



La mastocytose



CE QUE VOUS DEVEZ SAVOIR

**Vous ou un de vos proches avez reçu un diagnostic de mastocytose.
Qu'est-ce que cela signifie et comment cela vous affectera-t-il ?**

Cette fiche d'information vous aidera à :

en savoir plus sur
la mastocytose et comment
elle est diagnostiquée

obtenir un aperçu
des options
de traitement

comprendre
le déroulement
des choses

Qu'est-ce que la mastocytose ?

La mastocytose est un cancer du sang qui se caractérise par une accumulation excessive de mastocytes (globules blancs qui aident à combattre les infections) dans les tissus et les organes du corps. Les deux principaux types de mastocytose sont les suivants :

- La mastocytose cutanée (qui touche la peau)
- La mastocytose systémique (qui touche l'intérieur du corps, par exemple, la moelle osseuse, le foie, la rate et le tractus gastro-intestinal)

À propos de la mastocytose

- La mastocytose est une maladie rare qui fait en sorte que l'organisme produit trop de mastocytes.
- Environ 1 personne sur 10 000 à 20 000 dans le monde vie avec la mastocytose.
- Elle est souvent associée à la mutation d'un gène acquis (c'est-à-dire, qui n'est pas héréditaire), nommé *KIT D816V*, qui accroît les mastocytes et les active.
- Lorsque les mastocytes sont activés, le système immunitaire libère des substances chimiques naturelles comme l'histamine.
- On ne sait pas pourquoi. Dans la plupart des cas, la mutation génétique est aléatoire.
- Cette maladie touche autant les hommes que les femmes.
- Elle peut se présenter sous forme cutanée ou systémique, ou les deux.
- Chez les enfants, elle peut être diagnostiquée au cours de leur première année. Elle touche la peau et disparaît souvent à la puberté.

Symptômes de la mastocytose

Les symptômes de la mastocytose sont nombreux et variés. Ils sont souvent causés par un excès de mastocytes. Il est important d'éviter tout ce qui peut déclencher une réaction allergique.

Vous pouvez présenter les symptômes suivants :

- Une chute soudaine de la pression artérielle et un rétrécissement des voies respiratoires qui bloque la respiration
 - Lorsque vous êtes en état d'anaphylaxie (réaction allergique grave qui peut être mortelle)
- Démangeaisons, bouffées de chaleur, urticaire, gonflements, taches rouges ou brunes sur la peau
 - Lorsque vous présentez une réaction allergique
- Respiration sifflante, essoufflement, variations de la pression artérielle, vertiges, évanouissements
 - Lorsque vous présentez une réaction allergique
- Nausées, diarrhées, vomissements et douleurs abdominales
 - Lorsque vous présentez une réaction allergique
- Anémie ou troubles hémorragiques
 - Lorsque les mastocytes s'accumulent dans des organes comme la moelle osseuse et/ou le foie ou la rate se mettent à grossir (hypertrophie)
- Douleurs musculaires et articulaires, ostéoporose
 - Lorsque vous souffrez d'une mastocytose systémique persistante
- Fatigue, manque d'énergie, changements d'humeur, maux de tête, brouillard cérébral
 - Lorsque vous souffrez d'une mastocytose systémique persistante

Les mastocytes

Les mastocytes sont des globules blancs qui aident l'organisme à lutter contre les infections. Ils font partie du système immunitaire. Ils contribuent également à la croissance des os, à la formation des vaisseaux sanguins et à la cicatrisation des plaies.

L'histamine

L'histamine est une substance chimique que votre système immunitaire libère lorsque vous avez une réaction allergique. Elle provoque des symptômes comme des démangeaisons, des éternuements et des larmes aux yeux.



