

Cutaneous lymphoma – a patient’s guide

Le lymphome cutané – guide à l’attention des patients

© 2019 Cutaneous Lymphoma Foundation, Lymphoma Action and Lymphoma Coalition Europe

Adapted, abridged and translated from *A Patient’s Guide to Understanding Cutaneous Lymphoma* (Cutaneous Lymphoma Foundation, 2nd edition, 2018, www.clfoundation.org).

This translation includes extracts amounting to about 20% of this guide which were originally published on Lymphoma Action’s webpages on skin lymphoma (www.lymphoma-action.org.uk). Lymphoma Action has granted its approval for the extracts to be included in this publication and translated versions.



Translated and published by Lymphoma Coalition Europe in 31 languages.
Website: www.lymphomacoalition.org/europe

Le lymphome cutané – guide à l'attention des patients

1 Introduction

À qui s'adresse ce livret ?

Ce guide s'adresse aux personnes atteintes d'un lymphome cutané (c'est-à-dire un lymphome qui touche la peau). Il récapitule des informations publiées par d'autres associations, notamment la Cutaneous Lymphoma Foundation américaine (Fondation de lutte contre le lymphome cutané) et Lymphoma Action, au Royaume-Uni. L'objectif est de créer un guide universel, standard et facile à lire, qui sera traduit en diverses langues européennes.

Bien qu'utile dans le monde entier, sachez que ce guide est avant tout conçu pour les patients européens. Comme vous le savez peut-être déjà, au sein de l'Europe, les systèmes de santé, ainsi que le diagnostic, le traitement et la prise en charge des maladies varient selon les pays. En plus des sources déjà citées, la Lymphoma Coalition Europe a fourni les contenus qui expliquent comment se passent les choses en Europe. Sachez cependant que ce document ne prétend pas décrire la situation dans chacun des pays d'Europe. Au contraire, les lymphomes cutanés sont présentés de manière générale, y compris quand l'accès aux traitements et actes médicaux, ainsi que leur utilisation, varient selon les pays.

Certains traitements et certains actes médicaux peuvent être standards dans certains pays, mais pas d'autres. Certains peuvent être disponibles dans le cadre d'essais cliniques ou en dehors des autorisations officielles, tandis que d'autres ne sont peut-être pas du tout autorisés en Europe. De même, lorsqu'il est question de traitements et soins pour la peau, nous utilisons le nom générique, dans la mesure du possible, tout en indiquant également un nom de marque connu. Or les noms de marque, ou spécialités, peuvent varier d'un pays à l'autre.

Pour savoir comment bénéficier d'un traitement, nous vous recommandons de contacter l'association locale/nationale de soutien aux patients atteints d'un lymphome ou d'un cancer du sang. Vous pouvez également vous adresser à la Lymphoma Coalition.

Qu'est-ce que le lymphome cutané ?

Le lymphome est un cancer qui apparaît dans des cellules appelées lymphocytes, lesquelles font partie de notre système immunitaire. Les lymphocytes sont présents dans les ganglions lymphatiques, mais également dans d'autres tissus lymphoïdes, comme la rate, les intestins et la peau.

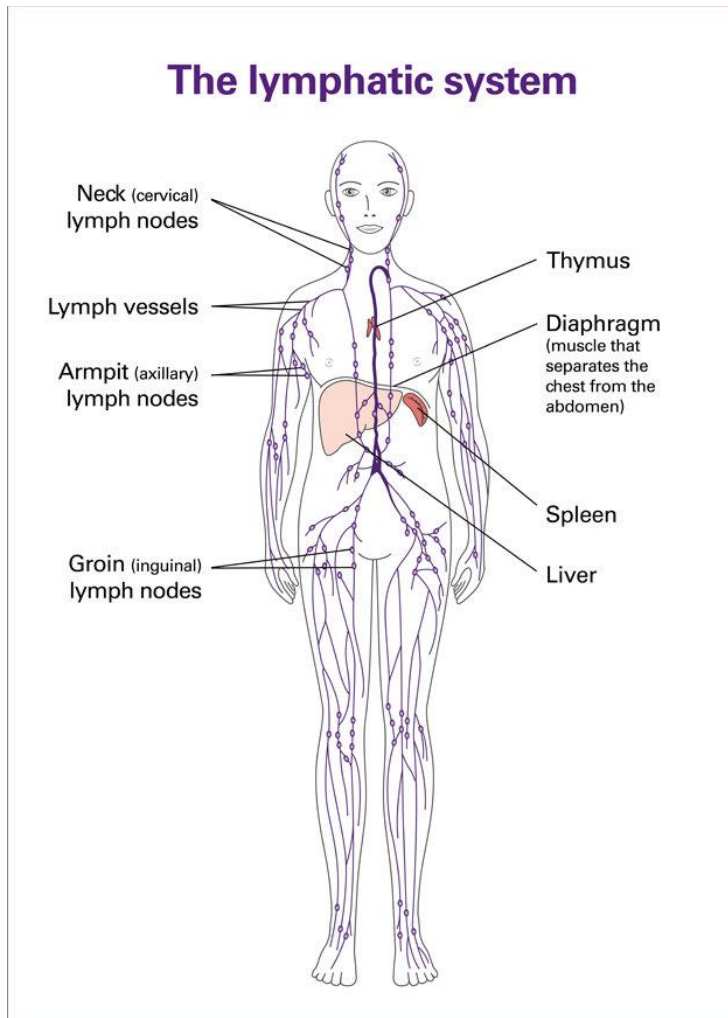


Schéma : le système lymphatique (vaisseaux et ganglions lymphatiques en vert) (Reproduit avec l'aimable autorisation de Lymphoma Action)

The Lymphatic system	Le système lymphatique
Neck (cervical) lymph nodes	Ganglions lymphatiques cervicaux (dans le cou)
Lymph vessels	Vaisseaux lymphatiques
Armpit (axillary) lymph nodes	Ganglions lymphatiques axillaires (sous les bras)
Groin (inguinal) lymph nodes	Ganglions lymphatiques inguinaux (aine)
Thymus	Thymus
Diaphragm (muscle that separates the chest from the abdomen)	Diaphragme (muscle qui sépare la poitrine de l'abdomen)
Spleen	Rate
Liver	Foie

Les lymphocytes sont présents dans les ganglions lymphatiques, mais également dans d'autres tissus lymphoïdes, comme la rate, les intestins et la peau : c'est un lymphome. Lorsque le lymphome apparaît dans les lymphocytes de la peau, on dit qu'il est « cutané » : c'est un lymphome de la peau.

Les lymphomes cutanés sont rares, puisque dans les pays occidentaux, on estime que chaque année, les nouveaux cas représentent 1 personne sur 100 000. S'il est vrai que les lymphomes cutanés sont une forme de cancer, ils évoluent souvent lentement et ne réduisent pas l'espérance de vie. Ainsi, ils ressemblent davantage à une maladie de peau longue (chronique), plutôt qu'à un cancer.

Attention : un lymphome qui apparaît dans une autre partie du corps, par exemple dans les ganglions lymphatiques, puis se propage jusqu'à la peau, n'est pas un lymphome cutané. Le nom que l'on attribue aux cancers dépend du type de cellule impliqué et de l'endroit où ils apparaissent, pas de l'endroit qu'ils atteignent par la suite. Par exemple, un cancer du sein qui se déplace vers un ganglion lymphatique ou vers l'os reste un cancer du sein ; il ne devient pas un lymphome ni un cancer osseux.

Différents types de lymphomes

Il existe de nombreux types de lymphomes cutanés. Comme pour toutes les formes de lymphomes, il est important de savoir quel sous-type de lymphome vous présentez et d'utiliser le nom le plus précis possible, afin de comprendre quel traitement est adapté, à quoi vous attendre et les résultats possibles. Cette précision vous permettra également de trouver les meilleures informations et une aide correspondant à votre maladie. N'oubliez pas de demander à votre médecin de quel type de lymphome vous êtes atteint, afin de recevoir les informations les plus précises et récentes possibles.

Diagnostic et traitement

Les lymphomes cutanés sont souvent difficiles à diagnostiquer en raison de leur évolution lente et parce qu'ils ressemblent à des problèmes de peau plus courants, comme l'eczéma et le psoriasis. Conséquence : certains patients attendent plusieurs années avant que leur lymphome cutané ne soit diagnostiqué. Heureusement, face à la plupart des lymphomes, il n'est pas crucial de commencer le traitement tôt et tout un éventail de traitements est généralement efficace.

Sachez également que les lymphomes cutanés ne sont pas contagieux : il ne s'agit pas d'une infection qui se transmet d'un patient à un autre.

Comment utiliser cette publication ?

La suite de ce guide aborde les sujets suivants :

- les différents types de lymphomes ;
- le diagnostic et les stades de la maladie ;
- le rôle des professionnels de santé ;
- les types de traitements et comment s'y préparer ;
- les effets indésirables des traitements ;
- une vue d'ensemble des différences lorsque le lymphome cutané touche des enfants ou de jeunes adultes ;
- le soin de la peau ;
- la sexualité.

Enfin, à la fin de ce guide, vous trouverez un glossaire des termes médicaux importants utilisés dans cette publication.

Avertissement

Les informations présentées ici ne doivent en aucun cas servir à établir vous-même un diagnostic, un traitement ou une alternative à la prise en charge médicale. Si vous avez le moindre doute concernant les informations contenues dans ce document, parlez-en à votre médecin. Si vous pensez que vous souffrez peut-être d'un lymphome, consultez immédiatement un médecin.

La Lymphoma Coalition

La Lymphoma Coalition (LC) est une organisation à but non lucratif qui a vu le jour en 2002, avant de devenir un groupe en 2010. Son objectif est de mettre en contact les différentes associations de patients atteints d'un lymphome afin de créer une entraide pour que ces patients reçoivent les meilleurs soins et le meilleur soutien possibles. La Lymphoma Coalition s'est fixé pour mission de veiller à ce que les associations et les patients atteints d'un lymphome aient accès au même niveau d'informations dans le monde entier grâce à des activités de pédagogie, d'information et de plaidoyers. Un pôle central compilant des informations fiables et actualisées est nécessaire, et les associations de patients atteints d'un lymphome doivent impérativement partager leurs ressources, bonnes pratiques, politiques et procédures. La LC regroupe 76 associations de patients issues de 50 pays. Ses objectifs sont les suivants : être la source mondiale de faits et statistiques concernant le lymphome ; sensibiliser à l'existence des lymphomes et améliorer leur compréhension ; développer les capacités des groupes nouveaux et existants de lutte contre les lymphomes.

2 Les types de lymphomes cutanés

Introduction

Il existe deux types de lymphocytes : les lymphocytes B et les lymphocytes T. Chacun joue un rôle différent dans le système immunitaire. Les lymphomes de la peau peuvent apparaître à partir de lymphocytes T ou B. C'est pourquoi les lymphomes cutanés sont classés en deux groupes principaux :

- Les **lymphomes T cutanés (LTC)** sont les lymphomes cutanés les plus fréquents. Les LTC ont souvent une apparence rouge et sèche, comme de l'eczéma, et peuvent toucher de larges parties du corps.
- Les **lymphomes B cutanés (LBC)** se manifestent plus souvent par des grosseurs (boules) dans la peau, généralement dans 1 ou 2 parties du corps.

D'après les directives pour la pratique clinique émises (en juin 2018) par l'European Society of Medical Oncology (Société européenne d'oncologie médicale) concernant les lymphomes cutanés primitifs, les LTC représentent environ 75 à 80 % des lymphomes cutanés primitifs (le mycosis fongoïde étant le plus courant), tandis que les LBC représentent 20 à 25 % des lymphomes cutanés primitifs. Sachez cependant que ces pourcentages sont différents dans d'autres régions du monde. Par exemple, en Asie du Sud-Est, les LTC autres que les mycosis fongoïdes sont bien plus fréquents qu'en Occident, tandis que les LBC sont bien plus rares.

Les lymphomes T cutanés (LTC)

Les deux LTC les plus courants sont :

- le mycosis fongoïde (MF) ; et
- le syndrome de Sézary (SS).

Il existe également d'autres formes de LTC :

- les syndromes lymphoprolifératifs cutanés primitifs à cellules T CD30 ;
- le lymphome T sous-cutané à type de panniculite ;
- le lymphome NK/T extraganglionnaire de type nasal (très rare dans les pays occidentaux, mais plus courant en Asie et en Amérique latine) ;
- le lymphome T cutané primitif périphérique sans autre précision.

La plupart des LTC sont des lymphomes indolents (chroniques) : ils sont incurables, mais il existe des traitements et ils ne présentent généralement aucun risque pour la survie.

En cas de LTC, les lymphocytes cancéreux migrent vers les couches supérieures de la peau, où ils provoquent des rougeurs qui permettent d'établir le diagnostic. En raison de cette manifestation cutanée, on parle parfois à tort de cancer de la peau. Néanmoins, il s'agit là d'une utilisation abusive du terme. En effet, les cancers de la peau apparaissent à partir d'autres cellules, non lymphoïdes, comme les cellules de l'épiderme (qui donnent des carcinomes à cellules squameuses) et les mélanocytes, ou cellules pigmentaires (qui donnent des mélanomes).

Le mycosis fongoïde (MF) classique

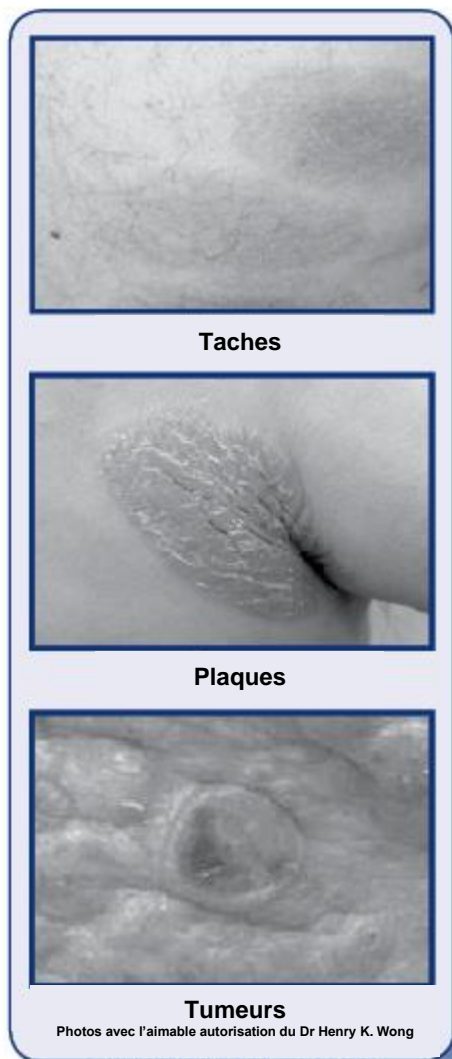
Le mycosis fongoïde est la forme la plus courante de LTC. Indolent, il connaît une évolution lente et chronique, souvent sur de nombreuses années ou décennies, et se propage rarement au-delà de la peau : seulement dans environ 10 % des cas. Bien que le MF se présente généralement sous sa forme classique, il existe plusieurs formes plus rares. Lorsque la maladie est traitée, les patients mènent souvent une vie normale et peuvent rester en rémission (disparition des symptômes) pendant des périodes prolongées.

