

**RISQUES BIOLOGIQUES POUR LA SANTE
QUALITE DES LABORATOIRES**

**COMMISSION DE BIOLOGIE CLINIQUE
COMITE DES EXPERTS**

**EVALUATION EXTERNE DE LA QUALITE
DES ANALYSES DE BIOLOGIE CLINIQUE**

**RAPPORT GLOBAL DEFINITIF
MYELOGRAMME
ENQUETE 2023/1**

Sciensano/Myélogramme/140-FR

Risques biologiques pour la santé
Qualité des laboratoires
Rue J. Wytsman, 14
1050 Bruxelles | Belgique

www.sciensano.be

COMITE DES EXPERTS

Sciensano					
Secrétariat		PHONE:	02/642.55.21	FAX:	02/642.56.45
Bouacida Lobna	Coordinateur d'enquête	PHONE:	02/642.53.83		
		e-mail:	lobna.bouacida@sciensano.be		
Vernelen Kris	Remplaçant coordinateur d'enquête	PHONE:	02/642.55.29		
		e-mail:	kris.vernelen@sciensano.be		
Experts	Institution				
Chatelain Bernard	CHU UCL Namur				
Demeester Simke	UZ Brussel				
Jacquemin Marc	UZ Leuven				
Keutgens Aurore	CHU de Liège				
Kornreich Anne	Grand Hôpital de Charleroi				
Lambrecht Stijn	UZ Gent				
Meeus Peter	OLV Ziekenhuis Aalst				
Monfort Mélanie	Clinique CHC MontLégia				
Mullier François	CHU UCL Namur				
Rozen Laurence	LHUB-ULB				
Van Laer Christine	UZ Leuven				
Van Landeghem Stijn	Rode Kruis Vlaanderen				
Vanhonsbrouck Anne	Militair Hospitaal Koningin Astrid				

Un draft de ce rapport a été transmis aux experts hématologie le : 04/01/2024

Ce rapport a été discuté lors de la réunion du comité des experts hématologie le : 11/01/2024

Autorisation du rapport: par Lobna Bouacida, coordinateur d'enquête

Date de publication : 26/01/2024

Tous les rapports sont également consultables sur notre site web:

<https://www.sciensano.be/fr/evaluation-externe-de-la-qualite/sante-clinique-eeq-biologie-clinique>

TABLE DES MATIERES

INFORMATION SPECIFIQUE À L'ENQUÊTE	4
MOELLE H/20388	5
PARTICIPATION.....	5
RESULTATS DES PARTICIPANTS.....	6
COMMENTAIRE	7
TABLEAUX RECAPITULATIFS DES REPONSES DES LABORATOIRES	8

INFORMATION SPECIFIQUE À L'ENQUÊTE

L'enquête myélogramme 2023/1 a été envoyée le 4 décembre 2023. La date limite pour la transmission des résultats était fixée au 18 décembre 2023. Les résultats ont été discutés et validés lors de la réunion du comité d'experts du 11 janvier 2024. Le rapport global était disponible sur notre site web le 26/01/2024.

MOELLE H/20388

Les laboratoires ont reçu une clé USB contenant des images du frottis sanguin **H/20389** et de la moelle **H/20388**, ainsi que les renseignements cliniques et l'hémogramme suivants:

Cet homme de 46 ans consulte pour épistaxis récurrentes et troubles visuels (myodésopsies).

- GB : $10.22 \times 10^9/L$
- GR : $2.58 \times 10^{12}/L$
- Hb : 77 g/L
- HCT : 0.234 L/L
- VGM : 90.7 fl
- Thrombocytes : $309 \times 10^9/L$
- Réticulocytes : 1.51% GR

Il était attendu des laboratoires qu'ils transmettent exclusivement les résultats concernant la moelle H/20388.

Cette enquête revêt un caractère didactique. Compte tenu de la nature spécifique des échantillons, les réponses fournies par les laboratoires ne sont pas prises en compte dans leur évaluation globale.

Nous tenons à exprimer notre gratitude envers le Pr Chatelain (CHU UCL Namur) pour son rôle crucial dans le développement des frottis digitalisés. Nos remerciements s'étendent également à Dr Mullier (CHU UCL Namur) qui nous a fourni les frottis et nous a transmis les informations cliniques nécessaires à la réalisation de cette enquête.

Participation

79 laboratoires belges ont participé à cette enquête.

