

Myélofibrose

La myélofibrose est un cancer rare mais grave de la moelle osseuse qui perturbe la production normale de cellules sanguines par l'organisme.¹

À propos de la myélofibrose^{1,2}

La myélofibrose est un néoplasme myéloprolifératif (NMP), un groupe de cancers du sang dérivé des cellules souches hématopoïétiques. Deux autres cancers du sang également regroupés sous le terme de NMP sont la thrombocytémie essentielle et la **polyglobulie de Vaquez**.

Il existe deux principaux types de myélofibrose :

Myélofibrose primitive :

Le patient n'a pas d'antécédents d'un autre NMP

Myélofibrose secondaire :

Le patient développe la maladie en tant que complication d'une thrombocytémie essentielle ou d'une polyglobulie vraie.

La cause de la myélofibrose reste incertaine. Le diagnostic est aidé par le caryotype (étude des chromosomes), réalisé à partir des cellules du sang, ainsi que par la recherche de la mutation d'un marqueur génétique.

Facteurs de risque¹



Âge



Antécédents de thrombocytémie ou de polycythémia vrai



Exposition à certains produits chimiques industriels ou à des niveaux de radiation élevés

Incidence

Âge médian au diagnostic

Entre 60 et 65³



La myélofibrose primitive est rare.

Chaque année

3 à 7 nouveaux cas par million d'habitants

sont diagnostiqués, soit 200 à 400 nouveaux malades pour la France entière³

Symptômes

Au début de la maladie, il n'y a généralement aucun symptôme mais avec le temps peuvent apparaître:^{3,4}

Les signes et les symptômes de la myélofibrose peuvent inclure :¹



Faiblesse ou fatigue



Ecchymoses, saignement facile



Douleurs osseuses ou articulaires



Sueurs nocturnes



Démangeaisons



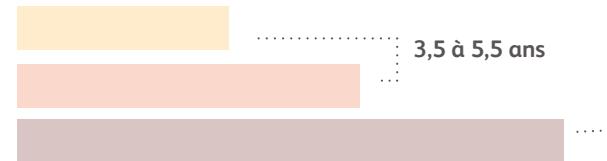
Légère fièvre



Splénomégalie (augmentation du volume de la rate)

Pronostic

Survie médiane



La myélofibrose primitive (MP) est une hémopathie maligne avec un pronostic intermédiaire. La survie nette standardisée est de 86 % à 1 an et de 46 % à 5 ans⁴

Options de traitement¹

Les approches thérapeutiques de la myélofibrose sont déterminées par l'âge, dénombrement anormal des cellules sanguines, l'évolution de la maladie et l'état de santé général, mais peuvent inclure :



Inhibiteurs de JAK



Transfusions sanguines, androgénotherapie ou autres traitements de l'anémie



Chimiothérapie



Autres traitements médicamenteux



Radiothérapie



Splénectomie (ablation chirurgicale de la rate)



Greffe de cellules souches*

Il est important pour les personnes atteintes de myélofibrose de comprendre les symptômes de leur maladie et de parler à un professionnel de santé des options de traitement appropriées.

*Typiquement appropriée pour < 5 % des patients en raison des risques associés à la procédure

1. Mayo Clinic. Myelofibrosis. Available at <https://www.mayoclinic.org/diseases-conditions/myelofibrosis/symptoms-causes/syc-20355057>. Accessed May 2020.

2. OncoLink. All About Myelofibrosis. Available at <https://www.oncolink.org/cancers/leukemia/myelofibrosis/all-about-myelofibrosis>. Accessed May 2020.

3. https://sfh.hematologie.net/sites/sfh.hematologie.net/files/medias/documents/myelofibrose_primitive.pdf

4. <https://www.santepubliquefrance.fr/content/download/339903/3009999> (p. 3)