HÉMATOLOGIE

POLYCYTHÉMIE VRAIE

La vie est ce que l'on en fait

Sommaire

Avant-propos **4**

La maladie **6**

Qu'est-ce que la polycythémie vraie? 6

Pourquoi la polycythémie vraie est-elle dangereuse? 8

Comment la polycythémie vraie évolue-t-elle? 9

La phase avancée: moins de cellules sanguines
et augmentation du volume de la rate 10

Diagnostic **12**

Comment reconnaît-on la polycythémie vraie? 12

Comment diagnostique-t-on de manière fiable
la polycythémie vraie? 14

Symptômes **17**

Symptômes fréquents 17

Problèmes cutanés 21

Être attentif aux signaux d'alarme de la peau 22

Troubles circulatoires et thromboses 23

Autres complications 25

MPN10 Fiche de saisie des symptômes 26

Traitement **28**

Les objectifs de votre traitement de la polycythémie vraie 28

Possibilités de traitement **30**

Quelles sont les options thérapeutiques qui s'offrent à vous? 30

Qualité de vie **32**

Comment retrouver votre qualité de vie 32

Favoriser la compréhension: quatre conseils pour impliquer la famille et les amis 36

Soutenir le traitement: trois recommandations pour vos consultations chez le médecin 38

Glossaire **40**

Liens et adresses **42**

Chère patiente, cher patient,

Le diagnostic de polycythémie vraie suscite des incertitudes et surtout de nombreuses questions.
En quoi consiste cette maladie rare?
Comment se développe-t-elle?
Quels sont les symptômes et les risques pouvant survenir?
Et comment peut-on traiter cette maladie?

Cette brochure a pour but de de vous apporter des réponses scientifiquement fondées à ces questions importantes. En vous représentant clairement les risques de la polycythémie vraie ainsi que les possibilités de traitement, la maladie perdra certainement de son aspect menaçant, parce que vous saurez qu'il existe à l'heure actuelle des options efficaces pour son traitement médical.

Mais vous apprendrez aussi que vous pouvez également jouer un rôle dans le bon contrôle de votre maladie et mener une vie normale. Être attentif aux changements de votre état de santé et parler avec votre médecin (hématologue et oncologue) de vos nouveaux symptômes vous aidera à garder la polycythémie vraie sous contrôle.

Nous espérons que cette lecture vous sera utile et vous souhaitons une bonne continuation!

Cette brochure a été élaborée grâce à l'aimable soutien des:

KD Dr méd. Axel Rüfer, hôpital cantonal de Lucerne, hématologie
Dr méd. Nathan Cantoni, hôpital cantonal d'Aarau, hématologie
Dr méd. Ilka Rüsges-Wolter, cabinet d'hématologie, Berne
Patients atteints de polycythémie vraie

KD Dr méd. Axel Rüfer, hôpital cantonal de Lucerne

Dr méd. Nathan Cantoni, hôpital cantonal d'Aarau

Dr méd. Ilka Rüsges-Wolter, cabinet d'hématologie à Berne (Hämatologie Praxis Bern)

Qu’est-ce que la polycythémie vraie?

La polycythémie vraie: une maladie rare affectant la moelle osseuse

On a diagnostiqué chez vous ou chez l’un de vos proches une maladie appelée polycythémie vraie (PV)? Vous savez donc peut-être déjà que la polycythémie vraie fait partie des cancers du sang chroniques et qu’elle perturbe la formation de nouvelles cellules sanguines dans la moelle osseuse.

La polycythémie vraie appartient au groupe des «maladies rares» acquises au cours de la vie. Chaque année, environ 1 personne sur 100 000 est atteinte de polycythémie vraie. Cette maladie touche surtout les personnes âgées de 50 ans et plus, mais peut également se manifester à un âge plus jeune. Il est important de savoir que, de nos jours, on arrive à traiter la polycythémie vraie grâce à différentes mesures et à des médicaments.

Que se passe-t-il en cas de polycythémie vraie?

Cette maladie affectant le système hématopoïétique (à l’origine de la production des cellules du sang) entraîne la formation d’un trop grand nombre de cellules sanguines dans votre moelle osseuse. Tous les types de cellules sanguines peuvent alors être concernés, qu’il s’agisse des globules rouges, des globules blancs ou des plaquettes sanguines. La surproduction affecte principalement les globules rouges et rend le sang plus épais.

Pour en savoir plus sur les conséquences potentiellement graves ce cette maladie, reportez-vous à la page 7.

La polycythémie vraie est-elle héréditaire?

Vous vous êtes probablement déjà posé cette question. La réponse est claire: non.

D’après les connaissances actuelles, la mutation JAK2 de la polycythémie vraie n’est pas héréditaire. L’anomalie du gène JAK2 ne se développe dans la moelle osseuse qu’au cours de la vie. Comme ni les ovules ni les spermatozoïdes n’en sont affectés, les personnes atteintes de polycythémie vraie ne peuvent pas transmettre cette anomalie génétique à leurs enfants.

La polycythémie vraie est-elle une sorte de cancer?

Comme la polycythémie vraie induit la prolifération incontrôlée de certaines cellules sanguines, la plupart des spécialistes (hématologues et oncologues) classent cette maladie parmi les cancers du sang. Cependant, il faut garder à l'esprit que les symptômes et l'évolution de la polycythémie vraie peuvent varier considérablement et que la maladie progresse généralement lentement. L'espérance de vie des patients concernés peut être réduite en raison des complications de la maladie. Il est donc important de prévenir ces complications. Votre médecin vous traitera en fonction de la gravité de votre maladie et de son évolution.

Les enzymes passent en mode surproduction: les Janus kinases (JAK)

Vous vous demandez sûrement pourquoi la production des cellules hématopoïétiques devient hors de contrôle. On sait aujourd'hui que presque tous les patients atteints de polycythémie vraie présentent une modification génétique dans leurs cellules hématopoïétiques: la mutation des enzymes Janus kinases 1 et 2 (abrégées JAK1 et JAK2). Ces protéines contrôlent des processus biochimiques dans l'organisme.

L'enzyme JAK2 en particulier joue un rôle important dans les cellules hématopoïétiques où normalement, elle active ou désactive la multiplication des cellules hématopoïétiques. Mais la mutation affectant l'enzyme JAK2 a comme conséquence que ce commutateur défectueux est constamment «activé» (sur «on»). Il en résulte une surproduction incontrôlée de cellules sanguines, notamment de globules rouges, mais le nombre de globules blancs et de plaquettes sanguines peut également augmenter.

Fonctionnement des commutateurs JAK1 et JAK2

Personne en bonne santé

Fonction JAK normale

Production normale de cellules sanguines

Patient atteint de PV Hyperactivation des JAK

Commutateur toujours sur «on»

Surproduction de cellules sanguines

Pourquoi la polycythémie vraie est-elle dangereuse?

Sang plus épais, risque plus élevé de crise cardiaque et d'accident vasculaire cérébral

Quels sont les risques auxquels vous pouvez être confronté(e) en cas de polycythémie vraie? Ce qui rend la polycythémie vraie si préoccupante, c'est que, si elle n'est pas traitée, elle peut provoquer des thromboses à l'origine de crises cardiaques ou d'accidents vasculaires cérébraux, des embolies pulmonaires, des thromboses abdominales et des saignements. Les thromboses se forment lorsque le sang est plus épais et plus visqueux, car il contient de plus en plus de globules rouges et donc de composants solides (cellules sanguines). La proportion de ces composants solides dans le volume sanguin est appelée hématocrite.

