

LES
LEUCÉMIES
DE L'ADULTE

COLLECTION **COMPRENDRE ET AGIR**

FONDATION ARC
POUR LA **RECHERCHE**
SUR LE **CANCER**



Reconnue d'utilité publique

LES LEUCÉMIES DE L'ADULTE

REMERCIEMENTS

La présente édition, augmentée et actualisée, a bénéficié du concours du Professeur Didier Blaise du département d'onco-hématologie et de transplantation et thérapie cellulaire à l'Institut Paoli-Calmettes à Marseille et du Professeur émérite Éliane Gluckman, directeur scientifique d'Eurocord, AP-HP, Université Paris VII Hôpital Saint-Louis à Paris.

Les mots soulignés de pointillés sont définis dans le lexique.

QU'EST-CE QU'UN CANCER ?
4

QUE SONT LES LEUCÉMIES ?
8

LES FACTEURS DE RISQUE
13

LES SYMPTÔMES ET LE DIAGNOSTIC
15

LES TRAITEMENTS
20

LA GREFFE
25

VIVRE AVEC ET APRÈS LA MALADIE
30

LES ESPOIRS DE LA RECHERCHE
33

LES CONTACTS
37

QU'EST-CE QU'UN CANCER ?

Première cause de mortalité en France, les cancers se développent à partir de cellules anormales qui se multiplient de manière incontrôlée au détriment de l'organisme. La mutation de certains gènes est à l'origine de leur apparition.

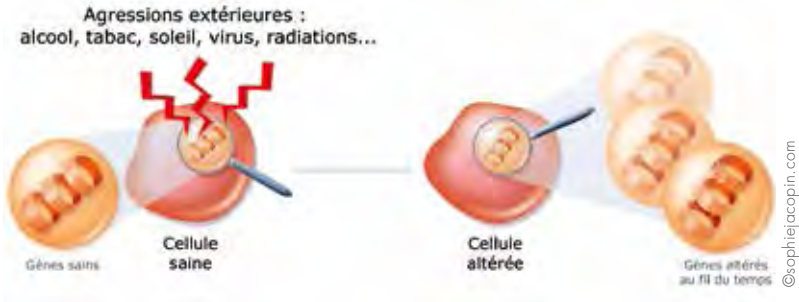
La division cellulaire

Chaque individu est constitué de près de 50 000 milliards de cellules organisées en tissus (tissu conjonctif, tissu épithélial, tissu nerveux, tissu musculaire) qui vont eux-mêmes former des organes (cœur, cerveau, poumon, peau...).

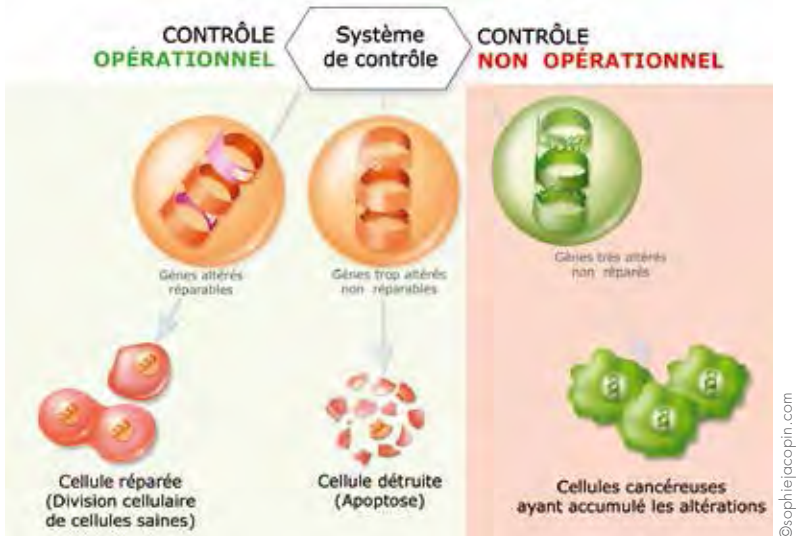
Chaque jour, au sein de chaque organe, des milliers de cellules vont se multiplier (par division cellulaire) et d'autres vont mourir (par apoptose). Ce renouvellement constant permet d'assurer le bon fonctionnement de l'organisme. Il est contrôlé par des milliers de gènes qui agissent ensemble pour « ordonner » aux cellules de se multiplier ou de mourir en fonction de la situation.

Une orchestration précise qui se dérègle

Une agression extérieure (alcool, tabac, soleil, virus, radiations...) ou une prédisposition génétique peut être à l'origine d'altérations de l'ADN dont sont composés les gènes. Ces altérations vont parfois conduire à l'apparition de mutations. Heureusement, les cellules possèdent des systèmes de réparation qui permettent de repérer et de corriger ces anomalies.



Lorsque les mutations sont trop importantes pour être réparées, la cellule va s'autodétruire, par apoptose. Mais parfois, ces systèmes de sécurité fonctionnent mal ou ne fonctionnent plus : la cellule va alors continuer à se multiplier malgré la présence de mutations non réparées. Si ces dernières touchent des gènes impliqués dans la régulation de la prolifération cellulaire ou de l'apoptose, la cellule peut rapidement devenir incontrôlable et se multiplier de façon anarchique, conduisant à la formation d'une tumeur.



QU'EST-CE QU'UN CANCER ?

Toutefois, en règle générale, une cellule ne devient pas cancéreuse lorsqu'elle possède une ou deux anomalies génétiques acquises. C'est l'accumulation de nombreuses altérations au cours du temps qui la conduit à acquérir les propriétés d'une cellule cancéreuse. Cela explique en partie pourquoi la fréquence des cancers augmente avec l'âge et avec la durée d'exposition à des agents mutagènes.

Les caractéristiques d'une cellule cancéreuse

Les cellules susceptibles de conduire à la formation d'un cancer présentent plusieurs particularités :

- **elles sont immortelles** : en se multipliant activement sans jamais mourir, elles s'accumulent pour former une tumeur ;
- **elles n'assurent pas les fonctions des cellules normales dont elles dérivent** : une cellule de cancer du sein ne va pas assurer les fonctions d'une cellule mammaire normale ;
- **elles sont capables de détourner les ressources locales pour s'en nourrir** : les tumeurs développent souvent un réseau de vaisseaux sanguins qui leur permet d'être directement alimentées en oxygène, énergie et facteurs de croissance. Ce processus est nommé néoangiogenèse ;
- **elles sont capables d'empêcher les défenses immunitaires de l'organisme de les attaquer.**

C'est l'accumulation de nombreuses altérations au cours du temps qui conduit la cellule saine à acquérir les propriétés d'une cellule cancéreuse.

L'évolution d'un cancer au sein de l'organisme

Au fur et à mesure du temps, les cellules cancéreuses continuent à accumuler des anomalies. Elles acquièrent ainsi de nouvelles propriétés qui vont leur permettre de se développer localement. Elles vont finir par envahir tous les tissus de l'organe dans lequel elles sont nées, puis par atteindre les tissus voisins : à ce stade, le cancer est dit « invasif ».

Par ailleurs, certaines cellules tumorales peuvent devenir mobiles, se détacher de la tumeur et migrer à travers les systèmes sanguin ou **lymphatique** pour former une tumeur secondaire ailleurs dans l'organisme. On parle de **métastase**.

✚ POUR EN SAVOIR PLUS, CONSULTEZ LA FICHE « COMBATTRE LES MÉTASTASES »

Les décès par cancer sont surtout dus aux dommages causés par les métastases. C'est pourquoi il est important de diagnostiquer précocement la maladie, avant sa dissémination dans l'organisme.



QUE SONT LES LEUCÉMIES ?

Les leucémies de l'adulte sont considérées comme des cancers rares. Ces maladies, qui affectent le système sanguin, sont liées à la présence en surnombre de globules blancs anormaux, qui envahissent la moelle osseuse et/ou le sang.

Qu'est-ce que la moelle osseuse ?

