



Edito

Chers membres du GBMHM, le mois de juin a été riche en nouvelles publications avec des mises à jour de recommandations dans diverses pathologies et la parution de la nouvelle classification OMS des hémopathies malignes... Nous vous proposons des versions résumées dans cette newsletter (et plus détaillées sur le site internet) avant de vous souhaiter à tous et toutes du repos pendant cette période estivale !

The 5th edition of the World Health Organization Classification of Haematolymphoid Tumours: Myeloid and Histiocytic/ Dendritic Neoplasms (Khoury et al. Leuk 2022) & Lymphoid Neoplasms (Alaggio et al. Leuk 2022)

Six ans après la dernière édition, la mise à jour de la classification OMS des hémopathies malignes est enfin dévoilée avec deux articles dédiés aux hémopathies myéloïdes et lymphoïdes, respectivement ! CHIP et CCUS font leur entrée officielle et certaines dénominations sont modifiées. A noter la place des données génétiques qui ne cesse de grandir avec des entités moléculairement définies plus nombreuses. Pour les SMD, on pourra citer par exemple les mutations *SF3B1* ou encore l'inactivation bi allélique de *TP53* et dans les LAM l'intégration du statut mutationnel d'une liste de gènes pour définir les LAM associées à la myélodysplasie.

Il est espéré que les fondements génétiques de cette classification inciteront à fournir des ressources de santé nécessaires pour assurer un diagnostic moléculaire adapté dans des plateformes de tests génétiques désormais incontournables dans la prise en charge des patients. [Résumé détaillé par ici](#), accès aux articles : [Lymphoïde](#) et [Myéloïde](#).

Standardization of molecular monitoring of CML: results and recommendations from the European treatment and outcome study (Helen E. White et al. Leuk 2022)

Cette publication du groupe de Nick Cross propose les dernières recommandations du groupe EuTOS for CML - une task force de l'ELN - pour nos méthodes de quantification des transcrits *BCR::ABL1*. Elle s'inscrit dans la continuité des travaux de cette équipe autour des panels de référence permettant le raccordement à l'échelle internationale (IS). Pour rappel, inscription à l'OMS du premier panel de référence BCR-ABL (White HE et al., Blood 2010)., puis validation d'un panel de référence secondaire (Cross NCP, Leukemia 2016). Le panel de référence secondaire est constitué de 5 échantillons de cellules lymphoïdes titrées à 10, 1, 0.1, 0.01 et 0.0032% IS. Il est depuis peu disponible dans le commerce (AcroMetrix™ BCR-ABL Panel, Thermo Fisher Scientific).

Les études rapportées explorent l'utilisation de ce panel de référence secondaire pour aligner et valider nos méthodes de quantification *BCR::ABL1* sur l'échelle internationale. Les résultats démontrent l'intérêt de l'utilisation du panel et permettent aux auteurs de proposer son utilisation en remplacement de la méthode d'échange d'échantillons. Des modalités de mise en œuvre et des critères de stabilité (optimale, satisfaisante et invalide) sont proposés. La nécessité du contrôle qualité interne est aussi discutée. Les résultats d'une étude de reproductibilité menée dans 50 laboratoires permettent d'établir des critères de performance objectifs à atteindre en termes de fidélité intermédiaire.

Un travail très profitable qu'il est indispensable de s'approprier au plus vite. → [Article complet](#)

Diagnosis and Management of AML in Adults: 2022 ELN Recommendations from an International Expert Panel (Döhner et al. Blood 2022)

Cette publication détaille les recommandations 2022 de l'ELN pour le diagnostic et le suivi des LAM, qui prennent en compte l'utilisation grandissante de la génomique ainsi que les nouvelles thérapies ciblées disponibles depuis les précédentes recommandations de 2017. Les principaux changements, au niveau moléculaire, issus de ces recommandations sont :

- **La disparition du ratio *FLT3*-ITD** pour la stratification pronostique. Les mutations *FLT3*-ITD sont donc associées à un pronostic intermédiaire quel que soit le statut *NPM1* ou le ratio allélique. Ce changement est notamment motivé par les difficultés de standardisation des techniques quantifiant le ratio. Les experts recommandent également de rechercher ces mutations par PCR car certaines grandes duplications peuvent ne pas être détectées par NGS ;
- Les mutations **mono-alléliques de *CEBPA* du domaine bZIP** sont associées à un pronostic favorable au même titre que les mutations bi-alléliques ;
- L'inclusion des **mutations 'MDS-like'** comme facteur de mauvais pronostic (*ASXL1*, *BCOR*, *EZH2*, *RUNX1*, *SF3B1*, *SRSF2*, *STAG2*, *U2AF1* et *ZRSR2*) sauf si associées à des facteurs de bon pronostic ;
- Le seuil de **10% de VAF pour les mutations de *TP53*** classant en mauvais pronostic.

L'article est consultable [ici](#).

