

Sémiologie en hématologie

I) Les grands syndromes en hématologie

A) Syndrome hémorragique

1) Lié à une thrombopénie

- Risque d'hémorragie nul au dessus **80.00/mm³**
- Thrombopénie asymptomatique entre **20.000-50.000/mm³**
- Thrombopénie graves: plaquettes inférieures à **20.000/mm³**
- Purpura: extravasations extra-capillaires de globules rouges dans le derme, taches rouges cutanées ou muqueuses qui ne disparaissent pas à la pression
 - * **purpura pétéchiial**: petit rouge foncé
 - * **purpura echymotique**: violacé
 - * **vibices** trainées linéaires hémorragiques
- Signes d'un syndrome hémorragique lié à une thrombopénie: épistaxis, purpura, gingivorragies, hématurie, hémorragies digestives, méno-métrorragies, hémorragies du fond de l'oeil, hémorragies cérébro-méningées

2) Lié à des troubles de l'hémostase

B) Syndrome infectieux chez un patient immuno-déprimé

- Neutropénie: diminution du taux de polynucléaire neutrophiles **< 200 PolyN/mm³**
=> risque infectieux majeur: urgence
- Cellulite infectieuse: infection de la peau et des tissus sous cutanés
=> lésions bulleuses sur fond ecchymotique
- Lymphopénie: patient exposé à des infections virales à herpès
=> vésicules au niveau de la peau et des muqueuses

C) Syndrome anémique

- Taux d'hémoglobine **< 12-13g/dL**

D) Syndrome tumoral

- Mises en évidence d'adénopathies
- Recherche de splénomégalies et hépatomégalies
- Recherché automatiquement en cas de lymphome par echo, scanner, scintigraphies au FDG (surveillé les évolutions)

E) Syndrome caves supérieur

- Compression de la VCS par tumeur médiastinale
- Risque de thrombose étendue
- Recherché devant œdème faciale, comblement des creux sus-claviculaires, turgescences des veines sublinguales et jugulaires & apparition d'une circulation veineuse thoracique collatérale
- Examen des aires ganglionnaires à la recherche d'une adénopathie tumorale
- Radiographie thoracique à la recherche de la masse médiastinale le plus souvent en rapport avec un lymphome

II) Numération - formule sanguine

	Homme
Nombre de globules rouges (10exp12/L)	4 à 6
Hémoglobine (g/dL)	13 à 18
Hématocrite (%)	40 à 54
VGM (fl)	82 à 98
TCMH (pg/globule rouge)	27 à 30
CCMH (g/dl ou %)	33 à 38
Nombre de leucocytes (10exp9/L)	4 à 10
Neutrophile	1,5 à 7
Eosinophile	< 0,6
Basophile	< 0,1
Lymphocyte	1,5 à 4
Monocyte	0,1 à 1
Nombre de plaquettes (10exp9/L)	150 à 450

Constantes globulaires normales

hématocrite: répartition du plasma et des globules rouges dans le sang: 45%

Volume globulaire moyen VGM $\frac{\text{Hématocrite}}{\text{Nombre de globules rouges}}$

Concentration corpusculaire moyenne en hémoglobine: CCMH = $\frac{\text{Hémoglobine}}{\text{Hématocrite}}$
=> concentration d'Hb par volume de GR

Teneur corpusculaire moyenne en hémoglobine: TCMH = $\frac{\text{Hémoglobine}}{\text{Nombre de globules rouges}}$
=> quantité d'Hb par GR

Sémiologie des anémies

- Signes cliniques cutanéomuqueux: pâleur
- Signes cardiaques: dyspnée, tachycardie, souffle systolique fonctionnel, palpitations, au maximum angor et infarctus
- Signes neurologiques: asthénie, troubles visuels, acouphènes, vertiges, céphalées

Adaptation à l'anémie

- Augmentation du débit cardiaque
- Déplacement de la courbe de dissociation d'oxy Hb
- Sécrétion d'érythropoïétine

Tolérance de l'anémie

- Fonction du terrain
- Fonction de la rapidité d'installation
- Fonction du taux d'hémoglobine: signes de mauvaise tolérance si hémoglobine < 8g/dL

Examen:

