



LA SOCIÉTÉ TUNISIENNE D'HEMATOLOGIE

Les XVI^{èmes} Journées Nationales d'Hématologie

Du 25 au 27 Mai 2023

Hôtel Le Royal Hotels & Resorts - Hammamet

Thèmes

- ✓ Myélome Multiple
- ✓ Lymphome de Hodgkin de l'enfant
- ✓ Thrombose et thrombopénie

Ateliers 25 Mai

- ✓ Anémies chimio-induites : ce qu'il faut savoir ?
- ✓ Thrombopénie et grossesse
- ✓ Cytologie typique et atypique du myélome multiple
- ✓ Gestion du stress en oncohématologie

ABSTRACT BOOK

MOT DE LA PRESIDENTE DE LA STH

Chers collègues, chers amis,

La société Tunisienne d'Hématologie vous remercie pour votre participation à ses XVIèmes journées nationales qui se dérouleront du 25 au 27 mai 2023 à Hammamet.

Ces journées seront inaugurées par **un après-midi d'ateliers**, en 2 sessions de 4 ateliers successifs (le 25 mai 2023, 14h-16h et 16h15-18h15).

Trois thèmes ont été choisis pour ces XVIèmes journées :

Le premier thème sera **Le Myélome multiple** et l'amylose (Diagnostic et prise en charge thérapeutique). L'expérience Tunisienne sera toujours au RDV avec l'évaluation multicentrique des protocoles nationaux 2016 (sujets jeunes) et 2013 (sujets âgés).

La participation du Pr X Leleu enrichira la discussion des résultats thérapeutiques avec la proposition de nouvelles recommandations tenant compte du contexte Tunisien et des actualités thérapeutiques.

Le Lymphome de Hodgkin de l'enfant est une pathologie rare et de bon pronostic dont le traitement repose sur la chimiothérapie et la radiothérapie en respectant le principe de la désescalade thérapeutique. Une évaluation multicentrique de nos résultats permettra de mettre à jour nos protocoles thérapeutiques.

Le troisième thème sera consacré à l'association **thrombose et thrombopénie** avec une mise au point des différentes situations associant ces deux pathologies et leurs difficultés de prise en charge.

Cent communications affichées dans les thèmes seront présentées au cours des trois sessions posters.

Nous remercions tous nos invités, tous les conférenciers, le comité scientifique, tous les participants, et tous nos partenaires qui nous ont assisté à l'organisation de ces journées.

Vous êtes toutes et tous les bienvenus et nous vous souhaitons un bon congrès.

Pr Raihane BEN LAKHAL

Présidente de la STH

PROGRAMME

Jeudi, Le 25 mai 2023

Deux sessions d'ateliers (14h à 18h15)

Vendredi, Le 26 mai 2023

8H30

Accueil et inscription des participants

9h00

Premier thème : Myélome multiple

Session 1 : Modérateurs : Dr Laatiri, Dr M Medhaffer

9h00

Critères diagnostiques et d'évaluation pronostique et thérapeutique

Dr S Zriba, Dr M Bechir

9h15

MGUS et Myélome indolent : actualités

Dr M Medhaffer, Dr L Khelifa

9h30

Place de l'imagerie en 2023

Dr F Ladeb

9h45

Discussion

10h00

Evaluation du référentiel 2016 du sujet éligible à l'autogreffe

Dr R Mansouri

10h15

Discussion

10H25

Prise en charge du Myélome Multiple éligible à l'autogreffe en 2023

Dr X. Leleu, en ligne

10H45

Discussion

10H55

Proposition d'un référentiel du sujet éligible à l'autogreffe

Dr T Ben Othman, Dr D Belloumi

11H10

Discussion

11H20

Pause-café et visite des posters, **Session posters 1**

Session 2 : Modérateurs : Dr F Msaddek, Dr N Ben Sayed

11H50

Evaluation du référentiel de 2013 pour le myélome non éligible à l'autogreffe

Dr S Boukhris

12H10

Discussion

12H20

Prise en charge du Myélome Multiple non éligible à l'autogreffe en 2023

Dr X Leleu, en ligne

12H40

Discussion

12H50

Proposition d'un référentiel du Myélome du sujet inéligible à l'autogreffe

Dr N Ben Sayed, Dr M Bechir

13H10

Discussion

13H20

Déjeuner

Session 3 : Modérateurs : Dr T Ben Othman, Dr M Elloumi

14H20

Amylose AL, état actuel dans les services d'Hématologie
Dr F Kallel, Dr H Ghedira

14H35

Discussion

14H55

Proposition d'un référentiel de prise en charge de l'amylose AL

Dr H Ghedira, Dr F Kallel

15H10

Discussion

15H15

Symposium Janssen : Place du Daratumumab dans le traitement du myélome multiple.

Dr R Mansouri

15H45

Pause-café et visite des posters, **Session posters 2**

16H15

**Deuxième Thème :
Lymphome de Hodgkin de l'enfant (LHP) :**

Session 4 : Modérateurs : Dr R Mansouri, Dr I Yeddes

16H15

Prise en charge du Lymphome de Hodgkin de l'enfant
Dr D Jaber

16H35

Discussion

16H45

Place de la TEP dans la prise en charge du LH de l'enfant

Dr I Yeddes

17H05

Discussion

17H15

Expérience multicentrique nationale du traitement du LHP

Dr M Sayedi

17H30

Discussion

17H40

Proposition de référentiel national de traitement du LHP

Dr Y Fakhfekh

17H55

Discussion

18H00

Assemblée Générale

20H30

Diner Gala

Samedi, le 27 mai 2023

8H30

Accueil et inscription des participants

9H00

Troisième Thème : Thrombose et thrombopénie

Modérateurs : **Dr I Ben Amor, Dr L Aissaoui**

Session 5 : Hémoglobinurie Paroxystique nocturne (HPN)

9H00

Actualités physiopathologiques et diagnostiques de l'HPN

Dr W El Borji

9H25

Cas cliniques et actualités thérapeutiques de l'HPN

Dr H Ben Neji

9H50

Discussion

Session 6 : Purpura thrombotique thrombo-cytopénique (PTT)

10H00

Actualités de la prise en charge du PTT

Dr H Menif

10H25

Etude multicentrique Tunisienne du PTT

Dr K Zahra

10H50

Discussion

11H00

Pause-café et visite des posters, **Session posters 3**

Session 7 : Modérateurs : Dr S Guermazi, Dr H Ben Neji

11H30

Prise en charge de la thrombopénie induite à l'héparine (TIH) en 2023

Dr M Belhadj

12H00

Discussion

12H10

Gestion de l'anticoagulation chez les patients thrombopéniques

Dr E Azza

12H40

Discussion

12H50

Clôture des journées

13H00

Déjeuner

Le Bureau de la STH :

- ◇ Dr Raihane Ben Lakhal
- ◇ Dr Sonia Mahjoub
- ◇ Dr Raoudha Mansouri
- ◇ Dr Mariem Chikhrouhou
- ◇ Dr H la Baccoucche
- ◇ Dr Rechid Kharrat
- ◇ Dr Balkis Meddeb

Le Comit  scientifique :

- ◇ Dr T Ben Othman
- ◇ Dr M Medhaffer
- ◇ Dr S Zriba
- ◇ Dr F Msaddek
- ◇ Dr W El Borji
- ◇ Dr L Aissaoui
- ◇ Dr R Mansouri
- ◇ Dr K Kacem
- ◇ Dr N Ben Salah
- ◇ Dr I Kraiem

Liste des Sponsors

GOLD

abbvie

janssen 

 NOVARTIS


THERA
LABORATOIRES

SILVER


MédiS
Au service de la santé


SMR Pharma
VOTRE SANTÉ... C'EST
NOTRE PRIORITÉ

BRONZE


SERVIER 
moved by you

 Advans
Pharma

 sanofi

Myélome multiple du sujet jeune

P1: Aspects diagnostiques et résultats thérapeutiques des patients ayant un myélome multiple avec anomalie cytogénétique de haut risque

Siala N, Siala N, Frikha I, Kallel F, Sennana H, Torjmen L, Belloumi D, Medhaffar M, Mallek R, Khelifa L, Charfi M, Fakhfekh Y, Ben Amor I, Saad A, Ben Othmen T, Elloumi M

Service d'hématologie clinique CHU Hedi Chaker. Sfax

Introduction :

Le myélome multiple (MM) avec anomalies cytogénétiques de haut risque (ACHR) reste de pronostic péjoratif malgré l'amélioration des protocoles thérapeutiques.

Objectif :

Nous décrivons les aspects diagnostiques et thérapeutiques des patients atteints de MM ayant des ACHR.

Matériel et méthodes / patient :

Notre étude, rétrospective, a concerné les patients jeunes (

Résultats et discussions :

Parmi les 68 patients traités pour MM, 58 patients avaient eu une étude cytogénétique par FISH (85%) et 10 patients parmi eux avaient une ACHR (17%) (t(4,14)=8 et Del 17p=2). L'âge médian était de 55 ans. Des douleurs osseuses ont été retrouvées dans 7 cas, un syndrome anémique dans 6 cas et une altération de l'état général dans 1 cas. A la biologie, une anémie, une insuffisance rénale et une hypercalcémie ont été noté

chez 8, 5 et 5 patients respectivement. Il s'agit d'un MM à IgG kappa dans 4 cas, IgG lambda dans 3 cas, IgA lambda dans un cas et à chaînes légères dans 2 cas. Après induction, une bonne réponse était notée chez 2 patients (RC=1 et TBRP=1) alors que 7 patients étaient en RP et 1 patient était stable. L'ACSH a été réalisée pour 5 patients (RP=4 et TBRP=1). Le statut post greffe était une RC pour 4 patients et TBRP pour un patient. L'autogreffe est non réalisée pour 5 cas (RP=3, RC=1 et maladie stable=1). Pour ces patients, la poursuite du traitement était par des cures VTD chez 4 cas et par Revlimid-Dexa dans 1 cas. Après un recul moyen de 56 mois, 5 patients ont rechuté dont 2 après ACSH. La SG à 5 ans est 49%.

Conclusion :

Bien que la fréquence des ACHR dans notre population (17%) rejoint celle de la littérature (11-18%), notre taux de bonne réponse après VTD (10%) reste inférieur à celui rapporté (>26%) ceci sera certainement amélioré par l'utilisation de protocoles incluant des thérapies ciblées (AC anti-CD38, Lenalidomide, Carfilzomib).

P2: Allogreffe de cellules souches hématopoïétiques dans le myélome multiple : Expérience du Centre National de Greffe de Moelle Osseuse

Dachraoui R, Dachraoui R, Ben Abdeljelil N, Mekni S, Torjemane L, Ouerghi R, Ben Yaiche I, Belloumi D, Turki I, Ladeb S, Ben Othman T
Centre National de Greffe de Moelle Osseuse

Introduction :

Le rôle de l'allogreffe de cellules souches hématopoïétiques (ACSH) dans le myélome multiple (MM) reste controversé.

Objectif :

L'objectif de cette étude était d'évaluer les réponses à 3 mois et aux dernières nouvelles (DN) après ACSH chez les patients atteints de MM, d'estimer la mortalité non liée à la rechute (NRM), la survie globale (SG) et la survie sans évènements (SSE).

Matériel et méthodes / patient :

Etude descriptive rétrospective menée sur des patients <50 ans atteints de MM, allogreffés entre 1999 et 2022, après une simple/double autogreffe. Le conditionnement pré-greffe était myéloablatif: Busulfan-Cyclophosphamide ou d'intensité réduite: Fludarabine-TBI2Gy. Les critères de réponse thérapeutique étaient ceux de IMWG 2016.

Résultats et discussions :

Vingt-huit patients ont été inclus. L'ACSH a été réalisée après une simple autogreffe chez 22 patients et après une double autogreffe chez 6 patients. Le délai médian

entre l'allogreffe et l'autogreffe était de 9,5 mois (3 mois-7ans). L'âge médian était de 41 ans (27-48). Un seul patient avait une t(4;14). L'indication de l'ACSH était une greffe en tandem chez 17 patients et une progression/rechute chez 11 patients. Avant l'ACSH, 11 patients (39,3%) étaient en RC/TBRP, 11 (39,3%) en RP et 6 (21,4%) en échec/progression. A 3 mois de la greffe, tous les patients répondeurs (RC/TBRP) ont maintenu leur réponse et 53% (9/17) des patients du groupe RP et échec/progression ont pu améliorer leur réponse (\geq RP). Vingt patients (71,4%) ont rechuté/progressé après un délai médian de 14,5 mois (1mois-15ans), sous forme de plasmocytome dans 55% des cas. Douze (60%) patients, ont reçu un traitement de rattrapage, seulement 1 patient a pu atteindre et maintenir une réponse \geq RP. Aux DN, et après un suivi médian de 2 ans (2 mois-21 ans), le taux de réponse globale était de 28,6 % (6 RC/TBRP et 2 RP). La majorité de ces répondeurs (7/8) avait une réponse \geq RP en pré-greffe. Les fréquences de GVH aigue et chronique étaient de 32 et 40 %, respectivement. La NRM était de 36,9 %. La SG et la SSE à 2 ans étaient de 50 % et 35,7%, respectivement.

Conclusion :

Dans notre expérience, l'ACSH ne semble pas apporter de bénéfice chez les patients en échec/progression en pré-greffe.

P3: L'INSUFFISANCE RENALE AU COURS DU MYELOME MULTIPLE DU SUJET JEUNE : EXPERIENCE MONOCENTRIQUE

Charfi H, Kallel F, Charfi H, Aguerbi I, Charfi M, Siala N, Chalbaoui A, Fakhfekh Y, Frikha I, Khalifa L, Ben Amor I, Medhaffer M, Mallek R, Ben Hamida M, Elloumi M

Service d'hématologie, CHU Hédi Cheker Sfax

Introduction :

Le rein est un organe noble dont le fonctionnement peut être altéré au cours de plusieurs pathologies hématologiques, en particulier le myélome multiple (MM). En fait, l'insuffisance rénale (IR) constitue une complication fréquente qui conditionne le pronostic de la maladie.

Objectif :

Nous rapportons les caractéristiques épidémiologiques, clinico-biologiques et thérapeutiques des patients suivis pour MM et ayant une insuffisance rénale.

Matériel et méthodes / patient :

Il s'agit d'une étude rétrospective et descriptive ayant intéressé les patients jeunes (<65 ans) suivis pour MM nouvellement diagnostiqué et ayant une IR initiale, colligés entre janvier 2016 et décembre 2021 au service d'hématologie du CHU Hédi Chaker de Sfax. La clairance rénale de créatinine est calculée selon la formule MDRD. Ces patients ont reçu une hyperhydratation intraveineuse et une corticothérapie pour le traitement d'IR ainsi qu'un traitement d'hypercalcémie si elle est présente. Le protocole de chimiothérapie est

basé sur l'association de Bortezomib, Thalidomide et Dexaméthasone (VTD) suivi d'une autogreffe des cellules souches hématopoïétiques en cas d'éligibilité. L'IR, la Réponse rénale (RR) et la réponse hématologique (RH) sont définis selon "the International Myeloma Working Group" (IMWG14). Nous avons calculé la survie globale (SG) en utilisant les courbes de Kaplan Meier.

Résultats et discussions :

Nous avons colligé 33 cas de MM avec IR parmi un total de 75 cas soit une fréquence de 44%. L'âge médian était 56 ans [39 -65 ans] avec un sex ratio à 0.9. Le taux de créatinine sanguine médian était 212 $\mu\text{mol/l}$ et la clairance rénale médiane était à 27 ml/min . L'origine myélomateuse de l'IR a été évoqué dans tous les cas et aucune biopsie rénale n'a été effectuée. La Stadification de l'IR est la suivante : modérée (59-30 ml/min) chez 16 cas (48%), sévère (29-15 ml/min) chez 12 cas (37%), et terminale chez 5 cas (15%). Une protéinurie et/ou une hypercalcémie ont été associées à l'IR dans 18 cas (54%) et 20 cas (60%) respectivement. Le MM a été à chaînes légères, IgG et à IgA dans 11,16 et 6 cas respectivement. Le score pronostique ISS était à 3 dans 85% des cas (N=28).

Le traitement symptomatique de l'IR a permis une RR dans 18 % des cas. Cependant dans 2 cas au moins une séance d'hémodialyse a été indiquée. Après la chimiothérapie d'induction la RR était complète, partielle et mineure dans 48%, 15% et 18% des cas respectivement (6 cas non rapportés).

La RH post chimiothérapie a été obtenue dans 66 % des cas (versus 75% pour les MM avec fonction rénale normale) soit : 6 réponse complète, 8 très bonne réponse partielle et 8 réponse partielle. L'autogreffe

a été effectuée dans seulement 10 cas après obtention d'une RR complète.

La SG à 3 ans chez les cas de MM avec IR était à 31 %, cependant celle-ci était à 47% pour les cas de MM avec fonction rénale normale ($p < 0.05$).

Conclusion :

Selon notre étude, la fréquence de l'IR dans la population myélomateuse est estimée à 44 % ce qui est plus élevée en comparaison avec la littérature (10-30%) et ceci peut être expliqué par le retard diagnostique. Cette complication est associée à une RH et SG plus médiocre. L'insuffisance rénale constitue un tournant évolutif qui conditionne le pronostic du myélome multiple. Un diagnostic précoce et une prise en charge urgente sont nécessaires. L'utilisation de Carfilzomib a montré des résultats prometteurs pour cette population.

P4: Myélome multiple et infections au cours de la phase d'induction

Rebah M, Rebah M, Saoud M, Ghedira H, Abid R, Hannachi S, Zriba S, Battikh R
hopital militaire de Tunis

Introduction :

Le dysfonctionnement immunitaire est une caractéristique de la maladie au cours du myélome multiple. Cela conduit à un risque accru d'infection, qui reste une cause majeure de mortalité. Le spectre d'infection et les caractéristiques ont évolué avec l'introduction de nouveaux agents (inhibiteur du protéasome, immunomodulateur).

Objectif :

Décrire les caractéristiques des infections et leurs profils évolutifs au cours de la phase

d'induction et évaluer l'efficacité de la prophylaxie empruntée.

Matériel et méthodes / patient :

Etude rétrospective de 46 patients : (28 de sexe masculin et 18 de sexe féminin) avec un âge médian de 54 ans traités à l'HMPIT pour un myélome multiple selon le référentiel national des sujets âgés de moins de 65 ans qui sont éligibles à une autogreffe ayant reçu entre 4 et 6 cures VTD sur une période étalée de 2016 à 2022. tous les patients ont reçu une prophylaxie antivirale et 7 seulement une vaccination antipneumococcique et antihaemophilus influenzae.

Résultats et discussions :

seize patients (34%) ont développé des infections au cours de la phase d'induction dont 4 au moment du diagnostic et 12 au cours du traitement. Le délai médian d'apparition était de 57 jours [0-233]. Les comorbidités étaient observées dans 6 cas (37.5%) dont 30% cardiovasculaires. Les types d'infections étaient essentiellement bactériennes. La principale localisation était pulmonaire suivie des infections urinaires. Parmi les 16 infections retrouvées, 3 infections seulement étaient documentées (18%). Les germes en cause étaient cocci gram + et bacille gram négatif. La durée moyenne des antibiotiques était de 7 jours basés sur les Bactamines ou fluoroquinolones. L'évolution était favorable dans la majorité des cas. 2 décès (16.7%) sont survenus suite à un état de choc septique (les 2 patients non vaccinés). Après un recul médian de 40 mois, pas de différences significatives en terme de survie globale entre les patients ayant eu une infection au cours de l'induction ou non.

Conclusion :

une stratégie de prévention se basant sur la prophylaxie antivirale et la vaccination est recommandée pour optimiser la prise en charge du MM du sujet jeune .

P5: Complications infectieuses précoces après autogreffe de cellules souches périphériques dans le myélome multiple : Expérience du centre national de greffe de moelle osseuse (CNGMO)

Ben Yaiche I, Ben Yaiche I, Belloumi D, Dachraoui R, Ouerghi R, Mekni S, Torjemane L, Ben Abdeljelil N, Turki I, Ladeb S, Ben Othman T
Centre national de greffe de moelle osseuse

Introduction :

L'autogreffe de cellules souches périphériques (ACSP) demeure une pierre angulaire du traitement du myélome multiple (MM) du sujet jeune, avec une faible toxicité. L'infection représente cependant une complication précoce redoutable notamment durant la période d'aplasie.

Objectif :

L'objectif était d'étudier tous les épisodes infectieux survenus au moment de l'hospitalisation pour ACSP.

Matériel et méthodes / patient :

Il s'agit d'une étude descriptive rétrospective ayant inclus tous les patients atteints de MM qui ont eu une ACSP entre 2016 et 2020 au CNGMO.

Résultats et discussions :

Nous avons inclus 166 patients. L'âge médian était de 55 ans (31-66) avec un sex-ratio à 1,4. Le statut pré-greffe était comme suit : 79% en réponse complète ou partielle et 21% en progression ou en échec. La recherche de BMR par écouvillonnage rectal était effectuée une fois par semaine. Le conditionnement était à base de melphalan haute dose chez 158 patients (95%) et en association au bortézomib chez 8 patients (5%). Une prophylaxie antivirale par valaciclovir était prescrite systématiquement dès j+1. La durée médiane de l'aplasie était de 6 jours (4-17). Les facteurs de croissance ont été prescrits d'une façon systématique dès j+5 pour une durée médiane de 8j (0-13j).

Tous les patients ont présenté au moins un épisode infectieux avec une moyenne de 1,5 épisodes/patient (1- 4). Le nombre total des épisodes infectieux était de 243 répartis comme suit : fièvre cliniquement documentée (n=80, 33%), fièvre microbiologiquement documentée (n=41, 17%) et fièvre d'origine indéterminée (n=122, 50%). La pneumopathie était la documentation clinique la plus fréquente (n=37). Les documentations microbiologiques étaient représentées essentiellement par les bactériémies (n=24) suivie par les fongémies (n=7). Les principaux agents bactériens identifiés étaient : *Klebsiella pneumoniae* (n=4), *Pseudomonas aeruginosa* (n=4), *Staphylococcus aureus* (n=4), entérobactéries (n=3). Les fongémies étaient principalement à *Candida parapsilosis* (n=4). Deux patients ont présenté une réactivation à CMV respectivement à j+35 et j+36. L'évolution était défavorable chez une seule patiente qui a présenté une pneumopathie hypoxémiante compliquée d'état de choc septique. Elle est décédée à j+60 de l'autogreffe.

Conclusion :

Les infections précoces après ACSP pour MM sont fréquentes notamment les infections bactériennes avec une faible mortalité attribuable.

P6: Syndrome de prise greffe après autogreffe de cellules souches périphériques dans le myélome multiple : étude rétrospective au centre national de greffe de moelle osseuse (CNGMO)

Ben Yaiche I, Ben Yaiche I, Belloumi D, Dachraoui R, Kanoun R, Ouerghi R, Mekni S, Torjemane L, Ben Abdeljelil N, Turki I, Ladeb S, Ben Othman T
Centre national de greffe de moelle osseuse

Introduction :

Le syndrome de prise de greffe (SP) est une complication précoce de l'autogreffe de cellules souches périphériques (ACSP), caractérisée par l'installation d'une fièvre non infectieuse dans les 72 heures entourant la sortie d'aplasie, souvent associée à une éruption cutanée et une prise de poids. Les infiltrats pulmonaires et la défaillance multiviscérale sont l'apanage des formes graves.

Objectif :

Le but était d'étudier la fréquence, les caractéristiques clinico-biologiques et les facteurs associés à la survenue d'un SP.

Matériel et méthodes / patient :

Il s'agit d'une étude rétrospective ayant inclus tous les patients atteints de myélome multiple ayant eu une ACSP au CNGMO entre janvier 2016 et novembre 2020.

Résultats et discussions :

Nous avons inclus 166 patients. L'âge médian était de 55 ans (31-66) avec un sex-ratio à 1,4. Le statut pré-greffe était comme suit : 79% en réponse complète ou partielle et 21% en progression ou en échec. La richesse médiane du greffon était de $5,13.10^6$ CD34/ kg (2,14-23,61). La prise de greffe était obtenue chez tous les patients après un délai médian de 11 jours (9-21j).

Parmi les 166 patients, 35 (21%) ont développé un SP (certain n=14, probable n=21), retenu selon les critères de Maiolino (n=31, 19%) et les critères de Spitzer (n=19, 11%).

La fièvre, l'érythème et la prise de poids ont été notés respectivement chez 31 (88%), 29 (83%) et 20 (57%) patients.

La CRP et la procalcitonine étaient significativement plus élevées chez les patients ayant présenté un SP (p=0,001 et 0,023).

Les infiltrats pulmonaires ont été objectivés chez 66% (n=26) des patients atteints de SP (formes hypoxémiantes n=12, 34%). Une corticothérapie a été prescrite chez 25/35 patients.

L'évolution était globalement favorable. Un seul patient est décédé par défaillance multiviscérale malgré l'introduction précoce de la corticothérapie.

En étude univariée, une différence statistiquement significative a été notée avec le genre (femme) (p=0,01), l'âge (supérieur à 50 ans) (p=0,005) et une clairance rénale MDRD inférieure à 90 ml/min (p= 0,01). Ceci ne s'est pas confirmé en analyse multivariée.

Conclusion :

Le SP est une complication assez fréquente de l'ACSP. L'élaboration d'un score diagnostique précis peut aider à réduire la durée d'antibiothérapie et les explorations inutiles.

P7: Résultats thérapeutiques de l'autogreffe de cellules souches périphériques dans le myélome multiple : expérience du centre national de greffe de moelle osseuse (CNGMO)

Hasnaoui Z, Hasnaoui Z, Belloumi D, Ben Yaiche I, Mekni S, Torjemane L, Ouerghi R, Ben Abdeljelil N, Turki I, Ladeb S, Ben Othman T
centre national de greffe de moelle osseuse

Introduction :

L'autogreffe de cellules souches périphériques (ACSP) est considérée comme le traitement de référence chez les patients jeunes atteints de myélome multiple (MM).

Objectif :

L'objectif de cette étude était d'étudier les résultats de l'ACSP.

Matériel et méthodes / patient :

Il s'agit d'une étude rétrospective ayant inclus les patients atteints de MM, traités selon le protocole national dans sa version 2016 ayant eu une ACSP entre 2017 et 2021 au CNGMO.

Résultats et discussions :

Nous avons inclus 135 patients. L'âge médian était de 54 ans (22-66) avec un sex-ratio à 1,1. Plus de la moitié des patients (n=74, 55%) ont été classés à haut risque. Un score ISS à 3, une insuffisance rénale, une localisation extra-médullaire, et un caryotype défavorable ont été objectivés chez respectivement 32% (n=43), 16% (n=21), 9% (n=43), et 20% (n=27) des patients. Le traitement d'induction était respectivement à base de VTD (Bortezomib-Thalidomide-Dexaméthasone) et de CTD (Cyclophosphamide-Thalidomide-Dexaméthasone) chez 63 % (n=85) et 37 % des patients (n=50). Le taux de réponse globale (au moins réponse partielle : RP) après le traitement d'induction était de 82%. Une réponse optimale (au moins TBRP) a été obtenue chez 64,3% des patients du groupe VTD versus 20% dans le groupe CTD (p=0,0001). Vingt-cinq patients ont eu un traitement de rattrapage par : VTD (n=20), DT-PACE (n=3), et lenalidomide (n=2). Avant l'ACSP, 78,5% des patients (n=106) avaient au moins une RP et 21,5% (n=29) étaient en échec ou progression. Le délai médian entre le diagnostic et l'ACSP était de 12 mois (5-46). A 3 mois de l'ACSP, le taux de réponse global était de 89%. Trois-quarts des patients du groupe traité par VTD (n=64) avaient une réponse optimale contre 58% des patients du groupe traité par CTD (n=29) avec une différence statistiquement significative (p=0,04). La survie globale (SG) à 5ans était de 61,7% pour le groupe VTD et 44,7% pour le groupe CTD (p=0,32). La survie sans progression à 3 ans était de 48,3 et 43,3 % pour les groupes VTD et CTD, respectivement (p=0,47).

Conclusion :

Nos résultats suggèrent de généraliser le traitement d'induction par VTD à tous les patients atteints de MM nouvellement diagnostiqués.

P8: Impact pronostique des localisations extra-médullaires dans le myélome multiple : expérience du centre national de greffe de moelle osseuse (CNGMO)

Hasnaoui Z, Hasnaoui Z, Belloumi D, Ben Yaiche I, Torjemane L, Mekni S, Ouerghi R, Ben Abdeljelil N, Turki I, Ladeb S, Ben Othman T
centre national de greffe de moelle osseuse

Introduction :

L'atteinte extramédullaire (EM), définie par la migration des plasmocytes en dehors de la moelle osseuse, à travers le cortex osseux ou par voie hématogène, est une manifestation peu fréquente du myélome multiple (MM), considérée comme un facteur indépendant de mauvais pronostic.

Objectif :

Etudier les caractéristiques clinico-biologiques et pronostiques de l'atteinte EM au diagnostic chez les patients atteints de MM.

Matériel et méthodes / patient :

Il s'agit d'une étude rétrospective ayant inclus les patients atteints de MM, traités selon le protocole national dans sa version 2016 ayant eu une autogreffe de cellules souches périphériques (ACSP) entre janvier 2017 et décembre 2021 au CNGMO.

Résultats et discussions :

Nous avons inclus 135 patients. L'âge médian était de 54 ans (22-66) avec un sex-ratio à 1,1. Une atteinte EM était objectivée chez 12 patients (9%). La localisation paramédullaire, (au niveau du rachis et ailes iliaques avec extension aux parties molles) était la plus fréquente (8 cas). On a noté une atteinte pulmonaire, une atteinte cérébrale et deux atteintes au niveau des parties molles. Les patients présentant un MM avec atteinte EM avaient un meilleur taux d'hémoglobine ($p=0,034$). Le score R-ISS était significativement plus élevé chez les patients présentant un MM avec atteinte EM ($p=0,011$). Le taux de réponse optimale (au moins TBRP) après le traitement d'induction était plus important chez les patients avec atteinte EM (75% Vs 45,1% ; $p=0,048$). Après l'ACSP, 83% des patients avec atteinte EM et 68% des patients sans atteinte EM ont obtenu une réponse optimale, sans différence significative ($p=0,27$). Il n'y avait pas de différence significative en termes de survie globale et de survie sans progression (moyenne de SG à 56,5 mois pour les patients avec atteinte EM contre 60,8 mois ; ($p=0,72$) et moyenne de SSP à 29 mois contre 36mois ($p= 0,68$)). Ceci pourrait être biaisé vu le recours systématique au VTD en cas d'atteinte EM dans notre référentiel.

Conclusion :

Nos résultats sont à nuancer vu le faible effectif des patients présentant une atteinte EM par rapport à la cohorte et le biais du bras thérapeutique.

P9: Résultats thérapeutiques de l'autogreffe de cellules souches périphériques dans le myélome multiple en situation d'échec ou de progression

Hasnaoui Z, Hasnaoui Z, Belloumi D, Ben Yaiche I, Torjemane L, Mekni S, Ouerghi R, Ben Abdeljelil N, Turki I, Ladeb S, Ben Othman T
centre national de greffe de moelle osseuse

Introduction :

Le statut prégreffe est un élément pronostique important qui conditionne les résultats thérapeutiques de l'autogreffe de cellules souches périphériques (ACSP) dans le myélome multiple (MM).

Objectif :

L'objectif était d'étudier l'évolution post-ACSP des patients greffés en situation d'échec ou de progression.

Matériel et méthodes / patient :

Il s'agit d'une étude rétrospective ayant inclus les patients atteints de MM ayant eu une ACSP au centre national de greffe de moelle osseuse (CNGMO) entre janvier 2017 et décembre 2021.

Résultats et discussions :

Nous avons inclus 135 patients. L'âge médian était de 54 ans (22-66) avec un sex-ratio à 1,1. Le traitement d'induction était à base de VTD (Bortezomib-Thalidomide-Dexaméthasone) (n=85, 63%) et de CTD (Cyclophosphamide-Thalidomide-Dexaméthasone) (n=50, 37%). Le traitement n'était pas protocolaire pour 23 patients (haut risque traités par CTD n=6 et

risque standard traités par VTD n=17). Après le traitement d'induction 82,1% des patients (n=110) avaient au moins une réponse partielle (RP). Le traitement de rattrapage pour les 21 patients du groupe CTD était à base de : VTD (n=20) et DT-PACE (n= 1) et pour les 4 patients traités initialement par VTD : DT-PACE (n= 2), et lenalidomide (n=2). On a noté une amélioration de la réponse dans 72% des cas. Vingt-neuf patients (étaient en progression ou en échec avant l'autogreffe (échec primaire n=10, progression/rechute précoce n=19). Parmi eux, dix avaient un score ISS à 3 et 4 avaient un caryotype défavorable, sans différence statistiquement significative par rapport au reste de la cohorte. A 3 mois de l'ACSP, 27,6% des patients greffés en progression ou en échec avaient au moins une très bonne réponse partielle (TBRP) contre 81% des patients ayant au moins en RP avant l'ACSP (p=0,0001). En post-greffe, 5 patients ont reçu un traitement de consolidation par VTD et 18 un traitement d'entretien par thalidomide. La survie sans progression à 3ans était de 21,1% pour les patients greffés en échec/progression et de 54,3% pour les patients greffés en réponse (p=0,0001). Il n'y avait pas de différence significative en termes de survie globale (p=0,72).

Conclusion :

L'ACSP garderait un intérêt chez les patients réfractaires ou en progression. L'effort doit cependant focaliser sur l'amélioration du statut de la maladie en pré-greffe.

P10: Caractéristiques épidémiologiques, cliniques et évolutives du myélome multiple chez les sujets de moins de 65 ans

Sahbani H, Sahbani H, Ghedira H, Ouni S, Ben Moussa M, Rebah M, Hamila A, Khayati M, Aloui S, Saoud M, Driss S, Zriba S, Msadek F

Service d'hématologie clinique, Hôpital Militaire Principal de Tunis

Introduction :

Le myélome multiple (MM) du sujet jeune est une entité particulière dont la prise en charge thérapeutique est basée sur un traitement intensif.

Objectif :

Décrire les caractéristiques épidémiologiques, clinico-biologiques, pronostiques et évolutives du MM du sujet jeune.

Matériel et méthodes / patient :

C'est une étude descriptive, rétrospective, incluant 42 MM < 65 ans, suivis au service d'hématologie de l'hôpital militaire de Tunis entre Janvier 2016 et Avril 2022.

Résultats et discussions :

L'âge médian était de 55 ans [30-68] avec un sex-ratio à 1,3. Les circonstances de découverte étaient des douleurs osseuses (80%), une compression médullaire (23%), des fractures osseuses (9%), des plasmocytomes (53%), un syndrome anémique (42%). L'hypercalcémie et l'insuffisance rénale étaient présentes au diagnostic dans respectivement 21% et 28% des cas. Le délai médian du diagnostic était de 72 jours. Le composant monoclonal était IgG (47%), IgA (28%) et chaînes légères

(20%) versus 2 cas de MM non secrétant (5%). Le score ISS était à III (45%) et R-ISS à III (12%). 43% des MM sont classés risque standard versus 57% haut risque. L'atteinte para et extra-médullaire était observée chez respectivement 45% et 7% des patients. 95% des MM étaient traités par une induction à base de VTD. L'évaluation post-induction révélait une RC (26%), VGPR (33%), RP (26%), RM (5%) et progression (2%). Deux malades étaient décédés au cours d'induction. 5% des MM n'étaient pas éligibles à l'autogreffe. 64% des malades avaient un traitement d'attente par 2 cures VTD (93%) ou Thalidomide (7%). 85% des MM ont bénéficié d'une autogreffe compliquée de deux décès toxiques. La réponse à J100: RC (38%), VGPR (25%) avec 5% de progression. 16% des MM avaient une consolidation et 22% avaient une 2ème autogreffe dont 3 en tandem. Un traitement d'entretien à base de Thalidomide dans 42% des cas et lenalidomide (7%). Le recul médian était de 40 mois [12-73]. La SSP et la SG étaient respectivement de 65,7% et 73,8%. Le délai médian pour le prochain traitement était de 22 mois [4-65].

