

Leucémie à Plasmocytes Primitif (LP) : Expérience du service d'hématologie clinique de l'hôpital militaire Moulay Ismail de Meknès sur une période de 4 ans : A propos de 06 cas

Auteur et Affiliation :

Amine MAACH¹, Hamza MANJRA¹, Anouar JAOUAD¹, Hicham EDDOU¹

¹ Department of Clinical Hematology, Moulay Ismail Military Hospital, Meknes, Morocco.

Corresponding author:

Corresponding author: Amine MAACH,

Résumé

Contexte : La leucémie à plasmocytes (LP) est une variante rare et agressive des gammopathies monoclonales, caractérisée par une présence accrue de plasmocytes dans le sang. Cette étude vise à rapporter l'expérience du service d'hématologie clinique de l'hôpital militaire de Meknès en matière de diagnostic, de traitement et de suivi des patients atteints de LP primitive.

Méthodes : Une étude rétrospective a été menée sur 6 patients diagnostiqués avec une LP primitive entre décembre 2020 et septembre 2024. Les critères d'inclusion incluaient un diagnostic confirmé par cytologie ou immunophénotypage. Les données épidémiologiques, cliniques, biologiques et thérapeutiques ont été analysées.

Résultats : L'âge moyen des patients était de 59 ans, avec une sex-ratio de 5 hommes pour 1 femme. Les principaux symptômes incluaient un syndrome anémique, des douleurs osseuses et une hypercalcémie. Le traitement par le protocole VTD-PACE suivi d'une autogreffe de cellules souches hématopoïétiques (CSH) a montré une amélioration significative de la survie globale, avec une médiane de survie de 9 mois.

Conclusion : La LP primitive reste une pathologie de mauvais pronostic, mais l'utilisation de protocoles thérapeutiques intensifs, incluant des inhibiteurs de protéasome et des immunomodulateurs suivis d'une Autogreffe des CSH, permet d'améliorer la survie des patients.

Mots-clés :

Article principal

Introduction

La leucémie à plasmocytes (LP), variante la plus agressive des gammopathies monoclonales, Elle est définie par la présence dans le sang circulant d'un chiffre de plasmocytes supérieur à 2 G/L ou supérieur à 20 % des leucocytes,

L'incidence de la LP est estimée à 0,9% des leucémies aiguës et entre 2 et 4 % chez les patients atteints de myélome multiple (MM),

Il existe deux formes de LP : la LP primitive (60-70 % des cas) survenant de novo chez des patients sans MM et la LP secondaire,

L'objectif est de Rappporter l'expérience du service d'hématologie clinique à l'hôpital militaire de Meknès en matière de diagnostic, de traitement et de suivi de la LP de novo et la comparer avec les données de la littérature,

Patients et Méthodes

Conception de l'étude : Une étude rétrospective a été menée sur une période de 4 ans (décembre 2020 à septembre 2024) incluant 6 patients atteints de LP primitive. Les critères d'inclusion étaient un diagnostic confirmé par cytologie ou immunophénotypage, et un traitement administré au sein du service d'hématologie clinique de l'hôpital militaire Moulay Ismail de Meknès.

Données collectées : Les données épidémiologiques, cliniques, biologiques et thérapeutiques ont été recueillies. Les scores pronostiques ISS (International Staging System) et R-ISS (Revised International Staging System) ont été utilisés pour évaluer le pronostic des patients.

Résultats :

Données épidémiologiques :

- Nombre de cas : 6
- Âge moyen : 59 ans (extrêmes : 52-68 ans)
- Sex-ratio : 5 hommes pour 1 femme
- Aucun patient n'avait d'antécédent d'exposition aux radiations ionisantes.

Manifestations cliniques :

- Les principaux motifs de consultation étaient un syndrome anémique, des douleurs osseuses et des symptômes liés à une hypercalcémie.

