

# Paroles de proches

Les Syndromes Myéloprolifératifs (SMP)\* :  
mieux comprendre la maladie  
pour aider votre proche au quotidien

\* sans la LMC

Dr Mathieu Wémeau, Sylvie Tiberghien



Avec le soutien de



 NOVARTIS

ALTE-SMP



# INTRODUCTION

■ Les syndromes myéloprolifératifs (ou néoplasmes myéloprolifératifs), sont des maladies du sang, caractérisées par une multiplication inadéquate et non contrôlée, d'une ou de plusieurs lignées de cellules sanguines.

Les principaux syndromes sont la thrombocytémie essentielle (TE), la polyglobulie de Vaquez (PV), la myélofibrose primitive (MF) et la leucémie myéloïde chronique (LMC). Cette dernière est habituellement étudiée de façon séparée, étant donné ses caractéristiques biologiques propres et ses traitements spécifiques. D'autres syndromes myéloprolifératifs existent mais sont extrêmement rares comme la leucémie chronique à éosinophiles ou à neutrophiles qui ne seront pas traités dans ce guide.

■ Ce guide s'adresse aux proches des malades atteints de l'un de ces trois syndromes : thrombocytémie essentielle, polyglobulie de Vaquez, myélofibrose primitive. En effet, ces derniers ont des marqueurs biologiques, des symptômes et des évolutions communes. Les manifestations peuvent néanmoins varier de manière importante d'un patient à l'autre. Par exemple, la maladie est dans certains cas découverte par hasard et, dans d'autres cas, elle peut être révélée par une complication (qui peut être grave) ou par des signes invalidants. Des disparités existent également au niveau de l'impact psychologique sur le patient et son entourage ; il dépend bien sûr de la maladie, mais aussi de la personnalité, du vécu antérieur, des rapports familiaux ou sociaux...

■ Nous présenterons dans ce livret des questionnements de proches et/ou de l'entourage des patients, issus de l'expérience de nos consultations. Nous espérons que ce guide répondra à vos questions principales et que vous pourrez y trouver de l'aide pour mieux comprendre votre proche malade, mieux l'accompagner, et mieux vivre vous-même la maladie.

## Liste des auteurs

- **Dr Mathieu WEMEAU**

Praticien Hospitalier

Service d'hématologie, Centre Hospitalier d'Arras

Attaché dans le service des Maladies du Sang

CHRU de Lille

- **Sylvie TIBERGHIE**

Psychologue

Centre Hospitalier d'Arras

Association ALTE-SMP

4 rue Jules Ferry, 69360 Saint-Symphorien d'Ozon

[alte-smp.org](http://alte-smp.org)

ÉDITÉ PAR PHASE 5 - ACHEVÉ D'IMPRIMER EN NOVEMBRE 2017 EN FRANCE

Tous droits de reproduction et d'adaptation réservés pour tous pays

© Phase 5 2017 - ISBN : 978-2-35546-232-246-7 - ISSN : 1952-5559

Photos : Ingimage

# SOMMAIRE

## PAGE 5 L'ANNONCE DE LA MALADIE

- 6 **Parole 1 :** "On vient de nous annoncer le **diagnostic d'un SMP**. Je suis bouleversée. Pourtant c'est mon conjoint qui est malade, mais lui, il n'a pas l'air d'être trop inquiet."
- 8 **Parole 2 :** "Mon conjoint est atteinte d'une maladie de Vaquez... Il n'a pourtant jamais eu de problème de santé, ne fume pas, ne boit pas, fait du sport ! Pourquoi est-il malade ? Y a t-il des facteurs de risque ?"
- 10 **Parole 3 :** "Comment fait-on le **diagnostic des SMP** ? Est-ce qu'on peut s'être trompé ?"
- 12 **Parole 4 :** "Le médecin dit que c'est **une maladie chronique**, qu'il faudra vivre avec la maladie... Est-ce un cancer ?"

## PAGE 15 LES PRINCIPAUX SYMPTÔMES LIÉS À CES MALADIES

- 16 **Parole 5 :** "Mon conjoint ne se sentait pas très bien depuis plusieurs mois, elle se sentait **fatiguée**, elle avait **mal à la tête**. Et cela fait quelques années qu'elle est gênée par des **démangeaisons** : est-ce qu'effectivement ses **symptômes** sont en lien avec l'une de ces trois maladies ?"
- 18 **Parole 6 :** "On a diagnostiqué chez mon conjoint cette thrombocytémie essentielle après un accident vasculaire cérébral. Y a-t-il un **lien** entre cet **AVC et cette maladie** ? Comment en tant que proche puis-je l'aider pour qu'il **accepte au mieux le traitement préventif** ?"

PAGE 21 **LE QUOTIDIEN AVEC LA MALADIE ET LES TRAITEMENTS**

- 22 **Parole 7 :** "Je n'encourage pas trop mon conjoint à prendre ce traitement prescrit pour sa thrombocytémie essentielle. C'est vrai que lorsqu'on lit la notice et la liste des effets indésirables... **Est-ce que ces médicaments ne vont pas le rendre encore plus malade ?**"
- 24 **Parole 8 :** "C'est un traitement à prendre tous les jours, mais mon père oublie souvent de le prendre. Et il ne fait pas régulièrement ses prises de sang de contrôle."
- 26 **Parole 9 :** "Est-ce que les consultations seront très rapprochées ? Est-ce qu'il faut que j'accompagne mon conjoint à chaque consultation ?"
- 28 **Parole 10 :** "C'est moi qui cuisine à la maison, faut-il un régime particulier pour mon conjoint ? Est-ce que l'une de ces maladies doit changer quelque chose dans notre mode de vie ?"
- 30 **Parole 11 :** "Nos rapports ont changé depuis qu'il est malade ; toutes les préoccupations tournent autour de sa maladie, et mes soucis n'ont plus leur place..."

PAGE 33 **L'AVENIR, LES PROJETS**

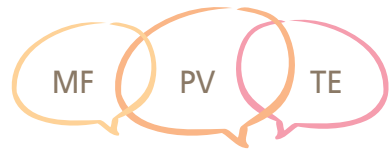
- 34 **Parole 12 :** "Nous craignons pour l'avenir ; peut-on vivre longtemps avec ces maladies ? Est-ce que ça peut évoluer ?"
- 36 **Parole 13 :** "Nous prévoyions de faire un deuxième enfant, mais depuis l'annonce de cette maladie pour mon conjoint, on se demande si c'est encore possible..."
- 38 **Parole 14 :** "Mon conjoint s'inquiète beaucoup pour nos enfants et petits-enfants, on parle de maladie des gènes, elle a peur d'avoir pu transmettre cela à toute la famille. Est ce que nos enfants doivent faire des examens ?"
- 40 **Parole 15 :** "Nous avons prévu des vacances à l'étranger et devons partir en avion, mais vu ce diagnostic de thrombocytémie, je pense qu'il vaudrait mieux que nous annulions le voyage. Qu'en pensez-vous ?"