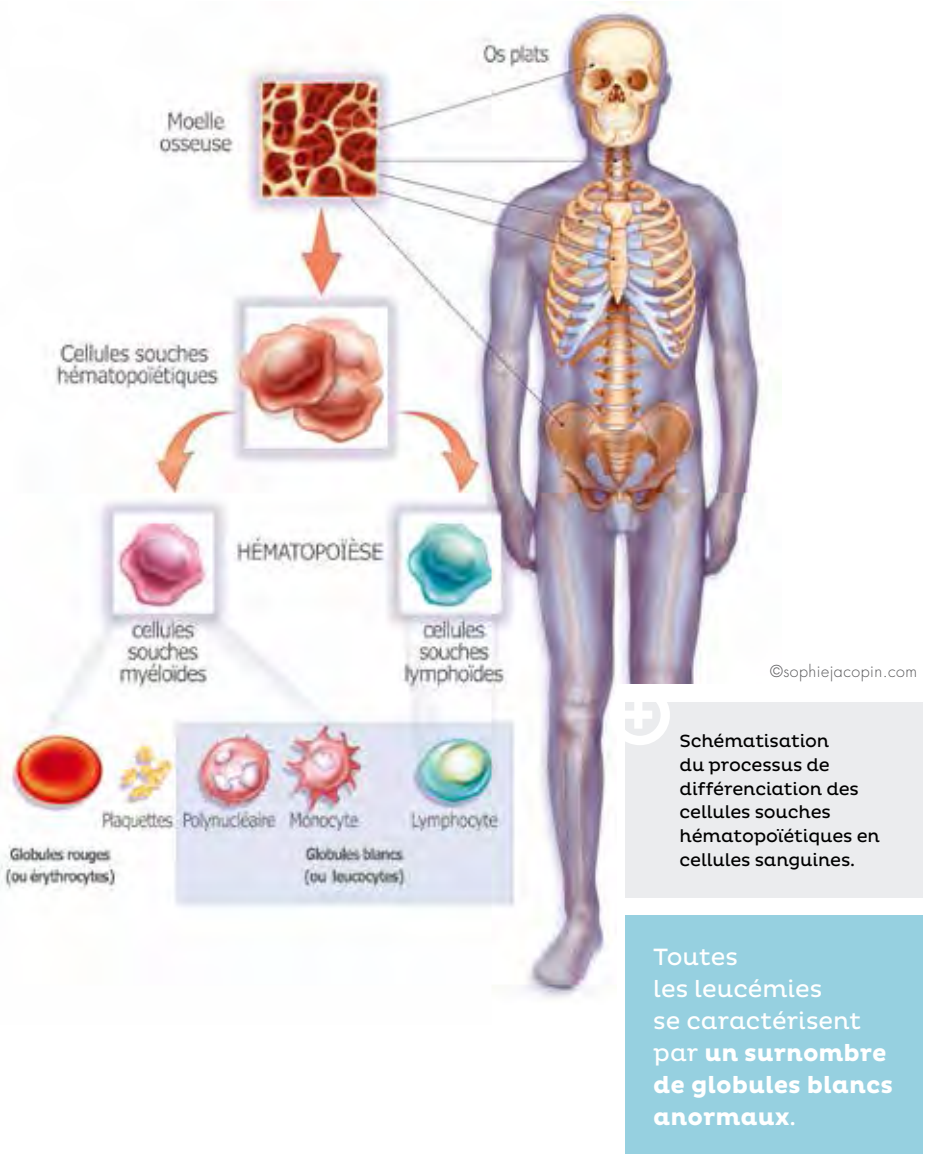
La moelle osseuse (dite « rouge », à ne pas confondre avec la moelle épinière) se trouve dans les os plats : crâne, os iliaque (os du bassin), côtes, sternum et colonne vertébrale. C'est là que se forment les trois types de cellules sanguines :

- les globules rouges (ou érythrocytes) qui assurent le transport de l'oxygène dans l'organisme ;
- les globules blancs (ou leucocytes) qui luttent contre les infections ;
- et les plaquettes qui interviennent en cas de saignements : elles s'agrègent les unes avec les autres au niveau de la lésion du vaisseau sanguin et libèrent des substances chimiques pour bloquer l'hémorragie.

Toutes ces cellules sont fabriquées à partir d'un type de précurseur unique logé dans la moelle osseuse : les cellules souches hématopoïétiques.

Sous l'influence de plusieurs facteurs de croissance, elles se différencient en cellules sanguines. Ce mécanisme complexe est appelé hématopoïèse.

Dans un premier temps, les cellules souches hématopoïétiques évoluent en cellules souches myéloïdes ou en cellules souches lymphoïdes. Les cellules souches myéloïdes se différencient ensuite en plusieurs étapes pour donner,



QUE SONT LES LEUCÉMIES ?

in fine, des globules rouges, des plaquettes ou certains types de leucocytes (monocytes, polynucléaires). Les cellules souches lymphoïdes évoluent quant à elles pour donner d'autres types de leucocytes, notamment les lymphocytes (voir illustration, page précédente).

Qu'est-ce qu'une leucémie ?

Il n'existe pas un mais plusieurs types de leucémies. Dans tous les cas, la maladie est caractérisée par un surnombre de globules blancs anormaux. Selon la lignée de globules blancs anormaux (lymphoïdes ou myéloïdes), et selon le stade de différenciation au cours duquel les cellules sont devenues anormales, les leucémies prennent des formes variées. Leurs symptômes, leur évolution et leurs traitements sont donc différents.

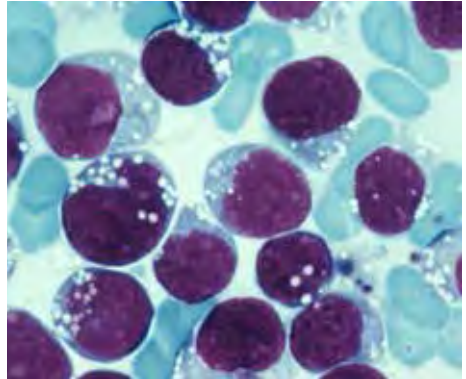
Schématiquement, on distingue les leucémies en fonction de deux critères principaux :

- leur évolution : on différencie ainsi les leucémies chroniques, qui se développent progressivement, et les leucémies aiguës qui se déclarent plus brutalement ;
- la nature des cellules anormales : on parle de leucémies myéloïdes lorsque ces cellules sont issues des cellules souches myéloïdes, et de leucémies lymphoïdes lorsqu'elles se sont formées à partir des cellules souches lymphoïdes.

Les leucémies aiguës

Les leucémies aiguës sont des maladies d'évolution rapide qui mettent en jeu la vie des patients à court terme en l'absence de traitement. Dans la leucémie aiguë, les cellules cancéreuses qui prolifèrent sont des cellules dites « blastiques » car issues de précurseurs immatures appelés blastes. Ces précurseurs anormaux de globules blancs se multiplient de façon anarchique sans finir leur maturation. Ils ne remplissent pas les fonctions habituellement attendues de cette lignée de cellules. De plus, ils envahissent la moelle osseuse et empêchent la croissance et la différenciation des autres cellules (globules rouges, plaquettes).

Il existe plusieurs types de leucémies. Ci-contre, une imagerie scientifique représentant des cellules leucémiques aiguës.



© Inserm

LES LEUCÉMIES EN CHIFFRES

--- LES LEUCÉMIES AIGÜES

L'InVS (Institut de veille sanitaire) estime qu'en 2012, près de 3 000 nouveaux cas de leucémies aiguës myéloïdes ont été diagnostiqués en France. On observe une augmentation régulière du nombre de cas entre 1980 et 2012, avec toutefois un ralentissement de la tendance depuis 2005 plus marqué chez les hommes.

La leucémie aiguë est principalement une maladie du sujet âgé : rare avant 40 ans, la survenue des leucémies aiguës myéloïdes augmente plus rapidement avec l'âge à partir de 60 ans.

Les leucémies aiguës lymphoïdes sont moins fréquentes : l'InVS évaluent à 810 le nombre de nouveaux cas diagnostiqués en 2012, dont 356 (soit 44%) chez des enfants de moins de 15 ans. L'incidence de ce type de leucémie aiguë

a peu évolué depuis 1980. Par ailleurs, on observe que les leucémies aiguës touchent davantage les hommes que les femmes.

--- LES LEUCÉMIES CHRONIQUES

La leucémie de type lymphoïde chronique aura touché en 2012 près de 4 500 nouvelles personnes en France. L'incidence de cette maladie augmente avec l'âge : l'âge moyen au moment du diagnostic est d'environ 70 ans.

