



Société Algérienne d'Hématologie
et de Transfusion Sanguine

Revue Algérienne d'Hématologie

Numéro Spécial
Congrès

XVII^{ème}

Congrès National d'Hématologie

7^{ème} Journée des infirmiers en Hématologie

28 au 30 Octobre 2021 Hôtel El Aurassi, Alger



THÈMES

- Syndromes Myélodysplasiques
- Néoplasies Myéloprolifératives Ph négatif

Société Algérienne d'Hématologie et de Transfusion Sanguine
www.hematologie-dz.com

Page	SOMMAIRE
4	Informations générales
5	Bureau
7	Mot du président
8	Hommages
11	ALGER
	Liste des communications orales
14	Les Syndromes Myélodysplasiques
15	Les Néoplasies Myéloprolifératives Ph négatif
	Liste des communications affichées
17	Les Syndromes Myélodysplasiques
19	Les Néoplasies Myéloprolifératives Ph négatif
	Abstracts des communications orales
22	Les Syndromes Myélodysplasiques
30	Les Néoplasies Myéloprolifératives Ph négatif
	Abstracts des communications affichées
42	Les Syndromes Myélodysplasiques
59	Les Néoplasies Myéloprolifératives Ph négatif

INFORMATIONS GENERALES CNH 2021

Lieu du congrès : Hôtel El Aurassi (Alger)

Inscriptions :

Pendant le congrès : Hôtel El Aurassi

Jeudi 28 Octobre 2021 : à partir de 13h00

Vendredi 29 Octobre 2021

Samedi 30 Octobre 2021

L'inscription au congrès est obligatoire. Elle donne droit à l'accès aux conférences, aux résumés des travaux, au cartable, déjeuners, pauses-café et diners.

Le frais s'élèvent à :

Membres SAHTS : 2000 DZD

Les infirmiers : 1000 DZD

Non-membres SAHTS : 10 000 DZD

Le port du badge et de la bavette est obligatoire durant toute la durée du congrès.

Cotisation membres SAHTS

La cotisation à la SAHTS pour l'année 2021 est :

- Les rangs magistraux et les médecins spécialistes libéraux : 1000 DZD
- Les maîtres- assistants et assistants : 600 DZD.
- Les résidents : 400 DZD

Les membres doivent être à jour des cotisations.

Communications orales

- La durée de chaque communication est de 10 mn. Il est demandé aux orateurs de respecter le timing qui leur est imparti.
- Les attestations de communication seront remises par les présidents de séance à la fin de chaque séance

Posters

- Les posters doivent être affichés toute la journée du vendredi 29 Octobre 2021.
- Le poster doit être à la dimension maximale de 80 cm largeur x 180 cm hauteur.
- Les attestations de communication seront remises durant la visite des posters.

Hébergement

L'hébergement est pris en charge par la SAHTS pour les invités, les membres du conseil scientifique, les conférenciers et les communicants.

Transport

Le transport est assuré pour les participants, pris en charge par la SAHTS

BUREAU DE LA SAHTS

Présidente : Oukid Salima

Vice présidentes : Boudjerra Nadia
Ouarlhent Yamina

Secrétaire général : Ait Amer Nacera

Trésorier : Mehdi Farih

CONSEIL SCIENTIFIQUE DE LA SAHTS

Présidente : Pr Hamladji Rose Marie

MEMBRES

Pr Belhani Meriem
Pr Abad Mohand Tayeb
Pr Touhami Hadj
Pr Ait Ali Hocine
Pr Zouaoui Zahia
Pr Bekadja Mohamed Amine
Pr Ahmed Nacer Redhouane
Pr Boudjerra Nadia
Pr Sidi Mansour
Pr Mesli Naima
Pr Hamdi Selma
Pr Saidi Mahdia
Pr Griffi Fatiha
Pr Nekkhal Mohamed Salim
Pr Djouadi Khadidja
Pr Bradai Mohamed
Pr Ramaoun Mohamed
Pr Lakhdari Noureddine
Pr Ouarlhent Yamina

Pr Kaci Zohra
Pr Bachiri Aissa
Dr Saidi Djamel
Pr Belakehal Salah Eddine
Pr Benakli Malek
Pr Zatl Leila
Pr Abdennebi Naima
Pr Mehennaoui Habiba
Pr Brahimi Mohamed
Pr Arabi Abdessamed
Pr Taoussi Souad
Pr Ouchenane Zohra
Pr Benlazar Mohamed
Pr Allouda Malika
Pr Hamouda Hakim
Pr Yafour Nabil
Dr Mehalhal Nemra
Pr Oukid Salima
Pr Ait Amer Nacera
Pr Mehdi Farih

Revue Algérienne d'Hématologie Sous l'égide de la SAHTS

Coordinatrice : Djouadi Khadidja
Ait Amer Nacera (à partir du mois d'octobre 2021)

Rédacteurs en chef : Hamladji Rose Marie
Belhani Meriem

Comité de rédaction : Abad Mohand Tayeb
Touhami Hadj
Bekadja Mohamed Amine
Ahmed Nacer Redhouane
Boudjerra Nadia

LISTE DES GROUPES DE TRAVAIL DE LA SAHTS

Groupe Algérien d'Etude des Lymphomes

Coordinatrice nationale : Pr N. Boudjerra

Groupe d'Etude et de Traitement du Myélome Multiple Algérien

Coordinatrice nationale : Pr M. Saidi

Groupe Algérien de Cytométrie en Flux

Coordinateur national : Pr SE. Belakehal

Groupe LMC

Coordinatrice nationale : Pr K. Djouadi

Groupe LA- MDS

Coordinateur national : Pr MA. Bekadja

Groupe Maladie de Hodgkin

Coordinateur national : Pr MT Abab

Groupe Hémoglobinopathies

Coordinatrice nationale : Pr F Griffi

Groupe LLC

Coordinateur national : Pr H. Ait Ali

Groupe Greffe de CSH

Coordinateur national : Pr M. Benakli

Groupe Transfusion

Coordinateur national : Pr S. Nekkal

Groupe Algérien des LNH extra ganglionnaires

Coordinatrice nationale : Pr S. Hamdi

Groupe Algérien de l'Hémophilie et des maladies hémorragiques

Coordinateur national : Pr N. Sidi Mansour

Groupe Algérien des Leucémies Aigues Lymphoblastiques

Coordinateur national : Pr Z. Zouaoui

Groupe de travail sur la Cytogénétique

Coordinatrice nationale : Pr S. Taoussi

Groupe d'étude des Néoplasies Myéloprolifératives Phi neg

Coordinateur national : Pr M. Ramaoun

Groupe d'étude de l'Hémoglobinurie Paroxystique Nocturne

Coordinatrice nationale : Pr N. Mesli

Groupe Cytopénies Immunes

Coordinateur national : Pr M. Bradaia

Groupe Aplasie Médullaire

Coordinateur national : Pr F. Mehdid

Groupe Infections

Coordinatrice nationale : Pr Z. Kaci

MOT DE LA PRÉSIDENTE

Chers maîtres, collègues et amis,

La Société Algérienne d'Hématologie et de la Transfusion Sanguine a l'immense honneur de vous accueillir au 17^{ème} Congrès National d'Hématologie qui se déroulera conjointement avec la 7^{ème} Journée d'Infirmier à l'hôtel El Aurassi à Alger du 28 au 30 Octobre 2021.

Cette fois-ci les circonstances d'organisation sont différentes, malheureusement, depuis l'année dernière la pandémie du COVID 19 a donné un coup d'arrêt brutal à toutes les manifestations présentielle. En effet, le monde a connu un bouleversement lié cette pandémie COVID-19 nous obligeant à nous distancier les uns des autres, non pas par faute d'affection mais par esprit de préservation.

Heureusement, après une année d'absence, la SAHTS est là, avec un programme très riche, abordant deux grandes thématiques : Les Syndromes Myélodysplasiques et Les Néoplasies Myéloprolifératifs Ph Négatif ainsi que des mises en points sur différentes hémopathies afin d'assurer la formation continue des praticiens et de promouvoir la santé des patients.

A cette occasion, Nous sommes très heureux de pouvoir recevoir les hématologues Algériennes, le personnel paramédical et les conférenciers pour nous faire profiter de leurs différentes expériences ; à tous je vous souhaite la bienvenue.

Il nous est impossible d'organiser ce congrès sans penser à la perte de nos confrères et amis touchés par ce maudit virus. La famille de l'Hématologie Algérienne déplore ces êtres chers et leurs rend hommage car ces combattants ont énormément donné à la science et à l'humanité.

Nous remercions chaleureusement les membres de la SAHTS, tous les participants et tous nos partenaires et sans oublier nos partenaires de l'industrie pharmaceutique pour leur engagement et leur travail effectué pour faire de cet événement un moment marquant pour notre communauté.

Merci d'être présent avec nous car c'est un rendez-vous à ne pas manquer.

**La présidente de la SAHTS
Pr Salima OUKID**

HOMMAGES

Ce congrès est dédié à tous nos collègues qui nous ont quittés au cours de l'année 2021, durant cette période de pandémie, les uns suite aux complications de la COVID 19, d'autres après un long combat contre leur cancer.

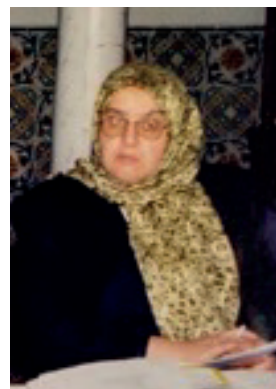


Professeur Saliha Agaba Belabbes

Pr Saliha Agaba Belabbes, est décédée le 1er mai 2021 à l'âge de 69 ans, suite aux complications de la Covid 19. Elle a été résidente puis maître assistante au service d'hématologie du CPMC. Après avoir soutenu sa thèse en 1984, intitulée « répartition des hémopathies lymphoïdes et non lymphoïdes, apport des données cytogénétiques » dirigée par le Pr P Colonna, elle a accédé, très jeune au titre de professeur ; après un passage au service d'hématologie et de médecine interne à Rouiba, elle a rejoint l'hôpital Central de l'armée (HCA) pour diriger le service d'oncologie. Outre ses activités nombreuses, hospitalières et pédagogiques,, elle a eu à se distinguer en montant la technique du caryotype dans les années 1980, au laboratoire d'hématologie du CPMC, alors que les moyens étaient encore rudimentaires. Elle fut aussi membre fondatrice de la SAHTS et présidente du CPRS. Le Pr Saliha Belabbes a été la plus jeune retraitée en hématologie. On gardera le souvenir d'une personne très active, intelligente, combattante, dotée d'un esprit critique, fidèle en amitié. Elle a été auteur et co auteur de nombreuses publications nationales et internationales. Quatre mois après son décès, le Pr El Hadj Belabbes, enseignant chercheur en virologie et consultant à l'OMS a rejoint son épouse en sa dernière demeure.

« Ce qui compte, ce ne sont pas les années qu'il y a dans la vie, c'est la vie qu'il y a dans les années »

Abraham Lincoln



Professeur Ouarhlent Yamina

Le Professeur Yamina Ouarhlent, décédée le 11 juillet 2021 des complications de la covid 19. Après l'obtention du DEMS au sein du service d'hématologie du CHU Constantine, elle rejoint le CHU de Batna où elle crée le service d'hématologie, aidée par le Pr K Bouzid.

Quelle fut sa joie et sa fierté le jour de son inauguration. Avec sa volonté, son abnégation et son calme légendaire, elle a fait face à toutes les difficultés pour faire marcher son service, l'étoffer en moyens humains et matériels et encadrer ses étudiants. Elle a soutenu le 13 décembre 2016 sa thèse de DESM dirigée par le Pr N. Boudjerra sur les carences en folates chez la femme enceinte dans la wilaya de Batna. Elle devient Professeur chef de service titulaire en étant Major de promotion. A côté de ses activités hospitalo-universitaires, elle a occupé également le poste de directrice du département de médecine de la faculté de médecine de Batna et le poste de vice présidente au sein du bureau de la SAHTS. Infatigable, bosseuse, au service des uns et des autres, toujours disponible se sont là, les qualités que nous garderons de cette grande Dame.

« Le souvenir est le parfum de l'âme » George Sand



Dr Touhami-Mekkous Fatiha

Le Dr Touhami-Mekkous Fatiha est décédée le 4 octobre 2021 à l'âge de 64 ans après une longue maladie. Orpheline de mère, à l'âge de 8 ans, elle grandit chez sa grand-mère à Mascara, elle débute un cycle universitaire au niveau de la faculté de médecine d'Oran. Après un résidanat au CHU d'Oran, et son succès au DEMS en 1987. Elle exerça en qualité de spécialiste en hématologie en 1988, à l'hôpital de Mascara au niveau du service de médecine interne.

Elle crée avec le Dr Mehalhal Nemra, le service d'Hématologie en 1989 au niveau de l'hôpital et ensemble, elles développent toute l'activité, en particulier la prise en charge des pathologies lourdes, comme les leucémies aiguës.

En 1993, le Dr MEKKOUS F épouse notre collègue et ami le Pr TOUHAMI Hadj et rejoint, une année après, le service d'hématologie du CHU Oran, après avoir été reçu brillamment au concours de maîtrise.

Le Dr Touhami-Mekkous Fatiha incarne à la fois, la bonté, la générosité, la gentillesse, l'humilité et la fidélité ! Sur le plan relationnel, Fatiha était très aimée du personnel soignant, très appréciée, toujours à l'écoute !

Sur le plan professionnel, elle dominait sa spécialité médicale, clinicienne, proche des patients et ne ménageait aucun effort, ni ne comptait ses heures, pour apaiser leurs souffrances et les soutenir moralement.

Ainsi, après avoir combattu la maladie auprès des patients, elle est à son tour happée par cette dernière, et malgré son courage, sa grande résistance et son envie de se battre pour vivre pour ses enfants et son époux, malheureusement la maladie a eu le dessus et Fatiha nous a quitté, furtivement, sans faire de bruit, à l'image de la grande dame qu'elle fut !!!!

Chère sœur, nous ne t'oublieront jamais et nous prions le Tout puissant pour qu'Il t'accueille dans son vaste paradis, car tu le mérites amplement !!!!

A Dieu nous appartenons et à Dieu nous retournons !!!



Docteur Talbi Mustapha

Le Dr Talbi Mustapha est décédé le 15 Mai 2021 à l'âge de 59 ans, au service de réanimation au CHR de Bécha, victime d'un infarctus du myocarde.

A l'annonce du décès, dans les heures qui ont suivi, son épouse l'a rejoint suite à un arrêt cardiaque.

Après un résidanat suivi à Oran, le Dr Talbi, rejoindra le CHR de Béchar en 1994 en tant que spécialiste en hématologie, d'abord au niveau du CTS en tant que responsable du laboratoire, puis il a mis en place le service d'hématologie qu'il a dirigé jusqu'à la date de son décès. Il a développé l'activité d'hématologie pour toute la région du sud-ouest algérien et ce, malgré l'éloignement, les problèmes de transports, de disponibilité des drogues et l'insuffisance du plateau technique.

Durant ses activités hospitalières, le Dr Talbi a participé activement aux études multicentriques aussi bien régionales ouest que nationales. Il a participé activement au développement de la jeune faculté de médecine de Béchar, en assurant l'encadrement des travaux dirigés aux étudiants en médecine du premier cycle (module d'Hématologie) depuis son inauguration.

Sur le plan relationnel, le Dr Talbi Mustapha était très apprécié dans la wilaya de Béchar, ainsi que par ses pairs et par la communauté hospitalo-universitaire à travers le territoire national

« Il y a quelque chose de plus fort que la mort, c'est la présence des absents dans la mémoire des vivants »

Jean Dormesson



Dr Belhadj Rachida

Le Docteur Belhadj Rachida qui nous a quitté le 11/06/2021, après avoir lutté courageusement, pendant des années contre une longue maladie. Après l'obtention du DEMS en Hématologie au niveau de l'hôpital militaire d'Alger, elle rejoint le service d'Hématologie Greffe de Moelle Osseuse du CPMC, au sein duquel elle a exercé son métier avec abnégation, compétence et générosité. Ses patients en témoignent à ce jour, à chaque fois qu'ils passent dans le service. Elle s'est distinguée par de nombreuses activités dont la contribution à la mise en place de la banque du sang de cordon au CPMC.

Par ailleurs elle a participé activement aux différentes activités universitaires et elle était dotée d'un grand sens pédagogique.

Elle a été notre amie, sœur et collègue, constamment au service des uns et des autres. Elle était très appréciée par tout le personnel de l'établissement et par la communauté hospitalo-universitaire à travers le territoire national.

« Tu n'es plus là où tu étais, mais tu es partout là où je suis » Victor Hugo.

Docteur Chafai Rabah

Le Dr Chafai Rabah est décédé le 03 mars 2021, à l'âge de 56 ans des suites d'une longue maladie. Après un résidanat au service d'hématologie du CHU Sétif, il a occupé un poste de spécialiste en hématologie au CHU de Batna en 1995, puis de maître assistant en décembre 2011 après avoir passé le concours de maîtrise. Il fut ensuite nommé chef d'unité.

Le Dr Chafai était l'exemple de constance et d'assiduité, toujours présent et toujours accessible. Très proche et soucieux de ses patients qui le lui rendaient bien.

Il ne comptait pas les heures passées auprès des étudiants et des résidents qui lui vouaient beaucoup de respect et d'estime.

Malgré la maladie et même en cours de traitement, il continuait à travailler, à faire des visites et à accomplir ses heures d'enseignement.

« Même quand la blessure guérit, la cicatrice reste »

Nos pensées vont aussi à tous nos collègues, qui durant cette période de pandémie ont perdu, suite aux complications liées à la covid 19, leur conjoint ou l'un de leur parent.

Nous leur présentons à tous nos sincères condoléances

La mémoire de tout un chacun sera toujours gravée dans nos cœurs.

Une pensée particulière au Professeur Josée AUDOUIN



Nous rendons hommage au Professeur Josée AUDOUIN qui nous a quittés, le 17 février 2021 à l'âge de 72 ans, après avoir lutté pendant des années contre une néoplasie diagnostiquée en 2013.

Le professeur J. Audouin a dirigé le service d'anatomie pathologie au CHU Hôtel Dieu à Paris après le départ à la retraite du Pr J Diebold. Ils ont maintenu une collaboration étroite durant toute leur période d'activité.

Depuis la création du groupe GEAL, Madame Audouin n'a ménagé aucun effort, pour soutenir activement le groupe et le comité de lecture des lames, elle a eu à animer de nombreux séminaires de formation au diagnostic de lymphomes, destinés aux pathologistes du territoire national. Elle a mis toutes ses compétences et sa grande disponibilité au service de tous les pathologistes et cliniciens du territoire national dans l'objectif de les aider à surmonter les difficultés rencontrées sur le terrain. Elle a eu à répondre d'innombrables fois aux cliniciens et

pathologistes qui l'ont sollicité pour une relecture ou un complément de techniques.

Son énergie, son humanité et son talent nous manquent à tous, nous saluons le travail, tout à fait remarquable, qu'elle a effectué durant toutes ces années pour développer le diagnostic des lymphomes en Algérie.

Nos pensées vont aussi, à son maître et ami le Pr J Diebold qui l'a toujours soutenu et à sa fille Marie qu'elle chérissait tant.

« La vie est éphémère mais le souvenir d'un être cher reste gravé »



ALGER

Du haut de la crête, Alger surplombe la mer méditerranée avec sa majestueuse façade blanche à qui elle doit son nom d'Alger La Blanche. Terre libre et d'accueil, Alger n'a cessé d'attirer à travers l'histoire, le regard d'autres peuples, qui ont tous succombé devant son charme.

Déjà dans l'antiquité, les Rois Berbères devaient avoir du mal à la protéger. Les phéniciens, dès le 4^{ème} siècle avant jusu en firent un comptoir et bâtirent l'Ikosim. Toutefois la fondation de Djezaïr-Béni-Mezghanna, d'où elle tire son nom actuel d'Al-Djezaïr, signifie en arabe les îles, revient au prince Berbère Bologhine Ibnou Ziri. En 960, sur les vestiges d'Icosium, il bâtit la ville qui allait devenir la capitale de l'Algérie. Alger médiévale fut marquée surtout par le règne des deux dynasties, les Béni Ziri et les Mourabitounes. Au 16^{ème} siècle, les Turcs Ottomans s'installèrent sur les hauteurs de la ville et bâtirent la Casbah. Au sud de la crête, ils aménagèrent des jardins et bâtirent des palais et demeures de plaisance.

Depuis l'indépendance de l'Algérie en 1962, Alger ne cesse de s'agrandir et de prendre de l'importance, en raison de son rôle de capitale économique et politique. L'histoire d'Alger, comme son urbanisation témoigne de l'amour que la ville réserve à sa mer. À partir de la mer la ville prit naissance. Elle a dû se retirer ensuite vers la crête (la Casbah), pour surplomber la mer et prendre le contrôle de son territoire. Elle renoua vite avec la mer, pour s'étendre et se développer le long de ses côtes, avant de faire des percées timides au sud.

Alger ne cesse depuis, d'allonger ses bras le long de ses côtes pour contenir jalousement sa mer. Face à la mer, elle dresse sa façade majestueuse pour accueillir ses hôtes.

Alger a le privilège de contenir un répertoire architectural des plus riches et des plus variés du monde. Si des fragments de la préhistoire et de l'antiquité sont jalousement gardés dans le musée le Bardo, dans des sites à ciel ouvert et dans d'autres musées. La ville toute entière offre une mosaïque vivante de styles. La grande mosquée d'Alger située dans le quartier de la pêcheurie témoigne de la richesse architecturale et artistique d'Alger médiévale. Les mosquées, les palais et les demeures des quartiers de la pêcheurie, de la marine et de la basse Casbah, témoignent de l'influence ottomane.

Le quartier de Maqam Echahid (mémorial du martyr) et autres monuments récents témoignent de l'influence de l'architecture contemporaine. Des générations d'artistes ont su témoigner à travers leurs belles œuvres de leur amour d'Alger. Parmi les artistes européens, on peut citer : Alger ne cesse grâce au génie de ses jeunes architectes et artistes, de marquer son espace et d'enrichir son répertoire.

Alger est réponde pour être le berceau d'un art raffiné aussi bien musical, culinaire que vestimentaire, etc. Si la chorba, les bourek, le couscous, le poisson, sont réputés garnir la table algéroise, la pâtisserie aux amandes, et les dziriyates, s'imposent, comme desserts incontournables. C'est aussi à Alger que la musique Chaabi (populaire) est née. Un style unique et propre à Alger, pour chanter l'amour et la douleur.

Notre excellence scientifique et notre expertise sont reconnues dans le monde

Nos efforts sont récompensés par de nombreuses distinctions, encourageant ainsi nos équipes à s'engager toujours plus dans des domaines médicaux où l'innovation peut faire reculer les barrières thérapeutiques et faire la différence pour les patients.



31 Breakthrough Therapy Designation

reçues de la FDA, entre 2013 et 2019, dont 7 en 2019, soit le plus grand nombre de traitements reconnus pour leur caractère révolutionnaire



43 Prix Galien obtenus depuis 1970



N°1 des traitements en cancérologie



63M de patients soignés

grâce à nos médicaments en 2019



32 médicaments inscrits

sur la liste des médicaments essentiels de l'OMS

Service d'information médicale Roche Algérie S.P.A

Email : algeria.medinfo@roche.com

Contacts Pharmacovigilance Roche Algérie S.P.A

Tel : +213 21 98 25 44 Mob:

+213 770 78 89 15 Fax :

+213 21 60 22 61 Email :

algeria.drug-safety@roche.com

Adresse : Roche Algérie

S.P.A 39, Rue Bousmaha

Khaled Ahmed, 16035

Hydra, Alger, Algérie

Contacts du Centre National de Pharmacovigilance et de

Matériorvigilance (CNPM)

Adresse : CNPM, Sis Route

Petit Staoueli (NIPA) Dely

Ibrahim Alger

Tel / Fax : +213 23 36 75 02 /

+213 23 36 75 27 / +213 23

36 75 29 Email :

cnpm@cnpm.org.dz





Helping people
live better,
longer lives.

125 YEARS
Celebrate Life

Service d'information médicale Roche Algérie S.P.A

Email : algeria.medinfo@roche.com

Contacts Pharmacovigilance Roche Algérie S.P.A

Tel : +213 21 98 25 44 Mob: +213 770 78 89 15 Fax : +213 21 60 22 61 Email : algeria.drug-safety@roche.com

Adresse : Roche Algérie S.P.A 39, Rue Bousmaha Khaled Ahmed, 16035 Hydra, Alger, Algérie

Contacts du Centre National de Pharmacovigilance et de Matérovigilance (CNPM)

Adresse : CNPM, Sis Route Petit Staoueli (NIPA) Dely Ibrahim Alger

Tel / Fax : +213 23 36 75 02 / +213 23 36 75 27 / +213 23 36 75 29 Email : cnpm@cnpm.org.dz

Les Syndromes Myélodysplasiques

C1 : Troisième enquête épidémiologique nationale des syndromes myélodysplasiques en Algérie. Etude du Groupe Algerien des LAM/SMD, Partie I. (Période 2014 - 2019)

Bekadja MA¹⁰, Akhrouf S¹, Ahmed-Nacer R¹, Hamladji RM¹, Bouchakour A², Taoussi S², Oukid S², Abad MT², Bradai M², Benzineb B³, Mesli N³, Cherifi M⁴, Zouaoui Z⁴, Benlazar SMA⁴, Bougherira S⁵, Grifi F⁵, Ait-Ali H⁶, Allouda M⁶, Djillali M⁷, Djouadi K⁷, Kherbache F⁸, Hamdi S⁸, Hamouda H⁸, Boumeida I⁹, Belhani M⁹, Boudjerra N⁹, Kaci FZ⁹, Osmani S¹⁰, Yafour N¹⁰, Soltani F¹¹, Nacib R¹¹, Saidi M¹¹, Touati L¹², Lakhdari N¹², Zouani S¹³, Touhami H¹³, Saidi D¹³, Cherif-Louazani L¹⁴, Ramaoun M¹⁴, Akkal C¹⁵, Mehalhal-Gaid N¹⁵, Krim A¹⁶, Sidi Mansour N¹⁶, Ouchenane Z¹⁶, Zidani N¹⁷, Nekkal S¹⁷, Barkat S¹⁸, Ouarlent Y¹⁸, Aberkane M¹⁹, Belakehal S¹⁹, Bachiri A¹⁹, Baghdad S¹⁹, Oukid S², Ait Amer N¹, Mehdid F¹ Service d'Hématologie et de Greffe de Moelle Osseuse, Centre Pierre et Marie Curie d'Alger¹, Service d'Hématologie, EHS ELCC Blida², Service d'Hématologie CHU Tlemcen³, Service d'Hématologie CHU Sidi Belabes⁴, Service d'Hématologie CHU Annaba⁵, Service d'Hématologie CHU Tizi Ouzou⁶, Service d'Hématologie HCA⁷, Service d'Hématologie CHU Sétif⁸, Service d'Hématologie CHU Bénémissous⁹, Service d'Hématologie et de Thérapie Cellulaire, EHU 1^{er} Novembre d'Oran¹⁰, Service d'Hématologie CAC Batna¹¹, Service d'Hématologie CHU Béjaia¹², Service d'Hématologie CHU d'Oran¹³, Service d'Hématologie CHU Blida¹⁴, EPH Mascara¹⁵, Service d'Hématologie CHU Constantine¹⁶, Centre de Transfusion Sanguine CHU Bénémissous¹⁷, Service d'Hématologie CHU Batna¹⁸, HUMRO¹⁹

C2 : Application des recommandations de l'OMS dans le diagnostic, la classification et la stratification des Syndromes Myélodysplasiques (SMD) en Algérie.

Y.M. Bouchakor, S.Taoussi, M.T.Abad, M.Bradaïm, S.Akrouf, R.Ahmed .Nacer, R. M.Hamladji, N. Boulaziz, H.Ait Ali, M.Allouda, B.Benzineb, N.Mesli, Kherbache. F, M. Benlazar, Z. Zaouaoui, S.Hamdi, S. Lezzar, H.Hamouda, M. Djilali, K. Djouadi, LTouati, N. Lakhdari, N.Mehalhal, S. Baghdad, S. Belakehal, S. Oukid, N. Ait Amer, F. Mehdid, N. Boudjerra Services d'Hématologie, EHS ELCC Blida, CPMC Mustapha, CHU Tlemcen, CHU SBA, CHU Tizi Ouzou, HCA, CHU Setif, CHU Bejaia, EPH Mascara, HUMRO

C3 : Analyse de la prise en charge thérapeutique des Syndromes Myélodysplasiques. Etude du Groupe Algerien des LAM/SMD (Partie II). (Période 2014-2019).

Bekadja MA¹⁰, Akhrouf S¹, Ahmed-Nacer R¹, Hamladji RM¹, Bouchakour A², Taoussi S², Abad MT², Bradai M², Benzineb B³, Mesli N³, Cherifi M⁴, Zouaoui Z⁴, Benlazar SMA⁴, Bougherira S⁵, Grifi F⁵, Ait-Ali H⁶, Allouda M⁶, Djillali M⁷, Djouadi K⁷, Kherbache F⁸, Hamdi S⁸, Hamouda H⁸, Boumeida I⁹, Belhani M⁹, Boudjerra N⁹, Kaci FZ⁹, Osmani S¹⁰, Yafour N¹⁰, Soltani F¹¹, Nacib R¹¹, Saidi M¹¹, Touati L¹², Lakhdari N¹², Zouani S¹³, Touhami H¹³, Saidi D¹³, Cherif-Louazani L¹⁴, Ramaoun M¹⁴, Akkal C¹⁵, Mehalhal-Gaid N¹⁵, Krim A¹⁶, Sidi Mansour N¹⁶, Ouchenane Z¹⁶, Zidani N¹⁷, Nekkal S¹⁷, Barkat S¹⁸, Ouarlent Y¹⁸, Aberkane M¹⁹, Belakehal S¹⁹, Bachiri A¹⁹, Baghdad S¹⁹, Oukid S², Ait Amer N¹, Mehdid F¹.

Service d'Hématologie et de Greffe de Moelle Osseuse, Centre Pierre et Marie Curie d'Alger¹, Service d'Hématologie, EHS ELCC Blida², Service d'Hématologie CHU Tlemcen³, Service d'Hématologie CHU Sidi Belabes⁴, Service d'Hématologie CHU Annaba⁵, Service d'Hématologie CHU Tizi Ouzou⁶, Service d'Hématologie HCA⁷, Service d'Hématologie CHU Sétif⁸, Service d'Hématologie CHU Bénémissous⁹, Service d'Hématologie et de Thérapie Cellulaire, EHU 1^{er} Novembre d'Oran¹⁰, Service d'Hématologie CAC Batna¹¹, Service d'Hématologie CHU Béjaia¹², Service d'Hématologie CHU d'Oran¹³, Service d'Hématologie CHU Blida¹⁴, EPH Mascara¹⁵, Service d'Hématologie CHU Constantine¹⁶, Centre de Transfusion Sanguine CHU Bénémissous¹⁷, Service d'Hématologie CHU Batna¹⁸, HUMRO¹⁹

C4 : Résultats d'allogreffe de Cellules Souches Hématopoïétiques (CSH) réalisées chez 34 patients atteints de Syndromes Myélodysplasiques.

S. Akhrouf; M. Benakli; A. Talbi ; I. Abderrahim; F. Mehdid; R. Belhadj; N. Rahmoun, M. Baazizi; D. Ait ouali; H. Bouarab; S. Zerkout ; F. Louar ; R. Benouatas ; RM. Hamladji; R. Ahmed Nacer Service d'Hématologie et de Greffe de Moelle Osseuse, Centre Pierre et Marie Curie d'Alger

C5 : L'érythropoïétine dans la prise en charge des Syndromes Myélodysplasiques de faible risque.

YM. Bouchakor, S. Taoussi, S. Oukid, F. Lamraoui, N. Rekab, KM. Benlabiod, C. Guezlane, MT. Abad, M. Bradai Service Hématologie EHS ELCC CAC Blida. Laboratoire de Recherche sur les Hémopathies Malignes et les

Hémoglobinopathies, Faculté de médecine, Université Blida1, B.P 270, Route de Soumaa, Blida, Algérie, Blida, Algérie

C6 : Aspects clinico-biologique et évolutif des syndromes myélodysplasiques transformés en leucémie aiguë myéloblastique (LAM) : A propos de 20 cas.

F. Tensaout, N. Ait Amer, F. Belhadri, H. Moussaoui, F. Boukhamia, N. Abdennebi, S. Akhrout, F. Harieche, M. Benakli, RM. Hamladji, R. Ahmed Nacer
Service d'Hématologie Greffe de Moelle Osseuse Centre Pierre et Marie Curie d'Alger

C7 : Syndromes Myélodysplasiques avec délétion 5 q /- 5 à propos de 23 cas.

Y. Bouchakor, Moussa, S. Taoussi, S. Oukid, F. Lamraoui, N. Rekab, KM. Benlabiod, C. Guezlane, MT. Abad, M. Bradai
Service Hématologie EHS ELCC CAC Blida. Laboratoire de Recherche sur les Hémopathies Malignes et les Hémoglobinopathies, Faculté de médecine, Université Blida1, B.P 270, Route de Soumaa, Blida, Algérie, Blida, Algérie

C8 : Evaluation de la réponse et de la tolérance de l'Azacytidine au cours des syndromes myélodysplasiques de « haut risque » : étude multicentrique.

M. Saïdi¹, F. Soltani¹, C. Kaidi¹, R. Nacib¹ ; N. Ait Amer², F. Tensaout², RM. Hamladji², R. Ahmed Nacer² ; M. Cherreti³, Z. Zouaoui³, M. Belazar³ ; F. Kharbeche⁴, S. Hamdi⁴, H. Hamouda⁴ ; I. Boumaïda⁵, Z. Kaci⁵, N. Boudjerra⁵, S. Oukid, F. Mehdid² ¹Service d'Hématologie et Thérapie Cellulaire, CLCC Batna ; ²Service d'Hématologie et Greffe de moelle, EHS CPMC, Alger ; ³Service d'Hématologie, CHU Sidi Bel Abbes ; ⁴Service d'Hématologie, CHU Sétif ; ⁵Service d'Hématologie, CHU Béni Messous, Alger.

C9 : Évaluation des facteurs pronostiques non cytogénétiques selon les scores de Düsseldorf et de Bournemouth sur une cohorte de 70 patients atteints d'un syndrome myélodysplasique (MDS) primitif.

N. Dali¹, N. Boulaziz¹, S. Gherras¹, K. Ait-Seddik¹, A. Graine¹, F. Ait-Ahmed¹, A. Tibiche², H. Ait-Ali¹ et M. Allouda¹
1 : service d'hématologie CHU Tizi-Ouzou, 2 : service d'épidémiologie CHU Tizi-Ouzou

Les Néoplasies Myéloprolifératives Ph négatif

C1 : Approche épidémiologique nationale des syndromes myéloprolifératifs chroniques (MPN) : Ph- Etude sur 05 ans (2015-2019) Groupe de travail des syndromes myéloprolifératifs chroniques Ph-

8 M. Ramaoun, H. Ouabel, 1 N. Abdennebi, RM. Hamladji, R. Ahmed Nacer, 2 M. Cheriti, Z. Zouaoui, M. Belazar, 3 M. Belabioud, MT. Abad, M. Bradai, 4 F. Kacha, M. Saidi, 5 S. Barkat, Y. Ouarlent, 6 S. Gherras, H. Ait Ali, M. Allouda, 7 M. Aribi, N. Boudjerra, Z. Kaci, 9 A. Ziane Khodja, N. Lakhdari, 10 B. Ensoltan, A. Bekadja, N. Yafour, 11 F. Grifi, 12 F/Z. Touil, S. Hamdi, H. Hamouda, 13 Dr. Saber Cherif, K. Djoudi, 14 R. Bouchenak, N. Mesli, 15 D Saidi, 16 S. Lafri, N. Sidi Mansour, Z. Ouchenane, 17 A. Bachiri, 18 S. Baghdad, 19 N. Mehalhal, 3 S. Oukid, 1 N. Ait Amer², F. Mehdid². 1 Hématologie CPMC; 2 CHU Sidi Belabes; 3 CAC Blida; 4 CAC Batna; 5 CHU Batna; 6 CHU Tizi Ouzou; 7 CHU Beni Messous; 8 CHU Blida; 9 CHU Bejaia; 10 EHU Oran; 11 CHU Annaba 12 CHU Sétif. 13 HCA Ain Naadja 14. CHU Tlemcen 15 CHU Oran 16 CHU Constantine 17 HM RUC 18 HM RUO 19 EPH Mascara.

C2 : Diagnostic des syndromes myéloprolifératifs phi négatif en Algérie : Etude nationale multicentrique

BM. Benlabiod¹, N. Rekab¹, F. Lamraoui¹, S. Taoussi¹, S. Oukid¹, Y. Bouchakour¹, M. Abad¹, M. Bradai¹, N. Abdennebi², R.M. Hamladji², R. Ahmed Nacer², H. Ouabel³, M. Ramaoun³, S. Gherras⁴, H. Ait Ali⁴, M. Alouda⁴, S. Osmani⁵, N. Yafour⁵, F. Kacha⁶, M. Saidi⁶, M. Aribi⁷, Z. Kaci⁷, S. Baghdad⁸, D. Saber cherif⁹, K. Djouadi⁹, F/Z. Touil¹⁰, S. Hamdi¹⁰, H. Hamouda¹⁰, M. Cheriti¹¹, Z. Zouaoui¹¹, M. Belazar¹¹, A. Ziane Khodja¹², N. Lakhdari¹², N. Boudjerra¹³, N. Ait Amer², F. Mehdid². 1. Service Hématologie, EHS ELCC, Blida, Laboratoire de Recherche sur les Hémopathies Malignes et les Hémoglobinopathies (LRHMH), Faculté de Médecine. Université Blida. 2. CPMC. Alger. 3. CHU Blida. 4. CHU Tizi Ouzou. 5. EHU Oran. 6. CAC Batna. 7. CHU Beni Messous. 8. Oran. 9. HCA. 10 CHU Sétif. 11. CHU Sidi Bel Abbes. 12. CHU Bejaia. 13 CHU Beni Messous.

C3 : Evaluation de la recherche de la mutation de JAK2 V217F au cours des néoplasmes Myéloprolifératifs au niveau de l'ouest Algerien.

S. Bouchama¹, B. Entasoltan¹, N. Benchikh², L. Charef¹, A. Arabi¹, RA. Bouhass¹, N. Yafour¹, MA. Bekadja¹.
1. Service d'Hématologie et de Thérapie Cellulaire, EHU 1^{er} Novembre 1957, Université Ahmed Benbella 1, Oran, Algérie.
2. Service de Biochimie, CHU de Mostaganem, Université de Mostaganem, Mostaganem, Algérie.

C4 : Impact des comorbidités et de la réponse au traitement sur l'évaluation MPN SAF des syndromes myéloprolifératifs Ph-.

A. Hadjeb, M. Chereti, N. Zemri, F. Ouadah, N. Si Ali, ZA. Ramdoune, Z. Zouaoui, M. Benlazar. Service d'hématologie, CHU de Sid Bel Abbés.

C5 : Thromboses et syndromes myéloprolifératifs

C. Kerar, N. Zidani, A. Mokrani, L. Louanchi, H. Ahmidatou, M. Aribi, A. Maghni, M. Ramaoune, M. Belhani, N. Boudjerra, Z. Kaci.
CHU Beni- Messous, service d'hématologie

C6 : Aspects cliniques de biologiques de la Thrombocytemie essentielle

FZ Touil, I Bouras, S Hamdi, H Hamouda
Service d'hématologie –CHU de Sétif

C7 : La thrombocytemie essentielle : diagnostic, évolution et prise en charge

F. Kacha, M. Mekentichi, N. Sakhri, A. Bala, M. Ghecham, N. Bouabdellah, A. Ghodbane, A. Heddadi, K. Kalla, M. Mohra, S. Refis, F. Soltani, R. Nacib, M. Merrouche, M. Aiche, M. Saidi.
Hématologie et Thérapie cellulaire, Centre Anti Cancer de Batna. Laboratoire de Recherche LPTPCM, Université Batna2, Mostefa Benboulaïd.

C8 : Prise en charge et analyse obstétricale des gestantes suivies en hématologie pour thrombocytemie essentielle

F. Benchikh, C. Kerar, M. Aribi, S. Kellouche, N. Khouni, H. Remila, I. Ikada, S. Mokrani, A. Adouane, N. Boudjerra, Z. Kaci, Service d'hématologie, CHU Béni Messous.

C9 : La Myélofibrose : Etude clinique, biologique et résultats thérapeutiques. Expérience de l'EHU d'Oran

B. Entasoltan, S. Bouchama, L. Charef, Bouamama F, Mansour B, A. Arabi, R. Bouhass, Yafour N, MA. Bekadja.

Service d'Hématologie et de Thérapie cellulaire.
EHU 1^{er} Novembre 1954. Université Ahmed Benbella 1, Oran, Algérie

C10 : Myélofibrose primitive : limites diagnostiques et thérapeutiques dans notre contexte.

F. Kacha, M. Mekentichi, N. Sakhri, A. Bala, M. Ghecham, N. Bouabdellah, A. Ghodbane, A. Heddadi, K. Kalla, M. Mohra, S. Refis, F. Soltani, R. Nacib, M. Merrouche, M. Aiche, M. Saidi.
Hématologie et Thérapie cellulaire, CLCC Batna. Laboratoire de Recherche LPTPCM, Université Batna2, Mostefa Benboulaïd.

C11 : Allogreffe de Cellules Souches Hématopoïétiques (CSH) géno-identiques dans la myélofibrose primitive

F. Mehdi, M. Benakli, M. Baazizi, N. Rahmoune, D. Ait. Ouali, H. Bouarab, S. Zerkout, F. Louar, F. Harieche, RM. Hamladji, R. Ahmed Nacer.
Service d'Hématologie - Greffe de moelle osseuse, CPMC, Alger.

C12 : Étude JUMP : Expérience Algérienne

S. Gherras¹, H. Ait Ali¹, M. Allouda¹, A. Bekadja², MT. Abad³, F. Griffi⁴.
1 CHU Tizi Ouzou ; 2 EHU Oran ; 3 CAC Blida, 4 CHU Annaba.

C13 : Diagnostic et prise en charge de la polyglobulie de Vaquez : étude monocentrique de 45 cas.

F. Kacha, M. Mekentichi, N. Sakhri, A. Bala, M. Ghecham, N. Bouabdellah, A. Ghodbane, A. Heddadi, K. Kalla, M. Mohra, S. Refis, F. Soltani, R. Nacib, M. Merrouche, M. Aiche, M. Saidi.
Hématologie et Thérapie cellulaire, CLCC Batna. Laboratoire de Recherche LPTPCM, Université Batna2, Mostefa Benboulaïd.

C14 : Apport des saignées de l'Htdroxy-urée (HU) dans le traitement de la Polyglobulie Primitive : Expérience de l'EHU Oran

R. Mohamed, B. Entasoltan, S. Bouchama, L. Charef, RA. Bouhass, A. Arabi, N. Yafour, MA. Bekadja
Service d'Hématologie et de Thérapie Cellulaire.
EHU 1^{er} Novembre Oran. Université Ahmed Benbella 1, Oran, Algérie

Les Syndromes Myélodysplasiques

P1 : Syndromes Myélodysplasiques (SMD) primitifs de l'adulte : classification cyto-morphologique FAB et OMS 2016 et pronostic IPSS et IPSS révisé.

R. Nacib ; C. Kaidi; F. Soltani ; F. Kacha ; M. Timplali ; W. Messaouden ; M. Aiche ; M. Saidi.
Hématologie, Centre Anti Cancer de Batna. Université Batna2.

