



Classification OMS des tumeurs hématologiques

Néoplasies Myéloïdes

5^{ème} édition 2022

Hématopoïèse clonale



CHIP

- Hématopoïèse clonale de potentiel indéterminé
- Mutation $\geq 2\%$ (4% si lié à l'X chez l'homme)

Gène myéloïde connu

- Pas de cytopénie
- Pas de tumeur hématopoïétique



CCUS

- Cytopénie clonale de signification indéterminée
- Mutation $\geq 2\%$ (4% si lié à l'X chez l'homme)

Gène myéloïde connu

- Présence de cytopénie
- Pas de tumeur hématopoïétique diagnostiquée



SMD

Syndromes MyéloDysplasiques

Myelodysplastic Neoplasm (MDS)



Classification

- SMD définis génétiquement
- SMD définis morphologiquement
- SMD avec blastes bas (MDS-LB)
- SMD avec blastes augmentés (MDS-IB)



SMD définis génétiquement

	Blastes	Cytogénétique	Mutation
SMD avec inactivation biallélique de <i>TP53</i> (SMD-bi <i>TP53</i>)	<20%	(Habituellement complexe)	≥2 mutations <i>TP53</i> 1 mutation + perte 1 copie <i>TP53</i>
SMD-LB et délétion 5q isolée (SMD-5q)	<5% <2% dans le sang	5q- isolée 5q- + 1 anomalie (non -7 ; non 7q-)	
SMD-LB et mutation <i>SF3B1</i> (SMD- <i>SF3B1</i>)	<5% <2% dans le sang	Pas de 5q- Pas de -7 Pas de K complexe	<i>SF3B1</i>

(SMD avec sidéroblastes en couronne acceptable en l'absence de mutation *SF3B1*.)



Préséance

- TP53 biallélique + 5q- => SMD-bi *TP53*
- TP53 biallélique + Mutations *SF3B1* => SMD-bi *TP53*

- 5q- + Mutation *SF3B1* => SMD-5q
- 5q- + *TP53* monoallél. => SMD-5q

- mutation *SF3B1* + *TP53* monoallél. => SMD-*SF3B1*



SMD définis morphologiquement

	Blastes	Autre
SMD avec blastes bas (SMD-LB)	MO : <5% Sg : <2%	
SMD hypoplasique (SMD-h)		Hypoplasie à la BOM
SMD avec blastes augmentés 1 (SMD-IB1)	MO : 5-9% Sg : 2-4%	
SMD avec blastes augmentés 2 (SMD-IB2)	MO : 10-19% Sg : 5-19%	
SMD avec fibrose (SMD-f)	MO : 5-19% Sg : 2-19%	Fibrose à la BOM



Refonte des SMD de l'enfant



Leucémies Aiguës Myéloïdes

LAM



LAM définies génétiquement

- Ne nécessitant pas 20% de blastes

Fusion	Translocation	Réarrangement	Mutation
PML::RARA	t(15;17)(q24;q21)	KMT2A (11q23)	NPM1
RUNX1::RUNX1T1	t(8;21)(q22;q22)	MECOM (3q26)	
CBFB::MYH11	inv(16)(p13q22)	NUP98 (11p15)	
DEK:NUP214	t(6;9)(p22;q34)		
RBM15::MRTFA	t(1;22)(p13;q13)		

- Nécessitant 20% de blastes

BCR::ABL1	t(9;22)(q34;q11)		CEBPA
-----------	------------------	--	-------

LAM liée aux myélodysplasies (LAM-MR)

LAM avec d'autres altérations génétiques



LAM liée aux myélodysplasies

- 20% de blastes +

Cytogénétique
Caryotype complexe
5q- ou perte 5q
-7 ou 7q- ou perte 7q
Délétion 11q
-13 ou del(13q)
Perte 12p (∇ mécanisme)
Perte 17p (∇ mécanisme)
Idic(X)(q13)

Mutation
ASXL1
BCOR
EZH2
SF3B1
SRSF2
STAG2
U2AF1
ZRSR2



LAM définies par différenciation

- Proche de la FAB
- LAM avec différenciation minimale
- LAM sans maturation
- LAM avec maturation
- LA Basophile
- LA MyéloMonocytaire
- LA monocytaire
- LA Érythroïde
- LA Mégacaryoblastique



Merci

de votre attention



Notes en vrac

Non relues, non présentées



Néoplasies myéloïdes/lymphoïdes avec éosinophiles et fusion de gène tyrosine kinase

MLN-TK



Génétique

Fusion
ETV6::ABL1
ETV6::FGFR2
ETV6::LYN
ETV6::NTRK3
RANBP2::ALK
BCR::RET
FGFR10P::RET

Réarrangement
PDGFRA
PDGFRB
FGFR1
JAK2
FLT3



Syndromes frontière SMP/SMD



LMMC - diagnostic

Critères nécessaires	Critères secondaires
Monocytes >0,5G/L et >10%	Dysplasie d'au moins une lignée
Blastes <20%	Anomalie somatique cytogénétique ou moléculaire
LMC exclue	Répartition anormale des populations monocytaires périphériques
néoplasie lymphoïde/myéloïde avec fusion tyrosine kinase exclue	

- Tous les critères nécessaires
- Monocytes 0,5-1G/L : les 2 premiers critères secondaires
- Monocytes >1G/L : au moins 1 critère secondaire



LMMC Classification

- **Sous-types :**

LMMC myélodysplasique : Leucocytes < 13 G/L

LMMC myéloproliférative : Leucocytes \geq 13 G/L

- **Sous groupes :**

LMMC-1 : blastes <10% (5% dans le sang)

LMMC-2 : blastes 10-19% (5-19 dans le sang)



Autres

- **SMP/SMD avec neutrophilie (remplace LMC atypique)**
- **SMP/SMD avec SF3B1 et thrombocytose**
- **SMP/SMD sans spécification**



SMP

Syndromes MyéloProlifératifs



LMC

- Disparition de la notion de phase accélérée
- Importance des facteurs de risque de progression



Vaquez

- Disparition de la notion de masse sanguine

Thrombocytémie essentielle

- Aucun changement



Myélobiose primitive

Classiques dans SMP	Plus fréquentes dans les myélobioses	Mauvais pronostic
<i>TET2</i>	<i>SRSF2</i> <i>SF3B1</i> <i>U2AF1</i> <i>ZRSR2</i>	<i>EZH2</i> <i>IDH1/2</i>
<i>ASXL1</i>	<i>EZH2</i> <i>IDH1/2</i>	<i>SRSF2</i>
<i>DNMT3A</i>	<i>CBL</i> <i>KRAS</i> <i>NRAS</i> <i>STAG2</i> <i>TP53</i>	<i>U2AF1</i> <i>ASXL1</i>

- Myélobioses primitives préfibrotiques



Leucémies chroniques à éosinophiles

- 4 semaines
- Preuve de clonalité
- Anomalies morphologiques médullaires
- (Suppression de la notion de blastes)



Leucémie chronique à neutrophiles

- Mutations CSF3R fréquentes

SMP-non spécifiés

- Pas de changement



LMMJ

- SMP de l'enfant / mutations germinales fréquente
- Réarrangement KMT2A : critère d'exclusion
- (La monosomie 7 n'est plus un critère diagnostic)

Bon pronostic	Mauvais pronostic
CBL germinale	PTPN11 somatique NF1 germinale

- Importance des mutations de la voie RAS



Mastocytoses



Ajout de critères mineurs

- Mutation activatrices de KIT non D816
- Expression du CD30
- Augmentation de la tryptase

(KIT D816V >10% - sang ou moelle : critère B)



Redéfinition des sous-types

