



# Votre Guide pratique sur la myélobrose (MF)

Information sur  
les causes,  
les symptômes de la MF  
et conseils pour mieux  
vivre avec celle-ci



Le diagnostic de myélofibrose (MF) peut être reçu comme un choc, en particulier si vous n'en avez jamais entendu parler.

Si vous vous posez des questions sur la MF – quelles en sont les causes, quels en sont les effets sur l'organisme, quels sont les symptômes et les traitements possibles – cette brochure vous propose une information de base. Mais si vous souhaitez plus de détails, veuillez consulter votre hématologue.

Cet ouvrage formule également quelques conseils pratiques pour maximiser le temps que vous passez avec votre hématologue et pour aider les personnes qui comptent pour vous à comprendre cette maladie rare.

## Les experts



### Professeur Claire Harrison

Le Professeur Claire Harrison jouit d'une reconnaissance internationale pour ses travaux dans l'amélioration du diagnostic et du traitement des néoplasmes myéloprolifératifs (NMP) – le groupe de syndromes dont la MF fait partie. Elle est à la fois directrice clinique adjointe du Département Oncologie et Hématologie du groupe hospitalier Guy & St Thomas de Londres et directrice du Groupe NMP du National Cancer Research Institute.



### Professeur John Weinman

Le Professeur John Weinman est professeur en psychologie de la santé à l'Institut de psychiatrie du King's College de Londres. Il a récemment reçu un prix récompensant l'ensemble de sa carrière et le titre de membre honoraire de la British Psychological Society.

Chez Novartis, nous nous engageons à aider les membres de la communauté oncologique et à traduire les possibilités scientifiques et réalités cliniques afin de changer la façon dont les patients vivent avec le cancer. Notre passion est de découvrir et de développer des médicaments novateurs. Notre objectif est de fournir un vaste éventail de nouvelles thérapies et de solutions pratiques afin d'optimiser les soins prodigués aux patients.



## Sommaire

Qu'est-ce que la MF ?	08
Quelle est la fréquence de la MF ?	10
La MF est-elle un type de cancer ?	11
Quelles sont les causes de la MF ?	12
Quels sont les effets de la MF sur votre corps ?	16
Quels sont les principaux symptômes de la MF ?	18
Gérer la MF et communiquer avec votre hématologue	22
Communiquer avec les autres	28
Gérer une maladie rare	32
Évaluer et suivre vos symptômes	35
MPN10	36
Glossaire de la MF	39

# TOP 5

## LES 5 MOTS À RETENIR

- 1. Hématocrite** : Rapport entre le volume de globules rouges et le volume de sang total. L'intervalle normal de l'hématocrite est d'environ 45-52 % chez l'homme et 37-48 % chez la femme.
- 2. Hémoglobine** : Protéomolécule présente dans les globules rouges, qui transporte l'oxygène des poumons vers les tissus et qui ramène le dioxyde de carbone des tissus vers les poumons.
- 3. Splénomégalie** : Hypertrophie de la rate.
- 4. Thrombose** : Formation ou présence d'un caillot de sang dans un vaisseau sanguin.
- 5. Embolie** : Un élément qui voyage à travers la circulation sanguine, se loge dans un vaisseau sanguin et l'obstrue. Il peut s'agir d'un caillot sanguin qui s'est détaché, d'un amas de bactéries ou d'une substance étrangère, comme l'air.

Rendez-vous en page 39 pour découvrir notre glossaire de termes médicaux liés aux NMP.

## Qu'est-ce que la myélofibrose ?

**La myélofibrose (MF) est un trouble de la moelle osseuse.**

La maladie se développe lorsque la moelle - le tissu mou et adipeux qui est présent à l'intérieur des os et qui produit les cellules sanguines - est remplacée par du tissu fibreux (ou cicatriciel). Du fait de cette cicatrisation, la moelle osseuse n'est plus capable de fabriquer assez de cellules sanguines, ce qui entraîne une série de symptômes invalidants.

Si vous avez une MF qui s'est déclarée seule, de manière autonome, vous souffrez de ce que l'on appelle une "myélofibrose primitive".

**Cette forme de MF s'observe le plus souvent chez des sujets âgés de plus de 50 ans.**

Mais si vous aviez déjà une autre maladie de la moelle osseuse, comme une thrombocythémie essentielle (TE) ou une maladie de Vaquez (MV), vous souffrez alors d'une myélofibrose secondaire à la thrombocythémie essentielle (MF post-TE) ou d'une myélofibrose secondaire à la maladie de Vaquez (MF post-MV).

La TE, la MV et la MF sont des maladies étroitement liées, qui font partie d'un groupe de syndromes connus sous le nom de néoplasmes myéloprolifératifs (NMP).





## Quelle est la fréquence de la MF ?

La MF est considérée comme une maladie rare. En général, une maladie est dite rare lorsqu'elle touche **moins de 50 personnes sur 100 000 sur une base annuelle.**

Cette faible prévalence explique que vous n'en ayez probablement jamais entendu parler, ni jamais rencontré quelqu'un qui en souffre. La MF est quasi inexistante chez les enfants et très rare chez les jeunes adultes.

Son diagnostic est le plus fréquent parmi les patients âgés de 60 à 70 ans.

La MF touche environ autant les hommes que les femmes.

*"La communauté NMP a entamé un dialogue sans précédent en vue de rassembler toutes nos idées afin de mieux comprendre la MF."*

*Professeur Claire Harrison*

## La MF est-elle un type de cancer ?

Jusqu'il y a peu, les discussions allaient bon train autour du classement des NMP, tels que la MF, parmi les cancers.

