

**L'avenir, c'est  
maintenant**



**SOCIÉTÉ DE LEUCÉMIE &  
LYMPHOME DU CANADA™**  
nous luttons contre les cancers du sang

## **Les syndromes myélodysplasiques**



**Pamela**, survivante du SMD



# Table des matières

<b>2</b>	Introduction
<b>3</b>	Ressources et information
<b>4</b>	Qu'est-ce que le syndrome myélodysplasique ?
<b>6</b>	Qui est touché par le SMD et pourquoi ?
<b>7</b>	Signes et symptômes
<b>8</b>	Diagnostic
<b>9</b>	Classification des SMD et index pronostique international
<b>16</b>	Traitement
<b>24</b>	Recherche et essais cliniques
<b>26</b>	Soins de suivi
<b>27</b>	Sang et moelle osseuse normaux
<b>30</b>	Glossaire
<b>39</b>	Références

## Remerciements

Pour son examen critique et ses contributions importantes à la matière présentée dans cette publication, la Société de leucémie et lymphome du Canada (SLLC) remercie :

Rafael Bejar M.D., Ph. D.

*Professeur adjoint, Division d'hématologie et d'oncologie*

*Université de Californie, San Diego*

*Centre d'oncologie Moores*

*La Jolla, Californie*

Cette publication vise à fournir de l'information précise et fiable concernant le sujet traité. Elle est offerte à titre de service public par la SLLC. À noter que la SLLC ne fournit pas de services médicaux ni autres services professionnels.

# Introduction

Chaque année, environ 14 123 personnes reçoivent un diagnostic de syndrome myélodysplasique (SMD), un groupe de maladies du sang et de la moelle osseuse. Entre 2006 et 2010, environ 70 615 cas de SMD ont été déclarés aux États-Unis<sup>1</sup>.

Le SMD survient quand la moelle osseuse ne produit pas suffisamment de cellules sanguines saines et que les cellules dans la moelle sont endommagées.

Pendant des années, on considérait le SMD comme une préleucémie ou une leucémie indolente, dite «*smoldering*». Aujourd'hui, le SMD est classé comme un cancer.

Le pronostic pour les personnes atteintes de SMD s'améliore chaque jour. Pourtant, comme il existe différents sous-types de SMD et que la gravité, les besoins en matière de traitements et l'espérance de vie varient, il peut être difficile de comprendre ces syndromes.

À la SLLC, nous sommes convaincus que plus vous en savez sur votre maladie, mieux vous pouvez prendre soin de vous-même, de votre corps, de votre esprit et de votre santé.

Cette publication fournit de l'information sur les SMD, définit des termes souvent difficiles à comprendre, explique les tests et les traitements que vous pouvez subir et énumère les recherches et les essais cliniques en cours.

Cette publication vous donnera une bonne base de connaissances ou renforcera vos connaissances actuelles. Nous espérons que vous la garderez à portée de main et que vous la consulterez pour vous aider à résoudre des problèmes auxquels vous êtes confrontés ou pour obtenir des renseignements et des conseils concernant le soutien et les ressources dont vous avez besoin.

Nous sommes là pour vous aider.

<sup>1</sup> Source : Howlader, N., A.M. Noone, M. Krapcho et collab. (éd.). *SEER Cancer Statistics Review, 1975-2010*, National Cancer Institute. Bethesda, MD, d'après la soumission de novembre 2010, affichée sur le site Web de SEER, 2013.

# Ressources et information

La SLLC offre gratuitement des renseignements et des services aux patients et aux familles touchées par un cancer du sang. Cette section répertorie les différentes ressources auxquelles vous avez accès. Servez-vous-en pour parfaire vos connaissances, poser des questions et tirer le meilleur parti des connaissances et des compétences de votre équipe de soins.

## Pour obtenir de l'aide et de l'information

**Parlez à un spécialiste de l'information.** Nos spécialistes de l'information sont des travailleurs sociaux, des infirmières et des éducateurs en matière de santé hautement qualifiés. Ils peuvent vous fournir des renseignements à jour sur les cancers du sang. Des services d'interprétation peuvent vous être fournis gratuitement pour mieux communiquer avec nos spécialistes de l'information. Pour en savoir plus, appelez au 1-800-955-4572, du lundi au vendredi, de 9 h à 21 h (HE).

**Documentation gratuite.** La SLLC publie de nombreux documents éducatifs et de soutien consultables en ligne ou téléchargeables. Vous pouvez aussi commander sans frais des versions imprimées. Pour en savoir plus, consultez [www.sllcanada.org](http://www.sllcanada.org).

## Ressources communautaires et réseautage

**Forums de discussion et clavardage en ligne.** Les forums de discussion et le clavardage en ligne avec modérateur peuvent être une source de soutien et aider les patients atteints d'un cancer à communiquer et à échanger de l'information. Pour en savoir plus, consultez la page [www.sllcanada.org/ressources-de-soutien](http://www.sllcanada.org/ressources-de-soutien).

**Chapitres de la SLLC.** La SLLC offre un soutien communautaire et des services au Canada, dont le programme de jumelage *Premier contact* (un programme de soutien entre pairs), des groupes de soutien, et d'autres ressources utiles.

Pour en savoir plus sur ces programmes ou communiquer avec votre chapitre :

- appelez au 1-800-955-4572;
- consultez la page [www.sllcanada.org/choisir-une-division](http://www.sllcanada.org/choisir-une-division).

**Autres organismes utiles.** La SLLC propose une liste exhaustive de ressources pour les patients et leurs familles. Ces ressources offrent de l'information sur l'aide financière, l'aide psychologique, le transport, les camps d'été et autres. Pour en savoir plus, rendez-vous à l'adresse [www.sllcanada.org/soutien/organismes-ressources](http://www.sllcanada.org/soutien/organismes-ressources).

**Essais cliniques (études de recherche).** De nouveaux traitements pour les patients atteints de SMD sont sur le point d'être mis au point. Les patients peuvent en apprendre davantage sur les essais cliniques et la façon d'y accéder. Pour en savoir plus,

- appelez au 1-800-955-4572 pour parler à un spécialiste de l'information de la SLLC qui peut vous aider à effectuer des recherches d'essais cliniques.

### **Aide supplémentaire pour des groupes particuliers**

**Services d'interprétation.** Si vous souhaitez avoir recours à un interprète qui parle votre langue maternelle ou la langue des signes, mentionnez-le à votre médecin; ce service est souvent offert sans frais.

**Enfants.** Les SMD sont rares chez les enfants. Ils doivent, avec leurs familles, composer avec de nouveaux traitements et protocoles de soins. Tous les membres de la famille peuvent avoir besoin de soutien. Pour en savoir plus :

- appelez au 1-800-955-4572;
- consultez la publication gratuite *Faire face à la leucémie et au lymphome infantile*.

## **Qu'est-ce que le syndrome myélodysplasique ?**

Le syndrome myélodysplasique (SMD) est une maladie du sang et de la moelle osseuse. Il se produit lorsque les cellules de la moelle osseuse sont endommagées. Il existe différents types de syndromes myélodysplasiques.

**La moelle osseuse à l'état normal.** Les cellules souches (cellules sanguines immatures) se forment dans la moelle osseuse, qui est située dans les os. Chaque cellule souche se transforme en l'un des éléments sanguins suivants :

- globule blanc (cellule qui combat l'infection);
- globule rouge (cellule qui transporte l'oxygène);
- plaquette sanguine (cellule qui aide à la coagulation du sang).

**La moelle osseuse chez les personnes atteintes d'un SMD.** Les cellules souches d'une personne atteinte d'un SMD sont altérées. (Voir *Sang et moelle osseuse normaux* à la page 27).

Parfois, les cellules souches ne deviennent jamais des cellules matures. Ces jeunes cellules, appelées «blastés», ne peuvent pas encore exercer la fonction de la cellule mature. Elles demeurent plutôt dans la moelle osseuse. Les anomalies suivantes peuvent aussi se produire :

- La moelle fabrique plus de cellules sanguines que nécessaire.
- La moelle a un surplus de cellules.
- Les cellules meurent avant d'être libérées dans la circulation sanguine.
- Le nombre de cellules sanguines est insuffisant.

Chez les personnes en santé, les blastés représentent 5 % ou moins (en général moins de 2 %) de toutes les cellules de la moelle osseuse. Chez les personnes atteintes d'un SMD, le pourcentage de blastés est supérieur à 5 % de toutes les cellules de la moelle osseuse. Le nombre de blastés dans la moelle osseuse est le principal déterminant de la gravité du SMD.

Il existe plusieurs types de SMD, qui peuvent être d'intensité légère à grave. La maladie peut d'abord apparaître comme une anémie (diminution du taux d'hémoglobine dans le sang), puis progresser très lentement. Elle peut aussi évoluer rapidement vers la leucémie myéloïde aiguë (LMA). Pour en savoir plus sur la LMA, consultez la publication gratuite de la SLLC, *La leucémie myéloïde aiguë*.

Le SMD est aussi connu sous les noms suivants :

- leucémie indolente, dite «smoldering» ;
- préleucémie ;
- oligoleucémie.

Certains semblent croire que le SMD ne devient problématique qu'après avoir évolué vers la LMA, ce qui n'est pas le cas. Le SMD est véritablement un cancer et il doit être traité par un hémato-oncologue, médecin spécialisé dans le traitement des cancers du sang.

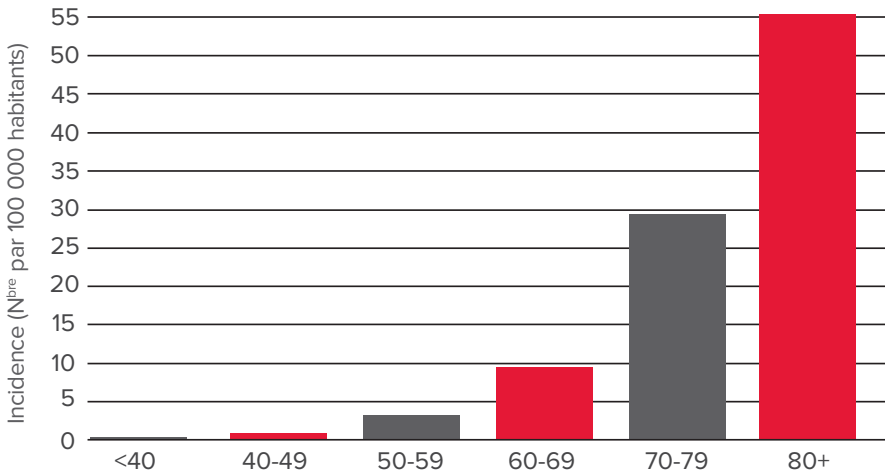
On mesure l'impact réel du SMD par son effet sur la qualité de vie de la personne atteinte. Aujourd'hui, les personnes atteintes de SMD obtiennent de meilleurs résultats et ont une meilleure qualité de vie. En voici les raisons :

- meilleurs soins de soutien ;
- nouveaux traitements et essais réalisés sur de nouveaux médicaments ;
- amélioration des greffes.

