

LEUCEMIE A NATUREL KILLER REVELLEE PAR UN CHOC CARIOGENIQUE

El yaacoubi R ^{1 2}, Jarnige K ^{1 2}, Tlamçani I ^{1 2}, Amrani Hassani M ^{1 2},

¹Unité d'hématologie, Centre Universitaire Hospitalier Hassan II, Fès

² Faculté de Médecine, de Pharmacie et de médecine dentaire, Université sidi Med Ben Abdellah, Fès

INTRODUCTION

Les syndromes lymphoprolifératifs à cellules natural killer NK sont des hémopathies malignes extrêmement rares. Ils impliquent des différentes entités cliniques, dont une est la leucémie à cellules NK qui constitue une tumeur hématologique agressive, qui atteint surtout les sujet jeunes et se manifeste essentiellement par une fièvre, détérioration de l'état général et un syndrome tumoral fait d'hépatosplénomégalie, les manifestations cardiaques font rarement parties des signes cliniques des leucémies.

OBSERVATION

Il s'agit d'un patient âgé de 10 ans admis en réanimation pour la prise en charge d'un état de choc cardiogénique. L'examen clinique trouve un patient obnubilé, avec des signes d'insuffisance cardiaque globale, L'échographie transthoracique (ETT) a montré un ventricule gauche dilaté, une fraction d'éjection à 45%, un trouble de relaxation de ventricule gauche (VG), un Thrombus en constitution au niveau de l'apex du VG. Avec une pancytopenie au bilan biologique. le frottis sanguin a objectivé la présence de 04% blastes circulants. Le myélogramme avait a montré une moelle hypocellulaire infiltrée par 73% de blastes, la coloration cytochimique à la myéloperoxydase est négative. Le diagnostic de la leucémie à Naturel Killer a été retenu en l'immunophénotypage. Le patient a été mis sous traitement symptomatique et cyclophosphamide. Il est décédé juste après le début de traitement suite à un choc cardiogénique..

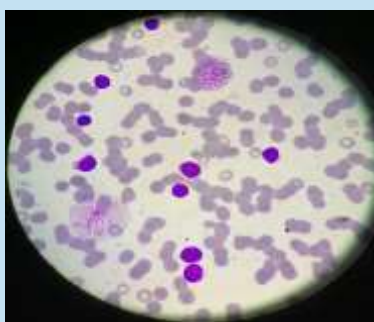


Figure 1 : Frottis médullaire coloré par May-Grünwald-Gemsa-objectif 100 montrant des blastes

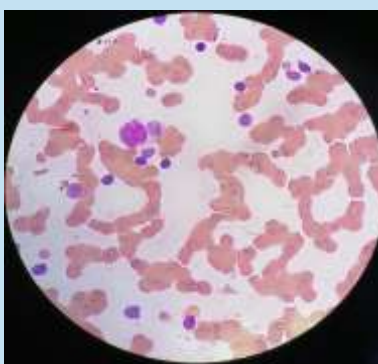


Figure 2 : Frottis médullaire coloré par la cytochimie à la myéloperoxydase

DISCUSSION

La leucémie à cellules NK constitue une hémopathie maligne extrêmement rare. Sa prévalence est inférieure à 1% de tous les lymphomes non hodgkiniens en Afrique, elle est plus répandue en Europe et l'Amérique du Nord, en Asie et en Amérique latine [1]. En revanche, elle n'a été reconnue comme une entité clinique qu'au cours des 20 dernières années [2]. Elle atteint souvent les sujets jeunes, son étiologie et non encore décelée; bien que plusieurs hypothèses ont établi une association de la maladie avec l'infection à EBV [3], la leucémie à NK négative à l'EBV est largement reconnu [4]. Le tableau clinique est dominé par une fièvre, une perte de poids, des sueurs nocturnes, des signes d'insuffisance médullaire, une hépatosplénomégalie. Les atteintes cutanée, rénale ou neurologique peuvent être présentes [5]. En revanche le signe révélateur de maladie chez notre patient était un état de choc cardiogénique sur myocardite qui présente un rare motif divulgateur cette pathologie. Le pronostic reste sombre vu l'agressivité de la maladie et la résistance à la chimiothérapie, ce qui explique le décès de notre patient, concordant ainsi avec les données de la littérature [6].

CONCLUSION

La leucémie à NK est une pathologie rare dont l'atteinte cardiaque constitue un motif de révélation exceptionnel de la maladie. Le diagnostic est confirmé par le myélogramme et immunophénotypage. Dans l'attente d'un traitement codifié le pronostic reste sombre.

REFERENCES

- 1 J. P. Greer and C. A. Mosse, "Natural killer-cell neoplasms," Current Hematologic Malignancy Reports, vol. 4, no. 4, pp. 245–252, 2009.
- 2 X. Liang and D. K. Graham, "Natural killer cell neoplasms," Cancer, vol. 112, no. 7, pp. 1425–1436,
- 3 M. M. C. Cheung, J. K. C. Chan, and K. F. Wong, "Natural killer cell neoplasms: a distinctive group of highly aggressive lymphomas/leukemias," Seminars in Hematology, vol. 40, no. 3, pp. 221–232, 2003.2008
- 4]El Hussein S., Patel K.P., Fang H., Thakral B., Loghavi S., Kanagal-Shamanna R., Konoplev S., Jabbour E.J., Medeiros L.J., Khoury J.D. Genomic and Immunophenotypic Landscape of Aggressive NK-Cell Leukemia. Am. J. Surg. Pathol. 2020
- 5 John Ryder,a,b,f Xiaojin Wang,a,c Liming Bao,a,h Sherilyn A. Gross,a,g Fu Hua,d Richard D. Irons,a,b,e,f . Aggressive Natural Killer Cell Leukemia: Report of a Chinese Series and Review of the Literature, Int J Hematol,2007 Jan;85(1):18-25. doi: 10.1532/IJH97.A10612.
- 6 Amine Benmoussa1,&, Khaoula Khalil1 Leucémie agressive à cellules NK (Natural Killer): à propos d'un cas dans la population africaine et revue de la littérature. Pan African Medical Journal. 2018; 31:28 doi:10.11604/pamj.2018.31.28.16360