

A qui en parler?

Vous cherchez de l'aide ou d'autres informations?
 Vous avez besoin de parler?
 Vous cherchez des informations sur un type de cancer
 ou ses possibilités de traitement?
 Vous voulez savoir comment faire appel à un service de
 la Fondation contre le Cancer?

Dans ce cas, appelez gratuitement et de façon anonyme
 le Cancerphone.

Des professionnels (médecins, psychologues) sont à
 l'écoute de toute personne confrontée au cancer.

La Fondation contre le Cancer
 à votre écoute.



Cancerphone
 0800 15 801

Fondation contre le Cancer ®

Tous les jours ouvrables
 de 9h à 13h, le lundi de 9h à 19h.

Chaussée de Louvain 479
 1030 Bruxelles
 tél.: + 32 2 736 99 99
 info@cancer.be
 www.cancer.be



Fondation
 contre le Cancer
 Fondation d'utilité publique

Myélome multiple La maladie de Kahler

Kahler



Fondation
 contre le Cancer
 Fondation d'utilité publique

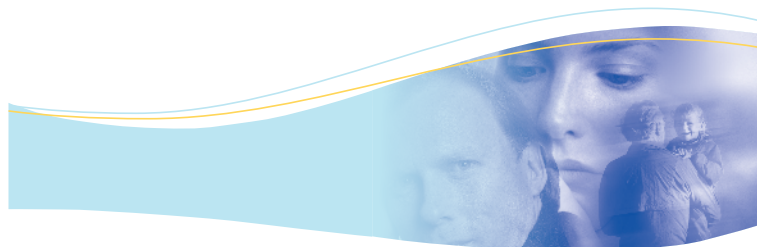


Table des matières

A qui cette brochure est-elle destinée?	3
Qu'est-ce qu'un cancer?	4
Moelle osseuse et cellules sanguines	6
■ Maladie de Kahler	8
■ Examens complémentaires	15
■ Traitements	19
■ Résultats du traitement	29
■ Recherche scientifique	30
Informations utiles	32
La Fondation contre le Cancer: une mission, trois objectifs	39

A qui cette brochure est-elle destinée?

Ce document s'adresse avant tout aux personnes confrontées à la maladie de Kahler.

Lorsqu'on vous annonce un diagnostic de cancer, de très nombreuses questions et émotions se bousculent. On veut comprendre comment et pourquoi la maladie s'est développée, quels sont les examens et les traitements indispensables, combien de temps ils risquent de durer... On se demande si une guérison est possible, si les traitements permettent de poursuivre une vie normale ou s'il faudra se faire aider... On s'interroge sur le coût de la maladie, sur ce qu'il vaut mieux dire ou ne pas dire à son entourage...

A toutes ces questions et à bien d'autres, des réponses devront être apportées au fur et à mesure qu'elles se posent, au cas par cas, en fonction de l'évolution particulière de chaque malade.

Votre médecin jouera à cet égard un rôle essentiel. Lui seul est en mesure de vous informer avec précision sur l'évolution de votre cas, pour autant que vous le lui demandiez.

Cette brochure n'a pas pour objet de tout vous apprendre sur votre maladie. Elle vous donne cependant des **informations générales** très importantes pour comprendre ce qu'est la maladie de Kahler et comment elle se soigne. Cette brochure vous aidera à poser les bonnes questions à votre médecin, si vous souhaitez en savoir plus sur votre situation particulière.

N'oubliez pas non plus vos proches. Eux aussi se posent de nombreuses questions. Ce document peut donc également leur être utile.



Qu'est-ce qu'un cancer?

Un cancer est une perturbation profonde et complexe du fonctionnement de certaines cellules.

Normalement, nos cellules se divisent uniquement pour assurer la croissance ou l'entretien de l'organisme et elles restent dans la partie du corps où elles sont supposées se trouver.

A l'intérieur de chaque cellule, plusieurs gènes (parties des chromosomes transmis par nos parents) surveillent étroitement ce processus. Pourtant, il arrive que des anomalies s'accumulent dans la cellule jusqu'à lui faire perdre le contrôle de ses multiplications.

Ces anomalies peuvent être causées notamment par des substances chimiques ou des rayonnements cancérigènes capables d'endommager les gènes.

