



Cas Clinique

Leucémie Aigue Lymphoblastique T Révélée par une Polysérite

Acute T lymphoblastic leukemia revealed by polyseritis

Marielle Igala^{1,2}, Léonie Esther Ledaga^{1,2}, Léonard Kouegnigan Rerambiah^{1,2}, Stéphanie Ntsame Ngoua^{1,2}, Sherryl Mbiye Cheme², Stéphane Diop Lacombe^{1,2}, Josephat Iba Ba^{1,2}, Jean Bruno Boguikouma^{1,2}

1. Université des Sciences de la Santé
2. Centre Hospitalier Universitaire de Libreville

Correspondance:

Marielle IGALA.
Université des Sciences de la Santé
Centre Hospitalier Universitaire de Libreville
Email : marieligalase@yahoo.fr

Mots clés : leucémie, aigue, lymphoblastique T, polysérite

Keys words : Acute lymphoblastic leukemia, polyseritis

RÉSUMÉ

Les leucémies aigues lymphoblastiques sont un groupe hétérogène d'hémopathies malignes caractérisées par une prolifération et une accumulation de progéniteurs lymphoïdes (lymphoblastes) B ou T dans la moelle osseuse et/ou des sites extramédullaires. Les manifestations cliniques sont non spécifiques. La polysérite comme manifestation initiale de la maladie a été décrite pour la première fois en 1954 par Reynolds très peu d'autres cas ont été rapportés. Nous présentons l'observation d'une patiente de 50 ans dont la leucémie aigue lymphoblastique T a été révélée par une polysérite d'évolution favorable sous chimiothérapie.

ABSTRACT

Acute lymphoblastic leukemia is a heterogeneous group of malignant disease of blood characterized by proliferation and accumulation of lymphoid (lymphoblast) B or T progenitors in the bone marrow and / or extramedullary sites. Clinical manifestations are nonspecific. Polyseritis as an initial manifestation of the disease was first described in 1954 by Reynolds very few other cases have been reported. We report the case of a 50-year-old patient whose acute lymphoblastic leukemia T was revealed by a polyseritis of favorable evolution under chemotherapy.

INTRODUCTION

Les leucémies aigues lymphoblastiques sont un groupe hétérogène d'hémopathies malignes caractérisées par une prolifération et une accumulation de progéniteurs lymphoïdes (lymphoblastes) B ou T dans la moelle osseuse et/ou des sites extramédullaires. Elles représentent 80% des leucémies de l'enfant et sont rares chez l'adolescent et le jeune adulte. [1] Les manifestations cliniques sont non spécifiques : symptômes B (fièvre, perte de poids et sueurs nocturnes), tableau d'insuffisance médullaire avec signes hémorragiques, anémiques ou infection et syndrome tumoral avec polyadénopathie. Chez l'enfant des douleurs articulaires peuvent être observées. Environ 20% des patients auront une infiltration leucémique de la rate et du foie responsable d'une hépato-splénomégalie. [1, 2] La polysérite comme manifestation initiale de la maladie a été décrite pour la première fois en 1954 par Reynolds. Très peu d'autres cas ont suivi contrairement aux leucémies aigues myéloblastiques de novo ou secondaire. [3, 4, 5, 6] Nous rapportons l'observation d'une patiente de 50 ans dont la leucémie aigue lymphoblastique T a été révélée par une polysérite d'évolution favorable sous chimiothérapie.

OBSERVATION

Mme B., âgée de 51 ans est la benjamine d'une fratrie de 3, mère de 3 enfants, adressée au service de médecine pour un syndrome œdémato-ascitique avec hyperleucocytose blastique. La patiente sans antécédent connu rapportait la survenue 5 mois auparavant d'une sensation de pesanteur de l'hypochondre gauche rapidement associée à l'apparition d'œdème des membres inférieurs et une prise de volume de l'abdomen le tout dans un contexte non fébrile. Ce tableau l'avait conduit en consultation de cardiologie et d'hépatogastro-entérologie avant son orientation en médecine interne. A l'arrivée l'examen retrouvait une patiente dyspnéique avec un performance status à 3, une notion de prise de poids qui n'avait pu être chiffrée du fait de la méconnaissance du poids antérieur, le poids était de 62 Kg. Il y avait également un syndrome anémique, un syndrome œdémato-ascitique et un syndrome tumoral fait d'adénopathies de l'ensemble des aires ganglionnaires périphériques de plus de 2 cm sans caractère inflammatoire, une splénomégalie avec 10 cm de débord costal, une hépatomégalie avec une flèche à 14 cm et un périmètre abdominal de 102 cm. La ponction exploratrice du liquide d'ascite ramenait un liquide séro-

