

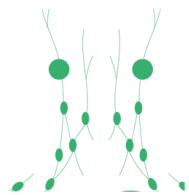
Leucémie lymphoïde chronique (LLC)

Matériel pour les professionnels de la santé -
conversation avec le patient

Qu'est-ce que la leucémie lymphoïde Chronique (LLC)?

La LLC est la forme indolente la plus fréquente de cancer du sang chez l'adulte

Organes concernés



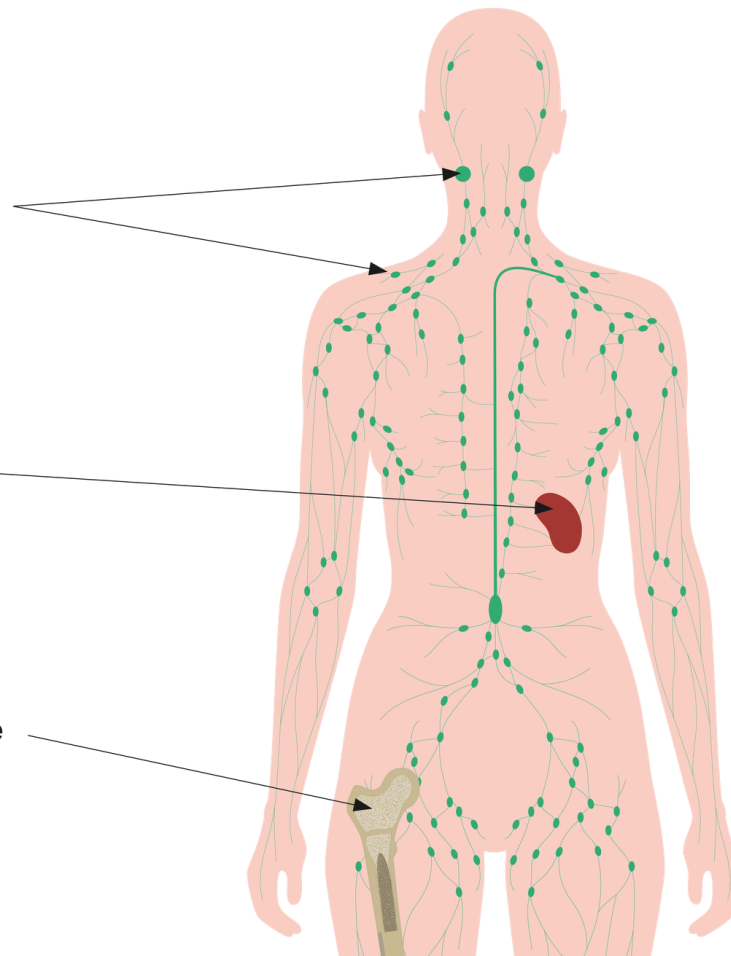
Ganglions lymphatiques



Rate



Moelle osseuse



Maladie rare:

- Beaucoup plus fréquente chez les hommes
 - L'âge médian est de 72 ans
- Les personnes ≤ 40 ans peuvent aussi être malades, mais c'est rare.
- Souvent une découverte fortuite

