La leucémie aiguë lymphoblastique

Votre médecin vous a appris que vous étiez atteint d'une « leucémie aiguë lymphoblastique » (LAL).

Le terme « leucémie » signifie que sont présentes dans votre sang des cellules anormales provenant de la moelle osseuse, c'est-à-dire le tissu contenu dans les os où sont produites toutes les cellules du sang (à ne pas confondre avec la moelle épinière qui appartient au système nerveux).

Le terme « lymphoblastique » se rapporte aux cellules impliquées dans la maladie, les lymphoblastes. A l'état normal, ces cellules participent aux défenses de l'organisme.

Le terme « aiguë » signifie que la maladie s'installe rapidement : quelques jours ou quelques semaines à peine se déroulent entre les premiers symptômes et le diagnostic. Le traitement est entrepris dans les jours, voire les heures, qui suivent ce dernier.

Les notes de votre médecin

La leucémie aiguë lymphoblastique (LAL) est de nature cancéreuse. Elle est liée à la multiplication incontrôlée de lymphoblastes qui envahissent la moelle osseuse. Celle-ci ne peut alors plus fonctionner correctement et, notamment, assurer la production des cellules sanguines normales. On parle alors d'insuffisance médullaire.

Les conséquences sont la survenue d'une anémie (diminution des globules rouges et de l'hémoglobine) qui entraîne fatigue, pâleur, essoufflement et palpitations. En raison de la baisse d'autres globules blancs appelés polynucléaires neutrophiles (neutropénie), l'organisme est plus sensible aux infections, notamment pulmonaires. Enfin, le moindre nombre des plaquettes (thrombopénie) peut provoquer des saignements, en particulier au niveau des muqueuses (saignements de nez, des gencives) et de la peau (hématomes ou « bleus » au moindre choc).

L'accumulation des lymphoblastes peut provoquer d'autres troubles : douleurs osseuses, augmentation de la taille des ganglions et de la rate. Dans de rares cas, les lymphoblastes passent dans le liquide céphalo-rachidien, qui est situé dans la boîte crânienne et le long de la colonne vertébrale, pouvant entraîner une atteinte des nerfs ou des méninges.

Tous ces symptômes et troubles ne sont pas systématiques.

La LAL est une maladie rare puisque l'on compte moins de 300 nouveaux cas chaque année en France. Les causes en sont à l'heure actuelle inconnues ; ni les microbes, ni l'environnement ou les événements de la vie ne sont généralement en cause. Elle n'est ni contagieuse, ni transmissible et n'est pas héréditaire. Cette forme de leucémie peut survenir à tout âge, chez le nourrisson comme chez la personne âgée.

Le diagnostic

Le diagnostic de LAL repose essentiellement sur une numération formule sanguine (NFS), effectuée à partir d'une prise de sang, et sur un examen de la moelle osseuse appelé myélogramme. Réalisé sous anesthésie locale, celui-ci consiste à insérer une aiguille creuse dans un os. Il s'agit généralement du sternum (os plat situé au milieu de la poitrine) ou de la partie saillante de la hanche. Une petite quantité de moelle est alors aspirée, ce qui permet d'analyser par différents examens les lymphoblastes anormaux, leurs chromosomes et leurs gènes. Les résultats obtenus sont déterminants pour le choix du traitement.

Parallèlement, une analyse du liquide céphalo-rachidien est réalisée par ponction lombaire, c'est-à-dire une piqûre entre deux vertèbres (après application d'un anti-douleur).

Les traitements

Le traitement est adapté en fonction de l'âge du patient, de ses antécédents médicaux et des caractéristiques précises de la maladie. Il comporte généralement plusieurs phases :

- **La pré-phase.** D'une durée d'une semaine environ, c'est une étape préparatoire. Elle comporte notamment une évaluation du fonctionnement du cœur, pour déterminer si le traitement à venir sera bien toléré, et la recherche des virus du sida et des hépatites, car la découverte de ces maladies amènerait à adapter le traitement.

Certains traitements peuvent entraîner une stérilité, surtout chez l'homme, une auto-conservation de sperme est proposée après le diagnostic.

La leucémie aiguë lymphoblastique (suite)

Les principaux effets indésirables du traitement d'induction

Les médicaments les plus employés au cours du traitement d'induction ont pour effets indésirables possibles :

- l'alopecie, c'est-à-dire la perte temporaire des cheveux.
- des nausées, qui sont prévenues par des médicaments dits anti-émétiques.
- des troubles du transit intestinal.
- des réactions allergiques.
- des troubles de la sensibilité des doigts et des pieds.

