

HAS

HAUTE AUTORITÉ DE SANTÉ



GUIDE PATIENT - AFFECTION DE LONGUE DURÉE

La prise en charge de la leucémie lymphoïde chronique

Septembre 2011

Pourquoi ce guide ?

Votre médecin traitant vous a remis ce guide pour vous informer sur la leucémie lymphoïde chronique, son traitement et son suivi, et pour faciliter le dialogue.

Ce guide complète l'information qui vous a été transmise par votre organisme d'assurance maladie sur la prise en charge administrative et financière de la maladie. En lien avec l'équipe soignante, votre médecin traitant a en effet établi un protocole de soins* qui vous permet d'être remboursé à 100 %, sur la base du tarif de la Sécurité sociale, pour les soins en rapport avec la maladie.

D'autres sources d'information, notamment associatives, sont indiquées en page 8 du présent document. Elles peuvent être utiles pour vous accompagner tout au long de la maladie.

Qui sont les auteurs de ce document ?

Ce guide a été rédigé par la Haute Autorité de Santé (HAS) et l'Institut national du cancer (INCa) en coopération avec les professionnels de santé et les associations de patients concernés.

La HAS, autorité publique indépendante à caractère scientifique, et l'INCa, agence sanitaire et scientifique chargée de coordonner la politique nationale de lutte contre le cancer, partagent, dans le domaine du cancer, une mission d'information du public.

Qu'est-ce qu'une leucémie lymphoïde chronique ?

Une leucémie lymphoïde chronique (LLC) est une maladie du sang qui se développe à partir des lymphocytes B*, des cellules produites par la moelle osseuse* qui jouent un rôle dans la défense immunitaire.

En temps normal, ces cellules ont une durée de vie de quelques jours à quelques mois au terme desquels elles meurent et sont remplacées par de nouveaux lymphocytes B selon un processus de production continue. En cas de leucémie lymphoïde chronique, une partie des lymphocytes B ne meurt plus et d'autres se multiplient de façon anarchique. Les lymphocytes B finissent donc par s'accumuler dans le sang, les ganglions lymphatiques*, la rate* et la moelle osseuse*.

Par différence avec d'autres formes de leucémies dites aiguës, la LLC est une maladie qui évolue le plus souvent lentement.

À l'heure actuelle, on n'a pas identifié de facteur favorisant la survenue de cette maladie.

Avec près de 3 300 nouveaux cas en France en 2010, la LLC est la plus fréquente des leucémies de l'adulte (30 %), mais représente moins de 1 % de l'ensemble des cancers. Dans 2 cas sur 3 elle touche des hommes. L'âge moyen au moment du diagnostic est de 70 ans.

* Glossaire en pages 6 et 7.

Le diagnostic et le choix de vos traitements

■ Comment est fait le diagnostic ?

Le diagnostic comprend un examen clinique* incluant notamment une palpation des ganglions, et des examens ne nécessitant que des prises de sang :

- ▶ hémogramme, consistant à compter le nombre des différentes cellules présentes dans le sang ;
- ▶ examen au microscope de l'apparence des lymphocytes ;
- ▶ immunophénotypage des lymphocytes, c'est-à-dire recherche de marqueurs spécifiques à la surface de ces cellules.

Ces trois examens permettent d'établir le diagnostic de leucémie lymphoïde chronique, d'évaluer son degré de développement (son stade) et de contribuer à apprécier la façon dont elle est susceptible d'évoluer.

Cela conduit à déterminer si vous relevez d'une simple surveillance ou si des traitements sont nécessaires.

■ Comment est fait le choix de vos traitements ?

Si un traitement est nécessaire, vous êtes pris en charge en lien avec un établissement qui dispose d'une autorisation de traiter les cancers (liste des établissements autorisés de votre région disponible sur www.e-cancer.fr).

Le choix du traitement ne repose pas sur l'avis d'un seul médecin. Plusieurs médecins spécialistes se réunissent lors d'une réunion appelée réunion de concertation pluridisciplinaire* (RCP). Compte tenu de votre situation et en s'appuyant sur des référentiels de bonne pratique*, ils élaborent une proposition de prise en charge en lien avec votre médecin traitant.

Celle-ci vous est ensuite expliquée par le médecin qui vous prend en charge pour votre LLC. Elle doit tenir compte de votre avis et faire l'objet de votre accord.

Un programme personnalisé de soins* (PPS) peut alors vous être remis, ainsi qu'à votre médecin traitant. Il peut aussi vous être proposé de participer à un essai clinique*.

■ Quels sont les professionnels de la santé qui vous prennent en charge ?

Une équipe rassemble toutes les compétences nécessaires. Outre votre médecin traitant, un hématalogue* et un biologiste*, d'autres professionnels peuvent être impliqués : oncologue* médical, infirmier, psychologue, assistante sociale, etc.

