

GUIDE DESTINÉ AUX AIDANTS D'ENFANTS ATTEINTS DE SLPT

Ce guide d'information est destiné aux parents et aux aidants d'enfants âgés de deux ans et plus chez lesquels a été diagnostiqué un syndrome lymphoprolifératif post-transplantation (SLPT) à la suite d'une transplantation d'organe solide (TOS) ou d'une transplantation allogénique de cellules hématopoïétiques (TACH), également appelée greffe de cellules souches.

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

Clause de non-responsabilité

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

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



TABLE DES MATIÈRES

Ce guide s'adresse principalement aux parents et aux aidants d'enfants chez lesquels un SLPT a été récemment diagnostiqué. Par « enfant », nous entendons une personne âgée de 2 à 18 ans, et par « aidant », nous désignons toute personne impliquée dans les soins d'un enfant atteint de SLPT. Nous vous prodiguons des conseils pour vous aider à relever les défis auxquels vous êtes confrontés et nous vous suggérons d'autres sources de soutien et d'information. Ce guide peut également aider à expliquer la maladie aux frères et sœurs, aux jeunes membres de la famille et aux amis d'un enfant atteint de SLPT.

1.	Un syndrome lymphoprolifératif post-transplantation (SLPT) a été diagnostiqué chez votre enfant	3
2.	Qu'est-ce que le SLPT ?	4
3.	Comment le SLPT est-il traité ?	5
4.	Comment prendre soin de mon enfant ?	8
5.	Comment parler à mon enfant ?	9
6.	De quelles autres formes de soutien puis-je bénéficier ?	10
7.	Notes	11
8.	Glossaire des termes médicaux	12
9.	Références	14

UN SYNDROME LYMPHOPROLIFÉRATIF POST-TRANSPLANTATION (SLPT) A ÉTÉ DIAGNOSTIQUÉ À VOTRE ENFANT

Le diagnostic d'un syndrome lymphoprolifératif post-transplantation (SLPT) chez votre enfant est inattendu et peut s'avérer accablant après un long parcours de greffe. Vous pouvez ressentir diverses émotions, telles que la peur, la confusion, le déni et même la colère. Les défis auxquels vous êtes confronté quotidiennement dans l'accompagnement d'un enfant atteint de SLPT seront plus faciles à gérer si vous disposez des bons conseils et des bonnes informations.

Le SLPT est une complication rare et potentiellement mortelle de la transplantation d'organes solides (TOS) ou d'une transplantation allogénique de cellules hématopoïétiques (TACH)¹. Le SLPT est bien compris² et l'équipe médicale de votre enfant a mis en place un plan de traitement. Elle peut être traitée avec succès, surtout si elle est diagnostiquée tôt³, car les options thérapeutiques se sont considérablement améliorées au cours des dernières décennies².

Mieux connaître et comprendre le SLPT vous aidera, vous et votre enfant, à gérer votre vie quotidienne et à apaiser le stress et l'anxiété.



QU'EST-CE QUE LE SLPT ?

Le SLPT, ou syndrome lymphoprolifératif post-transplantation, est le nom d'un groupe de troubles allant d'excroissances bénignes des tissus affectés à des lymphomes qui se développent parfois à la suite d'une transplantation d'organe solide (TOS) ou d'une transplantation allogénique de cellules hématopoïétiques (TACH), également appelée greffe de cellules souches.¹

Lorsqu'un enfant a fait l'objet d'une transplantation, les médecins le traitent avec des médicaments inhibant son système immunitaire. Le SLPT se produit suite à l'affaiblissement du système immunitaire et, par conséquent, à son incapacité à contrôler certains virus, tels que le virus d'Epstein-Barr (EBV)⁴. L'EBV est un virus courant qui ne pose généralement pas de problème chez les personnes dont le système immunitaire est normal ; mais dans un système affaibli, l'EBV peut rester hors de contrôle et entraîner un SLPT⁵.

