

Thrombocythémie essentielle : expérience du service d'hématologie de l'hôpital universitaire Cheikh Khalifa

M. Habachi; S.Benlemlih; S. Benchekroun; M. Bendari; R. Tissir; H. Hadri; N.Bouanani

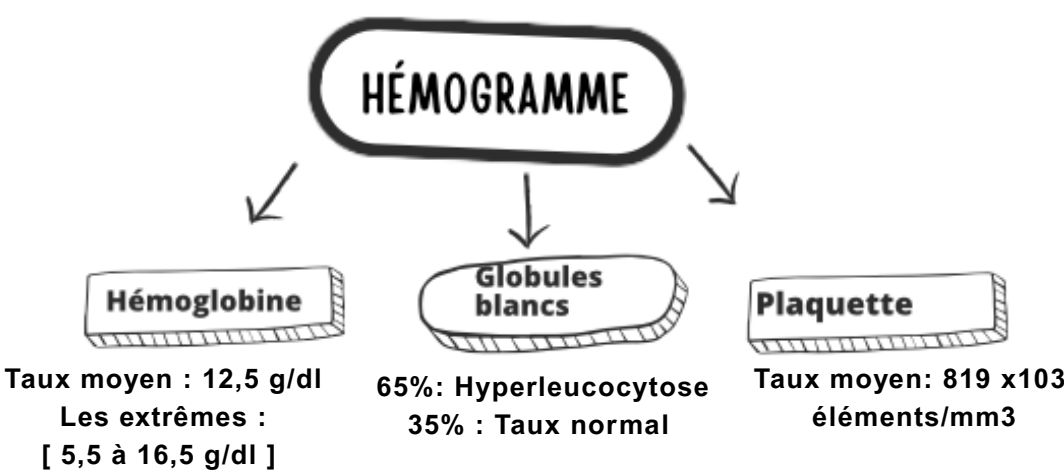
Service d'hématologie clinique, Hôpital Universitaire International Cheikh Khalifa, Université Mohammed VI des Sciences de la Santé, Casablanca, Maroc

Introduction :

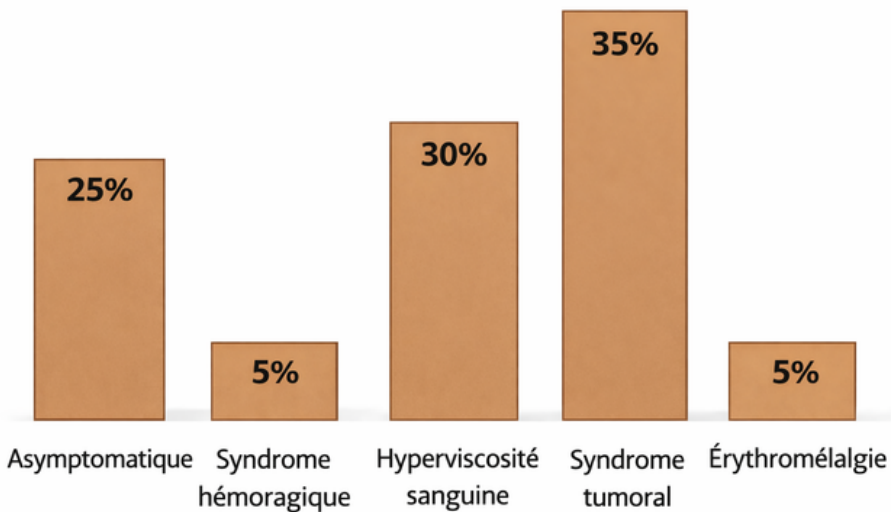
La thrombocythémie essentielle (TE) est un syndrome myéloprolifératif Ph-négatif caractérisé par une prolifération prédominante de la lignée mégacaryocytaire et une thrombocytose persistante. Elle s'associe fréquemment à des mutations acquises (JAK2, CALR, MPL), permettant de distinguer une thrombocytose clonale d'une thrombocytose réactionnelle. Le diagnostic repose sur les critères de l'OMS 2016, incluant l'examen morphologique médullaire et l'exclusion des autres néoplasies myéloïdes ou causes secondaires de thrombocytose.

Résultats :

- La cohorte étudiée inclut **17 patients**, caractérisés par un âge moyen de **66 ans** et une légère prédominance masculine.
- Dans **76 % des cas**, le diagnostic a été découvert de manière fortuite, alors que dans **24 % des cas**, il a été révélé par la survenue d'une complication thrombotique inaugurale, telle qu'un syndrome de Budd-Chiari, un infarctus rénal, un AVC ischémique et une thrombose mésentérique, chacune touchant un patient soit 25% respectivement.
- Près de **90 %** des patients atteints de thrombocythémie essentielle présentent l'une des 3 mutations activatrices classiques, parmi lesquelles **la mutation JAK2 V617F** est la plus fréquente, identifiée chez **77 %** des cas. Tandis que **10 %** des patients ne présentent aucune de ces mutations (triple-négatifs)
- Sur le plan thérapeutique, **88 %** des patients ont été pris en charge par Hydroxyurée, **82 %** ont bénéficié d'un traitement par Aspirine à faible dose, tandis que **18 %** ont reçu des anticoagulants oraux.
- L'évolution de la thrombocythémie essentielle a été favorable chez **59 %** des patients, tandis que **41 %** ont présenté des complications dominées par les événements thrombotiques (70 %) comprenant 1 thrombose veineuse superficielle, 1 thrombose veineuse profonde, 1 thrombose mésentérique, 1 AVC ischémique, 1 embolie pulmonaire, 1 infarctus rénal et 1 syndrome de Budd-Chiari.