* Glossaire en pages 6 et 7.

Bien s'informer pour mieux participer

- N'hésitez pas à poser toutes vos questions aux professionnels qui s'occupent de vous. C'est en dialoguant que vous pourrez prendre ensemble les décisions adaptées à votre situation.
- Notez éventuellement vos questions pour préparer les consultations.
- À chaque étape, vous pouvez être accompagnée par un proche ou la personne de confiance* que vous avez désignée.
- À tout moment, les associations de patients peuvent vous apporter une écoute, des informations ou vous permettre un partage d'expériences (voir coordonnées page 8).

Les traitements d'une leucémie lymphoïde chronique

■ Doit-on toujours traiter ?

Dans un grand nombre de cas, la LLC relève d'une **surveillance** (voir page suivante « Le suivi pendant la maladie et après les traitements »). Dans d'autres cas, un traitement est initié dès le diagnostic ou le sera plus tard en raison de l'évolution de la maladie.

■ À quoi servent les traitements proposés ?

Les traitements proposés peuvent avoir pour buts :

- de faire disparaître les manifestations de la maladie ;
- de contenir l'évolution de la maladie ;
- de prendre en charge les éventuelles complications de la LLC ;
- de préserver la qualité de vie.

■ Quels sont les traitements disponibles ?

La LLC est traitée par **chimiothérapie et/ou anticorps monoclonaux***. Selon les cas, ces médicaments sont administrés par voie orale, sous-cutanée ou intraveineuse. Dans ce dernier cas, il peut être nécessaire de poser une chambre implantable*.

Dans de rares cas (résistance à la chimiothérapie, état général compatible), une **allogreffe** peut être envisagée. Elle est réalisée par transfusion de cellules souches hématopoïétiques* provenant d'un donneur compatible.

Les effets indésirables* diffèrent en fonction des traitements. Ils vous sont expliqués par le médecin qui vous suit et qui s'assure de leur prise en charge.

La LLC peut s'accompagner de **complications** qui sont recherchées et traitées :

- infections, notamment respiratoires, pouvant révéler une baisse des défenses de l'organisme ;
- anémie (baisse des globules rouges, cellules du sang chargées de transporter l'oxygène dans l'organisme) ;
- thrombopénie (baisse des plaquettes, cellules du sang impliquées dans la coagulation) ;
- ou dans de rares cas, transformation de la LLC en lymphome, un autre type de cancer.

■ Les soins de support

Des soins et soutiens complémentaires peuvent être mis en œuvre pour faire face aux éventuelles conséquences de la maladie et de ses traitements : fatigue, besoin de soutien psychologique, problèmes sociaux, etc.

Ces soins, appelés soins de support, sont assurés par différents professionnels : psychologue, assistante sociale, etc. Ils exercent, selon les cas, au sein d'un établissement de santé en hospitalisation à domicile, en consultation de ville, dans le cadre d'un réseau de santé, d'une association de patients, etc.

* Glossaire en pages 6 et 7.

Bien comprendre les enjeux du traitement

- **Votre traitement vise à prendre en charge la maladie tout en préservant le mieux possible votre qualité de vie ainsi que celle de votre famille.**
- **Certains traitements peuvent provoquer des effets : il est important de les signaler à l'équipe soignante.**

Le suivi pendant la maladie et après les traitements

■ Pourquoi un suivi ?

Un suivi vous est proposé pour :

- surveiller l'évolution de la maladie et mettre en œuvre un traitement si nécessaire ;
- détecter et traiter d'éventuelles complications de la maladie ;
- détecter et prendre en charge d'éventuels effets indésirables tardifs des traitements ;
- vous accompagner afin de vous aider à maintenir ou retrouver si besoin un équilibre psychologique, relationnel et professionnel.

■ En quoi consiste le suivi ?

Le suivi d'une LLC est continu, **tout au long de la vie**.

Il peut être assuré par votre médecin traitant en collaboration avec un hématologue ou avec l'équipe spécialisée en charge des traitements.

Il repose sur la réalisation régulière d'un examen clinique et d'analyses de sang :

- tous les 3 à 6 mois si vous avez été traité ;
- tous les 6 mois à 1 an si vous êtes sous simple surveillance.

Votre médecin adapte ce rythme à votre situation.

Il vous indique également **les signes qui doivent vous amener à consulter en dehors des rendez-vous programmés**, notamment :

- perte de poids non intentionnelle supérieure à 10 % ;
- fièvre inexpliquée ;
- sueurs nocturnes ;
- fatigue anormale, essoufflement ;
- augmentation du volume des ganglions lymphatiques (dans le cou, sous l'aisselle, au niveau de l'aîne, etc.) ;
- hématomes (bleus), saignements ;
- infection.