# Paroles de proches



L'ANNONCE DE LA MALADIE

# Parole 1



*“On vient de nous annoncer le **diagnostic d’un SMP**. Je suis bouleversée. Pourtant c’est mon conjoint qui est malade, mais lui, il n’a pas l’air d’être trop inquiet.”*

## La réponse de la psychologue

Votre bouleversement est tout à fait légitime, même s’il s’agit d’une maladie qui concerne directement votre conjoint : vous êtes probablement inquiète concernant sa vie et votre avenir à deux. Cette inquiétude est fréquente, c’est une étape normale dans le parcours de soins. La méconnaissance de la maladie y contribue. Une relation de confiance va s’établir au fur et à mesure avec l’hématologue de votre conjoint. Les informations seront données progressivement. Vous allez “apprivoiser” la maladie de mieux en mieux au fur et à mesure du parcours de soins, et la situation devrait vous apparaître finalement moins complexe que ce que vous aviez initialement appréhendé. Vous aurez le temps de poser des questions au fur et à mesure des consultations.

Face à une annonce diagnostique, il est aussi assez fréquent de constater des réactions décalées entre le malade et ses proches ou son entourage. Les ressentis et le temps nécessaire pour intégrer la nouvelle sont différents et propres pour chacun. On ne se protège pas tous d’une “information” forte émotionnellement de la même manière.

Dans certains cas, le cheminement vers l’idée “d’être malade” peut se faire en amont du diagnostic pour le malade : l’annonce vient alors confirmer, même parfois soulager, ce qui était déjà présent, ou bien “mettre un nom” sur un ensemble de symptômes. La réaction à l’annonce du diagnostic peut alors paraître amoindrie, voire correspondre à un soulagement.

### EN PRATIQUE

- Afin d’aider votre proche atteint de la maladie, vous pouvez avant tout essayer de comprendre comment il voit et vit sa maladie. Vous pouvez essayer d’en discuter directement ensemble, ou à l’occasion d’une consultation avec le médecin généraliste ou spécialiste.

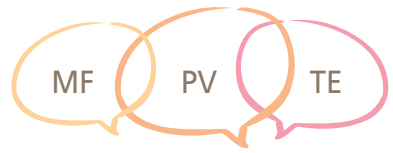


■ **S'il n'a pas encore intégré l'information, qu'il reste détaché**, la non-implication dans la prise en charge doit éventuellement alerter. On peut alors le relayer dans le suivi des soins, jusqu'à ce qu'il en devienne plus acteur. Au contraire, il peut être plutôt soulagé et rassuré par les informations apportées lors de l'annonce - car il s'imaginait la situation plus grave par exemple. S'il est confiant dans la prise en charge, c'est alors votre propre apaisement qu'il faut travailler pour atténuer la projection de vos inquiétudes sur lui.

■ Les proches ou l'entourage d'une personne malade peuvent être des partenaires dans la prise en charge, mais ils doivent pouvoir également prendre soin d'eux pour remplir pleinement leur rôle.

■ Vous pouvez donc trouver de l'appui auprès du médecin traitant (généraliste), d'autres membres de votre famille ou d'amis, avoir recours à un soutien psychologique ou à des associations de patients. Ce sont des moyens de ne pas se sentir seul (face à son désarroi par exemple).

# Parole 2



*“Mon conjoint est atteint d’une **maladie de Vaquez**... Il n’a pourtant jamais eu de problème de santé, ne fume pas, ne boit pas, fait du sport ! Pourquoi est-il malade ? Y a-t-il des facteurs de risque ?”*

## La réponse de l’hématologue

Aujourd’hui, les mécanismes biologiques conduisant à l’apparition des trois syndromes myéloprolifératifs et de leurs manifestations sont, pour l’essentiel, bien connus : **des mutations** (perturbation de la structure des gènes) dans les précurseurs des cellules sanguines au niveau de la moelle osseuse favorisent la multiplication des cellules matures.

La **cause directe** de ces mutations est cependant **très rarement identifiée**. En dehors de l’âge (50 % des malades ont plus de 60 ans), on ne connaît pas de facteur de risque évident.

Seules des expositions à certains facteurs toxiques (benzène, irradiation

dans un cadre professionnel...) peuvent être reconnues, mais ces situations sont exceptionnelles.

Des données récentes font suspecter un sur-risque chez les fumeurs, même si l’influence du tabac reste probablement très faible (loin de l’augmentation du risque de cancer du poumon par exemple).

Enfin, d’autres facteurs toxiques de l’environnement pourraient être impliqués, mais avec une influence trop faible et disparate pour être facilement prouvée.

Ainsi, le mauvais “hasard” préside sans doute à la survenue de ces mutations.

## La réponse de la psychologue

Il peut être difficile d’accepter l’idée de la maladie et ce notamment quand elle touche son conjoint. Cela est d’autant plus difficile si ce dernier porte habituellement l’image de la “bonne santé”.

Les contraintes et les perspectives auxquelles il va falloir faire face inquiètent. On se demande alors souvent ce qui aurait permis d’éviter la maladie. On cherche le “pourquoi” de cet événe-

ment brutal, surtout si aucun signe précurseur de fragilité ne nous y a préparé.

On peut aussi éprouver de la frustration pour son proche malade d'avoir maintenu une "bonne hygiène de vie", et malgré cela tomber malade... Cependant, le déclenchement de ce type de maladie n'a pas de liens prouvés et définis avec les habitudes de vie. Il ne faut donc pas les remettre en cause si elles étaient bonnes !

L'acceptation d'un nouvel état de santé va cependant être nécessaire, même si rien ne l'explique et qu'on ne peut traiter la cause : essayer d'accepter l'idée que rien n'aurait pu être fait pour l'éviter. Ainsi, ces efforts permettront de mieux adhérer à la prise en charge, aux surveillances, et aux traitements.

L'annonce de la maladie peut être très déstabilisante pour le malade et ses

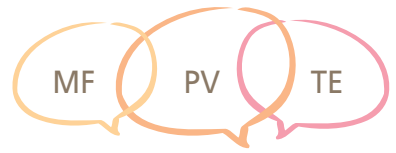
proches, au point de rester figé au moment du diagnostic. Les informations apportées lors des consultations ou lues sur des guides destinés au malade (et au proche) permettent de corriger les conceptions imaginaires sur les causes de la maladie, de lever les doutes sur la justesse du mode de vie. Cette meilleure compréhension de la maladie et de ses mécanismes devrait aider à accepter le diagnostic.



## EN PRATIQUE

- Le maintien d'une vie active et saine a peut-être protégé votre proche jusque maintenant de certaines complications ; il a sûrement constitué un facteur favorable pour la suite de la prise en charge. Le partage de vos interrogations avec votre proche atteint de la pathologie peut mettre à jour celles qu'il a lui-même enfouies ou qu'il n'ose pas aborder. Ces discussions peuvent être préalables aux visites avec son médecin.

