

REFERENTIELS

Syndromes myélodysplasiques ●●●

*Ce référentiel, dont l'utilisation s'effectue sur le fondement des principes déontologiques d'exercice personnel de la médecine, a été élaboré par un groupe de travail pluridisciplinaire de professionnels du réseau ONCOLOR conformément aux données acquises de la science au **12 avril 2006**.*

▶ **Généralités** p.1

▶ **Pronostic** p.5

▶ **Diagnostic** p.2

▶ **Traitement** p.7

*Date de révision : **12 avril 2006***

■ Principes généraux

Les syndromes myélodysplasiques (SMD) sont des affections clonales des cellules souches hématopoïétiques, qui présentent un trouble de différenciation aboutissant à un avortement intramédullaire des précurseurs myéloïdes et à des cytopénies sanguines. Il s'agit d'une affection du sujet âgé, la médiane d'âge au moment du diagnostic est aux environs de 70 ans. Chez l'adulte, 8 à 10 % des cas surviennent en dessous de 50 ans.

Cytopénie réfractaire avec dysplasie multilignée et sidéroblastes en couronne	Cytopénie (bicytopénie ou pancytopénie) ; absence ou rares blastes ; pas de corps d'Auer ; < 1 x 10 ⁹ /l monocytes	Dysplasie dans > ou égale à 10 % des cellules dans > ou égale 2 lignées myéloïdes ; <5% de blastes ; pas de corps d'Auer ; > ou égale à 15% de sidéroblastes en couronne
Anémie réfractaire avec excès de blastes- 1 (AREB-1)	Cytopénies ; < 5 % de blastes ; pas de corps d'Auer ; < 1 x 10 ⁹ /l monocytes	Dysplasie uni ou multilignée ; 5% à 9% de blastes ; pas de corps d'Auer
Anémie réfractaire avec excès de blastes-2 (AREB-2)	Cytopénies, < 5 % à 19 % de blastes, +/- corps d'Auer ; < 1 x 10 ⁹ /l monocytes	Dysplasie uni ou multilignée ; 10% à 19 % de blastes ; ± corps d'Auer
Syndrome myélodysplasique non classé	Cytopénies ; absence ou rares blastes, pas de corps d'Auer	Dysplasie unilignée (lignée granuleuse ou mégacaryocytaire) ; < 5% de blastes ; pas de corps d'Auer
Syndrôme myélodysplasique avec délétion isolée du chromosome 5 : 5 q -	Anémie ; < 5% de blastes ; plaquettes normales ou augmentées	Mégacaryocytes normaux ou augmentés avec noyaux hypolobés ; < 5% de blastes ; pas de corps d'Auer, délétion isolée (5q)

REFERENTIELS

Syndromes myélodysplasiques ●●●

Date de révision : 12 avril 2006

■ Pronostic

Facteurs pronostiques

- ▶ Les **principaux facteurs** sont constitués par la blastose médullaire, le nombre et l'importance des cytopénies, et les anomalies cytogénétiques.
- ▶ Le **score** habituellement utilisé est l'International Prognostic Scoring System (IPSS) résultant d'une étude collaborative internationale. Il permet de mieux préciser le pronostic des myélodysplasies en prenant en compte les données de la cytogénétique et de définir les options thérapeutiques chez les patients présentant une myélodysplasie.
- ▶ Les SMD sont **classés** en fonction de leur gravité en SMD de bas risque (groupes dits : Faible risque et Int-1) et SMD de haut risque (groupes dits : Int-2 et Haut risque).

INDEX PRONOSTIQUE INTERNATIONAL DANS LES SMD : IPSS

Paramètre	Critère	Score
Blastes médullaires	< 5%	0
	5-10 %	0,5
	11-20 %	1,5
	21-30 %	2
Caryotype	<i>favorable</i> : normal ou del5q, del 20q, -Y comme anomalie isolée	0
	<i>intermédiaire</i> : toutes les autres anomalies	0,5
	<i>défavorable</i> : -7, +8, anomalies complexes (3 anomalies au moins)	1

Nombre de cytopénies		
<ul style="list-style-type: none"> • <i>poly neutros</i> < 1.800/mm³ • <i>Hb</i> < 10 g/dl • <i>plaquettes</i> < 100.000/mm³ 	0 ou 1	0
	2 ou 3	0,5

Le nombre et l'importance des cytopénies a également une valeur pronostique. C'est surtout la présence d'une neutropénie ou d'une thrombopénie qui aggrave le pronostic, l'anémie étant quant à elle très souvent présente dans les formes sans excès de blastes médullaires.

