

WEBINAIRES 2021

L'association de patients Connaître et Combattre les Myélodysplasies (CCM), le Groupe Francophone de Myélodysplasies (GFM) et le réseau de référence européen pour les maladies hématologiques rares (ERN-EuroBloodNet) organisent un programme de webinaires

« **Myélodysplasies : un sujet d'intérêt pour les patients et leur familles** ».

Ce programme vise à répondre à des sujets importants liés aux myélodysplasies auprès de la communauté de patients et de leur famille, à savoir les dernières avancées en matière de traitements et de diagnostics, l'amélioration de la qualité de vie autour de cette maladie rare.

Pour s'inscrire au programme :

<https://eurobloodnet.eu/education-2/patients/webinars/topic-on-focus-for-patients/>



Programme :

1^{er} juin 2021 Diagnostic et classification des SMD,

Michaële Fontenay, GFM, Annie Kolb, CCM

À revoir sur https://www.youtube.com/watch?v=Q20Y_Oz7jv4



8 juin 2021 SMD de faible risque,

Sophie Park, GFM, Jacqueline Dubow, CCM

À revoir sur <https://www.youtube.com/watch?v=80N0kmlxeWk>



6 juillet 2021 Greffe de moelle dans les SMD,

Marie Robin/Didier Blaise, GFM, Raymond Mallarte, CCM

14 septembre 2021 SMD de haut risque,

Pierre Fenaux, GFM, Jacqueline Dubow, CCM

5 octobre 2021 Prédispositions génétiques dans

le développement d'un SMD, Marie Sebert, GFM, Annie Kolb, CCM

23 novembre 2021 Fatigue et dépression dans les SMD,

Yolande Arnault, IPC, Pascale Chemli, CCM

7 décembre 2021 SMD et soins de support,

Aurélien Proux, IPC, Pascale Chemli, CCM

11 janvier 2022 Leucémie myélomonocytaire

chronique (LMMC), R. Itzykson, GFM, Jacqueline Dubow, CCM

Les vidéos des webinaires déjà programmés sont visibles sur le site youtube d'Eurobloodnet.

Myélodysplasies 2021
Visioconférences Régionales pour les Patients et leurs Proches.

Zone Nord Ouest - 26/06/2021 Zone Nord & Est - 09/10/2021
Zone Sud Ouest - 25/09/2021 Zone Sud Est - 20/11/2021

N'hésitez pas à vous inscrire à une réunion qui ne correspond pas obligatoirement à votre région d'origine.
Demandez un dépliant explicatif à votre équipe soignante.

Unis pour avancer mieux

Inscription gratuite mais obligatoire en ligne www.myelodysplasies.org

C'est avec une immense tristesse et une grande émotion que nous avons appris le décès de **Gilles Lazare** qui nous a quittés pendant le week-end de Pâques.

Gilles avait rejoint CCM en février 2008. Élu au conseil d'administration en 2010 et 2011, il accepta au sein du bureau la fonction de trésorier qu'il remplit avec rigueur et abnégation. Il fut de l'organisation de la plupart de nos activités dès leur lancement, rejoignant Lille dans une tempête de neige pour représenter l'association à la 1^{re} de nos journées nationales d'information ou accueillant avec verve et chaleur les médecins visitant notre stand aux congrès du GFM ou de la Société française d'hématologie.

Nous garderons le souvenir d'une personne aimable, souriante, agréable, ayant le souci des autres, et d'un membre actif, assidu, dévoué et infiniment bienveillant.

Au nom de tous les membres de CCM, nous transmettons nos plus sincères condoléances à son épouse Marie-Rose et à sa famille.

Les membres des Conseils d'Administration de CCM.

ON NE PEUT RIEN SANS VOUS !

Votre adhésion à CCM permet à notre association d'agir en tant qu'association unique représentant les patients atteints de Myélodysplasie en France. L'association n'existe que par ses adhérents et ses soutiens. Adhérez à CCM
POUR ADHÉRER : <https://www.myelodysplasies.org/adhesion/>

Nous rejoindre



Association CCM

127 rue Amelot 75011 PARIS
06 37 22 79 87 (du lundi au vendredi)
Email : associationccm@yahoo.fr

www.myelodysplasies.org

www.facebook.com/CCM.France

Publié avec le soutien institutionnel de



Association régie par la loi de 1901

LA CONNAISSANCE EST UN POUVOIR

Il existe plusieurs sous-types de Myélodysplasies (SMD). Les médecins classifient ces sous-types selon divers facteurs. Les médecins utilisent aussi le score pronostique international pour définir plus étroitement le degré de gravité de la maladie et déterminer les facteurs de risque du patient et son plan de traitement. La connaissance de votre sous-type de SMD et de votre score IPSS-R peut aider pour la discussion de votre traitement avec votre médecin.

