

| PAR BERKANE ♥ | LLC | MV | TE | SM |
|---------------------------------|---|--|---|---|
| Définition | Prolifération myéloïde clonale maligne sans blocage de maturation, chronique → LA | | | |
| Lignée | Granuleuse | Erythroblastique | Mégacaryocytaire | Myélofibrose prim. |
| Spécifié | T(9 ;22) Ph1, BCR-Abl | *MUT JAK2 80% | MUT MPL (TPO) | Myélofibrose |
| Fréquence | Rare | Rare | Rare | Rare |
| Age | 30 – 50 (tt les âges) | Sujets âgés | Moyen : 55 ans | Moyen : 55 ans |
| Etiologie | Irradiations, benzène | Inconnue | Inconnu | Inconnu |
| CLINIQUE | | | | |
| SPMG | 85% | 70% | Présente | Présente |
| HPMG | 30% - 50% | - | - | Présente |
| ADP | - | - | - | - |
| AEG | Altérée | - | - | Altérée |
| Prurit | - | Présent | Présent | - |
| Sd. Hyperviscosité | - | Présent | - | - |
| Sd. Hémostatique | - | Présent | Présent | - |
| Thrombose A et V | - | Présentes | Présentes | - |
| EXAMENS COMPLEMENTAIRES | | | | |
| Hb | - | >17 g/dL ou >16g/dL | - | Anémie |
| Ht | - | >50%, >45% | - | - |
| VGM | - | >36, >32 (Dg) | - | - |
| GR | Normal, en larmes | Polyglobulie | - | Anisopoikilocytose |
| PLT | - | Augmentées | > 450000, géantes | PLT Géantes |
| Myélémie | Myélémie > 20% | - | - | Myélémie |
| Myéloblastes | < 5% | - | - | - |
| Leucocytes | > 100 000 | ↗ Modérée | | |
| Myélogramme | Inutile, hyperplasie de la lignée | | | Echec du à la fibrose |
| BOM | Inutile, hyperplasie de la lignée, Pas de myélofibrose | | | Fibrose... |
| Caryotype | T(9 ;22) 95%, FISH* | Normal | | |
| Biologie M | BCR-Alb 95% (Dg) | Mutation JAKV617F 50% des cas | | |
| DIAGNOSTIC ET TRAITEMENT | | | | |
| Critères | <i>Tous les critères sont nécessaires !</i> | FNS, MUT, SPMG, BOM, EPO, CFU-E | <i>Tous les critères sont nécessaires !</i> | BOM, JAK2, SPMG, Anémie, LDH, FSP |
| DG Différentiel | TABAC, IFC, IFM, Myélofibrose, Sd MP | <i>Hypoxie d'altitude, IR, BPCO, Tabac, Tm*</i> | <i>Thrombocytose 2aire, Sd MP, SMD</i> | IFM, Métastases, Lymphomes, LAM |
| Evolution Complication | P. Chro [Infarctus Splénique, crise de goutte, Priapisme, thrombose] P. Acc [18 mois, AEG, SPMG, blastes<20%] LA [anémie, GB ↗, thrombopénie, et blastes > 20 %] | Thrombose V & A, myélofibrose, LA | <i>Leucémie aigue Splénomégalie myéloïde Thromboses</i> | Survie 3 à 6 ans, Infarctus splénique, HTP, aggravation d'anémie, et LA |
| TRT | But : rémission hémato, cytogène, et moléculaire. S : Hyperhydratation, Hypo-urécémiant (allopurinol), Hydréa. Fond : ITK1G Imatinib Sinon 2G Dasa, Nilo Si mutation T315i, Allo-Greffe MO (seul TRT Curatif) | Correction Facteurs de risque : Diabète, Obésité, Tabac, HTA, dyslipidémie. Symptomatique : Aspirine De Fond : Saignées, Hydroxy-urée (Hydréa) | Correction Facteurs de risque : Diabète, Obésité, Tabac, HTA, dyslipidémie. Symptomatique : Aspirine De Fond : <u>Anagrélide</u> , Hydréa | Transfusion (anémie) Splénectomie si hypersplénisme. Du fond : Hydréa, Revlimid Inhibiteurs JAK2, et Allogreffe (le seul TRT curatif, < 60ans) |
| Remarques | Maladie acquise Ac urique augmenté Ph1 de bon pronostic | In vitro : Croissance en absence de l'EPO | TS allongé | Fièvre et Anémie, Ostéomyélosclérose LDH augmenté |