

Leucémie myéloïde chronique avec thrombocytose isolée chez un enfant : A propos d'une observation.

H Benmicia ¹, F/Z Ammi ¹, CH Feghoul ²

¹ Service Laboratoire, centre de lutte contre le cancer Draa Benkheda, Algérie

² Service d'onco-pédiatrie, centre de lutte contre le cancer Draa Benkheda, Algérie

Introduction

La leucémie myéloïde chronique (LMC) est un syndrome myéloprolifératif (SMP) rare, résultant de l'expansion clonale de progéniteurs hématopoïétiques transformés sans blocage de la maturation. Impliquant de façon prépondérante la lignée granulose. La LMC est caractérisée par la présence d'une anomalie chromosomique acquise, le chromosome Philadelphie (Ph1) qui est le résultat d'une translocation entre les chromosomes 9 et 22 créant un gène de fusion BCR-ABL. Ainsi la détection de chromosome Ph1 ou de son équivalent moléculaire permet de poser le diagnostic de certitude la maladie. En absence de traitement ,la LMC évolue vers une leucémie aigue en quelques années, mettant en jeu le pronostic vital des patients.

Observation

Nous rapportons une observation de LMC, chez un enfant âgé de 12 ans en bon état général, sans syndrome tumoral, diagnostiqué dans un contexte de céphalées associées a une thrombocytose découverte lors d'un hémogramme de routine, sur la base d'arguments biologiques (détection de transcrite BCR-ABL par biologie moléculaire) évocateurs.

Nous décrivons la démarche diagnostique pour ce patient, permettant de poser le diagnostic d'une LMC, sur la base d'un hémogramme perturbé qui a révélé une thrombocytose isolée à 996 G/L. Cette dernière a été confirmée sur frottis sanguin. Le médullogramme a montré une moelle riche avec prolifération de la lignée mégacaryocytaire. Enfin le diagnostic de certitude a été posé grâce a la biologie moléculaire qui a prouvé la présence de transcrite BCR-ABL. L'absence de la mutation JAK2 a été également confirmé par biologie moléculaire ce qui a permis d'écartier une thrombocytose essentielle associée. Le patient a été mis sous thérapie ciblée (L'imatinib), ce qui a permis de corriger la thrombocytose .

Cependant une mauvaise observance de traitement a la maison a été a l'origine d'une rechute, et un taux de plaquettes de 2 Millions a été signalé sur la NFS de contrôle. Ainsi l'enfant a été hospitalisé de nouveau. La prise en charge au niveau de service d'onco-pédiatrie a permis d'avoir la 2eme rémission.

Discussion

La LMC est une pathologie de l'adulte (15% des leucémies), elle est rare chez l'enfant (<5% des leucémies). Dans sa forme classique ;

✓la splénomégalie est présente chez plus de 50% des cas.

✓L'hémogramme montre le plus souvent une hyperleucocytose importante > 50 G/L associée ou non a une thrombocytose .

✓Au frottis sanguin une myélemie >20% est retrouvée.

Néanmoins, le diagnostic de la LMC en absence de ces signes cliniques et biologiques (comme le montre notre observation) est possible depuis l'OMS 2001, grâce au progrès de la biologie moléculaire. **L'OMS 2001 définit la LMC comme un désordre SMP Ph1+ (95%) et/ou BCR-ABL+ (100%).**

Grâce a la compréhension de la physiopathologie de la LMC, une thérapie ciblée basée sur les inhibiteurs de la tyrosine kinase a été développée. Ce qui a permis d'améliorer la prise en charge de la maladie ainsi que son pronostic . Toutefois assurer une bonne observance de traitement est nécessaire pour éviter les rechutes et l'évolution de la maladie vers la phase d'accélération et de leucémie aigue .

Conclusion

Cette observation illustre l'importance de la biologie moléculaire dans le diagnostic de la LMC, en particulier dans ses présentations atypiques permettant d'instaurer une thérapie ciblée afin d'obtenir une rémission de la pathologie et d'améliorer la qualité de vie des patients.

Bibliographie

1. Leucémie myéloïde chronique : actualités biologiques et thérapeutiques, Ali G Turhan, John Libbey Eurotext , Volume 92, numéro 1, Janvier 2005.

2. Leucémie myéloïde chronique. Masson E. EM-Consulte. <https://www.em-consulte.com/article/35751/leucemie-myeloide-chronique>

3. Syndromes myéodysplasiques et leucémies aiguës., Boiteux-Jurain M, Daguindau É, Nerich V, Chapitre 27 *Pharmacie Clinique Pratique en Oncologie* , Elsevier Masson; 2020:270-278.e3. doi:10.1016/B978-2-294-76375-5.00027-0

Mail : benmiciahouda16@gmail.com

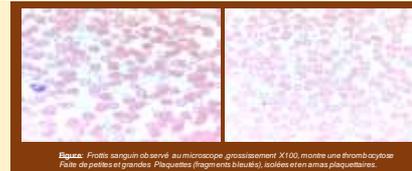


Figure. Frottis sanguin observé au microscope grossissement X100, montre une thrombocytose. Frottis de plaquettes élargies (Plaquettes (granules bleues), isolées entre autres plaquettaires.