# Qui est touché par le SMD et pourquoi?

Le *National Cancer Institute* rapporte 70 165 cas de SMD et environ 14 123 nouveaux cas entre 2006 et 2010 (Voir la figure 1).

**Syndromes myélodysplasiques : Taux d'incidence selon l'âge (2006 à 2010)**



**Figure 1.** | L'axe horizontal représente l'âge des patients, de moins de 40 ans à 80 ans et plus, par tranche d'âge de 10 ans. L'axe vertical indique l'incidence des nouveaux cas de SMD entre 2006 et 2010, par 100 000 habitants. Source : Howlader, N., A.M. Noone, M. Krapcho et collab. (éd.). *SEER Cancer Statistics Review, 1975-2010*, National Cancer Institute. Bethesda, MD, d'après la soumission de novembre 2010, affichée sur le site Web de SEER, 2013.

La recherche fait les constatations suivantes concernant l'incidence du SMD :

- il augmente avec l'âge, se manifestant plus souvent chez les personnes de plus de 65 ans ;
- il est légèrement plus fréquent chez les hommes que chez les femmes ;
- il est moins courant chez les enfants (chez qui cette maladie est souvent associée à des cellules anormales qui présentent une perte du chromosome 7). Voir *Diagnostic* à la page 8.



**Types de SMD.** Le SMD peut être primaire (aussi appelé «de novo») ou secondaire (lié au traitement).

- Primaire (de novo – «depuis le début»)
  - type le plus commun;
  - aucune cause évidente pour la plupart des patients;
  - l'exposition répétée au benzène est un facteur de risque connu. Ce produit chimique altère l'ADN des cellules souches normales. On le trouve le plus souvent dans la fumée de cigarette.
- Secondaire (lié au traitement)
  - moins courant que les cas de SMD primaire;
  - le SMD lié au traitement peut survenir chez seulement un petit nombre de personnes exposées à une chimiothérapie ou à une radiothérapie, ou aux deux;
  - certaines personnes qui ont reçu un traitement pour un autre cancer ont un faible risque de développer un SMD lié au traitement.

Les causes des SMD ne sont pas claires, mais une théorie populaire suggère que ce syndrome survient chez des personnes présentant un gène qui limite leur capacité à détoxifier les agents causals (qui ont causé la maladie).

## Signes et symptômes

Un signe est un changement dans l'organisme que le médecin décèle lors d'un examen ou d'une analyse en laboratoire.

Un symptôme est un changement dans l'organisme que le patient peut voir ou ressentir.

Certains patients ne présentent aucun symptôme. Ils découvrent qu'ils sont atteints d'un SMD lors d'un examen physique de routine ou d'une analyse en laboratoire, appelée «hémogramme». La fatigue et l'essoufflement pendant l'activité physique peuvent être des symptômes de SMD.

# Diagnostic

Pour confirmer un diagnostic de SMD, un médecin effectuera un hémogramme pour les raisons suivantes :

- déterminer le nombre de cellules sanguines du patient;
- examiner l'apparence des cellules sanguines.

Si le médecin détecte une anémie, il fera d'autres analyses des globules rouges pour déterminer les points suivants :

- carence en fer, en acide folique ou en vitamine B<sub>12</sub>;
- autre type de cancer;
- autre cause de l'anémie.

Des analyses et examens supplémentaires peuvent être réalisés pour diagnostiquer d'autres cas de SMD. En voici quelques-uns :

- ponction de la moelle osseuse;
- biopsie de la moelle osseuse;
- hybridation in situ en fluorescence, souvent appelée FISH (de l'anglais *fluorescence in situ hybridization*). Cette méthode est utilisée pour détecter les cellules dont le noyau contient des anomalies chromosomiques et ainsi poser un diagnostic. Elle sert aussi à suivre les effets du traitement.

Au moins une des caractéristiques suivantes doit être présente dans la moelle osseuse pour poser un diagnostic de SMD :

- blastes représentant plus de 5 % des cellules de la moelle osseuse;
- modifications évidentes à la structure ou à la forme de la moelle (dysplasie);
- anomalies cytogénétiques (lésions chromosomiques à l'ADN dans les cellules);
  - «anomalie simple» signifie que moins de trois chromosomes sont touchés;
  - «anomalie complexe» signifie que trois chromosomes ou plus sont touchés.

Un chromosome est un ensemble organisé d'ADN dans le noyau de la cellule. Les chromosomes sont disposés par paires. Les paires de chromosomes sont constituées d'un chromosome de chaque parent. Les humains comptent 23 paires de chromosomes, dont 22 paires de chromosomes numérotés de 1 à 22, appelés «autosomes» (chromosomes non sexuels), et une paire de chromosomes sexuels, X et Y.

Chaque chromosome est divisé en deux sections ou «bras», un bras court appelé «p» et un bras long appelé «q».

Les anomalies cytogénétiques les plus fréquemment observées chez les patients atteints de SMD sont les suivantes :

- **délétion du bras long (q) sur l'un des deux chromosomes d'une paire :**
  - chromosomes 5, indiquée comme del(5q) ou 5q-
  - chromosomes 7, indiquée comme del(7q) ou 7q-
  - chromosomes 20, indiquée comme del(20q) ou 20q-
- **perte complète de l'un des deux chromosomes d'une paire :**
  - chromosomes 5, indiquée comme del(5) ou -5
  - chromosomes 7, indiquée comme del(7) ou -7
- **Trisomie 8** (copie supplémentaire du chromosome 8, de sorte qu'il y a trois copies du chromosome 8 au lieu de deux).

Si le médecin d'un patient constate une dysplasie légère (croissance ou développement anormal de cellules), un diagnostic de SMD peut être peu concluant. Il est très important qu'un spécialiste, appelé *hématopathologiste*, examine les lames de la moelle osseuse du patient pour déterminer s'il y a des anomalies cytogénétiques. Il s'assurera de l'absence d'autres causes de l'anémie et vérifiera que le nombre de plaquettes ou de neutrophiles n'est pas inférieur à la normale.

## Classification des SMD et index pronostique international

**Classification des SMD.** Traditionnellement, les SMD étaient classifiés en différents sous-types fondés sur l'aspect de la moelle osseuse du patient et les résultats de l'hémogramme. En 1982, un groupe de travail franco-américano-britannique (FAB) a élaboré une classification des SMD fondée sur les cinq sous-types suivants :

1. anémie réfractaire (AR) ;
2. anémie réfractaire avec sidéroblastes en couronne (ARSC) ;
3. anémie réfractaire avec excès de blastes (AREB) ;
4. anémie réfractaire avec excès de blastes en transformation (AREB-T) ;
5. leucémie myélomonocytaire chronique (LMMC).

En 1999, l'Organisation mondiale de la Santé (OMS) a modifié la classification du FAB. Voici en quoi la classification de l'OMS diffère de celle du FAB :

- elle intègre des données moléculaires et cytogénétiques;
- elle définit les patients présentant plus de 20 % de blastes dans la moelle osseuse comme atteints de leucémie myéloïde aiguë (LMA);
- elle comporte une nouvelle catégorie de syndromes myélodysplasiques/myéoprolifératifs (SMD/SMP), qui comprend la leucémie myélomonocytaire juvénile (LMMJ) et la leucémie myélomonocytaire chronique (LMMC);
- elle ajoute les sous-types syndrome 5q-, cytopénie réfractaire avec dysplasie multilignée (CRDM) et syndrome myélodysplasique inclassé (SMD-i);
- elle considère l'AREB-T comme une leucémie plutôt qu'un sous-type de SMD.

À noter que les définitions des sous-types de SMD figurent au Glossaire, qui débute à la page 30.

**Index pronostique international et catégories de risque IPSS.** De nombreux médecins qui soignent les patients atteints d'un SMD utilisent l'index pronostique international ou IPSS (du terme anglais *International Prognostic Scoring System*) (voir le tableau 1 à la page 11) pour déterminer la catégorie de risque du SMD (voir le tableau 2 à la page 12).

Introduit en 1997, l'IPSS a été créé dans le but de présenter en une norme objective le risque d'évolution de la maladie à partir de descriptions générales. L'IPSS classe le risque du patient selon les trois facteurs suivants :

- blastes : pourcentage de blastes dans la moelle osseuse;
- profil cytogénétique : gravité des altérations chromosomiques dans les cellules de la moelle osseuse;
- cytopénies : présence d'au moins une cytopénie (faible nombre de cellules circulant dans le sang) (voir le tableau 1 à la page 11).

On attribue un score numérique IPSS à chaque facteur de risque.

La catégorie de risque IPSS du patient est déterminée en additionnant les scores IPSS individuels obtenus pour les trois facteurs de la maladie. Ce score combiné permet d'assigner le patient à l'une des quatre catégories de risque suivantes :

- faible
- intermédiaire-1
- intermédiaire-2
- élevé

Remarque : Les catégories faible et intermédiaire-1 sont parfois combinées en un groupe à faible risque; les catégories intermédiaire-2 et élevé sont parfois combinées en un groupe à risque élevé.

**Tableau 1. Index pronostique international (IPSS)**

<b>Facteur</b>	<b>Notes</b>	<b>Valeur</b>	<b>Score IPSS</b>
<b>Blastes (%)</b>		< 5	0
		5 à 10 %	0,5
		11 à 20 %	1,5
		21 à 30 %	2,0
<b>Profil cytogénétique</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• normal</li> <li>• -Y seulement</li> <li>• del(5q) seulement</li> <li>• del(20q) seulement</li> </ul>	Bonne	0
	Anomalies autres que bonnes ou mauvaises	Intermédiaire	0,5
	<ul style="list-style-type: none"> <li>• complexe</li> <li>• 3 anomalies ou plus</li> <li>• chromosome 7 anormal</li> </ul>	Mauvaise	1,0
<b>Cytopénies</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• hémoglobine &lt; 10 g/dL</li> <li>• nombre absolu de neutrophiles (NAN) &lt; 1 500/<math>\mu</math>L</li> </ul>	0 ou 1	0
	<ul style="list-style-type: none"> <li>• numération plaquettaire &lt; 100 000/<math>\mu</math>L</li> </ul> <p><b>Chaque numération a une valeur de 1</b></p>	2 ou 3	0,5

**Tableau 1.** | L'IPSS est utilisé pour évaluer le risque évolutif du SMD et son traitement. Les patients dont le nombre de blastes est supérieur à 20 % reçoivent un diagnostic de leucémie myéloïde aiguë (LMA).

