Introduction à l'onco-hématologie

Emma DONATI

Rappels sur l'hématopoïèse

L'hématopoïèse

Fabrication et remplacement continu et régulé des cellules sanguines.

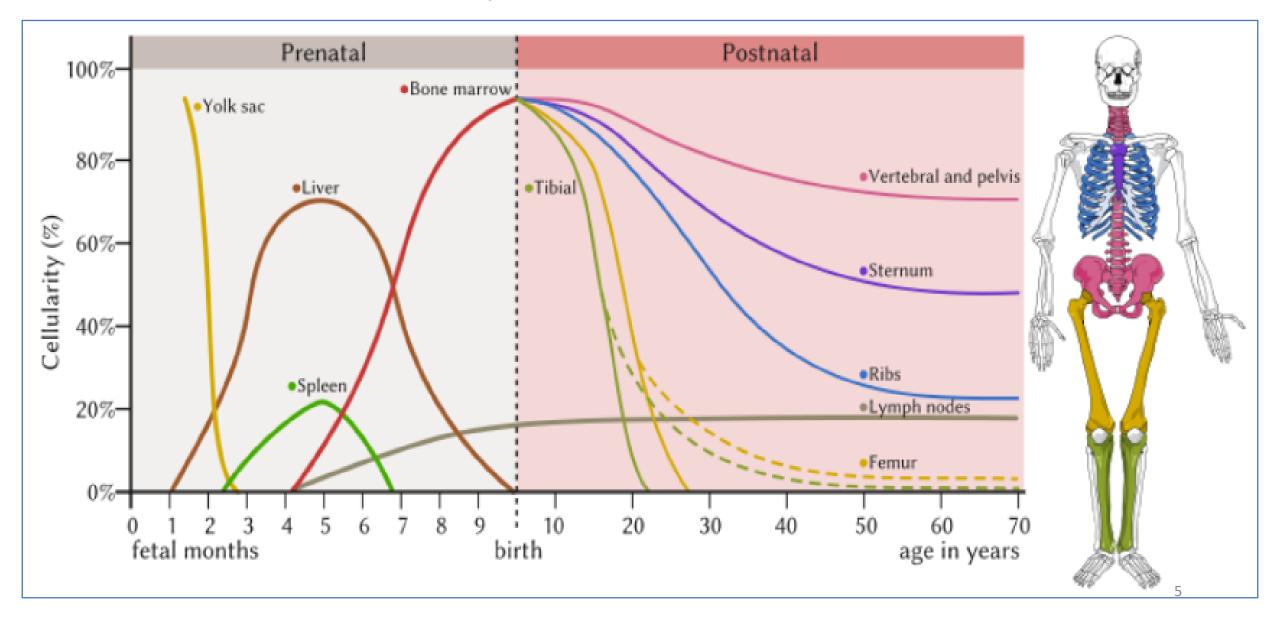
L'hématopoïèse comprend :

- la <u>myélopoïèse</u> : synthèse des globules rouges, des polynucléaires et des plaquettes.
- la <u>lymphopoïèse</u> : synthèse des lymphocytes B et T.
 - Les lymphocytes B et T naïfs se différencient à nouveau lors de la réponse immunitaire.

