



# Évaluation des caractéristiques cliniques, diagnostiques et thérapeutiques de la polyglobulie de Vaquez : Analyse de 37 cas



Cheybi A, Labidi H, Edhhib J, Chakroun E, Baccouche H, Mahjoub S  
CHU la Rabta, Tunis, Tunisie

## Introduction

La polyglobulie de Vaquez (PV) est la néoplasie myéloproliférative (NMP) la plus fréquente, représentant la manifestation clinique typique de la mutation JAK2 V617F.

Une analyse des caractéristiques épidémiologiques et clinico-biologiques de cette pathologie, ainsi que des approches thérapeutiques, a motivé notre enquête.

## Patients et méthodes

- Une étude monocentrique rétrospective a été menée au service d'hématologie d'un hôpital tertiaire entre janvier 2010 et décembre 2023.
- Les patients âgés de plus de 18 ans au moment du diagnostic, suivis et traités pour PV, ont été inclus.
- Les données épidémiologiques et clinico-biologiques ont été recueillies à partir des dossiers médicaux.

## Résultats et discussion

Sur 97 cas de NMP, notre étude s'est portée sur la PV, diagnostiquée chez 38,1 % des patients (n = 37). L'âge moyen était de 60.8 ans [30 -80], avec une prédominance masculine de 59,5 % (n = 22).

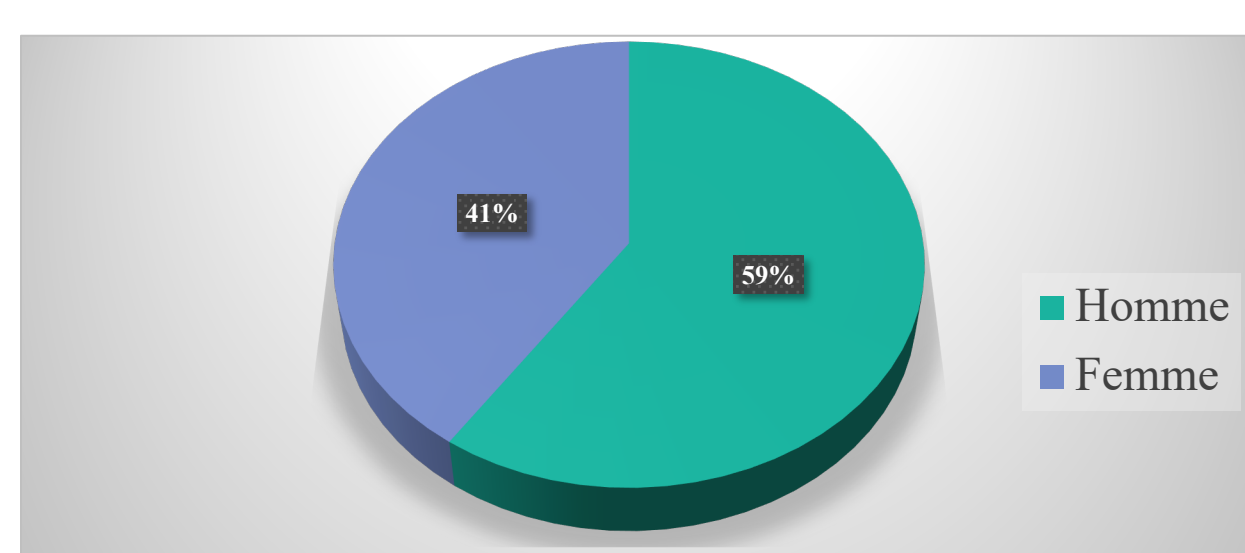


Figure 1 : Répartition des patients selon le sexe

Tableau 1 : Répartition des antécédents médicaux des patients atteints de PV

Antécédents pathologiques	Pourcentage des patients
événements thromboemboliques	27%
HTA	37.8 %
Diabète	18.9 %

