

LES LEUCEMIES AIGUES BIPHENOTYPIQUES : A PROPOS DE 3 CAS

◀ N. ZATOUT ▶ ◀ H. HAMOUDA ▶ ◀ F. KHARBECH ▶ ◀ A. KECHICHI ▶

SERVICE D'HEMATOLOGIE- CHU DE SETIF
LABORATOIRE DE RECHERCHE, UNIVERSITE FERHAT ABBES - 1 SETIF

INTRODUCTION

- Les **leucémies aigues bi-phénotypiques (LAB)**, sont rares. Elles représentent **2 à 5%** des leucémies aigues.
- Elles sont définies par la Co-expression sur les cellules blastiques de marqueurs membranaires et cytoplasmiques appartenant à au moins deux lignées hématopoïétiques différentes.
- L'**immunophénotypage par cytométrie en flux**, avec application de la classification et le **scoring EGIL** supérieur à 2 pour chaque lignée confirment le diagnostic.
- Nous rapportons les caractéristiques clinico-biologiques, et évolutive de **3 observations** cliniques en soulignant l'intérêt de la cytologie, des coloration cytochimiques (noir soudan), FISH et/ou PCR, couplées à l'immunophénotypage des blastes.

OBSERVATION 1

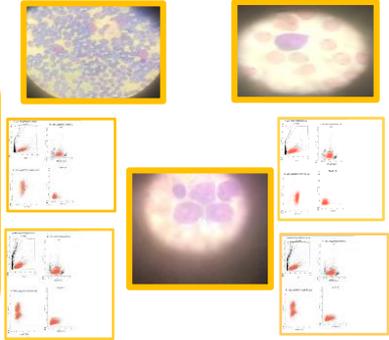
- Une **femme de 57ans** qui consulte pour l'exploration d'un syndrome anémique.
- L'**examen**: EG moyen, pâleur modérée, Splénomégalie (DS:2cm), Toux fébrile.
- L'**hémogramme** montre un taux d'hémoglobine (HGB) à 8.1g/dl, un taux de plaquette (PLQ) à 43G/L, GB à 5.7G/L. Le Frottis sanguin (FSP): 34% de cellules monocytoides.
- Le **Médullogramme**: Un envahissement blastique à 30% (majorités granulaires (Myéloblastes type I), rarement de type II à cytoplasme contenant de fines granulations azurophiles.
- Le **noir soudan** sur frottis médullaire est positif dans 6% des cas.
- L'**immunophénotypage** des blastes: La positivité des marqueurs d'immaturité (CD34 et HLA DR), des marqueurs lymphoïdes BCD 79a, CD19 fort), des marqueurs Myéloïdes (CD13, CD33, CD117 et MPO).
- Données en faveur d'une **leucémie aigüe bi-phénotypique myéloïde / lymphoïde B**.
- Sur le plan évolutif: Patient décédée avant le traitement d'induction par choc septique.

OBSERVATION 2

- Un **homme de 62ans**: Nouvellement diagnostiqué, consulte pour l'exploration d'une asthénie profonde d'évolution subaiguë et douleurs osseuses.
- L'**examen**: Un Syndrome anémique sévère
- L'**hémogramme**: Un taux HGB à 6.4g/dl, PLQ à 15G/L, GB à 9.4G/L. Au frottis sanguin : 75% de cellules blastiques indifférenciées parfois vacuoles.
- Le **médullogramme**: Un envahissement à 90% fait de blastes indifférenciés
- Un **noir soudan**: Positif à 12%.
- L'**immunophénotypage**: Une expression des marqueurs pan T (CD3c et CD7) ainsi que le CD5, une expression des marqueurs myéloïdes CD33 et CD117 avec MPO négatif.
- **PCR**: Négatif
- **diagnostic**: Une **Leucémie aigüe Bi-phénotypique Myéloïde / Lymphoïde T**.
- **Traitement** était à base de Rubidomycine et Aracytine (3+7).

OBSERVATION 3

- Un **homme de 57ans** aux Antécédents de LMC sous Imatib, consulte pour l'exploration d'une splénomégalie et douleurs osseuses.
- L'**examen**: PS:2, Splénomégalie Stade II (DS:4cm).
- L'**hémogramme**: Un taux HGB à 12.4g/dl, Plq à 28G/L, GB à 200 G/L. Au frottis sanguin: 90% de cellules blastiques peu différenciées, myélemie à 10%, Plaquettes(-).
- Au **médullogramme**: Un envahissement blastique à 97% du même aspect que le sang.
- L'**immunophénotypage**: Positivité des marqueurs d'immaturité: HLA DR, CD34. Négatif, l'expression des marqueurs lymphoïdes T (CD5, CD7, TCR, CD3c), de marqueurs myéloïdes (CD33, CD117, MPO).
- **Diagnostic**: Une **Leucémie aigüe biphénotypique Myéloïde / Lymphoïde T**.
- Sur le plan évolutif: Après un suivi de 3 mois et un traitement par 2 cures Hyper CVAD + Imatib à 800 mg patient est décédé par hémorragie cérébro-méningée



COMMENTAIRES

- Etude rétrospective sur 13ans (2012-2024), nous avons recensé **3 patients** parmi **449 cas** de leucémies aigües diagnostiqués au service soit **0.67%**, confirme la **rareté** de cette entité et ce qui corrobore avec les données de la littérature
- Prédominance masculine: Un **Sex-ratio (H/F:2)**
- L'âge moyen au diagnostic est de **59ans (57-62ans)**.
- Les trois cas déterminent cytologiquement une leucémie aigüe myéloïde sans maturation (LAM1), ce qui est en concordance avec la littérature internationale.
- Un **noir soudan**: Positif dans 2cas (MPO au CMF positif dans un cas et négatif dans l'autre cas), négatif dans un cas (avec un MPO positif au CMF).
- Le diagnostic est difficile cyto-morphologiquement, seul la cytométrie en flux avec utilisation d'un panel étendu peut contribuer au diagnostic de ce phénotype mixte.
- Le **profil immunologique** correspond à une leucémie aigüe biphénotypique: **Myéloïde et lymphoïde T dans deux cas, myéloïde et lymphoïde B dans un cas**.
- Sur le plan pronostic, les LAB sont de **mauvais pronostic** malgré les progrès considérables dans leur prise en charge

CONCLUSION

Etant donné la difficulté diagnostic en cytologie des leucémies aigües bi-phénotypiques, l'immunophénotypage reste incontournable et leur définition est strictement immunologique

BIBLIOGRAPHIE

- [1] A. Romili; R. Seddik; S. Benkirane; A. Masrar. Maroc Médical, tome 33 n°3, septembre 2011.
- [2] Leucémies aigües lymphoblastiques de l'adulte; 13-018-C-40. EMC 2024
- [3] Leucémies aigües Myéloblastiques de l'adulte; 13-018-C-50. EMC 2024
- [4] Leucémie Biphénotypique. Collège d'hématologie des hopitaux (confrontation cytologique)