



Collège d'hématologie

04 décembre 2023

Dr. N. Athanase CH Agen-Nérac

L'histoire de Mr BIDOCHON

- Mr BIDOCHON, 73 ans, est admis aux urgences pour anémie à 5,7 g/dL et décompensation œdémato-ascitique
- Le portrait :
 - Hypertension
 - Obèse
 - Exogénose chronique
 - Tabagisme
 - Diabète de type II insulino dépendant
 - Cancer de la prostate traité
 - ACFA
 - IRC





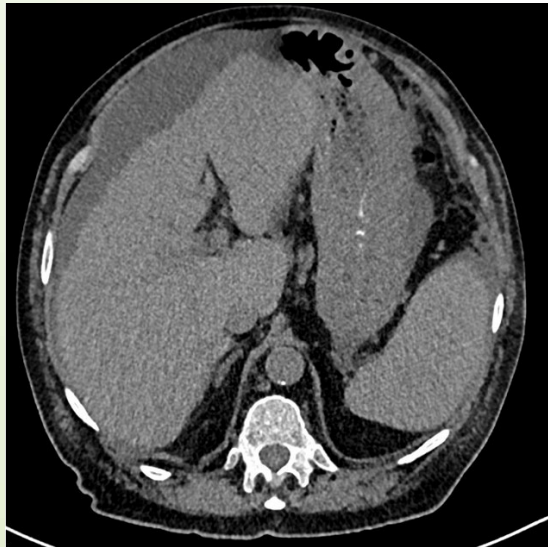
Le bilan...

- Anémie par carence martiale et vitaminique
- DFG : 17 mL/min (IRC)
- Ponction d'ascite 3L + 3 CGR
- Liquide d'ascite
 - Protide : 41 g/L
 - Pas de germe
 - Majorité de lymphocytes
 - RAS en cytologie
- Echographie
 - Hyperéchogène : Stéatose
 - Dysmorphique : Cirrhose
 - Petite lésion : Angiome
- Electrophorèse normale avec légère hypo gamma à 6,6 g/L
- Sérologie négative (HIV, HVB, HVC)
- Bilan auto-immun négatif