P2 : Aspects clinico-biologique, cytologique et évolutif à propos de 70 cas de syndrome myélodysplasique primitif de l'adulte : Expérience du service d'hématologie de Tizi-ouzou.

N. Dali¹, N. Boulaziz¹, S. Cherras¹, K. Ait -Seddik¹, A. Graine¹, F. Ait-Ahmed¹, A. Tibiche², H. Ait-Ali¹ et M. Allouda¹
1 : service d'hématologie CHU Tizi-Ouzou, 2 : service d'épidémiologie CHU Tizi-Ouzou

P3 : Caractéristiques épidémiologiques, cliniques et évolutives des Syndromes Myelodysplasiques.

F. Kherbach, H. Cheni, A. Belamri, I. Benbekai, F. Khentache, S. Hamdi, H. Hamouda.
Service d'Hématologie-CHU de Sétif.

P4 : Prise en charge des Syndromes Myelodysplasiques au service d'hématologie et de thérapie cellulaire EHU Oran.

F. Serradj, N. Yafour, S. Osmani, N. Hakiki, B. Entasoltane, L. Charef, S. Bouchama, F. Bouamama, K. Amani, B. Brahimi, R. Bouhass, M.A. Bekadja, A. Arabi
Service d'Hématologie et de Thérapie Cellulaire, EHU 1^{er} Novembre, Oran

P5 : Etude monocentrique du traitement par Azacitidine (VIDAZA) des Syndromes Myélodysplasiques de haut risque.

YM. Bouchakor, S. Taoussi, S. Oukid, F. Lamraoui, N. Rekab, KM. Benlabiod, C. Guezlane, A. Rebouh, AA. Ziani, MT. Abad, M. Bradai.
Service Hématologie EHS ELCC CAC Blida. Laboratoire de Recherche sur les Hémopathies Malignes et les Hémoglobinoopathies, Faculté de médecine, Université Blida1, B.P 270, Route de Soumaa, Blida, Algérie, Blida, Algérie

P6 : Evaluation de la tolérance d'un traitement par Azacitidine chez les patients présentant un Syndrome Myélodysplasique ou une leucémie myélomonocytaire chronique.

M. Chereti, A. Hadjeb, N. Zemri, F. Ouadah, N. Si Ali, Z. Zouaoui, M. Benlazar.
Service d'Hématologie, CHU de Sid Bel Abbés.

P7 : Traitement des Syndromes Myélodysplasiques de haut risque du sujet âgé par Azacitidine.

A. Hadjeb, M. Chereti, N. Zemri, F. Ouadah, S. Benichou, N.Si Ali, Z. A. Ramdoun, Z. Zouaoui, M. Benlazar
Service d'hématologie, CHU de Sid Bel Abbés.

P8 : Evaluation des Syndromes Myelodysplasiques à faible risque.

I. Boumaida, N. Harchaou, N. Khoni, M. Belhani, N. Boudjerra, Z. Kaci
Service d'Hématologie CHU Beni messous

P9 : Evaluation du traitement symptomatique des Syndromes Myélodysplasiques.

O. Aissat, I. Boumaida, N. Khouini, M. Belhani, N. Boudjerra, Z. Kaci.
Service d'Hématologie CHU Beni Messous

P10 : Evaluation de l'efficacité de l'érythropoïétine dans le traitement de l'anémie des syndromes myélodysplasiques au service d'hématologie CHU Tizi-Ouzou.

N. Boulaziz¹; N. Dali¹; A. Graine¹; K. Ait Seddik¹; S. Gherras¹, A. Tibiche², H. Ait Ali¹ et M. Allouda¹
1/ service d'hématologie CHU Tizi-Ouzou.
2 services d'épidémiologie CHU Tizi-Ouzou

P11 : Impact du rythme transfusionnel et de l'érythropoïne sur la survie globale au cours des syndromes myelodysplasiques (SMD).

S. Osmani, F. Aoudia, S. Bouchama, L. Charef, F. Bouamama, K. Amani, RA. Bouhass, A. Arabi, N. Yafour, MA. Bekadja
Service d'Hématologie et de Thérapie Cellulaire. EHU 1^{er} Novembre, Oran. Université Ahmed Benbella 1, Oran

P12 : Quantifications des besoins transfusionnels au cours de la prise en charge des syndromes myélodysplasiques.

I. Belhadj¹, N. Yafour¹, F. Serradj¹, S. Osmani¹, N. Hakiki¹, B. Entasoltane¹, L.1. Charef¹, S. Bouchama¹, F. Bouamama¹, K. Amani¹, B. Brahimi¹, M. Chekkal², R. Bouhass¹, M.A. Bekadja¹, A. Arabi¹
Service d'Hématologie et de Thérapie Cellulaire, EHU 1er Novembre d'Oran
Service d'hémobiologie et transfusion sanguine, EHU 1er Novembre d'Oran

P13 : Aspects évolutifs des Syndromes Myélodysplasiques.

Bouaziz.R, Ahmidatou.H, Boumaida.I, Khouni.N, Boudjerra. N, Kaci.Z Service d'Hématologie CHU Beni Messous

P14 : Identification des facteurs pronostiques influençant la survie globale et le risque de transformation en leucémie aiguë chez les patients atteints d'un MDS primitif.

N. Dali¹, N. Boulaziz¹, S. Cherras¹, K. Ait-Seddik¹, A. Graine¹, F. Ait-Ahmed¹, A. Tibiche², H. Ait-Ali¹ et M. Allouda¹
1 : service d'hématologie CHU Tizi-Ouzou, 2 : service d'épidémiologie CHU Tizi-Ouzou.

P15 : Caractéristiques cliniques, biologiques et thérapeutiques des patients atteints de Syndrome Myélodysplasique avec délétion 5q- isolé Expérience de l'EHU 1er Novembre d'Oran.

S. Bouchama, N. Yafour, F. Serradj, S. Osmani, N. Hakiki, B. Entasoltane, L. Charef, F. Bouamama, K. Amani, M. Brahimi, R. Bouhass, M.A. Bekadja, A. Arabi.
Service d'Hématologie et de Thérapie Cellulaire, EHU 1er Novembre, Oran, Algérie.

P16 : Apport du lenalidomide dans les smd 5q- : a propos de 5 observations.

F. Aoudia, S. Osmani, R.A. Bouhass, A. Arabi, N. Yafour, MA. Bekadja
Service d'Hématologie et de Thérapie Cellulaire. EHU 1er Novembre, Oran. Université Ahmed Benbella 1, Oran

P17 : Lenalidomide dans le syndrome myelodysplasique avec délétion 5q : A propos d'un cas.

F. Tensaout, N. Ait Amer, F. Belhadri, H. Moussaoui, N. Abdennebi, F. Boukhemia, R. Ahmed Nacer, RM. Hamladji

Service d'Hématologie- Greffe de moelle osseuse, centre de Pierre et Marie Curie d'Alger

P18 : L'impact des anomalies cytogénétiques sur l'évolution d'un syndrome myélodysplasique : A propos d'un cas.

F. Ait Ahmed, N. Dali, K. Ait Seddik, S. Guerras, H. Ait Ali, M. Allouda
Service d'Hématologie CHU Tizi Ouzou

P19 : Association d'un syndrome myélodysplasique et myélome multiple non liée au traitement (A propos de trois cas).

N. Boulaziz; N. Dali; A. Graine ; K. Ait Seddik; S. Gherras ; H. Ait Ali et M. Allouda
Service d'Hématologie CHU Tizi-Ouzou.

P20 : Association de syndromes myélodysplasiques avec les maladies auto-immunes.

N. Boulaziz¹; N. Dali¹; A. Graine¹; K. Ait Seddik¹; S. Gherras¹, A. Tibiche², H. Ait Ali¹, M. Allouda¹
1/ service d'hématologie CHU Tizi-Ouzou. 2 services d'épidémiologie CHU Tizi-Ouzou

P21 : Association d'une myelodysplasie et d'une dermatose neutrophilique : à propos d'une observation.

F. Aoudia, F. Serradj, S. Osmani, A. Arabi, N. Yafour, MA. Bekadja
Service d'Hématologie et de Thérapie Cellulaire. EHU 1er Novembre, Oran. Université Ahmed Benbella 1, Oran, Algérie

P22 : Syndromes Myelodysplasiques secondaires survenant apres autogreffes de CSH au cours du myelome multiple : à propos de 4 observations.

F. Aoudia, B. Mansour, S. Osmani, A. Arabi, N. Yafour, MA. Bekadja
Service d'Hématologie et de Thérapie Cellulaire. EHU 1er Novembre, Oran. Université Ahmed Benbella 1, Oran, Algérie

P23 : Syndrome Myelodysplasique et vascularite des gros vaisseaux : une association rare.

A. Baki¹, N. Yafour¹, F. Serradj¹, S. Osmani¹, N. Hakiki¹, B. Entasoltane¹, L.1. Charef¹, S. Bouchama¹, F. Bouamama¹, K. Amani¹, B. Brahimi¹, M. Chekkal², R. Bouhass¹, M.A. Bekadja¹, A. Arabi¹
Service d'Hématologie et de Thérapie Cellulaire, EHU 1er Novembre d'Oran

Service d'hémodiologie et transfusion sanguine,
EHU 1er Novembre d'Oran

P24 : L'anémie refractaire avec sideroblastes en couronne (SMD-RS avec dysplasie uni lignée).

N. Zatout ; F. Kharbeche ; S. Kerrou ; S. Hamdi ;
H. Hamouda.
Service d'Hématologie CHU Sétif.

P25 : Syndrome d'activation macrophagique secondaire à une infection EBV révélant une myélofibrose primitive.

S. Boussaha, MA. Youbi, T. Asma, B. Nawel, S.
Abderahmani, T. Yachekour, M. Aberkane, A. Bachiri, SE.
Belakehal, S. Baghdad.
Service Hématologie/HMRUO

Les Néoplasies Myéloprolifératives Ph négatif

P26 : Syndromes Myéloprolifératifs Chroniques Ph1 négatif.

FZ. Touil, I. Bouras, S. Hamdi, H. Hamouda
Service d'hématologie –CHU de Sétif

P27 : Analyse des circonstances de diagnostic des néoplasmes Myéloprolifératifs à l'EHU Oran.

L. Charef, B. Entasoltan, S. Bouchama, N. Hakiki,
A. Arabi, N. Yafour, M.A. Bekadja
Service d'Hématologie et de Thérapie Cellulaire. EHU
1^{er} Novembre Oran. Université Ahmed Benbella 1, Oran,
Algérie

P28 : Analyses des circonstances de diagnostic des Syndromes Myéloprolifératifs PH négatif.

L. Charef, N. Yafour, B. Entasoltan, S. Bouchama,
N. Hakiki, F. Srradj, F. Boummama, K. Amani, S.
Osmani, R. Bouhass, M. Brahimi, M.A. Bekadja, A. Arabi.
Service d'Hématologie et de Thérapie Cellulaire. EHU
1^{er} Novembre Oran. Université Ahmed Benbella 1, Oran,
Algérie

P 29 : Néoplasies myeloproliferatives Ph - : Expérience monocentrique.

S. Gherras, M. Allouda, N. Dali, H. Laga, K. Aitseddik,
N. Boulaziz, F. Ait Ahmed, H. Ait Ali,
Service hématologie CHU Tizi Ouzou

P30 : Identification de la mutation jak2 dans les Syndromes Myéloprolifératifs.

N. Khouni, C. Kerar, M. Aribi, H. Remila, Z. Kaci,
N. Boudjerra, M. Belhani.
CHU Beni Messous

P31 : Evalauton des complications thrombotiques au cours des syndromes Myéloprolifératifs BCR-ABL Négatif.

B. Entasoltan, B. Mansour, S. Bouchama, L. Charef,
A. Arabi, RA. Bouhas, N. Yafour, MA. Bekadja
Service d'Hématologie et Thérapiecellulaire,
EHU 1^{er} novembre 1954, Oran, Université Ahmed
Benbella 1, Oran, Algérie.

P32 : Les thromboses au cours des syndromes myéloprolifératifs chronique (Ph-) : A propos de 147 patients.

A. Baki¹, Belhadj¹, N. Yafour¹, F. Serradj¹, S. Osmani¹,
N. Hakiki¹, B. Entasoltane¹, L. Charef¹,
S. Bouchama¹, F. Bouamama¹, K. Amani¹, B. Brahimi¹,
M. Chekkal², RA. Bouhass¹, MA. Bekadja¹, A. Arabi.
1. Service d'Hématologie et de Thérapie
Cellulaire, EHU 1er Novembre d'Oran
2. Service d'hémodiologie et transfusion sanguine,
EHU 1er Novembre d'Oran

P33 : Polyglobulie vraie expérience de l'EHU Oran.

S. Osmani, B. Entasoltan, F. Serradj, N. Yafour.
Service d'Hématologie et de Thérapie Cellulaire,
EHU 1er Novembre d'Oran

P34 : Aspects cliniques, biologiques et évolutifs de la Polyglobulie de Vaquez.

I. Bouras, FZ. Touil, S. Hamdi, H. Hamouda.
Service d'hématologie CHU de Sétif - Algérie

P35 : Facteurs de risque thrombotique dans la Polyglobulie de Vaquez : Expérience du service d'hématologie du CHU Béni Messous.

S. Kellouche, C. Kerrar, M. Aribi, A. Mokrani,
H. Remila, F. Benchikhi, M. Belhani, N. Boudjerra,
Z. Kaci.
Service d'hématologie du CHU Béni Messous

P36 : Les facteurs de risque de la thrombose au cours de la polyglobulie primitive.

A. Hadjeb, N. Zemri, S. Benichou, N. Si Ali,
ZA. Ramdoune, Z. Zouaoui, M. Benlazar
Service d'hématologie, CHU de Sid Bel Abbés.

P37 : Polyglobulie vraie : un AVC ischémique (à propos d'un cas).

R. Amouiri, S. Boutouatou, N. Allouane, DJ. Khelaf.
Service de médecine interne EPH AIN FAKROUN

P38 : Association Polyglobulie de Vaquez et Leucémie Lymphoïde Chronique.

F. Boumama, N. Yafour, B. Entasoltan, S. Osmani, S. Bouchama, F. Serradj, N. Hakiki, L. Charef, S. Bouchama, K. Amani, M. Brahimi, R. Bouhass, MA. Bekadja, A. Arabi
Service d'Hématologie et de Thérapie Cellulaire, EHU 1^{er} Novembre, Oran

P39 : Aspects cliniques et biologiques de la Myélofibrose Primitive.

FZ Touil, I Bouras, S Hamdi, H Hamouda
Service d'hématologie –CHU de Sétif

P40 : Apport des inhibiteurs de JAK2 dans la Myélofibrose : Expérience de l'EHU d'Oran.

B. Entasoltan, S. Bouchama, L. Charef, N. Hakiki, A. Arabi, R. Bouhass, Yafour N, MA. Bekadja.
Service d'Hématologie et de Thérapie cellulaire EHU 1^{er} Novembre 1954. Université Ahmed Benbella 1, Oran, Algérie

P41 : Syndrome d'activation macrophagique secondaire à une infection EBV révélant une myélofibrose primitive.

S. Boussaha, MA. Youbi, T. Asma, B. Nawel, S. Abderahmani, T. Yachekour, M. Aberkane, A. Bachiri, SE. Belakehal, S. Baghdad.
Service Hématologie/HMRUO

P42 : La thrombocythémie essentielle expérience de l'EHU Oran.

S. Osmani, B. Entasoltan, F. Serradj, F. Bouamama, N. Hakiki, N. Yafour.
Service d'Hématologie et de Thérapie Cellulaire. EHU 1^{er} Novembre Oran. Université Ahmed Benbella 1, Oran, Algérie

P43 : Evaluation clinique, thérapeutique et évolutive de la Thrombocythémie Essentielle (TE) : Expérience de l'EHU Oran.

R. Mohamed, B. Entasoltan, S. Bouchama, L. Charef, N. Hakiki, RA. Bouhass, A. Arabi, Yafour N, MA. Bekadja
Service d'Hématologie et de Thérapie Cellulaire. EHU 1^{er} Novembre Oran. Université Ahmed Benbella 1, Oran, Algérie

P44 : Thromboses et thrombocythémie essentielle.

K. Tayebi, M. Cherti, A. El Mestari, N. Zemri, Z. Zouaoui, M. Benlazar
Service d'hématologie, CHU Sidi Bel Abbès, Algérie

P45 : Thrombocythémie Essentielle et grossesse.

FZ. Touil, I. Bouras, S. Hamdi, H. Hamouda
Service d'hématologie –CHU de Sétif

P46 : Une thrombocythémie essentielle associée à une LMC à propos d'un cas.

A. Temimi, MA. Youbi, SE Belekheh, S. Baghdad.
Service d'hématologie HMRUO

P47 : Syndrome d'hyperéosinophilie : à propos de 3 cas et revue de la littérature.

N. Bounoua, MA. Youbi, S. Boussaha, S. Abderrahmani, M. Aberkane, T. Yechkour, N. Belkacemoui, A. Bachiri, SE. Belakehal, S. Baghdad.
Service Hématologie/HMRUO

P48 : Syndrome d'hyperéosinophilie avec transcrite FIP1L1-PDGFRα révélé par une atteinte cardiaque.

N. Si Ali, S. Benichou, M. Cherri, M. Tayebi, K. Zemri, N. Elmetari, A. Hadjeb, M. Benlazar.
Service d'hématologie, CHU Sidi Bel Abbès, Algérie

P49 : Leucémie Myélomonocytaire juvénile : A propos d'un cas.

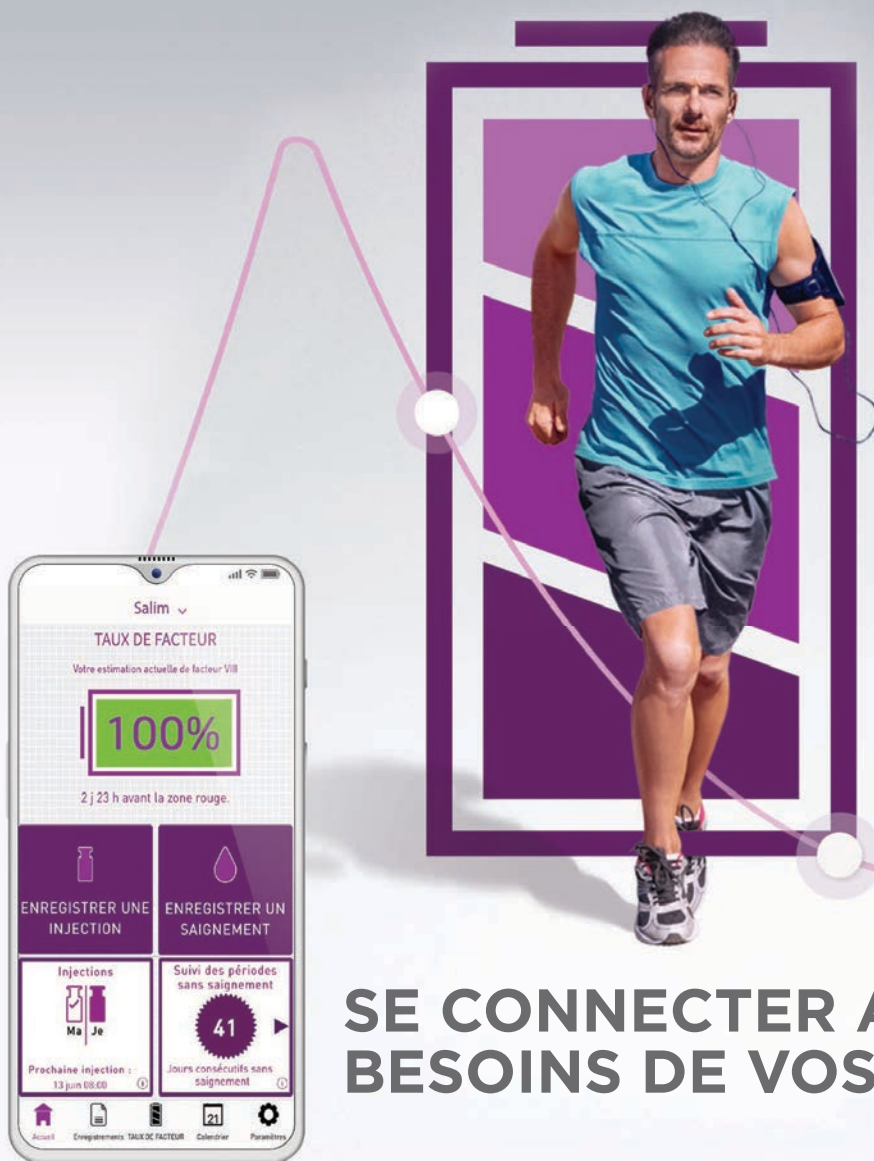
N. Benmouffok, FZ. Boudouaa, K. Haddad, R., Z. Zeroual
C.H.U Hussein-Dey – Hôpital N. HAMOUD (Service de Pédiatrie « A »). Unité d'hémo-oncologie pédiatrique.

P50 : La Leucémie Chronique à Neutrophiles "LCN" : Modalités diagnostic et quelle stratégie Thérapeutique dans nos conditions ? (A propos de deux cas).

B. Entasoltan, S. Osmani, H. Belkacem, I. Sbihi, K. Amani, L. Charef, S. Bouchama, N. Hakiki, F. Serradj, B. Mansour, S. Bouchama, F. Bouamam, A. Arabi, RA. Bouhass, MA. Bekadja, M. Brahimi, N. Yafour
Service d'Hématologie et de Thérapie cellulaire EHU 1^{er} Novembre 1954. Université Ahmed Benbella 1, Oran, Algérie.



**PARCE QUE CHAQUE
PATIENT EST UNIQUE**



**SE CONNECTER AUX
BESOINS DE VOS PATIENTS**



Play store



Appel store

De la personnalisation avec
myPKFiT à l'application mobile
pour vos patients hémophiles A en
prophylaxie

Pour toute déclaration des effets indésirables suspectés contactez le Centre National de Pharmacovigilance et de Matériorvigilance Sis, NIPA, Nouvel Institut Pasteur d'Algérie, Dely Ibrahim. | **Tél./Fax** : 023.36.75.02 / 023.36.75.27 / 023.36.75.29. | **E-mail**: cnpm@cnpm.org.dz, et le contact local Takeda **pharmacovigilance** : AE.ALGERIA@takeda.com



C-APROM/DZ/MYPKFIT/0001

Les Syndromes Myélodysplasiques

C1 : Troisième enquête épidémiologique nationale des syndromes myélodysplasiques en Algérie. Etude du Groupe Algerien des LAM/SMD, Partie I. (Période 2014 - 2019)

Bekadja MA¹⁰, Akhrouf S¹, Ahmed-Nacer R¹, Hamladji RM¹, Bouchakour A², Taoussi S², Oukid S², Abad MT², Bradai M², Benzineb B³, Mesli N³, Cherifi M⁴, Zouaoui Z⁴, Benlazar SMA⁴, Bougherira S⁵, Grifi F⁵, Ait-Ali H⁶, Allouda M⁶, Djillali M⁷, Djouadi K⁷, Kherbach F⁸, Hamdi S⁸, Hamouda H⁸, Boumeida I⁹, Belhani M⁹, Boudjerra N⁹, Kaci FZ⁹, Osmani S¹⁰, Yafour N¹⁰, Soltani F¹¹, Nacib R¹¹, Saidi M¹¹, Touati L¹², Lakhdari N¹², Zouani S¹³, Touhami H¹³, Saidi D¹³, Cherif-Louazani L¹⁴, Ramaoun M¹⁴, Akkal C¹⁵, Mehalhal-Gaid N¹⁵, Krim A¹⁶, Sidi Mansour N¹⁶, Ouchenane Z¹⁶, Zidani N¹⁷, Nekkal S¹⁷, Barkat S¹⁸, Ouarlent Y¹⁸, Aberkane M¹⁹, Belakehal S¹⁹, Bachiri A¹⁹, Baghdad S¹⁹, Oukid S², Ait Amer N¹, Mehdi F¹
Service d'Hématologie et de Greffe de Moelle Osseuse, Centre Pierre et Marie Curie d'Alger¹, Service d'Hématologie, EHS ELCC Blida², Service d'Hématologie CHU Tlemcen³, Service d'Hématologie CHU Sidi Belabes⁴, Service d'Hématologie CHU Annaba⁵, Service d'Hématologie CHU Tizi Ouzou⁶, Service d'Hématologie HCA⁷, Service d'Hématologie CHU Sétif⁸, Service d'Hématologie CHU Bénimessous⁹, Service d'Hématologie et de Thérapie Cellulaire, EHU 1er Novembre d'Oran¹⁰, Service d'Hématologie CAC Batna¹¹, Service d'Hématologie CHU Béjaia¹², Service d'Hématologie CHU d'Oran¹³, Service d'Hématologie CHU Blida¹⁴, EPH Mascara¹⁵, Service d'Hématologie CHU Constantine¹⁶, Centre de Transfusion Sanguine CHU Bénimessous¹⁷, Service d'Hématologie CHU Batna¹⁸, HUMRO¹⁹

Introduction :

Les syndromes myélodysplasiques (SMD) sont un groupe de pathologies hématologiques très polymorphe, dont le diagnostic est basé essentiellement sur l'étude cytologique des cellules sanguines et médullaires et l'analyse cytogénétique.

L'objectif de ce travail est d'évaluer d'une part l'incidence des SMD à l'échelle nationale de 2014 à 2019, et d'autre part, d'analyser les moyens de diagnostic utilisés et la présentation clinico-biologique.

Patients et méthodes :

Il s'agit d'une étude rétrospective, descriptive, multicentrique nationale. Les données de l'enquête ont été recueillies à travers un tableau Excel comportant les items épidémiologiques, cliniques et biologiques au diagnostic et adressés à l'ensemble des services d'hémo-

logie du pays. L'évaluation a porté sur l'ensemble des items précités à l'aide du logiciel EPI-INFO et SPSS version 21. Les taux d'incidence brute, ou spécifiques selon l'âge, le sexe ont été calculés selon les estimations de la population algérienne âgée de plus de 15 ans au 1^{er} Janvier 2014 à Janvier 2019 (Sources ONS et banque mondiale). Le taux standardisé (ASR) a été évalué pour l'année 2019 et par rapport à la population mondiale de référence au cours de cette année.

Résultats :

Au 31/12/2019, 670 patients ont été colligés sur une période de 6 années, au niveau de 19 services d'hématologie du pays. La répartition selon les années est la suivante : 2014 (n=77), 2015(n=124), 2016(n=99), 2017(n=108), 2018(n=127) et 2019(n=135). Le nombre moyen de nouveaux cas est de 112/an, avec un taux de progression annuel de 19%. La répartition selon les régions montre : Centre (n=363pts ; 54%), Ouest (n=162 pts ; 24%) et Est (n=145 pts ; 22%).

Les données démographiques montrent une légère prédominance féminine, H/F= 317/353 ; sex ratio F/H=1.11 ; un âge médian global=69 ans (16-96), Homme=70 ans (19-96), Femmes=68 ans (16-94). La répartition selon les tranches d'âge montre un faible taux (11%) entre 15-50 ans et un pic de fréquence (52%, n=350) entre 60-79 ans. La répartition selon l'âge et le sexe montre une prédominance féminine (54%, n=247 pts) et un sex ratio=1.2 entre 50-79 ans.

L'incidence brute moyenne annuelle de la période 2014-2019=0.38/10⁵hts.

L'incidence moyenne annuelle spécifique selon le sexe est : H=0.17/10⁵hts, F=0.19/10⁵hts.

L'incidence spécifique selon l'âge pour l'année 2019 montre une progression de 0.13 à 0.67/10⁵hts entre 50-80 ans puis une diminution du pic à 0.37/10⁵hts au-delà de 81 ans et cela en rapport avec la faible densité de la population dans cette tranche d'âge en Algérie. Enfin les incidences standardisées à l'âge (>15 ans) et au sexe selon la population mondiale pour l'année 2019 sont respectivement de 0.002/10⁵hts, H=0.0022/10⁵hts et F=0.0025/10⁵hts.

Le tableau clinique est dominé par le syndrome anémique=590/652pts (90%), l'asthénie= 578/652pts (89%), l'infection=75/654 pts (11%) et l'hémorragie=114/654pts (17%).

Le taux d'Hb moyen= 8g/dl (3-14), de GB moyen= 4.62G/L (0.4-186), de PNN moyen=2.17G/L, de plaquettes moyen=126G/L (33 -883), le nombre de cytopénies : 1=231/654pts (35%), 2=222/654pts (34%), 3=201/654pts (31%), la blastose médullaire moyenne=4.5% (0-67%). La coloration de Perls a été pratiquée chez 495pts (74%) dont : Perls<15%=23pts (13%), Perls≥15%=150pts (87%), et la cytogénétique chez 196/670 pts (29%).

La classification de FAB (n=641 pts, 96%), est la suivante : AR=330pts (51%), ARS=79pts (12%), AREB=195pts (30%), AREB-t=11pts (2%), LMMC=24pts (4%), SMD inclassable=2pts (0.3%).

La classification OMS (n=649pts): AR/1L=120pts(18%), AR/RCMD=171pts(26%), ARS/1L=65pts (10%), ARS/RCMD=45pts(7%), AREB-I=94 pts (14%), AREB-II= 94 pts (14%) , LAM=15 pts(2%), LMMC-I=16pts (2.4%), LMMC-II= 8 pts (1%), Sd 5q-:21pts (3%) .

La classification pronostique IPSS évaluée chez 647pts (97%) est la suivante : Faible risque=210pts (32.45%), risque intermédiaire-I=338pts (52.24%), risque intermédiaire-II=79pts (12.21%) et risque élevé=20pts (3.09%).

La classification R-IPSS (n=196 pts, 29%): Très faible risque=32pts (16%), Faible risque=66pts (34%), Risque intermédiaire=57pts (29%), Risque élevé=25pts (13%) et un risque très élevé=16pts (8%). Les résultats sont pratiquement identiques à ceux décrits dans la littérature. Enfin, la classification exclusivement cytogénétique évaluée chez 196 pts (29%) montre un pronostic favorable=157pts (80%) dominant dont 21pts (11%) ayant un Sd 5q-, un pronostic intermédiaire=16pts (8%) et un mauvais pronostic=23pts (12%).

Conclusion :

Cette 3^{ème} enquête épidémiologique montre un taux de progression annuel de 19% et une augmentation de l'incidence de 0.007/10⁵pts en 2005 à 0.45/10⁵pts en 2019. L'âge au diagnostic ainsi que le pic de fréquence sont identiques à ceux décrits dans la littérature, par contre, une prédominance féminine est relevée dans notre étude. Le faible taux d'utilisation de la cytogénétique (29%) à l'échelle nationale, demeure le point négatif le plus important dans la démarche diagnostique des SMD.

C2 : Application des recommandations de l'OMS dans le diagnostic, la classification et la stratification des Syndromes Myélodysplasiques (SMD) en Algérie.

Y.M. Bouchakor, S.Taoussi, M.T.Abad, M.Bradaïm, S.Akrouf, R.Ahmed .Nacer, R. M.Hamladji, N. Boulaziz, H.Ait Ali, M.Allouda, B. Benzineb, N. Mesli, Kherbach. F, M.Benlazar, Z. Zaouaoui, S.Hamdi, S. Lezzar, H.Hamouda, M. Djilali, K. Djouadi, LTouati, N. Lakhdari, N.Mehalhal, S.Baghdad, S. Belakehal, S.Oukid, N. Ait Amer, F. Mehdid, N. Boudjerra Services d'Hématologie, EHS ELCC Blida, CPMC Mustapha, CHU Tlemcen, CHU SBA, CHU Tizi Ouzou, HCA, CHU Setif, CHU Bejaia, EPH Mascara, HUMRO

Introduction :

Le diagnostic des SMD repose sur les données cyto- logiques et cytogénétique, notre objectif est l'applica- tion des recommandations de l'OMS pour le diagnos-

tic des SMD en vue d'améliorer leur prise en charge thérapeutique

Patients et méthode :

Il s'agit d'une étude rétrospective portant sur les des patients SMD provenant de 10 services d'hématologie, sur un fichier Excel ont été relevés l'hémogramme, la cytologique du frottis sanguin et du myélogramme, la coloration de perls, le caryotype, la FISH, en vue d'appli- quer les classifications OMS, IPSS et IPSS-R. 638 fiches exploitées, 575fiches ont répondu aux recommanda- tions du diagnostic selon l'OMS

Résultats :

268 H/307F; sex ratio 0,87; âge moyen de 66 ans; délai diagnostic de 8,3 mois; Hg:Hb ≥ 10 g/dl =20 %, < 10 g/dl =27,3%, Hb ≤ 8 g /dl =51%, Macrocytaire =30,7%; neutropénie ≤ 800 / μ l =18%, $> 800 < 1800$ / μ l =23%; thrombopénie < 50000 / μ l=23,3%, $50000/\mu$ l $\leq$ plaq < 100000 / μ l =21,2%, plaq > 100000 / μ l =56,5%; thrombo- cytose =2,6%; bicytopénie =30,4%; pancytopénie =25,5%; Frottis sanguin : macrocytose =73,7%; PN hyposegmen- tés=55,6%, pseudo-pelgers =25,2%, hypogranulés =46%, macrothrombocytes = 48,5% ; blastes périphériques $< 5\%$ =93,3%, $\geq 2 < 5$ =8,6% $\geq 5 < 20\%$ =6,7%, Myélogramme : dysmegacaryopoïèse 47,4%, dysgranulopoïèse=53%, dysérythropoïèse =89,3%, dysplasie multilignée =43, 4%;blastes médullaires ≤ 2 =42%, $> 2 < 5$ % =13,7%, $\geq 5\%$ $\leq 10\%$ =16,6%, $< 20\%$ $> 10\%$ =11%, Ring encouronné $> 15\%$ (19,6 %), BOM = 17,7% : SMD chez 71,5%, myélofibrose 8,2%, AM chez 16,6% CMF chez 4,8%, un clone HPN modéré dans un cas. Cytogénétique : 185 caryotypes faits (32%), 93% sont informatifs et 7% d'echecs, aucune ano- malie chez 62%, pathologique chez 38%. La FISH faite chez 141pts, le caryotype couplé à la FISH étaient patho- logiques chez 65/185 pts (35%): une seule anoma- lie chez 49,2%, deux anomalies chez 17%, complexe à 3 anomalies chez 9,2% et > 3 anomalies chez 24,6%: la del (5q) /-5 retrouvée chez 46%, isolée chez 21,5%, la del 7q/-7 chez 16,9%; la del 17p13 (p53) chez 7,6 %; la tri 8 chez 13,8%, la del 20q chez 13,8%, la del 11q chez 7,6%, les duplications chez 9,2%, les monosomies chez 24,6%, les translocations chez 17% et les autres anoma- lies chez 20%. FAB: 551(95,8%) ont répondu à cette clas- sification: AR=57,8%, ARS=11,3%, AREB =30%; OMS/ 575: CRDU =30,4 % dont [CRDU/AR=24%, CRDU/NR 0,86%, CRDU/TR=3,3%], CRDML=29,2%, CRDUSI =8,8%, CRDMSI=2,2%, AREB1=14%, AREB2=5%, MDS-i =2 pts, Sd 5q- =13 /185pts (7%); cytogénétiques IPSS: 165/185 pts; Favorable =75,5%, intermédiaire =10,3%, défavo- rable =14,5%, IPSS-R: très bon =1,2%, bon=76,3 %, inter- médiaire =8,4% mauvais=6,6%, très mauvais=7,2%; IPSS /165 pts: faible =32 %, intermédiaire 1=47,2%, inter- médiaire 2=15,7%, haut=4,8%; IPSS-R: très faible

=5,4%, faible= 36,3%, intermédiaire=32%, élevé =10,3%, très élevé =15,7%. WPSS: très Faible =24,2%, faible= 24,8%, intermédiaire =17%; haut =26%; très haut =7,8%. Devenir: 277 décédés (48%): 38,2% par transformation, 14,4% par comorbidités, 83,7% des risques élevés, 31,8% des faibles et 45,2% des intermédiaires; 298 sont vivants (52%): 68% des faibles risques, 16,2 % des hauts risques et 53% des intermédiaires, une médiane de SG de 39 mois; médiane de SSP de 39 mois, (96,90) mois pour les faibles, 34 mois pour les intermédiaires, (13,6) mois pour les élevés et les très élevés.

Commentaires:

Les recommandations de l'OMS ont été appliquées chez tous les patients de l'étude sur le plan cytologique et seulement chez 32% sur le plan cytogénétique, la fréquence des anomalies cytogénétiques retrouvées était de 35%, non différente à celles de la littérature, et que 28,6% de tous ces patients ont été classés selon la valeur pronostique cytogénétique, nous avons classé les 100% selon l'OMS ou la cytologie était décisive, la survie était influencée par le type de SMD, puisque la SG des ARE-B1 et ARE-B2 était de 11 et 9 mois, par la cytogénétique défavorable avec 83% de décès, par l'IPSS, l'IPSS-R et WPSS pour les risques élevés dont 88% de décès. Les études internationales ont confirmé l'impact de ses derniers facteurs pronostiques sur la survie d'où l'intérêt de développer les outils manquants pour le diagnostic des SMD afin d'améliorer dans l'avenir la prise en charge thérapeutique.

C3 : Analyse de la prise en charge thérapeutique des Syndromes Myelodysplasiques. Etude du Groupe Algérien des LAM/SMD (Partie II). (Période 2014-2019).

Bekadja MA10, Akhrouf S1, Ahmed-Nacer R1, Hamladji RM1, Bouchakour A2, Taoussi S2, Abad MT2, Bradai M2, Benzineb B3, Mesli N3, Cherifi M4, Zouaoui Z4, Benlazar SMA4, Boughrira S5, Grifi F5, Ait-Ali H6, Allouda M6, Djillali M7, Djouadi K7, Kherbach F8, Hamdi S8, Hamouda H8, Boumeida I9, Belhani M9, Boudjerra N9, Kaci FZ9, Osmani S10, Yafour N10, Soltani F11, Nacib R11, Saidi M11, Touati L12, Lakhdari N12, Zouani S13, Touhami H13, Saidi D13, Cherif-Louazani L14, Ramaoun M14, Akkal C15, Mehalhal-Gaid N15, Krim A16, Sidi Mansour N16, Ouchenane Z16, Zidani N17, Nekkal S17, Barkat S18, Ouarlent Y18, Aberkane M19, Belakehal S19, Bachiri A19, Baghdad S19, Oukid S2, Ait Amer N1, Mahdid F1.
Service d'Hématologie et de Greffe de Moelle Osseuse, Centre Pierre et Marie Curie d'Alger1, Service d'Hématologie, EHS ELCC Blida 2, Service d'Hématologie CHU Tlemcen 3, Service d'Hématologie

CHU Sidi Belabes 4, Service d'Hématologie CHU Annaba 5, Service d'Hématologie CHU Tizi Ouzou 6, Service d'Hématologie HCA 7, Service d'Hématologie CHU Sétif 8, Service d'Hématologie CHU Bénimessous 9, Service d'Hématologie et de Thérapie Cellulaire, EHU 1er Novembre d'Oran 10, Service d'Hématologie CAC Batna 11, Service d'Hématologie CHU Béjaia 12, Service d'Hématologie CHU d'Oran 13, Service d'Hématologie CHU Blida 14, EPH Mascara 15, Service d'Hématologie CHU Constantine 16, Centre de Transfusion Sanguine CHU Bénimessous 17, Service d'Hématologie CHU Batna 18, HUMRO 19

Introduction :

La prise en charge thérapeutique des syndromes myélodysplasiques (SMD) repose principalement sur les classifications pronostiques et cytogénétiques comme en particulier le Sd 5q- avec le lénalidomide. Globalement, les formes de faible risque sont traitées par l'EPO et les facteurs de croissance, et les hauts risques par les hypométhylants et la greffe de CSH allogénique, seule possibilité thérapeutique pouvant conduire à la guérison. L'objectif de ce travail est d'évaluer les modalités de prise en charge thérapeutique des SMD ainsi que la recherche des facteurs prédictifs de la survie globale (SG) dans la vraie vie à l'échelon national.

Patients et méthodes :

Il s'agit d'une étude rétrospective nationale multicentrique, de 2014 à 2019 portant sur l'évaluation des modalités thérapeutiques des SMD ainsi que sur les survies. 670 patients (pts) ont été colligés, d'âge médian=69 ans dont H=317 et F=353 avec un sex ratio F/H=1.11. Les différents types de traitements et les données de survies ont été reportés sur un tableau Excel et adressés à l'ensemble des services d'hématologie du pays. L'évaluation des résultats a été réalisée à l'aide du logiciel SPSS version 21. La date de point est le 31/12/2019.

Résultats :

Sur le plan de la prise en charge symptomatique, la transfusion de CGR a été pratiquée chez 435/654 pts (67%) avec un nombre moyen de 9,53 CGR/an. La chélation a été réalisée chez 124/639 pts (19%). La transfusion de CPA a été pratiquée chez 108/652 pts (17%). L'EPO a été prescrite chez 282/654 pts (43%), le G-CSF chez 73/654 pts (11%), les androgènes chez 27/654 pts (4%), la ciclosporine chez 9/654 pts (1.3%), le Lénalidomide chez 40/668 pts (6%), l'Aracytine à faible dose chez 21/654 pts (3%) et l'Azacytidine chez 117/650 pts (18%). Enfin l'allogreffe de CSH a été réalisée chez seulement 11/647 pts (2%) avec un âge moyen =36 ans (22-65 ans). La durée médiane de suivi des patients vivants est de 29,3 mois (1-77 mois). L'analyse des survies a mon-

tré une médiane de SG de l'ensemble de la cohorte =39 mois, les médianes de SG selon les trois régions sanitaires Ouest, Centre et Est sont respectivement de 38 mois, 35 mois et 50 mois ($p=0,17$; $p=0,33$, $p=0,75$). Trois cent soixante-dix (370 ; 35%) sont vivants.

Les survies globales selon le score IPSS sont les suivantes : faible risque=médiane non atteinte, Intermédiaire-I=médiane 39 mois, Intermédiaire-II=médiane 16 mois, Haut risque= médiane 13 mois (Log rank $p=0,029$; $p=0,0001$; $p=0,0001$). Selon le score R-IPSS, les SG sont respectivement médiane non atteinte, 38 mois et 17 mois dans les très faible et faible risque, intermédiaire et très haut et haut risque respectivement (Log rank $p=0,037$; $p=0,0001$).

Le syndrome 5q- est retrouvé de façon très fréquente chez les femmes ($p=0,006$) avec une SG de 54% à 5 ans. Après une durée moyenne de la phase myélodysplasique de 23 mois (1-77 mois), 216 (32%) patients ont progressé vers une LAM secondaire, alors que 370 (55%) patients n'ont pas progressé vers une LAM et 84 (13%) patients dont le statut évolutif n'est pas précisé. La recherche des facteurs prédictifs sur la survie montre en analyse univariée un impact négatif de l'âge>67 ans ($p=0,019$), du sexe masculin ($p=0,005$), du taux d'Hb<6g/dl ($p=0,008$), du taux de PNN<0.5G/L ($p<0,001$), du taux de plaquettes<50G/L ($p<0,001$), du nombre de cytopénies>1 ($p<0,001$), du taux de ferritinémie>500ng ($p=0,004$), du taux de LDH>700UI/L ($p=0,023$) et du taux de blastes médullaires>5% ($p<0,001$). En analyse multivariée, les facteurs de mauvais pronostic sont l'âge>67 ans ($p=0,005$), le sexe masculin ($p=0,09$), un taux d'Hb<6g/dl ($p=0,006$), un nombre de cytopénies>1 ($p=0,003$) et une blastose médullaire>5% ($p=0,002$).