Conclusion :

L'utilisation d'un triplet à base d'inhibiteur de protéasome au cours de l'induction a amélioré le pronostic du MM du sujet jeune reste à optimiser les options thérapeutiques au cours de la rechute.

P11: Valeur pronostique des rapports hématologiques au cours du myélome multiple : expérience monocentrique de Monastir

Boufrikha W, Boufrikha W, B S
CHU Fattouma Bourguiba de Monastir

Introduction :

Le myélome multiple (MM) est une hémopathie maligne caractérisée par une prolifération clonale et excessive de plasmocytes malins dans la moelle osseuse. Plusieurs paramètres biologiques interviennent dans la classification pronostique de cette maladie. Actuellement, certaines études parlent de la valeur pronostique des rapports hématologiques, neutrophiles/lymphocytes (NLR) et plaquettes/lymphocytes (PLR), comme facteurs prédictifs de la survie globale (SG) et survie sans progression (SSP).

Objectif :

L'objectif de notre étude est d'évaluer la valeur pronostique des rapports NLR et PLR chez les patients suivis pour myélome multiple.

Matériel et méthodes / patient :

Il s'agit d'une étude descriptive rétrospective incluant des patients atteints de MM et traités dans le service d'hématologie clinique du CHU Fattouma Bourguiba de Monastir, durant la période allant de 2016 à 2021. Le NLR et le PLR ont été calculés initialement à partir de l'hémogramme pour chaque patient et avant le début de traitement. Le seuil optimal du NLR et du PLR ont été déterminés selon les courbes ROC.

Résultats et discussions :

Nous avons inclus 33 patients suivis pour MM. L'âge médian de notre population était de 53 ans avec des extrêmes allant de 28 à 63 ans. Nous avons noté une prédominance féminine avec un sex-ratio de 0,7.

L'analyse de la courbe ROC a déterminé un seuil optimal de NLR à 1,84 (sensibilité : 70 %, spécificité : 62,5 %) et un seuil optimal de PLR à 85,7 (sensibilité : 76,5 %, spécificité : 81,3 %). Des taux élevés de NLR et de PLR ont été associés à un taux élevé de B2-microglobuline, à une hypoalbuminémie et à une insuffisance rénale. Un score ISS élevé (III) était associé à des valeurs élevées de NLR.

L'analyse de la courbe de Kaplan-Meier a montré que la survie médiane était de 22,5 mois pour les patients ayant un NLR élevé contre 30 mois pour ceux ayant un NLR plus faible. La SG à 12 mois était de 59 % pour les patients ayant un NLR élevé et de 61,5 % pour les patients ayant un PLR élevé. La SSP à 12 mois était de 87,5 % pour les patients ayant un NLR élevé et de 90 % pour les patients ayant un PLR élevé. Au cours de cette étude, l'analyse univariée a mis en évidence une association significative entre un taux élevé de B2-microglobuline et une insuffisance rénale avec de mauvais résultats en terme de survie avec des *p* respectivement à 0,03 et 0.045. L'analyse multivariée n'a montré aucun facteur pronostique pour les patients atteints de MM dans notre série.

Conclusion :

Notre étude a montré que le NLR et le PLR ne peuvent pas être considérés comme des facteurs pronostiques indépendants dans le MM. La limite de cette étude est la petite taille de l'échantillon. Ainsi, la valeur pronostique de ces paramètres

hématologiques devrait être évaluée dans des études plus larges.

P12: Valeur pronostique des rapports hématologiques au cours du myélome multiple : expérience monocentrique de Monastir

Boufrikha W, Boufrikha W, Ben Salem S
CHU Fattouma Bourguiba de Monastir

Introduction :

Le myélome multiple (MM) est une hémopathie maligne caractérisée par une prolifération clonale et excessive de plasmocytes malins dans la moelle osseuse. Plusieurs paramètres biologiques interviennent dans la classification pronostique de cette maladie. Actuellement, certaines études parlent de la valeur pronostique des rapports hématologiques, neutrophiles/lymphocytes (NLR) et plaquettes/lymphocytes (PLR), comme facteurs prédictifs de la survie globale (SG) et survie sans progression (SSP).

Objectif :

L'objectif de notre étude est d'évaluer la valeur pronostique des rapports NLR et PLR chez les patients suivis pour myélome multiple.

Matériel et méthodes / patient :

Il s'agit d'une étude descriptive rétrospective incluant des patients atteints de MM et traités dans le service d'hématologie clinique du CHU Fattouma Bourguiba de Monastir, durant la période allant de 2016 à 2021. Le NLR et le PLR ont été calculés initialement à partir de l'hémogramme pour chaque patient et avant le début de traitement. Le seuil optimal du

NLR et du PLR ont été déterminés selon les courbes ROC.

Résultats et discussions :

Nous avons inclus 33 patients suivis pour MM. L'âge médian de notre population était de 53 ans avec des extrêmes allant de 28 à 63 ans. Nous avons noté une prédominance féminine avec un sex-ratio de 0,7.

L'analyse de la courbe ROC a déterminé un seuil optimal de NLR à 1,84 (sensibilité : 70 %, spécificité : 62,5 %) et un seuil optimal de PLR à 85,7 (sensibilité : 76,5 %, spécificité : 81,3 %). Des taux élevés de NLR et de PLR ont été associés à un taux élevé de B2-microglobuline, à une hypoalbuminémie et à une insuffisance rénale. Un score ISS élevé (III) était associé à des valeurs élevées de NLR.

L'analyse de la courbe de Kaplan-Meier a montré que la survie médiane était de 22,5 mois pour les patients ayant un NLR élevé contre 30 mois pour ceux ayant un NLR plus faible. La SG à 12 mois était de 59 % pour les patients ayant un NLR élevé et de 61,5 % pour les patients ayant un PLR élevé. La SSP à 12 mois était de 87,5 % pour les patients ayant un NLR élevé et de 90 % pour les patients ayant un PLR élevé. Au cours de cette étude, l'analyse univariée a mis en évidence une association significative entre un taux élevé de B2-microglobuline et une insuffisance rénale avec de mauvais résultats en terme de survie avec des *p* respectivement à 0,03 et 0.045. L'analyse multivariée n'a montré aucun facteur pronostique pour les patients atteints de MM dans notre série.

Conclusion :

Notre étude a montré que le NLR et le PLR ne peuvent pas être considérés comme des facteurs pronostiques indépendants dans le

MM. La limite de cette étude est la petite taille de l'échantillon. Ainsi, la valeur pronostique de ces paramètres hématologiques devrait être évaluée dans des études plus larges.

P13: Prise en charge du myélome multiple en rechute après autogreffe de cellules souches périphériques : expérience du centre national de greffe de moelle osseuse (CNGMO)

Hasnaoui Z, Hasnaoui Z, Belloumi D, Ben Yaiche I, Mekni S, Torjemane L, Ouerghi R, Ben Abdeljelil N, Turki I, Ladeb S, Ben Othman T
centre national de greffe de moelle osseuse

Introduction :

La prise en charge du myélome multiple (MM) en rechute après autogreffe de cellules souches périphériques (ACSP) représente un véritable défi vu l'accès très limité aux nouvelles thérapies.

Objectif :

L'objectif était d'étudier les rechutes post-ACSP : approche thérapeutique et évolution.

Matériel et méthodes / patient :

Il s'agit d'une étude rétrospective descriptive ayant inclus les patients atteints de MM, traités selon le protocole national 2016, et ayant eu une ACSP au CNGMO entre 2017 et 2021.

Résultats et discussions :

Nous avons inclus 135 patients. L'âge médian était de 54 ans (22-66) avec un sex-ratio à 1,1. Chez les patients classés haut

risque (n=74 ,55%): un score ISS=3, une insuffisance rénale, une localisation extra-médullaire, et un caryotype défavorable ont été objectivés comme suit : 32% (n=43), 16% (n=21), 9% (n=43), et 20% (n=27) des patients. Après le traitement d'induction (VTD (n=85, 63 %) et CTD (n=50, 37 %)), 82% des patients (n= 110) était au moins une réponse partielle. Cinquante-quatre patients (40%) ont rechuté/ progressé après l'ACSP (Rechute biologique n=7, symptomatique n=47): 59% (n=32) avaient un caryotype défavorable (t (4,14) ou del17p) (p=0,05), et 69% (n=37) étaient en progression ou en échec avant l'ACSP (p<0,0001). Le délai médian de la rechute par rapport à l'ACSP était de 13 mois (3-47). Une rechute précoce (<1an de l'ACSP) a été notée dans 48% des cas (n=26). Trente-deux patients (59,3%) ont reçu un traitement de rattrapage par : VTD (n=17), RD (n=9), VRD (n=2), CTD (n=2), VCD (n=1), VD-PACE (n=1) et Daratumumab (n=1). Quatre patients sont décédés avant le début du traitement de rattrapage et 11 patients ont reçu des soins palliatifs. Trois patients ont bénéficié d'une 2ème ACSP et 2 patients ont eu une allogreffe. Après le traitement de rattrapage, 52,9% des patients ont obtenu au moins une réponse partielle et 29,4% des patients étaient en progression. Après délai médian de suivi de 2ans, 24 patients ont survécu dont 9 au moins en TBRP. La survie globale à 3ans était de 27%.

Conclusion :

Les résultats du traitement de rattrapage pour les rechutes post ACSP sont décevants, ce qui est principalement lié à l'arsenal thérapeutique très limité dont on dispose.

P14: Myélome multiple à chaînes légères: A propos de 17 cas

Kallel F, Kallel F, Chalbaoui A, Charfi M, Mallek R, Fakhfekh Y, Khelifa L, Frikha I, Ben Amor I, Kassar O, Medhaffar M, Elloumi M

Service d'hématologie clinique, hôpital Hedi Chaker Sfax, Tunisie

Introduction :

Le myélome multiple à chaînes légères sériques (MMCL) est une forme immunochimique particulière de myélome multiple. L'excès de chaînes légères libres (FLC) est associé à une atteinte rénale importante.

Objectif :

A travers ce travail, nous rapportons les caractéristiques épidémiologiques, clinico-biologiques et thérapeutiques des patients suivis en hématologie pour un MMCL.

Matériel et méthodes / patient :

Il s'agit d'une étude rétrospective descriptive portant sur les patients de moins de 65 ans suivis au service d'hématologie clinique du CHU Hedi Chaker, Sfax pour un MMCL, colligés entre Janvier 2016 et Décembre 2022.

La chimiothérapie est faite essentiellement d'une association Velcade-Thalidomide-Dexaméthasone (VTD). La réponse au traitement est évaluée selon les critères de l'IMGW 2014.

Résultats et discussions :

Parmi 75 patients suivis pour myélome multiple (MM), dix-sept étaient à chaînes légère (23%).

L'âge médian était de 57 ans [47 et 65 ans] avec un sex-ratio de 1,1.

La symptomatologie clinique était dominée par les signes ostéo-articulaires dans douze cas (71%) et le syndrome anémique dans dix cas (59%). L'insuffisance rénale (IR) était la circonstance de découverte dans dix cas (59%).

La plasmocytose médullaire était significative dans quinze cas (87%). Un plasmocytome osseux et un autre de localisation orbitaire étaient notés chacun dans un cas. Les caractéristiques biologiques et thérapeutiques sont détaillées dans le tableau I.

Conclusion :

Le MMCL présente 23% de l'ensemble des myélomes suivis dans notre service, concordant avec la littérature où 15 à 20% des myélomes ne s'accompagnent que d'une chaîne légère monoclonale. L'IR et la protéinurie étaient plus fréquentes et plus importantes dans le MMCL, ce qui met en évidence que la toxicité rénale de ce type de gammopathie monoclonale est plus importante.

P15: Facteurs pronostiques du myélome multiple chez le sujet jeune : une étude monocentrique à propos de 75 cas

Mezghani K, Kallel F, Mezghani K, Charfi M, Frikha I, Mallek R, Khalifa L, Ben Amor I, Kassab O, Fakhfekh Y, Hdiji S, Mdhaïffar M, Elloumi M

Service d'hématologie Clinique, CHU Hedi Chaker, Sfax

Introduction :

Le myélome multiple (MM) est une prolifération des plasmocytes dystrophiques au niveau de la moelle osseuse sécrétant une immunoglobuline monoclonale complète ou des chaînes légères.

Malgré les progrès thérapeutiques, le MM demeure une maladie incurable. Une meilleure identification des facteurs pronostiques serait prometteuse d'une amélioration des survies.

Objectif :

Dans cette étude, nous avons analysé les facteurs pronostiques chez les malades atteints de MM au service d'hématologie du centre hospitalo-universitaire de Sfax.

Matériel et méthodes / patient :

Il s'agit d'une étude rétrospective étalée sur une période de sept ans (entre 2016 et 2022), portant sur des patients (pts) âgés de moins de 65 ans atteints de MM diagnostiqués et traités au service d'hématologie clinique au CHU Hedi Chaker à Sfax. Le traitement repose sur le protocole national du traitement du MM-2016 qui a réparti les pts en un groupe à

risque standard et un groupe à haut risque défini selon le score ISS.

Pour chaque patient, nous avons déterminé le délai de survie, ainsi que les paramètres cliniques et biologiques au moment de diagnostic et la réponse thérapeutique. La recherche des facteurs pronostiques a été effectuée par le test Kaplan-Meier.

Résultats et discussions :

Notre étude a concerné 75 pts incluant 41 hommes et 34 femmes avec un âge moyen de 53 ans. La majorité de nos pts (49.3%) avaient un MM à IgG, et 22.6% avaient un MM à chaînes légères. L'insuffisance rénale (IR) était présente chez 44% des pts et l'hypercalcémie chez 36% des pts. La répartition des pts selon le stade ISS était 3, 2 et 1 chez respectivement 48%, 24% et 26% des pts. 50 pts ont été traité par VTD et 25 pts ont été traité par CTD. Parmi les pts ayant reçu des cures VTD, 10% étaient en RC, 38% en VGPR, 30% en RP, 10% en RM et seulement 6% en progression. Parmi les pts ayant reçu des cures CTD, 12% étaient en VGPR, 52% en RP, 16% en RM, un seul patient en maladie stable et 16% en progression.

La médiane de SG était de 18 mois chez les pts traités par VTD et 15 mois chez ceux traités par CTD. Les facteurs ayant influencé la survie globale étaient l'âge avancé supérieur ou égal à 60 ans ($p=0.02$), l'IR ($p=0.009$), l'hypercalcémie ($p=0.011$), le score ISS à 3 au diagnostic ($p=0.026$) et le traitement par le protocole VTD ($p=0.03$).

Conclusion :

L'âge avancé, l'IR et l'hypercalcémie au moment du diagnostic sont statistiquement prédictifs de la survie des pts avec MM dans notre étude ainsi que dans la littérature.

Nous retenons aussi que la survie globale est meilleure chez les pts ayant reçu un traitement par VTD que chez ceux qui ont reçu un traitement par CTD. Une prescription élargie du traitement par VTD à tous les patients MM est souhaitable afin d'améliorer les résultats ainsi que la survie des patients.

P16: La compression médullaire (CM) au cours du myélome multiple (MM) : à propos de 37 cas

Mezghani K, Kallel F, Mezghani K, Siala N, Ben Salah H, Charfi M, Khalifa L, Mallek R, Kassar O, Kolsi F, Fakhfekh Y, Hdiji S, Daoued J, Boudawara Z, Mdhaffar M, Elloumi M
Service d'hématologie Clinique, CHU Hedi Chaker, Sfax

Introduction :

Le MM est une prolifération plasmocytaire maligne pouvant être responsable de lésions osseuses diffuses ou multiples touchant préférentiellement le rachis. Bien que l'ostéolyse rachidienne soit fréquente, la compression médullaire au cours du MM est rare. La CM est l'une des complications graves du MM

Objectif :

Dans cette étude, nous avons analysés les caractéristiques cliniques et radiologiques des patients atteints de myélome multiple et ayant eu une compression médullaire.

Matériel et méthodes / patient :

Il s'agit d'une étude rétrospective comprenant des patients atteints de MM ayant subi une compression de la moelle épinière et suivis au département d'hématologie clinique entre 2003 et 2022. Pour ces patients, nous avons étudié les

caractéristiques cliniques, biologiques et radiologiques et les résultats thérapeutiques.

Résultats et discussions :

Trente-sept cas de MM avec une compression de la moelle épinière sont rapportés : 19% des patients. L'âge moyen était de 53 ans (41 - 65 ans) et le rapport des sexes M / F = 4.25. La CM a été inaugural dans 15 cas. Vingt-huit patients avaient des paresthésies, six avaient une paraplégie et trois patients étaient asymptomatiques. L'IRM vertébrale a confirmé le diagnostic en montrant une compression cervicale chez un patient, une compression dorsale dans 16 cas et une compression lombaire dans 20 cas. Quatre patients avaient eu une laminectomie décompressive. Une radiothérapie décompressive a été réalisée chez 32 patients. Tous les patients ont reçu en association de forte dose de corticostéroïdes.

La CM était réversible dans 87% des cas tandis que 13% des patients ont gardé un déficit sensitivo-moteur définitif. Le taux de récupération de la fonction neurologique dans notre série était nettement inférieur à celui décrit dans la littérature.

Conclusion :

La CM est une complication grave du MM. Sa fréquence est d'environ 8%-12% dans la littérature qui est inférieure à notre étude (19%). Ceci est dû à un retard diagnostique. Les paresthésies étaient le symptôme le plus fréquent (75% des patients) dans notre étude ainsi que dans la littérature. Un diagnostic précoce de la compression médullaire est primordial pour ne pas compromettre les chances de récupération neurologique tel est le cas de nos patients.

P17: Amylose AL : Etat des lieux à l'hôpital Militaire de Tunis

Ghedira H, Ghedira H, Khayati M, Hamila A, Touati D, Gueddiche N, Arfaoui B, Sahbeni H, Boussetta N, Zriba S, Ben Abdelhafidh N, Labidi J, Msadek F
Hôpital militaire de Tunis

Introduction :

L'amylose AL est une pathologie rare et grave, caractérisée par un dépôt de substance amyloïde essentiellement des chaînes légères d'immunoglobulines dans de différents organes. Elle se manifeste par des atteintes d'organes parfois sévères conditionnant le pronostic.

Objectif :

L'objectif est de décrire les aspects épidémiologiques, clinico-biologiques et la prise en charge de cette pathologie.

Matériel et méthodes / patient :

Une étude descriptive rétrospective a été menée à l'hôpital militaire de Tunis incluant 12 patients hospitalisés et pris en charge de façon multidisciplinaire entre septembre 2008 et septembre 2022.

Résultats et discussions :

L'âge médian était de 54 ans [34-68] et le sex-ratio à 3. Dans 25% des cas l'amylose était associée à un myélome multiple. Le diagnostic était porté sur la biopsie des glandes salivaires dans 45,5% des cas une BOM dans 18,2% et une PBR dans 18,2% des cas. Les circonstances de découverte étaient dominées par un syndrome œdémateux dans 83,3% des cas, un syndrome néphrotique dans 58,3% des cas et une atteinte cardiaque dans 50% des cas. Une plasmocytose médullaire supérieure à

10 % était présente dans 45,5%. 83,3% des amyloses étaient à chaînes légères lambda. Une immunoglobuline complète a été présente dans 58,3% des cas. La protéinurie était supérieure à 5g/24h dans 90,9% des cas. Une insuffisance rénale était notée chez 41,7% des patients dont 16,7% classée stade 3 et 33,3% avaient une clairance rénale inférieur à 50ml/min

L'atteinte cardiaque était présente dans 75% des cas. 63,6% des amyloses AL étaient classées stade 3 Mayo Clinique dont 9,1% stade 3B. 63,6% des patients étaient traité par VCD, alors que 18,2% avaient reçu des cures de MPT. 50% des patients avaient obtenu au moins une réponse partielle (RP). Une réponse rénale était notée chez 58,3%. Pour ceux ayant une atteinte cardiaque initialement, une réponse était obtenue dans seulement 42,9% des cas. Seulement 18,2% des patients ont eu une autogreffe. Une rechute et/ou une progression était notée chez 07 patients (63%) avec un délai médian de 31,5 mois [6-154]. Quatre patients sont décédés (33 %). La SG à 24 mois était de 80%.

Conclusion :

L'amylose reste une pathologie grave qui doit être diagnostiqué précocement, le pronostic est dominé par l'atteinte cardiaque.

P18: L'entérocolite infectieuse post autogreffe chez les patients atteints de myélome multiple : à propos de 93 Cas.

Mezghani K, Mezghani K, Ben Taher I, Rakez O, Chaaoui W, Achour M, Mansouri R, Jabr D, Bechir M, Kharrat R, Berred R, Sayedi M, Kacem K, Ben Neji H, Ben Lakhel R

Service d'hématologie clinique, Hôpital Aziza Othmana, Tunis

Introduction :

La chimiothérapie à haute dose suivie d'autogreffe des cellules souches hématopoïétiques (ASCH) reste le traitement de choix du myélome multiple chez les sujets âgés de moins de 65 ans. Plusieurs complications peuvent survenir à la suite de cette procédure telles que les complications infectieuses dont l'entérocolite neutropénique.

Objectif :

L'objectif de notre étude est de décrire les caractéristiques cliniques et biologiques des patients atteints de MM et ayant eu une ASCH compliquée d'une entérocolite infectieuse, suivis au service d'hématologie clinique à l'hôpital Aziza Othmana de Tunis.

Matériel et méthodes / patient :

Nous avons mené une étude rétrospective descriptive monocentrique sur une période de 5 ans (entre 2016 et 2020) incluant 93 patients atteints de MM traités selon le protocole national du traitement du MM 2016 et ayant reçu une chimiothérapie d'induction suivie d'une ASCH.

Résultats et discussions :

Notre étude a inclus 93 patients. La médiane d'âge au moment de l'autogreffe était à 57 ans (entre 38 ans et 67 ans). Le sexe ratio H/F=1.02

La neutropénie fébrile (NF) était la complication la plus fréquente avec une incidence de 79.6% (n=74) des patients.

Quatorze patients (18.9%) avaient comme documentation une entérocolite infectieuse ayant nécessité le recours à une antibiothérapie à large spectre et à une diète.

Tous les patients atteints d'une entérocolite infectieuse avaient une diarrhée profuse sur le plan clinique.

Par manque de disponibilité du scanner abdominal, l'échographie abdominale était le moyen diagnostique de l'entérocolite infectieuse chez 13 patients montrant un épaissement pariétal intestinal, une infiltration de la graisse en contact et un épanchement intrapéritonéal.

Un seul patient avait une coproculture positive.

L'évolution était favorable. Aucun décès en rapport avec cette complication n'a été rapporté.

La médiane de survie globale de nos patients était à 39 mois avec une survie globale à 2 ans à 90.3% des patients.

Conclusion :

L'entérocolite infectieuse reste une complication infectieuse redoutable de l'ASCH. Le diagnostic doit être précoce et la prise en charge thérapeutique rapide afin d'améliorer le pronostic de ces patients.

P19: Étude des complications de l'autogreffe chez les patients atteints de myélome multiple : Analyse des données d'une cohorte rétrospective.

Ben Taher I, Ben Taher I, Mezghani K, Rakez O, Chaaouri W, Achour M, Mansouri R, Jabeur D, Bchir M, Kharrat R, Barred R, Sayedi M, Kacem K, Beneji H, Belakhal R

Service d'hématologie clinique, hôpital Aziza Othmana , Tunis

Introduction :

L'autogreffe de cellules souches hématopoïétiques (ACSH) est une modalité de traitement proposée dans la prise en charge du myélome multiple. Cependant, les complications associées à cette procédure peuvent avoir un impact significatif sur les résultats cliniques.

Objectif :

L'objectif de notre travail est de rapporter la prévalence et la nature des complications de l'autogreffe chez les patients atteints de myélome multiple.

Matériel et méthodes / patient :

Nous avons mené une étude rétrospective sur une cohorte de 93 patients atteints de myélome multiple qui ont eu une ACSH à l'hôpital Aziza Othmana entre 2016 et 2020. Ces patients étaient traités selon le protocole national du traitement du MM 2016.

Résultats et discussions :

Notre étude a inclus les 93 patients, L'âge moyen des patients était de 55 ans avec un ratio hommes/femmes de 1,02 .87 patients

ont présenté au moins une complication après l'autogreffe. Les complications hématologiques étaient les plus fréquentes, avec une prévalence de l'anémie grade II-III (28%), de la thrombocytopénie grade II-III (19%) et de la neutropénie grade III-IV (68%). Parmi ces patients, 95% ont développé une neutropénie fébrile après l'autogreffe.

La médiane de durée de neutropénie était de 6 jours (plage interquartile de 4 à 8 jours).

Le point d'appel infectieux était une mucite dans 95% des cas, suivi d'une diarrhée dans 33% des cas.

Le diagnostic de l'entérocolite a été porté chez 14 patients. Les complications pulmonaires étaient observées chez 19% des patients, et les complications thromboemboliques étaient présentes chez 2 patients.

A 3 mois d'autogreffe, 21% des patients étaient en rémission complète, 38% des patients étaient en réponse très bonne partielle, et 3 patients étaient en progression. La médiane de survie était de 39 mois, avec une survie globale à 2 ans de 90%. On note le décès d'un seul patient à j+7 de l'autogreffe à cause d'une infection COVID-19.

Conclusion :

Outre les complications hématologiques et infectieuses, l'autogreffe peut également entraîner des réactions allergiques, des complications cutanées, gastro-intestinales et rénales. Une surveillance étroite et une gestion appropriée des complications sont essentielles. La prévention, le dépistage précoce et la prise en charge multidisciplinaire sont indispensables pour

minimiser les risques et améliorer les résultats cliniques.

P20: myélome multiple avec insuffisance rénale

Labidi H, Labidi H, Mansouri R, Bchir M, Kharrat R, Jabr D, Barred R, Sayedi M, Ben Neji H, Ben Lakhel R
Service d'hématologie clinique Hopital Aziza Othmana

Introduction :

L'insuffisance rénale (IR) est un facteur pronostique dans le myélome multiple (MM). La réversibilité de la fonction rénale est associée à une meilleure survie chez ces patients.

Objectif :

L'objectif de ce travail était d'étudier les caractéristiques clinico-biologiques des patients avec IR et d'évaluer les réponses thérapeutiques et les survies de ces patients.

Matériel et méthodes / patient :

Une étude rétrospective a été menée au service d'hématologie clinique de l'hôpital Aziza Othmana de Tunis du 1er Janvier 2016 au 30 Juin 2022. Cent cinquante-sept patients âgés d'au plus 65 ans, ont été suivis et traités selon le référentiel 2016 et répartis en deux groupes de risque : Risque standard (RD) traités par 3 à 4 cycles CTD (cyclophosphamide-Thalidomide et dexaméthasone) et Haut Risque (HR) traités par des cycles VTD (Velcade-Thalidomide et Dexaméthasone). Sont considérés de HR les patients ayant au moins un de ces facteurs : un score ISS à 3, IR, une étude FISH montrant une délétion 17p ou la t(4,14) et une localisation extra-médullaire. Au moins une réponse partielle au traitement d'induction (définie selon

critères IMW2014) est exigée avant l'intensification par autogreffe (ASCT).

Une IR est définie selon les critères CRAB, par un taux de créat > 177 $\mu\text{mol/L}$ ou Cl créat (MDRD)< 40 ml/min.

Résultats et discussions :

L'IR était une circonstance de découverte de MM dans 24,7 % des cas. Quarante-sept patients (29,7 %) avaient une IR. Un sex ratio était de 0,77. Le MM avec IR est associé avec un taux d'hémoglobine <10,5g/dl ($p=0,004$), une fréquence plus élevée d'hypercalcémie ($p=0,004$) et d'une hypoalbuminémie. Onze patients (23 %) étaient hémodialysés au moment de la consultation. La forme à chaînes légères a été observée chez 15 patients soit 31% mais n'était pas corrélée à une fréquence plus élevée d'IR dans notre série contrairement aux données de la littérature ($p=0,158$). Vingt-trois patients (48%) ont obtenu une réponse rénale au moins partielle après induction. Vingt-quatre patients soit 51% n'ont pas bénéficié d'une ASCT. Il n'y a pas de différence statistiquement significative entre la survie globale et le délai de progression des MM avec ou sans IR ($p=0,513$ et $p=0,951$).

Conclusion :

L'IR est considérée comme un facteur de MM à haut risque, limitant l'ASCT. Une prise en charge multidisciplinaire s'avère indispensable afin de préserver le pronostic rénal.

P21: Myélome multiple et neuropathie périphérique chimio-induite

Labidi H, Labidi H, Mansouri R, Bchir M, Kharrat R, Jabr D, Barred R, Sayadi M, Ben Neji H, Bel Lakhel R
Service d'hématologie clinique Hopital Aziza Othmana

Introduction :

Le traitement du Myélome Multiple a subi une révolution par l'avènement des nouvelles thérapies comme le bortézomib et la thalidomide qui sont incontournables dans la prise en charge. Cependant, ils peuvent être responsables d'une neuropathie périphérique chimio-induite (CIPN) qui reste un facteur limitant altérant la qualité de vie.

Objectif :

L'objectif de ce travail est de préciser la fréquence, et les facteurs associés ou favorisant la CIPN et d'évaluer l'efficacité de traitement par prégabaline.

Matériel et méthodes / patient :

Notre étude rétrospective monocentrique intéresse 151 patients atteints de MM âgés de moins de 65 ans au moment du diagnostic, suivis au service d'hématologie clinique de l'hôpital Aziza Othmana entre janvier 2016 et Juin 2022 et traités selon le référentiel national du MM 2016 par une induction basée sur des cycles Velcade-Thalidomide-Dexaméthasone (VTD) ou cyclophosphamide-Thalidomide-Dexaméthasone (CTD) selon le groupe de risque.

Résultats et discussions :

L'âge médian est de 56 ans [40 -70 ans] avec un sex ratio de 1,1. Une CIPN a été diagnostiquée chez 34 des 137 (25 %) patients traités par des cycles VTD, et chez une seule patiente parmi les 14 traités par des cycles CTD. Une CIPN de grade 1 à 2 a été observée chez 20 % des patients, tandis qu'une CIPN de grade 3 ou 4 a été observée chez 5 % des patients. Une réduction de la dose du bortézomib ou un arrêt de thalidomide a été nécessaire chez 5 % des patients.

Les facteurs favorisant d'une CIPN sont un âge > 60 ans ($p= 0,005$) et une dose cumulée supérieur à 20 mg / m² ($p= 0,032$). Par ailleurs l'existence d'une neuropathie diabétique préexistante et le sexe ne constituent pas des facteurs associés $p=0,961$ et $p=0,679$ respectivement.

Un traitement par prégabaline a été prescrit chez 1/3 des patients, avec amélioration de la neuropathie chez 9 patients soit environ 70 % des patients traités

Conclusion :

Le pourcentage de CIPN dans notre série concorde avec les données de la littérature qui est de l'ordre de 30 % .

les CIPN de grade 1 ou 2 sont les plus fréquentes . Des facteurs de risque responsables d'augmentation de l'incidence de CIPN, notamment la dose cumulée et un âge supérieur à 60 ans sont retrouvés dans la littérature. La CIPN est associée à une détresse psychologique vu le retentissement sur la qualité de vie des patients d'où l'importance d'un traitement efficace.

D'après les recommandations de l'ASCO, aucun traitement ne peut être proposé comme « gold standard » pour prévenir ou

traiter les CIPN , cependant la prégabaline semble efficace selon notre série . Une prise en charge multidisciplinaire ainsi qu'un ajustement de la dose constituent une stratégie optimale des CIPN.

P22: MYELOME MULTIPLE : ASPECTS DIAGNOSTIQUES, BIOLOGIQUES ET PRONOSTIQUES

Ben Othmen A, Ben Othmen A, Mansouri R, Bchir M, Jabr D, Kharrat R, Berred R, Sayedi M, Ben Néji H, Ben Lakhal R service d'hématologie clinique Hôpital Aziza Othman de Tunis

Introduction :

le myélome multiple (MM) constitue 1% des cancers et 10% des hémopathies malignes. Actuellement, la survie des malades s'est nettement améliorée grâce aux nouveaux agents thérapeutiques et l'autogreffe des cellules souches hématopoïétiques. L'objectif de notre travail est de décrire les caractéristiques cliniques, biologiques et pronostiques des patients ayant un MM.

Observation :

Méthodes:

Une étude rétrospective a été menée au service d'hématologie Clinique de l'hôpital Aziza Othmana de Tunis de 2016 à 2022. Cent cinquante-huit patients âgés d'au plus 65ans, ont été suivis et traités selon le référentiel 2016 et répartis en deux groupes de risque: Risque standard (RD) traités par 3 à 4 cycles CTD (cyclophosphamide-Thalidomide et dexaméthasone) et Haut Risque (HR) traités par des cycles VTD (Velcade-Thalidomide et Dexaméthasone).

Résultats:

L'âge médian était de 56 ans (36-66 ans) avec un sex ratio de 1,1. Les événements osseux sont retrouvés chez 86%, l'anémie chez 58 % alors que l'insuffisance rénale chez 30%. Une cytogénétique défavorable était présente chez 18% et un score ISS et R-ISS 2 chez 74 % et 79,5% de nos patients respectivement. La plupart (78%) était à HR et le RS était à 21%.

Parmi les 158 patients, 78% ont bénéficié d'une induction de type VTD et 21 % ont eu une induction de type CTD. Une réponse au moins partielle était notée dans 88 %, une très bonne réponse partielle (VGPR) dans 47% et une réponse complète (RC) dans 16%. Soixante-quatorze pour cent des patients ont eu une ASCT avec obtention d'une réponse partielle chez 12 %, une VGPR chez 42% et RC chez 37% des patients.

Après l'ASCT, 57 % des patients ont reçu une consolidation et 30 % un traitement d'entretien par Thalidomide.

Une rechute ou une progression de la maladie a été notée chez 37% des patients avec un délai moyen de 42 mois et une survie globale de 45 mois.

Conclusion :

Les résultats sont comparables aux données de la littérature. Cependant, l'accès difficile aux nouveaux agents thérapeutiques surtout en cas de progression et de rechute limitent la survie de ces patients.

P23: Impact de l'autogreffe des cellules souches sur la réponse complète dans le traitement du myélome multiple nouvellement diagnostiqué.

Ben Othmen A, Ben Othmen A, Mansouri R, Bchir M, Jabr D, Kharrat R, Berred R, Sayedi M, Ben Néji H, Benlakhhal R
service d'hématologie clinique Hôpital Aziza Othman de Tunis

Introduction :

L'autogreffe de cellules souches (HDM-ASCT) reste le traitement standard des patients atteints d'un myélome multiple nouvellement diagnostiqué (NDMM) et éligibles à la greffe et ceci malgré les progrès des thérapies.

Objectif :

L'objectif de notre travail est d'étudier la place de l'ASCT dans l'obtention d'une RC chez les patients atteints de NDMM.

Matériel et méthodes / patient :

Une étude rétrospective a été menée au service d'hématologie Clinique de l'hôpital Aziza Othmana de Tunis du 1er Janvier 2016 au 30 Juin 2022. Cent cinquante-huit patients âgés d'au plus 65 ans ont été suivis et traités selon le référentiel 2016 et répartis en deux groupes de risque: Risque standard (RD) traités par 3 à 4 cycles CTD (cyclophosphamide-Thalidomide et dexaméthasone) et Haut Risque (HR) traités par des cycles VTD (Velcade-Thalidomide et Dexaméthasone). Sont considérés de HR les patients ayant au moins un de ces facteurs: un score ISS à 3, une Insuffisance Rénale, une étude FISH montrant une délétion 17p ou la t(4,14) et une localisation extra-médullaire.