Une ascite banale

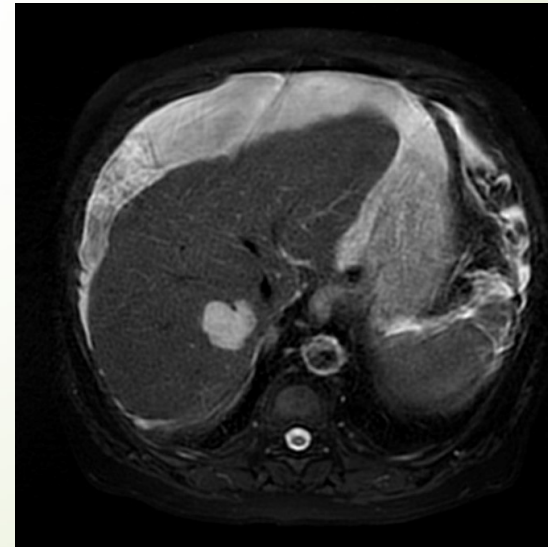
► Scanner

- Foie irrégulier
- Dymorphique
- Cirrhose



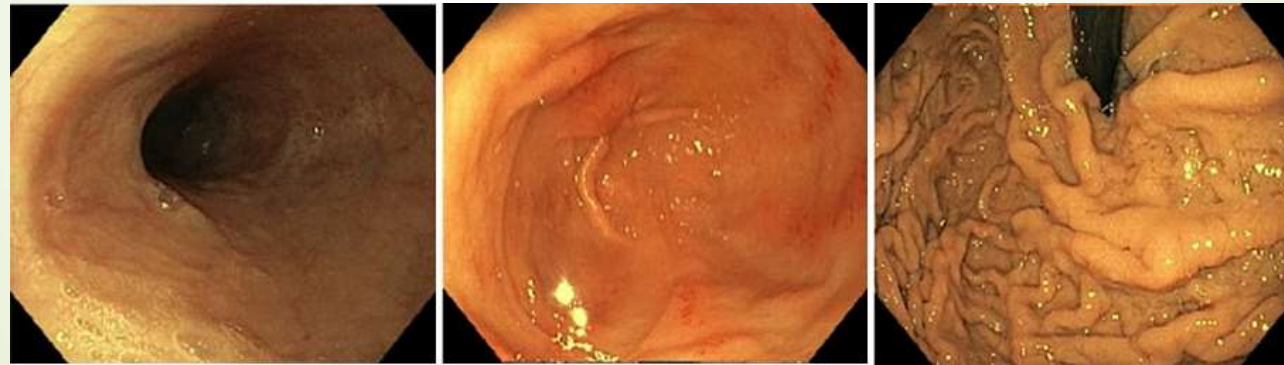
► IRM

- Angiome
- Foie dymorphique
- Cirrhose



Une ascite banale

- ▶ EOGD
 - ▶ Varices oesophagiennes
 - ▶ Gastropathie d'hypertension portale, gros plis



Des reins qui marchent pas des masses...

➤ DFG 17 mL/min

IMMUNOFLUORESCENCE :

Sur un fragment comportant 6 glomérules dont 1 PAC

IgA : négatif

IgG : dépôts linéaires le long des membranes basales tubulaires : en rapport avec le diabète

IgM : négatif

C3 : négatif

Kappa : négatif

Lambda : négatif

Au total, l'étude en immunofluorescence est négative.

CONCLUSION :

19 glomérules.

1 glomérule ischémique.

Epaississement mésangial au sein de 3 glomérules avec une lésion fibro-hyaline associée.

Inflammation estimée à 30% agressive vis à vis des tubes avec nécrose tubulaire aigue et cylindres granuleux.

Fibrose et atrophie de l'ordre de 40%.

Artériolosclérose et artériosclérose sévères.

En conclusion : Le cas de Mr BIDOCHON est très banal...

- Cirrhose mixte alcoolique et métabolique
- Insuffisance rénale chronique sur diabète et pathologie vasculaire

Étiologie	Fréquence
Alcoolique	50-75%
Virale	15-25%
Syndrome métabolique	<5%
Hémochromatose, Cirrhose biliaire primitive, auto-immune,...	