## Tableau 2. Catégories de risque de l'IPSS

Score IPSS	Catégorie de risque
0	faible
0,5 à 1,0	intermédiaire-1
1,5 à 2,0	intermédiaire-2
≥ 2,5	élevé

**Tableau 2.** | La somme des scores individuels pour le pourcentage de blastes dans la moelle osseuse, le profil cytogénétique (altérations chromosomiques) et les cytopénies (faible numération de globules rouges, de neutrophiles ou de plaquettes) donne le score IPSS. Des exemples de scores IPSS sont fournis ci-après.

Les exemples suivants montrent comment les scores IPSS sont utilisés pour déterminer la catégorie de risque de l'IPSS pour un patient atteint d'un SMD :

- Un patient présentant moins de 5 % de blastes (0), un profil cytogénétique normal (0), un taux d'hémoglobine de moins de 10 grammes par décilitre ( $< 10$  g/dL) (anémie) et une numération de plaquettes et de neutrophiles normale (valeur de 1, score de 0) aurait un score total de risque de 0 selon l'IPSS. Ce patient serait considéré comme ayant un IPSS faible.
- Un patient présentant 5 à 10 % de blastes (0,5), un chromosome 7 anormal (1), un nombre de neutrophiles normal et un taux d'hémoglobine inférieur à 10 grammes par décilitre ( $< 10$  g/dL) (anémie) et une numération plaquettaire de moins de 50 000 par microlitre ( $< 50\ 000/\mu\text{l}$ ) (valeur de 2; score de 0,5) aurait un score total de risque de 2 selon l'IPSS. Ce patient serait considéré comme ayant un IPSS intermédiaire-2.

Récemment, les médecins ont révisé l'index de pronostic international IPSS pour prédire plus exactement le pronostic de leurs patients. La version révisée de l'IPSS (IPSS-R) est plus détaillée, mais elle n'est pas encore utilisée par tous les médecins.

**L'index révisé pronostic international (*Revised International Prognostic Scoring System* ou IPSS-R) et catégories de risque IPSS-R.** L'IPSS révisé, connu sous le nom de « IPSS-R », couvre les mêmes facteurs de maladies que l'IPSS, mais les précise davantage. L'IPSS-R utilise cinq facteurs de la maladie (chacun étant accompagné d'une description de ses valeurs possibles). On attribue un score numérique à chacune de ces valeurs (voir le tableau 3, à la page 13).

**Tableau 3.** Index révisé pronostique international (IPSS-R)

<b>Facteur</b>	<b>Notes</b>	<b>Valeur</b>	<b>Score IPSS-R</b>
<b>Blastes (%)</b>		≤ 2	0
		≥ 2 mais < 5	1
		5 à 10	2
		> 10	3
<b>Profil cytogénétique</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• -Y</li> <li>• del(11q)</li> </ul>	Très bonne	0
	<ul style="list-style-type: none"> <li>• normal</li> <li>• del(5q)</li> <li>• del(12p)</li> <li>• del(20q)</li> <li>• double y compris del(5q)</li> </ul>	Bonne	1
	<ul style="list-style-type: none"> <li>• del(7q)</li> <li>• +8</li> <li>• +19</li> <li>• i(17q)</li> <li>• tout autre clone indépendant simple ou double</li> </ul>	Intermédiaire	2
	<ul style="list-style-type: none"> <li>• -7</li> <li>• inv(3)/+(3q)/del(3q)</li> <li>• double y compris -7/del(7q)</li> <li>• complexe : 3 anomalies</li> </ul>	Faible	3
	complexe : > 3 anomalies	Très faible	4
<b>Cytopénies</b>	hémoglobine (grammes par décilitre [g/dL])	≥ 10	0
		de 8 à < 10	1
		< 8	1,5
	nombre absolu de neutrophiles (NAN) (x10 <sup>9</sup> /L de sang)	≥ 0,8	0
		< 0,8	0,5
	numération plaquettaire (x10 <sup>9</sup> /L de sang [µL])	≥ 100	0
		de 50 à < 100	0,5
< 50		1	

**Tableau 3.** | L'IPSS-R est utilisé pour évaluer le risque évolutif du SMD et son traitement.

La catégorie de risque IPSS-R d'un patient est déterminée en additionnant les scores individuels pour les valeurs désignées pour les cinq facteurs de la maladie. Ce score combiné permet d'assigner le patient à l'une des cinq catégories de risque IPSS-R suivantes :

- très bas
- bas
- intermédiaire
- élevé
- très élevé

L'exemple suivant montre comment les scores IPSS-R (tableau 3) sont utilisés pour déterminer la catégorie de risque IPSS-R pour un patient atteint d'un SMD. Un patient présentant un pourcentage de blastes de 3 % (1), un bon profil cytogénétique (1), un taux d'hémoglobine supérieur à 10 g (0), un nombre absolu de neutrophiles (NAN) de 0,7 (0,5) et une numération plaquettaire de 101 (0) aurait un score total de risque IPSS-R de 2,5 points. Ce patient serait considéré comme ayant un IPSS-R faible. Voir le tableau 4.

**Tableau 4. Catégories de risque de l'IPSS-R**

<b>Score de risque de l'IPSS</b>	<b>Catégorie de risque</b>
≤ 1,5	très faible
> 1,5 à 3	faible
> 3 à 4,5	intermédiaire
> 4,5 à 6	élevé
> 6	très élevé

**Tableau 4.** | La somme des scores individuels pour le pourcentage de blastes, le profil cytogénétique (changements chromosomiques) et les cytopénies (faible numération de globules rouges, de neutrophiles ou de plaquettes) donne le score total IPSS-R.



Les systèmes de notation IPSS et IPSS-R en eux-mêmes ne sont pas suffisamment précis pour prédire le risque. Ils ne tiennent pas compte de nombreux aspects du traitement de patients âgés, tels que les comorbidités, les cancers antérieurs et autres troubles de santé. Or, ces considérations sont très importantes. La prise en charge de la maladie est donc fondée sur les scores IPSS et IPSS-R, les catégories de risque ainsi que l'observation et l'évaluation du patient par le médecin.

L'IPSS-R s'est avéré un outil qui peut mieux prédire le pronostic que l'IPSS. Ces deux index et d'autres méthodes de classification sont également utiles pour interpréter les résultats des essais cliniques menés en collaboration auprès de patients dans divers centres de traitement.

Des chercheurs ont déterminé que des mutations génétiques acquises par les cellules anormales (mutations qui ont eu lieu après la naissance) constituent des facteurs de risque additionnels de la maladie. Il convient de le mentionner pour les raisons suivantes :

- Il existe plus de 40 gènes qui peuvent être altérés dans les SMD.
- On peut observer au moins une mutation génétique acquise chez tous les patients atteints d'un SMD.
- En étudiant les fonctions de ces gènes mutés (altérés), les chercheurs ont découvert les mécanismes moléculaires responsables du développement des SMD.
- Le schéma précis des mutations observées chez les patients atteints de SMD peut expliquer en partie la variabilité de la maladie et mener probablement à l'élaboration de nouveaux systèmes de classification fondés sur ces anomalies génétiques.
- Un sous-ensemble de mutations peut aussi aider à émettre un pronostic.
- Les mutations dans des gènes en particulier ont été associées à de meilleurs et à de pires pronostics que ceux prédits par le score IPSS.

On ne fait que commencer à réaliser des tests sur les mutations génétiques dans les SMD. Il est à espérer que les résultats aideront les médecins à mieux comprendre l'aspect individuel de la maladie chez chaque patient. Cependant, l'interprétation des résultats dans tous les cas n'est pas encore évidente.

Demandez à votre médecin s'il convient de faire des tests génétiques dans votre cas.

# Traitement

Les patients atteints de SMD devraient consulter un hémato-oncologue, médecin spécialisé dans le traitement des cancers du sang. Le médecin élabore des plans de traitement propres à chaque patient et assigne une catégorie – faible ou élevé – à chacun d’eux. Voici les objectifs de traitement pour les patients atteints de SMD de faible risque :

- gérer la maladie en réduisant le besoin de transfusion ;
- réduire le risque d’infection ;
- augmenter le nombre d’années de bonne qualité de vie.

L’objectif de traitement de patients atteints de SMD à haut risque est de prolonger la survie.

Il existe plusieurs approches thérapeutiques pour les personnes atteintes de SMD qui peuvent être utilisées seules ou en association. Voici les plus courantes :

- observation (abstention thérapeutique) et surveillance clinique avec hémogrammes périodiques ;
- transfusions et traitement par chélation du fer (médicament qui élimine l’excès de fer dans le corps, une indication thérapeutique pour les patients polytransfusés) ;
- administration d’agents stimulant l’érythropoïèse (ASE) et d’autres facteurs de croissance ;
- traitement par globuline antithymocyte (ATG) ;
- pharmacothérapie ;
- chimiothérapie ;
- greffe allogénique de cellules souches ;
- essais cliniques.

## **Observation et hémogrammes périodiques (surveiller et attendre).**

L’observation (abstention thérapeutique) est généralement recommandée chez un patient présentant les signes suivants :

- IPSS faible ou intermédiaire-1 ;
- taux d’hémoglobine supérieur à 10 grammes par décilitre (>10 g/dL) et numération plaquettaire supérieure à 50 000 par microlitre (> 50 000/ $\mu$ L) jusqu’à 100 000 par microlitre (100 000/ $\mu$ L) sans besoin de transfusion.

Il est probable que les patients dans ces catégories de risque et ayant ces résultats de laboratoire se portent bien sans traitement. L'observation périodique par un hémato-oncologue est indiquée, car il y a tout de même un risque de progression de la maladie.

**Transfusions et chélation de fer.** Les transfusions de concentrés de globules rouges (culot globulaire) peuvent aider à augmenter le nombre de cellules sanguines chez certains patients ou soulager les symptômes comme l'essoufflement, les étourdissements, une fatigue extrême et des douleurs thoraciques. Des transfusions de plaquettes sont habituellement nécessaires lorsque la numération plaquettaire d'un patient est inférieure à 10 000/ $\mu\text{L}$ . Cependant, l'indication principale pour une transfusion de plaquettes est la présence d'ecchymoses ou de saignements inhabituels.

Avant de prescrire une transfusion sanguine, le médecin vérifiera les points suivants :

- taux d'hémoglobine du patient;
- recherche des symptômes tels que la fatigue ou l'essoufflement, ainsi que d'autres problèmes de santé comme une maladie cardiaque.

**Traitement par chélation du fer.** Ce traitement consiste à administrer des médicaments qui réduisent l'excès de fer (surcharge en fer) dans l'organisme, une complication qui peut endommager le cœur et le foie. On appelle ces médicaments des « chélateurs du fer ». Ils sont homologués par la Food and Drug Administration (FDA), organisme de réglementation américain. Ce traitement peut être indiqué pour les patients anémiques qui ont besoin de transfusions sanguines périodiques (allant de 2 à 4 unités ou plus par mois), car ils peuvent être à risque de surcharge en fer. On ne sait pas, cependant, si les chélateurs du fer prolongent la vie.