- Interrogatoire: antécédents, médicaments, insuffisances rénales, hémoglobinopathie
- Clinique: signes carenciels, d'hémolyse, d'hépatopathie ou de cirrhose de dysthyroïdie, syndrome tumoral et splénomégalie

Caractéristique de l'anémie

- Insuffisance de production: par diminution de la quantité d'érythroblastes ou trouble de leur maturation
 - * carence en substance indispensable à la synthèse
 - * carence en érythropoïétines (en cas d'insuffisance rénale)
 - * maladie de la moelle osseuse
- Perte brutale de globules rouges: anémies hémolytiques ou hémorragies aiguës

Carence en vitamine B12

- Clinique:
 - * anémie bien tolérée d'installation progressive
 - * signes d'hémolyse: ictère cutanéomuqueux
 - * signes neurologiques: syndrome pyramidal et atteinte de la sensibilité proprioceptive
- Hémogramme
 - * anémie normochrome (CCMH & TCMH normales)
 - * macrocytaire (VGM augmenté)
 - * diminution de Poly N
 - * thrombopénie
 - * GR de taille-forme et couleur variable
- Myélogramme
 - * moelle très riches
 - * nombreux érythroblastes
 - * mégaloblastose
- Fibroscopie gastrique => atrophie de la muqueuse gastrique

Signes d'une anémie hémolytique

- Asthénie, tachycardie, pâleur, ictères
- Splénomégalie
- Diminution de l'haptoglobine circulante
- Augmentation des LDH circulants
- Douleurs abdominales et lombaires
- Hémoglobinémie et hémoglobinurie

Splénomégalie

Complications d'une splénomégalie

- **Hémodilution**: déilution des éléments figurés du sang responsable d'une fausse anémie
- **Hypersplénisme**: séquestration excessive des leucocytes et des plaquettes dans la rate
=> cytopénie modérée
- **Hypertension portale d'apport**: augmentation du débit sanguin splénique entraîne un développement de varices oesophagiennes
- **Rupture** ou **infarctus splénique**

Etiologie d'une splénomégalie

- Infectieuse: bactérienne virale parasitaire fongiques
- Hématologique: hémolyses chroniques syndrome lymphoprolifératifs, leucémies aiguës, syndrome myéloprolifératifs
- Hypertension portale: bloc sous hépatiques, bloc sus hépatiques, bloc intra hépatique
- Maladies immunologiques
- Maladies de surcharges: dyslipidémies congénitales, amylose, hémochromatose
- Tumeur: bénignes, malignes
- Idiopathique

Pathologies associées à une atrophie spléniques

- Maladies immunologiques
- Amylose
- Drépanocytose
- Antécédents de radiothérapie splénique

Adénopathies

Adénopathies: hypertrophie pathologique d'un ganglion lymphatique en réaction à une stimulation antigénique, à la prolifération de tissu lymphoïde ou à l'envahissement par cellules malignes non lymphoïdes

Rechercher des signes de compression

Diagnostic différentiel:

- Lésions non ganglionnaires: fibromes, lipomes tumeur, anévrisme carotidiens, abcès froid, hydrosadénite, tumeur costale
- Ganglions non pathologiques

Etiologie d'un adénopathie

Adénopathies isolée aiguës: infections à foyers infectieux satellite

Adénopathies multiples aiguës: **infections généralisées** (virus, parasites, bactéries) / **Leucémies aiguës** / **médicaments**

Adénopathies chroniques isolées: lésion du territoire concerné (sinusites, tumeurs, lymphome)

Adénopathies chroniques généralisées: hémopathies lymphoïdes chroniques, maladies autoimmunes

Infections

Infections: agression de l'organisme humain par un micro organisme (agent pathogène)

Germe commensal: lorsqu'il se développe au dépend de produits du métabolisme cellulaire sans manifestations pathologiques

Germe saprophyte: sans pathogénicité

Germe opportuniste: lorsqu'il existe des anomalies de résistance à l'infection

Fièvre: élévation pathologique de la température corporelle, c'est un symptôme

Apyrexie: température normale

Fièvre hectique = de Charcot	Fièvre continue	Fièvre intermittente	Fièvre ondulante
- de durée irrégulière - souvent élevé - intervalle apyrétiques	constamment anormale	- accès espacés - intervalle apyrétiques	- longue période - suivie d'une période d'apyrexie
pyélonéphrite	typhoïde	paludisme	maladie de Hodgkin
Fièvre rémittente	Fièvre récurrente	Fièvre biphasique	
- accès fébriles très proches - température ne revient pas à la normale entre les accès	- début brutal - rapidement maximale - dure 4 5 jours - disparaît et réapparaît	- hyperthermie élevée - apyrexie pendant 24h suivie d'une réapparition de la fièvre	
pneumonie	infections à spirochètes		

