

MARS 2023



OUTILS POUR LA PRATIQUE

LA LEUCÉMIE LYMPHOÏDE CHRONIQUE EN 12 POINTS CLÉS

1

La leucémie lymphoïde chronique (LLC) est une hémopathie maligne de **pronostic variable, mais dans la majorité des cas favorable**.

2

La LLC est **le plus souvent découverte de façon fortuite**, à partir du résultat d'un hémogramme. Elle est parfois suspectée devant des adénopathies superficielles, une splénomégalie ou encore une complication infectieuse ou auto-immune.

3

Toute **hyperlymphocytose isolée de plus de 4 G/L**, persistant depuis plus de 3 mois, chez un sujet adulte, **justifie une exploration**. Une consultation spécialisée en hématologie est à demander pour confirmation du diagnostic.

4

D'une manière générale, **le diagnostic de LLC et les décisions de mise en route d'un traitement ne relèvent pas de l'urgence**. En revanche, certaines complications, en particulier infectieuses ou plus rarement auto-immunes, ou encore le syndrome de Richter, exigent des orientations diagnostiques rapides et une prise en soins immédiate.

5

La confirmation du diagnostic de LLC est biologique (hémogramme avec analyse et description morphologique des lymphocytes sur frottis sanguin et immunophénotypage des lymphocytes sanguins). **La présence d'une hyperlymphocytose B monoclonale > 5 G/L et de marqueurs de surface caractéristiques est nécessaire et suffisante pour poser le diagnostic**. La réalisation d'un myélogramme, d'une biopsie ostéomédullaire et/ou d'une biopsie ganglionnaire est inutile.

6

La majorité des patients ne reçoivent pas de traitement. Aussi, **le bilan préthérapeutique éventuel est effectué au moment où se pose l'indication du traitement** et non systématiquement au diagnostic. Sa prescription est du domaine de l'hématologue.

7

Les **indications thérapeutiques** vont dépendre du stade de la classification de Binet et de l'évolutivité de la maladie (critères de maladie active) :

- la majorité des patients relèvent d'une simple **surveillance clinique et biologique** afin de détecter une éventuelle progression de la maladie ;
- lorsqu'un traitement est indiqué, il repose sur des **thérapies ciblées utilisées seules ou associées entre elles ou à un anticorps monoclonal anti-CD20** ou sur une **immunochimiothérapie** (de moins en moins utilisée). Il entraîne une réponse plus ou moins durable chez la plupart des patients, mais ne permet pas encore d'obtenir une guérison.

8

Ces **thérapies ciblées**, qui ont profondément modifié le traitement et le pronostic de la LLC depuis une dizaine d'années, sont prises par **voie orale, à domicile**. Ce nouveau parcours de soins implique les médecins généralistes qui sont amenés à gérer les **effets indésirables** de ces traitements, souvent différents de ceux de la chimiothérapie anticancéreuse conventionnelle (avec notamment un risque de **toxicité cardiaque sévère sous inhibiteurs de BTK¹**). Ces thérapies ciblées font également l'objet de **multiples interactions médicamenteuses**, qui peuvent majorer leurs effets indésirables ou même entraver leur efficacité.

9

Les **complications** liées à la LLC sont de quatre types :

- infectieuses**, avec un risque persistant après la fin du traitement ;
- auto-immunes**, en particulier anémie hémolytique et thrombopénie ;
- seconds cancers**, notamment cutanés et pulmonaires ;
- transformation tumorale** en lymphome de haut grade de type lymphome diffus à grandes cellules B ou, plus rarement, en lymphome de Hodgkin : c'est le syndrome de Richter, de mauvais pronostic.

10

Les patients, **même non traités**, présentent un **risque d'infections et de seconds cancers** supérieur à celui de la population générale. Les **vaccinations** antigrippale, antipneumococcique et contre le SARS-CoV-2 sont recommandées ainsi que la **limitation de l'exposition solaire**, la **protection solaire**, une **surveillance dermatologique régulière** et l'**arrêt du tabac**.

11

Le suivi des patients ayant été traités ou sous traitement continu dure tout au long de la vie et repose sur l'examen clinique et des examens biologiques simples.

12

Le **médecin généraliste** a un rôle essentiel à toutes les phases du parcours de soins, en collaboration avec l'hématologue, notamment dans la découverte de la LLC, la surveillance des patients non traités, la sensibilisation des patients au risque infectieux et aux seconds cancers, la gestion des complications liées à la maladie et des effets indésirables des traitements, ainsi que dans le suivi des patients ayant été traités ou sous traitement continu.



Pour davantage d'informations, vous pouvez consulter **l'Outil pour la pratique des médecins généralistes sur la leucémie lymphoïde chronique (e-cancer.fr)**

1. Tyrosine kinase de Bruton