Voici des chélateurs du fer utilisés couramment :

- le déférasirox (Exjade<sup>MD</sup>) et la déféripnone (Ferriprox<sup>MD</sup>) – deux médicaments oraux à prendre tous les jours;
- la déféroxamine mésylate (DFO; Desferal<sup>MD</sup>) – médicament administré sous forme de perfusion sous-cutanée lente, par voie intramusculaire ou intraveineuse.

### **Agents stimulant l'érythropoïèse (ASE) et autres facteurs de croissance.**

Des agents appelés « facteurs de croissance » favorisent la production de cellules sanguines. Il existe des facteurs de croissance des globules rouges et des globules blancs. Ces agents sont utilisés pour traiter certains patients dont le nombre de cellules sanguines est faible.

## Facteurs de croissance de globules rouges

- L'érythropoïèse (EPO) est une hormone produite par les reins qui stimule la production de globules rouges dans le sang en réponse à de faibles taux d'oxygène dans l'organisme. Un faible taux d'EPO peut également causer de l'anémie.
- Les agents stimulant l'érythropoïèse (ASE) sont des facteurs de croissance des globules rouges. Ils sont utilisés pour traiter le groupe de 10 à 20 % des patients atteints de SMD qui présentent une anémie associée à un faible taux d'EPO. Chez ce sous-groupe, constitué habituellement de patients présentant un risque IPSS faible ou intermédiaire-1, le traitement à l'EPO permet de réduire les besoins transfusionnels et de prolonger possiblement la survie.
  - L'époétine alfa (Procrit<sup>MD</sup>) et la darbépoétine alfa (Aranesp<sup>MD</sup>) sont des formes synthétiques d'EPO. Elles sont administrées par injection sous-cutanée (sous la peau). Aranesp<sup>MD</sup> est une forme d'EPO à action plus longue que Procrit<sup>MD</sup>.

La plupart des patients atteints de SMD n'ont pas un taux bas d'EPO, et l'administration d'ASE ne permet pas de traiter leur anémie. Toutefois, il est recommandé que tous les patients atteints de SMD fassent vérifier leur taux d'EPO.

## Facteurs de croissance de globules blancs

Le facteur de stimulation des colonies de granulocytes (*granulocyte-colony stimulating factor* ou G-CSF) est une hormone qui augmente la production de globules blancs. Certains patients atteints de SMD et présentant un faible taux d'EPO pourraient ne pas bénéficier d'un traitement utilisant uniquement les ASE. Par contre, l'administration d'un ASE en association avec un G-CSF pourrait augmenter leur taux d'hémoglobine.

Utilisé seul, ni le G-CSF, ni un autre facteur de croissance des globules blancs appelé «facteur de stimulation des colonies de granulocytes et de macrophages» (*granulocyte macrophage-colony stimulating factor* ou GM-CSF), ne permet de traiter les SMD. Par contre, le G-CSF ou le GM-CSF peut être utilisé dans le traitement de patients dont le nombre de neutrophiles est faible et qui contractent une infection. Il est important de porter une attention immédiate à une infection ou à une fièvre inexplicée. Lorsqu'une infection bactérienne ou fongique est détectée ou soupçonnée, l'administration d'antibiotiques appropriés peut être nécessaire. Des médicaments antiviraux peuvent être utilisés dans le traitement de certaines infections virales.

## Facteurs de croissance plaquettaire

Le romiplostim (Nplate<sup>MD</sup>) et l'eltrombopag (Promacta<sup>MD</sup>) sont des agents à l'étude pour le traitement des patients atteints de SMD et présentant une faible numération plaquettaire. À l'heure actuelle, ces médicaments sont approuvés par la FDA pour le traitement de la thrombocytopénie (faible taux de plaquettes) chez les patients qui sont atteints du purpura thrombopénique immunologique (anciennement appelé «purpura thrombopénique idiopathique») chronique et qui ne répondent pas adéquatement aux corticoïdes, aux immunoglobulines ou à la splénectomie.

## Traitement par globuline antithymocyte (ATG; Thymoglobulin<sup>MD</sup>, Atgam<sup>MD</sup>).

Chez certains patients, les lymphocytes (types de globules blancs) détruisent les précurseurs des globules rouges, des plaquettes et des neutrophiles. L'ATG est une globuline immune provenant des lapins ou des chevaux et administrée par voie intraveineuse. Elle détruit les lymphocytes et peut améliorer la numération globulaire chez certains patients. L'apparition immédiate de fièvre et de frissons est courante après l'administration d'ATG.

**Tableau 5. Médicaments utilisés pour traiter les SMD**

<b>Facteurs de croissance</b>	époétine alfa (Procrit <sup>MD</sup> ) darbépoétine alfa (Aranesp <sup>MD</sup> ) facteur stimulant les colonies de granulocytes (G-CSF)
<b>Pharmacothérapie</b>	azacitidine (Vidaza <sup>MD</sup> ) décitabine (Dacogen <sup>MD</sup> ) lénalidomide (Revlimid <sup>MD</sup> ) imatinib mesylate (Gleevec <sup>MD</sup> )
<b>Chimiothérapie</b>	cytarabine (cytosine arabinoside, ara-C; Cytosar-U <sup>MD</sup> ) idarubicine (Idamycin <sup>MD</sup> ) daunorubicine (Cerubidine <sup>MD</sup> ) mitoxantrone (Novantrone <sup>MD</sup> )

**Tableau 5.** | Types de traitement pour les patients atteints de SMD.

**Pharmacothérapie.** La FDA a approuvé l'azacitidine (Vidaza<sup>MD</sup>), la décitabine (Dacogen<sup>MD</sup>), le lénalidomide (Revlimid<sup>MD</sup>) et l'imatinib mesylate (Gleevec<sup>MD</sup>) pour le traitement de patients atteints de SMD par la monothérapie (traitement reposant sur l'administration d'un seul médicament).

### Azacitidine (Vidaza)

- agent hypométhylant ou déméthylant;
- approuvé pour les patients présentant un risque faible ou élevé;
- stimule le fonctionnement de la moelle osseuse;
- tue les cellules anormales;
- administrée par voie intraveineuse (IV) ou injection sous-cutanée (SC);
- le cycle de traitement dure sept jours consécutifs et est répété toutes les quatre semaines. Il est administré pendant au moins quatre cycles.

Résultats du traitement :

- 40 % des patients répondent favorablement;
- amélioration de la qualité de vie;
- réduction du nombre de transfusions;
- effets secondaires
  - nausées,
  - vomissements,
  - diarrhée,
  - diminution de la numération globulaire;
- chez les patients à risque plus élevé, le traitement prolonge la vie (augmentation moyenne allant jusqu'à neuf mois).

L'azacitidine administrée par voie orale fait l'objet d'essais cliniques de phase 3 visant à déterminer son efficacité.

### **Décitabine (Dacogen)**

- agent hypométhylant ou déméthylant;
- approuvée pour les patients présentant un risque faible ou élevé;
- administrée par voie intraveineuse selon deux schémas posologiques;
  - sur 3 heures, toutes les 8 heures pendant 3 jours. Cycle répété toutes les 6 semaines,
  - sur 1 heure, tous les jours pendant 5 jours. Cycle répété toutes les 4 semaines.

Résultats du traitement :

- réduction du nombre de transfusions;
- hausse de la numération globulaire chez 30 à 40 % des patients.

Aucune recherche connue ne montre une amélioration de la survie chez les patients à haut risque.

## Lénalidomide (Revlimid)

- médicament immunomodulateur;
- même classe que la thalidomide;
- traitement de premier choix pour les patients présentant une anémie dépendante des transfusions causée par un SMD de risque faible ou intermédiaire-1 associé à une délétion du bras long du chromosome 5 [del(5q)], avec ou sans anomalies cytogénétiques additionnelles;
- la del(5q) peut être présente dans 20 à 30 % de tous les cas de SMD;
- non neurotoxique (ne provoque pas de lésions nerveuses);
- non sédatif (ne cause pas la somnolence);
- permet de demeurer indépendant des transfusions de culot globulaire pendant environ deux ans chez la plupart des patients présentant un risque faible et une del(5q);
- diminue les besoins en transfusion de culot globulaire chez les patients présentant un faible risque sans del(5q), mais elle n'est pas aussi efficace que chez les patients présentant une del(5q);
- effet inconnu sur l'espérance de vie des patients qui ont un IPSS intermédiaire-2 ou élevé, avec ou sans del(5q).

La FDA a approuvé l'utilisation de l'**imatinib mésylate (Gleevec)** pour certains patients adultes atteints de syndromes myélodysplasiques/myéloprolifératifs (SMD/SMP) associés au réarrangement des gènes PDGFR (*platelet-derived growth factor receptor*) codant un récepteur du facteur de croissance dérivé des plaquettes. Le Gleevec est approuvé pour le traitement de la leucémie myéloïde chronique associée à une anomalie chromosomique dite « chromosome de Philadelphie », de la leucémie lymphoblastique aiguë avec présence du chromosome de Philadelphie, ainsi que d'autres maladies rares.

Il faut poursuivre les recherches afin de déterminer lequel de ces médicaments (Vidaza, Dacogen ou Revlimid) constitue le meilleur choix pour les patients atteints d'un SMD de faible risque sans del(5q), présentant un taux élevé d'EPO et donc peu susceptibles de répondre aux ASE. Il est important que le patient suive le traitement médicamenteux recommandé par son médecin, pendant quatre à six cycles avant de décider s'il est efficace.

**Chimiothérapie.** La chimiothérapie est l'utilisation de médicaments puissants pour détruire les cellules cancéreuses. Elle varie d'un patient à l'autre.

Les patients de catégories IPSS intermédiaire-2 et élevé pourraient devoir subir un traitement chimiothérapeutique du même type que celui utilisé pour la prise en charge de la leucémie myéloïde aiguë (LMA).

Les médicaments utilisés pour la chimiothérapie pourraient être les suivants :

- cytarabine (cytosine arabinoside, ara-C; Cytosar-U<sup>MD</sup>)
- idarubicine (Idamycin<sup>MD</sup>)
- daunorubicine (Cerubidine<sup>MD</sup>)
- mitoxantrone (Novantrone<sup>MD</sup>)

Ces médicaments peuvent être administrés seuls (monothérapie) ou en association avec deux ou trois autres médicaments (polychimiothérapie ou chimiothérapie d'association).

- Dans certains cas, on administre de faibles doses.
- La chimiothérapie peut réduire le nombre de cellules dans le sang. Dans ce cas, le médecin doit examiner le patient afin de déterminer si la chimiothérapie intensive est justifiée. Dans son évaluation, il tient compte des points suivants :
  - la gravité des mutations cellulaires,
  - le potentiel de rémission du patient.

Il est rare que la chimiothérapie soit associée à la guérison de patients atteints de types courants de SMD (patients présentant une anomalie des chromosomes 5 ou 7 ou les deux).

