

iidées
vraies fausses

sur les
**SYNDROMES
MYÉLODYSPLASIQUES**

Coordination :
Agnès GUERCI-BRESLER (Nancy)
Krimo BOUABDALLAH (Bordeaux)



Connaître et Combattre les Myélodysplasies

CORRESPONDANCES
EN
Onco-Hématologie

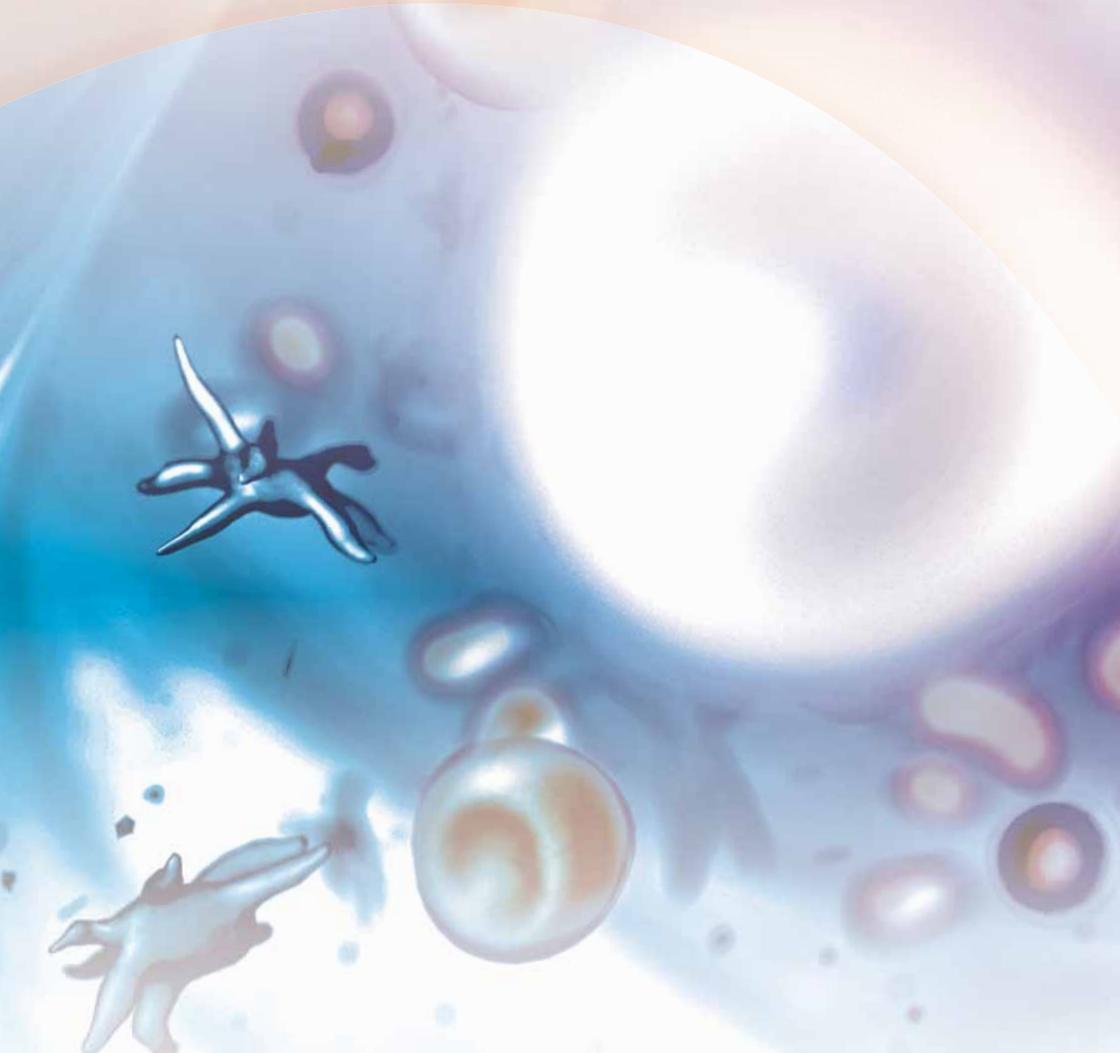
Réalisé avec le soutien
institutionnel de



GUIDE PATIENTS



sur les
**SYNDROMES
MYÉLODYSPLASIQUES**



Les articles publiés dans *Correspondances en Onco-hématologie* le sont sous la seule responsabilité de leurs auteurs.

Tous droits de reproduction, d'adaptation et de traduction par tous procédés réservés pour tous pays.