Si le MF peut apparaître sur n'importe quelle partie du corps, il a plutôt tendance à toucher la peau qui est protégée du soleil par les vêtements. Au départ, le MF classique prend généralement la forme de taches irrégulières, ovales ou rondes, sèches ou squameuses (plates et blanches ou pâles). Ces taches n'ont pas toutes la même évolution : elles disparaissent soudainement, conservent leur forme et leur taille ou grandissent progressivement. Elles peuvent apparaître sur n'importe quelle partie du corps, mais touchent généralement le torse ou les fesses.

Elles peuvent également prendre la forme de zones épaisses et légèrement bombées appelées plaques, qui peuvent provoquer des démangeaisons, voire des ulcérations (fissures/suintement). Elles touchent alors plus généralement les fesses ou les plis de peau et peuvent entraîner une perte des poils ou cheveux. Plus rarement, des nodules ou grosseurs plus importantes peuvent apparaître : ces tumeurs peuvent provoquer une ulcération ou des suintements et des douleurs.

De très rares patients présentent une érythrodermie : le corps entier devient rouge, gonflé et douloureux.

Bien qu'il soit possible d'être touché simultanément par tous ces types de lésions, la plupart des patients qui sont atteints de MF depuis de nombreuses années n'en présentent qu'un ou deux, généralement des taches et des plaques (voir les photos).



S'il est vrai que le mycosis fongoïde est généralement une maladie chronique indolente, son évolution chez chaque patient est imprévisible : elle peut être lente, rapide ou statique. La plupart des patients sont touchés uniquement au niveau de la peau et ne subissent aucune complication grave. Néanmoins, chez environ 10 % d'entre eux, la maladie évolue et entraîne des problèmes de santé plus sérieux. Contrairement aux cancers de la peau comme le mélanome, le MF n'atteint presque jamais les ganglions lymphatiques et les organes internes sans qu'il y ait d'abord eu des signes de progression de la maladie.

Les formes plus rares de mycosis fongoïde

En plus du mycosis fongoïde classique, il existe trois autres formes plus rares, dont l'évolution est légèrement différente et qui n'ont pas le même aspect au microscope :

- Le **mycosis fongoïde folliculotrope** touche plus particulièrement les follicules pileux (la racine des cheveux et poils). Il apparaît généralement sur la tête et dans le cou, où il peut provoquer une perte des cheveux et poils. Il est possible de n'avoir qu'une tache, plaque ou tumeur, mais les patients en présentent généralement plusieurs. Ils peuvent également présenter des petits kystes ou des pores bouchés. On parle alors parfois de comédons (boutons blancs) ou de milia en raison de leur aspect blanc. Les traitements locaux, comme la PUVAthérapie et la chimiothérapie en pommade, ne sont pas très efficaces sur ce type de lymphome cutané. On préférera une électrothérapie corporelle totale, une PUVAthérapie combinée à des rétinoïdes, de l'interféron ou une radiothérapie.
- La **réticulose pagétoïde (maladie de Woringer-Kolopp)** apparaît généralement sous la forme d'une seule plaque squameuse (qui forme comme des écailles blanches), sur un bras ou une jambe. Elle ne se propage jamais au-delà de la peau et se traite par la chirurgie ou par une radiothérapie à faible dose.
- La **chalazodermie granulomateuse** est une forme très rare de mycosis fongoïde. Des zones de peau se relâchent sous les bras et entre les jambes. Il n'existe actuellement aucun traitement standard face à ce type de LTC. La chirurgie, la radiothérapie, la PUVAthérapie, les corticoïdes en crème et l'interféron peuvent être proposés.

Pour plus de détails concernant les traitements, consultez la section 5 de ce guide.

Le syndrome de Sézary (SS)

Le syndrome de Sézary est une forme moins courante, mais plus agressive, de LTC. Similaire au MF, il s'accompagne de démangeaisons très importantes, d'une rougeur sur tout le corps (érythrodermie), d'une peau qui pèle beaucoup (squameuse) et d'une perte de poils et de cheveux fréquente. Les patients atteints d'un SS perdent souvent des grandes quantités de peau pendant la nuit et, le matin, ils retrouvent parfois leur lit couvert de peaux mortes. Ils ressentent par ailleurs de la fatigue, ont de la fièvre et ont les ganglions lymphatiques gonflés. Les lymphocytes T cancéreux présents dans la peau se retrouvent également dans la circulation sanguine.

En effet, le SS est le seul type de MTC qui touche systématiquement à la fois la peau et le sang. La peau peut être chaude, douloureuse, démanger énormément, et parfois peler et

brûler. Elle émet en outre souvent un liquide transparent. Parce qu'ils perdent énormément de chaleur par la peau, les patients ont souvent froid. Ces symptômes peuvent s'accompagner de changements au niveau des ongles, cheveux et paupières.

Les syndromes lymphoprolifératifs cutanés primitifs à cellules T CD30

Ces troubles, qui représentent presque un tiers des LTC diagnostiqués, se divisent en deux sortes principales :

- la papulose lymphomatoïde (Ply) ; et
- le lymphome cutané primitif anaplasique à grandes cellules (LCPAGC).

Dans les deux cas, une protéine CD30 est présente à la surface des lymphocytes anormaux. Ces deux troubles peuvent être maîtrisés et ne nuisent pas à l'espérance de vie, puisque 100 % des patients présentant une Ply et 90 % des patients souffrant de LCPAGC survivent au moins 10 ans.

La papulose lymphomatoïde (Ply)

La papulose lymphomatoïde (Ply) se manifeste par des petites bosses et taches rougeâtres (papules) qui disparaissent toutes seules. Qu'elles soient indolores ou qu'elles démangent et soient douloureuses, ces lésions durent 2-3 mois. Elles peuvent persister et prendre la forme d'éruptions fréquentes, ou bien elles peuvent disparaître pendant une longue période avant de revenir. Les lésions apparaissent souvent sous l'effet du stress.

La Ply est souvent classée comme bénigne ou comme précurseur du LTC (sur 20 personnes atteintes de Ply, environ 1 développe par la suite un autre type de lymphome, comme le LCPAGC, le MF ou une maladie de Hodgkin). Ceci dit, certains spécialistes considèrent la Ply comme une forme très légère de LTC.

La papulose lymphomatoïde peut apparaître à n'importe quel âge, de la petite enfance à la cinquantaine, à la fois chez l'homme et la femme. Les peaux noires semblent moins touchées que les autres.

Le lymphome cutané primitif anaplasique à grandes cellules (LCPAGC)

Le LCPAGC est un LTC indolent à l'évolution lente, qui se caractérise par une ou plusieurs plaques rouges et un ou plusieurs nodules. Ces lésions ne forment généralement pas de croûte et ont tendance à s'ulcérer. Elles peuvent apparaître sur n'importe quelle partie du

corps et grossissent très lentement. C'est pourquoi elles sont parfois présentes depuis longtemps au moment du diagnostic.

Les lymphomes T cutanés rares

Il existe plusieurs formes rares de LTC, dont vous trouverez quelques exemples ci-dessous.

- Le **lymphome T sous-cutané à type de panniculite (LTSCP)** connaît une évolution lente et peut apparaître à tout âge. Il touche légèrement plus les femmes. Il apparaît dans la couche adipeuse (grasse) de la peau, juste en dessous de la surface. Les patients peuvent présenter une seule ou plusieurs plaques ou nodules, souvent au niveau des jambes. Ils peuvent par ailleurs avoir des symptômes plus généraux, comme de la fièvre, une baisse des globules blancs, globules rouges et plaquettes, et une perte de poids. Les corticoïdes en comprimés sont très efficaces face à ce type de lymphome ; parfois, aucun autre traitement n'est nécessaire. Lorsqu'un traitement supplémentaire est nécessaire, il peut s'agir d'une radiothérapie locorégionale (uniquement au niveau des lésions) ou d'une chimiothérapie sous doxorubicine. En cas d'évolution rapide du LTSCP, le traitement proposé peut associer plusieurs chimiothérapies, par exemple une CHOP. On peut également proposer une greffe de cellules souches.
- Le **lymphome NK/T extraganglionnaire de type nasal** est un lymphome qui évolue rapidement. Très rare dans les pays occidentaux, il est plus courant en Asie et en Amérique latine. Il est parfois cutané, mais peut aussi apparaître dans d'autres parties du corps et se propager au niveau de la peau. Les patients atteints de ce type de lymphome sont généralement porteurs du virus d'Epstein-Barr (EBV, également appelé virus de l'herpès 4). La plupart du temps, les patients reçoivent une chimiothérapie systémique (qui agit sur tout le corps), par exemple un protocole SMILE (dexaméthasone, méthotrexate, ifosfamide, L-asparaginase et étoposide), auquel on ajoute une radiothérapie au niveau des lésions.

Le lymphome T cutané primitif périphérique sans autre précision

Dans ses directives pour la pratique clinique, l'ESMO (Société européenne d'oncologie médicale) classe les sous-groupes de lymphomes cutanés suivants dans la catégorie des lymphomes T cutanés primitifs sans autre précision :

- Le **lymphome T cutané primitif à petites et moyennes cellules CD4+** est un lymphome qui évolue lentement et offre une bonne espérance de vie. Il apparaît

généralement sous la forme d'une seule plaque ou d'un seul nodule sur le visage, le cou ou le haut du torse. Le traitement consiste habituellement à retirer la plaque ou le nodule à l'aide d'une chirurgie ou d'une radiothérapie. Lorsque ce lymphome est plus étendu, les patients peuvent recevoir une chimiothérapie appelée cyclophosphamide ou une immunothérapie : l'interféron alpha.

- Le **lymphome T gamma/delta cutané primitif** est un lymphome de la peau qui progresse plus rapidement et touche généralement les adultes. Le plus souvent, il apparaît sous forme de taches et de plaques sur les bras ou les jambes. Les symptômes peuvent également comprendre des sueurs nocturnes, de la fièvre et une perte de poids. Certains patients ont par ailleurs des analyses sanguines basses et un gonflement du foie et de la rate. La plupart du temps, le traitement proposé est un mélange de plusieurs chimiothérapies ou, selon les cas, une greffe de cellules souches.
- Le **lymphome T cutané primitif épidermotrope CD8+ cytotoxique agressif** est un lymphome qui progresse plus rapidement et touche principalement les adultes. Il prend la forme de grandes taches (papules), plaques et tumeurs sur la peau. Les zones touchées peuvent s'ulcérer et se situer à l'intérieur de la bouche. En guise de traitement, votre médecin vous proposera très probablement un mélange de plusieurs chimiothérapies ou, selon les cas, une greffe de cellules souches.

Pour plus de détails concernant les traitements, consultez la section 5 de ce guide.

Les lymphomes B cutanés (LBC)

Il existe trois principaux types de LBC :

- le lymphome B centrofolliculaire cutané primitif (LBCFCP) ;
- le lymphome B cutané primitif de la zone marginale (LBCPZM) ; et
- le lymphome B cutané primitif à grandes cellules de type membre inférieur (LBCPGC-MI).

Le LBCFCP et le LBCPZM sont des lymphomes indolents qui évoluent lentement et présentent un pronostic vital favorable (la survie à 10 ans dépasse 90 %), tandis que le LBCPGC-MI présente un pronostic vital moins favorable (seuls environ 50 % des patients survivent plus de 5 ans).

Le lymphome B centrofolliculaire cutané primitif (LBCFCP)

Le LBCFCP est le lymphome B cutané le plus courant au niveau de la tête, du cou et du haut du torse. Il prend la forme de nodules roses ou rouges, ou de tumeurs qui progressent lentement. Ces lésions s'ulcèrent rarement. S'il arrive que les patients découvrent des nodules dans de nombreuses parties du corps, ils présentent le plus souvent une seule tumeur ou un petit groupe de nodules.

La radiothérapie est efficace sur ce lymphome. Votre médecin pourra vous la proposer si la maladie touche une seule partie du corps, ou seulement quelques zones peu nombreuses. Il arrive parfois que le lymphome soit retiré par une chirurgie lorsqu'il touche une seule partie du corps. Ces traitements sont tous deux très efficaces.

En revanche, si le lymphome est plus étendu, le traitement dépendra de la surface touchée. Lorsque les lésions sont peu nombreuses et éparpillées, votre médecin pourra choisir de surveiller le lymphome et d'attendre que le traitement devienne vraiment nécessaire pour le mettre en place. Souvent, les patients vivent mal cette attente, car ils ont l'impression que leur maladie n'est pas traitée. Pour vous rassurer, sachez que les études ont montré qu'un traitement commencé trop tôt présente parfois plus d'inconvénients que d'avantages.

Si le lymphome touche plusieurs zones de peau, il est possible que vous preniez du rituximab. Cette immunothérapie s'injecte en intraveineuse (à l'aide d'une perfusion dans les veines), ou parfois en sous-cutané (sous la peau). Dans quelques rares cas, les médecins prescrivent plusieurs chimiothérapies, souvent combinées au rituximab.

Les immunothérapies n'éliminent pas directement le lymphome : elles stimulent votre système immunitaire afin qu'il reconnaisse que les cellules des lymphomes sont étrangères à votre corps, et les élimine. L'interféron alpha est une autre immunothérapie qui pourra vous être prescrite.

En cas de rechute du lymphome B centrofolliculaire cutané primitif, le traitement qui vous a été prescrit la première fois est souvent encore efficace.

Pour plus de détails concernant les traitements, consultez la section 5 de ce guide.

Le lymphome B cutané primitif de la zone marginale (LBCPZM)

Le LBCPZM est le deuxième LBC le plus courant. Il est lié à un lymphome non hodgkinien appelé lymphome extra-ganglionnaire du tissu lymphoïde associé aux muqueuses (MALT). Il prend la forme de papules, nodules ou, plus rarement, tumeurs roses ou rouges. Il peut toucher n'importe quelle zone, mais apparaît plus souvent sur les bras, les jambes ou le torse.