Discussion :

Cette étude montre une insuffisance en matière de prise en charge thérapeutique des patients atteints de SMD avec en particulier 19% de chélation et seulement 6% d'utilisation des IMiDs, 18% de l'Azacytidine et 2% de l'allogreffe de CSH. La recherche des facteurs prédictifs sur la SG met en évidence en analyse multivariée, l'âge plus de 67 ans et le sexe masculin (paramètres liés au patient) ainsi que le taux d'Hb<6g/dl, le taux de blastes médullaires>5% et le nombre de cytopénies>1 (paramètres liés à la maladie),

Conclusion :

La pharmacie centrale des hôpitaux doit permettre la disponibilité en quantité suffisante des drogues indispensables pour la prise en charge des SMD.

La mise en évidence de facteurs cliniques et /ou biologiques simples de prédiction de la SG, peuvent en cas de difficultés d'accès à la cytogénétique, d'adapter les stratégies de traitements des patients atteints de SMD.

C4 : Résultats d'allogreffe de Cellules Souches Hématopoïétiques (CSH) réalisées chez 34 patients atteints de Syndromes Myélodysplasiques.

S. Akhrouf; M. Benakli; A. Talbi ; I. Abderrahim; F. Mehdi; R. Belhadj; N. Rahmoun, M. Baazizi; D. Ait ouali; H. Bouarab; S. Zerkout ; F. Louar ; R. Benouatas ; RM. Hamladji; R. Ahmed Nacer
Service d'Hématologie et de Greffe de Moelle Osseuse, Centre Pierre et Marie Curie d'Alger

Introduction :

Les syndromes myélodysplasiques (SMD) sont des affections clonales de cellules souches pluripotentes, caractérisées par une hématopoïèse inefficace, responsable de cytopénies sanguines qui contrastent avec une moelle généralement riche. De plus, les SMD évoluent fréquemment en leucémie aiguë myéloïde et constituent les plus fréquents des états préleucémiques de l'adulte. L'allogreffe de CSH est actuellement le seul traitement potentiellement curateur. Elle peut être réalisée chez les patients (pts) âgés de moins de 60 ans à partir de donneur HLA compatible ou haplo-identique.

Matériel et méthodes :

De Mai 2001 à Mars 2019 (période de 18 ans), 34 patients (pts) atteints de SMD ont bénéficié d'une allogreffe de CSH (géo-identiques : 31 pts, haplo-identiques : 3 pts). L'âge médian est de 36 ans (4 – 58), le sex-ratio de 1,42 (20 H/14F). Le délai médian entre le diagnostic et la greffe est de 11 mois (2-81). Le statut pré greffe des pts selon la classification OMS 2016 est (SMD avec dysplasie unilignée : 4 dont 2 avec ring sidérobastes et 1 avec del 5q isolée, SMD avec dysplasie multilignée: 30 dont 07 avec excès de blastes-1 et 09 avec excès de blastes -2). Les traitements reçus avant la greffe sont : Ciclosporine : 07 pts, EPO : 07 pts, Danazol : 03 pts, Revlimid : 02 pts, Azacytidine : 01 pt, Aracytine : 01 pt, Rituximab : 01 pt et 33 pts avaient une dépendance transfusionnelle avant la greffe avec une moyenne de 32 CG/pt (3 – 135). Tous les patients ont reçu un conditionnement myéloablatif [MAC classique : 13 pts (Santos, TUTSHKA, Haplo) ; Flu-Bu₄ : 21 pts]. La prophylaxie de la maladie du greffon contre l'hôte (GVH) a consisté en l'association Ciclosporine et Méthotrexate selon le protocole seattle court chez 31 pts dont 10 pts ont reçu du sérum anti lymphocytaire ; Endoxan post greffe et Mycophénolate mofétil sans Méthotrexate chez 3 pts. Tous les pts ont reçu des cellules souches périphériques après mobilisation par G-CSF seul. Le taux médian de cellules CD34+ injecté est de $7,62 \cdot 10^6$ /kg (3,18-19,9). Un patient a reçu en plus du greffon CSP un greffon médullaire.

Résultats :

L'aplasie est constatée chez tous les pts d'une durée médiane de 14 jours (7-31). Le temps médian de la sortie d'aplasie (PNN > 0,5.10⁹/l) est de 14 jours (11-25) et le taux de plaquettes > 20.10⁹ / l est de 13 jours (9-35). Trente pts (88%) ont nécessité une transfusion en culots globulaires (8,7 CG / pt) et 31 pts (91%) en concentrés plaquettaires (6,6 unités / pt). Trois pts (8,8%) ont présenté une MVO dont 1 de grade sévère. Une GVH aiguë est survenue chez 08/26 pts (30,7%) de grade II-IV et la GVH chronique chez 11/20 pts (55 %) dont 5 extensives. La rechute a été observée chez 3/26 pts (11,5%) dans un délai de 4, 20 et 72 mois post greffe. Au 31 Juillet 2021, le suivi médian est de 110 mois (28-214), 15 pts (44%) sont vivants (14 pts en rémission complète et 1 pt en rechute sous Azacytidine), 19 pts (56%) sont décédés dont 18 pts (53%) de TRM (infection précoce : 06, MVO : 01, micro angiopathie thrombotique : 1, GVH aiguë: 04, GVH chronique : 01, pneumopathie : 02, hépatite fulminante : 01, troubles métaboliques : 02) et 1 pt de rechute. La survie globale (SG) est de 43,7 %, la survie sans rechute (SSE) de 37,8 % et la survie sans GVH et sans rechute (GRFS) de 29,1 %.

Conclusion :

L'allogreffe des CSH, dans notre étude, a été une option curative dans 37,8 % des patients atteints de SMD avec un recul de 17 ans. Vingt-neuf % sont vivants avec une bonne qualité de vie.

C5 : L'érythropoïétine dans la prise en charge des Syndromes Myélodysplasiques de faible risque.

YM. Bouchakor, S. Taoussi, S. Oukid, F. Lamraoui, N. Rekab, KM. Benlabiod, C. Guezlane, MT. Abad, M. Bradai
Service Hématologie EHS ELCC CAC Blida. Laboratoire de Recherche sur les Hémopathies Malignes et les Hémoglobinopathies, Faculté de médecine, Université Blida1, B.P 270, Route de Soumaa, Blida, Algérie, Blida, Algérie

Introduction

Les traitements des syndromes myélodysplasiques (SMD) de faible risque se focalisent sur l'anémie dont la correction est la priorité dans ce groupe avec IPSS de faible ou intermédiaire 1. L'utilisation des EPO recombinantes en première intention fait donc partie de la pratique clinique courante depuis de nombreuses années par opposition aux transfusions qui exposent les patients à des effets indésirables hépatiques ou cardiaques. L'objectif de notre travail est d'évaluer l'érythropoïétine, parfois associé au G-CSF, chez les patients présentant un SMD de faible risque.

Patients et méthodes :

Il s'agit de 32 patients /148 suivis pour SMD, ayant reçu de l'EPO à la dose de 40.000UI / semaine administrée par voie sous-cutané, et une première évaluation après 8 semaines et déclaration d'échec après 12 semaines. On adapte les prescriptions pour obtenir une hémoglobine dans l'intervalle cible de 10 à 12 g/dl et une efficacité d'une durée limitée (12 – 18 mois).

Résultats :

L'âge médian des pts est de 65 ans, 11M/21F, un sex ratio de 0,5. L'Hb ≤ 8 g/dl dans 53% des cas et l'anémie était sévère dans 43,7%, macrocytaire chez 59% (19pts), microcytaire chez 3 pts ; un syndrome hémorragique lié à thrombopénie est noté chez 3pts (9,3%), une infection chez deux pts, un taux de PNN < 1800/μl chez 18,7% et PNN< 800 /μl chez 18,7%(6pts), La cytogénétique par caryotype et FISH couplée chez 23 pts. Classification FAB :13AR (41%), 19AS1 (59%). OMS : 4CRDU (12,5%), 4CRDM (12,5%), 16CRDUS (50%), 3CRDMSI (9,3%), 6 Sd 5q-(18,7%). IPSS /23: 11Faibles risques (48%), 12 Intermédiaires 1 (52%). IPSS-R : Très faible= 4%, 14 Faibles (61%), 8 Intermédiaires (35%). WPSS :12 Très faibles (52%), 9 Faibles (39%), 2 Intermédiaires (9%).

Score de comorbidités : Faible =12pts (37,5%), Intermédiaire = 11pts (34,3%), Elevé =9pts (28%).

Traitement :

75% (24 pts) ont reçu une transfusion en moyenne de 2 culots/ mois [8 CG/an (1-45)] avant l'EPO, dosage de l'EPO chez, 8 pts <500 chez 3 pts ;une indépendance transfusionnelle notée chez 34,3% (11pts);les besoins transfusionnels < 2 unités/mois chez 31% (10 pts), ≥ 2 unités/mois chez 34,3%(11pts);5 réponses érythroïdes (15,6%) et maintien d'une dose /10 à 15 jours; 10 Réponses Partielles (31%) avec ajustement /5 jours; chez les 6 pts avec (5q-), une indépendance transfusionnelle sans acquisition du seuil, tous switchés vers le lénalidomide ; arrêt chez 11pts en échec après 12 semaines; les complications: deux thromboses veineuses et une dyspnée avec tachycardie.

Devenir :

12décédés, 10 par comorbidités dont 58% des ASI et 2 transformations en LAM ; 20 vivants dont 60% des ASI encore sous EPO ; médiane de survie globale =58 mois (15-100), médiane de SSP de 50 mois.

Conclusion :

L'érythropoïétine dans les SMD de faible risque définis par l'IPSS (faible et intermédiaire 1), a permis de corriger l'anémie chez 15,6% des pts, d'espacer le rythme transfusionnel chez 31% Vs 31,8% selon la littérature (p

=1) avec une amélioration de la qualité de survie, surtout dans les ASI . L'EPO est une bonne alternative à la TS pour l'anémie symptomatique.

C6 : Aspects clinico-biologique et évolutif des syndromes myélodysplasiques transformés en leucémie aiguë myéloblastique (LAM) : A propos de 20 cas.

F. Tensaout, N. Ait Amer, F. Belhadri, H. Moussaoui, F. Boukhamia, N. Abdennebi, S. Akhrouf, F. Harieche, M. Benakli, RM. Hamdaji, R. Ahmed Nacer
Service d'Hématologie Greffe de Moelle Osseuse Centre Pierre et Marie Curie d'Alger

Introduction :

Les syndromes myélodysplasiques(SMD) sont des insuffisances médullaires qualitatives dont la complication majeure reste la transformation en leucémie aiguë (20-30%) dont le pronostic est très sombre.

Matériel et méthodes

Il s'agit d'une étude rétrospective allant de janvier 2004 à décembre 2019 portant sur une série de 20 patients (pts) présentant un SMD en transformation aiguë. Le diagnostic de SMD est établi sur les données de l'héogramme (cytopénies et anomalies morphologiques), de l'analyse cytologique des frottis médullaires (dysmyéopoïèse et le taux de blastes). La coloration de Perls et les tests vitaminiques sont négatifs chez tous les patients. Le diagnostic de transformation aiguë est établi sur le taux de blastes supérieur à 20%. L'âge médian des pts est de 61 ans (16-90) dont 10 pts > 65 ans et 10 pts ≤ 65 ans, sex-ratio est de 1.22 (11H/09F). Selon la classification OMS, il s'agit d'un SMD multilignée dans 6 cas, une AREB 1 dans 2 cas, d'une AREB 2 dans 10 cas et 2 cas d'anémie réfractaire. Seize pts (80%) sont dépendants des transfusions. Selon l'IPSS (sous réserve de la cytogénétique), le score est très faible chez 03 pts, faible chez 02 pts, intermédiaire chez 10 pts et élevé chez 05 pts. Huit pts (40%) ont reçu un traitement (TRT) avant la transformation : Azacitidine chez 5 pts (02 rémissions complètes, une réponse partielle (RP) et 02 échecs), Lénalidomide chez un pt (échec) et Eprex chez 02 pts (01 RP et 01 échec).

Le délai diagnostic de SMD-LAM est de 14 mois (2-48). Cinq pts n'ont pas reçu de traitement spécifique (décédé avant TRT : 02 et TRT symptomatique : 03), 15 pts (75%) ont bénéficié d'un TRT spécifique (dont 02 pts ont bénéficié d'une allogreffe): Azacitidine (n : 5), Rubidomycine 3J-Aracytine7j (n : 7), Aracytine à faible dose (n : 3).

Résultats

Sur le plan clinique 19 pts (95%) ont un ECOG ≤ 2, tous les pts ont présenté un syndrome anémique, 3 pts un syndrome infectieux, 5 pts un syndrome hémorragique et 3 pts un syndrome tumoral.

Sur le plan biologique, le taux moyen des globules blancs est de 25 G/L (0,5-131), une hyperleucocytose supérieure à 10 G/L chez 10 pts, le taux moyen d'hémoglobine 7 g/dl (4-10), tous les pts ont présenté une thrombopénie avec un taux moyen de plaquettes de 41 G/L (4- 123). La blastose sanguine moyenne est de 25% (0-67) et médullaire de 37% (21-100), selon la classification FAB (LAM0 : 01, LAM1 : 04, LAM2 : 13, LAM4 : 02). Parmi les 15 pts traités, 09 pts (60%) ont bénéficié d'une évaluation à j 20 dont 06 RC et 03 échecs thérapeutiques. Sur le plan évolutif, 19 pts sont décédés (95%) après un délai moyen 2,5 mois (1 -10) et un patient est vivant en rémission complète, 72 mois après allogreffe de CSH.

Conclusion

L'évolution des SMD se fait de façon inéluctable vers LAM dont le pronostic reste sombre en raison de son caractère secondaire, comme en témoignent nos résultats : 95% des pts de notre série sont décédés

C7 : Syndromes Myélodysplasiques avec délétion 5 q /- 5 à propos de 23 cas.

Y. Bouchakor Moussa, S. Taoussi, S. Oukid, F. Lamraoui, N. Rekab, KM. Benlabiod, C. Guezlane, MT. Abad, M. Bradai
Service Hématologie EHS ELCC CAC Blida. Laboratoire de Recherche sur les Hémopathies Malignes et les Hémoglobinoopathies, Faculté de médecine, Université Blida1, B.P 270, Route de Soumaa, Blida, Algérie, Blida, Algérie

Introduction

Les délétions interstitielles du bras long du chromosome 5 (del 5q) sont des anomalies rencontrées au cours des syndromes myélodysplasiques (SMD) (20%),elles peuvent être associées à la del(7q) et del(17p) ou à des anomalies complexes de pronostic défavorable. Notre objectif est d'étudier les caractéristiques des patients présentant une del5q isolée ou associée avec son impact pronostique et thérapeutique.

Patients et méthodes

148 SMD suivis à Blida,100 ont bénéficié d'un caryotype couplé à la FISH,23 patients (23%) ont présenté une del(5)(q) /-5, isolée ou associée, nous analysons leur profil clinique, biologique et pronostique

Résultats

Il s'agit de 15F/8H ; un sex ratio de 1,8; un âge moyen de 66ans ; le motif : une anémie chez 22 pts, une aplasie médullaire chez 2 pts; délai diagnostique de 13mois (1-96); comorbidités: 10HTA, 7DNID, 1IRC, 4 dysthyroïdies, une maladie de Hodgkin, un myélome multiple; Hg: Hb $\leq$ 8g/dl = 20pts; $\geq$ 8 g/dl = 3 pts, Macrocytaire = 12 pts ; normocytaire = 11pts, Neutropénie $< 800/\mu\text{l}$ = 5 pts ; $> 800/\mu\text{l}$ = 18 pts, $> 1800/\mu\text{l}$ = 7pts; Thrombopénie $< 50000/\mu\text{l}$ = 5 pts, $50000/\mu\text{l} \leq$ plaq $< 100000/\mu\text{l}$ = 7pts, $> 100000/\mu\text{l}$ = 11 pts; une Bicytopénie = 8 pts; une pancytopenie = 8pts; Frottis sanguin: macrocytose = 100%; PN hyposégmentés = 12 pts, pseudo-pelgers = 7pts, hypersegmentés = 4 pts, hypogranulés = 12pts, macrothrombocytes = 100% ; Blastes périphériques $< 2\%$ = 13pts, $\geq 2\% \leq 5\%$ = 8 pts, $> 5\% < 20\%$ = 3pts Myélogramme : Dysemegacaryopoïèse = 100 %, mega monolobés = 20 pts, Dysgranulopoïèse = 11 pts, Dysérythropoïèse = 22 pts, Multi lignées = 22pts, blastes médullaires $< 5\%$ = 7 pts, (5-10%) = 2 pts, (11-19%) = 5 pts; Perls = RS $> 15\%$ = 3 pts, $> 5 < 15\%$ = 2pts; PBO = 08pts, 3AM, 5MDS; CMF = 2pts: présence d'un clone HPN modéré ($> 5\%$), le Caryotype couplé à la FISH: La monosomie 5 complexe = 2 pts, la del(5) (q)(31.1) = 21pts, isolée = 8 pts, associée = 13pts; complexe = 8pts; complexe avec une del p53 = 3 pts et une del 7q/-7 = 5 pts; FAB : AR = 7pts (30,4%), AREB = 16 pts (69,5%); OMS: AREB1 = 9 pts (39%), AREB2 = 7 pts (30,4%), SMD avec del 5q isolée = 7pts (30,4%; Cytogénétique IPSS: Favorable = 10 pts (43,4%), Intermédiaire = 2pts (8,6 %), Défavorable = 11pts (47,8%), IPSS-R: Bon = 11 pts (47,8 %), Mauvais = 4 pts (17,3%), Très mauvais = 8 pts (34,7%); Risque IPSS: faible = 4 pts (17,3%), intermédiaire 1 = 7 pts (30,4%), intermédiaire 2 = 8pts (34,7%), haut = 4 pts (17,3%). IPSS-R: très faible = 1pt, faible = 4 pts (17,3%), intermédiaire = 6 pts (26%), Très élevé = 12 pts (48%) WPSS : très Faible = 4pts (17,3%), faible = 4pts, intermédiaire = 1pt, haut = 7 pts (30,4%), très haut = 7pts (30,4%); Score de comorbidités : faible = 10pts (43,4%); intermédiaire = 10pts (43,4%), haut = 3 pts (13%); le traitement: transfusion = 20 pts, EPO = 10 pts soldé d'échec, Danatrol = 1pt, Chélation = 6 pts, lenalidomide = 9pts soldé de 7RHC; les hauts risques : Aracytine faible dose = 1 pt, 3+7 = 1 pt soldé d'un échec, Azacytidine = 10pts dont 5pts après rechute au lenalidomide, - soldé de 2 RHC, 2GMO. le Devenir : 17décédés (74%), dont 6 faibles risques par comorbidités (35,2%), 11 hauts risques (64,7%) et 5 vivants dont 3 en RHC et 2 en échec; 14 transformations (60,8%). La médiane de SG et SSP de 23 et 15 mois, 60 et 40 mois pour les faibles risques, 23 et 12 mois pour le risque intermédiaire, 4 et 1 mois pour les hauts risques.

Conclusion:

La del 5q représente 23% de nos SMD vs 25 %, isolée avec blastes $< 5\%$, représente 30,4 %, une anémie macrocytaire, des megacaryocytes monolobés, ce qui a contribué au diagnostic de 5q- de bon pronostic, et blastes $> 5\%$ dans 13%, ce qui contribue au diagnostic d'AREB; 47,8% sont de faibles risques avec un risque de transformation de 36,3% vs 15 à 20% dans un délai de 50 mois, alors 52 % sont de haut risque avec 83,3 % de risque de transformation, nos résultats s'ajoutent aux données de la littérature sur les deux entités de del 5q en terme de pronostic et de survie.

C8 : Evaluation de la réponse et de la tolérance de l'Azacytidine au cours des syndromes myélodysplasiques de « haut risque » : étude multicentrique.

M. Saïdi¹, F. Soltani¹, C. Kaidi¹, R. Nacib¹ ; N. Ait Amer², F. Tensaout², RM. Hamladji², R. Ahmed Nacer² ; M. Cherreti³, Z. Zouaoui³, M. Benlazar³ ; F. Kharbeche⁴, S. Hamdi⁴, H. Hamouda⁴ ; I. Boumaïda⁵, Z. Kaci⁵, N. Boudjerra⁵, S. Oukid, F. Mehdi²
1 Service d'Hématologie et Thérapie Cellulaire, CLCC Batna ; 2 Service d'Hématologie et Greffe de moelle, EHS CPMC, Alger ; 3 Service d'Hématologie, CHU Sidi Bel Abbes ; 4 Service d'Hématologie, CHU Sétif ; 5 Service d'Hématologie, CHU Béni Messous, Alger.

Introduction

Les syndromes myélodysplasiques (SMD) sont des affections clonales des cellules souches hématopoïétiques du sujet âgé. Ils se manifestent par des cytopénies contrastant avec une moelle riche mais dysplasique. Il s'agit d'états pré leucémiques puisque l'évolution en leucémie aigüe myéloïde est fréquente déterminant ainsi le pronostic. Les SMD sont distingués en 2 groupes pronostiques et thérapeutiques : les SMD de faible risque regroupant les patients (pts) dont l'IPSS est faible ou intermédiaire 1 et les SMD de haut risque (SMD-HR) dont l'IPSS est intermédiaire 2 ou élevé. La prise en charge de ces derniers repose avant tout sur l'allogreffe, seul traitement curatif chez les rares sujets jeunes, la chimiothérapie intensive également réservée aux sujets dont l'âge est inférieur à 60 ans et les agents hypométhylants dont l'Azacytine (AZA). Ce dernier est le traitement de référence en première ligne des SMD-HR.

L'AZA a obtenu l'AMM pour les SMD-HR, aux LMMC non proliférative avec blastose médullaire supérieure à 10% et aux LAM dont la blastose médullaire est inférieure à 30% avec dysplasie multilignée. Ce travail multicentrique a pour objectif d'évaluer son utilisation dans les SMD, les réponses obtenues et la tolérance.

Patients et méthodes :

L'étude est prospective, multicentrique pour laquelle un fichier Excel a été adressé à tous les services d'hématologie, incluant tous les patients ayant bénéficié de l'AZA. L'objectif principal de l'étude étant la réponse obtenue et la survie à 2 ans. Secondairement, nous avons analysé les indications, la tolérance au traitement. Les réponses sont définies selon les critères de l'IWG 2006 et la toxicité évaluée selon les grades OMS.

Résultats :

Cinq services ont participé à l'étude, qui a permis de colliger 85 patients (pts) d'âge médian 62 ans (17-85) et de sex-ratio de 1,12 (45H/40F).

Aucun pt n'avait été traité pour cancer dans ses antécédents, 68% (58pts) présentaient un ECOG $\geq$ 2. Selon la classification cytologique OMS, la majorité (56%) étaient des AREB2 (46 pts / 82 précisés).

La classification pronostique IPSS a été réalisée chez 26 pts (30%), dont le risque est faible pour 06 pts, intermédiaire 1 pour 06 autres, intermédiaire2 pour 12 pts et élevé pour 02 pts.

L'AZA est utilisée en première ligne majoritairement 92% (72pts/78 précisés) à la dose préconisée de 75 mg/m² tous les 28j, en première ligne dans la majorité des cas 57pts (73%), en 2^{ème} ligne pour 17 pts (21,7%). Le nombre de cycles moyen est de 6 (2 à 34), mais pour 55 pts (67%) le traitement n'a pas été poursuivi au-delà de 06 cycles.

Les indications se font en fonction de la classification cytologique FAB ou OMS plutôt que par l'IPSS. Ainsi, l'AZA est prescrit pour 47 AREB2 (55%), 11 AR, 10 ASIA CRDM, 05 ASIA-SC, 5 AREB1 et 3 LMMC.

L'évaluation de la réponse est réalisée chez 74 pts : la réponse globale est de 37,8% (28pts) dont 15 RC et 13 RP et une indépendance transfusionnelle est constatée pour 08 pts (10%). Un échec chez 25pts (33,7%), une progression chez 13 pts (17,5%) dont 9 transformations en LAM.

Sur le plan de la tolérance, les toxicités hématologiques sont au premier plan, 90% ont développés une leuco-neutropénie (62pts pour 69 évalués) avec neutropénie

de grade 3 et 4 chez 29pts (45%).

Au cours du suivi, 48 pts sont décédés (60%) dont 28 de complications infectieuses en particulier pulmonaire (21pts) et 12 en échec thérapeutique.

La médiane de survie est de 13 mois, le taux de survie à 2 ans est de 30%.

Conclusion.

Les MDS-HR sont de pronostic réservé en dehors d'une allogreffe pour de rares candidats jeunes et « fit ».

L'AZA est indiqué en première ligne chez les pts de haut

risque IPSS, ce qui a permis d'obtenir un taux de réponse globale de (RC + RP) de 29% après 6 cycles selon l'essai international AZA-001.

Dans notre série, les indications de l'AZA sont posées en fonction de la classification cytologique OMS, le taux de réponse globale est de 37,8 % et une amélioration des cytopénies dans 10% (49% dans l'étude AZA-001). Néanmoins, le taux de réponse globale + indépendance transfusionnelle est de 47,8% ce qui permet une amélioration de la qualité de vie des pts.

La mortalité reste élevée (60% / 46% AZA-001), avec une médiane de survie de 13 mois et un taux de survie à 2 ans de 30 %, alors que dans l'essai de référence, la survie à 2 ans est de 50,2 % et la médiane de survie à 24 mois. Ce travail a permis de relever une nouvelle fois les insuffisances diagnostiques (cytogénétique), la surmortalité de complications infectieuses qui devient un facteur limitant de ce traitement.

Références :

Fenaux P et al. Lancet Oncol 2009.10(3) : 223-232.
Silverman LR et al. J Clin Oncol 2002, 20 : 2429-2440.
Silverman LR et al. J Clin Oncol 2006, 24 : 3895-3903.

C9 : Évaluation des facteurs pronostiques non cytogénétiques selon les scores de Düsseldorf et de Bournemouth sur une cohorte de 70 patients atteints d'un syndrome myélodysplasique (MDS) primitif.

N. Dali1, N. Boulaziz 1, S. Gherras 1, K. Ait -Seddik1, A. Graine1, F. Ait-Ahmed 1, A. Tibiche 2, H. Ait-Ali 1et M. Allouda1
1 : service d'hématologie CHU Tizi-Ouzou, 2 : service d'épidémiologie CHU Tizi-Ouzou

Introduction :

Différents systèmes pronostiques ont été proposés dans le but d'améliorer la capacité à prédire la survie et la progression des patients (pts) atteints d'un SMD en fonction des variables cliniques et biologiques.

Le but de notre étude est d'évaluer des facteurs pronostiques non cytogénétiques selon le score de Düsseldorf et de Bournemouth en termes de survie globale et de comparer les deux scores.

Méthodes :

Il s'agit d'une étude monocentrique, rétrospective menée chez 70 pts atteints de SMD nouvellement diagnostiqués, naïfs de tout traitement, suivis au centre d'hématologie du CHU TO sur une période s'étalant sur 10 ans (2010 à 2019). Le score IPSS ne peut être appliqué chez nos patients, du fait d'une difficulté d'obtention d'examen cytogénétique. La plupart de nos patients n'ont pas

bénéficié d'un caryotype médullaire. Nous avons calculé le score de Düsseldorf et de Bournemouth ; dans ces scores un point est attribué à chacun des quatre paramètres suivants : Score de Düsseldorf : blastes médullaires $\geq 5\%$, LDH > 200 UI/L, Hb ≤ 9 g/dl et un taux de plq $\leq 100\,000/\text{mm}^3$. Trois groupes pronostiques ont été identifiés (groupe A : score 0, groupe B : score 1 ou 2 et groupe C : score 3 ou 4. Le score pronostique de Bournemouth ne prenant en compte que les données de l'hémogramme et celles du myélogramme : Hb < 10 g/dl, plaquettes < 100 Giga/L ; neutrophiles $< 2,5$ Giga/L et blastes médullaires $\geq 5\%$ (score A = 0 ou 1, B = 2 ou 3 et C = 4).

Résultats :

70 patients sont inclus dans cette étude. Il s'agit de 38 hommes et 32 femmes avec un ratio de 1,2. L'âge médian est de 73 ans (22 à 90 ans). Le suivi médian était de 40 mois (1 à 120 mois). Dans le score de Düsseldorf : 11 pts (16%) ont été affectés dans le groupe A (faible risque), 42 pts (60%) au groupe B (risque intermédiaire), 17 pts (24%) au groupe C (haut risque).

Selon la classification FAB, il s'agissait de 11 AR dans le groupe à faible risque (A), 39 AR et 3 AS dans la cohorte à risque intermédiaire (B) et 8 AR avec 9 AREB dans le groupe à haut risque (C).

En utilisant les critères de l'OMS, la répartition est de 5 cas MDS-MLD et 4 cas de MDS-SLD et 2 cas MDS-u dans le groupe à faible risque ; 18 cas de MDS-MLD, 2 cas de MSD -RS-MLD, 1 cas de MSD-RS-SLD et 21 cas MDS-SLD dans le groupe à risque intermédiaire. 6 cas de MDS-EB1, 3 cas MDS -EB2 et 8 cas MDS -MLD. 6 cas MSD-EB-1, 3 cas MSD -EB-2, 8 cas MSD-MLD dans le groupe à haut risque

La transformation en leucémie aiguë a été plus observée dans le groupe à haut risque :

(41,2% (7/17) dans le groupe à haut risque versus 9,5% (4/42) dans la cohorte à risque intermédiaire. La survie globale à 5 ans est respectivement de 90,9 %, 60, 7 % et 25,7 % pour les groupes à faible risque (score A), risque intermédiaire (score B) et haut risque (score C) ($P < 0.0001$).

Dans le score de Bournemouth : 27 pts (38%) ont été affectés dans le groupe A (faible risque), 34 (48%) au groupe B (risque intermédiaire), 9 (13%) au groupe C (haut risque).

Selon la classification FAB, il s'agissait de 25 AR et 2 AS dans le groupe à faible risque (A), 30 AR et 1 AS et 3 AREB dans la cohorte à risque intermédiaire (B) et 3 AR avec 6 AREB dans le groupe à haut risque (C). En utilisant les critères de l'OMS, la répartition est de 5 cas MDS-MLD, 1 MSD -RS -MLD, 1 MSD -RS -SLD et 20 cas de MDS-SLD dans le groupe à faible risque, 23 cas de

MDS-MLD, 5 cas de MSD -SLD, 2 cas MSD-EB1, 1 cas MSD-EB 2, 1 cas MDS-RS-MLD et 2 cas de MSD -U dans le groupe à risque intermédiaire. 4 cas de MDS-EB1, 2 cas MDS -EB-2 et 3 cas MDS -MLD pour la cohorte à haut risque. La transformation en leucémie aiguë a été observée respectivement dans 3 / 11 cas (33,3%), 7/27 cas (20,6%) et 1/27 cas (3,7%) pour la cohorte à risque élevé, intermédiaire et faible.

La survie globale à 5 ans est respectivement de 82,5 %, 40,4 % et 53,3 % pour les groupes à faible risque (score A), risque intermédiaire (score B) et haut risque (score C) ($p < 0,008$).

Conclusion

Le score de Düsseldorf aurait un meilleur pouvoir de prédiction sur la survie globale et du risque de transformation en leucémie aiguë. Ce score présente un avantage important et permet de mieux identifier les patients à haut risque à pronostic défavorable.

Les Néoplasies Myéloprolifératives Ph négatif

C1 : Approche épidémiologique nationale des syndromes myéloprolifératifs chroniques (MPN) : Ph- Etude sur 05 ans (2015-2019) Groupe de travail des syndromes myéloprolifératifs chroniques Ph-

8 M. Ramaoun, H. Ouabel, 1 N. Abdennebi, RM. Hamladji, R. Ahmed Nacer, 2 M. Cheriti, Z. Zouaoui, M. Belazar, 3 M. Belabioud, MT. Abad, M. Bradai, 4 F. Kacha, M. Saidi, 5 S. Barkat, Y. Ouarlent, 6 S. Gherras, H. Ait Ali, M. Allouda, 7 M. Aribi, N. Boudjerra, Z. Kaci, 9 A. Ziane Khodja, N. Lakhdari, 10 B. Ensoltan, A. Bekadja, N. Yafour, 11 F. Grifi, 12 F.Z. Touil, S. Hamdi, H. Hamouda, 13 Dr.Saber Cherif, K. Djoudi, 14 R. Bouchenak, N. Mesli, 15 D Saidi, 16 S. Lafri, N. Sidi Mansour, Z. Ouchenane, 17 A. Bachiri, 18 S. Baghdad, 19 N. Mehalhal., 3 S. Oukid, 1 N. Ait Amer2, F. Mehdi2. 1 Hématologie CPMC; 2 CHU Sidi Belabes; 3 CAC Blida; 4 CAC Batna; 5 CHU Batna; 6 CHU Tizi Ouzou; 7 CHU Beni Messous; 8 CHU Blida; 9 CHU Bejaia; 10 EHU Oran; 11 CHU Annaba 12 CHU Sétif. 13 HCA Ain Naadja 14. CHU Tlemcen 15 CHU Oran 16 CHU Constantine 17 HM RUC 18 HM RUO 19 EPH Mascara.

Introduction :

Les syndromes myéloprolifératifs chroniques (MPN) Ph- regroupent 3 entités (PV, TE, MP) dont les études épidémiologiques sont rares mais la découverte du JAK 2 en 2005, MPL 2006, CARL 2013 a facilité l'approche diagnostique et surtout avec la mise à jour des critères

diagnostiques en 2008 puis 2016 et enfin l'arrivée de la thérapie ciblée (anti JAK 2) a permis un regain d'intérêt à ces pathologies.

Patients et méthodes :

Les données ont été recueillies sur fichier Excel diffuse à tous les services d'hématologie au niveau national qui a comporté : L'identification des patients, les ATCD, CDD, le tableau Clinique, examens complémentaires, le diagnostic, pronostic et évolution.

Le taux d'incidence et de prévalence ont été calculés sur une estimation de la population algérienne calculée selon les sources ONS et la banque mondiale / la date du 31/12/2019.

Résultats :

C'est une étude rétrospective descriptive multicentrique sur 05 ans (2015-2019), un nombre total de 1475 patients sur 19 services avec une Moyenne de 295 P/an, l'origine géographique dominée par le centre 48%; l'est 28%; et l'ouest 23%.

La Moyenne d'âge est de (60+/-6ans); un sex ratio 0,93(0,56-1,61) les professions exposées dominée par administrateurs 15%, travaux manuels 8%, fellah 5%, commerçant 4%, chauffeur 4%, éleveur 3%, enseignant 1%. Les comorbidités associées HTA 40% / Diabète 15% / Cardiopathies 10% /. Les CDD; par NFS 60%, complications 25%, le reste 15%.

Les critères diagnostiques OMS 2008 respectés dans PBO 80%/ JAK2 70% / SaO2 15% / EPO 1%.

Le diagnostic retenu PV= 620 (42%) ; TE= 708(48%) ; MP=147 (10%).

Le pronostic avec PV (F 30%, I 20%, H 50%); TE (F 20%, I 20%, H 60%); MP (F 30%, I 30%, H 40%). L'incidence globale MPN = 0,65/10⁵; PV= 0,27/10⁵; TE= 0,31/10⁵; MP= 0,06/10⁵.

La prévalence globale MPN= 3,11/10⁵.

Commentaires et conclusion :

L'âge moyen des patients 60ans / étude MERGE 58ans; sex ratio 0,93 / étude étrangère 1; comorbidités HTA 40%, diabète 15% / étude MERGE (20% et 10%); diagnostic PV 42%, TE 48%, MP 10% / étude australienne (36.8% - 49% - 14.4%); l'incidence PV 0.27%, TE 0.31%, MP 0.06% / dans la fourchette norvégienne (0.4-0.7, 0.3-0.9, 0.2-0.5); prévalence difficile à évaluer vu le taux élevé des perdus de vue.

Les dernières mises à jour et les nouveaux critères diagnostiques biologiques des MPN Ph- vont permettre de rattraper les diagnostics et de mieux se rapprocher de l'incidence et de la prévalence.

Enfin, l'avènement des thérapies ciblées (Anti JAK2) et l'allogreffe des CSH vont améliorer encore la prise en charge des MPN Ph-.

C2 : Diagnostic des syndromes myéloprolifératifs phi négatif en Algérie : Etude nationale multicentrique

BM. Benlabiod¹, N. Rekab¹, F. Lamraoui¹, S. Taoussi¹, S. Oukid¹, Y. Bouchakour¹, M. Abad¹, M. Bradai¹, N. Abdennebi², R.M.Hamladji², R.Ahmed Nacer², H. Ouabel³, M. Ramaoun³, S.Gherras⁴, H. AitAli⁴, M. Alouda⁴, S. Osmani⁵, N. Yafour⁵, F. Kacha⁶, M. Saidi⁶, M. Aribi⁷, Z. Kaci⁷, S. Baghdad⁸, D. Saber cherif⁹, K. Djouadi⁹, F/Z. Touil¹⁰, S. Hamdi¹⁰, H. Hamouda¹⁰, M. Cheriti¹¹, Z. Zouaoui¹¹, M. Belazar¹¹, A. Ziane Khodja¹², N. Lakhdari¹², N. Boudjerra¹³, N. Ait Amer², F. Mehdi².
1. Service Hématologie, EHS ELCC, Blida, Laboratoire de Recherche sur les Hémopathies Malignes et les Hémoglobinoopathies (LRHMH), Faculté de Médecine. Université Blida. 2. CPMC. Alger. 3. CHU Blida. 4. CHU Tizi Ouzou. 5. EHU Oran. 6. CAC Batna. 7. CHU Beni Messous. 8. Oran. 9. HCA. 10 CHU Setif. 11. Chu Sidi Bel Abbes. 12. CHU Bejaia. 13 CHU Beni Messous.

Introduction

Les critères diagnostiques des NMP Phi négatifs [polyglobulie de Vaquez (PV), thrombocythémie essentielle (TE), myélobiose primitive (MFP)] ont été revus par l'OMS en 2016 en tenant compte de la mutation JAK2 V617F afin de standardiser leur diagnostic (Dc). Le but de ce travail est de préciser les caractéristiques des SMP Phi- dans les services d'hématologie de notre pays.

Patients et méthodes

Cette étude rétrospective a inclus les patients (pts) atteints de NMP Philadelphie négatives recrutés entre janvier 2015 et décembre 2019 dans 12 services d'hématologie. Une fiche a été élaborée pour recueillir les différentes données épidémiologiques, diagnostiques, évolutives et thérapeutiques.

Résultats

Sur 1032 dossiers analysés, 845 cas répondant aux critères de la fiche ont été retenus sur une période de 5 ans. Répartition : 466 TE (55%), 288 PV (34%) et 91 MFP (11%). Age moyen au diagnostic (ans) PV = 59,41 [17-89], TE= 59,62 [16-87], MFP= 64 [20-90] pour la MFP. Prédominance masculine dans PV (sex ratio=1,5) et MFP (sex ratio= 1,33) et féminine dans la TE (sex ratio = 0,66). Délai moyen diagnostique : PV= 3 mois, TE= 2,5 mois et MFP= 2 mois. Découverte fortuite dans PV= 68 % des cas MFP = 33%, TE= 7,5%. Mode de révélation : accident thrombotique (PV=12,5%, TE= 4,5% et MFP= 2%), hémorragie (PV=7pts), signes généraux MFP= 21% des cas. Le taux moyen de leucocytes = 16 G/L (MFP), 12,9 G/L (PV), et 12 G/L (TE) ; taux des polynucléaires neutrophiles n'a pas été précisé pour tous les pts. L'hémoglobine (Hb) moyenne : PV= 18,7g/dl (15-23,4), MFP=

10,46 g/dl (5,6-15) ; taux moyen d'hématocrite (Hte) = 57,22% (45-73,3) dans la PV ; taux moyen de plaquettes = 917939/ μ l (139000-1932 000) dans la TE. Frottis sanguin : dacryocytes dans 43 cas de MFP. Biopsie ostéo médullaire (BOM) pratiquée : TE (86%), MFP (93,5%) et PV (45%). Hyperplasie des 3 lignées observée : PV=64% ; hyperplasie des mégacaryocytes dans 30 % des cas de TE, dans 42% des cas de MFP avec dystrophie mégacaryocytaire dans 36% des cas. La fibrose médullaire a été décrite sur 77 BOM de MFP, de grade II pour 4 cas, et grade III pour 3 cas, et au stade de sclérose dans 18 cas ; dans 8 cas de PV étudiées, la fibrose était de grade I. Trame réticulinique accentuée notée : MFP= 41% des cas, 6% des TE et 4,5% des PV. Négativité du CD34 à l'IHC dans 50 PV et 6 MFP. La BOM était peu informative dans la PV pour la lignée érythroblastique dans 13 cas, pour la lignée granuleuse dans 49 cas et pour les mégacaryocytes dans 41 cas. L'hyperplasie des mégacaryocytes n'a pas été précisée pour 90 BOM dans la TE et pour 25 BOM dans la MFP. Recherche de la mutation JAK2 V617F faite dans : 226 cas de PV (78,5%), 342 cas de TE (73,5%), 68 cas de MFP (75%) ; elle était positive dans 80% des PV, 55% des TE et 50% des MFP. La mutation de JAK2 Exon12 a été demandée pour 20 pts négatifs pour le JAKV617f et revenue négative chez 10 PV, 9 TE et 1 MFP. La mutation MPL est négative dans 3 PV et 1 MFP. La mutation CALR faite chez 9 cas (positive dans 3 cas et négative dans 6 cas). La recherche du bcr-abl a été faite dans : 108 cas de PV (37,5%), 28 cas de TE (6%), 28 cas de MFP (31%), par FISH dans 41 PV, 19 TE, et 15 MFP et par biologie moléculaire dans 67 PV, 9 TE, 13 MFP. Le dosage de l'érythropoïétine (Epo) fait chez 53 pts atteints de PV (18,5%) est revenu dans les normes dans 13 cas (24,5%) et bas dans 40 cas (75,5%). Les critères diagnostiques adoptés sont ceux de l'OMS 2008 pour 60 % de PV, 50% des TE, et 1% des MFP, et ceux de 2016 pour 40% des PV., 24,5% des TE et 32% des MFP. Pour le reste des dossiers TE et MFP cette donnée n'a pas été précisée.

Commentaires

La recherche du bcr-abl, qui définit ces SMP (par FISH ou biologie moléculaire) n'est toujours pas de pratique systématique dans ces entités hors la LMC hormis pour quelques centres.

La BOM fait partie des critères majeurs OMS 2016 dans le Dc SMP phi nég, malgré ces recommandations, et pour les pts atteints de PV, 45 % d'entre eux n'ont pas eu de BOM.

La classification OMS 2016 a abaissé les seuils d'Hb et d'Hte, en insistant sur un examen détaillé de la moelle afin de confirmer le diagnostic de PV. Dans notre enquête, 27 pts PV (9,4%) ayant des taux d'Hb inférieurs aux critères de diagnostic de PV n'ont pas bénéficié de BOM.

La place réelle dans la pratique de la biopsie médullaire jusqu'en fin 2019 dans la majorité des services relève donc bien plus de l'exploration de situations particulières que d'un élément habituel du diagnostic de la PV, selon lesquelles elle est nécessaire au diagnostic de PV (sauf en cas d'Hb > 18,5 g/dL chez l'homme ou > 16,5 g/dL chez la femme, s'il existe une mutation de JAK2 et que l'EPO sérique est normale ou subnormale).

La mutation JAK2 V617f a été recherchée dans moins de 80% des cas pour les 3 entités, cette dernière constitue un critère majeur qui doit être testé devant toute suspicion de néoplasie myéloproliférative phi nég. Or nous notons une nette progression dans le diagnostic de cette dernière puisque cette recherche a été faite dans 78,5% des cas de PV VS 12% dans l'étude nationale de (2002-2011). La recherche des autres mutations drivers était marginale et n'a concerné que quelques cas. Les taux de positivité obtenus se rapprochent des données de la littérature pour la TE et la MFP, et sont légèrement inférieurs aux données occidentales pour la PV.