Votre diagnostic

Grâce au diagnostic, votre équipe de soins peut déterminer le traitement qui vous convient. Votre équipe de soins comprend l'oncologue (la personne spécialiste du cancer), qui travaille avec d'autres membres du réseau de la santé pour gérer votre traitement et vous apporter du soutien – par exemple, votre médecin de famille, le personnel infirmier praticien et autre personnel infirmier, une pharmacienne ou un pharmacien et une travailleuse sociale ou un travailleur social. Selon le type de cancer, d'autres spécialistes peuvent se joindre à cette équipe, par exemple, une personne spécialisée en pathologie, radiologie ou chirurgie.

Les résultats de vos tests les aident à prévoir l'évolution de la mastocytose et votre réponse au traitement.

Voici certains des tests qui pourraient vous être prescrits :

Nom du test	Description
Antécédents médicaux et examen physique	Votre prestataire de soins de santé passera en revue vos antécédents médicaux, vos blessures et vos symptômes. Il vérifiera vos poumons, votre cœur et d'autres organes, et examinera attentivement votre peau.
Analyses sanguines	Les analyses de sang aident à déterminer les traitements dont vous aurez besoin et l'étendue de votre maladie. Vous passerez un test pour mesurer la tryptase, une protéine libérée par les mastocytes.
Biopsie	Ces tests visent à prélever des échantillons de moelle osseuse ou de peau ou du tissu du tube digestif. Cela aidera à déterminer les avantages de traitement bien précis.
Tests d'imagerie	La tomodensitométrie (TDM) ou CT-Scan se fait à l'aide d'un appareil à rayons X relié à un ordinateur, ce qui permet d'obtenir une série d'images détaillées de l'intérieur du corps. L' imagerie par résonance magnétique (IRM) permet de créer une image de vos organes et tissus au moyen de champs magnétiques et d'ondes radio.
L'échographie	Cet examen, réalisé à l'aide d'ondes sonores à haute fréquence, permet de créer des images des organes internes, des tissus et du flux sanguin.
Une scintigraphie osseuse ou du squelette	Cet examen consiste à prendre des radiographies des os afin de rechercher d'éventuels trous ou lésions.
Test de densité osseuse	Cet examen permet de vérifier la densité de vos os. Il est réalisé pour évaluer la solidité des os et le risque d'ostéoporose et de fractures.
Tests de la fonction hépatique, surrénale et thyroïdienne	Ces tests servent à mesurer les niveaux de diverses substances dans le corps.
Tests génétiques	Ces tests visent à détecter une mutation acquise (non héréditaire) du gène <i>KIT</i> D816V.

Classification de la mastocytose

La classification de la mastocytose repose sur les facteurs suivants :

- L'endroit où se trouvent les mastocytes
- Signes et symptômes
- La présentation clinique (comment la maladie se présente pour votre équipe de soins)
- Les résultats des analyses



Pour planifier votre traitement, il faut d'abord déterminer quel est le type et le sous-type de la mastocytose. Les sous-types varient en fonction des organes touchés et de la gravité de la maladie. Les types et sous-types comprennent :

Mastocytose cutanée (MC)

- Touche la peau et provoque souvent des lésions brun rougeâtre qui démangent
- Touchent davantage les enfants
- Sous-types :
 - Urticaire pigmentaire (également appelée MC maculopapuleuse)
 - Téliangiectasie maculaire éruptive persistante (TMEP)
 - CM diffuse (forme rare chez les nourrissons)
 - Mastocytome (forme infantile et juvénile)

Mastocytose systémique (MS)

- Touche les organes internes, par exemple, les ganglions lymphatiques et le foie
- Forme plus courante chez les adultes
- Présente des symptômes importants et des anomalies sanguines
- Les lésions cutanées sont fréquentes
- Sous-types :
 - Indolente (symptômes légers ou aucun symptôme)
 - Latente (progression lente)
 - Agressive (croissance rapide)
 - Mastocytose systémique associée à un cancer du sang
 - Leucémie mastocytaire (rare et agressive)

Sarcome mastocytaire (SM)

- Très rare
- Se manifeste par une tumeur solide de mastocytes atypiques dans les os ou les tissus mous



Les **essais cliniques** sont des travaux de recherche réalisés par des médecins pour améliorer les soins et le traitement des personnes ayant le cancer.