On dénombre en outre 800 nouveaux cas de leucémies myéloïdes chroniques en 2012, un nombre stable depuis plusieurs années. Près d'un cas sur deux est observé chez des patients âgés de plus de 75 ans.

Les leucémies chroniques de tout type touchent elles aussi plus souvent les hommes que les femmes.

QUE SONT LES LEUCÉMIES ?

Parmi les leucémies aiguës, on différencie :

- les leucémies aiguës lymphoblastiques ou lymphoïdes qui touchent la lignée des lymphocytes ;
- les leucémies aiguës myéloblastiques ou myéloïdes qui affectent les précurseurs des autres globules blancs (polynucléaires, monocytes - voir illustration, page 9).

Les leucémies chroniques

Dans les leucémies chroniques, les cellules qui prolifèrent ont terminé leur maturation ou sont plus matures que dans le cas des leucémies aiguës. Cela explique leur évolution spontanée plus lente.

La leucémie lymphoïde chronique est la leucémie chronique la plus fréquente. Les cellules malignes sont issues de la lignée des lymphocytes. Il existe plusieurs types de lymphocytes dans l'organisme, aussi existe-t-il plusieurs types de leucémies lymphoïdes chroniques :

- dans 95 % des cas environ, la leucémie lymphoïde chronique se développe à partir des lymphocytes B ;
- dans le reste des cas, la maladie affecte les lymphocytes T.

La leucémie myéloïde chronique est une maladie dans laquelle les leucocytes de la lignée myéloïde sont anormaux (polynucléaires, monocytes). Elle est due à la présence d'une anomalie chromosomique chez les patients - le chromosome de Philadelphie (Ph) - qui résulte de la fusion entre les chromosomes 9 et 22. Le pronostic a été profondément amélioré par de nouveaux traitements qui ciblent cette anomalie chromosomique.

Les leucémies chroniques présentent une évolution spontanée plus lente.

LES FACTEURS DE RISQUE

Il est très délicat de corréler rigoureusement une maladie leucémique avec un facteur de risque spécifique. Cependant, certains facteurs sont identifiés : ils sont essentiellement d'ordre génétique.

Les facteurs génétiques

Le chromosome de Philadelphie retrouvé chez les patients atteints de leucémie myéloïde chronique est l'exemple typique de l'influence d'une anomalie génétique sur la survenue d'une leucémie. D'autres anomalies chromosomiques sont également associées à certaines leucémies. Ainsi, la trisomie 21 et les altérations du génome caractérisant diverses maladies rares (Li-Frauméni, neurofibromatoses, ataxie-télangiectasie, Fanconi...) augmente le risque de leucémie.

Il existe
des cas familiaux
de leucémie.



POUR EN SAVOIR PLUS : WWW.ORPHA.NET,
SITE INTERNET RECENSANT LES MALADIES RARES
QUI AUGMENTENT LE RISQUE DE LEUCÉMIE.

Il existe également des cas familiaux de leucémie, avec ou sans facteur génétique identifié.

Des données épidémiologiques suggèrent en outre l'existence d'une susceptibilité génétique liée à l'origine ethnique. Certaines leucémies sont nettement plus fréquentes dans certains sous-groupes de la population humaine que dans d'autres. Pour exemple, la leucémie lymphoïde chronique est très rare chez les personnes d'origine asiatique.

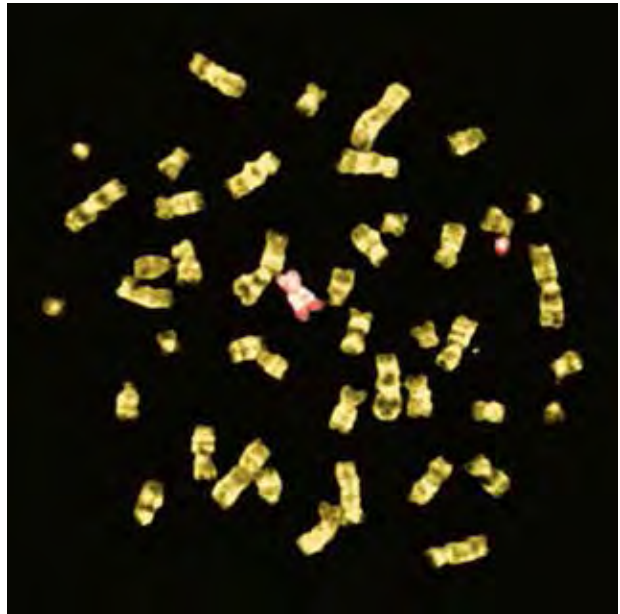
LES FACTEURS DE RISQUE

Les facteurs non génétiques

Certains traitements ou contaminants environnementaux peuvent produire des altérations génétiques susceptibles d'augmenter le risque de leucémie : les radiations ionisantes, les pesticides, le benzène, les chimiothérapies... sont autant de substances incriminées. Toutefois, le lien de causalité entre l'exposition à ces substances et le développement d'une leucémie n'est pas toujours parfaitement élucidé.

Des pathologies infectieuses d'origine virale peuvent aussi expliquer certains cas de leucémies. C'est notamment le cas des infections par le virus d'Epstein-Barr qui sont souvent à l'origine des leucémies aiguës lymphoïdes à lymphocytes B matures

Caryotype (ensemble des chromosomes) d'une personne ayant un risque accru de développer une leucémie chronique myéloïde : il présente en effet un échange anormal d'information (morceau d'ADN) entre les chromosomes 9 et 22 (en rouge, de gauche à droite ci-dessous). Cette anomalie est appelée « chromosome de philadelphie ».



LES SYMPTÔMES ET LE DIAGNOSTIC

Les leucémies aiguës se manifestent brutalement et sont rapidement diagnostiquées. À l'inverse, les leucémies chroniques se développent lentement et restent généralement longtemps silencieuses.

Les leucémies aiguës

•

LES PRINCIPAUX SYMPTÔMES

Le plus souvent, la leucémie aiguë s'installe brutalement en quelques jours sans signes avant-coureurs. Elle peut parfois rester silencieuse, mais elle entraîne le plus souvent une altération rapide de l'état général et une association de symptômes qui traduit l'incapacité de la moelle osseuse à fabriquer les cellules normales du sang, en raison de la prolifération des cellules leucémiques.

- La diminution du nombre de globules rouges dans le sang (anémie) est responsable d'une pâleur, d'un essoufflement, de fatigue, d'accélération du rythme cardiaque... ;
- la diminution du taux de plaquettes (thrombopénie) peut engendrer des saignements, notamment au niveau des gencives ou du nez. Ceux-ci peuvent parfois être plus graves lorsqu'ils surviennent au niveau du cerveau ou du système digestif. Souvent, le patient présente aussi des hématomes (bleus) de façon spontanée, ou suite à de légers coups ;
- la réduction du nombre de globules blancs matures (leucopénie) augmente le risque d'infections.

D'autres signes, moins fréquents, peuvent aussi apparaître : augmentation de la taille des ganglions lymphatiques, augmentation de la taille de la rate ou du foie (symptômes le plus souvent indolores), gencives enflées et douloureuses, petites lésions de la peau (leucémides).

LES SYMPTÔMES ET LE DIAGNOSTIC

LE DIAGNOSTIC

Une leucémie peut être suspectée suite à une simple prise de sang, lorsque la numération formule sanguine (NFS) est anormale : l'analyse sanguine montre alors une baisse du nombre de globules rouges, de plaquettes et de polynucléaires. Elle peut aussi mettre en évidence la présence de cellules leucémiques au travers d'une quantité de globules blancs anormalement élevée. Cependant, le diagnostic de leucémie aiguë ne peut se fonder uniquement sur cette analyse sanguine. Si les résultats de la numération formule sanguine laissent suspecter une leucémie aiguë, le patient doit être adressé à un centre d'hématologie spécialisé pour confirmer le diagnostic grâce à un myélogramme.

Le myélogramme est l'examen clé permettant de poser un diagnostic de leucémie aiguë. Il consiste à analyser les cellules de la moelle osseuse au microscope. Le prélèvement de moelle osseuse est effectué sous anesthésie locale, par ponction dans le sternum ou dans l'os du bassin (épine iliaque). Ce geste ne dure que quelques secondes mais peut être douloureux. Des antalgiques sont donc souvent prescrits en plus de l'anesthésie.