C'est l'un des rares lymphomes cutanés dont on connaît la cause. En effet, certains patients atteints d'un lymphome de type MALT sont porteurs d'une infection à la bactérie *Borrelia burgdorferi*. Si c'est votre cas, vous prendrez tout d'abord un antibiotique. Lorsque cette infection n'est pas présente, les patients reçoivent généralement une radiothérapie ou une chirurgie, surtout si le lymphome touche une seule zone.

L'approche sera par ailleurs la même pour le traitement du LBCPZM et du LBCFCP (voir ci-dessus), comme recommandé par l'ESMO dans ses directives pour la pratique clinique.

Pour plus de détails concernant les traitements, consultez la section 5 de ce guide.

Le lymphome B cutané primitif à grandes cellules de type membre inférieur (LBCPGC-MI)

Le LBCPGC-MI est un LBC rare et plus dangereux, qui n'a pas du tout le même aspect au microscope. La plupart du temps, il touche le bas des jambes chez les femmes âgées et peut atteindre une taille importante.

En effet, le LBCPGC-MI se transforme fréquemment en grandes tumeurs qui s'étendent rapidement dans les tissus adipeux et donnent par la suite des plaies ouvertes.

Contrairement aux lymphomes qui progressent lentement, le LBCPGC-MI se propage souvent au-delà de la peau.

Ce lymphome est généralement traité par une chimiothérapie, avec ou sans radiothérapie. Le plus souvent, la chimiothérapie prescrite est le R-CHOP (rituximab avec cyclophosphamide, hydroxydaunorubicine, vincristine (Oncovin®) et prednisolone). Il est toutefois possible que votre médecin vous prescrive uniquement du rituximab. En cas de rechute, votre médecin vous proposera probablement une nouvelle chimiothérapie.

3 Le diagnostic

Introduction

Les lymphomes cutanés sont difficiles à diagnostiquer avec certitude notamment parce que les signes et symptômes varient en fonction des patients. En outre, particulièrement quand ils sont plus légers, certains de ces symptômes peuvent faire penser à des maladies comme l'eczéma ou le psoriasis, ou encore à des réactions de la peau face aux champignons (par exemple, la dermatophytose) ou face à certains traitements, certaines substances ou des allergies.

Principaux symptômes

Les taches, plaques, papules et tumeurs sont des noms médicaux qui désignent divers problèmes de peau (ou lésions) pouvant orienter le diagnostic.

Les taches sont généralement plates, elles peuvent être squameuses (comporter des traces blanches ressemblant à des écailles) et font penser à une éruption cutanée. Les plaques sont des lésions plus épaisses et gonflées. Quant aux papules, ce sont des petites zones de peau gonflées qui ressemblent à des éruptions cutanées. Enfin, les tumeurs sont des grosseurs ou des nodules qui s'ulcèrent parfois, mais pas systématiquement. En règle générale, on parle de tumeur quand les nodules font au moins 1 cm. Les patients peuvent avoir une seule de ces lésions, ou bien la totalité. Certains patients ont une seule lésion alors qu'ils sont atteints de la maladie depuis des années.

Il peut également arriver que des ganglions enflent, généralement dans le cou, sous les bras ou à l'entrejambe.

Autre symptôme fréquent, les démangeaisons ne touchent pas certains patients.

Le processus diagnostique

Chez le médecin traitant

Étant donné les nombreux sous-types de lymphomes cutanés, le diagnostic peut varier et est parfois long à confirmer. Néanmoins, le processus pour établir le diagnostic est similaire dans tous les cas.

Les systèmes de santé n'étant pas les mêmes dans les différents pays, le processus exact peut être différent dans votre cas. Ceci dit, en règle générale, un patient atteint d'un

lymphome cutané commence par consulter un médecin généraliste (son médecin traitant) lorsqu'il découvre des rougeurs ou démangeaisons, ou encore des grosseurs. Les lymphomes cutanés ressemblent souvent à d'autres problèmes de peau plus courants, comme l'eczéma ou le psoriasis. La plupart progressent très lentement, parfois sur des périodes de 10 à 40 ans. C'est pourquoi le médecin généraliste peut mettre longtemps à écarter d'autres maladies et à orienter les patients vers des spécialistes. Les spécialistes en question peuvent être des médecins qui s'occupent des maladies de peau (dermatologues) ou du système sanguin et lymphatique (hématologue).

Auscultation

À l'hôpital ou dans une clinique spécialisée, le médecin spécialiste vous demandera quand et comment votre problème de peau est apparu et quelles sont les symptômes que vous ressentez. Il vous auscultera également, en examinant plus particulièrement les taches ou grosseurs. Il est par ailleurs possible qu'il prenne des photos de ces zones. Enfin, il vous demandera quel est votre état de santé général et si vous avez remarqué d'autres symptômes, comme la perte de poids ou la fièvre.

Biopsie

Le médecin aura alors peut-être déjà une idée du diagnostic, qu'il voudra confirmer en pratiquant une biopsie de la peau. Pour ce faire, il endormira la zone en question à l'aide d'une anesthésie locale, avant de retirer (prélever) un petit fragment de peau. Cet échantillon sera ensuite examiné au microscope et les cellules seront analysées afin de connaître leurs gènes et leurs protéines. Ces analyses peuvent être réalisées par des laboratoires qui se trouvent en dehors de la clinique ou de l'hôpital. Il faut parfois attendre 2 à 3 semaines pour avoir les résultats de la biopsie.

Même les spécialistes ne parviennent pas toujours à diagnostiquer directement le lymphome cutané. Vous devrez peut-être pratiquer d'autres biopsies au cours des semaines ou mois suivants. Dans certains cas, l'éruption cutanée ne ressemble pas à un lymphome classique. Pour établir un diagnostic précis, il peut alors être nécessaire de réaliser plusieurs biopsies pendant plusieurs années. Pour les patients, cette attente est parfois frustrante et angoissante. Néanmoins, il est important d'établir un diagnostic exact et d'obtenir un maximum de détails concernant votre problème de peau afin de vous proposer le traitement le plus adapté.

Analyses, imagerie et auscultations

Le moment où le problème de peau est apparu et de quelle manière, l'auscultation et les résultats des biopsies cutanées permettent à l'équipe médicale de diagnostiquer le lymphome. L'auscultation et les analyses sanguines sont également nécessaires pour en savoir plus sur le lymphome et ses effets sur votre corps. En effet, ces examens permettent de déterminer à quel stade de la maladie vous vous trouvez.

Pendant l'auscultation, le médecin vérifie notamment si vos ganglions sont gonflés dans le cou, sous les bras et à l'entrejambe. En revanche, aucun examen interne n'est nécessaire. Quant aux analyses sanguines, elles comprendront une numération (pour connaître les niveaux de globules rouges et blancs), ainsi que la quantité de certaines substances chimiques présentes dans le sang, dont le lactate déshydrogénase (LDH). Cette enzyme présente dans le corps permet notamment de transformer le sucre en énergie.

En fonction du type de lymphome diagnostiqué et de votre état de santé général, d'autres examens pourront vous être prescrits. Ainsi, en cas de mycosis fongoïde, c'est-à-dire le lymphome T cutané le plus courant, lorsque l'auscultation et les analyses sanguines sont normales, seule une radio de la poitrine est nécessaire.

Les scanners sont moins courants face aux lymphomes T cutanés que face aux autres types de lymphomes non hodgkiniens. Ils peuvent toutefois être nécessaires lorsque les autres examens laissent penser que des cellules de lymphome sont présentes dans le sang ou dans les ganglions lymphatiques.

Chez les patients atteints d'un lymphome cutané, le type d'imagerie le plus fréquent est la tomodensitométrie (scanner) de la poitrine, de l'abdomen et du pelvis (partie du corps située entre les hanches). Un autre type d'imagerie est parfois prescrit : la tomographie par émission de positons (TEP ou PET), qui peut être combinée à un scanner, auquel cas on parle de PET-CT. Ces examens d'imagerie permettent d'observer les organes internes en détail. Ils ne nécessitent pas d'hospitalisation et durent entre 30 minutes et 2 heures. À noter que les hôpitaux et centres de traitement ne sont pas tous équipés de PET-CT, si bien que vous devrez peut-être vous rendre dans un centre médical plus grand que les établissements de proximité.

Lorsque les médecins soupçonnent un lymphome cutané, il leur arrive plus rarement de pratiquer une biopsie de la moelle osseuse. Pour ce faire, ils prélèvent un petit échantillon de moelle osseuse (c'est-à-dire le tissu spongieux qui se trouve au centre de certains grands os et dans lequel les cellules sanguines se forment). Ce prélèvement est effectué

dans la hanche à l'aide d'une aiguille. Le médecin commence par endormir la peau au-dessus de l'os au moyen d'une anesthésie locale. L'échantillon prélevé est ensuite examiné au microscope afin de vérifier s'il contient des cellules de lymphome. En cas de gêne après la biopsie, il est possible de prendre des antalgiques.

Si vos ganglions lymphatiques sont gonflés, ils devront peut-être subir une biopsie : le ganglion en question est retiré sous anesthésie locale ou générale. On parle parfois de biopsie excisionnelle. Le ganglion prélevé est envoyé au laboratoire afin d'être examiné au microscope.

Chez certains patients, une biopsie à l'aiguille fine (BAF, aussi appelée cytoponction) d'un ganglion lymphatique est pratiquée : certaines cellules du ganglion lymphatique gonflé sont prélevées à l'aide d'une aiguille fine, sans retirer l'ensemble du ganglion. La BAF est parfois réalisée avant d'orienter le patient vers une clinique spécialisée. Cependant, une biopsie classique du ganglion reste souvent nécessaire, même après une BAF, qui ne permet d'examiner qu'une partie des cellules et qui peut donc ne pas repérer certaines cellules anormales.

Tous ces examens servent à déterminer quelles parties du corps sont touchées par le lymphome. Ils permettent également de vérifier que le lymphome est bien apparu au niveau de la peau, et ne s'y est pas propagé après être apparu ailleurs. Il s'agit d'une question importante. En effet, les lymphomes qui naissent à l'intérieur du corps n'ont pas la même évolution que les lymphomes cutanés et nécessitent un traitement différent. Une fois qu'elle possède tous les résultats d'examens et d'analyses, l'équipe médicale choisit le traitement le plus adapté.

L'apparence de la peau, l'auscultation et les autres résultats permettent généralement de :

- diagnostiquer le type de lymphome T ou B exact ;
- savoir s'il s'agit d'un lymphome qui progresse lentement (bas grade, aussi appelé « indolent ») ou rapidement (haut grade, aussi appelé « agressif ») ;
- déterminer le stade de la maladie.

À partir du type de lymphome, de son grade et de son stade, le médecin prédit son évolution et décide comment le traiter.

Qu'est-ce que le stade de la maladie ?

Le stade du lymphome décrit à quel point il a progressé. Cet élément oriente l'équipe médicale dans le choix du traitement le plus adapté pour vous. Pour déterminer le stade du lymphome cutané, il existe deux méthodes qui seront peut-être utilisées pendant votre diagnostic. La première méthode est utilisée en cas de mycosis fongoïde et de syndrome de Sézary. Comme pour beaucoup de cancers, cette méthode distingue quatre stades.

Stade 1

Le lymphome touche uniquement la peau (taches ou plaques) :

- le stade 1A signifie que moins de 10 % de la peau sont touchés ;
- le stade 1B signifie que 10 % de la peau ou plus sont touchés.

Stade 2

- Le stade 2A signifie que la peau comporte des taches ou des plaques et que les ganglions lymphatiques sont gonflés, mais ne contiennent aucune cellule anormale associée à un lymphome.
- Le stade 2B signifie que la peau comporte une ou plusieurs grosseurs ou tumeurs et que les ganglions lymphatiques sont gonflés ou non, mais ne contiennent aucune cellule associée à un lymphome.

Stade 3

80 % de la peau ou plus sont touchés par le lymphome et les rougeurs, gonflements, démangeaisons, voire douleurs sont généralisés dans tout le corps (on parle alors d'érythrodermie). Les ganglions lymphatiques sont gonflés ou non, mais ne contiennent aucune cellule anormale associée à un lymphome. Plus précisément :

- le stade 3A signifie que le sang ne contient aucune cellule de lymphome ou très peu (il s'agit alors d'un mycosis fongoïde érythrodermique) ;
- le stade 3B signifie que le sang contient un nombre modéré de cellules de lymphome (il s'agit alors d'un syndrome de Sézary).

Stade 4

En plus des problèmes de peau :

- le stade 4A signifie que le sang contient de nombreuses cellules anormales associées à un lymphome (syndrome de Sézary) ou les ganglions lymphatiques contiennent des cellules de lymphome ;
- le stade 4B signifie que le lymphome s'est propagé dans d'autres organes.

Ces stades sont parfois indiqués sous forme de chiffres romains : I, II, III et IV.

Une maladie « précoce » correspond aux stades 1 à 2A. La plupart du temps, le lymphome cutané est diagnostiqué alors qu'il en est à ce stade. Il arrive plus rarement que la maladie soit plus avancée (stades 2B, 3 et 4). Dans quelques cas très rares, le diagnostic est établi alors que le sang est déjà touché par la maladie (stades 3B ou 4A, également appelés syndrome de Sézary).

Classification TNMB

Des systèmes différents sont utilisés pour établir le stade des types de lymphomes cutanés plus rares. Ces méthodes s'appuient généralement sur la classification TNMB, qui est l'abréviation de « Tumeur, node, metastasis, blood », c'est-à-dire « Tumeur, ganglion, métastase, sang ». Dans ses directives pour la pratique clinique, l'ESMO recommande également d'utiliser la classification TNMB pour définir le stade du mycosis fongoïde et du syndrome de Sézary.

Cette méthode examine les changements dus au cancer en décrivant :

- le nombre de zones où la peau a changé, leur taille et l'endroit où elles se trouvent (ce paramètre est désigné par un T suivi d'un chiffre entre 1 et 3) ;
- le nombre de ganglions lymphatiques touchés (le cas échéant) et lesquels (ce paramètre est désigné par un N suivi d'un chiffre entre 0 et 3) ;
- les autres parties du corps qui sont éventuellement atteintes (en dehors de la peau et des ganglions lymphatiques ; ce paramètre est désigné par un M suivi de 0 ou 1) ;
- la quantité de cellules de Sézary présentes dans le sang au moment du diagnostic (ce paramètre est désigné par un B suivi d'un chiffre entre 0 et 2).

La classification TNMB a pour avantage d'être détaillée et de mettre en évidence les changements de stade au fil du temps, ce qui peut aider le médecin à surveiller votre état et à choisir le meilleur traitement.

4 Les professionnels de santé

Selon votre pays, différents professionnels de santé pourront participer au diagnostic, au traitement et au suivi. En voici quelques-uns.

