

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

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

## INTRODUCTION

Le syndrome 5q - est une entité unique de syndrome myélodysplasique (SMD) caractérisé par la corrélation entre la cytologie et la cytogénétique et par le faible risque d'évolutivité clinique.

### Objectif :

décrire l'observation de cette entité particulière, rare dans notre contexte

## OBSERVATION

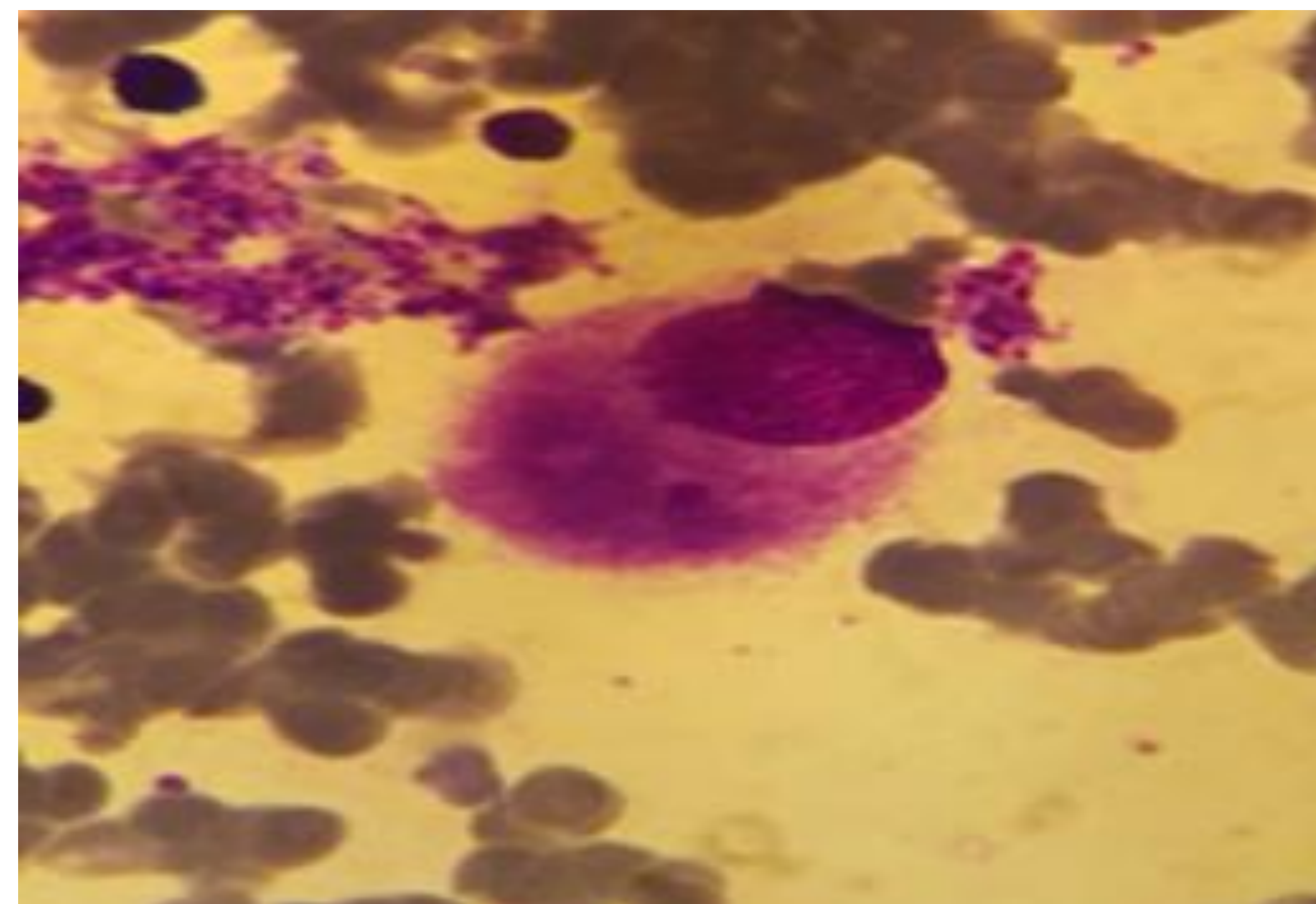
L'examen clinique de notre patient était sans particularité. L'hémogramme indiquait une hémoglobine à 6,3 g/dl, un VGM à 99,7 fl, un TCMH à 33,9 pg, des leucocytes à 7 G/L, des plaquettes à 576 G/L.

