

IFSI VINATIER

SOINS INFIRMIERS EN HEMATOLOGIE

HCL
HOSPICES CIVILS
DE LYON

LES PATHOLOGIES HEMATOLOGIQUES

CONTEXTE

PRISE EN CHARGE INFIMIERE

HEMATOPOIESE

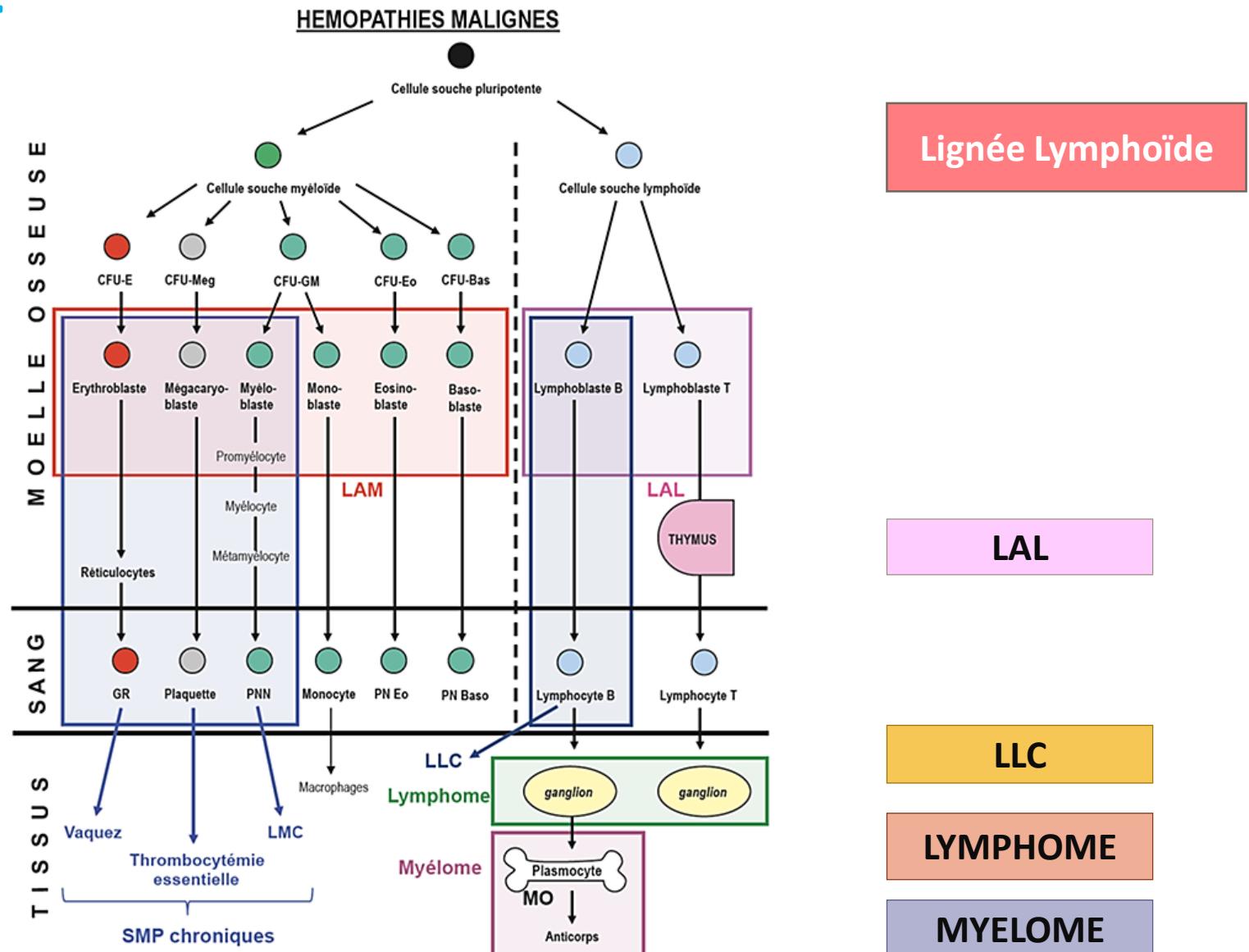
Lignée Myéloïde

Aplasie médullaire

Syndromes myélodysplasiques

LAM

Sd myélo-prolifératifs =
LMC, Maladie de Vaquez,
Thrombocytémie essentielle



● Secteur myéloïde

- **LAM** : leucémie aigue myéloïde
- **LAL** : leucémie aigue lymphoblastique
- **SMD** : syndromes myélodysplasiques
 - AR, CRDU, CRMD, AREB...
- **SMP** : Syndromes myéloprolifératifs
 - Leucémie myéloïde chronique
 - Polyglobulie de Vaquez
 - Thrombocytémie essentielle
 - Myélofibrose primitive

● Secteur lymphoïde

- **Lymphome hodgkinien**
- **LNH** : Lymphome non hodgkinien
 - Lymphome B diffus à grandes C
 - Lymphome folliculaire
 - Lymphome du manteau
 - Lymphome de la zone marginale
- **Myélome**
- **LLC** : Leucémie lymphoïde chronique

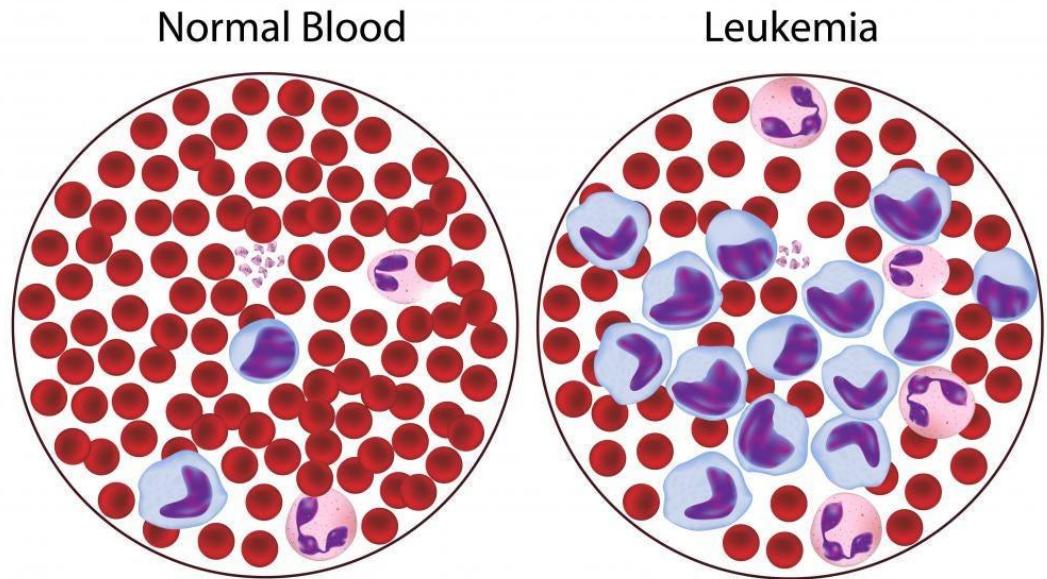
PATHOLOGIES MYELOÏDES

1- LEUCÉMIE AIGUE

Prolifération maligne clonale à point de **départ** **médullaire** de cellules **immatures** et **bloquées** à un stade précoce de leur différenciation (blastes) de la lignée :

- Myéloïde : LA myéloblastique
- Lymphoïde : LA lymphoblastique

Elles perturbent également la maturation des autres cellules saines du type globules rouges ou plaquettes.



Maladie aigue = URGENCE THERAPEUTIQUE

PATHOLOGIES MYELOIDES

6

2- SYNDROMES MYELODYSPLASIQUES

- Les syndromes myélodysplasiques (**SMD**) forment un ensemble de maladies caractérisées par la production insuffisante de cellules sanguines saines par la moelle osseuse.
- Classification

AR : anémie réfractaire

CRDU : cytopénie réfractaire avec dysplasie unilignée

CRMD : cytopénie réfractaire avec dysplasie multilignée

AREB : anémie réfractaire avec excès blastes



risque accru de transformation en LAM

3- SYNDROMES MYELOPROLIFERATIFS

- La **leucémie myéloïde chronique (LMC)** est un cancer caractérisé par une trop grande production de granulocytes par la moelle osseuse.
- **Polyglobulie de Vaquez** : production excessive et dérégulée des cellules du sang
- **Thrombocytémie essentielle** : production excessive de plaquettes par les mégacaryocytes de la moelle osseuse.
- **Myélofibrose primitive** : envahissement de la moelle osseuse par du tissu fibreux.

PATHOLOGIES LYMPHOÏDES

7

1- LYMPHOME

Le lymphome est un cancer (prolifération de cellules malignes) qui touche le système lymphatique (système immunitaire).

Le lymphome commence lorsqu'un lymphocyte (B le plus souvent ou T) est anormal et se reproduit de manière incontrôlable. Il devient alors responsable d'une prolifération anarchique.

Cela peut survenir dans des ganglions lymphatiques ou d'un autre organe lymphoïde.

Deux grands types de lymphomes :

❖ **lymphomes malins non Hodgkiniens**

5e cancer en terme de fréquence (près de 20 000 cas par an).

A tout âge, mais leur fréquence s'accroît après 65 ans.

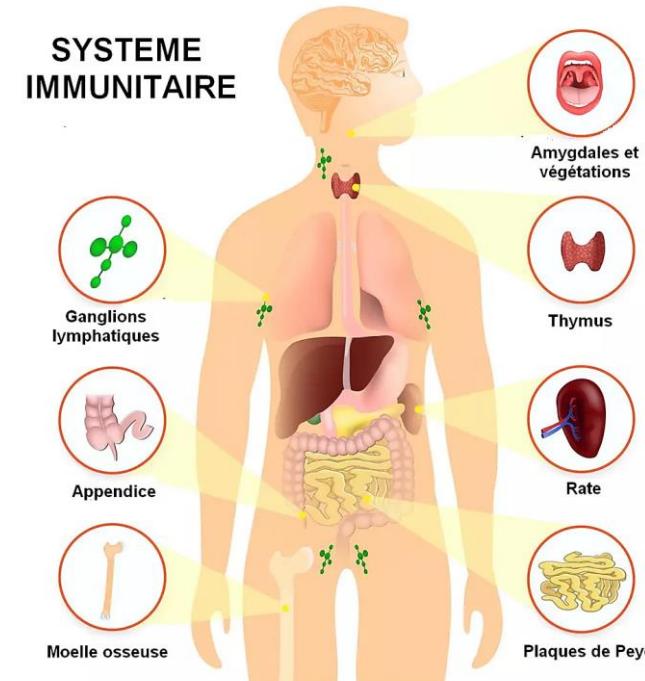
Nombreux types de LMNH.

❖ **lymphome de Hodgkin**

Touche 1 800 patients par an.

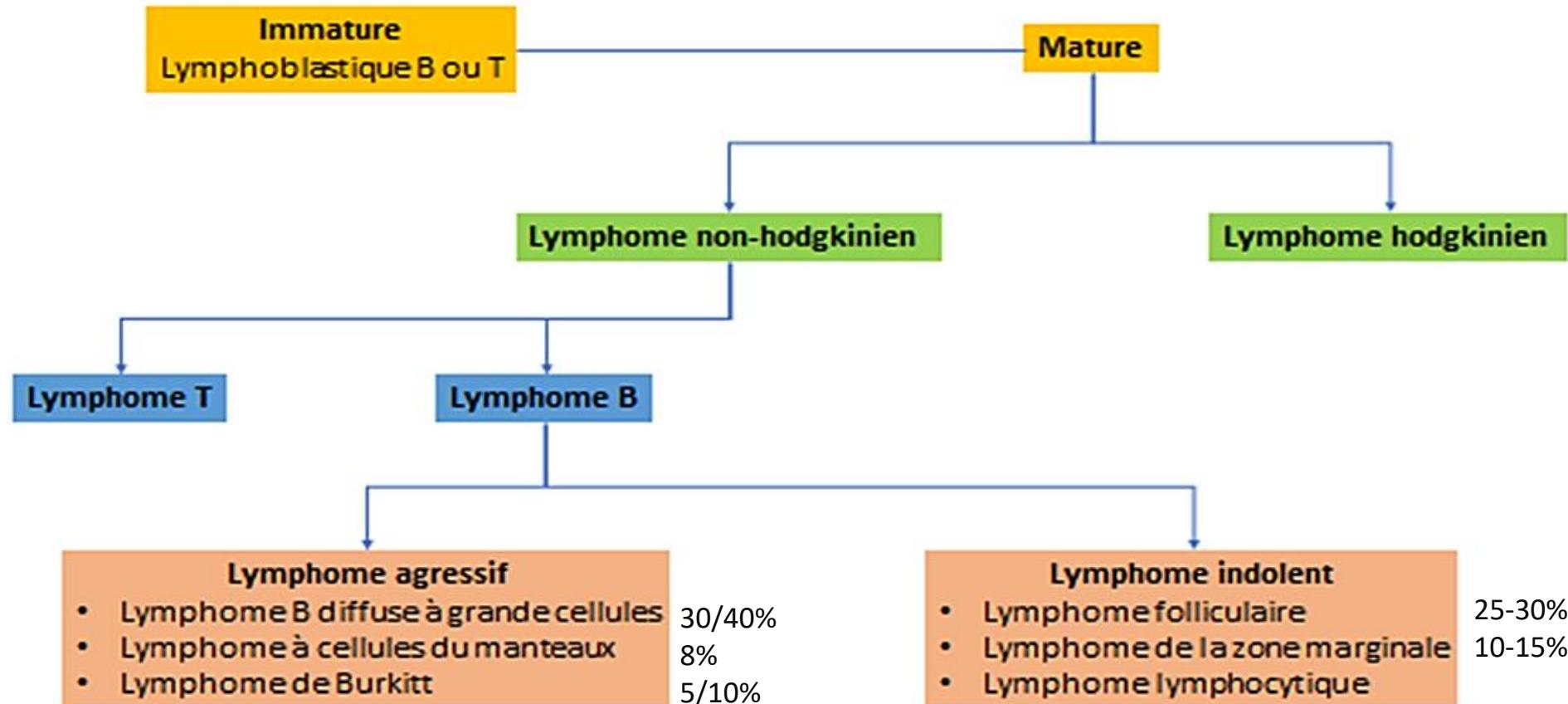
Chez de jeunes adultes, entre 20 et 35 ans, ou après 70 ans.