Caractéristiques biologiques :

- Hyperleucocytose et anémie étaient les principales anomalies biologiques, suivies d'une hypercalcémie et d'une insuffisance rénale.
- Le diagnostic a été confirmé par frottis sanguin périphérique ou immunophénotypage.

Pronostic :

- La quasi-totalité des patients étaient classés comme à haut risque selon les scores ISS et R-ISS.
- 50 % des patients présentaient des anomalies cytogénétiques de mauvais pronostic.

Traitement :

Trois patients sont traités par les protocoles de première ligne du myélome et ceci avant la standardisation du protocole VTD-PACE qui est utilisé chez les autres patients suivi d'intensification par auto-greffes des CSH,

Aucun des patients traités par les anciens protocoles n'a répondu avec une survie globale qui ne dépasse pas les 06 mois.

Le traitement par VTD-PACE, suivi d'intensification chez 2 patients, a permis d'obtenir une très bonne réponse partielle (VGPR) chez les trois patients.

Suivi :

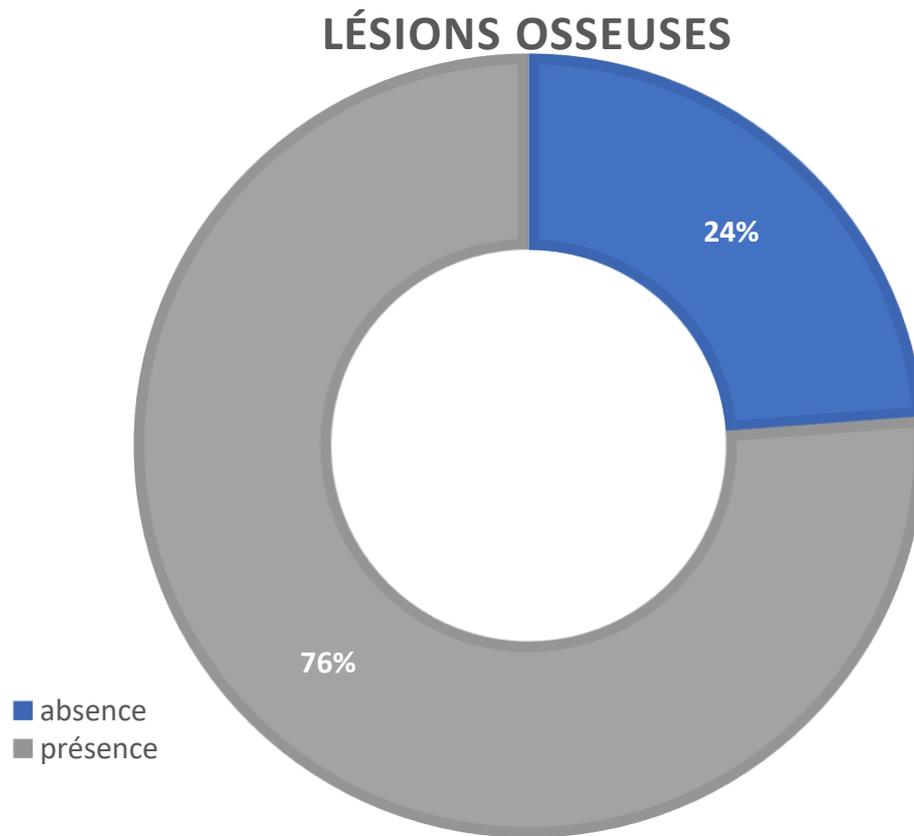
Protocole VTD : survie globale < 06 mois

VTD- PACE : médiane de survie est à 09 mois avec 2 patients toujours en vie,

Tableau I: Les caractères biologiques des patients

Caractère	Nombre de patients
Plasmocytémie > 2G/L ou > 20% sur FS	4
Plasmocytémie > 20% confirmée sur IP	2
Myélogramme	51% [25 ; 85]
EPP/ Chaînes légères	4 / 2
Anémie	7,9 [5,6 ; 9,9]
IR	4 patients
Hypercalcémie	5 patients
FISH :	
Normale	3
Défavorable	3