# Parole 3



*“Comment fait-on le diagnostic des SMP ? Est-ce qu'on peut s'être trompé ?”*

## La réponse de l'hématologue

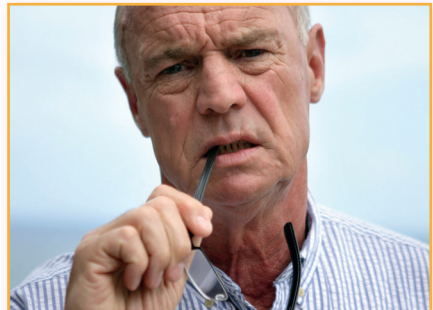
La **myélofibrose**, la **polyglobulie de Vaquez** et la **thrombocytémie essentielle** font parties des syndromes myéloprolifératifs. Le diagnostic est le plus souvent évoqué devant des **anomalies de l'hémogramme (bilan sanguin)**, associées parfois à des **manifestations cliniques évocatrices** (exemple : un “syndrome d'hyperviscosité” (baisse de la fluidité du sang) comprenant des maux de tête, des vertiges, des bourdonnements d'oreilles, ou des fourmillements au bout des doigts).

Un des signes caractéristiques particulièrement observé chez des patients atteints de **polyglobulie de Vaquez**, est la survenue de fortes démangeaisons déclenchées au contact de l'eau chaude. On retrouve aussi parfois un événement vasculaire thrombotique (caillots de sang dans les vaisseaux), une augmentation du volume de la rate (splénomégalie), un amaigrissement ou des sueurs et ce, particulièrement pour la **myélofibrose**. Ces signes ne sont pas spécifiques aux trois SMP et peuvent être observés dans d'autres maladies. Des examens biologiques complémentaires sont nécessaires pour confirmer le diagnostic.

La recherche de mutations dans les gènes des cellules sanguines grâce à une **prise de sang**, est ainsi une étape importante du diagnostic.

Ici aussi ces anomalies ne sont pas toujours absolument caractéristiques d'un seul diagnostic : les mutations de JAK2 par exemple, peuvent être retrouvées à la fois dans la **polyglobulie de Vaquez**, la **thrombocytémie essentielle** et la **myélofibrose**, mais également dans d'autres maladies sanguines (voire dans la population générale, “saine”, avec une très faible incidence).

Des examens supplémentaires comme un **prélèvement de moelle osseuse** peuvent être nécessaire pour étayer le diagnostic.



Pour affirmer le diagnostic d'une **polyglobulie**, un autre examen peut être utile et consiste en la détermination du volume globulaire total qui évalue la quantité totale de globules rouges dans l'organisme.

En conclusion, votre hématologue peut ainsi hésiter lors des consultations initiales sur le diagnostic précis, mais en

associant les différentes données cliniques aux résultats de l'hémogramme et des analyses plus spécialisées, le diagnostic est sûr. Il faut savoir cependant qu'un syndrome myéloprolifératif peut évoluer de l'un vers l'autre sous-type : en particulier la **thrombocythémie essentielle** et la **polyglobulie de Vaquez** vers la **myélofibrose** (dite alors "secondaire").

## La réponse de la psychologue

En tant que proche, vous avez compris qu'une de ces maladies était recherchée mais cela reste encore vague et donc inconfortable. Cette période d'attente des résultats peut être très angoissante, car elle laisse libre cours à l'imaginaire et à la recherche parfois désordonnée d'informations. Le risque est la confusion des idées. La lecture d'expériences négatives d'autres personnes malades - qui n'ont parfois rien en commun avec la situation de votre proche malade - peut fragiliser la confiance dans la prise en charge engagée avec votre médecin.

L'attente "patiente" des résultats et du diagnostic doit être privilégiée, même si elle est désagréable. Demandez conseil sinon à votre médecin traitant, ou prenez connaissance de références ou de

sites médicaux ou associatifs fiables, plutôt qu'aux forums sur internet, si vous en ressentez le besoin.

Pour le malade et vous-même, la volonté de comprendre de quelle manière on établit le diagnostic peut traduire votre souhait de vous assurer de la fiabilité, de l'exactitude de la prise en charge. Le médecin est conscient de cet enjeu, et il doit parfois attendre d'être sûr du diagnostic pour annoncer la maladie et présenter le programme de soins. Dans certaines situations, il sera nécessaire de passer par une concertation avec d'autres hématologues ou spécialistes. Ces précautions doivent être comprises comme une volonté d'offrir la prise en charge la plus réfléchie et adaptée.

### EN PRATIQUE

■ Il peut être très juste de vouloir vérifier le bon déroulement du parcours de soins ; l'implication du malade n'est pas en opposition avec la confiance accordée à son médecin, bien au contraire. Il faut savoir que la conduite du diagnostic peut prendre un certain temps. Les analyses spécialisées, dans des laboratoires de référence, n'apportent pas de résultat immédiat comme vos bilans sanguins habituels. Il faut parfois plusieurs étapes de consultation et d'examen successifs pour arriver au diagnostic. Et c'est même parfois le temps et le recul qui aideront à préciser celui-ci.

# Parole 4

MF

PV

TE

*"Le médecin dit que c'est une **maladie chronique**, qu'il faudra vivre avec la maladie... Est-ce un cancer ?"*

## La réponse de l'hématologue

Les syndromes myéloprolifératifs, autrement appelés en langage médical néoplasmes myéloprolifératifs, partagent certaines caractéristiques des autres hémopathies malignes (maladies du sang) et des cancers en général. Sur le plan biologique, les mutations - apparues dans les cellules sanguines à un moment ou un autre de la vie - sont responsables d'une multiplication non régulée de ces cellules. Cependant, d'autres capacités des cellules cancéreuses ne sont pas présentes dans les syndromes myéloprolifératifs (il n'y a pas de notion de métastases (développement de cellules cancéreuses à distance du site initial de la tumeur) par exemple).

**Les manifestations des syndromes myéloprolifératifs peuvent être très variables.** Dans certains cas, aucun symptôme ne survient pendant de très nombreuses années, et la maladie peut ne pas affecter le cours de l'existence. Pour d'autres, comme la **polyglobulie de Vaquez** et la **thrombocythémie essentielle**, les complications seront avant tout d'ordre vasculaire (thromboses – c'est-à-dire caillots - dans les veines ou les artères, ou hémorragies).

La **myélofibrose** en revanche, peut évoluer en donnant des signes plus évocateurs des maladies cancéreuses,

comme la perte de poids ou des douleurs dans les os.

Le mot "cancer" fait peur, mais regroupe des situations médicales très différentes ; c'est un terme qu'on évite généralement d'employer pour ces maladies (même s'il est vrai au sens biologique), puisqu'il ne traduit pas la réalité de l'évolution de la maladie et de la prise en charge pour la majorité des malades.

**Ces trois maladies seront chroniques**, c'est-à-dire que la maladie ne guérira pas (en dehors des indications potentielles d'allogreffe de cellules souches hématopoïétiques dans la myélofibrose) même si elle peut être parfaitement contrôlée et stabilisée. Il faudra apprendre à "vivre avec" et ce tout au long de sa vie, en conservant un suivi médical et des traitements au long cours le plus souvent, afin de prévenir certaines complications.



