

## Syndromes myéloprolifératifs

### 1° Définition :

Prolifération anarchique monoclonal d'au moins une lignée myéloïde avec maturation normale et passage des cellules, de la lignée concernée, dans le sang.

### 2° Leucémie Myéloïde Chronique (LMC) :

#### 2.1. Définition :

C'est une pathologie, au cours de laquelle, une anomalie chromosomique acquise, d'une cellule souche pluripotente, entraîne une prolifération des cellules de la lignée granuleuse et passage de ces cellules dans le sang.

#### 2.2. Prévalence :

Adultes 30 et 50 ans.

#### 2.3. Signes cliniques :

- Etat général altéré.
- Splénomégalie importante.

#### 2.4. Diagnostic :

##### • Hémogramme :

- Bilan des globules rouges normal ou anémie légère arégénérative.
- Bilan plaquettaire normal.
- Hyperleucocytose forte due à une myélémie très importante avec les stades Promyélocytes, Myélocytes, Métamyélocytes.

L'hémogramme suffit au diagnostic de la LMC.

- **Examens complémentaires : (valeur pronostic)**

- **Etude cytochimique :**

Détermination du score de la PAL (enzyme qui apparait dans les polynucléaires neutrophiles matures). Les cellules immatures sont dépourvues de PAL.

- **Etude cytogénétique :**

Caryotype des cellules responsables de la myélémie. Repérage des anomalies chromosomiques (translocation 22 vers 9 : chromosome Philadelphie).

- **Dosage de l'acide urique :**

Augmenté.

- **Dosage de l'histamine :**

Augmenté.

- **Dosage de la vitamine B12 :**

Augmenté.

### **2.5. Evolution et traitement :**

Le traitement se fait par chimiothérapie qui est très efficace mais pas spécifique. Elle permet une rémission avec retour à des valeurs modérée et annulation de la myélémie mais les anomalies génétiques persistent. Au bout de 3 à 8 mois ; il y a une rechute donc une reprise du traitement mais les rémissions sont plus difficiles et plus longues à obtenir.

Il y a passage d'une LMC vers une Leucémie aigüe : on parle d'Accutisation.

L'hémogramme indique donc une anémie sévère, thrombopénie.

### **3° L'Ostéomyélosclérose (OMS) :**

C'est une prolifération anarchique monoclonale de cellules granuleuses avec absence de chromosome Philadelphie et une fibrose médullaire par prolifération des fibroblastes.

L'hyperleucocytose est modérée et la myélémie concerne tout les stades mais surtout des myéloblastes.

Le caryotype permet de faire la différence avec la LMC.

Le myélogramme est impossible à effectuer car il y a ossification des os et donc l'aspiration médullaire devient impossible. On fait donc une biopsie et on remarque des fibres qui étouffent la moelle.

On a un phénomène de métaplasie splénique (reprise de l'hématopoïèse dans la rate) mais elle reste inefficace à cause des macrophages qui les détruisent. Pour mettre en évidence ce phénomène, on fait une scintigraphie.

Le traitement se fait par chimiothérapie mais elle est inefficace.

Le décès se fait dans les 3 à 4 ans par complication de l'insuffisance médullaire.

#### **4° La polyglobulie de Vaquel :**

##### **4.1. Définition :**

Prolifération monoclonale des trois lignées mais avec une prédominance de la lignée érythrocytaire.

##### **4.2. Prévalence :**

Adultes supérieurs à 50 ans, surtout chez les hommes.

##### **4.3. Signes cliniques :**

- Hyperviscosité sanguines.
- Asthénie.
- Céphalée.
- Vertiges.

##### **4.4. Diagnostic :**

###### **• Hémogramme :**

- Hématocrite, hémoglobine et la numération sont augmentées.
- Hyperleucocytose modérée.
- Thrombocytose.

- **Volémie :**

Elle confirme la polyglobulie. Elle est > à 20%.

- **Autres examens :**

- **Vitamine B12 et acide urique :**

Augmentées.

- **Dosage de l'EPO pas augmentée.**

→ **Polyglobulie de Vaquel**

#### **4.5. Evolution et traitement :**

Traitement par chimiothérapie pour diminuer la polyglobulie (éviter les accidents de thrombose).

La maladie évolue lentement (environ 10 ans) vers l'Ostéomyélosclérose.

### **5° Thrombocytémie essentielle :**

#### **5.1. Prévalence :**

Adultes > 50 ans.

#### **5.2. Signes cliniques :**

- Thrombose.
- Hémorragie.

#### **5.3. Diagnostic :**

- **Hémogramme :**

- Bilan des hématies est normal.
- Légère hyperleucocytose due à une Neutrophilie.
- Hyperthrombocytose.

- **Myélogramme :**

Myélogramme riche avec une augmentation de la lignée Mégacaryocytaire.

- **Temps de saignement :**

Le TS est allongé.

#### **5.4. Evolution et traitement :**

On traite d'abord la thrombose avant de faire une chimiothérapie qui est très efficace (20 ns de rémission).

S'il y a une rechute, elle se transforme en fibrose.