Résultats et discussions :

Parmi les 158 patients inclus, 113 patients ont été greffés ; 62 patients soit 55% étaient de genre masculin. L'âge médian était de 56 ans (36 à 66 ans). Vingt-huit patients soit 25 % avaient une cytogénétique défavorable. Avant l'ASCT, 50 patients (31,6%) ont obtenu une très bonne réponse partielle (VGPR) et 20 patients (18 %) une RC. Après ASCT, 47 patients (42%) ont obtenu une VGPR et 40 (36 %) patients ont obtenu une RC. Une amélioration de 26 % de la réponse a été notée ($p=0.01$). La présence de la cytogénétique HR n'a pas eu d'impact sur les taux de RC après l'ASCT ($p=0,436$). Le délai de progression chez les patients sans autogreffe était de 19 mois versus 64,5 mois chez les patients avec autogreffe $p<0.005$. La SG était de 67,5 mois chez les patients auto-greffés vs 36,4 mois avec un $p=0,01$.

Conclusion :

L'ASCT chez les patients éligibles améliore la qualité de réponse en post-autogreffe et la survie globale malgré les nouveaux agents thérapeutiques.

P24: L'impact pronostique de l'atteinte extramédullaire dans le Myélome Multiple

Ben Othmen A, Ben Othmen A, Mansouri R, Bchir M, Jabr D, Kharrat R, Berred R, Sayedi M, Ben Néji H, Ben Lakhhal R
service d'hématologie clinique Hôpital Aziza Othman de Tunis

Introduction :

L'atteinte extra-médullaire au cours du Myélome Multiple (MM) est définie par la migration des plasmocytes en dehors de la moelle osseuse, à travers le cortex osseux ou par voie hématogène. Elle est répartie en

atteintes contigües à l'os (lésions Para-Médullaire PM) et les atteintes non contigües Extra-Médullaire (EM).

Objectif :

L'objectif de notre travail est d'étudier les caractéristiques des patients avec atteinte EM et les aspects évolutifs.

Matériel et méthodes / patient :

Cent cinquante sept patients suivis et traités pour un MM entre 2016 et 2021 au service d'hématologie clinique de l'hôpital Aziza Othmana de Tunis, selon le référentiel 2016 du traitement du MM chez les patients éligibles à l'autogreffe. L'atteinte EM est considérée comme de haut risque justifiant un traitement à base de Bortezomib associé au thalidomide et dexaméthasone (VTD).

Résultats et discussions :

Parmi les 158 patients inclus, l'atteinte EM était présente dans 25% des cas répartis en 87 % de lésions PM et 13 % de lésions EM. La localisation rachidienne et du bassin était la plus fréquente (15 cas). L'âge médian était de 53 ans. Le sex ratio était de 2.

Pour les critères CRAB, l'insuffisance rénale et l'anémie étaient plus fréquentes dans le groupe des patients sans atteinte EM avec une différence significative ($p=0,001$ et $p=0,01$ respectivement). Une hypercalcémie était notée dans 37,5 % dans le groupe de MM sans atteinte EM et dans 37 % dans le groupe de patients avec atteinte EM. Le score ISS et R-ISS ≥ 2 ont été notés chez 22 patients avec atteinte EM versus 13 patients sans atteinte EM ($p=0,001$ et $p=0,013$). La médiane de la survie globale et de la survie sans progression étaient supérieures chez les MM sans atteinte EM mais sans différence

statistiquement significative (60 mois vs 57 mois avec un $p=0,95$ et 44 mois vs 39 mois avec un $p=0,55$).

Conclusion :

La valeur pronostique péjorative de la localisation EM au cours du MM est décrite dans la littérature justifiant le recours aux nouvelles thérapies faisant preuve d'efficacité (anti CD138, les immunomodulateurs de 2^e et 3^e génération).

P25: Myélome multiple et complications thromboemboliques

Rebah M, Ghedira H, Zriba S, Msadak F
hopital militaire de Tunis

Introduction :

Le myélome multiple est une pathologie présentant un risque bien défini de complications thrombotiques. Ce risque a été majoré par l'avènement de traitements immunomodulateurs comme la thalidomide.

Objectif :

Étudier les caractéristiques épidémiologiques et biologiques des patients myélomateux ayant présenté des complications thromboemboliques (TE) et les stratégies thérapeutiques et prophylactiques empruntées.

Matériel et méthodes / patient :

il s'agit d'une étude rétrospective portant sur 46 patients traités pour myélome multiple et éligibles à une autogreffe suivis à l'HMPIT de 2016 à 2022. L'âge médian était de 54 ans [30-68] avec un sex-ratio à 1,55. Selon les facteurs de risque TE, on a classé nos

patients en faible (0 FDR) intermédiaire (1 seul FDR) et risque élevé (≥ 2 FDR).

Résultats et discussions :

Sur 46 cas de myélome : on a observé 5 cas d'embolie pulmonaire et 2 cas de thrombose veineuse profonde répartis comme suit : 5 patients étaient de sexe masculin et 2 de sexe féminin. L'âge médian était de 60 ans [55-65]. Le délai médian de survenue de Complications thromboemboliques était de 61 jours [0-177]. Le seul facteur revenu comme prédictif de complication thromboembolique est l'alitement prolongé (85% des cas, $p=0,05$). 6 patients (85%) étaient classés à haut risque TE dont 33% sous HBPM et 67% sous aspirine en prophylactique un seul cas était à risque intermédiaire sous aspirine. L'évolution était favorable dans 71% des cas sous HBPM à dose curative dans la majorité des cas. 2 cas de décès (28%) par embolie pulmonaire ont survenu malgré une prophylaxie par HBPM et aspirine. Il y a une différence en terme de SG chez les patients qui ont présenté une complication TE vs ceux qui ne l'ont pas (42,9% vs 80%, $p=0,11$).

Conclusion :

La MVTE est fréquente, grave et parfois mortelle chez les patients myélomateux. Une identification des sujets à haut risque est indispensable afin d'initier la prophylaxie adaptée.

Myélome multiple du sujet âgé

P1: Les aspects diagnostiques du myélome multiple du sujet âgé

Charfi H, Charfi H, Khalifa L, Kallel F, Medhaffer M, Fakhfekh Y, Charfi M, Frikha I, Ben Amor I, Mallek R, Kassar O, Elloumi M

Service d'hématologie, CHU Hédi Chaker Sfax

Introduction :

Le myélome multiple est une prolifération clonale de plasmocytes qui représente 10% des hémopathies malignes. L'âge moyen au diagnostic est de plus 66 ans ce qui fait de cette pathologie une maladie du sujet âgé. Avec le vieillissement de la population, l'intérêt a concerné de plus en plus cette entité particulière de myélome multiple du sujet âgé.

Objectif :

Dans ce travail, nous rapportons les caractéristiques épidémiologiques et diagnostiques de cette population

Matériel et méthodes / patient :

Il s'agit d'une étude rétrospective et descriptive incluant des patients d'âge supérieur à 65 ans et suivi pour MM. Ces patients sont colligés dans le service d'hématologie clinique, CHU Hédi Chaker de Sfax sur une période de 10 ans (Janvier 2012- Mars 2022). Les caractéristiques épidémiologiques, cliniques et biologiques ont été évaluées. L'évaluation des comorbidités est faite selon l'index de Charlson (CCI).

Résultats et discussions :

Notre série a concerné 59 cas de myélome multiple nouvellement diagnostiqués. L'âge médian était 73 ans [65 - 99 ans] et le 1/5 des cas avaient un âge > 80 ans. Le Sex Ratio est de 1,03. Chez 65 % des patients au moins une comorbidité a été notée. Le CCI médian était à 4 (extrêmes [2-7]) ainsi que le statut de performance (PS) était ≥ 2 chez 60 % des cas.

La circonstance de découverte la plus fréquente était la douleur osseuse suivie par le syndrome anémique dans respectivement 62 % et 60% des cas. Une fracture spontanée a été objectivée chez 3 patients. Cependant 3 cas ont présenté une compression médullaire au diagnostic de siège dorsal.

Le pic monoclonal était souvent de type IgG observé dans 70 % des cas (Kappa et Lambda dans 73 % et 27 % des cas respectivement). Les critères CRAB étaient notés comme suit : l'hypercalcémie 10%, l'insuffisance rénale 21%, l'anémie 73% et l'atteinte osseuse 66% des cas. La clairance de créatinine était < 40 ml/min dans 13 % des cas et associé a une protéinurie dans 53% des cas. Selon la classification de Durie-Salmon, le stade IIIA était le plus fréquent observé dans 63% des cas. Le taux d'albumine était < 35 g/L dans 30% des cas.

Conclusion :

Le tableau osseux est la circonstance de découverte la plus fréquente dans notre série (62%), que dans la littérature (50-68%). Par ailleurs la présence d'anémie au moment du diagnostic est plus prononcée dans notre série (73% versus 47%). L'atteinte rénale a été notée chez seulement 21% des cas versus 42% dans d'autres séries rapportées. Plusieurs paramètres tel que les comorbidités, la fragilité et la

tolérance doivent être considéré dans la décision thérapeutique.

P2: Myélome multiple chez le sujet âgé : étude des effets indésirables liés au traitement

Jemaa I, Labidi B, Bchir M, Jabr D, Rchid K, Berred R, Ben Neji H, Mansouri R, Ben Lakhal R

Service d'hématologie Clinique Hopital Aziza Othmena

Introduction :

Le myélome multiple (MM) est une hémopathie maligne dont la fréquence augmente chez le sujet âgé . Le choix thérapeutique est conditionné par les comorbidités du patient devant le risque accru de toxicité du traitement.

Objectif :

L'objectif de ce travail était d'étudier les effets secondaires du traitement du myélome du sujet âgé .

Matériel et méthodes / patient :

Il s'agit d'une étude descriptive monocentrique faite à l'hôpital Aziza Othmana chez des patients âgés de plus de 65 ans, suivis pour myélome multiple, entre mars 2011 et juin 2020 . Les patients étaient traités selon le protocole MPT par Melphalan , thalidomide et prednisone.

Résultats et discussions :

L'étude a inclus 89 patients traités par MPT. Des complications liées au traitement étaient observées chez 28 patients (31%), avec un sexe ratio égal à 1,1 . Les complications présentées comportaient : une neuropathie périphérique (39 %), une neutropénie (55%) , un accident thrombo-

embolique (3%), des complications hémorragiques (2%) et une décompensation d'une insuffisance cardiaque chez un patient . Ces effets secondaires étaient plus fréquents chez les malades présentant des comorbidités associées (61%) et encore plus fréquents chez les diabétiques (45%) .

Une neutropénie de grade 2 était observée chez 53,2% patients .Elle était de grade 3 ou 4 chez 47 % des patients .Une diminution des doses de melphalan était indiquée chez 16 patients (59 %) ayant une neutropénie de grade supérieure ou égale à 2. Une neutropénie fébrile était observée chez 14 % des patients .

Les neuropathies périphériques observées étaient de grade 1 chez 22% patients , de grade 2 chez 61% patients . Une adaptation des doses de thalidomide était indiquée chez 8 patients (62%).

Les complications thromboemboliques observées étaient :une TVP chez deux patients, une embolie pulmonaire chez un seul patient.

La toxicité du traitement avait conduit à l'arrêt du traitement chez trois patients présentant : deux pour neuropathie périphériques grade 4 et un pour décompensation cardiaque. La survie globale chez ces patient était proche de celle des malades n'ayant pas présenté des complications

Conclusion :

La prise en charge de myélome multiple chez les sujets âgés est conditionnée par les effets indésirables liés au traitement. Une conduite thérapeutique adaptée aux comorbidités des patients est indiquée.

P3: Caractéristiques de la fragilité chez les patients âgés atteints de myélome multiple: étude monocentrique

Labidi B, Jemaa I, Bchir M, Jabr D, Kharrat R, Berred R, Ben Neji H, Mansouri R, Ben Lakhal R

Service d'hématologie Clinique Hopital Aziza Othmena

Introduction :

Le myélome multiple (MM) est une néoplasie qui touche la population gériatrique. La prise en compte des comorbidités représente une part importante de la prise en charge et du traitement des patients âgés.

Objectif :

Le but de notre étude était d'évaluer la prévalence des comorbidités et leur impact sur la survie et la réponse au traitement.

Matériel et méthodes / patient :

Cette étude est rétrospective, elle a inclus des patients âgés de ≥ 65 ans, nouvellement diagnostiqués MM, et suivis dans le service d'hématologie clinique du CHU Aziza Othmena de Tunisie, durant la période entre janvier 2011 et décembre 2020.

Résultats et discussions :

Nous avons recruté 117 patients. L'âge médian était de 73 ans, avec une légère prédominance féminine (sex-ratio = 0,93). Quarante-cinq pour cent avaient un age ≥ 75 ans. Soixante et onze (71%) de notre population avaient une comorbidité au moment du diagnostic. Le diabète était retrouvé dans 41% des cas, une maladie cardio-vasculaire dans 20%, une tumeur maligne secondaire dans 17% et une

maladie rénale chez 11% des patients. Le risque de décès était accru chez les personnes ayant plus d'une comorbidité au moment du diagnostic (OR = 4). L'âge ≥ 75 ans, le diabète et l'insuffisance rénale (taux de filtration glomérulaire < 40 ml/min) se sont révélés être un facteur pronostique de la réponse thérapeutique avec un OR égal à, respectivement, 1,98, 1,95 et 6. L'analyse univariée a déterminé qu'un indice de performance status (PS) ≥ 2 (OR = 4,68, $p = 0$) et la présence d'une tumeur secondaire (OR = 4, $p = 0,022$) étaient significativement associées à une baisse de la SG. La combinaison de ces comorbidités dans l'indice de comorbidité de Chalon (CCI) a identifié une SG significativement diminuée avec un $CCI \geq 4$ (OR=1,6).

Conclusion :

Les comorbidités sont des paramètres pronostiques importants pour prédire les résultats et la survie des personnes âgées atteintes de myélome multiple, et pour décider des stratégies de traitement pour ces patients.

P4: Aspects thérapeutiques du Myélome Multiple chez les sujets âgés : Expérience monocentrique du service d'hématologie clinique de Monastir

Bizid I, Bizid I, Boukhris S, Bnoui Y, Slama N, Bedoui A, Charef O, Mlayah Z, Boufrikha W, Laatiri M
Hôpital Fattouma Bourguiba de Monastir

Introduction :

Le traitement du myélome multiple (MM) est depuis environ 20 ans dans une dynamique de progrès continu. La prescription des nouveaux médicaments à

des populations âgées et fragiles est une question d'actualité.

Objectif :

Décrire les résultats thérapeutiques du MM chez les patients âgés.

Matériel et méthodes / patient :

Il s'agit d'une étude descriptive rétrospective et monocentrique, incluant les patients âgés de 65 ans et plus atteints de MM et traités au service d'hématologie clinique de Monastir entre Janvier 2015 et Décembre 2021.

Résultats et discussions :

Trente-huit patients étaient inclus. Une légère prédominance féminine était notée avec un sex-ratio à 0,9. L'âge médian était de 70 ans [65 - 87 ans].

Quatre-vingt et un pour cent des patients étaient traités selon le protocole MTP ou MTD associant le Melphalan au Thalidomide et au corticoïde (Prednisone ou Dexaméthasone). Les sept autres patients (18,4%) dont l'âge ne dépassait pas 70 ans, étaient traités selon le protocole CTD ou VTD à base de Thalidomide et de Dexaméthasone associé au Bortézomibe ou au Cyclophosphamide.

Selon les critères de l'IMWG, à la fin de l'induction, une réponse complète était obtenue chez 14% des patients du 1er groupe CTD/VTD, versus 3,2% des patients du 2ème groupe MPT/MTD. Une VGPR était constatée dans 43% et 16% des cas du 1er groupe et du 2ème groupe respectivement. Les pourcentages de réponse partielle était comparable dans les deux groupes thérapeutiques et estimés à 43% et 45% respectivement. En revanche, dans le 2ème groupe, au cours du traitement

d'induction, une progression était observée dans 3,2 % des cas, et 29% des patients étaient décédés.

La médiane de survie globale était de 54 mois et de 42 mois dans le 1er et le 2ème groupe respectivement avec une survie à 4 ans estimée à 71,4% et 40,1% respectivement. La survie sans rechute/progression était de 26 mois dans le 1er groupe versus 11 mois dans le 2ème groupe.

Conclusion :

Les résultats thérapeutiques du MM chez les sujets âgés sont peu satisfaisants. L'introduction des nouveaux traitements tels que les inhibiteurs du protéasome et les nouveaux immunomodulateurs conformément aux recommandations internationales est essentielle pour améliorer le pronostic de ces patients.

P5: Localisations extra médullaires dans le myélome multiple du sujet âgé

Jemaa I, Baraa L, Bchir M, Jabr D, Kharrat R, Berred R, Ben Neji H, Mansouri R, Ben Lakhal R
Service d'hématologie Clinique Hopital Aziza Othmena

Introduction :

Les plasmocytomes extra médullaires représentent une manifestation inhabituelle du myélome multiple. Ils sont dotés d'un pronostic péjoratif.

Objectif :

L'objectif de ce travail était d'étudier leurs caractéristiques cliniques et leur impact pronostique dans le myélome du sujet âgé .

Matériel et méthodes / patient :

Il s'agit d'une étude descriptive portant sur des sujets âgés de plus de 65 ans atteints de myélome multiples , suivis au service d'Hématologie clinique au CHU Aziza Othmena de Tunis, entre 2011 et 2020. Le diagnostic de plasmocytome était confirmé sur biopsie tissulaire avec étude anatomo-pathologique.

Résultats et discussions :

Une localisation extra médullaire était confirmée par un examen anapath dans 12 cas parmi 117 patients atteints de Myélome. Le sexe ratio était de 1 . Les plasmocytomes osseux (PO) étaient les plus fréquents (9 cas), associés à un plasmocytome jugal , un plasmocytome pariétal et à un plasmocytome du hile splénique. Les plasmocytomes osseux étaient retrouvés dans les sites suivants : fémur (3 cas) , humérus (2 cas) vertèbres (1 cas) , sacrum (2 cas) pubis (1 cas) .

le diagnostic radiologique a été fait sur IRM chez 5 patient et sur scanner chez un seul .

Le protocole MPT était utilisé chez 8 patients et le VTD chez un patient. La radiothérapie a été utilisée chez un seul patient présentant un plasmocytome jugal, à la dose de 30Gray sur 10 séances. L'évaluation de la réponse était faite chez 8 malades avec des résultats faits de : VGPR (3cas) , réponse partielle (2 cas) et progression (3 cas) .L'évolution chez ces malades était marquée par la progression de la maladie chez 5 patients, avec maintien de la VGPR chez 2 patients , le dernier était perdu de vu .

La survie globale médiane des patients avec localisation extra-médullaire était estimée à 27 mois, comparable à celle des autres patients. La survie sans rechute était

estimée à 20 mois proche de celle du reste des malades.

Conclusion :

La présence d'une localisation extramédullaire chez des sujets âgés suivis pour myélome était associée à un mauvais pronostic. Un dépistage radiologique et un traitement plus intensif de ces formes peut améliorer les résultats.

P6: Myélome multiple chez le sujet âgé : expérience du service d'hématologie clinique de l'hôpital militaire de Tunis

Hamila A, Hamila A, Ghedira H, Bellallah I, Khayati M, Ben Moussa M, Driss S, Sahbani H, Rebah M, Aloui S, Ouni S, Saoud M, Zriba S, Msadek F
Service d'hématologie clinique, Hôpital Militaire Principal de Tunis

Introduction :

Le MM est une hémopathie maligne fréquente chez le sujet âgé caractérisée par le développement d'un clone de plasmocytes tumoraux envahissant la moelle hématopoïétique.

Objectif :

Les objectifs de notre travail étaient de décrire le profil épidémiologique, clinique, biologique et radiologique du MM du sujet âgé et d'étudier les particularités thérapeutiques et évolutives.

Matériel et méthodes / patient :

Il s'agissait d'une étude rétrospective à propos de 37 cas de myélome multiple chez des patients âgés de plus de 65 ans diagnostiqués entre janvier 2012 et

décembre 2020 à l'hôpital militaire de Tunis.

Résultats et discussions :

L'âge médian était de 72 ans et le sexe ratio de 1,31. La symptomatologie inaugurale était dominée par les douleurs osseuses (54,1%), le syndrome anémique fonctionnel (29%) et l'insuffisance rénale (13%). Le composant monoclonal était de type IgG dans 54% des cas et de type IgA dans 27% des cas. Une hémoglobine était < 10 g/dl dans 54% des cas. Une calcémie était >2,75mmol/l dans 8% des cas. L'imagerie a révélé des images ostéolytiques (24,3%), un tassement vertébral (40,5%) et un plasmocytome (5,4%). Le diagnostic de myélome multiple a été posé par le myélogramme dans 75% des cas, on a eu un recours à la biopsie ostéomédullaire dans 29% des cas. 77% des patients étaient classés stade III dont 21% étaient classés B.

La chimiothérapie d'induction était de type Melphalan Prednisone Thalidomide dans 67% des cas, Melphalan Prednisone dans 18% des cas.

La toxicité non hématologique était représentée essentiellement par les neuropathies périphériques (23%). La toxicité hématologique était dominée par la neutropénie (17%).

Une réponse au moins partielle était obtenue dans 50 % des cas. Le recul médian était de 70 mois

la survie globale médiane était de 49 mois [27-72]. Aucun facteur n'est revenu prédictif de survie.

Conclusion :

Le myélome multiple du sujet âgé est particulier par le fait de la fragilité du terrain

dans lequel il survient. L'introduction de nouvelles molécules a permis d'améliorer le pronostic. Certains points restent à résoudre : les moyens de réduire la toxicité du traitement et l'intérêt d'un traitement d'entretien pour retarder les rechutes.

P7: Myélome multiple chez les sujets âgés de plus de 75 ans (frail patient) caractéristiques épidémiologiques diagnostic et thérapeutiques

Ben Lazreg T, Ben Lazreg T, Ben Sayed N, Tijani N, Kmira Z, Bouslema E, Regaieg H, Zaier M, Chenbah W, Guerhazi M, Bouterra W, Ben Youssef Y, Khelif A
service d'hématologie clinique CHU farhat hached sousse

Introduction :

Le myélome multiple est une affection maligne caractérisée par la prolifération clonale de plasmocytes tumoraux envahissant la moelle osseuse avec souvent la sécrétion d'une immunoglobuline monoclonale ou un fragment d'immunoglobuline monoclonale. Il touche essentiellement les sujets âgés d'où l'importance d'étudier les caractéristiques de cette pathologie pour cette tranche d'âge.

Objectif :

Décrire les caractéristiques épidémiologiques, cliniques, biologiques, thérapeutiques et évolutives de cette pathologie.

Matériel et méthodes / patient :

Il s'agit d'une étude rétrospective étalée sur une période de 10 ans, portant sur 23 patients âgés ≥ 75 ans, atteints de MM diagnostiqués et suivis au service

d'hématologie clinique du CHU Farhat Hached Sousse.

Résultats et discussions :

La moyenne d'âge dans notre étude était de 81 ans avec une prédominance masculine et un genre ratio M/F=1,44. La première circonstance de découverte était les atteintes osseuses (78,5%). La deuxième circonstance de découverte était l'insuffisance rénale trouvée chez 40% des cas. Le diagnostic était confirmé par le myélogramme. Le pic monoclonal était retrouvé dans 82,5% des cas avec prédominance de l'isotype Ig G kappa. Les anomalies radiologiques étaient objectivées chez 18% de la population, dominées par les lésions ostéolytiques. Une IRM rachidienne était faite pour 18 patients montrant essentiellement des lésions ostéolytiques dans 82,6% des cas, un tassement vertébral dans 54,2% des cas. La majorité des patients (52,5%) étaient classés stade III de l'ISS et 8,2% étaient classés stade I. L'évaluation gériatrique est essentielle pour apprécier objectivement l'état des patients. Soixante pourcent avaient un score OMS ≥ 2 . Le principal traitement d'induction était l'association MPT prescrite chez la majorité des malades.

Conclusion :

Le myélome multiple reste une maladie incurable touchant principalement les sujets âgés nécessitant une prise en charge thérapeutique adaptée selon l'évaluation gériatrique.

P8: Faisabilité de l'intensification par autogreffe de cellules souches hématopoïétiques chez les patients de plus de 65 ans au cours du myélome multiple

Rakez O, Rakez O, Chaaouri W, Mezghani K, Ben Taher I, Achour M, Mansouri R, Jabr D, Bchir M, Kharrat R, Barred R, Sayadi M, Kacem K, Ben Neji H, Belakhal R

service hématologie clinique, Hopital Aziza Othmana, Tunis

Introduction :

La chimiothérapie à haute dose suivie d'autogreffe de cellules souches hématopoïétiques (ACSH) est le traitement de choix du myélome multiple chez les sujets de moins de 65 ans.

Cette intensification n'est proposée qu'aux sujets jeunes car associée à une toxicité hématologique ainsi qu'à des complications infectieuses pouvant entraîner le décès du patient.

Les patients entre 65 et 70 ans et considérés comme fit peuvent bénéficier d'une ACSH.

Objectif :

L'objectif de notre étude est de rapporter notre expérience de l'ASCH chez les patients atteints de MM, âgés de plus de 65 ans.

Matériel et méthodes / patient :

Nous avons mené une étude rétrospective descriptive monocentrique sur une période de 5 ans (entre 2016 et 2020) incluant 93 patients atteints de MM traités selon le protocole national du traitement du MM

2016 et ayant reçu une chimiothérapie d'induction suivie d'une ASCH.

Résultats et discussions :

Notre étude a inclus 93 patients dont l'âge moyen était de 55.1 ans (entre 37 et 67 ans) et sexe ratio H/F =1.02. Seulement 9 patients avaient un âge ≥ 65 ans.

Un patient était diabétique et 1 autre hypertendu. les autres patients n'avaient pas de comorbidités.

A l'évaluation en pré greffe, 6 patients étaient en VGPR, 2 étaient en RP et un patient avait une RCs. Tous les patients ont reçu une dose complète de melphalan soit 200mg/m².

La durée moyenne de l'aplasie était en moyenne de 5.6 jours (allant de 5 à 9 jours).

Tous les patients ont présenté une neutropénie fébrile.

Tous les patients ont présenté une mucite. 4 patients ont présenté des épisodes de diarrhée, sans documentation microbiologique.

Aucun décès n'a été constaté.

Conclusion :

Les patients de plus de 65 ans autogreffés pour myélome multiple n'ont pas présenté de complications particulières.

L'intensification par ACSH peut être proposée aux sujets de plus de 65 ans sans comorbidités. Il faut faire une évaluation gériatrique afin de bien évaluer l'éligibilité des patients.

Myélome multiple autres

P1: Mobilisation des cellules souches périphériques en vue d'une autogreffe sans cryopréservation pour les patients atteints de myélome multiple : faisabilité et contraintes

Ben Kahla A, Ben Kahla A, Torjemane L, Ben Yaich I, Dimassi S, Belloumi D, Aloulou L, Sboui H, Saibi J, Chaaben M, Turki I, Ouerghi R, Abdejilil N, Ladeb S, Hmida S, Ben Othman T
Centre National de Greffe d Moelle Osseuse de Tunis

Introduction :

La chimiothérapie à haute dose suivie d'une autogreffe de cellules souches périphériques (ACSP) reste un traitement standard du myélome multiple chez les sujets âgés moins de 65 ans. L'ACSP sans cryopréservation a été introduite au Centre National de Greffe de Moelle Osseuse en 2018.

Objectif :

L'objectif de notre travail est d'évaluer la faisabilité et les contraintes de cette procédure.

Matériel et méthodes / patient :

étude rétrospective réalisée entre 2018 et 2022. Elle a inclus les patients diagnostiqués myélome multiple, éligibles et programmés pour une ACSP sans cryopréservation. La mobilisation des CSP, était faite par du G-CSF 10 µg/kg/j pendant 4 à 5 jours avec comme objectif, un recueil d'un minimum de 2 à 3x10⁶ cellules CD34+/kg. Le greffon est conservé à +4°C pendant 48-72 heures avant sa réinjection

après le passage du conditionnement par Melphalan à haute dose .

Résultats et discussions :

Quarante et un patients inclus ayant un âge médian de 62 ans (extrêmes ; 53-66 ans). Deux patients n'ont pas respecté le programme. Trois patients n'étaient pas consentants pour la procédure. Finalement, la mobilisation des CSP était faisable chez 36 (87%) patients. L'ACSP sans cryopréservation n'était faisable que chez 8 patients (22%) après mobilisation par G-CSF seul (n=3) ou une 2ème mobilisation par VP16+G-CSF (n=5). **Les contraintes à la faisabilité de l'autogreffe** étaient: l'échec de mobilisation (n=6 ; 17%), la non disponibilité des explorations nécessaires des comorbidités associées (n=8 ;22%), le manque de place pour l'hospitalisation immédiatement après le recueil (n=9 ;25%), la non disponibilité du Melphalan (n=2 ; 5%), la survenue d'une pneumopathie infectieuse à J3 de la mobilisation (n=1 ; 3%) et l'infection COVID (n= 2 ; 5%).

Conclusion :

Malgré son coût moindre par rapport à la procédure classique, l'ACSP sans cryopréservation n'a été que peu réalisée. Une bonne organisation préalable entre les différents intervenants est nécessaire pour la faisabilité de cette procédure.

P2: AUTOGREFFE DE CELLULES SOUCHES HÉMATOPOÏÉTIQUES (ACSH) POUR UN MYÉLOME MULTIPLE (MM) ASSOCIÉ À L'AMYLOSE AL: FAISABILITÉ ET RÉSULTATS

Chabâne A, Chabâne A, Torjemane L, Mekni S, Ben Yaich I, Belloumi D, Turki I, Ouerghi R, Ben Abdejelil N, Ladeb S, Ben Othman T
CNGMO

Introduction :

L'ACSH pour MM associée à une amylose AL, est une indication limitée aux patients jeunes et éligibles.

Objectif :

L'objectif de ce travail est d'évaluer sa toxicité et ses résultats.

Matériel et méthodes / patient :

C'est une étude rétrospective monocentrique descriptive réalisée au Centre National de Greffe de Moelle Osseuse de Tunis. Le principal critère d'inclusion était un diagnostic de myélome multiple associé à une amylose AL confirmée histologiquement.

Résultats et discussions :

Sur 1130 autogreffes réalisées entre 2004 et 2022, 10 patients (0,88%) ont répondu au critère d'inclusion. Les organes atteints: rein (n=9), cardiaque (n=4). L'atteinte multiviscérale (≥ 3 organes) a été notée chez 2 patients. Les organes atteints en plus, étaient: la peau, tissus mous, le tube digestif, la macroglossie et un syndrome du canal carpien. Le score de la Mayo Clinic

était de stade II (n=3) et stade IIIb (n=1) chez les 4 patients évaluables par les marqueurs biologiques. Le traitement spécifique était à base de Bortézomib uniquement chez 7 patients. Huit patients étaient, au moins, en réponse hématologique partielle. Les patients ont reçu un conditionnement par Melphalan 100 à 200 mg/m², selon la fonction rénale. La reconstitution hématopoïétique a été obtenue dans tous les cas, mais plusieurs toxicités ont été notées : digestives (10/10) dont 2 sont sévères, fièvre d'origine indéterminée (10/10), pneumopathie hypoxémiante (2/10), syndrome de prise de greffe (4/10), insuffisance rénale aiguë (2/10), toxicité cardiaque (1/10), infection à Cytomégalovirus (2/10). A 6 mois post-greffe, 6/9 patients évaluables étaient en réponse hématologique complète. Après un suivi médian de 40,5 mois (extrêmes ; 4-111 mois), 4/10 patients sont vivants et 6 ont rechuté après un délai médian de 14 mois (extrêmes ; 6-42 mois). La survie globale était de 39±9% à 5 ans.

Conclusion :

Les patients avec MM associée à une amylose AL sont particulièrement à risque de toxicité. L'ACSH est faisable pour les sujets éligibles et sans facteurs de mauvais pronostic cardiaque ou rénale selon la Mayo Clinic. Ils sont par ailleurs à haut risque de rechute précoce.

P3: Le risque infectieux au cours du myélome multiple dans une série de patients suivie à l'Hôpital régional Djerba.

Haj Messaoud H, Haj Messaoud H, Gzam Y
Hopital Régional Sadek Mekadem Djerba

Introduction :

Les patients atteints de myélome multiple (MM) sont à risque élevé de développer des infections du fait de l'immunodépression liée à la maladie hématologique et aux traitements entrepris.

Objectif :

Notre objectif était de déterminer la fréquence et les particularités des infections survenues chez les patients atteints de MM pris en charge à l'hôpital Régional Djerba.

Matériel et méthodes / patient :

Nous avons mené une étude rétrospective, descriptive de 30 dossiers de patients atteints de MM et suivis entre 2018 et 2023 à l'unité d'hématologie clinique de l'hôpital régional Sadok Mkaddem de Djerba.

Résultats et discussions :

Parmi les 30 patients diagnostiqués avec un MM, 15 patients (50%) avaient eu au moins un épisode infectieux. Il s'agissait de 10 femmes et 5 hommes. L'âge moyen était de 65.4 ± 15.1 ans et la durée de suivi moyenne de 12.2 ± 7.6 mois. Il s'agissait d'un MM type IGG chez 11 patients (73.3%), et à chaînes légères chez 2 patients (13.3%). Le type de myélome n'a pas été identifié chez 2 patients. Le MM était compliqué d'atteinte osseuse chez 11 (73.3%) patients et d'atteinte rénale chez 8 (53.3%) patients.

La médiane d'épisodes infectieux par personne était à 1 [1-4]. La fièvre était objectivée chez 12 (80%) patients. Les infections bactériennes étaient observées chez 13 patients. Elles étaient dominées par les infections pleuro-pulmonaires (8 cas). Les autres portes d'entrée infectieuses étaient : cutanée (2 cas), digestive (2 cas), iatrogène (2 cas) et urinaire (1 cas). Une infection fongique était observée chez un seul patient à type de sepsis à candida tropicalis. Une infection virale était documentée chez un seul patient à type de pneumopathie covidienne. Ces épisodes infectieux étaient compliqués d'un syndrome de détresse respiratoire aiguë (SDRA) chez un patient, d'un état de choc septique chez un autre patient et du décès de ces 2 patients.

Conclusion :

Les infections au cours du MM étaient survenues chez la moitié des patients. Les infections étaient variées et graves, dominées par les infections bactériennes pulmonaires un traitement prophylactique peut être systématiquement prescrit.

P4: Caractéristiques de l'atteinte osseuse au cours du myélome multiple à l'Hôpital régional Djerba.

Haj Messaoud H, Gzam Y, Haj Messaoud H
Hopital Régional Sadek Mekadem Djerba

Introduction :

L'atteinte osseuse constitue une complication fréquente et grave du myélome multiple (MM).

Objectif :

Le but de notre étude est de préciser les différentes caractéristiques cliniques, biologiques et radiologiques des patient avec MM compliqué d'atteinte osseuse.

Matériel et méthodes / patient :

Nous avons effectué une étude rétrospective, descriptive de 30 dossiers de patients atteints de MM, colligés à l'unité d'hématologie clinique de l'hôpital régional Sadok Mkaddem de Djerba.

Résultats et discussions :

Parmi les 30 patients diagnostiqués avec un MM, 21 (70%) patients présentaient des lésions osseuses. Il s'agissait de 7 hommes et 14 femmes avec un âge moyen de 65.1 ± 11.9 ans et une durée d'évolution moyenne de 19.2 ± 14.5 mois.

L'atteinte osseuse était inaugurale chez 19 (90.5%) patients. Les manifestations cliniques révélatrices de l'atteinte osseuse étaient : des douleurs osseuses périphériques localisées (13 cas), des rachialgies (14 cas), des radiculalgies (6 cas) et une tuméfaction (1 cas). La biologie montrait un syndrome inflammatoire biologique (15 cas), une anémie (12 cas), une hypercalcémie (11 cas) et une insuffisance rénale (9 cas). Les moyens d'imagerie utilisés pour étiqueter l'atteinte osseuse étaient : les radiographies conventionnelles (19 cas), la tomodensitométrie (11 cas) et l'imagerie par résonance magnétique (10 cas). Ces moyens d'imagerie permettaient d'objectiver : des lésions ostéolytiques (15 cas), une déminéralisation osseuse diffuse (11 cas), un tassement vertébral (9 cas), une fracture périphérique (6 cas) et une lésion condensante (1 cas). Les lésions osseuses étaient de localisation unique chez 6

patients et multiples chez 15 patients. Une complication neurologique à type de compression médullaire était notée chez 2 patients et de syndrome de la queue de cheval chez un autre.

