

W. Amer ; O. Hari ; S. Belkadi ; I. El Boutahiri ; S. Regragui

Service d'hématologie clinique au CHU MOHAMED VI Tanger-Tétouan-Al-Hoceima

Introduction

Les néoplasies myéloprolifératives chroniques Philadelphie-négatives (NMP Ph-) les plus fréquentes regroupent la polyglobulie de Vaquez (PV), thrombocythémie essentielle (TE) et myélofibrose primitive ou secondaire. Ces hémopathies reposent sur une physiopathologie commune, liée à l'acquisition de mutations somatiques aboutissant à une prolifération clonale des cellules souches hématopoïétiques. Elles prédisposent à un risque accru de complications thrombotiques (première cause de morbi-mortalité) et hémorragiques ainsi que à un risque de transformation en myélofibrose ou en leucémie aiguë.

Objectifs

Décrire le profil épidémiologique, clinique, biologique, pronostique, thérapeutique et évolutif des NMP chroniques Ph- au CHU Mohammed VI de Tanger.

Patients et méthodes

Il s'agit d'une étude descriptive rétrospective incluant les patients atteints de NMP chronique Ph-, suivis au service d'Hématologie Clinique du CHU Mohammed VI de Tanger entre février 2022 et février 2026. Ont été inclus les patients ayant un diagnostic confirmé de NMP Ph- (PV, TE, myélofibrose primitive/secondaire selon OMS 2016/2022). Ont été exclus : NMP inclassables, dossiers incomplets. Les données épidémiologiques, cliniques, biologiques, pronostiques, thérapeutiques et évolutives ont été recueillies à partir des dossiers médicaux informatisés (système ENOVA). Les données ont été analysées par le logiciel SPSS. Les variables qualitatives sont exprimées en effectifs et pourcentages, et les variables quantitatives par la moyenne, médiane et les valeurs extrêmes.

Résultats

29 patients ont été inclus dans notre étude, sur une médiane de suivi de 40 mois, la médiane d'âge était de 64 ans (34- 86 ans). Le sexe ratio est de 1,9 avec prédominance masculine. La PV constitue le SMP chronique le plus fréquent (55 %), suivie par la TE (31%) et la myélofibrose secondaire à une PV (14 %). La majorité des patients sont classés en haut risque (62%), les risques intermédiaires et bas représentent respectivement 10 % et 28 % des cas.

9 patients ont été révélés initialement par les événements thrombotiques, 11 patients par une splénomégalie, 5 patients par des cytopénies et 4 patients par une élévation de l'hématocrite. Cliniquement, 38% des patients présentaient une splénomégalie, 38% une érythrose faciale, 48% des signes d'hyperviscosité, 7% un prurit et 7% des érythromyalgies. La thrombose est la complication majeure chez 42 % des patients prédominée par des événements artériels (40 %) principalement cérébraux, splanchniques et membres inférieurs, suivis des événements veineux (18%) principalement du système porte, une anticoagulation à visée curative par HBPM a été prescrite chez 42 % des patients.

Sur le plan biologique, le taux moyen d'hb est 15 g/dL (médiane 16,10 g/dL). Le taux médian de l'hte est 51%. Le taux de plaquettes médian est à 471 G/L (100- 2 200 G/L) avec un taux supérieur à 900 G/L chez 25% des patients.

Sur le plan moléculaire, chez les patients atteints de la PV, l'étude de la clonalité a objectivé une prédominance de la mutation JAK2 V617F à 81,25 %, JAK2 exon 12 était présente dans 18,75 % des cas. La mutation JAK2V617F prédominait aussi chez les patients atteints de la TE à 55,6 %, CALR dans 22,2 % et les profils triple négatifs dans 22,2 %. Concernant la MF secondaire, JAK2V617F était présente dans 75 % des cas et JAK2 exon 12 dans 25 %.

Sur le plan thérapeutique, tous les patients avaient un ou plusieurs critères de traitement. 93,1 % des patients étaient sous hydroxyurée avec taux de réponse à 62%. Le traitement symptomatique par des saignées a été réalisé chez 81% des patients atteints de PV. Le ruxolitinib était le traitement de deuxième ligne chez 2 patients atteints de PV, et en 1^{ère} ligne chez 3 patients atteints de myélofibrose (totale de 18,5%). Trois patients ont obtenu une réponse hématologique et splénique sous ruxolitinib, et un patient a présenté une réponse uniquement hématologique. L'interféron était indiqué chez un patient intolérant l'hydroxyurée. Par ailleurs, l'aspirine à visée prophylactique a été prescrite chez 44,8 % des patients.

Conclusion

Les néoplasies myéloprolifératives chroniques Ph négatif restent peu étudiées à l'échelle nationale, malgré leur fréquence non négligeable en pratique clinique quotidienne. Dans ce contexte, notre travail contribue à une caractérisation initiale de ces entités. Toutefois, ces résultats soulignent la nécessité de mener des études prospectives, multicentriques, afin d'optimiser la prise en charge de ces pathologies.

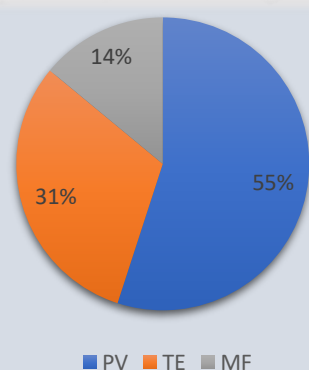


Figure 1. Répartition des SMP chroniques phi -

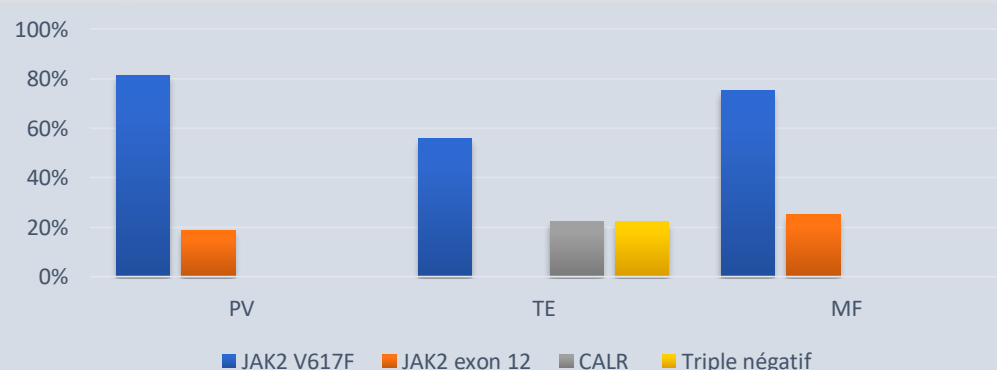


Figure 2. Profil moléculaire des SMP chroniques Ph-