La différence entre le lymphome de Hodgkin et le LNH est la présence de cellules de Reed-Sternberg.



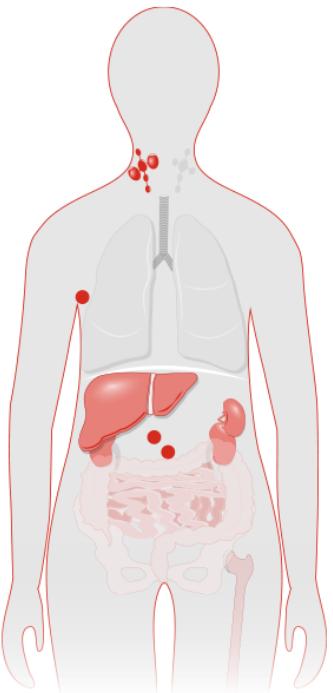
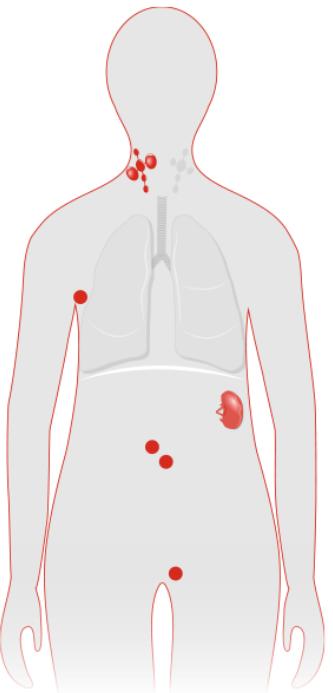
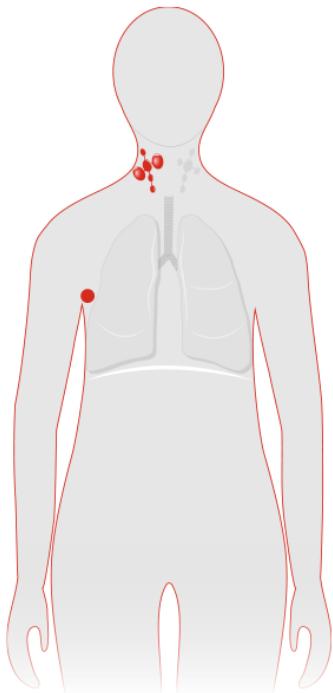
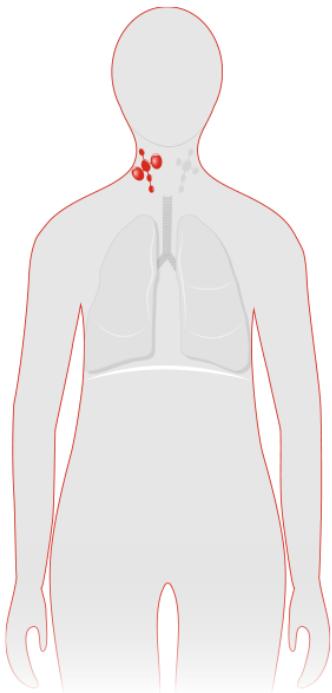
1A- CLASSIFICATION DES LYMPHOMES

Selon le classement de l'Organisation Mondiale de la Santé, il existe plus de 80 types de lymphomes différents :



1B- STADE DU LYMPHOME

9



STADE I:

Implication d'un seul groupe de ganglions lymphatiques

STADE II:

Implication de plusieurs groupes ganglionnaires situés du même côté du diaphragme

STADE III:

Implication des groupes ganglionnaires situés des deux côtés du diaphragme.
Implication des ganglions au-dessus du diaphragme avec atteinte de la rate

STADE IV:

Implication des ganglions lymphatiques et d'un ou plusieurs organes non ganglionnaires comme la moelle osseuse, le foie, etc.

2- MYELOME

Le **myélome** est une maladie provoquée par la multiplication incontrôlée de cellules présentes dans la moelle des os : les plasmocytes.

Ce sont eux qui produisent les anticorps (immunoglobulines) destinés à cibler les intrus (antigène) et ainsi à combattre infections et maladies.

Du fait d'une dérégulation du système immunitaire, ce **plasmocyte devient malin et se multiplie en grande quantité** au détriment des autres cellules sanguines.

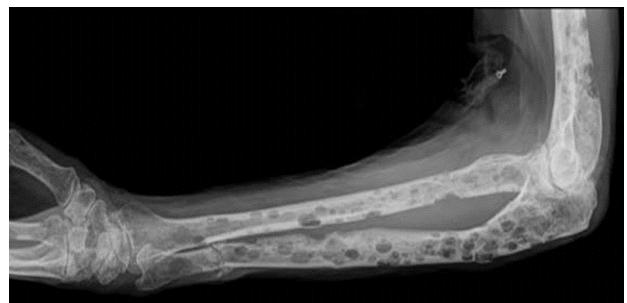
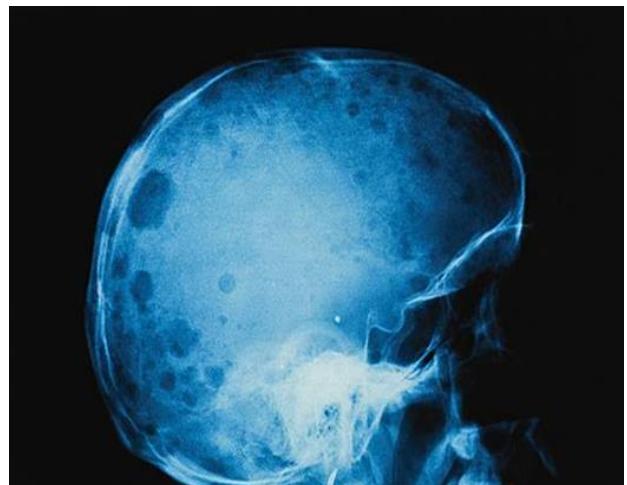
C = Calcium / Hypercalcémie	R = Rein / Insuffisance rénale	A = Anémie ou baisse du taux de globules rouges dans le sang	B = Bone (= os en anglais)

L'hypercalcémie est une hausse anormalement élevée du calcium sanguin. Elle peut être responsable de troubles digestifs ou cardiaques.

Il s'agit d'un dysfonctionnement des reins qui ne font plus correctement leur travail d'épuration de l'organisme. Elle peut entraîner des signes généraux tels que fatigue, perte de poids, nausées ou démangeaisons.

Elle peut se manifester par une fatigue importante, un essoufflement et parfois des vertiges.

Le myélome multiple peut être responsable d'une ou plusieurs atteintes osseuses, c'est-à-dire des lésions dans le tissu qui constitue les os (tissu osseux). Elles se manifestent notamment par des douleurs osseuses et des fractures spontanées.



CIRCONSTANCES DE DÉCOUVERTE

11

- **Leucémie**

- Asthénie intense, persistante
- Pâleur des téguments
- Infections récurrentes
- Saignements anormaux, hématomes spontanés, pétéchies
- Perte de poids
- Augmentation taille rate ou foie



Hotline téléphonique pour les médecins généralistes :

- consultation rapide auprès d'un hématologue
- hospitalisation en direct HDJ, HC



Ou via les urgences

- **Lymphome**

- Adénopathie (non douloureuse souvent unilatérale)
- Signes B : asthénie, fièvre vespérale, sueurs nocturnes, perte de poids
- Perte d'appétit

- **Myelome**

- Douleurs osseuses, fractures spontanées
- Fatigue
- Anémie, thrombopénie
- Infection répétées
- Insuffisance rénale, hypercalcémie

DIAGNOSTIC- BILAN EXTENSION

12

● Leucémie

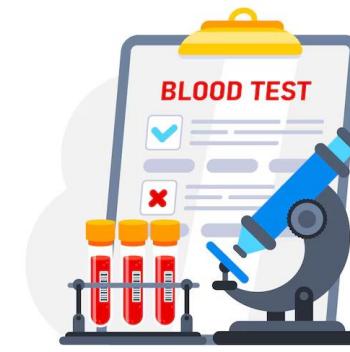
- Examen clinique : organomégalie, pétéchies...
- NFP avec présence de cellules immatures (blastes)
- Myélogramme, Biopsie ostéomédullaire
- Ponction lombaire
- Tests génétiques : Caryotypes moléculaires ou séquençage de l'ADN pour rechercher des mutations chromosomiques spécifiques à certaines formes de leucémie.

● Myelome

- Bilan biologique : électrophorèse des protéines, cytopénies, IRA, hyperCa+,
- Cytogénétique
- Myélogramme, Biopsie ostéomédullaire
- Imagerie : scanner, IRM

● Lymphome

- Examen clinique : palpation zones ganglionnaires, rate, foie...
- Imagerie : Scanner, TEP scanner, IRM
- Biopsie ganglionnaire avec examen anatomopathologique.
- Myélogramme, Biopsie ostéomédullaire
- Ponction lombaire

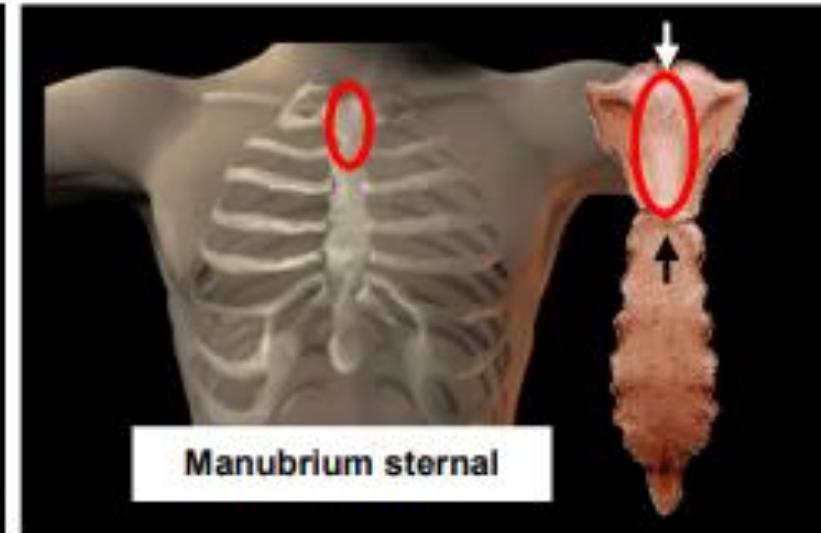
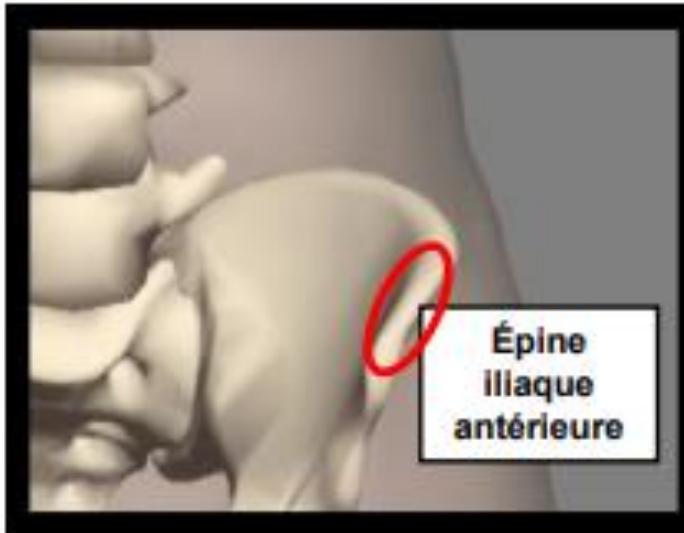
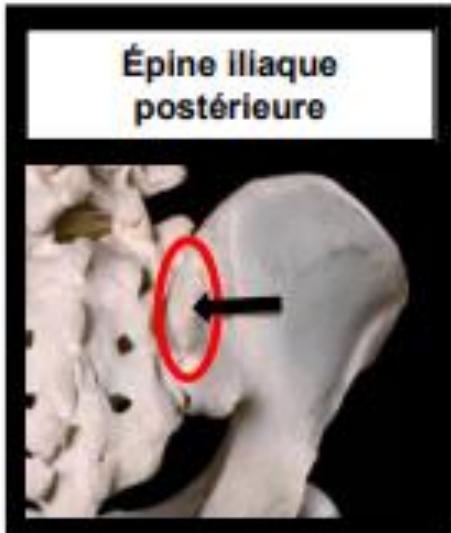