Symptômes du SLPT^{3,5}

Les symptômes du SLPT dépendent de l'endroit du corps où la maladie se déclare et de son degré de propagation au moment où elle est découverte. Les symptômes généraux peuvent être les suivants :

- Fièvre
- Perte de poids inattendue en quelques Semaines
- Ganglions lymphatiques gonflés
- Mauvais état de santé général
- Sueurs nocturnes
- Fatigue

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



COMMENT LE SLPT EST-IL TRAITÉ ?

Le traitement dont votre enfant a besoin dépend du type de SLPT et de l'ampleur de sa propagation³. Souvent, la première ligne de traitement consiste à réduire ou à arrêter complètement le médicament immunosuppresseur à l'origine de l'affaiblissement du système immunitaire, mais cela n'est pas toujours possible compte tenu de l'état clinique de l'enfant. Rétablir le fonctionnement normal du système immunitaire peut permettre de traiter avec succès le SLPT⁴.

Parmi les autres approches thérapeutiques, citons^{4,6} :

Thérapie par anticorps	Les thérapies par anticorps aident le système immunitaire à reconnaître et à combattre les cellules cibles (p. ex. les cellules tumorales, les cellules infectées).
Chimiothérapie	Le traitement par chimiothérapie dépend du type de SLPT. La chimiothérapie est souvent associée à une thérapie par anticorps appelée chimio-immunothérapie.
Spécifique à l'EBV Traitement par lymphocytes T	Le traitement par lymphocytes T spécifique à l'EBV cible et tue les cellules infectées par l'EBV.
Essais cliniques	Un essai clinique est une étude de recherche médicale à laquelle participent parfois des enfants et qui peut constituer une option thérapeutique importante. Posez toutes vos questions sur les essais cliniques à l'équipe médicale de votre enfant ou visitez le site https://clinicaltrials.gov/ pour plus d'informations sur les études menées à travers le monde.

Qui détermine le plan de traitement ?

Le plan de traitement de votre enfant sera élaboré par une équipe multidisciplinaire composée de :

- Médecins-transplantateurs pour les patients TOS
- Hémato-oncologues
- Autres spécialistes

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

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



COMMENT PRENDRE SOIN DE MON ENFANT ?

Apprendre qu'un SLPT a été diagnostiqué chez votre enfant peut être difficile à accepter, surtout après le traumatisme de la transplantation et tout ce qu'elle implique. La plupart des personnes qui s'occupent d'un enfant atteint de SLPT n'en savent rien avant le diagnostic. Il y a tellement de choses à assimiler, intellectuellement et émotionnellement. Les familles n'ont pas toutes la même façon de faire face à la situation, mais il existe des stratégies efficaces que tout le monde peut mettre en œuvre.

À garder à l'esprit :

- Informez-vous sur l'état de santé de votre enfant
- Créez un réseau de soutien émotionnel et pratique
- Soyez patient avec le rythme du traitement et de la guérison
- Faites des choses qui vous aident à rester positif

Choc et confusion

Lorsqu'un médecin vous annonce que votre enfant est atteint d'un SLPT, il est naturel de ne pas se concentrer sur ce qu'il dit et d'occulter d'autres informations, souvent complexes, sur la maladie de votre enfant. L'équipe médicale comprendra, alors n'ayez pas peur de lui poser des questions et de lui demander du soutien ; vous devez comprendre ce qu'est le SLPT et ce à quoi vous pouvez vous attendre. Il peut être utile de noter les informations importantes dans un carnet.

Stress et émotions

Il est essentiel de gérer vos émotions et de maîtriser votre stress. Vous pouvez vous sentir triste, en colère et accablé, ce qui est tout à fait normal. Vous pouvez avoir l'impression de perdre le contrôle du bien-être de votre enfant ou du pronostic futur. La meilleure façon d'aller de l'avant est de s'attaquer directement à l'état de votre enfant. Une étude menée auprès de parents d'enfants atteints de cancer a révélé que les parents qui agissaient et se concentraient sur le problème présentaient des niveaux d'anxiété et de dépression inférieurs à ceux des parents qui niaient ou évitaient la situation⁷.

