

# VIVRE AVEC UNE LPT

Cette brochure d'information s'adresse aux adultes chez qui une maladie lymphoproliférative post-transplantation (LPT) a été diagnostiquée à la suite d'une transplantation d'organe solide (TOS) ou d'une greffe allogénique de cellules hématopoïétiques (GCH), également appelée greffe de moelle osseuse ou de cellules souches.

## **Clause de non-responsabilité**

*Cette brochure contient des informations utiles sur la LPT. Sa lecture peut également être utile aux membres de votre famille et à vos amis.*

*Ce document ne saurait toutefois remplacer les conseils de votre professionnel de santé. Contactez votre professionnel de santé si vous avez des questions ou des inquiétudes.*

# TABLE DES MATIÈRES

*Cette brochure a été élaborée en collaboration avec la Lymphoma Coalition – un réseau mondial d'associations de patients.*

Recevoir un diagnostic de maladie lymphoproliférative post-transplantation (LPT) peut être un choc. Il est très important de comprendre la maladie pour pouvoir vivre au mieux votre vie pendant votre traitement. Lisez la suite pour en savoir plus.

<b>Recevoir un diagnostic de LPT</b>	<b>3</b>
<b>Que dois-je savoir sur la LPT ?</b>	<b>4</b>
<b>Comment traiter une LPT ?</b>	<b>5</b>
<b>Comment gérer au mieux la LPT ?</b>	<b>8</b>
<b>Comment améliorer mon bien-être ?</b>	<b>9</b>
<b>De quel soutien ai-je besoin ?</b>	<b>10</b>
<b>Le rôle de l'aidant</b>	<b>11</b>
<b>Quels autres soutiens sont à ma disposition ?</b>	<b>12</b>
<b>Notes</b>	<b>14</b>
<b>Glossaire des termes médicaux</b>	<b>16</b>
<b>Références</b>	<b>19</b>

# RECEVOIR UN DIAGNOSTIC DE LPT

On vous a diagnostiqué une maladie lymphoproliférative post-transplantation (LPT).

Après le long parcours que vous avez dû suivre pour être transplanté, recevoir un diagnostic de LPT peut être un choc difficile à gérer. Vous pouvez ressentir diverses émotions, comme la peur, la confusion, le déni, la dépression, l'abattement et même la colère. Vous avez sans doute plus de questions que de réponses – Pourquoi moi ? Quelle est cette maladie ? Et qu'est-ce que cela signifie pour moi ?

Bien que la LPT soit une complication rare et potentiellement mortelle de la transplantation d'organes solides (TOS) ou de la greffe de cellules hématopoïétiques (GCH)<sup>1</sup>, elle est bien comprise<sup>2</sup>, et votre équipe soignante mettra rapidement en place une prise en charge thérapeutique adaptée. Il est important de trouver des moyens de rester dynamique et positif.

Les symptômes et la gravité de la LPT varient d'une personne à l'autre<sup>3</sup>. Elle peut affecter de nombreux aspects de votre vie, y compris votre famille et vos proches.

En étant sensibilisé à la LPT et en la comprenant mieux, en adaptant votre mode de vie et en informant vos proches de ces adaptations, vous pourrez gérer le quotidien ensemble, réduire votre stress et améliorer votre vie de tous les jours.



# QUE DOIS-JE SAVOIR SUR LA LPT ?

**La maladie lymphoproliférative post-transplantation (LPT)** est le nom donné à des troubles, allant d'une excroissance tissulaire bénigne à un lymphome, qui peuvent parfois se développer chez les personnes ayant subi une transplantation<sup>1</sup>.

