

Outils utilisés en vie réelle pour le diagnostic de 342 Polyglobulies de Vaquez

JM. Bons (1) ; O. Fitoussi (2) ; C. Lenoir (2) ; M. Boisseau (3) ; S. Bologna (4) ; AV. Doncker (5) ; B. Bateau (5) ; E. Legouffe (6) ; M. Cliquennois (7) ; M. Balhadère (2) ; C. Dauriac (8)

(1) Hématologie, Centre de Radiothérapie Joseph Bellot, Montluçon; (2) Hématologie, Polyclinique Bordeaux Nord Aquitaine, Bordeaux; (3) Hématologie, Clinique Pasteur, Toulouse; (4) Onco-hématologie, Sel Du Centre D'oncologie de Gentilly, Nancy; (5) Service d'hématologie et médecine interne, Hôpital privé Sévigné, Vivalto Santé, Cesson-Sévigné; (6) Hématologie, Oncogard, centre hospitalier du Gard, Alès; (7) Hématologie, Hôpital privé de Villeneuve d'Ascq - Ramsay Santé, Villeneuve-d'Ascq; (8) Onco-hématologie, clinique Victor Hugo, Institut inter-régional de cancérologie, Le Mans

Introduction

Les syndromes myélo-prolifératifs (SMP) occupent une part importante de l'activité des différents centres du secteur libéral hématologique français, réunis au sein du réseau HLA (Hématologues Libéraux Associés). Il nous est apparu intéressant de colliger tous les éléments utilisés par les centres HLA pour le diagnostic de polyglobulie de Vaquez (PV), dans des conditions de vie réelle.

Patients et méthodes

15 centres HLA ont enregistré, grâce à un eCRF spécifique, sur une période de 6 mois (du 05/11/2018 au 05/05/2019), les éléments diagnostiques de 342 patients atteints de PV. Le temps médian entre le diagnostic et la saisie des données dans l'eCRF était de 5 ans, ce qui signifie que le diagnostic de PV pouvait être récent comme ancien (jusqu'à 31 ans). Les critères de diagnostic retenus pour les PV entre 2008 et 2016 étaient ceux de la WHO 2008 (1) et ceux de la classification OMS 2016 (2) pour les PV depuis 2016.

Résultats

L'âge moyen de la population est de 71 ans (34 à 99 ans), avec 64% d'hommes et 36% de femmes. Au diagnostic, 100% des patients ont eu un hémogramme; 90% soit 307 patients une recherche de la mutation du JAK2 V617F (86% mutée), 16 patients une recherche de la mutation de l'exon 12 (25% positive); 40% une masse sanguine; 74% un dosage d'EPO endogène; 44% une biopsie ostéo-médullaire (BOM); 7% une étude de pousse spontanée des progéniteurs érythrocytaires in vitro.

Discussion

Depuis la classification OMS 2001, les critères diagnostics de PV sont en constante évolution; ainsi, suite à la découverte en 2005 de la mutation du JAK2V617F (3) et en 2007 de la mutation de l'exon 12 (4) et de leurs implications diagnostiques dans les SMP, les critères WHO 2008 ont intégré en critère majeur ce statut mutationnel. Si l'on applique les critères diagnostics WHO 2008, sur les 118 patients de cette étude HLA, diagnostiqués entre 2008 et 2016, seuls 55% répondent à ces critères. Maintenant, si l'on considère les critères actuels OMS 2016, sur les 166 patients diagnostiqués depuis 2016, seuls 34% ont validé ces critères diagnostics, essentiellement par défaut de BOM. Avant 2016, la possibilité d'avoir recours à un critère mineur tel que la pousse des progéniteurs érythrocytaires in vitro, par ailleurs de réalisation et de standardisation difficiles, permettait, en vie réelle, d'éviter, aux patients âgés ou fragiles, la pratique d'une BOM de qualité parfois médiocre.

Conclusion

Les critères diagnostics exigés OMS 2016 de PV, en réduisant le nombre de critères exigés, ont considérablement simplifié, en vie réelle, le parcours diagnostic des patients atteints de PV; et, ce d'autant plus, que la BOM n'est pas obligatoire si l'hémoglobine et/ou l'hématocrite initiales atteignent des valeurs élevées qui étaient déjà utilisées comme critère majeur dans la classification WHO 2008.

Références bibliographiques

- (1)- Tefferi A, Vardiman JW. Classification and diagnostic of myeloproliferative neoplasms: The 2008 World Health Organisation criteria and point of care diagnostic algorithms. *Leukemia*, 2008; 22:14-22 -(2)- Arber DA, Orazi A, Hasserjian R, et al.: The 2016 revision to the World Health Organisation (WHO) classification of myeloid neoplasms and acute leukemia. *Blood*, 2016; 127: 2391-2405 -(3)- Baxter J, Scott LM, Campbell PJ et al.: Acquired mutation of the tyrosine kinase JAK2 in human myeloproliferative disorders. *Lancet*, 2005, 365, 1054-1061 -(4)- Pardanani A, Lasho TL, Finke C, Hanson CA and Tefferi A: *Leukemia*, 2007; 21, 1960-1963

Numéro : **000228**

Orateur : **O. Fitoussi**

Structure : **Structure 1**

Thème : **Syndromes myéloprolifératifs non Ph (biologie et clinique)**

Liste de mots-clés :

- Syndromes Myéloprolifératifs non LMC (biologie et clinique)>Polyglobulie de Vaquez

Prix Jeunes Chercheurs : **Non**

Conflit d'intérêt : **non**

Engagement de cession de droits

Mis à jour le : **lundi 6 janvier 2020 21:40**