Le suivi de la leucémie lymphoïde chronique s'inscrit dans un suivi médical global. La **vaccination** contre la grippe est recommandée chaque année, ainsi que la vaccination antipneumococcique tous les 5 ans si vous avez déjà eu des infections pulmonaires. Pour tout autre vaccin, vous devez consulter votre médecin.

* Glossaire en pages 6 et 7.

Pour un suivi de qualité, une surveillance est indispensable

- Il est important de respecter le rythme des consultations et des examens convenu avec votre médecin traitant et l'équipe soignante.
- Soyez attentif à vous-même et n'hésitez pas à consulter votre médecin en cas d'apparition d'un des signes listés ci-dessus.

Glossaire

■ Anticorps monoclonal

Dans ce guide, médicament qui repère et bloque certains récepteurs des cellules cancéreuses, les empêchant de se développer.

■ Biologiste

Médecin ou pharmacien responsable des analyses médicales dans un laboratoire en ville ou à l'hôpital (analyses de sang par exemple).

■ Cellule souche hématopoïétique

Cellule fabriquée par la moelle osseuse, à l'origine des cellules du sang : les globules rouges qui servent à transporter l'oxygène, les différents globules blancs (dont les lymphocytes) qui combattent les infections, et les plaquettes qui contribuent à la coagulation du sang.

■ Chambre implantable

Petit boîtier placé sous la peau (généralement au niveau du thorax) et relié à un tuyau souple et fin, appelé cathéter, glissé dans une veine. Une chambre implantable permet d'injecter un médicament dans le sang à travers la peau. Elle facilite les perfusions de chimiothérapie et permet de ne pas abîmer les veines. Elle est mise en place sous anesthésie locale. On parle aussi de port-à-cath®, de PAC ou encore de CIP (pour chambre implantable percutanée).

■ Effet indésirable

Conséquence gênante et souvent prévisible d'un traitement, survenant en plus de son effet souhaité. Les effets indésirables ne sont pas systématiques. Ils dépendent des traitements reçus, de leur association avec d'autres traitements, des doses administrées, du type de cancer et de la façon dont l'organisme de la personne malade réagit. On parle aussi d'effets secondaires.

■ Essai clinique

Étude scientifique menée avec la participation des patients, dont l'objectif est de rechercher de meilleures modalités de prise en charge du cancer. Un essai clinique peut porter sur la prévention, le dépistage, le diagnostic, un traitement ou la qualité de vie. Seuls les patients qui l'acceptent participent à un essai clinique. Ils doivent recevoir une information orale et écrite et

signer un formulaire de consentement éclairé. À tout moment, ils peuvent revenir sur leur décision et quitter l'étude.

■ Examen clinique

Examen pratiqué par un médecin qui, après avoir posé des questions en relation avec la maladie, palpe et ausculte le patient afin de contribuer à un diagnostic.

■ Ganglion lymphatique

Petit renflement sur le trajet des vaisseaux lymphatiques. Souvent disposés en chaîne ou en amas, les ganglions sont soit superficiels (dans le cou, l'aisselle, l'aîne), soit profonds (dans l'abdomen, le thorax). Ils assurent un rôle essentiel dans la protection du corps, contre la propagation des infections notamment. Ils mesurent normalement moins d'un centimètre de diamètre. Si leur taille est anormalement augmentée, on parle d'adénopathie.

■ Hématologue

Médecin spécialiste des maladies du sang, dont les leucémies. On parle aussi d'hématologiste.

■ Lymphocyte B

Variété de globules blancs, issus de la moelle osseuse et spécialisés dans la production d'anticorps impliqués dans les réactions de défense de l'organisme.

■ Moelle osseuse

Tissu contenu dans les os, qui fabrique les cellules souches hématopoïétiques*.

■ Oncologue

Cancérologue. On parle d'oncologue médical (chimiothérapeute), d'oncologue radiothérapeute (radiothérapeute), de chirurgien oncologue.

■ Personne de confiance

Personne qui peut accompagner le patient lors des entretiens médicaux, l'aider dans ses décisions et être consultée s'il se trouve dans l'incapacité de recevoir des informations sur son état de santé et d'exprimer sa volonté. La personne de confiance est choisie par le patient et désignée par écrit à son entrée à l'hôpital. Elle appartient ou non à sa famille. Le patient peut revenir sur son choix à tout moment.

■ Programme personnalisé de soins (PPS)

Document décrivant le ou les traitements à réaliser, les dates prévisionnelles, les lieux, les modalités de prise en charge des effets secondaires, les coordonnées de la personne à joindre en cas de besoin. Le PPS est remis à l'issue d'une consultation du dispositif d'annonce au cours de laquelle la proposition de traitement est expliquée au patient en vue de recueillir son accord.

