

DOUCHI I^{1,2}, KIDOUN A^{1,2}, YAHYAOUIA A^{1,2}, OUAHABI N^{1,2}, AZIZI W^{1,2},
AMRANIA A^{1,2}, Berhili A¹, Trougouty N¹, SELAOUI M¹, BENSALAH M^{1,2}, SEDDIK R^{1,2}

1. Laboratoire central, Hôpital universitaire Mohammed VI Oujda, Maroc.
2. Faculté de médecine et de pharmacie Oujda, Université Mohammed 1e Oujda, Maroc.

INTRODUCTION

La leucémie à plasmocytes monoclonaux (LP) est un sous-type rare et agressif du myélome multiple. On distingue deux formes : la forme primitive survenant de novo (la leucémie à plasmocytes primitive) et la forme secondaire survenant dans l'évolution d'un myélome multiple déjà connu (leucémie à plasmocytes secondaire).

International myeloma working group (L'IMWG) , en 2021, établit un nouveau critère de définition à l'hémogramme en admettant un taux de plasmocytes >5% de la formule leucocytaire ; concrètement, les patients ayant une plasmocytose sanguine comprise entre 5 et 20% de la formule leucocytaire sont éligibles pour les traitements et essais cliniques du « Myélome agressif » (1)

Notre observation fait état d'un cas de LP primitive diagnostiqué récemment au service d'hématologie du CHU Mohammed VI d'Oujda.