## La réponse de la psychologue

On vous a parlé de "maladie chronique". L'absence de "guérison" vous inquiète, et vous vous interrogez. *Mon conjoint va-t-il supporter les soins dans la durée, s'astreindre à la surveillance ? Quelles modifications de notre rythme de vie cela va-t-il entraîner ? Allons-nous perdre en qualité de vie ?* Lire les livrets d'information sur la maladie, discuter avec vos médecins, se renseigner auprès d'associations de patients permettent de réévaluer les aménagements nécessaires éventuels pour vos loisirs, vos habitudes de vie, et surtout de vous **rassurer sur la possibilité de maintenir bien souvent à l'identique votre quotidien.**

Des incertitudes ou des présupposés concernant ce qui est autorisé ou interdit à cause de la maladie peuvent faire naître parfois des conflits. Il vaut mieux prévenir et enrayer ceux-ci, en demandant conseil à une personne référente (infirmière, médecins...).

L'attitude à adopter, en tant que proche, n'est pas facile à trouver. Il faut à la fois être présent et soutenir, mais ne pas sur-protéger, pour ne pas accentuer l'image de "malade" contre laquelle le malade peut chercher à lutter, d'autant plus s'il ne se considère pas ainsi. La compassion ne doit pas vous empêcher d'exprimer vos propres contraintes et difficultés, et le malade n'attend pas

nécessairement cela de son entourage (ce qui pourrait lui renvoyer même de la culpabilité).

Les limitations induites par la maladie retentissent par ricochet sur la vie des proches, et c'est ensemble qu'il faut voir comment maintenir ou adapter ses habitudes, son rythme de vie. Il faudra certainement se donner du temps, quelques mois peut-être, pour se familiariser avec cette nouvelle situation et évaluer les ajustements et les possibilités d'adaptation au quotidien.

L'irruption de la maladie amène à aborder certains sujets existentiels jusqu'alors tenus à distance. Le malade comme les proches peuvent avoir besoin de partager leur point de vue concernant le risque d'aggravation de la maladie. C'est parfois la conception de chacun sur la mort qui sera mise à jour. Certaines situations médicales peuvent déclencher des démarches matérielles, financières, légales par exemple, qui n'avaient pas été jugées utiles auparavant. Entendre et accompagner le malade dans ces projets-là peut être une source de soulagement. Il s'agit d'une étape fréquente et normale, qui ne doit pas être interprétée nécessairement comme une attitude défaitiste face à la maladie. Un soutien psychologique peut parfois être envisagé ou nécessaire pour le malade ou le proche.

## EN PRATIQUE

- Le mot cancer fait peur. La majorité des malades atteints d'un syndrome myéloprolifératif ne va cependant pas vivre et ressentir la maladie comme un cancer. Le retentissement, la gravité, le type de prise en charge ne correspondent pas à ce qu'on imagine et ce qu'on craint le plus souvent dans cette situation.
- L'annonce d'une maladie, quelle qu'elle soit, ne peut cependant être banalisée. Les situations les plus graves et compliquées affectent bien sûr le quotidien, et les malades ont besoin d'être accompagnés. Le retentissement sur la vie quotidienne et la vie psychique est cependant tout aussi fréquent dans les maladies peu symptomatiques, ou considérée comme "pas très graves" pour le médecin, les proches ou le malade lui-même. L'entourage peut être présent ; entre implication et distance, l'équilibre n'est pas facile à trouver. Les échanges avec le malade, le rapprochement avec d'autres familles, le soutien d'autres proches peuvent y aider. Et c'est parfois le malade lui-même qui éclaire la place que ses proches doivent occuper.

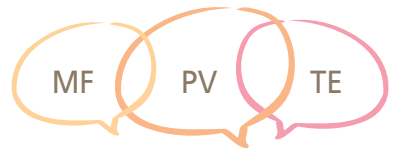


# Paroles de proches



LES PRINCIPAUX SYMPTÔMES  
LIÉS À CES MALADIES

# Parole 5



*“Mon conjoint ne se sentait pas très bien depuis plusieurs mois, elle se trouvait fatiguée, elle avait mal à la tête. Et cela fait quelques années qu’elle est gênée par des démangeaisons : est-ce qu’effectivement ses symptômes sont en lien avec l’une de ces trois maladies ?”*

## La réponse de l’hématologue

Les symptômes des syndromes myéloprolifératifs sont très variables d’un patient à l’autre.

Certains malades n’ont aucune plainte, et la maladie est souvent découverte de façon fortuite, sur une prise de sang réalisée pour une autre raison (bilan de santé, bilan pré-opératoire,...).

D’autres malades sont gênés par des maux de tête ou une sensation de tête lourde, une fatigue inhabituelle et persistante, ou encore des fourmillements au bout des doigts des mains ou des pieds.



Ces signes ne sont cependant pas spécifiques de ces maladies du sang, et n’alertent pas forcément. Les malades rapportent donc parfois une évolution de ces manifestations pendant plusieurs années avant le diagnostic.

Les **“crises érythromélagiques”** constituent un symptôme caractéristique mais inconstant : il s’agit de douleurs aux extrémités des pieds ou des mains s’accompagnant de rougeur et de sensations de brûlure.

Des démangeaisons, sans aucune lésion sur la peau, peuvent également être un signe de ces maladies du sang, en particulier des démangeaisons (ou prurit) déclenchées par le contact avec l’eau, signe très évocateur de la **polyglobulie de Vaquez**.

Tous les signes décrits préalablement sont en général en grande partie soulagés par les traitements. Le prurit peut être cependant plus difficile à contrôler.

## La réponse de la psychologue

Le retentissement psychique d'un même symptôme est très variable d'un malade à l'autre. Certains s'accommode bien de ces désagréments, ou trouvent des stratégies pour limiter la gêne. Au contraire, pour d'autres, le retentissement sur

la qualité de vie et sur le moral peut être important. Même si ces symptômes ne paraissent pas graves en soi, l'entourage doit bien comprendre que ces manifestations peuvent être difficiles à supporter lorsqu'elles persistent dans le temps.

### EN PRATIQUE

- La majorité des symptômes éprouvés par les malades ne sont le plus souvent pas graves en soi. Mais leur intensité et leur persistance dans le temps peuvent affecter réellement la qualité de vie et le moral. Faire le diagnostic est donc "une chance" de pouvoir expliquer ces manifestations et de pouvoir trouver un traitement adapté.
- Les proches peuvent se sentir eux-mêmes épuisés : par l'attention qu'ils portent au malade, le soutien dans les plaintes, les limitations qui les impliquent également... Un sentiment de culpabilité peut naître : il faut s'autoriser à reconnaître que la situation est aussi difficile pour soi, et se permettre de solliciter d'autres personnes. Les proches immédiats ne peuvent être les seuls soutiens ; il faut pouvoir parler de cela aussi avec les médecins, les infirmières, l'entourage, le psychologue...