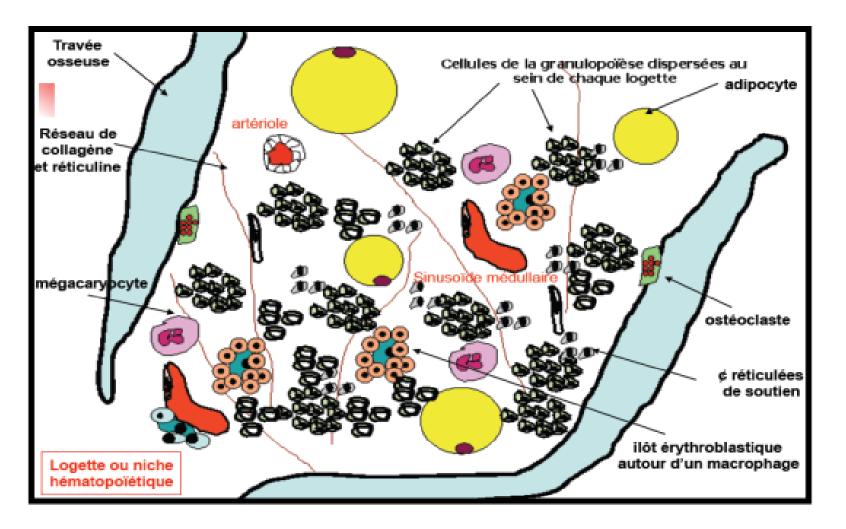
Durée de vie des cellules

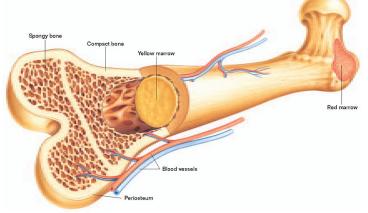
- Globule rouge: 120 jours
- Globule blanc:
 - Lignée granuleuse : 1-10 jours
 - Lignée lymphocytaire : jusqu'à plusieurs années
- Plaquettes: 8 jours

