

DEUX CAS D'ÉRYTHROMYELOSE ET UN CAS D'ÉRYTHROLEUCOSE EN IRAN

par

Dr. Y. Pouya

Prof. d'Hématologie

Dr. H. Khorsandi

Chef de Clinique

Pour bien saisir le sens et la portée des observations que nous allons présenter, il convient de définir, préalablement, les maladies dont souffrent nos sujets, et de tracer, en deux lignes, l'historique de ces terribles affections.

1.- DÉFINITION.

La diminution du nombre normal des globules rouges et la présence des érythroblastes dans le sang circulant s'appelle l'anémie érythroblastique (infection, hémorragie, intoxication). L'anémie érythroblastique correspond toujours à l'hyperplasie rouge de la moëlle osseuse.

Le terme d'érythroblastose est, d'habitude, réservé à une hyperplasie médullaire et splénique idiopatique de la série rouge, souvent, l'hémato-poïèse splénique domine la médullaire et la splénomégalie domine le tableau clinique.

Les érythroblastoses sont familiales, soit qu'elles appartiennent aux maladies génotypiques (maladies de Cooley, maladie hémolytique, anémie à hématie falciforme) soit qu'elles correspondent à l'iso-immunisation maternelle (mal hémolytique péri-natal).

Le nom d'érythromyélose est donné à l'hyperplasie anarchique et métaplasique rouge des centres hématopoïétiques et parfois extra-hématopoïétiques.

2.- HISTORIQUE.-

C'est vers 1888 à 1890 que Von Jaksch en Allemagne et Hayème et son élève Luzet en France ont observé, chez les nourrissons, une maladie subaiguë dont les principaux symptômes étaient fièvre, anémie,

splénomégalie, hépatomégalie et présence dans le sang des cellules immatures.

Et comme, on ne pouvait distinguer ces cellules immatures, faute de connaissance de la coloration moderne (May-Grunwald, Giemsa) l'affection fut désignée sous le nom de syndrome pseudo-leucémique de Von-Jaksch-Luzet.

Pendant plus d'une vingtaine d'années, le syndrome de Von-Jaksch-Luzet était une énigme d'hématologie, et pour son étiologie plusieurs facteurs ont été invoqués (syphilis, tuberculose, avitaminoses D et C et enfin intoxication).

C'est vers 1925 que, en Amérique et chez les nourrissons des émigrants syriens, grecs et italiens, Cooley observe une anémie érythroblastique génotypique avec des déformations osseuses d'un type spécial.

A la suite de cette découverte, les médecins des pays méditerranéens commencent à trouver la même maladie chez les nouveau-nés de quelques familles vivant au bord de la Méditerranée, et pour la première fois une maladie génotypique d'un type spécial est isolée du syndrome de Von-Jaksch-Luzet et appelée maladie de Cooley.

Enfin, grâce à une série d'observations bien précises effectuées par Di Guglielmos, deux autres maladies furent isolées du syndrome de Von Jaksch Luzet: L'érythromyélose aiguë en 1926 et l'érythromyélose chronique en 1942.

En Iran, dès 1942, plusieurs cas d'anémie avec splénomégalie érythroblastose furent découverts chez les nourrissons; mais, faute de connaissance hématologique satisfaisante, la maladie n'a été distinguée qu'en 1952. (Mokhtarzadeh, Pouya)

3- OBSERVATIONS. -

1^{er} cas Kobra, Tabrisienne, âgée de 25 ans, entre en Février 1951 à l'hôpital Vigé pour anémie sévère, fièvre, pâleur.

Antécédent: Un an auparavant, cette femme, en bonne santé jusqu'alors, se plaint de lassitude, d'anorexie et d'asthénie. Elle remarqué à la partie gauche de son abdomen un corps dur qui, petit à petit, s'agrandit et descend vers la fosse iliaque gauche. Elle consulte un médecin local qui, la croyant atteinte de paludisme chronique, lui prescrit une cure antipaludéenne. Mais, l'anémie et l'asthénie

s'accroissent, la rate augmente de volume et la malade, n'ayant pas profité de ce traitement, quitte sa ville natale pour aller se faire soigner à Tehran. Après les examens du sang le médecin traitant conseille la splénectomie. La malade entre à l'hôpital Sina où elle subit l'opération. Après la splénectomie, l'état général de la patiente s'améliore, mais ne persiste pas longtemps. Deux mois plus tard, des hémorragies diverses commencent et se répètent (épisitaxis, gingivorragie, etc.) La malade entre à l'hôpital Vigé, où à la suite d'une visite médicale, nous procédons à l'examen complet du sang et des centres hématopoïétiques de cette femme déjà hospitalisée.

