



ensemble leucémie lymphomes espoir



LYMPHOMES
CUTANÉS
PRISE EN CHARGE
TRAITEMENTS

Juillet 2023

COMPRENDRE LES LYMPHOMES CUTANÉS

Un guide d'information
pour les patients et leurs proches

Abréviations utilisées

ADN	Acide DésoxyriboNucléique
ALD	Affection de longue durée
B2M	Bêta-2 Microglobuline
CAF	Caisse d'allocations familiales
CLM	Congé de longue maladie
CLD	Congé de longue durée
DMP	Dossier médical personnel
EBV	Virus d'Epstein-Barr
ERI	Espace de rencontres et d'information
GFELC	Groupe français d'étude des lymphomes cutanés
GVH	Greffon versus hôte
IFN	Interféron
LCP B	Lymphome cutané primitif à cellules B
LCPB-CF	Lymphome cutané primaire des centres folliculaires
LCPB-TJ	Lymphome cutané primaire diffus à grandes cellules, de type jambe
LCPB-ZM	Lymphome cutané à cellules B de la zone marginale
LCP T	Lymphome cutané primitif à cellules T
LDH	Lactate déshydrogénase
LH	Lymphome hodgkinien
LNH	Lymphome non hodgkinien
MALT	Mucosa Associated Lymphoid Tissue (tissu lymphoïde associé aux muqueuses)
MF	Mycosis fongoïde
MDPH	Maison départementale des personnes handicapées
OMS	Organisation mondiale de la santé
PAC	Port à cathéter (chambre implantable)
PCE	Photophérèse extra-corporelle
Ply	Papulose lymphomatoïde
PPS	Programme personnalisé de soins
PUVA	Photothérapie à rayons ultraviolets A
RCP	Réunion de concertation pluridisciplinaire
SS	Syndrome de Sézary
TEP	Tomographie par émission de positons (ou TEP-scanner)
TNM	Tumor, Node, Metastasis (tumeur, ganglion, atteinte viscérale; classification)
TNMB	Tumor, Node, Metastasis, Blood (tumeur, ganglion, atteinte viscérale, sang; classification)
VHC	Virus de l'hépatite C
VIH	Virus de l'immunodéficience humaine (virus du sida)

Avant-propos

Pour nombre de nos concitoyens, le lymphome n'évoque rien de précis. C'est une maladie que, bien souvent, on ne cerne pas. D'où l'incompréhension que génère la plupart du temps l'annonce du diagnostic. Je me souviens que lorsqu'un médecin m'a appris que j'avais un lymphome, je savais à peine de quoi il me parlait! Un de mes compagnons d'infortune a eu cette réaction, qu'il raconte aujourd'hui avec un demi-sourire, en apprenant sa maladie: « Ouf! J'avais peur que ce soit un cancer... »

La méconnaissance autour du lymphome place la plupart des personnes qui découvrent qu'elles en sont atteintes dans une incompréhension, une angoisse et une solitude accrues. Comment parler d'un mal que l'on ne comprend même pas? Comment trouver du soutien lorsque personne autour de vous, en dehors de votre médecin, ne perçoit ce qui vous arrive? Cette situation nous a conduits, avec l'aide de professionnels de santé, à créer au début de l'année 2006 l'association France Lymphome Espoir, devenue ELLyE (Ensemble Leucémie Lymphomes Espoir), avec l'idée de pouvoir aider toutes celles et tous ceux qui se retrouvent confrontés à la maladie et d'éviter qu'ils ne se retrouvent isolés et perdus.

Notre action se place en premier lieu sur le terrain de l'information. Il s'agit d'informer les malades, leurs proches et le grand public. Cette brochure procède de cette démarche. Vous y trouverez l'essentiel de ce qu'il faut savoir pour comprendre ce qu'est un lymphome non hodgkinien cutané, les différentes formes de cette famille de lymphomes et les modalités de traitement proposées aujourd'hui par les médecins. Toute une partie est également consacrée aux répercussions de la maladie dans la vie de tous les jours et à des conseils pour apprendre à vivre avec son lymphome.

Car la vie ne s'arrête pas avec l'annonce du diagnostic! Chacun peut trouver en soi et autour de soi les ressources pour combattre la maladie. J'espère que cette brochure vous y aidera.

Guy Bouguet

Président d'ELLYE

Sommaire

1-	Comprendre ce qu'est un lymphome	page 6
2-	Comprendre les lymphomes cutanés	page 14
3-	Le diagnostic d'un lymphome cutané	page 18
4-	Classification des lymphomes cutanés	page 24
5-	Avant de débiter un traitement	page 31
6-	Traiter un lymphome cutané	page 38
7-	Les effets indésirables des traitements	page 50
8-	Les essais cliniques	page 60
9-	Vivre avec un lymphome cutané	page 64
10-	Démarches sociales et administratives	page 74
11-	Glossaire des termes médicaux*	page 82
12-	Ressources utiles	page 85

* Les termes présentés dans le glossaire figurent en *italique gras* dans le texte

1. Comprendre ce qu'est un lymphome

Un lymphome est un cancer du système immunitaire de l'organisme, qui implique des cellules de la famille des globules blancs appelées lymphocytes. Il est donc important de comprendre comment le système immunitaire fonctionne pour appréhender ce que sont les lymphomes et leurs traitements.

— Le système immunitaire

Le **système immunitaire** est composé d'un ensemble de cellules, de tissus et d'organes lymphoïdes et du réseau lymphatique. La fonction du système immunitaire est d'identifier, maîtriser et détruire les particules étrangères (les bactéries et les virus par exemple), ainsi que les cellules anormales avant qu'elles n'affectent notre organisme. Il pourrait être comparé à une armée en état d'alerte permanent dont la mission est de protéger notre corps. Grâce au système immunitaire, malgré les attaques externes et internes répétées, la plupart des gens demeurent le plus souvent en bonne santé. Lorsqu'une personne devient malade, à cause d'une infection par exemple, elle est généralement en mesure de guérir en un temps relativement court.

Le système immunitaire implique des mécanismes de défense :

- non spécifique, de type inflammatoire. On parle alors de réponse immunitaire innée ou naturelle. La peau et les muqueuses (du nez, de la bouche) sont les premiers remparts de notre système immunitaire;
- spécifique, comme l'action dirigée des lymphocytes et la production d'**anticorps** spécifiques. Le système immunitaire identifie les particules étrangères et les cellules anormales ou cancéreuses grâce à des **antigènes** présents à la surface de toutes les cellules, qu'elles soient saines ou malignes. L'ensemble des antigènes présents sur une cellule pourrait être comparé à une carte d'identité cellulaire. Si le système immunitaire ne reconnaît pas la carte d'identité de la cellule comme une carte « valide », alors il réagit contre cette cellule via des anticorps produits ou portés par les cellules du système immunitaire. De même qu'une serrure ne fonctionne qu'avec une clé unique, chaque anticorps se fixe de manière spécifique sur un seul type d'antigène.

Quand un antigène est reconnu par le système immunitaire, la réponse immunitaire s'engage contre les cellules qui portent cet antigène pour détruire, rejeter ou repousser les cellules anormales, tumorales ou non, et les particules étrangères.



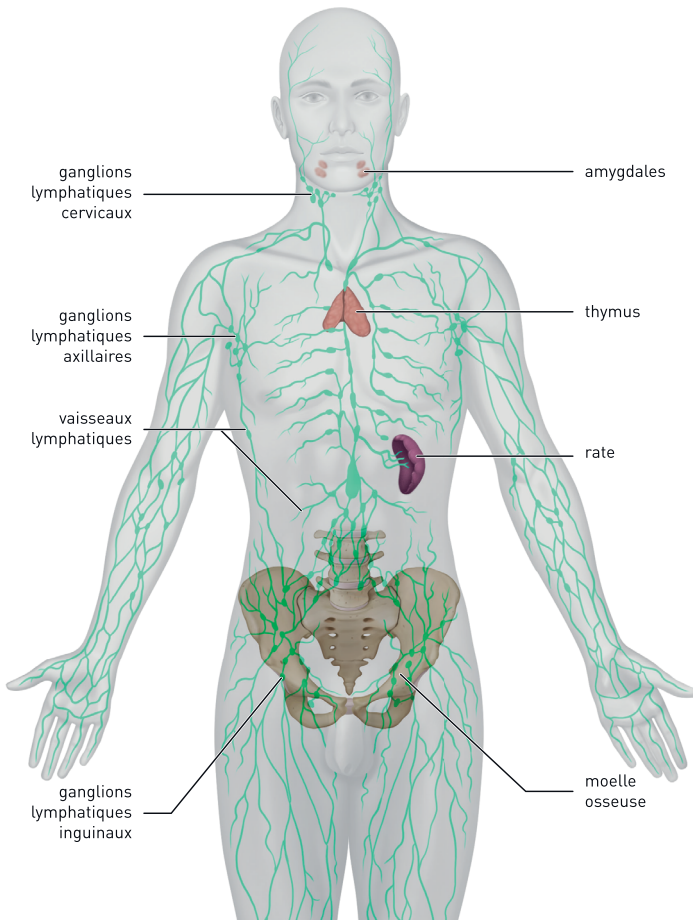
■ Le réseau lymphatique

Le **système lymphatique** est constitué d'un réseau de canaux fins, appelés **vaisseaux lymphatiques**, qui se ramifient dans tout le corps.

Les vaisseaux lymphatiques transportent la **lymphe**, un liquide qui contient les cellules du système immunitaire, dont les **lymphocytes**. Au sein de ce large réseau se trouvent des groupes de petits organes en forme de haricots que l'on appelle les **ganglions lymphatiques**. Ces ganglions contiennent des cellules du système immunitaire prêtes à réagir à d'éventuelles agressions extérieures. Les ganglions lymphatiques sont répartis dans tout le corps. Ils se trouvent le plus souvent le long des veines et des artères. Ils sont perceptibles notamment dans l'aine, le cou, les aisselles et, plus rarement, les coudes.

La lympe est filtrée par les ganglions lymphatiques et par différents organes tels que la **rate**, les amygdales, la **moelle osseuse** et le **thymus**, pour en extraire les

Le réseau lymphatique et les organes lymphoïdes



bactéries, les virus et toute autre substance étrangère. Quand un grand nombre de substances est filtré par un ou plusieurs ganglions lymphatiques, ces derniers peuvent augmenter de volume et devenir douloureux. Par exemple, quand on souffre d'un mal de gorge, les ganglions lymphatiques situés sous la mâchoire et dans le cou peuvent devenir plus volumineux. La plupart du temps, des ganglions enflés sont le signe d'une réaction du système immunitaire, souvent liée à une infection.

— Les lymphocytes

Fabriqués dans la moelle osseuse, les **lymphocytes** B, T et NK sont des globules blancs qui ont pour fonction d'identifier et de combattre les organismes étrangers et les cellules anormales ou cancéreuses. Les lymphocytes agissent de façon concertée.

Il existe toute une gamme de lymphocytes B et de lymphocytes T. Les lymphocytes B ont pour fonction première la fabrication des anticorps. Ces derniers circulent dans le sang et agissent contre les bactéries et certaines cellules cancéreuses. Le mode d'action des anticorps peut être comparé à celui de missiles biologiques à tête chercheuse, programmés pour attaquer uniquement les cellules portant l'antigène spécifique pris pour cible. L'organisme est alors en mesure d'identifier et d'éradiquer les substances étrangères. Toutefois, certains agents extérieurs peuvent échapper aux lymphocytes B en se développant à l'intérieur même des cellules de l'organisme. C'est à cette occasion qu'interviennent préférentiellement les lymphocytes T. Certains lymphocytes T sont ainsi en mesure de reconnaître les cellules du corps infectées et de les détruire sans fabriquer d'anticorps. Ils aident aussi l'organisme à lutter contre les infections virales et à éliminer les cellules cancéreuses ou anormales. D'autres lymphocytes T collaborent avec les lymphocytes B et peuvent contrôler leur action, soit en l'augmentant, soit en la réduisant.

Quand un agent pathogène (c'est-à-dire capable de provoquer une maladie) est détruit, les lymphocytes B et les lymphocytes T qui ont survécu se transforment en **cellules mémoires**. Celles-ci « montent la garde » dans les ganglions lymphatiques. Elles seront réactivées en cas de nouveau contact avec un agent portant un antigène précédemment combattu. Ces cellules mémoires peuvent être comparées à des sentinelles toujours sur le qui-vive, empêchant tout agent pathogène déjà connu d'envahir notre corps.

Comme les lymphocytes T, les lymphocytes NK peuvent détruire les cellules infectées ou anormales par contact direct, sans produire d'anticorps. Ils peuvent intervenir très rapidement et sécrètent également des substances appelées cytokines qui vont orienter l'action des lymphocytes T et B. Contrairement aux lymphocytes B et T, les lymphocytes NK ne se transforment pas en cellules mémoires.

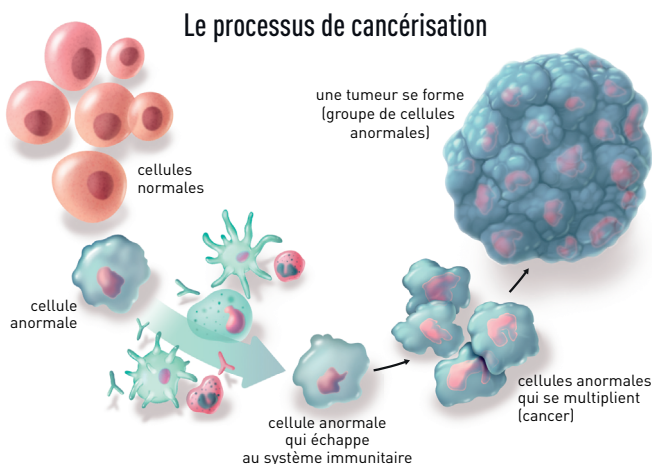
Les lymphocytes sont donc en mesure de détecter et de détruire les cellules cancéreuses. Cependant, celles-ci parviennent à développer des mécanismes qui rendent les lymphocytes inactifs contre elles. Les cellules cancéreuses échappent ainsi à l'action du système immunitaire.

— Le cancer

Au cœur des cellules, les **gènes** contiennent l'information nécessaire à leur fonctionnement et en déterminent un certain nombre de caractéristiques. Chaque cellule naît, se multiplie en donnant naissance à de nouvelles cellules, puis meurt. Les gènes et l'ensemble des informations qu'ils contiennent sont transmis à ces nouvelles cellules.

Il arrive que certains gènes présentent des anomalies; le programme de fonctionnement de la cellule peut alors être dérégulé et celle-ci peut se comporter de façon anormale. Soit ces anomalies sont réparées, soit elles induisent la mort spontanée de la cellule. Mais parfois, il arrive que ces cellules survivent avec ces anomalies.

Un **cancer** est donc une maladie provoquée par une cellule initialement normale dont le programme se dérègle et la transforme. Elle se multiplie et produit des cellules anormales qui prolifèrent de façon anarchique et excessive. Le point de départ de la prolifération des cellules cancéreuses est différent d'un cancer à l'autre. Ce peut être un organe, comme pour le cancer du sein ou du côlon; les cellules anormales finissent alors par former une masse appelée **tumeur** maligne. Ce peut être également la moelle osseuse et les organes lymphoïdes; les cellules dérégulées sont celles du sang ou leurs précurseurs: on parle d'hémopathies malignes. Les lymphomes font partie de cette catégorie de cancers.



■ Le lymphome

Un **lymphome** est un cancer du système immunitaire qui se développe quand une erreur survient au niveau de la fabrication des lymphocytes, conduisant à la production de cellules anormales. Celles-ci peuvent proliférer de deux manières : en se divisant plus vite et/ou en vivant plus longtemps que les lymphocytes normaux. Les lymphocytes cancéreux, comme les lymphocytes sains, peuvent se développer dans divers endroits de l'organisme, notamment dans les organes lymphoïdes comme les ganglions lymphatiques, le thymus, la rate, la moelle osseuse, mais aussi dans tous les autres organes.

Il existe deux types principaux de lymphomes :

- le lymphome hodgkinien ou lymphome de Hodgkin, auparavant appelé maladie de Hodgkin (LH) ;
- les lymphomes non hodgkiniens (LNH).

En France métropolitaine, les lymphomes représentent la moitié des hémopathies malignes et 6 % de l'ensemble des nouveaux cas de cancer. Ces cancers sont les cinquièmes les plus fréquents chez l'adulte, les troisièmes les plus fréquents chez les enfants de moins de 14 ans, les plus fréquents chez les adolescents de 15 à 17 ans.

Les lymphomes de Hodgkin touchent surtout de personnes jeunes. Plus de la moitié des patients ont moins de 35 ans. À l'inverse, la majorité des patients atteints de lymphomes non hodgkinien sont âgés de plus de 60 ans et les patients de moins de 25 ans ne représentent que 2 à 3 % de l'ensemble des patients atteints d'un LNH. En revanche, certains types de lymphomes sont plus fréquents chez les enfants et les adolescents que chez les adultes. C'est le cas notamment des lymphomes de Burkitt, des lymphomes lymphoblastiques et des lymphomes anaplasiques à grandes cellules. À l'inverse, certains types de lymphomes fréquents chez les adultes sont exceptionnels avant l'âge de 25 ans.

■ Quelles sont les causes des lymphomes non hodgkiniens ?

Dans la très grande majorité des cas, l'origine précise d'un lymphome reste inconnue. Il est communément admis que la survenue des lymphomes est le plus souvent liée à la conjonction de différents facteurs de risque comportementaux, environnementaux et génétiques. Comme tous les cancers, les lymphomes ne sont pas des maladies contagieuses.

Différents facteurs de risque susceptibles de favoriser de manière plus ou moins importante la survenue d'un lymphome ont été identifiés:

- *L'exposition à certains virus ou bactéries*

Le risque de développer certaines formes de lymphome est plus élevé chez les personnes infectées par le virus d'Epstein-Barr (EBV) ou le virus de l'hépatite C (VHC). Il a également été montré que certaines infections bactériennes, notamment par la bactérie *Helicobacter pylori*, peuvent être responsables de la survenue de certains types de lymphomes.

- *La présence d'un déficit immunitaire*

Il est établi que les lymphomes sont plus fréquents chez les personnes présentant un déficit immunitaire (un affaiblissement des défenses immunitaires de l'organisme). Cela concerne notamment les personnes immunodéprimées en raison d'une infection par le virus du sida (VIH) ou qui ont reçu un traitement immunosuppresseur pour prévenir le risque de rejet après une greffe d'organe ou de cellules souches. Par ailleurs, certaines maladies auto-immunes sont associées à la survenue d'un lymphome. Les maladies auto-immunes sont des dysfonctionnements du système immunitaire, qui s'attaque alors aux constituants normaux de l'organisme.

- *L'exposition professionnelle à certains produits*

Il a été montré par différentes études un risque accru de lymphome chez les personnes exposées dans un cadre professionnel à des produits chimiques (pesticides, solvants, poussières de bois). Il s'agit cependant de cas rares. Les lymphomes liés à une exposition aux pesticides sont inscrits au tableau des maladies professionnelles des agriculteurs. La causalité directe et le mécanisme de cancérisation lié à ces produits restent complexes à établir. Leur rôle n'a jusqu'à présent jamais été démontré chez l'adolescent et le jeune adulte.

- *Des facteurs génétiques*

Il existe de rares formes familiales de lymphomes, parfois dans un contexte de déficit immunitaire. Des études sont en cours pour en analyser les mécanismes génétiques.

Présenter un ou plusieurs facteurs de risque ne signifie pas pour une personne qu'elle va forcément être atteinte d'un lymphome. Les facteurs de risque sont identifiés à l'échelle d'une population. Ils indiquent que, dans cette population, les personnes exposées à un ou plusieurs de ces facteurs ont un risque d'être touchées par la maladie plus élevé que celles qui n'y sont pas exposées.

Cependant, la plupart des personnes exposées à ces facteurs de risque ne développeront jamais un lymphome. Pour la plupart des facteurs de risque identifiés, l'augmentation du risque est en effet très faible et de multiples facteurs peuvent agir conjointement, rendant impossible l'identification précise d'un seul facteur.

— Le lymphome

Un lymphome peut apparaître dans les ganglions lymphatiques répartis dans l'organisme. On parle alors de lymphome ganglionnaire. Un seul ou plusieurs ganglions lymphatiques peuvent être atteints.

Il peut aussi apparaître dans le tissu lymphoïde que l'on trouve dans la plupart des organes. On parle alors de lymphome extra-ganglionnaire. Les lymphocytes anormaux étant susceptibles d'atteindre toutes les parties du corps en circulant par le biais des vaisseaux lymphatiques ou sanguins, le lymphome peut apparaître ou s'étendre à travers tout l'organisme.

