



Lymphomes cutanés

Guide pour les patients et leurs proches



Impression

Texte et édition:

Lymphoma Coalition Europe

Lymphome.ch Patientennetz Schweiz

Conception:

Christine Götti, Therwil

Avis médical:

Prof. Dr. Emmanuella Guenova, Dermatologie et Vénéréologie, CHUV Lausanne

D'autres exemplaires sont disponibles auprès de:

Lymphome.ch Patientennetz Schweiz

Weidenweg 39, 4147 Aesch

Tél. + 41 (0)61 421 09 27 info@lymphome.ch

© 2022 – Lymphome.ch Patientennetz Schweiz, 1ère édition

Nous tenons à remercier le Prof. Dr. med. Emmanuella Guenova PhD, Service de Dermatologie et Vénéréologie, Hôpital de Beaumont, BT 04 - 403, CH-1011 Lausanne et toutes les personnes qui nous ont aidés à préparer ce guide.

L'impression de ce guide a été rendue possible par les entreprises suivantes:

Kyowa Kirin GmbH et Takeda Pharma AG - Un grand merci!

Les entreprises n'ont eu aucune influence sur le contenu de la brochure.

Sources:

- A Patient's Guide to Understanding Cutaneous Lymphoma (Cutaneous Lymphoma Foundation)
- Lymphoma Coalition Europe et Lymphoma Action

Lymphomes cutanés

Guide pour les patients et leurs proches

Table des matières

Préfaces	6
1 Introduction	9
Sujet de la présente brochure	11
Qu'est-ce qu'un lymphome cutané?	12
Types de lymphomes	13
Diagnostic et traitement	14
Comment utiliser cette brochure	14
2 Types de lymphomes cutanés ou de la peau	17
Introduction	19
Lymphomes cutanés à cellules T (CTCL)	19
Mycosis fongoïde classique (MF)	20
Syndrome de Sézary (SS)	23
Troubles lymphoprolifératifs cutanés primaires	
CD30-positifs (pcCD30+LPD)	23
Formes rares de lymphome cutané à cellules T	24
Lymphome cutané à cellules B (CBCL)	26
Lymphome cutané primaire à cellules folliculaires (LCPB-CF)	26
Lymphome cutané primaire à cellules B	
de la zone marginale (LCPB-ZM)	27
Lymphome cutané primaire diffus à grandes cellules,	
type jambe (également appelé LCPB-TJ)	28
3 Diagnostic	29
Introduction	31
Les symptômes les plus courants	31
Le processus de diagnostic	31
Chez le médecin de famille	31
Examen	32
Biopsie	32
Tests, scanners et examens	33
Que signifie le mot «stade»?	35
4 Les professionnels de la santé	37

Table des matières

5 Traitement	41
Avant de commencer le traitement	43
Soutien des amis et de la famille	45
Gérer les sentiments d'anxiété	46
Limitations physiques pendant le traitement	46
Options de traitement	47
Les thérapies dirigées vers la peau	47
Thérapies systémiques	51
Essais cliniques	56
6 Traiter les effets secondaires	57
7 Enfants et jeunes adultes	61
8 Soins de la peau	65
Hydratation	67
Sécheresse de la peau	68
Démangeaisons	68
Crevasses	70
Infection	72
Bain et douche	72
Savon	73
Détergent	73
Protection solaire	73
Autres conseils	74
9 Sexualité	75
Intimité	77
Fertilité	78
10 Glossaire	79
Adresses et liens importants	89

Préfaces

Chère lectrice, cher lecteur

Le diagnostic d'un lymphome cutané est une situation radicale et difficile qui soulève de nombreuses questions, pour les personnes concernées, mais aussi pour leurs proches. Accepter la maladie est la première étape pour faire face à cette situation, et vous êtes déjà sur la bonne voie en lisant cette brochure pour vous informer. La brochure est rendue possible par le réseau de patients Lymphome.ch Suisse, qui réalise un travail important de soutien et d'échange entre patients et proches. Nous aimerions vous donner quelques conseils après le diagnostic. Vous trouverez des explications sur les différents types de lymphomes cutanés, sur la manière dont le diagnostic est posé et sur les thérapies actuelles. En outre, nous souhaitons vous présenter des informations pratiques, par exemple sur les soins de la peau. Les lymphomes cutanés sont une maladie rare et, aujourd'hui encore, le diagnostic est souvent difficile et peut être très long en raison de la similitude des symptômes avec ceux des maladies inflammatoires de la peau. Ces dernières années, cependant, de nombreux nouveaux résultats de recherche et les progrès médicaux qui en découlent ont été enregistrés dans le domaine des lymphomes cutanés. Les nouvelles découvertes en immunologie et en biologie moléculaire permettent de nouveaux moyens de confirmer les diagnostics et des options de traitement innovantes. En outre, des experts du monde entier ont élaboré une classification uniforme et des lignes directrices pour le diagnostic et le traitement des lymphomes cutanés. Cette base commune facilite l'échange d'informations entre médecins et chercheurs et permet une coopération internationale, ce qui est extrêmement important, notamment pour les maladies rares comme les lymphomes cutanés. Nous sommes convaincus qu'à l'avenir, de nouvelles thérapies seront disponibles pour traiter les patients et que nous ferons également un pas de plus vers la médecine personnalisée dans le domaine des lymphomes cutanés.

Nous espérons qu'avec cette brochure, nous pourrions vous aider à mieux comprendre votre maladie ou celle de votre ou vos proches. Si vous avez des questions ou des craintes concernant la maladie ou les thérapies, je vous encourage à en parler à votre médecin.

Je vous souhaite le meilleur.

Prof. Dr. med. Emmanuella Guenova
Dermatologie et Vénérologie
Centre hospitalier universitaire vaudois (CHUV), Lausanne

Chère lectrice, cher lecteur

Vous, ou l'un de vos proches, avez récemment appris qu'il s'agissait d'un lymphome cutané et vous êtes maintenant confronté à de nombreuses questions et préoccupations. Vivre avec un lymphome cutané et les changements qu'un tel diagnostic entraîne dans votre vie peut être très déstabilisant. Nous avons créé cette brochure pour vous aider, ainsi que votre famille et vos amis, à mieux comprendre cette maladie et aussi pour vous faire savoir que vous n'êtes pas seul face au diagnostic et au traitement du lymphome cutané. Ce guide est conçu pour vous aider dans vos traitements. Vous trouverez dans cette brochure des informations précieuses pour vous aider à comprendre la maladie. Vous trouverez des informations sur les options de traitement pour vous permettre de prendre des décisions éclairées sur votre traitement et vos soins avec votre médecin. Lymphome.ch a pour vocation de fournir des informations actualisées aux personnes touchées par un lymphome cutané afin de vous aider à vivre pleinement votre vie, même avec ce diagnostic.

Nous ne vous souhaitons que le meilleur pour votre voyage.
Nous sommes là pour vous.

Votre équipe Lymphome.ch

1

Introduction

Sujet de la présente brochure

Cette brochure est un guide destiné aux personnes atteintes d'un lymphome cutané (ou de la peau). Ce guide a été élaboré à partir d'informations fournies par la Cutaneous Lymphoma Foundation, basée aux États-Unis, et Lymphoma Action, basée au Royaume-Uni. Le contenu du texte a été complété dans le contexte suisse. C'est pourquoi cette brochure adopte une approche générale du lymphome cutané, même en ce qui concerne la disponibilité et l'adoption de traitements et de procédures médicales, qui varient d'un pays à l'autre. Certains traitements et thérapies sont couramment utilisés dans certains pays, mais pas dans d'autres. Certains traitements sont disponibles dans le cadre d'essais cliniques ou de programmes d'aide, tandis que d'autres ne sont tout simplement pas autorisés en Suisse à l'heure actuelle. Comme pour les traitements et les produits de soins de la peau mentionnés dans cette brochure, nous avons utilisé le nom générique lorsque cela était possible, ainsi qu'un nom de marque connu. Les noms des produits varient selon les pays. Pour plus d'informations sur la disponibilité des procédures de traitement, veuillez contacter Lymphome.ch ou la Coalition contre le lymphome.

Qu'est-ce qu'un lymphome cutané?

Le lymphome est un cancer qui prend naissance dans les lymphocytes, les cellules de notre système immunitaire. Les lymphocytes se trouvent normalement dans les ganglions lymphatiques (glandes lymphatiques). On les trouve également dans d'autres organes et tissus, comme la rate, les intestins et la peau.

Si les lymphocytes se multiplient de manière incontrôlée ou ne meurent pas après leur durée de vie normale, ils peuvent se transformer en un ensemble de cellules malignes. C'est ce qu'on appelle un lymphome. Si le lymphome se développe dans les lymphocytes de la peau, on parle de lymphome «cutané», c'est-à-dire de lymphome de la peau.

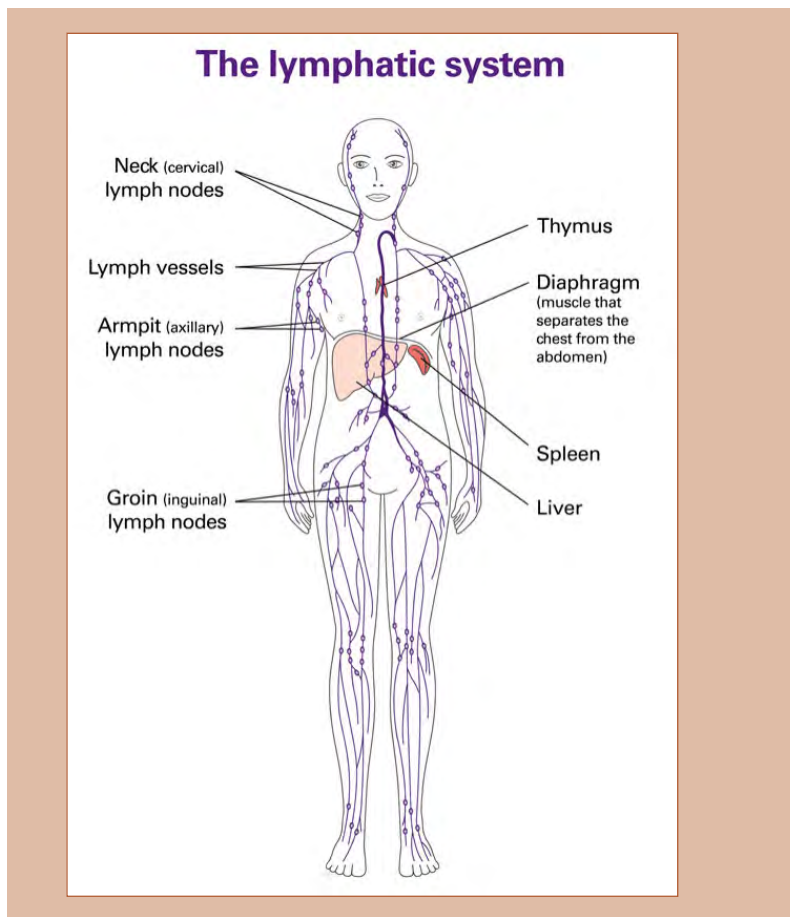


Figure: Le système lymphatique (les vaisseaux lymphatiques et les ganglions lymphatiques sont représentés en violet) (Reproduit avec l'autorisation de Lymphoma Action)

The Lymphatic system	Le système lymphatique
Neck (cervical) lymph nodes	Ganglions lymphatiques du cou (ganglions cervicaux)
Lymph vessels	Vaisseaux lymphatiques
Armpit (axillary) lymph nodes	Ganglions lymphatiques axillaires
Groin (inguinal) lymph nodes	Ganglions lymphatiques inguinaux
Thymus	Thymus
Diaphragm (muscle that separates the chest from the abdomen)	Diaphragme (muscle qui sépare la poitrine de l'abdomen)
Spleen	Rate
Liver	Foie

Les lymphomes cutanés sont rares. Dans les pays occidentaux, leur incidence annuelle est de 1 sur 100'000 personnes. Bien que les lymphomes cutanés soient une forme de cancer, dans de nombreux cas, ils se développent lentement et n'affectent pas l'espérance de vie. Ils se comportent comme une maladie de peau.

Veuillez noter qu'un lymphome qui commence ailleurs dans le corps - par exemple dans les ganglions lymphatiques - et se propage ensuite à la peau n'est pas un lymphome cutané. La désignation d'une forme spécifique de cancer dépend du type de cellules affectées et de l'endroit d'où provient le cancer, et non de l'endroit où il se propage. Par exemple, si une patiente a un cancer du sein qui se propage à un ganglion lymphatique ou aux os, elle a toujours un cancer du sein, et non un lymphome ou un cancer des os.

Types de lymphomes

Il existe différents types de lymphomes cutanés. Comme pour tous les types de lymphome, il est important que vous connaissiez votre sous-type et son nom spécifique afin de savoir comment le lymphome est traité, à quoi vous attendre et quel est le pronostic. Il vous permet également d'obtenir des informations et un soutien adaptés à votre sous-type. N'oubliez pas de demander à votre médecin quel est le sous-type de lymphome dont vous souffrez, afin d'être le mieux informé possible et de disposer d'informations aussi récentes que possible.

Diagnostic et traitement

Les lymphomes cutanés sont souvent difficiles à diagnostiquer car ils se développent lentement et ressemblent davantage à des affections cutanées plus courantes, comme l'eczéma ou le psoriasis. Il peut parfois s'écouler des années avant qu'un lymphome cutané ne soit diagnostiqué. Heureusement, un traitement précoce n'est généralement pas indispensable pour les lymphomes cutanés, et les personnes touchées répondent généralement bien aux diverses thérapies disponibles.

IMPORTANT À SAVOIR: Le lymphome cutané n'est pas contagieux. Le lymphome cutané n'est pas une infection et ne peut donc pas être transmis à d'autres personnes.

Comment utiliser cette brochure

Les autres contenus de cette brochure couvrent les sujets suivants:

- Types de lymphomes cutanés
- Diagnostic et staging
- Le rôle des médecins et des infirmières
- Les différentes thérapies et comment s'y préparer
- Effets secondaires de la thérapie
- Les différences chez les enfants et les jeunes adultes atteints de lymphome cutané
- Soins de la peau
- La sexualité

À la fin de la brochure, vous trouverez un glossaire expliquant les principaux termes médicaux utilisés dans le texte.

Attention

Ces informations ne doivent pas être utilisées pour l'autodiagnostic, l'autotraitement ou comme substitut à des soins médicaux appropriés. Si les informations contenues dans ce document ont soulevé des questions dans votre esprit, consultez votre médecin ou votre conseiller médical. Si vous pensez avoir un lymphome, consultez immédiatement un médecin.

Lymphome.ch Patientennetz Schweiz

Lymphome.ch Patientennetz Schweiz est une organisation caritative à but non lucratif. Elle a été fondée en 2001 par des patients pour des patients. Sa mission principale est d'abord de sensibiliser les patients atteints de lymphome en leur apportant conseil et soutien, ainsi que des informations et les nouvelles découvertes de la recherche sur le lymphome, mais aussi de sensibiliser le public aux symptômes du lymphome. Notre mission est que personne ne soit laissé seul avec la maladie.

Types de lymphomes cutanés ou de la peau

Introduction

Il existe deux types de lymphocytes : les lymphocytes B (cellules B) et les lymphocytes T (cellules T). Les deux types de lymphocytes ont une fonction différente dans le système immunitaire. Les lymphomes cutanés peuvent se développer à partir des cellules T ou des cellules B. Par conséquent, les lymphomes cutanés sont divisés en deux catégories principales:

- **Les lymphomes cutanés à cellules T (CTCL)** sont le type le plus courant de lymphome cutané. Ils apparaissent souvent rougeâtres et secs, comme l'eczéma, et peuvent s'étendre sur de grandes parties du corps.
- **Les lymphomes cutanés à cellules B (CBCL)** se traduisent le plus souvent par des nodules dans la peau - généralement sur une ou deux zones du corps.

