

VIVRE AVEC LE SLPT

Cette brochure d'information est destinée aux adultes chez lesquels a été diagnostiqué un syndrome lymphoprolifératif post-transplantation (SLPT) à la suite d'une transplantation d'organe solide (TOS) ou d'une transplantation allogénique de cellules hématopoïétiques (TACH), également appelée greffe de cellules souches.

Clause de non-responsabilité

La présente brochure fournit des informations utiles sur le SLPT. Sa lecture peut également être intéressante pour les membres de votre famille.

Elle ne remplace pas les conseils de votre professionnel de santé. N'hésitez pas à confier toutes vos questions et préoccupations à votre professionnel de santé.

TABLE DES MATIÈRES

Cette brochure a été réalisée en collaboration avec la Lymphoma Coalition - un réseau mondial d'associations de patients.

S'entendre diagnostiquer un syndrome lymphoprolifératif post-transplantation (SLPT) peut être un choc. Il est très important de comprendre le contexte de la maladie pour pouvoir vivre votre vie de la meilleure façon possible pendant vos soins. Lisez la suite pour en savoir plus.

Recevoir un diagnostic de SLPT	3
Que dois-je savoir sur le SLPT ?	4
Comment le SLPT est-il traité ?	5
Comment gérer au mieux le SLPT ?	8
Que faire pour améliorer mon bien-être ?	9
De quel soutien ai-je besoin ?	10
Le rôle de l'aidant	11
Quelles sont les autres formes de soutien disponibles ?	12
Notes	14
Glossaire des termes médicaux	16
Références	19

RECEVOIR UN DIAGNOSTIC DE SLPT

Un syndrome lymphoprolifératif post-transplantation (SLPT) vous a été diagnostiqué.

Le diagnostic d'un syndrome lymphoprolifératif post-transplantation (SLPT) après un long parcours de greffe est inattendu et peut s'avérer accablant. Vous pouvez ressentir diverses émotions, telles que la peur, la confusion, le déni, le sentiment de dépression et même de colère. Cela vous laisse sans doute avec plus de questions que de réponses – Pourquoi moi ? De quoi s'agit-il ? Et qu'est-ce que cela signifie pour moi ?

Bien que le SLPT soit une complication rare et potentiellement mortelle de la transplantation d'organe solide (TOS) ou d'une transplantation allogénique de cellules hématopoïétiques (TACH),¹ il est bien compris² et votre équipe médicale mettra rapidement en place un plan de traitement de votre maladie. Il est important de trouver des moyens de gagner de l'énergie et de rester positif.

Les symptômes et la gravité du SLPT varient d'une personne à l'autre.³ Il peut affecter de nombreux aspects de votre vie, y compris votre famille et vos proches.

Mieux connaître et comprendre le SLPT, adapter votre mode de vie et informer vos proches de ces adaptations vous aidera, ainsi que ces derniers, à gérer le quotidien, à réduire le stress et à améliorer votre vie de tous les jours.



QUE DOIS-JE SAVOIR SUR LE SLPT ?

Le syndrome lymphoprolifératif post-transplantation (SLPT) est le nom donné à des troubles allant d'une prolifération tissulaire bénigne à un lymphome qui peut parfois se développer chez des personnes ayant subi une transplantation.¹

- **Lorsque vous faites l'objet d'une greffe, les médecins vous traitent avec des médicaments pour inhiber le système immunitaire,** afin d'aider l'organisme à accepter la greffe, d'éviter le rejet et, chez les patients ayant fait l'objet d'une TACH, de prévenir la maladie du greffon contre l'hôte. L'inconvénient est que les patients risquent davantage de développer des infections et, dans certains cas, un SLPT.²
- **Vous développerez probablement un SLPT si vous n'avez pas été infecté par le virus d'Epstein-Barr (EBV)** avant votre greffe, car les tissus/cellules du donneur pourraient introduire ce virus dans votre corps pour la première fois³. L'EBV est un virus de l'herpès commun qui ne cause généralement pas de problèmes chez les personnes dont le système immunitaire fonctionne normalement. Cependant, chez les patients immunodéprimés après transplantation, une infection par l'EBV peut rester incontrôlée et finir par provoquer un SLPT.³
- **Un SLPT peut entraîner des complications légères à graves.**⁴ Dans le cas le moins grave, certaines personnes développent une prolifération bénigne des tissus affectés, tandis que d'autres peuvent développer un cancer appelé lymphome¹. Parfois, le SLPT ne répond pas (réfractaire) ou revient (rechute) après la fin du traitement⁵. Il peut être traité avec succès, surtout s'il est diagnostiqué tôt⁵, car les options thérapeutiques se sont considérablement améliorées au cours des dernières décennies.²