Interrogatoire d'un malade fébrile

- Caractéristique de la fièvre (date d'apparition, mode de début, allure de la courbe thermique)
- Terrain (profession voyages, ATCD, mode de vie...)
- Traitements
- Signes d'accompagnements (frissons, sueurs, anorexie, céphalées, myalgies...)

Signes généraux d'un patientes fébrile

- Fièvre
- Frissons (grand frissons, frissonnements répétés)
- Sueurs (abondantes, diurnes, nocturnes, succédants aux poussées...)
- Etat général

Toute fièvre de plus de 5 jours implique des examens complémentaires

- Hémogramme
- Bandelettes urinaires
- Hémocultures
- Radiographie pulmonaire

Hémogramme chez un patient fébrile

- Anémie:

* inflammatoires: normocytaire

* par action médullaire:

=> VIH

* par hémolyse: lié à ictère par augmentation de la bilirubine, élévation des LDH et baisse de l'haptoglobine

=> plasmodium, tuberculose

- Globules blancs

hyperleucocytose	PNN > 7500 / mm ³	infections bactériennes
neutropénies	PNN < 1500/mm ³	infections virales infections bactériennes graves
hyperéosinophilie	PNE > 500/mm ³	infections parasitaires
lymphopénies	lymphocytes < 1000/mm ³	tuberculoses / VIH
hyperlymphocytoses	lymphocytes > 4000/mm ³	infections virales (EBV-primoVIH)
monocytoses	monocytes > 1000/mm ³	tuberculose et endocardites

- Plaquettes

hyperplaquettose	plaquettes > 500 000/mm ³	syndrome inflammatoire lié a l'infection
thrombopénie	plaquettes < 150 000/mm ³	pneumocoque, paludisme, VIH

Marqueurs de l'inflammation => surveiller l'évolution

- Vitesse de sédimentation

- CRP: plus sensible et spécifique que la V.S.

Hémoculture

- Réalisation en cas de fièvre continue ou frilosité/élévation thermique/ hypothermie ou fièvre mal tolérée (risque de choc)

- Plusieurs hémoculture positives => infections confirmées : **bactériémie**

- Une seule hémoculture positive => probable souillure

Bactériémie:

- Recherche des signes de choc

- Traitement anti biotique adapté

- Recherche des la porte d'entrée (KT, escarre, valvulopathies...)

Endémie : **persistance habituelle**, dans une région ou au sein d'une collectivité, **d'une affection déterminée** qui s'y **manifeste de façon constante ou périodique**.

Epidémie: **apparition** d'un **grand nombre de cas** d'une **maladie** infectieuse **transmissible**, ou accroissement considérable du nombre de cas dans une région donnée ou au sein d'une collectivité.

Pandémie : forme d'**épidémie s'étendant à tout un continent, voir à l'humanité entière**.

Incubation: période de latence comprise entre l'infection de l'organisme par un microbe et l'apparition des premières manifestations cliniques.

Invasion : **période succédant** à la phase **d'incubation** et correspondant à **l'apparition des premières manifestations cliniques** d'une maladie infectieuse.

Incidence : **nombre de cas** de maladie **apparus pendant une période** de temps donnée

Prévalence : **nombre de cas** de maladies, ou de tout autre événement médical, enregistré dans une population déterminée et englobant aussi bien les cas nouveaux que les cas anciens.