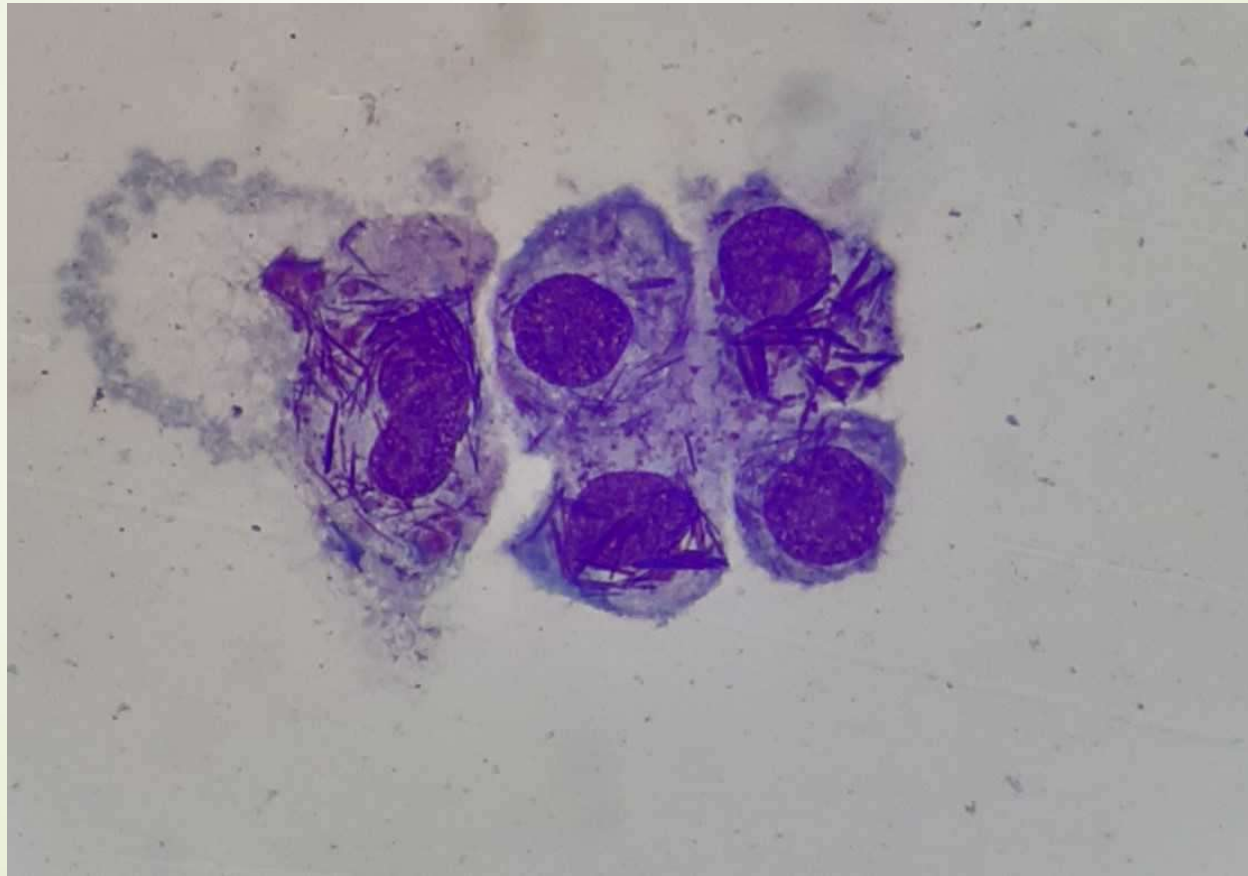


L'histoire est elle finie ?

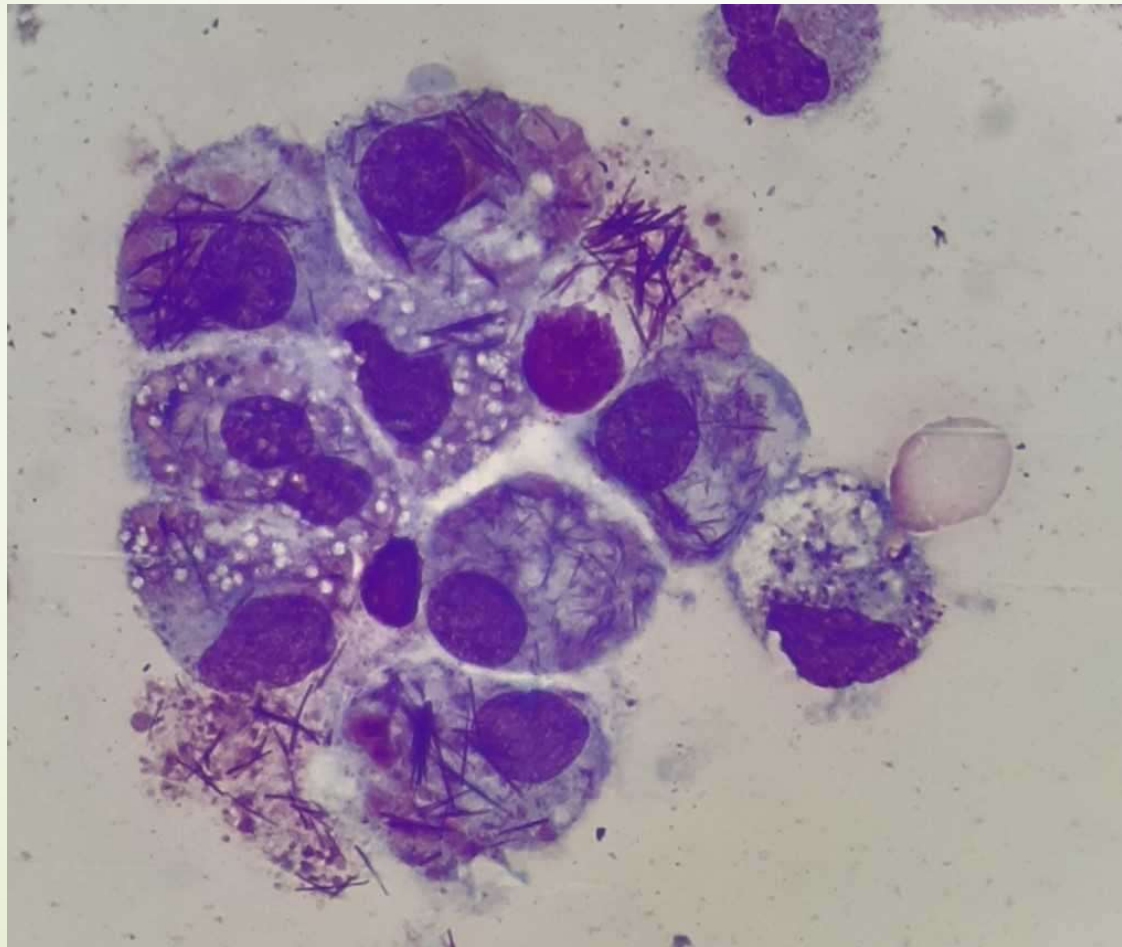
- Mr BIDOCHON revient 6 mois plus tard pour son suivi de cirrhose et sa ponction d'ascite
- Anémie à 8g/dL persistante malgré la supplémentation vitaminique