■ Protocole de soins

Formulaire qui ouvre les droits à une prise en charge à 100 % sur la base du tarif de la Sécurité sociale. Ce document est établi par le médecin traitant et étudié par le médecin-conseil de l'Assurance maladie qui donne son accord. Il est ensuite remis et expliqué par le médecin traitant au patient qui le signe.

■ Rate

Organe situé dans la partie gauche de l'abdomen, derrière l'estomac. La rate fait partie du système immunitaire*.

■ Référentiel de bonne pratique

Document destiné à aider les professionnels de santé à proposer des examens ou des traitements adaptés à un patient dans une situation donnée. Les référentiels résultent de l'analyse des essais cliniques internationaux et de l'avis d'experts. On parle aussi de recommandations de bonne pratique.

■ Réunion de concertation pluridisciplinaire (RCP)

Réunion entre professionnels de santé au cours de laquelle le dossier de chaque patient est étudié en vue d'élaborer une proposition de traitement. Une réunion de concertation pluridisciplinaire rassemble au minimum trois médecins de spécialités différentes.

■ Système immunitaire

Ensemble des cellules, des tissus et des organes qui assurent la défense de l'organisme contre les agents extérieurs, notamment infectieux.

Pour en savoir plus

■ **Après de la Haute Autorité de Santé**

Haute Autorité de Santé
2, avenue du Stade-de-France
93218 Saint-Denis La Plaine Cedex
www.has-sante.fr

■ **Après de l'Institut National du Cancer**

Pour une information médicale et sociale de référence sur les cancers.
www.e-cancer.fr/cancer-info

■ **Après de l'Assurance maladie**

www.ameli.fr ; www.le-rsi.fr ; www.msa.fr
Votre organisme d'assurance maladie :
.....

■ **Après des associations de patients**

Ligue nationale contre le cancer

Présente partout en France à travers ses 103 comités départementaux, la Ligue accompagne, aide et soutient les personnes malades et leurs proches.
N° d'appel : 0810 111 101 (prix d'un appel local)
www.ligue-cancer.net

Fédération leucémie espoir (FLE)

Soutient les malades et leurs familles en leur apportant écoute, assistance et information médicale et sociale.
www.leucemie-espoir.org

Cent pour sang la vie

Regroupe des médecins et des associations de familles de malades avec pour objectifs d'améliorer la qualité de la prise en charge des patients et de leurs familles ; de les écouter et les informer sur la maladie et les traitements ; de soutenir la recherche et le don de moelle osseuse.
www.centpoursanglavie.com

Combattre la leucémie

A pour objectif de financer la recherche et d'informer les patients et leurs familles sur les options thérapeutiques et les avancées de la recherche.
www.combattre-la-leucemie.com

Association SILLC (soutien, information pour la leucémie lymphoïde chronique et la maladie de Waldenström)

Informe, aide et soutient les patients, leurs proches et leurs médecins ; encourage la recherche médicale et contribue à mieux faire connaître ces maladies chroniques auprès du grand public.
www.sillc-asso.org

■ **Autres ressources**

Société française d'hématologie

Cette société savante propose des fiches d'information sur les maladies hématologiques (dont la LLC) à destination des patients.
<http://sfh.hematologie.net>

■ **Numéros utiles**

Leucémies info service

Service d'écoute et d'information sur les leucémies, ouvert du lundi au vendredi de 9 h à 12 h.
N° d'appel : 0810 000 425
(prix d'un appel local)

Cancer info

Appel anonyme et confidentiel de 9 h à 19 h du lundi au samedi.
N° d'appel : 0 810 81 08 21
(prix d'un appel local)

Droit des malades info

Appel anonyme et confidentiel de 14 h à 20 h du lundi au vendredi.
N° d'appel : 0 810 51 51 51
(prix d'une communication locale quel que soit le lieu d'appel)

Santé info droits

Appel anonyme et confidentiel de 14 h à 18 h les lundis, mercredis et vendredis ; de 14 h à 20 h les mardis et jeudis.
N° d'appel : 0 810 00 43 33 (prix d'une communication locale quel que soit le lieu d'appel) ou 01 53 62 40 30 (à partir d'un portable)
www.leciss.org/sante-info-droits
www.droitsdesmalades.fr

AIDEA

Accompagnement et information pour le droit à l'emprunt et à l'assurabilité.
N° d'appel : 0 810 111 101
(prix d'un appel local)
www.aidea-ligue.net

Vivre Avec

Accompagnement pour faciliter l'accès à l'assurance de prêts, du lundi au vendredi de 8 h 30 à 18 h 00 et le samedi de 8 h 30 à 13 h.
N° d'appel : 0 821 218 008
(0,12 € TTC/min).
www.vivreavec.org