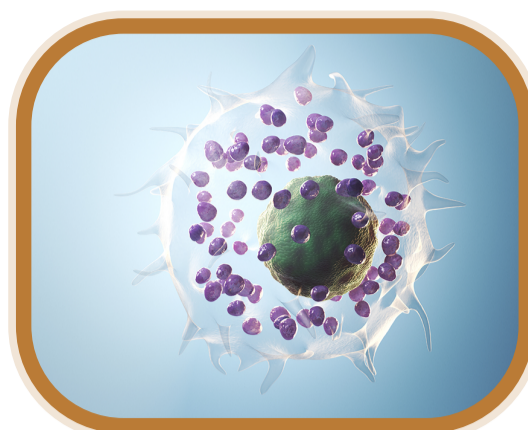


En savoir plus sur la mastocytose systémique (MS)

Qu'est-ce qu'un mastocyte ?

Avant d'en savoir plus sur la mastocytose systémique (MS), il est important de savoir ce qu'est un mastocyte.

Les mastocytes sont des cellules immunitaires présentes chez tout le monde. Elles contribuent au bon fonctionnement de notre système immunitaire et protègent des maladies.



Quelle sont les causes de la MS ?

Si les mastocytes sont anormaux et leur prolifération incontrôlée, ils peuvent s'accumuler ou se répandre dans l'organisme en libérant des protéines. Ces protéines sont présentes dans les réactions allergiques, les réactions inflammatoires et d'autres réponses immunitaires. La MS est une maladie rare qui résulte de la propagation de ces mastocytes anormaux.

Dans environ 95% des cas, la MS apparaît en raison de la présence d'une mutation génétique connue sous le nom de mutation KIT D816V. Cette mutation entraîne la production d'un grand nombre de mastocytes anormaux.¹

95%

Que peut-il se passer à la suite d'une MS ?

La MS peut entraîner des crises qui ressemblent à des réactions allergiques graves. À la suite de ces crises, quelques-uns des symptômes suivants peuvent se manifester et avoir un impact sur la vie quotidienne des personnes atteintes de MS :



Anaphylaxie
(une réaction allergique grave)



Problèmes
d'estomac ou
digestifs



Fatigue



Douleurs
osseuses



Démangeaisons



Bouffées de
chaleur



Migraines

Quels sont les types de MS ?

MS non avancée

environ 90% des cas de MS^{2,3}

MS avancée

environ 10% des cas de MS^{2,3}

MS non avancée

La MS non avancée peut être à l'origine de nombreux symptômes difficiles à cerner. Voici les différents sous-types de la MS non avancée :

Mastocytose de la moelle osseuse (MMO)

Dans le cas de la MMO, les mastocytes anormaux s'accumulent uniquement dans la moelle osseuse et non dans la peau.

MS indolente

La mastocytose systémique indolente est le type de MS le plus courant. Les mastocytes anormaux se trouvent principalement dans la moelle osseuse, mais aussi dans d'autres parties du corps, comme la peau.

MS de type "smoldering"

La mastocytose systémique de type "smoldering" est rare et peut progresser lentement. Des mastocytes anormaux s'accumulent dans la moelle osseuse et les organes et peuvent provoquer des symptômes plus importants.

MS avancée

La MS avancée se produit lorsque les mastocytes anormaux continuent à proliférer et s'infiltrer dans tout le corps. Cela peut entraîner des dysfonctions d'organes graves parfois mortelles. Sous-types de MS avancée :

Mastocytose systémique agressive (MSA)

Une forme grave de la MS, dans laquelle des mastocytes anormaux peuvent provoquer des lésions d'organes.

Mastocytose systémique avec néoplasie hématologique associée (MS-NHA)

La MS-NHA est associée à d'autres maladies du sang ou de la moelle osseuse.

Leucémie à mastocytes (LMC)

La LMC affecte la moelle osseuse et les globules blancs. C'est une forme extrêmement rare, mais agressive de MS.

Combien de personnes souffrent de MS ?

La MS est une maladie rare qui affecte

~1 personne sur 10 000^{4*}

20-50 ans

Les signes et les symptômes de la MS peuvent apparaître pour la première fois entre 20 et 50 ans²

~7 ans

Les personnes atteintes de MS déclarent qu'il s'écoule en moyenne 7 ans entre l'apparition des premiers symptômes et l'obtention d'un diagnostic^{5†}

Pour mieux comprendre la MS, visitez : www.navigatingSM.com/fr/

*Basé sur une cohorte suédoise de 195 adultes atteints de MS diagnostiqués en 2006-2020.
†Basé sur les données de 149 patients atteints de mastocytose autodéclarée dans le registre Mast Cell Connect de l'étude Jennings 2018.

Références : 1. Kristensen T, et al. *J Mol Diagn.* 2011;13(2):180-188. 2. Gülen T, et al. *J Intern Med.* 2016;279(3):211-228. 3. Pardanani A. *Am J Hematol.* 2021;96(4):508-525. 4. Ungerstedt J, et al. *Cancers (Basel).* 2022;14(16):3942. 5. Jennings SV, et al. *Immunol Allergy Clin North Am.* 2018;38(3):505-525.