

## A PROPOS D'UN CAS DE LEUCEMIE A TRICHOLEUCOCYTES TRAITÉ PAR L'INTERFERON ALPHA 2A RECOMBINANT

TOLO A<sup>1</sup>, SANOGO P<sup>2</sup>, TOURE A H<sup>1</sup>, NANHO D C<sup>1</sup>, SANGARE A<sup>3</sup>

1. Assistants. Service d'hématologie clinique, CHU de Yopougon
2. Professeur titulaire. Service d'hématologie clinique, CHU de Yopougon
3. Professeur titulaire. Chef du service d'hématologie clinique, CHU de Yopougon.

**Correspondance** : Dr TOLO AISSATA, Assistante chef de clinique  
Service d'hématologie clinique du CHU de Yopougon  
21 BP 632 Abidjan 21.

---

### RESUME

La leucémie à tricholeucocytes est une leucémie chronique rare. Elle représente environ 2 % des leucémies de l'adulte selon les données de la littérature. Son traitement qui reposait essentiellement sur la splénectomie a été révolutionné en 1984 par QUESADA, par l'introduction de l'interféron.

Le cas clinique rapporté est une forme typique de leucémie à tricholeucocytes : homme de la cinquantaine avec cytopénie et splénomégalie. Le traitement par l'interféron alpha recombinant 2a pendant 18 mois a entraîné une "bonne réponse", avec une période de rémission clinique et hématologique de 18 mois.

Les effets indésirables étaient mineurs. La rechute est survenue à l'arrêt du traitement ; ce qui pose le problème de la durée du traitement d'entretien.

**Mots-clés** : Leucémie à tricholeucocytes, Interféron alpha .

### SUMMARY

*Hairy cell leukemia is a unfrequent chronic leukemia unfrequent . In the past time, the treatment was based on splenectomy. But since 1984, the introduction of interferon by QUESADA show a succesful response.*

*This is a clinical history of a typical form of hairy cell leukemia discovered in a fifty years old man with cytopenia and splenomegaly. The treatment was based exclusively on Interferon alpha recombinant during 18 months. The disease free survival was 18 months.*

*The indesirables effects were not significant. The relapse appears at the end of the treatment. This observation indicate that the duration of Interferon therapy appear to be a very important determinant affecting the final outcome.*

**Keys words** : Hairy cell leukemia , Interferon alpha.

## **INTRODUCTION**

La leucémie à tricholeucocytes, décrite pour la première fois en 1958 par Bouroncle et coll aux Etats Unis (2), est une leucémie chronique rare (2 % des leucémies de l'adulte). L'aspect "chevelu" des cellules malignes est à l'origine du nom de cette leucémie. Dans les cas typiques, elle se caractérise par une pancytopénie, une splénomégalie, une fibrose de la moelle hématopoïétique survenant chez un sujet de sexe masculin au-delà de 40 ans (1, 5). Le traitement qui reposait sur la splénectomie a été révolutionné en 1984 par QUESADA par l'introduction de l'interféron<sup>3</sup>. Deux autres molécules : la déoxycoformycine et la 2 chlorodéoxyadénosine semblent prometteuses. Depuis 1993, le service d'hématologie clinique du Centre Hospitalier Universitaire de Yopougon à Abidjan dispose de l'interféron-alpha-2a recombinant. Nous rapportons l'observation d'un patient atteint de leucémie à tricho-leucocytes et qui a bénéficié de ce traitement.

## **I- L'OBSERVATION**

Monsieur B. D., âgé de 49 ans, a été adressé en hématologie clinique le 17 novembre 1994 pour bicytopenie. Il s'agissait d'une diminution du nombre de globules rouges et du taux d'Hb avec anémie à 8,4 g / dl, et d'une thrombopénie à 64000 / mm<sup>3</sup>.

Au niveau des antécédents personnels, on a retrouvé une appendicectomie en 1984, un diabète non insulino-dépendant traité par du Glibenclamide, et un ulcère bulbaire traité par la Famotidine depuis le 04 novembre 1994.

L'anamnèse a retrouvé une notion de pesanteur au niveau de l'hypochondre gauche évoluant à bas bruit depuis environ 5 ans.

A l'examen clinique, le patient avait un bon état général, était apyrétique, les conjonctives étaient pales, et il présentait une splénomégalie de type IV. Il n'y avait pas d'adénopathie ni d'hépatomégalie.

