

	Syndrome myéloprolifératif	Syndrome lymphoprolifératif
<u>Explication physiopathologique</u>	<i>Prolifération incontrôlée d'1 ou plusieurs des 3 lignées myéloïdes principales sans blocage de maturation</i>	<i>Prolifération clonale de cellules lymphoïdes B ou T (à un stade de différenciation donné de la lymphopoïèse) au sein de structures lymphoïdes (ganglions, rate, moelle osseuse, structures lymphoïdes tissulaires) ± passage sanguin</i>
EXAMEN CLINIQUE	<p>Signes cliniques :</p> <ol style="list-style-type: none"> généraux : altération de l'état général en rapport avec l'étiologie : splénomégalie liés aux complications : <ul style="list-style-type: none"> infection (fièvre), thromboses artérielles (angor, infarctus myocardique, cérébral ou mésentérique) ou veineuses (phlébite ou embolie pulmonaire) ou microvasculaires (érythromélgie) 	<p>Signes cliniques :</p> <ol style="list-style-type: none"> généraux : altération de l'état général, fièvre, prurit sine materia, sueurs nocturnes en rapport avec la lymphoprolifération : adénopathies périphériques ou profondes, splénomégalie, hépatomégalie liés aux complications : <ul style="list-style-type: none"> infection (fièvre) compression par les masses ganglionnaires (compression médiastinale, veineuse,...) conséquences de la sécrétion d'Ig monoclonale
EXAMENS COMPLEMENTAIRES	<ol style="list-style-type: none"> Numération formule sanguine, myélogramme et biopsie médullaire : association fréquente d'une atteinte de 2 ou 3 lignées et d'une fibrose médullaire. Caryotype sur myélémie sanguine ou myélogramme 	<ol style="list-style-type: none"> Numération formule sanguine. Electrophorèse des protides sanguins et urinaires : immunoglobuline monoclonale , hypogammaglobulinémie, Immunophénotypage des lymphocytes. Cytoponction/biopsie ganglionnaire. Myélogramme/BOM. Marqueurs tumoraux : LDH, β2-microglobuline.
<u>Orientation étiologique</u>	<ol style="list-style-type: none"> Leucémie myéloïde chronique : prolifération prédominant sur la lignée blanche avec hyperleucocytose, chromosome Philadelphie (translocation (9-22)) avec transcription d'un ARN BCR-ABL. Polyglobulie essentielle : prolifération prédominantsur la lignée rouge avec polyglobulie. Thrombocytémie essentielle: prolifération prédominant sur la lignée plaquettaire avec thrombocytose. Splénomégalie myéloïde. prolifération clonale de cellules primitives hématopoïétiques + myélofibrose. <u>img_9_28.jpg</u> 	<ol style="list-style-type: none"> Lymphome malin non Hodgkinien : prolifération ganglionnaire ou aux dépens d'une structure lymphoïde. <u>img_9_25.jpg</u> Maladie de Hodgkin : prolifération ganglionnaire avec présence de cellule de Reed-Stenberg. <u>img_9_26.jpg</u> Leucémie lymphoïde chronique : prolifération sanguine de lymphocytes matures avec ± adénopathies. Maladie de Waldenström : prolifération lymphoplasmocytaire monoclonale + Ig M monoclonale. Myélome multiple : prolifération médullaire de plasmocytes avec infiltrat plasmocytaire > 10 % ou plasmocytes dystrophiques ± Ig monoclonale. <u>img_9_27.jpg</u>