

Comprendre

la leucémie lymphoïde chronique



**GUIDE PRATIQUE
D'INFORMATION**

Cette brochure est destinée aux personnes atteintes d'une leucémie lymphoïde chronique (LLC) ainsi qu'à celles et ceux qui les entourent et les soutiennent.

Elle a été conçue pour vous apporter des informations utiles et pratiques sur votre maladie, son diagnostic, son évolution et sa prise en charge médicale, dans une démarche complémentaire au dialogue avec votre médecin.

Les auteurs de cette brochure sont :

- **Pr Véronique Leblond**
Pr Hélène Merle-Béral
du Service d'Hématologie du groupe hospitalier
Pitié-Salpêtrière à Paris,
- **Pr Florence Cymbalista**
Dr Vincent Lévy
de l'hôpital Avicenne à Bobigny,
- **Pr Alain Delmer**
du Service d'Hématologie du CHU de Reims,
- **Pr Xavier Troussard**
du CHU de Caen.

Au nom du Groupe FILO (French Innovative Leukemia Organization).

SOMMAIRE

La leucémie lymphoïde chronique



La maladie 4



Le diagnostic 6



L'évolution de la maladie 8



Votre suivi 10



Principales complications possibles 11



Vivre avec la maladie 12



En savoir plus 14

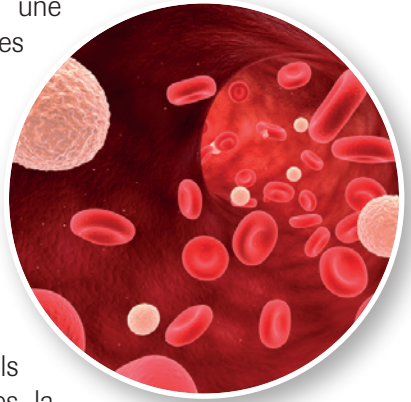
La leucémie lymphoïde chronique



La leucémie lymphoïde chronique (LLC) est une maladie touchant des cellules du sang appelées les lymphocytes B*. Ces cellules sont produites par la moelle osseuse*. Elles jouent un rôle important au niveau du système immunitaire, c'est-à-dire de l'ensemble des mécanismes assurant la défense contre les agents extérieurs (bactéries, virus, champignons...).

Comme toutes les cellules, les lymphocytes B ont normalement une durée de vie limitée, de l'ordre de quelques jours à quelques mois. Passé ce délai, ils meurent et sont remplacés par de nouvelles cellules, la production des lymphocytes étant continue.

Au cours de la LLC, une partie des lymphocytes B ne meurt plus. Leur cycle de vie est en quelque sorte bloqué lorsqu'ils parviennent à maturité. Comme leur production se poursuit, ces lymphocytes B finissent par s'accumuler dans le sang, dans les ganglions*, la rate et la moelle osseuse, ce qui explique l'augmentation de volume des ganglions et de la rate.



Qui est concerné ?

La leucémie lymphoïde chronique est la plus fréquente des leucémies survenant chez l'adulte. Elle survient chez un peu moins de 7 personnes pour 100 000 habitants par an et l'on compte près de 4 500 nouveaux cas par an en France. Elle touche deux fois plus souvent les hommes que les femmes. Cette maladie survient dans la très grande majorité des cas après 50 ans (mais elle peut apparaître plus précocement).

Une origine encore inconnue

A l'heure actuelle, les médecins et les biologistes cherchent à déterminer les causes qui empêchent les lymphocytes B de mourir et qui entraînent la LLC. Aucun facteur lié à l'environnement n'a été retrouvé. Il est probable que des facteurs génétiques, mais non héréditaires, existent, mais ils ne sont pas connus avec précision.



Quels sont les signes de la maladie ?

Au début, les personnes atteintes de LLC ne ressentent généralement aucun signe de la maladie. Celle-ci passe totalement inaperçue. Il est ainsi fréquent que la LLC ne soit diagnostiquée que plusieurs années après son apparition.

En fait, les principales manifestations de la LLC s'observent dans le sang, avec un nombre trop important de lymphocytes B. Des résultats anormaux concernant les autres éléments du sang (hémoglobine* et plaquettes* notamment) peuvent également être observés, mais ils ne sont pas constamment retrouvés.



C'est lorsque la maladie évolue que certains signes physiques peuvent être ressentis. Il est ainsi possible que des ganglions soient plus volumineux qu'en temps ordinaire. La plupart des signes tels que la fatigue, la fièvre, l'essoufflement, etc., qui peuvent survenir au cours de la LLC, sont liés aux complications de la maladie (voir en page 11).

