



Connaître et combattre les myélodysplasies  
Association régie par la loi de 1901

*Bulletin d'Information - Automne 2008*

Chers adhérents,

Notre dernière Assemblée générale s'est tenue à Toulouse le 22 mai 2008. Le choix de la ville était dicté par le fait que celle-ci accueillait le congrès biennal des médecins francophones spécialistes en myélodysplasie et une réunion de patients et de médecins, organisée par la Fondation américaine des syndromes myélodysplasiques, avec notre soutien.

Notre président, Lucien Laubier, devait diriger cette assemblée, mais une aggravation de son état l'avait empêché de se déplacer depuis Marseille. Quelques jours plus tard, le 15 juin, la maladie l'emportait à notre grande stupeur, lui qui continuait une activité intense malgré son passage récent à la retraite. Pour nous, il restera celui qui a lancé l'association, en œuvrant à sa création et à son animation pendant ses deux premières années. Son élégance dans la vie comme face à la maladie restera pour nous un exemple durable.

Il a fallu pourvoir à son remplacement, à titre provisoire, jusqu'à la prochaine Assemblée générale. Le Conseil d'administration m'a honoré en me confiant cette charge, et je le remercie.

Je m'efforcerai de maintenir l'esprit qui anime l'association depuis sa fondation, tout en développant ses activités, à mesure que s'élargira le nombre des adhérents. Notre objectif essentiel restera le service aux patients et à leur famille, en vous aidant à mieux connaître la maladie, pour mieux prendre en charge vos relations avec vos médecins, avec l'administration ou avec votre entourage. Un bulletin de liaison étoffé et plus fréquent, des réunions entre patients et médecins aux quatre coins de la France, un site internet animé et attrayant resteront nos principaux vecteurs pour vous informer, cependant que nous nous maintiendrons à l'écoute du corps médical, pour connaître les progrès en cours dans la connaissance et la thérapeutique, comme autant d'espoirs à vous faire partager.

Prenez soin de vous.

Patrick Festy

Président de l'association C.C.M.

## CONGRES DE TOULOUSE

Les 7èmes Journées du Groupe francophone des myélodysplasies (GFM) se sont tenues à Toulouse les 22 et 23 mai 2008. Elles ont été riches en enseignements. A travers le filtre de mon incompetence médicale, j'ai retenu quelques nouvelles qui m'ont semblé importantes.

### 1. Sur l'EPO

L'administration d'EPO aux patients souffrant de mélodysplasie entraîne dans plus de la moitié des cas une augmentation sensible du taux d'hémoglobine dans le sang, signe d'une amélioration dans le confort de vie des patients. Le pourcentage de réussite est plus élevé que la moyenne, avant tout pour les patients dont la maladie est de risque faible ou modéré, en même temps que pour ceux dont le nombre de blastes est faible (inférieur à 10 voire 5 %) et ceux dont le taux d'EPO avant injection était bas (inférieur à 200 unités par litre). Pour la moitié de ceux qui bénéficient des effets positifs de l'EPO, l'amélioration se maintient une vingtaine de mois ; ce peut être davantage pour certains d'entre eux.

Les effets de l'EPO ne se limitent pas à une hausse du taux d'hémoglobine. Pour les patients chez qui 'ça marche', l'espérance de vie est durablement prolongée. Quand la maladie présente un risque faible ou modéré, sans altération chromosomique majeure, les trois quarts des malades bénéficiant de 'l'effet EPO' sont encore en vie quatre ans après le début du traitement, contre à peine plus de la moitié pour ceux qui n'ont pas cette chance.

Pourquoi les patients sous EPO vivent-ils plus longtemps ? Il se pourrait qu'un taux d'hémoglobine plus élevé et plus stable que chez ceux qui reçoivent des transfusions fatigue moins le cœur et l'ensemble du système cardio-vasculaire. On peut peut-être incriminer aussi la surcharge en fer dont souffrent les patients qui sont fréquemment transfusés, quand l'accumulation de fer qui en résulte n'est pas correctement traitée par une bonne chélation. [référence : Sophie Park et autres.- Predictive factors of response and survival in myelodysplastic syndrome treated with erythropoietin and G-CSF: the GFM experience.-

*Blood, 15 January 2008, Vol. 111, No. 2, pp. 574-582.]*

### 2. Sur la chélation du fer

Ces résultats favorables pour les patients bénéficiant d'une réponse positive à l'EPO attirent aussi l'attention sur les autres, en particulier ceux qui restent dépendants de transfusions fréquentes de globules rouges pour atténuer les effets de leur anémie. L'importance décisive d'une bonne chélation du fer, depuis longtemps soulignée par les médecins du GFM, est encore confirmée par une étude statistique récente conduite par ceux-ci.