Ces différents effets indésirables ne sont pas systématiques et leur intensité est variable d'une personne à une autre.

Tout traitement est susceptible d'induire des effets indésirables et peut présenter des risques. Votre médecin vous informera et vous indiquera les signes à surveiller avant que vous ne débutiez le traitement proposé.

Participer à un essai clinique

La meilleure façon de faire progresser la prise en charge d'une maladie est de traiter les patients dans le cadre d'essais thérapeutiques, en particulier ceux mis en place par le groupe de travail appelé GRAALL qui réunit des hématologues français, belges et suisses.

Si votre médecin vous propose de participer à un essai clinique, il vous en expliquera le but, le déroulement, les bénéfices attendus, les risques potentiels, et vous remettra une notice d'information.

Participer à un essai suppose que vous donniez au préalable votre consentement par écrit.

Vos contacts utiles

- Secrétariat/rendez-vous :
- Consultation infirmière :
- Consultation psychologue :
- Assistante sociale :
- En cas d'urgence :

C'est également durant cette période qu'est implanté un cathéter, c'est-à-dire un tuyau souple et fin qui est relié à une veine importante afin de faciliter l'administration du traitement ainsi que les prises de sang. Le cathéter peut être à émergence cutanée, la partie apparente étant munie d'un embout, ou se terminer par un petit boîtier qui est entièrement placé sous la peau. La pose du cathéter est réalisée au cours d'une petite intervention, le plus souvent sous anesthésie locale.

Un traitement par corticostéroïde est administré durant cette période.

- **L'induction.** Ce traitement, qui nécessite un mois d'hospitalisation, voire plus, repose sur l'administration d'une chimiothérapie dont l'objectif est d'obtenir une rémission, c'est-à-dire la disparition des signes de la maladie : les lymphoblastes ne sont plus détectables dans la moelle osseuse et le sang, l'insuffisance médullaire est corrigée. Cependant, les médecins savent, grâce à des techniques de biologie moléculaire, qu'un petit nombre de cellules anormales persistent à ce stade. Ils parlent de maladie résiduelle. D'autres étapes de traitement sont ainsi nécessaires.
- **La consolidation.** Elle comporte des chimiothérapies administrées sur plusieurs jours et de façon répétée, afin de prévenir la survenue d'une rechute. Ensuite, en fonction de l'efficacité du traitement d'induction, des caractéristiques de la maladie, de la maladie résiduelle et de l'âge du patient, il peut lui être proposé une greffe de cellules souches hématopoïétiques (allogreffe). Celle-ci est réalisée à partir d'un donneur compatible identifié parmi la famille du patient ou au sein d'un fichier de donneurs. Les cellules souches sont des cellules de la moelle osseuse (qui sont également présentes dans le sang placentaire) à partir desquelles sont produites toutes les cellules sanguines.
- **L'entretien.** Ce traitement concerne les patients pour lesquels une greffe n'est pas envisagée. Il s'agit d'une chimiothérapie, essentiellement par voie orale, prise durant environ deux ans.
- **La prévention de l'atteinte neuro-méningée** se déroule en parallèle aux traitements d'induction et de consolidation, et vise à traiter l'éventuel passage des lymphoblastes dans le liquide céphalo-rachidien. Elle nécessite plusieurs ponctions lombaires afin d'injecter des doses de chimiothérapie, ainsi que le plus souvent une radiothérapie du crâne.

A ces traitements à base de chimiothérapie peuvent être associés, en fonction des caractéristiques de la maladie, une immunothérapie. Celle-ci peut correspondre à la perfusion d'anticorps dirigés spécifiquement contre certaines lymphoblastes. Ces AC peuvent être liés à une chimiothérapie, ce qui permet une action plus ciblée de la chimio sur les cellules malades. Les AC peuvent également être liés à un autre anticorps (AC dit spécifique) afin de favoriser l'action des lymphocytes chargés de la défense antileucémique. En cas de résistance de la maladie, l'utilisation de lymphocytes transformés (les CarTcells) ciblant les lymphoblastes malades, peut être envisagée.

La surveillance

Une fois l'ensemble des traitements terminé, une surveillance est indispensable.

Elle nécessite des consultations régulières avec le médecin hématologue pour détecter une possible rechute et les éventuelles complications tardives des traitements. Une numération formule sanguine et parfois un myélogramme de contrôle doivent également être réalisés à intervalle régulier dans un premier temps, puis de façon plus espacée.

Une leucémie aiguë est loin d'être une maladie au pronostic « désespéré », la guérison peut être obtenue lorsque la rémission se prolonge au-delà de quelques années.