|  |
| --- |
| **Enquête de pratique courante** **dans les syndromes myéloprolifératifs (SMP) non-Phi :****Polyglobulie de Vaquez (PV) et Thrombocytémie Essentielle (TE)**Actualisation 2023 |



Merci de nous adresser vos réponses :

Par mail : guillemette.fouquet@chsf.fr / mathieu.wemeau@ch-roubaix.fr

Ou par fax : 01.87.75.61.05 (Dr Guillemette FOUQUET)

Ou par courrier : Dr Guillemette FOUQUET, Centre Hospitalier Sud Francilien (CHSF)

40, avenue Serge Dassault – 91106 Corbeil-Essonnes Cedex

|  |
| --- |
| 1. **Prenez-vous en charge régulièrement en consultation des patients atteints de polyglobulie de Vaquez (PV) ou de thrombocytémie essentielle (TE) ?**

 Oui Non1. **Vous êtes spécialiste en :**

 Hématologie clinique Hématologie biologique Oncologie Médecine interne 1. **Etes-vous considéré comme un « référent » pour la prise en charge des SMP non Phi ?**

*SMP non Phi = syndromes myéloprolifératifs chromosome Philadelphie négatif : polyglobulie de Vaquez, thrombocytémie essentielle, myélofibrose*Oui : Référent local régional national  Non1. **Dans quelle région exercez-vous ? \_\_\_**\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_
2. **Quel est votre lieu d’exercice principal ?**

 CHU CHG Centre anti-cancéreux Activité libérale |

|  |
| --- |
| 1. **Diagnostic – Polyglobulie de Vaquez (PV)**
 |

1. **Quels examens sont accessibles dans votre centre, ou dans un réseau établi de proximité ?**

 NGS (séquençage à haut débit)

 Mesure isotopique de la masse sanguine (volume globulaire total)

1. **Quels examens réalisez-vous devant une suspicion de polyglobulie de Vaquez ?**

(en dehors des examens nécessaires pour éliminer les étiologies secondaires)

|  |  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- | --- |
|  | **En 1ère intention** | **En 2ème intention** | **En 3ème intention** | **Non** |
| Recherche de **mutation V617F de JAK2** |  |  |  |  |
| **Quantification** de l’allèle muté de JAK2 (% allèle muté) |  |  |  |  |
| Recherche de mutation de l’**exon 12** de JAK2 |  |  |  |  |
| Recherche de transcrit **bcr-abl** |  |  |  |  |
| Recherche de mutation de **CALR** |  |  |  |  |
| Recherche de mutation de **MPL W515** |  |  |  |  |
| **NGS** (séquençage à haut débit)  |  |  |  |  |
| Mesure isotopique de la masse sanguine: **volume globulaire total** |  |  |  |  |
| Dosage d’**EPO** |  |  |  |  |
|  | **En 1ère intention** | **En 2ème intention** | **En 3ème intention** | **Non** |
| Culture des **progéniteurs** érythroïdes |  |  |  |  |
| **Biopsie** ostéo-médullaire |  |  |  |  |
| **Caryotype** |  |  |  |  |
| **Echographie abdominale** (splénomégalie ?) |  |  |  |  |

1. **Quelles sont votre opinion et votre pratique sur les propositions suivantes ?**

|  |  |  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- | --- | --- |
|  | Pas du tout d’accord | Pas d’accord | Neutre | D’accord | Tout à fait d’accord |
| La **biopsie médullaire** est un élément important du diagnostic de polyglobulie de Vaquez (PV) |  |  |  |  |  |
| Je réalise une **biopsie médullaire** pour tous les patients au diagnostic de PV |  |  |  |  |  |
| Je réalise une **biopsie médullaire** surtout chez les sujets jeunes au diagnostic de PV |  |  |  |  |  |
| Je réalise une **biopsie médullaire** dans les cas difficiles (valeurs limites d’hémoglobine ou d’hématocrite…) |  |  |  |  |  |

1. **Retenez-vous parfois le diagnostic de polyglobulie de Vaquez (PV) devant une polyglobulie sans mutation du gène JAK2 ?**

 Non, je considère que ce n’est pas une PV s’il n’y a pas de mutation de JAK2

 Oui, si la **biopsie médullaire** est compatible avec une PV

 Oui, si la **culture des progéniteurs** est compatible avec une PV

 Oui, si les **autres causes** de polyglobulie ont été exclues

 Autre : \_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_

1. **Dans la polyglobulie de Vaquez (PV), réalisez-vous un panel NGS ?**

 Non, jamais

 Oui, pour tous les patients

 Oui, pour certains patients : lesquels ? \_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_

Si oui, lequel ? Un panel spécifique restreint dédié aux marqueurs diagnostiques de SMP

 Un panel large myéloïde

Si oui, à quel moment ? Au diagnostic

 Au cours du suivi

 Avant de débuter certains traitements : lesquels ? \_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_

|  |
| --- |
| 1. **Diagnostic – Thrombocytémie essentielle**
 |

1. **Quels examens réalisez-vous devant une suspicion de thrombocytémie essentielle ?**