- **Les dermatologues** : ils sont spécialisés dans les maladies de peau et certains s'occupent plus particulièrement des lymphomes cutanés.
- **Les hématologues ou oncologues** : ils sont spécialisés dans les cancers du sang ou dans les cancers dans leur ensemble.
- **Les histopathologistes, hématopathologistes ou dermatopathologistes** : ils sont spécialisés dans l'examen et l'analyse des tissus au niveau microscopique/cellulaire en laboratoire.
- **Les radio-oncologues ou radiologues** : ils sont spécialisés dans l'utilisation des rayons pour traiter le cancer.
- **Les infirmières/infirmiers praticien(ne)s spécialisé(e)s** : ils possèdent la formation pour aider les médecins à traiter la maladie, les symptômes et les effets indésirables.
- **Les infirmières/infirmiers cliniques spécialisé(e)s** : ils sont spécialisés dans les soins aux patients atteints de certaines maladies ou recevant certains traitements.
- **Les navigateurs de patients ou infirmiers coordinateurs** : ils se chargent de la logistique, aident les patients à planifier leur traitement et leur donnent des conseils pour se repérer dans le système de soins.
- **Les assistant(e)s social(e)s** : ils sont formés pour évaluer les besoins sociaux, psychologiques, environnementaux et financiers des patients et de leurs proches.
- **Les pharmacien(ne)s** : ils sont spécialisés dans les médicaments et peuvent vous expliquer leur utilisation et leurs interactions. Ils peuvent également aider les médecins à examiner les allergies et interactions médicamenteuses.
- **Les psychologues, psychothérapeutes ou psychiatres** : ils sont formés pour vous fournir des conseils et une aide psychologique afin de vous aider à affronter les difficultés émotionnelles et psychologiques provoquées par le diagnostic.
- **Les diététicien(ne)s** : ils sont spécialisés dans l'alimentation et la nutrition et vous aident à trouver la bonne stratégie en ce qui concerne ce que vous mangez et buvez, et les nutriments que vous consommez.

Dans certains pays et hôpitaux, ces professionnels travaillent souvent main dans la main dans le cadre d'équipes pluridisciplinaires afin de coordonner le meilleur traitement et la meilleure prise en charge pour chaque patient.

Certains patients ressentent également le besoin de faire appel à un représentant de leur foi.

5 Le traitement

Avant de commencer le traitement

Plus vous saurez à quoi vous attendre avant votre traitement, plus vous serez capable de décider des possibilités (avec vos médecins, l'équipe chargée de mettre en place le traitement et vos proches), des bienfaits et inconvénients de chaque traitement et, en fin de compte, de ce qui sera le plus adapté pour vous. S'il est vrai qu'il n'existe pas de pilule miracle pour éliminer le lymphome, la solution sera probablement un mélange de plusieurs traitements et d'autres approches, ainsi qu'une bonne dose de patience. Avant d'opter pour un traitement en particulier, pensez à vos capacités, votre style de vie et vos contraintes professionnelles.

Dans le cas du lymphome cutané, le traitement a pour objectif d'atteindre une rémission et d'éliminer toutes les taches, plaques et tumeurs. Il s'agit également de réduire le nombre de lymphocytes T dans le sang (syndrome de Sézary) et d'atténuer les symptômes comme la douleur, les démangeaisons, les sensations de brûlure et les rougeurs. Étant donné que très peu d'études ont comparé l'efficacité de plusieurs traitements contre les lymphomes cutanés, l'équipe médicale devra en essayer plusieurs, jusqu'à ce qu'elle trouve la bonne combinaison de médicaments pour vous. Par ailleurs, les patients ont tendance à mieux supporter les traitements quand ils adoptent une alimentation équilibrée, font de l'exercice et n'attendent pas la fin du traitement pour signaler les éventuels symptômes nouveaux et changements aux médecins.

Les traitements varient selon les patients, en fonction des symptômes, du stade de la maladie, des traitements pris précédemment et de l'état de santé de chacun (y compris l'âge, le mode de vie et toute autre maladie).

Les traitements sont classés en deux catégories, selon qu'ils ciblent :

- la peau (traitements cutanés) ; ou
- le corps entier (traitements systémiques).

En cas de lymphome précoce, les traitements cutanés sont souvent efficaces. En revanche, lorsque le lymphome cutané résiste au traitement ou atteint les organes internes et le sang, un traitement systémique est nécessaire. Des traitements plus agressifs sont requis à un

stade avancé de la maladie, quand les lymphocytes T cancéreux sont moins dépendants de la peau, si bien que la maladie progresse au-delà de cette dernière.

Contrairement à l'approche adoptée face aux autres cancers, dans le traitement des lymphomes cutanés, les professionnels de santé utilisent souvent la même méthode plusieurs fois, par exemple la photothérapie et la radiothérapie. En effet, les traitements ont tendance à conserver leur efficacité. Même si de son côté, votre médecin garde une trace des traitements que vous avez reçus, n'hésitez pas vous aussi à dresser une liste de ces traitements.

Pour choisir le traitement le plus adapté dans votre cas, vous pouvez poser un certain nombre de questions à l'équipe médicale, en plus des éventuels effets indésirables et de l'efficacité des traitements. Par exemple :

- Dans quelle mesure êtes-vous certain que je suis atteint d'un lymphome cutané ?
[Plus le diagnostic est incertain, moins il est recommandé de « se risquer » à des traitements.]
- De quel type de lymphome cutané suis-je atteint ?
[Il est important de connaître votre sous-type de lymphome. En effet, un mycosis fongoïde n'est généralement pas traité de la même manière qu'un syndrome de Sézary ou un lymphome B cutané.]
- À quel stade en est mon lymphome cutané et quelle est mon espérance de vie ?
[Il s'agit là d'une question importante. En règle générale, au début de la maladie, les traitements locaux ou la photothérapie UV sont privilégiés, plutôt que les comprimés et les perfusions, car ils sont habituellement très efficaces, provoquent moins d'effets indésirables et permettent une très bonne espérance de vie. Au contraire, en cas de maladie avancée, associée à une moins bonne espérance de vie, les patients peuvent envisager de prendre davantage de risques dans le choix du traitement.]
- Quels sont les effets indésirables immédiats et durables ? Dans quelle mesure suis-je susceptible de les subir ? Sont-ils réversibles et combien de temps vont-ils durer ?
[Chez de nombreux patients, la réponse à ces questions influence considérablement le traitement choisi.]
- Les différents traitements sont-ils difficiles à prendre ? (Tous les combien ? Où ? Pendant combien de temps ?)

[Malheureusement, tous les traitements présentent des inconvénients pour les patients. Ceci dit, différents patients trouveront un même protocole plus ou moins gênant par rapport à leur quotidien.]

Pour bien garder en tête tous les détails et renseignements que vous recevez, vous pouvez par exemple créer un tableau dans lequel vous inscrirez tous les traitements possibles et tous les facteurs qui sont importants à vos yeux. Voici par ailleurs quelques conseils qui pourront vous être utiles :

- si possible, trouvez un médecin ou un centre de traitement spécialisé dans les lymphomes cutanés ou qui est en contact avec des spécialistes exerçant ailleurs ;
- il peut être difficile de se rappeler toutes les questions que l'on souhaitait poser en consultation. Par conséquent, notez les questions auxquelles vous pensez au fur et à mesure et notez également les réponses après chaque rendez-vous afin de ne pas les oublier ;
- faites-vous accompagner d'un proche afin de pouvoir ensuite discuter de ce que le médecin vous a dit ;
- demandez un autre avis médical. Beaucoup de gens préfèrent consulter plusieurs professionnels afin d'être bien sûrs du traitement choisi ;
- prenez le temps d'examiner les différentes possibilités et ne vous sentez pas obligé de prendre immédiatement une décision ;
- faites en sorte que votre équipe médicale vous comprenne bien. Décrivez-lui en détail votre mode de vie, votre emploi du temps, vos habitudes et vos inquiétudes afin qu'elle connaisse un maximum d'informations vous concernant et afin qu'elle sache quels facteurs auront un impact sur votre choix de traitement. Selon votre situation, un traitement pourra être plus indiqué que les autres. Demandez quels sont tous les traitements possibles afin de bien posséder toutes les informations avant de prendre une décision.

L'appui des proches

Si vous recevez un traitement cutané, vous n'aurez pas besoin qu'un proche vous raccompagne chez vous. En revanche, si vous avez programmé une photothérapie, une radiothérapie ou un traitement local plus agressif, vous apprécierez peut-être d'avoir un parent ou un ami à vos côtés.

Pour les traitements systémiques également, il est préférable de venir accompagné, particulièrement pour la première séance, à laquelle vous ne savez pas encore comment vous allez réagir. La présence d'un proche peut atténuer vos angoisses et vos peurs. De plus, en cas de réaction allergique nécessitant de prendre un anti-histaminique de type Benadryl, qui a tendance à endormir, vous serez rassuré de savoir que quelqu'un est là pour vous reconforter pendant le traitement et pour vous raccompagner chez vous.

Même en cas de chimiothérapie, les effets ne sont souvent pas immédiats : la nausée, les vomissements et les autres effets indésirables apparaissent après plusieurs jours, mais il est malgré tout reconfortant d'avoir quelqu'un à ses côtés pour ne pas se laisser submerger par l'inquiétude.

L'anxiété

Parce que certains traitements se font dans des appareils fermés, où vous risquez de vous sentir à l'étroit, il est possible que vous éprouviez de l'anxiété avant et pendant le traitement. En faisant appel à des méthodes comme l'hypnothérapie, vous parviendrez peut-être à garder votre calme face à ces difficultés. Cette médecine intégrative, qui combine soins traditionnels et alternatifs, peut vous aider à trouver un équilibre entre vos émotions et vos symptômes physiques. Vous pouvez ainsi envisager la diététique, le reiki, les massages, l'hypnothérapie, l'acupuncture, l'acupression, le yoga, le qi gong et encore d'autres techniques pour gérer votre angoisse et garder un sentiment de maîtrise.

Restrictions physiques pendant le traitement

Il n'est pas rare que les patients ressentent une grande fatigue ou une dépression pendant leur traitement. Préparez-vous à cette éventualité en prenant rendez-vous avec un psychologue ou psychiatre pendant le traitement et en modifiant votre emploi du temps en fonction des moments où vous aurez moins d'énergie. Ménagez-vous. Ne prenez pas trop d'engagements. Au contraire, essayez de repousser les rendez-vous qui ne sont pas impératifs et de les reprogrammer après le traitement.

Les médecins et le personnel infirmier vous demanderont peut-être si vous avez du mal à dormir, si vous faites des cauchemars et si vous vous sentez triste, contrarié ou fatigué. Sachez que certains traitements provoquent une dépression : si vous subissez ce type d'effet, n'hésitez pas à vous faire prescrire des antidépresseurs ou tout autre médicament pouvant soulager ce problème.

Les traitements possibles

Remarque préalable : l'accès aux traitements varie d'un pays à l'autre. Par conséquent, les traitements présentés ci-dessous peuvent ne pas être disponibles dans certains pays d'Europe.

Traitements cutanés

Les traitements cutanés ou locaux sont appliqués directement sur la peau. Ils sont souvent utilisés face au lymphome cutané précoce, afin de le maîtriser et d'atténuer les symptômes tout en limitant les effets indésirables. Il peut s'agir des traitements suivants :

- corticoïdes ;
- chimiothérapie ;
- photothérapie ou lumineothérapie (PUVA et UVB) ;
- radiothérapie.

Avant d'appliquer la plupart des traitements locaux, vous devrez peut-être vous nettoyer et préparer la peau. Par ailleurs, les patients ont constaté que le traitement pénétrait mieux quand la peau avait préalablement été bien hydratée. Il peut donc être conseillé de prendre un bain ou une douche avant le traitement. Les patients ont souvent l'impression que leur maladie est liée à la peau sèche : les soins hydratants sont plus efficaces quand la peau est d'abord mouillée, avant d'appliquer un émollient.

Corticoïdes locaux

Les corticoïdes locaux sont au centre du traitement dans de nombreux problèmes de peau. Plus qu'un effet simplement en surface, ils éliminent les lymphocytes. Ils ont de multiples actions immunitaires et anti-inflammatoires. Au début du lymphome, les corticoïdes locaux peuvent éliminer durablement les lésions sur le plan clinique. Ils atténuent également souvent les démangeaisons. Les corticoïdes locaux se présentent sous différentes formes, comme des crèmes, pommades, lotions, solutions et gels. La puissance des corticoïdes locaux est classée différemment selon les pays. Votre équipe médicale vous indiquera si votre traitement est léger, modéré, fort ou très fort. Certains corticoïdes sont disponibles sans ordonnance, tandis que d'autres doivent vous être prescrits.

Photothérapie/lumineothérapie

Le traitement par rayons ultraviolets (photothérapie) est l'un des plus recommandés face au lymphome cutané, particulièrement au début de la maladie. En effet, les rayons UV présents dans la lumière du soleil ralentissent la croissance des cellules de la peau, réduisent les

inflammations et sont depuis longtemps utiles face à de nombreux problèmes de peau, dont les lymphomes. La photothérapie est souvent prescrite quand plus de 30 % du corps est touché, auquel cas les traitements locaux ne sont pas pratiques.

La photothérapie consiste en des rayons ultraviolets B (UVB) ou des rayons ultraviolets A (UVA), ces derniers étant souvent combinés au psoralène, comprimé qui augmente la sensibilité à la lumière. Cette association du psoralène et des UVA est souvent appelée PUVAthérapie. Les UVB sont souvent plus faciles d'accès, puisque la PUVAthérapie est proposée uniquement dans les centres de traitement plus grands ou spécialisés.

- Les UVB (à bande étroite ou à bande large) désignent les rayons à spectre plus court qui provoquent les coups de soleil. Dans un environnement médical, la photothérapie par UVB peut sensiblement atténuer les taches et plaques, ainsi que les démangeaisons. Cette forme de traitement par rayons UV ne nécessite pas de médicament par voie orale. Les UVB peuvent être administrés dans des cabinets de dermatologie ou dans des hôpitaux. La plupart du temps, la fréquence est de trois séances par semaine, en augmentant progressivement la durée de quelques secondes à quelques minutes. À mesure que les symptômes disparaissent, cette fréquence est réduite à 1 séance par semaine.
- La PUVAthérapie désigne l'administration d'ultraviolets A (dont le spectre est plus long) combinés à du psoralène, qui permet d'activer biologiquement les UVA dans les cellules de la peau. Parce qu'elle pénètre plus profondément dans la peau, la PUVAthérapie est utile lorsque les plaques sont plus épaisses ou lorsque le lymphome cutané touche les follicules pileux. Comme les UVB, la PUVAthérapie est administrée dans des cabinets de dermatologie ou dans des hôpitaux. Les patients prennent le psoralène une heure avant la séance d'UVA. Ils portent des lunettes de protection, qu'ils conservent 12 à 24 heures après la fin du traitement. Une fois que l'état clinique des patients s'améliore, la fréquence des séances diminue progressivement, l'objectif étant de les espacer de 4-8 semaines.

