

Association canadienne de l'anémie aplasique et de la myélodysplasie

BULLETIN

Message de la présidente

Selon l'adage, tout vient à point à qui sait attendre. C'est indéniablement le cas pour cette merveilleuse température estivale. J'espère que vous en profitez tous au maximum. Je ne peux m'empêcher de penser qu'exactement dix ans avant d'écrire ces lignes, j'entrais à l'hôpital pour ma greffe de moelle osseuse. Comme le temps a passé.

Dans mon dernier message, je mentionnais que j'allais vous présenter une mise à jour sur le projet pilote de Formation en soins infirmiers. Eh bien, je suis heureuse de vous informer que les deux premières conférences-midi sur les SMD ont eu lieu et ont remporté un vif succès. La première s'est tenue le 22 juin à la Clinique Kaye d'Edmonton, avec comme conférencière Nicole Crisp, infirmière praticienne à l'Hôpital universitaire de l'Alberta. La seconde a eu lieu le 29 juillet à l'hôpital de la région du Sault avec comme conférencière, Cindy Sheaves, infirmière en soins primaires au Programme d'oncologie du district d'Algoma. Un grand merci aux personnes dévouées qui ont travaillé à l'organisation de ces événements. Votre aide a été grandement appréciée. Les commentaires des infirmières ont été excellents et nous avons hâte de présenter d'autres séances semblables, y compris en conjonction avec notre Journée éducative régionale à l'intention des patients de la région de l'Atlantique à St. John's, le 27 septembre. Au moment d'écrire ces mots, 16 infirmières y sont déjà inscrites et si vous êtes à Terre-Neuve et connaissez des infirmières qui souhaiteraient en apprendre davantage au sujet des SMD, n'hésitez pas à en parler. Si vous êtes infirmière et que vous souhaitez participer à cette séance (c'est gratuit et un dîner est servi), communiquez avec nous pour vous inscrire.

Il est également temps de faire vos préparatifs en vue des journées éducatives de l'automne à l'intention des patients (si ce n'est déjà fait). Ces événements sont gratuits, mais veuillez communiquer avec nous pour vous inscrire à l'avance :

- Journée éducative de la région Atlantique : St. John's, le 26 septembre
- Journée éducative de la Colombie-Britannique : Vancouver, le 26 septembre
- Journée éducative nationale : Toronto, le 17 octobre
- Journée éducative du Réseau d'associations vouées aux troubles sanguins rares, section Alberta : Calgary, le 17 octobre

C'est également le temps de l'année où vos directeurs de l'ACAAM préparent le budget pour l'année fiscale à venir et procèdent à l'examen attentif des demandes de subventions de recherche qu'ils ont reçues. Je suis heureuse de vous annoncer que des travaux très intéressants sont en cours actuellement sur l'insuffisance médullaire et nous sommes enchantés des progrès accomplis à ce jour.

Finalement, au nom du Conseil, je tiens à souhaiter la bienvenue à notre nouvel agent de liaison pour le Soutien aux patients, région Sud de l'Ontario, Darlene Edmonds. Nous apprécions l'aide et le soutien que Darlene nous fournira en vue des réunions de patients qui se tiendront en Ontario au cours de la prochaine année.

Profitez bien du reste de l'été,
Jennifer Garvey,
présidente de l'ACAAM



L'Association canadienne de l'anémie aplasique et de la myélodysplasie (ACAAM) fournit au public des renseignements sur l'anémie aplasique, la myélodysplasie et l'hémoglobinurie paroxystique nocturne (HPN); elle gère un réseau de soutien pancanadien pour les patients, leurs proches et les professionnels de la santé, en plus d'appuyer les programmes de la Société canadienne du sang et le Réseau de moelle et de cellules souches UniVie et de recueillir des fonds pour la recherche médicale.

CONSEIL D'ADMINISTRATION 2014-2015

Rolla Bahsous
Gwen Barry, secrétaire
Janice Cook
Claude Francoeur
Jennifer Garvey, présidente
Michelle Joseph
Ashley Oakes, vice-présidente
Steven Park
Pamela Wishart, présidente sortante
Anna Chamrai, trésorière (administratrice)

COMITÉ CONSULTATIF MÉDICAL ET SCIENTIFIQUE

Dr S. Couban
Dr Y. Dror
Dr L. Larratt
Dr H. Leitch
Dr K. Schultz
Dr J. Storrington
Dr R. Wells, président

COORDONNATRICES DES GROUPES LOCAUX

Janice Cook, C.-B.
Gwen Barry, Atlantique
Catherine Knoll, Ottawa

RÉDACTRICE DU BULLETIN

Chris Meyer

PERSONNEL

Cindy Anthony, directrice générale
Darlene Edmonds, agent de liaison pour le soutien aux patients
Carol Fazari, adjointe administrative