En effet, le terme "néoplasme" (*nouvelle croissance*) est utilisé à la fois pour désigner un cancer (*néoplasme malin*) et une tumeur non cancéreuse (*néoplasme bénin*).

Or, la MF se caractérisant par une croissance incontrôlée de cellules, la majorité des hématologues et des organisations actives dans le domaine du cancer la classent parmi les cancers du sang.

Quel que soit le nom qu'on lui donne, ce qu'il faut retenir, c'est que ses symptômes et son pronostic peuvent être très variables.

Votre spécialiste vous conseillera au mieux en fonction de votre situation personnelle.

## Quelles sont les causes de la MF ?

Nos connaissances sur la MF et ses origines augmentent au fil du temps. Mais les causes de la MF ne sont pas entièrement élucidées. Nous savons cependant que la maladie provoque un dérèglement du signal à l'intérieur des cellules qui fabriquent les globules rouges et les plaquettes dans votre sang. Ce signal porte le nom de JAK-STAT. D'après de récentes recherches, quelque 50 % des patients ont une modification (*mutation*) au niveau d'une protéine qui régule la production des cellules sanguines (*cette protéine est connue sous le nom de JAK2 et la mutation est appelée JAK2 V617F*).

*"Bien qu'ils soient causés par une mutation génétique, les NMP sont rarement héréditaires."*

*Professeur  
Claire Harrison*

Néanmoins, les patients MF qui ne sont pas porteurs de cette mutation ont, eux aussi, un dérèglement du signal via d'autres mécanismes. Un certain nombre de personnes ont ainsi d'autres types de mutations, découvertes récemment. Ces mutations ne sont pas présentes à la naissance, elles s'acquièrent en cours de vie. Ces mutations peuvent aussi être déclenchées par une exposition antérieure aux rayonnements ionisants (*un type de rayons de très haute énergie, comme les rayons X utilisés en médecine*) ou à certaines substances chimiques, telles que le benzène et le toluène.

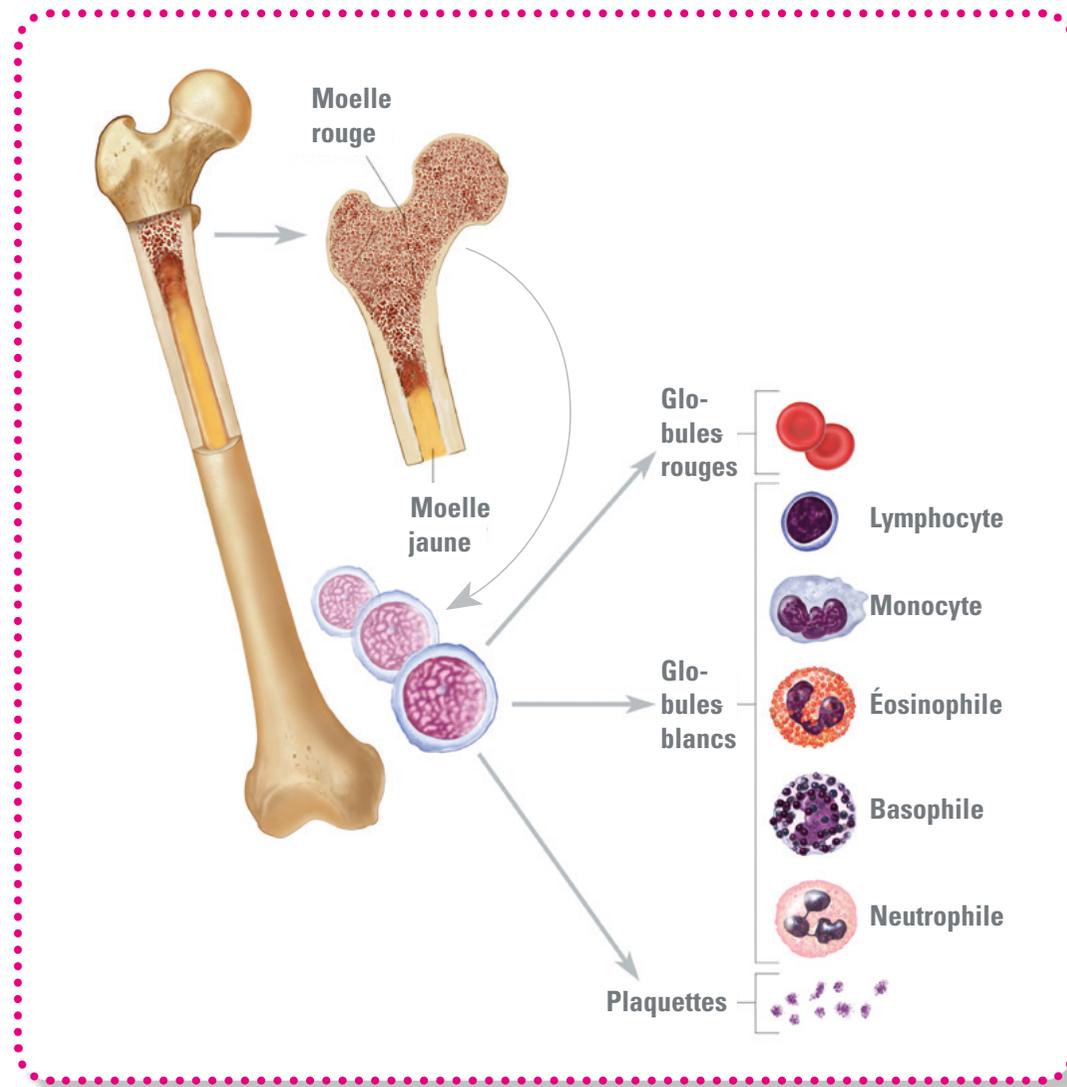
La MF est rarement héréditaire et elle ne se transmet pas des parents aux enfants, même si certaines familles semblent développer la maladie plus facilement que d'autres.

