

N° 16-F d'une série fournissant les renseignements les plus récents aux patients, aux aidants et aux professionnels de la santé.

## Points saillants

- La leucémie à tricholeucocytes (LT) est une forme rare de leucémie à évolution lente qui prend naissance dans une cellule B (aussi appelée lymphocyte B), un type de globule blanc.
- Des changements (mutations) dans les gènes d'une cellule B peuvent provoquer sa transformation en cellule leucémique. Dans la LT, il y a surproduction de cellules B leucémiques, qui envahissent la moelle osseuse et la rate. On peut aussi en trouver dans le foie et les ganglions lymphatiques. Ces cellules B surabondantes sont anormales et au microscope elles sont hérissées de prolongements qui leur donnent un aspect chevelu.
- La LT se manifeste notamment par une hypertrophie de la rate et une baisse du nombre normal de cellules sanguines. Cette baisse peut provoquer des troubles graves, comme des infections, des saignements abondants et de l'anémie, qui peuvent mettre la vie du patient en danger.
- La LT est incurable, mais des avancées spectaculaires dans son traitement ont permis de prolonger la survie de nombreux patients. La majorité des patients répondent bien à un type de chimiothérapie appelé analogues des purines. La **cladribine (Leustatin®)** et la **pentostatine (Nipent™)** sont des analogues des purines. Le **moxétumomab pasudotox-tdfk (Lumoxiti™)** est approuvé par la FDA pour le traitement de la LT récidivante ou réfractaire chez les adultes.
- Malgré les progrès considérables réalisés dans le traitement de la LT, nombreux sont les patients qui présentent une récurrence et qui doivent recourir à un traitement supplémentaire.

## Introduction

La leucémie à tricholeucocytes (LT) est une forme rare de leucémie à évolution lente qui prend naissance dans une cellule B (lymphocyte B). Les cellules B sont des globules blancs qui aident l'organisme à combattre les infections et qui constituent un élément important du système immunitaire.

Des changements (mutations) dans les gènes d'une cellule B peuvent provoquer sa transformation en cellule leucémique. Normalement, une cellule B saine cesse de se diviser et finit par mourir. Dans la LT, en raison d'erreurs génétiques, la cellule B continue de se multiplier et de se diviser. Chaque cellule générée à partir de la cellule leucémique initiale contient également de l'ADN muté. C'est pourquoi les cellules leucémiques se multiplient de façon anarchique. Elles s'infiltrent habituellement dans la moelle osseuse et la rate et peuvent aussi envahir le foie et les ganglions lymphatiques. La leucémie à tricholeucocytes (*tricho* signifie poil ou cheveu) est appelée ainsi en raison des prolongements courts et fins à la surface des cellules, qui leur donnent un aspect chevelu lorsqu'on les examine au microscope.

Lorsque ces cellules gagnent la moelle osseuse, elles perturbent la production des cellules sanguines saines. La moelle osseuse est le tissu doux et spongieux situé au centre de la plupart des os et dont la fonction est de fabriquer les cellules du sang. Au fur et à mesure que les cellules leucémiques s'accumulent dans la moelle osseuse, elles freinent la formation des autres cellules sanguines, comme les globules rouges, les plaquettes et les globules blancs. Les cellules leucémiques se retrouvent en surnombre dans la moelle osseuse au détriment des cellules sanguines normales. Le nombre de globules blancs risque alors de diminuer dangereusement, ce qui peut provoquer une anémie, des saignements abondants et/ou des infections.

La LT est considérée comme une leucémie « chronique », ce qui signifie qu'elle évolue souvent lentement, mais qu'elle ne se guérit pas. Chez de nombreux patients, un traitement par la chimiothérapie peut entraîner une rémission qui peut durer des années. Cependant, malgré les progrès considérables réalisés pour enrayer la maladie, de nombreux patients traités auront une récurrence et devront recourir à un traitement supplémentaire.

Il existe une autre forme de leucémie à tricholeucocytes appelée « forme variante de la leucémie à tricholeucocytes ». On croyait auparavant que la forme variante de la LT était un sous-type de LT, mais en 2008, l'Organisation mondiale de la Santé a reconnu qu'il s'agissait d'une entité biologique distincte de la LT. La forme variante de la LT est plus rare que la LT; son évolution clinique est différente et les traitements sont également différents. Pour toutes ces raisons, nous n'aborderons pas la forme variante de la LT dans la présente fiche de renseignements. Nous nous concentrerons uniquement sur la leucémie à tricholeucocytes : ses symptômes, son diagnostic et son traitement.

### Incidence et facteurs de risque

La LT est une leucémie peu répandue. On recense quelque 1 000 nouveaux cas de LT aux États-Unis chaque année.