Le traitement était basé sur les antalgiques et la chimiothérapie. Les autres moyens thérapeutiques étaient : les bisphosphonates (19 cas), le traitement chirurgical (5 cas), la radiothérapie (4 cas) et la greffe de moelle osseuse (5 cas).

Conclusion :

Nos résultats suggèrent que l'atteinte osseuse est fréquemment révélatrice de la maladie au cours du MM d'où la nécessité de mieux la caractériser afin de permettre un diagnostic précoce et une thérapie adaptée.

P5: Une localisation thyroïdienne d'un myélome multiple en rechute : A propos d'un cas

Mallek R, Mallek R, Kassar O, Frikha I, Hamza F, Khalifa L, Maaloul M, Jlidi N, Medhaffer M, Elloumi M
Service d'hématologie Clinique, CHU Hedi Chaker de Sfax

Introduction :

Au cours du myélome multiple (MM), la prolifération des plasmocytes concerne la moelle osseuse chez la plupart des patients. Un sous-groupe développe des localisations extra médullaires (LEM), dans lesquels des clones plasmocytaires s'échappent et se retrouvent en dehors de la moelle osseuse. La localisation thyroïdienne est exceptionnelle.

Objectif :

Nous rapportons les aspects cliniques, biologiques, radiologiques et évolutives

d'une LEM thyroïdienne du myélome multiple en rechute.

Observation :

Il s'agit d'une femme âgée de 62 ans aux antécédents de nodules thyroïdiens gauches sans critères de malignité, opérée en 1999. Elle était suivie depuis l'âge de 55ans pour un myélome multiple à IgA kappa stade IIIB symptomatique (ISS à III et caryotype normal). Elle a reçu 4 cures VTD suivies d'une intensification par Melphalan-HD et autogreffe de cellules souches périphériques (CSP) avec une réponse complète (CR). Après 5 ans de l'autogreffe, soit en Mars 2021, la patiente a eu une progression du myélome multiple à chaîne légère kappa avec une atteinte osseuse multiple. Elle a reçu 05 cures VCD (Bortézomib- Cyclophosphamide-Dexaméthasone) et une 2ème intensification par une autogreffe de CSP permettant l'obtention d'une 2ème CR.

A 6 mois de la 2ième autogreffe, lors d'un bilan systématique demandé dans le cadre d'une surveillance du nodule thyroïdien, l'échographie cervicale a montré un nodule médio-lobaire droit de 13,5 mm d'écho-structure fortement hypoéchogène avec des calcifications périphériques classé EU-TIRADS IV. La cytoponction du nodule thyroïdien a montré la présence d'une prolifération faite de cellules plasmocytaires CD38+ et CD138+ évoquant un plasmocytome. Une TEP-TDM a été faite montrant en plus de l'atteinte myélomateuse osseuse focale multiple, un hyper-métabolisme modéré du moignon restant de la thyroïde (Figure 1). Le bilan thyroïdien était normal. Elle a eu donc une thyroïdectomie totale dont l'examen anatomopathologique définitif a confirmé le diagnostic de plasmocytome (Figure 2).

Un nouveau bilan de la maladie a confirmé la 2ème rechute du myélome multiple à chaîne légères Kappa avec un ratio de chaînes légères libres à 40 et une insuffisance rénale aiguë (Clairance MDRD à 8 ml/min) nécessitant un traitement de 3ème ligne type DRD (Dartumumab- Revlimid-Dexaméthasone). La patiente a reçu jusque-là 4 cycles DRD avec une très bonne réponse partielle.

Conclusion :

L'incidence des LEM au cours du MM varie en fonction de l'évolutivité de la maladie. Les LEM sont plus fréquemment observées au cours des rechutes avec une incidence estimée entre 3,4 à 14 %. La localisation thyroïdienne, exceptionnellement décrite, est rapportée surtout au cours des rechutes, le cas de notre patiente. La LEM aggrave le pronostic, nécessitant un traitement intensif par l'ajout des anticorps monoclonaux (anti-CD38) ou par la double autogreffe de cellules souches.

P6: Apport de l'électrophorèse capillaire et de l'immunotypage dans le diagnostic du myélome multiple

Aissaoui N, Aissaoui N, Chalbaoui A, Gargouri F, Kallel F, Jaziri L, Makhlof R, Elleuch A, Ayadi F
Laboratoire de Biochimie CHU Habib Bourguiba, Sfax

Introduction :

L'électrophorèse capillaire des protéines sériques (EPP) est une technique d'analyse qui permet la séparation et la quantification des protéines. Associée à l'immunotypage, elle permet l'identification des *immunoglobulines* monoclonales. Ces techniques contribuent au diagnostic de

certaines hémopathies malignes, notamment le myélome multiple (MM).

Objectif :

A travers ce travail, nous rapportons les caractéristiques épidémiologiques, cliniques et biologiques des patients bénéficiants d'une EPP permettant ensuite de porter le diagnostic de MM.

Matériel et méthodes / patient :

Il s'agit d'une étude rétrospective descriptive colligeant les patients bénéficiants d'une EPP durant la période de Janvier 2022 à Février 2023, notamment ceux qui présentaient une gammopathie monoclonale en rapport avec un MM.

Les EPP étaient analysés par l'automate *Capillarys 2 Flex Piercing® (SEBIA)* au service de biochimie du CHU Hbib Bourguiba Sfax.

Résultats et discussions :

Durant la période d'étude, 661 EPP étaient réalisées, dont 86 ont mis en évidence une gammopathie monoclonale.

Un pic monoclonal à la zone des gamma-globulines était prédominant, présent dans 69 cas (80.2%). La nature des autres pics s'est répartie comme suit : sept pics à la zone des beta2-globulines (8.1%), quatre pics à la zone des beta1-globulines (4.7%), trois blocs beta1-beta2- globulines (3.5%) et deux blocs beta2-gamma-globulines (2.3%). Un aspect de double pic aux beta2 et gamma-globulines était noté dans un cas.

Le diagnostic de MM était retenu chez 20 patients parmi la population présentant un pic monoclonal (23.3%). L'âge médian était de 54 ans [33 et 64 ans] avec un sex-ratio de 9. Le MM était symptomatique par

l'atteinte osseuse dans 17 cas (85%), l'anémie dans 10 cas (50%), l'insuffisance rénale chez six patients (30%) et l'hypercalcémie chez trois patients (15%).

Un pic au niveau des gamma-globulines était majoritaire, noté dans 12 cas (60%), suivi par l'hypo gamma-globulinémie chez cinq patients. Le type IgG Kappa était le plus fréquent (sept cas soit 35%), suivi par l'isotype kappa dans cinq cas (25%).

Conclusion :

Le rôle de l'EPP est certainement capital dans la détection d'anomalies pourvoyeuses de MM. Le pic monoclonal était à la zone des gamma-globulines dans la majorité des cas aussi bien dans notre série (80.2%) que dans la littérature (92%). De même, l'isotype IgG Kappa était prédominant dans notre série ce qui est concordant avec les données des différentes séries.

P7: L'impact pronostique de l'atteinte extra et para-médullaire au cours du myélome multiple

Ghedira H, Ghedira H, Sahbani H, Aloui S, Ben Moussa M, Khayati M, Hamila A, Rebah M, Ouni S, Saoud M, Driss S, Zriba S, Msadek F

Service d'hématologie clinique, Hôpital Militaire Principal de Tunis

Introduction :

L'atteinte extra-médullaire au cours du myélome multiple (MM) est de plus en plus fréquente, pouvant intéresser n'importe quel organe. L'atteinte para-médullaire est une entité à part définie par des lésions contiguës à l'os. Survenant au diagnostic ou au cours de l'évolution de la maladie, elle reste un facteur de mauvais pronostic.

Objectif :

Décrire le profil de l'atteinte extra et para-médullaire chez les sujets jeunes atteints de MM et étudier son impact pronostique.

Matériel et méthodes / patient :

Il s'agit d'une étude descriptive et rétrospective, réalisée au service d'hématologie clinique de l'hôpital militaire de Tunis sur une période de 6 ans [Janvier 2016-Avril 2022]. Notre étude a concerné 22 parmi 42 MM (52%) < 65 ans et éligibles à une intensification par une ASCT avec une atteinte extra ou para-médullaire au diagnostic.

Résultats et discussions :

L'âge médian était de 55 ans [38 – 66] avec un sex-ratio de 1,44. Un seul patient était suivi pour un MM non sécrétant (5%), et 95,5% avaient une sécrétion monoclonale: 7 IgA Kappa (32%), 5 IgG Kappa (23%), 4 IgG Lambda (18%), 4 chaînes légères Kappa (18%), et 1 IgA Lambda (4,5%). L'atteinte extra et para-médullaire était observée dans respectivement 7% et 45% des cas. Différentes localisations étaient observées : osseuse 17 cas (77%) dont 10 cas de localisation rachidienne (59%), pleurale 2 cas (9%), épidurale 5 cas (23%) et un cas pour chacune de ces atteintes : pulmonaire, ganglionnaire, neurologique, splénique et pancréatique. 5 malades avaient une atteinte multifocale (> 2 sites) (23%). Tous ces patients étaient traités par des cures VTD avec une intensification par ASCT dans 20 cas (91%). Deux malades étaient décédés au cours de la phase d'induction (9%). Le recul médian était de 40 mois [12-73]. La SG était respectivement de 66,7% chez les patients ayant une atteinte extra-médullaire, de 73,7% avec une atteinte para-médullaire et

75% sans aucune atteinte extra-médullaire (P=0,72).

Conclusion :

La présence d'une atteinte extra-médullaire reflète une maladie agressive, un pronostic sombre et une survie plus faible. Ainsi, il est primordial de l'identifier précocement par des moyens appropriés afin d'adapter la prise en charge thérapeutique.

P8: Particularités de la compression médullaire au cours du myélome multiple : Etude monocentrique

Sahbani H, Sahbani H, Ghedira H, Ouni S, Ben Moussa M, Hamila A, Khayati M, Rebah M, Aloui S, Saoud M, Driss S, Zriba S, Msadek F

Service d'hématologie clinique, Hôpital Militaire Principal de Tunis

Introduction :

La compression médullaire au cours du myélome multiple constitue une urgence diagnostique et thérapeutique associée à une morbidité importante.

Objectif :

Décrire les particularités cliniques, thérapeutiques et évolutives de la compression médullaire au cours du MM.

Matériel et méthodes / patient :

Il s'agit d'une étude descriptive, rétrospective, faite au service d'hématologie clinique de l'hôpital militaire de Tunis. Elle a inclus 22 patients (25%) parmi 86 MM suivis dans notre service entre Janvier 2016 et Avril 2022 et ayant présenté une compression médullaire.

Résultats et discussions :

L'âge médian était de 61 ans [40 – 81] avec un sex-ratio à 1. Un seul patient était suivi pour MM non sécrétant (4%), alors que 96% avaient une sécrétion monoclonale. La compression médullaire était présente au diagnostic chez 18 malades (81%), au cours du traitement chez 2 malades et au moment de la rechute chez 2 patients (9%). Une atteinte osseuse y était associée dans 77% des cas. La présentation clinique était faite de rachialgies (n=21) associées à un syndrome lésionnel et sous-lésionnel (n=7) et à des troubles sphinctériens (n=1). Un seul patient se présentait avec un déficit moteur isolé. L'IRM médullaire permettait de confirmer le diagnostic et de préciser le siège et l'anomalie en cause chez tous les malades. La CM était dorsale (n=16), lombaire (n=6), cervicale (n=2), et à la fois dorsale et lombaire (n=3). Les plasmocytomes osseux rachidiens et les tassements vertébraux étaient observés respectivement dans 41% et 50% des cas. L'épidurite était trouvée chez 3 patients (14%). Le traitement spécifique consistait en une radiothérapie décompressive seule avec une dose médiane à 30Gy (n=12), une laminectomie (n=4), une chirurgie suivie de radiothérapie (n=4) et chimiothérapie seule (n=2). Ils ont reçu en plus un traitement systémique. 54% des malades avaient une évolution favorable sans séquelle neurologique. Le délai médian de récupération était de 25 jours. La SG était de 54,5% chez les MM avec CM vs 75,4% chez les MM sans CM (p=0,11). Une meilleure SG est notée lorsqu'on associe une laminectomie+radiothérapie.

Conclusion :

Une prise en charge diagnostique et thérapeutique précoce est primordiale chez les sujets ayant une compression médullaire due au myélome multiple.

P9: Amylose AL: Caractéristiques épidémiologiques et clinico-biologiques : Expérience du service d'hématologie clinique de Sfax

Kallel F, Kallel F, Chalbaoui A, Charfi M, Fakhfekh Y, Khelifa L, Mallek R, Frikha I, Ben Amor I, Kassab O, Medhaffar M, Elloumi M

Service d'hématologie clinique, hôpital Hedi Chaker Sfax, Tunisie

Introduction :

L'amylose AL, maladie rare, est la forme la plus répandue d'amylose. Elle peut affecter presque tous les organes et perturber ainsi leur fonctionnement normal. Cette grande variabilité des localisations est responsable d'une grande hétérogénéité clinique et biologique.

Objectif :

A travers ce travail, nous rapportons les caractéristiques épidémiologiques, clinico-biologiques et radiologiques des patients suivis en hématologie pour Amylose AL.

Matériel et méthodes / patient :

Il s'agit d'une étude rétrospective descriptive portant sur l'ensemble des patients suivis au service d'hématologie clinique du CHU Hedi Chaker, Sfax pour amyloses AL, colligés durant une période de 12 ans s'étalant de Janvier 2010 à Décembre 2021.

Résultats et discussions :

Nous avons colligé 25 patients avec un sex-ratio de 1,78. L'âge médian était de 60 ans [46 et 84 ans] avec un pic de fréquence entre 60-69 ans (12 cas, 48%).

L'amylose AL était primitive chez un seul patient et secondaire chez les autres à un myélome multiple (MM) chez 22 patients (88%), à une maladie de Waldenstrom chez un patient et à une leucémie lymphoïde chronique dans un cas.

Le tableau clinique révélateur de la maladie était très variable. L'asthénie était le symptôme le plus fréquemment rapporté (72%), suivie par les signes ostéo-articulaires chez 60% des cas ainsi que les signes cutanés chez 40% des cas. Une dyspnée multifactorielle a été notée chez 11 patients (44%).

Les manifestations cardiaques étaient dominées par une dyspnée (stade ≥ 2 de NYHA) retrouvée chez dix patients (40%). Des œdèmes de type rénal des membres inférieurs étaient notés chez dix patients (40%).

Une anémie normocytaire < 10 g/dL était présente chez huit patients. L'électrophorèse des protéines sériques a montré une hypo protidémie dans six cas, une hypo albuminémie dans dix-sept cas et une anomalie du tracé dans 23 cas : un pic monoclonal était noté chez quatorze patients (56% des cas), un aspect de doubles pics monoclonaux chez trois patients et une hypo gamma-globulinémie dans huit cas. Une gammopathie monoclonale à chaîne légère était détectée chez dix patients (40%). L'isotype kappa était observé dans treize cas (52%). Le dosage des chaînes légères sériques a montré une différentielle (dFLC) médiane à 1264.56 [1.39 – 6952.4]. La clearance médiane de la créatinine était de 87.8 ml/mn [7.8 – 187]. La médiane de la protéinurie de 24H était de 1.5 g/24H [0.056 – 10.01].

Conclusion :

L'amylose AL est une maladie des personnes relativement âgées. L'âge moyen au diagnostic dans notre série était de 60 ans, concordant avec la littérature (60 à 65 ans). L'asthénie est le symptôme le plus fréquemment rapporté aussi bien dans notre série que dans la littérature. Bien que l'isotype lambda soit habituellement le plus fréquent, la fréquence des deux isotypes était égale dans notre série.

P10: Aspects pronostiques, thérapeutiques et évolutifs de l'Amylose AL : Expérience du service d'hématologie clinique de Sfax

Kallel F, Kallel F, Chalbaoui A, Charfi M, Kassar O, Fakhfekh Y, Frikha I, Ben Amor I, Khelifa L, Mallek R, Medhaffar M, Elloumi M
Service d'hématologie clinique, hôpital Hedi Chaker Sfax, Tunisie

Introduction :

La prise en charge thérapeutique de l'amylose AL est multidisciplinaire. Elle dépend de la nature des organes atteints, la sévérité de l'atteinte ainsi que des comorbidités du patient.

Objectif :

A travers ce travail, nous rapportons les caractéristiques pronostiques, thérapeutiques et évolutives des patients suivis en hématologie pour Amylose AL.

Matériel et méthodes / patient :

Il s'agit d'une étude rétrospective descriptive colligeant les patients traités au service d'hématologie clinique du CHU

Hedi Chaker, Sfax pour amyloses AL, durant la période de Janvier 2010 à Décembre 2021.

Le traitement est basé sur le melphalan (M-Dex/MPT) pour les patients sans atteinte cardiaque grave (stade I et II), avec renforcement par le bortézomib chez les non-répondeurs, et sur le bortézomib (VCD/VTD) en cas d'atteinte cardiaque grave (stade III).

Les critères de la réponse hématologique et d'organe sont établis selon la conférence de consensus de Rome en 2010.

Résultats et discussions :

Nous avons colligé 25 patients avec un âge médian de 60 ans [46 - 84 ans] et un sex-ratio de 1,78.

Le couple troponine/pro-BNP était dosé chez 20 patients permettant la stadification suivante selon la Mayo clinic : Quatre patients classés en stade I, six en stade II et dix en stade III (50%).

Une patiente est décédée au 9ème jour d'hospitalisation par décompensation d'une amylose cardiaque. Une chimiothérapie a été ainsi instaurée chez 24 malades.

Le traitement était basé sur le bortézomib chez 17 patients (71%) : VCD dans neuf cas (38%) et VTD dans huit cas. Le melphalan était prescrit pour six patients : M-Dex dans cinq cas et MPT dans un cas. Un patient a reçu la dexaméthasone-Thalidomide. Trois patients uniquement ont bénéficié d'une intensification par autogreffe au centre national de greffe de moelle osseuse, après une mobilisation par du VP16+ GCSF.

Au terme du traitement de 1ère ligne, nous avons obtenu une bonne réponse hématologique dans quatorze cas (58%)

(**Tableau I**). Les réponses hématologique, cardiaque et rénale obtenues par le VCD étaient respectivement à 25%, 14% et 18% des cas

Une rechute de l'amylose AL a eu lieu chez six patients (43%), avec un délai médian de 20 mois [1 – 28]. Trois ont bénéficié d'un traitement de 2ème ligne alors que trois patients étaient sous traitement palliatif puis décédés (après 24 et 28 mois de la rechute).

Deux autres patients ont eu une rechute de leur pathologie de fond (myélome multiple).

La médiane de survie globale pour l'ensemble de la série était de 22 mois [0 – 141 mois]. La survie globale à 2 et à 5 ans étaient respectivement de 82% et 60.2%. Concernant la survie sans événement (SSE), elle était de 12 mois [0 – 106 mois].

Conclusion :

La prédominance du stade III de la Mayo Clinic est notée dans notre série, alors que le stade II est plus fréquent dans la plupart des séries publiées. Les schémas thérapeutiques basés sur le bortézomib sont plus efficaces dans le traitement de l'amylose AL aussi bien dans notre série que dans la littérature (80%). La réponse hématologique au VCD obtenue dans 25% est largement inférieure aux taux de réponses décrits (65%).

La survie médiane était supérieure aux des données de la littérature (17 mois). Elle était plus courte chez les patients au stade III de la Mayo Clinic.

P11: Moyens diagnostiques de l'amylose AL: Expérience du service d'hématologie clinique de Sfax

Chalbaoui A, Chalbaoui A, Kallel F, Saguem I, Charfi M, Dammak C, Ben Amor I, Frikha I, Khelifa L, Fakhfekh Y, Mallek R, Kassab O, Boudawara T, Bahloul Z, Medhaffar M, Elloumi M
Service d'hématologie clinique, hôpital Hedi Chaker Sfax, Tunisie

Introduction :

L'amylose AL, maladie rare, est de diagnostic uniquement histologique. Elle est définie par la présence de dépôts tissulaires extracellulaires de protéines amyloïdes.

Objectif :

A travers ce travail, nous rapportons les caractéristiques diagnostiques des patients suivis en hématologie pour Amylose AL.

Matériel et méthodes / patient :

Il s'agit d'une étude rétrospective descriptive portant sur l'ensemble des patients suivis au service d'hématologie clinique du CHU Hedi Chaker, Sfax pour amyloses AL, colligés durant une période de 12 ans s'étalant de Janvier 2010 à Décembre 2021. Le diagnostic de l'amylose AL est histologique basé sur la mise en évidence dans les tissus de dépôts amyloïdes colorés par le rouge Congo en microscopie optique et une biréfringence jaune/vert en lumière polarisée, ou par l'observation de fibrilles amyloïdes en microscopie électronique, selon les recommandations de la conférence de consensus de Rome 2010.

Résultats et discussions :

Nous avons colligé 25 patients avec un sex-ratio de 1,78. L'âge médian était de 60 ans [46 et 84 ans].

La biopsie avec étude histologique a été réalisée chez tous les patients. La biopsie des glandes salivaires accessoires (BGSA) était la méthode la plus utilisée, réalisée chez dix-sept patients et revenant positive dans treize cas (76%). Sa contribution était de 33% du total des biopsies réalisées.

L'atteinte du tractus gastro-intestinal est mise en évidence sur quatre prélèvements parmi huit réalisés (50 %).

La biopsie des masses osseuses et la ponction biopsie rénale réalisés dans respectivement quatre et trois cas était positives dans tous les cas.

Sept patients (28% des cas) ont bénéficié de plus d'une biopsie après échec ou non rentabilité de la première biopsie.

Au diagnostic, les atteintes d'organe retenues sont par ordre de fréquence décroissant : Rein (dix-sept cas, 68%), peau/muqueuse (seize cas, 64%), cœur (quatorze cas, 56%), tube digestif, système nerveux et os chacun dans trois cas (12%). Une atteinte multi-organes était présente chez 22 patients.

Conclusion :

La BGSA, méthode diagnostique de choix dans notre série et dans la littérature vu sa facilité, n'est contributive que dans 76% de nos cas, ce qui est comparable à la littérature (80 à 90% des cas). La présence d'une atteinte cardiaque était notée dans 56% de nos cas, ce qui est concordant avec la littérature (60%). De même, la fréquence de l'amylose rénale, retenue dans 68% dans

notre série, est de 60 à 70% des cas dans la littérature.

P12: Dosage de la cystatine C : quel intérêt chez le patient avec myélome multiple ?

Neifar M, Kallel F, Kallel F, Neifar M, Kaabechi M, Charfi M, Fakhfakh Y, Mallek R, Ben Amor I, Kassar O, Khelifa L, Frikha I, Ayedi F, Medhaffar M, Elloumi M
Service d'hématologie clinique CHU hédi chaker sfax

Introduction :

L'insuffisance rénale est une complication assez fréquente chez le patient atteint de myélome multiple, elle constitue une cause majeure de morbi mortalité. Un diagnostic précoce de cette complication est pourvoyeur d'une meilleure survie. La cystatine C, inhibiteur de la cystéine-protéase, a émergé comme nouveau marqueur d'évaluation de la fonction rénale, et certains auteurs la proposent comme marqueur pronostique indépendant au cours du MM.

Objectif :

Le but de cette étude est d'évaluer la Cystatine C comme marqueur pronostique indépendant au cours du MM et son intérêt dans l'estimation du débit de filtration glomérulaire.

Matériel et méthodes / patient :

Il s'agit d'une étude prospective observationnelle ayant porté sur des patients adultes atteints de MM pris en charge au service d'hématologie clinique de SFAX, et sur des témoins sains appariés selon l'âge ; étude réalisée en collaboration avec le laboratoire de biochimie de l'hôpital Habib Bourguiba Sfax, durant une période

allant de janvier 2013 à décembre 2018. Les patients exclus de cette étude sont les patients avec une dysthyroïdie ou ceux ayant une insuffisance rénale chronique d'origine non myélomateuse. Le dosage de la Cystatine C a été effectué par technique électro chimiluminescence (Roche ®, Cobas 6000).

Résultats et discussions :

La population d'étude a inclus 58 patients admis pour myélome multiple. Nous avons prélevé aussi des sérums pour 37 témoins en bonne santé et appariés selon l'âge au groupe d'étude. L'âge moyen des patients a été de $55,67 \pm 7,152$ ans et le sexe ratio était de 1. La moyenne de la cystatine C était $2,32 \pm 1,86$ mg/L chez les patients MM contre $0,85 \pm 0,12$ mg/L chez les témoins avec un $p < 0,001$. Une corrélation a été retrouvée entre la cystatine C et les marqueurs de la fonction rénale (l'urée et la créatinine) ainsi qu'avec les différentes formules d'estimation du DFG avec une meilleure sensibilité pour la cystatine C dans la détection de l'insuffisance rénale débutante. Le taux de la cystatine C a augmenté en fonction du score ISS, du nombre des critères d'activité et en fonction du degré d'infiltration médullaire ($p < 0,05$). La cystatine C avait une meilleure sensibilité dans la prédiction de la survenue des complications (rechute, maladie réfractaire ou progressive, décès) (AUC=0.719) qui est proche du score ISS (AUC=0.763).

Conclusion :

La cystatine C n'est pas seulement un marqueur sensible dans l'estimation du DFG et la détection de l'insuffisance rénale débutante, mais il s'agit aussi d'un facteur pronostique indépendant au cours du myélome multiple qui reflète la charge tumorale et permet de fournir des informations pronostiques de valeur mais

qui reste à confirmer sur des études à large échelle.

P13: Amylose AL cardiaque : Expérience du service d'hématologie clinique de Sfax

Kallel F, Kallel F, Chalbaoui A, Hammami R, Frikha I, Charfi M, Feki W, Charfeddine S, Kassar O, Ben Amor I, Khelifa L, Fakhfekh Y, Mallek R, Medhaffar M, Abid L, Mnif Z, Elloumi M

Service d'hématologie clinique, hôpital Hedi Chaker Sfax, Tunisie

Introduction :

D'évolution longtemps silencieuse, l'amylose cardiaque est une pathologie sous-diagnostiquée ayant des caractéristiques cliniques et radiologiques particulières. Elle nécessite une prise en charge thérapeutique spécialisée.

Objectif :

Décrire les caractéristiques épidémiologiques, clinico-biologiques et thérapeutiques des patients atteints d'amylose AL cardiaque, ainsi que d'évaluer l'aspect évolutif de la maladie.

Matériel et méthodes / patient :

Il s'agit d'une étude rétrospective des patients atteints d'une amylose AL avec localisation cardiaque, suivis aux services d'hématologie clinique et de cardiologie de l'hôpital Hedi Chaker Sfax entre Janvier 2010 et Décembre 2021.

Le diagnostic d'amylose cardiaque est retenu sur un faisceau d'arguments clinico-biologiques et radiologiques chez des patients ayant une amylose AL confirmée histologiquement, selon la conférence de consensus de Rome en 2010.

Résultats et discussions :

Quatorze patients atteints d'amylose cardiaque de type AL ont été colligés parmi l'ensemble des patients suivis pour amylose AL durant la même période (56%). L'âge médian était de 59 ans [46 – 67] avec un sex-ratio de 2,5. Tous les patients étaient suivis pour un myélome multiple sauf un qui était atteint d'une leucémie lymphoïde chronique.

La symptomatologie clinique était faite essentiellement d'une dyspnée d'effort NYHA ≥ 2 , un œdème des membres inférieurs et une turgescence des veines jugulaire dans respectivement dix, six et deux cas.

La gammopathie monoclonale était à IgG Lambda dans quatre cas (29%) et l'isotype Lambda était prédominant (neuf cas soit 64%).

La pro-BNP médiane était de 2670 ng/L [580 – 15160]. Les troponines étaient élevés chez douze patients avec une médiane de 0.34 ug/L [0.0057 – 109]. L'électrocardiogramme a mis en évidence des troubles du rythme et/ou de la conduction dans cinq cas (36%).

L'échographie cardiaque (ETT) a montré une hypertrophie du ventricule gauche (HVG) chez onze cas (79%) et un épaissement septal chez huit patients (57%) avec aspect feuilleté hyperéchogène dans quatre cas. L'IRM cardiaque a montré la baisse de la fraction de la contraction myocardique dans quatre cas.

Selon le score de la Mayo clinic, nos cas étaient classés en stade III dans 12 cas (86%) et en stade II dans deux cas.

L'atteinte cardiaque était associée à l'atteinte rénale chez neuf patients (64%)

suivie par une atteinte cutanéomuqueuse chez huit patients (57%). Une atteinte multi-organes était notée dans tous les cas.

Conclusion :

L'amylose cardiaque de type AL, présente dans 56% de nos patients, rejoint la fréquence décrite dans la littérature (50% à 60%). Les signes d'insuffisance cardiaque dominant le tableau révélateur aussi bien dans notre série que dans la littérature et l'HVG était rapporté dans 79% des cas à l'ETT, concordant avec les résultats décrits dans la littérature (78 à 80%). L'atteinte cardiaque était plus fréquemment associée à l'atteinte rénale dans notre population (64%) que dans la littérature (50%).

P14: Amylose rénale au cours du myélome multiple: A propos de 16 cas

Chalbaoui A, Chalbaoui A, Kallel F, Kammoun K, Charfi M, Saguem I, Agrebi I, Frikha I, Ben Amor I, Khelifa L, Fakhfekh Y, Kassar O, Mallek R, Medhaffar M, Ben Hmida M, Boudawara T, Elloumi M

Service d'hématologie clinique, hôpital Hedi Chaker Sfax, Tunisie

Introduction :

L'atteinte rénale est fréquente au cours du myélome multiple (MM) et le diagnostic d'une amylose constitue un tournant évolutif au cours de la maladie. L'amylose peut toucher toutes les structures rénales avec une prédilection glomérulaire.

Objectif :

A travers ce travail, nous rapportons les caractéristiques épidémiologiques, cliniques et biologiques des patients suivis

en hématologie pour un MM avec Amylose AL rénale.

Matériel et méthodes / patient :

Il s'agit d'une étude rétrospective descriptive colligeant les patients suivis au service d'hématologie clinique du CHU Hedi Chaker, Sfax pour un MM avec une amylose AL rénale, durant la période de Janvier 2012 à Décembre 2021.

Le diagnostic d'amylose rénale repose sur la présence de dépôts amyloïdes rénaux, ou en l'absence de biopsie rénale, sur la preuve histologique de dépôts amyloïdes dans un autre tissu associée à une protéinurie $\geq 0,5$ g/24 heures constituée principalement d'albumine, selon la conférence de consensus de Rome en 2010.

Résultats et discussions :

Nous avons colligé 23 patients suivis pour MM avec amylose AL. Parmi eux, seulement seize patients avaient une amylose rénale (70%).

L'âge médian était de 54 ans [46 et 67 ans] avec un sex-ratio de 1,3. L'atteinte rénale était présente au diagnostic chez tous les patients.

La symptomatologie clinique était faite essentiellement d'un œdème des membres inférieurs de type rénal présent chez huit patients (50%), des signes ostéo-articulaires dans onze cas (69%) et des signes cardiaques chez huit patients (50%).

Une anémie normocytaire < 10 g/dL était notée chez quatre patients. La gammopathie monoclonale était à chaîne légère chez neuf patients (56%). L'isotype Lambda était observé dans neuf cas (56%). Le rapport médian des chaînes légères sériques était à 65.9 [3.84 – 714].

Une insuffisance rénale (IR) était notée chez neuf malades (56%). La protéinurie médiane était de 1.8 g/24heures [0.69 – 10.01] et était \geq 5g dans cinq cas, faite essentiellement d'albumine. Un syndrome néphrotique était noté chez deux patients (12%).

La ponction biopsie rénale (PBR) avec étude histologique, réalisée chez deux patients, a confirmé le diagnostic d'amylose rénale.

L'atteinte rénale étaient associée à une atteinte cutanéomuqueuse chez onze patients (69%) suivie par l'atteinte cardiaque chez neuf patients (56%). Une atteinte multi-organes était prédominante (15 patients).

Conclusion :

L'atteinte rénale au cours de l'amylose AL est fréquente. Elle est estimée à 70% dans notre série concordant aux données de la littérature (60 à 70% des cas). Cette atteinte se manifeste le plus souvent par une protéinurie évolutive et un syndrome néphrotique. Ce dernier noté dans 12% de nos cas est plus fréquent dans la littérature (94 à 100%). De même, l'IR présente chez 56% de nos patients est décrite dans 20 à 45 % des cas dès le diagnostic dans la littérature.

P15: Apport de la CMF dans le diagnostic différentiel MM et MGUS

Mansouri A, Mansouri A, Torkhani N, Safra I, Kasdallah M, Barmat M, Menif S
Institut Pasteur de Tunis

Introduction :

La gammopathie monoclonale de signification indéterminée (MGUS) évolue

en myélome multiple chez 1% des patients par an. Le diagnostic est basé sur un ensemble de critères clinico-biologiques (IMWG). Cependant, la distinction entre MGUS et MM reste parfois difficile lorsque le nombre de plasmocytes médullaires est $<10\%$. Dans ce contexte, l'immunophénotypage des plasmocytes par cytométrie de flux multiparamétrique (CMF) trouve son intérêt.

Objectif :

Etudier l'apport de la CMF dans la distinction entre MM et MGUS.

Matériel et méthodes / patient :

Etude rétrospective colligeant 49 patients adressés au laboratoire d'hématologie de l'institut Pasteur de Tunis pour suspicion de myélome multiple durant l'année 2022. Les données cliniques ont été recueillies à partir des demandes d'IP.

Pour chaque patient une analyse cytologique et un IP ont été réalisés sur prélèvement médullaire frais.

L'IP a été réalisé par étude des marqueurs plasmocytaires (CD38/CD138/CD45/CD19 /CD56/CD117) au cytomètre FACS Canto II, 6 couleurs.

Les plasmocytes expriment le phénotype CD38⁺⁺/CD138⁺, le caractère malin est évoqué si CD45 faible et ou CD19 négatif, CD56⁺, CD 117⁺.

Résultats et discussions :

L'âge médian des patients était de 70.3 ans [45-88].

Les patients étaient répartis en 27 cas de MM et 22 MGUS. Les critères CRAB étaient présents chez 16 malades (32%).

Le pourcentage de plasmocytes en CMF était de 13 % pour le MM et 2% pour MGUS.

Le ratio PC malins /Pc totaux était de 0.88 pour le MM versus 0.7 pour le MGUS (p : 0.023)

La MFI du CD38 était plus basse pour le MM comparativement au MGUS (p : 0.031).

Le CD45 et CD117 étaient plus exprimés chez les malades ayant un MM alors que l'expression du CD56 était plus importante pour les MGUS.

Conclusion :

La CMF peut fournir des arguments pour différencier MM et MGUS notamment le ratio plasmocytes malins/totaux. D'autres études sur une série plus large permettraient de mieux évaluer ces critères.

P16: Expression du CD45 par les plasmocytes médullaires au moment du diagnostic du myélome multiple : corrélation avec la maladie résiduelle minimale.

Mansouri A, Mansouri A, Torkhani N, Safra I, Kasdallah M, Barnat M
Institut Pasteur de Tunis

Introduction :

Le myélome multiple (MM) se caractérise par une prolifération médullaire de plasmocytes clonaux. Le CD45, un régulateur clé de la signalisation et de l'activation cellulaire, est présent dans les premiers stades de développement des plasmocytes et sa forte expression en cas de MM a été associé à un meilleur pronostic.

Objectif :

Evaluer l'expression du CD 45 par les plasmocytes malins au moment du diagnostic comparativement au degré de maladie résiduelle minimale MRD.