A l'examen, la pâleur est extrême, les narines sont tamponnées, les muqueuses décolorées, les gencives gonflées et hémorragiques; la fièvre oscille entre 38°-39°. On ne constate pas de lésion ulcéro-nécrotique à la gorge. Le foie, débordant les fausses côtes, arrive au dessous de l'ombilic. La cicatrice de splénectomie sur le flanc gauche est visible. On n'observe pas d'adénopathie. Le bilan hématologique, établi le 15 Février 1951, se résume dans le tableau suivant:

Globules rouges	2.600.000
Éléments nucléés	38 000
Globules blancs	15.697
Globules rouges nucléés	22.303
Hémoglobine	45 ⁰ / ₀
V. G.	0,80
Thrombocytes	50.000

Formule leucocytaire :

myélocytes neutrophiles myélocytes éosinophiles Poly neutro
87

1	1		
mononucléaires	monocytes	lymphocytes	Total
			= 100

4	4	3	
Erythroblastes baso	érythro polychro	erythro	Total
	matophiles	acido	
4	20	118	142

il y a anisocytoses, poikilocytose et anisochromies des globules rouges, et la plupart des érythroblastes sont atypiques (deux noyaux, dans un cytoplasme, des noyaux multipolaires et des noyaux bourgeonnants).

Temps de saignement: 12 minutes

» de coagulation: 10 »

La réaction de Van Den Bergh directe et indirecte négative. La résistance globulaire normale.

Myélogramme:

1.- série rouge:

Proérythroblastes	10	} 131%
Érythroblastes baso	50	
« polychro	32	
« acido	39	

2 - Les mégakariocytes sont rares

3 - série blanche

a) série granulocyte :

Myéloblaste	0,7	} 74,8%
Promyélocytes	1	
Myélocytes neutrophiles	23,2	
Métamyélocytes	13	
« « Eosin.	0,7	
Myélocytes Eosin.	3,2	
Polynucléaires neutro.	30	
« Eosin.	3	

b) série agranulocyte :

Mononucléaires	10,5	} 25,2
Monocytes et histiocytes	10	
Lymphocytes	4,7	

Hépatogramme :

1 - Série rouge :

Proérythroblastes	5	} 98%
Erythroblastes baso	23	
« poly	43	
« acido	27	

2 - Série blanche :

a) série granulocyte :

Myélocytes neutrophiles	2	} 22 ./'
« éosinophiles	1	
Polynucléaires neutrophiles	15	
« éosinophiles	4	

b) série agranulocyte :

Lymphocytes	9	} 18 ./'
Mononucléaires	35	
Monocytes	17	
Cellules réticulaires	17	

On observe l'atypie des érythroblastes et les mitoses anormales.

Groupe sanguin: A, Rh⁺

Les urines sont normales

La malade est soumise au traitement suivant:

Pénicilline 400.000 unités par jour

Transfusion sanguine bihebdomadaire

Après un mois de ce traitement, l'épistaxis et la fièvre cessent et l'état général de la malade s'améliore. Mais, en Avril, l'épistaxis recommence et quelques jours plus tard la malade succombe à la suite d'une hématurie intense.

En résumé: avec anémie, fièvre, hépatomégalie, érythroblastose, syndrome hémorragique, thrombopénie et prolifération désordonnée de la série rouge médullaire et hépatique le diagnostic d'érythromyéllose est posé.

2ème Observation

Mr. Hadji B., propriétaire à Babol (Mazandran), âgé de 65 ans, vient nous consulter en Mars 1951, pour fièvre, anémie et asthénie. A Babol, son médecin traitant le croyait atteint de paludisme chronique et le traitait contre cette maladie. Mais ce traitement reste inefficace, et le malade se rend à Téhéran pour se faire soigner par MM. les Docteurs Azizi et Mazaher qui nous confient leur malade pour un examen hématologique complet.

A l'examen, le malade est pâle et asthénique; la fièvre oscille entre 38°, 8 et 39°, 5; les muqueuses sont décolorées, la rate est grosse et s'étend jusqu'à l'ombilic; le foie débord les fosses côtes.

Globules rouges	1.800.000
> blancs	4.500

Globules rouges nucléés	900
-------------------------	-----

Hémoglobine	45 %
-------------	------

V. G.	1.27
-------	------

Formule leucocytaire :

Myélocytes neutrophiles	3
-------------------------	---

Polynucléaires neutrophiles	32
-----------------------------	----

Mononucléaires	24
----------------	----

Monocytes	26
-----------	----

Lymphocytes	12
-------------	----

Plasmocytes	3
-------------	---

100

Mégaloblastes basophiles	3	} 20 %
--------------------------	---	--------

Érythroblastes acidophiles	9
----------------------------	---

Mégaloblastes acidophiles	8
---------------------------	---

anisocytoses, poïkilocytoses et hyperchromies des globules rouges.