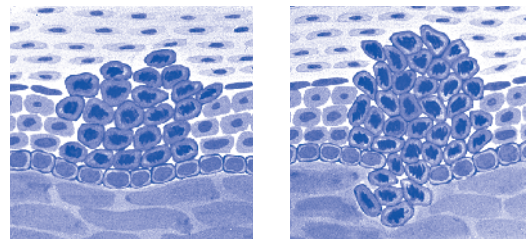
Une accumulation de dégâts atteignant des gènes bien particuliers est donc nécessaire, ce qui prend d'habitude un temps considérable. Voilà pourquoi les cancers sont très rares chez les enfants, et de plus en plus fréquents avec l'âge.

Au départ de la première cellule qui se divise exagérément, une série de cellules excédentaires sont produites qui, à leur tour, se multiplient sans contrôle.

Certaines de ces cellules développent la particularité de pouvoir s'échapper de leur lieu d'origine pour partir coloniser d'autres parties du corps.

Cela peut se produire par les vaisseaux sanguins et lymphatiques. Il se forme alors des colonies de cellules cancéreuses à distance de la tumeur d'origine. En langage médical, ces colonies s'appellent des **métastases**.

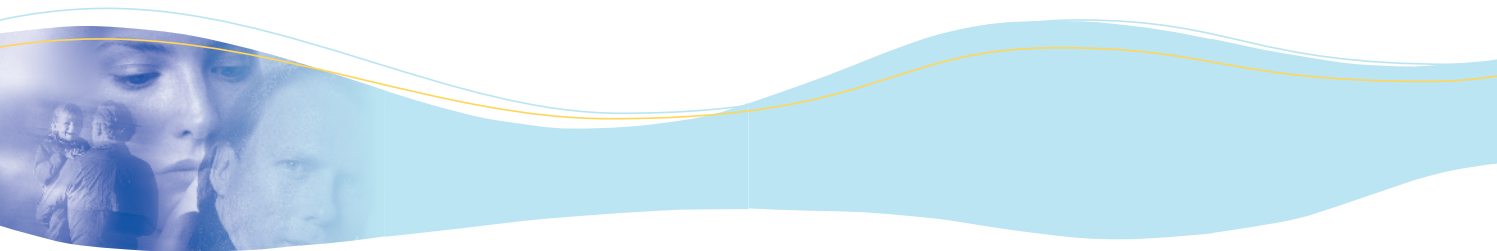
Elles sont responsables de la gravité de la maladie, raison pour laquelle il vaut mieux traiter un cancer avant qu'il ait eu l'occasion de se généraliser par l'envoi de métastases.



Dissémination d'un cancer

Si un cancer peut se généraliser, par contre, il ne se transmet pas d'une personne à l'autre.

Dernière précision de vocabulaire: une tumeur ne veut pas toujours dire cancer. Il s'agit d'une masse de cellules qui peuvent être cancéreuses ou non. Dans le premier cas, on parle de tumeur maligne (cancer), dans le second cas, il s'agit d'une tumeur bénigne.



Moelle osseuse et cellules sanguines

La moelle osseuse est un tissu mou qui se trouve à l'intérieur des os (cavité médullaire). C'est au niveau de la moelle osseuse qu'a lieu une part essentielle de la formation des cellules sanguines. Chez l'adulte, tout l'espace médullaire disponible n'est pas nécessaire à cet effet. La moelle osseuse qui participe activement à la formation des cellules sanguines se situe principalement au niveau du bassin, des vertèbres, des côtes, du sternum et du crâne. Cette moelle osseuse "active" est de couleur rouge. Différents types de cellules sanguines y prennent naissance:

- les globules rouges (érythrocytes);
- les globules blancs (leucocytes);
- les plaquettes sanguines (thrombocytes).