Pourquoi parle-t-on de leucémie ?

Le terme « leucémie » désigne toute maladie concernant les globules blancs du sang. Cependant, contrairement à beaucoup de formes de leucémies dites aiguës, la LLC est une maladie chronique, à évolution lente.

Il est également important de savoir que la LLC ne se transforme jamais en leucémie aiguë.

Le diagnostic



La LLC est une maladie touchant des cellules sanguines. Son diagnostic est donc établi sur la base de 3 examens effectués à partir de simples prises de sang.

1) Le nombre de lymphocytes

Dans un premier temps, on effectue ce que l'on appelle un hémogramme* ou une numération*. C'est un examen très courant qui consiste à compter les différents types de cellules du sang.

Le diagnostic de LLC peut être évoqué si le nombre de lymphocytes B est supérieur aux valeurs normales. Une augmentation transitoire des cellules du sang étant toujours possible (à la suite d'une infection virale par exemple), la numération des lymphocytes doit être renouvelée pour confirmation de l'anomalie. L'hémogramme peut être réalisé dans tous les laboratoires d'analyses médicales.

C'est souvent à l'occasion d'une numération sanguine de contrôle, prescrite par son médecin généraliste, que la leucémie lymphoïde chronique est découverte.

2) Les caractéristiques des lymphocytes

Pour qu'il soit formellement établi, le diagnostic de la LLC nécessite d'étudier les lymphocytes au microscope.

En cas de LLC, l'apparence de ces cellules présente en effet des caractéristiques spécifiques qui permettent de les identifier et d'éliminer d'autres maladies associées à un nombre anormalement élevé de lymphocytes.

Cet examen au microscope est réalisé par un cytologiste, médecin spécialisé dans l'analyse des échantillons sanguins.





3) L'immunophénotypage

La détermination de l'immunophénotype consiste à étudier des marqueurs précis (des antigènes*) à la surface des lymphocytes. Lorsqu'ils sont présents, ces marqueurs sont en quelque sorte la « signature » de la maladie. Cet examen permet ainsi d'affirmer le diagnostic de la LLC.

L'immunophénotypage est réalisé par un laboratoire spécialisé.

En règle générale, le diagnostic de LLC est établi rapidement, les résultats des examens étant obtenus le plus souvent en quelques jours.

L'examen clinique

Lorsque les résultats sont connus, le diagnostic est annoncé au cours d'une consultation. Le médecin procède alors à un examen clinique complet. Il recherche notamment la présence de ganglions ayant augmenté de volume et regarde si la rate est perceptible à la palpation.



Les examens complémentaires

La plupart du temps, aucun autre examen complémentaire n'est nécessaire pour établir le diagnostic de la LLC. Il est cependant possible qu'un scanner soit demandé par le médecin, notamment lorsqu'il a détecté des ganglions au cours de l'examen clinique.

L'évolution de la maladie



Contrairement à d'autres formes de leucémies dites aiguës qui évoluent rapidement, la LLC est une maladie dont l'évolution est lente. C'est pourquoi les médecins la considèrent comme **une maladie chronique**.

Les différents stades

Les médecins classent la LLC selon 3 stades :

- **Le stade A** correspond à une atteinte de moins de 3 régions ganglionnaires, sans anomalie des taux d'hémoglobine et de plaquettes.
- **Le stade B** correspond à une atteinte ≥ 3 régions ganglionnaires, sans anomalie des taux d'hémoglobine et de plaquettes.
- **Le stade C** correspond à une baisse des taux d'hémoglobine et de plaquettes, quel que soit le nombre de régions ganglionnaires atteintes.

Au moment du diagnostic, plus des trois quarts des personnes atteintes par la LLC sont au stade A, et seule une minorité est au stade C.

Les « 3 tiers »

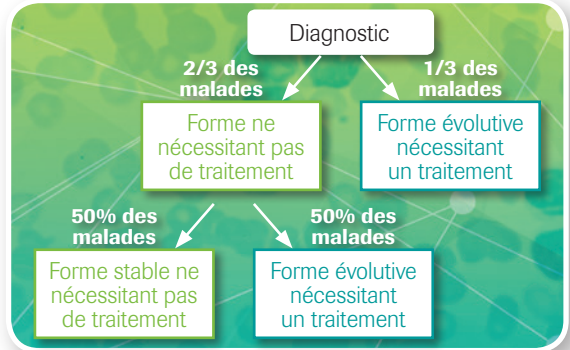
La LLC est souvent présentée, par rapport à son évolution, comme une maladie des « trois tiers ». En effet, on peut schématiquement considérer qu'il existe 3 modes d'évolution de la maladie :

- **Dans un tiers des cas**, la maladie se situe à un stade peu évolué et n'évoluera pas ou très peu. Les malades **n'auront jamais besoin de traitement**.
- **Dans un tiers des cas**, la maladie se situe à un stade peu évolué, ne nécessitant pas de traitement dans l'immédiat, **mais évoluera dans les années à venir et devra alors être traitée**.
- **Dans un tiers des cas**, la LLC **est évolutive au moment du diagnostic** et nécessite assez rapidement un traitement.