Le diagnostic est confirmé si l'analyse montre que la moelle contient plus de 20 % de cellules immatures. L'analyse morphologique des cellules permet alors de définir la sous-catégorie de leucémie aiguë. D'autres examens biologiques permettent d'obtenir des données complémentaires afin de mieux caractériser la maladie. C'est le cas notamment de l'étude des chromosomes des cellules anormales qui permet d'affiner le diagnostic et le pronostic, afin de choisir le meilleur traitement pour le patient.

La leucémie lymphoïde chronique

LES SYMPTÔMES

La leucémie lymphoïde chronique est généralement découverte de manière fortuite, à l'occasion d'un bilan sanguin. En effet, dans la grande majorité des cas, elle ne provoque pas de symptôme. Dans les autres cas, les signes les plus fréquents de la maladie sont la fatigue et les infections répétées.

Selon le type de leucémie, les symptômes et les premiers examens de diagnostic diffèrent.

LE DIAGNOSTIC

Une leucémie lymphoïde chronique est suspectée dès lors que la numération formule sanguine, réalisée à partir d'une simple prise de sang, montre une augmentation anormale du nombre de lymphocytes. Un examen nommé « immunophénotypage des cellules » est alors indispensable : il caractérise précisément le profil des lymphocytes grâce à des réactifs biologiques. Associées à l'examen clinique du patient, ces données biologiques permettent de déterminer le stade d'avancée de la maladie et donc le traitement le plus approprié :

- **au stade A**, l'augmentation des lymphocytes est la seule anomalie identifiée. Aucun symptôme n'y est associé. Ce stade de maladie ne justifie pas de traitement car la plupart des malades restent stables pendant de nombreuses années. Cependant, une numération formule sanguine de contrôle est effectuée tous les six à douze mois afin de repérer une éventuelle aggravation ;
- **un patient est au stade B** lorsqu'il présente une augmentation du volume de la rate ou des ganglions dans trois régions différentes du corps (ganglions cervicaux, axillaires, inguinaux...). Ces anomalies sont dues aux lymphocytes anormaux qui ont quitté le sang et la moelle osseuse pour aller s'accumuler dans ces « réservoirs » ;
- **on parle de stade C** lorsque l'augmentation du nombre des lymphocytes est associée à une baisse anormale du nombre de globules rouges (anémie) ou de plaquettes (thrombopénie).

La leucémie myéloïde chronique

LES SYMPTÔMES

La leucémie myéloïde chronique est une maladie qui évolue en général lentement. Elle reste donc souvent asymptomatique durant les premiers mois ou même les premières années. Tout au plus, le patient peut présenter une augmentation du volume de la rate. La maladie est donc généralement découverte fortuitement, à l'occasion d'un bilan sanguin ou d'une échographie de

la région abdominale.

LE DIAGNOSTIC

Une leucémie myéloïde chronique est suspectée dès lors que la numération formule sanguine met en évidence une myélémie, c'est-à-dire la présence de nombreuses cellules jeunes immatures de la moelle osseuse dans le sang. Pour confirmer ce diagnostic, un myélogramme doit être réalisé. La moelle osseuse ainsi prélevée est analysée au microscope. Le diagnostic de leucémie est confirmé si un envahissement de la moelle par des cellules immatures est observé. Parallèlement, le caryotype des cellules, c'est-à-dire leurs chromosomes, est étudié. La présence du chromosome de Philadelphie permet de préciser qu'il s'agit bien d'une leucémie myéloïde chronique.

On repère plusieurs phases de la maladie :

- **la phase chronique** qui peut rester stable durant plusieurs années et qui reste asymptomatique. Moins de 6 % des cellules du sang ou de la moelle osseuse sont alors anormales. Un traitement est proposé dès le stade chronique pour éviter l'évolution de la leucémie myéloïde chronique vers les phases suivantes ;
- **durant la phase accélérée**, on compte 6 à 30 % de cellules anormales. Elles commencent à perturber la différenciation des autres cellules du sang.
- **la phase dite « blastique »** de la maladie est atteinte lorsqu'il y a plus de 30 % de cellules anormales dans le sang. Ce stade, qui évolue rapidement, met en jeu la vie du patient.

Plusieurs examens sont nécessaires
pour diagnostiquer le type de
leucémie et l'avancée de la maladie.

©Cristina Pedrazzini / SPL / Phanie



Le bilan sanguin
est le premier
examen permettant
de mettre
en évidence une
NFS anormale.

Le myélogramme est
l'examen clé pour le
diagnostic de certaines
leucémies. Il consiste à
observer par microscope
les cellules de la moelle
osseuse du patient.



© Chassenet / BSIP

LES TRAITEMENTS

Au cours des dernières décennies, les progrès de la recherche ont permis de mettre au point des molécules qui améliorent sensiblement le traitement des leucémies et la qualité de vie des patients.

Les leucémies aiguës

Le traitement des leucémies aiguës repose le plus souvent sur deux chimiothérapies successives :

- **une chimiothérapie dite « d'induction »** dont le but est de faire disparaître les cellules anormales de la moelle osseuse et du sang du patient, ainsi que de faire disparaître les symptômes de la maladie ;
- **une chimiothérapie de « consolidation »** dont l'objectif est d'éviter la rechute. Elle est souvent suivie d'un traitement « d'intensification » associant une chimiothérapie puis une greffe de moelle osseuse. Le traitement médicamenteux permet d'éliminer les dernières cellules blastiques et de favoriser le succès de la greffe.

Cette stratégie générale peut être différente dans certaines leucémies pour lesquelles il existe des traitements très spécifiques.

LE TRAITEMENT DE LA LEUCÉMIE AIGUË MYÉLOÏDE

Le traitement d'induction dure plusieurs jours. Il correspond à une polychimiothérapie, c'est-à-dire une association de plusieurs médicaments anticancéreux. Ce traitement vise à détruire les cellules leucémiques mais il détruit également, de manière transitoire, les cellules normales de la moelle et du sang. Durant trois à quatre semaines, le patient n'a plus de globule blanc

pour se défendre contre les agents infectieux ni de plaquettes pour empêcher les saignements. On parle d'un état d'aplasie médullaire. Le patient doit recevoir des transfusions plaquettaires et globulaires, et des mesures anti-infectieuses, notamment d'isolement, doivent être prises. Sa moelle osseuse va ensuite se régénérer et des quantités normales de globules blancs seront retrouvées.

Les médecins suivent l'efficacité du traitement d'induction en surveillant la disparition des cellules anormales dans le myélogramme. Lorsque cette disparition est complète, la chimiothérapie de consolidation débute. Les protocoles de traitement mis en œuvre sont choisis en fonction de l'âge et du risque de récurrence du patient. Leur rythme d'administration est généralement mensuel. Le plus souvent, le patient peut rentrer à son domicile entre chaque cure. Certains de ces traitements peuvent même être administrés par une infirmière au domicile du patient.

Par la suite, le traitement envisagé dépend du malade : une chimiothérapie d'entretien peut être proposée au long cours. Elle devra être allégée pour les personnes en mauvais état général et les sujets particulièrement âgés. Chez certains patients de moins de 60 ans en bonne condition générale et dont la leucémie est à haut risque de récurrence, on peut procéder à une greffe de moelle osseuse ou de cellules souches.

La greffe est une thérapeutique complexe nécessitant un donneur et de longues hospitalisations. Grâce aux nombreux progrès réalisés dans ce domaine, ce traitement traditionnellement réservé aux personnes de moins de 50 ans est maintenant envisageable pour des patients plus âgés.

**D'importants
progrès ont été faits
pour le traitement
des leucémies.**

LE TRAITEMENT DE LA LEUCÉMIE AIGÜE LYMPHOÏDE

Une cure d'induction est conduite pour obtenir une disparition complète des cellules malades. Plusieurs cures de consolidation lui succèdent. Ensuite, selon les facteurs pronostiques, la qualité de réponse au traitement d'induction et le profil du patient, le médecin propose une chimiothérapie d'entretien au long cours, ou bien une greffe de cellules souches hématopoïétiques.

