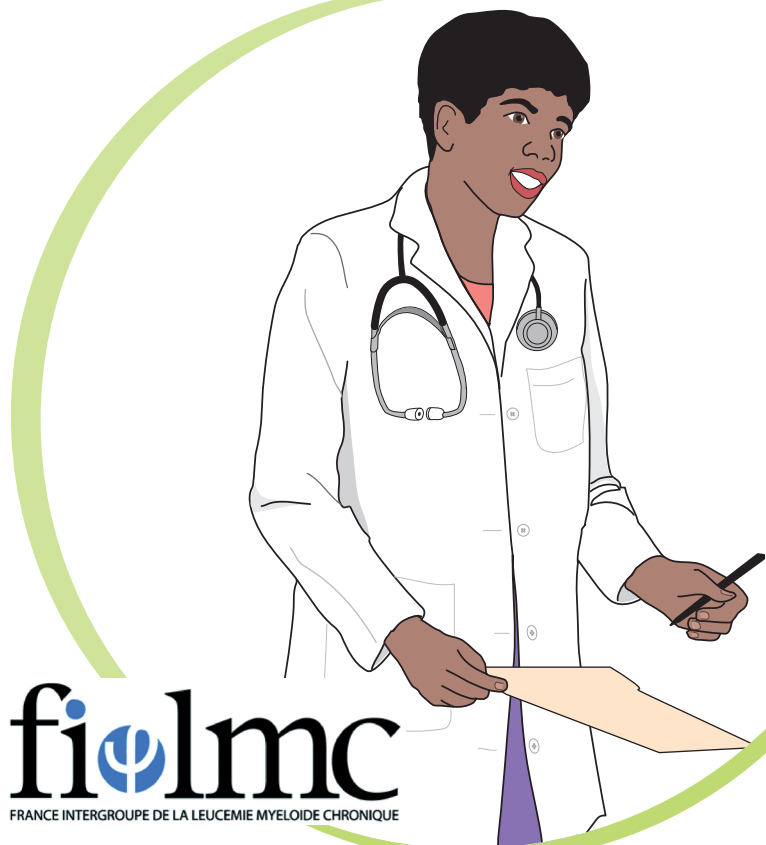


QU'EST-CE QUE LA LEUCÉMIE MYÉLOÏDE CHRONIQUE ?

La leucémie myéloïde chronique (LMC) est l'une des quatre plus fréquentes leucémies. Elle résulte d'une anomalie se produisant dans les cellules souches hématopoïétiques de la moelle osseuse. L'anomalie intervient dans un gène erroné, qui est à la source d'une protéine anormale impliquée dans la production des globules blancs. La protéine anormale résultante provoque une augmentation massive du nombre de globules blancs.



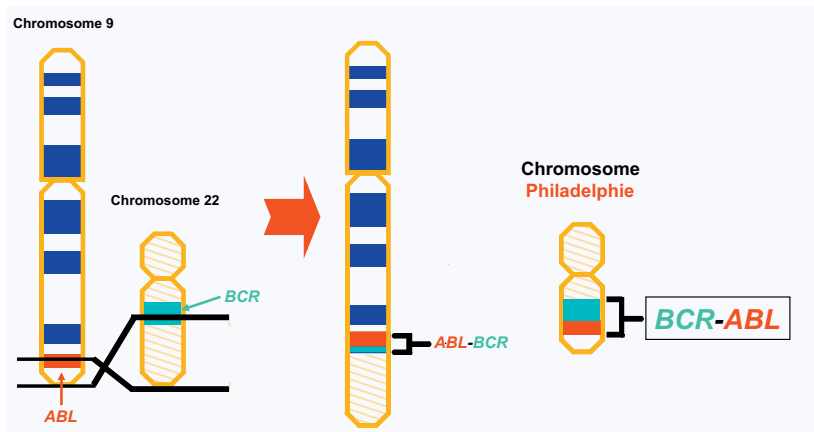
fiϕlmc
FRANCE INTERGROUPE DE LA LEUCEMIE MYELOIDE CHRONIQUE

QU'EST-CE QUI PROVOQUE LA LMC ?

La plupart des patients avec une LMC ont une anomalie génétique connue sous le nom de **chromosome Philadelphie** qui peut être dépisté par des examens de laboratoire. Cette anomalie n'est pas héréditaire mais acquise par une cellule souche hématopoïétique individuelle.

Chaque cellule de notre corps contient des chromosomes qui sont des longues structures composées d'ADN (matériel génétique). L'ADN règle ce que chaque cellule fait. Dans la LMC, une partie du chromosome 9 (le gène ABL) s'ajoute à tort sur le chromosome 22 (le gène BCR) lorsque les cellules de la moelle osseuse se divisent.