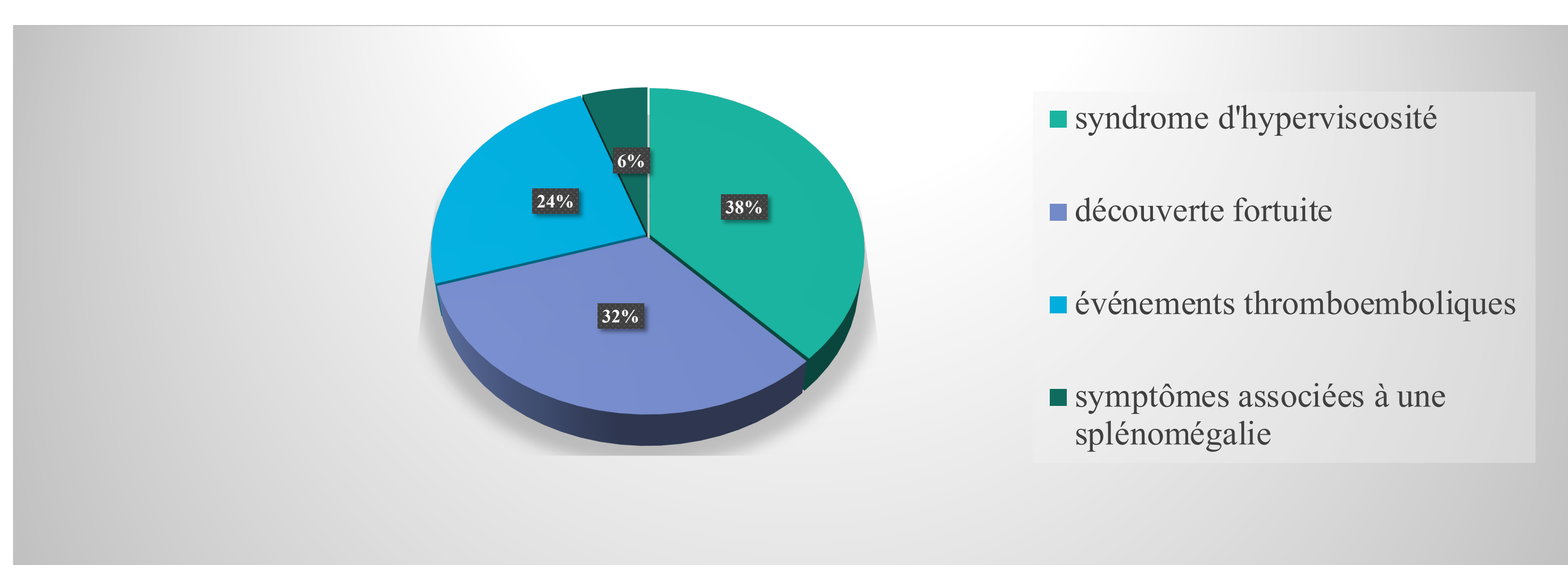


Figure 2 : Répartition des circonstances de découverte de PV dans notre série

Tableau 2 : Données de l'hémogramme pour le premier critère diagnostique majeur de la PV (OMS 2016)

SEXE	Hémoglobine moyenne	Hématocrite moyenne
FEMME	16.8 g/dl ± 1.6	50.3 ± 5.1
HOMME	18,6 ± 1,9g/dl	50.6 ± 6.5

- Une thrombocytose a été observée chez 12 patients avec une numération plaquettaire moyenne de 399 G/L ± 236 G/L.
- Une hyperleucocytose a été constatée chez 23 patients (45 %) avec une numération leucocytaire moyenne de 12,9 G/L.

- Une biopsie de moelle osseuse (BOM) a été réalisée chez 13 patients (35,1 %), montrant une hyperplasie des lignées mégacaryocytaires et érythroblastiques.
- Une fibrose de la moelle osseuse grade 1 a été observée chez 4 patients dont un patient a ensuite développé une myélofibrose secondaire.
- Une analyse de la mutation JAK2 a été réalisée chez 35 patients dont 27 patients (77 %) ont été testés positifs.
- Cinq patients répondaient aux 3 principaux critères diagnostiques de l'Organisation mondiale de la santé (OMS) 2016, tandis que 24 patients n'avaient que 2 critères majeurs sur 3.
- L'indication du traitement par Hydroxyurée reposait sur un risque élevé de thrombose chez 26 patients, et sur l'absence d'amélioration des symptômes après les saignées, une hyperleucocytose ou une thrombocytose chez les 11 autres patients.