Sites de l'hématopoïèse



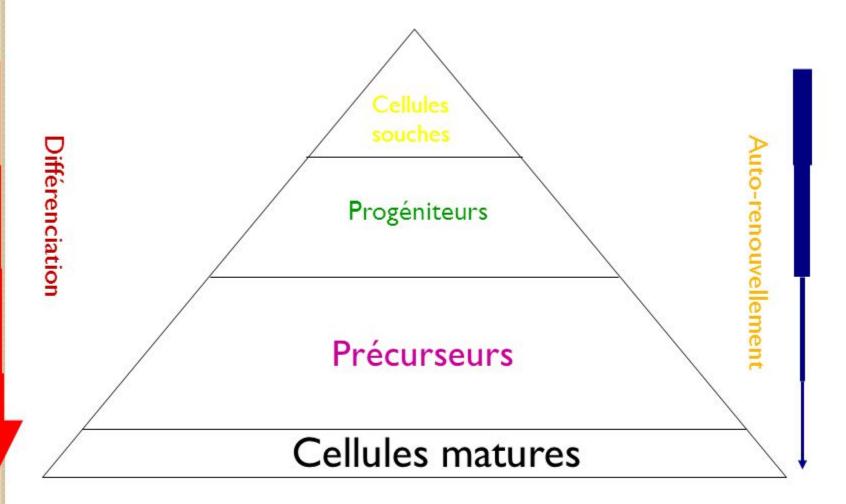
La moelle osseuse







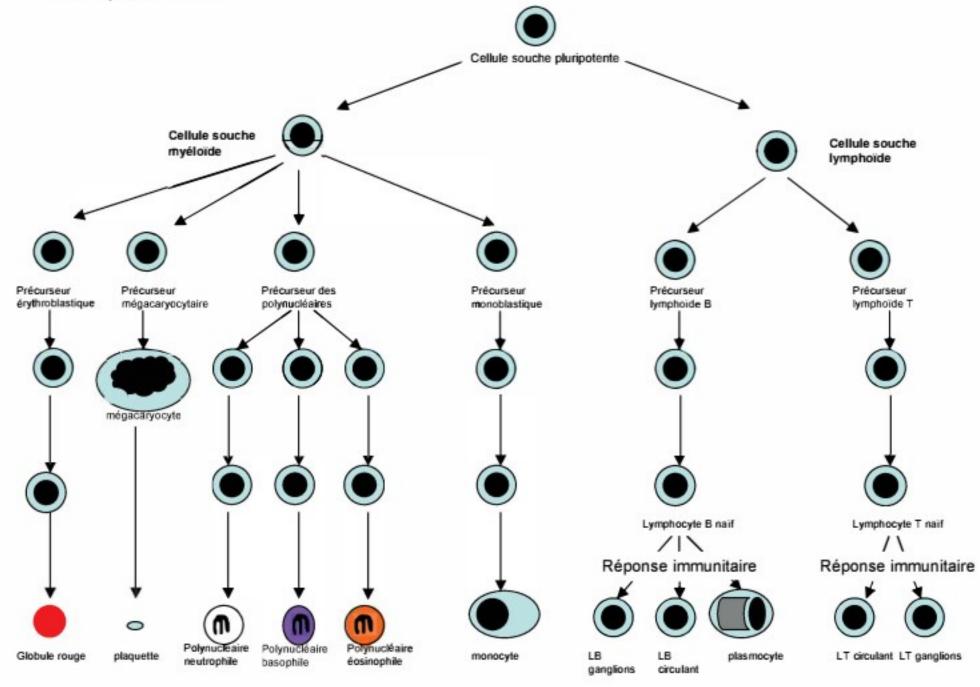
Compartiments de l'hématopoïèse



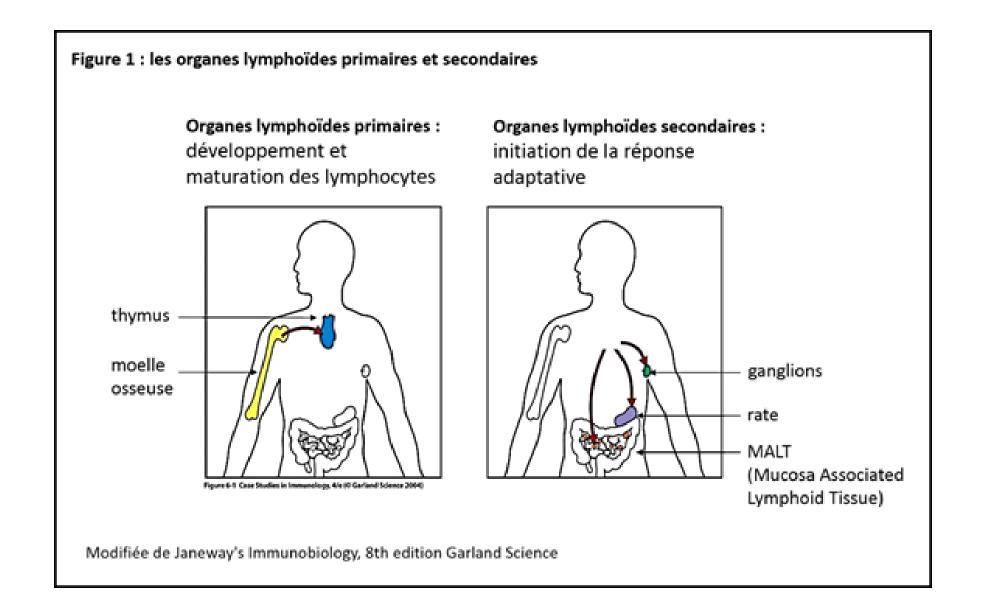
Différenciation: capacité, sous influence de facteurs de croissance, de se diviser en s'engageant de façon irréversible vers une ou plusieurs lignées

Auto-renouvellement: multiplication sans différenciation

Hématopoïèse normale



Les lymphocytes sont produits et se développent dans les organes lymphoïdes primaires, puis ils sont activés (initiation de la réponse immunitaire) dans les organes lymphoïdes secondaires.



Les explorations

Multipotential hematopoletic stem cell (Hemocytobiast): - Approximate scale information: Common mysloid Common lymphoid progenitor The morphological characteristics of the hematopoietic cells. are shown as seen in a Wright's stain, May-Glemas stain or May-Grünweld-Giernas stain. Alternative names of certain cells are indicated between parentheses. · Gertain cells may have more than one characteristic appearance. In these causes, more than one representation of Progrytheologic the same cell has been included. Megakaryobiasit · Together, the monocyte and the lymphocytes comprise the BOM agramulacytes, as opposed to the gramulacytes (besophil, neurtophil and eosinophil) that are produced during one B., N. and E. stand for Basophilic, Neutrophilic and Basophilic erythroblast Eosimophilio, respectively - as in Basophilio promyelocyte. B. promyelocyte Promegakanyocyte [1] The polychromatic erythrocyte (retioulocyte) at the right: Myélogramme shows its characteristic appearance when stained with Polychnomatic erythroblast methylene blue or Agure B. (2) The erythrocyte at the right is a more accurate representation of its appearance in reality when viewed through B. myelocyte E. myelocyte Promonocyte M.myelocyte a microscope. [3] Other cells that arise from the monocyte: estroclast, Orthochromatic erythroblast microglia (central nervous system), Langerhans cell (Picormololasia) (apidemia), Kupfler cell (liver). (4) For clarity, the T and B lymphocyte are split to better indicate E. metamyelocyte M. metamuelocule that the plasma cell arises from the B-cell. Note that there is no Megakanyocyte difference in the appearance of B- and T-cells unless specific Polychromatic erythtocyte [1] staining is applied. (Retroutedyte) N. band **NFS** Thrombocytes Enythrocyte (3) Conimogral Basophill Natural killer cell Erythropolenia Granutopolesis (Large granular lymphocyte): Small lymphocyte (4) ناوېدن : opsie ganglion, tissu T lymphocyte Lymphopolissis Myeloid dendritic cell (3) Lymphoid dendritic cell Plasma cell