Le chromosome anormal résultant appelé chromosome Philadelphie contient un nouveau gène baptisé BCR-ABL. BCR-ABL produit une nouvelle protéine spécifique qui est une enzyme appelée **tyrosine kinase**. Cette tyrosine kinase stimule la production de globules blancs anormaux dans la moelle osseuse.



Le chromosome 9, le chromosome 22, le chromosome Philadelphie, ABL, BCR, BCR-ABL, point de cassure

LES TROIS PHASES DE LA LMC

L'évolution de la LMC se fait en trois phases. La phase est déterminée par le type de globules blancs produits et la sévérité des symptômes. De plus, certains globules blancs ne mûrissent jamais et sont appelés "blastés". Les pourcentages de ces cellules blastiques sont aussi utilisés pour distinguer les phases de la LMC.

Phase chronique

Dans la phase chronique, la leucémie évolue très lentement et peut être stable pendant très longtemps. Il y a 5% ou moins de cellules blastiques dans le sang et la moelle osseuse pendant cette phase. La phase chronique dure en moyenne 4 à 6 ans. C'est pendant cette période que l'on porte le diagnostic chez la majorité des patients. Il peut y avoir quelques symptômes légers et la plupart des patients peuvent mener une vie normale.

Les patients en phase chronique ont des consultations et des numérations sanguines régulières et reçoivent un traitement ambulatoire.

Phase accélérée

Après un certain laps de temps, la maladie évolue plus rapidement. Cette phase est la phase accélérée qui survient lorsqu'il y a 6-30% de blastés dans le sang et la moelle osseuse. Pendant cette phase, on peut présenter de nouveaux symptômes ou les symptômes existants peuvent s'aggraver. Ces symptômes peuvent inclure fatigue, perte d'appétit, et des bleus ou des saignements peuvent apparaître facilement ; de la fièvre sans raison apparente est possible.

Si vous remarquez la présence ou augmentation de ces signes, vous devez alerter votre médecin aussitôt.

Le traitement de cette phase est plus intensif, et donc les patients peuvent avoir besoin d'être hospitalisés. La phase accélérée dure habituellement de 6 à 12 mois, jusqu'à ce que la maladie réponde au traitement ou évolue vers la phase suivante.

Phase blastique

Dans la phase blastique, il y a 30% ou plus de blastes dans le sang et/ou la moelle osseuse. Ceci veut dire qu'une grande partie de la moelle osseuse est remplacée par des cellules blastiques très immatures qui empêchent les autres cellules sanguines de fonctionner normalement. Cette phase est aussi appelée « crise blastique » ou aiguë et dure normalement de 3 à 6 mois.

Chez certains patients, la LMC semble évoluer de la phase chronique directement vers la phase blastique, sans passer par la phase accélérée. Dans la phase blastique, des symptômes de fatigue, fièvre et une rate hypertrophiée peuvent apparaître.

QUI DÉVELOPPE LA LMC ?

Il y a approximativement 700 nouveaux cas de LMC chaque année en France. Elle est un peu plus fréquente chez les hommes que chez les femmes.

L'incidence de la LMC augmente avec l'âge. L'âge moyen au diagnostic est de 52 ans dans notre pays. Environ un tiers des patients affectés par la LMC ont plus de 60 ans.

Plus d'informations

**Si vous avez besoin de plus d'information,
les associations suivantes peuvent être utiles :**

www.cmlsociety.org

www.e-cancer.fr

www.fnclcc.fr

www.infocancer.org

www.laurettefugain.org

www.leucemie-espoir.org

www.ligue-cancer.net

La Ligue Nationale Contre le Cancer,
CANCERINFOSERVICE : 0 810 810 821

www.lmc-cml.org

www.cmlsupport.org.uk

Cette brochure vous est donnée à titre d'information uniquement et ne remplace pas les conseils de votre hématologue. Votre hématologue vous parlera des options de traitement disponibles et décidera de votre plan de traitement individuel basé sur une évaluation de tout votre dossier clinique.

Date de préparation Janvier 2008. Au nom du groupe français de la LMC (Groupe Fi(ψ)-LMC), Dr Franck Emmanuel NICOLINI, Mlle Melisa CLARK, Hématologie clinique, Hôpital Édouard Herriot, Lyon, Pr François GUILHOT, service d'Onco-hématologie et de Thérapie cellulaire, Hôpital Jean Bernard, Poitiers.