



LA SOCIÉTÉ TUNISIENNE D'HÉMATOLOGIE

En collaboration avec

La Société Algérienne d'Hématologie & la Société Marocaine d'Hématologie
et de transfusion sanguine

Le XVIII^{ème} Congrès Maghrébin d'Hématologie

Les 15^{èmes} journées Nationales d'Hématologie

Du 17 Au 19 Novembre 2022

Radisson Blu Hammamet



ABSTRACT BOOK

www.sth.tn

Chers collègues, chers amis,

C'est avec beaucoup de plaisir et d'honneur que nous vous accueillons en Tunisie en présentiel, après une absence de deux ans à cause de la pandémie COVID-19.

Le congrès maghrébin était depuis sa première édition en Tunisie en 2004, une occasion pour partager et enrichir nos expériences maghrébines. Ce congrès a renforcé les liens entre les différentes équipes et a créé une amitié solide entre les trois pays.

Trois thèmes ont été choisis pour cette XVIIIème édition :

Les leucémies aiguës myéloblastiques (LAM) : Diagnostic et prise en charge thérapeutique. L'expérience maghrébine sera toujours au RDV avec la participation du Pr Pierre Fenaux, un grand expert des LAM et des SMD.

Les syndromes thalassémiques seront aussi le sujet d'un thème dans cet événement. Devant l'augmentation de l'espérance de vie de ces patients, le nombre des thalassémiques adultes ne cesse d'augmenter dans les services d'hématologie, imposant une mise à jour de leur prise en charge selon les recommandations internationales.

Les lymphomes B diffus à grandes cellules est le troisième thème pour ce congrès. Les résultats des différentes séries maghrébines seront discutés avec la participation du Pr C Haioun experte internationale dans les lymphomes et du Dr Saoussen Zayed experte en médecine nucléaire.

Cent quatre-vingt neuf communications affichées dans les thèmes seront présentées au cours des quatre sessions posters.

Nous remercions tous nos invités, tous les participants et tous nos partenaires qui nous ont assisté à l'organisation de ce congrès. Vous êtes toutes et tous les bienvenus en Tunisie et je vous souhaite un bon congrès.

Pr Raihane BEN LAKHAL
Présidente de la STH

16h00

Accueil des participants

16h30

Pause-café et Session posters 1

Modérateurs : Dr MT Abad, Dr T Ben Othman,
Dr S Ben Chekroun

17h15

Symposium Janssen : Traitement de la LLC : entre théorie et pratique

Dr Anne Sophie Michallet

17h45

Symposium AbbVie : Le Venetoclax dans la prise en charge des patients LLC en rechute et réfractaires

Dr Véronique Leblond

18h15

Symposium Médis-Néapolis : Le Lenalidomide dans le traitement du Myélome multiple

Dr M Mdhafer

18h45

Symposium Novartis : Place du jakavi dans le traitement de la Myélofibrose

Dr F Passamonti - *En ligne*

19h15

Ouverture du congrès

19h30

Cocktail dînatoire

08h30

Accueil des participants

09h00

Première Session : Les Leucémies aigues myéloblastiques (LAP exclues)

09h00

Première séance :

Modérateurs : Dr R Ahmed Naceur, Dr H Ben Neji, Dr M Zaidani

09h00

Facteurs pronostiques et actualités thérapeutiques des LAM de l'adulte

Dr P Fenaux

09h40

Discussion

09h55

Expériences Maghrébines :

09h55

C1 : Quatrième enquête épidémiologique nationale des leucémies aigües myéloïdes (LAM) (période 2018-2021) : Rapport du groupe algérien de travail des LAM/SMD

Dr Mohamed Amine Bekadja

10h10

C2 : Evaluation du protocole d'induction 3+7 (Rubidomycine, Aracytine) chez l'adulte jeune atteint d'une LAM éligible à un traitement intensifié : Etude multicentrique

Dr F Lamraoui

10h25

C3 : Résultats thérapeutiques des leucémies aigues myéloblastiques de l'adulte jeune : expérience du service d'hématologie de l'hôpital Aziza Othmana, Tunis

Dr H Ben Neji

10h40

C4: Résultats thérapeutiques des leucémies aiguës myéloblastiques de novo de l'adulte: Expérience des services d'hématologie des CHU Hédi Chaker de Sfax et Farhat Hached de Sousse.

Dr Y Fakhfakh, Dr K Zahra

10h55

C5 : Caractéristiques Des Leucémies Aigues Myéloïdes du sujet jeune au Maroc.

Dr S.NAIM

11h10

Discussion

11h25

Pause-café et visite des posters : Session posters 2

11h55

Deuxième séance :

Modérateurs : Dr MA. Bekadja, Dr T Ben Othmen, Dr N Elouati, Dr N Khoubila

11h55

C6 : Allogreffe de cellules souches hématopoïétiques dans les leucémies aiguës myéloblastiques de l'adulte jeune : Expérience du Centre National de Greffe de Moelle Osseuse.

Dr N Ben Abdejelil

12h10

C7 : Allogreffes de Cellules Souches Hématopoïétiques (CSH) Géno-identiques utilisant un conditionnement à toxicité réduite réalisées chez 615 patients atteints de leucémies aiguës myéloïdes (LAM) : expérience Algérienne

Dr S Akhrouf

12h25

Discussion

12h35

Apport de la cytométrie de flux dans l'évaluation de la maladie résiduelle des LAM

Dr F Ben Lakhal

12h55

Discussion

13h00

Session Educationnelle (AbbVie) : Prise en charge des LAM chez les patients inéligibles à la chimiothérapie

Dr P Fenaux

13h30

Déjeuner

14h30

Deuxième Session : Les Syndromes thalassémiques

14h30

Première séance :

Modérateurs : Dr S Hdiji, Dr F Grifi, Dr Ben Moussa

14h30

Diagnostic et classification des syndromes thalassémiques

Dr M Ouedreni

14h50

Discussion

15h00

Etat des lieux des services d'hématologie aux pays du Maghreb

15h00

C8 : Etude multicentrique Tunisienne :
Caractéristiques épidémiologiques, cliniques,
biologiques et évolutives des Beta Thalassémies
dans les services d'hématologie

Dr M Achour

15h15

C9 : Aspects Epidémiologiques, Cliniques et Evolutifs De la β thalassémie en Algérie
« Etude nationale multicentrique »

Dr A. Djenouni

15h30

C10 : Profil mutationnel des béta thalassémies en Tunisie

Dr I Moumni

15h45

C11: Étude de la corrélation entre la ferritinémie, la surcharge en fer hépatique (LIC) et cardiaque (T2*) évaluée par IRM chez des patients thalassémiques

Dr N. Zidani

16h00

C12 : Le profil moléculaire des Beta-thalassémies: Expérience monocentrique du service d'Hématologie et oncologie pédiatrique de l'Hôpital 20 Aout 1953 de Casablanca

Dr F Rida

16h15

Discussion

16h30

Pause-café et visite des posters : Session posters 3

17h00

Deuxième séance :

Modérateurs : Dr S Ben Chekroun, Dr Y Ben Abdennebi, Dr S Nekkai

17h00

La prise en charge de la beta Thalassémie majeure

Dr F Mellouli

17h20

The organisation of a specialised Haemoglobinopathy centre

Mrs Michele Abi Saad

Thalassaemia International Federation

18

Novembre 2022

17h40

Discussion

17h55

Symposium Novartis : Place du Revolade dans le traitement des thrombopénies immunologiques primaires

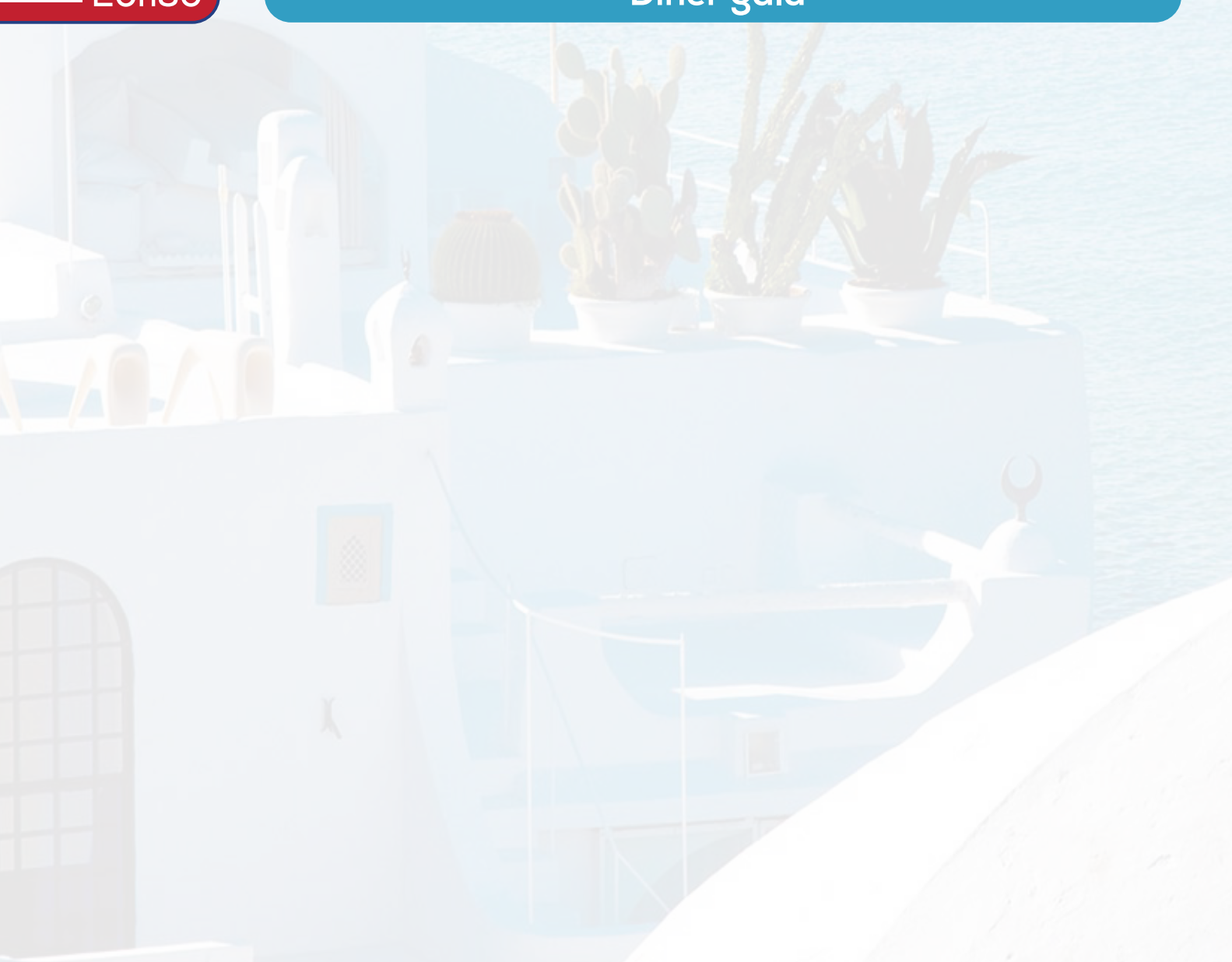
Dr D Provan - *En ligne*

18h25

Clôture

20h30

Diner gala



08h30

Accueil des participants

09h00

Troisième Session : Les Lymphomes B diffus à grandes cellules (LBDGC)

09h00

Première séance :

Modérateurs : Dr N Boudjerra, Dr M Elloumi,
Dr N Khoubila

09h00

Diagnostic et classification anatomo-pathologique des LBDGC en 2022

Dr K Mrad, Dr R Doghri - *En ligne*

09h20

Discussion

09h30

Prise en charge des LBDGC : Expériences Maghrébines

09h30

C13 : Lymphomes B diffus à grandes cellules –
Evaluation du traitement de première ligne en Algérie

Dr AF Bendahmane

09h45

C14 : Evaluation multicentrique du protocole national de traitement des Lymphomes B Diffus à Grandes Cellules (GELT2013)

Dr MA Laatiri

10h00

C15 : Évaluation de l'intensification thérapeutique suivie d'une autogreffe de cellules souches hématopoïétiques au cours du lymphome diffus à grandes cellules B en Algérie : Étude multicentrique nationale

Dr N. Yafour

10h15

C16 : Lymphome B Diffus à grandes cellules réfractaire et/ou en rechute

Dr R Mansouri

10h30

C17 : la cellule d'origine : facteur pronostique indépendant dans le lymphome B diffus à grandes cellules (à propos de 140 cas)

Dr I Ait El Filali

10h45

Discussion

11h00

Pause-café et visite des posters : Session posters 4

11h30

Deuxième séance :

Modérateurs : Dr M Ramaoun, Dr R Ben Lakhal, Dr M Zaidani

11h30

La prise en charge de première ligne des LBDGC en 2022

Dr C Haïoun - *En ligne*

12h10

Discussion

12h20

PET Scan : Expérience Tunisienne monocentrique et indications standards dans les LBDGC

Dr S Zayed

12h40

Discussion

12h50

Session éducationnelle (Roche) :

Modérateur : Dr M A Laatiri

Les nouveautés du traitement des Lymphomes B Diffus à grandes Cellules

Dr Colette Hanna - *En ligne*

19

Novembre 2022

13h20

Prix Néapolis pour les meilleurs posters

13h40

Clôture

13h50

Déjeuner



Les communications orales

C1 : Quatrième enquête épidémiologique nationale des leucémies aigües myéloïdes (LAM) (période 2018-2021) : Rapport du groupe algérien de travail des LAM/SMD

Dr Mohamed Amine Bekadja

7Mohamed Amine Bekadja, 1Nabila Rekab, 1Mohand Tayeb Abad, 1Mohamed Bradaï, 2 Fatma Soltani, 2Mahdia Saidi, 3Nassima Boulaziz, 3Nadia Dali, 3Hocine Ait-Ali, 3Malika Allouda, 4Habiba Mehanaoui, 4Soraya Boughrira, 4Fatiha Grifi, 5Farida Kherbache, 5Selma Hamdi, 5Hakim Hamouda, 6Nessma Khouni, 6Meriem Belhani, 6Nadia Boudjerra, 6Zohra Kaci, 7Khadidja Bouhafs, 7Mounir Serradj, 7Nabil Yafour, 8Sabrina Akhrouf, 8Rose Marie Hamladji, 8Redhouane Ahmed Nacer, 9Saadia Hadj-Kaddour, 9Djelloul Senouci, 9Hadj Touhami, 9Djamel Saidi, 10Lynda Bouteldja, 10Fatima Zohra Ardjoun, 10Khadidja Djouadi, 11Naima Zemri, 11Malika Cheriti, 11Zahia Zouaoui, 11Mohamed Benlazar, 12Bouabdallah Safa, 12Noureddine Sidimansour, 12Zahra Ouchenane, 13Zahia Brahimi, 13Noureddine Lakhdari, 14Brahim Benzineb, 14Naima Mesli, 15Hichem Gaid, 15Nemra Mehalhal-Gaid, 16Salah Eddine Belakehal, 16Mohamed Aberkane, 16Samir Baghdad, 17Lamia Cherif-Laouazani, 17Mohamed Ramaoun, 18Aissa Bachiri, 19Yamina Ouarhlent, 20Salim Nekkhal, 21Mustapha Talbi, 23Noureddine Metahri. Membres du bureau de la SAHTS : 1Salima Oukid, 8 Nacera Ait Ameer, 1yamina Bouchakor, 6 Lynda Louanchi, 6 Meriem Bensadok 1Service d'Hématologie, CAC Blida, 2Service d'Hématologie CAC Batna, 3Service d'Hématologie, CHU Tizi-Ouzou, 4Service d'Hématologie, CHU Annaba,

5Service d'Hématologie, CHU de Sétif, 6Service d'Hématologie, CHU Beni Messous, 7Service d'Hématologie et de Thérapie Cellulaire, EHU 1er Novembre, Oran, 8Service d'Hématologie et de greffe de Moelle osseuse, CPMC, Alger, 9Service d'Hématologie CHU Oran, 10Service d'Hématologie, HCA, Alger, 11Service d'Hématologie, CHU Sidi Bel Abbès, , 12Service d'Hématologie, CHU Constantine, 13Service d'Hématologie, CHU Béjaia, 14Service d'Hématologie CHU Tlemcen, 15Service d'Hématologie, EPH Mascara, 16Service d'Hématologie HMRU Oran, 17Service d'Hématologie, CHU Blida, 18Service d'Hématologie, HMRU Constantine, 19Service d'Hématologie, CHU Batna, 20Centre de transfusion Sanguine, CHU Beni messous, 21Service d'Hématologie, CHU Béchar, 23Service de Biostatistiques, Université Ahmed Benbella1, Oran. Algérie

Introduction :

La création par la SAHTS de groupes de travail à l'échelle nationale (GAT), a permis de réaliser de nombreuses enquêtes épidémiologiques portant sur plusieurs affections hématologiques. Les résultats de ces enquêtes ont permis d'obtenir des données sur les incidences, les prévalences de ces affections mais également sur l'accès et la disponibilité des moyens du diagnostic de ces affections. Dans le cadre des LAM, elles ont fait l'objet de 3 enquêtes nationales antérieures [1-3] sur trois périodes différentes (1995-2005/2006-2010/2011-2017). Cette 4^{ème} enquête nationale a pour objectifs d'actualiser les données précédentes, mais également d'en évaluer les résultats par rapport à ceux des 3 périodes antérieures.

Patients et méthodes :

Cette enquête est une étude rétrospective, multicentrique, nationale, portant sur une période de 4 ans (2018-2021), incluant tous

les patients âgés de plus de 15 ans et atteints d'une LAM primitive ou secondaire (blastose médullaire >30%). Une fiche technique, élaborée sous la forme d'un tableau excel et renfermant les items suivants : données démographiques, état civil, lieu de naissance et de résidence, profession, délai diagnostic, moyens diagnostics, signes cliniques et biologiques au diagnostic, a été diffusée à tous les services d'Hématologie (adultes) du pays, au nombre de 21 actuellement. Les données ont été centralisées au niveau de l'EHU Oran et ont été traitées avec la collaboration du laboratoire de Biostatistiques de l'Université Ahmed Benbella 1 d'Oran. Les incidences ont été calculées en taux pour 100.000 personnes-années et les taux standardisés par âge en utilisant les données en population par âge et sexe de l'office national des statistiques actualisées à l'année 2021, à l'aide du logiciel SPSS version 20. Les durées de survies ont été calculées selon la méthode de Kaplan-Meier et la comparaison des courbes de survie selon le test du Log rank.

Résultats :

Données épidémiologiques : Durant la période allant de Janvier 2018 au 31 Décembre 2021, 1584 patients (pts) âgés de plus de 15 ans ont été colligés au niveau de 17 services d'Hématologie du pays, dont 13% de LAM secondaires. Selon le sexe, 856 (54%) sont des hommes et 728 (46%), des femmes avec un sex ratio de 1,17. L'âge médian au diagnostic est de 49 ans (15-97). Le nombre moyen de nouveau cas est de 396/an avec un taux de progression de 6,15% en 2021. La fréquence la plus élevée des LAM est observée entre 51 ans et 60 ans, 68% des pts sont âgés de moins de 60 ans et 32% sont âgés de plus de 60 ans. Selon les 3 régions sanitaires, la fréquence la plus élevée est notée au niveau du Centre du pays (47%), suivie par celle de l'Est (32%) et puis celle de l'Ouest (21%). Par ailleurs, la fréquence la plus élevée des

LAM au cours des saisons est observée au cours de l'Automne avec 434 (27%) cas ($p=0.022$). Selon le mode d'habitation, 1117 pts (73%) sont urbains et 423 (27%) pts sont des ruraux. L'incidence moyenne annuelle globale est de 1,32/100.000 hbts pour la période 2018-2021. L'incidence selon le sexe, est plus élevée chez l'homme (0,7/100.000 hbts) que chez la femme (0,6/100.000 hbts) de façon globale. Selon les tranches d'âge, l'incidence la plus élevée a été enregistrée entre 60 et 79 ans (3,17/100.000 hbts). Le groupe de patients Adolescents et Jeunes Adultes (AJA : 15-30 ans) représente 18% ($n=281$), dont 156 hommes, avec un âge médian de 24 ans et 125 femmes d'âge médian 23 ans. L'incidence des LAM du groupe AJA est de 0,67/100.000 hbts. Données cliniques et biologiques : En termes de diagnostic, le délai moyen est de 30,41 jours (7-65). La cytochimie a été réalisée chez 54% des pts, la CMF chez 77%, la cytogénétique chez 27% et enfin la biologie moléculaire chez 8 %. Parmi les 32 pts ayant fait l'objet de la recherche de la mutation FLT3, 10 pts (31%) ont présenté une mutation ITD. Du point de vue clinique, le syndrome anémique est présent chez 94% des pts, le syndrome infectieux chez 34% des pts, le syndrome hémorragique chez 49% des pts. Le tableau biologique est dominé par l'hyperleucocytose avec un taux médian de GB=49,00 G/L (0,10-378), une anémie sévère avec un taux d'Hb médian=7,9 g/dL (1,50-16,5) et une thrombopénie profonde= 37 G/L (1,00-395). Les taux moyens de blastes sanguins et médullaires sont respectivement de 62% et de 76%. La classification immuno-phénotypique ($n=1487$) montre une prédominance du type M2 ($n=379$; 26%) et un faible taux de formes inclassables ($n=6$; 1%). La variété promyélocytaire (M3) représente 15% ($n=215$) dont 113 hommes et 102 femmes avec un âge médian = 38,7 ans. Du point de vue pronostic, l'application de la classification pronostique de Sanz, montre 14% ($n=31$) de faible risque, 44% ($n=95$) de

risque intermédiaire et 41% (n=88) de haut risque. A la date de point du 31/5/2022, parmi les 1466 pts évaluables pour la survie, 940 (64%) pts sont décédés dont 39% en induction. Durant la période 2018 à 2021, 165 (11%) pts ont bénéficié d'une allogreffe géno-identique au niveau de deux services de greffes en Algérie. La médiane de survie globale de l'ensemble de la cohorte est de 8 mois. Les médianes de SG avant et après 60 ans sont respectivement de 11 mois et 4 mois (p=0.0001). La médiane de SG des LAM3 n'est pas atteinte avec 59% de probabilité de survie à 3 ans et 57% à 51 mois.

Conclusion :

En comparaison avec les 3 enquêtes antérieures, cette 4ème étude multicentrique nationale, montre une augmentation de l'incidence moyenne annuelle des LAM (0,53 vs 0,9 vs 1,2 vs 1,3), un âge plus avancé (49 ans) en rapport probablement avec la transition démographique qui est amorcée au niveau du pays, un délai de diagnostic plus court, une présentation clinique et biologique similaire mais une amélioration significative en termes de CMF (11% vs 28% vs 60% vs 77%), de cytogénétique (0,4% vs 4% vs 21% vs 27%) et de biologie moléculaire (7,5% vs 12% vs 8%). Par ailleurs des efforts doivent être réalisés en matière de réanimation hématologique (39% de décès en induction), en sachant que ¾ des pts sont âgés de moins de 60 ans et seulement 11% d'entre-eux ont pu bénéficier d'une allogreffe, ce qui pose un grave problème d'éthique en matière d'accès aux soins pour l'ensemble des patients du pays.

Référence :

1. M. Benakli et al. Revue Algérienne d'Hématologie, 00, Mars 2009 : 22-25
2. MA. Bekadja et al. Hematol Oncol Stem Cel Ther, 2011 ; 4 (4) : 161-166

3. MA Bekadja et al. XVème Congrès National Hématologie, Tlemcen, Octobre 2018

C2 : Evaluation du protocole d'induction 3+7 (Rubidomycine, Aracytine) chez l'adulte jeune atteint d'une LAM éligible à un traitement intensifié : Etude multicentrique

Dr F Lamraoui

F Lamraoui(1), KM Benlabiod(1), N Rekab(1), S Taoussi(1), S Oukid(1), H Brahimi(1), Y Bouchakor Moussa(1), MT Abad(1), M Bradai(1), F Soltani(2), R Nacib(2), M Saidi(2), N Boulaziz(3), N Dali(3), S Guerras(3), H Ait Ali (3), M Allouda(3), F Kherbache(4), S Hamdi(4), H Hamouda(4), N Khouni(5), H Ahmidatou(5), S Kellouche (5), Z Kaci(5), NH Hassam(6), K Bouhafis(6), N Yafour(6), K Belateche(7), H Chelabi(7), K Djouadi(7), D Snouci(8), S Hadj Kaddour(8), D Saidi(8), M Chereti (9), N Zemri (9), Z Zouooui (9), M Benlazar (9), S Akrouf(10), R Benouattas(10), RM Hamladji(10), R Ahmed Nacer(10), L Cherif Louazani(11), N Brahim(11), H Ouabel(11), M Ramaoune(11), S Baghdad(12), SE Belakhal(1), N Ait Amer (13), M Bensadok (13), L Louanchi (13).

1 : EHS ELCC BLIDA ; 2 : CAC Batna ; 3 : CHU Tizi Ouzou ; 4 : CHU Sétif ; 5 : CHU Beni Messous ; 6 : EHU Oran ; 7: Hôpital central de l'armée Mohamed Seghir-Nekkache ; 8 : CHU Sidi Belabès, 9 : CHU Oran ; 10: CPMC Alger; 11 : CHU Blida; 12 : HMRUO; 13 : Membre de la SAHTS.

Introduction :

La leucémie aigüe myéloblastique (LAM) est une hémopathie maligne qui constitue un ensemble hétérogène d'entités variables tant sur le plan clinique, biologique, moléculaire que pronostic. Les progrès

récents qui ont été réalisés dans la compréhension de la biologie des LAM ont conduit à définir trois groupes pronostiques (classification ELN 2017) : favorable, intermédiaire et défavorable. Malgré ces avancées, le traitement des LAM, qui reste un défi pour les praticiens en hématologie, ne s'est pas transformé ces dernières années ; les patients âgés de moins de 60 ans sont candidats à des stratégies intensifiées dans l'objectif d'obtenir une rémission complète (RC) et de prolonger la survie.

Le protocole d'induction classique le plus largement utilisé repose sur l'association de la Rubidomycine et l'Aracytine type 3+7, décrit depuis les années 70, permettant d'obtenir des taux de rémission complète (RC) de 60 à 80%.

Les objectifs :

Le but de notre travail est d'évaluer les résultats thérapeutiques du protocole 3+7 dans les LAM de novo hors LAP de l'adulte en termes de rémission complète (RC) et de toxicité induite à savoir les complications hémorragiques, infectieuses et métaboliques, la consommation des produits sanguins (concentrés de globules rouges, concentrés plaquettaires standards/unitaires et PFC). Nous avons également analysé les causes de décès pendant cette phase d'induction.

Matériels et méthodes :

Il s'agit d'une étude rétrospective, multicentrique ayant inclus les patients atteints d'une LAM de novo hors LAP âgés de 16 à 60 ans, diagnostiqués entre janvier 2018 et Décembre 2021 et traités en induction par le protocole 3+7 (Rubidomycine 60 ou 90 mg/m² J1J2J3, Aracytine 100 mg/m² perfusion continue de J1 à J7). Une fiche technique Excel est réalisée et diffusée aux différents services d'Hématologie pour la collecte des données.

Résultats :

Douze services ont participé à cette étude : EHS ELCC Blida, CHU Blida, CPMC, CHU Beni Messous, Hôpital central de l'armée Mohamed Seghir-Nekkache, CAC Batna, CHU Sétif, CHU Tizi Ouzou, HMRUO, CHU Oran, CHU Sidi Bélabès et EHU Oran. Nous avons colligé 562 patients, l'âge médian au diagnostic est de 43 ans (16 à 60 ans), le sex ratio H/F: 1.23 (310 H, 252 F). Une comorbidité est notée chez 128 pts (22.7%) à type de diabète, HTA et de dysthyroïdie. Le type cytologique de LAM est précisé chez 539 pts : M0 (52 pts), M1 (73 pts), M2 (135 pts), M4 (154 pts), M5 (101 pts), M6 (18 pts) et M7 (6 pts). En vue d'une classification pronostique, un caryotype est réalisé chez 134 pts, une FISH chez 134 pts et une biologie moléculaire chez 59 pts mettant en évidence : absence d'anomalies : 102 pts, inv 16 : 22pts, t(8.21) : 11 pts, réarrangement du MLL : 6pts, t(9.11) : 2 pts, trisomie des chromosomes 7,8, 9, 11, 16 et 21 : 26 pts, un caryotype complexe monosomal : 3 pts, une monosomie 7 : 4 pts, del 5 : 3 pts, del 13 : 2 pts, del P53 : 1pt, monosomie 17 : 1 pt. Le taux de GB médian 17giga/l (0.1 - 640), une CIVD est notée au diagnostic chez 61 pts (10.8%) et un syndrome de lyse chez 65pts(11.5%).

La Rubidomycine est prescrite à la dose de 60 mg/m² chez 304 pts (54%), 80 mg/m² chez 60 pts (10.6%) et 90 mg/m² chez 198 pts (35.2%).

Pendant la durée d'aplasie induite par la cure d'induction, 375 pts (66.7%) ont présenté un syndrome hémorragique, grave chez 36 pts. Un syndrome infectieux est noté chez 478 pts (85%) : il s'agit d'une fièvre non documentée chez 133 pts (27.8%), une fièvre cliniquement documentée chez 225 pts (47%) : il s'agit d'une infection du tractus digestif chez 68 pts, une infection du périnée chez 54 pts, pulmonaire : 59 pts, bucco-pharyngée : 30 pts, cutanée : 26 pts et du trajet veineux : 22 pts. L'identification du germe en cause est

notée chez 134 pts (28%) : il s'agit d'une infection à BGN dans 69 cas (E Coli : 27 cas, Klebsiella Pneumoniae : 22 cas, Pseudomonas Aérogénosa : 13 cas, Entérobacter : 6 cas, Acinéto bacter Baumanii : 1 cas), une infection à GP dans 33 cas (Staph 23 cas, Entérocoque 6 cas, Streptococque 4 cas), une IFI dans 34 cas et d'une infection COVID 19 dans 19 cas.

Concernant la consommation des produits sanguins, 536 pts ont reçu des CGR à raison de 9.3 u/pt (1 à 85 CGR), 280 pts ont été transfusés par des CP standards à raison de 49.6 u/pt (2 à 492 CPS), 505 par des CP unitaires à raison de 6.9 CUP/pt (1 à 29 CUP) et 38 pts ont reçu du PFC à raison de 8 u/pt (1 à 22 unités).

Evaluation : 77 pts (13.7%) sont décédés en induction, Parmi les 485 pts évaluables, une RC est obtenue chez 336 pts (69.2%) et un échec chez 149 pts (30.7%).

L'analyse des décès en induction: 70% des pts sont âgés de plus de 40 ans; 23 pts avaient une comorbidité, 13 une CIVD au diagnostic et 11 pts avaient un syndrome de lyse tumoral. Quarante pts ont reçu une dose de Rubidomycine > 60 mg/m² vs 37 ayant reçu 60mg/m² (p 0.19), la cause majeure du décès est l'infection : 38 pts (49.3%) et l'hémorragie sévère : 19 pts. Le décès est précoce survenu au cours de la première semaine de la prise en charge chez 10 pts, entre la deuxième et la troisième semaine chez 41 pts et au-delà chez 20 pts.

Concernant les pts évaluables et chez qui une étude cytogénétique ou moléculaire a été réalisée : 9.3% des pts favorables, 22% des pts défavorables et 30.4% des pts n'ayant aucune anomalies étaient en échec (p 0.14). Concernant la dose de Rubidomycine, l'échec est observé chez 29.8% des pts ayant reçu une dose >60mg/m² vs 31.4% des pts ayant reçu 60mg/m² (p0.69).

Conclusion:

La chimiothérapie intensive conventionnelle 3+7 permet d'obtenir des

taux de RC dans 60 à 80% des cas chez l'adulte jeune de moins de 60 ans. Une meilleure connaissance des bases génétiques et de leur impact pronostique a permis de développer de nouvelles thérapies ciblant certaines mutations comme les inhibiteurs de FLT3, l'anticorps anti CD33 et les anti IDH1 et IDH2, leur introduction dans le schéma thérapeutique pourrait modifier la prise en charge des LAM. Cependant, une maîtrise des complications, survenant au cours de l'aplasie induite, par un traitement de support bien conduit reste un impératif.

C3 : Résultats thérapeutiques des leucémies aiguës myéloblastiques de l'adulte jeune : expérience du service d'hématologie de l'hôpital Aziza Othmana, Tunis

Dr H Ben Neji, Amani Selmi, Rachid Kharrat, Manel Bchir, Rabeb Berred, Wijden Elborgi, Fatma Ben Lakhal, Sarra Fekih, Wiem Ayed, Ahlem Laamouri, Emna Gouider, Raihane Ben Lakhal
Laboratoire de cytogénétique Institut Pasteur de Tunis
Laboratoire de cytogénétique Institut Pasteur de Tunis
Service d'hématologie biologique Hôpital Aziza Othmana, Tunis

Introduction :

Les résultats du traitement des leucémies aiguës myéloblastiques (LAM) de l'adulte restent décevants avec des survies prolongées de 30 à 40% et un risque de rechute important en l'absence d'allogreffe de moelle osseuse.

Lors de la dernière étude monocentrique rétrospective réalisée dans notre service en 2013 incluant les patients jeunes de moins de 55 ans traités entre 2006 et 2011, le taux de décès en induction était de 16.4%, le taux de rémission complète (RC) de 70% avec

une survie globale (SG) à 4 ans de l'ordre de 36% seulement.

Matériel et méthodes / patient :

Notre étude est rétrospective, elle concerne 177 adultes jeunes traités au service d'hématologie de l'hôpital Aziza Othmana entre 2015 et 2020 pour une leucémie aigüe myéloblastique (LAM3 exclue).

La stratification cytogénétique des patients en groupes de risque est faite selon le groupe MRC.

La cure d'induction associe cytarabine et idarubicine (3+7). Les cures de consolidation sont au nombre de 3 à base de cytarabine à haute dose (dose totale de 18g/m²).

L'allogreffe est proposée aux patients de moins de 50 ans classés risque intermédiaire et haut risque avec un donneur HLA identique dans la fratrie.

Résultats et discussions :

L'âge médian de nos patients est de 45 ans (17-62). Le sex ratio est de 1.01. Le taux médian de GB au diagnostic est de 19 950/mm³ (720-454 290). 8 patients ont une localisation extra-médullaire au diagnostic.

17.9% des patients sont faible risque, 49 % risque intermédiaire et 16.9 % sont haut risque. 36 % des patients ont un caryotype normal.

Quatorze patients ont eu une induction 2+5 (plus de 55 ans).

Après la cure d'induction 62.1 % des patients sont en RC. Ce taux passe 70% après une deuxième induction. Le taux de mortalité en induction est de 19 % dont 75% de cause infectieuse.

La survie globale (SG) à 5 ans est de 40%.

La SG à 5 ans des groupes faible risque, risque intermédiaire et haut risque est respectivement de 55%, 25% et 15%.

Le profil cytogénétique de nos patients est proche des données de la littérature. Dans l'étude MRC10, il y a 21% de LAM faible risque, 62% de LAM risque intermédiaire et 17% de LAM haut risque. Dans notre série, le taux de RC est de 60% après une cure d'induction et de 70% après une deuxième cure, il est concordant avec les résultats des séries des grands groupes coopératifs qui rapportent des taux de RC entre 60 et 80%. Par contre le taux de décès en induction est élevé (19%) alors qu'avec la même induction, ce taux est de 6% dans la littérature. Les décès en induction sont essentiellement de cause infectieuse en rapport avec des infections qui pourraient être évitées par un renforcement des mesures d'hygiène et une augmentation du nombre de l'effectif soignant.

Les survies dans notre série se rapprochent des survies rapportées dans la littérature

Conclusion :

Les taux de RC ainsi que les survies dans notre série sont proches de la littérature. Le taux de décès en induction est très élevé. Le nombre de décès toxiques pourra être diminué par l'amélioration des moyens de réanimation hématologique et des soins de support.

L'amélioration de nos résultats passe aussi par le développement de l'allogreffe.

C4: Résultats thérapeutiques des leucémies aigües myéloblastiques de novo de l'adulte: Expérience des services d'hématologie des CHU Hédi Chaker de Sfax et Farhat Hached de Sousse.

Dr Y Fakhfakh

Y. Fakhfekh¹, K. Zahra², N. Siala¹, S. Nsibi², I. ben Amor¹, Y. Ben Youssef², A. Khlif², M. Elloumi¹

1. Service d'hématologie clinique, CHU Hédi Chaker, Sfax, Tunisie

2. Service d'hématologie clinique, CHU Farhat Hached, Sousse, Tunisie.

Introduction :

Les leucémies aigües myéloïdes (LAM) sont des maladies hématologiques graves mais potentiellement curables, dont le pronostic dépend essentiellement de la stratification du risque en 2 groupes : favorable et non favorable. Ceci repose habituellement sur l'étude cytogénétique, moléculaire et la chimio-sensibilité. L'objectif de notre travail est de décrire les résultats thérapeutiques des LAM de novo du centre et du sud Tunisien traités selon le protocole national inspiré de l'MRC 10.

Matériels et méthodes :

Notre étude est rétrospective, elle a concerné les patients âgés entre 20 et 60 ans, suivis au service d'hématologie du CHU Hédi Chaker de Sfax et CHU Farhat Hached de Sousse, entre Janvier 2015 et Décembre 2020, pour une LAM de novo. La définition des groupes de risque repose sur l'étude cytogénétique (groupe de risque cytogénétique favorable, intermédiaire et haut risque selon la classification pronostic de l'OMS 2008) et/ou l'obtention d'une rémission complète. Les patients étaient traités selon le protocole national inspiré de l'MRC-AML10. L'allogreffe est indiquée pour les patients âgés de moins de 50 ans en RC, appartenant au groupe non favorable et ayant un donneur HLA compatible intra familial. Elle est réalisée au centre de greffe de moelle osseuse. L'analyse de la survie a été faite selon la méthode de Kaplan-Meier.

Résultats :

Nous avons colligé 130 cas de LAM. Les caractéristiques clinico-biologiques sont détaillées dans le tableau suivant :

Paramètre		Nombre
sexe	M	72 (sex ratio : 1,2)
Age (médiane = 40 ans)	> 40 ans	73 (56%)
	> 50 ans	28 (21,5%)
Type cytologique	LAM 1- LAM2	61 (47%)
	LAM 4- LAM 5	42 (32%)
	Autres	27 (21%)
GB	≥ 50 000 /mm ³	33 (25%)
Taux médian Hb		7,5 g/dl (2,1 – 14,2 g/dl)
Taux médian Plq		38000/mm ³
CIVD		8 (6%)
Atteinte du SNC		4 (3%)

A l'étude cytogénétique, un échec de pousse était trouvé dans 3% des cas alors que le caryotype médullaire était concluant dans (97%) : normal dans 71 cas (47%) et anormal dans 50 cas (50%). L'étude moléculaire a été faite dans 50% des cas et a révélé la présence de la présence du transcrit AML ETO, CBF MYH 11 et Bcr abl dans respectivement 7,9 et 1 cas et l'absence de transcrit dans 54 cas. Après traitement d'induction, 73 patients étaient en RC après une cure et 6 patients étaient en RC après une cure de rattrapage alors que 28 patients étaient décédés (21,5%). Le taux de RC était de 77,5% des patients évaluables et 61% par rapport à la population totale et le taux d'échec était de 18%. Parmi les 79 patients en RC, 4 patients ont reçu un traitement non protocolaire et sont décédés. L'évolution des 75 patients en RC et qui ont reçu une consolidation protocolaire est détaillée dans le tableau suivant :

Paramètre	Nbre de patients	Evolution			Total
		Dc toxique	Rechute	RC	
Groupe favorable	Age ≤ 50 ans	19	1	10	8
	Age > 50 ans	1	0	1	0
Groupe défavorable	Age ≤ 50 ans : chimio+ allogreffe	17	3	2	12
	Age ≤ 50 ans : chimio seule	32	9	11	12
	Age > 50 ans	6	0	5	1
Total		13 (17%)	29 (38%)	33	75

Après un recul médian de 57 mois. La SG et la SSE à 4 ans étaient respectivement 31 % et 25%.

Conclusion :

Les caractéristiques cliniques, biologiques ainsi que le taux de rémission complète après induction de notre population sont comparables par rapport aux différentes séries de littérature. Le taux de décès

induction ainsi que le taux de rechute (dans les 2 groupes favorable et non favorable) sont plus élevés par rapport à la littérature. Une amélioration du traitement de support, des règles d'hygiène, des mesures d'isolement et la réanimation hématologique pourrait améliorer le taux de décès induction. De plus la recherche par biologie moléculaire de la mutation FLT3, la détermination de la maladie résiduelle dans les 2 groupes permettent une meilleure stratification pronostique en vue d'adapter le traitement de consolidation. Finalement une meilleure collaboration avec le centre de greffe et l'allogreffe à partir d'un donneur compatible non apparenté pourraient améliorer les résultats thérapeutiques et diminuer le taux de rechute de nos patients.

C5 : Caractéristiques Des Leucémies Aigues Myéloïdes du sujet jeune au Maroc

S.NAIM, M. LAMCHAHAB, I. EL BEJAJ ; A.HARRACH, B OUKACH*, N.HDA**, A.BENMOUSSA M.QACHOUH; M.RACHID ;S.CHERKAOUI ; N.KHOUBILA ; A.MADANI, Service d'Hématologie et d'Oncologie Pédiatrique, Hôpital 20 Août 1953, CHU Ibn Rochd, Casablanca, Maroc. * Laboratoire HDA de biologie moléculaire ** Laboratoire d'hématologie du CHU IBN ROCHD de Casablanca. Faculté de médecine et de pharmacie de Casablanca

Introduction :

La leucémie aiguë myéloïde (LAM) est un groupe hétérogène d'hémopathies malignes, caractérisée par une hétérogénéité génétique et clinique et une mortalité élevée.

Elle est très répandue chez l'adulte et son incidence augmente avec l'âge.

Objectif de l'étude :

Déterminer les caractéristiques démographiques et survie des leucémies aiguës myéloïdes chez le sujet jeune < 60 ans

Matériel et Méthodes :

Il s'agit d'une étude rétrospective descriptive menée entre Janvier 2015 et Décembre 2020 réalisée sur des dossiers médicaux et des fiches de suivi de patients suivies pour le LAM de novo âgés de 18 ans jusqu'à 60 ans, traités selon le protocole AML 2011 au sein du service d'hématologie 20 AOÛT de CASABLANCA. Ont été exclus de notre étude tous les cas suivis pour la Leucémie aiguë promyélocytaire et leucémie aiguë biphenotypique. Le diagnostic a été fait selon les critères de l'OMS et les groupes pronostic déterminés selon la classification ELN 2017.

Résultats :

Nous avons colligé 336 cas. L'âge médian au diagnostic était de 40 ans (18-60 ans), sex ratio H/F 1,04, le délai médian avant la consultation était de 65 Jours (4 jours -180 jours), le syndrome anémique était le mode de révélation le plus fréquent chez 69 % des patients, le syndrome insuffisance médullaire complet a été retrouvé chez 14 %, le syndrome tumoral chez 13 %. L'atteinte extra médullaire a été observée chez 1,2%.

Le nombre médian de leucocytes au diagnostic était de 48 098 /mm³ (580-564 000). Le taux moyen d'hémoglobine au diagnostic était de 7,2 g/dL (2,5-13 g/dL), le taux moyen de plaquettes était de 69 392 mm³ (1 000-392 000). La blastose périphérique a été observée chez 45 % des cas avec une médiane de 69 % (14-99). Le bilan d'hémostase était perturbé chez 11% et le syndrome de lyse tumorale au diagnostic était présent chez 6 %. Les aspects

cytologiques retrouvés étaient : 110 cas (33 %) de M2, 65 cas (20 %) de M4, 64 cas (19%) de M1 et 24 cas (7%) M5, 18 cas (6 %) de Mo. 299 patients (89 %) avaient un caryotype médullaire dont 13 % de pronostic favorable, 62 % de pronostic intermédiaire, et 25 % de pronostic défavorable. Biologie moléculaire était réalisée chez 53 cas (15,7%). Sur le plan thérapeutique, 29 cas (8,6%) décédés au diagnostic. L'Hydroxyuréa a été administrée chez tous les patients avec une hyperleucocytose sup à 50000 soit 112 cas (36,4,%) avec une bonne réponse dans 62,5 % , 30 % ont reçu des flash d'aracytine , 309 (91,9%) patients ont été traité avec un taux de rémission médullaire complète (RC) post induction qui était de 39 % , 27,6 % étaient en échec thérapeutique , le taux de décès après induction était de 23,3%. La survie globale (OS) à 36 mois était de 24 % et la survie globale des patients en RC post induction était de 56 %

Conclusion :

La leucémie myéloïde aiguë est une hémopathie maligne grave avec un risque élevé de rechute et un taux élevé de mortalité. Le traitement curatif de LAM dépend de la réussite d'un traitement d'induction permettant d'obtenir une RC. Le traitement des LAM dans les pays en développement reste un challenge qui porte sur l'amélioration des soins de supports et l'avènement de nouvelle structure de prise en charge thérapeutique.

C6 : Allogreffe de cellules souches hématopoïétiques dans les leucémies aiguës myéloblastiques de l'adulte jeune : Expérience du Centre National de Greffe de Moelle Osseuse.

Dr N Ben Abdejelil, Saloua Ladab, Dorra Belloumi, Lamia Torjemane, Sabine Mekni, Ines Turki, Tarek Ben Othmen.
Centre National de Greffe de Moelle Osseuse

Introduction :

L'allogreffe de cellules souches hématopoïétiques (allo-CSH) est le traitement de référence en post induction des leucémies aiguës myéloblastiques (LAM) de l'adulte jeune à haut risque (HR) et risque intermédiaire (RI).

Matériel et méthodes / patient :

Etude descriptive rétrospective menée sur les patients adultes atteints de LAM ayant reçu une allo-CSH géno-identique entre 2011 et 2020. Le conditionnement pré-greffe était de type Busulfan(iv)-Cyclophosphamide ou Fludarabine-Busulfan (iv). Le greffon était de type moelle osseuse (MO) ou cellules souches périphériques (CSP).

Résultats et discussions :

Cent neuf patients ont été inclus. L'âge médian était de 34 ans (18-50 ans) avec un sex-ratio de 1,36. Les patients étaient classés faible risque dans 11% des cas, 59,6% RI, 25,6% HR, inconnu (n=4). L'indication de l'allo-CSH chez les patients classés FR était une mauvaise réponse au traitement (n=10) et un résultat de biologie moléculaire parvenu tardivement (n=2). Le délai diagnostic-greffe était de 5 mois (3-129mois). En pré-greffe, 85% des patients étaient en RC1, 9% en RC2 et 6% en échec.

Le greffon était de type CSP dans 61,5% des cas. Les taux de GVHD aigüe et chronique étaient de 29,3% et de 57,7%, respectivement. Le taux de rechute était de 25,7%, survenant dans un délai médian de 13 mois (1,5-80 mois). Parmi les 28 patients en rechute, 35,7% étaient classés HR ou en RC2/échec en pré-greffe. Seize patients ont reçu à la rechute une injection de lymphocytes du donneur (n=4) et/ou une chimio/radiothérapie (n=12). Sept patients ont eu une 2ème allo-CSH dont 5 sont vivants en RC. Le taux de NRM était de 12,8%. Après un suivi médian de 3 ans (49 jours-11 ans), la SG et la SSE à 3 ans étaient de 66% et de 61,5%, respectivement.

Conclusion :

Les résultats de l'allo-CSH dans les LAM à HR de l'adulte jeune sont favorables. Ils peuvent être améliorés par une meilleure connaissance du profil moléculaire, l'étude de la maladie résiduelle et l'introduction des thérapies ciblées.

C7 : Allogreffes de Cellules Souches Hématopoïétiques (CSH) Génomiques utilisant un conditionnement à toxicité réduite réalisées chez 615 patients atteints de leucémies aiguës myéloïdes (LAM) : expérience Algérienne

Dr S Akherouf

S. Akhrouf(1); M. Benakli(1); F. Mehdid(1); R. Benouatas(1) ; N. Rahmoun(1), M. Baazizi(1); D. Ait ouali(1); H. Bouarab(1); I. Abderrahim, S. Zerkout(1) ; F. Louar(1), Farah BOUAMAMA(2), Faiza SERRADJ(2), Nassima HAKIKI(2), Khadidja BOUHAFS(2), Amel BAKI(2), Soufi OSMANI(2), Mohamed BRAHIMI(2), Rachid BOUHASS(2), Abdessamad ARABI(2), Mohamed Amine

BEKADJA (2), RM. Hamladji(1) ; Nabil YAFOUR(2), R. Ahmed Nacer(1)
Centre Pierre et Marie Curie (CPMC)-
Service Hématologie- Greffe de Moelle Osseuse – Alger(1) - Service d'Hématologie et de Thérapie Cellulaire, EHU 1er Novembre 1954-Oran(2) Algérie

Introduction :

L'allogreffe reste une alternative thérapeutique curative dans les LAM, en raison du risque élevé de rechute après chimiothérapie standard. L'intérêt majeur des conditionnements à intensité réduite (RIC) ou à toxicité réduite (RTC) est de réduire la mortalité liée à la greffe en diminuant les complications précoces et d'exploiter l'effet allogénique graft-versus leukemia.

Objectif :

Nous rapportons les résultats sur une série de 615 patients (pts) atteints de LAM ayant bénéficié d'une allogreffe avec un RTC dans 2 centres en Algérie.

Patients et Méthodes :

Il s'agit d'une étude rétrospective intéressante 615 pts atteints de LAM (CPMC : 551 pts ; EHU Oran : 64 pts), qui ont bénéficié d'une allogreffe de CSH avec un conditionnement à toxicité réduite entre Février 2008 et Mai 2021 (13 ans) à partir d'un donneur familial HLA génomique. L'âge médian est de 38 ans (16 -64) et le sex-ratio de 1,41 (360 H/255 F), le statut prégreffe : 543 pts en 1ère rémission complète(RC), 55 pts en 2ème RC et 17 pts en poussée blastique. Le conditionnement à la greffe comportait l'association Fludarabine 160 à 200mg/m², Busilvex 12,8mg/kg avec ou sans sérum anti lymphocytaire (Thymoglobuline ; Genzyme) 5mg/kg. La prévention de la réaction du greffon contre l'hôte (GVH) a associé Ciclosporine jusqu'à J100 en absence de GVH et Méthotrexate selon le protocole Seattle. Le greffon de cellules

souches périphériques a été utilisé chez tous les pts avec un taux moyen de cellules CD34+ : 7 x106/kg (0,89 -22). Au 01 Juin 2022, le recul maximum est de 170 mois et minimum de 12 mois.

Résultats :

L'aplasie est constatée chez tous les pts d'une durée moyenne de 11 jours (2-28). La sortie d'aplasie est observée en moyenne à J14 (07-45). Deux cent vingt pts (36%) ont nécessité une transfusion de culots globulaires (CG) avec une moyenne de 2,5 CG/Pt (1-12) et 497 pts (81%) de concentrés plaquettaires avec une moyenne de 1,8 CUP/pt (1-9). Quatre cent soixante-cinq pts (75,6%) ont présenté une mucite de grade III-IV et 13 pts (2 %) ont présenté une MVO. Une GVH aiguë est survenue chez 130/602 pts (21,5%)[FLU-BU : 39 pts (19,8%) vs FLU-BU-SAL : 54 pts (13,3%). P : 0,04]. Une GVH chronique est observée chez 186/571 pts (32,5%) [FLU-BU : 95 pts (51,9%) vs FLU-BU-SAL : 91 pts (23,4%) ; P : 0,001]. Une rechute est observée chez 165 pts (27,4%), après un délai moyen de 10 mois (2-89). Au 01 Juin 2022, 348 pts sont vivants (56,6 %), avec une médiane de suivi de 77mois (12-170). Deux cent soixante-sept pts sont décédés (43,4 %) dont 122 pts liés à la procédure (TRM : 19,8% hémorragie cérébro-méningée : 4 ; MVO : 6 ; infection : 52; GVH aiguë : 31 ; GVH chronique : 18, AVC ischémique : 2 ; choc cardiogénique : 1, OAP lésionnel : 1 ; MAT : 2, syndrome de fuite capillaire : 1 ; PTLD : 1, mort subite : 3) et 145 pts(23,5%) de rechute. La survie actuarielle globale et la survie sans événements sont de 54,1% et 54,5% respectivement par contre la GRFS est de 52,1% (FLU-BU : 38,3 % vs FLU-BU-SAL : 58% ; P : 0,0001).

Conclusion :

Les résultats de l'allogreffe avec un RTC semblent satisfaisants en termes de tolérance, taux de SG et SSE, avec une

TRM acceptable. Le taux de rechute relativement important rejoint celui de la littérature par contre le taux de GVH a nettement diminué avec l'utilisation du sérum anti lymphocytaire à 5 mg/kg dans le conditionnement.

C8 : Etude multicentrique Tunisienne : Caractéristiques épidémiologiques, cliniques, biologiques et évolutives des Beta Thalassémies dans les services d'hématologie

Dr M Achour

C9 : Aspects Epidémiologiques, Cliniques et Evolutifs De la β thalassémie en Algérie « Etude nationale multicentrique »

Dr A. Djenouni

A. DJENOUNI1, F. GRIFI1 - C. ABOURA2 L. METIDJI2 - N. BOUDJIRA2 - M. BELHANI2 - Z. KACI2 -ZIDANI3 - S. NEKKAL3 - M. BELHANI3- Z. SOUAMES4 - N. SIDI MANSOUR4- S. OUCHENENE4 - A. SALMI5 -N.CHERIF5- N.ZATOUT6 - S.HAMDI6-H.HAMOUDA6 - Y.CHIBINI7- N.BOUCHAIR7- K.AIMENE8 -H.AIT ALI8- M.ALLOUDA8 -R.FENGHOUR9 - N.BOUTARFA9-AZ.MECHRAOUI9 - B.TABET10-N.LAKHDARI10 - W.SFAOUI11-H.TOUHAMI11- D.SAIDI11 -F.TENSAOUT12-N.AÏT AMEUR12 -RM.HAMLADJI12- R.AHMED NACER12 - S. BENICHOUI13- Z.ZOUAOU13- M. BENLAZAR13- H.OUABEL14 -M.RAMAOUNE14- M. MEHALHAL15-S.BAGHDAD16- MS.BELAKHAL16- AF.BENDAHMANE17 - N.MESLI17- M. SAIDI18 - S. OUKID18- YM.

BOUCHAKOR18- M. BENSADOK18- L. LOUANCHI18.

1-Service hématologie CHU Annaba-2-Service hématologie CHU Beni messous ALGER-3-Service hématologie et de transfusion sanguine CHU Benimessous ALGER-4-Service hématologie CHU CONSTANTINE-5- Service de pédiatrie « B » CHU Benimessous ALGER-6- Service d'hématologie CHU SETIF-7- Service de pédiatrie CHU ANNABA-8-Service hématologie CHU TIZI OUZOU-9-Service de pédiatrie-EHS-EL. KALA-10-Service hématologie CHU BEJAÏA 11-Service hématologie CHU ORAN-12-Service hématologie CPMC ALGER-13-Service hématologie CHU BELABES 14-Service d'hématologie CHU BLIDA-15-Service hématologie EHS- MASCARA-16-Service hématologie HMRU ORAN 17-Service hématologie CHU TLEMCEN – 18- Bureau de la SAHTS. Algérie.

Introduction :

La β thalassémie constitue la 2^{ème} hémoglobino-pathie congénitale après les syndromes drépanocytaires majeurs en Algérie. Différentes études nationales antérieures ont été réalisées, traitant pour certaines la prévalence du trait thalassémique dans différentes populations-cibles et pour d'autres le recensement des patients β thalassémiques et la détermination de leurs caractéristiques clinico-biologiques.

Objectif :

Déterminer les caractéristiques sociodémographiques, diagnostiques et évolutives de la β thalassémie majeure et intermédiaire en Algérie.

Matériel et Méthode :

Il s'agit d'une étude multicentrique rétrospective, descriptive et transversale, s'étalant de Janvier 2017 jusqu'à Janvier

2022. A cette enquête nationale, ont participé 18 services (hématologie – pédiatrie).

Résultats :

Au terme de notre travail un total de 744 patients atteints est colligé : β thalassémie majeure (TM : 589 cas) et intermédiaires (TI : 153cas). L'âge moyen actuel de nos TM est de 20.50 ans [1-48 ans], celui des TI est de 30.16 ans [06-70 ans] et le sex-ratio est de 1,23. La notion de consanguinité est retrouvée avec une fréquence de 47.38% et des cas similaires dans la fratrie sont colligés chez 53.42%. L'origine géographique des patients est variable : 50.27 % du Centre du pays, 43.57% de l'Est et 6.18% de l'Ouest. Les circonstances du diagnostic sont connues chez 92 % des sujets, il s'agit de symptômes cliniques dans 94.42 %, avec une moyenne d'âge de diagnostic de 11,52 mois chez les TM et de 82 mois chez les TI. Le traitement est principalement conventionnel, reposant sur le programme transfusionnel régulier et le traitement chélateur du fer. La surveillance de la surcharge martiale se base sur le dosage de la ferritinémie, son taux moyen actuel chez nos formes majeures est de 2738ng/ml ; seuls 20% des patients ont bénéficié d'une IRM cardiaque et hépatique. Durant le suivi des complications diversement associées, secondaires à la maladie et/ou à la surcharge en fer sont colligées : cardiaques (TM :17.70%-TI :10.49%), hépatiques(TM :12.85%-TI :0.88%), l'hypogonadisme(TM :29.82%-TI :17.27%),l'hypothyroïdie(TM :12.20%-TI :9.56%), DID(TM :12.95%-TI :2.68%),l'ostéoporose (TM :33.57%-TI :45%),l'ulcère de jambe(TM :2%-TI :4%),les thromboses(TM :5%-TI :9.45%), les foyers ectopiques (TM :14.82%-TI :6%). On déplore 55 décès (10%) à un âge moyen de 23.40 ans dans les formes majeures et 5 décès (3.52%) à un âge

moyen de 39.40 ans dans les formes intermédiaires.

Les causes de décès sont : l'atteinte cardiaque (56.36 %), l'infection COVID19 (11%), les autres infections (9%) et l'atteinte hépatique (3.63%).

Conclusion :

Au terme de notre travail et en comparant ces résultats avec ceux des études nationales antérieures, on constate une nette diminution de la fréquence des différentes complications ; mais la surcharge en fer reste la première cause de décès, dont les moyens d'évaluation sont toujours insuffisants dans notre pays.

C10 : Profil mutationnel des béta thalassémies en Tunisie

Dr I Moumni

Introduction :

Les béta thalassémies regroupent un ensemble de maladies héréditaires de l'hémoglobine caractérisés par une synthèse réduite ou absente de la chaîne beta. Plus de 200 mutations causales ont été identifiées à ce jour. La nature de la mutation affecte le degré du défaut de synthèse des chaînes beta globine on distingue les mutations β^0 et les mutations β^+ .

Matériel et méthodes / patient :

Etude rétrospective réalisée au laboratoire d'hématologie de l'institut Pasteur de Tunis entre janvier 2007 et décembre 2021 rapportant les différentes mutations identifiées chez les patients adressés au laboratoire. Pour l'étude du gène beta globine. Le criblage mutationnel du gène beta globine a été réalisé par PCR séquençage du gène HBB effectuée après une étape d'extraction d'ADN à partir d'un

prélèvement de sang périphérique recueilli sur EDTA.

Résultats et discussions :

Nous avons colligé 307 prélèvements issus de 158 femmes et 149 hommes. L'étude moléculaire a objectivé 15 mutations différentes, la mutation Cd 39 (C->T) : était la plus fréquente (61.23%) suivie par la mutation IVS-I-110 (G->A).

D'autres mutations Le Cd 30(G->C), IVS-I-1(G->A), le codon frameshift(FSC)44(-C), IVS1-5(G->A), CD6(-A), IVS1-2(T->G), IVS-I-6(T->C), -29(A->G), IVSII-745(C->G), CD25/26(+T), le codon 47(+A), Cd27 (G->T) et CD106/107(+G), étaient retrouvées chez 19.23 %

Discussion :

L'origine ethnique conditionne la fréquence des mutations, En comparant nos résultats avec ceux rapportés dans la région du Maghreb on remarque que la mutation Cd 39 et IVS-I-110 sont les mutations les plus fréquentes au Maghreb. En effet au Maroc Les 3 mutations les plus fréquentes sont Cd 39, le FSC-8 et 1 IVSII-745 et en Algérie Les 3 mutations les plus fréquentes sont l'IVS-I-110, le Cd 39 et le codon 6.

Conclusion

L'identification des mutations beta globine est un volet important de la prise en charge des patients thalassémiques outre sa valeur diagnostique et pronostique, cet examen est très utile pour le Diagnostic prénatal et le conseil génétique.

C11 : Étude de la corrélation entre la ferritinémie, la surcharge en fer hépatique (LIC) et cardiaque (T2*) évaluée par IRM chez des patients thalassémiques

Dr N. Zidani

N. Zidani- N. Benyaa -H.Miloudi-
S.Belkaid-T.Zidouni-B.Meddas-M.Lakhdari-
M.Bensadok-N.Ferroudj-M.Belhani-
S.Nekkal

Service hématologie et banque de sang
CHU Benimessous. Alger - Algérie

Introduction :

La détection précoce de la surcharge en fer cardiaque grâce à l'IRM chez les patients thalassémiques et l'intensification du traitement chélateur dans les surcharges sévères a transformé le pronostic de cette pathologie.

Matériel et méthodes / patient :

Nous avons évalué la surcharge en fer par la FS, la mesure du T2* et de la LIC par IRM chez des patients B thalassémiques(TM et TI) suivis à l'HDJ du service d'hématologie. Les paramètres étudiés sont : l'âge, le sexe ; la symptomatologie cardiaque ; la fonction d'éjection, la ferritinémie le T2* et la LIC. La surcharge en fer hépatique est sévère, modérée et légère pour des taux de la LIC de >15 mg/g de foie sec, ≥ 7 - ≤ 15 , < 7 respectivement .La surcharge en fer cardiaque est sévère, modérée et légère pour des T2* de < 10 ms, ≥ 10 -<15 et ≥ 15 - ≤ 20 respectivement .Pour un T2* > 20ms il n'y a pas de surcharge en fer cardiaque

Résultats et discussions

Cent trente IRM ont été effectuées chez 47 patients BT dont 45 TM et 02 TI pour mesurer la surcharge en fer à raison d'une IRM par an voir 2 ans. L'âge médian à la réalisation de l'IRM est de 10.12 ans (05-20) dont 28 filles et 19 garçons. Tous les patients reçoivent régulièrement une chélation en monothérapie (Deferoxamine ou Deferasirox) ou bithérapie (Deferoxamine associé au Deferasirox). La surcharge en fer hépatique était sévère dans 13 cas (10%); modérée 65 cas (50%), légère

46 cas (35,38%) et pas de surcharge dans 06 cas (4,62%).Les FS correspondantes sont respectivement 2382.69 μ g/l,1529.38 μ g/l, 1400,65 μ g/l et 906.33 μ g/l. La surcharge en fer cardiaque était sévère dans 04 cas (3,07%), modérée 14 cas(10,76%), légère 19 cas (14,61%)et pas de surcharge dans 93 cas(71.53%). Leurs FS correspondantes sont respectivement de 2853.75 μ g/l, 2214,28 μ g/l 1497,41 μ g/l et 139125 μ g /l. Deux patients ont présenté une symptomatologie cardiaque avec cardiomyopathie .

La corrélation FS et LIC a été retrouvée dans 63.84%, FS et cœur dans 37,69%, la LIC et T2*dans 40.76 % et LIC, T2*, FS dans 12.3%

Conclusion :

La surcharge en fer est plus précoce dans le foie que dans le cœur, plus de 70% n'ont pas de surcharge cardiaque chez cette population jeune (âge médian 10.12 ans).Plus de la moitié des patients ont déjà une surcharge en fer hépatique. Notre étude retrouve une corrélation entre le taux de FS et la LIC dans deux tiers des cas, mais ne retrouve pas toujours de corrélation entre la FS et le T2* .Il en est de même pour la LIC et le T2*. Nos résultats rejoignent ceux de la littérature. La corrélation entre la FS, la LIC et T2* a été retrouvée chez les patients qui ont une surcharge en fer faible à modérée dans la majorité des cas

C12: Le profil moléculaire des Beta thalassémies : Expérience monocentrique su service d'hématologie et d'oncologie pédiatrique de l'hôpital 20 Aout 1953 de Casablanca

Dr F RIDA

C13 : Lymphome B diffus à grandes cellules : Evaluation du traitement de première ligne en Algérie

AF BENDAHMANE

AF BENDAHMANE(1) B BENZINEB(1) Y BOUKLI(1) N MESLI(1) M BRADAI(2) S OUKID(2) H HAMOUDA(3) A KECHICH(3) I BENTAHER(3) S HAMDI(3) N ABDENNEBI(4) RM HAMLADJI(4) R AHMED NACER(4) Z KACI(5) N BOUDJERRA (5) L LOUANCHI(5) N YAFOUR(6) S BOUCHAMA(6) L CHAREF(6) F BOUAMAMA(6) MA BEKADJA (6) M RAMAOUN(7) L CHERIF LOUAZANI(7) M ALLOUDA(8) H AIT ALI (8) N BOULAZIZ (8) M SAIDI(9) BENSLIMANE(9) Z OUCHENANE(10) F MEZHOUD(10) F GRIFFI(11) S BOUGHERIRA(11) D SAIDI(12) W SFAOUI(12) H TOUHAMI(12) M BENLAZHAR(13) N SIALI (13) Z ZOUAOUI (13) N MEHALHAL (14) N AIT AMER (15) Y BOUCHAKOR (15) M BENSADOK (15).

(1)CHU Tlemcen, (2)EHS ELCC Blida, (3)CHU Sétif, (4)CPMC Alger (5)CHU Beni Messous, (6)EHU Oran, (7)CHU Blida, (8)CHU Tizi-Ouzou, (9)CAC BATNA, (10)CHU Constantine, (11)CHU Annaba, (12)CHU Oran, (13)CHU Sidi-Bel-Abbès, (14)EPH Mascara, (15)Membre du bureau de la SAHTS Algérie

Introduction :

Le lymphome diffus à grandes cellules B (LDGCB) est un lymphome non Hodgkinien (LNH) agressif le plus courant. Les DGCB se subdivisent en plusieurs sous-catégories en fonction de leur localisation. Le pronostic des LDGCB dépend de la région touchée et de l'importance de sa dissémination. Généralement ils sont très sensibles à la chimiothérapie et à l'immunothérapie, ce traitement dépend de leur localisation. Néanmoins les rechutes sont nombreuses. Ces thérapeutiques ont

permis d'obtenir des résultats prometteurs. L'objectif de notre étude était d'évaluer la réponse thérapeutique de 1^e ligne chez les patients atteints de LDGCB.

Patients et méthodes :

Il s'agit d'une étude rétrospective multicentrique qui a englobé 14 centres d'hématologie d'Algérie sur une cohorte de patients suivis et traités pour LDGCB en 1^{ère} ligne. Les données cliniques et biologiques au diagnostic, les caractéristiques de la chimiothérapie, la tolérance ainsi que les données de survie ont été recueillies. Les médianes de survie ont été analysées par la méthode de Kaplan-Meier. La significativité statistique était fixée à $p < 0,05$.

Résultats :

1467 patients traités entre janvier 2017 et décembre 2021 ont été inclus dans cette étude multicentrique, dont 929 de LDGCB ganglionnaire répartis en 18% stade I, 23% stade II, 19% stades III et 39% stade IV et 12, un sex-ratio à 1,28, âge médian à 54 ans [15–99 ans]. Le protocole RCHOP21 a été le plus utilisé à 82%. Les patients ont reçu en moyenne 5,78 cycles (1–8). Pour les LNH ganglionnaire, une réponse globale a été observée chez 72% patients dont 09% de RP et 63% de RC. 05% des patients ont reçu une radiothérapie associée. La maladie était stable chez plus de 52% et 26% ont nécessité des traitements de 2^e ligne. 12 % ont arrêté le traitement en raison d'effets indésirables. Les médianes de survie globale ont été à 87% à 2 ans pour RCHOP21.

Le traitement a semblé plus efficace dans les groupes « très bons » selon RIPI que dans les groupes « mauvais » avec un taux de réponse globale de 57% versus 23%.

Conclusion :

Le traitement par R CHOP21 à une efficacité remarquable chez les patients atteints de LBGCB (ganglionnaire et extra ganglionnaire) avec une tolérance acceptable et une stabilité de la maladie. Ces résultats nécessitent toutefois d'être confirmés par des essais prospectifs plus centrés sur les groupes à haut risques

C14 : Evaluation multicentrique du protocole national de traitement des Lymphomes B Diffus à Grandes Cellules (GELT2013)

Dr MA Laatiri

C15 : Évaluation de l'intensification thérapeutique suivie d'une autogreffe de cellules souches hématopoïétiques au cours du lymphome diffus à grandes cellules B en Algérie : Étude multicentrique nationale

Dr N. Yafour

N. Yafour¹, F. Mehdi², K. Amani¹, S. Akhrouf², S. Bouchama¹, M. Benakli², S. Osmani¹, R. Benouattas², B. Entasoltan¹, S. Zerkout², M. Brahimi¹, N. Rahmoune², F. Bouamama¹, M. Baazizi², L. Charef¹, D. Ait Ouali², H. Bouarab², I. Abderrahim², N. Ait Amer², F. Tensaout², RA. Bouhas¹, A. Arabi¹, MA. Bekadja¹, RM. Hamladji², R. Ahmed-Nacer², M. Saidi³, S. Oukid³, Y. Bouchakour³, M. Bensadok³, L. Louanchi³

1 : Service d'Hématologie et de Thérapie Cellulaire, EHU 1er Novembre 1954, Oran, Algérie.

Université Ahmed Benbella 1, Oran-Algérie. 2 : Service d'Hématologie et de GMO, Centre Pierre et Marie-Curie, Alger, Algérie. Université Youcef Benkhedda, Alger, Algérie. 3 : Membre du bureau de la SAHTS

Introduction :

Le lymphome diffus à grandes cellules B (LDGCB) occupe la 2^{ème} place parmi les lymphomes en Algérie [1]. Son incidence est passée en 11 ans de 1,7/100.000 à 3/100.000 [2]. Sa fréquence est particulièrement élevée en Algérie (53%) par rapport à celle relevée en Europe (32,2%) ou aux US (29%) [3]. Par ailleurs, le profil de notre recrutement national est dominé par les stades étendus avec un taux de plus de 52% [2]. Dans ce cadre précis, l'intensification suivie d'une autogreffe de CSH demeure une procédure thérapeutique incontournable, principalement en première intention (consolidation) dans les stades avancés de haut risque (R-IPI \geq 2) en rémission complète incertaine (RCu) ou incomplète (RIC), ainsi que dans les rechutes ou les formes réfractaires.

L'objectif de ce travail est d'évaluer l'apport de l'intensification suivie d'une autogreffe de CSH au cours du LDGCB en Algérie dans le cadre d'une étude multicentrique nationale.

Patients et Méthodes :

Il s'agit d'une étude rétrospective portant sur une période de 11 ans (2009-2020), au cours de laquelle 172 patients (pts) ont été colligés, d'âge médian 34 ans (16-68), dont 96H et 76F (sr=1,26). Il s'agit de 35 stades localisés et 71(67%) stades étendus (III-IV). 66 pts non pas été précisés. Selon le score IPI, 23% étaient de faible risque et 77% de haut risque. Le traitement d'induction a

comporté du CHOP chez 2 pts, R-CHOP chez 117 (70%) pts et R- C2H2OPA chez 45 (27%) pts, autres protocoles chez 4 pts et non précisé chez 4 pts. L'AG a été indiquée en 1ère ligne (consolidation) chez 128 pts en RC ou RCu, 30 pts en RP, 1 pt en échec, 3 pts NP. Les CSP ont été recueillies après mobilisation par 5 jours de G-CSF seul, à la dose de 15 µg /kg/jour. Le taux médian de CD34+ était de 3,5 x 10⁶/kg (1,04-10,67) après une moyenne de cytophèreses =2 (1-3). La congélation a été réalisée chez 125 pts et la conservation à +4°C chez 47 pts. L'intensification thérapeutique a porté sur les protocoles BEAM (14 pts ; 8%), TUTSHKA (Bu-VP16-EDX) (108 pts ; 63%), Benda-EAM (20 pts ; 12%), EAM (28 pts ; 16%) [4] et TEAM chez 2 pts. L'évaluation a porté sur les taux de RC, RP, survie globale (SG) et survie sans rechute (SSR) à J100. La date de point est le 31/5/2022.

Résultats :

Aucun échec de prise de greffe n'a été relevé. La durée médiane d'aplasie était de 12 jours (8- 27). La durée de remontée des plaquettes était de 10 jours (7-22). La moyenne des épisodes infectieux était de 1,76 (0-21). Le nombre de CGR médian était de 1 (0-14), celui des CUP de 2 (0-9). Le taux de TRM était de 8,7% (n=15 pts). A J100, on a noté parmi les 157 pts évaluables, RC (92%) et (8%) échecs. Au cours du suivi, 19 (12%) pts ont rechuté.

A la date de point du 31/5/2022, 3 pts ont été perdus de vue, 131 pts sont vivants dont 128 en RC et 38 pts (22%) sont décédés dont 23 (61%) en rechute et 15 en TRM. Avec un suivi médian de 72 mois (1 mois-161), la SG et la SSR à 3 ans est de 87% et 83%. A 5 ans la SG est de 86% et la SSP est de 82% et enfin les SG et SSP à 10 ans sont de 85% et 75% respectivement pour l'ensemble de la cohorte. Les SG et les SSP selon l'indication de l'autogreffe en 1ère ou en 2ème intention ne montrent pas

de différences statistiquement significatives avec p=0,43 et p=0,83 respectivement. Le mode de conservation des greffons (congélation vs non congélation) a montré une durée d'aplasie plus longue avec les CSH non congelées (11 jours vs 14 jours), un taux de TRM statistiquement non significatif (p=0,10) et des durées de SG et de SSP sans différences statistiquement significatives, p=0,166 et SSP p=0,899 respectivement [4]. De même, les différents modes de conditionnement (TUTSHKA vs EAM vs BeEAM vs BEAM) n'ont pas également impacté les SG (p=0,481 ; p=0,548 ; p=0,172) ou les SSP (p=0,955 ; p=0,665 ; p=0,669) [5].

Conclusion :

L'intensification thérapeutique suivie d'autogreffe est le traitement de choix du LDGCB avec un R-IPI \geq 2 ainsi qu'en rechute ou réfractaire dans notre contexte. Le mode de conservation des greffons n'a pas d'impact sur la prise de greffe, ni sur la survie. Nos résultats obtenus sont en concordance avec ceux publiés dans la littérature, en particulier sur le long terme, malgré notre profil de recrutement local dominé par les formes sévères.

C16 : Lymphome B Diffus à grandes cellules réfractaire et/ou en rechute

Dr R Mansouri

D. Jabr, M. Sayadi, R. Ben Lakhal, K. Kacem
Service d'Hématologie clinique de l'hôpital Aziza Othmana de Tunis- Tunisie

Introduction :

Malgré l'amélioration du pronostic du lymphome B diffus à grandes cellules (LBDGC), un tiers des patients restent réfractaires/récidivants (R/R). La prise en

charge doit tenir compte de l'âge, des comorbidités, de la tolérance de la chimiothérapie de première ligne.

Matériel et méthodes / patient :

Nous avons inclus tous les patients diagnostiqués d'un LBDGC R/R, et traités à l'hôpital Aziza Othmana de Tunis entre 2013 et 2020. Une maladie réfractaire est définie par la diminution de la charge tumorale <50% et/ou apparition de nouvelles lésions. Une maladie progressive/rechute est définie par l'apparition de nouvelles lésions après obtention de rémission complète.

Résultats et discussions Parmi 385 cas de LBDGC traités durant la période d'étude, 60 étaient réfractaires, 52 étaient en rechute. Nous résumons dans le tableau en dessous les caractéristiques, le traitement et les résultats thérapeutiques.

	Echec primaire (n=60)	Rechute (n=52)
PS≥2	24 (40%)	15 (29%)
Stade III-IV	37 (62%)	40 (77%)
LDH>1Nle	54 (90%)	38 (73%)
IPI≥2	41 (68%)	40 (77%)
Groupe thérapeutique initial		
1	3 (5%)	1 (2%)
2A	6 (10%)	7 (13%)
2B	26 (43%)	13 (25%)
3	12 (20%)	16 (31%)
4	8 (13%)	11 (21%)
Hors GELT2013	4 (7%)	4 (8%)
Traitement de rattrapage	42(70%)	23 (44%)
Répondeurs	13 (21%)	9 (17%)
Ligne de traitement>1	13 (30%)	7(13%)
Non répondeurs	26 (43%)	12(23%)
Autogreffe faite	13 (21%)	4 (8%)
Médiane de survie	10 mois	3 mois
Délai médian de la rechute	-	6 mois [1-44 mois]
Rechute post greffe	-	13
Rechute précoce	-	41

Conclusion :

Le pronostic du LBDGC R/R est mauvais. Le traitement standard est une autogreffe de CSP. Mais la difficulté d'obtenir une réponse en pré-autogreffe limite sa faisabilité. Les études n'ont pas montré une supériorité d'un régime par rapport à un autre. Le développement des nouvelles

thérapies pourrait offrir un nouvel espoir à nos patients

C17 : La Cellule D'origine : Facteur Pronostique Indépendant Dans Le Lymphome B Diffus À Grandes Cellules (A Propos De 140 Cas)

I.Ait El Filali

N. El Maachi, H. Moussa Bouh, O. Hari, H. Elmaaroufi, S. Jennane E. Mahtat, K. Doghmi

Service d'hématologie Clinique, Hôpital Militaire d'Instruction Mohammed V, Rabat, Maroc.

Introduction :

Lymphome B diffus à grandes cellules (DLBCL) est le lymphome non hodgkinien le plus fréquent, représentant 30 à 40 % de tous l'ensemble des lymphomes, il est classé en deux sous-groupes pronostiques moléculaires : lymphome B du centre germinatif (GCB) et lymphome B de type activé (ABC). En pratique, cette classification est réalisée en se basant sur l'algorithme immuno-histochimique de Hans. Le sous-type non-GCB a été corrélé à une survie globale inférieure à l'ère pré-rituximab. L'utilisation de la chimio-immunothérapie a montré des résultats variables.

Objectif :

Évaluer l'impact pronostique de la cellule d'origine (COO) chez des patients atteints de DLBCL traités par R-CHOP.

Patients et Méthodes :

Il s'agit d'une étude rétrospective incluant les patients diagnostiqués de DLBCL et classés en sous-groupe GC/non GC selon

l'algorithme de Hans, à l'hôpital militaire Mohammed V de rabat entre janvier 2010 à décembre 2020. Les données de survie globale (OS) et de survie sans progression (PFS) ont été estimées par la méthode de Kaplan-Meier, des analyses univariées et multivariées ont été effectuées à l'aide du test Log-Rank et du modèle de risques proportionnels de cox, les ratio de risques (HR) ont été estimés avec des intervalles de confiance de 95% .

Résultats :

Un total de 140 patients atteints de DLBCL traités avec R-CHOP ont été analysés. La COO a été identifiée par IHC chez 61 patients. L'âge médian était de 58 ans. 72 % étaient de sexe masculin . 43 (70%) avaient un stade avancé. Selon l'algorithme de Hans, 19 patients (31%) étaient de sous type GCB, 42 (68%) de sous type non GCB. La durée médiane de l'OS et PFS était non atteinte pour la population totale. Chez les patients avec sous type non-GCB La survie globale (OS) était estimée à 42 mois et non atteinte pour le sous type GCB ($p=0,039$). La durée médiane de survie sans progression (PFS) était de 24 mois pour le non-GCB et non atteinte pour le GCB ($p=0,049$). Après ajustement avec d'autres scores pronostiques (IPI, R-IPI, NCCN-IPI, CNS-IPI), le sous-type GCB était significativement associé à une plus longue OS HR = 3,7 (IC à 95%, 1,03 - 13,3) et PFS, HR=3,7 (IC à 95%, 1,13 - 12,1), en faveur de l'effet protecteur du phénotype GC.

Conclusion :

La cellule d'origine (COO) est un facteur pronostique indépendant significatif chez des patients atteints de DLBCL traités par immunochimiothérapie dans notre centre, ses résultats devront être confirmés par d'autres études prospectives locales.