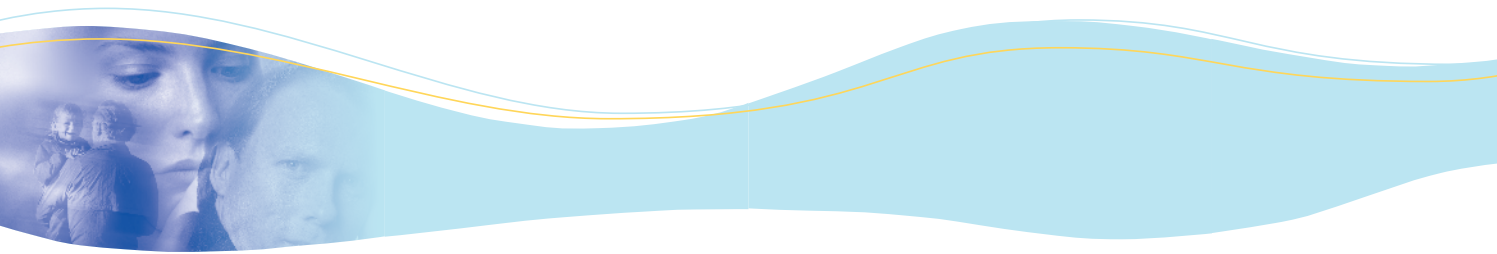
Les globules rouges ont notamment pour fonction d'assurer le transport de l'oxygène à travers l'ensemble de l'organisme. S'il y a trop peu de globules rouges, on souffre d'anémie. Le patient qui en est atteint aura souvent le teint anormalement pâle et souffrira de fatigue et parfois de palpitations cardiaques.

Les globules blancs contribuent à la lutte contre les infections. S'il y a trop peu de globules blancs, le risque d'infection s'accroît. On distingue plusieurs types de globules blancs. Ainsi, les plasmocytes présents notamment dans la moelle osseuse font partie des globules blancs. Les différents types de plasmocytes produisent chacun un anticorps particulier. Ces anticorps

sont constitués de protéines. Les anticorps protègent l'organisme contre toutes sortes d'invasisseurs, comme les virus et les bactéries.

Les plaquettes sanguines sont les cellules qui interviennent dans la coagulation, de telle sorte que, suite à une blessure, la perte de sang demeure limitée.

Les différentes catégories de cellules sanguines ont toutes une importance vitale.



■ Maladie de Kahler

La maladie de Kahler, également connue sous le nom de myélome multiple, est la conséquence d'une prolifération maligne des plasmocytes de la moelle osseuse. Cette maladie doit son nom au médecin autrichien Otto Kahler, qui l'a décrite pour la première fois il y a une centaine d'années.

Vous avez pu lire dans les pages précédentes que les plasmocytes produisent différents anticorps. Dans une maladie de Kahler, les plasmocytes qui prolifèrent proviennent en fait tous d'un seul plasmocyte dégénéré. Comme ces plasmocytes sont tous apparentés entre eux, ils ne synthétisent qu'un seul type d'anticorps spécifique. C'est ce que l'on appelle la **protéine M** ou **para-protéine**, qui est produite en quantité excessive. Il arrive aussi que la protéine M soit produite de façon incomplète, sous la forme d'un petit fragment: il est alors question de "chaînes légères". Si ce petit fragment se retrouve dans les urines, on parle de protéine de Bence-Jones. Plus rarement, les plasmocytes malins ne produisent pas du tout de protéine M ni de protéine de Bence-Jones: il s'agit alors d'un "myélome multiple non sécrétant".

Effet sur les os

La maladie de Kahler a un effet sur les os. Les plasmocytes qui prolifèrent produisent en effet une substance qui amène un certain type de cellules osseuses à favoriser la destruction osseuse.

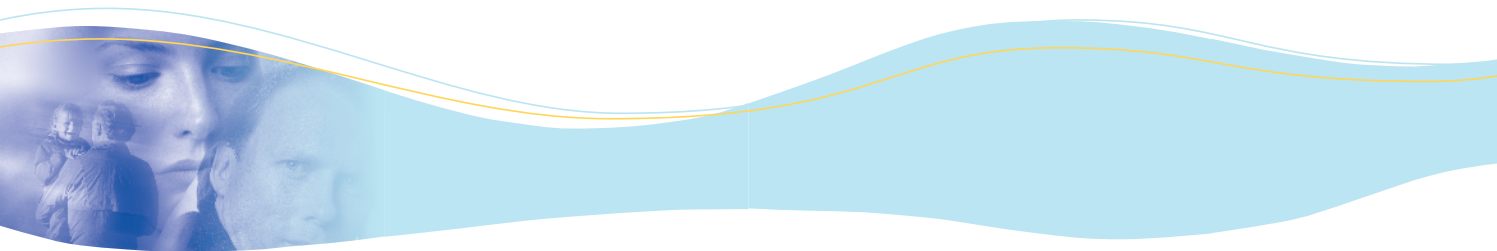
Il en résulte une décalcification en certains endroits du squelette, ce qui donne naissance à des points de moindre résistance au niveau de l'os. De (petites) fractures peuvent aisément se produire à ces endroits de moindre résistance.