Matériel et méthodes / patient :

Etude prospective incluant 14 patients (13H,1F) qui ont été évalués par cytométrie en flux CMF au moment du diagnostic et après induction par Thalidomide et Dexaméthasone.

L'intensité de l'expression et le pourcentage de plasmocytes sont pris en compte pour déterminer le profil d'expression du CD45. Les échantillons ont été considérés comme positifs au CD45 s'ils présentaient plus de 20 % de plasmocytes avec une expression forte du CD45 ($> 10^2$).

La réponse au traitement a été évaluée par la quantification des cellules CD38+ CD138+ CD56+. Un seuil inférieur à 10^{-2} définissait une bonne réponse au traitement.

Résultats et discussions :

Au moment du diagnostic, l'infiltration plasmocytaire était en moyenne de 35 % par cytologie et de 25 % par CMF. Il existe une corrélation entre le pourcentage de plasmocytes estimé par cytologie et par CMF avec une valeur significative (p = 0,005). L'expression du CD 45 était majoritairement négative dans 9 échantillons (64%).

La MRD sépare deux groupes de patients : Le premier groupe : 6 patients avec une MRD $> 10^{-2}$ et un profil CD 45 majoritairement négatif (un seul échantillon était CD45 positif) et un second groupe : 8 patients avec une MRD $< 10^{-2}$ et cinq échantillons étaient CD45 positifs.

L'expression négative du CD45 est corrélée à une mauvaise réponse au traitement ($p = 0,05$).

Conclusion :

Dans cette étude, nous rapportons une corrélation positive entre l'expression du CD 45 et la réponse thérapeutique. D'autres études prospectives sont nécessaires pour confirmer ce résultat.

P17: Profil épidémiologique, clinique et biologique du myélome multiple : à propos de 89 cas

Ben Amira S, Ben Amira S, Jaballah N, Dammak I, Chaâri M, Elleuch H
laboratoire d'hématologie CHU Hedi Chaker Sfax

Introduction :

Le myélome multiple(MM), est une hémopathie maligne due à une prolifération plasmocytaire clonale au niveau médullaire et sécrétant une immunoglobuline monoclonale. Elle représente 10% des hémopathies malignes.

Objectif :

Décrire les particularités épidémiologiques, cliniques et biologiques des cas de MM diagnostiqués au CHU Hedi Chaker Sfax.

Matériel et méthodes / patient :

Il s'agit d'une étude descriptive rétrospective étalée sur la période entre Janvier 2018 et Mars 2023 portant sur les cas de MM diagnostiqués au laboratoire d'hématologie du CHU Hedi Chaker Sfax. Les données ont été collectées à partir de l'interface informatique du ministère de la santé et des registres de myélogramme.

Résultats et discussions :

Nous avons colligé 89 cas. Le sexe ratio était de 1,06 et la moyenne d'âge de 64 ± 11 ans (40-88ans). La majorité des sujets provenaient du service d'hématologie(56%), suivi du service de rhumatologie(18%), et du service de néphrologie(16%). Le syndrome osseux, le syndrome anémique et l'insuffisance rénale ont constitué les principales circonstances de découverte du MM, dans notre série, retrouvés dans respectivement: 38%, 30% et 11% des cas, suivis de la découverte fortuite à l'électrophorèse des protéines sanguines(EPP)(6%), du plasmocytome(5%), et de l'altération de l'état général(4%). Une anémie a été notée dans 88% des cas. Elle était sévère (Hémoglobine $<8,5$ g/dL) chez 44% des patients. Une leucopénie a été retrouvée dans 12% des cas. La thrombopénie était présente dans 36 % des cas. La vitesse de sédimentation était >100 dans 61% des cas. La créatininémie et l'urémie étaient élevées chez 35% des sujets. Une hypercalcémie, notée chez 24% des patients, était >3 mmol/L dans 11% des cas. Une hypoalbuminémie a été observée dans 72% des cas. Un taux de LDH élevé et un taux de CRP >6 mg/L ont été retrouvés dans respectivement 32% et 52% des cas. L'EPP a montré un pic monoclonal dans 98% des cas. L'examen du myélogramme a montré une plasmocytose médullaire entre 12% et 98% avec un taux moyen de 52%. Une infiltration ≥ 60 % a été retrouvée dans 40% des cas. La dystrophie plasmocytaire a été observée dans tous les cas.

Conclusion :

Nos résultats étaient concordants avec ceux de la littérature et illustrent l'importance du bilan biologique dans la prise en charge du MM.

P18: Intérêt de la cytométrie en flux dans le diagnostic du myélome multiple

Torkhani N, Torkhani N, Mansouri A, Kasdallah M, Safra I, Cherni H, Menif S
Institut Pasteur de Tunis

Introduction :

Le MM est une maladie grave et encore incurable de nos jours malgré l'introduction d'un grand nombre de thérapies ciblées. La cytométrie en flux CMF analyse des caractéristiques spécifiques et hétérogènes des plasmocytes malins qui peuvent guider les choix thérapeutiques.

Objectif :

L'objectif de ce travail est d'évaluer l'intérêt de la CMF dans le diagnostic et la prise en charge du MM.

Matériel et méthodes / patient :

Etude rétrospective colligeant 27 patients adressés au laboratoire d'hématologie de l'institut Pasteur de Tunis diagnostiqués myélome multiple durant l'année 2022.

Les données cliniques ont été recueillies à partir des demandes d'IP.

Pour chaque patient une analyse cytologique et un IP ont été réalisés sur prélèvement médullaire frais.

L'IP a été réalisé par étude des marqueurs plasmocytaires (CD38/CD138/CD45/CD19/CD56/CD117) au cytomètre FACS Canto II 6 couleurs.

Nous avons ensuite analysé l'expression du CD38 et du CD45 en se basant sur l'indice

de fluorescence moyen MFI. La MFI étant corrélée au nombre de sites antigéniques.

Résultats et discussions :

L'âge médian est de 73.5 ans [48,86] avec un sexe ratio H/F=1.69.

Les critères CRAB étaient présents chez 12 patients.

Le taux moyen des plasmocytes par CMF est 13.3%.

L'intensité d'expression du CD38 était très variable d'un échantillon à l'autre avec une MFI moyenne de 26965 et des extrêmes allant de 501 à 55172.

Dans note série, on n'a pas trouvé de corrélation significative entre la MFI du CD38 et les données clinico-biologiques.

Le CD45 était exprimé chez 50% des patients avec une MFI moyenne de 14544 [346-129244]. L'intensité de fluorescence du CD45 était corrélée à la présence des critères CRAB ($p < 0.05$).

Conclusion :

La CMF est un examen pertinent à la fois au diagnostic et à la prise en charge du MM, notamment par l'étude des marqueurs à intérêt pronostic comme le CD45, et de l'intensité d'expression des antigènes connus comme cibles thérapeutiques (CD38).

P19: Plasmocytomes solitaires de la sphère ORL

Mallek R, Mallek R, Ben Salah H, Khalifa L, Chikh N, Kharrat K, Kallel F, Frikha I, Medhaffer M, Daoued J, Elloumi M
Service d'hématologie clinique CHU Hédi chaker SFAX

Introduction :

Le plasmocytome est une prolifération monoclonale de plasmocytes malins pouvant se développer de façon isolée, correspondant alors au plasmocytome solitaire. Les plasmocytomes solitaires extra médullaires (PSEM) représentent 1% de la totalité des néoplasies à cellules plasmocytaires. Ces PSEM se localisent dans 80 % des cas au niveau de la région de la tête et du cou et principalement au niveau de la sphère ORL.

Objectif :

Nous rapportons ainsi une série de patients ayant des PSEM au niveau de la sphère ORL. A travers cette série nous étudions les caractéristiques cliniques des PSEM de la sphère ORL, leurs traitements et leur pronostic.

Matériel et méthodes / patient :

Etude rétrospective incluant les patients atteints de PSEM de la sphère ORL et pris en charge dans le centre hospitalier universitaire de Sfax en Tunisie entre 1997 et 2022. Le diagnostic de plasmocytome était retenu sur les données des études histologiques et immunohistochimiques d'un prélèvement biopsique ou d'une pièce d'exérèse chirurgicale de la tumeur. Le caractère solitaire de la tumeur a été confirmé par la normalité des examens cliniques, de la biopsie médullaire, du bilan biologique et radiologique. La prise en

charge thérapeutique a été décidée après une concertation pluridisciplinaire.

Résultats et discussions :

Nous avons colligé 4 patients. Le tableau ci-dessous résume les caractéristiques de ces patients. L'âge moyen des patients était de 57 ans. L'infiltrat plasmocytaire était de type IgG kappa chez 3 cas et de type IgG lambda chez un cas. Le patient n°2 ainsi que le patient n°4 ont eu une résection chirurgicale avant la radiothérapie. La radiothérapie a été délivrée à la dose de 45-50Gy pour tous les patients après des soins dentaires et confection de gouttières porte gel fluoré. Le patient n°3 a eu une chimiothérapie après la radiothérapie puisque le plasmocytome était localement agressif et envahissait la base du crâne. Ce patient a été perdu de vue en situation de rémission partielle. Les autres patients étaient en rémission complète à la fin du traitement. Après un recul moyen de 14 ans, aucune récurrence locale ou évolution vers un myélome multiple n'a été notée.

	Cas n° 1	Cas n° 2	Cas n° 3	Cas n° 4
Age au diagnostic	36 ans	59 ans	60 ans	88 ans
Sexe	Masculin	Masculin	Masculin	Masculin
Localisation	Cavité nasale+ sinus frontal+ sinus éthmoïdal+ voile du palais	La base de la langue	Région temporale gauche envahissant la base du crane	Cavité nasale+ sinus éthmoïdal
Clinique	Tuméfaction+ Douleur	Tuméfaction	Tuméfaction+ Céphalées	Eternuement+ Epistaxis
Immunohistochimie	IgG lambda	IgG Kappa	IgG Kappa	IgG Kappa
Traitement	Radiothérapie	Résection chirurgicale puis Radiothérapie	Radiothérapie+ chimiothérapie	Résection chirurgicale puis Radiothérapie
Evaluation à la fin du traitement	Rémission complète (RC)	RC	Réponse partielle	RC
Récidive	Non	Non	-	Non
Evolution en myélome multiple	Non	Non	-	Non
Recul	18 ans	21 ans	• (PDV)	2 ans

Tableau : Les caractéristiques cliniques, thérapeutiques et évolutives des patients

Conclusion :

Le PSEM de la sphère ORL est une affection rare. Des petites séries ont été rapportées dans la littérature. Le PSEM siège surtout au niveau de la cavité nasale, le cas de deux patients de notre série (Cas n°1 et n°4) mais aussi des sinus, du cavum, de l'oropharynx et du larynx. La localisation linguale (cas n°2) n'est qu'exceptionnellement rapportée. Le traitement repose sur la radiothérapie (>40gray). La radiothérapie associée ou non à exérèse chirurgicale, permet un control satisfaisant de la maladie. La chimiothérapie, n'est indiquée qu'en cas de récurrence et dans les tumeurs de grandes tailles (cas n°3). Le pronostic des PSEM de la sphère ORL comme les autres PSEM dépend de l'échec local (25% de récurrence) ou à distance et de la progression ou non vers un myélome multiple (<15% des cas).

P20: Difficultés du groupage sanguin dans les myélomes multiples

Zgoulli A, Ghali O, Fekih S, Ben Lakhal F, Borji W, Gouider E
Faculté de médecine de Tunis

Introduction :

Le myélome multiple est une pathologie maligne hématologique caractérisée par l'infiltration de la moelle osseuse par des plasmocytes anormaux. L'hypersecretion des immunoglobulines par les plasmocytes cause un phénomène de rouleaux et une ambiguïté dans la détermination du groupe sanguin.

Objectif :

Décrire les difficultés du groupage sanguin rencontrées chez les patients atteints de

myélome multiple dans notre laboratoire à l'hôpital Aziza Othmana.

Matériel et méthodes / patient :

Il s'agit d'une étude descriptive rétrospective sur une période allant de 2015 à 2023.

Les différentes méthodes du groupage sanguin étaient la détermination sur plaque d'opaline, sur microplaque et sur carte gel de filtration Grifols®

Les différentes solutions utilisées afin de palier à ces difficultés sont la sensibilisation à +4C, La dilution du sérum, le lavage des hématies à 37C et les adsorptions

Les données sont collectées à partir du registre de l'immunohématologie dans notre laboratoire et les statistiques sont faites par SPSS

Résultats et discussions :

Pendant la période allant de 2015 à 2023, on a recensé 26 cas de difficultés de groupage chez les patients atteints de myélome multiple parmi 254 difficultés (10%) avec une prédominance masculine (2H/1F)

La majorité des patients ont un âge entre 50 et 75 ans (n=22, 84.6%).

La méthode du groupage sanguin la plus utilisée est la plaque d'opaline (n=18, 69%) suivi par la méthode par carte (n=8, 31%)

La discordance entre l'épreuve globulaire et l'épreuve sérique est le problème le plus rencontré (n=17, 65.4%) suivi par les témoins positifs (n=6, 23%)

Les deux solutions les plus fréquemment utilisés sont la dilution du sérum avec de

l'eau physiologique (n=8, 30.8%) et la sensibilisation à +4C (n=7, 26.9%).

Le recours au lavage des hématies à 37C dans 2 occasions (8%) et à des allo-adsorptions dans 2 cas (8%). La difficulté du groupage est résolue dans 74% des cas.

Conclusion :

Les patients atteints de myélome multiple présentent un profil immunologique variable.

Notre cohorte a présenté différentes impasses à la détermination du groupe sanguin. Le phénomène de rouleaux ne doit pas être interprété comme agglutination

Une vigilance est primordiale.

P21: Le myélome multiple à Gabes

Kraiem O, Kraiem O, R M
Hopital universitaire de Gabes

Introduction :

Le myélome multiple est l'hémopathie maligne la plus fréquente à Gabes, son incidence est de 3 nouveaux cas par 100.000 habitants par an et sa prévalence est en croissance.

Objectif :

Décrire les particularités diagnostiques et évolutives observées dans notre pratique de prise en charge des patients atteints de myélome multiple.

Matériel et méthodes / patient :

Une étude rétrospective descriptive à visée analytique, menée à l'hôpital universitaire de Gabes a concerné les myélomateux inclus selon les critères de l'International

Myeloma Working Group entre janvier 2019 et décembre 2022.

Résultats et discussions :

Ont été colligés 29 dossiers (18 hommes, 11 femmes), d'âge moyen de 64 ans (43-91 ans) et qui ont un âge inférieur à 65 ans dans 52%. Les signes révélateurs ont été des douleurs osseuses (83%), des névralgies en rapport avec une épидурite ou une compression médullaire (64%), une insuffisance rénale (38%), un syndrome anémique (29%) et une hypercalcémie maligne (16%). L'isotype le plus fréquent était IgG kappa (38%) suivi par l'IgA lambda (24%). Une amélose a été associée dans 2 cas. Le traitement a associé le Bortézomib, le Thalidomide et la dexaméthasone dans 45% des cas, parmi eux huit patients avaient un risque élevé. Une intensification avec autogreffe de cellules souches périphériques a été entamée dans 63% de ces derniers. Actuellement un seul patient est en rechute symptomatique post autogreffe un traitement de deuxième ligne par Bortézomib, Lénalidomide et dexaméthasone a été demandé au près de la CNAM. Neuf patients (31%) ont été traités par Melphalan, Prednisone et Thalidomide. Sous traitement, la survie médiane était de 25 mois (2-52mois).

Conclusion :

Une seule ville avec plusieurs facteurs de risque environnementaux à développer des cancers, une hémopathie maligne riche avec une plénitude de thérapeutiques innovantes constituent un vrai challenge pour un seul hématologue.

P22: Atteinte rénale au cours du myélome multiple : à propos de 15 cas

Sahbani H, Sahbani H, Ghedira H, Aloui S, Ben Moussa M, Ouni S, Khayati M, Hamila A, Saoud M, Rebah M, Driss S, Zriba S, Msadek F

Service d'hématologie clinique, Hôpital Militaire Principal de Tunis

Introduction :

L'atteinte rénale au cours du myélome multiple (MM) impacte fortement le pronostic. La néphropathie à cylindres myéломateux en est la principale cause.

Objectif :

Décrire le profil néphrologique de l'insuffisance rénale au cours du myélome multiple et étudier son impact pronostique.

Matériel et méthodes / patient :

Il s'agit d'une étude rétrospective réalisée au service d'hématologie clinique de l'hôpital militaire de Tunis. Elle a colligé sur 6 ans [Janvier 2016 – Avril 2022] les patients jeunes MM dont l'insuffisance rénale était révélatrice de la maladie. Une insuffisance rénale était tenue en compte selon les critères KDIGO par un DFG inférieur à 60ml/min/1,73m.

Résultats et discussions :

L'insuffisance rénale était observée au diagnostic chez 15 MM < 65ans avec une fréquence de 33%. L'âge médian est de 55 ans [45-68] avec un sex-ratio à 2. Trois malades avaient déjà une néphropathie chronique connue au moment du diagnostic (20%). 7 malades étaient suivis pour un myélome à IgG (39%), 5 à IgA (33%), 2 à

chaines légères Kappa et 2 à chaines légères Lambda (13%). La créatininémie moyenne au diagnostic était de 388 $\mu\text{mol/l}$ [121-1010] avec une clairance de la créatinine moyenne à 24 ml/min [4-54]. L'insuffisance rénale était terminale chez 5 patients (33%), sévère chez 4 (26%), modérée et légère dans respectivement 3 cas. Une clairance de créatinine inférieure à 40 $\mu\text{mol/l}$ définissait le groupe à haut risque dans 10 cas (66%). L'atteinte était intrarénale dans 11 cas (73%): tubulointerstitielle (90%) et glomérulaire (10%). Dans les 4 autres cas, elle était d'origine fonctionnelle (27%). La tubulopathie à cylindres myéломateux était retenue chez 9 patients (60%) et le syndrome de Fanconi était identifié chez une seule patiente (6,5%). L'hyperhydratation et la corticothérapie était instaurée chez la quasi-totalité des patients. 3 sujets avaient recours à une dialyse ponctuelle (20%) et un seul malade était sous dialyse définitive. Une réponse rénale complète était obtenue chez 6 malades (40%). La SG était de 50% chez les MM avec insuffisance rénale versus 85,7% chez les MM sans insuffisance rénale ($P=0,007$).

Conclusion :

La prévention et le diagnostic précoce de l'atteinte rénale sont primordiaux afin d'optimiser la prise en charge et d'éviter l'évolution vers une IRC.

P23: Incompatibilité de l'épreuve directe de compatibilité dans les myélomes multiples

Hamdani K, Hamdani K, Ghali O, Fekih S, Ben Lakhal F, El Borgi W
laboratoire d'hématologie hôpital Aziza Othmana

Introduction :

L'anémie est une comorbidité fréquente du myélome multiple (MM) qui caractérise le diagnostic dans environ 70% des cas. Son origine est multifactorielle. Les transfusions sanguines peuvent s'avérer nécessaires dans sa prise en charge. Toutefois la gestion des incompatibilités de l'épreuve directe de compatibilité, liées à l'hypersécrétion des immunoglobulines par les plasmocytes, demeure un problème majeur.

Objectif :

Décrire les incompatibilités de l'épreuve directe de compatibilité rencontrées chez les patients atteints de myélome multiple dans notre laboratoire à l'hôpital Aziza Othmana

Matériel et méthodes / patient :

Il s'agissait d'une étude descriptive rétrospective sur une période allant de 2019 à 2023. l'épreuve directe de compatibilité était réalisée sur carte gel de filtration Grifols® (automatisé+/- manuel) Un complément de Test de coombs direct (TCD) était réalisé sur carte gel de filtration Grifols® avec la recherche des agglutinines irrégulières RAI (dépistage et identification) en utilisant le panel CNTS et Grifols
Le groupage sanguin était réalisé sur plaque d'opaline et sur carte gel de filtration

Grifols®

Les données sont collectées à partir du registre de l'immunohématologie dans notre laboratoire et les statistiques sont faites par SPSS

Résultats et discussions :

Pendant la période allant de 2019 à 2023, 24 cas d'incompatibilité de l'EDC ont été colligés chez les patients atteints de myélome multiple. La fréquence des EDC incompatible chez les patients atteints de myélome était de 7% (24/331). L'âge moyen était de 60 ans avec des extrêmes allant de 40 à 88 ans. Une prédominance masculine était notée avec un sexe ratio à 2.4. Le groupe sanguin le plus fréquent était le groupe O+ avec une fréquence à 46% (n=11) suivi par le groupe AB (25%). Un TCD positif était rencontré chez 67% des patients (n=16) avec une intensité variable (1+ (n=9) 2+ (n=6), 3+ (n=0) 4+ (n=1)), de type IgG dans 87 % des cas. Un témoin auto positif était noté chez 67% (n=16) des patients, et non signalé dans 4 cas. Dans tous les cas, d'autres poches ont été testées et la poche la plus compatible a été distribuée après avoir éliminé un alloAc. Le TCD poche était positif dans 16% (n=4) des cas, et non signalés dans 16% des cas. Des CGRs phéno-compatibles ont été testés pour résoudre le problème (n=4). Une RAI positive avec panagglutination était notée dans 46% (n=11) des cas en rapport avec un auto-Ac. Le recours à des auto- adsorptions dans 2 occasions (18%) et des allo-adsorption dans 64% des cas et la RAI a été réalisée sur adsorbat ainsi que l'EDC. Dans 18% des cas un contrôle de la RAI a été demandé à distance de la dernière transfusion.
L'incompatibilité des groupes sanguins était retrouvée chez un seul cas liée à une erreur d'étiquetage, et l'EDC était compatible avec le 2eme prélèvement.

La poche n'a pas été délivrée dans 8% des cas et la transfusion a été reportée.

Conclusion :

L'EDC au laboratoire est obligatoire avant l'instauration de toute transfusion. Des tests complémentaires doivent être réalisés en cas de difficulté. Selon notre cohorte, le test de coombs direct s'avère la pierre angulaire de l'enquête étiologique de l'incompatibilité de l'EDC. Afin de prévenir toute difficulté en cas de transfusion une communication efficiente entre toutes les parties concernées est indispensable.

P24: Apport du PET-scan au cours du myélome multiple

Sahbani H, Sahbani H, Ghedira H, Khayati M, Ben Moussa M, Hamila A, Rebah M, Aloui S, Ouni S, Saoud M, Driss S, Zriba S, Msadak F

Service d'hématologie clinique, Hôpital Militaire Principal de Tunis

Introduction :

Le PET-SCAN est une imagerie nucléaire fonctionnelle qui trouve de plus en plus sa place dans la prise en charge du myélome multiple (MM). C'est un examen clé qui évalue les lésions myélomateuses notamment en cas d'atteinte extramédullaire (AEM), de plasmocytomes ou de myélome non sécrétant. Sa place dans l'évaluation de la maladie est révolutionnaire.

Objectif :

Illustrer à travers 7 cas cliniques l'apport du PET-SCAN dans la prise en charge du MM.

Matériel et méthodes / patient :

Il s'agit d'une étude descriptive, rétrospective, réalisée au service d'hématologie clinique de l'hôpital militaire de Tunis, incluant 7 MM du sujet jeune, ayant eu au moins un PET-SCAN au cours de leur suivi (5 au diagnostic, 1 à la rechute, 2 dans l'évaluation post-induction, 1 dans l'évaluation du traitement de rattrapage).

Résultats et discussions :

L'âge médian était de 56 ans [40-62] avec un sex-ratio à 6. On a inclus 4 MM à IgG Kappa, 1 IgG Lambda, 1 IgA Kappa et 1 IgA Lambda. Un patient avait une AEM et 6 patients une atteinte para-médullaire. Le PET-SCAN était fait au diagnostic à la recherche d'AEM chez 5 patients et à la rechute chez un patient. L'évaluation post-thérapeutique par PET-SCAN était observée chez 3 MM, dont deux post-induction et un post-traitement de deuxième ligne.

L'évaluation pré-thérapeutique montrait un PET-scan normal versus 4 pathologiques objectivant deux cas de lésions focales (LF) tissulaires évoquant des plasmocytomes osseux qui étaient déjà visualisées à l'IRM, et deux cas de LF ostéolytiques non détectables par IRM. Elle permettait de définir un MM actif et d'indiquer le traitement chez un malade. 64% de l'ensemble des LF initiales avaient une activité métabolique importante ($SUV > 4,2$) [1,1-7].

Le PET-SCAN fait au bilan de la rechute permettait de visualiser 11 LF ostéolytiques et tissulaires, osseuses et pancréatiques, hyper-métaboliques avec un SUV-moyen à 13,07 [3,19-19,27]. L'AEM pancréatique n'était pas détectée par une IRM.

L'évaluation post-induction objectivait 1 réponse métabolique (RM) complète, 1 RM partielle, et une progression. L'évaluation post-traitement de 2^{ème} ligne objectivait une RM partielle pancréatique et progression métabolique ostéo-médullaire (SUVmax 16,68).

Conclusion :

La TEP semble plus informative dans l'évaluation initiale, post-thérapeutique et pronostique du MM notamment en cas d'atteinte extra-médullaire

P25 : Particularités épidémiologiques, cliniques et biologiques de la leucémie à cellules plasmatiques : à propos de 13 cas

Hammami O, Hammami O, Dammak I, Rebah M, Ben Salah N, Charfi M, Fakhfakh Y, Chaari M, Elloumi M, Elleuch H
Laboratoire d'hématologie biologique CHU Hédi Chaker de Sfax

Introduction :

La leucémie à cellules plasmatiques (LP) est une maladie rare et peut-être la forme la plus agressive de gammopathie monoclonale.

Objectif :

Le but de notre travail est de décrire les particularités épidémiologiques, cliniques et biologiques des cas de LP diagnostiqués au sein du CHU Hedi Chaker de Sfax.

Matériel et méthodes / patient :

Il s'agit d'une étude rétrospective incluant tous les cas de LP diagnostiqués au sein du laboratoire d'hématologie du CHU Hedi Chaker de Sfax durant la période allant de janvier 2017 à avril 2023. Le diagnostic

a été retenu après étude des frottis sanguins colorés au Mav-Grünwald-Giemsa.

Résultats et discussions :

Treize cas de LP ont été colligés. La majorité des patients provenaient du service d'hématologie (85%), suivi du service de néphrologie (15%). L'âge médian des patients était de 58 ans (extrêmes: 49-79 ans) avec un sex-ratio (H/F) de 1,2. Les circonstances de découvertes étaient une insuffisance rénale dans 10 cas, des douleurs osseuses dans un cas et une altération de l'état général dans 2 cas. L'hémogramme a montré une hyperleucocytose dans 8 cas (73%) avec un taux médian des globules blancs de 13,3 G/L (extrêmes : 4-51,6 G/L). Tous les patients avaient une anémie normochrome normocytaire arégénérative. Le taux médian d'Hémoglobine était de 6,3/dL (extrêmes: 5,9-9,7g/dL). Une thrombopénie a été retrouvée dans 9 cas (90%) avec un taux médian des plaquettes de 78 G/L (extrêmes : 7-331 G/L). L'analyse du frottis sanguin a permis d'objectiver la présence de plasmocytose circulante et d'objectiver les signes de dystrophie. Le taux médian de plasmocytes circulants était de 33% (extrêmes : 19-93 %). Les signes de dystrophie étaient présents dans tous les cas. Le myélogramme réalisé dans 4 cas a montré une infiltration massive par des plasmocytes le plus souvent dystrophiques avec un taux médian d'infiltration de 58,5 % (extrêmes : 35,5-90 %). La CRP était élevée dans 6 cas (60%). Une hyperprotidémie a été notée dans 3 cas (43%) avec un taux médian de 77 g/L (extrêmes : 69-127 g/L) et une hypercalcémie a été retrouvée dans 2 cas (22%) avec un taux médian de 2,3 mmol/L (extrêmes : 2,2-4,7 mmol/L). La créatinine était élevée dans 10 cas (80%)

avec un taux médian de 317 $\mu\text{mol/L}$ (extrêmes : 111-557 $\mu\text{mol/L}$).

Conclusion :

La LP est une entité néoplasique très agressive parmi les pathologies monoclonales. L'examen minutieux du frottis sanguin reste un élément clé qui permet de poser le diagnostic.

P26: Intracytoplasmic azurophilic granules in a relapse of IgA Kappa plasma cells myeloma.

Chakroun A, Chakroun A, Guerrida S, Selmi M, Baccouche H, Mahjoub S
laboratoire d'hématologie Hôpital La Rabta

Introduction :

A 52-year-old man with a history of IgA Kappa multiple myeloma treated with bortezomib-thalidomide-dexamethasone(VTd) and autologous stem cell transplantation (ABMT) ten years ago then lost of follow-up over 3 years, presented for a bone pain in the lumbar region ; A relapsed multiple myeloma was suspected.

Observation :

Cell blood count showed mild normochromic normocytic anemia (Hb : 11.6 g/dL). Total protein was 91 g/L with albumin of 32.3 g/L, gammaglobulins of 5.6 g/L and a peak in the α_2 region (41.1 g/L) which was confirmed as IgA Kappa through immunofixation studies. The calcemia was 11.1 mg/dl, with serum creatinine of 1.19 mg/dl and β_2 -microglobulin of 5.86 mg/L.

Bone marrow aspirate was hypercellular with plasma cells of 32%. The cells showed an oval nucleus, fine chromatin and

basophilic cytoplasm. There were several large azurophilic granules in almost all plasma cells, distributed throughout the cytoplasm. Although these inclusions were absent at the time of diagnosis, the overall findings were consistent with a relapsed multiple myeloma. MRI scans showed diffuse lytic lesions.

Conclusion :

A VTd regimen was instituted and ABMT will be underwent. Intracytoplasmic azurophilic granules are a very rare finding and their prognostic value remains unclear.

Le Lymphome de Hodgkin de l'enfant

P1: LYMPHOME DE HODGKIN DE L'ENFANT

Nefzi R, Nefzi R, Bahri M, Hachani Y, Ben Abdennebi Y, Aissaoui L
Hôpital Aziza Othmana

Introduction :

Le lymphome de Hodgkin (LH) est une hémopathie lymphoïde rare chez l'enfant qui est hautement curable avec des taux de survie estimés à 98 % à 5 ans.

Objectif :

Etude des caractéristiques épidémiologiques, cliniques, pronostiques et thérapeutiques des enfants atteints de LH

Matériel et méthodes / patient :

Il s'agit d'une étude rétrospective menée sur 03 ans au service d'hématologie clinique infantile de l'hôpital Aziza Othmana. Le diagnostic de LH a été porté chez 14 enfants d'âge <18 ans.

Résultats et discussions :

L'âge médian au diagnostic était de 13 ans avec un sexe ratio de 1,8. Le délai moyen de prise en charge est de 36 jours. Le motif de consultation était des adénopathies cervicales chez 11 patients (78,6%), inguinales chez un patient (7,1%), altération de l'état général chez un patient (7,1%), douleurs thoraciques chez un patient (7,1%). Huit patients présentaient des symptômes B (57,1%). L'examen clinique initial montrait un Bulky chez quatre patients. Douze patients (85,7%) présentaient le type histologique II, un patient le type III et un le type I. On trouvait

un élargissement médiastinal chez neuf patients et une vitesse de sédimentation élevée chez douze patients. Le bilan d'extension a classé trois patients en stade II, trois en stade III et six en stade IV. Onze patients ont été traités selon le protocole EURONET C2 dont neuf inclus dans le groupe TL3 (deux enfants n'ont pas encore débuté le traitement), un dans TL2 et un dans TL1. Trois patients sont traités selon le protocole MDH 2015 tous inclus dans le groupe 3. Pour les neuf patients déjà traités selon le protocole EURONET version C2 : après deux OEPA, on a obtenu une réponse métabolique complète (RC) chez six patients, une réponse partielle chez trois. Trois patients sont en RC en fin de traitement. Les autres sont en cours de traitement. Pour les trois patients traités selon le protocole MDH 2015 : on a obtenu une RC après deux BEACOPP-R chez le premier suivie d'une désescalade vers 4 ABVD avec une RC en fin de traitement, une progression après deux BEACOPP-R chez le deuxième suivie de deux cures BEACOPP-R (évaluation en cours). Le troisième malade a été traité initialement dans un autre centre inclus à tort dans le groupe 2 au lieu de 3 a reçu dans notre service un traitement de rattrapage par deux IGEV et recueil de cellules souches périphérique (évaluation en cours).

Conclusion :

Le traitement du LH de l'enfant privilégie actuellement une guérison sans séquelles. Les progrès à venir visent à minimiser les séquelles par la désescalade thérapeutique et la génération de nouvelles molécules.

P2: Prise en charge du Lymphome du Hodgkin chez l'enfant à l'ère de la tomographie par émission de positons

Hachani Y, Hachani Y, Bahri M, Nefzi R, Zayed S, Ben Hmida O, Ben Abdenbi Y, Aissaoui L
HOPITAL AZIZA OTHMANA

Introduction :

l'imagerie représente un outil diagnostique majeur dans la prise en charge du Lymphome de Hodgkin (LH). La tomographie par émission de positons (TEP) constitue un examen récent de pratique courante.

Objectif :

L'objectif de notre travail est l'étude des particularités du TEP dans la prise en Charge du LH de l'enfant en rapport avec la TDM.

Matériel et méthodes / patient :

Nous avons inclus 7 patients suivis et traités pour un LH selon le protocole EURONET C2 au service d'hématologie clinique infantile de l'hôpital Aziza Othmana du 1er Janvier 2019 au 15 avril 2023. Tous les patients ont eu une TDM cervico-thoraco-abdomino-pelvienne (TDM) initiale et une TEP au diagnostic, à l'évaluation après 2 cycles de chimiothérapie et à la fin de la chimiothérapie.

Résultats et discussions :

Au diagnostic, le recours au TEP a permis de rectifier l'extension de la maladie :

-Désescalade du stade IV au III chez 3 patients (vérification d'une lésion ostéocondensante et une atteinte hépatique

qui étaient non métabolique au TEP finalement).

-Escalade du stade III au IV chez 2 patients (détection d'atteintes métaboliques hépatique, pulmonaire, splénique et ostéomédullaire non trouvé à la TDM chez l'un et la détection d'une atteinte musculaire par contigüité occultée par la TDM chez l'autre).

Grace au TEP, on a épargné à tous les enfants la BOM vu son apport dans la détection des atteintes ostéomédullaires.

Par contre, le TEP a été couplé à un TDM avec injection pour mettre en évidence une thrombose chez l'un des patients.

A l'évaluation, après 2 cures de chimiothérapie, on a fait une désescalade thérapeutique suite à une réponse complète au TEP alors qu'au TDM la réponse été incomplète à 65% (1 patient).

Le TEP a permis d'épargner la radiothérapie excessive pour les patients en réponse complète après 2 cures (3 patients).

Néanmoins qu'au diagnostic et à l'évaluation, une particularité à préciser chez l'enfant c'est que les images hypermétaboliques peuvent être soient d'origine inflammatoire ou tumorale ceci impose une expertise de l'opérateur.

Conclusion :

L'apport du TEP est prouvé chez l'enfant du fait d'une meilleure stratification pronostique ainsi que la possibilité de désescalade thérapeutique précoce si la réponse est favorable.

P3: Aspects thérapeutiques du Lymphome de Hodgkin de l'enfant : Expérience monocentrique du service d'hématologie clinique de Monastir

Bizid I, Bizid I, Slama N, Charef O, Lakhel S, Bnoui Y, Hafsa H, Mlayah Z, Boufrikha W, Boukhris S, Laatiri M
Hôpital Fattouma Bourguiba de Monastir

Introduction :

Le lymphome de Hodgkin (LH) est lié à la prolifération de lymphocytes B anormaux appelés cellules de Reed-Sternberg. Plusieurs protocoles thérapeutiques ont été adoptés tenant compte de l'âge du patient.

Objectif :

Décrire les aspects thérapeutiques et évolutionnels du LH de l'enfant.

Matériel et méthodes / patient :

Il s'agit d'une étude descriptive rétrospective et monocentrique, incluant les patients âgés de moins de 19 ans atteints d'un LH et traités au service d'hématologie clinique de Monastir entre Janvier 2016 et Décembre 2021.