Préparation avant la PUVAthérapie

Si vous recevez une PUVAthérapie, il est essentiel de prendre soin de vos yeux. En effet, en théorie, il existe un risque minime de développer une cataracte suite à l'exposition aux rayons UVA. C'est pourquoi il est recommandé de consulter un ophtalmologue avant le traitement afin de vérifier l'état de vos yeux. De plus, les jours où vous recevez votre

traitement, n'oubliez pas de porter des lunettes anti-UVA qui couvrent bien tout le pourtour de l'œil, et ce jusqu'à la tombée de la nuit.

Sachez également qu'après le traitement, vous serez sensible à la lumière : n'hésitez pas à programmer vos séances plutôt en fin de journée. Si au contraire vous recevez votre PUVAthérapie en début de matinée, vous passerez le reste de la journée à être gêné par la lumière. Parlez de votre mode de vie et de vos habitudes avec votre médecin afin de décider quel est le meilleur moment de la journée pour votre traitement.

Demandez également à votre médecin quels sont les effets indésirables potentiels de ce traitement (et des autres), notamment la nausée, en sachant que certains remèdes naturels pourront soulager ces symptômes.

Chimiothérapie locoragionale

La chlorméthine (Mustargen®), ou moutarde azotée, est un agent de chimiothérapie cytotoxique (qui tue les cellules) administré au niveau du lymphome cutané précoce. Ce traitement a montré de très bons résultats lorsque le lymphome est limité ou étendu et résiste à d'autres traitements cutanés. Un pharmacien spécialisé, qui exerce souvent au sein de l'hôpital, prépare la chlorméthine en y ajoutant généralement une pommade ou un gel. Votre médecin vous prescrira peut-être un gel Valchlor® ou Ledaga®, qui sont de la chlorméthine prête à l'emploi. Parce qu'elle n'est pas absorbée par le corps entier, la chlorméthine ne provoque pas de nausée ni de perte de cheveux. Les lésions discrètes peuvent devenir plus visibles, mais cela ne signifie pas que la maladie s'aggrave. Ce traitement ne doit pas être appliqué sur le visage ni les organes génitaux. Il provoque souvent des irritations ou allergies. C'est pourquoi votre médecin vous demandera peut-être de l'appliquer d'abord sur une petite zone de peau pour vérifier si vous subissez cet effet indésirable.

Bexarotène (Targretin®) en gel

Le bexarotène ou Targretin® est un gel contenant un dérivé de vitamine A. Ce traitement appartient à la classe des rétinoïdes, qui activent les récepteurs des rétinoïdes. Les récepteurs X des rétinoïdes (RXR) favorisent la mort cellulaire des lymphocytes T. Le gel Targretin® est appliqué localement au niveau des lésions précoces qui résistent aux autres traitements. Pendant les premières semaines de traitement, des corticoïdes locaux sont souvent appliqués en complément du gel Targretin® pour réduire les irritations sur la zone de peau en question.

Tazarotène (Tazorac®)

Le tazarotène en crème appartient également à la classe des rétinoïdes. Ce traitement se fixe sur les récepteurs de l'acide rétinoïque (RAR), ce qui lui permet d'avoir des effets anti-inflammatoires. Cette crème peut provoquer une irritation de la zone où elle est appliquée et assécher la peau.

Imiquimod (Aldara®) en crème

L'imiquimod est une crème qui active la réponse immunitaire : elle stimule votre système immunitaire afin qu'il repère et élimine les cellules anormales. Cette crème peut uniquement être appliquée sur des petites zones de peau. C'est pourquoi elle convient mieux au traitement des lésions isolées ou qui résistent au traitement. Elle peut provoquer une inflammation de la peau et parfois des symptômes de grippe.

Efudix

Efudix est une crème utilisée dans le traitement du cancer de la peau. Certaines études montrent que ce traitement peut être efficace face au lymphome cutané.

Tacrolimus

Le tacrolimus est un immunosuppresseur qui appartient à la catégorie des traitements non-stéroïdiens indiqués dans la prise en charge de l'eczéma. En cas de lymphome cutané, cette pommade peut réduire les inflammations et être utilisée quand les effets indésirables des corticoïdes posent problème.

Radiothérapie

La radiothérapie est utilisée depuis le début du XXe siècle dans le traitement du lymphome cutané. Les rayons administrés sont des photons (rayons X) ou plus fréquemment, des électrons. En effet, il existe actuellement deux formes de radiothérapies locorégionales :

- la radiothérapie localisée ; ou
- l'électronthérapie corporelle totale (ECT).

Ces deux traitements sont administrés en profondeur et provoquent peu d'effets indésirables.

La radiothérapie localisée envoie des rayons sur une zone de peau limitée. Elle peut prendre la forme d'un faisceau d'électrons envoyé par une source distante. Ou bien il peut

s'agir d'une curiethérapie, auquel cas les rayons sont émis par un applicateur qui est placé par-dessus la peau. En général, le traitement dure de 2 à 15 séances.

L'électronthérapie corporelle totale (ECT) a connu de nombreuses améliorations depuis sa création, afin d'envoyer les rayons dans les tissus ciblés (la peau) en réduisant le plus possible les dégâts provoqués tout autour. L'ECT est administrée en ambulatoire (vous n'êtes pas hospitalisé) sous la supervision d'un radiothérapeute spécialisé. En général, le traitement est administré tous les jours pendant environ 3 à 10 semaines. L'ECT est un traitement cutané très efficace lorsque le lymphome est étendu et se manifeste par des plaques ou des tumeurs.

Les traitements systémiques

Les traitements systémiques ont un effet sur le corps entier. Ils sont généralement utilisés en cas de lymphome cutané avancé ou lorsque les traitements locaux ne sont pas efficaces.

Photophérèse extracorporelle (PEC)

La photophérèse extracorporelle (PEC) est une immunothérapie qui est recommandée quand les patients atteints d'un lymphome cutané présentent des lymphocytes T anormaux dans le sang périphérique. Pendant la PEC, les globules blancs sont isolés et exposés (en dehors du corps) à des rayons UVA et à du psoralène, avant d'être réinjectés dans le corps. Les médecins pensent que ces globules blancs qui ont été exposés à des UVA ont un effet de vaccin sur les lymphocytes T cancéreux. La PEC est souvent combinée à d'autres traitements (interférons, Targretin®).

La photophérèse est administrée par le personnel infirmier deux jours de suite toutes les 2 à 4 semaines en ambulatoire (vous n'êtes pas hospitalisé).

Plus vous vous serez renseigné concernant le traitement, mieux il se déroulera. Avant le début de la photophérèse, il est recommandé de réaliser certaines analyses sanguines. Ainsi, les médecins vérifient souvent les niveaux de lymphocytes T, le nombre de globules rouges et la coagulation sanguine afin de pouvoir ensuite surveiller leur évolution.

Pendant le traitement, il est important de vous protéger les yeux avec des lunettes. Par ailleurs, plus vous êtes hydraté, plus il sera facile de trouver une veine pour le traitement. Veillez donc à bien boire pendant les jours précédant chaque séance. Les médecins recommandent souvent aux patients de visiter préalablement le service dans lequel ils recevront leur photophérèse et de faire vérifier leurs veines.

Pendant le traitement lui-même, prévoyez de quoi lire ou regarder un film afin de passer le temps. Il n'est pas impossible que vous sympathisiez avec les autres patients qui recevront le traitement en même temps que vous et que vous retrouverez peut-être pendant vos différentes séances.

Corticoïdes en comprimés

Les corticoïdes sont utilisés en traitement de divers problèmes de peau. Dans le cas des lymphomes cutanés, les corticoïdes en comprimés, qui se prennent par voie orale, peuvent permettre de réduire les cellules inflammatoires lorsque la maladie est étendue et les symptômes sont prononcés.

Les corticoïdes en comprimés sont par exemple la cortisone, la prednisone et la méthylprednisolone. La prednisone est parfois prescrite à une dose de moins en moins élevée, de 40-60 mg au début du traitement à 5 mg quelques semaines plus tard. D'autres patients prennent une faible dose de prednisone (10-20 mg) tous les jours pendant une longue période. Cette administration sur le long terme entraîne cependant des effets indésirables comme la rétention d'eau, la prise de poids, une hausse de la tension artérielle, une hausse du sucre dans le sang, une augmentation de l'appétit, une irritation de l'estomac, une excitation, des troubles du sommeil, de l'acné, une mauvaise cicatrisation des plaies, un affaiblissement des os et des muscles, et une augmentation des infections.

Traitements biologiques/immunothérapies/traitements ciblés

Les traitements biologiques (ou immunothérapies) s'appuient sur votre propre système immunitaire pour combattre le lymphome cutané.

Interférons

L'interféron est une protéine qui est naturellement présente dans le corps et qui possède des propriétés anti-virus, anti-tumeurs et immunologiques. Par ailleurs, il est possible de la produire en grandes quantités afin de l'utiliser comme médicament. Dans le cas des LTC avancés, c'est la stimulation du système immunitaire qui intéresse les médecins. L'interféron alfa-2b (Intron A®) et l'interféron gamma 1b (Actimmune®) représentent deux catégories d'interférons synthétiques qui sont prescrits en traitement de cette maladie. Le patient s'injecte lui-même l'interféron sous la peau, généralement 3 jours par semaine. Il doit par ailleurs obligatoirement faire des prises de sang pour surveiller ses globules blancs, globules rouges et plaquettes, ainsi que le fonctionnement de son foie. La plupart du temps, l'interféron est combiné à d'autres traitements, comme la photophérèse.

Rétinoïdes

Le **bexarotène (Targretin®)** en gélules contient un dérivé de vitamine A et appartient à la classe des rétinoïdes. Les récepteurs X des rétinoïdes (RXR) favorisent la mort cellulaire des lymphocytes T. Le bexarotène par voie orale est un traitement systémique qui peut être administré à tous les stades du lymphome T cutané. Pendant toute la durée du traitement, les lipides et l'hormone thyroïdienne doivent être surveillés au moyen de prises de sang.

Inhibiteurs des HDAC

Le **vorinostat (Zolinza®)** est un inhibiteur des histones désacétylases (HDAC) qui se prend par voie orale en traitement des signes progressifs ou persistants du lymphome cutané. L'inhibition des HDAC permet de transcrire l'ADN des cellules de manière à éliminer les cellules cancéreuses. Pendant les premières semaines de traitement, il est indispensable de surveiller souvent le nombre de globules blancs et rouges, d'électrolytes et de plaquettes dans le sang, ainsi que l'électrocardiogramme (ECG, tracé du cœur). Le vorinostat peut se prendre seul ou avec d'autres traitements.

La **romidepsine (Istodax®)** est un autre inhibiteur des HDAC que les patients atteints d'un lymphome cutané peuvent prendre quand ils ont déjà reçu au moins un traitement systémique. La romidepsine est administrée via une perfusion intraveineuse qui dure 4 heures, une fois par semaine pendant 3 semaines, avant une semaine de repos. Comme pour les autres inhibiteurs des HDAC, le patient doit faire des prises de sang pour surveiller ses électrolytes, son taux de magnésium et ses plaquettes.

Inhibiteurs du protéasome

Le **bortézomib (Velcade®)** est un inhibiteur du protéasome, ce dernier permettant habituellement aux cellules de détruire les protéines indésirables. Or dans certains cancers, les protéines qui pourraient tuer les cellules cancéreuses sont éliminées trop rapidement. Ce traitement est injecté en intraveineuse tous les 4 jours, des jours 1 à 11 d'un cycle de 21 jours. Parmi ses effets indésirables, il peut provoquer des fourmis dans les mains et les pieds et une modification du nombre de globules blancs et rouges.

Anticorps monoclonaux

L'**alemtuzumab (Campath®)** cible l'antigène CD52 (marqueur de surface) qui est présent à la fois sur les lymphocytes B et les lymphocytes T. Il est généralement administré à faible dose par injection sous-cutanée, ou parfois en intraveineuse, 3 jours par semaine pendant une période de 8 à 12 semaines. Pendant le traitement et jusqu'à 6 mois après ce dernier,

les patients sous alemtuzumab reçoivent également des antibiotiques par voie orale et des antiviraux afin de protéger leur système immunitaire.

Le **brentuximab vedotin (Adcetris®)** cible l'antigène CD30 (marqueur de surface) qui est présent sur certains lymphocytes T et d'autres cellules immunitaires. Ce traitement comporte une chimiothérapie qui est libérée dans les cellules cancéreuses. Il est administré sous forme de perfusion intraveineuse toutes les 3 semaines. Les effets indésirables les plus fréquents comprennent des fourmis dans les mains et les pieds, de la nausée, une baisse des globules blancs et rouges, de la fatigue et de la diarrhée.

Le **pembrolizumab (Keytruda®)** se fixe sur le récepteur PD-1 qui est présent sur les lymphocytes T et sur d'autres cellules immunitaires, et il bloque son activité. Les signaux émis par le récepteur PD-1 inhibent le fonctionnement des lymphocytes T qui, autrement, pourraient attaquer les cellules cancéreuses. Le pembrolizumab est une forme d'immunothérapie, puisque ce traitement libère le système immunitaire. Il est administré sous forme de perfusion intraveineuse toutes les 3 semaines.

Le **rituximab (MabThera®)** est utilisé face à de nombreux lymphomes non hodgkiniens. Également efficace contre les lymphomes B cutanés, il existe de plus en plus en version biosimilaire (un équivalent du traitement original qui n'est pas vendu sous un nom de marque, mais qui est similaire sur le plan biologique).

Le **mogamulizumab (Poteligeo®)** cible le récepteur 4 des chimiokines CC. Il est utilisé en cas de rechute du mycosis fongoïde ou du syndrome de Sézary, ou lorsque ces maladies résistent au traitement (on dit alors qu'elles sont réfractaires).

Chimiothérapie

La chimiothérapie peut être administrée seule ou avec d'autres traitements pour éliminer les signes du lymphome cutané avancé. La chimiothérapie combinée, ou multi-agents, est généralement réservée aux maladies à un stade avancé. En revanche, les chimiothérapies seules ci-dessous sont plus « douces » et provoquent moins de perte de cheveux et de vomissements. Pour la plupart de ces traitements, les médecins surveillent le nombre de globules blancs et rouges dans le sang, ainsi que le fonctionnement des reins et du foie.