Graphique I: lésions osseuses au diagnostic



Graphique II: Score ISS au diagnostic

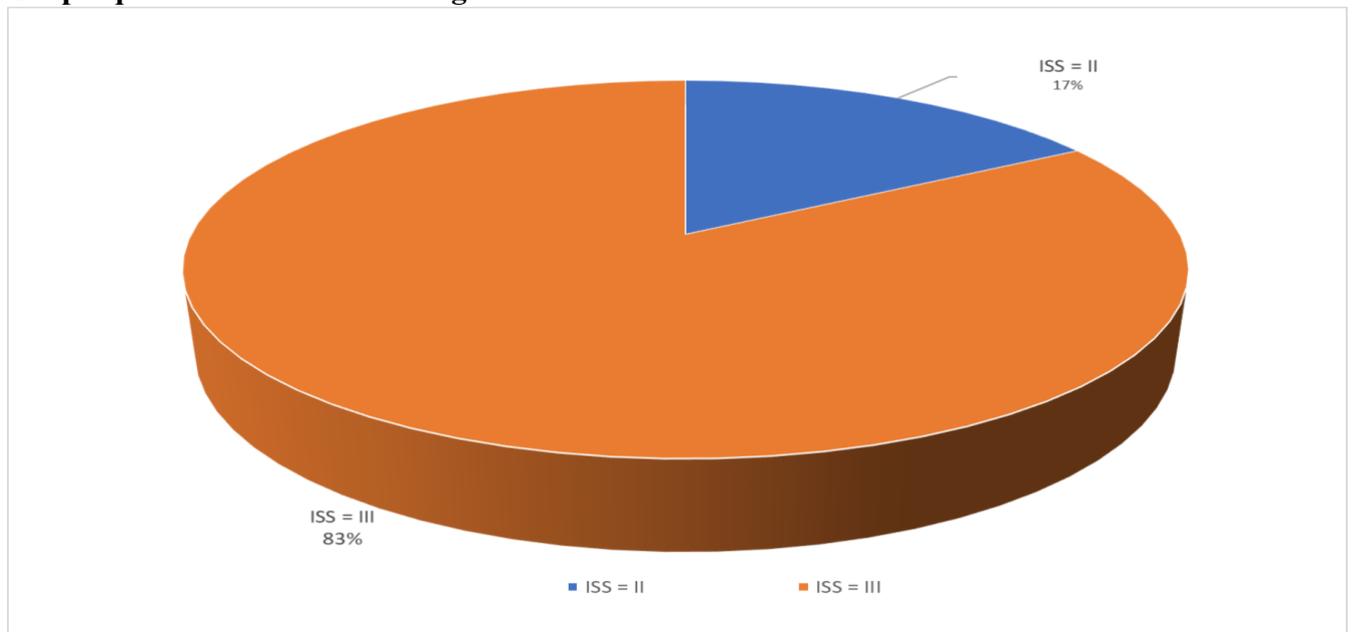
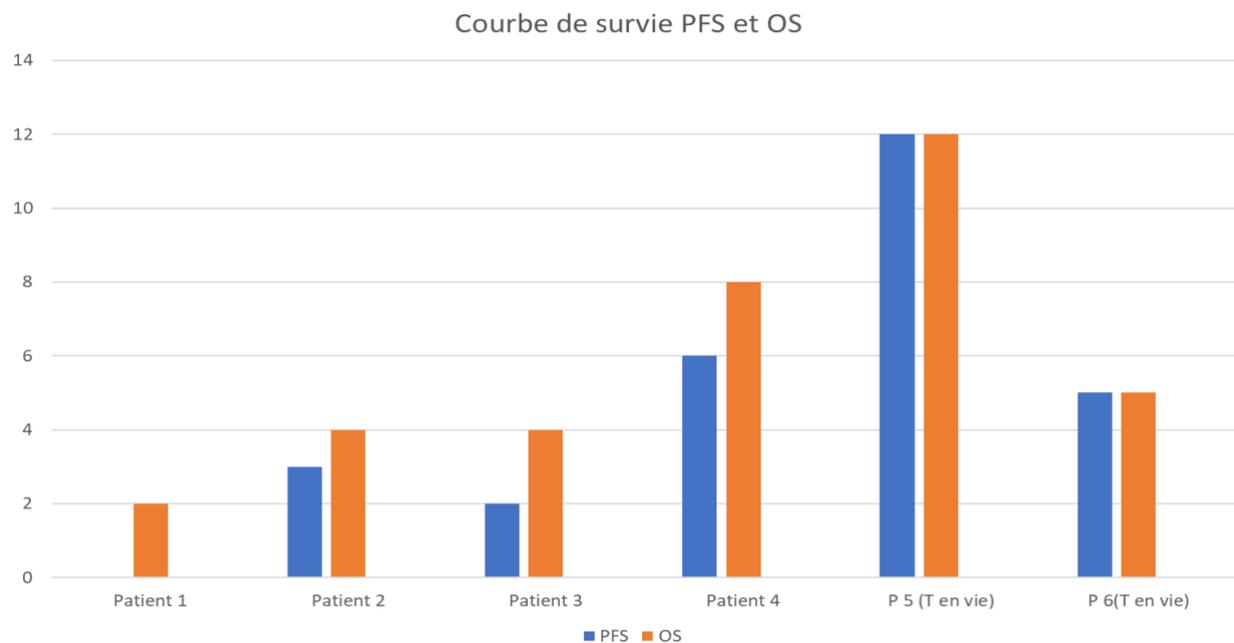