Selon les directives de pratique clinique de la Société européenne d'oncologie médicale sur le lymphome cutané primaire (publiées en juin 2018), les LTC représentent environ 75 à 80% de tous les lymphomes cutanés primaires dans le monde occidental, le mycosis fongoïde (MF) étant le plus fréquent, le lymphome cutané à cellules B (CBCL) 20 à 25%. Dans d'autres parties du monde, cependant, la répartition est différente. En Asie du Sud-Est, par exemple, les lymphomes cutanés à cellules T (CTCL) sont beaucoup plus fréquents que dans les pays occidentaux, et les lymphomes cutanés à cellules B (CBCL) sont beaucoup moins fréquents.

Lymphomes cutanés à cellules T (CTCL)

Les deux formes les plus courantes de lymphomes cutanés à cellules T sont:

- **Mycosis fongoïde (MF)**
- **Le syndrome de Sézary (SS)**

Les autres formes sont:

- **Troubles lymphoprolifératifs cutanés primaires CD30-positifs**
- **Lymphomes à cellules T de type panniculite cutanée**

- **Lymphome extranodal à cellules NK/T, type nasal**
(très rare dans les pays occidentaux, mais plus fréquent en Asie et en Amérique centrale et du Sud)
- **Lymphome cutané primaire à cellules T périphériques**
– non spécifié ailleurs

La plupart des lymphomes cutanés à cellules T (CTCL) sont indolents, c'est-à-dire des lymphomes chroniques – ils ne sont pas curables, mais traitables et ne mettent généralement pas la vie en danger.

Dans le cas du CTCL, les cellules T malignes atteignent les couches supérieures de la peau et y provoquent une éruption cutanée, ce qui conduit ensuite au diagnostic. Les lymphomes cutanés à cellules T (CTCL) sont parfois appelés à tort cancers de la peau parce qu'ils affectent la peau - cependant, au sens strict, il s'agit d'une utilisation inexacte du terme «cancer de la peau». Les cancers de la peau sont des cancers qui se développent à partir d'autres cellules non lymphoïdes de la peau, notamment les cellules épidermiques (conduisant au carcinome épidermique) et les mélanocytes ou cellules pigmentaires (conduisant au mélanome).

Mycosis fongoïde classique (MF)

Le mycosis fongoïde classique est le lymphome cutané à cellules T (CTCL) le plus fréquent. C'est un type sans douleur. L'évolution est lente et chronique, et dure souvent de nombreuses années, voire des décennies. Elle ne s'étend généralement pas au-delà de la peau. Dans environ 10% des cas, elle peut s'étendre au-delà de la peau. La plupart des personnes atteintes présentent la forme classique du mycosis fongoïde (MF), mais il existe des formes plus rares. De nombreux patients mènent une vie tout à fait normale grâce au traitement, et certaines personnes peuvent voir leurs symptômes disparaître pendant de longues périodes.

Le mycosis fongoïde (MF) peut se produire n'importe où sur le corps, mais il affecte généralement les zones de la peau qui sont protégées du soleil par des vêtements. La MF classique se manifeste d'abord par des plaques sèches ou squameuses de forme irrégulière, ovale ou annulaire (généralement plates et incolores ou pâles). Ces plaques se comportent différemment : elles disparaissent soudainement, conservent leur forme et leur taille, ou augmentent progressivement de taille. Elles peuvent se produire n'importe où sur le corps, mais sont le plus souvent situées sur le tronc ou les fesses.

Elles peuvent également se présenter sous la forme de foyers plus épais et légèrement surélevés appelés plaques, qui peuvent démanger et parfois s'ulcérer. Ils ont tendance à se produire sur les fesses ou dans les plis de la peau et peuvent entraîner une perte de cheveux dans les

Patches/taches



Plaques



Tumeurs



Avec l'aimable autorisation de Michi Shinohara, MD, professeur adjoint, Dermatopathologie, Université de Washington.

zones concernées. Dans des cas plus rares, des bosses plus importantes ou des tumeurs en relief peuvent apparaître, qui peuvent s'ulcérer ou suinter et provoquer des douleurs.

Chez quelques patients, une érythrodermie peut apparaître, avec rougeur, épaissement et douleur de la peau sur tout le corps.

Bien qu'il soit possible que tous ces types de lésions se produisent en même temps, la plupart des personnes atteintes depuis des années ne présenteront qu'un ou deux types de lésions – généralement des plaques et des taches (voir illustrations).

Même s'il s'agit généralement d'une maladie chronique indolore, l'évolution individuelle du mycosis fongoïde (MF) est imprévisible. La maladie peut évoluer lentement, rapidement ou statiquement. La plupart des patients ne présentent que des symptômes cutanés sans complications graves. Environ 10% d'entre eux développent des complications graves à mesure que la maladie progresse. Contrairement au cancer de la peau, en particulier le mélanome, le MF ne se propage presque jamais aux ganglions lymphatiques et aux organes internes sans présenter de signes très évidents de progression sur la peau.

Formes plus rares de mycosis fongoïde (MF)

Outre la forme classique du mycosis fongoïde, il existe trois autres formes plus rares qui se comportent de manière quelque peu différente et se présentent également différemment au microscope:

- **Le mycosis fongoïde folliculotrope** affecte les follicules pileux. Elle se développe généralement sur la tête et le cou et peut entraîner une perte de cheveux. Elle peut se manifester par une seule tache, plaque ou tumeur, mais la plupart des patients en ont plusieurs. De petits kystes ou des pores obstrués peuvent être présents. Ils sont parfois appelés comédons (points noirs) ou milia car ils se manifestent par des taches blanches sur la peau. Les thérapies topiques (locales ou appliquées à l'extérieur), telles que la photochimiothérapie (PUVA) et les pommades chimiothérapeutiques, ne fonctionnent pas très bien pour ce type de lymphome cutané. Le traitement recommandé peut être la thérapie par faisceau d'électrons sur tout le corps, la PUVA en association avec des rétinoïdes, l'interféron ou la radiothérapie.
- **La réticulose pagétoïde (maladie de Woringer-Kolopp)** se manifeste généralement par une seule plaque squameuse, souvent sur un bras ou une jambe. Il ne se propage jamais au-delà de la peau. Elle peut être traitée par chirurgie ou par radiothérapie à faible dose.

- **La peau flasque granulomateuse (GSS)** est une forme extrêmement rare de mycosis fongoïde. Les plis cutanés se développent dans les plis des bras et des reins. Il n'y a pas de consensus sur un traitement standard pour ce type de CTCL. La chirurgie, la radiothérapie, la PUVA, les pommades à base de stéroïdes ou l'interféron sont possibles.

Syndrome de Sézary (SS)

Le syndrome de Sézary est une forme plus rare mais plus agressive de lymphome cutané à cellules T (CTCL) qui ressemble au mycosis fongoïde (MF) mais est associé à des démangeaisons très importantes, à des rougeurs de la peau sur tout le corps (érythrodermie), à une forte desquamation de la peau et à une perte fréquente des cheveux. Les personnes touchées perdent souvent de grandes quantités de peau pendant la nuit - souvent, le matin, tout le lit est plein de squames. Les autres symptômes peuvent être la fatigue, la fièvre et l'augmentation du volume des ganglions lymphatiques. Les cellules T malignes présentes dans la peau sont également présentes dans le sang.

Le syndrome de Sézary (SS) est la seule forme de lymphome cutané à cellules T (CTCL) qui affecte toujours la peau et le sang. La peau peut être chaude, brûlante et douloureuse, démangeante et parfois squameuse. La peau suinte souvent d'un liquide clair. La perte de chaleur par la peau étant très importante, les personnes concernées ont souvent froid. En plus des symptômes mentionnés ci-dessus, il peut également y avoir des changements au niveau des ongles, des cheveux ou des paupières.

Troubles lymphoprolifératifs cutanés primaires CD30-positifs (pcCD30+LPD)

Ce sont les deux types de cette maladie de la peau qui représentent près d'un tiers de tous les diagnostics de lymphome cutané à cellules T CTCL:

- **Papulose lymphomatoïde (LyP)**
- **Lymphome anaplasique cutané primaire à grandes cellules (PC-ALCL)**

Dans les deux types, il y a une protéine CD30 à la surface des lymphocytes anormaux. Ces deux maladies peuvent être bien traitées et ont un excellent pronostic. La papulose lymphomatoïde (LyP) a un taux de survie de 100% après 10 ans, tandis que le lymphome cutané anaplasique primaire à grandes cellules (PC-ALCL) a un taux de survie de 90%.

Papulose lymphomatoïde (LyP)

La papulose lymphomatoïde (LyP) se présente sous la forme de petits nodules et plaques rouge-brunâtres sur la peau (papules) qui guérissent d'eux-mêmes et vont et viennent. Les lésions ne sont pas du tout remarquées ou sont démangeantes et douloureuses et prennent deux à trois mois pour guérir. Elles peuvent persister et se manifester par une éruption cutanée fréquente et récurrente ou disparaître pendant une longue période avant de réapparaître. Le stress est souvent un facteur déclenchant de ces éruptions.

La papulose lymphomatoïde (LyP) est généralement classée comme non maligne ou comme précurseur du lymphome cutané à cellules T (CTCL) (c.-à-d. environ une personne sur 20 atteinte de papulose lymphomatoïde (LyP) développera un autre lymphome tel que le lymphome cutané anaplasique primaire à grandes cellules (PC-ALCL), le mycosis fongoïde (MF) ou le lymphome de Hodgkin), bien que certains experts considèrent la maladie comme une forme de bas grade de lymphome cutané à cellules T (CTCL).

La maladie peut survenir à n'importe quel stade de la vie - de l'enfance à l'âge mûr - et touche indifféremment les deux sexes. Les personnes à la peau noire semblent être moins touchées que les personnes d'autres couleurs de peau.

Lymphome cutané anaplasique primaire à grandes cellules (PC-ALCL)

Le lymphome anaplasique cutané primaire à grandes cellules (PC-ALCL) est une forme indolore et à croissance lente de lymphome cutané à cellules T (CTCL). Elle se caractérise par des lésions cutanées rouges uniques ou multiples et des nodules qui ne forment généralement pas de croûtes et ont tendance à s'ulcérer. Ces lésions peuvent se produire n'importe où sur le corps et se développent très lentement ; par conséquent, le diagnostic peut prendre un certain temps.

Formes rares de lymphome cutané à cellules T

Il existe plusieurs formes rares de CTCL, telles que:

- **Le lymphome à cellules T de type panniculite sous-cutanée (SPTCL)** se développe lentement et peut survenir à tout âge. Il est légèrement plus fréquente chez les femmes que chez les hommes. Il commence dans la couche graisseuse de la peau, juste sous la surface de la peau. Il se manifeste par une ou plusieurs plaques ou nodules, souvent situés sur les jambes. D'autres symptômes peuvent également être présents, comme la fièvre, l'anémie et la perte de poids. L'affection répond très

bien au traitement par des comprimés de stéroïdes, souvent cela suffit. Toutefois, si un traitement supplémentaire est nécessaire, il peut prendre la forme d'une radiothérapie locale (dirigée exclusivement vers la zone touchée) ou d'une chimiothérapie à base de doxorubicine. Si le SPTCL se développe plus rapidement, il peut être traité par une combinaison d'agents chimiothérapeutiques comme le CHOP ou même par une transplantation de cellules souches.

- **Le lymphome extranodal à cellules NK/T, de type nasal** est une forme de lymphome à croissance rapide qui est extrêmement rare dans le monde occidental, mais plus fréquente en Asie et en Amérique centrale et du Sud. Parfois, elle apparaît directement sur la peau, mais elle peut aussi se développer ailleurs et se propager ensuite à la peau. Chez les personnes atteintes de ce type de lymphome, le virus Epstein-Barr (EBV) peut généralement être détecté. Dans la plupart des cas, ce type de lymphome est traité par une chimiothérapie systémique (corps entier), comme le SMILE (dexaméthasone, méthotrexate, ifosfamide, L-asparaginase et étoposide), et associé à une radiothérapie ciblée.

Lymphome cutané primaire à cellules T - non spécifié autrement

Les directives de pratique clinique de l'ESMO incluent les sous-groupes suivants pour les lymphomes cutanés dans la catégorie des lymphomes cutanés primaires à cellules T - non spécifiés autrement:

- **Le lymphome cutané primaire à cellules T CD4-positives de petite/moyenne taille** est un lymphome à croissance lente et de bon pronostic. Il se présente généralement sous la forme d'une plaque unique ou d'un nodule solitaire sur le visage, le cou ou le haut du corps. Le traitement consiste généralement en une ablation chirurgicale de la plaque ou du nodule ou en une radiothérapie. Si le lymphome s'est propagé, il peut être traité soit par un médicament de chimiothérapie - le cyclophosphamide - soit par un immunomodulateur, l'interféron alpha.
- **Le lymphome cutané primaire à cellules T gamma/delta** est un type de lymphome cutané à croissance rapide qui survient généralement chez les adultes. Il se manifeste généralement sous forme de plaques ou d'îlots sur les bras ou les jambes. Les symptômes comprennent la transpiration nocturne, la fièvre et la perte de poids. Certains présentent une anémie et une hypertrophie du foie et de la rate. Le traitement consiste généralement en une combinaison de médicaments de chimiothérapie ou, dans certaines circonstances, en une greffe de cellules souches.

- **Le lymphome cutané primaire CD8-positif agressif épidermotrophique à cellules T cytotoxiques** est un lymphome à croissance rapide qui se produit principalement chez les adultes. Il se présente sous la forme de taches (papules), de plaques et de tumeurs étendues sur la peau. Les zones touchées peuvent s'ulcérer. En outre, la muqueuse de la bouche peut être affectée. Votre médecin vous proposera probablement un traitement par une combinaison de médicaments de chimiothérapie ou, dans certaines circonstances, une greffe de cellules souches.

Lymphome cutané à cellules B (CBCL)

Les trois formes primaires de lymphome à cellules B sont:

- **Lymphome cutané primaire à centre folliculaire (LCPB-CF)**
- **Lymphome cutané primaire à cellules B de la zone marginale (LCPB-ZM)**
- **Lymphome cutané primaire diffus à grandes cellules, type jambe (également appelé LCPB-TJ)**

Le LCPB-CF et le LCPB-ZM sont des formes à croissance lente, indolores et de bon pronostic (la survie à dix ans dépasse 90%), tandis que le pronostic du PCLBCL-LT est moins bon (la survie à cinq ans liée à la maladie est ici d'environ 50%).

Lymphome cutané primaire à centre folliculaire (LCPB-CF)

Le LCPB-CF est la forme la plus courante de CBCL et se manifeste principalement sur la tête, le cou et le haut du corps. Les lésions sont des nodules roses ou rouges ou des tumeurs à croissance lente. Dans de rares cas, elles se transforment en plaies ouvertes ou en ulcères. Certains patients découvrent des nodules sur plusieurs parties de leur corps, mais il s'agit généralement d'une seule tumeur ou d'un petit groupe de nodules.

Le LCPB-CF répond bien aux radiations. Si une seule ou quelques zones de votre peau sont touchées, vous pouvez être traité par radiothérapie. Si le lymphome est confiné à une seule zone, il peut également être retiré par voie chirurgicale. Les deux traitements fonctionnent très bien.

Si le lymphome s'est étendu plus loin, le type de traitement dépend de la quantité de peau affectée. Si seules quelques zones cutanées éparses sont touchées, elles peuvent être surveillées par le spécialiste et le traitement n'est mis en place que lorsqu'il devient nécessaire. C'est ce qu'on appelle «wait & see» (également Watch & Wait). De nombreux patients ne sont pas à l'aise avec le système «Watch & Wait» car ils ont

l'impression que rien n'est fait pour les traiter. Soyez assuré que, grâce à la recherche, les médecins savent que les inconvénients d'un traitement précoce peuvent l'emporter sur ses avantages.