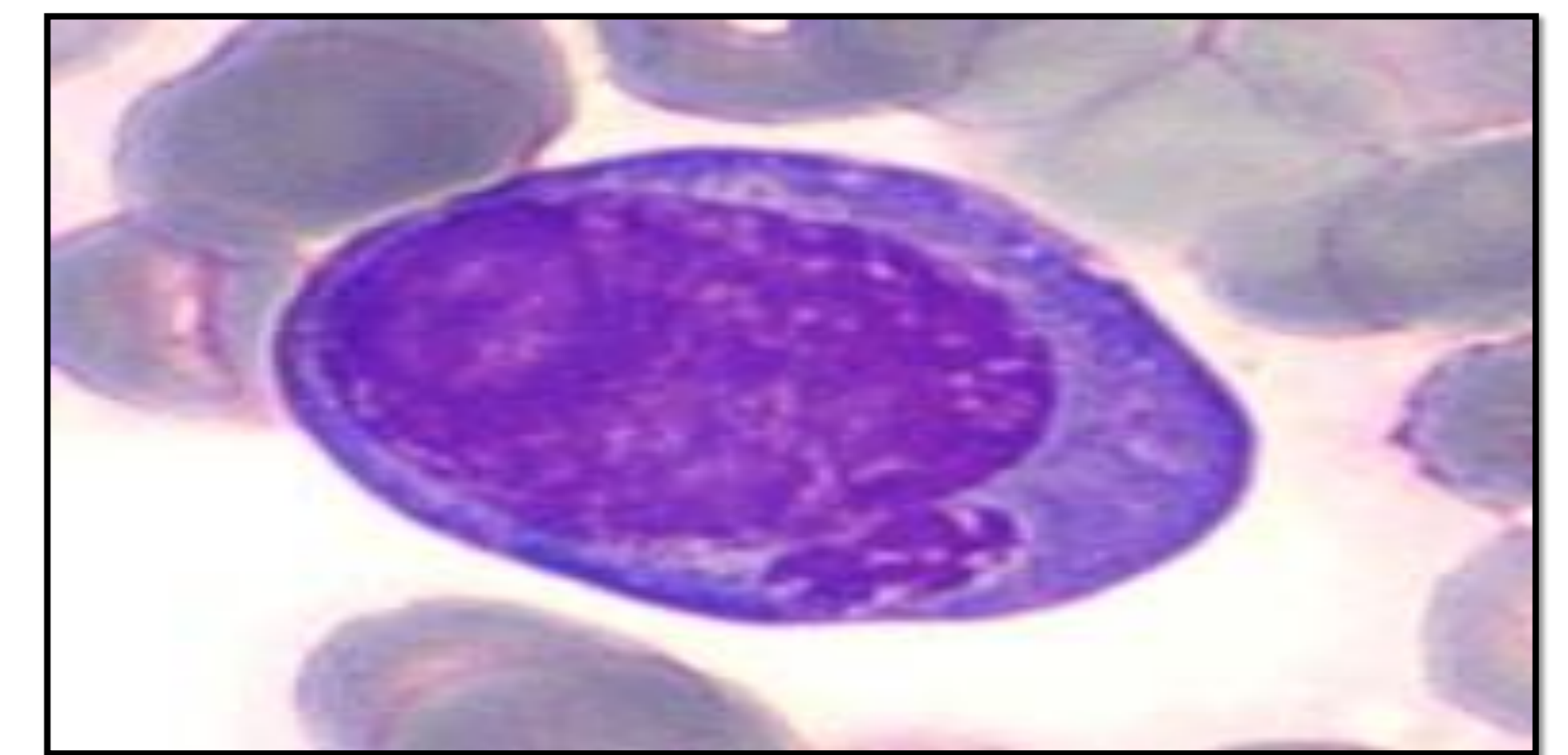
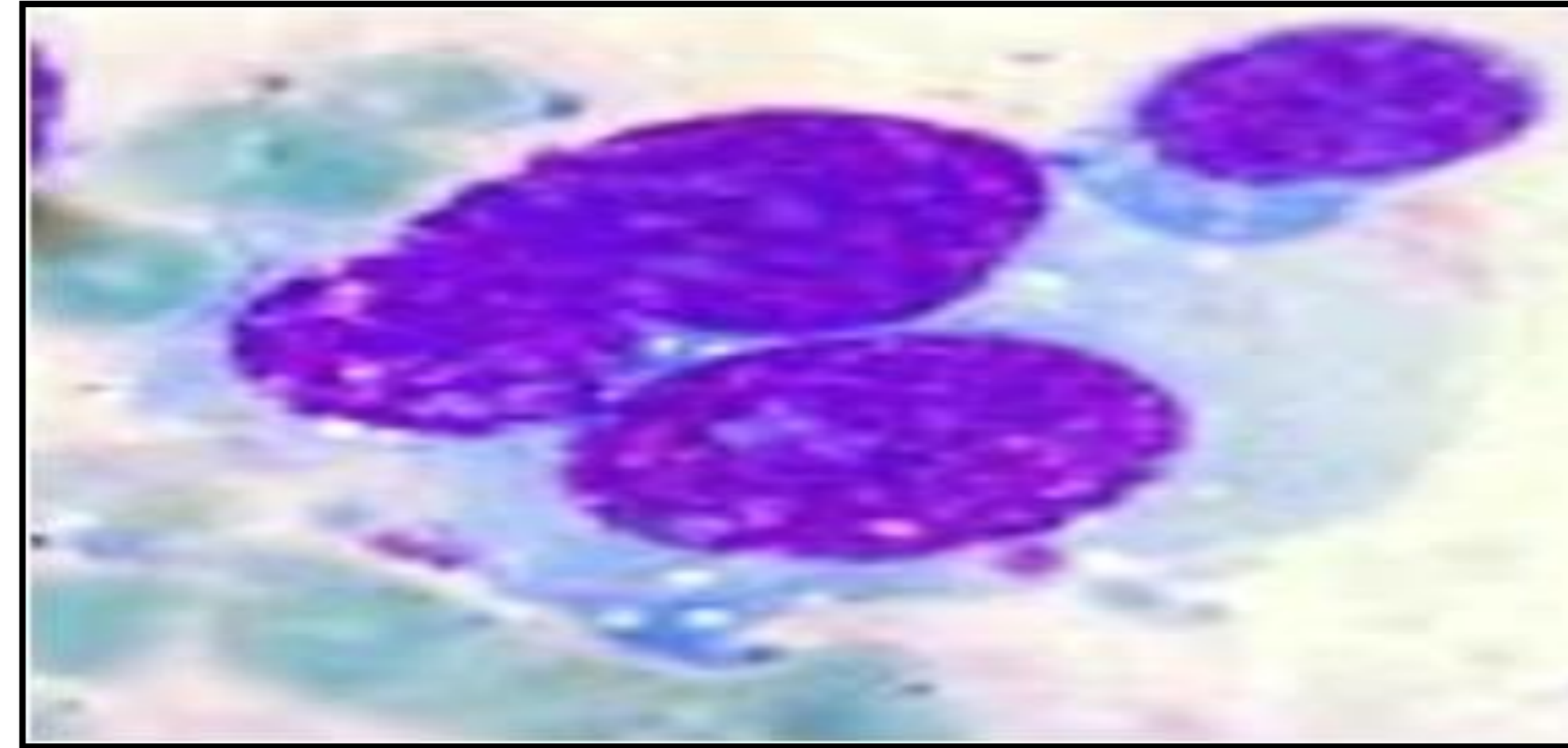
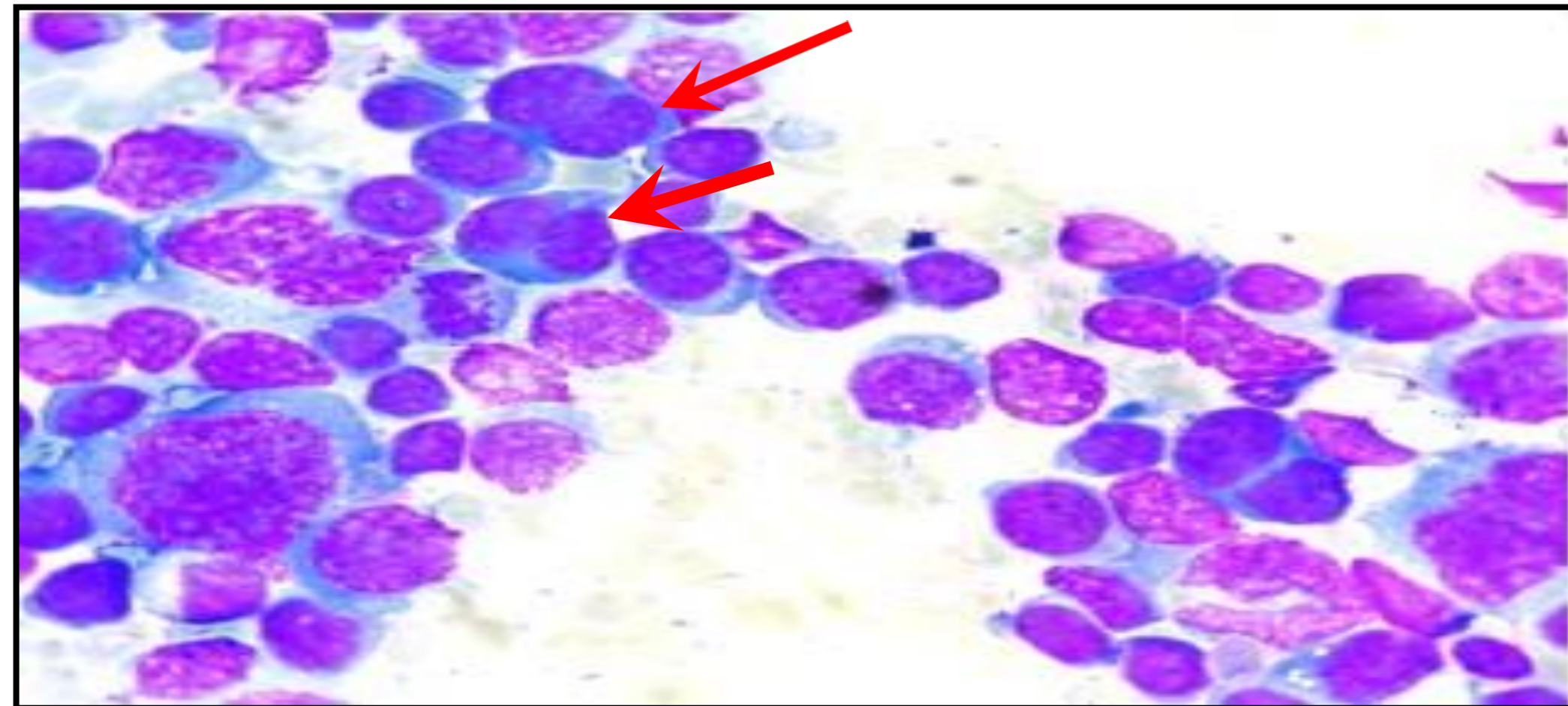