Les leucémies aiguës myéloblastiques de l'enfant

P1: Profil cytogénétique des Leucémies Aigues Myéloïdes à « Core Binding Factor » chez des enfants Tunisiens

Ayed W, , Youssef M, Bahri M, El Ayeb Y, Charfi I, Ben Abdennebi Y, Amouri A
Laboratoire d'Histologie et de Cytogénétique, Institut Pasteur de Tunis

Introduction :

Les leucémies aiguës (L.A) sont des maladies rares, génétiquement et phénotypiquement hétérogènes. Le sous-type myéloïde n'est pas fréquent chez l'enfant (15 à 20 % des LA). Le diagnostic repose sur l'examen morphologique des blastes du sang, et de la moelle osseuse, l'immunophénotypage, l'étude cytogénétique et moléculaire. Parmi les LAM reconnues dans la dernière classification OMS, certaines sont caractérisées par des réarrangements acquis du CBF (Core Binding Factor) avec fusion *RUNX1-RUNX1T1* dans les LAM avec t(8;21) et fusion *CBFB-MYH11* dans les LAM avec inv(16). Ces LA sont considérées comme ayant un pronostic favorable par rapport aux autres LAM avec un taux de rémission complète > 90% après chimiothérapie standard mais les rechutes concernent 30 à 40% des patients.

Objectif :

L'objectif de notre travail est d'étudier les caractéristiques cytogénétiques des enfants atteints de LAM CBF et d'en déduire l'impact sur le pronostic.

Matériel et méthodes / patient :

Notre étude a inclus 20 enfants atteints de LAM CBF recrutés entre janvier 2012 et

décembre 2021 au Service d'Histologie et de Cytogénétique à l'Institut Pasteur de Tunis.

Le caryotype médullaire en bande RHG est réalisé pour tous les patients, au moment du diagnostic et au suivi, après une culture de 24 ou 48 heures.

Résultats et discussions :

La proportion des enfants porteurs de LAM CBF était de 18.18% des LAM. L'âge varie de 3 mois à 18 ans avec une moyenne de 9,31. Le sex ratio était de 1.22.

Un total de 49 caryotypes médullaires a été réalisé pour le diagnostic et le suivi. La t(8;21)(q22;q22) était majoritaire, décrite dans 70% des cas (14/20) et le plus souvent, associée à des anomalies chromosomiques additionnelles (ACA) de nombre et de structure aussi bien dans le diagnostic que dans le suivi. Il s'agit le plus souvent de la perte du gonosome, de la del(9)(q21). L'inv(16)(p13 q22)/t(16 ;16)(p13 ;q22) était détectée dans 6 cas. Seul un patient avait des ACA au diagnostic : +8,+21 et +22.

L'évolution était favorable pour la majorité des patients (19/20), soit après la chimiothérapie ou après la greffe de CSH (qui était faite pour un cas).

Conclusion :

En conclusion, les LAM CBF sont relativement moins fréquentes chez les enfants. Leur pronostic reste favorable même en présence des anomalies cytogénétiques additionnelles.

P2: ALLOGREFFE DE CELLULES SOUCHES HÉMATOPOIÉTIQUES DANS LES LEUCÉMIES AIGUES MYÉLOBLASTIQUES DE L'ENFANT : Expérience du Centre National de Greffe de Moelle Osseuse

Ben Abdeljelil N, , Ladab S, Ben Ghalia M, Torjemane L, Belloumi D, Mekni S, Turki I, Ben Othman T
Service d'Hématologie et de Greffe. Centre National de Greffe de Moelle Osseuse, Tunis

Introduction :

L'allogreffe de cellules souches hématopoïétiques (allo-CSH) est indiquée dans leucémies aigues myéloblastiques (LAM) de l'enfant à haut risque (HR).

Objectif :

L'objectif de l'étude était d'évaluer la survie globale (SG), la survie sans événements (SSE), les taux de GVHD aigue et chronique, la rechute et la mortalité non liée à la rechute (NRM) post allo-CSH.

Matériel et méthodes / patient :

Etude descriptive rétrospective, ayant inclus les enfants (<18 ans) atteints de LAM allogreffés à partir d'un donneur géno-identique entre 1999 et 2021. Le conditionnement pré-greffe était de type Busulfan (iv ou po)-cyclophosphamide ou irradiation corporelle totale-cyclophosphamide. Le greffon était de type moelle osseuse (MO) ou cellules souches périphériques (CSP).

Résultats et discussions :

Cinquante-cinq enfants ont été inclus. L'âge médian était de 13 ans (3-17 ans) et le sex-

ratio était de 1,39. Les patients étaient classés HR (cytogénétique et/ou réponse au traitement) dans 58,2% des cas, risque intermédiaire dans 34,5% des cas, faible risque dans 5,5% des cas, inconnu (n=1). Le délai médian diagnostic-greffe était de 5 mois (3-43 mois). En pré-greffe, 72,7% des patients étaient en RC1 et 27,3% en RC2. Le greffon était de type MO dans 82% des cas. Le conditionnement était de type Busulfan-cyclophosphamide dans 91% des cas. Le taux de rejet était de 5,4% (2 primaires et 1 secondaire). Une réactivation à CMV était observée chez 27,3% des patients. Les taux de GVHD aigue et chronique étaient de 28,8% et 30,6%, respectivement. Le taux de NRM était de 9% et de rechute de 41,8% avec un délai médian de survenue de 5 mois (39j-18mois) et de 15 mois (37j-9ans), respectivement. Après un suivi médian de 30 mois (33j-18 ans), la SG et la SSE à 3 ans étaient de 49% et 47%, respectivement sans différence statistiquement significative entre les patients greffés en RC1 et en RC2 (p=0,46 et 0,57, respectivement).

Conclusion :

La rechute post allo-CSH est un problème majeur dans notre expérience. Une meilleure stratification pronostique au diagnostic par l'étude moléculaire, la réduction du délai diagnostic-greffe, l'évaluation de la maladie résiduelle en pré et post-greffe et le développement des thérapies ciblées sont nécessaires pour diminuer ce risque.

P3: Etude diagnostique et thérapeutique de la leucémie aigüe pédiatrique : expérience du sud tunisien

Kassar O, , Charfi H, Kallel F, Frikha I, Fakhfakh Y, Chaari M, Khalifa L, Ben Amor I, Charfi M, Medhaffar M, Hadiji S, Elloumi M

Service d'hématologie, CHU Hédi Chaker Sfax

Introduction :

La leucémie aigüe est le plus courant des cancers pédiatriques représentant environ 30 % des cas, parmi elles, les leucémies aigües myéloïdes (LAM) constituent 15 à 20% des cas.

Objectif :

Nous rapportons dans ce travail les aspects épidémiologiques, cliniques, thérapeutiques et évolutifs des cas de LAM chez l'enfant du sud tunisien.

Matériel et méthodes / patient :

Notre étude était rétrospective et descriptive incluant 54 enfants (âge < 20 ans) atteints de LAM de novo, colligés au service d'hématologie clinique du CHU Hédi Chaker de Sfax, durant une période de 16 ans (2005-2020). Le diagnostic de la LAM repose sur une étude morphologique des blastes au myélogramme selon la classification FAB et confirmé par cytométrie en flux. Les leucémies secondaires et LAM3 ont été exclues. La chimiothérapie d'induction a comporté une association de la Cytarabine 200mg/m² pendant 7 jours et Daunorubicine 60mg/m² pendant 3 jours ou Mitoxantrone 12mg/m² pendant 5 jours. L'allogreffe des cellules souches hématopoïétique est indiquée après la 1^{ère} rémission complète (RC1) en présence d'un donneur intrafamilial HLA compatible chez les cas avec anomalies cytogénétiques de pronostic défavorable ou chimiorésistants à la 1^{ère} cure d'induction. Les patients sans donneur HLA compatible ont reçu après RC1 trois à quatre cures de consolidation. Nous avons calculé la survie globale (SG) et la survie sans événement (SSE) en utilisant les courbes de Kaplan Meier.

Résultats et discussions :

Parmi les 54 cas colligés de LAM de l'enfant, 53% ont été de sexe masculin avec un sex-ratio H/F= 1,12 et un âge médian de 13 ans (1,5-20 ans). Un syndrome anémique, un syndrome infectieux et un syndrome hémorragique ont été retrouvés respectivement dans 88%, 58% et 52% des cas. Le taux médian des globules blancs a été de 63G/l (extrême 0.9 G/L - 900 G/L). La répartition des sous-types de LAM selon classification FAB est la suivante : LAM0 (17%), LAM1 (21%), LAM2(24%), LAM4(22%), LAM5(6%), LAM6(2%), LAM7(6%) et LA bi phénotypique (2%). L'étude cytogénétique a montré une anomalie dans 56% des cas. Seulement 25 % de nos patients avaient un caryotype favorable. La t (8 ; 21) a été l'anomalie la plus fréquente, retrouvée dans 13 cas. Une réponse complète a été obtenue chez 32 patients après la 1^{ère} cure (59%) et chez 34 patients après une ou deux cures (63%). Le taux d'échec était de 9%. Le taux de décès par toxicité était de 27% dont 85% des cas étaient d'origine infectieuse. L'allogreffe de moelle osseuse (AGMO) a été indiquée chez 24 (46%) patients, mais seulement 8 patients ont eu une AGMO. Le taux de la rechute était de 36%. La SG et la SSE à 5 ans étaient respectivement de 51% et 46%.

Conclusion :

Notre étude est caractérisée par la fréquence de la forme hyperleucocytaire. Le sous-type de LAM le plus fréquent était « LAM2 », ce qui concorde avec la littérature. Cependant, le taux de RC ainsi que la survie observée dans notre série restent inférieurs à ceux de la littérature (RC 70-80% ; SG :60-70%). Ceux-ci peuvent s'expliquer par la fréquence des formes réfractaires et le nombre réduit de transplantations de moelle osseuse. La prévention des infections nosocomiales par les mesures d'hygiène et la disponibilité des chambres individuelles comportant un traitement d'air ainsi que

l'allogreffe de la moelle osseuse (géo ou haplo-identique) peuvent améliorer les résultats de nos patients.

P4: La leucémie aiguë myéloïde pédiatrique en rechute : expérience monocentrique

Charfi H, , Kassar O, Frikha I, Kallel F, Fakhfakh Y, Khalifa L, Ben Amor I, Charfi M, Medhaffer M, Hadiji S, Elloumi M
Service d'hématologie, CHU Hédi Cheker Sfax

Introduction :

Le traitement de la leucémie aiguë myéloïde (LAM) pédiatrique a été amélioré par l'intensification du traitement de première ligne et l'amélioration des soins de support cependant, le taux de rechute est d'environ 30 % avec des résultats thérapeutiques qui restent encore médiocres.

Objectif :

Nous rapportons dans ce travail les aspects épidémiologiques, cliniques, thérapeutiques des cas de LAM pédiatrique en rechute afin d'identifier les facteurs pronostiques.

Matériel et méthodes / patient :

Il s'agit d'une étude rétrospective et descriptive incluant les patients âgés moins de 20 ans atteints de LAM en rechute, colligés au service d'hématologie clinique du CHU Hedi Chaker de Sfax, durant une période de 16 ans (2005-2020). Les leucémies secondaires et LAM3 ont été exclues. Nous avons collecté les données suivantes : Classification franco-américano-britannique (FAB), les résultats de l'étude cytogénétique initiales, le traitement du 1er ligne, âge au moment de la rechute, délai entre le diagnostic et la rechute, site de la rechute, ainsi que le traitement de rattrapage par chimiothérapie

et/ou allogreffe de moelle osseuse (AGMO) et taux de réponse après rattrapage.

Résultats et discussions :

Nous avons colligé 13 cas de LAM en rechute parmi 36 cas en RC1 soit une fréquence de 36%. L'âge médian était de 12 ans [2-20 ans] avec une sex-ratio à 1,16. Les sites de la rechute sont les suivants : Médullaire isolé dans 11 cas (86%) ; Médullaire avec atteinte du système nerveux centrale dans un cas et un sarcome granulocytique isolé dans un cas. Un syndrome tumoral était présent initialement chez 8/13 (61%) avec une forme hyperleucocytaire prédominante (60% des cas avaient un taux de Globules blancs supérieur à 50G/L). La répartition des sous-types de LAM selon classification FAB est la suivante : LAM1 6cas, LAM2 3 cas, LAM0 2 cas, LAM4 2 cas. L'immunophénotypage a montré une expression aberrante des marqueurs lymphoïdes CD56 et CD7 dans 3 cas et 1 seul cas respectivement. L'étude cytogénétique a montré la présence de la translocation t(8 ; 21) chez 4/13 cas soit une fréquence de 31%. La cure d'induction en 1er ligne était à base de l'Aracytine et Daunorubicine dans 100% des cas. La rémission complète était obtenue chez 10/13 cas (77%) après une seule cure et 3/13 cas (23%) après 2 cures. Le traitement de consolidation était à base de chimiothérapie seule dans 12/13 cas et un seul patient était allogreffé après RC1. L'étude de corrélation de ces facteurs pronostiques par rapport à la rechute n'a pas montré une association significative. La rechute a survécu après un délai médian de 12 mois [2 mois – 130 mois]. Le traitement de rattrapage à base d'aracytine haute dose et Idarubicine était instauré chez 4/13 cas (30%) permettant l'obtention d'un RC dans 2/4 cas et une AGMO dans un seul cas. Neuf cas n'ont pas reçu un traitement de rattrapage à cause d'une rechute précoce (<12 mois). Le taux de survie était de 15% à 1 an.

Conclusion :

Le taux de la rechute dans notre série est similaire à celui de la littérature (30 à 40%). La fréquence des rechutes dans le groupe ayant des anomalies cytogénétique favorable est supérieure à celle de la littérature (31% vs 25%). Néanmoins le pronostic de cette population reste médiocre avec un taux de survie de 15 % et seulement 30% des cas ont eu un traitement, ce qui peut être expliqué par la fréquence des rechutes précoces et le risque de toxicité de chimiothérapie dans la population pédiatrique. Le délai entre le diagnostic et la rechute supérieur à 2 ans, la translocation t (8 ; 21) et l'AGMO après RC2 sont considéré comme prédictifs d'une meilleure survie dans la littérature, ce qui n'a pas été prouvé dans notre série vue le nombre réduit des cas.

P5: Leucémie aigue myéloïde de l'enfant (non M3) : Aspects clinico biologiques, cytogénétiques et résultats thérapeutiques (à propos de 90 enfants et adolescents) Expérience du Service d'Hématologie clinique de l'hôpital AZIZA OTHMENA.

Bahri M, , Hachani Y, Charef O, Azza E, Ben Abdejelil N, Ben Othmen T, Ben Lakhal R, Aissaoui L, Ben Abdennebi Y
HOPITAL AZIZA OTHMENA

Introduction :

La leucémie aigue myéloïde (LAM) est une hémopathie maligne rare chez l'enfant. Malgré les progrès thérapeutiques, le pronostic reste encore réservé et moins bon que la leucémie aigue lymphoblastique de l'enfant.

Objectif :

Etude des caractéristiques clinico-biologique et thérapeutiques avec une étude de survie des enfants et adolescents (âge < 18 ans) traités pour leucémie aigue myéloïde (non M3) au service d'Hématologie clinique de l'hôpital Aziza Othmena

Matériel et méthodes / patient :

Il s'agit d'une étude rétrospective menée sur 15 ans (du janvier 2006 au décembre 2020), ayant colligé 90 enfants et adolescents traités pour LAM (non M3) selon le protocole ELAM02 au service d'Hématologie clinique de l'Hôpital AZIZA OTHMENA.

Résultats et discussions :

641 patients atteints de LAM ont été traité dans notre service durant une période de 15 ans (2006, 2020) dont 90 patients étaient d'âge <18 soit (14 %). Dans notre série pédiatrique, l'âge médian au diagnostic était de 10 ans [2-17]. Le sexe ratio H/F était à 1.5 (36 garçons et 54 filles). L'atteinte initiale du système nerveux central a été notée chez 8 patients (7.2%). Le taux médian de globules blanc (GB) était de 16G/L [1.2-520G]. La forme hyper leucocytaire (GB >50G) a été notée chez 29 patients (32.2%). On a noté la présence de 9 cas (10%) de sarcome granulocytaire associée à l'atteinte médullaire : une localisation digestive, 3 localisations intracérébrales, 2 ophtalmiques et 2 patients présentaient une compression médullaire au diagnostic. Une étude cytogénétique initiale a été pratiquée chez tous les patients. Selon l'anomalie cytogénétique, nos patients ont été classés comme suit : 28 patients en faible risque (31.1%), 43 patients en risque intermédiaire (47.8%) et 11 patients en haut risque (12.2%). 8 caryotypes était en échec de pouce (8.8%). Tous les patients ont été

traités selon le protocole ELAM02. Le taux de rémission complète était de 81.1 % après induction (ARACYTINE-MITOXANTRONE) et après 1 ère consolidation (la CYTARABINE haute dose associé à l'AMSACRINE). Le taux de RC est devenu 84%. 72 patients ont été traités par chimiothérapie seule. Le taux de décès par toxicité était de 7.8%. La survie globale à 5 ans est de 43%. La survie sans événements à 5 ans est de 48%. Après un recul moyen de 44 mois [1-195 mois], Le taux de rechute était de 28%. La survie sans rechute à 5 ans est de 66.5%. La survie globale à 5 ans des patients ayant un caryotype favorable est de 66% versus 20% pour le haut risque versus 41% pour le risque intermédiaire. 60 patients étaient en indication de greffe en RC1 dont 24 patients (40%) ont été allogreffés : 19 patients (31%) en RC1 et 5 patients (9%) en RC2. Pour les patients qui étaient en indication de greffe, la survie globale à 5 ans des patients ayant reçue chimiothérapie seule est de 36% versus 40% pour les patients allogreffés.

Conclusion :

Nos résultats thérapeutiques sont concorde avec la littérature. Concernant les patients allogreffés, la survie globale est semblable à celle observée chez les patients ayant reçu de la chimiothérapie seule ceci est du lié a la toxicité accru de la l'allogreffe et le faible échantillon allogreffé.

P6: Pronostic des Leucémies aiguës myéloïdes avec core binding factor avec anomalies additionnelles : à propos de 28 enfants et adolescents. Expérience du Service d'Hématologie clinique de l'hôpital AZIZA OTHMNA

Bahri M, , Hachani Y, Charef O, Azza E, Ayed W, Amouri A, Ben Lakhal R, Aissaoui L, Ben Abdennebi Y

HOPITAL AZIZA OTHMENA

Introduction :

les leucémies aiguës myéloïde de l'enfant avec core binding factor (LAM CBF) est un groupe hétérogène de maladies considérées de bon pronostic. La présence d'anomalies additionnelles semble changer le pronostic de cette entité.

Objectif :

Evaluer le pronostic chez des enfants et adolescents (âge < 18 ans) traités de LAM avec CBF ainsi que l'impact des anomalies additionnelles.

Matériel et méthodes / patient :

Nous avons inclus 28 patients traités pour LAM CBF selon le protocole ELAM02 au service d'Hématologie clinique de l'Hôpital Aziza Othmena au service d'Hématologie clinique de l'hôpital Aziza Othmena du janvier 2006 au décembre 2020 (15 ans).

Résultats et discussions :

Une étude cytogénétique a été faite systématiquement chez tous les patients ayant le diagnostic de LAM. Parmi les patients porteurs d'un clone LAM CBF, on a noté la présence de t(8,21) (q22;q22) (n=8), t(16,16) (p13.1q22) ou inversion du 16 (p13.1q22) (n=3) et des anomalies additionnelles (n=17).

Pour les anomalies additionnelles, on a eu t (8,21) avec perte du chromosome Y (n=8) t (8;21) avec anomalies complexes (n=2) Inversion (16) avec anomalies complexes (n=3) t (8,21) avec délétion 9 q (n=3) t (8,21) avec délétion 7 (n=1) tous les patients ont été traités selon le protocole ELAM02.

Tous les patients étaient en RC en post induction.

Après un suivi moyen de 18 mois [2-195], le taux de décès est de 35%. Taux de décès lié à la toxicité est de 62.5%. La survie globale à 5 ans des patients LAM CBF est de 66%.

La survie sans événements à 5 ans est de 64%.

Selon le type d'anomalie récurrente, la survie globale à 5 ans est à :

100% pour l'inversion du 16

78% pour la t (8,21)

50% pour la t (8,21) et inversion du 16 avec anomalies complexes

38% pour la t (8,21) avec perte du chromosome Y

33% pour la t (8,21) avec délétion 9 q

La survie sans rechute à 5 ans est de 78%.

Selon le type d'anomalie récurrente, la survie sans rechute à 5 ans est à :

100% pour l'inversion du 16

86.5% pour la t (8,21)

66.7% pour la t (8,21) et inversion du 16 avec anomalies complexes et la t (8,21) avec perte du chromosome Y

50% pour la t (8,21) avec anomalies complexes et la t (8,21) avec délétion 9 q

La survie sans événements à 5 ans est de 64%.

6 patients ont été allogreffés: 3 en RC1 et 3 en RC2.

La survie globale à 5 ans chimiothérapie seule versus allogreffe en RC1 versus allogreffe en RC2 est 77 % de 33%, et 0%.

Conclusion :

Selon notre étude, la présence d'anomalies additionnelles semble être de pronostic moins bon par rapport à la présence d'anomalies récurrente primaire type t(8,21) et inversion du 16. Ce qui mène à rectifier dans l'avenir l'indication de l'allogreffe chez les patients LAM CBF.

P7: La leucémie aigüe myéloïde de l'enfant : résultats du protocole ELAM02 modifié.

Soltani F, , Aiche M, Nacib R, Bala A, Mohra M, Kaidi C, Ferrari M, Youbi A, Tighezza N, Zekri K, Benslimane A, Seghiri N, Saidi M
EHS CENTRE DE LUTTE CONTRE LE CANCER DE BATNA

Introduction :

La leucémie aigüe myéloïde (LAM) représente 15 à 20 % des leucémies aigües de l'enfant, mais le pronostic est moins bon que celui des leucémies aigües lymphoblastiques.

L'intérêt de la dose intensité, l'utilisation de l'Aracytine à haute dose et l'abandon du traitement d'entretien ont amélioré les résultats des LAM pédiatriques. Cependant les meilleurs protocoles montrent un risque de rechute de 35-45 % et 70 % des patients sont vivants à 4 ans.

La leucémie aigüe myéloïde (LAM) représente 15 à 20 % des leucémies aigües de l'enfant, mais le pronostic est moins bon que celui des leucémies aigües lymphoblastiques.

L'intérêt de la dose intensité, l'utilisation de l'Aracytine à haute dose et l'abandon du traitement d'entretien ont amélioré les résultats des LAM pédiatriques. Cependant les meilleurs protocoles montrent un risque

de rechute de 35-45 % et 70 % des patients sont vivants à 4 ans.

Objectif :

Evaluation des résultats obtenus avec un protocole intensifié en induction et consolidation dit ELAM02 ainsi que sa toxicité chez nos patients âgés moins de 18 ans.

Matériel et méthodes / patient :

Etude rétrospective sur une période de 4 ans (du 1 janvier 2018 au 31 décembre 2021) pour cette population de patients âgés de moins de 18 ans, traités pour LAM par le protocole ELAM02 de la SFCE. C'est un protocole qui comporte une induction par une anthracycline, la Mitoxantrone 12mg/m²/jr remplacée dans notre pratique par la Daunorubicine 60 mg/m²/jr / IV en une heure pendant 5 jr et Aracytine 200 mg/m²/j pendant 7 jr en continue. La chimiosensibilité est évaluée à J15 pour classer les patients en 3 groupes selon le pourcentage de blastes médullaires, groupe M1 <5%, M2 5-25% et M3 >25%. Suivie d'une première consolidation par l'aracytine 3g/m² 2 x / jr J1 à J3 associée à l'Amsacrine 100mg / m² /j pendant 3 jours. Puis une deuxième évaluation est programmée à J28. Si une rémission complète (RC) est obtenue, le patient est proposé à l'allogreffe. En l'absence de donneur compatible, une deuxième consolidation est réalisée durant 4 jours de l'association = Aracytine 200 mg /m²/j sur 24h, VP16 100 mg/m²/jr et Daunorubicine 40 mg/m²/j avec des injections intra-thécales de chimiothérapie triple. Enfin une troisième consolidation comportant l'Aracytine 3g/m² x 2/jr J1, J2 et J8, J9 et L-asparaginase 6000UI / m² J2 et J9.

Résultats et discussions :

Durant cette période 12 patients LAM moins de 18 ans ont pris en charge. Il s'agit de 7 filles et 5 garçons, dont l'âge moyen est de 14,75 ans (8 à 17 ans).

Sur le plan cytologique et selon la classification FAB, on retrouve, une LAM2 chez 04 patients (pts), LAM 1 chez 03pts, une LAM 0 chez 02 pts; une LAM 4, une LAM5 et une LAM de type non précisé.

Deux patients sont décédés avant le début du traitement (une patiente âgée de 15 ans LAM4 et un patient LAM1 âgé de 17 ans par hémorragie cérébrale). Les dix patients restants ont bénéficié du protocole ELAM 02.

Une RC est obtenue chez 9 pts (90 %) patients dont 5 classés groupes M1 et 3pts en groupe M2.

Parmi les 9 pts en RC, quatre avaient un donneur HLA compatible, dont deux ont été allogreffés (22,22%) sont toujours vivants en RC et deux ont présenté une rechute précoce avant la greffe, dont une rechute extra médullaire toujours vivante et une autre rechute hématologique décédée avant le traitement de rattrapage.

Concernant la tolérance de la chimiothérapie, une toxicité hématologique grade 4 chez les 10 patients et toxicité digestive grade 3 chez la plus part des patients. Mais aucun décès toxique durant l'induction, par contre un décès après troisième consolidation suite à une hémorragie cérébrale.

Pour un suivi médian de 10.3 mois, la SG est de 50% et la SSR est de 60%.

Conclusion :

La LAM est moins fréquente chez l'enfant que chez l'adulte, mais avec un pronostic moins bon par rapport aux leucémies aigues lymphoïdes.

Afin de pallier à ces résultats des protocoles intensifiés ont été mis au point et validés par les groupes de travail internationaux pédiatriques qui ont permis d'améliorer les résultats. Le taux d'échec est de 10% dans notre petite série, il est de 11% dans l'essai ELAM02 et de 8, 6% dans une étude tunisienne.

Afin d'améliorer ces résultats, il devient indispensable de classer les patients LAM sur le plan génétique et réduire le délai à l'allogreffe.

P8: Allogreffe de cellules souches hématopoïétiques (CSH) chez des patients de moins de 18 ans atteints de leucémie aigue myéloblastique (LAM).

Bouarab H, , Benakli M, Mehdi F, Rahmoune N, Baazizi M, Ait Ouali D, Zerkout S, Louar F, Harieche F, Hamladji R, Ahmed Nacer R
CPMC Alger

Introduction :

L'allogreffe de CSH est une option thérapeutique curative dans les LAM.

Objectif :

Cette étude rétrospective expose les résultats à long terme de cette procédure chez les patients (pts) de moins de 18 ans atteints de LAM.

Matériel et méthodes / patient :

De septembre 1998 à décembre 2021, 178 pts âgés de moins de 18 ans présentant une LAM ont bénéficié d'une allogreffe de CSH. L'âge moyen est de 11 ans (4-17) et le sex-ratio (M/F) de 1,09.

Le délai diagnostic-greffe est de 9 mois (3-66). A la greffe, 146 pts (82%) étaient en première rémission complète (RC), 24 pts en deuxième rémission et huit en poussée blastique.

L'allogreffe est génoïdente chez 170 pts et haploïdente chez 8 pts ; le conditionnement est myéloablatif chez tous les pts. La prévention de la GVHD a comporté l'association ciclosporine-méthotrexate chez 170 pts, mycophénolate mofétil et ciclosporine chez 8 pts, et 11 pts ont reçu du SAL. Cent soixante trois pts (91,5%) ont reçu un greffon de CSP avec un taux moyen de CD34 : 7,99 X 10⁶/Kg (1,5-23,9), quatorze pts ont reçu un greffon médullaire avec un taux moyen de cellules nucléées : 3,69 X 10⁸/Kg (1,68-5,04) et deux pts ont reçu un greffon de sang placentaire avec un taux de CN respectivement à 4,02 et 4,8 X 10⁸/Kg. En Mai 2022, le recul minimum est de cinq mois et le maximum de 284 mois.

Résultats et discussions :

L'aplasie a été constatée chez tous les pts et la sortie d'aplasie est observée en moyenne à J15 jours (7-29). Cent quatre pts (58,42%) ont été transfusés par des culots globulaires avec une moyenne de 1,4/pt, et 166 pts (93,3%) ont reçu des concentrés plaquettaires (1,6/pts). Trois pts (1,68%) ont présenté une MVO résolutive, 21 pts (11,8%) ont eu une réactivation CMV dans un délai moyen de 72 jours (19-237). Une GVHD aiguë est observée chez 49 pts (27,5%) dont 12 (6,74%) de grade III-IV, une GVHD chronique est notée chez 58 pts (36,47%) dont 42 (26,4%) de forme extensive. La rechute est survenue chez 49 pts (27,5%) dont : 1ère RC : 34, 2ème RC :

9, avec une différence significative entre 1ère RC et 2ème RC (P=10-6) et blastique : 6 pts. Cent deux pts (57,3%) sont vivants en rémission complète avec un suivi médian de 111 mois (7-284) et 76 pts (45,45%) sont décédés dont 31 (17,4%) lié à la TRM (GVH :16, infection : 8, rejet : 3, syndrome de fuite capillaire : 1, pancréatite aigüe :1, insuffisance rénale aigüe : 1, trouble métabolique : 1) et 45 pts (25,28%) de rechute. Les survies actuarielles globale et sans évènements à 23 ans sont respectivement 58% et 54%. La survie globale des pts en 1ere RC (64,4%) est meilleur que celle des pts en 2eme RC (38,84%) mais la différence n'est pas statistiquement significative (P<0,2) par contre en terme de SSE, la différence est statistiquement significative (60,02%/32,6%) (P=0,02).

Conclusion :

Cette étude avec un suivi à très long terme montre l'intérêt de la greffe de CSH comme une arme thérapeutique efficace dans les LAM de l'enfant. Cependant le problème de la rechute post greffe reste posé en raison de sa fréquence et de son évolution péjorative

P9: Profil épidémiologique, clinique, thérapeutique et évolutif, des enfants atteints de LAM : expérience du centre de Marrakech

Bakiri I, , L F

Service hématologie clinique et greffe de moelle, CHU Mohammed VI, faculté de médecine, Université Cadi Ayyad, Marrakech

Introduction :

Les leucémies aiguës myéloblastiques (LAM) constituent un groupe hétérogène de pathologie qui sont dues à une prolifération monoclonale de précurseurs myéloïdes.ils

sont rares chez l'enfant et plus fréquents chez les enfants atteints de trisomie 21.

Objectif :

Le but de ce travail est de décrire le profil épidémiologique, thérapeutique et évolutif des enfants traités au service d'hématologie clinique du CHU Mohammed VI de Marrakech..

Matériel et méthodes / patient :

Il s'agit d'une étude rétrospective, descriptive des enfants atteints de LAM réalisée au service d'hématologie clinique du CHU Mohamed VI durant une période de 6 ans, allant du janvier 2016 jusqu'au décembre 2021.

Résultats et discussions :

Nous avons colligé 42 enfants atteints de LAM, l'âge moyen était de 9 ans, avec un sexe ratio M/F de 2. Le délai moyen de consultation dans notre série était de 1mois, sur le plan clinique, le syndrome tumoral a été retrouvé chez 40,5% des cas. L'étude de l'hémogramme a montré une hyperleucocytose > 100 000/mm³ dans 14,3% des cas avec une blastose sanguine dans 57,1% des cas. La LAM1 a été le type le plus retrouvé avec 29,5. L'étude cytogénétique a été faite chez 90,4% des cas et les anomalies cytogénétique ont été retrouvées chez 40,5% des cas dont la t(8,21) dans 73,5% des cas et l'inversion du chromosome 16 (inv16) dans 13,3% des cas. Selon la classification OMS 2016, les LAM avec anomalies cytogénétiques récurrentes sont retrouvé dans 21,4% des cas. Les anomalies moléculaires les plus retrouvées étaient le réarrangement 11q23 de l'oncogène MLL. Concernant le traitement, 95,2% ont reçu une chimiothérapie intensive, 52,3% ont reçu le protocole AML 2011 et 38,1% ont reçu le protocole AML 2003.la rémission complète

a été obtenue chez 54,5% des cas, l'échec d'induction chez 18,2% des cas, et 18,2% des cas de décès.

La rechute était dans 42,4% des cas après la rémission complète avec une rechute précoce chez 30,3% des cas et une rechute tardive chez 12,1% des cas. La cause de décès a été liée principalement au traitement dans 83,3% des cas.

La leucémie est la plus fréquente des cancers pédiatriques, et les LAM restent moins fréquentes que les LAL chez l'enfant. Dans notre étude les cas de LAM restent moins fréquentes par rapport à ceux des LAL. L'âge médian de la survenue de LAM était de 9 ans, ce qui rejoint les données de la littérature [1], et comme dans la littérature, notre série a montré une prédominance des LAM chez le sexe masculin

La présentation clinique de la LAM était la même que dans les autres séries, et le syndrome infectieux était dominant ce qui rejoint les résultats de quelques séries [2].

On a noté l'infiltration blastique chez tous les patients ce qui concorde avec les données de la littérature[3].

L'immunophénotypage est indispensable pour confirmer le diagnostic des LAM, il permet la mise en évidence de divers antigènes de différenciation membranaire ou intracytoplasmique en confirmant l'appartenance à une lignée. Une expression des marqueurs d'immaturité notamment CD34 et/ou HLA/DR, une MPO positive avec expression de CD13, 117 et/ou CD33 reste des critères de diagnostic.

Le sous-type le plus fréquent dans notre série selon la classification FAB, était « LAM1 », ce qui concorde avec les résultats de quelques études [4].

L'étude cytogénétique est primordiale en matière du pronostic puisque la

translocation (8,21) et l'inversion chromosome 16 sont des anomalies de bon pronostic et les monosomies sont en générale de mauvais pronostic. Dans notre série on a 2 cas de trisomie 21 où l'âge était entre 3-6 et dont le pronostic était similaire aux autres cas contrairement aux données de la littérature qui ont montré dans certaines séries que les cas de trisomie 21 qui surviennent avant l'âge 4 ans sont de bon pronostic.

Sur le plan thérapeutique, le pronostic des LAM s'est amélioré au cours de ces dernières années, d'une part, au développement de protocoles de chimiothérapies intensives et, d'autre part, à l'amélioration des soins de support.

Les échecs thérapeutiques dans notre contexte sont liés en général au problème de rechute et d'abandon du traitement.

Le taux de rémission dans notre série reste inférieur par rapport à ceux obtenus par des études réalisées dans les pays industrialisés.

Conclusion :

Les caractéristiques épidémiologiques et cliniques de cette hémopathie dans notre étude ressemblent généralement à celles décrites dans la littérature. Le taux de

rémission dans notre étude concorde avec des études similaires, avec un taux de décès toxique élevé.

P10: Profil clinico-biologique et résultats thérapeutiques des leucémies aiguës myéloblastiques chez l'enfant.

Bahja Z, , Chouab Z, Charkaoui S, Benmoussa A, Khoubila N, Lamchahab M, Qachouh M, Rachid M, Madani A
Hôpital 20 août Casablanca, Maroc

Introduction :

La leucémie aigue myéloblastique (LAM) représente environ 20% des leucémies pédiatriques. Plusieurs facteurs pronostiques cliniques et biologiques ont été identifiés pour permettre une meilleure stratification pronostique des patients et donc une meilleure adaptation du traitement. Les protocoles de chimiothérapies actuels permettent d'obtenir des rémissions complètes dans la majorité des cas mais la rechute précoce demeure la complication la plus redoutable. Au cours des 20 dernières années la survie globale (OS) des enfants atteints de LAM s'est considérablement améliorée (OS à 5 ans de 60 à 75 %).

Objectif :

Le but de notre travail est de décrire les caractéristiques clinico-biologiques, thérapeutiques et évolutives de la LAM chez l'enfant dans notre service.

Matériel et méthodes / patient :

Il s'agit d'une étude rétrospective descriptive et monocentrique ayant inclus tous les patients suivis pour leucémie aigue myéloblastique de novo âgé de moins de 18ans admis au service d'hématologie oncologie pédiatrique de l'hôpital 20 Aout 1953 au CHU Ibn Rochd, sur une période de 6ans allant de Janvier 2016 à Décembre 2021. Nous avons exclus dans notre étude la leucémie aiguë promyélocytaire. Le diagnostic a été confirmé par le myélogramme et l'immunophénotypage et l'étude cytologique a été réalisé à visé pronostique par le caryotype médullaire avec une stratification pronostique selon la classification OMS 2016. Nos patients ont été traités selon le protocole nationale AML-MA 2011 qui consiste en 2 cures d'inductions à base de 10 jours de cytarabine et 3 jours de daunorubicine avec

3 cures de consolidation à base de cytarabine haute dose.

Résultats et discussions :

Trente-deux cas de LAM de Novo ont été colligés au service sur cette période, le sex-ratio H/F était de 1,2, l'âge médian était de 10ans (2 ans à 17ans), la durée médiane entre l'apparition des signes cliniques et la première consultation était de 25 jours (07jours-65jours). Les circonstances de découverte ont été dominées par l'apparition d'un syndrome anémique dans 87% des cas, un syndrome infectieux a été trouvé dans 60% des cas et un syndrome hémorragique dans 53% des cas, un sarcome myéloïde a été constaté chez 4 patients soit 12% des cas. Une hyperleucocytose $\geq 100G/L$ a été trouvée chez 5 malades (15%des cas), une blastose périphérique a été constaté chez 72% des cas, une anémie sévère ($< 7g/dl$) a été trouvé chez 22 malades (69% des cas), une thrombopénie $\leq 10000/mm^3$ a été constaté chez 3 malades, une CIVD a été présente chez 2 malades. Le caryotype médullaire a été réalisé chez 90% des malades (29cas) dont 8 patients étaient de pronostique favorable (27% des cas), 18 patients étaient de pronostique intermédiaire (63% des cas) et 3 patients étaient de pronostique défavorable (10% des cas).sur le plan thérapeutique, 4 malades sont décédé dans un tableau de syndrome hémorragique avant le traitement. La rémission complète a été obtenue chez 17 malades (60% des cas) après induction, 20 malades ont reçus une deuxième consolidation (71% des cas), et 7 malades (25% des cas) ont pu recevoir une 3ème consolidation. Le statut final des malades était ; 13 décès (46% des cas) dont 5 cas sont décédés par choc septique et 7 cas par évolutivité de la maladie, 14 rémission complète maintenue (50% des cas) et 1 seul enfant sous traitement palliatif (4% des cas). La survie globale (OS) à 3 ans était à 41%.

Conclusion :

Les LAM pédiatriques sont des maladies rares associées à une biologie spécifique. Les enjeux sont multiples : augmenter le taux de guérison, réduire le risque de rechute et améliorer la qualité de vie des patients guéris. Un effort de recherche conséquent est nécessaire pour mieux identifier de nouvelles cibles thérapeutiques.

P11: Profil cytogénétique des leucémies aigues myéloblastiques chez l'enfant.

Bahja Z, , Dahmaoui N, Charkaoui S, Benmoussa A, Khoubila N, Lamchahab M, Qachouh M, Rachid M, Madani A
Hôpital 20 aout Casablanca, Maroc

Introduction :

La leucémie aigue myéloïde (LAM) pédiatrique est une maladie rare et hétérogène en ce qui concerne la morphologie, l'immunophénotypage, les anomalies cytogénétiques et moléculaires. Les principales anomalies cytogénétiques sont référencées dans la classification de l'OMS 2016 de LAM pour la stratification pronostique des patients. Ainsi que les enfants ont de meilleurs pronostics que les adultes en raison de la fréquence plus élevée des caractéristiques génétiques de bon pronostic et d'une meilleure tolérance à la chimiothérapie intensive.

Objectif :

Le but de notre travail est de décrire le profil cytogénétique des enfants suivie pour LAM dans notre service.

Matériel et méthodes / patient :

Il s'agit d'une étude rétrospective descriptive et monocentrique ayant inclus tous patients suivis pour LAM âgé de moins

de 18 ans admis au service d'hématologie oncologie pédiatrique de l'hôpital 20 Aout 1953 au CHU Ibn Rochd, sur une période de 6ans allant de Janvier 2016 à Décembre 2021. Nous avons précisé le profil cytogénétique des enfants suivie pour LAM dans notre service.

Résultats et discussions :

Parmi les 39 malades diagnostiqués pour LAM sur cette période, 36 malades ont bénéficié du caryotype médullaire ce qui représente 92% des cas. Les malades avec un risque cytogénétique favorable ont représenté 42% des cas (15 cas), l'âge médian était de 10ans (2ans à 17ans), le sex-ratio H/F était 0,9, une hyperleucocytose $\geq 50G/L$ a été trouvée chez 4 malades. La t(15,17) a été retrouvée chez 7 malades, une inversion 16 chez 2 malades et la t(8,21) chez 6 malades, Sur le plan évolutif, nous avons obtenue une rémission complète maintenue chez 80% des malades (12/15). Les malades avec un risque cytogénétique intermédiaire ont représenté 50% des cas (18 cas), l'âge médian était de 10ans (2ans à 17ans), le sex-ratio H/F était 1, une hyperleucocytose $\geq 50G/L$ a été trouvée chez 6 malades. L'absence d'anomalie cytogénétique a été constaté dans 10 cas, une trisomie 8 dans 5 cas, une del11 dans 2 cas et un cas avec del9, une rémission complète maintenue a été obtenue chez 33% des malades (6/18). Le pronostic cytogénétique défavorable a été trouvé chez 8% des cas (3cas) avec la présence de monosomie 7 dans 2 cas et 1 seul cas de del5, des 3 malades sont décédés.

Conclusion :

Nos résultats peuvent être améliorés par une meilleure stratification pronostique des patients incluant la biologie moléculaire et en particulier l'étude moléculaire de FLT3 et NPM1 en cas de caryotype normal pour pouvoir mieux sélectionner les patients à haut risque.

P12: PRISE EN CHARGE DES LEUCEMIES AIGUES MYELOBLASTIQUES HYPERLEUCOCYTAIRES CHEZ L'ENFANT

Chouab Z, , Bahja Z
Service d'Hématologie et d'Oncologie Pédiatrique, Hôpital 20 Aout 1953, CHU Ibn Rochd

Introduction :

L'hyperleucocytose constitue un facteur pronostique dans les leucémies aigues myéloblastiques (LAM) de l'enfant, vu le risque important de morbidité et de mortalité précoce par ses complications graves notamment le syndrome de lyse, la leucostase et le risque hémorragique par CIVD.

Objectif :

L'objectif de notre étude est d'évaluer les aspects cliniques, thérapeutiques et évolutives des patients avec LAM hyperleucocytaires.

Matériel et méthodes / patient :

Nous rapportons une étude rétrospective descriptive ayant inclus tous les patients âgés <18 ans présentant une LAM, colligés au sein du service d'Hématologie et d'Oncologie Pédiatrique de Casablanca sur une période de 6 ans allant du Janvier 2016 à Décembre 2021.

Un taux de GB supérieure à 50000/mm³ est défini comme une hyperleucocytose.

Le diagnostic de la LAM hyperleucocyttaire chez les enfants s'est basé sur un examen clinique minutieux confirmé par une numération formule sanguine, un myélogramme, un immunophénotypage et une étude cytogénétique.

Le traitement consiste à une préphase de cytoréduction avec l'utilisation de l'Hydroxyurée à une dose de 50mg/Kg et/ou la Cytarabine à 100mg/m². Une bonne réponse est jugée par la diminution de la moitié des GB après 48H.

La préphase est suivie de 4 cycles de chimiothérapie : 2 inductions et 2 consolidations selon le protocole national AML 2011.

Résultats et discussions :

39 enfants ont été colligés dont 10 cas soit 25,6 % présentaient une LAM hyperleucocyttaire.

L'âge médian de ces patients était de 14 ans (4-17), avec un sex-ratio H/F de 1.

Le délai de diagnostic variait entre 10 à 30 jours. Sur le plan clinique : le syndrome anémique était présent chez tous les patients. Le syndrome hémorragique d'intensité modérée chez 70% représenté essentiellement par des épistaxis, des gingivorragies et des ecchymoses. Un syndrome tumoral représenté par des adénopathies superficielles dans 50 % des cas associé ou non à une hépatosplénomégalie dans 20% des cas .

Sur le plan biologique : le taux moyen d'hémoglobine était de 6,2 g/dl, le taux moyen des GB était de 100900/mm³ (53600-169000) et le taux moyen des plaquettes était de 32400/mm³. On a noté un cas de CIVD et un cas de syndrome de lyse spontané.

L'étude cytogénétique n'a pas révélé d'anomalies chromosomiques dans 5 cas. Deux cas de trisomie de 8, un cas de t(15,17), un cas de t(8,21) et un cas d'inversion du chromosome 16.

Sur le plan thérapeutique : Tous les patients ont bénéficié d'une hyperhydratation

(3L/m²), un traitement préventif du syndrome de lyse avec des supports transfusionnels en fonction des besoins. L'Hydroxyurée était administré chez 9 cas pendant une durée moyenne de 3 jours avec une bonne réponse chez 6 cas. La Cytarabine était reçue chez 4 cas pendant une durée moyenne de 1 à 3 jours avec une bonne réponse chez 7 cas.

A la fin de traitement, la rémission médullaire complète était estimée à 60% contre 40% d'échec thérapeutique. Un patient est décédé avant l'induction 1. Le taux de survie global des patients est de 51% avec un recul médian de 9 mois.

Conclusion :

Au terme de ces résultats, le pronostic des LAM hyperleucocytaires chez l'enfant reste réservé d'où l'intérêt d'une prise en charge précoce et multidisciplinaire pour améliorer la survie à long terme.

Les leucémies aiguës myéloblastiques de l'adulte

P1: Profil cytogénétique des Leucémies Aigues Myéloïdes à « Core Binding Factor » chez des adultes Tunisiens

Ayed W, Youssef M, Kharrat R, Trabelsi N, Abidli N, Guermani H, Ben Neji H, Amouri A

Laboratoire d'Histologie et de Cytogénétique, Institut Pasteur de Tunis

Introduction :

Les leucémies aiguës myéloblastiques à « *Core Binding Factor* » (LAM-CBF) sont des leucémies caractérisées par un réarrangement des gènes codant pour les deux sous unités du CBF : CBFA (RUNX1) lors des translocations t(8;21) et CBF B pour l'inversion/translocation du chromosome 16. Elles sont globalement associées à un pronostic favorable. Cependant, la survenue d'une rechute précoce chez environ un quart des patients fait discuter l'apparente homogénéité clinique et biologique de ce sous-groupe de LAM.

Objectif :

Nous nous proposons dans ce travail, d'étudier les caractéristiques cytogénétiques des patients adultes atteints de LAM CBF et d'en déduire leur effet pronostique

Matériel et méthodes / patient :

Notre étude inclut 59 patients atteints de LAM CBF qui ont bénéficié d'un caryotype médullaire dans le service d'Histologie et de Cytogénétique à l'Institut Pasteur de Tunis pendant la période allant de janvier 2012 à décembre 2021. L'analyse cytogénétique est réalisée après une culture

de 24 ou 48 heures et un marquage chromosomique RHG. Certains patients ont eu un caryotype initial au moment du diagnostic avec parfois, un ou plusieurs lors du suivi

Résultats et discussions :

Les patients porteurs d'une LAM-CBF représentent 29,5% de toutes les LAM explorées pendant la même période d'étude.

L'âge varie de 18 à 80 ans avec une moyenne de 39,96. Le sex ratio était de 0.96

Un total de 134 caryotypes a été effectué. La t(8;21)(q22;q22) a été retrouvée dans la moitié des cas (30/59). Elle était seule ou associée à des anomalies chromosomiques additionnelles (ACA) de nombre et de structure. Il s'agit particulièrement de la perte des gonosomes.

Dans le reste des cas, une inv(16)(p13 q22)/t(16;16)(p13;q22) a pu être décelée par l'étude cytogénétique conventionnelle sauf pour 4 patients pour qui, une FISH a été réalisée confirmant la fusion *CBF-MYH11*. Des ACA comme des trisomies 8, 22 sont rapportées au diagnostic ainsi qu'au suivi.

Une rémission cytogénétique complète est obtenue pour la majorité des patients (75%). Des rechutes ont été rapportées dans 16.45 % des cas suggérant l'implication d'autres mécanismes tels que des mutations des récepteurs à tyrosine kinase (RTK) *KIT* et *FLT3*.

Conclusion :

Les LAM CBF sont peu fréquentes chez l'adulte. Leur pronostic reste favorable même en présence des anomalies cytogénétiques additionnelles.

P2: Les phénotypes aberrants dans la leucémie aigüe myéloïde de l'adulte et l'enfant : expérience monocentrique

Charfi H, , Louati N, Hammami O, Torkhani N, Siala N, Fakhfakh Y, Chaari M, Sennana H, Gargouri J, Menif H, Rekik T, Ben Amor I

Service d'hématologie, CHU Hédi Chaker Sfax

Introduction :

L'expression aberrante de marqueurs lymphoïdes dans la leucémie aigüe myéloïde (LAM) a été largement rapportée dans la littérature avec des fréquences variables. Son impact pronostique reste encore un sujet à débat.

Objectif :

Identifier la fréquence des phénotypes aberrants dans la LAM de novo et évaluer leur association avec la clinique, la biologie et le pronostic.

Matériel et méthodes / patient :

Etude rétrospective incluant tous les cas de LAM de novo non promyélocytaire diagnostiqués dans notre centre (Centre régional de transfusion sanguine de Sfax) et traités dans le service d'hématologie du CHU Hédi Chaker Sfax durant la période allant de Janvier 2013 à mai 2021. L'étude immunophénotypique a été réalisée sur un prélèvement médullaire en utilisant au début le cytomètre Epics XL® (Beckman Coulter) puis, depuis Juin 2017, le FACS Canto II ® (Becton Dickinson). L'expression aberrante est définie par l'expression de marqueurs lymphoïdes T, B ou NK par les blastes myéloïdes. Seulement les patients avec un âge inférieur à 60 ont reçu un traitement de chimiothérapie curative. Nous avons étudié les caractéristiques cliniques et biologiques au

diagnostic, et les paramètres de la réponse au traitement : réponse complète (RC), rechute et survie globale (SG). Les données de survie ont été étudiées selon la méthode de Kaplan Meyer.

Résultats et discussions :

Durant la période d'étude, nous avons colligé 144 cas de LAM de novo (29 enfants et 115 adultes) dont 62 cas (43%) ont exprimé un marqueur lymphoïde aberrant (LAM Ly+). Cette expression était significativement associée à un taux médian de globules blancs plus bas (8,5 vs 25,5 G/L, $p=0,01$), une classification FAB M2 ($p=0,019$) et une expression plus fréquente du marqueur d'immaturité CD34 (70% vs 54%, $p=0,04$).

Le marqueur lymphoïde T, CD7, était le marqueur le plus exprimé (32% des cas (43/137)) suivi par le CD56, le CD4 et le CD19, exprimés dans 27,5% (20/73), 13,5% (11/83) et 10% (12/121) des cas respectivement. Le CD2 et le CD79a ont été exprimés dans 1 seul cas. L'association entre les antigènes lymphoïdes B, T ou NK a été notée dans 15 cas (CD7+CD56, $n=8$; CD7+CD19, $n=3$; CD4+CD56, $n=4$). Après une analyse individuelle des marqueurs lymphoïdes, le CD7 et CD56 ont été associés à un caryotype défavorable (88% VS 63 %, $p=0,018$; 89% vs 72%, $p=0,2$ respectivement) alors que le CD19 à un caryotype favorable (71% vs 25%, $p=0,024$).

En ce qui concerne la réponse au traitement, on a noté un taux de RC après induction plus bas (32% vs 38%) et un taux de rechute plus élevé (36% vs 20%) pour les cas LAM Ly+, sans signification statistique, avec un taux de SG à 5 ans de 26 % (VS 47% pour LAM Ly-, $p=0,05$). Le taux de RC après induction était significativement diminué dans les cas qui exprime les marqueurs CD4 et CD56 (9% vs 35%, $p=0,08$; 15% vs 34%, $p=0,05$ respectivement) sans différence en termes

de SG. Par ailleurs, seulement l'expression du CD7 était corrélée à une baisse du taux de SG à 5 ans (27% vs 42 %, $p=0,04$).

Conclusion :

Nos résultats étaient similaires à ceux de la littérature en ce qui concerne la fréquence des LAM Ly + (30 à 47 % dans la littérature), la fréquence d'association au type M2 et au marqueur d'immaturité CD34. Cette étude a démontré que la plupart des phénotypes aberrants, notamment le CD7, le CD56 et le CD4 ont un impact négatif sur le pronostic des LAM, ce qui rejoint la plupart des séries de la littérature. L'élargissement du panel d'anticorps utilisé pour l'immunophénotypage des LAM serait alors utile pour mieux détecter les phénotypes aberrants, évaluer le pronostic et adapter le traitement.

P3: Leucémie aigüe myéloïde du sujet âgé de plus de 55 ans: Expérience monocentrique du sud tunisien

Mallek R, , Medhaffer M, Chaari M, Mallessi H, Kassar O, Fakhfekh Y, Ben Amor I, Kallel F, Khalifa L, Frikha I, Charfi M, Hdiji S, Elleuch H, Elloumi M
Service d'Hématologie clinique, CHU Hedi Chaker, Sfax

Introduction :

Les leucémies aigües myéloïdes (LAM) du sujet âgé sont caractérisées par un pronostic sombre vu la mauvaise réponse au traitement et la présence de comorbidités.

Objectif :

Le but de notre travail était de rapporter notre expérience sur la prise en charge des LAM du sujet âgé de plus de 55 ans.

Matériel et méthodes / patient :

Notre étude est rétrospective. Elle a concerné les patients atteints de LAM (LAM3 exclue) âgés de plus de 55 ans suivis entre Janvier 2017 et Décembre 2021. Nous avons étudié les caractéristiques diagnostiques et thérapeutiques.

Résultats et discussions :

Nous avons colligés 63 patients. L'âge médian était de 64ans. La tranche d'âge entre 55-60 ans a concernée 33% des cas. Le sexe ratio était de 1,7. Les syndromes anémique, hémorragique et infectieux étaient retrouvés respectivement dans 92%, 43% et 42% des cas. La médiane du nombre de leucocytes était de 9,8 G/L. Les formes leucopéniques (<4G/L) et hyperleucocytaires (>100 G/L) étaient observées respectivement chez 28% et 17% des cas. Une thrombopénie sévère < 20 G/L était observée chez 15% des cas. Un taux d'hémoglobine < 8g/dl était présent chez 62% des cas. L'étude du frottis sanguin a montré une blastose circulante dans 86% des cas et des signes de dysplasies dans 24% des cas. Le myélogramme, réalisé chez 60 cas (95%), a montré une blastose médiane de 61%, une blastose entre 20-29% chez 7% des cas et des signes de dysplasies chez 24 cas (40%). L'étude immunophénotypique par cytométrie en flux était faite chez 35 cas (56% des cas) confirmant la nature myéloïde dans la totalité des cas. Un caryotype médullaire était fait chez 14 patients (22%) montrant des anomalies chez 11 cas : favorables chez 3 cas et défavorables chez 5 cas. Une étude moléculaire était faite chez 14 patients montrant la présence du transcrit CBF-MYH11 chez 3 cas. Onze patients (dont 9 avaient moins de 60 ans) ont reçu un traitement à visée curative : 7 patients ont reçu une chimiothérapie type LAM entraînant une rémission complète (RC) chez 4 cas (57%) et 4 patients étaient traités par Azacytidine entraînant une RC (tardive

après 4 cures) chez un patient. Un patient a reçu la cytarabine à faible dose sans efficacité. Cinquante et un patients (81% des cas) n'ont reçu qu'un traitement de support (des transfusions, une antibiothérapie et de l'Hydroxyurée en cas d'hyperleucocytose).

Conclusion :

Les LAM du sujet âgé posent une réelle problématique concernant leur prise en charge diagnostique et thérapeutique. Si la tranche d'âge 55-60 ans trouve un accès facile à la discussion du projet thérapeutique, les patients de plus de 60 ans sont plus facilement classés dans un projet palliatif sous nos climats. Devant les avancées thérapeutiques et l'amélioration des traitements de support, ces derniers patients méritent plus de réflexions et d'attention et pourquoi pas des structures destinées à leur prise en charge.

P4: Leucémie aigue myélomonocytaire à éosinophiles découverte fortuitement devant un corticosurréalome : importance du rôle du frottis sanguin

Mezzi K, , B M
Hôpital Charles Nicolle

Introduction :

La leucémie aigue myélomonocytaire à composante éosinophile (LAM-Eo) est une hémopathie maligne rare représentant 5 à 8% des LAM. Selon la classification OMS 2016, elle fait partie des LAM avec anomalies cytogénétiques récurrentes car elle est associée à un remaniement du chromosome 16. Outre la prolifération myéloïde blastique et la composante monocyttaire, la LAM-eo est caractérisée par la présence d'éosinophiles médullaires anormaux. Ces dernières sont typiquement absentes ou très rares au niveau du sang

périphérique. Nous rapportons un cas de LAM-eo particulier par sa présentation clinique ainsi que son aspect cytologique au niveau du sang.

Observation :

Il s'agit d'une patiente âgée de 40 ans, suivie pour un syndrome des ovaires polykystiques, admise pour la prise en charge d'une masse tissulaire surrénalienne droite évoquant un corticosurréalome à l'IRM. Lors du bilan pré-opératoire, la NFS a montré : une anémie (HGB=8.1g/dl) normocytaire normochrome arégénérative, une thrombopénie (50G/L), une hyperlymphocytose (8.5 G/L), une monocytose (18.5 G/l) et une hyperéosinophilie (1.3G/L). Devant ces anomalies, un frottis sanguin a été pratiqué objectivant la présence de cellules blastiques myéloïdes (10%), de précurseurs monocytaires (9%), d'un excès de monocytes matures (53%) avec la mise en évidence d'une composante éosinophile anormale (7%) présentant des signes de dystrophie (cytoplasme vacuolé, noyau monolobé, fragments nucléaires, granulations pourpres). Ainsi, le diagnostic de LAM-eo était fortement suspecté et la patiente a été adressée dans un centre spécialisé où le diagnostic a été confirmé par myélogramme et étude immunophénotypique.

Conclusion :

Malgré le développement de la cytogénétique et des techniques d'étude moléculaire, l'examen cytomorphologique garde une place primordiale dans le diagnostic des LAM et particulièrement la LAM-eo. Cette dernière requiert un examen très attentif de la part du cytologiste afin de repérer, outre les myéloblastes et les cellules monocytaires, les éosinophiles dystrophiques.

P5: Application du protocole EuroFlow dans le diagnostic des LAM en Tunisie

Kaab N, , Ben Lakhel F, Elborgi W, Fekih Salem S, Ghali O, Gouider E
Hôpital Aziza Othmana

Introduction :

L'immunophénotypage (IP) des blastes est considéré un gold standard dans le diagnostic et la classification des leucémies aiguës myéloïdes (LAM). Depuis 2018, le Consortium EuroFlow a validé de nouvelles procédures de laboratoire et des panels d'anticorps dans le but de standardiser cette technique et de comparer les résultats des différentes études.

Objectif :

L'objectif de ce travail était d'analyser les profils immunophénotypiques des LAM en s'adaptant aux protocoles de l'EuroFlow.

Matériel et méthodes / patient :

Il s'agit d'une étude rétrospective s'étalant sur 24 mois [mars 2020-février 2022], incluant tous les cas de LAM de novo. L'IP a été réalisé sur des prélèvements médullaires sur tubes EDTA, à l'aide d'un cytomètre en flux BD FACS Lyric™ 3 lasers 8 couleurs. Les procédures opérationnelles, l'étalonnage des instruments, la préparation des échantillons, l'acquisition et l'interprétation des données ont été faites suivant les protocoles EuroFlow. La première étape comprenait un tube d'orientation des leucémies aiguës (ALOT), complété par un panel multitube pour une caractérisation complète de la LAM.

Résultats et discussions :

Le Tube ALOT était suffisant pour orienter le diagnostic vers une LAM dans 90% des

cas (97 cas), mais non concluant dans les 10 % (11 cas) où la MPO était négative. Dans ces cas-là, le diagnostic a été basé sur d'autres critères comme la positivité des marqueurs monocytaires dans 7 cas, la combinaison de la cytologie au score d'EGIL dans 3 cas, et l'expression du CD71 avec une cytologie évocatrice dans un cas. Le CD34 et le HLA-DR étaient absents dans 6% des LAM (LAP exclues). Les marqueurs aberrants ont été trouvés dans 29% des cas ; le CD56 était le marqueur le plus fréquent.

Conclusion :

Avec la combinaison de huit marqueurs seulement, le tube ALOT a fourni une approche innovante permettant d'obtenir rapidement un diagnostic préliminaire de LAM. Cependant, il peut être non contributif dans certains cas, nécessitant le recours à d'autres critères diagnostiques.

P6: Caractéristiques et traitement des LAM de groupe non favorable : Expérience du service d'hématologie de Sfax

Siala N, , Fakhfekh Y, Ben Abdeljalil N, Ben Amor I, Kassar O, Chaari M, Frikha I, Louati N, Kallel F, Charfi M, Laddeb S, Khelifa L, Hadiji S, Medhaffar M, Ben Othmen T, Elloumi M
CHU hédi chaker, Sfax

Introduction :

La leucémie aigüe myéloïde (LAM) est un groupe de maladies hématologiques hétérogènes dont le pronostic dépend essentiellement de la stratification du risque en 2 groupes : favorable et non favorable. Ceci repose habituellement sur l'étude cytogénétique, moléculaire et la chimiosensibilité.

Objectif :

L'objectif de notre travail est de décrire le profil épidémiologique, cytogénétique et évolutifs des patients appartenant au groupe de risque non favorable.

Matériel et méthodes / patient :

Notre étude est rétrospective, elle a concerné les patients âgés entre 20 et 60 ans, suivis au service d'hématologie du CHU Hedi Chaker de Sfax, entre Janvier 2005 et Décembre 2019, pour une LAM de novo, et appartenant au groupe de risque non favorable. La définition de groupe non favorable repose sur l'étude cytogénétique (groupe de risque cytogénétique intermédiaire et haut risque selon la classification pronostic de l'OMS 2008). Les patients étaient traités selon le protocole MRC-AML10.

Résultats et discussions :

Parmi les 171 cas de LAM colligés et traités, 131 patients (76.6%) été inclus dans le groupe non favorable. L'âge médian était de 42 ans [20-59] et le sex-ratio était de 1.2. Au moment du diagnostic, les nombres médians de GB et de Plaquettes étaient respectivement à 8100/mm³ et 46000/mm³. Le taux médian d'Hb était à 7.5 g/dl. A l'étude cytogénétique, un échec de pousse était trouvé dans 10 cas (8%) alors que le caryotype médullaire était concluant dans 121 cas (92%) : normal dans 71 cas (54%) et anormal dans 50 cas (41%) avec présence d'un caryotype complexe chez 12 patients (24%) et d'une anomalie du chromosome 5 ou 7 chez 3 patients (6%). Après traitement d'induction, 79 patients étaient en RC (60 %) après une cure et 4 patients étaient en RC après une cure de rattrapage alors que 29 patients étaient décédés (22%). Parmi les 83 patients en RC, l'allogreffe de cellules souches hématopoïétiques était indiquée pour 65 patients (78%) alors qu'elle était faite pour 31 cas seulement (48%) (25

patients n'avaient pas de donneur HLA compatible, 3 patients ont refusé l'allogreffe, 2 patients avaient des comorbidités, 3 patients sont décédés au cours du traitement de consolidation et la greffe n'a pas été faite pour un problème technique dans 1 cas). Après un recul médian de 100 mois, le taux de rechute était à 38.5% (19% pour les patients allogreffés). La SG et la SSE à 5 ans étaient respectivement 30 % et 28%.

Conclusion :

Le groupe non favorable de LAM reste fréquent avec prédominance du caryotype normal (54% dans notre série vs plus que 40% dans la littérature) d'où l'intérêt de compléter par des études en biologie moléculaire afin d'affiner le pronostic de ces patients. Ce groupe se caractérise par un taux élevé de chimiorésistance (40% étaient en échec après 1ère induction vs 15 % seulement en cas de groupe favorable dans le même centre), de mortalité (SG était à 30% à 5 ans vs 80% dans le bras groupe favorable) et de rechute (38.5% des patients de groupe non favorable ont rechuté vs 28% dans le groupe favorable). Une amélioration du traitement de support, des règles d'hygiène, des mesures d'isolement ainsi qu'une meilleure collaboration avec le centre de greffe et l'allogreffe à partir d'un donneur compatible non apparenté pourraient améliorer les résultats thérapeutiques de ce groupe.

P7: L'azacitidine dans la leucémie aigue myéloblastique

Cherni R, , Ben Neji H, Kharrat R, Berred R, Bchir M, Mansouri R, Jabr D, Achour M, Ben Abdennabi Y, Azza E, Bahri M, Kacem K, Aissaoui L, Ben Lakhal R
Hôpital Aziza Othmana

Introduction :

Le pronostic de la leucémie aigue myéloblastique (LAM) est influencé par l'âge. La LAM du sujet âgé est de plus mauvais pronostic avec une fréquence élevée d'anomalies cytogénétiques et moléculaires défavorables. Le traitement des LAM repose sur la chimiothérapie intensive associant la cytarabine et les anthracyclines. Il est associé à une toxicité importante et ne peut être proposé aux sujets âgés.

L'azacitidine (AZA), agent hypométhylant, est une option thérapeutique chez les sujets ne pouvant pas bénéficier d'une chimiothérapie intensive (unfit), permettant l'amélioration de la qualité de vie et un prolongement de la survie globale.

Objectif :

Etude des résultats thérapeutiques des LAM traitées par AZA.

Matériel et méthodes / patient :

Il s'agit d'une étude rétrospective monocentrique incluant les patients LAM inéligibles à une chimiothérapie intensive entre 2016 et 2019 ayant reçu de l'AZA. L'AZA a été prescrite à la dose de 75mg/m²/j pendant sept jours consécutifs tous les mois.

Résultats et discussions :

Nous avons colligé 5 patients. L'âge médian était de 64 ans [62-68] avec un sex-ratio de 4. LAM de novo chez 3 patients et 2 LAM secondaires (1 post traitement par immuno-radiothérapie pour adénocarcinome de la prostate, 1 secondaire à une leucémie myélomonocytaire chronique(LMMC)). Le nombre médian des cycles AZA était de 5 [3-7] avec une durée médiane de 6 mois [4-9]. Seul un patient ayant une LAM secondaire à une

LMMC était en rémission après 6 cycles. Il a pu bénéficier d'une allogreffe géno-identique dès l'obtention d'une rémission complète. La survie globale était médiocre ne dépassant pas 11 mois chez les autres patients [5-11] avec une médiane de 9,25 mois.

Conclusion :

L'azacitidine, constitue une alternative thérapeutique chez les patients ne pouvant pas bénéficier d'une chimiothérapie intensive. Toutefois l'impact sur la réponse au traitement et la survie globale reste médiocre. La durée médiane de survie rejoint pratiquement celle décrite dans la littérature qui est de 10,4 mois avec des taux de survie à un an de 46,5 % chez les patients recevant AZA versus 34,3 % chez les patients recevant une chimiothérapie conventionnelle.

P8: Classification cytogénétique dans les LAM de l'adulte jeune : Expérience du service d'hématologie de SFAX

Fakhfekh Y, Siala N, Sennana H, Ben Amor I, Charfi M, Khelifa L, Kallel F, Frikha I, Kassab O, Hadji S, Medhaffar M, Saad A, Elloumi M

Service d'hématologie clinique, CHU hédi chaker, Sfax

Introduction :

Une évaluation globale de risque dans les leucémies aiguës myéloïdes (LAM), basée sur l'intégration des données cytogénétiques, moléculaires et l'étude de la chimio-sensibilité au cours du traitement d'induction peut aider à connaître le pronostic des patients et à optimiser le choix du traitement du post induction.

Objectif :

Nous étudions les caractéristiques évolutives des différents groupes cytogénétiques des LAM.

Matériel et méthodes / patient :

A travers une étude rétrospective menée au sein du service d'hématologie clinique du CHU Hedi Chaker de Sfax sur une période de 15 ans (janvier 2005-décembre 2019) nous étudions la classification cytogénétique des adultes jeunes (20-60ans) suivis et traités pour une LAM de novo. Selon le résultat du caryotype, les cas sont divisés en 3 groupes de risques : groupe de faible risque en cas de présence d'une t (8.21) ou d'inversion (16), groupe de haut risque en cas de présence d'une monosomie 5 ou 7 ou en cas d'un caryotype complexe et groupe de risque intermédiaire en cas de caryotype normal ou en présence d'autres anomalies cytogénétiques non cités plus haut. Les patients étaient traités selon le protocole MRC-10.

Résultats et discussions :

Parmi les 171 cas de LAM colligés, 32 patients (18.5%) étaient inclus dans le groupe de risque favorable dont 23 cas de t (8.21) et 9 cas d'inversion de 16, 124 patients (72.5 %) étaient inclus dans le groupe de risque intermédiaire, parmi eux 78 (63%) avaient un caryotype normal alors qu'un échec de pousse était observé chez 10 cas (8%).

Les 15 patients (9%) restants étaient inclus dans le groupe de haut risque (12 patients avaient un caryotype complexe et 3 avaient une anomalie du chromosome 7 ou 5).

Le taux de RC après le traitement d'induction, ainsi que le taux de rechute, la SG et la SSE à 5 ans après un recul de 100 mois, pour les différents groupes

(favorable, intermédiaire et haut risque) est présenté par le tableau suivant :

Groupe de risque cytogénétique	RC	Rechute	SG à 5 ans	SSE à 5 ans
Faible	29 (91%)	8 (25%)	81%	53%
Intermédiaire	86 (69%)	35 (28%)	35%	33%
Haut	3 (20%)	15 (100%)	0%	0%
P	< 0.01	0.04	< 0.01	< 0.01

Conclusion :

Le profil cytogénétique de nos patients se caractérise par la dominance du caryotype normal ceci est comparable à la littérature (54 % dans notre série vs plus que 40% dans la littérature) rendant l'inclusion de la majorité de nos patients dans le groupe de risque intermédiaire (63%). Notre travail montre l'intérêt pronostic de l'étude cytogénétique que ce soit dans la réponse au traitement ou dans l'étude des survies.

P9: Résultats thérapeutiques des leucémies aigues myéloïdes (LAM) de l'adulte expérience du service d'hématologie Clinique Farhat Hached.

Nsibi S, , Rebhi Z, Bouslema E, Aidli R, Bouteraa W, Ben Sayed N, Regaieg H, Zaier M, Ben Youssef Y, Kmira Z, Khelif A
Hopital Farhat Hached, Sousse

Introduction :

Le traitement de la leucémie aigue myéloïde (LAM) de l'adulte est en perpétuelle évolution surtout après l'émergence des thérapies ciblées. Dans ce travail, nous allons étudier les résultats thérapeutiques des LAM de l'adulte.

Objectif :

Le but de notre étude est d'évaluer les résultats thérapeutiques du protocole MRC10 des LAM de l'adulte au sein du

servie d'hématologie de l'hôpital Farhat Hached Sousse.

Matériel et méthodes / patient :

Il s'agit d'une étude rétrospective incluant 40 patients atteints de LAM (leucémie aigue a promyélocytes exclue) et traités selon le protocole MRC10 sur une période s'étalant de Janvier 2017 jusqu'au mois de Mars 2020.

Résultats et discussions :

Le sex-ratio M/F était de 0.73. L'âge médian était de 40 ans (23-58ans). Le syndrome anémique était la circonstance de découverte la plus fréquente (71% des cas). Le syndrome tumoral était présent dans 21 % des cas. La LAM était hyperleucocytaire (>50 000/mm³) dans 27% des cas. La distribution selon la classification FAB était : M0 dans 3% des cas, M1 dans 24% des cas, M2 dans 23% des cas, M4 dans 9% des cas, M5 dans 15% des cas, M7 dans 6%. Selon l'OMS 2016, la LAM était de pronostic favorable dans 18% des cas, intermédiaire dans 64% et défavorable dans 18% des cas. La recherche de la mutation FLT3 pour les patients avec caryotype normal n'a été réalisée que dans 2 cas (revenue positive dans les 2 cas). L'anthracycline reçue au cours de la cure d'induction était Idarubicine dans 19% des cas, Daunorubicine dans 78% des cas et Novantrone dans 3% des cas. Le taux de rémission complète (RC), le taux d'échec et le décès toxique après la cure d'induction étaient respectivement de 56%, 28% et 16%. La RC était obtenue après réinduction chez 25% de patients. le taux de rechute était de 47%. Trente patients étaient en indication d'allogreffe qui n'a été réalisée que chez 2 patients . La survie globale à 48 mois était de 30%.

Conclusion :

Dans notre étude, les survies restent insuffisantes. Ceci nous incite à une meilleure adaptation du traitement à la stratification pronostique en particulier par l'étude moléculaire FLT3 et NPM1, et par la réalisation de l'allogreffe géno ou phéno-identique en RC1 pour les patients qui sont en indication de greffe.

P10: Impact de la ponction de moelle osseuse au 15ème jour sur la prédiction de la rémission complète et de la rechute dans la leucémie myéloïde aiguë

Charef O, , Kharrat R, Berred R, Chabaane A, Sammoud S, Bchir M, Ben Lakhal F, Feki S, Borgi W, Gouider E, Ben Neji H, Meddeb B
Hôpital Aziza Othmena Tunis

Introduction :

Malgré tous les progrès réalisés en hématologie au cours des dernières décennies, le traitement de la leucémie aiguë myéloblastique (LAM) est encore peu satisfaisant, avec une survie à long terme qui ne dépasse pas 40 %.

Objectif :

Le but de notre étude est d'évaluer l'impact de la clairance précoce des blastes de la moelle osseuse (BMB) dans la prédiction de la rémission complète et du risque de rechute dans la leucémie myéloïde aiguë.

Matériel et méthodes / patient :

Nous avons mené une étude rétrospective incluant des patients atteints de LAM traités par une chimiothérapie d'induction standard (3 jours d'Idarubicine 12mg/m² et 7 jours de cytarabine 200mg /m²) au service

d'hématologie de l'hôpital Aziza Othmena en Tunisie au cours de l'année 2020 - 2022.

Résultats et discussions :

Quarante-trois patients ont été inclus. L'âge médian était de 45 ans (intervalle 17-60) et le sex-ratio était de 1,7 (25M/18F).

Au moment du diagnostic, la médiane de la numération des globules blancs était de 53,2 G/L (intervalle 0,76-300 G/L) et les données cytogénétiques étaient disponibles pour 93 % des patients.

Selon la stratification cytogénétique, nos patients ont été classés comme étant à risque favorable dans 27,5 %, à risque intermédiaire dans 52,5% et à risque défavorable dans 20% des cas.

A la fin du traitement d'induction, une rémission complète (RC) a été obtenue chez 67,4% des patients. La mortalité liée à l'induction était de 7%. La cause la plus fréquente de décès était l'infection (60%).

Une aspiration de moelle osseuse au 15ème jour a été effectuée pour tous nos patients. Un seul patient a eu une ré-induction au jour 18.

Dix-neuf patients (44,2%) avaient plus de 5% de BMB au jour 15.

42 % des patients avec plus de 5% de BMB n'ont pas atteint une RC contre 14% avec moins de 5% de BMB. (p=0.05)

La mortalité liée à l'induction n'a pas été affectée par les résultats de la BMB au jour 15.

Cependant, le taux de rechute était significativement plus élevé dans le groupe de patients avec plus de 5 % de BMB au 15e jour par rapport à l'autre groupe (66% vs 0% ; p=0,002).

Conclusion :

Notre étude a montré une relation statistique significative entre le BMB au 15ème jour et le risque de rechute. Ainsi, la cinétique de la clairance des blastes de la moelle osseuse pourrait être corrélée à la maladie résiduelle minimale à la fin de l'induction et ainsi prédire le risque de rechute.

P11: sarcome granulocytique de localisation inhabituelle

Benlazreg T, , Benlazreg T, Kmira Z, Ben Sayed N, Zaier M, Rgaieg H, Bouslema E, Chenbah W, Ben Youssef Y, Khelif A
service hematologie clinique hopital farhat hached sousse

Introduction :

Le sarcome granulocytique (SG) défini par une prolifération extra-médullaire de cellules immatures myéloïdes peut précéder ou être concomitant à une leucémie myéloïde aigüe (LAM). Le but de notre travail est de rapporter des localisations rares des SG et leur évolution sous traitement.

Observation :

Cas Cliniques:

Le premier patient de 21 ans a une lésion épидurale étendue de T4 à T7 comprimant le rachis dorsal à l'IRM réalisée pour paraplégie. L'histologie de la tumeur réséquée suite à une laminectomie a conclu à un SG. Le myélogramme a conclu à une LAM avec une translocation (8;21). Le patient était traité selon le protocole MRC 10 avec une nette amélioration de sa paraplégie et obtention d'une rémission complète (RC) persistante avec un recul de 6 ans.

La 2ème patiente de 17 ans a un polype rectal avec une masse ulcérée a la colonoscopie réalisée pour rectorragies et douleurs abdominales. L'histologie a conclu à un SG conduisant à la pratique d'un myélogramme montrant une LAM type M3 avec translocation (15;17). La patiente était traitée selon le protocole AIDA avec disparition de la masse rectale et obtention d'une RC persistante avec un recul de 10 ans.

La 3ème patiente de 33 ans a une tumeur compressive dans la région lombosacrée à l'IRM réalisée pour paraplégie. Le diagnostic de métastase d'un néo de sein a été suspecté devant une masse du sein droit mais devant l'hyperleucocytose avec blastose, le myélogramme a été réalisé montrant une LAM et l'histologie de la masse du sein a montré un SG. La patiente a reçu une chimiothérapie d'induction mais elle était décédée par choc septique.

La 4ème patiente de 40 ans a une tuméfaction de la paupière droite. La numération a révélé une pancytopenie dont l'exploration médullaire a conclu à une LAM. La patiente a reçu une chimiothérapie d'induction entraînant la disparition de cette tuméfaction.

Conclusion :

Pour chaque cas, plusieurs diagnostics différentiels étaient évoqués entraînant un retard ou une erreur diagnostique initiale ; l'apport de l'anatomopathologie et de l'immunohistochimie était décisif.

P12: Les bactériémies à bactéries multi résistantes (BMR) chez les leucémies aiguës myéloblastiques en aplasie post-chimiothérapie

Ben Hammamia H, , Ghedira H, Stambouli H, Zriba S, Msadak F

Hopital militaire principal d'instruction de tunis

Introduction :

Les infections à bactéries multi résistantes (BMR) représentent un risque majeur de morbi mortalité chez les patients atteints de Leucémie aiguë myéloïde.

Objectif :

Ce travail a pour objectif d'étudier le profil des bactériémies à BMR chez les patients suivis pour cette pathologie et en aplasie post chimiothérapie

Matériel et méthodes / patient :

Il s'agit d'une étude rétrospective observationnelle sur une série de patients à l'hôpital militaire principal d'instruction de Tunis atteints de LAM entre Janvier 2018 et décembre 2021 ayant présenté une bactériémie à BMR post chimiothérapie. Les épisodes de bactériémies survenant chez un même patient ont été étudiés séparément.

Résultats et discussions :

Parmi les 44 LAM diagnostiquées durant la période de notre étude, nous avons inclus 16 patients (36%) dont 3 ont développé 2 épisodes de bactériémie et un seul patient a développé 3 épisodes. Nous avons recensé alors 21 épisodes de bactériémie à BMR chez les patients atteints de LAM.

L'âge médian est de 42 ans (extrêmes : 3 - 75 ans) avec un sexe ratio de 3/1. Quatorze patients ont présenté la bactériémie en phase d'induction (une patiente a fait 3 épisodes dans cette phase) et 4 patients pendant la phase de consolidation. Le nombre de jours d'aplasie lors de l'épisode variait entre 1 et 60 jours avec une médiane à 4 jours.

Le germe le plus fréquemment rencontré était le *staphylococque* (12 épisodes) suivi par le *Klebsiella pneumoniae* (4 épisodes) puis *Escherichia coli*, *entérobacter cloacae* (2 épisodes pour chacun) et *sténophomonas maltophilia* (un épisode). Un patient a par ailleurs présenté une fongémie à *candida albicans*. La durée d'antibiothérapie a varié entre 8 et 30 jours avec une médiane de 19 jours.

Le taux de mortalité est de 31%: un décès dans un tableau de choc septique grave et 4 par pneumopathie hypoxémiant.

Conclusion :

L'infection à BMR chez les patients porteurs de LAM au cours de la chimiothérapie constitue un risque majeur pour les patients. Le tiers des patients qui ont présenté ce type d'infection dans notre étude sont décédés. La lutte active contre ces infections et le respect des règles d'hygiène sont primordiaux pour améliorer le pronostic de ces patients.

P13: Leucémie aigue indifférenciée ou leucémie aigue myéloblastique : OMS versus EGIL

Ben Lakhal F,
Hopital aziza othmana

Introduction :

La leucémie aigue de phénotype ambiguë est une entité rare (< 2%), définie par l'OMS depuis 2008, regroupant la leucémie aigue indifférenciée (LAI) et la leucémie aigue de phénotype mixte. La LAI est caractérisée selon l'OMS par l'absence d'expression d'antigène spécifique de lignée.

