

LEUCEMIE A PLASMOCYTES PRIMITIVE : A PROPOS D'UN CAS



S. AKRADI^{1, 2}, H. MAMAD^{1, 2}, S. MEJDOUB^{1, 2}, S. BENKIRANE^{1, 2}, A. MASRAR^{1, 2}

1: Laboratoire Central d'Hématologie du CHU Ibn Sina , Rabat

2 : Faculté de Médecine et de Pharmacie, Université Mohammed V, Rabat, Maroc



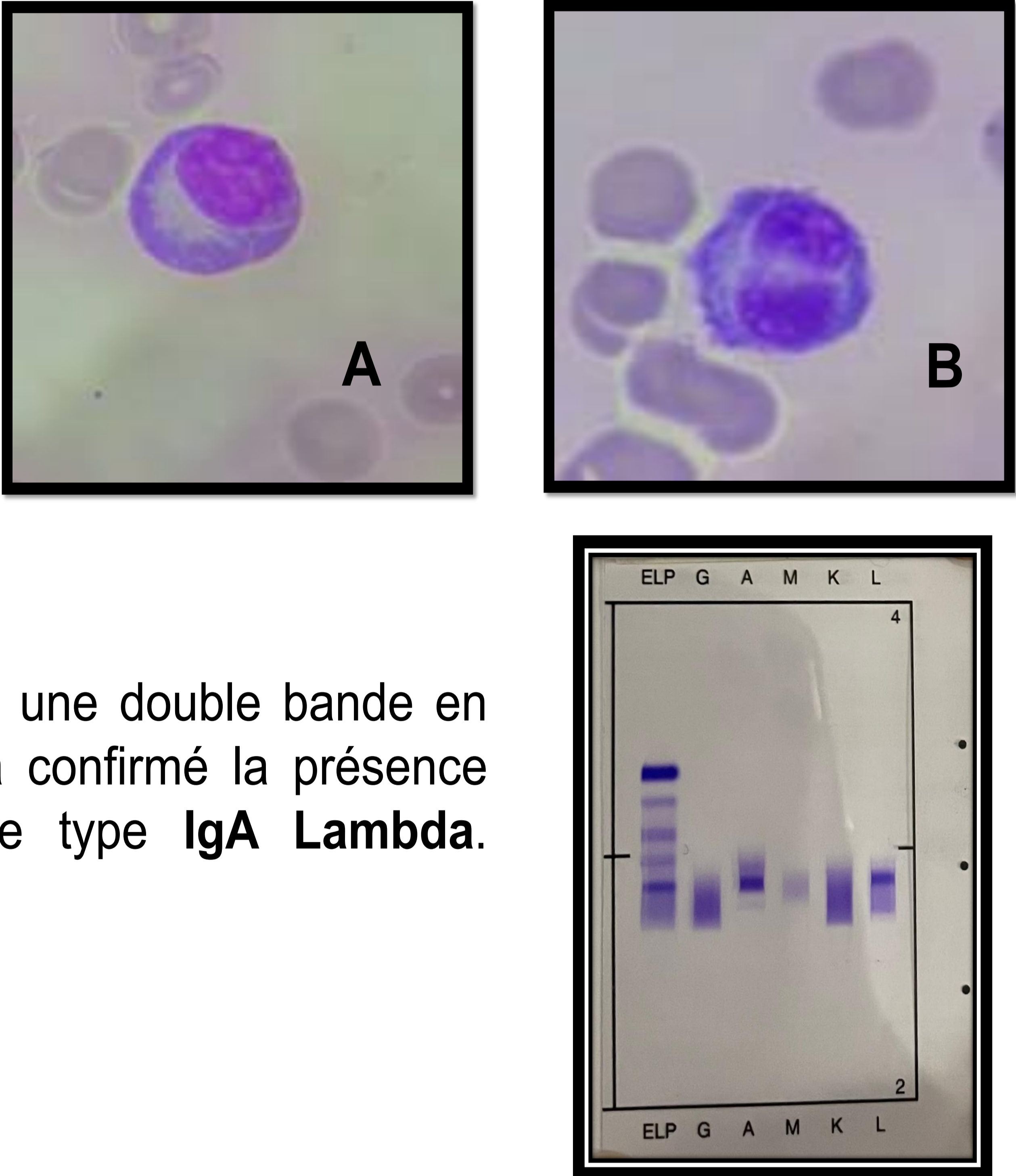
INTRODUCTION

La leucémie à plasmocytes (LP) est une forme rare et agressive de néoplasie plasmocytaire, pouvant être primitive (LPp), se manifestant d'emblée sur un mode leucémique ou secondaire (LPs), dans un contexte de myélome réfractaire ou en rechute. Environ 1 à 2 % des patients atteints de myélome multiple présentent une leucémie à plasmocytes au moment du diagnostic. Ce travail présente un cas de LPp à IgA diagnostiquée au Laboratoire Centrale d'Hématologie du CHU Ibn Sina de Rabat, Maroc.