Si vous avez un lymphome dans plus d'un site cutané, vous pouvez être traité avec l'anticorps CD20 rituximab. Il s'agit d'un immunomodulateur qui est administré par voie intraveineuse (au moyen d'une perfusion dans une veine). Certains patients reçoivent le rituximab sous forme d'injection sous-cutanée (injection sous la peau). Certains patients reçoivent une chimiothérapie (plusieurs médicaments) - souvent en plus de l'anticorps rituximab.

Les immunomodulateurs ne tuent pas directement le lymphome. Ils stimulent votre système immunitaire afin qu'il reconnaisse les cellules du lymphome comme étrangères à votre organisme et les tue. L'interféron alpha est un autre immunomodulateur qui peut vous être administré. Si le lymphome cutané primaire de la zone folliculaire revient, il peut souvent être traité avec succès avec le même traitement que la première fois.

Lymphome cutané primaire à cellules B de la zone marginale (LCPB-ZM)

Le lymphome cutané primaire à cellules B de la zone marginale (LCPB-ZM) est le deuxième type le plus courant de lymphome cutané à cellules B (CBCL) et est lié à un type de lymphome appelé lymphome extranodal du tissu lymphoïde associé aux muqueuses (MALT). Dans ce lymphome, les patients remarquent des papules rouges, des nodules ou, plus rarement, des tumeurs sur leur peau. Elle peut se produire n'importe où sur la peau, mais elle est plus fréquente sur les bras, les jambes ou le haut du corps.

C'est l'un des rares lymphomes cutanés dont la cause est connue. Certains patients atteints de lymphome du MALT présentent des signes d'une infection bactérienne appelée *Borrelia burgdorferi*. Si vous souffrez de cette infection, vous serez d'abord traité par des antibiotiques. En l'absence d'infection, vous êtes généralement traité par radiothérapie ou chirurgie, surtout si le lymphome est confiné à une seule zone.

Pour le reste, l'approche thérapeutique du LCPB-ZM est la même que celle du LCPB-CF (voir ci-dessus), comme le recommandent les directives de pratique clinique de l'ESMO.

Lymphome cutané primaire diffus à grandes cellules, type jambe (également appelé LCPB-TJ)

Le LCPB-TJ est une forme plus rare et plus dangereuse de CBCL qui se différencie facilement au microscope. Elle se manifeste généralement sur la partie inférieure des jambes. Ce type de lymphome est plus fréquent chez les femmes.

Le LCPB-TJ se développe souvent en de grandes tumeurs qui atteignent profondément le tissu adipeux du corps. Elle se développe rapidement et forme des plaies ouvertes. Contrairement aux types de lymphomes cutanés à croissance lente, cette forme présente un risque élevé de propagation à d'autres parties du corps.

Elle est généralement traitée par chimiothérapie - avec ou sans radiothérapie d'accompagnement. La chimiothérapie la plus couramment utilisée est le R-CHOP (rituximab en association avec le cyclophosphamide, l'hydroxydaunorubicine, la vincristine (Oncovin®) et la prednisolone). Vous ne pouvez recevoir que du rituximab. En cas de récurrence, votre médecin vous proposera probablement une chimiothérapie supplémentaire.

Pour plus d'informations sur le traitement, voir le chapitre 5 «Traitement» à partir de la page 41.

3

Diagnostic

Introduction

L'un des défis à relever pour établir un diagnostic définitif de lymphome cutané est que les signes et les symptômes ne sont pas les mêmes chez tous les patients et que certains des symptômes, surtout s'ils sont moins prononcés, sont souvent confondus avec d'autres affections telles que l'eczéma, le psoriasis ou les infections fongiques (comme la teigne) ou d'autres réactions cutanées aux médicaments, à certaines substances ou à des allergies.

Les symptômes les plus courants

Taches, plaques, papules et tumeurs sont des noms cliniques pour une variété de symptômes cutanés (également appelés lésions) qui sont souvent informatifs pour le diagnostic.

Les taches sont généralement plates, éventuellement squameuses, et ressemblent à une éruption cutanée. Les plaques sont des lésions plus épaisses et en relief. Les papules sont de petites zones de peau surélevées et durcies qui ressemblent à une éruption cutanée. Les tumeurs sont des grosseurs ou des nodules qui peuvent s'ulcérer. Pour être qualifié de tumeur, un nodule doit avoir une taille d'au moins 1 cm. Il est possible qu'un seul ou tous les types de lésions ci-dessus se produisent. Chez de nombreux patients, la maladie est présente depuis des années et pourtant ils ne présentent qu'un seul type de lésion.

Chez certains patients, les ganglions lymphatiques - généralement situés dans le cou, les aisselles ou l'aîne - gonflent également.

Un symptôme commun est la démangeaison, bien qu'elle ne soit pas présente chez tous les patients.

Le processus de diagnostic

Chez le médecin de famille

Le diagnostic des nombreux sous-types de lymphomes cutanés peut varier. Il faut parfois beaucoup de temps pour parvenir à un diagnostic définitif. Néanmoins, le processus de diagnostic est le même pour toutes les formes.

Le système de soins de santé diffère d'un pays à l'autre. Le processus ou le système de diagnostic exact dépend donc du pays dans lequel vous vivez. Normalement, un patient susceptible d'être atteint d'un lymphome cutané consultera probablement un médecin généraliste (le médecin de famille) s'il remarque des plaques rouges ou des démangeaisons ou des bosses sur sa peau. L'apparence de nombreux lymphomes cutanés est similaire à celle d'affections cutanées courantes telles que l'eczéma ou le psoriasis. Ils se développent souvent très lentement, parfois sur 10 à 40 ans. Il peut s'écouler beaucoup de temps avant que le médecin généraliste n'écarte d'autres pathologies et n'organise l'orientation vers un spécialiste. Il peut s'agir d'un spécialiste des maladies de la peau (dermatologue) ou d'un spécialiste des maladies du sang et du système lymphatique (hématologue).

Examen

À l'hôpital ou dans une clinique spécialisée, le spécialiste vous demandera comment et quand le problème de peau est apparu et quels symptômes il provoque. Ensuite, le médecin vous examinera physiquement et regardera de près les taches cutanées ou les bosses. Un photographe médical peut prendre des photos des zones de peau affectées. Le spécialiste vous interrogera également sur votre état de santé général et sur d'autres symptômes, comme une perte de poids ou de la fièvre.

Biopsie

Le médecin peut avoir une intuition sur le diagnostic, mais celui-ci doit encore être confirmé par une biopsie de la peau. Pendant la biopsie, le médecin insensibilise une zone de la peau affectée avec un anesthésique local et retire un petit morceau de peau. Cet échantillon est ensuite examiné au microscope et envoyé au laboratoire pour des tests spéciaux, où les cellules et leurs gènes et protéines sont examinés en détail. Parfois, les échantillons doivent être envoyés à un laboratoire spécial pour cela. Il peut s'écouler deux à trois semaines avant que les résultats de la biopsie ne soient disponibles.

Le diagnostic du lymphome cutané n'est pas toujours facile, même pour un spécialiste. D'autres biopsies de la peau peuvent être nécessaires dans les semaines ou les mois qui suivent. Chez certains patients, l'éruption cutanée n'est pas typique d'un lymphome. Dans ce cas, plusieurs biopsies peuvent être nécessaires pendant plusieurs années avant qu'un diagnostic définitif puisse être posé. Le temps d'attente peut être frustrant et effrayant pour le patient. Il est important de poser le bon diagnostic et d'en apprendre le plus possible sur l'état de votre peau afin de recevoir le meilleur traitement possible.

Tests, scanners et examens

À l'aide d'informations sur le moment et la manière dont le problème de peau s'est développé, de l'examen physique et des résultats des biopsies cutanées, l'équipe médicale peut diagnostiquer un lymphome. Pour en savoir plus sur le lymphome et ses effets sur votre organisme, vous devrez également subir un examen physique complet et des analyses de sang. Ces tests peuvent être utilisés pour déterminer le stade du lymphome.

Pendant l'examen physique, le médecin vous palpera le cou, les aisselles et l'aîne à la recherche de ganglions lymphatiques hypertrophiés. Un examen externe est suffisant. Au cours des analyses de sang, on détermine les cellules sanguines et les plaquettes, ainsi que certaines substances chimiques présentes dans le sang, comme la lactate déshydrogénase (LDH). Il s'agit d'une enzyme de l'organisme qui participe à la transformation du sucre en énergie.

La réalisation d'autres examens dépend du type de lymphome et de l'état de santé général du patient. Si le diagnostic est un mycosis fongöide et que les résultats de l'examen physique et des analyses sanguines étaient normaux, seule une radiographie pulmonaire est nécessaire.

Les scanners pour le lymphome cutané à cellules T ne sont pas effectués aussi souvent que pour les autres types de lymphome. Une scintigraphie peut être nécessaire si d'autres examens montrent la présence de cellules de lymphome dans le sang ou les ganglions lymphatiques (glandes).

L'examen le plus courant après un lymphome cutané est une tomographie par ordinateur (CT scan) de votre poitrine, de votre abdomen et de votre bassin (la zone située entre les os de la hanche). Parfois, un autre examen appelé tomographie par émission de positrons (PET) est réalisé, qui est appelé PET/CT lorsqu'il est associé à un examen tomodensitométrique. Ces scans montrent les organes internes en détail. Ces scans sont généralement réalisés en ambulatoire et peuvent prendre entre 30 minutes et deux heures. Tous les hôpitaux ou cliniques ne proposent pas de scanner PET/CT. Il se peut donc que vous deviez vous rendre dans une grande clinique spécialisée plutôt que dans votre hôpital local.

Chez certains patients suspectés de lymphome cutané, une biopsie de la moelle osseuse est effectuée. Il s'agit de prélever à l'aide d'une aiguille une petite quantité de moelle osseuse (le tissu spongieux des os longs où le sang est fabriqué) dans l'os de la hanche. Tout d'abord, le médecin insensibilise la peau au-dessus de l'os avec un anesthésique local.

L'échantillon est ensuite examiné au microscope pour voir s'il contient des cellules de lymphome. La douleur qui survient après l'intervention peut être soulagée par des analgésiques.

Si les ganglions lymphatiques sont hypertrophiés, il peut être nécessaire de pratiquer une biopsie des ganglions lymphatiques, qui consiste à retirer un ganglion lymphatique sous anesthésie locale ou générale. Cette opération est parfois appelée «biopsie d'excision». Le ganglion lymphatique est ensuite envoyé au laboratoire où un examen microscopique est effectué.

Parfois, une aspiration à l'aiguille fine (FNA) d'un ganglion lymphatique doit également être effectuée. Il s'agit d'utiliser une aiguille fine pour retirer quelques cellules du ganglion lymphatique hypertrophié sans enlever tout le ganglion. De temps en temps, une aspiration à l'aiguille fine est effectuée avant d'orienter le patient vers une clinique spécialisée. Après une aspiration à l'aiguille fine, une biopsie des ganglions lymphatiques doit souvent encore être effectuée, car trop peu de cellules de lymphome sont détectées lors de l'aspiration à l'aiguille fine. Il se peut donc que des cellules anormales aient été manquées.

Tous ces tests sont effectués pour déterminer quelles parties du corps sont touchées par le lymphome. Ils sont également effectués pour s'assurer que le lymphome a réellement pris naissance dans la peau et ne s'est pas propagé d'une autre partie du corps à la peau. C'est important. Les lymphomes qui commencent à l'intérieur du corps se comportent différemment des lymphomes cutanés et doivent être traités différemment. Une fois les résultats disponibles, l'équipe médicale peut prendre une décision concernant la stratégie de traitement.

L'aspect de la peau et les résultats de l'examen physique et des autres tests fournissent généralement des informations:

- Le diagnostic exact du type de lymphome cutané - s'il s'agit d'un lymphome cutané à cellules T ou à cellules B et de quelle forme il s'agit;
- Informations indiquant si le lymphome est à croissance lente (de bas grade ou indolent) ou à croissance rapide (de haut grade ou agressif);
- Une indication du stade de la maladie. En fonction du type, du grade et du stade du lymphome, les médecins peuvent prédire l'évolution de la maladie et la meilleure façon de la traiter.

Sur la base du type, du grade et du stade du lymphome, les médecins peuvent prédire l'évolution de la maladie et la meilleure façon de la traiter.

Que signifie le mot «stade»?

Le stade du lymphome décrit l'étendue de son développement. En fonction du stade, l'équipe médicale décide du traitement nécessaire. Il existe deux façons de déterminer le stade du lymphome cutané au moment du diagnostic. Le premier a été décrit précédemment pour le mycosis fongoïde et le syndrome de Sézary. Comme de nombreuses autres formes de cancer, il est divisé en quatre stades:

Stade 1

Seule la peau est touchée par le lymphome (sous la forme de plaques ou d'îlots):

- Le stade 1A signifie que moins de 10% de la peau est touchée.
- Le stade 1B signifie qu'au moins 10% de la peau est touchée.

Stade 2

- Le stade 2A signifie que la peau présente des taches ou des plaques et que les ganglions lymphatiques sont hypertrophiés mais ne contiennent pas de cellules anormales de lymphome.
- Le stade 2B signifie que la peau présente un ou plusieurs nodules ou tumeurs en relief et que les ganglions lymphatiques peuvent être hypertrophiés mais ne contiennent pas de cellules de lymphome.

Stade 3

Au moins 80% de la peau est touchée et présente une rougeur générale, un gonflement, des démangeaisons et parfois des douleurs (érythrodermie). Les ganglions lymphatiques peuvent être hypertrophiés mais ne contiennent pas de cellules anormales de lymphome. Aussi:

- Le stade 3A signifie qu'il y a peu ou pas de cellules de lymphome dans la circulation sanguine (mycosis fongoïde érythrodermique).
- Le stade 3B signifie qu'il y a un nombre modéré de cellules de lymphome dans la circulation sanguine (syndrome de Sézary).

Stade 4

En dehors des problèmes de peau:

- Le stade 4A signifie qu'il y a de nombreuses cellules anormales de lymphome dans la circulation sanguine (syndrome de Sézary) ou que les ganglions lymphatiques contiennent des cellules de lymphome.
- Le stade 4B signifie que le lymphome s'est propagé à d'autres organes. Parfois, les stades sont également indiqués par des chiffres romains: I, II, III ou IV.

Tout ce qui va jusqu'à 2A est appelé «stade précoce». La plupart des patients se trouvent à ce stade de la maladie au moment du diagnostic. Parfois, la maladie est plus avancée (stades 2B, 3 et 4). Dans de rares cas, le sang est atteint au moment du diagnostic (stades 3B ou 4A, également appelés syndrome de Sézary).

Mise en scène de la TNMB

Pour d'autres formes de lymphomes cutanés, plus rares, d'autres méthodes sont utilisées pour la stadification. Ceux-ci sont généralement basés sur la classification TNMB. Le code TNMB signifie «tumeur, ganglion, métastase, sang». Les directives de pratique clinique de l'ESMO indiquent que la classification TNMB doit également être utilisée pour le mycosis fongicoïde et le syndrome de Sézary.

Il s'agit d'un moyen d'enregistrer les stades du cancer. Il décrit les éléments suivants:

- Le nombre de zones cutanées altérées présentes, leur taille et leur localisation (exprimée par un «T» et un nombre compris entre 1 et 3);
- Le nombre et la nature des ganglions lymphatiques touchés (le cas échéant) (exprimés par un «N» et un nombre compris entre 0 et 3);
- Si d'autres parties du corps sont touchées (c'est-à-dire des parties du corps autres que la peau ou les ganglions lymphatiques) (exprimé par un «M» et soit 0 soit 1);
- La quantité de cellules de Sézary présentes dans le sang au moment du diagnostic (exprimée par un «B» et un nombre compris entre 0 et 2).