Symptômes du SLPT⁵

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



Fièvre



Fatigue



Perte de poids
inattendue
en quelques
semaines



Sueurs
nocturnes



Grosseurs
indolores,
p. ex. ganglions
lymphatiques
gonflés



Mauvais état
de santé
général

Le symptôme le plus courant est une grosseur indolore, généralement située dans le cou, l'aisselle ou l'aîne. Il s'agit d'un ganglion lymphatique gonflé. Vous pouvez présenter des ganglions lymphatiques gonflés profondément dans le corps, où ils ne sont pas perceptibles de l'extérieur.

COMMENT LE SLPT EST-IL TRAITÉ ?

Le traitement dont vous avez besoin dépend du type de SLPT et de l'ampleur de sa propagation. En raison de l'absence de symptômes spécifiques, il peut être difficile de détecter et de diagnostiquer un SLPT.

Les médecins s'appuient sur les outils suivants⁵ :



Vos antécédents médicaux détaillés



Une biopsie du ganglion lymphatique ou du tissu affecté (études au microscope et immunophénotypage pour identifier des marqueurs spécifiques permettant de diagnostiquer un SLPT)

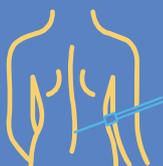
D'autres tests visant à confirmer le diagnostic et à évaluer l'étendue de la maladie peuvent être effectués :



Examens d'imagerie
Tomodensitométrie,
PET scan ou IRM



Analyses sanguines



Ponction lombaire
ou biopsie de la
moelle osseuse



Qui détermine mon plan de traitement ?

Votre plan de traitement sera élaboré par une équipe multidisciplinaire composée de :

- Médecins-transplanteurs pour les patients TOS
- Hémato-oncologues
- Éventuellement d'autres spécialistes

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

Si vous avez des questions sur le plan de traitement de votre SLPT, posez-les à l'équipe médicale.

Quel type de traitement est disponible pour le SLPT ?

Les options de traitement suivantes sont disponibles ^{6,7}	
Réduction des médicaments immuno-suppresseurs	Lorsque cela est possible, l'une des premières mesures les plus courantes dans le traitement du SLPT est de commencer à réduire votre traitement immunosuppresseur à la dose la plus faible possible.
Thérapie par anticorps	Les anticorps sont utilisés pour aider votre système immunitaire à reconnaître et à combattre une maladie, par exemple un cancer ou une infection grave.
Chimiothérapie	La chimiothérapie dont vous avez besoin dépend du type de SLPT. Si vous souffrez d'un lymphome à lymphocytes B, la chimiothérapie est souvent associée à une thérapie par anticorps appelée chimio-immunothérapie.
Chirurgie ou radiothérapie	Ces traitements ne sont généralement pas utilisés pour le SLPT mais peuvent être utilisés pour contrôler ou réduire les symptômes.
Traitement par lymphocytes T spécifique à l'EBV	Un traitement par lymphocytes T spécifiques à l'EBV permet de traiter les personnes atteintes d'un SLPT positif à l'EBV. Il cible et tue les cellules infectées par l'EBV.
Essais cliniques	Des essais cliniques sont nécessaires au développement de nouveaux médicaments et, parfois, ils peuvent constituer une option thérapeutique importante pour les patients.