# Parole 6



*“On a diagnostiqué chez mon conjoint cette **thrombocytémie essentielle** après un accident vasculaire cérébral (AVC). Y a-t-il un lien entre cet AVC et cette **maladie** ? Comment puis-je l'aider pour qu'il accepte au mieux le traitement préventif ?”*

## La réponse de l'hématologue

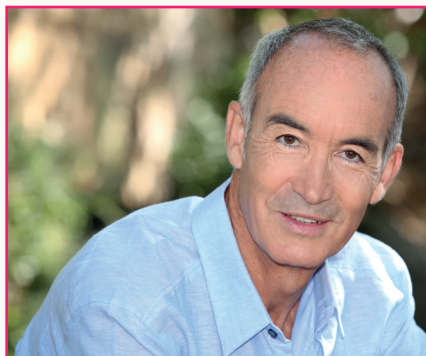
Le risque thrombotique est la complication majeure des **polyglobulies de Vaquez** et de la **thrombocytémie essentielle**. Ce risque est bien moindre pour la myélofibrose primitive. La localisation des thromboses et leur gravité peuvent être variables. C'est fréquemment l'événement médical révélateur de la maladie.

Dans ces situations, une fois le diagnostic établi, l'objectif de la prise en charge hématologique est d'abord de prévenir la récurrence d'une manifestation thrombotique. On s'assure d'un bon contrôle de tous les facteurs de risque vasculaire (hypertension artérielle, diabète, hypercholestérolémie, surpoids, manque d'activité physique, tabagisme...).

L'évaluation du risque de thrombose, sur différents critères (les antécédents,

l'âge, ou les résultats biologiques), détermine les modalités de traitement.

En plus du soulagement des symptômes éventuels, la prise en charge a donc avant tout un rôle de prévention des complications, qui peuvent être graves (risque de séquelle, de handicap, mais aussi de décès), plus qu'un objectif de guérison de la maladie.



## La réponse de la psychologue

Suite aux consultations médicales, il peut être utile de préciser avec votre conjoint comment il interprète la survenue de l'accident vasculaire, s'il a compris quels facteurs de risque y ont contribué.

La prise de conscience de ceux-ci est une étape nécessaire pour accepter les consignes de prévention à mettre en place et recommandées par l'hématologue.

L'adhésion aux traitements et/ou l'adoption de nouveaux comportements, d'une nouvelle hygiène de vie, n'est pas toujours facile, même après la survenue de complications.

La personnalité, l'éducation, les habitudes, la conception personnelle de l'état de "bonne santé" influencent cette adhésion. Vous pouvez soutenir votre proche en apportant vous-même

une vigilance nouvelle à votre santé, en l'accompagnant, en famille, entre amis, dans certaines décisions : arrêt du tabac, changement d'alimentation, reprise d'une activité physique...

Votre place peut être aussi de l'aider à comprendre les craintes, les freins qu'il peut avoir quant à l'application de ces stratégies préventives.

### EN PRATIQUE

- Il n'est pas toujours facile d'accepter les recommandations médicales. Le malade ressent la contrainte (prise de traitements, perte des habitudes...). Mais il doit être convaincu de la protection qu'il peut tirer des ces changements.
- Osez exprimer les craintes que vous éprouvez quant à l'aggravation de son état de santé. Vous pouvez mettre en avant tous les avantages qu'il va gagner en adoptant ces nouveaux comportements, afin de l'aider à entreprendre ces changements.
- Il ne faut cependant pas confondre votre position avec celle des soignants : ce n'est pas nécessairement à vous de le convaincre, c'est aussi l'objectif des consultations médicales. Les informations y seront apportées au fur et à mesure du suivi.

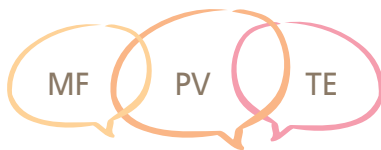


# Paroles de proches



LE QUOTIDIEN AVEC LA MALADIE  
ET LES TRAITEMENTS

# Parole 7



*“Je n’encourage pas trop mon conjoint à prendre ce traitement prescrit pour sa thrombocytémie essentielle. C’est vrai que lorsqu’on lit la notice et la liste des effets indésirables... Est-ce que ces médicaments ne vont pas le rendre encore plus malade ?”*

## La réponse de l’hématologue

Les médicaments ont tous potentiellement des effets indésirables<sup>(5)</sup>. Ceux-ci sont cependant bien connus, et votre médecin les prend en compte lors de l’initiation d’un traitement. Il regarde le rapport bénéfices/risques.

Une surveillance régulière de l’hémo-gramme (analyse sanguine permettant le décompte des cellules du sang : globules rouges, globules blancs et plaquettes) sera par exemple recommandée, du fait de la toxicité potentielle sur les cellules du sang, le traitement sera réadapté si les globules blancs, les plaquettes ou les globules rouges baissent de façon trop importante.

L’existence de ces effets indésirables explique qu’on réserve les traitements aux situations où ils sont vraiment nécessaires, c’est-à-dire que le niveau de risque associé à la maladie est suffisamment élevé, ou les

**symptômes suffisamment gênants, pour justifier de vouloir corriger les anomalies sanguines.**

Enfin, vous pouvez rassurer votre proche, certains effets indésirables s’améliorent avec le temps. Il est également envisageable d’arrêter un traitement s’il n’est vraiment pas bien toléré, de le changer parfois pour un autre. Il faut toujours en discuter avec l’hématologue avant de prendre ce type de décision.



## La réponse de la psychologue

Le traitement prescrit vous paraît plus néfaste que bénéfique sur la santé de

votre conjoint. Il est souvent difficile de faire abstraction de ses principes en



matière de santé et de ne pas les communiquer à son conjoint malade. Mais la confiance que ce dernier acquiert dans les soins est nécessaire, et votre perception ne doit pas l'influencer ou se substituer à sa décision.

Votre proche se trouve dans une période de vulnérabilité et de difficultés dans l'acceptation de la maladie. Il vaut mieux le soutenir et l'encourager, que de risquer de remettre en doute le diagnostic et la prise en charge.

Peut-être n'avez-vous pas l'habitude de recourir aux médicaments, peut-être que vous vous en méfiez ? La maladie de votre conjoint semble ici une situation assez particulière et rare, voir potentiellement compliquée. Cette situation peut justifier l'utilisation de médicaments plus "complexes" et non habituels pour vous.

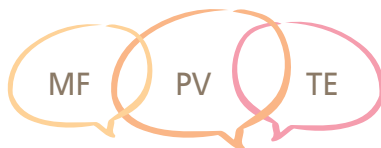
Souhaiteriez-vous compléter la prise en charge par des traitements homéopathiques ? L'utilisation de ces traitements, ou d'autres soins de support (ensemble de la prise en charge d'accompagnement des malades tout au long de la maladie, parallèlement aux traitements médicaux et chirurgicaux spécifiques du cancer), est le plus souvent compatible avec les thérapeutiques spécifiques, dans la mesure où ils ne s'y substituent pas totalement.

Ces médicaments peuvent parfois avoir leur place pour pallier aux effets secondaires, et ainsi renforcer l'adhésion aux traitements recommandés. De ce fait, parlez-en avec l'hématologue afin d'évaluer avec lui et de valider le principe de ceux-ci, dans le cadre du projet thérapeutique.

