# Référentiel prise en charge thérapeutique de la thrombocytémie essentielle (2025)

## Stratification pronostique selon IPSET- révisé

**(Age > 60 ans, Antécédent de thrombose (artérielle ou veineuse), Statut de JAK2V617F)**

### Très faible risque

- Pas d'ATCD de thrombose
- Age ≤60 ans
- JAK2 **non** muté

- FR CVx (-) et triple négatif (si CARL/MPL faits) → Abstention
- FR CVx (+) et CARL/MPL1 mutés (si faits) → Aspirine 75-100mg/j

### Faible risque

- Pas d'ATCD de thrombose
- Age ≤60 ans
- JAK2 **muté**

- FR CVx (-) → Aspirine 75-100g/j
- FR CVx (+) → Aspirine 75-100mg/j

### Risque intermédiaire

- Pas d'ATCD de thrombose
- Age >60 ans
- JAK2 non muté

- FR CVx (-) → Hydroxyurée + Aspirine 75-100mg/j
- FR CVx (+) → Hydroxyurée + Aspirine 75-100mg/j

### Haut risque

- ATCD de thrombose ou
- Age >60 ans **avec** JAK2 muté
- JAK2 non muté

- Artérielle → Hydroxyurée + Aspirine 75-100mg/j
- Veineuse → Hydroxyurée + TTT Anticoagulant (à vie)

***Si plaquettes ≥ 1500 G/L***
*Cytoréduction sans Aspirine initialement*
*(à débuter si plaq <1000 G/L)*

***Dépistage de Von Willebrand acquis***
*Recommandé si plaq ≥ 1000 G/L ou épisodes hémorragiques (qq soit le taux de plaquettes)*

***Initier Hydroxyurée si:***

- ***Nouvelle thrombose***
- ***Von Willebrand** acquis et/ou **saignement majeur** lié à la maladie*
- ***Splénomégalie***
- ***Thrombocytose (≥1500 G/L) et/ou leucocytose** progressive*
- ***Symptômes liés à la maladie** (ex. : prurit, sueurs nocturnes, fatigue)*
- ***Troubles vasomoteurs/microvasculaires** ne répondant pas à l'aspirine (ex. : céphalées, douleurs thoraciques, érythromélalgie)*

- *Réponse inadéquate ou perte de la réponse (2013 IWG-MRT and ELN Criteria)¶*
- ***Résistance/intolérance à l'Hydroxyurée (ELN 2007§/mELN¥)***
  - → *Peginterféron alfa-2a£?*
  - → *Anagrelide, association faible dose (Anagrelide+Hydroxyurée)*
  - → *Ruxolutinib£? (prurit, sueurs nocturnes, fatigue, splénomégalie)*
  - → *Thrombocytaphérèse (thrombocytose sévère, signes neurologiques)*

*JAK2*-muté ou FR CVx (+) ou ATCD de thrombose artérielle → Ajouter Aspirine 75-100mg/j

*Prise en charge des FR CVx (HTA, diabète, tabagisme, hypercholestérolémie, obésité, sédentarité)*

***Toutes les recommandations sont de catégorie 2A (NCCN)****

*FR VCx: Facteurs de risque cardiovasculaires*

*¶ : annexe... (principalement utilisés dans les essais cliniques)*

*§: annexe....., ¥:mELN (modified ELN) annexe.....*

*£: Pas d'AMM en Tunisie dans cette indication*

**: Catégories de preuve et de consensus selon selon NCCN (annexe...)*