- Vous recevez le liquide d'ascite au labo...on retrouve 261 GB / mm³
- Protide à 38 g/L

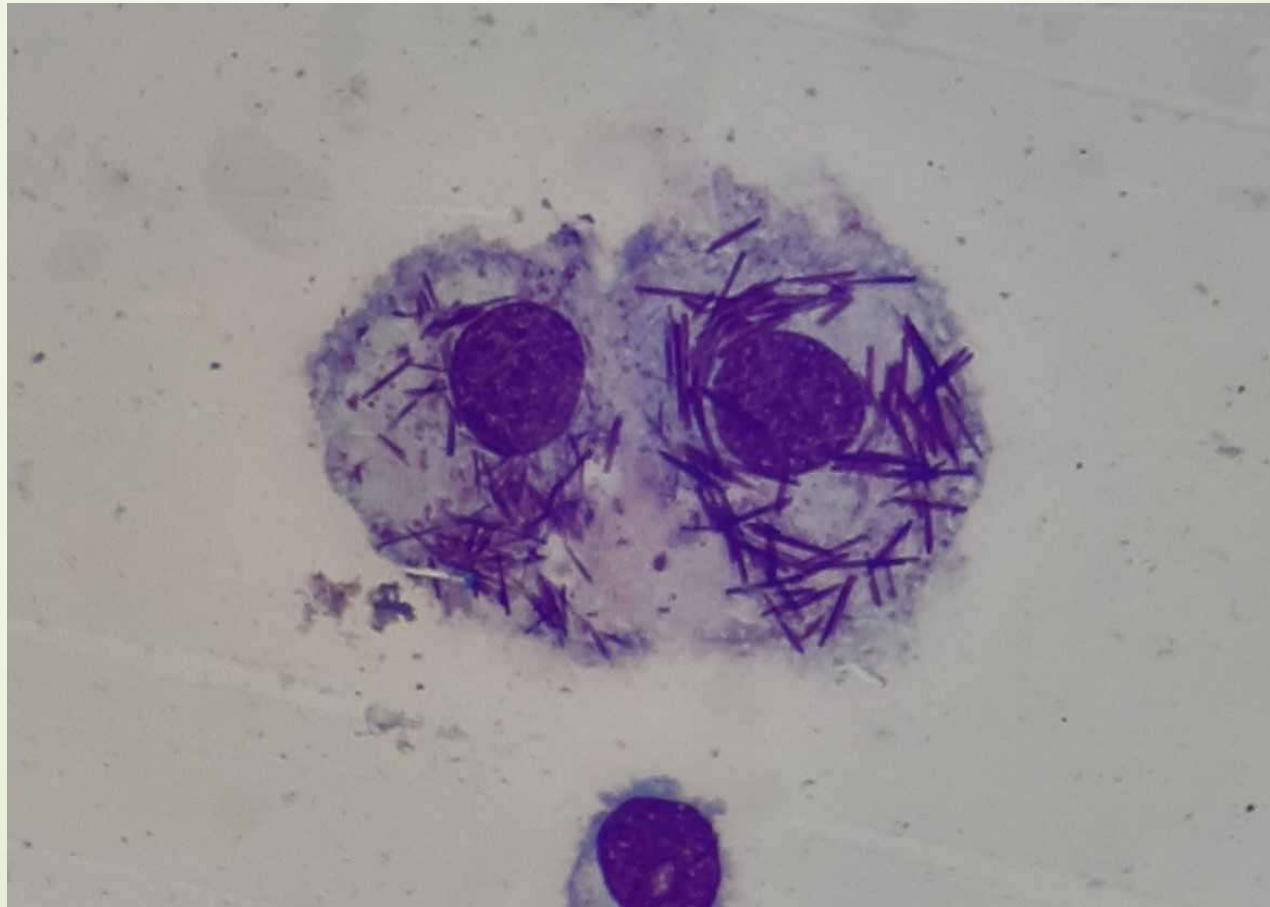
Enfin de la cytologie !