Résultats et discussions :

Notre étude a inclus 14 patients. L'âge médian était de 14 ans [7 - 18 ans]. Ces patients étaient répartis en deux groupes thérapeutiques. Six patients (42,9% des cas) étaient traités selon le protocole EuroNet-PHL-C1, dont trois étaient inclus dans le groupe TG1 et trois dans le groupe TG3. Huit patients (57,1% des cas), âgés entre 15 et 18 ans, étaient traités selon le protocole MDH2015, dont quatre étaient inclus dans

le groupe 3, deux dans le groupe 1 et deux dans le groupe 2.

Une réponse complète au traitement de première ligne était obtenue dans tous les cas du 1er groupe EuroNet-PHL-C1, et dans 87,5% des cas du 2ème groupe MDH2015. Deux patients de chaque groupe thérapeutique avaient présenté une rechute. Au total, cinq patients ont bénéficié d'un traitement de rattrapage. Une rémission complète était obtenue chez les deux patients du groupe EuroNet-PHL-C1. Les trois patients du groupe MDH2015 (un en progression à la fin du traitement de 1ère ligne et deux en rechute), étaient en progression après le traitement de 2ème ligne.

La survie globale à 4 ans est à 100% dans les deux groupes thérapeutiques. La moyenne de survie sans rechute est à 18 mois pour les patients du groupe EuroNet-PHL-C1 et de 8 mois pour le groupe MDH2015.

Conclusion :

Les résultats thérapeutiques des patients âgés entre 15 et 18 ans sont peu satisfaisants. L'adoption d'un protocole adapté à cette population d'adolescent reste une question d'actualité.

P4: Aspects diagnostiques et clinico-biologiques du Lymphome de Hodgkin de l'enfant : Expérience monocentrique du service d'hématologie clinique de Monastir

Bizid I, Bizid I, Slama N, Lakhal S, Charef O, Bnoui Y, Hafsa H, Boufrikha W, Mlayah Z, Boukhris S, Laatiri M
Hôpital Fattouma Bourguiba de Monastir

Introduction :

Le lymphome de Hodgkin (LH) représente une hémopathie maligne B qui touche principalement les adultes jeunes. Cette pathologie représente 5 à 6% des cancers pédiatriques.

Objectif :

Décrire les aspects diagnostiques et clinico-biologiques du LH de l'enfant.

Matériel et méthodes / patient :

Il s'agit d'une étude descriptive rétrospective et monocentrique, incluant les patients âgés de moins de 19 ans atteints d'un LH et traités au service d'hématologie clinique de Monastir entre Janvier 2016 et Décembre 2021.

Résultats et discussions :

Notre étude a inclus 14 patients dont l'âge était inférieur ou égale à 18 ans. L'âge médian était de 14 ans [7 - 18 ans]. Une prédominance masculine était objectivée avec un sex ratio à 1,33. La circonstance de découverte la plus fréquente était une adénopathie cervicale. Celle-ci était isolée dans 57,1% des cas et associée à des signes généraux dans 28,4% des cas. Les signes respiratoires à type de dyspnée et de toux

n'avaient révélé la maladie que dans 14,2% des cas. Le diagnostic était porté sur une biopsie ganglionnaire chez tous les patients. Le type histologique sclérosant nodulaire était prédominant (12 patients soit 85,7% des cas), suivi du type à cellularité mixte (2 patients soit 14,3% des cas). A l'immunohistochimie, les cellules tumorales avaient fixé le CD30 dans tous les cas, et le CD15 dans 92,9 % des cas (soit 13 biopsies). La vitesse de sédimentation était accélérée chez six patients. Sur le plan radiologique, 3 patients avaient un élargissement médiastinal avec un index médiastino-thoracique supérieur à 0,35. Un scanner cervico-thoraco-abdomino-pelvien (CTAP) était réalisé systématiquement. Seulement 3 patients avaient bénéficié d'un TEP scanner initial, dont le résultat était concordant avec celui du scanner. Une biopsie ostéoméduillaire était réalisée chez cinq patients. Elle était indemne d'infiltration tumorale dans tous les cas. Ainsi, selon la classification d'Ann Arbor, huit patients étaient classés en stade II, un patient en stade I, quatre patients en stade III et un patient en stade IV.

Conclusion :

Les causes du lymphome de Hodgkin ne sont pas clairement identifiées. D'autres études sont essentielles pour mieux comprendre la physiopathologie de cette maladie.

P5: Le lymphome de Hodgkin de l'enfant dans le centre tunisien

Guizani A, Guizani A, Jrad R, Regayeg H, B Sayed N, Ben Youssef Y, Chembah W, Guermazi M, Bouteraa W, Zaier M, Zahra K, Khelif A
Hopital Farhat Hached

Introduction :

Le lymphome de Hodgkin représente 15 à 30 % des lymphomes malins de l'enfant .C'est le prototype du cancer curable. Il diffère peu de celui de l'adulte, mais il présente quelques particularités anatomo-cliniques et thérapeutiques.

Objectif :

Analyser les aspects épidémiologiques, cliniques et thérapeutiques du lymphome de Hodgkin de l'enfant dans le centre Tunisien.

Matériel et méthodes / patient :

C'est une étude rétrospective de 26 patients âgés de moins de 18 ans, atteints de LH classique, entre janvier 2015 et décembre 2021, au service d'hématologie de Sousse.

Résultats et discussions :

L'âge médian au diagnostic était de 12 ans (3-17ans). Le sex ratio H/F était de 1,6. Les circonstances de découvertes étaient des adénopathies superficielles (84,5 %), suivies par les signes généraux (15,5%). La cellularité mixte était le type histologique prédominant (50 %), suivi par la sclérose nodulaire (46%). selon la classification d'Ann Arbor : stade II = 8 patients, stade III = 7 patients, et stade IV = 11 patients. Pour le stade IV, 5 patients avaient une

localisation pulmonaire, 4 patients avaient une localisation hépatique et 2 patients avaient une infiltration médullaire. Tout les patients traités selon le protocole EURONET 2015 (3 patients selon TG1; 7 patients selon TG2 et 16 patients selon TG3). six patients recevaient en plus de la chimiothérapie une radiothérapie. Au terme du traitement de 1ere ligne, 18 patients étaient en RC ,un patient en RP ,3 patients avaient une maladie Stable et 4 patients étaient en progression .La réponse globale était de 73%. Une chimiothérapie de 2eme ligne était délivrée chez 6 patients (RG3:2IEP/2ABVD n=5 et ABVD n=1). Trois patients présentaient une rechute. Parmi ces 3 patients , 2 nécessitaient le recours à une chimiothérapie de 3eme ligne (IGEV /DHAP). La survie globale à 5 ans était de 92,2%. Deux patients étaient en échec thérapeutique après troisième ligne de chimiothérapie sont décédés .

Conclusion :

Nos résultats thérapeutiques concordent avec ceux de la littérature en termes de réponse au traitement et de SG. La stratégie de désescalade thérapeutique a permis d'obtenir de bons résultats en terme de survie globale.

P6: Etude comparative des groupes thérapeutiques du lymphome de Hodgkin de l'enfant : Etude monocentrique

Fakhfakh Y, Fakhfakh Y, Chihaoui N, Charfi M, Ghorbel L, Koubaa A, Bouremech M, Frikha I, Dhouib F, Kallel F, Ben Salah H, Ben Amor I, Feki W, Khalifa L, Hamza F, Mallek R, Kassab O, Medhaffar M, Daoud J, Mnif Z, Guermazi F, Elloumi M
CHU Hédi Chaker Sfax

Introduction :

Le lymphome de Hodgkin est parmi les cancers curables de l'enfant avec une survie sans événement supérieur à 90% au prix de séquelles secondaires au traitement.

Objectif :

L'objectif de notre étude est de décrire les caractéristiques épidémiologiques, cliniques et d'identifier les particularités thérapeutiques de la maladie de Hodgkin chez l'enfant traité selon le protocole Euronet dans le sud Tunisien.

Matériel et méthodes / patient :

Il s'agit d'une étude rétrospective qui a concerné les cas d'enfants âgés moins de 16 ans atteints de lymphome de Hodgkin suivis au service d'hématologie du CHU Hédi Chaker de Sfax durant la période de Janvier 2016 jusqu'au Décembre 2021. Le bilan d'extension a été réalisé selon les recommandations nationales. Le traitement se base sur une association de polychimiothérapie et de radiothérapie selon un protocole inspiré de l'Euronet : la chimiothérapie dépend des 3 groupes thérapeutiques : TG1, TG2, TG3.

Résultats et discussions :

Nous avons colligé 18 cas.

Les caractéristiques épidémiologiques et les résultats thérapeutiques sont résumés dans le tableau suivant :

Paramètre	TG1*/TG2	TG3 (n= 8)
Nombre	10 (56%)	8 (44%)
Age médian	12	12
Sex ratio	1.5	3
Symptôme B	1	7
Délai médian de consultation	2 mois	3 mois
Stage localisé/ étendu	7	1
Réponse complète après 2 OEPA	4	1
Réponse complète fin chimiothérapie	8 (80%)	4 (50%)
Rechute	1 (10%)	2 (25%)
SG à 5 ans	100%	71%
SSE	83%	60%

*Il y avait un patient traité selon le groupe TG1 (6%).

Conclusion :

La répartition de nos cas selon les groupes thérapeutiques a révélé un pourcentage plus faible de groupe TG1 (6 vs 34%) et plus élevé de TG2 (50 vs 23%) par rapport à la littérature. Ceci pourrait être expliqué par le retard diagnostique. Cependant la fréquence du groupe TG3 est proche des données de la littérature. Le taux de réponse et de rechute dans notre série sont caractérisés par un taux de RC plus faible que la littérature et un taux de rechute plus élevé. La SG et la SSE des groupes TG1 et TG2 sont satisfaisants, cependant pour le groupe TG3 la survie rapportée dans notre série reste inférieure à celle rapportée dans la littérature. L'introduction systématique du PET scan permet une meilleure évaluation thérapeutique et la sélection des mauvais répondeurs en vue d'un traitement de rattrapage précoce.

P7: La Place de la TEP-TDM dans la prise en charge du lymphome de Hodgkin de l'enfant.

Guizani A, Guizani A, Regayeg H, Jrad R, B Sayed N, Ben Youssef Y, Chembah W, Guermazi M, Bouteraa W, Zaier M, Zahra K, Khelif A
Hopital Farhat Hached

Introduction :

Le lymphome de Hodgkin a connu des progrès dans sa prise en charge ces dernières décennies. Le défi reste d'atteindre la rémission complète avec un minimum d'effets secondaires. La TEP TDM a révolutionné la PEC des malades tant sur le plan diagnostique et stadification initiale que thérapeutique.

Objectif :

Etudier l'impact de la TEP-TDM au 18FDG dans la PEC du lymphome de Hodgkin de l'enfant.

Matériel et méthodes / patient :

Il s'agit d'une étude rétrospective réalisée entre janvier 2020 et Décembre 2021 incluant 14 patients âgés de moins de 18 ans, suivis au service d'Hématologie clinique Sousse pour un LH et ayant eu un examen TEP-TDM au 18FDG au cours de leur PEC.

Résultats et discussions :

À la stadification initiale: huit patients ont eu une TEP initiale en plus que la TDM. La TEP a changé la stadification chez 5 patients parmi 8. C'était un surclassement chez tout ces patients, ce qui a enduit un changement de conduite thérapeutique chez eux. L'évaluation intermédiaire à 2 cures a été faite pour 12 patients parmi 14.

l'exploration à la TDM seule a conclu à une réponse inadéquate chez 3 patients parmi 12. L'association avec un examen TEP-TDM a montré que 2 patients parmi ces 3 ont été en RMC, alors que le troisième patient n'a pas pu bénéficié d'une TEP. L'évaluation de fin du traitement a montré que 2 patients parmi 14 avec des réponses inadéquates à la TDM, ont été en RMC à la PET-TDM. Donc on a pu éviter un sur-traitement. Alors que, 5 patients, avec des réponses adéquates à la TDM, ont eu une TEP-TDM positive. Par conséquent, la TEP-TDM de fin du traitement a permis de changer la conduite chez 7 patients explorés parmi 14.

Conclusion :

On peut conclure que l'évaluation à la TDM seule ne reflète pas la chimio-sensibilité et que la TEP-TDM est plus appropriée au traitement adapté à la réponse et elle présente actuellement un outil incontournable dans la PEC de LH de l'enfant en ce qui concerne la stadification initiale ainsi que l'évaluation, surtout l'intermédiaire.

P8: La place de la radiothérapie dans la prise en charge du lymphome de Hodgkin classique de l'enfant

Guizani A, Guizani A, Regayeg H, Jrad R, B Sayed N, Ben Youssef Y, Chembah W, Guermazi M, Bouteraa W, Zaier M, Zahra K, Khelif A
Hopital Farhat Hached

Introduction :

La radiothérapie occupe une place importante dans la prise en charge de certains cancers. Dans le lymphome de Hodgkin sa place est bien codifiée avec une tendance actuelle à une réduction des doses

afin de réduire les effets tardifs du traitement.

Objectif :

Etudier la place de la radiothérapie dans la PEC du lymphome Hodgkin de l'enfant.

Matériel et méthodes / patient :

Il s'agit d'une étude rétrospective de 26 patients âgés de moins de 18 ans, atteints de LH classique, pris en charge entre janvier 2015 et décembre 2021, aux services d'hématologie et de Radiothérapie du CHU F. Hached de Sousse. Tous les patients étaient traités selon le protocole Euronet 2015.

Résultats et discussions :

L'indication de la radiothérapie était retenue chez 6 patients parmi 26. Deux patients étaient classés stades localisés: le premier était de stade IIA, traité selon TG1, avec une RP en fin du traitement, nécessitant le recours à une radiothérapie des sites initialement atteints (30.6 Gy), en EFC, avec obtention d'une RMC. Le deuxième patient était classé stade IIB, traité selon TG2 avec progression en fin du traitement, nécessitant ainsi un traitement de rattrapage de type RG3 associé à une radiothérapie des sites résiduels avec obtention d'une RMC. Son évolution était marquée par la survenue d'une rechute tardive à 7 mois du fin du traitement. Pour les 4 patients classés stades étendus (un patient= IIB, un patient= IVA et 2 patients= IVB), ils étaient traités selon TG3. Ces quatre patients avaient une RP à l'évaluation intermédiaire après 2 OEPA et une radiothérapie des sites résiduels leur était indiquée. L'évaluation de fin du traitement objectivait une RC chez 3 patients et une RP chez un patient qui était ensuite perdu de vue. Le recul est

insuffisant pour juger de la toxicité à long terme.

Conclusion :

En raison de son efficacité, la radiothérapie garde une place importante et incontournable dans la prise en charge de LH de l'enfant, aussi bien dans les stades localisés qu'étendus. Toutefois, une évaluation à long terme est nécessaire afin d'étudier les séquelles tardives qu'elle puisse induire.

P9: Profil clinico-biologique du lymphome de hodgkin pédiatrique

Ben Hammamia H, Ben Hammamia H, Sayadi M, Jabr D, Khayati Y, Kacem K, Mansouri R, Belakhal R
Hopital Aziza Othmana de Tunis

Introduction :

Le lymphome de hodgkin pédiatrique (LHP) est une des hémopathies malignes les plus curables avec un bon pronostic et une survie à 5 ans de plus de 90%.

Objectif :

Notre étude a pour objectif d'étudier le profil épidémiologique, clinico-biologique et radiologique du LHP

Matériel et méthodes / patient :

Il s'agit d'une étude rétrospective, descriptive menée sur 63 patients âgés de moins de 18 ans, suivis pour un LHP au service d'hématologie clinique de l'hôpital Aziza Othmana entre Janvier 2013 et Décembre 2021. Le diagnostic positif était confirmé par une étude anatomopathologique et immunohistochimique faite sur une biopsie ganglionnaire.

Résultats et discussions :

Nous avons inclus 63 patients d'âge médian 11 ans [3-17] et un sex- ratio M/F à 3/2.

Le délai moyen de l'apparition des symptômes était de 5 mois [2 semaines-36mois]. Les symptômes B ont été retrouvés dans 21% des cas. Tous les patients avaient un syndrome tumoral : Quarante-neuf pourcent des patients avaient moins de 2 aires ganglionnaires atteintes et 51% avaient 2 aires ganglionnaires atteintes et plus. La moitié des patients avaient une forte masse tumorale : trente pour cent des cas avaient un Bulky et 18% des patients avaient un gros médiastin. Soixante-trois pour cent des enfants étaient en stade localisé (Quatre enfants en stade I et 36 enfants en stade II) et 27% des patients étaient en stade étendu (Douze enfants en stade III et 11 enfants en stade IV). Les localisations viscérales étaient pulmonaires chez 6 patients, hépatiques chez 3 patients, osseuses chez 2 patients et neurologique chez un seul patient. Les atteintes par contiguïté ont été présentes chez 5 patients : 3 étaient pleurales, 1 était péricardique et 2 étaient musculaires (Un patient avait une atteinte par contiguïté pleurale et péricardique).

La moitié des patients avaient une vitesse de sédimentation ≥ 30 mm

Quatre-vingt-neuf pourcent avaient un score de CHIPS entre 0 et 2 et onze pour cent avaient un score de CHIPS à 3.

Conclusion :

Notre étude descriptive renseigne sur le profil épidémiologique, clinico-biologique et radiologique du LHP dans un échantillon de la population tunisienne. Dans la littérature, peu d'études maghrébines ont traité ce sujet.

P10: Impact psychologique du diagnostic de lymphome hodgkinien chez l'enfant sur les membres de la famille

Driss S, Driss S, Ghédira H, Hamila A, Zriba S, M'sadek F
Service d'hématologie clinique de l'hôpital militaire de Tunis

Introduction :

Le lymphome de Hodgkin (LH) constitue un événement traumatique et bouleversant pour tous les membres de la famille. Alors que toute l'attention se porte sur l'enfant malade, il devrait en être de même pour le reste des membres pour détecter et pallier aux répercussions psychologiques.

Objectif :

Evaluer l'impact psychologique sur les membres de famille d'un enfant atteint de LH et identifier les facteurs prédisposants.

Matériel et méthodes / patient :

Un interrogatoire mené avec chaque parent comportant: l'âge, niveau éducationnel et socioéconomique, l'impact psychologique lors de la période du traitement et l'évaluation de l'anxiété actuelle (score HADS); des informations concernant la fratrie: âge, niveau éducationnel, ressenti au cours du suivi du LH.

Résultats et discussions :

Onze enfants atteints de LH et traités entre 2009 et 2022 ont été inclus. L'âge médian était de 14 ans [9-17 ans]. Vingt parents ont été interrogés, et 24 frères et sœurs ont été inclus. L'impact chez la fratrie plus âgée que le patient était plutôt positif (75%) avec plus de solidarité et de compassion, alors

qu'il était négatif chez la fratrie moins âgée (100%) avec des épisodes de jalousie et d'anxiété de séparation du parent.

L'impact chez les parents était négatif (conflits, séparation physique, réduction de la vie intime) en cas de niveau socio-économique bas (68% vs 34%), âge inférieur à 50 ans : père 75% vs 17%, mère 50% vs 5% et en cas de niveau éducationnel bas : pères 50% vs 33% et chez les mères 67% vs 37%.

Le HADS actuel des parents quant au risque de rechute était plus marqué chez les mères 68% vs 18% chez les pères et en cas de niveau éducationnel plus haut : pères 50% vs 25% et chez les mères 75% vs 25%. L'anxiété concernait dans 40% le patient seul et dans 60% tous les enfants.

Conclusion :

Le diagnostic de LH chez l'enfant est un vécu lourd causant de sérieux problèmes familiaux. Le dépistage de la détresse psychologique chez les parents et la fratrie est indispensable afin de proposer le soutien psychiatrique adéquat.

P11: L'intensification thérapeutique suivie d'une ACSP pour les Lymphomes de Hodgkin réfractaires ou en rechutes (LHc R/R) de l'enfant : résultats du CNGMO - Tunisie

Turki I, Turki I, Torjemane L, Ben Yaiiche I, Ben Kahla A, Mekni S, Belloumi D, Ouerghi R, Ben Abdejilil N, Ladeb S, Ben Othman T

Centre National de Greffe de Moelle Osseuse, Tunisie

Introduction :

L'autogreffe de cellules souches périphérique (ACSP) est une indication standard pour les LHc R/R.

Objectif :

Ce travail est une évaluation des résultats de cette procédure chez l'enfant.

Matériel et méthodes / patient :

Étude rétrospective incluant les enfants (âge < 18 ans) bénéficiant d'ACSP après conditionnement BEAM pour LHc- R/R entre Février 1999 et Décembre 2022.

Résultats et discussions :

Dix garçons et douze filles dont l'âge médian est de 14 ans (extrêmes ; 7-17). Ces 22 enfants avaient un LHc réfractaire (n=11) ou en rechute (n=11 dont 8 survenant en territoires irradiés). Le stade au diagnostic était localisé (n=7) ou étendu (n=15). Le protocole initial était: MDH de l'adulte (RT, n=13), MDH pédiatrique 2003 (n=5), Euronet (n=4) et une radiothérapie (n=14). L'ACSP a été réalisée après une médiane de 2 lignes de chimiothérapie (extrêmes; 2-4) et un délai médian de 30

mois du diagnostic (extrêmes; 9-74). Le statut de la maladie avant l'ACSP était: RC+RCu (n=8), RP (n=11), échec (n=2) et une réponse métabolique complète (n=1). La reconstitution hématopoïétique a été obtenue après un délai médian de 11 jours (9-18) sans toxicités majeures. Après un suivi médian de 39 mois post ACSP (1- 222 mois), 16 patients sont vivants (8 parmi les 11 réfractaires et 8/11 rechutes proposées pour greffe). L'ASCT a permis de convertir une RP en RC/RCu chez 6 pts. La SG, la SSE à 5ans était de 72.7% et 63.6% respectivement. L'incidence cumulative de rechute/progression post ASCT était de 33%. Les progressions étaient précoces avec délai médian de 3mois (n=7). Les formes localisées ont nécessité une chimiothérapie et une RT sur masse résiduelle (n=3). Chez un patient, la rechute était tardive, localisée et contrôlée par RT (n=1). Une hypothyroïdie a été notée chez 2 patients et la fertilité a été préservée chez 2 patients évaluable.

Conclusion :

L'ACSP est une consolidation efficace pour LH de l'enfant réfractaire ou en rechute. Cependant, le traitement antérieur notamment la RT nécessite une stratégie adaptée au risque et à la réponse métabolique, au mieux dans le cadre d'un référentiel National. L'immunothérapie est à considérer en l'absence de rémission métabolique avant greffe. Un suivi à long terme est nécessaire pour dépister les complications à long terme.

P12: Le lymphome de Hodgkin de L'enfant : étude monocentrique

Driss S, Driss S, Ghédira H, Ben Moussa A, Zriba S, M'sadek F
Service d'hématologie clinique de l'hôpital militaire de Tunis

Introduction :

Le lymphome de Hodgkin (LH) de l'enfant est de bon pronostic avec un taux de guérison de 90%. Les protocoles de traitement actuels préconisent la désescalade thérapeutique permettant ainsi des taux de réponse acceptables tout en réduisant la toxicité.

Objectif :

Analyser les caractéristiques des enfants atteints de LH et étudier la réponse thérapeutique et les facteurs pronostiques.

Matériel et méthodes / patient :

Il s'agit d'une étude rétrospective, menée au sein du service d'hématologie de l'hôpital militaire de Tunis, entre 2009 et 2022, et qui a concerné 12 patients.

Résultats et discussions :

L'âge médian était de 15 ans [4-17 ans]. Le sex-ratio était de 1. La circonstance de découverte la plus fréquente était un syndrome tumoral (58% des cas). Les signes B étaient présents dans 58% des cas. Un élargissement médiastinal était noté dans 3 cas. Une VS élevée était notée dans 10 cas et une hypoalbuminémie dans 4 cas. Un stade étendu était noté dans 8 cas. Une atteinte médullaire était observée dans 4 cas et une localisation hépatique dans 2 cas. Selon le score de CHIPS, le risque était faible dans 6 cas, intermédiaire dans 2 cas et haut risque dans 4 cas.

La répartition selon le groupe thérapeutique du protocole EuroNet-PHL-C1 était la suivante : TG1 (3 patients), TG2 (1 patient) et TG3 (7 patients). Après 2 cycles OEPA, une RP a été notée chez 2 cas des TG1 et 4 cas des TG3. Une RC a été notée chez 1 cas des TG1, un cas de TG2 et 3 cas des TG3.

Les facteurs de risque associés à une mauvaise réponse étaient : les symptômes B ($p=0,028$) et le score CHIPS de haut risque ($p=0,042$). Aucun malade n'a rechuté. Un malade est décédé par choc septique post C1-OEPA. La Survie globale à 5 ans était de 91%.

Conclusion :

Le LH de l'enfant est de très bon pronostic. Les nouveaux protocoles thérapeutiques ont permis un gain en termes de toxicité à court et à long terme.

P13: Résultats thérapeutiques du lymphome de hodgkin pédiatrique

Ben Hammamia H, Ben Hammamia H, Sayadi M, Jabr D, Khayati Y, Kacem K, Mansouri R, Belakhal R
Hopital Aziza Othmana de Tunis

Introduction :

Le lymphome de hodgkin pédiatrique(LHP) est un des cancers de l'enfant les plus curables avec une survie à 5 ans dépassant 90%. Le protocole EURONET-PHL-C1, adopté en Tunisie depuis 2012, permet d'obtenir de bons résultats tout en réduisant la toxicité à court et à long terme.

Objectif :

L'objectif de notre étude est de présenter les résultats du protocole EURONET-PHL-C1 appliqué à notre population

Matériel et méthodes / patient :

Il s'agit d'une étude rétrospective et descriptive portée sur 63 patients âgés de moins de 18 ans, suivis pour un LHP et traités selon le protocole de l'EURONET-PHL-C1 au service d'hématologie clinique de l'hôpital Aziza Othmana de Tunis, entre Janvier 2013 et Décembre 2021.

L'évaluation thérapeutique était réalisée par tomodensitométrie selon les critères de Cheson et par tomographie par émission de positron(PET) selon les critères de Lugano.

Résultats et discussions :

Le tableau ci-dessous résume la répartition des patients selon le groupe thérapeutique et la réponse au traitement après 2 OEPA

	TG1	TG2	TG3	TOTALE	
Nombre de patients selon le groupe thérapeutique	15(23.8%)	25(39.7%)	23(36.5%)	63(100%)	
Réponse après 2 OEPA :	Réponse complète/très bonne réponse partielle	10(4 RC confirmée par TEP)	10	9	29(46,1%)
	Réponse partielle	4	15	12	31(49,1%)
	PROGRESSION	0	0	1	1(1,6%)
STABILITE	0	0	1	1(1,6%)	
Non évaluable	1			1(1,6%)	

A la fin de la chimiothérapie pour le TG2:19 patients étaient en RC ou TBRP(76%)(5 patients en RC confirmée par TEP) et 6 patients étaient en réponse partielle(24%).

Quant au TG3:13 patients étaient en RC ou TBRP(1 patient en RC confirmée par

TEP)et 6 patients étaient en réponse partielle,3 patients étaient en progression

Le tableau résume la réponse thérapeutique après radiothérapie(RT).

	TG1	TG2	TG3	Total
RT	11(73,3%)	23(92%)	14(60,9%)	48(76,2%)
RC/TBRP	9(81,8%)	21(91,3%)	12(85,7%)	42(87,5%)
RP	2(18,2%)	2(8,7%)	2(14,3%)	6(12,5%)

La survie globale à 5ans était de 96.8% et la survie sans événement était de 83,7 % à 5 ans.

Conclusion :

Le nombre de patients irradiés dans notre série était supérieur à celui dans la littérature en raison de la non disponibilité du TEP avant 2019

L'évaluation précoce est fondamentale obligatoirement guidée par TEP. Cela permet de respecter la balance entre efficacité et toxicité.

P14: Etude de la toxicité du protocole pédiatrique utilisé dans le traitement du lymphome de Hodgkin chez l'enfant

Ben Hammamia H, Ben Hammamia H, Jabr D, Sayadi M, Khayati Y, Kacem K, Mansouri R, Belakhal R
Hopital Aziza Othmana de Tunis

Introduction :

Le défi dans le traitement des lymphomes de Hodgkin (LH) de l'enfant est d'établir une balance entre l'efficacité et la toxicité à court et à long terme.

Objectif :

L'objectif de notre travail est d'étudier la toxicité à court terme du protocole pédiatrique utilisé dans le traitement des LH de l'enfant.

Matériel et méthodes / patient :

Il s'agit d'une étude rétrospective menée au service d'hématologie clinique à l'hôpital Aziza Othmana entre Janvier 2013 et Décembre 2021 et ayant inclus les patients âgés de moins de 18 ans, suivis pour un LH et traités selon le protocole de l'EURONET-PHL-C1

Résultats et discussions :

On a colligé 63 patients traités selon le protocole EURONET-PHL-C1. Parmi les 126 cycles d'OEPA, on a observé 53épisodes de neutropénie : 14 épisodes de grade 4, 39 épisodes de grade2-3. On a noté 23 épisodes de neutropénie fébrile dont 5 étaient documentés : 2 pneumopathies infectieuses et 2 entérocolites.

La toxicité digestive a été notée chez 31 patients : 79% avaient une mucite grade 1-2, 8.1% avaient une diarrhée grade 1 et 4% avaient présentés des vomissements grade 1.

Un patient a présenté une toxicité neurologique à type de trouble de la marche en rapport avec une atteinte radiculaire L5-S1

Une toxicité cardiaque à type d'HTAP avec une altération de la FeVG ayant nécessité un séjour en réanimation a été observé chez un patient.

Une toxicité dermatologique confirmée par une enquête de pharmacovigilance impliquant la dacarbazine a été observé chez un patient.

Une toxicité métabolique a été notée chez 2 patients : une perturbation du bilan hépatique ayant nécessité une adaptation des doses (diminution de 50% des doses de doxorubicine et oncovin) et une pancréatite aigüe ayant bien évoluée sous traitement médical.

Pour les cures COPDAC, un seul épisode de neutropénie fébrile grade 3 a été observé concomitant à un zona ophtalmique.

Conclusion :

A court terme la toxicité hématologique est observée au premier plan. Une évaluation de la toxicité à long terme reste à étudier.

P15: Facteurs pronostiques du lymphome de hodgkin de l'enfant

Ben Hammamia H, Ben Hammamia H, Jabr D, Sayadi M, Khayati Y, Kacem K, Mansouri R, Belakhal R
Hopital Aziza Othmana de Tunis

Introduction :

Le lymphome de hodgkin de l'enfant est une pathologie de bon pronostic mais qui nécessite un traitement lourd fait de chimiothérapie et ou de radiothérapie.

Objectif :

L'objectif de notre étude est de déterminer les facteurs pronostics de l'échec thérapeutique.

Matériel et méthodes / patient :

Il s'agit d'une étude rétrospective portée sur 63 patients âgés de moins de 18 ans, suivis pour un LHP classique au service d'hématologie à l'hôpital Aziza Othmana de Tunis entre Janvier 2013 et Décembre 2021. Le score pronostic qui a été utilisé était le score de CHIPS établit par le groupe d'oncologie pédiatrique

Résultats et discussions :

Nous avons colligé 63 patients .Quarante patients étaient en stade localisé, 23 patients en stade étendu dont 11 en stade IV. Les symptômes B étaient présents chez 21 patients, l'élargissement médiastinal a été retrouvé chez 11 patients et le bulky chez 19 patients. La survie sans évènements (SSE) était de 85,7% à 3 ans et de 83,7 % à 5 ans .sans différence significative entre les groupes thérapeutiques (p=0,114).

L'analyse uni variée a montré que ses facteurs ont un impact sur la SSE : Le stade

IV ($p=0.02$), l'absence des symptômes B ($p = 0,049$) et l'absence d'élargissement médiastinal ($p=0,045$). La SSE était de 100% pour les patients qui ont reçu la radiothérapie et de 30% pour les patients qui n'ont pas reçu la radiothérapie ($p<0,0001$).

La survie globale (SG) était de 96.8% à 5 ans sans différence significative entre les groupes thérapeutiques ($p=0,895$). La SG était statistiquement diminuée par les symptômes B ($p = 0.04$) et en absence de radiothérapie ($p=0,008$).

Conclusion :

Nos résultats sont concordants avec la littérature. Le stade IV est un facteur de mauvais pronostic. La radiothérapie améliore la SG et la SSE.

Thrombose et thrombopénie

P1: LA PRISE EN CHARGE THERAPEUTIQUE DES COMPLICATIONS THROMBOTIQUES CHEZ LES ENFANTS ADOLESCENTS ET ADULTES JEUNES ATTEINTS D'UNE LEUCEMIE AIGUE LYMPHOBLASTIQUE

Yahia A, Yahia A, Azza E, Ben Hammamia H, Chatti S, Belakhel R, Aissaoui L, Ben Abdennebi Y
Hôpital Aziza Othmana

Introduction :

Il existe un manque de données concernant la prise en charge des accidents thromboemboliques chez les patients atteints d'une leucémie aigue lymphoblastique (LAL) notamment pendant les épisodes de thrombopénie au diagnostic et/ou au cours du traitement.

Objectif :

Le but de ce travail est de détailler la prise en charge thérapeutique de ces accidents chez des patients atteints de LAL et qui sont thrombopéniques.

Matériel et méthodes / patient :

Il s'agit d'une étude descriptive et rétrospective ayant intéressé 29 enfants, adolescents et adultes jeunes traités pour LAL selon le protocole EORTC 58951 à l'Hôpital Aziza Othmana entre Janvier 2007 et Décembre 2021.

Résultats et discussions :

L'accident thromboembolique a été diagnostiqué chez 29 patients atteints de

LAL soit 5,7% des cas, 51,7% de ces patients avaient une thrombopénie ≤ 150 G/L lors de la survenue de ces événements thrombotiques.

Une anticoagulation a été initiée chez 13 patients (86,6%), seulement 2 patients (13,7%) n'ont pas reçu une anticoagulation devant une thrombopénie profonde avec un mauvais rendement transfusionnel.

L'anticoagulation a été faite par l'héparine à bas poids moléculaire (HBPM) pour tous les patients à dose curative en 2 injections par jour en sous-cutané avec une surveillance clinico-biologique.

La durée médiane de traitement par HBPM était de 6 mois [3-8mois]. Aucun patient n'a présenté de complications hémorragiques iatrogènes.

L'administration de L-ASPA a été temporairement interrompue lors de la survenue de la thrombose et reprise sous couverture de HBPM chez tous les patients. L'ablation du site implantable a été réalisée pour les patients ayant développé une thrombose de la veine jugulaire interne du même côté du site.

Un seul patient a présenté un 2ème épisode thrombotique dans un délai de 45 jours après le 1er épisode. On a maintenu la même anticoagulation chez lui.

Conclusion :

La gestion de l'anticoagulation en cas de thrombopénies reste un dilemme. Dans notre série, on n'avait pas observé de complications hémorragiques induites par HBPM mais la récurrence sous traitement a eu lieu. Y a-t-il en termes de tolérance et d'efficacité une place aux anticoagulants oraux ?

P2: CIVD décompensée biologique : expérience d'un centre tunisien

Messaoudi S, Messaoudi S, Cheikhrouhou M, Mnekbi Y, Belhadj M, Debbeche H
LABORATOIRE D'HEMATOLOGIE
HOPITAL CHARLES NICOLLE

Introduction :

La coagulation intravasculaire disséminée (CIVD) est une activation inappropriée de la coagulation et de la fibrinolyse dont le diagnostic repose sur un faisceau d'arguments clinico-biologiques.

Les systèmes de scoring (tel celui proposé par la société internationale de thrombose et hémostasie/ISTH) ont permis un diagnostic objectif et précis de cette entité.

Objectif :

L'objectif de notre travail était de décrire le profil clinico-biologique des patients avec CIVD décompensée selon le score de l'ISTH.