D'autres médicaments, comme la clofarabine (Clolar<sup>MD</sup>), font l'objet d'essais cliniques pour la prise en charge des patients atteints de SMD ou de LMA. (Voir la section *Recherche et essais cliniques* à la page 24.)



**Grefe allogénique de cellules souches (allogrefe).** La radiothérapie intensive, avec ou sans chimiothérapie, suivie d'une greffe allogénique de cellules souches, offre le meilleur potentiel connu de guérison du SMD. Cette prise en charge est indiquée pour les patients suivants :

- les jeunes patients;
- les patients de plus de 60 ou 70 ans qui sont par ailleurs en bonne santé;
- les patients ayant un IPSS intermédiaire-2 ou élevé;
- les patients pour lesquels il existe un donneur de cellules souches compatible pour le groupe HLA (frère/sœur ou donneur non apparenté).

La greffe allogénique de cellules souches est une intervention très risquée. Elle est en grande partie limitée aux patients atteints de SMD de risque élevé en raison de son taux élevé de mortalité (entre 10 et 30 %).

Une allogrefe d'intensité réduite (également appelée « greffe de cellules souches non myéloablative ») est une forme de greffe allogénique. En préparation à ce type de greffe, le patient reçoit une dose plus faible de chimiothérapie, avec ou sans radiothérapie. La greffe d'intensité réduite est presque aussi efficace que la greffe allogénique standard (greffe myéloablative) pour éliminer le SMD. Elle peut aussi présenter un taux de mortalité inférieur à celui associé à la greffe allogénique standard. Ce type de greffe peut donc être une option pour les patients de plus de 70 ans, qui constituent la grande majorité des patients atteints de SMD.

## Résultats

- Une allogrefe entraînera la guérison chez près de 40 à 50 % des patients.
- Les résultats des greffes de cellules souches provenant de donneurs compatibles non apparentés sont comparables à ceux des greffes de cellules souches provenant de donneurs compatibles apparentés.
- Certains patients font une rechute après la greffe, habituellement dans la première année.
- Certains patients auront des effets secondaires à long terme après la greffe.

Pour un complément d'information sur la greffe de cellules souches, consultez la publication gratuite de la SLLC intitulée *La greffe de cellules souches de sang et de moelle osseuse*.

# Recherche et essais cliniques

On encourage les patients atteints de SMD à explorer les essais cliniques. Ces études cliniques évaluent de nouveaux médicaments et traitements – dont bon nombre sont subventionnés par la SLL, notre société affiliée aux États-Unis.

Les essais cliniques sont soigneusement conçus pour assurer une sécurité et une précision scientifique optimales. Certains s'adressent aux patients ayant récemment reçu un diagnostic de maladie et d'autres à ceux qui ont déjà été pris en charge. Parfois, un essai clinique est la meilleure option pour un patient. Les essais cliniques sont très prometteurs pour augmenter les taux de rémission et vaincre les SMD.

Les spécialistes de l'information de la SLLC, que vous pouvez joindre au 1-800-955-4572, offrent des conseils sur la façon dont les patients peuvent collaborer avec leur médecin pour déterminer si un essai clinique en particulier offre une option de traitement appropriée.

Ces spécialistes font des recherches personnalisées d'essais cliniques à l'intention des patients, des membres de leur famille et des professionnels en soins de santé.

Il existe plusieurs types d'essais cliniques sur la prise en charge des SMD. Ils portent entre autres sur les pharmacothérapies, la vaccinothérapie et la greffe de cellules souches d'intensité réduite.

**Pharmacothérapie.** Des combinaisons thérapeutiques de médicaments approuvés par la FDA, comme Vidaza<sup>™</sup> ou Dacogen<sup>™</sup> et la chimiothérapie pour le traitement de la LMA, sont à l'étude dans plusieurs essais cliniques.

Chaque médicament agit différemment pour tuer les cellules cancéreuses. La combinaison de médicaments peut permettre de détruire plus de cellules. La pharmacothérapie peut être aussi efficace que les traitements standards, mais avoir des effets secondaires moins toxiques.

L'azacitidine (Vidaza<sup>™</sup>) fait actuellement l'objet d'une étude comme traitement d'entretien pour les patients atteints de SMD qui obtiennent une rémission complète ou partielle après une chimiothérapie intensive. Cette étude cherche à déterminer si l'administration de Vidaza comme traitement d'entretien améliore la durée de la réponse du patient. La liste qui suit présente des exemples de polythérapies (administration de plusieurs médicaments) et de monothérapies à l'étude.

- Le clofarabine (Clolar<sup>™</sup>) est un médicament approuvé pour traiter les enfants atteints de leucémie lymphoblastique aiguë (LLA) réfractaire ou en rechute. Il est à l'étude comme médicament administré en association avec la chimiothérapie pour traiter la LMA.

- Le rigosertib (Estybon<sup>™</sup>), médicament qui augmente la mort cellulaire pour les cas de SMD, est à l'étude en monothérapie chez des patients à risque intermédiaire-1, intermédiaire-2 ou élevé. Il est également à l'étude dans des essais de phase 3, et les données préliminaires suggèrent qu'il est efficace chez les patients dont le SMD a cessé de répondre au Vidaza ou au Dacogen.
- L'administration de l'ézatiostat (Telintra<sup>™</sup>), inhibiteur de la glutathion S-transférase P1-1 qui active la voie de signalisation Jun-kinase, en monothérapie est à l'étude chez les patients à faible risque dépendants de transfusions.
- L'acide valproïque (Depakene<sup>™</sup>), inhibiteur des histones déacétylases (HDAC), est à l'étude en association avec la décitabine (Dacogen).
- Le vorinostat (Zolinza<sup>™</sup>), inhibiteur des histones déacétylases (HDAC), est à l'étude en association avec l'azacitidine (Vidaza).
- L'azacitidine (Vidaza), en association avec la lénalidomide (Revlimid<sup>™</sup>), est à l'étude pour les patients à risque élevé ou dépendant de transfusions.

**Vaccinothérapie.** Des essais cliniques sont en cours afin d'établir si un vaccin contre le SMD serait efficace chez les patients âgés d'au moins 18 ans qui sont atteints d'un SMD de faible risque. Le vaccin est fabriqué à partir des composants de protéines (appelés « peptides ») qui pourraient augmenter l'efficacité de la réponse immunitaire contre les cellules en cause dans les SMD.

La vaccinothérapie en association avec les injections de lymphocytes de donneurs est également à l'étude dans le traitement des patients atteints de SMD (et d'autres cancers du sang) dont la maladie est évolutive ou qui ont subi une rechute après une greffe allogénique de cellules souches.

**Greffe de cellules souches d'intensité réduite.** Les patients ayant reçu un traitement préparatoire à la greffe non myéloablative reçoivent des doses plus faibles de chimiothérapie ou de radiothérapie, ou les deux. On utilise des médicaments immunosuppresseurs pour empêcher le rejet du greffon. La prise de la greffe des cellules immunitaires du donneur permettrait à ces cellules d'attaquer la maladie (effet du greffon contre la tumeur). Des études sont en cours concernant l'utilisation de cette intervention dans le traitement des patients âgés en rechute ou dont la maladie est réfractaire, ainsi que l'utilisation de sang du cordon ombilical et de donneurs haploidentiques (parents biologiques ou enfants du patient).

Les patients qui veulent en savoir plus sur un essai clinique peuvent communiquer avec un spécialiste de l'information à la SLLC au 1-800-955-4572.

# Soins de suivi

Comme la maladie, les soins de suivi des patients atteints de SMD varient d'un patient à l'autre. Voici quelques remarques et recommandations concernant ces soins.

- Les patients devront consulter leur médecin régulièrement : ce dernier évaluera leur état de santé, prescrira un hémogramme et, éventuellement, des tests pour déterminer l'état de la moelle osseuse.
- Les patients devront subir certains tests périodiquement pour voir si le traitement fait effet et s'ils devraient le poursuivre.
- On conseille aux patients de se faire vacciner, notamment contre la grippe et la pneumonie à pneumocoques. Il existe deux types de vaccins pneumococciques pour les adultes : un vaccin antipneumococcique polysaccharidique (PPSV23) et un vaccin antipneumococcique conjugué (PCV13). Il ne faut pas administrer de vaccins à base d'organismes vivants ou dont la charge virale est élevée, tels que le vaccin contre l'herpès zoster ou le zona. Votre médecin pourra vous renseigner davantage à ce sujet.
- Il faut toujours bien tenir un dossier et consigner par écrit les notes sur les traitements. Cette information devrait inclure les éléments suivants :
  - les noms des médecins et coordonnées;
  - le diagnostic;
  - tous les traitements reçus;
  - les noms des médicaments de chimiothérapie;
  - les détails de la radiothérapie;
  - des renseignements sur la chirurgie;
  - des renseignements sur la greffe;
  - des renseignements sur tous les autres traitements;
  - autres antécédents médicaux;
  - tout autre renseignement important.

# Sang et moelle osseuse normaux

**Sang.** Le sang est le liquide biologique qui circule dans les artères et les veines de l'organisme. Il transporte l'oxygène et les éléments nutritifs vers les cellules et les tissus du corps et transporte les déchets pour les éliminer. Le sang est composé de plasma et de cellules.

**Plasma.** Le plasma est composé en grande partie d'eau dans laquelle baignent de nombreux éléments chimiques, qui exercent des fonctions particulières. Ces éléments sont :

- Protéines
  - albumine, principale protéine circulant dans le sang humain,
  - protéines de coagulation sanguine, fabriquées par le foie,
  - érythropoïétine, protéine produite par les reins qui stimule la production de globules rouges,
  - immunoglobulines (cellules qui combattent l'infection);
- Hormones (hormone thyroïdienne et cortisol);
- Minéraux (fer et magnésium);
- Vitamines (acide folique et vitamine B<sub>12</sub>);
- Électrolytes (calcium, potassium et sodium).

**Cellules sanguines.** Les cellules sanguines sont en suspension dans le plasma. Elles sont produites dans la moelle osseuse, un tissu spongieux où elles se développent et évoluent. Au départ, les cellules sanguines sont des cellules souches. Le processus de maturation des cellules souches en cellules sanguines est appelé « hématoïèse ». Voir la figure 2 à la page 29.

Après sa création, la cellule se développe et se spécialise pour devenir l'un des trois types de cellules sanguines suivants :

### 1. Globules rouges (transportent l'oxygène)

- ils représentent un peu moins de la moitié du volume sanguin ;
- ils sont remplis d'hémoglobine, qui
  - est la protéine qui capte l'oxygène des poumons pour la transporter dans tout l'organisme,
  - se lie au dioxyde de carbone ( $\text{CO}_2$ ) et l'élimine des cellules, puis le ramène vers les poumons, où il est éliminé à l'expiration.

