



Maladie de Vaquez ou polyglobulie primitive

🕒 paru le 27/01/2020 • adapté au contexte belge francophone

Un guide-patient est un outil réalisé pour vous aider à faire des choix pour votre santé. Il vous propose des informations basées sur la recherche scientifique. Il vous explique ce que vous pouvez faire pour améliorer votre santé ou ce que les professionnels peuvent vous proposer lors d'une consultation. Bonne lecture !

De quoi s'agit-il ?

La polyglobulie primitive ou maladie de Vaquez est une maladie chronique du sang, d'allure cancéreuse, qui évolue progressivement. Elle est caractérisée par un excès de cellules sanguines dans la moelle osseuse qui produisent les globules rouges, les globules blancs et les plaquettes.

Dans la maladie de Vaquez, l'hyperproduction concerne les globules rouges. Comme les globules rouges contiennent de l'hémoglobine, on observe une augmentation du taux d'hémoglobine dans les résultats d'une analyse de sang.

Les complications possibles sont des saignements et des caillots de sang. Un traitement permet d'éviter les complications. La cause de cette maladie n'est pas connue.

Chez qui et à quelle fréquence ?

Chaque année, on compte 2 nouveaux cas sur 100 000 personnes. La plupart des patients ont entre 50 et 70 ans.

Comment la reconnaître ?

Les symptômes et les signes possibles sont les suivants :

- rougeur de la peau,
- rougeur des conjonctives (la muqueuse qui tapisse l'intérieur de la paupière et la partie blanche de l'œil),
- maux de tête et vertiges,
- démangeaisons,
- symptômes gastro-intestinaux, souvent des saignements,
- douleurs articulaires,
- symptômes au niveau du système nerveux : difficultés à parler, perte de force soudaine dans les bras ou dans les jambes, troubles sensoriels, fourmillements,
- saignements importants ou ecchymoses,
- symptômes en lien avec une artère ou une veine bouchée, par exemple [une jambe gonflée et douloureuse](#), une [douleur à la poitrine](#).

En cas de signes soudains, vous devez rapidement contacter le médecin.

Comment le diagnostic est-il posé ?

Le médecin peut suspecter le diagnostic à partir de vos symptômes, de l'examen clinique, des analyses sanguines et parfois aussi d'une imagerie médicale (pour la détection d'une augmentation du volume de la rate, par exemple).

Le médecin généraliste vous adressera à un médecin spécialiste des maladies du sang (hématologue) pour poser le

bon diagnostic. Le plus souvent, l'hématologue réalisera un examen de la moelle osseuse. Pour ce faire, il extrait un peu de moelle osseuse de votre hanche ou d'un autre os à l'aide d'une aiguille. C'est nécessaire pour poser le diagnostic correct. La moelle osseuse est ensuite regardée au microscope pour pouvoir l'étudier et différencier la maladie de Vaquez des autres maladies.

Que pouvez-vous faire ?

Si vous développez les symptômes mentionnés ci-dessus, contactez le médecin généraliste. Demandez-lui des explications à propos de la maladie, et assurez-vous de bien connaître les signaux d'alarme c.à.d. les symptômes causés par un caillot sanguin. Prenez bien vos médicaments, tels que l'aspirine (acide acétylsalicylique). Si vous développez des effets secondaires du traitement, parlez-en au médecin. N'arrêtez surtout pas le médicament de votre propre initiative.

Que peut faire le médecin ?

Si vous avez cette maladie, il est très important que le médecin vous l'explique clairement. En effet, les complications possibles de la maladie peuvent être graves et même mettre la vie en danger. Obtenir suffisamment d'informations augmente également votre motivation à prendre le médicament correctement.

Le traitement vise à éviter les complications graves dues à des caillots sanguins ou des saignements. Habituellement cela fonctionne bien. Le traitement consiste à pratiquer des saignées de 400 à 500 ml, le plus souvent toutes les deux semaines, pour éliminer les cellules sanguines en excès. Le taux d'hémoglobine dans le sang doit être maintenu en dessous d'une certaine limite (14,5 g/dl). Il faut donc parfois collecter plus de sang lors des saignées.

Si vous avez besoin de plus de 4 à 8 saignées par an, le médecin envisagera de prescrire également un médicament pour ralentir la croissance des cellules. Chez les patients plus jeunes, cependant, les saignées sont évitées autant que possible.

Pour soulager les symptômes, le médecin prescrira les médicaments suivants :

- des antihistaminiques pour lutter contre les démangeaisons, et des antiacides contre les problèmes d'estomac et les démangeaisons. Parfois, le médecin prescrit de la photothérapie pour soulager les démangeaisons ;
- de l'interféron est parfois utilisé pour ralentir la croissance des cellules, et est également efficace contre les démangeaisons ;
- de l'allopurinol est administré lorsque le taux d'acide urique dans le sang est trop élevé, pour prévenir la goutte et les lésions aux reins.

Le plus souvent, les personnes reçoivent aussi de l'aspirine (acide acétylsalicylique 100 mg) pour éviter les caillots de sang. Cependant, l'aspirine augmente le risque de saignement.

Un bon suivi est nécessaire car la maladie évolue vers un envahissement de la moelle osseuse par du tissu fibreux ([fibrose](#)), et parfois aussi vers un cancer des globules blancs ([leucémie aiguë](#)). Le médecin généraliste, en concertation avec le spécialiste, continuera à vous suivre durant toute votre vie.

En savoir plus ?

- [Ponction de la moelle osseuse – Fondation contre le cancer](#)
- [Antihistaminiques – CBIP – Centre Belge d'Information Pharmacothérapeutique](#)
- [Interférons – CBIP – Centre Belge d'Information Pharmacothérapeutique](#)
- [Allopurinol – CBIP – Centre Belge d'Information Pharmacothérapeutique](#)

Source

[Guide de pratique clinique étranger 'Polyglobulie vraie \(PV\) ou polyglobulie primitive essentielle \(maladie de Vaquez\)' \(2000\), mis à jour le 25.04.2017 et adapté au contexte belge le 14.07.2019 – ebpracticenet](#)