Infection nosocomiale : **infection acquise à l'hôpital** qui n'était ni en incubation, ni présente à l'admission du malade à l'hôpital. Un délai de 48 h est retenu entre l'admission et le début de l'infection (infection communautaire)

Zoonose : maladie animale, éventuellement transmissible à l'homme

Dermatologie

Différentes lésion primaires:

- **Macules**
- **Squames**
- **Kératoses**
- Liquidiens: **Vésicules, Bulles, Pustules**
- Infiltrés: **Papule, Nodules, Végétation**

I) Lésions primitives maculaires

Macules: lésions primitives

- * **uniquement visibles**
- * taches dyschromies
- * **sans reliefs**
- * sans infiltrations
- * colorées ou décolorées

Macules rouges

- **Erythème:** s'efface à la vitro pression
- **Macules vasculaires:** s'efface en partie à la vitro pression
- **Purpura:** ne s'efface pas à la vitro pression

Macule érythémateuse

- Tache rouge visible sur la peau, s'efface à la vitro-pression
- **Derme superficiel**
- Erythème actif: vasodilatation artériolo-capillaire
- Erythème passif: stase sanguine sans inflammation
- Erythème localisé
 - * **érythème photodistribué**
 - * **érythème intertrigo** (localisé aux plis cutanés)
- Erythème distribué
 - * **érythème scarlatiniforme:** rouge vifs, grandes plaques
 - * **érythème morbidiforme:** rouge de petite taille
 - * **érythème roséforme:** tache roses mal délimitées
 - * causes virales ou médicamenteuses
- Erythrodermie: érythème généralisé, touche presque toute la surface du corps

Macules vasculaires

- Dilatation vasculaire anormale
- **Télangiectasie:** trait fin rouge, localisé
- L'angiome-plan: lésion congénitale de taille variable, sous la forme de plaques violacées, topographie ubiquitaire

Macules à purpura:

- Extravasation de globules rouges dans le derme
- **Anomalies de la paroi vasculaire => infiltré**
- **Anomalies des plaquettes => plan et non infiltré**
- Taches sombres ne s'efface pas à la pression
 - * **purpura pétéchiol:** taches de petits diamètres
 - * **purpura vibices:** trainés linéaires

- * **purpura ecchymotique**: placard de taille variable
- * **purpura nécrotique**: téguments d'une atteinte profonde traduisant une thrombose

Macules pigmentaires

- Accumulation de pigments dans l'épiderme ou le derme
- Localisées dans la majorité des cas
- **Mélanodermie**: macula pigmentaire généralisée

Macules achromiques

- Diminution ou absence de mélanine dans l'épiderme

II) Lésion primitive de type squameuses

Squames: lésions primitives

- * **visibles**
- * **palpables**
- * pellicules cornées qui se détachent de la peau

Squames pityriasiformes: fines blanchâtres et farineuses

Squames scarlatiniformes: grands lambeaux homogènes et peu épais

Squames ichtyosiformes: taille et forme régulière; polygonales

Squames psoriasiformes: blanches, brillantes, épais et de taille variables

Squames folliculaires: petite taille, en semis

III) Lésions primitives kérateuses

Kératoses:

- Lésion primitive
- **Visible** et **palpable**
- Épaississement de la cornée, plus large qu'épais
- Aspect rapecé de la peau
- Touche plus fréquemment les mains et les pieds

Leucokératose: kératose des muqueuses

IV) Lésions primitives de types liquidiennes

A) **Vésicules**

- Lésions primitives **visibles** et **palpables**
- Lésions en **reliefs translucide** de **petite taille**
- Contient une **sérosité claire**
- Altération épidermique, 2 mécanismes
 - * **spongieuse**: œdèmes inter-cellulaire marqué
 - * **nécrose kératinocytaire**:
- Associé à des signes locaux: prurits, douleurs à type de brûlure
- Évolue vers:
 - * **rupture**: laisse couler une sérosité claire
 - * **coalescence**: réalise des bulles
 - * **pustulisation**: contenu liquidiens troubles (pus)
- Peuvent être

- * disséminées: **varicelle**
- * regroupées en bouquet: **herpès**
- * regroupées en bande: **zona**

B) Bulles

- Lésions primitives **visibles** et **palpables**
- En **reliefs**, de **grande taille**
- Contient du **liquide** qui peut être **claire**, **jaunâtre** ou **hémorragique**
- Contenu liquidien s'écoule après rupture
- Evolution:
 - * **rupture**: laisse s'écouler le contenu liquidien en laissant place à une érosion
 - * **pustulisation**: le contenu se troubles
- Après cicatrisation, forme une macule pigmentée
- Signe de Nikolski: décollement cutané à la pression du doigt
- Mécanisme de formation:
 - * bulles par clivages intra épidermique: **pemphigus** & **syndrome** de Lyell
 - * bulles par clivage dermo-épidermique: **pemphigoïde bulleuse épidermolyse bulleuses héréditaires**
- Atteinte dermato grave