L'hématocrite dans votre sang ne devrait pas dépasser 45%, car sinon le risque de formation de caillots sanguins est fortement augmenté. Votre médecin vérifiera donc votre taux d'hématocrite à intervalles réguliers et prendra éventuellement des mesures pour faire baisser votre taux d'hématocrite.

Petite info

Votre taux d'hématocrite ne doit pas dépasser 45%

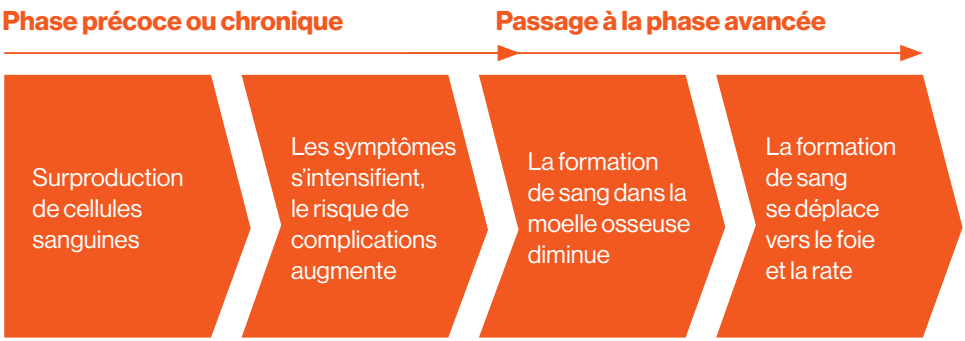
Hématocrite < 45%!

Comment la polycythémie vraie évolue-t-elle?

L'évolution de votre maladie **(pronostic)** dépend de votre situation personnelle (p. ex. votre âge) et de vos antécédents médicaux (p. ex. complications thrombotiques antérieures) ainsi que de la façon dont vous répondez au traitement. Votre hématologue ou votre oncologue pourra vous fournir des informations plus détaillées à ce sujet. Les complications de la polycythémie vraie, telles que l'évolution en une myélofibrose (MF) ou en une leucémie myéloïde aiguë (LMA), des thromboses ou des saignements, peuvent réduire l'espérance de vie. Le but du traitement est donc bien de prévenir ces complications. La myélofibrose est une maladie dans laquelle la moelle osseuse «brûle» et entraîne d'autres conséquences telle qu'une réduction du nombre de cellules sanguines. La leucémie myéloïde aiguë est une transformation maligne et agressive des cellules sanguines.

Pour cela, vous devez toutefois être suivi(e) de manière adéquate et, si nécessaire, être traité(e). Chez certains patients, la maladie peut rester stable pendant des années, alors que chez d'autres elle peut progresser au fil du temps. Cependant, cela ne signifie pas que vous présenterez forcément les symptômes et les complications typiques de la polycythémie vraie. Et si tel était le cas, cela pourrait ne se produire qu'après plusieurs années.

Beaucoup de personnes atteintes de polycythémie vraie mènent une vie tout à fait normale pendant des années sans complications ni symptômes importants. Mais même si vous n'avez aucun symptôme, vos paramètres sanguins, taux d'hématocrite compris, devraient être mesurés régulièrement. Ces mesures permettent de réduire le risque de problèmes sérieux tels qu'une thrombose grave, des saignements et des complications cardiovasculaires.

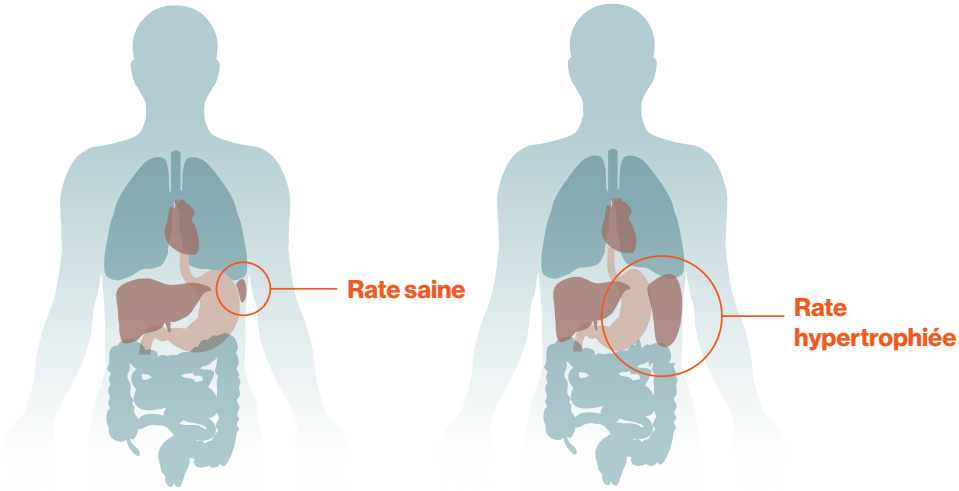


La phase avancée de la polycythémie vraie – moins de cellules sanguines et augmentation du volume de la rate

Le risque de complications telles qu'une crise cardiaque ou un accident vasculaire cérébral continue d'augmenter. Des symptômes tels que fatigue extrême, démangeaisons, problèmes de concentration et maux de tête ou douleurs osseuses peuvent également apparaître ou s'aggraver.

Lors de la phase avancée, la surproduction de cellules sanguines devient une sous-production: la moelle osseuse devient fibreuse et forme de moins en moins de nouvelles cellules sanguines. Puisque les cellules sanguines sont également à l'origine de la défense immunitaire (globules blancs) et de la coagulation sanguine (plaquettes sanguines), votre susceptibilité à développer des infections et votre tendance aux saignements augmentent.

Si le nombre de globules rouges continue à diminuer, une anémie peut survenir. Une baisse de vos performances de plus en plus marquée en est la conséquence. Durant cette phase, le foie et la rate prennent en charge la formation du sang. Ce faisant, le volume de la rate, en particulier, peut augmenter (phénomène également appelé splénomégalie), entraînant parfois des douleurs dans la partie supérieure de l'abdomen ou une sensation de satiété précoce.



Tardives et rares: la myélofibrose et la leucémie myéloïde aiguë

La polycythémie vraie n'évolue en une myélofibrose ou en une leucémie myéloïde aiguë que chez un petit nombre de patients. Si votre médecin constate des signes indiquant ce type d'évolution au cours des contrôles réguliers de suivi, un nouvel examen de la moelle osseuse est recommandé.

Myélofibrose – la moelle osseuse devient fibreuse

La myélofibrose (MF) survient lorsque la moelle osseuse est remplacée par du tissu fibreux et conjonctif. La particularité de la MF consiste en une diminution de la production de cellules sanguines de la moelle osseuse. La formation du sang se déplace alors dans d'autres organes (foie ou rate), dont le volume peut alors augmenter.