Des corps d'Auer ?



Des cristaux dans des macrophages ?



A quoi faut-il penser ?

- ▶ Dogan S, Barnes L, Cruz-Vetrano WP. Crystal-storing histiocytosis: report of a case, review of the literature (80 cases) and a proposed classification. Head Neck Pathol. 2012

	Number of cases (%)
1. CSH with underlying LP-PCD	72 (90%)
A. Multiple myeloma	23 (31.9%)
B. Lymphoplasmacytic lymphoma	17 (23.6%)
C. Paraproteinemia/MGUS	15 (20.8%)
D. Plasma cell dyscrasia/neoplasm, not further specified	4 (5.6%)
E. B-cell lymphoma	11 (15.3%)
MALT/EMZL	6
MZL	2
B-cell lymphoma (not classified)	2
F. Other LP-PCD ^a	2 (2.8%)
2. CSH with unknown history	1 (1.2%)
3. CSH without underlying LP-PCD	7 (8.8%)
Lung	3
Stomach	1
Brain	1
Base of tongue	1



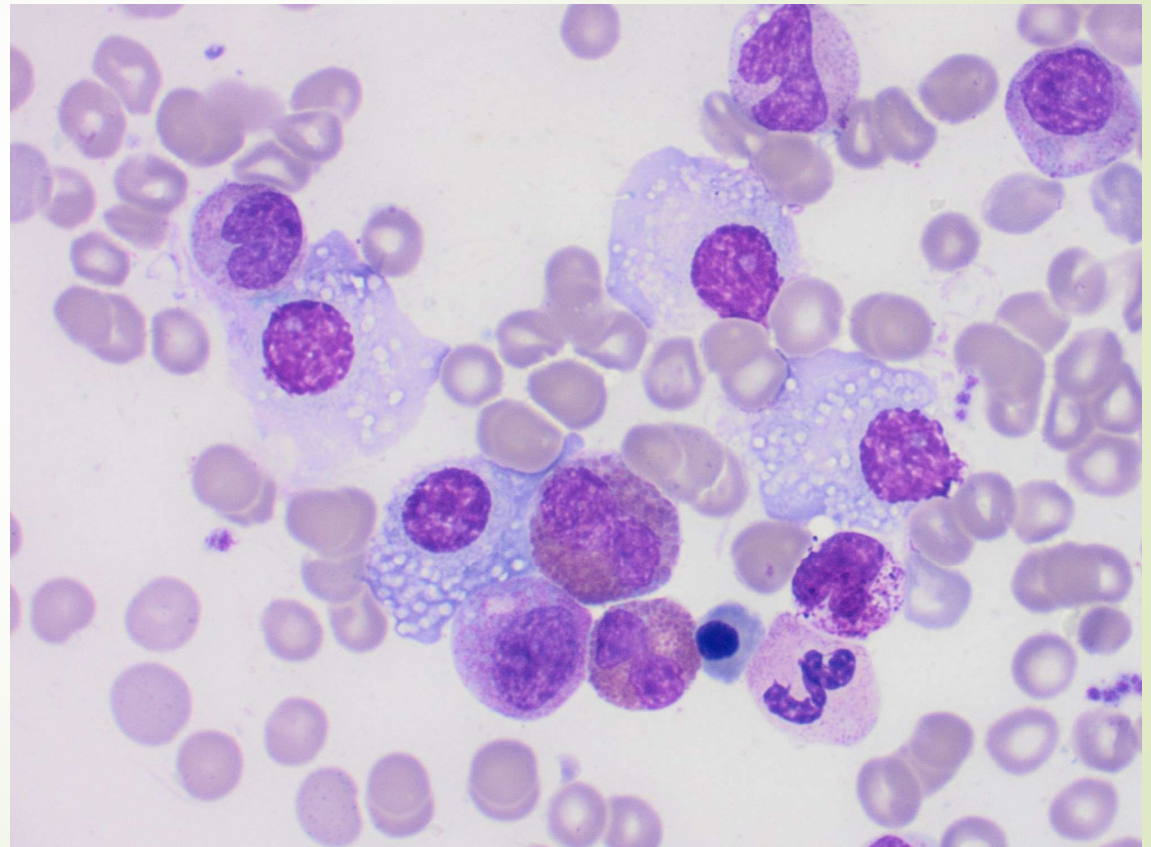
Procédons par étape

- Phénotypage lymphocytaire B : RAS
- Free light :
 - 4,35 g/L de chaine Kappa
 - Ratio Kappa/Lambda : 141
- BINGO...découverte de myélome à chaine légères...