### QUE SONT LES CELLULES SOUCHES ?

Les cellules souches hématopoïétiques se situent dans la moelle osseuse.

La moelle osseuse contient des cellules souches hématopoïétiques qui se développent progressivement en cellules sanguines matures et saines.

Ces cellules sanguines comprennent les globules rouges, qui transportent l'oxygène vers les tissus ; les globules blancs, qui aident à combattre les infections et les maladies ; et les plaquettes, qui aident à prévenir les hémorragies en déclenchant la coagulation du sang.



## Quels sont les effets de la MF sur votre corps ?

### Chez une personne sans MF ...

... la moelle osseuse (le tissu mou et adipeux présent à l'intérieur des os) contient des cellules souches hématopoïétiques qui se développent progressivement en cellules sanguines matures et saines – globules rouges (qui transportent l'oxygène vers les tissus) ; globules blancs (qui combattent les infections et les maladies) ; ou plaquettes (qui aident à prévenir les hémorragies en déclenchant la coagulation du sang).

### Chez une personne avec MF ...

... des cellules souches anormales envahissent la moelle osseuse, entraînant une fibrose (formation de tissu cicatriciel) et une inflammation chronique. En conséquence, la moelle n'est pas capable de fabriquer suffisamment de cellules sanguines normales. La rate dans un premier temps, puis le foie, tentent de compenser en produisant des globules rouges et, parfois – mais pas toujours – il en résulte une augmentation du volume de la rate. La moelle osseuse étant incapable de produire assez de cellules sanguines, les patients MF ont souvent de faibles taux de globules rouges, de globules blancs et/ou de plaquettes, ce qui entraîne respectivement une anémie, une neutropénie et une thrombocytopénie. Ces variations débouchent sur certains des symptômes de myélofibrose (tournez la page pour en savoir plus).



### LES TYPES DE SOUTIEN

Vous disposez d'une série de sources d'aide et de soutien, notamment :  
Votre médecin et votre équipe médicale, votre famille et vos amis, les groupes de soutien en ligne et les associations de patients, un psychologue ou un conseiller.



### Demandez à votre médecin de vous orienter.

"Il s'agit d'une maladie très singulière, très difficile à prédire." - Simon, MF diagnostiqué en 2012



## Quels sont les principaux symptômes de la MF ?

Si la plupart des patients ont des symptômes au moment du diagnostic, beaucoup n'en présentent que peu, voire pas du tout, aux stades précoces de la MF. En fait, le diagnostic est souvent établi après la réalisation de tests dans le cadre d'une maladie sans aucun rapport avec la MF. Quoi qu'il en soit, tout le monde n'aura pas la même combinaison de symptômes au même degré de sévérité. Une étude a demandé à 456 patients MF d'identifier les symptômes qui nuisent à leur qualité de vie. Les résultats sont illustrés ci-dessous.

### Suivi des symptômes

Il est recommandé de surveiller votre état de forme et vos symptômes. Si vous remarquez un quelconque changement, ou une aggravation, vous pourrez alors en informer votre hématologue et lui expliquer en quoi vos symptômes vous affectent au quotidien. Peut-être trouverez-vous utile d'utiliser un formulaire spécialement conçu pour évaluer et suivre vos symptômes sur une base régulière. Consultez le formulaire d'évaluation de symptômes des néoplasmes myéloprolifératifs et de calcul du score total des symptômes (*FES-NMP STS*) à la fin de cette brochure.

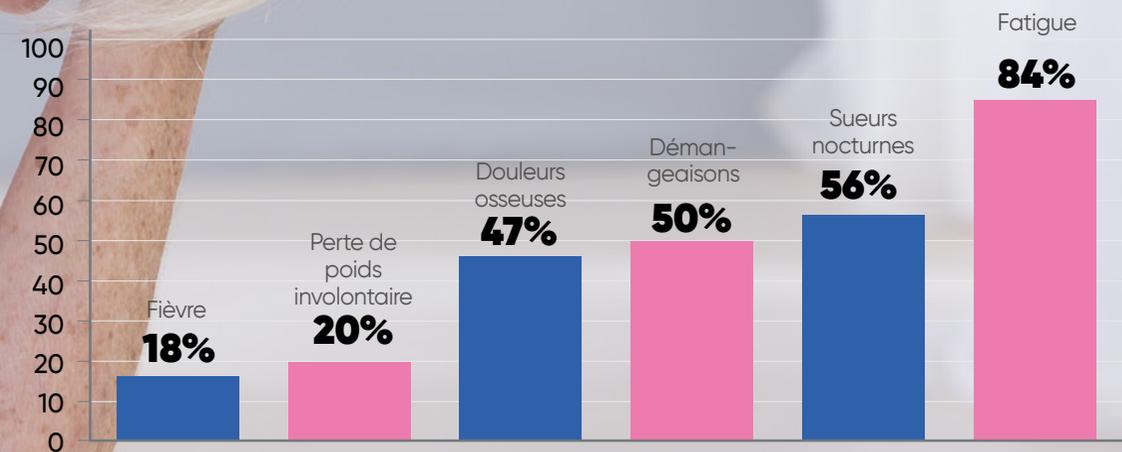
### Et après ?