Les changements génétiques à l'origine de la LT sont encore inconnus, mais certains facteurs sont associés à un plus grand risque de survenue de la maladie. Un « facteur de risque » est un facteur qui prédispose une personne à une maladie. La présence d'un facteur de risque ne signifie pas, par contre, que la personne sera assurément touchée par la maladie. Certaines personnes présentant plusieurs facteurs de risque pourraient ne jamais avoir de LT, tandis que d'autres sans facteur de risque connu pourraient être atteintes. Facteurs de risque associés à la LT :

- **Âge.** La LT frappe le plus souvent des adultes d'âge mûr ou plus âgés. L'âge médian au moment du diagnostic est d'environ 58 ans.
- **Sexe.** La LT a une prédominance masculine : elle frappe quatre fois plus d'hommes que de femmes.
- **Exposition à l'agent orange.** La LT a été observée chez des patients ayant été exposés à l'agent orange, un herbicide, utilisé durant la guerre du Vietnam. Les National Academies of Sciences, Engineering and Medicine ont conclu, dans leur rapport intitulé *Veterans and Agent Orange: Update 2014* que les données sont suffisantes pour établir une corrélation entre l'exposition à l'agent orange et la survenue ultérieure de lymphomes et de leucémies chroniques à cellules B, y compris la LT. C'est pourquoi le ministère des Anciens Combattants des États-Unis estime que la LT est vraisemblablement une invalidité imputable au service militaire. Voir *Renseignements pour les anciens combattants* à la page 8.

### Signes et symptômes

Les signes et symptômes de la LT ne sont pas spécifiques et peuvent s'apparenter à ceux d'autres maladies moins graves. Il est fréquent qu'une personne atteinte de LT ne se sente pas bien en raison de la production insuffisante de cellules sanguines normales. Cela arrive lorsque les cellules leucémiques présentes dans la moelle osseuse délogent les cellules normales qui fabriquent le sang. Les globules rouges, les globules blancs et les plaquettes pourraient alors faire défaut chez les patients atteints de LT.

Les patients pourraient éprouver des symptômes liés à un nombre anormal de cellules sanguines.

- **Anémie :** diminution du nombre de globules rouges;
- **Thrombocytopénie :** diminution du nombre de plaquettes;
- **Neutropénie et monocytopénie :** diminution du nombre de neutrophiles et de monocytes, des types de globules blancs qui combattent les infections;
- **Pancytopénie :** diminution du nombre des trois types de globules blancs : plaquettes, neutrophiles et monocytes.

Principaux symptômes de ces anomalies :

- **Anémie (baisse du nombre de globules rouges) :** fatigue, pâleur, essoufflement;
- **Thrombocytopénie (baisse du nombre de plaquettes) :** saignements ou ecchymoses spontanés;
- **Neutropénie/monocytopénie (baisse du nombre de globules blancs) :** augmentation du risque d'infection;
- **Pancytopénie (amalgame de tous les symptômes ci-dessus).**

Autres signes et symptômes de la LT :

- Fièvre;
- Fatigue et faiblesse;
- Essoufflement;
- Perte de poids inexplicable;
- Douleur sous les côtes causée par l'hypertrophie de la rate.

## Diagnostic

Nous décrivons ici quelques-uns des examens réalisés pour diagnostiquer la LT. La leucémie à tricholeucocytes est rare et on peut la confondre avec d'autres maladies du sang; il est donc essentiel d'obtenir un diagnostic exact pour déterminer les meilleures options thérapeutiques. Il est important qu'un médecin expérimenté examine les échantillons de laboratoire. Le pathologiste est un médecin qui étudie les échantillons de laboratoire et aide à poser un diagnostic; un pathologiste qui se spécialise dans les maladies du sang est appelé un hématopathologiste.

La première série d'examens doit comprendre une revue des antécédents médicaux et un examen physique. Si une personne manifeste des signes ou des symptômes de leucémie, un hémato-oncologue recueillera tous ses antécédents médicaux. Il peut s'agir de renseignements sur les maladies et les blessures passées, ainsi que sur les traitements et médicaments reçus. Le médecin interrogera le patient sur ses symptômes actuels et effectuera un examen physique. Pendant l'examen, il pourrait ausculter les poumons et le cœur et rechercher attentivement des signes d'infection et de maladie sur le corps. Il pourrait ainsi palper certaines parties du corps, comme les aisselles et la nuque, pour vérifier si les ganglions lymphatiques sont enflés. Pour l'examen des organes internes, il pourrait aussi palper d'autres parties du corps; par exemple, l'abdomen, pour déterminer si la rate ou le foie ont augmenté de volume. Chez les patients atteints de LT, la rate est souvent plus volumineuse.

**Analyses de laboratoire.** Voici quelques-unes des évaluations utilisées pour diagnostiquer la LT :

**Formule sanguine complète (FSC) avec formule leucocytaire.** La FSC mesure le nombre de globules rouges, de plaquettes et de globules blancs dans un échantillon de sang. La formule leucocytaire mesure les différents types de globules blancs dans l'échantillon. En général, les personnes atteintes de LT affichent un nombre anormalement bas de globules blancs, de globules rouges et de plaquettes.

**Frottis de sang périphérique.** Dans cette analyse, on examine un échantillon de sang au microscope pour dénombrer les différentes cellules sanguines en circulation et vérifier si elles paraissent normales. Chez les patients atteints de LT, l'hématopathologiste pourrait observer des cellules leucémiques de taille petite ou moyenne qui semblent avoir des poils en périphérie.