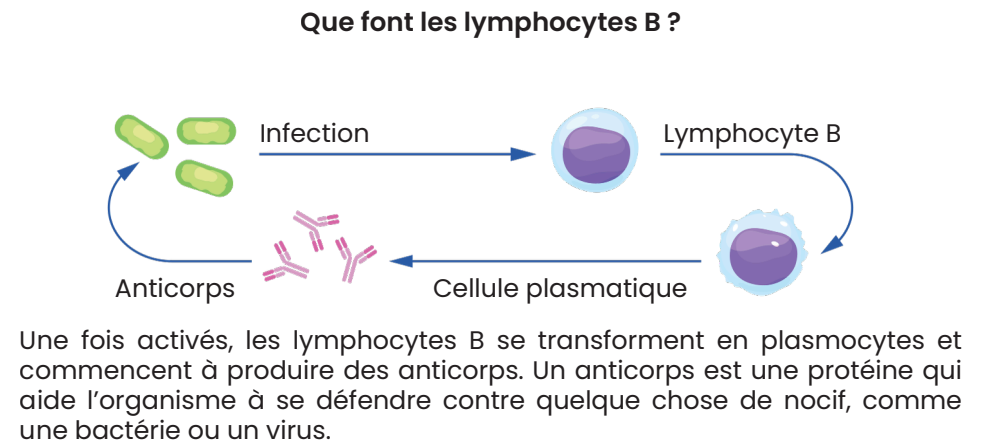
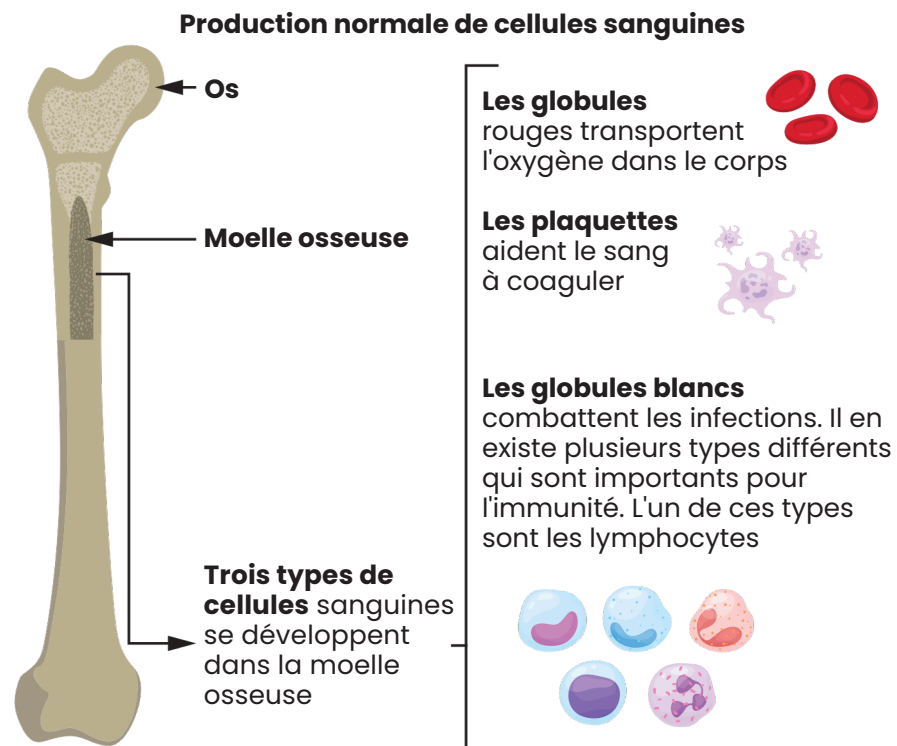


Facteurs de risque:

- Antécédents familiaux
 - Age
 - Sexe
- Exposition à des produits chimiques
- Lymphocytose monoclonale à cellules B

Qu'est-ce que la leucémie lymphoïde Chronique (LLC)?

Toutes les cellules sanguines sont fabriquées dans la moelle osseuse, une matière spongieuse située à l'intérieur des os. La LLC est généralement causée par des **mutations** dans les gènes d'une cellule sanguine. Ces changements sont généralement dus au vieillissement. Les cellules sanguines impliquées dans la LLC sont appelées **lymphocytes** (type de globules blancs). Il existe trois types de lymphocytes : les cellules tueuses naturelles, les cellules T et les cellules B.

