

G. Elghouat, R. Nakhli, H. Yahyaoui, M. Chakour.

Laboratoire D'hématologie, Hôpital Militaire Avicenne. Faculté De Médecine Et De Pharmacie - Marrakech (Maroc)

INTRODUCTION

Les mastocytoses constituent un groupe hétérogène de pathologies rares liées à l'accumulation clonale d'infiltrats de mastocytes anormaux au niveau d'un ou de plusieurs organes.

Les examens biologiques nécessaires au diagnostic des mastocytoses découlent des critères diagnostiques de la pathologie décrites par l'OMS en 2016.

Objectif :

Nous décrivons à travers cette observation le côté pratique de la cytologie hématologique dans l'orientation diagnostique de cette pathologie grave, rare et sous-estimée.

OBSERVATION

Il s'agit d'une fille de 2 ans, issue d'un mariage non consanguin et d'une grossesse suivie, née à terme par voie basse, et qui a présenté quelques semaines après sa naissance une lésion maculo-papuleuse au niveau du tronc, dont la friction douce entraînait une turgescence (signe de Darier positif).

Cette lésion a fait évoquer une mastocytose cutanée qui a été confirmée par l'étude histologique. D'autres lésions similaires, au niveau du tronc et des membres, se sont apparues après plusieurs mois. Au cours de l'évolution la patiente a présenté une élévation de la tryptasémie à 73,2 mmol/l.

RESULTATS

Le myélogramme a été réalisé dans notre service et qui a révélé la présence de 13% de mastocytes parmi l'ensemble des cellules médullaires aux deux colorations MGG (May Grunwald Giemsa) et bleu de toluidine, dont presque la moitié étaient dystrophiques (mastocytes fusiformes, hypogranulés, métachromatiques) ce qui a conduit à évoquer une atteinte mastocytaire systémique.

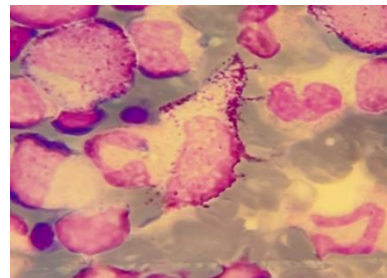


Image1: Myélogramme montrant un mastocyte fusiforme (x1000)

La BOM a révélé quelques jours après la présence d'un infiltrat de mastocytes regroupés en amas par endroit sur l'ensemble des carottes recueillies.

A défaut de moyens, la recherche des marqueurs antigéniques des mastocytes par cytométrie en flux et l'analyse moléculaire à la recherche de la mutation de c-kit n'ont pas été réalisées.

Cependant, le diagnostic de mastocytose systémique a été retenu selon les critères de l'OMS 2016 et la fillette a été mise sous traitement antihistaminique avec évolution très favorable.

DISCUSSION

La mastocytose systémique est une pathologie rare à présentation hétérogène cliniquement et biologiquement, parfois agressive, au diagnostic difficile [1].

Dans l'OMS 2008, la mastocytose représentait l'une des 8 sous catégories des néoplasies myéloprolifératives (NMP) et Dans la classification OMS 2016 les mastocytoses ne sont plus une catégorie au sein des syndromes myéloprolifératifs mais une entité à part de la classification.

Le diagnostic de la mastocytose s'appuie sur un ensemble de critères cliniques, cytologiques, histologiques, moléculaires et phénotypiques. Ainsi selon les critères diagnostiques des mastocytoses systémiques de l'OMS 2016, le diagnostic est confirmé par l'association du critère majeur avec un critère mineur ou la présence de 3 critères mineurs si le critère majeur est absent [2].

Au cours des mastocytoses systémiques, l'aspect le plus fréquent est le mastocyte fusiforme au cytoplasme allongé en aiguille (spindle-shaped mast cell)

CONCLUSION

Les mastocytoses systémiques représentent une situation rare et parfois grave.

La cytologie médullaire constitue une étape clé au diagnostic. elle met en évidence l'infiltration mastocytaire et les différentes dysplasies possibles dans ce cas.

L'œil du cytologiste avéré guide la réalisation des différents autres examens biologiques afin de rassembler les critères biologiques établis par l'OMS pour poser le diagnostic.

❖ Références

[1] R.Rhila, N.Boussetta, N.H.Guediche, S.S.Sayhi, B.Arfaoui, F.Ajili, N.Ben Abdelhafidh, B.Louzir. Mastocytose systémique agressive de l'adulte : à propos d'un cas. La Revue de Médecine Interne. Volume 42, Supplement 1, June 2021, 149

[2] Arber DA, Orazi A, Hasserjian R, Thiele J, Borowitz MJ, Le Beau MM, et al. The 2016 revision to the World Health Organization classification of myeloid neoplasms and acute leukemia. Blood. 2016;127(20):2391–405.