

K.Essrifi¹⁻²⁻³, S.Bouramdane¹⁻², K. Mkaddem¹⁻², S.Benmiloud¹⁻²
1 service d'hémo-oncologie pédiatrique, CHU Hassan II Fès, Maroc
2 Université Sidi Mohamed Ben Abdellah, Faculté de médecine, de pharmacie et de médecine dentaire, Fès, Maroc.
3 Service d'Hématologie clinique, hôpital militaire Moulay Ismail, Meknès, Maroc.

INTRODUCTION

La leucémie myéloïde chronique (LMC) est un syndrome myéloprolifératif rare représentant 3% des leucémies de l'enfant et l'adolescent. C'est une forme plus agressive que celle de l'adulte. Elle est liée à une translocation chromosomique t(9 ;22). L'IMATININB a été la première thérapie ciblée approuvée et testée contre l'activité tyrosine kinase de la protéine chimérique BCR-ABL issue de cette translocation.

OBJECTIFS

Notre travail a pour objectif de déterminer le profil épidémiologique ainsi que l'aspect clinique, paraclinique et pronostique de la LMC et soulever les défis de la prise en charge thérapeutique chez l'enfant.

PATIENTS ET METHODES

C'est une étude rétrospective de type descriptif et analytique, réalisée au service d'hématooncologie pédiatrique au CHU Hassan II Fès portant sur 07 patients dont le diagnostic a été établi entre 2013 et 2024.