(en dehors des examens nécessaires pour éliminer les étiologies secondaires)

|  |  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- | --- |
|  | **En 1ère intention** | **En 2ème intention** | **En 3ème intention** | **Non** |
| Recherche de **mutation V617F de JAK2** |  |  |  |  |
| **Quantification** de l’allèle muté de JAK2 (% allèle muté) |  |  |  |  |
| Recherche de mutation de l’**exon** **12** de JAK2 |  |  |  |  |
| Recherche de transcrit **bcr-abl** |  |  |  |  |
| Recherche de mutation de **CALR** |  |  |  |  |
| Recherche de mutation de **MPL W515** |  |  |  |  |
| **NGS** (séquençage à haut débit)  |  |  |  |  |
| Culture des **progéniteurs** érythroïdes |  |  |  |  |
| Culture des **progéniteurs** mégacaryocytaires |  |  |  |  |
| Dosage des **CD34** sanguins |  |  |  |  |
| Dosage des **LDH** |  |  |  |  |
| **Biopsie** médullaire |  |  |  |  |
| **Myélogramme** |  |  |  |  |
| **Caryotype** |  |  |  |  |

1. **Quels examens réalisez-vous en cas de thrombocytose triple négative (absence de mutation de JAK2, CALR, MPL), et en l’absence de toute cause secondaire (syndrome inflammatoire, carence martiale…) ?**

 Biopsie médullaire

 NGS (séquençage à haut débit)

 Aucun de ces examens

 Autre : \_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_

1. **Dans quels cas réalisez-vous une biopsie médullaire au diagnostic d’une thrombocytémie essentielle ?**

 Chez **tous** les patients

 Chez tous les patients dont **l’âge** et **l’état général** le permettent

 Chez les patients **jeunes**

 Chez les patients **à** **haut risque thrombotique**

 Chez les patients **triple négatifs**: absence de mutation de JAK2, CALR, MPL

 En cas de suspicion de **pré-fibrose** (preMF)

 En cas de suspicion de **syndrome myélodysplasique**

 **Jamais**

 Autre : \_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_

1. **Quelle est votre opinion concernant le but de la biopsie médullaire (BM) dans les thrombocytémies essentielles et son implication thérapeutique ?**

(NB : *preMF* = myélofibrose au stade préfibrotique)

|  |  |  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- | --- | --- |
|  | Pas du tout d’accord | Pas d’accord | Neutre | D’accord | Tout à fait d’accord |
| La BM est nécessaire pour **confirmer** le diagnostic de thrombocytémie essentielle (TE) |  |  |  |  |  |
| La BM me sert à **éliminer une autre cause** (syndrome myélodysplasique, cause réactionnelle…) |  |  |  |  |  |
| La BM me sert à poser ou écarter le diagnostic de **préfibrose *(preMF)*** |  |  |  |  |  |
| Il m’arrive d’établir le diagnostic de **préfibrose *(preMF)*** |  |  |  |  |  |
| Le diagnostic de **préfibrose *(preMF)***modifie mon choix de **traitement** par rapport à une TE |  |  |  |  |  |
| Le diagnostic de **préfibrose *(preMF)***modifie ma **surveillance** par rapport à une TE |  |  |  |  |  |

1. **Dans la thrombocytémie essentielle (TE), réalisez-vous un panel NGS ?**

 Non, jamais

 Oui, pour **tous** les patients

 Oui, pour **certains** patients : lesquels ? \_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_

Si oui, lequel ? Un panel spécifique restreint dédié aux marqueurs diagnostiques de SMP

 Un panel large myéloïde

Si oui, à quel moment ? Au diagnostic

 Au cours du suivi

 Avant de débuter certains traitements : lesquels ? \_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_

|  |
| --- |
| 1. **Traitement – Polyglobulie de Vaquez**
 |

NB : Les propositions de traitement comportent des options hors AMM communément admises dans cette indication.

1. **Pour les patients porteurs d’une polyglobulie de Vaquez et considérés de haut risque (> 60 ans et/ou antécédent de thrombose), utilisez-vous un traitement cytoréducteur ?**

 Non

 Oui, toujours

 Oui, parfois : chez quels patients ? \_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_

1. **Pour les patients porteurs d’une polyglobulie de Vaquez et considérés de haut risque (> 60 ans et/ou antécédent de thrombose), quel traitement cytoréducteur utilisez-vous en première intention ?**

(parallèlement à la prise d’aspirine ou d’anticoagulant si indiqué)

|  |  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- | --- |
|  | **Hydroxyurée**(Hydrea®) | **Interféron pégylé**(ex : Pegasys®) | **Ruxolitinib**(Jakavi®) | **Saignées seules** |
| **Patient** |
| < 60 ans, avec **antécédent de thrombose** |  |  |  |  |
| **> 60 ans**, sans antécédent de thrombose |  |  |  |  |
| **> 60 ans,** avec **antécédent de thrombose** |  |  |  |  |

1. **Pour les patients porteurs d’une polyglobulie de Vaquez et considérés de faible risque (< 60 ans et absence d’antécédent de thrombose), quelle stratégie de traitement privilégiez- vous  ?**

