

## Le lymphome hodgkinien



Erica, survivante d'un lymphome hodgkinien



# Table des matières

<b>2</b>	Introduction
<b>2</b>	Ressources et information
<b>4</b>	Lymphome
<b>4</b>	Au sujet du lymphome hodgkinien
<b>5</b>	Incidence, causes et facteurs de risque
<b>6</b>	Signes et symptômes
<b>8</b>	Diagnostic
<b>9</b>	Sous-types de lymphome hodgkinien
<b>11</b>	Stadification et facteurs pronostiques
<b>15</b>	Planification du traitement
<b>18</b>	Traitement
<b>26</b>	Effets secondaires du traitement
<b>27</b>	Survie
<b>30</b>	Recherche et essais cliniques
<b>34</b>	Sang et moelle osseuse normaux et le système lymphatique
<b>37</b>	Termes médicaux
<b>49</b>	Complément d'information
<b>49</b>	Références

## Remerciements

Pour leur examen critique et leurs contributions importantes à la matière présentée dans cette publication, la Société de leucémie et lymphome remercie :

**John P. Leonard, M. D.**

*Professeur émérite d'hématologie et d'oncologie médicale à Richard T. Silver Doyen adjoint responsable de la recherche clinique*

*Vice-président du conseil d'administration du département de médecine Joan and Sanford I. Weill*

*Directeur du service sur le lymphome*

*Directeur associé au Sandra and Edward Meyer Cancer Center*

*Médecin traitant à Weill Cornell*

*Medicine | New York Presbyterian New York (NY)*

et

**Robin Klebig, APRN, CNP, AOCNP**

*Infirmier praticien*

*Division d'hématologie, groupe sur le lymphome Mayo Clinic Rochester (MN)*

et

**Lisa G. Roth, M. D.**

*Professeure adjointe*

*Département de pédiatrie, division de l'hématologie-oncologie pédiatrique*

*Département de médecine, division d'hématologie-oncologie*

*Boursière de la St. Baldrick's Foundation*

*Weill Cornell Medicine New York (NY)*

Cette publication vise à fournir de l'information précise et fiable concernant le sujet traité. Elle est offerte à titre de service public par la Société de leucémie et lymphome du Canada. À noter que la SLLC ne fournit pas de services médicaux ni autres services professionnels.

# Introduction

Cette publication fournit des renseignements sur le lymphome hodgkinien (LH) pour les patients et leur famille. Le lymphome est un terme général désignant un groupe de cancers du sang qui prennent naissance dans le système lymphatique. Vous y trouverez de brèves descriptions du sang et de la moelle dans leur état normal, ainsi que du système lymphatique, et un glossaire de termes médicaux.

On estime que 1 000 personnes au Canada ont reçu un diagnostic de LH en 2016. On estime aussi que 7 160 personnes souffrent d'un LH ou sont en rémission.

Les progrès réalisés en matière de traitement du LH ont donné lieu à une amélioration des taux de rémission et de guérison. La plupart des formes de LH peuvent être guéries. De nouvelles approches thérapeutiques sont à l'étude dans le cadre d'essais cliniques auprès de patients de tous les âges pour toutes les phases de traitement.

## Ressources et information

**Programmes d'information.** La SLLC offre aux patients, aux proches aidants, aux membres de la famille et aux professionnels de la santé, des programmes d'information gratuits accessibles par téléphone ou sur le site web. Pour en savoir plus, visitez le [sllcanada.org/ressources-de-soutien](http://sllcanada.org/ressources-de-soutien).

**Parlez à un spécialiste de l'information.** N'hésitez pas à nous joindre afin de connaître les modalités d'accès à un spécialiste de l'information (travailleurs sociaux, infirmières et éducateurs en matière d'oncologie hautement qualifiés). Ils peuvent notamment vous renseigner sur votre type de cancer du sang, sur les traitements ainsi que sur les essais cliniques et la façon d'y accéder. Ce service est offert sans frais, du lundi au vendredi de 9 h à 21 h (HNE).

- Clavardage : [sllcanada.org](http://sllcanada.org)
- Site Web : [sllcanada.org/soutien/specialistes-de-linformation](http://sllcanada.org/soutien/specialistes-de-linformation)

**Documentation gratuite.** La SLLC publie de nombreux documents éducatifs et de soutien consultables en ligne ou que vous pouvez commander. Pour en savoir plus, consultez la page [sllcanada.org/centre-de-documentation](http://sllcanada.org/centre-de-documentation).

**Premier contact.** Il s'agit d'un programme de jumelage entre les patients, leur famille et des bénévoles qualifiés qui ont été directement touchés par un cancer du sang et ont donc vécu une expérience similaire.

**Pour communiquer avec nous :**

- 514 875-1000 (Montréal)
- 1 866 637-0281 (numéro sans frais)

# Lymphome

Le lymphome est un terme général désignant un groupe de cancers qui touchent le système lymphatique. Le système lymphatique fait partie du système immunitaire. Il existe deux types de lymphome, soit le lymphome hodgkinien (LH) et le lymphome non hodgkinien (LNH).

Le LH et le LNH sont classés en sous-types. Il importe que le patient connaisse le sous-type de sa maladie pour mieux cibler le traitement. Voir *Sous-types de lymphome hodgkinien* à la page 9.

Vous trouverez des renseignements généraux sur le lymphome dans la publication gratuite de la SLLC intitulée *Le lymphome : Un guide à l'intention des patients et des aidants naturels*.

## Au sujet du lymphome hodgkinien

Le lymphome hodgkinien porte le nom du docteur Thomas Hodgkin, un anatomopathologiste britannique. En 1832, le Dr Hodgkin a décrit plusieurs cas de personnes qui présentaient des symptômes d'un cancer touchant les nœuds lymphoïdes. Cette maladie a d'abord été appelée « maladie de Hodgkin ». Elle a été officiellement rebaptisée « lymphome hodgkinien » lorsqu'il a été clairement établi que cette maladie résultait d'une lésion de l'ADN d'un lymphocyte (un type de globule blanc).

L'ADN altéré du lymphocyte induit une transformation maligne (cancéreuse) qui, si elle n'est pas traitée, entraîne la prolifération incontrôlée des lymphocytes anormaux. L'accumulation de ces lymphocytes entraîne la formation de masses tumorales dans les nœuds lymphoïdes et dans d'autres sites du corps (voir *Signes et symptômes* à la page 6).

Le LH se distingue des autres types de lymphome par la présence de cellules de Reed-Sternberg (portant le nom des scientifiques qui les ont initialement découvertes). Les cellules de Reed-Sternberg sont des lymphocytes gros et anormaux dont les caractéristiques les distinguent des autres cellules. Ces différences peuvent être observées au microscope et peuvent être décelées grâce à des tests de pathologie particuliers. Il est possible de voir au microscope les structures des cellules de Reed-Sternberg ainsi que les caractéristiques qui leur sont propres. Il s'agit de renseignements importants qui aident les médecins à déterminer le sous-type de LH d'un patient.

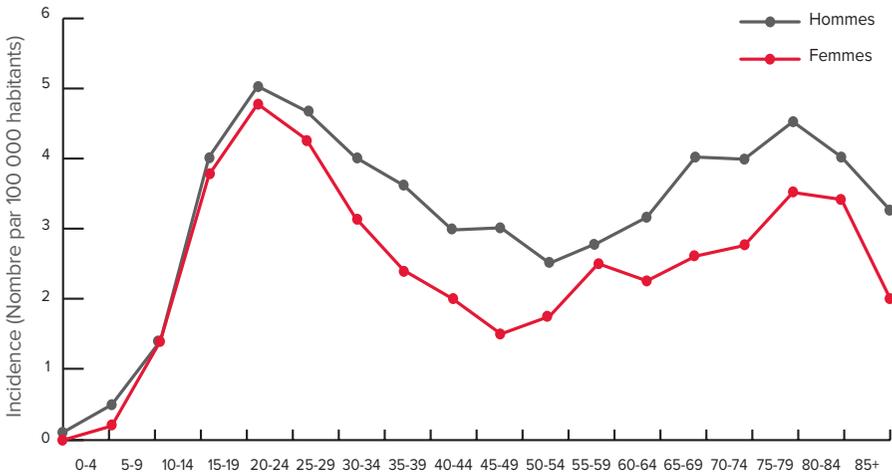
Un grand nombre de sous-types de LH ainsi que des renseignements détaillés sur les formes les plus courantes (y compris le diagnostic, la stadification et le traitement) sont présentés dans cette publication. Elle contient également une brève description du sang et de la moelle dans leur état normal et du système lymphatique, ainsi qu'une liste des termes médicaux qui aidera les lecteurs à comprendre les termes qui leur sont inconnus.

## Incidence, causes et facteurs de risque

**Incidence.** Bien que le LH puisse survenir chez les adultes et les enfants, il est plus susceptible d'être diagnostiqué chez les jeunes adultes dans la vingtaine ou le début de la trentaine ainsi que chez les adultes de 65 ans et plus (voir la figure 1). Il est plus fréquent chez les hommes que chez les femmes. Le LH peut aussi se développer chez les personnes atteintes du syndrome d'immunodéficience acquise (SIDA); ces patients peuvent avoir besoin d'un traitement particulier.

On estime que 1 000 personnes au Canada ont reçu un diagnostic de LH en 2016.

**Figure 1. Lymphome hodgkinien : Taux d'incidence selon l'âge (2003-2007)**



**Figure 1.** | L'axe horizontal indique les intervalles d'âge de 5 ans. L'axe vertical indique la fréquence de nouveaux cas de LH par 100 000 personnes, selon le groupe d'âge. L'incidence est maximale de 15 à 44 ans et à partir de 65 ans.  
Source : Volume 35 · Supplément 1 · Spring 2015 Cancer incidence in Canada: trends and projections (1983–2032)

**Causes et facteurs de risque.** La cause exacte du LH n'est pas connue, mais certains facteurs de risque augmenteraient la probabilité qu'une personne développe la maladie :

- Le virus d'Epstein-Barr (VEB), connu pour causer la mononucléose, est associé au développement de certains cancers, y compris le LH.
- Les personnes infectées par le virus de l'immunodéficience humaine (VIH) sont aussi plus susceptibles de développer un LH.
- Certains cas de caractère familial d'une maladie; avoir un parent, un frère ou une sœur atteint de LH peut augmenter le risque de développer la maladie. Ces cas sont rares, mais le concept de prédisposition génétique fait l'objet d'études visant à déterminer son rôle dans l'incidence sporadique du LH chez les personnes par ailleurs en bonne santé.

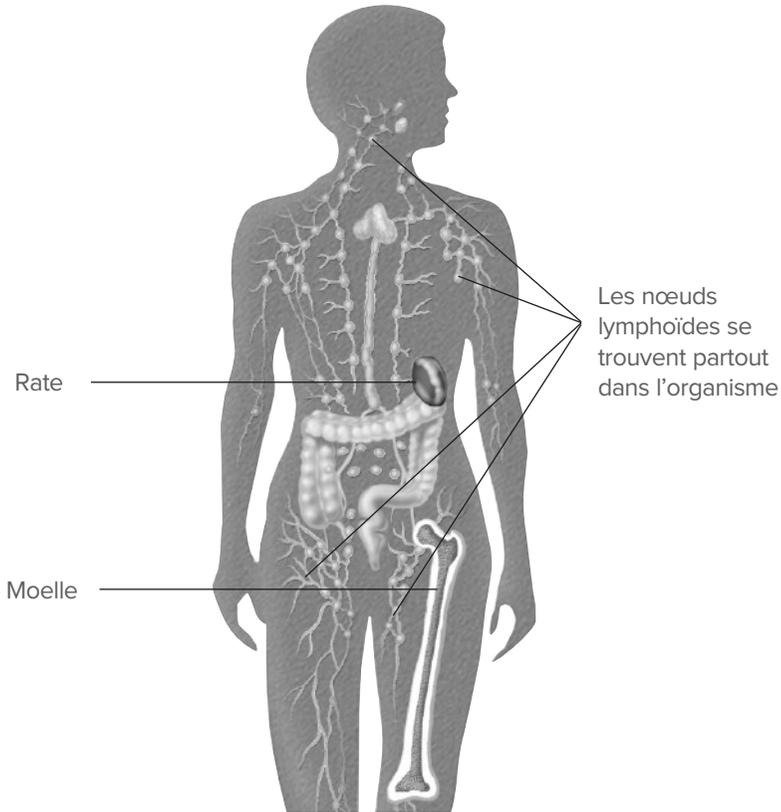
## Signes et symptômes

On adresse généralement à un spécialiste de l'hématologie et de l'oncologie une personne présentant des signes ou des symptômes qui évoquent la possibilité d'un lymphome. En règle générale, ce spécialiste fait partie d'une équipe composée d'un hématologue-oncologue, d'un infirmier praticien, d'un médecin auxiliaire et d'un infirmier autorisé. Ce professionnel de la santé prescrira des analyses supplémentaires pour poser un diagnostic définitif (voir Diagnostic à la page 8). Les signes et les symptômes de LH sont également associés à d'autres maladies moins graves.

Le premier signe le plus fréquent de LH est un gonflement indolore d'un ou de plusieurs nœuds lymphoïdes.

- Il y a environ 600 nœuds lymphoïdes dans l'organisme (voir la figure 2 à la page 7).
- La plupart des patients atteints d'un LH présentent une atteinte d'un ou de plusieurs nœuds lymphoïdes dans la partie supérieure du corps – habituellement dans le cou ou la région supérieure du thorax. Parfois, les nœuds lymphoïdes touchés se trouvent aux aisselles, à l'abdomen ou à l'aîne.

## Figure 2. Lymphome hodgkinien et système lymphatique



Le système lymphatique fait partie du système immunitaire. Le système immunitaire normal aide l'organisme à se protéger contre les infections. La moelle, les nœuds lymphoïdes et la rate font partie du système immunitaire. Il y a environ 600 nœuds lymphoïdes dans l'organisme.

**Figure 2.** | Les nœuds lymphoïdes et les autres tissus lymphoïdes qui sont fréquemment touchés par le lymphome se trouvent près des oreilles et de la mâchoire, dans les amygdales et les végétations adénoïdes, à l'avant et à l'arrière du cou, dans la nuque, au-dessus et en dessous de la clavicule, aux aisselles, près des coudes, dans la poitrine, l'abdomen et la région pelvienne, et à l'aîne. La rate contient de nombreux amas de lymphocytes qui peuvent devenir malins et croître, entraînant l'hypertrophie de la rate. Le tissu lymphatique intestinal peut également être le site du développement d'un lymphome.

Les autres signes et symptômes de LH comprennent les suivants :

- Fièvre inexpiquée
- Fatigue persistante
- Toux persistante et essoufflement (si le LH se trouve dans la poitrine)
- Sueurs nocturnes excessives
- Perte de poids inexpiquée

- Perte d'appétit
- Douleur abdominale ou enflure et sensation de satiété (en raison de l'augmentation du volume de la rate)
- Démangeaisons

Les personnes atteintes d'un LH peuvent ressentir de la douleur aux nœuds lymphoïdes après avoir consommé de l'alcool – ce symptôme est peu fréquent, mais spécifique. De nombreux patients ne présentent aucun symptôme.