Votre situation individuelle, vos antécédents médicaux et votre réponse au traitement peuvent tous trois avoir une influence sur votre pronostic (*prévision de l'évolution de la maladie*). La MF affecte les personnes différemment et le pronostic d'un patient peut varier en fonction d'une série de facteurs tels

que l'âge, la numération sanguine et les symptômes. L'espérance de vie varie, elle aussi, d'une personne à l'autre. Votre hématologue sera plus à même de dresser un tableau plus précis en fonction de votre situation personnelle. Durant les 10 années qui suivent le diagnostic, environ 20 % des cas de MF évoluent en leucémie aiguë myéloïde, un cancer du sang et de la moelle osseuse d'évolution potentiellement rapide - votre hématologue vous surveillera de près pour détecter tout changement dans votre maladie. Lorsque vous vous informez sur la maladie, gardez bien en mémoire que la maladie peut rester stable ou connaître une évolution lente et graduelle chez certains patients. Il se peut donc que vous ne connaissiez pas de nombreux symptômes ou problèmes évoqués.

Une étude a demandé à 456 patients MF d'identifier les symptômes qui nuisent à leur qualité de vie. Les résultats sont illustrés ci-dessous.

*"Lorsque vous apprenez que la maladie pourrait réduire votre espérance de vie, vous pouvez avoir besoin de temps pour digérer l'information", prévient John Weinman, professeur de psychologie. "Mais un bon suivi et une mise à jour régulière de votre plan de traitement vous permettront, à vous et à votre hématologue, de travailler en équipe pour gérer vos symptômes au mieux."*



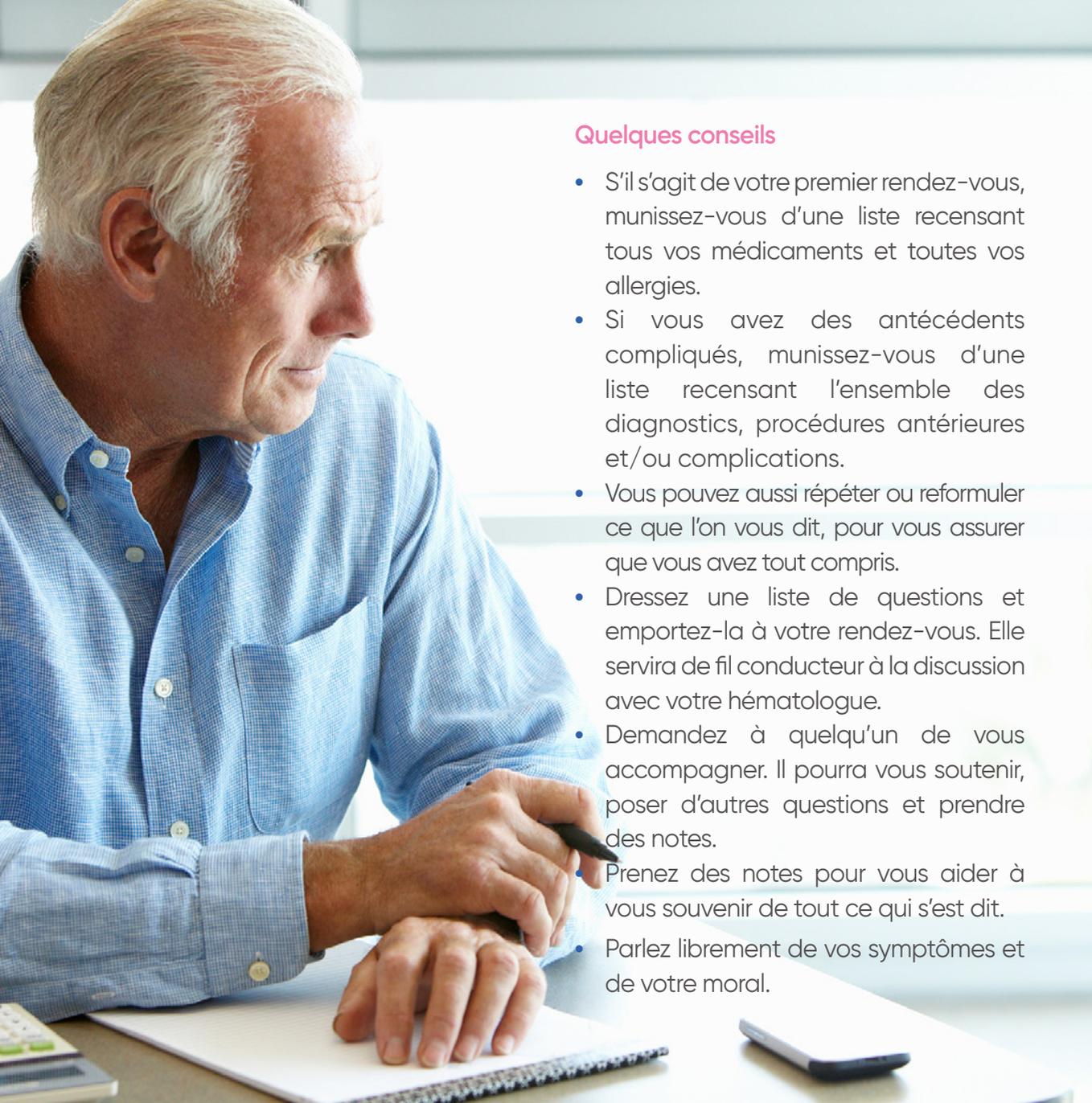
Mesa, R.A., et al., The burden of fatigue and quality of life in myeloproliferative disorders (MPDs): an international Internet-based survey of 1179 MPD patients. *Cancer*, 2007. 109(1): p. 68-76.