A la ponction sternale, il y a l'hyperplasie de la série rouge et la plupart des éléments sont du genre mégaloblastique. Parmi eux, il y a des atypies cellulaires et les mitoses sont nombreuses et multipolaires. Ces atypies nous ont amenés à faire le diagnostic d'érythromyélose. Le malade est soumis au traitement par la pénicilline et la transfusion sanguine (2 fois par semaine). L'état général s'améliore et le malade regagne sa ville natale. Mais après deux semaines, l'asthénie et la fièvre se représentent et, pour la deuxième fois, il revient à Téhéran et se confie à un autre médecin qui, le croyant atteint de la maladie de Biermer, le met au traitement de vitamine B12 à haute dose. Bientôt l'asthénie et la pâleur s'accroissent et une hématurie foudroyante emporte le malade.

3ème Observation

En Janvier 1952, notre collègue M. le Docteur Ahari nous présente un petit garçon âgé d'un an et demi pour un examen hématologique complet.

Antécédents: Deux mois après une rougeole dont l'enfant a

été atteint il y a déjà 3 mois, la mère remarque un corps dur dans le flanc gauche de son fils.

A l'examen, l'enfant est pâle, les muqueuses sont décolorées, le ventre est ballonné et la fièvre oscille entre 38°, 5 et 40°. La rate est grosse et s'étend jusqu'à la crête iliaque gauche; elle est mobile, dure et sensible. Le foie déborde les fausses côtes. La diarrhée et l'anorexie existent. Mantoux négatif.

Globules rouges 1.800.000

Éléments nucléés 200.000

Globules blancs 81.400

« rouges nucléés 118.600

Formule leucocytaire:

Leucoblastes	2
Myélocytes neutrophiles	8
Polynucléaires	38
Monocytes	20
Mononucléaires	29
Lymphocytes	3

100

Érythroblaste baso 45

» polychromatophiles 84

» acidophiles 17

146 %

Myélogramme:

a) la série rouge:

Pro-érythroblastes	17	} 256 %
Érythroblastes basophiles	38	
» polychromatophiles	184	
» acidophiles	17	

b) la série blanche:

Myélocytes neutrophiles	9
Métamyélocytes	7
Polynucléaires neutrophiles	24
Mononucléaires	15

Monocytes et histiocytes	25
Leucoblastes et hémohistioblastes	20
	<u>100</u>

Ombre de Grumprecht 43 %

Les érythroblastes sont atypiques, les mitoses sont abondantes; sur les champs microscopiques, les érythroblastes forment des foyers dont le centre est occupé par les cellules hémohistioblastiques. Malgré la transfusion et la pénicilline quotidiennes, l'état général s'aggrave de jour en jour, et, après une semaine, le petit malade succombe.

CONCLUSION

Les deux premières observations correspondent à la maladie de Di-Gugliélmo et la troisième se rapporte à l'érythroleucose aigüe.

Summary

Two cases of Erythremic Myelosis and one case of Erythroleukemia in Iran

Erythremic Myelosis or Di-Guglielmo disease is characterized by generalized and systemic proliferation selectively affecting erythropoietic apparatus and according to the course; there are acute and chronic forms. Thus the condition has much in common with leukemia but depends on a proliferation of erythrocytic series instead of the leucocytes.

Erythroleukemia is a name which has been given to a somewhat similar condition in which there is combined hyperplasia of the erythropoietic and leukopoietic tissues.

We have seen two cases of Erythremic Myelosis for the first time in Iran. The first was a woman of 25 years old and the other one a man of 65 years old. Both patients had severe anemia, enlargement of the liver and spleen together with hemorrhagic manifestations. Blood changes showed the presence of numerous erythroblasts, and in bone marrow a severe proliferation of the erythroblast series could be seen. Both patients died from a severe renal hemorrhage.

A case of erythroleukemia was found in a boy, of 1.5 year with severe anemia, liver and spleen enlargements and fever. T

42 ERYTHREMIC MYELOSIS AND ERYTHROLEUKEMIA IN IRAN
examination showed the presence of immature white cells (leucoblasts)
and numerous nucleated red cells. In the bone marrow the proliferation
of the erythropoietic series was evident.

BIBLIOGRAPHIE

- 1.-Mallarmé J. et Moulonguet A. Étude sur la maladie de Di-Gugliélmo
(Sang 1946 17-204-226)
- 2.- Di-Gugliélmo R. «Érythémie subaigüe» Étude sur les
monstruosités des érythroblastes de la
moëlle osseuse. Rev. d'hématologie
1944-4-613-638.
- 3.- André R. et Dreyfus B. Étude sur une observation de Di-Gug-
liélmos (le sang 1952-23-8-676-681).
- 4.- Year Book of Medicine 1953-1954
- 5.- Wintrobe Clinical Hematology