



# Votre guide pratique sur la maladie de Vaquez (MV)

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



Le diagnostic de maladie de Vaquez (MV) peut être reçu comme un choc, en particulier parce qu'il s'agit d'une maladie rare, dont vous n'avez probablement jamais entendu parler. Cette brochure se présente comme un outil de référence qui vous aidera à comprendre les causes de la MV, ses symptômes et ses effets sur le corps, et qui vous apprendra à gérer et à contrôler l'impact de ces symptômes.

Nous vous y expliquerons également l'influence positive qu'une collaboration efficace avec votre hématologue et la capacité à communiquer sur votre état de santé peuvent avoir sur la prise en charge de votre MV. Enfin, nous incluons une série de renseignements sur le MPN10, un outil de suivi des symptômes développé par des experts en NMP en vue de faciliter ce processus.

Si vous avez la moindre question concernant votre MV, n'oubliez pas que votre hématologue et votre équipe médicale sont là pour vous aider.

## 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 maladie de Vaquez ? | 08 |
| Quelle est la fréquence de la MV ?   | 10 |
| Quelles sont les causes de la MV ?   | 12 |
| La MV est-elle un type de cancer ?   | 13 |
| MV et vous                           | 16 |
| Quels sont les symptômes de la MV ?  | 18 |
| La prise en charge de la MV          | 25 |
| Communiquer avec votre hématologue   | 28 |
| Évaluer et suivre vos symptômes      | 35 |
| MPN10                                | 36 |
| Glossaire de la MV                   | 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. Embole :** 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 maladie de Vaquez ?

La **maladie de Vaquez (MV)** – également connue sous le nom de polycythémie vraie – est **une maladie chronique** qui se développe lorsque votre moelle osseuse produit trop de cellules sanguines (*globules rouges, globules blancs et plaquettes*), ce qui peut provoquer des symptômes tels que fatigue, sueurs nocturnes et démangeaisons, entre autres. Si elle n'est pas traitée et contrôlée comme il se doit, cette surproduction de cellules sanguines peut augmenter le risque de développer de graves problèmes de santé, y compris une thrombose.

La maladie fait partie d'un groupe de syndromes connus sous le nom de néoplasmes myéloprolifératifs, NMP en abrégé.

Le fait d'avoir une maladie telle qu'une MV peut être ressenti comme une épreuve, mais il est important de garder en mémoire que la maladie peut être prise en charge et que ses symptômes peuvent être contrôlés avec l'aide et les conseils de votre équipe médicale.



## Quelle est la fréquence de la MV ?

La MV est considérée comme une maladie rare.

Chaque année, une MV est diagnostiquée chez environ 2,3 personnes sur 100 000.

Cette faible prévalence explique que vous n'ayez probablement jamais entendu parler de MV, ni jamais rencontré quelqu'un qui en souffre.

Les personnes âgées de plus de 60 ans sont les plus susceptibles de développer une MV, mais la maladie peut aussi frapper plus tôt. La MV est légèrement plus fréquente chez l'homme que chez la femme.

*"Il peut s'avérer difficile de vivre avec une maladie rare", témoigne John Weinman, professeur en psychologie de la santé. "Les patients se sentent souvent isolés ou confus, car ils ne connaissent pas d'autres personnes traversant la même épreuve et qu'ils ont une faule de nouvelles informations, parfois complexes, à digérer. 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 MV."*



### 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.

*"Le patient qui entend le diagnostic de MV peut avoir besoin d'aide pour accepter le diagnostic et les éventuels changements qu'il vit."*

Professeur  
Claire Harrison



## Quelles sont les causes de la MV ?

**La cause de l'origine de la MV est inconnue.**

Néanmoins, les chercheurs ont découvert que la maladie pourrait être provoquée par des changements – ou mutations – au niveau de l'ADN.

Ces mutations peuvent altérer les protéines qui agissent à l'intérieur de vos cellules sanguines pour communiquer des messages à travers le corps.