## EN PRATIQUE

- Des recommandations de prise en charge ont été établies par des groupes d'experts, et le bénéfice de ces traitements dans les situations à "haut risque" a été démontré. Si vous restez dubitatif, essayer donc de revoir avec les médecins, hématologue et/ou généraliste, pour quelles raisons le traitement est nécessaire pour votre proche, quels bénéfices sont visés mais aussi comment seront gérés les effets indésirables.

# Parole 8



*“C’est un traitement à prendre tous les jours, mais mon père oublie souvent de le prendre ses gélules. Et il ne fait pas régulièrement ses prises de sang de contrôle.”*

## La réponse de l’hématologue

Les oublis ponctuels sont rarement problématiques pour ces trois maladies, mais effectivement pour obtenir une bonne efficacité et un équilibre stable du traitement, il faut s’astreindre à une prise régulière. Des astuces peuvent être utiles pour aider à ne pas oublier ses traitements : prises calées sur une activité quotidienne (comme le petit déjeuner ou le brossage des dents par exemple), alarme sur le téléphone, piluliers... Il ne faut pas hésiter à avoir recours à des aides extérieures dans certains cas : membres de la famille, proches, pharmaciens ou infirmiers pour préparer les piluliers.

L’hémogramme (“NFS” ou numération formule sanguine) doit être contrôlé assez fréquemment, surtout en début de traitement. Les examens seront ensuite plus espacés si un bon équilibre est obtenu.

La dose des traitements est individualisée, en fonction de la réponse obtenue (correspondant essentiellement à

la correction des anomalies de la prise de sang ainsi qu’à l’amélioration des symptômes). La posologie sera donc susceptible d’être modifiée de façon répétée au cours de la prise en charge.

Les malades prennent généralement l’habitude de regarder eux-mêmes les résultats des hémogrammes, et apprennent les chiffres importants : objectifs du traitement sur la correction des plaquettes ou de l’hématocrite ; limites à ne pas dépasser en cas de baisse des globules blancs, des neutrophiles, du taux d’hémoglobine... Ces chiffres doivent être fixés avec l’hématologue.



## La réponse de la psychologue

Après l’annonce, l’acceptation peut être difficile, et le malade peut avoir besoin

d’être “porté” ou soutenu par ses proches pour le suivi de sa maladie.

Il peut avoir des difficultés à se reconnaître comme "malade", surtout si la découverte de la pathologie s'est faite de manière fortuite et qu'il ne souffre pas de symptômes invalidants.

Finalement, le traitement et les surveillances n'ont peut-être pas encore pris sens pour lui, par rapport à ce qu'il perçoit de son état, tandis que pour vous l'enjeu paraît plus évident.

Votre rôle sera donc de veiller à la bonne observance des traitements et de l'aider au fil du temps à trouver une organisation qui lui permette d'éviter cette négligence.

Aura-t-il besoin de s'appuyer sur vous

pour certains aspects de sa maladie : la prise des traitements, les suivis biologiques, les consultations ? Définissez avec lui ce qu'il souhaite, il faut pouvoir aider sans s'imposer.

Votre proche malade peut manifester également par ces écarts son refus de la maladie. Il peut s'agir pour lui d'une manière de garder le contrôle sur sa situation. Peut-être pourrez-vous l'informer sur les possibles "écarts" tolérables, ce qui aidera à limiter votre angoisse ? Les limites à ne pas dépasser doivent être fixées entre lui et son hématologue.

## EN PRATIQUE

■ Essayez de comprendre pour quelles raisons votre proche néglige ses traitements, ou les recommandations faites par le médecin. Est-ce qu'il s'agit de simples oublis, qui nécessitent une meilleure organisation ? Ou est-ce le signe d'une opposition au traitement, ou d'un déni de la maladie ? Vous pouvez essayer de clarifier cela avec lui avant la consultation médicale ; il n'est pas facile pour les médecins de deviner qu'un malade ne prend pas les traitements. D'autres explorations ou thérapeutiques pourraient alors être engagées inutilement. Vous pouvez l'aider à en parler avec l'hématologue.

# Parole 9

MF

PV

TE

*"Est-ce que les consultations seront très rapprochées ? Est-ce qu'il faut que j'accompagne mon conjoint à chaque consultation ?"*

## La réponse de l'hématologue

Suivant la situation, la fréquence des consultations sera plus ou moins rapprochée. Si la situation est relativement simple et bien contrôlée, celles-ci peuvent être relativement espacées, mais une modification dans le cours de la maladie peut amener l'hématologue à demander un suivi plus rapproché. Le malade devra suivre les consultations requises par son hématologue et son médecin généraliste.

La prise en charge est bien souvent conjointe avec le suivi assuré par le

médecin traitant, qui est souvent un premier relai en cas d'événement intercurrent.

Enfin, quelle que soit la situation, un suivi hématologique au long cours est nécessaire, c'est dire "à vie", même si la situation est stable : les syndromes myéloprolifératifs sont en effet susceptibles de se transformer à long terme (voir Parole 3), et seule la surveillance hématologique permettra de détecter ces évolutions.

## La réponse de la psychologue

Plusieurs raisons justifient l'accompagnement du conjoint aux consultations. Vos efforts pour être présent peuvent témoigner de votre implication.

Même s'il peut être difficile de communiquer ce que vous ressentez, cette présence peut suffire à attester de votre soutien. De plus, il est important que l'aidant entende le même discours que le malade : la maladie peut être parfois au centre de la vie familiale ou sociale et au cœur de nombreuses interrogations.

La présence du conjoint est également une aide : la quantité d'informations délivrées au cours d'une consultation peut être difficile à mémoriser, surtout quand on est impliqué émotionnellement.



La place de l'aidant permet donc une écoute plus disponible et objective, pour réévoquer ultérieurement l'ensemble de ce qui a été dit. Aussi, **le rôle de l'aidant peut être complémentaire aux préoccupations du**

**malade** : la préparation des consultations en amont peut permettre de cibler et de préparer les questions afin de soulever les points que le patient n'aurait pas pensé ou osé demander.

### EN PRATIQUE

- Là encore, l'équilibre peut être difficile à trouver : la présence d'un proche aux consultations est sans aucun doute d'une grande aide, comme soutien psychologique, et comme allié dans l'enregistrement et la compréhension des informations. Cependant, il faut savoir laisser la place avant tout au malade, qu'il puisse exprimer lui-même, si possible, ses interrogations, ses inquiétudes.

# Parole 10

MF

PV

TE

*“C’est moi qui cuisine à la maison, faut-il un régime particulier pour mon conjoint ? Est-ce que l’une de ces maladies doit changer quelque chose dans notre mode de vie ?”*

## La réponse de l’hématologue

Il n’y a pas de facteur alimentaire qui influe directement sur la maladie ou les traitements. Le risque thrombotique associé à la **thrombocytémie essentielle** et la **polyglobulie de Vaquez** impose en revanche une bonne hygiène de vie, afin de limiter les autres facteurs de risque cardiovasculaire : activité physique régulière, éviction du tabac, alimentation équilibrée (pas trop riche en sucres, en sel, en graisses...) afin d’éviter le diabète, l’hypertension artérielle, les troubles lipidiques... Ces bonnes habitudes constituent des facteurs de prévention indiscutables des complications.