Demander de l'aide

Constituez un réseau de soutien sur lequel vous pouvez compter pour alléger votre charge ; les parents et les amis peuvent souvent faire preuve de compréhension et vous donner de la force. Si vous avez d'autres enfants, faites-les participer à l'équipe ; aidez-les à déterminer comment ils peuvent s'occuper de leur frère ou de leur sœur. Parlez-en également à votre famille élargie et à vos amis. Il est bon de se rappeler que les gens voudront vous soutenir, mais qu'ils ne pourront vous aider que s'ils savent à quoi vous êtes confronté.

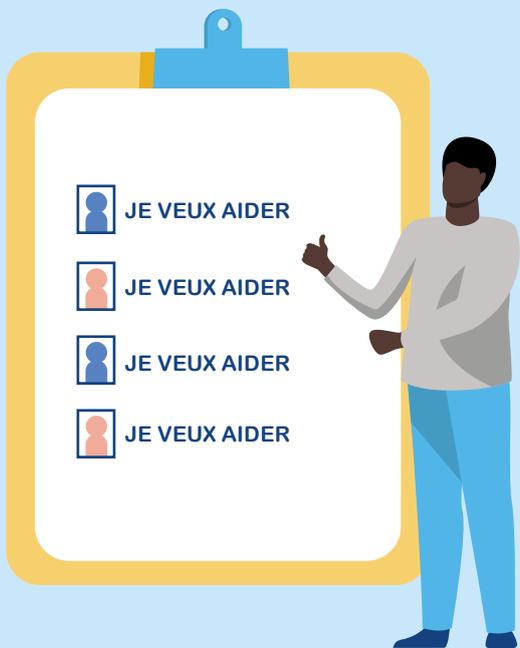
L'espoir joue un rôle important dans la capacité à faire face. Discutez avec d'autres parents dont les enfants ont reçu un diagnostic ou un traitement similaire et se sont rétablis.

L'équipe médicale

Communiquez régulièrement avec l'équipe médicale de votre enfant pour obtenir les réponses nécessaires et dissiper les doutes. En exprimant les besoins et les préférences de votre enfant, vous aiderez l'équipe soignante à faire les meilleurs choix.

Prenez soin de vous

Il est essentiel de prendre soin de soi et de rester en bonne santé physique et émotionnelle. Gardez votre propre vie, ayez votre propre espace et prenez le temps de vous rétablir et de vous reposer. Ne vous sentez pas coupable de prendre du temps pour vous. À long terme, cela vous aidera, vous et votre enfant.



COMMENT PARLER À MON ENFANT ?



Lorsqu'un enfant est malade, les parents et les personnes qui s'occupent de lui ont tendance à le surprotéger, voire à le laisser faire des choses qu'il n'est généralement pas autorisé à faire. Les enfants ont besoin de structure et peuvent être effrayés ou désorientés si vous commencez à changer ou à enfreindre vos propres règles. Dans la mesure du possible, essayez de maintenir la même routine familiale que celle que vous aviez avant que votre enfant ne tombe malade.

Les parents et les aidants ont parfois du mal à parler à un enfant de sa maladie. Partagez des informations adaptées à l'âge, en gardant à l'esprit que les enfants plus âgés peuvent vouloir en savoir plus sur leur maladie et leur traitement. Ne donnez pas trop d'informations ; les enfants traitent généralement les informations en petites quantités, ce qui leur permet de s'adapter à leur propre rythme. N'essayez pas de cacher les faits. Si un enfant entend un médecin ou ne comprend pas ce qui se passe, il peut commencer à imaginer le pire.

Parlez à votre enfant de ce qu'il ressent. Les parents peuvent être surpris par les aspects de la maladie qui sont les plus difficiles pour l'enfant. Par exemple, pour certains enfants, le fait de ne pas pouvoir faire des choses qu'ils avaient l'habitude de faire est plus stressant que l'incertitude liée à leur maladie.

