

LE RÔLE DU MYÉLOGRAMME DANS L'ORIENTATION DIAGNOSTIQUE VERS LA SPHÉROCYTOSE HÉRÉDITAIRE : À PROPOS D'UN CAS

DR ARBAI SALMA 1, PR HOUARI MOUNA 1,2, DR AYAD IMANE 1, DR KEBIR AHMED 1, PR HOUARI MOUNA 1,2

1 Service d'Hématologie et d'Immuno-hématologie, CHU Mohammed VI Tanger.

2 Faculté de médecine et de pharmacie de Tanger, Université Abdelmalek Essâdi - Maroc.

CONTEXTUALISATION

La pancytopenie, caractérisée par une diminution des trois lignées hématopoïétiques est le plus souvent liée à une pathologie centrale, comme une leucémie ou une aplasie médullaire, justifiant l'indication d'un myélogramme. Cet examen clé permet d'explorer l'activité médullaire et de détecter des anomalies cellulaires. Cependant, la mise en évidence de sphérocytes lors de l'examen, initialement destiné à rechercher une atteinte médullaire, souligne un intérêt diagnostique élargi du myélogramme.

Cette découverte oriente vers une sphérocytose héréditaire chez un patient pédiatrique, mettant en lumière l'utilité du myélogramme pour différencier et identifier des pathologies combinées, centrales et périphériques, Cette double approche enrichit la démarche diagnostique et permet une prise en charge plus ciblée.

OBJECTIFS

L'objectif de cette étude est de mettre en évidence l'apport du myélogramme non seulement pour le diagnostic d'une atteinte centrale, mais aussi dans l'orientation vers un diagnostic secondaire de sphérocytose héréditaire.

OBSERVATION

Il s'agit d'un patient de 11 ans présentant une altération de l'état général accompagnée de vomissements et d'un syndrome tumoral. Sur le plan biologique sanguin, l'hémogramme révèle une pancytopenie, avec une anémie sévère à 3 g/dl d'hémoglobine, normochrome et normocytaire.

L'examen cytologique médullaire montre un excès de blastes à 10 % ainsi que des signes marqués de dysérythropoïèse. La présence de sphérocytes a orienté vers la réalisation d'un test de résistance globulaire osmotique.

RESULTATS

L'hémogramme du patient a révélé une pancytopenie marquée, avec une anémie sévère (hémoglobine à 3 g/dl), une thrombopénie à 120 000/ μ l et une leucopénie 3300/ μ l. L'examen cytologique de la moelle a montré un excès de blastes à 10 % et des signes de dysérythropoïèse marquée. Cependant, la découverte notable de sphérocytes dans le myélogramme (figure 1) a justifié la réalisation d'un test de résistance osmotique globulaire. Les résultats détaillés de ce test sont présentés dans le tableau 1.

Ce test s'est révélé positif, confirmant une fragilité accrue des hématies et orientant vers le diagnostic de sphérocytose héréditaire. Ce résultat clé a permis d'écarter les hypothèses initiales de leucémie aiguë ou d'aplasie médullaire comme causes principales de la pancytopenie, et de rediriger la prise en charge vers une pathologie périphérique.

	Témoïn	Patient
Hémolyse initiale	tube 8 : 4,6 g/L	tube 5: 5,2 g/L
Hémolyse finale	tube 12 : 3,8 g/L	Tube 11 : 4,9 g/L