La vie des malades atteints de **thrombocytémie essentielle** et de **polyglobulie de Vaquez** doit par ailleurs être la plus normale possible, sur le plan familial, social, professionnel. Rarement, suivant les traitements prescrits,

certaines activités ou certains métiers peuvent poser problème (sports à risque de traumatisme par exemple si un traitement anticoagulant est nécessaire).

La **myélofibrose** peut s’accompagner, dans certains cas, d’une importante altération de l’état général, de la force physique, de l’endurance : dans ces situations, la qualité de vie, voire l’autonomie quotidienne, peuvent être très affectées.



## La réponse de la psychologue

De manière générale, l’irruption de la maladie fait craindre des ruptures sociales ou la suspension de projets. Le malade peut se sentir coupable, silencieusement parfois, des conséquences

de la maladie sur l’ensemble de la famille. Dans la mesure du possible, il faut donc essayer de tendre vers le maintien des activités habituelles. Parfois doit-on au plus faire quelques aménagements.

À l'annonce du diagnostic, le malade peut traverser une phase dépressive réactionnelle, qui vient altérer ses envies de sorties et de contacts amicaux ou sociaux : cette difficulté initiale témoigne d'une intégration psychologique de la maladie, et n'empêche pas une bonne adaptation émotionnelle au bout de quelques semaines.

Cependant, au-delà d'une certaine durée ou intensité, cette détresse psychologique peut se compliquer et se

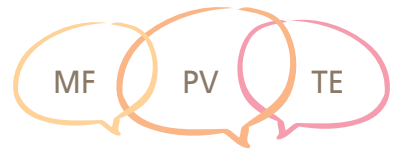
prolonger dans le temps. Le soutien de l'entourage est donc important pour lutter contre l'installation de ce mal-être. Le malade peut également consulter un psychologue pour l'aider.

Solliciter et proposer tout en douceur la redécouverte du plaisir des sorties et des contacts, maintenir les liens vers l'extérieur, limiter la tendance au repli sur soi sont donc les différents objectifs que peuvent avoir les proches.

### EN PRATIQUE

- Les proches peuvent aider le patient à maintenir une bonne hygiène de vie quotidienne, et l'encourager à rester actif, sortir, voir les amis, travailler... en fonction des recommandations données par le médecin.
- Les syndromes myéloprolifératifs sont des maladies chroniques : il faut donc "vivre avec", le plus normalement possible, et pour longtemps. Les proches sont ainsi des partenaires de la prise en charge, et ils peuvent tirer bénéfice eux-mêmes de ces bonnes habitudes, pour leur santé et leur bien-être.

# Parole 11



*“Nos rapports ont changé depuis qu’il est malade ; toutes les préoccupations tournent autour de sa maladie, et mes soucis n’ont plus leur place...”*

## La réponse de la psychologue

La maladie peut induire un temps de repli du patient sur ses préoccupations propres. Il est alors moins disponible à la vie de couple, à la famille ou aux amis. Cette attitude peut être la source d’un éloignement ou de conflits, qui risquent parfois de s’installer insidieusement : le patient n’a pas toujours conscience du retentissement de la maladie sur ses relations avec son entourage. Les proches peuvent donc veiller à décentrer progressivement le patient de la maladie, si lui-même n’en a pas le recul nécessaire.

La réadaptation peut être progressive, et il faut accepter que cela prenne du temps. Parfois le recours à un psychologue peut être utile, même si ça ne doit être que pour quelques rencontres.

La position du proche comme “aidant” ne doit pas être confondue avec celle de “soignant”. Il faut ainsi préserver l’équilibre du couple, ou de la relation familiale ou amicale.

En tant que proche, il faut que vous puissiez reconnaître vos propres besoins et les limites de votre investissement.

Vous devez préserver votre équilibre physique et psychique. Ne pas vous épuiser contribuera également à aider le patient ! Vos besoins, vos préoccupations doivent pouvoir avoir également leur place, et cet espace d’échanges est important pour protéger votre relation. Peut-être le malade tirera-t-il aussi bénéfice de se sentir utile, en écoutant vos soucis et vous conseillant, le détachant ainsi de ses pensées centrées sur sa maladie ?





## EN PRATIQUE

- Un juste équilibre doit être trouvé dans vos relations, forcément modifiées par l'annonce de la maladie. L'existence de celle-ci doit être reconnue, et sujet de moments d'échanges. Mais elle ne doit pas envahir toute la sphère de votre vie, au risque de vous donner l'impression de perdre de votre importance, et de vous épuiser.



# Paroles de proches



L'AVENIR, LES PROJETS

*“Nous craignons pour l’avenir ; peut-on vivre longtemps avec ces maladies ? Est-ce que ça peut évoluer ?”*

## La réponse de l’hématologue

La durée de vie avec la **thrombocytémie essentielle** et la **polyglobulie de Vaquez** est classiquement peu modifiée comparativement à la population générale.

Si le patient est bien pris en charge, le risque de complication thrombotique grave est bien contrôlé. Cependant, un risque d’évolution existe, même si ces transformations n’affecteront pas la majorité des patients : myélofibrose secondaire, leucémie, myélodysplasie. On observe ces évolutions sur le long terme, ce risque apparaissant surtout au-delà de 10 à 15 ans après le diagnostic, et de façon plus significative au-delà de 20 ou 25 ans. Ceci justifie, quelle que soit la situation, un suivi prolongé. C’est donc une préoccupation plus particulière pour les personnes dont le diagnostic est établi à un âge plus jeune. Pour ces patients, les stratégies de traitement peuvent donc être différentes.

Pour la **myélofibrose primitive**, suivant différentes caractéristiques initiales de la maladie, le pronostic peut être très variable. La maladie peut s’aggraver en quelques années chez certains, ou au contraire évoluer très lentement sur de plus de 15 ans. L’âge et ces facteurs pronostiques (paramètres permettant de prédire l’évolution d’une maladie) conditionnent les stratégies de prise en charge.



## La réponse de la psychologue

S’interroger sur l’évolution d’une maladie chronique, non guérissable, est assez légitime : on se demande si cela doit modifier certains de ses

choix de vie. La conscience que vous avez du sérieux de la maladie vous amène à réveiller des questions profondes, à acter ou à prioriser cer-

tains projets. Cela peut soulever beaucoup d'angoisse et déjà vous amener à imaginer les aménagements de vie qui seront nécessaires, ou à craindre l'aggravation physique.

Il n'est pas facile de maintenir une certaine sérénité dans un tel contexte, mais cette occasion de réfléchir à l'enjeu de la vie a pour avantage de vous faire repreciser vos choix communs ou respectifs, de mieux définir vos intérêts.