Parmi les patients MV, pas moins de **97 % ont une mutation appelée JAK2V617F** au niveau du gène *JAK2 (Janus kinase 2)*, que l'on retrouve à l'intérieur des cellules hématopoïétiques dans la moelle osseuse. *(Nous décrivons le mode de formation des cellules ci-dessous).*

Cette mutation peut occasionner un **dérèglement de la voie de signalisation JAK** et entraîner une **production excessive de cellules sanguines**.

Ces mutations ne sont pas présentes à la naissance, elles s'acquièrent en cours de vie.

Il faut aussi noter que la MV n'est pas une maladie héréditaire et qu'elle ne se transmet pas des parents aux enfants, même si certaines familles semblent développer la maladie plus facilement que d'autres.

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

Étant donné que la MV se caractérise 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.

**Il importe toutefois de garder en tête que les symptômes et le pronostic sont très variables, et que la maladie progresse généralement lentement.**

Votre hématologue vous conseillera plus en détail en fonction de votre situation personnelle.

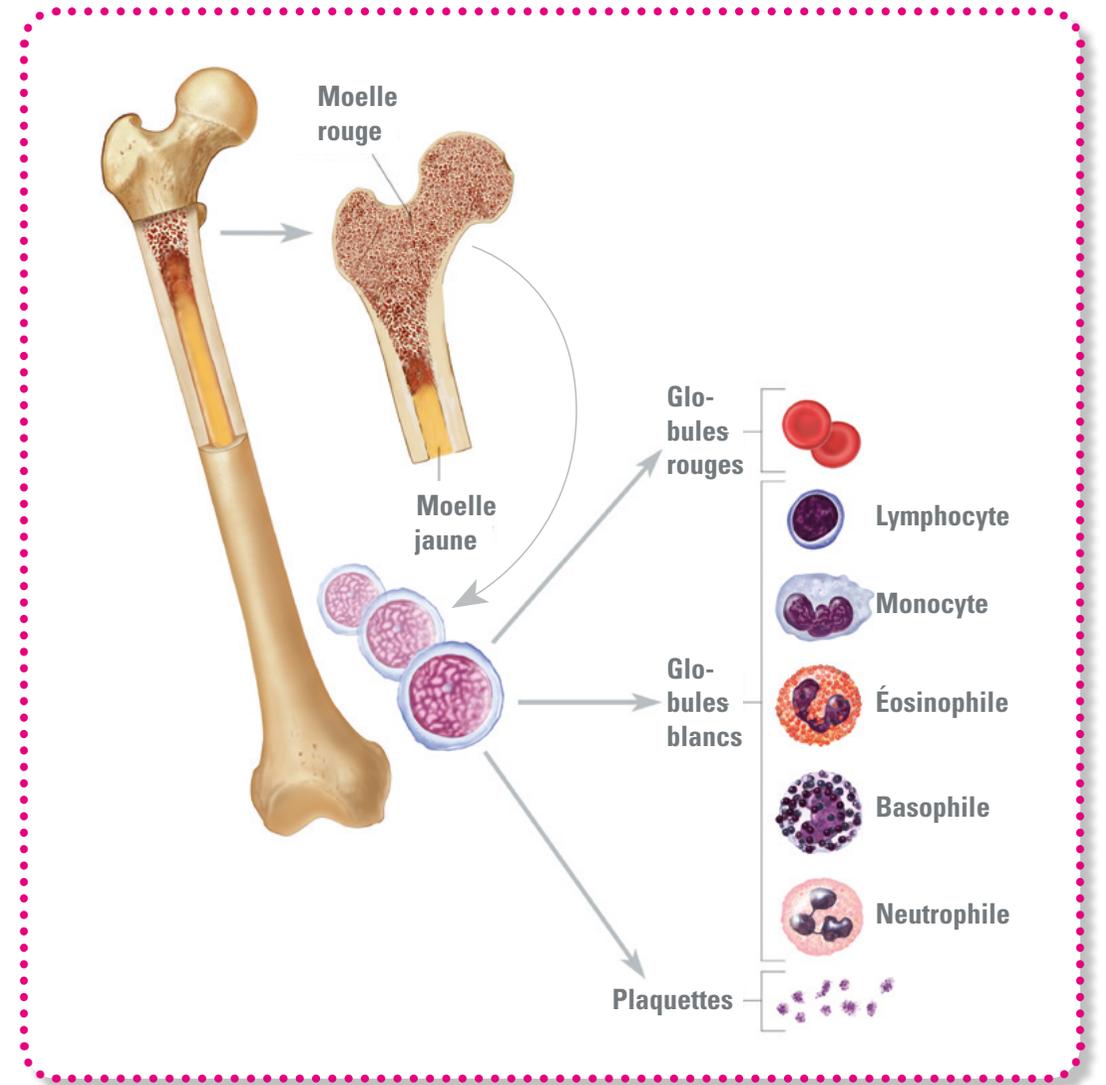
*“Bien qu'ils soient causés par une mutation génétique, les MNP sont rarement héréditaires.”*  
Professeur  
Claire Harrison