LES EXAMENS DIAGNOSTIC

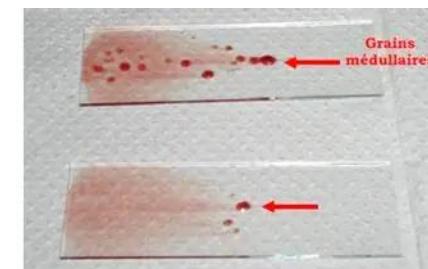
COMMENT EXPLORER LA MOELLE OSSEUSE

14

1- MYELOGRAMME

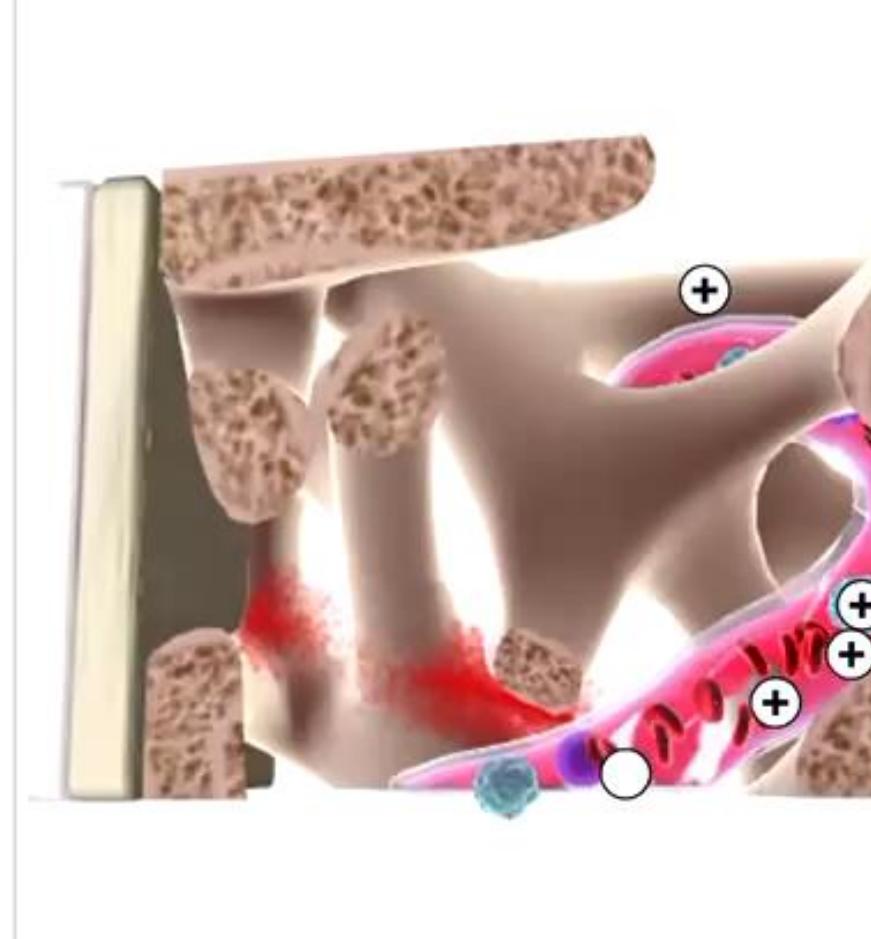
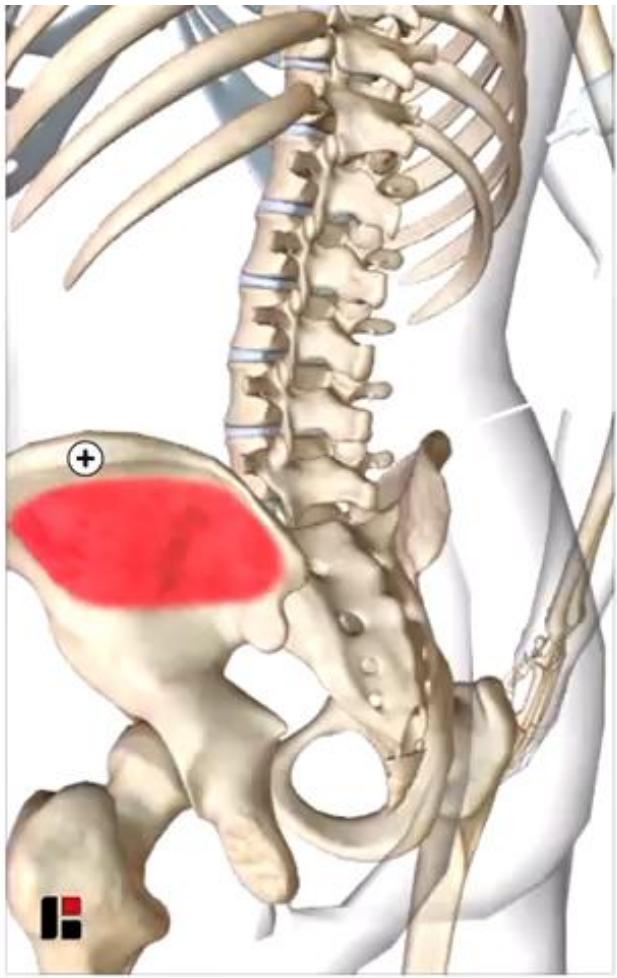


Etude quantitative et qualitative au microscope des différentes cellules de la moelle osseuse prélevée par ponction aspiration.



ANIMATION MYELOGRAMME

15



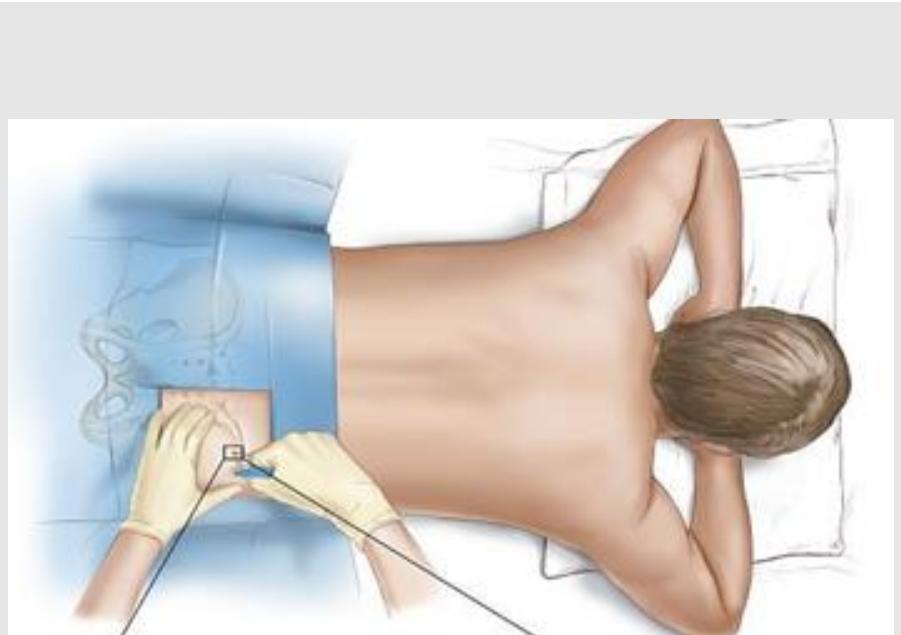
2- BIOPSIE OSTEO MEDULLAIRE

16

La Biopsie Ostéo-Médullaire, ou BOM, est un prélèvement d'un petit fragment de tissu osseux en vue de l'étude histologique quantitative et qualitative de la moelle osseuse, lieu de fabrication des cellules du sang (globules rouges, globules blancs, plaquettes) afin de préciser un diagnostic.

Elle est pratiquée en général au niveau de l'os iliaque (os de la hanche) sous anesthésie locale. Elle dure environ 15 minutes. L'analyse de la biopsie est réalisée par un laboratoire d'anatomopathologie.

C'est un examen complémentaire du myélogramme.

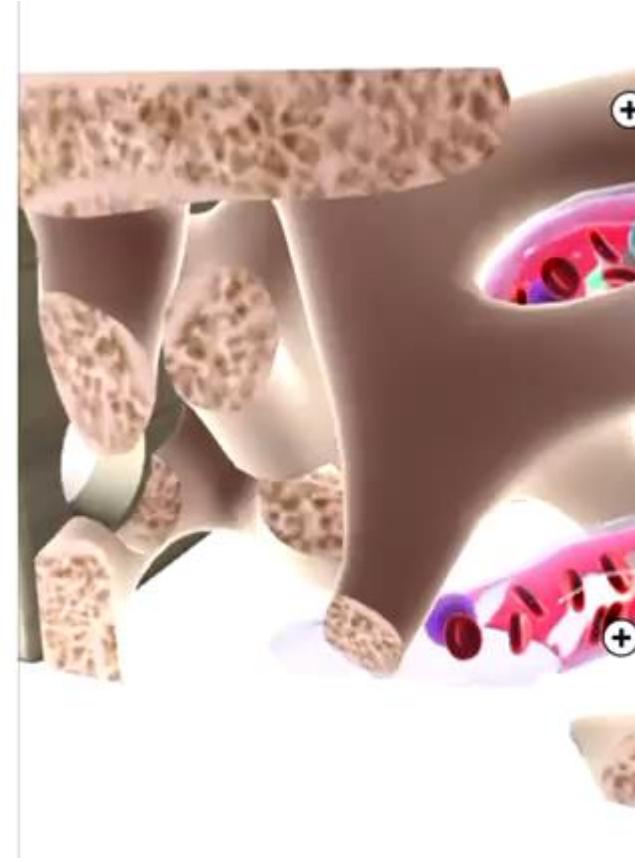
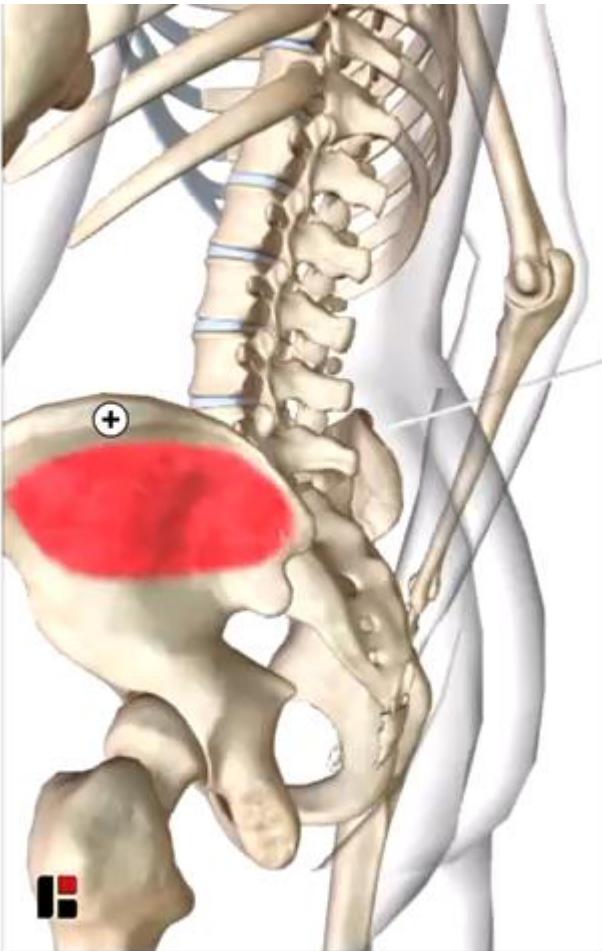


Après le geste :

- ❖ **Vous resterez en observation pendant 1H**, l'équipe paramédicale surveillera l'état de votre pansement , vos constantes, l'absence d'effets secondaires et évaluera votre douleur.
- ❖ Il est recommandé de vous faire raccompagner et de ne pas conduire après le geste.
- ❖ **A votre retour à domicile**, gardez le pansement compressif pendant au moins 12h et remplacez le ensuite par des pansements stériles pour maintenir la plaie couverte pendant quelques jours, ne pas prendre de bain les 2 premiers jours.
- ❖ Des ordonnances vous seront remises pour les pansements et la gestion de la douleur à domicile.

ANIMATION BOM

17



ETUDE ANATOMO-PATHOLOGIQUE

18

Pour les lymphomes, un échantillon de tissu ganglionnaire sera examiné selon plusieurs techniques. La biopsie est réalisée à visée diagnostique.

