

**SIEMENS**



[www.siemens.fr/diagnostics](http://www.siemens.fr/diagnostics)

## Bulletin Hématologie n°12

Des réponses pour la vie.

# Apport de ADVIA® 2120i dans le diagnostic des thrombopénies constitutionnelles

Cas fournis et commentés par les Dr. Véronique Baccini et Marie Christine Alessi – laboratoire Hématologie – Hôpital Nord de Marseille

## Méthode de comptage des plaquettes avec ADVIA® 2120i :

La méthode d'analyse et de comptage des plaquettes s'effectue par principe de cytométrie de flux (analyse bidimensionnelle) par diffraction laser 2 angles.

Le cytogramme de diffraction Pla. (figure 1) est la représentation graphique de deux mesures obtenues par diffraction de la lumière suivant un grand angle (5° à 15°) et un petit angle (2° à 3°). La mesure obtenue pour chaque cellule selon un petit angle est convertie en taille, celle obtenue selon un grand angle est convertie en contenu en granulations. Un histogramme Volume Pla. montre la distribution des éléments en fonction de leur taille.

Cet histogramme s'étend de 0 à 60 fL. Les grandes plaquettes, dont la taille peut aller au-delà de 30 fL dans certaines pathologies, sont comptées en tant que telles. Des variations dans la mesure du VPM peuvent se présenter selon les analyseurs utilisés, les hématimètres utilisant l'impédancemétrie pouvant ne pas reconnaître les plaquettes de grande taille et entraîner une sous estimation de la numération plaquettaire et de la mesure du VPM.

La méthode d'analyse brevetée utilisée sur ADVIA® 2120i, permet d'identifier et de séparer les plaquettes (y compris les grandes plaquettes) des fragments érythrocytaires, microcytes et débris cellulaires, éliminant ainsi les interférences connues avec la méthode de comptage par impédancemétrie.

Elle permet ainsi de limiter considérablement le nombre de vérifications en cellule de Malassez, ou les repassages, en assurant un résultat fiable principalement dans les thrombopénies marquées.

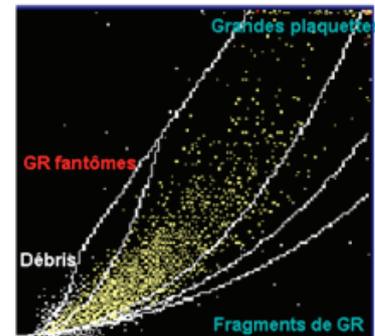


Figure 1

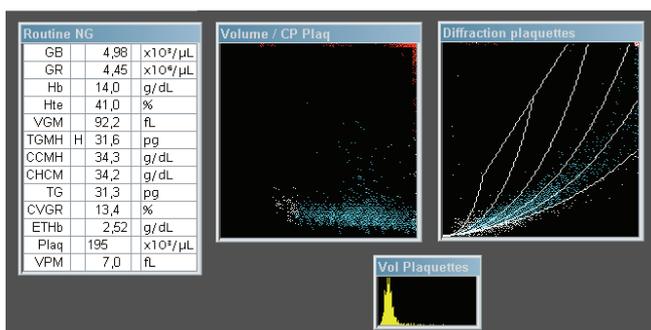
## Apport du VPM dans le diagnostic des thrombopénies constitutionnelles :

Le VPM est un indicateur très important dans le cadre de l'exploration d'une thrombopénie car il permet une première orientation diagnostique, notamment dans un contexte de thrombopénie constitutionnelle. On distingue ainsi les thrombopénies à grandes plaquettes ou plaquettes géantes, les thrombopénies à VPM normal et celles à petites plaquettes. Dans le cas des thrombopénies à grandes plaquettes, le problème est de rendre un chiffre de plaquettes juste car certains automates sous-estiment la thrombopénie en comptant les plaquettes en globules rouges voire en globules blancs. Ceci peut conduire à des décisions transfusionnelles inadéquates. Par ailleurs, le VPM est lui aussi sous-estimé et perd donc son caractère discriminant.

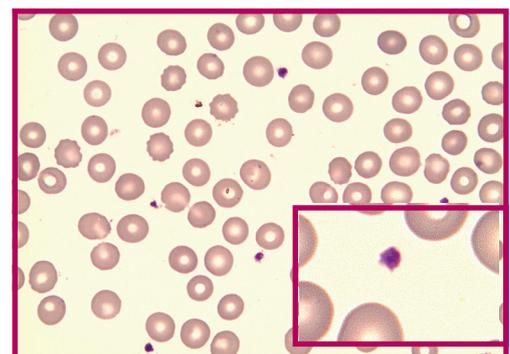
Sur ADVIA® 2120i, le cytogramme de diffraction des plaquettes et celui donnant le volume plaquettaire en fonction du contenu plaquettaire (Volume/CP Pla.) apportent des informations importantes pour appréhender les thrombopénies constitutionnelles à grandes plaquettes.