C) Pustules

- Lésions primitives **visibles** et **palpables**
- Réalisant un **reliefs**, de **couleur blanche** ou **jaunâtre**
- Contiens des **sérosités louche** ou du **pus**
- Due à l'afflux de PNN dans l'épiderme
- Transformation secondaires de vésicules ou de bulles
- Elles peuvent être
 - * **folliculaire**: follicules bactériennes
 - * **non folliculaire**: psoriasis pustuleux

V) Lésions primitives de type infiltré

A) Papules

- Lésions primitives **visibles** et **palpables**
- **Elevure saillante**, **solide** et **bien circonscrite**
- Différents types:
 - * **papules épidermiques**
 - * **papules dermiques oedémateuses**
 - * **papules dermiques par infiltrat cellulaire**
 - * **papules dermiques d'origines métabolique**
 - * **papules folliculaires**
 - * **papules miliaires**

1) Papules épidermiques

- Hyperplasie de l'épiderme
- => **verru plantaire**

2) Papules dermiques

- a) Papules dermiques oedémateuses

- **Roses pâles, élastique**
- Partiellement et transitoirement effacé à la pression
- Oedème de Quink => infiltration profonde qui réalise une déformation

- b) Papules dermiques par infiltrat cellulaire
- **Couleur cuivre** ou **violette**, parfois purpuriques
 - **Inflammatoire, ferme** et nettement **surélevé**
 - Infiltrés et **non réductibles**
 - Ces papules peuvent être prurigineuses

- c) Papules dermiques d'origines métaboliques
- Surcharge dermique de matériel amorphe
 - **Fermes** asymptomatiques, **jaunes** ou de **couleurs normales**
 - Evolution chroniques
- => Xanthomes

3) Papules folliculaires

- Atteinte du follicule pileux
- Dure, centré par l'orifice folliculaire

4) Papules miliaires

- Atteintes des glandes et des canaux sudoripares
- Rouge

B) Nodules

- Lésion primitives **visibles** et surtout **palpables**
 - Atteinte du derme ou de l'hypoderme
 - **Elevures saillantes arrondies** de **grandes taille**
 - **Solides, fermes** et **infiltrées**
 - **Nodosité** = nodule de petite taille
 - **Nouure** = nodule de grande taille
 - **Hypodermite** = placard hypodermique inflammatoire bien circonscrit
 - Evolution vers un ramollissement ou ulcération
- => sarcoïdose et lymphome cutané

C) Végétations

- Lésions primitives **visibles** et **palpables**
- Prolifération anormale de l'épiderme
- Lésion très **superficielles** réalisants une **surélévation**
- **Surface** très **irrégulière**

VI) Lésions secondaires

Croûte: coagulation d'exsudats, stade évolutif des lésion primitives liquidiennes

Cicatrices: processus de réparation du derme

- * cicatrice hypertrophique: bombé et bien limité
- * cicatrice chéloïdienne: évolution en plusieurs années

Atrophie: visible et palpable en cupule déprimée, amincissement de la peau par diminution d'une de ses parties **constitutive**, elle peut apparaître sous la forme d'un bombement en cas d'hernie sous jacente

Sclérose: surtout palpable, perte d'élasticité cutanée, peau dure, mobilisation difficile

érosion, perte de substance superficielles guérissant sans cicatrisation

Ulcération: perte de substance plus profonde laissant une cicatrice

Fissure: érosion ou ulcération linéaire

Mal perforant: ulcère indolore due à une atteinte des nerfs

Gangrène: nécrose tissulaire vasculaire ou infectieuse, froid à la palpation

Escarre: nécrose secondairement ulcérée au points de pressions, puis nécrose avec sillon d'élimination

Chancres: érosion ou ulcération au point de contagion d'une infection

Phagédénisme: extension centrifuge d'une ulcération

Lésion érythémato-squameuses: macules/papules squameuses

=> psoriasis

Vasculite cutanée: papules purpuriques associé a des nodules ou ulcérations

Eczéma: lésion érythémateuses en placards associant érythème, oedème, vésicules, excoriation, suintement...