## Gérer la MF et communiquer avec votre hématologue

*La MF est une maladie très rare. "C'est la raison pour laquelle il est essentiel de former une bonne équipe avec votre hématologue, pour vous assurer de bénéficier du meilleur traitement possible", explique le Professeur Claire Harrison, hématologue consultante.*

*"Il est fondamental de ... signaler tous les symptômes, quels qu'ils soient, même si vous pensez qu'ils n'ont pas d'importance."  
Simon, MF diagnostiqué en 2012*



### Quelques conseils

- S'il s'agit de votre premier rendez-vous, munissez-vous d'une liste recensant tous vos médicaments et toutes vos allergies.
- Si vous avez des antécédents compliqués, munissez-vous d'une liste recensant l'ensemble des diagnostics, procédures antérieures et/ou complications.
- Vous pouvez aussi répéter ou reformuler ce que l'on vous dit, pour vous assurer que vous avez tout compris.
- Dressez une liste de questions et emportez-la à votre rendez-vous. Elle servira de fil conducteur à la discussion avec votre hématologue.
- Demandez à quelqu'un de vous accompagner. Il pourra vous soutenir, poser d'autres questions et prendre des notes.
- Prenez des notes pour vous aider à vous souvenir de tout ce qui s'est dit.
- Parlez librement de vos symptômes et de votre moral.

### Une bonne communication entre le patient et le médecin est favorable à l'évolution du patient

- N'ayez pas peur de demander une seconde opinion - la majorité des médecins s'en réjouiront et c'est plutôt la règle dans les maladies rares comme la vôtre.

### Généralement, l'objectif du traitement est de réduire les signes et symptômes de la maladie.

Les facteurs-clés suivants aideront votre hématologue à sélectionner les meilleures options thérapeutiques adaptées à votre cas :

- Le nombre de globules rouges et de globules blancs anormaux
- Le nombre de cellules blastiques dans le sang (*les cellules blastiques sont des cellules qui se trouvent aux stades précoces de leur développement et qui n'ont pas encore de fonction définie*)
- Votre âge
- Certaines mutations génétiques
- Les symptômes tels que fièvre, sueurs nocturnes ou perte de poids
- Les complications médicales telles qu'hypertrophie de la rate et du foie
- Hémorragie gastrointestinale, infections et malnutrition

### Vous devez avertir votre hématologue si ...

- Vous suivez un traitement médical ou vous prenez des médicaments, y compris des médicaments sur ordonnance, des médicaments en vente libre ou des vitamines.
- Vous êtes enceinte ou vous envisagez de l'être, car de nombreux traitements peuvent nuire au développement de votre bébé in utero et altérer la fertilité masculine et la qualité du sperme.

## SOUTIEN COMPLÉMENTAIRE

"Le degré de soutien nécessaire varie d'une personne à l'autre", témoigne John Weinman, professeur en psychologie de la santé.

"Si vous ressentez le besoin d'un soutien supplémentaire, interrogez votre hématalogue sur les services disponibles près de chez vous, comme les groupes de soutien, par exemple. N'oubliez pas de faire jouer votre réseau social – les membres de votre famille, les amis et les collègues peuvent tous intervenir comme exutoires émotionnels ou comme aides pratiques, en particulier lorsqu'il s'agit de vous accompagner à une consultation chez votre hématalogue ou à d'autres rendez-vous médicaux."

*"La communauté NMP a entamé un dialogue sans précédent en vue de rassembler toutes nos idées afin de mieux comprendre la MF."*

*Professeur Claire Harrison*



## Communiquer avec les autres

Si vous annoncez à quelqu'un que vous avez un diabète ou un cancer du sein, il saura probablement de quoi vous parlez. Mais il peut être plus difficile d'expliquer que vous avez une maladie rare, comme la MF.

### Ce petit résumé pourrait vous y aider :

"J'ai une maladie dans laquelle ma moelle osseuse ne fonctionne pas correctement et ne produit pas le nombre de cellules sanguines qu'elle devrait normalement produire. Cette maladie a différents effets sur mon organisme. Par exemple, ma rate et mon foie travaillent plus pour fabriquer les cellules sanguines manquantes, ce qui peut les faire grossir. La maladie a aussi des effets directs sur moi (*énumérez vos symptômes, p. ex. je me sens fatigué(e), j'ai très mal, etc.*). Il y a des bons et des mauvais jours et, parfois, je peux avoir besoin (*expliquez ce dont vous avez besoin, p. ex. d'un peu d'aide dans mes activités quotidiennes, de quelqu'un à qui parler, de quelqu'un qui m'accompagne à mes rendez-vous, etc.*)."



Il y a aussi d'autres choses que vous pouvez faire pour expliquer plus facilement ce que vous vivez, les conséquences de la maladie et le soutien dont vous avez besoin :

### **Renseignez-vous**

Essayez de vous renseigner sur votre maladie. Au mieux vous comprendrez la MF, au mieux vous pourrez en parler avec des mots simples.

### **Inversez les rôles**

Demandez-vous ce que votre famille et vos amis aimeraient savoir à propos de votre maladie.

### **Imprimez des informations sur votre maladie**

Il pourrait être utile d'imprimer une information de base sur votre maladie et de la distribuer à vos proches. Non seulement ils pourront ainsi lire à leur aise tout ce qui concerne votre maladie mais, en plus, vous n'aurez pas à en expliquer tous les détails, ce qui vous soulagera d'un poids important.

