

Syndromes myéloprolifératifs

Ensemble des hémopathies malignes avec une prolifération monoclonale des cellules d'une des lignées myéloïdes.

Il y a une atteinte de la cellule souche (CFU-GEMM).

Selon la lignée atteinte, on distingue :

- LMC, OMS : granuleuse.
- Vaquez : Erythroblastique.
- Thrombocytémie : Mégacaryocytaire.

Au cours du temps, il peut y avoir des évolutions :

- Passage d'une pathologie à l'autre (Vaquez à OMS).
- Perte des capacités de maturations de la cellule proliférative (LMC vers LAM).

1° Polyglobulie de Vaquez :

1.1. Définition :

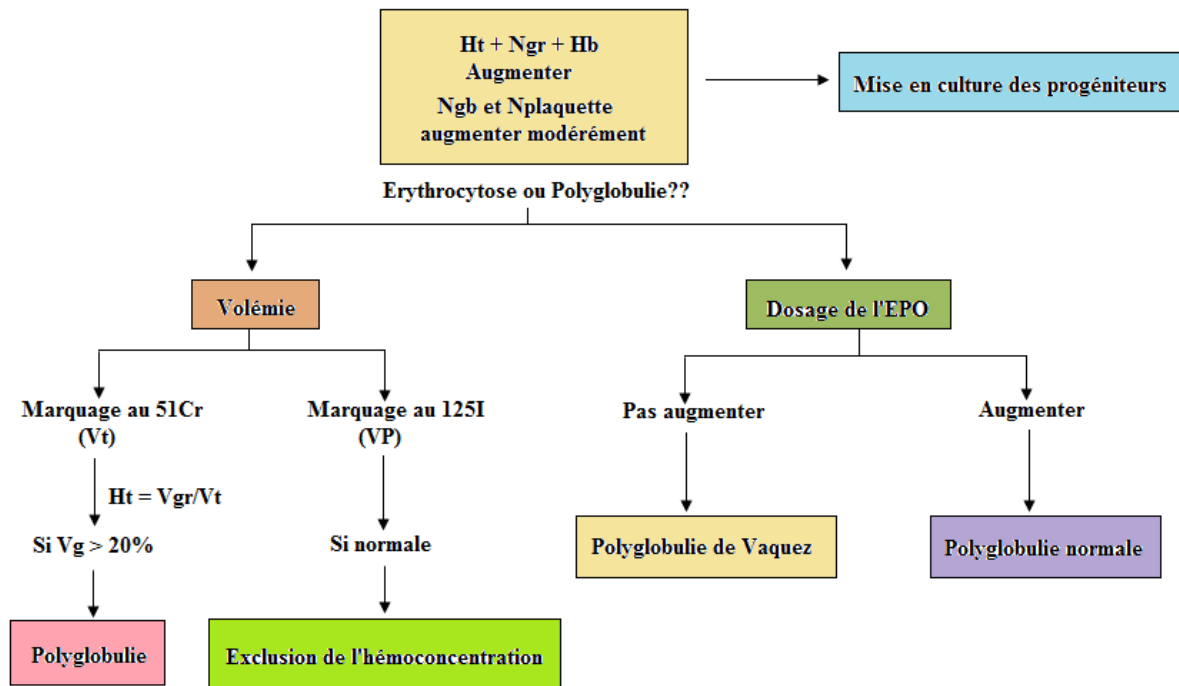
C'est l'augmentation du volume globulaire (H : > 36 mL/Kg et F : > 32 mL/Kg).

C'est une prolifération monoclonale de la lignée érythroblastique due à une mutation de CFU-GEMM qui donne BFU-E puis CFU-E, ils sont anormaux car ils sont hypersensibles à l'EPO (érythropoïétine). Il n'y a plus de réponse à des signaux donc il y a prolifération.

1.2. Etude clinique :

- **Age du sujet :** > 60 ans.
- **Signes cliniques :**
 - Rougeurs faciales.
 - Augmentation de la viscosité.
 - Augmentation du rythme cardiaque et de la pression artérielle.
 - Mauvaise oxygénation des tissus dont l'encéphale.
 - Risques thrombotiques et hémorragiques.