## COMMENT LES CELLULES SOUCHES SONT-ELLES PRODUITES ?

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.



## La MV et les risques pour votre santé

Voici en résumé comment la MV peut affecter votre organisme et augmenter votre risque de développer des complications cardiovasculaires.

### Chez une personne sans MV ...

La moelle osseuse contient des cellules souches hématopoïétiques, qui se développent en cellules sanguines matures et saines destinées à transporter l'oxygène, à combattre les maladies et à empêcher les hémorragies. Vos cellules sanguines contiennent la protéine JAK2, qui est impliquée dans la régulation de la production des cellules sanguines.

### Chez une personne avec MV ...

Protéine JAK2 a une anomalie qui accélère la croissance et la multiplication des cellules. Il en résulte une fabrication d'un trop grand nombre de cellules sanguines, en particulier de globules rouges – même si les nombres de globules blancs et de plaquettes sont aussi augmentés – ce qui épaissit votre sang.

### En quoi un sang épais est-il dangereux pour la santé ?

L'excès de globules rouges épaissit votre sang, ce qui se traduit par une élévation du taux d'hématocrite (le pourcentage de globules rouges dans votre sang). Cette élévation augmente significativement le risque de développer une thrombose, ou un caillot de sang, dans les gros vaisseaux sanguins et donc d'empêcher vos organes de recevoir assez d'oxygène et de nutriments.



### Un caillot qui bloque une artère (*thrombose artérielle*) peut entraîner :

- Une crise cardiaque
- Un accident vasculaire cérébral (AVC)
- Des lésions au tissu intestinal

### Un caillot qui bloque une veine (*thrombose veineuse*) peut provoquer :

- Une thrombose veineuse profonde (TVP), c.-à-d. un caillot dans une veine profonde, principalement dans les jambes. Les signes d'une TVP peuvent inclure douleur, gonflement, rougeur et engorgement des veines superficielles.
- Si le caillot migre à travers la circulation sanguine et bloque une artère pulmonaire, la TVP peut conduire à une embolie pulmonaire, une complication potentiellement fatale.

### Un sang épaissi peut aussi avoir des répercussions sur les petits vaisseaux sanguins (*complications microvasculaires*). Vous pourriez présenter :

- Une sensation de brûlure, une rougeur et une douleur au niveau des mains et des pieds
- Une vision trouble ou des taches aveugles
- Des maux de tête
- Des étourdissements ou des vertiges
- Une angine de poitrine (douleur thoracique à l'effort)
- Un mini-AVC (accident ischémique transitoire ou AIT) en cas de brève interruption de l'irrigation d'une partie du cerveau, provoquant des symptômes tels que confusion et faiblesse.