Classification de l'Organisation mondiale de la santé (OMS)¹

Elle a été publiée en 2001 et actualisée en 2016. Le pourcentage de cellules immatures (blastés) dans la moelle osseuse est le critère le plus important de la classification. Les SMD se rangent dans plusieurs catégories :

1. Les SMD sans excès de blastés avec dysplasie unilignée (SMD-DU) ou dysplasie multilignée (SMD-DM).

L'anémie est généralement la cytopénie prédominante. Elle ne répond pas au fer et aux vitamines et elle a donc été qualifiée de « réfractaire ». On peut observer également une neutropénie et une thrombopénie de discrète à modérée. Le taux de blastés dans la moelle est inférieur à 5 % et la maladie évolue rarement vers une leucémie aiguë myéloïde. Dans les cas rares où l'anémie n'est pas la cytopénie prédominante, on peut être amené à parler de « cytopénie réfractaire » (thrombopénie ou neutropénie), avec ou sans dysplasie multilignée.

ASSEMBLÉE GÉNÉRALE 2021 Samedi 4 septembre 2021 de 11 h à 12 h 30 en visioconférence

Nous reviendrons vers vous par courriel afin de vous préciser l'agenda ainsi que les modalités de connexion. Les invitations seront envoyées par mail. Pour information, le C.A. actuel est composé de 5 membres, 4 positions sont à renouveler d'ici la fin 2021. L'assemblée générale et le vote sont ouverts à tous les membres ayant acquitté leur cotisation 2021.

2. Les SMD avec sidéroblastes en couronne (SMD-SC).

Les sidéroblastes sont des précurseurs normaux des globules rouges, donc normalement présents dans la moelle osseuse, et qui contiennent des granules de fer. Les sidéroblastes en couronne sont des sidéroblastes anormaux. Chez les patients atteints de cette maladie, moins de 5 % des cellules de la moelle sont des blastés. Le SMD-SC est associé de façon spécifique à une mutation acquise des cellules de la moelle, portant sur le gène SF3B1. La maladie évolue rarement vers la leucémie aiguë myéloïde, mais l'anémie nécessite souvent des transfusions régulières de globules rouges. Un nouveau traitement, le Luspatercept, a une importante efficacité sur l'anémie des SMD-SC.

3. Les SMD avec excès de blastés (SMD-EB).

5 à 20 % des cellules de la moelle osseuse sont des blastés et jusqu'à 5 % de blastés peuvent circuler dans le sang. L'anémie est généralement importante, associée à une neutropénie et une thrombopénie. La maladie évolue plus fréquemment vers la leucémie aiguë myéloïde. On distingue les SMD-EB1, avec 5 à 9 % de blastés médullaires, et les SMD EB2, avec 10 à 20 %, qui sont plus graves.

4. Le syndrome 5q-

Il est caractérisé par moins de 5 % de blastés médullaires, et au caryotype (examen des chromosomes des cellules de la moelle osseuse) par une perte isolée du bras long du chromosome 5 (délétion 5q), ainsi qu'une bonne réponse habituelle de l'anémie au Lénalidomide.

5. Le syndrome ou leucémie myélomonocytaire chronique (LMMC).

Il était auparavant classé dans les SMD. Depuis la classification OMS, il ne fait plus partie des SMD mais est en réalité très proche :

On trouve les mêmes proportions de cellules sanguines dans la moelle que dans les sous-classes de SMD, à l'exception d'une augmentation des monocytes dans le sang et dans la moelle. La moelle contient moins de 20 % de blastes. Dans cette forme, le nombre total des globules blancs peut être augmenté dans le sang, il peut exister une grosse rate (splénomégalie) et parfois des localisations de la maladie au niveau de la peau, dans la plèvre (pleurésie) ou autour du cœur (péricardite). Le risque d'évolution vers la LAM est fonction, comme dans les autres SMD, du pourcentage de blastes dans la moelle. La LMMC est à la frontière entre les SMD et les syndromes myéloprolifératifs.

Connaissez-vous votre score IPSS ?²

Le score pronostique international (*International Prognostic Scoring System* ou *IPSS*) est utilisé par un grand nombre de médecins qui traitent des patients atteints de SMD. Le score IPSS d'un patient est intégré aux observations du médecin. L'IPSS utilise trois « indicateurs

pronostiques » pour prédire l'évolution de la maladie du patient :

- le pourcentage de cellules blastiques leucémiques dans la moelle osseuse ;
- le type des modifications chromosomiques, le cas échéant, dans les cellules de la moelle osseuse (cytogénétique) ;
- la présence d'au moins une basse numération globulaire (cytopénies).