- **But**

- préciser la nature de la prolifération cellulaire
- préciser la nature du traitement à instituer
- évaluer le pronostic

Cytoponction

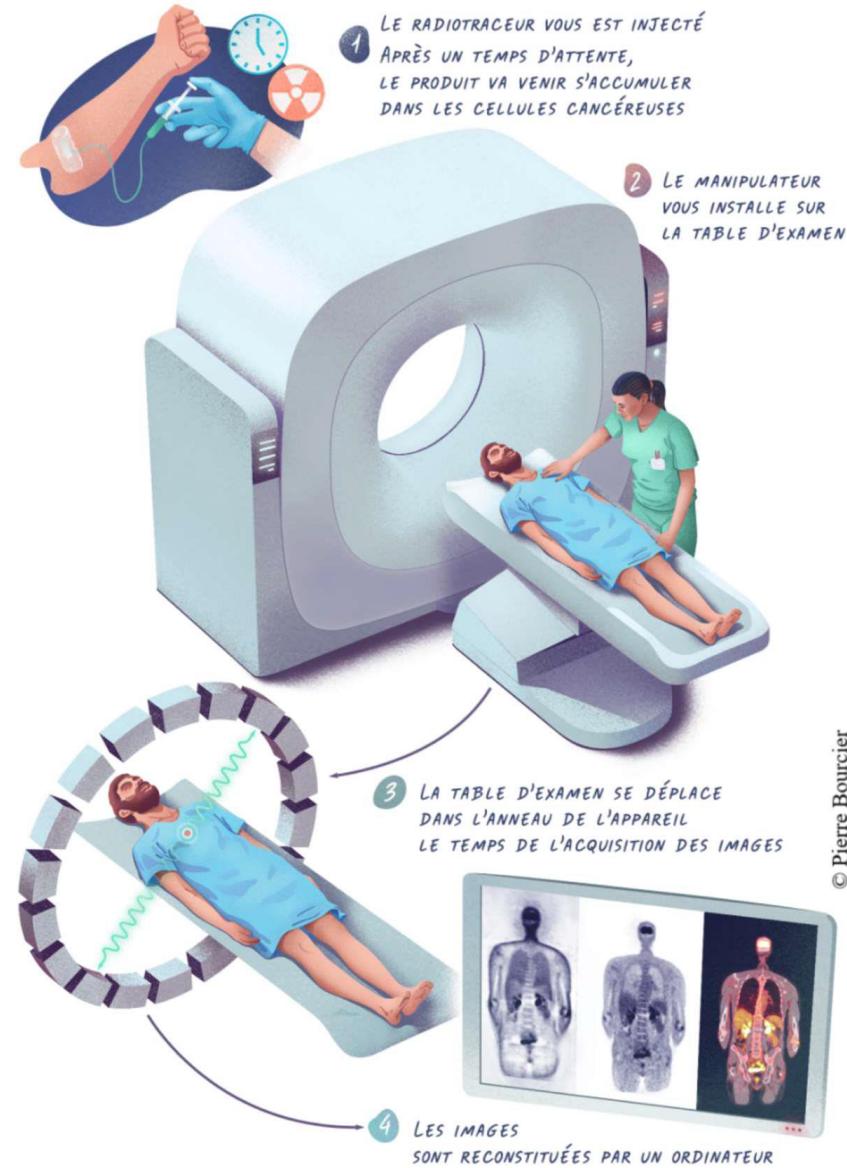
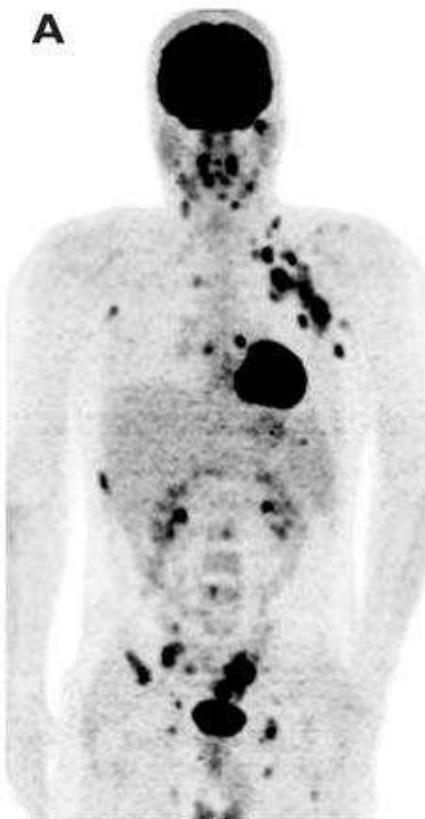


Biopsie ganglionnaire



TEP SCAN

19



© Pierre Bourrier

- **ENCEPHALE**

dans le cadre des lymphomes cérébraux.



- **OSSEUX**

dans le cadre des myélomes pour évaluer les lésions osseuses.



LA CONSULTATION D'ANNONCE

Un Médecin + un IDE : Référence binominale = meilleur suivi des patients

22

Le médecin : seul à pouvoir faire l'annonce d'un diagnostic

Consultation destinée à informer le patient d'un diagnostic ou d'une éventuelle rechute, ainsi que des traitements envisagés. Cette consultation est souvent longue, ce qui permet un réel dialogue entre le patient, ses proches et le médecin, en respectant les émotions que l'annonce peut susciter.

L'IDE

Cette consultation infirmière s'inscrit dans le dispositif d'annonce du Plan Cancer, depuis 2003. Elle s'inscrit dans une démarche continue de qualité des soins offerte aux patients.

Ce temps d'écoute, d'information et de soutien va amener l'infirmière à reformuler, réexpliquer, à compléter les informations reçues par le médecin.

Réalisation du bilan sanguin diagnostique (≈ 25 tubes) programmation des examens complémentaires...



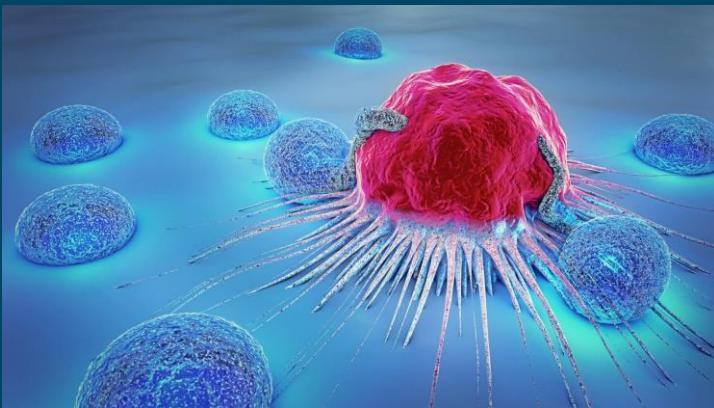
Les Aides soignants

Organisation logistique et administrative . Confort et transport des patients.

Les secrétaires Accueil téléphonique, programmation des rdv de consultation suite hotline.

LES TRAITEMENTS PARCOURS DE SOINS

LA LEUCÉMIE AIGUE MYELOÏDE



HOSPITALISATION SECTEUR STERILE

25

- **EN SURPRESSION stériles**

- ISO 8 avec accès réglementé (habillage adapté)

- **LES CHAMBRES stériles**

- ISO 5 pour les traitements d'induction et les greffes
 - ISO 7 pour les traitements de consolidation simples

- **LE LINGE**

- Personnel du patient = stérilisé et changé chaque jour
 - Draps, serviettes stériles.

- **VISITES REGLEMENTEES**

- 2 visites / jour – 1 personne à la fois
 - Vestiaire à l'entrée du service, tenue de ville retirée, habillage avec pyjama usage unique, port charlotte masque surchaussures, lavage des mains + gel HA...



HOSPITALISATION SECTEUR STÉRILE

26



1- HYGIENE DES LOCAUX

- ❖ Entretien méticuleux des chambres par les ASD, avec protocole spécifique de ménage.
- ❖ Prélèvements d'eau et des surfaces réguliers réalisés par le service d'hygiène.
- ❖ Pas de cartons dans les services
- ❖ Zone logistique prévue pour accès des matériels et marchandises.



ALIMENTATION HAUTE PROTECTION

28

1 INTERDITS

- Tous les produits contenant des **fruits à coques** (noix, noisettes, cacahuètes, amandes, etc.) et/ou **des fruits secs**
- Les céréales crues (ex : muesli, etc.), Les viennoiseries
- **La charcuterie** (saucisson, jambon cru, jambon blanc sauf si cuit dans une préparation, etc.)
- Les produits et boissons contenant du **pamplemousse** (Orangina®, Schweppes agrumes®, eau aromatisée, jus multi- fruits, etc.)
- Les fruits à peau fine et poreuse (ex : poire) ou ne pouvant être décontaminés (ex : kiwi, les baies, etc.), le pamplemousse
- Les produits **qui se conservent au réfrigérateur ou au congélateur** (yaourts, fromage, plats préparés, etc.)
- Les légumes crus
- Les produits alimentaires en contact direct avec l'emballage en carton
- Les probiotiques (ex : bifidus) pouvant être présents dans des aliments ou des boissons



2 AUTORISÉS

- Les produits secs **en petits conditionnements individuels** :
 - Pour le salé : biscuits apéritifs **sans aromates ni épices** (chips natures, TUC® natures, Monaco de Belin®, Chipster®, etc.)
 - Pour le sucré : Biscuits secs, céréales, barres chocolatées, etc.
- Les fruits à peau épaisse et/ou non poreuse, non « abimés » pouvant être désinfectés et épluchés (pomme, banane, orange, etc.)
- Eaux minérales du commerce en 50 cl autorisés : Volvic, Volvic citron, Perrier, Perrier citron, Vittel
- Les boissons du commerce en petit conditionnement (33 cl ou 50 cl), les jus de fruits pasteurisés **sans pamplemousse**
- Les boîtes de conserves ou plats préparés longue conservation que l'on trouve dans le rayon des conserves

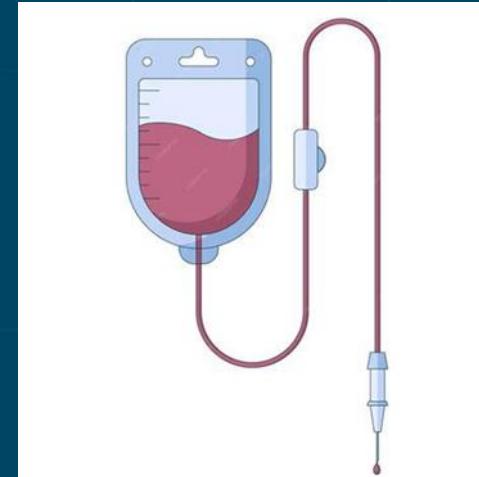
3 LES PLATS CHAUDS PRÉPARÉS PAR LA FAMILLE SOUS CERTAINES CONDITIONS qui seront réchauffés dans l'unité

- **Cuisinés moins de 24 heures avant d'être servis**
- **Tous les ingrédients doivent être bien cuits**
- Apportés dans le service dans un sac isotherme avec un glaçon de transport
- Les ustensiles de cuisine doivent être soigneusement nettoyés et ne pas être en bois

→ Aliments réchauffés au four à 240° pendant 20 min



L'ALLOGREFFE



INDICATION ALLOGREFFE

30

Décision prise en **RCP** selon les critères suivants :

- **TYPE DE CONDITIONNEMENT**

Myéloablatif

Non myéloablatif

Le choix se fait en fonction :

- **Patient** : pathologie, comorbidités, ligne de ttt reçues
- **Age > ou = 70 ans**
- **Marqueurs moléculaires et/ou cytogénétiques**

Permettent d'orienter si une indication d'allogreffe sera nécessaire.

3 risques : favorable, intermédiaire ou défavorable.

- **LAM secondaire à une MDS**
- **LAM hyperleucocytaire et /ou envahissement neuroméningé au diagnostic**
- **Absence de RC après induction- Rattrapage si RC -> allogreffe**



Quel est le but d'une greffe de moelle osseuse ?

31

La greffe de moelle osseuse est un traitement consistant à remplacer les cellules souches hématopoïétiques déficientes du malade par celles d'un donneur sain.

Cela apporte un nouveau système immunitaire qui sera en capacité de reconnaître les cellules malades et de les détruire.

Choix du greffon

1er choix

Donneur apparenté Geno identique compatible 10/10

2ème choix

Donneur non-apparenté compatible 10/10

Choix alternatif

Greffé haplo-identique (donneur familial compatible 5/10)

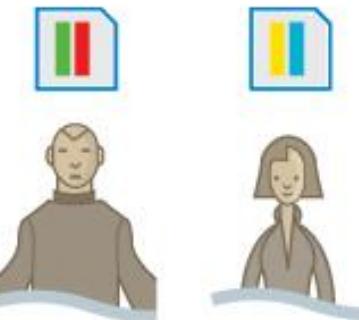
Greffé de sang de cordon ombilical

La recherche d'un donneur compatible

Un malade a besoin d'une greffe de moelle osseuse. Pour que cette greffe ait le plus de chance de réussir, il faut que le donneur soit compatible.

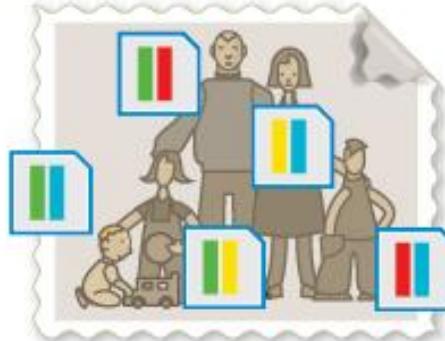


Pour cela, il doit avoir la même carte d'identité génétique que le malade. On parle de typage HLA identique.



La carte d'identité génétique du malade est composée d'une partie de celle de son père et d'une partie de celle de sa mère.

Ainsi, on commence toujours par chercher un donneur parmi ses frères et soeurs.



Mais compte tenu des combinaisons possibles, un malade n'a qu'une chance sur quatre de trouver un donneur compatible dans sa fratrie.

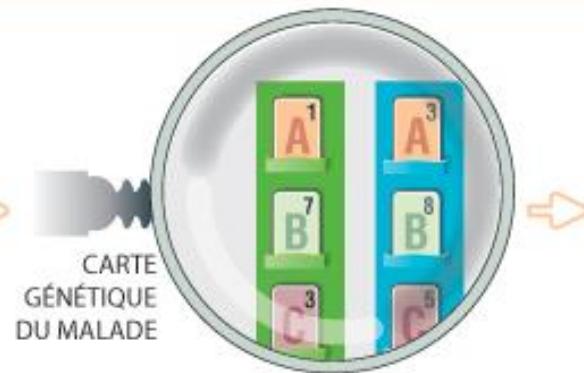
Dès le diagnostic

Dans 75% des cas il n'y a pas de donneur dans la fratrie, il faut chercher un donneur compatible inscrit dans les registres nationaux.

Le système HLA est très complexe. Il est composé d'une combinaison de 5 grands groupes présentant chacun une multitude de catégories.



Il y a donc des milliards de combinaisons possibles dans ce système HLA. Chaque combinaison représente la carte d'identité génétique d'un individu.



Pour que le donneur soit compatible avec ce malade, il doit présenter exactement la même carte d'identité génétique que lui.