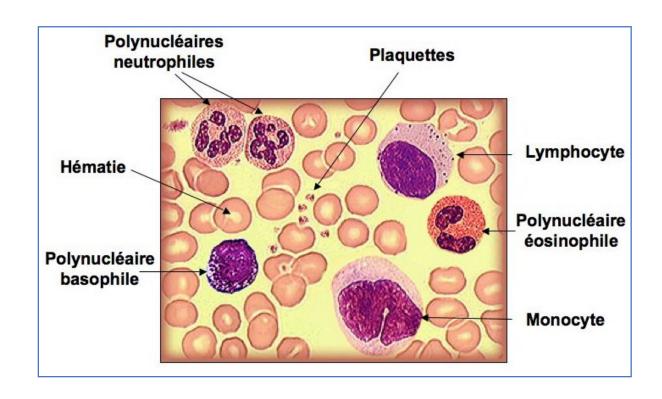
NFS – Numération formule sanguine

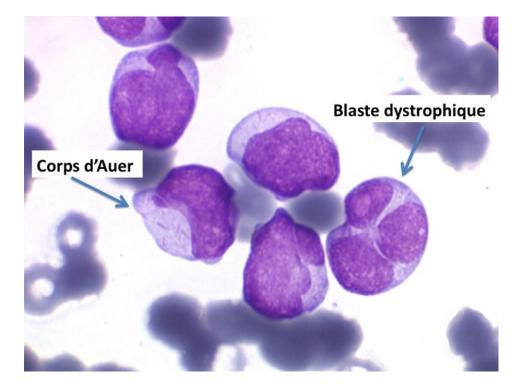
C'est l'analyse quantitative des éléments figurés du sang = cellules sanguines.

HEMATOLOGIE	Vos valeurs pour cette analyse	VR = Valeurs de référence: données à titre indicatif variables selon laboratoire, sexe et âge du patient	
Numération globulaire			
Hématies	4 372 000 /mm ³	(VR: 4 000 000 à 5 000 000)	
Hémoglobine	11.9 g/100 mL	(VR: 11.5 à 15.0)	
ématocrite41.7 %		(VR: 37.0 à 47.0)	
VGM	92 μ3	(VR: 80 à 100)	
TCMH	30.1 pcg	(VR: 27.0 à 32.0)	
ССМН	32.8 %	(VR : 30.0 à 35.0)	
Leucocytes	9700 /mm3	(VR : 3500 à 10 000)	
Formule sanguine			
Polynucléaires neutrophiles47.7 %3291/mm3		(VR: 2000 à 7500)	
Polynucléaires éosinophiles4.7 %97/mm3		(VR: < à 500)	
Polynucléaires basophiles0.5 %35/mm3		(VR : < à 200)	
Lymphocytes37.2 %2567/mm3		(VR : 1000 à 4000)	
Monocytes	9.9 %683/mm3	(VR : 200 à 1200)	
Numération des planuetts	25 209 000 /mm³	(VR : 150 000 à 500 000)	

Frottis sanguin

Analyse morphologique / qualitative des éléments figurés du sang.