Le dosage de l'Epo dans la PV est considéré comme une aide au diagnostic par les hématologues, ce qui est en accord avec sa place dans les critères OMS 2016, il doit être fait avant toute saignée, constituant le point de départ de la démarche diagnostique.

Références :

1-Kvasnicka HM, Orazi A, Thiele J et al. European Leukemia Net study on the reproducibility of bone marrow features in masked polycythemia vera and differentiation from essential thrombocythemia. Am J Hematol. 2017 ; 92 :1062-67. 2-Belakehal S.E et al .Approche épidémiologique de la polyglobulie de Vaquez en Algérie : travail coopératif et multicentrique, à propos de 484 cas. Revue algérienne d'hématologie N°8/9 (2013-2014).

C3 : Evaluation de la recherche de la mutation de JAK2 V217F au cours des néoplasmes Myéloprolifératifs au niveau de l'ouest Algerien.

S. Bouchama¹, B. Entasoltan¹, N. Benchikh², L. Charef¹, A. Arabi¹, RA. Bouhass¹, N. Yafour¹, MA. Bekadja¹.
1. Service d'Hématologie et de Thérapie Cellulaire, EHU 1er Novembre 1957, Université Ahmed Benbella 1, Oran, Algérie. 2. Service de Biochimie, CHU de Mostaganem, Université de Mostaganem, Mostaganem, Algérie.

Introduction :

Les néoplasmes myéloprolifératifs (NMP) sont des hémopathies malignes caractérisées par l'absence de la t(9,22) et/ou l'absence du transcrit BCR-ABL. Le diagnostic de NMP repose sur un ensemble de critères cli-

niques et biologiques établis selon la classification OMS 2016 (1) et parmi lesquels, la recherche de la mutation de la protéine JAK 2 V617F est la plus importante. A l'EHU Oran, une plateforme de recherche de la mutation de JAK2V617F a été mise en place en 2009, en collaboration avec le service de Biochimie. L'objectif de ce travail est d'évaluer les résultats de la recherche de la mutation de JAK2V617F au cours de la suspicion des NMP au niveau de l'ouest algérien.

Patients et Méthodes :

Le diagnostic de NMP a été posé sur les critères de la classification OMS 2016. Tous les patients inclus dans cette étude ont été testés négatif pour le réarrangement BCR-ABL. La recherche de la mutation de JAK2 V617F a été réalisée à l'aide de la technique PCR allèle spécifique non quantitative, permettant de détecter la présence ou l'absence de la mutation. Les résultats obtenus ont été comparés avec ceux obtenus dans les séries étrangères, à l'aide du test de Fisher.

Résultats :

Sur une période allant de 2009 à 2019, 262 patients ont fait l'objet d'une recherche de la mutation JAK2 V617F dans le cadre d'un NMP ou lors d'un syndrome de BUDD-CHIARI. L'âge médian au diagnostic est de 58 ans (16-84) dont 133H et 129 F avec un sr=1.03. Parmi ces pts, on relève 82 cas de PV (31%), 118 cas de TE (45%), 29 cas de MFP (11%), 26 cas de NMPa (10%) et 7 cas de maladies thrombo-emboliques (3%). La mutation JAK2V617F a été retrouvée chez 60 % des cas de PV (49 pts), 49.5% des cas de TE (58 pts), 38% des cas de MFP (11pts), 34.6 % des cas de NMPa (9pts) et enfin dans 3 cas de maladie thromboembolique. On remarque une prédominance de la TE (45%) ($p=0.001$), et un faible recrutement de la MFP (29 pts) ($p<0.00001$). La comparaison avec les données de la littérature (2), montre que nos résultats sont discordants dans la PV ($p=0.036$), dans la TE ($p=0.007$) mais concordants dans la MFP ($p=0.75$). Ces différences de fréquences peuvent s'expliquer d'une part, par le recrutement (TE>PV) et d'autre part, par la sensibilité des méthodes d'analyses employées.

Conclusion :

La recherche de la mutation de JAK2 V617F réalisée au niveau de l'EHU Oran, est une méthode sensible permettant d'apporter une aide au diagnostic chez les patients suspect de NMP.

Référence :

- (1)Michiels JJ et al, Maedica (Buchar) 2016, 11 (1) : 5-25
- (2)Levine RL et al Nature review Cancer, 2007.

C4 : Impact des comorbidités et de la réponse au traitement sur l'évaluation MPN SAF des syndromes myéloprolifératifs Ph-.

A. Hadjeb, M. Chereti, N. Zemri, F. Ouadah, N. Si Ali, ZA. Ramdoune, Z. Zouaoui, M. Benlazar. Service d'hématologie, CHU de Sid Bel Abbés.

Introduction

Les syndromes myéloprolifératifs Ph- (NMP) est un groupe hétérogène d'hémopathies malignes regroupant la thrombocythémie essentielle (TE), la polyglobulie (PV) et la myélofibrose primitive (MP). Le questionnaire MPN SAF ou MPN 10 (Myeloproliferative Neoplasm Symptom Assessment Form) est un outil validé permettant d'évaluer les symptômes présentés par les patients atteints de MPN, et leur évolution au cours du traitement.

Objectifs de l'étude

Evaluer l'impact des comorbidités et de la réponse au traitement sur la symptomatologie des patients atteints de NMP.

Méthodes

Il s'agit d'une étude effectuée dans notre service d'hématologie, ayant concerné les patients suivis et traités pour une NMP. Nous avons utilisé le questionnaire MPN SAF pour évaluer la symptomatologie de ces malades. Ce questionnaire comprend 10 items, évalués de 0 à 10, en rapport avec l'importance des manifestations cliniques de la NMP. Les comorbidités ont été évaluées par le score CIRS (Cumulative Illness Rating Scale). Sur le plan statistique, on a utilisé les tests ANOVA et log rank pour étudier l'impact des comorbidités et de la réponse au traitement sur le score MPN. Les tests sont significatifs si $p < 0,05$.

Résultats

67 patients ont participé à cette évaluation, 31 femmes et 36 hommes, avec un âge médian de 65 ans [22-86]. 36 (54%) malades avaient une PV, 25 (37%) une TE, et 6 (9%) une MP. 16 (24%) patients avaient une splénomégalie, volumineuse chez la moitié. Le score MPN 10 moyen était plus élevé chez les patients atteints de MP (47) par à ceux atteints de TE (26) ou de PV (21) ($p=0.04$). 43 (64%) malades avaient au moins une pathologie associée, avec un CIRS ≥ 6 chez 17 (25%). Le score MPN SAF était bien corrélé au score des comorbidités présenté par les patients ($p<0.001$) : les patients avec un CIRS < 6 avaient un score MPN à 48 vs 18 chez les patients avec un CIRS ≥ 6 . En fonction de la réponse au traitement et du contrôle de la maladie, le score MPN SAF était plus élevé chez les patients en échec au traitement (35), par rapport à ceux en rémission partielle ou complète (22, 17 respectivement, $p=0.02$).

Conclusion

Notre travail conclut à une aggravation de la symptomatologie des patients atteints de NMP par les comorbidités. Il est très probable que ces pathologies associées entretiennent un état inflammatoire chronique, qui s'ajoute à celui du néoplasie myéloïde chronique, essentiellement lorsque celle-ci est en réponse partielle ou réfractaire au traitement.

C5 : Thromboses et syndromes myeloprolifératifs

C. Kerar, N. Zidani, A. Mokrani, L. Louanchi, H. Ahmidatou, M. Aribi, A. Maghni, M. Ramaoune, M. Belhani, N. Boudjerra, Z. Kaci.

CHU Beni- Messous, service d'hématologie

Introduction :

Les syndromes myeloprolifératifs (SMP) sans chromosome Philadelphie sont un groupe de maladies clonales incluant la polyglobulie de Vaquez (PV), la thrombocythémie essentielle (TE) et la myélofibrose primaire (MFP). Un de leurs points communs est la tendance à présenter des événements thrombotiques veineux et artériels. En plus des facteurs de risque thrombotique connus, certaines caractéristiques propres aux SMP participent à la pathogenèse des événements thrombotiques.

Objectif :

Analyse des différentes caractéristiques cliniques, biologiques, évolutives des thromboses

Méthodes :

Étude rétrospective faite sur dossiers de patients suivis pour SMP ayant présenté au moins une thrombose (T) sur une période de 10 ans. Les paramètres étudiés : l'âge du diagnostic du SMP, l'âge d'apparition de la première T, antécédents cardiovasculaires de thrombophilie, date de survenue de la T / SMP, le nombre, le type veineuse ou artérielle, siège, récurrence, l'intervalle de survenue de la deuxième thrombose, présence d'une splénomégalie, le taux d'Hb, le taux de GB, de plaquettes au moment de la thrombose, présence ou absence d'une anomalie moléculaire, le traitement, l'évolution de la T, devenir des patients.

Résultats

400 patients (pts) suivis pour SMP, 59 ont présenté au moins une thrombose (14.75%). 24, sexe féminin (40,67%), 35 sexe masculin (59,33%). Le sex ratio : 1,45. La PV 30 cas (51%), TE : 25 cas (42. %), la MFP : 4 cas (7%), 23 pts suivis pour HTA (PV : 28.81%, TE : 22.03%), 23 présentent une cardiopathie, 06 pts ont présenté un IDM, 09 pts présentent antécédents de thrombose et 06 une maladie de système. La notion de taba-

gisme retrouvée dans 13 cas (PV : 11.86%, TE : 8.47%), la prise de contraceptifs oraux : 1pte/5. La première thrombose apparue avant le diagnostic du SMP chez 28 pts de, de façon concomitante chez 17pts et au cours du suivi chez 14 pts dans un délai de 6 mois à 06 ans. Une splénomégalie retrouvée chez 24pts (41%). 81 événements thrombotiques notés dont 50 artériels, 31 veineux. Le taux d'hémoglobine moyen : PV : 17.07g/dl, le taux moyen de plaquettes dans TE : 864.72g/l, taux moyen de globules blancs : 13365. La mutation Jack2 retrouvée chez 26 pts, absente chez 09pts et non recherchée chez 24. On note 15 récurrences dont 10 dans le même territoire.

75 thromboses traitées par association d'un ATG à l'hydroxyurée ou à un anti aggrégant plaquettaire. Sur les 81 événements thrombotiques, 71 résolus et 10 chroniques

Conclusion :

Les thromboses au cours des SMP peuvent être révélatrices de la maladie retrouvées presque dans 50% dans notre série ou apparaître au cours de l'évolution. Les thromboses artérielles sont les plus fréquentes. Le traitement consiste en l'association d'un anticoagulant avec un cytoréducteur.

C6 : Aspects cliniques et biologiques de la Thrombocythémie essentielle

FZ Touil, I Bouras, S Hamdi, H Hamouda
Service d'hématologie –CHU de Sétif

Introduction

La thrombocythémie essentielle (TE) est un syndrome myéloprolifératif rare, de découverte le plus souvent fortuite, se caractérise par une production excessive de plaquettes avec hyperplasie mégacaryocytaire, plaquettes > 450G/L. A différencier des thrombocytoses réactionnelles au cours (infections, inflammations chroniques, cancers, carence martiale, asplénie et suite à une régénération), et des autres syndromes myéloprolifératifs (LMC, PV) et des myélodysplasies. Les risques de la TE sont avant tout vasculaires : accident ischémique transitoire, migraine. Les thromboses, sont le plus souvent artérielles (cérébrales, coronariennes ou des membres inférieurs), plus rarement veineuses. Le risque hémorragique est faible. L'attitude thérapeutique, repose sur l'utilisation de médicaments réduisant la production de plaquettes : l'hydroxyurée.

Objectifs :

Etudier les patients présentant une thrombocythémie essentielle.

Patients et Méthodes

Entre 2014 et 2018 nous avons colligés 33 patients. les femmes sont au nombre de 25 et les hommes de 8, le sex ratio (H/F) est de 0.32. L'âge moyen : 52 ans (19-80). le diagnostic est posé sur l'hémogramme qui objective un taux élevé de plaquettes et la biopsie ostéo médullaire confirmera le diagnostic.

Résultats

La découverte de la TE est fortuite dans 75%, par une thrombose chez 7 patients et par une hémorragie chez 1 patient. Sur le plan clinique une splénomégalie est retrouvée dans 55% des cas Taux moyen des plaquettes : 976 (574-1645) G/l dont 15 patients ayant un taux de plaquettes > 1million, le taux moyen de GB : 13.5 G/l(4-30), taux moyen de l'Hb : 13g/dl(10-16). Un IPSS haut est retrouvé chez 61% des patients, la biopsie osseuse est pratiquée chez tous les patients en faveur d'une hyperplasie mégacaryocytaire. la mutation V617 de Jak2 positive dans 37.5%, le réarrangement Bcr-Abl est négatif chez tous les patients. Sur le plan thérapeutique les patients ont bénéficié d'un traitement cyto réducteur parfois associé à un antiagrégant plaquettaire permettant une RC dans 77%. L'évolution était stable sans complications durant cette période d'étude, nous enregistrons 9 PDV, les autres sont vivants et suivis régulièrement avec une durée moyenne de 41 mois (21- 57).

Conclusion

Cette étude met en évidence une prédominance féminine, les circonstances de découverte rejoignent celles de la littérature, 2/3 des patients avait un IPSS haut, l'évolution est chronique cependant le risque est celui de complications thrombotiques observées au diagnostic dans notre série. La recherche de la mutation de la calréticuline doit être systématique a fin de mieux cerner le profil évolutif des patients et une prise en charge adaptée.

C7 : La thrombocytemie essentielle : diagnostic, évolution et prise en charge

F. Kacha, M. Mekentichi, N. Sakhri, A. Bala, M. Ghecham, N. Bouabdellah, A. Ghodbane, A. Heddadi, K. Kalla, M. Mohra, S. Refis, F. Soltani, R. Nacib, M. Merrouche, M. Aiche, M. Saidi.
Hématologie et Thérapie cellulaire, Centre Anti Cancer de Batna. Laboratoire de Recherche LPTPCM, Université Batna2, Mostefa Benboulaïd.

Introduction :

La thrombocytemie essentielle (TE) est la plus fréquente et la moins grave des syndromes myéloprolifératifs chroniques Philadelphie négatif (NMP), dont les

critères diagnostiques sont bien définis dans la classification OMS 2016. Cette dernière exige un taux de plaquettes $\geq 450\,000/\text{mm}^3$, l'exclusion des autres NMP, l'étude histologique d'une biopsie médullaire(BM) et la présence d'un marqueur moléculaire : mutation JAK2 (présent dans 55% des cas), ou MPL ou CARL. L'évolution est longue, mais émaillée d'un risque élevé d'évènements thrombo-emboliques (30-40%), de complications hémorragiques (10-15%), de transformation blastique (10 % à 20 ans) et/ou en myélofibrose (2 à 8 %). Il n'y a pas e traitement curateur à ce jour, néanmoins la survie à 10 ans est de 85%, ce qui en fait le plus indolent des MPN.

Patients et méthodes :

Il s'agit d'une étude rétrospective ayant colligé 61 patients (pts) atteints de TE sur une période de 12 ans [janvier2009-décembre 2020], représentant 46 % des pts suivis pour NMP (la plus fréquente des NMP de notre service), les données sont recueillies sur dossiers et fiches de consultation.

Les patients ont tous bénéficié d'un examen clinique, d'un hémogramme, les examens biologiques afin d'écarter une thrombocytose réactionnelle : VS, ferritinémie, CRP. La biopsie médullaire (BM) est pratiquée chez 52 pts (85%), la mutation JAK2V617F (exon 14) est recherchée chez 37 pts (60%). Les patients sont classés selon le score IPS-ET qui permet de déterminer les patients à haut risque d'évènements thrombo-emboliques et d'adapter la prise en charge.

Résultats :

Dans cette série de 61pts, l'âge médian est de 63 ans [23-89 ans] et le sex-ratio H/F : 0,60 : [23H-38F]. L'examen clinique retrouve une splénomégalie chez 19 pts (32%), des signes d'érythroméalgies chez 21pts (34%), à noter que dans 6 cas, le diagnostic est fait lors d'une complication : accident vasculaire cérébral chez 2 pts, infarctus du myocarde chez 2 autres et hémorragies digestives pour les 2 derniers. L'hémogramme retrouve une moyenne du taux des plaquettes à $977\,000/\text{mm}^3$ [554 000-2 212 500], le taux de GB moyen est de $12\,290/\text{mm}^3$ (3400-46000), le taux d'Hb moyen est de 12,7g/dl (6,7-17,7). L'histologie médullaire montre une hyperplasie mégacaryocytaire chez 38 pts (62%), avec des anomalies morphologiques dans 7 cas (11%). La mutation JAK2V617F (exon 14) est positive chez 20 pts (54%) des 37 réalisées.

Le score pronostic IPS-ET calculé chez tous les pts, classe les patients en faible risque 25 pts (40,9%), risque intermédiaire 19 pts (31,1 %) et risque élevé 17 pts (27,8%).

Sur le plan thérapeutique : tous les patients ont reçu initialement un traitement cytoréducteur par Hydréa. Pour 17 pts résistants L'interféron pégylé a été utilisé chez 17 pts résistants à l'Hydréa. La majorité des pts ont reçu un antiagrégant plaquettaire (55pts).

Au cours du suivi, 13 pts (21%) ont fait un accident thromboembolique, une hypertension portale chez 4 pts, une myélofibrose secondaire chez 3 pts et une transformation en leucémie aigüe.

La survie globale de notre population est de 45,6% à 12 ans et la médiane de survie n'est pas atteinte à 10 ans.

Conclusion :

Nous constatons que nos patients sont plus jeunes (âge médian 63 ans) que dans les séries occidentales (âge médian 65 à 70 ans), cependant la prédominance féminine est concordante.

La TE est le plus fréquent des MPN diagnostiqués dans notre service comme dans les registres français. Les armes thérapeutiques sont essentiellement à visée symptomatique : réduction du taux de plaquettes par l'Hydroxyurée et surtout instaurer une prévention efficace des complications thromboemboliques par de l'Aspirine à la dose anti agrégante. Cette attitude a permis de maintenir 60% des pts vivants à 10 ans.

Une lueur d'espoir pour ces pts est actuellement fort prometteuse, il s'agit du Bomédemstat, un inhibiteur de LSD1 (Lysine-specific demethylase-1) impliquée dans la maturation des progéniteurs matures. Des essais de phase 2 ont montré son efficacité sur le volume de la rate, réduit le taux de plaquettes et les cytokines inflammatoires.

C8 : Prise en charge et analyse obstétricale des gestantes suivies en hématologie pour thrombocythémie essentielle

F. Benchikh, C. Kerar, M. Aribi, S. Kellouche, N. Khouni, H. Remila, I. Kada, S. Mokrani A. Adouane, N. Boudjerra, Z. Kaci
Service d'hématologie, CHU Béni Messous

Introduction :

La survenue et la coexistence d'une grossesse chez une femme porteuse d'une thrombocythémie essentielle (TE) exposent à des complications embryo-fœtales et maternelles liées à un risque vasculaire accru par la conjonction de ces 2 situations pro-thrombotiques.

Objectifs :

Etudier la prise en charge hématologique au cours de la grossesse des patientes suivies pour TE et analyser son impact sur le pronostic obstétrical.

Patientes et méthodes :

Il s'agit d'une étude rétrospective s'étalant sur une période de 08 ans (de janvier 2013 au décembre 2020) faite sur des patientes suivies pour une TE au niveau du service d'hématologie de CHU Béni messous. Le travail a été effectué sur dossiers et fiches de consultations. Une fiche pré établie, faite pour chaque patiente, comporte : un examen clinique, hémogramme, étude cytologique, PBO, JAK2, MPL, Calreticuline, l'âge gestationnel a été précisé.

Résultats :

Nous avons colligé 15 cas de grossesses chez 05 patientes sur un total de 45, suivies pour TE, en âge de procréer (11%). L'âge moyen au diagnostic : 28 ans (25 – 41 ans), 03 patientes ont présenté plus de 02 grossesses. Dans les ATCD, un SAPL est retrouvée chez une patiente, la mutation JAK2 est positive chez 03 patientes (60%). La médiane de suivi de la TE chez nos gestantes est de 08 ans (4 ans-13 ans), le taux de plaquettes moyen au diagnostic était de 858 G/L (672-1590), le taux de plaquettes moyen chez les grossesses à terme était de 691 G/L (490-1050). La grossesse a été concomitante au diagnostic chez 02 patientes, Huit grossesses (53,33%) ont été menées à terme chez les 05 patientes, dont 07 ont accouché (87,5%) par voie basse et 01 (12,5%) par césarienne, on note 06 (75%) nouveaux nés vivants bien portants, et 02 morts nés de nature indéterminée. Nous avons répertorié 07 (46,66%) ABRT spontanés chez les 03 patientes qui présentent un JAK2 positive. Aucune patiente n'a bénéficié d'une ITG. Toutes les patientes ont reçu avant la période de gestation, un traitement par hydroxyurée+Aspégic sauf une patiente qui était en abstention thérapeutique. Un traitement par anti agrégants plaquettaires associé au lovenox a été suivi par les 03 patientes ayant mené leur grossesse à terme et ayant accouché d'un nouveau né vivant, dont une a reçu en plus de interféron pégylé (Peg INF), et les 02 autres patientes ont reçu seulement un traitement par interféron pégylé (Peg INF). Aucun accident obstétrical n'a été signalé. Quatre patientes sont actuellement suivies, 3 sont stables sous hydréa, la quatrième est traitée par l'association Peg INF et Hydréa, une patiente est perdue de vue depuis 4 ans.

Conclusion :

La prise en charge des patientes présentant une grossesse sur TE, doit être optimale et assurée par une équipe multidisciplinaire (cliniciens et obstétriciens), elle se fera en fonction de la stratification du risque thrombo-hémorragique, défini par les antécédents maternels et obstétricaux et les facteurs de risque vasculaires classiques de la thrombocythémie essentielle.

C9 : La Myélobiose : Etude clinique, biologique et résultats thérapeutiques. Expérience de l'EHU d'Oran

B. Entasoltan, S. Bouchama, L. Charef, Bouamama F, Mansour B, A. Arabi, R. Bouhass, Yafour N, MA. Bekadja.

Service d'Hématologie et de Thérapie cellulaire. EHU 1^{er} Novembre 1954. Université Ahmed Benbella 1, Oran, Algérie

Introduction :

Les syndromes myéloprolifératifs BCR-ABL négatif sont un groupe hétérogène d'affections clonales dérivées de progéniteur myéloïde hématopoïétique multipotent. Il s'agit de pathologies chroniques, dont l'évolution vers la myélobiose ou la transformation aigue est fréquente. La myélobiose (MF), qu'elle soit primitive ou secondaire à une polyglobulie vraie (PV) ou une thrombocythémie essentielle (TE), s'explique en grande partie par un dérèglement de la transduction du signal JAK2 (Janus kinase) en réponse aux cytokines et aux facteurs de croissances. La mutation du gène V617F codant pour JAK2 en est la cause sous-jacente la plus fréquente. Un anti-JAK2 a été mis au point par l'industrie pharmaceutique (Ruxolitinib) qui est aujourd'hui utilisé dans le traitement de la myélobiose.

L'objectif de ce travail est de présenter les caractéristiques clinico-biologiques de la myélobiose, d'évaluer les résultats thérapeutiques obtenus par le traitement classique et par un inhibiteur de JAK2 à l'EHU Oran.

Matériels et méthodes :

Il s'agit d'une étude rétrospective, entre 2007 et 2019. Le diagnostic de SMP BCR-ABL négatif a été posé selon les recommandations de la classification OMS. Tous les patients ont fait l'objet d'une recherche de la mutation de JAK2 V617F associée à une MF. Le traitement a été symptomatique, associant des transfusions de CGR et de CUP et spécifique avec anti JAK2 (Ruxolitinib cp 5mg, la posologie est selon taux de plaquettes). L'évaluation a porté sur le contrôle de l'hémogramme et les mensurations de la splénomégalie.

Résultats :

Sur une période de 12 ans, 146 patients atteints de SMP ont été colligés dont 17pts (12%) atteints de MF dont 12MF primitive (70.5%) et 5MF secondaire (29.5%), d'âge médian 57 ans (30-80), avec 7H et 10F avec un sex ratio = 0.7. Sur le plan clinique la SPMG est présente chez 82% (n=14) pts, NP chez 3pts. L'hémogramme révèle un taux médian GB : 8.3G/L (0.98 – 100), Hb : 9.5 g/dl (6.3 -21.2) et Plaquettes : 232G/L (14 -979). La BOM révèle une myélobiose chez tous les pts, de type mutilante

chez 6pts (35%), débutante chez 7pts (41%) et NP= 4pts. La mutation JAK 2V617F est retrouvée chez 7pts (63%) parmi 11pts analysés. Le transcrit BCR-ABL réalisé chez 9pts (53%) est négatif. Le score IPSS : Intermédiaire 1 (6pts), Int 2 (8pts) et Haut risque (3 pts).

Du point de vu thérapeutique : 23.5% (n=4pts) ont reçu des antiagrégants plaquettaires et anti coagulants, la transfusion de CGR chez 41%(n=7pts) et le traitement spécifique : HU 41% (n=7pts) et le Ruxolitinib dans le cadre d'un essai thérapeutique multicentrique (étude JUMP) chez 6pts (35%).

Au 31/12/2019, 13pts (76%) sont vivants dont 2pts (15%) en RC (étude JUMP) et 11pts (85%) en maladie stable et 6 pts (35%) sont décédés. La médiane de suivi est de 28 mois (2-139) et la médiane de SG est de 68 mois.

Conclusion :

La MF est une affection grave dont le traitement éradicateur repose sur la greffe allogénique. Le traitement symptomatique et l'anti-JAK2 permettent une action sur la splénomégalie et une amélioration de la qualité de vie.

C10 : Myélobiose primitive : limites diagnostiques et thérapeutiques dans notre contexte.

F. Kacha, M. Mekentichi, N. Sakhri, A. Bala, M. Ghecham, N. Bouabdellah, A. Ghodbane, A. Heddadi, K. Kalla, M. Mohra, S. Refis, F. Soltani, R. Nacib, M. Merrouche, M. Aiche, M. Saidi. Hématologie et Thérapie cellulaire, CLCC Batna. Laboratoire de Recherche LPTPCM, Université Batna2, Mostefa Benboulaïd.

Introduction :

La myélobiose primitive (MFP) est le plus rare et le plus grave des syndromes myéloprolifératifs chroniques Philadelphie négatif (MPN). Le diagnostic actuel est soumis aux critères OMS 2016, exigeant comme critères majeurs la présence de la mutation JAK2, présente dans 53 % des cas, ou celle de MPL « myéloproliférative leukemia » (5 à 10%) et /ou celle de la calréticuline (CALR) retrouvée dans 30% des MFP. Sur le plan thérapeutique, la MFP pose des problèmes de prise en charge, seule l'allogreffe permet une guérison pour un nombre limité de patients, les autres thérapies, y compris les inhibiteurs de JAK2 ont peu d'impact sur la progression. Plusieurs scores pronostiques (de Lille, IPSS, DIPSS et DIPSS+) ont été élaborés afin d'identifier les patients à risque élevé et de personnaliser le traitement.

Patients et méthodes :

Ce travail rétrospectif a permis de colliger 26 patient (pts) atteints de MFP, représentant 20 % des patients de notre service suivis pour MPN, sur une période de douze ans [janvier 2009-décembre 2020]. Tous les patients ont bénéficié d'un examen clinique complet et d'une échographie abdominale, d'un hémogramme et taux de réticulocytes. La biopsie médullaire (BM) est pratiquée chez 25 pts (96%). La détection de la mutation JAK2 V617F (exon14) n'a pu être recherchée uniquement chez 13 pts (50%).

Le diagnostic est posé sur les critères de l'OMS 2008 révisés en 2016, les patients sont classés selon le score IPSS pour le pronostic.

Le traitement est symptomatique, reposant sur le support transfusionnel essentiellement, androgènes, Hydréa mais aucun patient n'a bénéficié d'une allogreffe ni d'inhibiteur de JAK2.

Résultats :

L'âge médian est de 57 ans [25-90 ans], avec prédominance masculine manifeste, sex-ratio :1,6 [16H/10F]. L'examen clinique retrouve : une splénomégalie chez 24 pts (92%). L'hémogramme montre une anémie chez 18 pts (69%) avec un taux d'Hb moyen : 10,3g/dl (5,6-14,9), une hyperleucocytose supérieure à 25 000 /mm³ chez 14 pts (53%). L'étude du frottis sanguin a mis en évidence une érythromyélocytose avec présence de dacryocytes chez 20 pts (77%).

L'étude histologique de la BM est non concluante chez 6 pts, elle montre : une hyperplasie mégacaryocytaire chez 15 pts (58%), une trame réticulinique dense 15 pts (58%), une fibrose chez 15 (58%) pts, une sclérose chez 2 pts. La mutation JAK2 V617F (exon14) est retrouvée chez 8 pts (61%) des 13.

La classification des patients selon le score IPSS retrouve : 6pts (23%) de faible risque, 7 pts (27%) de risque intermédiaire-1, 6 pts (23%) intermédiaire-2 et 7pts (27%) de haut risque.

Sur le plan thérapeutique, un traitement myélofreinateur, tel que l'Hydréa est prescrit dans les formes prolifératives chez 11 pts (42%). Un support transfusionnel dans les formes anémiques et agents stimulants l'érythropoïèse chez 16 pts (61%). Les androgènes, peu disponibles actuellement pour 1 patient et un malade a été splénectomisé. Au cours de l'évolution, les complications constatées sont : une hypertension portale chez 8 pts, des événements thromboemboliques chez 5 pts et 6 pts (23%) sont décédés dont 2 par transformation blastique, 2 par insuffisance cardiaque, 2 pts par hépatopathie d'HTP. La transformation blastique en LAM chez 5 pts dont 3 ayant répondu à une chimiothérapie d'induction. Le caractère grave de la MFP est bien représenté par une survie à 12 ans de 31,6%.

Conclusion :

Notre série de 26 pts présentant une MFP, concorde avec les données de la littérature sur le plan épidémiologique en dehors de l'âge plus jeune. Nous déplorons par contre, les difficultés diagnostiques par la non disponibilité des examens de biologie moléculaire indispensables en 2021. La recherche de la mutation JAK2V617F (exon 14), n'a pu être recherchée que chez 48% des pts pour des raisons évidentes dans notre contexte. Sur le plan thérapeutique, le traitement reste symptomatique, aucun patient n'a pu bénéficié d'une allogreffe qui demeure le seul traitement curateur mais réalisable chez un nombre limité de patients : jeunes, sans comorbidité avec un score pronostique intermédiaire ou élevé.

C11 : Allogreffe de Cellules Souches Hématopoïétiques (CSH) géno-identiques dans la myélofibrose primitive

F. Mehdi, M. Benakli, M. Baazizi, N. Rahmoune, D. Ait.Ouali, H. Bouarab, S. Zerkout, F. Louar, F. Harieche, RM. Hamladji, R. Ahmed Nacer. Service d'Hématologie - Greffe de moelle osseuse, CPMC, Alger.

Introduction :

La myélofibrose primitive est une hémopathie maligne, la plus rare des syndromes myéloprolifératifs, les possibilités thérapeutiques sont limitées, l'allogreffe de CSH est la seule option thérapeutique à potentiel curatif, mais reste réservée à une minorité de patients (pts). Nous rapportons les résultats d'une série de 06 pts ayant bénéficié de procédure sur une période de 206 mois.

Matériels et Méthodes :

De Mai 2002 au Juillet 2019, 07 allogreffes de CSH géno-identiques ont été réalisées chez 06 pts atteints de myélofibrose primitive. L'âge médian est de 37 ans (05 à 48) dont 5 pts (83.3%) avec un âge supérieur à 20 ans, le sex-ratio (H/F) est 1. Le délai moyen diagnostico-greffe est de 29 mois (12 à 89). Quatre pts (66,6%) ont eu des antécédents transfusionnels dont 1 (16.6%) avec un nombre supérieur à 20 concentrés globulaires. Deux (02) pts ont été splénectomisés avant la greffe et deux pts ont reçu un traitement antérieur à base Hydréa. La recherche de la mutation JAK2 a été réalisée chez 4 pts et retrouvée chez deux. Selon le score pronostic IPSS, les pts ont été classés score intermédiaire 1 :4 pts, score intermédiaire 2 : 2 pts. Trois types de conditionnement ont été utilisés successivement dans le temps : Misulban (Per os)- Fludarabine (01 pt), Misulban (Per os)-Endoxan (01 pt), Fludarabine-Busilvex-sérum

antilymphocytaire (4 pts). La prophylaxie GVHD a associé Ciclosporine - Méthotrexate. Les greffons utilisés ont été des CSP chez tous les pts avec un taux moyen de cellules CD 34+ : $8,89 \times 10^6/\text{kg}$ (6,11-12,9). Au 30 juillet 2021, le recul minimum est de 24 mois et maximum de 36 mois.

Résultats :

Le délai médian de sortie de l'aplasie est à j12 (j8 - j15). Le rejet du greffon a été observée chez un patient, confirmée par l'étude du chimérisme ne répondant pas à la tentative d'un boost. La GVH aiguë est observée chez 1 pt (25%) de grade II-IV. La réactivation CMV est notée chez 3 pts (60%). Après un suivi médian de 22 mois (1-36), 2 pts sont vivants avec un hémogramme strictement normal et 4 pts (66,6%) sont décédés dont 3 (50%) suite à des complications liées à la procédure (infection : 2, GVHA : 1) et un patient suite à un rejet. La survie globale (SG) à 3 ans est de 33,5 %.

Conclusion :

L'allogreffe de CSH reste la seule alternative thérapeutique, dans la myélofibrose primitive, qui permet de rétablir d'une part l'hématopoïèse et d'autre part d'empêcher l'évolution vers une leucémie aiguë. Le conditionnement Fludarabine-Busilvex- sérum antilymphocytaire est bien toléré et semble donner de meilleurs résultats (50%).

C12 : Étude JUMP : Expérience Algérienne

S. Gherras¹, H. Ait Ali¹, M. Allouda¹, A. Bekadja², MT. Abad³, F. Griffi⁴
1 CHU Tizi Ouzou ; 2 EHU Oran ; 3 CAC Blida, 4 CHU Annaba.

Introduction

La myélofibrose est la plus rare des néoplasies myéloprolifératives Ph- (NMP Ph-). Elle peut être primitive (MFP) ou secondaire. Sur le plan thérapeutique, la découverte d'inhibiteurs de la voie JAK/STAT dont le chef de file est le ruxolitinib a permis d'améliorer significativement les symptômes et la SPMG de la myélofibrose primitive ou secondaire à une polyglobulie de Vaquez (PV) et à la thrombocythémie essentielle (TE). L'étude JUMP est une étude internationale de phase III, menée dans 26 pays. L'objectif principal est d'évaluer la tolérance, par la fréquence, la durée et la gravité des événements indésirables. Les objectifs secondaires sont, la réduction de plus de 50 % de la taille de la rate, réduction des symptômes, SSP, SSL et SG. Nous présentons dans ce travail, les résultats des patients Algériens inclus dans cette étude.

Matériels et méthodes

De juillet 2013 à Avril 2014, 19 pts ont été inclus, au niveau de 4 centres : Annaba : 4pts, Blida : 5pts, Oran : 6 pts et Tizi Ouzou : 4 pts atteints de MFP ou MF secondaire à une PV ou une TE. Le diagnostic est porté sur la clinique, la biologie, la BOM. Les pts ont été mis sous Ruxolitinib : 20mg BID.

Résultats

Parmi ces pts, 14 sont évaluable, 2 décès précoces 1 pt sorti de l'étude, 2 pts PDV. Parmi les pts évaluable, 5 avaient une MFP, 5 une PV et 4 une TE. L'âge médian était de 47ans (21- 66ans) avec un sex ratio de 1,8. Le délai diagnostic médian était de 4 mois (1-84 mois). La circonstance de découverte la plus fréquente était une douleur de l'hypochondre gauche (50%). Les symptômes étaient présents chez 9 pts (64%), la SPMG dans 95 % des cas, avec un DS médian de 12 cm (6 - 20 cm). La fibrose médullaire était de grade 2 chez 7 pts (50%) et grade 3 chez 3pts (21%). La mutation JAK2 est retrouvée chez 9 pts. Sur le plan thérapeutique, 10 pts ont reçu de l'Hydrea, 2 pts de l'anagrélide et 1pt de l'INF. Les pts ont reçu le ruxolitinib à la dose initiale de 20mg 2 x j ; Les effets indésirables les plus fréquents étaient, l'anémie (4pts), thrombopénie (2pts), les infections (5pts) et diarrhée (1pt). La durée moyenne de traitement par ruxolitinib était de 42 mois. La réponse au traitement à 24 semaines sur la SPMG est de 28% de RC, 28% de RP. La réponse à 48 semaines est de 43% de RC et 36 % de RP avec 21 % d'échec. 64% ont obtenu une réponse sur les symptômes. Après un suivi médian de 84 mois (7- 85 mois), six pts (42,8%) ont rechuté dans un délai médian de 6 mois. Trois pts sont décédés, 4 pts en RC, 1 pt en RP et 6 pts sont vivants en échec.

Conclusion

Les résultats de notre série confirment l'efficacité du ruxolitinib sur la SPMG et sur les symptômes et sa tolérance avec des effets indésirables le plus souvent de grade 1 et 2 sans nécessité d'interruption du traitement.

C13 : Diagnostic et prise en charge de la polyglobulie de Vaquez : étude monocentrique de 45 cas.

F. Kacha, M. Mekentichi, N. Sakhri, A. Bala, M. Ghecham, N. Bouabdellah, A. Ghodbane, A. Heddadi, K. Kalla, M. Mohra, S. Refis, F. Soltani, R. Nacib, M. Merrouche, M. Aiche, M. Saidi.
Hématologie et Thérapie cellulaire, CLCC Batna. Laboratoire de Recherche LPTPCM, Université Batna2, Mostefa Benboulaïd.

Introduction :

Parmi les syndromes myéloprolifératifs chroniques phénotypiques négatifs (MPN), la polyglobulie essentielle ou de Vaquez (PV) occupe la seconde place après la thrombocythémie essentielle. Le diagnostic positif a bénéficié d'un marqueur spécifique découvert en 2005, une mutation clonale acquise V617F de la protéine JAK2 retrouvée dans 95% des PV. Ceci a permis d'affiner les critères diagnostiques de la classification OMS 2008 révisée en 2016 où la mise en évidence de cette mutation est un critère majeur, mais aussi un intérêt réel dans la prise en charge de ces patients grâce à une thérapie ciblant l'anomalie moléculaire, que sont les inhibiteurs de JAK2.

Patients et méthodes :

Il s'agit d'une étude rétrospective sur 12 ans (Janvier 2009-Décembre 2020) ayant colligé 45 patients (pts), dont le diagnostic a été posé après avoir écarté une polyglobulie secondaire.

Un examen clinique est effectué constatant l'érythrocytose et permet aussi de mesurer le débord splénique. Un hémogramme, une biopsie médullaire (BM) dans les cas douteux chez 29 pts (65%), une mesure de la saturation en oxygène au doigt mais pas de gazométrie. Une échographie abdominale est demandée chez tous les patients.

La mutation JAK2V617F (exon14) est recherchée chez 28 pts (61%), car cet examen n'est pas disponible dans notre établissement et trop onéreux en laboratoire de ville.

Le diagnostic positif est posé grâce aux critères qui ont évolué dans le temps, ceux du Polycythemia Vera Study Group (PVSG), puis ceux de l'OMS 2001, 2008 et enfin 2016.

Le pronostic est lié à l'âge et à la survenue de complications thrombo-emboliques (TE), ce qui a permis d'établir des groupes à risque selon l'âge (plus ou moins 60 ans) et les antécédents de thrombose, d'où la prévention systématique d'antiagrégants plaquettaires par Aspirine 100 mg/jour.

La prise en charge est essentiellement symptomatique par saignées et hydroxycarbamide, quelques patients ont bénéficié d'interféron pégylé en 2^{ème} ligne, aucun n'a reçu d'inhibiteur de JAK2 indisponible à ce jour dans notre pays.

Résultats :

Dans cette série de 45 pts, l'âge médian est de 58 ans (25-78 ans), le sex-ratio H/F de 1,3 (26 H/20 F). L'exposition à un produit chimique est retrouvée chez 5 pts.

La révélation de la maladie est fortuite à l'hémogramme chez 34 pts (74%), par une complication thromboembolique chez 5 pts après un infarctus du myocarde.

L'examen clinique retrouve une érythrocytose faciale chez 37 pts (80%), une splénomégalie chez 28 pts (61%). La moyenne du taux d'hémoglobine est de 19,3 g/dl (15,1-26 g/dl), le taux de GB moyen : 12 900/mm³ (5000-32700) et de plaquettes : 410 000/mm³ (134000-883000).

Une fibrose médullaire secondaire est retrouvée chez 3 pts. La recherche de la mutation JAK2V617F (exon14) réalisée chez 28 pts est positive chez 20 pts (71%). Le traitement a comporté ; des saignées chez 22 pts (48%), Hydréa chez 36 pts (78%), Peginterféron alfa-2a chez 11 pts (24%) en deuxième intention. Au cours du suivi, 14 pts (30%) ont présentés un événement thromboembolique, transformation en LAM chez une patiente, 9 pts sont décédés. La survie globale à 12 ans est de 57,4%.

Conclusion :

La PV représente 34% des 122 MPN suivis dans notre service, en 2^{ème} position après la thrombocythémie essentielle, les données épidémiologiques rejoignent celles de l'étude nationale sur la PV réalisée en 2011 en ce qui concerne l'âge médian et le sex-ratio. Cependant le diagnostic, est toujours confronté aux mêmes difficultés en l'absence de disponibilité du marqueur majeur de la PV (mutation JAK2), c'est après avoir éliminé les causes secondaires que le diagnostic est posé sur des arguments basiques comme l'hémogramme et la BM. Sur le plan thérapeutique, seules les thérapies cytoréductrices conventionnelles sont disponibles : saignées et Hydréa, bien que les inhibiteurs de JAK2 sont prescrits en cas d'échec des premières. La PV reste une maladie indolente comme le montre la médiane de survie non atteinte à 12 ans de notre série. Mais en absence de traitement curateur la prise en charge de ces patients est basée sur la prévention des complications TE et la réduction du risque de transformation par l'utilisation adéquate des agents antimitotiques.

C14 : Apport des saignées de l'Htdroxy-urée (HU) dans le traitement de la Polyglobulie Primitive : Expérience de l'EHU Oran

R. Mohamed, B. Entasoltan, S. Bouchama, L. Charef, RA. Bouhass, A. Arabi, N. Yafour, MA. Bekadja
Service d'Hématologie et de Thérapie Cellulaire. EHU
1^{er} Novembre Oran. Université Ahmed Benbella 1, Oran, Algérie

Introduction :

La polyglobulie primitive (PV) est un syndrome myéloprolifératif (SMP) caractérisé par l'absence du transcrit BCR-ABL et la présence d'une mutation de type JAK2

V617F (1) retrouvée dans plus de 90% des cas. L'incidence de la PV est de 1 à 3 /10⁵ habitants en Europe (2), mais plus faible en Algérie : 0,14/10⁵ habitants en raison du caractère jeune de la population (3). Le traitement en Algérie repose principalement sur l'Hydroxy-urée (HU) associé aux saignées avec des réponses plus ou moins longues. L'objectif de ce travail, porte sur l'évaluation thérapeutique de la PV par les saignées et l'HU à l'EHU Oran.