- **Lorsque vous êtes transplanté, les médecins vous administrent des traitements destinés à inhiber votre système immunitaire.** Inhiber le système immunitaire aide l'organisme à accepter la greffe, à éviter le rejet et, chez les patients ayant subi une GCH, à prévenir également la maladie du greffon contre l'hôte. L'inconvénient est que cela peut exposer les patients à un risque accru de développer des infections et, chez certaines personnes, une LPT<sup>2</sup>.
- **Vous êtes susceptible de développer une LPT si vous n'avez pas contracté le virus Epstein-Barr (EBV)** avant votre transplantation, car les tissus/cellules du donneur pourraient l'introduire dans votre organisme pour la première fois<sup>3</sup>. En revanche, si vous avez déjà contracté le virus EBV, la LPT pourrait être le résultat de sa réactivation due à l'immunosuppression. L'EBV est un virus de l'herpès commun qui ne pose généralement pas de problèmes chez les personnes ayant un système immunitaire normal. Toutefois, chez les patients immunodéprimés ayant subi une greffe, l'infection par l'EBV peut rester incontrôlée et parfois entraîner une LPT<sup>3</sup>.
- **La LPT peut entraîner des complications légères à graves<sup>4</sup>.** Certaines personnes pourront développer une excroissance bénigne des tissus affectés, ce qui est une complication légère, tandis que d'autres pourront développer un cancer appelé lymphome<sup>1</sup>. Il peut arriver que la LPT ne réponde pas au traitement (on dit qu'elle est réfractaire) ou réponde au traitement dans un premier temps, mais réapparaisse après la fin du traitement (on dit qu'elle est récidivante)<sup>5</sup>. La LPT est de mieux en mieux traitée, surtout si elle est diagnostiquée à un stade précoce<sup>5</sup>, car les options thérapeutiques disponibles peuvent être très efficaces<sup>2</sup>.

## Symptômes de la LPT<sup>5</sup>

Les personnes atteintes de LPT présentent souvent des symptômes très généraux tels que :



Fièvre



Fatigue



Perte de poids inattendue en quelques semaines



Sueurs nocturnes



Grosseurs indolores, par exemple des ganglions lymphatiques gonflés



Sensation générale d'être en mauvaise santé

Le symptôme le plus courant est une grosseur indolore, habituellement au niveau du cou, de l'aisselle ou de l'aîne. Elle est due au gonflement d'un ganglion lymphatique. Vous pouvez également avoir des ganglions lymphatiques gonflés à l'intérieur du corps, auquel cas ils ne peuvent pas être détectés à la palpation.

## COMMENT TRAITER UNE LPT ?

Le traitement dont vous avez besoin dépend du type de LPT dont vous souffrez et de la propagation de la maladie. En raison de l'absence de symptômes spécifiques, il peut être difficile de détecter et de diagnostiquer une LPT. **Les médecins s'appuient sur les outils suivants<sup>5</sup> :**

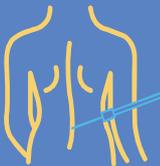


Vos antécédents médicaux détaillés



Une biopsie du ganglion lymphatique ou du tissu affecté (analyses au microscope et immunophénotypage pour identifier les marqueurs spécifiques permettant de diagnostiquer la LPT)

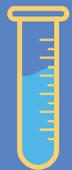
**D'autres tests visant à confirmer le diagnostic et à évaluer la propagation de la maladie peuvent être effectués :**



Une ponction lombaire ou biopsie de la moelle osseuse



Des tests d'imagerie : tomodensitométrie (ou plus communément scanner), tomographie par émission de positons (ou PET scan) ou IRM



Des tests sanguins



## Qui établit mon plan de traitement ?

Votre plan de traitement sera établi par une équipe pluridisciplinaire composée de :

- Médecins transplantologues
- Hémato-oncologues
- D'autres spécialistes

Ils prennent en compte votre état de santé général, votre statut LPT, le degré d'immunosuppression et les types de thérapie disponibles.

Pour toute question sur votre prise en charge thérapeutique, adressez-vous à votre équipe soignante.