**Symptômes B.** Une fièvre, des sueurs nocturnes excessives et une perte de plus de 10 % du poids corporel sur une période de six mois sont parfois appelés « symptômes B » et sont importants pour le pronostic et la stadification de la maladie. D'autres symptômes du LH, comme les démangeaisons et la douleur liée à la consommation d'alcool, n'ont pas la même importance pronostique que les symptômes B. De plus, ils ne sont pas considérés comme étant des symptômes B.

## Diagnostic

Un diagnostic précis du sous-type de LH est important. Obtenir un diagnostic précis aidera le médecin à :

- Déterminer l'évolution de la maladie.
- Choisir le traitement approprié.

**Évaluation du patient.** Le fournisseur de soins de santé prendra les antécédents médicaux complets et posera des questions sur les symptômes, y compris l'absence ou la présence de symptômes B. L'examen physique comprendra la mesure de tous les groupes de nœuds lymphoïdes (cou, aisselles, aine) accessibles ainsi que de la taille des organes palpables comme la rate et le foie.

**Biopsie des nœuds lymphoïdes.** Une biopsie du nœud lymphoïde touché ou d'un autre site tumoral est nécessaire pour confirmer le diagnostic de LH. Une biopsie par aspiration peut être effectuée, mais l'échantillon de nœud lymphoïde obtenu au moyen d'une aiguille n'est habituellement pas suffisant pour poser un diagnostic définitif. En général, le nœud lymphoïde ou une partie de celui-ci est retiré chirurgicalement de façon à ce que l'hématopathologiste (un médecin qui se spécialise dans le diagnostic des maladies du sang et de la moelle) ait suffisamment de tissu pour poser un diagnostic précis. Il peut être difficile de poser un diagnostic de LH, car les cellules de Reed-Sternberg peuvent être moins évidentes, représentant seulement de 0,1 à 10 % de l'échantillon de biopsie. Il est important qu'un spécialiste expérimenté dans le diagnostic du LH analyse le tissu de la biopsie. Il est possible d'envoyer les lames pathologiques à un centre spécialisé afin d'obtenir une confirmation du diagnostic.

L'échantillon de tissu prélevé par biopsie est placé sur une lame avec une solution de conservation, puis est coloré. Ensuite, les cellules sont examinées au microscope. Les profils distinctifs des changements dans les nœuds lymphoïdes, qui sont caractéristiques du LH, sont visibles au microscope et peuvent aider l'hématopathologiste à déterminer le sous-type de LH du patient (voir le tableau 1 à la page 10).

**Immunophénotypage.** Une technique appelée « immunophénotypage » est utilisée pour différencier le LH des autres types de lymphome et des autres affections cancéreuses ou non cancéreuses. L'hématopathologiste vérifie la présence de cellules de Reed-Sternberg pour confirmer un diagnostic de LH.

Certaines analyses peuvent être répétées pendant et après le traitement pour mesurer son efficacité.

## Sous-types de lymphome hodgkinien

L'Organisation mondiale de la santé (OMS) a réparti le LH en deux principaux sous-types :

- Le lymphome hodgkinien classique.
- Le lymphome hodgkinien nodulaire à prédominance lymphocytaire.

Le lymphome hodgkinien classique est caractérisé par la présence de cellules de Reed-Sternberg. Le lymphome hodgkinien nodulaire à prédominance lymphocytaire est caractérisé par la présence de cellules à prédominance lymphocytaire, parfois dites de type « pop corn », et par l'absence de cellules de Reed-Sternberg. Environ 95 % des patients atteints de LH présentent le sous-type classique. Le lymphome hodgkinien classique se subdivise en quatre sous-types distincts (voir le tableau 1 à la page 10). Chaque sous-type présente ses propres caractéristiques. Il est très important de connaître le sous-type de LH du patient lors de la prise de décisions thérapeutiques par le médecin.

**Tableau 1. Sous-types de lymphome hodgkinien**

Sous-type de lymphome hodgkinien	Caractéristiques
<b>Lymphome hodgkinien classique</b>	
<b>Scléronodulaire</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Représente 70 % des cas de lymphome hodgkinien classique</li> <li>• Le type le plus courant chez les jeunes adultes</li> <li>• Les nœuds lymphoïdes touchés présentent du tissu cicatriciel (sclérose)</li> <li>• L'incidence est semblable chez les hommes et chez les femmes</li> <li>• Peut être guéri dans la plupart des cas</li> <li>• Symptômes B dans environ 40 % des cas de lymphome hodgkinien classique</li> </ul>
<b>À cellularité mixte</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Représente 20 à 25 % de tous les cas de lymphome hodgkinien classique</li> <li>• Plus fréquent chez les adultes plus âgés</li> <li>• Plus fréquent chez les hommes</li> <li>• Fréquent chez les personnes infectées par le VIH</li> <li>• Les nœuds lymphoïdes touchés contiennent des cellules de Reed-Sternberg et plusieurs autres types de cellules</li> <li>• Symptômes B fréquents</li> </ul>
<b>Riche en lymphocytes</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Représente environ 5 % de tous les cas de lymphome hodgkinien classique</li> <li>• Les nœuds lymphoïdes touchés contiennent de nombreux lymphocytes d'apparence normale et des cellules de Reed-Sternberg</li> <li>• Habituellement diagnostiqué à un stade précoce</li> <li>• Plus fréquent chez les hommes</li> <li>• Symptômes B rares</li> </ul>
<b>À déplétion lymphocytaire</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Le sous-type de lymphome hodgkinien classique le plus rare, représentant moins de 1 % de tous les cas</li> <li>• Les nœuds lymphoïdes touchés contiennent quelques lymphocytes normaux et de nombreuses cellules de Reed-Sternberg</li> <li>• L'âge médian se situe entre 30 et 37 ans</li> <li>• Fréquent chez les personnes infectées par le VIH</li> <li>• Habituellement diagnostiqué à un stade avancé</li> <li>• Symptômes B fréquents</li> </ul>
<b>Lymphome hodgkinien nodulaire à prédominance lymphocytaire</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Représente 5 % de tous les cas de LH</li> <li>• Plus fréquent dans le groupe d'âge de 30 à 50 ans</li> <li>• Plus fréquent chez les hommes que chez les femmes</li> <li>• Évolue lentement et peut être guéri dans la plupart des cas</li> <li>• Faible risque de transformation en LNH (3 à 5 % des cas)</li> </ul>

Abréviations : VIH, virus de l'immunodéficience humaine; LH, lymphome hodgkinien; LNH, lymphome non hodgkinien; OMS, Organisation mondiale de la santé.

**Tableau 1.** | Sous-types de lymphome hodgkinien selon la classification de l'Organisation mondiale de la santé (OMS).

# Stadification et facteurs pronostiques

Les médecins procèdent à un examen physique, à des tests d'imagerie, à des analyses du sang et, parfois, à une biopsie de moelle osseuse pour déterminer l'étendue de la maladie. C'est ce qu'on appelle la stadification. La stadification fournit des renseignements importants pour la planification du traitement.

**Tests d'imagerie.** L'examen physique et les tests d'imagerie aident le médecin à évaluer :

- Le site et la distribution de l'hypertrophie des nœuds lymphoïdes.
- Si d'autres organes que les nœuds lymphoïdes sont atteints.
- Si de très grosses masses tumorales sont présentes à un site ou à un autre.

Les tests d'imagerie constituent un élément très important de la stadification et de la prise en charge du LH. Un médecin peut demander des tests d'imagerie lorsque les antécédents médicaux et l'examen physique d'un patient semblent indiquer un diagnostic de LH. Les tests d'imagerie permettent de voir les nœuds lymphoïdes hypertrophiés dans la poitrine ou l'abdomen. Des masses tumorales peuvent également se développer à l'extérieur des nœuds lymphoïdes, comme dans les poumons, les os ou les autres tissus de l'organisme.

Voici quelques exemples de tests d'imagerie :

- Radiographie pulmonaire – image de l'intérieur du thorax obtenue par une méthode non effractive, qui permet de voir le cœur, les poumons, les voies respiratoires et les vaisseaux sanguins. Il s'agit souvent de l'un des premiers examens effectués pour évaluer les symptômes de toux, d'oppression thoracique ou d'essoufflement. Cet examen peut permettre d'établir la présence d'une masse médiastinale (c'est-à-dire située entre les poumons).
- Tomodensitométrie (TDM) – méthode d'imagerie médicale qui utilise un équipement radiographique particulier pour prendre de multiples images sous différents angles autour du corps. Un ordinateur traite l'information tirée des images et produit une image montrant une coupe transversale de la région examinée. On soumet les patients à une tomodensitométrie du cou, de la poitrine, de l'abdomen et du bassin – toutes les régions où se trouvent les nœuds lymphoïdes – afin de relever les sites de la maladie. La tomodensitométrie montrera aussi s'il y a atteinte des poumons, du foie ou d'autres organes. Ces renseignements aident à déterminer le stade du LH.
- Tomographie par émission de positons avec injection de fluorodésoxyglucose (TEP-FDG) – La TEP est une technique d'imagerie qui produit une image 3D des processus fonctionnels de l'organisme. Dans ce test d'imagerie, une petite quantité de fluorodésoxyglucose (FDG), un glucose radioactif, est injectée au patient. Le FDG est ensuite absorbé par les cellules tissulaires. Certains organes

de l'organisme absorbent des taux plus élevés de glucose que d'autres. Le cancer croît plus rapidement que le tissu sain, de sorte que les tissus cancéreux absorbent aussi une plus grande quantité de glucose radioactif. Dans la TEP-FDG, l'appareil détecte les radiations produites grâce au FDG et produit des images de l'organisme codées en couleurs, qui montrent les différences d'accumulation de glucose dans les organes normaux et les tissus potentiellement cancérigènes. Souvent, ces images orientent vers un site de biopsie approprié.

- Tomographie par émission de positons/tomodensitométrie (TEP/TDM) – Cette combinaison est essentielle pour déterminer le stade de la maladie avec précision ainsi que les marges radiothérapeutiques (au besoin), et pour donner des références en vue de l'évaluation de la réponse thérapeutique future. L'utilisation de la TEP/TDM est de plus en plus répandue pour l'évaluation de la réponse durant le traitement. On a établi qu'un résultat négatif à cet examen combiné après deux cycles de traitement est un indicateur pronostique important.
- Imagerie par résonance magnétique (IRM) dans certains cas – Les puissants signaux générés dans les tissus en réponse au champ magnétique produit par l'appareil sont convertis par ordinateur en images de coupe transversale (tranches) claires et détaillées de l'organisme. Ces « tranches » peuvent être projetées sur un écran vidéo et enregistrées sur un disque à des fins d'analyses futures. Ce test est rarement utilisé pour diagnostiquer un LH; cependant, si un médecin pense que la maladie touche la moelle épinière ou le cerveau, l'IRM peut être utile pour examiner ces régions.

**Analyses sanguines.** Les analyses sanguines permettent :

- D'évaluer la formule sanguine complète, y compris le nombre de globules rouges, de globules blancs et de plaquettes. Parfois, l'anémie associée au LH peut être diagnostiquée à tort comme étant une anémie causée par une carence en fer. En outre, on a démontré que le nombre de globules blancs (soit les « lymphocytes » et les « monocytes ») a une importance pronostique.
- De déterminer si des cellules de lymphome sont présentes dans le sang et si les immunoglobulines, protéines spéciales synthétisées par les lymphocytes, sont insuffisantes ou anormales.
- De vérifier les indicateurs de l'inflammation et de la gravité de la maladie, comme le taux de protéines dans le sang, y compris l'albumine et la lactodéshydrogénase (LDH), le taux d'acide urique et la vitesse de sédimentation érythrocytaire (VSE).
- D'évaluer les fonctions rénales et hépatiques.

**Analyses de la moelle osseuse.** Certains patients ayant reçu un diagnostic de LH peuvent subir une biopsie de la moelle osseuse. Le médecin décidera si cette intervention est nécessaire en fonction de certaines caractéristiques, comme l'emplacement de la maladie dans l'organisme (voir la figure 3 à la page 15). Il est possible qu'une biopsie de la moelle osseuse ne soit pas nécessaire chez les patients dont la maladie est à un stade précoce et qui présentent des caractéristiques les

exposant à un risque faible, par exemple, un LH sans symptômes B ni maladie volumineuse (grandes masses de lymphocytes). Il est possible que les patients ayant récemment reçu un diagnostic de LH qui sont rendus à l'étape de stadification préalable au traitement par TEP/TDM n'aient pas besoin de se soumettre à une biopsie de la moelle osseuse, en particulier si les résultats des tests d'imagerie sont négatifs ou en présence d'un schéma uniforme de captation de la moelle osseuse (la captation fait référence aux zones d'activité cellulaire qui s'illuminent lors du test d'imagerie).

Certaines de ces analyses peuvent être répétées pendant et après le traitement pour mesurer son efficacité.

**Stadification.** La stadification du LH est fondée sur le système de stadification d'Ann Arbor. Chaque stade est subdivisé et classé dans la catégorie A, B ou E (voir le tableau 2).

- Catégorie A : absence de symptômes
- Catégorie B : présence de symptômes B
  - Fièvre inexplicquée
  - Sueurs nocturnes excessives
  - Perte inexplicquée de plus de 10 % du poids corporel
- Catégorie E : propagation du lymphome à d'autres organes ou tissus qui se trouvent à l'extérieur du système lymphatique

## Tableau 2. Stades du lymphome hodgkinien

**Stade I** Atteinte d'une seule région ou d'un seul groupe de nœuds lymphoïdes.

**Stade II** Atteinte d'au moins deux régions de nœuds lymphoïdes du même côté du diaphragme.

**Stade III** Atteinte de groupes de nœuds lymphoïdes des deux côtés du diaphragme (p. ex., le cou, la poitrine et l'abdomen).

**Stade IV** Atteinte de groupes de nœuds lymphoïdes des deux côtés du diaphragme ou atteinte d'organes comme les poumons, la rate, le foie, les os ou la moelle osseuse.

### Catégories

A— Absence de symptômes

B— Présence de fièvre, de sueurs excessives et d'une perte inexplicquée de plus de 10 % du poids corporel sur 6 mois

E— Atteinte des organes ou des tissus à l'extérieur du système lymphatique

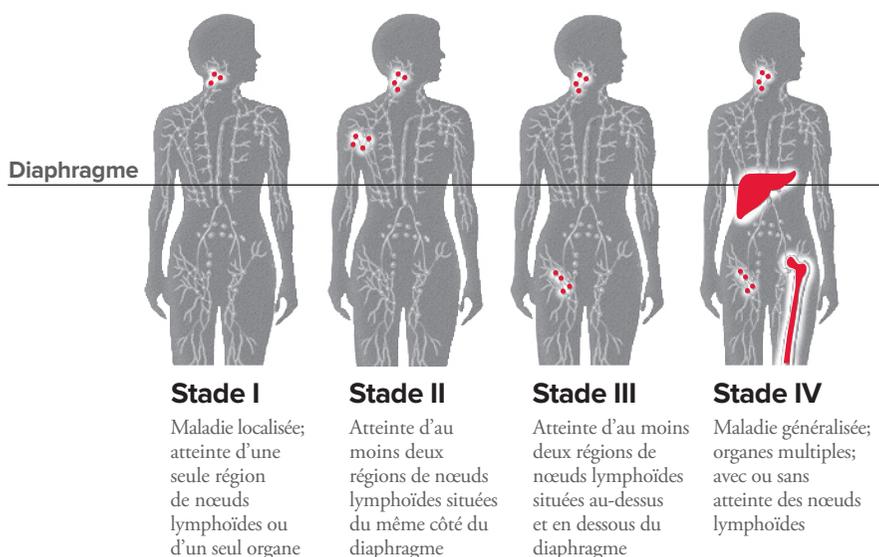
**Tableau 2.** | Le stade et la catégorie déterminent l'approche thérapeutique.