Pour les personnes dont la maladie se situe à un stade peu évolué, 2 situations sont possibles :

- La moitié environ des patients va présenter dans les années à venir une maladie évolutive, qui nécessitera la prise d'un traitement.
- Chez l'autre moitié de ces malades, la maladie n'évoluera pas ou très peu, et ils n'auront jamais besoin d'un traitement.



Pourquoi un traitement n'est pas forcément nécessaire ?

Les traitements actuellement disponibles contre la LLC sont le plus souvent utilisés lorsque la maladie se situe à un stade évolué. Par ailleurs, les traitements peuvent entraîner des **effets indésirables*** qu'il faut rapporter à votre médecin.

Enfin, il faut souligner qu'un tiers des personnes atteintes de LLC n'aura jamais besoin de traitement, tout simplement parce que leur maladie n'évoluera pas ou très peu.

Une augmentation du nombre de vos lymphocytes ne signifie pas forcément que vous avez besoin d'un traitement immédiatement. La décision de mettre en route un traitement dépend d'un ensemble de critères.

Des facteurs pronostiques

Des travaux de recherche ont permis d'identifier des facteurs associés à un risque d'évolution de la maladie. Ces facteurs sont liés aux lymphocytes B à l'origine de la maladie ou à leur capacité à proliférer. La présence d'anomalies génétiques est fréquente et leur recherche est maintenant systématique car l'identification du type de mutation (par exemple une délétion* sur les chromosomes 11 et 17 avec mutation de la protéine p53 des tumeurs) présente un intérêt pronostique et thérapeutique.



Comme pour toute maladie chronique, la LLC nécessite d'être suivie régulièrement sur le plan médical, même si on ne prend aucun traitement. **Ce suivi médical doit être maintenu tout au long de la vie.**

Qui consulter ?

Il est recommandé de s'adresser à un spécialiste des maladies du sang, c'est-à-dire à un hématologue. Votre médecin traitant est en mesure de vous orienter vers le service d'hématologie d'un centre hospitalier. L'hématologue assurera votre prise en charge en coordination avec votre médecin traitant que vous pouvez, bien entendu, continuer de consulter.



Le rythme des consultations

Si vous ne recevez aucun traitement pour votre LLC, il est conseillé de consulter votre médecin hématologue tous les six mois à un an, afin de déterminer si votre maladie est toujours stable. Si vous avez débuté ou déjà pris un traitement, le rythme de votre suivi est fonction de votre état de santé et est fixé par votre hématologue.

Le suivi clinique

Au cours des consultations, votre hématologue vous examinera. Il recherchera notamment par palpation si des ganglions et la rate ont augmenté de volume, et il notera leur évolution depuis votre précédente visite. La consultation sera également l'occasion de faire un point sur votre état de santé général.

Le suivi biologique

Il consiste tout d'abord à suivre l'évolution de l'hémogramme, en particulier du taux des lymphocytes B. Les autres paramètres biologiques mesurés sont principalement le nombre de plaquettes et le taux d'hémoglobine, afin de détecter une éventuelle anomalie.

Les plaquettes sont des cellules sanguines impliquées dans l'arrêt des saignements. L'hémoglobine, quant à elle, est une molécule qui transporte l'oxygène dans le sang.



Principales complications possibles

Au cours de la LLC, plusieurs types de complications peuvent survenir. Celles-ci nécessitent une prise en charge adaptée et il existe des traitements pour les contrôler.

Les infections

La LLC peut s'accompagner d'un déficit immunitaire, c'est-à-dire d'une baisse des défenses de l'organisme. Ce dernier est, dans ce cas, moins en mesure de lutter contre les virus, les bactéries et les champignons. En conséquence, les infections peuvent devenir plus fréquentes. Elles touchent le plus souvent l'appareil respiratoire (nez, gorge et poumons).

Il existe des traitements efficaces contre les épisodes infectieux, même en présence d'un déficit immunitaire. En cas d'infections répétées, il peut être proposé un traitement par immunoglobulines.