## Quels sont les types de traitement de la LPT disponibles ?

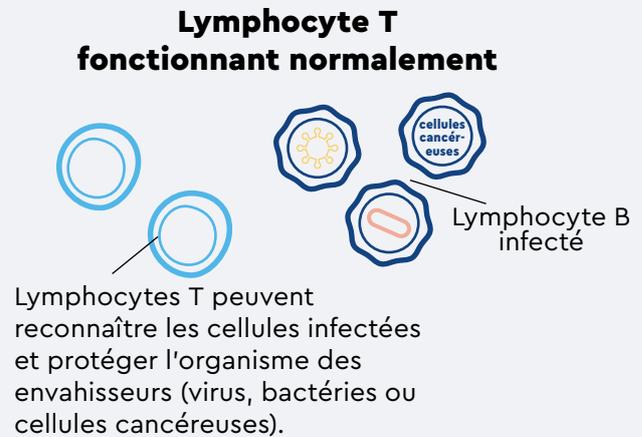
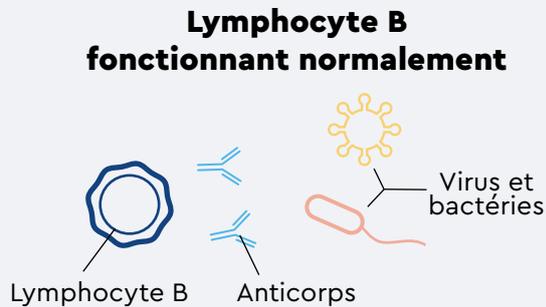
Les options de traitement suivantes existent <sup>6,7</sup>	
<b>Diminution de vos médicaments immunosuppresseurs</b>	Lorsque cela est possible, l'une des premières étapes du traitement d'une LPT la plus couramment mise en œuvre consiste à réduire votre traitement immunosuppresseur à la dose la plus faible possible.
<b>Thérapie par anticorps</b>	Les anticorps sont utilisés pour aider votre système immunitaire à reconnaître et à combattre une maladie, par exemple un cancer ou une infection grave.
<b>Chimiothérapie</b>	Le traitement par chimiothérapie dont vous avez besoin dépend du type de LPT dont vous souffrez. Si vous êtes atteint d'un lymphome B, la chimiothérapie est souvent associée à une thérapie par anticorps, on parle alors de chimio-immunothérapie.
<b>Chirurgie ou radiothérapie</b>	Ces traitements ne sont généralement pas utilisés pour une LPT, ils peuvent toutefois aider à contrôler ou diminuer les symptômes.
<b>Thérapie par lymphocytes T spécifiques à l'EBV</b>	Un traitement par lymphocytes T spécifiques à l'EBV permet de traiter les personnes atteintes de LPT EBV+. Il cible et tue les lymphocytes infectés par l'EBV.
<b>Essais cliniques</b>	Les essais cliniques sont nécessaires au développement de nouveaux médicaments et, dans de nombreux cas, ils peuvent constituer une option thérapeutique d'importance pour les patients.



Rendez-vous sur <https://clinicaltrials.gov/> pour plus d'informations sur les essais cliniques menés dans le monde entier.

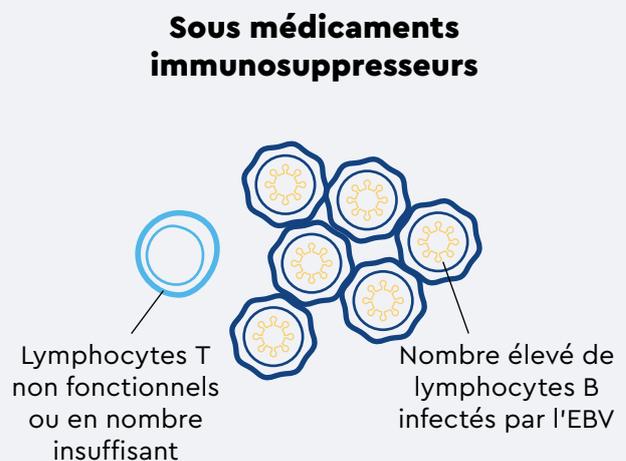
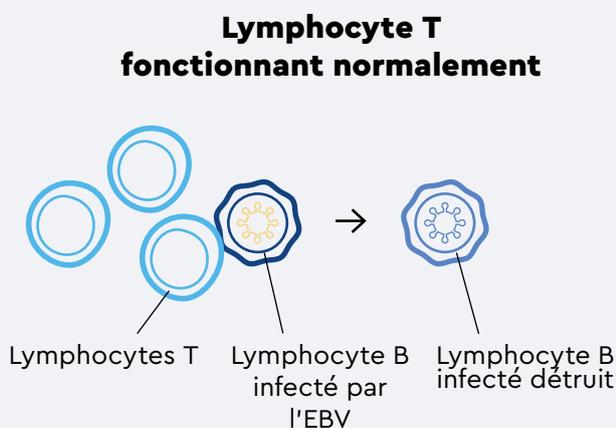
## Que sont les lymphocytes B et les lymphocytes T ?

