

SYNDROMES MYELOYDYSPLASIQUES

REFERENTIEL

(mise à jour ; V. 3)

RHECOM AG Bagnoles de l'orne, 09/06/2012

Dr S. CHEZE

cheze-s@chu-caen.fr

Service Hématologie Clinique - CHU Caen



Réseau d'Hématologie du Calvados de l'Orne & de la Manche

Référentiel

SYNDROMES MYELOYDYSPLASIQUES

V1 06/2008

V2 06/2009

S. Cheze
V. Launay



Réseau d'**H**ématologie **C**alvados **O**rne **M**anche

BILAN DIAGNOSTIQUE :

- **Rechercher par l'interrogatoire et l'examen clinique:**

- ☞ Ancienneté des cytopénies
- ☞ Agent étiologique éventuel, état dysimmunitaire, contact ionisant, chimiothérapie antérieure.
- ☞ Retentissement clinique des cytopénies
 - Performans Status OMS
 - Splénomégalie

- **Bilan biologique**

- NFS, réticulocytes et frottis sanguin
- Myélogramme → richesse, pourcentage blastes, évaluation dysmyélopoïèse et coloration de Perls
- Caryotype médullaire, sur un minimum de 20 mitoses
- Si échec recherche par FISH d'une monosomie 7 et trisomie 8 chez les sujets jeunes ; recherche d'une délétion 5q si tableau évocateur
- Dosage sérique d'EPO avant traitement associé à un dosage de ferritine, et coefficient de saturation de la transferrine
- Recherche d'une mutation du gène JAK 2 si ARSI avec thrombocytose
- Typage HLA classe I (et II) si âge < 70 ans
- Recherche d'un clone HPN si âge < 70 ans
- BOM si moelle pauvre au myélogramme (recherche myélofibrose)
- Congélation MO souhaitable si haut risque

Classification OMS 2008

Tableau II – Classification de l'OMS des syndromes myélodysplasiques en 2008 (d'après [3]).

Pathologie	Sang	Moelle
Cytopénie réfractaire avec dysplasie unilignée (RCUD) • Anémie réfractaire (RA) • Neutropénie réfractaire (RN) • Thrombopénie réfractaire (RT)	• Cytopénie isolée ou bicytopénie* • Absence ou rares blastes (< 1 %)	• Dysplasie unilignée ≥ 10 % des cellules de la lignée touchée sont dysplasiques • < 5 % blastes** • < 15 % des précurseurs érythroïdes sont des sidéroblastes en couronne
Anémie réfractaire avec sidéroblastes en couronne (RARS)	• Anémie • Pas de blastes	• Dysplasie érythroïde isolée • ≥ 15 % des précurseurs érythroïdes sont des sidéroblastes en couronne • < 5 % blastes**
Cytopénie réfractaire avec dysplasie multi lignée (CRDM)	• Cytopénie (s) • Absence ou rares blastes (< 1 %) • Pas de corps d'Auer*** • < 1 x 10 ⁹ /L monocytes	• Dysplasie ≥ 10 % des cellules dans 2 ou plusieurs lignées myéloïdes (granuleuse et/ou érythroïde et/ou mégakaryocytaire) • < 5 % blastes** • Pas de corps d'Auer*** • ± 15 % de sidéroblastes en couronne
Anémie réfractaire avec excès de blastes-1 (AREB-1)	• Cytopénie (s) • < 5 % blastes • Pas de corps d'Auer*** • < 1 x 10 ⁹ /L monocytes	• Dysplasie uni ou multilignée • 5-9 % blastes • Pas de corps d'Auer***
Anémie réfractaire avec excès de blastes -2 (AREB-2)	• Cytopénie (s) • 5-19 % blastes • Corps d'Auer ± *** • < 1 x 10 ⁹ /L monocytes	• Dysplasie uni ou multilignée • 10-19 % blastes • Corps d'Auer ±***
Syndrome myélodysplasique non classable (MDS-I)	• Cytopénies • <1 % blastes	• Dysplasie évidente dans moins de 10 % des cellules dans une ou plusieurs lignées myéloïdes • < 5 % blastes
Syndrome myélodysplasique avec délétion 5q isolée	• Anémie • Généralement plaquettes normales ou augmentées • Absence ou rares blastes (< 1 %)	• Mégacaryocytes en nombre normal ou augmenté avec noyau hypolobé • < 5 % blastes • Anomalie cytogénétique isolée del(5q) • Pas de corps d'Auer***

* Une bicytopénie peut parfois être observée. Les cas avec pancycopénie sont classés en syndrome myélodysplasique inclassable (MDS-I).

** Si le pourcentage de blastes médullaire est < 5 % mais que le pourcentage de blastes circulant est compris entre 2 % et 4 %, le diagnostic est celui d'anémie réfractaire avec excès de blaste de type 1.

