

Syndromes myeloproliferatifs

Introduction

Les SMP Sont des hémopathies myéloïdes chroniques caractérisées par une prolifération portant sur l'une ou plusieurs lignées myéloïdes sans blocage de maturation

On réunit sous ce nom quatre entités

- LMC
- MALADIE DE VAQUEZ
- SPM MYELOIDE
- THROMBOCYTEMIE ESSENTIELLE

Points communs

- 1 hyperplasie possible des 3 lignées (granuleuse, érythroïde, mégacaryocytaire)
- 2 évolution chronique
- 3 SPM fréquente
- 4 transformation en LA
- 5 myélofibrose possible

LA LMC

Définition

- Hémopathie maligne appartenant au SMP caractérisée par:
 1. anomalie acquise de la cellule souche hématopoïétique pluripotente avec prolifération de la lignée granuleuse dans la moelle, rate, foie et passage dans le sang d'éléments immatures.
 2. Anomalie cytogénétique acquise (chromosome Philadelphie) translocation (9 22) (bcr abl)
 3. .évolution bi phasique

Epidémiologie :

10 à 20% des leucémies Incidence : 1 à 2 cas/100000 /ans, Légère prédominance masculine : 1,4 homme pour 1 femme.

Etiologie

Idiopathique dans 99% DES CAS

Circonstances d'apparitions

- Survient à toute âge avec un pic de fréquence à 54 ans

- Signes généraux non spécifiques: sensation de pesanteur au niveau de HPG ghe ,
asthénie et altération de l'état général ,hémorragie, infection, perte de poids.
- Dgc porté suite à un hémogramme
- Rarement a l' occasion de complication : infarctus splénique

Le diagnostic positif

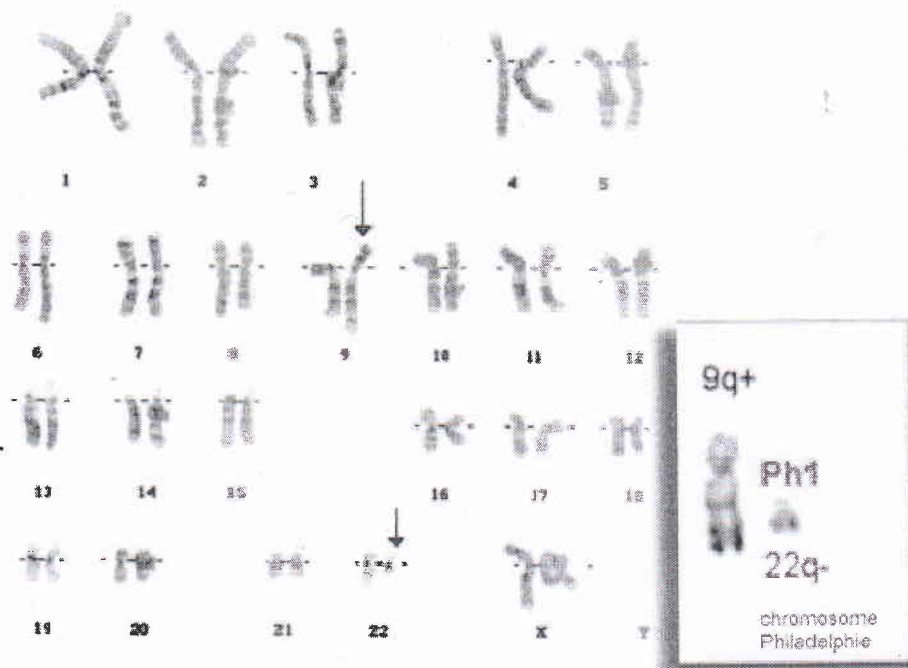
Arguments cliniques:

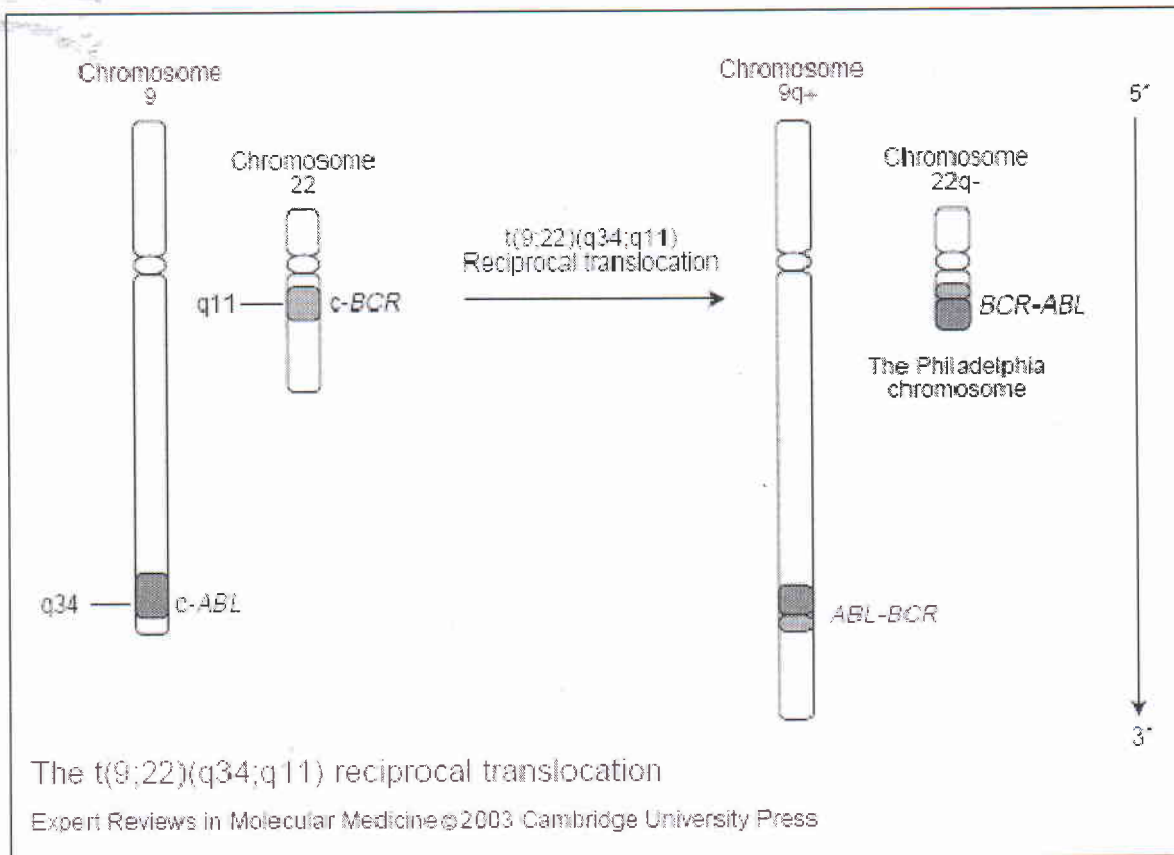
- SPM/signe clinique majeur; de volume variable