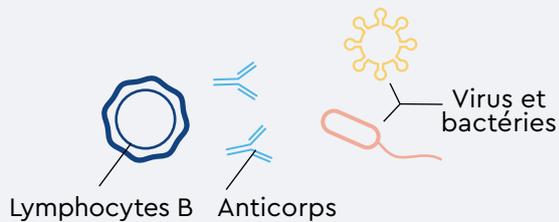


Visitez le site <https://clinicaltrials.gov/> pour plus d'informations sur les études menées à travers le monde.

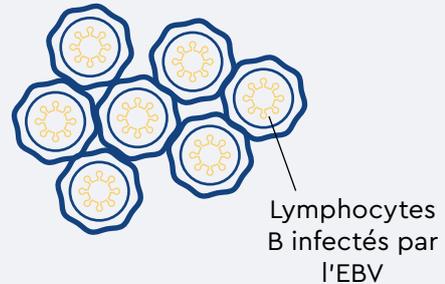
Que sont les lymphocytes B et les lymphocytes^{T4} ?

Tous les lymphocytes B et T sont des globules blancs du système immunitaire produits dans la moelle osseuse. Ces deux types de cellules sont essentiels à la défense de l'organisme contre les maladies et les infections, mais ils jouent des rôles très différents.

Lymphocyte B normal en activité

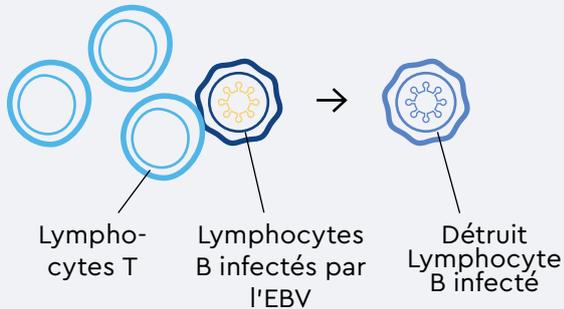


Avec SLPT

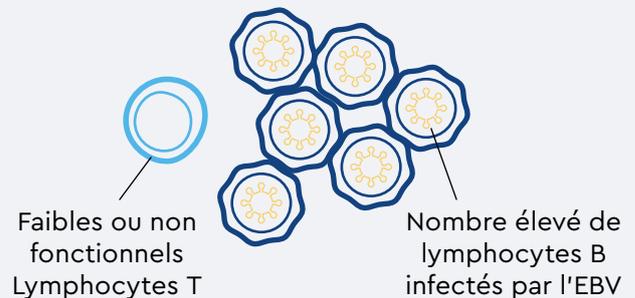


Les lymphocytes B produisent des anticorps qui aident l'organisme à neutraliser les intrus. Dans le cas du SLPT, les lymphocytes B sont infectés par l'EBV et se développent et se propagent de manière incontrôlée parce que les lymphocytes T sont peu ou pas fonctionnels dans l'organisme en raison des effets des médicaments immunosuppresseurs utilisés dans les greffes.

Lymphocyte T normal en activité



Sous médicaments immunosuppresseurs



Dans le cas du SLPT, 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 LE SLPT ?

Se voir diagnostiquer un SLPT est une expérience profondément personnelle. Il y a tellement de choses à assimiler, intellectuellement et émotionnellement. Cela peut générer peur et anxiété. La communication est essentielle.



À qui dois-je parler de mon SLPT ?

Les patients indiquent qu'il est utile d'informer la famille et les amis proches, car ce sont eux qui vous apporteront un soutien émotionnel et pratique tout au long de votre maladie. Informez votre réseau étendu lorsque vous vous sentez prêt à le faire.



Comment le leur dire ?

Vous pouvez parler aux gens individuellement, parler à une personne/ un groupe avec le soutien d'un professionnel de la santé ou demander à quelqu'un d'autre d'en parler aux gens.

Il est bon de se rappeler que les gens voudront vous soutenir, mais qu'ils ne pourront vous aider que s'ils savent à quoi vous êtes confronté. Plus tôt vous construirez vos réseaux de soutien, plus tôt vous pourrez avoir ces conversations essentielles.



Qu'en est-il de mon équipe de soins de santé ?

