

La maladie de Hodgkin

Votre médecin vient de diagnostiquer chez vous une maladie de Hodgkin.

Hodgkin est le nom du médecin qui a identifié pour la première fois cette maladie, en 1832.

La maladie de Hodgkin est une forme de lymphome, que l'on appelle aussi lymphome de Hodgkin.

Un lymphome est une maladie liée à la prolifération maligne de cellules du système immunitaire. Ces cellules sont situées au niveau des ganglions lymphatiques, de la lymphe, de la rate et de la moelle osseuse.

C'est dans les ganglions lymphatiques que les agents pathogènes sont neutralisés par les cellules immunitaires.

La survenue du lymphome de Hodgkin est liée à la multiplication incontrôlée de lymphocytes B anormaux ; présentant des caractéristiques morphologiques bien précises, ces lymphocytes anormaux sont appelés « cellules de Reed-Sternberg ». Les lymphocytes sont des globules blancs qui sont des cellules essentielles de la réponse immunitaire et ont notamment pour finalité la production des anticorps. Ils circulent dans les vaisseaux sanguins et lymphatiques. Lorsque l'un d'eux devient anormal, il prolifère car il se multiplie plus rapidement et vit plus longtemps que les cellules normales. L'accumulation de ces cellules malignes finit par former une ou plusieurs tumeurs. Celles-ci se développent généralement dans les ganglions lymphatiques, le plus souvent dans le cou, mais peuvent également toucher la rate, la moelle osseuse ou d'autres organes.

Les causes du lymphome de Hodgkin demeurent inconnues. Différents facteurs de risque susceptibles de favoriser la survenue de cette maladie ont été identifiés : il s'agit par exemple des infections par les virus Epstein Barr (responsables de la mononucléose). Il semble également que des facteurs génétiques puissent intervenir. Comme tous les cancers, la maladie de Hodgkin n'est pas contagieuse.

Le lymphome de Hodgkin est un cancer relativement peu fréquent. En France, environ 2100 nouveaux cas sont diagnostiqués chaque année, ce qui représente 0,5 % de l'ensemble des nouveaux cas de cancer. Cette maladie peut survenir à tout âge, mais elle est plus fréquente chez les adultes jeunes. Elle touche légèrement plus d'hommes (54 %) que de femmes. Il est observé deux pics de fréquence, l'un autour de 30 ans, l'autre après 60 ans. L'âge médian au moment du diagnostic est ainsi de 35 ans.

Les notes de votre médecin

Les premiers symptômes

Le signe le plus fréquent au début de la maladie est l'augmentation de la taille d'un ou de plusieurs ganglions. Ceux-ci sont indolores et souvent situés au niveau du cou ou des aisselles, mais ils peuvent être présents dans d'autres régions du corps, tels que le thorax et l'abdomen en particulier. Lorsqu'ils sont volumineux, ces ganglions peuvent entraîner différents troubles, en particulier une toux et une gêne respiratoire pour les ganglions du thorax.

D'autres symptômes plus généraux et non spécifiques peuvent également se manifester, notamment une fièvre, une perte de poids inexpliquée, des sueurs nocturnes abondantes, des démangeaisons et une fatigue.

Le diagnostic

Le diagnostic de la maladie de Hodgkin est formellement établi à partir d'une biopsie, qui consiste à prélever un échantillon de tissu au niveau d'un des ganglions dont le volume a augmenté. Les cellules contenues dans l'échantillon sont ensuite examinées au microscope par un anatomopathologiste, c'est-à-dire un médecin spécialisé dans l'étude des tissus. La présence de cellules cancéreuses (cellules de Reed-Sternberg) permet d'affirmer le diagnostic de la maladie.

D'autres examens sont généralement réalisés afin de préciser l'extension de la maladie et son stade d'évolution. Plusieurs examens d'imagerie sont ainsi souvent effectués, notamment pour rechercher des atteintes « profondes », c'est-à-dire qui ne peuvent être perçues au cours de l'examen clinique.

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

La maladie de Hodgkin (suite)

Les différents stades de la maladie

Elaborée en 1971 par un groupe d'experts internationaux, la classification dite de Ann Arbor permet de distinguer les différents stades d'évolution de la maladie de Hodgkin. Elle distingue quatre stades :

- Le stade I correspond à une maladie localisée à un seul groupe de ganglions ou à un seul organe.
- Le stade II se rapporte à une maladie localisée dans plusieurs groupes de ganglions situés du même côté du diaphragme (partie inférieure ou supérieure du corps).
- Le stade III concorde avec une maladie présente dans plusieurs groupes de ganglions situés des deux côtés du diaphragme (partie inférieure et partie supérieure du corps).
- Le stade IV coïncide avec une maladie qui s'est étendue à un ou plusieurs viscères (les poumons, le foie ou les os par exemple).