Leucémie myéloïde aiguë – trop de cellules sanguines immatures

La leucémie myéloïde aiguë (LMA) est une maladie grave. Elle se caractérise par un trop grand nombre de cellules sanguines immatures (appelées blastes) dans le sang et la moelle osseuse. Cela entrave le développement normal des globules blancs, entraînant une anémie ainsi qu'un contrôle limité des infections et des saignements.

Comment reconnaît-on la polycythémie vraie?

Polycythémie vraie – il est souvent nécessaire d'y regarder à deux fois

Votre diagnostic de polycythémie vraie a peut-être été posé lors de votre deuxième ou de votre troisième visite chez le médecin.

Au début, de nombreux symptômes de la polycythémie vraie ne sont pas interprétés correctement, car ils sont présents également dans d'autres maladies beaucoup plus courantes. Ces symptômes vont des démangeaisons et des sueurs nocturnes aux maux de tête, vertiges, troubles de la vision, saignements du nez et/ou bourdonnements d'oreilles.

- Certaines personnes se présentent chez leur médecin avec des symptômes de **troubles circulatoires** au niveau des mains et des pieds, une rougeur de la peau ou une coloration bleue des lèvres.
- Chez d'autres patients, on détecte la polycythémie vraie plutôt par hasard, car les **paramètres sanguins montrent des irrégularités.**
- Une **thrombose,** par exemple en cas de **crise cardiaque** ou d'accident vasculaire cérébral, peut également conduire a posteriori à un diagnostic de polycythémie vraie.
- Des symptômes de **démangeaisons (p. ex. après un contact avec l'eau) et une fatigue chronique** ne sont souvent pas du tout identifiés comme étant des symptômes de polycythémie vraie.

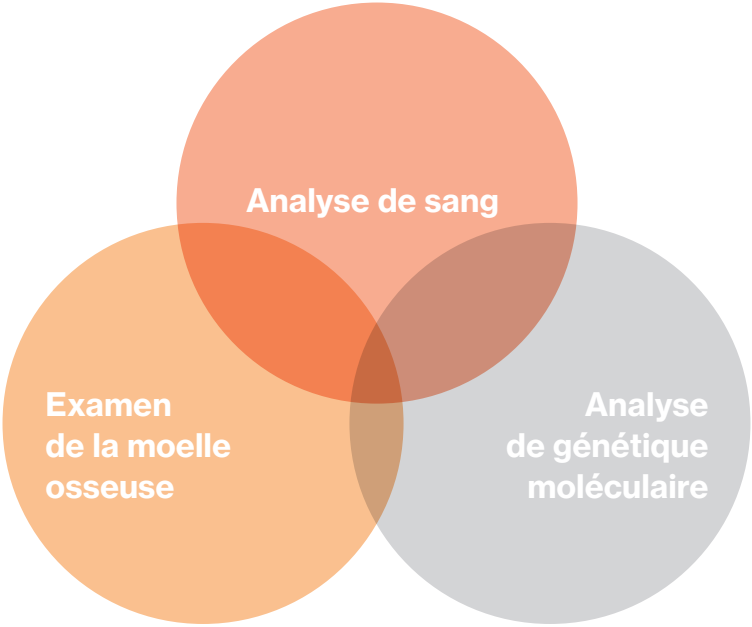
Comment diagnostique-t-on de manière fiable la polycythémie vraie?

Étant donné que les symptômes physiques de polycythémie vraie sont souvent ambigus, le médecin doit évaluer les signes potentiels de manière très ciblée. Si votre spécialiste soupçonne que vous avez une polycythémie vraie, il effectuera les examens suivants: analyse de sang, recherche d'anomalies du matériel génétique (mutations génétiques) et de la moelle osseuse (ponction de la moelle osseuse) et, si nécessaire, il fera un examen par échographie pour déterminer le volume de la rate et du foie.

Pourquoi faut-il faire une analyse de sang?

La numération de formule sanguine (hémogramme) signalera à votre médecin toute éventuelle irrégularité, comme une augmentation des taux d'hématocrite et d'hémoglobine. Ces valeurs augmentées peuvent être une première indication de polycythémie vraie. Si les taux de plaquettes sanguines et de globules blancs sont également élevés, cela confirmera les soupçons. Un examen supplémentaire de génétique moléculaire montrera si vous présentez une anomalie génétique au niveau du gène JAK2 (le gène JAK2 contient le «plan de construction» pour l'enzyme JAK2 – voir page 7).

En présence de paramètres sanguins élevés et d'une anomalie du gène JAK2, votre médecin est déjà en mesure de poser un diagnostic relativement fiable de polycythémie vraie.



Analyse de sang: numération de formule sanguine et érythropoïétine	Nombre de globules blancs
	Nombre de plaquettes sanguines
	Hémoglobine
	Hématocrite
	Érythropoïétine
Examen de la moelle osseuse	Nombre/aspect des cellules hématopoïétiques
Analyse de génétique moléculaire	Mutations génétiques (en particulier mutation JAK2)

La ponction de moelle osseuse

La moelle osseuse est habituellement prélevée au niveau de la crête iliaque. Cet examen est réalisé afin de déterminer la densité cellulaire et les types de cellules. L'architecture de la moelle osseuse est également évaluée.

Pourquoi l'examen de la moelle osseuse est-il si important?

Un examen de votre moelle osseuse est en général également nécessaire afin d'être absolument sûr qu'il s'agit bien d'une polycythémie vraie. Votre échantillon de moelle osseuse sera examiné au microscope, afin de voir si les cellules hématopoïétiques de la moelle osseuse sont modifiées et dans quelle mesure elles le sont. Votre spécialiste est ainsi en mesure de confirmer ou d'exclure le diagnostic de polycythémie vraie dans la plupart des cas. Au cours de l'examen de la moelle osseuse, un médecin prélève une petite quantité de moelle osseuse directement de l'os du bassin pour l'analyser en laboratoire.

Il s'agit d'une intervention ambulatoire de courte durée se déroulant soit sous anesthésie locale, soit également associée à la prise de somnifères et/ou d'anti-douleurs.

Symptômes fréquents

Des troubles souvent mal interprétés

Vous avez peut-être déjà expérimenté des symptômes physiques de la polycythémie vraie, ou autrement dit des symptômes causés par la polycythémie vraie, mais que vous n'avez pas du tout associés à la maladie. De tels symptômes, comme la fatigue, les démangeaisons, les maux de tête ou les problèmes de concentration, surviennent parfois de manière précoce chez de nombreux patients ou parfois des années plus tard. S'ils ne sont pas identifiés comme étant liés à la maladie, ils ne peuvent également pas être traités spécifiquement.

Ces symptômes parfois lourds sont principalement causés par des cytokines. Ce sont des substances messagères du système immunitaire qui sont libérées dans la moelle osseuse lors d'une inflammation. Ces symptômes peuvent affecter votre qualité de vie parce qu'ils limitent plus ou moins vos performances physiques et donc également votre capacité à travailler.