En cas de leucémie aiguë lymphoïde, il existe un risque important de passage de cellules leucémiques dans le système nerveux central. Un traitement préventif est administré à tous les patients pour limiter ce risque. Parallèlement, une radiothérapie de la base du crâne est prescrite. Elle se déroule en plusieurs séances de rayons. Des ponctions lombaires, c'est-à-dire le prélèvement d'un échantillon de liquide céphalo-rachidien par ponction au niveau de la colonne vertébrale entre les vertèbres, permettent de vérifier régulièrement l'absence de cellules leucémiques au niveau du système nerveux central.

Les leucémies chroniques

LE TRAITEMENT DE LA LEUCÉMIE MYÉLOÏDE CHRONIQUE

Si l'anomalie génétique à l'origine de la leucémie myéloïde chronique (le chromosome de Philadelphie) est connue depuis plusieurs dizaines d'années, c'est seulement à la fin des années 1990 qu'un médicament ciblant cette anomalie a pu être mis au point : l'imatinib. Depuis lors, deux nouvelles molécules ont été développées : le dasatinib et le nilotinib. Ces trois médicaments sont extrêmement efficaces puisqu'ils permettent d'obtenir une disparition complète des cellules anormales. On parle de « rémission hématologique, cytogénétique et moléculaire ». De plus, ils s'administrent par voie orale et bénéficient d'une tolérance exceptionnelle : ils ne provoquent généralement ni nausées, ni vomissements, ni chute de cheveux. Des effets secondaires graves apparaissent chez moins de 1 % des patients. Cette génération de nouveaux traitements a complètement bouleversé le pronostic de la maladie qui était encore mauvais il y a quelques années. La leucémie myéloïde chronique est désormais considérée comme une maladie chronique, avec laquelle il est possible de vivre pratiquement normalement pendant de très longues années.

Toutefois, une résistance à ces nouveaux médicaments est observée chez une petite fraction des patients. Parfois, elle ne concerne qu'une ou deux des trois molécules disponibles. D'autres fois, il est nécessaire de revenir à l'ancien traitement (associant interféron et cytarabine), moins efficace et entraînant plus d'effets secondaires.

Le traitement d'une leucémie aiguë repose le plus souvent sur deux chimiothérapies successives.



©Imane / Bsip



©Creatas Images / Thinkstockphoto

Grâce à l'arrivée d'une nouvelle génération de médicaments, **il est possible de vivre pratiquement normalement** pendant de très longues années avec une leucémie myéloïde chronique.

LES TRAITEMENTS

Enfin, aussi efficaces que soient ces médicaments sur la maladie, les données actuelles ne permettent pas de déterminer si la guérison proprement dite est envisageable. Le risque de rechute existe toujours. C'est pourquoi, notamment chez les patients les plus jeunes, la greffe allogénique de cellules souches hématopoïétiques peut être proposée en cas d'efficacité insuffisante des traitements initiaux.

LE TRAITEMENT DE LA LEUCÉMIE LYMPHOÏDE CHRONIQUE

Le traitement de la leucémie lymphoïde chronique est décidé en fonction du stade de la maladie (voir Les symptômes et le diagnostic, page 15). Les leu-

cémies lymphoïdes chroniques de stade A et certaines leucémies lymphoïdes chroniques de stades B et C de bon pronostic peuvent faire l'objet d'une simple surveillance biologique régulière. Un traitement pourra être proposé dans un second temps si la maladie semble évoluer.

Pour les stades B et C associés à des symptômes sévères, un traitement adapté à l'âge et à l'état général du patient est proposé. Schématiquement, il s'agit d'une polychimiothérapie associant deux molécules : fludarabine et cyclophosphamide. Dans la plupart des cas, ces deux molécules sont associées au rituximab, une molécule de thérapie ciblée : ce médicament agit spécifiquement sur les cellules anormales, réduisant le risque d'effets secondaires des traitements classiques.

Le bilan pré-thérapeutique comporte des analyses cytogénétiques (analyse des chromosomes des cellules tumorales) qui permettent de repérer des facteurs de bon ou de mauvais pronostic. Ainsi, les patients qui présentent une anomalie sur le chromosome 17 répondent mal au traitement de référence. Dans ce cas, un autre type de thérapie ciblée, l'alemtuzumab, est proposé au patient, seul ou en association avec des corticoïdes.

Enfin, une greffe de moelle osseuse ou de cellules souches peut parfois s'avérer nécessaire.

La greffe de moelle osseuse ou de cellules souches est souvent nécessaire en cours de traitement des différentes leucémies.

LA GREFFE

La greffe de cellules souches hématopoïétiques est souvent nécessaire en cours de traitements des différentes leucémies.

Il s'agit d'une thérapeutique complexe et lourde à mettre en œuvre.

Le principe de la greffe

LA GREFFE ALLOGÉNIQUE (ALLOGREFFE)

On parle d'allogreffe ou de greffe allogénique lorsque le patient (ou receveur) est greffé avec les cellules provenant d'un sujet sain (appelé donneur) présentant des cellules compatibles avec le malade.

Elle permet de remplacer la moelle osseuse du patient par une moelle ne présentant pas de cellule anormale et de le doter d'un nouveau système immunitaire. En effet, le principe de ce traitement est de permettre d'assurer le contrôle de la maladie par un système immunitaire qui n'a jamais été en contact avec la maladie (et donc n'y est pas « tolérant ») et qui n'a pas été affaibli par la chimiothérapie. Les cellules hématopoïétiques sont prélevées chez un donneur pour être réinjectées à un receveur. Le donneur et le receveur doivent être compatibles pour la transplantation, c'est-à-dire qu'ils doivent présenter une compatibilité dans le cadre du système de groupage HLA (équivalent mais plus complexe que le système de groupe ABO pour les transfusions). Le système HLA correspond en réalité à des protéines présentes à la surface des cellules de l'organisme. Elles permettent à l'immunité de reconnaître le soi du non-soi. Plus les groupages HLA du donneur et du receveur sont similaires, moins l'immunité du receveur risque de réagir contre le greffon, et plus le risque de rejet et de réaction du greffon contre l'hôte diminue. Une simple prise de sang permet de déterminer le groupage HLA.

LA GREFFE

Dans le cas d'une allogreffe, les cellules du donneur sont souvent prélevées directement dans son sang.



© Jose Oto / BSIP

COMMENT SONT OBTENUES LES CELLULES GREFFÉES ?

Les cellules souches hématopoïétiques peuvent être obtenues par plusieurs moyens :

- historiquement, le prélèvement était fait directement au niveau de la moelle osseuse, généralement au niveau de l'os du bassin du donneur ;
- aujourd'hui, le prélèvement des cellules souches hématopoïétiques se fait souvent au niveau du sang circulant du donneur. Un traitement spécifique (le G-CSF, un facteur de croissance des cellules du sang) administré en amont du prélèvement permet de les faire passer de la moelle osseuse à la circulation sanguine. Les cellules souches hématopoïétiques sont ensuite recueillies par cytaphérèse (méthode de tri des cellules sanguines).

Ces cellules peuvent aussi être prélevées sur le cordon d'un nouveau né. Elles sont alors congelées dans une banque autorisée de sang de cordons, et utilisées ultérieurement.



© Rajau / Phanie

Pour le receveur, la greffe est réalisée par transfusion, en chambre stérile.

Les seuls cas de totale identité sont les vrais jumeaux, mais une compatibilité suffisante sur les principaux antigènes de compatibilité peut être obtenue en recherchant les donneurs parmi les membres de la famille. Ces antigènes étant transmis par les parents lors de la conception, les seules personnes qui peuvent avoir hérité du même patrimoine génétique ne peuvent être que les frères et sœurs (mais jamais les parents ou les enfants du patient). Du fait des lois de transmission des chromosomes, chacun des frères et des sœurs a une chance sur quatre d'être compatible avec le patient. S'il n'existe pas de donneur compatible intrafamilial, une compatibilité suffisante peut être trouvée en dehors de la famille, en faisant appel au fichier de donneurs volontaires ou des banques de sang de cordon même si cette compatibilité n'est pas totale. Enfin, dans des situations actuellement en cours d'études, la sélection d'un donneur dans la famille présentant une compatibilité partielle peut parfois être envisageable (greffe partiellement compatible).