**Ponction et biopsie de la moelle osseuse.** La ponction et la biopsie de la moelle osseuse sont deux interventions pratiquées pour détecter les anomalies dans les cellules de la moelle osseuse. Elles sont généralement réalisées en même temps. Les échantillons sont habituellement prélevés dans l'os iliaque (os de la hanche) du patient (après injection d'un médicament pour engourdir la région). La moelle osseuse comporte une partie solide et une partie liquide. Pour la ponction de la moelle osseuse, on introduit une aiguille creuse spéciale dans l'os de la hanche et dans la moelle pour prélever (aspirer) un échantillon liquide de cellules. Pour la biopsie de la moelle osseuse, on utilise une aiguille spéciale plus large pour prélever un fragment de tissu osseux solide et de moelle.

Chez certains patients atteints de LT, il n'est pas possible de réaliser une ponction de la moelle osseuse au moment du diagnostic, car les tricholeucocytes (cellules chevelues) produisent du tissu fibreux dans la moelle osseuse. En raison de la fibrose, l'aspiration est « sèche », c'est-à-dire qu'on ne peut obtenir d'échantillon liquide.

Si un prélèvement par aspiration n'est pas possible, le médecin peut rechercher des anomalies à partir de l'échantillon de moelle osseuse recueilli par biopsie. L'examen des échantillons biopsiques de moelle osseuse révèle généralement une infiltration de cellules chevelues et une accumulation de tissus fibreux. Dans certains cas de LT, on peut observer une hypocellularité de la moelle osseuse, c'est-à-dire un nombre anormalement bas de cellules sanguines.

**Cytométrie en flux.** La cytométrie en flux est une technique utilisée pour classer les cellules en fonction du type de protéines (marqueurs) qu'elles expriment en surface. Les cellules chevelues possèdent un profil caractéristique de protéines de surface qui les distinguent des cellules B saines et des autres cellules B anormales (malignes). Le profil des protéines de surface s'appelle l'immunophénotype. Certaines protéines appelées classes de différenciation (CD) sont relativement spécifiques de la LT. En plus des antigènes des cellules B, CD19 CD20 et CD22, les cellules de la LT expriment les CD11c, CD25, CD103 et CD123.

**Analyses moléculaires.** Les analyses moléculaires sont des analyses très sensibles de l'ADN qui recherchent des mutations génétiques spécifiques dans les cellules. Dans presque tous les cas de LT, les cellules leucémiques présentent une mutation du gène *BRAF V600E*. La mutation *BRAF V600E*

pourrait constituer un marqueur moléculaire fiable pour différencier la LT d'autres lymphomes et leucémies à cellules B.

Certaines mutations de gènes peuvent aider les médecins à prédire l'évolution probable de la maladie (le pronostic). Dans 80 à 90 % des cas de LT, on constate une hypermutation dans les régions variables des chaînes lourdes des immunoglobulines (*IGHV*, d'après l'acronyme anglais). Par exemple, avec la chimiothérapie standard, les patients porteurs de la mutation *IGHV* ont un pronostic plus favorable (une évolution plus positive de la maladie) que ceux qui n'ont pas la mutation et dont le pronostic est plus sombre (évolution moins favorable de la maladie).

**Tomodensitométrie.** Cet examen produit une série d'images détaillées de l'intérieur du corps prises sous différents angles. Les images sont créées par un ordinateur relié à un appareil de radiographie. Le patient pourrait devoir avaler un colorant ou recevoir un colorant par injection dans une veine pour rendre les organes ou les tissus plus visibles. Une tomodensitométrie de la poitrine, de l'abdomen ou du bassin pourrait être utile dans certaines circonstances pour évaluer la taille de la rate, du foie et des ganglions lymphatiques.

### Planification du traitement

Les options thérapeutiques et le pronostic du patient (l'évolution probable de la maladie) dépendent de divers facteurs. Les résultats d'analyse et d'autres variables aident à prédire le pronostic. C'est pourquoi on les appelle des « facteurs pronostiques ». Les médecins se servent des facteurs pronostiques pour prédire l'évolution probable de la LT chez un patient ainsi que sa réponse probable au traitement. Certains facteurs pronostiques sont associés à un risque moindre de réapparition de la LT après le traitement. On les appelle des facteurs de risque favorables. D'autres sont associés à un risque plus élevé de réapparition de la LT après le traitement. Ce sont des facteurs de risque défavorables.

Les signes suivants sont associés à un pronostic sombre et à la résistance à la chimiothérapie par des analogues des purines (voir *Traitement* ci-dessous) :

- Splénomégalie (> 3 cm)
- Leucocytose (>10 × 10<sup>9</sup>/l)
- Cellules chevelues dans le sang (>5 × 10<sup>9</sup>/l)

- Taux élevé de bêta-2-microglobuline
- Expression de CD38
- Gène *IGHV* non muté

La situation médicale de chaque patient est différente et doit être évaluée par un hémato-oncologue spécialisé dans le traitement de la LT. Il est important que les patients et les membres de leur équipe médicale discutent de toutes les options thérapeutiques, y compris des traitements à l'étude dans des essais cliniques.