Chez les enfants et les jeunes adultes, les organes les plus fréquemment atteints par un lymphome sont le thymus, la région ORL notamment les amygdales et le cavum, la rate, la moelle osseuse, et le tube digestif. Plus rarement, la maladie touche le cerveau et les méninges, le foie et la rate, les os, les organes génitaux, les poumons ou la peau.

QUELQUES CHIFFRES

En France, environ 24 000⁽¹⁾ nouveaux cas de lymphomes ont été estimés en 2018. Depuis 1990, une augmentation du nombre de nouveaux cas de lymphomes estimés chaque année est observée. Cette augmentation concerne la plupart des types de lymphome. Elle pourrait avoir comme explication l'accroissement et le vieillissement de la population, une exposition croissante à des facteurs de risque et une meilleure connaissance de ces maladies par les médecins. Les lymphomes sont un peu plus fréquents chez les hommes que chez les femmes.

(1) Cette estimation a été obtenue en additionnant les estimations d'incidence des principaux types de lymphomes (lymphome hodgkinien, lymphome folliculaire, lymphome diffus à grandes cellules B, lymphome lymphocytaire/leucémie lymphoïde chronique, lymphome à cellules du manteau, lymphome de Burkitt, lymphome de la zone marginale, maladie de Waldenström, lymphome T/NK à cellules matures, leucémie/lymphome lymphoblastique), d'après les Estimations nationales de l'incidence et de la mortalité par cancer en France métropolitaine entre 1990 et 2018 (INCa, juillet 2019).



2. Comprendre les lymphomes cutanés

Les lymphomes cutanés constituent un sous-ensemble des lymphomes non hodgkiniens (LNH). Il en existe de nombreuses formes différentes et on distingue principalement les lymphomes cutanés à cellules B et les lymphomes cutanés à cellules T.

Contrairement à la plupart des autres types de LNH qui débutent souvent dans les ganglions lymphatiques, les lymphomes cutanés se développent principalement dans la peau. Même si celle-ci n'est généralement pas considérée comme un organe du système lymphatique, elle constitue la plus large surface d'interaction entre le corps humain et son environnement ; c'est donc un organe clé pour les défenses de l'organisme.

Des milliards de lymphocytes se déplacent en permanence vers la peau et ils y résident pour des durées variables. Lorsque l'un de ces lymphocytes mute et croît de manière incontrôlée, il donne naissance à un lymphome cutané. L'évolution de la maladie dépend du type spécifique de lymphome cutané, du stade au moment du diagnostic et des éventuelles autres pathologies présentes.

La plupart des lymphomes cutanés sont indolents, c'est-à-dire qu'ils ne sont pas agressifs et qu'ils présentent une croissance lente. Ainsi, la maladie évolue généralement sur plusieurs années et s'apparente à une maladie chronique.

Les lymphomes cutanés sont des maladies plutôt rares. En France, il est estimé que ce type de lymphome touche environ 650 nouvelles personnes chaque année. Dans 75 % à 80 % des cas, il s'agit d'un lymphome cutané à cellules T, dans 20 % à 25 % des cas, d'un lymphome cutané à cellules B.

■ Lymphome cutané primitif à cellules T

LCP T est l'acronyme pour « lymphome cutané primitif à cellules T ». C'est un terme général qui s'applique à plusieurs types de lymphomes cutanés dérivant des cellules T, notamment le mycosis fongoïde, le syndrome de Sézary, le **lymphome cutané primitif** à grandes cellules CD30, la papulose lymphomatoïde et le lymphome sous-cutané à type de panniculite, pour n'en citer que quelques-uns. La plupart des LCP T entrent dans la catégorie des **lymphomes indolents** et ne mettent généralement pas en jeu le pronostic vital.



Le LCP T est parfois appelé cancer de la peau mais cela n'est pas une dénomination appropriée. Cancer de la peau est le terme généralement utilisé pour les cancers qui se développent à partir des cellules non lymphoïdes de la peau (c'est-à-dire des cellules différentes de celles impliquées dans les lymphomes cutanés). Il s'agit notamment des cellules épidermiques, qui sont à l'origine du carcinome épidermoïde, et des mélanocytes ou cellules pigmentaires, qui sont à l'origine du mélanome.

Les LCP T sont une maladie rare, avec environ 500 nouveaux cas signalés actuellement en France chaque année. Plus fréquent chez les hommes que chez les femmes, le LCP T apparaît plus souvent chez les patients âgés de plus de 50 ans. Il est important de savoir également que le LCP T n'est pas contagieux.

Certains lymphomes cutanés primitifs, tels que le mycosis fongoïde, peuvent s'étendre au sang. C'est systématiquement le cas pour le syndrome de Sézary.

Les travaux de recherche les plus récents indiquent que les patients diagnostiqués à des stades précoces du LCP T le plus fréquent, le mycosis fongoïde (qui constitue environ 70 % des LCP T), ont une espérance de vie normale. Les avancées de la recherche permettent aujourd'hui aux médecins de proposer toute une gamme d'options thérapeutiques souvent efficaces.

— Lymphome cutané primitif à cellules B

Les lymphomes cutanés primitifs à cellules B (LCP B) sont des lymphomes non hodgkiniens qui prennent naissance à partir de lymphocytes B tumoraux présents au niveau de la peau.

Ce type de lymphome peut présenter des difficultés pour le diagnostic. En effet, la peau peut être une localisation secondaire d'un lymphome non hodgkinien ayant débuté au niveau d'un autre organe (un ganglion lymphatique notamment). De fait, il est difficile de faire la distinction entre un LCP B et un **lymphome systémique** à cellules B en se basant uniquement sur la biopsie.

Dès lors, lorsqu'une biopsie cutanée révèle un lymphome à cellules B, il est très important de s'assurer que la peau est le seul organe impliqué et que l'on n'est pas en présence d'un lymphome non hodgkinien systémique.

Les trois principaux types de LCP B sont le lymphome cutané à cellules B de la zone marginale (LCPB-ZM), le lymphome cutané primaire des centres folliculaires (LCPB-CF), et le lymphome cutané primaire diffus à grandes cellules de type jambe (LCPB-TJ).

Les LCPB-ZM et LCPB-CF sont des lymphomes indolents, à croissance lente. Ils répondent bien à des traitements peu agressifs, même s'ils peuvent récidiver. Le LCPB-TJ présente une évolution plus agressive. Cependant, les traitements actuels permettent d'obtenir un contrôle de la maladie chez une majorité de patients.

3. Le diagnostic d'un lymphome cutané

Les lymphomes cutanés sont des maladies qui se présentent sous des formes variées d'une personne à une autre. De plus, les signes et les symptômes sont parfois trompeurs et souvent similaires à ceux d'autres pathologies bénignes, telles que l'eczéma, les allergies ou les réactions médicamenteuses. Leur diagnostic est souvent complexe et nécessite, pour être établi, le travail conjugué de différents experts.

– Les signes et symptômes des lymphomes cutanés

Un signe est une manifestation physique détectée par le médecin lors de l'examen physique. Un symptôme est une manifestation observée ou ressentie par le patient et qu'il signale à son médecin.

Les signes et symptômes d'un LNH cutané sont variables :

- Il existe de nombreux types de lymphomes cutanés qui ne se manifestent pas de la même manière ;
- Pour un même lymphome cutané, les signes et symptômes peuvent être différents d'une personne à une autre. Un patient peut ne ressentir qu'un seul symptôme, tandis qu'un autre en présentera plusieurs.
- L'intensité des signes et des symptômes est également variable selon les personnes.
- Les signes et les symptômes présentés par une personne peuvent évoluer au cours du temps.

– Que recherche le médecin lors d'un examen clinique ?

Les lymphomes cutanés, qu'ils soient à cellules B ou à cellules T, nécessitent dans les deux cas un examen clinique approfondi et complet.

Le médecin examine les signes de la maladie, leur présentation, leur taille et vous interroge sur la manière dont les symptômes sont survenus. Il procède également à un examen complet du corps pour rechercher d'éventuelles autres manifestations de la maladie. Il vous demande enfin si vous avez d'autres pathologies et quels ont été vos antécédents médicaux.

Si le médecin suspecte la présence d'un lymphome à l'issue de l'examen clinique, il doit prescrire des examens complémentaires. Il s'agit principalement d'examens sanguins et d'une biopsie cutanée.

SIGNES ET SYMPTÔMES FRÉQUENTS DE DEUX TYPES DE LYMPHOMES CUTANÉS À CELLULES T

Syndrome de Sézary

- Desquamation diffuse de la peau
- Rougeur généralisée (érythrodermie)
- Épaississement de la paume des mains et de la plante des pieds (kératodermie)
- Perte des cheveux
- Épaississement du bord de la paupière (ectropion)
- Démangeaisons
- Augmentation de volume d'un ou plusieurs ganglions lymphatiques

Mycosifongoïde

- Plaques
- Démangeaisons

Généralement, le patient est amené à consulter un médecin spécialiste du lymphome cutané dans un centre hospitalier référent. Ces spécialistes examinent de nombreux patients atteints de lymphome cutané et travaillent au sein d'une équipe multidisciplinaire (dermatologue, hématologue, etc.) qui a l'habitude de cette maladie. Une liste des centres hospitaliers de référence est disponible sur le site du Groupe français d'études des lymphomes cutanés (www.gfelc.org).

■ Les examens sanguins

Les examens sanguins permettent de déterminer si les différentes cellules sanguines étudiées sont normales en termes de nombre et d'aspect. Parmi ces cellules, on retrouve les globules rouges, les globules blancs et les plaquettes. Des anomalies observées au niveau des cellules sanguines sont parfois les premiers signes d'un lymphome. Pour certains lymphomes primitifs cutanés, des analyses spécialisées supplémentaires servent à rechercher l'éventuelle présence de lymphocytes anormaux dans le sang, ce qui contribue à établir le diagnostic.

Certains examens sanguins permettent de déterminer si une tumeur affecte le foie, les reins ou une autre partie du corps. Les anomalies observées au niveau du sang peuvent également aider le médecin à déterminer les options de traitement et à pronostiquer l'évolution du cancer. Ainsi, chez les patients atteints de certains

lymphomes cutanés, on mesure fréquemment les taux de **lactate déshydrogénase** (LDH) et/ou de **bêta-2 microglobuline** (B2M) car des taux importants de l'une ou de ces deux protéines peuvent témoigner d'un caractère plus agressif du lymphome.

Si des cellules cancéreuses circulent dans le sang, les examens peuvent également servir à classifier les tumeurs selon leurs marqueurs moléculaires (antigènes) situés à la surface des cellules cancéreuses. Ce processus est appelé **immunophénotypage**. Il est également pratiqué sur des échantillons de tissus prélevés lors de la biopsie de la tumeur cutanée ou de la ponction de moelle osseuse. L'immunophénotypage aide les médecins anatomopathologistes à distinguer les différents types de lymphome et à poser le diagnostic. Il fait appel à la technique de cytométrie de flux.

— La biopsie cutanée

Une biopsie cutanée consiste à prélever un morceau de peau à un endroit où est présent un signe de la maladie (plaque ou épaissement de la peau par exemple). Le prélèvement est généralement effectué avec un bistouri, après application d'une anesthésie locale. Une fois la biopsie réalisée, la peau est recousue avec quelques points de suture, pour ne laisser qu'une toute petite cicatrice pratiquement invisible. L'échantillon de peau prélevé est ensuite examiné au microscope par un **pathologiste**, c'est-à-dire un médecin qui examine en laboratoire des prélèvements de tissus afin de poser ou de confirmer un diagnostic. Les informations obtenues à partir d'une biopsie permettent de confirmer la présence d'un lymphome cutané, mais aussi d'en connaître le type précis.

Un diagnostic définitif ne peut être obtenu sans la réalisation d'une biopsie. Parfois, plusieurs biopsies sont nécessaires pour confirmer la maladie.

Dans le cadre stratégie décennale de lutte contre les cancers 2021-2030, un réseau national de référence anatomoclinique des lymphomes cutanés a été mis en place. Ce réseau appelé « GREC », regroupe une trentaine de centres experts. Il permet de certifier le diagnostic des nouveaux cas de lymphomes cutanés grâce à une double lecture systématique (gratuite pour les patients).

Étant donné la complexité des lymphomes cutanés, il est important que le diagnostic soit confirmé par un dermatopathologiste (c'est-à-dire un pathologiste spécialisé dans l'étude des échantillons de peau) expert des lymphomes cutanés.

POUR RÉSUMER

Les procédures courantes pour le diagnostic d'un lymphome cutané :

- Examen physique et interrogatoire ;
- Analyses de sang ;
- Biopsie(s) cutanée(s).



■ Les autres examens

En fonction des résultats de l'examen clinique, des examens sanguins et de la biopsie, d'autres examens peuvent être prescrits par le médecin, notamment en cas de suspicion d'une propagation de la maladie à d'autres organes que la peau. Ce peut être notamment un scanner et/ou une biopsie de la moelle osseuse. Cette étape correspond à ce que l'on appelle le bilan d'extension de la maladie.

Le **scanner** est un examen radiologique fondé sur la prise de clichés par rayons X sous différents angles autour du patient. Ces clichés sont numérisés et l'image est ensuite reconstituée en trois dimensions sur ordinateur. Le niveau de radiation utilisé est très faible et ne présente pas de risque pour le patient. C'est l'examen d'imagerie médicale de référence.

Le scanner peut éventuellement être associé à la **TEP** (Tomographie par Émission de Positons); on parle alors de TEPscan. Cet examen permet d'évaluer l'activité d'une tumeur. Pour le réaliser, on injecte d'abord un traceur, comme du glucose (sucre) radioactif. Une caméra est ensuite utilisée pour détecter les signes de radioactivité et produire des images transversales du corps. Alors que le scanner fournit uniquement une image de la taille du ganglion lymphatique atteint, la TEP permet de voir si ce dernier est en activité (s'il est atteint par la maladie) ou, au contraire, s'il n'est pas atteint ou a été rendu inactif par un traitement. L'opportunité de réaliser une TEP est déterminée par l'équipe médicale spécialisée qui vous prend en charge.

La biopsie de la moelle osseuse (appelée aussi biopsie ostéo-médullaire) permet d'examiner cette matière spongieuse que l'on trouve à l'intérieur des os. Elle contient des cellules immatures, appelées cellules souches, qui se développent en trois sortes de cellules matures :

- Les globules rouges, dont la fonction est de distribuer l'oxygène dans toutes les parties du corps et d'évacuer le gaz carbonique ;
- Les globules blancs, dont les lymphocytes, qui protègent l'organisme contre les infections ;
- Les plaquettes qui permettent la coagulation du sang.

Un lymphome cutané est parfois susceptible de s'étendre à la moelle osseuse. C'est pourquoi il est parfois nécessaire d'analyser la moelle osseuse pour vérifier la présence ou non de cellules tumorales. Après anesthésie locale, une « carotte » de moelle osseuse de 15 mm de long sur 2 mm de large environ est prélevée dans un os du bassin. Le procédé peut être douloureux au moment où la moelle osseuse est aspirée. Une prémédication ou l'inhalation d'un gaz analgésique peuvent être proposées pour réduire la pénibilité du geste.

Les médecins peuvent également prescrire des examens destinés à évaluer l'état de certains organes qui pourraient être affectés par les traitements. Parmi ces examens, on trouve notamment l'échographie cardiaque ou la **scintigraphie cardiaque** qui permettent de déceler un éventuel problème cardiaque, et des tests de la fonction pulmonaire permettant de mesurer les capacités respiratoires. Cette étape correspond à ce que l'on appelle le bilan pré-thérapeutique.

— L'annonce du diagnostic

Le premier Plan Cancer a instauré la mise en place, dans tous les établissements de santé assurant la prise en charge des personnes atteintes d'un cancer, du dispositif d'annonce. Cette mesure vise à « permettre aux patients de bénéficier de meilleures conditions d'annonce du diagnostic de leur maladie ». Toute personne pour laquelle le diagnostic d'un lymphome a été établi doit pouvoir bénéficier de ce dispositif. Celui-ci s'articule principalement autour de deux temps :

1. Un temps médical. Il correspond à l'annonce du diagnostic par un médecin spécialiste disposant de tous les éléments qui ont permis d'établir le diagnostic. Cette consultation doit être suffisamment longue pour permettre au patient d'entendre et de comprendre les explications fournies par le médecin sur le

diagnostic, sur la maladie elle-même et sur les différentes modalités de traitement qui peuvent être proposées. Ces modalités seront ensuite précisées une fois qu'elles auront été discutées en réunion de concertation pluridisciplinaire (RCP) (voir page 32).

L'annonce du diagnostic et celle du projet thérapeutique peuvent être réalisées au cours d'une même consultation ou lors de consultations distinctes.

2. Un temps d'accompagnement soignant. Il s'agit d'une consultation, le plus souvent avec une infirmière. Elle est destinée, d'une part, à s'assurer de la bonne compréhension par le patient des informations communiquées par le médecin et, d'autre part, à ouvrir un espace de parole afin que le patient puisse exprimer tous ses ressentis. Cette consultation vise également à identifier les besoins du patient, notamment sur le plan social et psychologique. Ce temps de consultation peut intervenir immédiatement après la consultation d'annonce ou quelques jours plus tard. Il n'est pas obligatoire mais est recommandé aux patients.

Parallèlement, le dispositif d'annonce prévoit l'accès aux soins de support, par exemple la mise en relation avec un psychologue ou une assistante sociale, en fonction des besoins identifiés par l'équipe soignante et exprimés par le patient.

Enfin, il est prévu dans le cadre du dispositif une information régulière du médecin traitant du patient afin que celui-ci soit en mesure de jouer pleinement son rôle, notamment en termes d'accompagnement et de continuité des soins.

POUR RÉSUMER : LES TROIS GRANDES ÉTAPES DE LA PRISE EN CHARGE

Il existe trois grandes étapes dans l'évaluation initiale d'un lymphome cutané :

- 1) Le diagnostic positif, c'est-à-dire la détermination de la forme du lymphome à partir de la biopsie d'un échantillon de peau où est présent l'un des signes de la maladie.
- 2) Le bilan d'extension qui vise à rechercher toutes les localisations de la maladie.
- 3) Le bilan pré-thérapeutique afin d'évaluer les autres pathologies éventuellement présentes, en particulier cardiaques, et de déterminer les traitements possibles.

4. Classification des lymphomes cutanés

Pour que le diagnostic d'un LNH soit complet, il est nécessaire d'établir son type et son stade.

Il existe de nombreuses formes différentes de lymphomes et on ne cesse de découvrir de nouvelles sous-catégories. La classification des lymphomes non hodgkiniens est ainsi très compliquée. Elle est établie par l'Organisation Mondiale de la Santé (OMS) et est utilisée par les médecins des différentes spécialités, leur permettant d'avoir une même approche du diagnostic et un langage international commun. Elle prend en compte les caractéristiques cliniques, immunologiques (identification des antigènes situés à la surface des cellules cancéreuses) et génétiques des tumeurs.

■ Le type de lymphome

L'examen des tissus prélevés lors d'une biopsie permet de déterminer le type de lymphome cutané. Chaque type de lymphome est classé en fonction de l'origine des cellules cancéreuses.

Les deux principales sortes de lymphocytes étant les lymphocytes T et les lymphocytes B, la plupart des lymphomes sont répertoriés selon deux types :

- « lymphome cutané à cellules B »
ou
- « lymphome cutané à cellules T »

■ Le stade du lymphome

Le **stade** est le terme utilisé pour décrire le degré d'extension de la maladie. Pour le déterminer, il est tenu compte de trois éléments symbolisés par les lettres TNM :

- Le nombre et la taille des lésions sur la peau (T pour tumeur) ;
- Le nombre et la localisation des éventuels ganglions touchés par la maladie (N pour ganglion, *Node* en anglais) ;
- La présence ou l'absence de localisations non-cutanées de la maladie (M pour atteinte viscérale)⁽²⁾.

(2) Les éléments TNM ont été au départ définis pour décrire le stade des cancers dits solides, c'est-à-dire touchant un organe (le côlon par exemple). La lettre M correspond dans ce cas à métastases. Il n'existe pas à proprement parler de métastases avec les lymphomes non hodgkiniens. Cependant, comme il peut survenir des localisations secondaires ne concernant pas la peau lors d'un lymphome cutané, les lettres TNM ont été reprises dans la classification de ces lymphomes par souci de commodité et de compréhension pour les médecins.

Certains lymphomes cutanés peuvent s'accompagner d'une atteinte du sang. C'est parfois le cas pour les lymphomes de type mycosis fongoïde. C'est systématiquement le cas pour le syndrome de Sézary. Pour ces lymphomes cutanés, il est tenu compte, en plus des éléments TNM, d'un quatrième, symbolisé par la lettre B pour sang (*Blood* en anglais).

Le stade est une information concernant l'extension corporelle de la maladie. Il contribue à se faire une idée du pronostic et à déterminer l'approche thérapeutique à adopter.

