

## AVIS D'EXPERTS DU FIM

### Thrombocytoses / Myélofibrose / SMP rares

**Préambule :**

- *Le panel d'experts est composé au minimum de 3 cliniciens et 1 biologiste.*
- *Le prescripteur reste responsable de sa prescription et l'avis de la commission d'experts du FIM n'a qu'une valeur consultative.*
- *Le FIM ne s'engage pas par son avis pour la réalisation pratique des recommandations émises.*

**Médecins présents :**

*Jean-Jacques Kiladjian  
Valérie Ugo  
Eric Lippert  
Stéphane Giraudier  
Lydia Roy  
Jean-Christophe Ianotto*

*Laurence Legros  
Mathieu Wemeau  
Chloé James  
François Girodon  
François Delhommeau  
Bruno Cassinat*

*Isabelle Plo  
Juliette Soret-Dulphy  
Olivier Mansier  
...  
...*

**Date de l'avis :**

**Patient :** Initiales (1<sup>ère</sup> lettre du nom, 1<sup>ère</sup> lettre du prénom) :

**Age :**

**Sexe :**

**Médecin référent :**

**Centre hospitalier :**

**RCP locale ou régionale ayant demandé un recours à la réunion d'AAE du FIM :**

**Patient informé de la discussion de son dossier en réunion de recours :**

**Diagnostic Pathologie hématologique :**

**Question posée aux experts :**

- Antécédents (dont FdR CV) :

	O/N	Site	Date	Commentaires (circonstances de l'évènement)
<b>Thrombose</b>				
<b>Hémorragie</b>				
<b>FdR CV</b>	<b>HTA</b>			
	<b>Diabète</b>			
	<b>Dyslipidémie</b>			
	<b>Tabac</b>			
<b>Autres antécédents</b>				

- Antécédents familiaux (cancers, thrombose, terrain cardio-vasculaire) :

--

- Fratrie :

--

**Histoire de la maladie/Diagnostic :**

- Date du diagnostic :

Diagnostic initial :

- NFS initiale au diagnostic :

GB (G/L)		PNN (G/L)		Myélémie (%)	
Hb (g/dL)		PNEo (G/L)		Blastes (%)	
Ht (%)		PNBaso (G/L)		EB (%)	
Plaquettes (G/L) VGM (fL)		Mono (G/L)		Plaquettes (G/L)	

- Signes cliniques au diagnostic :

		O/N	Commentaires
<b>Signes généraux</b>			
Prurit			
<b>Manifestations microvasculaires</b>			
Splénomégalie	Clinique		Débord costal (cm) :
	Radiologique		Taille en cm :

- Examens complémentaires :

LDH (UI/L)		<b>Myélogramme</b>		
EPO (UI/L)		<b>BOM</b>	<b>Relecture GEBOM (O/N)</b>	
Masse sanguine (% de la normale)			<b>Résultat</b>	
Culture de progéniteurs		<b>Caryotype</b>		

- Bilan moléculaire :

Mutations drivers			Panel NGS (indiquer les gènes mutés, joindre le CR)	
	Muté (O/N)	Charge allélique (%)		
<i>JAK2V617F</i>				
<i>JAK2</i> exon 12				
<i>CALR</i>				
<i>MPL</i>				
	Détecté (O/N)			
<i>BCR-ABL1</i>				

-Scores pronostics :

	Score	
<b>IPSS</b>		
<b>DIPSS</b>		



DIPSS+		
MIPSS70		
MIPSS70+		
IPSET -Thrb		

**Evolution et traitements :**

Traitement(s)		Traitement	Date d'introduction	Date d'arrêt
	1 <sup>ère</sup> ligne			
	2 <sup>ème</sup> ligne			
	3 <sup>ème</sup> ligne			
Evènements cliniques (thrombose, hémorragie, transformation, ...)				
Modifications de la NFS				
Autres précisions				

**Situation actuelle :**

- Date :

- Diagnostic actuel :

- NFS actuelle :

<u>GB (G/L)</u> <del>GB (G/L)</del>		<u>PNN (G/L)</u> <del>PNN (G/L)</del>		<u>Myélémie (%)</u> <del>Myélémie (%)</del>	
<u>Hb (g/dL)</u> <del>Hb (g/dL)</del>		<u>PNEo (G/L)</u> <del>PNEo (G/L)</del>		<u>Blastes (%)</u> <del>Blastes (%)</del>	
<u>Ht (%)</u> <del>Ht (%)</del>		<u>PNBaseo (G/L)</u> <del>PNBaseo (G/L)</del>		<u>EB (%)</u> <del>EB (%)</del>	
<u>VGM (fL)</u> <del>Plaquettes (G/L)</del>		<u>Mono (G/L)</u> <del>Mono (G/L)</del>		<u>Plaquettes (G/L)</u>	

- Signes cliniques actuels :

		O/N	Commentaires	
Signes généraux				
Prurit				
Manifestations microvasculaires				
Splénomégalie	Clinique		Débord costal (cm) :	
	Radiologique		Taille en cm :	

- Examens complémentaires :

LDH (UI/L)		Culture de progéniteurs		
EPO (UI/L)		BOM	Relecture GEBOM (O/N)	
Masse sanguine (% de la normale)			Résultat	
Myélogramme		Caryotype		



- Bilan moléculaire :

Mutations drivers			Panel NGS (indiquer les gènes mutés, joindre le CR)	
	Muté (O/N)	Charge allélique (%)		
<i>JAK2V617F</i>				
<i>JAK2 exon 12</i>				
<i>CALR</i>				
<i>MPL</i>				

-Scores pronostics :

	Score	
IPSS		
DIPSS		
DIPSS+		
MIPSS70		
MIPSS70+		
IPSET -Thrb		

Discussion RCP locale/Régionale :

--

Proposition du panel d'experts :

--