Les patients qui reçoivent des transfusions fréquentes, mais qui sont soumis à une bonne chélation bénéficient d'un surcroît d'espérance de vie très net par rapport à ceux qui ne sont pas chélatés. C'est particulièrement vrai pour ceux dont la maladie est de risque faible ou modéré. Par exemple pour ces derniers, la moitié des patients chélatés ont survécu près de dix ans contre à peine plus de quatre ans pour les non chélatés.

Soulignons de surcroît que l'étude se réfère à une époque où la chélation passait essentiellement par des injections sous-cutanées ou la mise en place d'une pompe (Desferral), deux méthodes beaucoup plus contraignantes que les traitements d'aujourd'hui par voie orale (Exjade). Raison de plus pour veiller que les patients fréquemment transfusés bénéficient d'une bonne chélation.

[référence : Christian Rose et autres.- Positive Impact of Iron Chelation Therapy (CT) on Survival in Regularly Transfused MDS Patients. A Prospective Analysis by the GFM.- Blood (ASH Annual Meeting Abstracts) 2007 110: Abstract 249]

### 3. Sur le Revlimid.

Les patients dont la formule chromosomique présente une anomalie connue comme 'délétion 5q' sont moins réceptifs que les autres aux traitements classiques de l'anémie comme les EPO ou la thalidomide. Quand la moitié des malades sans délétion 5q bénéficient des effets de l'EPO, avec une hausse substantielle de leur taux d'hémoglobine, ils ne sont que quatre sur

dix chez ceux qui présentent l'anomalie en 5q. Et la durée d'action de l'EPO est moindre : elle dépasse 27 mois une fois sur deux en l'absence de délétion, contre moitié moins avec la délétion. Les écarts sont moindres avec la thalidomide, mais les gains sont moindres aussi.

L'arrivée d'un nouveau médicament, le Revlimid, modifie sensiblement le panorama puisqu'il renverse l'ordre des priorités en donnant des résultats souvent très positifs pour les malades présentant l'anomalie en 5q et nettement moins favorables pour les autres. Le Revlimid peut permettre d'éviter le recours aux transfusions dans au moins les deux tiers des cas de syndromes 5q<sup>-</sup> (c'est-à-dire les personnes porteuses de cette seule anomalie chromosomique et n'ayant pas d'excès de blastes). Cette réponse est maintenue pour encore la moitié des bénéficiaires au bout de deux ans de traitement. Les effets secondaires les plus courants sont un risque d'aggravation du déficit en globules blancs (neutropénie) et en plaquettes (thrombopénie), en particulier pendant les 6-8 premières semaines de traitement. D'où la nécessité d'un suivi attentif pendant cette période.

*[référence : Charikleia Kelaidi et autres.- The role of lenalidomide in the management of myelodysplasia with del 5q.- British Journal of Haematology, 140, 3, Pages 267 – 278.*

*Et aussi : Charikleia Kelaidi et autres.- Treatment of myelodysplastic syndromes with 5q deletion before the lenalidomide era; the GFM experience with EPO and thalidomide.- Leukemia Research, July 2008]*

#### 4. Pour les formes plus sévères de myélodysplasie

La Vidaza a fait l'objet d'informations qui ont semblé prometteuses à Toulouse. Les greffes de moelle osseuse connaissent aussi des évolutions concernant leur pratique et le profil des patients susceptibles d'en profiter, même si on en peu parlé au congrès. Nous nous efforcerons d'en savoir plus sur ces points, grâce aux médecins spécialistes et nous en parlerons avec vous d'ici peu.

L'impression générale est que des progrès se font dans des domaines très différents et que le temps qui passe joue en notre faveur. Ce sont autant de raisons d'être optimistes face

à l'avenir, mais aussi d'être vigilants et de s'informer pour mieux connaître notre maladie et ses traitements.

P. Festy

## TEMOIGNAGES

Plusieurs membres de C.C.M. ayant dit que des témoignages de personnes atteintes de myélodysplasies les intéresseraient, l'Assemblée Générale du 22 mai 2008 à Toulouse a décidé de créer une rubrique "Témoignages" dans le Bulletin d'information de l'association et de demander aux membres souhaitant rédiger un texte sur leur vécu de personne atteinte d'une myélodysplasie de prendre contact avec le conseil d'administration par lettre, par téléphone ou par courriel.