Aperçu des troubles les plus courants

Fatigue intense

Des substances messagères sont libérées par le système immunitaire

Réaction inflammatoire dans l'organisme

Une forte consommation d'énergie entraîne de la fatigue

Démangeaisons

Réaction du système immunitaire

Libération de substances messagères (cytokines)

Démangeaisons

Problèmes de concentration

Libération de substances messagères

Développement d'inflammations

Problèmes de concentration

Inactivité

Fatigue et mauvaise humeur

Apathie et manque d'énergie

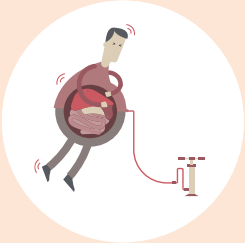
On est moins actif

Sueurs nocturnes

Des substances messagères sont libérées par le système immunitaire

Réaction inflammatoire dans l'organisme

Transpiration excessive la nuit



Douleurs abdominales

La moelle osseuse produit moins de cellules sanguines à cause de la formation de tissu fibreux

La rate ou le foie prennent en charge la formation du sang, ce qui fait ainsi augmenter leur volume

La pression sur l'estomac est à l'origine de l'inconfort

Fièvre

Des substances messagères sont libérées par le système immunitaire

Réaction inflammatoire dans l'organisme

La fièvre se manifeste

Perte de poids

Moins d'appétit en raison de la satiété précoce

Inconfort dû à l'hypertrophie des organes internes

Augmentation de l'activité métabolique

Ce que vous pouvez faire
Si vous souffrez de polycythémie vraie, il est important de *documenter tous vos symptômes* et d'en informer votre médecin, et ce, également lorsque de nouveaux symptômes apparaissent. C'est là la seule façon pour votre médecin *d'adapter votre traitement de manière optimale!* À l'aide de la *fiche de saisie des symptômes MPN 10* élaborée par des médecins, vous pouvez répertorier vos troubles et apporter cette fiche à la consultation pour en parler avec le médecin.

Problèmes cutanés

Des troubles souvent méconnus

Si vous avez une polycythémie vraie, vous devriez également porter une attention particulière à votre peau. En effet, des problèmes liés à la maladie ou au traitement peuvent survenir dans ce cas (vous trouverez plus d'informations sur les objectifs et les options de traitement à partir de la page 28).

Problèmes dus à la maladie

Ils sont provoqués par la maladie elle-même. Il s'agit notamment des démangeaisons déjà mentionnées (prurit), en particulier après un bain ou une douche, ou alors d'une rougeur douloureuse de la peau.

Problèmes dus au traitement

De tels problèmes peuvent, par exemple, être liés à certains traitements utilisés pour soigner la polycythémie vraie. Il s'agit notamment de sécheresse de la peau et de kératoses dites actiniques. Ce sont des rugosités cutanées palpables, qui sont des précurseurs du cancer de la peau de type non-mélanome. Si des ulcères apparaissent sur la jambe (ulcérations, voir page 22), ils peuvent être dus soit au traitement, soit à la maladie.

Être attentif aux signaux d'alarme de la peau

Examiner régulièrement sa peau est toujours recommandé. Particulièrement si vous suivez un traitement contre la polycythémie vraie.

En effet, outre les effets secondaires de la maladie tels que les démangeaisons, des réactions au traitement peuvent également survenir. Voici quelques problèmes courants répertoriés lors de certains traitements de la polycythémie vraie:

Sécheresse de la peau

La peau est souvent rugueuse, terne, squameuse, crevassée; des rougeurs et des gerçures peuvent apparaître.

Inflammations des vaisseaux

De petites marques de la taille d'une tête d'épingle, dues à des saignements internes, sont visibles, en règle générale d'abord au niveau des jambes; elles peuvent s'étendre sur une plus grande surface et prendre l'aspect d'un hématome.

Ulcération

Il s'agit d'une lésion de la peau creusée, rouge, enflammée et douloureuse, assez profonde; elle peut être causée par la maladie ou le traitement.

Kératose actinique

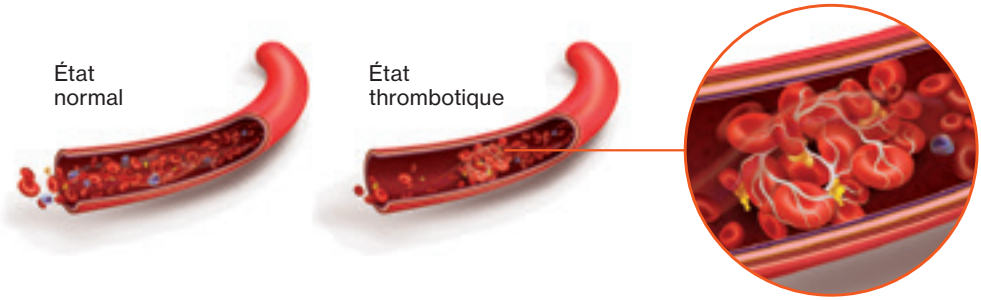
Lésions proéminentes causées par la lumière, situées par exemple sur le front, les joues ou le dos de la main, se manifestant par une peau sensiblement rugueuse au toucher, squameuse, rougeâtre, et pouvant évoluer en cancer de la peau de type non-mélanome.

Ce que vous pouvez faire

Vérifiez régulièrement *votre peau (autocontrôle)* et informez votre médecin si vous remarquez quelque chose de suspect. Protégez votre peau des rayons du soleil.

Troubles circulatoires et thromboses

Comme la polycythémie vraie est un trouble de la formation du sang et que des cellules sanguines en trop grand nombre altèrent la fluidité du sang, la maladie peut également provoquer des troubles de la circulation au niveau des mains et des pieds, une coloration bleue des lèvres et des rougeurs au visage. Des maux de tête, des vertiges, des troubles de la vision, des saignements du nez et/ou des bourdonnements d'oreilles peuvent en être la conséquence. Si vous remarquez, malgré le traitement, l'un de ces symptômes, parlez-en absolument à votre médecin.



Risque de thromboses (caillots sanguins): lorsque le sang épais et visqueux coagule

L'excès de cellules sanguines épaissit votre sang et augmente le risque que vous présentiez une thrombose dans les gros vaisseaux sanguins.

Lorsqu'un caillot **bloque la circulation sanguine dans une artère importante,** il peut déclencher une **crise cardiaque** ou un **accident vasculaire cérébral.**

Lorsqu'un caillot **bloque une veine,** une thrombose veineuse profonde peut se développer et même entraîner une embolie pulmonaire, potentiellement mortelle.

- **Thrombose veineuse profonde (TVP):** Caillot de sang dans une veine profonde, principalement dans les jambes et l'abdomen. Les signes de TVP peuvent comprendre des douleurs, un gonflement, une rougeur et la dilatation des veines superficielles.
- **Embolie pulmonaire:** Elle peut se produire lorsque le caillot dû à la TVP se détache, migre dans la circulation sanguine et bloque l'une des artères pulmonaires. L'embolie peut également se produire directement dans une artère pulmonaire. Une embolie pulmonaire est une complication potentiellement mortelle.

Prévenir activement les thromboses – quelques conseils

- **Mangez sainement** et de manière équilibrée, en consommant beaucoup de fruits et de légumes, et buvez au moins deux litres d'eau, de thé ou d'autres boissons non sucrées par jour.
- **Renoncez** a **fumer.**
- Faites de l'exercice régulièrement. **L'activité physique** peut avoir un effet positif sur vos symptômes et réduire le risque de thrombose.
- **Évitez de rester longtemps assis,** par exemple en voiture, sur des vols long-courriers ou à un bureau et portez des bas de contention si nécessaire.
- Afin de favoriser la circulation sanguine dans les jambes, il est recommandé de **se lever** et de **faire quelques pas** de temps en temps.