OBSERVATION DU CAS

Un patient de 68 ans sans antécédents pathologiques notables a été admis aux urgences pour une altération de l'état général, présentant une asthénie et une perte de poids de 14 kg sur 3 mois. L'hémogramme a révélé une bicytopénie caractérisée par une anémie normochrome normocytaire (**hémoglobine à 5,1g/dl**) et une thrombopénie à **66G/L**, avec la présence de **30%** de plasmocytes circulants sur le frottis sanguin incitant à compléter par un myélogramme qui a montré **70 %** de plasmocytes, dont certains étaient dystrophiques. Le bilan biochimique a révélé une hypercalcémie corrigée à **147 mg/l**, une hyperprotidémie à **106 g/l (64-83 g/l)**, une insuffisance rénale (clairance de la créatinine à **42 mL/min**), un taux élevé d'acide urique à **180 mg/l (35-72 mg/l)** et une beta2-microglobuline élevé à **16 mg/l (0,97-2,64mg/l)**.

Figure 1 : Frottis sanguin de plasmocytes d'aspect normal (A) et avec des signes de dystrophie nucléaire (B) (Coloration MGG, grossissement x1000)



L'électrophorèse des protéines a montré une double bande en zone bêta-gamma, et l'immunofixation a confirmé la présence d'une immunoglobuline monoclonale de type **IgA Lambda**. (figure 2)

Numération	Valeurs de référence	
GR	1,6x10 ¹² /l	4.5-5.8
Hb	5,1g/l	13-16.5
Hte	15,2 %	40-49
VGM	94.7 fl	80-100
TCMH	31,8 pg	27-32
CCMH	33,6 g/dl	32-36
PLQT	66x10 ⁹ /l	150-400
GB	18,7x10 ⁹ /l	4-10
Erythroblastes circulants	3,60 pour 100 GB	

Formule leucocytaire	%	10 ⁹ /l	
Myélocytes	9		
Métamyélocytes	3		
Polynucléaires neutrophiles	34	6,36	1,5-7
Polynucléaires éosinophiles	5	0,94	0.1-0.4
Polynucléaires basophiles	0	0	0-0.1
Lymphocytes	16	2,99	1-4
Monocytes	3	0,56	0.2-1
Cellules anormales	30		

DISCUSSION

- La leucémie à plasmocytes est définie par une plasmocytose sanguine clonale **> 2 G/l ou 20%.**(2) Par rapport à la LPs, la LPp est observée à un âge plus jeune, l'âge médian du diagnostic de la LPp est de **55 ans**, alors qu'il est de **65 ans** pour la LPs. (3)
- Les signes cliniques révélateurs sont le plus fréquemment des signes d'insuffisance médullaires. Le tableau clinique est plus agressif que celui du myélome multiple avec une plus grande fréquence des atteintes extramédullaires les plus importantes sont les atteintes hépatiques et spléniques retrouvées respectivement dans **52% et 40%** des cas des LPp. (3,4) Il est important à noter que les patients atteints de LPp se caractérisent par une prévalence plus élevée d'insuffisance rénale et de β2-microglobuline élevée comme est le cas pour notre patient qui présente une insuffisance rénale chronique stade 3.
- La LPp est souvent associée à un pronostic défavorable et nécessite un traitement intensif, incluant des combinaisons avec de nouvelles thérapies comme les inhibiteurs du protéasome et les analogues de la thalidomide.(4) Dans le cadre de notre patient, il a reçu 4 cures de bortézomib qui sera suivi d'une autogreffe, et a été mis sous Lenalidomide pendant 21 jours.

CONCLUSION

Les leucémies à plasmocytes primitives constituent une forme rare et agressive de maladie myélomateuse, nécessitant un diagnostic précoce et une prise en charge rapide. Le cas présenté souligne l'importance de cette détection précoce et de l'initiation rapide du traitement. Un suivi rigoureux et une approche individualisée demeurent essentiels pour optimiser les résultats à long terme.

REFERENCES

- Gundesen MT, Lund T, Moeller HEH, Abildgaard N. Plasma Cell Leukemia: Definition, Presentation, and Treatment. Curr Oncol Rep. 2019;21(1):8.
- Fernández de Larrea C, Kyle R, Rosiñol L, Paiva B, Engelhardt M, Usmani S, et al. Primary plasma cell leukemia: consensus definition by the International Myeloma Working Group according to peripheral blood plasma cell percentage. Blood Cancer J. 2 déc 2021;11(12):192.
- Miloudi M, Messaoudi N. Leucémie à plasmocytes primitive: à propos de 03 cas. Pan Afr Med J. 28 juin 2016;24:167.
- Albarracin F, Fonseca R. Plasma cell leukemia. Blood Rev. mai 2011;25(3):107-12.