Chaque stade est divisé en deux sous-catégories principales : A et B. En l'absence de symptôme, la maladie est classée A, en présence de symptômes (fièvre, sueurs nocturnes, perte de poids par exemple), elle est dite B. Avec cette classification, on dit par exemple que la maladie est IA ou IIIB.

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

Pour bénéficier d'innovations thérapeutiques et pouvoir faire progresser la prise en charge d'une maladie, les patients peuvent être traités dans le cadre d'essais thérapeutiques.

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 :

En règle générale, le médecin prescrit une radiographie du thorax et un scanner du cou, du thorax, de l'abdomen et du pelvis. La tomographie par émission

de positons (TEP-scan) est un examen indispensable pour détecter tous les foyers actifs de la maladie, en injectant un traceur à base de sucre qui rentre dans les tumeurs et nous permet ainsi de cartographier la maladie dans l'ensemble de l'organisme. Des examens sanguins sont également réalisés, notamment pour mesurer des marqueurs de l'activité de la maladie. En fonction de l'état de santé de chaque patient, d'autres examens peuvent être demandés afin de compléter le bilan.

Le traitement

Dans la plupart des cas, le traitement du lymphome hodgkinien repose sur une chimiothérapie, associant plusieurs médicaments, suivie ou non d'une radiothérapie. Le type de chimiothérapie et de radiothérapie, ainsi que la durée de chacun de ces traitements sont déterminés en fonction du stade de la maladie et de son risque d'évolution. La plupart des traitements sont administrés en hôpital de jour, c'est-à-dire sans qu'il soit nécessaire de dormir à l'hôpital. A l'heure actuelle, avec les traitements disponibles, il est possible d'obtenir une rémission complète et durable suivie d'une guérison chez plus de 85 % des personnes atteintes de la maladie de Hodgkin.

De nouvelles molécules thérapeutiques ciblant certains marqueurs immunitaires (immunothérapie) permettent d'améliorer l'efficacité et la tolérance du traitement.

En cas de rechute de la maladie, un nouveau traitement doit être mis en œuvre. Il repose généralement sur l'administration d'autres sortes de chimiothérapies que le 1er traitement combine à un traitement d'immunothérapie. Il est ainsi possible d'obtenir une nouvelle rémission du lymphome. Afin d'augmenter les chances de guérison post traitement de rechute, il peut être envisagé de recourir à une chimiothérapie intensive suivie d'une greffe de cellules souches, pour les patients éligibles de moins de 60 ans. La chimiothérapie à hautes doses a pour effet de détruire la plupart sinon toutes les cellules cancéreuses. L'inconvénient de ce traitement est qu'il entraîne une diminution très importante du nombre des cellules sanguines normales (ce que l'on appelle une aplasie). L'organisme se retrouve alors sans défense contre les infections. Pour limiter la durée de l'aplasie et faire en sorte que les cellules sanguines se reconstituent rapidement, on pratique une autogreffe. Cela consiste à prélever chez le patient, avant la chimiothérapie intensive, des cellules souches capables de produire toutes les cellules normales du sang.

La maladie de Hodgkin (suite et fin)

Celles-ci sont recueillies au cours d'une cytophérèse, un procédé qui consiste à faire passer le sang dans un appareil qui ne retient que les cellules souches, puis elles sont congelées. Une fois le traitement intensif terminé, elles sont décongelées et réinjectées au patient afin de renouveler la population de cellules du sang. Cette procédure nécessite une hospitalisation de plusieurs semaines. Par la suite, pour les patients répondeurs à la procédure, une maintenance par immunothérapie toutes les 3 semaines pendant environ 1 an peut être réalisée.

Le suivi

Lorsqu'une rémission de la maladie est obtenue après un traitement, il est essentiel de consulter à intervalle régulier un médecin spécialiste. Ce suivi comprend généralement des examens sanguins et d'imagerie, ainsi qu'un examen clinique complet lors de la consultation. Cela permet de contrôler la stabilité de la rémission et, en cas de réapparition de signes de la maladie, de détecter précocement la rechute. De plus, des effets indésirables à long terme du traitement pouvant survenir, le médecin peut proposer une prise en charge adéquate de ceux-ci.

Le rythme du suivi est adapté en fonction de chaque patient.