Myélogramme (= cytologie)

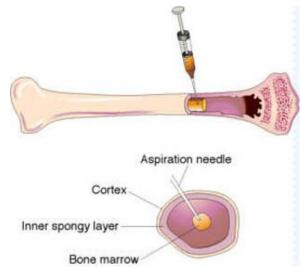
- Analyse quantitative et qualitative des différentes lignées
- Dépistage de cellules anormales
- Études en cytométrie de flux, biologie moléculaire et cytogénétique

BOM (= histologie)

- Richesse cellulaire réelle
- Architecture médullaire et micro-environnement
- Degré de fibrose (myélofibrose)
- Envahissement médullaire par des cellules anormales

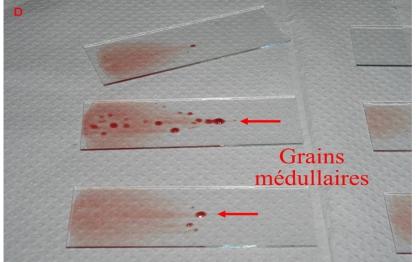
Myélogramme



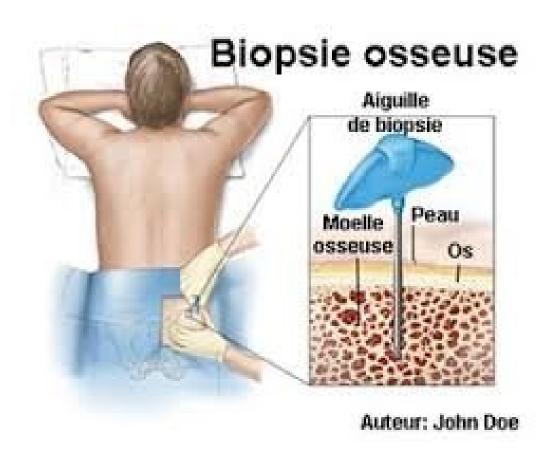


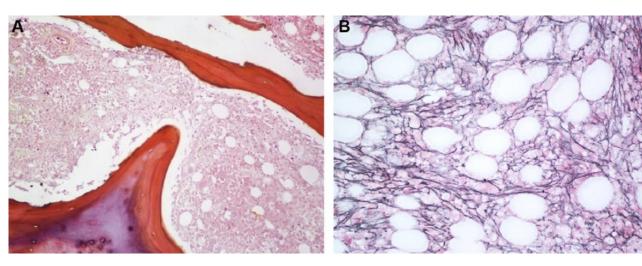