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

Qu'est-ce qui m'aidera à gérer ma maladie ?

La durée de votre traitement peut être longue, il faut donc faire preuve de patience. La patience vous aide à gérer calmement le stress sans baisser les bras et à comprendre que le traitement prendra du temps. Elle vous aidera à vous adapter, à apprendre à gérer sainement les situations difficiles et à progresser. N'essayez pas de forcer le progrès. Allez-y doucement. Il n'y a qu'un seul objectif à atteindre : **aller mieux, un jour à la fois.**

QUE FAIRE POUR AMÉLIORER MON BIEN-ÊTRE ?

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

Conseils pour vous aider à faire face à la situation :



Laissez-vous le temps d'absorber la nouvelle – la colère, le déni, la peur et l'anxiété sont des réactions normales aux mauvaises nouvelles.



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



Informez-vous sur votre état de santé – le fait d'en savoir le plus possible sur votre maladie et sur les options thérapeutiques vous permet d'avoir une conversation bilatérale avec votre équipe soignante.



Fixez-vous des objectifs – au jour le jour ou à plus long terme.



Soyez patient face au rythme du traitement et de la guérison – adoptez une alimentation saine, faites de l'exercice, dormez bien et poursuivez les relations et les activités qui vous apportent de la joie.



Respirez profondément et regardez vers l'avenir – votre vie ne sera peut-être pas ce que vous aviez imaginé, mais vous pouvez trouver un équilibre.



Trouvez ce qui vous donne de l'énergie positive – essayez d'éviter les personnes ou les choses qui peuvent vous influencer négativement.



DE QUEL SOUTIEN AI-JE BESOIN ?

Pour pouvoir gérer votre SLPT, 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 vous exprimer vous-même.



Soins personnels : En vous aidant dans les activités quotidiennes telles que l'habillage, le bain, la toilette ou la garde d'enfants.



Tâches ménagères : En préparant les repas, se chargeant des tâches ménagères ou de la lessive, faisant les courses ou payant les factures.



Soutien émotionnel : Les aidants vous apportent le soutien et les encouragements dont vous avez tant besoin et vous aident à garder une attitude positive.



Soins médicaux : Les aidants doivent être présents, prendre des notes, poser des questions et vous aider à prendre des décisions avec votre équipe soignante. Ils peuvent également être chargés d'assurer le transport vers les rendez-vous, de s'occuper du planning et d'aider à d'autres processus médicaux 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 vous aider à répondre aux questions que vous vous posez. Vous pouvez également poser des questions à l'équipe soignante lors des consultations.

En quoi consiste votre rôle ?

L'aidant peut jouer plusieurs rôles à la fois, notamment celui d'ami, de confident, d'infirmier et d'assistant, en aidant 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 principales tâches consiste à surveiller immédiatement l'apparition de nouveaux symptômes ou problèmes et à les signaler à l'équipe soignante. En effet, le fait d'attendre pour signaler les symptômes peut entraîner de graves complications.

Vous devrez peut-être également :

- Emmener le patient à ses rendez-vous à l'hôpital ou à la clinique – parfois dans un délai très court
- Le protéger des infections en maintenant un environnement propre
- Respecter les règles de sécurité alimentaire

Votre bien-être

Il est important de se rappeler que, même si vous apportez des solutions au patient, vous avez besoin d'un soutien pour vous aider à rester en bonne santé physique et émotionnelle et à mener votre propre vie. Faites attention à vous, ayez votre propre espace et prenez le temps de vous rétablir et de vous reposer.



QUELLES SONT LES AUTRES FORMES DE SOUTIEN DISPONIBLES ?

Outre le soutien de la famille et des amis, il peut être extrêmement utile d'entrer en contact avec d'autres patients atteints de SLPT par l'intermédiaire de groupes de soutien aux patients. Partager ses expériences et ses sentiments avec des personnes qui savent ce que c'est que de vivre avec un SLPT peut être réconfortant et stimulant.

Vous pouvez contacter plusieurs organisations et groupes de soutien aux patients après un diagnostic de SLPT pour obtenir davantage de soutien et de conseils.