Objectif :

L'objectif de ce travail était de rapporter l'apport de l'OMS dans le diagnostic des LAI.

Matériel et méthodes / patient :

Il s'agit d'une étude rétrospective descriptive de 23 mois [Mars 2020- Février 2022]. Elle a inclus tous les cas de LAI diagnostiqués au service d'hématologie biologique. Le profil immunophénotypique des blastes a été relevé.

L'étude immunophénotypique était réalisée sur le cytomètre en flux 8 couleurs BD FACSLyric® sur des prélèvements médullaires. Un tube d'orientation (Acute Leukemia Orientation Tube ALOT) a été testé selon le protocole Euro-flow contenant une combinaison de 8 anticorps (CD45, CD34, MPOc, CD3c/s, CD7, CD19, CD79a) dans le but d'orienter la stratégie diagnostique. Le panel AML a été testé dans une seconde étape pour tous les cas. L'interprétation immunophénotypique était basée sur les critères de l'OMS 2008 révisés en 2016.

Résultats et discussions :

225 cas de LA ont été identifiés dont 18 LAI de l'adulte (8%) et 5 LAI de l'enfant (2%).

Le profil IP des LAI était : CD34+ (83%), HLADR + (94%), CD13+ (78%), CD117 (89%), CD14 + (5,5%), CD16+ (5,5 %), CD64+ (22,2%), CD7 + (44,4%), CD 19 faiblement exprimé dans un cas, cCD79a (5,5%), CD10+ (11%), CD22+ (5,5%). La cMPO et les marqueurs monocytaires CD11b et IREM2 étaient négatives. Le CD33 n'a pas été testé.

Conclusion :

La prévalence des LAI dans notre étude était plus élevée que dans la littérature

(<1%). Plusieurs études définissent la LAI en se référant encore au score d'EGIL (2 positivités parmi les 3 marqueurs myéloïdes CD13/CD33/CD117) ce qui pourrait expliquer la différence de resultants notée avec notre étude. Comparativement à la classification OMS, le score d'EGIL nous permet de mieux distinguer les LAM de différenciation minime des LAI. Il serait intéressant de l'inclure dans la stratégie diagnostique des LAI.

P14: FRÉQUENCE ET IMPACT PRONOSTIQUE DU GENOTYPE (NPM1+ FLT3-) DANS LES LAM A CARYOTYPE NORMAL

Ben Ammar S, , Mechaal A, Ayedi Y, Mnekbi Y, Barmat M, Fouzai C, Safra I
Institut Pasteur de Tunis

Introduction :

Les anomalies cytogénétiques récurrentes représentent un élément principal du pronostic des leucémies aiguës myéloïdes (LAM). Toutefois la moitié des patients présentent un caryotype normal (CN). D'où l'intérêt de l'analyse moléculaire des gènes de la tyrosine kinase 3 FMS-like (FLT3) et de la nucléoplasmine 1 (NPM1) chez les patients atteints de LAM à CN.

Objectif :

L'objectif de notre travail était d'étudier la fréquence du génotype (NPM1+/FLT3-) chez les malades LAM à CN, et d'analyser son impact pronostique.

Matériel et méthodes / patient :

Nous avons mené une étude prospective réalisée au laboratoire d'hématologie de l'Institut Pasteur de Tunis, sur une période de 4 ans (Janvier 2013-Décembre 2016). Nous avons inclus 173 patients

nouvellement diagnostiqués d'une LAM et ayant un caryotype normal. La recherche des mutations des gènes *FLT3* et *NPM1* était réalisée par PCR classique.

Nous avons analysé par le logiciel SPSS®, l'âge, le sexe, le taux de décès, et les moyennes de survie globale et sans progression.

Résultats et discussions :

L'âge moyen de nos patients était de 36,58 ans [2-74 ans]. Le sexe ratio était de 1,6. Le taux de décès était égal à 16%. La médiane de survie globale était de 35 mois [31,2-38,8 mois], et celle de la survie sans progression était de 8 mois [7,4-10,7 mois].

Dans notre population, l'anomalie génétique (*NPM1+/FLT3-*) était présente chez 45 patients (26%). Elle touchait aussi bien les hommes que les femmes (sexe ratio=0,96, p=0,4).

Pour ce groupe de malades (*NPM1+/FLT3-*), la moyenne d'âge était de 33,5 ans [2-62 ans], et elle n'était pas significativement différente de celle des patients non (*NPM1+/FLT3-*), (p=0,1). Le taux de décès était inférieur à celui des malades non (*NPM1+/FLT3-*), (11% versus 17,7%, p=0,29). Les médianes de survie globale et de survie sans progression étaient supérieures à celles des patients n'ayant pas l'anomalie génétique (*NPM1+/FLT3-*), mais avec des différences non significatives (38 versus 35 mois, p=0,58, et 9,1 versus 8,2 mois, p=0,83, respectivement).

Conclusion :

Notre étude n'a pas pu montrer un effet significatif du génotype (*NPM1+/FLT3-*) sur le pronostic des patients LAM à CN. Ce qui nous incite à augmenter l'effectif et à étudier plus de marqueurs à intérêt pronostique favorable de cette maladie.

P15: LA MUTATION DU GENE FLT3 CHEZ LES PATIENTS ATTEINTS DE LAM A CARYOTYPE NORMAL: FRÉQUENCE ET IMPACT PRONOSTIQUE

Ben Ammar S, , Mechaal A, Ayedi Y, Messaoudi S, Fouzai C, Barmat M, Safra I
Institut Pasteur de Tunis

Introduction :

La mutation du gène de la tyrosine kinase 3 FMS-like (*FLT3*) est l'une des anomalies génétiques les plus fréquentes et les plus importantes dans l'évaluation pronostique des Leucémies Aigues Myéloïdes (LAM) à caryotype normal (CN).

Objectif :

L'objectif de notre travail était de déterminer la fréquence de la mutation du gène *FLT3* chez les malades atteints de LAM à CN, et d'analyser son impact pronostique.

Matériel et méthodes / patient :

Nous avons mené une étude prospective réalisée au laboratoire d'hématologie de l'Institut Pasteur de Tunis, sur une période de 4 ans (Janvier 2013-Décembre 2016). Nous avons inclus 173 patients nouvellement diagnostiqués d'une LAM et ayant un caryotype normal. La recherche de la mutation du gène *FLT3* était réalisée par PCR classique.

Nous avons analysé par le logiciel SPSS®, l'âge, le sexe, le taux de décès, et les moyennes de survie globale et sans progression.

Résultats et discussions :

L'âge moyen de nos patients était de 36,58 ans [2-74 ans]. Le sexe ratio était de 1,6. Le taux de décès était égal à 16%. La médiane de survie globale était de 35 mois [31,2-38,8 mois], et celle de la survie sans progression était de 8 mois [7,4-10,7 mois].

Dans notre population, la mutation du gène *FLT3* était présente chez 56 patients (32%). Elle touchait significativement plus d'hommes que de femmes (sexe ratio=2, p=0.008).

Pour les malades *FLT3+*, la moyenne d'âge était de 38,9 ans [3-63 ans], et elle n'était pas significativement différente de celle des patients n'ayant pas cette anomalie génétique, (p=0,2). Le taux de décès était supérieur à celui des malades non *FLT3+* (17,9% versus 14,5%, p=0,56). La médiane de survie sans progression était significativement plus courte (8,1 mois versus 11 mois, p=0,03) par rapport à celle des patients non *FLT3+*, alors que la médiane de survie globale n'était pas significativement différente, (34 mois versus 39 mois, p>0,05).

Conclusion :

Nous avons montré que dans les LAM A CN, la présence de la mutation du gène *FLT3* est un facteur de mauvais pronostic. Nos résultats concordent avec les données de la littérature. Les malades *FLT3+* devraient donc avoir une prise en charge adaptée.

P16: RECHUTE DE LEUCEMIE AIGUE MYELOBLASTIQUE APRES ALLOGREFFE DE CELLULES SOUCHES HEMATOPOIETIQUES : PRONOSTIC ET FACTEURS ASSOCIES

Miled W, , Belloumi D, Selmi A, Ben Abdeljelil N, Mekni S, Torjemane L, Turki I, Ladeb S, Ben Othman T

Centre national de greffe de moelle osseuse

Introduction :

L'allogreffe de cellules souches hématopoïétiques (ACSH) représente un traitement potentiellement curatif de la leucémie aigüe myéloblastique (LAM). La rechute demeure cependant une complication assez fréquente et redoutable.

Objectif :

L'objectif était d'étudier la rechute post-ACSH.

Matériel et méthodes / patient :

Il s'agit d'une étude rétrospective descriptive qui a inclus tous les patients traités pour LAM ayant reçu une ACSH entre janvier 2014 et décembre 2021 au centre national de greffe de moelle osseuse.

Résultats et discussions :

Quatre-vingt-dix-sept patients ont été inclus. L'âge médian était de 32 ans (5-50) avec un sexe ratio à 1,5. Les caractéristiques de la maladie au diagnostic étaient comme suit : forme hyperleucocytaire (n= 32, 33%), forme tumorale (n=22, 23%), atteinte initiale du système nerveux central (n=9, 9%), sarcome granuloctytaire (n=5, 5%).

Soixante-cinq patients (67%) étaient classés à haut risque de rechute : marqueurs cytogénétiques (n=47, 49%) ou

moléculaires (n=11, 11%) défavorables et échec d'induction (n=7, 7%).

Le statut pré-greffe était comme suit : 1ère rémission complète ou RC1 (n=73, 75%), RC2 (n=21, 21%), échec (n=3, 3%).

Le conditionnement pré-greffe était de type : bisulvex endoxan (n=78, 80%), bisulvex fludarabine (n=16, 17%) et Thiotepa Bisulvex Fludarabine (n=3, 3%).

Après un délai médian de suivi de 19 mois (1-76), 19 patients ont présenté une rechute. Le délai médian de la rechute était de 20 mois (1-56) : rechute médullaire n=10, rechute extra médullaire n=8 et rechute combinée n=1. Une association statistiquement significative a été retrouvée entre le groupe à haut risque et la survenue de la rechute (p=0,04). La GVHD aigue ou chronique semblaient au contraire prévenir ce risque, avec respectivement, p=0,05 et p=0,02.

Un traitement de rattrapage a été prescrit chez 13 patients avec obtention de RC chez 5 d'entre eux. Quatre patients ont eu une 2ème ACSH (aux dernières nouvelles : 1 décès à 3 mois et 3 vivants en RC).

La survie globale et la survie sans rechute à 2 ans étaient respectivement de 75% et 71%.

Conclusion :

Le risque de rechute après allogreffe dans les LAM reste élevé dans notre série comparativement à la littérature, soulignant l'importance de développer des stratégies préventives et préemptives.

P17: Résultats thérapeutiques des leucémies aigues myéloblastiques de l'adulte du groupe CBF

Selmi A, , Ben Neji H, Kharrat R, Bchir M, Berrad R, Elborgi W, Ben Lakhal F, Ayed W, Laamouri A, Fekih S, Mnif S, Gouider E, Ben Lakhal R
Service d'hématologie clinique Hôpital Aziza Othmana

Introduction :

Les leucémies aigues myéloblastiques (LAM) du groupe CBF constituent un groupe favorable de LAM définies par la présence d'anomalies cytogénétiques impliquant les protéines CBF : la t(8 ;21) (q22 ;q22) et son gène de fusion AML-ETO et l'inversion du chromosome 16 ou t(16 ;16) (p13 ;q32) et son gène de fusion CBFβ-MYH11.

Ces LAM sont caractérisées par un taux élevé de rémission et une survie globale de 60 à 70%.

Objectif :

L'objectif de cette étude est de rapporter les résultats thérapeutiques des LAM CBF de l'adulte traitées dans notre service.

Matériel et méthodes / patient :

C'est une étude rétrospective concernant 25 adultes traités pour LAM CBF entre 2015 et 2020. Tous les patients ont eu une induction associant aracytine et idarubicine puis 3 cures de consolidation avec de l'aracytine à haute dose (18g/m2).

Résultats et discussions :

L'âge médian est de 32 ans (17-56). La médiane de la leucocytose au diagnostic est de 22 570/mm3.

Onze patients ont une inv(16) et 14 ont une t(8 ;21) (q22 ;q22). Il existe des anomalies cytogénétiques additionnelles dans 40% des cas.

Le taux de décès en induction est de 8%. 88% des patients sont en rémission complète (RC) après l'induction. On a noté un seul échec d'induction.

Il n'y a pas eu de décès en RC. Le taux de rechute est de 36%. 7 patients sur 8 ont eu une chimiothérapie de rattrapage avec obtention d'une RC2 chez 85.7% des patients.

Deux patients uniquement ont été allogreffés. La survie globale (SG) à 5 ans est de 55 %.

Le taux de RC après l'induction et la SG sont proches des taux rapportés dans la littérature. Il en est de même pour le taux de décès toxiques en induction.

Peu de patients en deuxième rémission ont eu une allogreffe de moelle osseuse

Conclusion :

Nous pouvons améliorer les résultats thérapeutiques des LAM CBF par la mise en place de la maladie résiduelle par PCR et par le développement de l'allogreffe pour les patients en RC2 ou en RC1 avec une maladie résiduelle élevée.

P18: Résultats thérapeutiques des LAM âgés entre 55 et 60 ans traités par une chimiothérapie intensive

Ben Neji H, , Selmi A, Anna S, Kharrat R, Bchir M, Berred R, Elborgi W, Ben Lakhal F, Fekih S, Ayed W, Laamouri A, Gouider E, Ben Lakhal R
Service d'hématologie clinique Hôpital Aziza Othmana

Introduction :

Le traitement d'induction des leucémies aiguës myéloblastiques (LAM) repose sur la chimiothérapie intensive à base d'aracytine et d'anthracyclines. Cette association est responsable d'une toxicité hématologique importante et d'une mortalité de l'ordre de 15% dans notre pays.

En Tunisie, seuls les patients de moins de 55 ans sont traités de façon curative. On estime qu'au-delà de cet âge, le risque de toxicité est supérieur au bénéfice en termes de rémission et de survie.

Objectif :

L'objectif de ce travail est d'évaluer les résultats thérapeutiques des LAM de 55- 60 ans ans traités dans notre service.

Matériel et méthodes / patient :

Il s'agit d'une étude rétrospective incluant les adultes âgés de plus de 55 ans traités par une induction associant aracytine et idarubicine entre 2015 et 2020 au service d'hématologie de l'hôpital Aziza Othmana.

La stratification cytogénétique est faite selon le MRC.

Résultats et discussions :

Vingt-six patients de plus de 55 ans ont été inclus dans cette étude. L'étude cytogénétique était disponible chez 17 patients. 1 patient avait une t(8 ;21), 12 étaient risque intermédiaire (70.5%) et 4 haut risque (23%).

Quatorze patients ont eu une induction 2+5 et 12 patients une induction 3+7.

Le nombre de patients décédés en induction était 3 soit une mortalité en induction de 11.5%. Le taux de rémission cytologique était égal à 57%. Un seul patient a eu une

deuxième induction par aracytine à haute dose sans obtention de rémission.

Sur les 15 patients en rémission, 11 ont eu des consolidations par aracytine à haute dose et 3 par aracytine à dose intermédiaire.

La survie globale à 2 ans était de 20%.

Conclusion :

L'âge médian au diagnostic des LAM est de 68 ans. L'âge est un facteur de mauvais pronostic bien reconnu.

En Tunisie, la chimiothérapie intensive n'est pas proposée au-delà de 55 ans vu la mauvaise tolérance de la chimiothérapie chez ces patients et le risque important de mortalité en induction. Dans ce travail, les résultats des patients de plus de 55 ans sont encourageants avec peu de décès toxiques. La survie est faible vu que la plupart des patients rechutent et n'ont pas de traitement de rattrapage.

P19: Résultats thérapeutiques des leucémies aiguës myéloblastiques de l'adulte à haut risque

Selmi A, , Ben Neji H, Kharrat R, Bchir M, Berred R, Wijden E, Ben Lakhal F, Fekih S, Ayed W, Laamouri A, Gouider E, Ben Lakhal R

Service d'hématologie clinique Hôpital Aziza Othmana

Introduction :

Les leucémies aiguës myéloblastiques (LAM) de l'adulte à haut risque représentent 17 % des LAM. Elles sont associées à une survie faible et leur prise en charge repose essentiellement sur l'allogreffe de moelle osseuse.

Objectif :

L'objectif de ce travail est de rapporter les résultats thérapeutiques des patients traités dans notre service pour LAM à haut risque.

Matériel et méthodes / patient :

Entre 2015 et 2020, 30 LAM de haut risque selon la classification cytogénétique du groupe MRC ont été traitées dans notre service.

Ces patients ont eu une induction associant aracytine et idarubicine puis des consolidations par cytarabine à haute dose. Une allogreffe de moelle osseuse a été proposée aux patients de moins de 50 ans ayant un donneur géno-identique.

Résultats et discussions :

L'âge moyen est de 42 ans (19-58 ans). La médiane de la leucocytose au diagnostic est de 10 850 /mm³ (720-454 710).

Le caryotype était complexe chez 9 patients. 4 patients avaient un chromosome Philadelphie.

Le taux de décès en induction était de 10%. Le taux de rémission complète (RC) après l'induction était égal à 56%.

La survie globale (SG) à 5 ans était égale à 17%. Seuls cinq patients ont été allogreffés.

Les résultats pour ce groupe de patient sont mauvais et rejoignent ceux de la littérature.

Conclusion :

Les patients classés haut risque doivent absolument bénéficier d'une allogreffe de moelle osseuse.

P20: Les Facteurs de Croissance Hématopoïétique au cours des Neutropénies induites par le traitement d'induction des LAM.

Baghdad S, , Mehdi I, Belakehal S
Service d'Hématologie- Hôpital militaire
régional universitaire d'Oran-Algérie

Introduction :

La neutropénie et les complications qui en découlent sont les principaux facteurs de morbidité et de mortalité à cours terme de la chimiothérapie. Les facteurs de croissance sont des glycoprotéines qui stimulent la prolifération des précurseurs hématologiques dans la moelle et leur maturation vers les lignées différenciées ; à ce titre, ils font partie de l'arsenal thérapeutique des affections malignes en hématologie. L'utilisation des GM-CSF et G-CSF a pour but d'atténuer la myélosuppression induite, en espérant ainsi réduire la durée et la profondeur de la neutropénie. Ces facteurs granulocytaires peuvent être utilisés en prophylaxie ou de manière curative.

Objectif :

Notre étude a porté sur l'utilisation des G-CSF, en traitement curatif, dans les neutropénies induites par chimiothérapie.

Matériel et méthodes / patient :

Etude rétrospective faite au service d'hématologie- HMRUO ; de l'année 2018 à 2021. 22 patients ont été inclus dans cette étude, parmi eux 15 hommes et 7 femmes avec un sexe ratio de 2,14 et un âge moyen de 37 (28- 75 ans). Ces patients ont tous été traités pour une LAM (et inclus dans des schémas thérapeutiques entraînant inévitablement une neutropénie profonde (3+7 ,2+5). Sur ces 22 patients, 10 (soit 45%) dont l'âge moyen était de 33 (21 – 68 ans) ont bénéficié de G-CSF : filgrastim 5µg/kg/j pendant une durée moyenne de 6 jours.

Résultats et discussions :

Sur nos 22 patients : 12 patients ont été traité sans adjonction de FCH. 10 patients ont pu bénéficier de filgrastim. Durant la phase d'Induction ; nous avons eu 04 décès, tous parmi les patients sans FCH (02 chocs septiques, 01 choc hypovolémique et 01 cas de décompensation cardiaque). La durée moyenne de la neutropénie a été de : La durée d'hospitalisation est passée de : 52 j pour les patients sans FCH à 42 j pour les patients avec FCH. Chez les patients sous FCH, 05 (22%) ont présenté une infection dont 04 documentées. Nous avons noté chez l'autre groupe 09 cas d'infection (41%), dont 05 documentées. Les deux groupes ont bénéficié d'une antibiothérapie à large spectre à visée curative ; puis adaptée en fonction des antibiogrammes.

Commentaires : Nos résultats ont démontré que l'utilisation des facteurs de croissance dans les neutropénies chimio-induites a permis : La réduction de la durée de la neutropénie (04j). Le raccourcissement de la durée d'hospitalisation (10j). Le pourcentage de patients ayant présenté une infection (documentée ou non) est de 22% chez les patients ayant reçu des FCH, et 41% pour les patients sans FCH. Aucun cas de décès n'a été rapporté au sein du groupe sous FCH.

Conclusion :

L'utilisation des Facteurs de Croissance Hématopoïétique chez les patients présentant une neutropénie chimio-induite réduit la durée de cette dernière, la durée d'hospitalisation et par conséquent l'utilisation des antibiotiques. Cependant, l'impact sur la fréquence des infections n'apparaît pas de manière évidente.

P21: Les infections bactériennes au cours des LAM

Baghdad S, Ghassoul Y, Belakehal S
Service d'Hématologie- Hôpital militaire
régional universitaire d'Oran-Algérie

Introduction :

Les infections bactériennes représentent une cause importante de mortalité chez le sujet neutropénique atteint d'hémopathie maligne. Le risque infectieux est proportionnel à la sévérité de la neutropénie, la rapidité de son installation et sa durée. L'épidémiologie des infections bactériennes a évolué en hématologie avec l'émergence de germes cocci gram positif, devenus majoritaires parmi les germes isolés par hémoculture. Le staphylocoque à coagulase négative associé au streptocoque représente maintenant plus de 50% des germes responsables de bactériémie. Le *Pseudomonas aeruginosa* était autrefois le germe le plus redoutable, en raison de sa fréquence et de sa virulence, mais aussi de sa grande résistance au traitement ; actuellement il n'intervient que dans 5 % des bactériémies.

Objectif :

L'étude du profil des neutropénies fébriles, des germes en cause et de leur prise en charge thérapeutique

Matériel et méthodes / patient :

De janvier 2018 à décembre 2021 nous avons suivi au service d'hématologie de l'HMRUO 22 patients atteints de leucémie aigue myéloblastique. Tous ont présenté une neutropénie fébrile et ont bénéficié d'un examen clinique complet à la recherche d'un foyer clinique décelable, une radiographie du thorax ; de prélèvements bactériologiques systématiques : prélèvements de gorge ; ECB des urines, et hémocultures aux pics thermiques avec des

prélèvements spécifiques si un foyer infectieux est décelé cliniquement.

Résultats et discussions :

Tous les patients ont présenté une neutropénie fébrile. L'âge moyen des patients est de 37 (28- 75 ans); le sexe ratio est de 2,14 (15♂ et 07♀). L'infection est cliniquement documentée dans 12 cas (soit 54%). Elle est microbiologiquement documentée par les hémocultures dans 06 cas soit 27% des cas ; et dans 10 cas (45%) il s'agit d'une neutropénie fébrile sans foyer cliniquement décelable et microbiologiquement non documentée. L'examen clinique retrouve une hyperthermie qui oscille entre 38 et 40°C dans tous les cas. 1. Analyse des infections cliniquement documentées. → Sphère ORL = 07 cas: angine érythémato pultacée= 05 cas. otite purulente= 01 cas cellulite cervicale purulente= 01 cas. → Foyer urinaire=02 cas. → Foyer anal (hémorroïde + fistule anale) = 02 cas. → Chambre d'implantation thoracique = 01 cas. 2. Analyse des résultats bactériologiques. L'examen biologique retrouve une neutropénie qui varie de 0 à 1000 éléments/mm³, avec une durée d'aplasie allant de 8 à 23 jours avec une moyenne de 19 jours ; et des hémocultures positives. Les germes en cause sont : 1. Les bacilles gram négatifs (BGN) sont majoritaires et sont retrouvés dans 04 cas (18 %) - *klebsiella pneumoniae* = 1 cas. -*Pseudomonas aeruginosa* = 1 cas. -*E. coli* = 1 cas. - *Enterobacter* = 1cas. 2. Les bacilles gram positifs sont retrouvés dans 02 cas (10%) : - *Staphylocoque coagulase négatif* = 02 cas. Un traitement empirique est instauré chez tous les patients à savoir une double antibiothérapie associant une β lactamine et un aminoside type Claforan 1g/6h et Amiklin 500mg 2x/j. Ce traitement est adapté ultérieurement à l'antibiogramme. Une apyrexie avec amendement de la symptomatologie clinique est obtenue dans 16 cas avec

l'utilisation du traitement empirique ; par ailleurs un traitement de 2eme ligne par l'imipénème et la Vancomycine de façon ponctuelle est utilisé dans 06 cas. Le décès est survenu suite à un choc septique dans 02 cas

Conclusion :

Les infections bactériennes représentent un problème majeur, dont la gravité est majorée chez les patients neutropéniques, de part leur fréquence, leur virulence mais aussi leur impact sur la qualité de vie.

P22: Diagnostic des Leucémies Aigues Non Lymphoblastiques par cytométrie en flux

Oukid S, , Benlabiod K, Lamraoui F, Rakab N, Bouchakor Y, Taoussi S, Brahimi H, Boucherit C, Mezroud M, Ziani A, Rebouh A, Bouchetara Z, Abad M, Bradai M
Service Hématologie, EHS ELCC Blida. Université Blida 1, Laboratoire de recherche sur les Hémopathies Malignes et les Hémoglobinopathies, Faculté de Médecine, B.P 270, Route de Soumaa, Blida. Algérie.

Introduction :

Une des applications principales de la cytométrie en flux (CMF) est d'aider à caractériser au mieux les cellules malignes dans les Leucémies Aiguës (LA) pour la prise de décision thérapeutique et l'appréciation du pronostic.

Objectif :

L'objectif de cette étude est d'évaluer l'apport de la cytométrie en flux dans le diagnostic et la classification des Leucémies Aiguës Non Lymphoblastiques.

Matériel et méthodes / patient :

Nous rapportons 461 cas de LAM : 31 enfants (6.8%) : 14 filles et 17 garçons d'âge moyen de 8 ans (1-15) et 430 adultes (93.2%) : 220 femmes et 210 hommes d'âge moyen de 47.5 ans (16 - 91). La présentation initiale est dominée par les signes d'insuffisance sanguine dans 96.5% et/ou un syndrome tumoral dans 37%. Après une étude cytologique des frottis sanguins et médullaires : LAM : 361 cas (78.4%), LAL : 11 cas (2.3 %), LA indifférencié : 89 cas (19.3%).

Méthodes d'étude

Les LA ont été identifiées par la cytologie, puis immunophénotypage réalisé à l'aide d'un panel large d'anticorps monoclonaux ciblant les populations myéloïdes ainsi que les populations lymphoïdes (T, B et NK). Les étapes suivantes sont réalisées : filtration de la moelle, numération, dilution, marquage, acquisition et enfin analyse sur un cytomètre en flux. L'immunophénotypage par CMF a été réalisée sur un prélèvement sanguin dans 41 cas (8.8%), et actuellement systématiquement sur un prélèvement médullaire : 420 cas (91.2%).

Résultats et discussions :

Les résultats de l'immunophénotypage par CMF sont illustrés dans le tableau ci-dessous

CMFLAM	M0	M1	M2	M3	M4	M5	M6	M7	LAM	LA
Enfants	1	1	9	4	9	1	3	1	1	1
Adultes	32	51	88	50	126	29	17	3	33	1
Total	33	52	97	54	135	30	20	4	34	2
%	7.2%	11.2%	21%	11.7%	29.2%	6.5%	4.3%	0.8%	7.3%	0.4%

Fréquence d'expression des différents marqueurs : Myéloïdes : MPO : 86%, CD33 : 81%, CD13 : 90%, CD117 : 75%, CD15 : 55%, et d'immaturation :HLADr : 82% et le CD34 : 72%.

Les facteurs aberrants les plus fréquents sont : le CD7: 19%, CD56: 24%, CD4 : 30%, CD2 : 7.5%, CD19 : 4.7%.

Commentaires :

Dans plus de 21% des cas le diagnostic de LAM n'a été posé que par la cytométrie en flux. Dans notre série en note la fréquence élevée des LAM4 (29%). Le taux d'expression des marqueurs myéloïdes rejoint celui de la littérature.(1,2) La prédominance d'expression des marqueurs lymphoïdes T notée dans notre étude est retrouvée aussi dans l'étude tunisienne.(2). L'expression des marqueurs d'immaturation rejoint celle de la littérature (1) mais pas celle de la série tunisienne.(2) Dans notre série, le taux d'expression du CD56 facteur de pronostic (24%) est nettement supérieur à la série tunisienne (15.5%).(2)

Conclusion :

La CMF est le seul outil qui confirme les cas rares des LAM surtout LAM6, LAM7 et surtout les LAM0 et elle confirme et précise aussi les autres types de LAM pour une adaptation thérapeutique et une évaluation pronostique.

P23: Profils phénotypiques par Cytométrie en Flux des Leucémies Aigues Biphénotypiques

Oukid S, , Lamraoui F, Rekab N, Bouchakor Y, Taoussi S, Benlabiod K, Brahim H, Boucherit C, Mezroud M, Ziani A, Rebouh A, Abad M, Bradai M
Service Hématologie, EHS ELCC Blida.
Université Blida 1, Laboratoire de recherche sur les Hémopathies Malignes et les Hémoglobinoopathies, Faculté de Médecine, B.P 270, Route de Soumaa, Blida. Algérie

Introduction :

L'immunophénotypage par cytométrie en flux (CMF), est un outil essentiel pour le diagnostic des Leucémies Aigues (LA), il a individualisé une nouvelle entité : la Leucémie Aigue Biphénotypique (BAL) ou mixte. Nous avons diagnostiqué 62 cas de BAL dont nous présentons les caractéristiques phénotypiques.

Objectif :

L'analyse du profil phénotypique des Leucémies Aigues Biphénotypiques

Matériel et méthodes / patient :

Notre étude a porté sur 62 patients : 6 enfants (9.6%) : 4 garçons âgés de 3 jours, 5, 6 et 12 ans et 2 filles âgées de 4 et 5 ans et de 56 adultes (90.4%) : 20 femmes et 36 hommes, sex ratio = 1.8 et l'âge moyen est de 41.7 ans (16 - 78). La présentation initiale est dominée par des signes d'insuffisance sanguine dans 54 cas (87%) et/ou un syndrome tumoral dans 35 cas (56%). Une hyperleucocytose dans 44 cas (71%). La blastose médullaire est de l'ordre de 78%. La cytologie révèle une LAM: 24 cas (39%), une LAL: 16 cas (26%) et une LA indifférencié: 22 cas (35%). La myélopéroxydase a été réalisé chez 15 cas et revenue positive 03 cas soit 20%.

L'immunophénotypage a été réalisé sur sang périphérique : 11 cas (17.7%) et sur prélèvement médullaire : 51 cas (82.3%). Nous avons procédé à une filtration de la moelle, numération, dilution, marquage par un panel large d'anticorps monoclonaux pour cibler les populations Lymphoïdes (B, T, NK) et Myéloïdes, acquisition et analyse sur un cytomètre en flux.

Résultats et discussions :

La CMF montre 03 groupes phénotypiques qui sont illustrés dans les tableaux (1-2) :

1er groupe : LAM et LALT : 32 cas (51.6%)

2ème groupe : LAM et LALB : 25 cas (40.3%).

Score EGIL	LAM/LALB	
Moyenne d'expression	Myéloïdes	3.8
	Lymphoïdes B	5.2
Score ≥ 4	Myéloïdes	13 cas
	Lymphoïdes B	18 cas

Score EGIL	LAM/LALT	
Moyenne d'expression	Myéloïdes	3.8
	Lymphoïdes T	4.2
Score ≥ 4	Myéloïdes	13 cas
	Lymphoïdes T	15 cas

Tableau N°1 : Score d'EGIL des LAM et LALT

Tableau N°2 : Score d'EGIL des LAM et LALB

3ème groupe : LALT et LAL B : 05 cas : moyenne d'expression des marqueurs lymphoïdes **B** = 5.4 (4 -8) et **T** = 4.3 (3 – 6.5).

Discussion :

Nos résultats rejoignent la littérature en termes de données épidémiologiques (fréquence, âge, sexe), comparativement aux résultats maghrébins toute fois on note sur le plan phénotypique une fréquence élevée des BAL avec co-expression des marqueurs myéloïdes et lymphoïdes T ceci s'expliquera en partie par la fréquence des

Leucémie Aigues Lymphoblastiques T dans notre région (42%) vs (20%) en France.

Notre série est caractérisée par la grande difficulté du classement morphologique, dans près de 35% des cas par opposition aux séries tunisienne et marocaine où le type cytologique n'a pas pu être donné dans respectivement 26% et 17% des cas.

Conclusion :

La CMF est actuellement le seul outil performant pour individualiser les Leucémies Aigues Biphénotypiques. Le profil immunophénotypique de ces entités est important à déterminer pour la conduite thérapeutique et le pronostic.

P24: Evaluation du protocole ADE en 2eme induction dans les LAM chez les patients ≤ 65 ans

Kherbache F, , Hamouda H, Hamdi S, Belamri A, Goumri S
CHU de Sétif

Introduction :

Les leucémies aigues myéloblastiques (LAM) sont caractérisées par un envahissement médullaire par des cellules myéloïdes bloquées à un stade précoce de la différenciation cellulaire et incapables de maturation terminale. Le protocole Rubido-Aracy(3+7) donne un taux de RC de 60-80%, les 20-40% restants sont rattrapés par plusieurs protocoles thérapeutiques dont l'ADE.

Objectif :

Evaluation du protocole ADE en 2eme induction dans les LAM chez les patients ≤ 65 ans.

Matériel et méthodes / patient :

C'est une étude rétrospective allant de Janvier 2015 à Décembre 2021, durant laquelle nous avons recensé 51 cas (36%) d'échec au protocole 3+7, parmi lesquels 45 pts (88%) ont reçu le protocole ADE qui comporte de l'Aracytine (100mg/m²/j) pendant 7 jours, de la Daunorubicine (50mg/m² /j) pendant 3 jours et de l'Etoposide (100mg/m² /j) pendant 5 jours, suivi en cas de rémission de 2 ou 3 cures de consolidations par l'aracytine (2g/m²) pendant 3 jours. Parmi les bons répondeurs 8 pts ont été greffés et les non éligibles à la GMO ont reçu un traitement de maintenance (réinduction mensuelle et entretien).

Résultats et discussions :

L'âge moyen de cette cohorte est de 44 ans (20-65), le sex-ratio (34/11F) : 3,09. Les caractéristiques clinico-biologiques sont représentées par une anémie sévère dans 27% des cas, un syndrome hémorragique dans 31% des cas, la thrombopénie est sévère (plaquettes < 30 G/L) dans 42% des cas, un syndrome infectieux dans 53% des cas, représenté par une angine dans 20%, une infection pulmonaire dans 11%, une infection ano-rectale et cutanée dans 11%, le syndrome tumoral est retrouvé dans 24%. La répartition des pts selon la classification du FAB retrouve LAM1 : 10 cas (22%), LAM2 : 17 cas (38%), LAM4 : 14 cas (31%), LAM5 : 2 cas (4%), LAM6 : 2 cas (4%). Résultats thérapeutiques : parmi 37 pts évaluables, le taux de rémission complète (RC) est de 51% (19 pts), Décès précoce : 18% (8 pts), échec : 49% (18 pts), rechute : 10 pts (53%) dont 3 pts en post GMO. Devenir des pts : 10 pts (27%) sont toujours suivis, le suivi moyen est de 15 mois (2-66 mois), le suivi médian est de 7 mois, la SG à 7 ans est de 20% et la SSE à 7 ans est de 14,5%.

Conclusion :

La LAM reste une hémopathie grave, l'échec à la chimiothérapie conventionnelle par le protocole 3+7 fait sombrer encore son pronostic, ce qui nécessite de bien stratifier les patients selon le score pronostic ELN. Pour améliorer la prise en charge de cette catégorie de patients, le recours à la thérapie innovante (thérapie ciblée) devient incontournable.

P25: L'Azacitidine dans la prise en charge des LAM de novo et secondaires expérience monocentrique

Bouchakor Moussa Y, Taoussi S, Lamraoui F, Oukid S, Rekab N, Benlobiod M, Brahimi H, Guezlane C, Boucherit C, Mezroud M, Abad M, Bradai M
Service Hematologie EHS ELCC CAC BLIDA

Introduction :

Un avantage de survie dans les SMD de risque élevé transformés et les LAM de novo a été mis en évidence grâce à un agent hypométhylant, l'azacitidine (AZA) même en l'absence de réponse complète ou partielle chez les patients non éligibles à une allogreffe ou en présence de comorbidités.

Objectif :

Il s'agit d'une évaluation chez 68 patients de façon rétrospective l'intérêt de l'azacitidine, dans le traitement de patients (pts) atteints de SMD/MPN de haut risque transformés en LAM et des LAM de novo du sujet âgés ou sujet non éligible à une GMO ou en rechute

Matériel et méthodes / patient :

C'est une étude évaluant l'AZA à la dose de 75 mg/m² /jour chez 68 patients (pts) MDS/MPN transformés et les LAM de

novo du sujet âgés ou sujet non éligible à une GMO ou en rechute, avec un recul moyen de 30 mois ; 28 pts LAM secondaires à un SMD /MPN transformés : un âge médian de 66 ans (23,82) ; un sex ratio de 1,15(15H/13F), dont 18 AREB2 ,5LMMC2 ,un 5q- , une CRDML et 03 syndromes MPN tous transformés en LAM (18LAM, 3LAM1,2LAM2,1LAM4,3LAM5,1LAM7),la cytogénétique faite chez 17pts,10 patients étaient favorables dont 04 del5q isolées, un patient intermédiaire avec (del 5q +del p53) et 06 patients défavorables avec caryotypes complexes et anomalies du 5 et 7; la majorité avec un IPSS de haut risque ,intermédiaire 2 et élevé , IPSS-R intermédiaire chez 06pts, élevés et très élevé chez 8pts et un faible risque .40 pts LAM de novo : un âge médian de 68,7 ans (50,84);un sex ratio de 1,10 (21M/19F), l' ECOG en moyen de 2 (0-3),selon l'OMS (18 LAM,2 LAM1,1LAM2,4 LAM4 ,7 LAM5) ont reçu l'AZA en 1ère ligne , 03 LAM0 et 3LAM6 en 2ème ligne et 02 LAM1 en 3ème ligne .

Résultats et discussions :

57 pts ont reçu l'AZA en 1ère ligne dont 4 après progression sous lenalidomide, et 11 en deuxième et troisième ligne dont 8 après échec au 3+5 et trois rechutes après greffe . Le nombre de cycles reçus en moyen de 6 (1 -28 cycles). Le traitement a été poursuivi au-delà de 3 cycles chez 58,8% (40pts), ≤ 3 cycles chez 28 pts (41,2%) pour décès précoce, progression et intolérance. La réponse a été évaluée en moyenne après 04 mois (3, 6) chez 72 % (n=49 pts), arrêt chez 28 % (n = 19pts) .**En 1 ère ligne** : 41/57 pts ont été évalués : une indépendance transfusionnelle chez 31,7 % (n=13) avec une RHC chez 19,5% (n=8 pts) dont 02 del 5q isolées et un caryotype complexe, une RP chez 46,3 %(n=19 pts) dont 02 del 5q isolées et 02 complexes sans anomalies du 7, une stabilité chez 12% (n=5 pts) dont une del 5q +del p53 et 02complexes

avec anomalies du 7 et del p53,un échec chez 34% (n =14 pts) dont le caryotype normal. **En 2ème et 3ème ligne** 08 /11pts ont été évalués : obtention d'une RHC chez 27% (n= 03 pts), une stabilité chez 9%(n=01pts) avec une légère amélioration hématologique et un échec chez 36% (n= 4 pts). La **tolérance** : Le traitement a été globalement bien toléré sur le plan clinique chez 33,8% (23 pts),les toxicités de grade 1-2 les plus fréquentes ont été les évènements gastro-intestinaux et la diarrhée , les réactions au site d'injection dans 11,7% (8pts) des cas et le prurit avec éruption cutanée chez 5,8% (n=4 pts) . Les toxicités G3-4 observées essentiellement hématologique (leucopénie, neutropénie et thrombopénie) chez 42 pts (61 ,7%) dont la neutropénie a représenté 88% et ayant nécessité une hospitalisation pour infection sévère et du GCSF ainsi que la réduction de la dose chez 26 ,4% (n=18 pts) , une toxicité hépatique et une insuffisance rénale étaient constatées chez 1,4%(n=1 pt) chacune . **Devenir**: 14,7% (n=10 pts) sont vivants encore sous vidaza , 06 pts en RHC ,deux en RP et une stabilité ; 85,2% (n=58 pts) sont décédés dont les 05 caryotypes complexes,la del 5q +del p53 et les 3 del 5q isolées , 43%(n=25 pts) sont décédés par infection dont (4 chocs septiques ,8 infections covid19) ,19% (11pts) par syndrome hémorragique ,22,4% (n=13pts) par progression,15,5 %(n=9 pts) par comorbidités (décompensation cardiaque,IRC, diabète).La médiane de SG est de 10 mois (7- 13 mois) et la SSP de 10 mois (7 – 12) , la médiane de SG selon l'analyse des sous groupes : la cytogénétique, de 24 et 18 mois pour les risques favorables (18,5 – 29,5), de 6 mois pour les intermédiaires et les défavorables, la SSP de 10 mois pour les favorables et 6 mois pour les intermédiaires et les défavorables , et selon l'ECOG , la SG est de 18 mois pour l'ECOG 0 , de 10 mois pour l'ECOG 1, de 6 mois pour le 2 et 3

Commentaires : L'azacitidine semble être bien tolérée, 2/3 des malades n'ont pas nécessité d'hospitalisation, avec gestion des événements secondaires en ambulatoire. Il a également été retrouvé un bénéfice de survie de 18 mois à 24 mois avec une RHC chez les MDS transformés et traités, et les LAM de novo en première ligne ou en rechute même après une greffe avec une cytogénétique favorable Vs une cytogénétique intermédiaire ou défavorable ou la survie est plus écourtée de 6 à 10 mois, ce qui concorde avec les données de la littérature, une durée de survie moyenne de 18 à 24 mois contre 10 mois chez les patients ayant reçu des traitements classiques. Le statut de performance est un facteur prédictif d'une prolongation de la survie allant de 18 mois pour les statuts ≤ 1 vs 6 mois pour un score > 1 confirmé par notre étude.

Conclusion :

L'Azacitidine est une option thérapeutique en première ligne les SMD/MPN de haut risque transformés et les LAM non éligibles pour une chimiothérapie intensive en raison de l'âge et la présence de comorbidités pour un sujet moins de 65 ans ou en rechute ; de meilleurs résultats dans les risques favorables, la cytogénétique défavorable avec une del p53 influencent l'évolution vers la progression et la résistance surtout en monothérapie, d'où l'intérêt d'associer l'AZACITIDINE à d'autres molécules tel que le venetoclax afin d'améliorer la survie sans événements représentée par le décès, une étude prospective pourrait permettre d'évaluer mieux son intérêt d'utilisation surtout en association.

P26: Profil cytogénétique des leucémies aiguës myéloblastiques de novo de l'adulte à Blida

Taoussi S, , Lamraoui F, Rekab N, Benlabiod K, Bouchakor Moussa Y, Oukid S, Brahimi H, Boucherit C, Guezlane C, Mezroud M, Abad M, Bradai M
EHS ELCC Blida. Université Saad Dahleb, Blida I, Faculté de Médecine

Introduction :

Les leucémies aiguës myéloblastiques (LAM) constituent un groupe hétérogène dans leurs présentations cliniques, cytologiques et pronostiques. Les anomalies cytogénétiques représentent un facteur pronostique puissant. La classification OMS 2016 intègre les données cytogénétiques et moléculaires et stratifie les LAM en groupes pronostiques. Les LAM CBF (Inversion (16),t(16; 16), t(8;21) ainsi que la t(15;17) associée au LAP, ont un pronostic favorable. Le réarrangement KMT2A autre que t(9 ;11), -5/del (5q), -7/del (7q), la t(9;22) et un caryotype complexe ou monosomal ont un pronostic défavorable. La biologie moléculaire affine le pronostic de certains sous-groupes comme les LAM CBF et isole des groupes pronostiques dans les LAM à caryotype normal. Par l'application systématique du caryotype et de la FISH (hybridation in situ fluorescente), nous avons pour objectif d'avoir une approche du profil pronostique des LAM de novo dans notre région en vue d'un traitement adapté. Les leucémies aiguës myéloblastiques (LAM) constituent un groupe hétérogène dans leurs présentations cliniques, cytologiques et pronostiques. Les anomalies cytogénétiques représentent un facteur pronostique puissant. La classification OMS 2016 intègre les données cytogénétiques et moléculaires et stratifie les LAM en groupes pronostiques. Les LAM CBF (Inversion (16),t(16; 16), t(8;21) ainsi que la t(15;17) associée au

LAP, ont un pronostic favorable. Le réarrangement KMT2A autre que t(9 ;11), -5/del (5q), -7/del (7q), la t(9;22) et un caryotype complexe ou monosomal ont un pronostic défavorable. La biologie moléculaire affine le pronostic de certains sous-groupes comme les LAM CBF et isole des groupes pronostiques dans les LAM à caryotype normal.

Objectif :

Par l'application systématique du caryotype et de la FISH (hybridation in situ fluorescente), nous avons pour objectif d'avoir une approche du profil pronostique des LAM de novo dans notre région en vue d'un traitement adapté.

Matériel et méthodes / patient :

Etude prospective sur 12 ans (10/2009-12/2021) de 600 patients (pts) atteints de LAM de novo et suivis au service hématologie EHS ELCC Blida. Au diagnostic, cytogénétique faite par FISH et caryotype. L'étude a ciblé t(8;21)(q22 ;q22) ; RUNX1-RUNX1T1, Inv(16)/t(16;16)(p13 ;q22) ; MYH11-CBFB, t(15;17)(q24 ;q21) ; PML-RARA, le réarrangement (KMT2A rea), anomalies du 5 du 7 et la t(9 ;22) dans certains cas, ainsi que le caryotype monosomal, le caryotype complexe ,certaines translocations rares à impact pronostique négatif. Il s'agit de 295 femmes et 305 hommes (Sex ratio = 1,03). Age moyen : F = 44,4 ans (15-83) ; H = 43,2 ans (15-84). Etude prospective sur 12 ans (10/2009-12/2021) de 600 patients (pts) atteints de LAM de novo et suivis au service hématologie EHS ELCC Blida. Au diagnostic, cytogénétique faite par FISH et caryotype. L'étude a ciblé t(8;21)(q22 ;q22) ; RUNX1-RUNX1T1, Inv(16)/t(16;16)(p13 ;q22) ; MYH11-CBFB, t(15;17)(q24 ;q21) ; PML-RARA, le réarrangement (KMT2A rea), anomalies du 5 du 7 et la t(9 ;22) dans certains cas, ainsi que le caryotype monosomal, le caryotype complexe

,certaines translocations rares à impact pronostique négatif. Il s'agit de 295 femmes et 305 hommes (Sex ratio = 1,03). Age moyen : F = 44,4 ans (15-83) ; H = 43,2 ans (15-84).

Résultats et discussions :

Selon le FAB : M0=22, M1=65, M2=125, M3=116, M4=183, M5= 40, M6 = 19, M7= 2, dans 28 cas (4,6%) type non précisé. Dans le groupe LAP : la t(15 ;17) ; PML/RARA (n=99)(16,5%) , dans sa forme classique dans 92 cas, sous forme variante : t(15;17 ;V) (n=6), sous forme d'insertion dans 2 cas. Un seul cas de réarrangement RARA avec un partenaire autre que le PML. Dans le groupe LAM CBFB : Inv16 (n=61) dont 3 cas de t(16;16), anomalies surajoutées dans 21,3%. t(8 ;21)(n=41) dont 3 translocations variantes. Le réarrangement MLL, n=14 dont deux t(6;11)], et une t(9 ;11). t(9;22) (n=1), caryotype monosomal (n=5) ; pseudo-diploïdies et hyper diploïdies (n=45). Caryotype complexe, n=5, del5q ; del7/-7 n= 6. Insertion (16;21)(p11;q22), entité rare et défavorable dans 2 cas. Au plan thérapeutique les pts LAM CBF ont été proposés à la greffe en RC2 pour la majorité d'entre eux.

Commentaires : Le groupe cytogénétique favorable représente 33,6%, dont une fréquence particulièrement élevée de LAP (16,5% vs 8% dans la littérature). Parmi 100 cas de LAP, une translocation variante dans 6 cas, insertion cryptique = 2 cas ; PML/RARA dupliqué = 8 cas. LAM3 évoquée mais exclue de manière certaine dans 16 cas. Dans 8 cas de LAM3 avec cytologie atypique hypogranulaire, la FISH a confirmé ce diagnostic. Ainsi, l'intérêt de la cytogénétique pour le diagnostic est prépondérant dans les LAM. Au plan thérapeutique, pour les LAM CBF, en accord avec les recommandations OMS, une allogreffe en RC1 a été rarement proposée à nos pts, la recherche de

mutations KIT, FLT3 et de maladie résiduelle positive est en projet dans le service.

Conclusion :

Le caryotype et la FISH reconnaissent les anomalies cytogénétiques importantes pour indiquer un traitement rationnel pour les patients atteints de LAM de novo. Dans notre contexte la FISH a permis de cibler et d'identifier des profils particuliers [(t (15 ; 17); Inv 16 ; t (8 ; 21)] et a orienté notre stratégie thérapeutique. En perspective, l'évaluation de la fréquence nationale de la LAM3 et l'étude du statut mutationnel (FLT3 ; KIT) doit affiner la classification génétique des LAM.

P27: Impact des différents indices de comorbidités sur le devenir des patients traités pour leucémie aiguë myéloïde

Ramdoum A, , Hadjeb A, Si Ali N, Benichou S, Ouaddah F, Cheriti M, Benzian E, Zouaoui Z, Benlazar M
CHU de Sidi Bel Abbès Abdelkader Hassani

Introduction :

La leucémie myéloïde aiguë (LAM) est une maladie hématopoïétique hétérogène et, dont le pronostic dépend de plusieurs facteurs de risque. En plus des facteurs liés à la maladie, tels que la cytogénétique et les anomalies moléculaires spécifiques, les facteurs liés au patient, en particulier l'âge, l'état général, mais aussi les pathologies associées, sont de bons éléments prédictifs de la survie des patients atteints de LAM.

Objectif :

L'objectif de cette étude était de déterminer l'impact des comorbidités sur la survie des patients atteints de LAM.

Matériel et méthodes / patient :

Dans une étude rétrospective monocentrique, 91 patients adultes atteints de LAM ont été inclus. L'index de Charlson (CCI), le score d'évaluation des comorbidités des adultes (ACE-27), l'échelle d'évaluation cumulative des pathologies associées (CIRS), ainsi que les données démographiques et biologiques ont été évalués. L'impact de chaque facteur sur la survie a été étudié par analyse univariée puis multivariée. Les logiciels statistiques Winstat et Medcalc 16.4 ont été utilisés pour l'analyse.

Résultats et discussions :

L'étude a concerné 52 (57%) patients de sexe masculin, et 39 (49%) de sexe féminin. L'âge médian des patients était de 53 ans [17-95 ans]. Le taux de rémission complète était de 58%, avec une médiane de survie de 08 mois, et une survie globale (OS) à 5 ans de 19%. Pour les trois échelles d'évaluation des comorbidités (CCI, ACE 27, CIRS), les valeurs élevées de leurs indices étaient associées à une OS réduite ($P < 0.0001$, $P < 0.0001$, $P = 0.0005$, respectivement), et un taux faible de rémission complète ($P < 0.0001$, $P < 0.0001$, $P = 0.0006$, respectivement). En analyse multivariée, un PS < 2 et un CCI < 1 sont associés à une meilleure survie des patients ($P = 0.002$, $P = 0.0005$, respectivement).

Conclusion :

Notre étude confirme que les comorbidités affectent significativement la survie des patients atteints de LAM, et que leur évaluation préthérapeutique peut aider à identifier les patients ayant un mauvais pronostic.

P28: Evaluation de la chimiothérapie intensive 3+7 chez le sujet âgé atteint de leucémie aigue myéloblastique

Hadjeb A, , Zemri N, Zouaoui Z, Benazar S, Benzineb B, Mesli N, Bekadja A, Yaffour N, Senouci D, Kaddour S, Touhami H, Saidi D, Arbaoui F, Mehalhal N, Baghdad S

Service d'hématologie, CHU de Sidi Bel Abbés, ALGERIE

Introduction :

Les patients âgés (≥ 60 ans) atteints de leucémie aigüe myéloblastique (LAM) ont un mauvais pronostic, présentant alors de nombreux enjeux thérapeutiques. En raison de la mortalité liée au traitement, de nombreux malades ne sont pas candidats à la polychimiothérapie classique.

Objectif :

Notre étude a pour d'évaluer la réponse des sujets âgés de plus de 60 ans atteints de LAM, et traités par chimiothérapie intensive classique de type 3+7.

Matériel et méthodes / patient :

Il s'agit d'une étude rétrospective multicentrique au niveau de l'ouest Algérien, qui a concerné les patients âgés de plus de 60 ans, et ayant reçu une chimiothérapie de type 3+7 pour une LAM.

Résultats et discussions :

Entre 2012 et 2018, 51 patients âgés de 60 ans et plus, dont 16 (34%) femmes et 35 (66%) hommes ont été colligés. L'âge médian des patients est de 63 ans [60-73]. 46 (92%) malades n'avaient pas de pathologie associée, sinon une comorbidité légère ou contrôlée. La rémission complète (RC) était obtenue chez 30 (59%) patients dont 6 après 2 cycles de chimiothérapie. La

médiane de survie de toute la cohorte est de 10 mois (95% IC : 3-17). La médiane de survie des patients en RC est supérieure à celle des patients qui n'ont pas répondu au traitement (18 mois vs 3 mois, $p=0.003$). La mortalité au cours de la phase d'induction, toute cause confondue, est de 17.6%. 15 (50%) patients ont rechuté, et la majorité des rechutes est précoce (87%).

Conclusion :

Une chimiothérapie intensive peut être proposée aux sujets âgés atteints de LAM, essentiellement ceux qui sont fit, sans comorbidités sévères. Cependant, malgré un taux de RC acceptable, les rechutes sont fréquentes, nécessitant une meilleure stratégie thérapeutique après l'obtention de la RC.

P29: Les facteurs de risque du syndrome de lyse tumorale au cours de la leucémie aigüe myéloïde

Hadjeb A, , Hadjeb A, Ouaddah F, Siali N, Benichou S, Zemri N, Chereti M, Zouaoui Z, Benlazar S

Service d'hématologie, CHU de Sidi Bel Abbés, ALGERIE

Introduction :

Le syndrome de lyse tumorale (SLT) est la conséquence de la destruction massive de cellules tumorales, conduisant au relargage dans la circulation des composés intracellulaires. le SLT. La morbidité et la mortalité associées au SLT persistent chez un certain nombre de patients atteints de leucémie myéloïde aigüe (LAM).

Objectif :

L'objectif de cette étude est : (i) d'analyser l'incidence du SLT chez les patients atteints de LAM (ii) d'identifier les facteurs de risque du SLT.

Matériel et méthodes / patient :

Cette étude a inclus tous les patients adultes (> 16 ans) admis dans notre service pour prise en charge d'une LAM entre Janvier 2007 et Décembre 2018. Les hémogrammes et les tests biochimiques comprenant les taux de créatinine, urée, calcium, phosphate, potassium et acide urique, ont été réalisés chez tous les patients au diagnostic, au jour 1 de chimiothérapie et tous les 3 jours suivant l'induction. Le SLT a été divisé en biologique (SLTB) ou clinique (SLTC). Les facteurs de risque ont été étudiés après analyses univariées puis multivariées.

Résultats et discussions :

Parmi les 91 patients suivis pour LAM, nous avons colligé 23 (25.3%) cas de SLT, dont 13 (56.5%) sont des SLTB, et 10 (43.5%) des SLTC. Le SLT a été spontané chez 8 (35%) patients et induit chez 15 (65%). Le syndrome de lyse était plus fréquent chez les sujets âgés de plus de 60 ans ($P=0.01$). L'analyse multivariée montre que les taux élevés de lactate déshydrogénase sériques (LDH) avant traitement, une créatinine > 14mg / L, un taux d'acide urique > 70 mg / L, et des leucocytes > 25 G / L étaient des facteurs de risque indépendants du SLT ($P=0.02$, $P=0.005$, $P=0.005$, $P=0.004$ respectivement).

Conclusion :

Notre étude montre que le SLT est fréquent au cours des LAM. L'identification de facteurs de risque initiaux permet de suivre étroitement et de traiter rigoureusement les patients pouvant développer un SLT.

P30: Les caractéristiques évolutives et pronostiques des Leucémies aiguës myéloblastiques à Core Binding Factor chez les patients moins de 70 ans

Rekab N, , Lamraoui F, Belabiod K, Bouchakor Moussa Y, Taoussi S, Oukid S, Brahimi H, Mezroud M, Abad M, Hamladji R, Ahmed Nacer R, Bradai M
EHS ELCC Blida. Laboratoire de recherche sur les hémopathies malignes et les hémoglobinopathies,

Introduction :

Les leucémies aiguës myéloblastiques à core binding factor (CBF) regroupent les LAM avec t(8,21) et inv 16 (p13, q22) ou t(16,16)(p13q22), retrouvées chez 12 à 15 % des LAM, elles sont généralement d'un pronostic favorable.

Objectif :

Présenter les caractéristiques évolutives et pronostiques des LAM CBF.

Matériel et méthodes / patient :

De 2009 à 2021 nous avons colligé 89 cas de LAM –CBF

Il s'agit de 45 H/ 44 F, d'âge moyen : 37 ans (16-68)

Le diagnostic est basé sur la cytologie et la cytogénétique par caryotype et FISH.

Traitement d'induction : Daunorubicine 45 à 90 mg /m² J1 à J3 + Cytarabine 100 mg/m² J1 à J7. Si échec cure de rattrapage : cytarabine haute dose 3 g /m²/12 h J1, J3, J5 +/- Amscarine suivie d'une consolidation par cytarabine hautes doses : 2 à 3 cures. L'allogreffe de CSH était systématique en RC1, depuis 2017 qu'après la 2^{ème} RC.

Résultats et discussions :

On note une hyperleucocytose >50000/mm³ (26 pts)

Type de LAM : LAM 2 :(39), LAM4 :(29), LAM 4 Eos (20) et LAM : (1).

La cytogénétique : inversion 16 : (48) : / t(16,16) (p13q22) : (4) : retrouvés chez 20 LAM4Eos, 26 LAM4 et 6 LAM2. La t (8 ; 21) : (37) : 33 LAM2 , 3 LAM4 et 1 LAM.

Traitement :

Quatre-vingt pts traités dans notre service par protocole 3+7.

Evaluation : Protocole 3+7 : 80 pts, non évaluables : 8 (10 %) : décès en aplasie, RC : 66

(91.6 %), échec :6 (8.4 %).

Evaluation après 2^{eme} cure d'induction : 6 pts : RC (3) échec : (3).

Rechutes : 20 pts (28.9 %) dont 2 en post greffe.

18 pts greffés : 14 en RC1 et 4 en RC2.

Devenir des patients traités par CT exclusive : vivants en RC (30), décès :23 (8 en RC, 15 en échec) et 1 PDV en RC.

Conclusion :

Le taux de RC obtenu dans notre série est très satisfaisant, cependant le taux de rechute reste toujours élevé, ça rejoint les données des études publiées.

Intérêt de la recherche des mutations : c-Kit, FLT3 et N/KRAS et le monitoring de la MRD pour identifier les patients à haut risque de rechute et mieux adapter la stratégie thérapeutique.

P31: Prise en charge des leucémies aigues myéloïdes secondaires

Zemri N, , Zouaoui Z, Benlazar S, Benzineb B, Mesli N, Bekadja A, Yaffour N, Senouci D, Kaddour S, Touhami H, Saidi D, Mehalhal N, Baghdad S
Service d'Hématologie CHU de Sidi Bel Abbés Algérie

Introduction :

La leucémie aigüe myéloïde secondaire (LAMs) est une pathologie hétérogène mal définie. Elle continue à poser des problèmes essentiellement thérapeutiques, car associée à une réponse réduite au traitement conventionnel et une survie limitée.

Objectif :

Le but de notre étude est d'évaluer la prise en charge des LAMs au niveau de l'ouest Algérien.

Matériel et méthodes / patient :

Il s'agit d'une étude rétrospective de 2015 à 2021, qui consiste à déterminer les caractéristiques cliniques, biologiques, thérapeutiques ainsi que la survie des patients suivis pour LAMs. Nous avons considéré comme LAMs 1) les LAM avec antécédent de syndrome myélodysplasique (MDS), syndrome myéloprolifératif (MPN), aplasie médullaire ou autres pathologies (LAMp), 2) et les LAM secondaires à un traitement potentiellement leucémogène comme la chimiothérapie ou la radiothérapie (LAMt). Pour l'évaluation du traitement, nous avons évalué le taux de réponses complètes, ainsi que les survies médiane et globale des malades.

Résultats et discussions :

62 patients ont été étudiés et colligés entre 2015 et 2020 : 29 femmes et 33 hommes, avec un âge médian de 62 ans [18-88]. Les

LAMs étaient réparties comme suite en fonction de leur étiologie : les LAMP chez 53 (85%) patients, et les LAMt chez 9 (15%). Une MDS est retrouvée chez 46 (74%) patients. Sur le plan thérapeutique, 32 (52%) malades ont reçu une chimiothérapie intensive (CI, 3+7 ou autres), 16 (26%) de l'Aracytine à faible dose, un agent hypométhylant (HMA) chez 8 (13%), et 6 (9 %) un traitement symptomatique. 3 patients ont reçu une allogreffe de cellules souches hématopoïétiques. Une rémission complète est obtenue chez 18 (29%) des patients. La médiane de survie des patients est de 8 mois, et la survie globale à 2 ans est de 18 %. Il n'y avait pas de différence de survie entre HMA et CI (médiane de survie : 12 mois, 10 mois respectivement, $p=0.2$).

Conclusion :

Le pronostic des LAMs est mauvais, avec une réponse limitée au traitement conventionnel. Des études sont nécessaires pour établir les facteurs qui confèrent la résistance de ces hémopathies au traitement, et qui pourraient constituer les cibles potentielles pour des thérapies plus efficaces.

P32: Prise en charge des leucémies aiguës myéloblastiques du sujet âgé

Gherras S, , Allouda M, Dali N, Laga H, Boulaziz N, Ait Seddik K
SERVICE HEMATOLOGIE CHU TIZI
OUZOU

Introduction :

Les leucémies aiguës myéloblastiques (LAM) du sujet âgé ont un pronostic sombre. Les facteurs pronostiques défavorables sont liés à la maladie et à l'hôte. L'âge avancé, l'état général, les comorbidités associées sont des facteurs pronostiques conditionnant la prise en charge thérapeutique de ces patients.

Objectif :

Les objectifs de cette étude sont de rapporter les caractéristiques cliniques de nos patients âgés de plus de 60 ans et d'évaluer leur prise en charge thérapeutique.

Matériel et méthodes / patient :

C'est une étude descriptive, rétrospective sur une période de 10 ans (2011 – 2020). Le diagnostic est établi sur les données de l'hémogramme, l'analyse cytologique et complété par l'immunophénotypage des blastes depuis 2012. Les différentes stratégies thérapeutiques (traitement symptomatique avec support transfusionnel, chimiothérapie intensive ou à faible dose) ont été adaptées selon plusieurs facteurs : $PS > 2$, âge et les comorbidités.

Résultats et discussions :

Durant cette période, 283 pts ont été pris en charge pour LAM, parmi eux 91 (32%) pts ont plus de 60 ans. L'âge médian est 67 ans (61 – 78 ans), 16 patients (17%) avaient plus de 70ans. Ils'agit de 56 Femmes et 35 Hommes, le sex ratio H/F est de 0.6. Un $PS > 2$ a été constaté dans 38% des cas. 59 pts (64 %) avaient au moins une comorbidité : l'HTA et le diabète sont les plus fréquentes (36%). Le syndrome anémique a été retrouvé chez 95% des pts et le syndrome hémorragique dans 51% des cas, 50 pts (54%) ont présenté un épisode fébrile au diagnostic.

Le taux médian d'hémoglobine était de 8 g/dl (4.5 – 12.1g/dl) ; le taux de plaquette 45000/mm³ (4000 – 379000/mm³) et le taux médian de leucocyte était de 30000/mm³ (300- 219000/mm³). Le taux médian de blastes sanguin était de 35%. Sur le plan cytologique, les LAM1 et LAM2 représentent 31% et les LAM5 :15% et les LAM 0 : 5 % des LAM.

Une chimiothérapie a été instaurée chez 62 pts (68%) : Aracytine à faible dose chez 3 pts, Rubidomycine + Aracytine + ATRA chez 4 pts, Rubidomycine + Aracytine chez 53 pts (58%). La dose de daunorubicine varie selon l'âge et l'état général des patients. Un patient a reçu vidaza, 28 pts (30%) ont reçu seulement un traitement symptomatique. La survie globale des patients à 10ans est de 19% et la médiane de survie est de 3 mois (1.8m – 4.1m).

Conclusion :

Les progrès dans le traitement des patients plus jeunes atteints de LAM ont été obtenus avec des thérapies lourdes comprenant des schémas de chimiothérapie intensive et la greffe de cellules souches hématopoïétiques allogénique. Cependant, le pronostic reste sombre chez les sujets les plus âgés. Quelques patients peuvent bénéficier de traitements intensifs qu'il faudrait sélectionner de façon la plus appropriée possible en tenant compte de l'âge et des comorbidités.

P33: Prise en charge des leucémies aiguës myéloblastiques du sujet âgé

Gherras S, , Allouda M, Dali N, Laga H, Boulaziz N, Ait Seddik K
SERVICE HEMATOLOGIE CHU TIZI OUZOU

Introduction :

Les leucémies aiguës myéloblastiques (LAM) du sujet âgé ont un pronostic sombre.

Les facteurs pronostiques défavorables sont liés à la maladie et à l'hôte. L'âge avancé, l'état général, les comorbidités associées sont des facteurs pronostiques conditionnant la prise en charge thérapeutique de ces patients.

Objectif :

Les objectifs de cette étude sont de rapporter les caractéristiques cliniques de nos patients âgés de plus de 60 ans et d'évaluer leur prise en charge thérapeutique.

Matériel et méthodes / patient :

C'est une étude descriptive, rétrospective sur une période de 10 ans (2011 – 2020). Le diagnostic est établi sur les données de l'hémogramme, l'analyse cytologique et complété par l'immunophénotypage des blastes depuis 2012. Les différentes stratégies thérapeutiques (traitement symptomatique avec support transfusionnel, chimiothérapie intensive ou à faible dose) ont été adaptées selon plusieurs facteurs : PS > 2, âge et les comorbidités.

Résultats et discussions :

Durant cette période, 283 pts ont été pris en charge pour LAM, parmi eux 91 (32%) pts ont plus de 60 ans. L'âge médian est 67 ans (61 – 78 ans), 16 patients (17%) avaient plus de

70ans. Ils'agit de 56 Femmes et 35 Hommes, le sex ratio H/F est de 0.6. Un PS > 2 a été constaté dans 38% des cas. 59 pts (64 %) avaient au moins une comorbidité : l'HTA et le diabète sont les plus fréquentes (36%). Le syndrome anémique a été retrouvé chez 95% des pts et le syndrome hémorragique dans 51% des cas, 50 pts (54%) ont présenté un épisode fébrile au diagnostic.

Le taux médian d'hémoglobine était de 8 g/dl (4.5 – 12.1g/dl) ; le taux de plaquette 45000/mm³ (4000 – 379000/mm³) et le taux médian de leucocyte était de 30000/mm³ (3000- 219000/mm³). Le taux médian de blastes sanguin était de 35%. Sur le plan cytologique, les LAM1 et LAM2 représentent 31% et les LAM5 : 15% et les LAM 0 : 5 % des LAM.

Une chimiothérapie a été instaurée chez 62 pts (68%) : Aracytine à faible dose chez 3 pts, Rubidomycine + Aracytine + ATRA chez 4 pts, Rubidomycine + Aracytine chez 53 pts (58%). La dose de daunorubicine varie selon l'âge et l'état général des patients. Un patient a reçu vidaza, 28 pts (30%) ont reçu seulement un traitement symptomatique. La survie globale des patients à 10ans est de 19% et la médiane de survie est de 3 mois (1.8m – 4.1m).

Conclusion :

Les progrès dans le traitement des patients plus jeunes atteints de LAM ont été obtenus avec des thérapies lourdes comprenant des schémas de chimiothérapie intensive et la greffe de cellules souches hématopoïétiques allogénique. Cependant, le pronostic reste sombre chez les sujets les plus âgés. Quelques patients peuvent bénéficier de traitements intensifs qu'il faudrait sélectionner de façon la plus appropriée possible en tenant compte de l'âge et des comorbidités.

P34: IMPACT PRONOSTIC DU C-KIT (CD117) DANS LES LEUCÉMIES AIGÛES MYÉLOBLASTIQUES

Brahimi M, , Bouamama F, Bouhafs K, Baki A, Osmani S, Serradj F, Amani K, Enta-soltan B, Bouchama S, Charef L, Bouhass R, Arabi A, Bekadja M, Yafour N Service d'Hématologie et de Thérapie Cellulaire, EHU 1er Novembre 1954, Oran, Algérie. Faculté de Médecine d'Oran, Université Ahmed Benbella 1, Oran-Algérie

Introduction :

Le CD117(C-kit receptor)est un récepteur de cytokines à activité tyrosine kinase exprimé à la surface de certaines cellules qui se lie au stem cell factor (SCF).

La spécificité de l'expression cytométrique du CD117 pour les leucémies aiguës myéloblastiques (LAM) et sa sensibilité pour le diagnostic différentiel avec les leucémies aiguës lymphoblastiques (LAL) ont été établis mais son impact pronostic reste controversé.

La transduction de signal par CD117 joue un rôle dans la survie, la prolifération et la différenciation cellulaire au cours de l'hématopoïèse, donc son caractère pronostique est à investiguer.

Objectif :

Le but de notre travail est de démontrer l'impact pronostic de l'expression cytométrique du CD117 sur l'OS et PFS dans les LAM, le taux de rémission complète (RC), la durée d'aplasie post chimiothérapie d'induction et son impact sur la survie globale (OS), et la survie sans progression(PFS) post allogreffe.

Matériel et méthodes / patient :

Nous avons rétrospectivement analysé les données des patients adultes atteints de LAM recrutés à l'EHU 1er Novembre d'Oran sur une période de 13 ans (2009-2022).

Le diagnostic et la classification de LAM sont établis par cytologie, cytochimie, cytométrie en flux (CMF) et cytogénétique.

L'expression du CD117 est recherchée par CMF.

Les patients ont été répartie en deux groupes : un groupe c-kit (+) et un groupe c-kit (-).

Les courbes de survie ont été établis selon Kaplan Meier.

Résultats et discussions :

Sur 86 LAM, 50 patients étaient c-kit (+) et 36 c-kit (-). Le taux de RC chez les LAM c-kit (+) est de 71% et de 65% chez les c-kit (-), l'expression du c-kit n'est pas prédictive du taux de réponse complète ($p=0.7$).

La durée d'aplasie post-chimiothérapie d'induction n'a pas été impacté par l'expression du c-kit, avec une médiane de 22 jours (15-48) pour les c-kit (+), et de 23 jrs (13-40) chez les patients ckit(-).

L'expression du CD117 est associée avec un avantage significatif de l'OS ($p=0,002$) avec une médiane d'OS chez les c-kit(+) de 16 mois et 9 mois pour les c-kit (-).

Le CD117 impact positivement la PFS aussi ($p=0,004$), avec une médiane de PFS de 13 mois chez les c-kit (+) et 6 mois pour les c-kit (-). Dans cette série, 27 patients ont été allogreffés et 1 patient autogreffé. Parmi ces patients 43 % sont c-kit(-), et 57% sont c-kit(+), l'OS était significativement meilleure pour les c-kit(+) allogreffés ($p=0,03$) avec des médiane d'OS de 19 et 13 mois pour les c-kit(+) et c-kit(-) respectivement. Cependant la PFS n'était pas significativement meilleure pour les patients allogreffés ($p=0,06$) avec des médiane de PFS de 10 et 6 mois pour les c-kit(+) et c-kit(-) respectivement.

Conclusion :

Dans notre série la présence du CD117 a impacté positivement la survie chez les patients atteints de LAM avec une meilleure OS et PFS mais n'as pas d'impact significative sur la réponse ou la durée d'aplasie post-chimiothérapie d'induction.

Inclure le CD117 dans le panel de routine de diagnostic des LAM doit être standardisé pour mieux déterminer son l'impact pronostic.

P35: Facteurs de risque des infections fongiques invasives chez les patients adultes jeunes atteints de leucémie aigue myéloïde

Ahmidatou H, , Khouni N, Kellouche S, Remila H, Boudjerra N, Kaci Z
CHU Béni Messous, Alger

Introduction :

Les infections fongiques invasives (IFI) sont des problèmes émergents de santé dans le monde entier. Les patients hospitalisés pour leucémie aiguë myéloïde (LAM) sont à haut risque d'IFI. Plusieurs facteurs de risque sont incriminés dans leur survenue.

Objectif :

Identifier les facteurs de risque d'IFI chez les patients hospitalisés pour LAM.

Matériel et méthodes / patient :

Il s'agit d'une étude rétrospective au service d'hématologie du CHU Béni Messous entre Janvier 2016 et Décembre 2021 (6 ans) incluant les patients adultes jeunes hospitalisés pour leucémie aigue myéloïde et ayant développés une IFI. Le diagnostic des IFI est posé suite à un faisceau d'arguments : clinique, hémoculture, antigénémie galactomanane et imagerie. Les IFI ont été classées en possible, probable ou prouvée en fonction du degré de certitude diagnostique. Les caractéristiques diagnostiques ont été étudiées ainsi que les facteurs de risque des IFI.

Résultats et discussions :

Sur les 135 patients (pts) hospitalisés pour LAM durant la période d'étude, 17 ont présentés une IFI soit 12,5%. La moyenne d'âge est de 33 ans, la médiane d'âge est de 35 ans (18-56 ans). Le sex-ratio est de 1,12

(9 hommes/8 femmes). Dix-huit épisodes d'IFI ont été enregistrés : aspergillose 11 épisodes et candidémie 7 épisodes (un patient a présenté une aspergillose et une candidémie). Les facteurs de risque des IFI sont représentés par : tabac 3 pts (17,6%), antécédents personnels respiratoires 6 pts (35%), diabète 2 pts (11,7%), corticothérapie prolongée 12 pts (70,5%), chambre implantable ou cathéter central 16 pts (94%), prescription d'antibiothérapie à large spectre 17 pts (100%), neutropénie profonde et prolongée 17 (100%) avec une moyenne du nadir des neutrophiles à 210 éléments/mm³, alimentation parentérale 3 pts (17,6%), absence de prophylaxie antifongique 4 pts (23,5%).

Conclusion :

La recherche des facteurs de risque des IFI est fondamentale pour identifier les sujets à risque et définir des stratégies préventives d'intervention en fonction du cas. Dans notre série, en plus de la neutropénie profonde et prolongée, la prescription de la corticothérapie prolongée et d'antibiotiques à large spectre, la mise en place des chambres de chimiothérapie et des cathéters centraux sont parmi les facteurs favorisant l'augmentation de fréquence des IFI ces dernières années comme ce qui est rapporté par la littérature.

P36: LES EXPRESSIONS ANTIGENIQUES DANS LES LAM DE L'ADULTE : EXPERIENCE DE L'EHU 1ER NOVEMBRE

Brahimi M, , Bouamama F, Bouhafs K, Baki A, Osmani S, Serradj F, Amani K, Enta-soltan B, Bouchama S, Charef L, Bouhass R, Arabi A, Bekadja M, Yafour N Service d'Hématologie et de Thérapie Cellulaire, EHU 1er Novembre 1954, Oran, Algérie. Faculté de Médecine d'Oran, Université Ahmed Benbella 1, Oran-Algérie

Introduction :

La cytométrie en flux constitue un des examens clés dans la classification des leucémies aiguës myéloïdes (LAM).

Le caractère Myéloïde est définie par la présences des marqueurs myéloïdes et l'absences des marqueurs lymphoïdes B et T

Objectif :

Le but de notre travail est d'identifier le profil immunophénotypique des LAM et d'évaluer la fréquence des marqueurs aberrants dans ces leucémies.

Matériel et méthodes / patient :

Il s'agit d'une étude rétrospective de Janvier 2009 à Janvier 2022 portant sur les patients présentant une LAM au diagnostic et ayant bénéficié d'une étude cytologique sur moelle osseuse et frottis de sang et un immunophénotypage par CMF selon la classification de l'OMS. L'acquisition est réalisée sur un cytomètre en flux de type Facs Cantoll à 8 couleurs. Les critères diagnostiques d'une LAM sont ceux de la classification OMS des LAM:

myéloperoxydase (par cytométrie en flux ou cyto- ou immunocyto-chimie), ou différenciation monocyttaire : au moins 2 des critères suivants : CD14, CD64.

Résultats et discussions :

Sur une période de 13 ans (2009- 2022), 208 leucémies aiguës exploitables ont été répertoriées. Leurs répartitions selon la classification OMS, montre 57 LAL, 4 leucémies aiguës biphénotypiques, une leucémie aigue indifférenciée et 190 LAM dont 146 (77%) ont bénéficié d'un immunophénotypage.

Parmi ces 146 LAM : M0(10%), M1(37%), M2(19%), M3(7%), M4(21%), M5(23%), M6(6%) M7(1%).

Les marqueurs CD13, CD33 et CD117 sont positifs dans 83%, 81% et 59% respectivement et 37% des LAM sont CD13+/CD33 +/CD117+.

La MPO est positive dans 59% des LAM.

Les marqueurs T : le CD7 et le CD3 sont positifs dans 3.7% et 0% respectivement. Les marqueurs B : le CD19, CD22 et le CD79a sont positifs dans 5,5%, 11% et 2% respectivement.

Conclusion :

Dans notre série de patients, le CD117 est le marqueur le moins sensible mais le plus spécifique pour le diagnostic des LAM, vu que ce dernier n'a jamais été retrouvé dans les LAL.

L'utilisation de la combinaison CD13, CD33, CD117 et MPO a permis de classer 100% des leucémies en LAM. Les marqueurs aberrants ont été retrouvés dans 15,7% des LAM (vs 25% et 55% des LAL B et T respectivement).

P37: Evaluation du protocole ADE en 2eme induction dans les LAM chez les patients ≤65ans

Kherbache F, , Hamouda H, Hamdi S, Belamri A, Goumri S
CHU de Sétif

Introduction :

Les leucémies aiguës myéloblastiques (LAM) sont caractérisées par un envahissement médullaire par des cellules myéloïdes bloquées à un stade précoce de la différenciation cellulaire et incapables de maturation terminale. Le protocole Rubido-Aracy(3+7) donne un taux de RC de 60-

80%, les 20-40% restants sont rattrapés par plusieurs protocoles thérapeutiques dont l'ADE.

Objectif :

Evaluation du protocole ADE en 2eme induction dans les LAM chez les patients ≤65ans.

Matériel et méthodes / patient :

C'est une étude rétrospective allant de Janvier 2015 à Décembre 2021, durant laquelle nous avons recensé 51cas(36%) d'échec au protocole 3+7, parmi lesquels 45pts(88%) ont reçu le protocole ADE qui comporte de l'Aracytine(100mg/m2/j) pendant 7jours, de la Daunorubicine (50mg/m2 /j) pendant 3 jours et de l'Etoposide (100mg/m2 /j) pendant 5 jours, suivi en cas de rémission de 2 ou 3 cures de consolidations par l'aracytine (2g/m2) pendant 3 jours. Parmi les bons répondeurs 8 pts ont été greffés et les non éligibles à la GMO ont reçu un traitement de maintenance (réinduction mensuelle et entretien).

Résultats et discussions :

L'âge moyen de cette cohorte est de 44 ans (20-65), le sex-ratio (34/11F) :3,09. Les caractéristiques clinico-biologiques sont représentées par une anémie sévère dans 27%des cas, un syndrome hémorragique dans 31% des cas, la thrombopénie est sévère (plaquettes<30 G/L) dans 42% des cas, un syndrome infectieux dans 53% des cas, représenté par une angine dans 20%, une infection pulmonaire dans 11%, une infection ano-rectale et cutanée dans 11%, le syndrome tumoral est retrouvé dans 24%. La répartition des pts selon la classification du FAB retrouve LAM1 : 10cas (22%), LAM2 : 17cas (38%), LAM4 :14cas (31%), LAM5 :2cas (4%), LAM6 : 2cas (4%). Résultats thérapeutiques : parmi 37pts évaluable, le taux de rémission complète

(RC) est de 51%(19pts), Décès précoce : 18% (8pts), échec : 49%(18pts), rechute : 10pts (53%) dont 3pts en post GMO. Devenir des pts : 10pts (27%) sont toujours suivis, le suivi moyen est de 15mois (2-66mois), le suivi médian est de 7mois, la SG à 7 ans est de 20% et la SSE à 7 ans est de 14,5%.