Effet sur les autres cellules sanguines

En raison de leur nombre important, les plasmocytes qui prolifèrent prennent peu à peu la place des autres plasmocytes normalement présents dans la moelle osseuse.

De ce fait, la production de certains anticorps, nécessaires pour assurer la défense de l'organisme, diminue.

La production de globules rouges, de globules blancs et de plaquettes se trouve également contrariée par cet envahissement de la moelle. Cela se manifeste par de l'anémie, une sensibilité accrue aux infections bactériennes, un risque accru d'ecchymoses (bleus) et un temps de saignement prolongé des petites plaies.



La maladie de Kahler est une maladie relativement rare. En Belgique, on en diagnostique chaque année environ 600 nouveaux cas. Cette maladie touche proportionnellement davantage d'hommes que de femmes, mais cette différence tend à se réduire depuis quelques années. La maladie de Kahler atteint principalement les personnes âgées de plus de soixante ans et ne survient que rarement avant quarante ans.

La maladie de Kahler n'est pas contagieuse. Dans l'état actuel des connaissances, il semble que l'hérédité ne joue aucun rôle dans l'apparition de cette maladie. On a cependant découvert chez pratiquement tous les patients atteints de la maladie de Kahler une anomalie touchant un ou plusieurs chromosomes des plasmocytes malins. Le lien entre cette anomalie et l'apparition du myélome multiple n'a toutefois pas encore pu être identifié clairement.

Causes

Il n'y a encore aucune certitude en ce qui concerne les causes de la maladie de Kahler. Certains chercheurs pensent que des inflammations chroniques pourraient jouer un rôle dans la genèse de cette maladie. Pour lutter contre ces inflammations, les plasmocytes produisent de grandes quantités d'anticorps. Certains plasmocytes pourraient toutefois s'écarter de leur schéma de croissance normal et se multiplier pour donner naissance à un groupe important de cellules qui produisent toutes le même anticorps, appelé paraprotéine.

Néanmoins il n'est absolument pas certain qu'un tel lien existe entre des inflammations chroniques et la maladie de Kahler.

Autres maladies de la moelle osseuse apparentées

Il existe deux formes de cancers de la moelle osseuse qui ressemblent très fort à la maladie de Kahler:

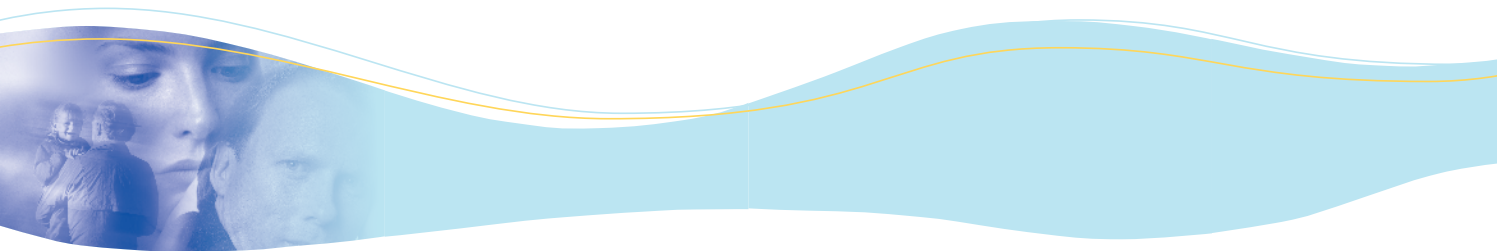
- le plasmocytome solitaire;
- la maladie de Waldenström.

Par ailleurs, la MGUS (*Monoclonal Gammopathy of Undetermined Significance* – Gammopathie monoclonale de signification indéterminée) est une affection apparentée au myélome multiple, mais elle ne fait pas partie des affections malignes. Dans le cadre d'une MGUS, des protéines M sont présentes, mais aucune prolifération de plasmocytes malins n'est observée. Un myélome multiple se développe après de nombreuses années chez environ 20 % des patients atteints de MGUS.

Plasmocytome solitaire

Dans la maladie de Kahler, les plasmocytes qui prolifèrent se disséminent habituellement dans l'ensemble de la moelle osseuse.