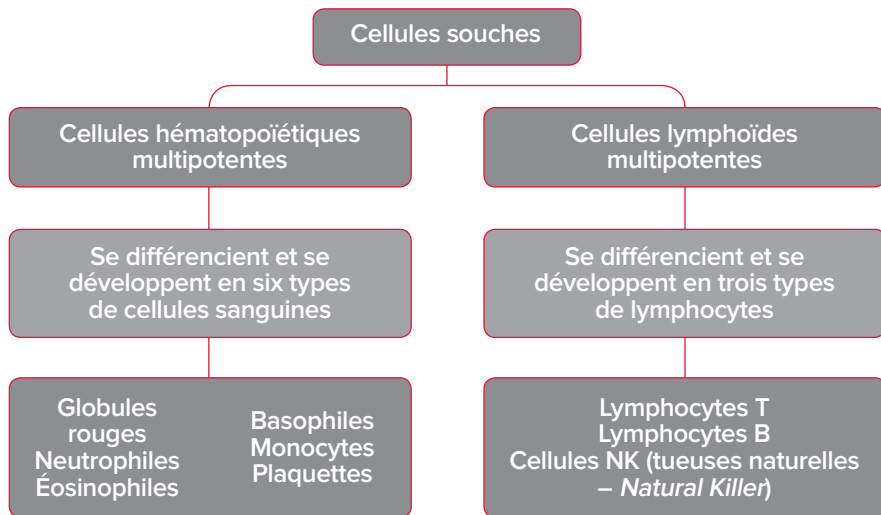
### 2. Plaquettes (aident à la coagulation)

- petites cellules (dix fois plus petites que les globules rouges) ;
- elles aident à arrêter le saignement causé par une blessure ou une coupure ;
- elles s'attachent à la surface déchirée du vaisseau, s'agglomèrent et bloquent l'endroit du saignement. Avec l'aide de protéines, comme la fibrine, et d'électrolytes, comme le calcium, elles forment un caillot.

### 3. Globules blancs (combattent les infections). Il existe plusieurs types de globules blancs :

- Les neutrophiles et les monocytes. Ce sont des «phagocytes» (cellules mangeuses). Ils ingèrent des bactéries ou des champignons et les tuent. Contrairement aux globules rouges et aux plaquettes, les monocytes sortent du sang et pénètrent dans les tissus pour attaquer les organismes étrangers et lutter contre l'infection ;
- Les éosinophiles et les basophiles. Ces deux types de globules blancs réagissent aux allergènes ou aux parasites ;
- Les lymphocytes. Ce type de globules blancs se trouve principalement dans les ganglions lymphatiques, la rate et les canaux lymphatiques. Quelques-uns pénètrent dans le sang. Ils sont un élément essentiel du système immunitaire. Il existe trois principaux types de lymphocytes :
  - les lymphocytes T (cellules T),
  - les lymphocytes B (cellules B),
  - les cellules NK (*Natural Killer*).

## Développement des cellules sanguines et des lymphocytes (hématopoïèse)



**Figure 2.** | Les **cellules souches** se développent et deviennent des cellules sanguines (hématopoïèse) et des cellules lymphoïdes.

Chez les personnes en santé, les cellules souches dans la moelle fabriquent continuellement des cellules sanguines. Quand les cellules sanguines sont matures, elles pénètrent dans le sang, qui circule dans la moelle, puis dans tout l'organisme.

Tous les os des nouveau-nés contiennent de la moelle active, mais quand une personne atteint l'âge adulte, les os des mains, des pieds, des bras et des jambes ne contiennent plus de moelle fonctionnelle. On ne la trouve alors que dans la colonne vertébrale, les os des hanches et des épaules, les côtes, le sternum et le crâne.

Les cellules responsables de l'hématopoïèse (cellules hématopoïétiques) se trouvent dans la moelle osseuse. Ces cellules souches sont importantes parce qu'elles peuvent être greffées. Un petit nombre de cellules souches pénètrent dans le sang et y circulent. On les retrouve en si faible quantité qu'il est impossible de les compter dans un hémogramme standard. Les médecins stimulent leur production dans la moelle pour les porter à migrer vers le sang. On peut alors les séparer du sang circulant par une technique spéciale appelée «aphérèse». Puis on les recueille et les conserve pour les utiliser ultérieurement. Les cellules souches du placenta et du cordon ombilical d'un nouveau-né peuvent également être prélevées et utilisées pour une greffe ultérieure.

# Glossaire

**ADN.** Sigle du terme «acide désoxyribonucléique». Substance génétique (molécule) qui se trouve dans toutes les cellules. L'ADN est transmis aux nouvelles cellules par division cellulaire. Une modification ou une mutation dans l'ADN peut entraîner la mort cellulaire, des changements dans la fonction cellulaire et, dans certains cas, le cancer.

**Anémie.** Trouble de santé caractérisé par un nombre anormalement faible de globules rouges. Comme le taux d'hémoglobine est aussi très bas, il est difficile pour le sang de transporter l'oxygène. Si l'anémie est grave, elle peut provoquer un teint pâle, de la faiblesse, de la fatigue et un essoufflement à l'effort.

**Anémie aplasique.** Trouble de santé qui se manifeste quand la moelle osseuse devient incapable de produire des cellules sanguines. Les cellules sanguines produites par la moelle sont normales, mais leur nombre est insuffisant. L'anémie aplasique peut être modérée, grave ou très grave.

**Anémie réfractaire (AR).** Dans certains systèmes de classification, nom d'un sous-type de syndrome myélodysplasique. L'anémie réfractaire est un trouble myéloïde clonal qui nuit principalement à la production de globules rouges dans la moelle osseuse. L'AR est souvent associée à une baisse légère ou modérée du nombre de globules blancs et de plaquettes. Ce trouble est aussi appelé «myélodysplasie».

**Anémie réfractaire avec excès de blastes (AREB).** Voir *Leucémie myéloïde oligoblastique*.

**Anémie réfractaire avec excès de blastes en transformation (AREB-T).** Selon la classification du groupe de travail franco-américano-britannique (FAB), nom d'un sous-type de SMD caractérisé par un compte de blastes dans la moelle osseuse de 20 à 30 %.

**Anémie réfractaire avec sidéroblastes en couronne (ARSC).** Forme d'anémie où la moelle produit des sidéroblastes en couronne plutôt que des globules rouges (érythrocytes) sains. Dans le cas des sidéroblastes anormaux, une grande quantité de fer est emprisonnée dans les globules rouges en développement dans des sites anormaux. L'anémie réfractaire et l'ARSC sont souvent associées à une baisse légère ou modérée du nombre de globules blancs et de plaquettes. Ce trouble est aussi appelé «myélodysplasie» ou «anémie sidéroblastique acquise». Dans certains systèmes de classification, l'ARSC est un sous-type de SMD.

**Anémie sidéroblastique acquise.** Voir *Anémie réfractaire avec sidéroblastes en couronne (ARSC)*.



**Anticorps monoclonal.** Anticorps produit par des cellules dérivées d'un seul clone. Ces anticorps sont utilisés dans les traitements anticancéreux pour attaquer les cellules cancéreuses. Ils peuvent être fabriqués en laboratoire.

**Antigène.** Substance étrangère, habituellement une protéine, qui stimule une réponse immunitaire lorsqu'elle est ingérée, inhalée ou qu'elle entre en contact avec la peau ou les membranes muqueuses. Les bactéries, les virus et les allergènes sont des exemples d'antigènes. Les antigènes stimulent la production d'anticorps par les plasmocytes (variété de globules blancs).

**Aphérèse.** Technique de prélèvement de certains éléments du sang d'un donneur et de réinjection des éléments non requis au donneur à l'aide d'un appareil d'aphérèse. Cette technique permet de séparer et de retirer en grande quantité certains éléments sanguins, dont les globules rouges, les globules blancs et les plaquettes. Voir *Transfusion de plaquettes*.

**AR.** Voir *Anémie réfractaire*.

**AREB.** Voir *Leucémie myéloïde oligoblastique*.

**AREB-T.** Voir *Anémie réfractaire avec excès de blastes en transformation*.

**ARSC.** Voir *Anémie réfractaire avec sidéroblastes en couronne*.

**Autosome.** Voir *Caryotype*.

**Basophile.** Type de globules blancs qui contribue à certaines réactions allergiques.

**Biopsie de moelle osseuse.** Acte médical réalisé pour trouver des anomalies dans les cellules de la moelle osseuse. On administre au patient un anesthésique pour engourdir la région de l'os de la hanche, puis, à l'aide d'une aiguille spéciale de biopsie, on retire un fragment d'os contenant de la moelle. Cet acte est généralement effectué en même temps que la ponction de moelle osseuse.

**Blaste.** Type de cellules sanguines jeunes ou immatures dans la moelle osseuse. Chez les personnes en santé, les blastes représentent 5 % ou moins des cellules de la moelle osseuse en développement. Dans certains cas de SMD, on peut observer des blastes anormaux (myéloblastes anormaux) dans la moelle osseuse, ce qui peut causer une diminution du nombre de globules rouges, de neutrophiles et de plaquettes qui, à son tour, entraîne des symptômes chez les patients atteints de SMD et de LMA.

**Caryotype.** Ordre, nombre et apparence des chromosomes dans une cellule. Il y a 46 chromosomes humains dans chaque cellule, soit 22 paires appelées « autosomes », et la 23<sup>e</sup> paire qui sont les chromosomes sexuels (soit XX, soit XY). Voir *Hybridation in situ en fluorescence*.

**Cathéter central (sonde à demeure).** Tube spécial inséré dans une grande veine de la partie supérieure de la cage thoracique. Il sert à administrer des médicaments, des liquides ou des produits sanguins. Il permet aussi de prélever des échantillons de sang. Voir *Chambre implantable*.

**Cathéter central inséré par voie périphérique (CCIP).** Long tube flexible inséré sous la peau pour administrer des médicaments, des liquides et des éléments nutritifs (alimentation parentérale). On peut aussi l'utiliser pour prélever des échantillons sanguins. Les infusions par voie intraveineuse (IV) peuvent être administrées par le CCIP, qui peut demeurer en place pendant des semaines, et même des mois.

**CCIP.** Voir *Cathéter central inséré par voie périphérique*.

**Cellule sanguine.** Il existe trois types de cellules dans le sang : les globules rouges, qui transportent l'oxygène; les globules blancs, qui combattent les infections; et les plaquettes, qui aident à empêcher les saignements.

**Cellule souche.** Cellule primitive de la moelle osseuse qui, à maturité, devient un globule rouge, un globule blanc ou une plaquette. Les cellules souches se trouvent principalement dans la moelle osseuse, mais certaines quittent la moelle et circulent dans le sang. Les cellules souches du sang peuvent être recueillies, conservées par congélation, puis décongelées pour être utilisées lors d'un traitement par cellules souches. Voir *Hématopoïèse*.