Figure: Myélogramme montrant la présence de plasmocytes matures avec des signes de dystrophie nucléaire/ cytoplasmique et de plasmoblastes

OBSERVATION

Nous rapportons le cas d'un patient âgé de 67 ans, admis aux urgences pour un syndrome hémorragique, un syndrome anémique avec altération de l'état général. Le scanner a montré des lésions ostéolytiques du corps vertébral D10-D9.

Le bilan biochimique a révélé une hypercalcémie à 110 mg/l, une créatininémie de 25.47 mg/l, un taux de b2microglobuline à 17.12 mg/l, LDH à 3325 UI/l et un pic suspect migrant dans la zone des beta1 globuline avec Hypogammaglobulinémie à l'électrophorèse des protéines sérique. L'immunofixation sérique a mis en évidence une nette bande au niveau lambda et qui n'a pas de correspondance au niveau des igG, IgA, IgM, igD, igE . L'immunofixation urinaire mettant en évidence une chaîne légère libre de type lambda. L'hémogramme avait objectivé une anémie macrocytaire arégénérative à 7 g/dl, ainsi qu'une thrombopénie à 34 G/l. Le frottis sanguin a révélé la présence de 19 % de plasmocytes soit 3760/mm³. Le myélogramme a montré une infiltration à 87 % par des plasmocytes très dysplasiques avec présence de très nombreuses formes immatures. En se basant sur ces données clinico-biologiques, le diagnostic d'une leucémie à plasmocytes à chaîne légère a été retenu.

