

Exemples de question, examen écrit – Hématologie

Question 1

Un homme de 82 ans se présente à l'urgence pour des ecchymoses excessives. Il n'a aucun antécédent d'hémorragie, mais il y a trois semaines, il a commencé à noter de très importantes ecchymoses profondes le long de ses avant-bras avec des traumatismes légers. Il dit ne pas avoir d'autres problèmes de saignement. Il a des antécédents d'hypertension, mais il est par ailleurs en bonne santé.

Sa FSC révèle les résultats suivants : Hb 99, globules blancs 9, différentielle normale, plaquettes 343. Le temps de prothrombine est de 11 s (normal) et le temps de céphaline est de 83 s (normale : 25-38 s).

- a. Quel est votre diagnostic provisoire?

RÉPONSE MODÈLE (1 point par réponse, total de 1 point)

- Inhibiteur acquis du facteur VIII

- b. Décrivez les **TROIS** examens LES PLUS pertinents sur le plan clinique pour le temps de céphaline élevé de ce patient.

RÉPONSE MODÈLE (1 point par réponse, total de 3 points)

- Épreuve de mélange avec incubation pour une période prolongée (ACCEPTER SEULEMENT la réponse si « incubation prolongée » est précisé)
- Dosage des facteurs (VIII, IX, X et XII)
- Test de Bethesda

Remarque : NE PAS accepter anticoagulant lupique



Question 2

Quinze jours après une greffe autologue de cellules souches pour un myélome multiple, une femme de 62 ans fait de la fièvre et présente une hypoxie. Elle a besoin de 3 L/min d'oxygène pour maintenir une saturation en oxygène de 95 %. La fréquence respiratoire de la patiente est de 20/min, la tension artérielle de 160/70 mm Hg, le pouls de 105 bpm et la température de 39 °C. La pression veineuse jugulaire est normale. Il n'y a aucun signe focal d'infection ou d'éruption cutanée. On note une légère détérioration de l'œdème périphérique aujourd'hui. La patiente pèse 97 kg (son poids au début de l'hospitalisation était de 88 kg).

a. Quels sont les **CINQ** diagnostics les plus probables pour cette patiente?

RÉPONSE MODÈLE (1 point par réponse, total de 5 points)

- TRALI (syndrome respiratoire aigu post-transfusionnel)
- Pneumonie bactérienne (atypique)
- Pneumonie virale
- Surcharge liquidienne
- Hémorragie pulmonaire
- Syndrome de prise de greffe

b. Quelle sera votre prise en charge de cette patiente?

RÉPONSE MODÈLE (1 point par réponse, total de 3 points)

- Antibiotiques à large spectre
- Diurèse / furosémide
- Corticostéroïdes
- Envisager une bronchoscopie (surtout si aucune amélioration)



Question 3

Une femme de 30 ans se rend à l'urgence en raison de sueurs nocturnes, d'une perte de poids de 20 kg, de douleurs osseuses intenses et d'une fatigue depuis deux semaines. Ses analyses révèlent ce qui suit : hémoglobine 55, globules blancs 4,5, plaquettes 40, lactate déshydrogénase 5 000, acide urique 900. La tomодensitométrie révèle une légère hépatosplénomégalie. La ponction-biopsie de la moelle osseuse révèle un remplacement complet de la moelle avec de grandes cellules lymphoïdes monomorphes avec des zones mixtes de nécrose et d'hémorragie. La coloration Ki-67 est de 100 %.

- a. Quels sont les diagnostics LES PLUS probables? Nommez-en **TROIS**.

RÉPONSE MODÈLE (1 point par réponse, total de 3 points)

- Lymphome de Burkitt / leucémie
- Lymphome diffus à grandes cellules (incluant des variants comme lymphome « double hit »)
- Leucémie lymphoblastique
- Lymphome du manteau, variant blastoïde

ZÉRO point si « lymphome de Burkitt / leucémie » **N'EST PAS** mentionné

- b. Quelles sont les anomalies cytogénétiques LES PLUS importantes à évaluer chez cette patiente? Nommez-en **TROIS**.

RÉPONSE MODÈLE (1 point par réponse, total de 3 points)

- Gène *MYC* ou similaire, incluant t(8;14), t(2;8), t(2;22)
- Bcl-2
- Bcl-6

MAX 1 point si le candidat nomme plus d'une translocation liée au gène *MYC*



Question 4

Un patient de 25 ans d'origine nigériane présente la formule sanguine complète suivante : hémoglobine 135 g/L, globules blancs $2,5 \times 10^9/L$, neutrophiles $0,9 \times 10^9/L$ et numération plaquettaire $250 \times 10^9/L$. Il est asymptomatique et n'a aucun antécédent d'infection, d'aphtes ou de symptômes généraux. À l'examen physique, le foie et la rate sont normaux.

- a. Quelle est l'explication LA PLUS probable de sa neutropénie?

RÉPONSE MODÈLE (1 point)

- Numération des neutrophiles associée au phénotype Duffy négatif (*Duffy-null*)

- b. Quel est votre plan de prise en charge pour ce patient?

RÉPONSE MODÈLE (1 point)

- Rassurance



Question 5

Un homme de 26 ans auparavant en bonne santé présente une importante anémie. Une biopsie de la moelle osseuse subséquente met en évidence une érythroblastopénie pure. Les taux de vitamine B12, de fer, d'enzymes hépatiques et de créatinine sont normaux.

- a. Indiquez **CINQ** examens que vous demanderiez afin d'exclure une cause secondaire.

RÉPONSE MODÈLE (0,5 point par réponse, total de 2,5 points)

- TDM pulmonaire
- Hépatite B
- Hépatite C
- VIH
- Parvovirus
- Diamond-Blackfan-(ADA)
- Syndrome lymphoprolifératif
- Dépistage de maladies auto-immunes (ANA...)
- CMV

- b. S'il n'existe aucune cause secondaire, quel serait un traitement de première intention approprié pour ce patient?

RÉPONSE MODÈLE (1 point)

- Cyclosporine ou
- Prednisone ou
- ATG
- Immunomodulation

Note : **NE PAS** accepter greffe ni Rituxan.

- c. Outre les réactions transfusionnelles, indiquez les **TROIS** complications à prévoir d'un traitement de soutien à long terme chez ce patient ayant reçu une transfusion de culots globulaires.

RÉPONSE MODÈLE (0,5 point par réponse, total de 1,5 point)

- Surcharge en fer
- Allo-immunisation des globules rouges
- Infections transmises par transfusion