

LEUCÉMIE AIGUE PROMYÉLOCYTAIRE VARIANTE : à propos d'un cas

Mohamed Chaher Rabah¹, Latifa Derbel¹, Ikram Dammak¹, C.Fendri¹, N.Siala², Y.Fakhfakh², M.Chaari¹, H.Elleuch¹, M.Elloumi²

1.Laboratoire d'hématologie biologique CHU Hédi Chaker Sfax; 2.Service d'hématologie clinique CHU Hédi Chaker Sfax.

Introduction :

La leucémie à promyélocytes, également connue sous le nom de leucémie aiguë promyélocytaire (LAP), est une forme rare et spécifique de leucémie aiguë myéloïde (LAM). Outre la forme classique, on peut observer une forme atypique ayant ses propres caractéristiques cytologiques et moléculaires. La gravité de cette pathologie réside dans le risque d'apparition d'un tableau de coagulation intravasculaire disséminée (CIVD) mettant en jeu le pronostic vital. Ainsi, un diagnostic urgent est nécessaire. La LAP est considérée comme l'une des leucémies les plus traitables grâce à des traitements spécifiques : acide tout-trans-rétinoïque (ATRA). Nous rapportons une observation illustrant une variante de LAP (LAM 3 v).

Observation :

- Patient âgé de 65 ans, admis au service d'hématologie clinique pour un syndrome hémorragique fait de gingivorragies évoluant depuis 15 jours et une sensation de céphalée minime.
- A l'examen physique : des stigmates de gingivorragies, avec absence d'hépatosplénomégalie, aires ganglionnaires libres, et aucune autre particularité notable.
- A la NFS:
 - * Anémie normocytaire normochrome avec taux d'hémoglobine à 10,4g/dl,
 - * Hyperleucocytose à 28040/ μ l
 - * Thrombopénie à 38000/ μ l.

Evolution :

Le patient a été mis sous ATRA et corticoïdes (forme hyperleucocytaire), en plus d'un support transfusionnel par plaquettes et plasma frais congelé. A J3 du traitement, le malade a présenté une fièvre, une dyspnée avec au scanner thoracique, présence d'un épanchement pleural et péricardique et un infiltrat pulmonaire permettant d'évoquer le syndrome d'ATRA.

Discussion :

La leucémie aiguë promyélocytaire (LAP) est une urgence diagnostique et thérapeutique en hématologie. Elle doit être évoquée devant tout tableau de pancytopenie, associé souvent à un syndrome hémorragique justifiant une analyse rigoureuse du frottis sanguin. Évoquer le diagnostic de LAP, la mise en place d'un traitement par ATRA sans attendre la confirmation diagnostique par la biologie moléculaire ou le caryotype. La CIVD et les infections restent les principales causes de mortalité précoce nécessitant un support transfusionnel et une surveillance clinico-biologique rapprochée. (1,2).

Bibliographie :

- (1) Hueso, Thomas et al. "Leucémie Aiguë Promyélocytaire : à Propos d'Un Cas Clinique." *Revue Francophone des Laboratoires* 2015.471 (2015): 93-97. Web.
- (2) Hueso, T., Jouve, S., Ghoul, O., Salaun, V., Malet, M., & Troussard, X. (2015). Leucémie aiguë promyélocytaire : à propos d'un cas clinique. *Revue Francophone Des Laboratoires*, 2015(471), 93-97.

- Frottis sanguin : taux de blastes à 93%. Les blastes ont l'aspect de promyélocytes anormaux peu granuleux qui présentent rarement des corps d'Auer en fagot (Fig).
 - Bilan d'hémostase : un TP bas à 58%, des d-dimères à 7308 μ g/ml, fibrinogène à 1,8 g/l et un TCA normal.
 - Un scanner cérébral a été fait devant les céphalées et qui a montré un hématome frontal antérieur inter-hémisphérique.
 - Le myélogramme : un envahissement blastique de 95%, fait de blastes de moyenne à grande taille avec un rapport nucléocytoplasmique plus au moins élevé, un noyau souvent d'aspect bilobé (aspect en aile de papillon ou en bissac) nucléolé et à chromatine fine. Le cytoplasme est basophile, souvent granuleux présentant parfois des corps d'Auer en fagot.
- ====> Tous ces arguments étaient en faveur d'une leucémie aiguë promyélocytaire variante compliquée d'une CIVD.

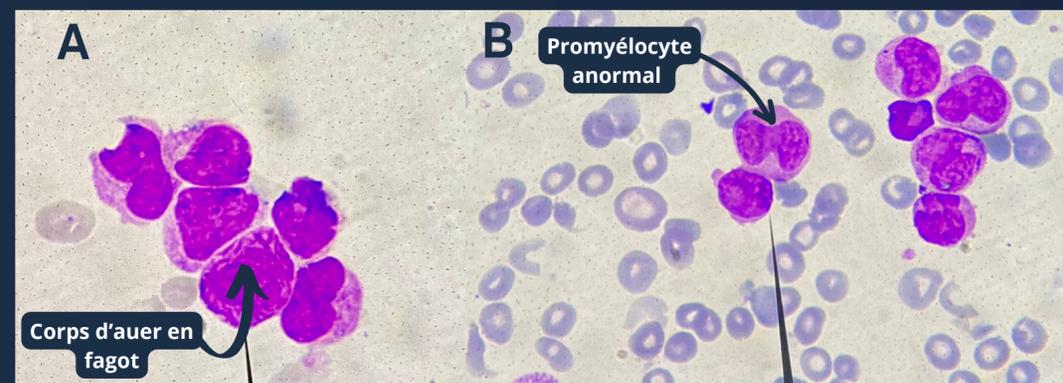


Fig: Aspect du frottis sanguin chez notre patiente

Conclusion :

La leucémie aiguë promyélocytaire présente des aspects morphologiques caractéristiques qui ne doivent pas faire oublier l'existence de formes variantes. La LAP est une véritable urgence médicale qui impose l'instauration d'un traitement immédiat par l'ATRA et une prise en charge précoce avec une surveillance médicale étroite et un suivi continu.