Conclusion :

La LAM reste une hémopathie grave, l'échec à la chimiothérapie conventionnelle par le protocole 3+7 fait sombrer encore son pronostic, ce qui nécessite de bien stratifier les patients selon le score pronostic ELN. Pour améliorer la prise en charge de cette catégorie de patients, le recours à la thérapie innovante (thérapie ciblée) devient incontournable.

P38: Evaluation des patients atteints de leucémie aigue myéloïde avec groupe pronostique défavorable

El Bejjaj I, , Mouna L, Naim S, Hda N, Benmoussa A, Qachouh M, Rachid M, Khoubila N, Cherkaoui S, Madani A
hôpital 20 Août

Introduction :

Lors du diagnostic de la leucémie aigue myéloïde (LAM), l'étude du caryotype médullaire est fréquemment utilisée vu qu'il constitue un facteur pronostique indépendant et utile permettant de classer les patients en catégories de risque (favorable, intermédiaire et défavorable) sur la base des données cytogénétiques.

Objectif :

Notre étude a pour but d'identifier et évaluer les anomalies cytogénétiques défavorables chez les patients atteints de LAM suivi dans notre service.

Matériel et méthodes / patient :

Il s'agit d'une étude rétrospective descriptive réalisée au service d'hématologie et oncologie pédiatrique à l'hôpital 20 Août Casablanca sur une période de 6 ans allant de 2015 à 2020, chez des patients adultes atteints de LAM en dehors des LAM3, ayant des anomalies cytogénétiques défavorables selon la classification ELN 2017. Les patients de notre étude ont bénéficié d'un caryotype médullaire +/- biologie moléculaire.

Résultats et discussions :

Parmi les 353 patients étudiés, 74 patients avaient un caryotype défavorable soit 21% avec une médiane d'âge de 50 ans [18-60], sex-ratio (H/F) : 0,8. Quatre patients (5%) avaient un syndrome myélodysplasique dans les antécédents personnels, 3 patients (3%) un syndrome myéloprolifératif à type de LMC et 2 patients un antécédent de tumeur solide maligne.

On a diagnostiqué LAM indifférencié chez 8 patients (12%), LAM sans maturation granuleuse chez 13 patients (17%), LAM avec maturation granuleuse chez 25 patients (33%), LAM myélomonocytaire chez 13 patients (17%), LAM myéloblastique chez 8 patients (12%), LAM érythroblastique chez 4 patients (5%) et chez 3 patients le type de LAM n'a pas été précisé. 7% des cas avaient des signes de dysplasie associée à LAM sur le myélogramme. La biologie moléculaire a été réalisée que chez 8% de nos patients.

Les anomalies cytogénétiques défavorables retrouvées chez nos patients, sont : Caryotype complexe (63.5%), monosomie du 5 (1%), Monosomie du 7 (8%), t(11 ;17) 1% des cas, del 5q (5%), del 7q (12%), association del 7q et del 5q (1%), del 17p (3%), t(9 ;22) dans 4% des cas, t (6 ;9) et inv3 n'ont pas été retrouvés dans notre série.

En terme de biologie moléculaire, les données sont très limitées : on retrouve 2 patients ayant un CBFβ- et FLT3-ITD + et un patient avec gène de fusion BCR-ABL positif.

31% des patients étaient en rémission complète en post Induction I, 6% en rémission partielle, 35% en échec et 28% sont décédés. Un seul patient avait rechuté après fin de traitement dans un délai de 4 mois, décédé au cours du traitement de rattrapage.

Parmi les 53 patients qui ont survécu après induction I, 15% sont en rémission complète maintenue régulièrement suivi en consultation, 11% en échappement mis sous traitement palliatif, 21% perdu de vue et 53% sont décédés.

La survie de la maladie sans progression à 2 ans est de 20%, et la survie globale à 3 ans est à 21%.

Conclusion :

Le groupe défavorable de la LAM reste peu fréquent, avec prédominance du caryotype complexe. Ce groupe est lié à un taux élevé de mortalité, d'où l'intérêt de réaliser la biologie moléculaire devant toute leucémie aigue myéloïde.

P39: La leucémie aigue myéloïde secondaire : traitement curatif ou traitement métronomique ?

El Bejjaj I, Lamchahab M, Naim S, Benmoussa A, Qachouh M, Rachid M, Khoubila N, Cherkaoui S, Madani A
hôpital 20 Août

Introduction :

La Leucémie aigüe myéloïde (LAM) qui se développe après une affection hématologique préexistante, comme le syndrome myélodysplasique (SMD) ou

syndrome myéloprolifératif (SMP), ou après une exposition à des médicaments cytotoxiques ou à une radiothérapie (t-LAM), est appelée leucémie aigüe myéloïde secondaire (sAML).

Objectif :

Le but de notre étude est d'évaluer l'intérêt du traitement curatif par protocole AML-2011 chez les patients LAM secondaires.

Matériel et méthodes / patient :

Il s'agit d'une étude rétrospective réalisé sur 367 patients, qui s'est déroulé au service d'Hématologie et Oncologie pédiatrique à l'hôpital 20 Août à Casablanca sur une durée de 6 ans, allant de 2015 à 2020, où 24 atteints de sAML ont été identifiés soit 6.5% des LAM étudiés.

Résultats et discussions :

Notre série comprend 16 femmes et 8 hommes avec un sex-ratio (M/F) : 0.5 avec un âge médian de 47 ans [24 ans-63 ans]. Les conditions initiales sont les suivantes : LMC : 3 cas, SMD: 17 cas, et cancer solide : 03 cas. sAML est apparu après une latence médiane de 10 mois depuis la maladie primaire. Au moment du diagnostic, la plupart des patients présentaient un état de performance adéquat (PS < 2). L'examen clinique a révélé un syndrome anémique dans 15 cas, un syndrome hémorragique dans 03 cas, une infection dans 04 cas et un syndrome tumoral dans 02 cas. L'hémogramme complet révèle une hyperleucocytose dans 17 cas, avec une numération leucocytaire moyenne : 17100 E/mm, un taux moyenne d'hémoglobine : 9.4 g/dl et un taux moyen de blastes sanguins de 60%. Le taux moyen de blastes dans la moelle osseuse est de : 66%. Parmi les 24 cas de notre série, 22 patients (91.6%) ont reçu une chimiothérapie et 2 patients sont décédés au diagnostic. L'évolution a été essentiellement émaillée de

complications infectieuses dans 72% des cas, et des hémorragies dans 28% des cas

54.1% des patients faisaient partie du groupe cytogénétique intermédiaire avec un taux de rémission complète de 14%, un traitement palliatif a été démarré chez 7% des malades et 78,5% sont décédés.

45.9% de nos patients étaient du groupe cytogénétique défavorable, dont 1 patient était en rémission complète, 2 patients mis sous traitement palliatif et 4 sont décédés.

17% des patients ont obtenu une rémission complète en fin de traitement, 30 % sont décédés pendant l'induction, 39 % étaient en résistance thérapeutique et 14% étaient perdu de vue. La survie globale à 2 ans pour tous les patients était de 23,8%.

Conclusion :

La LAM secondaire est considéré comme une maladie dévastatrice. Elle affecte une population de patients vulnérables qui comprend principalement des sujets âgés qui ont été lourdement prétraités et qui présentent de multiples comorbidités.

P40: PRISE EN CHARGE DE LA COLITE NEUTROPENIQUE CHEZ LES PATIENTS LAM

El Bejjaj I, , Lamchahab M, Naim S, Benmoussa A, Qachouh M, Rachid M, Khoubila N, Cherkaoui S, Madani A
hôpital 20 Août

Introduction :

L'entérocolite neutropénique, appelée également la typhlite, est un effet secondaire grave de la chimiothérapie qui affecte généralement le cæcum, le côlon et un segment terminal iléal. Elle peut entraîner une nécrose, une hémorragie, une perforation et une septicémie.

Objectif :

Notre étude a pour objectif d'évaluer l'incidence, les facteurs de risque ainsi que l'évolution des patients LAM touché par la colite neutropénique.

Matériel et méthodes / patient :

Nous avons évalués 353 patients atteints de LAM en dehors des LAM promyélocyaires adultes, hospitalisés pour recevoir une chimiothérapie et par conséquent ont développé une colite neutropénique. Notre étude s'est déroulée au côté protégé au service d'hématologie et oncologie pédiatrique à l'hôpital 20 Août à Casablanca sur une période de 6 ans allant de Janvier 2015 à Décembre 2020.

Résultats et discussions :

Parmi 353 patients LAM étudiés, 16 patients soit 4.5% ont développé une colite neutropénique, 15 patients (94%) au cours de la chimiothérapie et 1 patient avant son admission.

Une médiane d'âge de 43 ans [20-59], touchant 60% de femmes et 40% d'hommes avec un sex-ratio de H/F de 0,6. Un patient avait une colopathie fonctionnelle dans les antécédents personnels, et les 15 patients (94%) n'avaient pas d'antécédents digestifs. Huit patients (53%) ont eu la colite neutropénique au cours de l'induction I, 5 patients (33%) au cours de l'induction II, 2 patient au cours du traitement de rattrapage FLAG-IDA et aucun patient au cours de la consolidation.

Ainsi, tous les patients ont reçu de la cytarabine dont 12 patients (80%) l'ont eu à faible dose soit 100mg/m² et 3 patients (20%) à haute dose soit 2g/m² pour la cure FLAG IDA. Pour les anthracyclines, 73% des patients ont reçu la daunorubicine, 1 patient a reçu doxorubicine et 2 patients l'idarubicine. L'étoposide dans l'induction

Il a été administré chez 6 patients soit 40% et la fludarabine chez 2 patient.

La médiane des jours d'apparition des signes cliniques de la colite neutropénique par rapport à la chimiothérapie est de 20 jours avec des extrêmes allant de 8 à 48 jours.

Les signes cliniques retrouvés étaient : Diarrhée chez 5 patients, fièvre chez 4 patients, la mucite chez 3 patients, douleur abdominale chez 4 patients, vomissements et nausée chez 1 patient. À noter que plusieurs signes associés peuvent être retrouvés chez le même patient.

Concernant le grade de la neutropénie, 10 patients (62.5%) étaient en grade 4, deux patients en grade 3, trois patients en grade 2 et 1 patient grade 1.

Le diagnostic de la colite a été retenu sur TDM abdominopelvienne chez 15 patients (94%) et sur échographie abdominopelvienne chez une patiente.

Chez 15 patients (94%) on a retrouvé un épaississement pariétal, une infiltration de la graisse péritonéal chez 4 patients (26%), ascite chez 2 patients et 4 patients ont eu au moins 2 de ces signes radiologiques associés.

L'organe atteint était : le colon droit chez 4 patients, le colon gauche chez 2 patients, tout le cadre colique chez 2 patients, iléon chez 1 patient, le coecum chez 1 patient, rectum chez 1 patient, le colon sigmoïde chez 2 patients, une atteinte iléo colique chez 3 patients.

L'hémoculture a été réalisée chez 7 patients, mettant en évidence Escherichia Coli chez 2 patients, Klebsiella pneumoniae chez 1 patient, et Staphylocoque Coagulase Négative chez 1 patient. La coproculture et l'examen parasitologique des selles n'ont

pas été réalisés chez les patients de notre série.

Sur le plan thérapeutique, 12 patients (75%) ont reçu un ensemble d'antibiothérapie fait d'imipénème, métronidazole, vancomycine et aminoside, 2 patients n'ont reçu que l'imipénème et vancomycine et 2 patients métronidazole seul.

L'alimentation a été arrêtée chez 6 patients (37.5%) alors que 10 patients ont gardé un régime alimentaire normal.

L'évolution a été marquée par une guérison chez 10 patients, un syndrome occlusif chez un patient, une hémorragie digestive chez un patient et le décès chez 4 patients.

Conclusion :

Une incidence accrue de colites neutropéniques a été observée ces dernières années en raison de l'utilisation de régimes de chimiothérapie plus intenses dans les hémopathies malignes.

Ainsi, une identification rapide et une intervention médicale agressive sont nécessaires pour réduire la morbidité et la mortalité due à la colite neutropénique.

P41: Complications thromboemboliques des leucémies aiguës Myéloïdes

Naim S, , Lamchahab M, Tlohi K, Benmoussa A, Qachouh M, Rachid M, Charkaoui S, Khoubila N, Madani A
HÔPITAL 20 AOÛT

Introduction :

La leucémie aigüe myéloïde est une hémopathie maligne qui fait partie des facteurs de risque majeurs de thrombose.

L'apparition d'une thrombose chez ce groupe de patients aggrave le pronostic avec

une mortalité et un risque plus élevé de récurrence.

Objectif :

Rechercher les facteurs de risque de thrombose chez les patients atteints de leucémie aiguë myéloïde.

Matériel et méthodes / patient :

Nous avons mené une étude descriptive rétrospective sur 5 ans menée entre janvier 2015 et décembre 2020. Ont été inclus tous les patients LAM (18-60 ans) suivies au service d'hématologie et oncologie pédiatrique 20 Aout de Casablanca compliquées de maladie thromboembolique. Le diagnostic a été établi par une échographie Doppler vasculaire ou angioscanner thoracique

Résultats et discussions :

Parmi les 404 cas de LAM collectés, 16 patients (3.9%) ont présenté des complications thrombo-emboliques. L'âge médian au diagnostic était de 52 ans (24-62ans). Le sex ratio H/F était de 0,8. Comme facteurs de risque de thrombose associée, nous avons trouvé 3 patients tabagiques, 1 patient alcoolique, 2 cas de contraception orale et 1 cas d'immobilisation été secondaire a une appendicectomie au cours de chimiothérapie d'induction. 2 patients étaient suivies pour leucémie aiguë Promyelocytaire (12,5%), 6 cas de LAM CBF (38%), 5 cas de LAM monocyttaire (32%). 5 cas (31,4%) avaient une hyperleucocytose >50000. La thrombose est survenue pendant la chimiothérapie chez 14 patients et avant le début du traitement chez 2 patients. 3 cas d'embolie pulmonaire confirmés par angioscanner, 1 cas de thrombophlébite cérébrale, 1 cas thrombose de la veine cave supérieure, 3 cas de thrombose veineuse profonde du membre supérieur et 9 cas de thrombose veineuse

profonde du membre inférieur. 2 de nos patients ont reçu un traitement anticoagulant par héparine de bas poids moléculaire avec des transfusions en unités plaquettaires. La durée du traitement a varié entre 3 et 6 mois. L'évolution était marquée par l'obtention de la rémission complète chez 3 malades, 1 patient PDV et 12 patients décédés principalement par évolutivité de leur hémopathie.

Conclusion :

Les thromboses dans les leucémies aiguës sont peu fréquentes mais non négligeables car elles peuvent mettre en jeu le pronostic vital d'où l'importance d'un diagnostic précoce et d'un traitement immédiat. Il serait souhaitable pour ces tumeurs malignes sévères d'évaluer d'emblée le risque thromboembolique pour mettre en place une prophylaxie. La maladie thromboembolique est fréquente dans les tumeurs malignes et elle peut être liée directement soit à la maladie, soit secondaire à la chimiothérapie.

P42: Résultats du traitement selon le protocole « 3+7 » des patients atteints de leucémie aiguë myéloblastique : expérience marocaine monocentrique

El Faria W, , Moussa Bouh H, Terfai A, Ababou M, Hammani A, Ahchouch S, Mahtat E, Jennane S, El Maaroufi H, Doghmi K
Hôpital Militaire d'Instruction Mohammed V de Rabat

Introduction :

La prise en charge des patients atteints de leucémie aiguë myéloblastique (LAM) fit à une chimiothérapie intensive consiste à une induction associant une anthracycline et l'aracytine suivie par une consolidation par chimiothérapie seule ou allogreffe de

cellules souches hématopoïétiques selon le risque de rechute. On ne retrouve que très peu de données sur les résultats de l'association 3+7 au Maroc, où l'accès à l'allogreffe et à la prophylaxie antifongique est très limité.

Objectif :

Evaluer les résultats (rémission complète, survie sans rechute, survie globale) de l'association 3+7 dans le traitement des patients atteints de LAM fits à la chimiothérapie intensive.

Matériel et méthodes / patient :

Il s'agit d'une étude rétrospective incluant des patients adultes jeunes (15ans-70ans) traités entre Juin 2006 et Juin 2021 au Service d'Hématologie Clinique de l'HMIM-V. Tous les patients ont été traités par une induction type 3+7 (Daunorubicine 60-90mg/m²/j de J1 à J3, Cytarabine 100 à 200mg/m²/j de J1 à J7). Les patients atteints de leucémie aigue promyélocytaire ont été exclus. Les renseignements cliniques, biologiques, pronostiques et les réponses au traitement ont été collectés. Les variables quantitatives ont été décrites en moyenne, médiane et déviations standards, tandis que les variables qualitatives ont été décrites en pourcentage. Les courbes de Kaplan Meier ont été utilisées pour estimer la survie sans progression et la survie globale de chaque sous-groupe

Résultats et discussions :

Cinquante-sept patients ont été colligés. L'âge médian était de 42ans [17 à 69ans] avec un sex ratio H/F à 1.8. Le délai médian de consultation était de 43 jours [5-270jrs]. 16% des patients présentaient une hyperleucocytose (>100000/mm³), dont 3 présentant des signes de leucostase. 88% des patients avaient une LAM de novo et 7 avaient une leucémie secondaire. L'analyse cytogénétique a été réalisée chez 54

patients. Selon la classification ELN 2017 le risque cytogénétique était intermédiaire dans 22% des cas, favorable dans 9.26% des cas et 30.74% des patients ont été classés défavorables. Tous les patients ont été traités par une induction type 3+7 avec obtention d'une rémission post-induction chez 68,42% des cas. 71.93% ont reçu une consolidation par Cytarabine haute dose, et un seul patient a reçu l'azacytidine. 6 patients classés défavorables ont été allogreffés en RC1 et 1 autre patiente a été allogreffée après rattrapage. 15 patients ont rechuté, dont 13 ont reçu un traitement de rattrapage. La médiane de survie globale était de 10 mois, de même pour la survie sans rechute : 10mois. La médiane de survie globale en fonction des groupes pronostique selon ELN2017 était non atteinte pour le groupe favorable, 11 mois et 6 mois pour les groupes intermédiaire, et défavorable respectivement. Trente-sept patients sont décédés (64%). 24.3% des décès étaient associés à la maladie (réfractaire, progression). Parmi les décès 10% était précoces (avant J30 post-induction). 9% des décès étaient secondaires à une infection. Un seul patient est décédé suite à une GVH pulmonaire.

Conclusion :

Malgré la courte durée de suivi, notre étude fournit des renseignements à différents niveaux : un taux élevé de réponse complète en post-induction, une survie globale limitée avec de légères différences entre les 3 groupes pronostiques. Le taux de mortalité reste élevé, ce qui peut être expliqué par la difficulté d'accès à l'allogreffe et l'usage restreints des antifongiques en prophylaxie.

P43: allogreffe de cellules souches périphériques (CSH) haplo-identiques dans les leucémies aiguës myéloblastiques

Ait Ouali D, , Benakli M, Mehdi F, Baazizi M, Bouarab H, Akhrouf S, Abderrahim I, Rahmoune N, Belhaj R, Zerkout S, Harieche F, Hamladji R, Ahmed Nacer R
CPMC ALGER

Introduction :

Un tiers des patients (pts) atteints d'hémopathies malignes nécessitant potentiellement une allogreffe ne dispose pas de donneur HLA géno-identique en Algérie . Cette dernière décennie a vu l'avènement de la procédure d'allogreffe à partir d'un donneur haplo-identique qui permet de la réaliser chez tous les pts. Nous proposons les résultats d'une étude rétrospective sur 33 pts qui ont bénéficiés de cette procédure. Matériel et Méthodes : De mai 2013 à décembre 2021, 35 allogreffes myéloablatives

Objectif :

EVALUATION LES RESULTATS DE CETTE SERIE

Matériel et méthodes / patient :

De mai 2013 à décembre 2021, 35 allogreffes myéloablatives de CSH haplo-identiques ont été réalisées chez 33 pts atteints de LAM d'âge médian 27 ans (4-60) et un sex-ratio (M/F) de 1,4. Le délai diagnostic-greffe et de 23 mois (4-66). A la greffe, 30 pts (90%) étaient en 2ème rémission complète (RC) et 3 en 1ère RC. Le donneur utilisé a été un des 2 ascendants (père : 13, mère : 4) ou dans la fratrie (frère : 12, sœur :2) ou alors 1 descendant (fille : 2, fils : 1). L'âge médian des donneurs est de 38 ans (6 -65). Le degré de compatibilité (HLA A, B et DR) est de 3/6 (23 cas), 4/6 (8 cas) et 5/6 (2 cas). Deux procédures ont

été utilisées successivement dans le temps : La première pour 8 pts avec un conditionnement qui a associé Busilvex 9,6 mg/kg, Aracytine 8 g/m², Endoxan 3,6 g/m² ; un greffon associant moelle osseuse avec un taux moyen de cellules nucléées: 4,89.10⁸/kg (0,58-7,44) et cellules souches périphériques (à partir d'un donneur ayant reçu au préalable du G-CSF à la dose de 5µg/kg) une prévention de la GVHD qui a comporté l'association Ciclosporine-Méthotrexate, MMF et SAL 10 mg/kg . Vingt cinq pts ont bénéficié de la 2ème procédure (TBF) associant Thiohepa 10 mg/kg, Fludarabine 150 mg/m² et Busilvex 3,2 mg/kg avec un greffon comportant un taux moyen de cellules CD34+ : 6,84.10⁶/kg (3,05- 8,97) avec une prophylaxie de la GVHD comportant Ciclosporine, MMF et Endoxan (100 mg/kg) post greffe

Résultats et discussions :

La sortie d'aplasie est observée en moyenne à J13 (12-28). Un cas de MVO sévère (3%) a été observé à j17. Trois pts (9%) ont présenté un rejet précoce dont 2 ont bénéficié d'une deuxième greffe haplo-identique à partir d'un deuxième donneur. Sept cas (26%) de cystite hémorragique (5 dans le bras TBF) sont observés en moyenne à J54 (24- 118). Une GVH aiguë est survenue chez 10 pts (38%) de grade II-IV dans un délai moyen de 26 jours (17-100) et une GVH chronique chez 7 pts (38%) de forme extensive chez 5 pts. Treize pts (50%) ont présenté une réactivation CMV survenue en moyenne à J43 (19-67). Une rechute est survenue chez 5 pts, dont un a été remis en rémission complète après DLI. En juin 2022, 11 pts (33%) sont vivants après un suivi médian de 55 mois (6-108) et 22 pts (67%) sont décédés de TRM (54%) : (GVH aiguë : 4, infections sévères : 8 dont 6 précoces, MVO : 1, rejet :2, arrêt cardiaque : 3) et de rechute :4. Les survies actuarielles globales et sans

événements sont respectivement de 32% et 26% à 108 mois.

Conclusion :

L'allogreffe de CSH haplo-identique reste une alternative thérapeutique maintenant validée chez les pts atteints de LAM avec un stade avancé de la maladie comme l'atteste les résultats de cette série. Néanmoins, des progrès sont nécessaires afin de réduire le taux de TRM relativement élevé.

P44: Prise en charge des leucémies aigües myéloïdes associé à une hépatite virale

Fatih B, , Lamchahab M, Tlohi K, Benmoussa A, Qachouh M, Rachid M, Cherkaoui S, Khoubila N, Madani A
CHU IBN Rochd, Hôpital 20 août Casablanca

Introduction :

Les infections par le virus de l'hépatite B (VHB) et l'hépatite C (VHC) sont courantes et associées à une morbidité et une mortalité importante chez les patients atteints de cancer. Le virus de l'hépatite B (VHB) est un agent pathogène bien connu qui provoque parfois une hépatite fulminante chez les patients subissant une chimiothérapie cytotoxique.

Les patients infectés par le virus de l'hépatite B (VHB) sont à risque de réactivation du virus s'ils reçoivent une chimiothérapie, même s'ils ont une infection chronique ou résolue par le VHB. Parmi les patients atteints de cancer, on estime que la prévalence de l'infection par le VHC peut atteindre 30 %. L'exacerbation et la réactivation de l'infection par le VHC sont reconnues comme cause de dysfonctionnement hépatique, et présente un risque élevé de progression accéléré de la fibrose hépatique chez les patients qui

subissent la greffe des cellules souches hématopoïétique.

Objectif :

Mettre le point sur la fréquence des patients ayant une leucémie aigüe myéloïde atteints de l'hépatite B et ou C et leur évolution

Matériel et méthodes / patient :

Il s'agit d'une étude rétrospective descriptive sur 6 ans menée entre janvier 2015 à décembre 2020, ont été inclus tous les patients suivis pour leucémie aigüe myéloïde de novo entre 18 ans et 60 ans suivie ou diagnostiquée fortuitement au cours du bilan pré thérapeutique d'hépatite B ou C.

Résultats et discussions :

Parmi 359 patients ayant une leucémie aigüe myéloïde on a trouvé 11 cas soit 3%, 8 patients ayant une hépatite virale B, et 3 patients ayant une hépatite virale C. L'âge médian est de 39.4 ans. Sex ratio H/F (1,75). Selon la classification OMS, on note 5 patients de pronostic défavorable et 4 patients de groupe pronostic intermédiaire. Le bilan hépatique était normal chez tous les patients. Le bilan d'hémostase était perturbé chez 5 patients. Le délai entre le diagnostic et le démarrage de chimiothérapie varie entre 15 jours et 3 mois. Les patients étaient traités selon protocole AML 2011. On note 2 patients étaient allogreffés dont un avait une charge virale négatif après traitement par ténofovir, décédé par choc septique à sa rechute. 6 patients décédés à la phase initiale du traitement, 2 patients décédé au diagnostic et un patient perdu de vue après la 1ere cure.

Conclusion :

La réactivation du virus de l'hépatite B n'est pas rare chez les patients atteints de LAM HBsAg positif recevant ou subissant une

chimiothérapie, La prophylaxie ou la préemption précoce avec un agent anti-VHB a significativement réduit le risque de réactivation de l'hépatite B et d'hépatite liée au VHB. L'incidence de la réactivation aiguë du VHC a été rapportée à 11 % chez les patients atteints de cancer non traités contre le VHC et recevant une chimiothérapie, elle est plus fréquente chez les patients atteints d'hémopathies malignes.

P45: Aspergillose pulmonaire invasive compliquant les leucémies aiguës myéloblastiques

Bendari M, , Dahir B
HOPITAL UNIVERSITAIRE CHEIKH KHALIFA

Introduction :

L'aspergillose pulmonaire invasive (API) est une complication fréquente survenant le plus souvent chez les patients atteints de leucémie aiguë aussi bien myéloblastique que lymphoblastique. Son incidence peut être estimée entre 5 et 24 % des patients atteints de leucémie aiguë.

Observation :

Patients et Méthodes

Nous rapportons 5 cas d'aspergillose pulmonaire invasive compliquant une leucémie aiguë myéloïde sous chimiothérapie.

Résultats

La moyenne d'âge de nos patient est de 52 ans (30–59ans), tous de sexe masculin . quatre de nos patients ont présenté une symptomatologie respiratoire au cours de l'aplasie post induction et un patient lors de la consolidation. Le tableau clinique était fait de fièvre dans tous les cas associée a des douleurs thoraciques dans 3 cas,

d'une dyspnée et la toux sèche dans 3 cas chacune,. La TDM thoracique a objectivé des nodules pulmonaires diffus bilatéraux dans 2 cas, foyers de condensations pulmonaires dans 2 cas, des excavations avec du verre dépoli dans 1 cas. L'antigénémie aspergillaire était positive dans les 4 cas, négative dans 1 cas. Le lavage broncho-alvéolaire n'a pas été fait vue la thrombopénie. La sérologie aspergillaire était positive dans un seul cas , négative dans les 3 autres cas et non faite dans 1 cas. Le traitement était à base d'antifongiques type voriconazole par voie intraveineuse puis relai per os pendant 6 semaines pour tous les patients. L'évolution était marquée par une amélioration clinique et un nettoyage radiologique dans les 5 cas, avec une rémission médullaire complète maintenue pour 4 patients et une rechute pour un patient.

Conclusion :

À travers cette étude, nous insistons sur l'importance de la prévention de l'aspergillose invasive en milieu hospitalier qui repose sur les règles strictes d'hygiène et d'isolement des patients les plus à risque. Aussi l'importance de la prophylaxie antifongique au cours du traitement des LAM vue le risque majeur d'infections fongiques.

P46: Les Atteintes Proctologiques au cours des Leucémies Aigues myéloblastiques : Expérience de l'Hôpital Universitaire Cheikh Khalifa de Casablanca.

Bendari M, , Delsa H, Ahnach M
HOPITAL UNIVERSITAIRE CHEIKH KHALIFA

Introduction :

Les atteintes proctologiques au cours des leucémies aiguës myéloblastiques (LAM),

sont fréquentes, et ont un réel impact psychique et physique sur ces patients surtout au cours de la chimiothérapie. Peu d'études se sont intéressées à cette association malgré son impact direct sur la prise en charge, ce qui rend notre travail original et innovant.

Notre travail consiste à déterminer les caractéristiques épidémiologiques, cliniques et évolutives des patients atteints de leucémies aiguës myéloblastiques présentant des plaintes proctologiques au cours de leur maladie.

Observation :

Patient et méthode :

Il s'agit d'une étude prospective descriptive et analytique, uni-centrique rapportant les atteintes proctologiques chez les patients adultes suivis pour leucémie aiguë myéloblastique entre Janvier 2020 et Aout 2021 traité au service d'hématologie au sein de l'Hôpital Universitaire Cheikh Khalifa de Casablanca.

Résultats :

Au cours de la période d'étude, et parmi toutes les LAM traitées dans notre service, nous avons colligé 15 patients suivis pour LAM (11 LAM2, 2 LAM3, 1 LAM4, 1 LAM5) et présentant des plaintes proctologiques, il s'agit de 5 femmes et 10 hommes. L'âge moyen des patients est de 33 ans (extrême 20-60 ans). L'atteinte proctologique était révélatrice de la LAM dans 6 cas, et elle est survenue au cours du traitement pour les 9 autres patients.

La lésion la plus fréquente est la maladie hémorroïdaire (11 patients) qui est souvent thrombosée ; les thromboses hémorroïdaires externe (THE) ont été retrouvées chez 3 cas et les poussées hémorroïdaires externes œdématisées chez 9 cas. Ensuite viennent les fissures anales

associées ou non aux thromboses hémorroïdaires (5 patients), et en dernier lieu on retrouve les fistules anales (2 patients).

L'évolution de la maladie proctologique était favorable pour tous les malades en phase aiguë. Cependant lors du deuxième examen proctologique, neuf patient ont fait au cours de leur chimiothérapie de nouvelles atteintes proctologiques et ont bénéficié d'un traitement médical optimisé.

Discussion :

Ce travail met le point sur l'importance de réaliser un bilan chez les patients présentant des lésions proctologiques qui peuvent être révélatrices d'une LAM, et de la nécessité d'une étroite collaboration entre hématologue et proctologue pour le diagnostic et surtout pour le suivi de ces patients, cette coopération est le seul garant d'une prise en charge globale et adéquate des patients leucémiques. La plupart de nos patients avaient arrêtés leurs traitements précocement surtout les laxatifs ce qui explique en partie la reprise des symptômes proctologiques au cours ou après chaque cure de chimiothérapie.

Conclusion :

La fréquence des lésions proctologiques est importante au cours des LAM et impose leur recherche systématique ainsi que leur traitement parce qu'ils sont susceptibles de récidiver après chaque cure de chimiothérapie et impacter la prise en charge globale des patients et retentir négativement sur leur pronostic.

P47: Les atteintes cardiaques au cours des leucémies aigues myéloblastiques

Bendari M, , Elourradi A, Ahnach M
HOPITAL UNIVERSITAIRE CHEIKH
KHALIFA

Introduction :

Les anthracyclines sont fréquemment utilisées dans les protocoles de chimiothérapie des tumeurs solides et des hémopathies malignes. Le traitement de première ligne des leucémies aigues myéloblastiques (LAM) repose sur l'association de l'aracytine aux anthracyclines selon le schéma classique de (3+7).

Cependant, l'utilisation d'anthracyclines est limitée par une cardiotoxicité dose-dépendante. En effet, le risque de dysfonction cardiaque est fortement corrélé à la dose cumulée d'anthracyclines reçue, avec un seuil toxique établi à 450 mg/m² pour la daunorubicine et à 900 mg/m² pour l'épirubicine. Une évaluation cardiaque est indispensable avant tout traitement des LAM afin d'éviter des complications cardiaques parfois gravissimes.

Objectif :

Le but de ce travail est de rapporter les caractéristiques cliniques et évolutives des patients traités pour LAM avec atteintes cardiaques secondaires au traitement

Matériel et méthodes / patient :

Il s'agit d'une étude prospective descriptive et analytique, uni-centrique rapportant les atteintes cardiaques chez les patients adultes suivis pour leucémie aiguë myéloblastique entre Janvier 2021 et Janvier 2022 traité au service d'hématologie au sein de l'Hôpital

Universitaire Cheikh Khalifa de Casablanca.

Résultats et discussions :

Au cours de la période d'étude, et parmi toutes les LAM traitées dans notre service, nous avons retenu 7 patients suivis pour LAM (5 LAM2, 1 LAM3, 1 LAM4) ayant présenté des complications cardiaques post chimiothérapie, nous avons exclu les patients ayant une cardiopathie antérieure au traitement. Nos patients étaient essentiellement de sexe masculin (sex-ratio 5H/2F), leur âge moyen est de 42 ans (extrême 30-59 ans), un patient était diabétique, deux patients étaient hypertendus, aucun patient n'était tabagique ou en surpoids. Tous les patients ont reçu une induction classique avec aracytine 200mg/m² par jour pendant 7 jours et anthracyclines (60- 90 mg/m²) par jour pendant 3 jours. Avant de démarrer la chimiothérapie, les patients ont bénéficié d'une consultation chez le cardiologue avec réalisation d'un électrocardiogramme, une échographie cardiaque et un dosage des troponines. L'atteinte cardiaque est survenue au cours ou après l'induction pour tous nos patients.

La complication cardiaque la plus fréquemment retrouvée est la cardiomyopathie avec dysfonction ventriculaire gauche (4 patients); les thromboses profondes type embolie pulmonaire a été notée chez 2 patients au cours de l'aplasie post induction. Le dernier patient a présenté un syndrome coronarien aigu sans sus décalage du segment ST avec troponines positives, la coronarographie a objectivé une sténose serrée sur l'artère interventriculaire qui a été dilatée avec mise en place d'un stent actif.

L'évolution des atteintes cardiaques est favorable pour tous les patients, cependant quatre de nos patients sont décédés suite à l'évolutivité de la leucémie et 3 sont

toujours en rémission médullaire complète maintenue.

Les complications cardiaques sont fréquentes et sévères au cours des chimiothérapies d'induction et de consolidation pratiquées pour les LAM

Cette étude souligne la fréquence de complications cardiaques sévères après chimiothérapie à base d'anthracyclines pour les LAM surtout en post induction, nos résultats montrent que pour nos 7 patients les complications cardiaques sont précoces au cours ou après la première cure d'induction malgré une évaluation cardiaque satisfaisante avant le début du traitement

Conclusion :

Bien qu'une attitude thérapeutique spécifique soit difficile à préciser dans ce groupe de patients, ces résultats suggèrent que l'utilisation de doses élevées d'anthracyclines doit être évitée autant que possible. La collaboration étroite entre hématologue et cardiologue est seule garant d'une prise en charge optimale pour ces patients particulièrement fragiles.

P48: La prise en charge des neutropénies fébriles d'origine bactérienne chez les patients atteints d'une leucémie myéloïde aigue en induction.

Khouni N, , Ahmidatou H, Kellouche S, Bouaziz R, Berkouk Y, Boudjerra N, Kaci Z
CHU Beni Messous

Introduction :

La neutropénie fébrile (NF) est une complication fréquente et grave dans les leucémies aiguës myéloïdes (LAM) ; il s'agit d'une urgence diagnostique et

thérapeutique. Une enquête bactériologique minutieuse doit être lancée, sans délais ; une antibiothérapie à large spectre doit être instaurée dans l'heure sans attendre les résultats de l'enquête.

Objectif :

Etudier les caractéristiques cliniques et biologiques et les traitements de l'infection bactérienne survenant au cours des neutropénies post chimiothérapie d'induction chez les patients atteints de LAM

Matériel et méthodes / patient :

Il s'agit d'une analyse rétrospective des patients ayant une NF (fièvre sup à 38 °C persistante au-delà d'une heure ou une fièvre supérieure à 38.3°C avec un taux de PNN inférieur à 1G/L) post chimiothérapie d'induction au cours des LAM durant quatre ans (2018 – 2021) pris en charge au niveau du service d'hématologie CHU Beni Messous. Les Neutropénies fébriles sont classées en 3 types : Les fièvres cliniquement documentées (FCD) définies par la présence d'un foyer infectieux sans documentation microbiologique. Les fièvres microbiologiquement documentées (FMD) correspondent à l'identification d'un germe dans le sang ou un foyer périphérique. Les fièvres d'origine inexplorées (FOI) correspondent à la présence d'une fièvre en absence de foyer clinique et de germe isolé. Les paramètres étudiés : les données anthropologiques, le foyer est recherché par l'examen clinique, l'enquête bactériologique, le germe est identifié sur des prélèvements sanguins (hémoculture) et périphériques. La sensibilité l'antibiothérapie empirique ou adaptée selon l'antibiogramme, les patients bénéficient d'une antibiothérapie empirique, puis adaptée, on escalade les antibiotiques chaque 48 à 72h d'intervalle, jusqu'à l'obtention de l'apyrexie.

Résultats et discussions :

Nous avons colligé 98 malades LAM ; 63 (64%) ont présenté une neutropénie fébrile post induction. Sex/Ratio H/F 0,93, Médiane d'âge= 43 ans [16 – 66] Le diabète retrouvé chez 7 patients (11%), une HTA chez 8 patients (12%). Un sepsis a été retrouvé chez 13(20%) patients et un choc septique chez 04 patients (6%). On note 18 FOI (28%). Vingt-huit (45 %) FCD patients. Les foyers sont : dentaires : 05, digestifs : 18, cutanés : 17, foyers pulmonaires : 03, foyer ORL : 06, urinaires : 02. Dix-sept (27%) FMD dont 13(76%) bactériémies et 04(24%) prélèvements de foyer positifs, chez les 13 malades qui ont une bactériémie, le même germe a été identifié sur le foyer. Les germes identifiés : BGN chez 22 patients (dont 06 pseudomonas), Cocci gram positif : 08 patients. Vingt et un (33%) patients ont bénéficié d'un antibiotique adapté et 18 malades (85%) ont décroché pour cet antibiotique. La durée médiane de la neutropénie est de 20 jours. L'apyrexie obtenue chez 54 patients (85%), en moyenne à J4 de l'antibiotique [1- 19]. Taux de mortalité liée à la NF est 14 % (09 pts).

Conclusion :

Le diagnostic et la prise en charge rapide et efficace de la NF, constituent un défi en onco hématologie et permettent de réduire la mortalité

P49: Problématique de la prise en charge des leucémies aiguës myéloïdes au cours de la grossesse

Harrach A, , Lamchahab M, Qachouh M, Rachid M, Khoubila N, Cherkaoui S, Madani A
service d'hématologie clinique , CHU Ibn Rochd , casablanca

Introduction :

L'association Leucémie et grossesse est rare, Son incidence est estimée à 1 sur 75 000 grossesses. Cette situation représente un dilemme clinique sans approche thérapeutique standard.

La chimiothérapie d'induction des LAM au cours d'une grossesse engage le pronostic fœtal et le retard ou le changement de traitement pour sauvetage fœtal peut engager le pronostic maternel.

Objectif :

L'objectif de ce travail est décrire la particularité de la prise en charge des LAM avec grossesse concomitante.

Matériel et méthodes / patient :

Etude rétrospective descriptive sur 6 ans de janvier 2015 à décembre 2020, incluant les femmes enceintes atteintes de leucémie aiguë myéloïde au service d'hématologie et d'oncologie pédiatrique à l'hôpital 20 Août du CHU IBN ROCHD de Casablanca.

Résultats et discussions :

Sur les 187 femmes diagnostiquées avec leucémie aiguë myéloïde, 5 femmes avaient une grossesse concomitante soit 2.6%. L'âge médian était de 26 ans [23-41] ; 3 cas ont été diagnostiqués au cours du premier trimestre et 2 cas au début du 2^{ème} trimestre. 2 patients avaient une hyperleucocytose majeure au diagnostic (>100 000) chez qui l'hydroxyurée était démarré au diagnostic. 1 patiente était de groupe favorable et 4 de groupe intermédiaire. L'interruption médicale de grossesse était réalisée chez tous nos

patientes en urgence avant de démarrer l'induction. Sur le plan évolutif ; 3 patientes étaient en RC après induction ; 1 en échec et 1 décédée par choc septique. Après une médiane de suivi de 5 mois ; 2 patientes sont en RC maintenue et 3 sont décédés.

Dans les LAM le protocole le plus utilisé consiste en l'association de cytarabine et antracyclines.

L'expérience avec la cytarabine au cours de la grossesse est limitée. C'est un anti-métabolite connu par son effet tératogène selon les essais cliniques chez l'animal. Les anthracyclines ont un effet cardiotoxique pour le fœtus notamment l'idarubicine qui a un passage important au niveau du placenta. L'utilisation de chimiothérapie au cours de la grossesse est possible après 20 SA.

Conclusion :

La prise en charge des leucémies au cours de la grossesse est délicate, elle nécessite une prise en charge multidisciplinaire et prend compte de plusieurs variables : le terme de la grossesse, la gravité de la maladie et de son traitement, de la femme et de son désir de grossesse. Le pronostic maternel reste le déterminant majeur de la conduite à tenir.

P50: La leucémie aigüe myéloïde du sujet âgé évaluée par le score de Charlson

Harrach A, , Rida F, Lamchahab M, Qachouh M, Rachid M, Khoubila N, Benmoussa A, Cherkaoui S, Madani A service d'hématologie clinique , CHU Ibn Rochd , casablanca

Introduction :

La leucémie aigüe myéloïde (LAM) survient dans plus de 50 % des cas chez le sujet de plus de 60 ans. Malgré les progrès des soins de support et des traitements avec des schémas de chimiothérapie moins intensifs, l'évolution de cette population reste défavorable. La prise en charge de cette population fragile est un véritable défi pour les praticiens.

Objectif :

L'objectif est de décrire le profil des patients âgés atteints de LAM au Maroc et leurs résultats thérapeutiques.

Matériel et méthodes / patient :

Etude rétrospective descriptive incluant tous les patients de plus de 60 ans suivis pour une Leucémie Aigüe Myéloïde pendant une période de 15 ans de janvier 2004 à décembre 2018. Le diagnostic de LAM a été faite selon les critères OMS. Les groupes pronostiques ont été déterminés selon la classification ELN 2017.

Résultats et discussions :

217 patients ont été colligés, l'âge médian au diagnostic était de 69.5 ans [61-87] avec une prédominance masculine de 51%. Les syndromes anémique, hémorragique et infectieux ont été notés respectivement dans 91%, 24% et 32% des patients. Un PS > 2 était présent chez 35% des patients. Le score de Charlson pondéré à l'âge est à 2 chez 31% des patients, à 3 chez 28% des patients, et > 3 chez 39% des patients. Une leucocytose > 100000/ a été retrouvé dans 52% des cas. Le taux d'hémoglobine a été inférieur à 12 g/dl dans 96% des cas. Une thrombopénie a été observée dans 86% et Une neutropénie chez 53% des cas . Le caryotype a été

réalisé chez 51% des cas dont 5% étaient de pronostic favorable, 70% de pronostic intermédiaire, et 25% de pronostic défavorable. La prise en charge thérapeutique a été faite chez 189 patients, 20 patients (9%) ont bénéficié d'une chimiothérapie standard, 118 patients (54%) ont suivi un traitement par une chimiothérapie palliative et 47 patients (22%) ont reçu un traitement symptomatique. Pour les patients traités par chimiothérapie standard, 7 patients (3%) étaient en RC après l'induction I et 13 (6%) étaient en échec thérapeutique. La survie globale à six mois était de 21%, Le taux de décès était de 34%.

Conclusion :

Le pronostic des LAM du sujet âgé reste sombre. Le traitement de cette population est un défi en raison de la prévalence accrue de comorbidités et de la diminution de l'indice de performance chez ces patients. Une bonne évaluation gériatrique est indispensable pour l'optimisation du choix thérapeutique.

P51: Le profil cytogénétique des leucémies aigues myéloïdes de l'adulte au Maroc

Rida F, , Harrach A, Lamchahab M, Qachouh M, Rachid M, Khoubila N, Benmoussa A, Cherkaoui S, Madani A, Hda N
service d'hématologie clinique , CHU Ibn Rochd , casablanca

Introduction :

Les LAM représentent 1% des cancers et 80% des leucémies aigues chez l'adulte avec une incidence qui augmente avec l'âge. Elle se caractérise par une hétérogénéité clinique cytologique et cytogénétique. Le caryotype est un examen essentiel lors de l'évaluation de la leucémie aigüe

myéloïde (LAM) au diagnostic car les anomalies cytogénétiques détectées constituent l'un des facteurs pronostiques les plus puissants indépendants de cette pathologie. Elle fait partie intégrante du choix de la stratégie thérapeutique.

Objectif :

Le but de notre étude est d'étudier le profil cytogénétique des patients atteints de LAM.

Matériel et méthodes / patient :

Étude rétrospective sur 6 ans de janvier 2015 à décembre 2020 incluant des patients âgés de 18 ans et plus diagnostiqués avec une LAM. Ont été exclus les LAM 3. Les données ont été recueillies à partir des dossiers médicaux des patients et de la base de données cytogénétiques. Les groupes pronostiques ont été déterminés selon la classification ELN 2017.

Résultats et discussions :

Sur 367 patients diagnostiqués, l'étude cytogénétique a été réalisée et a réussi chez 317 patients (86,3%).

Des anomalies chromosomiques ont été trouvées chez 288 patients. 12.9 % des patients ont été classés en groupe favorable, 51 % en groupe intermédiaire et 28.18 % en groupe défavorable. L'étude de biologie moléculaire a été réalisée chez 62 patients soit 16,8 %, et a permis un changement de groupe pronostic chez 21 patients dont 13 sont passés du groupe intermédiaire à favorable et 8 du groupe intermédiaire à défavorable.

Conclusion :

Les mutations décrites dans les LAM n'ont cessé d'augmenter ces dernières années grâce à l'apparition de nouveaux outils dans

les laboratoires. La biologie moléculaire doit faire partie intégrante du diagnostic de la LAM dans notre pratique, afin d'améliorer la prise en charge thérapeutique des différents groupes pronostiques.

P52: Les Atteintes Proctologiques au cours des Leucémies Aigues myéloblastiques : Expérience de l'Hôpital Universitaire Cheikh Khalifa de Casablanca.

Bendari M, , Delsa H, Ahnach M
HOPITAL UNIVERSITAIRE CHEIKH
KHALIFA

Introduction :

Les atteintes proctologiques au cours des leucémies aigues myéloblastiques (LAM), sont fréquentes, et ont un réel impact psychique et physique sur ces patients surtout au cours de la chimiothérapie. Peu d'études se sont intéressées à cette association malgré son impact direct sur la prise en charge, ce qui rend notre travail original et innovant.

Objectif :

Notre travail consiste à déterminer les caractéristiques épidémiologiques, cliniques et évolutives des patients atteints de leucémies aigues myéloblastiques présentant des plaintes proctologiques au cours de leur maladie.

Matériel et méthodes / patient :

Il s'agit d'une étude prospective descriptive et analytique, uni-centrique rapportant les atteintes proctologiques chez les patients adultes suivis pour leucémie aiguë myéloblastique entre Janvier 2020 et Aout 2021 traité au service d'hématologie au sein de l'Hôpital Universitaire Cheikh Khalifa de Casablanca.

Résultats et discussions :

Au cours de la période d'étude, et parmi toutes les LAM traitées dans notre service, nous avons colligé 15 patients suivis pour LAM (11 LAM2, 2 LAM3, 1 LAM4, 1 LAM5) et présentant des plaintes proctologiques, il s'agit de 5 femmes et 10 hommes. L'âge moyen des patients est de 33 ans (extrême 20-60 ans). L'atteinte proctologique était révélatrice de la LAM dans 6 cas, et elle est survenue au cours du traitement pour les 9 autres patients. La lésion la plus fréquente est la maladie hémorroïdaire (11 patients) qui est souvent thrombosée ; les thromboses hémorroïdaires externe (THE) ont été retrouvées chez 3 cas et les poussées hémorroïdaires externes œdématisées chez 9 cas. Ensuite viennent les fissures anales associées ou non aux thromboses hémorroïdaires (5 patients), et en dernier lieu on retrouve les fistules anales (2 patients). L'évolution de la maladie proctologique était favorable pour tous les malades en phase aiguë. Cependant lors du deuxième examen proctologique, neuf patients ont fait au cours de leur chimiothérapie de nouvelles atteintes proctologiques et ont bénéficié d'un traitement médical optimisé.

Ce travail met le point sur l'importance de réaliser un bilan chez les patients présentant des lésions proctologiques qui peuvent être révélatrices d'une LAM, et de la nécessité d'une étroite collaboration entre hématologue et proctologue pour le diagnostic et surtout pour le suivi de ces patients, cette coopération est le seul garant d'une prise en charge globale et adéquate des patients leucémiques. La plupart de nos patients avaient arrêtés leurs traitements précocement surtout les laxatifs ce qui explique en partie la reprise des symptômes proctologiques au cours ou après chaque cure de chimiothérapie.

Conclusion :

La fréquence des lésions proctologiques est importante au cours des LAM et impose leur recherche systématique ainsi que leur traitement parce qu'ils sont susceptibles de récidiver après chaque cure de chimiothérapie et impacter la prise en charge globale des patients et retentir négativement sur leur pronostic.

P53: Bactériémies chez les patients atteints de Leucémie Aiguë Myéloblastique

Bendari M, , Nadifi C, Belmoufid N, Ahnach M
HOPITAL UNIVERSITAIRE CHEIKH KHALIFA

Introduction :

Les bactériémies sont des affections graves, responsables d'une morbidité et d'une mortalité significatives à travers le monde. Ces affections constituent une urgence diagnostique et thérapeutique.

Objectif :

L'objectif de cette étude est de rapporter l'incidence des bactériémies survenues chez les patients neutropéniques suivis pour leucémie aiguë myéloïde afin de d'identifier les principaux germes isolés et de rapporter leur profil de sensibilité aux antibiotiques.

Matériel et méthodes / patient :

Nous présentons et discutons les résultats d'une étude rétrospective, analytique et descriptive menée au service d'Hématologie au sein de l'Hôpital Universitaire Cheikh Khalifa de Casablanca sur une période de 6 mois, incluant tous les patients adultes traités pour leucémie aiguë myéloblastique.

Résultats et discussions :

Durant la période d'étude, 114 épisodes fébriles ont été notés chez 42 patients dont 54.76 % des patients avec moins de 3 épisodes fébriles et 28.57% plus de 3 épisodes fébriles. L'âge moyen de nos patients est de 50 ans (extrêmes : 18-68 ans), 17 cas étaient de sexe féminin et 25 cas étaient de sexe masculin. Le sang présentait le site d'infection le plus dominant (50 %) par rapport aux autres sites confondus. Un pourcentage de 80.42% des patients fébriles avaient des signes respiratoires et 19.56% avaient une antigénémie aspergillaire positive . La Procalcitonine variait entre 0.081ng/ml et 122.34ng/ml avec une moyenne de 13.31 ng/ml, et La C-Réactive Protéine variait entre 55.66 mg/l et 530.75 mg/l avec une moyenne de 234.73 mg/l. Nos résultats ont objectivé une légère prédominance des Cocci Gram positifs à 47.82% au dépend des bactéries à Gram négatifs et Bacilles à Gram positifs. Dans notre étude nous avons 69 bactéries isolées et 2 levures pour les 42 patients. L'espèce la plus dominante était le Staphylococcus à coagulase négatif qui occupait la première position dans notre contexte (29% des bactéries), suivie par E. coli (25%) puis Klebsiella Pneumoniae (13%) Les antibiotiques (ATB) les plus utilisés sont : L'amikacine, le métronidazole, la téicoplanine et l'imipénème/cilastatine ; et la durée moyenne des antibiotiques étaient de 11 jours.

A travers cette étude, nous comprenons l'importance de la coordination entre l'équipe clinique et le laboratoire de microbiologie ainsi que l'importance de l'identification des microorganismes du service d'hématologie afin d'adapter la prise en charge thérapeutique en allant du respect des mesures d'hygiène jusqu'à l'adaptation des antibiotiques et le respect des recommandations mondiales. L'actualisation du profil bactériologique et de la sensibilité aux antibiotiques des isolats

d'hémoculture au sein d'une structure hospitalière est indispensable à la mise en place d'une antibiothérapie présomptive adaptée. Les patients neutropéniques atteints de leucémie aigüe myéloblastique représentent une population particulièrement à risque d'infection vu les aplasies de longue durée secondaires à la chimiothérapie intensive qu'ils reçoivent. Un patient peut faire un ou plusieurs épisodes fébriles, ceci est appuyé par nos résultats qui ont révélé 114 épisodes fébriles chez seulement 42 patients.

Conclusion :

Ce travail représente le premier travail évaluant les bactériémies au sein de notre structure et le premier pas dans le chemin d'une meilleure prise en charge de la neutropénie fébrile.

P54: 2. Profil cytogénétique et moléculaire des leucémies aigues myéloïdes: expérience du service d'hématologie clinique de l'hôpital Cheikh Khalifa Casablanca. Maroc

El Houari Z, , El Hattab M, Tissir R, Bouanani N, Hadri H
Hôpital cheikh khalifa casablanca

Introduction :

La leucémie aigüe myéloïde est une hémopathie maligne caractérisée par une prolifération clonale avec un arrêt de maturation des précurseurs de la lignée myéloïde bloqués au stade de blaste. L'identification des anomalies cytogénétiques rencontrées dans les leucémies

aigues myéloïdes est de plus en plus importante du fait de leur implication dans le diagnostic, le pronostic et dans la thérapeutique tant pour le bilan initial que pour le suivi.

Objectif :

L'objectif de notre étude est de présenter le profil cytogénétique et moléculaire des patients traités pour leucémies myéloïdes aigues au service d'hématologie clinique de l'hôpital Cheikh Khalifa Ibn Zaid à Casablanca.

Matériel et méthodes / patient :

Nous avons mené une étude descriptive rétrospective qui a concerné les patients âgés de 15 ans à 75 ans traités au service d'hématologie clinique du centre Hospitalier Cheick Khalifa de Casablanca, sur une période de deux ans étalée de Janvier 2020 à Décembre 2021.

Résultats et discussions :

L'étude a porté sur 33 patients. La médiane d'âge de nos patients était de 53 ans avec une prédominance masculine et un sexe-ratio H/F de 1.75. La tranche d'âge la plus représentée était celle de 51 à 55 ans (21.2 %). La LAM2 et la LAM4 étaient les plus représentées dans notre série avec un taux respectif chacune de 21.2 % et 18.2 %. Des difficultés de classification FAB chez 36.3 % des cas. L'étude cytogénétique a été réalisée chez trente patients soit 91% des cas, 66.4 % avait un caryotype normal, tandis que 33.3 % avaient des anomalies cytogénétiques; l'anomalie cytogénétique la plus retrouvée dans notre série est la translocation (8;21) chez 41.6% des cas, suivie de l'inversion du chromosome 16 chez 30,3% des patients ayant une anomalie cytogénétique; des caryotypes complexes ont été retrouvés dans 25% des cas. Seize patients soit 48.5 % de notre échantillon ont bénéficié d'un examen par biologie moléculaire avec la recherche du transcrite CEBPA qui était positive chez 6.25% des cas, le transcrite FLT3-ITD positif chez 25% des cas et le transcrite NPM1 positif dans 6.25%

des cas. 84 % des patients ont reçu une chimiothérapie d'induction type LAM, avec obtention d'une rémission complète après induction chez 90% de ces patients.

Conclusion :

La recherche des anomalies cytogénétiques et moléculaires a pris une grande valeur pour le diagnostic, la classification et le pronostic des patients diagnostiqués et traités pour leucémies aiguës myéloïdes, en particulier sur la valeur prédictive de la réponse à l'induction thérapeutique, sur l'évaluation du risque de rechute et la durée de survie.

P55: Profil cytogénétique de la leucémie aiguë myéloblastique chez 108 patients marocains

Afodome K, ,
Hôpital Militaire d'Instruction Mohamed V de Rabat – Maroc

Introduction :

La cytogénétique et la biologie moléculaire sont les outils de diagnostic les plus importants pour déterminer le pronostic de la leucémie aiguë myéloïde (LAM). Dans notre pays, l'accès aux tests de biologie moléculaire est limité par rapport à la cytogénétique conventionnelle. Pourtant, les données publiées sur la cytogénétique chez les patients marocains atteints de LAM restent rares.

Objectif :

Décrire le profil cytogénétique des patients diagnostiqués de leucémie myéloïde aiguë et traités dans notre centre.

Matériel et méthodes / patient :

Nous avons mené une étude rétrospective descriptive sur les patients adultes diagnostiqués de leucémie myéloïde aiguë

traités dans le Service d'Hématologie Clinique de l'Hôpital Militaire d'Instruction Mohamed V de Rabat – Maroc sur la période de Mai 2006 à Juin 2022.

Résultats et discussions :

108 patients diagnostiqués de LAM ont été inclus. L'âge médian était de 49 ans et 32,40 % des patients avaient plus de 60 ans. L'analyse cytogénétique a échoué chez 13 patients (12%). La distribution pronostique des groupes selon l'ELN 2017 était favorable chez 28 patients (25,92%) avec 7 cas de t (8 ; 21) et 4 cas d'inv (16) ; 10 patients avaient une t (15 ; 17) ou le gène de fusion PML-RARA. Le groupe intermédiaire était prédominant (45,37 %) avec 32 patients (29,62 %) ayant un caryotype normal et 8 cas (7.4%) d'anomalies rares du caryotype. 31 patients (28,70 %) avaient une cytogénétique défavorable dont 11 caryotypes complexes, 3 caryotypes monosomiques et 4 patients avec del7q. La biologie moléculaire a été réalisée chez 28.7% des patients, permettant d'ajuster leur pronostic.

Conclusion :

Le profil des anomalies du caryotype dans notre population a révélé une prédominance du groupe à risque intermédiaire renforçant le besoin de la biologie moléculaire pour affiner le pronostic et guider le traitement des patients atteints de LAM au Maroc.

P56: PROFIL CYTOGENETIQUE DES PATIENTS ATTEINTS DE LEUCEMIES AIGUES MYELOBLASTIQUES AU CHU DE MARRAKECH.

Lahiaoui S, , O L
Faculté de Médecine et Pharmacie Marrakech, Université Cadyi Ayyad Marrakech

Introduction :

L'étude cytogénétique est un examen indispensable lors de l'évaluation d'une leucémie aiguë myéloïde (LAM) car les anomalies cytogénétiques détectées constituent l'un des plus puissants facteurs pronostiques.

Objectif :

Déterminer les différents types d'anomalies chromosomiques chez les patients ayant une LAM suivis au CHU Mohamed VI de Marrakech.

Matériel et méthodes / patient :

Il s'agit d'une étude descriptive rétrospective au sein du service d'hématologie clinique et greffe de moelle du CHU Mohamed VI Marrakech de Janvier 2014 au Juin 2021. Le recueil des données était réalisé sur une fiche d'exploitation à partir des dossiers des patients, incluant les patients âgés de plus de 16 ans, ayant été diagnostiqués et suivis dans notre formation pour LAM et chez qui une étude cytogénétique a été réalisée.

Résultats et discussions :

Nous avons inclus 151 patients. L'analyse des données a objectivé un âge moyen de 46 ans avec des extrêmes entre 17 et 83 ans. Une légère prédominance masculine a été noté avec un sexe ratio de 1,1. LAM1, LAM2 et LAM4 étaient les plus fréquentes dans notre série. Cependant, des difficultés de classement ont concerné 20 % des cas. L'étude cytogénétique a été réussie chez 60 % des patients dont 55 % avaient des anomalies cytogénétiques tandis que 45 % des cas avaient un caryotype normal. Les translocations réciproques étaient les plus retrouvées dans notre étude (36%). La translocation (8;21) est la plus décelée dans notre série (32 % des cas), tandis que la translocation (15;17), la translocation

(16;16) et la translocation (9;22) avaient respectivement une fréquence de 10 %, 8% et 6% . La FISH a été réalisé chez 8% avec mise en évidence du réarrangement CBFYB-MYH11 et le réarrangement RUNX1-RUNX1. Les caryotypes complexes se retrouvaient dans 21 % des cas de notre étude. Les patients qui avaient un pronostic favorable/intermédiaire représentaient 48% des patients dans notre série.

Conclusion :

Nos résultats restent inférieurs à ceux rapportés dans la littérature vue la non accessibilité à l'examen cytogénétique et la biologie moléculaire dans notre structure. L'importance de cet examen pour prédire l'obtention de rémission complète et l'évolution à long terme, nous incite à généraliser l'examen cytogénétique chez tous les patients ainsi qu'à développer la biologie moléculaire.

P57: Profil épidémiologique, clinique, cytogénétique et thérapeutique de la leucémie aiguë myéloïde: étude rétrospective au service d'hématologie clinique du CHU Mohamed VI Marrakech

Oussaih L, , Lahiaoui S
Faculté de Médecine et Pharmacie
Marrakech, Université Cadi Ayyad
Marrakech

Introduction :

Le profil épidémiologique, clinique, cytogénétique et thérapeutique des leucémies aiguës myéloïdes (LAM) est peu connu au Maroc. Le diagnostic de LAM est fondé sur des arguments cliniques et biologiques. Les protocoles de chimiothérapies actuels permettent d'obtenir des rémissions complètes dans la majorité des cas, mais la rechute précoce demeure la complication la plus

redoutable. Le profil épidémiologique, clinique, cytogénétique et thérapeutique des leucémies aiguës myéloïdes (LAM) est peu connu au Maroc. Le diagnostic de LAM est fondé sur des arguments cliniques et biologiques. Les protocoles de chimiothérapies actuels permettent d'obtenir des rémissions complètes dans la majorité des cas, mais la rechute précoce demeure la complication la plus redoutable.

Objectif :

L'objectif de notre travail est d'évaluer les caractéristiques épidémiologiques, clinico-biologiques et thérapeutiques des patients atteints d'une LAM diagnostiqués, suivis et traités dans notre structure.

Matériel et méthodes / patient :

Il s'agit d'une étude descriptive rétrospective au sein du service d'hématologie du CHU Mohamed VI Marrakech de Janvier 2014 au Juin 2021. Le recueil des données était réalisé sur une fiche d'exploitation à partir des dossiers des patients, incluant les patients âgés de plus de 16 ans, ayant été diagnostiqués et suivis dans notre formation pour leucémie aiguë myéloïde.

Résultats et discussions :

Nous avons inclus 293 patients. L'âge moyen était de 46 ans [16 à 83 ans]. Le sexe ratio (M/F) est de 1,1. Un antécédent de syndrome myéloprolifératif a été retrouvé chez 5% des patients.

Respectivement, 24% et 48% des patients présentaient un syndrome d'insuffisance médullaire complet et un syndrome tumoral. Le délai moyen de consultation était de 5 semaines.

Sur le plan phénotypique, LAM1, LAM2 et LAM4 sont les plus fréquentes. Parmi 67% de nos patients ayant fait un caryotype

médullaire, 32% avaient la translocation (8,21) et 21% avaient un caryotype complexe.

Parmi les patients, 13% présentaient un syndrome de lyse tumoral tandis que 20 % ont eu une CIVD.

Dans notre série, 56% des patients ont bénéficié d'une chimiothérapie intensive. La rémission après la première induction a été obtenue chez 45% des patients et 30% ont terminé leurs protocoles. Parmi ces patients, 35% sont toujours en rémission sous surveillance et 32% sont en rechute tandis que 32% sont perdue de vue.

Conclusion :

Les résultats de notre série sont nettement au deçà des données des séries reportées dans la littérature. L'objectif de notre étude est mettre la lumière sur les points faibles de la prise en charge de la LAM dans notre contexte.

P58: La mortalité chez les patients atteints de la Leucémie aiguë myéloïde au service d'hématologie clinique au CHU Mohamed VI Marrakech

Oussaih L, , Lahiaouni S
Faculté de Médecine et Pharmacie
Marrakech, Université Cadi Ayyad
Marrakech

Introduction :

La phase du diagnostic de la leucémie aiguë myéloïde (LAM) est une phase critique qui expose les patients à plusieurs risques augmentant leur taux de mortalité. L'hémorragie, l'infection, le syndrome de lyse tumoral et la coagulation intravasculaire disséminée sont les principales causes incriminées. L'incidence

de décès précoce chez les patients atteints de LAM est élevée.

Objectif :

L'objectif de notre travail est de décrire les causes de décès chez les patients atteints de LAM dans notre structure.

Matériel et méthodes / patient :

Il s'agit d'une étude descriptive rétrospective au sein du service d'hématologie clinique du CHU Mohamed VI Marrakech de Janvier 2014 au Juin 2021. Le recueil des données était réalisé sur une fiche d'exploitation à partir des dossiers des patients, incluant les patients âgés de plus de 16 ans, ayant été diagnostiqués dans notre formation pour LAM.

Résultats et discussions :

Nous avons inclus 293 patients dont l'âge moyen des patients était de 46 ans. Le sexe ratio (M/F) est de 1,1. La quasi-totalité des patients se présentaient pour un syndrome anémique (97%), en revanche 51% présentaient un syndrome hémorragique au moment du diagnostic.

L'hyperleucocytose a été retrouvée chez 57% des patients. Respectivement, 13% et 20% des patients présentaient un syndrome de lyse et une CIVD.

Parmi 67% de nos patients ayant fait un caryotype médullaire, 23% avaient un pronostic favorable.

Parmi nos patients, 23% ont eu un décès précoce avant traitement.

La chimiothérapie intensive était instaurée chez 54% des patients de notre série. Trente et un pourcent de ces patients sont décédés suite aux complications liées à l'aplasie post-chimiothérapie, tandis que 40% sont

décédés à cause de la maladie. Les complications infectieuses étaient présentes chez presque tous les patients décédés, dont la principale était le choc septique chez 32%. Les complications hémorragiques étaient présentes chez 64% de ces patients.

Conclusion :

La LAM est une hémopathie maligne dont le pronostic est conditionné par plusieurs facteurs notamment la prise en charge initiale. L'intérêt de notre étude est de tracer une courbe de survie de cette pathologie et déterminer les causes de décès des patients suivis pour LAM pour améliorer la prise en charge.

P59: Efficacité et tolérance de l'association Azacitidine - Venetoclax plus ou moins Voriconazole dans la LAM et les SMD de haut risque : première expérience marocaine

Terfai A, , El Faria W, Ababou M, Jennane S, Elmaaroufi H, Mahtat E, Doghmi K
Hôpital Militaire d'Instruction Mohammed V de Rabat

Introduction :

Les SMD de haut risque et les LAM des sujets âgés sont caractérisés par des réponses peu satisfaisantes aux traitements conventionnels cytotoxiques du fait de la fréquence élevée des caractéristiques cytogénétiques péjoratives pourvoyeuses d'une résistance accrue au traitement, en plus des comorbidités pouvant constituer un obstacle majeur aux traitements intensifs ; d'où l'introduction de régimes thérapeutiques d'intensité réduite chez cette catégorie de patients inéligibles aux traitements intensifs, faisant appel notamment à des associations d'agents hypométhylants et de thérapies ciblées par des inhibiteurs de Bcl-2 (Venetoclax).

Objectif :

Décrire les profils d'efficacité et de tolérance du traitement par l'association Azacitidine - Venetoclax par évaluation des taux de réponses et des principales toxicités liées au traitement.

Matériel et méthodes / patient :

Il s'agit d'une étude rétrospective descriptive incluant des patients adultes âgés atteints de SMD de haut risque ou de LAM traités par l'association Azacitidine (75mg/m²/j pendant 5 à 7 jours) et Venetoclax (ramp-up lors des 3 premiers jours : j1=20mg, j2=50mg, j3=100mg puis 100mg en continu en cas d'association du Voriconazole, ou j1=100mg, j2=200mg, j3=400mg puis 400mg en continu en absence de Voriconazole) avec des cycles de 28j. Les données cliniques, biologiques et pronostiques, ainsi que les réponses au traitement et les effets indésirables, ont été recueillis.

Résultats et discussions :

11 patients ont été colligés. L'âge médian était de 71 ans (63 à 83 ans) et le sex-ratio H/F de 1,2. 10 patients (90.9%) présentaient des comorbidités. Un patient (9.1%) présentait un SMD de haut risque, tandis que 9 patients (81.8%) avaient une LAM et un patient (9.1%) une leucémie à cellules dendritiques. 4 patients (36.4%) étaient en rechute ou réfractaires à un traitement de 1ère ligne. Les analyses cytogénétiques et moléculaires ont permis de classer les patients selon la classification ELN2017 en groupes favorable (9.1%), intermédiaire (63.6%) et défavorable (27.3%). Tous les patients ont été traités par l'association Azacitidine-Venetoclax, avec association ou non d'une prophylaxie antifongique (Voriconazole chez 90.9% des patients). Une rémission hématologique complète a été constatée chez 81.8% des patients après la 1ère cure, un patient (9.1%) a présenté

une rémission partielle, tandis qu'un autre a progressé suite à la 1ère cure. L'ensemble des cures a été marqué par des pauses post-rémission chez 90.9% des patients du fait de la toxicité, ayant nécessité des injections de G-CSF chez 81.8% des patients. Des réductions portant sur les durées des cures ont été nécessaires chez 36.4% des patients. Les toxicités liées au traitement étaient représentées essentiellement par la toxicité hématologique, dominée par une neutropénie grade 3-4 chez l'ensemble des patients, une anémie grade 3-4 chez 81.8% des patients, et une thrombopénie grade 3-4 chez 63.6% des patients. Les complications infectieuses ont été notées chez 90.9% des patients. Le reste était représenté essentiellement par des diarrhées (grade 1-2 chez 45.5% des patients), des vomissements (grade 1-2 chez 27.3% des patients) ainsi qu'une hypokaliémie (18.2% des patients). Nous n'avons noté aucun syndrome de lyse chez nos patients. 3 patients (27.3%) ont présenté une rechute ou une progression sous traitement. 3 patients (27.3%) sont décédés, tous les décès étaient liés soit à la maladie soit à la toxicité du traitement.

Conclusion :

Malgré le nombre réduit de patients, ces données permettent de donner une idée sur l'efficacité et la rapidité de réponse à l'association Azacitidine-Venetoclax sur les SMD de haut risque/LAM, avec un profil de toxicité manageable pour une population à la base très fragile. La réduction des doses du Venetoclax en cas de prophylaxie par un azolé constitue une alternative intéressante sur le plan économique, permettant l'accès à cette association chez une population plus large.

Les lymphomes B à grandes cellules

P1: Le lymphome B diffus à grandes cellules du sujet jeune

Abichou G, , Charfi M, Benkahla A, Fakhfekh Y, Toumi N, Ben Salah H, Saguem I, Khanfir A, Daoud J, Elloumi M
Hématologie Clinique CHU Hédi Chaker

Introduction :

Le lymphome B diffus à grandes cellules (LBDGC) est le lymphome non hodgkinien le plus fréquent. C'est une pathologie essentiellement du sujet âgé avec un âge médian de présentation de 65 ans, néanmoins il peut survenir à tout âge. Il associe une symptomatologie clinique variable et des groupes de pronostic différent. Le traitement standard repose sur l'immuno-chimiothérapie de type R-CHOP.

Objectif :

Le but de notre étude est d'évaluer les caractéristiques épidémiocliniques, pronostiques et les résultats thérapeutiques du LBDGC chez les sujets jeunes dans notre centre.

Matériel et méthodes / patient :

Notre étude est rétrospective ayant inclus les cas de LBDGC diagnostiqués et suivis au service d'hématologie du CHU Hédi Chaker de Sfax entre Janvier 2013 et Décembre 2020. Nous avons inclus dans cette étude les sujets jeunes âgés de 60 ans et moins. Le diagnostic était posé selon les critères de l'OMS 2008 et 2016. Un bilan d'extension était réalisé systématiquement pour tous les patients avec une stratification selon la classification d'Ann Arbor. Au terme du bilan initial, les patients étaient classés et traités selon la dernière version du protocole national du groupe d'étude du lymphome tunisien GELT

(LNH2013) qui comporte pour cette tranche d'âge 3 groupes thérapeutiques en fonction du score IPIaa (1, 2A et 2B). La réalisation de la radiothérapie se discute dans certains cas en RCP. Nous avons évalué la réponse au traitement selon les critères de L'IWG1999.

Résultats et discussions :

Soixante-cinq cas étaient recensés. L'âge moyen était de 41 ans (17-60 ans) avec une prédominance masculine (56,9%). Une altération de l'état général avec $PS \geq 2$ était notée dans 24 % des cas. Un taux de LDH élevé était retrouvé dans 57 % des cas. La moitié des patients avaient un stade étendu de la maladie au diagnostic. La répartition des malades selon le score IPIaa montre un score égal à 0 dans 13 cas (20%), égal à 1 dans 23 cas (35,4%) et l'IPIaa était supérieur ou égal à 2 dans 27 (41,5%). Un patient est décédé avant traitement et 64 avaient reçu la chimiothérapie. Dans le groupe de patients avec un score IPIaa ≥ 2 , une autogreffe était réalisée chez 12 patients soit un taux de réalisation de 40%. Une radiothérapie complémentaire à la chimiothérapie était faite pour 14 patients. L'évaluation de fin de traitement était réalisée chez 54 patients. Parmi eux, 30 étaient en RC (47%), 19 en RP (30%) et 5 patients étaient en progression (7,8%). Une rechute était survenue chez 12 patients (24,4%) dont un après autogreffe. Pour les malades réfractaires et en rechute, un traitement de 2^{ème} ligne était administré chez 13 cas et une réponse était obtenue chez 3 patients (23%). La survie globale et la SSE à 5 ans dans notre série étaient respectivement de 78,9% et 72,3%.

Conclusion :

Bien qu'il s'agisse d'une pathologie du sujet âgé, le LBDGC reste assez fréquent chez les moins âgés. Nos données épidémiocliniques sont comparables aux données de littérature. Le taux de réponse

globale dans notre série est inférieur à la littérature (77% vs 89%) avec une survie comparable aux différentes séries. Une meilleure disponibilité du Rituximab et une meilleure faisabilité de l'autogreffe pourraient améliorer les résultats thérapeutiques de nos patients.

P2: Lymphome à grandes cellules B primitif du médiastin (PMLBCL) : caractéristiques cliniques et place de l'intensification thérapeutique suivie d'une autogreffe de cellules souches périphériques (A-CSP).

Rassas S, , Torjemane L, Belloumi D, Mekni S, Turki I, Abdejlil N, Ladeb S, Ben Othmane T
Centre national de greffe de moelle osseuse

Introduction :

Le PMLBCL est une entité clinico-pathologique distincte de DLBCL.

Objectif :

La place de l'autogreffe comme consolidation de 1ère ligne est à définir à l'aire de la chimiothérapie intensive.

Matériel et méthodes / patient :

C'est une étude rétrospective portant sur 14 patients porteurs de PMLBCL et ayant reçu une A-CSP entre Janvier 2012 et Janvier 2022 au Centre National de Greffe de Moelle osseuse de Tunis.

Résultats et discussions :

La médiane d'âge était de 32 ans (17-53). Le sex-ratio est de 0,14. Les manifestations cliniques initiales étaient liées à une masse médiastinale chez tous les patients avec un $PS \geq 2$ dans 29% des cas. Le taux médian de LDH était de 532 UI/l (extrêmes = 250 -

3865). L'étude histologique a objectivé une prolifération de cellules lymphoïdes de taille moyenne à grandes exprimant le CD20 (100%). Cependant, les autres marqueurs positifs, mais testés que dans 21 à 64% des cas, sont: CD30 (35%) et le CD23 (21%). L'atteinte pulmonaire était associée dans 64%. L'atteinte extraganglionnaire à distance n'était présente que chez 4 patients. La BOM était indemne dans 12/14 patients évaluables. Il s'agit de stade IIE (n=2) et II-IV (n=12). Un IPIaa est ≥ 2 chez 71% des cas. Le traitement de 1ère ligne était de type R-CHOP14 (n=12), R-ACVBP (n=2) et DA-RCHOEP (n=1). Les indications de l'A-CSP était : une consolidation en 1ère ligne (9/14), un échec primaire ou une rechute (5/14). Le statut pré-greffe était de type RC (28%), RP (64%). Le taux de RC est passé de 29% en pré-greffe à 64% à 3 mois post-greffe.

Conclusion :

Les caractéristiques cliniques étaient conformes avec ceux de l'entité PMLBCL dans 71% de notre série. Il est nécessaire d'avoir une étude immunohistochimique contributive pour le diagnostic. Un traitement d'induction intensif homogène et une évaluation fonctionnelle métabolique

sont nécessaires pour définir la place de l'autogreffe. Celle-ci garde, actuellement, une place pour les formes réfractaires ou en rechute.

P3: Mobilisation des Cellules Souches Périphériques dans les Lymphomes B diffus à grandes cellules (DLBCL) : résultats et impact sur la faisabilité de l'autogreffe au Centre National de Greffe de Moelle Osseuse de Tunis

Khémiri Guerbouj H, , Torjemane L, Miled W, Belloumi D, Mekni S, Turki I, Aloulou L, Sboui H, Saibi Fekhih J, Chaabene M,

Abdejilil N, Ladab S, Slama H, Ben Othmen T
Centre national de Greffe de moelle osseuse

Introduction :

Le DLBCL est une indication de l'autogreffe (auto-CSP) en consolidation des formes à risque de rechute ($IPI \geq 2$), réfractaires et/ou en rechute (R/R-DLBCL). La faisabilité dépend en partie de la disponibilité d'un greffon de CSP.

Objectif :

Evaluation des résultats de la mobilisation des CSP, chez 38 patients atteints de DLBCL entre Juillet 2016-2021.

Matériel et méthodes / patient :

Notre étude est rétrospective évaluant la mobilisation chez 38 patients atteints de DLBCL entre Juillet 2016-2021. Cette indication représentait 86% de tous les lymphomes.

Résultats et discussions :

L'âge médian des patients était de 48 ans [16-64]. L'indication à l'autogreffe était une consolidation en 1ère ligne (n=19) et une forme en R/R-DLBCL (n=19). L'atteinte médullaire était présente chez 9 patients (23%). Le statut de la maladie avant la mobilisation était de type : RC=18, RP=12 et échec=8. La chimiothérapie de mobilisation des CSP était de type : R-CHOP (n=32) ; DHAP et autres (n=6). Le recueil de CSP a permis de collecter une médiane $4,89 \times 10^6$ cellules CD34+/kg ($3,05 - 22,91 \times 10^6$) chez seulement 27 (71%) patients. Les facteurs de risque d'échec de mobilisation étaient : la mobilisation en 2ème ligne (83% vs 12,5% ; $p=0,003$), une thrombopénie $< 50\ 000/mm^3$ avant la mobilisation (62% vs 19% ; $p=0,01$), l'atteinte médullaire au diagnostic (55% vs 12,5% ; $p=0,01$) et l'âge > 50 ans (33% vs

19% ; $p=0,17$). L'autogreffe a été réalisée chez 22 (57%) patients en 1ère ligne (n=9) ou en 2ème ligne (n=13). Les causes de non réalisation de l'autogreffe étaient : l'échec de mobilisation et la progression (n=14), un statut de rémission métabolique complète (n=1) et l'épidémie COVID (n=1). La reconstitution hématopoïétique a été obtenue après un délai médian de 10 jours (J6-J18) et 11 jours (J10-J21) post-autogreffe pour les PNN et les plaquettes respectivement.

Conclusion :

La mobilisation des CSP en vue d'une autogreffe est confrontée à un échec lié principalement à l'atteinte médullaire et la toxicité hématologique cumulative de la chimiothérapie.

P4: Lymphome B secondaire du Système Nerveux Central (SNC) : défis cliniques allant de l'évaluation des facteurs de risque à la stratégie prophylactique et thérapeutique.

Miled W, , Torjemane L, Khémiri H, Belloumi D, Mekni S, Ben Abdeljlil N, Turki I, Ladab S, Ben Othmen T
CNGMO

Introduction :

La rechute d'un lymphome diffus à grandes cellules B (DLBCL) au niveau du SNC est rare, précoce et de mauvais pronostic. Son incidence est à 5%.