### **Expliquez vos besoins**

Votre famille et vos amis auront à coeur de vous aider - pensez à ce qu'ils peuvent faire pour vous aider et formulez une série de suggestions - il peut par exemple s'agir de faire vos provisions hebdomadaires, de venir vous préparer un repas ou de vous conduire à un rendez-vous.

### **Parlez librement de votre état**

"Si vous vous dites que nous ne voulez pas embêter vos proches et vos amis avec vos problèmes, n'oubliez pas que les gens qui vous aiment voudront vous aider et n'hésitez pas à leur dire clairement comment vous vous sentez", conseille le Professeur John Weinman, professeur en psychologie.

"Cela ne signifie en rien que vous devez à tout moment parler ouvertement de vos sentiments, mais votre famille et vos amis sauront ainsi que, certains jours, vous aurez envie de parler et, d'autres jours, non. Ils pourront ainsi s'adapter à vos envies."



## Gérer une maladie rare

*"Il peut être difficile d'apprendre que vous avez une maladie rare et potentiellement mortelle. Les patients se sentent souvent perdus, confus et isolés, car ils ne connaissent pas d'autres personnes traversant la même épreuve et qu'ils ont une foule de nouvelles informations, parfois complexes, à digérer", témoigne le Professeur John Weinman.*

*"Mais il existe diverses sources d'aide et de soutien, et leur consultation peut vous aider à accepter la situation et à développer votre sentiment d'appartenance à une communauté MF."*

### **Vous disposez d'une série de sources d'aide et de soutien, notamment :**

- Votre hématologue et votre équipe médicale
- Votre famille et vos amis
- Un psychologue (*demandez à votre médecin de vous orienter*)
- Une clinique proche de chez vous, spécialisée dans la MF, où vous pouvez vous adresser pour de plus amples renseignements



### **Médecine parallèle**

Malgré l'absence de preuves scientifiques étayant l'efficacité de la médecine parallèle utilisée seule dans la MF, de nombreux patients y trouvent des techniques qui les aident à gérer leur maladie en complément des traitements médicaux conventionnels. L'acupuncture, l'exercice physique, le yoga, la méditation et la relaxation font partie des options qui s'offrent à vous.

**Parlez-en toujours avec votre hématologue.**

Nom: \_\_\_\_\_

Date: \_\_\_\_\_

Remplissez le formulaire ci-dessous pour évaluer la façon dont vos symptômes impactent votre qualité de vie.

**Symptôme : de 1 à 10, 0 en cas d'absence de symptôme et 10 correspondant au pire symptôme imaginable**

Veuillez évaluer votre fatigue (lassitude, épuisement) en entourant le chiffre qui reflète le mieux votre PIRE degré de fatigue au cours des dernières 24 heures

Fatigue	0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
(ABSENCE)											(PIRE IMAGINABLE)

Entourez le chiffre qui décrit le degré de difficulté que vous avez rencontrée par rapport à chacun des symptômes suivants au cours de la semaine dernière

Saturation rapide lorsque vous mangez (satiété prématurée)	0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
(ABSENCE)											(PIRE IMAGINABLE)

Gêne abdominale	0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
(ABSENCE)											(PIRE IMAGINABLE)

Inactivité	0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
(ABSENCE)											(PIRE IMAGINABLE)

Problèmes de concentration - par rapport à avant mon diagnostic	0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
(ABSENCE)											(PIRE IMAGINABLE)

Sueurs nocturnes	0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
(ABSENCE)											(PIRE IMAGINABLE)

Démangeaisons (prurit)	0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
(ABSENCE)											(PIRE IMAGINABLE)

Douleur osseuse (diffuse, distincte d'une douleur articulaire ou de l'arthrite)	0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
(ABSENCE)											(PIRE IMAGINABLE)

Fièvre (> 37,8 °C ou 100 °F)	0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
(ABSENCE)											(QUOTIDIEN)

Perte de poids non intentionnelle au cours des 6 derniers mois	0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
(ABSENCE)											(PIRE IMAGINABLE)

Pour vous aider à avoir une vision plus globale de votre état de santé, vous pouvez additionner tous vos scores pour calculer votre score total en termes de symptômes.

**Total:**

## Évaluer et suivre vos symptômes

La MF peut s'avérer être une maladie complexe, car ses symptômes sont très variables et que chaque patient peut être affecté différemment. Si vous voulez bénéficier du traitement le plus adapté à votre situation personnelle, il est fondamental de pouvoir expliquer vos symptômes à votre médecin et de décrire l'effet qu'ils ont sur votre vie quotidienne.

C'est précisément dans cette optique que le MPN10 a été conçu.

**EN SAVOIR PLUS À CE SUJET, VOIR LE CHAPITRE SUIVANT**

*"Quand vous vivez avec une maladie chronique comme la MF, il est parfois difficile d'estimer si vos symptômes évoluent ou non", commente le Professeur Claire Harrison, hématologue consultante.*

*"L'amélioration d'un ou plusieurs de vos symptômes de MF peut avoir un impact positif sur votre qualité de vie globale. Par exemple, une diminution de la taille de votre rate peut soulager les douleurs abdominales et la sensation de plénitude gastrique, ce qui peut améliorer votre appétit et favoriser le retour à des habitudes alimentaires plus régulières."*



Visitez [www.mpntracker.com](http://www.mpntracker.com) et choisissez votre langue ou scannez ce code QR



Choisissez MF

**NMP10 : Suivez la gravité de vos symptômes liés à la PVÀ**

l'aide des curseurs ci-dessous, sélectionnez un nombre compris entre 0 (absent) et 10 (pire imaginable) décrivant le mieux la gravité de chaque symptôme ou les difficultés que vous avez éprouvées avec chacun de ces symptômes au cours de la semaine dernière.