LA GREFFE AUTOLOGUE (AUTOGREFFE)

Lorsque les cellules utilisées proviennent du patient lui-même, on parle d'autogreffe. Une fois prélevées, les cellules hématopoïétiques du patient sont congelées et réinjectées après administration d'une forte dose de chimiothérapie. Dans ce cas, la chimiothérapie soigne la leucémie, et l'autogreffe permet de reconstituer ensuite la moelle osseuse.

Le donneur et le receveur étant alors une même et unique personne, il n'existe pas de conflit immunologique et donc pas de risque de rejet, ni de réaction du greffon contre l'hôte.

Le déroulé



POUR LE DONNEUR

Lorsqu'il s'agit d'un don de moelle osseuse, le donneur doit être hospitalisé. La moelle est prélevée par aspiration dans les os du bassin. La procédure est réalisée sous anesthésie générale. Elle nécessite souvent une transfusion sanguine. Il s'agit généralement d'une autotransfusion : le sang du donneur est

LA GREFFE

d'abord prélevé puis re-transfusé une fois le prélèvement de moelle effectué. Le donneur peut sortir le lendemain.

La greffe de cellules souches prélevées dans le sang circulant suit un autre protocole. Le donneur reçoit plusieurs injections sous-cutanées de facteurs de croissance dits « hématopoïétiques ». Ces facteurs stimulent intensément mais de façon transitoire la multiplication des cellules souches au sein de la moelle. La stimulation est telle qu'une fraction des cellules souches passe dans le sang. Quatre ou cinq jours après le début du traitement par facteurs de croissance, les cellules souches sont prélevées directement dans le sang lors d'une ou deux séances de cytaphérèse : le sang du donneur est prélevé et passé dans une machine qui permet d'isoler les cellules souches. Cette fraction sanguine est réinjectée au receveur par voie intraveineuse. Les cellules souches iront repeupler la moelle osseuse en quelques jours. Le donneur peut avoir un peu de fièvre et ressentir quelques douleurs osseuses.

POUR LE RECEVEUR

L'objectif est de permettre la « prise » du greffon de façon définitive chez le patient. Pour remplir cet objectif, le patient doit être en situation d'immunosuppression importante pour permettre la prise de la greffe et éviter le rejet par son propre système immunitaire. Du fait des traitements employés, le patient se retrouve souvent en situation d'aplasie médullaire. Historiquement

cette destruction était assurée par des traitements extrêmement lourds (chimiothérapie et radiothérapie) et mal tolérés. Aujourd'hui, des médicaments ciblant spécifiquement le système immunitaire (traitements immunosuppresseurs) remplacent avantageusement cette première approche car ils sont mieux tolérés.

La greffe est réalisée par transfusion. Le patient reste en aplasie médullaire durant les trois à quatre semaines suivantes, le temps que le greffon ait produit suffisamment de cellules sanguines. Durant ce délai, le patient est placé dans une chambre stérile dans laquelle l'atmosphère est aseptisée, afin de réduire le risque d'infection.

Après la greffe,
il existe des risques
de complication.



Après la greffe, le patient suit un traitement immunosuppresseur pour éviter le phénomène de rejet.

Après la greffe

•

Les complications possibles de l'allogreffe sont principalement de deux ordres :

- les risques infectieux. Ils sont liés à l'aplasie médullaire transitoire et au traitement immunosuppresseur qui doit être pris à vie après la greffe. Le risque d'infection fait l'objet d'une surveillance au long cours après la greffe. Si nécessaire, un traitement antibiotique approprié est mis en place ;
- le risque de maladie du greffon contre l'hôte. Les cellules greffées peuvent réagir contre le receveur et entraîner des complications parfois graves. Si elle survient, un traitement immunosuppresseur spécifique sera mis en place pour tenter de la contrôler.

VIVRE AVEC ET APRÈS LA MALADIE

La maladie peut entraîner un certain nombre de symptômes altérant la qualité de vie du patient. Si la greffe est envisagée, elle impose un traitement particulier puis une surveillance spécifique.

Après le diagnostic

Le moment du diagnostic est toujours un instant brutal et déstabilisant. Pour être acteur de sa prise en charge, il peut être utile de compiler les questions à poser à son médecin ou à l'équipe médicale : de quel type de leucémie suis-je atteint ? Quel est mon schéma de traitement et mon planning de soins ? Quelles sont les modifications éventuelles qui pourraient y être apportées, les complications possibles ? Si le traitement peut comporter une greffe de moelle osseuse, il peut être pertinent de commencer à en parler avec sa famille (père, mère, frère, soeur). Il leur sera demandé d'effectuer une prise de sang pour déterminer s'ils peuvent être donneurs.

Il peut être rassurant d'organiser à l'avance son séjour à l'hôpital, en questionnant les infirmières sur son déroulement, les visites possibles, les objets qu'il est possible d'apporter...

Le diagnostic de leucémie, tout particulièrement de leucémie aiguë, est souvent extrêmement rapide. Le patient se trouve brutalement confronté à une maladie grave : diagnostic, isolement dans une chambre stérile et rupture du contact physique avec la famille, examens contraignants (myélogramme, pose du cathéter, ponctions lombaires...). Le parcours de soins peut créer une angoisse qui peut être particulièrement difficile à vivre. Le soutien de son entourage est donc primordial. Parallèlement, un psycho-oncologue (psychiatre ou psychologue spécialisé en cancérologie) peut être sollicité pour écouter, voire suivre le patient.

En cas de greffe,
la période de
convalescence
est plus longue.

Pendant la maladie

La leucémie est liée à la multiplication de cellules anormales. Cette prolifération se fait au détriment des cellules sanguines normales et entraîne de ce fait divers symptômes : fatigue en cas d'anémie, risques de saignements en cas de thrombopénie et d'infections en cas de leucopénie.

Parallèlement, le traitement, notamment la chimiothérapie, peut engendrer des effets indésirables : chute des cheveux, nausées, vomissements, diarrhées, fièvre, mucite (inflammation de la muqueuse buccale)... Ces troubles ne sont pas systématiques et peuvent être pris en charge par des approches adaptées (casque réfrigérant contre la chute de cheveux, anti-nauséux, antalgiques...).

Si le patient se trouve en aplasie médullaire, il est placé pendant quelques semaines dans une chambre isolée, avec des précautions anti-infectieuses : des antibiotiques permettent de lutter contre les infections bactériennes et de nouveaux médicaments sont utilisés pour prévenir les infections par des champignons (infections fongiques), en particulier au niveau des poumons. Des transfusions de globules rouges et de plaquettes sont parfois réalisées. Enfin, les leucémies peuvent entraîner des douleurs au niveau de la rate, du foie ou des os. Les traitements de la maladie peuvent réduire ces manifestations. Mais si des douleurs persistent et ne sont pas tolérables, il ne faut pas hésiter à en parler avec l'équipe médicale. Il est possible de soulager ces douleurs par des traitements médicaux ou, dans certains cas, par une radiothérapie.

Après le traitement

En dehors de la plupart des cas de leucémie myéloïde chronique, les traitements anti-leucémiques ont une durée limitée dans le temps, de plusieurs semaines à plusieurs mois. À leur terme, le patient est en rémission et peut envisager de reprendre une activité professionnelle après quelques mois. Si une greffe a eu lieu, la période de convalescence est plus longue et dépend du

VIVRE AVEC ET APRÈS LA MALADIE

type de greffe.

Le patient doit toutefois rester sous surveillance médicale durant plusieurs années. Les médecins décideront du type de suivi à mettre en place. D'une manière générale, le patient devra passer un examen clinique et des bilans sanguins à intervalles réguliers. Dans certains cas, une analyse de moelle osseuse sera nécessaire pour compléter le bilan. Le rythme de la surveillance sera assoupli au fil du temps. Si un contrôle indique une rechute, un traitement approprié sera rapidement mis en place.

Pendant la maladie, le soutien de l'entourage (famille et équipe de soins) est primordial.



©Chassagnet / BSIP

LES ESSAIS CLINIQUES

Les médecins peuvent proposer à leurs patients de participer à des essais cliniques. Le but de ces protocoles est d'évaluer le bénéfice d'un traitement innovant, qu'il s'agisse d'une nouvelle molécule ou d'une nouvelle combinaison de traitements. L'efficacité du protocole mis en place est au minimum équivalente à celle des traitements habituellement utilisés.

Le patient reste **sous surveillance** pendant plusieurs années.