EDIMARK SAS (DaTeBe éditions) © décembre 2006 - Président-directeur général et directeur de la publication : C. Damour-Terrasson

Imprimé en France - AXIOM Graphic SAS - 95830 Cormeilles-en-Vexin - Dépôt légal : mars 2011

Sommaire

<i>Les syndromes myélodysplasiques</i>	5
<i>Le diagnostic des syndromes myélodysplasiques</i>	9
<i>Symptômes et évolution des syndromes myélodysplasiques</i>	11
<i>Prise en charge des syndromes myélodysplasiques.....</i>	14
<i>Vivre avec un syndrome myélodysplasique.....</i>	20
<i>Abréviations.....</i>	23

sur les SYNDROMES MYÉLODYSPLASIQUES

Éditorial

Les syndromes myélodysplasiques (SMD) sont des maladies caractérisées par un mauvais fonctionnement de la moelle osseuse. Ils se traduisent par une diminution de la production des cellules du sang, entraînant des anomalies hématologiques plus ou moins sévères. En l'absence de traitement, les SMD peuvent avoir des répercussions importantes sur la vie quotidienne des malades et de leur entourage.

Ces maladies surviennent essentiellement chez les personnes âgées. Avec l'augmentation de la durée de vie, les SMD sont de plus en plus fréquents, mais restent cependant souvent méconnus du grand public. Pourtant, au cours des 10 dernières années, des progrès déterminants ont été accomplis dans la compréhension des mécanismes de survenue de ces maladies, dans leur diagnostic et dans leur traitement. Ces avancées ont considérablement modifié la prise en charge des malades.

Il nous a donc semblé utile de proposer, à toutes celles et ceux qui sont concernés par les SMD, ce guide d'information, que nous avons souhaité aussi facile à lire et complet que possible. Certes, rien ne remplace le dialogue entre le malade et son médecin. Néanmoins, nous espérons que ce guide permettra aux patients de mieux comprendre leur maladie et, avec leurs proches, de mieux vivre avec.

Krimo Bouabdallah, Agnès Guerci-Bresler

Les syndromes myélodysplasiques

● Les syndromes myélodysplasiques sont des maladies de la moelle osseuse

vrai

Contenue dans les os, la moelle osseuse est le tissu où sont produites toutes les cellules du sang, c'est-à-dire les globules blancs, les globules rouges et les plaquettes. Toutes ces cellules assurent des fonctions essentielles : les globules blancs défendent l'organisme contre les infections ; les globules rouges, grâce à leur hémoglobine, transportent l'oxygène dans le sang qui est ainsi distribué à l'ensemble des tissus ; les plaquettes, qui participent au processus de coagulation du sang, permettent d'arrêter les saignements. Ces différentes cellules du sang sont produites au sein de la moelle par les cellules souches hématopoïétiques (CSH), qui sont en quelque sorte des "cellules mères". On trouve ainsi dans la moelle osseuse diverses cellules à différents stades de maturation ; un petit nombre d'entre elles qui sont immatures (moins de 5 %) sont appelées "blastés".

Les syndromes myélodysplasiques (SMD) sont des maladies qui surviennent lorsque les CSH produisent des blastés anormaux, dits "myélodysplasiques". Ces blastés anormaux tendent à s'accumuler, entravant alors le bon fonctionnement de la moelle osseuse.

● Les syndromes myélodysplasiques entraînent une baisse du nombre de cellules du sang

vrai

Les cellules du sang sont renouvelées très régulièrement ; elles meurent et sont remplacées par de nouvelles cellules issues de la moelle osseuse. En cas de myélodysplasie, la production et l'accumulation de blastés anormaux empêchent la moelle osseuse de fonctionner correctement et de produire suffisamment de cellules sanguines pour assurer leur bon renouvellement. Résultat : le nombre de cellules du sang tend à diminuer. Cette diminution peut ne concerner au départ qu'un seul type de cellules ; il s'agit le plus souvent des globules rouges, plus rarement des globules blancs ou des plaquettes. À un stade plus évolué, les trois types de cellules peuvent être amenés à diminuer.

sur les **SYNDROMES MYÉLODYSPLASIQUES**

● **Les syndromes myélodysplasiques sont des maladies graves**

vrai

Les myélodysplasies sont des maladies graves, et ce pour deux raisons principales. D'une part, la diminution d'un ou de plusieurs types de cellules sanguines entraîne des complications qui peuvent être sérieuses lorsque le déficit est important. Par exemple, une diminution des globules blancs réduit la capacité de l'organisme à combattre les infections. Celles-ci sont alors plus fréquentes, mais aussi plus difficiles à soigner. D'autre part, un SMD peut évoluer vers une leucémie aiguë. C'est pourquoi les personnes atteintes de myélodysplasie doivent faire l'objet d'une prise en charge médicale spécialisée.

● **Les syndromes myélodysplasiques peuvent évoluer vers une leucémie**

vrai

Trente à 40 % des cas de SMD évoluent en leucémie aiguë myéloïde (LAM), ce qui se caractérise par une aggravation des anomalies hématologiques, liée à un envahissement de la moelle osseuse par les blastes anormaux. De plus, ceux-ci peuvent passer dans le sang et s'accumuler dans différents organes et dans les ganglions, entraînant une augmentation de leur volume. Devant un diagnostic de LAM, divers traitements spécifiques peuvent être envisagés.