Le bulletin de l'Association canadienne de l'anémie aplasique et de la myélodysplasie est publié quatre fois l'an. Par son contenu, il ne vise pas à formuler des conseils médicaux; à ce sujet, il faut plutôt s'adresser à des professionnels de la santé qualifiés. Cette publication ne peut pas être utilisée ni reproduite, en tout ou en partie, sans autorisation écrite. Veuillez diriger toute demande de publication, question ou tout commentaire à l'adresse suivante :

Association canadienne de l'anémie aplasique et de la myélodysplasie
11181 Yonge Street, Suite 321
Richmond Hill Ontario L4S 1L2
905 780-0698 ou 1 888 840-0039

info@aamac.ca. www.aamac.ca
N° d'enregistrement d'organisme de bienfaisance 87557 2265 RR0001

Nouvelles de la Section Colombie-Britannique

par Janice Cook

J'espère que vous avez tous toléré cet été torride. Je ne me rappelle pas avoir déjà vu un gazon de cette couleur. Cela fera du bien que la pluie tombe sans que les gens s'en plaignent!

Le Groupe de la Colombie-Britannique tiendra une réunion éducative le 26 septembre à Surrey. D'autres détails suivent ailleurs dans le bulletin. Nos conférenciers devraient pouvoir fournir des renseignements au sujet des maladies et de leur impact. Comme nous voulons que le soutien soit un élément important de cette journée, nous prévoyons une première : un comité de patients où les gens peuvent entendre des témoignages sur ce qu'a pu signifier pour d'autres le diagnostic et le traitement et sur leur capacité d'adaptation. La réunion aura lieu à Surrey afin que les gens de la Vallée du Fraser aient plus de facilité à y assister. Nous devons également avoir une discussion au sujet d'une question qui exerce un impact non négligeable sur certains patients de la Vallée.

À l'heure actuelle, un patient de la Vallée pourrait devoir contourner son hôpital local et son hôpital régional et se rendre jusqu'à Vancouver pour recevoir des traitements par Vidaza®. Cela suppose un traitement bref, soit sept jours consécutifs à trois semaines d'intervalle, répété en cycles successifs. Ces cycles se succèdent pendant au moins quatre à six mois et parfois plus. Nous savons que certains patients refusent ce traitement en raison des déplacements et/ou des dépenses qu'il implique et de la difficulté à se reloger temporairement. Nous espérons trouver une façon d'aider à changer cette situation. Ailleurs, en Colombie-Britannique, les patients reçoivent ce traitement dans leur hôpital local ou régional, mais dans la Vallée du Fraser, ils doivent se déplacer. Nous espérons que certains des patients affectés par cette situation pourront nous en parler.

Si vous ou un membre de votre famille êtes affectés par cette situation par rapport à Vidaza® et que vous ne pouvez pas assister à la réunion n'hésitez pas à communiquer avec nous à l'adresse bc@aamac.ca ou au numéro 604 826-7222.

Comme toujours, n'oubliez pas de remettre une brochure de l'ACAAM à votre médecin ou à votre infirmière. C'est une des meilleurs façons de nous faire connaître des nouveaux patients.

Janice Cook, coordonnatrice du Groupe C.-B.

Pamela Wishart, coordonnatrice adjointe du Groupe C.-B.

Nouvelles de la région de l'Atlantique

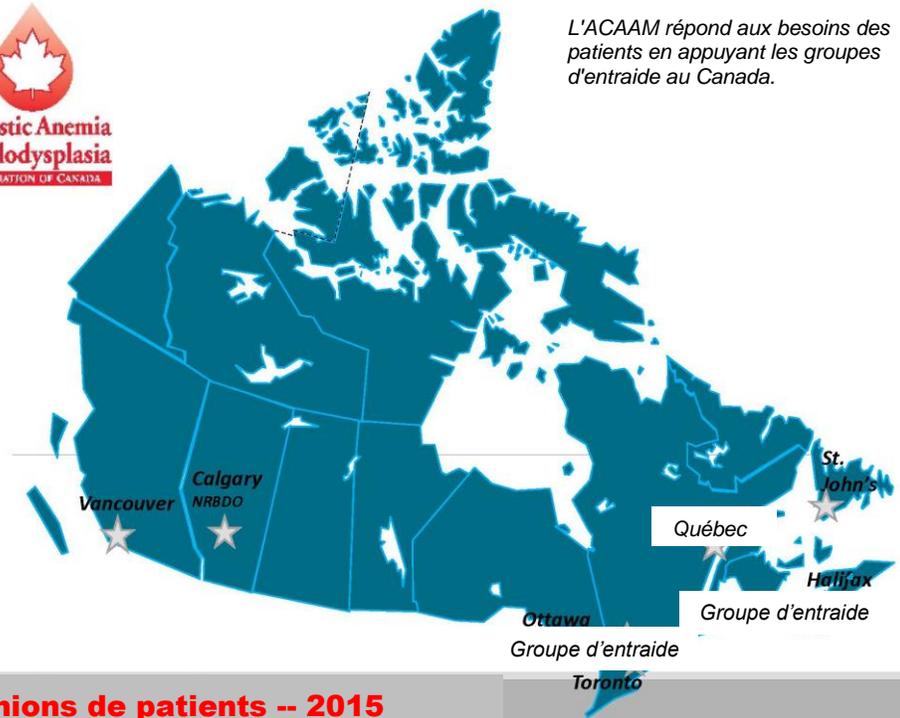
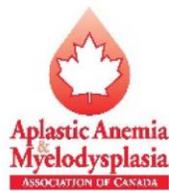
par Gwen Barry