Stades du mycosis fongoïde et du syndrome de Sézary selon la classification TNMB

T (peau)

- T1 : atteinte de moins de 10 % de la surface cutanée.
- T2 : atteinte de plus de 10 % de la surface cutanée.
- T3 : présence d'au moins une tumeur (> 1 cm de diamètre).
- T4 : érythrodermie (rougeur de la peau sur plus de 80 % de la surface cutanée).

N (ganglion)

- N0 : absence de ganglion anormal.
- N1 : présence d'un ou plusieurs ganglions superficiels palpables mais ne présentant pas à la biopsie de lymphocytes anormaux.
- N2 : présence d'un ou plusieurs ganglions superficiels palpables présentant à la biopsie des lymphocytes anormaux, l'architecture globale du ganglion étant préservée.
- N3 : présence d'un ou plusieurs ganglions superficiels palpables présentant à la biopsie une architecture totalement ou partiellement détruite et renfermant des lymphocytes anormaux.

M (atteintes viscérales)

- M0 : absence d'atteinte d'autre organe que la peau.
- M1 : atteinte d'un ou plusieurs organes autre que la peau.

B (sang)

- B0 : moins de 250/mm³ de cellules de Sézary dans le sang.
- B1 : entre 250 et 1 000/mm³ de cellules de Sézary dans le sang.
- B2 : présence importante de cellules de Sézary dans le sang (> 1 000/mm³).

Stades des lymphomes cutanés (hors mycosis fongoïde et syndrome de Sézary) selon la classification TNM

T (peau)

- T1 : atteinte de moins de 10 % de la surface cutanée.
- T2 : atteinte de plus de 10 % de la surface cutanée.
- T3 : présence d'au moins une tumeur (> 1 cm de diamètre).
- T4 : érythrodermie (rougeur de la peau sur plus de 80 % de la surface cutanée).

N (ganglion)

- N0 : absence de ganglion anormal.
- N1 : présence d'un ou plusieurs ganglions superficiels palpables mais ne présentant pas à la biopsie de lymphocytes anormaux.
- N2 : présence d'un ou plusieurs ganglions superficiels palpables présentant à la biopsie des lymphocytes anormaux, l'architecture globale du ganglion étant préservée.
- N3 : présence d'un ou plusieurs ganglions superficiels palpables présentant à la biopsie une architecture totalement ou partiellement détruite et renfermant des lymphocytes anormaux.

M (atteintes viscérales)

- M0 : absence d'atteinte d'autre organe que la peau.
- M1 : atteinte d'un ou plusieurs organes autre que la peau.

FORMES FRÉQUENTES DE LYMPHOMES CUTANÉS

— Lymphomes cutanés primitifs à cellules T (LCP T)

Les deux types de LCP T les plus fréquents sont le mycosis fongoïde (MF) et le syndrome de Sézary (SS). Ensemble, ils représentent environ les trois quarts de tous les LCP T.

• Mycosis fongoïde

Le mycosis fongoïde (MF) est la forme la plus fréquente de LCP T. Ce lymphome cutané peut apparaître n'importe où sur le corps, mais il a tendance à affecter les zones de peau protégées du soleil par les vêtements.

Le mycosis fongoïde se traduit le plus souvent par l'apparition de plaques, généralement plates, squameuses et rouges (plaques **erythémateuses**). Les plaques

peuvent présenter une certaine épaisseur et être proéminentes. Plus rarement, la maladie entraîne la survenue de larges nodules, appelés tumeurs, sous forme de « bosses » qui sont parfois ulcérés (comme des plaies). Les démangeaisons sont une des caractéristiques communes, même si tous les patients ne ressentent pas ce symptôme.

Le mycosis fongoïde est très difficile à diagnostiquer aux stades précoces, car les symptômes et les résultats de la biopsie cutanée peuvent être similaires à ceux d'autres affections cutanées. Les plaques du mycosis fongoïde sont parfois confondues avec de l'eczéma, du psoriasis ou une dermatite « non spécifique », conduisant à un mauvais diagnostic initial. Les patients peuvent passer des années avant qu'un diagnostic définitif correct ne soit établi. Les résultats cliniques (fondés à la fois sur l'interrogatoire et l'examen clinique) et ceux d'une biopsie cutanée sont essentiels pour poser le diagnostic. Le bilan comprend un examen des ganglions lymphatiques et des analyses sanguines. D'autres examens, tels qu'une radiographie du thorax et une échographie abdominale, voire un scanner sont parfois nécessaires.

Le mycosis fongoïde est un type de LCP T indolent ; il suit généralement une évolution lente, chronique, pendant de nombreuses années, souvent des décennies. De nombreux patients vivent normalement tout en traitant leur maladie, certains d'entre eux restant en rémission pendant de longues périodes. Le plus souvent, ce lymphome ne se propage pas au-delà de la peau. Toutefois, avec le temps, dans environ 10 % des cas, il progresse vers les ganglions lymphatiques et les organes internes. Cette progression s'accompagne généralement d'une évolution perceptible des lésions de la peau.

Jusqu'à présent, aucun facteur susceptible d'être la cause de cette maladie n'a été identifié. Il n'existe pas de preuve indiquant qu'elle est génétique ou héréditaire. Les études n'ont pas démontré de lien avec une exposition chimique, l'environnement, les pesticides, les radiations, les allergies et les pratiques professionnelles.

• **Syndrome de Sézary**

Le syndrome de Sézary (SS) est un type de LCP T moins fréquent mais plus agressif que le mycosis fongoïde. Il représente 15 % de l'ensemble des lymphomes cutanés primitifs T. Il est le seul LCP T qui affecte systématiquement à la fois la peau et le sang. Les cellules tumorales sont toujours retrouvées dans le sang, avec des ganglions lymphatiques ayant augmenté de volume.

On observe souvent une rougeur de la peau sur la totalité du corps (**érythrodermie**). La peau peut être chaude, à vif, elle démange énormément, avec une **desquamation**

intense et des sensations de brûlure. Il est fréquent d'observer un liquide clair suintant de la peau. Étant donné qu'une grande partie de la chaleur est perdue à travers la peau, les personnes ont souvent froid. Les symptômes peuvent s'accompagner d'anomalies au niveau des ongles, des cheveux ou des paupières.

• Papulose lymphomatoïde

La papulose lymphomatoïde (PLY) est une maladie du système immunitaire qui fait partie d'un ensemble de pathologies appelées lymphoproliférations cutanées à cellules CD30. Elles présentent pour caractéristique commune la présence de cellules T portant un marqueur appelé CD30 et peuvent aller de la simple inflammation jusqu'au lymphome avéré.

La papulose lymphomatoïde est une maladie très rare puisque sa prévalence globale est de seulement 12 à 19 cas sur un million de personnes. La maladie peut apparaître à tout moment de la vie, depuis l'enfance jusqu'à la cinquantaine, et elle affecte de manière égale les deux sexes.

La papulose lymphomatoïde se manifeste par la survenue de petites bosses et de boutons de couleur rouge à marron, qui disparaissent spontanément en desquamant ou en formant une croûte. Les lésions peuvent passer inaperçues ou démanger, voire être douloureuses. Elles finissent par disparaître après deux à trois semaines d'évolution. Les éruptions peuvent être fréquentes et récurrentes. Elles peuvent également cesser pendant une longue période, avant de se manifester à nouveau.

Dans plus de 90 % des cas, la papulose lymphomatoïde est une maladie qui n'affecte pas la santé globale du patient. Il n'existe pas jusqu'à présent de remède pour la guérir, mais de nombreux traitements permettent de vivre avec en atténuant l'intensité des symptômes.

Dans de rares cas, les lésions de la papulose lymphomatoïde sont le signe précurseur du développement d'un lymphome T cutané à grandes cellules anaplasiques ou d'un autre lymphome cutané (il s'agit alors le plus souvent d'un mycosis fongoïde). Il n'existe aucune preuve que cette forme de lymphome soit d'origine génétique ou héréditaire. La recherche d'un facteur de risque associé à la survenue de la papulose lymphomatoïde est toujours en cours.

• Lymphome T cutané à grandes cellules anaplasiques

Comme la papulose lymphomatoïde, le lymphome T cutané à grandes cellules anaplasiques fait partie des lymphoproliférations CD30. Cette maladie se caractérise

par la grande taille et la déformation des cellules au microscope et par l'expression uniforme d'un marqueur particulier, appelé CD30, sur les cellules tumorales. Le lymphome T cutané à grandes cellules anaplasiques représente environ 20 % de tous les LCP T.

Cette forme de lymphome se caractérise par la survenue de lésions cutanées rouges et proéminentes, uniques ou multiples, et de nodules qui sont plus larges que ceux observés au cours de la papulose lymphomatoïde. Ces lésions peuvent apparaître n'importe où sur le corps. Elles sont persistantes, peuvent démanger et ont tendance à devenir ulcérées.

Le lymphome T cutané à grandes cellules anaplasiques est un type de LCP T indolent, à évolution lente, de bon pronostic.

Étant donné qu'ils font partie de la même famille de pathologies, le lymphome T cutané à grandes cellules anaplasiques et la papulose lymphomatoïde peuvent survenir conjointement chez une même personne.

■ Lymphomes cutanés primitifs à cellules B (LCP B)

• Lymphome cutané primitif à cellules B des centres folliculaires

Le lymphome cutané primitif à cellules B des centres folliculaires (LCPB-CF) est le plus fréquent des lymphomes cutanés à cellules B. Il se manifeste le plus souvent sur la tête, le cou ou la partie supérieure du thorax. Les lésions se présentent sous forme de nodules rosés ou rouges, ou de tumeurs qui se développent lentement. Elles deviennent rarement ulcérées. Certains patients présentent des nodules à plusieurs endroits du corps. Mais la plupart des malades n'ont qu'une unique tumeur ou un petit groupe de nodules.

Ce lymphome indolent répond favorablement aux traitements, mais il peut récidiver. Les récurrences sont toutefois toujours confinées à la peau et mettent rarement en jeu le pronostic vital. Étant donné la nature lente, non menaçante de ce type de maladie, une abstention thérapeutique est parfois proposée.

• Lymphome cutané primitif à cellules B de la zone marginale

Le lymphome cutané primitif à cellules B de la zone marginale LCPB-ZM s'apparente à un type de lymphome non hodgkinien connu sous le nom de lymphome du tissu lymphoïde associé aux muqueuses (lymphome de MALT). Il s'agit de la deuxième forme la plus fréquente des LCP B.

Ce lymphome se traduit par la survenue de papules rosées ou rouges et de nodules, plus rarement de tumeurs. Les lésions peuvent apparaître à n'importe quel endroit sur la peau, mais elles ont tendance à se manifester principalement sur les bras, les jambes ou le thorax.

Il s'agit d'un lymphome indolent qui évolue dans la très grande majorité des cas favorablement sous traitement, voire en l'absence de traitement. Des récurrences, toujours limitées à la peau, sont toutefois possibles.

Une bactérie pathogène (spirochèète), responsable de la maladie de Lyme (infection cutanée après piqûre de tique), est parfois retrouvée soit dans le sang, soit dans la tumeur des patients avec un lymphome cutané primitif à cellules B de la zone marginale. Dans ce cas, un traitement antibiotique est administré.

• **Le lymphome diffus à grandes cellules de type jambe**

Le lymphome diffus à grandes cellules de type jambe (LCPB-TJ) est un lymphome cutané B rare mais agressif. Cette maladie a d'abord été reconnue comme étant un type de LCP B agressif apparaissant sur les jambes des femmes âgées. Aujourd'hui, les experts diagnostiquent ce type de lymphome par l'identification de marqueurs caractéristiques moléculaires, à partir d'une biopsie.

Ce lymphome se manifeste la plupart du temps sur la partie inférieure des jambes, sous forme de larges tumeurs qui peuvent atteindre rapidement une taille très significative. Ces tumeurs évoluent généralement en lésions ulcérées.

Contrairement aux lymphomes cutanés à cellules B indolents, le LCPB-TJ est fortement susceptible de se propager en dehors de la peau.

5. Avant de débuter un traitement

Une fois le diagnostic de lymphome établi, votre prise en charge médicale doit être coordonnée par un médecin et une équipe spécialisés exerçant dans un établissement autorisé à traiter les cancers.

C'est à partir d'un ensemble d'informations concernant vos antécédents médicaux, le stade de votre maladie et les résultats des examens que le médecin est en mesure de déterminer le traitement le plus adapté à votre situation.

Le choix de votre médecin, le dialogue qui s'instaure avec lui et l'équipe soignante, votre implication dans les décisions, la place de vos proches, sont des éléments importants pour que votre prise en charge se déroule dans les meilleures conditions possibles.



— Choisir un médecin spécialiste et un centre de traitement du cancer

Votre prise en charge médicale doit être assurée par un médecin spécialiste, à savoir un dermatologue, un oncologue, un hématologue ou un onco-hématologue. Les dermatologues sont des médecins spécialisés dans le diagnostic et le traitement des maladies de la peau. Certains dermatologues sont spécialisés dans le traitement des lymphomes cutanés. Les oncologues sont des médecins spécialisés dans le diagnostic et le traitement des cancers en général. Les hématologues et les onco-hématologues sont des médecins spécialisés dans le diagnostic et le traitement des dysfonctionnements du sang, dont les cancers du sang et du système lymphatique.

Les lymphomes cutanés étant des maladies plutôt rares, il est important d'être pris en charge par un médecin en possédant une bonne expérience. L'idéal est de consulter un médecin spécialiste de ces pathologies exerçant dans un centre expert de référence du lymphome cutané. Il est possible de trouver les coordonnées des centres experts sur le site du Groupe français d'étude des lymphomes cutanés (www.gfelc.org).

— Le choix du traitement

Le choix de votre ou de vos traitements est adapté en fonction des caractéristiques de votre lymphome et de votre état de santé global.

Votre situation est discutée lors d'une réunion appelée réunion de concertation pluridisciplinaire (RCP), qui rassemble au moins trois médecins de différentes spécialités : dermatologue, hématologue, oncologue médical, oncologue radiothérapeute, anatomopathologiste, médecin nucléaire, radiologue, etc. En tenant compte des spécificités de votre situation personnelle et en s'appuyant sur des outils d'aide à la décision appelés recommandations de bonnes pratiques, les médecins établissent une proposition de traitement. Ils peuvent aussi vous proposer de participer à un essai clinique (voir page 60).

À l'issue de la RCP, la proposition de traitement qui a été retenue pour vous, vous est présentée lors d'une consultation par votre médecin référent. Il vous en explique les modalités, les bénéfices attendus, ainsi que les complications et effets indésirables possibles. Il aborde notamment avec vous la préservation de la fertilité si nécessaire et vous présente les soins de support dont vous pouvez bénéficier. Vous pouvez lui poser toutes les questions que vous souhaitez et lui faire part de votre avis concernant le ou les traitements proposés.

Si vous êtes d'accord avec la proposition de traitement, celle-ci est décrite dans un document appelé programme personnalisé de soins (PPS) qui vous est remis. Il comporte notamment le déroulement du ou des traitements à réaliser, leur durée, le lieu et les dates prévus, ainsi que les coordonnées des différents membres de l'équipe soignante.

Votre programme de soins peut évoluer au fur et à mesure de votre traitement, en fonction de son efficacité, de ses effets indésirables, ainsi que de l'évolution de votre maladie et de votre état de santé global.

■ La personne de confiance

Vous pouvez désigner par écrit une personne de confiance. Celle-ci peut vous accompagner lors des entretiens médicaux, vous aider dans vos décisions et être consultée si vous vous trouvez dans l'incapacité de recevoir des informations sur votre état de santé et d'exprimer votre volonté. Elle appartient ou non à votre famille. La personne que vous désignez doit également cosigner le document écrit. À tout moment, vous pouvez modifier votre choix.

■ Obtenir un deuxième avis médical

Il est important d'avoir confiance en votre équipe soignante et en la qualité des soins que vous allez recevoir. Si vous décidez de consulter un deuxième médecin, ce qui est votre droit en tant que patient, pensez à demander une copie complète de votre dossier médical, avec les examens d'imagerie originaux, les résultats d'analyses et les rapports médicaux qui ont déjà été réalisés. Vous pouvez faire deux copies de ce dossier, une pour vous et une que vous remettrez à votre deuxième médecin, de préférence avant la consultation.

■ Participer activement aux soins

Vous êtes un des acteurs de votre parcours de soins. La plupart des patients se sentent mieux quand ils peuvent s'impliquer de manière active dans leurs soins. Cela consiste à poser des questions, à connaître sa maladie et ses traitements, et à travailler en étroite collaboration avec son médecin. Vous devez vous sentir à l'aise avec votre médecin et avec son approche. Faites-lui part de vos craintes et de vos interrogations. Rappelez-vous que faire confiance à son équipe médicale revient à avoir confiance en son traitement. S'il devient évident que la relation avec votre équipe médicale n'est pas satisfaisante, demandez qu'on vous oriente vers une autre équipe.

Les professionnels de santé qui vous accompagnent sont en mesure de vous apporter les informations dont vous avez besoin ; ils peuvent vous expliquer pourquoi tel ou tel examen est pratiqué, vous présenter la manière dont se déroule le traitement, définir les réponses possibles à celui-ci, ainsi que les options envisageables pour vos soins futurs selon l'évolution de votre maladie.

Pendant toute la durée de vos traitements, vous pouvez écrire toutes les questions qui vous viennent à l'esprit, afin de pouvoir les poser à votre médecin lors des consultations. Dans la mesure du possible, notez ses réponses pour les relire par la suite. N'hésitez pas à discuter avec le personnel soignant et à demander les guides d'information dont vous avez besoin.

— Votre prise en charge par l'assurance maladie

Les cancers font partie des affections de longue durée (ALD). Selon la définition de l'Assurance maladie, une affection de longue durée est une maladie qui nécessite un suivi et des soins prolongés (plus de six mois) ainsi que des traitements coûteux, ouvrant droit à une prise en charge à 100 %.

Le taux de prise en charge à 100 % concerne les soins et les traitements remboursables par la Sécurité sociale en rapport avec votre maladie. Cependant, certains frais ne sont pas remboursés. Il s'agit notamment du forfait hospitalier, ainsi que des soins et des dispositifs médicaux dont le coût dépasse le tarif de la Sécurité sociale. La part non remboursée par l'Assurance maladie est à votre charge ou peut être remboursée par votre mutuelle complémentaire si vous en avez une. La participation forfaitaire et la franchise médicale sont également déduites de vos remboursements (dans la limite d'un forfait annuel).

C'est votre médecin traitant qui établit le formulaire pour demander votre mise en ALD. Il adresse ce document, appelé protocole de soins, au médecin-conseil de l'Assurance maladie. Après accord de ce dernier, le protocole de soins vous est remis et expliqué par votre médecin traitant. Il vous informe sur la proposition de soins, sur leur durée et sur vos remboursements. Vous devrez ensuite actualiser votre carte Vitale dans les bornes adaptées à cet effet (caisse d'Assurance maladie, pharmacie, hôpital).

Les difficultés sociales rencontrées au cours de la maladie sont variables. Certaines nécessitent des démarches spécifiques. Il ne faut pas hésiter à contacter les services sociaux de votre lieu de soin ou de votre caisse d'assurance maladie. Dans ce cadre, l'assistante sociale est l'interlocutrice privilégiée.



— La prise en charge des transports

Votre caisse d'Assurance maladie peut rembourser les transports prescrits par votre médecin, lorsqu'ils sont en rapport avec des soins ou traitements liés à votre ALD. Mais cette prise en charge à 100 % est réservée aux seuls assurés dont l'incapacité ou la déficience (définies par un référentiel de prescription) les empêchent de se déplacer par leurs propres moyens, en dehors des situations pouvant ouvrir droit à la prise en charge du transport (hospitalisation, transport en série, convocation médicale...). Dans tous les cas, une prescription médicale de transport doit être établie au préalable (sauf situation d'urgence). Pour certains transports, une demande d'entente préalable doit être adressée à la caisse d'Assurance maladie

— Rencontrer d'autres malades

Chaque personne est singulière et réagit à sa manière face à la maladie. Néanmoins, le fait de rencontrer d'autres malades atteints d'un lymphome, qui ont reçu le ou les mêmes traitements que vous et qui ont déjà l'expérience de la vie avec la maladie peut être un soutien important. Le partage et l'échange avec d'autres patients sont en effet susceptibles de vous rassurer, de vous réconforter et de vous apporter des informations utiles.

Dans certaines formes de lymphome cutané, l'impact psychologique de la maladie peut être très important lorsque l'aspect physique est altéré, notamment lorsque le visage est touché. Il peut devenir alors difficile de subir le regard des autres. Le partage entre patients ayant le même vécu prend dès lors un relief encore plus grand.