● **Il est possible de guérir un syndrome myélodysplasique**

vrai

À l'heure actuelle, un seul traitement est susceptible de guérir un SMD : l'allogreffe de CSH, c'est-à-dire une greffe de cellules issues d'un donneur. Toutefois, ce traitement ne peut être proposé qu'à certains patients (voir la question : *L'allogreffe de cellules souches est le seul traitement permettant d'obtenir une guérison des SMD*).

● **La cause des syndromes myélodysplasiques est connue**

faux

Dans la plupart des cas, l'origine de la maladie reste inconnue. L'exposition au benzène ou à d'autres hydrocarbures aromatiques ainsi qu'à des radiations ionisantes excessives et des produits utilisés dans l'agriculture (pesticides, herbicides ou engrais) pourrait expliquer la survenue d'un SMD, mais cela ne concerne qu'une minorité de patients.

● **Un syndrome myélodysplasique peut survenir après le traitement d'un cancer**

vrai

Il a été montré que les SMD peuvent être la conséquence d'un traitement par radiothérapie ou chimiothérapie, en particulier si des médicaments de la famille des agents alkylants ont été utilisés. Ces SMD dits "secondaires" concernent 15 à 20 % de l'ensemble des patients myélodysplasiques.

● **Les syndromes myélodysplasiques concernent surtout les jeunes adultes**

faux

Même si les SMD peuvent survenir à tout âge, ils touchent essentiellement les personnes âgées; ainsi l'âge médian au moment du diagnostic est de l'ordre de 70 ans, et 72 % des patients ont 70 ans ou plus.

● **Les syndromes myélodysplasiques touchent autant d'hommes que de femmes**

faux

Les SMD sont plus fréquents chez les hommes que chez les femmes.

● **Les syndromes myélodysplasiques sont des maladies plutôt rares**

faux

Le nombre de nouveaux cas diagnostiqués chaque année en France est d'environ 4 à 5 pour 100 000 habitants. Cette incidence atteint 15 à 50 pour 100 000 habitants chez les personnes de plus de 70 ans. Rapportée à la population française, l'incidence est donc de 2 400 à 3 000 nouvelles personnes touchées par année. L'incidence augmente avec l'espérance de vie.

● **Les syndromes myélodysplasiques sont des maladies héréditaires**

faux

Dans la plupart des cas, les SMD sont des maladies acquises au cours de la vie et n'ont pas d'origine héréditaire. Si certaines anomalies génétiques semblent augmenter le risque de survenue d'un SMD, les liens entre ces anomalies et la maladie sont encore mal connus. La survenue d'une myélodysplasie chez plusieurs membres d'une même famille est très rare.

sur les
**SYNDROMES
MYÉLODYSPLASIQUES**

● **Les syndromes myélodysplasiques ne sont pas transmissibles**

vrai

Les cellules anormales de la moelle osseuse qui provoquent la maladie ne peuvent pas être transmises à une autre personne. Partager la vie d'un patient atteint d'un SMD ne présente aucun risque de contamination.

Le diagnostic des syndromes myélodysplasiques

● Les syndromes myélodysplasiques sont souvent découverts par hasard

vrai

La baisse du nombre de cellules, d'un ou de plusieurs types, peut être modérée et n'entraîner que peu, voire pas de symptômes. Le diagnostic de SMD est donc généralement évoqué de manière fortuite à la suite d'une visite chez le médecin généraliste qui, par exemple du fait de la fatigue ressentie par le patient, va prescrire une numération formule sanguine (NFS), c'est-à-dire le comptage des différentes cellules du sang. Celle-ci montrera le plus souvent une diminution des globules rouges, ou une augmentation du volume globulaire moyen (VGM), c'est-à-dire une augmentation de la taille des globules rouges. Plus rarement, une baisse du nombre de globules blancs et/ou des plaquettes est également observée.

● Il est indispensable de consulter un spécialiste lorsqu'un syndrome myélodysplasique est suspecté

vrai

Un résultat anormal de la NFS pouvant être le signe d'une maladie du sang, notamment d'une myélodysplasie, il est conseillé de consulter un médecin spécialiste: hématologue ou interniste. Le diagnostic et la prise en charge des SMD nécessitent en effet une compétence spécifique.

● Le diagnostic repose uniquement sur des examens sanguins

faux

Une diminution du nombre de cellules sanguines, d'un ou de plusieurs types, peut être liée à différentes maladies. Pour établir le diagnostic d'un SMD, d'autres examens sont nécessaires. La maladie trouvant son origine dans la moelle osseuse, c'est ce tissu qui doit être étudié. Il faut donc réaliser un prélèvement de moelle osseuse (myélogramme), qui servira notamment à déterminer le pourcentage de blastes présents et à rechercher d'éventuelles anomalies chromosomiques au sein de ces cellules (étude cytogénétique, ou caryotype).

sur les **SYNDROMES MYÉLODYSPLASIQUES**

● **Le prélèvement de moelle osseuse est réalisé sous anesthésie générale**

faux

La ponction de moelle osseuse, ou myélogramme, est réalisée par le médecin lors d'une consultation. Le patient est allongé sur le dos, torse nu, tandis que le médecin insère une aiguille creuse dans un os – le plus souvent le sternum, os plat situé au milieu de la poitrine –, dans le but de prélever une petite quantité de moelle. Lorsque la ponction est réalisée au niveau de la crête iliaque (partie saillante de la hanche), le patient est couché sur le côté ou sur le ventre. Dans les deux cas, une simple anesthésie locale suffit, soit par injection, soit par application d'une crème, pour éviter au patient toute douleur lorsque l'aiguille pénètre dans l'os. Malgré tout, une douleur peut être ressentie lors de l'aspiration.