La Région de l'Atlantique aura un automne occupé. Deux séances ont été organisées sur divers thèmes en lien avec la mort et le mourir; chaque séance donnera la parole à des conférenciers. La première se tiendra le vendredi 11 septembre 2015, de 13 h 30 à 15 h 30, à la nouvelle bibliothèque publique d'Halifax, chemin Spring Garden, à la Salle BMO qui se trouve au deuxième étage. La conférencière invitée sera Gradie Patrick, du Centre des sciences de la santé QE II de Halifax. Elle parlera de testament de fin de vie et de procuration. Les patients atteints d'AA, de SMD et d'HPN et leur famille sont les bienvenus. Veuillez confirmer votre présence à l'avance en communiquant avec Linda O'Brien, à l'adresse linda74@eastlink.ca, ou au numéro 902 863-2959. Il s'agit d'une excellente occasion de visiter l'incroyable nouvelle bibliothèque publique de Halifax. Plus tard au cours de l'automne, une seconde séance sera annoncée sur un autre aspect de la mort et du mourir.

Le samedi 26 septembre 2015, la Région de l'Atlantique tiendra une Journée éducative à l'intention des patients à St. John's, Terre-Neuve et Labrador (TNL) pour les patients atteints d'AA, de SMD et d'HPN et leurs aidants. Il y aura plusieurs présentations : aperçu des SMD, de l'AA et de l'HPN, surcharge ferrique, dimension psychosociale des cancers hématologiques et greffes de cellules souches. Ce sera l'occasion d'entendre aussi plusieurs témoignages.

Des allocations de voyage sont disponibles pour les patients de TNL (y compris pour une personne aidante par patient). Les patients et leurs aidants des quatre provinces atlantiques sont les bienvenus, mais seules les personnes provenant de TNL sont admissibles aux allocations de voyage. On peut trouver le formulaire de demande dans ce numéro du *Bulletin de l'ACAAM*. Nous espérons vous voir en grand nombre.

Journées éducatives à l'intention des patients et groupes d'entraide au Canada



L'ACAAM répond aux besoins des patients en appuyant les groupes d'entraide au Canada.

Réunions de patients -- 2015

L'ACAAM a organisé quatre séances éducatives pour les patients d'un océan à l'autre. Vous pouvez consulter l'adresse www.aamac.ca pour tous les détails.

Joignez-vous à l'Association Canadienne de l'Anémie aplasique et de la myélodysplasie (ACAAM) pour en apprendre davantage au sujet de l'anémie aplasique (AA), de la myélodysplasie (SMD) et de l'hémoglobinurie paroxystique nocturne (HPN).

La journée sera aussi l'occasion :

- De rencontrer d'autres personnes atteintes de maladies médullaires
- D'assister à des discussions informelles et
- De profiter d'un dîner gratuit.

Joignez-vous à l'ACAAM près de chez vous pour une Journée éducative à l'intention des patients :



Journée éducative à l'intention des patients – Toronto

QUAND : Le samedi 17 octobre 2015
de 8 h 00 à 16 h 30

OÙ : Novotel Toronto – North York
3 Avenue Park Home, Toronto
(angle Autoroute 401 et Avenue Sheppard)

Conférenciers invités :

- Dr Richard Wells
- Daniela Fierini, Dt. P.
- Dr Karen Yee
- Tammy de Gelder, IP
- Cindy Murray, IP

Pour vous inscrire ou pour plus de renseignements, consultez :

AAMAC.CA
OU
info@aamac.ca ou 1 888 840-0039

*Des tarifs hôteliers spéciaux sont disponibles.
Il faut réserver avant le 18 septembre auprès de
Novotel au numéro 416 733-2929*



Journée éducative à l'intention des patients – C.-B.

QUAND : Le samedi 26 septembre 2015
de 9 h 30 à 14 h 30

OÙ : Sheraton Vancouver Guildford Hotel
15 269, 104th Avenue, Surrey

Conférenciers invités :

- Dr Armit Kahlon
- Michelle Forman, inf. CON(C)

Inclut un panel de discussion regroupant des patients qui parleront de leurs expériences, de leurs réussites et de l'impact de l'insuffisance médullaire.