Objectif :

Notre objectif est de faire une évaluation critique des cas de DLBCL avec atteinte du SNC, proposés pour autogreffe de cellules souches périphériques (CSP) au Centre National de Greffe de Moelle osseuse de Tunis.

Matériel et méthodes / patient :

Entre Janvier 2012 et Décembre 2021, 4/38 patients proposés pour autogreffe avaient un DLBCL avec atteinte secondaire du SNC.

Résultats et discussions :

L'âge médian était de 39ans [24-61 ans]. Le sexe ratio (H/F) était de 0.33. L'indice pronostique International (IPI) au diagnostic était de 2 à 3. Le score IPI du SNC était classé haut risque chez trois patients avec un score minimum à 4. Le traitement initial était de type R-CHOP (n=4) et Méthotrexate DI (n=2). Les manifestations neurologiques sont apparues entre 45 jours et 8 mois du diagnostic et étaient de type : diplopie, céphalées, paralysie faciale et déficit moteur partiel. L'atteinte du SNC a été retenue sur l'imagerie par IRM (4/4), L'étude du LCR (1/4) et une confirmation histologique (1/4). Le traitement de 2^{ème} ligne a comporté des cures de Méthotrexate HD (n=2), R-DHAC (n=1) et R-COPADEM-CYVE. (n=1). Deux patients ont eu une consolidation par intensification selon 2 protocoles différents BEAM et Thiotépa-BCNU, en RC2 et sont vivants en rémission morphologique et métabolique complète après un suivi de 12 mois et 6 ans respectivement. Un patient a reçu une consolidation par radiothérapie de l'encéphale. Une patiente est décédée par progression précoce (forme Triple Hit) et la 4^{ème} patiente est en cours du traitement de rattrapage.

Conclusion :

Le lymphome B secondaire du SNC pose plusieurs défis cliniques : il est nécessaire de dépister une localisation occulte au diagnostic et d'identifier les patients à risque selon l'IPI du SNC bien que sa spécificité est limitée. La sensibilité de l'étude du LCR étant faible, il est nécessaire d'avoir des biomarqueurs prédictifs pour

développer des stratégies de prophylaxie et de traitement dirigées pour le SNC. La consolidation par intensification adaptée pour le SNC et autogreffe de CSP garde une place primordiale.

P5: Le lymphome B diffus à grandes cellules du sujet jeune

Charfi M, , Abichou G, Kassar O, Ben Kahla A, Toumi N, Ben Salah H, Fakhfakh Y, Kallel F, Ben Amor I, Khalifa L, Frikha I, Medhaffar M, Hdiji S, Khanfir A, Daoud J, Elloumi M
Hédi Chaker

Introduction :

Le lymphome B diffus à grandes cellules (LBDGC) est le lymphome non hodgkinien le plus fréquent. C'est une pathologie essentiellement du sujet âgé avec un âge médian de présentation de 65 ans, néanmoins il peut survenir à tout âge. Il associe une symptomatologie clinique variable et des groupes de pronostic différent. Le traitement standard repose sur l'immuno-chimiothérapie de type R-CHOP.

Objectif :

Le but de notre étude est d'évaluer les caractéristiques épidémiologiques, pronostiques et les résultats thérapeutiques du LBDGC chez les sujets jeunes dans notre centre.

Matériel et méthodes / patient :

Notre étude est rétrospective ayant inclus les cas de LBDGC diagnostiqués et suivis au service d'hématologie du CHU Hédi Chaker de Sfax entre Janvier 2013 et Décembre 2020. Nous avons inclus dans cette étude les sujets jeunes âgés de 60 ans et moins. Le diagnostic était posé selon les critères de l'OMS 2008 et 2016. Un bilan d'extension était réalisé systématiquement

pour tous les patients avec une stratification selon la classification d'Ann Arbor. Au terme du bilan initial, les patients étaient classés et traités selon la dernière version du protocole national du groupe d'étude du lymphome tunisien GELT (LNH2013) qui comporte pour cette tranche d'âge 3 groupes thérapeutiques en fonction du score IPIaa (1, 2A et 2B). La réalisation de la radiothérapie se discute dans certains cas en RCP. Nous avons évalué la réponse au traitement selon les critères de L'IWG1999.

Résultats et discussions :

Soixante-cinq cas étaient recensés. L'âge moyen était de 41 ans (17-60 ans) avec une prédominance masculine (56,9%). Une altération de l'état général avec $PS \geq 2$ était notée dans 24 % des cas. Un taux de LDH élevé était retrouvé dans 57 % des cas. La moitié des patients avaient un stade étendu de la maladie au diagnostic. La répartition des malades selon le score IPIaa montre un score égal à 0 dans 13 cas (20%), égal à 1 dans 23 cas (35,4%) et l'IPIaa était supérieur ou égal à 2 dans 27 (41,5%). Un patient est décédé avant traitement et 64 avaient reçu la chimiothérapie. Dans le groupe de patients avec un score $IPIaa \geq 2$, une autogreffe était réalisée chez 12 patients soit un taux de réalisation de 40%. Une radiothérapie complémentaire à la chimiothérapie était faite pour 14 patients. L'évaluation de fin de traitement était réalisée chez 54 patients. Parmi eux, 30 étaient en RC (47%), 19 en RP (30%) et 5 patients étaient en progression (7,8%). Une rechute était survenue chez 12 patients (24,4%) dont un après autogreffe. Pour les malades réfractaires et en rechute, un traitement de 2^{ème} ligne était administré chez 13 cas et une réponse était obtenue chez 3 patients (23%). La survie globale et la SSE à 5 ans dans notre série étaient respectivement de 78,9% et 72,3%.

Conclusion :

Bien qu'il s'agisse d'une pathologie du sujet âgé, le LBDGC reste assez fréquent chez les moins âgés. Nos données épidémio-cliniques sont comparables aux données de littérature. Le taux de réponse globale dans notre série est inférieur à la littérature (77% vs 89%) avec une survie comparable aux différentes séries. Une meilleure disponibilité du Rituximab et une meilleure faisabilité de l'autogreffe pourraient améliorer les résultats thérapeutiques de nos patients.

P6: Prise en charge du lymphome B diffus à grandes cellules chez les insuffisants cardiaques

Ben Souda H, , Jabeur D, Mansouri R, Sayadi M, Ben Lakhal R, Kacem K
Hôpital Aziza Othmana

Introduction :

L'étude de la fraction d'éjection du ventricule gauche (FEVG) détermine l'éligibilité à la prescription des anthracyclines au cours du traitement des lymphomes B diffus à grandes cellules (DLBCL). Cependant, la prise en charge des patients en insuffisance cardiaque (ayant une FEVG < 50%) n'est pas codifiée. Nous proposons d'étudier les DLBCL avec inéligibilité aux anthracyclines parmi les patients traités entre 2013 et 2020 dans notre service.

Observation :

Tous les patients suivis dans notre service bénéficiaient d'une échographie cardiaque dans le cadre du bilan pré thérapeutique. Sur 386 patients, cinq (1,2%) avaient une FEVG < 50%. Parmi eux, 3 patients avaient un antécédent de cardiopathie (Infarctus du myocarde compliqué d'une insuffisance ventriculaire gauche, péricardite virale drainée et une fibrillation atriale). L'âge

médian était de 73 ans (55 – 81) avec une prédominance masculine. Ces patients étaient tous traités hors protocole National avec la suppression des anthracyclines chez 4 patients. Parmi eux, 2 patients étaient en progression on-therapy et le traitement de rattrapage n'a pas pu être instauré devant l'âge (78 et 70 ans) et les comorbidités. Pour les 2 autres patients, ils étaient en bonne réponse (>75%) à l'évaluation intermédiaire mais ils sont perdus de vue. Le 5ème patient ayant une FEVG à 45% a reçu l'Epirubicine et il avait une réponse complète de durée de 24 mois (décès non lié à la maladie).

Conclusion :

Malgré que l'éligibilité aux anthracyclines ne dépend pas uniquement de la FEVG, celle-ci reste déterminante pour le choix du traitement. Toutefois, la faible incidence de ces patients n'empêche pas d'établir un consensus thérapeutique pour pouvoir l'évaluer et l'améliorer.

P7: Caractéristiques du LBDGC en fonction de l'origine nodale ou extranodale : étude monocentrique

Abichou G, , Charfi M, Khelifa L, Frikha I, Ghorbel L, Toumi N, Saguem I, Daoud J, Khanfir A, Elloumi M
CHU Hédi Chaker

Introduction :

Les lymphomes non hodgkiniens (LNH) prennent naissance le plus souvent à partir des ganglions et des tissus lymphatiques. Le lymphome B diffus à grandes cellules (LBDGC), le sous-type le plus fréquent de LNH, s'accompagne d'une présentation extranodale fréquente. Environ 40% des LBDGC prennent naissance dans des sites extraganglionnaires mais la diversité des présentations cliniques et des anomalies génétiques et moléculaires indiquent que les

LBDGC sont un groupe hétérogène d'entités.

Objectif :

Le but de notre étude est d'évaluer la présentation ainsi que l'évolution des LBDGC localisés en fonction de l'origine nodale ou extranodale dans notre centre.

Matériel et méthodes / patient :

Nous avons rétrospectivement colligé tous les cas de LBDGC localisé (stade I, II) avec ou sans atteinte extranodale diagnostiqués et traités au service d'hématologie du CHU Hédi Chaker Sfax de Janvier 1997 à Décembre 2019. Le diagnostic était confirmé par biopsie selon les critères de l'OMS. Les patients étaient traités par chimiothérapie +/- immunothérapie +/- radiothérapie. Nous avons comparé la présentation initiale ainsi que la réponse au traitement et l'évolution de la forme extranodale et de la forme nodale initiale.

Résultats et discussions :

125 cas étaient recensés soit 27,4% de tous les LBDGC diagnostiqués durant cette période. L'âge moyen était de 53,31 ans (17-87). Une prédominance masculine était notée (65,6%). Une altération de l'état général avec un PS altéré (≥ 2) était notée chez 26,4% des cas. Le taux des LDH était élevé dans 48,8% des cas. La majorité des cas avaient un score IPIaa faible et un score IPIaa=2 était noté chez 10,4% des cas. Une atteinte extranodale était notée dans 65,6% des cas (82). La localisation extranodale la plus fréquente était gastrique (29 cas ; 35,3%) suivie de la localisation amygdalienne (19 cas ; 23,17%) et de la localisation cutanée (4 cas ; 4,8%). Concernant les LBDGC localisés ganglionnaires la localisation la plus fréquente était médiastinale (15 cas ; 34,8%) suivie de la localisation cervicale (7 cas ; 16,2%). Les différentes

caractéristiques initiales ainsi que l'évolution des patients sont détaillés dans le tableau ci-dessous.

		Nodal (%)	Extranodal (%)	P
Sexe	Homme	26 (60,4)	56 (68,2)	0,430
	Femme	17 (39,5)	26 (31,7)	
Age	>60 ans	16 (37,2)	36 (43,9)	0,569
Signes B		24 (55,8)	45 (54,8)	0,847
Facteurs de risqué	LDH élevé	23 (53,4)	38 (46,3)	0,089
	ECOG>1	9 (20,9)	18 (21,9)	
IPI ajusté à l'âge	0	17 (39,5)	34 (41,4)	0,094
	1	16 (37,2)	39 (47,5)	
	2	5 (11,6)	8 (9,7)	
Réponse au traitement	RC	26 (60,4)	32 (39)	0,031
	RP	5 (11,6)	27 (32,9)	
	Echec	3 (6,9)	3 (3,6)	
	progression	0	1 (1,2)	
Radiothérapie faite		8 (18,6)	25 (30,4)	
Rechute		9 (20,9)	9 (10,9)	0,104
Survie globale à 10 ans		66,7%	63,9%	0,784

Conclusion :

Les LBDGC extranodaux constituent un groupe hétérogène et très peu d'études se sont intéressées au LBDGC extranodal comme groupe à part. Dans notre série, le stade localisé de la maladie avait une fréquence similaire à la littérature (25-30%) de même pour l'atteinte extranodale (66% vs 65%). La localisation la plus fréquente est superposable à la littérature pour les localisations nodales et extranodales. Concernant la survie elle est proche de la littérature pour les formes extranodales (70%), elle est néanmoins inférieure pour les formes nodales (63,9% vs 89%).

P8: Les lymphomes B diffus à grandes cellules du sujet âgé

Mansouri R, , Jabr D, Sayadi M, Ben Lakhal R, Kacem K
Hôpital Aziza Othmana

Introduction :

Le lymphome B diffus à grandes cellules (DLBCL) le plus fréquent des lymphomes B agressifs. Son incidence est en croissance constante et atteint préférentiellement le sujet âgé.

Objectif :

Dans ce travail, nous décrirons les caractéristiques cliniques et thérapeutiques des DLBCL du sujet âgé >60 ans

Matériel et méthodes / patient :

Parmi les 386 patients diagnostiqués d'un DLBCL de novo, 96 patients (25%) sont âgés d'au moins 61 ans et traités selon le protocole national GELT2013 entre Janvier 2013 et Décembre 2020. Deux groupes thérapeutiques sont identifiés selon l'âge entre 61 et 75ans (groupe 3) ou ≥75 ans (groupe4). Ils recevaient, respectivement, 8 cures RCHOP et 6 cures R mini CHOP. L'évaluation est faite par un scanner corps entier.

Résultats et discussions :

Quatre-vingt-seize patients ont été inclus dans cette étude. Les caractéristiques des patients sont résumées dans le tableau n°1.

Tableau n°1 : les caractéristiques des patients

Caractéristiques	Effectif (n=96)	Pourcentage (%)
Age Médian	69 ans	(16-86 ans)
Sexe Ratio(H/F)	1,08	50/46
Signes B	45	47
PS≥2	40	42
LDH>1Nle	78	81
Bulky Périphérique	30	32
Atteinte Extranodale	64	67
Stade Avancé	75	78
Atteinte Médullaire	10	11
IPI ≥2	83	86
Groupe Thérapeutique :3	64	67
	4	32
		33

En fin de traitement : 75 patients (78%) étaient répondeurs et 21 étaient réfractaires soit (22%). La survie globale à 5 ans était 85%. Elle est de 88% dans le groupe thérapeutique 3 et de 86% dans le groupe 4 (p=0,53). La survie sans évènement à 5 ans était à 52%. Elle est de 65% pour le groupe 3 et 20% pour le groupe 4 (p=0,052).

Conclusion :

Le DLBCL reste de pronostic réservé chez le sujet âgé vu que la toxicité du traitement est plus importante ce qui limiterait le choix thérapeutique pour améliorer la SSE.

P9: Place de l'autogreffe de cellules souche hématopoïétiques dans la prise en charge du Lymphome B diffus à grandes cellules

Dachraoui R, , Mansouri R, Jabr D, Sayadi M, Ben Lakhal R, Kacem K
Hôpital Aziza Othmana

Introduction :

Bien que l'association rituximab-chimiothérapie (RCHOP) reste le traitement de référence des lymphomes B diffus à grandes cellules (DLBCL), l'autogreffe de cellules souches hématopoïétiques (ASCT) trouve toute sa place dans la prise en charge des formes réfractaires et en rechute mais son rôle en première ligne dans l'ère du rituximab reste controversé.

Objectif :

L'objectif de ce travail était de préciser le rôle de l'ASCT dans la prise en charge des

Age médian	40 ans (16-59)
Sex-ratio (H/F)	1
LDH > valeur normale	n=78 (91,8%)
PS≥2	n=29 (34,1%)
Stade avancé	n=68 (80%)
Nombre de ligne de traitement en pré-autogreffe	1 ligne : 61 2lignes : 4
ASCT faite	n=65 (76,5%)
Délai médian chimiothérapie-ASCT	48 jours (8-120)

DLBCL de haut risque selon l'IPI.

Matériel et méthodes / patient :

Nous avons inclus les patients atteints de DLBCL entre 2013 et 2020 en indication à une ASCT en première ligne au service

d'hématologie clinique à l'hôpital Aziza Othmana. Ces patients étaient âgés de moins de 60 ans et avaient un index pronostique international (IPI) ≥ 2 . L'évaluation de la réponse a été faite par une TDM du corps entier selon les critères de CHESON.

Résultats et discussions :

385 patients ont été pris en charge pour un DLBCL. L'autogreffe était indiquée en première ligne chez 85 patients. Les caractéristiques clinico-biologiques et thérapeutiques sont résumées comme suit :

Le statut pré-autogreffe et post-autogreffe sont indiqués sur la figure en dessous :

Onze progressions et 3 rechutes sont survenues post ASCT. Trois patients ont eu un traitement de rattrapage sans réponse et 1 patient a eu un traitement de rattrapage avec une 2ème ASCT vivant en RC2. L'ASCT ne semble pas améliorer la réponse mais la RC pré-greffe influence le post-greffe ($p=0,005$). Le suivi médian est 30 mois (2-97 mois). La SG était de 97,8% chez les patients greffés vs 60,7% chez les non greffés ($p<0,0001$). La SSE était à 74,9% chez les patients greffés et à 33,3% chez les non greffés ($<0,001$).

Conclusion :

L'ASCT influence positivement sur la SG

et la SSE sans améliorer la réponse, chez les patients de haut risque.

P10: La prise en charge thérapeutique des Lymphomes B diffus à grandes cellules : expérience de l'hôpital Aziza Othmana

Hsasna R, , Mansouri R, Jabr D, Sayadi M, Ben Lakhal R, Kacem K
Service d'hématologie clinique de l'hôpital Aziza Othmana de Tunis- Tunisie

Introduction :

Le lymphome B diffus à grandes cellules (DLBCL) est le plus fréquent des lymphomes B. Il est distingué par son hétérogénéité sur le plan anatomo-pathologique, clinique et évolutif. Ce qui explique la variabilité pronostique

Objectif :

Nous présentons dans ce travail les résultats thérapeutiques des patients porteurs de DLBCL de novo traités selon le protocolenational GELT2013.

Matériel et méthodes / patient :

Nous avons inclus 385 patients diagnostiqués d'un DLBCL de novo, âgé au moins de 16 ans, traités selon le protocole national GELT2013 entre Janvier 2013 et Décembre 2020. Les patients sont répartis selon l'âge et l'index pronostique international (IPI) en quatre groupes thérapeutiques (GT).Ainsi on a 3 GT chez les patients jeunes dont l'âge ≤ 60 ans et selon l'IPI aa : groupe 1 (IPI= 0), groupe 2A (IPI=1) et groupe 2B (IPI ≥ 2). Deux autres GT sont répartis selon l'âge entre 60 et 75ans (groupe 3)ou ≥ 75 ans (groupe4). Tous les patients du groupe 1, 2A, 3 recevaient du RCHOP 21. Le groupe 2B recevaient du RCHOP14 suivie d'une autogreffe des CSP. Le groupe 4 recevaient du RminiCHOP.L'évaluation est faite par un scanner corps entier.

Résultats et discussions :

Parmi 385 patients diagnostiqués de DLBCL, 273 ont été inclus dans cette étude. Les caractéristiques des patients sont résumées dans le tableau n°1.

En fin de traitement 242 patients étaient évaluable:217 (89%) patients étaient répondeurs (193 RC- 24 RP) et 25(10,3%) étaient réfractaires. Le taux de rechute était de 10%.La SG et le SSR à 5 ans étaient 85,7% et 84,6% respectivement.

Conclusion :

L'adaptation du traitement en fonction des facteurs de risque est une étape primordiale, cependant une stratification actualisée avec les nouveaux paramètres moléculaires permet d'essayer de nouvelles pistes thérapeutiques ciblées.

P11: LYMPHOME B A GRANDES CELLULES SECONDAIRES (A PROPOS DE 19 CAS)

Miled1 W, , Jaber1 D, Mansouri1 R, Sayedi1 M, Doghri2 R, Kacem 1 K, Ben Lakhal 1 R
service hématologie clinique Hôpital Aziza Othmana 1

Introduction :

Un lymphome secondaire est défini par sa survenue 1 an après la fin d'un traitement antitumoral ou sur une hémopathie lymphoïde. Malgré le mauvais pronostic, la prise en charge est similaire à celle des lymphomes de novo.

Objectif :

Notre objectif est de dégager les caractéristiques cliniques , évolutifs et thérapeutiques des lymphomes B secondaires.

Matériel et méthodes / patient :

Une étude rétrospective a concerné les DLBCL secondaires (DLBCL II) diagnostiqués entre janvier 2013 et décembre 2020.

Résultats et discussions :

Sur 385 patients, 19 patients étaient des DLBCL II (4.9 %). L'âge médian était de 59 ans [33-79]. Le sexe ratio était 4.66. Cinq patients avaient un syndrome de Richter. Quatre un DLBCL sur Malt gastrique. Trois avaient un lymphome folliculaire. Deux étaient diagnostiqués initialement lymphome de Poppema Lennert et maladie de Castelman HHV8+, respectivement. Un cas secondaire à un lymphome de la zone marginale, à une maladie de Waldenström et à un lymphome de Hodgkin, respectivement. Le délai médian de survenue du LB II était de 18 mois [0-16 ans]. Quatre avaient un lymphome B primitif digestif. Six patients avaient au moins 2 localisations extra nodales. Neuf patients étaient classés stade IV et stade II, respectivement. Un patient était classé stade III. Le score IPI ≥ 2 chez 8 patients. L'origine GC précisée pour trois patients dont deux type non GC et un GC. Le traitement était basé sur le protocole GELT 2013 ; 17 patients ont reçu une chimiothérapie type RCHOP. 15 patients étaient évaluable : 13 étaient en RC1(12 RC et 1 RP), un patient avait une maladie stable nécessitant un rattrapage puis autogreffe de CSP avec obtention d'une RC. Un patient a progressé malgré un rattrapage. L'autogreffe était indiquée chez un patient mais non réalisée par échec de recueil. Quatre patients non évaluable étaient décédés : 1 décès par maladie avant de débuter une chimiothérapie et 3 décès toxiques. Tous les patients diagnostiqués DLBCL sur LLC sont décédés. La survie globale médiane était de 37 mois [1-96mois].

Conclusion :

Le DLBCL sur LLC semble avoir un mauvais pronostic. L'âge relativement jeune de nos patients et l'absence de localisation cérébrale pourraient être expliqués par un biais de sélection vu le caractère monocentrique. Une étude multicentrique est nécessaire pour confirmer le caractère chimio sensible des DLBCL secondaires.

P12: L'atteinte neuro-méningée dans les lymphomes B diffus à grandes cellules

Hsasna R, Mansouri R, Jabr D, Sayadi M, Ben Lakhel R, Kacem K
Service d'hématologie clinique de l'hôpital Aziza Othmana de Tunis- Tunisie

Introduction :

L'atteinte neuro-méningée s'associe à 5 à 20% des Lymphomes B diffus à grandes cellules (DLBCL). Elle peut se voir au diagnostic initial, ou secondairement à la progression/rechute.

Objectif :

Nous rapportons dans ce travail 10 cas de DLBCL avec atteinte neuro-méningée.

Matériel et méthodes / patient :

Nous avons analysé les caractéristiques des patients traités entre 2013 et 2020 pour un DLBCL avec une atteinte du SNC, définie par l'atteinte du cerveau, et/ou des méninges, du LCR et/ou atteinte oculaire [Perry et al., « Characteristics, Management and Outcome of DLBCL Patients, Presenting with Simultaneous Systemic and CNS Disease at Diagnosis »]

Résultats et discussions :

Parmi 385 cas de DLBCL, 10 patients (2,6%) avaient une atteinte neuro-méningée. La médiane d'âge était de 53 ans [22-74]. L'atteinte du CNS était inaugurale chez 8 patients :

Atteinte neurologique	Effectif (n=8)
Atteinte cérébrale	6
Atteinte cérébro-méningée	1
Atteinte orbitaire	1

Les modalités thérapeutiques sont résumées dans le tableau 1. Six patients (75%) étaient réfractaires ou en rechute précoce avec un délai médian de 10 mois. Deux patients sont vivants et en rémission (médiane de survie de 21 mois), alors que 4 patients sont décédés par maladie. Deux patients avaient présenté une atteinte secondaire du SNC. Il s'agit d'une rechute neuro-méningée chez un patient avec DLBCL testiculaire primitif. Il a eu 6 injections IT de MTX et 6 cures MTX-HD avec obtention de réponse complète. Puis deux rechutes neurologiques sont survenues, à 4 ans et à 7 mois off therapy, respectivement avec échec du traitement de rattrapage par MTX et ARAC HD. Le deuxième patient était initialement en stade IV pleural, IPI à 2, en réponse complète après un traitement de première ligne (RCHOP+autogreffe). Une rechute en stade IV cérébral à 4 ans off therapy est survenue malgré la prophylaxie neuro-méningée initiale. Le score CNS-IPI était de risque intermédiaire.

Conclusion :

L'atteinte du SNC au cours du DLBCL est rare, de mauvais pronostic. Le score CNS-IPI et certaines localisations sont prédictifs de l'atteinte secondaire du CNS. Les modalités du traitement restent décevantes.

P13: PROFIL SEROLOGIQUE DE L'HEPATITE B ET SON IMPACT SUR LA PRISE EN CHARGE DU LYMPHOME B A GRANDES CELLULES (LBGC)

Miled W, , Jaber D, Mansouri R, Sayedi M, Kacem K, Ben Lakhal R
service hématologie clinique Hôpital Aziza Othmana

Introduction :

L'infection par le VHB constitue un problème majeur de santé publique en Tunisie. Le Rituximab est une pierre angulaire dans le traitement de lymphome B à grandes cellules (LBGC). Il peut entraîner une réactivation du VHB qui peut être prévenue par un traitement préemptif.

Objectif :

Notre objectif est d'étudier la fréquence du VHB, le profil sérologique et l'approche thérapeutique des LBGC .

Matériel et méthodes / patient :

Une étude rétrospective a concerné les LBGC diagnostiqués entre janvier 2013 et décembre 2020 et traités à l'hôpital Aziza Othmana.

Résultats et discussions :

Trois-cent dix-neuf patients ont été inclus. 303 patients avaient une sérologie complète : 209 patients avaient une sérologie négative, 68 avaient un profil d'hépatite B guérie, 14 étaient vaccinés, 5 patients avaient une hépatite B chronique et 7 patients avaient une hépatite active au moment du diagnostic. Seize patients avaient un profil sérologique incomplet limité à un Ag Hbs négatif. La prévalence de l'Ag Hbs était à 3.7%. 80 patients avaient un contact avec le VHB (26%). L'âge

médian de cette population était à 61 ans [16-86] avec sexe ratio à 1.27.70% des patients ont reçu un traitement préemptif d'une durée minimale de deux semaines avant de débiter le Rituximab. Quatre patients ont reçu le Rituximab sans avoir le traitement préemptif. Sept patients ont reçu un traitement curatif. Le traitement n'a pas été accordé pour quinze patients par refus des gastrologues. 75% des patients en contact avec le VHB ont reçu le Rituximab. 52 % des patients traités par Rituximab l'ont reçu avec un décalage par rapport à la chimiothérapie. L'attente des résultats de la sérologie et l'accord des gastrologues pour initier le traitement préemptif étaient la cause principale de ce retard. Deux réactivations virales symptomatiques ont été observées.

Conclusion :

La prévalence de l'Ag Hbs au cours des LBGC est supérieure à celle de la population générale. Des réactivations tardives du VHB ont été observées et ont indiqué une prolongation de la durée du traitement préemptif dans les nouvelles recommandations internationales.

P14: Toxicité neurologique au cours du traitement des patients atteints d'un Lymphome B à grandes cellules.

Jaied R, , Jabr D, Mansouri R, Sayedi M, Ben Lakhal R, Kacem K
Service d'hématologie clinique, hôpital Aziza Othmana

Introduction :

La neurotoxicité au cours du traitement des patients atteints de LBDGC représente un facteur limitant la prise en charge avec un retentissement important sur la qualité de vie.

Objectif :

L'objectif de cette étude est d'évaluer la neurotoxicité chez des patients traités pour un LBDGC .

Matériel et méthodes / patient :

Etude rétrospective monocentrique incluant les patients traités pour un LBDGC entre 2013 et 2020.

On a procédé à la collecte des données des dossiers des patients. Une toxicité neurologique est retenue sur la présence de paresthésies avec ou sans un déficit moteur après au moins une cure de chimiothérapie. La disponibilité d'une étude par EMG n'est pas un facteur d'exclusion. La toxicité est gradée selon l'OMS.

Résultats et discussions :

Parmi 385 patients inclus, 22 patients (5.7%) ont présenté une toxicité neurologique. L'âge médian était à 58 ans [22,78]. Le sexe ratio était à 1. Trois patients avaient un diabète associé.

Le type de manifestation neurologique étaient : des paresthésies au niveau des extrémité chez 14 patients, un déficit sensitivo-moteur chez 6 patients , une douleur chez un patient.

Le grade OMS médian était à 1 [1,3]. La dose médiane de vincristine cumulée au moment de survenue de la toxicité était de 4.2mg/m² [1,4 .12].

L'EMG a été pratiqué chez 15 patients confirmant l'atteinte neurologique. L'atteinte était : axonale chez 6 patients, radiculaire chez 2 patients, sensitivo motrice chez 4 patients , sensitive chez 1 patient, un syndrome du canal carpien bilatéral a été noté chez 1 des patient.

L'attitude thérapeutique était un arrêt définitif chez 7 patients, une réduction des doses chez 6 patients, un remplacement par Velbé chez 3 patients. Un traitement de la neuropathie était par triB chez 7 patients, et par Prégabaline chez 2 patients. L'évolution était favorable avec amélioration des symptômes dans 11 cas, stabilité de l'atteinte dans 3 cas et non précisé pour les autres.

Conclusion :

La toxicité neurologique est une complication redoutable et gênante au cours du traitement du LBDGC et qui reste toutefois sous estimée et négligée. Une prise en charge précoce et standardisée est nécessaire pour améliorer la qualité de vie des patients.

P15: Profil clinique et thérapeutique des neutropénies fébriles post chimiothérapies des lymphomes B diffus à grandes cellules

Mansouri R, , Jabr D, Sayadi M, Ben Lakhel R, Kacem K
Hôpital Aziza Othmana tunis

Introduction :

Les avancées thérapeutiques dans le traitement des lymphomes B diffus à grandes cellules (LBGC) ont permis d'améliorer le pronostic de cette pathologie. Cependant elles entraînent une toxicité hématologique redoutable comme la neutropénie fébrile (NF) de courte durée.

Objectif :

Notre travail consiste à identifier les facteurs de risque clinique et biologique d'une NF.

Matériel et méthodes / patient :

Il s'agit d'une étude rétrospective descriptive, monocentrique, menée au service d'hématologie clinique de l'Hôpital Aziza othmana de Tunis entre juin 2020 et juin 2021. Notre étude a inclus quarante neuf patients suivis pour un LBDGC.

Résultats et discussions :

Dix huit épisodes de neutropénie fébrile (NF) ont été reportés chez 11 patients soit 22% des cas. La fièvre était le seul signe clinique constant. Une toux était reportée au cours de cinq épisodes de NF. Une douleur abdominale associée à une diarrhée dans 13,4% des cas, une mucite buccale dans 33,4% des cas. Le taux médian de plaquettes était de 155000/mm³ (21000-191000/mm³), le taux médian de globules blancs était de 684/mm³ (210-1570 /mm³) avec un chiffre médian de PNN de 232/mm³ (20-630/mm³). La C Réactive protéine était supérieure à 100 mg /l dans 50% des cas. Toutes les NF étaient microbiologiquement non documentées. Une antibiothérapie à large spectre a été administrée en urgence par voie intraveineuse. Il s'agissait d'une monothérapie dans 66% des cas. La pipéracilline –tazobactam a été prescrite dans 44% des cas. La durée médiane de la NF dans notre série était comprise entre 2 et 7 jours avec une moyenne de 3.6 jours. En analyse univariée ainsi qu'en analyse multivariée, on a démontré une association statistiquement significative entre l'occurrence de NF et l'âge du patient supérieur à 60 ans, la surface corporelle inférieure à 1.65 m², la localisation osseuse ou péritonéale, un taux de plaquettes inférieur à 50000 /mm³ et l'absence de prophylaxie primaire en G-CSF.

Conclusion :

Une prescription systématique de G-CSF au cours du traitement des LBGC permettra

d'avoir un gain économique quant à l'utilisation des antibiotiques, le coût de l'hospitalisation ainsi que de respecter le délai intercure, facteur pronostique.

P16: La prise en charge des Lymphomes B primitifs du Médiastin : expérience monocentrique

Jaied R, , Mansouri R, Jabr D, Sayedi M, Ben Lakhal R, Kacem K
Service d'hématologie clinique, hôpital Aziza Othmana

Introduction :

Le lymphome B primitif du médiastin (LBPM) représente une entité distincte selon la classification de l'OMS 2016. Il n'y a pas de consensus thérapeutique bien établi.

Objectif :

L'objectif de ce travail est de décrire les caractéristiques cliniques et anatomopathologiques et d'analyser les résultats thérapeutiques selon les différents protocoles utilisés.

Matériel et méthodes / patient :

C'est une étude rétrospective monocentrique menée au service d'hématologie clinique de l'hôpital Aziza Othmana incluant les patients atteints de LBPM et traités entre 2013 et 2020. L'arsenal thérapeutique était basé sur une stratification selon l'âge et l'index pronostique international (IPI). Ainsi chez les patients âgés de moins de 60 ans, et si $IPI \leq 1$, les patients recevaient du RCHOP 21 (6 ou 8 cures), alors que si $IPI \geq 2$ le traitement consistait à des cures RCHOP 14 suivies d'une autogreffe. L'évaluation était faite par le scanner du corps entier, selon les critères de Cheson.

Résultats et discussions :

Cinquante et un patients ont été inclus, dont les caractéristiques ont été résumées en dessous.

Tableau n°1 : les caractéristiques des patients

Les Caractéristiques	Effectif (n=51)	%
Age Médian	30	[16-56 ans]
Sex Ratio (H/F)	16/35	0.45
Signes B	19	37
PS \geq 2	9	17.6
Bulky	44	86.3
Syndrome Cave Supérieur	42	82
Atteinte par contiguïté	46	71.7
Atteinte des séreuses	34	69.4
Stade avancé	18	35
LDH \geq 1 fois la normale	38	74.5
IPI \geq 2	23	45
Traitement Reçu		
RCHOP	41	80.4
R-DAEPOCH	9	17.6
RDHAOX	1	2

A l'évaluation, 41 patients (80.4%) avaient une réponse au moins partielle, 8 patients (15.7%) étaient en échec thérapeutique. Parmi les patients réfractaires (n=8), un seul patient était chimio-sensible au traitement de rattrapage. L'autogreffe en consolidation était faite chez 27 patients 52,9 %. Sept rechutes sont survenues en post autogreffe. La SG est estimée à 82% avec une médiane de 30 mois. La SSE est à 72% pour une médiane 36 mois.

Conclusion :

Le traitement du LBPM reste controversé. La place de l'autogreffe en première ligne semble améliorer significativement la SG et la SSE mais reste discutée à l'ère de l'immunothérapie.

P17: Toxicité du RCHOP au cours du traitement des Lymphomes B diffus à grandes cellules

Jaied R, , Mansouri R, Jabr D, Sayadi M, Ben Lakhal R, Kacem K
Service d'hématologie clinique- Hôpital Aziza Othmana

Introduction :

L'association du CHOP et du Rituximab (R-CHOP) a radicalement changé le pronostic des patients atteints de lymphome B diffus à grandes cellules (DLBCL). Cependant ce schéma thérapeutique n'est pas dénué de toxicité.

Objectif :

Dans cette étude on va rapporter la toxicité du RCHOP pour les malades atteints de LBDGC.

Matériel et méthodes / patient :

C'est une étude rétrospective incluant les patients atteints de LBDGC et traités par RCHOP à l'hôpital Aziza Othmana entre 2013 et 2020. Les patients recevaient du RCHOP dont le nombre et l'intervalle intercure dépendent du groupe thérapeutique (GT).

Résultats et discussions :

Nous avons inclus 254 patients traités comme décrit dans le tableau. Les caractéristiques et la toxicité y figuraient.

	Groupe 1 N=42	Groupe 2A N=43	Groupe 2B N=67	Groupe3 N=69	Groupe4 N=33
Les différents GT	Age ≤ 75ans IPI=0	Age entre 15-60 ans IPI=1	Age entre 15-60 ans IPI ≥ 2	Age entre 60 et 75ans IPI	Age > 75ans IPI
Les caractéristiques des patients					
Age médian	53 [20,71]	52 [25,76]	47 [16,62]	55 [17,76]	62 [28,86]
Sexe ratio	1.1	1.26	1.3	0.86	1.2
PS ≥ 2	12 (28.6%)	9 (20%)	16 (23.9%)	21 (30.4%)	12 (36.4%)
Nb de cycle médian reçu	6 [2,8]	6 [2,8]	4 [3,8]	6 [3,8]	6 [1,8]
SAM	3 (7.1%)	1 (2.3%)	1 (1.5%)	1 (1.4%)	2 (6.1%)
BOM infiltrée	6 (14.3%)	9 (20.9%)	4 (6%)	16 (23.1%)	5 (15.2%)
La toxicité du traitement					
Toxicité hématologique grade 3-4	30 (71.4%)	24 (55.8%)	34 (50.7%)	46 (66.7%)	12 (36.4%)
Nb de cycle médian avec neutropénie grade 4	2 [0,8]	2 [0,6]	1 [0,4]	1 [0,7]	2 [0,8]
GCSF reçu	41 (97.6%)	38 (88.4%)	55 (82.1%)	65 (94.2%)	24 (72.7%)
GCSF reçu en prophylaxie primaire	25 (59.5%)	24 (55.8%)	43 (64.2%)	32 (46.4%)	18 (54.5%)
Toxicité neurologique	6 (14.3%)	5 (11.6%)	3 (4.5%)	6 (8.7%)	-
Toxicité cardiaque	1 (2.4%)	1 (2.3%)	-	3 (4.3%)	-

Le TRM globale était à 2.8%.

Conclusion :

La prise en charge des DLBCL ne s'arrête pas à contrôler la maladie mais aussi par une bonne gestion des complications à court, moyen et long terme du traitement qui impose une prise en charge multidisciplinaire.

P18: l'atteinte ostéomédullaire au cours des Lymphomes B diffus à grandes cellules

Malek S, , Kacem K, Jabr D, Mansouri R, Belakhel R
hôpital Aziza Othmana

Introduction :

L'atteinte de la moelle osseuse varie en fonction du sous-type de lymphome. Elle vaie entre 10 et 25 % dans les lymphome B diffus à grandes cellules. Son impact péjoratif a été démontré dans la littérature.

Objectif :

L'objectif de notre travail était d'étudier les caractéristiques des patients atteints de

lymphome B diffus à grandes cellules avec une atteinte ostéomédullaire (OM) et les facteurs prédictifs de cette atteinte lors du diagnostic.

Matériel et méthodes / patient :

Nous avons mené une étude descriptive, analytique et rétrospective au service d'hématologie clinique de l'hôpital Aziza Othmana de Tunis durant la période de Janvier 2013 à Décembre 2022. L'atteinte OM était attestée par l'étude anatomopathologique d'une carotte biospique au niveau de la crete iliaque d'au moins 1,5 cm.

Résultats et discussions :

Nous avons colligé 300 cas de lymphome B diffus à grandes cellules dont l'atteinte OM était évaluable. Cette atteinte était présente dans 8 % des cas.

Sur le plan épidémiologique, le sexe ratio était de 1,31. L'âge médian était de 53 ans [27-82].

Sur le plan clinique, le performans status était supérieur ou égal à 2 chez 60% des patients et un bulky cervical était retrouvé chez 7 patients.

Sur le plan biologique, la médiane de l'hémoglobine était de 11g/dL [5,3-15,9]. La médiane du taux des globules blancs était de 7920 éléments/mm³ [630-26500]. Le taux médian des plaquettes était de 292000 éléments/mm³ [23000-423000]. Le taux de LDH était élevé dans 90% des cas.

l'atteinte OM était associée à d'autres localisations dans 70% des cas, avec une prédominance de l'atteinte hépatique (40,5%) et de l'atteinte osseuse (25%) .

La survie globale moyenne des patients avec une atteinte OM était de 64 mois versus 128 mois pour les patients sans

atteintes OM avec une différence statistiquement significative (p=0,003).

Les facteurs prédictifs d'une atteinte OM au diagnostic étaient : Un performans status supérieur ou égal à 2 (p=0,01), les symptômes B (p=0,017), un taux de LDH élevé (p=0,015) et la présence de plus de deux atteintes extranodales (p=0,001).

Conclusion :

l'atteinte OM est un facteur de mauvais pronostic indépendant de l'index pronostic international. La tomomodensitométrie par émission de positron tend à sursoire la biopsie OM .

P19: Impact du retard d'administration du rituximab par rapport à la chimiothérapie

Hsasna R, , Jabr D, Mansouri R, Sayadi M, Ben Lakhal R, Kacem K
Service d'hématologie clinique de l'hôpital Aziza Othmana de Tunis- Tunisie

Introduction :

Depuis son introduction, le rituximab est devenu une pierre angulaire dans la prise en charge des lymphomes B diffus à grandes cellules (LBDGC). Mais dans certaines situations, l'association dès le premier cycle du rituximab à la polychimiothérapie n'est pas respectée.

Objectif :

L'objectif de ce travail est d'étudier l'impact du retard d'administration du rituximab par rapport à la chimiothérapie sur la survie globale (SG) et survie sans rechute (SSR).

Matériel et méthodes / patient :

C'est une étude descriptive rétrospective menée sur les patients diagnostiqués et

traités pour un LBDGC au service d'hématologie clinique à l'hôpital Aziza Othmana, Tunis entre 2013 et 2020.

Résultats et discussions :

Cent patients ont reçu le rituximab en décalage par rapport à la chimiothérapie. Les causes du retard étaient : attente de la sérologie de l'hépatite virale B chez 51 patients, attente de l'instauration d'un traitement préemptif/curatif chez 23 patients, un problème de prise en charge pour le traitement du LBDGC chez 5 patients, cause non précisée chez 21 patients.

Quatre-vingt-un patients étaient répondeurs, 12 étaient réfractaires. 25 patients ont présenté une rechute.

En étude univariée, le retard d'administration du rituximab par rapport à la chimiothérapie avait un impact significatif sur la SSR à 5 ans ($p=0,02$), sans impact significatif sur la SG ($p=0,9$).

Conclusion :

L'association du rituximab à la chimiothérapie standard a révolutionné la survie des LBDGC. Notre étude a mis en évidence que le retard de son administration augmente le risque de rechute, d'où l'importance de travailler sur les causes de ce retard.

P20: Le lymphome B diffus à grande cellule avec atteinte hépatique

Jaied R, , Jabr D, Mansouri R, Sayadi M, Doghri R, Riden I, Ben Lakhal R, Kacem K
Service d'hématologie clinique- Hôpital Aziza Othmana

Introduction :

Le lymphome B diffus à grande cellule (DLBCL) peut avoir un comportement plus agressif avec une évolution spontanée rapide et sévère. Ceci est l'apanage le plus souvent des cas comportant une atteinte hépatique.

Objectif :

L'objectif de cette étude est de déterminer l'incidence de l'atteinte hépatique, de décrire les caractéristiques cliniques et anatomopathologiques ainsi que son impact sur la SG et la SSE.

Matériel et méthodes / patient :

Etude rétrospective, mono centrique incluant tous les patients atteints de DLBCL avec atteinte hépatique de 2013 à 2020. L'atteinte hépatique a été retenue sur ponction biopsie du foie ou devant une perturbation du bilan hépatique avec hépatomégalie ou devant un aspect nodulaire du foie sur le scanner.

Résultats et discussions :

47 patients parmi 385 ont été inclus (12%). L'âge médian était de 58 ans [17-84], avec un sexe ratio H/F à 1,04. La moitié des patients avaient $PS \geq 2$. Les symptômes B étaient présents chez 63.8% des cas. 5 patients avaient un lymphome B riche en T et 2 avaient un LBPM, 2 patients avaient lymphomes indolent transformé. 27.7% présentaient une cytolysé hépatique, et 38% une cholestase hépatique. Une infiltration de moelle osseuse a été retrouvée dans 32% des cas.

2 patients sont décédés avant le début de traitement. La chimiothérapie type RCHOP était prescrite pour tous les patients. A l'évaluation intermédiaire 62% étaient en réponse et 13% étaient en échec thérapeutique. 4 patients ont eu un

traitement de rattrapage avec un échec. Parmi 11 autogreffes, 7 étaient en réponse, 3 en progression (2 décès) et 1 décès toxique. Le taux de SG est à 12 mois est à 68 % et la SSE à 12 mois était à 45%.

Conclusion :

L'atteinte hépatique au cours des DLBCL constitue un facteur de très mauvais pronostic en termes de réponse, de survie globale et en SSE.

P21: Le lymphomes B diffus à grandes cellules à localisation amygdalienne : expérience tunisienne

Jaied R, , Jabr D, Mansouri R, Sayadi M, Ben Lakhal R, Kacem K
Service d'hématologie clinique- Hôpital Aziza Othmana

Introduction :

Environ un tiers des lymphomes diffus à grandes cellules B (DLBCL) se manifestent par des localisations extra-ganglionnaires. Parmi ces localisations l'amygdale représente l'un des sites extra nodaux les plus observées dans le DLBCL.

Objectif :

L'objectif de notre étude est de rapporter les caractéristiques cliniques et les résultats thérapeutiques des patients atteints de DLBCL à localisation amygdalienne.

Matériel et méthodes / patient :

Il s'agit d'une étude rétrospective monocentrique menée au service d'hématologie clinique à l'hôpital Aziza Othmana entre 2013 à 2020 , incluant des patients diagnostiqués et traités d'un DLBCL de l'amygdale .

Résultats et discussions :

Parmi 385 cas de lymphome B à grandes cellules on a noté 21 (5.45%) cas de localisation amygdalienne.

Les caractéristiques cliniques et thérapeutiques sont représentés dans le tableau :

Les Caractéristiques	Effectif (n=21)	%
Age Médian	50	[8-72 ans]
Sex Ratio (H/F)	10/11	0.9
Signes B	5	23.8
PS \geq 2	2	9.5%
Bulky	6	28.6
Signes de compression	4	19
Thrombose	1	4.8
Atteinte par contiguïté	10	47.6
BOM	Non envahie	-
LDH \geq 1fois la normale	11	52.4%
Stade avancé	4	28.6
IP \geq 2	7	33.3
Traitement Reçu		
RCHOP	18	85.7
RCVP	1	4.7
LMB 2013	1	4.7

Le profil d'expression génique a été étudié chez 6 patients : 2 de type GC ,2 de type non GC et 2 de type double expresseurs.

A l'évaluation en fin de traitement : 12 (57%) patients étaient en réponse (11 patients en réponse complète, 1 patient en réponse partielle) ,1 patient avait une maladie stable et 1 patient était en progression.

La SG à 2ans était à 95%. La SSE à 2ans était à 85%.

Conclusion :

Le lymphome B diffus à grandes cellules à localisation amygdalienne semble avoir une évolution favorable par rapport aux autres sites extraganglionnaire .

P22: Lymphomes B diffus à grand cellule digestifs (DLBCL) : Etude monocentrique

Haddadi A, , Kacem K
Hôpital Aziza Othmana

Introduction :

La localisation digestive est la 1ere localisation extra-ganglionnaire des DLBCL

Objectif :

Evaluation des particularités cliniques, histologiques et thérapeutique des DLBCL digestifs.

Matériel et méthodes / patient :

Etude descriptive rétrospective des DLBCL avec localisation digestive traités au service d'hématologie clinique de l'hôpital Aziza Othmana entre 2013 et 2021.

Résultats et discussions :

30 patients ont été inclus dans cette étude.

L'âge médian était à 52 ans(extrême entre 19 et 84 ans)avec une prédominance masculine, soit un sexe ratio=3

Les épigastralgies étaient la circonstance de découverte dans 75% des cas,25% des avaient des vomissements ou troubles de transit associés.

7 patients avaient une sténose du pylore initialement, 1 patient présente une perforation nécessitant une hémicolectomie, 2 patients ont présenté une compression des organes de voisinage (1 compression des voies biliaires et une compression urétérale).

L'estomac était touché dans 90% des cas, 2 cas de localisation colique, 1 cas de localisation intestinale.

57% des patients avaient un stade localisé (stade I ou II). 1 cas d'atteinte médullaire .

27 patients (93%) ont été traité selon le protocole GELT 2013, réparti comme suit :

8 patients au groupe 1, 8 patients au groupe 2A, 5 patients au groupe 2B, 3 patients au groupe 3 et 3 patients au groupe 4. 2 patients ont été traité hors protocole pour une cardiopathie (RGemOX et RDHAOX). 1 patient perdue de vue.

4 patients ont décédés par un choc septique, 1 patient non évalué. Parmi les 24 patients évaluables, 21 patients étaient en réponse à la fin de la chimiothérapie(57% en RP et 43% en RC), 3 patients avaient une maladie stable ont eu un traitement de 2eme ligne. Parmi les 5 patients en indication d'autogreffe en RC1, seuls 3 l'ont eu et ceci pour sténose de pylore post chimio avec AEG nécessitant une GEA..

Taux de survie global est à 86%, aucune rechute n'a été observée.

L'âge supérieur à 60ans et le stade étendu sont les facteurs prédictifs de décès et d'échec de traitement de 1ere ligne avec un p à 0,3.

Conclusion :

Malgré le caractère monocentrique et rétrospectif de notre étude, on peut conclure au bon pronostic du DLBCL digestif primitif.

P23: LYMPHOME B A GRANDES CELLULES (LBGC) PRIMITIF GINGIVAL : A PROPOS DE DEUX CAS

Miled W, , Jaber D, Mansouri R, Sayedi M, Ben Lakhal R, Kacem K
service hématologie clinique Hôpital Aziza Othmana

Introduction :

Le LBGC de la cavité buccale représente moins de 5 % des tumeurs malignes buccales. Elle constitue la deuxième

localisation extra nodale fréquente après le tube digestif. Nous rapportons deux cas de LBGC primitif gingival diagnostiqués et traités au service d'hématologie clinique de l'hôpital Aziza Othmana.

Observation :

1er cas : Une femme âgée de 62 ans avait une tuméfaction gingivale au niveau de la crête maxillaire droite faisant 2.5 cm, évoluant depuis deux mois sans syndrome tumoral périphérique. L'examen anatomopathologique de la masse a conclu à un LBGC double Hit. L'index pronostic international (IPI) était à zéro. Le bilan d'extension était négatif. La patiente a reçu 8 cures RCHOP avec une prophylaxie neuroméningée. Elle était en rémission complète (RC) à la fin de la chimiothérapie.

2 -ème cas : Un homme âgé de 67 ans avait une formation gingivale en regard de la crête maxillaire évoluant depuis deux ans. L'examen clinique était normal. Une biopsie gingivale a conclu à un LBGC. Le scanner a montré une atteinte osseuse par contiguïté au niveau du sinus maxillaire. Le patient était classé stade IE avec IPI à zéro. Il a reçu 6 cures RCHOP avec obtention d'une RC à la fin du traitement.

Les deux patients étaient en RC à 4 ans de la fin de la chimiothérapie.

Conclusion :

Le LBGC primitif gingival constitue une localisation rare avec un bon pronostic. Il est préconisé de faire une biopsie devant toute masse gingivale afin de poser le diagnostic précocement.

P24: Lymphome B à grandes cellules à localisation mammaire : à propos de deux cas

Miled W, , Jaber D, Mansouri R, Sayedi M, Ben Lakhal R, Kacem K

service d'hématologie clinique Hôpital Aziza Othmana

Introduction :

La localisation mammaire au cours du lymphome B à grandes cellules (LBGC) reste rare. Nous rapportons deux cas de LBGC à localisation mammaire suivis et traités au service d'hématologie clinique de l'hôpital Aziza Othmana entre 2013-2020.

Observation :

1 er Cas : Une femme âgée de 58 ans aux antécédents familiaux de néoplasies gynécologiques, avait à l'examen clinique une masse mammaire droite faisant 5cm non douloureuse avec une adénopathie axillaire droite. La mammographie a conclu à ACR 5. Une micro-biopsie du nodule a confirmé le diagnostic d'un LBGC. Le bilan d'extension a montré une atteinte surrénalienne gauche. La patiente était classée DLBCL stade IV mammaire et surrénalien avec un score pronostique international (IPI) à 2 et CNS IPI à 4. Elle a eu des cures RCHOP suivie d'une autogreffe de cellules souches périphériques (CSP) avec l'obtention d'une réponse complète (RC). Elle est en rémission à 7ans de l'autogreffe.

2 -ème Cas : Une femme âgée de 81 ans avait une masse du sein gauche avec des adénopathies axillaires. La biopsie a confirmé le diagnostic du LBGC. Le bilan d'extension a montré deux atteintes extra nodales (poumon et os) et une atteinte de la plèvre par contiguïté. La patiente était classée stade IVE avec un score IPI à 3 et CNS IPI à 5. Elle a reçu trois cures R mini CHOP. A l'évaluation intermédiaire, la patiente était en progression puis perdue de vue.

Conclusion :

Le LBGC à localisation mammaire est de mauvais pronostic. D'où l'importance de consolider la réponse avec une autogreffe de CSP, le seul garanti du maintien de la RC. Une prophylaxie neuroméningée adéquate est incontournable.

P25: LYMPHOME B A GRANDES CELLULES (LBGC) ET TOXICITE CARDIAQUE (A PROPOS DE 6 CAS)

Miled W, , Jaber D, Mansouri R, Sayedi M, Ben Lakhal R, Kacem K
service d'hématologie clinique Hôpital Aziza Othmana

Introduction :

L'association des anthracyclines à la poly chimiothérapie a permis d'améliorer le pronostic des patients atteints de LBGC. Cependant, Le risque de toxicité cardiaque limite leur prescription.

Objectif :

Notre objectif est d'étudier les caractéristiques cliniques des patients atteints de LBGC ayant présenté une toxicité cardiaque au cours du traitement.

Matériel et méthodes / patient :

Une étude rétrospective des LBGC diagnostiqués et traités entre janvier 2013 et décembre 2020 au service d'hématologie clinique à l'hôpital Aziza Othmana.

Résultats et discussions :

Six patients avaient présenté une toxicité cardiaque au cours du traitement (1.5%). L'âge moyen était de 58 ans [29-72 ans] avec un sexe ratio à 0.2. Tous les patients avaient une fonction d'éjection du

ventricule gauche (FEVG) initiale supérieure à 50%. Ils ont reçu des cures RCHOP. Les événements cardiaques étaient survenus dans un délai médian de 17 mois [2-50] et étaient comme suit : une patiente a présenté des troubles de rythme à type extrasystoles supraventriculaires, deux patients ont présenté un tableau d'insuffisance cardiaque avec altération de la fonction d'éjection, une patiente avait présenté une cardiomyopathie dilatée, une patiente a gardé des douleurs thoraciques et une autre avait une dysfonction du ventricule gauche. Les patients ont reçu une moyenne de dose cumulée d'anthracycline à 362mg/m² avec une dose maximale de 495 mg/m². L'évolution était marquée par une amélioration des signes cardiaques sous diurétiques et digitaliques chez 5 patients et un décès a été attribué à la toxicité cardiaque secondaire à un trouble de rythme.

Conclusion :

Un monitoring cardiaque et un dépistage précoce au cours de l'administration des anthracyclines est un élément essentiel dans la prise en charge du patient atteint de LBGC. Une meilleure identification pré thérapeutique des facteurs de risque cardiovasculaires est indispensable pour éviter la toxicité cardiaque liée à la chimiothérapie.

P26: Anémie hémolytique auto-immune au cours du Lymphome B diffus à grandes cellules: à propos de 6 cas

Ben Souda H, , Jabeur D, Mansouri R, Sayadi M, Ben Lakhal R, Kacem K
Service d'hématologie clinique de l'hôpital Aziza Othmana

Introduction :

La rareté des anémies hémolytiques auto-immune (AHAI) au cours des lymphomes non hodgkiniens et l'hétérogénéité de ces derniers ont fait que notre connaissance est limitée à propos de ce sujet. Seulement quelques études ont rapporté l'incidence et les caractéristiques cliniques de cette coexistence. Nous rapportons 6 cas d'AHAI au cours des lymphomes B diffus à grandes cellules (DLBCL) suivis au service d'hématologie clinique à l'hôpital Aziza Othmana entre 2013 et 2020.

Observation :

L'âge médian était des 6 patients de 57 ans [41 – 71] avec un sexe ratio à 1,3. Le Diagnostic de l'AHAI était concomitant à celui du DLBCL chez 3 patients. Ils ont reçus une poly chimiothérapie associée à une corticothérapie à 1 mg/Kg. Tous ces patients étaient en réponse complète à la fin du traitement. Un patient avait une AHAI cortico-dépendante six ans avant le diagnostic du DLBCL. L'évolution était marquée par la correction de l'anémie dès l'instauration du traitement du lymphome. Chez un patient, la survenue d'une AHAI était concomitante à la progression de la maladie. Le dernier patient a développé une AHAI cinq mois après la fin du traitement du DLBCL, avec une bonne évolution sous corticothérapie sans preuve ni clinique ni radiologique de rechute de son lymphome.

Conclusion :

Cette diversité des tableaux cliniques et des circonstances de découverte confirme que la survenue d'une anémie hémolytique auto-immune avant, au cours ou au décours du diagnostic d'un lymphome B diffus à grandes cellules reste un évènement rare. Les caractéristiques cliniques de cette coexistence restent à définir.

P27: Lymphome B diffus à grandes cellules primitif de système nerveux

central chez les patients immunocompétents

Dachraoui R, , Jabr D, Mansouri R, Sayadi M, Ben Lakhel R, Kacem K
Service d'hématologie clinique, Hôpital Aziza Othmana

Introduction :

Le lymphome B diffus à grandes cellules (DLBCL) primitif du système nerveux central (SNC) est une entité rare. C'est un sous-type de DLBCL extranodal qui touche le cerveau, les leptoméniges, les yeux ou la moelle épinière sans signes de maladie systémique.

Objectif :

L'objectif de ce travail était d'étudier les DLBCL primitifs du SNC.

Matériel et méthodes / patient :

Nous avons mené une étude rétrospective au service d'hématologie clinique à l'hôpital Aziza Othmana incluant tous les patients atteints d'un DLBCL primitif du SNC entre 2013 et 2020.

Résultats et discussions :

Six patients ont été inclus (1,5 % des DLBCL) avec un délai médian du diagnostic de 3 mois (atteinte cérébrale : n=4, atteinte orbitaire : n=1). Trois patients étaient âgés de plus de 60 ans. Les circonstances de découverte étaient des céphalées, un déficit moteur, des troubles mnésiques, une dysarthrie et une ataxie statique. Le diagnostic était établi par une biopsie d'une masse cérébrale chez 4 patients (biopsie stéréotaxique : n=3, résection chirurgicale : n=1) et par une biopsie d'une masse orbitaire chez une patiente. Le Ki67 était entre 80 et 100%. Le score pronostique international était à 2 chez 1 patiente. Deux patientes ont été

perdues de vue avant la chimiothérapie. Deux patients ont été traités par des cures R-DHAOX : 1 patient est décédé au décours de la 1ère cure dans un tableau de confusion mentale et 1 patient a eu 6 cures R-DHAOX avec obtention d'une réponse complète (RC) suivie d'une autogreffe de cellules souches hématopoïétiques (ASCT). Une progression a été survenue à 3 mois post- autogreffe. Il a eu un traitement de rattrapage par 2 cures MTX-RCHOP avec une RC2. Il a été perdu de vue à 42 mois du fin du traitement. Une patiente a eu des cures R-DHAOX et MTX haute dose avec une réponse complète (RC) puis elle a eu une ASCT. Une progression a été survenue à 3 mois post-autogreffe avec décès de la patiente. La patiente avec atteinte orbitaire a eu 8 cures RCHOP avec une RC maintenue après un suivi de 24 mois.

Le DLBCL du SNC touche un organe noble qui n'est pas toujours accessible à la biopsie. Il est fréquent chez les sujets âgés limitant les alternatives thérapeutiques. Bien qu'il fait partie des DLBCL, l'approche thérapeutique est différente et n'a pas bénéficié d'un référentiel national. L'aracytine et le méthotrexate restent les drogues les plus recommandés.

Conclusion :

Notre petite série est hétérogène ne permet pas de conclure quant au pronostic tributaire de plusieurs facteurs dont le délai diagnostique.

P28: LYMPHOMES B A GRANDES CELLULES (LBGC) ET THROMBOSES VEINEUSES PROFONDES

Miled W, , Jaber D, Mansouri R, Sayedi M, Ben Lakhal R, Kacem K
service d'hématologie clinique Hôpital Aziza Othmana

Introduction :

Le lymphomes B à grandes cellules (LBGC) est une hémopathie maligne à risque élevé de thrombose. Elle peut survenir au moment du diagnostic ou au cours de la chimiothérapie. Son incidence varie de 6% à 12%.

Objectif :

Notre objectif est d'étudier les caractéristiques clinico-biologiques des patients présentant une thrombose veineuse profonde (TVP).

Matériel et méthodes / patient :

Une étude rétrospective menée chez 385 patients atteints de LBGC diagnostiqués et traités dans le service d'hématologie clinique de l'hôpital Aziza Othmana entre janvier 2013 et décembre 2020.

Résultats et discussions :

Quarante et un cas d'évènements thromboemboliques ont été répertoriés soit une fréquence à 10.6%. L'âge médian était de 45 ans [20-84] avec un sexe ratio à 0.64. Tous les événements sont survenus au moment du diagnostic (17 cas de lymphome B primitif du médiastin). Vingt-sept patients avaient un bulky au diagnostic avec signes de compression. Trente-six patients avaient une LDH supérieure à une fois la normale. On a noté 26 cas de thrombose veineuse profonde au niveau du territoire cervical et médiastinal, 10 cas au niveau du territoire iliofémoral, un cas d'embolie pulmonaire (EP), un cas de thrombose artérielle rénale, un cas de thrombose veineuse cérébrale et deux cas au niveau du territoire splanchnique. La présence d'un bulky au diagnostic est à risque élevé d'association avec une thrombose ($p=0.04$). Tous les patients ont reçu un traitement par HBPM en curatif avec une durée moyenne de 6 mois.

Conclusion :

Dans notre série, l'incidence de thrombose au cours des LBGC est comparable à celle de la littérature. L'impact de cet événement sur la prise en charge et la qualité de vie des patients reste à déterminer sur une série plus large. Une optimisation de la prévention et du traitement des complications vasculaires chez ces patients reste indiquée.

P29: Lymphome B diffus à grandes cellules primitif osseux : A propos de 5 cas

Dachraoui R, , Jabr D, Mansouri R, Sayadi M, Ben Lakhal R, Kacem K
Service d'hématologie clinique, Hôpital Aziza Othmana

Introduction :

Le lymphome B diffus à grandes cellules (DLBCL) primitif osseux représente 3% des tumeurs osseuses primitives et 1% des lymphomes. Il fait partie des lymphomes extranodaux et défini par une atteinte osseuse isolée ou associée à une atteinte nodale régionale si la symptomatologie osseuse évolue depuis plus de 6 mois.

Objectif :

L'objectif de ce travail était d'étudier les DLBCL primitifs osseux.

Matériel et méthodes / patient :

Nous avons réalisé une étude rétrospective des DLBCL primitifs osseux pris en charge à l'hôpital Aziza Othmana entre 2013 et 2020.

Résultats et discussions :

Cinq lymphomes primitifs osseux ont été traités pendant cette période. L'âge médian était à 67 ans (52-86) avec une

prédominance masculine (3 hommes). La circonstance de découverte était des douleurs osseuses. Le diagnostic anatomopathologique était établi sur une biopsie osseuse. Deux patients avaient des signes généraux. Trois patients avaient un performans status ≥ 2 . Le taux des LDH était élevé chez tous les patients. L'index pronostique international était ≥ 2 chez tous les patients. Deux patients avaient des signes de compression : une compression radiculaire du L5 chez un patient et une compression des voies urinaires excrétrices chez un patient. Le traitement était procédé selon le protocole GELT2013:

-Deux patients ont reçus 4 cures R CHOP puis une autogreffe de cellules souches hématopoïétiques avec une réponse complète (RC). Ils étaient vivants en RC à 51 et à 87 mois du fin du traitement.

-Une patiente a eu 8 cures R CHOP avec une réponse partielle. Elle était vivante en RC à 28 mois du fin du traitement.

-Deux patients ont eu 6 cures R mini-CHOP avec une réponse complète (RC) pour l'un (RC après suivi de 16 mois) et une maladie stable pour l'autre.

Le DLBCL osseux primitif ne présente pas d'aspect pathognomonique à l'imagerie et indique la documentation anatomopathologique qui dépend de la qualité du prélèvement. Le diagnostic est souvent difficile. Avec le scanner, l'évaluation de la réponse pose souvent des problèmes. Actuellement avec le PET-Scan, ceci est résolu.

Conclusion :

L'association Rituximab-CHOP reste le protocole de référence en 1ère ligne dans le DLBCL primitif osseux.

P30: Résultats de l'autogreffe de cellules souches périphériques dans le lymphome B diffus à grandes cellules : expérience du centre national de greffe de moelle osseuse

Selmi A, , Belloumi D, Khemiri H, 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) représente une pierre angulaire de la prise en charge des lymphomes B diffus à grandes cellules (LBDGC) réfractaires ou en rechute. Elle pourrait être également indiquée en consolidation après immuno-chimiothérapie dans les LBGC à haut risque.

Objectif :

Le but de ce travail était d'évaluer les résultats de l'ACSP dans le traitement du LBDGC.

Matériel et méthodes / patient :

Etude rétrospective ayant colligé tous les patients atteints de LBDGC, traités selon le protocole national LNH 2013 et ayant reçu une ACSP au centre national de greffe de moelle osseuse entre Janvier 2013 et Décembre 2021.

Résultats et discussions :

Quarante-six patients ont été inclus dans cette étude. L'âge médian au diagnostic était de 41 ans (18-59) avec un sex-ratio de 1. Une forme étendue (stades III et IV) au diagnostic était notée chez 9 patients (20%).

L'ACSP était indiquée en 1ère ligne chez 32 patients (70%) et chez 14 patients

(30%) présentant des formes réfractaires (n=8) ou en rechute (n=6). Le traitement de rattrapage préalable à l'ACSP (1 ligne (n=7), 2 lignes (n=7)) était principalement de type RDHAP, RDHAOX ou RICE.

Le statut pré-greffe était comme suit : réponse complète (RC) n=31 (dont n=4 RC métabolique), réponse partielle (RP) n=12, échec ou progression n=3.

Deux patients sont décédés au décours de l'autogreffe par état de choc septique, soit une mortalité précoce non liée à la rechute de 4%.

Trente-cinq patients (76%) étaient évaluables à 3 mois de l'ASCP (perdus de vue n=9, décès précoce n=2) : RC (n=21, 60%), RP (n=8, 23%), échec ou progression (n=6, 17%).

Aucune réponse n'a été obtenue chez les patients autogreffés en échec.

L'ACSP a permis d'améliorer la réponse chez 6 patients parmi 12 qui étaient en RP morphologique en prégreffe.

Huit patients (29%) ont présenté une rechute ou progression post-ASCP après un délai médian de 4 mois (2-53).

Le délai médian de suivi était de 54 mois (0-108). La survie globale et la survie sans rechute à 5 ans étaient respectivement de 85 et de 80%.

Conclusion :

La rechute post-ASCP dans le LBDGC reste un évènement fréquent et redoutable avec un rôle pronostique majeur pour le statut pré-greffe.

P31: Le lymphome B diffus à grandes cellules : expérience du CHU de Sousse

Abichou G, , Ben Ismail H, Bouslema E, Regaieg H, Ben Sayed N, Zaier M, Zahra K, Khelif A
hematologie clinique CHU Farhat Hached

Introduction :

Le lymphome B diffus à grandes cellules (LBDGC) est le type le plus fréquent de lymphomes non hodgkiniens (30-40%).

Objectif :

Le but de cette étude est d'évaluer les caractéristiques initiales ainsi que les résultats thérapeutiques du LBDGC au CHU de Sousse.

Matériel et méthodes / patient :

C'est une étude rétrospective. Nous avons inclus tous les cas de LBDGC diagnostiqués entre Janvier 2013 et Décembre 2020 et âgés de plus de 16 ans. Le diagnostic était anatomopathologiquement posé selon la classification de l'OMS. Un bilan initial était fait permettant d'évaluer le stade selon la classification d'Ann Arbor et le calcul du score pronostique IPIaa. Un bulky était défini comme une masse tumorale dépassant les 10 cm. La réponse au traitement était évaluée selon les critères de l'IWG1999.

Résultats et discussions :

Soixante cas de LBDGC étaient recensés avec une prédominance masculine (59%). L'âge médian était de 48,5 ans avec des extrêmes de 16 à 80 ans. Une altération de l'état général avec PS \geq 2 était trouvée chez 10 cas (26%). Un taux des LDH élevé était noté chez 42,6% des cas. Dans 49,2% des cas, la maladie était à un stade étendu (III, IV). Un bulky était trouvé chez 9 cas (15%).

Un score IPIaa \geq 2 était trouvé chez 25 cas. Les patients étaient traités selon le protocole LNH2013. A la fin du traitement, une réponse globale était trouvée chez 80% (70% de RC/RCu et 10% de RP), 15% étaient réfractaires/en progression et 2 cas sont décédés par progression tumorale (5%). Une autogreffe était indiquée chez 15 cas de LBDGC et réalisée chez 3 cas (20%). Une rechute était survenue chez 16 cas (26,6%). La SG à 5 ans était de 70,4%.

Conclusion :

Globalement, nos résultats se rapprochent de la littérature hormis pour l'âge. Notre population paraît plus jeune que dans les séries occidentales (50- 65 ans). Les taux de rémission sont comparables à la littérature. La survie globale est comparable aux données de la littérature (64-90%). Une étude nationale multicentrique est souhaitée afin d'évaluer d'une façon plus précise les particularités du LBDGC en Tunisie.

P32: Lymphomes B diffus à grandes cellules digestifs : Particularités épidémiologiques, cliniques, histologiques biologiques et évolutives

Ben Taher I, , Rakkez O, Ghdira H, Stanbouli H, Zriba S, Msaddek F
hôpital militaire

Introduction :

Les lymphomes diffus à grandes cellules B (LBDGC) constitue l'entité anatomopathologique la plus fréquente des lymphomes digestifs.

Objectif :

L'objectif de notre travail était d'évaluer les données épidémiologiques, cliniques, histologiques, et évolutives des LBGC digestifs.

Matériel et méthodes / patient :

Il s'agit d'une étude descriptive rétrospective portant sur 24 patients suivis pour un lymphome BDGC digestif au service d'hématologie clinique à l'hôpital militaire de Tunis, sur une période s'étalant de 2007 à 2020.

Résultats et discussions :

L'âge médian était de 57 ans avec une prédominance masculine (10F/14H). La localisation la plus fréquente était gastrique dans 70% des cas, intestinale (20%), gastrique et duodénale (5%) et rectale (5%). La circonstance de découverte la plus fréquente était des épigastralgies (73%), une complication digestive (21 %) (Sténose dans 50 % des cas). Les symptômes B étaient présents chez 75 % des patients. Tous les patients avaient un LBDGC dont 26 % étaient secondaire à un MALT. 35 % avaient un score \geq à 2. La recherche de HP était positive chez 66% de ces patients. La BOM était indemne dans 90 % des cas. 75 % des patients ont été traités selon le protocole GELT2013, et 25 % selon le protocole LNH2008. 48 % ont reçu 8 cures RCHOP21, 22% 6 cures de RCHOP21, 10 % 6 cures RCHOP14, 15% 6 cures R-mini CHOP, et un patient a reçu 4 RCHOP14+autogreffe. Une complication digestive était notée chez 23 % des patients dont 75% était une sténose ayant nécessité le recours à une gastro-entéroanastomose chez 3 patients. 85% étaient en RC, 10 % en réponse partielle et 5% en échec. 4 rechutes tardives ont été objectivées avec un délai médian de 4 ans. 60 % des patients ont eu au moins un épisode de neutropénie sévère. La SG médiane est de 5 ans, la SSE est de 4 ans. Les causes de décès étaient le lymphome dans 2 cas, une hémorragie digestive, une rechute cérébro-méningée, une infection COVID et une leishmaniose viscérale dans respectivement un cas chacune.

Conclusion :

Les lymphomes BDGC digestifs semblent de bon pronostic avec des résultats satisfaisants après un traitement à base de R-CHOP.

P33: Mobilisation des cellules souches hématopoïétiques chez les patients atteints d'un lymphome B diffus à grandes cellules : expérience de l'hôpital Aziza Othmana

Dachraoui R, , Jaber D, Mansouri R, Sayadi M, Ben Lakhal R, Kacem K
Service d'hématologie clinique, Hôpital Aziza Othmana

Introduction :

L'autogreffe de cellules souches hématopoïétiques (CSH) occupe toute sa place dans le traitement des lymphomes B diffus à grandes cellules (DLBCL). Elle est conditionnée par le succès de recueil de CSH.

Objectif :

L'objectif de ce travail était d'étudier la procédure de la mobilisation de CSH des patients en indication d'autogreffe de CSH pour le traitement d'un DLBCL selon le protocole GELT 2013 entre 2013 et 2020.

Matériel et méthodes / patient :

Nous avons mené une étude rétrospective descriptive et analytique au sein de service d'hématologie clinique à l'hôpital Aziza Othmana

Résultats et discussions :

Nous avons inclus 97 patients: 85 patients (86,6%) étaient inclus dans le groupe 2B et 13 patients dans le groupe 1 et 2A. L'âge

médian était à 37 ans (16-59). Le taux de succès était à 96% (n=93). La richesse médiane des greffons était à 5×10^6 CD34/Kg. Le taux d'échec dans le groupe 2B était à 3,6% Vs 7,7% dans les groupes 1 et 2A. Les protocoles de mobilisation en première intention étaient RCHOP avec une dose simple de G-CSF dans 74,7% et R-DHAOX avec G-CSF simple dose dans 15,8% des cas. Le taux de succès dès la première tentative était de 82%. Le nombre médian d'ampoules de G-CSF utilisées par recueil était à 8 (4-46). Le plerixafor n'était obtenu que pour 3 patients parmi 7 patients en indication avec des délais d'attente respectivement de 40, 90 et 198 jours. Le succès de recueil de CSH avec le Plerixafor était obtenu chez les 3 patients. Le nombre médian des séances de cytophèreses chez les patients recueillis était à 2 (1-5). En analyse univariée, seule l'atteinte médullaire initiale était associée à un risque d'échec de recueil avec $p=0,003$. Les autres facteurs étudiés tels que le stade étendu, un nombre de lignes de chimiothérapie >1 avant recueil, le caractère primitif extranodal, les formes réfractaires, l'index pronostique international ≥ 2 et le performans status ≥ 2 n'étaient pas prédictifs d'échec de recueil dans cette série.

Conclusion :

Le taux d'échec de la mobilisation des CSH dans notre série est similaire à celui rapporté dans la littérature. Ceci reflète la qualité de la stratégie adaptée.

P34: Le lymphome B diffus à grandes cellules : à propos de 6 enfants (Expérience du service d'hématologie clinique de l'Hôpital Aziza Othmana)

Bizid I, , Bahri M, Ben Moussa A, Jaber D, Mansouri R, Kacem K, Ben Lakhel R, Aissaoui L, Ben Abdennebi Y
Hôpital Aziza Othmana

Introduction :

Les lymphomes B diffus à grandes cellules sont rares chez l'enfant (environ 10% de tous les lymphomes non hodgkiniens pédiatriques). Leur incidence augmente à partir de l'âge de quinze ans pour rejoindre les chiffres rencontrés chez les adultes.

Objectif :

Etude des caractéristiques clinico-biologiques, anatomopathologiques et thérapeutiques des enfants traités pour un lymphome B diffus à grandes cellules selon le protocole LMB 2001 modifié en 2003.

Matériel et méthodes / patient :

Il s'agit d'une étude rétrospective menée sur 12 ans (entre Janvier 2010 et Décembre 2021) au service d'hématologie clinique de l'hôpital Aziza Othmana.

Le diagnostic de lymphome B diffus à grandes cellules a été porté chez 6 enfants et adolescents (âge <18 ans).

Résultats et discussions :

Dans notre série, l'âge médian au diagnostic était de 13 ans [8 -18]. Le sex ratio était à 2 (4 garçons et 2 filles). Le délai moyen de diagnostic était de 2 mois et demi [1 - 5].

Le motif de consultation était une adénopathie cervicale dans 2 cas (33.33%), une adénopathie axillaire dans 1 cas (16.66%), une odynophagie dans 1 cas (16.66%), une dysphonie dans 1 cas (16.66%), et une diarrhée chronique dans 1 cas (16.66%).

Sur le plan immunohistochimique, 2 patients avaient un LBDGC de type non centre germinatif, 1 patient avait un LBDGC de type centre germinatif et pour les 3 autres patients cette donnée était non précisée.

Selon la classification d'Ann Arbor, il y avait 1 patient en stade I, 3 patients en stade II, 1 patient en stade III et 1 patient en stade IV.

Aucune atteinte de la moelle osseuse ni du système nerveux central n'a été notée.

On n'a pas observé de syndrome de lyse tumorale spontané ni provoqué par la chimiothérapie. Par contre un seul patient a eu une dose de fasturtec en préventif.

Tous les patients ont été traités selon le protocole LMB 2001 modifié en 2003.

Un patient a été inclus dans le groupe A et cinq patients ont été inclus dans le groupe B et traités selon le bras B4.

La réponse post COP était bonne (>20%) chez cinq patients. De ce fait, ces patients ont gardé le même bras de traitement. Par contre, on a noté une progression tumorale chez un patient inclus initialement dans le groupe B indiquant une escalade thérapeutique vers le groupe C.

L'évaluation post COPADEM2 a montré que quatre patients (66,66%) étaient en réponse complète incertaine ; un patient était en réponse partielle (16,66%), et un patient était en progression (16,66%).

L'évaluation en fin de traitement a montré que cinq patients (83%) présentaient une réponse complète maintenue jusqu'à la date des dernières nouvelles. Un patient était perdu de vue en cours du traitement.

Après un suivi médian de 47 mois [5 - 119], la survie globale est de 83%.

Conclusion :

La complexité du diagnostic des lymphomes a sans doute augmenté au cours des dernières années. Une étroite coopération entre la clinique, l'histologie et

la cytogénétique reste indispensable pour étayer le diagnostic et proposer un traitement adéquat aux jeunes patients.

P35: Comment fluidifier le parcours de soins des candidats à l'autogreffe de CSH pour LBDGC ?

Turki I, , Ben Abdelkarim M, Toujeni N, Belloumi D, Torjomane L, Mekni S, Ben Yaiche I, Werghi R, Abdejilil N, Ladeb S, Ben Othman T

Centre National de Greffe de Moelle Osseuse

Introduction :

L'autogreffe de CSH (ASCT) est un traitement standard pour les patients éligibles ayant un lymphome B diffus à grandes cellules (LBDGC) en rechute ou réfractaire (R/R) mais chimiosensible à un ttt de rattrapage. Sa place en 1ère ligne (L1), en tant que ttt de consolidation reste controversée.

Objectif :

Optimiser le parcours de soins des patients atteints de LBDGC en indication d'ASCT afin d'obtenir la meilleure réponse possible.

Matériel et méthodes / patient :

Etude rétrospective évaluant tous les courriers médicaux adressés au CNGMO en vue d'une ASCT pour LBDGC, déposés de Janvier 2016 à Décembre 2021 et discutés au comité de greffe.

Résultats et discussions :

107 demandes d'ASCT pour LBDGC ont été reçues : 70 en 1ère et 37 en 2ème ligne (L2).

A l'analyse des courriers, le CR anapath n'était disponible que pour 33 patients (31%) et le dg était juste mentionné dans 44

cas. Le dg a été redressé chez 6 pts (2 L. Hodgkin, 2 LNH DHit et 2 LBPM).

Le bilan de LBDGC était optimal pour la décision d'ASCT dans 73% des demandes. Sur les 27 dossiers incomplets, la BM manquait dans 23 cas. L'IPLa était valide dans 94% des demandes d'ASCT en L1.

Globalement, la demande d'ASCT était adressée dans un délai médian de 2 mois du début du ttt (0-12).

Le bilan minimal d'éligibilité était disponible pour 36% des pts, dont 8 récusés (5 pour comorbidités et 3 pour âge >60 ans).

L'ASCT était réalisée pour 32% des patients éligibles (24% des pts en L1 et 38% des pts en L2) et non réalisée pour 66 pts : échec de ttt dans 11%, présentation tardive/ttt avancé dans 13,5% des cas, absence de suites/statut pré greffe inconnu dans 35% des cas et des problèmes logistiques au CNGMO dans 7% des cas.

L'ASCT a permis de convertir une RP en RC chez 41% des greffés en L1 et 64% en L2. Après un suivi médian post greffe de 22 mois (0-64), 8 pts sont VV en RC, 3 DC toxiques et 3 rechutes. En L1, la rechute est survenue chez 18% des greffés vs 30% des consolidés par RCHOP (p=0,51). En L2, le taux de rechute était de 21% vs 33% des pts en R/R chimiosensibles non greffés. La SSM et la SG à 5 ans post ASCT étaient respectivement de 80% et 87,5%.