S'il existe des groupes de parole de malades au sein de l'établissement où vous êtes soigné, vous pouvez demander à y participer. Vous pouvez également contacter la Ligue contre le cancer ou une association de patients telle qu'ELLYE (Ensemble Leucémie Lymphomes Espoir) qui organisent des permanences dans les centres de soins.

Que ce soit dans votre entourage ou en parcourant des forums de discussion ou des blogs, vous pouvez entendre ou lire différents témoignages sur le lymphome. Ces témoignages peuvent être source d'inquiétude. Gardez à l'esprit qu'ils sont l'expression d'une personne, d'une situation médicale unique qui ne peut être généralisée à l'ensemble des malades d'un même cancer et peut ne pas correspondre totalement à votre situation. Un forum que vous pouvez consulter avec confiance est celui administré par ELLyE : forum.ellye.fr.

L'équipe soignante, mais aussi les associations, les espaces d'information, la ligne téléphonique Cancer info et la ligne d'écoute d'ELLYE sont autant d'interlocuteurs pour exprimer et partager vos sentiments sur la maladie (voir le chapitre Ressources utiles, page 85).

— Votre qualité de vie

L'approche de vos soins est globale et ne se limite pas aux traitements spécifiques du lymphome. Des soins et soutiens complémentaires peuvent être nécessaires pour traiter les conséquences de la maladie et de ses traitements : douleurs, fatigue, troubles alimentaires, besoin de soutien psychologique, problèmes sociaux...

Ces soins, appelés soins de support, sont assurés par votre équipe médicale, notamment par votre médecin traitant ou encore par d'autres professionnels spécialisés en fonction de vos besoins : spécialiste de la douleur, assistant social, diététicien, psychologue, psychiatre, kinésithérapeute, socio-esthéticienne, etc.

Les soins de support comprennent :

- la gestion des effets indésirables des traitements ;
- l'évaluation et le traitement de la douleur, que cette dernière soit due au cancer ou aux traitements du cancer ;
- la possibilité pour vous et vos proches de consulter un psychologue ; la possibilité de bénéficier d'un accompagnement diététique et d'un programme d'activité physique adaptée ;
- la possibilité de rencontrer un assistant social pour vous aider dans vos démarches administratives.

Les soins de support font partie intégrante de votre parcours de soins. Ils ne sont ni secondaires, ni optionnels. Ils visent à vous assurer la meilleure qualité de vie possible. N'hésitez pas à parler à votre médecin et aux autres membres de l'équipe de la façon dont vous vivez la maladie et les traitements. Cela leur permet de vous apporter les soins et soutiens nécessaires, et de vous orienter aux mieux vers les professionnels concernés.

Pour plus d'informations, vous pouvez consulter les guides « Douleur et cancer », « Fatigue et cancer », « Vivre pendant et après un cancer » sur e-cancer.fr, ainsi que la fiche « Comprendre les soins de support » et la brochure « Fatigue pendant et après la maladie » sur le site d'ELLYE (ellye.fr).

6. Traiter un lymphome cutané

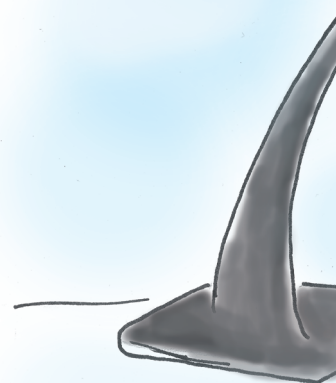
Il existe de nombreuses options de traitements efficaces contre les lymphomes cutanés. Il s'agit soit de traitements locaux des lésions présentes sur la peau, soit de traitements systémiques, c'est-à-dire agissant au niveau de l'ensemble de l'organisme.

Le choix du traitement proposé est déterminé par l'équipe médicale en fonction de plusieurs critères:

- Le type de lymphome cutané;
- Le stade de la maladie;
- Les objectifs recherchés;
- Les éventuels traitements antérieurs et la réponse à ceux-ci;
- L'âge du patient et son niveau d'activité;
- Les autres pathologies éventuelles présentées par le patient (diabète, pathologies cardiovasculaires, etc.);
- L'état de santé général et les éventuelles contraintes liées au mode de vie du patient (activité professionnelle par exemple).

Pour de nombreux patients présentant un lymphome cutané à un stade précoce, un traitement local est le plus souvent efficace pour contrôler la maladie. En cas de maladie résistante aux traitements locaux, lorsque d'autres organes que la peau sont touchés ou si des cellules tumorales sont présentes dans le sang (syndrome de Sézary), il est nécessaire de mettre en œuvre un traitement systémique administré par voie générale (orale, sous-cutanée, intramusculaire ou intraveineuse).

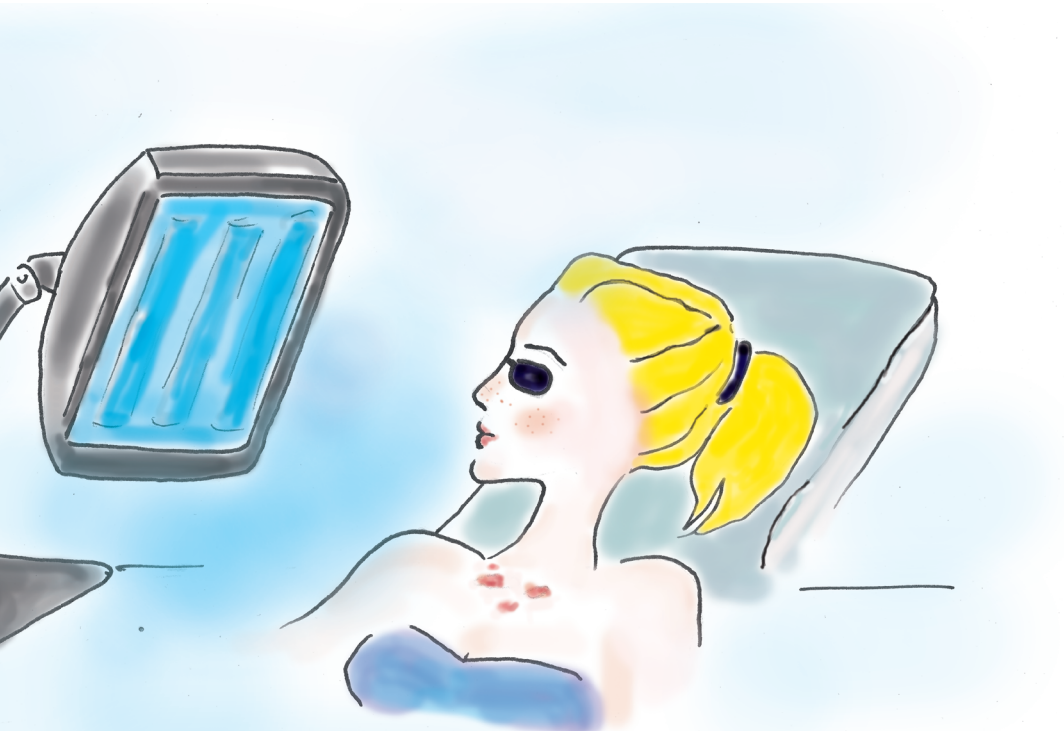
Le traitement est défini de façon individuelle au cours d'une réunion de concertation pluridisciplinaire (RCP). Il est ensuite proposé au patient un programme personnalisé de soins (PPS).



Globalement, le traitement d'un lymphome cutané vise à :

- Éliminer les lésions présentes sur la peau (plaques, nodules, tumeurs);
- Réduire le nombre de lymphocytes T dans le sang pour le syndrome de Sézary;
- Soulager les symptômes (notamment douleurs, démangeaisons, brûlure, rougeurs).

Il est important de bien comprendre le traitement qui vous est proposé. N'hésitez pas à interroger votre médecin sur les bénéfices attendus, les inconvénients possibles, les modalités pratiques d'administration, les autres options envisageables. Il est également essentiel de disposer d'informations précises sur les effets indésirables qui peuvent survenir. Vous pouvez notamment demander à votre médecin quels sont les principaux effets indésirables susceptibles de se manifester à court et à long terme, leur fréquence, les symptômes par lesquels ces effets indésirables se manifestent, et ce qu'il convient de faire en cas de survenue (les traitements à prendre, les situations qui nécessitent de consulter rapidement, par exemple).



LA SURVEILLANCE ACTIVE

Une fois le diagnostic établi, les médecins peuvent ne pas prescrire immédiatement un traitement à un patient atteint d'un lymphome cutané. Le patient consulte régulièrement son médecin pour des visites de suivi et pour effectuer des examens de laboratoire et d'imagerie médicale.

Si la maladie montre des signes d'évolution, il appartient au médecin de les évaluer et de mettre en œuvre un traitement si nécessaire.

La **surveillance active** (autrefois appelée abstention thérapeutique) peut être envisagée pour certaines formes de lymphomes indolents, avec des lésions cutanées peu nombreuses et peu étendues.

LES TRAITEMENTS LOCAUX

Il s'agit de traitements appliqués ou administrés directement sur la peau, au niveau des lésions provoquées par le lymphome.

— Les corticostéroïdes topiques

Les corticostéroïdes **topiques** (aussi appelés dermocorticoïdes) sont utilisés dans de nombreuses pathologies cutanées. Loin d'être des produits cosmétiques, ils possèdent de multiples effets anti-inflammatoires locaux.

Aux stades précoces d'un lymphome cutané, les corticostéroïdes topiques peuvent permettre d'obtenir une disparition des lésions de la peau, ceci pendant des périodes prolongées. Ils induisent souvent une nette amélioration des démangeaisons. Ces médicaments sont conditionnés sous diverses formes, en particulier crèmes, onguents, lotions, solutions et gels, et différents dosages.

— La photothérapie

La photothérapie consiste à exposer les zones de la peau affectées par la maladie à des rayons ultraviolets (UV) particuliers. C'est l'un des traitements les plus utilisés dans certains types de lymphomes cutanés. Il s'adresse notamment aux patients présentant des lésions étendues ou pour lesquels les traitements topiques ne sont pas pratiques ou risquent de n'être pas assez efficaces.

Il existe deux types de photothérapie avec des rayons ultraviolets différents :

- *La photothérapie à rayons ultraviolets B (UVB)*

Les UVB sont les rayons ultraviolets responsables des coups de soleil. Dans un environnement contrôlé, la photothérapie par UVB peut produire une nette amélioration des lésions au stade de plaques, et maîtriser les symptômes de démangeaisons.

Les rayons sont administrés en cabinet privé de dermatologie ou à l'hôpital. La plupart des patients reçoivent trois séances par semaine, avec une exposition d'une durée de quelques secondes à quelques minutes. En cas d'évolution favorable des lésions, la fréquence des séances est progressivement diminuée.

- *La photothérapie à rayons ultraviolets A (PUVA)*

Ce traitement associe l'exposition à des UVA, qui pénètrent profondément dans la peau, et un médicament, le psoralène, qui rend la lumière UVA biologiquement active dans les cellules cutanées.

La PUVA thérapie peut être administrée dans un cabinet privé de dermatologie ou à l'hôpital. Le psoralène doit être pris une heure avant l'exposition aux UVA. Le rythme des séances est de trois par semaine en début de traitement. Lorsque les lésions évoluent favorablement, une diminution progressive des séances est organisée.

BIEN PROTÉGER SES YEUX

Lors d'un traitement de PUVA thérapie, il est essentiel de bien protéger ses yeux.

Il existe en effet un risque théorique, même s'il est minime, de développer une cataracte en raison de l'exposition aux UVA. Il est ainsi conseillé, avant le début du traitement, de faire contrôler l'état de santé de ses yeux par un examen ophtalmologique.

Il est également important de porter des lunettes de protection bloquant les UVA pendant 12 heures à 24 heures après chaque séance. Ce type de lunettes est disponible en pharmacie. À l'issue des séances, les yeux sont sensibles à la lumière. Il est donc conseillé de discuter avec son médecin du meilleur moment de la journée, en fonction de vos activités, pour programmer les séances.

— La chimiothérapie topique

La chlorméthine gel (Ledaga®) est un médicament de chimiothérapie utilisé par voie topique pour le traitement des lymphomes cutanés de type mycosis fongoïde au stade précoce. Il permet d'obtenir généralement de très bons résultats.

Le traitement est délivré par un pharmacien hospitalier qui vous expliquera les modalités d'application de ce médicament.

Pour en savoir plus sur ce médicament, vous pouvez consulter la brochure « Lymphomes T cutanés, votre traitement par Ledaga® gel en pratique » éditée par ELLyE. Cette brochure est disponible sur le site de l'association (www.ellye.fr).

BIEN PRÉPARER SA PEAU

Il est conseillé de nettoyer et préparer la peau avant l'application de la plupart des traitements topiques, par exemple en prenant un bain ou une douche.

En effet, les produits pénètrent mieux dans la peau si celle-ci est bien hydratée au préalable.

— La radiothérapie

La **radiothérapie** fait appel à des rayons X puissants pour détruire les cellules cancéreuses et réduire les lésions. Elle agit uniquement sur la zone du corps exposée aux rayons. Comme elle affecte également certaines des cellules saines de cette région, elle peut être responsable d'effets indésirables.

En cas de lymphome cutané, la radiothérapie peut être proposée pour traiter une lésion localisée. En cas de lésions plus étendues ou généralisées, il existe un traitement par faisceau d'électrons qui permet de traiter la totalité de la peau. Ce traitement, appelé électrothérapie corporelle totale n'est cependant disponible que dans peu de centres en France.

Pour préparer la radiothérapie, le radiothérapeute détermine de façon très précise la région du corps à traiter, autrement appelée champ d'irradiation. Seules la ou les régions ainsi délimitées seront exposées aux rayons. Il détermine par ailleurs la répartition de la dose de rayons à administrer.

Lors des séances, le patient est étendu sur une table, sous une grande machine qui diffuse les rayons. Il doit rester immobile pendant la durée de l'exposition. Des supports l'aident à rester en position. Les tissus sains situés autour du champ d'irradiation sont protégés par des caches qui bloquent le passage des rayons. Une fois cette préparation effectuée, il ne faut que quelques minutes pour administrer la dose prescrite.

Le nombre de séances de radiothérapie et la dose de rayons X administrée sont fixés de façon individuelle, en fonction des caractéristiques de la maladie.

Pour en savoir plus sur la radiothérapie, vous pouvez consulter le guide Cancer info « Comprendre la radiothérapie », édité par l'Institut National du Cancer. Ce guide est disponible sur : www.e-cancer.fr/cancer-info.

LES TRAITEMENTS SYSTÉMIQUES

Il s'agit de traitements qui agissent à l'intérieur et dans l'ensemble de l'organisme.

■ La photophérèse extra-corporelle

La photophérèse extra-corporelle (PCE) consiste à prélever le sang à partir d'une veine et à le faire passer à travers une machine. Au sein de celle-ci, le sang est traité avec du psoralène, un médicament qui rend les globules blancs, en particulier les lymphocytes T, plus sensibles à la lumière ultraviolette. Le sang est ensuite exposé à des UVA pour détruire les cellules tumorales, puis il est réinjecté dans le corps.

Ce traitement est généralement proposé pour soigner le syndrome de Sézary et est souvent associé à d'autres thérapies (interféron, bexarotène). En général, il est administré au rythme de deux séances par mois. Différentes analyses de sang sont recommandées avant le début d'un traitement par photophérèse, notamment pour contrôler la coagulation et le taux de cellules T. Une consultation avec le médecin des photophéreses est également organisée avant la première séance pour vérifier l'accessibilité des veines.

■ L'interféron

L'interféron (IFN) est une protéine produite naturellement par l'organisme qui possède des propriétés antivirales, anti-tumorales et immunologiques. Depuis

plusieurs années, il est possible de synthétiser l'interféron pour l'utiliser comme médicament. Son action est double: il empêche la multiplication des cellules tumorales et il stimule le système immunitaire pour favoriser leur élimination.

Ce traitement est administré par injections sous-cutanées (sous la peau) répétées. Il est nécessaire d'effectuer des analyses sanguines régulières pendant le traitement pour surveiller la numération des cellules du sang et le fonctionnement du foie.

— Le bexarotène

Le bexarotène (Targretin®) est un médicament dérivé de la vitamine A qui fait partie de la famille des rétinoïdes. Il agit en induisant la mort cellulaire des lymphocytes T anormaux. Il est prescrit pour traiter les lymphomes cutanés à cellules T, quel que soit leur stade.

Il s'agit d'un médicament se présentant sous forme de gélules et qui donc se prend par voie orale. Des analyses sanguines régulières sont nécessaires durant le traitement afin de surveiller les lipides (cholestérol et triglycérides) et les hormones thyroïdiennes.

— La romidepsine

La romidepsine (Istodax®) est un traitement administré par perfusions hebdomadaires qui a fait preuve de son efficacité dans les lymphomes T cutanés. Ce traitement bloque l'activité des histones désacétylases, qui agissent sur la croissance des cellules tumorales.

— La chimiothérapie

La chimiothérapie (souvent abrégée en « chimio ») est un traitement à base d'un ou de plusieurs médicaments dits cytotoxiques qui s'attaquent aux cellules cancéreuses, soit en les détruisant, soit en empêchant leur croissance. Il est à noter que la chimiothérapie n'agit pas de manière ciblée et qu'elle endommage également certaines cellules saines (celles qui se divisent rapidement), ce qui explique une partie des effets indésirables de ce type de traitement.

Un **protocole de chimiothérapie** est un programme de traitement par un ou plusieurs médicaments cytotoxiques, avec des doses définies et selon un calendrier précis. Il est très important de respecter autant que possible ce programme.

Une simple dose de chimiothérapie ne peut détruire qu'un certain pourcentage de cellules cancéreuses. Il est donc nécessaire d'administrer des doses répétées de façon successive afin d'en détruire le maximum. Les séances de chimiothérapie sont planifiées aussi souvent que possible pour limiter au maximum la croissance de la tumeur, prévenir le développement de cellules cancéreuses résistantes et obtenir le meilleur résultat.

La chimiothérapie est administrée le plus souvent dans le cadre de cycles; chaque période de traitement est suivie par une phase de repos et de récupération pendant laquelle aucun médicament n'est administré. Les périodes de traitement suivies des intervalles de repos constituent ce que l'on appelle une cure de chimiothérapie (ou cycle de chimiothérapie).

Les médicaments sont généralement administrés selon un calendrier qui définit précisément l'intervalle qui sépare les périodes de traitement. Les cycles de chimiothérapie varient selon des facteurs tels que le stade de la maladie, le type de lymphome, les médicaments utilisés, la réponse obtenue au fur et à mesure du traitement, ainsi que la nature et la sévérité des effets indésirables. Le rythme entre deux cycles est précisé au moment de la proposition de traitement.

Selon la chimiothérapie retenue, il peut vous être prescrit des médicaments soit par voie orale (sous forme de pilules, gélules ou comprimés), soit injectés par voie intraveineuse, intramusculaire ou sous-cutanée. Si vous êtes amené à recevoir un traitement par voie intraveineuse sur plusieurs cycles, votre médecin peut vous recommander l'implantation d'un accès veineux central. Il s'agit d'un fin tuyau (cathéter) que l'on insère, au cours d'une brève intervention chirurgicale sous anesthésie locale, dans une grosse veine à la base du cou pour faciliter les injections répétées.

Il existe deux principaux types de dispositif: le cathéter à émergence cutanée et la chambre implantable, appelée aussi site implantable ou CIP ou Port-à-cath® ou encore PAC. Le choix de l'un ou l'autre dépend essentiellement du type de traitement prescrit et de sa durée.

Le cathéter à émergence cutanée se présente comme un fin tuyau d'une trentaine de centimètres. À peu près la moitié du cathéter est insérée dans la veine, l'autre partie restant apparente. Une portion de celle-ci peut être implantée sous la peau pour limiter les risques d'infection. L'extrémité apparente est munie d'un embout auquel sont reliés les flacons de perfusions. Entre chaque perfusion, cet embout est fermé par un bouchon et est recouvert d'un pansement stérile.

La chambre implantable est un dispositif placé entièrement sous la peau. Le cathéter est introduit dans une veine à l'une de ses extrémités, l'autre étant reliée à un boîtier de petit volume, la chambre d'injection, placé juste sous la peau. La chambre d'injection est munie sur le dessus d'une membrane qui permet de réaliser les injections, les perfusions et les prélèvements. Pour cela, on pique à travers la peau et la membrane avec une aiguille. L'équipe soignante peut appliquer, pendant l'heure qui précède, un pansement anesthésique à l'endroit de la chambre implantable afin de diminuer la douleur lors de la piqûre.

La chambre implantable présente plusieurs avantages, en particulier un moindre risque d'infection au niveau du dispositif. Elle est également plus « confortable » pour la toilette et les bains.