Autres complications

Complication: hypertrophie de la rate

Une autre complication est liée à la perturbation de la formation du sang dans la moelle osseuse: l'hypertrophie de la rate. Lors de la phase avancée de la maladie, la moelle osseuse est de plus en plus remplacée par du tissu fibreux et conjonctif; par conséquent, la capacité de la moelle osseuse à former de nouvelles cellules sanguines diminue. La formation du sang est alors assurée par la rate et le foie, entraînant une hypertrophie (augmentation du volume) de la rate et des douleurs associées dans la partie supérieure de l'abdomen.

Ce que vous pouvez faire

Une rate hypertrophiée se sent à la palpation. Votre médecin peut effectuer une échographie abdominale pour déterminer le volume exact de votre rate.

MPN10
Fiche de saisie des symptômes

La fiche de saisie des symptômes MPN10 pour documenter votre état de santé

La fiche de saisie des symptômes MPN10 vous aide à reconnaître, répertorier, évaluer et documenter les symptômes de votre maladie, de manière systématique, à l'attention de votre médecin.

Développée par des experts spécifiquement pour les néoplasies myéloprolifératives (NMP, en anglais: *Myeloproliferative Neoplasm*, MPN), elle est conçue pour vous montrer, à vous et à votre médecin, **dans quelle mesure votre traitement actuel est efficace** et à quel point les symptômes affectent beaucoup (ou peu) votre vie quotidienne.

À cette fin, les experts ont répertorié les dix symptômes les plus courants des maladies NMP. L'évaluation s'effectue sur une échelle de 0 à 10, où le **0 signifie «absent»** et le **10 correspond à la «pire intensité imaginable».** Cette échelle vous permet d'évaluer très précisément la gravité de vos symptômes et de suivre leur évolution en comparant l'ensemble des valeurs sur la semaine. Contactez votre médecin si vous remarquez une aggravation des symptômes.

MPN TRACKER

Enregistrement des symptômes également possible en ligne (web app), avec représentation graphique dans le temps et téléchargement des résultats:

Scannez le code QR ou consultez le site Web:
https://ch.mpn.your-symptom-questionnaire.com

Il est préférable de remplir le formulaire **régulièrement** ou en accord avec votre médecin traitant, ou au moins avant de vous rendre à la visite chez votre médecin. Inscrivez la **date et votre nom.**

Cochez d'abord le **degré d'intensité de l'épuisement (fatigue)** au cours des dernières 24 heures.

10 SCORE

Nom: _____

Date: _____

La fiche d'évaluation des symptômes MPN10 vous aide à identifier la gêne occasionnée par les symptômes de votre Syndrome Myéloprolifératif (MPN) et à assurer un suivi actif.

Veuillez évaluer votre fatigue en cochant le chiffre qui décrit le mieux votre PIRE état de fatigue pendant **ces dernières 24 heures:**

	pas de fatigue										pire imaginable
Fatigue	0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10

Cochez le chiffre qui décrit le degré de difficulté que vous avez eu pour chacun des symptômes suivants pendant **les derniers 7 jours:**

	absente										pire imaginable
Eprouvez-vous rapidement la sensation de satiété? (d'avoir assez mangé)	0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
Inconfort abdominal	0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
Inactivité (le fait de ne pas pouvoir faire vos activités habituelles ou celles que vous aimeriez faire)	0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
Problèmes de concentration (à cause de votre Syndrome Myéloprolifératif)	0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
Sueurs nocturnes	0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
Démangeaisons (prurit)	0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
Douleurs osseuses (concerne uniquement les douleurs diffuses dans tous les os, pas les douleurs localisées des articulations, d'arthrite ou de rhumatismes)	0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
Perte de poids involontaire au cours des 6 derniers mois	0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
	absente										quotidienne
Fièvre (à plus de > 37,8 °C)	0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10

Evaluez votre score de symptômes MPN10 pour obtenir une vue d'ensemble de la gêne occasionnée par les symptômes de MPN, [illegible] pour chaque symptôme

TOTAL 0

Cochez le **degré d'intensité de vos autres symptômes** au cours de la semaine précédente.

Déterminez le **score total des symptômes** en additionnant les différentes valeurs.

Les objectifs de votre traitement de la polycythémie vraie

Un traitement qui accompagne votre vie

La polycythémie vraie est une maladie chronique. Le traitement standard consiste donc à recourir à des procédés permettant aux médecins de contrôler efficacement votre maladie à long terme et de soulager vos symptômes, afin que vous puissiez mener une vie aussi normale que possible. La préservation de votre qualité de vie et de vos performances joue également un rôle très important.

Éviter les complications, soulager les symptômes

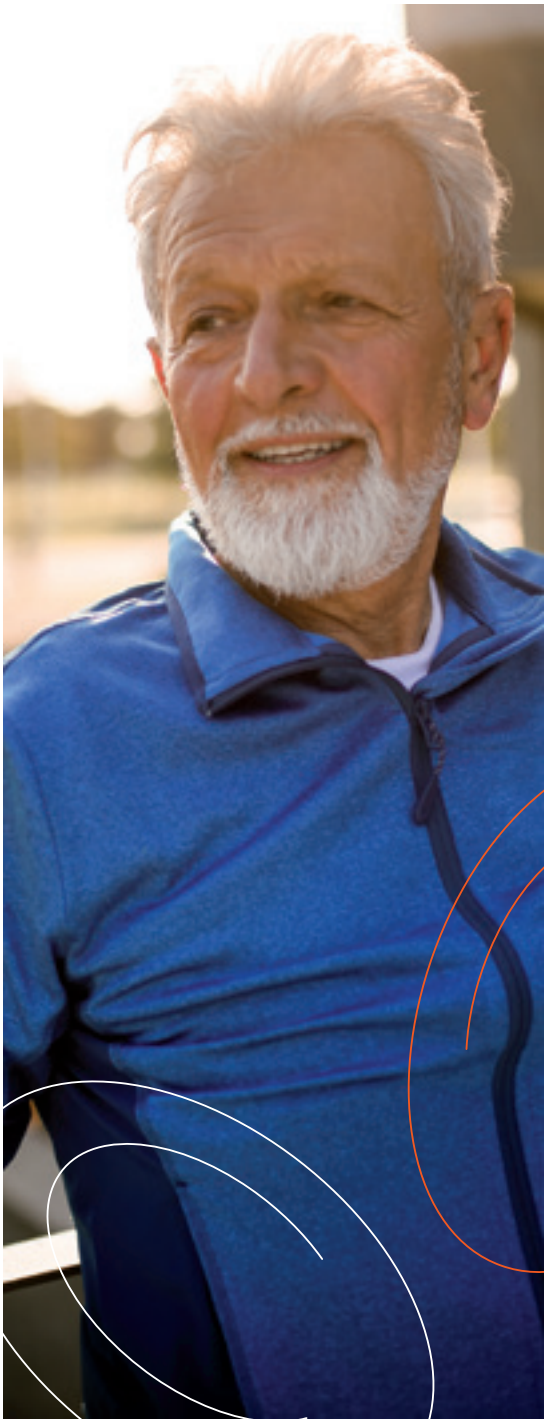
Trois objectifs importants sont au centre du traitement de la polycythémie vraie: le premier objectif, prioritaire, est de **réduire** la **surproduction** permanente **de vos cellules sanguines** (taux d'hématocrite < 45%), afin d'améliorer la fluidité de votre sang. Le but ici est de prévenir des complications telles que les thromboses (lors de crise cardiaque ou d'accident vasculaire cérébral) ou les saignements.