Si le pourcentage de blastes médullaires est < 5 % mais que le pourcentage de blastes circulant est de 1 %, le diagnostic est celui de syndrome myélodysplasique inclassable.

*** Les cas avec corps d'Auer, < 5 % blastes circulant et < 10 % de blastes médullaires doivent être classés comme anémie réfractaire avec excès de blastes de type 2.

2. Calcul du score Pronostic International → IPSS

Valeur du score IPSS → <u>Low</u> : 0 <u>INT-1</u> : 0,5-1 <u>INT-2</u> : 1,5-2 <u>High</u> : ≥ 2,5					
Variable	0	0,5	1	1,5	2
<u>% de blastes</u>	< 5	5-10	-	11-20	21-30
<u>Caryotype*</u>	Bon	Intermédiaire	Mauvais		
<u>Cytopénie**</u>	0 / 1	2 / 3			

***Cytogénétique** : Bon pronostic : normal, -Y, del(5q) isolée, del(20q) isolée.
Mauvais pronostic : caryotype complexe ≥ 3 anomalies, ou anomalies du chromosome 7.
Pronostic intermédiaire : autres anomalies

****Cytopénies** : neutrophiles < 1 500 / mm³, plaquettes < 100 000 / mm³, Hb < 10 g/l

SCORE PRONOSTIQUE INTERNATIONAL (IPSS)