Le système TNMB est utile car il est très détaillé et peut montrer les changements de stade au fil du temps. Cela permet aux médecins de mieux surveiller l'état du patient et de déterminer le meilleur traitement possible.

Les professionnels de la santé

Divers professionnels de la santé sont impliqués dans le diagnostic et le traitement, notamment:

- **Dermatologues**
Spécialistes des maladies de la peau ; certains sont également spécialisés dans les lymphomes cutanés.
- **Hématologues ou oncologues**
Spécialistes du cancer du sang ou du cancer en général.
- **Histopathologistes, hématopathologistes ou dermatopathologistes**
Médecins spécialisés dans l'examen des tissus au niveau microscopique/cellulaire en laboratoire.
- **Oncologues radiothérapeutes ou radiologues**
Médecins spécialisés dans la radiothérapie pour le traitement du cancer.
- **Infirmières praticiennes avancées**
Des professionnels qui peuvent aider les médecins à gérer la maladie, les symptômes et les effets secondaires.
- **Infirmiers praticiens avancés**
Professionnels spécialisés dans la prise en charge du patient dans des conditions ou des parcours de traitement spécifiques.
- **Coordinateurs de clinique, navigateurs de patients ou de soins**
Personnel de santé qui s'occupe de la logistique et aide les patients à planifier leur parcours de traitement. Ils guident également les patients dans leur parcours au sein du système de santé.
- **Travailleurs sociaux**
Professionnels qui répondent aux besoins sociaux, émotionnels, environnementaux, financiers et autres des patients et de leurs soignants.
- **Pharmaciens**
Professionnels spécialisés qui connaissent l'utilisation et les interactions des médicaments et peuvent aider les médecins à vérifier les allergies et les interactions médicamenteuses.

- **Psychologues, psychooncologues**

Des professionnels formés qui peuvent fournir des conseils et un soutien psychologique pour aider les patients à faire face aux difficultés liées à leur diagnostic.

- **Diététiciens**

Experts en nutrition et en santé qui travaillent avec les patients pour déterminer les stratégies appropriées concernant les aliments, les boissons et les nutriments.

Dans certains pays et hôpitaux, ces professionnels (ou du moins la majorité d'entre eux) travaillent en étroite collaboration au sein d'une équipe pluridisciplinaire afin de coordonner les meilleurs traitements et soins possibles pour chaque patient.

Certains patients trouvent utile d'avoir un conseiller spirituel de leur communauté de foi dans leur équipe de soins.

5

Traitement

Avant de commencer le traitement

Mieux vous serez informé de ce à quoi vous pouvez vous attendre avant le traitement, plus vous serez à même (avec les médecins, l'équipe de traitement et la famille/les amis) d'évaluer vos options, les avantages et les inconvénients des différentes approches thérapeutiques et, en fin de compte, ce qui est le mieux pour vous. Bien que vous ne puissiez pas faire disparaître tous les problèmes avec une seule pilule, une combinaison de thérapies, de médicaments et d'autres approches - ainsi qu'une bonne dose de patience - sera probablement votre remède personnel. Tenez compte de vos capacités, de votre mode de vie et de vos exigences professionnelles, ainsi que d'autres aspects de la vie quotidienne, avant d'opter pour un traitement.

L'objectif du traitement du lymphome cutané est d'obtenir une rémission des symptômes et de se débarrasser des taches, plaques ou tumeurs, de réduire le nombre de lymphocytes T dans le sang (dans le cas du syndrome de Sézary) et de soulager les symptômes tels que la douleur, les démangeaisons, les brûlures et les rougeurs. Cependant, il existe très peu d'études comparant l'efficacité d'un traitement du lymphome cutané à un autre. Vous devrez donc essayer vous-même différentes options jusqu'à ce que votre équipe soignante trouve la bonne combinaison pour vous. En outre, les patients tolèrent généralement mieux le traitement s'ils ont une alimentation saine, s'ils font régulièrement de l'exercice et s'ils informent immédiatement leur médecin de tout nouveau symptôme ou changement survenant pendant le traitement.

Le traitement varie d'un patient à l'autre et dépend des symptômes, du stade de la maladie, des thérapies précédentes et du profil de santé personnel (y compris votre âge, votre mode de vie et toute autre condition médicale).

Les traitements se divisent en deux catégories en fonction de ce qu'ils visent:

- La peau (thérapies dirigées vers la peau) ou
- Le corps entier (thérapies systémiques).

Pour de nombreux patients en phase initiale, les thérapies ciblées sur la peau sont efficaces. Les patients atteints de lymphome cutané avec une maladie de la peau résistante ou une atteinte du sang et des organes internes doivent recevoir un traitement systémique. Des thérapies plus agressives deviennent nécessaires à un stade ultérieur de la maladie, lorsque les cellules T malignes sont moins concentrées dans la peau et que la maladie s'étend au-delà de la peau.

Contrairement à d'autres formes de cancer, la même thérapie est souvent utilisée plusieurs fois au cours du traitement du lymphome cutané, comme la photothérapie ou la radiothérapie. Ce qui a fonctionné une fois fonctionne souvent à nouveau. Bien que vos médecins disposent certainement de dossiers sur les traitements qui ont déjà été administrés, vous devez conserver vos propres dossiers et notes.

Pour décider de l'approche thérapeutique qui vous convient, vous pouvez poser à votre équipe soignante d'autres questions que «Quels sont les effets secondaires?» et «Comment fonctionne ce traitement?»:

- Le diagnostic de mon lymphome cutané est-il sûr?

[Plus votre médecin est incertain du diagnostic, moins vous devez prendre de risques avec les thérapies.]

- De quel type de lymphome cutané suis-je atteint?

[Il est important que vous connaissiez votre sous-type. Les patients atteints de mycosis fongoïde doivent s'attendre à des options de traitement différentes de celles des patients atteints du syndrome de Sézary ou d'un lymphome cutané à cellules B.]

- À quel stade se trouve mon lymphome cutané et quel est mon pronostic?

[Il s'agit d'une question importante. En général, les patients en phase précoce doivent recevoir des médicaments topiques (ou externes) ou une thérapie par lumière ultraviolette plutôt que des comprimés et des médicaments par voie intraveineuse, car ces derniers fonctionnent généralement très bien, ont moins d'effets secondaires et le pronostic est généralement très bon. Le pronostic étant plus défavorable chez les patients à un stade avancé, ces derniers peuvent être amenés à prendre un plus grand risque dans le choix de leur traitement.]

- Quels sont les effets secondaires à court et à long terme? Quelle est leur probabilité? Vont-ils disparaître? Combien de temps vont-ils durer?

[Les réponses à ces questions sont un facteur important dans la décision de nombreux patients concernant le traitement.]

- Les options de traitement sont-elles coûteuses? Combien de fois? Où? Combien de temps?)

[Malheureusement, tous les traitements sont pénibles ou inconfortables d'une manière ou d'une autre, mais chaque patient ressentira différemment les détails de son protocole de traitement et la manière dont il s'intègre dans sa vie.]

Une façon de garder la trace de tous les détails et informations est de tenir un tableau détaillé de tout ce qui est important pour vous. En outre, les conseils ci-dessous peuvent être utiles:

- Si possible, trouvez un dermatologue ou un centre de traitement spécialisé dans le lymphome cutané ou capable de travailler ou de communiquer avec des spécialistes sur une base interdisciplinaire.
- Il n'est pas toujours possible de poser des questions immédiatement pendant la consultation. Par conséquent, écrivez vos questions à l'avance et notez les réponses à celles-ci afin de ne pas les oublier.
- Si possible, emmenez quelqu'un avec vous lors du rendez-vous chez le médecin afin que vous puissiez parler de ce qu'il vous a dit par la suite. Quatre oreilles entendent mieux que deux.
- Demandez un deuxième avis. De nombreux patients préfèrent obtenir des informations de plusieurs sources afin d'être sûrs de leur décision en matière de traitement.
- Prenez le temps d'examiner vos options et ne vous laissez pas pousser ou tenter par une décision immédiate.
- Assurez-vous que votre équipe médicale comprend vos besoins. Dites-leur tous les détails privés concernant votre style de vie, votre emploi du temps, votre routine quotidienne et vos préoccupations afin qu'ils en sachent le plus possible sur vous et sur les facteurs à prendre en compte dans votre décision de traitement. En fonction de votre situation, un traitement peut être plus approprié qu'un autre. Posez des questions sur toutes les options de traitement possibles afin d'être pleinement informé avant de prendre une décision.

Soutien des amis et de la famille

Pour les thérapies ciblées sur la peau, vous n'avez pas nécessairement besoin d'un ami ou d'un membre de la famille pour vous raccompagner. Cependant, vous pouvez trouver réconfortant qu'un parent ou un ami vous accompagne aux rendez-vous pour la photothérapie, la thérapie topique ou la radiothérapie.

Pour les thérapies systémiques, en particulier le premier cycle où vous ne savez pas encore comment vous allez réagir, il est préférable de se faire accompagner. Un compagnon attentionné peut calmer vos nerfs ou apaiser vos craintes. Et si vous souffrez d'une réaction allergique à un traitement et devez prendre un antihistaminique comme le Benadryl, qui peut agir comme un sédatif, un visage familier vous fera du bien. Votre compagnon peut vous accompagner tout au long du traitement et vous reconduire chez vous après celui-ci.

Même avec la chimiothérapie, vous ne ressentirez pas les effets immédiatement après avoir reçu le traitement. Les nausées, les vomissements et les autres effets secondaires peuvent mettre plusieurs jours à se manifester, mais il peut être bon d'avoir quelqu'un à vos côtés pour vous aider à faire face à l'anxiété.

Gérer les sentiments d'anxiété

Comme certaines méthodes de traitement sont physiquement contraignantes ou oppressantes, vous pouvez éprouver des sentiments d'anxiété avant ou pendant le traitement. Les processus intégratifs tels que l'hypnothérapie peuvent vous aider à rester calme face à de tels défis. Un traitement de soutien peut souvent aider à équilibrer vos sentiments et vos symptômes physiques. Vous pouvez consulter un nutritionniste, un thérapeute Reiki, un massothérapeute, un hypnothérapeute, un thérapeute en acupression, un professeur de yoga, un professeur de Qi Gong, etc. pour vous aider à gérer le stress et à garder le sens du contrôle.

Limitations physiques pendant le traitement

De nombreux patients se sentent fatigués ou déprimés pendant le traitement. Si vous en êtes conscient, vous pouvez vous préparer à cette éventualité en trouvant un thérapeute à qui parler pendant le traitement et en adaptant votre emploi du temps pour vous préparer à une baisse d'énergie. Adaptez votre rythme. Ne surchargez pas votre emploi du temps. Essayez de reporter les rendez-vous qui ne sont pas absolument nécessaires à la fin de la thérapie.

Les médecins et les infirmières vous demanderont probablement si vous avez des difficultés à vous endormir, si vous faites de mauvais rêves ou des cauchemars, et si vous vous sentez triste, bouleversé ou fatigué. Vous devez savoir que certaines thérapies peuvent effectivement provoquer une dépression. N'ayez pas peur de vous renseigner sur les antidépresseurs ou autres médicaments qui peuvent atténuer ces effets secondaires.

Options de traitement

Les thérapies dirigées vers la peau

Les thérapies dirigées vers la peau ou topiques sont des thérapies qui sont appliquées directement sur la peau. Elles sont utilisées pour le lymphome cutané, en particulier dans les premiers stades, et visent à contrôler la maladie, à traiter les symptômes et à minimiser les effets secondaires. Ces thérapies comprennent:

- Stéroïdes
- Chimiothérapie
- Photothérapie ou traitement par la lumière (PUVA et UVB)
- Radiothérapie

Pour la plupart des thérapies topiques, les patients doivent nettoyer et préparer leur peau. La peau sera plus perméable si elle est bien hydratée avant le traitement. Il est conseillé de prendre un bain ou une douche avant d'appliquer des pommades ou des crèmes médicamenteuses afin que la peau soit bien hydratée. De nombreux patients souffrent beaucoup de sécheresse cutanée ; les crèmes hydratantes sont plus efficaces si la peau est d'abord bien hydratée, puis traitée avec un émollient.

Stéroïdes topiques

Les stéroïdes topiques, ou appliqués en externe, sont la pierre angulaire du traitement d'un certain nombre d'affections cutanées. Ils ne sont pas un traitement cosmétique, mais tuent réellement les lymphocytes. Ces agents exercent un certain nombre d'effets immunosurveillants et anti-inflammatoires. Dans les premiers stades de la maladie, les stéroïdes topiques peuvent faire disparaître les lésions et les maintenir à distance pendant une longue période. Les démangeaisons s'améliorent souvent considérablement avec ces agents. Les stéroïdes topiques se présentent sous différentes formes : crèmes, pommades, lotions, solutions et gels. Votre équipe soignante vous dira si le traitement est léger, modéré, fort, très fort, etc. Certains stéroïdes topiques sont en vente libre dans les pharmacies, tandis que d'autres nécessitent une ordonnance.

Photothérapie/luminothérapie

L'une des thérapies les plus couramment recommandées pour les lymphomes cutanés, surtout aux premiers stades, est la photothérapie. La partie ultraviolette de la lumière solaire ralentit la croissance des cellules de la peau, réduit l'inflammation et est utilisée depuis longtemps pour de nombreuses affections cutanées, dont le lymphome cutané.

Les patients dont la peau est affectée sur de plus grandes surfaces (plus de 30% de la surface totale du corps) se voient souvent prescrire une photothérapie si les traitements topiques ne sont pas possibles.

La photothérapie est administrée sous forme de rayons ultraviolets B (UVB) ou de rayons ultraviolets A (UVA) et est souvent associée à un comprimé photosensibilisant appelé psoralène. Le psoralène associé aux UVA est souvent appelé PUVA. La thérapie UVB est plus largement disponible, tandis que la PUVA n'est souvent utilisée que dans des centres de traitement plus grands ou plus spécialisés.

- Les UVB (également appelés UVB à bande étroite ou UVB à large bande) font référence à un spectre plus court de lumière ultraviolette qui provoque des coups de soleil. Dans un cadre contrôlé, la photothérapie avec des rayons UVB peut apporter une amélioration significative des lésions en plaques et en îlots, et soulager les démangeaisons. Aucun médicament oral n'est nécessaire pour cette forme de traitement par rayons UV. Les UVB peuvent être utilisés dans les cabinets de dermatologues ou dans les hôpitaux. La plupart des patients reçoivent un traitement trois fois par semaine, d'une durée de quelques secondes à quelques minutes. Si la maladie s'améliore et que les symptômes diminuent, les traitements UVB sont progressivement réduits à une fois par semaine.
- La PUVA fait référence aux ultraviolets A (le spectre le plus long de la lumière ultraviolette) plus le psoralène, un composé qui active biologiquement la lumière UVA dans les cellules de la peau. La PUVA-thérapie pénètre plus profondément dans la peau et peut aider les patients présentant des plaques plus épaisses ou lorsque les follicules pileux sont concernés. Comme la thérapie UVB, la PUVA est utilisée dans les cabinets de dermatologie ou les hôpitaux. Le patient prend le psoralène une heure avant de commencer le traitement UVA. Pendant 12 à 24 heures après la fin du traitement, le patient doit encore porter une protection oculaire. Une fois qu'un patient a obtenu une amélioration clinique sous PUVA, la fréquence des traitements est progressivement réduite à une fois toutes les quatre à huit semaines.

Préparation à la PUVA

Des soins oculaires adéquats sont essentiels pour les patients recevant un traitement PUVA. Théoriquement, il existe un risque (bien que faible) que le patient développe une cataracte en raison de l'exposition aux UVA. Par conséquent, vous devez faire examiner vos yeux avant de commencer le traitement pour vous assurer qu'ils sont en bon état. Vous

devez également porter une protection oculaire - de préférence des lunettes de soleil courbes avec une protection contre les UVA - jusqu'au coucher du soleil les jours de votre traitement PUVA.