Le **méthotrexate (Matrex®)** est un antimétabolite utilisé dans plusieurs maladies impliquant le système immunitaire. Il agit sur le métabolisme de l'acide folique dans les cellules

cancéreuses. En traitement du lymphome cutané, il est administré par voie orale, généralement sous forme de pilules à prendre une fois par semaine.

Le **pralatrexate (Folotyn®)** est administré en traitement du mycosis fongoïde transformé et d'autres lymphomes non hodgkiniens agressifs, comme le lymphome T périphérique. Tout comme le méthotrexate, il inhibe le métabolisme de l'acide folique. C'est pourquoi les patients sous pralatrexate prennent de l'acide folique tous les jours et reçoivent une injection de vitamine B12 toutes les 8 à 12 semaines. Le traitement est injecté en intraveineuse toutes les 3 semaines, avant une semaine de repos.

La **doxorubicine liposomale (Doxil®)** est une version spéciale de la doxorubicine, traitement qui agit sur l'activité de l'ADN dans les cellules cancéreuses. Le liposome est une sphère de graisse microscopique qui entoure la doxorubicine et réduit ses effets indésirables tout en améliorant son efficacité. La doxorubicine est injectée par perfusion intraveineuse toutes les 2 à 4 semaines. Chez certains patients, les médecins vérifient le fonctionnement du cœur avant le traitement.

La **gemcitabine (Gemzar®)** est une chimiothérapie qui freine la production d'ADN dans les cellules cancéreuses. Elle est administrée en intraveineuse selon diverses fréquences.

Chimiothérapie combinée

Il est déconseillé de combiner plusieurs chimiothérapies en traitement du lymphome cutané, car aucune étude n'a montré que cette méthode est plus efficace que d'enchaîner des chimiothérapies seules. En revanche, le fait de les combiner est systématiquement bien plus toxique. Il est possible d'administrer des chimiothérapies combinées comme la CHOP (cyclophosphamide, doxorubicine, vincristine et prednisone), l'ESHAP (étoposide, solumédrol, ara-C à haute dose et cisplatine) et la GND (gemcitabine, navelbine et doxorubicine liposomale) en intraveineuse, ou le PEP-C (chlorambucil, cyclophosphamide, étoposide, prednisone) par voie orale, quand il n'existe aucun autre traitement, ou dans les rares cas où l'on souhaite obtenir une réaction courte en préparation d'une greffe de moelle osseuse.

Greffe de cellules souches

La greffe de moelle osseuse ou de cellules souches est parfois envisagée en cas de maladie avancée. Face au lymphome cutané avancé, c'est l'allogreffe de cellules souches qui est recommandée. Ceci étant dit, il est rare que les patients atteignent un stade où ce traitement est envisagé. Dans le cadre de l'allogreffe de cellules souches, des cellules

souches saines sont prélevées sur un autre individu afin d'être transplantées chez le patient. Ces cellules peuvent être prélevées dans la moelle osseuse, dans le sang périphérique ou dans le sang du cordon ombilical. Ces cellules souches hématopoïétiques peuvent ensuite se transformer en toute cellule présente dans le sang. Elles constituent les globules et autres éléments dont le système immunitaire a besoin pour fonctionner. Pendant la greffe, des cellules souches saines sont injectées dans votre corps, afin qu'elles produisent ensuite toutes ces parties du sang qui sont nécessaires à votre corps et au système immunitaire.

Essais cliniques

La recherche et les essais, y compris cliniques, sont la meilleure méthode pour identifier les traitements efficaces et trouver de nouvelles manières de combattre le lymphome cutané. Parce que cette maladie est moins fréquente que d'autres cancers, les chercheurs ont besoin de volontaires. Les essais cliniques sont indispensables pour trouver comment améliorer l'espérance de vie et identifier les doses optimales à administrer aux patients.

Si vous souhaitez participer à un essai clinique, parlez-en à votre médecin afin de voir lesquels seraient adaptés à votre cas.

6 Supporter les effets indésirables des traitements

S'il est vrai que les traitements sont censés soulager les symptômes de votre maladie, leurs effets indésirables peuvent être une source de gêne et rendre votre quotidien difficile.

Prévenez votre médecin si vous souffrez des effets indésirables suivants :

- irritation et inflammation de la peau ;
- rougeurs, éruptions cutanées et démangeaisons ;
- sensation de chaleur, de brûlure ou sensibilité (comme un coup de soleil) ;
- fatigue ou dépression ;
- symptômes de grippe.

De nombreux traitements par voie orale et chimiothérapies administrées par perfusions provoquent également une perte d'appétit, parfois totale. Si vous subissez régulièrement des nausées, des vomissements ou si vous perdez du poids, consultez un diététicien pour voir comment consommer davantage de nutriments via une alimentation que votre corps supportera. D'autres effets indésirables problématiques peuvent toucher l'appareil gastro-intestinal et provoquer, par exemple, une diarrhée ou une constipation. Vous pouvez modifier l'heure à laquelle vous prenez votre traitement, afin de voir si cela atténue la perte d'appétit ou les problèmes gastro-intestinaux.

De nombreux patients atteints d'un lymphome cutané ressentent une très grande fatigue suite à leur traitement. Si c'est votre cas, essayez de vous ménager et de prévoir des périodes de repos quand vous en avez besoin, en adaptant vos horaires de travail si vous en avez la possibilité. Il est important de réorganiser votre quotidien en fonction des changements provoqués par cette maladie et son traitement. Il est également primordial de bien faire l'effort de manger équilibré, de dormir suffisamment et de prendre soin de vous, plutôt que de vous concentrer sur vos obligations et de penser uniquement aux autres. Votre bien-être est essentiel et joue sur l'efficacité de votre traitement et sur votre guérison.

Si vous subissez une dépression due au traitement, parlez-en à votre médecin et n'hésitez pas à lui demander de vous prescrire des antidépresseurs pour améliorer votre moral et votre énergie.

Veillez également à ne pas vous déshydrater. Les compléments alimentaires et les boissons protéinées peuvent vous apporter des nutriments et vous aider à ne pas perdre de poids.

En règle générale, l'intensité des effets indésirables varie au fil du temps ; certains s'accumulent et d'autres empirent lorsque vous augmentez votre traitement. Vous devez bien comprendre que chaque protocole de traitement provoque des effets indésirables particuliers et qu'il est important d'en parler à votre médecin.

Vous pouvez soulager les problèmes de peau en appliquant une crème apaisante, en hydratant bien votre peau et en buvant bien. Appliquez les soins hydratants tout de suite après le bain ou la douche. Portez des vêtements doux et protégez votre peau du soleil. Vérifiez que vous ne présentez aucun signe d'infection. Si tel est le cas, signalez-les immédiatement. Si une zone en particulier pose problème ou vous fait mal, les vêtements et/ou des pansements peuvent atténuer la douleur.

Si vous ressentez des démangeaisons insupportables, vous avez la possibilité de prendre des antihistaminiques par voie orale ou d'autres traitements qui soulagent les démangeaisons d'origine nerveuse. Pour guérir, vous devez impérativement prendre soin de votre peau. Appliquez bien les traitements locaux que votre médecin vous prescrit, évitez de gratter les lésions et prenez les antihistaminiques recommandés.

Si votre peau chauffe ou brûle, il existe des remèdes, par exemple des bains frais, une bonne hydratation et des soins apaisants à base de menthol. Les compresses fraîches ou la glace peuvent également soulager les zones très irritées.

Demandez toujours l'avis de votre médecin ou de votre pharmacien avant d'utiliser des produits ou compléments disponibles sans ordonnance afin de vérifier que leur composition n'est pas mauvaise pour vous.

7 Les enfants, adolescents et jeunes adultes

Le lymphome cutané est globalement une maladie rare, qui l'est encore plus chez les enfants. En Europe et aux États-Unis, pas plus de 5 % des cas sont diagnostiqués chez des patients de moins de 20 ans. En revanche, dans certaines régions du monde, comme les pays arabes et le Moyen-Orient, les enfants représentent 60 % des cas de mycosis fongoïde. Par conséquent, la prévalence varie considérablement selon les régions et les populations.

De nombreux chercheurs pensent que, particulièrement chez les jeunes patients, le mycosis fongoïde a peut-être une origine génétique et peut être provoqué par des facteurs environnementaux. D'ailleurs, il existe peut-être un lien entre le type de peau et l'apparition de la maladie à un jeune âge. Par exemple, chez les Afro-Américains, le mycosis fongoïde est diagnostiqué avant 40 ans bien plus souvent que chez les patients blancs.

Malgré la faible prévalence de cette maladie chez les enfants, le diagnostic repose sur les mêmes principes que chez l'adulte. Néanmoins, certains éléments sont à prendre en compte chez ce type de patient. Par exemple, lorsqu'ils choisissent un traitement pour les jeunes patients, les médecins pèsent le pour et le contre de chaque option, en envisageant les complications durables qui touchent davantage les enfants que les adultes. Par ailleurs, alors que la photothérapie est le traitement de choix du mycosis fongoïde, ce traitement est techniquement impossible à administrer chez les enfants très jeunes.

À noter également que chez les enfants, les signes caractéristiques du lymphome cutané peuvent être trompeurs, ce qui rend cette maladie encore plus difficile à diagnostiquer. Autre facteur qui pose problème, les médecins hésitent souvent à pratiquer des biopsies chez les enfants tant qu'ils ne sont pas certains qu'il s'agit d'un lymphome cutané. Or la biopsie est précisément le meilleur moyen d'établir ce diagnostic avec certitude. C'est pourquoi chez l'enfant, le diagnostic prend souvent encore plus longtemps que chez l'adulte. Chez les jeunes patients, l'espérance de vie est la même que chez les adultes.

Quand des enfants souffrent d'une dermatite inflammatoire chronique, problème de peau constant qui n'est pas associé à un diagnostic en particulier (forme inhabituelle de psoriasis, eczéma ou dermatite atopique), les médecins doivent envisager la possibilité d'un mycosis fongoïde. À la difficulté de diagnostiquer et traiter ces maladies ambiguës et complexes, s'ajoute en outre l'inquiétude et les attentes des parents, ainsi que le niveau de compréhension des enfants.

Cela ne fait que quelques années que les chercheurs commencent à réellement comprendre les caractéristiques du lymphome cutané chez l'enfant, à mesure qu'ils recueillent davantage de données.

Chez ces patients, le traitement est difficile à choisir car ils sont plus sensibles aux effets indésirables de certains produits. Ainsi, en raison de leur jeune âge, les enfants subiront plus longtemps les effets indésirables prolongés des traitements anticancéreux. Quand ils reçoivent du psoralène par voie orale ou en application locale, combiné à une photothérapie par ultraviolets A (PUVA) ou UVB à bande étroite, une radiothérapie locorégionale ou une électrothérapie corporelle totale, les jeunes patients sont automatiquement exposés à un risque plus élevé de cancer de la peau, car ils ont une espérance de vie plus longue.

De même, les enfants qui nécessitent une chimiothérapie systémique risquent de développer une leucémie par la suite, et les patients qui prennent des rétinoïdes comme l'isotrétinoïne (Accutane®) risquent davantage de voir leur croissance osseuse ralentir prématurément. Les corticoïdes locaux et la moutarde azotée comptent peut-être parmi les traitements les plus sûrs en cas de maladie précoce, puisque le risque de cancer est moins important. En fin de compte, le traitement le plus adapté aux enfants atteints d'un lymphome cutané se choisit au cas par cas, en fonction de la maladie et des besoins de chacun.

Bien qu'également rare chez les jeunes adultes, il arrive que le lymphome cutané soit diagnostiqué dans cette tranche d'âges. Pour les patients qui ont commencé à avoir des relations sexuelles, ce diagnostic peut être accablant. Certains affirment que l'aspect physique de la maladie est ce qui est le plus difficile à supporter, particulièrement quand ils ont un travail physique ou ont des relations de couple. En effet, une éruption cutanée sur le visage ou toute autre partie du corps visible peut être embarrassante.

« On a l'impression d'être cassé, de ne plus être entier. »

Un patient

Prenez ce diagnostic comme une maladie grave. Après tout, le lymphome est un cancer et si vous présentez les choses ainsi à vos collègues, amis et conjoint(e)s, ils seront peut-être plus compréhensifs.

8 Le soin de la peau

Le lymphome cutané et certains de ses traitements peuvent rendre la peau sèche et squameuse et provoquer des démangeaisons. Étant donné que le lymphome cutané touche la peau et peut irriter cette dernière, les soins cutanés recommandés sont similaires à ceux préconisés dans d'autres problèmes de peau chroniques, comme l'eczéma. Les conseils ci-dessous pourront vous aider à prendre soin de votre peau.

Hydratation

Pour une peau saine, une bonne hydratation est très importante, car elle permet de renforcer la barrière cutanée, tout en préservant la sensation de confort. L'hydratation de la peau afin qu'elle ne soit pas trop sèche peut également atténuer les démangeaisons. Pour lutter contre la peau sèche, une méthode simple et efficace consiste à appliquer régulièrement des soins hydratants et des crèmes.

Cependant, face au nombre de soins disponibles sur le marché, le choix peut être difficile. Voici quelques conseils quand vous comparez plusieurs produits :

- ce sont les pommades et les crèmes qui hydratent le plus la peau. Ces produits sont les plus recommandés pour l'hydratation, car ils contiennent une part élevée d'huile, qui pénètre mieux et plus durablement dans la peau ;
- évitez les lotions, qui sont principalement composées d'eau et contiennent peu d'huile. Évitez également les gels ; ils contiennent de l'alcool ou de l'acétone qui peut assécher la peau. Enfin, évitez les produits qui contiennent du parfum ou des colorants ;
- pour que la peau ne s'assèche pas, appliquez régulièrement le soin hydratant, au moins 2 à 3 fois par jour ;
- vous devrez peut-être essayer plusieurs produits avant de trouver celui qui vous convient le mieux.

Appliquez les soins hydratants et lubrifiants sur une peau encore mouillée : ainsi, l'eau sera piégée contre la peau, qui restera hydratée plus longtemps. Dès que vous avez la peau sèche et squameuse (traces blanches), mouillez-la, puis appliquez une crème lubrifiante contenant de la lanoline ou de la vaseline. Les patients doivent souvent appliquer très régulièrement ces soins hydratants et lubrifiants. Les associations de lutte contre l'eczéma

présentes dans votre région ou votre pays pourront vous aider à choisir un bon soin hydratant.

Peau sèche

Presque tous les types de lymphomes cutanés s'accompagnent d'une peau sèche, également appelée xérose.

Cette sécheresse cutanée est la principale cause de démangeaisons, qui contribuent à la forte gêne ressentie par les patients.

