

On me parle de maladie de Vaquez : qu'est-ce que c'est ?

Maison médicale de SAINT LOUP sur THOUET

Adresse du site : www.docvadis.fr/maisonmedicale.stloup



Validé par
le Comité Scientifique Hématologie

La maladie de Vaquez correspond à une anomalie de fonctionnement de la moelle osseuse, avec une production excessive de globules rouges. Cette polyglobulie nécessite une prise en charge médicale pour le bilan et le traitement. Un suivi médical régulier est ensuite nécessaire.

A quoi correspond la maladie de Vaquez ?

Normalement la quantité de globules rouges produite par la moelle osseuse correspond aux besoins de l'organisme. Cette production est contrôlée par l'érythropoïétine naturelle (EPO).

Dans la maladie de Vaquez, il existe une production exagérée de globules rouges, indépendante de l'EPO. On parle aussi de polyglobulie primitive.

La cause de cette maladie n'est pas connue.

Est-ce fréquent ?

La maladie de Vaquez se rencontre habituellement après l'âge de 50 ans. Des personnes plus jeunes peuvent être atteintes, mais il est très rare de l'observer chez des enfants. Elle touche plus particulièrement les hommes que les femmes. Statistiquement, on considère qu'il y a environ 1 nouveau cas de maladie de Vaquez pour 100 000 habitants par an.

Comment se manifeste cette maladie ?

Cette maladie va entraîner une coloration anormalement rouge du visage, des mains et des pieds : c'est l'érythrose. Elle peut s'étendre également au niveau de l'ensemble de la peau et des yeux.

Les autres manifestations sont :

- Maux de tête, difficultés transitoires de la vue, vertiges.
- Hypertension artérielle.
- Démangeaisons au contact de l'eau tiède ou chaude, qui peuvent perturber votre quotidien.
- Douleurs au niveau des doigts et des orteils.
- Thromboses (formation de caillots dans les vaisseaux).

L'ensemble de ces signes d'alerte traduit les difficultés circulatoires, dues à l'excès de globules rouges dans le sang. Parfois, c'est une banale prise de sang qui fait évoquer cette maladie, ou certaines complications comme des saignements répétés voire une rate volumineuse par exemple.

Comment en fait-on le diagnostic ?

La prise de sang est l'examen clé qui permet de révéler le plus souvent une augmentation du nombre de globules rouges, et parfois une élévation plus modérée, du nombre de globules blancs et de plaquettes.

Le diagnostic de la maladie de Vaquez repose sur un ensemble d'éléments biologiques :

- Recherche d'un marqueur caractéristique (mutation Jak2).
- Dosage de l'EPO.
- Eventuellement une biopsie de la moelle osseuse.

Attention : toute polyglobulie ne correspond pas à une maladie de Vaquez. D'autres examens permettent d'éliminer une cause éventuelle de l'augmentation des globules rouges : une échographie abdominale et rénale, ainsi que l'étude de la fonction respiratoire.

Quel est son traitement ?

Si nécessaire, l'équipe médicale qui s'occupe de vous aura recours aux saignées, pour obtenir une réduction immédiate du nombre de globules rouges.

Le traitement de fond associera de l'aspirine à des médicaments administrés par voie orale ou sous-cutanée. La dose de médicaments est adaptée aux résultats des prises de sang régulières.

Le traitement a pour objectif de diminuer les complications observées dans cette maladie (thromboses, hémorragies).

La maladie de Vaquez est une maladie chronique nécessitant un traitement et un suivi médical à vie car une évolution vers des maladies plus graves de la moelle osseuse est possible.

La maladie de Vaquez est une maladie chronique facilement contrôlée par un traitement médicamenteux et qui, dans la grande majorité des cas, n'a pas d'impact sur la vie quotidienne. Des complications peuvent survenir, mais elles sont peu fréquentes et se développent après plusieurs années.