Les lymphocytes B et les lymphocytes T sont des globules blancs du système immunitaire fabriqués dans la moelle osseuse. Ils sont tous deux essentiels à la défense de l'organisme contre les maladies et les infections, mais leurs rôles sont très différents.



Les lymphocytes B produisent des anticorps qui aident votre corps à neutraliser les envahisseurs. Dans le cas de la LPT, les lymphocytes B infectés par l'EBV se développent et se propagent de manière incontrôlée parce que les lymphocytes T ne sont pas assez nombreux ou pas fonctionnels dans l'organisme en raison des effets des médicaments immunosuppresseurs utilisés dans le cadre des transplantations.

### En cas de LPT



Dans le cas de la LPT, les lymphocytes T aident à éliminer les lymphocytes B infectés ou les cellules cancéreuses. Ils reconnaissent les lymphocytes B infectés et libèrent des cytotoxines (un agent toxique), ce qui provoque l'éclatement des cellules infectées et la destruction du virus qu'elles contiennent.

# COMMENT GÉRER AU MIEUX LA LPT ?

Recevoir un diagnostic de LPT est une expérience très personnelle. Il y a tellement de choses à intégrer, tant sur le plan intellectuel qu'émotionnel, qu'il est normal d'avoir peur et d'être angoissé. Il est alors essentiel de pouvoir communiquer.



## À qui dois-je parler de ma LPT ?

Les patients disent eux-mêmes qu'il est bénéfique d'informer sa famille et ses amis proches, car ce sont eux qui vous apporteront un soutien moral et pratique tout au long de votre maladie. Informez votre réseau étendu lorsque vous vous sentirez prêt à le faire.



## Comment dois-je leur dire ?

Vous pouvez parler individuellement à chaque personne, parler à une ou plusieurs personnes avec le soutien d'un professionnel de santé ou demander à quelqu'un d'autre de le faire pour vous.

N'oubliez pas que votre entourage voudra vous soutenir, mais qu'ils ne pourront vous aider que s'ils savent à quoi vous êtes confronté. Le plus tôt vous établirez vos réseaux de soutien, le plus tôt vous pourrez avoir ces conversations essentielles.



## Qu'en est-il de mon équipe soignante ?

Communiquez régulièrement avec votre équipe soignante pour obtenir les réponses nécessaires et lever les doutes. Cela vous rassurera, vous rendra plus optimiste et créera une relation de confiance entre vous. En exprimant vos objectifs, vos besoins et vos préférences, vous aiderez votre équipe soignante à faire les meilleurs choix en tenant compte de vos besoins spécifiques.

## Qu'est-ce qui m'aidera à gérer mon état ?

La durée du traitement peut être longue, il faut donc être patient. Faire preuve de patience aide à gérer calmement le stress sans baisser les bras et à comprendre que le traitement prendra du temps. Être patient vous aidera à vous adapter, à apprendre à gérer les situations difficiles sainement et à aller de l'avant. N'essayez pas de forcer les choses. Avancez pas à pas. Il n'y a qu'un seul objectif sur lequel se concentrer :

**aller mieux, un jour après l'autre.**

# COMMENT AMÉLIORER MON BIEN-ÊTRE ?

Il est important de savoir que vous n'êtes pas démuni – il existe des moyens de faire face à la détresse émotionnelle et de préserver votre qualité de vie. **Quelques conseils :**



**Donnez-vous le temps d'assimiler la nouvelle** – la colère, le déni, la peur et l'anxiété sont des réactions normales à une mauvaise nouvelle.



**Créez un réseau de soutien** – demandez aux membres de votre famille/à vos aidants de vous apporter un soutien moral et pratique pour vous aider à tenir le coup.



