



Myélofibrose

🕒 paru le 27/01/2020 • adapté au contexte belge francophone

Un guide-patient est un outil réalisé pour vous aider à faire des choix pour votre santé. Il vous propose des informations basées sur la recherche scientifique. Il vous explique ce que vous pouvez faire pour améliorer votre santé ou ce que les professionnels peuvent vous proposer lors d'une consultation. Bonne lecture !

De quoi s'agit-il ?

La myélofibrose est une affection rare de la moelle osseuse. C'est dans la moelle osseuse que se forment les nouvelles cellules sanguines. Nos cellules sanguines ont une durée de vie limitée. C'est pourquoi elles sont remplacées continuellement.

En cas de myélofibrose, il y a une prolifération de certaines cellules de la moelle osseuse et un envahissement de la moelle osseuse par du tissu conjonctif. Cela empêche alors une production normale de nouvelles cellules sanguines.

On ne sait pas précisément ce qui cause la myélofibrose. Chez 8 personnes sur 10, on observe une mutation génétique.

Chez qui et à quelle fréquence survient-elle ?

La myélofibrose est une affection rare. Elle survient chez moins d'une personne sur 100 000 par an, et touche surtout des gens entre l'âge de 40 et 70 ans. Les hommes sont autant concernés que les femmes. La durée de survie moyenne est de 5 à 7 ans, mais elle peut varier considérablement, allant de 1 an à plus de 20 ans.

Comment la reconnaître ?

L'évolution de la maladie est généralement très lente. Le nombre de cellules sanguines diminue. En réponse, la rate tente de compenser ce manque en produisant des cellules sanguines : la rate gonfle et est douloureuse.

Au début, la myélofibrose ne déclenche généralement pas beaucoup de symptômes. On observe surtout une fatigue et de la pâleur, dues à l'anémie. Le gonflement de la rate se traduit par des maux de ventre, une perte d'appétit et une sensation rapide d'avoir assez mangé (parce que la rate pousse sur l'estomac).

Durant les premières années de la maladie, la production de plaquettes peut augmenter, augmentant le risque de formation de caillots de sang. Plus la moelle osseuse est envahie par du tissu conjonctif, plus les plaintes sont marquées : douleurs aux os, crampes aux jambes, faiblesse, essoufflement à l'effort, perte de poids, goutte, etc.

Avec la maladie se développent aussi des carences en globules blancs et en plaquettes, ce qui augmente le risque d'infections et de saignements.

Comment le diagnostic est-il posé ?

Si le médecin constate un gonflement (hypertrophie) de la rate et/ou du foie pendant son examen clinique, il fait passer un bilan sanguin complet. En cas de doute, il demande une échographie.

S'il suspecte une myélofibrose, un examen de la moelle osseuse est nécessaire pour confirmer le diagnostic : sous anesthésie locale, on aspire un peu de moelle osseuse de l'os avec une grosse aiguille. Cette intervention est parfois

difficile à réaliser parce que la moelle osseuse est remplie de tissu conjonctif. Dans ce cas, une biopsie de moelle osseuse est pratiquée. Cet examen est réalisé dans le cadre d'une hospitalisation.

Que pouvez-vous faire ?

Si vous vous sentez fatigué ou avez d'autres symptômes qui correspondent à une anémie, vous devez consulter le médecin. Egalement si vous avez mal dans le haut du ventre sur la gauche ou si vous avez une sensation de lourdeur au même endroit.

Que peut faire votre médecin ?

À ce jour, aucun traitement ne permet de guérir la myélofibrose ou d'en retarder l'évolution. Le traitement consiste à soulager les symptômes. Il est déterminé par un spécialiste des maladies internes (interniste) ou des maladies du sang (hématologue). Un contrôle régulier est nécessaire pour suivre l'évolution de la maladie.

Le type de traitement dépend des symptômes, du stade de la maladie et de l'état général de la personne.

L'anémie se traite par l'administration d'érythropoïétine (EPO) et par des transfusions sanguines. Habituellement, on administre des antibiotiques pour traiter les infections. La [chimiothérapie](#) et l'immunothérapie permettent de réduire le volume de la rate et d'empêcher la production excessive de cellules sanguines. On n'enlève chirurgicalement la rate (ablation de la rate, splénectomie) que dans des cas exceptionnels. L'aspirine réduit le risque de thrombose.

La greffe de moelle osseuse ou de cellules souches forme la seule chance de guérison possible.

En savoir plus ?

- [L'échographie, ici](#), ou [à trouver sur cette page des Cliniques St Luc UCL](#)
- [Ponction de la moelle osseuse – Fondation contre le cancer](#)
- [EPO – CBIP – Centre Belge d'Information Pharmacothérapeutique](#)
- [Chimiothérapie – Fondation contre le cancer](#)
- [Immunothérapie – Fondation contre le cancer](#)
- [Recevoir une greffe de cellules souches – Société canadienne du cancer](#)

Source

[Guide de pratique clinique étranger 'Myélofibrose \(MF\) ou splénomégalie myéloïde' \(2000\), mis à jour le 25.04.2017 et adapté au contexte belge le 19.10.2019 – ebpracticenet](#)