● *Monochimiothérapie*

Lorsqu'un lymphome cutané se situe à un stade précoce, il est courant de prescrire un traitement avec un seul médicament de chimiothérapie. Dans cette situation, une chimiothérapie présente généralement une bonne efficacité, tout en exposant à moins d'effets indésirables qu'une association de plusieurs médicaments. Des analyses sanguines régulières pour contrôler les numérations sanguines ainsi que le fonctionnement du foie et des reins sont généralement nécessaires avec ce type de traitement.

Les trois médicaments suivants sont fréquemment prescrits et sont connus pour être généralement bien tolérés :

- Doxorubicine liposomale (Caelyx®, Myocet®). Il s'agit d'un médicament cytotoxique qui est entouré d'une sphère microscopique de lipide (le liposome) qui permet d'améliorer l'activité tout en minimisant les effets indésirables. Il est administré par perfusion intraveineuse toutes les deux semaines. Une échographie cardiaque est réalisée avant le début du traitement pour évaluer le fonctionnement du cœur.
- Gemcitabine (Gemzar®). Ce médicament cytotoxique est administré par voie intraveineuse, généralement une fois par semaine pendant deux à trois semaines, suivies de deux semaines de repos.
- Le méthotrexate est un médicament qui interfère avec le métabolisme de l'acide folique dans les cellules tumorales, ce qui inhibe la synthèse de leur ADN et les empêche de se multiplier. Il est utilisé pour le traitement de certains lymphomes cutanés, seul ou en association avec d'autres thérapies

(photophérèse notamment). Ce médicament est généralement pris une fois par semaine, sous forme de comprimés par voie orale ou sous forme injectable.

● *Polychimiothérapie*

En cas de lymphome cutané à un stade d'évolution avancé, il peut être nécessaire de proposer une association de plusieurs médicaments de chimiothérapie. On parle alors de polychimiothérapie.

Les médecins utilisent souvent les initiales des médicaments associés ou celles de leur nom commercial pour former un acronyme et nommer ainsi le protocole en abrégé. Une des polychimiothérapies régulièrement prescrites contre les lymphomes cutanés est ainsi le protocole CHOP (qui associe cyclophosphamide, doxorubicine, vincristine et prednisone).

■ Les thérapies ciblées et l'immunothérapie

Dans le traitement des cancers, on parle de thérapies ciblées pour évoquer des médicaments qui agissent de manière spécifique sur les cellules anormales. Pour cela, ils ciblent (d'où leur nom) une mutation génétique ou une protéine présente uniquement sur ou dans les cellules anormales. Auparavant, il est nécessaire d'identifier une cible qui est retrouvée chez tous les malades atteints d'un même cancer ou, à défaut, une partie d'entre eux.

En théorie, ce mode d'action ciblée est associé à une meilleure efficacité et expose à moins d'effets indésirables que les chimiothérapies traditionnelles qui s'attaquent non seulement aux cellules anormales mais aussi à certaines cellules saines. Les thérapies ciblées ne sont toutefois pas dénuées d'effets indésirables. Lorsque la cible est bien présente chez un malade, ce type de traitement présente généralement une bonne efficacité.

Il existe différents types de thérapies ciblées (en fonction de leur mode d'action ou de leur cible) et certaines sont utilisées pour le traitement des lymphomes cutanés. Il s'agit notamment d'**anticorps monoclonaux**, c'est-à-dire un médicament d'immunothérapie qui imite un anticorps ciblé pour agir sur un antigène présent à la surface des cellules anormales. Ainsi, le mogamulizumab (Poteligeo®) est un traitement par anticorps monoclonal dirigé contre le récepteur CCR4 exprimé notamment par les cellules de Sézary. Il est utilisé dans le traitement du syndrome de Sézary et du mycosis fongoïde. Le brentuximab vedodin (Adcetris®) est un traitement par anticorps monoclonal dirigé contre le récepteur CD30 couplé à une chimiothérapie qui est également utilisé dans certains lymphomes T cutanés.

— La greffe de cellules souches

La greffe de cellules souches est un traitement qui peut être proposé aux personnes atteintes d'un lymphome cutané à un stade d'évolution avancé. Cependant, la plupart des patients diagnostiqués avec un lymphome cutané n'auront jamais à envisager cette option thérapeutique.

Substance spongieuse située à l'intérieur des os, la moelle osseuse contient des cellules immatures, dites cellules souches ou **cellules hématopoïétiques**. Celles-ci donnent naissance à trois types d'éléments cellulaires que l'on retrouve dans le sang : les globules rouges qui distribuent l'oxygène dans tout l'organisme et évacuent le déchet de gaz carbonique; les globules blancs qui protègent l'organisme contre les infections; enfin les plaquettes qui permettent au sang de coaguler.

Il est parfois nécessaire de prescrire de très fortes doses de chimiothérapie ou de radiation pour détruire les cellules cancéreuses. Or, au cours de ce processus, les cellules saines de la moelle osseuse sont également détruites. Il faut alors recourir à une greffe de cellules souches pour permettre à la moelle osseuse de régénérer ses cellules et retrouver une structure sanguine saine.

Une greffe peut être très éprouvante pour l'organisme et n'est pas recommandée pour tous les malades. Avant d'envisager une greffe et pour estimer ses chances de succès, les médecins prennent en considération l'âge du patient, ses antécédents médicaux, le stade du lymphome et la réponse aux traitements précédents.

Il existe deux techniques possibles de greffes de cellules souches :

- L'**allogreffe** ou **greffe allogénique**, qui consiste à greffer des cellules souches issues d'un donneur compatible. Ce traitement est essentiellement utilisé chez les patients jeunes en cas de maladie agressive et évolutive, à condition qu'un donneur compatible soit trouvé. Elle présente le risque de rejet ou de réaction due au greffon (ce que l'on appelle l'effet **greffon versus hôte** ou GVH). La GVH est une réaction attendue, voire induite car elle concourt à l'éradication de la maladie.
- L'**autogreffe** ou **greffe autologue** au cours de laquelle le patient reçoit ses propres cellules souches. Il s'agit de la technique la plus fréquente pour le traitement des lymphomes systémiques, mais elle n'est pas utilisée pour traiter les lymphomes cutanés.

LES DIFFÉRENTES RÉPONSES THÉRAPEUTIQUES POSSIBLES

- **La rémission complète.** Le terme de rémission complète s'applique quand tous les signes de la maladie ont disparu après le traitement. Plus la rémission se prolonge et meilleures sont les chances de survie, voire de guérison. Toutefois, comme pour les autres cancers, un suivi médical à long terme est nécessaire.
- **La guérison.** En l'absence de signes de réapparition de la maladie après de nombreuses années de rémission ininterrompue et complète, il est possible de parler de guérison.
- **La rémission partielle.** Le terme de rémission partielle est utilisé quand le lymphome cutané est traité et que les lésions ont diminué d'au moins de moitié, sans avoir complètement disparu pour autant.
- **La maladie stable.** La maladie est dite stable quand le lymphome n'a pas présenté d'amélioration après le traitement sans pour autant évoluer défavorablement.
- **La progression de la maladie.** Une progression du lymphome cutané ou une résistance au traitement sont évoquées lorsque la maladie évolue défavorablement pendant le traitement avec notamment l'apparition de nouvelles lésions.
- **La récurrence.** La récurrence correspond à la situation où la maladie réapparaît (rechute) ou s'aggrave après une période de rémission complète ou partielle.
- **La maladie réfractaire.** Le lymphome cutané est dit réfractaire lorsqu'il évolue défavorablement malgré l'administration de plusieurs traitements successifs.

En cas de rémission partielle ou de maladie stable, le médecin peut proposer de poursuivre le même traitement ou d'en changer. En cas de progression de la maladie ou de récurrence, un changement de traitement est généralement mis en œuvre. Le choix du traitement est déterminé en fonction de chaque cas individuel.

Dans certaines situations, il peut être nécessaire de modifier l'organisation de la prise en charge. Habituellement, les patients atteints d'un lymphome cutané sont suivis dans un service hospitalier de dermatologie. Un transfert vers un service d'hématologie est organisé quand une greffe de moelle est envisagée.

7. Les effets indésirables des traitements

Tous les traitements, quels qu'ils soient, sont susceptibles de s'accompagner d'effets indésirables, c'est-à-dire de réactions nocives et non souhaitées. Ces effets indésirables doivent être signalés au médecin afin qu'il propose des solutions pour les amoindrir ou les supprimer.

Les effets indésirables des traitements peuvent être cliniques (des vomissements ou des diarrhées par exemple) ou biologiques (comme une baisse des globules rouges ou anémie). La survenue des effets indésirables dépend du ou des traitements administrés, mais aussi du patient. Les réactions à un même traitement peuvent être très variables d'une personne à l'autre. C'est pourquoi il n'est pas véritablement possible de savoir à l'avance quels seront les effets indésirables qui surviendront au cours d'un traitement chez un patient donné.



Cependant, les études réalisées avant et après la mise à disposition d'un médicament permettent de connaître ses effets indésirables les plus fréquents. Ainsi, les médecins sont en mesure d'informer leurs patients de leur possible survenue et des signes auxquels il faut prêter attention. Il est en effet important de signaler tout symptôme inhabituel au cours d'un traitement afin que le médecin puisse prendre les mesures adéquates. Il existe ainsi des traitements qui permettent d'amoindrir ou de supprimer de nombreux effets indésirables. Dans certains cas, il est même possible de les prévenir.

■ Les effets indésirables des corticostéroïdes topiques

L'application à long terme des crèmes contenant des corticoïdes peut principalement entraîner une atrophie cutanée: la peau devient plus fine et plus fragile. Des ecchymoses peuvent alors survenir.

■ Les effets indésirables de la photothérapie

En l'absence de protection efficace des yeux, il existe un risque de survenue d'une cataracte, c'est-à-dire d'une opacification du cristallin. D'où l'importance de bien respecter les mesures de protection préconisées.

À long terme, la répétition des séances de photothérapie, quel qu'en soit le type, est associée à une augmentation du risque de cancer cutané; il s'agit surtout de carcinomes, dont la gravité est en général moindre que celle des mélanomes.

Compte tenu de ce risque aggravé, il existe un consensus médical pour que le nombre de séances de photothérapie ne dépasse pas 200 à 250 au total.



■ Les effets indésirables de la chimiothérapie topique

L'application de ce type de traitement peut essentiellement entraîner des réactions locales, telles que des irritations.

■ Les effets indésirables de la radiothérapie

Les radiations sont indolores et ne rendent pas les patients radioactifs. En revanche, elles peuvent avoir des effets indésirables; ceux-ci dépendent principalement de la zone du corps traitée, de la dose reçue et de la propre sensibilité de chaque patient à ce traitement.

● *Bouche sèche*

La radiothérapie est susceptible de provoquer une diminution temporaire de la production de salive, ce qui entraîne une sensation de bouche sèche. Il peut devenir difficile d'avaler, surtout en fin de traitement. On appelle cela une xérostomie. Cet effet indésirable peut survenir en cas d'irradiation au niveau du cou ou de la face. En cas de survenue, il faut en informer le radiothérapeute car des médicaments permettent de soulager cet effet indésirable. Celui-ci disparaît dans les semaines qui suivent la fin de la radiothérapie.

Il est conseillé de consulter un dentiste avant les irradiations pour qu'il prescrive des traitements à base de fluor afin de prévenir l'apparition de caries.

● *Irritation de la gorge*

Des radiations au niveau du cou, de la gorge ou de la poitrine peuvent entraîner des maux de gorge, ou de la toux. Il faut également en informer son médecin pour qu'il vous propose des solutions adaptées.

● *Nausées*

La radiothérapie peut entraîner des nausées, notamment lorsque les irradiations se situent au niveau de l'abdomen, du cou, de la gorge ou de la poitrine. Le fait de ne pas manger (en particulier des aliments épicés, gras et sucrés) quelques heures avant la séance de radiothérapie contribue parfois à limiter les nausées. Certains patients préfèrent planifier les séances de radiothérapie en fin de journée afin d'être rentrés chez eux quand les nausées commencent. Le médecin peut prescrire un traitement antiémétique avant chaque séance de radiothérapie.

CONSEILS PRATIQUES POUR SOULAGER LES MAUX DE GORGE

- Manger des aliments légers, faciles à avaler, en particulier des aliments à texture molle.
- Répartir son alimentation sur plusieurs petits repas au cours de la journée.
- Éviter les agrumes, particulièrement les jus de fruits.

● *Chute de cheveux*

Les irradiations peuvent provoquer la chute des cheveux et des poils au niveau de la zone irradiée. La perte de cheveux est généralement temporaire, mais elle peut devenir permanente, particulièrement avec de fortes doses de radiothérapie.

● *Réactions cutanées*

Les irradiations peuvent provoquer de légères rougeurs de la peau au niveau de la zone traitée. Celles-ci démangent souvent et pèlent (comme après un coup de soleil).

Pendant le traitement, aucune crème ne doit être appliquée sur les zones traitées.

Ces altérations de la peau diminuent et disparaissent généralement en quelques semaines.

— Les effets indésirables de la photophérese extra-corporelle

Le traitement par photophérese expose généralement à peu d'effets indésirables. Il est néanmoins susceptible d'entraîner une carence en fer (appelée carence martiale) qui, elle-même, induit une anémie (diminution du nombre de globules rouges). Cet effet est transitoire.

— Les effets indésirables de l'interféron

Les effets indésirables fréquemment ressentis pendant le traitement par interféron sont une fatigue importante et un syndrome pseudo-grippal (avec fièvre, courbatures, douleurs articulaires, maux de tête). Ces effets indésirables surviennent surtout lors des premières injections. Ils tendent ensuite à s'atténuer au fur et à mesure du temps. La prise de paracétamol avant chaque injection permet d'atténuer les manifestations du syndrome pseudo-grippal.

Des réactions cutanées au niveau des sites d'injection de l'interféron sont fréquentes. Elles peuvent se manifester par des rougeurs, des gonflements, une décoloration, une inflammation, des douleurs, une hypersensibilité...

L'interféron est également susceptible d'entraîner des troubles de l'humeur (irritabilité par exemple) pouvant aller jusqu'à la dépression.

— Les effets indésirables du bexarotène

Ce médicament entraîne de façon quasi systématique une diminution des hormones thyroïdiennes dans le sang (hypothyroïdie). La prise de lévothyroxine, une hormone thyroïdienne de synthèse (Lévothyrox® et génériques), permet de pallier le déficit.

Une augmentation des triglycérides et du cholestérol dans le sang survient fréquemment pendant le traitement par bexarotène. Une alimentation pauvre en graisses et en sucres est par conséquent conseillée pendant la durée de celui-ci. Si nécessaire, un traitement par **hypolipémiant** peut être prescrit. Une augmentation importante des triglycérides conduit généralement à une diminution de la dose de bexarotène, afin d'éviter la survenue d'une pancréatite aiguë. Ces effets indésirables justifient des analyses sanguines très régulières.

Le bexarotène est **tératogène** et expose à un risque de malformations fœtales gravissimes en cas de grossesse sous traitement. Chez les femmes non ménopausées, une contraception hormonale associée à une contraception non hormonale doit impérativement être commencée une semaine avant le début du traitement et poursuivie pendant un mois après son arrêt. L'usage de préservatifs chez les hommes traités est lui aussi indispensable.

— Les effets indésirables de la chimiothérapie

Les médicaments de chimiothérapie sont actifs essentiellement sur les cellules qui se divisent rapidement. C'est le cas des cellules cancéreuses mais aussi de certaines cellules saines. Les médicaments utilisés en chimiothérapie n'étant pas sélectifs, ils peuvent détruire ou endommager les cellules saines qui se renouvellent rapidement, comme les cellules du système pileux, de la bouche, du tube digestif ou de la moelle osseuse.

Les effets indésirables ou **toxicité** de la chimiothérapie sont variables en fonction des médicaments et des personnes, et ils peuvent être plus ou moins importants. L'administration d'une chimiothérapie implique, chez les patients concernés, une surveillance à long terme des effets indésirables induits.

Les effets indésirables les plus fréquents liés à la chimiothérapie sont présentés ci-après.

- *Diminution de la production de cellules sanguines*

La moelle osseuse produit en permanence des globules rouges, des globules blancs et des plaquettes. Les médicaments de chimiothérapie sont susceptibles d'entraîner une baisse de la production de ces cellules sanguines. On parle alors de myélosuppression.

La diminution du taux de globules rouges et d'hémoglobine (le pigment rouge intense qui donne sa couleur caractéristique au sang et qui se trouve dans les globules rouges) provoque, lorsqu'elle est importante, une anémie. Celle-ci s'accompagne généralement d'une sensation de fatigue. Elle peut également se traduire par d'autres signes, comme une pâleur, des vertiges, un essoufflement à l'effort ou des difficultés de concentration.

La plupart des protocoles de chimiothérapie peuvent provoquer une anémie légère ou modérée. Il est parfois nécessaire de prescrire un traitement pour la corriger. Il existe en effet des médicaments, appelés facteurs de croissance, qui stimulent la production de globules rouges. Lorsque l'anémie est importante, il est possible de recourir à une transfusion de globules rouges.

La chimiothérapie entraîne fréquemment une baisse des neutrophiles, un type de globules blancs présents dans le sang. On parle alors de neutropénie. Celle-ci peut être importante mais elle est toujours transitoire. Le rôle des neutrophiles est primordial dans la lutte contre les infections virales et bactériennes.

Un taux trop bas de neutrophiles peut conduire à diminuer les doses de la chimiothérapie, voire à retarder un cycle, pour ne pas exposer le patient à un risque d'infection. Il est parfois également nécessaire de prescrire des facteurs de croissance pour corriger la neutropénie.

La **thrombopénie** correspond à une diminution du taux de plaquettes dans le sang, provoquant une moins bonne coagulation. Un taux de plaquettes trop bas peut entraîner la survenue de saignements (au niveau des gencives ou du nez par exemple) et d'hématomes. En cas de coupure, le saignement risque également d'être plus important et plus prolongé. Il est parfois nécessaire de recourir à une transfusion de plaquettes.

COMMENT DÉCELER UNE INFECTION ?

Informez votre équipe soignante dès l'apparition des symptômes suivants :

- Fièvre (plus de 38 °C)
- Maux de gorge
- Diarrhées
- Difficultés respiratoires
- Rougeurs, gonflements ou douleurs autour d'une lésion

● *Chute des cheveux et des ongles*

Pour la plupart des patients, la chute de cheveux (nommée également alopécie) est un effet indésirable très gênant de la chimiothérapie. Cette chute concerne tous les poils du corps, au niveau du cuir chevelu, des sourcils, des cils, des bras, des jambes et du pubis. Elle est variable selon les médicaments et les personnes: il est possible que toute la chevelure tombe ou simplement qu'elle se raréfie.

La chute de cheveux, quand elle se produit, survient la plupart du temps deux à trois semaines environ après le premier cycle de chimiothérapie. Dans tous les cas, elle est temporaire, les cheveux repoussent une fois la chimiothérapie terminée. Au début, les cheveux qui repoussent peuvent avoir une texture ou une couleur différente de ceux d'origine. Mais, avec le temps, la chevelure reprend généralement son aspect initial.

Les ongles des mains ou des pieds peuvent aussi changer d'aspect et parfois tomber, sans occasionner de douleur. Avant qu'un ongle ne se détache, un nouvel ongle a commencé à pousser en dessous.

Pour en savoir plus, vous pouvez consulter le guide Cancer info « Traitements du cancer et chute des cheveux », édité par l'Institut National du Cancer. Ce guide est disponible sur: www.e-cancer.fr/cancer-info

CONSEILS PRATIQUES POUR PRENDRE SOIN DE SES CHEVEUX

- Se sécher les cheveux en les tamponnant avec une serviette plutôt qu'en les frottant.
- Utiliser une brosse douce ou un peigne à larges dents pour se coiffer.
- Éviter les rouleaux et les sèche-cheveux.
- Éviter les colorations ou tout autre produit chimique.
- Penser aux perruques, foulards, turbans ou chapeaux de toile.
- Éviter d'exposer au soleil une chevelure qui se raréfie (il est recommandé de porter un chapeau).

• *Nausées et vomissements*

La chimiothérapie peut provoquer des nausées ou des vomissements. Ces effets indésirables surviennent fréquemment le jour de l'administration de la chimiothérapie, mais ils peuvent se produire plus tardivement. Il existe des médicaments (des antiémétiques) qui préviennent efficacement les nausées et les vomissements. Ils sont généralement prescrits de manière préventive avant et pendant l'administration de la chimiothérapie.

CONSEILS PRATIQUES POUR MINIMISER LES NAUSÉES ET LES VOMISSEMENTS

- Avant une chimiothérapie, consommer des aliments liquides (soupes, consommés, eau), sauf du lait.
- Éviter les aliments trop chauds ou trop froids, trop sucrés ou trop épicés.
- Prendre plusieurs petits repas par jour plutôt que trois grands repas.
- Éviter les odeurs fortes et agressives.
- Prendre les antiémétiques prescrits et ce, avant la chimiothérapie.