Parmi celles-ci, on distingue les syndromes MYH9, la thrombopénie Paris-Trousseau/syndrome de Jacobsen, le syndrome des plaquettes grises, le syndrome de Bernard Soulier (mono ou bi-allélique) et la maladie de type von Willebrand.

Nous présenterons dans ce bulletin Hématologie deux cas cliniques diagnostiqués, montrant l'importance de la numération des plaquettes et de la mesure du Volume Plaquettaire Moyen (VPM).



Exemple de cytotogrammes et histogramme issus d'un patient « normal »



## Clinique :

### Cas clinique n°1 : Syndrome de MYH9

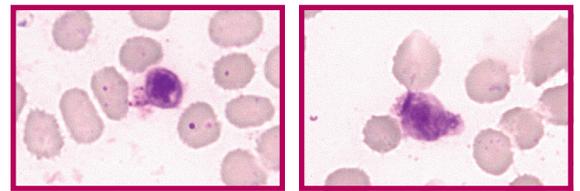
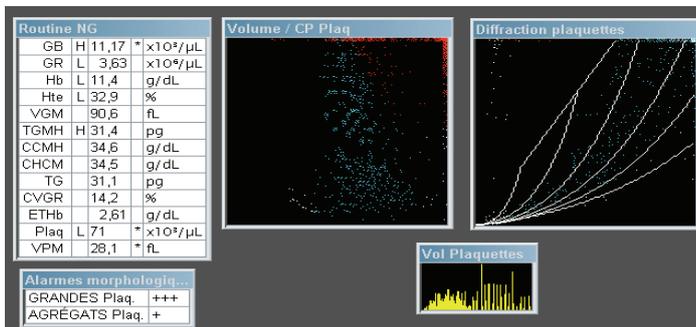
Alexandra B. née le 18 Septembre 1984 a une thrombopénie avec un syndrome hémorragique modéré (purpura) découverte en 1991. Cette thrombopénie est alors étiquetée purpura thrombopénique idiopathique (PTI) et un traitement par immunoglobulines est pratiqué. Elle consulte à nouveau en 1998 et a alors une thrombopénie à 64 G/L (VPM non communiqué).

Un traitement par corticoïdes et Imurel est introduit.

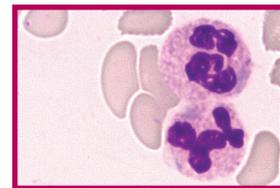
Devant l'absence d'amélioration de cette thrombopénie, une splénectomie est pratiquée en 2000. La numération plaquettaire de l'époque révèle 35 G/L (mesure par impédance) avec la présence de grosses plaquettes et de corps de Döhle dans les polynucléaires neutrophiles. Un comptage des plaquettes en cellules permet de réajuster le compte de plaquettes à 90 G/L.

Le diagnostic de May-Hegglin est posé. A noter que la splénectomie a entraîné une augmentation temporaire des plaquettes à 167 G/L. Une nouvelle consultation en 2012 permet de rechercher une mutation sur le gène MYH9, responsable de cette maladie.

La patiente, enceinte de 6 mois, a alors 90 G/L de plaquettes avec un VPM à 28 fL. (mesurés sur ADVIA®2120i)



Macroplaquettes

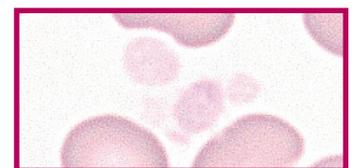
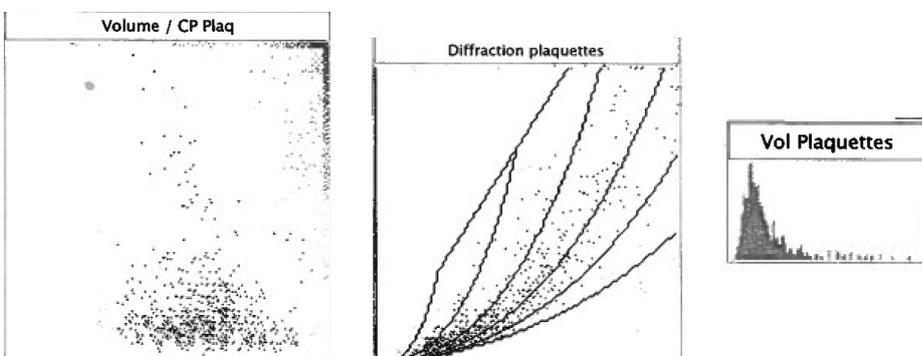