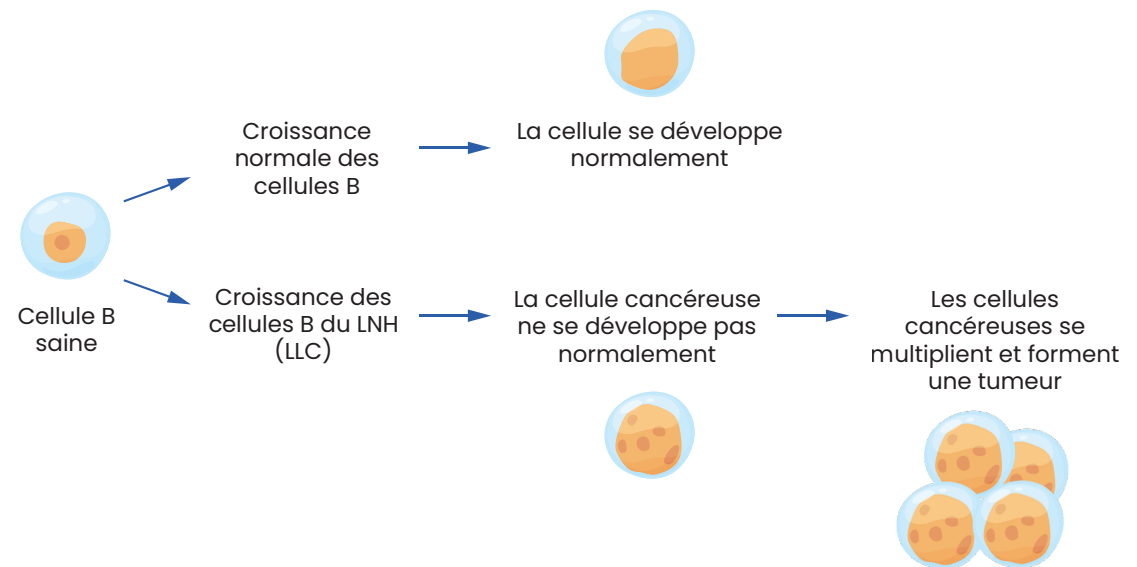


Qu'est-ce que la leucémie lymphoïde Chronique (LLC)?

Dans la LLC, un grand nombre de lymphocytes B anormaux sont produits.

Dans la LLC, les lymphocytes B ne se développent pas correctement et peuvent ne pas produire une quantité suffisante d'anticorps. Cela signifie que les patients atteints de LLC sont plus susceptibles de développer des infections et avoir des difficultés à les combattre.

Les cellules B anormales s'accumulent également dans les organes du système immunitaire. Elles empêchent ainsi la production normale de cellules et le fonctionnement normal des globules rouges, des globules blancs et des plaquettes. Cela provoque, entre autres, de l'anémie, des problèmes de coagulation sanguine et un gonflement des ganglions.



Symptômes

La plupart des patients



Anémie



Faiblesse, Fatigue



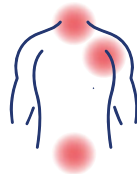
Hépatomégalie



Splénomégalie



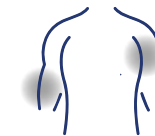
Lymphadénopathie
(Gonflement de
ganglions
lymphatiques)



Risque plus élevé
d'infections



Excès
d'ecchymoses



Saignements de
nez fréquents
ou sévères



Saignement
des gencives



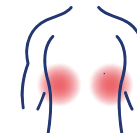
Fièvre



Sueurs nocturnes



Douleur ou sensation
d'encombrement sous
les côtes

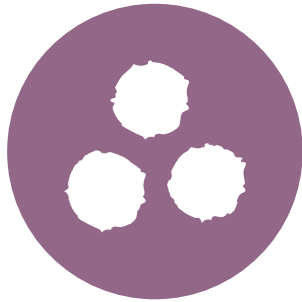


Perte de poids

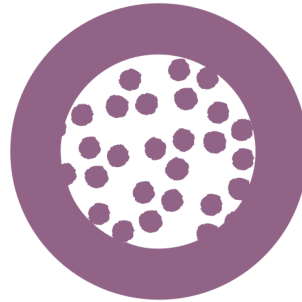


Diagnostic

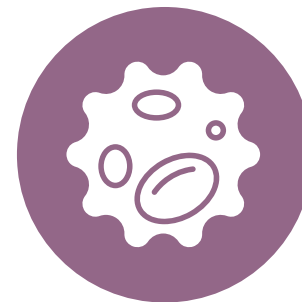
Tests de laboratoire



Numération globulaire complète
(CBC)



Frottis de sang
périphérique



Immunophénotypage
(cytométrie en flux)