## Quels sont les symptômes de la MV ?

Bien que la MV progresse souvent lentement, les symptômes peuvent être sévères et avoir de lourdes répercussions sur votre vie quotidienne.

Mais il faut savoir que certains patients ne ressentent pas le moindre symptôme aux stades précoces de la MV – nous sommes tous différents et tout le monde n'aura pas la même combinaison de symptômes au même degré de sévérité.

*“En comprenant les symptômes susceptibles de se présenter et les meilleures façons de les gérer, vous aurez les meilleures armes en main pour maîtriser les conséquences de la MV sur votre vie quotidienne”, explique le Professeur Claire Harrison, notre hématologue consultante.*

*“Les symptômes de la MV peuvent limiter vos activités quotidiennes et impacter votre qualité de vie”, prévient-elle. “Mais l’alliance de votre collaboration avec l’équipe médicale en vue d’identifier les options thérapeutiques efficaces dans votre situation personnelle, du suivi de vos symptômes au moyen de l’outil MPNIO (cf. page 34) et de la mise sur pied de stratégies d’adaptation individualisées vous aidera à contrôler et à gérer la maladie et ses symptômes.”*

### Symptômes potentiels

Les personnes atteintes de la MV peuvent connaître tout un panel de symptômes ou ne pas en présenter le moindre avant le diagnostic.

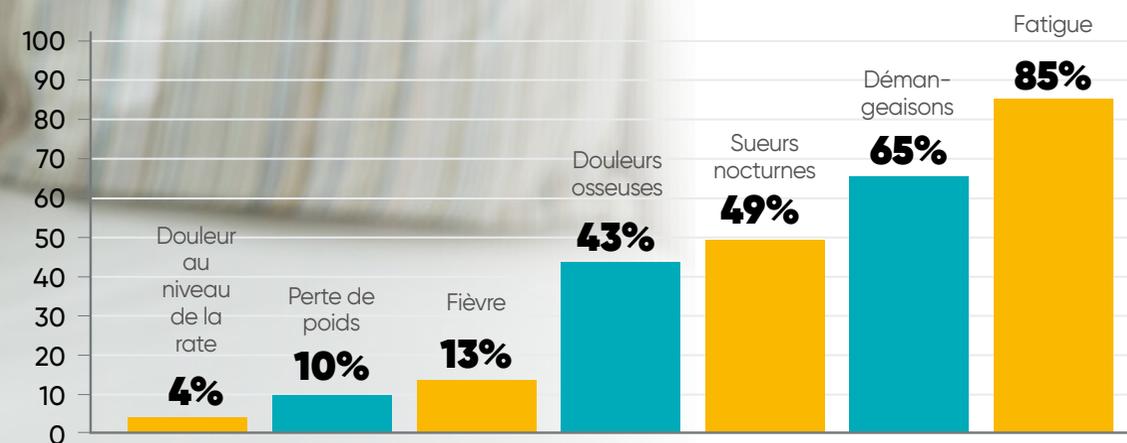
### Les symptômes peuvent inclure :

- Fatigue
- Démangeaisons (*prurit*)
- Sueurs nocturnes
- Douleurs osseuses
- Perte de poids inexplicée
- Transpiration excessive en journée
- Tintement d'oreilles
- Splénomégalie, susceptible de provoquer une gêne abdominale et une sensation de satiété précoce





Une étude a interrogé 405 patients MV sur leurs symptômes les plus significatifs. D'après les résultats, la **fatigue est le symptôme le plus fréquent**, suivie des **démangeaisons**.



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.



### Prise en charge des symptômes

“Si l’un ou l’autre symptôme s’avère particulièrement gênant, parlez-en à votre hématologue ou à l’équipe médicale”, conseille Claire. “Utilisez votre MPN10 (cf. page 34) pour évaluer vos symptômes et basez-vous sur les résultats pour expliquer à votre hématologue comment vous vous sentez”, poursuit-elle. “Partant de ces informations, il pourra aborder avec vous les options médicamenteuses disponibles ou

vous conseiller d’autres stratégies à expérimenter. Si, par exemple, vous êtes victime de sueurs nocturnes, il pourrait vous suggérer d’opter pour une tenue de nuit légère et ample et de privilégier les draps de lit en coton plutôt qu’en synthétique. Gardez une serviette ou un chiffon humide à côté de votre lit, ainsi qu’un verre d’eau pour bien vous hydrater. Et éviter de manger épicé avant de vous coucher.”