Selon le système de classification d'Ann Arbor, un LH de stade IIB signifie que le patient présente :

- Une atteinte de deux régions de nœuds lymphoïdes à proximité l'une de l'autre (p. ex., nœuds lymphoïdes hypertrophiés dans le cou et près de la clavicule ou dans le cou et aux aisselles).
- Une fièvre, des sueurs excessives et une perte de poids.

Les patients qui se trouvent dans la catégorie B ont souvent besoin d'un traitement agressif.

**Figure 3. Stades du lymphome hodgkinien**



**Figure 3.** | Cette illustration montre le site du lymphome hodgkinien dans l'organisme pour chaque stade. Les stades sont décrits au tableau 2 à la page 14.

## Planification du traitement

**Facteurs pronostiques.** Le lymphome hodgkinien est généralement classé en trois sous-groupes selon le système de classification d'Ann Arbor et en fonction de la présence ou de l'absence de certains facteurs pronostiques. Les sous-groupes sont les suivants :

- Favorable de stade précoce  
La maladie est de stade I ou II et aucun des facteurs de risque n'est présent.
- Défavorable de stade précoce  
La maladie est de stade I ou II et un ou plusieurs des facteurs de risque sont présents.
- Stade avancé  
La maladie est de stade III ou IV.

**Facteurs pronostiques du lymphome hodgkinien de stade précoce.** On considère que les patients sont atteints d'un LH favorable de stade précoce lorsque la maladie est de stade I ou de stade II et qu'aucun facteur de risque défavorable n'est présent. Parfois, les patients atteints d'un LH favorable de stade précoce sont traités avec des schémas thérapeutiques moins intensifs. Cependant, l'utilisation des renseignements issus de la stadification pour modifier le traitement est variable.

Les facteurs de risque du LH défavorable de stade précoce comprennent les suivants :

- Symptômes B—fièvre, sueurs nocturnes excessives, perte inexplicquée de plus de 10 % du poids corporel sur 6 mois.
- Maladie extraganglionnaire—masses se propageant à l'extérieur du système lymphatique.
- Maladie volumineuse—masse au thorax mesurant au moins le tiers du diamètre du thorax à la radiographie OU masse lymphoïde d'au moins 10 cm de diamètre.
- Au moins trois sites de nœuds lymphoïdes atteints.
- VSE supérieure à 50 mm/h.

**Index pronostique international (IPI) pour le lymphome hodgkinien de stade avancé.** Une collaboration internationale entre plusieurs groupes de recherche sur le cancer en Amérique du Nord et en Europe a évalué des milliers de patients atteints de lymphome avancé (stades III et IV) et identifié plusieurs facteurs pronostiques défavorables (voir le tableau 3 à la page 17).

Ces facteurs constituent une base permettant de recommander un traitement plus ou moins agressif, y compris une greffe de cellules souches, chez les patients à haut risque. L'IPI est défini par le nombre de facteurs pronostiques défavorables au moment du diagnostic. Il aide les médecins à déterminer le traitement et à prédire le pronostic chez les patients atteints d'une maladie avancée.

### Tableau 3. Index pronostique international (IPI) pour le lymphome hodgkinien de stade avancé

Un risque plus élevé est associé aux sept facteurs de risque suivants—plus le nombre de facteurs présents est élevé, plus le risque est élevé.

Le patient est :

- De sexe masculin.
- Âgé de 45 ans ou plus.

Le patient a :

- Une maladie de stade IV.
- Un taux d'hémoglobine inférieur à 10,5 g/dl.
- Un nombre de globules blancs égal ou supérieur à 15 000/ $\mu$ l.
- Un nombre de lymphocytes inférieur à 600/ $\mu$ l ou représentant moins de 8 % du nombre total de globules blancs.
- Un taux d'albumine inférieur à 4 g/dl.

Des essais cliniques visant à identifier d'autres indications pronostiques pour les patients atteints d'un LH sont en cours. Voir *Recherche et essais cliniques* à la page 30. L'utilisation de cette information pour modifier le traitement est variable.

Le traitement du LH change en raison des nouveaux médicaments et des avancées médicales découlant des essais cliniques. Par conséquent, avant de commencer le traitement, il est important d'obtenir une seconde opinion auprès d'un centre où travaille un expert du LH.

L'objectif du traitement des patients atteints d'un LH est la guérison. Plus de 80 % de tous les patients recevant un diagnostic de LH peuvent être guéris grâce aux approches thérapeutiques actuelles. Le taux de guérison est plus élevé qu'autrefois, soit près de 90 % chez les patients jeunes et ayant une maladie de stade précoce. Même si la maladie réapparaît, de nombreux patients peuvent être guéris grâce à un autre traitement.

La plupart des patients deviennent des survivants à long terme de la maladie. Par conséquent, le traitement vise à :

- Maximiser les chances de guérison à tous les stades.
- Minimiser les effets à court terme et à long terme ainsi que les complications.
- Peser les risques de toxicité par rapport aux bienfaits du traitement.

Les patients sont soigneusement examinés et le traitement est adapté aux besoins individuels de chaque patient. Les facteurs susceptibles d'influencer les options thérapeutiques pour les patients atteints d'un LH comprennent les suivants :

- Sous-type de la maladie.
- Stade et catégorie de la maladie.
- Maladie réfractaire (qui ne répond pas au traitement) ou maladie récidivante (qui réapparaît après un traitement).
- Âge du patient.
- Maladies ou affections concomitantes (p. ex., maladie cardiaque ou rénale, diabète).

De nombreux traitements (mais pas tous) contre le LH ont des effets indésirables minimes ou nuls sur la fertilité future. Les adultes en âge de procréer et les parents d'enfants qui reçoivent un diagnostic de LH devraient s'informer auprès de leur médecin sur les moyens de réduire les risques d'infertilité.

## Traitement

La chimiothérapie en monothérapie ou un traitement combiné (chimiothérapie et radiothérapie) sont des approches thérapeutiques couramment utilisées dans le LH.

**Chimiothérapie.** Le traitement du LH repose sur la chimiothérapie, qui comprend habituellement une combinaison de médicaments. Les médicaments sont dissous dans un liquide et sont habituellement administrés au moyen d'un cathéter intraveineux (i.v.) périphérique. Si la veine est difficilement accessible, un cathéter central, une voie d'accès ou un cathéter central inséré par voie périphérique (CCIP) peuvent être utilisés chez certains patients atteints d'un LH.

**Radiothérapie.** La radiothérapie, aussi connue sous le nom de « traitement par radiation », consiste en l'utilisation d'appareils spéciaux qui émettent des rayons à haute énergie capables de tuer les cellules de LH. Pendant de nombreuses décennies, la radiothérapie utilisée seule a été une option thérapeutique standard pour les patients atteints d'une maladie à un stade précoce. Cependant, en raison du risque d'effets indésirables toxiques à long terme, l'approche thérapeutique a changé.

La radiothérapie de la zone atteinte et la radiothérapie du site atteint sont les types de radiothérapie les plus souvent utilisés dans le traitement du LH. Les radiations ciblent principalement les régions de nœuds lymphoïdes touchées par la maladie. L'amélioration continue des appareils de radiothérapie permet de mieux cibler les zones de traitement. De plus, les organes non touchés, comme les poumons, le foie et les organes reproducteurs, sont protégés afin de minimiser les effets secondaires

du traitement. La radiothérapie de la zone atteinte et la radiothérapie du site atteint sont différentes selon la superficie (le champ) exposée aux radiations. Lorsque la radiothérapie est envisagée, cette distinction (avantages/inconvénients) entre les différentes approches doit être soigneusement examinée avec le médecin traitant.

#### **Tableau 4. Certaines approches thérapeutiques pour le lymphome hodgkinien classique**

##### **Lymphome hodgkinien classique de stade précoce**

- Associations chimiothérapeutiques
  - ABVD (Adriamycin<sup>MD</sup> [doxorubicine], bléomycine, vinblastine et dacarbazine)
  - BEACOPP (bléomycine, étoposide, Adriamycin [doxorubicine], cyclophosphamide, Oncovin<sup>MD</sup> [vincristine], procarbazine et prednisone)
  - Stanford V (méchlorethamine [Mustargen<sup>MD</sup>], doxorubicine, vinblastine, vincristine, bléomycine, étoposide et prednisone) (ce schéma est rarement utilisé)
- Polychimiothérapie, avec ou sans radiothérapie de la zone atteinte.

##### **Lymphome hodgkinien classique de stade avancé**

- Associations chimiothérapeutiques

##### **Lymphome hodgkinien classique récidivant/réfractaire**

- Greffe de cellules souches
- Brentuximab védotine (Adcetris<sup>MD</sup>)
- Nivolumab (Opdivo<sup>MD</sup>)

**Traitement du lymphome hodgkinien favorable de stade précoce.** Le taux de guérison des patients atteints d'un LH favorable de stade précoce (c'est-à-dire de stade I ou II sans facteur de risque défavorable) est supérieur à 90 %. L'approche thérapeutique actuelle consiste à administrer une chimiothérapie d'association avec ou sans radiothérapie à intensité réduite. Cette approche est moins nocive et plus efficace.

L'association chimiothérapeutique ABVD (Adriamycin<sup>MD</sup> [doxorubicine], bléomycine, vinblastine, dacarbazine) est le schéma le plus efficace et le moins nocif qui soit offert à ce jour. Elle est associée à un risque moins élevé de développement ultérieur de leucémie ou d'infertilité que bon nombre d'autres associations chimiothérapeutiques pour les adultes.

Stanford V (voir le tableau 4) est un schéma à dose intensive administré moins longtemps et plus rarement utilisé. Il est associé à un risque plus faible d'infertilité

lié à la chimiothérapie, de cancers secondaires et de toxicité pour le cœur et les poumons. La radiothérapie est une partie importante du schéma Stanford V.

Les lignes directrices actuelles de pratique clinique pour le traitement du LH de stade précoce et de faible risque semblent indiquer qu'au moins 90 % des patients peuvent être guéris au moyen de deux cycles du schéma ABVD, suivis d'une radiothérapie de la zone atteinte à intensité réduite.

Les autres schémas thérapeutiques ne comprennent pas la radiothérapie; ils reposent sur la chimiothérapie en monothérapie. Parfois, l'utilisation des résultats de la TEP/TDM, pendant ou après le traitement, peut aider à déterminer si une radiothérapie doit être utilisée. Les préoccupations au sujet des effets secondaires de la radiothérapie (en particulier le risque accru de développer des cancers secondaires) ont amené certains groupes d'oncologie à recommander la chimiothérapie seule chez certains patients, notamment chez ceux qui présentent un risque élevé de développer un cancer secondaire. Les femmes qui sont âgées de moins de 35 ans ou qui ont des antécédents familiaux de cancer du sein et pour qui la radiothérapie touche le tissu mammaire répondent à ce critère.

### **Traitement du lymphome hodgkinien défavorable de stade précoce.**

Les patients dans cette catégorie (stade I ou II avec facteurs de risque défavorables) sont considérés comme ayant une maladie à risque plus élevé et reçoivent aussi une chimiothérapie, seule ou en association avec une radiothérapie. Le traitement exige généralement de quatre à six cycles de chimiothérapie d'association, parfois suivis d'une radiothérapie de la zone atteinte. Encore une fois, l'utilisation des résultats de la TEP/TDM, pendant ou après le traitement, peut avoir une incidence sur la nature et la durée de la chimiothérapie ainsi que sur l'utilisation de la radiothérapie. Les combinaisons de médicaments utilisés comprennent les suivantes :

- ABVD (schéma privilégié)  
Adriamycin [doxorubicine], bléomycine, vinblastine, dacarbazine
- BEACOPP à augmentation de la dose  
Bléomycine, étoposide, Adriamycin (doxorubicine), cyclophosphamide, vincristine, procarbazine et prednisone

**Lymphome hodgkinien de stade avancé.** Le lymphome hodgkinien de stade avancé est potentiellement curable. En général, les patients atteints d'un LH de stade avancé (c'est-à-dire de stade III ou IV) reçoivent six cycles de chimiothérapie d'association. Les combinaisons de médicaments utilisées comprennent les suivantes :

- ABVD (schéma privilégié)  
Adriamycin [doxorubicine], bléomycine, vinblastine, dacarbazine
- BEACOPP à augmentation de la dose (chez certains patients âgés de moins de 60 ans qui ont un IPI [voir la page 17] égal ou supérieur à 4)

Bléomycine, étoposide, Adriamycin (doxorubicine), cyclophosphamide, vincristine, procarbazine et prednisone

- Stanford V (schéma rarement utilisé)  
Méchloréthamine [Mustargen<sup>MD</sup>], doxorubicine, vinblastine, vincristine, bléomycine, étoposide, prednisone

L'association BEACOPP à augmentation de la dose est associée à un bon taux de guérison, mais comporte un faible risque de leucémie et d'autres cancers secondaires. Les patients sont également exposés à un risque plus élevé d'infertilité. C'est pourquoi cette association est moins couramment utilisée aux États-Unis et au Canada. Elle peut être utilisée chez les patients atteints d'un LH de stade avancé.

La radiothérapie est réservée à la minorité de patients qui présentent des sites initiaux de maladie volumineuse (grandes masses) ou un cancer résiduel observé à la TEP/TDM. Même dans ces situations, le rôle de la radiothérapie dans une maladie de stade avancé est variable.

**Surveillance de la réponse au traitement.** Durant le traitement, les patients doivent faire l'objet d'une surveillance visant à vérifier la réponse au traitement. Des tests d'imagerie sont utilisés pour faire la distinction entre une tumeur et un tissu fibreux (cicatriciel). La PET-FDG permet habituellement de mieux faire la distinction que la tomodensitométrie. C'est pourquoi elle est devenue la norme pour l'évaluation de la réponse au traitement dans la plupart des types de lymphome.

**Lymphome hodgkinien récidivant ou réfractaire.** L'association ABVD permet une régression de la maladie chez la plupart des patients. Cependant, dans certains cas, le LH peut réapparaître, et ce, même après l'obtention d'une rémission. On dit qu'une maladie est « récidivante » lorsqu'elle réapparaît après une guérison. Chez les patients qui présentent une maladie récidivante, le LH est toujours potentiellement curable.

Un faible pourcentage de patients sont atteints d'une maladie qui ne répond pas au traitement initial (on dit donc que la maladie est « réfractaire »). Environ 10 % des patients atteints d'une maladie de stade précoce et 20 à 30 % des patients atteints d'une maladie de stade avancé répondent brièvement ou ne répondent pas aux associations chimiothérapeutiques standards et présentent une évolution de la maladie. Ces patients ont souvent besoin d'un traitement qui consiste en une chimiothérapie à forte dose, suivie d'une greffe autologue (utilisation des cellules du patient) de cellules souches.

