



K-KLINIK-3

Cas clinique présenté et expertisé par :

Dr Sylvie COITO
Médecin spécialiste en Biologie
Laboratoires Ketterhill

Découverte fortuite

Anamnèse

Une femme de 40 ans vient faire un bilan de routine :

Biologie :

Le bilan biologique montre :

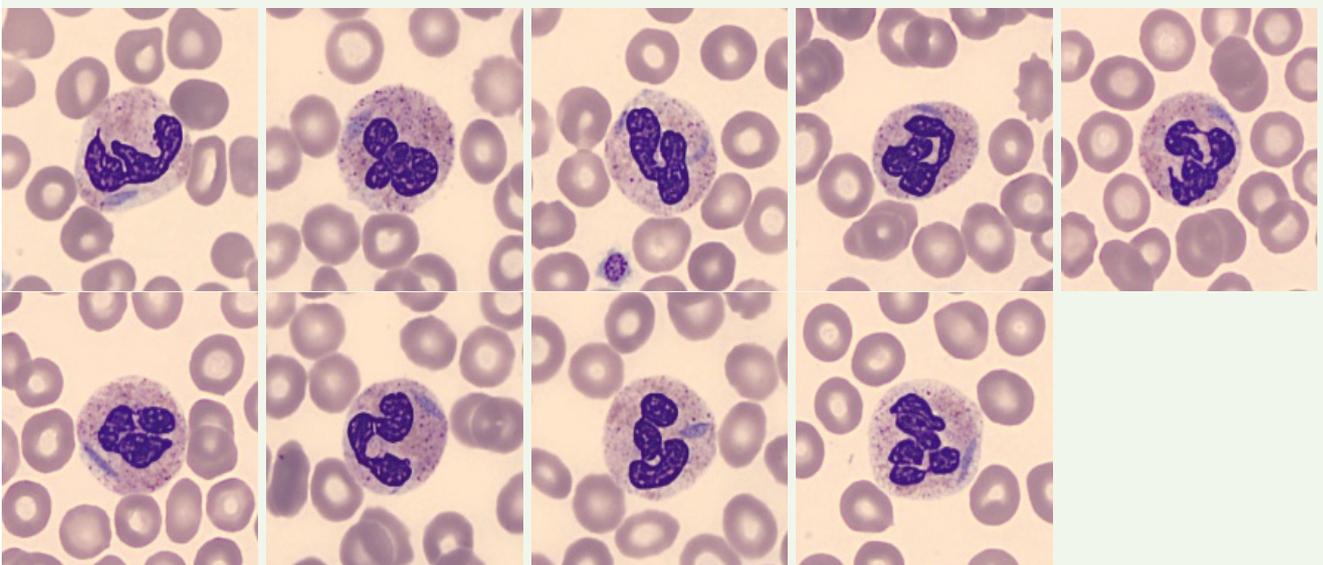
NFS

Leucocytes :	4.280 G / l
Erythrocytes :	5.16 T / l
Hémoglobine :	12.3 g / dl
Hématocrite :	39 %
MCV :	75.6 fl
Plaquettes :	28 G / l

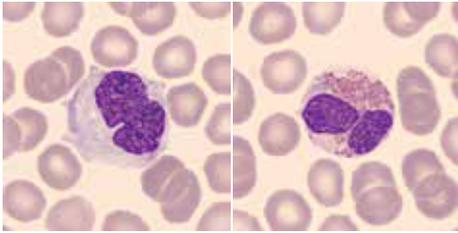
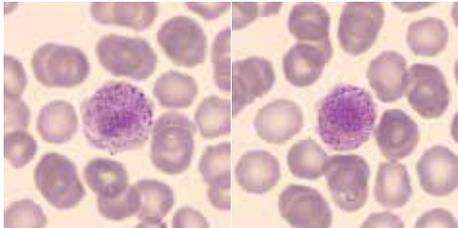
Formule Normale

Ferritine :	8 ng / ml
Cholestérol total :	259 mg / dl
Cholestérol HDL :	57 mg / dl
Rapport HDL / cholestérol :	23 %
Cholestérol non HDL :	192 mg / dl
LDL :	174 mg / dl
Triglycérides :	89 mg / dl
GOT :	48 UI / l
GPT :	92 UI / l
GGT :	159 UI / l
CRP :	1 mg / l

Le frottis sanguin



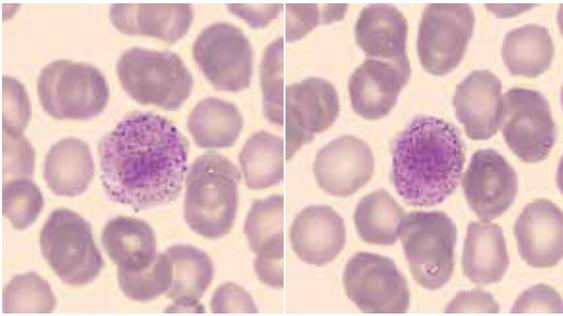
Polynucléaires neutrophiles

**Monocyte****Polynucléaire éosinophile****Plaquettes**

- 1- Que penser des plaquettes ?
- 2- Quelles sont les anomalies observées sur les cellules nucléées ?
- 3- Existe-t-il un risque hémorragique ?

1- Que penser des plaquettes ?

On observe une thrombopénie avec **macroplaquettes** sans agrégats plaquettaires.

**2- Quelles sont les anomalies observées sur les cellules nucléées ?**

On note des inclusions bleutées dans tous les polynucléaires neutrophiles ainsi que dans quelques polynucléaires éosinophiles, et monocytes.

Ces inclusions sont des corps de May-Hegglin caractéristiques de la maladie ou **syndrome de May-Hegglin**, correspondant à une mutation du gène MYH9.

Le syndrome MYH9 est une **thrombopénie constitutionnelle** avec présence de **plaquettes géantes**.

Une surdit  est r guli rement rapport e, apparaissant

entre la premi re et la sixi me d cennie, pouvant  tre l g re   profonde. Environ 30 % des patients pr sentent une **n phropathie prot inurique**  voluant en quelques ann es vers une **insuffisance r nale terminale**.

Une atteinte r nale tardive est souvent synonyme d'une progression plus lente. Des cataractes affectent environ 20 % des patients, sont souvent bilat rales et apparaissent habituellement en d but de l' ge adulte.

3- Existe-t-il un risque h morragique ?

La thrombop nie pr sente d s la naissance peut  tre associ e   un saignement spontan  (g n ralement l ger ou mod r ). Les sympt mes h morragiques incluent la formation d'un h matome spontan , une  pistaxis, un saignement gingival et / ou des m norragies. L'h morragie met rarement en jeu le pronostic vital. Le risque h morragique est accru apr s une chirurgie, une biopsie ou une grossesse.

L'esp rance de vie globale n'est pas affect e. La qualit  de vie peut  tre s rieusement affect e chez les patients d veloppant une atteinte r nale et une surdit , ainsi que dans les rares cas d'h morragie spontan e s v re.