Test génétique



Test quantitatif
d'immunoglobulines



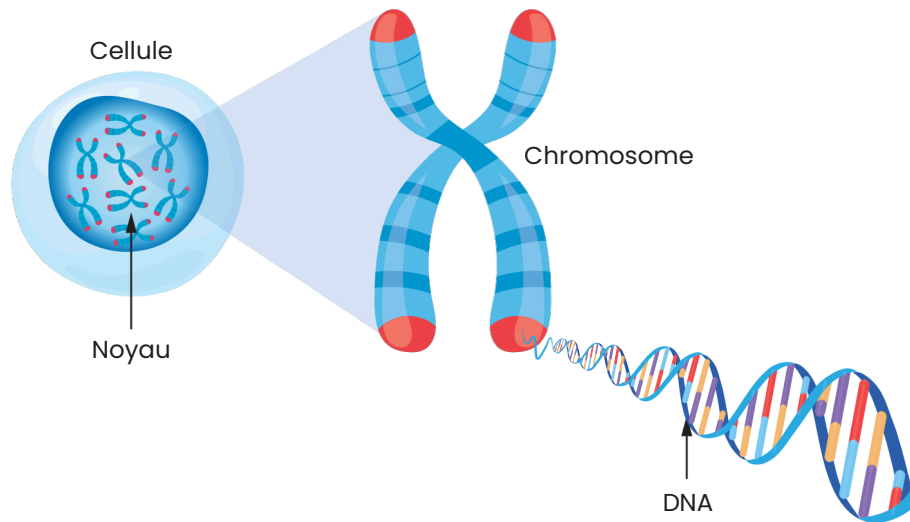
Tomodensitométrie, échographie
ou IRM ou PET (en option, dans
certains cas précis)



Bilan cardiologique
en fonction du
traitement prévu

Diagnostic

Test génétique



Un certain nombre de tests sanguins peuvent être effectués pour diagnostiquer la LLC et pendant le traitement. Ceux-ci peuvent inclure:

- **Des tests cytogénétiques**, qui vérifient tous les chromosomes des cellules leucémiques,
- Séquençage ADN,
- PCR (réaction en chaîne par polymérase).

FISH: Les tests d'hybridation in situ par fluorescence sont un test cytogénétique important qui recherche des changements spécifiques dans les gènes ou les chromosomes dans les cellules de la LLC. Les résultats informent les médecins sur l'efficacité de certains médicaments et aident à planifier le traitement.

Les tests de mutation génétique vérifient la présence de changements importants. Par exemple, ils peuvent vérifier si un gène appelé TP53 est manquant ou si le gène ne fonctionne pas.

Marqueurs génétiques

Les marqueurs génétiques peuvent fournir des informations spécifiques sur la LLC:

- Déterminer si la LLC présente un risque faible ou élevé,
- Prédire comment la maladie peut évoluer au fil du temps,
- Informer sur les options de traitements.

QUE PEUVENT SIGNIFIER LES MARQUEURS GÉNÉTIQUES ?

Ces tests devraient être effectués au début du diagnostic.

IGHV

Le gène IGHV contient des instructions pour la fabrication d'anticorps qui aident l'organisme à lutter contre les infections. Dans la LLC, ces gènes sont soit mutés, soit non mutés. **L'IGHV muté** est souvent associé à un pronostic favorable, tandis que les gènes **IGHV non mutés** peuvent signifier que votre LLC présente un risque plus élevé et qu'elle peut ne pas répondre aussi bien à certains traitements. **Plus d'une personne sur 2 atteinte de LLC n'a pas de mutation IGHV.**

Ce test devrait être effectué au moment de la décision de commencer le traitement, car il influencera le choix du traitement.

TP53

Le gène TP53 indique si les cellules endommagées doivent être réparées ou détruites. Si ce gène est **muté**, cela peut signifier que **le risque de LLC est plus élevé**. Plus de **80 % des personnes présentant une délétion du chromosome 17p** présentent également une mutation du gène TP53.

del17p

Lorsqu'une partie d'un chromosome est manquante, on parle de délétion. Un type de délétion qui se produit sur le chromosome 17 est appelé del 17p, qui est fréquent dans la LLC. Cette délétion **peut influencer sur le développement du cancer**. Elle est considérée comme un facteur de risque qui peut suggérer que la maladie évoluera plus rapidement. **Certaines personnes présentant une délétion du chromosome 17p peuvent ne pas répondre à certains traitements.**

Classification de la LLC

Les systèmes de classification de Rai et Binet sont utilisés pour prédire la progression de la LLC et élaborer un plan de traitement approprié.