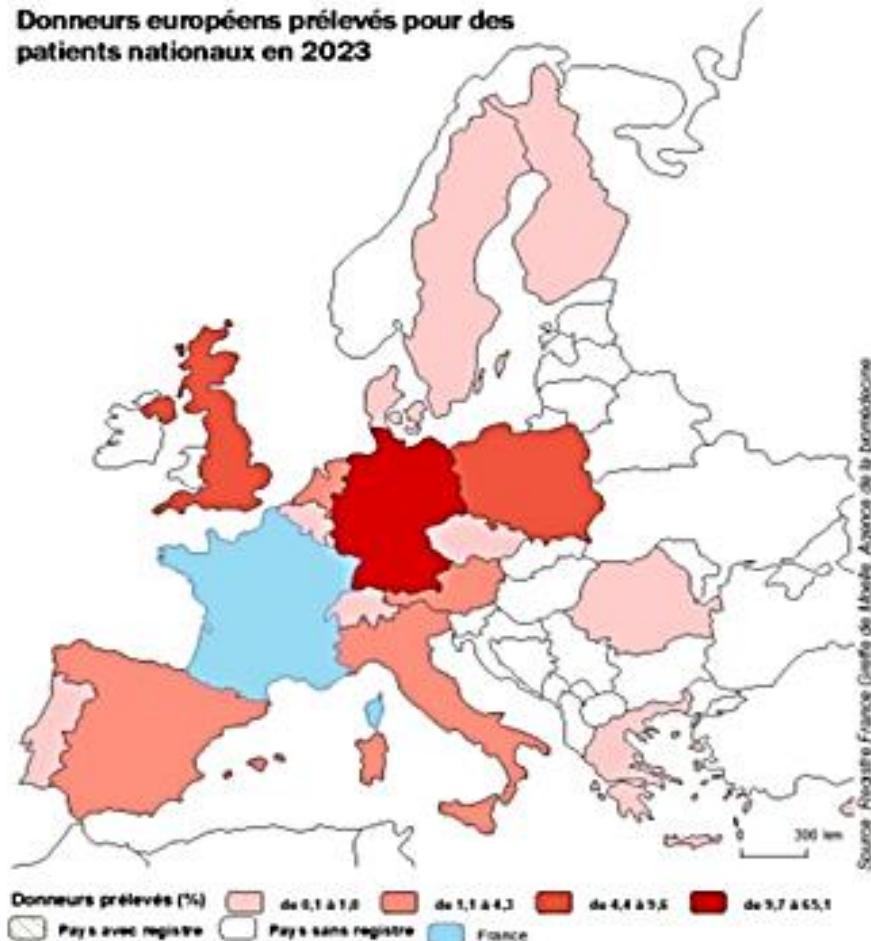
C'est un événement rare, la probabilité moyenne de trouver un donneur compatible est de **1 sur 1 000 000**.



Il est donc important de s'inscrire sur le **Registre français**, pour augmenter les chances d'un malade de trouver le bon donneur.

FICHIER DONNEURS EUROPEENS

33



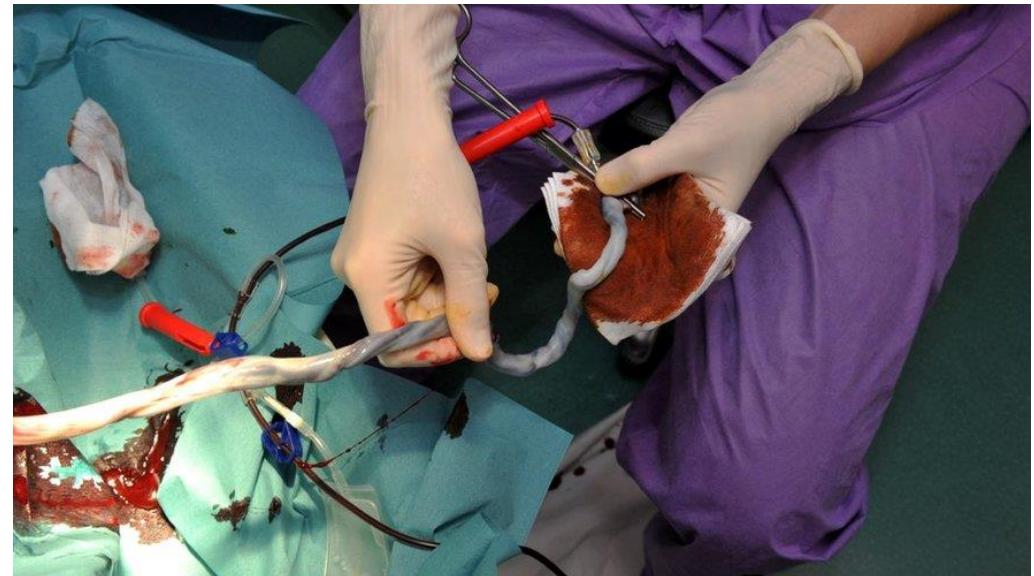
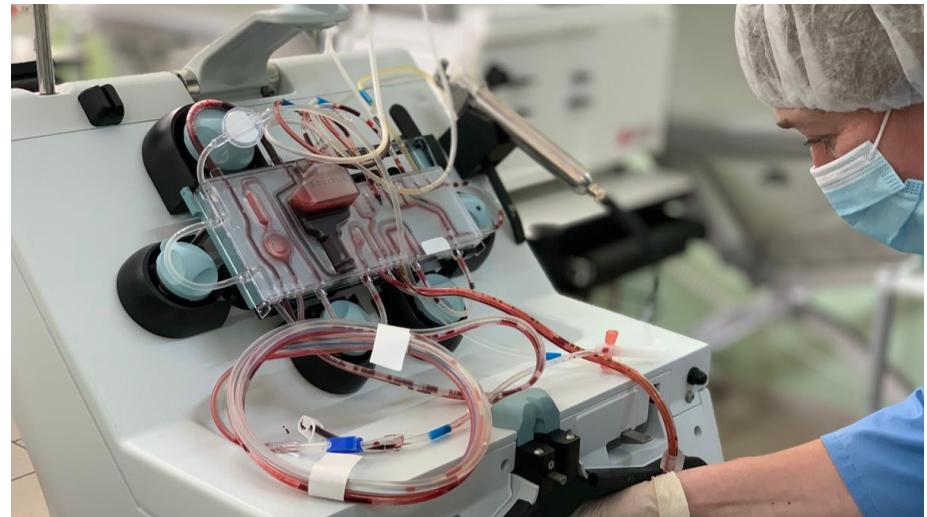
Parmi les 868 donneurs européens, 65% est issue du Registre allemand puis, en plus faible proportion, des Registres polonais, anglais et enfin italien, néerlandais et espagnols.



QUELLE SOURCE CELLULAIRE ?

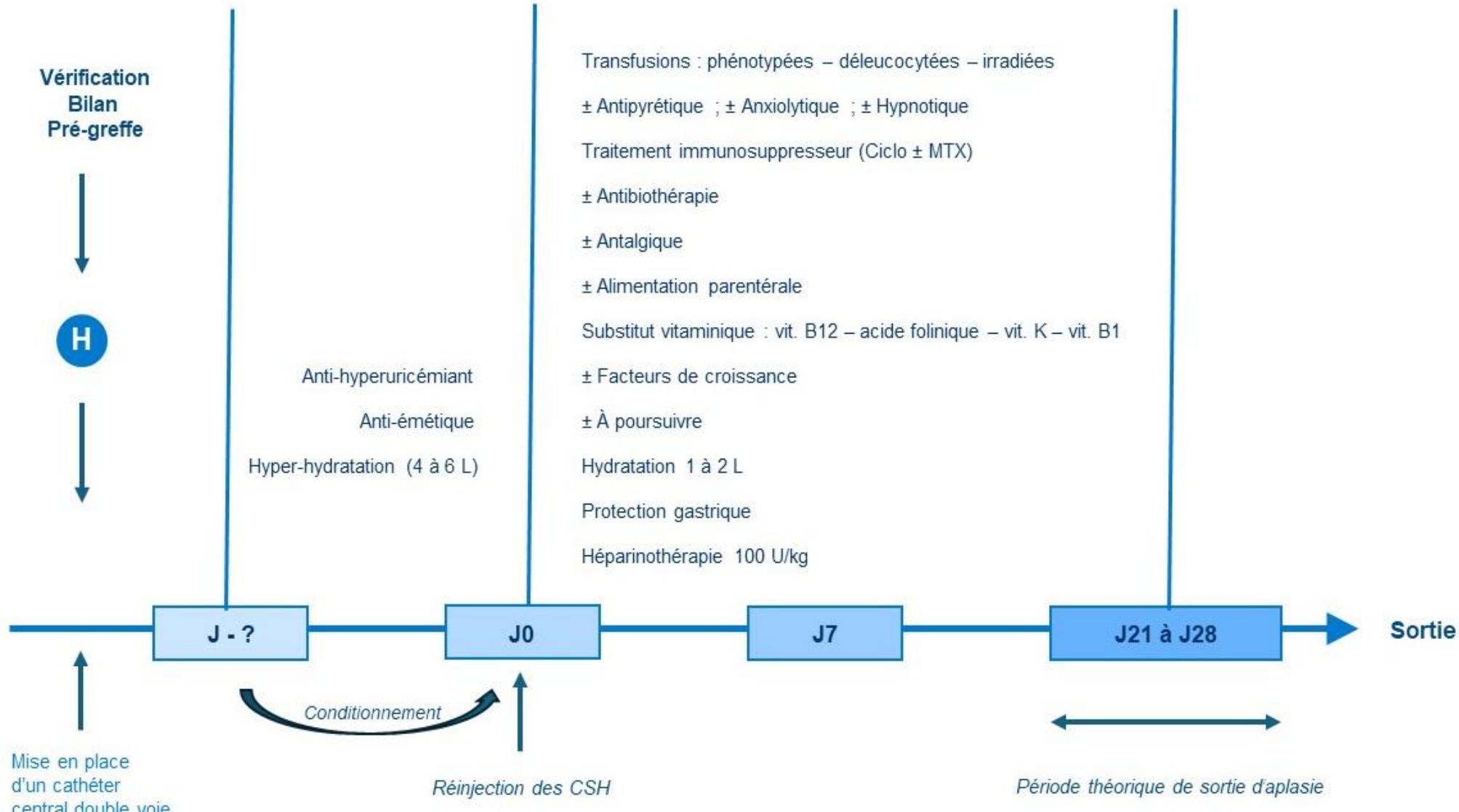
34

- Cellules souches périphériques*
- Moelle (patient jeune LAL ou aplasie médullaire)
- Sang placentaire



DÉROULEMENT HOSPITALISATION

35



EFFETS INDESIRABLES ET COMPLICATIONS POST ALLOGREFFE

EFFETS INDÉSIRABLES LIÉS A LA CHIMIOTHÉRAPIE

37

Troubles digestifs : nausées, vomissements, diarrhées...

Mucite : Inflammation des muqueuses de la bouche et/ou du système digestif, qui se manifeste par une rougeur, une douleur et des aphtes/ulcérations.

Anorexie : perte d'appétit

Dénutrition : Etat pathologique dans lequel les besoins en énergie ou en protéines de l'organisme ne sont pas couverts. Evaluation de la prise alimentaire par les soignants importante.

→ Critère de dénutrition sévère :

- Albumine < 30g/l
- IMC < 18.5
- Amaigrissement > à 10% du poids de base

**Rôle important +++
du diététicien**

NB : besoins énergétiques augmentés si douleur, fièvre...



urgence thérapeutique = risque de complications ++

Survient lorsque les leucocytes sont < à 1000 /mm3 et les polynucléaires < 500 par mm3

Se manifeste par : fièvre > 38°5 ou 2x 38° à 2h d'intervalle, frissons...

Actions infirmières



- Surveillance des paramètres vitaux / 4h : tension artérielle, pouls, température, saturation O2, FR.
- Surveillance clinique : conscience, téguments...
- Bilan entrées-sorties
- Bilan bactériologique en systématique et au moment du pic de température : hémocultures, ECBU, coproculture, prélèvement gorge...
- Sur PM, antibiothérapie probabiliste puis ajustée selon l'antibiogramme
- Respect des règles d'hygiène et d'asepsie
- Connaître les signes de gravité, les dépister afin de donner l'alerte au plus tôt,

Le choc septique est une défaillance circulatoire aiguë causée par une infection, généralement bactérienne, qui entraîne une inflammation systémique et un dysfonctionnement organique. Il représente la forme la plus grave du sepsis et peut être mortel s'il n'est pas diagnostiqué et traité rapidement.

- Signes cliniques : hyperthermie, frissons intenses, hypotension artérielle, tachycardie, tachypnée, désaturation, oligurie ou anurie, marbrures, troubles de la vigilance...

Traitements :

- Remplissage ++ : solution saline ou solution de Ringer lactate
- Vasopresseurs - Corticoïdes
- Antipyrétique, dose de charge ATB puis ATB large spectre.



Actions infirmières : surveillance rapprochée au lit du patient, chariot d'urgence à proximité, donner l'alerte et agir calmement en gérant son stress.
Être à l'écoute et rassurer le patient pendant cette phase aigue.

DESHYDRATATION / INSUFFISANCE RÉNALE

40

Définition :

La déshydratation est liée à une perte rapide et non compensée d'une grande quantité d'eau et d'électrolytes.

Une perte de liquide non compensée causée par des vomissements ou une diarrhée par exemple, peut aussi provoquer un dysfonctionnement des reins.

La toxicité rénale est également liée à la chimiothérapie, aux anti-supresseurs, aux antibiotiques et antifongiques administrés en grand nombre.