hématique avec 26.8 g/l de protéines, des leucocytes à $1170/\text{mm}^3$ fait de 90% de lymphocytes, 8% de polynucléaires neutrophiles et 2% de monocytes. La culture était stérile. Les examens biologiques révélaient des leucocytes $196620/\text{mm}^3$ faits de 69% de blastes, l'hémoglobine à 4.9 g/dl et les plaquettes à $48000/\text{mm}^3$. Sur le frottis sanguin les blastes étaient de taille moyenne à grande de contour nucléaire irrégulier, chromatine fine avec 1 à 3 gros nucléoles visibles et un cytoplasme basophile peu abondant contenant quelques granulations azurophiles. Le myélogramme réalisé à partir d'une ponction sternale, concluait à une leucémie aiguë lymphoblastique. L'immunophénotypage montrait une population de lymphoblastes CD45 intermédiaire exprimant les marqueurs CD3+ CD5+ CD7+ et CD2+ en faveur d'une Leucémie Aiguë Lymphoblastique de type T. L'examen des urines à la bandelette ne retrouvait pas de trace de protéine, d'hématurie ou de leucocytes. Le bilan hépatique, rénal, la protidémie, le cholestérol (et ses fractions), les triglycérides, l'hémostase, les lactico-déshydrogénases et le ionogramme étaient normaux. La calcémie était à 1.95mmol/l (N=2.15-2.6), l'acide urique à 429 $\mu\text{mol/l}$ (N=150-360) et l'albumine à 25 g/l (N=40-48). La radiographie du thorax révélait une opacité dense et homogène du 1/3 inférieur du poumon droit (Figure 1) et à l'échographie abdomino-pelvienne : une hépatosplénomégalie, une vésicule biliaire lithiasique, une ascite de grande abondance, de multiples adénopathies retro-péritonéales et iliaques bilatérales et des myomes utérins. L'échographie cardiaque était normale en dehors d'un épanchement péricardique de faible abondance avec une bonne fraction d'éjection du ventricule gauche (72%).



Figure 1 : Radiographie du thorax de la patiente à l'admission

La prise en charge a consisté en une ponction évacuatrice de 2L du liquide d'ascite et 20mg de furosémide afin d'améliorer l'état respiratoire de la patiente. Le poids demeurait stable à 61 Kg et le périmètre abdominal de 97 cm. Après une corticothérapie à dose graduelle en préphase d'une chimiothérapie selon le protocole MARALL et un monitoring du syndrome de lyse

tumorale, les globules blancs étaient passés de $196620/\text{mm}^3$ à l'admission à $5900/\text{mm}^3$. Le traitement a été poursuivi par une induction qui associait vincristine, Cyclophosphamide, Doxorubicine (à la place de la Daunorubicine) et prednisone. Alors que le myélogramme de fin d'induction était en faveur d'une rémission complète, l'examen clinique révélait une perte de poids de 15 kg (62 à 47 Kg), une fonte des oedèmes et des adénopathies, une diminution du périmètre abdominale de 102 à 60 cm une normalisation de la radiographie du thorax et de l'échographie abdominale. La patiente a poursuivi la chimiothérapie au gré de la disponibilité des médicaments sans récurrence du syndrome oedémato-ascitique. Elle est décédée un an après le début de la prise en charge suite à une reprise évolutive cérébrale.

DISCUSSION

Les modes de présentation des leucémies aiguës lymphoblastiques sont variées et dominées par les symptômes B, le tableau d'insuffisance médullaire ou tumoral. L'infiltration simultanée de plusieurs séreuses a été décrite après allogreffe chez des patients suivis pour une LAL et rarement au cours du diagnostic. [3, 7, 8, 9] Chez la patiente, l'hypothèse d'une cause cardiaque, hépatique ou rénale du syndrome oedémato-ascitique a fait errer le diagnostic au début en dépit de l'existence d'une hyperleucocytose blastique qui aurait dû faire évoquer une leucémie. La rareté d'une telle présentation clinique de la leucémie aiguë n'a pas permis de l'évoquer en premier. La ponction du liquide d'épanchement si elle avait été effectuée au tout début aurait permis d'en préciser le caractère exsudatif ou transsudatif. En effet la polysérite correspond à l'inflammation simultanée de plusieurs séreuses. Le liquide ainsi constitué est jaune citrin et exsudatif. Deux étiologies se seraient dégagées : une infectieuse, la tuberculose surtout dans notre contexte et une autre néoplasique surtout dans le cadre d'une carcinose péritonéale. Ces deux étiologies paraissent d'autant plus plausibles qu'il existait chez la patiente un syndrome tumoral.