À titre préventif, il est recommandé de se faire vacciner contre la grippe chaque année, et de réaliser une vaccination antipneumococcique tous les 5 ans si vous avez des antécédents d'infection pulmonaire ou invasive à pneumocoque.

La baisse des plaquettes

Les plaquettes sont des éléments du sang qui jouent un rôle important dans le processus de coagulation. La LLC peut provoquer une diminution de leur taux (on parle alors de thrombopénie). Lorsque la baisse est prononcée, il existe un risque de saignements (au niveau des gencives par exemple).

Des transfusions de concentrés de plaquettes sont possibles afin de corriger la diminution de ces cellules.



L'anémie

La maladie peut entraîner la survenue d'une anémie, c'est-à-dire une baisse du taux d'hémoglobine dans le sang. Cette dernière permet de transporter l'oxygène des poumons vers les organes. Lorsque l'hémoglobine baisse, l'apport en oxygène diminue, d'où une sensation de faiblesse et de fatigue. L'anémie peut également se traduire par des vertiges, un essoufflement à l'effort, des maux de tête, une accélération du rythme cardiaque et des troubles de la concentration.

Pour traiter l'anémie, il est possible de recourir à des transfusions de globules rouges.



La LLC ne nécessite pas de précaution particulière dans la vie de tous les jours. Vous pouvez vivre le plus normalement possible.

Bien se faire suivre

Il est essentiel d'être régulièrement suivi par un hématologue, même si vous n'avez aucun symptôme. Des consultations régulières permettent en effet à votre hématologue de contrôler votre état de santé. Si une évolution de votre maladie survient, il sera ainsi en mesure d'adapter votre prise en charge.



Les signes à surveiller

Il est important de prendre contact avec votre médecin généraliste ou votre hématologue si vous constatez les signes suivants : une fièvre persistante, une perte de poids, une sensation de fatigue persistante. Ces symptômes peuvent être le signe d'une infection qui nécessite alors un traitement adapté, ou peuvent témoigner d'une possible évolution de votre maladie.

Un soutien psychologique

Il n'est pas évident d'apprendre que l'on est atteint d'une maladie du sang, surtout lorsque l'on entend le terme de « leucémie » ! Celui-ci fait peur, et c'est bien normal puisque chacun pense dans ce cas aux formes aiguës de leucémie, qui évoluent souvent rapidement. La LLC est une maladie chronique, ce qui signifie qu'elle évolue plutôt lentement. Après l'annonce de votre maladie, vous pourrez vous sentir déprimé ou être en colère. Pour vous aider à surmonter ces difficultés, il peut vous être profitable de recevoir un soutien psychologique. Parlez-en à votre hématologue ou votre médecin généraliste, afin qu'il vous conseille et vous oriente.



Conseils pour vos consultations

Les consultations avec votre hématologue sont importantes pour votre suivi médical. Elles sont également un moment essentiel pour dialoguer avec votre médecin. Afin que les consultations et les échanges avec votre hématologue et l'équipe soignante soient les plus profitables possibles, voici quelques conseils qui peuvent vous être utiles :

- Notez sur un carnet toutes les questions que vous souhaitez poser, au fur et à mesure qu'elles vous viennent. Ainsi, le jour des consultations, vous serez certain de ne rien oublier.
- Demander à un membre de votre famille ou à un proche de vous accompagner. Il ou elle peut vous aider à mieux comprendre ce qui vous est dit.
- N'hésitez pas à prendre des notes pendant les consultations ou à solliciter la personne qui vous accompagne pour qu'elle le fasse. S'il y a des termes que vous ne connaissez pas, demandez à ce qu'ils vous soient épelés.
- N'hésitez pas non plus à demander des compléments d'information aux infirmières. Elles peuvent vous expliquer les choses plus simplement que ne le font parfois les médecins.

Votre couverture sociale

La LLC fait partie des Affections de Longue Durée (ALD), c'est-à-dire des maladies qui donnent droit à une prise en charge à 100 % par l'assurance maladie. Pour l'obtenir, votre médecin traitant doit en faire la demande auprès de votre caisse d'assurance maladie. Attention, les médicaments, les soins et les examens non liés à votre maladie, ainsi que le forfait hospitalier, ne sont pas compris dans la prise en charge à 100 %. Ils vous seront remboursés au taux normal.

Si ce n'est pas le cas, il est donc intéressant de souscrire un contrat complémentaire santé auprès d'une mutuelle ou d'une assurance.

Renseignez-vous auprès du service d'aide sociale de votre hôpital.