● **Le myélogramme permet de détecter les cellules anormales**

vrai

Une fois prélevé, l'échantillon de moelle osseuse est étudié au microscope afin de compter le nombre de cellules immatures (blastés). Le myélogramme vise aussi à déterminer si la production des différentes cellules sanguines est amoindrie au sein de la moelle osseuse et si ces cellules présentent des anomalies morphologiques. Ces éléments sont importants pour établir le diagnostic.

● **Un caryotype est fréquemment réalisé**

vrai

Dans la plupart des cas, le caryotype (analyse des chromosomes) est réalisé de façon systématique. Cela permet de détecter la présence éventuelle d'anomalies cytogénétiques. Certaines anomalies sont en effet associées à un risque plus élevé d'évolution de la maladie, alors que d'autres n'ont aucun impact. Ce caryotype, réalisé au moment du diagnostic, est donc important pour établir le pronostic de la maladie. Toutefois, chez les personnes très âgées pour lesquelles le diagnostic est certain, le caryotype n'est pas considéré comme indispensable, car il n'aura aucune incidence sur le choix de la stratégie thérapeutique.

Symptômes et évolution des syndromes myélodysplasiques

● Les syndromes myélodysplasiques peuvent passer inaperçus

vrai

Lorsque la moelle osseuse commence à produire des blastes anormaux, ceux-ci s'accumulent progressivement. Tant que leur nombre est faible, la moelle osseuse continue de fonctionner normalement et de produire suffisamment de cellules sanguines. L'augmentation du nombre de blastes entrave au fur et à mesure le bon fonctionnement de la moelle osseuse; les cellules du sang sont produites en moindres quantités, et leur nombre dans le sang diminue. Ce processus est progressif. Cela explique la rareté, voire l'absence, des symptômes du SMD dans un premier temps.

● Une baisse des globules rouges peut avoir des conséquences importantes

vrai

Lorsque le nombre de globules rouges dans le sang diminue, le taux d'hémoglobine baisse lui aussi. Les tissus et les cellules de l'organisme sont donc moins bien oxygénés. L'anémie est définie par un taux d'hémoglobine inférieur à 12 g/dl de sang, et entraîne une fatigue parfois considérable. Les autres symptômes de l'anémie sont une pâleur, un essoufflement à l'effort (même modéré) et des palpitations cardiaques. En cas d'anémie importante (taux d'hémoglobine inférieur à 8 g/dl), des symptômes plus importants peuvent survenir, notamment sur le plan cardiaque.

● Une diminution des globules blancs n'a pas de répercussions

faux

Une baisse du nombre de globules blancs (leucopénie) a pour conséquence d'affaiblir les défenses immunitaires. L'organisme se défend moins bien contre les infections, même banales. Les infections, en particulier au niveau des poumons, des sinus, de la peau et des voies urinaires, sont plus fréquentes et peuvent être plus graves.

sur les SYNDROMES MYÉLODYSPLASIQUES

● Des saignements peuvent survenir en cas de baisse des plaquettes

vrai

La diminution du nombre de plaquettes, appelée thrombopénie, entraîne une perturbation du processus de coagulation. Des ecchymoses et des hématomes (des "bleus" en langage courant) peuvent alors apparaître de façon inopinée ou à la suite de légers chocs. Des saignements sont également susceptibles de survenir, notamment au niveau du nez et des gencives. En cas de thrombopénie importante, les hémorragies peuvent être plus sévères, risquant de survenir dans la rétine, les poumons, au niveau du tube digestif et du cerveau.

● Le risque d'évolution varie selon les individus

vrai

Le risque d'évolution de la maladie en LAM dépend des caractéristiques identifiées au moment du diagnostic. Parmi les classifications définissant les différentes catégories de SMD, l'une des plus utilisées est le score pronostique international (*International Prognostic Scoring System - IPSS*). Ce score permet d'évaluer la sévérité de la maladie et son risque d'évolution. Il repose sur 3 éléments : le pourcentage de blastes dans la moelle osseuse, la nature et le nombre des anomalies cytogénétiques retrouvées dans le caryotype, et le nombre de cytopénies (déficit de cellules sanguines). En fonction de ces éléments, la maladie est classée dans l'un des 4 groupes prédéfinis : groupe à faible risque, groupe à risque intermédiaire 1, groupe à risque intermédiaire 2, et groupe à haut risque. Ce classement permettra ensuite de déterminer les modalités de la prise en charge thérapeutique. Habituellement, les hématologues considèrent les myélodysplasies des 2 premiers groupes (risque faible et risque intermédiaire 1) comme étant à bas risque d'évolution, et celles des 2 autres groupes comme présentant un haut risque d'évolution.

