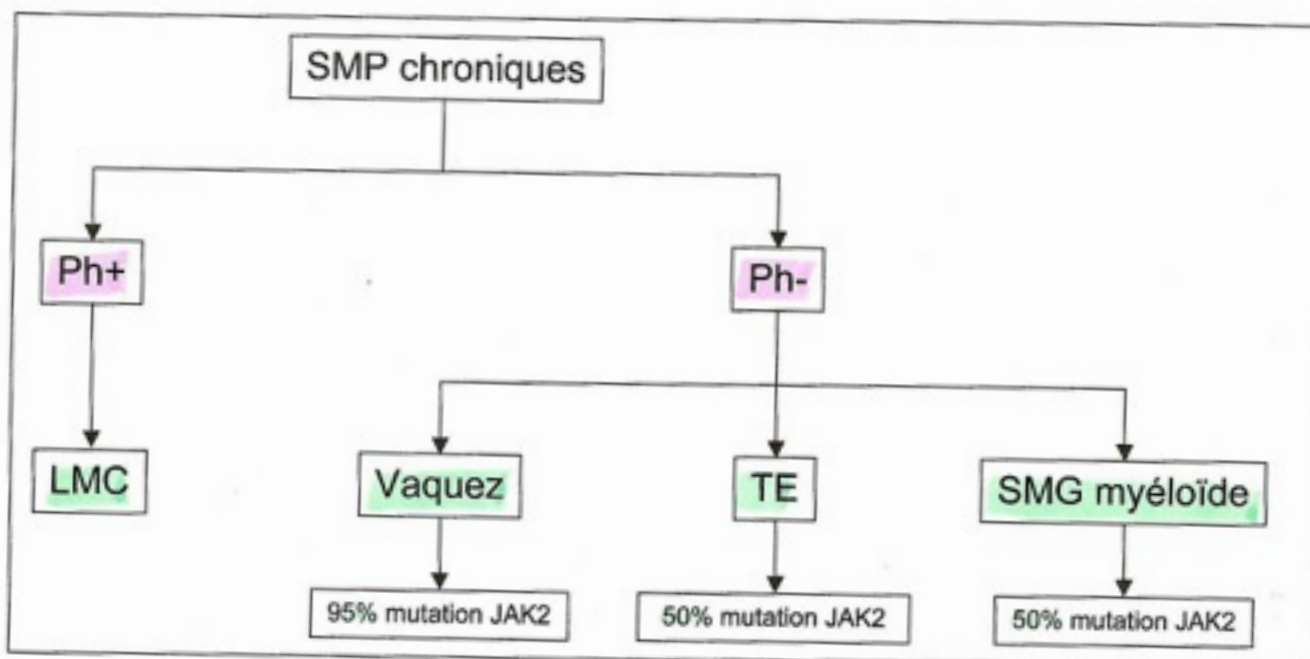


SMP

SMP chronique	Anomalie hématologique prédominante
Leucémie myéloïde chronique (LMC)	↑↑↑ PNN
Maladie de Vaquez (ou polyglobulie primitive)	↑↑↑ GR
Thrombocytémie essentielle	↑↑↑ Plaquettes
Splénomégalie myéloïde (ou myélofibrose primitive)	Hématopoïèse extra-médullaire (fibrose médullaire)



Points communs des SMP chroniques

Clinique	<ul style="list-style-type: none"> • SMG fréquente • Absence d'ADP (en général)
Biologie	<ul style="list-style-type: none"> • NFP : hyperplasie myéloïde avec prolifération possible des 3 lignées myéloïdes (granuleuse, érythroïde, mégacaryocytaire) • Anomalies moléculaires : <ul style="list-style-type: none"> – LMC : chromosome Ph [t(9;22)] et transcrit bcr-abl dans 100% des cas – Autres SMP : mutation de JAK2-V617F dans 95 % des Vaquez et 50 % des TE et SMG myéloïdes.
Complications	<ul style="list-style-type: none"> • Évolution chronique • Transformation possible en LA (à suspecter devant une AEG et/ou l'apparition de cytopénies) • Myélofibrose possible • Risque de thrombose • Autres : crises de gouttes, lithiases urinaires