**Brentuximab védotine (Adcetris<sup>MD</sup>),** une association d'anticorps monoclonaux, administré par voie intraveineuse, a été approuvé par la FDA pour le traitement du LH récidivant ou réfractaire. Il est aussi approuvé pour le traitement du LH après l'échec d'une greffe autologue de cellules souches ainsi que pour les patients qui ne sont pas candidats à une greffe autologue de cellules souches après l'échec de deux chimiothérapies à agents multiples. Pour obtenir de plus amples renseignements,

consultez la page [sllcanada.org/liste-des-medicaments](http://sllcanada.org/liste-des-medicaments). Il est également parfois administré chez certains patients comme traitement de consolidation après une greffe autologue de cellules souches (voir ci-dessous).

**Nivolumab (Opdivo<sup>MD</sup>)**, un inhibiteur du point de contrôle PD-1 administré par voie intraveineuse, a été approuvé par la FDA pour le traitement d'un lymphome hodgkinien classique qui récidive ou évolue après une greffe autologue de cellules souches, une greffe de cellules souches hématopoïétiques ou l'administration de brentuximab védotine après greffe. Pour obtenir de plus amples renseignements, consultez la page [sllcanada.org/liste-des-medicaments](http://sllcanada.org/liste-des-medicaments).

**Greffe de cellules souches.** La greffe de cellules souches permet de guérir bon nombre de patients atteints d'un LH récidivant.

La chimiothérapie à forte dose associée à une greffe de cellules souches n'est pas recommandée comme traitement initial, car :

- Les résultats du traitement primaire par l'association ABVD et d'autres associations thérapeutiques sont très bons.
- La chimiothérapie à forte dose et la greffe de cellules souches constituent des traitements à risque plus élevé.

**Greffe autologue de cellules souches.** La chimiothérapie à forte dose associée à une greffe autologue de cellules souches est utilisée régulièrement chez de nombreux patients présentant une rechute. Ce traitement peut offrir un taux de survie à long terme supérieur à 50 %, bien que les résultats spécifiques puissent varier en fonction des facteurs de risque propres au patient.

**Greffe allogénique de cellules souches.** Certains patients atteints d'un LH ayant récidivé plusieurs fois ont été traités avec succès par une greffe allogénique (utilisation des cellules d'une autre personne) de cellules souches. Cependant, ce traitement présente un risque important de mortalité. D'autres patients pourraient bénéficier d'une greffe allogénique de cellules souches d'intensité réduite, soit un traitement qui fait appel à des doses plus faibles de chimiothérapie qu'une greffe allogénique standard. Des données sont recueillies afin de comparer ce traitement aux autres traitements.

Consultez votre médecin pour savoir si la greffe de cellules souches est une option thérapeutique pour vous. Pour obtenir de plus amples renseignements sur les greffes autologue et allogénique de cellules souches, consultez la publication gratuite de la SLLC intitulée *Greffe de cellules souches du sang et de la moelle osseuse*.

**Lymphome hodgkinien nodulaire à prédominance lymphocytaire.** Le LH nodulaire à prédominance lymphocytaire représente environ 5 % de tous

les cas de LH. D'une certaine façon, les caractéristiques du LH nodulaire à prédominance lymphocytaire ressemblent davantage à celles du LNH indolent qu'à celles du lymphome hodgkinien classique. Les plans de traitement pour les patients atteints de ce sous-type de LH sont différents de ceux des patients atteints de lymphome hodgkinien classique. Environ 75 % des patients atteints de LH nodulaire à prédominance lymphocytaire reçoivent un diagnostic de maladie de stade I.

Ce sous-type est une forme de LH indolente (qui évolue lentement) associée à une excellente survie à long terme; cependant, pour éviter des effets secondaires inutiles, il est important de ne pas «surtraiter» les patients.

Actuellement, le traitement habituel pour les patients atteints d'un LH nodulaire à prédominance lymphocytaire de stade précoce est la radiothérapie de la zone atteinte en monothérapie. Dans le cas d'une maladie plus avancée, une chimiothérapie d'association peut être nécessaire.

Une transformation en lymphome diffus à grandes cellules B est signalée chez 8 à 14 % des patients, quatre à huit ans après le diagnostic initial. Les patients atteints d'un LH nodulaire à prédominance lymphocytaire chez lesquels une rechute est soupçonnée peuvent devoir se soumettre à une nouvelle biopsie afin que la transformation en lymphome diffus à grandes cellules B soit exclue. Les patients atteints d'un LH nodulaire à prédominance lymphocytaire peuvent recevoir un traitement de deuxième intention qui comprend du rituximab (un anticorps monoclonal), avec ou sans chimiothérapie ou radiothérapie. Certains patients peuvent développer une maladie chronique indolente et peuvent ne pas devoir subir un traitement agressif jusqu'à ce qu'ils présentent des symptômes.

**Lymphome hodgkinien chez l'enfant.** Le lymphome hodgkinien représente environ 6 % des cancers chez l'enfant. Aux États-Unis, l'incidence du LH est liée à l'âge et est plus élevée chez les adolescents de 15 à 19 ans (29 cas sur 1 million par année). Les enfants âgés de 10 à 14 ans, de 5 à 9 ans et de 0 à 4 ans présentent des taux trois fois, huit fois et 30 fois moins élevés, respectivement.

Il est important que les jeunes adultes et les parents d'enfants ayant reçu un diagnostic de LH discutent avec les membres de l'équipe de soins en oncologie au sujet :

- Du sous-type particulier de la maladie (voir *Sous-types de lymphome hodgkinien* à la page 9)
- Du stade de la maladie (voir *Stadification et facteurs pronostiques* à la page 11)
- Des préoccupations relatives à la fertilité (voir *Fertilité* à la page 28)
- Des autres facteurs de risque potentiels
- De la réponse au traitement— les médecins mesurent le taux de réponse à l'aide de techniques d'imagerie comme la TEP/TDM

Les médecins utilisent ces informations sur la maladie du patient pour déterminer le traitement le plus efficace. De cette façon, ils sont en mesure d'élaborer des plans de traitement qui limitent le nombre de traitements nécessaires pour obtenir une rémission. Il est important de discuter du traitement prévu avec les membres de l'équipe de soins en oncologie afin de se renseigner sur les médicaments, les effets secondaires possibles, les effets à long terme et le calendrier de traitement.

Les enfants et les jeunes adultes atteints d'un LH sont habituellement traités au moyen d'une ou de plusieurs des approches suivantes :

- Chimiothérapie
- Radiothérapie
- Traitement ciblé (anticorps monoclonaux)
- Intervention chirurgicale (si une masse ne peut être complètement retirée)
- Chimiothérapie à forte dose associée à une greffe de cellules souches

Voici certaines combinaisons de médicaments pouvant être utilisées :

- ABVD (Adriamycin<sup>MD</sup> [doxorubicine], bléomycine, vinblastine et dacarbazine).
- AV-PC (doxorubicine, vincristine, prednisone et cyclophosphamide).
- ABVE (doxorubicine [Adriamycin], bléomycine, vincristine et étoposide).
- ABVE-PC (doxorubicine [Adriamycin], bléomycine, vincristine, étoposide, prednisone et cyclophosphamide).
- BEACOPP (bléomycine, étoposide, Adriamycin [doxorubicine], cyclophosphamide, Oncovin<sup>MD</sup> [vincristine], procarbazine et prednisone).
- OEPA (Oncovin<sup>MD</sup> [vincristine], étoposide, prednisone et Adriamycin [doxorubicine]).

Les progrès dans le traitement du LH chez l'enfant, qui ont amélioré le taux de guérison et la qualité de vie des survivants, découlent en grande partie de la recherche effectuée par les groupes coopératifs en pédiatrie. L'objectif des études de recherche et des essais cliniques en cours est :

- D'améliorer le taux de guérison, en particulier chez les enfants atteints d'un LH de stade avancé
- De minimiser le risque d'effets à long terme et tardifs associés au traitement (par exemple, l'infertilité, le dysfonctionnement cardiaque et les cancers secondaires)

**Grossesse et LH.** Le LH est l'un des cancers les plus fréquents durant la grossesse comme il touche principalement les jeunes adultes. Pour éviter l'exposition à la radiation, il faut effectuer la stadification par imagerie ultrasonore ou IRM du corps entier.

La radiothérapie doit généralement être évitée en raison du risque de toxicité pour le fœtus. Des données provenant de certaines études de cas portent à croire que le traitement par l'association ABVD serait sûr, particulièrement au cours des deuxième et troisième trimestres. Les autres options thérapeutiques comprennent l'observation ou la maîtrise des symptômes avec des corticostéroïdes et de la vinblastine administrée seule jusqu'à l'accouchement. Le choix de traitement doit être personnalisé en fonction des désirs de la mère, du stade du LH et du temps restant jusqu'à ce que l'accouchement soit sécuritaire.

Une étude a démontré qu'il n'existe aucune preuve que la grossesse augmente le taux de rechute chez les femmes ayant des antécédents de LH qui sont en rémission.

**Surveillance après la fin du traitement.** Après le traitement, le test d'imagerie TEP/TDM permet l'évaluation la plus précise pour confirmer la rémission. Ce test d'imagerie doit être effectué au moins trois semaines après le dernier traitement de chimiothérapie pour éviter que l'inflammation liée au traitement soit détectée. Une échelle de 5 points (critères de Deauville) a été élaborée pour mesurer la réponse de manière objective. Un score de 1 ou 2 indique une réponse métabolique complète, tandis qu'un score de 3, 4 ou 5 indique une maladie résiduelle, active ou évolutive. Les patients atteints d'une maladie résiduelle, active ou évolutive doivent subir des biopsies répétées.

Un examen périodique visant à relever toute récurrence chez les patients atteints de LH est nécessaire au cours des années suivant le traitement. La plupart des rechutes surviennent au cours des deux premières années suivant le traitement. Par conséquent, durant cette période, les visites de suivi sont plus fréquentes; elles ont généralement lieu tous les trois à six mois. Après deux ans, les visites de suivi ont lieu tous les six à 12 mois pour les trois années suivantes (jusqu'à cinq ans après la fin du traitement). Des risques à long terme sont associés au traitement du LH; les patients doivent donc continuer à se présenter à leurs visites de suivi annuelles auprès d'un professionnel de la santé, qui les examinera afin de relever toute complication tardive liée au traitement, y compris les cancers secondaires et les maladies cardiovasculaires. Voir *Effets à long terme et tardifs du traitement* à la page 27. De nombreux centres d'oncologie offrant des services complets possèdent une clinique pour les survivants qui offre des recommandations personnalisées et aide à planifier le suivi.

Les antécédents et l'examen physique d'un patient sont des outils d'évaluation efficaces aux fins du suivi. Après le dernier traitement, il est recommandé d'effectuer des examens physiques et des analyses du sang tous les trois à six mois pendant les deux premières années, puis tous les six à 12 mois pour les trois autres années. Ensuite, ils peuvent être effectués chaque année. Des TDM du thorax, de l'abdomen et du bassin peuvent être effectués pour détecter une maladie

récidivante 6, 12 et 24 mois suivant la fin du traitement. Il n'est pas recommandé de procéder à des TEP/TDM dans le cadre d'une surveillance continue visant à relever une rechute en raison du taux élevé de faux positifs. La décision de procéder à des tests d'imagerie doit être prise sur une base individuelle après que le patient a discuté des implications avec le professionnel de la santé.

## Effets secondaires du traitement

**Suppression de la formation des cellules sanguines.** Une diminution du nombre de cellules sanguines survient fréquemment chez les patients traités par chimiothérapie. Si le nombre de cellules rouges diminue et que le patient présente une anémie grave, une transfusion sanguine peut être envisagée. Si le nombre de plaquettes chute, une transfusion de plaquettes peut être nécessaire.

Si la diminution du nombre de globules blancs (en particulier de neutrophiles) est importante et qu'elle se poursuit sur une période prolongée, les patients peuvent contracter des infections et avoir besoin d'un traitement antibiotique, voire d'une possible hospitalisation. Dans certains types de cancer, il est nécessaire soit de permettre le rétablissement de la numération globulaire du patient par suite des effets du traitement, soit de modifier les doses de chimiothérapie ou l'intervalle entre les cycles de chimiothérapie. Cependant, comme le LH est associé à un haut taux de guérison, une faible numération des globules blancs n'est pas une raison pour retarder le traitement ou réduire la dose.

Un traitement par des médicaments comme le facteur de stimulation des colonies de granulocytes (G-CSF), conçu pour augmenter le nombre de globules blancs, peut être envisagé dans certains types de cancer. Cependant, dans les schémas thérapeutiques contre le LH qui comprennent de la bléomycine, le G-CSF n'est pas systématiquement recommandé en raison du risque accru de toxicité qu'il entraîne pour les poumons.

**Infections.** Une des plus importantes caractéristiques du LH est la diminution de la fonction immunitaire. Les cellules du système immunitaire ne réagissent pas normalement, faisant en sorte que les patients sont sujets à certains types d'infection. L'herpès zoster (aussi appelé « zona ») est un exemple de maladie virale survenant à une fréquence accrue chez les patients atteints de LH. La chimiothérapie et la radiothérapie peuvent augmenter la sensibilité aux infections, étant donné que ces traitements diminuent la numération globulaire et affaiblissent la fonction immunitaire. L'ablation de la rate, moins souvent pratiquée aujourd'hui, accroît aussi le risque d'infections graves. Lorsque les patients sont guéris, leur fonction immunitaire s'améliore généralement. De plus, l'amélioration du traitement des patients atteints de LH, la sensibilisation accrue

au risque de maladies infectieuses et l'utilisation de traitements antimicrobiens améliorés ont fait en sorte que les complications infectieuses représentent un moins grand problème médical pour les patients.

On conseille aux patients atteints de LH de se faire vacciner une fois leur traitement terminé, y compris contre la pneumonie à pneumocoques et la grippe. Il existe deux types de vaccins pneumococciques pour les adultes : un vaccin antipneumococcique polysaccharidique (PPSV23) et un vaccin antipneumococcique conjugué (PCV13). Il ne faut pas administrer de vaccins à base d'organismes vivants ou dont la charge virale est élevée, tels que le vaccin contre l'herpès zoster (zona). Votre professionnel de la santé pourra vous renseigner davantage à ce sujet.

**Autres effets.** Le traitement peut provoquer des nausées, des vomissements, des reflux, des ballonnements, de la constipation, de la diarrhée, de la fatigue extrême, une neuropathie, de la fièvre, de la toux ou une perte de cheveux. Ces effets et les autres effets potentiels dépendent des médicaments et des doses utilisés ainsi que de la sensibilité du patient. La plupart des effets secondaires sont temporaires et disparaissent une fois que le traitement est terminé. Certains médicaments ont tendance à avoir un effet sur certains tissus (par exemple, la vincristine a tendance à avoir un effet sur le tissu nerveux et la bléomycine peut avoir un effet sur les poumons).

## Survie

**Effets à long terme et tardifs du traitement.** Aujourd'hui, on en connaît beaucoup au sujet des types spécifiques de traitement du LH et du risque d'effets à long terme ou tardifs. Les cancers secondaires, les maladies cardiovasculaires, l'hypothyroïdie et les problèmes de fertilité sont les effets tardifs les plus graves que subissent les survivants du LH à long terme. L'incidence de ces effets tardifs semble augmenter sur une période de suivi prolongée. Cependant, les traitements actuels peuvent présenter un risque moins élevé que celui des traitements utilisés il y a plus de 10 ans.