### Démangeaisons (prurit)

“Avant l’heure du coucher, essayez de prendre un bain tiède en saupoudrant l’eau de bicarbonate de soude ou de farine d’avoine”, préconise Claire. “Utilisez du savon doux, sans colorant, et rincez-vous abondamment afin d’éliminer tous les résidus de savon avant d’appliquer une lotion hydratante. La nuit, le port de gants peut s’avérer nécessaire afin de minimiser les lésions dues au grattage.”



### Fatigue

“Votre famille et vos amis auront souvent à coeur de vous aider, mais ne sauront peut-être pas toujours comment s’y prendre”, suggère le Professeur John Weinman. “Si vous vous sentez trop fatigué(e) pour faire quelque chose, n’hésitez pas à recourir à ces mains tendues. Classez vos activités par ordre d’importance et limitez-vous à ce qui est absolument nécessaire. Examinez votre journal de suivi des symptômes en vue d’identifier les moments où vous êtes au top de votre forme et de pouvoir y programmer les activités les plus importantes.

**Brisez le cercle vicieux de l’inactivité : moins vous en faites, moins vous aurez envie d’en faire. Le fait de rester actif vous aidera à combattre la fatigue, à améliorer votre sommeil et à maintenir votre tonus musculaire.”**

**Demandez conseil à votre médecin en fonction de votre situation personnelle.**

*"J'essaie de ne pas m'inquiéter - je pense que le stress est ce qu'il y a de pire pour la maladie de Vaquez."*

*- Louise,*

*MV diagnostiquée en 2009*



*"Votre traitement peut dépendre de votre niveau de risque."*

*Professeur Claire Harrison*

## La prise en charge de la MV

### En quoi la splénomégalie peut-elle constituer un problème dans la MV ?

La splénomégalie, c.-à-d. l'hypertrophie de la rate, touche environ 40-50 % des patients atteints de la MV.

Lorsque la moelle osseuse ne fonctionne pas correctement, l'activité supplémentaire liée à la surproduction de sang peut entraîner une augmentation de volume de la rate. Dans des cas plus rares, le foie peut aussi être affecté. L'hypertrophie du foie est appelée hépatomégalie.

**La majorité des traitements pour la MV ciblent la prise en charge des symptômes et la diminution du risque de complications, de manière à améliorer la qualité de vie du patient.**

C'est la raison pour laquelle il est important de travailler en étroite collaboration avec un hématologue, qui sera à même de vous recommander un programme de traitement adapté à votre niveau de risque.

Si vous n'avez pas de symptômes au moment du diagnostic, mais que vos taux d'hématocrite (*le pourcentage de globules rouges dans votre sang*) sont trop élevés, votre médecin pourrait préconiser une phlébotomie, une procédure qui consiste à extraire un peu de sang pour abaisser le taux d'hématocrite.

Votre médecin peut aussi vous prescrire une aspirine faiblement dosée, qui empêche vos plaquettes de s'agglutiner et qui réduit donc le risque de formation de caillots.

Le maintien de vos taux d'hématocrite sous la barre des 45 % et la normalisation de vos taux de globules blancs et de plaquettes peuvent contribuer à réduire le risque de thrombose majeure et de complications cardiovasculaires.

Pour les groupes à plus haut risque, une thérapie cytoréductrice – administration de médicaments visant à réduire le risque de thrombose et d'autres complications – peut être envisagée.

Enfin, il existe des traitements de nouvelle génération pour la prise en charge des symptômes.