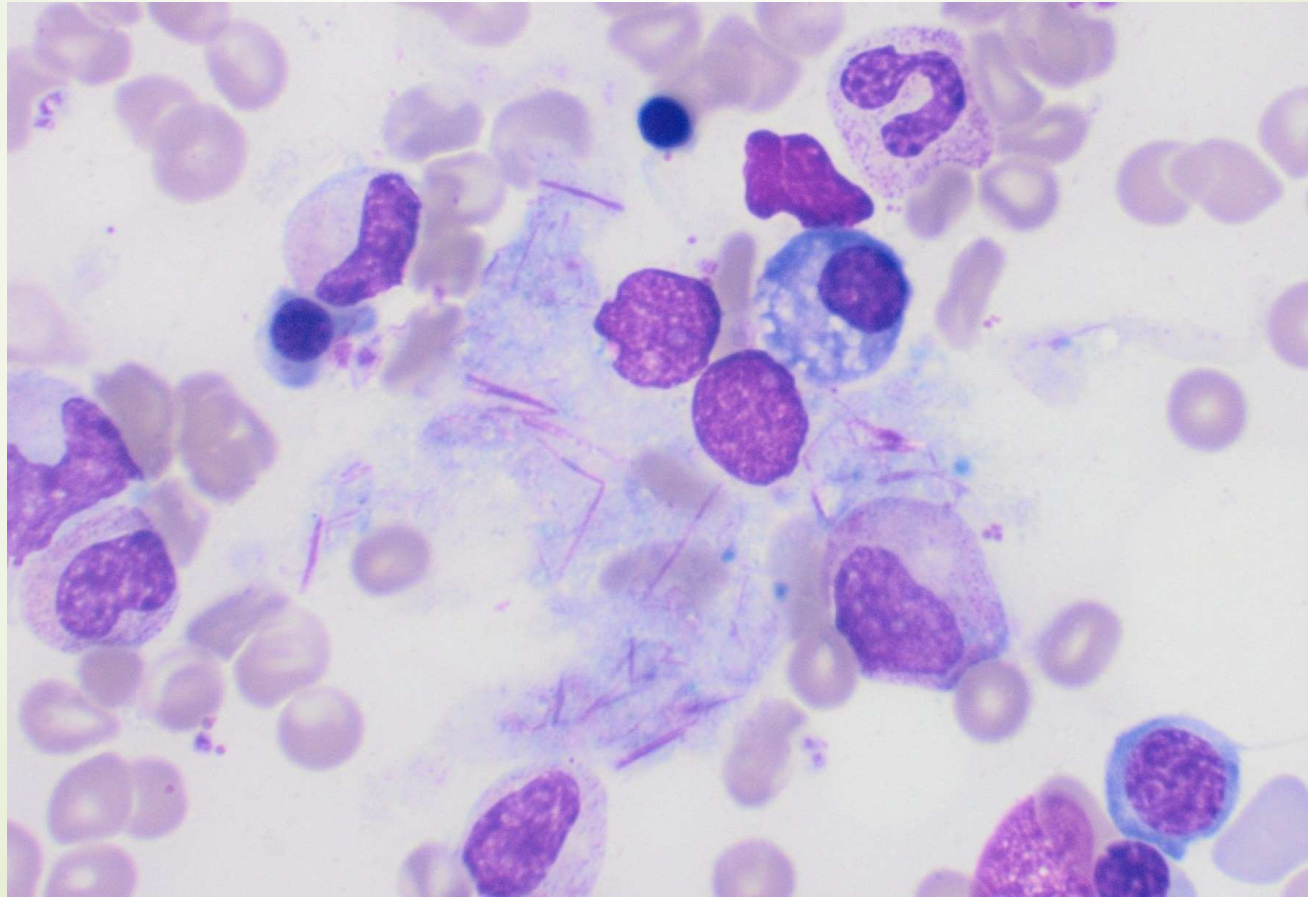
Des cristaux carrés ?