**Informez-vous sur votre maladie** – en comprenant votre maladie et les options de traitement qui s'offrent à vous, vous pourrez échanger plus facilement avec votre équipe soignante.



**Fixez-vous des objectifs** – envisagez l'avenir au jour le jour, ou fixez-vous une vision à plus long terme.



**Abordez le rythme du traitement et du rétablissement avec patience** – ayez une alimentation saine, faites de l'exercice, dormez bien et conservez les relations et les activités qui vous apportent du plaisir.



**Prenez du recul pour regarder vers l'avenir** – votre vie n'est peut-être pas ce que vous aviez imaginé, mais vous pouvez trouver votre équilibre.



**Concentrez-vous sur ce qui vous apporte de l'énergie positive** – évitez les personnes ou les choses qui risquent de vous influencer négativement.



# DE QUEL SOUTIEN AI-JE BESOIN ?

Pour pouvoir gérer votre LPT, vous aurez besoin d'aide et de soutien. **Les aidants jouent un rôle essentiel** en assumant des tâches et des fonctions importantes telles que :



**Porte-parole :** en servant d'intermédiaire entre vous et votre équipe soignante lorsque vous ne pouvez pas parler pour vous-même.



**Soutien pendant votre hospitalisation ou à votre retour chez vous :** les principales activités des aidants familiaux à l'hôpital sont les suivantes : accompagnement, divertissement, soutien émotionnel et supervision de vos finances. Une fois votre retour chez vous, ils peuvent vous apporter leur soutien en vous aidant dans vos activités quotidiennes.



**Soutien moral :** en vous apportant du soutien et des encouragements indispensables et en vous aidant à conserver une attitude positive.



**Soins médicaux :** en étant présents, en prenant des notes, en posant des questions et en vous aidant à prendre des décisions avec votre équipe soignante. Également, en gérant vos rendez-vous, en vous y amenant, et en assistant à certains soins tels que la kinésithérapie, les injections, les sondes d'alimentation, etc.



# LE RÔLE DE L'AIDANT

Partagez la section suivante avec la personne que vous avez choisie comme aidant.

## Le rôle de l'aidant

Si vous êtes un aidant, vous jouerez un rôle essentiel dans les soins de santé et le rétablissement du patient. Nous vous recommandons de lire cette brochure, car elle peut apporter des réponses à des questions que vous vous posez – vous pouvez également poser vos questions à l'équipe soignante lors des consultations.

## En quoi consiste votre rôle ?

Un aidant peut jouer plusieurs rôles simultanément, notamment celui d'ami, de confident, d'infirmier et d'assistant – tout ce qui aide le patient à rester positif. Vous serez appelé à recueillir des informations, à parler aux médecins, à vous impliquer et à apporter votre soutien. Vous collaborerez probablement avec l'équipe soignante et devrez suivre des instructions précises.

L'une de vos tâches les plus importantes est de surveiller l'apparition de nouveaux symptômes ou problèmes et de les signaler immédiatement à l'équipe soignante. En effet, tout retard dans le signalement de symptômes peut entraîner de graves complications.

Vous pouvez également :

- Assister le patient lors de son hospitalisation
- Conduire le patient à ses rendez-vous à l'hôpital ou à la clinique, parfois dans des délais très courts
- Le protéger des infections en maintenant un environnement propre
- Veiller à ce qu'il peut manger sans risque.

## Votre bien-être

Il est important de vous rappeler que, même si vous apportez des solutions au patient, vous avez vous-même besoin de soutien pour rester en bonne santé physique et mentale et pour préserver votre propre vie. Prenez soin de vous, ayez des moments pour vous et prenez le temps de récupérer et de vous reposer.



# QUELS AUTRES SOUTIENS SONT À MA DISPOSITION ?

Outre le soutien de sa famille et de ses amis, il peut être extrêmement utile d'entrer en contact avec d'autres patients atteints de LPT par le biais de groupes de soutien aux patients. Partager son vécu et son ressenti avec des personnes qui savent ce que c'est que de vivre avec une LPT peut être réconfortant et stimulant.