Matériel et méthodes / patient :

Etude rétrospective réalisée au laboratoire d'hématologie de l'hôpital Charles Nicolle de Tunis sur une période de 3 ans et 3 mois (Janvier 2020 - Mars 2023).

Nous avons inclus tous les patients chez qui le diagnostic de CIVD décompensée a été retenu selon le score de l'ISTH.

Les données cliniques (âge, service, contexte pathologique pourvoyeur de CIVD) et biologiques (numération plaquettaire, taux de prothrombine (TP), temps de céphaline et activateur (TCA), dosage fonctionnel du fibrinogène (Fg) et taux des Ddimères (DD)) ont été recueillies à partir du logiciel informatique SantéLab.

Résultats et discussions :

Au total, 72 patients avaient une CIVD décompensée (score d'ISTH \geq à 5).

La moyenne d'âge était de 55 ans. La majorité des patients provenaient du service d'urgence (26/72) et de la chirurgie générale (21/72).

L'étiologie la plus fréquente était l'infection, retrouvée dans plus de la moitié des cas (39/72).

Une thrombopénie était objectivée dans 90.3 % des cas (65/72) ; avec une médiane de 79500/mm³ [1000-400000].

Tous les patients avaient un TP bas avec une médiane de 51% [8%-69%].

Le TCA était allongé dans 29% des cas (21/72) avec une médiane de TCA ratio de 1,05[0,72-3,42].

Tous les patients avaient des taux augmentés de DD (> 7 μ g/ml) avec une médiane de 30,35 μ g/ml [7,1-423,14].

Conclusion :

Le diagnostic de CIVD décompensée biologique peut être retenu au laboratoire devant un contexte clinique favorisant et un score calculé à partir de marqueurs biologiques simples de routine. Un diagnostic précoce dès la phase compensée reste tributaire d'une communication efficaces entre cliniciens et biologistes.

P3: La coagulopathie associée au sepsis

Mnekbi Y, Mnekbi Y, Cheikhrouhou M, Messaoudi S, Belhadj M, Selmi E, Guermazi S

LABORATOIRE D'HEMATOLOGIE
HOPITAL CHARLES NICOLLE

Introduction :

Au cours des infections graves, on peut assister à une activation systémique et non contrôlée de la coagulation avec formation de microthrombi.

Cette activation résulte de plusieurs facteurs intriqués parmi lesquels les agents pathogènes jouent un rôle important.

Objectif :

L'objectif de notre étude était d'étudier l'association entre la coagulopathie associée au sepsis et certains germes pathogènes.

Matériel et méthodes / patient :

Etude rétrospective menée au laboratoire d'hématologie de l'hôpital Charles Nicolle de Tunis sur une période de 3 ans et 3 mois (janvier 2020 - Mars 2023).

Critère d'inclusion : patients chez qui le diagnostic de CIVD biologique était suspecté devant un TP bas associé à un contexte de septicémie (hémoculture positive) avec un score ISTH calculé ayant conclu à une CIVD décompensée biologique.

Critère de non inclusion : patients avec une hypoalbuminémie et une hypocholestérolémie témoignant d'une insuffisance hépato-cellulaire.

Les données épidémiologiques (age, service) et biologiques (numération plaquettaire, TP, TCA, Fg, DD, CRP et résultat de l'hémoculture) étaient extraites du logiciel SantéLab.

Résultats et discussions :

Le diagnostic de CIVD décompensée biologique était retenu chez seulement 18 patients d'âge moyen égal à 50 ans [18-78].

Un tiers des cas provenait du service de chirurgie générale.

Quant au contexte clinique pourvoyeur : une infection bactérienne isolée était objectivée dans 9 cas, une association à une atteinte au SARS-COV2 était retrouvée chez 5 patients, à une néoplasie dans 2 cas et à un polytraumatisme dans 2 cas.

Tous les cas de CIVD confirmée avaient une thrombopénie dont la majorité (16/18) avait un taux de plaquette inférieur à 100 G/L. Pour les deux autres cas, la cinétique des plaquettes a montré une baisse d'au moins 40% du taux initial.

Les bacilles gram négatif (BGN) étaient les germes les plus impliqués (16/18) dont 7 entérobactéries et 9 BGN non fermentaires. L'*Acinetobacter baumannii* était le germe le plus incriminé (retrouvé dans 5 cas). Un cocci gram positif était objectivé dans seulement 2 cas. Tous les patients chez qui l'hémoculture a conclu à un BGN avait une thrombopénie inférieure à 100000/mm³.

Conclusion :

L'infection sévère est la cause principale de CIVD décompensée. Les pathogènes en cause les plus retrouvés sont les bacilles Gram négatif.

P4: Dépistage de lupus anticoagulant chez des sujets jeunes apparemment sains

Messaoudi S, Messaoudi S, Cheikhrouhou M, Mnekbi Y, Belhadj M, Selmi E, Guermazi S

LABORATOIRE D'HEMATOLOGIE
HOPITAL CHARLES NICOLLE

Introduction :

Le lupus anticoagulant (LA) fait partie de la famille des anticorps antiphospholipides dont la persistance conjointe à la présence d'un événement thrombotique ou obstétrical permet de retenir le diagnostic du syndrome des anticorps antiphospholipides. Toutefois, le LA peut apparaître de façon transitoire au cours de certaines situations : infection, néoplasie, prise médicamenteuse

Objectif :

L'objectif de notre travail était de dépister le LA chez des sujets jeunes sains.

Matériel et méthodes / patient :

Etude prospective menée au laboratoire d'hématologie de l'hôpital Charles Nicolle de Tunis ayant inclus des sujets jeunes (âge < 50 ans) volontaires apparemment sains (sans antécédents médicaux ni, ni prise médicamenteuse).

Un bilan d'hémostase de première intention (TP, TCA, dosage fonctionnel du fibrinogène) a été réalisé sur l'automate ACL-TOP 500/II, afin d'exclure les prélèvements non conformes. Puis, après une 2ème centrifugation, un dépistage du LA a été effectué par le biais de deux tests intégrés : SCT (screen et confirm) et dRVVT (screen et confirm). Le dépistage était considéré positif devant un ratio

normalisé RN(SCT) > 1,16 et ou un RN(dRVVT) > 1.2 (seuils du fournisseurs adoptées après vérification)

L'étude statistique était réalisée par le logiciel SPSS version 26.0.0.1

Résultats et discussions :

27 sujets ont été prélevés dont 2 ont été exclus devant un résultat du bilan d'hémostase de première intention pathologique. Le sexe ratio F/H était de 5 avec un âge moyen de 30 ans.

Le dépistage du LA était positif dans 68% des cas (17/25) dont la majorité (N=15) étaient conclus positifs à la base du SCT seul. En poussant l'interrogatoire, un épisode grippal survenu dans les 3 mois précédent le prélèvement a été rapporté chez 14/17 sujets LA-positifs versus 3/8 sujets LA-négatifs avec une association statistiquement significative ($p=0,025$)

Conclusion :

La prévalence élevée du LA chez des sujets jeunes sains était expliquée par la survenue d'un épisode infectieux dans les 3 mois précédent le prélèvement. Ainsi, plus de vigilance doit être apportée quant à la sélection des sujets témoins. Ceci conditionne la fiabilité des résultats du dépistage du LA.

P5: Thrombopénie induite par l'héparine : A propos d'un cas

Ghedira F, Ghedira F, Hachani Y, Baccouche H, Karray D, Zalila A, Chakroun A, Mahjoub S
CHU LA RABTA

Introduction :

La thrombopénie induite par l'héparine (TIH) est une complication rare prothrombotique d'origine immunologique compliquant les traitements hépariniques. En absence d'une prise en charge précoce et adéquate, son évolution peut être redoutable.

L'objectif était de rapporter l'observation d'une patiente ayant présenté une TIH type II précoce.

Observation :

Il s'agit d'une patiente âgée de 74 ans, opérée d'un abcès appendiculaire en avril 2017 et mise sous anticoagulation préventive par héparine de bas poids moléculaire (HBPM) en post opératoire immédiat. La numération plaquettaire à J-1 post opératoire était à 320000/mm³. A J11, découverte d'une thrombose de la veine iliaque primitive droite associée à une embolie pulmonaire lobaire supérieure droite justifiant sa mise sous héparine non fractionnée à dose curative avec un relais par un antivitamine K (AVK) dès le 4ème jour.

A J3 de passage à la dose curative, le taux des plaquettes a diminué de 34 % avec un nadir à 15000/mm³ soit une diminution de 95% du taux initial à J9. Le bilan d'hémostase était sans anomalies. Le score 4T de probabilité clinique de TIH était à 8. Le test immunochromatographique à flux latéral STic Expert® HIT (STAGO) est revenu positif montrant la présence d'anticorps anti- PF4 type IgG.

L'évolution a été marquée par la réascension progressive des plaquettes après l'arrêt de l'anticoagulation à J8 et par l'extension de l'embolie pulmonaire devenant massive et bilatérale. En absence d'un traitement substitutif non héparinique, les AVK ont été réintroduits.

Conclusion :

Cette observation à propos d'une patiente ayant développé une TIH type II confirmée, présente deux particularités : La déclaration précoce de la thrombopénie due à la sensibilisation préalable par l'HBPM.

L'aggravation du tableau clinique en raison de l'absence de substitution non héparinique et l'état d'hypercoagulabilité associé à la TIH. Bien que connue depuis plusieurs années, la TIH est une pathologie qui reste complexe tant sur le plan diagnostique que thérapeutique. La surveillance de la numération plaquettaire reste l'élément majeur pour dépister ce syndrome redoutable. L'avènement et l'utilisation de plus en plus généralisée des Anticoagulants Oraux Directs (AOD) et en particulier des anti-Xa directs dans notre pays pourrait constituer une alternative au traitement classique héparinique.

P6: LE PURPURA THROMBOTIQUE THROMBOPENIQUE (PTT) : A PROPOS DE 18 PATIENTS TRAITES AU CRTS DE SFAX

Ben Sghaier F, Ben Sghaier F, Siala N, Bououni L, Louati N, Rekik T, Gargouri J, Ben Amor I, Menif H

Centre régional de transfusion sanguine de Sfax

Introduction :

Le PTT, maladie rare et sévère, a vu sa symptomatologie diminuer et son pronostic s'améliorer par les échanges plasmatiques thérapeutiques (EPT).

Objectif :

Nous décrivons les caractéristiques cliniques, biologiques et évolutives de patients atteints de PTT et traités par EPT.

Matériel et méthodes / patient :

Etude rétrospective menée au CRTS de Sfax (2000-2022). Les signes cliniques et biologiques à l'admission ont été relevés (organe atteint, taux médian (+/-DS) des plaquettes, hémoglobine, leucocytes, réticulocytes, schizocytes et LDH). Les EPT ont été réalisés les jours ouvrables sur séparateur à flux discontinu (MCS+, Haemonetics) ou continu (Cobe Spectra depuis 2000 puis Cobe Optia de Terumo depuis 2019). Les autres modalités thérapeutiques et l'évolution des patients ont été relevées. L'analyse statistique a été réalisée à l'aide du logiciel SPSS20.

Résultats et discussions :

Dix-huit patients d'âge moyen=38(20-59) ans et de sex-ratio=0,8 ont été échangés. A

l'admission, l'atteinte neurologique, rénale et la fièvre ont concerné respectivement 13 (72%), 10 (55%) et 9 (50%) patients. Les taux médians de plaquettes étaient=13 (+/-14,2) G/L (12 patients avec PLT< 30 G/L), hémoglobine=85 (+/-14) g/L, leucocytes=11,4 (+/-4,5) G/L, réticulocytes=304 (+/-178) G/L, schizocytes=10 (+/-3,4) % et LDH=1351 (+/-1058) UI/L. Le dosage de l'ADAMTS13 et des anti-ADAMTS13, effectués chez 4 patients, ont conclu à deux cas de déficit congénital et deux acquis. Le délai médian (+/-DS) entre le 1er signe et le diagnostic avant EPT était respectivement de 16,5 (18,6) et 3,5 (6,7) jours. Après un nombre moyen de 9 EPT (1 à 24), l'évolution était : rémission (8 cas), rechute précoce (2 cas), tardive (2 cas), formes réfractaires (4 cas), décès (1 cas) et un cas perdu de vue. Seuls le taux de leucocytes et de LDH étaient significativement plus élevés chez les patients en rémission par rapport à ceux en rechute tardive (p=0,001 et 0,019). Outre les EPT, 9 patients (50%) ont reçu une corticothérapie seule, 5 patients (28%) associée au Rituximab et 1 patient (5,5%) à la Salazopirine.

Conclusion :

Si les caractéristiques clinico-biologiques de nos patients rejoignent celles rapportées, le pourcentage de rémission est plus bas (55% vs>75%), certainement dû aux délais diagnostique (16 vs 9 jours) et thérapeutique (3,5 vs 1,6 jours).

P7: Y'a-t-il un lien entre le volume plaquettaire moyen et la survenue d'évènements thrombo-emboliques chez les patients thrombopéniques ?

Hamdi I, Hamdi I, Belhadj M, Sahli F, Cheikhrouhou M, Bennour N, Haddad Y, Guermazi S

Hôpital Charles Nicole. Service d'hématologie biologique

Introduction :

Au cours des dernières années, le rôle diagnostique du volume plaquettaire moyen (VPM), reflet de l'activation plaquettaire, a été étudié dans diverses pathologies à savoir la maladie thrombo-embolique veineuse (MTEV). Ces études concluent à des résultats divergents.

Objectif :

L'objectif de ce travail était d'étudier le lien entre le VPM et la MTEV chez les patients thrombopéniques.

Matériel et méthodes / patient :

Etude rétrospective menée sur une période de 1 an et 4 mois (01/01/2022 - 01/04/2023) incluant des patients hospitalisés pour MTEV ayant présenté une thrombopénie à la phase aigüe de la thrombose. Au total, 25 patients ont été colligés. On définit le groupe 1 G1 englobant les patients à la phase aigüe de thrombose et le groupe 2 G2 rassemblant ces patients après 3 mois d'évolution. Ces groupes (G1 et G2) étaient comparés par rapport à un groupe de sujets témoins(TM) appariés pour l'âge et le genre. La numération plaquettaire et le VPM étaient calculés par l'analyseur Sysmex XN-1000.

Résultats et discussions :

L'âge médian était de 52 ans [16-71] et le sex ratio(H/F) de 1,08.

Les sièges des thromboses se répartissaient entre 10 thromboses abdominales, 9 thromboses profondes du MI, 3 thromboses superficielles de la veine fémorale superficielle, 2 thromboses de fistule et 1 thrombose de la veine jugulaire.

Le taux médian des plaquettes était égal à 103 G/l [24 -141]. Les VPM moyens du G1, G2 et du TM étaient respectivement de $12,052 \pm 1.24$, $11,195 \pm 1.3$ et $10,95 \pm 0.9$ FL.

A la phase aiguë de la thrombose, le VPM moyen était significativement plus élevé chez les patients comparativement aux témoins ($p < 0.05$).

En comparant le VPM du G1 par rapport au G2, le VPM a significativement diminué après 3 mois d'évolution ($p = 0.001$)

En revanche, les VPM moyens du G2 et TM étaient comparables ($p = 0.49$).

Conclusion :

Nos données suggèrent une association positive entre l'élévation du VPM et la MTEV chez les patients thrombopéniques au diagnostic. Ainsi, le VPM pourrait être un facteur prédictif d'un état d'hypercoagulabilité. Toutefois, on ne peut pas conclure si cette augmentation est une cause ou conséquence de la MTEV. Des études plus larges sont nécessaires afin de confirmer cette hypothèse.

P8: Prévalence de la thrombopénie au cours de la phase aiguë d'un évènement thromboembolique

Sahli F, Sahli F, Cheikhrouhou M, Hamdi I, Belhadj M, Bennour N, Haddad Y, Zardoum F, Guermazi S
Service d'hématologie biologique de l'hôpital Charles Nicoles

Introduction :

L'hémogramme fait partie du bilan pré-thérapeutique de tout évènement thromboembolique(ETE).

Objectif :

L'objectif de notre étude était de déterminer la prévalence de la thrombopénie au cours de la phase aiguë d'un ETE.

Matériel et méthodes / patient :

Notre étude était rétrospective sur une période de 1an et 4mois(01/01/2022-01/04/2023)menée au laboratoire d'hématologie biologique de l'hôpital Charles-Nicoles de Tunis.

Nous avons inclus tous les patients hospitalisés pour ETE adressés pour une recherche d'anticoagulant circulant de type lupique(LA).

Les données clinico-biologiques étaient extraites à partir du logiciel informatique SantéLab.

Le dépistage du LA était réalisé par les tests intégrés par les réactifs : SCTscreen/confirm et

dRVVTscreen/confirm sur l'automate ACL-Top550/IL.

La Numération plaquettaire était effectuée par l'analyseur SysmexXN1000.

Résultats et discussions :

Au total, 341 patients ont été inclus dont la majorité (57%) provenait du service de médecine interne.

Il s'agissait essentiellement d'ETE veineux retrouvés dans 82.7% des cas (282/341) dont 84% des thromboses veineuses (TV) profondes et 16% des TV de localisation insolite. Une thrombose artérielle était retrouvée dans 17.3% des cas (59/341) dont 73% des accidents vasculaires cérébraux.

L'âge médian était de 40 ans avec un sex-ratio (F/H) égal à 3.

Un antécédent de maladie auto-immune (MAI) était retrouvé dans 12% des cas (40/341) essentiellement un lupus érythémateux disséminé dans la majorité des cas (29/40).

Un LA était retrouvé chez uniquement cinq patients.

La prévalence de la thrombopénie était de 7.3% (25/341). Dans la population de patients thrombopéniques, le taux médian de plaquettes était de 103 G/L [24-141 G/L], une MAI et un LA étaient retrouvés chez respectivement deux et trois patients. Il s'agissait de TV dont principalement des TV de localisation insolite (des TV abdominale dans plus de la moitié des cas). Aucun cas de TA n'a été retrouvé chez les patients thrombopéniques.

Conclusion :

La prévalence de la thrombopénie chez les patients présentant un ETE est assez élevée dans notre étude. Ceci poserait un vrai problème de prise en charge thérapeutique

vu le sur-risque hémorragique associé à l'instauration du traitement anti-thrombotique.

P9: RECHERCHE DU LUPUS ANTICOAGULANT PAR LES TESTS INTEGRES : BILAN DE 4 ANS

Bennour N, Bennour N, Cheikhrouhou M, Haddad Y, Belhadj M, Sahli F, Hamdi I, Debbeche H, Sami G
Laboratoire d'hématologie et banque du sang Hôpital Charles Nicolle

Introduction :

La présence persistante du lupus anticoagulant (LA) dans un contexte de complication thrombotique ou obstétricale permet de retenir le diagnostic du syndrome des anticorps antiphospholipides (SAPL) avec un impact thérapeutique.

Objectif :

L'objectif de notre travail était d'analyser les résultats du dépistage du LA sur une période de 4 ans.

Matériel et méthodes / patient :

Notre étude était descriptive rétrospective (2019-2022) menée au laboratoire d'hématologie de l'hôpital Charles Nicolle. Nous avons inclus tous les patients adressés pour dépistage du LA.

Les données clinico-biologiques ont été extraites à partir du SIL SantéLab.

La recherche du LA était effectuée par deux tests intégrés (SCT) Screen/ Confirm et le (dRVVT) S/C sur l'automate ACL TOP 500/IL.

La recherche de LA était considérée positive devant un ratio normalisé RN dRVVT S/C > 1,2 et/ou un RN SCT S/C > 1,16.

Résultats et discussions :

Au total, 714 patients (âge moyen= 41 ans, SR (H/F)=3) ont été inclus. Plus de la moitié des patients était hospitalisés au moment du prélèvement essentiellement au service de médecine interne.

La recherche du LA était indiquée principalement devant un évènement thrombotique, un lupus érythémateux disséminé et une complication obstétricale dans respectivement 47.8%, 16.34% et 15.17% des cas.

Un LA était objectivé dans 21.3% des cas (153/714) dont seulement 18% (28/153) ont bénéficié d'un prélèvement de contrôle à 12 semaines d'intervalle, prescrits essentiellement par le service de médecine interne (75% des cas).

La positivité du LA était conclue à la base du SCT seul chez 58 patients (valeur médiane du RN SCT S/C= 1.22 [1.17 ; 2.96]), du dRVVT seul chez 56 patients (valeur médiane du RN dRVVT S/C= 1.3 [1.23 ; 2.3]) et des deux tests à la fois chez 39 cas (valeurs médianes respectives des RN SCT et dRVVT de 1.34 et 1.28).

Une persistance du LA sur le prélèvement de contrôle était objectivée dans 53.5% des cas (15/28) soit un diagnostic de SAPL retenu dans seulement 2% des cas étudiés.

Conclusion :

Seuls les LA persistants sont pathogènes. Toutefois, dans notre étude une faible proportion des cas de LA positifs a été contrôlée. Une sensibilisation des

médecins prescripteurs quant à l'importance de demander un contrôle devant tout résultat positif s'impose, sinon la recherche du LA serait futile.

P10: Profil des patients avec un déficit en inhibiteurs physiologiques de la coagulation et une thrombopénie ayant thrombosé

Cherni A, Cherni A, Ajmi M, Ben Abdellafou S, Besrou R, Chakroun A, Baccouche H, Mahjoub S
Laboratoire d'hématologie, hôpital la Rabta

Introduction :

Le déficit en inhibiteurs physiologiques de la coagulation est un marqueur exposant à un risque thrombotique par ailleurs une thrombopénie peut être paradoxalement retrouvée dans un contexte de thrombose.

Objectif :

L'objectif de ce travail était de déterminer le profil des patients ayant des déficits en inhibiteurs physiologiques de la coagulation associés à une thrombopénie aux antécédents de thrombose.

Matériel et méthodes / patient :

Étude descriptive rétrospective menée sur une période de 4ans (janvier 2019-janvier 2023) au sein de laboratoire d'Hématologie de l'hôpital La Rabta. Ont été inclus dans l'étude les patients ayant conjointement une thrombopénie à la numération formule sanguine et un ou plusieurs épisodes thrombotiques veineux ou artériels. Ces patients ont bénéficié d'un bilan de thrombophilie comportant le dosage des protéines C, S et de l'antithrombine ainsi que la recherche de résistance à la protéine C activée (RPCA). Ces dosages ont été réalisés avec des réactifs IL sur automate de

type ACL TOP350. Des déficits en protéine C, S et d'antithrombine ont été considérés pour des taux respectivement inférieurs à 70%, 60% et 80%.

Résultats et discussions :

Sur 178 patients ayant développés une ou multiples thromboses, 29 présentaient une thrombopénie. L'âge médian de notre population d'étude était de 44 ± 18 ans avec des extrêmes allant de 1 à 75 ans. Le genre-ratio était de $\frac{1}{2}$. La majorité des demandes du bilan de thrombophilie provenaient du service de gastroentérologie (68%) suivie par le service de médecine interne (10%). Dans notre étude, 78% des patients présentaient des thromboses veineuses et 22% des thromboses artérielles. La thrombose était unique dans 71% des cas et multiple dans les autres cas. La localisation insolite était dominante (65%) suivie de l'embolie pulmonaire/membre inférieur (14%) et de la thrombose artérielle (21%). La numération plaquettaire moyenne était de 84000 avec des extrêmes allant de 24000 à 139000. La thrombopénie était inférieure à 100000 dans 62% des cas : dans un contexte d'hypertension portale + cirrhose (72%) ou de maladie inflammatoire chronique (17%). Une anomalie des inhibiteurs de la coagulation : protéine C, S, antithrombine a été constatée respectivement dans 52%, 40%, 52%. Une résistance à la protéine C activée a été observée chez 7% des patients. Au moins une anomalie au bilan de thrombophilie a été retrouvée chez 69% des patients.

Conclusion :

La prévalence d'un déficit en inhibiteurs physiologiques de la coagulation associé à une thrombopénie chez des patients ayant des thromboses était de 69%. De ce fait, la thrombopénie peut paradoxalement être associée à un état d'hypercoagulabilité

notamment dans un contexte de cirrhose ou d'une maladie inflammatoire chronique.

P11: Infarctus cérébraux multiples et récurrents chez une patiente avec un purpura thrombopénique immunologique.

Zahra K, Zahra K, Ben Yahya N, Guizani A, Guermazi M, Chenbah W, Ben Sayed N, Zaier M, Bouteraa W, Ben Youssed Y, Regaieg H
Hopital Farhat Hached Sousse

Introduction :

Le purpura thrombopénique immunologique (PTI) est une pathologie auto-immune prédisposant à un risque hémorragique. Toutefois, l'association de PTI aux manifestations thromboemboliques, y inclus l'accident vasculaire cérébral (AVC) ischémique, est rarement décrite dans la littérature. Nous rapportons le cas d'un AVC ischémique récurrent chez une jeune femme avec un PTI. Les autres étiologies de l'AVC ischémique ont été éliminées et nous allons discuter les mécanismes de cette association.

Observation :

Il s'agit d'une femme de 36 ans qui était admise en neurologie pour exploration d'une paralysie faciale centrale gauche et une parésie du membre supérieur gauche d'apparition brutale. Le reste de l'examen physique était normal. Elle n'a pas d'antécédents personnels de diabète, d'hypertension ou de maladie coronarienne et elle est non-fumeuse. La patiente était suivie en 2007 pour PTI traité avec des corticostéroïdes. À cette époque, les sérologies virales (en particulier VIH, VHB, VHC et EBV) et les marqueurs vasculaires, y compris l'anticoagulant

lupique, le facteur antinucléaire, les anticorps anticardiolipine (ACA) étaient négatifs. A l'admission la numération de la patiente montrait une hémoglobine à 10g/dl, des globules blancs à 13 000/mm³ (70% de PNN, 20% de lymphocytes et 10% de monocytes) et un taux de plaquettes à 32000/mm³ vérifiés sur frottis sanguin avec absence de schizocytes. Le bilan d'hémostase était normal et le test de coombs direct était négatif. L'IRM cérébrale a montré un infarctus du territoire irrigué par l'artère cérébrale moyenne sans signes d'hémorragie et l'angio-IRM était sans anomalies. Afin de pouvoir administrer les anticoagulants pour cet AVC ischémique, la patiente a reçu du prednisolone 60 mg par jour jusqu'à remontée des plaquettes à 99000/mm³ au 5ème jour permettant l'administration du clopidogrel à la dose de 75 mg par jour. Le bilan étiologique de cet AVC ischémique était négatif en particulier l'échographie doppler des artères carotides, l'échographie cardiaque transthoracique et trans-œsophagienne, l'holter rythmique, le bilan de thrombophilie, le dosage de l'homocystéine, les AAN, les ACA, le lupus anticoagulant, le taux de cholestérol, la glycémie à jeun, l'hormone thyroïdienne et le clone HNP. Au 7e jour, la patiente s'est améliorée sur le plan neurologique d'où sa sortie sous clopidogrel 75 mg avec dégression progressive de la corticothérapie. Deux mois plus tard, elle a été admise de nouveau en neurologie pour des troubles du langage dus à un nouvel AVC. Le taux des plaquettes était à 52 000/mm³ et l'IRM cérébrale montrait des multiples foyers d'infarctus de la région fronto-pariétale gauche et de la région rolandique droite. L'angio-IRM montrait une occlusion de l'artère cérébrale moyenne. Le traitement au clopidogrel a été poursuivi et une autre cure de prednisolone 45 mg/jour a été administrée augmentant le chiffre de plaquettes à

100 000/mm³. Un an plus tard, la patiente était admise pour un troisième épisode d'AVC ischémique intéressant le territoire de l'artère cérébrale antérieure gauche avec un taux de plaquettes à 43 000/mm³.

Conclusion :

Le mécanisme de la thrombose artérielle dans la PTI n'est pas encore bien établi. Certaines hypothèses suggèrent que la thrombose est secondaire aux anticorps qui détruisent les plaquettes et provoquent la libération des microparticules plaquettaires pro coagulantes. Ces auto-anticorps sont dirigés aussi contre les cellules endothéliales et induisent ainsi une activation de la coagulation. D'autres auteurs suggèrent que l'élévation des taux de cytokines pro inflammatoires (IL-6, IL-21) et des cytokines inflammatoires (IL10) peuvent induire un état procoagulant. En outre, le traitement par des corticostéroïdes augmente le risque thrombotique et la genèse d'un état d'hypercoagulabilité.

P12: Association entre thrombopénie immunologique et thrombose

Mallek R, Ferhi R, Mallek R, Kallel F, Frikha I, Magdich F, Mejdoub S, Hdiji S, Masmoudi H, Kallel C, Elloumi M
service d'hématologie clinique CHU Hedi Chaker sfax

Introduction :

La thrombopénie immunologique (TI) est la plus fréquente des cytopénies auto-immunes.

Elle expose le patient à un risque hémorragique. La survenue des événements thrombotiques dans ce contexte est exceptionnelle. Nous rapportons le cas d'une patiente présentant une TI associée à une thrombose.

Observation :

Il s'agit d'une femme, née en 1979, sans antécédents pathologique particulier suivie depuis

2006 soit à l'âge de 27 ans pour une TI. L'enquête étiologique comportant la recherche

d'anticorps anti nucléaires, anticorps antiphospholipides (APL), les sérologies virales... était

négative. C'était une forme chronique cortico-résistante et réfractaire à la splénectomie.

Plusieurs autres lignes thérapeutiques ont été essayés (Cyclophosphamide, Danatrol, Anti

CD20) mais sans réponse. Durant son suivi, elle a eu deux grossesses bien menées par les

immunoglobulines humaines au moment de l'accouchement avec une réponse partielle.

En 2017, soit après 11 ans du diagnostic, lorsque la patiente avait une thrombopénie sévère

(<10 G/L), elle a présenté une thrombose veineuse du membre inférieur associée à une

embolie pulmonaire. Le bilan de thrombophilie a montré un taux de protéine S, protéine C,

RPCA normaux mais avec une positivité des anticoagulants circulants de type lupus anticoagulant et des APL (Ac anti cardiolipine et Ac anti B 2 glicoprotéines).

Devant l'étendu

de la thrombose, la patiente était mise sous héparine de bas poids moléculaire HBPM à dose

curative associée à une corticothérapie, du cyclophosphamide et des transfusions de plaquettes avec une surveillance stricte pour

juguler le syndrome hémorragique actif. L'évolution était heureusement favorable avec une ascension du taux de plaquettes

jusqu'à

70G/L permettant la résolution du syndrome hémorragique.

Conclusion :

La survenue de thrombose lors des TI est rare, moins de 1/100 patients année. Ceci pourrait

être lié à la maladie (des auto-anticorps anti plaquettes, des microplaquettes hyperactives,

des cytokines pro-inflammatoires), aux traitements (la corticothérapie, la splénectomie, les

immunoglobulines et les analogues de la thrombopoïétine) et au terrain (obésité, cancer,

immobilisation, diabète, hypertension artérielle...). La présence des anticorps anti-

phospholipide rencontrée dans 25-75% des cas de TI est aussi parmi les facteurs prédisposant aux thromboses, le cas de

notre patiente. Ainsi, la thrombopénie observée

lors de la TI ne protège pas contre les thromboses.

La gestion de la thrombose dans la TI est difficile, aggravée par l'absence de lignes directives. L'anti coagulation chez ces

patients aggrave le risque hémorragique.

P13: LES CARACTERISTIQUES DES THROMBOSES CHEZ LES ENFANTS ADOLESCENTS ET ADULTES JEUNES ATTEINTS D'UNE LEUCEMIE AIGUE LYMPHOBLASTIQUE

Ben Hammamia H, Ben Hammamia H, Azza E, Yahia A, Sammoud S, Belakhal R, Aissaoui L, Ben Abdennebi Y
Hôpital Aziza Othmana

Introduction :

L'association thrombose et thrombopénie chez les patients traités pour leucémie aigüe lymphoblastique (LAL) est une complication peu fréquente mais grave nécessitant un diagnostic et une prise en charge urgente.

Objectif :

Notre étude a pour objectif de déterminer les caractéristiques des thromboses survenues chez les patients thrombopéniques traités pour LAL.

Matériel et méthodes / patient :

Cinq cents trois enfants, adolescents et adultes jeunes (AJA) atteints d'une LAL ont été traités selon le protocole EORTC 58951 entre Janvier 2007 et décembre 2021 à l'hôpital Aziza Othmana.

Résultats et discussions :

Un épisode thrombotique était présent chez 29 patients (5,7%).

Seize évènements thrombotiques étaient notés chez 15 patients thrombopéniques.

Taux médian de plaquettes = 72 G/L.

Âge médian = 8 ans : 9 enfants et 6 AJA.
Sex ratio = 4.

Dix LAL-B, 4 LAL-T et une leucémie aigüe indifférenciée. Dix patients ont été traités selon le bras haut risque (VHR). Sept patients avaient un site implantable.

Sept patients ont présenté une thrombose en induction. Les circonstances de découverte étaient des convulsions (4 patients), des céphalées (3 patients), une douleur des membres inférieurs (3 patients), une douleur thoracique (1 patient) et fortuite (4 patients).

Les sièges les plus fréquents étaient la veine jugulaire interne (6 patients) et cérébral (5 patients).

En analyse univariée, le bras VHR était le facteur de risque de thrombose le plus incriminé.

Un bilan de thrombophilie a été pratiqué chez 4 patients et était normal.

Tous les patients ont reçu de l'héparine à bas poids moléculaire à dose curative pendant au moins 6 mois.

Une récurrence de la thrombose a été observée chez un patient dans un délai de 45 jours par rapport au premier épisode. Il avait initialement une thrombose veineuse profonde du membre inférieur gauche puis une embolie pulmonaire.

Conclusion :

Les risques de survenue de thromboses chez les patients atteints d'une LAL avec ou sans thrombopénie sont respectivement 51,7% et 48,2%. Y'a-t-il une indication à la prophylaxie anti-thrombotique en fonction de la présence ou non d'un facteur de risque de thrombose ?

P14: Caractéristiques clinico-biologiques de la HPN : expérience monocentrique

Jemaa I, Ben Lakhal F, Ben Neji H, Borgi W, Fekih S, Ghali O, Ben Lakhal R, Gouider E

Service d'hématologie Clinique Hopital Aziza Othmena

Introduction :

L'hémoglobinurie paroxystique nocturne (HPN) est une maladie clonale acquise des cellules souches hématopoïétiques. Elle est rare, sa prévalence est de 1,5 pour 80000 personnes en Europe. Sa présentation clinique est hétérogène ; trois formes sont décrites: aplasie médullaire, anémie hémolytique et accident thromboembolique. Le diagnostic est confirmé par la cytométrie en flux (CMF).

Objectif :

L'objectif de cette étude était de rapporter les caractéristiques clinico-biologiques des patients atteints de HPN.

Matériel et méthodes / patient :

Il s'agit d'une étude descriptive menée entre Mai 2020 et Mars 2023. Toutes les demandes de recherche de clone HPN parvenues au service d'hématologie biologique ont été colligées. Le diagnostic a été fait sur un cytomètre BD huit couleurs FACsLyric® en se basant sur le panel Euroflow. Les critères diagnostiques répondaient aux recommandations internationales. Les renseignements recueillis à partir des dossiers médicaux portaient sur: âge, sexe, présentation clinique, bilan biologique, traitement et évolution

Résultats et discussions :

Un clone HPN était confirmé chez 12 patients sur 142 demandes parvenues (8,5%). L'âge médian était de 28 ans [14-73]. Le sex ratio était de 0,35. Le tableau clinique était fait de : Aplasie médullaire (9 cas) et hémolyse (3 cas). Une hémoglobinurie était observée chez un seul malade. A la NFS, une pancytopenie a été notée chez sept patients et une bicytopenie chez cinq patients. Une anémie hémolytique régénérative était objectivée dans trois cas.

Sur le plan immunophénotypique, cinq patients ont présenté un clone HPN supérieur à 50% sur les granuleux et confirmé sur les monocytes. L'évolution clinique chez ces derniers a été marquée par la survenue d'un syndrome anémique mal toléré nécessitant des transfusions érythrocytaires massives.