	LMC	Vaquez	TE	SMG myéloïde
SMG	++	+	+	+++
	↑↑↑	↑	↑	Variable
PNN	↑↑↑	↑	↑	Variable
GR	N	↑↑↑	N	Anémie
NFP	↑	↑	↑↑↑	Variable
	+++	-	sans carence martiale ni sd inflammatoire	++ (érythromyélie)
Myélie	+++	-	-	Dacryocytes (*)
Autres	Hyperbasophilie (évocatrice)	-	-	
BOM	Myélogramme pour éliminer une acutisation en LA	Myéloprolifération des 3 lignées	Prolifération mégacaryocytaire avec cellules matures sans anomalie notable des autres lignées myéloïdes	Myélofibrose (sans cause de fibrose secondaire)
	Ph+ = t(9;22)	Ph-	Ph-	Ph-
Cytogénétique	BCR-ABL + (JAK2 non muté)	JAK2 muté (95%) (BCR-ABL négatif)	JAK2 muté (50%) (BCR-ABL négatif)	JAK2 muté (50%) (BCR-ABL négatif)
Biologie moléculaire		EPO sérique basse	Pousse spontanée des progéniteurs mégacaryocytaires en culture (CFU-MK)	Augmentation des LDH
Autres		<ul style="list-style-type: none"> Pousse spontanée des progéniteurs érythrocytaires en culture (CFU-E) 		
Traitement	Imatinib (Glivec®) ou ITK de 2 ^{de} génération (dasatinib, nilotinib)	<ul style="list-style-type: none"> AAP (aspirine 100mg/j) Saignées, hydroxyurée (Hydrée®) ou IFNα 	<ul style="list-style-type: none"> AAP (aspirine 100mg/j) Hydroxyurée (Hydrée®) si âge > 60 ans ou FRCV ou plaquettes > 1500 G/L 	<ul style="list-style-type: none"> Stade pré-fibrotique (proliférant): Hydroxyurée (Hydrée®) Stade fibrotique (cytopénies): corticoïdes, EPO

(*) Dacryocytes = hématies en lame caractéristique de la myélofibrose

AAP : anti-agrégant plaquettaire ; FRCV : facteurs de risque cardio-vasculaires

	Vaquez	TE	SMG myéloïde
Critères majeurs	<ul style="list-style-type: none"> Hb > 18.5g/dL (♂) ou > 16.5g/dL (♀) ou Hb > 17g/dL (♂) ou > 15g/dL (♀) et augmentation de 2g/dL non attribuable à la correction d'une carence martiale ou VGI > 125% de la théorique 	<ul style="list-style-type: none"> Plaquettes ≥ 450 G/L 	<p>BOM :</p> <ul style="list-style-type: none"> Prolifération mégacaryocytaire avec atypies accompagnées d'une fibrose collagène ou réticulinique ou En l'absence de fibrose réticulinique, anomalies mégacaryocytaires accompagnées d'une augmentation de la cellularité médullaire, d'une prolifération neutrophile et souvent d'une réduction de l'érythropoïèse (stade pré-fibrotique)
	<ul style="list-style-type: none"> Présence de la mutation JAK2-V617F ou mutation équivalente (i.e. mutation exon 12 de JAK2) 	<ul style="list-style-type: none"> BOM : Prolifération portant principalement sur la lignée mégacaryocytaire 	<ul style="list-style-type: none"> Pas de critères suffisants pour le diagnostic de LMC, Vaquez, TE, MDS ou autre SMP
			<ul style="list-style-type: none"> Pas de critères suffisants pour le diagnostic de LMC, Vaquez, MFP, MDS ou autre SMP Présence de la mutation JAK2-V617F ou autre marqueur clonal (cf mutation exon 10 de Mpl*) ou Aucune cause de myélofibrose secondaire
Critères mineurs	<ul style="list-style-type: none"> BOM : myéloprolifération (3 lignées) EPO sérique basse Pousse spontanée des colonies érythroblastiques (CFU-E) en culture 	<ul style="list-style-type: none"> Présence de la mutation JAK2-V617F ou autre marqueur clonal (cf mutation exon 10 de Mpl*) ou Aucune cause de thrombocytose réactionnelle 	<ul style="list-style-type: none"> Érythromyéémie Augmentation des LDH Anémie SMG palpable
	<ul style="list-style-type: none"> Les 2 critères majeurs + 1 critère mineur ou Le 1^{er} critère majeur + 2 critères mineurs 	<ul style="list-style-type: none"> Tous les critères sont nécessaires 	<ul style="list-style-type: none"> Les 3 critères majeurs + 2 critères mineurs
Diagnostic posé si			

(*) Mpl = récepteur de la thrombopoïétine (TPO)