Surveillance biologique :

Créatinémie reflet de la fonction rénale

Ionogramme sanguin : troubles ioniques

Prévention :

Hydratation systématique 24/24h



Importance d'avoir une voie d'abord fonctionnelle et fiable.



Thrombopénie secondaire au traitement

NFP - fréquence en fonction PM

→ Support transfusionnel en fonction des seuils transfusionnels

Observation du patient : pétéchies, bulles hémorragiques en bouche, hématome spontané, épistaxis, hématurie, rectorragie...

=> **Attention au risque de chute et de blessure**



COMPLICATIONS INFECTIEUSES

42

BACTERIENNES :

Facteurs de risque : Neutropénie, GVH, Mucite, Cathéter central, Dénutrition, Corticothérapie, TTT immunosupresseur, Hypogammaglobulinémie.
Oracilline en préventif (pneumocoque)



FONGIQUES :

On rencontre le plus souvent des infections à Candida, la bouche et le tube digestif sont souvent colonisés chez le patient neutropénique.

Triflucan en préventif

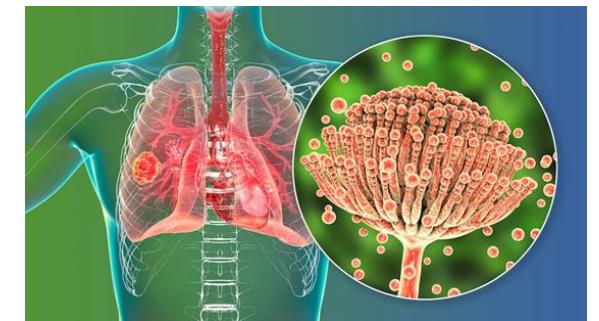
L'Aspergillose est un terme général qui regroupe les maladies causées par des champignons appartenant au genre Aspergillus.

La forme clinique principale est **pulmonaire invasive**.

Signes cliniques : Toux, Hyperthermie, Hémoptysie, Dyspnée, Expectoration

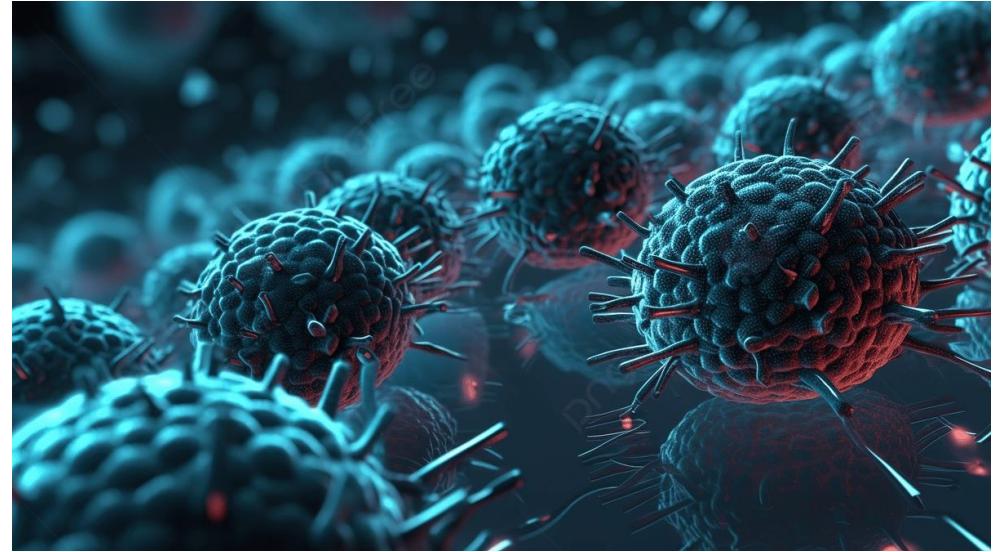
Examens de confirmation : RP (suspicion), scanner thoracique (diagnostic), antigénémie aspergillaire.

Traitements : antifongiques per os ou intraveineux



Famille HERPES

- Infections à Herpès Simplex Virus
- Virus de la Varicelle et du Zona
- CMV
- Virus Epstein Barr (herpès virus humain HHV4)
- Virus HHV6



Prévention par **antiviraux oraux ou iv**, surveillance clinique et biologique (PCR)

BK virus

Responsable de cystite hématuriques.

-> Traitement par antiviral, ATB, mise en place SAD pour lavages vésicaux fréquente.



Surveillance coloration des urines pour dépistage hématurie,

Graff Versus Host = réaction du greffon contre l'hôte

Principe : les lymphocytes T des cellules souches du donneur reconnaissent les cellules du receveur comme étant étrangères et les attaquent.

3 Organes cibles : la peau, le tube digestif et le foie

Le diagnostic de GVH doit toujours être confirmé par des biopsies : cutanée, digestive, hépatique. Il existe des grades de sévérité allant du grade I à IV.

La GVH = réaction normale après une allogreffe et même souhaitable, car effet antitumoral : les lymphocytes du donneur injectés s'attaqueraient aux dernières cellules cancéreuses restantes et les détruirraient (favoriserait la rémission à long terme). C'est l'effet **GVL** (Graft Versus Leukemia).

Après la greffe de cellules souches, le patient reçoit des traitements immunosupresseurs (cyclosporine, tracolimus, cyclophosphamide) en prévention de GVH.

GVH Aiguë : 2-5 sem. après allogreffe

Attaque : peau, tube digestif, foie...

45

Surveillance biologique : IONO, BH

Surveillance IDE : Etat cutané, Nausées, vomissements, diarrhées, Ictère, cholestase.

Examens complémentaires : biopsie de peau, rectoscopie, gastroscopie, PBH au besoin.

Le diagnostic de GVH est toujours posé après biopsie pour analyse histologique.

Le traitement de première ligne comporte l'utilisation de corticoïdes sous différentes formes en plus du traitement immunosupresseur du patient.



GVH Chronique : ≈3 mois après allogreffe

Le plus souvent précédée d'une phase de GVH aiguë, mais pas de façon systématique.

46



Poïkylodermie



Sclérose



Lichen



Atteinte des muqueuses

Ressemble aux pathologies auto-immunes.
Elle peut être localisée sur divers organes :
la **peau** (trouble de pigmentation, sclérose)
les **poumons** (Syndrome obstructif)
les **muqueuses** (syndrome sec)
le **tube digestif** (malabsorption)
les **muscles** ...

Le ttt repose sur :

- les immunosupresseurs,
- la photophérèse extra-corporelle.

PRINCIPE DE LA PEC

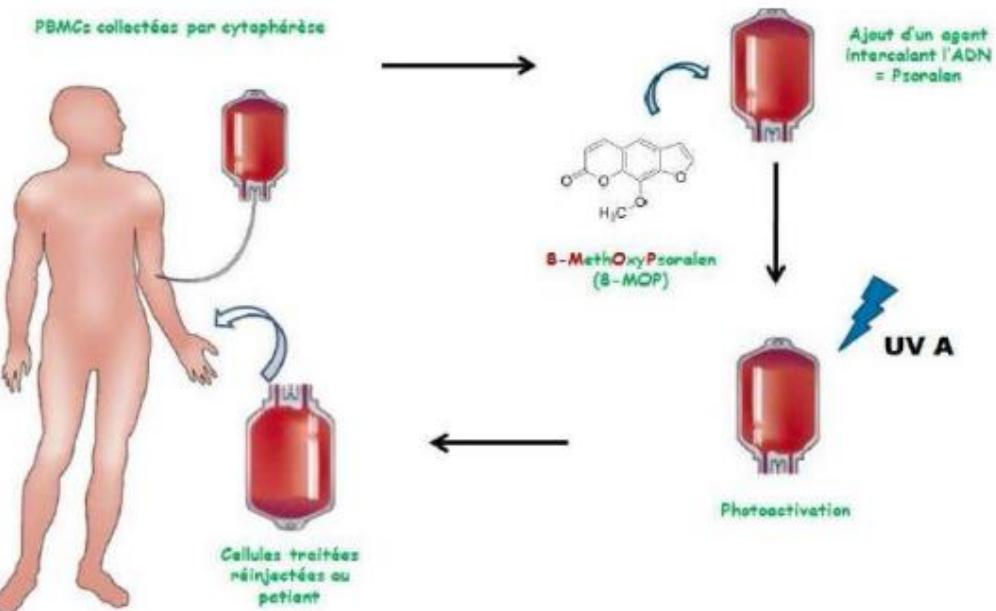
47

Une certaine quantité de sang est prélevée au patient par le biais d'un cathéter et est envoyée à la machine de photophérèse.

Celle-ci sépare les globules blancs du reste du sang (généralement 3 à 5% du volume total des GB).

Dans la GVH, les lymphocytes T du greffon réagissent de façon exagérée et attaquent les organes du receveur.

Ces lymphocytes sont traités avec un médicament appelé Méthoxsalen dont l'action est ensuite activée à l'aide de rayons UVA afin de les rendre moins virulents. Les globules blancs traités sont ensuite réinjectés au patient.



COMPLICATIONS ORGANIQUES

Maladie veino-occlusive

Elle se manifeste par une **sténose des veinules intra-hépatiques**.

Les facteurs de risque sont évalués par le médecin lors de la validation du bilan pré-greffe afin d'adapter la stratégie de surveillance

Survenue entre J10-J21

Se manifeste par :

Prise de poids, ascite, augmentation du périmètre abdominal.

Hépatomégalie douloureuse.

Cholestase ictérique, cytolysé.

Insuffisance hépato cellulaire.

Diagnostic :

Anomalies au doppler hépatique

Ponction biopsie hépatique de + en + rare,

Traitements : DEFIBROTIDE

A débuter le plus tôt possible

Evolution très péjorative rapide (défaillance multi-viscérale, décès...)

Date : _____ Nom : _____ Prénom : _____ Date de naissance : _____

Évaluation des facteurs de risque de la Maladie Veino-Occlusive hépatique chez l'adulte¹

48

Les facteurs de risque non modifiables	Les facteurs de risque modifiables et les mesures préventives recommandables
<input type="checkbox"/> 2 ^{ème} greffe	Conditionnement :
<input type="checkbox"/> Pathologie initiale à un stade avancé (après une 2 ^{ème} réponse complète ou une rechute/maladie réfractaire)	<input type="checkbox"/> Conditionnements à haute dose (myéloablatif)
<input type="checkbox"/> Diagnostic primaire d'immunodéficience	<input type="checkbox"/> Busulfan à haute dose ou par voie orale
<input type="checkbox"/> Facteurs génétiques : polymorphisme GSTM1, allèle C282Y, haplotype MTHFR 677CC/1298CC	<input type="checkbox"/> Treosulfan à haute dose
<input type="checkbox"/> Patient plus âgé	<input type="checkbox"/> Irradiation corporelle totale à haute dose
<input type="checkbox"/> Transaminases sériques augmentées	Donneur :
<input type="checkbox"/> Score de Karnofsky < 90 %	<input type="checkbox"/> Donneur non apparenté
<input type="checkbox"/> Syndrome métabolique	<input type="checkbox"/> Donneur avec incompatibilités HLA
<input type="checkbox"/> Femme recevant de la noréthistérone	Prophylaxie de la GVHD :
<input type="checkbox"/> Traitement préalable par gemtuzumab-ozogamicine ou inotuzumab-ozogamicine	<input type="checkbox"/> Sirolimus + méthotrexate + tacrolimus
<input type="checkbox"/> Médicaments hépatotoxiques	<input type="checkbox"/> Méthotrexate + ciclosporine ou tacrolimus
<input type="checkbox"/> Surcharge marquée (> 1000 ng/ml)	<input type="checkbox"/> Greffe non T-déplétée
<input type="checkbox"/> Bilirubinémie > 1,5 mg/L (>26 µmol/L), transaminases > 2,5 LSN	Utilisation de l'alimentation parentérale :
<input type="checkbox"/> Maladies pré-existantes du foie : fibrose hépatique, cirrhose, hépatite virale active	<input type="checkbox"/> Utilisation de la nutrition parentérale
<input type="checkbox"/> Irradiation abdominale ou hépatique	

GSTM1 : Glutathion S-Transférase mu 1 ; GVHD : Graft versus Host Disease : réaction du greffon contre l'hôte ; HLA : Human Leukocyte Antigen ; LSN : Limite Supérieure à la Normale ; MTHFR : Méthylène tétrahydrofolate réductase.

Liste des principes actifs pouvant être associés à la MVO hépatique ^{1,2,3}	
<input type="checkbox"/> 6-thioguanine	<input type="checkbox"/> Dacarbazine
<input type="checkbox"/> Actinomycine D	<input type="checkbox"/> Gemtuzumab Ozogamicine
<input type="checkbox"/> Azathioprine	<input type="checkbox"/> Inotuzumab-Ozogamicine
<input type="checkbox"/> Busulfan*	<input type="checkbox"/> Melphalan*
<input type="checkbox"/> Cyclophosphamide*	<input type="checkbox"/> Oxaliplatin
<input type="checkbox"/> Cytosine arabinoside ou Cytarabine	<input type="checkbox"/> Thiotepa

* Seulement dans un contexte de conditionnement à haute dose avec d'autres traitements médicamenteux concomitants et une irradiation corporelle totale.

Soins infirmiers

- Connaître timing de survenue J10-J21
- Mesure du périmètre ombilical
- Pesée quotidienne
- Surveillance des urines (coloration ?)
- Evaluation de la douleur



IMPACTS PSYCHOLOGIQUES

49

Stress émotionnel
Peur et inquiétude
Anxiété
Irritabilité
Tristesse et dépression
Solitude
Culpabilité
Image corporelle perturbée...