En cas de plasmocytome solitaire, la prolifération est, au départ, le plus souvent limitée à un seul ou tout au plus à quelques endroits du squelette. Dans de rares cas, cette prolifération des plasmocytes apparaît en dehors des os, par exemple au niveau du tube digestif ou des voies respiratoires. Souvent, cette prolifération locale s'étend par la suite à l'ensemble de la moelle osseuse. S'il s'agit d'un plasmocytome solitaire en phase précoce, la maladie se traite toutefois très bien et il existe de bonnes chances de guérison.



Maladie de Waldenström

Dans la maladie de Waldenström, on constate la prolifération d'un autre type de globules blancs, qui sont toutefois fortement apparentés aux plasmocytes. Ces cellules qui prolifèrent produisent également des anticorps, donc des protéines, lesquelles sont cependant beaucoup plus grosses que dans le cas de la maladie de Kahler. Ce type de protéine accroît la viscosité du sang. Il en résulte parfois des troubles de vascularisation de certains organes.

Parfois, ces protéines possèdent la propriété de se coaguler lorsqu'elles se refroidissent. Cela aussi donne naissance à des troubles de vascularisation au niveau des parties du corps susceptibles de se refroidir aisément. Il peut en résulter des symptômes extrêmement douloureux au niveau des orteils, des doigts, du nez et des oreilles.

Les autres symptômes sont:

- de la fatigue consécutive à l'anémie;
- des hémorragies consécutives à des anomalies de la fonction plaquettaire.

La maladie de Waldenström est environ dix fois moins fréquente que la maladie de Kahler. Cette maladie n'engendre habituellement pas d'anomalies du squelette. Par conséquent, les patients atteints de maladie de Waldenström ne souffrent que rarement de douleurs osseuses.

Symptômes

Les symptômes que l'on observe lors de maladie de Kahler dépendent de l'extension de la maladie, des substances produites par les plasmocytes, telles que les paraprotéines, et de la substance responsable de la résorption accrue du tissu osseux.

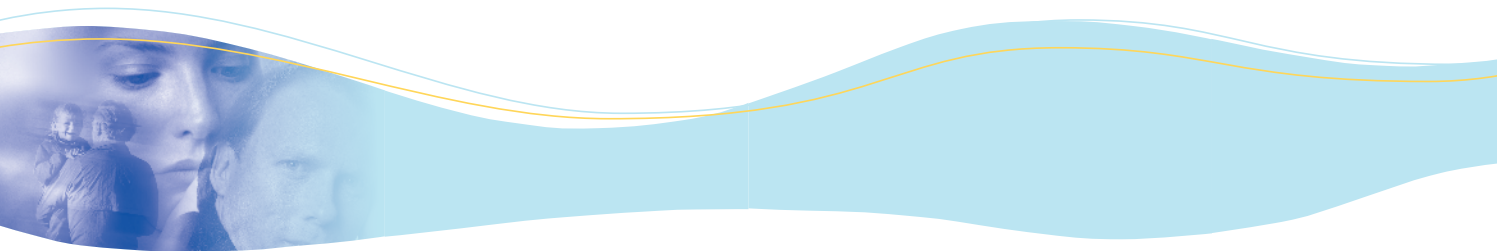
Des douleurs osseuses représentent le plus souvent le premier symptôme de la maladie de Kahler. Ces douleurs osseuses débutent généralement au niveau du dos, mais elles peuvent ensuite s'étendre aux côtes, au cou ou au bassin. Dans la plupart des cas, la douleur devient également de plus en plus intense et de plus en plus tenace.

Des fractures ou fêlures osseuses consécutives à la résorption locale des os peuvent survenir. Cela peut se produire suite à une chute, mais parfois aussi de manière "spontanée", lorsque le squelette subit une légère surcharge. Parfois, on observe, au niveau des os, des excroissances douloureuses dues à la prolifération locale des plasmocytes, comme en cas de plasmocytome solitaire.

Les symptômes douloureux s'accompagnent fréquemment de fatigue consécutive à l'anémie.

Les autres symptômes sont:

- des infections, atteignant principalement les voies respiratoires et les voies urinaires, suite au déficit en anticorps et en globules blancs;
- un manque d'appétit, un amaigrissement, une soif intense et des nausées liés à l'augmentation



de la teneur en calcium dans le sang, que l'on nomme également hypercalcémie: la destruction osseuse libère en effet de grandes quantités de calcium;

- des saignements de nez, des hémorragies au niveau des gencives ou d'autres saignements anormaux consécutifs au déficit en plaquettes sanguines;
- un dysfonctionnement des reins (éventuellement accompagné des troubles suivants: fatigue, manque d'appétit, sensation de soif, nausées, vomissements et, dans des cas graves, somnolence et confusion).