Comme vous serez toujours sensible à la lumière après votre traitement PUVA, il peut être judicieux de planifier vos séances de traitement en conséquence. Ce n'est pas forcément une bonne idée de prendre rendez-vous pour un traitement PUVA le matin à la première heure, car vous risquez d'être exposé au soleil de façon intermittente tout au long de la journée. Il est préférable de discuter de votre mode de vie personnel et de vos habitudes quotidiennes avec votre médecin pour trouver le moment de la journée le plus approprié pour les traitements par la lumière.

Vous devez également discuter avec votre médecin des effets secondaires potentiels de ces traitements ou d'autres traitements (qui peuvent provoquer des nausées), car ces symptômes peuvent être soulagés par certains remèdes naturels.

Chimiothérapie topique

La méchloréthamine (Mustargen®), également connue sous le nom de moutarde azotée, est un agent chimiothérapeutique cytotoxique (qui tue les cellules) utilisé par voie topique pour les lymphomes cutanés de stade précoce. Ce médicament a donné de très bons résultats lorsqu'il a été utilisé chez des patients présentant une atteinte cutanée limitée ou étendue et une maladie persistante après d'autres tentatives de thérapie dirigée vers la peau. Une pharmacie spécialisée ou une pharmacie de production interne prépare généralement la moutarde azotée en la mélangeant avec une pommade ou un gel. Valchlor® ou Ledaga®, un gel prémélangé de moutarde azotée, peut également être prescrit. La moutarde azotée topique n'est pas absorbée par voie systémique et ne provoque donc ni nausées ni perte de cheveux. Il est possible que l'application de moutarde azotée rende les lésions légères plus proéminentes, mais ce n'est pas une indication d'aggravation de l'affection. Il ne doit pas être utilisé sur le visage ou les organes génitaux. Il provoque souvent une irritation de la peau ou une réaction allergique. Il est donc possible que l'on vous demande de le tester sur une petite surface de peau pendant sept à dix jours avant de l'utiliser plus largement.

Gel de bexarotène (Targretin®)

Le bexarotène ou Targretin® gel est un principe actif dérivé de la vitamine A qui appartient à une classe supérieure de médicaments appelés rétinoïdes. Ceux-ci activent les récepteurs des rétinoïdes. Les récepteurs

X des rétinoïdes (RXR) dirigent les cellules T anormales vers la mort cellulaire. Targretin®- Gel est utilisé comme agent topique pour le traitement des lésions persistantes de stade précoce. Au cours des premières semaines de traitement avec cet agent, un stéroïde topique est souvent utilisé en plus du gel Targretin® pour soulager les irritations cutanées localisées.

Tazarotène (Tazorac®)

La crème Tazarotene est également un rétinoïde. Il se lie au récepteur de l'acide rétinoïque (RAR), qui aurait des propriétés anti-inflammatoires. Cette crème peut provoquer une irritation cutanée locale et une sécheresse de la peau.

Imiquimod (Aldara®) crème

La crème d'imiquimod est une préparation activant le système immunitaire. Il stimule votre système immunitaire à réagir en reconnaissant et en détruisant les cellules anormales. Cette crème ne peut être appliquée que sur de petites zones de la peau. Elle est donc mieux adaptée aux lésions isolées ou réfractaires. Elle peut provoquer une inflammation de la peau et, dans certains cas, des symptômes semblables à ceux de la grippe.

Efudix

Efudix est une crème utilisée dans le traitement du cancer de la peau. Des études montrent qu'il peut aider certains patients atteints de lymphome cutané.

Tacrolimus

Le tacrolimus est un immunomodulateur sous forme de pommade qui est classé parmi les traitements non stéroïdiens de l'eczéma. Il peut soulager l'inflammation dans les lymphomes cutanés et est souvent utilisé lorsque les effets secondaires des stéroïdes suscitent des inquiétudes.

Radiothérapie

La radiothérapie est utilisée depuis longtemps dans le traitement du lymphome cutané, depuis le début du 20^e siècle. Elle utilise soit un rayonnement photo (rayons X), soit, plus couramment, un rayonnement électronique. Actuellement, il existe deux formes de radiation:

- localisée, également appelée «irradiation ponctuelle», ou
- la thérapie par faisceau d'électrons sur la peau totale (TSEBT).

Les deux formes ne délivrent que des radiations à hauteur de la peau, avec des effets secondaires limités.

L'irradiation ponctuelle, dans laquelle une zone limitée de la surface de la peau est irradiée, peut prendre la forme d'un faisceau d'électrons délivré par une source de rayonnement distante ou d'une curiethérapie, un type de rayonnement délivré par un applicateur placé sur la peau. La thérapie ponctuelle s'étale généralement sur deux à quinze séances.

La thérapie par faisceau d'électrons sur la peau totale (TSEBT) a connu de nombreux changements et progrès au fil des ans. L'objectif est de délivrer le rayonnement exclusivement au tissu à traiter (la peau) et d'éviter autant que possible d'endommager les tissus environnants. Le TSEBT est administré en ambulatoire sous la direction d'un radiothérapeute. En général, le TSEBT dure de trois à dix semaines et implique des séances quotidiennes. En tant que thérapie dirigée vers la peau, la TSEBT est extrêmement efficace chez les patients présentant une atteinte cutanée sévère avec des lésions en plaques ou au stade tumoral.

Thérapies systémiques

Les thérapies systémiques concernent l'ensemble du corps et sont généralement utilisées dans les lymphomes cutanés avancés lorsqu'ils ne répondent pas au traitement topique.

Photophérèse extracorporelle (PEC)

La photophérèse extracorporelle (PEC) est une immunothérapie recommandée pour les patients atteints de lymphome cutané présentant des populations anormales de lymphocytes T dans le sang périphérique. La PEC consiste à filtrer les globules blancs et à les exposer (à l'extérieur du corps) à la lumière UVA et au psoralène, puis à les réadministrer au patient. On pense que les globules blancs exposés à la lumière UVA ont ensuite un effet de type vaccinal contre les cellules T malignes. D'autres thérapies (interférons, Targretin®) sont souvent utilisées parallèlement au traitement par PEC.

Les infirmières effectuent la photophérèse en ambulatoire toutes les deux à quatre semaines, pendant deux jours consécutifs.

Plus le patient est informé sur la photophérèse, plus la procédure se déroulera en douceur. Avant de commencer la photophérèse, certains tests sanguins sont recommandés. Les médecins contrôlent souvent les cellules T et les globules rouges du patient et vérifient la coagulation du sang avant de commencer le traitement.

Une protection oculaire adéquate est essentielle pendant la photophérèse, assurez-vous donc d'avoir une protection oculaire appropriée avant de commencer le traitement. Plus le corps d'un patient est hydraté, plus il est facile d'accéder à ses veines pour le traitement. Vous devez

donc veiller à boire suffisamment plusieurs jours avant chaque séance de traitement. De nombreux médecins recommandent aux patients de se faire montrer la photophérèse avant le traitement et de faire vérifier l'accessibilité de leurs veines.

Comme le traitement prend un certain temps, apportez suffisamment de matériel de lecture ou de films avec vous pour faire passer le temps plus rapidement. Il se peut que vous vous retrouviez à parler avec d'autres patients, car beaucoup d'entre eux ont le même plan de traitement, et vous rencontrerez donc des visages familiers à chaque fois.

Comprimés de stéroïdes

Les stéroïdes sont des médicaments utilisés pour traiter un certain nombre d'affections cutanées. Dans le cas d'un lymphome cutané, les stéroïdes sont pris par voie orale sous forme de comprimés pour réguler les cellules inflammatoires lorsque la maladie cutanée est étendue et que les symptômes sont graves.

Des exemples de comprimés de stéroïdes sont la cortisone, la prednisone et la méthylprednisolone. La prednisone peut être prescrite à doses décroissantes, par exemple de 40 à 60 mg à 5 mg en quelques semaines. Dans d'autres circonstances, la prednisone (10 à 20 mg) peut être administrée quotidiennement à long terme. Certains des effets secondaires les plus courants de l'administration de prednisone à long terme sont la rétention d'eau, la prise de poids, l'augmentation de la pression artérielle, l'augmentation de la glycémie, l'augmentation de l'appétit, l'irritation de l'estomac, l'augmentation de l'humeur, les troubles du sommeil, l'acné, le retard de la cicatrisation des plaies, l'affaiblissement des os et des muscles et le risque accru d'infection.

Produits biologiques/immunothérapies/thérapies ciblées

Les thérapies utilisant des produits biologiques (ou immunothérapies) utilisent le système immunitaire de l'organisme pour combattre le lymphome cutané.

Interférons

L'interféron est une protéine naturellement présente dans l'organisme qui possède des propriétés antivirales, antitumorales et immunologiques et peut être produite en grandes quantités pour être utilisée comme médicament. Il est destiné à avoir un effet immunostimulateur dans le traitement du CTCL au stade avancé. L'interféron alfa 2b (Intron A®) et l'interféron gamma 1b (Actimmune®) sont deux catégories différentes d'interférons synthétiques utilisés pour traiter cette maladie.

L'interféron est auto-administré par le patient, généralement trois jours par semaine, sous forme d'injection sous-cutanée. Des tests de laboratoire réguliers sont nécessaires pour surveiller la numération sanguine et la fonction hépatique. L'interféron est souvent utilisé en association avec d'autres modalités thérapeutiques, comme la photophérèse.

Rétinoïdes

Les capsules de bexarotène (Targretin®) sont un agent dérivé de la vitamine A qui appartient à une classe de médicaments parents appelés rétinoïdes. Les récepteurs X des rétinoïdes (RXR) dirigent les cellules T anormales vers la mort cellulaire. Le bexarotène par voie orale est un agent systémique utilisé à tous les stades du lymphome T cutané. Au cours de ce traitement, les lipides et l'hormone thyroïdienne doivent être surveillés par des analyses sanguines en laboratoire.

Inhibiteurs d'HDAC

Le vorinostat (Zolinza®) est un agent oral inhibiteur d'histone désacétylase (HDAC) administré aux patients atteints d'un lymphome cutané progressif ou persistant. L'inhibition des HDAC réécrit l'ADN d'une cellule afin que les cellules cancéreuses puissent mourir. Au cours des premières semaines de traitement, il faut surveiller régulièrement le sang, les électrolytes, les plaquettes sanguines et la fonction cardiaque (par ECG). Le vorinostat est utilisé seul ou en association avec d'autres thérapies.

La romidepsine (Istodax®) est un autre inhibiteur d'HDAC utilisé chez les patients atteints de lymphome cutané qui ont déjà reçu au moins un traitement systémique. La romidepsine est administrée par perfusion intraveineuse sur une période de quatre heures chaque semaine pendant trois semaines. Cette période est suivie d'une pause d'une semaine. Comme avec les autres agents HDAC, la surveillance des électrolytes, du magnésium et des plaquettes par des tests sanguins est essentielle.

Inhibiteurs de protéasome

Le bortézomib (Velcade®) inhibe les protéasomes, qui sont normalement utilisés par les cellules pour détruire les protéines indésirables. Dans certaines formes de cancer, les protéines qui devraient détruire les cellules cancéreuses sont décomposées trop rapidement. Ce médicament est administré tous les quatre jours, du 1^{er} au 11^e jour, pendant un cycle de traitement de 21 jours. Les effets secondaires peuvent inclure des picotements dans les mains et les pieds ou une modification de la numération sanguine.

Anticorps monoclonaux

L'alemtuzumab (Campath®) cible l'antigène CD52 (marqueur de surface) sur les lymphocytes B et T. Il est généralement administré sous la forme d'une injection sous-cutanée (sous la peau) à faible dose, parfois par voie intraveineuse, trois jours par semaine pendant un traitement de 8 à 12 semaines. Les patients recevant l'alemtuzumab reçoivent également des antibiotiques et des antiviraux par voie orale pour protéger le système immunitaire pendant le traitement et jusqu'à six mois après.

Le brentuximab vedotin (Adcetris®) cible l'antigène CD30 (marqueur de surface) présent sur certains lymphocytes T et autres cellules immunitaires, et transporte un médicament de chimiothérapie qui est libéré dans les cellules cancéreuses. Il est administré en perfusion intraveineuse toutes les trois semaines. Les effets secondaires les plus courants sont des picotements dans les mains et les pieds, des nausées, une perturbation de la numération sanguine, de la fatigue et des diarrhées.

Le pembrolizumab (Keytruda®) se lie au récepteur PD-1, qui est génétiquement transcrit sur les lymphocytes T et d'autres cellules immunitaires, et bloque son activité. La voie de signalisation PD-1 inhibe la fonction des lymphocytes T qui pourraient autrement attaquer les cellules cancéreuses. Le pembrolizumab est un type d'immunothérapie, car ce médicament libère les freins qui peuvent peser sur le système immunitaire. Il est administré en perfusion intraveineuse toutes les trois semaines.

Le rituximab (MabThera®) est utilisé pour traiter de nombreux types de lymphome non hodgkinien et est également efficace dans le lymphome cutané à cellules B. Il est de plus en plus souvent disponible sous forme de biosimilaire (une version sans marque du traitement original qui est biologiquement similaire).

Le mogamulizumab (Poteligeo®) cible le récepteur 4 des chimiokines CC et est utilisé dans les cas de mycosis fongicoïdes ou de syndrome de Sézary récidivants (récidive) ou réfractaires (devenus immunisés à un traitement spécifique).

Chimiothérapie

La chimiothérapie administrée en monothérapie ou en association peut être utilisée pour traiter le lymphome cutané avancé. La chimiothérapie combinée ou multi-agents n'est généralement utilisée qu'aux stades avancés de la maladie. Les médicaments de chimiothérapie à agent unique suivants sont plus «doux» et provoquent donc peu de

perte de cheveux ou de vomissements. Avec la plupart de ces agents, les médecins surveillent la numération sanguine et les fonctions rénale et hépatique.

Le méthotrexate (Matrex®) est un antimétabolite utilisé dans un certain nombre de troubles immunitaires. Il interfère avec le métabolisme de l'acide folique dans les cellules cancéreuses. Dans le cas du lymphome cutané, il est administré par voie orale une fois par semaine, généralement sous la forme d'un comprimé.

Le pralatrexate (Foloty®) est utilisé pour traiter le mycosis fongoïde altéré et d'autres lymphomes non hodgkiniens agressifs, tels que le lymphome périphérique à cellules T. Cet agent est un inhibiteur du métabolisme de l'acide folique qui cible la même voie de signalisation que le méthotrexate. Les patients traités par pralatrexate prennent quotidiennement de l'acide folique et reçoivent une injection de vitamine B12 toutes les huit à douze semaines. Le médicament est administré par voie intraveineuse toutes les trois semaines, suivi d'une semaine de pause.

La doxorubicine liposomale (Doxil®) est une formulation spéciale de la doxorubicine, un médicament qui interfère avec l'activité de l'ADN dans les cellules cancéreuses. Le liposome, ou globules gras microscopiques entourant la doxorubicine, réduit les effets secondaires et renforce l'effet. La doxorubicine est administrée toutes les deux à quatre semaines par perfusion intraveineuse. Chez certains patients, la fonction cardiaque est contrôlée avant de commencer le traitement.

La gemcitabine (Gemzar®) est un médicament de chimiothérapie qui interfère avec la production d'ADN dans les cellules cancéreuses. Il est administré dans différents schémas de traitement par perfusion intraveineuse.