● Les syndromes myélodysplasiques peuvent évoluer rapidement

vrai

Lorsqu'un SMD est classé comme étant à risque élevé, la probabilité que la maladie évolue en LAM après seulement quelques mois est importante.

La majorité des personnes (environ 70 %) présente toutefois un SMD classé dans les groupes à faible risque ou intermédiaire 1. Le risque d'évolution vers une LAM est alors beaucoup moins élevé ; si l'évolution se produit tout de même, cela prend plusieurs années.

● **Le pourcentage de blastes ne change pas au cours de la maladie**

faux

En l'absence de traitement, le nombre de blastes présents dans la moelle osseuse tend à augmenter progressivement. À l'inverse, grâce aux traitements disponibles, on observe fréquemment une diminution, d'importance et de durée variables, du pourcentage de blastes.

● **L'évolution vers une LAM est inéluctable**

faux

La transformation d'un SMD en LAM n'est pas systématique. Lorsque la maladie est à faible risque, seuls 25 % des patients auront évolué vers une LAM au bout de 10 ans si aucun traitement n'est mis en œuvre.

Prise en charge des syndromes myélodysplasiques

● Les patients myélodysplasiques doivent être pris en charge dans des services spécialisés

vrai

La prise en charge d'un patient atteint de SMD doit être assurée par un spécialiste. Seuls les médecins spécialistes des maladies du sang connaissent les modalités optimales de prise en charge des SMD et sont informés des dernières évolutions thérapeutiques. En outre, eux seuls sont habilités à prescrire certains des médicaments utilisés pour soigner les SMD. Le suivi médical proposé par l'hématologue doit néanmoins être organisé avec le médecin traitant, qui assurera l'accompagnement du patient et la prise en charge des soins non spécialisés. L'hématologue et le médecin traitant ont ainsi un rôle complémentaire.

● Les décisions concernant la prise en charge et le traitement sont le fait d'un seul médecin

faux

Désormais, la prise en charge des patients atteints de SMD est discutée dans le cadre de réunions de concertation pluridisciplinaire (RCP), auxquelles participent les médecins de différentes spécialités. Au cours de ces RCP, le dossier de chaque patient est présenté et discuté par l'ensemble des intervenants. Les décisions sont donc collégiales, afin d'optimiser la prise en charge. Ensuite, le médecin qui suit le patient lui explique et propose les décisions retenues.

● Le traitement est déterminé selon le risque d'évolution

vrai

Le choix du traitement à mettre en œuvre est fixé en tenant compte du type de SMD et du risque d'évolution. L'approche thérapeutique n'est pas la même selon le niveau de risque défini. Par exemple, en cas de SMD à faible risque, la prise en charge visera essentiellement à corriger les cytopénies afin de limiter les conséquences de la maladie sur la vie quotidienne et d'améliorer la qualité de vie du patient; en revanche, en cas de SMD à risque intermédiaire 2 ou à haut risque, le traitement aura principalement pour objectif de retarder l'évolution de la maladie, tout en corrigeant les cytopénies. D'autres éléments entrent en ligne de compte dans le choix thérapeutique, en particulier l'âge du patient et son état général de santé. Ainsi, compte tenu de la lourdeur de ce type de traitement, l'allogreffe de CSH ne pourra pas être envisagée

chez une personne dont l'état de santé est trop altéré, que ce soit en raison du SMD et/ou d'autres problèmes de santé.

● **Un traitement est systématiquement instauré après le diagnostic de syndrome myélodysplasique**

faux

Lorsque la maladie n'entraîne pas de symptômes et qu'elle cause peu de cytopénies, voire aucune (situation des patients à faible risque), l'abstention thérapeutique pourra être proposée: aucun traitement n'est alors mis en œuvre. Un suivi régulier reste toutefois indispensable afin de s'assurer de l'absence d'évolution de la maladie; dans le cas contraire, le suivi permettra de déterminer le ou les traitements nécessaires.

● **Les transfusions de globules rouges sont souvent nécessaires**

vrai

L'anémie, c'est-à-dire la baisse du nombre de globules rouges, est l'un des troubles le plus fréquemment associés aux SMD: 90 % des patients présentent une anémie au moment du diagnostic. Compte tenu des répercussions sur la vie quotidienne (fatigue parfois importante) et des complications qu'elle peut entraîner, notamment sur le plan cardiaque, il est indispensable de corriger l'anémie: les transfusions de concentrés de globules rouges permettent de faire remonter le taux d'hémoglobine. Le rythme des transfusions est déterminé selon la situation de chaque patient.