Conclusion :

Dans cette évaluation des demandes d'ASCT pour LBDGC, seulement 32% des patients recevaient la greffe, suggérant la nécessité d'avoir une étude anapath et IHC complète au dg, un bilan d'éligibilité, une proposition précoce pour la greffe et un bilan d'évaluation pré-greffe conforme aux recommandations.

P36: Lymphome B Diffus à Grandes Cellules primitif testiculaire: étude de 7 cas

Abichou G, Charfi M, Kallel F, Bouattour F, Kassar O, Fakhfekh Y, Medhaffar M, Hdiji S, Khanfir A, Elloumi M
CHU Hédi Chaker

Introduction :

Le lymphome B diffus à grandes cellules (LBDGC) prend rarement naissance au niveau des testicules. Il représente 5-8% des lymphomes testiculaires et 1% des lymphomes non hodgkiniens. Les lymphomes testiculaires primitifs affectent essentiellement le sujet âgé, ils sont associés à un pronostic plus péjoratif avec une présentation clinique initiale agressive et un risque surajouté de rechute ; essentiellement neuroméningée.

Objectif :

Le but de notre étude est d'étudier les caractéristiques des LBDGC primitifs testiculaires dans notre institution

Matériel et méthodes / patient :

Notre étude est rétrospective. Nous avons colligé tous les cas de LBDGC testiculaires de Janvier 1997 à Décembre 2020 traités dans le service d'hématologie du CHU Hédi Chaker Sfax. Le diagnostic était fait sur une pièce d'anatomopathologie selon les critères de l'OMS. Le stade de la maladie était évalué selon la classification d'Ann Arbor. Nous avons évalué la présentation clinique, les facteurs pronostiques ainsi que l'évolution sous traitement.

Résultats et discussions :

Sept cas étaient collectés. L'âge moyen au diagnostic était de 61 ans (48-88). La présentation initiale était faite de tuméfaction testiculaire indolore dans la

majorité des cas. Les signes constitutionnels étaient présents chez 5 cas. Tous les patients avaient une tuméfaction testiculaire à l'examen clinique initial avec atteinte du testicule droit chez 3 cas, gauche chez 3 cas et une atteinte bilatérale était notée chez 1 cas. Une altération de l'état général avec $PS \geq 2$ était notée chez 3 cas. Un taux de LDH élevé était noté chez 3 cas. Un score $PIIaa \geq 2$ était noté chez 3 cas. Trois patients avaient un stade étendu (IV) au diagnostic et 4 avaient un stade I. un patient est décédé avant traitement et 2 sont décédés encours de la première cure de chimiothérapie (cure type : DHAP, COP, Endoxan). Le traitement était basé sur une chimiothérapie type CHOP avec obtention d'une rémission complète pour les autres cas. Un seul patient avait bénéficié du Rituximab. Un seul cas avait reçu une radiothérapie.

Conclusion :

La présentation clinique initiale est faite de tuméfaction testiculaire aussi bien dans notre série que dans la littérature. Devant la rareté de cette entité, le traitement n'est pas standardisé et très peu d'essais cliniques étaient conduits. L'objectif étant le contrôle systémique et local de la maladie. Le traitement par R-CHOP associé à la radiothérapie du testicule controlatéral semble être le standard thérapeutique actuellement. L'utilisation de nouvelles thérapeutiques comme les inhibiteurs de la voie moléculaire semble montrer des résultats prometteurs.

P37: Lymphome B Diffus à Grandes cellules primitif orbitaire

Abichou G, , Kallel F, Charfi M, Bouattour F, Fakhfekh Y, Medhaffar M, Hdiji S, Elloumi M
Hématologie Clinique CHU Hédi Chaker

Introduction :

le lymphome B diffus à grandes cellules (LBDGC) primitif est le 2eme sous-type le plus fréquent de lymphome non hodgkinien prenant naissance dans l'orbite, après le lymphome des tissus lymphoïdes associés aux muqueuses (MALT).

Objectif :

Notre objectif est d'étudier les caractéristiques des LBDGC orbitaires dans notre institution.

Matériel et méthodes / patient :

Un total de 3 cas de LBDGC était diagnostiqué durant la période d'étude de 1997 à 2020 soit 23 ans d'expérience de notre institution.

Résultats et discussions :

Patients	E.K	H.S	K.G
Age (ans)	9	51	54
Sexe	Femme	Homme	Homme
Examen clinique	photophobie tuméfaction irréductible de l'œil gauche	Diplopie	Tuméfaction orbitaire gauche exophtalmie
Année du diagnostic	2001	2006	2015
Examen radiologique	*un processus expansif intraorbitaire *extension intracrânienne *extension au scalp avec atteinte sous-cutanée, osseuse et invasion des glandes lacrymales	*une masse hétérogène orbitaire droite localisée entre le muscle latéral et inférieur droit. *elle couvre l'intérieur du globe oculaire avec atteinte du nerf optique.	*un processus extra-conique expansif bien défini dans l'orbite gauche avec comblement du sinus maxillaire, frontal et ethmoïdal.
Type anatomopathologique	LBDGC	LBDGC	LBDGC
Stade	IE	IE	IE
Chimiothérapie	LMB96 group C	R-ACVBP	8 R-CHOP21
Réponse	réponse complète	réponse complète	Réponse complète
Evolution	Vivant en RC	Vivant en RC	Vivant en RC

Les lymphomes orbitaires sont habituellement primitifs, ils sont toutefois rares. Seulement 5% des patients avec une

atteinte disséminée ont une atteinte orbitaire secondaire. Une chimiothérapie systémique est préférable pour le LBDGC orbitaire/périorbitaire. Les LBDGC localisés oculaires et des annexes traités par une immunochimiothérapie sont généralement associés à un bon pronostic. Nous avons observé une réponse favorable et une bonne évolution sans maladie dans notre série.

Conclusion :

le LBDGC orbitaire est extrêmement rare avec de rares cas identifiés dans notre centre aussi bien que dans la littérature. Une étude nationale prospective détaillée est souhaitable pour identifier les caractéristiques de ce sous type rare dans notre institution.

P38: Impact du profil d'expression génique sur le pronostic des lymphomes B diffus à grandes cellules

Ben Souda H, , Jabeur D, Mansouri R, Kacem K, Ben Lakhal R
Service d'hématologie clinique de l'Hôpital Aziza Othmana

Introduction :

Malgré les avancées thérapeutiques au cours des Lymphome B diffus à grandes cellules (DLBCL), il persiste un taux d'échec et de rechute non négligeable. D'où de nouveaux outils diagnostiques moléculaires ont été établis. Parmi eux, l'étude du profil génique permettant de distinguer deux sous-groupes de DLBCL : un groupe provenant des

Objectif :

Malgré les avancées thérapeutiques au cours des Lymphome B diffus à grandes cellules (DLBCL), il persiste un taux

d'échec et de rechute non négligeable. D'où de nouveaux outils diagnostiques moléculaires ont été établis. Parmi eux, l'étude du profil génique permettant de distinguer deux sous-groupes de DLBCL : un groupe provenant des

Matériel et méthodes / patient :

Il s'agit d'une étude descriptive et rétrospective menée au service d'hématologie clinique de l'hôpital Aziza Othmana. L'étude du profil d'expression génique a été fait chez 87 patients atteints de DLBCL durant la période 2013 -2020

Résultats et discussions :

Résultats :

L'âge médian des patients est de 47 ans [16 – 86]. Les caractéristiques cliniques des patients sont représentées dans le tableau suivant :

	GC (n=30)	Non GC (n=57)
Atteinte nodale	27 (90%)	52 (91.2%)
Atteinte extra nodale	20 (66.7%)	40 (70.2%)
Symptômes B	8 (26.7%)	22 (39.3%)
PS > ou égal à 2	8 (26.7%)	23 (40.4%)
LDH > normale	14 (46.7%)	35 (62.5%)
Stade 4	13 (43.3%)	33 (57.9%)
IPI > ou égale 2	24 (80%)	38 (74.5%)

La réponse au traitement

Nous avons étudié la réponse intermédiaire au traitement. 73.3% des patients atteints de DLBCL type GC était en bonne réponse thérapeutique versus 42.1% dans le groupe DLBCL type non GC. 1 seul patient(3.3%) parmi le groupe GC était en progression on therapy versus 8 patients (21.1%) dans le groupe Non G.A la réponse fin de traitement, il y n'avait pas de différence significative entre les deux groupes. La survie à 20 mois du groupe atteints de DLBCL type GC est significativement supérieur au groupe non GC (p = 0.005).

Conclusion :

Le profil moléculaire permet une meilleure compréhension de la pathogénèse ainsi que les mécanismes de résistance au traitement consensuel. Plusieurs études ont montré que le pronostic des patients atteints de DLBCL type non GC est plus mauvais. Mais la classification selon la cellule d'origine n'influence pas nécessairement le pronostic.

P39: Etude des facteurs pronostiques et Evaluation du protocole R-ACVBP dans le traitement du LDGCB.

Baghdad S, , Ghassoul Y, Belakehal S
Service d'Hématologie- Hôpital militaire régional universitaire d'Oran-Algérie

Introduction :

des études menées à l'ère de l'immunochimiothérapie ont démontré la supériorité chez le sujet jeune du protocole intensif R-ACVBP au protocole R-CHOP dans le traitement du lymphome diffus à grandes cellules B (LDGCB) de mauvais pronostic, en matière de survie globale et de survie sans progression, néanmoins cette efficacité est associée à une toxicité hématologique accrue.

Objectif :

Description des aspects cliniques, pronostiques et évolutifs et évaluation de la survie globale et de la réponse au traitement du LDGCB par le protocole R-ACVBP.

Matériel et méthodes / patient :

Etude rétrospective (janvier 2016-décembre 2021), nous avons colligé durant cette période 70 patients atteints de LDGCB, l'âge médian est de 53,2 ans [19 et 84], il s'agit de 48 H et 22 F avec un sex-ratio de 2,18. Le diagnostic est posé par

étude anatomopathologique confirmée par immunohistochimie, classé selon les stades AnnArbor. Le pronostic est évalué selon l'IPIaa. Le R-ACVBP est composée de 4 cycles d'induction administrés toutes les 2 semaines: Rituximab (375 mg / m²) J1, Doxorubicine (75 mg / m²) J1, Cyclophosphamide (1200 mg/ m²) J1, Vincristine (2mg/ m²) J1 et J5, Bléomycine (10 mg) à J1 et J5, Prednisone (60 mg/m²) à partir de J1 à J5 et Méthotrexate en intrathécale (IT) (15 mg) à J2, G-CSF de J6 à J13. Les patients ont ensuite reçu une thérapie séquentielle de consolidation: 2 cycles de Méthotrexate (3 g/m²) suivis d'un sauvetage folinique, 4 cycles de Rituximab (375 mg/ m²), Etoposide (300 mg/m²) et Ifosfamide (1500 mg/ m²) J1 et 2 cycles de Cytosine-arabine (100 mg/m², SC) pendant 4 jours, chaque cycle de consolidation étant administré à un intervalle de 14 jours. Le traitement fut suivi d'une évaluation, la toxicité a été appréciée selon la cotation OMS.

Résultats et discussions :

Nous avons colligé 15 patients traités par R-ACVBP : 10 hommes et 5 femmes, avec un âge médian de 36 ans. 07 patients présentaient un LDGCB ganglionnaire, 06 un médiastinal primitif, un gastrique et un de type jambe, avec des stades disséminés dans 09 cas et 06 localisés : et un bulky chez 10 patients. 05 patients avaient un PS ≥ 2 , les symptômes B étaient présents chez 11 patients, le taux de LDH était élevé chez 07 patients. Dans tous les cas, la moelle était noninfiltrée. L'IPIaa était en faveur d'un risque favorable chez 06 patients, intermédiaire et défavorable dans 04 et 05 cas respectivement. Le type CG est retrouvé chez 03 patients et le non CG chez 06 patients, dans les autres cas le type n'est pas précisé. Le Pet-Scan initial et en fin de traitement est réalisé chez 05 patients. Le R-ACVBP constituait le traitement de 1ère ligne chez tous les patients. La réponse au traitement : RC chez 07 patients (46 %),

RP= 03 (20 %), 04 échecs (26%) et un patient décédé après la première cure en raison de la toxicité. Concernant les effets indésirables on a constaté essentiellement une toxicité hématologique chez 11 patients avec une anémie grade 2 à 3, une leucopénie grade 2 à 3 ; une toxicité cardiaque grade 3 chez une patiente nécessitant l'arrêt du traitement ; Une toxicité digestive chez 07 patients avec diarrhée grade 3, nausées/vomissements grade 1 à 2, une mucite grade 1, un patient a présenté un zona au cours du traitement avec une évolution favorable sous traitement. Devenir des patients : 10 patients sont vivants en rémission avec un suivi médian de 17,8 mois [1 mois – 54 mois], et une médiane de survie sans événements de 14,8 mois [1 mois – 51 mois] ; 02 sont perdus de vue et nous déplorons le décès de 03 de nos patients.

Conclusion :

Le R-ACVBP est un traitement intensif efficace pour le LDGCB, mais sa toxicité est supérieure aux autres traitements standards nécessitant une étroite surveillance clinico-biologique et l'usage systématique des facteurs de croissance.

P40: Aspects clinique et évolutifs des Lymphomes Non Hodgkiniens à grandes cellules B à localisation osseuses primitives : A-propos de 19 cas

Bouchetara Z, , Oukid S, Lamraoui F, Ziani A, Rekab N, Benlabiod M, Bouchakor Y, Taoussi S, Brahim H, Mezroud M, Ferdi Z, Abad M, Bradai M
EHS ELCC BLIDA

Introduction :

Le Lymphome non hodgkinien (LNH) osseux primitif est une entité rare qui représente moins de 1% de l'ensemble des

lymphomes. Nous rapportons 19 cas de LNH à Grandes Cellules B osseux primitifs diagnostiqués et pris en charge dans notre service d'hématologie CAC Blida sur une période de 11 ans. Notre étude vise à mettre en évidence les caractéristiques de l'atteinte osseuse dans les LNH à Grandes Cellules B.

Observation :

Dans notre étude, les données épidémiologiques, cliniques et radiologiques rejoignent celles de l'étude de Berrady (1). Dans notre série, l'atteinte des os courts est prédominante surtout les vertèbres (52%), alors que dans l'étude de Berrady les os plats 50% sont principalement touchés (1). Les résultats thérapeutiques sont dans les deux séries superposables et le taux de décès (25%) est identique. Par rapport aux LNH B classiques de localisation ganglionnaire, les taux de réponse globale et de survie sont superposables.

Conclusion :

LNH osseux primitif à Grandes Cellules B reste une entité très rare dans notre environnement avec un grand polymorphisme clinique et radiologique mais il reste de pronostic favorable et ne se distingue pas au plan évolutif des LNH B ganglionnaires classiques.

P41: Lymphome cérébral primitif : A propos de 13 cas

Charfi M, , Chalbaoui A, Hermassi A, Kallel F, Gdoura Y, Ben Salah H, Feki W, Saguem I, Khelifa L, Fakhfekh Y, Frikha I, Ben Amor I, Kassar O, Medhaffar M, Hadiji S, Elloumi M
Service d'hématologie clinique, hôpital Hedi Chaker Sfax, Tunisie

Introduction :

Les lymphomes cérébraux primitifs (LCP) constituent un groupe rare de lymphome non hodgkinien (LNH) qui se développe dans le cerveau, la moelle épinière, les méninges ou l'œil, en l'absence de toute localisation systémique et touche aussi bien les sujets immunocompétents que les immunodéprimés. Les LCP représente 3-5% des tumeurs primitives du système nerveux central et moins de 1% des LNH.

Objectif :

A travers ce travail, nous avons étudié les caractéristiques diagnostiques, thérapeutiques et évolutives des patients atteints d'un LCP.

Matériel et méthodes / patient :

Notre étude est rétrospective et descriptive, elle a concerné les patients atteints d'un lymphome B à grandes cellules cérébral primitif et suivis au service d'hématologie de l'hôpital Hedi Chaker Sfax entre Janvier 2010 et Décembre 2021. La confirmation du diagnostic se fait par l'examen anatomopathologique et l'IRM était pratiquée pour l'extension lésionnelle cérébrale. Le traitement repose sur la chimiothérapie associée ou non à la radiothérapie.

Résultats et discussions :

Nous avons colligé 13 patients atteints d'un lymphome cérébral primitif durant la période d'étude. L'âge médian était de 57 ans avec une légère prédominance féminine (sex-ratio = 0.86). Deux patients étaient suivis pour une maladie auto immune (syndrome de Gougerot Sjogren et Behcet). Les manifestations neurologiques étaient révélatrices de la maladie dans tous les cas : Un déficit focal était noté chez 9 patients, des crises convulsives chez 4 patients, une confusion chez 3 patients et des signes

d'HTIC chez 3 patients. Un examen ophtalmologique réalisé chez 12 patients a révélé des anomalies dans 4 cas (33%) et étaient à type de troubles de l'oculomotricité (2 cas), atrophie chorio-rétinienne diffuse (1 cas) et uvéite + hyalite (1cas). L'exploration radiologique cérébrale a identifié un processus expansif cérébral de siège différent. Un effet de masse était noté chez 7 patients (54% des cas). Le diagnostic d'un lymphome non hodgkinien de type B était confirmé par biopsie stéréotaxique dans 70% des cas et biopsie chirurgicale dans 30% des cas. L'étude du LCR, faite dans 8 cas, était sans anomalies. Concernant le traitement, 9 patients étaient traités selon le protocole RMPV (75% des cas), 2 patients selon le protocole C5R et un autre selon le schéma R-CHOP21 + MTX. La radiothérapie était associée à la chimiothérapie chez 4 patients (33% des cas). Un patient est décédé avant la mise en route de la chimiothérapie. Une rémission complète a été obtenue chez 7 patients (58% des cas), une rémission partielle chez 2 patients (17% des cas) et un décès toxique chez 3 patients (25% des cas). Une rechute est survenue chez 6 patients (67% des cas). Parmi eux, un malade a eu un traitement de rattrapage à base de R-ICE + Radiothérapie, avec obtention d'une rémission complète à la fin du traitement et une autre patiente a reçu 2 cures R-CHOP-MTX puis était perdue de vue. Les autres étaient décédés avant traitement. La médiane de la survie globale était de 17,4 mois.

Conclusion :

D'après notre étude, nous admettons que le lymphome cérébral primitif est une tumeur intracrânienne rare. La tranche d'âge touchée est comparable à celle décrite dans la littérature (1). Cependant, une prédominance masculine est trouvée dans plusieurs séries (1,2). La biopsie stéréotaxique est la méthode de confirmation diagnostique lorsqu'elle est

disponible (1), le recours à la technique chirurgicale a eu lieu dans quelques cas. Le pronostic de ce lymphome est sombre et le taux de mortalité reste élevé (3), avec une médiane de survie estimée à 18 mois dans notre population, ce qui est largement inférieur à ce qui est décrit dans la littérature (1), chose pouvant être expliquée par la non disponibilité des molécules de chimiothérapie.

P42: prise en charge des lymphomes a grandes cellules B primitifs du mediastin : experience de l'ouest Algerien

Siali N, , Benlazaar M, Sfaoui W, Saidi D, Bouchama S, Yaffour N, Boukli Y, Mesli N, Baghdad S, Mehalhal N
CHU Sidibelabbes Algerie

Introduction :

Le lymphome B à grandes cellules primitif du médiastin (LBPM) est un lymphome survenant à partir des cellules B de la zone médullaire thymique. Il s'agit d'une entité rare, constituant moins de 3% de tous les lymphomes non hodgkiniens. Il a été reconnu comme une entité clinico-pathologique distincte des autres sous-groupes du lymphome B diffus à grandes cellules, présentant des particularités tant sur le plan épidémiologique, clinique et évolutif, que sur le plan anatomopathologique.

Objectif :

C'est une étude multicentrique et analytique rétrospective portant sur les caractères épidémiologiques et cliniques des lymphomes B primitifs du médiastin ainsi que les aspects thérapeutiques et pronostiques

Matériel et méthodes / patient :

Il s'agit d'une étude rétrospective, analytique multicentrique portant sur les patients atteints de LBPM pris en charge au niveau des centres d'hématologie de la région Ouest d'Algérie. Nous avons étudié les caractéristiques épidémiologiques, cliniques et les réponses thérapeutiques. L'analyse de la survie globale (SG) et sans progression (PFS) ont été faites selon Kaplan et Meier.

Résultats et discussions :

Entre 2010 et 2021, nous rapportons 62 patients (pts), dont 31 (50%) hommes et 31 (50%) femmes, avec un âge médian de 32 ans [16 à 76]. 3 pts (5%) présentent une maladie hypertensive, et 2pts (3%) présentent une cardiopathie.

Un PS supérieur à 2 est retrouvé dans 8 pts (13%), Selon la classification Ann Arbor, les stades localisés sont retrouvés dans 54 pts (87%), et les stades étendus chez 8 pts (13%). La forme Bulky est retrouvée dans 22 pts (35%), un PETSCAN n'a été fait que dans 4 pts (6%). Selon le score pronostique IPI, il est faible chez 22 pts (36%), intermédiaire-faible chez 28 (45%), intermédiaire-élevé chez 8 (13%), et élevé chez 4 pts (6%). Sur le plan thérapeutique : le R-CHOP a été fait chez 43 pts (70%), le R-ACVBP chez 3 pts (4%), le R-DAEPOCH chez 8 pts (13%), et le R-C2H2OPA chez 8 pts (13%) avec une moyenne de 6 cures. 10 pts (16%) ont eu une radiothérapie.

Une réponse complète est retrouvée chez 31 pts (50%), partielle chez 10 pts (16%), et l'échec chez 21 pts (34%). La SG est de 52% à 5 ans, la PFS est de 38% à 5 ans. Les rechutes ont été observées dans 12 pts (20%). La greffe de moelle a été réalisée chez 13 pts (21%) présentant une rechute ou une maladie réfractaire.

Conclusion :

Si le pronostic du LBPM était réservé, les progrès réalisés en matière de phénotypage permettent désormais de définir des profils moléculaires bien précis, permettant ainsi une approche thérapeutique de plus en plus ciblée, en phase avec l'ère de la médecine personnalisée. Des études randomisées prospectives doivent être mises en place pour élaborer des protocoles visant à améliorer la survie, tout en minimisant les effets secondaires à long terme.

P43: Aspect clinique et thérapeutique des lymphomes cutanés DGCB au CHU de SETIF.

Bouhadda Z, , Kechichi A, Hamdi S, Hamouda H
CHU de SETIF, ALGERIE

Introduction :

Les lymphomes cutanés primitifs (LCP) sont des proliférations lymphocytaires malignes strictement localisées à la peau sans extension extra-cutanée initiale. Ils constituent un groupe hétérogène du point de vue clinique, morphologique, moléculaire, évolutif, thérapeutique, et pronostic. Les lymphomes B représentent 25% des lymphomes cutanés et sont le plus souvent de faible grade mais il existe quelques entités rares qui sont de très mauvais pronostic.

Objectif :

L'objectif de cette étude est de recueillir les données épidémiologiques, les caractéristiques cliniques et histologiques pour évaluer le traitement de cette maladie

Matériel et méthodes / patient :

Il s'agit d'une étude rétrospective sur une période de 10 ans (2012 à d 2021) au sein du service d'hématologie du CHU de Sétif.

Le diagnostic est posé dans tous les cas sur biopsie cutané avec étude histologique et immuno- histochimique. Tous les patients ont bénéficié d'un bilan d'extension biologique et radiologique (TDM T/A). La classification TNM (ISCL/EORTC) est utilisée pour le staging de nos patients. Tout nos patients ont été traité par le RCHOP +/- radiothérapie.

Résultats et discussions :

Six patients ont été colligés (5 hommes et 1 femme) soit un Sex-ratio H/F de 5. La moyenne d'âge : 59 ans (49-71). Le délai moyen diagnostique : 13 mois (6-17). Cliniquement : il s'agit de plaque érythémateuse dorsale chez 3 cas (50%), de lésion ulcérée des deux mains chez 1 cas (17%), nodule de cuir chevelu chez 1 cas (17%), et lésion bourgeonnante scapulaire chez 1 cas (17%). Tous les malades avaient un LNHD diffus à grandes cellules de phénotype B. Le PS varie entre 0-2. L'hémogramme est normal chez tous les malades. Le taux de LDH est normal chez 5 cas (83%) et > à 500 chez 1 cas (17%). La stadification selon la classification ISCL/EORTC objective : 4 cas classés en T2b, 1 cas en T2a et 1 cas en T1a. Une RC est obtenue chez 5 malades après traitement par RCHOP +/- radiothérapie et dans 1 cas la RC était obtenue après un traitement de rattrapage. La moyenne de survie est de 88.83 mois.

Conclusion :

Le lymphome cutané B reste relativement rare par rapport au lymphome cutané T et aux autres lymphomes extra-ganglionnaires (digestifs et ORL) et reste de bon pronostic.

P44: Analyse des formes réfractaires primaires et en rechute précoce des lymphomes diffus à grandes cellules B

Gherras S, , Boulaziz N, Dali N, Aitseddik K, Laga H, Ait Ali H, Allouda M
CHU Tiziouzou Algerie

Introduction :

Le lymphome diffus à grandes cellules B (LDGCB) est le plus fréquent des lymphomes B (Il représente 40% de l'ensemble des lymphomes non Hodgkinien).

Le traitement par immunochimiothérapie type R CHOP 21 est le traitement de référence, mais 30 à 40% des patients vont rechuter, et 5 – 10% d'entre eux seront réfractaires au traitement de première ligne. Le pronostic de ces formes réfractaires est péjoratif.

Objectif :

L'objectif de notre travail est de préciser les caractéristiques cliniques, les facteurs pronostiques et l'évaluation de la survie globale des pts réfractaires et en rechute précoce.

Matériel et méthodes / patient :

Il s'agit d'une étude monocentrique, rétrospective, descriptive, portant sur une période de 07 ans allant de janvier 2015 à décembre 2021, durant laquelle nous avons répertorié tous les patients atteints de LDGCB ayant résisté au traitement de première ligne ou ayant rechuté dans un délai inférieur ou égal à 12 mois. Les pts ont été stratifiés selon les facteurs pronostiques IPI et IPI aa. Ils ont reçu un traitement de deuxième ligne type R DHAP, R-GMOX, R-CALGB, R-ICE. L'évaluation a été faite en Mai 2022 avec un suivi médian de 12 mois (2- 75 mois).

Résultats et discussions :

De janvier 2015 à décembre 2021, 219 pts atteints de LDGCB ont été colligés. Parmi eux, 30 pts (13,6 %) étaient réfractaires ou en rechute précoce. Il s'agit de 15 Hommes et 15 Femmes, avec un sex Ratio de 1. L'âge médian est de 49 ans (21 – 77 ans). Les localisations extra-ganglionnaires étaient présentes chez 16 (53%) pts. Vingt-deux (73%) pts avaient des signes généraux. Selon la classification d'Ann Arbor, 24 pts (80%) étaient des stades étendus. Selon le score pronostique IPI, 21(70%) pts étaient dans le groupe élevé et intermédiaire élevé. Le traitement de première ligne était le R-CHOP chez 26 (86%) pts et le R-ACVBP chez 4pts. Le traitement de relais était le R-DHAP chez 20 (67%) pts. Après un nombre médian de ligne de traitement /pt de 3 (2- 5), 22 (73%) pts étaient réfractaires, et 8 (27%) ont rechuté dans un délai inférieur à 1an. Aucun pt n'a bénéficié d'une greffe de CSH autologue. La médiane de survie est de 10 mois (6 – 13 mois).

Conclusion :

Les résultats de notre étude sont médiocres, ils montrent que les formes réfractaires de LDGCB ont un pronostic péjoratif. Les pts de notre série sont en majorité des stades étendus à scores pronostiques élevés, et les possibilités thérapeutiques sont réduites, d'où la nécessité d'intensifier le traitement avec autogreffe de cellules souches hématopoétiques dans cette catégorie de patients.

P45: Evaluation du protocole R ACVBP dans le traitement du lymphome à grandes cellules B forme bulky et ou à risque élevé

Boulaziz N, , Dali N, Gherras S, Ait Seddik K, Aiméne K, Ait Ali H, Allouda M
Service hématologie CHU Tizi-Ouzou

Introduction :

A l'ère des thérapeutiques ciblées, la chimiothérapie intensive en première ligne semble garder encore son intérêt dans les formes Bulky ou à risque élevé des lymphomes diffus à grandes cellules B (LDGCB), où il a été noté des taux plus élevés de formes réfractaires et de rechutes précoces au RCHOP par rapport aux autres LDGCB. Cette chimiothérapie intensive permettrait ainsi à cette catégorie de patients (pts), une meilleure réponse thérapeutique et une meilleure survie, mais au prix d'une toxicité plus importante.

Objectif :

L'objectif principal de notre étude est d'évaluer le protocole R ACVBP en termes de survie globale (SG) et de la survie sans événement (SSE) et l'objectif secondaire est d'évaluer les effets toxiques du traitement.

Matériel et méthodes / patient :

C'est une étude rétrospective (janvier 2010 et décembre 2021), descriptive portant sur 44 patients (pts) présentant un LDGCB forme bulky et ou à risque élevé selon l'IPI ajusté à l'âge (IPIaa). Ces patients sont traités par une chimiothérapie comportant quatre cures «R-ACVBP14» (rituximab-adriamycine, cyclophosphamide, vincristine, bléomycine, prednisone), administrées tous les 14 jours. Cette polychimiothérapie, est suivie de deux cures de méthotrexate (3 g/m²) et d'une consolidation séquentielle comportant rituximab, étoposide, ifosfamide et aracytine. L'évaluation est réalisée en mai 2022.

Résultats et discussions :

Sur une période de 12 ans 44 pts sont colligés. Il s'agit de 09(20.5%) LDGCB ganglionnaires et de 35(79.5%) LDGCB

primitifs du médiastin. L'âge médian est de 30 ans [19 - 54 ans]. 28 patients sont des hommes et 16 sont des femmes avec un sex ratio de 1.75. 35 pts (79.5%) ont présenté des symptômes B. 33 pts (75%) avaient un score ECOG de 0 et 1 et 11 (25%) avaient un score ECOG \geq 2. Selon la classification d'Ann Arbor, 17 pts (38.6%) sont des stades IV. 33 pts (75%) avaient une forme bulky. 37 (84%) patients avaient un taux de LDH élevé. Selon l'IPIaa, 26pts (59%) sont classés intermédiaires élevés et élevés. Parmi les 44 patients 20 (45.5%) ont reçu une radiothérapie. 5 pts n'étaient pas évaluable (décès précoce). Une RC a été obtenue chez 27 pts (69.2%), une RP chez 5 pts (12.8%) et un échec ou une progression ont été observés chez 7 pts (18%). Au cours du traitement, 15 pts (38%) ont présentés une neutropénie grade 3/4, 08(20%) une infection, 03 une neuropathie et 03 autres une toxicité cardiaque. Après un délai médian de suivi de 23 mois [1mois–142mois], la SG à 11 ans est de 68.4%, sans qu'il y est une différence significative entre la SG des LDGCB médiastinaux et ganglionnaires (p=0.56) et la SSE est de 63.8%. Chez 9 patients, la cause de décès est liée au lymphome, 2 patient sont décédés d'infection, 1 patient est décédé de toxicité cardiaque. Un impact statistiquement significatif sur la SG a été retrouvé pour : Le Performance Status : ECOG de 0 et 1 vs ECOG \geq 2 (p<0.0001), le score IPIaa (p=0.013). Pour la SSE un impact a été également retrouvé pour : Le Performance Status : ECOG de 0 et 1 vs ECOG \geq 2 (p<0.0001), le score IPIaa (p=0.007).

Conclusion :

Dans notre série le taux de réponse globale (réponse globale à 82%) et les taux de survie qui rejoignent ceux de la littérature sont satisfaisants malgré que 75% de nos patients ont présenté une forme bulky et 59% avaient un risque élevé selon IPIaa. Le protocole R ACVBP semble être bien toléré chez cette catégorie de pts mais avec un

support systématique en facteurs de croissance hématopoïétiques.

P46: Aspects cliniques ; évolutifs et pronostiques des lymphomes à grandes cellules B primitifs du tube digestif Expérience du service d'hématologie CHU Tizi-Ouzou

Boulaziz N, , Gherras S, Dali N, Ait Seddik K, Ait Ahmed F, Ait Ali H, Allouda M
Service hématologie CHU Tizi-Ouzou

Introduction :

Les lymphomes à localisation digestive représentent 12.5% de l'ensemble des lymphomes non hodgkiniens (LNH) et 36% des formes extra ganglionnaires dont Le lymphome diffus à grandes cellules B (LDGCB) est l'entité histologique la plus fréquente (60%). Les (LDGCB) primitif de tube digestif sont généralement localisés, de siège essentiellement gastrique. Ils peuvent résulter de la transformation probable d'un lymphome de la zone marginale du Malt ou prenant naissance de novo dans le tractus digestif. Leur traitement est basé sur l'Immuno-chimiothérapie telle quelle est utilisée dans les LDGCB. Le schéma thérapeutique utilisé et la durée du traitement étant conditionnés par l'analyse des facteurs pronostiques initiaux.

Objectif :

Préciser les caractéristiques cliniques, pronostiques et les résultats thérapeutiques des patients atteints de LDGCB primitif du tube digestif.

Matériel et méthodes / patient :

C'est une étude rétrospective, descriptive réalisée sur 75 patients (pts) atteints de LDGCB du tube digestif, colligés sur une période de 13 ans (janvier 2007- décembre 2020).le diagnostic est retenu Sur L'étude

anatomopathologique complétée par l'Immunohistochimie. Le traitement a comporté une Immuno-chimiothérapie associée ou pas à une chirurgie. L'évaluation a été réalisée en mai 2022.

Résultats et discussions :

Sur une période de 13 ans nous avons répertorié 75 pts avec un âge médian de 53 ans [22-83ans] et un sex- ratio H/F =1.42. Le délai médian diagnostic était de 06 mois[1-24 mois] et le motif de consultation était une symptomatologie digestive chez 62 pts (83%).58pts (77%) avaient un Performance Status ≤ 01 et 45 (60%) ont présenté des symptômes B.la localisation gastrique était la plus fréquente (88%), l'aspect endoscopique décrit était l'aspect ulcéreux chez 30pts (40 %) et ulcéro-bourgeonnant chez 22 pts (29%).Sur le plan histologique, un MALT transformé était décrit chez 20 pts (26.6%). Selon la classification d'ANN ARBOR modifiée par Musshoff 51 pts (68%) sont classés stades IE/IIIE et 24 (32%) stades IIIIE/IV. l'IPi était faible chez 41 pts (54.7%).26 pts (34.6%) ont été infectés par l'Helicobacter pylori et ont bénéficié d'une trithérapie.04 pts(5.3%) n'ont pas été traités (décès précoces),six pts (8%) ont été traité par une Immuno-chimiothérapie allégée (RCOP/RminiCHOP) et 65 (86.7%) ont reçu une Immuno-chimiothérapie type RCHOP. Un traitement chirurgical a été associé chez 18pts (24%), réalisé soit lors d'une complication ou à visée diagnostique. Sur les 71 pts traités, 17 n'étaient pas évaluables, une RC a été obtenue chez 45 pts (63.3%), une RP chez 4 pts (5.3%) et un échec thérapeutique chez 5 pts (7%). Parmi les 17 patients ayant présenté une mortalité précoce au cours du traitement ,12(70.6%) avaient un âge ≥ 65 ans et/ou un ECOG ≥ 2 et les causes principales du décès sont l'hémorragie digestive chez 6 pts et l'infection chez 8 pts dont 2 péritonites par perforation. Après un suivi médian de 44 mois [1mois–177mois], la survie globale à

14 ans est de 64% et la survie sans événement est de 63%. Un impact statistiquement significatif sur la survie a été retrouvé pour : les signes d'évolutivité A vs B (p=0.002), le Performance Status (p<0.0001), la présence d'une anémie au diagnostic (p=0.009), le taux des LDH élevé vs normale (p=0.025), le score IPI (p<0.0001), le score IPIaa (p<0.0001).

Conclusion :

L'introduction de l'anti-CD20 et le traitement basé sur la stratification en groupe de risque et la tendance vers l'Immuno-chimiothérapie seule sans chirurgie a permis d'obtenir de meilleurs résultats thérapeutiques, tout en conservant une meilleure qualité de vie pour les patients. La mortalité précoce dans notre série a été causée principalement par un diagnostic retardé chez des pts âgés qui sont arrivés à notre niveau avec un état général très altéré et un Performance Status très élevé.

P47: Analyse des facteurs et des scores pronostiques des lymphomes diffus à grandes cellules B (LDGCB) (Cohorte de 219 patients)

Boulaziz N, , Tibiche A, Ait Seddik K, Dali N, Gherras S, Laga H, Ait Ali H, Allouda M
Service hématologie CHU Tizi-Ouzou

Introduction :

Les lymphomes diffus à grandes cellules B (LDGCB) représentent un groupe hétérogène tant sur le plan histologique, génétique, moléculaire que pronostic, ce qui suggère la recherche des leurs diagnostic de facteurs permettant une meilleure stratification des groupes pronostiques afin d'adapter au mieux la stratégie thérapeutique. Durant ces vingt dernières années plusieurs scores pronostiques ont été établis, mais avec des limites, notamment

pour l'IPI (Internationale Prognosis Index) incitant les praticiens à élaborer d'autres facteurs afin de mieux stratifier les formes pronostiques.

Objectif :

L'objectif principal de notre travail est de comparer les 03 scores pronostiques des LDGCB : IPI, R-IPI (The revised International Prognostic Index) et NCCN-IPI (National Comprehensive Cancer Network IPI), l'objectif secondaire est d'analyser les facteurs pronostiques impactant la survie globale (SG) des LDGCB.

Matériel et méthodes / patient :

C'est une étude rétrospective (janvier 2015 et décembre 2021), descriptive portant sur 219 patients (pts) présentant un LDGCB. Pour comparer les scores (IPI/IPI-R/NCCN-IPI) on s'est basée sur : - La comparaison des courbes de survie qui est effectuée à l'aide du Log Rank test. - Le taux de survie à un intervalle de temps qui est de 60 mois et le taux de mortalité pour chaque sous groupe pronostique en utilisant la comparaison deux à deux par test du khi deux. Les facteurs pronostiques impactant la survie sont analysés par le modèle de régression de Cox avec l'approche uni et multivariée. Toutes les données sont analysées sur le logiciel SPSS v 21.

Résultats et discussions :

Sur une période de 07 ans 219 patients sont colligés, il s'agit de 116 hommes (53%) et 103 femmes (47%) avec un sex ratio de 1.12 et un âge médian de 53 ans [17 - 88 ans]. 66 pt (30%) avaient un score ECOG \geq 2 et 78 pts (35.6%) avaient une forme bulky. Selon la classification d'Ann Arbor, 58 pts (26.5%) sont des stades IV. Tous les patients ont reçu un traitement à base de RCHOP ou un variant de celui-ci, La survie globale à sept ans est de 65%. Les trois

scores pronostiques ont un impact important sur la SG ($p < 0.0001$), néanmoins le NCCN IPI présente le plus grand écart de survie à sept ans entre les faibles risques et les risques élevés à 95.8% vs 89.8% pour l'IPI et 73.3% pour le RIPI (NCCN IPI vs IPI : $p = 0.015$, NCCN IPI vs RIPI : $p < 0.0001$). Pour le taux de survie à 60 mois, les pts à risques faibles ont un taux de survie élevé pour les 3 scores avec 97.7% pour le NCCN IPI, 98.6% pour l'IPI et 96.6% pour le RIPI, sans différence statistiquement significative. Le NCCN IPI stratifie mieux les pts à risques élevés avec un taux de survie à 60 mois très bas à 02% vs 8.8% pour l'IPI et 23% pour le RIPI (NCCN IPI vs IPI : $p = 0.0013$, NCCN IPI vs RIPI: $p < 0.0001$). Pour le taux de mortalité, les pts à faible risque ont un taux de mortalité faible pour les 03 scores avec 3.1% pour le NCCN IPI, 1.2% pour l'IPI et 03% pour le RIPI, sans différence statistiquement significative. Le NCCN IPI stratifie mieux les pts à risque élevé, avec un taux de mortalité plus élevé à 97.1% vs 84.6% pour l'IPI et 72.4% pour le RIPI (NCCN IPI vs IPI : $p < 0.0001$, NCCN IPI vs RIPI : $p < 0.0001$). En analyse univariée des facteurs pronostiques impactant significativement la SG nous avons identifié : L'âge ≤ 60 ans vs > 60 ans ($p = 0.015$), les comorbidités ($p = 0.005$), les signes d'évolutivité A vs B ($p = 0.001$), le Performance Status: ECOG < 2 vs ≥ 2 ($p < 0.0001$), le stade Ann Arbor I/II vs III/IV ($p < 0.0001$), le taux des LDH élevé vs normale ($p < 0.0001$), le nombre d'atteintes extra ganglionnaire < 2 vs ≥ 2 ($p < 0.0001$), l'expression du CD5 ($p < 0.0001$), le Ki67 $\leq 80\%$ vs $> 80\%$ ($p = 0.044$), le taux d'albumine ≤ 30 g/l vs > 30 g/l ($p < 0.0001$), la rémission complète après 04 cures vs rémission partielle ($p < 0.0001$). En analyse multivariée des facteurs pronostiques impactant significativement la SG nous avons identifiés : le stade Ann Arbor I/II vs III/IV ($p = 0.01$), le Performance Status ECOG < 2 vs ≥ 2 ($p < 0.0001$), les

comorbidités ($p = 0.05$) et l'expression du CD5 ($p = 0.001$).

Conclusion :

Le NCCN IPI représente actuellement un outil pertinent pour la stratification des groupes pronostiques, comparé à l'IPI et aux autres scores ; il analyse mieux deux variables pronostiques importantes qui sont l'âge et le taux des LDH, s'acquittant ainsi d'une importante capacité de discrimination des groupes à risque élevé afin de mieux les définir dans une perspective de prise en charge plus performante. Dans notre série, nous avons identifié plusieurs facteurs pronostiques simples pouvant palier aux facteurs pronostiques moléculaires non disponibles à notre niveau.

P48: TRANSFORMATION EN LYMPHOME B DIFFUS A GRANDES CELLULES DES LYMPHOMES INDOLENTS A PROPOS DE 16 CAS

Aimene K, , Ouanes O, Graine A, Boulaziz N, Allouda M
CHU TIZI OUZOU

Introduction :

La survenue d'un lymphome agressif, le plus souvent un lymphome à grandes cellules B (LBDGC) est une complication connue dans l'histoire naturelle des lymphomes indolents (LI) et elle est associée à un pronostic péjoratif

Objectif :

Déterminer le devenir de ces patients ainsi que les paramètres influençant leur survie.

Matériel et méthodes / patient :

C'est une étude rétrospective des patients pris en charge au niveau du CHU de Tizi

Ouzou entre janvier 2015 et décembre 2021. Le diagnostic étant fait au moment de la transformation et documenté par une étude anatomo-pathologique et immuno-histochimique.

Résultats et discussions :

Nous avons colligé 16 patients, 9 hommes et 7 femmes, sex ratio 1.3, l'âge médian au diagnostic de LBDGC était de 57 ans (37-74 ans). Il s'agit de la transformation de 5 LNH B de la zone marginale, de 6 LNH type MALT, 2 LNH folliculaire, 1 LNH centrocytique centroblastique, 1 lymphome de Poppema et 1 LNH lymphocytaire.

Au diagnostic, la moitié des patients avait un état général altéré ($PS \geq 2$) avec des signes généraux, une atteinte extraganglionnaire était présente dans 68.7% des cas (os : 2, estomac : 5, poumon : 1, foie : 1, œil : 1, méésentère : 1). Le taux de LDH était élevé dans 75% des cas, l'indice pronostic international (IPI ≥ 3 dans 43.7%.

Les traitements reçus en première ligne étaient RCHOP (14 patients), RCHOP/MTX (2 patients) et en deuxième ligne le RAHD (1 patient). La rémission complète a été obtenue chez 9 patients, 2 patients étaient en échec thérapeutique et 5 patients étaient non évaluables (4 décédés avant 4 cures et un était en échec), la mortalité étant due à une maladie progressive ou à une complication infectieuse. La survie globale est de 56,3% à 7 ans.

Conclusion :

Les transformations ont un pronostic péjoratif et leur prise en charge optimale n'est pas définie. Notre étude a porté sur un nombre réduit de patients mais les résultats sont encourageants avec une survie globale à 56.3% à 7 ans.

P49: LES LYMPHOMES DIFFUS À GRANDES CELLULES B RÉFRACTAIRES : ETUDE MULTICENTRIQUE AU NIVEAU DE L'OUEST ALGERIEN

Bouchama S, , Bekadja M, Yafour N, Sfaoui W, Mesli N, Benlazar M, Belakhal S, Mehalhal N
EHU ORAN ALGERIE

Introduction :

Le Lymphome diffus à Grandes Cellules B (LDGCB) est le plus fréquent des lymphomes. Il représente environ 40% des cas. En Algérie, le LDGCB est particulièrement fréquent avec un taux de 53% [1]. 30 à 40 % des patients atteints de LDGCB présentent une rechute, parmi lesquels 10% sont réfractaires au traitement de première intention, qui est principalement de type R-CHOP. La plupart des études prospectives ou rétrospectives portant sur les LDGCB, s'intéressent principalement à évaluer les taux de réponses et de survies des traitements de première ligne alors que très peu d'études ont rapportés des résultats sur les échecs et les formes réfractaires.

Objectif :

L'objectif de notre travail est de présenter les caractéristiques cliniques, biologiques et les résultats de survie chez les patients en échecs et/ou réfractaires des LDGCB de l'Ouest Algérien.

Matériel et méthodes / patient :

Il s'agit d'une étude multicentrique, descriptive et rétrospective, portant sur une période de 5 ans, allant de Janvier 2017 au 31 décembre 2021, au niveau de l'Ouest Algérien (six services d'hématologie). Cette étude a inclut tous les patients âgés de plus de 15 ans et présentant un LDGCB

réfractaire primaire à une première ligne thérapeutique.

Les données cliniques, biologiques et thérapeutiques ont été recueillies à partir des dossiers médicaux sous forme d'un tableau Excel, qui a été diffusé par la suite à l'ensemble des 6 services participants à l'étude. L'évaluation a porté sur l'étude des caractéristiques des patients au diagnostic, les protocoles de chimiothérapie utilisés en première ligne et les traitements de rattrapage. La survie globale de l'ensemble des patients a été calculée selon la méthode de Kaplan-Meier.

Résultats et discussions :

Ainsi, nous avons colligé 55 pts présentant un LDGCB réfractaire primaire à une première ligne thérapeutique. L'âge médian au diagnostic était de 61 ans (27-86 ans), 75% des pts (n=41) étaient de sexe masculin. 73% des pts (n=40) étaient de stade III-IV Ann-Arbor. Le caractère bulky était présent chez 40% des pts (n=22), l'atteinte extra ganglionnaire a été notée chez 75% des pts (n=41) dont 20% (n=11pts) ont présenté une atteinte hépatique et 22% une atteinte pulmonaire. Le caractère B a été noté chez 58% (n=32) des pts. Le score IPI a montré 67% de forme défavorable, le score IPI-CNS, 43% des pts (n= 24) étaient de mauvais pronostic et 56 % des pts (n=31) de bon pronostic. Le type histologique GC/NGC était précisé chez 6 (11%) patients seulement.

Le traitement d'induction a comporté le protocole R-CHOP chez 64% (n=35), R-CEOP chez 9 pts, R-ACVBP chez 5 pts, et autres chez 6 pts.

Après un nombre médian de 4(1-8) cycle/pt, tous les pts étaient en échec thérapeutique en première ligne, dont 4% (n=2) étaient en progression. On a déploré 9 décès (16%) pendant le traitement d'induction

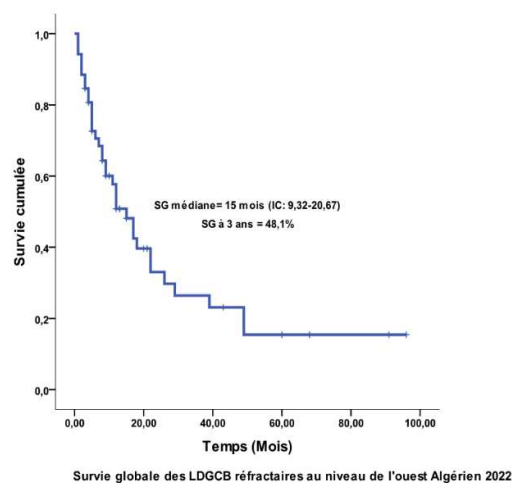
En termes de traitement de rattrapage, 17 pts (31%) ont reçu 2 lignes thérapeutiques, 11 pts (20%) : 3 lignes, 6 pts (11%) : 4 lignes et enfin 5pts (9%) : 5 lignes de traitement. Les protocoles les plus utilisés étaient le R-DHAC, le R-GEMOX, ICE ou R-ICE.

Au total, après une moyenne de 3 lignes de traitement de rattrapage, 17 pts (30%) ont présenté une réponse et 38 pts (69%) sont décédés en échec thérapeutique. Aucun patient n'a bénéficié d'une intensification suivie d'une autogreffe de cellules souches hématopoïétiques et en particulier chez ceux qui ont présenté une réponse.

Après un suivi médian de 18 mois (1-96 mois), la médiane de survie globale de l'ensemble des patients est de 15 mois (IC : 9,32-20,67) et la SG à 3 ans est de 48%.

Conclusion :

Les résultats de cette étude montrent que les formes réfractaires de LDGCB, sont des formes cliniques sévères, de stades avancés avec des atteintes extra-ganglionnaires, d'évolutivité B et de forme très tumorale (Bulky). Il s'agit dans notre contexte, de forme de très mauvais pronostic en termes de réponse et de survie globale.



P50: RÉPERCUSSION DE L'INFECTION COVID SUR LA PRISE EN CHARGE DES LYMPHOMES LORS DE LA 3^{ème} ET 4^{ème} VAGUE

Cherif Louazani L, , Meshoub S, Brahim N, Ouabel H, Ramaoun M
CHU BLIDA

Introduction :

L'infection COVID-19 a posé un réel problème de santé à l'échelle mondiale. Les patients atteints d'hémopathie maligne ont une immunité affaiblie de part la maladie et les traitements, présentent un risque élevé de développer une forme grave, voire mortelle. Une meilleure connaissance de cette affection a permis une élaboration de recommandations et leurs suivis.

Objectif :

L'**objectif** est de décrire un état des lieux de l'infection COVID durant la 3^{ème} et 4^{ème} vague chez les patients suivis pour LNH au sein du service d'hématologie CHU BLIDA.

Matériel et méthodes / patient :

Etude rétrospective et observationnelle lors de la 3^{ème} et 4^{ème} vague de la pandémie de COVID-19 en ALGERIE (juillet 2021 à février 2022) concernant des patients suivis pour LNH associé à une infection COVID-19.

Résultats et discussions :

Période de 8 mois, 135 patients LNH ont été pris en charge en hôpital du jour. Nous avons collecté 29 cas COVID soit 21% des patients LNH, 10 au cours de la 3^{ème} vague et 22 au cours de la 4^{ème} Vague, 3 patients on fait l'infection durant les deux vagues. L'âge moyen de 58 ans (24-81), sex-ratio à

1,9 (19H/10F). 7 patients (24%) avec comorbidités (HTA- Diabète), une sérologie COVID de départ était faite chez 26 patients et positive IGG chez un tiers. Patients non vaccinés pour le COVID. 72% stades étendus et 70 % étaient sous chimiothérapie. Le délai moyen entre la cure et infection COVID de 15 jours (7-40J). Les principaux symptômes du COVID-19 étaient l'asthénie et la toux 50%, les lombalgies 30% , la dyspnée 20% durant la 3^{ème} vague, durant la 4^{ème} Vague on retrouve la toux sèche 60%, l'asthénie 54% , les courbatures 45% et diarrhée 36%. Un test antigénique systématique chez tous les patients symptomatiques revenue positif chez la moitié au cours de la 3^{ème} vague et chez les 4/5 au cours de la 4^{ème} Vague, le diagnostic posé a posteriori grâce à la sérologie chez 5 patients, par TDM seulement au cours de la 3^{ème} vague chez 25% des patients. Les D-dimères positifs > 1500 chez la moitié des patients au cours de la 3^{ème} Vague et chez aucun des patients au cours de la 4^{ème} Vague. La séroconversion survenue en moyenne au bout de 21 jours (10-30J). La prise en charge des patients en ambulatoire chez la majorité des patients sauf un admis en réanimation durant la 3^{ème} Vague et un durant la 4^{ème} Vague, et deux patients en service COVID durant la 4^{ème} Vague. Tous les patients ont reçues du zythromax et vitaminothérapie C- D et zinc ainsi que de l'héparine. Un retard de chimiothérapie moyen de 21 jours (0-60J). Tous nos patients étaient vivants au décours de cette infection COVID et aucun n'a présenté une complication grave (thrombose, insuffisance rénale, troubles métaboliques) ou décès en dehors du retard de la chimiothérapie appliquée après séroconversion.

Conclusion :

L' infection COVID-19 a eu un impact négatif important sur la prise en charge des hémopathies malignes durant la 1^{ème} et

2ème Vague, une meilleure connaissance de la physiopathologie de cette affection et le suivi stricte des recommandations ainsi que l'instauration de l'héparinothérapie a permis une meilleure gestion des complications et a réduit la mortalité directe lié au COVID chez les patients atteints de lymphomes.

D'autres études seront nécessaires pour évaluer l'impact indirect de cette infection sur le taux, la qualité de la réponse et la survie des patients.

P51: Évaluation du protocole R-Da-EPOCH dans le traitement du Lymphome Primitif du Médiastin à Grandes Cellules B

Bougherira S, Grifi F, Mehennaoui H
CHU ANNABA

Introduction :

Le lymphome médiastinal primitif à grandes cellules B (PMBCL) est un type unique survenant dans le médiastin antérieur à partir des cellules B putative de la médulla thymique. C'est un lymphome relativement rare, représentant 2 à 4% des lymphomes non hodgkiniens et environ 6% des lymphomes diffus à grandes cellules B (LDGCB). Il est individualisé dans la classification OMS des tumeurs hématopoïétiques comme une variante du LDGCB. Il présente, en effet, des caractéristiques cliniques, évolutives, histologiques, immunophénotypiques et génétiques qui le distinguent des autres variantes de LDGCB. Il atteint le plus souvent l'adulte jeune avec une prédominance féminine. Il n'y a pas de consensus thérapeutique sur le traitement optimal. En effet, son traitement repose sur une chimiothérapie associée au Rituximab, associée ou non à la radiothérapie du médiastin, et/ou une autogreffe.

Objectif :

Le but de ce travail est d'utiliser des schémas thérapeutiques plus denses/intenses qui améliorent le taux de guérison en essayant d'éviter les radiations médiastinales.

Matériel et méthodes / patient :

Une étude prospective a été menée dans notre service de janvier 2017 à décembre 2021, chez 20 patients atteints de lymphome médiastinal primitif à cellules B nouvellement diagnostiqués. Une perfusion à dose ajustée d'Étoposide, de Doxorubicine et de Cyclophosphamide avec Vincristine, prednisone et rituximab (DA-EPOCH-R) a été administrée conformément au protocole

Jour 1 : Rituximab 375 mg/m² IV
Jour 1-4 : Etoposide 50 mg/m² IV, Doxorubicine 10 mg/m² ET Vincristine 0,4 mg/m²
Jour 5 : Cyclophosphamide 750 mg/m²

Jours 1 à 5 : Prednisone 60 mg/m² PO BID.
Administrer G-CSF 5 mcg/kg SQ le jour 6 jusqu'à ce que l'ANC dépasse le nadir
Les cycles ont été répétés toutes les 3 semaines pour un total de 6 cycles

Résultats et discussions :

Les 20 patients inclus dans l'étude avaient un âge médian de 33 ans (extrêmes 19 à 65 ans), 60% étaient des femmes. Le délai moyen de consultation était de 3 mois. Des symptômes systémiques, principalement de la fièvre et une perte de poids, étaient présents dans 60% des cas. Les signes rapportés étaient la dyspnée, la douleur thoracique et la toux sèche; 4 patientes présentaient un syndrome cave supérieur. Le diagnostic histologique était posé par ponction biopsie Trans pariétale scannoguidée chez tous les patients et l'apport de l'immunohistochimie était déterminant dans tous les cas. Le phénotype non Centre Germinatif était prédominant (n=8

patients). L'imagerie thoracique a mis en évidence un processus tissulaire médiastinal antérieur avec un diamètre médian de la tumeur de 12 cm. La masse bulky était notée chez 12 patients. La plupart avaient des caractéristiques d'extension locale comme un épanchement pleuropéricardique. Absence de ganglions lymphatiques sous-diaphragmatiques et aucune atteinte de la moelle osseuse à la présentation. Selon la classification ANN ARBOR, 60% des patients présentaient une maladie de stade I/II. La majorité des patients étaient stratifiés selon les scores pronostiques internationaux (IPI, aaIPI et R-IPI) en risque faible, faible intermédiaire et pronostic bon respectivement. Les patients ont été traités par R-Da-EPOCH, ils ont reçu 3 à 6 cures. 6 patients ont bénéficié initialement du protocole RCHOP (1-3 cycles) avant d'être switchés au R-Da-EPOCH. La radiothérapie n'a été réalisée que chez seulement deux patients pour masse résiduelle. Aucune morbidité tardive ou effet cardiaque toxique n'a été observé. Après 50 mois de suivi, un patient en échec thérapeutique reçoit un 2ème protocole de chimiothérapie. 16 patients ont obtenu une rémission complète (l'évaluation par Pet-Scan a été faite chez 14 patients) et n'avaient plus de maladie lors de la dernière visite. Deux patientes décédées après une évolution courte de 3 et 12 mois, dont les causes étaient la progression et l'infection COVID-19.

Conclusion :

Le PMBCL est une entité spécifique du lymphome observée chez les jeunes avec une bonne survie. Il a un profil clinique et pronostic distincts, et nécessite donc une approche thérapeutique différente. Le régime R/DA-EPOCH a évité le recours à la radiothérapie. Il doit être confirmé dans une étude prospective ultérieure sur une large cohorte.

P52: Les lymphomes à grandes cellules B de la sphère ORL

Laga H, , Gherras S, Aitseddik K, Boulaziz N, Ait Ahmed F, Aimene K, Ait Ali H
Service Hématologie CHU Tizi ouzou

Introduction :

Parmi les lymphomes non hodgkiniens (LNH) extra ganglionnaires, les lymphomes de la sphère ORL viennent en deuxième position après les lymphomes digestifs. Les principales localisations se situent au niveau de l'anneau de Waldeyer et des fosses nasales.

Objectif :

Le but de notre travail est de décrire les aspects cliniques, anatomopathologiques, immunohistochimiques et thérapeutiques des LDGCB de la sphère ORL et évaluer les résultats thérapeutiques en terme de réponse et de survie

Matériel et méthodes / patient :

Il s'agit d'une étude rétrospective descriptive faite au service d'hématologie de Chu Tizi Ouzou sur une période de 11 ans allant de Janvier 2010 à Décembre 2021.

Résultats et discussions :

Parmi 219 patients (pts) pris en charge pour LDGCB, Cinquante-huit(26%)pts de lymphomes de la sphère ORL ont été colligés. Il s'agit de 32(55%) femmes et 26(45%) hommes avec un sex-ratio =0.81.L'âge médian est de 56 ans (23–88ans),le délai diagnostic est de 5mois[1-12mois], les circonstances de découvertes sont marquées par : une dysphagie (24%), une dysphonie (5%), une obstruction nasale (10%), hypertrophie amygdalienne (22%), dyspnée laryngée (4%), adénopathies

(17%), masse maxillaire (12%) ; hypertrophie parotidienne (04%) ; épistaxis (02%). Les principales localisations sont l'amygdale 28(48%) cas, cavum 13(22%) cas, les fosses nasales 1(2%) cas, la base de la langue est retrouvée chez 4(7%) pts, larynx 3(5%) pts, les cordes vocales chez 1(2%) pts, maxillaire 7(12%) pts, sinus piriforme 1(2%) pt. La majorité des pts ont un ECOG < 2 : 50 pts (86%), un taux de LDH, élevé chez 27 pts (46%). Selon la classification d'Ann Arbor 54pts (93 %) sont des stades localisés (IE, IIE) et 4pts (7%) des stades étendus. Trente- cinq pts (60%) avaient un score IPI faible. Sur le plan thérapeutique 57 pts ont bénéficié d'une polychimiothérapie (CT) type CHOP21 associé ou non au Rituximab suivi d'une radiothérapie (RT) locale 36 à 40 gray complémentaire chez 16 pts. Pour les 41pts traités par CT seule, une réponse globale est obtenue chez 31pts (75%) dont 30pts 73 % de RC, 4 (10%) pts en échec dont 1 progression et 06 (14%) pts sont décédés. Parmi les répondeurs, 30pts (97%) sont vivant en rémission persistante, 01pts (3%) est décédé. Parmi les 16pts traités par CT-RT, 14 (88%) pts sont en réponse dont 13pts (82%) en RC persistante, 02 (12%) pts en échec et 02pts sont décédés. La survie globale (SG) à 11 ans est de 80.7%. La SG selon les scores pronostiques IPI faible, intermédiaire et élevé sont respectivement de 94%, 66.2%et 33.3% et la différentielle est très significative (P=0.003). La survie sans événement (SSE) à 11 ans est de 74%. La SSE selon les scores pronostiques IPI faible, intermédiaire et élevé sont respectivement de 88.2%,66.7%et 16.7%, la différentielle est significative (P=0.000).

Conclusion :

Les LDGCB primitifs de la sphère ORL représentent 10% de l'ensemble des lymphomes. Notre étude confirme la fréquence de ces formes (26% des LDGCB). Les localisations amygdaliennes et calvaires sont les plus fréquentes. Nos

résultats thérapeutiques se rapprochent de ceux de la littérature en termes de réponse et en termes de SG et SSE, ainsi qu'en terme de différence de survie selon les scores pronostiques

P53: Lymphome cutané B primitif à grandes cellules de type jambe : expérience de l'hôpital militaire Mohammed V de rabat

Ait El Filali I, , El Maachi N, Hari O, Moussa Bouh H, El Maaroufi H, Jennane S, Mahtat E, Doghmi K
hôpital militaire mohammed V de rabat

Introduction :

Le lymphome cutané B primitif à grandes cellules de type jambe (PCLBCL-LT) est un lymphome cutané très rare qui ne représente que 3% de l'ensemble des lymphomes cutanés primitifs. L'appellation type jambe vient de la localisation fréquente au niveau des membres inférieurs. , il touche essentiellement les sujets âgés, avec une prédominance féminine.

Objectif :

Objectifs : etudier les caracteristiques clinico-biologiques des patients suivi pour un lymphome cutané primitif type leg a l'hopital militaire d'instruction mohammed V de rabat

Matériel et méthodes / patient :

Méthodes : étude rétrospective incluant les patients diagnostiqués avec un lymphome cutané primitif type leg selon la classification OMS 2016, au service d'Hématologie clinique de l'hôpital militaire d'instruction Mohammed V de Rabat entre 01/10/2010 et 01/01/2021

Résultats et discussions :

Résultats :

140 dossiers de lymphome B diffus à grandes cellules ont été analysés, dont 5 cas de lymphomes cutanés B à grandes cellules « type jambe » ont été retenus. Tous les patients étaient de sexe masculin, l'âge moyen était de 43 ans (16 à 54 ans). L'examen trouvait des lésions cutanées papulo-nodulaires parfois ulcéro-bourgeonnantes siégeant au niveau des membres inférieurs chez 4 patients et sous scapulaire chez un patient, les lésions cutanées étaient isolées dans 3 cas et un syndrome tumoral périphérique était retrouvé chez 2 patients.

Des biopsies cutanées ont été réalisées, dont l'étude histologique était en faveur d'un lymphome B à grandes cellules type jambe en objectivant une prolifération tumorale dermique faite de centroblastes et immunoblastes,

L'étude immunohistochimique était positive pour CD20, Bcl 2 et Bcl6, tandis que l'expression de CD10 était négative chez tous les patients avec un indice de prolifération moyen de 71%. La biopsie ostéo-médullaire a été réalisée chez tous les patients et elle est revenue normale dans 100 % des cas.

Les patients ont été traités selon le protocole R-CHOP (rituximab, cyclophosphamide, doxorubicine, vincristine, prednisone) et 4 patients ont bénéficié d'une prophylaxie neuroméningée par des PL thérapeutiques triples ou du méthotrexate haute dose. L'évolution était marquée par l'obtention d'une réponse complète chez tous les patients. Un malade a rechuté deux ans après la fin de traitement avec des localisations extra cutanées, il a été rattrapé par le protocole R-ICE (rituximab, ifosfamide, endoxan, étoposide) suivi d'autogreffe de cellules souches hématopoïétiques. À la dernière visite tous

les patients étaient toujours en réponse clinique.

Discussion :

PCLBCL-LT est une entité rare représentant environ 1 à 3 % de tous les lymphomes cutanés et environ 10 à 20 % des lymphomes cutanés primitifs à cellules B, la localisation en dehors des membres inférieurs est associée à un meilleur pronostic et un caractère souvent unique des lésions.

Comparativement aux données de la littérature, notre échantillon comporte une population plus jeune (43 ans versus 70 ans). Il se caractérise par l'expression de CD20, BCL-2 et BCL-6 avec absence de marquage de CD10. La mutation récurrente de MYD88 a été décrite dans environ 60% des cas et elle avait un intérêt diagnostique direct dans les cas douteux avec lymphome centro-folliculaire avec prédominance de grandes cellules.

R-CHOP est considéré comme le traitement de référence dans le LCP BCL-LT. Le taux de RC est d'environ 80%, le rituximab peut être une alternative chez les patients les plus âgés non éligibles à une chimiothérapie intensive. La radiothérapie (IFRT) seule reste peu efficace.

Conclusion :

PCLBCL-LT touche souvent des patients d'âge avancé. Le traitement de 1^{er} ligne par immunochimiothérapie a amélioré le pronostic chez le patient jeune, mais d'autres essais cliniques sont nécessaires pour améliorer la PEC des personnes âgées.

P54: Lymphome Plasmoblastique HIV-Négatif : à propos de deux cas.

Ait El Filali I, El Maachi N, Hari O, Moussa Bouh H, Jennane S, Mahtat E, Doghmi K

hôpital militaire mohammed V DE RABAT

Introduction :

Les lymphomes plasmoblastiques (PBL) sont un groupe agressif de lymphomes non hodgkiniens qui surviennent principalement chez des personnes infectées par le virus de l'immunodéficience humaine (VIH), et touchent principalement la cavité orale. Ils ont été considérés comme des lymphomes diffus à grandes cellules B avec un immunophénotypage unique qui se caractérise par une faible expression des antigènes CD19, CD20 et CD45 par les cellules B et par une forte expression des antigènes CD38 et CD138 par les cellules plasmocytaires .

Observation :

Nous rapportons les observations de deux patients atteints de lymphome plasmoblastique.

Cas 1 :

Patient de 58 ans suivi pour un lymphome B plasmoblastique stade IIIB IPI 2 HIV négatif. La prise en charge thérapeutique a consisté en une immunochimiothérapie par R-DAEPOCH (étoposide, prednisone, vincristine, cyclophosphamide, doxorubicine, rituximab) associée à 6 PL prophylactiques. Six cures ont été délivrées avec obtention d'une rémission métabolique complète à l'issue.

Cette réponse a été consolidée par une autogreffe de cellules souches hématopoïétiques. Douze mois après le patient a rechuté. Il a été ainsi mis sous protocole V-ICE (velcade, ifosfamide, carboplatine, etoposide). L'évaluation après 6 cures objectivait une rémission métabolique incomplète, le patient est mis ensuite sous velcade à la dose de 1.3mg/m2 hebdomadaire puis tous les 15 jours à doses réduites adaptées à la

neuropathie périphérique. À ce jour, le patient est en rémission clinique de sa maladie avec une stabilité lésionnelle à l'imagerie.

Cas 2 :

Patiente de 81 ans suivie pour un lymphome B plasmoblastique stade IIIB IPI 3 HIV négatif. Les cellules tumorales étaient positives pour CD45, CD38, MUM-1, CD138, BLIMP-1 ; Ki-67 Estimé à 90% et CD20, CD5, EBV, ALK négatifs. L'électrophorèse des protéines sériques a objectivé un discret pic monoclonal de type IgG kappa, migrant dans la zone des bêta2 globulines. Le pet-scanner a montré un hyper métabolisme ganglionnaire pathologique sus et sous diaphragmatique ainsi que des hyper métabolismes surrénaliens modérés bilatéraux et asymétriques. Le bilan pré thérapeutique avait révélé un fibroelastome de la valve aortique .la patiente a été traité avec le protocole R-miniCHOP (associant rituximab 375 mg/m2, cyclophosphamide, doxorubicine, vincristine et la prednisone à doses réduites) tous les 21 jours. L'évolution était rapidement défavorable et la patiente est décédée après trois cures de chimiothérapie par embolie pulmonaire.

Conclusion :

Conclusion : Le PBL séronégatif est une présentation agressive d'une entité rare. Le traitement n'est pas standardisé, plusieurs approches thérapeutiques ont été proposées et les résultats restent modestes.

P55: SYNDROME D'ACTIVATION MACROPHAGIQUE COMPLIQUANT UN LBDGC : À PROPOS DE 6 CAS

Ait El Filali I , El Maachi N, Aghoutane Y, El Maachi N, Hari O, Moussa Bouh H, Jennane S, Mahtat E, El Maaroufi H, Doghmi K
hôpital militaire mohammed V de rabat

Introduction :

Introduction : Le syndrome d'activation macrophagique (SAM) est une maladie inflammatoire potentiellement mortelle. Il est soit primaire ou secondaire à une pathologie infectieuse, néoplasique, inflammatoire ou auto-immune.

La plupart des cas rapportés des lymphomes associés à un SAM sont de type LNHT ou NK .

L'association lymphome B diffus à grandes cellules et SAM est assez rare.

Objectif :

Objectifs : étude des caractéristiques clinico-biologiques et thérapeutiques des patients présentant un LBDGC associé à un SAM

Matériel et méthodes / patient :

méthodes : Etude monocentrique, rétrospective des cas de syndrome d'activation macrophagique associés à un LBDGC colligés dans le service d'hématologie clinique de l'hôpital militaire d'instruction Mohammed V de rabat (entre novembre 2008-septembre 2020)

Résultats et discussions :

Résultats :

Nous avons retenus 6 cas, 2 femmes et 4 hommes, d'âge moyen de 53,6 ans. Le début de la symptomatologie était brutal chez 2 patients. Une hépato-splénomégalie était retrouvée dans 4 cas. Il y avait un syndrome inflammatoire biologique avec une hyperferritinémie chez tous les patients. La pancytopenie ou bicytopenie était observée chez 5 patients. La ponction sternale avait trouvé une hémophagocytose dans 2 cas.

Sur le plan histologique, nous avons recensé 6 lymphomes B diffus à grandes cellules NOS. Dont 3 type NON CG et un de type CG. L'ensemble des lymphomes ont été diagnostiqués à un stade avancé (IV) et tous les patients avaient un indice pronostique international (IPI) de haut risque ou risque intermédiaire élevé.

Les 6 patients ont été traités selon le protocole R- CHOP, et 2 patients ont bénéficié d'une prophylaxie neuromeningée par des PL thérapeutiques triples.

L'évolution était marquée par l'obtention d'une réponse partielle chez 5 patients et une réponse complète chez un patient, Cette réponse a été consolidée par une autogreffe de cellules souches hématopoïétiques chez 2 patients.

3 patients progressaient sous 2 lignes thérapeutiques et sont décédés à 6 mois, 1 an et 3 ans respectivement et 3 autres patients sont actuellement sous traitement palliatif.

Discussion :

Le diagnostic du SAM repose sur l'association de critères cliniques et biologiques. Ce syndrome peut être

héréditaire ou acquis. Dans ce dernier cas, il est le plus souvent associé à des infections (49 %) ; infection par Epstein Barr Virus (EBV) étant la cause la plus fréquente. Dans 27 % des cas secondaire à des néoplasies et il s'agit le plus souvent d'un lymphome de phénotype T ou NK ou une leucémie. Cependant L'association au LNH B est rarement rapportée.

Conclusion :

Conclusion : Le syndrome d'activation macrophagique est une entité grave, L'association à un LNH B est rarement décrite et elle est associée à un mauvais pronostic

Le diagnostic rapide du SAM et le traitement étiologique précoce permettent d'obtenir des résultats satisfaisants.

P56: Impact pronostic du statut GCB/NGCB dans le traitement des LDGCB

Louanchi L, CHU Beni Messous

Introduction :

Les LDGCBs sont les plus communs des lymphomes ils représentent 30à40% des cas dans les pays occidentaux, en Algérie 53%, c'est un groupe de lymphome hétérogène.

L'étude des profils d'expression génique a permis d'identifier deux groupes de LDGCB qui correspondent à des stades différents de différenciation des cellules B ; un groupe exprime les gènes caractéristiques, des cellules B du centre germinatif (LDGCB GC) et l'autre exprime les gènes normalement impliqués durant l'activation in vitro des cellules B du sang périphérique activated B cell (LDGCB NGC).

Le processus de transformation maligne des deux sous- groupes est différent, bien mis

en évidence par les anomalies génétiques, différents par le taux de guérison et de réponse à la thérapie ciblée, pour ces raisons on considère que ces deux groupes sont des néoplasies différentes.

Objectif :

Évaluer l'impact pronostic sur la survie globale des LDGCBs avec expression phénotypique GCB/NGCB.

Matériel et méthodes / patient :

Il s'agit d'une étude rétrospective descriptive monocentrique portant sur une période de 5 ans (janvier 2017- décembre 2021) au sein du service d'hématologie CHU Beni Messous.

Le recueil des données s'est fait sur les dossiers des malades ; le diagnostic est histologique avec une immunohistochimie CD20 le caractère GC/NGC est déterminé selon l'algorithme de Hans avec des anticorps CD10 ,BCL6 ,MUM1. Un bilan d'extension est fait pour classer le lymphome selon Ann Arbor et selon l'index pronostic : IPI-IPIaa-R-IPI.

Les protocoles de chimiothérapie utilisés sont adaptés en fonction du consensus GEAL.

L'évaluation thérapeutique est faite après 4 cures, et à la fin du traitement par des TDM/TEP scan et classés selon les statuts :RC-RP-Echec-Décès. Toutes ses données sont rapportées sur un fichier Excel puis SPSS(version 24) afin de calculer les survies en utilisant la méthode de Kaplan Meyer. Et comparaisons entre les groupe pronostiques par le test de LOG RANK. Comparaison des pourcentages par le test de KHI2 Les différences entre les 2 groupes ont été considérées comme significatives pour des valeurs de $p < 0.05$

Résultats et discussions :

81 patients colligés, séparés en deux groupes 32(39,5%) LDGCB GC et 49(60,5%) NGC ; l'âge médian au diagnostic dans le groupe GCB est de 56 ans (19-78) et la moyenne d'âge est de 59ans \pm 16,6 ;pour le groupe NGCB la médiane d'âge est de 62 ans (22-91) et une moyenne d'âge de 55ans \pm 17,9. Selon la catégorie d'âge \geq ou $<$ à 60 ans 59,3% sont âgés de moins de 60 ans dans le groupe GCB contre 40,7% dans le groupe NGCB (P à 0,1). Le sex ratio (H/F) dans le groupe GCB est de 1,28 contre 0,63 pour les NGCB (P à 0,52). Le délai moyen au diagnostic est de 4,43 mois dans le groupe GCB contre 5,47 mois pour les NGCB (P 0,15). Pour le KI67 il n'est précisé que chez 51 (63%) des cas 20 (62%) dans le groupe GC et 31 (63,3%) NGC. Dans le groupe GC le KI67 \geq 80% se voit chez 11 (55 %) patients et dans le NGC 20 (64,5%) (P0,49) La fréquence de symptômes B se voit chez 24 (75%) dans les GC et 31(63,2%) dans les NGC (P 0,26). Pour le volume tumorale la forme bulky est retrouvée dans 13(40,6%)cas pour les GC contre 22(44,8%) cas dans le NGC(P 0,4). La répartition des stades cliniques chez nos patients surtout pour les stades étendus est de 65,6% chez les patients de phénotype GC et 71,4% dans le groupe NGC.,l'atteinte extra ganglionnaire \geq à deux organes est retrouvée chez 31,2% dans le groupe GC et 36,7% dans le groupe NGC

Dans le classement des groupes pronostiques selon l'IP1aa la répartition de nos patients du groupe GC sont classés à risque faible 6 (18,7%) intermédiaire faible 8(25%) intermédiaire élevé 10(31,2%) et élevé 8(25%) pour le groupe NGC sont classés à risque faible 7(14,3%) intermédiaire faible 14(28,5%) et intermédiaire élevé 16(32,6%) et élevé 12(24,5%) (P 0,95)Selon RIPI dans le groupe GC très bon 4(12,5%) bon 10(31,5%) et mauvais 18(56,2%) ;le groupe

NGC classées en très bon 4(8,16%) ,bon 19(38,7%), mauvais 26(53%) (P0, 7).Les protocoles utilisés en première ligne thérapeutique sont dans le groupe GC RCHOP31 (96,9%) et RACVBP 01(3,1%) contre RCHOP 41(83,6%) RACVBP04 (8,2%) RCHOEP02 (4,1%) et RCOP02 (4,1%) dans le groupe NGC. L'évaluation n'a concerné que 76 patients (05 décès précoces 02 patients du groupe GC et 03 patients du groupe NGC)

La réponse au traitement dans le groupe GC 18(56,25%) RC 01(3,1%) RP 11(34,4%) Echec et dans le groupe NGC ,32(65,3%) RC, 05(10,2%) RP, 09(18,4%) Echec, nous avons note 08 rechutes 03(10%) dans le groupe GC et 05(11%) NGC. L'évaluation finale retrouve15 (50%) RC04 (13,3%) 01(3,3%) RP 10(33%) décès dans le groupe GC et 27(58,7%) RC 04(8,6%) RP 05(10,9%) Echecs10 (21,7%) décès dans le groupe NGC.

La mediane de survie globale à 33 mois est de 82% dans le groupe GC et 54% dans le groupe NGC p(0,06).

Conclusion :

Le phénotype GCB/non-GCB selon l'algorithme de Hans a un impact pronostique sur la survie globale mais non significatif d'autres marqueurs doivent être utilisés à savoir C-MYC et BCL2 ainsi qu' une étude moléculaire afin d'identifier les doubles expresseurs ,doubles/triples HiT (Del c-myc+et Bcl2+) qui ont un pronostic défavorables .

P57: ETUDE DESCRIPTIVE DES LYMPHOMES DIFFUS A GRANDES CELLULES B (LDGCB) EN ALGERIE SUR UNE PERIODE DE 5 ANS (2017 – 2021).Etude multicentrique

Boudjerra N, , Oukid S, Abad M, Bradai M, , Hamdi S, Kechichi A, Hamouda H, Abdennebi N, Moussaoui H, Hamladji R, Ahmed Nacer R, Louanchi L, Meghni A, Kaci Z, Boughrira S, Grifi F, Boulaziz N, Ait Ali H, Allouda M, Bouchama S, Charef L, Bekadja M, Yaffour N, Cherif Louazzani L, Ramaoun M, Sfaoui W, Touhami H, Saidji D, Sahraoui L, Ardjoun F, Talbi F, Djouadi K, Bendahmane F, Boukli Y, Tabet B, Brahimi Z, Lakhdari N, Benslimane , Zekri K, Saidi M, Mezhoud F, Sidi Mansour N, Ouchenane Z, Baghdad S, Belakhal S, Si Ali N, Zouaoui Z, Benlazar M, Mehalhal M
CHU Beni Messous

Introduction :

Les lymphomes diffus à grandes cellules B (LDGCB) sont des lymphomes agressifs, ils occupent la première place des LNH en Algérie (50à 60%). Le diagnostic est établi selon la classification OMS 2016. La dernière incidence des LDGCB calculée en Algérie pour la période 2010-2014 , est de 0.88 pour 100.000 hbts pour les LDGCB ganglionnaires (GG) et de 0.31 pour 100.000 hbts pour les extra ganglionnaires (ExGG) .

Objectif :

Etudier l'incidence actuelle des LDGCB pour la période 2017- 2021 et les caractéristiques de la population

Matériel et méthodes / patient :

Il s'agit d'une étude longitudinale, rétrospective, multicentrique qui a porté sur

les LDGCB de l'adulte (âge > 15ans) , pris en charge dans les services d'hématologie de l'ensemble du territoire.Tous les patients ont bénéficié d'une étude anatomopathologique complétée par une analyse immunohistochimique .Dix sept services, traitant les lymphomes, ont participé au travail à l'exception de 2 services , (Hôpital Militaire Régional de Constantine et CHU de Batna) . La période d'étude est de 5 ans (2017- 2021), 2003 cas de LDGCB ont été analysés.