Pour certaines personnes ayant un cancer du sang, un essai clinique peut être le meilleur choix de traitement. Parlez-en à votre équipe de soins pour en savoir plus.

Traitement de la mastocytose

De nouvelles approches thérapeutiques contribuent à gérer les symptômes et les complications de la mastocytose, notamment les infections et la fatigue. Les types de traitement peuvent varier considérablement et inclure des essais cliniques.

Vous pouvez ressentir des effets secondaires plus ou moins graves, selon votre âge, votre état de santé général et votre plan de traitement. Si c'est le cas, parlez-en à votre équipe de soins.

Les effets secondaires peuvent affecter les personnes de différentes manières. La plupart des effets secondaires disparaissent après le traitement. De nouveaux médicaments et thérapies peuvent contribuer à contrôler les effets secondaires.

Types de traitement

Il existe de nombreuses mesures que vous pouvez prendre pour minimiser les symptômes et éviter une réaction allergique. Les traitements courants de la mastocytose et leurs effets secondaires possibles sont les suivants :

Médicaments pour vous aider à gérer la mastocytose et ses effets secondaires

- Antihistaminiques, hydratants et crèmes corticostéroïdes pour les lésions cutanées qui démangent
- Épinéphrine injectable (EpiPen) en cas de réaction allergique grave pouvant mettre la vie en danger (choc anaphylactique)
- Cromoglycate de sodium pour réduire l'activation des mastocytes
- Bisphosphonates pour renforcer les os fragiles
- Inhibiteur de leucotriènes pour réduire les bouffées de chaleur (lorsque la peau devient rouge et chaude en raison d'une augmentation du flux sanguin)
- Anti-inflammatoires non stéroïdiens pour soulager les douleurs osseuses
- Vitamine C pour réduire les niveaux d'histamine dans le sang

Traitements de la mastocytose systémique avancée et effets secondaires

La **chimiothérapie** est composée de médicaments (produits chimiques) qui tuent les cellules cancéreuses. Elle touche aussi les cellules saines à croissance rapide du corps (telles que les cheveux, les ongles et les cellules sanguines). La chimiothérapie est souvent associée à une immunothérapie.

- **Effets secondaires possibles :** faible nombre de cellules sanguines (globules blancs, globules rouges et plaquettes), infection, saignement, anémie, nausées, diarrhée, vomissements, perte d'appétit, brouillard cérébral (brouillard de la chimio), fatigue, essoufflement, maladies ou troubles cardiaques (cardiopathie), perte de cheveux temporaire, aphtes, éruptions cutanées, cancers secondaires et lésions nerveuses (neuropathie).

L'**immunothérapie** est administrée par voie intraveineuse. Elle stimule ou interrompt le fonctionnement de votre système immunitaire pour aider votre organisme à combattre le cancer. L'immunothérapie est effectuée en plus de la chimiothérapie. Au Canada, la mastocytose peut être traitée avec l'immunothérapie seulement dans le cadre d'un essai clinique.

- **Effets secondaires possibles :** éruptions cutanées, diarrhée, fatigue, nausées, vomissements et diminution des taux d'hormones thyroïdiennes.

Les **traitements ciblés** comprennent un type de traitement médicamenteux qui s'attaque à des substances propres à la cellule cancéreuse. Ces médicaments sont souvent administrés sous forme de comprimés et peuvent être utiles si le cancer réapparaît après le traitement. On offre des traitements ciblés au Canada pour certains types de mastocytose systémique. D'autres traitements sont seulement disponibles dans le cadre d'un essai clinique.

- **Effets secondaires possibles :** faible nombre de globules (globules blancs, globules rouges et plaquettes), infection, saignement, anémie, problèmes cutanés, hypertension artérielle, fatigue, diarrhée, neuropathie et ralentissement de la cicatrisation des plaies.

Une greffe de cellules souches vous apporte des cellules souches saines pour remplacer celles qui sont endommagées par le cancer ou par des traitements intensifs de chimiothérapie et de radiothérapie. Votre corps dépend des cellules souches pour produire des cellules sanguines.