Pour vous inscrire ou pour plus de renseignements, consultez :

AAMAC.CA
OU
info@aamac.ca ou 1 888 840-0039



Journée éducative à l'intention des patients – Région de l'Atlantique

QUAND : Le samedi 26 septembre 2015
de 8 h 00 à 15 h 00

OÙ : Hôtel et Palais des congrès Delta
St. John's
120 New Gower Street,
St. John's, Terre-Neuve

Conférenciers invités :

- Dr Eve St-Hilaire
- Dr Colleen Walsh
- Dr Richard Wells
- Dr Jacqueline Costello
- Dr David Jones

Pour vous inscrire ou pour plus de renseignements, consultez :

AAMAC.CA
OU
info@aamac.ca ou 1 888 840-0039

*Des tarifs hôteliers spéciaux sont disponibles.
Communiquez avec le Delta St. John's au numéro
1 866 460-7456*



Journée éducative à l'intention des patients – Québec

Automne 2015

Plus de détails à venir...

Les renseignements seront affichés sur le site :
www.aamac.ca
lorsqu'ils seront disponibles

Pour vous inscrire ou pour plus de renseignements, consultez :

AAMAC.CA
OU
info@aamac.ca ou 1 888 840-0039

Programme de formation en soins infirmiers

par Janice Cook

À l'ACAAM, nous savons à quel point les infirmières sont importantes pour les patients et leur famille lors du diagnostic et du traitement de l'AA, du SMD ou de l'HPN. Les infirmières offrent une expertise et des explications quand l'hématologue, l'oncologue ou le médecin de famille n'a pas le temps; elles expliquent les termes et les notions médicales que les spécialistes utilisent durant les rendez-vous et elles font un rappel des éléments spécifiques parfois difficiles à retenir. Les infirmières se soucient de votre bien-être physique et émotionnel et peuvent vous faire des suggestions pour améliorer la qualité de votre vie quotidienne.

De tous temps, les infirmières ont été invitées à assister aux journées éducatives de l'ACAAM à l'intention des patients. Nombre d'entre elles l'ont fait au cours des ans. Plus récemment, elles ont demandé des renseignements plus spécifiques pour mieux aider leurs patients. C'est ce qui a donné naissance au Programme de formation en soins infirmiers de l'ACAAM.

Le 22 juin, lors du premier séminaire pilote sous forme de conférence-midi pour les infirmières, Nicole Crisp, infirmière praticienne, a parlé des SMD à l'Hôpital universitaire de l'Alberta à Edmonton. Les commentaires reçus nous ont confirmé que ce type de séminaire vaut la peine d'être tenu ailleurs.

Le deuxième séminaire pilote a eu lieu le 29 juillet à l'Hôpital de la région du Sault, à Sault Ste. Marie, en Ontario, et a été présenté par Cindy Sheaves, infirmière en oncologie.

La présentation qui a été créée peut être enseignée par d'autres infirmières selon l'auditoire, qu'il s'agisse d'infirmières en hématologie dans des centres de greffe, d'infirmières qui travaillent dans des cliniques externes et administrent des produits sanguins ou des médicaments en perfusion, d'infirmières en médecine ou en soins palliatifs qui soignent des patients hospitalisés ou d'infirmières qui travaillent dans un centre d'oncologie où nombre de patients atteints de SMD sont suivis.

Notre prochain défi sera de trouver des infirmières monitrices/spécialistes ailleurs dans d'autres provinces et de les inviter à faire des présentations dans leurs établissements.

Si vous connaissez des infirmières de votre hôpital ou de votre clinique que le sujet intéresse, demandez-leur de communiquer avec l'ACAAM.

Merci à nos commanditaires et aux responsables des collectes de fonds qui rendent possibles les Journées éducatives de l'ACAAM.

Faites la connaissance d'Oliver Ferguson et de sa famille



Melitta, Oliver, Scarlett et Rob Ferguson

L'ACAAM a eu vent de l'histoire d'Oliver en juin cette année. Nous avons été honorés de pouvoir offrir des objets mis en vente pour une collecte de fonds afin de venir en aide à Oliver et à sa famille lors du Grand Prix de l'IMSA (International Motor Sports Association) au Canadian Tire Motorsport Park.

Vous trouverez dans ce bulletin un récit touchant rédigé par le père d'Oliver, Rob, qui raconte le périple d'Oliver avec l'AA :

Oliver est un magnifique garçonnet de cinq ans, plein de vie. Ce que nous ne voyons pas, c'est qu'il est atteint d'une anémie aplasique grave qui serait due à des télomères courts et à une dyskératose congénitale à confirmer – une maladie génétique qui cause une multitude de maladies graves.

Nous étions une très heureuse famille. Ma femme, Melitta, Oliver, Scarlett (notre fille) et moi-même. Comme moi, Oliver est fou des courses automobiles et des voitures. Pour le plaisir, notre famille assistait à des courses NASCAR et autres courses de voitures de sport. Oliver adorait sa voiture à pédales et l'amenait partout. La vie était bonne.