**Cancers secondaires.** Le traitement du LH a changé au cours des dernières années et continue d'évoluer. Les patients atteints d'un LH de stade précoce ne sont plus exposés à une irradiation étendue visant à réduire le risque de récurrence. L'association ABVD est largement utilisée depuis plus de 20 ans et, comparativement aux traitements antérieurs, elle ne comporte pas de risque significatif de leucémie ou d'infertilité. Cependant, il n'existe pas autant de données sur les effets à long terme de la chimiothérapie que sur les effets à long terme de la radiothérapie, et des évaluations supplémentaires sont nécessaires.

Le degré de risque de développement d'un cancer secondaire est lié à l'étendue et à la dose de la radiothérapie. Le cancer du poumon et le cancer du sein sont les cancers secondaires les plus courants chez les patients atteints de LH et la plupart se développent plus de 10 ans après la fin du traitement.

Les filles ou les femmes de moins de 30 ans qui reçoivent des radiations aux seins dans le cadre du traitement de leur LH présentent un risque de développer un cancer du sein 15 à 20 ans après leur traitement. Les hommes qui survivent à un cancer infantile peuvent aussi présenter un risque de développer un cancer secondaire. Cependant, ils ne semblent pas présenter le même risque de développer un cancer du sein que les femmes qui survivent à un cancer infantile.

La radiothérapie peut aussi provoquer des lésions aux poumons, en particulier lorsqu'elle est administrée en association avec de la bléomycine (le B de l'association ABVD). Les survivants ayant reçu des radiations à la poitrine présentent également un risque de développer un cancer du poumon. Le tabagisme augmente davantage le risque pour ces personnes. On conseille aux survivants du LH de ne pas commencer à fumer ou de cesser s'ils fument déjà. Des données scientifiques probantes indiquent que le risque de cancer du poumon chez les personnes qui ne fument pas, mais qui ont reçu une radiothérapie à la poitrine contre le LH il y a entre 10 et 20 ans, est environ quatre fois plus élevé que dans la population générale. Les fumeurs qui ont reçu une radiothérapie à la poitrine contre le LH peuvent présenter un risque de cancer du poumon 25 à 40 fois supérieur, selon qu'ils ont subi une radiothérapie seule ou en association avec une chimiothérapie.

**Cardiopathie.** La radiothérapie à la poitrine et la chimiothérapie à base d'anthracyclines (doxorubicine) et de certains agents alkylants ont été associées aux maladies du cœur, y compris la cardiomyopathie (lésion du muscle cardiaque), la péricardite (inflammation de la membrane enveloppant le cœur), le dysfonctionnement de la valve ou l'infarctus du myocarde (crise cardiaque classique).

**Dysfonctionnement de la glande thyroïde.** La radiothérapie peut provoquer des lésions à la glande thyroïde, entraînant une insuffisance de la sécrétion thyroïdienne (hypothyroïdie).

**Fertilité.** Les patients peuvent présenter une baisse de fertilité après le traitement. Le risque d'infertilité varie en fonction de la nature du traitement – le type et le nombre de médicaments de chimiothérapie, le site de la radiothérapie et l'âge du patient. Avec certains schémas, toutefois, la fertilité semble peu affectée, voire pas du tout affectée. Il existe des options de préservation de la fertilité pour les hommes et les femmes. Pour obtenir de plus amples renseignements, adressez-vous à votre équipe de soins de santé.

Chez les couples en âge de procréer dont un des partenaires a reçu un traitement, la fréquence des fausses couches et l'état de santé des nouveau-nés sont très semblables à ceux des couples en bonne santé.

**Fatigue.** La fatigue est un effet à long terme courant chez de nombreuses personnes ayant reçu un traitement de chimiothérapie, de radiothérapie ou à modalité combinée contre le cancer. On a montré que l'exercice diminue la fatigue liée à la chimiothérapie. Pour obtenir de plus amples renseignements, consultez la publication gratuite de la SLLC intitulée *Composer avec la fatigue liée au cancer*.

**Soins de suivi.** On conseille aux personnes ayant survécu au LH :

- De tenir un dossier des traitements qu'elles ont reçus afin d'aider les professionnels de la santé qui surveillent l'apparition d'éventuels problèmes de santé après la fin du traitement.
- De subir tous les cinq ans des analyses sanguines permettant de vérifier leur taux de cholestérol si elles ont reçu une radiothérapie à la poitrine.
- De subir un test périodique de dépistage des maladies du cœur et un test annuel de la pression artérielle. Une épreuve d'effort, un échocardiogramme et une échographie de la carotide de référence (pour les patients traités par radiothérapie du cou) doivent être envisagés à des intervalles de 10 ans après la fin du traitement.
- De subir un test périodique de dépistage du cancer. Des cancers du sein, du poumon, de l'estomac, des os et des tissus mous ont été signalés dès cinq ans après le traitement initial.
- D'effectuer l'auto-examen des seins tous les mois, de se soumettre à un examen des seins effectué par un professionnel de la santé tous les ans et de subir des mammographies précoces de référence (dans les huit à 10 années suivant le traitement ou avant l'âge de 40 ans, selon la première éventualité). On recommande de combiner l'IRM à la mammographie chez les femmes qui ont été soumises à une radiographie de la poitrine entre l'âge de 10 et 30 ans. Bien que certaines femmes puissent développer un cancer du sein après un traitement contre le LH, il peut être décelé rapidement et traité, ce qui offre la meilleure chance de guérison.
- De subir un test périodique de dépistage du cancer du poumon si elles ont reçu une radiothérapie à la poitrine. Le tabagisme augmente le risque de cancer du poumon et de plusieurs autres types de cancer, dont la leucémie myéloïde aiguë et les syndromes myélodysplasiques.
- De subir un examen périodique de la fonction thyroïdienne (au moins une fois par année) afin d'exclure une hypothyroïdie, particulièrement chez les patients qui ont été traités par radiothérapie du cou.
- D'obtenir du soutien médical et psychosocial en cas de fatigue, de dépression ou d'autres effets à long terme, s'il y a lieu.

# Recherche et essais cliniques

De nouvelles approches thérapeutiques à l'étude dans le cadre d'essais cliniques portant sur le traitement du LH, dont bon nombre sont subventionnées par les programmes de recherche de la SLLC, sont prometteuses pour augmenter les taux de rémission et vaincre tous les LH. Au cours des 30 dernières années, la proportion de patients atteints de LH qui ont obtenu une rémission, sont demeurés en rémission pendant plusieurs années ou ont guéri a considérablement augmenté.

**Essais cliniques.** Chaque nouveau traitement médicamenteux ou plan de traitement doit d'abord faire l'objet d'une série d'études appelées « essais cliniques » avant qu'il ne soit intégré au schéma de traitement usuel. Les essais cliniques sont conçus avec soin et rigoureusement examinés par des experts cliniciens et des chercheurs pour assurer une sécurité et une précision scientifique optimale. La participation à un essai clinique mené avec soin peut offrir le meilleur traitement possible pour un patient. La participation de patients aux essais cliniques passés est à la base des traitements d'aujourd'hui.

N'hésitez pas à nous joindre afin de connaître les modalités d'accès à un spécialiste de l'information qui peut vous informer sur les essais cliniques. Celui-ci fait des recherches spécialisées d'essais cliniques pour chaque patient, pour les membres de la famille et pour les professionnels de la santé.

**Stratégies de recherche.** Il existe des essais cliniques portant sur un diagnostic récent de maladie, une rechute ou une maladie réfractaire. Un certain nombre de stratégies sont à l'étude pour le traitement de patients atteints de LH.

**Biomarqueurs et causes génétiques.** Des études sont en cours afin de découvrir des marqueurs biologiques, appelés « biomarqueurs », qui sont des substances libérées à un taux élevé par les cellules cancéreuses. Les biomarqueurs peuvent servir à obtenir de l'information sur la présence et la quantité de cellules cancéreuses. Les biomarqueurs à l'étude dans le LH comprennent l'interleukine (Il) 10, un facteur immunitaire, et l'antigène CD30. Un taux élevé d'Il 10 peut indiquer un pronostic relativement peu encourageant et un taux élevé de CD30, en présence d'une maladie de stade avancé, est associé à un mauvais pronostic.

Des études sur le LH familial sont en cours afin de mieux comprendre les causes génétiques du LH. Le but est de découvrir des modifications génétiques qui permettraient au médecin de prédire le risque que présente une personne de développer un LH.

**Utilisation provisoire de la TEP/TDM comme outil décisionnel dans l'ajustement de la chimiothérapie.** Des études récentes visant à comparer différents schémas chimiothérapeutiques, comme les associations ABVD et BEACOPP, ont mené à de nouveaux défis liés à la découverte de facteurs pronostiques cliniques ou biologiques qui pourraient aider les médecins à reconnaître les patients pour qui un traitement plus intensif serait le plus bénéfique. D'autres études sont en cours afin de résoudre les problèmes liés à l'utilisation de la TEP et de la TEP/TDM combinée dans l'évaluation des bienfaits de traitements spécifiques (traitements adaptés en fonction du risque) pour chaque patient.

**Effets à long terme et tardifs du traitement.** Il y a beaucoup d'intérêt à étudier l'utilisation de la chimiothérapie seule (sans la radiothérapie) dans le traitement de patients atteints d'un LH de stade précoce. Plusieurs études ont été réalisées et leurs résultats indiquent que la chimiothérapie seule constitue une approche viable. Les études dans ce domaine visent entre autres à :

- Comparer les résultats de l'utilisation de la chimiothérapie seule à ceux de l'utilisation d'un traitement à modalité combinée (chimiothérapie associée à la radiothérapie de la zone atteinte).
- Recueillir et analyser les données sur les effets secondaires à long terme de l'association ABVD et de la radiothérapie de la zone atteinte.
- Comparer les résultats de l'utilisation de la radiothérapie de la zone atteinte à ceux de la radiothérapie du site atteint (qui cible une plus petite région).

**Lymphome hodgkinien récidivant ou réfractaire.** Plusieurs chimiothérapies, avec ou sans traitements ciblés, font l'objet d'études visant à déterminer leur efficacité et leur innocuité dans le cadre d'une maladie avancée, récidivante ou réfractaire. Les études comprennent par exemple des comparaisons entre les résultats des diverses associations chimiothérapeutiques avec ou sans nouveaux médicaments ou anticorps. L'ajout de nouveaux agents au schéma chimiothérapeutique peut se traduire par un nombre réduit de chimiothérapies reçues par le patient, ce qui peut réduire les effets secondaires. Voici des médicaments et des schémas à l'étude.

- Le brentuximab védotine (Adcetris<sup>MD</sup>) a été approuvé par la FDA pour le traitement du LH récidivant ou réfractaire, mais est toujours à l'étude seul et en association avec des agents chimiothérapeutiques traditionnels. Le brentuximab védotine est aussi à l'étude comme option thérapeutique de consolidation à administrer après une greffe autologue de cellules souches.
- D'autres médicaments sont à l'étude en monothérapie ou en association pour le traitement du LH récidivant ou réfractaire, y compris les inhibiteurs de l'histone déacétylase, comme l'entinostat, le panobinostat et le mocetinostat. Le blocage des voies importantes observé en présence d'une croissance des cellules de LH est un autre domaine faisant actuellement l'objet d'études.

Les médicaments à l'étude comprennent les inhibiteurs de la voie PI3K/AKT/mTOR comme l'évérolimus (Afinitor<sup>MD</sup>), les immunomodulateurs comme le lénalidomide (Revlimid<sup>MD</sup>) et les agents chimiothérapeutiques comme la bendamustine (Treanda<sup>MD</sup>).

- Certains des schémas d'association actuellement à l'étude dans le cadre d'essais cliniques portant sur le LH récidivant et réfractaire comprennent les suivants :
  - Le panobinostat et la lénalidomide.
  - La gemcitabine et la bendamustine.
  - Le brentuximab védotine et la bendamustine.
  - L'évérolimus et le brentuximab védotine.

### **Inhibiteurs du point de contrôle de la mort cellulaire programmée 1 (PD-1).**

Une partie essentielle du système immunitaire est sa capacité à différencier les cellules saines de celles qui sont étrangères ou nuisibles. Le système immunitaire dépend de plusieurs « points de contrôle » : des molécules sur certaines cellules immunitaires qui doivent être activées ou inactivées pour déclencher une réponse immunitaire. Les cellules cancéreuses tirent parfois parti de ces points de contrôle pour échapper à la détection des cellules immunitaires actives.

La PD-1 est une protéine de contrôle qui se trouve à la surface des cellules T. Elle agit normalement comme un type d'« interrupteur » qui empêche les cellules immunitaires d'attaquer les cellules saines de l'organisme. Elle accomplit cette fonction lorsqu'elle se lie à la protéine PD-L1 que l'on retrouve sur certaines cellules normales et dans certaines cellules cancéreuses. Lorsque la protéine PD-1 se lie à la protéine PD-L1, un message est envoyé au lymphocyte T lui indiquant de ne pas toucher à l'autre cellule. Certaines cellules cancéreuses ont une grande quantité de récepteurs PD-L1, ce qui les aide à éviter une attaque immunitaire. Les inhibiteurs de points de contrôle sont des médicaments conçus pour cibler les protéines PD-1 ou PD-L1, bloquer leurs actions et permettre au système immunitaire de reconnaître et d'éliminer les cellules cancéreuses. Le nivolumab (maintenant approuvé par la FDA) et le pembrolizumab, qui a permis d'obtenir d'excellents résultats dans d'autres cancers, comme le mélanome, sont deux inhibiteurs de points de contrôle actuellement à l'étude (en monothérapie et en association) dans le cadre d'essais cliniques portant sur le traitement du LH de stade avancé. Le pembrolizumab est présentement à l'étude dans le cadre d'essais portant sur le traitement du LH classique récidivant ou réfractaire.

**Études sur la qualité de vie.** Plusieurs études ont décrit les effets à long terme du traitement, notamment les cancers secondaires, les maladies du cœur et la dépression chez les personnes ayant survécu à un LH. On en connaît beaucoup sur les effets tardifs du LH diagnostiqué et traité avant la fin des années 1980. En partie grâce à ces connaissances, le traitement a été modifié afin de réduire le risque d'effets à long terme. Les chercheurs recueillent aujourd'hui de l'information sur

tous les effets à long terme ou tardifs chez les survivants qui ont reçu un traitement au cours des 30 dernières années. Le but est d'offrir des traitements moins toxiques aux personnes qui recevront un diagnostic à l'avenir, tout en maintenant ou en améliorant les taux de guérison du traitement habituel. Ces renseignements serviront également à proposer des lignes directrices en matière de soins de suivi de longue durée pour les survivants. Les participants aux études pourraient être invités à remplir des questionnaires au sujet de leur état de santé et de leur qualité de vie (p. ex., leur niveau d'énergie, leur conception de la vie et les éventuels effets physiques à long terme de la maladie).