Résultats des participants

77 laboratoires ont donné une interprétation ou une orientation diagnostique.

Parmi eux, 43 (56%) ont mentionné un lymphome lymphoplasmocytaire et/ou une macroglobulinémie de Waldenström.

56 participants (70%) ont qualifié la lignée lymphocytaire de lymphomateuse.

9 participants (11%) ont compté des blastes dans la formule avec une médiane de 2%.

11 participants (14%) ont compté d'autres cellules dans la formule avec une médiane de 28%.

22 participants (29%) ont proposé la biologie moléculaire comme examen complémentaire (mutation L265P du gène MYD88).

Le tableau suivant donne un aperçu des orientations diagnostiques suggérés par les participants.

Orientation diagnostique	N	%
Lymphome lymphoplasmocytaire / Macroglobulinémie de Waldenström	43	56
Lymphome / Lymphome non hodgkinien	12	16
Processus lymphoprolifératif	10	13
Présence de cellules lymphomateuses	6	8
Moelle compatible avec une leucémie aigue	3	4
Syndrome myélodysplasique débutant	1	1
Lymphome leucémique	1	1
Pathologie plaquettaire : syndrome des plaquettes grises ou maladie de Bernard-Soulier	1	1

Les laboratoires devaient orienter le diagnostic vers un lymphome lymphoplasmocytaire.

Commentaire

Le lymphome lymphoplasmocytaire (LLP) est un type de lymphome non hodgkinien (LNH) qui se compose de petits lymphocytes B, de cellules lymphoplasmocytaires et de plasmocytes. Ces cellules peuvent infiltrer divers organes, y compris la moelle osseuse, le sang périphérique, les ganglions, le foie et la rate. Pour poser un diagnostic de LLP, il est nécessaire d'exclure d'autres pathologies à plasmocytes et d'autres LNH B de bas grade qui peuvent présenter une différenciation plasmocytoïde.

Un pic monoclonal IgM est souvent observé mais n'est pas constant ni indispensable pour le diagnostic. La maladie de Waldenström (MW), caractérisée par la présence d'une IgM monoclonale et d'une localisation lymphomateuse médullaire, représente une grande partie des LLP. Cependant, certains LLP, en particulier ceux avec une symptomatologie ganglionnaire et/ou sans pic IgM, ne sont pas classés comme MW.

La MW se manifeste généralement par un syndrome tumoral souvent peu important, des cytopénies résultant de l'infiltration médullaire, et des symptômes liés aux effets délétères de l'IgM monoclonale. Les organes atteints sont infiltrés par un mélange de petits lymphocytes, de cellules lymphoplasmocytaires et de plasmocytes, avec la présence de **mastocytes**.

L'immunophénotypage révèle un phénotype ayant un score de Matutes ≤ 3 , avec CD5+ dans 20% des cas, rarement CD10+ et/ou CD23+, et l'**association CD22+ faible intensité CD25+ CD13+**, qui est très évocatrice d'une MW.

L'étude cytogénétique montre que 45%-50% des cas présentent des caryotypes anormaux, avec une délétion 6q assez fréquente et spécifique (30%-50% des cas) et une trisomie 4 (8%-20%). Le caryotype est complexe dans 30% des cas. La **mutation L265P sur MYD88** est présente dans 90% des cas de LLP, mais n'est ni nécessaire ni spécifique. Environ 30% des MW et LLP (et 20% des MGUS IgM) ont une mutation de CXCR (C1013G) au niveau de l'extrémité C terminale. Les **mutations de CXCR4**, associées à la mutation sur MYD88, ont une **valeur pronostique** et permettent de prédire la sensibilité à certains traitements.