Fatigue	Sueurs nocturnes
Stabilité rapide (sensation d'avoir rapidement le ventre plein lorsque vous mangez)	Prurit (désagréables)
Douleur abdominale	Douleur osseuse (généralisée, pas une douleur articulaire ou arthrite)
Inactivité	Fièvre (>37,8°C)
Problèmes de concentration (comparés à l'état avant le diagnostic de PV)	Perte de poids non intentionnelle (au cours des 6 derniers mois)

Pour chaque symptôme, ajoutez le score individuel puis vous pouvez le sauvegarder, le télécharger ou le consulter et suivre l'évolution de votre maladie

## Votre glossaire de la MF

Il peut parfois être un peu difficile de s'y retrouver dans les nombreux termes médicaux associés aux NMP et à leurs traitements. Ce glossaire, composé par nos soins, vous aidera à y voir plus clair.

**A**.....

**Abdomen** : Région du corps délimitée par les côtes et le diaphragme, l'os pelvien et les flancs. Inclut l'estomac, l'intestin grêle, le côlon, le foie, la vésicule biliaire, la rate et le pancréas.

**Accident vasculaire cérébral (AVC)** : Mort subite de certaines cellules du cerveau, provoquée par un manque d'oxygène à la suite de l'obstruction ou de la rupture d'une artère qui alimente le cerveau en sang.

**Anémie** : Taux de globules rouges ou d'hémoglobine inférieur à la normale.

**C**.....

**Caillot (thrombus)** : Sang passé de l'état liquide à l'état solide. Un caillot sanguin reste immobile à l'intérieur d'un vaisseau ou du cœur. S'il se déplace, on parle d'embolie.

**Cardiopathie** : Toute maladie touchant le cœur, y compris angine de poitrine, cardiopathie congénitale, coronaropathie, crise cardiaque et insuffisance cardiaque.

**Chimiothérapie** : Traitement contre le cancer utilisant une substance chimique qui se fixe aux microbes ou aux cellules tumorales et les tue.

**Chromosome Philadelphie** : Anomalie du chromosome 22 caractérisée par un transfert d'une partie du chromosome 9. Dans les NMP, il est fréquent de trouver des cellules médullaires qui contiennent le chromosome Philadelphie.

**Chronique** : Une maladie chronique est une maladie à long terme. La racine grecque du mot, chronos, signifie "qui dure longtemps". Les NMP sont considérés comme des maladies chroniques du fait qu'ils progressent lentement et que nombre de leurs symptômes sont chroniques.

**Coagulation** : Passage du sang de l'état liquide à l'état solide.

**Crise cardiaque** : Mort de muscle cardiaque (*myocarde*) due à la perte d'irrigation sanguine habituellement causée par l'obstruction complète d'une artère coronaire, l'une des artères qui alimentent le muscle cardiaque en sang.

## E.....

**Embole** : Chose qui voyage à travers la circulation sanguine, se loge dans un vaisseau sanguin et l'obstrue. Il peut s'agir d'un caillot sanguin qui s'est détaché, d'un amas de bactéries ou d'une substance étrangère, comme l'air.

**Embolie pulmonaire** : Obstruction de l'artère pulmonaire ou d'une branche de l'artère pulmonaire qui débouche sur le poumon par un caillot sanguin, généralement originaire de la jambe.

## F.....

**Fatigue** : État caractérisé par une capacité réduite au travail et une diminution des performances, allant habituellement de pair avec un sentiment de lassitude et d'épuisement.

**Foie** : Organe qui aide à la digestion et qui élimine les produits de dégradation et les cellules usées du sang.

## G.....

**Globule blanc (ou leucocyte)** : Cellule fabriquée par l'organisme pour lutter contre les infections. Il existe plusieurs types de globules blancs. Les deux types les plus fréquents sont les lymphocytes et les neutrophiles.

**Globule rouge** : Cellule sanguine qui transporte l'oxygène.

**Greffe de cellules souches** : Technique consistant à prélever des cellules souches dans le sang d'un patient et à les utiliser dans le cadre d'une greffe de moelle osseuse.

**Greffe de moelle osseuse** : Procédure consistant à remplacer une moelle osseuse malade ou endommagée par une moelle osseuse saine prélevée sur le patient ou sur un donneur.

## H.....

**Hématocrite (HCT)** : Rapport entre le volume de globules rouges et le volume de sang total. L'intervalle normal de l'hématocrite est d'environ 45-52 % chez l'homme et 37-48 % chez la femme.

**Hématologie** : Diagnostic, traitement et prévention des maladies du sang et de la moelle osseuse. Le médecin spécialisé en hématologie est l'hématologue.

**Hémoglobine** : Protéomolécule présente dans les globules rouges, qui transporte l'oxygène des poumons vers les tissus et qui ramène le dioxyde de carbone des tissus vers les poumons.

**Hémorragie** : Saignement ou flux de sang anormal. Un saignement à l'intérieur de la rate ou du foie est une hémorragie interne. Un saignement provoqué par une coupure sur le visage est une hémorragie externe.

**Hépatomégalie** : Hypertrophie du foie.

## I.....

**Insuffisance cardiaque** : Incapacité du cœur à pomper le sang avec une efficacité normale.

**Inhibiteurs de JAK** : Médicaments utilisés pour traiter les NMP en inhibant ou bloquant la mutation JAK2.

## J.....

**JAK2 (et JAK2V617F)** : Molécule (ou enzyme) qui forme une voie de communication pour les messages voyageant à l'intérieur des cellules. Certaines personnes atteintes de NMP présentent une mutation (baptisée JAK2V617F) au niveau de la molécule JAK2.