En octobre 2014, ma femme a remarqué qu'Oliver avait le teint jaune. En consultant le médecin, nous avons découvert que ses enzymes étaient à plus de 1 000. Aie! C'était beaucoup trop élevé puisque la normale ne dépasse pas 40. En une journée, Oliver a subi d'autres tests et ses taux augmentaient sans arrêt. L'échographie a indiqué deux calculs urinaires et ses enzymes hépatiques dépassaient maintenant 3 000. Il a été immédiatement hospitalisé au « Sick Kids ». Ç'a été le début d'un périple assez horripilant.

Après environ dix jours, une biopsie a été réalisée lorsque les taux d'enzymes d'Oliver ont atteint 5 100. Le consensus pointait vers une hépatite auto-immune avec traitement de prednisone à dose élevée. Nous avons commencé ce vilain médicament et heureusement, il a fonctionné. Les enzymes d'Oliver ont commencé à diminuer presque immédiatement et nous avons pu retourner à la maison deux jours plus tard. Malheureusement, Oliver a présenté presque tous les effets secondaires de la prednisone. Il avait des migraines insupportables, des maux de ventre et de dos constants et même incapacitants. Il a pris 18 livres alors qu'il en pesait 49 et il se sentait plutôt misérable!

Pendant les cinq mois où il a pris de la prednisone, nous nous sommes rendus régulièrement à l'hôpital pour des analyses sanguines. En décembre, on a remarqué un déficit en immunoglobuline G et il a fallu consulter en immunologie. Le problème a été attribué à la prednisone, mais après quelques mois, ses plaquettes et ses neutrophiles étaient bas et avaient tendance à diminuer. Oliver a terminé son traitement de prednisone à la mi-mars et il a subi une biopsie de moelle osseuse à la mi-avril. Nous avons découvert qu'il souffrait d'une insuffisance médullaire complète. Les tests sur les télomères ont révélé qu'il avait des télomères courts et probablement une dyskératose congénitale (DC) qui est l'un des diagnostics les plus rares et les pires possibles puisque la DC provoque l'anémie aplasique (AA).

Oliver a courageusement reçu 14 transfusions plaquettaires et quatre transfusions de culots globulaires. Sa sœur, Scarlett, d'à peine plus de deux ans maintenant, est 100 % compatible au plan de la moelle osseuse. Toutefois, elle est peut-être aussi porteuse de la dyskératose congénitale. Ses tests de télomères ont montré que certaines de ses lignées cellulaires sont basses et leur ADN à tous les deux ont été envoyés à l'Université de Chicago pour une évaluation génétique approfondie. Nous sommes dans l'attente.

Ce qu'il y a de pire dans tout cela, c'est que l'AA est rare et que pour ainsi dire personne ne la connaît bien. C'est une maladie invisible qui ne fait pas la une des journaux, comme le cancer. Les médecins sont perplexes et en général, personne n'a entendu parler de l'AA. Les gens ont tendance à faire le lien avec la fois où leur enfant a eu la grippe. L'AA n'a rien à voir avec la grippe!

Tout cela a complètement bouleversé nos vies. Oliver a dû quitter l'école quand on a découvert qu'il n'avait pour ainsi dire plus de système immunitaire. Ma femme a de la difficulté à s'occuper de son entreprise de toilette en raison des fréquents rendez-vous à l'hôpital. J'ai perdu mon emploi trois semaines avant le déclenchement de l'hépatite d'Oliver et je n'ai pas travaillé depuis. Non seulement en raison de tous ces rendez-vous, mais comment feriez-vous pour travailler si tout ce que vous aviez à l'esprit c'est de sauver la vie de votre fils?

Oliver a montré une résilience incroyable. Face à toutes ces souffrances et à un inconfort qu'à mon sens, bien peu de gens ont connu, il a presque toujours le sourire et son sourire resplendit où qu'il se trouve, même devant 60 000 personnes! Juste le mois passé, Oliver a été invité par Ron Fellows, un pilote de course légendaire et propriétaire du Canadian Tire Motorsport Park afin qu'il soit le Commissaire honoraire du plus gros événement, le Grand Prix de l'IMSA. Oliver a fait quelques tours de piste avec Ron dans une Corvette de course 2015 et il a donné le coup d'envoi en criant tellement fort que les gens en parleront encore pendant des années!



Oliver au Grand Prix de l'IMSA

Malheureusement, Oliver ne peut pas jouer dans un parc, ni dans une salle de jeux intérieure. Scarlett essaie de jouer avec lui, mais parfois, il n'en a pas envie. Il lui fait une caresse, lui dit qu'il l'aime, mais qu'il ne peut pas jouer maintenant.

Ç'a été un périple frustrant et nous avons trouvé du réconfort auprès des groupes d'entraide, lors des réunions et en parlant avec d'autres parents qui vivent des situations similaires.