### EN PRATIQUE

- Chacun évolue différemment : vous pouvez exprimer vos inquiétudes, mais ne les projetez pas sur votre proche, qui vit sa maladie à son propre rythme.

*“Nous prévoyions de faire un deuxième enfant, mais depuis l’annonce de cette maladie pour mon conjoint, on se demande si c’est encore possible...”*

## La réponse de l’hématologue

La grossesse est une situation à risque particulier pour la **thrombocytémie essentielle** par exemple et la **polyglobulie de Vaquez**. En effet, on observe un plus grand nombre de fausses couches, de prématurité, mais aussi de complications thrombotiques pour la mère.

La question de la grossesse est donc une préoccupation importante pour les femmes jeunes, mais actuellement il est exceptionnel qu’on la déconseille ! Certaines précautions peuvent en revanche être recommandées, et un suivi spécialisé est nécessaire, impliquant une collaboration entre obstétricien et hématologue. Une adaptation des traitements peut être requise : tous les médicaments des syndromes myéloprolifératifs ne peuvent pas être utilisés dans cette situation.

En ce qui concerne les hommes, certains traitements altèrent la fertilité et contre-indiquent théoriquement la procréation. Il n’y a en revanche aucune autre restriction liée à la maladie ou à ses traitements en ce qui concerne les rapports sexuels.



## La réponse de la psychologue

Ce sujet a toute sa place dans les consultations avec l’hématologue. Il touche l’intimité de votre couple, au-delà de la maladie.

Discuter précocement de cette question a plusieurs intérêts pour le couple. Cela permet d’anticiper la particularité du suivi, de solliciter au besoin l’avis des spécialistes.

Comprendre de façon conjointe les précautions particulières limite le malaise des non-dits et les incompréhensions.

Enfin il faut parfois expliquer et trouver du sens, au sein du couple, à la remise en question d'un projet de grossesse.

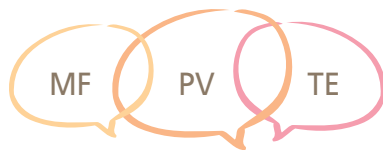
Un désir d'enfant n'est pas qu'un projet commun : il s'intègre également dans un schéma de vie personnel, qui a pu se construire bien auparavant

dans l'imaginaire de chaque membre du couple, suivant un "idéal" de modèle de famille. Les difficultés ou le renoncement peuvent être plus ou moins douloureux de part et d'autre. Cela peut créer tensions et culpabilité du côté du patient, ou du proche qui peut alors s'en vouloir d'éprouver du ressentiment à l'égard du malade. Le dévoilement de cette souffrance et son dépassement peuvent être aidés par la compréhension du contexte, et parfois le soutien d'équipes médico-psychologiques spécialisées.

### EN PRATIQUE

- Oui, faire des enfants tout en étant porteur d'un syndrome myéloprolifératif est possible pour les hommes et les femmes. Il faut évoquer la question bien en amont avec son hématologue, la prise en charge pouvant être conditionnée par ce projet, même si ce n'est pas dans une perspective immédiate.

# Parole 14



*“Mon conjoint s’inquiète beaucoup pour nos enfants et petits-enfants, on parle de maladie des gènes, elle a peur d’avoir pu transmettre cela à toute la famille. Est ce que nos enfants doivent faire des examens ?”*

## La réponse de l’hématologue

Les syndromes myéloprolifératifs sont effectivement des maladies des gènes, mais acquises au cours de la vie, uniquement dans les cellules sanguines. Les mutations de gènes responsables de la maladie ne sont pas présentes à la naissance (comme dans les “maladies génétiques”). Ces mutations génétiques ne sont donc pas transmissibles. Rarement cependant, une prédisposition familiale est trouvée, et plusieurs personnes au sein d’une même famille présentent l’un ou l’autre des syndromes myéloprolifératifs.

Des recherches ont déjà permis de comprendre certains de ces cas familiaux. Il n’y a donc pas de recommandation, de manière générale, pour effectuer un

dépistage familial. Il est bien néanmoins de transmettre son “histoire médicale” à ses enfants et ses petits-enfants, qui seront amenés sans aucun doute à effectuer un bilan sanguin à l’âge adulte pour une raison ou une autre ; une attention particulière serait portée dans ce contexte en cas d’anomalie.



## La réponse de la psychologue

Puisque l’hérédité n’est pas impliquée de façon particulière dans ces maladies, l’inquiétude et le sentiment de culpabilité peuvent être atténués. Toutefois, partager son histoire médicale est un des éléments informatifs qui peut éclairer

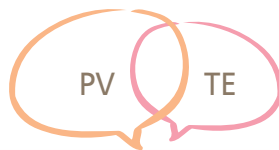
l’histoire générale de la famille, d’une génération à l’autre. Le sujet n’est pas honteux ou tabou ; l’occulter peut le faire paraître en définitive plus grave qu’il ne l’est, et peut soulever plus d’angoisses que de rassurance.



## EN PRATIQUE

- Il n'est pas facile d'annoncer sa maladie aux autres membres de la famille. On ne veut pas créer des inquiétudes inutiles.
- Prenez le temps de recevoir les informations, de comprendre vous-même la maladie, puis de l'expliquer. Vos médecins traitants peuvent éventuellement être un bon relai pour transmettre l'information.

# Parole 15



*“Nous avons prévu des vacances à l'étranger et devons partir en avion, mais vu ce diagnostic de thrombocytémie, je pense qu'il vaudrait mieux que nous annulions le voyage. Qu'en pensez-vous ?”*

## La réponse de l'hématologue

Les situations à risque de thrombose notamment la **thrombocytémie essentielle** et la **polyglobulie de Vaquez**, peuvent faire déconseiller un voyage en avion, surtout s'il est prolongé.

Une maladie mal contrôlée, un épisode de thrombose très récent s'associent à un plus grand risque.

En revanche, dans les situations stables, il n'y a le plus souvent pas de restriction pour les voyages, tout en prenant éventuellement certaines précautions (port de bas de contention, marche régulière dans l'avion, parfois piqûres d'anticoagulant avant le vol...). Il est donc souhaitable de pouvoir bien anticiper ces projets, afin de recueillir des conseils en amont avec les médecins dont l'hématologue.

## La réponse de la psychologue

Il est bien pour le malade et pour son entourage de pouvoir maintenir ses projets ou ses envies. Cependant, la situation médicale peut parfois nécessiter certaines adaptations, et une anticipation : en tant que proche, vous pouvez suggérer au malade de requérir

auprès du médecin et de son hémato-  
logue les conseils nécessaires pour le voyage, et l'aider à programmer les contrôles sanguins en amont ou vérifier la disponibilité des médicaments... Cette préparation vous rassurera, et vous partirez l'esprit plus tranquille !

### EN PRATIQUE

- Un diagnostic très récent, qui nécessite l'introduction d'un traitement et une surveillance rapprochée, peut être problématique pour un voyage lointain, avant que la situation ne soit équilibrée. Il faut néanmoins pouvoir maintenir vos projets, anticiper si possible les discussions avec vos médecins, et demander conseil pour les éventuelles précautions à prendre.