**N'hésitez pas à interroger votre hématologue à ce sujet.**

### **VOTRE MV EST-ELLE SOUS CONTRÔLE ?**

L'objectif du traitement de la MV est de gérer les symptômes de manière à réduire le risque de complications telles que thrombose et problèmes cardiovasculaires, et de minimiser les probabilités que la maladie évolue en myélofibrose ou en leucémie aiguë myéloïde.

**Avant de considérer que votre MV est "sous contrôle", votre hématologue visera à atteindre les indicateurs-clés suivants :**

- Hématocrite < 45%
- Numération plaquettaire  $\leq 400 \times 10^9/L$
- Numération des leucocytes  $\leq 10 \times 10^9/L$
- Rate de taille normale
- Pas de symptômes liés à la maladie



## Communiquer avec votre hématologue

La MV 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.

“Les études montrent que les personnes qui souffrent de maladies telles que la MV, qui s'impliquent activement dans le partenariat avec leur équipe médicale et dans la gestion de leur traitement, arrivent généralement à de meilleurs résultats thérapeutiques.

Elles sont plus aptes à comprendre les objectifs de leur médecin et plus enclines à suivre strictement le traitement prescrit, ce qui leur permet de bénéficier pleinement de ses effets.”



“La maladie de Vaquez étant un néoplasme rare et compliqué, je me suis vite rendue compte de la nécessité de trouver une équipe de médecins qui pourrait m'aider à comprendre et à maîtriser cette maladie.”

Annette, MV diagnostiquée en 2008



### Maximisez vos rendez-vous

Dressez une liste de questions avant chaque rendez-vous. Elle servira de base à la discussion avec votre hématologue et vous garantira d'obtenir réponse à toutes vos questions avant de quitter son cabinet.

Envisagez de vous faire accompagner d'un ami ou d'un parent. Il pourra vous soutenir, poser d'autres questions et prendre des notes.

Prenez des notes (*ou demandez à votre ami ou parent de le faire*) pour vous aider à vous souvenir de tout ce qui s'est dit. Vous pouvez aussi répéter ou reformuler ce que l'on vous dit, pour vous assurer que vous avez tout compris.

Parlez librement de vos symptômes et de votre moral. Utilisez les résultats de votre MPN10 comme fil rouge.

### En quoi votre MPN10 peut-il aider votre médecin ?

L'outil de suivi MPN10 peut optimiser votre communication avec votre médecin, car ses résultats lui donnent une meilleure idée de votre état.

Utilisez votre MPN10 pour :

- Suivre chaque symptôme et son évolution
- Suivre la réponse de vos symptômes au traitement
- Suivre la réponse générale de votre maladie au traitement ou son éventuelle progression

### 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
- Vous et votre partenaire envisagez de fonder une famille, car certains traitements peuvent 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.”



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 MV 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 MV, 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 MV 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.”*

## Votre MPN10

### Comment utiliser votre outil de suivi des symptômes ?

Il vous suffira de **quelques minutes par semaine** pour compléter votre MPN10 et suivre vos symptômes sur papier (cf. page 34) ou par l'application MPN10 .  
**Visitez [www.mpntracker.com](http://www.mpntracker.com) et choisissez votre langue.**

La seule chose à faire est de noter le score qui correspond au mieux à la sévérité de chaque symptôme.

Les symptômes sont ainsi notés de **0 à 10**

**0 correspondant à l'absence de symptôme** et après de 1 à 10,  
**et 10 correspondant au pire symptôme imaginable.**

Veillez à bien attribuer une note à chaque symptôme et à partager vos réponses avec votre médecin ou autre professionnel de la santé.

Pour suivre l'évolution de vos symptômes au fil du temps, additionnez simplement les notes attribuées aux symptômes individuels pour calculer votre score total des symptômes.

**Enfin, chaque semaine, reportez ce score total sur la grille.**

Si vous utilisez l'appli, le tout se fera automatiquement.