Chimiothérapie combinée multi-agents

L'utilisation d'associations de médicaments chimiothérapeutiques dans le lymphome cutané n'est pas recommandée, car il n'a pas été démontré qu'elles étaient plus efficaces que les agents uniques appliqués de manière séquentielle, mais elles sont beaucoup plus toxiques. Les associations intraveineuses telles que CHOP (cyclophosphamide, doxorubicine, vincristine et prednisone), ESHAP (étoposide, solumédrol, ARA-C à forte dose et cisplatine) et GND (gemcitabine, navelbine et doxil) ou PEP-C (chlorambucil par voie orale, cyclophosphamide, étoposide, prednisone) peut être utilisé si aucun autre traitement n'est disponible - ou dans de rares cas comme moyen d'obtenir une réponse courte avant une greffe de moelle osseuse.

Greffe de cellules souches

La greffe de moelle osseuse ou de cellules souches est une option pour les patients dont la maladie est avancée. En cas de lymphome cutané avancé, une greffe de cellules souches allogéniques est recommandée. Cependant, la plupart des patients atteints de lymphome cutané n'auront même pas besoin d'envisager cette option. Dans le cas d'une greffe de cellules souches allogéniques, des cellules souches saines sont prélevées sur une personne (donneur) et données au patient atteint d'un lymphome cutané. Les cellules souches utilisées à cette fin proviennent de la moelle osseuse, du sang périphérique ou du sang de cordon ombilical. Les cellules souches hématopoïétiques peuvent se développer en n'importe quelle cellule de la circulation sanguine. Ils fabriquent des cellules sanguines et les composants dont votre système immunitaire a besoin pour fonctionner. Lors d'une transplantation, des cellules souches saines sont administrées à votre organisme par perfusion et se développent ensuite pour fabriquer les différentes parties du sang dont votre organisme et votre système immunitaire ont besoin.

Essais cliniques

La meilleure façon de trouver des médicaments qui fonctionnent bien et de nouvelles façons de traiter le lymphome cutané est de poursuivre la recherche, comme les essais cliniques. Comme cette maladie est moins fréquente que d'autres formes de cancer, on recherche toujours des participants volontaires. Les essais cliniques sont essentiels pour identifier les stratégies pronostiques et déterminer la dose optimale pour les patients.

Si vous êtes intéressé par une participation à un essai clinique, demandez à votre médecin quel essai vous conviendrait.

6

Traiter les effets secondaires

Le traitement est destiné à soulager les symptômes de votre maladie mais ce sont souvent les effets secondaires du traitement qui provoquent une gêne et rendent la vie quotidienne plus difficile. Si vous remarquez l'un des effets secondaires suivants, veuillez en informer votre médecin:

- Irritation et inflammation de la peau
- Rougeurs, éruptions cutanées et démangeaisons
- Chaleur, sensibilité et sensation de brûlure (comme un coup de soleil)
- fatigue ou dépression
- Symptômes de type grippal

De nombreux médicaments administrés par voie orale ou par voie intraveineuse dans le cadre d'une chimiothérapie peuvent également entraîner des modifications de l'appétit, voire une perte d'appétit. Si vous souffrez de nausées constantes, que vous vomissez sans cesse ou que vous perdez du poids, consultez un nutritionniste pour discuter des moyens d'augmenter votre apport en nutriments afin que votre organisme puisse faire face à la situation. D'autres effets secondaires problématiques peuvent survenir au niveau du tractus gastro-intestinal, comme la diarrhée ou la constipation. Essayez de voir si vous pouvez réduire les effets sur votre appétit ou les effets secondaires gastro-intestinaux en prenant votre médicament à un moment différent de la journée.

Pour de nombreux patients atteints de lymphome cutané, la fatigue extrême est un effet secondaire du traitement. Dans ce cas, essayez de vous adapter mentalement et d'y aller plus doucement. Intégrez des pauses dans votre routine quotidienne si nécessaire et adaptez vos horaires de travail autant que possible. Il est également important que vous réorganisiez votre routine quotidienne et que vous teniez compte des changements résultant de la maladie et de la thérapie. En outre, veillez à manger sainement et à dormir suffisamment, et prenez soin de vous au lieu de travailler à votre liste de choses à faire et de rendre service aux autres. Prendre soin de soi est absolument important et a un impact significatif sur votre traitement et le processus de guérison.

Si vous souffrez d'une dépression liée à la thérapie, parlez-en à votre médecin et n'hésitez pas à demander des antidépresseurs pour améliorer votre humeur et votre niveau d'énergie.

Buvez toujours beaucoup de liquides. Les suppléments et les boissons protéinées peuvent vous aider à assurer un apport nutritif adéquat et à prévenir la perte de poids.

En général, les effets secondaires peuvent être plus ou moins graves, parfois plus d'un effet secondaire à la fois, et certains deviennent plus graves au fur et à mesure que le traitement progresse. En tant que patient, vous devez savoir que chaque protocole de traitement est associé à des effets secondaires spécifiques. Parlez-en donc à votre médecin afin de vous préparer à d'éventuels effets secondaires.

Les problèmes de peau peuvent être traités à l'aide de crèmes de soin apaisantes, d'une hydratation supplémentaire et d'une augmentation de la consommation de liquides pour maintenir la peau hydratée. Appliquez une crème hydratante immédiatement après le bain. Portez des vêtements adaptés à la peau et protégez votre peau du soleil. Surveillez les signes d'infection et informez votre médecin de tout signe qui apparaît. Des vêtements de protection et/ou des bandages de protection peuvent être utiles si une zone particulière pose des problèmes particuliers ou est particulièrement douloureuse.

En cas de démangeaisons graves liées aux nerfs, des antihistaminiques oraux et d'autres médicaments peuvent apporter un soulagement. Un bon soin de la peau est essentiel pour une bonne guérison. Appliquez les agents topiques prescrits par votre médecin, évitez de gratter les lésions si possible et prenez les antihistaminiques recommandés.

Si votre peau se réchauffe ou brûle, il existe des remèdes qui vous aideront là aussi. Des bains rafraîchissants, une hydratation adéquate et des remèdes rafraîchissants au menthol peuvent aider. Les compresses froides ou le refroidissement avec de la glace peuvent également soulager les zones sévèrement touchées.

Consultez toujours votre médecin ou votre pharmacien, ou les deux, avant d'utiliser des produits ou des suppléments en vente libre pour vous assurer qu'ils ne contiennent pas d'ingrédients nocifs.



Enfants et jeunes adultes

Le lymphome cutané est une maladie rare. Elle est encore plus rare chez les enfants. En Europe et aux États-Unis, jusqu'à 5% de tous les cas sont diagnostiqués avant l'âge de 20 ans. Dans certaines parties du monde, comme les populations arabes du Moyen-Orient, les enfants représentent jusqu'à 60% des patients atteints de mycosis fongoïde. La prévalence varie fortement selon les régions géographiques et les populations.

De nombreux chercheurs pensent que le mycosis fongoïde est génétique, surtout chez les jeunes, et qu'il est déclenché par des facteurs environnementaux. En fait, il pourrait y avoir un lien entre le type de peau et l'apparition précoce de la maladie. Par exemple, les Afro-Américains se voient diagnostiquer un mycosis fongoïde avant l'âge de 40 ans beaucoup plus souvent que les personnes à la peau blanche.

Bien que la maladie soit rare chez les enfants, les principes du diagnostic sont les mêmes à tout âge. Toutefois, certaines particularités doivent être prises en compte dans cette tranche d'âge. Par exemple, les médecins sont particulièrement attentifs lorsqu'ils choisissent un traitement pour des patients plus jeunes et mettent soigneusement en balance les avantages du traitement et les complications potentielles à long terme, qui sont plus fréquentes chez les enfants que chez les adultes. La photothérapie est généralement le traitement de choix pour le mycosis fongoïde - mais si l'enfant est encore très jeune, ce n'est pas techniquement une option.

Les enfants peuvent ne pas présenter les caractéristiques de cette maladie, ce qui rend le lymphome cutané de l'enfant encore plus difficile à diagnostiquer. Un autre facteur de complication est que la communauté médicale est réticente à effectuer des biopsies chez les enfants, à moins qu'il n'y ait une indication claire de la présence de la maladie - et une biopsie peut être utilisée pour poser un diagnostic ferme de «lymphome cutané». Pour ces raisons, le diagnostic est souvent beaucoup plus long chez les enfants que chez les adultes. Le pronostic chez les enfants est le même que chez les adultes.

Lorsque les enfants présentent une dermatite inflammatoire chronique, une affection cutanée persistante qui ne peut être attribuée à un diagnostic spécifique (il peut s'agir d'une forme inhabituelle de psoriasis,

d'eczéma ou de dermatite atopique), le médecin doit envisager la possibilité d'un mycosis fongoïde. Les défis que posent le diagnostic et le traitement d'affections aussi complexes et souvent ambiguës sont compliqués par les préoccupations et les attentes des parents et l'incompréhension possible de l'enfant.

Ce n'est que ces dernières années que la recherche a réellement commencé à mieux comprendre les caractéristiques de la présentation pédiatrique du lymphome cutané, grâce à l'augmentation des données disponibles.

Les décisions de traitement ne sont pas faciles à prendre chez les patients pédiatriques, car les jeunes patients sont plus sensibles aux effets secondaires de certaines thérapies. En particulier, compte tenu de leur jeune âge, les patients pédiatriques ont plus de temps pour développer et subir les effets secondaires des thérapies anticancéreuses. Les patients plus jeunes traités par psoralène oral/topique ainsi que par photothérapie aux ultraviolets A (PUVA) ou aux UVB à bande étroite, radiothérapie locale ou thérapie par faisceau d'électrons sur l'ensemble de la peau ont un risque plus élevé de développer un cancer de la peau car leur espérance de vie est encore plus longue.

Ainsi, les patients pédiatriques qui doivent être traités par chimiothérapie systémique peuvent également développer une leucémie à un stade ultérieur. Et les patients prenant des rétinoïdes tels que l'isotrétinoïne (Accutane®) risquent de voir leur croissance osseuse altérée. Les stéroïdes topiques et la moutarde azotée font partie des thérapies les plus sûres aux premiers stades de la maladie et présentent un risque de cancer plus faible. En définitive, le choix du traitement approprié pour le lymphome cutané pédiatrique dépend des caractéristiques et des besoins de chaque patient.

Bien que cela soit rare, certains jeunes adultes peuvent également développer un lymphome cutané. Chez les patients sexuellement actifs, le diagnostic peut être dévastateur. Le plus difficile, disent certains patients, c'est l'apparition de la maladie - surtout sur le lieu de travail ou dans une relation. Une éruption sur le visage ou une autre zone visible peut ternir la confiance en soi.

«Vous vous sentez comme une personne brisée, comme si vous n'étiez plus vous-même.»- Patient

Traitez votre diagnostic comme vous le feriez pour tout autre diagnostic grave - après tout, il s'agit d'un cancer, et si vous le faites savoir à vos collègues, amis et partenaires, ils seront peut-être plus compréhensifs.

Soins de la peau

Le lymphome cutané lui-même, ainsi que certaines thérapies, peuvent provoquer une peau très sèche, des démangeaisons et une desquamation. Comme le lymphome cutané affecte la peau et peut provoquer une irritation cutanée, il est conseillé aux patients de suivre des régimes de soins cutanés similaires à ceux des patients souffrant d'autres affections cutanées chroniques, comme l'eczéma. Les conseils suivants en matière de soins de la peau peuvent s'avérer utiles.

Hydratation

Une hydratation adéquate est importante pour une peau saine car elle améliore la fonction de barrière, ce qui permet à la peau de rester douce et confortable. Les démangeaisons peuvent également être soulagées par l'hydratation et la diminution de la sécheresse de la peau. Un moyen simple et efficace de prévenir le dessèchement de la peau consiste à appliquer régulièrement des crèmes hydratantes ou des crèmes de soin. Compte tenu de la grande variété de crèmes hydratantes disponibles sur le marché, il n'est souvent pas facile de choisir la bonne crème. Voici quelques conseils pour comparer différents produits:

- Les pommades et les crèmes sont celles qui hydratent le mieux la peau. Elles sont les plus recommandées car elles ont une forte teneur en huile et sont mieux absorbées par la peau, qui est ainsi nourrie plus longtemps.
- Évitez les lotions car elles contiennent surtout de l'eau et peu d'huile. Évitez les gels car ils contiennent de l'alcool ou de l'acétone qui peuvent dessécher la peau. Évitez les crèmes hydratantes qui contiennent des parfums et des colorants.
- Utilisez fréquemment des crèmes hydratantes, de préférence deux à trois fois par jour, pour éviter de dessécher la peau.
- Vous devrez peut-être essayer différents produits avant de trouver celui qui vous convient le mieux.

Appliquez la lotion pendant que la peau est encore humide, car les lotions hydratantes et les pommades reconstituantes peuvent retenir l'eau dans la peau et la garder humide plus longtemps. Si la peau devient sèche et squameuse, mouillez-la d'abord avec de l'eau, puis appli-

quez une pommade contenant de la lanoline ou de la vaseline. En tant que patient, vous devrez hydrater votre peau régulièrement. Pour plus d'informations sur les crèmes hydratantes adaptées, veuillez contacter votre équipe soignante.

Sécheresse de la peau

Presque toutes les formes de lymphome cutané s'accompagnent d'une sécheresse de la peau. Par conséquent, la sécheresse de la peau (également appelée xérose) est la cause la plus fréquente des démangeaisons, qui peuvent être très inconfortables pour le patient.

Bien entendu, la sécheresse de la peau dans les lymphomes cutanés peut se manifester de manières très différentes. Chez certains patients, des plaques sèches apparaissent surtout pendant les mois froids où l'humidité est plus faible. Chez d'autres, la peau se desquame toute l'année, car de plus en plus de zones cutanées sont touchées par la maladie. Chez les patients présentant une atteinte cutanée étendue, notamment des rougeurs (également appelées érythroderme), la peau peut se détacher (également appelée déquamation).

Cela peut être très gênant pour les patients. Certaines personnes se sentent gênées lorsque leur peau desquame de façon notable en public ou à la maison. Ces sentiments sont compréhensibles et tout à fait normaux. Il existe plusieurs façons pour les patients de faire face à cet inconfort. Par exemple, la peau peut être généreusement lotionnée avec des pommades telles que la Vaseline®, ce qui peut réduire la desquamation pendant au moins deux à cinq heures avant de devoir être à nouveau lotionnée.

Pour certains patients, un bain de dix minutes avec des huiles de bain non parfumées plusieurs fois par semaine apporte un certain soulagement. Sachez que cela peut rendre la peau assez glissante - faites donc attention en sortant du bain.

Les crèmes ou pommades à l'acide lactique en vente libre en pharmacie peuvent débarrasser la peau des pellicules sèches. La plupart de ces produits contiennent 12% d'acide lactique dans une formulation sans parfum, voire 10% d'urée.

Démangeaisons

La plupart des patients atteints de lymphome cutané ressentent des démangeaisons (également appelées prurit). Souvent, ce symptôme chronique, avec lequel il est difficile de vivre, est difficile à soulager. Jusqu'à il y a quelques années, les mécanismes de base des démangeaisons étaient peu connus ou peu étudiés.

En cas de démangeaisons, le patient gratte la zone correspondante, ce qui entraîne une alternance de signaux en provenance et à destination du cerveau et, finalement, une manie des démangeaisons. Le refroidissement en plaçant un sac de légumes congelés ou de la glace pilée dans un sac en plastique scellable peut apporter un soulagement. Le sac est enveloppé dans une serviette en papier et placé sur la zone de démangeaison pendant 10 minutes maximum. Cela permettra d'«éteindre le feu», pour ainsi dire. Considérez les démangeaisons liées à cette maladie comme un feu de forêt : si vous parvenez à supprimer immédiatement les démangeaisons, vous pourrez peut-être empêcher qu'elles ne se propagent à toute la peau.