Les enfants malades peuvent également se sentir isolés à l'école. Aidez-les à s'entraîner à rédiger un petit texte pour expliquer leur état à leurs amis ou camarades de classe qui leur posent des questions.

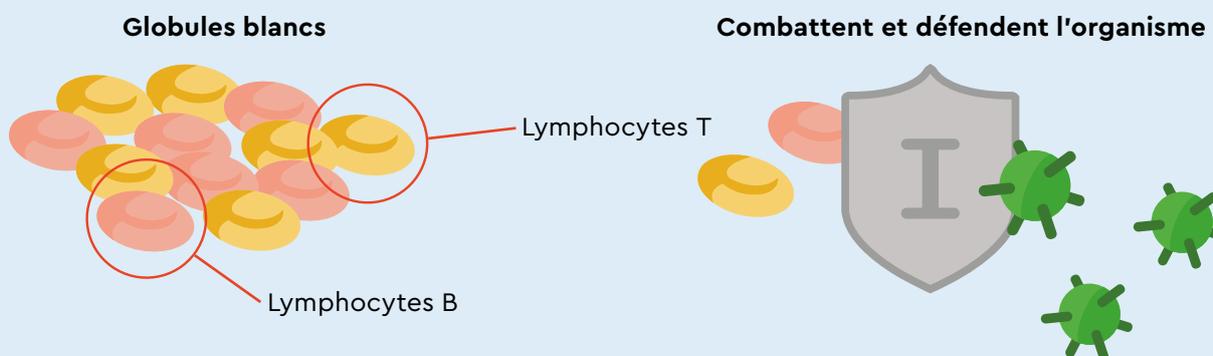
Rassurez votre enfant en lui disant que ce n'est pas de sa faute et encouragez-le à poser des questions ou à parler de ses inquiétudes. Aidez votre enfant à comprendre que l'équipe médicale s'efforce de l'aider à se rétablir et expliquez-lui les motifs des examens et des traitements.



Expliquer le SLPT à votre enfant

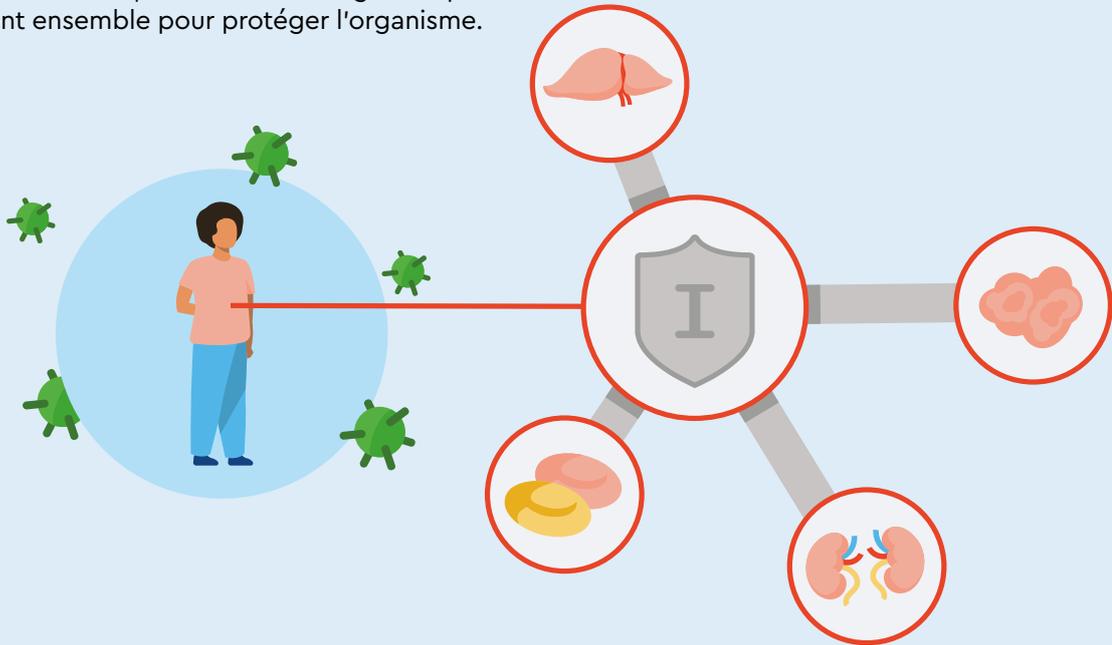
Que sont les globules blancs et comment sont-ils fabriqués ?