Arguments biologiques

1. Hémogramme: examen clé.

- Hyper leucocytose >50 000/mm³
- PNN/30 à 50% hyper éosinophilie et hyper basophilie
- Anémie modérée normo chrome normocytaire aregénérative
- Thrombocytose modérée
- Frottis :
 - ✓ Myélémie >20% pouvant atteine 40 à 60%(myelocyte méta myélocyte promyeloocyte)
- Medullogramme : hyperplasie granuleuse
- Caryotype : met en évidence au niveau de la moelle le chromosome Philadelphie
(Chromosome 9 cassés en 9q34 dans le gène ABL et
Chromosome 22 cassé en 22q11 dans le gène BCR).





Biologie moléculaire : translocation entre \square Bcr-Abl : protéine à activité tyrosine kinase augmentée

Autre examens

- PAL : effondrées
- Vitamine B12 AUGMENTEE
- Hyper urecémie
- LDH augmentée

Evolution

La LMC évolue en 3 phases

1. La phase chronique entre 2 a 6 ans
2. La phase accélérée
3. La phase d'acutisation : transformation en LA

Altération de l'état générale.

Augmentation du volume de la rate sous traitement.

Apparition d'un syndrome tumoral: adénopathies, douleur osseuse.

Augmentation des polynucléaire basophile.

Myélemie + blaste sanguin et médullaire supérieur à 20%.

Anomalie surajoutées du chromosome Philadelphie.

complications

- **Complications liées à l'hyper leucocytose :**
 - Phlébite des membres
 - Priapisme par thrombose des corps caverneux
 - Infarctus splénique
- **Complications hémorragiques**
- **Crise de goutte :** en rapport avec l'hyper urécémie
- **Accident iatrogène :** aplasie médullaire liée au TRT

TRAITEMENT

TRT symptomatique

Réduire l'hyperleucocytose et éviter les complications

Hypo urécémiant : Allopurinol

Traitement de fond :

☑ Chimiothérapie

Thérapie ciblée par un inhibiteur de tyrosine kinase: imatinib (1^{ère} generation dazatinib (2^{ème} génération)

Diagnostic différentiel

Poly globulie primitive :

Signes généraux :

Splénomégalie modérée, un prurit, érythrose faciale.

Signes biologiques :

- Elle se définit par augmentation de l'HT > 60% chez l'homme et > 56% chez la femme
- HB > 18g/dl.
- Volume globulaire > 32ml/kg chez la femme et > 36ml/kg chez l'homme
seul élément permettant la distinction entre une polyglobulie vraie et polyglobulie secondaire.

- VS basse; SPM ; l'existence poly nucléose neutrophile et hyper plaquettose.
- A distinguée des PG SECONDAIRES qui sont: hypoxie chronique liée a l'altitude; cardiopathie ; pneumopathie intoxication co .
- Le but du traitement et de maintenir l'hématocrite inférieur à 40%, et les plaquettes inférieur 450.000/mm³ :
 - ✓ Les moyens thérapeutiques : saignée et chimiothérapie type hydréa, anti agrégant plaquettaire
- Complications majeur: thrombose, AVC, transformation en LA, splénomégalie myéloïde

Thrombocytémie essentielle :

- Les critères dgc sont:
- Érytromégalie douleur; chaleur, œdème des doigts(disparition des signes sous aspirine).
- PLQ > 600000/mm³
- Pas de PG vraie ni de thrombocytose secondaire.
- Pas de chromosome Philadelphie .
- Pas de fibrose a la BM
- Le risque évolutif: thrombose les hémorragies
- TRT: aspirine et hydréa

Splénomégalie myéloïde

- Il n'existe pas de critère formel mais on retient:
- SPM, hépatomégalie, prurit, douleur osseuse.
- myelofibrose ; hyper leucocytose a PNN ; érythroblastose circulante myélemie modérée
- Absence de traslocation bcr abl
- Complications : infections et les hémorragies par thrombopénie,