● **Des transfusions répétées de globules rouges ne présentent aucun risque**

faux

Les globules rouges renferment du fer. Chaque transfusion de ces cellules apporte ainsi entre 200 et 250 mg de fer. Or, la capacité de stockage du fer dans l'organisme est estimée à environ 7 g, quand le taux de fer observé en moyenne chez l'adulte non transfusé est de 3 à 3,5 g. Après 10 à 20 transfusions, l'apport en fer, trop élevé, conduit à une surcharge en fer. De plus, l'anémie par elle-même favorise l'augmentation de l'absorption du fer au cours de l'alimentation. En cas de surcharge, le fer s'accumule dans différents organes, en particulier le cœur, le foie et les glandes endocrines. Cette accumulation de fer peut entraîner des complications à long terme, en particulier des troubles hépatiques et cardiaques, ou encore un diabète.

sur les **SYNDROMES MYÉLODYSPLASIQUES**

La surcharge en fer peut être contrôlée grâce à un examen sanguin mesurant le taux de ferritine. Chez les patients bénéficiant de transfusions régulières, cet examen est à pratiquer tous les 3 mois environ.

● **La surcharge en fer peut être traitée**

vrai

Des médicaments permettent de faire baisser le taux de fer dans le sang (traitement chélateur du fer).

● **Seule la transfusion permet de lutter contre l'anémie**

faux

Dans la mesure du possible, il est aujourd'hui recommandé de proposer aux personnes atteintes de SMD des traitements médicamenteux contre l'anémie, afin de limiter le recours aux transfusions de globules rouges.

● **Il est possible de corriger le manque de plaquettes**

vrai

Comme pour les globules rouges, des transfusions de plaquettes sont possibles pour corriger une thrombopénie. Cependant, des transfusions répétées de plaquettes entraînent souvent une résistance due au phénomène d'allo-immunisation (production d'anticorps qui s'attaquent aux plaquettes transfusées). Les transfusions plaquettaires deviennent ainsi rapidement inefficaces. C'est pourquoi, dans la mesure du possible, on limitera le recours à ce type de transfusion. Les hématologues tendent à les réserver aux personnes qui présentent un déficit profond en plaquettes, qui ont un saignement actif (digestif par exemple) ou qui doivent subir une opération chirurgicale.

● **Tout signe d'infection doit être rapidement signalé au médecin**

vrai

Un déficit en globules blancs expose à un risque accru d'infections, qui peuvent être alors plus fréquentes et plus graves que chez un sujet normal ou une personne "non malade". C'est pourquoi les personnes atteintes de SMD doivent contacter rapidement leur médecin traitant ou leur spécialiste si elles présentent des signes d'infection, en particulier une fièvre. Un traitement antibiotique sera instauré rapidement afin de juguler l'infection et d'éviter des complications. Une hospitalisation en urgence est parfois nécessaire pour qu'une prise en charge et une surveillance optimales puissent être mises en œuvre.

● **Un syndrome myélodysplasique à risque élevé d'évolution peut être traité par chimiothérapie**

vrai

La chimiothérapie constitue l'une des options de traitement des SMD à risque élevé d'évolution. La chimiothérapie associe généralement plusieurs médicaments qui s'attaquent aux cellules anormales au sein de la moelle osseuse. Les médicaments sont le plus souvent administrés au cours de perfusions dans le cadre de cures. Le rythme des perfusions et la durée des cures sont déterminés en fonction des médicaments associés.

● **Lorsque la chimiothérapie est efficace, il n'y a pas de risque de rechute ou de récurrence**

faux

Lorsqu'elle est efficace, la chimiothérapie initiale peut diminuer le nombre de cellules myélodysplasiques au sein de la moelle osseuse, permettant à l'organisme de retrouver une production de cellules sanguines plus conforme à la normale. Cependant, après un délai qui varie selon les individus, la maladie tend à réapparaître. Pour limiter ce risque de rechute, une chimiothérapie d'entretien pourra être proposée.

● **D'autres médicaments peuvent être prescrits pour traiter les syndromes myélodysplasiques**

vrai

Ces dernières années, de nouveaux traitements des SMD ont été mis au point : ce sont les agents dépométhylants.

● **Une ponction de moelle osseuse est nécessaire pour évaluer l'efficacité du traitement**

vrai

L'activité des traitements médicamenteux transparait dans la numération des cellules sanguines. Lorsque le traitement est efficace, le nombre de globules rouges, de globules blancs et de plaquettes remonte. Cependant, pour évaluer l'effet du traitement sur la moelle osseuse, une ponction est indispensable. L'analyse du prélèvement permettra de calculer le pourcentage de blastes présents et d'observer si celui-ci a baissé et dans quelle proportion.

Selon le résultat de cet examen, diverses réponses au traitement sont définies :

- une **réponse complète** correspond à une normalisation du pourcentage de blastes (< 5 %) associée à des taux de cellules sanguines normaux ou proches de la normale ;

sur les **SYNDROMES MYÉLODYSPLASIQUES**

- une **réponse partielle** correspond à une baisse d'au moins 50 % du nombre de blastes lorsque les taux des cellules sanguines sont normaux ou presque;
- l'absence d'amélioration de ces paramètres définit une **stabilisation de la maladie**.