Le Frottis sanguin montrait des PNN hyposégmentés, une anisopoikilocytose avec quelques hématies ponctuées ou montrant des anneaux de Cabot et de nombreux agrégats plaquettaires.

Le myélogramme montrait une moelle très riche avec de nombreux mégacaryocytes à majorité dystrophiques à noyaux mono lobés ronds excentrés avec parfois des micro-mégacaryocytes et de nombreux agrégats plaquettaires, avec présence d'une hyperplasie de la lignée érythroblastique à 42% montrant des signes de dysplasie présents sur 40%.

## RESULTATS

La coloration de PERLS était négative. Par ailleurs on notait quelques signes de dysgranulopoïèse sur 30% des éléments.



**Image1: Myélogramme montrant un mégacaryocyte monolobé (x1000)**

L'étude cytogénétique réalisée sur le sang médullaire montrait une anomalie clonale de structure à savoir 5 des 11 mitoses classées présentaient une del(5)(q13q33).

Le diagnostic du syndrome 5q- était retenu devant la clinique (anémie réfractaire), les anomalies cytologiques, cytogénétiques.

Le patiente était mis sous érythropoïétine recombinante (Epoetine bêta 30000 UI/ semaine) avec une bonne évolution sur le plan clinique et cytologique.

## DISCUSSION

le syndrome 5q- est une catégorie à part dans les SMD en raison de ses particularités hématologiques, de sa physiopathologie qui reste méconnue, et du caractère réfractaire de l'anémie à laquelle il est associé.

Il touche avec prédilection le sexe féminin.

Le pronostic de la maladie reste bon et le risque de transformation maligne en leucémie aigüe ne dépasse pas les 15%.

Le chiffre de plaquettes dans le syndrome 5q- est généralement normal ou augmenté et une leucopénie modérée est souvent associée.

Les mégacaryocytes monolobulaires sont une conclusion cohérente dans tous les rapports du syndrome de 5q [1].

Le traitement du syndrome 5q- était largement dominé par les transfusions érythrocytaires avant l'avènement du lénalidomide [2].

L'allogreffe de cellules souches peut être proposée chez les patients relativement jeunes ayant un donneur HLA identique, ne répondant pas aux autres traitements, ou à haut risque d'évolution hématologique.

## CONCLUSION

A travers ce travail, Nous rapportons un cas typique de SMD avec délétion du bras long du chromosome 5 dans le but de décrire l'observation de cette entité particulière diagnostiquée dans notre formation, rare dans notre contexte marocain et qu'il faut savoir évoquer devant une anémie réfractaire le plus souvent isolée.

### ❖ Références

- [1] Wei S, Rocha K, Williams A, et al. Gene dosage of the cell cycle regulatory phosphatases Cdc25C and P2A determines sensitivity to lenalidomide in del(5q) MDS. *Blood* 2007 ; 111 : 43a.  
 [2] List A, Dewald G, Bennett J, Giagounidis A, Raza A, Feldman E, Powell B, Greenberg P, Thomas D, Stone R, Reeder C, Wride K, Patin J, Schmidt M, Zeldis J, Knight R; Myelodysplastic Syndrome-003 Study Investigators. Lenalidomide in the myelodysplastic syndrome with chromosome 5q deletion. *N Engl J Med*. 2006 Oct 5;355(14):1456-65.