Patients et Méthodes :

Il s'agit d'une étude rétrospective de 2007 à 2019 au cours de laquelle ont été inclus tous les patients atteints de PV. Le diagnostic a été posé sur les signes cliniques de PV, l'hémogramme, la BOM, la recherche de la mutation de JAK2V617F et la classification OMS 2008. Le traitement a comporté des saignées, à raison de 200 à 300 cc selon l'Ht. L'HU a été administré à raison de mg/ jour avec contrôle de l'hémogramme. L'évaluation du traitement a porté sur la normalisation de l'Hb et du taux de l'Ht. La survie globale a été calculée selon la méthode de Kaplan-Meier avec une date de point au 31/12/2019.

Résultat :

Sur une période de 12 ans, 146 cas de néoplasmes myéloprolifératifs ont été colligés dont 47 PV (32%), d'âge médian= 58 ans (27-87), 20H et 27F avec un sr=0,74. L'érythrose faciale a été notée chez 30pts (64%), l'érythromélangie chez 7pts (15%), un prurit chez 9pts (19%) et une splénomégalie chez 17pts (36%) pts. Le taux d'Hb médian=18,8g/dl (17,7 -22,6), le taux d'Ht médian=58,2% (45,9-79), le taux médian de GB=18,5G/L (12,25-22,6) et celui des plaquettes=457,6G/L (438-1025). La BOM pratiquée chez 35 pts (74%) a montré de la fibrose chez 6 pts (17%). Le dosage de l'EPO est réalisé chez 10pts (21%), avec un taux effondré chez 5pts (50%). La mutation de JAK2V617F recherchée chez 32pts (68%) est retrouvée positive chez 25pts (78%). Les saignées ont été effectuées chez 26 pts (55%) avec un effet bénéfique chez pts (%). 44 pts (94%) ont reçu de l'HU avec une bonne tolérance (24% de toxicité de G2) en dehors de l'apparition d'une macrocytose chez certains pts. Du point de pronostic, parmi les 47 pts, on note un score 0=7pts, 1=11pts, 2=10pts, 3=3pts, 5=4pts, 6=4pts, NP=2pts. Du point de vue évolutif, 3pts ont présenté des thromboses, 6pts une myélofibrose secondaire (17%) et aucun cas de TA ou de LAM secondaire. Avec un suivi médian de 58 mois, la SG au 31/12/2019 est de 72% à 13 ans avec 4pts (8%) décédés, 5pts PDV (11%) et 38pts vivants (81%).

Conclusion :

La PV est une hémopathie maligne chronique, qui relève en pratique courante et localement, d'un traitement symptomatique à base de saignée associée à une chimiothérapie de type HU.

Référence :

1. James C et al. Nature, 2005 ; 434 :1144-8. 2. Maynadié M et al. Haematologica, 2011; 96 (1). 3. Belakehal S et al. Revue Algérienne d'Hématologie, 2013 ; 8-9 : 51-54

Les Syndromes Myélodysplasiques

P1 : Syndromes Myélodysplasiques (SMD) primitifs de l'adulte : classification cytomorphologique FAB et OMS 2016 et pronostic IPSS et IPSS révisé.

R. Nacib ; C. Kaidi; F. Soltani ; F. Kacha ; M. Timlali ; W. Messaouden ; M. Aiche ; M. Saidi.
Hématologie, Centre Anti Cancer de Batna.
Université Batna2.

Introduction :

Les syndromes myélodysplasiques (SMD) regroupent un ensemble d'affections clonales des cellules souches hématopoïétiques myéloïdes, caractérisées par une hématopoïèse inefficace. Le diagnostic est cytologique associant une richesse médullogramme contrastant avec une cytopénies périphériques et des dysplasies dans au moins une lignée. Il pose souvent problème nécessitant plusieurs lectures, il est retenu sur la présence de dysmorphie d'au moins 10 % des cellules médullaire et la présence de blastes. L'étude cytologique ; pilier de la classification FAB ; complétée par l'analyse cytogénétique permettent la classification OMS et l'évaluation du risque selon l'IPSS-R. Les SMD sont des affections rares, souvent acquises du sujet âgé avec risque d'évolution vers une leucémie aigüe myéloblastique.

Patients et méthodes :

Notre étude rétrospective concerne 38 patients (pts) atteints de SMD, colligés entre janvier 2010 et décembre 2020. Les SMD secondaires sont écartés de l'étude. Les données cliniques, biologiques, et cytologiques sont recueillies des dossiers ou fiches de consultation. La coloration de Perls et la PBO sont pratiquées chez quelques patients. Les patients sont classés selon les classifications FAB et OMS 2016, mais les classifications pronostiques IPSS et IPSS-R ne sont effectuées que pour quelques patients (l'analyse cytogénétique réalisée pour 07 patients seulement).

Résultats :

- L'âge médian des 38 pts est de 47 ans (37-84), la prédominance est féminine avec un sex ratio de 0.72 (16H/22F).
- La maladie est révélée par un syndrome anémique chez 34pts (89%), avec anémie sévère (Hb inférieure à 7g/dl) chez 14 patients (36%).
- L'hémogramme montre une seule cytopénie chez 10 pts (26%) .

Pour les classifications :

Classification selon FAB (1)

	N et %
Anémie Réfractaire (AR)	80% (30 pts)
Anémie Réfractaire avec sidéroblastes en couronne(ARSC)	05% (02 pts)
Anémie réfractaire avec excès de blastes (AREB)	15% (06)

Classification selon OMS (2)

	N et %
Cytopénie réfractaire avec dysplasie uni lignée (CRDU), anémie réfractaire (AR), neutropénie réfractaire (NR), thrombopénie réfractaire(TR)	28% (11 pts)
Anémie Réfractaire avec sidéroblastes en couronne(ARSC)	13% (05 pts)
Cytopénie réfractaire avec dysplasie multilignée (CRDM)	34% (13pts)
Anémie réfractaire avec excès de blastes 1(AREB-1)	11% (04 pts)
Anémie réfractaire avec excès de blastes 2(AREB-2)	14% (05pts)

Classification selon IPSS sous réserve de la cytogénétique (3)

	N et %
Faible risque	30% (11 pts)
Intermédiaire 1	54% (20pts)
Intermédiaire 2	10% (04pts)
Risque élevé	06% (03 pts)

Classification selon IPSS révisé sous réserve de la cytogénétique(4)

	N et %
Très faible risque	45% (18 pts)
Faible	33% (12pts)
Intermédiaire	15% (06pts)
Risque élevé	05% (02pts)

Conclusion :

Nos résultats sont comparables avec les données de la littérature. L'utilisation des nouvelles classifications ainsi que le calcul des scores pronostics permettent une répartition des groupes de patients plus homogène dans leur évolution clinique en dépit de la difficulté de la réalisation de la cytogénétique dans la pratique courante.

Référence:

1. Bennet JM, Catovsky D, Daniel MT et al. Br J Haematol 1982.
2. Vardiman JW, Thiele j, Arber DA et al .Blood 2009.

P2 : Aspects clinico-biologique, cytologique et évolutif à propos de 70 cas de syndrome myélodysplasique primitif de l'adulte : Expérience du service d'hématologie de Tizi-ouzou.

N. Dali¹, N. Boulaziz¹, S. Cherras¹, K. Ait -Seddik¹, A. Graine¹, F. Ait-Ahmed¹, A. Tibiche², H. Ait-Ali¹ et M. Allouda¹
 1 : service d'hématologie CHU Tizi-Ouzou,
 2 : service d'épidémiologie CHU Tizi-Ouzou.

Introduction :

Les syndromes myélodysplasiques sont des affections clonales des cellules souches pluripotentes, caractérisées par une hématopoïèse inefficace responsable de cytopénies sanguines.

Le but de notre étude est de rapporter les caractéristiques clinico- biologique et cytologique de 70 cas de MDS primitifs de l'adulte et d'évaluer les résultats thérapeutiques des patients traités par vidaza en termes de réponse.

Patients et méthodes :

Il s'agit d'une étude descriptive, rétrospective, monocentrique, ayant porté sur l'ensemble des patients (pts) diagnostiqués et suivis sur une période de 10 ans (janvier 2010 à décembre 2019). Le diagnostic de MDS est posé par un hémogramme, un taux de réticulocytes et une étude cytologique des frottis sanguin et médullaire selon la classification FAB. Pour la classification pronostique, la plus fréquemment utilisée est celle de l'OMS 2016. L'évaluation a été réalisée en décembre 2019.

Résultats :

De janvier 2010 à décembre 2019, 70 patients ont été diagnostiqués. Il s'agit de 38 hommes et 32 femmes avec un sex-ratio H/F de 1,2. L'âge médian était de 73 ans (22 à 90 ans). Le délai diagnostique variait de 1 à 36 mois avec une médiane de 6 mois. La majorité des patients (71,4 %) présentaient des comorbidités isolées ou associées, dont 14 cas de diabète (20%), 28 cas d'HTA (40%) et 15 cas (21,4%) de cardiopathie. La symptomatologie clinique était dominée par un syndrome anémique chez 52 pts (74,3%). Les syndromes hémorragique et infectieux étaient présents respectivement dans 4,3% (3pts) et 7,1% (5pts) des cas. Le taux médian d'hémoglobine était de 8,2g/dl (4,1 - 14 g/dl), celui de leucocytes de 4000 /mm³ (600 - 10 000/mm³) et des plaquettes de 141 000 /mm³ (10 000 - 381 000/mm³). Les cytopénies G3-4, notamment

L'anémie, la leucopénie et la thrombopénie ont été observées respectivement dans 45% (32pts), 17% (12pts) et 17% (12pts) des cas. 29 pts (41%) présentaient une cytopénie périphérique ne touchant qu'une seule lignée, 19 pts (27%) avaient une bicytopénie et 22 pts (31%) présentaient une pancytopénie. Le caryotype a été réalisé chez 16 pts (23%). Selon la classification FAB, les SMD sont répartis en 58 cas (82,9 %) d'anémie réfractaire (AR), 3 cas (4,3%) d'anémie sidéroblastique (AS), 9 cas (12,9%) d'anémie réfractaire avec excès de blastes (AREB). En utilisant les critères de l'OMS 2016, la répartition est de 25 cas (35,7%) de cytopénies réfractaires avec dysplasie unilignée (MDS-SLD), 31 cas (44,3 %) de cytopénies réfractaires avec dysplasie multilignée (MDS-MLD), 2 cas (2,9 %) de cytopénies réfractaires avec dysplasie multilignée et sidéroblastes en couronne (MSD -RS-MLD), 1 cas (1,4%) de cytopénie réfractaire avec dysplasie unilignée et sidéroblastes en couronne (MSD -RS-S LD), 6 cas (8,6%) d'anémies réfractaires avec excès de blastes -1, 3 cas (4,3%) d'anémies réfractaires avec excès de blastes-2 et 2 cas (4,3%) inclassable. 49 pts (70 %) ont été transfusés avec un nombre médian de CGR de 8,4 (1- 45). 9 pts (13%) ont reçu plus de 20 CGR. 12 pts (17,1%) ont bénéficié d'une chélation martiale. L'érythropoïétine n'a été utilisée que chez 25 pts (35%). Le traitement spécifique (vidaza) a été institué chez 6 pts ayant abouti à 5 RP et 1 RC. 2 pts jeunes ont bénéficié d'une GMO ; 3 pts ont reçu d'autres thérapeutiques (danazol et thalidomide). Sur le plan évolutif : 43 pts (61%) sont vivants. Le taux de transformation en LAM est de 16 % (11 pts) dans un délai médian de 08 mois (1 à 79 mois). La survie globale des patients à 24 mois est de 80,4 % et de 59% à 60 mois.

Conclusion :

Les résultats peuvent être améliorés par un meilleur scoring selon l'IPSS. En revanche, l'apport de la cytogénétique est nécessaire en terme de classification et de groupes pronostiques permettant de guider l'approche thérapeutique.

P3 : Caractéristiques épidémiologiques, cliniques et évolutives des Syndromes Myélodysplasiques.

F. Kherbache, H. Cheni, A. Belamri, I. Benbekai, F. Khentache, S. Hamdi, H. Hamouda.
Service d'Hématologie-CHU de Sétif.

Introduction

Les syndromes myélodysplasiques (SMD) sont des affections clonales des cellules souches pluripotentes, caractérisées par une hématopoïèse inefficace, responsable de cytopénies sanguines qui contrastent avec une moelle généralement riche, avec une fréquente évolution vers une leucémie aigue myéloblastique (LAM). Ce groupe d'affection s'accompagne dans 50-80% d'anomalies génétiques et touche avec prédilection les sujets âgés.

Patients et méthodes

Il s'agit d'une étude rétrospective de Jan 2013 - Déc 2019 de 37 pts présentant un syndrome myélodysplasique. Le diagnostic est porté sur l'interrogatoire, l'examen clinique, l'analyse cytologique des frottis sanguin et médullaire colorés au MGG, le taux de réticulocyte, la coloration de perls et études cytogénétiques pour un groupe de pts. Les patients sont classés selon la classification de l'OMS 2016. Le traitement symptomatique est basé sur des transfusions de CG avec chélation du fer et de CUP, corticoïdes, androgènes, facteurs de croissance (G-CSF et EPO) et ciclosporine. Le traitement spécifique est basé sur l'Azacitidine, l'Aracytine à faible dose, le protocole Rubido-Arac et le Revlimid.

Résultats

Les 37 pts se répartissent en 25H et 12F, Sex-Ratio (H/F): 2,08, l'âge moyen est de 63ans (26 à 83). Circonstances de découverte: anémie dans 70% des cas, hémorragie dans 19% des cas, infection dans 3% des cas et fortuite dans 8% des cas. Données hématimétriques moyennes: taux d'Hb à 7,7g/dl (3-14), taux de GB à 6,7g/l (1,6-24,1), taux de plaquettes à 116g/l (1-456), bicytopénie dans 19cas et pancytopénie dans 4cas. macrocytose dans 12cas, microcytose dans 4cas. Cytologie médullaire: dysérythropoïèse dans 32cas, dysgranulopoïèse dans 18cas et dysmégacaryopoïèse dans 27cas. Coloration de Perls: sidéroblastes en couronne dans 10 cas (27%). Cytogénétique faite chez 12pts: favorable chez 8,

intermédiaire chez 2 et défavorable chez 2pts. Classification OMS: 5%SMD-SLD, 16%SMD-RS-SLD, 30%SMD-MLD, 12%SMD-RS-MLD, 16%SMD-EB1, 16%SMD-EB2 et 5%SMD-5q. Score IPSS des 12pts ayant bénéficié du caryotype: 9pts ont un faible risque et 3pts ont un haut risque. La transformation en LAM a été observée chez 7pts. Résultats thérapeutique: Parmi 33pts évaluables: 15%RC, 9%RP, 55%maladie stable et 21%échec. Devenir des patients: 22VV, 3PDV, 8DCD. Suivi moyen: 28mois (4-88 mois), SG à 5ans: 25,6% et SSE : 40,4%.

Conclusion

Les MDS représentent un groupe d'affections très hétérogène, l'apport de la cytogénétique et de la biologie moléculaire dans la compréhension, la classification et le traitement de ces affections est très important d'où l'intérêt de développer ces techniques, la disponibilité de nouvelles molécules ainsi que la greffe de moelle permettraient d'améliorer les taux de réponses.

P4 : Prise en charge des Syndromes Myelodysplasiques au service d'hématologie et de thérapie cellulaire EHU Oran.

F. Serradj, N. Yafour, S. Osmani, N. Hakiki, B. Entasoltane, L. Charef, S. Bouchama, F. Bouamama, K. Amani, B. Brahimi, R. Bouhass, M.A. Bekadja, A. Arabi
Service d'Hématologie et de Thérapie Cellulaire, EHU 1^{er} Novembre, Oran

Introduction /Définition :

Le syndrome myelodysplasique (SMD) est une affection clonale de la cellule souche hématopoïétique caractérisée par une hématopoïèse inefficace responsable de cytopénies à moelle généralement riche, état pré leucémique touchant principalement le sujet âgé, dont l'incidence est de 4 à 5/100000 personnes par an.

Patients et méthodes :

Etude mono centrique (EHUO service d'hématologie) rétrospective portant sur 14 ans (Juin 2007 à Juin 2021) par triage et analyse des dossiers de 65 patients (pts) SMD dont le diagnostic est posé par les examens biologiques suivants : hémogramme avec taux de réticulocytes, myélogramme et/ou étude histologique de pièces de biopsie ostéo médullaire, et caryotype conventionnel médullaire. Les pts ont été classés selon l'OMS 2016. Du point de vue thérapeutique, les pts ont été traités en fonction de l'âge et du stade de la maladie selon les scores IPSS et R-IPSS, allant de l'abstention thérapeutique et Revlimid pour les formes de faible risque, aux agents hypométhylants (Azacitidine Vidaza) et/ou chimiothérapie, immunosuppresseurs, voir allogreffe

de CSH pour les SMD de haut risque, avec surveillance hebdomadaire des patients en consultation pour une évaluation des paramètres clinico-biologiques, afin de juguler les besoins transfusionnels ainsi que les complications liées à la tolérance des traitements instaurés.

Résultats :

Sur une période de 14 ans (2007 à 2021), 65 pts, dont 33 femmes et 32 hommes, sex ratio 0,96, et un âge médian au diagnostic de 65 ans (16-90 ans). Des comorbidités ont été retrouvées chez 44 pts, parfois associées (HTA : 18 pts, DID : 13pts, cardiopathie : 7 pts, dysthyroïdie 7pts, ulcère gastro-duodénal : 5pts, IRC : 2pts, TBC : 2pts). Les manifestations cliniques au départ étaient à type de syndrome anémique chez 61 pts (94%), syndrome hémorragique chez 25 pts (39%), syndrome infectieux chez 1 pts, syndrome tumoral 2 pts (SPMG). A l'hémogramme, le taux d'Hb médian est de 7,3g/dl (3-13,8g/dl), le VGM médian 98fl (71-129fl), taux de réticulocytes médian 25G/L (9,6-187G/L), le taux de GB médian 3,7G/L (0,6-27G/L), taux de PNN médian 18,6G/L (0,1-20G/L), taux de PLQ médian 66G/L (1-550G/L). Le diagnostic de SMD était associé à un pyoderma gangrenosum (1 pt), un myelome multiple (1pt) et présence de clone HPN (1pt).

Le myélogramme était en faveur d'un SMD dans tous les cas, revenant pauvre chez 11pts (17%) et riche chez 54 pts (83%), le taux de blastes médian était de 4% (1-24%). Le caryotype n'a pu être fait que chez 30 pts, revenant sans anomalies chez 16pts (25%) et complexe chez 3pts, la del5q était présente 7 pts (isolée chez 4 pts et associée chez 3 pts) et d'autres anomalies ont été retrouvées chez le reste des patients tel que (+8,15-, monosomie 5 et 7, anomalies chr 6 et 12), la FISH a été faite chez 4pts (sans anomalies 3pts et del5q chez 1pt). Les patients ont été classés comme suit : SMD 5q- (3pts), SMD EB1 (3pts), SMD EB2 (8pts), SMD ULD (8pts), SMD MLD (43pts). Le pronostic des pts a été établi selon le score IPSS (30pts) revenant bas (2pts), intermédiaire 1 (18pts), intermédiaire 2 (5pts), élevé (5pts), ainsi que le score R-IPSS (30 pts) revenant très faible (3pts), faible (8pts), intermédiaire (9pts), élevé (3pts) et très élevé (7pts).

Le choix du traitement entrepris a été fait selon l'âge, le risque de transformation, la présence d'un donneur HLA compatible dans la fratrie et les besoins transfusionnels, ces derniers allaient de 0 CGR (8pts) à 1 CGR/semaine (27pts) et 1CUP/semaine (4pts), l'EPO a été reçue par 18pts, GCSF 1pt, Nplate chez un 1pt, le typage HLA a été lancé chez 3pts (1pts a été allogreffé, 2 autres n'avaient pas de donneur géno-identiques), 6pts ont reçus Vidaza, 4pts ont été traités par Revlimid, 2pts par CSA, 2pts par Danazol, et 2 pts ont été mis sous CTC. La chélation de fer a été entreprise chez 16 pts.

Le nombre total des pts transformés en leucémie aigüe est de 8 pts (12%), traités par AraC/Dauno (3pts), AraC seule (2pts), Purinethol (1pt). Deux 02 pts sont décédés avant la mise en route du TRT.

Au total, 14 pts (22%) sont vivants (1pts allogreffé en RC, 3 pts en cours de TRT par Revlimid, 3pts sous Vidaza et 7 en abstention thérapeutique), 38 pts sont décédés (dont 8pts transformés en LA et 13 pts sont PDV).

Conclusion :

Bien que les SMD soient l'apanage du sujet âgé, l'allogreffe reste le traitement de choix chez les pts de haut risque éligibles à une transplantation, si toute fois le diagnostic et le pronostic de ces patients est établi précocement, sans oublier le rôle majeur des agents hypométhylants dans la prise en charge de cette pathologie pré leucémique.

P5 : Etude monocentrique du traitement par Azacitidine (VIDAZA) des Syndromes Myélodysplasiques de haut risque.

YM. Bouchakor, S. Taoussi, S. Oukid, F. Lamraoui, N. Rekab, KM. Benlabiod, C. Guezlane, A. Rebouh, AA. Ziani, MT. Abad, M. Bradai.

Service Hématologie EHS ELCC CAC Blida. Laboratoire de Recherche sur les Hémopathies Malignes et les Hémoglobinopathies, Faculté de médecine, Université Blida1, B.P 270, Route de Soumaa, Blida, Algérie, Blida, Algérie.

Introduction :

Des études ont mis en évidence le rôle important joué par l'hyperméthylation génique dans la progression des SMD vers des formes de haut risque et vers la LAM. Récemment a été mis en évidence un avantage de survie dans les SMD de risque élevé et intermédiaire 2 grâce à un agent hypométhylant, l'azacitidine même en l'absence de réponse complète ou partielle, chez les patients non éligibles à une allogreffe.

Patients et méthodes :

Il s'agit d'une évaluation chez 25patients de l'intérêt de l'azacitidine,dans la prise en charge des pts atteints de SMD de haut risque et des SMD/ MPN avec un recul moyen de 24 mois; Groupe SMD:21pts:un âge médian de 67ans(23,82); sex ratio de 0,90(10M/11F),ECOG en moyen de 1(0-2),Groupe SMD/MPN:4 pts,un âge médian de71 ans (64,76); sex ratio(3M/1F),ECOG de 2,selon l'OMS 21 AREB2 et 4LMMC2 ,05/15cytogénétiques défavorables avec une del 5q complexes,8 favorables avec 4 del 5q isolées dont3 transformées;2intermédiaires dont une del 5q associée à une del p53, la majorité avec un IPSS ou IPSS-R intermédiaire 2, élevé

et très élevés, la dose reçue [60 à75 mg/m²]/jour pendant7 jours /28 jours; l'évaluation faite après 3ème et 6 cycles selon IWG2006.

Résultats :

Parmi les 25 patients,16 ont reçu l'azacitidine en première et 9 en deuxième ligne,4 après progression sous lenalidomide, un après échec au 3+5 et 4 LMMC2 après HU. Les cycles reçus en moyen de 5(1-11cycles). Le traitement a été poursuivi au-delà de 3cycles chez 76%(19pts), arrêté chez 24% (6 pts) pour décès précoce et progression. Dans le groupe SMD:19 pts évalués :une indépendance transfusionnelle obtenue chez 31%(6 pts),un espacement des transfusions chez 21% (4pts), une RHC chez 21%(4pts), une RP chez 31,5%(6pts),une transfusion dépendance maintenue chez 47,3% (9pts), une stabilité chez 21%(4pts),un échec avec progression chez 26,3%(5pts). Groupe SMD/MPN : une RP avec espacement des transfusions et 3 échecs. La médiane de SG est de 18 mois (4-26 mois),la SSP de 6 mois (1-8,6),12% (3pts) sont vivants, un en RHC, un en RP et une stabilité.88%(22pts)sont décédés dont 63% par comorbidités (IC,IRC, diabète),un choc septique et progression dans 37%. Les toxicités G3-4observées essentiellement hématologique chez 25,8% (8pts) dont 88% la neutropénie ayant nécessité du GCSF et la réduction de la dose ; le traitement a été bien toléré chez 52%(13pts). Les toxicités de grade1-2, les plus fréquentes ont été les événements gastro-intestinaux et les réactions aux sites d'injections.dans 12%, une toxicité hépatique était constatée.

Commentaire :

L'azacitidine semble bien tolérée (2/3 des malades n'ont pas nécessité d'hospitalisation). Il a également été retrouvé un bénéfice de survie de18 à 26 mois ; une RHC chez une del 5q isolée sans p53 transformée,chez les autres on n'avaient pas obtenu de réponse complète ou partielle, seulement une amélioration hématologique ce qui améliorerait par ailleurs la survie quel que soit le type FAB ou OMS.

Conclusion :

L'Azacitidine est une option thérapeutique en première ligne pour les SMD et les SMD/MPN de haut risque transformés et non éligibles pour une chimiothérapie intensive en raison de l'âge et la présence de comorbidités. La cytogénétique défavorable avec une del p53 influencent l'évolution vers la progression et la résistance, une étude prospective pourrait permettre d'évaluer mieux son intérêt d'utilisation.

P6 : Evaluation de la tolérance d'un traitement par Azacitidine chez les patients présentant un Syndrome Myélodysplasique ou une leucémie myélomonocytaire chronique.

M. Chereti, A. Hadjeb, N. Zemri, F. Ouadah, N. Si Ali, Z. Zouaoui, M. Benlazar.
Service d'Hématologie, CHU de Sid Bel Abbés.

Introduction

L'Azacitidine est indiquée dans le traitement des patients présentant un syndrome myélodysplasique (SMD) de risque intermédiaire-2 ou élevé selon l'index pronostique international (International Prognostic Scoring System ou IPSS), une leucémie myélomonocytaire chronique (LMMC), une leucémie aiguë myéloblastique (LAM) avec 20 à 30 % de blastes, selon la classification de l'Organisation Mondiale de la Santé (OMS).

L'objectif d'étude

Evaluer la tolérance de l'Azacitidine et gérer ses effets secondaires dans une pratique clinique courante.

Matériels et méthodes

Nous avons mené une étude faite dans notre service, réalisée sur l'étude de dossiers médicaux de 30 malades atteints de MDS et LMMC, et sur l'exploitation d'un questionnaire transmis aux patients suivant actuellement un traitement par cette molécule (13 patients). Le diagnostic de MDS était basé sur les données de l'hémo-gramme, les anomalies cytologiques périphériques et médullaires ainsi que les données de cytométrie. Les patients ont reçu l'Azacitidine à raison de 75mg/m² pendant 7 jours, tous les 28 jours. La surveillance des effets secondaires du traitement était réalisée par l'examen clinique du patient, l'hémo-gramme, et les bilans biologiques (hépatique et rénal) lors des contrôles réguliers de l'hôpital du jour.

Résultats

Les effets indésirables signalés le plus fréquemment lors du traitement par l'Azacitidine ont été les réactions hématologiques (71,4 %), notamment la thrombocytopénie, la neutropénie et la leucopénie (généralement de grade 3 à 4), les événements gastro-intestinaux (60,6 %), notamment les nausées et les vomissements (généralement de grade 1 à 2) et la constipation, et les réactions au site d'injections (77,1 %, (souvent de grade 1 à 2), l'insuffisance rénale a été observée chez un seul cas, réversible après l'arrêt de traitement. Une asthénie a été notée chez la moitié des patients. Une évolution favorable de la tolérance de l'Azacitidine a été notée après les cycles 3-4 de traitement.

Conclusion :

L'Azacitidine a amélioré la prise en charge des MDS, la LMMC ainsi que leur évolution, mais au dépend des effets secondaires d'importance et d'intensité variables, prédominés par la toxicité hématologique, tolérable et gérable dans la plupart des cas grâce aux facteurs de croissance, le support transfusionnel et le traitement symptomatique.

P7 : Traitement des Syndromes Myélodysplasiques de haut risque du sujet âgé par Azacitidine.

A. Hadjeb, M. Chereti, N. Zemri, F. Ouadah, S. Benichou, N. Si Ali, Z. A. Ramdoune, Z. Zouaoui, M. Benlazar
Service d'hématologie, CHU de Sid Bel Abbés.

Introduction

Les objectifs du traitement des patients âgés atteints du syndrome myélodysplasique (SMD) sont différents de ceux des patients plus jeunes. Peu de patients âgés sont en mesure de recevoir une allogreffe de cellules souches dans un but curatif. L'Azacitidine est un médicament important pour le traitement des patients âgés atteints de SMD, et qui a montré un bénéfice de survie pour les patients atteints d'une maladie à haut risque et une amélioration de leur qualité de vie.

Objectif : Evaluer la réponse au traitement par Azacitidine et sa tolérance chez le sujet âgé atteint de SMD de haut risque.

Patients et méthodes

Il s'agit d'une étude rétrospective de Janvier 2010 à Décembre 2019 portant sur une cohorte de 34 patients âgés de plus de 60 ans, présentant un SMD de haut risque, et ayant reçu l'Azacitidine à raison de 75mg/m² pendant 7 jours, tous les 28 jours. Nous avons analysé les données de réponse au traitement : taux de rémission complète (RC) et partielle (RP), ainsi que la survie globale des patients (SG). La tolérance de l'Azacitidine par les patients âgés a été étudiée. L'analyse statistique a été effectuée grâce au logiciel Medcalc (13.8).

Résultats

20 (59%) hommes et 14 (41%) femmes ont été traités, avec un âge médian 68 ans [60-84]. 24 (70%) patients avaient une AREB 2, et 10 (30%) une AREB1. Après un suivi médian de 30 mois, une RC était obtenue chez 5 (14,7 %) et une RP chez 6 (17,6%). La médiane de SG a été de 16 mois. Les facteurs pronostiques qui influent la survie globale sont : l'âge > 75 ans (p<0.0001), un index de Charlson des comorbidités (CCI) > 1 (p=0.0002), un taux de plaquettes < 30 G/L (p=0.01), LDH > N (p=0.0007). Les cytopénies ont été les effets indésirables les plus fré-

quents. Les neutropénies ont été très fréquentes (70% des patients). L'incidence des hémorragies a par contre été élevée (80%), Une réduction des doses a été noté chez 6 (18%) des malades. On note dans notre étude une évolution favorable de la tolérance après le 4^{ème} cycle.

Conclusion

L'Azacitidine apparaît comme un traitement relativement bien toléré dans la cadre d'une prise en charge clinique courante d'un SMD du sujet âgé.

P8 : Evaluation des Syndromes Myelodysplasiques à faible risque.

I. Boumaïda, N. Harchaou, N. Khoni, M. Belhani, N. Boudjerra, Z. Kaci
Service d'Hématologie CHU Beni messous

Introduction :

Les syndromes myélodysplasiques (SMD), représentent un groupe hétérogène de pathologies clonales de la cellule souche hématopoïétique, responsables d'une hématopoïèse inefficace qui aboutit à des cytopénies, contrastant avec hypercellularité médullaire, le groupe MDS faible risque représente 60% de l'ensemble des SMD, comportant les faibles risques et les risques intermédiaire 1 dans la classification IPSS et, en dehors d'un caryotype anormal, ils représentent les SMD avec moins de 10% de blastes. Ce groupe représente un risque faible de transformation en LAM

But de l'étude :

Objectif de la présentation est de déterminer les caractéristiques des SMP à faible risque

Patients et méthodes :

Il s'agit d'une étude rétrospective sur une période de 12 ans (2009- 2020), une fiche a été établie pour le recueil des données de l'étude à partir des dossiers de consultation.

Résultats :

Durant cette période de 12 ans, 37 pts ont été suivis pour SMD dont 24 pts (64%) appartiennent au groupe SMD faible risque. L'âge médian est de 68 ans (0-92), le sex ratio de 1,4 (14H\10F), 12pts (50%) présentent des comorbidités dont 7pts diabète, 17 HTA, 3 dysthyroïdie et un nanisme. Le sd anémique représente le premier motif de consultation chez 20 pts (83%), et chez 4pts (17%) c'était le sd hémorragique. A la biologie : le taux moyen de l'anémie est de 8,6 g\dl (4,2- 14), celui des plaquettes est de 188 G\l (6-323), les GB est de 1167 elt\mm³ (1800-15000) et les PNN est de 1065 (520-12600). Les anomalies cytologiques observées sur le

FS ont été noté sur les GR chez 20 pts (83%), sur les GB chez 4pts (16%) et les PLQ chez 14pts (58%), seulement un pt a présenté une blastose périphérique (inf 5%). Le taux moyen de la ferritinémie était de 454 (21-1107), EPO et la vit B12 étaient élevées chez respectivement 8pts (33%) et 10 pts (42%), la vit B9 était dans les normes chez tous nos pts. La coloration de Perls était positive chez 10pts. Le médullogramme était pratiqué chez tous nos pts retrouvant des signes de dysérythropoïèse chez 20pts, dysgranulopoïèse chez 10pts et dysmégaérythropoïèse chez 7pts, une blastose médullaire (inf 10%) a été retrouvée chez 4pts, et le nombre de lignées atteintes étant une lignée chez 12pts, deux lignées chez 9pts et 3pts présentent une atteinte multilignée. Le caryotype a été réalisé chez 7pts permettant de classer les patients selon la classification IPSS R (5pts faible risque, 2pts intermédiaire 1), selon la classification OMS (6pts CRDM, 11pts AR et 6pts ARAB1). La dépendance transfusionnelle a été notée chez 19pts dont 6pts ont présenté une surcharge en fer d'où la mise sous traitement chélateur. Le traitement reçu étant EPO chez 6pts, danazol chez 3pts, Vitamine B6 chez 3pts et un patient mis sous le lenalidomide. Une évolution favorable avec espace-ment des rythmes des transfusions chez 22pts et 2pts décédés suite à une transformation en LAM, la survie globale est de 22mois (37,5%).

Discussion :

Dans notre série les SMD faible risque représentent 64% de l'ensemble des SMD ce qui est concorde avec les données de la littérature (60%) avec une discrète prédominance du sujet male âgé. L'anémie représente la cytopénie la plus courante et fréquemment symptomatique dans les SMD faible risque d'où la dépendance transfusionnelle. Les SMD de faible risque sont caractérisés par leur faible probabilité de transformation leucémique (30% des cas des SMD), dans notre étude deux patients ont évolués vers LAM dont leurs score IPSS étaient intermédiaire 1 ce qui rejoint les résultats décrits dans la littérature.

Conclusion :

L'évolution des SMD Faible risque est dominée par l'existence de cytopénies qui restent la clé des enjeux thérapeutiques

P9 : Evaluation du traitement symptomatique des Syndromes Myélodysplasiques.

O. Aissat, I. Boumaïda, N. Khouni, M. Belhani, N. Boudjerra, Z. Kaci.
Service d'Hématologie CHU Beni Messous

Introduction :

Les syndromes myélodysplasiques sont des hémopathies clonales acquises de la cellule souche hématopoïétique avec une dysmyélopoïèse et hématopoïèse inefficace.

Objectif :

Evaluation du traitement symptomatique des syndromes myélodysplasiques.

Patients et méthodes :

Etude rétrospective sur 11 ans (juillet 2009 - juillet 2020), fiche établie pour le recueil des données.

Résultats :

Etude sur 37 patients, moyenne d'âge de 64 ans (25-92), sexe ratio 1.05 (19F/18H).

-Comorbidités : HTA 54%, diabète 18.91%, endocrinopathies 16.21%, arthropathies 8.1%, pathologies digestives 5.4%, urinaires 5.4%, maladies de système 5.4%, cardiopathies 2.7%, neuropathies 2.7%.

-Classification IPSS : 67.56% risque favorable, 10.81% risque intermédiaire et 5.4 % risque défavorable.

-Classification WPSS : risque très bas (19.44%), risque bas (47.22%), risque intermédiaire (16.66%), risque élevé (13.88%), risque très élevé (2.77%).

-Traitement symptomatique:

.Transfusions de CGR : 81.08 %, moyenne : 9 /an, rythme : 1/40 jours, risque très bas : 42.85% (9TSF/ an soit 1/ 40jrs), risque bas 88.23% (8TRS/an soit 1/45jrs), risque intermédiaire 100 % (5TRS/an soit 1/2mois et demi), élevé 100% (17 TRS/an soit 1 TRS/21jours) et très élevé 100% (10 TRS/an soit 1TRS/35jours).

Moyenne Hb : 8.3g/dl, nadir : 4.2g/dl.

.Transfusions de plaquettes : 10.81%, moyenne : 5/an, rythme 1/mois, risque très élevé 100% (7TRS/an soit une/1mois et demi), risque bas 17.64% (4 TRS/an soit 1/3mois).

Moyenne plaquettes : 218 222/m3, nadir : 6000/m3.

-Traitement par chélateurs du fer chez 25% ; risque très bas (11.11%), risque bas (55.55%), intermédiaire (33.33%), risques élevés et très élevés (absent).

-Traitement par érythropoïétine chez 25%; risque très bas (11.11%), risque bas (33.33%), intermédiaire (33.33%), élevé (33.33%), très élevé (absent).

-Traitement par antibiotiques chez 5.55 %, (5% risque intermédiaire, 50 % risque élevé)

Moyenne GB : 5819/m3, nadir : 240/m3.

-Devenir : 89.18% des patients vivants, 8.10% de décès (soit 3 patients qui présentent des commodités (HTA)) et 2.7% perdus de vue.

-Médiane de survie globale : 25mois (47%).

Discussion :

Le SMD est plus fréquent chez le sujet âgé concordant avec la théorie, une légère prédominance féminine contrairement à la littérature,

Le traitement symptomatique est basé essentiellement sur la transfusion (CGR, plaquettes), avec une dépendance transfusionnelle accrue en CGR (81.08%) engendrant une surcharge martiale nécessitant une chélation dans 25% des cas, des besoins transfusionnels bas en plaquettes

(10.81%) concordant avec la théorie et l'étude française faite par pierre fenaux en 2014, l'introduction de l'érythropoïétine est faite chez 25% des patients, Le taux de mortalité est bas 8.1%.

Conclusion :

Cette étude montre l'importance de l'accompagnement et du traitement symptomatique des syndromes myélodysplasiques afin d'améliorer de la qualité de vie du patient.

P10 : Evaluation de l'efficacité de l'érythropoïétine dans le traitement de l'anémie des syndromes myélodysplasiques au service d'hématologie CHU Tizi-Ouzou.

N. Boulaziz¹; N. Dali¹; A. Graine¹; K. Ait Seddik¹; S. Gherras¹, A. Tibiche², H. Ait Ali¹ et M. Allouda¹

1/ service d'hématologie CHU Tizi-Ouzou. 2 services d'épidémiologie CHU Tizi-Ouzou

Introduction:

Les soins de support constituent la base de la prise en charge des patients atteints de syndromes myélodysplasiques (SMD). Depuis plus de 20 ans, l'érythropoïétine (EPO) est largement utilisée pour traiter l'anémie. Au cours de la dernière décennie, une meilleure sélection de patients atteints de SMD, adaptés à un défi thérapeutique avec l'érythropoïétine a permis un taux de réponse accru. Les critères de cette sélection sont : un IPSS faible, un rythme transfusionnel inférieur à 2 culots par mois et un taux sérique d'EPO inférieur à 500UI.

Objectif:

Evaluer l'efficacité de l'érythropoïétine dans le traitement de l'anémie des syndromes myélodysplasiques au service d'hématologie du CHU Tizi-Ouzou.

Patients et méthodes:

Il s'agit d'une étude rétrospective, descriptive, mono centrique, étalée de janvier 2009 à décembre 2019 (10 ans) où nous avons traité 25 patients (pts) atteints de SMD par de l'érythropoïétine. Vu la non disponibilité de la cytogénétique et du dosage de l'EPO à notre niveau, un seul facteur prédictif de la réponse à l'EPO a été utilisé comme facteur de sélection des patients : c'est le rythme transfusionnel inférieur à 2 culots par mois.

Résultats:

Notre étude a porté sur 25 pts. Il s'agit de 13 hommes et 12 femmes avec un sex ratio à 1.08. L'âge médian est de 76 ans [28 à 90 ans]. Le taux médian d'HB = 7.6 g/dl [5.7-9.9], avec 14 pts (56%) présentant une anémie sévère (G3 ou G4). Selon la classification OMS 2016 : 15 pts avaient une dysplasie unilignée et 10 pts une dysplasie multilignée. Le délai médian du début du traitement par l'EPO est de 08 mois. Le taux de réponse globale été de 48% (12 pts), avec une réponse majeure chez 10 pts et mineure chez 02 pts. La durée médiane de la réponse était de 19 mois (12-24 mois). 2 pts ont présenté une transformation du SMD en LAM. 07 pts (28%) sont décédés dont 04 liés au SMD. On ne constate pas d'amélioration de la survie globale chez les répondeurs à l'EPO par rapport aux non répondeurs chez nos patients. (La SG à 5 ans est de 62% chez les répondeurs et 59% chez les non répondeurs).

Discussion:

- La réponse à l'EPO chez nos patients est inférieure aux données de la littérature (60-70%), ceci est expliqué par la non intégration de tous les critères prédictifs de la réponse à l'EPO dans la sélection de nos pts notamment la cytogénétique et le dosage de l'EPO.
- L'absence d'impact sur la survie globale de nos pts répondeurs à l'EPO est expliquée par l'absence de données de leur statut cytogénétique et par conséquence leur score IPSS. Plusieurs publications ont démontrées clairement que l'amélioration de la SG n'a été prouvée que chez les pts avec un IPSS faible.

Conclusion:

L'introduction de la cytogénétique dans la pratique quotidienne de la prise en charge des SMD est indispensable de nos jours, car elle permet une meilleure stratification des groupes pronostiques, en vue d'une prise en charge thérapeutique optimale des patients.

P11: Impact du rythme transfusionnel et de l'érythropoïne sur la survie globale au cours des syndromes myelodysplasiques (SMD).

S. Osmani, F. Aoudia, S. Bouchama, L. Charef, F. Bouamama, K. Amani, RA. Bouhass, A. Arabi, N. Yafour, MA. Bekadja

Service d'Hématologie et de Thérapie Cellulaire. EHU 1^{er} Novembre, Oran. Université Ahmed Benbella 1, Oran

Introduction :

Les SMD sont un groupe d'affections hématologiques très hétérogènes, ayant pour origine une anomalie de la cellule souche hématopoïétique. Selon l'OMS 2016, Ils sont définis par une cytopénie, une moelle osseuse dysplasique et des anomalies cytogénétiques. Ce travail a pour but d'évaluer l'impact du rythme transfusionnel et celui de l'EPO sur la survie globale (SG) du point de vue évolutif.

Patients et Méthodes :

De 2007 à 2019, 54pts atteints de SMD ont été colligés d'âge médian=65 ans (16-90) dont 30H et 24F avec un sr=1,25. Le diagnostic a été posé sur l'hémogramme, le médullogramme ou la BOM et l'analyse du caryotype chez certains pts. Le traitement a porté sur la transfusion de CGR, de CAP, l'EPO à raison de 40.000UI/Sem (Eprex®) ou Aranesp® (500UI/3sem) ou, le Danazole, les IMiDs ou l'Aracytine ou l'azacytidine dans les formes à haut risque. L'évaluation de la transfusion et le traitement par l'EPO a porté sur le dosage de l'Hb a posteriori. Leurs impacts sur la SG ont été évalués à l'aide de la méthode de Kaplan-Meier. La date de point est le 31/12/2019.