Pour un complément d'information sur le choix d'un médecin ou d'un centre de traitement, consultez la publication gratuite de la SLL intitulée *Choosing a Blood Cancer Specialist or Treatment Center* (en anglais).

### Traitement

Deux options s'offrent au patient : le traitement de référence ou un essai clinique. Il est important de parler à l'équipe soignante pour déterminer la meilleure option thérapeutique.

La LT évolue généralement lentement et tous les patients qui viennent de recevoir un diagnostic n'auront pas nécessairement besoin d'un traitement immédiat. Chez quelque 10 % des patients, on peut opter pour l'attente sous surveillance si le nombre de cellules sanguines est stable et qu'il n'y a pas de symptômes au moment du diagnostic. Cette approche consiste à attendre que des signes et des symptômes de la maladie apparaissent ou que la maladie progresse pour traiter. Des patients atteints de LT peuvent vivre des années sans éprouver de symptômes et sans recevoir de traitement. Il est nécessaire toutefois de mener des contrôles fréquents, comme des analyses de sang, pour pouvoir entreprendre le traitement si la maladie commence à progresser.

Les patients doivent commencer le traitement si leur nombre de cellules sanguines est bas (diminution du nombre de globules rouges, de plaquettes ou de globules blancs). Ils doivent aussi amorcer le traitement s'ils manifestent des symptômes, notamment une perte de poids inexplicable, des infections récurrentes ou un malaise physique, en raison de l'augmentation du volume de la rate ou du foie.

Le plus souvent, le traitement initial de la LT consiste en une chimiothérapie par des analogues des purines. Deux analogues des purines ont été approuvés par l'Administration des aliments et drogues des

États-Unis (FDA, d'après son acronyme anglais) pour le traitement de la leucémie à tricholeucocytes : la **cladribine (Leustatin®)** et la **pentostatine (Nipent™)**. Ces deux médicaments semblent opérer avec une égale efficacité et entraîner une rémission durable. Le choix est habituellement fonction des préférences du médecin ou du schéma jugé le plus pratique pour le patient. Différentes formules ont été utilisées dans les essais cliniques et les options suivantes sont largement acceptées :

- Cladribine, administrée en perfusion intraveineuse (dans une veine, ou i.v.) continue pendant 7 jours;
- Cladribine, administrée par voie intraveineuse (i.v.) pendant 2 heures, une fois par jour pendant 5 jours;
- Cladribine, administrée par injection sous-cutanée (sous la peau, ou s.-c.) une fois par jour pendant 5 jours;
- Pentostatine, administrée par voie intraveineuse (i.v.) une fois toutes les 2 semaines jusqu'à l'obtention d'une rémission.

La cladribine et la pentostatine produisent toutes deux une réponse complète durable chez 80 à 85 % des patients environ. La majorité des patients qui reçoivent la cladribine ou la pentostatine comme traitement de première ligne parviennent à une rémission complète qui peut durer plusieurs années. Par rémission complète, on entend :

- la normalisation du nombre de cellules sanguines;
- la disparition des tricholeucocytes du sang et de la moelle osseuse;
- une diminution de la taille de la rate (constatée lors de l'examen physique);
- l'absence de symptômes de la maladie.

**Effets secondaires du traitement.** L'un des effets secondaires du traitement est la neutropénie, un état caractérisé par un nombre anormalement bas de neutrophiles, un type de globules blancs qui aide à combattre les infections. Chez les patients atteints de LT et présentant une neutropénie, les médecins peuvent prescrire un antibiotique à large spectre pour prévenir les infections. Il arrive parfois que le traitement provoque une neutropénie fébrile et le médecin pourrait alors prescrire un facteur de stimulation des colonies de granulocytes (G-CSF, d'après son acronyme anglais), un traitement qui aide l'organisme à produire davantage de globules blancs.

L'infection est la cause la plus fréquente de mortalité chez les patients atteints de LT. Avant le traitement, les patients ont souvent un faible nombre de globules blancs, ce qui les rend vulnérables aux infections. Après le début du traitement, le risque d'infections augmente encore, car la cladribine et la pentostatine sont des immunosuppresseurs, ce qui signifie qu'ils abaissent le nombre de globules blancs. Les défenses immunitaires du patient s'en trouvent affaiblies et il est donc plus susceptible de contracter une maladie mettant sa vie en danger.

Les médecins doivent apprendre aux patients à prévenir les infections. Il importe également que les patients communiquent avec leur équipe médicale en cas de signes ou de symptômes d'infection comme une fièvre ou une éruption cutanée.

### Traitement de la LT réfractaire ou récidivante

Le traitement par des analogues des purines a permis d'améliorer la survie des patients atteints de LT. Certains patients traités par des analogues des purines obtiennent une rémission qui dure des années sans avoir à recourir à des traitements additionnels. En revanche, d'autres patients ne répondent pas du tout au traitement et d'autres encore répondent au début, mais la maladie récidive après un certain temps et un autre traitement devient alors nécessaire.