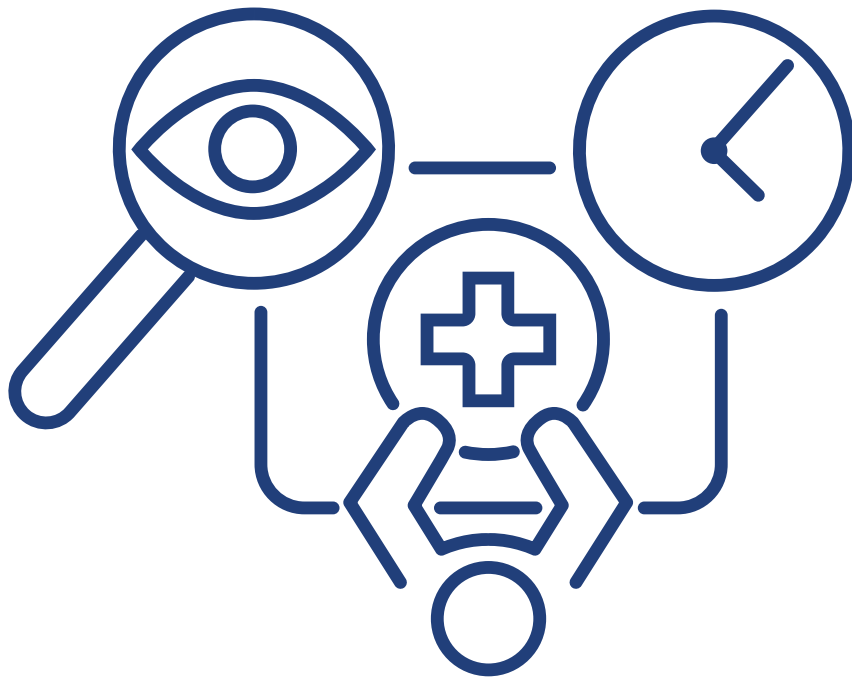
Stade Rai	Résultats
0	Lymphocytose asymptomatique
I	Lymphocytose et lymphadénopathie
II	Lymphocytose et lymphadénopathie, ou organomégalie*
III	Lymphocytose et anémie, avec ou sans lymphadénopathie et/ou organomégalie
IV	Lymphocytose et thrombocytopénie, avec ou sans lymphadénopathie, organomégalie avec ou sans lymphadénopathie, organomégalie, et/ou anémie

*Organomégalie = agrandissement des organes, comme par exemple le foie (hépatomégalie) et/ou la rate (splénomégalie)

Binet-Stadium	Befund
A	Pas d'anémie ou de thrombocytopénie et <3 zones atteintes*
B	Pas d'anémie ni de thrombocytopénie et ≥3 zones atteintes
C	Anémie et/ou thrombocytopénie, et n'importe quel nombre de zones atteintes

*Les zones prises en compte sont la tête et le cou, y compris l'anneau de Waldeyer (qui compte comme une zone), l'aisselle, l'aîne/la fémorale superficielle, la rate palpable et le foie palpable.

Approches thérapeutiques



WATCH and WAIT

La LLC étant un type de cancer du sang à croissance lente, la plupart des patients **n'ont pas besoin de traitement immédiatement après le diagnostic**, et certains n'en auront peut-être jamais besoin.

L'approche consistant à ne pas suivre de traitement jusqu'à ce que vous en ayez besoin est appelée '**watch and wait**'. Il s'agit d'une **méthode de surveillance des patients asymptomatiques** au moyen d'examens et de tests sanguins réguliers.

Si les patients sont atteints d'une LLC à un stade très précoce, les médecins attendent généralement qu'il y ait des signes de progression avant de proposer un traitement. Il n'est pas prouvé que le fait de commencer le traitement plus tôt soit utile et cela peut entraîner des effets secondaires.