1.3. Tableau clinique :



1.4. Evolution de la maladie :

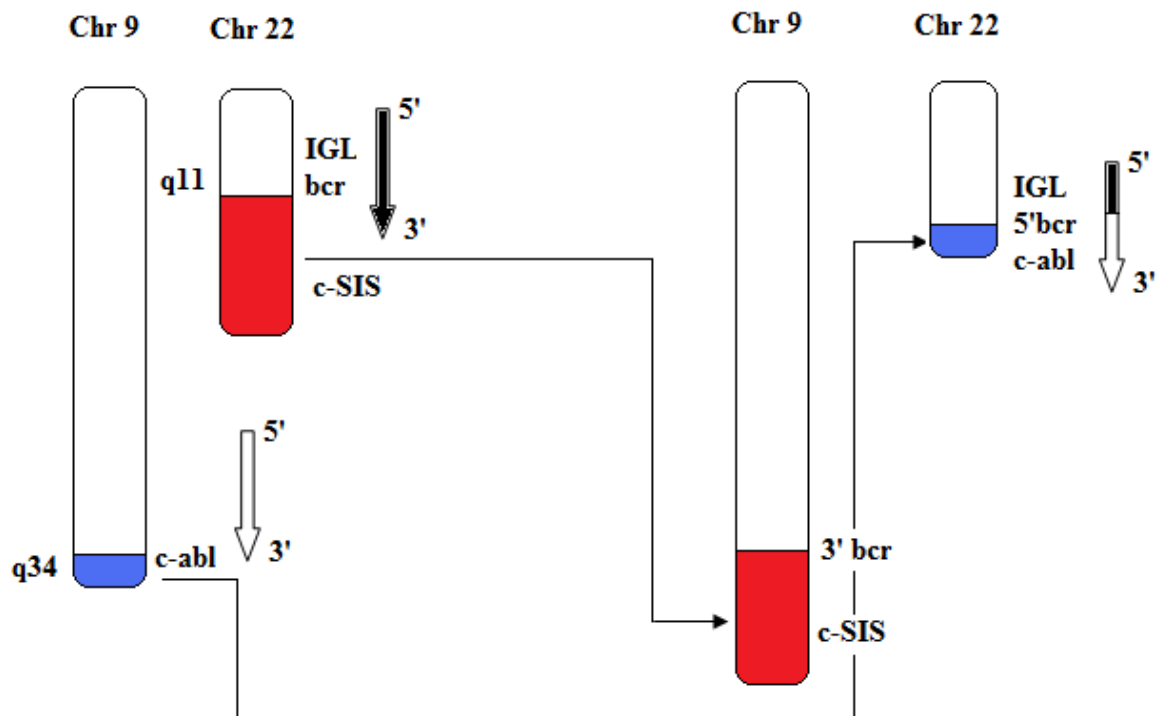
La maladie a une évolution lente. Il y a un risque hémorragique et cardiovasculaire.

La Polyglobulie de Vaquez évolue en une OMS (Ostéomyélosclérose) : apparition d'une fibrose.

2° La Leucémie Myéloïde Chronique (LMC) :

2.1. Origine :

C'est la transformation d'une cellule souche myéloïde CFU-GEMM qui se traduit par la prolifération monoclonale de la lignée granuleuse. Le marqueur visible de la pathologie est le chromosome Philadelphie.



2.2. Etude clinique :

- **Age :**

Adulte relativement jeune (30-40 ans).