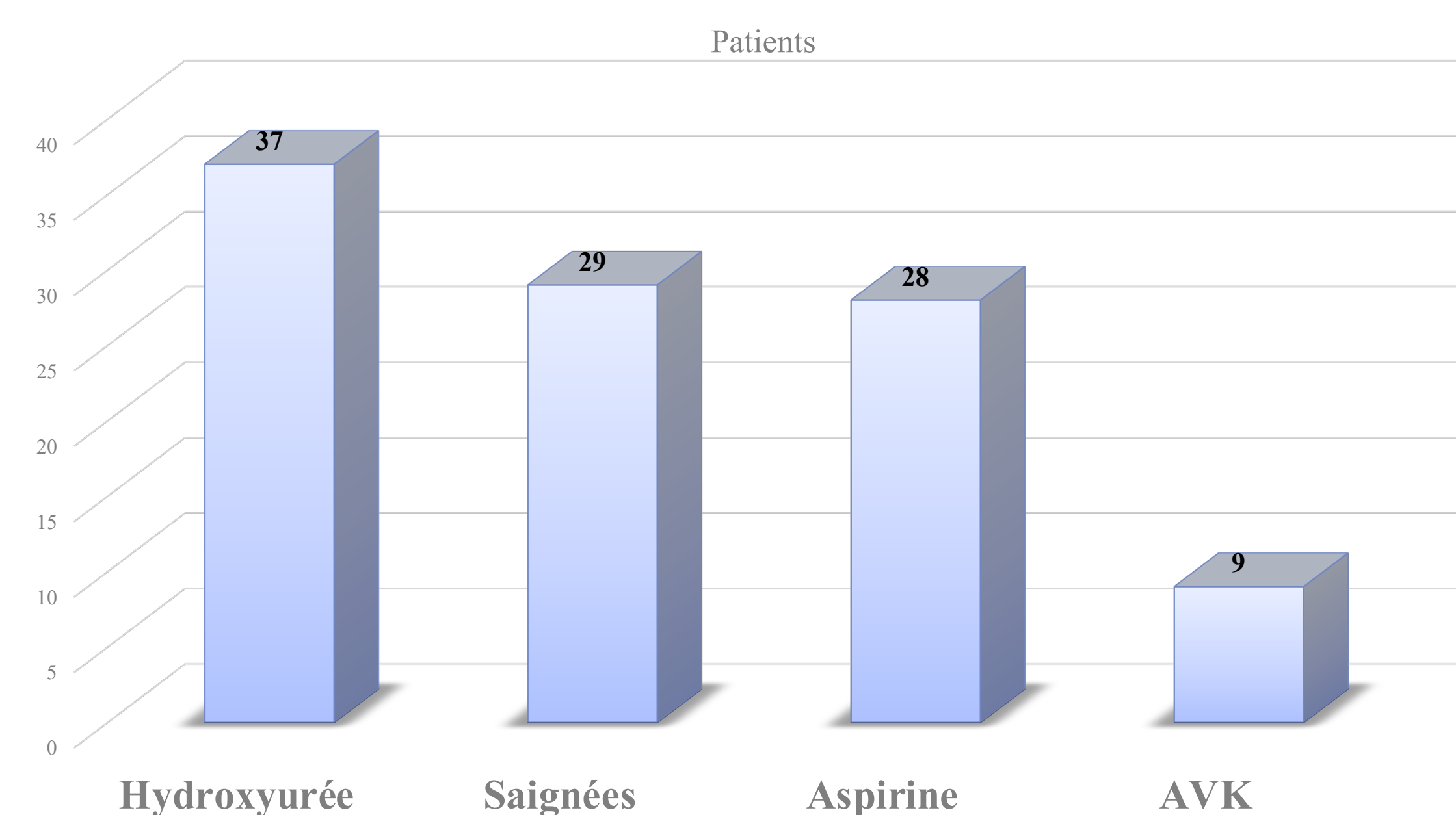


Figure 3 : Répartition des options thérapeutiques utilisées dans notre série en fonction du nombre de patients

- Trente et un patients (73,7 %) sont toujours vivants, tandis que six autres ont été perdus de vue.
- Notre étude révèle notamment une absence significative de la BOM comme critère diagnostique majeur dans de nombreux dossiers médicaux, ce qui peut-être liée à l'adoption des critères diagnostiques de 2008 au sein de notre service.
- De plus, il semble y avoir une incidence plus faible de la mutation JAK2 par rapport à la littérature existante, suggérant une présence potentielle de cas surdiagnostiqués.
- La PV est souvent associée à un pronostic favorable en l'absence de complications, mettant en évidence de bons résultats de survie globale.
- Des études contrôlées sur la PV ont mis en évidence l'efficacité des saignées, de l'aspirine et du traitement cytoréducteur pour atténuer les complications thrombotiques.

## Conclusion

- En conclusion, notre étude souligne le bon pronostic de la PV et l'importance de critères diagnostiques rigoureux pour une prise en charge adéquate.
- Des recherches futures devraient viser à améliorer la documentation et l'évaluation des critères diagnostiques pour optimiser les soins aux patients.
- Actuellement, l'Hydroxyurée est le principal agent cytoréducteur, mais d'autres molécules prometteuses ont été étudiées pour de futures options thérapeutiques.