• *Mucite et aphtes*

L'apparition d'aphtes au niveau de la bouche est un des effets indésirables possibles de la chimiothérapie. Leur survenue dépend des médicaments administrés. Des bains de bouche, à réaliser après les repas, peuvent être prescrits par le médecin pour prévenir leur apparition. Il faut éviter les bains de bouche contenant de l'alcool, car ils dessèchent la muqueuse de la bouche et risquent d'entraîner des sensations de brûlure.

La muqueuse de la bouche peut devenir rouge, douloureuse et s'irriter au cours d'une chimiothérapie. On parle alors de mucite. Des infections de la bouche et de la gorge provoquées par un virus ou un champignon (mycose) peuvent également survenir. L'équipe soignante doit être informée de toute douleur persistante au niveau de la gorge. Un examen clinique et la réalisation d'un prélèvement permettent dans ce cas de déterminer la présence ou non d'une infection. Il existe plusieurs médicaments pour soigner ce type d'infections.

Afin de réduire le risque d'infections de la bouche, le médecin peut demander à son patient de consulter un dentiste pour un examen complet et un nettoyage avant de commencer une chimiothérapie.

CONSEILS PRATIQUES POUR LIMITER LES MAUX DE BOUCHE

- Garder la bouche propre. Utiliser une brosse à dents souple, un dentifrice non abrasif et un stick à lèvres.
- Éviter les bains de bouche qui contiennent de l'alcool.
- Éviter les agrumes, les jus acides et les aliments épicés.
- Manger des aliments mous pendant la chimiothérapie pour éviter la formation d'hématomes au niveau de la muqueuse buccale.
- Éviter le fil dentaire, en particulier en cas de taux de plaquettes diminué.

• Modification du goût et perte d'appétit

La chimiothérapie entraîne chez certaines personnes une modification du goût (dysgueusie) et des odeurs. Certains aliments appréciés jusqu'alors peuvent ne plus être appétissants du tout. De même, des odeurs deviennent écœurantes. Dans ce cas, le mieux est de se tourner vers les aliments qui attirent le plus et de privilégier les modes de cuisson et les plats qui dégagent le moins d'odeurs.

Une baisse ou une perte d'appétit peut se produire pendant la chimiothérapie. Pour maintenir un bon équilibre nutritionnel, il est conseillé de faire quatre ou cinq petits repas au cours de la journée.

• Diarrhées et constipation

La diarrhée est un des effets indésirables possibles de la chimiothérapie. Le plus important, en cas de diarrhées, est d'éviter la déshydratation (perte de liquide) en buvant régulièrement. Des médicaments permettent de prévenir ou de limiter les diarrhées. Toute diarrhée s'accompagnant de pertes de sang ou de fièvre doit être signalée rapidement à l'équipe soignante.

À l'inverse, la constipation est une complication fréquente des chimiothérapies des lymphomes et des traitements associés. Elle survient en général deux à quatre jours après la perfusion et doit être traitée dès son apparition. Il faut prévenir son médecin qui prescrira un régime alimentaire adapté et des médicaments laxatifs.

— Les effets indésirables de l'immunothérapie

Le mogamulizumab (Poteligeo®), principale thérapie par anticorps monoclonaux actuellement utilisée dans le traitement des lymphomes T cutanés, peut parfois entraîner des réactions auto-immunes et assez fréquemment des réactions au niveau de la peau appelée « rashes cutanés ». Il est parfois difficile de faire la distinction entre un rash cutané et une récurrence du lymphome cutané. Votre médecin a l'habitude de gérer cette situation et vous proposera peut-être de réaliser une biopsie cutanée et vous dira s'il faut poursuivre le traitement dans cette situation.

— Faire face à la douleur

Les patients atteints d'un lymphome peuvent ressentir des douleurs pendant la durée de la maladie. La douleur peut être due aux lésions cutanées. Elle peut également être liée aux traitements, aux soins et aux examens. La douleur peut être aiguë (douleur sévère qui dure peu de temps) ou chronique (douleur sévère ou modérée qui se prolonge sur une plus longue période de temps). Si la douleur persiste en dehors du traitement, elle peut entraîner de l'irritabilité, une dépression et une perte d'énergie. Il est important de savoir qu'il n'est pas nécessaire de vivre avec la douleur et que l'équipe soignante peut vous aider à mieux la supporter. Beaucoup de progrès médicaux ont été réalisés dans le traitement de la douleur et on comprend mieux aujourd'hui comment les médicaments fonctionnent pour la soulager. D'autres techniques peuvent apaiser la douleur comme la kinésithérapie, la relaxation et la visualisation mentale.

Prendre des notes quotidiennes pour mentionner le moment où la douleur survient, sa forme (aiguë, lancinante, etc.), son intensité et sa durée, peut vous aider, vous et votre médecin, à envisager une stratégie pour vous soulager. Si nécessaire, votre médecin peut vous orienter vers un confrère ou un service spécialisé.

— Faire face à la fatigue

La **fatigue** est à la fois un effet indésirable fréquent des traitements et un symptôme de la maladie. Elle s'estompe progressivement après la fin du traitement, mais peut perdurer longtemps. Elle retentit généralement de façon importante sur la vie quotidienne et n'est souvent guère soulagée par le sommeil et le repos.

Il est important de parler à son médecin de la fatigue ressentie afin qu'il puisse en rechercher une éventuelle cause particulière (une anémie par exemple) et proposer des solutions adaptées. Il peut également proposer la consultation d'un masseur-kinésithérapeute, d'un ergothérapeute, d'un psychomotricien ou d'un diététicien qui, par une approche personnalisée, peuvent contribuer à amoindrir la fatigue. Il est également conseillé de pratiquer une activité physique. Il a été montré que des exercices d'intensité adaptée à l'état de santé mais surtout réguliers ont un effet bénéfique sur la fatigue.

Pour en savoir plus sur la fatigue, vous pouvez consulter la brochure « La fatigue pendant et après la maladie » éditée par ELLyE. Cette brochure est disponible sur le site de l'association (www.ellye.fr).

8. Les essais cliniques

Un essai clinique est une étude scientifique menée avec la participation de patients pour répondre à des questions spécifiques concernant un nouveau traitement ou une nouvelle façon d'utiliser un traitement existant.

Au cours de sa prise en charge, un patient atteint d'un lymphome cutané peut se voir proposer de participer à un essai clinique. C'est grâce à la participation des malades aux essais cliniques que la recherche progresse et que les avancées thérapeutiques sont obtenues.

Les essais cliniques ont notamment pour but d'évaluer :

- De nouvelles molécules.
- L'ajout de nouvelles molécules à un traitement de référence.
- Un nouveau traitement par rapport à un traitement connu pour déterminer lequel montre la meilleure efficacité avec le moins d'effets indésirables.
- Une nouvelle méthode d'administration d'un traitement de référence.
- Une nouvelle stratégie de traitement, modifiant par exemple le nombre de cycles de chimiothérapie ou les doses de radiothérapie.

De nombreux essais cliniques sont en cours dans les lymphomes cutanés, évaluant notamment des anticorps monoclonaux ciblant spécifiquement les lymphocytes atteints. On peut citer par exemple les anti-KIR3DL2, les anti-CD70, les anti-CCR4.

— Les différentes phases des essais cliniques

Un nouveau traitement doit passer par trois phases d'essais cliniques avant de pouvoir obtenir une autorisation de mise sur le marché. Chaque phase est conçue pour obtenir des informations complétant celles de la phase précédente.

- La phase I vise à s'assurer que la toxicité d'un médicament est comparable à celle évaluée auparavant chez l'animal lors de l'étape dite préclinique. Elle permet également d'analyser le devenir du médicament dans l'organisme (comment il se diffuse, se transforme et est éliminé), ce que l'on appelle les données pharmacocinétiques.
- La phase II est conçue principalement pour déterminer la dose optimale du médicament en termes d'efficacité et de tolérance sur une population limitée de patients.



- La phase III a également pour objectif de connaître l'efficacité et la tolérance du nouveau traitement, mais cette fois sur un grand nombre de patients et en le comparant à un traitement de référence.

— Participer à un essai clinique

En fonction de la ou des questions posées, les médecins responsables d'un essai clinique déterminent les caractéristiques des patients qui doivent y participer. Ils définissent ainsi des critères d'inclusion : type de lymphome, stade de la maladie, âge, traitements antérieurement reçus, résultats d'examen, etc. Un médecin propose à un de ses patients d'entrer dans un essai lorsqu'il considère que ce patient correspond à ces critères (des examens sont généralement réalisés par la suite pour le confirmer) et que la participation à cet essai est compatible avec une bonne prise en charge de sa maladie.

Participer à un essai clinique, c'est la possibilité d'avoir accès à un traitement innovant. C'est aussi un encadrement spécifique de la prise en charge et un suivi adapté et rigoureux, pendant et après la fin du traitement.

Les médecins qui effectuent un essai clinique suivent scrupuleusement un protocole de traitement. Ce protocole définit toutes les modalités de l'essai (critères d'inclusion, durée, calendrier du traitement, examens complémentaires, etc.). Le protocole prévoit également une surveillance du patient tout au long du déroulement de l'essai afin de vérifier l'efficacité et la tolérance du traitement. En conséquence, tous les médecins et infirmières qui collaborent à un essai clinique suivent en permanence le malade afin de vérifier que le traitement produit les bénéfices escomptés et d'intervenir rapidement si un effet indésirable apparaît.

S'agissant de nouveaux traitements, les personnes malades qui prennent part à des études cliniques sont donc suivies avec une grande rigueur pendant toute la durée de l'essai clinique, mais aussi après la fin du traitement.

— Information et consentement

Lorsqu'il propose à un patient d'entrer dans un essai, le médecin doit lui expliquer en détail le déroulement de l'étude, les bénéfices et les risques attendus, ainsi que les conditions précises du suivi (rythme des consultations, type et fréquence des examens réalisés notamment). Il doit également remettre au patient un document écrit reprenant l'ensemble de ces informations, ainsi qu'un formulaire de consentement.

Si le patient accepte de participer à l'essai clinique qui lui est proposé, il doit signer le formulaire de consentement. La signature de ce document permet de s'assurer que le patient a reçu les informations nécessaires pour prendre sa décision et qu'il a donné son consentement librement et en toute connaissance de cause. Le médecin en charge de l'essai clinique (l'investigateur) signe également le formulaire de consentement.

Toute personne qui se voit proposer d'entrer dans un essai est parfaitement libre d'accepter ou de refuser, sans avoir à justifier sa décision et sans que cela ne change les relations avec son médecin. De même, il est possible de quitter un essai à tout moment, sans justification à donner. Votre médecin continuera à assurer le suivi de votre pathologie en vous proposant une autre solution thérapeutique.

Les associations de patients, comme ELLyE, sont progressivement impliquées dans la rédaction des notices d'information des essais cliniques en cancérologie.

— Les questions à poser à son médecin avant de décider ou non de participer à un essai clinique

Normalement, toutes les informations concernant un essai sont présentées dans la note d'information écrite qui est remise par le médecin au patient auquel il propose d'entrer dans un essai. Les notes d'information ne sont toutefois pas toujours d'une grande clarté. Il ne faut donc pas hésiter à interroger son médecin sur les questions importantes ou qui ne paraissent pas claires.

- Quels sont le ou les traitements évalués par l'essai ?
- Quelles sont les autres options de traitement possibles pour moi en dehors de l'essai ?
- Est-ce qu'il y a un tirage au sort pour déterminer quel traitement je vais recevoir dans l'essai ?
- En cas de tirage au sort, est-ce que je connaîtrai le traitement que je vais prendre ?
- Est-ce qu'il y a un placebo dans l'essai ?
- Quels sont les bénéfices attendus ?
- Quels sont les effets indésirables et les risques attendus ?
- Qui me suivra pendant la durée de l'essai ?
- En pratique, comment se déroulera ma participation à l'essai (prise du traitement, consultations, examens) ? Où auront lieu les consultations et les examens ?
- Est-ce que mes frais de transport seront pris en charge ?
- Quel traitement recevrai-je si je décide de me retirer de l'essai ?
- Quel sera mon traitement après la fin de ma participation à l'essai ?

S'INFORMER SUR LES ESSAIS EN COURS

Vous pouvez consulter différents registres qui répertorient les essais cliniques ouverts en France :

- Le registre des essais cliniques en cancérologie de l'Institut national du cancer (INCa) : e-cancer.fr. Ce registre présente les essais cliniques menés sur les cancers.
- La plateforme ORELy (Outil de Recherche d'Études sur les Lymphomes) de l'association ELLyE : orely.org. Cette plateforme répertorie les essais cliniques ouverts en France sur les lymphomes.
- Le site du Groupe Français d'Étude des Lymphomes Cutanés (GFELC) : gfelc.org. Ce site présente les essais en cours sur les lymphomes cutanés.

Vous avez également la possibilité d'interroger votre médecin sur les essais cliniques en cours dans le centre où vous êtes suivi.

9. Vivre avec un lymphome cutané

Être atteint d'un lymphome cutané change inévitablement la vie. On ne voit plus les choses tout à fait de la même façon et il faut apprendre à vivre avec la maladie, à la fois sur le plan physique et émotionnel. Pour autant, il est tout à fait possible de vivre avec un lymphome cutané, avec une bonne qualité de vie.

■ Les soins de la peau

Certaines formes de lymphomes cutanés, ainsi que certains traitements peuvent rendre la peau sèche, squameuse et provoquer des démangeaisons. Avec des soins adaptés, il est possible de limiter et soulager ces manifestations.

● *Une bonne hydratation*

Le premier conseil est de veiller à assurer à sa peau une bonne hydratation. Cela permet à la fois d'améliorer le rôle de barrière de la peau et de préserver le confort de celle-ci. La manière la plus simple et la plus efficace pour cela consiste à appliquer fréquemment des agents hydratants ou émollients.

Parmi la multitude de produits hydratants disponibles sur le marché, il n'est pas forcément évident de choisir lequel utiliser. Les crèmes et les baumes sont à privilégier car ils présentent le plus grand pouvoir hydratant; ils ont une haute teneur en corps gras, ce qui permet une meilleure pénétration et un effet plus durable.

D'autres types de produits sont en revanche à éviter: les lotions car elles sont principalement constituées d'eau et de très peu d'huile, et les gels car ils contiennent de l'alcool ou de l'acétone, des substances qui peuvent être desséchantes pour la peau. D'une manière générale, il est déconseillé d'utiliser des produits hydratants qui contiennent des parfums ou des colorants.

Chaque peau réagissant de façon différente, vous devrez peut-être essayer différents produits avant de trouver celui qui vous convient le mieux.

Il est recommandé d'appliquer l'hydratant fréquemment, au moins deux à trois fois par jour, pour empêcher la peau de sécher. L'hydratation est plus efficace lorsque la peau est humide. Il est donc conseillé d'appliquer l'hydratant immédiatement après la douche ou le bain.



● *La sécheresse cutanée*

Connue aussi sous le nom de xérose, la sécheresse de la peau est un symptôme fréquent des lymphomes cutanés. Son expression est très variable selon la forme de la maladie et selon les personnes. Certains patients présentent juste des taches sèches, principalement durant les mois les plus froids de l'année. D'autres font l'expérience d'une desquamation régulière des zones sèches. Pour ceux dont la peau est largement affectée par la maladie, en particulier en cas de rougeur généralisée (érythrodermie), une desquamation diffuse de la peau (c'est-à-dire quasi généralisée) est susceptible de se manifester.

La sécheresse de la peau génère un sentiment d'inconfort, est source de démangeaisons et peut nuire à la qualité de vie, notamment lorsque la desquamation est visible. L'hydratation est indispensable pour lutter contre ce symptôme, y compris en cas de desquamation importante. Il ne faut pas hésiter à appliquer une couche épaisse d'onguent ou de crème hydratante à intervalle très régulier.

● *Les démangeaisons*

Certaines formes de lymphome cutané s'accompagnent de démangeaisons (que l'on appelle également **prurit**) qui peuvent se manifester de façon chronique et être parfois très intenses. Lorsque vous consultez votre médecin, n'hésitez pas à décrire la sévérité des démangeaisons sur une échelle de 1 à 10, où 1 correspond à des démangeaisons très faibles et 10 se rapporte à une sensation insupportable qui empêche de mener une vie quotidienne normale.

Votre médecin sera ainsi mieux en mesure d'évaluer l'intensité des démangeaisons et de vous proposer un traitement approprié pour vous soulager.

Différents traitements sont en effet disponibles :

- Les antihistaminiques, qui sont fréquemment prescrits ;
- Les stéroïdes topiques, qui sont souvent efficaces ;
- L'aprépritant (Emend®), un médicament utilisé pour prévenir les nausées et les vomissements induits par la chimiothérapie et qui a montré son efficacité pour diminuer les démangeaisons ;
- La photothérapie, qui permet de soulager les démangeaisons pour les patients atteints d'un mycosis fongicide.

Des remèdes à faire soi-même facilement permettent également d'apaiser les démangeaisons, par exemple :

- Un bain d'amidon pendant un quart d'heure ;
- L'application d'une compresse froide sur une zone qui démange particulièrement afin de calmer l'irritation et réduire l'envie de se gratter.

● *Les fissures*

Une fissure (que l'on appelle communément gerçure) est une fente linéaire au niveau de la peau, généralement provoquée par la sécheresse de celle-ci et le froid. Ce type de symptôme survient principalement sur les paumes des doigts et des mains. Certains lymphomes cutanés tendent à provoquer l'apparition de fissures, notamment chez les personnes qui ont une peau épaisse et squameuse au niveau des paumes.

Pour prévenir ou limiter l'apparition des fissures, il est conseillé de garder la peau des mains et des pieds bien hydratée tout au long de la journée. En cas de survenue de ce symptôme, il est important de nettoyer les fissures à l'eau et au savon au moins une fois par jour. Vous pouvez également demander conseil à votre médecin sur le type de crème cicatrisante que vous pouvez appliquer pour aider à les résorber.

● *Les infections*

Les infections au niveau de la peau sont fréquentes chez les personnes atteintes d'un lymphome cutané. Lorsque la peau est largement affectée, elle peut être notamment colonisée par une bactérie appelée staphylocoque doré.

La survenue d'une infection cutanée doit conduire à consulter rapidement son médecin. Les signes qui doivent alerter sont notamment :

- Une zone rouge sur la peau, douloureuse et gonflée, pouvant présenter une croûte ou un suintement de liquide ;
- Une rougeur douloureuse entourant une lésion cutanée ;
- Des lésions qui développent une croûte jaunâtre ;
- La présence de fièvre et/ou de frissons.

● *Les bains et douches*

Lors des bains et des douches, il faut veiller à utiliser de l'eau tiède. En effet, l'eau chaude a tendance à assécher la peau. De plus, elle peut également augmenter les démangeaisons à l'issue de la douche ou du bain.

Dans la mesure du possible, les bains et les douches doivent être brefs, leur durée ne devant pas dépasser quinze minutes.

- *Les savons*

Il est préférable d'utiliser un savon surgras. Il faut éviter les savons parfumés car les parfums peuvent être irritants et allergisants. De même, les savons antibactériens et les déodorants sont déconseillés car ils peuvent être desséchants pour la peau.

- *Les lessives*

Les détergents contenus dans les lessives pour le linge peuvent affecter la peau. Il est recommandé d'utiliser des lessives sans parfum. Il est par ailleurs préférable d'éviter les lingettes adoucissantes destinées au sèche-linge.

- *Autres conseils pratiques*

- Il est conseillé de porter des vêtements lâches en tissu confortable qui « respire ». Le coton est le tissu le plus adapté. Les tissus rêches qui grattent, comme la laine, sont à éviter, tout comme les vêtements serrés.
- Des ongles coupés court sont préférables pour prévenir la surinfection des lésions cutanées.
- Le lieu d'habitation ne doit pas être surchauffé, car la transpiration aggrave les démangeaisons.

■ Gérer les aspects émotionnels

La maladie entraîne des répercussions émotionnelles et psychologiques. Celles-ci sont variables d'une personne à une autre et au cours du temps, à la fois dans leur expression et dans leur intensité. Vous pouvez ressentir selon les moments de la peur, de la colère, de l'inquiétude, vous sentir triste, démuni, seul ou déprimé.