Approches thérapeutiques

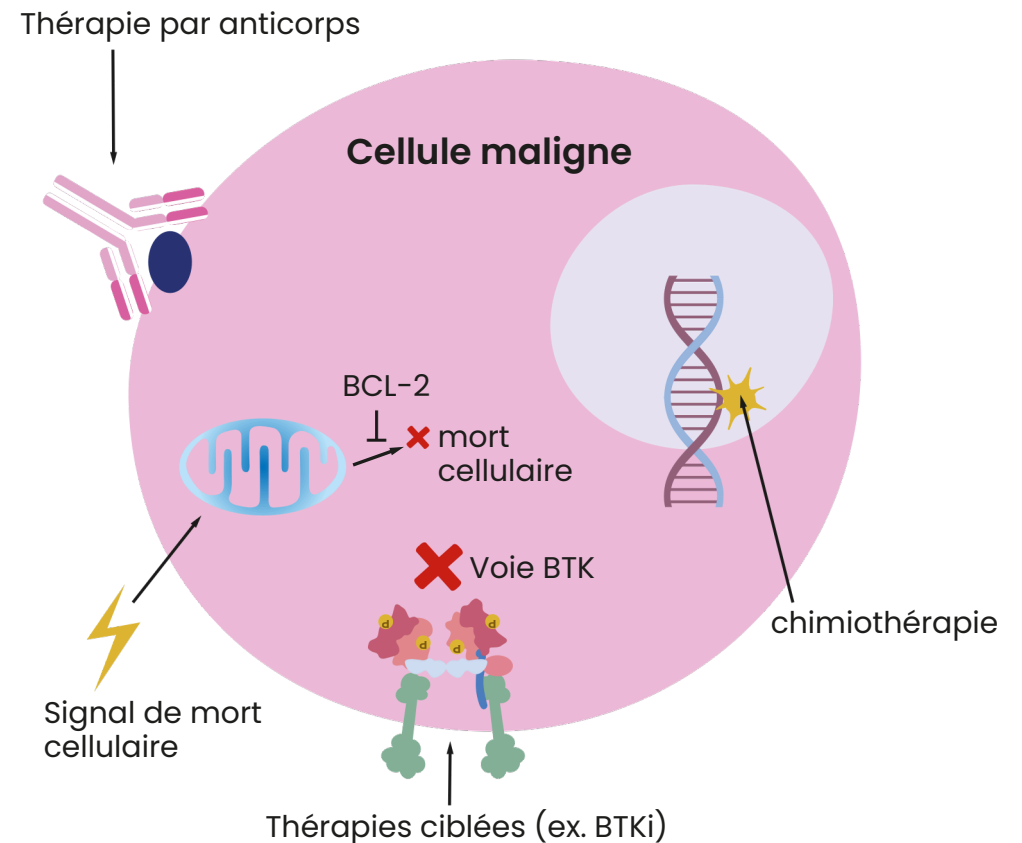
Le traitement doit être instauré lorsqu'un patient présente une **maladie avancée ou symptomatique**.

Le choix du traitement dépend de plusieurs aspects: **l'âge et la condition physique du patient, l'évolution de la maladie, les résultats des tests génétiques, les traitements antérieurs de la LLC et les comorbidités (notamment maladies cardiaques et rénales)**.

La plupart des patients sont traités par une combinaison de deux types de traitement. Il s'agit de:

- **La chimiothérapie,**
- **La thérapie ciblée.**

L'objectif du traitement est de réduire au maximum le nombre de cellules de la LLC (**rémission**). Il n'est généralement pas possible de guérir la LLC, mais elle peut être bien contrôlée pendant de nombreuses années. La plupart des patients atteints de LLC ont une vie normale pendant de longues périodes, sans aucun symptôme.



Liens et contacts utiles

lymphome.ch

Weidenweg 39
4147 Aesch BL

+41 (0)61 421 09 27
info@lymphome.ch
www.lymphome.ch

Ligue contre le cancer

Effingerstrasse 40
P.O. box
3001 Bern

+41 (0)31 389 91 00
www.liguecancer.ch
www.liguecancer.ch/conseil-et-soutien

HOPOS Association faîtière des organisations de patients en héματο-oncologie Suisse