LES ESPOIRS DE LA RECHERCHE

La recherche vise aujourd'hui à mieux comprendre les anomalies génétiques à l'origine des différents types de leucémies. Cette approche devrait permettre d'apporter des solutions thérapeutiques plus spécifiques, et donc plus efficaces.

Comprendre la génétique des leucémies...

Aujourd'hui, on ne considère plus les leucémies comme des maladies uniques mais comme des entités regroupant des formes cliniques de pronostics très variés. Les travaux des chercheurs permettent de mieux comprendre les mécanismes qui conduisent à la transformation de cellules normales en cellules leucémiques. Ils montrent qu'il existe des anomalies génétiques spécifiques pour chaque type de leucémie.

... pour affiner les stratégies thérapeutiques...

Identifier les caractéristiques génétiques de chaque type de leucémie est primordial pour établir des diagnostics précis qui guideront les médecins dans le choix des traitements à administrer aux patients. Ces caractéristiques peuvent en outre apporter des informations sur le pronostic de la maladie utiles à sa prise en charge. Pour les formes les moins graves, un allègement de protocole peut être étudié dans le cadre d'un essai clinique. Pour les formes de pronostic plus lourd, la recherche vise à l'inverse à consolider le traitement avec des protocoles plus complets.

DE L'ARSENIC CONTRE LA LEUCÉMIE AIGUË PROMYÉLOCYTAIRE

La Fondation ARC a contribué au financement de travaux visant à améliorer la prise en charge de la leucémie aiguë promyélocytaire. L'équipe de chercheurs soutenue a mis au point un protocole qui permet de réduire la toxicité de la chimiothérapie utilisée contre cette maladie, sans pour autant diminuer l'efficacité du traitement

ni augmenter le risque de rechute. La « désescalade thérapeutique » a été obtenue en remplaçant une partie de la chimiothérapie par du trioxyde d'arsenic. Cette molécule est très active contre les cellules de la leucémie aiguë promyélocytaire mais n'a pas les effets néfastes de la chimiothérapie sur le reste de l'organisme.

En identifiant, pour chaque patient, les caractéristiques génétiques de la tumeur, il est possible de poser un diagnostic précis et de guider les médecins dans le choix des traitements à prescrire au patient.



©Teira / BSIP

Les chercheurs ont montré qu'il existe des anomalies spécifiques **pour chaque type de leucémie.**

... et en développer de nouvelles.

La mise en évidence d'anomalies génétiques ou moléculaires associées aux différentes formes de leucémies permet aussi la mise au point de traitements. L'objectif de nombreuses équipes de recherche est d'identifier de telles anomalies afin de développer des stratégies thérapeutiques les ciblant de manière spécifique.

Ce type de démarche a déjà permis la mise au point de médicaments de thérapie ciblée utilisés contre la leucémie myéloïde chronique (imatinib, dasatinib, nilotinib). Ils agissent en bloquant des protéines anormales fabriquées à partir de l'information codée par des gènes anormaux.

Des approches différentes sont également développées :

- dans la leucémie aiguë promyélocytaire (forme rare et particulière de leucémie aiguë - 120 nouveaux cas par an en France), il s'avère possible de corriger le défaut génétique à l'origine de la maladie : une substance naturelle, l'ATRA (ou acide tout-trans-rétinoïque, un dérivé de la vitamine A), permet de transformer les cellules leucémiques en cellules normales. Des chercheurs étudient la possibilité de parvenir au même résultat dans le cas d'autres leucémies.
- dans beaucoup de leucémies aiguës, il apparaît que certains gènes sont inactifs sans qu'on sache pourquoi. En comprenant l'origine de ce phénomène, il pourrait être possible de le contrecarrer et ainsi de lutter contre la maladie.

LA LEUCÉMIE MYÉLOÏDE CHRONIQUE, CURABLE EN DEHORS DE LA GREFFE ?

Aujourd'hui, il existe des patients dont la maladie est contrôlée depuis plusieurs années par l'imatinib. Des recherches sont en

cours pour déterminer si, dans des conditions bien spécifiques, il est envisageable d'arrêter ce traitement. Les premiers essais montrent que cette alternative est possible pour une partie des patients. La recherche doit toutefois encore préciser les facteurs permettant d'identifier les patients entrant dans cette catégorie.

Pour les patients d'emblée réfractaires aux nouvelles thérapies ciblées et dont le pronostic est mauvais, de nouvelles molécules sont à l'étude. Elles pourraient améliorer leur espérance de vie.

LA FONDATION ARC ET LA RECHERCHE SUR LES LEUCÉMIES DE L'ADULTE

Entre 2008 et 2012, 359 projets en lien avec les leucémies de l'adulte ont été financés pour un montant total de plus de 24,6 millions d'euros. Ces programmes de recherche visent à mieux comprendre les mécanismes fondamentaux qui conduisent une cellule normale à devenir leucémique, à découvrir de nouvelles thérapies et à améliorer les traitements existants.

❖ MIEUX COMPRENDRE LE PROCESSUS DE CANCÉRISATION...

Plusieurs projets subventionnés par la Fondation ARC étudient les altérations biologiques ou génétiques à l'origine des différents types de leucémies. Un des aspects les plus analysés est le blocage du processus qui permet la formation des différents types de globules blancs à partir des cellules souches hématopoïétiques (processus de « différenciation »). Ce blocage est en effet une des causes majeures d'apparition des leucémies. Les chercheurs travaillent aussi à l'identification des protéines défaillantes qui sont impliquées dans le développement des leucémies.

❖ ... POUR DÉVELOPPER DE NOUVELLES PISTES THÉRAPEUTIQUES...

L'identification de telles protéines laisse envisager la mise au point de médicaments qui les cibleraient et restaureraient leur fonction normale. De plus, en décryptant les mécanismes fondamentaux de la cancérisation, les chercheurs peuvent découvrir des « signatures moléculaires » qui constituent non seulement des cibles thérapeutiques potentielles, mais aussi des biomarqueurs pour le diagnostic et le suivi de l'évolution de la maladie.

❖ ... ET AMÉLIORER L'EFFICACITÉ DES TRAITEMENTS EXISTANTS.

La Fondation ARC soutient également des travaux visant à augmenter l'efficacité des chimiothérapies et diminuer leurs effets secondaires. D'autres ont pour objectif de comprendre pourquoi certaines cellules cancéreuses résistent à des thérapies pourtant efficaces sur la majorité des cellules leucémiques, ou encore de perfectionner le procédé d'allogreffe. Ces recherches sont destinées à améliorer la prise en charge des patients et ainsi, les taux de guérison.

LES CONTACTS

L'Association Laurette Fugain

informe le public sur les maladies et sur les dons de sang, de plaquettes et de moelle osseuse.

www.laurettefugain.org

L'Union nationale Leucémie Espoir

est une association qui apporte aide morale, matérielle et soutien aux malades et à leur famille.

www.leucemie-espoir.org

L'Association Capucine

donne la priorité au soutien moral en proposant une ligne d'écoute animée par des bénévoles, formés à l'information sur le don de moelle osseuse et aux techniques d'écoute active.

Tél : 03 28 20 30 49

www.capucine.org

France Adot

fédère les associations qui œuvrent dans chaque département pour informer et sensibiliser sur la cause du don d'organes, de tissus et de moelle osseuse.

www.france-adot.org

L'Établissement français du sang (EFS)

répond à toutes vos questions sur le don de sang : pourquoi, comment et où donner son sang ?

www.dondusang.net

Société française d'hématologie (SFH)

sfh.hematologie.net

Société française de greffe de moelle et de thérapie cellulaire (SFGM-TC)

www.sfgm-tc.com

Institut national du cancer

propose une liste de ressources pratiques pour les malades et leurs proches.

www.e-cancer.fr/cancer-info

Arcagy

le portail Infocancer propose des dossiers sur les cancers du sang.

www.arcagy.org/infocancer

VAINCRE LE CANCER GRÂCE À LA RECHERCHE



©Noak Le Bar Floréal / Fondation ARC



POUR AGIR AUX CÔTÉS DE LA FONDATION ARC

- FAITES UN DON PAR CHÈQUE OU SUR NOTRE SITE SÉCURISÉ :
www.fondation-arc.org
- ORGANISEZ UNE COLLECTE
- POUR TOUTE AUTRE INITIATIVE, CONTACTEZ-NOUS AU :
01 45 59 59 09 ou donateurs@fondation-arc.org
- INFORMEZ-VOUS SUR LES LEGS, DONATIONS ET ASSURANCES-VIE AU :
01 45 59 59 62

La Fondation ARC pour la recherche sur le cancer emploie ses ressources, issues exclusivement de la générosité du public, au financement des projets les plus prometteurs.