Tableau II: Les moyens thérapeutique

	induction	intensification
Patient 1	VTD	Non
Patient 2	CTD/VTD	Non
Patient 3	VTD	Non
Patient 4	VTD-PACE	Oui
Patient 5	VTD-PACE	Oui
Patient 6	VTD-PACE	Non

Graphique III: courbe de survie (PFS,OS)



Discussion

La LP primitive est une pathologie rare et de mauvais pronostic. Les résultats de cette étude confirment la gravité de la maladie, avec une médiane de survie globale de 9 mois pour les patients traités par le protocole VTD-PACE. Ces résultats sont en ligne avec les données de la littérature, qui montrent que les protocoles intensifs incluant des inhibiteurs de protéasome et des immunomodulateurs améliorent la survie des patients.

Les limites de cette étude incluent le petit nombre de patients et la nature rétrospective de l'analyse. Cependant, ces résultats soulignent l'importance d'un diagnostic précoce et d'un traitement agressif pour améliorer le pronostic des patients atteints de LP primitive.

Conclusion

La LP primitive reste une pathologie rare et agressive, mais les avancées thérapeutiques, notamment l'utilisation de protocoles intensifs comme le VTD-PACE suivi d'une autogreffe de CSH, permettent d'améliorer la survie des patients. Des études prospectives sur des cohortes plus larges sont nécessaires pour confirmer ces résultats et optimiser les stratégies thérapeutiques.

Tableaux et Figures

- **Tableau I** : Caractéristiques biologiques des patients.
- **Tableau II** : Moyens thérapeutiques utilisés.
- **Graphique I** : Lésions osseuses au diagnostic.
- **Graphique II** : Score ISS au diagnostic.
- **Graphique III** : Courbe de survie (PFS, OS).

References

1. Fernández de Larrea C, Kyle RA, Durie BG, et al. Plasma cell leukemia: consensus statement on diagnostic requirements, response criteria and treatment recommendations by the International Myeloma Working Group. *Leukemia* 2013; 27: 780-91.
2. Van de Donk NW, Lokhorst HM, Anderson KC, Richardson PG. How I treat plasma cell leukemia. *Blood* 2012; 120: 2376-89.