Myélogramme :

- Plasmocytes 12%
- Cristaux intra-cytoplasmique

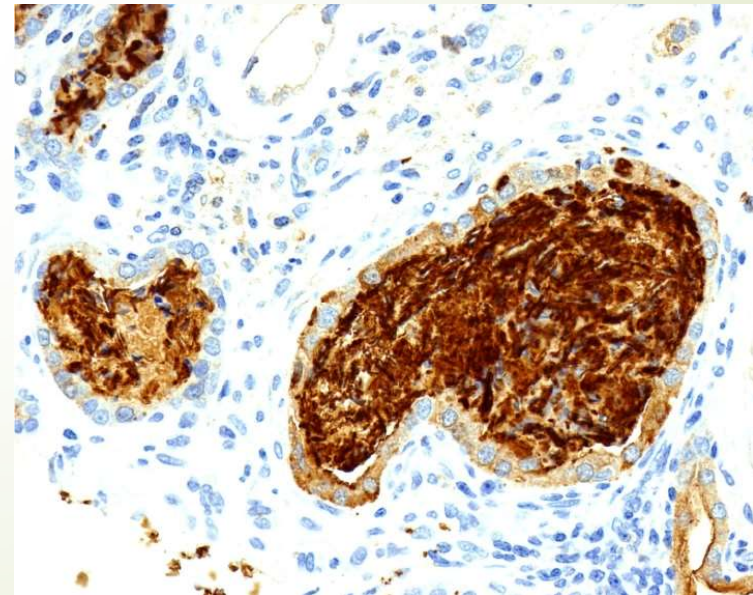


Ils sont où les cristaux pointus ?



Remise en question des diagnostics initiaux

- Insuffisance hépatocellulaire sur histiocytose cristalline de surcharge
- IRC sur terrain vasculaire et diabète de type II ?
- 5 cylindres myélomateux
- Monotypique Kappa
- Rouge congo négatif





Evolution du patient

- Mis sous DARATUMUMAB – DEXAMETHASONE – BORTEZOMIB
- Chaîne légère de 4,35 g/L à 0,032 g/L
- Fonction rénale : DFG 15 mL/min à 25 mL/min
- Amélioration des transaminases et plus de besoin de ponction d'ascite

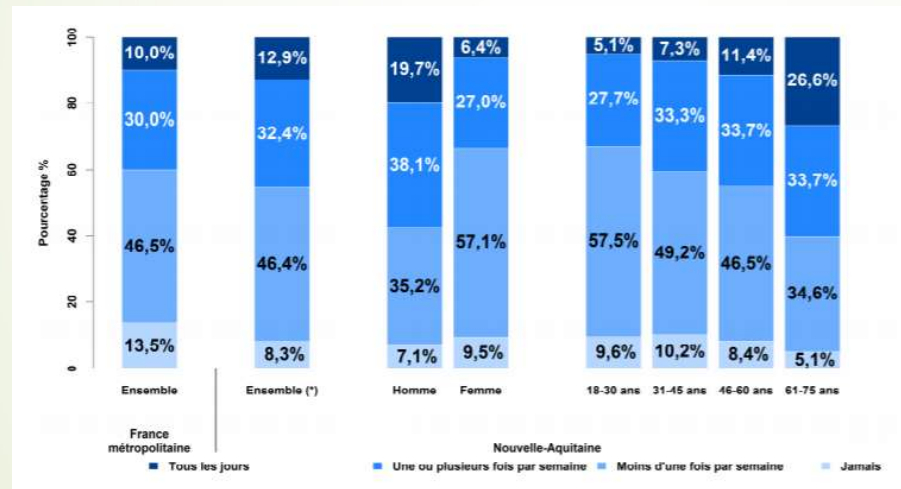


CSH : Histiocytose cristalline de surcharge en bref...

- Pathologie très rare (<100 cas dans le monde)
- Cristallisation intracytoplasmique des histiocytes
 - Majoritairement du à la précipitation de chaîne légère surtout Kappa
- Maladie de système
 - Insuffisance hépatique / cardiaque / rénale ...
- Etiologies principales :
 - Hémopathies plasmocytaires ++
 - Syndrome lymphoprolifératif
- Traitement :
 - Traitement de l'étiologie retrouvée

Pour la petite histoire

- 70kg pour 1,66m : IMC à 25 = surpoids
- Obésité à 30 soit > 82 kg...pour 1,66m
- Consommation d'alcool : 20g / jour, soit 2 verres de vin



- Etiologie ascite
 - < 25 g/L de protide = Cirrhose
 - > 25 g/L de protide = autres étiologies