# Sang et moelle osseuse normaux et système lymphatique

**Sang et moelle osseuse.** Le sang se compose de plasma et de cellules en suspension dans le plasma. Le plasma est composé en grande partie d'eau, dans laquelle sont dissoutes de nombreuses substances chimiques, dont les suivantes :

- Protéines.
  - Albumine, la principale protéine circulant dans le sang humain.
  - Protéines de coagulation sanguine, fabriquées par le foie.
  - Érythropoïétine, protéine produite par les reins qui stimule la production de globules rouges.
  - Immunoglobulines, anticorps fabriqués par les cellules plasmiques (plasmocytes) en réponse à des infections, y compris celles que l'on développe après la vaccination (comme les anticorps du poliovirus, qui sont fabriqués par les plasmocytes normaux dans la moelle osseuse).
- Hormones (comme l'hormone thyroïdienne et le cortisol).
- Minéraux (comme le fer et le magnésium).
- Vitamines (comme l'acide folique et la vitamine B12).
- Électrolytes (comme le calcium, le potassium et le sodium).
- Anticorps, qui sont produits par les plasmocytes.

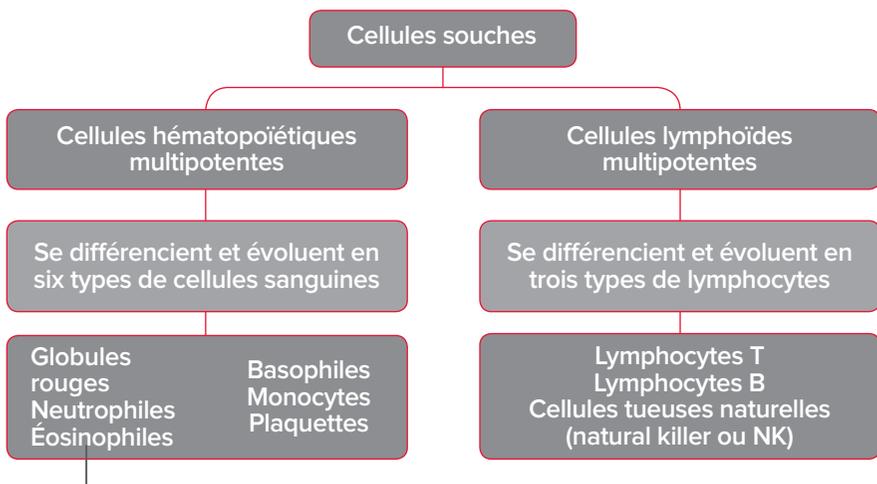
Les cellules en suspension dans le plasma comprennent les globules rouges, les plaquettes et les globules blancs (neutrophiles, monocytes, éosinophiles, basophiles et lymphocytes).

- Les globules rouges constituent un peu moins de la moitié du volume sanguin. Ils contiennent de l'hémoglobine, protéine qui capte l'oxygène dans les poumons pour le transporter vers les cellules dans tout l'organisme. L'hémoglobine absorbe ensuite le dioxyde de carbone des cellules pour le réacheminer vers les poumons, où il est éliminé à l'expiration.
- Les plaquettes sont de petites cellules (dix fois plus petites que les globules rouges) qui aident à arrêter le saignement causé par une blessure. Par exemple, quand une personne se coupe, les vaisseaux sanguins sont déchirés. Les plaquettes s'attachent à la surface déchirée du vaisseau, s'agglomèrent et, avec l'aide des protéines de coagulation sanguine comme la fibrine et des électrolytes comme le calcium, bloquent l'endroit du saignement pour former un caillot. La membrane du vaisseau se cicatrise à l'endroit du caillot, puis reprend son état normal.

- Les neutrophiles et les monocytes sont des globules blancs qu'on appelle « phagocytes » (cellules mangeuses) parce qu'ils peuvent ingérer les bactéries et les champignons et les tuer. Contrairement aux globules rouges et aux plaquettes, les monocytes sortent du sang et pénètrent dans les tissus pour attaquer les organismes étrangers et aider à combattre les infections. Les éosinophiles et les basophiles sont deux types de globules blancs qui réagissent aux allergènes ou aux parasites.
- La majorité des lymphocytes, un autre type de globules blancs, se trouve dans les nœuds lymphoïdes, la rate et les canaux lymphatiques, mais quelques-uns pénètrent dans le sang. Il existe trois principaux types de lymphocytes : les lymphocytes T (cellules T), les lymphocytes B (cellules B) et les cellules tueuses naturelles (natural killer ou NK). Ces cellules sont un élément essentiel du système immunitaire.

La moelle consiste en un tissu spongieux dans lequel se forment les cellules sanguines. Elle occupe la cavité centrale des os. Tous les os des nouveau-nés contiennent de la moelle active. Quand une personne atteint l'âge adulte, les os de ses mains, de ses pieds, de ses bras et de ses jambes ne contiennent plus de moelle fonctionnelle. Chez les adultes, on ne trouve la moelle active que dans la colonne vertébrale, les os des hanches et des épaules, les côtes, le sternum et le crâne. L'hématopoïèse est le processus de formation des cellules sanguines. Un petit groupe de cellules, les cellules souches, se forment dans toutes les cellules sanguines de la moelle par le processus de différenciation (voir la figure 4).

**Figure 4. Formation des cellules sanguines et des lymphocytes**



**Figure 4.** Les cellules souches se développent et deviennent des cellules sanguines (hématopoïèse) et des cellules lymphoïdes.

Les personnes en bonne santé ont suffisamment de cellules souches pour produire de nouvelles cellules sanguines de façon continue. Le sang circule dans la moelle et recueille des globules rouges, des globules blancs et des plaquettes entièrement constitués et fonctionnels pour les distribuer dans l'ensemble de l'organisme.

Certaines cellules souches pénètrent dans le sang et y circulent. On les retrouve en si faible quantité qu'il est impossible de les compter ou de les déceler par un hémogramme usuel. Leur présence dans le sang est importante. On peut les prélever par une technique spéciale. Il existe aussi certaines techniques pour stimuler la production de cellules souches et leur passage de la moelle vers le sang afin de pouvoir en recueillir davantage. Si une quantité suffisante de cellules souches est prélevée d'un donneur compatible, il est alors possible de les greffer au patient.

La circulation des cellules souches, de la moelle au sang et vice-versa, se produit également chez le fœtus. Après la naissance, on peut prélever du sang du placenta et du cordon ombilical, le conserver et l'utiliser par la suite pour une greffe de cellules souches.

**Le système lymphatique.** La moelle est composée de deux organes. Le premier est l'organe qui produit les cellules sanguines. Le second est l'organe qui produit les lymphocytes et qui fait partie du système immunitaire.

La moelle osseuse produit trois grands types de lymphocytes, soit :

- Les lymphocytes B (cellules B), qui produisent des anticorps en réponse aux substances étrangères (antigènes), en particulier les microbes.
- Les lymphocytes T (cellules T), qui se développent dans le thymus. Les lymphocytes T ont plusieurs fonctions, dont celle d'aider les lymphocytes B à produire des anticorps contre les bactéries, les virus et les autres microbes envahisseurs. L'anticorps se lie au microbe, ce qui permet à d'autres globules blancs de reconnaître l'anticorps et de le faire pénétrer à l'intérieur de la cellule avec le microbe qui y est associé (c'est-à-dire l'ingérer). Le globule tue ensuite le microbe et le digère.
- Les cellules tueuses naturelles (natural killer ou NK), qui attaquent les cellules infectées par un virus sans l'aide d'un anticorps ou d'autres éléments. Les cellules T et les cellules NK ont aussi d'autres fonctions et constituent des éléments importants des efforts de recherche visant à mettre au point des immunothérapies contre le lymphome et d'autres cancers.

Les lymphocytes circulent dans des canaux appelés «vaisseaux lymphatiques», qui relient entre eux les nœuds lymphoïdes dans tout l'organisme. Les vaisseaux lymphatiques se réunissent pour former de gros canaux, qui se déversent dans les vaisseaux sanguins. Les lymphocytes entrent dans le sang par l'intermédiaire de ces canaux. La plupart des lymphocytes se trouvent dans les nœuds lymphoïdes et dans d'autres parties du système lymphatique comme la peau, la rate, les amygdales et les adénoïdes (des nœuds lymphoïdes particuliers), la paroi intestinale et, chez les jeunes personnes, le thymus.

# Termes médicaux

**ADN.** Matériel génétique de la cellule. Le nom scientifique de l'ADN est «acide désoxyribonucléique». L'ADN est formé d'une structure sucre-phosphate avec des «barreaux d'échelle» composés de purines et de pyrimidines (éléments constitutifs des acides nucléiques). La séquence de purines et de pyrimidines dans l'ADN est responsable de la transmission de l'information génétique aux nouvelles cellules pendant le processus de division cellulaire, de la transmission de l'information génétique d'une génération à l'autre pendant la reproduction, ainsi que des instructions pour la fabrication de protéines, qui, à leur tour, exercent les principales fonctions d'une cellule. Une mutation consiste généralement en une modification ou en la perte de la séquence de purines ou de pyrimidines de l'ADN. Les mutations peuvent entraîner la mort cellulaire, des altérations des fonctions cellulaires ou, dans certains cas, un cancer.

**Analyse cytogénétique.** Processus d'analyse du nombre de chromosomes des cellules et de leur taille. Ce processus permet de détecter les altérations chromosomiques et, dans certains cas, d'identifier les gènes qui sont effectivement touchés. Ces informations aident les professionnels de la santé à diagnostiquer des types précis de cancers du sang, à déterminer les approches thérapeutiques et à surveiller la réponse au traitement. Le cytogénéticien est la personne qui prépare et examine les chromosomes, et qui interprète les résultats.

**Anatomopathologiste.** Médecin qui identifie une maladie en examinant des cellules et des tissus au microscope. Un hématopathologiste est un anatomopathologiste qui étudie les troubles sanguins afin d'établir un diagnostic, comme celui du LH, en examinant sous un microscope des frottis de sang périphérique, des prélèvements et des biopsies de moelle osseuse, des nœuds lymphoïdes et d'autres tissus. En plus du microscope, un hématopathologiste utilise des valeurs de laboratoire, la cytométrie de flux ainsi que des tests de diagnostic moléculaire pour poser le diagnostic le plus précis possible. L'hématopathologiste travaille en étroite collaboration avec l'hématologue ou l'oncologue qui voit le patient et décide quel est le meilleur traitement en fonction du diagnostic.

**Anémie.** Diminution du nombre de globules rouges et, par conséquent, de la concentration en hémoglobine dans le sang. Le faible taux d'hémoglobine réduit la capacité du sang à transporter l'oxygène. Une anémie grave peut causer un teint pâle, de la fatigue et un essoufflement à l'effort.

**Anticorps.** Protéines sécrétées par les plasmocytes (cellules dérivées des lymphocytes B) qui reconnaissent certaines substances étrangères, appelées «antigènes», et s'y fixent pour les désactiver. Les anticorps recouvrent, détectent et neutralisent les particules étrangères comme les bactéries, les virus ou les toxines.

**Antigènes.** Substances étrangères, habituellement des protéines, qui stimulent une réponse immunitaire si elles sont ingérées, inhalées ou entrent en contact avec la peau ou les muqueuses. Les antigènes peuvent être, par exemple, des bactéries, des virus ou des allergènes. Ils stimulent la production d'anticorps par les plasmocytes.

**Antioncogènes.** Voir Gènes suppresseurs de tumeurs.

**Aphérèse.** Technique de prélèvement de certains éléments du sang d'un donneur et réinjection au donneur des éléments non requis. Le processus, appelé aussi « hémaphérèse », consiste à faire circuler le sang d'un donneur vers un appareil d'aphérèse, puis à nouveau vers le donneur. L'aphérèse permet de prélever les éléments voulus de grandes quantités de sang. Les plaquettes, les globules rouges, les globules blancs et le plasma peuvent être prélevés séparément. Voir Transfusion de plaquettes.

**Biopsie.** Acte médical réalisé pour prélever des tissus afin de poser un diagnostic. Dans de nombreux cas, une aiguille spéciale est utilisée pour obtenir l'échantillon. Dans certains cas, un plus gros échantillon de tissu peut être retiré chirurgicalement. Comme l'aspect d'un nœud lymphoïde est important pour classer le type de lymphome qui peut être présent, l'ablation chirurgicale de la totalité du ou des nœuds lymphoïdes enflés pourrait être nécessaire (biopsie de nœud lymphoïde).

**Biopsie de moelle osseuse.** Test visant à examiner les cellules de la moelle osseuse pour détecter les anomalies cellulaires. Ce test diffère de la ponction de moelle osseuse en ce sens qu'un petit fragment d'os rempli de moelle est prélevé, habituellement de l'os de la hanche (bassin). Après l'administration d'un anesthésique au patient pour engourdir la région, une aiguille creuse à biopsie est utilisée pour retirer un fragment d'os contenant de la moelle. La ponction et la biopsie peuvent être réalisées au cabinet du médecin ou à l'hôpital. Ces deux tests sont presque toujours réalisés ensemble.

**Cathéter central inséré par voie périphérique (CCIP).** Long tube mince et flexible que l'on insère dans une veine. Il peut demeurer en place pendant des semaines ou des mois. Il sert à administrer des médicaments, des liquides et des aliments, ainsi qu'à obtenir des échantillons sanguins. Le CCIP élimine le besoin d'une intraveineuse (IV) habituelle.

**Cathéter central (sonde à demeure).** Tube spécial inséré dans une grosse veine de la région supérieure de la cage thoracique. On glisse le cathéter central (la sonde à demeure) sous la peau du thorax afin de le maintenir bien en place. La partie externe du cathéter peut être utilisée pour administrer des médicaments, du liquide ou des produits sanguins ou pour prélever des échantillons de sang. Voir Chambre implantable.

**CCIP.** Voir Cathéter central inséré par voie périphérique.

**Cellules souches.** Cellules primitives de la moelle osseuse requises pour produire les globules rouges, les globules blancs et les plaquettes. Les cellules souches se trouvent principalement dans la moelle osseuse, mais certaines quittent la moelle et circulent dans le sang. À l'aide de techniques spéciales, les cellules souches du sang peuvent être recueillies, conservées par congélation et ensuite décongelées et utilisées aux fins de traitement par cellules souches. Voir Hématopoïèse.

**Chambre implantable.** Petit dispositif rattaché à un cathéter central, qui permet d'accéder à une veine. On insère la chambre implantable sous la peau de la poitrine. Quand la peau est guérie, aucun pansement ni soin particulier à domicile n'est nécessaire. Quand vient le temps d'administrer des médicaments ou des éléments nutritifs ou de prélever des échantillons de sang, le médecin ou l'infirmière insère une aiguille à travers la peau dans la chambre implantable. On peut appliquer une crème insensibilisante sur la peau avant d'utiliser la chambre implantable.

**Chimiothérapie.** Utilisation de substances chimiques (médicaments) pour tuer les cellules malignes. De nombreuses substances chimiques ont été mises au point à cette fin et la plupart agissent en causant des lésions à l'ADN des cellules cancéreuses. Lorsque l'ADN est endommagé, les cellules ne peuvent pas proliférer ou survivre.

**Chromosomes.** Structures filiformes qui se trouvent dans les cellules et qui portent les gènes dans un ordre linéaire. Les humains comptent 23 paires de chromosomes, soit 22 paires de chromosomes numérotés de 1 à 22, et une paire de chromosomes sexuels (X chez la femme et Y chez l'homme).

**Clonal.** Description d'une population de cellules dérivées d'une seule cellule mère. Presque tous les cancers sont dérivés d'une seule cellule portant une lésion à l'ADN (mutation). On dit alors qu'il s'agit de cancers monoclonaux. La leucémie, le lymphome et le myélome sont des exemples de cancers monoclonaux (c'est-à-dire dérivés d'une seule cellule anormale).

