



Leucémie à grands lymphocytes granuleux type T : à propos d'un cas

Service d'Hématologie Clinique, Hôpital Militaire d'instruction Mohammed V, rabat

N. El Maachi, I. AIT FILALI, EM. Mahtat, S. Jennane, H. El Maaroufi, M. Mikdame, K. Doghmi.

Introduction

La leucémie à grands lymphocytes granuleux type T (T-LGL) est une prolifération chronique de LGL clonaux. C'est une entité rare. Nous rapportons d'un cas de LGL-T symptomatique sur l'anémie et la neutropénie

Cas clinique

Il s'agit d'une patiente âgée de 38 ans, suivie pour un syndrome dépressif sous traitement, qui présente depuis deux ans une asthénie, le tout évolue dans un contexte de conservation de l'état général. L'examen clinique initial trouve un syndrome anémique isolé avec, des conjonctives décolorées, une pâleur cutanéomuqueuse, le reste de l'examen somatique était sans particularité. Le bilan biologique montre à l'hémogramme une anémie normocytaire normochrome arégénérative avec Hb (hémoglobine) à 5.5g/dl, volume globulaire moyen (VGM) à 89 femtolitre, teneur corpusculaire en hémoglobine (TCMH) à 29 et réticulocytes à 16800/L, avec des globules blancs à 8 10⁹/L, des polynucléaires neutrophiles à 0,5 10⁹/L, des lymphocytes à 5 509/L, et un taux de plaquettes correct. Le frottis sanguin montre la présence des grands lymphocytes granuleux hyperbasophiles. Le myélogramme est riche avec la présence de nombreux mégacaryocytes, toutes les lignées sont représentées avec une hyperplasie lymphoïde à 30% avec des grands lymphocytes granuleux, le taux d'érythroblaste est à 6%. L'immunophénotypage du sang périphérique montre des cellules lymphoïdes granuleux exprimant le CD7+, CD8+, CD3+, CD5+, CD57+ et n'exprimant pas le CD4-, CD10-, CD19-, CD20-, CD56-, cet aspect est en faveur de leucémie à LGL. Le réarrangement TCR est positif à la biologie moléculaire.

Le reste du bilan objective un taux de lactico-déshydrogénase (LDH) élevé à 400 UI/L, et un syndrome inflammatoire à l'électrophorèse des protéines sérique, le test de coombs direct est négatif, les sérologies VIH, VHC, EBV, VHB sont négatives, le bilan immunologique est négatif (Ac AntiDNA, Ac Antimuscle lisse, Ac Antinucléaires, Ac Anti nucléocytoplasmique, facteur rhumatoïde). Le bilan radiologique notamment un scanner thoraco-abdomino-pelvien en 'a pas montré un syndrome tumoral.

La patiente est mise sous traitement symptomatique à base de transfusions en culots globulaires à répétition associé à l'EPOETIN BETA à la dose de 30000 UI/semaine, et un traitement spécifique à base de Methotrexate à la dose de 10 mg / m² par voie orale une fois par semaine (à des doses fractionnées de 5 mg / m² le matin et 5 mg / m² la nuit) avec une surveillance hebdomadaire de la fonction hépatique. L'évolution est marquée après quatre mois par l'amélioration de cytopénie et la diminution des besoins transfusionnels après 1 mois de traitement.

conclusion

La leucémie T à LGL est une pathologie rare. La prise en charge n'est pas codifiée d'où l'intérêt d'autres études afin de standardiser le traitement et améliorer le pronostic en cas d'atteinte sévère