Les résultats de l'héogramme :



Répartition des patients atteints de la TE en fonction des manifestations cliniques :

Mutations	Nombre de réalisations	Nombre de positifs	Pourcentage positifs /Analyse
JAK2V617F	13	10	77%
CALR	5	1	20%
MPL	5	1	20%
BCR-ABL	3	0	0%

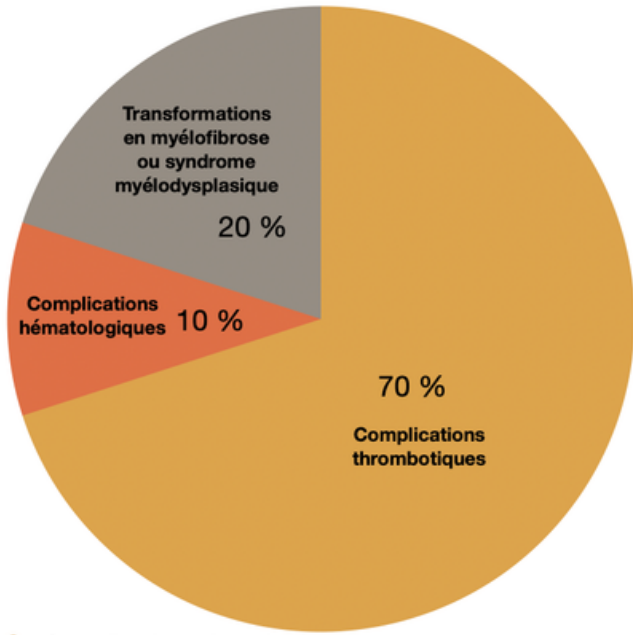
Répartition des différentes études réalisées :

Score IPSET-thrombosis révisé : Estimation du risque de thrombose		
Classification	Nombre de cas	Pourcentage
Très faible risque	1	6%
Faible risque	2	12%
Risque intermédiaire	1	6%
Haut risque	9	53%
Exclu de cette étude	4	23%

Répartition des cas de TE selon le score IPSET-Thrombosis révisé :

Score IPSET : Prédiction de la survie		
Classification	Nombre de cas	Pourcentage
Risque faible	2	12%
Risque intermédiaire	7	41%
Haut risque	8	47%

Répartition des cas de TE selon le score IPSET :



Différentes complications trouvées chez nos patients

Discussion :

Nos résultats rejoignent les données internationales, confirmant la prédominance de la mutation JAK2 V617F et la fréquence moindre des mutations CALR et MPL. La forte incidence des complications thrombotiques souligne l'importance d'une stratification du risque rigoureuse et d'une prise en charge ciblée associant traitement cytoréducteur et antiagrégant.Cette cohorte illustre la variabilité phénotypique de la thrombocythémie essentielle et l'intérêt d'un suivi prolongé pour anticiper les évolutions vers la myélofibrose ou les événements vasculaires (1).

Conclusion :

Nos résultats mettent en évidence les particularités cliniques, biologiques et thérapeutiques de la thrombocythémie essentielle, soulignant l'importance d'une prise en charge personnalisée et optimisée. L'association d'un traitement cytoréducteur et antiagrégant, ajustée au profil de risque individuel, avec un suivi rapproché, constitue une stratégie essentielle pour réduire les complications et améliorer durablement le pronostic.

Références :

(1) Tefferi A, Vannucchi AM, Barbui T. Essential thrombocythemia: 2024 update on diagnosis, risk stratification, and management. Am J Hematol. avr 2024;99(4):697-718

Critères majeurs	
1. Plaquettes > 450 G/L	
2. Biopsie médullaire avec Prolifération des mégacaryocytes dans la moelle osseuse avec une cytologie mature, des noyaux hyperlobulés, et én amass lâches, fibrose de la moelle osseuse absente ou ≤ grade 1	
3. Absence des critères retenus par l'OMS en faveur du diagnostic de PV, MPF, leucémie myéloïde chronique, syndrome myélodysplasique ou d'une autre maladie maligne de la lignée myéloïde.	
4. Présence d'une mutation de JAK2 V617F, CALR ou MPL.	
Critère mineur	
Présence d'un marqueur de clonalité ou absence d'étiologie de thrombocytose réactionnelle	

Critères diagnostiques de la TE (1).