Les globules blancs sont des cellules guerrières de notre organisme et font partie de notre système immunitaire. Les lymphocytes B et les lymphocytes T sont deux types de globules blancs. Ils aident à combattre et à défendre l'organisme contre les envahisseurs (par exemple, les cellules tumorales, les cellules infectées).



Que fait le système immunitaire ?

Être immunisé signifie être protégé. Il est donc logique que le système corporel qui aide à lutter contre les maladies s'appelle le système immunitaire. Le système immunitaire est constitué d'un réseau de cellules, de tissus et d'organes qui travaillent ensemble pour protéger l'organisme.



Le rôle des globules blancs

Les lymphocytes B et les lymphocytes T sont des globules blancs du système immunitaire. Ces deux types de cellules sont nécessaires pour aider l'organisme à se défendre contre les infections et les maladies, mais ils ont des fonctions différentes.

Les lymphocytes B produisent des anticorps contre les intrus



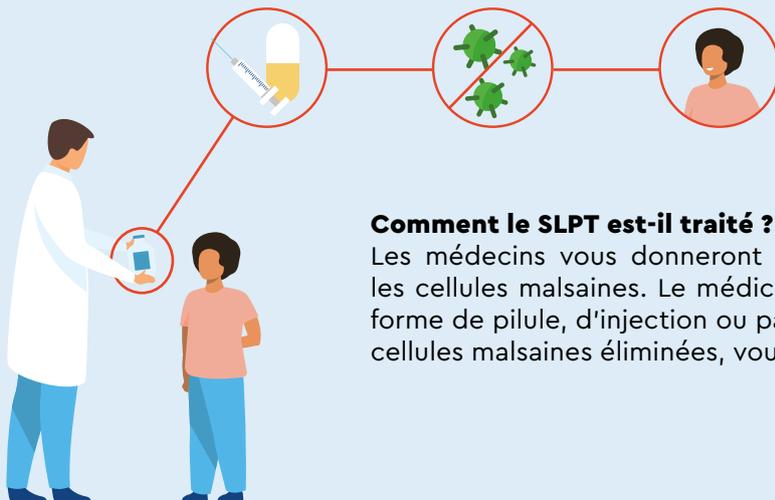
Les lymphocytes T attaquent directement les intrus



Que se passe-t-il en cas de SLPT ?⁴

Les lymphocytes B sont les cellules cibles de l'EBV. Une fois infectées par l'EBV, elles sont hors de contrôle et peuvent se multiplier et se propager, en raison des médicaments immunosuppresseurs utilisés après la transplantation.





Comment le SLPT est-il traité ?

Les médecins vous donneront des médicaments pour éliminer les cellules malsaines. Le médicament peut être administré sous forme de pilule, d'injection ou par voie intraveineuse. Une fois les cellules malsaines éliminées, vous vous sentirez mieux.

QUELLES SONT LES AUTRES FORMES DE SOUTIEN DISPONIBLES ?

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

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

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

- **Lymphoma Coalition**
www.lymphomacoalition.org



- **European Cancer Patient Coalition**
www.ecpc.org



European Cancer Patient Coalition

GLOSSAIRE DES TERMES MÉDICAUX

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

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

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

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

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

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

Virus d'Epstein-Barr (EBV) : L'EBV est un virus commun qui reste dormant dans le corps d'une personne une fois qu'elle est infectée. Il s'agit d'une infection à vie. L'EBV est à l'origine de la mononucléose infectieuse et a été associé à certains cancers, notamment le lymphome de Burkitt, le lymphome immunoblastique, le cancer du nasopharynx et le cancer de l'estomac. Également appelé virus d'Epstein-Barr.