Tableaux récapitulatifs des réponses des laboratoires

H/20388Digit

MYELOGRAMME	Médiane	DS	CV (%)	N
LIGNEE GRANULOCYTAIRE				
TOTAL : %	35.1	8.2	23.4	80
Myéloblastes	1.0	0.7	74.1	62
Myéloblastes à grains	1.0	1.3	129.7	16
Promyélocytes neutrophiles	2.8	1.4	50.3	75
Myélocytes neutrophiles	5.0	3.1	61.9	79
Métamyélocytes neutrophiles	4.7	3.0	63.1	79
Polynucléaires à noyau non segmenté neutrophiles	4.5	3.0	65.9	56
Polynucléaires neutrophiles	12.8	5.9	45.9	80
Granulocytes éosinophiles	3.0	1.5	49.4	79
Granulocytes basophiles	0.3	0.2	74.1	13
LIGNEE ERYTHROBLASTIQUE				
TOTAL : %	12.0	4.7	39.5	80
Proérythroblastes	1.0	0.9	85.2	61
Erythroblastes basophiles	2.0	1.3	63.0	67
Erythroblastes polychromatophiles	7.5	3.1	41.8	78
Erythroblastes pycnotiques	2.2	2.2	103.4	54
RAPPORT G/E				
(Lignée granulocytaire + monocytes + promonocytes) / Lignée érythroblastique	3.3	0.8	24.4	54
AUTRES LIGNEES				
TOTAL : %	50.0	14.8	29.7	80
Promonocytes				1
Monocytes	2.5	1.9	75.6	76
Macrophages	0.5	0.1	29.7	9
Lymphoblastes				4
Lymphocytes	44.8	15.7	35.1	76
Plasmocytes	2.0	1.4	70.4	75
Mastocytes	0.5	0.3	59.3	12
BLASTES				
TOTAL: %	2.0	34.8	1742.0	9
	2.0	34.8	1742.0	9

CELLULES ANORMALES				
TOTAL : %	28.3	23.7	83.8	11
Cellules anormales 1	29.7	24.1	81.3	10
Cellules anormales 2				1
Cellules anormales 3				
Cellules anormales 4				
LIGNEE GRANULOCYTAIRE + LIGNEE ERYTHROBLASTIQUE + AUTRES LIGNEES + BLASTES + CELLULES ANORMALES				
TOTAL : %	100.0	0.0	0.0	80

CELLULARITE		
	N	%
Normale	35	43.8
Riche	34	42.5
Très riche	5	6.3
Pas de réponse	3	3.8
Modérée	3	3.8

MEGACARYOCYTES		
Nombre	N	%
En nombre normal	58	72.5
Peu nombreux	19	23.8
Nombreux	2	2.5
Rares	1	1.3

Aspect	N	%
D'aspect normal	72	90.0
Pas de réponse	4	5.0
Petite taille	2	2.5
Dysplasiques	2	2.5
Micromégacaryocytes	2	2.5
Noyaux séparés	1	1.3
Noyaux non lobés (type 5q-)	1	1.3

LIGNEE GRANULOCYTAIRE		
Nombre	N	%
En nombre normal	44	55.0
Hypoplasique	31	38.8
Hyperplasique	3	3.8
Absente	2	2.5

Aspect	N	%
D'aspect normal	53	66.3
Dégranulation	16	20.0
Dysplasie	7	8.8
Pas de réponse	5	6.3
Hypersegmentation	4	5.0
Gigantisme	2	2.5
Pelger	1	1.3

LIGNEE ERYTHROBLASTIQUE		
Nombre	N	%
Hypoplasique	48	60.0
En nombre normal	30	37.5
Hyperplasique	1	1.3
Pas de réponse	1	1.3

Aspect	N	%
D'aspect normal	68	85.0
Pas de réponse	10	12.5
Dysplasie	2	2.5

PERLS		
Sidérophages	N	%
Absents	41	51.3
Diminués	23	28.8
En nombre normal	9	11.3
Pas de réponse	6	7.5
Augmentés	1	1.3

Sidéroblastes pathologiques (ringed-cells)		
	N	%
Non	74	92.5
Pas de réponse	6	7.5

Si oui > 15 % ?		
	N	%
Pas de réponse	75	93.8
Non	5	6.3

LIGNEE MONOCYTAIRE		
Aspect	N	%
D'aspect normal	73	91.3
Pas de réponse	5	6.3
Excès	2	2.5

LIGNEE LYMPHOCYTAIRE		
Aspect	N	%
Lymphomateuse	56	70.0
Excès	40	50.0
D'aspect normal	6	7.5
Pas de réponse	1	1.3

LIGNEE PLASMOCYTAIRE		
Aspect	N	%
D'aspect normal	58	72.5
Excès	12	15.0
Anarchie	5	6.3
Pas de réponse	5	6.3

FIN

© Sciensano, Bruxelles 2024.

Ce rapport ne peut pas être reproduit, publié ou distribué sans l'accord de Sciensano. Les résultats individuels des laboratoires sont confidentiels. Ils ne sont transmis par Sciensano ni à des tiers, ni aux membres de la Commission, des comités d'experts ou du groupe de travail EEQ.