Sur le plan thérapeutique, six ont reçu un traitement immunosuppresseur dont : trois avaient une évolution favorable, deux étaient décédés par des complications liées à la maladie et le dernier était perdu de vue. Quatre malades ont bénéficié d'une allogreffe. Un malades était perdus de vus avant de recevoir un traitement. Une abstention thérapeutique était autorisée chez une malade

Conclusion :

La recherche de clone HPN est indiquée systématiquement devant toute aplasie médullaire, anémie hémolytique acquise à TCD négatif, ou de thrombose de siège atypique. La standardisation de la CMF par l'utilisation du protocole Euroflow a permis d'améliorer notre conduite diagnostique. En effet, sa fréquence était importante pour une maladie potentiellement rare. Néanmoins, l'exploration des globules rouges n'est toujours pas réalisée dans notre service de

part les difficultés d'interprétation et le stade de la maladie (anémie sévère ou patient transfusé). Une mise au point s'avère nécessaire afin d'affiner encore plus notre diagnostic.

P15: RESULTATS DES ECHANGES PLASMATIQUES THERAPEUTIQUES (EPT) DANS LE TRAITEMENT DES PURPURAS THROMBOTIQUES THROMBOPENIQUES (PTT) AU CRTS DE SFAX

Ben Sghaier F, Ben Sghaier F, Siala N, Bououni L, Nour L, Rekik T, Gargouri J, Ben Amor I, Menif H
Centre régional de transfusion sanguine de Sfax (CRTS)

Introduction :

L'indication des EPT dans le PTT n'est plus discutable. Toutefois les délais d'action des EPT sur les plaquettes sont peu rapportés.

Objectif :

Evaluer la tolérance et l'efficacité des EPT dans le traitement du PTT.

Matériel et méthodes / patient :

Etude rétrospective effectuée au CRTS de Sfax (2000-2022). Les EPT ont été réalisés sur MCS+ (Haemonetics) ou Cobe Spectra (>2000) puis Optia (>2019) (Terumo). L'échange de 1-1,2 masse plasmatisque (MP) par du PFC via un cathéter central, est d'abord quotidien, puis espacé. Le nombre de séances, de séries, le volume plasmatisque échangé (VPE), et les délais avant ascension et normalisation du taux de plaquettes selon l'évolution ont été relevés. L'analyse statistique a été réalisée à l'aide du logiciel SPSS20.

Résultats et discussions :

Les résultats des EPT chez nos 18 patients sont donnés dans le tableau ci-dessous.

	Rémission	Rechute précoce	Rechute tardive	Forme réfractaire
EPT				
Séances	9,6	21,5	4,5	8
(moyenne-extrêmes)	(3-16)	(20-23)	(1-10)	(4-11)
Séries	1	1	2	1
(médiane+/-DS)	-	-	-	(2)
VPE	3230	2488	2862	3740
(moyenne-extrêmes) mL	(3109-3989)	(2398-2578)	(24286-3297)	(3437-3979)
Volume moyen épuré	1,03	1	1,07	0,95
(moyenne-extrêmes) MP*	(0,8-1,3)	(-)	(1-1,2)	(0,8-1,1)
Entretien				
(médiane+/-DS) jours	9 (4,1)	14,5 (0,7)	0,5 (0,7)	-
(médiane+/-DS) séances	3 (0,7)	6 (1,4)	0,5 (0,7)	-
Evolution des plaquettes				
Délai ascension plaquettes				
(médiane+/-DS) jours	1(10,7)	2 (1,4)	1	-
(médiane+/-DS) séances	1(1,34)	2 (1,4)	1	-
Délai normalisation plaquettes				
(médiane+/-DS) jours	9 (4,5)	10 (4,24)	4,5 (2,1)	-
(médiane+/-DS) séances	5 (4,7)	10 (4,24)	3 (-)	-
Délai rechute		8,5 jours	4 ans	
Moyenne, extrêmes		(8-9) jours	(2-6) ans	

*MP : masse plasmatisque

Le nombre de séances était significativement plus élevé chez les patients en rechute précoce par rapport à ceux en rémission et rechute tardive ($p=0,023$ et $0,05$). Sept patients (39%) ont présenté des effets indésirables soit : urticaire (3 cas), altération de l'état de conscience (2 cas), hypotension (1 cas) et dyspnée (1 cas).

Conclusion :

Le nombre d'EPT avant rémission et la normalisation des plaquettes dans notre série se rapprochent de ceux rapportés (9,6 vs 6-19 jours) et (9 vs 3-14 jours) au prix d'effets indésirables plus fréquents (38 vs 6-10%) mais légers et réversibles.

P16: Fréquence de la thrombopénie chez les patients ayant un anticoagulant circulant.

Trabelsi B, Besrouer R, Maatallah F, Ajmi M, Chakroun A, Baccouche H, Mahjoub S
Laboratoire d'hématologie biologique,
Hôpital la Rabta.

Introduction :

Le syndrome des antiphospholipides (SAPL) est une maladie auto-immune caractérisée par la présence d'anticorps dirigés contre les phospholipides. Cette pathologie est associée à une augmentation du risque des thromboses vasculaires et des complications obstétricales. La thrombopénie, est fréquemment observée chez les patients atteints de SAPL, mais elle ne fait pas partie des critères diagnostiques.

Objectif :

L'objectif de notre étude était de déterminer la fréquence des thrombopénies chez les patients ayant un anticoagulant circulant (ACC).

Matériel et méthodes / patient :

Il s'agit d'une étude rétrospective menée au laboratoire d'hématologie de la Rabta – Tunis sur une période de 14 mois (Janvier 2022 – Février 2023). Nous avons inclus les patients ayant une recherche positive d'un ACC et une numération de la formule sanguine. La recherche d'un ACC a été réalisée par deux techniques SCT et dRVVT sur l'automate ACL-TOP;IL.

Résultats et discussions :

Au total, 61 patients avaient une recherche positive d'un ACC dont 37 seulement avaient une numération de la formule sanguine.

L'indication de la recherche d'un ACC était dans 57% (n=21) une suspicion de SAPL et dans 38% (n=14) une suspicion de pathologies auto immunes à type de lupus érythémateux systémique (LES) (n=8), syndrome de Raynaud (n=3), Gougerot Sjögren (n=1), maladie de Behçet (n=1), rhumatisme psoriasique (n=1).

Une thrombose a été rapportée chez 21 patients (57%). Elle était de localisation cérébrale (n=6), pulmonaire (n=4), membres inférieurs (n=2), portale (n=1), cave inférieure (n=1) et superficielle (n=1).

La fréquence de la thrombopénie était de 22% (n=8) avec une numération plaquettaire moyenne de 101 000/mm³ [48000-144000]. Parmi ces patients, 4 avaient une thrombose associée.

3 Patients avaient une thrombopénie isolée, 5 avaient une anémie associée et un seul patient avait une hyperlymphocytose associée.

La confirmation de la présence d'un ACC n'a été faite que chez un seul patient.

Conclusion :

Cette étude souligne donc qu'une thrombopénie était présente dans 22% des cas chez les patients ayant un ACC positif. Quand elle est sévère, ceci pourrait poser un problème d'anticoagulation en cas de thrombose associée.

P17: Diagnostic et résultats thérapeutiques du purpura thrombotique thrombocytopénique : expérience monocentrique

Hsasna R, Hsasna R, Jabr D, Jaied R, Achour M, Kharrat R, Berred R, Sayadi M, Kacem K, Mansouri R, Ben Neji H, Ben Lakhal R

Service d'hématologie clinique de l'hôpital Aziza Othmana de Tunis- Tunisie

Introduction :

Le purpura thrombotique thrombocytopénique (PTT) fait partie des microangiopathies thrombotiques (MAT). C'est une pathologie rare mais potentiellement fatale en absence d'initiation urgente du traitement qui est basé sur les échanges plasmatiques (EP).

Objectif :

L'objectif de notre travail est d'étudier les caractéristiques cliniques et les résultats thérapeutiques d'une série de cas de PTT.

Matériel et méthodes / patient :

Il s'agit d'une étude monocentrique descriptive et rétrospective incluant les patients chez qui un PTT a été diagnostiqué et traité au service d'hématologie clinique à l'hôpital Aziza Othmana, durant la période de Janvier 2010 et Décembre 2020.

La rémission complète (RC) est définie par un taux de plaquettes $> 150000/\text{mm}^3$ pendant au moins 48 heures avec baisse des signes d'hémolyse.

Résultats et discussions :

Nous avons colligé 28 cas de PTT. L'âge médian était de 39.5 ans [23-74] avec une prédominance féminine (64%). Au

diagnostic, 82% des patients avaient un syndrome anémique fonctionnel, 39% avaient un syndrome hémorragique, 7% avaient une thrombose et 57% des patients avaient des signes neurologiques. Le pourcentage médian des schizocytes était de 8% [2-20].

Vingt-six patients étaient évaluables pour la réponse thérapeutique. Le délai médian de début du traitement était de 1 jour [0-4] et le nombre médian d'EP/personne était de 9 séances [1-41]. Au cours des EP, 46% des patients ont présenté au moins une fois un effet indésirable (4 cas d'hypocalcémie, 2 cas de réaction allergique, 2 malaises, 2 convulsions). Le taux de RC après un traitement de 1ère ligne était de 57% avec un délai médian d'obtention de la réponse de 25 jours [4-246]. Sept patients avaient reçu une 2ème ligne de traitement : 6 ont reçu du Rituximab et un patient a reçu de l'oncovin avec un taux de RC de 85%. Une rechute a été observée chez 2 patients. On a noté 9 décès. La survie globale à 2 ans était à 67%.

Conclusion :

Le PTT est une urgence thérapeutique. Les EP doivent être débutées rapidement avec des volumes efficaces et répétées quotidiennement jusqu'à obtention d'une réponse.

P18: purpura thrombotique thrombopénique

Ben Ismail H, Ben Ismail H, Ben Mansour S, Chanbah W, Zahra K, Regaig H, Ben Sayed N, Ben Youssef Y, Khelif A
service d'hématologie clinique hopital farhat hached sousse

Introduction :

La purpura thrombotique thrombopénique (PTT) est une maladie rare et grave avec une incidence annuelle de 3 cas par million de personnes.

Objectif :

Le but de cette étude est d'évaluer les caractéristiques épidémiologiques, cliniques et les résultats thérapeutiques du PTT au CHU de Sousse

Matériel et méthodes / patient :

Il s'agit d'une étude rétrospective et multicentrique qui concerne les patients atteints du PTT âgés de plus de 18 ans suivis au CHU Farhat Hached de Sousse durant une période de 18 ans, allant de Janvier 2004 jusqu'au Avril 2022. Le diagnostic de PTT a été retenu devant la présence d'une pentade associant une anémie hémolytique mécanique avec schizocytose, thrombopénie, fièvre, signes neurologiques et insuffisance rénale ou devant une bicytopénie associant une anémie hémolytique mécanique avec schizocytose, et une thrombopénie, avec ou sans une activité ADAMTS 13 inférieure à 10%.

Résultats et discussions :

Le sex ratio était égal 1. L'âge moyen était de 46 ans. Le tableau clinique était dominé par les signes neurologiques (n=13/16), avec un AVC (Accident vasculaire

cérébral) ischémique observé dans 3 cas. 2 malades avaient une insuffisance rénale. Tous les patients avaient une thrombopénie et une anémie régénérative, avec présence de schizocytes dans 100% des cas.

Le dosage de l'activité ADAMTS13, était effondré (<10 %) dans 3 cas. Dans notre étude, le diagnostic étiologique était idiopathique chez 12 patients, 2 cas de tumeur du sein et 2 cas de PTT post vaccinal.

Sur le plan thérapeutique, les échanges plasmatiques (EP) étaient pratiqués chez 13 patients, tous les patients avaient reçu une corticothérapie. Avec administration du Rituximab chez 3 patients et d'immunoglobulines polyvalentes et vincristine chez 2 cas. A la fin de traitement 14 patients étaient en rémission et 2 patients décédés du PTT.

Conclusion :

Globalement nos résultats se rapprochent de la littérature hormis pour le sexe, Il est plus fréquent chez les femmes. Le taux d'atteinte neurologique était comparable à la littérature (80%) mais la mortalité globale (2 patients) est un peu plus importante que celle dans la littérature. Une étude nationale multicentrique est souhaitée afin d'évaluer d'une façon plus précise les particularités du PTT en Tunisie.

P19: Récit narratif d'une observation particulière d'une hémoglobinurie paroxystique nocturne

Zalila A, Zalila A, Karray D, Selmi M, Guerrida S, Baccouche H, Mahjoub S, Chakroun A

Service d'hématologie et banque du sang, Hôpital La Rabta

Introduction :

L'hémoglobinurie paroxystique nocturne (HPN) est une maladie clonale acquise des cellules souches hématopoïétiques. Elle est caractérisée par un polymorphisme clinique pouvant se compliquer, notamment de thromboses. Nous rapportons un cas historique d'une HPN évoluant depuis 1991.

Observation :

Une patiente a été adressée à l'âge de 25 ans pour exploration d'un syndrome anémique découvert lors d'une grossesse compliquée d'une mort fœtale in utero.

A l'époque, l'examen clinique a montré une patiente asthénique, ictérique rapportant la notion d'urines rouges porto. Au bilan biologique, une pancytopenie (Hémoglobine à 8,8 g/dl, réticulocytes à 30%, leucocytes à 3,9 G/L et plaquettes à 65 G/L).

Au frottis sanguin: pas d'anomalies morphologiques des globules rouges. Le bilan d'hémolyse était positif avec un test de Coombs Direct négatif. L'échographie n'a pas objectivé d'hépatosplénomégalie. Une anémie hémolytique constitutionnelle a été écartée.

Le myélogramme a révélé une érythroblastose médullaire sans signes de dysmyélopoïèse avec une coloration de Perls

négative et un caryotype médullaire normal. La patiente a été mise sous folates et a nécessité des transfusions itératives avec un mauvais rendement transfusionnel.

L'apparition d'arthralgies des petites articulations a suggéré un lupus érythémateux systémique récusé devant la négativité du bilan immunologique.

Devant un test de Ham Dacie positif réalisé en mars 1992, le diagnostic d'une HPN a été retenu et conforté par la suite par la mise en évidence d'un clone HPN sur carte gel.

La patiente a été mise initialement sous corticothérapie (CT) puis l'association des androgènes s'est rapidement compliquée d'une perturbation du bilan hépatique. Une greffe de cellules souches hématopoïétiques n'a pu être réalisée, faute de donneurs compatibles. L'écuzumab a été refusé par la patiente.

Maintenue sous CT, la patiente a présenté plusieurs épisodes hémolytiques infectieux, hémorragiques et thrombotiques notamment de sièges insolites.

Par ailleurs, la patiente a développé une hépatite C compliquée d'une cryoglobulinémie en 2008, deux tumeurs (digestive et cérébelleuse) et une polyarthrite rhumatoïde concomitante de l'aggravation de son anémie hémolytique. Un clone HPN <1% recherché à nouveau par cyrtométrie en flux en 2022 a suggéré l'hypothèse d'un mécanisme immunologique de l'hyperhémolyse.

Conclusion :

Les complications thrombotiques et infectieuses sont assez classiques au cours de l'HPN. Toutefois, des manifestations atypiques ont été rapportées. Leurs fondements physiopathologiques restent encore non élucidés.

P20: Etude des paramètres plaquettaires au cours de la thrombose de la veine porte chez les cirrhotiques

Neffati W, Neffati W, Saidani R, Besrou R, Hachani Y, Ghedira F, Cherif D, Mahjoub S, Maamouri N, Debbabi H, Chakroun A
Hôpital La Rabta

Introduction :

La cirrhose constitue une situation d'hypercoagulabilité notamment avec des thromboses de la veine porte (TVP) contrastant avec une thrombopénie en rapport avec l'hypersplénisme.

Objectif :

Dans ce contexte on se propose de déterminer le profil des paramètres plaquettaires, au diagnostic de cirrhose et d'en étudier l'intérêt dans la prédiction de la TVP dans cette population.

Matériel et méthodes / patient :

Il s'agit d'une étude rétrospective, évaluative intéressant les patients cirrhotiques diagnostiqués entre 2000 et 2015, au service de gastro-entérologie B de l'hôpital La Rabta. Les données épidémiologiques, cliniques et biologiques ont été recueillies à partir des dossiers. Les données, au diagnostic, concernant les paramètres plaquettaires notamment la numération plaquettaire (NP), le volume

plaquettaire moyen (VPM), l'indice de distribution plaquettaire (IDP) ont été relevés. Les rapports VPM/NP, NP/lymphocytes et NP/flèche splénique ont été calculés. La survenue d'une thrombose de la veine porte documentée par une échographie doppler abdominale a été enregistrée. L'analyse statistique a été effectuée sur le logiciel SPSS 23.0.

Résultats et discussions :

Cent trois patients ont été inclus dans notre étude, le genre ratio était de 0,5 et la médiane d'âge de découverte de la cirrhose était de 59 ans [14-80]. La répartition étiologique de la cirrhose était comme suit : cirrhose post hépatitique C (n=47), cirrhose post hépatitique B (n=35), cirrhose d'autre étiologie (n=10) et non déterminée pour 11 patients.

La médiane de la NP de toute la population était de 85 G/L [16-480] avec une thrombopénie dans 82% des cas. Une TVP a été diagnostiquée dans plus des 1/5eme des cas (n=23). La flèche splénique a été significativement plus augmentée dans le groupe "cirrhose avec TVP" (15,865 cm vs 14,646 cm dans le groupe "cirrhose sans TVP" ; p=0,04). En revanche, on n'a pas pu mettre en évidence de différence statistiquement significative des paramètres plaquettaires NP, VPM, IDP et VPM/ NP entre ces deux groupes (respectivement ; 92 G/L vs 83 G/L p= 0,9 ; 10,9 fl vs 11,35 fl p=0,2 ; 15,5% vs 15,1% p=0,2 et 0,12 fl/G/L vs 0,11 fl/G/L p=0,9). Cependant, le paramètres NP/Lymphocytes a montré un pouvoir discriminant modeste entre les deux groupes avec une aire sous la courbe de ROC : AUC= 0,6 ; IC95% : [0,475- 0,748].

Par ailleurs, 19 % des patients ont développé un carcinome hépatocellulaire

(CHC) au cours de l'évolution. L'analyse a montré que la présence d'un CHC majore le risque de survenue de TVP (Odds Ratio à 3, IC95% : [1 ,052 -8,679] ; p=0,03).

Conclusion :

Les plaquettes sont des actrices de la réponse inflammatoire retrouvée dans plusieurs pathologies. Dans notre étude, le pouvoir prédictif de thrombose veineuse porte n'a pu être mis en évidence en raison de la présence d'autres facteurs confondants probables (infection au diagnostic, les automates utilisés...). Une étude prospective de plus grande envergure serait souhaitable.

P21: Thrombopénie et anticorps antiphospholipides : A propos de 32 cas de thrombose veineuses abdominales

Hamdani K, Hamdani K, Mariem C, Bel Hadj M, Guermazi S
hopital charles nicolle

Introduction :

Le syndrome des anticorps antiphospholipides (SAPL) est une maladie auto-immune caractérisée par l'association de thromboses et/ou de complications obstétricales à la présence persistante d'anticorps antiphospholipides (APL). Une thrombopénie est retrouvée dans 9 à 40 % des cas de SAPL. Paradoxalement, les complications thrombotiques seraient plus fréquentes chez les patients thrombopéniques [1]

Objectif :

Les objectifs de notre étude étaient de :1- déterminer la fréquence de la thrombopénie chez des patients APL-positifs, 2- d'étudier

l'association entre la thrombopénie et la sévérité du profil thrombotique

Matériel et méthodes / patient :

Notre étude était, rétrospective, transversale menée au laboratoire d'hématologie de l'hôpital Charles Nicolle de Tunis. Nous avons inclus tous les patients adressés pour un bilan de thrombophilie indiqué devant une TVS entre Janvier 2019 et Août 2021. Tous les sujets ont bénéficié d'un dépistage du lupus anticoagulant par technique coagulométrique (automate ACL-TOP 500) et une recherche d'anticardiolipines(IgG, IgM et IgA), anti-B2glycoprotéine 1 (IgG,IgM et IgA) et anti Annexine V (IgM et IgG) par technique ELISA.

Les caractéristiques cliniques et biologiques ont été relevées à partir des dossiers médicaux. Un profil thrombotique sévère était retenu devant une thrombose étendue et/ou thrombose compliquée et/ ou antécédent de MVTE/ complication obstétricale

Résultats et discussions :

Au total, 32 patients ont été inclus. L'âge moyen était de 50 ans (14 hommes et 18 femmes). Huit patients (25%) avaient un antécédent de MVTE. La veine porte était la localisation la plus fréquente (69%). Au moins un facteur favorisant a été identifié chez 24 patients (75%). La cirrhose était l'étiologie la plus fréquente (n=17). Parmi les patients inclus, 13 (41%) présentaient une thrombopénie dont 77% sont porteur d'une cirrhose. Neuf (69%) des patients ayant une thrombopénie avaient un profil thrombotique sévère avec une association statistiquement significative (p= 0.036). Taux moyen des plaquettes dans le groupe avec profil thrombotique non sévère était de 275 G/L versus 134 G/L dans le groupe avec profil thrombotique sévère. Au moins

un API a été identifié chez 50% des malades dont 25% (4/16) avaient une thrombopénie : 1er cas positif pour les 3 isotypes d'aB2GPI et AcL associé à l'IgGaAV, 2ème cas positif pour l'IgAAcL, 3ème cas positif pour l'IgMAcL et le dernier était positif pour l'IgA aB2GPI

Conclusion :

Selon notre étude, la fréquence de la thrombopénie chez les patients APL-positifs était assez élevée avec une association statistiquement significative avec la sévérité du profil thrombotique. La thrombopénie serait-elle ainsi un marqueur prédicteur de la sévérité du profil thrombotique surtout chez les patients cirrhotiques ?

P22: Le purpura thrombotique thrombocytopénique congénital : à propos d'un cas.

Nsibi S, Nsibi S, Kmira Z, Cherif F, Saidi G, Chanbeh W, Guermazi M, Zaier M, Bensayed N, Bouteràa W, Benyoussef Y, Regaieg H, Khelif A
Hopital Farhat Hached

Introduction :

La forme congénitale du purpura thrombotique thrombocytopénique (PTT) est beaucoup moins fréquente que la forme d'origine immunitaire, causée par une mutation du gène *ADAMTS13* (en 9q34) et ne représentant que 5 % de l'ensemble des cas de PTT. La première poussée de la maladie a lieu en général avant l'âge de 10 ans et très souvent dès la naissance (Syndrome d'Upshaw-Sculman). Nous rapportons le cas d'un PTT congénital découvert à l'âge de 2 ans.

Observation :

Il s'agit d'un nourrisson de 2 ans aux antécédents familiaux d'un frère décédé à l'âge de 8 mois et aux antécédents personnels d'un ictère néonatal associé à une anémie hémolytique et une thrombopénie avec notion d'épisodes d'ictère récurrent associé à des manifestations hémorragiques à type d'hématurie et de purpura ecchymotique. L'épisode actuel était marqué par un ictère franc et une pâleur cutanéomuqueuse intense. Les explorations biologiques ont objectivé la présence d'une anémie hémolytique aigue de type mécanique avec à l'hémogramme une Hb à 4.3 g/dl régénérative (réticulocytes = 230.000/ml) avec présence des schizocytes au frottis à 4 % et une thrombopénie à 8000/mm³ avec et au bilan biologique des LDH à 853 U/L, une hyper-bilirubinémie libre à 263 µmol/L, un test de coombs direct négatif, un taux d'haptoglobine effondré et une insuffisance rénale grade 2 avec un taux de créatinine à 49 µmol/L (clairance à 80 ml/min). Le bilan d'hémostase était sans anomalies. Le dosage de l'activité d'ADAMTS-13 a montré une activité inférieure à 10% avec absence d'anticorps anti-ADAMTS-13. Le patient a bénéficié des transfusions en culots globulaires et en plasma frais congelé (PFC) à raison de 15ml/kg par jour avec une bonne évolution clinico-biologique et amélioration du taux d'hémoglobine et la normalisation de la fonction rénale.

Conclusion :

En l'absence de traitement, le PTT congénital est une maladie engageant rapidement le pronostic vital (taux de létalité > 90 %). Le recours à l'échange thérapeutique de plasma et à la perfusion de plasma a permis de faire baisser le taux de létalité à environ 15 %. Un conseil

génétique devrait être proposé aux familles affectées. La plasma thérapie prévient également les complications organiques à long terme dues aux récurrences chroniques.

P23: Thrombose porte étendue et thrombopénie : à propos d'un cas

Hamdani K, Hamdani K, Cheikhrouhou M, Bel Hadj M, Guerhazi S
hopital charles nicolle

Introduction :

La thrombocytopénie est une manifestation biologique relativement fréquente au cours du syndrome des antiphospholipides (SAPL), survenant dans 9 à 40 % des cas.

Observation :

Nous rapportons un cas de thrombose veineuse abdominale étendue diagnostiquée chez un patient présentant une thrombopénie associée à la présence d'anticorps antiphospholipides (APL).
Résultats:

Il s'agissait d'un homme, âgé de 36 ans, aux antécédents d'hypothyroïdie, admis pour hémorragie digestive haute extériorisée sous forme d'hématémèse et de méléna. Une fibroscopie oeso-gastroduodénale a été pratiquée objectivant des varices œsophagiennes grade III. Le scanner abdomino-pelvien avait conclu à une thrombose étendue de l'axe spléno portal à la veine mésentérique supérieure. A la biologie, une bicytopenie (anémie hypochrome microcytaire avec thrombopénie à 132.000/ul) et une insuffisance hépatique (hypoalbuminémie, hypocholestérolémie et un TP bas) ont été objectivées. Le diagnostic de cirrhose hépatique a été retenu après biopsie et la sévérité était évaluée à un score Child Pugh A6. Le patient a été mis sous

sandostatine à la PSE associée à l'IPP et a bénéficié d'une séance de ligature endoscopique des varices œsophagiennes (LEVO). Le patient n'a pas été mis sous anticoagulant. Dans le cadre d'un bilan de thrombophilie, Un dépistage des APL, réalisé à distance de la phase aiguë, a objectivé la positivité des trois isotypes des anticorps aCL et aB2GPI avec des titres élevés (IgM/aCL=90 MPL, IgG/aCL=70 GPL, IgA/aCL=40 APL, IgM/ab2GPI=110 U/ml, IgG/ab2GPI=100 U/ml, IgA/ab2GPI=70 U/ml), associée à la positivité des IgG aAV avec un titre à 81UA/ml. La recherche de l'anticoagulant circulant de type lupique était négative. La recherche de la mutation Jak2 était négative ainsi que la sérologie de la maladie cœliaque. Par ailleurs, le bilan de thrombophilie héréditaire était sans anomalies: absence de résistance à la protéine C activée, ATIII 118%, Protéine C 141%, Protéine S 75%. L'évolution a été marquée par la récurrence de l'hémorragie à J6 post LEVO avec aggravation de l'anémie nécessitant le recours aux drogues vaso-occlusives et à la transfusion de deux CGRs avec bonne évolution clinico-biologique. Un contrôle échographique après un mois a été fait objectivant une régression partielle de la thrombose.

Conclusion :

Au total, il s'agit d'une cirrhose sévère avec coexistence d'une complication hémorragique et thrombotique étendue. L'implication du SAPL est fort probable bien que le diagnostic ne soit pas encore confirmé (le contrôle de la persistance des APL à 12 semaines n'a pas été encore réalisé). De telle situation pose un problème de prise en charge thérapeutique vu l'équilibre très précaire de la balance hémostatique.

P24: Pertinence des demandes de recherche des schizocytes : Impact sur la qualité des résultats

Maatallah F, Maatallah F, Cherni A, Chakroun A, Trabelsi B, Baccouche H, Mahjoub S, Chakroun A
Service d'hématologie Hôpital La Rabta

Introduction :

Les microangiopathies thrombotiques constituent une urgence diagnostique et thérapeutique. Elles associent : anémie hémolytique mécanique et thrombopénie contrastant avec des manifestations thrombotiques. L'identification et la quantification des schizocytes (hématies fragmentées) représentent la clé du diagnostic. Dans notre pratique au laboratoire, les demandes de recherche des schizocytes sont peu ou mal renseignées et peuvent, de facto, retarder le rendu des résultats.

Objectif :

L'objectif de ce travail était d'évaluer la pertinence des demandes de recherche de schizocytes.

Matériel et méthodes / patient :

Il s'agit d'une étude rétrospective menée durant le mois de mars 2023 au service d'hématologie de l'hôpital la Rabta, ayant inclut toutes les demandes de recherche de schizocytes. Un hémogramme avec numération des réticulocytes ont été systématiquement réalisés sur Sysmex XN1000. Le décompte des schizocytes a été fait sur frottis sanguin colorés au MGG par au moins deux observateurs. Les renseignements cliniques des patients ont été relevés à partir des demandes et les données manquantes ont été complétées à partir du SIL.

Résultats et discussions :

Trente-cinq demandes ont été colligées. Elles provenaient essentiellement du CNGMO (67.1% des cas), de l'unité de réanimation cardiaque (11.4%) et du service de néphrologie (11.4%). L'âge des patients a été mentionné dans seulement 65.7% des demandes (n=23). L'âge moyen des patients était de 26.7 ± 0.42 ans avec un genre-ratio de 0,8. Les antécédents des patients ont été notés dans 40% des demandes (n=14) dont 6 patients suivis en cardiologie, 5 patients greffés en hématologie clinique et 3 en néphrologie.

Toutefois, les renseignements clinico-biologiques n'ont pas été précisés dans plus de la moitié des demandes (n=20). Ailleurs, il s'agissait d'une anémie hémolytique (n=7), d'une "suspicion de MAT" sans autre précision (n=3), d'une suspicion de désinsertion valvulaire (n=4), et d'une thrombopénie réfractaire à la transfusion (n=1).

L'hémogramme a montré une anémie normocytaire chez 16 patients (45.7%) dont 4 régénérative. Une thrombopénie a été observée chez 22 patients.

L'examen microscopique n'a montré des schizocytes $\geq 1\%$ que dans un seul cas qui était non renseigné.

Conclusion :

Une indication adéquate de la recherche des schizocytes, motivée par les anomalies cliniques et biologiques correctement signalés au biologiste, permet d'optimiser le travail au laboratoire et de contracter les délais des résultats.

P25: Le syndrome catastrophique des antiphospholipides : à propos d'un cas

Gazzeh K, Riahi S, Ben Bnina A, Dhaha Y, Mdallah I, Ben Aicha N, Zallema D, Bouatay A

Laboratoire d'hématologie du CHU Sahloul Sousse

Introduction :

Le syndrome catastrophique des antiphospholipides (CAPS) est une affection rare mais potentiellement mortelle. Il se manifeste par une microangiopathie affectant plusieurs organes dans un tableau de thrombopénie thrombotique. Le lupus anticoagulant et les anticorps anticardiolipine seraient les anticorps prédominants. Le traitement repose sur l'anticoagulation, les traitements immunosuppresseurs et les échanges plasmatiques.

Observation :

Nous rapportons l'observation d'une femme âgée de 35 ans ayant comme antécédents un syndrome des antiphospholipides sous acénocoumarol (antécédents de thromboses veineuses profondes) et une opération pour grossesse extra-utérine. Elle a été admise pour exploration d'une insuffisance rénale aiguë. A la biologie, elle avait une anémie normochrome normocytaire régénérative avec thrombopénie (l'hémoglobine était à 7.7 g/dL et les plaquettes étaient à 30.000/mm³). Le bilan d'hémostase a montré un TP normal à 90% (INR=1.08) avec un TCA allongé à 45.2 secondes (RATIO=1.56) avec épreuve de correction en faveur d'un anticoagulant circulant. La recherche des APL par méthode Elisa était négative et la recherche des Anticoagulants Circulants de type lupique par méthode coagulométrique était positive (recherche

faite sur deux prélèvements espacés de 3 mois). Le bilan de Biochimie montrait un bilan d'hémolyse positif avec une cytolyse hépatique. Le bilan d'immuno-hématologie montrait un test direct à l'antiglobuline positif à IgG. Une imagerie par résonance magnétique rénale était en faveur de l'origine thrombotique de l'insuffisance rénale. La patiente a développé une défaillance multiviscérale et elle était admise au service de réanimation où on a retenu le diagnostic de CAPS et commencé les échanges plasmatiques et les corticoïdes avec une bonne évolution.

Conclusion :

Le CAPS est une variante fatale du SAPL, avec une prévalence de 1 % dans la population de patients atteints de SAPL. Les principaux organes concernés sont respectivement les reins, les poumons, le cerveau, le cœur et la peau. Étant donné la gravité de ce syndrome, seuls le diagnostic et la prise en charge rapides seraient salvateurs.

P26: Pertinence des demandes de recherche des anticorps anti facteur 4 plaquettaire dans le cadre de suspicion d'une thrombopénie induite par l'héparine (TIH)

Ben Abdellafou S, Ben Abdellafou S, Chakroun A, Cherni A, Maatallah F, Chakroun E, Baccouche H
Laboratoire d'hématologie la Rabta

Introduction :

La thrombocytopenie induite par l'héparine (TIH) est une complication prothrombotique rare, du traitement héparinique, médiée par les anticorps anti facteur 4 plaquettaire (anti PF-4). Elle est évoquée devant une chute des plaquettes

entre généralement 5 à 14 jours après l'instauration de l'héparinothérapie.

Objectif :

L'objectif de notre étude était d'apprécier la pertinence des demandes de dosage des anticorps anti facteur 4 plaquettaire afin d'affiner la démarche diagnostique.

Matériel et méthodes / patient :

Il s'agit d'une étude rétrospective incluant 21 demandes de dosage de l'anticorps anti PF-4, dans le cadre du diagnostic d'une thrombopénie induite par l'héparine, parvenues au laboratoire d'hématologie au CHU la Rabta durant la période des années 2017, 2018, 2019 et 2023. Le dosage a été réalisé par méthode (STICK EXPERT ; STAGO ou HIT ab ; IL) complété en cas de positivité par un test agrégométrique.

Résultats et discussions :

Notre travail a colligé 21 patients. Le sex-ratio H/F était égal à 0.75. La moyenne d'âge était de 56.2 ans avec des extrêmes allant de 7 à 82 ans.

Les services demandeurs étaient chirurgicaux (chirurgie et anesthésie-réa) dans 38.1% des cas et médicaux dans 47.6%. Le service n'a pas été précisé dans 3 demandes (14.3%). Les indications de l'héparinothérapie étaient le traitement d'une thrombose documentée dans 33.5 % ou la thromboprophylaxie post opératoire dans 23.8% des cas. L'indication n'a pas été mentionnée dans 7 demandes (33.3 %).

Le type d'anti coagulation était une HBPM chez 57.1 % des patients (n=12) dont 41% ayant reçu une dose curative, et HNF chez 42.9 % des patients (n=9), tous à une dose curative.

Plus que la moitié des patients (57.2%) avaient une probabilité intermédiaire à forte de développer une TIH selon le score des 4 T.

Concernant les résultats, 3 patients avaient une recherche d'anticorps anti PF-4 positive et ont bénéficié d'un test d'agrégométrie. Ce dernier a permis de mettre en évidence la capacité du plasma du patient à activer les plaquettes témoins dans deux cas.

Conclusion :

Un score des 4 T faible a une bonne valeur prédictive négative. Pour une probabilité clinique intermédiaire à forte, une recherche des anticorps anti PF4 positive permet de retenir le diagnostic. Dans notre série, 2 patients sont revenus positifs par les deux techniques immunologiques et agrégométriques. Il est ainsi important de maintenir une bonne corrélation clinico-biologique afin d'optimiser la prise en charge thérapeutique.

Liste des Sponsors

GOLD

abbvie

janssen 

 NOVARTIS


THERA
LABORATOIRES

SILVER


MédiS
Au service de la santé


SMR Pharma
VOTRE SANTÉ... C'EST
NOTRE PRIORITÉ

BRONZE


SERVIER 
moved by you

 Advans
Pharma

 sanofi