Résultats :

51pts (94%) ont présenté une anémie avec un taux d'Hb médian=7,2g/dl (3-10,5), un VGM médian=100 μ^3 (75-129), un taux de réticulocytes médian=25G/L (23-87), un taux de GB médian=3,78G/L (0,6-8,2) et un taux de plaquettes médian=65G/L (24-380). Le taux de ferritinémie médian=534 (25-1124). Le rythme transfusionnel est d'1/semaine=25pts (49%), 1/15 jours=10pts (20%) et 1/mois=16pts (31%). La chélation a été réalisée chez 16 pts (31%) avec un taux médian de ferritinémie de 1200 (611-3137ng). L'EPO a été prescrite chez 18pts (35%) avec un taux d'Hb médian à l'inclusion=7,4 g/dl (4,8-7,5); le taux d'Hb médian à 12 semaines de traitement=10 g/dl (8,40-12,5) (p=0.001) ; taux médian Hb à 24 semaines=12 g/dl (9,90-14) (p=0.0001). La durée moyenne de la réponse à l'EPO est de 4 mois (2-6 mois). Le taux de réponse globale à l'EPO= 89% (16 pts). Les médianes de SG selon le rythme transfusionnel sont de 84 mois, 30 mois et 22 mois, respectivement après 1 transfusion/mois,

1/15 jours et 1/semaine ($p=0.025/p=0.05$). Selon la prescription ou pas de l'EPO, les médianes de SG sont de 62 mois et 24 mois respectivement ($p=0.014$). La médiane de SG de l'ensemble des pts est de 24 mois avec 13% (7pts) de TA en LAM.

Conclusion :

Les SMD font l'objet actuellement de nombreuses classifications pronostiques assez complexes (OMS 2016, IPSS, IPSS-R, cytogénétique). Dans la vraie vie, l'accès à la cytogénétique pour l'ensemble des pts est rendu difficile, et l'application de facteurs cliniques simples comme le rythme transfusionnel ou l'utilisation de l'EPO peuvent être prédictifs de l'évolution de la SG et orienter vers la stratégie thérapeutique à adopter.

P12 : Quantifications des besoins transfusionnels au cours de la prise en charge des syndromes myélodysplasiques.

I. Belhadj1, N. Yafour1, F. Serradj1, S. Osmani1, N. Hakiki1, B. Entasoltane1, L1. Charef1, S. Bouchama1, F. Bouamama1, K. Amani1, B. Brahimi1, M. Chekkal2, R. Bouhass1, M.A. Bekadja1, A. Arabi1
Service d'Hématologie et de Thérapie Cellulaire, EHU 1er Novembre d'Oran
Service d'hémobiologie et transfusion sanguine, EHU 1er Novembre d'Oran

Introduction :

La prise en charge des hémopathies malignes telles que les syndromes myélodysplasiques (SMD) nécessitent souvent un support transfusionnel ; afin de palier à l'insuffisance médullaire engendrée par la maladie et la toxicité des chimiothérapies administrées.

Objectif :

L'objectif de ce travail est d'évaluer les besoins transfusionnels en produits sanguins labiles : culots de globule rouge (CGR), et culots plaquettaires d'aphérèse (CPA) au cours de /la prise en charge des patients atteints de SMD.

Patients et méthodes :

Etude rétrospective monocentrique portant sur une période de 14 ans (Janvier 2007, à Juin 2021), par étude et analyse des dossiers de 65 patients (pts) atteints de SMD. Le seuil transfusionnel a été interprété en fonction de la tolérance, les facteurs de risques associés et les ATCD(S) du pt ; transfusion de CGR à partir d'un taux d'Hémoglobine (Hb) <8 g/dl (± 10 g/dl si sujet âgé, ATCD cardiovasculaire). La transfusion des CPA était systématique en cas de syndrome hémorragique. Les seuils transfusionnels prophylactiques des CPA étaient :

taux de plaquettes (Plq) <10 G/L pour les pts sans facteurs de risque, plq <20 G/L chez les pts avec facteurs de risque (ex fièvre...), plq <50 G/L si geste invasif / traitement anticoagulant. La quantité de CGR et de CPA transfusée était de 1 à 2/ jour.

Résultats :

Au total, 65 pts atteints de SMD ont été recrutés, dont 33 femmes et 32 hommes. L'âge médian au diagnostic était de 65 ans (16-90 ans). Des ATCD(S) cardiovasculaires ont été retrouvés chez 25 pts (HTA :18 pts, cardiopathie :7 pts). Les pts ont été classés : SMD 5q- (3pts), SMD avec excès de blaste (EB1) (3pts), SMD EB2 (8pts), SMD avec dysplasie d'une seule lignée (8pts), SMD avec dysplasie multilignée (MLD) (43pts). Au diagnostic ; 61 pts (94%) ont présenté un syndrome anémique, et 25 pts (39%) un syndrome hémorragique. Le taux médian d'Hb et de plq était de 7,3 g/dl (3-13,8g/dl), et 166 G/L (1-550G/L) respectivement. Les besoins transfusionnels étaient de 0 CGR (8pts), 1 CGR/semaine (27pts) et 1CPA /semaine (4pts). Parmi les pts ayant nécessité une transfusion de CGR/semaine (N= 27) : 19 pts (70%) avaient un SMD avec MLD, et 5 pts (19%) avaient un SMD avec EB2.

Conclusion :

La prise en charge thérapeutique des pts atteints de SMD, en particulier ceux avec un SMD avec MLD, et EB2 nécessite un support transfusionnel en CGR très important, ce qui engendre des effets secondaires non négligeables liés à la transfusion, et une qualité de vie médiocre chez ces pts.

P13 : Aspects évolutifs des Syndromes Myélodysplasiques.

Bouaziz.R, Ahmidatou.H, Boumaida.I, Khouni.N, Boudjerra.N, Kaci.Z
Service d'Hématologie CHU Beni Messous

Abstract

- L'évolution naturelle des syndromes myélodysplasiques (SMD) est la leucémie aiguë myéloïde (LAM). Ils constituent en cela un véritable état pré-leucémique. Sur le plan évolutif, de nombreux facteurs pronostiques ont été établis sous forme de score afin d'évaluer le pronostic et de guider la thérapeutique. Nous avons mené cette étude afin d'étudier l'évolution à long terme des patients suivis pour SMD dans notre service.

- C'est une étude rétrospective, sur une période de 11 ans (Janvier 2009 - Décembre 2020), l'analyse a porté sur les aspects clinicobiologiques, thérapeutiques et évolutifs des SMD suivis à la consultation d'hématologie, CHU Béni Messous. Les informations ont été

recueillies à partir des dossiers médicaux.

- On a recueilli 37 cas. L'âge moyen était de 67 ans (25-92 ans). Le sex-ratio H/F était de 1,2. Les comorbidités sont retrouvées chez 60%. Le syndrome anémique, retrouvé dans 87% (n=27). Le syndrome hémorragique dans 22,5 % (n=7). Le syndrome infectieux dans 6% (n=2). Le taux moyen d'hémoglobine était de 9,35g/dl (4,2-14,8 g/dl). Le taux moyen des plaquettes était de 57430 elts/ mm³ (3000-141000). Le taux moyen des leucocytes était de 15000 elts/ mm³ (240-33000). La blastose sanguine est retrouvée chez 16% (n=5) avec un taux moyen des blastes de 5% (2-10%).

- Selon la classification de l'OMS 2008: 12 cas (33%) de cytopénies réfractaires avec dysplasie uni lignée, 7 cas (19%) de AREB 1, 2cas (5%) AREB 2, 1 cas (3%) de syndrome 5q-, 2cas (5%) de la leucémie myélomonocytaire, 3 cas (8%) au stade de MDS transformé, 04 cas (11%) inclassables et 6 cas (16%) de cytopénie réfractaire avec dysplasie multi lignée.

- Le caryotype était réalisé chez 21% (n=9) permettant les classifications IPSS et WPSS. Selon la classification IPSS : favorable chez 7patients (78%), risque défavorable chez 1patient (11%) et risque élevé chez 1patient (11%).

Selon la classification WPSS : risque très bas chez 3 patientss (33%), risque bas chez 3 pts (33%), risque intermédiaire chez 2 patients (23%), risque élevé chez 1 patient (11%).

- Traitement: 29 patients (78%) ont nécessités des transfusions. L'érythropoïtine a été prescrite chez 6 patients (16%), les androgènes chez 4 patients (11%), les agents hypométhylants chez 5 patients(13,5), le Lénalidomide chez un seul patient (3%) et le Danazol chez 5 patients (13,5%). L'allogreffe de cellules souches hématopoïétiques Chez 5 patients (13,5%), l'évolution était défavorable marquée par une transformation en LAM chez 6 patients (16%). La survie globale était de 59 % à 11 ans avec une médiane non encore atteinte.

- L'âge médian dans notre étude rejoint la littérature (60 ans). La majorité de nos patients sont des SMD à faible risque, néanmoins cela n'a pas empêché la transformation en LAM dans presque un 1/4 des cas (1/3 dans la littérature).

Malgré l'avènement des techniques de biologie moléculaire, associées à la cytogénétique qui a permis la mise en évidence de nouvelles mutations impactant le pronostic ou bien le choix thérapeutique, le pronostic des SMD reste mauvais et aggravé par la transformation maligne en LAM.

P14 : Identification des facteurs pronostiques influençant la survie globale et le risque de transformation en leucémie aiguë chez les patients atteints d'un MDS primitif.

N. Dali¹, N. Boulaziz¹, S. Cherras¹, K. Ait -Seddik¹, A. Graine¹, F. Ait-Ahmed¹, A. Tibiche², H. Ait-Ali¹ et M. Allouda¹

1 : service d'hématologie CHU Tizi-Ouzou, 2 : service d'épidémiologie CHU Tizi-Ouzou.

Introduction :

Les scores pronostiques représentent un outil indispensable pour une prise en charge thérapeutique optimale dans les syndromes myélodysplasiques. Différents systèmes pronostiques ont été proposés dans le but d'améliorer la capacité à prédire la survie et la progression des patients (pts) atteints d'un SMD, en fonction des variables cliniques et biologiques. L'objectif de notre étude est d'identifier des facteurs pronostiques influençant la survie globale ainsi que le risque de transformation en leucémie aiguë chez les patients atteints de syndrome myélodysplasique (MDS).

Méthodes :

Il s'agit étude rétrospective, monocentrique, portant sur 70 patients atteints de SMD primitifs. Les patients sont recrutés sur une période de 10 ans allant de janvier 2010 à décembre 2019 au service d'hématologie du centre hospitalo-universitaire de Tizi-ouzu. Un certain nombre de facteurs cliniques et biologiques pertinents sur le plan pronostic ont été analysés tels l'âge, le sexe, l'ECOG, les comorbidités, les cytopénies périphériques, le taux de blastes médullaires, le taux d'hémoglobine, le taux de GB, le taux de plaquettes, le taux de LDH, la dépendance transfusionnelle, le taux de polynucléaires neutrophiles, l'état dysimmunitaire, le score de Bournemouth, le score de Düsseldorf, la classification FAB et celle de l'OMS.

La part propre de chaque facteur est analysé en réalisant une analyse d'abord uni variée puis multivariée selon le modèle de cox pour les survies et par l'approche Cas-témoin pour le risque de transformation en leucémie aiguë.

Résultats :

Soixante-dix patients ont été inclus dans cette étude. Le sexe ratio H/F était de 1,2. L'âge médian était de 73 ans (22 à 90 ans). Le délai médian de suivi était de 40 mois (1 – 120 mois). En analyse univariée, les facteurs pronostiques ayant un impact négatif sur la survie globale sont l'âge (P = 0,041), l'ECOG (p= 0,002), le taux de blastes médullaires (p = 0,001), le taux de LDH (p < 0,0001), le score

de Düsseldorf : score à risque élevé ($p=0,001$), score de Bournemouth : score intermédiaire ($p=0,023$) et score élevé ($p=0,006$). Cependant, en analyse multivariée, on a objectivé 4 paramètres qui confèrent un désavantage en termes de SG : L'ECOG HR =4,53 [IC à 95% 1,78 – 11,52] ($p=0,002$), le taux Hb ($p=0,002$), le taux de LDH HR =1,56 [IC à 95% 1,19 – 2,05] ($p=0,001$) et le score intermédiaire de Bournemouth, HR =2,81 [IC à 95% 1,11 – 7,10] ($p=0,029$). Pour le risque de transformation en leucémie aiguë, on a identifié 3 paramètres, en analyse univariée ayant un impact négatif dans notre série de pts : le sexe avec un OD= 4,65 IC 95 % 0,92-23,40], la pancytopenie OD = 5,06 IC à 95 % 0,91 -28,14 ($p=0,064$), et le taux de LDH OD =1 IC à 95% 0,003- 1,0014 ($p=0,002$). En analyse multivariée, seul le taux de LDH OD = 1,009 [IC à 95% : 1,008 – 1,014] ($p=0,002$) a été identifié comme un facteur prédictif du risque de la transformation en leucémie aiguë avec une différence significative résultant du test de Wald.

Conclusion :

De nombreuses publications ont été consacrées à l'identification des facteurs pronostiques qui permettent d'identifier les patients atteints d'un SMD avec un risque élevé de progression de leur hémopathie. Plusieurs études confirment l'intérêt pronostique du caryotype médullaire en termes de SG et de progression de la maladie. Cependant, en absence de la cytogénétique, d'autres facteurs paraissent pertinents sur le plan pronostic.

P15 : Caractéristiques cliniques, biologiques et thérapeutiques des patients atteints de Syndrome Myélodysplasique avec délétion 5q- isolé : Expérience de l'EHU 1er Novembre d'Oran.

S. Bouchama, N. Yafour, F. Serradj, S. Osmani, N. Hakiki, B. Entasoltane, L. Charef, F. Bouamama, K. Amani, M. Brahimi, R. Bouhass, M.A. Bekadja, A. Arabi.

Service d'Hématologie et de Thérapie Cellulaire, EHU1^{er} Novembre, Oran, Algérie.

Introduction :

Le syndrome 5q- est un paradigme unique de syndrome myélodysplasique (SMD) caractérisé par la corrélation entre cytologie et cytogénétique et le faible risque d'évolutivité clinique. Il constitue une entité à part dans la classification OMS 2016, lorsque le pourcentage de blastes est < 1% dans le sang, et < 5% dans la moelle osseuse, et l'anomalie chromosomique 5q- est isolée, ou associée à une seule anomalie additionnelle, sauf monosomie 7 ou del (7q).

Patient et méthodes :

Etude monocentrique, rétrospective au niveau du service d'hématologie et thérapie cellulaire à l'EHU 1^{er} Novembre d'Oran. De Juin 2007 à Juin 2021, tous les dossiers des pts atteints de SMD ont été analysés (N= 65). Les pts avec une délétion 5q- confirmée par cytogénétique ont été sélectionnés. La date de point était le 31/07/2021.

Résultats :

Au total, 04 pts ont rempli les critères de l'OMS d'un SMD avec délétion 5q- isolée. L'âge médian au diagnostic est de 65 ans (16-75). La délétion 5q- était isolée chez tous les pts. Sur le plan clinique, tous les pts ont présenté un syndrome anémique. Sur le plan biologique, le taux médian d'Hb était de 7.6 g/dl (6 -9.7), le taux médian de GB : 3.2 G/L (2.8 à 5). Deux pts avaient un taux de plaquettes normal, et 2 autres pts ont présenté une légère thrombocytose à 426 G/L et 468 G/L. Selon la classification pronostique R-IPSS ; 2 pts ont été classés faible risque et 2 pts risque intermédiaire. Sur le plan thérapeutique, tous les 4 pts ont reçu l'EPO avec un taux de réponse estimé à 50%. Trois pts ont traité par lenalidomide à raison de 25 mg/ jour, avec un taux de réponse à 100%. Avec un délai de suivi médian de 35 mois : 2 pts sont vivants, et deux pts sont perdu de vu. Aucun de ces pts n'a présenté une acutisation en leucémie aiguë.

Conclusion :

Même si le pronostic du syndrome 5q- est favorable, l'espérance de vie est inférieure par rapport à celle de la population générale. Le taux de réponse aux agents stimulant l'érythropoïèse peut atteindre 50 % mais ces réponses sont généralement de courte durée. Le lenalidomide a une action cytotoxique spécifique sur le clone anormal et donne des réponses complètes chez environ 80 % des pts, ainsi que des réponses cytogénétiques, avec un effet bénéfique sur la survie globale.

P16 : Apport du lenalidomide dans les smd 5q- : a propos de 5 observations.

F. Aoudia, S. Osmani, RA. Bouhass, A. Arabi, N. Yafour, MA. Bekadja

Service d'Hématologie et de Thérapie Cellulaire. EHU 1^{er} Novembre, Oran. Université Ahmed Benbella 1, Oran

Introduction :

Le syndrome 5q- est un paradigme unique de SMD caractérisé par la corrélation entre la cytologie, la cytogénétique et un faible risque d'évolutivité clinique. Même si son pronostic est favorable, l'espérance de vie est inférieure à celle de la population générale, le taux de

réponse à l'EPO peut atteindre 50%, mais ces réponses sont en général de courte durée.

Le lenalidomide est un immunomodulateur qui supprime le clone 5q- par action cytotoxique spécifique et donne des rémissions complètes chez 80% des patients 5q- ainsi que des réponses cytogénétiques. L'objectif de ce travail est d'évaluer l'apport du Lenalidomide dans les SMD 5q- à l'EHU Oran.

Matériels et méthodes :

Nous avons rétrospectivement analysé les données des patients SMD 5q- recrutés à l'EHU Oran sur une période de 05 ans (2012-2017) portant sur une série de 5 patients 5q-. Le diagnostic, la classification et le score pronostic de ces 5 patients ont été établis par l'hémogramme, la cytologie, le caryotype et par cytogénétique. Le traitement a porté sur la prescription de Lenalidomide à raison de 10 mg/jour, jusqu'à obtention d'une réponse, définie par une normalisation de l'hémogramme, la prescription de CGR et des ASE (EPREX 40.000UI/semaine).

Résultats:

L'âge médian des patients au diagnostic est de 54 ans dont 1H et 4F. Le taux d'Hb moyen 7,4g/dl, le taux de GB moyen 4544 éléments/mm³, le taux de plaquettes moyen 274400 éléments/mm³, le taux de réticulocytes moyen 28880 éléments/mm³. Parmi les 5 patients, 4 d'entre eux avaient un pronostic IPSS intermédiaire et une patiente un risque élevé. 3 patients ont reçu du Lenalidomide avec un taux de réponse de 100% après une durée moyenne de 3 mois. Les ASE ont été prescrits chez 5 patients avec une bonne réponse après 12 semaines de traitement chez 2 patients mais de courte durée et pas de réponse chez les 3 autres patients. Chez l'ensemble des patients, Les besoins transfusionnels en PSL étaient en moyenne d'un CGR/semaine voire un CGR/15 jours pour la plupart d'entre eux avant l'introduction du lenalidomide. Deux pts ont développé une hémochromatose post transfusionnelle ayant fait l'objet d'une chelation avec l'Exjade® à raison de 20mg/kg/j. Du point de vue évolutif, au 30 juin 2020, 3 pts sont vivants dont une pte en transformation aigue en LAM et deux pts sont décédés, l'ensemble avec des survies respectives de 31mois, 38 mois ; 70mois ; 96 mois et 2 mois.

Conclusion :

Dans notre petite série de patients, l'introduction du Lenalidomide dans les groupes pronostiques de faible risque et de risque intermédiaire a permis d'obtenir une réponse complète chez l'ensemble des patients traités et a amélioré leur survie.

P17 : Lenalidomide dans le syndrome myelodysplasique avec délétion 5q : A propos d'un cas.

F. Tensaout, N. Ait Amer, F. Belhadri, H. Moussaoui, N. Abdennebi, F. Boukhemia R. Ahmed Nacer, RM. Hamladji

Service d'Hématologie- Greffe de moelle osseuse, centre de Pierre et Marie Curie d'Alger

Introduction :

Le lenalidomide est un immunomodulateur qui s'est avéré efficace sur l'anémie de 80 % environ des syndromes myélodysplasiques (SMD) avec délétion 5q avec une indépendance transfusionnelle complète dans 55 % des cas. Par ailleurs, le lenalidomide induit, dans une grande proportion des cas, une diminution ou une disparition de la délétion 5q au caryotype, une disparition des images de dysmégacaryopoïèse typique.

Nous rapportons, les résultats du traitement par lenalidomide chez une patiente présentant un SMD avec délétion 5q.

Observation :

Patiente âgée de 49 ans, présentant une anémie chronique évoluant depuis 03 ans (2011), avec notion de plusieurs transfusions de culots globulaires (CG), admise dans notre service le 04/02/2014. Sur le plan clinique : pâleur cutanée et muqueuse franche et isolée ; sur le plan biologique : Anémie profonde macrocytaire normochrome arégénérative (Hb : 6,2 g/dl ; VGM : 123fl ; CCMH : 32%) le taux de globule blanc (GB) et de plaquette (Plq) normaux ; frottis sanguin : Anisocytose (macrocytose++) et poikilocytose ++. Polynucléaires neutrophiles (PN) hyposégmentés. Plaquettes : de grande taille. La ponction de moelle (PMO) : moelle riche, avec une dysmyélopoïèse touchant les trois lignées sans blastes. Le clone HPN est absent, la coloration de Perls non faite et les tests thérapeutiques vitaminiques sont négatifs. L'étude du caryotype médullaire a révélé la présence d'une délétion 5q et absence des délétions 7q, 20q et p53.

Traitement :

6 cycles de lenalidomide du 09/03/2014 au 10/08/2014 à la dose de 10 mg par jour pendant 21 jours à raison d'un cycle tout les 28 jours.

La tolérance hématologique a été acceptable (Nadir PN : 1100 éléments/mm³, Plq : 78000 éléments/mm³).

Evolution :

Une indépendance transfusionnelle complète et persistante a été obtenue après 2 cycles (le taux d'HB est passé de 6 à 12 g/dl), avec disparition des signes de dysmyélopoïèse à la PMO et disparition de la délétion 5q.

tion 5q recherchée par FISH. Au dernier contrôle du 08/08/2021 : la patiente est en rémission complète persistante à 84 mois de suivi, (GB : 6100 éléments/mm³ (PN : 4500 et Lym : 1900), Hb : 13,7 g/dl et plaquettes : 160000 élément/mm³).

Conclusion :

L'étude cytogénétique dans les SMD reste indispensable, pour une meilleure approche thérapeutique, comme en témoigne l'efficacité du traitement par lenalidomide dans les forme avec délétion 5 q.

Référence :

LIST A, et al. Efficacy of lenalidomide in myelodysplastic syndromes. N.Engl J Med 2005 ; 352 : 549-57.

P18 : L'impact des anomalies cytogénétiques sur l'évolution d'un syndrome myélodysplasique : A propos d'un cas.

F. Ait Ahmed, N. Dali, K. Ait Seddik, S. Guerras, H. Ait Ali, M. Allouda
Service d'Hématologie CHU Tizi Ouzou

Introduction :

Les syndromes myélodysplasiques(MDS) sont des hémopathies clonales acquises de la cellule souche hématopoïétique médullaire, responsables d'une hématopoïèse inefficace. Leur fréquence augmente avec l'âge avec une incidence de 70 cas /an pour 100000 habitants de 70 à 80 ans. Elle est de 1 pour 100000 habitants chez le sujet jeune de moins de 50 ans. Ces affections ont un potentiel d'évolution, soit vers l'insuffisance médullaire, soit vers une leucémie aiguë secondaire. Les examens cytogénétiques sont d'un grand apport pour la prise en charge des patients atteints d'un MDS par sa valeur diagnostique, pronostique et thérapeutique.

Observation :

Nous rapportons le cas d'un patient âgé de 36 ans aux antécédents d'ectopie testiculaire opérée à l'âge de 7ans, qui présente une pâleur cutanéomuqueuse isolée. L'état général est bon (ECOG 0). Sur le plan biologique, l'hémogramme a objectivé une pan cytopénie avec une anémie Hb=8g/dl macrocytaire, une leucopénie modérée GB=3900e/mm³ (PNN=2 457^e/mm³, lymphocytes=1287e/mm³), et une thrombopénie plq=70 000e/mm³. L'examen du frottis sanguin a retrouvé des signes de dysérythropoïèse (une anisocytose et une macrocytose) et des signes de dysgranulopoïèse : polynucléaires neutrophiles (PNN) hypogranulaires et hyposegmentés. L'étude du myélogramme a confirmé le diagnostic de myélodysplasies. La moelle est richement cellulaire

avec des anomalies de maturation touchant les trois lignées : dysérythropoïèse, dysgranulopoïèse et dys-mégacaryopoïèse type mégacaryocytes monolobés. Le taux de blastes était de 4%. L'étude du caryotype médullaire a identifié des anomalies chromosomiques de pronostic péjoratif : une pseudo diploïdie avec une translocation clonale t(3-12). L'hybridation par fluorescence in situ (FISH) a confirmé le remaniement de locus EVI-1 en 3q26. Le pronostic de notre patient a été évalué à risque élevé selon le score IPSS. Le patient a reçu un traitement symptomatique à base de transfusions de concentrés érythrocytaires et un traitement chélateur du fer. Il a bénéficié une greffe de moelle osseuse allogénique dans un délai de 07 mois après le diagnostic. Malheureusement, il a présenté une transformation en leucémie aiguë myéloblastique (LAM0) dans un délai de 19 mois après la GMO. Le patient a reçu 2 lignes de chimiothérapies (Rubidomycine 3 j et aracytine 7 j, Vidaza), sans résultats. Il est décédé suite à un choc septique.

Conclusion :

Actuellement, seule l'allogreffe de cellules souches hématopoïétiques est à ce jour potentiellement curatif dans les MDS. En revanche, l'apport de la cytogénétique est nécessaire en termes de classification et de groupes pronostiques permettant de guider l'approche thérapeutique. Les anomalies cytogénétiques, en particulier complexe sont associées à une réponse défavorable.

P19 : Association d'un syndrome myélodysplasique et myélome multiple non liée au traitement (A propos de trois cas).

N. Boulaziz; N. Dali; A. Graine ; K. Ait Seddik; S. Gherras ; H. Ait Ali et M. Allouda
Service d'Hématologie CHU Tizi-Ouzou.

Introduction :

Un risque accru de développer des syndromes myélodysplasiques (SMD) est observé depuis plus de 40 ans chez les patients atteints de myélome multiple, avec un risque cumulé pouvant atteindre 10 -15%. Le traitement du myélome multiple, en particulier avec le Melphalan, et plus récemment le lenalidomide d'entretien a été impliqué comme la cause principale de ce phénomène.

Matériels et méthodes :

Nous rapportant 03 observations de patients :

- Deux ont présenté une leucémie myélo-monocytaires chronique concomitamment diagnostiquée avec le MM. Le troisième a développé un MM des années suivant l'évolution du SMD.

Résultats :

- 1^{ère} observation: Patiente âgée de 59 ans, chez qui le diagnostic de myélome indolent avec une LMMC à été posé en avril 2012, avec:

- Clinique: Absence de douleurs osseuses
- Biologie: Hg: une monocytose à 10 000/mm³. Myélogramme: Prolifération plasmocytaire à 15% et monocyttaire à 23%. EPP/IFS: Pic monoclonal à IgG chaînes légères lambda avec une concentration à 30g/l. Le reste de l'exploration n'a pas trouvé de critères CRAB, la patiente a bénéficié alors d'un traitement cytoréducteur pour sa LMMC avec surveillance en consultation. En juin 2016, elle a présenté une progression de son myélome en stade III A avec un score ISS à II. Elle a reçu 8 cures VTD avec à l'évaluation une rémission complète, d'où son orientation de nouveau en consultation. En juin 2018, elle a présenté une transformation de sa LMMC en LAM5 et décédée par syndrome de lyse avant tout traitement.

- 2^{ème} observation: Patient âgé de 73 ans, suivi depuis 2014 pour prise en charge d'un MM avec une LMMC:

- Clinique: Douleurs osseuses lombaires.

- Biologie: Hg: monocytose à 8000/mm³, myélogramme: Prolifération plasmocytaire à 20% et monocyttaire à 21%. EPP/IFS: Pic monoclonal à IgG chaînes légères kappa avec une concentration à 49g/l. Selon Salmon et Durie; il s'agit d'un MM stade III A, d'où son traitement par 8 cures Velcade-Dexa, avec lequel une TBRP a été obtenue. Le patient a été mis sous hydreia pour sa LMMC et suivi en consultation. Il a rechuté de son MM en février 2020 et décédé avant tout traitement.

- 3^{ème} observation: Patient âgé de 56 ans, suivi depuis novembre 2014 pour SMD avec dysplasie uni lignée (anémie réfractaire). Pour le traitement de l'anémie, le pt a bénéficié d'un traitement transfusionnel avec l'érythropoïétine, vu la non réponse et la dépendance transfusionnelle accrue, il a été mis sous VIDAZA avec une réponse partielle.

En mai 2018, il a présenté un MM indolent à IgG chaînes légères lambda, qui a progressé en décembre 2020 en MM stade III A. d'où son traitement par 8 cures VRD. Actuellement; il est en TBRP et toujours suivi en consultation.

Discussion/conclusion :

Actuellement, plusieurs études soutiennent l'hypothèse selon laquelle il existe un risque inhérent accru de SMD chez les patients atteints d'anomalies des plasmocytes qui est indépendant du traitement du myélome. C'est le cas de nos trois patients, où la myélodysplasie a été diagnostiquée concomitamment avec le MM, voire des années avant.

P20 : Association de syndromes myélodysplasiques avec les maladies auto-immunes.

N. Boulaziz¹; N. Dali¹; A. Graine¹; K. Ait Seddik¹; S. Gherras¹, A. Tibiche², H. Ait Ali¹, M. Allouda¹

1/ service d'hématologie CHU Tizi-Ouzou.

2/ services d'épidémiologie CHU Tizi-Ouzou

Introduction:

Les syndromes myélodysplasiques(SMD) peuvent s'accompagner de façon non fortuite de maladies auto-immunes(MAI) dans 10 à 35% des cas. Les plus fréquentes sont les vascularites, la polychondrite atrophique, le syndrome de Sweet. Les SMD en cause sont plus souvent des anémies réfractaires avec excès de blastes(AREB) et des leucémies myélomonocytaires chroniques(LMMC). L'apparition d'une MAI peut être un signe prédictif de la transformation rapide du SMD vers une leucémie aiguë. Ces manifestations systémiques sont sensibles à la corticothérapie, mais parfois corticodépendantes. Les immunosuppresseurs augmentent le risque infectieux et majorent le risque d'acutisation.

Objectif:

Décrire les aspects clinique, biologique et évolutif des patients atteints de SMD associés à une pathologie auto-immune et l'impact pronostic de cette association.

Patients et méthodes:

Il s'agit étude rétrospective, descriptive, mono centrique, étalée de janvier 2010 à décembre 2019 (10 ans), où nous avons colligé 70 patients (pts) atteints de SMD, associé à une MAI chez 10 pts (14.3%).

Résultats:

Il s'agit de 08 hommes et 02 femmes avec un ratio de 4. L'âge médian est de 71 ans [45 à 81 ans]. Selon la classification OMS 2016: 04 pts avaient une dysplasie unilignée, 04 pts une dysplasie multilignée, une dysplasie unilignée avec sideroblastes en couronne et une anémie avec excès de blastes type 1. 05 pts ont développé une pathologie auto-immune au cours de l'évolution de leur maladie dans un délai médian de 22 mois, il s'agit de 02 cas de sclérodermie systémique diffuse, une hépatite auto-immune, une anémie hémolytique auto-immune et un syndrome de Sweet. A contrario, 03pts ont présenté d'abord une pathologie auto-immune, il s'agit d'une polyarthrite rhumatoïde, d'un purpura thrombopénique auto-immun et d'une hépatite auto-immune. 02 pts ont présenté un syndrome de Sweet concomitamment à leur SMD. 07 pts (70%) ont bien répondu à la corticothérapie sans corticodépendance. les 03 autres (30%) ont nécessité le

recours à des thérapeutiques plus lourdes tel que les immunosuppresseurs.

Sur le plan évolutif, 03 pts ont présenté une progression de leur SMD : 02 transformations en LAM et une aggravation des cytopénies. 01 pt est décédé d'un syndrome infectieux.

La survie globale de cette cohorte est meilleure que celle des autres pts avec SMD non associé à une dysimmunité, avec une différence à la limite de la signification ($P=0.053$).

Discussion:

Nos résultats rejoignent les données de la littérature par :
-La prédominance masculine dans l'association SMD et MAI.

-Le type de MAI souvent associé au SMD et la bonne réponse des MAI aux corticoïdes.

Dans notre série, se sont les anémies réfractaires qui s'associent le plus souvent aux MAI. Contrairement aux données de la littérature et des études internationales, où il s'agit le plus fréquemment d'AREB et de LMMC. Ce qui expliquerait la meilleur SG dans notre série.

Conclusion:

L'association MDS/ MAI est fréquente, l'apparition de symptômes inflammatoires lors d'un SMD doit faire rechercher systématiquement une MAI, de même que l'apparition ou l'aggravation de cytopénies chez un sujet âgé atteint de MAI doit faire rechercher un SMD associé.

P21 : Association d'une myelodysplasie et d'une dermatose neutrophilique : à propos d'une observation.

F. Aoudia, F. Serradj, S. Osmani, A. Arabi, N. Yafour, MA. Bekadja

Service d'Hématologie et de Thérapie Cellulaire. EHU 1^{er} Novembre, Oran. Université Ahmed Benbella 1, Oran, Algérie

Introduction :

L'association d'une myelodysplasie à une dermatose neutrophilique a été rapportée dans environ 7% des cas. Les pyoderma gangrenosum sont bulleux, ont une évolution ulcéro-nécrotique et ont souvent un pronostic péjoratif. Nous rapportons dans ce travail, un cas rare de cette association observée au niveau du service.

Observation :

M, âgé de 39 ans est suivi en Hématologie depuis 2011 pour une aplasie médullaire modérée (Camita), diagnostic établi sur un taux d'Hb =7,8g/dl-GB =2,1G/L-PNN =0,8G/L-PLA =59G/L, un taux de réticulocytes=57,76G/L, une moelle osseuse pauvre désér-

tique et à la BOM, un aspect histologique d'aplasie médullaire. Le patient est en abstention thérapeutique jusqu'à août 2016 où il présente une aggravation de la pancytopenie. Le myélogramme met en évidence une moelle pauvre, sans MGK, une érythroblastose avec présence d'anomalies qualitatives de type ponctuations basophiles et un cytoplasme feuilleté. On note une hypoplasie granuleuse avec 3% de blastes. En parallèle, apparition d'une dermatose neutrophilique type pyoderma gangrenosum, diagnostic posé sur biopsies cutanées et traitée en dermatologie par des corticoïdes 1mg/kg/j (06/09/2016) puis ciclosporine à raison de 190mg/j depuis le 26/01/2017. un caryotype hématologique est réalisé mettant en évidence une pseudo diploïdie avec un remaniement du bras court du chromosome 6 et 12. Cette anomalie est compatible avec un SMD ce qui permet de redresser le diagnostic d'aplasie médullaire initial en SMD de haut risque avec un IPSS=5 et un R-IPSS= 6 associé à une dermatose neutrophilique. Le traitement initial a porté uniquement sur celui de la dermatose neutrophilique avec les corticoïdes pendant 04 mois puis la ciclosporine pendant 22 mois. Les besoins transfusionnels en CGR étaient élevés, à raison de 1CGR/semaine avec un total de 60 CGR associée aux ASE (Eprex®) à raison de 40.000UI/semaine, soldé d'un échec après une durée de 12 semaines. Une troisième ligne thérapeutique est alors introduite type Azacytidine à raison de 100mg/j à partir du 12/12/2018. Une seule cure prescrite suivie d'une aplasie profonde fébrile compliquée d'un choc septique. Le patient est décédé après transfert en réanimation médicale le 23/12/2018.

Discussion :

Chez notre patient, le tableau clinique, biologique et cytologique de départ est celui d'une aplasie médullaire. L'apparition de lésions cutanées oriente vers un pyoderma gangrenosum dont le diagnostic est établi grâce à l'histologie. Le diagnostic de SMD est établi sur l'examen cytologique d'un deuxième myélogramme associé au caryotype. Ainsi l'originalité de cette observation réside dans la chronologie des trois diagnostics et de montrer les liens entre aplasie médullaire et SMD sur le plan évolutif.

Conclusion :

La survenue de manifestations systémiques au cours des SMD n'est pas fortuite et les dermatoses neutrophiliques sont principalement en cause. La prise en charge thérapeutique est rendue difficile et leurs contrôles principalement par la corticothérapie et les agents hypométhylants chez ces patients à haut risque au pronostic péjoratif.

P22 : Syndromes Myélodysplasiques secondaires survenant apres autogreffes de CSH au cours du myelome multiple : à propos de 4 observations.

F. Aoudia, B. Mansour, S. Osmani, A. Arabi, N. Yafour, MA. Bekadja
Service d'Hématologie et de Thérapie Cellulaire.
EHU 1^{er} Novembre, Oran. Université Ahmed Benbella 1, Oran, Algérie

Introduction :

Une myélodysplasie peut apparaître après une autogreffe de CSH avec un risque de survenue estimé à 15% en risque cumulé à 10 ans. Cette myélodysplasie « secondaire » survient en particulier chez les patients ayant subi une autogreffe tardivement dans le cours de leur maladie alors que le risque de myélodysplasie après autogreffe pratiquée en première rémission complète est nettement plus faible. L'objectif de ce travail est de rapporter 4 observations de myélodysplasie ayant survenue après autogreffe au cours du MM au niveau du service.

Matériels et méthodes :

Parmi 464 autogreffes entre 2009 et 2019, nous avons analysés rétrospectivement les données cliniques et biologiques de 4 patients (0,86%) âgés entre 48 et 66 ans ayant développés une myélodysplasie après autogreffe pour MM. Deux autogreffes ont été pratiquées après une ligne de traitement (VCD) et les 2 autres après 2 et 3 lignes thérapeutiques (VTD-VCD et VCD, BVD-VRD). Le bilan pré-greffe était normal et la mobilisation réalisée par Filgrastim seul à la dose de 10 ug/kg/j pour 3 patients et 15ug/kg/j chez un patient. Le taux de CD34+ a varié de $1,3 \times 10^6$ /kg chez un patient et de plus de 2 millions chez les autres pts. Le conditionnement par melphalan à raison de 200 mg/m² à J1. Tous les pts ont reçu des cycles de consolidation deux mois après autogreffes. Au cours de leurs suivis, 2 pts ont rechuté après un délai de 16 et 20 mois et mis sous Lenalidomide-Dexamethasone. Le diagnostic de myélodysplasie a été posé sur les critères suivants : apparition de cytopénies, macrocytose, anomalies morphologiques sanguines, médullaires et le caryotype.

Résultats :

Après une durée moyenne de suivi de 27 mois chez 3 pts et 11 mois chez le 4^{ème} patient, des signes de myélodysplasie sont apparus type pancytopenie avec macrocytose chez un patient et sans macrocytose pour les autres et des anomalies morphologiques des trois lignées chez tous les patients au myélogramme, sans signes de rechute du myélome. Sur le plan pronostic IPSS, seule une patiente a fait caryotype sur moelle et a

été classée RIPSS 3 faible risque. Le traitement symptomatique a été pratiqué chez tous les pts. Au 31/12/2019, les durées de survie respectives sont de 22 mois, 32 mois, 55mois et 64 mois.

Conclusion :

Dans notre série de pts autogreffés, le taux de myélodysplasie post autogreffe (0,86%) est très faible. Le diagnostic doit avant tout éliminer une rechute médullaire du myélome avant de conclure à une myélodysplasie secondaire et dans ce cas sont probablement incriminés les chimiothérapies d'induction et de consolidation, la mobilisation (facteurs de croissance), le melphalan haute dose et le greffon cellulaire. Le traitement de la myélodysplasie doit être adapté au pronostic IPSS tout en surveillant l'évolution du MM.

P23 : Syndrome Myélodysplasique et vascularite des gros vaisseaux : une association rare.

A. Baki¹, N. Yafour¹, F. Serradj¹, S. Osmani¹, N. Hakiki¹, B. Entasoltane¹, L¹. Charef¹, S. Bouchama¹, F. Bouamama¹, K. Amani¹, B. Brahimi¹, M. Chekkal², R. Bouhass¹, M.A. Bekadja¹, A. Arabi¹
Service d'Hématologie et de Thérapie Cellulaire, EHU 1^{er} Novembre d'Oran
Service d'hémobiologie et transfusion sanguine, EHU 1^{er} Novembre d'Oran

Introduction :

Les syndromes myélodysplasiques (SMD) sont un groupe d'affections hématologiques caractérisées par la présence de cytopénies périphériques, des signes de dysplasie des progénitures hématopoïétique dans la moelle osseuse et qui peuvent être multi ou uni lignée. Les symptômes sont en fonction de la lignée cellulaire atteinte.

Les vascularites sont des maladies inflammatoires qui peuvent être secondaires à des infections, des allergies, maladies auto-immunes, et des cancers. Cependant l'association de SMD avec les vascularites des gros vaisseaux est rarement décrite.

Observation :

Nous rapportons le cas d'une patiente âgée de 60 ans, aux ATCD(s) personnels médicaux d'arthrose au niveau du bassin et mastose mammaire, et ATCD(s) familiaux marqué principalement par une notion d'auto immunité. Connue depuis 2014 pour un SMD –SLD (dysplasie sur une seule lignée), le diagnostic posé sur myélogramme qui met en évidence une moelle modérément hypercellulaire sur la lignée érythrocytaire avec des signes de dysplasie à 5%, mise initialement sous érythropoïétine à raison de 40 000 ui /semaine avec amélioration du taux de l'hémoglobine.

En novembre 2020 et suite à des douleurs abdominales et de la jambe droite, un angioscanner fait objectivant un thrombus mural de l'aorte abdominale, thrombus mural postérieur de l'aorte thoracique et des signes en faveur d'un infarctus mésentérique veineux. À l'écho doppler une thrombophlébite de l'artère et de la veine tibiale antérieure. Sur le plan biologique, le bilan de thrombophilie est revenu négatif et un syndrome inflammatoire biologique a été objectivé. La maladie de Takayasu fut suspectée d'où la mise en route d'une corticothérapie associée à une héparinothérapie.

En janvier 2021 apparition d'une anémie sévère dépendante des transfusions (01/02 Culots globulaires /10 jours), une BOM faite retrouvant une hypoplasie médullaire avec absence de signes de myélodysplasie ayant été mise sous ciclosporine depuis février 2021 à raison de 5mg/kg. Aucune amélioration n'a été notée sur le plan clinique, ni hématologique malgré le traitement entrepris.

Conclusion :

L'association des SMD-SLD à des vascularites des gros vaisseaux est rare, le mécanisme physiopathologique d'une association fortuite ou coupable n'est pas encore bien élucidé, nécessite des études complémentaires. En effet le rapport entre l'apparition des vascularites au cours des SMD et l'évolution de ceux-ci devrait être étudié. Les deux pathologies quand ils coexistent, ils compliquent certainement la prise en charge thérapeutique est altère la qualité de vie du patient.

P24 : L'anémie réfractaire avec sideroblastes en couronne (SMD-RS avec dysplasie uni lignée).

N. Zatout ; F. Kharbeche ; S.

Kerrou ; S. Hamdi ; H. Hamouda.

Service d'Hématologie CHU Sétif.

Introduction

Anémie réfractaire avec sideroblastes en couronne est définie par une anémie et une dysplasie érythroïde isolée, caractérisée par plus de 15% de sideroblastes en couronne parmi les précurseurs érythroïdes, moins de 5% de blastes médullaires et sans blastes circulants; cette entité a été identifiée dans les classifications FAB puis OMS des SMD (syndromes myélodysplasiques). L'existence d'une anomalie du gène SF381 est quasi constante, elle représente entre 3 et 11% des SMD. L'objectif: analyser les caractéristiques épidémiologiques, clinico-biologiques, et évolutive de cette entité.