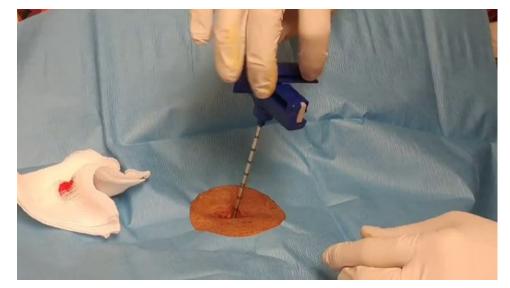




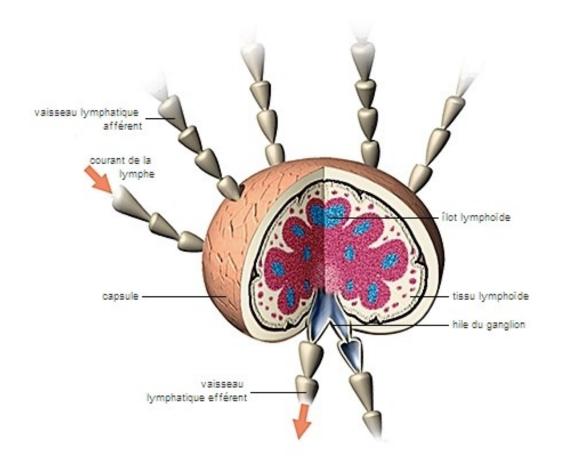
Biopsie ostéomédullaire

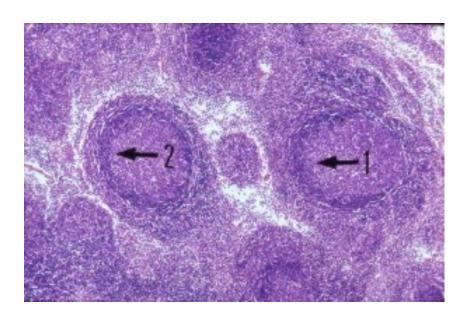






Biopsie ganglionnaire



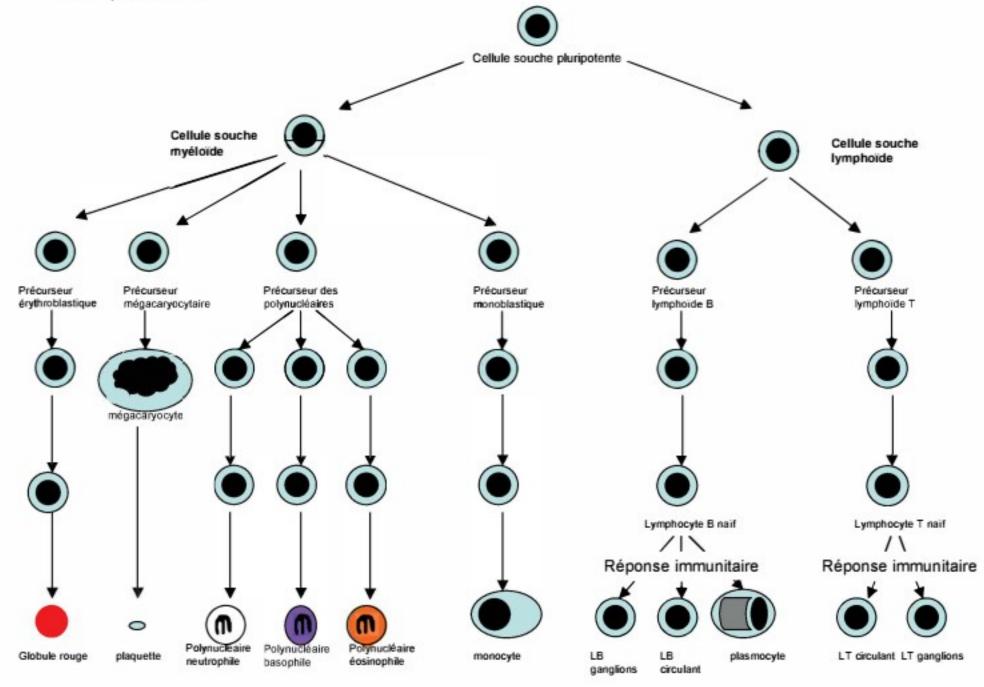


Généralités sur les hémopathies malignes

Comme tous les cancers, les **hémopathies malignes** correspondent à un <u>ensemble de cellules qui se multiplient de manière monoclonale</u>.

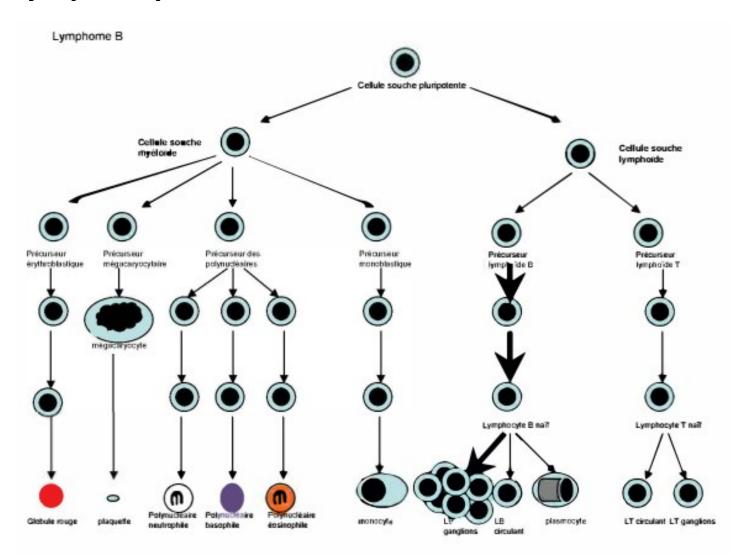
Chaque hémopathie maligne correspond à un clone différent, que l'on peut placer sur l'arbre de l'hématopoïèse.