Tableau 1 Résultats du test de résistance osmotique globulaire

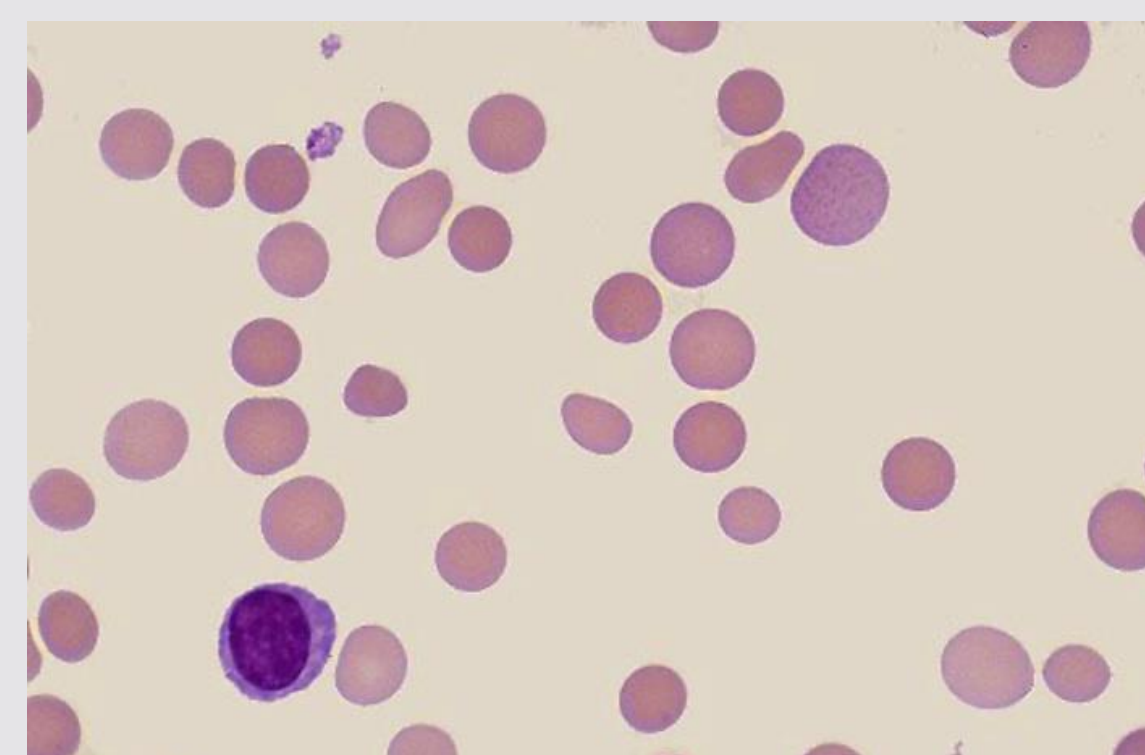


Figure 1 Sphérocytes observés dans le myélogramme : Morphologie caractéristique en cytologie médullaire



Figure 2 Test de fragilité osmotique du patient montrant la progression de l'hémolyse dans des solutions à concentrations décroissantes de NaCl

DISCUSSION

Ce cas souligne l'importance du myélogramme dans le diagnostic différentiel des pancytopenies. Initialement orienté vers une étiologie centrale, l'examen a permis de mettre en évidence une sphérocytose héréditaire, une pathologie périphérique, grâce à la découverte de sphérocytes. La présence de dysérythropoïèse et de blastes, bien que préoccupante, n'a pas confirmé une leucémie, mais plutôt une réaction secondaire à la pancytopenie. Ce diagnostic combiné a permis une réorientation thérapeutique, en particulier vers une prise en charge spécifique de la sphérocytose héréditaire. Ce cas démontre la nécessité d'une approche globale dans l'évaluation des pathologies hématologiques, tenant compte des atteintes centrales et périphériques.

CONCLUSION ET PERSPECTIVES

Le myélogramme a joué un rôle clé dans l'identification de la sphérocytose héréditaire. L'association de signes dysérythropoïétiques et de sphérocytes, soutenue par un test de résistance osmotique positif, a orienté vers un diagnostic précis. Ce cas met en lumière l'importance d'une approche diagnostique élargie dans l'évaluation des pancytopenies, afin de ne pas négliger des pathologies combinées ou inattendues.

Ce cas ouvre des perspectives intéressantes sur l'utilité du myélogramme comme outil diagnostique élargi. Il serait pertinent de mener des études supplémentaires pour mieux comprendre la prévalence de la sphérocytose héréditaire dans les pancytopenies pédiatriques.