Après un diagnostic de LPT, vous pouvez contacter plusieurs organisations et groupes de soutien aux patients afin d'obtenir plus de soutien et de conseils.

**Vous trouverez ci-dessous une liste de groupes de soutien aux patients européens, internationaux et français :**

## **Lymphoma Coalition**

[www.lymphomacoalition.org](http://www.lymphomacoalition.org)

---

## **European Cancer Patient Coalition**

[www.ecpc.org](http://www.ecpc.org)

---

## **Ellye (Ensemble Leucémie Lymphomes Espoir)**

[www.ellye.fr](http://www.ellye.fr)

---







# GLOSSAIRE DES TERMES MÉDICAUX

**Allogénique** : une greffe allogénique de cellules souches utilise les cellules souches sanguines saines d'un donneur pour remplacer la moelle osseuse malade ou non fonctionnelle d'un receveur. Une greffe allogénique de cellules souches est également appelée greffe allogénique de moelle osseuse.

**Anticorps** : protéines de l'organisme qui combattent les maladies et jouent un rôle essentiel dans le système immunitaire.

**Biopsie** : procédure médicale qui consiste à prélever un petit échantillon de tissu corporel afin de l'examiner au microscope.

**Chimio-immunothérapie** : chimiothérapie associée à une immunothérapie. La chimiothérapie utilise différents médicaments pour tuer ou ralentir la croissance des cellules cancéreuses ; l'immunothérapie utilise des traitements pour stimuler ou restaurer la capacité du système immunitaire à combattre le cancer.

**Cytotoxines** : toute substance qui a un effet toxique sur une fonction cellulaire essentielle.

**Ganglions lymphatiques** : petits organes de forme ovale qui contiennent des cellules immunitaires chargées d'attaquer et de tuer les envahisseurs étrangers, tels que les virus.

**GCH** : la greffe de cellules hématopoïétiques (également appelée greffe de moelle osseuse ou greffe de cellules souches) est un type de traitement du cancer (et de quelques autres maladies également).

**Hémato-oncologue** : médecin spécialisé dans le diagnostic, le traitement et/ou la prévention des maladies du sang et des cancers.

**Immunophénotypage** : processus utilisé pour aider à diagnostiquer et à caractériser des maladies, telles que certains types spécifiques de leucémie et de lymphome.

**IRM** : l'imagerie par résonance magnétique (IRM) est un type de scanner qui utilise des champs magnétiques puissants et des ondes radio pour produire des images détaillées de l'intérieur du corps.

**La maladie du greffon contre l'hôte (GvHD)** : la GvHD signifie que le greffon réagit contre les cellules saines de l'hôte chez les patients ayant subi une GCH. Le greffon est la moelle ou les cellules souches du donneur. L'hôte est la personne qui reçoit la greffe. La GvHD se produit lorsque les lymphocytes T des cellules souches ou de la moelle osseuse données attaquent les cellules de votre propre corps.

**LPT :** maladie dans laquelle les lymphocytes (généralement les lymphocytes B) se développent de manière incontrôlée après une transplantation chez des patients dont le système immunitaire est affaibli. Elle apparaît généralement lorsque le patient a également été infecté par le virus Epstein-Barr. Également appelée maladie lymphoproliférative post-transplantation.

**LPT EBV<sup>+</sup> :** la maladie lymphoproliférative post-transplantation (LPT) est une complication potentiellement mortelle de la transplantation d'organes solides (TOS) et de la greffe de cellules hématopoïétiques (GCH). Dans la plupart des cas, la LPT est associée à une réplication active du virus Epstein-Barr (EBV) après une infection primaire ou une réactivation pendant un traitement par des médicaments immunosuppresseurs.

**Lymphocytes B :** type de globule blanc qui fabrique des anticorps. Les lymphocytes B font partie du système immunitaire et se développent à partir de cellules souches dans la moelle osseuse.

**Lymphocytes T :** type de globule blanc. Les lymphocytes T font partie du système immunitaire et se développent à partir de cellules souches dans la moelle osseuse. Ils contribuent à protéger l'organisme contre les envahisseurs (virus, cellules cancéreuses).

