

Référentiel pour le diagnostic positif des néoplasies myéloprolifératives Bcr-Abl négatif (TE, PV et MFP) en Tunisie

Elaboré par le Groupe d'étude des NMP bcr-abl neg en Tunisie

Coordinatrice : Pr MEDDEB Balkis

Membres :

- Aissaoui Lamia
- Abdejelil Nour
- Baccouche Hela
- Bellaaj Hatem
- Ben Lakhal Fatma
- Ben Romdhane Neila
- Berred Emna
- Boukhris Sarra
- Lakhal Amel
- Mnif Samia
- Stambouli Hela

Référentiel pour le diagnostic positif des néoplasies myéloprolifératives Bcr-Abl négatif (TE, PV et MFP) en Tunisie

Critères diagnostiques de la Polyglobulie de Vaquez (PV):

Critères majeurs :

1- Hémoglobine > 16.5g/dl chez l'homme ou > 16g/dl chez la femme

Ou

Hématocrite > 49% chez l'homme ou > 48% chez la femme

2- *Absence du transcrit bcr-abl* : (sur sang)

3- *Présence de la Mutation JAK2 V617F*: (sur sang)

4- **BOM** : Hypercellularité pour l'âge avec prolifération excessive des 3 lignées myéloïdes (panmyélose), incluant une importante prolifération érythrocytaire, granulocytaire et mégacaryocytaire . Les mégacaryocytes sont polymorphes et matures de tailles différentes. (voir fiche)

La BOM n'est pas indispensable si le taux d' Hb > 18.5 g/dl (ou Hte > 55.5 %) chez l'homme ou taux d'Hb > 16.5 g/dl (ou Hte > 49.5%) chez la femme).

Si la recherche de la mutation JAK2 est négative, il est impératif de réaliser la BOM.

Critères mineurs :

Diminution de l'érythropoïétine sérique

Le diagnostic de PV nécessite l'ensemble de tous les critères majeurs. En l'absence de la mutation JAK2, la BOM et le dosage de l'érythropoïétine s'imposent.

Critères diagnostiques de la Thrombocythémie Essentielle (TE):

Critères majeurs :

1- *Elévation du taux de Plaquettes* > 450G/L

2- *Absence du transcrit bcr-abl* : (sur sang)

3- **BOM** : Prolifération portant principalement sur la lignée mégacaryocytaire avec un nombre élevé de grands mégacaryocytes matures à noyau hyperlobé. Absence d'augmentation significative ou de hiatus dans la lignée granulocytaire ou

érythroblastique. On retrouve rarement une discrète augmentation (grade 1) des fibres de réticuline.

- 4- **Empreintes de BOM avec coloration de Perls** : Absence de signes de dysplasie. En cas de suspicion de SMD, une étude cytogénétique peut être indiquée pour éliminer un syndrome 5q-
- 5- **Présence de la Mutation Jak2V617F**: (sur sang)

Critères mineurs :

Négativité du bilan inflammatoire : Ferritinémie : Normale et **CRP** : négative

Le diagnostic de TE nécessite l'ensemble de tous les critères majeurs. En l'absence de la mutation JAK2, le bilan inflammatoire doit être négatif

de la Myélofibrose Primitive (MFP):

Critères majeurs :

- 1- **Absence du transcrit bcr-abl** : (sur sang)
- 2- **BOM** : Prolifération mégacaryocytaire avec atypies et fibrose réticulinique et/ou collagénique ; en l'absence de fibrose réticulinique. Le diagnostic sera porté sur les modifications des mégacaryocytes, l'augmentation de la cellularité, l'hyperplasie granuleuse et la diminution de l'érythropoïèse (MFP préfibrotique)
- 3- **Présence de la Mutation Jak2V617F**: (sur sang) ou absence de fibrose réactionnelle
- 4- **Absence de SMD** : Empreintes de BOM , coloration de Perls et étude cytogénétique

Critères mineurs :

- Taux de GB >11G/L
- Elévation des LDH/ l'âge
- Anémie non attribuable à une comorbidité
- Splénomégalie palpable

Le diagnostic de MFP nécessite l'ensemble de tous les critères majeurs et au moins l'un des critères mineurs.

BOM : Fiche NMP bcr-abl (-)

Cellularité

Augmentée ☐

Normale ☐

Granulopoïèse

Augmentée ☐

Normale ☐

Anomalie de maturation Oui ☐ Non ☐

Erythropoïèse

Augmentée ☐

Normale ☐

Anomalie de maturation Oui ☐ Non ☐

Fibrose

Grade 0 ☐ 1 ☐ 2 ☐ 3 ☐

Mégacaryopoïèse

Augmentée ☐ Normale ☐

*Distribution

Dispersés ☐ Clusters lâches ☐ Clusters denses ☐ Paratrabéculaire ☐

Grands clusters ☐ Petits Clusters ☐

*Taille des mégacaryocytes :

Petite ☐ Large ☐ Normale ☐

*Noyau

Hyperlobulation ☐ Hypolobulation ☐ Atypique (dense foncé) ☐

CD34

0-9% ☐ 10-19% ☐ > 20% ☐