Nous ne savons pas trop à quoi nous attendre maintenant, puisque nous attendons encore des nouvelles au sujet de l'ADN de Scarlett. Si elle peut, elle fera un don de cellules souches et, espérons-le, nous aurons le privilège d'élever DEUX jeunes héros. Ce diagnostic a été dévastateur pour notre famille, mais il nous a aussi appris à vivre au jour le jour et à profiter de chaque instant où nous sommes réunis.

Nous avons maintenant une page Facebook appelée « Olliestrong » pour que les gens puissent faire la connaissance virtuelle de notre incroyable petit garçon et qu'il fasse connaître l'AA et la dyskératose congénitale. N'hésitez pas à aimer la page Facebook d'Ollie et à suivre les mises à jour :

<https://www.facebook.com/4Olliestrong?fref=ts>

Bienvenue à Darlene!

Joignez-vous à nous pour accueillir Darlene Edmonds dans l'équipe de l'ACAAM! Darlene a accepté un contrat d'un an comme agent de liaison pour les Groupes d'entraide régionaux en Ontario.

Darlene a œuvré ces 20 dernières années dans des partenariats communautaires et des programmes de nutrition locaux pour les élèves un peu partout en Ontario. Elle a travaillé étroitement avec le personnel et les bénévoles et les a aidés à planifier et tenir des ateliers, des activités de formation et des collectes de fonds.

Avant de travailler en milieu communautaire, Darlene a été planificatrice au *Senior Activation Maintenance Program* à Hamilton.

Dans ses temps libres, elle enseigne le yoga et passe du temps de qualité avec ses trois petites-filles.



Darlene Edmonds

Joignez-vous à nous à Calgary!

par Silvia Marchesin

La section Alberta du Réseau d'associations vouées aux troubles sanguins rares tient une journée éducative le **samedi 17 octobre 2015** sur le campus de l'Université de Calgary. La conférence s'adresse aux patients, à leurs proches et aux professionnels de la santé touchés par les maladies rares comme l'anémie aplasique, les SMD et l'HPN.

Parmi les conférenciers qui ont confirmé leur présence :

- **David Page**
directeur exécutif national,
Société canadienne de l'hémophilie
- **Dr Dawn Goodyear**
Codirectrice de la
Clinique et du Programme
de soins complets pour les
maladies sanguines et
hémorragiques rares du
Sud de l'Alberta, Division
adultes
- **Drs Nancy Marlett et Svetlana Shklarov**
Programme PACER
(*Patient and Community
Engagement Research*)
Université de Calgary

Cet événement **gratuit** inclura une séance par petits groupes l'après-midi, avec des présentations sur les insuffisances médullaires.

Notre conférencière pour l'après-midi sera :

- **Dr Michelle Geddes**
Professeure adjointe de clinique, Département de médecine,
Université de Calgary

Il s'agit d'une occasion unique de se renseigner auprès d'experts locaux et de rencontrer d'autres patients atteints de troubles similaires. Nous espérons avoir des allocations de voyage à distribuer à nos délégués de l'extérieur de la ville qui pourraient avoir besoin d'une aide financière pour leur déplacement en vue d'y assister.

Les inscriptions commenceront le 1^{er} septembre 2015 à l'adresse :
www.nrbdo.ca/alberta.html

À INSCRIRE À L'AGENDA

La section Alberta du Réseau d'associations vouées aux troubles sanguins rares

Les soins complets pour une santé
en bon état de marche



Journée éducative
sur les troubles
sanguins rares
le 17 octobre 2015
de 8 h 00 à 16 h 30
Calgary, Alberta

Porphyrie
Thalassémie
Anémie falciforme
Immunodéficiences
Angio-œdème héréditaire (AOH)
Insuffisance médullaire (anémie aplasique, SMD, HPN)
Télangiectasie hémorragique héréditaire (THH)
Hémophilie et troubles héréditaires de la coagulation

Pour plus de renseignements, consultez :
www.nrbdo.ca/regional-affiliates/alberta



Le point sur la greffe



H. Joachim Deeg, M.D., professeur de médecine Université de Washington et Centre de recherche en oncologie Fred Hutchinson

Reproduit avec l'autorisation de :



La Fondation internationale de l'anémie aplasique et de la myélodysplasie s'est récemment entretenue avec le Dr Joachim Deeg du Centre d'oncologie Fred Hutchinson pour faire le point sur les progrès de la greffe de cellules souches depuis sa dernière entrevue avec la Fondation, il y a deux ans.

Entrevue :

Conditionnement prégreffe

À mon sens, le progrès majeur a été la réduction de la toxicité inacceptable associée aux schémas utilisés pour préparer les patients en vue de greffes de cellules souches, indépendamment de l'identité du donneur ou de la source des [cellules souches](#). On a travaillé à des schémas de conditionnement de faible ou moindre intensité. Ils sont bénéfiques, mais ils sont également associés à des taux élevés de récurrence dans les cas de [SMD](#).

