

Hémopathies malignes myéloïdes		Translocation Cause	Clinique	Traitements	Physiopathologie
Leucémies aigües myéloïdes		LAM2 (bp) : t(8 ;21) LAM4Eo (bp) Leucémie à CBF (bp) : t(8 ;21) inv(16)	- Insuffisance médullaire : anémie, neutropénie, thrombopénie - Signes tumoraux : adénopathies, splénomégalie, hématurie, hypertrophie gingivale - Diagnostic : >20% blastes dans moelle		Prolifération de cellules myéloïdes sans maturation (blastes)
		Leucémie aigüe pro-myélocytaire LAM3 (bp) : t(15 ;17)	Trouble de l'hémostase, CIVD, hémorragie,	ATRA	
Myélodysplasies		Dysérythropoïèse, dysmégacaryopoïèse, dysgranulopoïèse			
Syndromes myélo-prolifératifs chroniques	Leucémie myéloïde chronique	K Ph1 t(9 ;22) => transcrit Bcr-Abl =>	Evolution vers une LA	Glivec® (Imatinib)	Prolifération de cellules myéloïdes avec différenciation
	Polyglobulie de Vaquez	Mutation JAK2 (V617F)	Erythrose, céphalées, AIT, thrombose Complications : thromboses, hémorragies, myélofibrose	Saignées Hydroxyurée, aspirine	Activation constitutive de JAK2 et indépendance à l'EPO
	Thrombocythémie essentielle	Mutation JAK2	Moelle riche en mégacaryocytes dystrophiques Complications : thromboses, hémorragies, myélofibrose	Hydroxyurée, aspirine	

bp = bon pronostic

Hémopathies malignes myéloïdes

- Leucémies aigües myéloïdes
- Myélodysplasies
- Leucémie myélo-monocytaire chronique
- Leucémie myéloïde chronique
- Polyglobulie de Vaquez
- Thrombocythémie essentielle
- Ostéomyélosclérose

Hémopathies malignes lymphoïdes		Translocation Cause	Clinique	Physiopathologie
Hémopathies lymphoïdes B	Lymphome folliculaire (20-30% des lymphomes)	t(14 ;18)	Evolution indolente. Ganglions lymphatiques puis vers autres organes lymphatiques Risque de transformation en lymphome à grandes cellules	Activation transcriptionnelle IGH-Bcl2 (Bcl2 anti-apoptotique) associée à d'autres anomalies génétiques
	Lymphome de Burkitt (haute malignité)	t(8 ;14) t(2 ;8) t(8 ;22)	Atteintes osseuses (mâchoires, abdominales), envahit MO, sang Associée à immunodéficience	Activation transcriptionnelle IGH-Myc associée à d'autres anomalies génétiques (Myc impliqué dans croissance cellulaire)
	Leucémies aigües lymphoblastiques B	t(11 ;14)		Activation transcriptionnelle => Hyperexpression d'un micro-ARN miR-125b
		t(Y ;14) t(X ;14) 7% des LAB enfants LAL-B « Ph-like »		Activation transcriptionnelle de CRLF2 par fusion P2RY8-CRLF2 => prolifération cell
Hémopathies lymphoïdes T	LAL-T	t(7 ;9)		Facteurs de transcription de la différenciation lymphoïde T => blocage de la maturation via surexpression de NOTCH1 tronquée TCRB-NOTCH1
	LAL-T			Activation transcription par délétion (TAL1 passe sous contrôle du promoteur SIL)
Myélome multiple			Lésions lytiques osseuses, Hypercalcémie, Insuffisance médullaire, Plasmocytose médullaire (dystrophie)	Prolifération monoclonale de plasmocytes sécrétant une Ig (IgG,IgD,IgA)
Macroglobulinémie de Waldenström			Organomégalie, insuffisance médullaire, hyperviscosité, thrombopathie	Prolifération monoclonale B infiltrant les organes lymphoïdes et sécrétant IgM

Hémopathies malignes lymphoïdes

- Leucémies aigües lymphoblastiques (B et T)
- Leucémie lymphoïde chronique
- Lymphomes de Hodgkin
- Lymphomes non Hodgkiniens :
 - Faible malignité : folliculaire, zone marginale, MALT
 - Lymphomes du manteau
 - Haute malignité : à grandes cellules (centroblastique, immunoblastique, Burkitt)
- Maladie de Waldenström
- Myélome multiple

Lymphomes viro-induits

HTLV1 (virus lymphotrophique T humain) :

- Rétrovirus, ARNdb, infection cellule à cellule possible
- Transmission : lait maternel, sang, sexuel
- Tropisme : LyT
- Pathologie : paraparésie spastique tropicale, leucémie-lymphome T (évolution agressive, hypercalcémie frqte, Tt antiviral + chimio, allogreffe si possible)

VHC :

- ARNsb, pas d'insertion dans le génome cellulaire, transformation (stimulation chronique antigénique, événements transformant, infection directe des LyB, haute affinité de liaison entre CD81 et VHC)
- Tropisme : LyB
- Pathologie : LNH de la zone splénique, de la MO
- Traitement : antiviral sinon splénectomie, rituximab, chimio
- Risques de l'hypertrophie splénique : infarctus splénique, rupture de rate

HHV8 :

- γ -Herpes virus
- ADNdb
- Tropisme : LyB
- Physiopathologie (inhibition apoptose, synthèse IL6, activation télomérase, entrée en phase S, instabilité)
- Echappement au système immunitaire : inactivation du complément, modulation vers réponse Th2, inhibition signal d'infection...
- Pathologie : Sarcome de Kaposi (œdèmes, taches violacées..), maladie de Castelman, lymphome des séreuses

EBV :

- 90% des adultes
- ADNdb, infection via sphère ORL
- Tropisme : LyB
- Immortalisation des LyB
- Lymphome de Burkitt (sphère ORL en Afrique, abdominal en Occident)

	HTLV1	VHC	HHV8	EBV
Découverte	1980	1987	1994	1964
Famille	Rétrovirus	Flavivirus	γ Herpes virus	γ Herpes virus
Prévalence	<1/10,000	1%	<5%	90%
Tropisme	T	B	B	B
Terrain	Immuno-compétent	Immuno-compétent	Immuno-déprimé	Immuno-compétent & Immuno-déprimé
Lymphome	ATLL	Zone marginale	séreuses	Burkitt VIH Greffe