DISCUSSION

La leucémie à plasmocytes représente 1 à 2 % des néoplasies plasmocytaires, elle est caractérisée par une prolifération maligne de cellules plasmocytaires habituellement sécrétant responsable d'une plasmocytose sanguine supérieure à 0,5G/l ou un taux de plasmocytes supérieur à 5% des leucocytes (2), Elle peut être primitive dans 50% à 70% des cas. L'âge médian au diagnostic est de 55 ans, alors qu'il est de 66 ans pour la leucémie à plasmocytes secondaire. Elle comporte une présentation clinique classique associant asthénie, douleurs osseuses, syndrome anémique et hémorragique. Cependant, le tableau est plus agressif que celui du MM avec une plus grande fréquence des atteintes extramédullaires, essentiellement les atteintes hépatiques et spléniques (3) .La fréquence des lésions osseuses lytiques est plus faible que dans le MM.

L'examen cytologique minutieux du frottis sanguin constitue une étape cruciale permettant de poser le diagnostic d'une LP. Une hyperleucocytose est fréquemment observée. L'anémie et la thrombopénie sont constantes . Le myélogramme révèle une infiltration diffuse par des plasmocytes variant de 50 à 100%. Elle est faite de plasmocytes matures avec des signes de dystrophie nucléaire ou cytoplasmique et de plasmoblastes (2).

L'hypercalcémie et l'insuffisance rénale sont plus fréquentes dans la LP que dans le MM .Un taux sérique élevé de la b2-microglobuline, reflet de la masse tumorale, est retrouvé dans 65 % des cas de LP. Le LDH sérique, facteur de pronostic péjoratif, est augmenté dans 48 % des cas de LP (3). Une immunoglobuline monoclonale est retrouvée dans plus de 95% des cas. Son profil immunophénotypique proche de celui du MM. L'hyperexpression des antigènes de surface CD 38 et du CD138 est fréquente, l'immunophénotypage de ce patient n'a pas été réalisé. Le caryotype est presque toujours complexe, avec nombreux gains et pertes de chromosomes et diverses translocations (translocation 14q32) .

Le traitement de la LP dépendra de l'âge, du contexte clinique, du bilan d'extension et des paramètres biologiques (4) il reste pour l'heure très peu satisfaisant. Toutefois, le développement de l'immunothérapie : les CAR-T cells et de molécules innovantes visant le micro-environnement tumoral ont permis une amélioration du pronostic et de la qualité de vie des patients(5) .

CONCLUSION

La leucémie à plasmocytes est une affection rare, elle possède des caractères communs avec le MM mais présente également des particularités cliniques, biologiques et pronostiques. L'examen minutieux du frottis sanguin reste un élément clé du diagnostic. La LP se caractérise par un tableau clinique agressif avec des localisations extra-médullaires fréquentes et des anomalies biologiques plus sévères que dans le myélome multiple (MM). La LP reste une maladie incurable malgré l'émergence de nouvelles thérapies .

REFERENCES

- 1-FERNÁNDEZ DE LARREA, Carlos, KYLE, Robert, ROSIÑOL, Laura, et al. Primary plasma cell leukemia: consensus definition by the International Myeloma Working Group according to peripheral blood plasma cell percentage. Blood cancer journal, 2021, vol. 11, no 12, p. 192.
2. BOUATAY, Amina. Leucémie à plasmocytes: A propos de 5 observations cliniques Plasma cell leukemia: report of 5 cases report Wafa Aissa¹, Amina Bouatay¹, Molka Gouta¹, Nesrine Ben sayed², Haifa Regaieg², Abderrahim Khélif², Mondher Kortas¹. Ann. Afr. Med, 2019, vol. 12, no 3, p. e3367.
3. MOATEMRI, W., BOUATAY, A., YOUSSEF, Y. Ben, et al. La leucémie à plasmocytes: à propos d'un cas. Immuno-analyse & Biologie Spécialisée, 2013, vol. 28, no 5-6, p. 358-361.
4. MILLOUDI, Mouhcine et MESSAOUDI, Nezha. Leucémie à plasmocytes primitive: à propos de 03 cas. The Pan African Medical Journal, 2016, vol. 24.
5. MUSTO, Pellegrino. Progress in the Treatment of Primary Plasma Cell Leukemia. Journal of clinical oncology: official journal of the American Society of Clinical Oncology, 2016, vol. 34, no 18, p. 2082-2084.