RESULTATS ET DISCUSSION

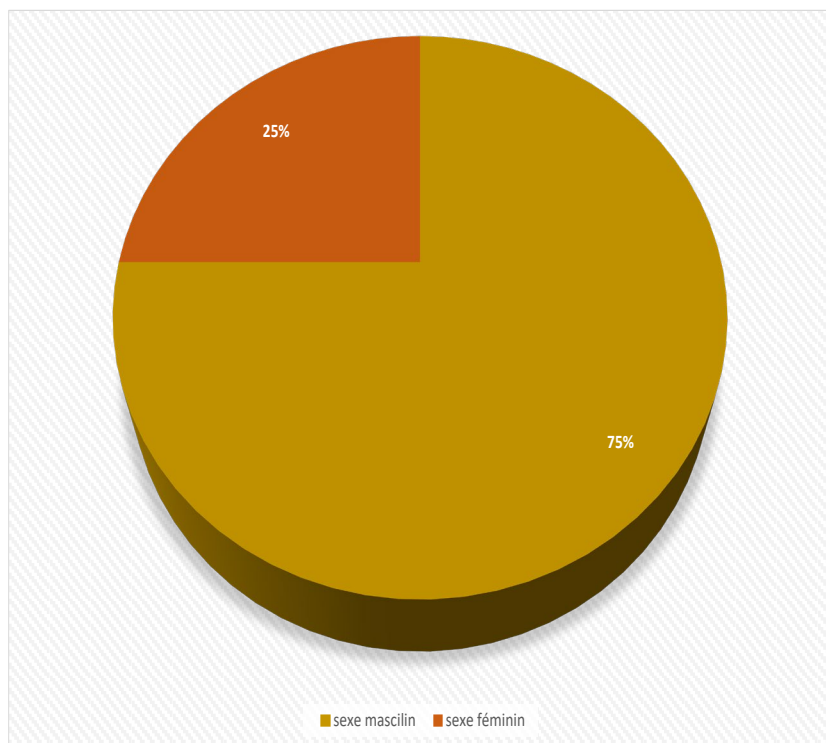


Figure 1: la répartition les patients selon le sexe

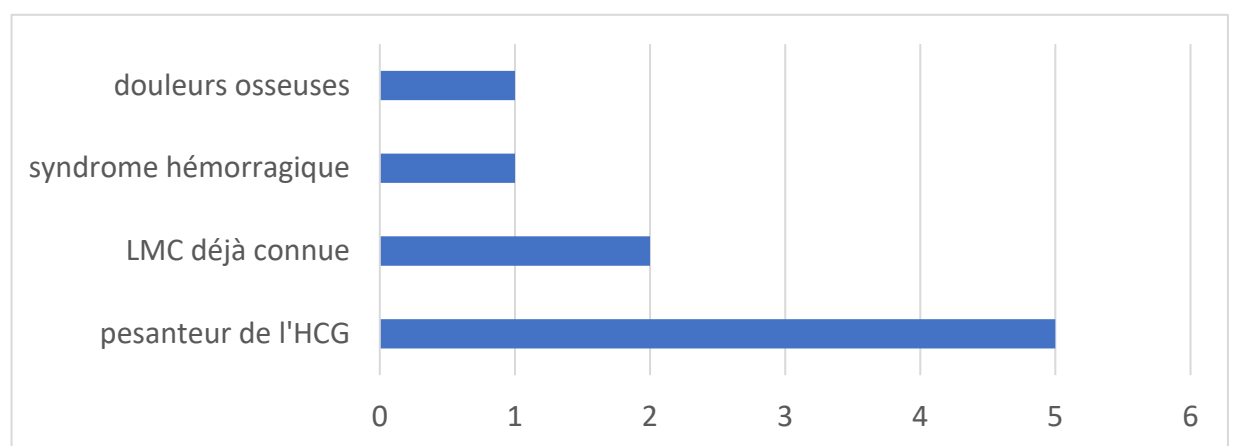


Figure 2: la répartition des patients selon les circonstances de découverte de la

RMM	Non réponse	décès	Perdus de vue
2	1	1	3

Tableau 1: l'évolution des patients sous Imatinib

Notre étude a porté sur 07 patients, avec une moyenne d'âge au diagnostic de 10 ans (03 ans18 ans) et un sexe ratio de 2.5 (H/F) figure 1. Les circonstances de découverte sont représentées par une pesanceur de l'hypochondre gauche (N=5), une référence pour LMC déjà connue (N=2), un syndrome hémorragique (N=1), une asthénie (N=1) et des douleurs osseuses (N=1) et un bilan étiologique de thrombocytose persistante, figure 2. Sur le plan clinique, le syndrome tumoral est prédominant : adénopathies dans 42% des cas et la splénomégalie chez 85% des enfants. L'état général est conservé dans 72% des cas. L'hémogramme réalisé chez les patients montre un taux moyen de globules blancs de 243,38 G/L, une anémie arégénérative avec une hémoglobine moyenne de 7.8 g/dl et un taux de plaquettes moyen de 154 10³ éléments/mm³. Le frottis sanguin est en faveur d'une myélémie étagée avec un taux de blastes périphériques moyen de 7%. Le bilan diagnostique complété par le myélogramme a montré une hyperplasie de la lignée granuleuse sans hiatus de

Ne dépassant pas 8% en moyenne. Le caryotype médullaire trouve le chromosome Philadelphie chez tous les patients et la recherche du transcrit bcr-abl par PCR montre un IS** moyen de 2.1%. Tous les patients ont été mis sous TTK de 1^{ère} génération : Imatinib (200 à 300mg/m²) avec un délai moyen de début de traitement de 5 semaines. Pour la cytoréduction, deux patients ont bénéficié de l'hydroxyurée avant de commencer la thérapie ciblée. L'évolution sous Imatinib a été marquée par l'obtention d'une réponse moléculaire majeure (N=2), non réponse au traitement (N=1), Accident vasculaire cérébrale hémorragique avec décès en réanimation (N=1) et 3 patients ont été perdus de vue après le bilan diagnostique, tableau 1. Par ailleurs, aucun effet secondaire n'a été marqué chez les patients toujours suivis en consultation avec un durée moyenne de suivi de 73 mois.

CONCLUSION

La LMC est une hémopathie maligne rare chez l'enfant dont les facteurs de risque sont toujours méconnus. Le diagnostic et l'évolution reposent essentiellement sur la biologie moléculaire. La prise en charge thérapeutique est basée sur la thérapie ciblée (ITK) avec une surveillance rigoureuse des effets secondaires du traitement.