**Lymphome B :** type de cancer qui apparaît dans les lymphocytes B. Les lymphomes B peuvent être indolents (d'évolution lente) ou agressifs (d'évolution rapide). La plupart des lymphomes B sont des lymphomes non hodgkiniens. Il existe de nombreux types de lymphomes B non hodgkiniens.

**Lymphome :** terme général désignant un cancer qui apparaît dans les cellules du système lymphatique.

**Moelle osseuse :** zone molle et spongieuse au centre de certains des plus gros os du corps. Elle produit toutes les différentes cellules qui composent le sang, comme les globules rouges, les globules blancs (de différents types) et les plaquettes. Toutes les cellules du système immunitaire sont également fabriquées dans la moelle osseuse.

**Radiologues :** médecins spécialisés dans le diagnostic et le traitement des lésions et des maladies à l'aide de procédures d'imagerie médicale (radiologie) (examens/tests) telles que les rayons X, la tomodensitométrie (scanner), l'imagerie par résonance magnétique (IRM), la médecine nucléaire, la tomographie par émission de positons (PET scan) et les ultrasons.

**Tomodensitométrie :** communément appelée scanner, la tomodensitométrie est une procédure d'imagerie qui utilise une combinaison de rayons X et de technologie informatique pour produire des images de l'intérieur du corps.

**Tomographie par émission de positons ou PET scan :** examen d'imagerie qui montre la fonction métabolique ou biochimique de vos tissus et organes. Le PET scan utilise un médicament radioactif (traceur) pour montrer l'activité métabolique normale et anormale.

**TOS :** la transplantation d'organes solides est une option thérapeutique pour l'insuffisance organique sévère des reins, du foie, du pancréas, du cœur et des poumons. La transplantation consiste à prélever un organe sur un donneur pour le placer dans le corps du receveur. Le nouvel organe remplace un organe endommagé.

**Virus Epstein-Barr (EBV) :** virus commun qui infecte plus de 95 % des adultes dans le monde et provoque une infection à vie. L'EBV peut provoquer une mononucléose infectieuse, mais l'infection est asymptomatique (sans symptômes) chez la plupart des personnes. L'EBV est un virus oncogène, ce qui signifie qu'il est associé à certains cancers, notamment le lymphome de Burkitt, le lymphome immunoblastique, le cancer du nasopharynx et le cancer de l'estomac (gastrique).

# RÉFÉRENCE

1. Shahid S, et al. EBV-associated PTLD: beyond chemotherapy treatment. *Cancer Drug Resist* 2021;4:646–64.
2. Abbas F, et al. PTLD lymphoproliferative disorders: Current concepts and future therapeutic approaches. *World J Transplant* 28 février 2020 ; 10(2) : 29–46.
3. Samant H, et al. Post Transplant Lymphoproliferative Disorders. StatPearls Publishing ; 2022. Disponible sur : <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK513249/>. Consulté en décembre 2022.
4. PSLD. National Organization for Rare Disorders (NORD). Disponible sur : [https://rarediseases.org/rare-diseases/posttransplant-lymphoproliferative-disorders/#:~:text=Because%20cytotoxic%20T%2Dcells%20levels,a%20hematopoietic%20stem%20cell%20transplant](https://rarediseases.org/rare-diseases/posttransplant-lymphoproliferative-disorders/#:~:text=Because%20cytotoxic%20T%2Dcells%20levels,a%20hematopoietic%20stem%20cell%20transplant.). Consulté en janvier 2023.
5. PTLD. Lymphoma Action. Disponible sur : <https://lymphoma-action.org.uk/types-lymphoma/post-transplant-lymphoproliferative-disorder-ptld#outlook>. Consulté en janvier 2023.
6. Shah N, et al. Front-line management of PTLD in adult solid organ recipient patients. *A British Society for Haematology Guideline. BJHaem*, 2021, 193, 727–740.
7. Dierickx D, et al. How I treat PTLD. *Blood First Edition* paper, 17 septembre 2015 ; DOI 10.1182/blood-2015- 05–615872.





Pierre Fabre