L'IPSS convertit chacun de ces facteurs en score numérique. Le score combiné du patient pour tous ces facteurs le place dans l'une des quatre catégories de risque suivantes :

- faible ;
- intermédiaire-1 ;
- intermédiaire-2 ;
- élevé.

Les catégories faible et intermédiaire-1 sont parfois combinées en un groupe à risque plus faible tandis que les catégories intermédiaire-2 et élevée sont parfois combinées en un groupe à risque plus élevé.

Score pronostique international (IPSS)

Facteur	Notes	Valeurs	Score IPSS
Blastes (%)		Moins de 5	0
		5 à 10	0,5
		11 à 20	1,5
		21 à 30	2
Cytogénétique	• normale • Y seulement • del(5q) seulement del(20q) seulement	Bonne	0
	anomalies autres que bonnes ou mauvaises	Intermédiaire	0,5
	• complexe • 3 anomalies ou plus • chromosome 7 anormal	Mauvaise	1
Cytopénies	• hémoglobine de moins de 10g/dL • nombre absolu de neutrophiles (NAN) de moins de 1 500 cellules/ μ L • nombre de plaquettes de moins de 100 000/ μ L • Chaque cytopénie a une valeur de 1	0 ou 1	0
		2 ou 3	0,5

Catégories de risque de l'IPSS

Score de risque de l'IPSS	Catégorie de risque
0	Faible
0,5 à 1	Intermédiaire-1
1,5 à 2	Intermédiaire-2
Plus grand ou égal à 2,5	Élevé

IPSS révisé (IPSS-R) et catégories de risque de l'IPSS-R

L'IPSS révisé, aussi appelé IPSS-R, couvre les mêmes facteurs de maladie que l'IPSS, mais les facteurs sont décrits plus en détail. L'IPSS-R montre cinq facteurs de maladie (blastés, cytogénétique, hémoglobine, nombre absolu de neutrophiles et nombre de plaquettes). La catégorie de risque d'un patient selon l'IPSS-R est déterminée en additionnant les scores individuels de l'IPSS-R pour les valeurs désignées à l'intérieur de cinq facteurs de la maladie. Ce nombre associe le patient à l'une des cinq catégories de risque suivantes de l'IPSS-R :

- très faible
- faible
- intermédiaire
- élevé
- très élevé

IPSS-R (Revised International Prognostic Scoring System)

Facteur	Notes	Valeurs	Score IPSS-R
Blastes (%)		Moins de 2 ou égale	0
		Plus grande que 2 à moins de 5	1
		5 à 10	2
		Plus grande que 10	3
Cytogénétique	• -Y • del(11q)	Très bonne	0
	• normale • del(5q) • del(12p) • del(20q) • double incluant del(5q)	Bonne	1
	• del(7q) • +8 • +19 • i(17q) • toute autre anomalie simple ou double	Intermédiaire	2
	• -7 • inv(3)/t(3q)/del(3q) • double incluant -7/del(7q) • complexe : 3 anomalies	Mauvaise	3
	complexe : plus de 3 anomalies	Très mauvaise	4
Cytopénies	hémoglobine (grammes par décilitre (g/dL))	Plus grande ou égale à 10	0
		8 ou moins de 10	1
		Moins de 8	1,5
	numération absolue des neutrophiles (NAN) (x10 ⁹ /L de sang)	Plus grande ou égale à 0,8	0
		Moins de 0,8	0,5
	numération plaquettaire (x10 ⁹ /L de sang (μ L))	Plus grande ou égale à 100	0
		50 à moins de 100	0,5
		Moins de 50	1

Catégories de risque IPSS-R

Score de risque de l'IPSS-R	Catégorie de risque
Moins ou égal à 1,5	Très faible
Plus que 1,5 à 3	Faible
Plus que 3 à 4,5	Intermédiaire
Plus que 4,5 à 6	Élevé
Plus que 6	Très élevé

Si le score IPSS-R permet d'affiner le pronostic des SMD, il n'en reste pas moins qu'au-delà des éléments pronostiques conventionnels (blastés, cytogénétique et cytopénies), l'évaluation pronostique d'un SMD doit prendre en compte les comorbidités du patient et la biologie moléculaire du SMD.

² <https://www.slcanada.org/syndromes-myelodisplasiques/syndromes-myelodisplasiques/diagnostic/sous-types-de-smd>