La ponction de moelle osseuse peut être répétée à intervalles réguliers, par exemple tous les 6 mois, pour déterminer l'évolution de la maladie sous traitement.

● **L'allogreffe de cellules souches est le seul traitement permettant d'obtenir une guérison des syndromes myélodysplasiques**

vrai

La maladie peut être guérie grâce à une greffe de CSH provenant d'un donneur. La procédure consiste, dans un premier temps, à administrer au receveur un traitement dit "de conditionnement"; il s'agit le plus souvent d'une chimiothérapie à doses plus ou moins fortes. Le conditionnement permet de favoriser l'implantation des cellules souches du donneur. Une fois injectées, les CSH reconstituent progressivement une nouvelle population de cellules sanguines. L'allogreffe de cellules souches permet la guérison chez 30 à 50 % des malades greffés.

● **Il est nécessaire de trouver un donneur compatible pour l'allogreffe**

vrai

Ce type de greffe nécessite de trouver un donneur HLA-compatible. Différents des groupes sanguins, les groupes HLA sont composés de molécules (antigènes) présentes à la surface de toutes les cellules de l'organisme et permettant leur identification par le système immunitaire. Si les cellules greffées ne sont pas HLA-compatibles, elles seront considérées comme étrangères à l'organisme et rejetées par le système immunitaire.

La compatibilité HLA est déterminée à partir d'une prise de sang. Seuls les frères et les sœurs d'un patient ont une forte probabilité d'être compatibles. À défaut, on recherchera un donneur de groupe HLA identique dans les fichiers de donateurs volontaires.

vrai

● **L'allogreffe comporte des risques**

L'allogreffe de CSH est une procédure qui expose à des risques de complications graves, en particulier à la réaction du greffon contre l'hôte. Celle-ci survient lorsque les cellules immunitaires produites à partir des cellules greffées considèrent les cellules et les tissus du patient receveur comme étrangers. Cette réaction, qui peut survenir rapidement ou plusieurs mois après la greffe, se traduit notamment par des troubles de la peau (éruption), des dysfonctionnements du foie et des troubles intestinaux (diarrhée), qui peuvent être sévères.

faux

● **L'allogreffe concerne tous les patients**

Compte tenu de la lourdeur de ce type de traitement et des complications éventuelles, l'allogreffe de CSH est essentiellement proposée aux patients présentant un SMD à risque d'évolution élevé, qui ne sont pas trop âgés et dont l'état de santé général permettra de supporter le traitement.

Vivre avec un syndrome myélodysplasique

● **L'anémie peut entraîner une fatigue importante**

vrai

La fatigue est une conséquence très fréquente de l'anémie. Elle peut être importante lorsque le déficit en globules rouges est prononcé. La correction de l'anémie permet de diminuer la sensation de fatigue. Si elle persiste, il est conseillé de se ménager et de ne pas chercher à se dépasser. Il faut adapter son effort et son activité en fonction de la fatigue ressentie. Une activité physique minimale est au contraire conseillée.

● **L'absorption d'alcool est à éviter lorsqu'on est atteint d'un syndrome myélodysplasique**

faux

Différentes études ont montré qu'une consommation d'alcool supérieure à 1 verre par jour pour les femmes et 2 verres par jour pour les hommes pouvait favoriser la survenue de certains cancers, mais les observations sur les effets de l'alcool chez les personnes déjà atteintes d'un cancer sont peu nombreuses et peu concluantes. En pratique, la consommation d'alcool n'est pas interdite mais doit rester modérée.

● **Il faut suivre un régime alimentaire particulier**

faux

À l'exception des patients allogreffés, les personnes atteintes de SMD peuvent s'alimenter sans restriction ni précaution particulière. Certains traitements exposeraient à des troubles gastro-intestinaux (nausées, vomissements, diarrhée). Les mesures appropriées pour lutter contre ces troubles seront expliquées par l'hématologue et/ou le médecin traitant.

La maladie et les traitements peuvent entraîner un manque d'appétit. Il est important de ne pas laisser ce phénomène s'installer, car il fait courir le risque d'une dénutrition qui nuirait à l'état de santé général. Pour lutter contre le manque d'appétit, il est conseillé de fractionner les repas dans la journée et de manger léger à chaque fois afin d'éviter d'être rassasié.