Patients et méthodes :

Il s'agit d'une étude rétrospective sur 5ans (2015-Mai 2020), ou nous avons recensé 6 patients (pts) parmi 31 cas de SMD soit 19% de pts suivis en consultation externe. Les hommes sont au nombre de 4 et les femmes sont au nombre de 2 avec un Sex-ratio(H/F:2), l'âge moyen au diagnostic est de 70ans(54-81ans), le délai d'évolution de l'anémie depuis le diagnostic est 20 mois (8-27mois). Le diagnostic est porté devant les signes cliniques, les résultats de l'hémogramme, du Médullogramme et de la coloration de perls. Les pts ont bénéficié du traitement substitutif, de l'EPO (n:5), et du vidaza (n:1).

Résultats

Une notion d'exposition aux pesticides et herbicides est retrouvée dans un cas (pt agriculteur), et une notion de tabagisme chronique dans un cas. Le syndrome anémique et le subictère sont retrouvés chez tous les patients, la SPM chez 2pts(33%), Biologiquement l'anémie est sévère (Hb<8g/dl) chez 2pts(33%); elle est modérée (Hb>8-11g/dl) chez 4pts(67%), le taux d'hémoglobine moyen est 8g/dl(5.1-10.6). L'anémie est microcytaire normochrome chez un pt., normocytaire normochrome chez 2pts, macrocytaire normochrome chez 3pts. Elle est régénérative chez 2pts (Taux de réticulocytes>120000/mm³), arégénérative chez 4pts (Taux de réticulocytes<120.000), les taux de GB et de plaquettes sont normaux chez tous les pts. Le frottis sanguin montre une double population de GR (macrocytose et microcytose) avec un contingent de GR hypochromes chez 3pts. Le myélogramme réalisé chez tous les malades retrouve une hyperplasie érythroblastique avec des signes de dysérythropoïèse chez les 6 pts (dont des EB mégalo-blastiques pour 2 pts). La coloration de Perls au bleu de Prusse confirme le diagnostic en objectivant un taux de sideroblastes en couronne ≥15% de précurseurs érythroïdes. Le reste du bilan biologique retrouve: un taux de BLB T et BLB I élevées dans un cas, un taux d'LDH élevé dans un cas, la ferritinémie (ng/dl) était élevée au diagnostic dans 3 cas (<600(n:1), (600-1000:n:1), >1000:(n:1)), normale dans 3 cas. La CMF faite dans un cas est normale. Les 6 malades ont reçu un traitement substitutif (Vit B1, B6, foline) avec une réponse dans un seul cas, 5pts ont reçu l'éprex avec une bonne réponse dans un cas, une pte a été mise sous vidaza sans réponse, 3pts sont transfusions dépendants.

Les complications: Hémochromatose chez 4pts avec une ferritinémie élevée (>600) et sont sous traitement chélateur (exjade). Sur le plan évolutif, pour un suivi moyen de 20 mois (8-27), tous les patients sont vivants et sont sous traitement symptomatique dont 3pts sont toujours transfusion dépendants.

Conclusion

SMD-RS avec dysplasie uni lignée sont rares, le pronostic est globalement meilleur que pour la catégorie sans RS, l'évolution est liée aux conséquences de l'anémie et de la surcharge en fer, l'évolution vers une LAM est exceptionnelle.

P25 : Syndrome d'activation macrophagique secondaire à une infection EBV révélant une myélofibrose primitive.

S. Boussaha, MA. Youbi, T. Asma, B. Nawel, S. Abderahmani, T. Yachekour, M. Aberkane, A. Bachiri, SE. Belakehal, S. Baghdad. Service Hématologie/HMRUO

Introduction :

Le syndrome d'activation macrophagique (SAM) est une complication rare qui peut aggraver le pronostic d'une infection, une néoplasie ou une maladie auto-immune. Il complique rarement une infection à EBV et constitue un élément de très mauvais pronostic. Nous rapportons ici un cas rare d'un SAM chez un patient révélant une myélofibrose primitive.

Observation :

Patient âgé de 49 ans sans ATCDS particuliers, hospitalisé en hématologie le mois d'octobre 2019 pour une fièvre. Il avait une splénomégalie stade II sans hépatomégalie ni adénopathies. L'examen de la gorge, l'auscultation cardiaque et pulmonaire ainsi que l'examen neurologique étaient sans anomalies. La radiographie du thorax était normale. L'échographie abdominale et la TDM thoraco-abdomino-pelvienne ont objectivé une splénomégalie homogène et des adénopathies centimétriques péri-aortiques. A la biologie, il avait une hyperferritinémie à 1200 mg, une hypertriglycéridémie à 3.2 g/l, un syndrome inflammatoire biologique, une pancytopenie avec une leucopénie à 2500 éléments /mm³, une anémie normochrome normocytaire à 8g/dl et une thrombopénie à 20000 éléments /mm³. En outre, il avait une cytolyse hépatique à 5 fois la normale. Les infections virales de type hépatite virale C, hépatite virale B, HIV, herpès simplex virus, varicelle zona virus, cytomegalovirus étaient éliminées. La sérologie EBV était positive avec une charge virale élevée. Une hémophagocytose compliquant cette infection à EBV a été confirmée par le myélogramme, complété par une biopsie ostéomédullaire objectivant un syndrome myéloprolifératif de type myélofibrose primitive grade III. La recherche de la mutation JAK2 ainsi que le transcrit BCR-ABL étaient négatifs. L'évolution était favorable sous un traitement à base d'Etoposide + corticoïdes + aciclovir, puis une rechute après la 4^{ème} cure.

Une allogreffe de CSH était prévue mais le patient était décédé dans un tableau de choc septique avec défaillance multiviscérale.

Conclusion :

Le syndrome d'activation macrophagique est une cytopénie fébrile avec organomégalie et atteinte multiviscérale, il peut être rapidement évolutif avec un pronostic sombre et justifie un traitement agressif. Chez notre patient l'étiologie sous-jacente à ce syndrome était une infection à l'EBV sur une myélofibrose primitive.

Les Néoplasies Myéloprolifératives Ph négatif

P26 : Syndromes Myéloprolifératifs Chroniques Ph1 négatif.

FZ. Touil, I. Bouras, S. Hamdi, H. Hamouda Service d'hématologie –CHU de Sétif

Introduction

Les syndromes myéloprolifératifs chroniques (SMPC) Ph (t(9,22) négatif, regroupent la polyglobulie de Vaquez (PV), la thrombocythémie essentielle (TE) et la myélofibrose primitive (MFP), caractérisés par une prolifération incontrôlée d'une ou plusieurs lignées médullaire et par l'absence du chromosome Philadelphie. le traitement se fait par les cyto réducteurs et pour certains la thérapie ciblée.

Objectifs : étudier les patients présentant un syndrome myéloprolifératif chronique Ph(t(9,22) négatif.

Patients et Méthodes

Cette étude rétrospective sur 05 ans (2014-2018), comporte 64 patients composés de 39 femmes et 25 hommes, le sex ratio (H/F) est de 0.64. L'âge moyen est de 52ans (19- 80). Il s'agissait de 33 patients (52%) de thrombocythémie essentielle, 22 patients (34%) de polyglobulie de Vaquez et 9 patients (14%) de myélofibrose primitive. Le diagnostic des SMPC ph1 négatif était basé sur les critères de l'O.M.S 2016.

Résultats

La découverte est fortuite dans 31 cas, un accident thrombotique a été retrouvé chez 7 patients, un syndrome hémorragique dans 2 cas avec un délai moyen au diagnostic de 6.5 mois, l'examen clinique retrouvait une splénomégalie chez 34 patients, dans la PV le syndrome d'hyperviscosité était constaté chez 20 patients, le taux moyen de l'Hb :19.85g/dl, et 62% d'hématocrite. dans la thrombocythémie essentielle la valeur moyenne

des plaquettes était de 950 G/L. la PBO était réalisée chez 53 patients, la recherche du transcrit Bcr-Abl était réalisée chez 27 patients négative chez tous les patients. la mutation jak2 recherchée chez 54 patient était positive chez 15 PV et 14 TE. Le traitement était fait par l'hydroxy urée chez la majorité des patients +/- aspirine, saignées, en plus du traitement symptomatique (transfusion, eprex, foldine, exjade). l'évolution vers une transformation aigue ou une fibrose n'a été observée chez aucun patient, 9 patients ont été PDV, les autres sont vivants. Le suivi moyen est de 39 mois (06- 64).

Conclusion

Le diagnostic des SMPC Ph1 négatif reposait sur les recommandations de l'O.M.S 2016, donnant une place prépondérante à la biologie moléculaire et à la biopsie médullaire devant toute suspicion de SMP. Cette étude nous a permis de soulever des insuffisances diagnostiques qui sont reliées à la limite des moyens de nos malades et thérapeutique.

P27 : Analyse des circonstances de diagnostic des néoplasmes Myéloprolifératifs à l'EHU Oran.

L. Charef, B. Entasoltan, S. Bouchama, N. Hakiki, A. Arabi, N. Yafour, M.A. Bekadja
Service d'Hématologie et de Thérapie Cellulaire.
EHU 1^{er} Novembre Oran. Université Ahmed Benbella 1, Oran, Algérie

Introduction :

Les néoplasmes myéloprolifératifs (NMP) ou syndromes myéloprolifératifs BCR-ABL négatif représentent un groupe d'hémopathies malignes ayant en commun une prolifération cellulaire secondaire à l'atteinte d'une cellule souche et l'absence de t(9,22) et/ou du transcrit BCR-ABL. Leurs diagnostics reposent sur des critères de la classification OMS qui décrit 3 entités bien distinctes : la polyglobulie primitive (PV), la thrombocythémie essentielle (TE) et la myélofibrose primitive (MFP). Leurs évolutions sont chroniques et les diagnostics souvent tardifs. L'objectif de ce travail est d'analyser les circonstances de découverte de ces différentes pathologies, de les comparer entre elles et d'en évaluer l'impact de la découverte fortuite sur la survie globale (SG).

Patients et méthodes :

L'étude a porté sur l'analyse des dossiers médicaux des patients en HDJ. Les paramètres étudiés sont les signes cliniques de découverte, les complications inaugurales ou la découverte fortuite. La comparaison statistique entre les différentes entités de NMP a porté sur le test de Fisher. La SG a été calculée selon la méthode kaplan-Meier. La date de point est le 31/12/2019.

Résultats :

Durant la période allant de 2007 à 2019, 145 pts atteint de NMP sont colligés, parmi lesquels : 47 PV (32%), 77 TE (53%), 15 MFP (10%) et 6 NMP atypiques (5%). L'âge médian est de 58 ans (16-90 ans) dont 58H/87F et un sr=0.66. Le délai global entre le début des symptômes et le diagnostic est de 3 mois (1-115 mois) pour l'ensemble de la cohorte, de 14 mois au cours de la PV, de 5 mois au cours de la TE et de 4 mois au cours de la MFP primitive (p=0.004). Un diagnostic fortuit a été noté chez 63 pts (43%) dont 19 cas de PV (30%), 41 cas de TE (65%) et 3 cas de MFP (5%) (p=0.22). L'asthénie a été notée chez 20 pts (14%) dont 4PV (20%), 10TE (50%), 4MFP (20%) et 2NMPa (10%) (p=0.10). La thrombose comme première manifestation a été notée chez 8 pts (14%) dont 5PV (62%), et 3TE (38%) (p=0.16). Des céphalées ont été relevées chez 7 pts (5%) dont 4 PV (57%) et 3 TE (43%) (p=0.31). Les douleurs abdominales inaugurales ont été notées chez 18pts (12%) dont 5 PV (28%), 9 TE (50%), 3 MFP (16%) et 1NMPa (6%) (p=0.87). Une splénomégalie comme circonstance de découverte a été notée chez 8 pts (6%) dont 3PV (38%), 2TE (25%), 1MF (12%) et 2NMPa (25%) (p=0.34). Les paresthésies des membres inférieurs sont retrouvées chez 3pts (2%) dont 1 PV (34%), 1TE (33%) et 1MF (33%) (p=0.75). Pour l'ensemble de la cohorte, la découverte fortuite représente 63pts (43%) versus découverte clinique (n=82pts) (p=0.026). Par ailleurs, la SG à 10 ans est de 69% versus 66% selon une découverte fortuite ou non, respectivement (p=0.317).

Conclusion :

De façon générale, la découverte fortuite est statistiquement moins fréquente (p=0.026), témoignant de la chronicité, mais n'a pas d'impact sur la SG (p=0.317).

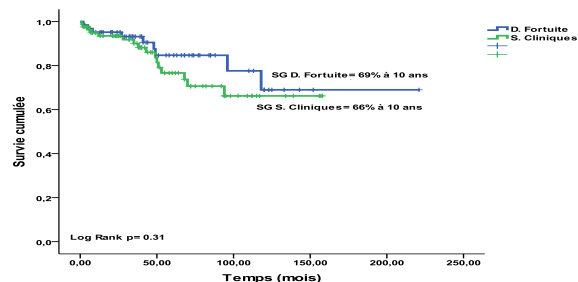


Figure 1: Survies globales des NMP selon le type de circonstance de découverte (Fortuite versus non fortuite à l'EHU Oran)

P28 : Analyses des circonstances de diagnostic des Syndromes Myéloprolifératifs PH négatif.

L. Charef, N. Yafour, B. Entasoltan, S. Bouchama, N. Hakiki, F. Srradj, F. Boummama, K. Amani, S. Osmani, R. Bouhass, M. Brahimi, M.A. Bekadja, A. Arabi.

Service d'Hématologie et de Thérapie Cellulaire.
EHU 1^{er} Novembre Oran. Université Ahmed Benbella 1, Oran, Algérie

Introduction :

Les syndromes myéloprolifératifs PH négatif représentent un groupe d'hémopathie malignes ayant en commun une prolifération cellulaire secondaire à la cellule souche et l'absence de la t(9,22) et/ou du transcrit BCR-ABL.

Leurs diagnostics reposent sur des critères de la classification OMS 2008 (2016) et décrivent trois principales entités bien distinctes : la PV ; la TE et la MF. L'objectif de ce travail et d'analyser les circonstances de découverte de ces différentes pathologies.

Patients et méthodes :

L'étude a porté sur l'analyse de dossiers médicaux des patients. Les facteurs étudiés sont les signes cliniques et/ou biologiques, les complications, et la découverte fortuite.

Les résultats :

Durant la période allant de 2007 à 2019, 145 pts atteints de SMP-PH négatif sont colligés, soit 47 pts PV (32%), 77 pts (53%) TE, 15 pts MF (10%) et 6 SMPa (5%). L'âge médian est de 58 ans (16-90 ans), le délai médian entre le début des symptômes et le diagnostic est de 3 mois (1-115 mois). Il est de 14 mois au cours de la PV, de 5 mois au cours de la TE et de 4 mois au cours des MF primitives.

Un diagnostic fortuit a été fait chez 63 pts (43%) dont 19 cas de PV (30%), 41 cas de TE (65%) et 3 cas de MF (5%). L'asthénie a été notée chez 20 pts (14%) dont 4 cas de PV (20%), 10 cas de TE (50%), 4 cas de MF (20%) et 2 cas (10%) de SMPa. L'AVC a été révélé chez tous les pts atteints de TE.

Une thrombose comme première manifestation clinique a été notée chez 8 pts (14%) dont 5 cas de PV (62%), 3 cas de TE (38%).

Des céphalées ont été relevées chez 7 pts dont 4 PV (57%), 3 cas de TE (43%).

Les douleurs abdominales inaugurales ont été notées chez 18 pts, dont 5 pts de PV (28%), 9 pts de TE (50%) et 3 cas de MF (16%), et 1 cas (6%) de SMPa.

La splénomégalie a été retrouvée chez 8 pts, dont 3 cas de PV (38%), 2 cas de TE (25%), 1 cas de MF (12%), et

2 cas (25%) de SMPa. Les paresthésies des membres inférieurs retrouvées ont été décrites par 3 pts ; 1 cas de PV (34%), 1 cas de TE (33%) et 1 cas de MF (33%).

Conclusion :

Au cours des SMP-PH négatifs ; parmi les symptômes liés au diagnostic ; la découverte fortuite représente près de la moitié des cas et explique le retard au diagnostic, la TE représente près des 2/3 des cas.

P 29 : Néoplasies myéloprolifératives Ph - : Expérience monocentrique.

S. Gherras, M. Allouda, N. Dali, H. Laga, K. Aitseddik, N. Boulaziz, F. Ait Ahmed, H. Ait Ali.
Service hématologie CHU Tizi Ouzou

Introduction

Les néoplasies myéloprolifératives Ph - (NMPs Ph-) sont principalement représentées par la polyglobulie de Vaquez (PV), la myélofibrose primitive (MFP) et la Thrombocythémie essentielle (TE). Elles sont caractérisées par une prolifération incontrôlée d'une ou de plusieurs lignées médullaires, par l'absence du chromosome Philadelphie et par la présence à des fréquences variables d'anomalies moléculaires (mutation V617F de JAK2, CALR et MPL). Le risque de complications vasculaires et de transformation hématologique à long terme, constituent toute la gravité de la maladie.

Matériels et méthodes

Notre étude est rétrospective, descriptive, elle a concerné des patients pris en charge pour NMPs Ph- de janvier 2015 à décembre 2019. Le diagnostic est retenu sur les arguments cliniques, biologique, la biopsie ostéomédullaire (BOM) et la recherche de la mutation JAK 2. Le traitement a fait appel essentiellement aux cytoréducteurs (Hydroxyurée), associé au traitement symptomatique.

Résultats

Cent quatre patients ont été colligés, 53 PV, 47 TE, 3 MFP et 1 patient présentant une leucémie chronique à polynucléaires éosinophiles (LCE).

L'âge médian est de 58 ans (21- 85 ans) dans la PV, 59 ans (32 - 87 ans) dans la TE et 69 ans (47- 74 ans) dans la MFP. Le sex ratio est de 1,9 dans la PV et de 0,67 dans la TE.

Globalement, 49 % de nos patients étaient asymptomatiques au diagnostic. Soixante-quatre pourcent des patients atteints de PV, avaient des céphalées et des vertiges.

La SPMG est présente dans 24 % des cas dans la PV, dans 5% des cas dans la TE.

La BOM réalisée dans 57% des cas : chez 20 pts (37%)

dans la PV, chez 36 pts (77 %) dans la TE et 3 pts atteints de MFP. La recherche de la mutation de JAK2, faite chez 64 patients (62%) est revenue positive chez 35 patients (54,6%), dont 23 (43 % PV) et 12 TE (25 %).

Les mutations de CALR et MPL n'ont pas été recherchées. Le patient atteint d'une LCE, présente un remaniement FIPIL1-PDGFR.

Neuf patients (8,6 %) ont présenté des complications thrombotiques : 7 PV (dominé par des thromboses artérielles), et 1 MFP et une double thrombose des deux membres inférieurs chez le patient LCE. Sur le plan thérapeutique, 75 pts (72%) ont bénéficié d'un traitement cytoréducteur par l'Hydroxyurée, 89 pts (85%) un antiagrégant plaquettaire, 3 pts jeunes ont reçu de l'interféron.

Après un suivi médian de 48 mois, un patient est décédé d'un syndrome de Budd chiari, nous n'avons noté aucune transformation hématologique dans notre série.

Conclusion

Pour une meilleure prise en charge diagnostique et thérapeutique des NMPs Ph -, l'adhésion et l'application des recommandations de l'OMS 2016 en vie réelle est nécessaire, notamment la pratique de la BOM, la recherche des mutations de JAK2, CALR et MPL, ainsi que l'indication d'un traitement quand il y a des facteurs de risque thrombotique.

P30 : Identification de la mutation jak2 dans les Syndromes Myéloprolifératifs.

N. Khouni, C. Kerar, M. Aribi, H. Remila, Z. Kaci, N. Boudjerra, M. Belhani.
CHU Beni Messous

Introduction :

L'identification du profil mutationnel du gène Janus Kinase 2 V617F (jak2) dans les syndromes myéloprolifératifs (SMP) a une valeur diagnostique, cependant la corrélation entre la présence de cette mutation (étude qualitative) et les caractéristiques cliniques et biologiques reste indéterminée.

Objectif :

Déterminer les caractéristiques cliniques et biologiques et pronostiques des SMP jak2 positive.

Patients et méthodes :

Etude rétrospective, s'étalant sur une période de 5 ans (2015 – 2019).

Les fiches comportent :

1. les données anthropologiques.
2. clinique : la splénomégalie (SPMG) ; signes d'hyperviscosité, signes de thrombose.

3. Le bilan biologique: hémogramme, frottis sanguin (FS), biopsie médullaire osseuse (BOM), dosage de l'EPO, la recherche de la mutation jak2.
4. L'évolution des SMP et devenir des malades.

Résultats :

Sur une période de 5 ans nous avons colligé 99 cas de SMP, la mutation jak2 a été identifiée chez 43pts (43 %) : 23 TE (54%), 17 PV (40 %) et 3 MP (6%).

On note 17 H et 26 F, sex ratio (H/F) est de 0.65 , l'âge moyen : 63ans [25ans-83ans]

Pour les 23 TE JAK2+ : 15 F et 8 H, sex ratio (H/F) : 0.53. L'âge moyen : 60.8 ans [25-82]

Les signes d'hyperviscosité présents chez 03 patients, splénomégalie chez 5 pts (21%),

Les complications thrombotiques : 13 pts (56%) de localisation cérébrales, hépatiques, pulmonaires. La moyenne des pqt est environ de 632 000 [348000-1430000]

Sur la série des TE, 4 patients ont évolué vers une HTP avec cirrhose, 67% (16 pts) sont vivants, 3 perdu de vue (13%) et 1 décès dont la cause est indéterminée.

Sur les 17 pts PV jak2+, 7H et 10 F sex ratio (H/F)=0.7, l'âge moyen : 58.2 ans [30-79]

Les signes d'hyperviscosité chez 4 pts. La SPMG : 8 pts (47%), HPMG : 3 pts (18%),

la moyenne de Hb est de 15.27 [13-21.9] et la moyenne de l'Hte est de 51.32 [52-64].

BOM faite pour tous les patients.

L'évolution est stable pour tous les patients; 13 sont vivants sans complication, 3 perdus de vue, et 01 décès enregistré. Les trois MFP, sex ratio (H/F) =0.5 , L'âge moyen : 53.8 [33-54]. La rate présente chez les 03 patients et 02 ont une SPMG avec HTP. La BOM faite chez les 03 patients. On a enregistré un décès dans notre série.

Discussion et conclusion :

Dans notre série on remarque une fréquence élevée des TE par rapport au PV et MP, elle est respectivement de 54%, 40%, 6%, ce qui se rapproche des données de la littérature ⁽¹⁾ on décrit en littérature la fréquence des accidents thrombotiques dans les SMP associés à la mutation JAK2, ce qui rejoint les résultats de notre série. Le profil mutationnel du gène jak2 dans les SMP a une valeur prédictive de survenu des complications thrombotiques.

P31 : Evalaution des complications thrombotiques au cours des syndromes Myéloprolifératifs BCR-ABL Négatif.

B. Entasoltan, B. Mansour, S. Bouchama, L. Charef, A. Arabi, RA. Bouhas, N. Yafour, MA. Bekadja
Service d'Hématologie et Thérapiecellulaire, EHU 1^{er} novembre 1954, Oran, Université Ahmed Benbella 1, Oran, Algérie.

Introduction :

Les SMP Ph négatif, sont des hémopathies malignes caractérisées par la prolifération de lignées cellulaires, sans transcrit BCR-ABL. Cette prolifération cellulaire non contrôlée est responsable de complications thrombotiques artérielles ou veineuses. L'objectif de ce travail est d'évaluer l'incidence des manifestations thromboemboliques survenant au cours de SMP Ph négatif et leur impact sur la survie des patients.

Patients et Méthodes :

Il s'agit d'une étude rétrospective, de 2007 à 2019. Le diagnostic de SMP Ph négatif a été posé sur les recommandations de la classification OMS. Le diagnostic de TVP ou de thrombose artérielle ou d'embolie pulmonaire a été posé sur les signes cliniques, l'écho-doppler veineux ou artériel, l'angio-scanner ou l'angio-IRM et le dosage des D-dimères. La prophylaxie primaire anti-thrombotique a porté sur l'acide acétylsalicylique (100mg/j) et en cas de thrombose avérée, le traitement par des HBPM à dose curative (Enoxaparine : 100UI /kg/12h pendant 10 jours) puis relayées par les AVK. La durée du traitement anti-thrombotique a varié de 6 mois en cas de TVP à 12-18 mois en cas de thrombose artérielle ou d'embolie pulmonaire. L'incidence de la thrombose a été évaluée entre les différents sous type de SMP. Les survies ont été calculées par la méthode de Kaplan-Meier et leurs comparaisons par le test du Log Rank.

Résultats :

145 patients ont été colligés, avec un âge médian de 58 ans (16-90 ans) dont H/F=58/87, sr=0.66. On note 47 PV (32%), 77 TE (53%), 15 MFP (10%), et 6 SMP atypiques (4%). 20 cas de thromboses (14%) ont été relevés, d'âge médian 44 ans (30-84 ans) dont 11H et 9F, sr= 1.22 (p=0.8), dont :TE=13/20(65%), PV= 5/20(25%), MFP=1/20 (5%), SMP atypiques=1/20 (5%) (p=0.014). Le siège de la thrombose est au niveau de la veine porte chez 8 pts dont 6 cas de TE (4%) et 2 cas de PV (1%), des veines des membres inférieurs chez 3pts, des artères coronariennes chez 3 pts (2 syndromes coronariens, 1 IDM), cérébrale chez 2 pts, une embolie pulmonaire chez 2 pts et au niveau d'une veine du bras gauche chez 1 pt. Non précisé chez 1pt.

Le traitement prophylactique (Aspirine®) a été prescrit chez 89 pts (61%), un pt a reçu de l'énoxaparine et 10 pts du sintrom® pour des antécédents de cardiopathies et 45 pts n'ont pas reçu de prophylaxie (31%). 5pts (6%) ont développé une thrombose parmi les pts sous Aspirine versus 15 cas de thrombose (33%) parmi les pts n'ayant pas reçu de prophylaxie (p <0.00005).

Du point de vue évolutif, en cas de thrombose, 4pts sont décédés (20%) avec une SG à 5 ans= 78% (durée médiane de suivi=40 mois (3-168 mois)) versus SG=81% (médiane de suivi de 55 mois (0-158mois)) (Log Rank, p=0.754) en cas d'absence de thrombose.

Conclusion :

Au cours des SMP Ph négatif, les manifestations thromboemboliques sont surtout rencontrés au cours de la TE (65%) et de façon significative (p=0.014). Un traitement anti thrombotique prophylactique permet de réduire la comorbidité et d'allonger la survie globale.

P32 : Les thromboses au cours des syndromes myéloprolifératifs chronique (Ph-) : A propos de 147 patients.

A. Baki¹, Belhadj¹, N. Yafour¹, F. Serradj¹, S. Osmani¹, N. Hakiki¹, B. Entasoltane¹, L. Charef¹, S. Bouchama¹, F. Bouamama¹, K. Amani¹, B. Brahimi¹, M. Chekkal², RA. Bouhass¹, MA. Bekadja¹, A. Arabi.
1. Service d'Hématologie et de Thérapie Cellulaire, EHU 1^{er} Novembre d'Oran
2. Service d'hémobiologie et transfusion sanguine, EHU 1^{er} Novembre d'Oran

Introduction

Les syndromes myéloprolifératifs chroniques (SMP chronique) sont des hémopathies malignes ayant pour caractéristiques communes une hyperplasie myéloïde globale et une hypersensibilité aux cytokines des progénitures hématopoïétiques.

Les thromboses sont des complications fréquentes au cours de la polyglobulie de Vaquez (PV), et de la thrombocytemie essentielle (TE), Elles touchent les territoires artériels et veineux, et aussi la microcirculation. L'objectif de ce travail est de déterminer l'incidence des thromboses au cours de la prise en charge des patients (pts) atteints de SMP chronique.

Patients et méthodes

Il s'agit d'une étude rétrospective, monocentrique, au niveau du service d'hématologie et thérapie cellulaire à l'EHU 1^{er} Novembre d'Oran. Nous avons recueilli les données cliniques des pts sur une période de 12 ans (2007-2019).

Résultats :

Au total, 147 pts avec un SMP chronique ont été recrutés, dont 75 pts présentaient une TE, 47 pts une PV, 17 pts une myélofibrose primitive (MFP), 17 pts un SMP atypique et 01 pt une leucémie chronique à éosinophile. L'âge moyen au diagnostic était de 57 ans (16-90 ans), les pts qui présentaient un événement thromboembolique étaient au nombre de 28 (19%), dont 5 pts (3.4%) atteints de PV, 18 pts (12.2%) TE, 3 pts (2%) MF et 01 patient (0.6 %) SMP atypique. Ces événements thromboemboliques étaient révélateurs de la maladie chez 13 pts (8.8%). Dix pts (6.8%) ont été traités par un antiagrégant seul, 9 pts (6.1%) par un anticoagulant seul, et 01 pt traité par les deux. Les sites atteints variaient entre thrombose porte, thrombose veineuse profonde des membres et même 01 cas d'embolie pulmonaire.

Conclusion :

Le diagnostic précoce et la prise en charge rapide des pts atteints de SMP chronique à risque élevé de thrombose est primordial, vue la gravité des sites atteints, qui peuvent engager le pronostic vital.

P33 : Polyglobulie vraie expérience de l'EHU Oran.

S. Osmani, B. Entasoltan, F. Serradj, N. Yafour.
Service d'Hématologie et de Thérapie Cellulaire,
EHU 1er Novembre d'Oran

Introduction :

La polyglobulie vraie (PV) est un syndrome myéloprolifératif souvent compatible avec une survie prolongée. Elle entraîne une hyperviscosité sanguine avec un risque majeur de thrombose. Le risque à long terme est la transformation en myélofibrose ou en leucémie aiguë.

Objectif :

L'objectif de notre étude est de présenter les aspects cliniques, biologiques et thérapeutiques de la polyglobulie dans notre service.

Matériel et méthodes :

Il s'agit d'une étude rétrospective qui a colligé 45 patients. La collecte des données a été faite sur des dossiers ou des fiches de consultation de patients suivis pour PV sur une période de 13 ans (2007-2020).

Le diagnostic a été retenu sur les données de la NFS et la BOM, pour les anciens malades, et la recherche de mutation JAK2 et dosage sérique de l'EPO pour les nouveaux.

Résultats :

L'âge médian est de 58 ans, avec légère prédominance féminine (H:21/F:24 et sex-ratio=0,87), la découverte

de la PV est fortuite dans la majorité des cas, l'hyperviscosité est retrouvée dans 50% des cas, la splénomégalie est présente chez 14 patients (31%) et l'analyse des antécédents personnels fait apparaître un pourcentage élevé d'HTA 19 cas (42%) et thrombose 09 cas (20%) de cardiopathies ischémiques 5 cas (10%). Sur le plan biologique, le taux d'hémoglobine (médiane=18.7 g/dl), accompagnée de thrombocytose chez la moitié des patients, la recherche de mutation du JAK2 a été recherchée chez 31 malades et il est muté chez 25 d'entre eux, le dosage de l'EPO a été effectué chez 10 patients seulement et revenue effondré chez 8 d'entre eux.

La BOM a été réalisée chez 27 patients et elle a retrouvé 05 cas de fibrose.

Pronostic : score 0 : 8 patients, score1 : 12 patients, score 2 : 11patients, score 3 : 4 patients, score 5 : 5 patients, score6 : 5 patients.

Concernant le traitement la moitié des patients a bénéficié de saignées et du traitement antiagrégant, et tous les patients ont pris un cytoréducteur (type hydroxyurée).

02 cas transformés en myélofibrose, ont reçu le Ruxolitinib.

Parmi les 45 patients, 04 ont été orientés vers des structures à proximité leurs résidence et 02 sont décédés. Sur une durée médiane de suivi de 04 ans la survie globale est de 95%.

Conclusion :

Les résultats obtenus dans cette étude, malgré le manque des moyens diagnostiques et thérapeutiques, rejoignent les données de la littérature.

P34 : Aspects cliniques, biologiques et évolutifs de la Polyglobulie de Vaquez.

I. Bouras, FZ. Touil, S. Hamdi, H. Hamouda.
Service d'hématologie CHU de Sétif - Algérie

Introduction

La polyglobulie de Vaquez est un syndrome myéloprolifératif rare du à une prolifération incontrôlée de la cellule souche myéloïde prédominant sur la lignée érythroblastique. Associant une splénomégalie et des troubles thrombo-hémorragiques.

Elle est quasi constamment associée à l'existence d'une mutation particulière d'un gène codant pour la protéine de transduction du signal JAK2.

Objectifs :

Etudier les aspects cliniques biologiques et évolutifs des patients présentant une polyglobulie vraie pris en charge au niveau de notre centre.

Patients et méthodes

Il s'agit d'une étude rétrospective sur 5 ans (2014-2018) incluant 22 patients composés de 8 hommes et 14 femmes (sex-ratio : 0.57). L'âge moyen est de 60 ans (39-86).

Le diagnostic est posé devant la clinique, les données érythrocytaires de l'hémogramme et l'élimination d'une étiologie. Le traitement initial est basé sur les saignées 2 à 3 fois / semaine au début puis en fonction de l'hématocrite, associé un myélosuppresseur : hydroxyurée .

Résultats

La découverte de la maladie est fortuite devant la perturbation de l'hémogramme dans 31%. Les signes d'hyperviscosité sanguine sont retrouvés chez 8pts (35%) des cas, une splénomégalie chez 10 pts (45%), un prurit chez 10pts (45%), une HTA chez 14 pts (63%). L'hémogramme montre : un taux moyen d'Hb: 18.5g /dl (17.8-24.7),un taux moyen d'hématocrite :59 (5 -68), le taux moyen des GR :6.29M(5-8.28) .le taux moyen des plaquettes est de 330G/L (203-600), le taux de GB moyen est de 11600(6000-28600).

La Sa O2> 95% dans 100% des cas .la mutation JAK2 a pu être recherchée chez 20 patients (91%) le résultat est positif dans 65% et négatif dans 35 %des cas. La recherche du Phi a également été faite chez 7 patients chez qui il est négatif. Le traitement est essentiellement symptomatique : une saignée a été pratiquée chez 8 malades associées à l'hydroxyurée et souvent à l'aspirine à faible dose. L'évolution chronique est marquée par l'installation d'une myelofibrose chez 2 patients ; nous n'avons pas noté de thrombose s ni de transformations en leucémie aigue, nous enregistrons 2 PDV, les autres sont vivants en RC et sont suivis régulièrement.

Conclusion

Cette étude met en évidence une fréquence féminine contrairement à ce qui est rapporté par la littérature, les circonstances de découverte rejoignent celles de la littérature, les signes cliniques restent classiques. La polyglobulie de Vaquez est de bon pronostic, d'évolution chronique cependant le risque est celui des complications thrombotiques.

P35 : Facteurs de risque thrombotique dans la Polyglobulie de Vaquez : Expérience du service d'hématologie du CHU Béni Messous.

S. Kellouche, C. Kerrar, M. Aribi, A. Mokrani, H. Remila, F. Benchikhi, M.Belhani, N. Boudjerra, Z. Kaci.
Service d'hématologie du CHU Béni Messous

Introduction

La polyglobulie de Vaquez (PV) est une néoplasie myéloproliférative dont l'évolution chronique est émaillée de complications thrombotiques (41%) principales causes de décès chez ces patients (30%). Si certains facteurs prédictifs de thrombose sont connus d'autres mécanismes sont susceptibles de participer à la genèse de la thrombose, leurs études permettront de mieux comprendre la physiopathologie et ainsi réduire la morbidité et la mortalité liées à la PV.

Objectif

Préciser la fréquence des thromboses ; Reconnaître les sujets à risque.

Matériels et méthodes

Etude rétrospective faite sur fiche de consultation de patients suivis pour PV. Le bilan comporte celui du diagnostic et un bilan confirmant la thrombose

Résultats

Nous avons colligé 180 PV sur une période de 15ans (2004-2019) dont 29 ont présenté une thrombose. Il s'agit de 20 hommes et 9 femmes avec un sex-ratio 2.2, dont l'âge moyen est 56ans [21-83], 12 patients (41.3%) ont un âge ≥ 60 ans. Des antécédents médicaux à type de facteurs de risque cardiovasculaire (HTA, diabète, tabac) sont retrouvés chez 15 malades (51.7 %) et des antécédents personnels de thrombose sont retrouvés chez 5 patients (17%). On retrouve des signes d'hyperviscosité sanguine chez 19 patients (65.5%)

Une splénomégalie est retrouvée chez 11 patients. Des signes de thrombosesont retrouvés selon le siège :artérielle ou veineux chez 19 patients à type d'œdème des membres, trouble neurologique, hepatomegalie. Hémoglobine augmentée en moyenne 17.2g /dl [15.5-21.2]

PBO faite chez 18 patients (62%) confirmant le diagnostic ; La mutation JAK2 est positive chez 13patients (45%). La thrombose a été révélatrice de la PV chez 19 patients (65.5%) : *Artérielle 12(63%):-AVC ischémique 5(26.3%),-IDM 5(26.3%),-Embolie pulmonaire 1(5.2%),-thrombose du membre supérieur 1(5.2%) ; *Veineux 7(36.8%):-Syndrome de Budd Chiari 2(10.5%), -thrombose des membres inf. 3(15.7%),- veine mésentérique sup 1(5.2%)-sinus longitudinal sup 1(5.2%). 8événements thrombotiques sont observés lors de l'évolution de la PV (27.5%) : Artérielle : 1 thrombose de l'artère fémorale superficielle droite, 2 IDM, 1 thrombose de l'artère rénale gauche, 1 AVC, Veineux : 1 thrombo-phlébite du membre inf., 3 bloc inta hépatique. Le traitement par antiagrégants plaquettaires est prescrit à tous nos patients en association avec l'hydroxyuré. 5 décès observés : 3 par décompensation cirrhotique, 2 IDM.

Commentaires

Dans notre série environ 24% des patients ont développé une thrombose (41% dans la littérature). La découverte de PV à l'occasion d'une complication vasculaire est très fréquente (65.5% dans notre série) d'où l'intérêt de rechercher un syndrome myéloprolifératif dans le bilan étiologique des thromboses. Le risque thrombotique au cours de PV est élevé chez les sujets ≥ 60 ans (41.3% dans notre série) ou avec antécédents de thrombose (17%). Les manifestations thrombotiques artérielles sont plus fréquentes et plus graves. L'apparition de thrombose au cours de l'évolution de la maladie a été réduite par le traitement cytoréducteur et antiagrégants.

Conclusion

Les thromboses constituent la complication principale des PV mais peuvent également la révéler, sa physiopathologie est complexe et multifactorielle, une identification des groupes à risque est nécessaire afin de débiter précocement un traitement et éviter une évolution fatale.

P36 : Les facteurs de risque de la thrombose au cours de la polyglobulie primitive.

A. Hadjeb, N. Zemri, S. Benichou, N. Si Ali, ZA. Ramdoun, Z. Zouaoui, M. Benlazar
Service d'hématologie, CHU de Sid Bel Abbès.

Introduction

Les patients atteints de polyglobulie primitive (PV) présentent un risque important de complications thrombotiques (CT). L'objectif de notre étude est d'analyser ce risque thrombotique et de déterminer les facteurs qui le favorisent.

Patients et méthodes

Il s'agit d'une étude rétrospective ayant concerné des patients suivis dans notre service d'hématologie pour PV, entre Janvier 2005 et Décembre 2018. Nous avons répertorié les CT chez ces patients et analysé les facteurs de risque thrombotique. Nous avons ainsi procédé à une analyse univariée, puis multivariée pour déterminer l'impact de chaque facteur.

Résultats

70 patients ont été colligés (41 femmes et 29 hommes), avec un âge médian de 60ans [36-78]. Avec un suivi médian de 45 mois. 19 (27%) malades ont présenté un accident thrombo-embolique. La survie globale (SG) à 10 ans des patients sans CT est de 83%, alors que celle des patients avec CT est réduite à 54% ($p=0.005$, HR : 0.28, IC : 0.09-0.85). Après analyse multivariée, quatre

facteurs sont prédictifs pour la survenue d'une CT chez nos patients : les antécédents de thrombose ($p=0.04$), un taux de GB ≥ 12 G/L ($p=0.01$), une hématoctrite après traitement $> 45\%$ ($p=0.004$), et l'existence d'un diabète ou d'une maladie vasculaire ($p=0.007$).

Conclusion

Le risque de thrombose demeure élevé chez les patients présentant une PV, essentiellement ceux avec des antécédents de thromboses, de maladies métaboliques ou vasculaires. Une prise en charge de ces facteurs et un traitement visant à réduire le taux de globules blancs et de l'hématoctrite seront nécessaires pour réduire ce risque.

P37 : Polyglobulie vraie : un AVC ischémique (à propos d'un cas).

R. Amouiri, S. Boutouatou, N. Allouane, DJ. Khelaf.
Service de médecine interne EPH AIN FAKROUN

Introduction :

La polyglobulie vraie est un syndrome myéloprolifératif BCR-ABL négatif qui expose à des complications thrombotiques veineuses et artérielles. Nous rapportons une observation de thrombose artérielle cérébrale chez un patient sans antécédent pathologique et dont l'évolution était favorable.

Observation :

Patiente âgée de 56ans, sans antécédents pathologiques, admis pour la prise en charge d'un AVC ischémique évoluant depuis 02jours. L'examen clinique retrouve une tension artérielle normale, un rythme cardiaque régulier, une hémiparésie droite, rougeur du visage, prurit avec des signes généraux type sueurs nocturnes et une notion de fièvre. Le reste de l'examen est sans particularité. La TDM cérébrale ainsi que l'Angio-IRM en faveur d'une ischémie du territoire de l'artère cérébrale gauche sans autres anomalies, ECG ne montre pas de trouble cardiaque, échocoeur sans particularité, l'écho-doppler des vaisseaux du cou sans anomalie, le bilan biologique révèle un taux de GB à 29350 elt/mm³ (pnn23000/mm³ lymphocyte 1700/mm³), HB 16.2g/dl avec un HTE 58% GR 8.6millions VGM=65.2fl TGMH =18.6pd/dl, PLT=385000/mm³, bilan inflammatoire correct(vs a 2mm/h), ferritinémie basse, bilan immunologique nég, bilan lipidique correct, bilan de la thrombophilie nég, échographie ne montre pas une splénomégalie. La BOM était en faveur d'un syndrome myéloprolifératif type polyglobulie, la recherche de la mutation JAK2 V617F était positif à 90.4%.

Sur le plan thérapeutique le patient a bénéficié d'un traitement de l'AVC (rééducation fonctionnelle, trt symp-

tomatique et une anticoagulation) et d'un traitement cyto-réducteur seul en 1ère intention vu la phase aiguë de l'AVC type hydroxyurée avec une bonne évolution et récupération presque totale du déficit moteur.

Discussion :

Le diagnostic de polyglobulie vraie peut être porté devant l'association d'une élévation du taux HB sup à 16.5g/dl avec un hématoците sup à 49% chez un homme, d'une BOM montrant une prolifération des 3 lignées myéloïdes incluant une prolifération de mégacaryocytes matures et polymorphes et de la présence de la mutation jak2 ou un taux d'EPO sérique normale ou subnormale. Les thromboses artérielles et veineuses sont des complications majeurs des néoplasies myéloprolifératives BCR-ABL nég, elles surviennent plus volontiers dans le territoire artériel avec une prévalence de 70% dans la PV, ces derniers touchent surtout la microcirculation (périphérique ou cérébrale) rarement les gros troncs artériels. Les accidents vasculaires cérébraux peuvent se voir dans 10% des cas. La survenue de thrombose au cours de la PV semble plutôt liée à l'activation des neutrophiles et des plaquettes qu'à la conséquence de l'hyperviscosité. La mutation jak2 (charge allélique plus précisément) semble s'associer à un risque accru de thrombose veineuse mais son rôle dans l'apparition d'une thrombose artérielle reste toujours discuté. L'estimation du risque thrombotique est corrélée à l'âge sup à 60 ans et à l'existence d'un antécédent thrombotique.

