



« ILS ONT LA PARTICULARITÉ D'AVOIR UNE ÉVOLUTION LENTE, QU'ON PEUT SOUVENT STABILISER »

JEAN-JACQUES KILADJIAN, hématologue, pharmacologue, chef du centre d'investigation clinique de l'hôpital Saint-Louis, AP-HP, université de Paris

SYNDROMES MYÉLOPROLIFÉRATIFS LES TRAITEMENTS POSSIBLES

Ces cancers du sang sont de mieux en mieux détectés et pris en charge. Explications avec le professeur Jean-Jacques Kiladjian.

Par le docteur Philippe Gorny

Paris Match. De quoi s'agit-il ?

Pr Jean-Jacques Kiladjian. Ce sont des maladies chroniques liées à l'excès, par prolifération maligne dans la moelle osseuse, de certaines cellules sanguines. Elles peuvent toucher les deux sexes, le plus souvent après 60 ans. On les nomme thrombocythémie essentielle si l'excès concerne les plaquettes sanguines (3 000 nouveaux cas par an en France), polyglobulie de Vaquez s'il concerne les globules rouges (2 500 cas) et myélofibrose primitive (1 500 cas) s'il concerne certains types de globules blancs et s'accompagne d'une fibrose de la moelle osseuse. Ces myéloproliférations représentent 15 % de tous les cancers du sang. Leur particularité est d'avoir une évolution lente, qu'on peut souvent stabiliser. La découverte, en 2005, de mutations génétiques (en particulier d'un gène nommé JAK2), qui seraient acquises très tôt dans la vie et à l'origine de ces maladies, a révolutionné leur prise en charge. Aucun facteur environnemental ne semble favoriser ces syndromes.

Comment les découvre-t-on ?

Très souvent lors d'un bilan sanguin de routine ou à cause de complications. Celles dues à un excès de globules rouges ou de plaquettes, ce qui rend le sang très dense, sont surtout des thromboses, c'est-à-dire des caillots obstructifs pouvant conduire à une phlébite des membres inférieurs, à une embolie pulmonaire, à un infarctus du myocarde, à un AVC, voire à une phlébite cérébrale ou une thrombose hépatique. Ce sont plutôt une anémie ou des saignements qui révèlent la

myélofibrose (celle-ci gênant la fabrication normale des globules rouges et des plaquettes dans la moelle). Une grosse rate douloureuse est aussi assez typique de cette pathologie. Les formes évoluées associent altération de l'état général, cachexie, fièvre.

Que comprend le bilan ?

Il est, pour l'essentiel, commun aux trois maladies. **1.** La recherche dans les cellules du sang d'une mutation génétique (le gène JAK2 est muté chez 95 % des sujets ayant une polyglobulie et chez 60 % des sujets ayant les autres syndromes). **2.** Une échographie abdominale à la recherche d'une grosse rate. **3.** Des tests biologiques pour écarter d'autres causes d'excès en plaquettes (syndromes inflammatoires, carence en fer) ou d'excès en globules rouges (apnée du sommeil, insuffisance respiratoire, tabagisme, polykystose rénale). **4.** Une biopsie de la moelle osseuse vérifie la présence ou non d'une fibrose (tissu conjonctif cicatriciel). Dans cette dernière pathologie circulent aussi dans le sang (dont elles sont normalement absentes) des cellules immatures venant de la moelle osseuse.

Comment traiter ces syndromes et avec quels résultats ?

Nombre de patients n'ont besoin que d'une surveillance à vie et/ou d'un traitement symptomatique ou préventif, notamment par aspirine à faible dose. Chez les personnes de plus de 60 ans ou ayant eu une thrombose on peut utiliser : **1.** Une saignée si le sang est trop concentré en globules rouges. **2.** Une chimiothérapie légère (hydroxyurée) pour freiner les myéloproliférations. **3.** Une immunothérapie (interféron alpha) dont l'action

VARIANT DELTACRON FICTION OU RÉALITÉ ?

■ L'annonce, le 7 janvier par le Pr Leondios Kostikris (université de Chypre), d'un nouveau variant « Deltacron », qui serait un mélange d'Omicron et de Delta et n'aurait pour l'instant infecté qu'un petit nombre de sujets, laisse sceptiques de nombreux experts internationaux. Ceux-ci évoquent un artefact en laboratoire (par contact des deux variants entre eux) plutôt que leur fusion chez un humain qui aurait été contaminé par eux de façon simultanée. À suivre. ■



SCLÉROSE EN PLAQUES UNE ORIGINE VIRALE

■ Des chercheurs de l'université de Harvard auraient la preuve absolue que le virus d'Epstein-Barr, du groupe herpès, très fréquent, transmis par

DÉCOUVERTE

la salive, est nécessaire au développement de la sclérose en plaques. Cette maladie auto-immune s'attaque à la gaine des nerfs et ne se développe que sur certains terrains prédisposés. Un vaccin contre ce virus est en cours d'élaboration chez Moderna. ■

ciblée sur la mutation JAK2 peut totalement stabiliser les syndromes par excès de globules rouges ou de plaquettes (un inhibiteur spécifique de JAK2 existe aussi). Ces patients, bien pris en charge, ont une espérance de vie proche de la normale avec cependant à long terme un risque, chez 10 à 15 % d'entre eux, d'évolution vers une leucémie ou une myélofibrose. Un tiers des sujets ayant ce dernier syndrome reste stable, un tiers s'aggrave avec les années, un tiers développe une forme agressive pour laquelle la greffe de moelle osseuse peut être un recours. ■