**Ecoute active
Présence
Soutien
Aider le patient à
verbaliser ses émotions
Orientation psychologue**

SURVEILLANCE POST ALLOGREFFE

50

COURT TERME

La surveillance médicale est cruciale pour détecter d'éventuelles complications.

- Suivi clinique et biologique régulier.
- Surveillance des réactions du greffon contre l'hôte et des risques infectieux.
- Surveillance de la rechute
- Importance de signaler tout signe particulier observé.

Sortie d'hospitalisation ≈ J30

MOYEN TERME jusqu'à 3 mois Suivi en hôpital de jour	LONG TERME après 3 mois : Suivi en consultation
Bi-hebdomadaire Lundi / Jeudi Mardi / Vendredi Hebdomadaire Lorsque le patient va mieux.	Suivi mensuel en Consultation jusqu'au 1 an post-greffe, puis tous les 3 mois...

CONSIGNES A LA SORTIE

51

LES 3 « M »

Le « Mètre » de distance

-> Visites

Les visites des amis et de la famille sont importantes pour le moral. Elles sont autorisées, mais de préférence en nombre limité. Ces visites sont bien sûr interdites aux personnes contagieuses.

-> Activités/loisirs

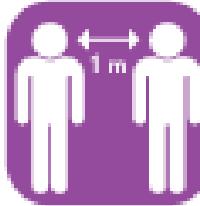
La reprise progressive d'une activité sportive est fortement encouragée, en dehors des sports violents et des salles de sport fréquentées.

Le Masque

Importance de le porter lorsque les patients sont dans des lieux publics ou confinés.

Le lavage des « Mains »

Avoir une bonne hygiène des mains est une règle et devient incontournable après une greffe de moelle.



Mètre



Masque



Mains

Les soins corporels

Une toilette corporelle complète doit être effectuée tous les jours avec un savon neutre liquide suivie d'une hydratation de la peau.

Brossage des dents après chaque repas à l'aide d'une brosse à dents à poils souples.

Le maquillage est possible en l'absence de lésions cutanées. Les produits doivent être neufs, hypoallergéniques, en petits conditionnements, renouvelés régulièrement et conservés au froid. Il est fortement déconseillé d'utiliser des poudres.



Le linge : Il est important de changer votre linge régulièrement : Lavage du linge en machine avec lessive habituelle.

- tous les jours pour les sous-vêtements ;
- 2 à 3 fois par semaine : tenue de nuit, linge de toilette personnel ;
- 1 fois par semaine : les draps, les taies d'oreiller et la housse de couette.



La maison

Le ménage, dans la mesure du possible, doit être effectué par une autre personne. Lorsque celle-ci effectue les tâches ménagères, elle doit le faire en dehors de la présence du patient.

Par la suite, la pièce doit être aérée entre 10 et 15 minutes avant que le patient puisse s'y installer.



L'environnement



53

Dans les mois qui suivent la greffe, les travaux sont à éviter absolument car ils génèrent de la poussière.

Il est aussi très important de veiller à ne pas être en contact avec :

- de la terre ;
- des fleurs ;
- de l'eau stagnante (vases, soucoupes...) qui sont contaminants.

Jardiner et bricoler sont fortement déconseillés, sauf avec l'accord du médecin.

Dans ce cas, il faudra porter des gants et un masque.

Le soleil



Aucune exposition solaire n'est admise. La peau est particulièrement fragilisée après la greffe, avec une sensibilité accrue aux effets nocifs des rayons du soleil. Port d'un chapeau, de vêtements protecteurs à manches longues, de lunettes de soleil. Crème solaire haute protection (50+ ou écran total) et renouveler l'application toutes les 2 h.

L'alimentation



Généralités :

Suivre les recommandations pour éviter les infections et maintenir un bon état nutritionnel.

Privilégier des repas fréquents en petites quantités pour limiter la perte de poids.

Consommer la quantité de boisson prescrite par le médecin pour une bonne fonction rénale.

Éviter le pamplemousse et ses dérivés en raison des interactions médicamenteuses.

Achats et transport :

Commencer par les produits à température ambiante, puis réfrigérés et surgelés (utiliser un sac isotherme ou glacière, transport max 1h).

Vérifier les dates de péremption et éviter les emballages détériorés ou suspects.

Utiliser rapidement les produits entamés (24h max pour les périssables).

Conservation :

Nettoyer et désinfecter le réfrigérateur 1 à 2 fois par mois, maintenir la température entre 0°C et +4°C.

Dégivrer régulièrement le congélateur (-18°C).

Emballer les aliments séparément dans des contenants hermétiques.

Préparation des aliments :

Laver et désinfecter les surfaces de travail, ustensiles, pas d'utilisation de spatule en bois.

Éviter les éponges humides, les changer régulièrement.

Cuire les aliments à cœur, éviter la décongélation à température ambiante.

Préparer les plats juste avant consommation, ne pas conserver plus de 24h après cuisson.

Autres recommandations :

Limiter le sel et le sucre si sous corticoïdes.

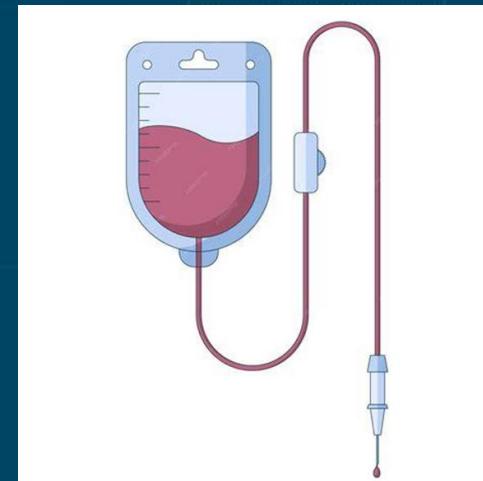
Éviter les animaux domestiques dans la cuisine.

Préférer les produits industriels contrôlés.

Ces consignes visent à minimiser les risques infectieux et à garantir une alimentation sécurisée et équilibrée.

Produits autorisés :	Produits interdits :
<p>Lait UHT, yaourts individuels, fromages pasteurisés en petit conditionnement.</p> <p>Viandes et poissons bien cuits, surgelés ou en conserve.</p> <p>Fruits et légumes bien lavés, épluchés si possible.</p> <p>Pains ordinaires non tranchés, céréales sans fruits secs non grillés.</p> <p>Boissons : eau en bouteille, thé en sachet, jus de fruits (sauf pamplemousse).</p>	<p>Lait cru, fromages au lait cru ou à moisissures.</p> <p>Viandes crues, séchées, fumées, fruits de mer crus ou cuits.</p> <p>Œufs peu cuits, fruits secs ou oléagineux non grillés.</p> <p>Plats du traiteur, pâtisseries du commerce.</p>

L'AUTOGREFFE



LES PATHOLOGIES CONCERNÉES

57

- **En première ligne pour :**

- Myélome
- Leucémie à plasmocytes
- Lymphome cérébral primitif
- Lymphome T (selon réponse 1ère ligne de chimioT)

- **En 2ème ligne pour :**

- Lymphome hodgkinien
- Lymphome folliculaire
- Lymphome zone marginale

- **Autres pathologies :** sclérodermie, tumeur germinale...



Plus d'autogreffe

- DLBCL en réchute
- MCL

- **Principe :**

- Réaliser un intensification thérapeutique lourde combinant plusieurs drogues.

- **Objectifs de l'AG :**

- Réduire la durée de l'aplasie et par conséquent le risque infectieux.

- **Moyen :**

- Cellules souches hématopoïétiques du patient prélevées en amont.

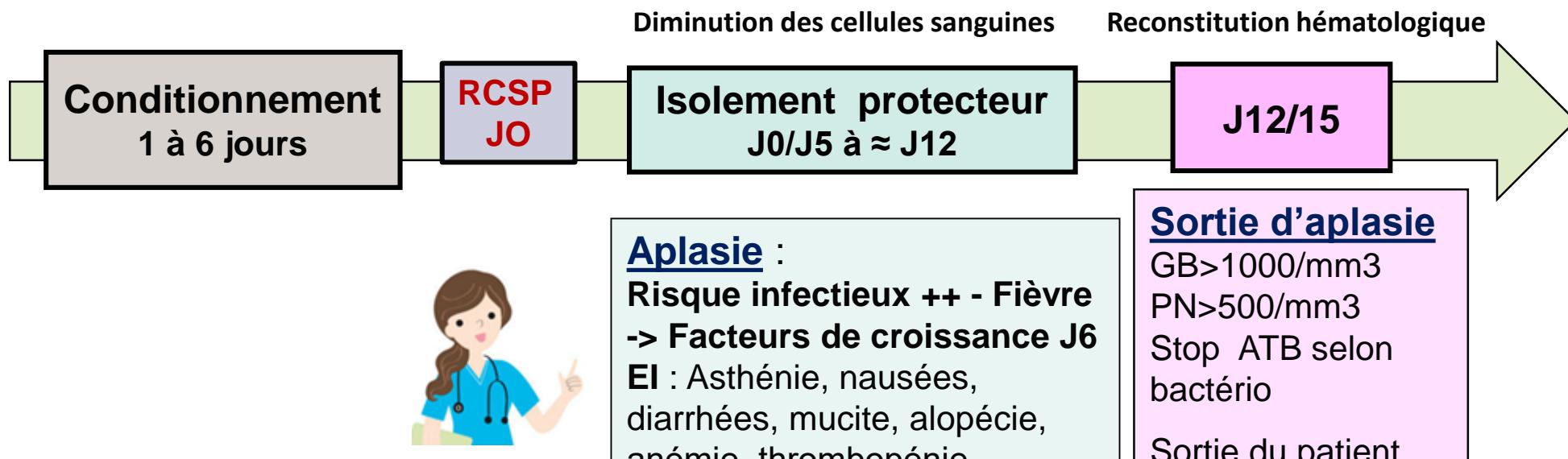
- **Effet toxique principal :** Myélotoxicité de la chimiothérapie.

Aplasie profonde allant de 8 à 15 jours -> risque infectieux majeur.

L'INTENSIFICATION THÉRAPEUTIQUE + AUTOGREFFE

59

Hospitalisation 3 à 4 semaines



SURVEILLANCE APLASIE

➤ Risque infectieux majeur :

Patient immunodéprimé →

Aplasie de longue durée = mesures d'hygiène strictes

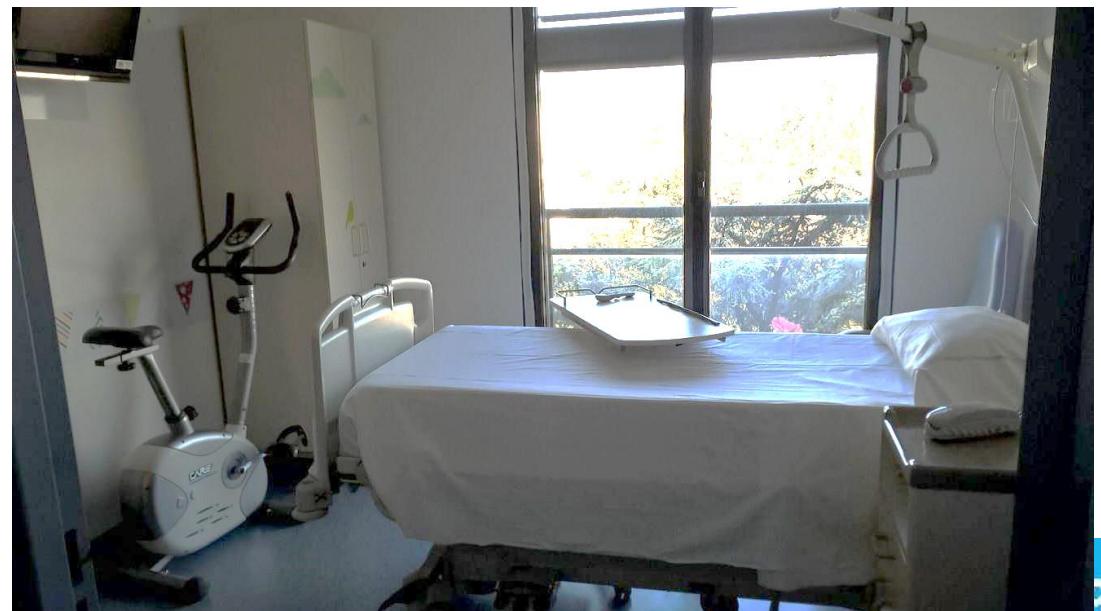
(patient, soignants, visites, environnement...)