**Cycle de traitement.** Terme décrivant une période de traitements intensifs et regroupés de chimiothérapie ou de radiothérapie. Ces traitements peuvent être administrés pendant plusieurs jours ou plusieurs semaines; cet intervalle représente un cycle de traitement. Le plan de traitement peut exiger deux ou trois cycles de traitement ou plus.

**Cytométrie en flux.** Test qui permet de détecter des types cellulaires particuliers dans un échantillon de cellules. Ce test peut être utilisé pour examiner les cellules sanguines, les cellules de la moelle osseuse ou des cellules prélevées par une biopsie. L'utilisation de la cytométrie en flux permet aussi de déterminer si un échantillon de cellules est composé de cellules T ou de cellules B. Le médecin peut ainsi déterminer si la leucémie ou le lymphome est de type B ou T.

**Différenciation.** Processus par lequel les cellules souches se développent pour devenir des cellules matures qui rempliront des fonctions spécifiques. La différenciation des cellules souches produit les globules rouges, les plaquettes et les globules blancs (neutrophiles, monocytes, éosinophiles, basophiles et lymphocytes). Voir Hématopoïèse.

**Éosinophiles.** Types de globules blancs qui participent aux réactions allergiques et qui aident à lutter contre certaines infections parasitaires.

**Érythrocytes.** Voir Globules rouges.

**Facteur de croissance.** Agent chimique utilisé pour stimuler la production de neutrophiles et réduire la période de basse numération des neutrophiles dans le sang après une chimiothérapie. Le facteur de stimulation des colonies de granulocytes (G-CSF) et le facteur de stimulation des colonies de granulocytes et de macrophages (GM-CSF) sont des exemples de facteurs de croissance offerts sur le marché. Le GM-CSF peut aussi stimuler les monocytes.

**Facteur de stimulation des colonies.** Voir Facteur de croissance.

**G-CSF (Facteur de stimulation des colonies de granulocytes).** Voir Facteur de croissance.

**Gènes supprimeurs de tumeurs.** Gènes qui agissent pour empêcher la croissance des cellules. Si une mutation se produit dans un tel gène, provoquant son inactivation et une perte de fonction, elle peut augmenter la probabilité qu'une personne développe un cancer dans le tissu où la mutation s'est produite. Anti-oncogène est un autre terme pour décrire un gène supprimeur de tumeur.

**Globules blancs.** Il y a cinq principaux types de globules blancs dans le sang : les neutrophiles, les éosinophiles, les basophiles, les monocytes et les lymphocytes. Les globules blancs sont aussi appelés « leucocytes ».

**Globules rouges.** Cellules sanguines (érythrocytes) transportant l'hémoglobine, qui lie l'oxygène et le transporte dans les tissus de l'organisme. Les globules rouges représentent environ 40 à 45 % du volume sanguin des personnes en bonne santé.

**GM-CSF (facteur de stimulation des colonies de granulocytes et de macrophages).** Voir Facteur de croissance.

**Granulocytes.** Types de globules blancs dont le corps cellulaire contient un grand nombre de granules. Les neutrophiles, les éosinophiles et les basophiles sont des types de granulocytes.

**Grefe allogénique de cellules souches.** Traitement qui consiste à transfuser des cellules souches du donneur pour rétablir les cellules de la moelle osseuse et

du sang d'un patient. Un type de greffe allogénique appelé « d'intensité réduite » ou « non myéloablative » est à l'étude. Il fait appel à des doses plus faibles de traitement de conditionnement et peut être plus sûr, particulièrement pour les patients plus âgés. Pour obtenir de plus amples renseignements, consultez la publication gratuite de la SLLC intitulée *Greffe de cellules souches du sang et de la moelle osseuse*.

**Greffe autologue de cellules souches.** Traitement qui utilise les cellules souches du patient pour retarder la progression de certains cancers du sang. On envisage une greffe autologue après que le patient a répondu complètement au traitement (rémission) ou partiellement à un traitement médical d'induction. Pour obtenir de plus amples renseignements, consultez la publication gratuite de la SLLC intitulée *Greffe de cellules souches du sang et de la moelle osseuse*.

**Greffe de cellules souches d'intensité réduite.** Forme de greffe allogénique. Dans la greffe d'intensité réduite (également appelée « greffe non myéloablative de cellules souches »), les patients reçoivent des doses plus faibles de chimiothérapie ou de radiothérapie, ou les deux, en préparation à la greffe. Pour obtenir de plus amples renseignements sur tous les types de greffe de cellules souches, consultez la publication gratuite de la SLLC intitulée *Greffe de cellules souches du sang et de la moelle osseuse*.

**Greffe de moelle osseuse.** Voir Greffe allogénique de cellules souches; Greffe autologue de cellules souches.

**Greffe non myéloblastive de cellules souches.** Voir Greffe de cellules souches d'intensité réduite.

**Hémaphérèse.** Voir Aphérèse.

**Hématologue.** Médecin qui se spécialise dans le traitement des maladies du sang, soit un interniste qui se spécialise dans les maladies du sang chez les adultes, soit un pédiatre qui se spécialise dans le traitement des maladies du sang chez les enfants.

**Hématopathologiste.** Voir Anatomopathologiste.

**Hématopoïèse.** Processus de développement des cellules sanguines dans la moelle osseuse. Les cellules souches sont les cellules les moins développées de la moelle osseuse. Elles sont à la base du processus de développement des cellules sanguines. Les cellules souches commencent à se développer en cellules sanguines jeunes ou immatures comme les globules rouges ou les globules blancs de différents types. Ce processus est appelé « différenciation ». Les cellules sanguines jeunes ou immatures se développent ensuite en cellules sanguines complètement fonctionnelles. Ce processus est appelé « maturation ». Les cellules matures quittent alors la moelle osseuse, pénètrent dans le sang et circulent dans tout l'organisme. L'hématopoïèse est un processus continu qui est normalement actif pendant toute la vie. Lorsque

des cellules cancéreuses envahissent la moelle, l'organisme ne réussit pas à produire le nombre de nouvelles cellules sanguines requis, ce qui entraîne une insuffisance grave du nombre de cellules sanguines.

**HLA. Antigènes leucocytaires humains.** Ces antigènes sont des protéines qui se trouvent à la surface de la plupart des cellules des tissus et qui sont responsables du groupe tissulaire unique à chaque personne. Les facteurs HLA sont héréditaires. C'est pourquoi les chances de compatibilité HLA sont plus élevées entre frères et sœurs. En moyenne, il y a une chance sur quatre pour que deux membres d'une fratrie (frères et sœurs) soient du même groupe HLA. L'analyse des antigènes HLA s'appelle le « typage tissulaire ».

**Imagerie par résonance magnétique (IRM).** Méthode d'imagerie qui fournit des images détaillées des structures de l'organisme. Contrairement à la tomodesitométrie, elle n'expose pas le patient aux rayons X. Des signaux sont générés dans les tissus en réponse au champ magnétique produit par un appareil spécialisé et sont convertis par l'ordinateur en images des structures corporelles. Les professionnels de la santé utilisent l'IRM pour mesurer la taille et un changement de taille d'organes, comme les nœuds lymphoïdes, le foie et la rate, et des masses tumorales.

**Immunophénotypage.** Méthode qui utilise la réaction des anticorps aux antigènes cellulaires afin de déterminer un type donné de cellule dans un échantillon de cellules du sang, de moelle ou de nœud lymphoïde. Les anticorps réagissent à certains antigènes sur la cellule. Un marqueur est attaché à l'anticorps afin qu'il puisse être détecté à l'aide d'un équipement de laboratoire servant à cet examen. Les cellules qui transportent les antigènes peuvent ainsi être identifiées. Les lymphocytes normaux peuvent être différenciés des cellules de Reed-Sternberg et de Hodgkin.

**Immunothérapie.** Terme décrivant plusieurs approches de traitement utilisées par les médecins, qui consistent à exploiter les mécanismes du système immunitaire de l'organisme afin de traiter le lymphome et d'autres maladies. Ces traitements comprennent le traitement à base d'anticorps monoclonaux, la radioimmunothérapie et la vaccinothérapie.

Les anticorps monoclonaux sont des protéines fabriquées en laboratoire qui réagissent ou se lient aux antigènes sur la surface des cellules ciblées. Les anticorps sont utilisés dans les traitements de trois manières : sous forme d'anticorps « nus » (anticorps monoclonaux), sous forme d'anticorps auxquels sont fixés des isotopes radioactifs (radioimmunothérapie) et sous forme d'anticorps auxquels sont fixées des toxines (immunotoxines).

**IRM.** Voir Imagerie par résonance magnétique.

**Leucocytes.** Voir Globules blancs.

**Leucopénie.** Nombre de leucocytes sanguins (globules blancs) inférieur à la normale.

**Lymphadénopathie.** Hypertrophie des nœuds lymphoïdes.

**Lymphocytes.** Types de globules blancs qui constituent le type cellulaire essentiel du système immunitaire. Il existe trois grands types de lymphocytes : les lymphocytes B, qui produisent des anticorps pour aider à combattre les agents infectieux comme les bactéries, les virus et les champignons; les lymphocytes T, qui ont plusieurs fonctions, dont celle d'aider les lymphocytes B à produire des anticorps; et les cellules tueuses naturelles (NK) qui peuvent attaquer les cellules infectées par des virus ou les cellules cancéreuses.

**Lymphome extraganglionnaire.** Lymphome qui s'est propagé à l'extérieur des nœuds lymphoïdes vers d'autres organes, comme la glande thyroïde, les poumons, le foie, les os, l'estomac ou le système nerveux central. Les médecins ajustent leur approche thérapeutique lorsque des organes à l'extérieur des nœuds lymphoïdes sont touchés. Si le cerveau, le foie ou les os sont touchés, par exemple, l'approche thérapeutique ciblera probablement ces régions. Lorsque le lymphome est détecté dans l'un de ces organes, mais non dans les nœuds lymphoïdes ou de multiples régions lymphoïdes, la maladie est appelée « lymphome extraganglionnaire solitaire ».

**Macrophages.** Voir Monocytes/macrophages.

**Maturation.** Voir Hématopoïèse.

**Microréseau.** Voir Puce à ADN.

**Moelle.** Voir Moelle osseuse.

**Moelle osseuse.** Tissu spongieux qui occupe la cavité centrale creuse des os et constitue le site de formation des cellules sanguines. À la puberté, c'est dans les vertèbres, les côtes, le sternum, les hanches, les épaules et le crâne que la moelle osseuse est la plus active dans la formation de cellules sanguines. La moelle osseuse de ces os est remplacée par des cellules adipeuses (de gras). Lorsque les cellules de la moelle osseuse deviennent des cellules sanguines, elles pénètrent dans le sang, qui circule dans la moelle osseuse, et sont transportées dans tout l'organisme.

**Monoclonal.** Voir Clonal.

**Monocytes/macrophages.** Types de globules blancs représentant environ de 5 à 10 % des cellules du sang humain normal. Les monocytes et les neutrophiles sont les deux principaux types de cellules mangeuses et tueuses de microbes dans le sang. Lorsque les monocytes quittent le sang pour passer dans les tissus, ils deviennent des macrophages. Les macrophages sont des monocytes en action.

Ils peuvent lutter contre l'infection dans les tissus, ingérer des cellules mortes (dans ce rôle, on les appelle « phagocytes ») et aider les lymphocytes à accomplir leurs fonctions immunitaires.

**Mutation.** Altération d'un gène occasionnée par une modification d'une partie de la séquence d'ADN qui constitue un gène. Une « mutation germinale » se produit dans les ovules ou dans les spermatozoïdes et peut être transmise du ou des parents aux enfants. Une « mutation somatique » se produit dans une cellule d'un tissu particulier. Elle peut entraîner la croissance de cellules cancéreuses. La mutation génétique est à l'origine de la plupart des cancers. Dans la leucémie, le lymphome et le myélome, une cellule primitive de la moelle osseuse (cellule souche hématopoïétique) ou du nœud lymphoïde acquiert une ou des mutations somatiques qui entraînent la formation de cellules cancéreuses. Si la mutation est le résultat d'une anomalie chromosomique majeure, comme une translocation, elle peut être détectée par un examen cytogénétique. Parfois, l'altération dans le gène est plus subtile et des examens plus précis sont nécessaires pour déceler l'oncogène. Voir Oncogènes.

**Mutation germinale.** Voir Mutation.

**Mutation somatique.** Voir Mutation.

**Neutropénie.** Nombre inférieur à la normale de neutrophiles (type de globules blancs) dans le sang.

**Neutrophiles.** Principaux types de phagocytes (cellules mangeuses de microbes) dans le sang. Les neutrophiles sont les principales cellules qui combattent les infections. Les patients atteints de certains cancers du sang ou ayant subi plusieurs chimiothérapies présentent souvent une quantité insuffisante de neutrophiles dans la circulation sanguine. Une baisse importante du nombre de neutrophiles accroît la prédisposition du patient aux infections.

**Nœuds lymphoïdes.** Petites structures de la taille d'un haricot qui contiennent un grand nombre de lymphocytes et sont reliées entre elles par de petits canaux appelés « vaisseaux lymphatiques ». Ces nœuds sont répartis dans tout l'organisme. Chez les patients atteints d'un lymphome et de certains types de leucémie lymphoïde, les lymphocytes malins grossissent et les nœuds lymphoïdes enflent. Cette hypertrophie (développement excessif) des nœuds lymphoïdes peut être observée, sentie ou mesurée par tomодensitométrie ou par imagerie par résonance magnétique (IRM), selon le degré d'hypertrophie et l'emplacement des nœuds.

**Oncogènes.** Gènes mutés qui sont la cause du cancer. Plusieurs sous-types de leucémie myéloïde aiguë, de leucémie lymphoblastique aiguë et de lymphome, et presque tous les cas de leucémie myéloïde chronique sont associés à un gène muté (oncogène).

**Oncologue.** Médecin qui diagnostique et traite les patients atteints de cancer. Les oncologues sont habituellement des internistes qui suivent une formation spécialisée supplémentaire pour traiter les personnes atteintes d'un cancer (les oncologues pédiatres traitent les enfants atteints d'un cancer). Les radio-oncologues se spécialisent dans l'utilisation de radiations pour traiter le cancer, tandis que les chirurgiens-oncologues sont des médecins spécialisés dans l'utilisation de procédures chirurgicales pour diagnostiquer des cancers et les traiter. Ces médecins collaborent en vue de fournir au patient le meilleur plan de traitement (chirurgie, radiothérapie, chimiothérapie ou immunothérapie).

**Phagocytes.** Cellules qui protègent l'organisme contre les infections en ingérant et en tuant des microorganismes comme les bactéries et les champignons. Les deux principaux phagocytes sont les neutrophiles et les monocytes. Ils quittent la circulation sanguine et pénètrent dans les tissus où une infection s'est développée. La chimiothérapie et la radiothérapie peuvent entraîner une diminution marquée des concentrations de ces cellules, ce qui rend les patients plus vulnérables aux infections. Ces traitements peuvent empêcher la production de cellules sanguines dans la moelle, entraînant une carence en cellules phagocytaires.