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

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

TACH : Une transplantation allogénique de cellules hématopoïétiques (également appelée greffe de moelle osseuse ou greffe de cellules souches) est un type de traitement du cancer (et de quelques autres affections).

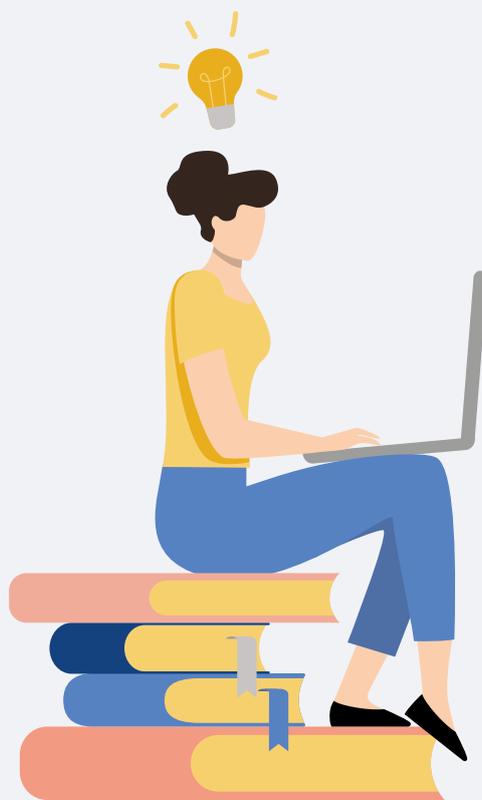
Ganglions lymphatiques : Les ganglions lymphatiques sont de petits organes de forme ovale qui contiennent des cellules immunitaires chargées d'attaquer et de tuer les envahisseurs étrangers, tels que les virus.

Lymphome : Le lymphome est un terme général désignant un cancer qui se développe dans les cellules du système lymphatique. Les deux principaux types sont le lymphome hodgkinien et le lymphome non hodgkinien (LNH).

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

TOS : La transplantation d'un organe solide est une option thérapeutique pour les reins, le foie, le pancréas, le cœur et les poumons en phase terminale d'insuffisance organique. La transplantation consiste à prélever un organe sur un donneur pour le placer dans le corps du receveur. Le nouvel organe remplace un organe endommagé.

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



RÉFÉRENCES

1. Shahid S, et al. EBV-associated PTLD : beyond chemotherapy treatment. *Cancer Drug Resist* 2021;4:646-64.
2. Abbas F, et al. PTLD lymphoproliferative disorders: Current concepts and future therapeutic approaches. *World J Transplant* 2020 February 28; 10(2): 29-46.
3. PTLD. Lymphoma Action. Disponible à l'adresse : <https://lymphoma-action.org.uk/types-lymphoma/post-transplant-lymphoproliferative-disorder-ptld#outlook>. Consulté en janvier 2023.
4. Post-Transplant Lymphoproliferative Disorder. Disponible à l'adresse : <https://www.cincinnatichildrens.org/health/p/post-transplant-lymphoproliferative-disorder> Consulté en janvier 2023.
5. Samant H, et al. Post Transplant Lymphoproliferative Disorders. StatPearls Publishing; 2022. Disponible à l'adresse : <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK513249/>. Consulté en janvier 2023.
6. Shah N, et al. Front-line management of PTLD in adult solid organ recipient patients. *A British Society for Haematology Guideline. BJHaem*, 2021, 193, 727-740.
7. Norberg, A.L., Lindblad, F., and Borman, K.K. (2005). "Coping strategies in parents of children with cancer." *Social Science & Medicine*, 60(5): 965-975. Disponible à l'adresse : <https://www.sciencedirect.com/science/article/abs/pii/S0277953604003144?via%3Dihub#preview-section-snippets>. Consulté en janvier 2023.





Pierre Fabre
Oncology

LYMPHOMA
COALITION 