Lexique

- **Antigène** : molécule capable de déclencher une réaction immunitaire.
- **Délétion** : perte de matériel génétique.
- **Effet indésirable** : réaction nocive et non désirée liée à la prise d'un médicament.
- **Ganglion** : structure anatomique jouant un rôle dans les défenses de l'organisme.
- **Hémoglobine** : protéine contenue dans les globules rouges et qui assure le transport de l'oxygène dans le sang.
- **Hémogramme** : examen consistant à compter le nombre des différentes cellules présentes dans le sang.
- **Lymphocyte B** : cellule du système immunitaire, responsable des réactions de défense de l'organisme contre les substances qu'il considère comme étrangères.
- **Moelle osseuse** : structure au niveau de tous les os où sont fabriqués les éléments du sang.
- **Numération** : voir hémogramme.
- **Plaquettes** : éléments du sang qui jouent un rôle essentiel pour la coagulation. En cas de diminution de leur nombre, on parle de thrombopénie et il existe alors un risque de saignement

Vous pourrez trouver des informations complémentaires concernant la LLC sur les sites internet suivants :

www.sillc-asso.org	Association de Soutien et d'Information à la Leucémie Lymphoïde Chronique et à la maladie de Waldenström (SILLC)
www.filo-leucemie.org	Groupe FILO (French Innovative Leukemia Organization)
www.aproposdelaleucemie.fr	Réponses aux questions que vous vous posez sur la LLC
www.e-cancer.fr	Institut National du Cancer (INCa)
www.ligue-cancer.net	Ligue Nationale Contre le Cancer
www.unicancer.fr	Unicancer / Fédération Française des Centres de Lutte contre le Cancer
www.lls.org (en anglais)	The Leukemia & Lymphoma Society

Association de Soutien et d'Information à la Leucémie Lymphoïde Chronique et à la maladie de Waldenström

*Un site internet pour
répondre à vos questions :*

www.sillc-asso.org



SILLC association de Soutien et d'information à la Leucémie Lymphoïde Chronique et à la Maladie de Waldenström

Accueil La leucémie Lymphoïde Chronique La maladie de Waldenström Du diagnostic aux traitements Qualité de Vie Questions Administratives et Pratiques Tout savoir sur notre association SILLC Liens vers d'autres sites d'information

"La lettre de la SILLC" n°2 en pdf Vous y trouverez de nombreuses informations précieuses. Cliquez ici pour accéder à cette lettre

Prochaines réunions régionales 2012
14 janvier à Nancy (Chef Pierre Fiquet) - 11 février à Bourges (Dr Anne Béné) - 11 mars à Dijon (Chef Marc Bourdeau) - 18 mai à Rouen (Dr Stéphane Corfield)

Bienvenue sur le site de la SILLC.

© 2011 SILLC

L'Association de Soutien et d'Information à la Leucémie Lymphoïde Chronique et à la maladie de Waldenström (SILLC) est destinée :

- aux patients, à leur famille et à leurs proches,
- aux professionnels de santé.

Elle a été créée à l'initiative de malades, grâce aux encouragements de nombreux hématologues et avec le soutien de plusieurs laboratoires impliqués dans le traitement de ces maladies.

La Leucémie Lymphoïde Chronique (LLC) et la Maladie de Waldenström (MW) sont des maladies rares et donc difficiles à diagnostiquer. Elles sont le résultat de mutations, de mutations, des chromosomes et/ou du fonctionnement au cours des dernières années des gènes responsables de leur vie. Elles sont à guérir.

Pour les patients, être informé est d'une importance primordiale. Ce site en apporte explication, vulgarisation tout en étant une aide et un message d'espoir dans le long combat que chaque malade se mène. Il s'agit de nouvelles nouvelles, utiles par des témoignages.

Pour les professionnels de santé, avoir un accès privilégié à toutes les informations du site est également pour être susceptible de se reconnaître.

C'est ce site qui propose un Forum qui veut être un lieu d'échange, de discussion et de partage d'expériences entre les membres.

Telles sont les missions que nous nous donnons.

Le Président de l'Association, Christian Puygnot

CONTACT - MEMBRES - LIENS UTILES - DONNER
SILLC 8 2011 1 rue Yves Hennequin
63000 LEZIGNES

CLUB DE MALADES DE LA MALADIE DE WALDENSTRÖM

EDWARDS **Novartis** **Novartis** **Novartis** **GILEAD**

Roche

30, cours de l'Île Seguin

92650 Boulogne-Billancourt cedex

Tél. : 01 47 61 40 00 - Fax : 01 47 61 77 00

www.roche.fr

D-15/0315 - Établi le 13/01/2017