**Plaquettes.** Petites cellules sanguines (environ un dixième du volume des globules rouges) qui adhèrent à une lésion d'un vaisseau sanguin, s'y agrègent et referment le vaisseau sanguin blessé afin d'arrêter le saignement. On utilise souvent le terme « thrombocyte », qui est un synonyme de plaquette, comme préfixe dans les termes décrivant les maladies liées aux plaquettes, comme la thrombocytopenie (nombre de plaquettes inférieur à la normale) ou la thrombocythémie (nombre de plaquettes supérieur à la normale).

**Ponction de moelle osseuse.** Test visant à examiner les cellules de la moelle osseuse pour détecter les anomalies cellulaires. Un échantillon de moelle osseuse est habituellement prélevé de l'os de la hanche du patient. Après l'administration d'un anesthésique au patient pour engourdir la région, un échantillon de moelle liquide est prélevé au moyen d'une aiguille spéciale insérée dans l'os jusqu'à la moelle.

**Profilage d'expression génique.** Méthode de recherche qui utilise l'analyse sur puces à ADN pour identifier une combinaison de gènes qui sont activés ou désactivés en réponse à une affection précise. Un ensemble de gènes d'un échantillon de sang ou de tissu peut être utilisé pour contrôler les niveaux d'expression de milliers de gènes en même temps.

**Puce à ADN.** Réseau bidimensionnel de molécules (souvent, mais pas toujours, composé de gènes d'ADN ou de points de fragments de gènes), habituellement organisé sur une lame de verre ou une plaquette de silicone. Une puce à ADN (aussi appelée « microréseau ») typique contient de 10 000 à 20 000 points d'ADN microscopiques. Les scientifiques utilisent une puce à ADN afin d'analyser l'expression des gènes et de savoir quels gènes sont exprimés ou non exprimés dans certaines conditions. Voir Profilage d'expression génique.

**Radiothérapie.** Utilisation de rayons X et d'autres formes de radiation à des fins de traitement. La radiothérapie peut être utile dans le traitement d'un lymphome localisé. La radiothérapie peut constituer un important traitement d'appoint lorsque des masses particulièrement grosses de lymphome se trouvent dans une région localisée ou si de gros nœuds lymphoïdes localisés compriment ou envahissent les structures ou les organes normaux et que la chimiothérapie ne peut maîtriser le problème.

**Rate.** Organe situé dans la partie supérieure gauche de l'abdomen, un peu en dessous du diaphragme. Le sang et le liquide lymphatique circulent à travers la rate, lui permettant d'évacuer les débris comme les bactéries et les vieilles cellules sanguines. Dans les cas de leucémie lymphocytaire et de lymphome, la rate est souvent touchée. L'hypertrophie de la rate est appelée « splénomégalie ». L'ablation chirurgicale de la rate est appelée « splénectomie ».

**Rechute/Récidive.** Retour de la maladie après une rémission résultant d'un traitement.

**Réfractaire.** Cancer qui ne répond pas au traitement.

**Rémission.** Disparition des signes d'une maladie, habituellement à la suite d'un traitement. Les termes « complète » et « partielle » sont utilisés pour qualifier le terme « rémission ». Une rémission complète signifie que tous les signes de la maladie ont disparu. Une rémission partielle signifie que l'état du patient s'est nettement amélioré à la suite du traitement, mais que des signes résiduels de la maladie sont toujours présents. Pour un bienfait de longue durée, la rémission complète est habituellement nécessaire, en particulier dans le cas du lymphome évolutif.

**Sonde à demeure.** Voir Cathéter central.

**Système lymphatique.** Système constitué des nœuds lymphoïdes, du thymus (au cours des premières décennies de vie), des vaisseaux lymphatiques, du tissu lymphatique de la moelle, du tractus gastro-intestinal, de la peau, de la rate, et qui comprend les lymphocytes T, les lymphocytes B et les cellules tueuses naturelles (NK) se trouvant dans ces sites.

**Thrombocytes.** Voir Plaquettes.

**Thrombocytopénie.** Diminution au-dessous des niveaux normaux de la concentration des plaquettes dans le sang.

**Tomodensitogramme.** Voir Tomodensitométrie.

**Tomodensitométrie.** Technique d'imagerie des tissus et des organes. Les transmissions par rayon X sont converties en images détaillées à l'aide d'un ordinateur qui synthétise les données du rayon X. Les images permettent de visualiser des coupes transversales du corps, à n'importe quel point entre la tête et les pieds. Une tomodensitométrie du thorax, de l'abdomen ou du bassin

permet de détecter une hypertrophie d'un nœud lymphoïde, du foie ou de la rate. On peut y avoir recours pour mesurer la taille de ces organes ou d'autres organes pendant et après le traitement.

**Tomographie par émission de positons (TEP).** Méthode utilisée pour obtenir une image des masses de lymphome. Du glucose, une forme de sucre, est marqué à l'aide d'un radio-isotope émetteur de positons comme le fluor-18. L'utilisation de sucre par les cellules de lymphome est plus grande que celle des tissus normaux et l'isotope se concentre donc dans les régions où se trouve un lymphome. Les sites de lymphome dans l'organisme peuvent être identifiés par un balayage visant à détecter une émission intense de positons. La TEP est toujours jumelée à la tomodensitométrie afin de déterminer l'endroit exact des masses de lymphome. Dans certains cas, un lymphome traité avec succès peut se transformer en un tissu fibreux qui ressemble à une masse au test d'imagerie, ce qui pourrait amener le médecin à penser que le traitement de la masse n'a pas fonctionné. Comme le tissu de lymphome n'est pas fibreux et que le tissu cicatriciel (principalement fibreux) n'absorbe pas le sucre marqué au fluor-18, la TEP permet de distinguer un lymphome résiduel du tissu cicatriciel. La TEP est de plus en plus utilisée autant pour la stadification du lymphome que pour le suivi après traitement.

**Toxines.** Substances naturelles qui sont toxiques pour les cellules. Des toxines peuvent être fixées à des anticorps qui, à leur tour, se fixent aux cellules cancéreuses. Les toxines peuvent tuer les cellules cancéreuses.

**Traitement à base d'anticorps monoclonaux.** Voir Immunothérapie.

**Traitement à modalité combinée.** Deux types de traitement ou plus utilisés en alternance ou simultanément afin de traiter la maladie d'un patient. Par exemple, la chimiothérapie associée à la radiothérapie de la zone atteinte est un traitement à modalité combinée chez les patients atteints de LH.

**Transfusion de plaquettes.** Opération qui consiste à injecter des plaquettes d'un ou de plusieurs donneurs à un receveur pour l'aider à combattre un cancer du sang. Les plaquettes provenant de plusieurs donneurs non apparentés peuvent être mélangées et administrées sous forme d'unités de plaquettes provenant de donneurs multiples. Il faut environ six unités de sang pour fournir suffisamment de plaquettes pour augmenter de façon considérable le nombre de plaquettes chez un receveur. L'aphérèse permet d'obtenir, à partir d'un donneur unique, un nombre suffisant de plaquettes. Cette technique consiste à extraire les plaquettes d'une grande quantité de sang en le faisant passer dans un appareil à aphérèse. Les globules rouges et le plasma sont ensuite restitués au donneur. Le fait d'administrer des plaquettes provenant d'un donneur unique procure un avantage. En effet, puisque le patient n'est pas exposé aux antigènes des plaquettes provenant de donneurs multiples, il est moins susceptible de développer des anticorps contre les plaquettes transfusées. On peut lui transfuser des plaquettes HLA compatibles provenant d'un donneur apparenté dont le groupe tissulaire est identique ou très similaire à celui du receveur.

**Translocation.** Anomalie des chromosomes de la moelle ou des nœuds lymphoïdes qui survient lorsqu'un fragment de chromosome se sépare (clivage) et s'attache à l'extrémité d'un autre chromosome. Lors d'une translocation équilibrée, deux chromosomes différents s'échangent du matériel génétique sans qu'il y ait perte d'information génétique. Lorsqu'une translocation survient, le gène où le clivage s'est produit est altéré. La translocation est une forme de mutation somatique pouvant transformer un gène en oncogène (gène causant le cancer). Voir Mutation.

**Vitesse de sédimentation (VS).** Analyse sanguine qui mesure la vitesse à laquelle les globules rouges (érythrocytes) se déposent au fond d'un tube à essai en une heure. Ce test est réalisé dans le but d'établir la présence d'inflammation dans l'organisme, de surveiller l'évolution d'une maladie ou de vérifier l'efficacité d'un traitement. On appelle aussi ce test «vitesse de sédimentation globulaire».

# Complément d'information

## Publications gratuites de la SLLC

*Alimentation et nutrition – Les faits*  
*Composer avec la dysfonction cognitive*  
*Composer avec la fatigue liée au cancer*  
*Faire face à la leucémie et au lymphome infantile*  
*Greffe de cellules souches du sang et de la moelle osseuse*  
*Le lymphome : Un guide à l'intention des patients et des aidants naturels*  
*Le système lymphatique et les composantes cellulaires du sang*

## Références

Ansell, SM. Hodgkin lymphoma: diagnosis and treatment. *Mayo Clinic Proceedings*. 2015;90(11):1574-1583.

Barh D, Carpi A, Verma M et collab (éd.). Cancer Biomarkers for Hodgkin Lymphoma. In: *Cancer biomarkers: minimal and non-invasive. Early diagnosis and prognosis*. CRC Press, Taylor & Francis Group; 2014:852-853.

Barrington SF, Mikhael NG, Kostakoglu L et collab. Role of imaging in the staging and response assessment of lymphoma: consensus of the international conference on malignant lymphomas imaging working group. *Journal of Clinical Oncology*. 2014;32(27):3048-3058.

Cheson BD, Fisher RL, Barrington SF et collab. Recommendations for initial evaluation, staging and response assessment of Hodgkin and non-Hodgkin lymphoma: the Lugano classification. *Journal of Clinical Oncology*. 2014;32(27):3059-3067.

De Lartigue, J. PD-1 Pathway blockade may shape the future of Hodgkin lymphoma therapy. [www.onclive.com/publications/oncology-live/2015/january-2015/pd-1-pathwayblockade-may-shape-the-future-of-hodgkin-lymphoma-therapy](http://www.onclive.com/publications/oncology-live/2015/january-2015/pd-1-pathwayblockade-may-shape-the-future-of-hodgkin-lymphoma-therapy). *Oncology Live*. Publié le 14 janvier 2015. Consulté le 20 septembre 2016.

Engert A. Hodgkin's lymphoma: who needs consolidation treatment? *Lancet*. 2015;385(9980):1810-1812.

Howlander N, Noone AM, Krapcho M et collab. (éd.). SEER Cancer Statistics Review, 1975-2012, National Cancer Institute. Bethesda, MD, [seer.cancer.gov/csr/1975\\_2012/](http://seer.cancer.gov/csr/1975_2012/), d'après la soumission de données de novembre 2014 de SEER, affichée sur le site Web de SEER en avril 2015.

Hutchings M, Piris MA, Baiocchi O et collab. Advances in the diagnosis and treatment of Hodgkin lymphoma and systemic anaplastic large cell lymphoma. *Cancer Treatment Communications*. 2015;4S:S1-S11.

Kuruvilla, J, Keating, A, and Crump, M. How I treat relapsed and refractory Hodgkin lymphoma. *Blood*. 2011;117(16):4208-4217.

National Cancer Institute. Adult Hodgkin Lymphoma Treatment (PDQ®)—Health Professional Version. Bethesda, MD: National Cancer Institute. Dernières modifications : 11 mai 2015. [www.cancer.gov/types/lymphoma/hp/adult-hodgkin-treatment-pdq](http://www.cancer.gov/types/lymphoma/hp/adult-hodgkin-treatment-pdq). Consulté le 20 septembre 2016.

National Cancer Institute. Childhood Hodgkin Lymphoma Treatment (PDQ®)—Patient Version. Bethesda, MD: National Cancer Institute. Dernières modifications : 5 novembre 2015. [www.cancer.gov/types/lymphoma/patient/child-hodgkin-treatment-pdq](http://www.cancer.gov/types/lymphoma/patient/child-hodgkin-treatment-pdq). Consulté le 20 septembre 2016.

National Comprehensive Cancer Network. Practice Guidelines in Oncology—v.2.2015. Hodgkin Lymphoma. [www.nccn.org/professionals/physician\\_gls/f\\_guidelines.asp#site](http://www.nccn.org/professionals/physician_gls/f_guidelines.asp#site). Consulté le 20 septembre 2016.

Pai VB, Nahata MD. Cardiotoxicity of chemotherapeutic agents: incidence, treatment and prevention. *Drug Safety*. 2000;22(4):263-302.

Porrata LF, Ristow K et collab. Peripheral blood lymphocyte/monocyte ratio at diagnosis and survival in classical Hodgkin's lymphoma. *Haematologica*. 2012;97(2):262-269.

Radiological Society of North America/American College of Radiology. Positron Emission Tomography - Computed Tomography (PET/CT). [www.radiologyinfo.org/en/info.cfm?pg=pet#common-uses](http://www.radiologyinfo.org/en/info.cfm?pg=pet#common-uses). Version révisée : 11 juin 2015. RadiologyInfo.org. Consulté le 14 juillet 2016.

Swerdlow SH, Campo E, Harris NL et collab. Classification des tumeurs des tissus hématopoïétiques et lymphoïde de l'OMS. Lyon, France: Iarc Press; 2008.

Townsend W, Linch D. Hodgkin's lymphoma in adults [séminaire]. *Lancet*. 2012;380:836-847.

Vermaete N, Wolter P et collab. Physical activity and physical fitness in lymphoma patients before, during, and after chemotherapy: a prospective longitudinal study. *Annals of Hematology*. 2014;93(3):411-424.

Wang CM, Wu ZG et collab. Autologous T cells expressing CD30 chimeric antigen receptors for relapsed or refractory Hodgkin's lymphoma: an open-label phase 1 trial [in: Oral Plenary Abstracts]. *Lancet*. 2015;386(S12).

Weibull CE, Eloranta S, Smedby KE et collab. Pregnancy and the risk of relapse in patients diagnosed with Hodgkin lymphoma. *Journal of Clinical Oncology*. 2016;34(4):337-344.





**Parlez à un spécialiste de l'information.** N'hésitez pas à nous joindre afin de connaître les modalités d'accès à un spécialiste de l'information (travailleurs sociaux, infirmières et éducateurs en matière d'oncologie hautement qualifiés). Ils peuvent notamment vous renseigner sur votre type de cancer du sang, sur les traitements ainsi que sur les essais cliniques et la façon d'y accéder. Ce service est offert sans frais, du lundi au vendredi de 9 h à 21 h (HNE).

**Pour communiquer avec nous :**

- 514 875-1000 (Montréal)
- 1 866 637-0281 (numéro sans frais)

Pour obtenir de plus amples renseignements, veuillez communiquer avec nous en composant le 514 875-1000 (Montréal) ou le 1 866 637-0281 (numéro sans frais) ou par courriel à [patientquebec@lls.org](mailto:patientquebec@lls.org)

740, rue Saint-Maurice, bureau 602  
Montréal (Québec) H3C 1L5

**Notre mission :**

Guérir la leucémie, le lymphome, la maladie de Hodgkin et le myélome, et améliorer la qualité de vie des patients et de leur famille.

La SLLC est un organisme à but non lucratif qui dépend de la générosité des particuliers et des entreprises pour remplir sa mission.