 Saignées seules en première intention

 Traitement cytoréducteur en première intention

 Traitement cytoréducteur en première intention **si présence d’un ou plusieurs des critères suivants** :

 Hyperleucocytose > 10 G/L

 Hyperleucocytose > 15 G/L

 Hyperleucocytose progressive

 Mauvais contrôle de l’hématocrite avec les saignées seules

 Risque cardio-vasculaire élevé

 Mauvaise tolérance des saignées

 Splénomégalie symptomatique et/ou progressive

 Symptômes importants

 Prurit sévère

 Manifestation hémorragique

 Thrombocytose associée > 1.5 million/mm3

 Thrombocytose associée > 1 million/mm3

 Willebrand acquis symptomatique

 Autre : \_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_

1. **Pour les patients porteurs d’une polyglobulie de Vaquez et considérés de faible risque (< 60 ans et absence d’antécédent de thrombose), quel traitement privilégiez-vous en première intention ?**

(parallèlement à la prise d’aspirine ou d’anticoagulant si indiqué)

|  |  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- | --- |
|  | **Hydroxyurée**(Hydrea®) | **Interféron pégylé**(ex : Pegasys®) | **Ruxolitinib**(Jakavi®) | **Saignées seules** |
| **Patient** |
| < 40 ans |  |  |  |  |
| Entre 40 et 60 ans |  |  |  |  |
| Hyperleucocytose associée |  |  |  |  |
| Thrombocytose associée |  |  |  |  |
| Mauvais contrôle de l’hématocrite avec les saignées seules |  |  |  |  |
| Mauvaise tolérance des saignées  |  |  |  |  |
| Risque cardio-vasculaire élevé |  |  |  |  |
| Splénomégalie symptomatique/progressive  |  |  |  |  |
| Prurit sévère |  |  |  |  |

1. **Quels traitements de fond utilisez-vous en 2ème ligne dans la prise en charge de la polyglobulie de Vaquez ?**

|  |  |  |
| --- | --- | --- |
|  |  **Suivant catégorie d’âge :**  | **Jamais** |
| **< 40 ans** | **40-60 ans** | **60-80 ans** | **> 80 ans** |  |
| **Hydroxyurée** (Hydrea®)  |  |  |  |  |  |
| **Ruxolitinib** (Jakavi®) |  |  |  |  |  |
| **Interféron pégylé** (ex : Pegasys®) |  |  |  |  |  |
| **Pipobroman** (Vercyte®) |  |  |  |  |  |
| **Busulfan** (Busilvex®) |  |  |  |  |  |

|  |
| --- |
| 1. **Traitement – Thrombocytémie essentielle**
 |

NB : Les propositions de traitement comportent des options hors AMM communément admises dans cette indication.

NB : Dans les questions suivantes, « traitement cytoréducteur » fait référence à : hydroxyurée (Hydrea®), anagrélide (Xagrid®), ou interféron (principalement interféron pégylé tel que Pegasys®).

1. **Parmi les propositions ci-dessous, laquelle ou lesquelles considérez-vous comme des indications de traitement cytoréducteur dans une thrombocytémie essentielle ?**

 Age > 40 ans

 Age > 60 ans

 Antécédent de thrombose

 Plaquettes > 1 000 000/mm3

 Plaquettes > 1 500 000/mm3

 Manifestation hémorragique

 Présence d’une mutation JAK2 V617F

 En fonction du score IPSET thrombosis

 Autre : \_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_

1. **Dans quelles situations prescrivez-vous de l’aspirine à dose anti-agrégante plaquettaire dans la thrombocytémie essentielle ?**

 Chez **tous les patients** (sauf traitement anticoagulant ou manifestation hémorragique)

OU **en fonction des critères suivants** :

 Patient de plus > 60 ans

 Facteur(s) de risque cardio-vasculaire

 Antécédent thrombotique artériel

 Présence d’une mutation JAK2 V617F

 Présence d’une mutation CALR

 Plaquettes entre 600 000 et 1 million/mm3

 Plaquettes entre 1 et 1,5 million/mm3

 Plaquettes > 1,5 million/mm3

 En cas d’anomalies de la micro-circulation (hyperviscosité, crises érythromélalgiques,…)

 Selon le score IPSET-thrombosis

 Au cours de la grossesse

 Autre : \_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_

|  |
| --- |
| 1. **Référentiels**
 |

1. **Connaissez-vous les référentiels de diagnostic et de prise en charge des SMP non-Phi ?**

 Le référentiel **SFH 2009**

 Les critères diagnostiques **OMS 2008**

 Les critères diagnostiques **OMS 2016**

 La classification **ICC 2022** des hémopathies myéloïdes *(international consensus classification*)

 Les recommandations **ELN 2018**

 Les recommandations **ELN 2021**

 Aucun

 Autre : \_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_

|  |
| --- |
| **Facultatif :****Nom** ………………………………..………………………………………………………………………………………………………………………………**Prénom**…………………………………………………………………………………………………………………………………………………………….**Ville d’exercice** ………………………………………………………………………………………………………………………………………………..E-mail : ……………………………………………………………………………………………………………………………………………………………. |

|  |
| --- |
| **Remarques, commentaires :** |