

# **SPLENOMEGALIE MYELOIDE**

Expérience française

# SPLENOMEGALIE MYELOIDE

- Nombreux synonymes
- Rare: 1 pour 3-5 LMC (2 cas/M/an)
- Mediane âge : 60 ans
- Mediane survie : 5 ans / polymorphe  
ttt décevant
- Physiopath complexe

# CRITERES PVSG

- **Splenomegaly**
- **Fibrosis > 1/3 area of BM biopsy**
- **Leukoerythroblastic blood réaction**
- **Absence of increased blood cell mass**
- **Absence of Philadelphia chromosome**

# BIOPSIE MEDULLAIRE

- **MYELOFIBROSE**
- **ANGIOGENESE**
- Anomalies spécif:  
MGK,vasc
- Défaut maturation et  
fragmentation MGK
- **3 STADES**

# CYTOGENETIQUE

- SANG

- PHI : nég

- Bcr-abl : nég

- 20q-,13q-,+8,+1q...

- Fish

- 12q(HMGA2)

- PRV1

# RADIOLOGIE et ISOTOPES

- **Radio standard**
- **Echo/scan**
- **Fer+/-chrome**
- **IRM**
- **Scintin Tc/In**

# CD 34 + circulants

- Taux très sup/NI et SMP sans MF(>15)
- Valeur discriminante quand nég

# PRONOSTIC

- **Hb** .angiogénèse
- Age,Sympt B .CD 34 +  
.histo rate
- **GB/...** .+8,12p-/20q-,13q-
- Rate,BOM:non
- **CARYOTYPE**



# SCORE PRONOSTIQUE LILLE

- **Hb** < 10g/dl
- **GB** inf 4 ou sup  $30 \cdot 10^6/L$

- **Low :93 months** (caryo N : 112/aN:50)
- . Interm :26 months
- . High :13 months

# SCORE PRONOSTIQUE de Cervantes

- **Symptômes B** **Faible risque(0,1)**
- **Age > 64ans** **99mois/176**
- **Hb > 10g/dl** **Haut risque(2,3)**
- **Blastes circulants** **20mois/33**

# PRONOSTIC: autre évaluation

- Lors de l'évolution
- Sur TA: GB, caryo, CD34
- Suivant traitement

# TRAITEMENT

Longtemps considéré dangereux

Peser bénéfices/risques

Amélioration confort

Amélioration survie?

# TRAITEMENT CLASSIQUE

- Myélofreinateurs: faible dose
- Corticothérapie / Androgènes
- Splénectomie
- Radiothérapie: rate/autres foyers

# MYELOFREINATEURS

- HYDROXYUREE(1 à 2/j)  
efficacité:SM,plaq,GB,CD34  
toxicité:Hb,plaq,GB(réversib rapide)  
+/-amélioration cytopenies(+tard)
- PIPOBROMAN  
réversib pfs +lente  
. purinethol

# CORTICOTHERAPIE

- Rationale
- 1mg/kg/j 1 mois
- Efficacité:Hb,plaq,SG
- Toxicité :réduite si ....

# ANDROGENOTHERAPIE

DANAZOL(dérivé)

peu toxique

efficacité:++plaq,+Hb

durable



# SPLENECTOMIE

- Efficacité: SM, cytopénies, HTTP
- Toxicité: GB, plaq/thromboses, infections

TA?

- . Isotopes avant
- . Attention plaq préop

RP splénique: palliatif/attention cytopénies

# INDICATIONS

- Suivant clinique, bio, pronostic et âge
- Asympt/Hb>10/GB 4 à 30/plaq 100 à 600/  
rate<10 : pas ttt
- Myeloprolif:myelofreinateur
- Cytopénies:cortico /danazol
- Splenectomie

# SURVIE ET TRAITEMENT

- Pas d'influence reconnue
- Notre expérience:rétrospective...
- Conclusion:importance du suivi  
modification des paramètres pn

# TRAITEMENTS RECENTS

- IFN alpha
- Anagrélide
- CSA
- 2CDA
- Melphalan
- Aracytine
- Perf intraS
- **THALIDOMIDE**  
+/- cortico
- **Epo**
- **Glivec**
- **FTI...**

# CONCLUSION

- Frontière noso avec SMD+MF?
- Ttt: améliorer le confort++/survie?
- Travaux ++physiopath

**CONCLUSION**

**COORDINATION**

**France/Europe/Internationale**