

# Deux cas de Syndromes Myeloprolifératif/Myélosysplasique et leur place dans la classification OMS 2016

Ikram Dammak 1 , Mourad Chaari 1 , Maha Charfi 2 , Fatma Abida 1 , Moez Elloumi 2 , Henda Elleuch 1  
Laboratoire Hémato Biologie Chu Hédi Chaker - Sfax (Tunisie)  
Service Hémato Clinique Chu Hédi Chake - Sfax (Tunisie)

## Introduction

Les syndromes myélodysplasiques/myéloproulifératifs avec dessidéroblastes en couronne et thrombocytose (SMD/SMP-RS-T), sont des affections clonales malignes 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. L'évolution se fait rarement vers la leucémie aigüe myéloïde.

## Méthodes

Nous rapportons ici 2 cas de SMD/SMP-RS-T répertoriés parmi les 41 cas de SMD diagnostiqués au laboratoire d'hémato-biologie et suivis au service d'hématologie clinique du CHU Hédi Chaker de Sfax durant une période de 3 ans (Mars 2017-Mars 2020). Nous avons précisés les caractéristiques épidémiologiques, diagnostiques et thérapeutiques de ces patients.

Le tableau I détaille les données clinico-biologiques chez ces 2 patients.

**Tableau I :Caractéristiques clinico-biologiques des 2 patients SMD/SMP-SC-T**

Caractéristiques clinico-biologiques des patients			Patient 1	Patient 2
Age			63	68
Sexe			Masculin	Masculin
Clinique			Syndrome anémique + infectieux	Syndrome anémique
Biologie	NFS	Hb	9 g/dl	6g/dl
		VGM	102fl	100fl
		Réticulocytes	33000/mm <sup>3</sup>	50000/mm <sup>3</sup>
		Leucocytes	10000/ mm <sup>3</sup>	12290 / mm <sup>3</sup>
		Plaquettes	606000/ mm <sup>3</sup>	626000/ mm <sup>3</sup>
	Frottis sanguin		Signe de dysplasie des 3lignées	Signe de dysérythropoièse
	Myélogramme		-Moelle riche, nombre de mégacaryocytes augmenté  -Signes de dysérythropoièse	-Moelle riche, nombre de mégacaryocytes augmenté  -Signes de dysérythropoièse +dysgranulopoïèse
	Caryotype		-Coloration de Perls : SC à 42%	-Coloration de Perls : SC à 34%
			Normal	Normal

- **Prise en charge thérapeutique:** Les 2 patients ont été mis sous support transfusionnel avec un rythme de 2 CGR /mois.
- **Evolution:** Amélioration de la qualité de vie sous support transfusionnel

### Discussion et conclusion

- Les de 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) .
- Elle est caractérisée par une myélodysplasie et une hématopoïèse inefficace associées à une prolifération accrue d'une ou plusieurs lignées hématopoïétiques produisant une thrombocytose. L'évolution se fait rarement vers la leucémie aigüe myéloïde.
- Le caryotype est souvent normal et s'il est anormal, il montre les mêmes anomalies rencontrées au cours des SMD. D'où l'intérêt de la biologie moléculaire qui montre dans 90 % des cas la mutation du gène SF3B1, associées à d'autres mutations habituellement retrouvées dans les SMP BCR-ABL1 négatifs dont la plus fréquente est la mutation JAK2 V617F (50%) (1).
- La thérapie transfusionnelle était la base du traitement chez nos 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).

### Bibliographie

- 1.Patnaik MM, Lasho TL. Genomics of myelodysplastic syndrome/myeloproliferative neoplasm overlap syndromes. Hematology. 4 déc 2020;2020(1):450-9.
- 2.OnidaF,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.
- 3.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.
- 4.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;134(Supplement\_1):4182-4182.