**Chambre implantable.** Petit dispositif inséré sous la peau et rattaché à un cathéter central ou un CCIP, qui permet d'accéder à une veine. Il est utilisé pour administrer des médicaments et des éléments nutritifs ou prélever des échantillons sanguins.

**Chimiothérapie.** Traitement médicamenteux (agents chimiques) utilisé pour détruire les cellules cancéreuses.

**Chirurgien oncologue.** Médecin spécialisé dans l'utilisation de la chirurgie pour diagnostiquer et traiter des cancers.

**Chromosome.** Structure filiforme qui se trouve dans les cellules et qui porte les gènes dans un ordre linéaire. Les humains comptent 23 paires de chromosomes, soit 22 paires de chromosomes numérotés de 1 à 22, appelés « autosomes » (chromosomes non sexuels), et une paire de chromosomes sexuels, X et Y (XX pour les femmes et XY pour les hommes). Voir *Translocation*.

**Clonal.** Description d'une population de cellules dérivées d'une seule cellule mère. Presque tous les cancers ont à l'origine une seule cellule portant une lésion à l'ADN (mutation). On dit alors qu'il s'agit de cancers monoclonaux. La leucémie, le lymphome, le myélome et les syndromes myélodysplasiques sont des exemples de cancers monoclonaux.

**CRDM.** Voir *Cytopénie réfractaire avec dysplasie multilignée*.

**Cytogénéticien.** Expert en soins de santé qui étudie les chromosomes des cellules (analyse cytogénétique).

**Cytopénie.** Réduction du nombre de cellules circulant dans le sang.

**Cytopénie réfractaire avec dysplasie multilignée (CRDM).** Un des sous-types de SMD les plus courants dans la classification de l'OMS. Ce trouble est caractérisé par un nombre insuffisant d'au moins deux types de cellules sanguines (globules rouges, globules blancs ou plaquettes). Dans la moelle osseuse, ces éléments sanguins semblent anormaux (dysplasie) sous le microscope. Les blastes représentent moins de 5 % des cellules dans la moelle osseuse. Chez les patients ayant plus de 15 % de sidéroblastes en couronne, on parle de CRDM-SC.

**Délétion.** Anomalie chromosomique caractérisée par la perte totale ou partielle d'un chromosome.

**Différenciation.** Processus selon lequel les cellules souches non spécialisées se développent pour devenir des cellules matures qui rempliront de nouvelles fonctions. Les cellules souches deviendront des globules rouges, des plaquettes ou des globules blancs. Voir *Hématopoïèse*.

**Éosinophile.** Type de globules blancs qui aide à combattre des infections parasitaires et participe aux réactions allergiques.

**Érythrocyte.** Voir *Globule rouge*.

**Érythrocytose.** Voir *Hématocrite*.

**Érythropoïétine (EPO).** Hormone nécessaire à la production normale de globules rouges. Elle est produite par les reins et est libérée dans le sang en réponse à une baisse du taux d'oxygène dans le sang. L'EPO est offerte en forme synthétique (fabriquée en laboratoire) en tant qu'agents stimulant l'érythropoïèse (ASE). L'époïétine alfa (Procrit<sup>™</sup> ou Epogen<sup>™</sup>) et la darbépoïétine alfa (Aranesp<sup>™</sup>) sont des formes synthétiques d'ASE utilisées dans le traitement de l'anémie.

**Facteur de croissance.** Substance utilisée pour augmenter le nombre de neutrophiles après la chimiothérapie. Le facteur de stimulation des colonies de granulocytes (*granulocyte colony stimulating factor* ou G-CSF) et le facteur de stimulation des colonies de granulocytes et de macrophages (*granulocyte-macrophage colony stimulating factor* ou GM-CSF) sont des facteurs de croissance qui peuvent être fabriqués en laboratoire.

**Facteur de risque.** Facteur dont l'effet sur l'augmentation des chances qu'une personne contracte une maladie a été scientifiquement établi. Les facteurs de risque peuvent être génétiques (hérités) ou être liés au mode de vie ou à l'environnement.

**Facteur stimulant les colonies.** Voir *Facteur de croissance*.

**G-CSF (Facteur de stimulation des colonies de granulocytes).** Voir *Facteur de croissance*.

**Globule blanc.** Cellule sanguine incolore qui combat l'infection dans le sang. On distingue trois types de globules blancs : les granulocytes (neutrophiles, éosinophiles, basophiles), les monocytes et les lymphocytes. On appelle aussi les globules blancs des «leucocytes».

**Globule rouge.** Cellule sanguine qui contient l'hémoglobine et transporte l'oxygène des poumons vers les cellules et les tissus de l'organisme. Chez les personnes en santé, les globules rouges constituent environ 40 à 45 % du sang. On emploie aussi les termes «érythrocyte» et «hématie» pour décrire les globules rouges.

**GM-CSF (Facteur de stimulation des colonies de granulocytes et de macrophages).** Voir *Facteur de croissance*.

**Granulocyte.** Type de globules blancs dont le corps cellulaire contient un grand nombre de granules. Les neutrophiles, les éosinophiles et les basophiles sont des types de granulocytes.

**Grefe allogénique de cellules souches.** Traitement qui utilise des cellules souches d'un donneur sain afin de rétablir les cellules sanguines et la moelle osseuse d'un patient. Le patient subit d'abord une chimiothérapie à forte dose, seule ou en association avec une radiothérapie systémique, pour «neutraliser» son système immunitaire et favoriser la prise de la greffe de cellules souches du donneur. Voir la publication gratuite de la SLLC intitulée *La greffe de cellules souches de sang et de moelle osseuse*.

**Grefe allogénique de cellules souches non myéloablative.** Voir *Grefe de cellules souches d'intensité réduite*.

**Grefe autologue de cellules souches.** Traitement selon lequel les cellules souches du patient lui sont transfusées pour ralentir la progression de certains cancers du sang. Voir la publication gratuite de la SLLC intitulée *La greffe de cellules souches de sang et de moelle osseuse*.

**Grefe de cellules souches d'intensité réduite ou non myéloablative.** Forme de greffe allogénique où le patient reçoit des doses plus faibles de chimiothérapie ou de radiothérapie (ou les deux) en préparation à la greffe. Ce type de greffe peut être plus sûr qu'une greffe allogénique standard, en particulier pour les patients âgés. Voir la publication gratuite de la SLLC intitulée *La greffe de cellules souches de sang et de moelle osseuse*.

**Haploidentique.** Terme caractérisant un donneur potentiel de cellules souches dont la compatibilité HLA avec un patient est de 50 %. Les parents sont haploidentiques avec leurs enfants. Les frères et sœurs ont 50 % de chance d'être haploidentiques.

**Hémaphérese.** Voir *Aphérese*.

**Hématocrite.** Volume occupé par les globules rouges. La valeur normale est de 40 à 54 % chez les hommes et de 35 à 47 % chez les femmes. Si l'hématocrite est inférieur à la valeur normale, l'affection est appelée *anémie*. Si l'hématocrite est supérieur à la valeur normale, l'affection est appelée *érythrocytose*.

**Hématologue.** Médecin spécialisé dans le traitement des maladies du sang.

**Hématopathologiste.** Médecin ou scientifique spécialisé dans l'analyse des cellules sanguines et des tissus pour poser un diagnostic.

**Hématopoïèse.** Processus de développement des cellules sanguines dans la moelle osseuse. Voir la section *Sang et moelle osseuse normaux* à la page 27.

**Hémoglobine.** Pigment contenant du fer qui se trouve dans les globules rouges. Sa fonction est le transport de l'oxygène dans les cellules et tissus. Une baisse du nombre de globules rouges réduit la quantité d'hémoglobine dans le sang. On appelle « anémie » le trouble résultant de cette faible concentration d'hémoglobine dans le sang.

**Hémogramme.** Examen de laboratoire sur un échantillon de sang pour mesurer le nombre et le type de cellules circulant dans le sang. On emploie aussi le terme « numération formule sanguine » (NFS) pour décrire cet examen.

**HLA.** Sigle de « *human leukocyte antigen* » (antigènes leucocytaires humains). Ces protéines se trouvent à la surface de la plupart des cellules qui aident à combattre les maladies. Les facteurs HLA sont hérités de la mère et du père. En moyenne, il existe une chance sur quatre pour que deux membres d'une fratrie (frères et sœurs) soient du même groupe HLA.

**Hybridation in situ en fluorescence (FISH).** Technique utilisée pour analyser les chromosomes dans les tissus à l'aide de sondes avec molécules fluorescentes qui émettent de la lumière de diverses longueurs d'onde et couleurs.

**Immunophénotypage.** Méthode utilisée pour détecter de types cellulaires précis dans un échantillon sanguin. On examine les antigènes ou marqueurs à la surface de la cellule pour identifier les anticorps.

**Leucémie indolente (*smoldering*).** Voir *Leucémie myéloïde oligoblastique*.

**Leucémie myéloïde aiguë (LMA).** Cancer à évolution rapide qui débute par la transformation maligne d'une cellule immature de la moelle osseuse. Les cellules transformées qui se développent et évoluent dans la moelle osseuse s'appellent « myéloblastes leucémiques ». Voir la publication gratuite de la SLLC intitulée *La leucémie myéloïde aiguë*.

**Leucémie myéloïde oligoblastique.** Terme plus précis pour décrire le trouble appelé « anémie réfractaire avec excès de blastes ». Ce syndrome myélodysplasique montre des signes manifestes de blastes leucémiques à l'examen du sang ou de la moelle osseuse. Le taux de blastes dans la moelle osseuse peut être faible, mais suffisant pour indiquer la présence d'hématopoïèse leucémique.

**Leucocyte.** Voir *Globule blanc*.

**Leucopénie.** Nombre inférieur à la normale de leucocytes sanguins (globules blancs).

**Macrophage.** Monocyte en action. Ce sont des cellules mangeuses de bactéries. Lorsque les monocytes quittent le sang pour passer dans les tissus, ils deviennent des macrophages. Ils luttent contre l'infection dans les tissus, ingèrent des cellules mortes (dans ce rôle, on les appelle « phagocytes ») et aident les lymphocytes à accomplir leurs fonctions immunitaires. Voir *Monocyte*.

**Maladie réfractaire.** Maladie qui n'entre pas en rémission ou ne s'améliore pas de façon notable après le traitement initial.

**Maturation.** Voir *Hématopoïèse*.

**Moelle.** Voir *Moelle osseuse*.

**Moelle osseuse.** Tissu spongieux qui occupe la cavité centrale creuse des os et constitue le lieu de formation des cellules sanguines. À la puberté, c'est dans les vertèbres, les côtes, le sternum, les hanches, les épaules et le crâne que la moelle osseuse est la plus active dans la formation de cellules sanguines. Chez l'adulte, les os des mains, des pieds, des jambes et des bras ne contiennent pas de moelle osseuse productrice de cellules sanguines. La moelle osseuse de ces os est remplacée par des cellules adipeuses (de gras). Lorsque les cellules souches de la moelle osseuse se sont développées en cellules sanguines, elles pénètrent dans le sang, qui circule dans la moelle osseuse, et sont transportées dans tout l'organisme.