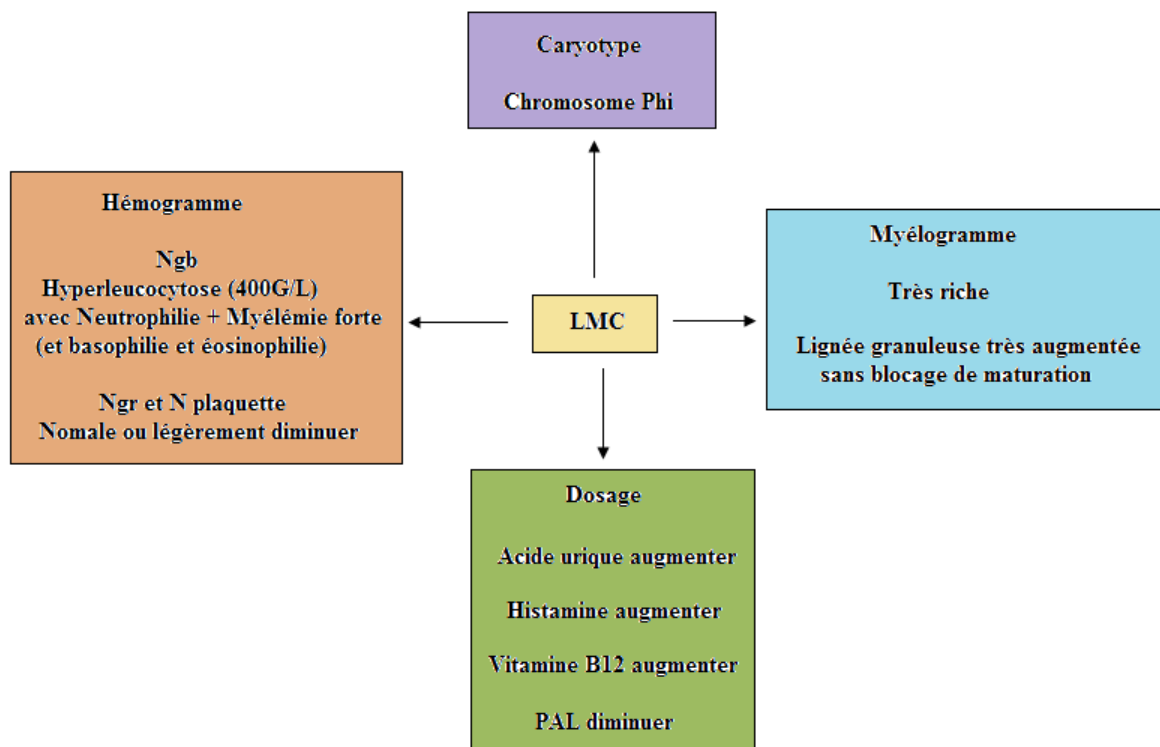
- **Facteur favorisante :**

Exposition à des rayonnements, à des agents mutagènes.

- **Signes cliniques :**

Splénomégalie (hyper-destruction).

2.3. Tableau biologique :



2.3. Evolution-Traitement :

On effectue une chimiothérapie ce qui diminue la lignée granuleuse. On revient à un taux à peu près normal de globules blancs. Il y a une rémission. Six mois après l'arrêt du traitement, la prolifération reprend puis, la LMC se transforme en LAM car il y a un blocage de maturation des précurseurs (Accutisation 5 ans après le diagnostic). Le patient survie en moyenne 1 an.

On peut faire aussi un traitement à l'anti-tyrosine kinase ou une allogreffe de moelle osseuse.

3° L'Ostéomyélosclérose (OMS) :

Elle touche les sujet > 60 ans. C'est une maladie primitive ou c'est l'évolution de la LMC.