Ces émotions sont normales. L'important est d'essayer de ne pas les laisser vous dominer. Pour cela, vous pouvez :

- Vous informer. Bien comprendre sa maladie et son traitement contribue à se sentir davantage en capacité de maîtriser la situation et d'être acteur de sa prise en charge. Vous ne devez donc pas hésiter à interroger toutes les personnes susceptibles de vous apporter des informations claires et précises : votre médecin, le personnel médical, les animatrices des Espaces de Rencontres et d'Information (ERI), les membres des associations comme ELLyE.
- Être entouré. Vos proches peuvent être un soutien et un réconfort tout au long de la maladie. Par leur présence, leur aide au quotidien, les échanges que vous pouvez avoir avec eux, ils sont susceptibles de vous permettre de mieux faire face aux difficultés.

- Parler avec les professionnels de santé. Vous ne devez pas hésiter à faire part de vos difficultés à votre médecin et tout autre professionnel de santé intervenant dans la prise en charge de votre maladie. Ils sont en effet susceptibles de vous aider à trouver des solutions et de vous orienter vers d'autres intervenants pouvant apporter des réponses adaptées. Le simple fait de parler permet déjà souvent de s'alléger d'un poids et de gagner en sérénité. Vous avez également la possibilité de consulter un psychiatre ou un psychologue. Il n'est pas forcément utile de s'engager dans une thérapie longue. Quelques séances suffisent parfois à débloquer des situations et à parvenir à un meilleur contrôle de ses émotions.
- Trouver un groupe de soutien. Le fait de rencontrer et de discuter avec des personnes qui traversent ou ont traversé la même épreuve que la vôtre peut être réconfortant et vous permettre de vous sentir plus fort face à la maladie. De nombreux services hospitaliers organisent des groupes de parole, parlez-en à votre médecin. Vous pouvez également vous adresser à une association telle qu'ELLYE.

■ Faire face aux modifications de l'apparence

Beaucoup des symptômes associés aux lymphomes cutanés se manifestent au niveau de la peau : taches sèches, rougeurs, plaques, ulcères, tumeurs. Ces lésions cutanées peuvent apparaître à n'importe quel endroit du corps, y compris sur des zones visibles par autrui telles que le visage ou le cou. Ces changements dans l'apparence peuvent modifier la façon dont vous vous percevez. Vous pouvez éprouver des sentiments d'embarras, de gêne, voire de honte. Cela peut constituer des obstacles à conserver une vie sociale.

N'hésitez pas à parler de ces difficultés avec votre médecin, les membres de votre équipe soignante, d'autres malades et vos proches. Ils peuvent vous indiquer des astuces pour ne pas trop subir le regard des autres et vous aider, par leurs conseils, leur compréhension et leur réconfort, à mieux supporter ces signes de la maladie dans votre vie de tous les jours.

■ Les évolutions de la maladie

Un lymphome cutané tel que le mycosis fongoïde est une maladie chronique dont l'évolution peut se manifester de façon très différente selon les périodes. À certains moments, les symptômes sont présents et assez intenses, à d'autres, vous

pouvez vivre une phase de rémission qui peut être longue et durer parfois plusieurs années. Lorsque la maladie ne se manifeste plus, il est possible de vivre tout à fait normalement.

Toutefois, savoir que la maladie est toujours présente et qu'elle peut redevenir symptomatique peut générer une anxiété parfois envahissante. Ainsi, même si tout va bien sur le plan physique, vos émotions peuvent avoir tendance à reprendre le dessus par moments. Dans ce cas, il ne faut pas hésiter à en parler à votre médecin au cours des consultations de suivi. Voir un psychologue peut également permettre de surmonter des caps un peu difficiles à vivre.

La réapparition des symptômes s'apparente à une forme de récurrence qui, elle aussi, peut être difficile à vivre. Vous pouvez vous sentir démoralisé et déçu. Certains se demandent s'ils auront la force psychologique et physique de subir à nouveau les symptômes et de recommencer un traitement. Pourtant, il est possible que la prise d'un nouveau traitement soit plus facile à supporter que ce que vous imaginez parce que vous savez à quoi vous attendre et parce que vous avez déjà appris à trouver du soutien et à prendre en charge votre maladie. Rapprochez-vous des gens qui vous soutiennent et puisez dans vos ressources pour vous aider à supporter la récurrence.

■ Relations avec les proches

Annoncer à sa famille et à ses amis que l'on a un cancer n'est jamais une chose facile. D'autant que les lymphomes cutanés ne ressemblent pas aux autres cancers. Le mycosis fongoïde par exemple est une maladie chronique avec laquelle il est possible de vivre tout au long d'une vie normale. Mais l'image commune d'un cancer est qu'il s'agit d'une maladie très grave et souvent mortelle. Vos proches peuvent ainsi s'effrayer d'apprendre que vous avez un lymphome et de savoir que c'est un cancer. Certains peuvent devenir distants ou s'inscrire dans une forme de déni.

Il se peut que les personnes qui vous apportent le plus de soutien ne soient pas celles auxquelles vous aviez pensé initialement. De nombreux patients disent que celles et ceux qui sont les plus présents pour eux sont, par exemple, des connaissances ou des voisins, tandis que leurs amis proches se sont éloignés. Apprenez à l'accepter. Chacun réagit différemment à l'annonce d'une pathologie sérieuse. L'incapacité d'une personne à faire face à la maladie d'un ami ou d'un proche est son problème, pas le vôtre!

Un point important dans les relations avec les proches est d'essayer de ne pas tomber dans le piège de la gestion des émotions et des réactions de ceux qui vous

entourent. Lorsqu'une personne ne peut pas vous apporter son soutien, travaillez sur votre éventuelle déception, et tournez-vous vers celles et ceux sur lesquelles vous pouvez vraiment compter.

L'essentiel pour vous est de vous entourer des personnes qui vous aiment, qui font tout leur possible pour comprendre ce que vous traversez et qui vous procurent le soutien dont vous avez besoin.

■ **Sexualité**

Des difficultés dans la vie intime et sexuelle peuvent survenir en raison de la maladie. La présence des lésions sur la peau, qui peuvent être une source d'inconfort et de douleurs, est susceptible de ne plus donner envie d'être touché. Les modifications de l'apparence, le sentiment de n'être plus attirant peuvent également être un frein à la sexualité. Enfin, les traitements, tout comme la fatigue ressentie peuvent avoir un impact sur le désir sexuel.

Il ne faut pas s'inquiéter outre mesure d'une diminution temporaire de sa libido. L'important, c'est d'en parler avec son ou sa partenaire afin qu'il ou elle comprenne ce que vous ressentez, les difficultés que vous éprouvez, et évitez qu'il ou elle ne se sente rejeté(e). Il est essentiel que votre partenaire soit compréhensif et vous soutienne par son amour. Dépasser ensemble les hauts et les bas d'une maladie peut même renforcer votre amour mutuel.

Si les difficultés vis-à-vis de la sexualité tendent à persister, il est important d'essayer de comprendre les raisons de cette situation. Là encore, la communication avec le ou la partenaire est primordiale. Mais vous pouvez également en parler avec votre médecin. Il pourra en effet vous proposer des solutions pour vous aider. La sexualité fait partie de la vie et vous ne devez pas vous sentir gêné d'évoquer celle-ci avec votre médecin.

■ **Fertilité**

Il est très important de parler de la fertilité avant de commencer un traitement si vous envisagez d'avoir des enfants. Certains médicaments de chimiothérapie sont en effet susceptibles de provoquer une infertilité. Cette infertilité n'est pas forcément définitive. Cela dépend notamment de l'âge du patient et du type de traitement employé. La radiothérapie, pratiquée au niveau des organes génitaux, peut entraîner une stérilité.

● *Pour les hommes*

L'infertilité masculine est provoquée par l'arrêt de la production de spermatozoïdes par les testicules. Les hommes peuvent envisager une congélation de sperme avant de commencer le traitement. Les spermatozoïdes peuvent être recueillis et congelés pour une utilisation ultérieure.

Parfois, la seule présence du lymphome peut altérer la qualité des spermatozoïdes, avant même le début du traitement. Le lymphome et les traitements ne provoquent pas en principe de diminution de la production des hormones mâles.

● *Pour les femmes*

Le traitement du lymphome peut entraîner chez une femme une diminution de la fertilité, voire une infertilité. Deux techniques de préservation de la fertilité sont principalement proposées aux femmes devant recevoir un traitement présentant un risque d'altération de leur fertilité : la cryoconservation (conservation par le froid) des ovocytes et/ou de tissu ovarien.

Une fois prélevés, les ovocytes sont conservés pour une utilisation ultérieure par fécondation *in vitro*. La conservation de tissu ovarien consiste à prélever tout ou partie de l'un des ovaires. Les tissus ainsi prélevés, qui contiennent des ovocytes, sont préparés et ensuite congelés. Ils peuvent être ultérieurement greffés sur l'emplacement des ovaires. Le but de la greffe est de restaurer le fonctionnement ovarien, pouvant conduire à une restauration de la fertilité et/ou de la fonction hormonale des ovaires.

Avant de commencer le traitement, toutes les femmes en âge de procréer devraient discuter de ces options avec leur médecin.

■ **Grossesse et allaitement**

Les femmes qui sont enceintes au moment du diagnostic d'un lymphome doivent en informer leur médecin. Ce dernier peut alors prescrire des traitements exposant le fœtus à moins de risques. Parfois, une interruption de grossesse devra être envisagée. L'allaitement est déconseillé lorsque l'on reçoit un traitement contre un lymphome, afin d'éviter d'exposer l'enfant aux effets des médicaments.

■ **Quand faut-il consulter votre médecin ?**

Il faut informer votre médecin et votre équipe soignante dès que vous ressentez des effets indésirables, des changements dans votre état de santé ou tout autre

problème pendant la thérapie. La fièvre est un signe qui doit vous alerter et vous conduire à appeler votre médecin immédiatement. Vous devez également le tenir informé si vous envisagez ou si vous prenez tout autre médicament que ceux de votre protocole thérapeutique. Cela inclut les médicaments prescrits par d'autres médecins, de même que les médicaments que vous prenez sans ordonnance.

■ **Thérapies complémentaires**

Les thérapies complémentaires, comme l'homéopathie, l'acupuncture, la phytothérapie, la naturopathie, la relaxation, sont des traitements non conventionnels mais qui sont susceptibles d'améliorer votre confort physique et émotionnel. En aucun cas elles ne doivent se substituer au traitement de votre lymphome.

Il est primordial d'informer votre médecin de tous les traitements ou produits complémentaires que vous pouvez être amené à prendre, afin d'éviter tout risque d'interaction avec le traitement de votre lymphome.

■ **Régime alimentaire et exercice physique**

Une bonne alimentation est toujours primordiale pour votre santé et encore plus pendant le traitement d'un lymphome. La meilleure approche est de manger régulièrement une nourriture variée et saine. Parlez à votre médecin, à votre infirmière ou votre diététicien avant de changer de régime ou de prendre des vitamines ou des oligoéléments. Votre équipe soignante peut vous aider à élaborer un plan diététique personnalisé.

Les personnes qui ont une activité physique régulière sont souvent davantage en mesure de supporter la chimiothérapie ou la radiothérapie. Demandez à votre médecin quelles activités physiques peuvent être adaptées pour vous (à condition de ne pas dépasser vos limites). L'exercice peut vous faire du bien, mais ne pas en faire n'aura pas d'incidence sur votre traitement. Le dosage des exercices doit être adapté à vos capacités physiques du moment, lesquelles peuvent être diminuées par les traitements.

10. Démarches sociales et administratives

Être atteint d'un lymphome cutané peut avoir des répercussions sur la vie professionnelle, les ressources financières et la situation sociale. Il est important de faire un bilan complet pour éviter les « mauvaises surprises », ainsi que pour connaître et faire valoir ses droits.

Un certain nombre de démarches sont conseillées après l'annonce du diagnostic d'un lymphome, en fonction de la situation personnelle de chacun :

- Demander à votre dermatologue ou hématologue un certificat médical indiquant la nature de votre pathologie et éventuellement les traitements à suivre.
- Consulter votre médecin traitant afin que celui-ci remplisse la demande de prise en charge à 100 % dans le cadre d'une affection de longue durée (ALD) et la transmette à votre caisse d'assurance maladie. Cette prise en charge à 100 % nécessite d'être renouvelée à sa date d'expiration.
- Prendre rendez-vous avec une assistante sociale afin que celle-ci fasse le point de votre situation et mette en place les aides auxquelles vous avez droit (prise en charge des soins et des transports, aides financières, aides à domicile, etc.). Une assistante sociale peut être contactée notamment auprès de l'établissement de santé où vous êtes pris en charge, votre caisse d'assurance maladie, votre caisse d'allocations familiales, votre caisse de retraite, le centre communal d'action sociale de votre lieu de résidence.
- Contacter la caisse d'allocations familiales (CAF) pour étudier vos droits à diverses aides.
- Prendre rendez-vous avec votre banquier pour faire un bilan financier.
- Monter un dossier « sinistre assurance emprunteur » dans le cadre d'une prise en charge de la mensualité de prêt si cette option d'assurance a été prise au moment de la signature du prêt.
- Se renseigner auprès de votre mutuelle pour connaître les éventuels dispositifs d'aide de celle-ci.
- Prendre rendez-vous avec le médecin du travail afin de faire un point sur les éventuelles mesures d'aménagement du temps ou du poste de travail qui pourraient être mises en œuvre.



- Pour les étudiants, des aménagements de cours sont possibles. Faire la demande auprès de l'établissement.

Toutes ces démarches peuvent être réalisées par un proche sous procuration. Ne pas oublier tous les documents nécessaires à la constitution des dossiers : certificat médical, arrêt de travail, attestation des 100 % ALD, carte Vitale et carte de mutuelle, etc.

Il est conseillé d'effectuer des photocopies de tous ces documents.

— Prêt bancaire

Le fait d'être atteint d'un lymphome cutané ne vous interdit pas d'avoir des projets qui peuvent nécessiter de souscrire un prêt bancaire. En théorie, rien ne s'oppose à ce que votre banque vous accorde ce prêt. Cependant, elle va demander à ce que l'emprunt soit couvert par une assurance. Or, les compagnies d'assurances considèrent qu'un cancer constitue un « sur-risque ». Elles demandent généralement des suppléments de prime ou de cotisation qui constituent souvent un obstacle au crédit. Parfois même, elles opposent un refus pur et simple.

Avant d'entamer vos démarches, vous pouvez vous informer auprès de :

- **La convention AERAS** (s'Assurer et Emprunter avec un Risque Aggravé de Santé) : signée par l'État, les fédérations professionnelles des organismes d'assurance et des établissements de crédits, et les associations représentant les malades et les consommateurs, cette convention vise à faciliter l'accès à l'assurance et à l'emprunt pour les personnes ayant un problème de santé.
Site web : www.aeras-infos.fr.
- **AIDEA** : service gratuit, anonyme et confidentiel mis à disposition par la Ligue nationale contre le cancer. Il assure information et accompagnement pour le droit à l'emprunt et à l'assurance.
Téléphone : 0 800 940 939 (service et appel gratuits) du lundi au vendredi de 9 heures à 19 heures.

— Questions juridiques ou sociales liées à la santé

- **Cancer info** : la plateforme d'information de l'Institut National du Cancer. La ligne téléphonique 0805 123 124 (service et appel gratuit) permet d'entrer en contact avec une équipe de spécialistes de l'information sur les cancers du lundi au vendredi de 9 heures à 19 heures et le samedi de 9 heures à 14 heures.
Site web : <https://www.e-cancer.fr/Patients-et-proches/Cancer-info>. Il est possible d'y télécharger ou de commander de nombreux guides d'information, notamment le guide "Démarches sociales et cancer" (2018).
- **Santé Info Droits** : service mis en place par France Assos Santé. Il traite toutes les interrogations des patients liées aux droits du malade, à sa prise en charge, à son dossier médical, son travail, ses indemnités, son handicap...

Téléphone: 01 53 62 40 30 (prix d'une communication normale) de 14 heures à 18 heures les lundis, mercredis et vendredis, de 14 heures à 20 heures les mardis et jeudis.

L'équipe à l'écoute est composée de juristes spécialisés soumis au secret professionnel et bénéficiant de sessions régulières de formation en lien avec les associations membres de France Assos Santé.

Site web : www.france-assos-sante.org/sante-info-droits/.

- **Juris Santé**: des juristes spécialisés en droit de la santé proposent des entretiens confidentiels et gratuits pour répondre aux questions administratives, sociales, financières et juridiques. Site web : www.jurissante.fr.
- **Différents sites des services publics**: de nombreuses informations sur les droits sociaux sont disponibles sur les sites web suivants:
 - www.travail-emploi.gouv.fr/, site du ministère du Travail, du Plein emploi et de l'Insertion.
 - www.sante.gouv.fr/, site du ministère de la Santé et de la Prévention.
 - www.service-public.fr/, le site officiel de l'administration française.

■ Handicap

Les conséquences d'un cancer peuvent être reconnues comme un handicap puisque celui-ci est défini comme étant « *toute limitation d'activité ou restriction de participation à la vie en société subie dans son environnement par une personne en raison d'une altération substantielle, durable ou définitive d'une ou plusieurs fonctions physiques, sensorielles, mentales, cognitives ou psychiques, d'un polyhandicap ou d'un trouble de santé invalidant* ».

La reconnaissance d'un handicap lié à la maladie peut permettre de bénéficier d'aides financières (allocation pour adulte handicapé, prestation de compensation du handicap) et de diverses aides à l'emploi et à la formation (reconnaissance de la qualité de travailleur handicapé). Il existe des conditions spécifiques pour les différentes aides.

C'est la Maison Départementale des Personnes Handicapées (MDPH) du lieu de résidence qui statue sur la reconnaissance du handicap et les aides afférentes. C'est elle également qui peut fournir toutes les informations utiles et remettre les dossiers de demandes.

De nombreuses informations concernant le handicap sont disponibles sur le site www.service-public.fr/.

— À propos de la conduite automobile

Un cancer tel qu'un lymphome cutané peut entraîner une diminution des capacités nécessaires à la conduite d'un véhicule, qu'il soit à deux ou quatre roues. La dangerosité, tant pour le malade conducteur, que pour les autres usagers de la voie publique, s'en trouve donc accrue.

De nombreux traitements et médicaments sont incompatibles avec la conduite automobile. **L'ignorer peut engager votre responsabilité en qualité de conducteur dans tout accident.** Il convient de s'en informer auprès de votre médecin et en lisant les notices disponibles dans les emballages des médicaments.

— Arrêt de travail

La survenue d'un lymphome cutané est susceptible de nécessiter un ou plusieurs arrêts de travail.

● *Pour les salariés*

C'est un médecin qui doit établir l'avis d'arrêt de travail. Ce dernier comporte trois volets: les deux premiers sont destinés à la caisse primaire d'Assurance maladie de l'assuré, le troisième à l'employeur. Le salarié dispose d'un délai de 48 heures pour envoyer les différents volets de l'avis. En cas de renouvellement de l'arrêt, les mêmes démarches doivent être effectuées.

Lors d'un arrêt de travail, un salarié peut percevoir des indemnités journalières versées par l'assurance maladie si les conditions de temps de travail ou de cotisations préalables à l'arrêt de travail sont réunies. Les indemnités sont égales à 50 % du salaire journalier de base (moyenne des salaires bruts des trois mois précédant l'arrêt de travail), dans la limite de 1,8 fois le Smic mensuel. Pour les personnes en ALD, le délai de carence de trois jours n'est pris en compte que lors du premier arrêt de travail sur une période de trois ans.

● *Pour les fonctionnaires*

Les fonctionnaires atteints d'un lymphome cutané peuvent bénéficier de deux types d'arrêt de travail en raison de leur maladie: le congé de longue maladie (CLM) et le congé de longue durée (CLD). Dans les deux cas, la demande doit être

adressée au bureau de gestion des personnels de l'administration dont dépend le fonctionnaire, accompagnée d'un certificat du médecin traitant. Un avis du comité médical est systématique pour toute demande, notamment pour en fixer la durée. Un CLM ne peut excéder trois ans, un CLD cinq ans, sachant qu'un fonctionnaire ne peut bénéficier que d'un seul CLD pour une même maladie au cours de sa carrière professionnelle. Lors d'un CLM, le fonctionnaire perçoit son traitement indiciaire en intégralité la première année, puis la moitié de celui-ci les deux années suivantes. Lors d'un CLD, le traitement indiciaire est perçu intégralement pendant trois ans, puis réduit de moitié les deux années suivantes.

- *Pour les travailleurs indépendants*

L'avis d'arrêt de travail établi par le médecin doit être adressé dans les 48 heures à la caisse primaire d'Assurance maladie. En cas d'ALD, des indemnités journalières peuvent être versées pendant une durée de trois ans, à condition d'être affilié depuis au moins un an et d'être à jour de ses cotisations. Un délai de carence de trois jours est pris en compte lors du premier arrêt sur une période de trois ans.