Avec les patients atteints d'[anémie aplasique](#), on a toujours privilégié des schémas de faible intensité. Selon des données non publiées d'une récente étude sur la greffe de moelle osseuse (03-01 BMT/CDN), les résultats ont été assez remarquables. Regroupant 97 patients atteints d'anémie aplasique ayant reçu des greffes de donneurs non apparentés après l'échec d'un traitement immunosuppresseur, cette étude cherchait à vérifier s'il est possible de réduire, voire d'éviter complètement, le cyclophosphamide (Cytosan®) en utilisant plutôt la fludarabine, associée à la globuline anti-thymocyte (GAT) et l'irradiation pancorporelle de faible intensité comme schéma de conditionnement afin de réduire la toxicité.

Selon les résultats, cela peut fonctionner, mais on ne peut omettre complètement le cyclophosphamide, parce que la [prise de greffe](#) n'avait pas lieu lorsqu'il n'était pas utilisé. Toutefois, des doses moindres (50 ou 100 mg par kg) de cyclophosphamide se sont révélées utiles en association avec la fludarabine, la GAT et l'irradiation pancorporelle de faible intensité donnant lieu à des taux de survie de plus de 90 pour cent. Il y a donc clairement eu des progrès à cet égard.

En ce qui concerne la greffe de cellules souches dans les SMD, les meilleurs résultats s'obtiennent avec un schéma à base de tréosulfan plutôt que de busulfan en association avec la fludarabine, avec ou sans irradiation de faible intensité. Nous avons récemment publié des données selon lesquelles ce schéma pourrait être bénéfique, même chez les patients qui présentent des caractéristiques [cytogénétiques](#) complexes à risque élevé ([monosomie 7](#) et autres) considérées comme la cause principale des échecs par suite de récurrences lors des études antérieures.

Les données les plus récentes ont indiqué qu'avec le tréosulfan, les patients à risque élevé présentaient une meilleure probabilité de survie (rémission) de 65 % à 70 %, qui, si elle se maintient, serait extraordinaire. Nous procédons actuellement à des études génétiques dans ce contexte.

Chez les patients atteints d'anémie aplasique, les études sont en cours sur une randomisation de trois ans, maintenant ramenée à 2, incluant le sérolimus, le tacrolimus et le mycophénolate mofétil en prophylaxie de la [réaction du greffon contre l'hôte \(RGH\)](#), bien qu'on n'ait pas encore les résultats, ce schéma réduit la réaction du greffon contre l'hôte après une greffe provenant de donneurs non apparentés.

L'[HPN](#) accompagné d'une [hémolyse](#) importante est traitée efficacement chez les plupart des patients au moyen de l'éculizumab Soliris et d'autres traitements sont en cours d'étude. Toutefois, pour les patients qui ne répondent pas et ceux qui développent une insuffisance médullaire ou une transformation leucémique, la greffe de cellules hématopoïétiques pourrait

être un traitement curatif. Les résultats sont meilleurs chez les patients greffés pour une insuffisance médullaire, avec des taux de survie semblables à ceux que l'on observe chez les patients atteints d'anémie aplasique. Les résultats sont moins bons chez les patients qui souffrent d'hémolyse grave ou de complications thrombotiques. Les résultats ont tendance à être meilleurs avec des donneurs apparentés et [HLA](#)-assortis qu'avec les donneurs non apparentés.

Sources des cellules souches

Selon nous, les patients qui ont une maladie non maligne comme l'anémie aplasique devraient recevoir des cellules souches de [moelle osseuse](#) plutôt que des cellules souches mobilisées qui sont prélevées à même le sang périphérique en raison de l'incidence plus élevée de la réaction du greffon contre l'hôte associée au sang périphérique.

Chez les patients qui présentent une maladie clonale maligne comme le SMD, nous utilisons typiquement des cellules souches mobilisées à partir du sang périphérique avec de bons résultats. Il faut souligner qu'une étude randomisée sur des cellules de moelle osseuse vs cellules souches mobilisées provenant de donneurs non apparentés a réellement montré une incidence de 10 % à 15 % plus élevée des cas de RGH sans différence au plan de la

survie. Comme la RGH chronique est réellement un problème, la communauté spécialisée dans les greffes essaie de clarifier qui exactement devrait recevoir des cellules souches provenant de la moelle osseuse ou du sang périphérique.

Au Centre Hutchinson, nous étudions les cellules de sang de cordon provenant de donneurs [HLA](#)-haplo-identiques seulement si nous n'arrivons pas à trouver de donneurs apparentés ou non HLA-assortis. Il y a maintenant des études sur les bienfaits relatifs du sang HLA haplo-identique vs sang de cordon et des analyses rétrospectives ont déjà été présentées et comparaient le sang de cordon à des donneurs non apparentés assortis et il n'y aurait peut-être pas de différences significatives. Il n'y a pas encore eu de comparaisons prospectives.

