



Blueberry muffin syndrome: à propos d'un cas

K.Belcadi, M.Lakhrissi, A.Guindo ,Z.Isfoun, M.El Kababri, A. Kili, M. El Khorassani , L.Hessissen , N.El Ansari
Service d'Hémato- Oncologie Pédiatrique ; Hôpital d'enfants de Rabat
Université Mohamed V

Introduction

Les leucémies aiguës néonatales sont rares, (moins de 1 % de toutes les leucémies de l'enfant) dont le pronostic est sévère , Il s'agit le plus souvent d'une forme myéloblastique (LAM). Elles se présentent fréquemment sous une forme hyper leucocytaire et tumorale, [1]. avec des atteintes extra-hématopoïétiques : système nerveux central et tissu cutané en particulier . En général, la leucémie néonatale comporte un risque accru de mortalité liée au traitement et un taux élevé de rechute par rapport à la leucémie chez les enfants plus âgés.

Nous rapportons le cas d'un nourrisson actuellement âgé de 15 mois qui a présenté une leucémie aiguë néonatale de type myéloblastique (LAM) se manifestant dès la naissance par un blueberry muffin syndrome. Avec un recul de 11 mois .

Observation

Il s'agit d'un nouveau-né de sexe féminin, troisième d'une fratrie de trois enfants, né d'une mère âgée de 32 ans , issu de parents non consanguins. Aucune prise médicamenteuse ni exposition à des toxiques n'a été signalée pendant la grossesse. Les sérologies infectieuses maternelles étaient négatives. La grossesse a été menée à terme, et la patiente est née par césarienne à 39 semaines d'aménorrhée sur un utérus doublement cicatriciel. Le score d'APGAR était de 5 à la première minute, 7 à la cinquième minute et 10 à la dixième minute de vie.

L'examen clinique en salle d'accouchement a révélé des nodules sous-cutanés écchymotiques généralisés , Une hépatomégalie , avec une détresse respiratoire cotée 1/10 selon le score de Silverman . le nouveau-né a été mis sous Sac à tête (figure 1) , la numération formule sanguine a montré une hémoglobine à 9,5 g/l, des globules blancs à 319 000/mm³ avec 159 500 /mm³ polynucléaires neutrophiles, et des plaquettes à 181 000/mm³. Le frottis sanguin a révélé des cellules d'allure blastique à 92%.

L'immunophénotypage de la population blastique a confirmé le diagnostic de LAM. L'étude cytogénétique était non concluante

La prise en charge initiale comprenait l'hyperhydratation, des transfusions de culots globulaires et de concentrés plaquettaires. La patiente a été traitée selon Le protocole AMLMA 2011 avec des doses adaptées en fonction de son poids . Elle était en rémission complète en fin d'induction, et les cures protocolaires de consolidation ont pu être poursuivies.

Aujourd'hui, la petite a 15 mois, en bonne santé , elle est suivie en consultation avec un recul de 11 mois.



Figure 1 : J1 de vie

Discussion

Les leucémies aigues néonatales sont des affections extrêmement rares : un cas pour 5 000 000 naissances [2]. Elles représentent moins de 1 % de toutes les leucémies de l'enfant et apparaissent à la naissance ou dès les premières semaines de vie .

À cette période de la vie, les LAM sont les plus fréquentes (56 %) avec une prépondérance des leucémies monoblastiques de type M5 (41,6 %) selon la classification FAB. [2]

Quatre critères sont nécessaires pour la définition d'une leucémie aiguë néonatale, qu'ils soient présents dès la naissance ou qu'ils apparaissent dès les quatre premières semaines de vie qui sont : la présence de leucocytes immatures dans le sang ou la moelle osseuse , l'infiltration des tissus extra-hématopoïétiques , l'absence d'affection responsable de réactions leucémoides (infection, hypoxie, hémolyse..)et l'absence d'anomalies chromosomiques constitutionnelles responsables d'hématopoïèse instable. [3]

L'atteinte cutanée constitue l'une des caractéristiques distinctives de la leucémie aiguë chez le nouveau-né, se manifestant par un tableau clinique communément appelé "Blueberry Muffin Baby", observé principalement dans les leucémies aiguës myéloblastiques (LAM) [4]. C'est également le cas de notre patiente.

En raison de la rareté de cette pathologie, il est difficile d'établir un pronostic. La chimiothérapie est indiquée en cas de lésions mettant directement en danger le pronostic vital ou en cas de progression de la maladie [2]. En général, il est recommandé de réduire les doses de chimiothérapie de 25 à 50 %. [4] Comme le cas de notre patiente qui a bénéficié d'une chimiothérapie à 50% de doses.

Conclusion

Ce cas spécifique souligne l'espoir que des interventions précoces et adaptées peuvent offrir, même dans le contexte de leucémies aigues myéloïdes jugées de mauvais pronostic , survenant dès les premiers jours de la vie.

Références

- 1.A. Jacquot, F. Bernardb, M. Dupontc, S. Taviauxc, D. Guyotb, O. Plana, M. Badra, F. Montoyaa, G. Camboniea, J.-C. Picaud, Revelation of an acute lymphoblastic leukemia in the delivery room, archives de pédiatrie 2007
- 2.Blueberry Muffin Baby and spontaneous remission of neonatal leukaemia J. Bacchetta¹ , B. Douvillez¹ and all , Service d'hématologie pédiatrique, , hospices civils de Lyon, université de Lyon, 1, rue Joseph-Renault, 69008 Lyon, France, 2008
- 3.Yang CX, Yang Y, Zhang FL, Wang DH, Bian QH, Zhou M, Zhou MX, Yang XY. Congenital leukemia: A case report and review of literature. World J Clin Cases 2023; 11(29): 7227-7233
4. Les leucémies aiguës de l'enfant de moins d'un an : des maladies rares, encore un défi Benoît Brethon¹ , Hélène Cavé 2,3, Mony Fahd 1 , André Baruchel 1,4 , 2016