■ Reprise du travail

Dans le cadre du régime général de l'assurance maladie, en cas d'arrêt de travail d'un salarié d'une durée supérieure à trente jours, une visite médicale auprès du médecin du travail est obligatoire. Cette « visite de reprise » doit intervenir au maximum dans les huit jours qui suivent le retour à l'activité professionnelle. À l'issue de cette visite, le médecin du travail détermine l'aptitude, éventuellement assortie de recommandations quant à l'aménagement du temps ou du poste de travail, ou l'inaptitude du salarié à reprendre son emploi.

Si l'arrêt de travail dure plus de trois mois et qu'il est prévisible que l'aptitude du salarié à reprendre son activité professionnelle est compromise, une visite de « pré-reprise » avec le médecin du travail peut être organisée. Cette visite peut être demandée par le salarié lui-même, son médecin traitant ou encore le service du contrôle médical de la caisse d'assurance maladie où est affilié le salarié. L'objectif de la « visite de pré-reprise » est d'anticiper sur les éventuelles difficultés de la personne à reprendre son travail et à déterminer les solutions envisageables. À l'issue de l'arrêt de travail, une « visite de reprise » reste obligatoire.

Pour les personnes dépendant d'un autre régime d'assurance maladie, il est conseillé de s'informer auprès de sa caisse habituelle.

— Prise en charge des frais de transport

Les transports liés à une hospitalisation ou une convocation médicale, ainsi que les transports en série (au moins quatre transports de plus de 50 km aller pendant deux mois pour un même traitement) peuvent être remboursés par l'assurance maladie. En cas d'ALD, une prise en charge à 100 % des frais de transport par l'assurance maladie est également possible si les conditions suivantes sont réunies: le transport doit être en lien avec l'affection de longue durée, la personne transportée doit présenter des incapacités ou déficiences définies par un référentiel de prescription des transports. Ce référentiel a été fixé par un arrêté datant du 23 décembre 2006.

Dans tous les cas, une prescription médicale de transport doit être établie au préalable (sauf situation d'urgence). Pour certains transports, une demande d'entente préalable doit être adressée à la caisse d'assurance maladie. Une absence de réponse dans les quinze jours qui suivent l'envoi de la demande signifie que celle-ci est acceptée.

En cas d'avance des frais de transport, il est possible de demander leur remboursement auprès de la caisse d'assurance maladie en lui adressant la prescription médicale de transport et les justificatifs de paiement. Si le déplacement a été effectué en voiture individuelle ou en transport en commun, le formulaire cerfa 11162*02 doit être rempli.

— Congé de proche aidant

Lorsqu'une personne présente un handicap ou une perte d'autonomie importante, un de ses proches peut prendre un congé de proche aidant pour l'accompagner. Ce congé concerne les salariés ayant au moins un an d'ancienneté dans leur entreprise. Par rapport au salarié, la personne aidée doit être celle avec lequel elle vit en couple, son ascendant, son descendant, l'enfant dont il assume la charge, un collatéral jusqu'au quatrième degré. Elle peut être également l'ascendant, le descendant ou le collatéral jusqu'au quatrième degré de son conjoint, concubin ou partenaire lié par un PACS. Il peut s'agir enfin d'une personne avec laquelle il réside ou avec laquelle il entretient des liens étroits et stables, à qui il vient en aide de manière régulière et fréquente, à titre non professionnel, pour accomplir tout ou partie des actes ou des activités de la vie quotidienne. Le congé de proche aidant est d'une durée de trois mois renouvelable dans la limite d'un an pour l'ensemble de la carrière du salarié. Pendant le congé, ce dernier ne peut exercer aucune activité professionnelle. Il peut toutefois être employé par la personne aidée selon certaines conditions. Le salarié

peut percevoir une allocation journalière du proche aidant (AJPA). Cette allocation vise à compenser une partie de la perte de salaire, dans la limite de 66 jours au cours du parcours professionnel du salarié.

À l'issue du congé, le salarié retrouve son emploi ou un emploi similaire.

Les agents de la fonction publique ont également la possibilité de prendre un congé de proche aidant, dans des conditions similaires à celles en vigueur dans le secteur privé.

■ Dossier médical et DMP

Toute personne malade peut avoir accès à son dossier médical. Quand ce dernier est détenu par un professionnel de santé exerçant en mode libéral, il est possible de lui demander oralement à consulter son dossier. Lorsque celui-ci est détenu par un établissement de santé, il est préférable d'adresser une demande par lettre recommandée adressée au responsable de l'établissement. Il convient de préciser dans la demande le mode de consultation souhaitée : sur place par le patient ou par un médecin dûment désigné, par envoi d'une copie au patient lui-même ou à un médecin dûment désigné. La consultation sur place est gratuite. La reproduction du dossier et son expédition peuvent en revanche être facturées au demandeur.

Une fois la demande réceptionnée, le professionnel de santé ou l'établissement de santé détenteur du dossier médical doit rendre l'accès possible dans un délai de huit jours maximum et après un délai de réflexion de deux jours. Le délai est porté à deux mois si le dossier date de plus de cinq ans.

Le dossier médical partagé (DMP) est un dossier médical informatisé accessible sur internet. Il vous permet de stocker et de partager des documents de santé avec les professionnels de votre choix. Les professionnels et établissements de santé peuvent alimenter et consulter le DMP de leurs patients.

Le DMP est depuis janvier 2022 consultable sur le service public numérique Mon espace santé : www.monespacesante.fr.

Mon espace santé comprend notamment un profit médical que vous remplissez pour décrire votre situation de santé (traitements en cours, dernières interventions et antécédents médicaux...). Ce profit est utile en cas de suivi d'un parcours de soins, lors de la prise en charge par un nouveau praticien ou encore en cas d'urgence. Il comprend également les documents contenus dans votre dossier médical partagé ajoutés par vous-même ou envoyés par un professionnel ou un établissement de santé et vos données administratives.

11. Glossaire des termes médicaux

Allogreffe : implantation de moelle osseuse ou de cellules souches prélevées sur une autre personne, appelée donneur. On parle aussi de greffe allogénique.

Anticorps : protéine produite par certains globules blancs, les lymphocytes B, en réaction à un antigène, protéine d'identification particulière d'une cellule étrangère ou anormale. L'anticorps reconnaît l'antigène comme élément étranger et cherche à le détruire.

Anticorps monoclonal : anticorps sélectionné par spécificité sur un antigène donné, présent par exemple à la surface des cellules cancéreuses. Les anticorps monoclonaux sont développés pour lutter contre des cancers, tels que certaines formes de LNH. Ils sont produits en laboratoire. Antiémétique : médicament qui atténue ou prévient les nausées et les vomissements.

Antigène : protéine d'identification située à la surface des cellules par laquelle le système immunitaire repère les cellules étrangères ou anormales. Il produit alors un anticorps spécifique pour les détruire.

Autogreffe : implantation de moelle osseuse ou de cellules souches prélevées sur le patient lui-même. On parle aussi de greffe autologue.

Bêta-2 microglobuline : substance présente dans le sang dont le taux peut augmenter en cas de lymphome.

Cancer : maladie provoquée par la transformation de cellules qui deviennent anormales et prolifèrent de façon excessive. Ces cellules proliférantes peuvent finir par former une masse que l'on appelle tumeur maligne.

Cellules mémoire : globules blancs (lymphocytes B et T) qui conservent la trace des intrusions d'agents étrangers dans l'organisme et se réactivent si l'un de ces agents réapparaît.

Cellules souches hématopoïétiques : cellules indifférenciées fabriquées par la moelle osseuse qui deviendront les différentes cellules du sang : les globules rouges qui servent à transporter l'oxygène, les globules blancs qui assurent les défenses immunitaires et les plaquettes qui régulent la coagulation du sang.

Desquamation : détachement par lamelles ou plaques de la couche superficielle de la peau.

Érythémateuse : qui présente les caractères de l'érythème, rougeur congestive de la peau ou des muqueuses.

Erythrodermie : rougeur généralisée de la peau.

Fatigue : sensation désagréable provoquée par plusieurs facteurs, physiques et intellectuels, qui se traduit le plus souvent par un manque d'énergie, une difficulté à l'effort, une lassitude, un manque de motivation.

Ganglions lymphatiques : 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 de l'organisme contre les infections notamment. Ils mesurent normalement moins d'un centimètre de diamètre. Si leur taille est anormale, on parle d'adénopathie.

Gène : élément de base de l'hérédité, porté par les chromosomes et constituant l'ADN.

Greffon versus hôte (GVH) : phénomène survenant quand les cellules hématopoïétiques d'un donneur (greffon) reconnaissent le receveur de ces cellules (l'hôte) comme un élément étranger et l'attaquent.

Hypolipémiant : médicament qui permet de diminuer le taux de lipides dans le sang.

Immunophénotypage : technique permettant d'identifier les antigènes présents à la surface des cellules et de caractériser celles-ci. Cette technique est utilisée pour établir le diagnostic d'un lymphome.

Lactate déshydrogénase (LDH) : enzyme présent dans le sang et dont le taux peut être élevé en cas de lymphome non hodgkinien.

Lymphhe : liquide translucide qui transporte des globules blancs, les lymphocytes, et évacue les déchets des cellules. La lymphhe circule dans des vaisseaux appelés vaisseaux lymphatiques.

Lymphocytes : type de globules blancs. Les lymphocytes sont impliqués dans les réactions de défense de l'organisme et sont chargés de lutter contre les infections.

Lymphome : cancer qui se développe à partir de cellules du système immunitaire, les lymphocytes. Le lymphome peut apparaître dans les ganglions lymphatiques ou dans d'autres organes tels que le tube digestif, la peau ou le cerveau.

Lymphome indolent : lymphome de faible malignité qui se développe lentement. La mise en œuvre d'un traitement est rarement urgente dès le diagnostic pour ce type de lymphome.

Lymphome cutané primitif : forme de lymphome où les lymphocytes cancéreux sont localisés au niveau de la peau.

Lymphome systémique : forme de lymphome où les lymphocytes cancéreux sont disséminés dans le corps.

Moelle osseuse : substance présente à l'intérieur des os. La moelle osseuse fabrique des cellules immatures, appelées cellules souches hématopoïétiques, qui donnent naissance aux différentes cellules du sang et de la lymphhe (globules rouges, globules blancs, plaquettes).

Pathologiste : médecin spécialiste qui procède à l'examen anatomopathologique, c'est-à-dire qui étudie au microscope des cellules et des tissus

prélevés sur un patient. Son rôle est déterminant pour le diagnostic et l'orientation du choix des traitements. Le pathologiste est aussi dénommé anatomocytopathologiste ou anatomopathologiste.

Protocole de chimiothérapie : description précise du déroulement d'un traitement par chimiothérapie. Un protocole de chimiothérapie spécifie les noms et les doses des médicaments, le nombre de cures et la durée prévue du traitement.

Prurit : terme médical pour démangeaison.

Radiothérapie : traitement local du cancer qui a pour but de détruire les cellules cancéreuses au moyen de rayons tout en préservant au mieux les tissus sains voisins.

Rate : organe essentiel du système lymphatique, situé dans la partie gauche de l'abdomen, près de l'estomac, qui produit des globules blancs.

Scanner : examen d'imagerie médicale qui fournit une série d'images détaillées de l'intérieur du corps en utilisant des rayons X et un traitement par ordinateur. On parle aussi de tomomodensitométrie, abrégée en TDM.

Scintigraphie cardiaque :

examen d'imagerie médicale qui repose sur l'injection d'un produit faiblement radioactif. Il permet d'explorer la fonction du cœur.

Stade : degré d'extension de la maladie dans l'organisme.

Surveillance active : approche qui consiste à ne pas prescrire immédiatement de traitement après le diagnostic. C'est une option possible dans le cas des lymphomes non hodgkiniens indolents, c'est-à-dire à évolution lente.

Système immunitaire :

ensemble des cellules, des tissus et des organes qui assurent la défense de l'organisme contre les agents étrangers (bactéries, virus) ou anormaux (cellules cancéreuses). Ce système comprend le système lymphatique, les cellules de défense et les différentes molécules que ces cellules sont susceptibles de produire.

Système lymphatique :

ensemble des vaisseaux, tissus et organes qui produisent, stockent et transportent les lymphocytes chargés de lutter contre les infections et les autres maladies. Le système lymphatique fait partie du système immunitaire.

TEP (tomographie par émission de positons) :

examen qui permet de réaliser des images en coupe du corps, après injection dans le sang d'un produit faiblement radioactif. Ce produit a la particularité de se fixer sur les cellules cancéreuses. La TEP fournit ainsi des images de la répartition du produit radioactif et donc des cellules cancéreuses dans tout le corps.

Tératogène : se dit d'un médicament susceptible de provoquer des malformations du fœtus lorsqu'il est pris pendant la grossesse.

Thrombopénie : diminution du taux de plaquettes dans le sang entraînant une moins bonne coagulation sanguine. On parle aussi de thrombocytopénie.

Thymus : organe lymphoïde situé dans la poitrine (thorax), entre les deux poumons, qui sert de lieu de maturation des lymphocytes T. Très actif durant l'enfance, le thymus perd de son activité avec l'âge.

Topique : qui s'applique sur la peau.

Toxicité : ensemble des effets indésirables liés à l'administration d'un traitement. Elle est graduée sur une échelle de 0 à 4.

Tumeur : grosseur plus ou moins volumineuse due à une multiplication excessive de cellules normales (tumeur bénigne) ou anormales (tumeur maligne).

Vaisseaux lymphatiques : canaux par lesquels circule la lymphe. Les vaisseaux lymphatiques relient les ganglions entre eux pour former le système lymphatique.

12. Ressources utiles

- Haute Autorité de Santé
www.has-sante.fr
- Institut National du Cancer
Plateforme d'information Cancer info
www.e-cancer.fr
0805 123 124 (service et appel gratuits) du lundi au vendredi de 9 heures à 19 heures
- Groupe Français d'Étude des Lymphomes Cutanés
www.gfelc.org
- European Organisation for Research and Treatment of Cancer (EORTC)
www.eortc.org
- ELLyE (Ensemble Leucémie Lymphomes Espoir)
www.ellye.fr
Ligne d'écoute le mardi et le jeudi de 10 heures à 17 heures au 0142385466
- Ligue nationale contre le cancer
www.ligue-cancer.net
- France Assos Santé
www.france-assos-sante.org
- Organismes d'assurance maladie
www.ameli.fr
www.msa.fr



Bulletin de don / adhésion

Merci de remplir ce formulaire et de le retourner accompagné de votre chèque à :

ELLYE
1, avenue Claude Vellefaux
75475 Paris CEDEX 10

Je souhaite :

- Adhérer ou renouveler ma cotisation annuelle de 20 €
- Soutenir l'action de ellye pour un montant de : €

Vous recevrez ensuite votre carte d'adhérent et votre reçu fiscal.

Nom*

Prénom*

Adresse*

Code postal*

Ville*

Pays*

Tél.

Email

* obligatoire

- Je souhaite recevoir la newsletter de l'association
- par Email par courrier.

Je souhaite être informé(e) des possibilités de bénévolat chez ELLyE.

J'accepte qu'ELLYE conserve et utilise mes données personnelles conformément à la réglementation sur la protection des données (RGPD) du 25 mai 2018.

Notre charte concernant la protection des données est présentée au verso de cette page et sur notre site internet rubrique: Politique de protection des données personnelles.

Note 1: vous pouvez adhérer, payer votre cotisation ou faire un don par carte bancaire sur notre site internet www.ellye.fr. Votre reçu fiscal vous sera rapidement envoyé par courriel.

Note 2: l'adhérent s'engage à respecter les statuts et le règlement intérieur tenus à sa disposition au siège de l'association ou sur le site internet.

SIGNATURE



Protection des données

Mesures appliquées par ELLyE pour protéger vos données conformément au nouveau Règlement Européen sur la Protection des données du 25 mai 2018 (RGPD)

Vous allez nous confier des informations personnelles vous concernant. Destinées à nos services internes, ces informations sont obligatoires, car nécessaires au traitement de votre demande. Vos informations pourront être transmises aux organismes publics dans le cadre de nos obligations légales, et à nos sous-traitants agréés en charge des différentes missions qu'ELLYE leur confie. Hormis ces instances, et ceci afin de protéger la confidentialité et la sécurité de vos données, ELLyE s'engage à ne pas les divulguer, les transmettre ni les partager avec quelques entreprises ou organismes, et ceci conformément au nouveau Règlement Européen sur la Protection des données du 25 mai 2018 (RGPD).

Vous pouvez retirer à tout moment votre consentement au traitement de vos données. Vous disposez d'un droit d'accès, de rectification, d'effacement, et de portabilité des données vous concernant, ainsi que du droit de vous opposer au traitement légitime, droits que vous pouvez exercer en vous adressant au responsable de traitement par courriel à l'adresse suivante: rgpd@ellye.fr (Loi 17 du 6 janvier 1978 relative à l'informatique, aux fichiers et aux libertés, telle que modifiée par la loi n° 2004-801 du 6 août 2004, et par le règlement européen n° 2016/679)

Par défaut nous ne conserverons pas vos données au-delà de 3 ans, sauf si bien sûr vous deveniez adhérent de ELLyE, et tant que vous le resterez.

Cette brochure d'information a été réalisée avec le soutien institutionnel de:



Participants

• Médecins rédacteurs

- Pr Martine Bagot, chef du service de dermatologie, Hôpital Saint-Louis, Paris. Présidente du bureau du Groupe Français d'Étude des Lymphomes Cutanés (GFELC)
- Dr Caroline Ram-Wolff, dermatologue, praticien hospitalier, service de dermatologie, Hôpital Saint-Louis, Paris. Co-coordinatrice du Groupe Français d'Étude des Lymphomes Cutanés (GFELC)

• Médecins relecteurs, membres du LYSA (Lymphoma Study Association)

- Dr Reda Bouabdallah, hématologue, service d'hématologie, Institut Paoli Calmette, Marseille
- Pr Alain Delmer, chef du service d'hématologie clinique, CHU de Reims

• Patient expert relecteur

- Mme Mélina Foucaud

• Pilotage et relecture

- Bénévoles ELLyE

• Réalisation technique (recherche d'informations, rewriting et rédaction complémentaire, mise en page, graphisme)

- Franck Fontenay, RCP Communication

• Illustrations

- Siam

Références

- Beylot-Barry M, Dereure O, Vergier B, et al. Prise en charge des lymphomes T cutanés: recommandations du Groupe français d'étude des lymphomes cutanés. *Ann dermatol venereol* 2010;137:611-621.
- Olsen E, Vonderheid E, Pimpinelli N, et al. Revisions to the staging and classification of mycosis fungoides and Sezary syndrome: a proposal of the International Society of Cutaneous Lymphomas (ISCL) and the cutaneous lymphoma task force of the European Organization of Research and Treatment of Cancer (EORTC). *Blood* 2007;110:1713-22.
- Grange F, D'Incan M, Ortonne N, et al. Prise en charge des lymphomes B cutanés: recommandations du Groupe français d'étude des lymphomes cutanés. *Ann Dermatol Venereol* 2010;137:523-531.
- Senff NJ, Noordijk EM, Kim YH, et al. European Organization for Research and Treatment of Cancer and International Society for Cutaneous Lymphoma consensus recommendations for the management of cutaneous B-cell lymphomas. *Blood* 2008;112:1600-1609.

Cette brochure est inspirée par un document édité aux États-Unis par la *Cutaneous Lymphoma Foundation*.

ELLYE (Ensemble Leucémie Lymphomes espoir) Une association de patients et de proches

Créée en 2006 et agréée en 2018, ELLyE est une association de patients et de proches concernés par un lymphome, la leucémie lymphoïde chronique ou la maladie de Waldenström.

Nos principaux objectifs sont :

- Informer les personnes atteintes d'une hémopathie maligne et leurs proches.
- Promouvoir et développer des actions diversifiées de soutien et d'accompagnement.
- Faire connaître les hémopathies malignes et engager des actions visant à les faire prendre en compte par les institutions ad hoc.
- Contribuer à la recherche-action.

Nos actions

- ELLyE accompagne les patients et leurs proches au quotidien grâce à la mise à disposition d'outils d'échanges et de soutien (forum, ligne téléphonique, réseaux sociaux) et des actions de terrain partout en France (permanences, événements solidaires, rencontres, réunions d'information).
- ELLyE a mis en place la 1^{re} plateforme en français, ORELy.org, qui permet aux patients de trouver les essais cliniques ouverts en France.
- ELLyE publie de nombreux supports afin de mieux faire connaître les lymphomes, la leucémie lymphoïde chronique et la maladie de Waldenström, et informer les patients et leurs proches.
- ELLyE réunit chaque année des experts, des patients et des proches pour aborder de nombreux thèmes, à la fois médicaux et sociaux, lors du mois de septembre (mois des cancers du sang) avec la Journée Mondiale des Lymphomes et la Journée Mondiale de la Leucémie Lymphoïde Chronique. L'association organise également tous les 18 mois un Colloque national.