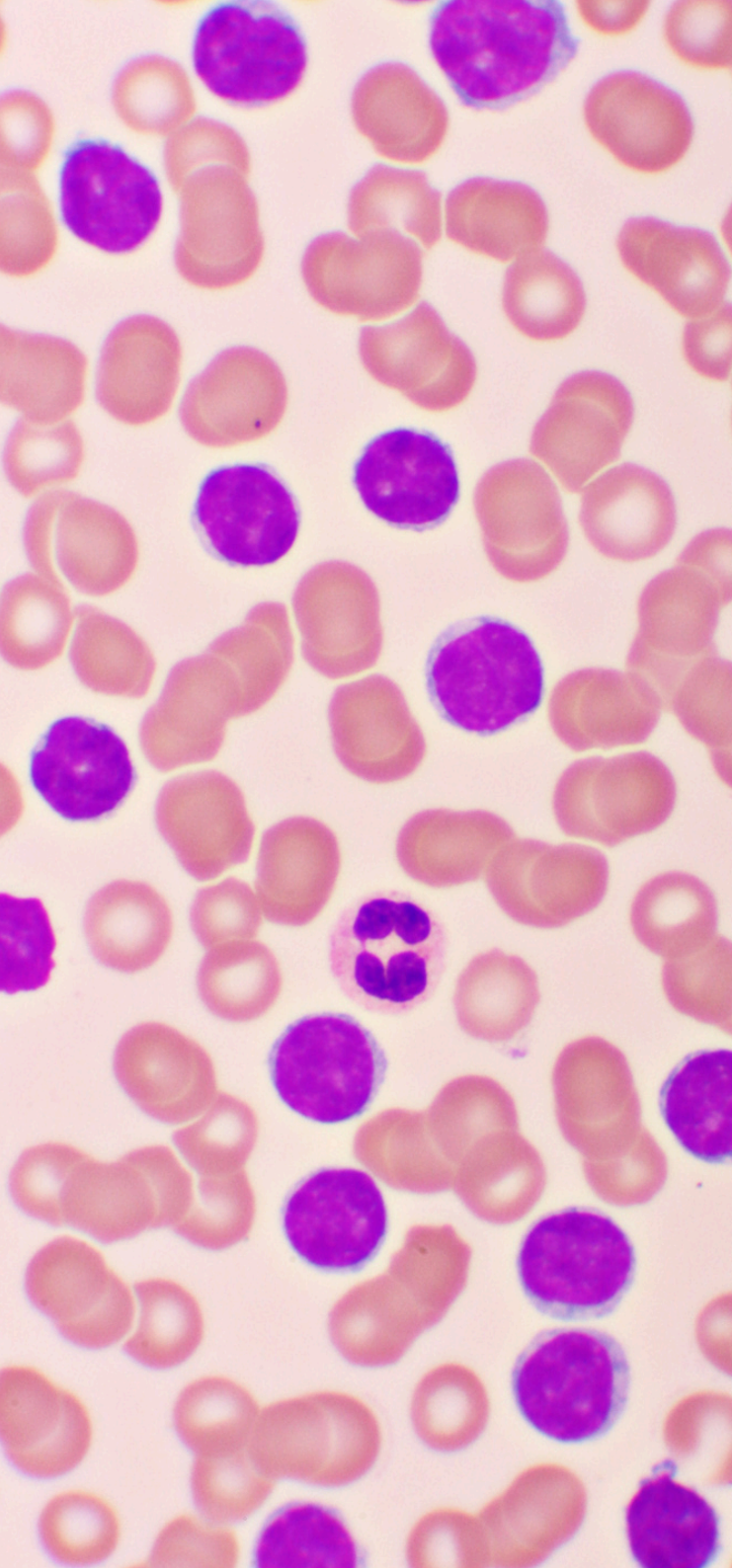
Weidenweg 39
4147 Aesch BL

+41 (0)76 296 06 55
Info@hopos.ch
www.hopos.ch

SCI - Swiss Cancer Institute

Effingerstrasse 33
3008 Bern

+41 (0)31 389 91 91
info@swisscancerinstitute.ch
www.swisscancerinstitute.ch



En collaboration avec:

Dr. med. Nathan Cantoni
Kantonsspital Aarau

Dr. med. Mitja Nabergoj
Hôpital du Valais, Sion

Rosmarie Pfau
lymphome.ch



Ce matériel est fourni au professionnel de santé comme support à la discussion avec le patient et permet l'inclusion de notes relatives à la discussion entre le le professionnel de santé et le patient, à l'usage du patient.

0224-BGB-3111-MRC-007