Résultats et discussions :

L'incidence moyenne globale des LDGCB, calculée pour 100.000Hbts est de 1.34.

La répartition selon le sexe montre une prédominance masculine, H : 1127 (56.3% , F : 876 (43.7%) sex ratio M/F 1.29. l'âge médian est de 56 ans (15 à 99) .La tranche d'âge la plus atteinte est celle de 61à 70 ans. La durée médiane entre les signes cliniques et le diagnostic est de 3 mois avec des extrêmes allant de moins d'un mois à 40 mois.

Les formes à localisation initiale extra ganglionnaire représentent 38 %.

La répartition selon l'Index Pronostique International (IPI) montre un score 3 élevé chez pres dr 40% des patients .

Conclusion :

L'incidence des LDGCB est en légère augmentation en comparaison à l'incidence calculée sur la période 2010-2014, l'incidence moyenne pour 105 Hbts est de 1.34 pour la période 2017-2021 et de 1.19 pour la période 2010-2014. L'incidence reste cependant faible par comparaison aux incidences retrouvées en Europe et aux USA . On note un score IPI à 3

de 40% nettement plus élevé que celui calculé sur la période 2010-2014, ceci étant, très probablement, en rapport avec les difficultés de prise en charge des patients, durant la période de la pandémie au SARS Cov 2.

P58: Allogreffe de cellules souches hématopoïétiques chez 14 patients atteints d'un lymphome non hodgkinien (LNH) diffus à grandes cellules B

Louar F, , Benakli M, Mehdid F, Ait Ouali D, Rahmoune N, Bazizi M, Akhrouf S, Bouarab H, Zerkout S, Benouttas R, Hamladji R, Ahmed Nacer R
CENTRE PIERRE ET MARIE CURIE

Introduction :

Les lymphomes diffus à grandes cellules B (LDGCB) sont les plus fréquents des LNH (40%), agressifs mais chimio sensibles. La thérapeutique actuelle recourt à une immunochimiothérapie associant le Rituximab et une polychimiothérapie. L'allogreffe de cellules souches hématopoïétiques (CSH) reste une option thérapeutique notamment chez les patients en rechute ou réfractaires.

Objectif :

Nous rapportons les résultats à long terme d'une série de 14 patients (pts) ayant bénéficié de cette procédure dans notre centre.

Matériel et méthodes / patient :

De Septembre 2002 à Avril 2011, une allogreffe de CSH génoidentique a été réalisée chez 14 patients présentant un LDGCB. L'âge médian est de 29 ans (17 à 54). Le sex-ratio (H/F) est de 1. L'index pronostic international (IPI) est: intermédiaire faible (6 pts), intermédiaire

élevé (5 pts), élevé (3 pts). Le délai moyen diagnostic-greffe est de 18,8 mois (5,5 à 84). Tous les pts ont été traités par au moins 2 lignes thérapeutiques et 3 seulement ont bénéficié préalablement d'une autogreffe. Le statut avant greffe est le suivant : rémission complète (10 pts), incomplète (3 pts) et en progression (un patient). Le conditionnement de type RIC a associé Fludarabine-Melphalan (4 pts), et de type MAC associant Busulfan-Aracytine-Melphalan (8 pts) et Busulfan-Endoxan (2 pts). La prophylaxie de la GVHD était composée de Ciclosporine-Methotrexate (MAC) ou Ciclosporine-Cellcept (RIC). Tous les pts ont reçu des cellules souches périphériques avec un taux moyen de cellules CD34+ : 7,9.106/kg (3,2-13,6).

Résultats et discussions :

L'aplasie a été constatée chez tous les pts, de durée moyenne 12 jours (8-17). Le délai médian de la sortie d'aplasie est à J12 (6-16). Aucun cas de MVO n'a été constaté. Une GVH aiguë a été observée chez 6 pts (42,8%) dont 5 de grade II-IV. Sept pts ont présenté une GVH chronique dont 4 de forme extensive. Deux pts ont eu une réactivation CMV après un délai médian de 45 jours (41-51). La rechute est survenue chez 2 pts (14,2%) après 4 et 72 mois de suivi. Après un suivi médian de 15 ans (11-20), 5 pts (36%) sont vivants sans maladie et 9 pts (64%) sont décédés dont 07 (50%) de TRM (GVHD :3, infection précoce :01, embolie pulmonaire :1) et 2 de rechute. Les survies actuarielles globale et sans événements sont de 35.7% respectivement.

Conclusion :

L'allogreffe de CSH reste effectivement une option thérapeutique intéressante chez les pts atteints de LDGCB réfractaires ou en rechute, comme le montre cette étude avec un suivi à très long terme, malgré une TRM élevée probablement due à l'inclusion de pts lourdement traités préalablement.

P59: Lymphome non hodgkinien B diffus à grandes cellules et virus de l'immunodéficience humaine (VIH) : A propos de 6 cas

Benlasri N, , Halloumi O, Fares S
CHU Souss Massa Agadir

Introduction :

Le lymphome B diffus à grandes cellules (DLBCL) est le sous type le plus fréquent des lymphomes non hodgkiniens chez les patients séropositifs (40%)

Le retard diagnostique et thérapeutique reste un facteur de mauvais pronostic cependant grâce à l'adoption de l'association du traitement entre chimiothérapie et traitement anti rétroviral a permis une amélioration de la survie de cette population

Objectif :

Décrire le profil clinique, paraclinique, évolutif et thérapeutique de patients séropositifs diagnostiqués d'un DLBCL

Matériel et méthodes / patient :

Une étude rétrospective et descriptive a été menée chez des patients présentant des lymphomes non hodgkinien B diffus à grandes cellules en association avec le Virus d'immunodéficience humaine (VIH) dans une période s'étendant de 2020 à 2021 au CHU Souss Massa. Ont été inclus les patients suivis pour une infection HIV chez qui le diagnostic de DLBCL a été retenu, les données ont été recueillies à partir des dossiers médicaux des patients. La confidentialité et l'anonymat ont été respectée durant toutes les étapes de notre étude.

Résultats et discussions :

Six patients ont été colligés

La médiane d'âge était de 48 ans [36,56]. Le sexe ratio est de 1. 1 patient a reçu un traitement pour tuberculose il y a 9 ans et 1 patient présentait un alcoolisme chronique. Chez 3 patients L'indice de performance status (PS) ECOG était supérieur à 2 . La localisation ganglionnaire était retrouvée chez 83.3% soit 5/6 des patients. La localisation extra ganglionnaire était retrouvée chez 5 patients (cavum, foie et colon, intestin, estomac). Selon la classification Ann Arbor 5 patients était classifiés stade IVB. Sur 6 patients. Selon le score international pronostic IPI, 3 patients étaient intermédiaire élevé. Sur 6 patients, 3 ont reçu une immuno-chimiothérapie R CHOP :(Rituximab, cyclophosphamide, doxorubicine, vincristine et prednisone). La mortalité précoce avant chimiothérapie a concerné 3 patients suite à une infection non contrôlée. 2 patients sont décédés au cours du traitement. 1 patient a été déclaré en rémission complète

Conclusion :

Le diagnostic tardif de l'infection au VIH au stade de lymphome aggrave le pronostic et expose le patient au risque de complications et mortalité précoce d'où l'intérêt d'une meilleure collaboration entre hématologue et infectiologue pour une meilleure prise en charge.

P60: Diffuse Large B-cell Lymphoma in the South of Morocco: socio-demographic and clinico-biological profile.

Halloumi O, , Fares S
Clinical Hematology and Cellular Therapy Department. University Hospital Center of Souss Massa. Morocco

Introduction :

The incidence of non-Hodgkin lymphoma in Morocco according to the cancer registry

of the greater Casablanca region, was 4.8 per 100,000 inhabitants and standardized on the world population 5.9 per 100,000 inhabitants. Diffuse Large B-cell lymphomas (DLBCL) represent 30% of non-Hodgkin lymphoma.

Objectif :

Describe the socio-demographic and clinico-biological profile of DLBCL in southern Morocco.

Matériel et méthodes / patient :

A retrospective descriptive and observational study was conducted at the Clinical Hematology and Cellular Therapy department of University Hospital Center of Souss Massa, between January 1, 2015, and December 31, 2021. Data were collected from patients' medical records using an operating form. The analysis of the statistical data was made by statistical software SPSS 13.0. Anonymity and confidentiality were respected in all stages of data processing.

Résultats et discussions :

Over 7 years, 159 patients were collected, the mean age was 55.16 years \pm 17.95 [4-86 years] and the sex ratio M/F = 1.37 (92/67). Occupational exposure was found in 14.5% (23 patients). The median consultation time in months was 3 months [1- 9 months]. Peripheral lymph nodes were found in 83% (132 patients). Extra-nodal involvement was observed in 89 cases (56%) including 40 cases with digestive localization. VIH serology was positive in 6 patients (3.77%). Intermediate risk group according the International Prognostic Index (IPI) was found in 60.4% (96 patients) had an

intermediate risk. The median time from diagnosis to start of treatment was 21.5 days [10-32 days]. Immuno-chemotherapy was the main treatment in 89.3% (142 cases) with RCHOP (Rituximab- cyclophosphamide- doxorubicin- vincristine- prednisone) regimen with a favorable outcome in 67.3% (103 patients).

Conclusion :

The socio-demographic results are identical to the data in the literature. Intermediate risk group according the International Prognostic Index (IPI) was found in 60.4% (96 patients) had an intermediate risk which can be explained by the diagnostic delay and the delay between the start of the symptoms and the first consultation. These results are encouraging and will allow us to better understand the population of this region, and to improve diagnostic and therapeutic management.

P61: Profil évolutif du lymphome non hodgkinien B à grande cellules au Sud du Maroc : Expérience du Service d'Hématologie Clinique du Centre Hospitalier Universitaire Souss-Massa

Halloumi O , Lahlou L
Service d'Hématologie du Centre Hospitalier Universitaire Souss-Massa.Maroc

Introduction :

L'objectif du traitement du lymphome non hodgkinien B à grande cellules(LBDGC) est d'obtenir une rémission complète pour les groupes de faible et de risque intermédiaire, et

d'augmenter la survie globale pour les groupes à risque élevé. L'association immuno-chimiothérapie permet aujourd'hui d'espérer un taux de survie globale de 80%.

Objectif :

Décrire le profil évolutif du LBDGC au Sud du Maroc.

Matériel et méthodes / patient :

Une étude descriptive rétrospective a été menée au Service d'Hématologie Clinique du Centre Hospitalier Universitaire Souss-Massa, entre le 1er Janvier 2015 et le 31 Décembre 2021. La stadification de la maladie a été faite selon la classification d'Ann Arbor et de Lugano. L'évaluation pronostique a été réalisée selon Index Pronostique International (IPI). La survie globale (SG) a été définie par la survenue du décès quel que soit la cause entre la date du diagnostic et la date des dernières nouvelles, et la survie sans progression (PFS) par la survenue d'échec, de rechute, de progression ou de décès quel que soit la cause entre la date du diagnostic et la date de l'évènement. L'analyse des données statistiques a été faite par logiciel statistique SPSS 13.0. L'anonymat a été respecté dans toutes les étapes de recueil et d'analyse des données.

Résultats et discussions :

Sur 7 ans, 159 patients ont été colligés, dont 69,8% (111cas) ont été diagnostiqués à un stade avancé. A l'évaluation thérapeutique, 141 patients étaient évaluables, dont 59,6%

(84cas) avaient un groupe pronostique de risque intermédiaire. Tous les patients avaient reçu le protocole RCHOP (Rituximab-cyclophosphamide-doxorubicine-vincristine-prednisone). L'évolution favorable a été notée chez 68,8% (97cas). La radiothérapie de consolidation a été faite dans 4,9% (7cas) du LBDGC stade localisé à faible risque. A 60 mois, la médiane de SG n'était pas atteinte, et l'estimation de la SG était à 66.6% (ES= 0.04). La médiane de PFS n'était pas atteinte, et l'estimation de la SSP était à 62.1% (ES= 0.06).

Conclusion :

Ces résultats sont encourageants, satisfaisants et similaires à ceux de la littérature. Cependant nous devons améliorer tous ce qui est diagnostic moléculaire et évaluation thérapeutique par PET-scanner, pour dépister précocement les mauvais répondeurs au traitement.

P62: LA CELLULE D'ORIGINE : FACTEUR PRONOSTIQUE INDÉPENDANT DANS LE LYMPHOME B DIFFUS À GRANDES CELLULES (A PROPOS DE 140 CAS)

Ait El Filali I, , El Maachi N, Hari O, Moussa Bouh H, Jennane S, Mahtat E, El Maaroufi H, Doghmi K
hôpital militaire mohammed V de rabat

Introduction :

Lymphome B diffus à grandes cellules (DLBCL) est le lymphome non hodgkinien le plus fréquent, représentant 30 à 40 % de tous l'ensemble des lymphomes, il est classé en deux sous-groupes pronostiques

moléculaires : lymphome B du centre germinatif (GCB) et lymphome B de type activé (ABC) en se basant sur l'algorithme immuno-histochimique de Hans. Le sous-type non-GCB a été corrélé à une survie globale inférieure à l'ère pré-rituximab. L'utilisation de la chimio-immunothérapie a montré des résultats variables.

Objectif :

Évaluer l'impact pronostique de la cellule d'origine (COO) chez des patients atteints de DLBCL traités par R-CHOP

Matériel et méthodes / patient :

Étude rétrospective incluant les patients diagnostiqués de DLBCL et classés en sous-groupe GC/non GC selon l'algorithme de Hans, à l'hôpital militaire Mohammed V de rabat entre janvier 2010 à décembre 2020. Les données de survie globale (OS) et de survie sans progression (PFS) ont été estimées par la méthode de Kaplan-Meier, des analyses univariées et multivariées ont été effectuées à l'aide du test logrank et du modèle de risques proportionnels de cox, les ratios de risques (HR) ont été estimés avec des intervalles de confiance de 95% .

Résultats et discussions :

Un total de 140 patients atteints de DLBCL traités avec R-CHOP ont été analysés. COO a été identifié par IHC chez 61 patients. L'âge médian était de 58 ans. 72 % étaient de sexe masculin . 43 (70%) avaient un stade avancé. Selon l'algorithme de Hans, 19 patients (31%) étaient de sous type GCB, 42 (68%) de sous type non GCB. La durée médiane de l'OS et PFS était non atteinte pour la population totale. Chez les patients avec sous type non-GCB La survie globale (OS) était estimée à 42 mois et non atteinte pour le sous type GCB ($p=0,039$). La durée médiane de survie sans progression (PFS) était de 24 mois pour le

non-GCB et non atteinte pour le GCB ($p=0,049$). Après ajustement avec d'autres scores pronostiques (IPI, R-IPI, NCCN-IPI, CNS-IPI), le sous-type GCB était significativement associé à une plus longue OS HR = 3,7 (IC à 95%, 1,03 - 13,3) et PFS, HR=3,7 (IC à 95%, 1,13 - 12,1), en faveur de l'effet protecteur du phénotype GC.

Conclusion :

La cellule d'origine (COO) est un facteur pronostique indépendant significatif chez des patients atteints de DLBCL traités par immunochimiothérapie, ses résultats devront être confirmés par d'autres études prospectives.

P63: Place de l'autogreffe de cellules souches hématopoïétiques dans les lymphomes B diffus à grandes cellules

Bahja Z, , Rachid M, Rida F, Benmoussa A, Khoubila N, Lamchahab M, Charkaoui S, Qachouh M, Madani A
Hôpital 20 aout Casablanca, Maroc

Introduction :

Au cours des lymphomes B diffus à grandes cellules (LBDGC), 30% des malades sont en rechutes ou réfractaires au traitement standard. L'intensification thérapeutique (HDT) suivie d'autogreffe de cellules souches hématopoïétiques (ASCT) est une indication standard dans les formes réfractaires ou en rechutes, cette procédure a montré sa supériorité par rapport à la seule chimiothérapie conventionnelle. Elle est par contre, controversée, en première intention comme traitement de consolidation.

Objectif :

Nous rapportons dans ce travail, l'expérience du service dans la pratique de

l'ASCT chez les patients atteints de LBDGC.

Matériel et méthodes / patient :

Il s'agit d'une étude rétrospective descriptive monocentrique sur une période de 6ans allant de Janvier 2016 à décembre 2021, colligeant les patients âgés de plus de 20 ans et moins de 65 ans, suivie au service d'hématologie oncologie pédiatrique de l'hôpital 20 Aout 1953 au CHU Ibn Rochd de Casablanca et qui ont bénéficiés d'une ASCT pour LBDGC réfractaires ou en rechute durant cette période. La mobilisation a été réalisée avec du G-CSF à la dose de 15 µg/kg/jour x5 jours avec un régime de conditionnement «BEAM» et une hospitalisation dans une chambre individuelle protégée.

Résultats et discussions :

L'ASCT a été réalisé chez 10 patients suivie pour LBDGC réfractaires ou en rechute, ce qui représente 5% (10/203) de toute l'activité autogreffe de l'unité durant la période d'étude. L'âge médian était de 44 ans {21-64ans} avec un sex-ratio H/F à 2,3 (7 H/3 F). 90% des patients présentaient un stade avancé d'Ann Arbor (III-IV), avec un Bulky initial chez 50% des cas. L'IPI était ≥ 2 chez 90% des patients. Le statut pré-ASCT était ; un seul malade évolutif, 2 patients en Rémission Partielle et 7 patients en Rémission complète métabolique. Le délai médian de sortie d'aplasie (PN>0,5 x 109/L) était de 13 jours {10j à 14j}. Les toxicités extra-hématologiques les plus fréquentes ont été la mucite de grade III et IV dans 75% des cas, les troubles digestifs à type de nausées et/ou de vomissement de grade 2 à 3 dans 70% des cas. 90% de nos patients ont présenté un épisode fébrile. Une infection cliniquement et/ou radiologiquement ou microbiologiquement documentée a été observée chez 40% des patients. Deux patients sont décédés (J17 et J21) par choc septique dont un malade a

présenté une documentation bactériologique par la présence d'Enterococcus foecalis. Une RCM est obtenue chez 8/10 patients (80%).

Conclusion :

L'apport de la chimiothérapie haute dose et l'ASCT dans les LNH B en rechute ou réfractaires a été démontré par plusieurs études, l'amélioration de la PFS et L'OS à 5 ans: 46 et 53% dans le groupe ASCT, contre 12 et 32% dans le groupe traitement de rattrapage sans ASCT. Dans notre contexte, il faut inclure plus de malade LBDGC réfractaires ou en rechute et faire une étude multicentrique plus vaste pour une optimale évaluation des résultats thérapeutiques.

P64: Impact de l'origine cellulaire selon l'algorithme de Hans et l'IPI dans la survie des sujets atteints de lymphome B diffus à grandes cellules : A propos d'une série marocaine

Manjra H, , Eddou H, Sinaa M, Maach A, Jaouad A, Karrat I
Hopital Militaire Moulay Ismail

Introduction :

Le lymphome B diffus à grandes cellules vient en tête de liste des Lymphomes non Hodgkiniens et représente environ 30% de ces derniers. Légèrement prédominant chez l'homme, diagnostiqué généralement vers l'âge de 60 ans cette hémopathie maligne de haut grade a fait l'objet de plusieurs avancées sur le plan diagnostique aussi bien immunohistochimique que moléculaire ainsi que thérapeutique notamment après l'avènement de l'immunothérapie et de la thérapie ciblée.

Objectif :

L'objectif principal de cette étude est de chercher l'impact pronostic, sur la réponse thérapeutique la survie globale et la survie sans progression de deux paramètres :

- le premier est celui de l'origine centro-germinative ou non du lymphome
- le deuxième est la catégorie pronostique selon l'index pronostic international (IPI),

Matériel et méthodes / patient :

Il s'agit d'une étude rétrospective menée au service d'hématologie clinique de l'hôpital militaire Moulay Ismail sur une période de 8 ans (de janvier 2014 à décembre 2021) portant sur 44 patients ayants des Lymphomes B diffus à grandes cellules.

Résultats et discussions :

Nous avons recensé 44 dossiers analysables. L'âge médian de nos patients est de 54 ans [16 ; 85] avec un sexe ratio H/F = 1.5. Le tabagisme était l'antécédent le plus fréquemment retrouvé chez 23.8 % de notre échantillon. Le syndrome tumoral représente le chef de fil des motifs de consultation chez environ le tiers des patients (31.8%). L'examen trouve un OMS supérieure ou égale à 2 chez 52 % patients et un syndrome tumoral chez 22 patients. L'étude anatomopathologique a permis de retenir l'origine centro-germinative chez 56,8 %. Plus de la moitié de nos patients (53.7%) ont été classées comme stade avancé selon la classification d'Ann Arbor en se basant sur le TEP Scanner. L'évaluation pronostique a permis de classer 42.8% des patients en haut risque (Intermédiaire haut et haut) selon l'IPI. Le protocole R-CHOP est le traitement administré en première ligne. Après un suivi médian de 36 mois la survie globale et sans progression était respectivement de 68.18 % et 59.09 %. En fonction de l'IPI, la SG et la SSP était respectivement de 88.4 %

et 80.7 % chez les patients bas risque contre 38.8 % et 33.3 % chez les hauts risques. Selon l'origine de la cellule tumorale, la SG et la SSP était respectivement de 72 % et 56% chez les centro-germinatifs contre 57,8 % et 57,8 % chez les non centrogerminatifs.

Conclusion :

Le lymphome B diffus à grandes cellules reste toujours une hémopathie maligne agressive. La prise en charge de cette pathologie se base sur l'immuno-chimiothérapie, en prenant en considération le terrain et le pronostic selon l'IPI, qui a considérablement changé son pronostic, néanmoins les catégories intermédiaire-haut et haut selon l'IPI et l'origine non centro-germinative gardent un pronostic péjoratif. Le défi actuel est de mettre en place de nouvelles thérapies dans l'arsenal thérapeutique de cette entité permettant d'améliorer le pronostic du lymphome B diffus à grandes cellules notamment des patients à pronostic péjoratif.

P65: Profil épidémiologique du Lymphome non Hodgkinien B diffus à grande cellule gastrique primitif : Expérience du Service d'Hématologie du Centre Hospitalier Universitaire Sous Massa. Maroc

El Hizazi L, ,
Faculté de Médecine et de Pharmacie
d'Agadir Maroc

Introduction :

Le lymphome B diffus à grandes cellules gastrique primitif (PG-DLBCL) est une hémopathie maligne rare. Il représente le sous-type le plus courant de lymphome non hodgkinien extra nodal, et 40 % à 70 % de tous les lymphomes non hodgkiniens gastriques primitifs avec un âge médian de

50 à 60 ans, et une prédominance masculine.

Objectif :

Décrire le profil épidémiologique, clinico-pathologique et thérapeutique des patients suivis pour PG-DLBC

Matériel et méthodes / patient :

Une étude observationnelle descriptive et rétrospective a été menée au Centre Hospitalier Universitaire Souss massa le 1er janvier 2015 et le 31 décembre 2021. Les données ont été recueillies en utilisant une fiche d'exploitation et traitées par le logiciel SPSS 13.0. L'anonymat et la confidentialité ont été respectés dans toutes les étapes de traitement des données.

Résultats et discussions :

Sur 7 ans, 26 patients ont été colligés, l'âge moyen était de 57 ans [18–80 ans]. Le sexe ratio H/F = 1,88. Les épigastralgies ont été observées chez 88.4 % (n=23). Le diagnostic positif a été retenu par une fibroscopie oeso-gastro-duodénale (FOGD) avec biopsie chez 88.4 % (n=23). L'aspect ulcéro-bourgeonnant a été retrouvé chez 38.4% (n=10), et une infection à *Helicobacter Pylori* chez 57.6 % (n=15). Selon le système de classification d'Ann Arbor modifié par Musshoff, 53.8 % (n = 14) étaient classés stade IE2. Selon le score international pronostique IPI, 42.3 % des patients (n=11) avait un faible risque, et 46.1 % (n=12) avaient un risque intermédiaire. Le traitement de première était une immunochimiothérapie RCHOP (Rituximab - Cyclophosphamide - Doxorubicine - Vincristine- Prednisone) chez 92.3 % (n=24).

Conclusion :

Vue la rareté du PG-DLBCL, de nombreux sujets reste controversés, notamment la

stadification et le score pronostique qui ne sont pas encore standardisés.

P66: 1. Évaluation du protocole de conditionnement Benda- EAM faible dose au cours des autogreffes des Lymphomes à grandes cellules B

Ahnach M, , Kami J, Bendari M, Benchekroun S
Hôpital Cheikh khalifa Ibn Zayd, Université Mohammed VI des sciences de la santé Casablanca, Maroc

Introduction :

La chimiothérapie intensive suivie d'autogreffe de cellules souches hématopoïétiques demeure le traitement de référence des lymphomes réfractaires ou en rechute mais également en consolidation, et notamment dans les lymphomes diffus à grandes cellules B (LDGCB). Le protocole standard d'intensification est le protocole BEAM, mais durant la période les difficultés d'approvisionnement en BCNU, un conditionnement associant la Bendamustine a été utilisé.

Objectif :

L'objectif de cette étude est de rapporter notre expérience avec ce protocole benda-EAM utilisant la bendamustine faible dose, et de d'évaluer sa toxicité, sa tolérance et son efficacité.

Matériel et méthodes / patient :

Il s'agit d'une étude rétrospective portant sur les patients atteints de lymphome B à grandes cellules traités par protocole BendaEAM suivi d'une autogreffe de cellules souches hématopoïétiques pris en charge au service d'hématologie de l'Hôpital universitaire Cheikh Khalifa sur

une période allant de décembre 2017 à décembre 2021.

Après étape de mobilisation et de prélèvement des cellules souches hématopoïétiques, les

greffons ont été conservés dans un congélateur mécanique à température -80° jusqu'à la phase de validation de l'autogreffe. La décongélation du greffon s'est effectuée à 37° au bain marie Le conditionnement de type Benda-EAM a associé Bendamustine : 120 mg/m^2 J-7 et J-6 ; Aracytine: 400 mg/m^2 J-5, J-4, J-3 et J-2 ; Etoposide : 200 mg/m^2 J-5, J-4, J-3 et J-2 ; Melphalan: 140 mg/m^2 J-1. L'évaluation du protocole a porté sur la toxicité hématologique (TH), appréciée sur la durée de l'aplasie [durée de remontée des PNN $>500/\mu\text{l}$, des plaquettes $>20.000/\mu\text{l}$, les besoins transfusionnels en concentrés de globules rouges (CGR) et plaquettaires (CPA)], la tolérance, sur les nausées /vomissements et la mucite. La toxicité rénale a été évaluée sur les taux de la clairance J1MDRD (mL/min) et la créatininémie J1 ($\mu\text{mol/L}$), ainsi que les toxicités, digestive, cutané et les infections. Les données cliniques et biologiques des patients ont été recueillies selon le logiciel Dxcare et Lims.

Résultats et discussions :

Seize patients ont été colligés dans notre étude, avec moyen d'âge de 53ans, sexe ratio 1/ 1, 70% de stade III, et 25% stade IV d'ann arbor. Une moyenne de 6 cures de chimiothérapie reçue, sans radiothérapie. Après mobilisation et prélèvement de CSH, la richesse du greffon était en moyenne $2,3 \cdot 10^6 \text{ cd} / \text{kg}$ (1.2 et $12.8 \cdot 10^6$). L'aplasie a débuté à J-3 du conditionnement dans 40% des cas avec une durée moyenne d'aplasie de 11,7 jours (9- 15j). Une TH de grade 3-4 a été observée chez tous les pts. La durée moyenne de remontée des PNN était de 11j (8-23) et celle des plaquettes de 14 j (9-17).

Le nombre moyen de CGR transfusé était de 3,5 (3-5) et celui des CPA de 3,2 (2-4). Au cours de l'aplasie majoritairement des infections pulmonaires avec trois documentations à type d'infection a E coli, klebsiella pneumonia et aspergillose. Tous les patients ont présenté une infection de grade 1. En termes de toxicités extra-hématologiques, la mucite de grade 1 a été notée chez 60% des pts et de grade 3 chez 40%. Tous les patients ont présenté des nausées et des vomissements de G1, une toxicité digestive G1. Aucune insuffisance rénale n'a été retrouvée chez nos patients. L'évaluation n'a révélé aucun décès lié à la procédure.

Conclusion :

Les résultats du protocole Benda-EAM à faible dose de bendamustine, montrent une toxicité hématologique acceptable et aucun effet délétère n'est survenu au niveau rénal, cependant le nombre de patient est faible et l'étude mérite d'être poursuivie dans le cadre prospectif et comparatif avec le BEAM standard.

P67: Évaluation de la richesse du greffon au cours des autogreffes avec congélation à -80°C des lymphomes B diffus à grandes cellules

Ahnach M, , Kami J, Bendari M, Benchekroun S
Hôpital Cheikh khalifa Ibn Zayd, Université Mohammed VI des sciences de la santé Casablanca, Maroc

Introduction :

L'autogreffe de moelle osseuse reste une alternative thérapeutique nécessaire dans la prise en charge des lymphomes B diffus à grandes cellules rechutes et réfractaires. La procédure de cryoconservation internationale standard est basée sur l'azote

liquide à -196°C, cependant une alternative moins onéreuse et contraignante est la congélation -80°C.

Objectif :

L'objectif de l'étude est d'évaluer les facteurs influençant sur la richesse des greffons ainsi que l'impact de cette procédure de conservation sur l'autogreffe des patients suivis pour lymphomes B diffus à grandes cellules.

Matériel et méthodes / patient :

Il s'agit d'une étude rétrospective et analytique incluant les patients suivis pour lymphome B diffus à grandes cellules autogreffes au niveau du service d'hématologie à l'Hôpital universitaire Cheikh Khalifa Casablanca, durant la période s'étalant de décembre 2017 et décembre 2021. Après étape de mobilisation et de prélèvement des cellules souches hématopoïétiques, les greffons ont été conservés dans un congélateur mécanique à température -80° jusqu'à la phase de validation de l'autogreffe. La décongélation du greffon s'est effectuée à 37° au bain marie avec évaluation de la richesse pour les greffons de plus de 6 mois. Le protocole de conditionnement était basé sur le protocole bendaEAM avec gestion de l'aplasie post chimiothérapie. Les données cliniques et biologiques des patients ont été recueillies selon le logiciel Dxcare et Lims. L'évaluation de la richesse des CSH sur sang et sur greffon a été réalisé par cyrtométrie en flux. L'étude statistique a été réalisé par le logiciel SPSS, l'évaluation des corrélation par modèle de régression multiple des variables choisies : âge , sexe, Diagnostic, comorbidité, radiothérapie , nombre de cures , protocole de mobilisation, nombre de prélèvement, délai de mobilisation , CD34 sang/mm3, délai sortie d'aplasie et les complications.

Résultats et discussions :

Seize patients ont été colligés dans notre étude, avec moyen d'âge de 53ans, sexe ratio 1/ 1,

70% de stade III, et 25% stade IV. Une moyenne de 6 cures de chimiothérapie reçue, sans

radiothérapie. La richesse des greffons après décongélation a été estimé uniquement pour les greffons de plus de 6 mois avec une perte estimée à 37%. Après mobilisation et prélèvement de CSH, la richesse du greffon était en moyenne 2,3 10⁶ cd 34/kg avec une sortie d'aplasie de 11,7 jours. Les principales complications étaient les mucites , infection bactériennes pulmonaires et un cas aspergillose pulmonaires. Après analyse statistique de corrélation, nous avons retrouvé que l'âge , sexe et nombres de cures était des facteurs influençant sur le prélèvement et la qualité du greffon.

Conclusion :

La conservation des greffons au cours des autogreffes des LDGCB, à -80 reste une alternative efficace et moins couteuse, sans perte considérable de CSH après 6 mois, et sans complications majeures. L'âge, le sexe et le nombre de ligne thérapeutique sont des facteurs déterminants sur la qualité du greffon et donc de la réussite de l'autogreffe.

P68: Les lymphomes B diffus à grandes cellules au service d'hématologie clinique de Marrakech : Aspects épidémiologiques, clinico-biologiques et pronostiques

Zioui M, , Lahlimi F, Tazi I
Service d'Hématologie Clinique et Greffe de Moelle, CHU Mohammed VI.

Introduction :

Le lymphome B diffus à grandes cellules est un lymphome non hodgkinien très hétérogène sur le plan morphologique, clinique et biologique. Il se définit comme une prolifération clonale de lymphocytes B matures à évolution spontanée agressive. Il est le plus fréquent des lymphomes non hodgkinien (30 à 40% des lymphomes non hodgkiniens de l'adulte).

Objectif :

Description des particularités épidémiologiques, clinico-biologiques et pronostiques des lymphomes B diffus à grandes cellules pris en charge au service d'Hématologie au CHU MOHAMED VI à Marrakech.

Matériel et méthodes / patient :

Il s'agit d'une étude descriptive rétrospective monocentrique : de Janvier 2018 à Décembre 2021 . Cette étude a porté sur les lymphomes B diffus à grandes cellules de l'adulte (âge > 15 ans) pris en charge au service d'Hématologie au CHU MOHAMED VI à Marrakech. Le diagnostic a été retenu selon les critères OMS (les caractéristiques morphologiques et immunohistochimiques). Les données avaient été recueillies à partir des dossiers des patients à l'aide d'une fiche d'exploitation contenant les caractéristiques épidémiologiques, cliniques et paracliniques de ces patients.

Résultats et discussions :

161 patients (de plus de 15 ans) étaient pris en charge . Les lymphomes B diffus à grandes cellules représentent 3,14% de toutes les consultations des adultes durant la période de l'étude. L'âge médian était de 61 ans (18 à 96 ans), avec une prédominance masculine (sex ratio=1,33). 86,34% ont une

couverture médicale et 85,09% sont mariés. Les adénopathies représentent le principal motif de consultation (39,75%).Le délai médian du diagnostic est 4 mois. Le diabète est retrouvé chez 13,66% des patients et l'hypertension artérielle chez 12,42% des patients. Le sous type moléculaire a été précisé chez 93 cas : le sous type non centro-germinatif était le plus fréquent dans notre série (61,29%). La répartition selon le stade (Classification Ann Arbor): évaluée chez 147 cas : les stades localisés (I, II):26,53% des cas et les stades disséminés (III, IV) : 73,47% des cas. La répartition selon les score IPI et IPIa : évalués respectivement chez 94 cas et 41 cas : on note une fréquence des stades de pronostic intermédiaire. 118 patients ont reçu une polychimiothérapie de première ligne de type RCHOP et 25 patients ont reçu une chimiothérapie de 2ème ligne dont 48 % un protocole R-ICE. Parmi les 135 cas qui sont évaluables sur le plan thérapeutique, la rémission complète a été obtenue chez 84 malades soit 62,22% des cas. Dans notre série, le nombre de perdue de vue a été de 23 malades et le nombre de décès a été 16 cas.

Conclusion :

Les progrès récents dans la compréhension et la prise en charge des lymphomes B diffus à grandes cellules exigent d'établir une meilleure stratégie diagnostique et de définir les éléments du pronostic et de prédiction de réponse thérapeutique.

Les syndromes thalassémiques

P1: Comparaison du taux de l'HbA2 dans la beta-thalassémie hétérozygote en fonction de la mutation causale

Mnekbi Y, , Messaoudi S, Ouragini H, Boudriga I, Safra I, Menif S
LABORATOIRE D'HEMATOLOGIE
INSTITUT PASTEUR DE TUNIS

Introduction :

La beta-thalassémie hétérozygote est évoquée devant une polyglobulie microcytaire et est confirmée par un taux d'HbA2 supérieur à 3.5%.

Plusieurs paramètres peuvent influencer le taux d'Hb A2.

Objectif :

Dans ce travail nous nous sommes proposé de comparer les taux d'HbA2 en fonction des mutations du gène Beta globine.

Matériel et méthodes / patient :

Il s'agit d'une étude rétrospective incluant tous les patients porteurs d'un trait thalassémique diagnostiqués au laboratoire d'hématologie de l'institut Pasteur de Tunis sur une période de 14 ans (2007-2021).

Le taux de l'HbA2 a été obtenu par Electrophorèse capillaire.

Les mutations causales ont été identifiées par un criblage mutationnel effectué par PCR séquençage du gène HBB après une étape d'extraction d'ADN à partir d'un prélèvement de sang périphérique recueilli sur EDTA.

La comparaison entre les deux groupes de patients présentant les mutations

prépondérantes a été effectuée selon un test T-de student à échantillons indépendants.

Résultats et discussions :

Nous avons colligé 205 échantillons L'électrophorèse de l'hémoglobine réalisée chez tous les patients a montré un taux d' HbA2 moyen de 5,02% [1,7-8,5].

L'étude moléculaire a identifié 15 types de mutations : codon39 (C->T) chez 59 % des patients suivie d'IVS-I-110 (G-> A) chez 16 % des patients.

Les 13 autres mutations étaient retrouvées chez 24 % des patients.

Chez les patients présentant la mutation codon39(C->T) le taux moyen d' HbA2 était de 5,1% [2,1-6,4].

Chez les patients présentant la mutation IVS-I-110(G->A) le taux moyen d' HbA2 était de 4,85% [3,5-6,4].

Notre étude n'a pas objectivé de corrélation significative entre les moyennes de ces 2 mutations majoritaires.

Nous avons identifié 4 patients présentant la mutation IVS-I-6(T->C) avec un taux moyen d'HbA2 de 4,2%. Des études antérieures ont associé cette mutation à un taux anormalement abaissé de l'HbA2.

Conclusion :

Nos résultats n'ont pas objectivé de corrélation entre les taux de l'HbA2 et les mutations beta Thal les plus fréquentes en Tunisie.

P2: Béta-thalassémie masquée par une delta-thalassémie

Kalai M, , Moumni I, Ouragini H, Chaouachi D, Boudriga I, Menif S
Institut Pasteur de Tunis

Introduction :

La β -thalassémie est une maladie autosomique récessive caractérisée par une hétérogénéité d'expression clinique et moléculaire. Le diagnostic de β -thalassémie hétérozygote est évoqué devant une polyglobulie microcytaire et confirmé par l'augmentation du taux de l'hémoglobine A2 (HbA2) au-delà de 3,5%.

Objectif :

Dans ce travail, nous rapportons l'observation d'un enfant de 6 ans adressé pour exploration d'une anémie hypochrome microcytaire arégénérative avec ferritinémie normale. Son examen physique a révélé une hypertrophie amygdalienne. L'électrophorèse de l'hémoglobine a montré 89,5% HbA, 2,8% HbA2 et 7,7% HbF. Au vu de ces résultats, une enquête familiale et une étude moléculaire ont été entreprises.

Matériel et méthodes / patient :

Des prélèvements sanguins sur EDTA ont été effectués pour les membres de la famille en vue d'une électrophorèse de l'hémoglobine et d'une étude moléculaire des gènes HBB et HBD réalisée par PCR/Séquençage.

Résultats et discussions :

L'électrophorèse de l'hémoglobine a conclu à une β -thalassémie hétérozygote chez le père avec une HbA2 de 4,6 %. La mère et la sœur avaient un taux d'HbA2 diminué (0,8% et 1,5% respectivement) avec un

VGM normal, faisant évoquer à une δ -thalassémie.

L'analyse moléculaire a révélé la présence de la mutation AG[^]GTTGGT->AG[^]ATTGGT au niveau de l'IVS-I-1 du gène HBB, responsable de la β 0-thalassémie hétérozygote chez le père et le propositus, et la mutation cd 27 (GCC>TCC) au niveau du gène HBD, responsable de la δ^+ -thalassémie à l'état homozygote chez la mère et hétérozygote chez le propositus et sa sœur. Le propositus était hétérozygote composite β -thalassémie/ δ -thalassémie c'est ce qui explique l'absence d'augmentation de l'HbA2.

Conclusion :

L'association d'une δ -thalassémie avec une β -thalassémie peut masquer le diagnostic d'un trait thalassémique en maintenant un taux d'HbA2 dans les limites de la normale, d'où l'importance de l'étude moléculaire des gènes de globine.

P3: Dépistage néonatal de la beta-thalassémie à partir du sang du cordon : projet pilote

Ouragini H, , Zitouni S, Bouatrous E, Boudriga I, Chaouachi D, Sahbani N, Kraiem I, Ayachi A, Mourali M, Menif S
Institut Pasteur de Tunis

Introduction :

Le diagnostic précoce de la beta-thalassémie permet d'optimiser la prise en charge des malades pour améliorer le pronostic à long terme. Pendant la période néonatale, ce diagnostic n'étant pas réalisable par mesure de HbA2, du fait de l'ontogenèse de l'hémoglobine, différentes études ont établi des valeurs seuils de HbA spécifiques à leur population qui varient de 15 à 20% (Can et al.2014).

Objectif :

Notre objectif est de mettre au point un dépistage néonatal de la beta-thalassémie sur sang du cordon basé sur la NFS et l'électrophorèse de l'hémoglobine.

Matériel et méthodes / patient :

Une collecte de sang de cordon a été réalisée au centre de maternité de l'hôpital Habib Bougatfa (Bizerte), pour toutes naissances par voie basse et à terme, et sans complication pendant la grossesse ou l'accouchement. Un hémogramme et un profil électrophorétique ont été réalisés systématiquement pour tous les échantillons.

Résultats et discussions :

Un total de 328 échantillons a été collecté (M/F=1.06). Le dépistage de la beta-thalassémie s'est basé sur un seuil de HbA < 20%. La fréquence des nouveau-nés suspects était de 44.8% (147/328) (M/F=1.29). Ces derniers présentaient un taux de HbA de 15,41±3,09%, avec une valeur minimale de 7.2%, ce qui suggère la forme mineure, et un taux de HbF de 84,56±3,06%. Ces valeurs montraient une différence significative avec les valeurs de référence sur sang du cordon (p-value < 0.0001) (Zitouni et al., 2020). En outre, une absence totale de HbA2 a été remarquée.

Cette cohorte était caractérisée par des moyennes de globule rouge de 4.18.106/mm, Hb=15.02g/dL, VGM=110.2µm³ et CCMH=32.65g/dL. Curieusement, les analyses statistiques n'ont pas montré de différence avec les valeurs de référence (Zitouni et al., 2020).

Afin de confirmer ou d'infirmer les résultats phénotypiques, une étude moléculaire ciblée du gène HBB a été entamée.

Un total de 328 échantillons a été collecté (M/F=1.06). Le dépistage de la beta-thalassémie s'est basé sur un seuil de HbA < 20%. La fréquence des nouveau-nés suspects était de 44.8% (147/328) (M/F=1.29). Ces derniers présentaient un taux de HbA de 15,41±3,09%, avec une valeur minimale de 7.2%, ce qui suggère la forme mineure, et un taux de HbF de 84,56±3,06%. Ces valeurs montraient une différence significative avec les valeurs de référence sur sang du cordon (p-value < 0.0001) (Zitouni et al., 2020). En outre, une absence totale de HbA2 a été remarquée.

Cette cohorte était caractérisée par des moyennes de globule rouge de 4.18.106/mm, Hb=15.02g/dL, VGM=110.2µm³ et CCMH=32.65g/dL. Curieusement, les analyses statistiques n'ont pas montré de différence avec les valeurs de référence (Zitouni et al., 2020).

Afin de confirmer ou d'infirmer les résultats phénotypiques, une étude moléculaire ciblée du gène HBB a été entamée.

Conclusion :

L'hémogramme et la quantification des fractions hémoglobiniques restent les deux méthodes fondamentales de diagnostic des beta-thalassémies, parfois suivies par une confirmation moléculaire de l'anomalie. A notre connaissance, cette étude constitue le premier dépistage néonatal de la beta-thalassémie sur sang du cordon en Tunisie, et dans les pays du Maghreb. Cette étude permettra en outre, de fixer une valeur seuil de HbA pour le diagnostic néonatal des beta-thalassémies spécifique à la population tunisienne.

P4: L'atteinte thyroïdienne chez les patients porteurs de bêta thalassémie majeure

Mziou N, , Grassa A, Mrad M, Khessairi N, Bahlous A, Mahjoub S
Laboratoire de Biochimie clinique et d'hormonologie de l'Institut Pasteur de Tunis

Introduction :

La bêta thalassémie est une hémoglobinopathie héréditaire liée à un défaut quantitatif et qualitatif de la synthèse de chaînes de globines.

Dans la forme majeure la prise en charge repose sur des transfusions érythrocytaires régulières.

En l'absence de chélation de fer adjuvante bien conduite, l'hémochromatose secondaire reste redoutable et peut être à l'origine de plusieurs complications endocriniennes notamment l'hypothyroïdie.

Objectif :

L'objectif de cette étude est d'étudier la prévalence de l'hypothyroïdie chez une population adulte atteinte de bêta thalassémie majeure ainsi que sa relation avec le statut martial.

Matériel et méthodes / patient :

Il s'agit d'une étude transversale monocentrique colligeant 40 patients d'âge adulte suivis pour bêta thalassémie majeure à la consultation externe du laboratoire d'hématologie biologique de la Rabta. Un examen clinique a été réalisé pour tous les patients ainsi qu'un prélèvement sanguin.

Les échantillons ont été acheminés au laboratoire de biochimie clinique et d'hormonologie de l'Institut Pasteur de

Tunis et les dosages de FT4 TSH ferritinémie ont été réalisés par une technique immunologique par électrochimiluminescence sur l'automate Cobas Integra 400 (Roche Diagnostics, Mannheim, Germany).

Résultats et discussions :

La moyenne d'âge des patients était de 27 ans \pm 4,85 avec des extrêmes allant de 20 à 37 ans et un sexe ratio H/F de 0,95

Pour les signes cliniques de l'hypothyroïdie une somnolence a été retrouvée chez 29% des patients et une prise de poids chez 27% des patients

Une hypothyroïdie franche a été objectivée chez 25% des malades et une forme fruste a été retrouvée chez 13% des patients. Il a été démontré que les taux sériques de ferritine ont été nettement plus élevés chez les patients en hypothyroïdie en comparaison avec le groupe de patients en euthyroïdie ($p=0,021$).

Conclusion :

Cette étude préliminaire a montré que la survenue d'hypothyroïdie au cours de la bêta thalassémie majeure est étroitement liée au taux de ferritinémie. D'où la nécessité de bien entreprendre la thérapie de chélation afin d'assurer une meilleure qualité de vie pour ces patients.

P5: L'hypogonadisme au cours de la bêta thalassémie majeure

Mziou N, , Grassa A, Mrad M, Khessairi N, Mahjoub S, Bahlous A
Laboratoire de biochimie clinique et d'hormonologie de l'Institut Pasteur de Tunis

Introduction :

La bêta thalassémie majeure (BTM) est une hémoglobinopathie fréquente en Tunisie, elle est souvent diagnostiquée en bas âge et requière une prise en charge lourde.

Malgré l'amélioration de l'espérance de vie de ces patients grâce aux avancées dans la prise en charge des hémochromatoses, les complications endocriniennes continuent à compromettre la qualité de vie de ces patients notamment l'hypogonadisme

Ces complications endocriniennes restent sous diagnostiquées en Tunisie. Pourtant, une prise en charge ciblée permettrait de diminuer leurs morbidités.

Objectif :

L'objectif de cette étude était d'évaluer le développement pubertaire des patients adultes porteurs de BTM.

Matériel et méthodes / patient :

Il s'agit d'une étude transversale monocentrique colligeant 40 patients d'âge adulte suivis pour BTM à la consultation externe du laboratoire d'hématologie biologique de la Rabta. Le recueil de données a été fait via une fiche de renseignements cliniques, et Les dosages de Testostérone, Estradiol, FSH, LH et ferritine ont été effectués à l'IPT par l'automate Cobas Integra 400 (Roche Diagnostics, Mannheim, Germany) par méthode immunologique par électrochimiluminescence.

Résultats et discussions :

La moyenne d'âge des patients était de 27 ans \pm 4,85 avec des extrêmes allant de 20 à 37 ans et un sexe ratio H/F de 0,95. L'hypogonadisme a été observé chez 44% des patients soit (n=9) femmes et (n=8) hommes.

Chez les femmes il a été démontré que l'hypogonadisme était statistiquement plus fréquent en cas de non observance au traitement chélateur (p=0,05). Nous avons, également, démontré une différence significative des taux sériques de la ferritinémie entre le groupe de patientes avec et sans hypogonadisme (p= 0,049)

Par ailleurs, les taux sériques de ferritinémie étaient statistiquement plus élevés dans le groupe de patiente avec hypogonadisme

Chez les hommes il n'a pas été démontré de différence statistiquement significative entre les taux sériques de ferritine et la survenue d'hypogonadisme.

Conclusion :

Cette étude a démontré que l'hypogonadisme est une complication fréquente au cours de la BTM. Une meilleure observance du traitement chélateur du fer pourrait diminuer la fréquence de cette complication.

P6: Bêta thalassémie et risque thrombotique

Anane E, , Torkhani N, Chakroun A, Baccouche H, Mahjoub S | La Rabta

Introduction :

La bêta thalassémie est une hémoglobinopathie constitutionnelle fréquente dans notre pays. Sa prise en charge constitue un problème de santé publique. La forme majeure est accompagnée de nombreuses complications dont les complications thromboemboliques.

Objectif :

L'objectif de cette étude était d'évaluer ce risque thrombotique afin d'optimiser leurs prise en charge.

Matériel et méthodes / patient :

Il s'agissait d'une étude rétrospective transversale, incluant 41 patients adultes, porteurs de bêta thalassémie majeure sous-programme transfusionnel régulier sur une période de 10 mois. Les paramètres évalués chez ces patients étaient ceux utilisés dans le score *Thalassemia-related thrombosis risks scoring system* (TRT-RSS) proposé par Taher et al (l'âge, taux d'hémoglobine, Ferritinémie, splénectomie, régularité des transfusions).

Résultats et discussions :

L'âge moyen était de 25 ans avec un genre ratio femmes/hommes de 1,15. La splénectomie était pratiquée chez 30 patients. Le nombre moyen d'épisodes transfusionnelles pendant la période d'étude était de 19,4 épisodes/ patient. Le taux d'hémoglobine moyen était de 8 g/dl; celui des plaquettes était de 629,55 103/mm³. La ferritinémie moyenne était de 2574 ng/l.

En se basant sur les cinq facteurs de risque utilisés pour le score TRT -RSS , nos patients ont été classés : Bas risque pour 60% des patients , risque intermédiaire pour 40% des patients et aucun patient n'a été classé comme risque majeur.

Des complications thrombotiques ont été recensées chez 4 patients, dont trois étaient classés à risque intermédiaire selon la classification de TRT-RSS. Les complications étaient respectivement : un accident vasculaire cérébral (1 cas), une embolie pulmonaire (1 cas), une thrombose des veines sous-hépatiques (1 cas) et des convulsions orientant vers un accident ischémique transitoire (1 cas).

Conclusion :

Les résultats montrent que l'utilisation du score TRT-RSS permettait aux praticiens de classer les patients suivis pour bêta thalassémies majeure selon le niveau de risque et ainsi proposer une stratégie préventive permettant une meilleure prise en charge.

P7: Prise en charge transfusionnelle des thalassémiques adultes : respecte-t-on les recommandations internationales ?

Achour M, , Fekih S, Selmi A, Belakhal F, Azza E, Ben Neji H, Kharrat R, Berred R, Ghali O, Mansouri R, Sayadi M, Kacem K, Jabr D, Bahri M, Aissaoui L, Borgi W, Gouider E, Belakhal R, Ben Abdennebi S aziza othmana

Introduction :

La transfusion est la pierre angulaire de la prise en charge des thalassémies TD et dans certaines situations critiques des thalassémies NTD. Une analyse rétrospective des patients thalassémiques adultes TD et NTD ayant nécessité une transfusion entre Juin 2017 et Juin 2022 a été faite dans un service d'hématologie afin de déterminer si les recommandations internationales étaient respectées et quelles étaient les difficultés rencontrées

Observation :

cette étude a concerné 51 patients thalassémiques parmi lesquels 41 malades TD et 4 NTD. Concernant les patients TD, ils sont transfusés par 2 CGR avec un délai médian entre deux transfusions de tous les 21 jours [7-42 jours]. Toutes les transfusions sont faites en respectant les systèmes ABO, Rhésus, C, E et Kell. Avant chaque transfusion une ECL est faite. Les RAI ne sont faites qu'en cas d'incompatibilité des poches ou chez les

NTD avant transfusion. 13.7% ont développés un allo-anticorps, parmi eux 2 NTD. Les patients TD continuent à être transfusés en respectant leur allo-anticorps, une patiente NTD est décédée faute de sang compatible et le second est dans une impasse transfusionnelle. 51% ont présenté un auto-anticorps mais seul 2 ont nécessité une compatibilisation de leurs CGR. Tous les patients reçoivent des CGR déleucocytés la filtration avant stockage n'est pas utilisée. Initialement 9 patients recevaient des CGR déplasmatisés, des transfusions par CGR déleucocytés ont été tentés avec succès chez 4 patients. Le recours à des CGR collectés dans les derniers 15 jours n'est pas respecté. Le taux d'hémoglobine post transfusionnel médian est de 8,0 g/dl [3,5-10g/dl] et chez les patients présentant des complications cardiaques il est de 6,3g/dl [3,5-8,9g/dl]. Les anticorps de GR identifiés sont archivés mais pas les réactions transfusionnelles non graves ni les besoins annuels transfusionnels.

Conclusion :

Au cours des 5 dernières années un effort a été fait en immunohématologie avec comme résultat diminution de transfusion aux urgences et amélioration de qualité de vie. Le taux d'allo-immunisation est plus faible que celui rapporté dans la littérature. Les objectifs d'hémoglobine ne sont atteints que chez 33% des patients. Un effort supplémentaire sur les fiches transfusionnelles et les incidents transfusionnels doit être mis en œuvre.

P8: Ostéoporose et hypoparathyroïdie au cours de la bêta thalassémie majeure

Ben Hamida S, , Mziou N, Baccouche H, Chakroun A, Mahjoub S
Laboratoire d'hématologie Hôpital La Rabta

Introduction :

L'ostéoporose (OP) est un problème grave et multifactoriel au cours de la bêta thalassémie majeure (BTM). L'hypoparathyroïdie constitue une des causes importantes de la maladie osseuse.

Dans notre étude, on va évaluer la prévalence de l'atteinte osseuse et de l'hypoparathyroïdie chez les thalassémiques transfuso-dépendants.

Observation :

Notre étude transversale a inclus 30 sujets suivis à la consultation externe d'hématologie à l'hôpital la Rabta pour BTM. Pour chaque patient, nous avons relevé: L'âge, le sexe, la durée d'évolution de la BTM et les signes cliniques d'hypoparathyroïdie. Les paramètres biologiques étudiés étaient: Calcémie, Phosphorémie, Parathormone intacte (PTH) et ferritinémie. Ensuite, nos patients ont bénéficié d'une ostéodensitométrie (DMO).

L'âge moyen de nos patients était de 27,7±5ans [20-37ans] avec un genre ratio=1. La durée moyenne d'évolution de la maladie était de 26,17±5ans. L'exploration radiologique a montré une ostéoporose chez 13 patients (31,7%) dont 6 sont de sexe masculin et une ostéopénie chez 2 hommes et une femme (7,3%). L'atteinte osseuse n'était pas corrélée avec le sexe. Notre étude a montré que la valeur médiane de la ferritine chez les sujets ayant une DMO sans anomalies, les sujets ayant une ostéopénie ou une ostéoporose était égale à 2000 [332,3-2000], 1840,5 [1681-2000] et 1864 ng/mL [119-2389] respectivement sans aucune différence significative.

Par ailleurs, la prévalence de l'hypoparathyroïdie était de 6,6% dans notre population d'étude (2/30) (avec des taux de PTH =11,1 et 5,65 pg/mL). Un seul sujet

présentait des paresthésies et des crampes. La ferritinémie chez ces patients était de 2000 et 1645 ng/mL. Les bilans phosphocalciques étaient normaux ou marqués par une hypercalcémie et une hyperphosphorémie à cause de la supplémentation en vitamine D reçue par la majorité des malades. Un seul sujet ayant une hypoparathyroïdie avait une ostéoporose.

Conclusion :

La maladie osseuse est une complication silencieuse de la BTM mais redoutable engageant aussi bien la qualité de vie que le pronostic vital de ces sujets. Il faut donc instaurer une stratégie transfusionnelle optimale avec une chélation du fer adaptée, une correction des carences hormonales et une surveillance régulière de la toxicité osseuse au moyen de la DMO et du bilan phosphocalcique.

P9: Exploration des inhibiteurs physiologiques de la coagulation chez les béta thalassémiques

Jabri A, , Rhim D, Ines M, Boughanmi S, Chakroun A, Baccouche H, Mahjoub S
Laboratoire d'hématologie - Hôpital La Rabta

Introduction :

La β thalassémie est associée à un risque d'accidents thromboemboliques plus élevé que la population générale. Plusieurs mécanismes ont été rapportés mais le rôle du déficit en inhibiteurs physiologiques de la coagulation est controversé.

Objectif :

L'objectif de notre étude était d'étudier les anomalies des inhibiteurs physiologiques de la coagulation dans une population adulte de β thalassémie majeure comparativement à une population de sujets sains

Matériel et méthodes / patient :

Il s'agissait d'une étude analytique transversale dans laquelle ont été inclus 43 patients thalassémiques et 32 témoins. Les données cliniques et biologiques ont été recueillies et les explorations biologiques (tests conventionnels de l'hémostase, dosage de la protéine C, de la protéine S libre, de l'antithrombine et la recherche de résistance à la protéine C activée (RPCA)) ont été réalisées aussi bien chez les patients que les témoins, sur du plasma pauvre en plaquettes. Les taux bas d'antithrombine (<80%), de protéine C (<65%) et de protéine S (<60%) ont été contrôlés sur un autre prélèvement et/ou complétés par une enquête familiale. La saisie et l'analyse des données ont été réalisées par le logiciel SPSS version 25.

Résultats et discussions :

Notre étude a porté sur une population exclusivement adulte avec un âge moyen de 26 ans. Le sex ratio était de 0.9. Des complications thrombotiques ont été recensées chez 3 patients, dont un a été exclu de l'étude en raison du traitement anticoagulant. Les explorations biologiques étaient en faveur d'un état d'hypercoagulabilité chez les thalassémiques par rapport aux témoins. Les taux moyens d'antithrombine, de la protéine C et de la protéine S étaient de 103.55%, 63.91% et 73.91% respectivement. Ces taux étaient significativement plus bas chez les sujets thalassémiques comparativement aux témoins. Des anomalies de thrombophilie ont été documentées chez 21 patients (50%). Un déficit en antithrombine chez 2 patients (4%), en protéine C chez 19 patients (45%) et en protéine S chez 3 patients (7%). L'enquête familiale réalisée chez 9 patients était négative. Aucun patient n'avait de RPCa.

Conclusion :

Le déficit acquis en inhibiteurs physiologique de la coagulation semble être l'un des mécanismes pouvant expliquer l'état d'hypercoagulabilité chez les patients thalassémiques. D'autres études plus vastes sont nécessaires.

P10: Chélation martiale chez les B thalassémiques adultes

Achour M, , Selmi A, Azza E, Sheeban A, Ben Abdennebi S, Ben Neji H, Kharrat R, Berred R, Mansouri R, Belakhal R
HAO

Introduction :

La surcharge en fer est inévitable chez les TDT car le corps humain ne dispose pas d'un mécanisme pour excréter l'excès de fer apporté par le CGR mais il existe aussi une absorption accrue de fer par le GI chez les patients NTDT. Le traitement chélateur instauré dès le jeune âge vise à équilibrer le rapport entre apport de fer et élimination. Cette étude se penche sur la réalité de la chélation martiale dans un service hospitalier en Tunisie.

Observation :

Cette étude englobe 49 patients B thalassémiques adultes suivis en consultation externe (45 TDT et 4 NTDT) et présentant une surcharge martiale avec un taux médian de ferritine à 4000 ug/L [650-21350]. Au cours des 5 dernières années seuls 10 (20,4%) ont pu bénéficier d'une IRM cardiaque et hépatique à la recherche d'une surcharge martiale. Les complications liées à l'hémochromatose sont la cirrhose hépatique (6,1%), le diabète (18,3%), retard staturo-pondérale (42,8%) et retard pubertaire (42%), une hypothyroïdie (8,1%), une hyperparathyroïdie (8,2%) une ostéoporose (26,5%) et une insuffisance cardiaque

(22,5%). Tous les patients TDT ont reçu de la deferoxamine. 24 (55 %) ont reçu du deferiprone et 28 (62%) du deferasirox. 8(17%) ont reçu une association de deux chélateurs à un moment. Seuls 3 patients (6,6%) n'ont pas interrompus leur traitement pendant plus d'un mois. L'interruption est due dans plus de deux tiers des cas à une pénurie de médicaments mais aussi à une mauvaise adhérence des patients. 8 (16,3%) patients de la série sont décédés. LA médiane d'âge au décès est de 28,5 ans [21-38]. En dehors d'un décès lié à une infection COVID, tous les autres décès sont indirectement imputables à l'hémochromatose 3 par insuffisance cardiaque, 3 par sepsis sévère sur diabète et un par convulsions par hypocalcémie.

Conclusion :

En Tunisie l'accès à la chélation martiale est très limité pour les patients indigents mais aussi en raison de rupture régulière de stock. Par ailleurs, le manque d'adhérence des patients constitue un souci majeur. Dans cette série, les effets secondaires de l'hémochromatose sont largement sous-estimés du fait du manque d'accès aux IRM hépatiques et cardiaques et d'un monitoring hormonal imparfait.

P11: Évaluation de la fréquence de diabète dans la beta thalassémie majeure

Bouslema E, , Cherif W, Sassi N, Saafi W, Benabdelkrim A, Ach T, El Fekih H, Nsibi S, Zaier M, Regaieg H, Bouteraa W, Ben Sayed N, Ben Youssef Y, Ach K, Zahra K, Khelif A
Hopital Farhat Hached, Sousse

Introduction :

Les anomalies de la glycorégulation sont des complications fréquentes chez les patients atteints de beta thalassémie sous thérapie transfusionnelle. Plusieurs facteurs

sont incriminés dans la physiopathologie de cette complication.

Le diabète lorsqu'il survient est responsable d'une mortalité et d'une morbidité importante chez ces patients.

Objectif :

Evaluation de la fréquence de diabète chez les patients atteints de beta thalassémie majeure.

Matériel et méthodes / patient :

Il s'agit d'une étude transversale qui a inclus 33 patients suivis régulièrement au service d'hématologie clinique au CHU Farhat Hached et qui bénéficient de façon régulière d'une évaluation clinique et biologique dont une glycémie à jeun

Résultats et discussions :

Il s'agissait de 33 patients (60,6% femmes et 39,4% hommes) dont l'âge moyen était de 24 ans.

Une splénectomie était réalisée chez 57,7% des patients. La ferritinémie moyenne était de 3856 ± 2893 ng/ml.

Le traitement chélateur était basé sur la déférasirox dans 51,9% de cas, la défériprone dans 25,9% de cas et une association de deux chélateurs dans 22,2% des cas.

Un diabète était présent chez 15,6% des patients (n=5), une cause auto-immune était éliminée chez tous les cas par un dosage des anticorps qui est revenu négatif.

Trois patients sont traités par insuline et 2 par antidiabétiques oraux.

L'étude analytique a trouvé une corrélation entre la présence de cette complication et la ferritinémie ($P < 0,05$) ainsi que l'indice de

surcharge cardiaque en fer à l'imagerie par résonance magnétique ($P < 0,01$).

Conclusion :

Le diabète est considéré comme une de complications fréquentes de l'hémochromatose au cours de la beta thalassémie. Il est responsable d'une aggravation de pronostic vital, d'un retentissement psychologique important ainsi qu'une détérioration de la qualité de vie chez patients.

P12: Endocrine abnormalities in adult transfusion dependent thalassemia (TDT) patients in the hematology unit in Farhat Hached Hospital Sousse, Tunisia

Bouslema E, , Saafi W, Nsibi S, Cherif W, Sassi N, Zaier M, Regaieg H, El Fekih H, Benabdelkrim A, Bouteraa W, Ben Youssef Y, Kmira Z, Ach T, Ach K, Ben Sayed N, Khelif A
Hopital Farhat Hached, Sousse

Introduction :

Patients with major thalassemia requiring frequent blood transfusions may develop various endocrine complications due to iron overload.

Objectif :

This study aims to evaluate the frequency of metabolic and endocrine abnormalities in adult TDT patients treated in the hematology unit in F Hached hospital, Sousse, Tunisia

Matériel et méthodes / patient :

A prospective study was conducted during the year 2021. All patients had beta-thalassemia major. Fast blood sugar,

hormonal assays, and serum ferritin were assessed.

Résultats et discussions :

Of the 33 adult TDT patients: 60.6% were female and 39.4% male with mean age of 23±6 years. All the patients received regular transfusions with different iron chelation therapy regimens (Deferasirox alone in 51.9% of cases, deferiprone alone in 25.9%, and an association of both in 22.2%). 57,7% of patients had a splenectomy. The mean serum ferritin level was 3856 ±2893ng/ml. The most frequent endocrine abnormality was hypogonadotropic hypogonadism (56.3%) followed by hypothyroidism (48.5%), with subclinical hypothyroidism (33.3%), diabetes mellitus (15.6%) and adrenal insufficiency (12.5%).

Conclusion :

Endocrine abnormalities are frequent in adult TDT patients. Their early detection and prevention by intensification of chelation therapy is essential for the improvement of the quality of life and the reduction of comorbidities in TDT patients

P13: Immunisation érythrocytaire chez les bêthatalassémiques majeurs

Amira M, , Baccouche H, Chakroun A, Mahjoub S
Service d'hematologie la Rabta

Introduction :

La bêthatalassémie (BT) est l'une des maladies génétiques les plus fréquentes dans le bassin méditerranéen où elle constitue un problème majeur de santé publique. C'est une hémoglobinopathie congénitale caractérisée par une anémie dont la prise en charge nécessite un programme transfusionnel régulier. Le risque immuno-hématologique majeur de la

thérapie transfusionnelle chez les polytransfusés est l'immunisation érythrocytaire qui peut entraîner des accidents hémolytiques graves et conduire parfois à des situations d'impasse transfusionnelle.

Objectif :

Etudier le statut immunohématologie chez les bêthatalassémiques polytransfusés

Matériel et méthodes / patient :

Notre étude rétrospective monocentrique a été portée sur 24 patients Béta-thalassémiques majeurs suivis à la consultation d'hématologie la Rabta sur une période de 28 mois (de Janvier 2020 à Avril 2022) et transfusés régulièrement à raison de 1CGR/2semaines.

Les unités de globules rouges transfusées sont filtrées phénotypées pour les systèmes RH-KELL et pour d'autres systèmes après immunisation.

Une Recherche d'anticorps irréguliers (RAI) et un Test direct à l'antiglobuline (TDA) ont été réalisés à raison de 3fois par an.

La RAI a été réalisée par la méthode de filtration sur gel en utilisant des panels BIO-RAD de 3 hématies pour le dépistage et 11 hématies pour l'identification.

Les TDA ont été réalisés à l'aide de cartes de gel de coombs polyspécifiques (IgG/C3d).

Résultats et discussions :

L'âge moyen de nos patients était de 27 ans [19-36] avec un sexe ratio H/F de 0.78.

Taux moyen d'Hb : 8.2g/dl .

La majorité des patients étaient splénectomisés (22/24).

Notre étude a montré 19 cas de positivité de TCD (79%) dont 1 seul cas positif à IgG + C3d et 18 à IgG seule. Cette positivité s'est résolue spontanément chez 3 patients (12.5%) après un intervalle estimé à 4 mois. Les TCD positifs étaient persistants et labiles chez respectivement 37.5% et 29% des cas.

Une seule patiente a présenté une RAI positive à anti Lu a.

Conclusion :

La recherche systématique d'anticorps anti érythrocytaire chez les thalassémiques polytransfusés permettra d'assurer une sécurité transfusionnelle. L'allo-immunisation anti-érythrocytaire posttransfusionnelle représente une complication immunologique fréquente. Néanmoins, le faible taux trouvé dans notre série reflète une relative bonne prise en charge transfusionnelle de nos patients.

P14: Profil transfusionnel des adultes atteints de Beta-thalassémie majeure Sous Hydroxycarbamide : A propos de 15 cas

Tabet B, , T L
Service hématologie CHU de Bejaia/Algérie

Introduction :

La beta-thalassémie est une anémie hémolytique congénitale en rapport avec un défaut de production quantitatif de chaîne Beta globine.

Elle est en rapport avec des mutations du gène Beta globine dont il existe plus de 200 mutations.

C'est un véritable problème de santé

publique vue sa prévalence (3% porteurs de trait thalassémique).

L'allogreffe de cellules souches hématopoïétiques reste le seul traitement curateur, mais en absence de donneurs, le programme transfusionnel reste la thérapeutique standard

Hydroxycarbamide est un inducteur d'hémoglobine foetal qui a prouvé son efficacité dans les formes intermédiaires ; mais quel est son intérêt des formes majeures ?

Observation :

Objectif du travail Evaluation des besoins transfusionnels et la qualité du programme transfusionnel sous Hydroxycarbamide dans les thalassémies transfusodépendantes (TDT) Patients et méthodes : Sur une période de 24 mois allant du mois de mai 2020 jusqu'au mois d'avril 2022, nous avons évalué les besoins transfusionnels de 15 malades atteints de TDT sous hydroxycarbamide.

L'âge médian de nos malades est de 27 ans avec des extrêmes de 17 ans jusqu'à 33 ans. Tous les malades étaient sous Hydroxycarbamide depuis plus de 36 mois avec une dose moyenne de 20 mg/kg/jour. Critères d'inclusion : patients sous hydroxy sans allo-immunisation. 15 patients sous programme transfusionnel régulier à un rythme de 21 à 28 jours par des culots globulaires phénotypés filtrés compatibles avec durée de conservation ne dépassant pas 10 jours. 14 patients sont splénectomisés et une patiente non splénectomisée

Résultats :

Le taux d'hémoglobine pré-transfusionnel moyen est de 8.5 g/dl avec des extrêmes 8 à 9.5 g/dl. Les besoins transfusionnels moyens annuels de nos malades sont de 125 ml/kg/an soit une moyenne de 8

ml/kg/transfusion avec des extrêmes de 100 à 170 ml kg/an. Il est connu qu'un programme transfusionnel optimal se définit par des taux d'hémoglobine pré-transfusionnels supérieurs à 9 gr/dl assuré par des apports transfusionnels de 15 ml/kg/transfusion alors que dans notre série nos malades gardent des taux d'hémoglobine optimaux avec des apports transfusionnels de 8 ml/kg/transfusion.

Conclusion :

Hydroxycarbamide est un inducteur d'hémoglobine foetale qui permet un sevrage transfusionnel dans les thalassémies non transfusodépendantes mais pourrait aussi réduire les besoins transfusionnels dans les thalassémies transfusodépendantes et ce qui a été démontré dans notre série.

P15: Efficacité et tolérance du Déférasirox chez les patients atteints de bêta-thalassémie au service d'hématologie du CHU Sétif.

Bouhadda Z, , Kechichi A, Zatout N, Hamdi S, Hamouda H
CHU de SETIF, ALGERIE

Introduction :

La bêta thalassémie homozygote est une hémoglobinopathie, fréquente dans le bassin méditerranéen dont le traitement est basé sur la transfusion de culots globulaire associé à une chélation de fer afin d'éviter les complications de l'hémochromatose.

Objectif :

L'objectif de notre étude est d'évaluer l'efficacité et la tolérance déférasirox (DFX).

Matériel et méthodes / patient :

Il s'agit d'une étude rétrospective sur 5 ans (janvier 2017 à décembre 2021). Portant sur 29 fiches de consultation et dossiers d'hospitalisation de patients atteints bêta-thalassémie homozygote majeure. Le DFX est prescrit après une transfusion d'environ 20 unités de concentrés érythrocytaires ou dès que la ferritinémie est >1000 ng/ml. La dose varie de 20 mg/ kg à 40 mg /kg selon le taux de la ferritinémie, avec surveillance clinique, les effets indésirables du traitement sont évalués selon les Critères de terminologie communs pour les événements indésirables au début tous les 15 jours puis chaque mois avec dosage de la ferritinémie, bilan rénal, bilan hépatique et amylasémie chaque mois. Une mauvaise réponse au déférasirox est définie par une tendance à la hausse des taux de ferritine sérique pendant 6 mois consécutifs, avec au moins un taux >2500 ng/dl. La définition de l'intolérance au déférasirox incluait le développement d'EI liés à la dose requise pour maintenir l'équilibre de la charge en fer. L'efficacité de la chélation du fer est évaluée sur la base des variations mensuelles des taux de ferritine sérique

Résultats et discussions :

parmi les 29 patients bêta thalassémiques mis sous déférasirox on a 19H (66%) et 10F (34%) avec sex-ratio=1,9, l'âge moyen est de 30 ans (15-66). Le taux médian de la ferritinémie est de 2211 ng/l (1230- 7646). Le taux moyen de réticulocytes est de 137500/mm³ (66000-544000), le taux moyen de bilirubine indirecte est 24mg/l (11-65), le taux moyen de LDH est de 775 U/l (127- 1909). Une hypothyroïdie chez 5 pts (17%), une hypoparathyroïdie chez 6 pts (21%), un hypogonadisme chez 9 pts (31%) dont 4 filles et 5 garçons. Une bonne réponse au traitement est notée chez 27 (93%) patients (dont 12 pts ont un taux de ferritinémie entre 500 et 1000ng/l et 15 pts ont un taux de ferritinémie <500ng/l), une

mauvaise réponse chez un patient chez qui on a dû associer le desféral. Une intolérance est observée chez un patient avec augmentation des ALAT à 8 fois la normale ayant justifié l'arrêt du traitement. Pour les effets indésirables on a : une augmentation du taux de la créatinémie chez 3 (11%)pts, des douleurs abdominales grade 2 chez 2 (7%) pts, des nausées grade 2 chez 2 (7%) des pts, des diarrhées grade 2 chez un (4%) des pts, et leur incidence a diminué après la première année du traitement.

Conclusion :

Le traitement par chélation du fer est une exigence à vie pour les patients atteints de bêta thalassémie et dépendants des transfusions. Le traitement à long terme par le déférasirox a entraîné une réduction durable de la charge en fer des patients inclus dans l'étude. Le déférasirox est généralement bien toléré à long terme. Les EI en rapport avec le déférasirox sont similaires à ceux rapportés par les données de la littérature.

P16: Évaluation de l'hydroxyurée dans la prise en charge de la bêta-thalassémie homozygote

Bouhadda Z, , Kechichi A, Zatout N, Hamdi S, Hamouda H
CHU de SETIF, ALGERIE

Introduction :

la bêta-thalassémie est une maladie résultant d'une diminution de la production des chaînes bêta globuline, l'excès des chaînes alpha précipitent dans les érythroblastes entraînant une hémolyse et une érythropoïèse inefficace. L'hydroxyurée (HU) favorise la production de l'hémoglobine F via une réactivation du gène bêta qui va neutraliser les chaînes alpha en excès.

Objectif :

L'objectif de notre étude est d'évaluer la réponse et la toxicité de l'HU chez les patients bêta thalassémiques homozygotes.

Matériel et méthodes / patient :

Il s'agit d'une étude rétrospective sur 5 ans (2017 à 2021) ayant concerné 29 fiches et de dossier d'hospitalisation de patients bêta thalassémiques majeurs transfusés pas des culots globulaires à raison de deux unités par mois et chélatés. 16 patients ont subi une splénectomie puis mis sous HU à la dose de 10-20 mg/kg/j selon la toxicité. La réponse au traitement est évaluée à 6 et 12 mois et répartie en trois catégories : bonne réponse avec sevrage transfusionnel, réponse modérée avec espacement des transfusions chaque deux trois mois et l'échec. Les effets indésirables sont évalués selon "common terminology criteria for adverse events".

Résultats et discussions :

parmi les 29 patients bêta thalassémiques mis sous HU, on a 19H et 10F avec sex-ratio=1,9, l'âge moyen est de 30 ans (15-66). Le taux médian de la ferritinémie est de 2211 ng/l (1230- 7646). Le taux de réticulocytes moyen = 167000/mm³ (66000-544000), le taux moyen de la bilirubine indirecte =24 mg/l (11-74), le taux moyen de la LDH = 775U/l (127-1909). On observe une bonne réponse chez 6 (21%) des pts, une réponse partielle chez 14 (48%) des pts et un échec chez 9 (31%) des pts. L'augmentation moyenne de taux d'hémoglobine est de 0.34 gr/dl (0- 3,2). Pour les effets indésirables du traitement on a 5cas (17%) de nausées-vomissement G2 au début du traitement, 2 cas (7%) de neutropénie G2, une augmentation des transaminases hépatiques G1 chez 3 (10%) des pts.

DISCUSSION : Dans notre série on observe 21% de bonne réponse et 48% de réponse partielle alors que dans la littérature la réponse à l'HU est de 61% de bonne réponse et 30% de réponse partielle et cela s'expliquerait probablement par une mauvaise observance et les ruptures itératives du traitement. Quant aux EI observés dans notre étude rejoignent ceux de la littérature.

Conclusion :

L'HU représente une alternative thérapeutique chez la beta thalassémie homozygote pour obtenir un sevrage transfusionnel et minimiser ainsi les complications de l'hémochromatose. L'éducation thérapeutique des pts est très importante pour augmenter l'adhésion des pts au traitement.

P17: RECRUTEMENT DE LA BETA-THALASSEMIE MINEURE AU SERVICE D'HEMATOLOGIE DU CHU SETIF

Bouhadda Z, , Kechichi A, Zatout N, Hamdi S, Hamouda H
CHU de SETIF, ALGERIE

Introduction :

La bêta-thalassémie hétérozygote ou mineure est une hémoglobinopathie fréquente dans le bassin Méditerranéen, le Moyen-Orient et en Asie. Elle est peu ou asymptomatique. Le dépistage des porteurs hétérozygote est primordial afin d'établir un conseil génétique, une prévention primaire.

Objectif :

Déterminer les caractéristiques épidémiologiques, cliniques et biologiques des β thalassémiques mineurs diagnostiqués au service d'hématologie du CHU de Sétif.

Matériel et méthodes / patient :

Il s'agit d'une étude rétrospective sur 5 ans (janvier 2017 à décembre 2021) de patients porteurs du trait de la bêta-thalassémie à partir de fiches de consultation. Tous nos patients ont bénéficié d'un examen clinique, d'un hémogramme à la recherche d'une pseudo-polyglobulie microcytaire, d'un frottis sanguin, d'un taux de réticulocyte et d'une électrophorèse de l'hémoglobine réalisée par notre laboratoire du service, ainsi qu'une enquête familiale.

Résultats et discussions :

107 patients porteur du trait de la bêta-thalassémie ont été colligés au service d'hématologie du CHU de Sétif, dont 33 hommes et 74 femmes avec un sex-ratio de 0,45, L'âge moyen est de 29 ans (18 à 71 ans) seul 11% sont issues d'un mariage consanguin. Les circonstances de découverte sont représentées par une anémie dans 60% des cas, une splénomégalie dans 07% des cas, un VGM bas dans 03 % des cas et une découverte fortuite dans le cadre d'une enquête familiale dans 30 % des cas, Biologiquement une anémie modérée est retrouvée chez 91 % des patients avec un taux moyen d'hémoglobine de 10, 2 g/dl (9,2 à 12,4), un taux moyen de VGM à 59 fl (53 à 74). Un nombre de globules rouges moyen $5,3 \times 10^6$ (4,5 à 5,6), Un taux de réticulocytes moyen de 87000/mm³ (65470 à 154200). Un taux moyen de Bilirubine indirecte à 11mg/l (5-17), un taux moyen de LDH à 235U/l (198-356). L'électrophorèse de l'hémoglobine objective un taux moyen d'Hb A2 de 5,8 % (3,7 à 7,3). Une carence en fer associée est retrouvée chez 15 patientes. Un traitement à base d'acide folique est instauré chez tous les patients et qui a permis une amélioration clinique chez les patients symptomatiques.

COMMENTAIRES: La Bêta thalassémie hétérozygote est fréquente dans notre wilaya. L'âge de diagnostic est tardif. Le

traitement par l'acide folique est efficace dans les formes symptomatiques.

Conclusion :

Le dépistage de la bêta thalassémie hétérozygote ainsi que le conseil génétique sont importants pour prévenir l'apparition des formes sévères homozygotes

P18: Splénectomie chez les patients atteints de Beta thalassémie majeure ou intermédiaire à propos de 94 cas

Aboura C, , Metidji L, Remila H, Belhani M, Boudjerra N
CHU Beni Messous

Introduction :

L'indication de la splénectomie dans la beta thalassémie (β -T) est restreinte aux patients qui présentent un hypersplénisme persistant sous programme hyper transfusionnel qui rend la surcharge en fer plus difficile à contrôler. La splénectomie est peu indiquée ces dernières années, ceci est dû à une diminution de la prévalence de l'hypersplénisme chez les patients Beta thalassémiques qui sont correctement transfusés, et en raison aussi des complications qui émaillent l'évolution à long terme de ces patients splénectomisés.