Pour la plupart des patients atteints de lymphome cutané, les démangeaisons vont d'une sensation légèrement gênante à une véritable agonie qui peut réduire considérablement la qualité de vie. Les démangeaisons causées par un lymphome cutané peuvent être particulièrement problématiques car elles commencent souvent dans une petite zone et se propagent ensuite sur tout le corps. Dans une étude menée par le regretté Dr Marie-France Demierre de l'école de médecine de l'université de Boston aux États-Unis, 88% des patients atteints de lymphome cutané ont indiqué que les démangeaisons étaient la plus grande détresse associée à la maladie.

Le prurit est essentiellement une affection physique, et le traitement le plus approprié sera probablement trouvé lorsque vous décrirez exactement ce que vous ressentez à votre médecin. Évaluez vos démangeaisons auprès de votre médecin sur une échelle de 1 à 10, 1 correspondant à des démangeaisons faibles ou nulles et 10 à des démangeaisons insupportables qui interfèrent gravement avec votre vie quotidienne.

Bien qu'aucune cause définitive n'ait été trouvée pour les démangeaisons, il existe des options de traitement. Les antihistaminiques constituent un traitement de première intention couramment utilisé. Parmi les options possibles, citons Allegra® et Claritin® pour une utilisation diurne, ou Benadryl® et Atarax®, qui sont plus couramment utilisés la nuit pour leurs effets calmants. Certains de ces médicaments sont en vente libre, tandis que d'autres sont disponibles sur ordonnance. Ces médicaments préviennent les rougeurs, les gonflements et les démangeaisons. Pour la plupart des gens, les démangeaisons deviennent particulièrement intenses juste avant de s'endormir, les antihistaminiques calmants peuvent donc être particulièrement utiles dans ce cas.

Cependant, les démangeaisons peuvent également être soulagées par des remèdes maison simples. Placez la partie du corps affectée dans un bain de farine d'avoine pendant 15 minutes. Appliquez des compresses

froides sur une zone particulièrement irritée pour soulager l'irritation et l'envie de se gratter. Les bandages humides gras peuvent également soulager facilement, sûrement et efficacement les démangeaisons et réduire les rougeurs, les brûlures et le suintement des lésions cutanées. Des instructions détaillées sur la façon d'appliquer ces pansements sont disponibles auprès de votre médecin.

Il existe d'autres médicaments qui peuvent soulager les démangeaisons. Voici quelques options:

- La gabapentine (Neurontin®) est un anticonvulsivant prescrit aux patients qui sont sujets à des crises d'épilepsie. Il peut soulager efficacement les démangeaisons.
- La mirtazapine (Remeron®) est un antidépresseur qui peut être pris avant le coucher par les patients qui ne peuvent pas dormir à cause de démangeaisons.
- L'aprépitant (Emend®) est un médicament délivré sur ordonnance qui est utilisé pour prévenir les nausées et les vomissements induits par la chimiothérapie et il a également été démontré qu'il réduit les démangeaisons.
- La photothérapie est une bonne option thérapeutique pour les patients atteints de mycosis fongicoïde, surtout lorsqu'il est associé à des démangeaisons.
- Les stéroïdes topiques peuvent aider lorsqu'ils sont utilisés en conjonction avec d'autres traitements, mais ne sont pas pratiques dans les cas graves en raison des grandes surfaces de peau affectées.
- Les lotions en vente libre les plus efficaces pour les cas moins graves sont celles qui contiennent de la pramoxine, un anesthésique qui ralentit la transmission de la sensation de démangeaison émanant des nerfs de la peau, ou du menthol, dont les propriétés rafraîchissantes peuvent éteindre la démangeaison. Soyez prudent avec les analgésiques car ils peuvent augmenter les démangeaisons.

Les méthodes alternatives telles que l'acupuncture peuvent également apporter un certain soulagement aux démangeaisons.

Crevasses

Une crevasse est une ouverture droite dans la peau qui s'étend souvent jusqu'à la deuxième couche de peau, provoquant des douleurs et des problèmes importants. Les fissures se produisent principalement sur les paumes des mains et les doigts. Ces fissures peuvent rendre la motricité

fine difficile et rendre très inconfortables des activités comme s'habiller, écrire, cuisiner ou manger. Les crevasses peuvent se développer à tout moment et sur n'importe qui, surtout en hiver et surtout chez les personnes ayant une peau épaisse et squameuse sur les mains - précisément à cause d'une affection comme le lymphome cutané.

La plupart des médecins supposent que cela se produit chez les patients à la peau squameuse, qu'une petite fissure dans la peau s'enflamme à cause des bactéries et que la fissure devient plus large et plus douloureuse en conséquence. Cela se produit plus souvent en hiver qu'en été, car les conditions humides de l'été empêchent les fissures de se former.

Vous pouvez prendre des mesures appropriées pour prévenir les gerçures en appliquant des crèmes sans parfum ou une couche épaisse de vaseline sur vos mains et vos pieds de façon répétée tout au long de la journée si vous avez une peau épaisse et squameuse. Vous pouvez même appliquer une couche épaisse de crème ou de vaseline sur la paume de vos mains et la plante de vos pieds avant d'aller vous coucher, puis dormir avec des gants ou des chaussettes en coton blanc.

Si des fissures se forment, vous devez les nettoyer à l'eau et au savon au moins deux fois par jour et appliquer une pommade antibiotique pour les aider à guérir plus rapidement. La plupart des dermatologues conseillent à leurs patients d'éviter les pommades antibiotiques à triple action (comme Neosporin®) car la néomycine qu'elles contiennent est un allergène qui peut provoquer une éruption cutanée. Si les crevasses continuent à se développer, vous devez demander à votre médecin de vous prescrire un antibiotique topique.

Parfois, une déchirure peut être si profonde et large que le médecin demande au patient de la refermer avec de la superglue. Dans ce cas, nettoyez la déchirure avec de l'eau et du savon, mettez une petite goutte de superglue dans la déchirure et pressez la peau environnante pendant 60 à 90 secondes pour refermer la déchirure. La colle sèche très rapidement. Cependant, vous devez faire attention à ne pas coller vos doigts ensemble.

Une autre option consiste à utiliser un produit tel que New Skin®, une solution antibiotique légèrement adhésive qui dépose une couche protectrice sur les déchirures et contient un mélange de produits chimiques formant une couche de polymère qui adhère à la peau. Cela empêche la saleté et les germes de pénétrer dans la plaie et maintient l'humidité de celle-ci. Faites attention aux produits portant des noms tels que «plâtre liquide» ou similaires.

Infection

Les infections cutanées ne sont pas rares chez les patients atteints de lymphome cutané. Certains patients présentant une atteinte cutanée accrue découvrent que leur peau est infectée par une bactérie appelée *Staphylococcus aureus*. Bien que certaines formes de staphylocoques soient naturellement présentes sur la peau, cette version est la forme bactérienne qui provoque le plus souvent des infections chez les patients atteints de lymphome cutané. Lorsqu'une infection survient, elle se produit généralement dans les lésions cutanées du lymphome cutané. L'infection est la principale préoccupation des patients atteints d'un lymphome cutané car, si elle n'est pas traitée, ses conséquences peuvent mettre leur vie en danger.

Il est donc essentiel que vous connaissiez et surveilliez les signes d'infection et que vous sachiez quand contacter votre médecin. Les signes d'une infection cutanée sont les suivants:

- une zone rouge sur la peau qui est douloureuse, gonflée et squameuse ou suintante;
- une peau douloureuse et rougie autour d'une lésion cutanée;
- une lésion cutanée qui ne démange pas mais qui fait mal;
- lésions qui forment une fine couche jaunâtre.

Vous devez contacter immédiatement votre médecin si les signes suivants se produisent (ces signes peuvent indiquer le début d'une cellulite ou d'une infection du sang) :

- vous avez de la fièvre et des frissons, ainsi qu'une fatigue et une faiblesse soudaines;
- toutes vos lésions cutanées deviennent soudainement sensibles et rouges, surtout si elles sont entrecoupées de stries rouges qui s'étendent des lésions vers le tronc (aisselle ou aine).

Bain et douche

Prenez un bain ou une douche avec de l'eau tiède - et non chaude - car l'eau chaude dissout les huiles naturelles de la peau qui la maintiennent souple. Par la suite, la peau peut être plus sèche qu'avant. L'eau chaude augmente également le flux sanguin vers la peau, ce qui peut intensifier les démangeaisons après une douche ou un bain. L'eau extrêmement chaude peut soulager temporairement les démangeaisons, mais elle n'est pas recommandée car elle peut aggraver l'état de la peau et augmenter les démangeaisons à long terme.

Prenez des douches ou des bains aussi courts que possible, pas plus de 15 minutes. Vous devez appliquer la lotion après le bain, lorsque la peau est encore humide. L'application d'une crème hydratante (ou d'un médicament topique dans une crème de soin) sur une peau humide scellera l'humidité dans les couches externes de la peau.

Savon

Quant au savon, il faut en utiliser moins. Si vous ne pouvez pas vous passer de savon, utilisez un savon hydratant avec des huiles ajoutées. Évitez les savons fortement parfumés car si un parfum est ajouté à un produit, il doit d'abord être dissous dans de l'alcool, et l'alcool dessèche la peau. Les fragrances ou les parfums peuvent également irriter la peau et contenir des allergènes. Choisissez des savons et des crèmes hydratantes sans parfum. Évitez les savons antibactériens ou déodorants, car ils peuvent trop dessécher la peau.

Détergents

Les détergents peuvent également irriter la peau. Veillez à utiliser un détergent sans parfum. Les assouplissants contiennent aussi souvent des parfums - assurez-vous donc que le vôtre est sans parfum. Les feuilles d'assouplissant dans le sèche-linge sont souvent particulièrement mal tolérées par les patients à la peau sensible, car les parfums qu'elles contiennent se déposent directement sur les vêtements comme une couche, qui à son tour se dépose directement sur la peau et peut l'irriter.

Protection solaire

Un excès de soleil endommage la peau. Utilisez de la crème solaire, portez un chapeau à large bord et éventuellement des manches longues et des pantalons longs toute l'année. Si vous recevez une luminothérapie dans le cadre de votre traitement, votre médecin peut vous demander de porter des lunettes de soleil avec une protection contre les UV. Cependant, pour certains patients atteints de lymphome cutané, des périodes plus courtes (15-20 minutes) au soleil peuvent être bénéfiques pour la peau. Discutez avec votre équipe médicale du protocole qui vous convient le mieux.

Autres conseils

Pour avoir la peau la plus exempte de problèmes possible, tenez également compte des conseils suivants:

- Portez des vêtements amples, confortables et «respirants», de préférence en coton. Évitez les matériaux rugueux ou qui grattent, comme la laine. Évitez les vêtements trop serrés.

- Ne frottez pas votre peau.
- Gardez vos ongles aussi courts que possible pour éviter les infections et les lésions cutanées.
- Faites attention à ne pas avoir trop chaud. La transpiration aggrave les démangeaisons.
- Essayez d'éviter le stress, car il peut provoquer des poussées de lymphome cutané et aggraver les démangeaisons.

9

Sexualité

Intimité

Il peut être difficile d'avoir des relations intimes avec une personne atteinte d'un lymphome cutané, tout simplement parce que les plaques, les lésions et les éruptions cutanées peuvent devenir si inconfortables que vous préférez ne pas être touché. Pour certains patients, les changements extérieurs entraînent des problèmes d'estime de soi et ils sont gênés d'être intimes avec quelqu'un ou ne s'y intéressent pas du tout. Certains symptômes rendent la peau si sensible que le toucher est très inconfortable. Qu'il s'agisse de démangeaisons, de brûlures ou de l'obligation d'appliquer de la pommade après la douche, les conditions associées à cette maladie peuvent définitivement faire obstacle à l'intimité.

Les couples apprennent à faire face. Il peut y avoir des phases où vous n'avez tout simplement pas de désir sexuel, ce qui, espérons-le, sera compris par votre partenaire. Dans les phases sans poussée de la maladie, elle sera probablement la même que celle que vous connaissez normalement. Certains patients plus jeunes ont des enfants malgré leur maladie.

Tout comme vous avez besoin d'un environnement compréhensif et favorable pour traverser les hauts et les bas de cette maladie, vous avez besoin d'un partenaire dont l'amour et la compréhension vont au-delà de l'intimité physique.

«Quand on souffre d'une mauvaise maladie, on a besoin d'un partenaire qui peut être très compréhensif. C'est très frustrant pour le partenaire de ne pas savoir comment il peut aider son proche à se sentir mieux.» Patient

Une bonne communication est incroyablement importante tout au long de la maladie. Dites à votre partenaire quand vous voulez être touché et quand vous ne le voulez pas, et expliquez-lui que vous ne le rejetez pas en agissant ainsi, mais que l'état de votre peau en est responsable.

«Vous devez dire à votre partenaire : „Je t'aime de tout mon cœur, mais je ne peux pas expliquer ce que je vis“. Je suis sûr que le partenaire comprendra et saura qu'il est aimé.» Patient

Une maladie chronique peut être un perpétuel tour de montagnes russes à travers lequel une relation peut devenir encore plus étroite.

Fertilité

Les lymphomes cutanés sont généralement des maladies chroniques. Les thérapies s'éternisent souvent pendant de nombreux mois et années. Les médecins comme les patients souhaitent une thérapie douce, sûre, bien tolérée et efficace qui traite et contrôle le lymphome sur une longue période. Afin d'évaluer l'efficacité d'un nouveau traitement, la durée de la réponse (efficacité) et le nombre de patients traités avec succès sont tous deux pertinents dans la recherche de nouvelles thérapies.

En matière de planification familiale, même les thérapies douces peuvent devenir un problème si elles sont utilisées pendant une longue période. Étant donné que de nombreuses thérapies n'agissent que pendant leur administration, les questions de planification familiale doivent souvent être prises en compte lors du choix d'une thérapie. Il s'agit notamment des questions de fertilité (la capacité ou la possibilité de tomber enceinte ou de mettre quelqu'un enceinte), de conception (le processus réel de tomber enceinte ou de mettre quelqu'un enceinte), de grossesse et d'allaitement après la grossesse. Ce sont des questions à prendre en compte si un patient et son partenaire souhaitent fonder une famille bientôt ou même plus tard.

La plupart des thérapies n'ont pas été testées sur les femmes enceintes. Une grande partie de ce que nous savons provient d'études sur des animaux, de la connaissance des mécanismes d'action des médicaments ou de quelques cas de patientes tombées enceintes alors qu'elles recevaient un tel traitement. Comme les données disponibles sont limitées et que les besoins thérapeutiques sont individuels, veuillez considérer ces informations comme des renseignements généraux pour une approche de discussion avec votre médecin traitant et non comme une recommandation spécifique pour vos soins médicaux.

10

Glossaire

Alemtuzumab (ou Campath®) - Anticorps monoclonal qui cible le CD52, un antigène (ou marqueur) que l'on trouve sur les lymphocytes B et T. Ce médicament est utilisé dans le traitement du CTCL avancé.

Anticorps - Protéine complexe composée de lymphocytes B qui réagit avec des antigènes aux toxines, aux bactéries et à certaines cellules cancéreuses, les tuant ou les marquant pour les éliminer.

Anticorps monoclonaux - Anticorps utilisés spécifiquement contre un antigène particulier. Il est possible de fabriquer de grandes quantités d'un anticorps qui peut être dirigé vers une seule cible (ou antigène) à la surface des cellules. Les anticorps monoclonaux sont utilisés pour classer les lymphomes en identifiant les protéines à la surface des lymphocytes.

Antémétique - Médicament qui soulage les nausées et les vomissements.

Antigène - Protéines d'identification à la surface des cellules. Le système immunitaire utilise des antigènes pour déterminer si certaines cellules sont une partie nécessaire de l'organisme ou doivent être détruites.

Asthénie - Faiblesse générale et manque de force.

Autogreffe (de cellules souches) - Type de greffe de moelle osseuse ou de cellules souches dans lequel le patient reçoit ses propres cellules souches.