Bien entendu, la peau sèche se manifeste différemment selon les cas. Chez certains, elle est localisée et apparaît principalement quand il fait froid et sec. D'autres ont la peau qui pèle tout au long de l'année, à mesure que la maladie s'étend de plus en plus. Lorsqu'une surface importante est touchée, particulièrement en cas de rougeurs (ou d'érythrodermie), la peau peut peler sur tout le corps (on parle également de desquamation).

Cela peut inquiéter les patients. Certains sont gênés à l'idée de peler en public ou devant leur famille. Ces sentiments se comprennent et n'ont rien d'anormal. Pour atténuer ces symptômes, il existe plusieurs possibilités, par exemple lubrifier la peau en appliquant des couches épaisses de pommades de type Vaseline®, qui peuvent réduire la desquamation (peau qui pèle) pendant au moins 2 à 5 heures.

L'ajout d'huiles spéciales sans parfum dans des bains de 10 minutes plusieurs fois par semaine atténue la desquamation chez certains patients. Attention : ces huiles rendent la peau très glissante, donc prenez garde à ne pas tomber en sortant du bain.

Des produits contenant de l'acide lactique et disponibles en pharmacie, sans ordonnance, peuvent faire tomber la peau qui pèle. Sans parfum, ils contiennent généralement 12 % d'acide lactique ou 10 % d'urée.

Démangeaisons

La plupart des patients souffrant d'un lymphome cutané ressentent des démangeaisons (également appelées prurit) et ne parviennent pas à soulager ce symptôme chronique très gênant. Jusqu'à récemment, les mécanismes à l'origine des démangeaisons étaient mal connus et n'avaient pas été étudiés.

Les patients qui ressentent des démangeaisons commencent par gratter la zone en question, ce qui envoie un signal au cerveau, dont la réponse amplifie les démangeaisons et encourage à se gratter encore plus. Pour atténuer ces démangeaisons, vous pouvez appliquer sur la zone en question un pack de glace, un sachet de légumes surgelés ou de la glace pilée dans un sachet hermétique enveloppé dans de l'essuie-tout, et ce pendant 10 minutes. Ainsi, vous « éteindrez le feu ». En effet, dans le cadre du lymphome cutané, les démangeaisons sont comme un incendie : en éliminant le foyer principal, vous empêcherez les démangeaisons de se propager dans le reste du corps.

Ces démangeaisons peuvent aller d'une légère irritation, à une sensation entêtante qui réduit considérablement la qualité de vie des patients. Les démangeaisons dues au lymphome cutané posent particulièrement problème parce que d'une sensation très localisée, elles peuvent envahir le corps entier. Dans une étude menée par la défunte Dr Marie-France Demierre de l'école de médecine de l'université de Boston, aux États-Unis, 88 % des patients atteints d'un lymphome cutané ont cité les démangeaisons comme principale cause de douleur associée à la maladie.

En soi, le prurit est un problème de santé et plus vous expliquerez en détail à votre médecin le niveau de démangeaison dont vous souffrez, plus vous aurez de chances de recevoir un traitement adapté. Par conséquent, lorsque vous verrez votre médecin, essayez de noter vos démangeaisons sur une échelle de 1 à 10, 1 étant des démangeaisons légères ou aucune démangeaison, et 10 étant des démangeaisons insupportables qui vous empêchent de fonctionner normalement au quotidien.

Bien que la cause exacte des démangeaisons ne soit pas encore connue, il existe certains traitements. Les médecins commencent souvent par prescrire des antihistaminiques. Vous pouvez notamment prendre de l'Allegra® et du Claritin® en journée, ou du Benadryl® et de l'Atarax®, qui se prennent plutôt le soir en raison de leur effet sédatif (qui endort). Certains de ces traitements sont disponibles en vente libre tandis que d'autres nécessitent une ordonnance. Ils agissent sur les rougeurs, le gonflement (aussi appelé œdème) et les démangeaisons. De nombreux patients ressentent davantage les démangeaisons le soir au coucher, auquel cas les antihistaminiques qui ont un effet sédatif peuvent être très efficaces.

Des remèdes maison peuvent également soulager les démangeaisons. Plongez-vous dans un bain de flocons d'avoine pendant 15 minutes. Si une zone vous démange particulièrement, appliquez-y une compresse froide afin de calmer l'irritation et l'envie de vous gratter. Les pansements imbibés d'eau sont également une méthode simple, sans

danger et efficace pour soulager les démangeaisons, les rougeurs, les sensations de brûlure et le suintement des lésions. Demandez à votre médecin comment mettre en place ces pansements.

Enfin, il existe d'autres traitements qui soulagent les démangeaisons, par exemple :

- la gabapentine (Neurontin®) est un anticonvulsant qui est prescrit chez les patients sujets à des convulsions, mais qui est également efficace contre les démangeaisons ;
- la mirtazapine (Remeron®) est un antidépresseur à prendre au coucher pour les patients qui ont du mal à s'endormir en raison des démangeaisons ;
- l'aprépitant (Emend®) est un traitement qui est prescrit pour prévenir les nausées et vomissements provoqués par la chimiothérapie, et qui est également efficace contre les démangeaisons ;
- la photothérapie est un traitement adapté en cas de mycosis fongicoïde, particulièrement chez les patients qui ressentent des démangeaisons ;
- les corticoïdes locaux peuvent être efficaces s'ils sont combinés à d'autres traitements. Néanmoins, lorsque les démangeaisons sont très étendues, leur utilisation n'est pas pratique ;
- pour les démangeaisons moins importantes, les lotions les plus efficaces et disponibles sans ordonnance sont celles qui contiennent de la pramocaïne. Sous l'effet de cet anesthésiant, les nerfs de la peau transmettent moins la sensation de démangeaison. Autre ingrédient efficace, le menthol peut contrebalancer les démangeaisons avec sa sensation de fraîcheur. Soyez prudent quand vous prenez des antalgiques, qui peuvent aggraver les épisodes de démangeaisons.

Enfin, des médecines alternatives comme l'acupuncture et le biofeedback parviennent parfois à atténuer ce symptôme.

Crevasses

Une crevasse est une fissure droite ou rectiligne dans la peau. Elle atteint souvent la deuxième couche, où elle provoque beaucoup de douleur et de gêne. Les crevasses apparaissent principalement à l'intérieur des mains et des doigts. Il devient alors difficile d'accomplir des gestes précis, comme s'habiller, écrire, cuisiner ou manger. Les crevasses peuvent apparaître à tout moment et chez tout le monde. Elles sont néanmoins plus fréquentes en hiver et chez les personnes qui ont la peau des mains épaisse et sèche en raison d'une maladie comme le lymphome cutané.

La plupart des médecins pensent que les crevasses touchent la peau sèche parce qu'une petite fissure dans la peau est alors infectée par une bactérie qui élargit la plaie et la rend plus douloureuse. Par ailleurs, les crevasses sont plus fréquentes en hiver, car en été, le temps humide permet d'avoir une peau mieux hydratée, ce qui réduit les fissures.

Pour éviter les crevasses, les patients peuvent hydrater fréquemment la peau épaisse et sèche des mains et des pieds tout au long de la journée, en y appliquant des crèmes sans parfum ou une couche épaisse de vaseline. Ils peuvent également appliquer une couche épaisse de ces produits avant de se coucher, puis porter des gants ou chaussettes en coton blanc pendant la nuit.

Si toutefois des crevasses apparaissent, il est important de les nettoyer au moins deux fois par jour au savon et à l'eau, avant d'y appliquer une pommade antibiotique afin d'accélérer la cicatrisation. La plupart des dermatologues déconseillent les pommades contenant trois antibiotiques (comme Neosporin®), car la néomycine présente dans ce produit peut provoquer des allergies et des rougeurs. Si vous ne parvenez pas à soigner vos crevasses, demandez à votre médecin de vous prescrire des antibiotiques locaux sur ordonnance, plus puissants.

Face aux crevasses très profondes et larges, il peut arriver que les médecins préconisent de coller les bords à l'aide d'une colle spéciale. Dans ce cas, nettoyez la crevasse au savon et à l'eau, avant d'y déposer une toute petite goutte de colle, puis pincez les bords pendant 60 à 90 secondes pour les refermer. Cette colle sèche très vite, mais attention à ne pas vous coller les doigts.

Vous pouvez également envisager un produit de type New Skin®. Cette solution antibiotique contient une colle légère qui forme une protection au-dessus des fissures. En parallèle, ses autres ingrédients créent une couche de polymère qui se fixe sur la peau et la protège des saletés et des microbes, tout en retenant l'humidité pour une bonne hydratation. Ce produit s'appelle parfois « pansement liquide ».

Infections

Les infections de la peau ne sont pas rares en cas de lymphome cutané. Lorsque la maladie touche une zone étendue, la peau peut être colonisée par une bactérie appelée staphylocoque doré. Bien que certains staphylocoques soient naturellement présents sur la

peau, celui-ci représente l'infection la plus fréquente en cas de lymphome cutané. Il apparaît généralement dans les lésions. L'infection est le problème le plus inquiétant chez les patients atteints d'un lymphome cutané car, si elle n'est pas traitée, elle peut s'avérer mortelle.

C'est pourquoi il est important de savoir identifier les signes d'une infection afin de prévenir votre médecin suffisamment tôt. Ces signes peuvent être les suivants :

- une zone de peau rouge, douloureuse, enflée et recouverte d'une croûte ou qui suinte ;
- une rougeur douloureuse autour d'une lésion ;
- une lésion qui ne démange pas, mais fait mal ;
- une croûte fine et jaunâtre au-dessus des lésions.

Par ailleurs, contactez immédiatement votre médecin si vous remarquez l'un des symptômes suivants (qui peuvent indiquer un début de cellulite ou de septicémie) :

- vous avez une fièvre et des frissons, ainsi qu'une fatigue et une faiblesse soudaines ;
- toutes vos lésions deviennent soudain douloureuses et rouges, rougeurs qui peuvent se présenter sous forme de traits allant des lésions vers votre torse (vos aisselles ou votre entrejambe).

Les bains et douches

Prenez toujours des bains et des douches tièdes : l'eau chaude a tendance à assécher la peau, car elle fait fondre les huiles qui y sont naturellement présentes et qui assurent son hydratation. L'eau chaude provoque par ailleurs un afflux de sang vers la peau, ce qui peut augmenter les démangeaisons une fois la douche ou le bain terminés. Par conséquent, même si une eau très chaude peut provisoirement vous soulager, elle est à éviter car au final, elle risque d'aggraver vos problèmes de peau sèche et de démangeaisons.

Ne restez pas trop longtemps sous la douche ou dans le bain, pas plus de 15 minutes. Pour ce qui est des soins hydratants, il est recommandé de les appliquer juste après le bain ou la douche, sur une peau encore humide. Ainsi, l'hydratation pénètre mieux dans les couches superficielles de la peau.

Les « bains au chlore », comme à la piscine, peuvent également réduire les démangeaisons et infections. Pour cela, plongez-vous pendant 15 minutes, trois fois par semaine, dans une

baignoire remplie de 3/4 d'eau tiède et 1/4 d'eau de javel domestique (sans parfum, contenant 6-8 % d'hypochlorite de sodium). Non seulement ce type de bain réduit le risque d'infection, mais il a également un effet anti-inflammatoire.

Savons

Pour ce qui est du savon, mieux vaut ne pas en abuser. Si vous ressentez le besoin de vous laver au savon, privilégiez un produit hydratant, contenant des huiles. Évitez les savons très parfumés, car ces derniers contiennent systématiquement de l'alcool qui assèche la peau. De plus, les parfums peuvent être irritants et provoquer des allergies. Par conséquent, utilisez plutôt des savons et soins hydratants sans parfum. Évitez les savons antibactériens ou déodorants, qui risquent de dessécher votre peau.

Lessive

Le produit utilisé pour la lessive peut lui aussi avoir un effet sur la peau. Prenez bien une lessive sans parfum. Faites également attention aux adoucissants, qui contiennent généralement du parfum. Ceux qui se présentent sous forme de lingettes à insérer dans le sèche-linge sont souvent les plus irritants pour les peaux sensibles. En effet, le parfum se dépose directement sur les vêtements qui seront ensuite au contact de la peau, provoquant potentiellement une irritation constante.

Protection solaire

Une exposition trop importante au soleil endommage la peau. Par conséquent, appliquez une crème solaire, portez un chapeau à rebords et n'hésitez pas à porter des pantalons et des manches longues toute l'année, y compris en été. Si vous recevez une photothérapie dans le cadre de votre traitement, votre médecin vous conseillera peut-être de porter des lunettes anti-UV. Ceci dit, chez certains patients atteints d'un lymphome cutané, de brèves expositions au soleil (15-20 minutes) peuvent être bénéfiques pour la peau. Parlez-en à votre équipe médicale afin de déterminer le protocole qui vous convient le mieux.

Autres conseils

Ces quelques conseils pourront également améliorer votre confort :

- portez des vêtements amples et confortables, dans des tissus aérés, en privilégiant le coton. Évitez les matières qui ont tendance à démanger, comme la laine. Évitez également les vêtements près du corps ;

- ne faites pas de gommage et ne frottez pas la peau trop fort ;
- coupez-vous bien les ongles afin d'éviter les égratignures et les infections ;
- évitez d'avoir trop chaud, car la transpiration accentue les démangeaisons ;
- trouvez des moyens d'évacuer votre stress, qui peut provoquer des « crises » de lymphome cutané et augmenter les démangeaisons.

Chapitre 14 – La sexualité

Relations intimes

Les relations intimes peuvent être compliquées quand on est atteint d'un lymphome cutané, car les plaques, lésions et rougeurs entraînent une telle gêne physique que l'on ne souhaite aucun contact. Autre problème, les patients sont parfois embarrassés par la modification de leur apparence physique. Enfin, certains symptômes rendent la peau si douloureuse que le moindre contact physique serait insupportable. Entre les démangeaisons et les sensations de brûlure, sans oublier l'application des crèmes après la douche, le quotidien pour les personnes atteintes de cette maladie peut sans aucun doute créer un obstacle aux relations intimes.

Les couples arrivent à surmonter cette difficulté. Par moments, vous n'aurez pas du tout envie d'avoir des relations sexuelles et votre conjoint ou conjointe pourra le comprendre. Puis quand les « crises » auront passé, vous retrouverez probablement votre libido habituelle. Certains jeunes adultes parviennent même à avoir des enfants malgré leur maladie.

De même que vous aurez besoin d'être bien entouré(e) pour affronter les hauts et les bas de cette maladie, il faudra que votre compagnon ou compagne vous aime profondément, au-delà de l'attraction physique.

