

## Qu'est ce que la leucémie lymphoïde chronique (LLC) ?

La leucémie lymphoïde chronique est une maladie des lymphocytes. Les lymphocytes sont des globules blancs du système immunitaire qui naissent dans la moelle osseuse, circulent dans le sang, les vaisseaux lymphatiques et « habitent » principalement dans les ganglions, la rate.

Les lymphocytes devenus malades échappent aux mécanismes de régulation de l'organisme (perte de l'équilibre entre prolifération et mort naturelle) se multiplient de façon indépendante, très lentement, mais ont en partie acquis la capacité de ne pas mourir, raison pour laquelle ils s'accumulent dans le sang, dans les ganglions, la rate et la moelle osseuse.

## Quels sont les signes de la maladie ?

Il s'agit d'une maladie très stéréotypée, le plus souvent au début la maladie passe tout à fait inaperçue, la seule anomalie est le trop grand nombre de lymphocytes sur la prise de sang. Il est fréquent que le diagnostic ne soit fait que plusieurs années après son apparition.

Les signes de la LLC sont liés à

-l'accumulation des lymphocytes malades dans les ganglions et la rate : les ganglions et la rate augmentent de volume

-l'accumulation des lymphocytes malades dans la moelle osseuse ce qui entraîne une diminution de la production des globules normaux. Les globules rouges peuvent diminuer, on parle d'anémie qui provoque une fatigue, une pâleur, un essoufflement, des palpitations. Les plaquettes peuvent également diminuer, on parle de thrombopénie, ce qui induit un risque de saignement

## Comment fait-on le diagnostic de LLC?

La LLC est une maladie touchant des cellules sanguines. Le diagnostic est fait par simple prise de sang : 3 examens sont réalisés :

La numération, formule sanguine = NFS = Hémogramme : Le diagnostic de LLC est évoqué si le nombre de lymphocytes B est supérieur aux valeurs normales à plusieurs reprises.

L'étude des lymphocytes au microscope : l'apparence de ces cellules présente des caractéristiques qui permettent de les identifier et d'éliminer d'autres maladies associées à un nombre anormalement élevé de lymphocytes.

L'immunophénotypage 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.

D'autres examens de sang permettent d'une part de mieux connaître le pronostic, d'autre part de détecter d'éventuelles anomalies sans retentissement clinique.

## Quels sont les stades de la LLC ?

L'examen clinique permet de déterminer la présence ou non de gros ganglions ou d'une grosse rate. La numération formule sanguine, en plus d'avoir révélé un trop grand nombre de lymphocytes, permet de compter les globules rouges (ou mieux de doser la quantité d'hémoglobine – pigment rouge des globules rouges qui transporte l'oxygène) et les plaquettes. Cela permet de classer la maladie en trois stades selon la classification de Binet:

-Le stade A correspond à une augmentation du nombre des lymphocytes, sans autre anomalie.

-Le stade B correspond à une augmentation du nombre des lymphocytes, sans autre anomalie sanguine, mais associée à la présence de ganglions volumineux dans plusieurs territoires ganglionnaires.

-Le stade C correspond à une augmentation du nombre des lymphocytes associée à d'autres anomalies sanguines : une anémie (baisse du taux d'hémoglobine en dessous de 10g/dl) et/ ou une thrombopénie (baisse du nombre des plaquettes en dessous de 100 000/mm<sup>3</sup>).

## Quelle est l'évolution de la LLC ?

A partir du diagnostic, trois modes évolutifs existent, correspondant chacun à un tiers des malades :

Dans un tiers des cas, la maladie n'évoluera pas ou très peu. Les malades n'auront jamais besoin de traitement. (stade A non progressif)

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 la dizaine d'années à venir et devra alors être traitée.

Dans un tiers des cas, la LLC est évolutive au moment du diagnostic ou le devient dans l'année et nécessite assez rapidement un traitement (stade B progressif ou stade C)

## Comment est surveillée la LLC ?

Comme pour toute maladie chronique, la LLC nécessite d'être suivie régulièrement sur le plan médical, même si l'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 hématologue, c'est-à-dire un médecin spécialiste des maladies du sang. 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.

### Rythme des consultations

Si vous ne recevez aucun traitement pour votre LLC, il est conseillé de consulter votre 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.

### Que surveille-t-on ?

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 consiste tout d'abord à suivre l'évolution de l'hémogramme (nombre de lymphocytes, taux d'hémoglobine et nombre de plaquettes).

## Quelles sont les principales complications de la LLC?

### 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 ces épisodes infectieux.

### La progression de la maladie :

Passage en stade B : augmentation des ganglions ou de la rate

Passage en stade C : diminution des globules rouges ou des plaquettes, qui justifie la mise en route d'un traitement.

## Quels sont les traitements de la LLC ?

Les traitements actifs contre la LLC sont nombreux. Le traitement est adapté au malade. Le traitement standard consiste en une immunochimiothérapie appelée FCR ((Fludarabine (FLUDARA) + Cyclophosphamide (ENDOXAN) + RITUXIMAB)). Le Rituximab est un anticorps artificiel qui lorsqu'il vous est injecté stimule votre propre système immunitaire contre la maladie. Fludara et Endoxan sont des produits de chimiothérapie sous forme de comprimés. Le traitement est réalisé en hospitalisation de jour (1 jour par mois, 4 à 6 fois).

Les autres médicaments de la LLC sont soit des produits de chimiothérapie (Bendamustine, Fludarabine ...), soit des anticorps autres que le Rituximab, soit des produits dits « thérapie ciblée » empêchant les lymphocytes de se multiplier ou leur redonnant la capacité de mourir (Imbruvica, Zydélig, Vénétoclax)

Les traitements actuels permettent dans la grande majorité des cas d'obtenir une réponse thérapeutique : les symptômes disparaissent, la prise de sang redevient normale, la maladie n'évolue plus. La durée de cette rémission est variable d'une personne à une autre ; elle persiste le plus souvent plusieurs années. En cas de rechute de la maladie, un nouveau traitement est entrepris afin d'obtenir une nouvelle réponse. Même si les traitements actuels ne permettent pas de guérir la maladie, il est ainsi possible de contrôler celle-ci durablement.

Vos notes personnelles :