

Reçu le :
16 février 2007
Accepté le :
29 août 2007
Disponible en ligne
26 décembre 2007

Disponible en ligne sur
 **ScienceDirect**
www.sciencedirect.com

Un cas de leucémie congénitale transitoire[☆]

Congenital transient leukemia: A case report

V. Li-Thiao-Te^{1,*}, E. Bourges-Petit², J.C. Capiod³, B. Horle¹, J. Micheli¹, G. Morin⁴,
Y. Maingourd², B. Pautard¹

¹ Service d'hématologie-oncologie pédiatrique, CHU Nord, place Victor-Pauchet, 80054 Amiens cedex, France

² Service de cardiologie pédiatrique, CHU Nord, place Victor-Pauchet, 80054 Amiens cedex, France

³ Laboratoire d'hématologie, CHU Nord, place Victor-Pauchet, 80054 Amiens cedex, France

⁴ Génétique clinique, CHU Nord, place Victor-Pauchet, 80054 Amiens cedex, France

Summary

Neonates with Down's syndrome have an increased risk for congenital leukaemia, particularly acute megakaryoblastic leukaemia (FAB, M7) which most often resolves spontaneously and is called transient leukaemia. It can be observed in non-constitutional trisomy 21 infants then presenting trisomy 21 on blasts cells.

Observation. We report a transient leukaemia with an isolated pericardial effusion in a phenotypically normal neonate. Trisomy 21 was found on blasts cells. Complete remission remains after 32 months.

Discussion. Congenital leukaemias, with trisomy 21 on blasts cells have a good prognosis that justifies observation before using chemotherapy.

© 2007 Elsevier Masson SAS. All rights reserved.

Résumé

Les leucémies congénitales surviennent préférentiellement chez les nouveau-nés atteints de trisomie 21. Il s'agit de leucémies aiguës myéloïdes (LAM) de type M7, dont la rémission spontanée est fréquente, d'où leur nom de leucémie transitoire (LT). Quelques cas ont été décrits sans anomalie constitutionnelle du chromosome 21 mais avec présence de ces anomalies au sein des blastes.

Observation. Nous rapportons l'observation d'une LT avec épanchement péricardique isolé, chez un nouveau-né de phénotype normal. Les blastes exprimaient une trisomie 21. L'enfant est en rémission complète avec actuellement 32 mois de recul.

Discussion. Dans les leucémies congénitales, la présence d'une trisomie 21 sur le clone blastique est un facteur de bon pronostic et justifie de surseoir à une chimiothérapie de première intention.

© 2007 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

Mots clés : Leucémie congénitale, Trisomie 21, Nouveau-né

En période néonatale, il existe fréquemment chez les enfants atteints de trisomie 21 une dysrégulation de l'hématopoïèse qui réalise un tableau de leucémie aiguë myéloïde (LAM), laquelle évolue le plus souvent vers une rémission spontanée [1]. Chez le nouveau-né de phénotype normal, la découverte d'une blastose sanguine fait suspecter une pathologie maligne dont le pronostic dépend du type cytologique et de l'existence d'anomalies cytogénétiques associées [2]. Nous rapportons l'observation d'une

LAM de type M7 chez un nouveau-né de phénotype normal mais dont le clone blastique exprimait une trisomie 21.

1. Cas clinique

Cet enfant de sexe masculin, est né à 41 semaines d'aménorrhée au terme d'une grossesse sans particularité. Le poids de naissance était de 4380 g, le score d'Apgar était à 10/10. La mère, âgée de 33 ans était deuxième geste, deuxième pare et les sérologies réalisées en cours de grossesse (syphilis, rubéole, toxoplasmose, VIH, hépatite B) étaient négatives. L'accouchement a été eutocique mais le liquide amniotique teinté a laissé craindre une infection maternofoetale. La numération formule

[☆] Cas clinique présenté en communication affichée à la Société française de pédiatrie, Lyon, 14-17 juin 2006 (P167, SFP/AFPA hématologie, immunologie).

* Auteur correspondant.
e-mail : lithiaote.valerie@chu-amiens.fr

sanguine à j1 a révélé une blastose à 18 % sans autre anomalie (taux de globules blancs 16 800/mm³ dont neutrophiles 32 %, éosinophiles 0 %, basophiles 3 %, lymphocytes 45 %, monocytes 1 % ; Hb 17,3 g/dl, VGM 105 µ³, TCMH 36 pg et plaquettes 166 000/mm³). Le nouveau-né était en parfait état général, avec quelques lésions vésiculopustuleuses sur le visage évoquant un érythème toxique, il n'y avait pas d'hépatosplénomégalie. Il n'y avait aucun argument clinique en faveur d'une trisomie 21. Le bilan infectieux était négatif. La radiographie thoracique a mis en évidence une cardiomégalie, en rapport avec un volumineux épanchement péricardique sans retentissement hémodynamique. Devant la persistance de la blastose sanguine à j3, un myélogramme a été effectué, montrant un envahissement médullaire par 44 % de blastes en majorité sans granulations et des lignées granuleuse et érythroblastique de maturation normale (fig. 1). La réaction à la myéloperoxydase était négative. L'immunophénotypage a montré des marqueurs des lignées lymphoïdes B et T négatifs mais a retrouvé des marqueurs myéloïdes CD33 et CD117. En outre, les blastes co-exprimaient presque exclusivement les marqueurs de la lignée plaquettaire (CD36, CD41, CD42, CD61). Le diagnostic de leucémie aiguë mégacaryoblastique (ou M7) a été porté. Le caryotype sur moelle a mis en évidence une trisomie 21 sur le clone blastique alors que le caryotype constitutionnel était normal sur sang et sur biopsie cutanée.