« Quand on a une maladie grave, quelle qu'elle soit, il faut que la personne qui partage notre vie soit très compréhensive. Pour celui ou celle qui nous aime et qui prend soin de nous, c'est frustrant de ne pas savoir comment nous aider à nous sentir mieux. »

Un patient

Pendant toute la durée de la maladie, la communication est de première importance. Dites à votre compagnon ou compagne quand il ou elle peut vous toucher. Quant au contraire, c'est impossible, expliquez-lui en douceur que vous ne le/la rejetez pas, mais que les symptômes de votre maladie rendent le contact difficile.

« Il faut dire à notre conjoint : "Malgré tout l'amour que j'ai pour toi, je suis incapable de t'expliquer ce que je vis." En sachant l'amour que vous vous portez mutuellement, la personne comprendra, j'en suis certaine. »

Une patiente

À vrai dire, le tourbillon qu'est la maladie chronique peut même renforcer vos liens.

Fertilité

La plupart du temps, les lymphomes cutanés sont des maladies chroniques. Cela signifie que les traitements sont souvent à prendre en continu sur de nombreux mois, voire de nombreuses années. Les médecins et les patients cherchent des traitements doux, sans danger, bien tolérés et efficaces, capables de maîtriser le lymphome sur la durée. D'ailleurs, quand ils étudient de nouveaux traitements, pour décider de leur efficacité, les médecins examinent à la fois la durée de la réponse (la période pendant laquelle le traitement reste efficace) et le nombre de personnes qui vont mieux grâce au traitement.

Chez les patients qui souhaitent fonder une famille, l'utilisation de traitements même légers pendant une durée prolongée peut poser problème. Parce que de nombreux traitements cessent de fonctionner une fois qu'on ne les prend plus, le désir d'avoir des enfants doit être pris en compte dans la stratégie mise en place. Les questions à se poser sont celles de la fertilité (la capacité à concevoir un enfant, pour l'homme comme pour la femme), la conception (le processus par lequel une femme tombe enceinte), la grossesse, puis l'allaitement. Ces aspects doivent être intégrés dans le choix du traitement si le patient ou son conjoint/sa conjointe veulent avoir un enfant dans un avenir proche ou lointain.

La plupart des traitements ne sont pas étudiés chez la femme enceinte. Ce type de résultat est souvent obtenu sur des animaux afin de comprendre le fonctionnement des traitements. Plus rarement, il arrive que des patients aient conçu un enfant alors qu'ils prenaient un traitement. Puisque les données sont limitées et puisque chaque patient a ses propres besoins, utilisez ces questions d'ordre général pour parler à votre médecin. Vous ne devez en aucun cas les prendre comme des recommandations personnelles.

Glossaire

Alemtuzumab (ou Campath®)

Anticorps monoclonal qui cible l'antigène (ou marqueur) CD52, présent à la fois sur les lymphocytes B et T. Ce traitement est utilisé en cas de LTC avancé.

Allogreffe (de cellules souches)

Intervention pendant laquelle le patient reçoit de la moelle osseuse ou des cellules souches données par quelqu'un d'autre.

Analyses d'immunologie

Analyses sanguines qui détectent la présence des protéines ou antigènes permettant de diagnostiquer les tumeurs.

Anticorps monoclonaux

Anticorps qui agissent précisément contre un antigène en particulier. Les chercheurs savent produire en grandes quantités des anticorps qui peuvent ensuite être envoyés contre une seule cible (l'antigène) à la surface des cellules. Les anticorps monoclonaux permettent de classer les lymphomes selon les protéines présentes à la surface des lymphocytes.

Anticorps

Protéine complexe composée de lymphocytes B, qui réagit au contact des antigènes présents sur les toxines, bactéries et certaines cellules cancéreuses, qu'elle tue ou qu'elle marque comme devant être éliminées.

Antiémétique

Médicament qui réduit ou prévient la nausée et les vomissements.

Antigène

Protéines situées à la surface de toutes les cellules et qui permettent de les identifier. Le système immunitaire utilise les antigènes pour déterminer si des cellules sont un élément essentiel du corps ou doivent être éliminées.

Autogreffe (de cellules souches)

Greffe dans le cadre de laquelle la moelle osseuse ou les cellules souches proviennent du patient lui-même.

Bexarotène (ou Targretin®)

Médicament qui existe sous forme de gélules ou de gel et qui est efficace en traitement du LTC.

BICNU

Chimiothérapie administrée localement en traitement du LTC (aussi appelée carmustine).

Biomarqueur

Composé (habituellement une protéine) utilisé pour mesurer la présence d'une maladie.

Biopsie

Prélèvement de tissus afin de les examiner au microscope dans le but d'établir un diagnostic.

Campath® – voir Alemtuzumab.

Cancer

Croissance de cellules anormales que les défenses naturelles du corps ne parviennent pas à maîtriser. Les cellules cancéreuses peuvent finir par former des tumeurs.

Cancéreux

Qui a tendance à s'aggraver et peut devenir mortel en l'absence d'un traitement efficace.

Cancérologue

Médecin spécialisé dans le traitement du cancer. Certains se spécialisent dans la chimiothérapie (oncologues médicaux), la radiothérapie (radio-oncologues) ou la chirurgie (oncologues chirurgiens).

Carmustine

Chimiothérapie administrée localement en traitement du LTC (aussi appelée BICNU).

Chimiothérapie combinée

Administration simultanée de plusieurs chimiothérapies pour augmenter l'effet sur certaines tumeurs.

Chimiothérapie systémique

Chimiothérapie seule ou combinée, habituellement réservée aux stades avancés (III et IV) qui résistent aux autres formes de traitement. La chimiothérapie systémique est administrée par voie orale ou en intraveineuse.

Chimiothérapie

Traitement médicamenteux capable d'arrêter la croissance des cellules cancéreuses qui se multiplient rapidement, y compris les cellules du lymphome.

Chlorméthine

Médicament appliqué localement en traitement du LTC. Aussi appelé moutarde azotée.

Corticoïdes locaux

Les études ont montré que les corticoïdes locaux puissants agissent sur le LTC et éliminent les lésions en cas de maladie précoce (stades I-A et I-B). Les corticoïdes locaux sont faciles à appliquer et provoquent peu de complications, à la différence des autres traitements cutanés du LTC.

Cycle de chimiothérapie

Expression qui désigne le processus d'administration de la chimiothérapie, avant une période de repos pendant laquelle le corps peut récupérer.

Dermatologue

Médecin spécialisé dans le diagnostic et le traitement des maladies de peau.

ECT (électronthérapie corporelle totale)

Forme de radiothérapie qui traite uniquement la surface de la peau (la couche superficielle). L'électronthérapie permet d'éliminer efficacement toutes les formes de lésions présentes dans le LTC. Également appelée tout simplement électrothérapie.

Électronthérapie

Forme de radiothérapie qui traite uniquement la surface de la peau (la couche superficielle). L'électronthérapie permet d'éliminer efficacement toutes les formes de lésions présentes dans le LTC. Elle peut être appliquée sur des zones précises ou sur le corps entier. On parle alors d'électronthérapie corporelle totale (ECT).

Essai clinique

Étude ou recherche pendant laquelle un nouveau traitement est donné à des patients afin de vérifier s'il est sans danger, plus efficace et moins toxique que les traitements existants. Les essais cliniques jouent un rôle important dans la compréhension des maladies et

permettent de fournir des informations aux autorités de santé afin qu'elles autorisent l'utilisation des nouveaux traitements.

Fatigue

Baisse de la capacité à mener les activités, qui s'accompagne souvent d'un sentiment de lassitude, de somnolence (envie de dormir) ou d'irritabilité.

Ganglion lymphatique

Petit ganglion en forme de haricot présent dans les vaisseaux du système lymphatique. Le corps en contient des centaines, dont des groupes de ganglions lymphatiques situés dans le cou, sous les bras, dans la poitrine, l'abdomen et l'entrejambe. Les ganglions lymphatiques filtrent la lymphe afin de capturer et éliminer les bactéries et virus qui risquent de nous rendre malades.

Grade

Manière de classer les tumeurs en fonction de leur agressivité.

Hématologue

Médecin spécialisé dans le traitement des maladies du sang et des tissus qui sont à l'origine du sang.

Histologie

Étude des caractéristiques des tissus qui peut permettre d'identifier les types de tumeurs.

Immunothérapie

Voir traitement biologique.

Interféron (Intro® ou Roferon®)

Traitement systémique qui est très efficace contre le LTC.

Interférons

Composés naturels qui stimulent le système immunitaire face aux infections et inflammations. Sous leur forme synthétique (produite par des laboratoires), ils permettent de traiter les virus, les maladies autoimmunes et les cancers.

Intron® A – voir Interféron.

IRM (imagerie par résonance magnétique)

Technique utilisant des aimants et des ondes radio pour produire des images de l'intérieur du corps. Seuls les IRM fournissent certaines informations concernant les tissus et organes.

Lactate déshydrogénase (LDH)

Enzyme présente dans le sang et utilisée comme biomarqueur pour mesurer la propagation des cancers.

Local

Traitement qui est appliqué sur la peau.

Lymphocyte

Type de globule blanc. Transportés par la lymphe, les lymphocytes font partie du système immunitaire et combattent les infections.

Lymphome de bas grade – voir Lymphome indolent.

Lymphhe

Liquide présent dans le système lymphatique, qui contient les globules blancs (lymphocytes).

Lymphome indolent

Lymphome qui évolue lentement et provoque peu de symptômes. On parle également de lymphome de bas grade.

Lymphome non hodgkinien

Groupe de cancers très proches qui apparaissent dans le système lymphatique. Malgré leurs quelques points communs, les différents lymphomes non hodgkiniens se distinguent par l'apparence des cellules cancéreuses au microscope, la croissance des cellules et l'effet de la tumeur sur le reste du corps. Les LTC sont des lymphomes non hodgkiniens.

Lymphome

Cancer des lymphocytes qui touche les ganglions lymphatiques, les organes et les tissus du système lymphatique (système immunitaire). Les lymphomes sont généralement divisés en deux catégories : les maladies de Hodgkin et les lymphomes non hodgkiniens.

Lymphomes agressifs

Lymphomes qui progressent rapidement et qui doivent généralement être traités sans attendre. On parle également de lymphomes de haut grade.

Maladie localisée

Cancer qui touche uniquement une partie limitée du corps, par exemple le cou ou les aisselles.

Matrex® – voir Méthotrexate.

Méthotrexate (ou Matrex®)

Chimiothérapie habituellement utilisée pour traiter certains types de cancers.

Moelle osseuse

Substance spongieuse présente à l'intérieur des os. Elle contient les cellules souches qui se transforment ensuite en trois types de cellules sanguines : les globules rouges qui apportent l'oxygène au corps et évacuent le dioxyde de carbone ; les globules blancs qui protègent le corps des infections ; et les plaquettes qui aident le sang à coaguler.

Moutarde azotée

Médicament appliqué localement en traitement du LTC (aussi appelée chlorméthine).

Mucite

Inflammation de la couche qui recouvre les tissus et organes. Dans la bouche, la mucite prend la forme de boutons ou d'une inflammation.

Mustargen

Médicament appliqué localement en traitement du LTC. Aussi appelé chlorméthine.

Oncologue médical

Médecin spécialisé dans l'utilisation de la chimiothérapie, de l'hormonothérapie (traitement par les hormones) et de nombreux autres traitements biologiques face au cancer.

Ontak®

Traitement utilisé face au LTC.

Pathologiste

Médecin spécialisé dans l'étude des maladies via l'examen au microscope des tissus et organes (prélevés par biopsie). Lorsqu'un médecin pense qu'un tissu est peut-être cancéreux, un pathologiste examine obligatoirement le prélèvement pour confirmer le diagnostic.

Pentostatine

Traitement utilisé face au LTC.

Progression de la maladie

Expression utilisée quand une maladie s'aggrave malgré le traitement (on parle également d'échec du traitement).

Protocole de chimiothérapie

Ensemble de traitements anticancéreux qui sont administrés à une certaine dose, dans un ordre précis selon un calendrier à respecter.

PUVAthérapie

Traitement par UVA combiné à du psoralène, médicament qui augmente la sensibilité à la lumière.

Rayons X

Rayons utilisés à faible dose pour obtenir des images de l'intérieur du corps (radiographies), et à haute dose pour traiter le cancer (radiothérapie).

Stade

Étendue du cancer au moment du diagnostic, qui permet de distinguer les cancers localisés, ceux qui ont atteint les zones environnantes ou ceux qui ont atteint d'autres parties du corps.

Système immunitaire

Mécanismes de défense du corps qui aident ce dernier à combattre les infections et à reconnaître les tissus étrangers. Tous les LTC et les lymphomes dans leur ensemble sont des maladies du système immunitaire.

Système lymphatique

Vaisseaux, tissus et organes qui emmagasinent et transportent les lymphocytes, lesquels combattent les infections et autres maladies.

Targretin® – voir Bexarotène.

Thrombocytopénie

Nombre insuffisant de plaquettes dans le sang, qui parvient moins à coaguler.

Thymus

Glande située derrière le sternum (os au niveau de la poitrine), qui accentue la reproduction et le développement des lymphocytes. Les lymphocytes T sont traités par le thymus.

Tomodensitométrie ou scanner

Imagerie qui fournit plusieurs clichés détaillés de l'intérieur du corps à l'aide d'un appareil de radiographie relié à un ordinateur.

Toxicité

Effets indésirables des traitements contre le cancer, comme la baisse des globules et plaquettes, les nausées, les vomissements et la perte de cheveux.

Traitement biologique

Traitement qui utilise ou stimule le système immunitaire afin de combattre une infection ou une maladie.

Traitement ciblé

Traitement qui vise des gènes ou protéines précis, qui sont particuliers et dont la présence est anormale dans les cellules cancéreuses.

Tumeur

Grosseur et gonflement anormaux. Les tumeurs peuvent toucher toutes les parties du corps. Elles peuvent être bénignes (ne menacent pas la survie) ou malignes (s'aggravent et peuvent entraîner la mort en l'absence d'un traitement efficace).

UVB à bande étroite

Forme de photothérapie qui utilise les rayons ultraviolets sur une partie des longueurs d'onde des UVB. Ces UVB peuvent être efficaces contre les LTC au stade des taches et contre d'autres maladies de peau.

UVB à bande large

Forme de photothérapie qui utilise les rayons ultraviolets sur toutes les longueurs d'onde des UVB.

Vaccin

Substance ou groupe de substances conçus pour stimuler le système immunitaire. Les vaccins peuvent aider le corps à identifier et détruire les cellules cancéreuses. Les vaccins contre les lymphomes combinent souvent des antigènes des cancers et une substance capable de stimuler les défenses naturelles du patient afin de combattre la maladie. Ces vaccins sont formulés individuellement à l'aide d'une tumeur prélevée dans les ganglions lymphatiques de chaque patient.