**Maladie réfractaire.** Lorsque la maladie ne répond pas au traitement initial ou lorsque le traitement initial n'a pas entraîné de réponse complète, on dit que la LT est réfractaire. On devrait encourager les patients concernés à participer à un essai clinique si possible. Les patients atteints d'une maladie réfractaire ont aussi d'autres options :

- Le **moxétumomab pasudotox-tdfk (Lumoxiti™)**, une cytotoxine dirigée contre le CD22 et administrée par voie intraveineuse, est approuvé pour le traitement de patients adultes atteints d'une LT récidivante ou réfractaire qui ont reçu au moins deux traitements systémiques antérieurs, y compris un traitement par un analogue nucléosidique des purines;
- Un autre analogue des purines avec ou sans **rituximab (Rituxan®)**;
- Le rituximab (si le patient ne peut recevoir une thérapie par un analogue des purines);
- L'**interféron alpha (Intron® A)**.

**Maladie récidivante.** Une maladie est dite récidivante si elle resurgit après une réponse initiale au traitement. Les options thérapeutiques après une rémission pour les patients atteints d'une maladie récidivante dépendent de la qualité et de la durée de la première rémission.

- Les patients dont la maladie récidive après une longue rémission de plus de cinq ans peuvent être traités à nouveau avec l'analogue des purines initial.
- Le **moxétumomab pasudotox-tdfk (Lumoxiti™)**, une cytotoxine dirigée contre le CD22 et administrée par voie intraveineuse, est approuvé pour le traitement de patients adultes atteints d'une LT récidivante ou réfractaire qui ont reçu au moins deux traitements systémiques antérieurs, y compris un traitement par un analogue nucléosidique des purines.
- Les patients dont la rémission a duré de deux à cinq ans pourraient recevoir un autre traitement par le même analogue des purines combiné le cas échéant au **rituximab**; ils pourraient aussi prendre part à un essai clinique.
- Si la rémission a duré moins de deux ans, les options suivantes peuvent être proposées :
  - Traitement par un autre analogue des purines associé au **rituximab**;
  - Rituximab (si le patient ne peut recevoir un analogue des purines);
  - Épreuve diagnostique pour reconformer le diagnostic de LT :
    - Si le diagnostic de LT est confirmé, traitement par de nouvelles thérapies comme des médicaments évalués dans un essai clinique. Voir *Traitements en cours d'étude* plus bas.

### Traitements en cours d'étude

Des avancées spectaculaires dans le traitement des patients atteints de LT ont permis d'obtenir des taux de rémission élevés et un prolongement de la survie dans de nombreux cas. La recherche se poursuit toutefois, car la LT demeure incurable et une récurrence peut toujours se produire chez de nombreux patients après le traitement.

**Essais cliniques.** Chaque nouveau médicament ou chaque schéma thérapeutique qui existe sur le marché est passé par une série d'études appelées « essais cliniques » avant de faire partie du traitement standard. Appliquant une méthodologie rigoureuse, les essais

cliniques sont revus par des experts cliniciens et des chercheurs qui s'assurent de la sécurité des participants et de la précision scientifique.

Un essai clinique mené avec rigueur pourrait offrir le meilleur traitement disponible. Rappelons que si nous avons des traitements aujourd'hui, c'est beaucoup grâce aux patients qui ont participé aux essais cliniques.

Les spécialistes de l'information de la SLL, que l'on peut joindre au 800 955-4572, peuvent être de bon conseil pour aider les patients à déterminer avec leur médecin si un essai clinique particulier peut leur convenir. Ils peuvent effectuer des recherches personnalisées sur les essais cliniques en cours pour les patients, les membres de leur famille et les professionnels de la santé. Lorsqu'il y a lieu, les spécialistes de l'information dirigent les patients vers des infirmières qualifiées, qui peuvent apporter une aide personnalisée pour rechercher une étude clinique; ce service est offert par notre centre de soutien sur les essais cliniques.

Pour de plus amples renseignements sur les essais cliniques, veuillez consulter le livret gratuit de la SLL intitulé *Understanding Clinical Trials for Blood Cancers* sur [www.LLS.org/booklets](http://www.LLS.org/booklets) (en anglais), visitez [www.LLS.org/clinicaltrials](http://www.LLS.org/clinicaltrials) (en anglais) ou appelez nos spécialistes de l'information.