Sur le plan hématologique, une abstention thérapeutique a été décidée compte tenu de l'âge du patient et de la stabilité de la blastose médullaire. En revanche, l'importance de la péricardite a incité à débiter un traitement intraveineux par corticostéroïdes (Prednisolone) en bolus de 2 mg/kg toutes les 12 h. La ponction péricardique a été discutée mais n'a pas été réalisée en première intention. L'enfant a également

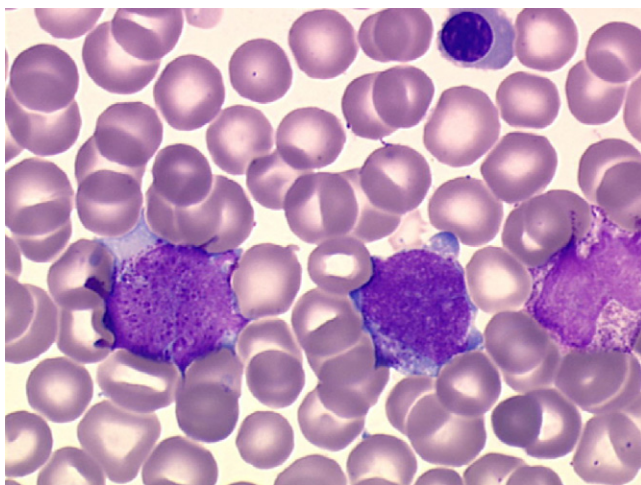


Figure 1. Myélogramme (coloration de May-Grünwald-Giemsa) montrant des blastes de grande taille à cytoplasme basophile et sans granulations.

bénéficié de transfusions itératives de concentrés de globules rouges devant une anémie à 11 g/dl mal tolérée. La régression de l'épanchement péricardique après le troisième bolus a permis un relais par une corticothérapie orale.

Aucune cause infectieuse n'a été retrouvée et le bilan thyroïdien s'est avéré normal. L'évolution a été spontanément favorable avec normalisation progressive de la blastose sanguine et médullaire en 4 mois et la disparition des anomalies cytogénétiques initiales. L'enfant est actuellement en rémission complète avec 32 mois de recul.

2. Commentaires

Les enfants atteints de trisomie 21 ont un risque 10 à 20 fois supérieur à la normale de développer une leucémie, en particulier myéloblastique. Une forme originale de leucémies apparentées aux LAM M7, peut survenir chez les nouveau-nés ayant une trisomie 21 constitutionnelle ou plus rarement en mosaïque avec un phénotype normal [3-5]. Leur évolution spontanément favorable justifie le nom de « leucémie transitoire » (LT) [1].

En l'absence de trisomie 21, les leucémies néonatales sont rares, représentant moins de 1 % de l'ensemble des leucémies de l'enfant [2,3]. La cinétique de croissance des cellules leucémiques permet de considérer comme congénitale une leucémie cliniquement détectée dans les 4 premières semaines de vie. Leur pronostic est réservé avec un taux de survie estimé à 26 % sur les 145 cas recensés dans la littérature [3]. Les LAM sont les plus fréquentes (56 %) avec une prépondérance des leucémies monoblastiques de type M5 (41,6 %), suivies du type myélomonocytaire M4 (16,9 %) et mégacaryoblastique M7 (18,2 %) selon la classification FAB. Les formes lymphoblastiques constituent 38 % des leucémies néonatales.

Chez certains patients de phénotype normal, on peut retrouver la présence d'anomalies du chromosome 21, au sein du clone blastique exclusivement, ce qui traduit l'existence d'une mosaïque [5]. Le premier cas de LT chez un nouveau-né de phénotype normal a été décrit par Brodeur et al. en 1980 [6]. Dans notre observation, le tableau clinique était pauvre en l'absence de syndrome tumoral ou de lésions cutanées typiques qui constituent les modes de révélation les plus fréquents de leucémie congénitale (72 et 61 % respectivement) [3]. Notre patient n'avait aucun critère phénotypique en faveur d'une trisomie 21 et le caryotype constitutionnel sur sang réalisé était normal. La recherche d'une mosaïque sur biopsie cutanée était également négative. Néanmoins, la présence d'une

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/4149559>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/4149559>

[Daneshyari.com](https://daneshyari.com)