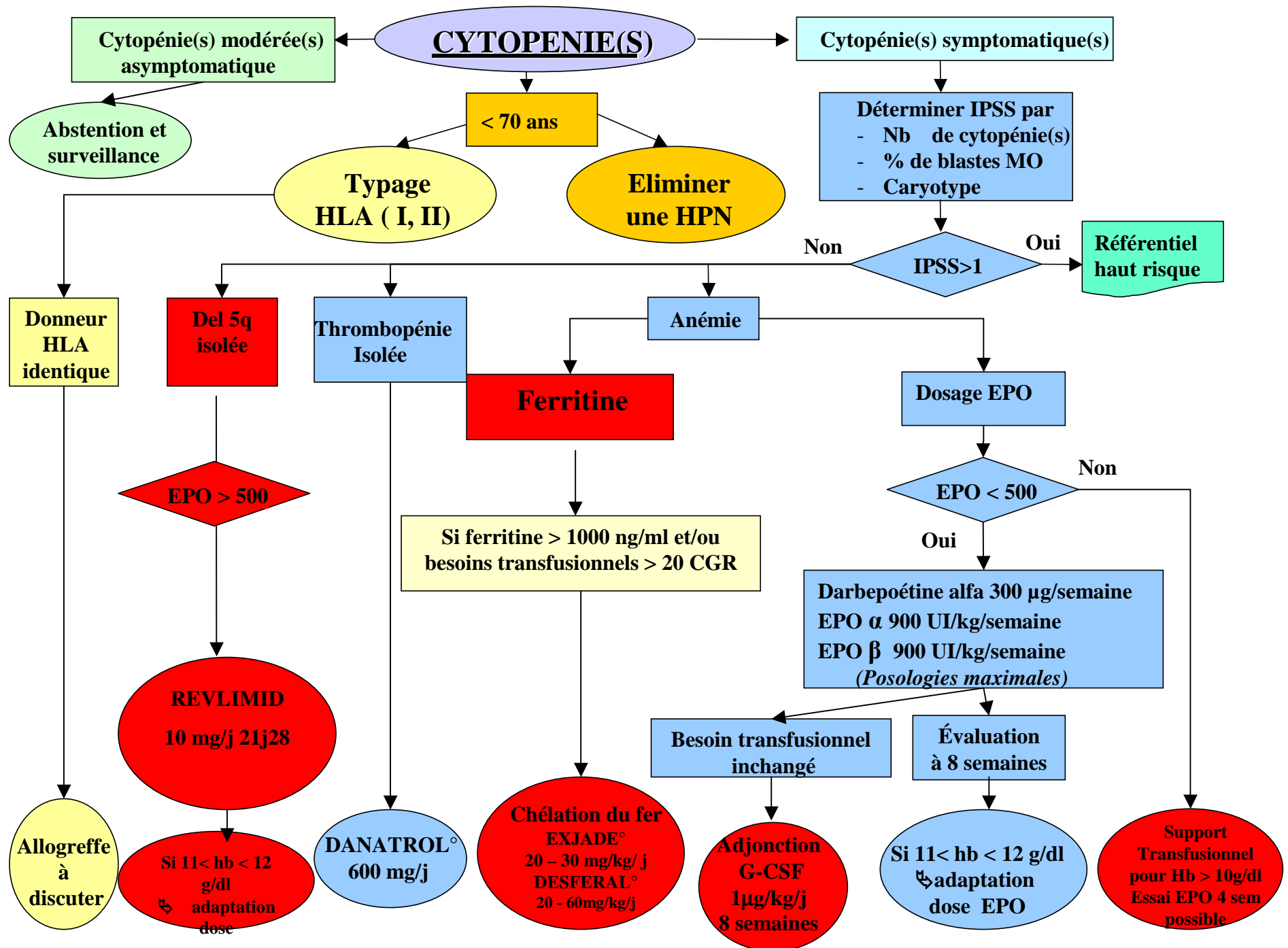
4 groupes pronostiques

- risque faible (0)	FAIBLE
- risque intermédiaire faible INT-1(0,5-1)	RISQUE
- risque intermédiaire fort INT-2(1,5-2)	HAUT
- risque élevé (>2)	RISQUE

SYNDROMES MYELOYDYSPLASIQUES DE FAIBLE RISQUE ET INTERMEDIAIRE I



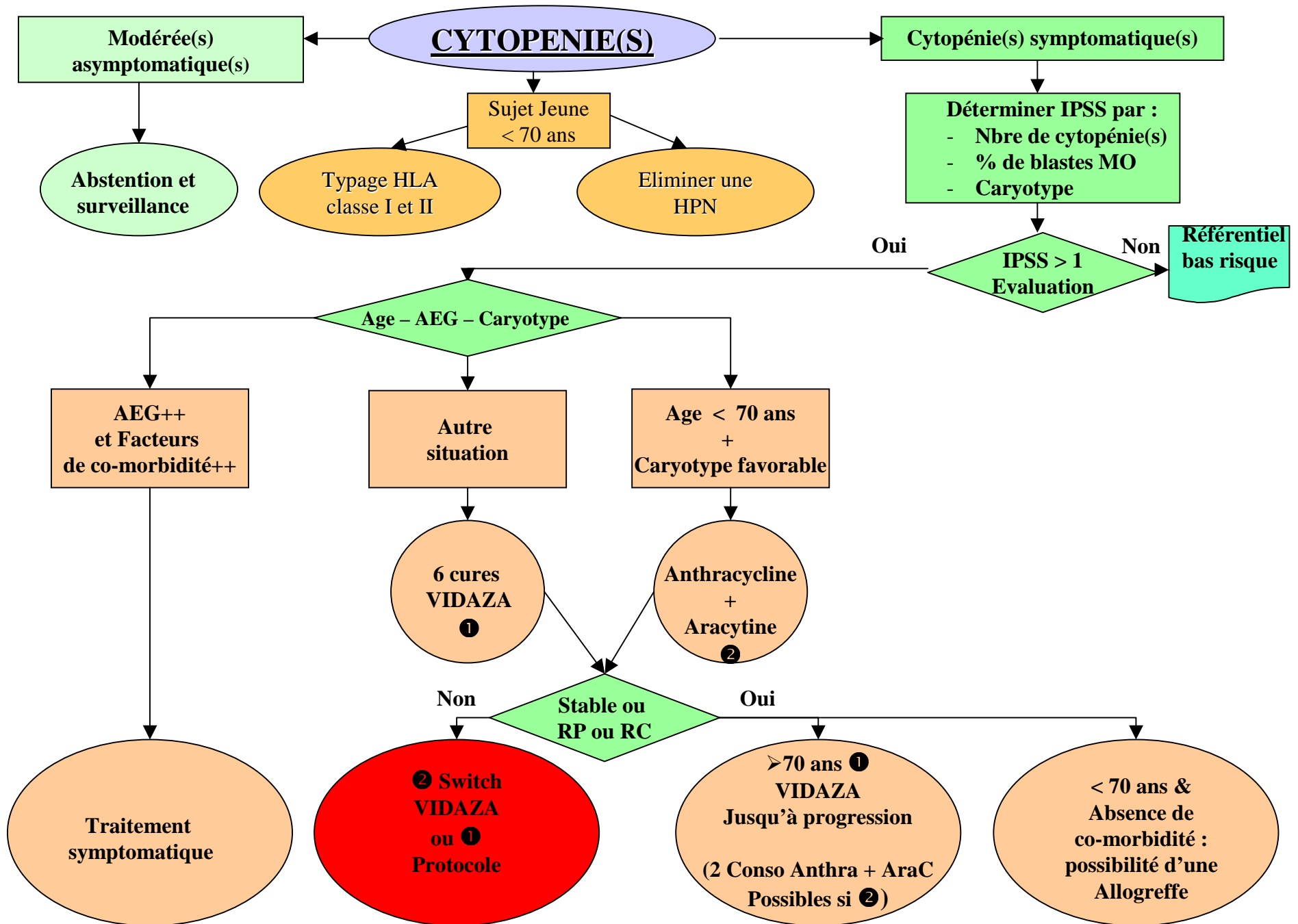
Réseau d'HEmatologie du Calvados de l'Orne & de la Manche