**Stratégies à l'étude.** Voici quelques-unes des classes de médicaments ou thérapies actuellement à l'étude :

- **Inhibiteurs de BRAF.** Des données récentes montrent que presque tous les patients atteints de LT sont porteurs de la mutation du gène *BRAF V600E*. Ce gène fabrique une protéine appelée BRAF qui favorise la multiplication et la division des cellules cancéreuses. Le **vémurafénib (Zelboraf®)** est un inhibiteur de BRAF qui empêche les cellules de produire la protéine BRAF. Le vémurafénib, actuellement approuvé par la FDA pour le traitement du mélanome, est aujourd'hui utilisé dans les essais cliniques chez des patients atteints d'une LT récidivante et réfractaire. Des rémissions complètes ont été signalées chez des patients atteints d'une LT récidivante et réfractaire traités par le vémurafénib. Il reste à déterminer la dose et la durée du traitement dans des essais cliniques. De plus, des inhibiteurs ciblés de BRAF plus récents, comme le **dabrafénib (Tafinlar®)** représentent aussi un traitement prometteur de la maladie récidivante.
- **Inhibiteurs des récepteurs des cellules B.** Une signalisation anormale de la voie des récepteurs des cellules B a été associée à la formation de cellules B

malignes. La tyrosine kinase de Bruton (BTK, d'après l'acronyme anglais), une protéine impliquée dans cette voie de signalisation, joue un rôle important dans la prolifération et la survie des cellules B malignes. Un inhibiteur de la BTK, l'**ibrutinib (Imbruvica®)** pourrait stopper la multiplication des cellules cancéreuses en bloquant certaines des enzymes qui favorisent la prolifération et la division anarchiques des cellules B malignes. L'ibrutinib a été approuvé pour le traitement de certaines tumeurs malignes à cellules B récidivantes ou réfractaires; les chercheurs évaluent l'ibrutinib, seul ou en association avec le rituximab, dans le traitement de la LT réfractaire/récidivante.

- **Traitement par anticorps monoclonaux.** Le traitement par anticorps monoclonaux est un type de traitement ciblé qui fait appel à des médicaments ou à d'autres substances pour traquer et combattre des cellules cancéreuses en particulier; ce traitement est moins toxique pour les cellules normales que la chimiothérapie. Des essais cliniques évaluent l'utilisation d'un anticorps monoclonal, le **rituximab (Rituxan®)**, seul ou en association avec d'autres médicaments, dans le traitement de la LT. Les cellules chevelues, comme la plupart des cellules B, expriment l'antigène CD20. Le rituximab agit en ciblant le CD20 présent sur les cellules B normales et malignes. Les défenses immunitaires naturelles de l'organisme sont ensuite mobilisées pour attaquer et détruire les cellules B marquées.
- **Immunotoxines.** Les immunotoxines, une autre classe de médicaments contre le cancer, conjuguent un anticorps monoclonal à une toxine. Les anticorps monoclonaux, en se fixant à la surface des cellules leucémiques, libèrent des toxines qui détruiront les cellules. **L'immunotoxine LMB-2** est actuellement évaluée dans des essais cliniques où l'on mesure les taux de réponse chez des patients atteints de LT récidivante ou réfractaire CD25 positive. Cette immunotoxine est constituée d'une part, d'un anticorps monoclonal génétiquement modifié qui se lie aux cellules cancéreuses exprimant le CD25 et d'autre part, d'une toxine d'origine bactérienne qui détruit les cellules cancéreuses auxquelles est attachée la LMB-2.

### Suivi à long terme

La leucémie à tricholeucocytes est considérée comme une forme chronique de cancer parce qu'elle ne disparaît jamais tout à fait. Il est important de réaliser des examens

médicaux périodiques chez le patient en rémission complète. On doit aussi effectuer régulièrement une numération des cellules sanguines pour s'assurer que le patient est toujours en rémission. Si le nombre de cellules sanguines tend à décroître, le patient doit discuter des options thérapeutiques avec son médecin.

### Remerciements

Pour sa révision de la version anglaise de la présente fiche, la Société de leucémie et lymphome tient à remercier :

#### **Farhad Ravandi, M.D.**

Professeur de médecine, Janiece and Stephen A. Lasher Chef, section du développement des traitements Département de la leucémie Centre de cancer MD Anderson de l'Université du Texas Houston, TX

### Nous sommes là pour vous aider

La SLL est le plus important organisme bénévole de santé au monde voué à financer la recherche sur le cancer du sang et à offrir de l'information et des services aux patients. Elle possède des bureaux partout aux États-Unis et au Canada. Pour trouver le bureau le plus près de chez vous, visitez notre site Web à [www.LLS.org/chapterfind](http://www.LLS.org/chapterfind) ou contactez :

The Leukemia & Lymphoma Society  
3 International Drive, Suite 200  
Rye Brook, NY 10573 États-Unis

Appelez un spécialiste de l'information au 800 955-4572.

Envoyez un courriel à [infocenter@LLS.org](mailto:infocenter@LLS.org).

La Société de leucémie et lymphome (SL) offre des renseignements et des services gratuits aux patients et aux familles touchés par les cancers du sang. Voici diverses ressources à votre disposition. Consultez-les pour en savoir plus, poser des questions et profiter au maximum de votre équipe soignante.