La polysérite chez la patiente bien que soupçonnée à la clinique par un syndrome oedémato-ascitique, a été confirmée par les examens morphologiques : radiographie du thorax, échographie abdominale et cardiaque. Le caractère atypique de la présentation clinique a conduit lors de l'admission en médecine à la réalisation de tests spécifiques. L'extension des ponctions à la plèvre ou au péricarde n'a pas été faite dans l'hypothèse d'un seul et même mécanisme responsable de la polysérite.

L'existence d'une hyperleucocytose blastique a fait évoquer une leucémie aiguë pour laquelle le bilan diagnostique a été initié simultanément aux examens d'exclusion d'une autre cause de polysérite. L'immunophénotypage du liquide d'épanchement n'a pu être réalisée du fait de l'absence de plateau technique adéquat et des limites financières de la patiente pour un envoi à l'étranger pour la confirmation de son origine leucémique. Cette analyse aurait permis de différencier le caractère une polysérite d'origine paranéoplasique

d'une infiltration leucémique dans les liquides d'épanchement (plèvre, péritoine et péricarde). Ces deux hypothèses peuvent se discuter chez cette patiente car la polysérite est apparue avec la leucémie et a disparu une fois que la rémission complète post-induction a été obtenue. Cependant au moment de la reprise évolutive cérébrale aucun épanchement liquidien n'a été observé. L'infiltration leucémique dans les liquides d'épanchement semble plus plausible dans ce cas car il s'agit d'un mécanisme déjà bien décrit dans la leucémie aigue myéloblastique. L'absence de cas similaires dans la littérature n'a pas permis de comparer cette observation avec une autre.

CONCLUSION

Cette observation est un cas rare de polysérite comme première manifestation d'une LAL T mais relève surtout la nécessité de réaliser l'immunophénotypage du liquide d'épanchement dans un contexte d'hyperleucocytose blastique afin d'expliquer l'origine de la polysérite (paranéoplasique ou tumorale) et éviter ainsi de faire errer le diagnostic.

REMERCIEMENTS

A l'ensemble du personnel du service de Médecine interne du Centre Hospitalier Universitaire de Libreville

CONFLIT D'INTÉRÊT

Aucun

RÉFÉRENCES

- 1- Shilpa Paul, Hagop Kantarjian and Jabbour Elias J. Adult Acute Lymphoblastic Leukemia. *Mayo Clin Proc.* 2016;91(11):1645-1666.
- 2- Faderl Stefan, O'Brien Susan, Pui Ching-Hon, Stock Wendy, Wetzler Meir, Hoelzer Dieter and Kantarjian Hagop M. Adult Acute Lymphoblastic Leukemia. *Cancer.* 2010 March 01; 116(5): 1165–1176.
- 3- Raynolds Arthur H, Olivetti Renzo G and Ekstrand Richard W. Aleukemic Stem Cell Leukemia with Polyserositis: Report of Case. *Blood Journal.* 1955 10: 81-86
- 4- Yonal I, Kayar Y, Nazligul E, Yenerel MN, Kalayoglu-Besisik S. Leukemic ascites as an initial presentation of acute myelomonocytic leukemia with inversion of chromosome 16. *Bone Marrow Transplant.* 1994 Dec;14(6):1009-10.
- 5- Domingo- Domènech Eva, Boqué Concepcion, Narváez José Antonio, Romagosa Vicente, Domingo-Clarós Alicia, Grañena Alberto. Acute monocytic leukemia in the adult presenting with associated extramedullary gastric infiltration and ascites. *Haematologica* 2000 ; 85(8):875-6.
- 6- Mohd Ridzuan Mohd Said, Ernie Yap, Wan Fariza Wan Jamaluddin, Fadilah S Abdul Wahid, Salwati Shuib. A case of chronic myeloid leukaemia in blast transformation with leukemic ascites. *Med J Malaysia* 2016 ; 71 (2) : 85-7
- 7- Toren A and Nagler A. Massive pericardial effusion complicating the course of chronic graft-versus-host disease (cGVHD) in a child with acute lymphoblastic leukemia following allogeneic bone marrow transplantation. *Bone Marrow Transplantation* 1997 ; 20 : 805–807.
- 8- Norkin M, Ratanatharathorn V, Ayash L, Abidi MH, Al-Kadhimi Z, Lum LG, and Uberti JP. Large pericardial effusion as a complication in adults undergoing SCT. *Bone Marrow Transplant* 2011; 46(10): 1-7
- 9- Ueda T, Manabe A, Kikuchi A, Yoshino H, Ebihara Y, Ishii T, Yagasaki H, Mitsui THisakawa H, Masunaga A, Tsuji K, Nakahata T. Massive pericardial and pleural effusion with anasarca following allogeneic bone marrow transplantation. *Int J Hematol* 2000;71(4):394-7.