La courbe que vous dessinez ainsi progressivement aidera votre médecin à mieux comprendre l'effet de votre traitement actuel. N'oubliez donc pas de partager vos résultats avec votre médecin.

Utilisez ce dispositif de suivi pour vous aider à expliquer comment vos symptômes évoluent dans le temps.

| Jour   | 1    |   |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |
|--------|------|---|--|--|--|--|--|--|--|--|--|--|--|--|--|--|--|--|--|--|
| mois   | SEPT |   |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |
| 96-100 |      |   |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |
| 91-95  |      |   |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |
| 86-90  |      |   |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |
| 81-85  |      |   |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |
| 76-80  |      |   |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |
| 71-75  |      |   |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |
| 66-70  |      |   |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |
| 61-65  |      |   |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |
| 56-60  |      |   |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |
| 51-55  |      | X |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |
| 46-50  |      |   |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |
| 41-45  |      |   |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |
| 36-40  |      |   |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |
| 31-35  |      |   |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |
| 26-30  |      |   |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |
| 21-25  |      |   |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |
| 16-20  |      |   |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |
| 11-15  |      |   |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |
| 6-10   |      |   |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |
| 0-5    |      |   |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |

**Demandez à votre hématologue pour plus d'informations sur le MPN10, ou téléchargez l'application en ligne. Vous pouvez également utiliser les formulaires ci-joints.**

RÉSULTAT TOTAL DES SYMPTÔMES

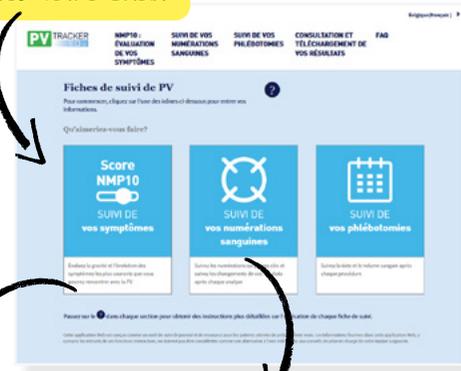
Visitez [www.mpntracker.com](http://www.mpntracker.com) et choisissez votre langue ou scannez ce code QR



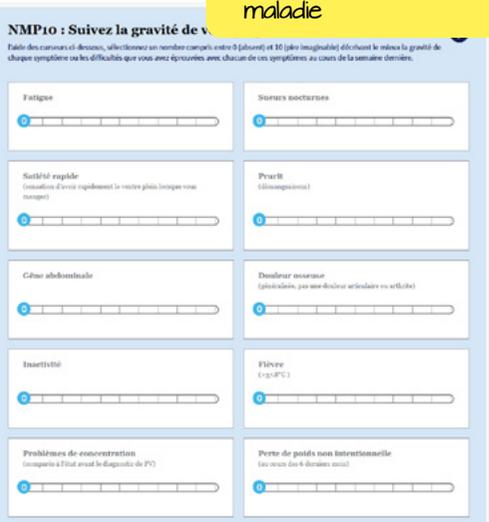
Choisissez PV



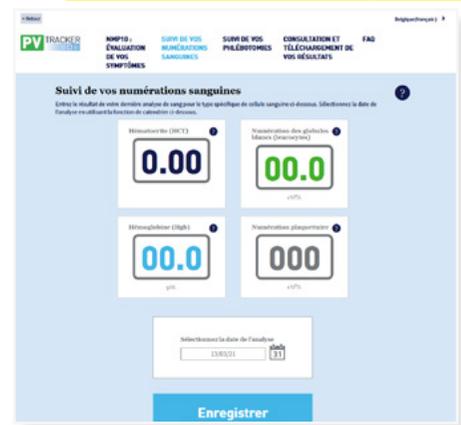
Faites votre choix



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



Rempissez ici vos numérations sanguines



## Votre glossaire de la MV

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 colon, 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 hématopoïétiques 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 (*hématopoïétique*), 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