

POLYGLOBULIE DE VAQUEZ ET AUTRES POLYGLOBULIES

Polyglobulie

Nombre d'hématies
> 6 000000 / microL (homme)
> 5 500000 / microL (femme)
Hémoglobine
> 18 g / % (homme)
> 17 g / % (femme)
Hématocrite
> 54 % (homme)
> 47 % (femme)

Souvent normochrome, normocytaire, parfois légère hypochromie, légère microcytose. Vitesse de sédimentation très basse.

Eliminer les fausses polyglobulies

- Hémococoncentration par diminution du volume plasmatique : déshydratation, brûlures, diarrhées, vomissements sévères, diurétiques, exercice intense avec sudation importante
- Thalassémies mineures : élévation des érythrocytes sans élévation de l'hémoglobine et de l'hématocrite, microcytose importante
- Pfs liées à obésité, HTA tabagisme, éthyliisme, stress excessif.

EN CAS DE DOUTE, MESURE DE LA MASSE GLOBULAIRE AU CHROME 51.

Vraie polyglobulie si masse globulaire
> 36 mL/Kg (homme)
> 32 mL/Kg (femme)

Eliminer les polyglobulies secondaires

Les polyglobulies secondaires sont liées à une production excessive d'EPO.

Test biologique de base: dosage EPO (élevée)

Les gaz du sang (saturation en oxygène) si hypoxie tissulaire ou production aberrante d'EPO.

- Si secondaire à une hypoxie tissulaire (séjour en altitude, ins cardiaque, ins respiratoire, intoxication chronique au CO du tabagisme), la saturation en oxygène est basse.
- Si secondaire à une production aberrante d'EPO (néoplasie rénale, kyste rénal, syndrome paranéoplasique accompagnant un hépatome, un hémangioblastome cérébelleux, etc.), la saturation en oxygène est normale.

Maladie de Vaquez

- Masse globulaire élevée au chrome 51 (et donc polyglobulie vraie)
- EPO normale basse ou diminuée, à interpréter en fonction de l'hématocrite
- Leucocytes normaux ou élévation modérée (jusqu'à 20 000 / mm³)
- Thrombocytose fréquente mais modérée (jusqu'à 600 000 / mm³)
- Recherche de la mutation JAK2 (2 tubes EDTA). La mutation est retrouvée dans la quasi-totalité des maladies de Vaquez. 30% des cas homozygote et spécifique de PV, 70% des cas hétérozygotes et non spécifique de PV. Elle est aussi présente à l'état hétérozygote dans 50% des thrombocytémies essentielles et des myélobroses.
- Myélogramme et biopsie ostéo-médullaire (BOM). Le myélogramme a peu d'intérêt, augmentation globale du tissu myéloïde, décompte normal. La BOM : hyperplasie globale, souvent excès de mégacaryocytes, myélobrose apparaît lors de l'évolution. Aujourd'hui en pratique, rechercher la mutation JAK2 sur cellules sanguines, doser l'EPO, envisager mesure masse sanguine au chrome 51 et biopsie ostéo-médullaire.

Rédaction : Dr Edmond Renard