L'hémogramme fait dans le service a confirmé la bicytopenie avec un taux d'hémoglobine à 8,4 g/dl normochrome normocytaire et un nombre de plaquettes à 77000/mm<sup>3</sup>. L'anémie était arégénérative. Le nombre de globules blancs était normal à 9500 / mm<sup>3</sup>, mais avec une lymphocytose modérée à 6900/mm<sup>3</sup> et un nombre de neutrophiles à 2600/mm<sup>3</sup>. L'électrophorèse des protides effectuée a mis en évidence une hyperalbuminémie à 30,8 g / l ; une légère augmentation des globulines à 15,5 g / l et une hypergammaglobulinémie polyclonale modérée à 18,4 g / l. On notait une légère élévation de l'uricémie à 75 mg/l. Les sérologies : amibiennne, bilharzienne et palustre étaient normales.

Devant cette bicytopenie, le myélogramme fait, a retrouvé une moelle pauvre avec présence de tricholeucocytes à 50 %. La leuco-concentration a mis en évidence aussi les mêmes tricholeucocytes. La biopsie ostéo médullaire a mis en évidence l'aspect classique en «nid d'abeille» des tricholeucocytes. Les bilans : hépatique, rénal, et le ionogramme sanguin étaient normaux.

Le diagnostic de leucémie à tricholeucocytes étant posé, le malade a bénéficié d'un traitement à base d'Interféron alpha recombinant 2a à la dose de 3 millions d'unités internationales par jour pendant 6 mois, puis 3 millions d'unités internationales 3 fois par semaine pendant 1 an.

Des effets secondaires ont été notés, à type de syndrome pseudo-grippal au cours des

10 premiers jours du traitement, facilement jugulé par le Paracétamol ; d'hyperpigmentation aux points d'injection ; d'une baisse de la libido.

Au bout de 7 semaines de traitement, le taux d'hémoglobine est passé à 10,6 g/dl, les plaquettes à 134000/mm<sup>3</sup>, et les globules blancs sont restés dans les limites de la normale.

Après 6 mois de traitement, le malade avait toujours un bon état général ; la splénomégalie est passée du type IV au type II selon la classification de HACKETT.

Au niveau de l'hémogramme, le taux d'hémoglobine se maintenait toujours autour de 10,6 g/dl, le nombre de globules blancs était toujours normal à 4010/mm<sup>3</sup> avec un nombre de neutrophiles à 1700/mm<sup>3</sup> et un nombre de plaquettes à 150000/mm<sup>3</sup>. Au myélogramme, il y avait une persistance des tricholeucocytes, mais à 13 %.

Au bout de 18 mois de traitement, l'hémogramme est pratiquement resté identique ; la splénomégalie a encore régressé passant au type I ; la proportion de tricholeucocytes est passé à 5 % au niveau médullaire.

Durant toute la durée du traitement, le patient n'a pas été transfusé, et n'a pas présenté de complication infectieuse.

Le 02 juin 1997, soit 11 mois après l'arrêt du traitement à l'interféron alpha recombinant 2a, le malade est réadmis dans le service dans le même tableau clinique qu'au début (bicytopénie avec splénomégalie de type IV). La reprise du traitement à l'interféron a été préconisée, mais vu le coût relativement élevé de ce traitement, le malade a été perdu de vue.

## II- DISCUSSION

Cette observation nous a permis de mettre en évidence le caractère indolent de la maladie<sup>6</sup> ; découverte après un hémogramme systématique. Il s'agissait d'une forme typique avec cytopénie et splénomégalie, survenant chez un sujet de sexe masculin de la cinquantaine<sup>6</sup>.

La réponse thérapeutique par le protocole que nous rapportons ici, est jugée "bonne"<sup>3</sup>. En effet, dès la 7<sup>ème</sup> semaine de traitement, le taux d'hémoglobine était supérieur à 10 g/dl, le nombre de plaquettes supérieur à 100000/mm<sup>3</sup>, et le nombre de polynucléaires neutrophiles supérieur à 1500/mm<sup>3</sup>. Par contre, la régression du pourcentage de tricholeucocytes médullaires était plus lente, et n'a été nette qu'au bout de 18 mois de traitement. Les auteurs s'accordent pour affirmer que la persistance de quelques tricholeucocytes circulants ne semble pas avoir d'intérêt pronostique, s'il existe une remontée suffisante des éléments normaux, notamment celle des polynucléaires neutrophiles et des monocytes<sup>3</sup>.

L'action de l'interféron alpha recombinant 2a sur la splénomégalie a été progressive. Au bout de 18 mois de traitement, la splénomégalie est passée du type IV au type I. Cependant, certains auteurs ont signalé la disparition de cette splénomégalie au bout de 2 mois de traitement, voire même 2 semaines<sup>3</sup>.

Ainsi, pour plusieurs auteurs, il existe une assez grande variation dans la rapidité et la qualité de l'effet de l'interféron d'un patient à l'autre. Mais les critères pronostiques, aussi bien cliniques que biologiques restent à définir.



