

Trois cas de syndromes Myéloprolifératif/Myélodysplasique et leur place dans la classification OMS 2016

Alia Zalila 1 , Omaima Hammami 1 , Ikram Dammak 1 , Chéma Mezghani 1 , Mourad Chaari 1 , Amal Chalbaoui 2 , Maha Charfi 2 , Henda Elleuch 1 , Moez Elloumi 2
 1.Laboratoire Hémato Biologie CHU Hédi Chaker – Sfax (Tunisie)
 2.Service hématologie clinique CHU Hédi Chaker –Sfax (Tunisie)

INTRODUCTION ET OBJECTIFS

- Les syndromes myélodysplasiques/myéloprolifératifs avec des sidéroblastes en couronne et thrombocytose (SMD/SMP-RS-T), sont des hémopathies clonales de la cellule souche hématopoïétique, caractérisés par une myélodysplasie et une hématopoïèse inefficace associées à une prolifération accrue d'une ou plusieurs lignées hématopoïétiques produisant une thrombocytose. Il s'agit d'une entité rare. Son incidence est inférieure à 1%. Le risque de transformation en leucémie aigüe myéloïde est faible.
- But:** Décrire les caractéristiques épidémiologiques, diagnostiques et thérapeutiques des cas de SMD/SMP-RS-T diagnostiqués dans notre CHU.

MATERIELS ET METHODES

- Nous rapportons ici 3 cas de SMD/SMP-RS-T répertoriés parmi les 71 cas de SMD diagnostiqués au laboratoire d'hémo-biologie et suivis au service d'hématologie clinique de notre CHU durant une période de 6 ans (Mars2017-Mars2023).

RESULTAT

- Le tableau I détaille les données clinico-biologiques chez ces trois patients

Tableau I : Caractéristiques clinico-biologiques des 3 patients SMD/SMP-SC-T

Caractéristiques clinico-biologiques des patients		Patient 1	Patient 2	Patient 3
Age		66 ans	71 ans	76 ans
Sexe		Masculin	Masculin	Féminin
Clinique		Syndrome anémique + infectieux	Syndrome anémique	Syndrome anémique
NFS	Hb	9 g/dl	6g/dl	5g/dl
	VGM	102fl	100fl	104fl
	Réticulocytes	33000/mm ³	50000/mm ³	78000/ mm ³
	Leucocytes	10000/ mm ³	12290 / mm ³	9650 / mm ³
	Plaquettes	606000/ mm ³	626000/ mm ³	636000/ mm ³
BIOLOGIE	Frottis sanguin	Signe de dysplasie des 3 lignées	Signe de dysérythroïèse	Signe de dysérythroïèse
	Myélogramme	-Moelle riche, nombre de mégacaryocytes augmenté -Signes de dysérythroïèse	-Moelle riche, nombre de mégacaryocytes augmenté -Signes de dysérythroïèse +dysgranulopoïèse	-Moelle riche, nombre de mégacaryocytes augmentés -Signes de dysérythroïèse
	Coloration de Perls : SC à 42%	Coloration de Perls : SC à 34%	Coloration de Perls : SC à 52%	
Caryotype		Normal	Normal	Normal

- Prise en charge thérapeutique:** Transfusion, avec un rythme de 2 CGR /mois ainsi qu'une prise en charge immédiate des complications infectieuses par une antibiothérapie appropriée.

- Evolution :** Amélioration de la qualité de vie sous support transfusionnel

DISCUSSION

- Les SMD/SMP-RS-T représentent une entité rare, son incidence est inférieure à 1% de tous les SMD avec un âge moyen de 71 à 74 ans selon les données de la littérature (1,2).
- Le diagnostic de SMD/SMP-RS-T repose sur une analyse cytologique spécialisée avec coloration Perls et des études cytogénétiques sans oublier l'apport de la biologie moléculaire et en particulier la recherche des mutations de SF3B1 qui peut aider au diagnostic et qui manque dans notre étude.
- La classification de l'OMS des hémopathies malignes a été récemment mise à jour par la dernière révision de la classification de l'OMS 2022. Les SMD/SMP-RS-T deviennent SMD/SMP avec mutation SF3B1 et thrombocytose.
- La thérapie transfusionnelle était la base du traitement chez nos trois patients devant l'âge et en l'absence d'une évaluation pronostique. D'où l'intérêt d'un score adapté pour le SMD/SMP-RS-T afin de mieux évaluer le pronostic et de prendre une décision thérapeutique adéquate. Le Lénalidomide, les agents stimulants de l'érythropoïétine, ont prouvé son efficacité dans le traitement de l'anémie des SMD/SMP-SC-T (3,4).

CONCLUSION

- L'analyse des trois cas confirme la complexité du diagnostic de cette entité « SMD/SMP-RS-T » selon la classification OMS 2016.
- Le diagnostic repose sur une analyse cytologique spécialisée avec coloration de perls et des études cytogénétiques, moléculaire et phénotypique.
- La non accessibilité à la biologie moléculaire était le principal obstacle entravant notre démarche diagnostique, ce qui a compliqué considérablement la mise en œuvre des recommandations de l'OMS 2022.

BIBLIOGRAPHIE

- Patnaik MM, Lasho TL. Genomics of myelodysplastic syndrome/myeloproliferative neoplasm overlap syndromes. Hematology. 4 déc 2020;2020(1):450-9.
- Onida F, Chalandon Y. Myelodysplastic/Myeloproliferative Neoplasms. In: Carreras E, Dufour C, Mohty M, Kröger N, éditeurs. The EBMT Handbook. Cham: Springer International Publishing; 2019. p. 561-8.
- Nicolosi M, Mudireddy M, Vallapureddy R, Gangat N, Tefferi A, Patnaik MM. Lenalidomide therapy in patients with myelodysplastic syndrome/myeloproliferative neoplasm with ring sideroblasts and thrombocytosis (MDS/MPN-RS-T). Am J Hematol. janv 2018;93(1):E27-30.
- ntelo GB, Coltro G, Mangaonkar AA, Lasho T, Finke C, Carr RM, et al. Response to Erythropoiesis Stimulating Agents in Patients with WHO-Defined Myelodysplastic Syndrome/Myeloproliferative Neoplasm with Ring Sideroblasts and Thrombocytosis (MDS/MPN-RS-T). Blood. 13 nov 2019;124(Supplement_1):4183-4183.