Hématopoïèse normale



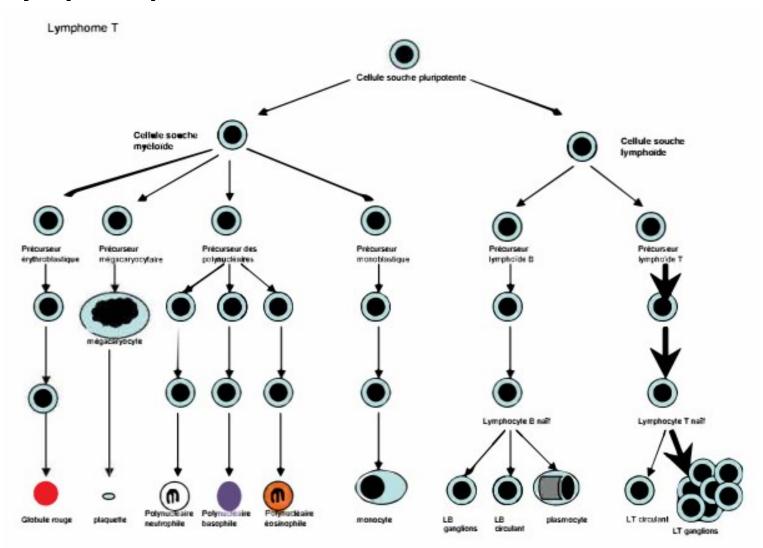
Lymphomes B

Production excessive de **lymphocytes B matures**, qui s'accumulent dans les **ganglions lymphatiques**.



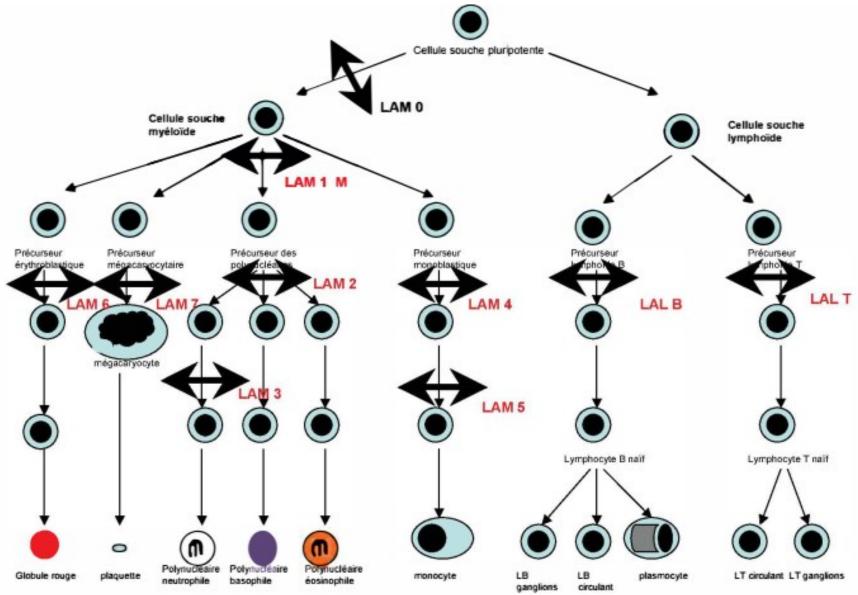
Lymphomes T

Production excessive de **lymphocytes T matures**, qui s'accumulent dans les **ganglions lymphatiques**.



Leucémies aigües

- **Blocage de maturation** tôt dans l'hématopoïèse
- Multiplication très importante et rapide des cellules indifférenciées
- Les différents types de leucémies aigües dépendent du moment et de la lignée cellulaire où a lieu le blocage.



Les différents tableaux cliniques

Le syndrome d'insuffisance médullaire

SYNDROME ANEMIQUE	SYNDROME HEMORRAGIQUE	SYNDROME INFECTIEUX
 - p̂ leur cutanéo-muqueuse - dyspnée d'effort, puis de repos - asthénie - ralentissement idéomoteur, acouph nes - malaises - douleur thoracique sur angor 	 hémorragie cutanéomuqueuse (épistaxis, gingivorragie, purpura, ménorragies, métrorragies.) bulles hémorragiques intra buccales saignements longs aux coupures voire hémorragie profonde (intra cérébrale ++) 	 - Par atteintes des PNN : infections bactériennes, graves, engageant rapidement le pronostic vital - Récurrences virales (herè s, zona) - Infections par des germes atypiques - Infections récidivantes.

