



Polyglobulie de Vaquez : profil clinico-biologique, prise en charge et évolution dans une cohorte monocentrique

Mehdi El Agal , Kaoutar El Akel, Zineb Guessous, Zakaria El kodmiri, Hajar Harrar, Farchoukh Rihab, Ahnach Maryame, Bendari Mounya

Service Hématologie Clinique de Hôpital Universitaire Cheikh Khalifa Ibn Zayed, Casablanca, Maroc

Introduction

La polyglobulie de Vaquez est une néoplasie myéloproliférative chronique caractérisée par une augmentation persistante de la masse érythrocytaire, résultant d'une activation constitutive de la voie de signalisation JAK-STAT, le plus souvent secondaire à la mutation JAK2V617F. Cette pathologie s'inscrit dans le spectre des syndromes myéloprolifératifs BCR-ABL négatifs et expose les patients à un risque élevé de complications thromboemboliques artérielles et veineuses, ainsi qu'à une évolution vers la myélofibrose post-PV ou, plus rarement, une transformation leucémique aiguë. La variabilité phénotypique et évolutive justifie une meilleure caractérisation clinique et biologique dans différents contextes.

Cette étude avait pour objectif de décrire le profil clinico-biologique et moléculaire de la polyglobulie de Vaquez dans notre pratique, d'identifier les facteurs associés au risque thrombotique, et d'analyser les déterminants de l'évolution vers des complications ou des formes transformées de la maladie.

Matériel et Méthodes

Nous avons réalisé une étude rétrospective, descriptive et monocentrique portant sur une période de trois ans (2022–2025), incluant 14 patients suivis pour polyglobulie de Vaquez au sein de notre service d'hématologie. Les données recueillies à partir des dossiers médicaux concernaient les caractéristiques cliniques, les paramètres biologiques, le statut moléculaire, les modalités thérapeutiques ainsi que les données évolutives.

Discussion

Notre étude confirme le profil clinico-biologique classique de la polyglobulie de Vaquez, touchant principalement l'adulte autour de la sixième décennie avec une prédominance masculine et une forte association aux comorbidités cardiovasculaires, renforçant le terrain thrombogène de cette pathologie.

La découverte souvent fortuite de la maladie illustre son caractère insidieux, tandis que la proportion non négligeable de diagnostics révélés par des complications, essentiellement thrombotiques, souligne la gravité potentielle de cette néoplasie myéloproliférative. Ces résultats sont globalement concordants avec les données de la littérature, qui rapportent également une fréquence élevée des événements thromboemboliques au diagnostic et au cours de l'évolution. Sur le plan biologique, les caractéristiques observées (hémoglobine et hématocrite élevés, mutation JAK2V617F majoritaire et EPO basse) s'intègrent dans le profil classiquement décrit dans les études publiées.

Concernant la prise en charge, nos résultats sont en accord avec les recommandations internationales et les données de la littérature, notamment concernant l'utilisation des saignées, de l'aspirine et des traitements cytoréducteurs. L'intolérance à l'hydroxyurée et le recours au ruxolitinib reflètent également les données rapportées dans les séries récentes. Enfin, l'évolution vers la myélofibrose et la transformation leucémique, bien que relativement limitée dans notre cohorte, reste une complication connue de la polyglobulie de Vaquez décrite dans la littérature. Le risque thrombotique persistant confirme la nécessité d'une stratification du risque et d'un suivi prolongé adapté.

Résultats

Tableau 1 : Profil clinico-biologique, prise en charge et évolution des patients atteints de polyglobulie de Vaquez dans une cohorte monocentrique (2022–2025)

Paramètre	Résultats
Nombre de patients	14
Période d'étude	2022–2025
Âge médian au diagnostic	59 ans
Sexe	Prédominance masculine (sex-ratio : 2,6)
Comorbidités cardiovasculaires	68 %
Découverte fortuite	37 %
Manifestations cliniques	29 %
Découverte à l'occasion de complications	25 %
Complications inaugurales	69 % thrombotiques, 31 % hémorragiques
Splénomégalie	62 %
Hémoglobine moyenne	17,6 g/dL
Hématocrite moyen	54,8 %
Hyperleucocytose	39 %
Thrombocytose	51 %
EPO basse	78 %
Mutation JAK2V617F	87 %
Mutation exon 12	4 %
Saignées	100 %
Aspirine	92 %
Hydroxyurée	58 %
Ruxolitinib	17 %
Intolérance à l'hydroxyurée	19 %
Cytopénies	8 %
Ulcères cutanés	4 %
Transformation en myélofibrose	12 %
Transformation leucémique	4 %
Mortalité globale	8 %

Conclusion

Cette série monocentrique met en évidence l'hétérogénéité clinique et évolutive de la polyglobulie de Vaquez dans notre pratique. Malgré une prise en charge globalement conforme aux recommandations actuelles, le risque thrombotique reste élevé, soulignant l'importance d'une stratification précise du risque et d'une prise en charge personnalisée. L'évolution vers des formes compliquées, notamment la myélofibrose et la transformation leucémique, confirme la nécessité d'un suivi à long terme rigoureux et d'une optimisation continue des stratégies thérapeutiques.

Références

1. Tefferi A, Barbui T. Polycythemia vera and essential thrombocythemia: 2024 update on diagnosis, risk-stratification and management. Am J Hematol. 2024;99(1):34–52.
2. Barbui T, Thiele J, Gisslinger H, et al. The 2016 WHO classification and diagnostic criteria for myeloproliferative neoplasms: document summary and in-depth discussion. Blood Cancer J. 2016;6:e524.
3. Vannucchi AM, Guglielmelli P. Advances in understanding and management of polycythemia vera. Leukemia. 2022;36(1):13–24.