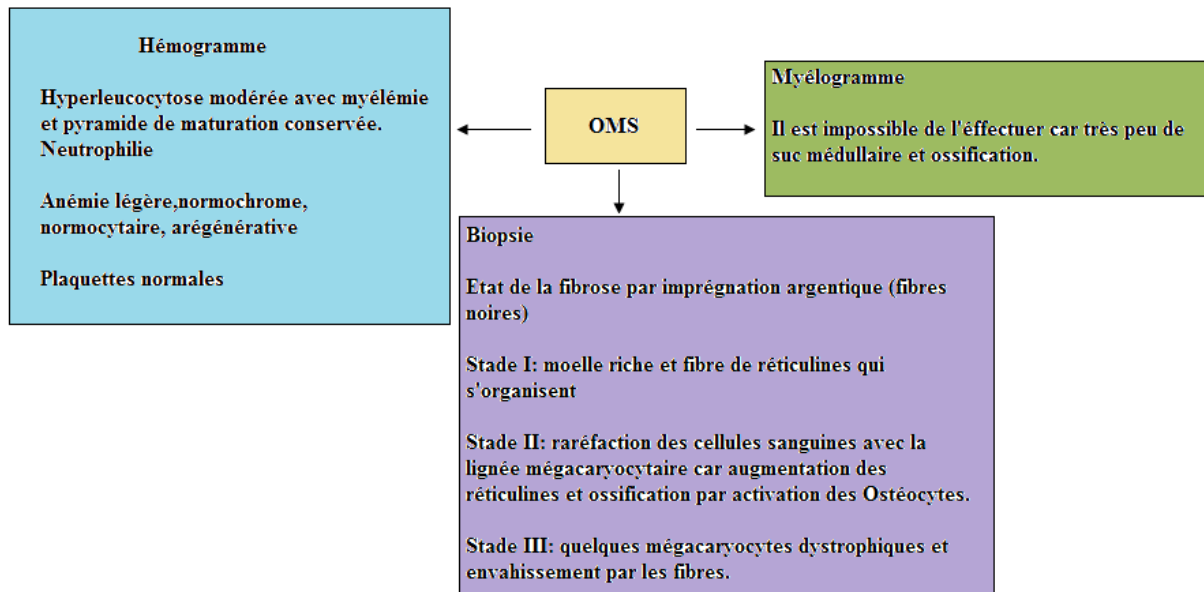
3.1. Physiopathologie :

C'est une atteinte génétique de la cellule souche myéloïde (CFU-GEMM) qui va se traduire par une prolifération monoclonale de la lignée granuleuse. On assiste à une sclérose médullaire due à une augmentation de la synthèse des fibres de réticulines par les fibroblastes (mécanisme réactionnel). Il y a donc une impossibilité de production de cellules myéloïdes donc il y a une métaplasie myéloïde vers la rate et le foie.

3.2. Signes cliniques :

- Splénomégalie.
- Hépatomégalie.
- Dégradation de l'état générale.

3.3. Tableau biologique :



3.4. Evolution-Traitement :

La maladie a une évolution chronique, longue (environ 10 ans).

On traite par chimiothérapie mais il y a des accidents spléniques et des infarctus spléniques. Il peut y avoir des transformations en LAM.

4° Thrombocytémie essentielle :

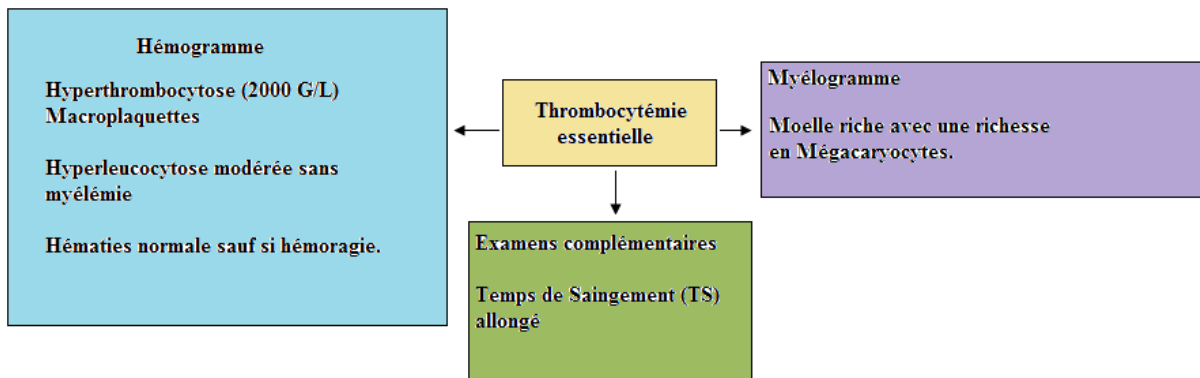
C'est une maladie rare qui touche les individus adulte (30-40 ans).

C'est une prolifération exclusive de la lignée thrombocytaire.

4.1. Signes cliniques :

- Thromboses.
- Hémorragies (anomalies qualitatives des plaquettes).

4.2. Tableau biologique :



4.3. Evolution-Traitement :

La Thrombocytémie essentielle a une évolution très lente (vie normale).

Si le patient a un accident thrombotique, on traite avec soit un antiagrégant, soit avec un anticoagulant.