Conclusion

Les complications thrombotiques sont à l'heure actuelle le problème clinique le plus important chez les patients présentant une néoplasie myéloproliférative, cette dernière doit être recherchée systématiquement devant une complication thrombotiques sans pour autant oublier l'identification des autres facteurs de risque notamment la réalisation d'un bilan de la thrombophilie qui reste toujours indispensable

P38 : Association Polyglobulie de Vaquez et Leucémie Lymphoïde Chronique.

F. Boumama, N. Yafour, B. Entasoltan, S. Osmani, S. Bouchama, F. Serradj, N. Hakiki, L. Charef, S. Bouchama, K. Amani, M. Brahimi, R. Bouhass, MA. Bekadja. A. Arabi
Service d'Hématologie et de Thérapie Cellulaire, EHU
1er Novembre, Oran

Introduction :

La polyglobulie primitive de Vaquez (PV) est un syndrome myéloprolifératif clonal avec prolifération des 3 lignées médullaires, splénomégalie et complications

thrombo-hémorragiques et la présence de la mutation JAK2 V617F.

La leucémie lymphoïde chronique (LLC) est un syndrome lymphoprolifératif dû à une prolifération monoclonale monomorphe de petits lymphocytes B dans le sang, la moelle osseuse, la rate et les ganglions. L'association des deux pathologies est peu fréquente.

Objectifs :

Dans ce travail, sur une période de 14 ans (2007-2021), nous rapportons le premier cas de l'association d'une PV et LLC, diagnostiqué au niveau de notre Centre à l'EHU 1er Novembre d'Oran.

Observation :

Il s'agit du patient B.M, âgé de 70 ans, sans antécédents particuliers, connu du centre EHU depuis septembre 2007 pour la prise en charge d'une polyglobulie de Vaquez avec JAK2 muté hétérozygote, compliquée d'une HTA. Sur le plan thérapeutique, le patient a été mis sous Hydréa, d'évolution favorable par la suite. En Mai 2016, L'hémogramme mets en évidence une hyperleucocytose à 25,3 G/L avec une hyperlymphocytose à 20 G/L. Un frottis sanguin fait, retrouve des petits lymphocytes d'aspect matures. L'immunophénotypage par cytométrie en flux conclu à une LLC, score de MATUTES 4/5. Selon la classification BINET, il s'agit d'une LLC stade A. Actuellement le patient est toujours en vie sous Hydrea et Aspégic pour la PV et abstention-surveillance pour la LLC.

Conclusion :

Au terme de cette observation l'association PV et LLC est très rare et possède un bon pronostic.

P39 : Aspects cliniques et biologiques de la Myélofibrose Primitive.

FZ Touil, I Bouras, S Hamdi, H Hamouda
Service d'hématologie –CHU de Sétif

Introduction

La myélofibrose primitive (MFP) appelée encore splénomégalie myéloïde est un néoplasme myéloprolifératif chronique, le plus rare, et le plus grave des syndromes myéloprolifératifs chroniques, caractérisé par un envahissement de la moelle osseuse par du tissu fibreux collagène, ce qui empêche la formation normale des éléments sanguins, aboutissant à une aplasie médullaire qui peut être fatale. La maladie peut se déclarer à tout moment de la vie, mais elle atteint l'adulte en moyenne entre 60 et 65 ans.

Objectifs :

Etudier les patients présentant une myélofibrose primitive.

Patients et Méthodes

Il s'agit d'une étude rétrospective réalisée sur 05 ans (2014-2018), nous avons colligés 10 patients, les hommes sont au nombre de 6 et les femmes de 4 ; le sex ratio (H/F) est de 1.5, l'âge moyen : 57 ans (20-77). La biopsie ostéo médullaire est l'élément essentiel au diagnostic.

Résultats

La MFP est de découverte fortuite lors d'un bilan biologique dans 37.5% .sur le plan clinique : la splénomégalie est retrouvée chez tous les patients, une pâleur cutaneo-muqueuse est retrouvée chez 5 patients .Sur le plan biologique : le taux moyen de GB : 104 G/L (15-255), taux moyen de l' Hb :10.8 g/dl (8-13), taux moyen des plaquettes : 168 G/l (68--322), la ponction biopsie osseuse montre une ostéo myélofibrose G2 chez 5 patients, le score pronostic de Lille intermédiaire a été retrouvé chez 6 patients, la mutation Jak2 réalisée chez 2 patients, le réarrangement Bcr-Abl revenant négatif chez tous les patients . Sur le plan thérapeutique : les patients ont bénéficié d'un traitement symptomatique : les transfusions, les antibiotiques, les corticoïdes et parfois l'hydroxyurée. L'évolution est émaillée de complications : 02 patients ont présentés une HTP, 02 patients ont présentés une surcharge en fer, 01 patient a présenté une aplasie sévère, nous enregistrons 5 vivants et 5 PDV. Le suivi moyen est de 28.7 mois (12- 41).

Conclusion

La MFP est le plus rare des syndromes myéloprolifératifs, comme cela est rapporté dans la littérature. Les réponses thérapeutiques sont médiocres, c'est pourquoi des traitements vigoureux doivent être envisagés, dont la greffe de moelle allo génique.

P40 : Apport des inhibiteurs de JAK2 dans la Myélofibrose : Expérience de l'EHU d'Oran.

B. Entasoltan, S. Bouchama, L. Charef, N. Hakiki, A. Arabi, R. Bouhass, Yafour N, MA. Bekadja.

Service d'Hématologie et de Thérapie cellulaire
EHU 1^{er} Novembre 1954. Université Ahmed Benbella 1,
Oran, Algérie

Introduction :

La myélofibrose est une entité nosologique qui fait partie des syndromes myéloprolifératifs BCR - ABL négatif, un ensemble d'affections clonales rares. Elle est soit primitive, soit secondaire à une polyglobulie vraie (PV) ou une thrombocythémie essentielle (TE). La mutation

du gène V617F codant pour JAK2 en est la cause sous-jacente la plus fréquente. Le traitement éradicateur demeure la greffe allogénique, cependant l'avènement d'un anti-JAK2 mis au point par l'industrie pharmaceutique (Ruxolitinib) a permis de réduire le volume de la splénomégalie et d'améliorer la qualité de vie. L'objectif de ce travail est de présenter les résultats thérapeutiques de l'essai clinique obtenus par l'inhibiteur de JAK2 à l'EHU Oran.

Matériels et méthodes :

Etude prospective (juillet 2013 à Janvier 2017). Le diagnostic de myélofibrose posé par la BOM, recherche de BCR-ABL (négatif) et recherche de la mutation de JAK V617F associée à une myélofibrose. Ont été inclus, Six patients, d'âge médian 51,5 ans (30-66 ans), de sex-ratio 2 (4M-2F) dont 3MF primitive, 2 PV-MF et 1TE-MF. Comorbidité : HTA et diabète de type 1 chez 3 pts. L'ECOG1=6 pts. Les signes d'évolutivité présents chez 3 pts ; splénomégalie=3pts et 1pt splénectomisé avant son inclusion. La mutation JAK2 retrouvée chez 3 pts. Score IPSS : intermédiaire 1=5 pts et intermédiaire 2=1pt. Le Ruxolitinib (cp 5mg) prescrit selon tolérance du taux des plaquettes : > 200 G/L : 20mg 2x/j ; entre 200-100 G/L : 15mgx2/j et entre 99-75 G/L : 5 mgx2/j. L'évaluation a porté sur la taille de la splénomégalie, les signes généraux et la qualité de vie selon un questionnaire remis au patient à chaque visite : Evaluation du Bien-être et évaluation de la fatigue.

Résultats :

1^{er} Pt : Amélioration des signes généraux, mais toxicité « TBC ganglionnaire », sortie de l'étude à 12^{ème} semaine (vivante). 2^{ème} Pt : réduction de 50% de la SPMG à la 40^{ème} semaine puis RC, fin de l'étude janvier 2017 (vivant). 3^{ème} Pt : Echec ; augmentation du volume de la rate et toxicité G3 (thrombopénie), sortie de l'étude à la 120^{ème} semaine (décédé). 4^{ème} Pt : Amélioration des signes généraux (RC), anémie G2 à la 8^{ème} semaine, fin de l'étude janvier 2017 (vivant). 5^{ème} Pt : Splénectomisé initialement (risque de rupture, SPMG stade V), accentuation des signes généraux à la 24^{ème} semaine, anémie G2, toxicité TBC pulmonaire ; sortie de l'étude à la 36^{ème} semaine (décédé). 6^{ème} Pt : réduction de 50% de la SPMG à la 8^{ème} semaine, thrombopénie G2, infection pulmonaire non spécifique, zona, rechute à la 120^{ème} semaine, augmentation du volume de la rate, fin de l'étude janvier 2017 (décédé). Au 30/6/2020, 3pts sont décédés et 3 pts sont vivants dont 2pts en RC et 1pt en maladie stable avec une très bonne qualité de vie. Les SG sont respectivement de 18 mois, 37 mois, 69 mois, 79 mois et 150 mois.

Conclusion :

Le Ruxolitinib a permis un taux de RC de 50% avec une bonne qualité de vie, par contre sa toxicité n'est pas négligeable avec 50% d'arrêt de traitement.

P41 : Syndrome d'activation macrophagique secondaire à une infection EBV révélant une myélofibrose primitive.

S. Boussaha, MA. Youbi, T. Asma, B. Nawel, S. Abderahmani, T. Yachekour, M. Aberkane, A. Bachiri, SE. Belakehal, S. Baghdad.
Service Hématologie/HMRUO

Introduction :

Le syndrome d'activation macrophagique (SAM) est une complication rare qui peut aggraver le pronostic d'une infection, une néoplasie ou une maladie auto-immune. Il complique rarement une infection à EBV et constitue un élément de très mauvais pronostic. Nous rapportons ici un cas rare d'un SAM chez un patient révélant une myélofibrose primitive.

Observation :

Patient âgé de 49 ans sans ATCDS particuliers, hospitalisé en hématologie le mois d'octobre 2019 pour une fièvre. Il avait une splénomégalie stade II sans hépatomégalie ni adénopathies. L'examen de la gorge, l'auscultation cardiaque et pulmonaire ainsi que l'examen neurologique étaient sans anomalies. La radiographie du thorax était normale. L'échographie abdominale et la TDM thoraco-abdomino-pelvienne ont objectivé une splénomégalie homogène et des adénopathies centimétriques péri-aortiques. A la biologie, il avait une hyperferritinémie à 1200 mg, une hypertriglycémie à 3.2 g/l, un syndrome inflammatoire biologique, une pancytopenie avec une leucopénie à 2500 éléments /mm³, une anémie normochrome normocytaire à 8g/dl et une thrombopénie à 20000 éléments /mm³. En outre, il avait une cytolysé hépatique à 5 fois la normale. Les infections virales de type hépatite virale C, hépatite virale B, HIV, herpès simplex virus, varicelle zona virus, cytomégalo virus étaient éliminées. La sérologie EBV était positive avec une charge virale élevée. Une hémophagocytose compliquant cette infection à EBV a été confirmée par le myélogramme, complété par une biopsie ostéo-médullaire objectivant un syndrome myéloprolifératif de type myélofibrose primitive grade III. La recherche de la mutation JAK2 ainsi que le transcrit BCR-ABL étaient négatifs. L'évolution était favorable sous un traitement à base d'Etoposide + corticoïdes + aciclovir, puis une rechute après la 4^{ème} cure. Une allogreffe de CSH était prévue mais le patient était décédé dans un tableau de choc septique avec défaillance multiviscérale.

Conclusion :

Le syndrome d'activation macrophagique est une cytopénie fébrile avec organomégalie et atteinte multiviscérale, il peut être rapidement évolutif avec un pronostic sombre et justifie un traitement agressif. Chez notre patient l'étiologie sous-jacente à ce syndrome était une infection à l'EBV sur une myélofibrose primitive.

P42 : La thrombocytémie essentielle expérience de l'EHU Oran.

S. Osmani, B. Entasoltan, F. Serradj, F. Bouamama, N. Hakiki, N. Yafour.

Service d'Hématologie et de Thérapie Cellulaire.

EHU 1^{er} Novembre Oran. Université Ahmed Benbella 1, Oran, Algérie

Introduction :

La thrombocytémie essentielle (TE) est une affection relativement rare en Algérie, son incidence a été estimée à 0,1/100000 Habitants/an. La gravité de cette maladie est liée risques thrombotiques.

Objectif :

L'objectif de notre étude est de présenter les aspects cliniques, biologiques et thérapeutiques de la TE dans notre service.

Méthodes :

Il s'agit d'une étude rétrospective qui a colligée 72 patients suivis pour TE au sein du service d'hématologie de l'EHU d'Oran, durant une période de 13 ans (2007 à 2020).

Le diagnostic est retenu selon les critères de l'OMS 2008 révisés en 2016.

Le pronostique dépend de 03 facteurs de risque suivants : age ≥ 60, hyperleucocytose ≥ 11000/mm³ et la thrombose.

Résultats :

L'âge médian est à 57 ans avec une prédominance féminine (sex-ratio=0.56), la circonstance de découverte est fortuite dans la majorité des cas, mais parfois découverte suite à une thrombose (09 cas) avec des localisations différentes (cérébrale : 04 cas, coronaire: 03 cas, pulmonaire: 01 cas et système porte: 04cas), concernant les antécédents l'HTA est présente chez 24 patients (33%), le diabète sucré chez 11 patients (15%), les signes d'hyperviscosités sont retrouvés chez 13 patients (18%) sous forme de vertiges, acouphènes et céphalées. La splénomégalie est retrouvée chez 23 patients (31%), avec un DS ≥ 10cm dans la moitié des cas. Sur le plan biologique, la médiane du taux de plaquettes de 991000/mm³, avec présence d'une

hyperleucocytose dans la moitié des cas, la BOM est faite chez 63 patients et elle est concluante dans 80%, la recherche de la mutation du JAK2, effectuée chez 48 patients seulement et elle est positive chez 27 patients. Pronostic : score0: 14patients, score1: 20 patients, score2: 14 patients, score3: 18 patients, score4: 04 patients.

Traitement reçu : antiagrégant plaquettaire : 55 patients, anticoagulant : 11 patients, cytoréducteur (Hydrée) : tous les patients l'ont pris.

La durée de suivi médiane est de 04 ans (0 à 12 ans), la survie globale est de 98%.

Une transformation en myélofibrose, une acutisation et 07 perdu de vu.

P43 : Evaluation clinique, thérapeutique et évolutive de la Thrombocythémie Essentielle (TE) : Expérience de l'EHU Oran.

R. Mohamed, B. Entasoltan, S. Bouchama, L. Charef, N. Hakiki, RA. Bouhass, A. Arabi, Yafour N, MA. Bekadja
Service d'Hématologie et de Thérapie Cellulaire.
EHU 1^{er} Novembre Oran. Université Ahmed Benbella 1, Oran, Algérie

Introduction :

La TE est un néoplasme myéloprolifératif (NPM) caractérisé par une hyperplasie de la lignée mégacaryocytaire secondaire à des anomalies génétiques: la calréticuline (1), le gène MPL et une mutation de JAK2V617F, retrouvée dans plus de 50% des cas. Elle se traduit habituellement par une hyperplaquettose, une splénomégalie et se complique de thromboses, une évolution vers la fibrose ou une LAM. Son incidence en Algérie est faible de l'ordre de 0,06/10⁵ (2). L'objectif de ce travail est d'évaluer la prise en charge clinique, thérapeutique et évolutive de la TE à l'EHU Oran.

Patients et Méthodes :

Il s'agit d'une étude rétrospective, de 2007 à 2019, au cours de laquelle 146 cas de NPM ont été colligés parmi lesquels 76 cas de TE. Le diagnostic a été posé sur l'hémogramme, la BOM et la recherche de la mutation de JAK2, en se basant sur la classification OMS 2016. Le traitement a comporté de l'Hydroxy-Urée (150mg/kg) associée à l'acide acétylsalicylique 100mg/j) à titre prophylactique ou des anticoagulants (HBPM puis relais par les AVK) en cas de thromboses avérées. L'évaluation de la TE a porté sur la clinique et l'hémogramme. La réponse thérapeutique a été définie principalement par une normalisation du taux de plaquettes. La SG a été calculée par la méthode de Kaplan-Meier. La date de point est le 31/12/2019.

Résultats :

Sur une période de 10 ans, 76 cas (52%) de TE ont été relevés. L'âge médian=59 ans (16-90), 28H/48F sr=0,58 avec une prédominance féminine. La durée moyenne du diagnostic est de 6,7 mois (1-15). Le diagnostic a été fait chez 41pts (54%) ou à la suite d'une thrombose chez 9pts (12%). 17pts (22%) ont des antécédents de maladie thromboembolique. Cliniquement, 69pts (91%) ont un PS=1, 14pts (18%) un syndrome d'hyperviscosité, 12pts une thrombose (16%), un syndrome d'HTP chez 5pts (7%) et une SPM chez 25pts (33%) de stade I=10pts, II=9pts, III=4pts et IV=4pts. Le taux de GB médian=12G/L (31-95), Hb=13,3g/dl (7,50—19,20) et le taux de plaquettes médian=991G/L (259-2250). La BOM a été réalisée chez tous les pts mettant en évidence une hyperplasie des MGK et une myélofibrose chez 5pts, normale chez 3pts, non concluante chez 3pts et non précisé chez 9pts. La recherche de la mutation de JAK2 est positive chez 31pts (59,6%) parmi 52pts évaluable. Le score pronostic est : 0 chez 14pts, 1 chez 21pts, 2 chez 15pts, 3 chez 19pts et 4 chez 4pts. L'HU a été prescrit chez 74pts (97%) avec une toxicité hématologique de grade 2-3 chez 10pts (13,5%) et extra hématologiques chez 9pts (12%). L'aspirine a été administrée chez 60pts (79%) et un traitement anticoagulants chez 12pts (16%). Au 31/12/2019 et avec un suivi médian de 54 mois (2-221), la SG=68% à 10 ans et à 221 mois.

Conclusion :

La TE représente 52% des NPM dans notre recrutement avec une moyenne de nouveaux cas= 6,3/an. Le traitement à l'HU a permis à 68% des pts d'avoir une SG à 221 mois semblable à celle de la population générale.

Référence :

1. Calréticuline. 2. Djouadi K et al. Revue Algérienne d'Hématologie, 2011. 3. Tefferi A et al. Leukemia, 2008 ; 22 : 14-22 (OMS 2008)

P44 : Thromboses et thrombocythémie essentielle.

K. Tayebi, M. Cherti, A. El Mestari, N. Zemri, Z. Zouaoui, M. Benlazar.

Service d'hématologie, CHU Sidi Bel Abbès, Algérie

Introduction :

La thrombocythémie essentielle (TE) est un syndrome myéloprolifératif à chromosome Philadelphie négatif dont l'incidence dans la population standard européenne est estimée à 1,55 pour 100 000 H/an^[1]. La mutation Jak 2 est présente chez 50- 60% des patients ayant une thrombocythémie essentielle^[2]. L'association de la mutation Jak 2 aux thromboses est discutée. Un score pronostique international OMS évaluant le risque thrombotique dans la thrombocythémie essentielle

(IPSET-thrombose) a été introduit^[3], il inclut quatre critères : âge, antécédents de thrombose, Mutation Jak 2 et les facteurs cardio- vasculaires.

But de l'étude :

Recenser les cas de thrombose survenus chez les patients suivis pour une TE sur une période de 05 ans, et établir les facteurs de risque de thrombose chez eux selon le score OMS.

Résultats :

De janvier 2015 à Janvier 2020, 55 patients présentant une TE ont été suivis au service d'hématologie, 17 patients de sexe masculin, 38 de sexe féminin, sex-ratio H/F : 0,44.

L'âge moyen de ces patients était de 61ans [25-87]. 20 % des patients ont présenté une thrombose durant leur maladie. Les facteurs de risque thromboembolique retrouvés selon le score pronostique OMS sont : Age $\geq$ 60 ans chez 07/11 patients soit 64%, la mutation Jak 2 chez 04/11 patients (36,5%) et les facteurs cardio-vasculaires chez 05/11 patients soit 45,5%. Les antécédents de thrombose sont absents chez tous les patients.

Selon l'IPSET-thrombose : un risque intermédiaire 2 retrouvé chez 54,5% des patients thrombosés (6/11), un risque élevé $\geq$ 3 retrouvé chez 18% des patients ayant présenté une thrombose et un risque faible 0-1 retrouvé chez 27% des patients.

Discussion :

Dans notre étude, selon l'IPSET-thrombose : plus de 70% des patients TE présentant une thrombose avaient un score intermédiaire ou élevé (risque : 2-3).

L'âge avancé (> 60 ans) semblait le facteur le plus fréquemment retrouvé chez les patients thrombotiques. La fréquence de la mutation Jak 2 chez les patients TE thrombotiques est basse dans notre étude (36,5%).

Conclusion :

Le score IPSET-thrombose semble intéressant dans l'évaluation du risque thrombotique chez les patients présentant une TE, son application en pratique courante serait bénéfique pour définir et surveiller les patients à risque.

P45 : Thrombocythémie Essentielle et grossesse.

FZ. Touil, I. Bouras, S. Hamdi, H. Hamouda
Service d'hématologie –CHU de Sétif

Introduction

La thrombocythémie essentielle (TE) peut concerner des femmes en âge de procréation, des études antérieures ont montré que le taux des grossesses menées à terme

n'est que de 50 à 70% et celui des avortements spontanés est de 25 à 50%, ils surviennent le plus souvent au cours du premier trimestre.

Objectifs :

Etudier les patientes présentant une grossesse sur une thrombocythémie essentielle

Patients et Méthodes

Cette étude rétrospective sur 05 ans (2014-2018), faite par l'analyse des dossiers et des fiches de consultation de tout cas de grossesse .7 grossesses survenues chez 5 femmes suivies pour une TE dont 2 patientes ont fait 2 grossesses . 2 patientes étaient enceintes au moment du diagnostic de la TE et 3patientes étaient enceintes pendant l'évolution de la TE .l'âge moyen au diagnostic de la TE est de 30 ans (19-40). Le diagnostic est posé sur la FNS et le frottis sanguin qui objective un taux élevé de plaquettes, confirmé par la biopsie ostéo médullaire. Toutes les patientes ont reçu un traitement par antiagrégant plaquettaire : l'Aspégic. La gestion des patientes était assurée par l'hématologue et le gynécologue.

Résultats

La découverte de la TE est fortuite devant la constatation à l'hémogramme d'une augmentation du taux de plaquette dans 100%. Cliniquement une splénomégalie est retrouvée chez 3 patientes. Biologiquement :le taux moyen des plaquettes est de 841G/l(574-1033),un taux des plaquettes > 1million a été retrouvé chez 2 patientes, le taux moyen de l'Hb : 12.6 g/dl (12- 14) et celui des GB :14 G/l (7-25), un IPSS haut a été retrouvé chez 1patiente, la recherche de la mutation jak2 V617 et le réarrangement Bcr-Abl sont négatives chez toutes les patientes .Toutes les patientes avaient reçues un traitement par antiagrégant plaquettaire au moment du diagnostic de la grossesse. La grossesse a été menée à terme dans 5 cas avec la naissance d'enfants normaux, dans 2 autres cas un avortement a été observé à la 8^{eme} et la 10^{eme} semaine de grossesse. L'évolution après l'accouchement : aucune anomalie n'a été notée sur le fœtus, 4 patientes vivantes sans complications, 1patiente à été PDV.

Conclusion

Une grossesse est envisageable pendant l'évolution de la TE, avec un pronostic favorable et peu de complications thrombotiques classiques .la mise en place d'un registre national des patientes enceintes thrombocythémiques devrait permettre de mieux évaluer les complications lors de la grossesse et le mode de prise en charge optimale.

P46 : Une thrombocythémie essentielle associée à une LMC à propos d'un cas.

A. Temimi, MA. Youbi, SE Belekheh, S. Baghdad
Service d'hématologie HMRUO

Introduction :

La thrombocythémie essentielle est un syndrome myéloprolifératif caractérisé par une thrombocytose chronique avec hyperplasie mégacaryocytaire et mégacaryocytes (MK) géants. L'association d'une thrombocythémie essentielle et d'une Leucémie Myéloïde Chronique est rare, et les limites nosologiques entre les formes thrombocythémiques de la LMC et la TE ph+ sont floues.

Observation :

Patiente âgée de 64 ans, sans antécédents pathologiques mariée et mère de 5 EVBP admise pour prise en charge d'une hyperleucocytose de découverte fortuite lors d'un bilan fait dans le cadre de l'exploration d'une asthénie évoluant depuis 03 mois. L'examen clinique retrouve une patiente avec un EG moyen, PS= 01, SG=0, SF: asthénie, absence d'ADPs et une splénomégalie stade 4 (DS= 12cm). Hémogramme : GB= 127G/l Hb= 8,1gr/dl

VGM= 60 fl CCMH= 34%

PLQ= 1.121 G/l

FS : une myélémie harmonieuse à 43 %

PLQ= +++++/+++++

LDH= 1179 ui/l

Acide urique= 126mg/l

Le ratio BCR-ABL /ABL = 0.51%

Il s'agit d'une LMC en phase d'accélération (score de Sokal = 1.79 à Haut risque).

Traitement = hyperhydratation 3l/m² dont 1/3 bicarbonaté, Allopurinol : 600mg/l, Hydroxyurée : 04 gel/j Pendant 02 semaines puis Imatinib 400 mg/j et Aspégi : 100mg/j

A j90 : réduction du volume de la rate (DS= 06cm).

GB= 7,6G/L

GR= 5m

HB= 8gr/dl

VGM= 67fl

PLQ= 755G/l

Pseudo polyglobulie microcytaire Hb A2= 5.1%

β Thalassémie mineure.

Décision d'augmenter les doses de l'Imatinib à 600mg/j puis à 800mg/j vu le taux de plaquettes qui reste tjr augmenté.

A 06 mois de traitement, et devant la persistance de la thrombocytose, une biopsie ostéo-médullaire est faite afin d'éliminer une éventuelle association à une thrombocythémie essentielle : richesse 3, hyperplasie de la lignée mégacaryocytaire faite d'éléments cellulaires regroupés

en amas et présentant des dystrophies importantes. Les lignées érythroblastique et granuleuse sont normales, la réticuline est discrètement accentuée. CD 34 négatif. Décision de mettre la patiente sous Imatinib 400 mg+ hydrée 2 gel/j.

L'évolution est marquée par une normalisation du taux de plaquettes à j30, une disparition de la splénomégalie à j 60 et une hyperuricémie à 82 mg/l qui est rentrée dans l'ordre sous Allopurinol. Actuellement la patiente est en bon état général avec des taux de GB et de PLQ normaux et est sous Imatinib 400mg/j + Hydrée 500mg/j.

Une recherche du transcrit BCR/ABL à 12 mois est faite, le résultat est en cours.

Discussion et conclusion :

Un patient de sexe masculin âgé de 30 ans avec une thrombocythémie essentielle et une cardiomyopathie dilatée, chez qui sur une enquête plus approfondie a été trouvé un chromosome Philadelphie positif (Ph +) dans les cellules de la moelle osseuse. La RT-PCR sur les leucocytes du sang périphérique a révélé le gène de fusion BCR-ABL type b2a2. La littérature montre que la ligne de démarcation entre la TE Ph + et la leucémie myéloïde chronique (LMC) devient de jour en jour floue.

P47 : Syndrome d'hyperéosinophilie : à propos de 3 cas et revue de la littérature.

N. Bounoua, MA. Youbi, S. Boussaha, S. Abderrahmani, M. Aberkane, T. Yechkour, N. Belkacemoui, A. Bachiri, SE. Belakehal, S. Baghdad.
Service Hématologie/HMRUO

Introduction :

Le syndrome hyperéosinophilique est rare et souvent méconnu, caractérisé par une hyperéosinophilie associée à une atteinte subséquente d'un ou plusieurs organes-cibles. Ses étiologies sont diverses et le progrès se fait vers le développement de thérapeutiques de plus en plus ciblées. Nous rapportons ici 3 cas du syndrome d'hyperéosinophilie diagnostiqués à notre service avec une revue de la littérature.

CAS CLINIQUES :

Observation 1 :

Une patiente de 25 ans sans ATCDS, est adressée en hématologie pour hyperéosinophilie de découverte fortuite. L'examen clinique est sans particularité. Pas de notion de prise Toxique. L'hémogramme révèle une hyperéosinophilie de 8000 /mm³ et, les sérologies infectieuses et le bilan auto-immun négatifs. La ponction de moelle retrouve une hyperplasie éosinophile. Le caryotype est normal et il n'y a pas de mutation BCRABL

ou FIP1L1-PDGFR. Le scanner thoraco-abdominopelvien est rassurant. La patiente mis sous corticoïdes avec échec .l'interféron alpha est employé en bithérapie avec les corticoïdes .l'évolution s'avère favorable.

Observation 2 :

Un patient de 44 ans se présente en hématologie pour une hyperéosinophilie isolée sans aucune plainte associée, évoluant depuis plusieurs années, supposée initialement d'origine atopique. Il n'y a pas d'habitude éthylotabagique, pas de voyage récent ni de modification médicamenteuse. L'examen clinique est sans particularité. L'hyperéosinophilie s'élève à 5000 /mm³. Les sérologies virales et parasitaires sont négatives, de même que les facteurs auto-immuns, et le taux d'IgE totales est normal. On observe une hyperéosinophilie marquée à la ponction-biopsie médullaire. Le caryotype est normal. La recherche de mutation FIP1L1-PDGFR en biologie moléculaire est positive .Le scanner corps entier ne montre aucune anomalie. Nous concluons à un syndrome hyperéosinophilique avec translocation FIP1L1-PDGFR (sans évidence d'atteinte d'organe). La mutation étant retrouvée chez le patient, celui-ci entame un traitement ciblé par imatinib, un inhibiteur de tyrosine kinase. Le traitement est bien toléré et on assiste à une normalisation de l'hémogramme à 2 mois et une disparition de la mutation FIP1L1 à 5 mois. Le patient est toujours en rémission après 3 ans.

Observation 3 :

Un patient de 22 ans sans antécédent particulier présente en consultation pour une toux sèche chronique, sans dyspnée ni douleur thoracique. L'état général est conservé. Il n'est pas tabagique .l'hémogramme révèle des taux d'érythrocytes et de plaquettes dans les normes, une leucocytose à 19300 /mm³ avec une hyperéosinophilie à 10800/mm³ et un taux de lymphocytes à 750/mm³, les neutrophiles 6000/mm³, les monocytes 860 /mm³ et les basophiles 0 . la troponine est majorée à 0,4 ng/ml et le CEA à 570ng/ml .le bilan auto-immun et les sérologies infectieuses sont négatifs .la ponction biopsie médullaire révèle une hyperplasie de la lignée éosinophile .le caryotype est normal et il n'ya pas de mutation FIP1L1-PDGFR .l'IRM cardiaque montre une atteinte endo-myocardique .le diagnostic retenu est un syndrome hyperéosinophilique primaire avec atteinte cardiaque .Sur le plan thérapeutique ; l'administration de corticoïdes a donné une excellente réponse.

Conclusion :

Le syndrome hyperéosinophilique est une pathologie rare dont la définition et la physiopathologie ont évolué au fil des progrès techniques. Des sous-groupes appelés variants ont été identifiés et permettent de propo-

ser des thérapies ciblées, en particulier l'utilisation de l'imatinib pour les variants myéloprolifératifs et des anticorps anti-IL-5 a permis de réduire les effets secondaires des corticoïdes et d'améliorer la qualité de vie des patients.

P48 : Syndrome d'hyperéosinophilie avec transcrit FIP1L1-PDGFRa révélé par une atteinte cardiaque

N. Si Ali, S. Benichou, M. Cherri, M. Tayebi, K. Zemri, N. Elmestari, A. Hadjeb, M. Benlazar.
Service d'hématologie, CHU Sidi Bel Abbès, Algérie

Introduction

Le syndrome hyperéosinophilie (SHE) est défini par une éosinophilie supérieure à 1,5 G/L persistant plus de six mois et associée à une atteinte viscérale spécifique (cardiaque, neurologique, pulmonaire...), après élimination des causes « classiques » d'hyperéosinophilie. Une variante myéloproliférative de SHE est associée à la fusion des gènes FIP1L1 et PDGFRα, entraînant l'activation constitutive d'un récepteur à activité tyrosine kinase. Nous en rapportons un cas, révélé de façon inattendue par atteinte cardiaque (une valvulopathie mitrale)

Observation

Un homme de 25 ans sans antécédents particuliers, sans allergie et sans facteurs de risque cardiovasculaire était hospitalisé au service de cardiologie pour des précordialgies d'apparition brutale associées à une fébricule.

L'examen clinique : un état général conservé asthénique, une fébricule racontée nocturne avec des précordialgies, une splénomégalie stade IV

Un ECG : sans particularités, l'écho cœur : une valve mitrale épaissie avec fuite mitrale modérée, avec rupture des cordages donnant une insuffisance mitrale modérée grade II. (Fig 1)

3 hémocultures faites au moment du pic fébrile sont revenues stériles

FNS : une anémie modérée à 9 g /dl normochrome normocytaire arégénérative, une thrombopénie modérée à 124 G/L, une hyperleucocytose à 65000/mm³ dont 81% de Polynucléaires éosinophiles (52650 éléments/mm³) sans myélémie (fig 2)

Un myélogramme : un frottis très riche avec une hyperplasie éosinophile à tous les stades de maturation (fig 3)

Un TDM thoraco-abdominopelvien a objectivé une splénomégalie hétérogène avec atteinte parenchymateuse en verre dépoli centro-lobulaires a prédominance apicale avec des plages de condensation osseuses géographiques somatiques vertébrales étagées dorsolombaires et du bassin.

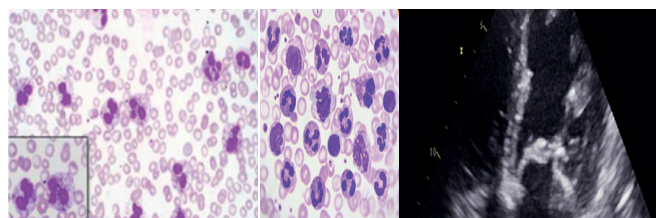
Le test aux corticoïdes est négatif, une étude cytogénétique moléculaire a mis en évidence le transcrit de fusion FIP1L1-PDGFR dans 88% de cellules avec un remaniement du locus en 4q12.

Le malade a été mis sous Imatinib à 100 mg/j au début pendant 15 jours puis à 200 mg/j avec une anticoagulation prophylactique

L'évolution était favorable avec une normalisation de la FNS au bout de 20 jours.

Conclusion

La leucémie chronique à éosinophiles à FIP1L1-PDGFR, peut être grave et mortelle en cas de retard diagnostique et la nature de l'organe atteint. On doit investiguer les patients présentant des manifestations cliniques en rapport avec un syndrome hyperéosinophilique en recherchant les signes en faveur d'une clonalité de l'hématopoïèse, et une recherche d'une population lymphocytaire T pour des décisions thérapeutiques.



P49 : Leucémie Myélomonocytaire juvénile : A propos d'un cas.

N. Benmouffok, FZ. Boudouaa, K. Haddad, R., Z. Zeroual
C.H.U Hussein-Dey – Hôpital N. HAMOUD (Service de Pédiatrie « A »)

Unité d'hémo-oncologie pédiatrique.

Introduction :

La leucémie myélomonocytaire juvénile (LMMJ) est un syndrome myéloprolifératif (MPS) et myélodysplasique (MDS), rare mais grave touchant le très jeune enfant avec une prédominance masculine. Il s'agit de pathologies de la cellule souche dont le dénominateur commun est la dérégulation de la signalisation médiée par les facteurs de croissance suite à la mutation de gènes RAS (NRAS, KRAS), ou régulateurs de RAS (PTPN11, NF1 ou CBL). Il en résulte une hypersensibilité des progéniteurs myéloïdes au GM-CSF (facteur de croissance granulo-macrophagique), à l'origine d'une prolifération excessive des monocytes macrophages dans la moelle et le sang avec une infiltration monocyttaire massive de l'ensemble des organes et au décès par défaillance multiviscérale. Des transformations en leucémies aiguës sont observées dans environ un tiers des cas. Nous rapportons un cas de (LMMJ) diagnostiqué après acutisation en leucémie aigue myéloblastique de type 4.

Observation :

Selma nourrisson âgé de 4 mois, issue d'un mariage non consanguin, qui suite à la découverte d'une hépatosplénomégalie et une bicytopénie avec une hémoglobine à 7g/dl et 80000 /mm de plaquettes, plusieurs myélogrammes ont été réalisés revenu pauvre en blastes (7% à 12%), devant les besoins transfusionnels élevés et la hantise d'une hémopathie maligne une biopsie réalisée après 10 mois qui était non concluante, relue L'Hôpital de Cochin posant le diagnostic de LAM4. Selma a été traitée par le protocole (ELAM02). pas de donneur compatible. Rechute 7mois après arrêt du traitement, transférée à l'Hôpital de Neker par les parents ou l'exploration génétique à révélée une (LMMJ) acutisée avec anomalies additionnelles dont la mutation SETBP1. Selma a reçue un traitement de 2eme lignes, 3eme lignes et 4eme lignes sans aucune réponse, myélogramme de control révèle 70%, en absence d'autres thérapeutiques à visé curatives, une prise en charge centré sur le confort de la patiente qui est décédée à l'âge de 2ans et 10 mois.

Discussion :

Le syndrome MPF et MDS étaient auparavant diversement décrits comme une préleucémie ou préleucémie ou une leucémie lymphoblastique pré-aiguë. Ce sont en grande partie des maladies des personnes âgées, Cependant elle existe chez l'enfant mais souvent le diagnostic est porté tardivement ou après acutisation, la LMMJ est souvent associé à des troubles génétiques et à des syndromes d'insuffisance médullaire héréditaires, le fait que, jusqu'à récemment, en raison de l'absence de consensus sur les critères de diagnostic de la maladie chez les enfants, de nombreux patients atteints d'anémie réfractaire ou de bi cytopénie n'ont pas été diagnostiquée plus tôt, en conséquence, certains décèdent de complication sans diagnostic, quelques enfants atteints d'anémie chronique meurent d'une LAM qui est souvent réfractaire et de mauvais pronostic.

Conclusion :

La LMMJ est un SMD rare dans l'enfance et évolue souvent vers la LAM. La classification de la maladie chez l'enfant (OMS 2008) a été simplifiée et s'applique à plus de 99 % des cas de SMD infantiles. Une cytogénétique anormale se produit fréquemment chez ces enfants et joue un rôle dans la réponse au traitement et les résultats. La greffe de cellules souches hématopoïétiques est actuellement la seule option thérapeutique viable et devrait être effectuée au début de la maladie, bien que de nouveaux agents soient en phase d'essai

P50 : La Leucémie Chronique à Neutrophiles "LCN" : Modalités diagnostic et quelles stratégie Thérapeutique dans nos conditions ? (Apropos de deux cas).

B. Entasoltan, S. Osmani, H. Belkacem, I. Sbihi, K. Amani, L. Charef, S. Bouchama, N. Hakiki, F. Serradj, B. Mansour, S. Bouchama, F. Bouamam, A. Arabi, RA. Bouhass, MA. Bekadja, M. Brahimi, N. Yafour
Service d'Hématologie et de Thérapie cellulaire
EHU 1^{er} Novembre 1954. Université Ahmed Benbella 1, Oran, Algérie.

Introduction :

La leucémie chronique à neutrophiles (LCN) est une néoplasie myéloproliférative (NMP) BCR-ABL négatif rare, caractérisée par une prolifération clonale de polynucléaires neutrophiles. Elle apparait chez des sujets d'âgés ; 65 ans (15-85ans) avec un sex ratio 1. L'examen clinique retrouve une splénomégalie quasi constante avec une hépatomégalie fréquemment ; des signes constitutionnels et parfois un saignement cutanéomuqueux.

La LCN a été longtemps un diagnostic d'exclusion jusqu'à la découverte en 2013 d'un marqueur de diagnostic moléculaire : la mutation CSF3R (colony stimulating factor 3 receptor) qui en est la cause.

Les critères diagnostiques selon la classification OMS 2016 révèlent : *une leucocytose >25G/L avec plus de 80% de neutrophiles ; une myélémie <10%, myéloblaste <1% et absence dysgranulopoïèse.

*hyperplasie médullaire de la lignée granuleuse avec absence de hiatus de maturation et moins de 5% de myéloblastes. *absence de critères diagnostic (LMC, PV, TE ou Préfibrose). *pas de réarrangement (PDGFRA, PDGFRB, FGFR3...) et présence de la mutation CSF3R T618I ou autre mutations activatrice du CSF3R.

Matériels et méthodes :

Dans notre série deux cas d'hyperleucocytose à neutrophile ont été recensés

Cas clinique 1 (Aout 2008) femme de 51 ans admise pour investigation d'une splénomégalie (DS 16 cm) sans signes constitutionnels, la NFS : GB : 8.7 G/L, Hb : 8.5 g/dl, VGM : 92 fl, Pla : 240 G/L. Une BOM révèle une myélofibrose grade 3. Devant ce problème diagnostique et l'augmentation du volume de la rate, la patiente a été splénectomisée. En Novembre 2009 la NFS révèle une cinétique progressive des GB : 99.4 G/L (Pnn 90%, myélémie 5%) et thrombocytose 1193G/L. Un myélogramme a été fait révèle une hyperplasie granuleuse. Le Caryotype n'a pas été fait. Le BCR-ABLPh1 négatif, JAK2 sujet hétérozygote, CALR et MPL n'ont pas été

fait. La recherche des autres mutations (PDGFRA, PDGFRB, FGFR3...) n'ont pas été faites. Le traitement : (HYDREA® J1 en novembre 2009)

Cas clinique 2 : (juillet 2015), homme âgé de 59 ans présente une splénomégalie (DS 14cm), flèche hépatique normale, mais présence d'une vésicule biliaire scléro-atrophique lithiasique, amaigrissement, fièvre. La NFS : GB : 40G/L (PNN 90%), Hb 10g/dl, VGM 95fl, Pla 220G/L. Moelle hyperplasie granuleuse. Le caryotype non fait. BCR-ABLPh1 négatif, JAK2 sujet hétérozygote, CALR et MPL n'ont pas été fait. La recherche des autres mutations (PDGFRA, PDGFRB, FGFR3...) n'ont pas été faites. Traitement : (Hydrea, Aracytine, Imatib, Dasatinib).

Résultat :

Cas 1 : Réponse partielle, l'Hydrea maintenu car non disponibilité des autres traitements (Interféron alpha, Jakavi).

Cas 2 : Le patient a été remis sous Hydrea.

Conclusion :

La LCN reste un diagnostic d'exclusion difficile à poser dans nos conditions, vu la non disponibilité de la recherche mutationnelle. Il n'y pas de consensus thérapeutique, cependant l'objectif est d'assurer une bonne qualité de vie aux patients.

This image shows a blank sheet of white paper with horizontal dashed lines. The lines are evenly spaced and run across the width of the page, providing a guide for handwriting practice. There are no margins, text, or other markings on the paper.



Société Algérienne d'Hématologie
et de Transfusion Sanguine

REMERCIEMENTS

Le bureau de la SAHTS remercie vivement les partenaires et les sponsors qui ont largement contribué à l'organisation du congrès National d'Hématologie du 28 au 30 Octobre 2021.



NOVARTIS



MSD



hikma.

Biologix
Pioneering. Leading. Engaging.



Bristol Myers Squibb



AMGEN

genzyme
A SANOFI COMPANY



Cipla



LFB