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



Lymphoma Coalition
www.lymphomacoalition.org



**European Cancer
Patient Coalition**

European Cancer Patient Coalition
www.ecpc.org



GLOSSAIRE DES TERMES MÉDICAUX

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

Anticorps : Les anticorps sont des protéines de l'organisme qui combattent les maladies et jouent un rôle crucial dans le système immunitaire.

Lymphocytes B : Un type de globules blancs qui produit des anticorps. Les lymphocytes B font partie du système immunitaire et se développent à partir de cellules souches de la moelle osseuse.

Lymphome à lymphocytes B : Type de cancer provenant des lymphocytes B (cellules du système immunitaire). Les lymphomes à lymphocytes B peuvent être indolents (à évolution lente) ou agressifs (à évolution rapide). La plupart des lymphomes à lymphocytes B sont des lymphomes non hodgkiniens. Il existe de nombreux types de lymphomes B non hodgkiniens.

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

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

Chimio-immunothérapie : Chimiothérapie combinée 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.

Tomodensitométrie : Une tomographie assistée par ordinateur est communément appelée tomodensitométrie. Il s'agit d'une procédure d'imagerie qui utilise une combinaison de rayons X et de technologie informatique pour produire des images de l'intérieur du corps.

Cytotoxines : Une cytotoxine est toute substance qui a un effet toxique sur une fonction cellulaire essentielle.

Virus d'Epstein-Barr (EBV) : L'EBV est un virus commun qui infecte > 95 % des adultes dans le monde et provoque une infection à vie. L'EBV peut provoquer une mononucléose infectieuse, mais l'infection est asymptomatique (aucun symptôme) 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.

SLPT EBV⁺ : Le syndrome lymphoprolifératif post-transplantation (SLPT) est une complication rare et potentiellement mortelle de la transplantation d'organes solides (TOS) ou d'une transplantation allogénique de cellules hématopoïétiques (TACH). Dans la plupart des cas, le SLPT est associé à une réplication active du virus d'Epstein-Barr (EBV) après une infection primaire ou une réactivation au cours d'un traitement par des médicaments immunosuppresseurs.

Maladie du greffon contre l'hôte (GvHD) : La GvHD signifie que le greffon réagit contre les cellules saines de l'hôte chez les patients HCT. 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 organisme.

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

TACH : Une transplantation allogénique 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 affections).

Immunophénotypage : Ce processus est utilisé pour aider à caractériser les maladies, telles que des types spécifiques de leucémie et de lymphome.

Ganglions lymphatiques : Les ganglions lymphatiques sont de petits organes de forme ovale qui contiennent des cellules immunitaires chargées d'attaquer et de tuer les intrus, tels que les virus.

Lymphome : Le lymphome est un terme général désignant un cancer qui se développe dans les cellules du système lymphatique.

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

PET scan : Un PET scan (tomographie par émission de positons) est un examen d'imagerie qui peut aider à révéler 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.

SLPT : Une maladie dans laquelle les lymphocytes (généralement de type B) se développent de manière incontrôlée après une transplantation chez des patients dont le système immunitaire est affaibli. Cela se produit généralement si le patient a également été infecté par le virus d'Epstein-Barr. Également appelé syndrome lymphoprolifératif post-transplantation.

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

TOS : La transplantation d'un organe solide est une option thérapeutique pour les reins, le foie, le pancréas, le cœur et les poumons en phase terminale d'insuffisance organique. 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.

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

RÉFÉRENCES

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* 2020 February 28;10(2): 29–46.
3. Samant H, et al. Post Transplant Lymphoproliferative Disorders. Stat Pearls Publishing; 2022. Disponible à l'adresse : <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK513249/>. Consulté en décembre 2022.
4. PSLD. National Organization for Rare Disorders (NORD). Disponible à l'adresse : <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 à l'adresse : <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*, September 17, 2015; DOI 10.1182/blood-2015- 05-615872.





Pierre Fabre
Oncology

**LYMPHOMA
COALITION** 