**Consultez un spécialiste de l'information.** Les spécialistes de l'information sont des travailleurs sociaux en oncologie du niveau de la maîtrise, des infirmiers et des éducateurs en matière de santé. Ils offrent des renseignements à jour sur la maladie et les traitements. Des services d'interprétariat sont également disponibles. Pour de plus amples renseignements :

- composez le 800 955-4572 (du lundi au vendredi, entre 9 h et 21 h HNE);

- Envoyez un courriel à [infocenter@LLS.org](mailto:infocenter@LLS.org);
- clavardez à [www.LLS.org/informationsspecialists](http://www.LLS.org/informationsspecialists) (en anglais);
- visitez [www.LLS.org/informationsspecialists](http://www.LLS.org/informationsspecialists) (en anglais).

**Essais cliniques (études de recherche).** De nouveaux traitements sont en cours. Les patients peuvent se renseigner sur ces essais cliniques et la manière d'y participer. Pour de plus amples renseignements, composez le 800 955-4572 pour parler à nos spécialistes de l'information de la SLL, qui peuvent vous aider à trouver des essais cliniques. Le cas échéant, des infirmières qualifiées peuvent également apporter une aide personnalisée pour rechercher une étude clinique.

**Livrets d'information gratuits.** La SLL offre des publications éducatives et de soutien que vous pouvez consulter en ligne ou commander. Pour de plus amples renseignements, visitez [www.LLS.org/booklets](http://www.LLS.org/booklets) (en anglais).

**Programme d'aide au paiement de quotes-parts.** La SLL offre de l'aide au paiement des primes d'assurance et des médicaments aux patients admissibles. Pour de plus amples renseignements :

- composez le 877 557-2672;
- visitez [www.LLS.org/copay](http://www.LLS.org/copay) (en anglais).

**Información en español (information sur la SLL en espagnol).** Pour plus de renseignements, visitez [www.LLS.org/espanol](http://www.LLS.org/espanol).

**Programmes éducatifs en ligne ou par téléphone.** La SLL offre des programmes gratuits d'éducation par téléphone, en ligne ou sur vidéo aux patients, proches aidants et professionnels de la santé. Pour plus de renseignements, visitez [www.LLS.org/programs](http://www.LLS.org/programs) (en anglais).

**Communauté de la SLL.** Le point de rencontre virtuel avec d'autres patients, qui vous donne accès aux ressources et aux renseignements les plus récents sur le cancer du sang. Partagez votre expérience avec d'autres patients et proches aidants et recevez un soutien personnalisé du personnel qualifié de la SLL. Pour vous joindre à cette communauté, visitez [www.LLS.org/community](http://www.LLS.org/community) (en anglais).

**Consultations individuelles sur la nutrition.** Recevez des conseils individuels gratuits sur la nutrition donnés par une diététiste agréée possédant de l'expérience dans la nutrition en oncologie. Les consultantes vous proposent des stratégies pour manger plus sainement,

gérer les effets secondaires et maintenir une saine alimentation pendant la rémission. Elles vous offrent également des ressources complémentaires sur la nutrition. Pour plus de renseignements, visitez [www.LLS.org/nutrition](http://www.LLS.org/nutrition) (en anglais).

**Clavardage en ligne hebdomadaire.** Du clavardage animé peut apporter du soutien et permettre aux patients atteints de cancer de discuter avec d'autres et de partager des renseignements. Pour plus de renseignements, visitez [www.LLS.org/chat](http://www.LLS.org/chat) (en anglais).

**Balados.** Écoutez des experts et des patients qui vous aident à comprendre le diagnostic et le traitement et vous suggèrent des ressources conçues pour les patients atteints d'un cancer du sang. *The Bloodline with LLS* vous rappelle qu'il y a de l'espoir après le diagnostic. Visitez [www.LLS.org/TheBloodline](http://www.LLS.org/TheBloodline) pour obtenir plus de renseignements et pour vous abonner.

**Bureaux de la SLL.** La SLL offre du soutien et des services aux États-Unis et au Canada, notamment le *Patti Robinson Kaufmann First Connection Program* (un programme d'entraide), des groupes de soutien en personne et d'autres ressources précieuses. Pour de plus amples renseignements sur ces programmes ou pour contacter le bureau proche de chez vous :

- composez le 800 955-4572;
- visitez [www.LLS.org/chapterfind](http://www.LLS.org/chapterfind) (en anglais).

**Autres organismes utiles.** La SLL offre une longue liste de ressources aux patients et aux familles. Il existe des ressources pour obtenir de l'aide financière, du counseling, de l'aide au transport et des soins au patient, et répondre à d'autres besoins. Pour plus de renseignements, visitez [www.LLS.org/resourcedirectory](http://www.LLS.org/resourcedirectory) (en anglais).

**Promotion et défense des droits.** Le Bureau de la politique publique de la SLL fait appel à des bénévoles pour promouvoir des politiques et des lois permettant d'accélérer l'élaboration de nouveaux traitements et d'améliorer l'accès à des soins de santé de qualité. Pour de plus amples renseignements :

- composez le 800 955-4572;
- visitez [www.LLS.org/advocacy](http://www.LLS.org/advocacy) (en anglais).