60

Environnement

- Chambre standard (myélome)
- Chambre **en surpression** (air filtré en pression positive)
-> Conditionnement possible en chambre standard



Sortie aplasie ≈ J12
Sortie d'hospitalisation ≈ J16

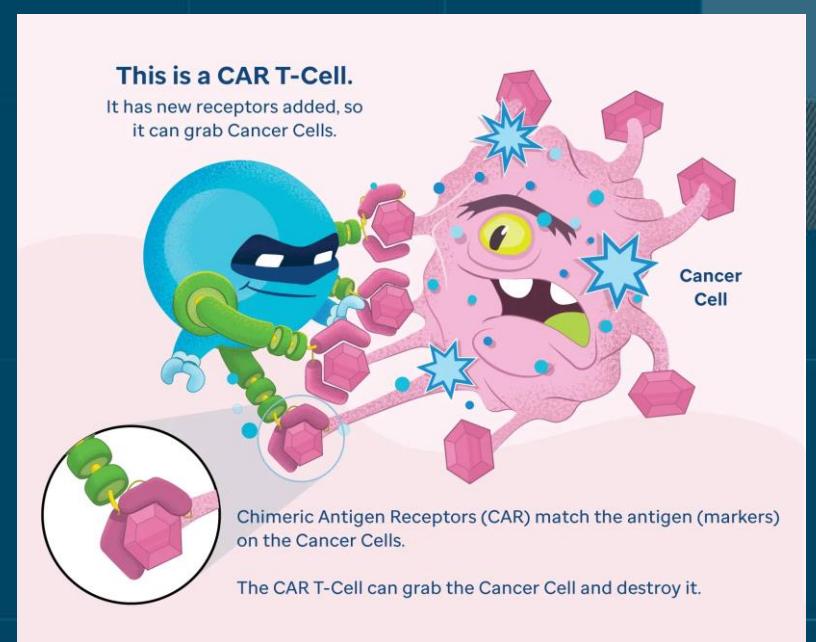
SORTIE / SURVEILLANCE POST-GREFFE

61

- Livret post autogreffe + consignes alimentaires.
- Sortie avec ordonnance :
 - antibiothérapie prophylactique.
 - bilan biologique 1 à 2 fois / semaine.
- Appel J7 post-greffe par IDEC.
- Consultation médicale post autogreffe dans les 15 jours qui suivent la sortie.
- 4 à 8 semaines après la fin des traitements, un bilan d'évaluation permet d'apprécier la réponse au traitement.
- Traitement d'entretien selon pathologie.
- Vaccination: revaccination à partir Mois 6.



LES CAR T CELLS



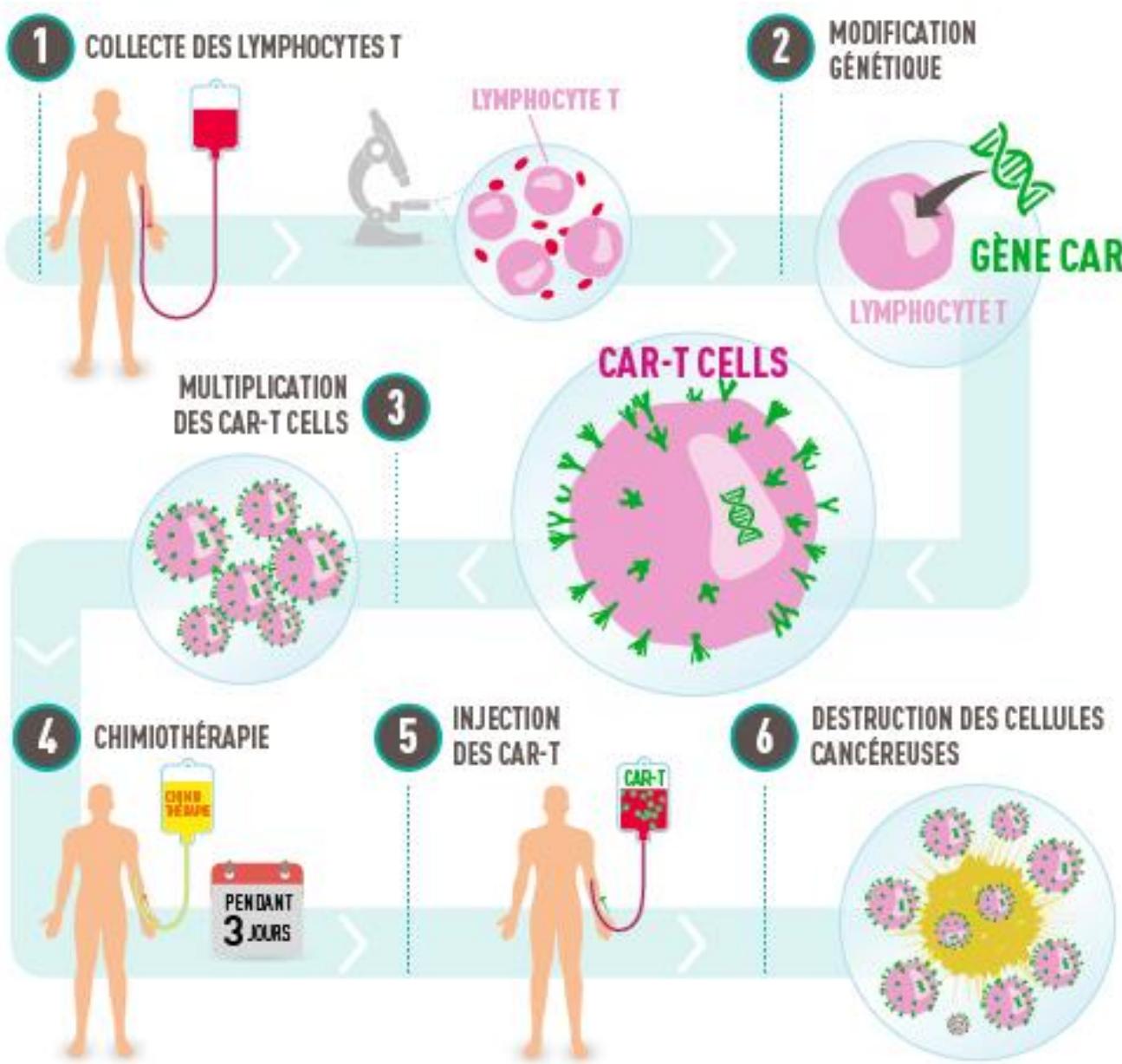
LES CAR T CELLS

63

Les **cellules CAR-T** sont des lymphocytes T modifiés génétiquement dans le but de reconnaître puis éliminer les cellules cancéreuses.

Les indications : globalement sur des pathologies réfractaires à la chimiothérapie conventionnelle.

- **DLBCL** : Lymphome B diffus à grandes cellules - Ligne 2 ou 3
- **Lymphome folliculaire** - Ligne 3
- **Lymphome du manteau** - Ligne 3
- **Leucémie aigue lymphoblastique** - Ligne 3
- **Myelome** - Ligne 4



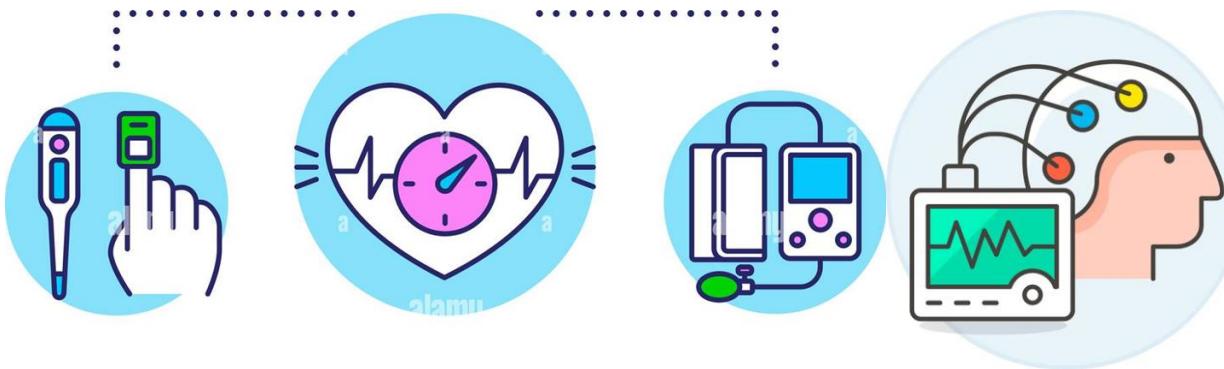
Durée de fabrication
de 3 à 5 semaines suivant labo

Traitement de chimiothérapie
d'attente souvent indispensable pour
contrôler la maladie en attendant la
fabrication du ttt.

DÉPISTAGE ET SURVEILLANCE EFFETS SECONDAIRES

65

- Syndrome de Relargage des Cytokines (CRS) : réaction inflammatoire se manifestant par fièvre élevée, frissons, hypoTA...
Phase aigue = **parfois mutation en REA**
- Syndrome de neurotoxicité (ICANS): surveillance neurologique importante (surveillance graphisme, EEG, test mémoire...)
- Risque infectieux lié à l'aplasie
- Cytopénies : facteurs de croissance, EPO, support transfusionnel si nécessaire.



MONTRÉAL COGNITIVE ASSESSMENT (MOCA)
Version 7.1 FRANÇAIS

NOM : _____
Scolarité : _____ Date de naissance : _____
Sexe : _____ DATE : _____

VISUOSPATIAL / EXÉCUTIF

Fin (E) A (2)
Début (5) B (1)
D (4) C (3)

Copier le cube Dessiner HORLOGE (11 h 10 min) Points : /5

Contour Chiffres Aiguilles

DÉNOMINATION

Lion Rhinocéros Chameau Points : /3

MÉMOIRE

Le patient doit répéter : 2 1 8 5 4 Points : /6

Faire 2 essais mème si le 1er essai est réussi Points : /2

Écrire 2 fois son nom : _____

ATTENTION

Le patient doit répéter : 2 1 8 5 4 Points : /2

Le patient doit le répéter à l'envers : 4 2 7 8 1 Points : /2

Lire la série de chiffres (1 chiffre/ sec.). Points : /1

Lire la série de lettres. Le patient doit taper de la main à chaque lettre A. Puis de point si : 2 erreurs Points : /1

Le patient doit taper de la main à chaque lettre A. Puis de point si : 2 erreurs Points : /1

Soustraire série de 7 à partir de 100. Points : /3

Le patient doit taper de la main à chaque lettre A. Puis de point si : 3 erreurs Points : /3

Le patient doit taper de la main à chaque lettre A. Puis de point si : 4 erreurs Points : /4

LANGAGE

Répéter : Le collibit a déposé ses œufs sur le sable. Points : /1

L'argot de l'avocat les a convaincu. Points : /1

Fluïté de l'langage. Nommer un maximum de mots commençant par la lettre U-U-en 1 min Points : /1

RETOUR À DOMICILE : J10-15 POST RÉINJECTION

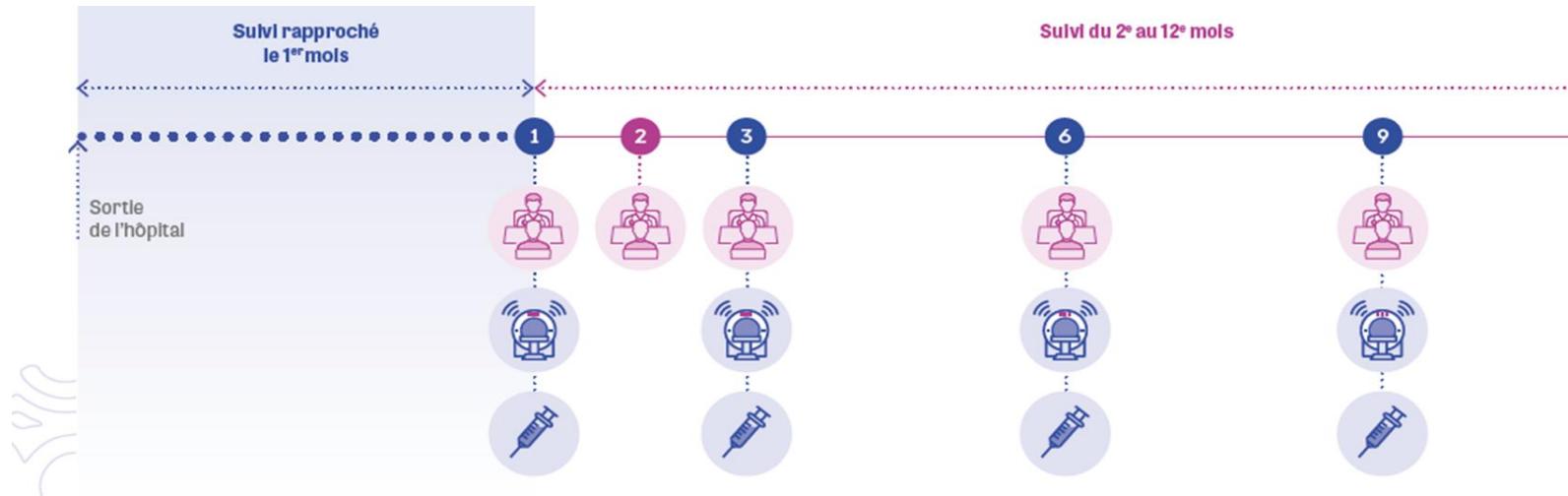
66

Consignes au patient :

- Rester à moins de 2h de l'hôpital jusqu'à 1 mois post-administration du traitement.
- Ne pas conduire, utiliser des machines dangereuses, prendre de décisions importantes dans les 2 mois qui suivent le traitement.

Surveillance :

- Bilan biologiques bi-hebdomadaires pour les éventuelles cytopénies retardées
- Consultations médicales : J22-M1-M2-M3-M6-M9-M12 puis 1x/an
- TEP scanner : M1-M3-M6-M12



LES SOINS DE SUPPORT

➤ Les soins de supports :

- Psychologue
- Moniteur activité physique adaptée
- Socio-coiffeuse – socio-esthéticienne
- Réflexologue plantaire
- Hypnose- RESC



POINTS CLÉS À RETENIR

POUR LA PRATIQUE INFIRMIÈRE

- Asepsie +++
- Vigilance infectieuse constante
- Surveillance biologique et clinique rapprochée
- Prévention et gestion des complications précoces
- Soutien global (physique, psychique, social)
- Travail en équipe pluridisciplinaire



CONCLUSION

71

Les soins infirmiers en hématologie sont exigeants, techniques et profondément humains.

Le rôle infirmier est central : surveiller, protéger, soutenir et accompagner le patient dans un parcours long et éprouvant.

« Prendre soin, c'est soigner le corps sans jamais oublier l'âme. »



MERCI