Parce que la lutte contre la maladie passe aussi par une meilleure compréhension des différents cancers, des moyens de prévention, de dépistage et de traitement, **la Fondation ARC édite des publications d'information médicale et scientifique, accessibles à tous.**

La collection « Comprendre et agir » s'adresse en priorité aux personnes concernées par la maladie et à tous les acteurs de la lutte contre le cancer. Elle rassemble des brochures et des fiches.

Les brochures proposent un état des connaissances sur les différents types de cancer, les moyens de prévention, les traitements, les examens de dépistage et de diagnostic ou encore les soins palliatifs ou l'oncogériatrie.

Les fiches apportent un complément d'information sur des questionnements précis que peuvent se poser le malade et son entourage.



La présente édition, augmentée et actualisée, de cette brochure (1^{ère} édition 2008) est le fruit de la collaboration entre un éditeur scientifique de renom et une fondation de premier plan pour la recherche sur le cancer.

*La Fondation ARC pour la recherche sur le cancer, reconnue d'utilité publique, est la première fondation française exclusivement dédiée à la recherche sur le cancer.
Son objectif : guérir deux cancers sur trois d'ici 2025.*

Permettre des avancées décisives contre la maladie

- La Fondation ARC a pour objet de lutter contre le cancer par la recherche. Son action couvre l'ensemble des champs de la cancérologie : la recherche fondamentale et clinique, l'épidémiologie mais aussi les sciences humaines et sociales. Grâce à sa capacité à identifier, sélectionner et mettre en œuvre les projets les plus prometteurs, en France et à l'international, la Fondation ARC donne aux chercheurs les moyens de conduire des travaux essentiels pour ouvrir de nouvelles voies scientifiques, médicales et thérapeutiques. Pour réaliser des progrès décisifs face au cancer, la Fondation ARC s'est résolument engagée dans la médecine dite des « 4 P » : préventive, prédictive, personnalisée et participative. Cette nouvelle approche vise à traiter la maladie après son apparition mais également à agir au plus tôt pour éviter qu'elle ne survienne. En mutualisant ses forces avec celles des différents organismes publics impliqués dans la lutte contre la maladie, notamment dans le cadre du Plan cancer, la Fondation ARC concentre toutes ses forces pour atteindre son objectif : guérir deux cancers sur trois d'ici 2025 (un sur deux aujourd'hui).

Former et informer le public et les professionnels

- La lutte contre le cancer passe également par une information de qualité. La Fondation ARC apporte au public et aux professionnels les moyens de mieux prévenir, de mieux prendre en charge et de mieux comprendre la maladie. Elle propose notamment de nombreuses publications d'information médicale et scientifique réalisées avec le concours d'experts ainsi qu'un site Internet en prise directe avec l'actualité relative aux avancées de la recherche.

La Fondation ARC s'attache également à former et informer la communauté scientifique pour développer les connaissances et encourager l'innovation.

Une gestion rigoureuse et transparente

- Les ressources de la Fondation ARC proviennent exclusivement de la générosité de ses donateurs et testateurs. En toute indépendance, libre de sa politique et de ses choix d'action, la Fondation ARC s'engage dans la durée sur des moyens, des objectifs et des résultats qu'elle rend publics. La Fondation ARC se soumet chaque année aux contrôles du Comité de la Charte du don en confiance dont elle reçoit l'agrément depuis 1999. La Cour des Comptes a par ailleurs salué, en 2005, le fonctionnement irréprochable de la structure qu'elle a qualifié d'exemple à suivre dans le domaine caritatif.

Le lexique

Allogreffe (ou greffe allogénique)

Greffe au cours de laquelle les cellules, le tissu ou l'organe transplanté sont issus d'un donneur apparenté ou non. Ce donneur doit cependant être compatible avec le receveur de la greffe du point de vue immunologique. On parle de « compatibilité de groupes HLA ».

Anémie

Baisse importante du nombre de globules rouges (ou plus exactement du taux d'hémoglobine) dans le sang. Cette anomalie entraîne un mauvais transport de l'oxygène par le sang qui peut engendrer des symptômes tels que de la fatigue.

Aplasie médullaire

Raréfaction ou disparition des cellules de la moelle osseuse se traduisant par une diminution très importante du nombre de cellules sanguines (globules rouges, globules blancs, plaquettes).

Cellule blastique

Cellule immature et non fonctionnelle.

Cellules souches hématopoïétiques

Cellules présentes dans la moelle osseuse à partir desquelles se forment toutes les cellules du sang (globules rouges, globules blancs, plaquettes).

Chromosome de Philadelphie

Chromosome anormal issu de la fusion de deux chromosomes (9, 22). Il est directement responsable du développement de la leucémie myéloïde chronique.

Cytaphérèse

Technique permettant l'isolement d'un type de cellule sanguine à partir du sang d'un donneur.

Cytogénétique

Se dit de l'étude de la structure des chromosomes.

Hématopoïèse

Processus conduisant à la production des différentes cellules du sang (globules rouges et blancs, plaquettes), intervenant principalement dans la moelle osseuse.

Immunosuppresseur

Traitement qui réduit ou supprime les réactions immunologiques de l'organisme en bloquant le système de défense immunitaire. Il est utilisé dans les allogreffes afin d'éviter le phénomène de rejet.

Leucopénie

Diminution du nombre de globules blancs dans le sang.

Liquide céphalo-rachidien

Liquide protecteur dans lequel baignent le cerveau et la moelle épinière.

Lymphocyte B

Cellule du système immunitaire de la famille des globules blancs (ou leucocytes) impliquée dans la production des anticorps.

Lymphocyte T

Cellule du système immunitaire de la famille des globules blancs (ou leucocytes) impliquée de manière directe ou indirecte dans la destruction des cellules de l'organisme qui sont infectées ou anormales.

Moelle osseuse

Substance contenue dans les os plats (crâne, os iliaque, côtes, sternum et colonne vertébrale), au sein de laquelle sont fabriquées les cellules sanguines (globules blancs, globules rouges, plaquettes).

Myélogramme

Examen des cellules de la moelle osseuse. Ces cellules sont prélevées par ponction, au niveau du sternum ou de la hanche, puis observées au microscope après étalement sur une lame et coloration.

Précurseurs

Cellules de la moelle osseuse qui sont à l'origine des cellules du sang, après plusieurs étapes de multiplication et de différenciation.

Thrombopénie

Diminution anormale du nombre des plaquettes sanguines dans le sang.

DES PUBLICATIONS POUR VOUS INFORMER

DISPONIBLES GRATUITEMENT

... Sur le site de la Fondation ARC :
www.fondation-arc.org

... Par téléphone :
01 45 59 58 99

... Par mail :
publications@fondation-arc.org

... Par courrier à l'adresse suivante :
*Fondation ARC pour la recherche
sur le cancer*
9 rue Guy Môquet – BP 90003
94803 VILLEJUIF cedex



LES BROCHURES

- Héritéité et cancer
- La prévention des cancers
- Le cancer
- Le cancer colorectal
- Les cancers de la peau
- Les cancers de la prostate
- Les cancers de la thyroïde
- Les cancers de la vessie
- Les cancers de l'endomètre
- Les cancers de l'estomac
- Les cancers de l'ovaire
- Les cancers du col de l'utérus
- Les cancers du cerveau
- Les cancers du foie
- Les cancers du pancréas
- Les cancers du poumon
- Les cancers du rein
- Les cancers du sein
- Les cancers du testicule
- Les cancers ORL
- Les cancers professionnels et de diagnostic
- Les leucémies de l'adulte
- Les leucémies de l'enfant
- Les soins palliatifs
- Les traitements
- L'oncogériatrie
- Tabac et cancer

LES FICHES

- Avoir un enfant après un cancer
- Combattre les métastases
- Participer à un essai clinique en oncologie
- Soigner un cancer par hormonothérapie

COLLECTION COMPRENDRE ET AGIR