Notre premier témoignage vient de Nicole Béquart :

*Début 2007 j'ai adhéré à l'association en tant que patiente parce que je souhaitais être moins isolée dans ma maladie et avoir des contacts pour évoquer avec d'autres personnes les diverses manifestations des myélodysplasies. Je voulais pouvoir expliquer comment je vis cette pathologie et confronter mon vécu avec d'autres patients, avoir une meilleure connaissance des syndromes myélodysplasiques, connaître les traitements possibles et être informée des prises en charge au niveau médical.*

*Depuis un an, mon horizon s'est élargi. J'ai eu plusieurs contacts avec des membres de C.C.M. J'ai assisté à deux réunions de patients, à Paris en juin 2007 et à Toulouse en mai 2008. En plus des échanges entre patients, nous avons pu nous informer auprès de médecins spécialistes en la matière.*

*Cependant l'éloignement du siège social à Paris est pour moi un handicap. C'est pourquoi je souhaiterais créer une antenne*

*régionale en Bretagne ayant comme objectifs : toucher les gens atteints de myélodysplasie pour les sortir de leur isolement, si isolement il y a, partager leur quotidien de malade, leur apporter ce que je sais des syndromes myélodysplasiques, leur faire connaître l'association C.C.M., faire venir un membre du bureau de l'association, organiser une réunion avec un médecin spécialiste pour dialoguer sur les myélodysplasies, en accord avec les médecins faire une publication dans la presse régionale, intervenir auprès du public afin de l'informer et le sensibiliser sur l'importance des dons de sang et de moelle osseuse, essayer de collecter des fonds pour la recherche. Cette liste d'objectifs est exhaustive. Si une antenne C.C.M. en Bretagne pouvait en atteindre quelques-uns, cela serait déjà beaucoup.*

*Je rencontre certaines difficultés pour créer cette antenne parce que les gens concernés ne souhaitent pas faire la démarche d'adhérer à une association, sont très âgés, ne savent pas ce que sont les myélodysplasies, parce qu'ils ne font pas le rapport entre le fait d'avoir un problème de globules rouges, de globules blancs, de plaquettes et ce terme de "myélodysplasie".*

*Aussi, au niveau médical le message ne passe pas facilement parce qu'au cours de la consultation individuelle avec le médecin la situation ne s'y prête pas et le sujet n'est pas abordé parce que des problèmes individuels plus importants évoqués au cours de la consultation occultent la possibilité d'évoquer l'existence de l'association C.C.M.*

*Pour le moment j'ai pris des contacts avec le CHU de Brest et j'ai eu deux autres contacts par des moyens personnels. Je souhaiterais que l'association C.C.M. s'agrandisse pour notre bien commun. Je suis persuadée que les besoins existent; il faut pouvoir les atteindre et y répondre.*

## **REUNION A NANCY**

Le 25 septembre 2008, une réunion patients/ médecins a été organisée à Nancy par le Dr. Agnès Guerci-Bresler en collaboration avec notre association. Des échanges très ouverts entre patients et leur proches et un dialogue avec trois médecins spécialistes ont permis aux participants de constater l'implication des médecins et leur désir de mieux connaître les préoccupations et le vécu des patients. Les présentations des Drs. Agnès Guerci-Bresler, Shanti Ame et Frédéric Malvoisel sur l'EPO, les agents déméthylants et le traitement des surcharges en fer mériteraient une diffusion auprès de tous nos membres. Nous avons sollicité la permission de le faire sur le site internet de C.C.M.

## **ENQUETE « VIVRE AVEC LA MYELODYSPLASIE »**

Une enquête réalisée en février 2008 auprès des membres de C.C.M. a été présentée le 22 mai aux médecins réunis à Toulouse pour les journées du Groupement Francophone des Myélodysplasies. Une version papier du rapport sur l'enquête a été envoyée à tous les membres et ce rapport est également disponible sur le site internet de C.C.M (<http://asso.orpha.net/CCM>) sous la rubrique « Informations aux membres ».

**Pour tout renseignement relatif aux informations présentées dans ce bulletin, et pour tout autre question concernant les activités de CCM, prière de contacter CCM par l'un des moyens suivants :**

Courrier au siège social :  
Association CCM  
19 rue de l'Estrapade 75005 Paris

Appel à la permanence téléphonique :  
06 37 22 79 87 (le jeudi de 15 h à 19 h)

Courrier électronique :  
[associationccm@yahoo.fr](mailto:associationccm@yahoo.fr)

Site Internet : <http://assoc.orpha.net/CCM>