Ce que vous pouvez faire

Parlez à votre médecin de ce que vous attendez personnellement du traitement. Par exemple, une meilleure qualité de vie peut être importante pour vous si vous souffrez quotidiennement de symptômes comme la fatigue ou de démangeaisons pénibles. Si votre traitement actuel ne permet pas de soulager ces troubles liés à la maladie, votre médecin est susceptible de le modifier.

Préserver la qualité de vie est l'un des autres objectifs importants selon les directives médicales. Lorsque l'on ne traite pas des troubles tels que des démangeaisons pénibles ou une fatigue permanente, ceux-ci coûtent parfois beaucoup de forces et d'énergie, réduisent les performances et perturbent la vie quotidienne, pouvant même entraîner une incapacité de travail. Voilà pourquoi l'identification et le traitement des symptômes individuels sont d'une importance cruciale pour la thérapie.

Le troisième objectif consiste à obtenir, si possible, une **stabilisation à long terme de votre maladie.** Des mesures thérapeutiques précoces, adaptées au développement de votre maladie, sont censées permettre d'éviter une évolution ultérieure en d'autres maladies telles que la myélofibrose et la leucémie myéloïde aiguë.



Quelles sont les options thérapeutiques qui s'offrent à vous?

Pour commencer, il n'existe pas de traitement standard de la polycythémie vraie qui convienne à tout le monde. En fonction de l'âge, des autres maladies, des souhaits individuels et du stade de la polycythémie vraie, différentes méthodes et divers médicaments peuvent être utilisés pour

- réduire le nombre de cellules sanguines et améliorer la fluidité du sang,
- réduire les facteurs de risque cardiovasculaires,
- atténuer les symptômes tels que les démangeaisons et la fatigue (voir pages 18 et 19).

Diluer le sang

Les saignées sont à la base de votre thérapie; il s'agit en effet d'un traitement de tout temps éprouvé permettant de faire baisser rapidement et facilement votre taux d'hématocrite. À cette occasion, votre médecin prélèvera à chaque fois entre 300 et 500 ml de sang. L'objectif est de maintenir votre taux d'hématocrite, c'est-à-dire la proportion de composants solides dans le sang, en particulier les globules rouges, en dessous de 45%. Cela permet de rendre le sang plus fluide et diminue le risque que vous développiez des troubles circulatoires et des thromboses dans les gros vaisseaux, comme lors d'une crise cardiaque ou d'un accident vasculaire cérébral.

Votre médecin vous prescrira en général également un traitement médicamenteux à base d'acide acétylsalicylique (AAS). L'AAS a la propriété de «diluer» le sang et d'empêcher ainsi que les plaquettes sanguines ne s'agglomèrent. Votre médecin déterminera si l'AAS est bien toléré chez vous ou s'il y a des raisons contre-indiquant son utilisation.

Traitement cytoréducteur

En fonction de votre état individuel, de votre taux d'hématocrite, du volume de votre rate et de l'évaluation de votre risque (l'évaluation du risque se calcule notamment en fonction de votre âge et de la présence de complications thrombotiques), le médecin peut également vous prescrire un traitement cytoréducteur, p. ex. à base d'hydroxyurée, d'interféron ou d'un inhibiteur des Janus kinases.

Les médicaments cytoréducteurs permettent de limiter la fonction de la moelle osseuse et de réduire ainsi la production de cellules sanguines.

Hydroxyurée (HU)

L'hydroxyurée est un traitement standard de la polycythémie vraie. Elle agit en inhibant une enzyme qui limite la formation de nouvelles cellules (agent cytostatique).

Inhibiteur des Janus kinases (JAK)

Ce sont des médicaments qui inhibent spécifiquement certains signaux dans les cellules. Ils bloquent l'activité de certaines enzymes, selon la maladie, de sorte que celles-ci ne transmettent à la cellule le signal pour se diviser que de manière limitée. Cet effet permet de réduire le nombre de cellules circulant dans le sang et par conséquent aussi le taux d'hématocrite.

Interféron alpha (IFN)

L'interféron est une substance messagère de type hormonal qui agit sur les cellules souches hématopoïétiques et induit une diminution des cellules sanguines chez la majorité des patients.

À l'heure actuelle, on ne connaît toutefois aucun traitement qui réduirait efficacement le risque que votre polycythémie vraie évolue en une myélofibrose (MF) ou en une leucémie myéloïde aiguë (LMA).

Comment retrouver votre qualité de vie

Prêtez attention aux changements

Comment évalueriez-vous votre état général? Comment évaluez-vous votre bien-être physique? Qu'en est-il de votre indépendance dans la vie quotidienne? Vous sentez-vous prêt(e) à faire face à vos contacts sociaux? Ce sont précisément ces impressions personnelles qui déterminent votre qualité de vie: votre qualité de vie n'est rien d'autre que votre «bilan du bien-être» personnel.

La polycythémie vraie influence de nombreux aspects de votre bien-être. Il est donc important que vous gardiez un œil sur les changements induits par la maladie dans votre vie quotidienne, mais aussi que vous examiniez ce qui va bien (possibilités positives).

Observez de manière consciente

- si vous ressentez des changements par rapport à votre état et dans quelle mesure,
- ce qui contribue à votre bien-être et ce qui n'y contribue pas,
- si vous remarquez d'éventuels effets secondaires ou des symptômes.

Ce que vous pouvez faire

Tenir un *journal* vous aide à rassembler vos expériences *positives* et connaissances ainsi qu'à consigner les *changements survenus dans votre état de santé*. Ces informations sont également importantes pour votre médecin afin d'évaluer le statut de votre maladie.

Ce que vous pouvez faire
Discutez avec votre médecin, votre physiothérapeute ou votre thérapeute sportif de vos possibilités de faire régulièrement de l'exercice physique ou du sport, des types de sports et d'activités que vous pouvez faire et de la fréquence à laquelle vous pouvez les faire.

Ce que l'activité physique peut faire bouger pour vous

L'activité physique a de nombreux effets positifs sur votre état général et est recommandée par les médecins, même après des maladies encore plus graves, pendant la phase de rééducation. En tant que patient atteint de polycythémie vraie, l'activité physique est bénéfique pour vous à plusieurs niveaux:

- Elle améliore la circulation sanguine et réduit le risque de thrombose.
- Il a été démontré que faire de l'exercice diminue le risque de crise cardiaque et d'accident vasculaire cérébral.
- L'effort physique favorise la circulation sanguine et donc l'apport d'oxygène à l'organisme.
- Un entraînement modéré permet de soulager la fatigue et l'abattement.
- L'exercice peut également avoir une influence positive sur la fatigue chronique présente en cas de polycythémie vraie.
- Le sport permet d'améliorer l'humeur, car il stimule la libération d'endorphines.
- Un entraînement régulier augmente la confiance en soi et favorise l'estime de soi.
- Lors de polycythémie vraie, les sports d'endurance tels que la randonnée et la marche nordique sont particulièrement adaptés pour améliorer vos performances physiques.