Deux principaux types de greffes de cellules souches sont utilisés pour traiter les cancers du sang :

- **Autologue :** Les cellules souches proviennent de votre corps. Cela vous permet de recevoir des doses élevées de chimiothérapie (parfois associées à une radiothérapie). La greffe de vos propres cellules souches aide votre moelle osseuse à produire de nouvelles cellules sanguines et à réinitialiser votre système immunitaire.
- **Allogénique :** Les cellules souches proviennent d'une autre personne qui s'est portée volontaire. Ses cellules remplacent celles qui sont endommagées dans votre moelle osseuse, ce qui offre la possibilité d'une guérison à long terme.
 - **Effets secondaires possibles :** faible nombre de globules blancs (risque accru d'infection), faible nombre de plaquettes (risque accru de saignement ou d'ecchymoses), faible nombre de globules rouges (provoquant fatigue, vertiges et essoufflement), douleurs et problèmes digestifs, problèmes cutanés et capillaires (la peau et les cheveux), problèmes au niveau des organes ou du système nerveux central et, dans le cas des greffes de cellules souches allogéniques, risque de maladie du greffon contre l'hôte (GvHD) ou de maladie veino-occlusive (affectant les petits vaisseaux menant au foie).



Facteurs qui influencent le traitement

Discutez avec votre médecin des différents traitements possibles afin de bien comprendre les avantages et les risques de chacun. Votre plan de traitement dépend des facteurs suivants :

- Votre âge et votre état de santé général
- Vos symptômes et les résultats de vos examens
- Le sous-type de mastocytose
- Le stade de la maladie (premier diagnostic ou rechute, c'est-à-dire lorsque la maladie réapparaît après un premier traitement)
- Tout autre problème de santé dont vous pourriez souffrir
- Votre mode de vie et vos préférences

Effets à long terme ou tardifs du traitement

Le suivi médical est important après le traitement de la mastocytose. Vous devrez peut-être passer des analyses de sang, de la moelle osseuse ou des tests d'imagerie pour déterminer s'il faut vous administrer un autre traitement. Votre équipe de soins vous remettra un plan de soins indiquant les visites de suivi et les examens que vous passerez lors de ces visites.

Vous pourriez ressentir des effets à long terme ou tardifs liés à votre traitement :

- Les **effets à long terme** peuvent durer des mois ou même des années après la fin du traitement. Par exemple, vous pourriez éprouver de la fatigue, des problèmes de fertilité (capacité à concevoir et à avoir des enfants), avoir des cancers secondaires et des lésions nerveuses.
- Les **effets tardifs** sont des problèmes médicaux qui ne se produisent que des années après le traitement. Consultez votre équipe de soins pour obtenir des soins de suivi qui permettront de déceler rapidement une maladie cardiaque, un cancer secondaire, des problèmes de fertilité, des problèmes de la thyroïde, des difficultés de concentration et la fatigue chronique.



Il peut être difficile de vivre avec la mastocytose. Consultez votre équipe médicale si vous vous sentez déprimé, si vous avez les « blues » ou si vous n'avez envie de rien et que votre humeur ne s'améliore pas avec le temps. Il peut s'agir de signes de dépression, une maladie qui doit être traitée même si vous suivez un traitement contre la mastocytose. Le traitement de la dépression présente des avantages importants pour les personnes vivant avec un cancer. N'oubliez pas : vous n'êtes pas seul.

Le SLLC remercie chaleureusement Cyrus C. Hsia, professeur agrégé et hématologue au London Health Sciences Centre, à London, en Ontario, pour sa contribution au contenu de cette publication.

Cette publication a pu être produite grâce au soutien de

MEDISON



SOCIÉTÉ DE
LEUCÉMIE &
LYMPHOME
DU CANADA™

**N'hésitez jamais à communiquer avec nous :
nous sommes là pour vous aider!**

1 833 222-4884 • info@cancersdusang.ca • cancersdusang.ca