**Renseignements pour les anciens combattants.** Les anciens combattants atteints de LT qui ont été exposés à l'agent orange durant leur service militaire au Vietnam pourraient recevoir une aide du ministère des Anciens Combattants des États-Unis. Pour de plus amples renseignements :

- appelez le ministère des Anciens Combattants au 800 749-8387;
- visitez [www.publichealth.va.gov/exposures/agentorange](http://www.publichealth.va.gov/exposures/agentorange) (en anglais).

**Survivants du World Trade Center (WTC).** Les personnes qui ont travaillé sur les lieux des attentats du 11 septembre et qui ont par la suite reçu un diagnostic de cancer du sang pourraient obtenir de l'aide du Programme de santé du World Trade Center (WTC). Les personnes admissibles à de l'aide sont notamment :

- les intervenants;
- les travailleurs et bénévoles qui ont aidé à l'évacuation, au sauvetage et au nettoyage sur les sites liés au WTC de New York;
- les survivants qui se trouvaient dans la zone des attentats de New York et qui y habitaient, y travaillaient ou fréquentaient l'école du quartier;
- les intervenants aux écrasements des avions au Pentagone et à Shanksville, PA.

Pour de plus amples renseignements :

- composez le 888 982-4748 pour joindre le Programme de santé du WTC;
- visitez [www.cdc.gov/wtc/faq.html](http://www.cdc.gov/wtc/faq.html) (en anglais).

**Personnes souffrant de dépression.** Le traitement de la dépression est salutaire pour les patients atteints d'un cancer. Consultez un médecin si votre moral ne s'améliore pas avec le temps; par exemple, si vous êtes déprimé(e) tous les jours pendant une quinzaine de jours. Pour de plus amples renseignements :

- composez le 866 615-6464 pour joindre l'Institut national de la santé mentale des États-Unis (National Institute of Mental Health ou NIMH) (en anglais);
- visitez le NIMH à [www.nimh.nih.gov](http://www.nimh.nih.gov) (en anglais) et tapez « depression » dans la fenêtre de recherche.

**Rétroaction.** Pour toute suggestion sur la présente fiche, visitez [www.LLS.org/PublicationFeedback](http://www.LLS.org/PublicationFeedback) (en anglais).

## Autres ressources

**Hairy Cell Leukemia Foundation**  
[www.hairycellleukemia.org](http://www.hairycellleukemia.org) (en anglais)  
224 355-7201

La Fondation s'emploie à améliorer l'état de santé des patients en encourageant la recherche sur les causes et le traitement de la LT et en offrant des ressources éducatives et du réconfort à toutes les personnes touchées par la LT. Son site Web permet d'accéder à des publications d'experts et à une liste de centres d'excellence, d'institutions et de professionnels médicaux réputés qui cherchent à promouvoir le traitement et la compréhension de la LT partout dans le monde.

## Références

Falini B, Martelli MP, Tiacci E. « BRAF V600E mutation in hairy cell leukemia: from bench to bedside. » *Blood*, 2016; 128(15):1918-1927.

Grever MR, Abdel-Wahab O, Andritsos LA, et coll. « Consensus guidelines for the diagnosis and management of patients with classic hairy cell leukemia. » *Blood*, 2017; 129(5):553-560.

Jain P, Pemmaraju N, Ravandi F. « Update on the biology and treatment options for hairy cell leukemia. » *Current Treatment Options in Oncology*, 2014; 15(2):187-209.

Naik R, Saven A. « My treatment approach to hairy cell leukemia. » *Mayo Clinic Proceedings*, 2012; 87(1):67-76.

National Academies of Sciences, Engineering and Medicine, et coll. « *Veterans and Agent Orange: Update 2014.* » *National Academies Press (US)*, 29 mars 2016. <https://www.nap.edu/catalog/21845/veterans-and-agent-orange-update-2014>. Consulté le 28 mai 2018.

National Comprehensive Cancer Network.® « Hairy cell leukemia. » Dans : *NCCN Clinical Practice Guidelines in Oncology (NCCN Guidelines®)*. Version 2.2018. [https://www.nccn.org/professionals/physician\\_gls/pdf/hairy\\_cell.pdf](https://www.nccn.org/professionals/physician_gls/pdf/hairy_cell.pdf). Consulté le 11 avril 2018.

PDQ® Adult Treatment Editorial Board. « PDQ® Hairy Cell Leukemia Treatment. » Bethesda, MD. National Cancer Institute; mis à jour le 8 mars 2016. <https://www.cancer.gov/types/leukemia/hp/hairy-cell-treatment-pdq>. Consulté le 11 avril 2018.

Tiacci E, Pettrossi V, Schiavoni G, et coll. « Genomics of hairy cell leukemia. » *Journal of Clinical Oncology*, 2017; 35(9):1002-1010.

Troussard X, Cornet E. « Hairy cell leukemia 2018: Update on diagnosis, risk-stratification, and treatment. » *American Journal of Hematology*, 2017; 92(12):1382-1390.

Cette publication est destinée à fournir des renseignements exacts et qui font autorité sur les sujets traités. Elle est distribuée en tant que service public par la Société de leucémie et lymphome (SLL), étant entendu que la SLL ne prodigue pas de services médicaux ou professionnels.