## L.....

**Leucaphérèse** : Procédure consistant à extraire les leucocytes (*globules blancs*).

**Leucémie aiguë myéloïde (LAM, leucémie aiguë myéloblastique)** : Affection maligne évolutive qui se développe en cas d'excès de cellules hématopoiétiques immatures dans le sang et la moelle osseuse, qui auraient dû produire les types de globules blancs qui combattent les infections.

## M.....

**Maladie de Vaquez (MV)** : Surproduction de globules rouges due à un NMP.

**Médecine parallèle** : Techniques telles que méditation, yoga, acupuncture et aromathérapie, qui sont parfois utilisées en parallèle à la médecine traditionnelle.

**Moelle osseuse** : Tissu mou, où se forme le sang (*hématopoiétique*), qui remplit les cavités des os et contient de la graisse et des cellules sanguines immatures et matures, y compris des globules blancs, des globules rouges et des plaquettes.

**Myélofibrose (MF)** : Fibrose (*cicatrisation*) de la moelle osseuse associée à une série de maladies, principalement des NMP.

## N.....

**Néoplasme** : Tumeur ; croissance anormale de tissu. Un néoplasme peut être bénin ou malin.

**Néoplasmes myéloprolifératifs (NMP)** : Maladies du sang et de la moelle osseuse incluant la myélofibrose, la thrombocythémie essentielle et la maladie de Vaquez.

**Numération Formule Sanguine (NFS)** : Ensemble de valeurs quantifiant les cellules (*éléments figurés*) du sang.

**Numération plaquettaire :** Nombre de plaquettes dans un volume de sang, généralement exprimé en plaquettes par millimètre cube ( $mm^3$ ) de sang total. Une numération plaquettaire normale se situe entre 150 000 et 400 000 plaquettes par microlitre ( $150 - 400 \times 10^9$  par litre).

**P**.....

**Phlébotomie (veinotomie) :** Prélèvement de sang d'une veine. Une phlébotomie peut être réalisée pour pratiquer des analyses sanguines ou pour extraire du sang à des fins thérapeutiques (p. ex. pour une transfusion sanguine).

**Plaquette :** Composant sanguin en forme de disque irrégulier, qui aide à la coagulation. Bien que les plaquettes soient souvent classées parmi les cellules sanguines, il s'agit en réalité de fragments de grandes cellules médullaires appelées mégacaryocytes.

**Ponction médullaire :** Prélèvement d'une petite quantité de moelle osseuse au moyen d'une aiguille. Utilisée pour diagnostiquer et suivre l'évolution de différentes maladies, y compris des NMP.

**Prednisone :** Corticoïde oral de synthèse (*fabriqué par l'homme*) utilisé pour supprimer le système immunitaire et l'inflammation.

**Pression artérielle :** Pression du sang à l'intérieur des artères.

**Prurit :** Démangeaisons intenses.

**R**.....

**Radiothérapie (rayons) :** Traitement par rayonnements ionisants de haute énergie, utilisés pour endommager les cellules cancéreuses afin d'arrêter leur croissance et leur division.

**Rate :** Organe qui produit des lymphocytes ; il s'agit du plus grand organe du système lymphatique humain. La rate filtre aussi le sang, sert de grand réservoir de sang et détruit les vieilles cellules sanguines. L'opération qui consiste à retirer la rate est appelée splénectomie. L'hypertrophie de la rate est appelée splénomégalie.

**Rayon X :** Rayonnement de haute énergie à ondes plus courtes que celles de la lumière visible. Les rayons X sont utilisés à fortes doses pour traiter les cancers.

**S**.....

**Sueurs nocturnes :** Bouffées de chaleur intenses survenant pendant la nuit et entraînant une transpiration abondante.

**Système immunitaire :** Protège l'organisme contre les infections et les substances étrangères ; détecte et détruit les envahisseurs, tels que les bactéries.

**T**.....

**Thrombaphérèse :** Procédure consistant à extraire les thrombocytes (*plaquettes*).

**Thrombocythémie :** Nombre anormalement élevé de plaquettes dans le sang.

**Thrombocythémie essentielle (TE) :** NMP rare caractérisé par des taux élevés de plaquettes et une tendance accrue aux thromboses et aux hémorragies.

**Thrombocytopenie :** Nombre de plaquettes dans le sang inférieur à la normale.

**Thromboembolie :** Caillot de sang qui se détache et qui voyage dans la circulation sanguine.

**Thrombose :** Formation ou présence d'un caillot de sang dans un vaisseau sanguin. Ce vaisseau peut être n'importe quelle veine ou artère comme, par exemple, dans la thrombose veineuse profonde. Le mot "thrombus" est d'ailleurs le terme scientifique qui désigne le caillot.

**Thrombose veineuse profonde (TVP) :** Présence d'un caillot de sang dans une veine profonde de la cuisse ou de la jambe. Le caillot peut se détacher pour former un embolie et migrer vers le poumon, où il peut provoquer une défaillance respiratoire.

**Transfusion de sang :** Transfert de sang ou de composants sanguins d'une personne (*le donneur*) vers la circulation sanguine d'une autre personne (*le receveur*).



 **NOVARTIS** | Reimagining Medicine

Editeur responsable : Novartis Pharma sa - Medialaan 40 - 1800 Vilvoorde - BE2103112584 - 11/03/2021