Objectif :

Évaluer l'efficacité et l'innocuité de la splénectomie chez les personnes atteintes de β -thalassémie majeure ou intermédiaire.

Matériel et méthodes / patient :

Cette étude rétrospective sur 5ans a inclus 95 patients atteints de β -T splénectomisés suivis à l'hôpital de jour d'hématologie. Nous avons étudié nombreux paramètres: âge, sexe, type de β -T majeure(β -TM) ou intermédiaire(β -TI), Hémoglobine de base,

programme transfusionnel, surcharge en fer, indication de la splénectomie, âge à la splénectomie, complications post-opératoires immédiates à moyen et long terme (hyperplaquetose, infections, thromboses, H TAP), gain en Hémoglobine et devenir.

Les 94 pts ont été vaccinés contre le pneumococcique avant la splénectomie et une penicillinothérapie au long cours en post-splénectomie.

Résultats et discussions :

94pts sur l'ensemble des 137pts β -T (68.7%) ont été splénectomisés; dont 73pts/100 β -TM (73%) et 21pts/37 β -TI (56.7%). sex-ratio H/F 1,1. L'âge moyen des patients à la splénectomie dans la β -TM 10.9ans[03-26ans], et dans la β -TI 17.2ans[06-49ans]. Le taux d'hémoglobine de base 8.1g/dl (5.5-9g/dl). L'indication de la splénectomie est l'hypersplénisme chez 92pts(97.8%). Les complications immédiates sont: la thrombocytose retrouvée dans 100%des cas, le taux moyen des plaquettes est 796.000/mm³ (300-1.550 10³ /mm³). Un taux supérieur à 1million retrouvé chez 16pts(17%). Le traitement antiagrégant plaquettaire et hydroxyurée a été systématique chez 34 malades. Les complications tardives: Les accidents thromboemboliques (ATE) ont été notés chez 15pts(15.9%), 10pts/73 β -TM (13.7%) et 5pts/21 β -TI(23.8%), dont 2pts β -TM ont fait 2ATE. Le délai moyen entre la splénectomie et l'ATE est de 9.4ans(0-28 ans), 3pts ont fait l'ATE dans le post-op immédiat de la splénectomie. Le siège de la thrombose: veine porte 12/17 ATE(70.5%), 2ATE Thrombose intra cavitaire, 2ATE thrombose veineuse périphérique, et 1 thrombose cérébrale. Une héparinothérapie a été prescrite en phase aigue puis relai par les AVK. Les infections sévères chez 5patients: une méningite bactérienne et 4pneumopathies sévères.

22pts(21.3%) ont développé une hypertension artérielle pulmonaire(HTAP): 18pts/73 β -TM (24.6%) après un délai moyen de la splénectomie de 13.5ans (4-19ans) et 5pts/21 β -TI(19.1%) après un délai moyen de 14.7ans (3-22ans). Un gain d'hémoglobine d'au moins 1.5g/dl (1.5-2.5g/dl) dans 25cas(69.1%).

Parmi les 94 malades, 18pts(19.1%) sont décédés, et 65pts suivis régulièrement avec une médiane de survie de 31.4 dans la β -TM, et 34.7 dans la β -TI.

Conclusion :

La splénectomie améliore l'anémie et réduit les besoins transfusionnels, la prophylaxie rigoureuse (vaccination, antibiothérapie et antiagrégant plaquettaire) doit être instituée pour prévenir la thrombose et l'infection. En tenant compte des risques d'HTAP et des ATE, nous devons réfléchir avant de poser l'indication de la splénectomie.

P19: ALLO IMMUNISATION dans la bêta-thalassémie

Metidji L, , Aboura C, Remila H, Belhani M, Boudjerra N, Kaci Z
CHU Beni Messous

Introduction :

Le programme transfusionnel chez les patients atteints de Bêta-thalassémie homozygote augmente le risque d'allo-immunisation anti-érythrocytaire et de réactions transfusionnelles hémolytiques retardées. La prévalence de l'allo-immunisation chez les patients atteints de Bêta-thalassémie varie de 3 % à 42 %, la plupart des anticorps étant dirigés contre le système Rh. Le développement d'allo-anticorps et d'auto-anticorps anti-érythrocytaires complique la thérapie transfusionnelle et augmente les besoins transfusionnels.

Objectif :

Identifier les facteurs de risque associés à l'allo immunisation (AI) et montrer l'efficacité de certaines thérapeutiques.

Matériel et méthodes / patient :

il s'agit d'une étude rétrospective du Janvier 2017 à Décembre 2021, 18 pts suivis pour Bêta-thalassémie ont présenté une alloimmunisation. Nous avons analysé les paramètres suivants : âge, sexe, type de bêta-thalassémie, facteurs de risque d'AI (âge à la première transfusion, nombre, durée et fréquence des transfusions, splénectomie, âge de survenue de l'AI), sévérité de l'anémie, le dépistage et l'identification d'allo anticorps (allo-AC) RAI et d'autoanticorps (auto-AC) par TCD, nombre d'épisodes d'AI.

Le traitement instauré à base de corticothérapie (CTC) et/ou d'immunoglobulines (IG) et/ou de Rituximab avec ou sans transfusion de sang phénotypé et compatibilisé, le devenir et l'évolution sous traitement.

Résultats et discussions :

Sur un total de 137pts, 18pts(13,13%) ont présenté une alloimmunisation, malgré les transfusions avec du sang phénotypé compatibilisé rarement filtré, dont 12pts(66,66%) Bêta-thalassémiques majeurs (BTM) et 06pts(33,33%) intermédiaires (BTI). 04pts(22,22%) ont fait 02 épisodes d'AI. L'âge actuel moyen est de 26,5 ans (19-49ans). L'âge moyen lors de la 1ère transfusion est de 13mois(3-24mois) chez les BTM et de 11ans(3-37ans) chez les BTI, le sexratio H/F 0,5. Le nombre de culots globulaires transfusés est 112,79 cc/kg/an (5-161 cc/kg/an), la durée d'exposition aux transfusions est de 23,8 ans (1-44 ans) avec un intervalle de 3-4 semaines entre les transfusions. La

splénectomie est faite chez 14pts (77,77%) :10 BTM et 4 BTI. 14pts(77,77 %) ont développé des allo-AC dont 8 avec des auto-AC associés et 04 pts (22,23%) ont développé juste des auto-AC. 6 pts(40 %) ont développé un seul allo-AC tandis que 3 pts(20 %) ont développé 02 allo-AC et 1 pt (6,66 %) 3 allo-AC. Sur 15 allo-AC, 5(33,33 %) dans le système Rhésus(Anti-C=2, Anti-E = 1, Anti-e = 1, Anti D =1), 6(40%) dans le système Kell, 2(13,33%)anti-Kidd, 1(6,66%) anti- Duffy et 4(26,66%)des antigènes érythrocytaires non identifiés. Le taux d'hémoglobine au moment de l'AI est de 5g/dl(2,5-8g/dl). Traitement : la corticothérapie est prescrite chez 16pts (88,88%), IG chez 04pts (22,22%), Rituximabchez 03pts (16,66%), Immurel et endoxanchez 1pt (5,55%).

Seulement04pts(22,22%)n'ont pas été transfusés avec le traitement de l'AI.

Evolution : 16/18pts ont négativé avec reprise des transfusions.

Devenir :14 pts(77,77%) vivants et 04 pts décédés(22,23%) :02 suite à une infection covid 19 et 02défaillance cardiaque.

Conclusion :

L'alloimmunisation anti-érythrocytaire alourdit la prise en charge des pts béta-thalassémiques. L'institution précoce d'une thérapie transfusionnelle après le diagnostic de BTI est un autre moyen pour diminuer l'AI. La délivrance de sang compatible au moins dans le système rhésus et Kell réduit l'incidence des AI.

P20: Traitement de l'ostéoporose dans la Béta-thalassémie

Metidji L, , Aboura C, Remila H, Yaici S, Bensaadallah Z, Belhani M, Boudjerra N, Kaci Z
CHU Beni Messous

Introduction :

L'ostéoporoseest caractérisée par une faible masse osseuse et une détérioration de la microstructure du tissu osseux, conduisant à une fragilité osseuse et à une augmentation corrélée du risque de fracture. Elle représente une source importante de morbidité chez les patients atteints de Béta-thalassémie, elle est présente chez environ 40 à 50% des patients. La pathogénie inclut des facteurs génétiques ainsi que des complications endocriniennes, la surcharge en fer, l'expansion médullaire, les carences vitaminiques et le manque d'activité physique. Le traitement par les biphosphonates augmente la DMO et prévient les fractures osseuses.

Objectif :

Rechercher l'ostéoporose chez les patients Béta-thalassémiques majeurs (BTM) et intermédiaires(BTI), étudier les facteurs favorisants, la traiter et surtout la prévenir.

Matériel et méthodes / patient :

Etude rétrospective faite sur une période de 5ans (2017-2021) menée au niveau du service d'hématologie CHU Beni Messous, portant sur des patients suivis pour Béta-thalassémie homozygote. Plusieurs paramètres ont été étudiés: âge, sexe, âge d'apparition de l'ostéoporose, symptomatologie clinique, facteurs de risque, DMO, degré de l'ostéoporose à la DMO(Z-score), réponse au traitement par les biphosphonates et devenir des patients. Nous avons défini l'ostéoporose par un Z-score à la DMO < -2, un bilan préthérapeutique hépatique et rénal, des soins dentaires et supplémentation en calcium et en vitamine D. Acide zolédronique 4mg en perfusion de 30mn tous les 3à6mois en fonction de la

sévérité, pendant 02ans avec une évaluation clinique et radiologique.

Résultats et discussions :

Sur 137pts béta thalassémiques, 73pts(53, 28%) ont présenté une ostéoporose, dont 52pts (71,23%) BTMet 21pts (28,77%) BTI, sexratioH/F :0,78, âge médian d'apparition de l'ostéoporose:23,55ans(9-40ans). La DMO a été faite dans le cadre du bilan annuel chez 57pts(78, 08%) et chez 15pts(20, 55%) ; la fracture est la CDD de l'ostéoporose. Dans un seul cas(1.36%) une ONTF. Le Z-score moyen des BTM est de: -3,27(-2,5et-7,2) et de-3,98(-2,5et-4,5) pour les BTI. Parmi les facteurs de risque : IMC 24 pts(32,87%) ont un faible IMC, 67pts(52/52 pts BTM et 15/21pts BTI) ont été mis sous-programme transfusionnel dont 15pts des BTI, la valeur moyenne de ferritinémie :5829,47ng/ml(334-24200), la sédentarité chez 50pts(68,49%), l'hypogonadisme chez 40pts(54,79%), hypothyroïdie chez 08pts(10,95%) et l'hypoparathyroïdie chez 11pts(15,06%), 10 pts(13,69%) ont reçu un traitement à base de CTC, 53pts(72,06%) ont reçu le DFO dont 10pts à la dose de 60mg/kg/j en perfusion continue sur 24H. Aucun pt n'a été mis sous stéroïdes sexuels ou supplémenté en zinc et vitamine C. 35/73pts(47,94%) ont bénéficié d'un traitement à base d'acide zolédronique et les autres pts n'ont pas préparé le bilan pré-thérapeutique. Les 35 pts traités ont bien répondu aux biphosphonates par la régression des douleurs osseuses, l'amélioration de la DO et aucune fracture n'a été notée sous traitement. Devenir :59pts(80,82%) vivants et 14 pts(19,17%) décédées, la survie globale moyenne est de 25 ans(12-44 ans).

Conclusion :

La clé d'or dans la prise en charge de l'ostéoporose chez les patients Béta-

thalassémiques, chez qui la perte de la masse osseuse commence tôt, est la prévention qui se base sur le traitement de l'anémie avec des transfusions régulières et la gestion de la surcharge en fer avec une chélation efficace. Les bisphosphonates sont utilisés pour augmenter la DO et prévenir les fractures osseuses. Ce travail mérite d'être poursuivi par une étude prospective.

P21: Profil transfusionnel des adultes atteints de Beta-thalassémie majeure Sous Hydroxycarbamide : A propos de 15 cas

Tabet B, , T L
service hematologie CHU de bejaia/algerie

Introduction :

Introduction :
La beta-thalassémie est une anémie hémolytique congénitale en rapport avec un défaut de production quantitatif de chaîne Beta globine. Elle est en rapport avec des mutations du gène Beta globine dont il existe plus de 200 mutations. C'est un véritable problème de santé publique vu sa prévalence (3% porteurs de trait thalassémique).

L'allogreffe de cellules souches hématopoïétiques reste le seul traitement curateur, mais en absence de donneurs, le programme transfusionnel reste la thérapeutique standard. Hydroxycarbamide est un inducteur d'hémoglobine foetal qui a prouvé son efficacité dans les formes intermédiaires ; mais quel est son intérêt des formes majeures ?

Observation :

Objectif du travail Evaluation des besoins transfusionnels et la qualité du programme transfusionnel sous Hydroxycarbamide dans les thalassémies transfusodépendantes (TDT) Patients et

méthodes : Sur une période de 24 mois allant du mois de mai 2020 jusqu'au mois d'avril 2022, nous avons évalué les besoins transfusionnels de 15 malades atteints de TDT sous hydroxycarbamide. L'âge médian de nos malades est de 27 ans avec des extrêmes de 17 ans jusqu'à 33 ans. Tous les malades étaient sous Hydroxycarbamide depuis plus de 36 mois avec une dose moyenne de 20 mg/kg/jour. Critères d'inclusion : patients sous hydrea sans allo-immunisation. 15 patients sous programme transfusionnel régulier à un rythme de 21 à 28 jours par des culots globulaires phénotypés filtrés compatibles avec durée de conservation ne dépassant pas 10 jours. 14 patients sont splénectomisés et une patiente non splénectomisée

Résultats :

Le taux d'hémoglobine pré-transfusionnel moyen est de 8.5 g/dl avec des extrêmes 8 à 9.5 g/dl. Les besoins transfusionnels moyens annuels de nos malades sont de 125 ml/kg/an soit une moyenne de 8 ml/kg/transfusion avec des extrêmes de 100 à 170 ml kg/an. Il est connu qu'un programme transfusionnel optimal se définit par des taux d'hémoglobine pré-transfusionnels supérieurs à 9 gr/dl assuré par des apports transfusionnels de 15 ml/kg/transfusion alors que dans notre série nos malades gardent des taux d'hémoglobine optimaux avec des apports transfusionnels de 8 ml/kg/transfusion.

Conclusion :

Hydroxycarbamide est un inducteur d'hémoglobine foetale qui permet un sevrage transfusionnel dans les thalassémies non transfusodépendantes mais pourrait aussi réduire les besoins transfusionnels dans les thalassémies transfusodépendantes et ce qui a été démontré dans notre série.

P22: Anomalies pubertaires et de la fertilité dans la béta-thalassémie homozygote

Zatout N, , Hamouda H, Kechichi A, Belaamri A, Hamdi S
Service d'hématologie , CHU de Setif

Introduction :

Dans la B-thalassémie homozygote, la surcharge en fer est constante, elle peut être responsable de retard pubertaire, d'hypogonadisme primaire ou secondaire et d'aménorrhée primaire ou secondaire, qui sont associés à un retard de croissance chez l'enfant et posant un problème de fertilité à l'âge adulte. L'amélioration de la prise en charge thérapeutique par une chélation précoce et continue, une induction de la puberté voir un traitement par les gonadotrophines sont nécessaires afin de limiter ses complications.

Objectif :

Etudier la fertilité et les anomalies pubertaires chez des patients adultes des deux sexes présentant une Béta - thalassémie homozygote (forme majeure et intermédiaire).

Matériel et méthodes / patient :

Notre étude est rétrospective incluant 62 patients présentant une B-thalassémie homozygote, 29 pts (forme majeur) et 33 pts (forme intermédiaire), dont 34 H et 28 F, un Sex-ratio (H/F):1.2. L'âge moyen actuel est de 29 ans (15-66ans), Le délai allant du diagnostic de la maladie jusqu'à la date d'évaluation (2021) est en moyenne de 25 ans (6-47ans). Nous avons étudié les signes cliniques en particulier les caractères sexuels secondaires, l'âge de ménarche chez les filles et la puberté chez les garçons et biologiquement l'état hormonal par le dosage des LH, FSH, le taux d'oestradiol chez les femmes et le dosage de la LH, FSH,

Testostérone chez les hommes ainsi que la procréation et la stérilité.

Résultats et discussions :

Le bilan hormonal fait chez 46 pts (74%) montre un hypogonadisme dans 27 cas (59%) dont 17 pts (63%) présentent une forme majeure et 10 pts (37%) une forme intermédiaire. L'hypogonadisme est plus fréquent chez les hommes (67%) que les femmes (33%). Sur le plan clinique, un retard pubertaire (absence de développement du bourgeon mammaire, une aménorrhée primaire) est objectivé chez 6 pts (67%) cependant 3 pts (33%) présentent une aménorrhée secondaire. Un retard pubertaire avec absence du développement pubertaire est objectivé chez tous les pts hommes (n:18). Le RSP est noté chez 39 pts (85%): Taille moyenne: 155 (130- 193) cm, IMC moyen: 19.77 (14.28- 34.83) Kg/m², cependant on note une absence d'anomalies pubertaires chez 19 pts (41%).

Parmi les 62 pts, 10 pts (16%) ont reçu un traitement hormonal, ils sont mariés parmi lesquels 6 pts (2 hommes, 4 femmes) ont eu des enfants qui sont vivants, une patiente a eu à deux reprises des mort-nés, une stérilité a été notée chez 3 pts. Le bilan hormonal chez les pts fertiles, était normal dans 5 cas et un hypogonadisme dans 1 cas, cependant pour les trois pts stériles ils avaient un hypogonadisme. Par ailleurs, on a noté dans ce groupe une Hypothyroïdie dans un cas, une hyperparathyroïdie dans 2 cas et une ostéoporose chez 2 pts.

Conclusion :

L'hypogonadisme se manifeste par une baisse de la fertilité dans les deux sexes et il prédispose à l'ostéoporose et d'autres complications endocriniennes, d'où l'intérêt de le diagnostiquer et le traiter précocement pour assurer un déroulement normal de la puberté et réduire les complications d'infertilité à long terme.

Malgré que la fertilité est en règle générale préservée dans les formes intermédiaires, les grossesses restent à haut risque par aggravation de l'anémie, l'allo-immunisation, les thromboses les fausses-couches spontanées et le retard de croissance ce qui impose un suivi régulier et multidisciplinaire de ses patientes.

P23: L'HEMATOPOIESE ECTOPIQUE DANS LA BETA THALASSEMIE HOMOZYGOTE ,A propos de 10 cas

Zatout N, , Hamouda H, Kechichi A, Gomri S, Hamdi S
Service d'hématologie, CHU de Setif

Introduction :

L'hématopoïèse extra-médullaire dans la B-thalassémie, est un phénomène physiologique rare et réactionnel à une anémie chronique, elle se manifeste par des masses tissulaires ou pseudotumeurs en rapport avec une l'hyperplasie médullaire et un remodelage osseux siégeant préférentiellement au niveau du thorax et la région para-spinale.

Objectif :

Rapporter le profil clinique, l'aspect radiologique, la prise en charge thérapeutique et les suites évolutives de 10 patients thalassémiques majeurs qui ont développés des foyers d'hématopoïèse extra-médullaire.

Matériel et méthodes / patient :

Parmi les 62 patients B-thalassémiques homozygotes suivis au niveau de notre département, 10 (16%) présentent des foyers d'hématopoïèse extra-médullaire. 7 pts (forme majeure) et 3 pts (forme intermédiaire) dont 7 hommes et 3 femmes, avec un Sex-ratio (H/F): 2.3. L'âge

moyen actuel est de 33 ans (18 - 44ans), Le delai allant du diagnostic de la maladie jusqu'à l'apparition des pseudotumeurs est en moyenne de 27ans (12-38 ans). La mise en évidence des tumeurs était suite à un bilan radiologique TDM(n:7) et IRM(n:2), Laminectomie décompressive avec étude ana path dans un cas. Outre le support transfusionnel et la chélation depuis l'enfance, 6 pts ont reçus l'Hydroxyurée avec des doses ajustées pour certains, la chirurgie pour un patient suite à un SCML et une abstention thérapeutique avec surveillance pour 3 pts.

Résultats et discussions :

La découverte était fortuite par un bilan d'évaluation annuel chez 3pts asymptomatiques, des manifestations neurologiques chez 4 pts représentées par des paréssthésies(n:1), des douleurs vetebrales (n:2), des signes de compression médulaire (n:1), une Toux + SG (n:2) et des douleurs thoraciques avec signes généraux (n:1).

A L'examen physique on note une DCF dans 7cas(70%), un retard de la croissance statural chez 5pts (50%), une SPM chez 4pts(40%), 6pts(60%) sont splénectomisés, une HPM chez 9pts (90%). Biologiquement, un taux d'HB moyen : 7.9 g/dl (6,8 -9,2), un taux d'Hb de base inférieur à 7g/dl dans 7cas , un taux de GB moyen 51(7.5-124)G/L, taux de plq moyen 416 (175-948) G/L, une érythroblastémie circulante chez tous pts. Le bilan radiologique montre: des tuméfactions para vertebrales thoraciques (n:7), lombaire ou pré-sacrée(n:3). Le DMO montre une ostéoporose dans 5cas(50%). Le traitement médical complété d'un geste chirurgical pour un patient a permis une régréssion des lésions avec disparition des signes cliniques et une amélioration de la qualité de vie de tous les pts.

Conclusion :

L'hématopoïèse extramédullaire(HEM) est un phénomène de plus en plus constaté chez les patients thalassémiques majeurs, souvent asymptomatique ou pauci symptomatique sauf dans les localisations épidualre et/ou radriculaire où des signes de compression médulaire ou radriculaire peuvent mettre en jeu le pronostic fonctionnel imposant une cure chirurgicale décompressive. Dans des situations pareilles, les modalités thérapeutiques restent classiques faisant appel à la radiothérapie, la chirurgie, l'hydroxycarbamide et/ou un régime d'hyper-transfusion selon le degré d'urgence thérapeutique.

P24: Espérance de vie et facteurs de risque de décès précoce chez les patients atteints de bêta-thalassémie homozygote

Remila H, , Aboura C, Metidji L, Bensaadallah Z, Yaici S, Belhani M, Boudjerra N
CHU Beni Messous

Introduction :

La bêta-thalassémie homozygote (β -TH) demeure potentiellement mortelle, suite aux complications liées aux transfusions chroniques, et ce malgré la disponibilité de chélateurs oraux qui ont largement contribué à réduire la mortalité associée à la thalassémie. Les décès résultant de complications associées à la surcharge en fer continuent d'être un problème.

Objectif :

Cette étude vise à estimer les taux de mortalité et les facteurs de risque de mortalité associés à la bêta-thalassémie homozygote.

Matériel et méthodes / patient :

IL s'agit d'une étude monocentrique, rétrospective, faite à partir de 22 dossiers de patients (pts) β -TH décédés au service d'hématologie de Béni-messous.

Les données recueillies : sexe, type de β -TH, les transfusions, surcharge en fer, splénectomie, complications : dysfonction cardiaque, diabète, insuffisance hépatocellulaire, insuffisance rénale, thromboses, allo-immunisation, âge au décès, causes de décès.

Résultats et discussions :

22 pts (16.05%) sont décédés sur 137 β -TH, 12 hommes et 10 femmes, sex ratio H/F : 1.2, 19pts (86.3%) ont une β -TM, et 03 pts (13.7%) β -TI. Tous les β -TM sont mis sous programme transfusionnel régulier, la splénectomie est faite chez 100% des pts, tous les pts ont développé une hémochromatose systémique, la ferritinémie moyenne est de 6597.09 ng/dl (2000-16446), les complications à type d'atteinte cardiaque chez 16 pts (72.72%), diabète : 8 pts (36.36%), insuffisance rénale : 3 pts (13.63%), insuffisance hépatocellulaire : 3 pts (13.63%), thrombose : 4 pts (18.18%), allo-immunisation : 4 pts (18.18%).

L'âge moyen de décès est de 25.36 ans (17-36) chez les β -TM, et 45.33 ans (17-70) chez les β -TI, suite à une atteinte cardiaque chez 13 pts (59.09%), diabète : 2 pts (9.09%), insuffisance hépatocellulaire : 1 pts (4.54%), infection sars cov 2 : 4 pts (18.18%) splénectomisés.

Conclusion :

Les causes de décès chez les β -TH sont nombreuses, la plupart sont liées à

l'hémochromatose multi-viscérale notamment cardiaque, qui constitue la première cause de décès, d'où la nécessité d'un support transfusionnel optimal, et d'une chélation bien adaptée afin de prévenir cette hémochromatose.

P25: Etude de l'efficacité de la déféroxamine en bolus sous cutané chez 70 patients bêta-thalassémiques majeurs

Remila H, , Aboura C, Metidji L, Maghni A, Bensaadallah Z, Yaici S, Belhani M, Boudjerra N, Kaci Z
CHU Beni Messous

Introduction :

L'hémochromatose chez les patients bêta-thalassémiques majeurs (BTM) est un facteur de risque important de morbidité et de mortalité, l'établissement d'un régime de chélation efficace prévient les complications et améliore la survie des patients.

La déféroxamine (DFO) est un traitement chélateur efficace lorsqu'il est introduit en sous cutanée (s/c) à la pompe sur 8 à 12 heures par jour.

Objectif :

Evaluer l'efficacité de la déféroxamine en bolus sous cutané biquotidien en l'absence de pompe à déféroxamine.

Matériel et méthodes / patient :

IL s'agit d'une étude monocentrique, rétrospective, intéressant 70 pts β -TM ne disposant pas de pompe à desferal qui sont suivis au service d'hématologie de Béni-messous, ayant bénéficié d'un traitement chélateur de fer à base de DFO administré par bolus sous cutané biquotidien associé au déférasirox (DFX) (si bonne tolérance et protéinurie des 24

heures normale) ou déféripone (DFP) (s' il est disponible) sur une période d'environ 24 mois.

Les données recueillies : âge, sexe, taux d'hémoglobine de base, le programme transfusionnel, la ferritinémie initiale, type de traitement chélateur : DFO seul, DFO +DFX, DFO +DFP, l'évolution de la ferritinémie en fonction du groupe de traitement.

Résultats et discussions :

Sur 100 pts β -TM, 70 pts (70 %) n'ont pas de pompe à déféroxamine, âge médian : 23.98 ans (17-37), 34 hommes et 36 femmes, sex ratio H/F :0.94, le taux moyen d'hémoglobine de base est estimé à 7.4g/dl (5.5 -9.2), tous les pts sont mis sous-programme transfusionnel . 32 pts (45.71%) inclus dans le groupe DFO seul, une moyenne de la ferritinémie initiale : 4720 ng/dl (1063-16446), à l'évolution, la ferritinémie moyenne : 3135.43 ng/dl (8984-410), une chute estimée à 33.66% (1 pts (3.12%) a normalisé sa ferritinémie). 23 pts (32.85%) inclus dans le groupe DFO+DFX, une moyenne de la ferritinémie initiale : 5893.34 ng/dl (1038-20000) , à l'évolution, la ferritinémie moyenne : 3180.42 ng/dl (230-8500), une chute estimée à 46.04%. (2 pts (8.69%) ont normalisé la ferritinémie). 15 pts (21.42%) inclus dans le groupe DFO+DFP, une moyenne de la ferritinémie initiale : 7995.15 ng/dl (3730-16453) , à l'évolution, la ferritinémie moyenne : 2893.38 ng/dl (630-10669), une chute estimée à 63.82%. (2 pts (13.33%) ont normalisé la ferritinémie).

Conclusion :

La chélation par la déféroxamine à la pompe demeure incontournable, en cas de non disponibilité de déféripone et de contre-indication au déférasirox

P26: Traitement chélateur intensifié en cas d'atteinte cardiaque chez les patients bêta thalassémiques majeurs

Remila H, , Aboura C, Metidji L, Bensaadallah Z, Yaici S, Belhani M, Boudjerra N, Kaci Z
CHU Beni Messous

Introduction :

L'hémochromatose cardiaque secondaire au programme transfusionnel, est la première cause de décès dans la beta-thalassémie majeure (β -TM), l'association d'un traitement chélateur de fer efficace est indispensable afin d'éviter ce dysfonctionnement d'organe, et améliorer la qualité de vie et la survie. En cas d'hémochromatose cardiaque installée un traitement chélateur intensifié par déféroxamine à forte dose en perfusion continue peut-être utilisé seul ou en association avec les chélateurs de fer oraux.

Objectif :

Evaluer l'efficacité et soulever les difficultés du traitement chélateur intensifié, en cas d'atteinte cardiaque chez les β -TM.

Matériel et méthodes / patient :

IL s'agit d'une étude monocentrique, rétrospective, intéressant les patients (pts) β -TM suivis à l'HDJ d'hématologie, polytransfusés compliqués d'une atteinte cardiaque secondaire à une surcharge en fer, ayant bénéficié d'un **traitement chélateur intensifié** : déféroxamine (DFO) :60 mg/kg/j en IV continu sur 24 h pendant minimum 15 j en milieu hospitalier, ou perfusion IV sur 12h en ambulatoire ,seul ou associé au déférasirox (DFX) : 20 à 40 mg/kg/j PO et / ou Déféripone 75 mg/kg/j

Le recueil des données est fait sur les dossiers médicaux, à l'aide des fiches préétablies. Les paramètres étudiés: âge, âge de début de la chélation, âge d'apparition de l'atteinte cardiaque, type de l'atteinte cardiaque : troubles du rythme, cardiomyopathie dilatée (CMD), hypertension artérielle pulmonaire (HTAP), évaluation de la fonction rénale, ferritinémie + échocardiographie et IRM cardiaque avant et après le traitement intensifié.

Résultats et discussions :

11 pts (10.89 %) ont une atteinte cardiaque sur 101 β -TM, l'âge moyen actuel : 28.25 ans, (25-33), âge de début de la chélation varie entre 5 et 21 ans, la chélation irrégulière chez tous les patients. L'âge moyen à l'apparition de l'atteinte cardiaque 24.18 ans (16-29). Les 11 pts ont bénéficié d'un traitement chélateur intensifié : DFO seul : 6 pts (54.54%), association DFO et DFX : 3 pts (27.27%), association DFO et DFP : 2 pts (18.18%).

Avant l'instauration du traitement intensifié, la moyenne de la ferritinémie : 5629.09ng/dl (1953-14674), l'échographie cardiaque faite chez tous les pts montrant des troubles du rythme chez 6 pts (54.54%), HTAP chez 7pts (63.63%), CMD chez 7pts (63.63%), l'IRM cardiaque faite chez 8pts (72.72%), la surcharge cardiaque est sévère chez 6 pts (54.54%), modérée chez 2pts (18.18%).

A la fin du traitement intensifié : la moyenne de la ferritinémie : 2514.81ng/dl (491-7088), à l'échographie cardiaque, la correction des troubles du rythme chez un pts (16 %) , régression de HTAP chez 3 pts (42.85%) , CMD : 2pts (28.57%), l'IRM cardiaque de contrôle faite chez 2pts (18.18%) avec un aspect inchangé.

Conclusion :

La prise en charge optimale dans la β -TM implique une disponibilité et assiduité au traitement chélateur, avec une bonne éducation thérapeutique, en raison de la difficulté de récupérer une fonction cardiaque correcte malgré le traitement intensifié.

P27: ETAT DES LIEUX DES BETA THALASSEMIIQUES; Expérience du CAC Bechar

Benkhira N, , Hakiki H, Guenna M
CAC Bechar

Introduction :

Les beta thalassémies constituent un groupe des anémies hémolytiques congénitales caractérisée par un défaut de synthèse de l'hémoglobine. La présentation clinique est de gravité variable. Le diagnostic repose sur l'analyse quantitative de l'hémoglobine et l'analyse génétique.

Objectif :

Cette étude analyse le profil épidémiologique clinico-biologique et les modalités évolutives des patients beta thalassémiques suivis au service d'hématologie CAC Bechar.

Matériel et méthodes / patient :

Etude descriptive portant sur les patients suivis au service d'hématologie CAC Bechar pour une β thalassémie, diagnostiqués devant un taux élevé de l'Hb A2 et Hb F avec un taux variable d'Hb A2 à l'électrophorèse de l'hémoglobine, enquête familiale non faite par la plupart des patients. Tous les patients (pts) bénéficient régulièrement d'un bilan biologique et radiologique dans le cadre de surveillance des complications pris en charge selon les guidelines et l'écologie du service.

Résultats et discussions :

Nous avons colligé 8 patients 1 B thalassémie majeure, 3 B thalassémies intermédiaires et 4 B thalassémies mineures, tous diagnostiqués à l'âge adulte. Le sexe ratio pour cette population est de 1, l'âge médian 46 ans (25-65), l'âge médian au diagnostic est de 35 ans (24-44), tous nos patients demeurent à Bechar, 37% entre eux sont originaires de Naama, ils sont pour la plupart (75%) de niveau socio-économique bas, la consanguinité est retrouvée dans tous les cas, de 1er degré dans 62%. Le motif de consultation était un syndrome anémique chez 75%, l'enquête familiale restreinte a fait révéler le reste. Le retard staturo-pondéral combiné à une dysmorphie cranio-faciale est marqué chez deux pts, la splénomégalie retrouvée chez 62% (une pointe de rate 40%), associée à une hépatomégalie chez 25% de nos patients. Le taux médian de l'hémoglobine est de 9g/dl (6-10) la ferritinémie augmentée chez 50%, varie entre 600-1200ng/ml ; Un programme transfusionnel est établie chez 12% et une transfusion ponctuelle est indiquée chez 25%, 37% de nos patients bénéficient d'un traitement par hydrea associé à une chélation orale du fer. Quant aux complications 62% ont développés une lithiase vésiculaire, 12% une HTAP et HBS, une dépendance transfusionnelle est observée chez 25%, une allo-immunisation avec hémolyse intravasculaire aigüe était un accident transfusionnel majeur chez 12%.

Conclusion : Le pronostic de la beta thalassémie est conditionné par la qualité de prise en charge; qui est très influencée par la situation socio-économique de nos patients; par manque de moyens ils ne peuvent pas faire tout le bilan de complication s'il n'est pas disponible dans notre établissement. L'enquête familiale indiquée dans le cadre du bilan diagnostique et dépistage n'est souvent pas faite pour des raisons différentes (cout du bilan, absence de symptomatologie clinique, déni..) Le

retard diagnostic noté dans notre étude relève d'une mauvaise ou non investigation d'une anémie (un motif de consultation très fréquent dans la région) dans la plupart des cas et ou du non suivi des patients vu le confort apporté par des transfusions ponctuelles espacées. Le conseil génétique reste ignoré par les familles La b thalassémie peut avoir des complications à court, moyen et long terme rendant nécessaire une surveillance étroite et continue ce qui est pas toujours possible pour des malades qui habitent à des centaines de km de l'hôpital.

P28: Grossesse chez les femmes atteintes de Beta thalassémie

Bensaadallah Z, , Aboura C, Metidji L, Remila H, Belhani M, Boudjerra N, Kaci Z
CHU Beni Messous

Introduction :

Les progrès de la prise en charge des patients β -thalassémique par la transfusion sanguine optimale et la thérapie par chélation du fer ont amélioré leur taux de survie, ainsi que la qualité de vie et par conséquent à procréer. Bien que les femmes atteintes de beta thalassémie intermédiaire (BTI) soient considérées comme capables de procréer, un nombre croissant de grossesses chez les patientes β -thalassémiques majeures (BTM) est noté.

Objectif :

Etudier le taux de fécondité des patientes thalassémiques et le déroulement des grossesses en termes de santé maternelle et infantile.

Matériel et méthodes / patient :

Il s'agit d'une étude rétrospective sur 5 ans entre 2017 et 2021 portant sur 72 patientes β -thalassémique suivies à l'Hôpital de jour d'Hématologie.

Nous avons étudié les paramètres suivants : type de BT (BTM ou BTI), âge actuelle, surcharge en fer, complications endocriniennes et fertilité, âge au moment de la 1^{ère} grossesse, Screening avant grossesse (RAI chez la patiente avant la conception, électrophorèse de l'hémoglobine et groupage sanguin phénotypé du conjoint) , gestion des transfusions et du traitement chélateur chez les patientes BTM, organisation de l'accouchement, devenir des patientes et des enfants.

Résultats et discussions :

Sur les 72 patientes suivies (BTM et BTI), 05 patientes (6,9%) ont fait des grossesses : 04 BTI (20%) et 01 BTM (1,9%), l'âge actuel médian est 36 ans [32 - 40], l'âge moyen à la première grossesse est de 30 ans [28 - 32], l'hémoglobine gestationnelle moyenne est de 7.5 g/dl , les taux médians de ferritine (1000 ng/ml chez les 3 BTI et 3000 ng/ml chez BTM), pas de RSP, ni DCF et pas d'hypogonadisme, ménarchie est entre 15 et 17 ans.

La grossesse est spontanée chez les 05 patientes, pour les 04 patientes BTI ont gardé leur taux d'Hb de base pendant la grossesse et n'ont pas été transfusées que lors de l'accouchement, pour la BTM elle a été mise sous-programme transfusionnel : une transfusion chaque 15 à 21 jours avec RAI avant chaque transfusion.

Le traitement chélateur du fer a été immédiatement arrêté pour toutes les patientes au moment du diagnostic de la grossesse. Aucun cas d'alloimmunisation, d'accident thromboembolique, de complications obstétricales ou de RCIU n'a été observé chez les 05 patientes et toutes les patientes ont donné naissance à des nouveaux nés en bonne santé et sans signes d'hémolyse. Sur les 04 BTI, 02 ont fait 2 autres grossesses. Les 05 patientes sont vivantes et bien portantes.

Conclusion :

La grossesse chez les patientes atteintes de β -thalassémie majeure et intermédiaire peut être gérée en toute sécurité avec des résultats remarquablement positifs pour la mère et l'enfant sous la supervision d'une équipe multidisciplinaire.

P29: Evaluation de la fibrose hépatique chez 27 enfants beta thalassémiques majeurs par ponction biopsie du foie

Zidani N, , Boukhenfouf N, Belhani M, Nekkal S
hopital benimessous

Introduction :

La fibrose hépatique (F) chez les patients thalassémiques majeurs (TM) polytransfusés est secondaire à la surcharge en fer ou à une infection par le virus de l'hépatite C

Objectif :

La ponction biopsie du foie (PBF) a été réalisée afin d'évaluer le statut histologique du foie chez des enfants thalassémiques dans le cadre d'un bilan pré-greffe

Matériel et méthodes / patient :

Étude prospective réalisée chez 27 enfants atteints de bêta-thalassémie polytransfusés pris en charge au sein du service d'Hématologie, CHU Beni Messous. Les paramètres étudiés : âge de PEC et de la 1^{ère} transfusion, âge du début de la chélation , le nombre de culots globulaires (CG) reçus, la dose de DFX , la ferritinémie à l'initiation du TRT par DFX. L'âge, la ferritinémie, le bilan hépatique (transaminases α gt, PAL) à la réalisation de la PBF, la sérologie de l'hépatite B, C et HIV et un bilan d'hémostase avant la biopsie. La PBF a été réalisée en pédiatrie après un

délai moyen de suivi de 36 mois (22- 57) sous chélation par le Deferasirox .

La classification histologique de Metavir a été utilisée pour déterminer la présence ou l'absence de fibrose

Résultats et discussions :

La PBF a été réalisée chez 27 patients. L'âge median est de 6.36 ans (4-10). Tous les patients recevaient une chélation régulière par le Deferasirox (DFX) pendant une durée moyenne de 39.25 mois (22- 57) avant la PBF. La ferritinémie moyenne à l'introduction du DFX était de 1617.78 µg/l et 1418.44 µg/l à la PBF. Onze patients (40, 75 %) n'ont pas de fibrose, 14 (51.85%) une fibrose de grade 1, 1 (7.4%) une fibrose grade 3 et 1 une cirrhose. La ferritinémie moyenne est < 1500 µg/l (627-1800) pour les classes F0, F1, et F3, elle est supérieure à 1500 µg/l pour la classe F4 (cirrhose). Les taux moyens des transaminases sont à la limite supérieure de la normale (ASAT et ALAT : 47 et 49 UI/L). Un patient avait des ALAT à 4 fois la normale. Les sérologies virales étaient négatives chez tous les patients.

Conclusion :

La fibrose hépatique s'installe tôt chez les jeunes patients TM. Dans une série italienne, la fibrose a été retrouvée dans 10% des cas avant 4 ans et 35% chez des patients âgés de 4 à 7 ans tout stade confondu. Dans une autre série, des lésions de cirrhose existaient déjà chez patients âgés de 8 et 9 ans. L'introduction de la chélation est impérative dès que la ferritine atteint 1000 µg/l. L'adhérence au traitement chélateur et un suivi strict du traitement sont nécessaires pour éviter l'apparition de fibrose ou limiter sa progression

P30: Prise en charge de l'hypersplénisme chez les patients atteints de beta thalassémie

Zidani N, , Bnenyaa N, Zidouni T, Belkaid S, Miloudi H, Bensadok M, Ferroudj N, Belhani M
Hôpital benimessous

Introduction :

La beta thalassémie homozygote est la plus grave des anémies hémolytiques congénitales. La prise en charge thérapeutique repose essentiellement sur la transfusion sanguine. L'une de ses complications est l'hypersplénisme qui est définie par une volumineuse splénomégalie, cytopénie, accroissement des besoins transfusionnels, inefficacité transfusionnelle ou lorsque le régime transfusionnel systématique devient supérieur à 250 ml/kg/an de concentrés érythrocytaires.

Objectif :

Évaluer la prise en charge transfusionnelle des patients thalassémiques avec hypersplénisme

Matériel et méthodes / patient :

Étude rétrospective colligeant 14 enfants atteints de bêta-thalassémie (dont 2 Beta thalassémies intermédiaires) pris en charge au sein du service d'Hématologie, CHU Beni Messous durant une période de 10 ans allant de septembre 2009 à Octobre 2019.

Le régime transfusionnel est variable en fonction du caractère grave ou pas des patients, toutefois, pas de RAI disponible, toutes les poches transfusées sont compatibles au CTS

Résultats et discussions :

L'âge moyen des enfants présentant un hypersplénisme était de 9 ans, Cliniquement, une SPM type IV-V est retrouvée chez la majorité des patients. Le taux d'hémoglobine moyen est de 5.8 g/dl, le taux de plaquettes moyen de 116000 éléments /mm³, le taux de GB moyen est dans les normes. Le rythme transfusionnel est de 15 - 21 jours pour la majorité des patients avec un nombre de culots globulaires moyen transfusé / an de 22. Une splénectomie totale est réalisée chez 11 patients devant un hypersplénisme, 2 patients sont en préparation pour chirurgie, une patiente présente une hypertension portale.

Après splénectomie, les 2 enfants atteints de beta thalassémie intermédiaire ne sont plus transfusés. Le reste des patients présente un taux d'hémoglobine moyen de 9.5 g/dl, le rythme transfusionnel est pour la majorité mensuel avec un nombre de culots globulaires moyen transfusé annuellement de 16.

Conclusion :

L'hypersplénisme pourrait être évité si les patients bénéficient d'un régime transfusionnel adéquat, impliquant la disponibilité du sang ainsi que la pratique régulière de la RAI.

P31: LE SUIVI ET L'EVALUATION DE LA SURCHARGE EN FER HÉPATIQUE ET CARDIAQUE PAR IRM CHEZ LES PATIENTS BETA THALASSÉMIQUES MAJEURES

Zidani N, , Meddas B, Benyaa N, Belhani M, Nekkhal S
hopital benimessous

Introduction :

La surcharge en fer est une complication du traitement transfusionnel chez les patients (pts) beta thalassémiques polytransfusés. L'atteinte cardiaque en est la cause la plus fréquente des décès. L'IRM est un moyen de sa détection précoce

Objectif :

Évaluer la surcharge en fer hépatique(LIC) et cardiaque (T2*) par IRM chez les pts beta thalassémiques majeurs (BTM)

Matériel et méthodes / patient :

Étude rétrospective faite sur dossier de pts suivis au service d'hématologie et banque de sang. Les paramètres recueillis sont : l'âge à l'IRM, sexe, l'âge du début des transfusions(T) le taux d'Hb moyen de base, l'âge du début de la chélation, la quantité de fer transfusée, le taux de ferritinémie(Fs), le chélateur et la dose indiqué, les effets secondaires du TRT chélateur, la surcharge en fer cardiaque(T2*ms) et hépatique(LICmg/g de foie sec) mesurées par IRM. La surcharge en fer hépatique est sévère, modérée et légère pour des taux de la LIC de >15 mg/g de foie sec, ≥ 7 - ≤ 15 , < 7 respectivement. La surcharge en fer cardiaque est sévère, modérée et légère pour des T2* de < 10 ms, ≥ 10 -<15 et ≥ 15 - ≤ 20 respectivement. Pour un T2* >20ms il n'y a pas de surcharge en fer cardiaque

Résultats et discussions :

Quatre-vingt-un beta thalassémiques homozygotes(67 TM et 14 TI) sont suivis à l'UTS, âgés entre 03 et 44 ans. Vingt et un pts (13F et 08G) ont effectué chacun 04 IRM au cours du suivi de 2014 à 2021. L'âge moyen à la réalisation de la première IRM1 est de 7 ans(5 – 9.5). la 2ème IRM a été réalisée 18 mois plus tard, puis tous les 02

ans pour les 2 dernières (3ème et 4ème). L'âge moyen des pts à la 4ème IRM est de 11.5 ans (9-16). L'âge au début des T est de 8 mois (3-24). Le taux d'Hb moyen de base est de 8g/dl (7-9). Les T sont indiquées toutes les 3 à 04 semaines. Le nombre de CG reçus, la quantité de sang transfusée, la quantité de fer reçue en moyenne pour chaque pts sont respectivement 21CG (15-26), 133.09ml/kg/an (85-185) et 0.25mg/kg/j (0.12-0.35). L'âge du début de la chélation est de 2.5 ans (2-6). Dix-sept (81%) pts recevaient une monothérapie à base de Deferasirox à une dose moyenne de 30mg/kg/j 7j7 (20-40 mg) et 04 pts (19%) du DFX (20-30 mg/kg/j) associé à la Deferoxamine à une dose de 30 à 45 mg/kg/j en s/c 2 à 3 fois par semaine. Les ferritinémies moyennes à la réalisation de chaque IRM sont respectivement de 1404.66µg/l, 1464.71µg/l, 1424µg/l et 1371.47µg/l. Les surcharges hépatiques à chaque IRM sont respectivement de 10.09mg, 8.56mg, 8.22mg et 7.39mg, les surcharges en fer cardiaques sont respectivement de 29.96ms, 26,69ms, 31.30ms et 29,69ms. Pour la variation de la sévérité de la surcharge en fer cardiaque au cours du suivi on note, 07 améliorations (06 légères en absence de surcharge, 01 modérée en légère), 09 stabilisations (06 sans surcharge, 03 légères), 05 aggravations (05 sans surcharge en 01 sévère, 02 modérées, 02 légères). Pour la variation de la surcharge en fer hépatique on note, 09 améliorations (04 sévères en modérées, 03 modérés en légères, 01 légère en pas de surcharge et 1 sévère en légère), 06 stabilisations (03 légères, 02 modérées, 01 sévère) et 06 aggravations (légères en modérées)

Conclusion :

La ferritinémie n'étant pas toujours corrélée à la surcharge en fer cardiaque et hépatique, l'IRM est un moyen de quantification plus précis de la surcharge en fer au niveau du coeur et

foie. Elle permet d'ajuster les doses du TRT chélateur, de l'intensifier dans les surcharges sévères. Le suivi minutieux, l'ajustement précoce des doses de TRT, la disponibilité des différents chélateurs et l'adhérence au traitement sont primordiaux pour de meilleurs résultats de la Chélation.

P32: EVALUATION DU TRAITEMENT CHEZ LES PATIENTS BETA THALASSÉMIQUES EN ALGÉRIE : ÉTUDE NATIONALE MULTICENTRIQUE

Zidani N,
Hôpital benimessous

Introduction :

Le traitement (TRT) de la beta thalassémie comporte deux volets principaux : le TRT conventionnel (transfusions en CG, la chélation et splenectomie) et la greffe de moelle osseuse. Le principal objectif du TRT conventionnel est de corriger l'anémie, de freiner l'érythropoïèse et prévenir l'hémochromatose, complication la plus redoutable avec installation de lésions organiques.

Objectif :

Evaluation du traitement chez les patients beta thalassémiques majeurs et intermédiaires suivis dans différents services d'hématologie et de pédiatrie en Algérie.

Matériel et méthodes / patient :

Il s'agit d'une étude multicentrique, rétrospective, ayant concernée 18 services d'hématologie et de pédiatrie portant sur des patients suivis pour Beta thalassémie. Les données ont été recueillies

à partir de dossiers médicaux sur une fiche d'enquête.

Résultats et discussions :

De Janvier 2017 à Janvier 2022, nous avons colligé 589 BTM et 153 BTI. L'âge médian des TM est de 20.5ans (01-48), celui des TI est de 30.16 ans (07-70). Le sex ratio est de 1.23. Les transfusions ont débuté à un âge précoce 10.93 mois (1-48). La majorité des pts (94.47%) reçoit des CG phénotypés dans le système rhésus et Kell, filtrés seulement dans 72.86% des cas. Le taux moyen d'Hb prétransfusionnel est de 7.57 g/dl (4-10.6) chez les TM en dessous du taux recommandé. La splénectomie a été effectuée dans plus de la moitié des cas chez les TM (61.05%) et dans 45.07% chez les TI. L'évaluation de la surcharge en fer est basée essentiellement sur la ferritinémie. Elle est supérieure à 2500ng/ml dans plus d'un 1/3 des cas. L'IRM cardiaque et hépatique n'est réalisée que dans 20.68% des cas. La chélation est indiquée chez 2/3 des pts. Les complications sont diverses liées à la maladie (présence de DCF et d'une SPM dans presque la 1/2 des cas, nombreux pts sont splénectomisés) et à la surcharge en fer. Les atteintes organiques les plus fréquentes sont cardiaques (17.70%TM 10.49%TI) et gonadiques (29.82% TM et 17.27% TI). Nous rapportons 60 cas de décès dont 56.36 % sont dues à une cause cardiaque.

Conclusion :

La prise en charge des patients beta thalassémiques s'est nettement améliorée ces dernières années mais le TRT conventionnel reste insuffisant et les moyens d'explorations ne sont pas généralisés au niveau de toutes les structures. Les complications de la surcharge en fer cardiaques restent les plus graves, l'adhérence à la chélation, un suivi strict du TRT sont aussi indispensables.

P33: Étude de la corrélation entre la ferritinémie, la surcharge en fer hépatique (LIC) et cardiaque (T2*) évaluée par IRM chez des patients thalassémiques

Zidani N, , Benyaa N, Miloudi H, Belkaid S, Zidouni T, Meddas B, Lkhdari M, Bensadok M, Ferroudj N, Belhani M, Nekkal S
hopital benimessous

Introduction :

La détection précoce de la surcharge en fer cardiaque grâce à l'IRM chez les patients thalassémiques et l'intensification du traitement chélateur dans les surcharges severes a transformé le pronostic de cette pathologie.

Objectif :

Étudier la corrélation entre les niveaux de la ferritinémie(FS), la surcharge en fer hépatique et cardiaque évaluée par IRM, la corrélation entre le T2* et la LIC.

Matériel et méthodes / patient :

Nous avons évalué la surcharge en fer par la FS, la mesure du T2* et de la LIC par IRM chez des patients B thalassémiques(TM et TI) suivis à l'HDJ du service d'hématologie. Les paramètres étudiés sont : l'âge, le sexe ; la symptomatologie cardiaque ; la fonction d'éjection, la ferritinémie le T2* et la LIC. La surcharge en fer hépatique est sévère, modérée et légère pour des taux de la LIC de >15 mg/g de foie sec, ≥ 7 - ≤ 15 , < 7 respectivement. La surcharge en fer cardiaque est sévère, modérée et légère pour des T2* de < 10 ms, ≥ 10 -<15 et ≥ 15 - ≤ 20 respectivement. Pour un T2* > 20ms il n'y a pas de surcharge en fer cardiaque

Résultats et discussions :

Cent trente IRM ont été effectuées chez 47 patients BT dont 45 TM et 02 TI pour mesurer la surcharge en fer à raison d'une IRM par an voir 2 ans. L'âge médian à la réalisation de l'IRM est de 10.12 ans (05-20) dont 28 filles et 19 garçons. Tous les patients reçoivent régulièrement une chélation en monothérapie (Deferoxamine ou Deferasirox) ou bithérapie (Deferoxamine associé au Deferasirox). La surcharge en fer hépatique était sévère dans 13 cas (10%); modérée 65 cas (50%), légère 46 cas (35,38%) et pas de surcharge dans 06 cas (4,62%). Les FS correspondantes sont respectivement 2382.69 µg/l, 1529.38 µg/l, 1400,65 µg/l et 906.33 µg/l. La surcharge en fer cardiaque était sévère dans 04 cas (3,07%), modérée 14 cas (10,76%), légère 19 cas (14,61%) et pas de surcharge dans 93 cas (71.53%). Leurs FS correspondantes sont respectivement de 2853.75 µg/l, 2214,28 µg/l, 1497,41 µg/l et 139125 µg/l. Deux patients ont présenté une symptomatologie cardiaque avec cardiomyopathie. La corrélation FS et LIC a été retrouvée dans 63.84%, FS et cœur dans 37,69%, la LIC et T2* dans 40.76 % et LIC, T2*, FS dans 12.3%

Conclusion :

La surcharge en fer est plus précoce dans le foie que dans le cœur, plus de 70% n'ont pas de surcharge cardiaque chez cette population jeune (âge médian 10.12 ans). Plus de la moitié des patients ont déjà une surcharge en fer hépatique. Notre étude retrouve une corrélation entre le taux de FS et la LIC dans deux tiers des cas, mais ne retrouve pas toujours de corrélation entre la FS et le T2*. Il en est de même pour la LIC et le T2*. Nos résultats rejoignent ceux de la littérature. La corrélation entre la FS, la LIC et T2* a été retrouvée chez les

patients qui ont une surcharge en fer faible à modérée dans la majorité des cas

P34: Les résultats de la DMO réalisée chez les patients beta thalassémiques âgés entre 08 et 16 ans et analyse des facteurs de risque

Belkaid S, ,
Service hématologie et banque de sang
CHU Benimessous Alger-Algérie

Introduction :

L'ostéoporose est caractérisée par une diminution de la masse minérale osseuse (Fragilité osseuse exagérée) avec risque de fracture pathologique. C'est une complication multifactorielle qui peut se voir chez les enfants suivis pour Beta thalassémie Homozygote. L'anémie chronique, l'hyperplasie médullaire, la surcharge en fer et la carence en vitamine D restent les facteurs majeurs.

Objectif :

Démontrer l'intérêt de la densitométrie minérale osseuse DMO, dans le dépistage précoce des lésions osseuses (Ostéoporose / ostéopénie) chez les enfants Beta thalassémiques Homozygote Majeure (BTM) et déterminer les différents facteurs de risque.

Matériel et méthodes / patient :

Étude rétrospective faite chez les patients âgés de moins de 17 ans beta thalassémiques suivis en hématologie unité de transfusion sanguine (UTS) et banque de sang du CHU Béni Messous. Les paramètres étudiés sont, l'âge à la réalisation de la DMO, sexe, symptômes cliniques douleurs osseuses (DO), fractures et déformations osseuses, poids, taille, IMC, l'âge du début des transfusions, Hb prétransfusionnelle de base, épreuve

HGPO, la ferritinémie, bilan thyroïdien, parathyroïde, gonadique chez les patients âgés de plus de 12 ans, dosage de la vitamine D et du calcium. La densitométrie minérale osseuse (DMO) à la recherche de lésions osseuses (LO) type Ostéoporose / Ostéopénie, au niveau Lombaire (L2-L4) et Col du fémur (CF), en utilisant le Z-SCORE (Indicateur du risque fracturaire chez les enfants) : Inférieur à -2 : Ostéoporose, entre -1 et -2 : Ostéopénie

Résultats et discussions :

Quatre-vingt-un beta thalassémiques (67 TM et 14 TI) sont suivis à l'UTS. Cinquante-neuf ont moins de 17 ans (54 BTM et 05 BTI). La DMO a été réalisée chez 20 enfants BTM dont 13 filles et 07 garçons. Le sex-ratio est de 1.85. L'âge moyen est de 11 ans [08 à 14 ans]. Les LO ont été retrouvées dans 18 cas (90%). Quatre cas d'ostéoporose (lombaire L2-L4 et CF), 05 cas d'ostéopénie (lombaire L2-L4 et CF), 01 cas d'ostéoporose (L2-L4) et ostéopénie (CF). 08 cas d'ostéopénie (L2-L4) isolée. Le Z score médian dans l'ostéoporose est de -2.5 [-2.9 à -2.2]. Le ZScore médian dans l'ostéopénie est de -1.5 [-2 à -1]. Les DO sont retrouvées chez 02 patients. Le Retard staturo-pondéral chez 02 patients. IMC moyen : 16,36 [13.85 à 19.6]. Aucun cas de fracture n'a été rapporté. Le taux d'Hb pré transfusionnel (g/dl) moyen est de 8.1 [7 à 9.5]. La ferritinémie (ng/dl) moyenne est de 2222 [531 à - 4743] dont 04 cas <1000 et 06 cas entre 1000 et 2500. Chez les enfants qui présentent une ostéoporose, l'HB de base moyenne est de 7,6 g/dl et la ferritinémie moyenne est de 2982 ng/dl [1369 - 4743] ; Et ceux qui présentent une ostéopénie l'HB de base moyenne est de 8,04g/dl et la ferritinémie moyenne est de 2074 ng/dl [531 - 3000] ; Tous les bilans hormonaux étaient normaux (aucun cas d'hypothyroïdie, d'Hypoparathyroïdie ou d'insuffisance gonadique). Un déficit en vitamine D est retrouvé chez tous les

enfants avec bilan phosphocalcique normal. Le dosage du zinc n'a pas été réalisé. Tous les patients sont supplémentés en Vitamine D, calcium et zinc.

Conclusion :

Les lésions osseuses (Ostéoporose / ostéopénie) sont d'installation précoce chez les enfants BTM (âge moyen 11 ans dans notre série), pouvant engendrer de sérieuses répercussions définitives sur leur croissance et qualité de vie, sa prise en charge repose essentiellement sur le dépistage précoce par DMO et la lutte contre les facteurs de risque.

P35: INTENSIFICATION PAR LE TRAITEMENT CHELATEUR COMBINE (DFO ET DFX) CHEZ LES PATIENTS β THALASSEMIEQUES MAJEURS AVEC UNE HEMOCHROMATOSE IMPORTANTE A PROPOS DE 8 CAS

Souames F, , Lafri S, Milia R, Ouchenane Z
Société Algérienne d'hématologie et de transfusion sanguine

Introduction :

La surcharge en fer post-transfusionnelle est le principal facteur pronostic de morbi-mortalité au cours de la β thalassémie majeure.

Objectifs :

- Evaluer la réponse au traitement chélateur combiné de l'hémochromatose post transfusionnelle chez les patients atteints de β Thalassémie majeure.

- Apprécier sa tolérance et sa toxicité.

Observation :

MATERIELS ET METHODES :

- Les données épidémiologiques, cliniques et transfusionnelles des patients ont été collectées à partir de leurs dossiers médicaux.
- L'évaluation de la surcharge en Fer pré et per thérapeutique était faite exclusivement par le dosage de la ferritinémie (FS) et aucun patient n'a bénéficié d'une IRM en T2 hépatique ou cardiaque.

Résultats :

Dans notre étude, le traitement chélateur combiné était indiqué devant l'apparition d'une surcharge martiale massive (ferritinémie >2000 ng/dl) +/- associée à des complications liée à l'hémochromatose (cardiopathies dans 03 cas et endocrinopathies dans 7cas).

La durée moyenne du traitement était de 10 mois.

L'âge moyen était de 21.6 ans (17-30), le sexe ratio de 1(4H/4F).

Tous nos patients ont reçu la Deferoxamine (DFO) s/c + Deferasirox (DFX). Une séance d'intensification thérapeutique par DFO en IV était faite chez 03 patients (DFO iv+DFX).

Les doses du DFO était de 30-40 mg/kg en S/C 5j/7, 50 mg/kg en IV en perfusion continue de 24 heures pendant 15 jour, associé au DFX 20-40 mg/kg/j 7j/7.

La FS moyenne pré-thérapeutique était de 4176 ng/ml (2380-5994).

Dans 87% des cas, un taux de FS \leq 1500 ng/ml est obtenu après 09 à 12 mois de traitement.

A 12 mois de traitement: le taux moyen de la FS était de 1162 soit une réduction de 72%. On a noté une stabilisation voir une amélioration des complications liées à l'hémochromatose.

Pour les effets secondaires thérapeutiques, 50% des patients ont présenté une augmentation des transaminases. 1 cas d'hyper-protéinurie des 24heures a été noté.

Discussion :

Dans notre série, le TRT combiné a permis une réduction significative de la surcharge en fer sans une augmentation significative concomitante des effets secondaires.

La réalisation d'une IRM en T2 cardiaque et hépatique aurait permis une meilleure évaluation thérapeutique, malheureusement non faite dans notre série ; ceci peut être expliqué d'une part par son cout et d'autre part par la non disponibilité dans notre région.

Conclusion :

Le TRT chélateur combiné constitue une alternative thérapeutique efficace chez les patients résistants à la monothérapie ou dans les surcharges martiales sévères permettant ainsi d'améliorer la survie et la qualité de vie de cette catégorie de patients.

P36: Prévalence des complications endocriniennes chez les patients β -thalassémiques transfuso-dépendants

Souames F, , Khensal S, Ouchenane Z
Société Algérienne d'hématologie et de transfusion sanguine

Introduction :

La β thalassémie est une anémie héréditaire fréquente, principalement grave dans sa forme majeure.

Les anomalies endocriniennes de la β thalassémie majeure sont des complications inquiétantes courantes qui nécessitent une prise en charge rapide.

L'objectif de ce travail est d'évaluer la prévalence de ces complications à partir d'une série de béta-thalassémiques majeurs polytransfusés et suivi dans notre service.

Observation :

Patients et méthodes :

Notre étude a porté sur 80 patients répartis en 42 femmes et 38 hommes (sex-ratio de 0.9) d'âge moyen de 24ans, dont la recherche des complications endocriniennes était faite en collaboration avec le service d'endocrinologie du CHU-Constantine.

Pour chaque malade ont été étudiés l'âge de la première transfusion, le taux d'hémoglobine moyen pré transfusionnel, l'âge de début et le type de la chélation.

L'évaluation de la surcharge en fer est principalement déterminée par le dosage de la ferritinémie pratiqué en dehors de tout épisode infectieux et de cytolysé hépatique.

Seul un patient a bénéficié d'une IRM hépatique en T2.

Tous nos malades ont bénéficié d'au moins une glycémie à jeun. Un résultat anormal est complété par une hyperglycémie provoquée par voie orale.

Les dosages hormonaux ont porté sur les fonctions thyroïdiennes, gonadotropes et somatotropes ainsi que les hormones intéressant le fonctionnement des glandes surrénales et parathyroïdes. Le diagnostic de l'ostéoporose est fourni par les données de l'ostéo-densitométrie.

Résultats :

Dans notre série, 60 patients ont présentés au moins une endocrinopathie soit une prévalence de 82%.

Le taux moyen de la ferritiniémie au moment du diagnostic était de 7300ng/ml et 86% des patients avait un taux >2000ng/dl.

Au moins 02 endocrinopathies était retrouvée dans la majorité des cas (68%). Elles sont dominées par le retard staturo-pondéral et pubertaire.

La DMO était seulement réalisée chez 31 malades (52% des cas), parmi lesquels 18% avait une ostéoporose.

Une anomalie de la gluco-régulation était objectivée dans 30% des cas.

37 malades (51 %) ont présenté un retard de croissance et 61 % un hypogonadisme. Une hypothyroïdie fruste est retrouvée chez 12 patients. L'insuffisance surrénalienne et parathyroïdienne était retrouvée respectivement dans 14 et 13 cas.

Discussion :

- La thérapie transfusionnelle fait partie de la prise en charge de la B

thalassémie. Cependant en l'absence de chélation adaptée, le risque de surcharge martiale est majeur notamment au niveau des glandes endocrines, ce qui correspond à notre étude ou le taux moyen de la ferritinémie était très élevé traduisant une hémochromatose sévère.

- Dans notre étude, la prévalence des complications endocriniennes était de 82% ce qui correspond à l'étude tunisienne ou sa prévalence était de 75,7 %.
- Selon la littérature, ces complications se manifestent essentiellement au-delà de la 1^{ère} décennie et sont dominées par les anomalies de la croissance et de la puberté ce qui correspond à notre étude contrairement à l'étude tunisienne ou l'ostéoporose et les anomalies pubertaires sont retrouvées au premier plan.
- Une polyendocrinopathie était retrouvée dans la moitié des cas.

Conclusion :

Les glandes endocrines constituent une cible redoutable et grave de la surcharge en fer post-transfusionnelle d'où l'intérêt d'une chélation martiale adéquate.

Ces complications endocriniennes sont très fréquentes et doivent faire l'objet d'un dépistage élargi et régulier dans le but d'une prise en charge adaptée.

P37: Consommation en concentrés de globules rouges chez les patients atteints de β thalassémie : expérience d'un centre

Ghali O, , Benlakha F, Fekih Salem S, Achour M, Mestiri A, El Borgi W, Gouider E

Service d'Hématologie Biologique Hôpital Aziza Othmana Tunis

Introduction :

La transfusion reste un élément clé de la prise en charge des patients suivis pour syndrome thalassémique. La disponibilité et la qualité des apports transfusionnels ont un rôle pronostique considérable.

Objectif :

Notre étude a pour objectif de quantifier les besoins transfusionnels des patients atteints de β thalassémie suivis dans notre centre.

Matériel et méthodes / patient :

Il s'agit d'une étude rétrospective concernant tous les patients atteints de β thalassémie transfusés et suivis dans notre centre depuis juin 2021. Une recherche d'anticorps irréguliers (RAI) a été indiquée devant un cross match incompatible chez ces patients. Elle était réalisée sur carte gel Grifols® en méthode de coombs indirect (CI). Les données immuno-hématologiques ont été collectées à partir du logiciel de stock et Santélab.

Résultats et discussions :

§ Sur 64 patients atteints de β thalassémie, 45 patients étaient transfusés

§ Sex ratio = 1.1

§ Nombre total de Concentrés de Globules Rouges (CGR) distribué =1155

§ Moyenne CGR transfusés = 25 CGR/patients [3-45].

§ Groupes sanguins : A+ (37.1%), O+ (29.4%), B+ (19.9%), O- (7%) AB+ (4.7%), A- (1.8%) et AB- (0.1%).

§ Phénotype érythrocytaire : (EK) négatif (42.8%); (CEKell) négatif (24.6%) et (cEKell) négatif (23.8%).

§ Tous nos patients ont reçu des CGR déleucocytés. Neuf patients ont reçu des CGR déplasmatisés.

§ Aucun de nos patients n'a reçu du plasma frais congelé ni de concentrés plaquettaires.

§ La RAI a été réalisée chez 6 patients (13.3%) et elle était positive. Ce taux peut être sous estimé vu que tous les patients ne bénéficient pas d'un suivi immuno-hématologique régulier et ne sont généralement explorés que dans le cadre d'un cross match incompatible.

Conclusion :

Un suivi immuno-hématologique régulier chez ces patients permet leur transfusion par des CGR isophénotypes, compatibles. L'informatisation a facilité l'accès aux dossiers transfusionnels des patients permettant ainsi une meilleure maîtrise des facteurs intervenants dans l'alloimmunisation érythrocytaire. Le phénotypage élargi reste la meilleure alternative dans ce cadre mais demeure très coûteux.

P38: Profil épidémiologique, clinico-biologique et thérapeutique des syndromes thalassémique au CHU Mohammed VI de Marrakech : à propos de 44 cas

Abarray L, , Lahlimi F, Tazi M
CHU Mohammed VI de Marrakech

Introduction :

Les thalassémies sont un groupe d'hémoglobinopathies héréditaires autosomiques récessives caractérisées par des manifestations cliniques diverses, allant de l'hypochromie, la microcytose asymptomatiques à l'anémie hémolytique profonde . La prise en charge repose principalement sur la transfusion et chélation .L'objectif est d'étudier le profil épidémiologique, clinico-biologique et thérapeutique des patients thalassémiques suivis au service d'hématologie du Centre hospitalier universitaire (CHU) Mohammed VI de Marrakech .

Observation :

Nous avons colligé durant cette période 44 cas de syndrome thalassémique âgés entre 3 ans et 64 ans avec une moyenne d'âge de 10.84 et un sexe ratio (M/F) de 0,9. Les parents sont consanguins dans 20,5% des cas.

15 % des cas ont un antécédent familial de thalassémie.

Cliniquement, la dysmorphie faciale a été noté chez 11,4% des patients ; splénomégalie chez 29,5%, hépatomégalie chez 6,8% et ictère chez 18% des cas . Nous avons noté une β -thalassémie hétérozygote chez 63% de nos patients ; β -thalassémie homozygote chez 21,7 % ; β -thalassémie intermédiaire chez 6,5%; α -thalassémie chez 2,3% et les autres types de thalassémie composite chez 6,5% des cas .21% des cas ont nécessité un

programme transfusionnel régulier mensuel . La Ferritinémie diagnostic a varié entre 1,5 et 5466 ng/ml, elle est supérieure à 1000 ng/ml chez 50 % des cas et 5% ont été mis sous traitement chélateur régulier . Le déférasirox(Exjade) est le plus utilisé . 68,2% ont été mis sous acide folique et 15,9% sous hydroxyurée . 6 patients (13,6%) ont bénéficié d'une splénectomie.

Les complications les plus fréquents sont l'allo immunisation chez 11,4% des cas et lithiases vésiculaires chez 4,5 % des patients. Le dépistage des complications cardiaques n'était réalisé que chez moins 1 % des patients .

Conclusion :

A la lumière de ces résultats, plus d'efforts sont nécessaires dans notre contexte pour améliorer la prise en charge des patients surtout en matière de chélation et aussi le dépistage des complications .

P39: PLACE DE L'HYDROXYUREE DANS LE TRAITEMENT DE LA B THALASSEMIE INTERMEDIAIRE

Milia R, , Souames F, Ouchenane Z

CHU BEN BADIS
CONSTANTINE-ALGERIE

Introduction :

La bêta thalassémie intermédiaire est une anémie hémolytique de découverte tardive, son tableau clinique est généralement de gravité intermédiaire entre l'anémie de Cooley et la forme hétérozygote.

Dans cette entité, l'utilisation d'un inducteur de l'hémoglobine fœtale tel que l'hydroxyurée est souvent indiquée.

L'objectif de notre travail est d'évaluer l'impact clinico-biologique de l'hydroxyurée dans le traitement de la B thalassémie intermédiaire non transfuso-dépendante et évaluer sa tolérance.

MATERIELS ET METHODES

Il s'agit d'une étude rétrospective sur 5 patients atteints de B thalassémie intermédiaire traitée par hydroxyurée (HU) associée à l'érythropoïétine (EPO) durant les 2 premiers mois de traitement.

Les données épidémiologiques, cliniques et biologiques ont été collectées à partir des dossiers des patients.

Une surveillance régulière était faite chaque 03 mois (clinique et biologique) dans le but d'apprécier la réponse thérapeutique et de rechercher les effets secondaires thérapeutique et de rechercher ces effets secondaires.

Observation :

Résultats

- 38% de nos patients sont traités par hydroxyurée.
- La moyenne d'âge actuel: 20 ans.
- La moyenne d'âge au début du traitement est de 15 ans.
- Le sexe ratio : est de 0.6 (prédominance féminine).
- A la NFS de base: Taux moyen d'Hb: 7,9 gr/dl taux moyen de VGM 75
- Pour l'EHb de base: Taux moyen d'HbF= 85,8 %.
- **Dose moyenne efficace :** correspondant à la littérature 14mg/kg/jr.

• **Evaluation à 06 mois de traitement :**

L'évaluation à 6 mois :

- Indépendance transfusionnelles dans 60% , transfusion occasionnelle dans 20% des cas.
 - Amélioration du syndrome anémique dans la majorité des cas.
 - Bonne réponse dans 2 cas avec une augmentation du taux d'hb>1g/dl
 - Aucune réponse dans 1cas.
 - Biologique:
 - Taux d'Hb moyen: 8,8%.
 - EHb: faite chez 60 % des patients.
 - Taux moyen d'Hbf à 92,06
- **Pour les effets secondaires :**
- Cytolyse hépatique: 1 cas, d'où l'arrêt temporaire du traitement.
 - Cas de néoplasie: 00 cas.
 - Cas de complications hématologiques : 01 cas d'érythroblastopénie.
- Pour le devenir, tous nos patients sont vivants avec pour la majorité, une nette amélioration de la qualité de vie.

DISCUSSION

Dans notre série :l'HU a démontré son efficacité et sa sécurité dans le traitement des bêta talassemie intermediaire dans la majorité des cas ce qui correspond à la littérature. Néanmoins la résistance à ce traitement était rare mais présente ce qui constitue un problème majeur de prise en charge devant des options thérapeutique très limitées dans cette pathologie surtout chez les patients qui présentent une allo-immunisation erythrocytaire

Conclusion :

La B thalassémie intermédiaire est une pathologie grave, dont le pronostic dépend de la prise en charge précoce et codifiée dont l'hydroxyurée constitue l'un des piliers thérapeutiques indispensables permettant de réduire les besoins transfusionnels et d'augmenter l'espérance de vie dans cette catégorie de patients.

P40: Manifestations thrombotiques chez les patients bêta-thalassémiques

Elomari S, , Essabir S, Lahlimi F, Tazi M
Service d'hématologie clinique et greffe de moelle, CHU Mohammed VI Marrakech

Introduction :

Les manifestations thrombo-emboliques ne sont pas exceptionnelles chez les patients bêta thalassémiques, particulièrement les malades ayant subi une splénectomie et ceux qui ne sont pas régulièrement transfusés. Les anomalies de la membrane érythrocytaire contribuent à cet état d'hypercoagulabilité.

Observation :

Observation 1 :

Enfant âgé de 13 ans, suivie pour B-thalassémie homozygote majeure, qui a présenté 1 mois après la splénectomie des douleurs abdominales intense, associée à des nausées / vomissements, l'examen clinique a objectivé une sensibilité abdominale diffuse, une hépatomégalie. Le bilan biologique a montré une anémie hypochrome microcytaire, une cytolysé hépatique 3 fois la normale, l'échographie abdominale a objectivée une thrombose étendue du tronc spléno-mésaraïque et du tronc porte associé à une circulation collatérale de cousinage. Le patient a été

mis sous HBPM 0,2 x 2 par jour avec une bonne amélioration.

Observation 2 :

Enfant âgé de 16 ans suivie pour B-thalassémie hétérozygote mineur, qui a présenté des troubles de conscience avec un syndrome confusionnel et agitation, associé à un syndrome hémorragique fait d'épistaxis et de gingivorragies de faible abondance. L'examen clinique a trouvé un patient obnubilé, confus et agité, ictère cutanéomuqueux et une splénomégalie. Le bilan biologique a montré une anémie hypochrome microcytaire, TDM cérébral a objectivé un sinus hypodense frontopariétale gauche, l'IRM a montré une thrombophlébite du sinus latéral gauche avec atteinte parenchymateuse pariétale gauche. Le patient a été hospitalisé au service de réanimation où il a bénéficié d'une transfusion sanguine et un traitement par HBPM, avec une bonne amélioration clinique.

Conclusion :

À la lumière des cas présentés dans notre travail, Les thromboses peuvent être des complications redoutables chez les patients thalassémiques, nécessitant un traitement anticoagulant rapide et efficace

P41: Observance thérapeutique des chélateurs de fer chez les patients suivis pour hémoglobinopathies

Belarbi O, , Cherkaoui S, Khoubila N, Quachouh M, Rachid M, Madani A
CHU Ibn Rochd de Casablanca

Introduction :

La prise en charge thérapeutique des maladies de l'hémoglobine, associant notamment transfusions sanguines et chélation du fer, a fait évoluer l'espérance de vie de manière impressionnante. Les chélateurs de fer par voie orale ont remplacé ceux par voie parentérale ce qui a augmenté l'alliance thérapeutique. Cependant, le caractère chronique requiert une bonne adhérence. La présente étude vise à déterminer le taux d'observance thérapeutique les patients suivis pour hémoglobinopathies, ainsi que l'ensemble des facteurs influençant cette observance.

Observation :

Matériels et méthode :

Une étude transversale à visée descriptive et analytique est menée chez les patients atteints d'hémoglobinopathies et traités par les chélateurs de fer au niveau du service d'hématologie- oncologie pédiatrique de l'hôpital IBNROCHD de Casablanca, durant une période de neuf mois allant du janvier 2022 au septembre 2022. la méthode d'évaluation d'adhérence thérapeutique a été réalisée par des méthodes indirectes : une échelle d'évaluation d'observance GIRARD, ainsi qu'un hétéro-questionnaire comprenant des éléments sociodémographiques, cliniques et thérapeutiques.

Résultats :

L'échantillon était constitué de 71 patients d'âge moyen de 23,97ans +/- 9.97ans et (5

-56 ans) avec un sex-ratio M/F de 1. 66.2% des patients sont atteints de thalassémie (52% TDT et 14.2% NTDT), 26.8 % de drépanocytose et 7% de thalasso-drépanocytose. Selon l'échelle de GIRARD ; 35.21% des patients étaient des mauvais observant, 21.12% présentaient des problèmes minimes d'observance, alors que seulement 43.66% des patients qui avaient une bonne observance.

Le traitement chélateur consistait en monothérapie dans 90.13% des cas (80.28% des patients étaient sous Déférasirox contre 9.85% sous Défériprone), alors que 9.81% utilisaient une bithérapie. la durée moyenne de chélation était de 4.25 +/- 2.2 ans (1 -10 ans). La moyenne du taux de ferritinémie au moment de questionnement étaient de 1793ng/ml (172.68 – 6141ng/ml). 22.5% avaient une surcharge hépatique avec une moyenne estimée à 64.91 +/- 128.12mg/g (0.98mg/g -369mg/g), alors que 5.63% de la population a présentaient une surcharge splénique avec une moyenne de 106 +/- 131.37umol/g (37umol/g - 303umol/g).

Quant aux complications endocriniennes, 43.66% des cas avaient un retard staturo-pondéral, 10% souffraient d'une hypothyroïdie et 1.4% avaient un diabète. Nous avons trouvé statistiquement significatif (indice de Pearson=0.00) que les patients qui connaissaient l'objectif du traitement ainsi que ceux qui n'ont été jamais hospitalisés qu'ils étaient observant.

Conclusion :

L'éducation thérapeutique et l'accompagnement du patient tout au long de sa maladie est une clé d'encouragement du patient à adhérer aux recommandations de l'équipe de soins de santé.

Bureaux et Comité scientifique

Membres du bureau de la STH

- Raihane Ben Lakhhal - **Présidente**
- Sonia Mahjoub - **Vice présidente**
- Raoudha Mansouri - **Secrétaire Générale**
- Meriam Cheikhrouhou - **Vice secrétaire générale**
- Hela Baccouche - **Trésorière**
- Rachid Kharrat - **Vice trésorier**
- Balkis Meddeb - **Présidente d'honneur**

Membres du bureau de la SAHTS

- Pr Mahdia SAIDI - **Présidente**
- Pr OUKID Salima - **Secrétaire générale**
- Pr AIT AMER Nacéra - **Trésorière**
- Pr BOUCHAKOUR Amina - **Première vice-présidente**
- Dr BENSADOK Meriem - **Deuxième vice-présidente**
- Pr LOUANCHI Lynda - **Troisième vice-présidente**

Membres du bureau de la SMH

- KHOUBILA Nisrine - **Présidente**
- ZAIDANI Mohamed - **Vice-président**
- EL MAAROUFI Hicham - **Secrétaire Générale**
- MAHTAT EI Mehdi - **Secrétaire Général Adjoint**
- BENMOUSSA Amine - **Trésorier**
- MADANI Abdellah - **Assesseur**
- EDDOU Hicham - **Assesseur**
- AHNACH Meryem - **Assesseur**
- EL GRAOUI Omar - **Assesseur**

Comité scientifique

Adnène Laatiri - Moez elloumi - Sondos Hdiji - Sami Zriba
Yosra Ben Youssef - Karima Kacem - Sonia Mahjoub
Fatma Belakhil - Yosr Ben Abdennebi - Hend Ben Neji
Nour Ben Abdejellil - Raoudha Mansouri - Zahra Kmira

Liste des Sponsors

Platinum



Gold

abbvie

janssen



Silver



sanofi





LA SOCIÉTÉ TUNISIENNE D'HEMATOLOGIE



La Société Algérienne d'Hématologie
et de transfusion sanguine



la Société Marocaine d'Hématologie

www.sth.tn