La plupart des anomalies cytogénétiques ont un pronostic défavorable, surtout si elles sont multiples. Les seules anomalies cytogénétiques favorables sont la délétion 5q isolée, et peut-être la délétion 20q isolée et la perte isolée du chromosome Y. Ces trois anomalies ont un pronostic sensiblement identique à celui d'un caryotype normal. Ont un pronostic particulièrement défavorable les anomalies du chromosome 7 (monosomie 7 ou del7q), les anomalies résultant en une délétion 17p, et les anomalies en 3q. Le pronostic de la trisomie 8 est intermédiaire.

Score total

Groupe de "faible risque"	Score 0
survie médiane	5,7 ans
incidence de LAM	25 % à 10 ans
Groupe de risque "intermédiaire faible"	Score 0,5-1
survie médiane	3,5 ans
incidence de LAM	25 % à 3,3 ans
Groupe de risque "intermédiaire élevé"	Score 1,5-2
survie médiane	1 an
incidence de LAM	25 % à 1 an
Groupe de risque "élevé"	Score > 2
survie médiane	4,5 mois
incidence de LAM	75 %

REFERENTIELS

Syndromes myélodysplasiques ●●●

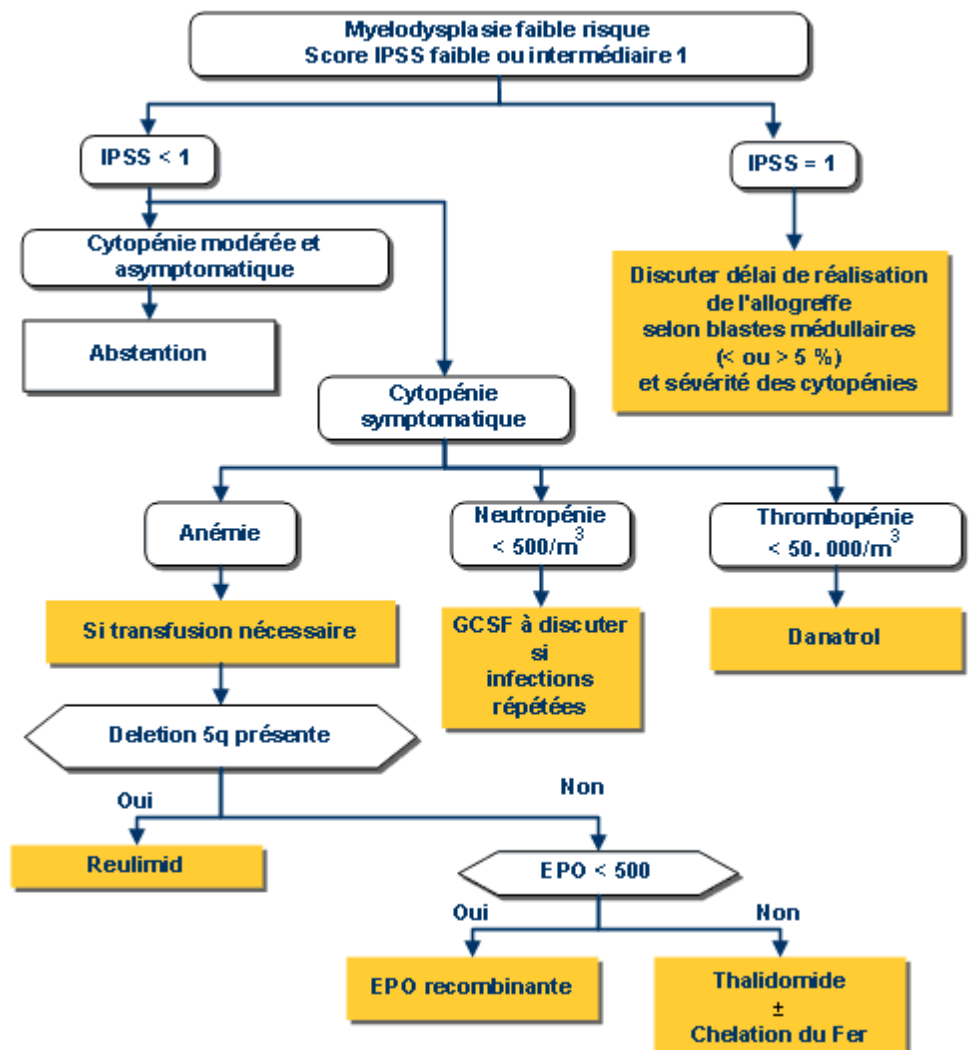
Date de révision : 12 avril 2006

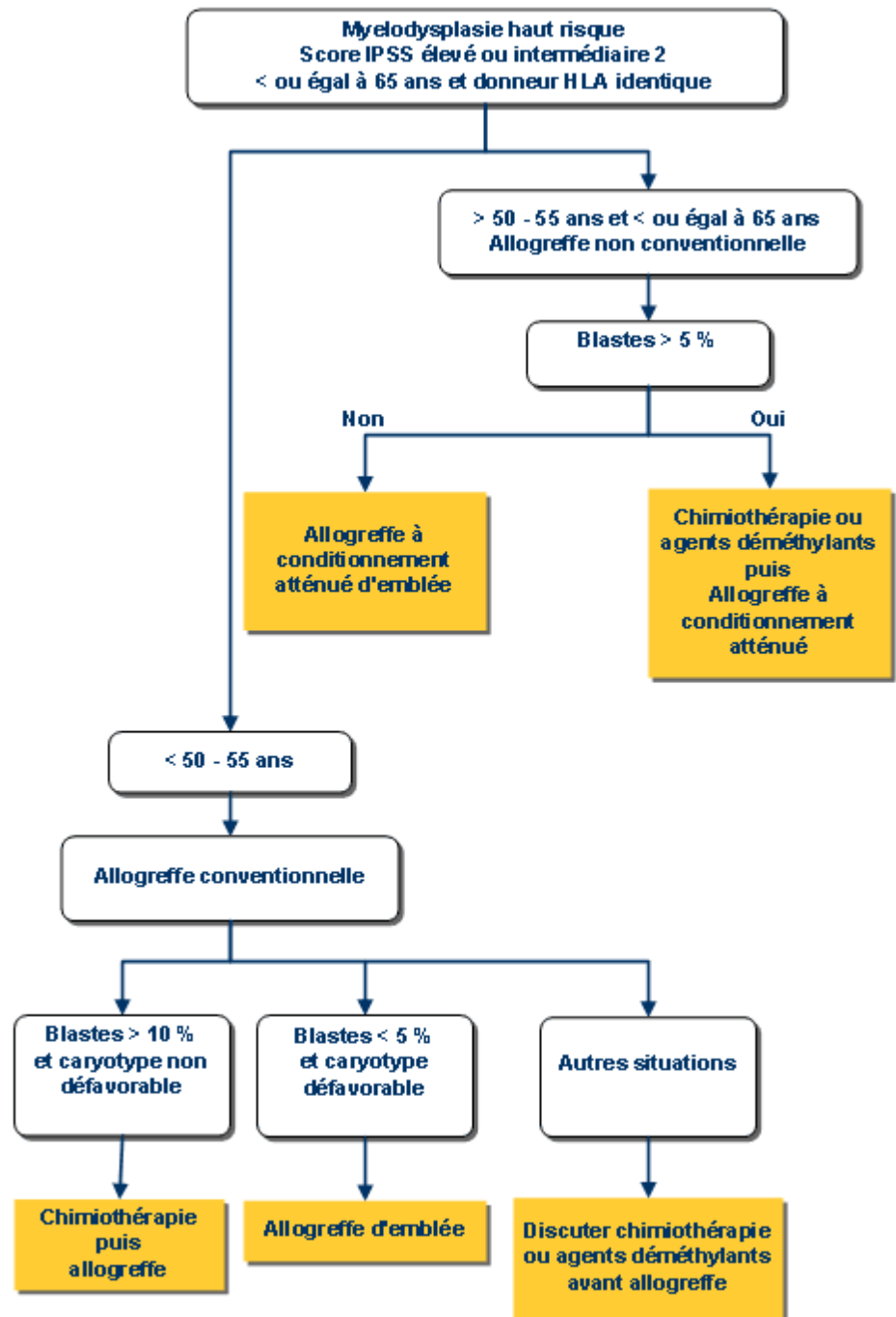
Traitement

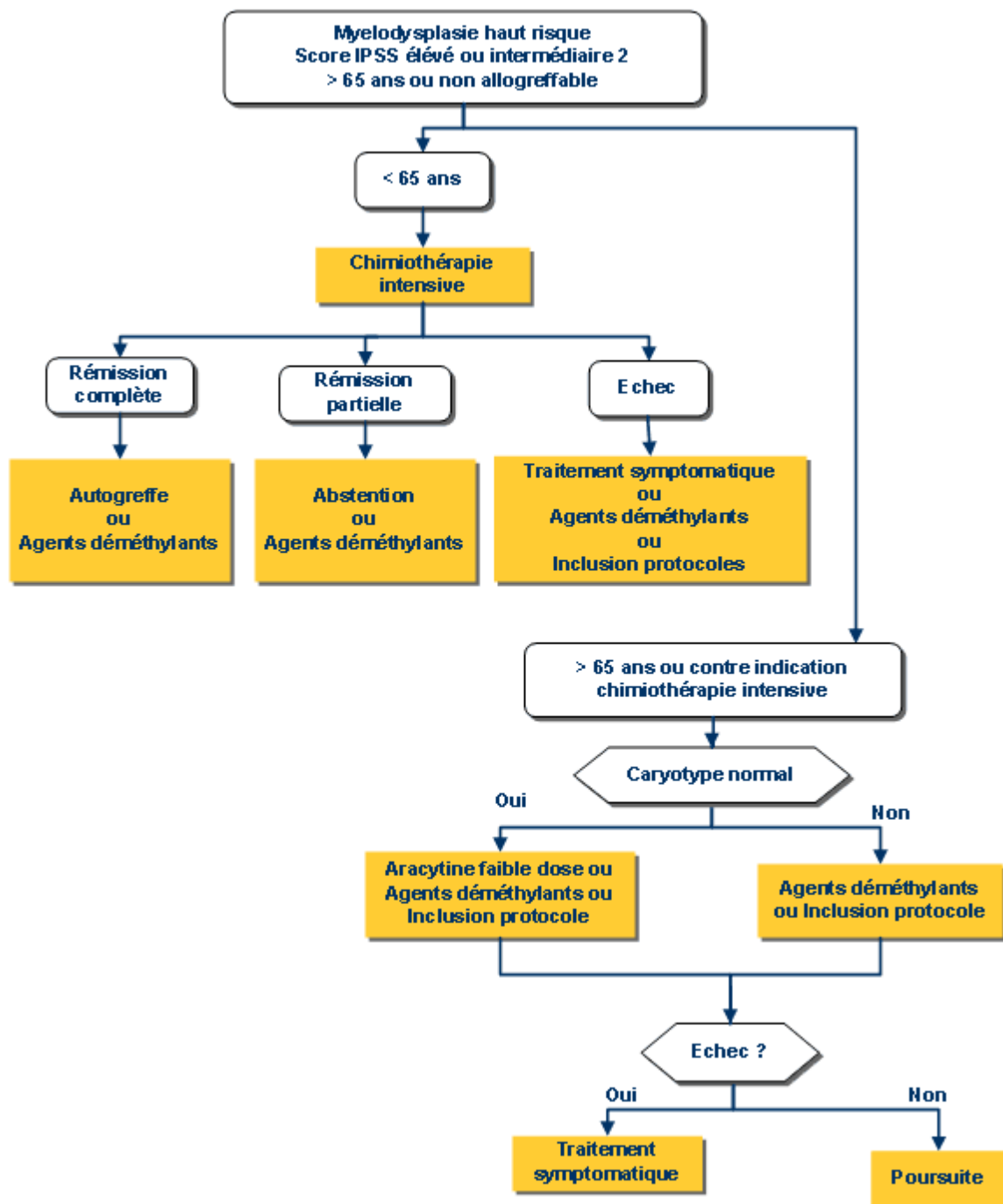
Les options thérapeutiques sont multiples et dépendent de facteurs

- ▶ cliniques (âge, état général)
- ▶ hématologiques (cytologie sanguine et médullaire)
- ▶ cytogénétiques.

Les démarches thérapeutiques proposées ne sont qu'indicatives et doivent être validées en RCP.







Copyright, Oncolor 2006