

# Leucémie à plasmocytes: cas rare

**S. Ed-dyb<sup>(1,2)</sup>, S. Abbassi<sup>(1,2)</sup>, S.Rouhi<sup>(1,2)</sup>, A. Boukhira<sup>(1,2)</sup>, S. Chellak<sup>(1,2)</sup>**

1. Laboratoire de biochimie, Hôpital militaire Avicenne, Marrakech, Maroc
2. Faculté de Médecine et de Pharmacie de Marrakech, Maroc

## **INTRODUCTION:**

La leucémie à plasmocytes (LCP) est une entité rare. La forme primitive (LCPp) survient de novo chez un patient non suivi pour myélome multiple (MM), la forme secondaire (LCPs) consiste en la transformation leucémique d'un MM déjà connu. Elle représente 1 à 2% des cas de MM diagnostiqués. La LCP se caractérise par son agressivité et son mauvais pronostic. Nous rapportons un cas de LCP primitive à IgA diagnostiqué au niveau du laboratoire de l'Hôpital Militaire AVICENNE (HMA).

## OBSERVATION:

✓ Il s'agit d'une patiente âgée de 53 ans, sans antécédent pathologique notable, admise aux urgences pour asthénie, céphalées et vertiges évoluant depuis 3 mois. Chez qui l'examen clinique a objectivé un syndrome tumoral fait d'une hépatosplénomégalie.

✓ Une numération sanguine révélait une hyperleucocytose à 25000 G / dl et une anémie à 9 g / dl de normochrome normocytaire, une thrombopénie à 60000/  $\mu$ l, complétée par l'étude de frottis sanguin qui a montré la présence de 38% des plasmocytes. L'étude du myélogramme a mis en évidence une moelle de richesse médiocre avec la présence de plasmocytes dystrophiques.

✓ La patiente a bénéficié un bilan biochimique complet. Il y avait un syndrome inflammatoire avec une CRP à 70 mg / L, une hypercalcémie à 110 mg / L, une insuffisance rénale (clairance de la créatinine évaluée à 15 mL/min selon le MDRD, taux de LDH élevé à 500 UI/l; bêta2macroglobuline élevée à 4 mg /l. Le taux de protides était de 68g / l.

✓ L'électrophorèse de protéines sériques a permis de mettre en évidence la présence d'un pic monoclonal estimé à 25 g /L au niveau des bêta2globulines. L'immunofixation des protéines sériques a confirmé la présence d'une bande étroite de forte intensité au niveau d'IgA Kappa.

✓ Le dosage pondéral des immunoglobulines révélait l'augmentation des IgA, 27 g/L et l'effondrement des autres classes notamment IgG 4g/L, IgM, 0,2 g / L, Kappa, 9,53 g /L et Lambda, 0,52 g / L.

✓ Le dosage sérique des chaînes légères libres était le suivant: kappa de 194 mg / L, un lambda de 2,5 mg / L et un rapport kappa/lambda nettement élevé de 77,6.

✓ L'immunophénotypage par flow cytométrie montrait la présence des cellules CD19 +, CD20 + exprimant les marqueurs aberrants CD117 et CD56. La chaîne légère Kappa était également positive.

✓ En résumé, nous rapportons un cas de leucémie plasmocytaire primitive à IgA kappa. Il s'agit d'un type inhabituel de leucémie à plasmocytes. La patiente est décédée avant le début de la chimiothérapie.

## Références

1 : Ravinet A, Bay J, Tournilhac O. [Plasma cell leukemia]. Bull Cancer. 2014;101:1048-58

2 : Ravi, P., Kumar, S. K., Roeker, L., Gonsalves, W., Buadi, F., Lacy, M. Q., ... Rajkumar, S. V. (2018). Revised diagnostic criteria for plasma cell leukemia: results of a Mayo Clinic study with comparison of outcomes to multiple myeloma. Blood Cancer Journal, 8(12).

## DISCUSSION :

✓ La PCL est une prolifération maligne de cellules plasmocytaires. Son diagnostic repose sur une plasmocytose sanguine supérieure à  $2 \times 10^9$ /L ou supérieure à 20 % de la formule sanguine [1].

✓ C'est une prolifération lymphoïde qui représente environ 1 à 3% des leucémies aiguës. La présentation clinique de la PCL est plus proche de celle des leucémies aiguës que celle de MM [1].

✓ Le diagnostic de PCL est essentiellement biologique. Il est basé sur les données de la numération sanguine et du frottis sanguin coloré au MGG. Le recours à l'immunophénotypage pour des formes ambiguës est essentielle pour le diagnostic. L'évaluation est complétée par un myélogramme ou une biopsie ostéo-médullaire. Ces investigations doivent être complétées par un bilan biochimique complet[2].

✓ Par rapport au MM, la LCP est plus fréquemment responsable de localisations extramédullaires, d'anémies, de thrombopénies, d'hypercalcémies, d'insuffisances rénales et de taux sériques plus élevés de LDH et de  $\beta$ 2microglobuline.

✓ Notre patiente avait une paraprotéine d'IgA très élevée, ce qui pouvait augmenter le risque de développer une hyperviscosité.

**CONCLUSION :** La leucémie plasmocytaire est une hémopathie très rare et grave, elle peut être primitive ou secondaire à un myélome souvent réfractaire à toute thérapeutique, de pronostic péjoratif à très court terme.