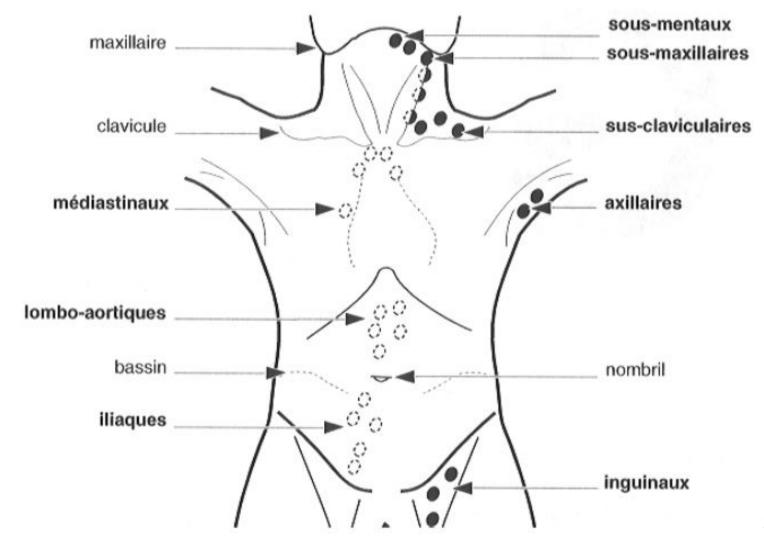


Pâleur conjonctivale



Le syndrome tumoral

• Les adénopathies :



Le syndrome tumoral

- · Hépatomégalie, splénomégalie
- Le syndrome tumoral médiastinal = le syndrome cave supérieur :
 - Compression de la veine cave supérieure dans le médiastin
 - Œdème cervicofacial en pélerine
 - Comblement des creux sus-claviculaires par de l'œdème
 - Turgescence du réseau veineux jugulaire, circulation veineuse collatérale thoracique.
 - Compression trachéale : toux sèche, dyspnée haute
 - Céphalées, vertiges, acouphènes, troubles visuels, somnolence.



Le syndrome d'hyperviscosité plasmatique

Dû à une augmentation de la viscosité sanguine entraînant une résistance à l'écoulement du flux sanguin dans les vaisseaux.

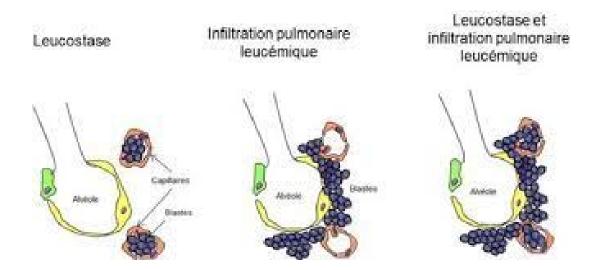
→ Se rencontre lors des augmentations du nombres des éléments figurés du sang.

Syndrome d'hyperviscosité plasmatique

- Céphalées
- Troubles de la vigilance, jusqu'au coma
- Vertiges
- Acouphènes
- Hypoacousie
- Phosphènes
- Diminution de l'acuité visuelle
- Asthénie
- Anorexie
- Rarement : thromboses artérielles et/ou veineuses

Le syndrome de leucostase

Lors des hémopathies lymphoïdes, quand le nombre de blastes est très élevé.



Signes respiratoires

- Dyspnée
- Polypnée
- Hypoxémie
- Désaturation

Signes neurologiques

- Troubles de la vigilance
- Ralentissement psychomoteur
- Convulsions
- Céphalées
- Confusion
- Flou visuel

Syndrome d'évolutivité des hémopathies lymphoïdes

- Amaigrissement :
 - o inexpliqué
 - o perte de plus de 10% en 6 mois
- Fièvre :
 - o inexpliquée, > 38°
- Sueurs nocturnes :
 - o profuses, nocturnes

Le syndrome de lyse tumorale

Multiplication cellulaire très rapide et anarchique

- → Lyse massive des cellules avec libération dans le sang des protéines et ions intracellulaires :
- acidose
- o hyperuricémie
- hyperkaliémie
- hyperphosphatémie
- o hypocalcémie.