Se relaxer aide à accepter les choses plus facilement

Les maladies chroniques sont lourdes à porter; elles sont à l'origine d'incertitudes et, par conséquent, d'inquiétude et de craintes. En bref, elles entraînent du stress. Des techniques de relaxation ayant fait leurs preuves vous aident à mieux faire face aux conséquences du stress et à retrouver ainsi une meilleure qualité de vie. En vous relaxant régulièrement, vous pouvez avoir une influence notable:

- sur les tensions et les crampes,
- sur les manifestations de l'épuisement,
- sur les perturbations de la concentration et de la mémoire.

Voici un bref aperçu des méthodes de relaxation les plus connues, pour lesquelles il existe un éventail assez large d'informations et de cours:

- **Le training autogène –**
  favorise la relaxation physique et mentale grâce à des représentations par l'autosuggestion
- **La méditation –**
  procure le calme intérieur et favorise la concentration
- **La relaxation musculaire progressive –**
  repose sur la contraction et le relâchement de certains groupes musculaires
- **La visualisation –**
  apaise par la représentation d'environnements et de situations positives
- **Le yoga –**
  allie forme physique et éléments méditatifs pour plus de sérénité

Une alimentation saine suit des règles simples

L'état nutritionnel joue un rôle important, tout particulièrement lors de maladies chroniques. Avec un apport adéquat en nutriments, vous contribuez au maintien de vos fonctions physiques et mentales et à la prévention de manifestations dues à des carences alimentaires. Inversement, on sait que les patients dont les besoins énergétiques et nutritionnels ne sont pas couverts sont souvent moins performants et que leur qualité de vie diminue.

L'effet bénéfique d'une alimentation équilibrée et saine a été observé dans le cadre de nombreux traitements. Cependant, vous n'avez pas besoin de chercher un régime alimentaire spécial pour votre maladie, car il n'en existe pas!

Si vous n'avez pas de problèmes particuliers lorsque vous mangez et buvez, il est recommandé d'adopter une alimentation normale, bénéfique également pour les personnes en bonne santé. Cette alimentation suit des directives faciles à comprendre et laisse une grande place aux goûts personnels.

Ce que vous pouvez faire
Informez-vous grâce aux conseils de la Société Suisse de Nutrition au sujet d'une alimentation saine et équilibrée et essayez de les appliquer:
www.sge-ssn.ch
Si vous avez des problèmes liés à l'alimentation, n'hésitez pas à en discuter avec votre médecin.

Prise en charge psychologique

La plupart des centres offrent de nos jours un soutien psychologique. Cela ne veut pas dire que vous êtes mentalement malade. Il s'agit juste de vous soutenir dans tous les aspects de la maladie qui ne sont pas nécessairement médicaux, tels que la gestion de la maladie, la vie sociale et bien plus encore.

Favoriser la compréhension: quatre conseils pour impliquer la famille et les amis

1 Premier conseil – pas de faux-semblants

La polycythémie vraie représente une rupture avec votre vie d'avant. Les contraintes et les changements qui y sont associés sont également perceptibles pour vos proches. Il est donc judicieux d'informer votre famille et vos amis de la maladie. Cela permet d'éviter des malentendus ou des conclusions erronées si, par exemple, vous veniez à ne plus avoir autant de temps qu'auparavant pour les autres. Vous pouvez décrire brièvement la maladie aux personnes de confiance et, si nécessaire, évoquer les limitations et les contraintes qu'elle implique.

2 Deuxième conseil – parler des attentes

Les gens autour de vous voudront vous aider ou vous soutenir activement. Mais les conseils ne sont pas toujours les bienvenus. Soyez honnête et dites-leur si vous ne voulez pas parler de la maladie ou si leur aide devient trop pesante pour vous. Certaines personnes peuvent ne pas savoir comment faire face à vous et à votre maladie. Un échange ouvert est utile aux deux parties.

3 Troisième conseil – accepter une aide réelle

Avec la polycythémie vraie, il est possible que vous soyez moins en mesure de faire efficacement face à votre quotidien en raison de vos visites chez le médecin ou de problèmes physiques.

N'ayez pas peur d'accepter de l'aide, que ce soit pour le ménage, les courses ou simplement à travers une conversation. Un proche qui vous accompagne à la consultation médicale est également un soutien précieux.

4 Quatrième conseil – partenaire et sexualité

En cas de polycythémie vraie, des symptômes tels que la fatigue chronique, les démangeaisons, les douleurs, la fièvre et les sueurs nocturnes peuvent également affecter votre besoin d'intimité. Faites part à votre partenaire des moments où vous vous sentez mal à l'aise sur le plan physique et dites-lui que vous n'avez donc pas besoin d'un rapprochement physique.

Soutenir le traitement: trois recommandations pour vos consultations chez le médecin

1 Première recommandation – fournir des informations précises!

Dans le cas d'une maladie chronique comme la polycythémie vraie, la relation de partenariat avec le médecin est particulièrement importante, car le traitement vous accompagne toute votre vie durant. Plus vous collaborez activement et en toute confiance avec le médecin et l'informez de votre état, mieux il pourra vous aider.

Et n'oubliez pas:
un interlocuteur central

Idéalement, vous devriez avoir un interlocuteur médical qui connaît l'ensemble de vos antécédents médicaux et vous suit.

Votre médecin de famille ou un hématologue spécialisé dans les maladies du sang, qui diagnostique généralement aussi la polycythémie vraie, peut se charger de cette tâche. Il convient de toujours informer tous les médecins qui vous traitent de votre maladie!

2 Deuxième recommandation – poser des questions ciblées

S'informer est également important pour vous. De bonnes explications au sujet de votre maladie, des options de traitement et de l'objectif thérapeutique vous aideront à vous sentir bien pris(e) en charge.

Alors, si vous voulez savoir quelque chose ou si vous n'avez pas compris un point, n'hésitez jamais à poser des questions.

Plus votre médecin comprend vos souhaits ou vos questions et ce qui vous préoccupe, mieux il pourra vous répondre! Ceci est particulièrement important en ce qui concerne vos expériences pendant le traitement, par exemple, en cas d'apparition de nouveaux symptômes: ce que vous signalez au médecin peut être important pour l'ajustement du traitement.

3 Troisième recommandation – dites ce que vous avez sur le cœur

La relation de confiance s'épanouit grâce à une communication ouverte avec votre médecin. Si vous avez le sentiment que le médecin comprend vos préoccupations, alors «le courant passe». Cependant, si vous ne vous sentez pas à l'aise avec le médecin, expliquez-lui les raisons. Si vous avez des doutes, s'il vous manque certains renseignements ou si vous ne comprenez pas une mesure, dites-le à votre médecin. C'est là la seule façon de clarifier la situation.

Il peut arriver que vous ne parveniez pas à trouver de terrain d'entente concernant des aspects importants, même après en avoir discuté. Dans ce cas-là, c'est à vous de décider si vous voulez d'abord avoir un deuxième avis ou si vous souhaitez chercher directement un autre médecin avec lequel vous aurez plus d'«atomes crochus».