● **Des précautions particulières sont à respecter après une allogreffe**

vrai

L'allogreffe entraîne une certaine fragilité de l'organisme. C'est pourquoi, pendant les mois qui suivent l'intervention, il est conseillé aux patients d'éviter les lieux très fréquentés (centres commerciaux, cinémas, etc.) ainsi que les transports en commun, afin de limiter le risque d'infections. De même, il est préférable de ne pas approcher une personne atteinte d'une infection contagieuse (rhume, grippe...). Toujours en prévention des infections, il est impératif de suivre un régime alimentaire strict visant la qualité et la cuisson des aliments absorbés. Ces règles d'hygiène sont généralement délivrées dans les services de greffe. Il est nécessaire de se laver les mains très régulièrement, en particulier avant les repas. Enfin, pour limiter les risques de saignement tant que les plaquettes sont en dessous de la norme, il est recommandé d'éviter les situations susceptibles d'exposer à des coups, comme les activités sportives. Ces précautions seront abandonnées au fur et à mesure que l'organisme retrouve un fonctionnement normal.

À noter qu'après une allogreffe de CSH, toutes les vaccinations sont à refaire à distance de la greffe.

● **Il est possible de pratiquer une activité physique pendant la maladie**

vrai

Le fait d'avoir un SMD n'interdit pas de se dépenser physiquement. L'activité physique est même un bon moyen de lutter contre la fatigue; c'est aussi un excellent "dopant" pour le moral. Se dépenser physiquement, malgré la maladie, concourt au mieux-être psychologique. L'intensité des activités pratiquées n'est pas importante. L'essentiel est de faire ce que l'on peut, régulièrement, et de préférence avec plaisir. Il ne faut pas hésiter à demander conseil à son hématologue ou à son médecin traitant sur les activités les mieux adaptées à son état de santé général.

● **Les vaccins sont déconseillés aux patients myélodysplasiques**

faux

Sauf situation particulière, il n'existe pas de contre-indication à se faire vacciner, par exemple contre la grippe saisonnière, lorsqu'on est atteint de SMD.

sur les
**SYNDROMES
MYÉLODYSPLASIQUES**

● **Les patients présentant un syndrome myélodysplasique ne peuvent pas voyager**

faux

Il est tout à fait possible de voyager, y compris à l'étranger, lorsqu'on est atteint de SMD. Tout dépend néanmoins de l'état de santé général de la personne et des éventuels traitements en cours : par exemple, en cas de transfusions à rythme rapproché, il sera préférable d'éviter les longs déplacements pendant cette période. Le mieux est de demander conseil à l'hématologue ou au médecin traitant avant tout projet de voyage pour s'assurer de ne pas prendre de risques inutiles.

● **Les syndromes myélodysplasiques sont pris en charge à 100 % par l'assurance maladie**

vrai

Les SMD font partie de la liste des affections de longue durée (ALD), qui donnent droit à une prise en charge à 100 % par l'assurance maladie. Cette prise en charge concerne tous les soins et prestations liés au SMD, dans la limite des tarifs de remboursement prévus par l'assurance maladie. Les éventuels dépassements d'honoraires ainsi que le forfait journalier hospitalier (en cas d'hospitalisation) restent dus par le patient (ou remboursés par sa mutuelle).

● **C'est au patient de faire la demande de prise en charge à 100 %**

faux

La demande est effectuée par le médecin traitant, qui doit remplir un formulaire spécifique, le protocole de soins. Ce document mentionne le diagnostic de SMD ainsi que les soins et traitements envisagés. Il est adressé par le praticien au médecin-conseil de la caisse primaire d'assurance maladie dont dépend le patient. Le médecin-conseil donne ensuite son accord pour la prise en charge à 100 %.

● **Il est possible d'avoir accès aux assurances et aux prêts bancaires**

vrai

Ces dernières années, différentes réglementations ont été adoptées pour améliorer l'accès à l'emprunt et à l'assurance des personnes atteintes d'une maladie sévère. La dernière en date, entrée en vigueur en janvier 2007, est la convention AERAS (S'Assurer et Emprunter avec un Risque Aggravé de Santé), qui concerne les prêts professionnels et immobiliers, ainsi que les crédits à la consommation (consulter le site www.aeras-infos.fr pour plus d'informations).

● Il existe une association de patients atteints de syndrome myélodysplasique

vrai

Créée en 2006, l'association Connaitre et Combattre les Myélodysplasies (CCM)* s'est donné pour mission d'apporter aide, information et soutien aux malades et à leurs proches. Elle vise également à informer et sensibiliser le grand public sur les SMD.

Abréviations

- AERAS: Convention "S'Assurer et Emprunter avec un Risque Aggravé de Santé"
- ALD: affection de longue durée
- CCM: association connaître et combattre les myélodysplasies
- CSH: cellule souche hématopoïétique
- HLA: *human leucocyte antigen* (antigène des leucocytes humains)
- IPSS: *International Prognostic Scoring System* (score pronostique international)
- LAM: leucémie aiguë myéloïde
- NFS: numération formule sanguine
- RCP: réunion de concertation pluridisciplinaire
- SMD: syndrome myélodysplasique
- VGM: volume globulaire moyen

* CCM, 19 rue de l'Estrapade, 75005 Paris
Site Internet: www.myelodysplasies.org
Tél. : 06 37 22 79 87 (jeudi de 14 h à 19 h)
Mail: associationccm@yahoo.fr