Âge limite pour la greffe de cellules souches

L'âge limite pour une greffe de cellules souches a été augmenté, mais la prudence s'impose. Lorsque nous traitons les individus plus âgés, nous faisons souvent face à d'autres comorbidités qui peuvent interférer avec la réussite de la greffe. Selon certaines données publiées, l'âge n'est pas un facteur, mais ces données sur des patients âgés (60 ans, 70 ans et plus) se fondent sur une population de patients sélectionnés selon l'absence de comorbidités. Donc, on ne peut présumer que cela s'applique à la population générale pour cette catégorie d'âge.

J'ajouterais que même les patients qui ont 70 ans pourraient bien supporter une allogreffe, mais s'ils présentent des problèmes comme une RGH et s'ils sont ensuite traités par corticothérapie, le scénario post-greffe se complique. Cela est dû au fait que les patients plus âgés ne tolèrent pas aussi bien que les jeunes patients les corticostéroïdes et leurs effets secondaires. Il faudra approfondir la recherche pour vérifier qui, parmi les patients âgés, sont de bons candidats à la greffe de cellules souches.

Réaction du greffon contre l'hôte

La RGH demeure un problème, mais serait moins grave avec des schémas d'intensité moindre. Une nouvelle étude est en préparation sur la [thymoglobuline](#) administrée tôt au cours du conditionnement prégreffe, soit neuf jours avant et cela semble-t-il, pourrait améliorer encore les résultats, même si le sang de cordon est la source de cellules souches ou si on utilise des cellules de donneurs HLA-haploïdes (semi-assortis). La plupart d'entre nous convenons que la RGH est un problème important pour les personnes qui ont une maladie non maligne chez qui nous ne nous attendons pas à un bienfait potentiel pour la RGH, particulièrement sous sa forme chronique. Nous devons encore attendre et voir si l'utilisation précoce ou additionnelle de la thymoglobuline est bénéfique.

Taux de succès des greffes

Ce ne sont pas de nouvelles données, mais elles sont importantes. Nous voyons que les résultats avec les donneurs non apparentés sont semblables, voire identiques à ceux qu'on obtient avec des donneurs apparentés assortis pour bon nombre de ces indications.

Dans certaines indications, surtout avec le schéma de moindre intensité, les résultats obtenus dans la LMA avec des donneurs assortis, sont relativement plus élevés/meilleurs qu'avec des donneurs apparentés et assortis, probablement en raison du lien greffon vs leucémie. Une étude du CIBMTR a montré qu'il n'y avait pas d'avantage significatif.

Publication originale : le 12 mai 2015 – 12 h 40. Dernière mise à jour : le jeudi 14 mai 2015 – 14 h 42

Ressources

À l'ACAAM, nous sommes là pour vous aider. N'hésitez pas à nous appeler ou à nous envoyer un courriel, au bureau national si vous avez besoin de renseignements ou de soutien. Une trousse d'information peut vous être postée ou vous pouvez être mis en lien avec un pair aidant pour recevoir une aide individuelle.

Communiquez avec nous au :
1 888 840-0039 ou à
l'adresse info@aamac.ca.

On peut maintenant obtenir des **renseignements sur les SMD** dans plusieurs langues à l'adresse www.mds-foundation.org. Le coin supérieur droit de la page d'accueil vous permet de choisir la langue. Une fois la langue choisie, le site Web change de langue.

100 questions et réponses au sujet des syndromes myélodysplasiques, la deuxième édition de cette brochure est disponible sur commande. Ces brochures sont **gratuites** et vous pouvez les commander à l'adresse jbutchko@mds-foundation.org ou au numéro 1 609 298-1035.

Soutien aux étudiants atteints de maladies médullaires, *Guide pour les parents et le personnel des écoles*, est une brochure que l'on peut télécharger à l'adresse :

<http://www.aamds.org/sites/default/files/SupportingStudentsGuide.pdf>

Directeurs et bénévoles recherchés

Avez-vous déjà envisagé de faire du bénévolat comme membre du conseil de l'ACAAM ou connaissez-vous quelqu'un que cela intéresserait?

Vous pouvez poser votre candidature ou celle de quelqu'un d'autre. L'ACAAM est actuellement à la recherche de personnes qui ont de l'expérience en comptabilité, en droit et/ou en technologie et de représentants des Prairies, du Nouveau-Brunswick, de l'Île du Prince-Édouard et de Terre-Neuve et Labrador. Si l'offre vous intéresse, les recommandations doivent parvenir au comité au moins 21 jours avant l'Assemblée générale annuelle d'octobre. Écrire à l'adresse info@aamac.ca pour plus de détails.

Nous souhaitons également la candidature de bénévoles personnellement touchés par une insuffisance médullaire comme l'HPN, l'AA ou le SMD pour qu'ils participent à des groupes d'entraide. Se rendre à l'adresse www.aamac.ca, remplir le formulaire à l'intention des bénévoles sur la page d'accueil et envoyer le formulaire dûment rempli à l'adresse info@aamac.ca.