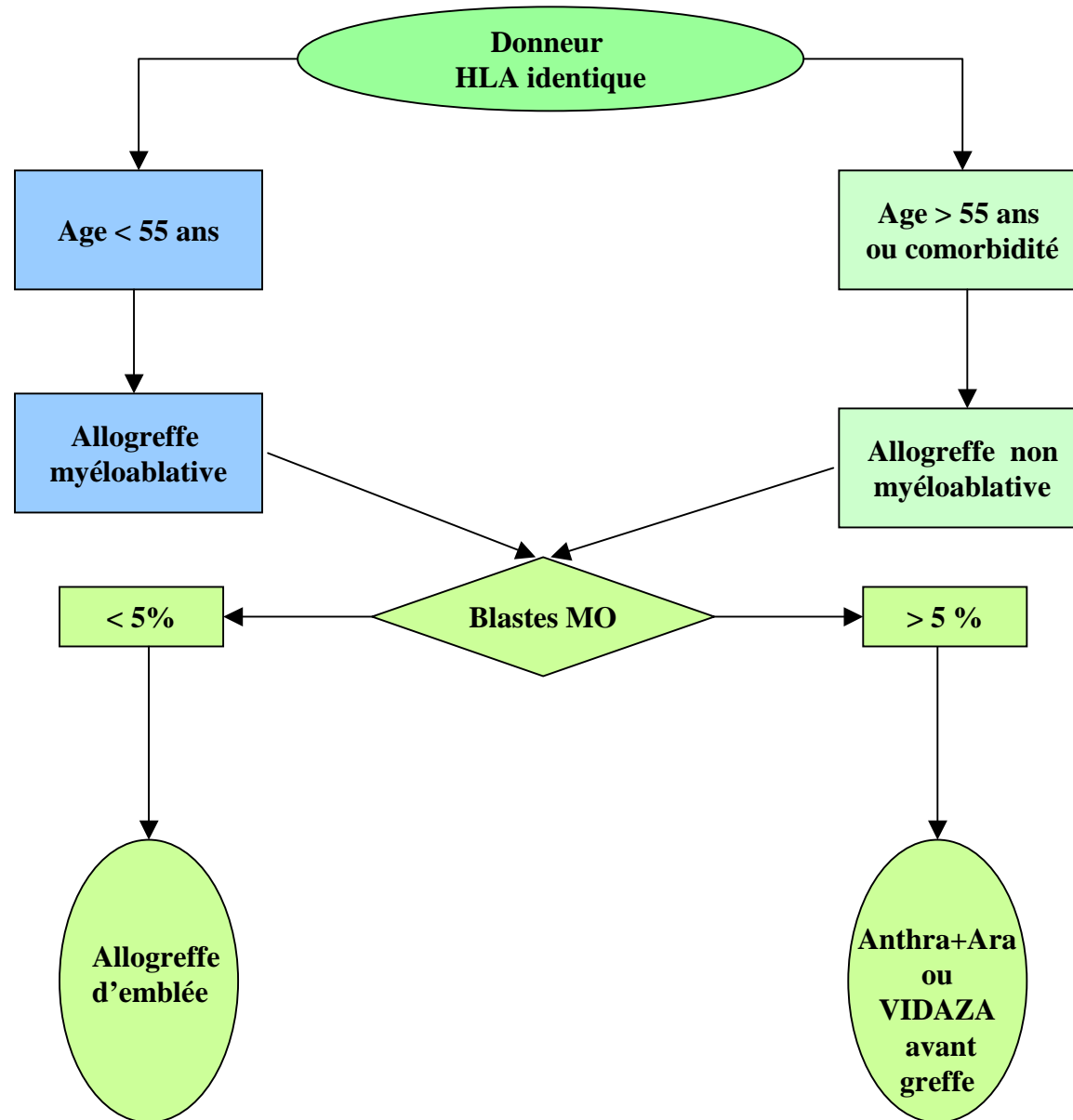
SYNDROMES MYELOYDYSPLASIQUES DE HAUT RISQUE ET INTERMEDIAIRE II



Réseau d'HEmatologie du Calvados de l'Orne & de la Manche



Indications Allogreffes & Myélodysplasies Haut risque



PROTOCOLES au 09/06/2012

- | | |
|---|--------|
| - <u>ARCADE</u> Aranesp/placebo 1 ^{ere} ligne | FAIBLE |
| - Observatoire régional <u>MYELODI</u> | RISQUE |
| - <u>ASTEROID</u> Exjade schéma d'administration | |
| - <u>AZA Plus</u> Vidaza ou Vidaza + idarubicine
ou Vidaza + Depakine ou Vidaza + Revlimid | HAUT |
| - <u>Onconova</u> 2e ligne (inhibiteur multi-kinase) | RISQUE |