Glossaire

Caillot de sang (thrombus ou thrombose)
«Bouchon» de sang coagulé dans un vaisseau. Lorsque ce «bouchon» se détache et se déplace dans la circulation sanguine, on parle alors d'embole. Si ce dernier obstrue complètement un vaisseau, cela provoque une embolie.

Cellules sanguines
Voir globules rouges, globules blancs, plaquettes sanguines.

Chronique
Une maladie chronique est une maladie qui dure longtemps. Le nom dérive du mot grec «chronikos», qui signifie de longue durée. Les néoplasies myéloprolifératives, y compris la polycythémie vraie, sont considérées comme des maladies chroniques parce que leur progression est lente et que de nombreux symptômes des néoplasies myéloprolifératives sont chroniques.

Crise cardiaque (infarctus du myocarde)
Mort d'une partie du tissu du muscle cardiaque (myocarde) en raison d'une irrigation sanguine insuffisante. Le manque d'irrigation sanguine résulte habituellement d'une obstruction complète d'une ou de plusieurs artères coronaires alimentant le cœur en sang.

Embolie
Lorsqu'un caillot de sang (thrombus) se détache dans un vaisseau et se déplace dans la circulation sanguine, on parle alors d'embole. Si ce dernier obstrue complètement un vaisseau, cela provoque une embolie.

Embolie pulmonaire
Obstruction de l'artère pulmonaire menant aux poumons ou de l'une de ses ramifications, souvent due à un thrombus.

Fatigue (épuisement)
Sensation de faiblesse et de fatigue qui limite votre capacité de travailler ou de vous livrer à d'autres activités. L'épuisement peut être aigu et soudain ou alors chronique et persistant.

Globules blancs (leucocytes)
Cellules sanguines formées par l'organisme pour combattre les infections.

Globules rouges (érythrocytes)
Les globules rouges sont responsables du transport de l'oxygène dans le corps.

Hématocrite
Proportion de toutes les cellules sanguines dans le volume total du sang. Des taux d'hématocrite inférieurs à 45% permettent de réduire le risque de thrombose et de complications cardiovasculaires.

JAK2
JAK2 est une protéine présente chez tous les êtres humains, qui contrôle la production de cellules sanguines dans la moelle osseuse. Elle fait partie d'une voie de communication transmettant des messages biologiques dans les cellules.

Janus kinases (JAK)
Molécule de signalisation cellulaire qui contrôle la prolifération et la croissance des cellules (p. ex. des cellules sanguines).

Leucémie myéloïde aiguë (LMA)
Maladie maligne qui se développe lorsque trop de cellules hématopoïétiques immatures sont présentes dans la moelle osseuse et qu'un trop grand nombre d'entre elles migrent dans le sang. Le qualificatif «aigu» signifie que la maladie peut progresser rapidement.

Moelle osseuse
Tissu mou hématopoïétique (produisant du sang) qui remplit les os et contient des cellules sanguines immatures, appelées cellules souches. Celles-ci peuvent poursuivre leur développement et devenir des globules rouges qui transportent l'oxygène dans le corps, des globules blancs qui combattent les infections ou des plaquettes sanguines qui favorisent la coagulation.

Mutation
Modification du matériel génétique.

Myélofibrose (MF)
Cicatrisation des tissus fibreux et conjonctifs de la moelle osseuse, qui s'accompagne d'une anémie importante et souvent d'une augmentation du volume (hypertrophie) de la rate.

Néoplasies myéloprolifératives (NPM)
Groupe de maladies affectant le sang et la moelle osseuse. Quatre grands types de NPM comprennent environ 95% de toutes les NPM: la myélofibrose, la thrombocytémie essentielle, la polycythémie vraie et la leucémie myéloïde chronique (LMC).

Numération de formule sanguine
Un certain nombre de valeurs représentant les différents composants du sang. Il existe une valeur pour chaque composant du sang, par exemple pour les globules blancs, les globules rouges ou les plaquettes.

Phlébotomie (saignée)
Procédé utilisé pour diminuer le volume du sang.

Plaquettes sanguines (thrombocytes)
Composant du sang en forme de petit disque qui favorise la coagulation sanguine. Lorsque le sang coagule normalement, les plaquettes sanguines s'agglomèrent les unes aux autres (agrégation). C'est une sorte de «pansement interne» visant à arrêter le flux sanguin.

Polycythémie vraie (PV)
La polycythémie vraie est l'un des sous-types de néoplasies myéloprolifératives et induit une surproduction des cellules sanguines, surtout des globules rouges.

Pronostic
Évolution ou issue probable d'une maladie.

Prurit
Synonyme médical de démangeaisons. Le prurit peut survenir à cause d'une sécheresse ou d'un vieillissement de la peau, de réactions de contact de la peau, d'allergies alimentaires, d'effets secondaires de médicaments, de cancers, de maladies affectant le rein ou le foie, de parasites ou pour des raisons inconnues.

Rate
Organe situé dans l'abdomen assurant une fonction de filtre pour le sang et les agents pathogènes.

Splénomégalie
Terme désignant une augmentation aiguë ou chronique du volume de la rate (en grec: «*splen*»).

Sueurs nocturnes
Bouffées de chaleur intenses survenant pendant la nuit et entraînant une transpiration extrême et la nécessité de changer de pyjama.

Symptôme
Signe d'une maladie, souvent caractéristique d'une maladie particulière.

Thrombose
Formation d'un caillot de sang dans un vaisseau sanguin, soit une artère, soit une veine. Le caillot lui-même est appelé thrombus (voir caillot de sang).

Thrombose veineuse profonde (TVP)
Caillot de sang dans une veine profonde de la cuisse ou de la jambe. Le caillot sanguin peut se détacher et se déplacer comme un embole dans la circulation sanguine.

Traitement cytoréducteur
Traitement visant à éliminer le plus grand nombre possible de cellules sanguines proliférant de manière non contrôlée.

Liens et adresses

MPN Patientenunterstützungsverein Schweiz (uniquement en allemand)
Niesenstrasse 51
CH-3114 Wichtrach
info@mpnschweiz.ch
www.mpnschweiz.ch

HOPOS Association faîtière des organisations des patients hémato-oncologiques Suisse
Weidenweg 39
CH-4147 Aesch
info@hopos.ch
www.hopos.ch

Ligue suisse contre le cancer
Effingerstrasse 40
Case postale
CH- 3001 Berne
krebsinfo@krebsliga.ch
www.krebsliga.ch

Vous trouverez des informations complètes au sujet de la polycythémie vraie sur (uniquement en allemand)**:**
www.mpn-netzwerk.de
www.deutsche-fatigue-gesellschaft.de
www.onkopedia.com

Ces liens renvoient vers des sites Internet de tiers dont le contenu ne relève pas de la responsabilité de Novartis.

MON PORTAIL PATIENT
www.vivre-avec-pv.ch

NOVARTIS

Novartis Pharma Schweiz AG
Suurstoffi 14, Postfach, 6343 Rotkreuz, Telefon 041 763 71 11, www.novartispharma.ch

FA-11785036 09/2026