BCNU - Agent chimiothérapeutique utilisé par voie topique pour le CTCL. (Également appelée carmustine)

Bexarotène (ou Targretin®) - Médicaments sous forme de gélules et de gel qui se sont avérés efficaces dans le traitement du CTCL.

Biomarqueur - Composé (généralement une protéine) qui peut être utilisé pour déterminer si une maladie est présente.

Biopsie - Prélèvement de tissu pour examen au microscope à des fins de diagnostic.

Campath® - Voir alemtuzumab.

Cancer - Croissance cellulaire anormale qui ne peut être contrôlée par les mécanismes de défense naturels de l'organisme. Les cellules cancéreuses peuvent continuer à se développer et finir par former des tumeurs.

Carmustine - Agent chimiothérapeutique utilisé par voie topique pour le CTCL (également appelé BCNU).

Chimiothérapie - Traitement médicamenteux utilisé pour arrêter la croissance des cellules cancéreuses qui prolifèrent rapidement, y compris les cellules de lymphome.

Chimiothérapie combinée - Plusieurs médicaments administrés ensemble pour augmenter le taux de réponse à certaines tumeurs.

Chimiothérapie systémique - La chimiothérapie à agent unique, en plus de la thérapie combinée, est généralement réservée aux stades avancés (stades III et IV) qui ne répondent pas aux autres formes de thérapie et sont administrées par voie orale ou intraveineuse.

CT ou CAT (computer (axial) tomography) - Cette méthode d'imagerie fournit une série d'images détaillées de l'intérieur du corps. Il utilise un appareil à rayons X relié à un ordinateur.

Cycle de chimiothérapie - Ce terme est utilisé pour décrire le processus par lequel la chimiothérapie est administrée, suivie d'une pause pour permettre à l'organisme de récupérer.

Dermatologue - Médecin spécialisé dans le diagnostic et le traitement des maladies de la peau.

Essai clinique - Étude de recherche dans laquelle une nouvelle thérapie est administrée à des patients pour déterminer si elle est sûre et plus efficace ou moins toxique que les thérapies actuelles. Les essais cliniques constituent une part importante des efforts déployés pour mieux comprendre une maladie et contribuent à l'approbation des nouvelles thérapies par les organismes de réglementation.

Ganglions lymphatiques - Petites glandes en forme de haricot situées dans les vaisseaux du système lymphatique. Il existe des milliers de glandes de ce type dans le corps. Elles sont principalement regroupées dans le cou, sous les bras, dans la poitrine, dans l'abdomen et dans l'aîne. Les ganglions lymphatiques filtrent la lymphe et piègent et détruisent les bactéries et les virus potentiellement dangereux.

Grade - Méthode de classification d'une tumeur en fonction de l'agressivité de sa croissance.

Grefe allogénique (de cellules souches) - Procédure dans laquelle le patient reçoit de la moelle osseuse ou des cellules souches qui ont été données par une autre personne.

Hématologue - Médecin spécialisé dans le traitement des maladies du sang et des tissus hématopoïétiques.

Histologie - L'étude des caractéristiques des tissus qui peut conduire à l'identification d'une forme particulière de tumeur.

Immunothérapie - voir thérapie biologique.

Interféron (ou Intron® ou Roferon®) - Traitement systémique qui s'est avéré extrêmement efficace dans le traitement du CTCL.

Interférons - Composés naturellement présents dans l'organisme qui stimulent le système immunitaire lors d'infections et d'inflammations. Les formes synthétiques sont utilisées pour traiter les infections, les maladies auto-immunes et le cancer.

Intron®A - voir interféron.

L'IRM (imagerie par résonance magnétique) - L'IRM utilise des aimants et des ondes à haute fréquence pour créer des images de l'intérieur du corps. L'IRM fournit des informations sur les tissus et les organes qui ne sont pas possibles avec d'autres techniques d'imagerie.

La thérapie par faisceau d'électrons - Un type de radiothérapie qui ne traite que les parties superficielles de la peau. Il est très efficace pour éliminer tous les types de lésions CTCL de la peau. Il peut être utilisé pour traiter des parties de la peau ou toute la surface de la peau. Lorsqu'il est utilisé pour traiter l'ensemble de la peau, il est également appelé «électroradiologie cutanée totale» (TSEB).

Lactate déshydrogénase (LDH) - Enzyme mesurée dans le sang et utilisée comme biomarqueur pour déterminer l'étendue ou la propagation du cancer.

Lymphhe - Le liquide aqueux du système lymphatique qui contient des globules blancs (lymphocytes).

Lymphocyte - Un type de globule blanc. Transportés avec la lymphhe, les lymphocytes font partie du système immunitaire et combattent les infections.

Lymphome - Cancer des lymphocytes qui affecte les ganglions lymphatiques, les organes et les tissus du système lymphatique (système immunitaire). On distingue généralement le lymphome de Hodgkin et le lymphome non hodgkinien.

Lymphome agressif - Lymphomes qui se développent rapidement et nécessitent généralement un traitement immédiat ; également appelés lymphomes de haut grade.

Lymphome de bas grade - voir lymphome indolent.

Lymphome indolent - Lymphome à croissance lente, associé à peu de symptômes. Également appelé lymphome de bas grade.

Lymphome non hodgkinien (LNH) - Groupe de plusieurs formes de cancer étroitement liées qui se développent dans le système lymphatique. Bien que les différents types de LNH aient certains points communs, ils diffèrent par l'aspect de la cellule cancéreuse au microscope, par son mode de croissance et par la façon dont la tumeur affecte l'organisme. Les CTCL sont un type de LNH.

Maladie localisée - Un cancer qui n'est présent que dans une zone limitée du corps - par exemple, le cou ou les aisselles.

Maligne - Tendance à s'aggraver et à mettre la vie en danger si elle n'est pas traitée correctement.

Matrex® - voir méthotrexate.

Méchloréthamine - Un médicament utilisé pour traiter le CTCL. Aussi appelé moutarde azotée topique.

Méthotrexate (ou Matrex®) - Chimiothérapie utilisée pour traiter certaines formes de cancer.

- Moelle osseuse** - Matériel spongieux à l'intérieur des os qui contient des cellules souches pouvant se développer en trois types de cellules : Les globules rouges, qui fournissent de l'oxygène au corps et éliminent le dioxyde de carbone; les globules blancs, qui protègent le corps contre les infections ; et les plaquettes, qui permettent au sang de coaguler.
- Moutarde azotée** - Un médicament utilisé pour traiter le CTCL. Aussi connu sous le nom de mechlorethamine.
- Mucite** - Inflammation de la muqueuse des tissus et des organes. Dans la bouche, elle se manifeste par des plaies ou des inflammations.
- Mustargen** - Un médicament utilisé pour traiter le CTCL. Également appelé méchloréthamine.
- Oncologue** - Médecin spécialisé dans le traitement du cancer. Certains se spécialisent en chimiothérapie (oncologue médical), d'autres en radiothérapie (oncologue radiothérapeute) ou en chirurgie (chirurgien oncologue).
- Oncologue médical** - Médecin spécialisé dans l'utilisation de la chimiothérapie, de l'hormonothérapie et de nombreux autres types de thérapies biologiques pour traiter le cancer.
- Ontak®** - Un médicament utilisé pour traiter le CTCL.
- Pathologue** - Médecin spécialisé dans l'étude des maladies par l'examen microscopique des tissus et organes du corps (biopsie). Un tissu suspecté d'être cancéreux doit d'abord être examiné par un pathologiste pour confirmer le diagnostic.
- Pentostatine** - Médicament utilisé pour traiter le CTCL.
- Progression de la maladie** - Ce terme est utilisé pour décrire la progression de la maladie malgré le traitement (également appelé échec du traitement).
- PUVA** - Thérapie combinant la lumière UVA et le psoralène, un médicament qui augmente la sensibilité à la lumière.
- Rayons X** - Rayonnement utilisé à faible dose pour produire des images de l'intérieur du corps et à forte dose pour traiter le cancer.

Régime de chimiothérapie - Combinaisons de médicaments anticancéreux administrés selon un calendrier strict, à une dose et dans un ordre précis.

Stade - L'étendue du cancer au moment du diagnostic.
On distingue selon que le cancer est confiné à son site d'origine ou qu'il s'est propagé à des régions voisines ou à des parties éloignées du corps.

Séroïdes topiques - Il a été démontré que les stéroïdes topiques très efficaces agissent sur le CTCL en provoquant la guérison des lésions aux premiers stades de la maladie (stades I-A et I-B). Les stéroïdes topiques sont faciles à appliquer et, contrairement aux autres traitements cutanés du CTCL, ils ne sont pas associés à de trop nombreuses complications.

Système immunitaire - Mécanismes de défense de l'organisme qui combattent les infections et reconnaissent les tissus étrangers. Tous les CTCL et lymphomes sont des maladies du système immunitaire.

Système lymphatique - Les canaux, tissus et organes qui stockent et transportent les lymphocytes qui combattent les infections et autres maladies.

Targretin® - voir bexarotène.

Tests immunologiques - Tests sanguins utilisés pour déterminer la présence de protéines de diagnostic ou d'antigènes sur une tumeur.

Thérapie biologique - Traitement qui utilise ou stimule le système immunitaire pour diriger une réponse à une infection ou une maladie.

Thérapie ciblée - Thérapie dirigée vers des gènes ou des protéines spécifiques (cibles) qui sont transcrits de manière unique ou anormale dans une cellule cancéreuse.

Thrombocytopénie - Diminution de plaquettes dans le sang, ce qui limite la capacité du sang à coaguler.

Thymus - Une glande située derrière le sternum qui stimule la réplication et le développement des lymphocytes. Les lymphocytes T sont dans le thymus où ils se développent.

Topique - Un médicament ou un traitement appliqué sur la peau.

Toxicités - Effets secondaires indésirables des traitements anti-cancéreux, tels que l'aggravation de la numération sanguine, les nausées et les vomissements, et la perte de cheveux.

TSEB (total skin electron beam therapy) - Type de radiothérapie qui ne traite que les parties superficielles de la peau. Il est très efficace pour éliminer tous les types de lésions CTCL de la peau. Aussi appelé thérapie par faisceau d'électrons.

Tumeur - Accumulation ou gonflement anormal de tissus. Les tumeurs peuvent apparaître n'importe où dans le corps. Une tumeur peut être bénigne (ne mettant pas la vie en danger) ou maligne (s'aggravant et, si elle n'est pas traitée avec succès, mettant la vie en danger).

UVB, bande étroite - Un type de photothérapie qui utilise la lumière ultraviolette dans une gamme étroite de longueurs d'onde UVB. Cette thérapie est utilisée avec succès pour le CTCL au stade de la tache ainsi que pour d'autres maladies de la peau.

UVB, large bande - Type de photothérapie qui utilise une lumière ultraviolette avec toutes les longueurs d'onde UVB.

Vaccination - Substance ou groupe de substances qui stimule le système immunitaire afin de déclencher une réponse immunitaire. La vaccination peut aider l'organisme à reconnaître et à détruire les cellules cancéreuses. Les vaccins contre le lymphome combinent souvent des antigènes cancéreux avec une substance qui stimule les défenses naturelles du patient contre la maladie. Ces vaccins sont fabriqués individuellement pour chaque patient à partir d'un échantillon de tumeur prélevé dans les ganglions lymphatiques.

Centres de dermatologie

www.ksa.ch/dermatologie-und-allergologie

Hôpital cantonal d'Aarau AG

Dermatologie

www.unispital-basel/dermatologie.ch

Hôpital universitaire de Bâle

Dermatologie

www.dermatologie-insel.ch

Hôpital de l'Île de Berne

Dermatologie

www.hug.ch/dermatologie-et-venerologie

Hôpitaux Universitaires de Genève HUG

Service de Dermatologie et Vénéréologie, Genève

www.h-fr.ch

Hôpital cantonal de Fribourg

Dermatologie

<https://www.chuv.ch/fr/chuv-home/>

Hôpital Universitaire de Lausanne CHUV

Service de Dermatologie et Vénéréologie,

www.kmgr.ch

Hôpital cantonal des Grisons

Dermatologie

www.hirslanden.ch

Clinique Hirslanden, Zurich

Dermatologie

www.kssg.ch

Hôpital cantonal, St. Gallen

Dermatologie

www.stgag.ch

Hôpital de Thurgovie

Dermatologie

www.eoc.ch

EOC Ospedale Regionale di Bellinzona e Valli

Clinique dermatologique

www.hopitalduvalais.ch

Hôpital du Valais

Dermatologie

www.chuv.ch

Centre Hospitalier Universitaire Vaudois (CHUV), Lausanne

Service de dermatologie et vénérologie

www.ksw.ch

Hôpital cantonal de Winterthur

Allergologie / Dermatologie

www.luks.ch

Hôpital cantonal de Lucerne

Centre de dermatologie et d'allergologie

www.stadt-zuerich.ch

Hôpital Triemli, Zurich

Dermatologie et vénéréologie

www.dermatologie.usz.ch

Hôpital universitaire, Zurich

Dermatologie

Liens utiles

www.lymphome.ch

Lymphome.ch Réseau de patients Suisse

www.kosekschweiz.ch

Plate-forme nationale de coordination pour les maladies rares

www.leukaemie-hilfe.de

DLH - Association allemande de lutte contre la leucémie et le lymphome

www.leukaemihilfe-rhein-main.de

LHRM Aide aux leucémies Rhin-Main e.V.

nhl-hilfe.eu

Aide aux lymphomes non hodgkiniens e.V.

www.selbsthilfe-hautkrebs.de

Groupe de discussion en ligne

sur les lymphomes cutanés à cellules T (CTCL)

www.achse-online.de/de

Alliance des maladies rares chroniques - ACHSE e.V.

www.ado-homepage.de

Groupe de travail d'oncologie dermatologique (ADO)

www.eurordis.org

Organisation européenne pour les maladies rares

www.myelom-lymphom.at

Soutien aux myélomes et lymphomes en Autriche

www.clfoundation.org

Fondation pour le lymphome cutané CLF

www.lymphoma-action.org.uk

Une association britannique dédiée au lymphome

www.lymphomacoalition.org

Réseau mondial de groupes de patients atteints de lymphome

www.ado-homepage.de

Groupe de travail d'oncologie dermatologique (ADO)

Études cliniques

www.eortc.org

Organisation européenne pour la recherche
et le traitement du cancer (EORTC)

www.kofam.ch

Portail de l'Office fédéral de la santé publique (OFSP)
sur la recherche humaine en Suisse

www.gfelc.org

Groupe Français pour l'Étude des Lymphomes Cutanés
(GFELC), Paris/France

www.swissmedic.ch

Institut suisse d'autorisation et de contrôle
des produits thérapeutiques

www.ema.europa.eu

Agence européenne des médicaments -
Agence européenne de réglementation des médicaments

www.clinicaltrials.gov

Registre des essais cliniques

Matériel d'information sur les lymphomes cutanés



- Papulose lymphomatoïde
- Lymphome cutané primaire à cellules B
- Lymphome cutané
- Lymphome anaplasique à grandes cellules
- Le syndrome de Sézary

Tous les dépliants sont disponibles en allemand, français et italien.

Commandes

Lymphome.ch Patientennetz Schweiz
Weidenweg 39, CH-4147 Aesch BL
+ 41 (0)61 421 09 27, info@lymphome.ch

Votre don nous aide!

Nous fournissons gratuitement nos brochures et notre matériel d'information aux patients atteints de lymphome, à leurs proches et à leurs amis. Cependant, nous serions très reconnaissants d'un don pour couvrir nos dépenses.

Merci beaucoup
Lymphome.ch Patientennetz Schweiz

Compte de dons:

Raiffeisenbank Aesch-Pfeffingen, CH-4147 Aesch BL

Lymphome.ch, CH-4147 Aesch BL

IBAN-Nr.: CH33 8080 8008 5554 0552 4