Corps de Döhle dans les polynucléaires neutrophiles

### Cas clinique n°2 : Syndrome plaquettes grises

Mlle Amel I. née le 11/06/1986 est diagnostiquée en 1999 syndrome des plaquettes grises sur une thrombopénie à grandes plaquettes (126 G/L, VPM 11.8 fL, CV plaquettaire 69%), grises au frottis sanguin. Cette même patiente, qui présente un syndrome hémorragique cutanéomuqueux significatif (épistaxis, hématomes faciles, ménorragies) a une nouvelle numération plaquettaire en 2010 sur automate ADVIA qui donne un chiffre à 89 G/L avec un VPM à 11.4 fL (CV plaquettaire 70%). Elle subit une nouvelle numération quelques mois plus tard sur un appareil mesurant les plaquettes selon le principe de l'impédance et présente alors 67 G/L de plaquettes avec un VPM à 8 fL.

La méthode par impédance a sous-estimé le chiffre de plaquettes en comptant les grosses plaquettes en hématies et donne une valeur de VPM fausse.



Plaquettes grises sans granulations intracytoplasmique

Utilisateurs ADVIA 120 et ADVIA 2120 vos cas pathologiques nous intéressent.

Contactez nous - Tel : 01 49 22 90 11 • Fax: 01 49 22 99 87

#### Bibliographie :

- 1 - **Mean platelet volume: comparison of three analysers towards standardization of platelet morphological phenotype.**  
Latger-Cannard V, Hoarau M, Salignac S, Baumgart D, Nurden P, Lecompte T.  
Int J Lab Hematol. 2012 Jun ; 34(3) : 300-10
- 2 - **Identification of inherited macrothrombocytopenias based on mean platelet volume among patients diagnosed with idiopathic thrombocytopenia.**  
Gohda E, Uchiyama H, Handa H, Matsushima T, Tsukamoto N, Morita K, Amagai H, Murakami M, Murakami H, Nojima Y, Karasawa M.Thromb. Res. 2007 ; 119(6) : 741-6
- 3 - **Platelet count and parameters determined by the Bayer ADVIA 120 in reference subjects and patients.**  
Giacomini A, Legovini P, Gessoni G, Antico F, Valverde S, Salvadego MM, Manoni F.  
Clin Lab Haematol. 2001 Jun ; 23(3) : 181-6

Siemens Healthcare Diagnostics fournit aux professionnels de la santé des hôpitaux, laboratoires centralisés, cabinets médicaux et services « critical care » les informations vitales dont ils ont besoin pour diagnostiquer, traiter et suivre efficacement leurs patients. Notre portefeuille innovant de solutions axées sur les performances et services d'assistance personnalisés garantit un flux de travail rationalisé, une efficacité opérationnelle optimisée et un pronostic amélioré.

Veuillez lire attentivement le manuel d'utilisation de l'équipement et/ou la notice d'utilisation du réactif.

© 2013, Siemens Healthcare Diagnostics Inc.  
Order No. A91DX-BH12 -XC1-7700 | 09-2013  
| Tous droits réservés |

**Siemens Healthcare Diagnostics**  
Immeuble Grand Angle  
9, boulevard Finot  
93 527 Saint Denis cedex 2

ADVIA® 2120i

#### Mandataire

Siemens Healthcare Diagnostics Ltd  
Sir William Siemens Sq.  
Frimley, Camberley, GU16 8QD  
Angleterre

#### Global Siemens Headquarters

Siemens AG  
Wittelsbacherplatz 2  
80333 Munich  
Allemagne

#### Siemens Healthcare

Siemens AG  
Healthcare Sector  
Henkestrasse 127  
91052 Erlangen  
Allemagne  
Tél. : +49 9131 84-0  
[www.siemens.com/healthcare](http://www.siemens.com/healthcare)

#### Division Internationale

Siemens Healthcare Diagnostics  
511 Benedict Avenue  
Tarrytown, NY 10591-5005  
États-Unis d'Amérique  
[www.siemens.com/diagnostics](http://www.siemens.com/diagnostics)