**Monoclonal.** Voir *Clonal*.

**Monocyte.** Type de globules blancs qui représente environ 5 à 10 % des cellules du sang humain normal.

**Mutation.** Altération (changement) de l'ADN qui constitue un gène.

**Mutation germinale.** Cellule ayant subi une mutation dans l'ovule ou le spermatozoïde et transmise du ou des parents à l'embryon.

**Mutation somatique.** Altération de l'ADN qui survient dans une cellule d'un tissu particulier et qui peut entraîner la croissance de cellules cancéreuses. La mutation somatique est à l'origine de la plupart des cancers.

**Myélodysplasie.** Voir *Anémie réfractaire* et *Anémie réfractaire avec sidéroblastes en couronne*.

**Neutropénie.** Trouble caractérisé par un nombre inférieur à la normale de neutrophiles (type de globules blancs) dans le sang.

**Neutrophile.** Type de globules blancs et principal type de cellules qui combattent les infections. Les personnes atteintes de certains cancers du sang, ou celles qui ont reçu un traitement anticancéreux (comme la chimiothérapie), ont souvent un faible nombre de neutrophiles. Ces personnes peuvent facilement contracter une infection.

**Nombre absolu de neutrophiles (NAN).** Nombre de neutrophiles (type de globules blancs qui combattent l'infection) dans le sang.

**Oncologue.** Médecin spécialisé dans le traitement du cancer.

**Pancytopénie.** Trouble caractérisé par un nombre inférieur à la normale des trois principaux types de cellules sanguines (globules rouges, globules blancs et plaquettes).

**Pathologiste.** Médecin qui analyse des tissus et des fluides au microscope en vue de déterminer l'origine d'une maladie.

**Phagocyte.** Cellules qui protègent l'organisme contre les infections en ingérant des microorganismes comme les bactéries et les champignons. Les deux principaux types de phagocytes sont les neutrophiles et les monocytes. Lorsqu'une infection se développe, les phagocytes quittent la circulation sanguine et pénètrent dans les tissus infectés. La chimiothérapie et la radiothérapie peuvent réduire le nombre de ces cellules, rendant le patient plus vulnérable aux infections.

**Plaquette.** Aussi connue sous le nom de « thrombocyte », la plaquette est un petit fragment cellulaire incolore (environ le dixième du volume des globules rouges). En cas de lésion vasculaire, les plaquettes s'activent et leur surface « agglutinante » les aide à adhérer au lieu de la blessure et à former un caillot pour arrêter le saignement.

**Ponction de moelle osseuse.** Acte médical réalisé pour déceler des anomalies dans les cellules de la moelle osseuse. On administre au patient un anesthésique pour engourdir la région de l'os de la hanche, puis, à l'aide d'une aiguille spéciale insérée dans l'os, on prélève un échantillon de moelle osseuse (liquide). Cet acte est généralement effectué en même temps que la biopsie de moelle osseuse.

**Radio-oncologue.** Médecin qui se spécialise dans l'utilisation de la radiation pour traiter le cancer.

**Rechute/récidive.** Retour ou progression de la maladie après une rémission à la suite d'un traitement.

**Rémission.** Disparition des signes d'une maladie, habituellement à la suite d'un traitement.

**Rémission complète.** Quand tous les signes d'une maladie ont disparu, d'après les résultats de tests particuliers.

**Rémission partielle.** Quand la maladie s'est considérablement améliorée à la suite du traitement, mais que des signes résiduels de la maladie sont présents.

**SMD-i.** Voir *SMD inclassé*.

**SMD inclassé (SMD-i).** Sous-type de SMD dans la classification de l'OMS qui comprend les patients ne présentant pas d'anémie réfractaire ni d'autre sous-type de SMD, mais présentant une neutropénie ou une thrombocytopenie aux caractéristiques inhabituelles, telle qu'une myélofibrose. On ne note aucune augmentation du nombre de blastes dans le sang ni dans la moelle osseuse.

**SMP.** Voir *Syndrome myéloprolifératif*.

**Sonde à demeure.** Voir *Cathéter central*.

**Syndrome 5q-.** Terme de la classification de l'Organisation mondiale de la santé (OMS) utilisé pour décrire un sous-type de SMD qui cause une anémie réfractaire (résistante au traitement) et qui est associé à la délétion du bras long (bras q) du chromosome 5, ou del(5q). Ce trouble touche environ 20 à 30 % des patients atteints d'un SMD.

**Syndrome myélodysplasique/myéloprolifératif (SMD/SMP).** Voir *Syndrome myéloprolifératif*.

**Syndrome myéloprolifératif (SMP).** Groupe de maladies présentant une surproduction de types spécifiques de cellules sanguines par l'organisme. La thrombocythémie essentielle, la polyglobulie essentielle et la myélofibrose idiopathique sont des exemples de syndromes myéloprolifératifs. Les cellules de la moelle osseuse de certaines personnes atteintes de SMP ont un aspect anormal semblable à celui des cellules des syndromes myélodysplasiques.

**Thrombocythémie.** Trouble caractérisé par un nombre de plaquettes (thrombocytes) supérieur à la normale. On désigne aussi cette maladie par le terme « thrombocytose ».



**Thrombocytopénie.** Trouble caractérisé par un nombre de plaquettes (thrombocytes) inférieur à la normale. Aussi connu sous le nom de « thrombopénie ».

**Thrombopénie.** Voir *Thrombocytopénie*.

**Transfusion de plaquettes.** Opération qui consiste à injecter des plaquettes sanguines d'un ou de plusieurs donneurs à un patient. Il faut environ six unités de sang pour fournir suffisamment de plaquettes pour augmenter de façon considérable le nombre de plaquettes chez un receveur. Les transfusions de plaquettes peuvent aider à la prise en charge de certains patients atteints de SMD. Voir *HLA* et *Aphérèse*.

**Translocation.** Anomalie des chromosomes de la moelle ou des ganglions lymphatiques qui survient lorsqu'un segment de chromosome se sépare (clivage) et s'attache à l'extrémité d'un autre chromosome.

**Typage tissulaire.** Test de détection et de détermination des antigènes HLA.

## Références

Abdel-Wahab O et Figueroa, ME. Interpreting new molecular genetics in myelodysplastic syndromes. *American Society of Hematology Education Book; Hematology* 2012. 2012(1):56-64.

Barzi A et Sekeres M. Myelodysplastic syndromes: a practical approach to diagnosis and treatment. *Cleveland Clinic Journal of Medicine*. 2010;77(1):37-44.

Bejar R, Stevenson K, Abdel-Wahab O, et collab. Clinical effect of point mutations in myelodysplastic syndromes. *The New England Journal of Medicine*. 2011;364(26):24 962 506.

Greenberg P, Cox C, LeBeau MM, et collab. International scoring system for evaluating prognosis in myelodysplastic syndromes. *Blood*. 1997;89(6):2079-2088.

Greenberg PL, Tuechler H, Schanz J, et collab. Revised international prognostic scoring system for myelodysplastic syndromes. *Blood*. 2012;120(12):2454-2465.

Howlander N, Noone AM, Krapcho M, et collab. (éd.) *SEER Cancer Statistics Review, 1975-2010*, National Cancer Institute. Bethesda, MD, d'après la soumission de novembre 2010, affichée sur le site Web de SEER, 2013.

Koreth J, Pidala J, Perez WS, et collab. Role of reduced-intensity conditioning allogeneic hematopoietic stem-cell transplantation in older patients with de novo myelodysplastic syndromes: an International Collaborative Decision Analysis. *Journal of Clinical Oncology: Official Journal of the American Society of Clinical Oncology*. 2013;20;31(21):2662-2670.

Liesveld JL, Lichtman MA. Myelodysplastic syndromes, clonal cytopenias and oligoblastic myelogenous leukemia. In: Lichtman MA, Kipps TJ, Seligsohn U, et collab. (éd.). *Williams Hematology*. 8<sup>e</sup> éd. McGraw-Hill Professional; 2010: chap 88.

Lindsley RC, Ebert BL. Molecular pathophysiology of myelodysplastic syndromes. *Annual Review of Pathology*. 2013;8(1):21-47.

List AF. New therapeutics for myelodysplastic syndromes. *Leukemia Research*. 2012;36(12):1470-1474.

Schanz J, Tüchler H, Sloe F, et collab. New comprehensive cytogenetic scoring system for primary myelodysplastic syndromes (MDS) and oligoblastic acute myeloid leukemia after MDS derived from an international database merge. *Journal of Clinical Oncology*. 2012; 30:820-829.

Sekeres MA. The epidemiology of myelodysplastic syndromes. *Hematology/Oncology Clinics of North America*. 2010;24(2):287-294.

Voso MT, Fenu S, Latagliata R, et collab. Revised International Prognostic Scoring System (IPSS) predicts survival and leukemic evolution of myelodysplastic syndromes significantly better than IPSS and WHO Prognostic Scoring System: validation by the Gruppo Romano Mielodisplasie Italian Regional Database. *Journal of Clinical Oncology: Official Journal of the American Society of Clinical Oncology*. 2013;31(21):2671-2677.

# L'avenir, c'est maintenant

 SOCIÉTÉ DE  
LEUCÉMIE &  
LYMPHOME  
DU CANADA®  
nous luttons contre  
les cancers du sang

## FAITES APPEL À NOS **SPÉCIALISTES DE L'INFORMATION**

Les spécialistes de l'information de la Société de leucémie et lymphome du Canada (SLLC) fournissent de l'information sur les dernières avancées en matière de leucémie, de lymphome et de myélome aux patients, à leur famille et aux professionnels de la santé.

Vous pouvez communiquer avec notre équipe composée de spécialistes en oncologie au niveau de la maîtrise par téléphone du lundi au vendredi, de 9 h à 21 h (HE).



Pour obtenir un répertoire complet de nos programmes de services aux patients, composez le

**1-800-955-4572** ou rendez-vous sur le site **slcanada.org**

*(Nous offrons également les services d'un interprète.)*

Pour plus de renseignements, veuillez  
communiquer avec nos spécialistes  
de l'information au 1-800-955-4572.  
(Des interprètes sont disponibles sur demande.)  
sllcanada.org

Bureau national  
740, rue Saint-Maurice, bureau 602  
Montréal (Québec) H3C 1L5

514-395-5275  
sllcanada.org

**Notre mission :**

Guérir la leucémie, le lymphome, la maladie de Hodgkin et le myélome, et améliorer  
la qualité de vie des patients et de leur famille.

La SLLC est un organisme à but non lucratif qui dépend de la générosité  
des particuliers et des entreprises pour remplir sa mission.