Tout comme les anticorps produits par les plasmocytes normaux, les paraprotéines parviennent également dans le sang. Parfois, les plasmocytes qui prolifèrent produisent des anticorps constitués de protéines anormalement petites. Ces protéines parviennent à traverser le filtre rénal et risquent d'obstruer les petits canaux du rein. Cela peut quelquefois être à l'origine d'un dysfonctionnement des reins.

L'activité des reins peut également être perturbée suite à l'augmentation de la teneur en calcium dans le sang.

■ Examens complémentaires

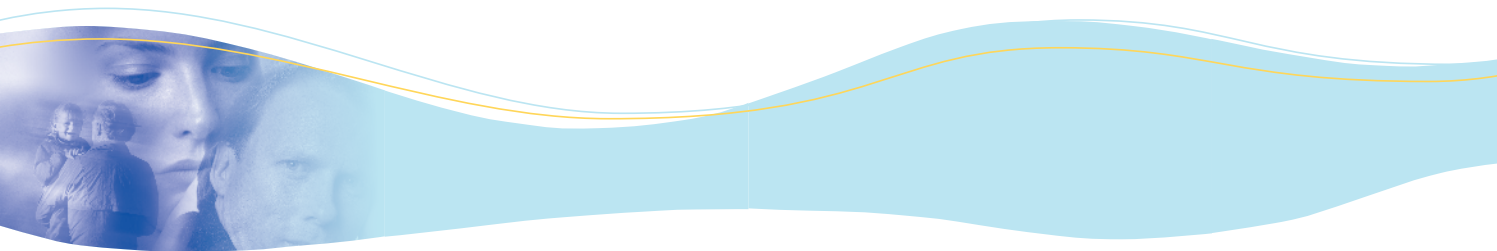
Le diagnostic de maladie de Kahler est complexe. Certains des phénomènes qui lui sont associés peuvent en effet survenir également lors d'autres maladies qui sont nettement plus fréquentes. Lorsque le médecin dispose d'indications suggérant que les symptômes observés nécessitent des examens complémentaires, il renverra le patient vers un spécialiste. Celui-ci peut notamment prescrire les examens suivants:

- examen sanguin;
- examen urinaire;
- examen de la moelle osseuse;
- examen osseux;
- examen radiographique;
- scintigraphie osseuse.

Examen sanguin

Une prise de sang permettra la réalisation de divers tests. On déterminera notamment la vitesse de sédimentation sanguine. Il s'agit de la vitesse à laquelle les globules rouges tombent vers le fond du tube contenant le sang (rendu incoagulable). Chez les patients atteints de maladie de Kahler, la vitesse de sédimentation est généralement accrue.

A partir d'un autre échantillon de sang, on réalise un spectre des protéines. Pour cela, on commence par débarrasser le sang de toutes les cellules sanguines. Le liquide restant (plasma) contient diverses protéines, que l'on peut alors examiner.



De cette manière, on peut aussi détecter les protéines anormales (paraprotéines). On examine également si le sang contient certains produits de dégradation spécifiques. On peut notamment mettre cela en évidence en déterminant sa teneur en certaines substances, comme le calcium, l'acide urique et la créatinine.

Examen urinaire

On examine également les urines pour y rechercher la présence de paraprotéines. C'est surtout la présence d'une paraprotéine particulière - la protéine de Bence-Jones - qui entraîne une forte présomption de maladie de Kahler.

Examen de la moelle osseuse

Pour l'examen de la moelle osseuse, le médecin prélève un peu de moelle osseuse au niveau du sternum ou de la portion externe du bassin (la partie saillante du bassin) par le biais d'une ponction. On commence par anesthésier l'emplacement où se fera la ponction. Ensuite, à l'aide d'une aiguille spéciale, le médecin pique jusque dans la moelle osseuse. Il aspire alors une petite quantité de moelle. Cela provoque, malgré l'anesthésie, une douleur et, souvent aussi, une curieuse sensation de tiraillement. La moelle osseuse a un aspect légèrement sanguinolent. C'est tout à fait normal. Ensuite, la moelle osseuse est étalée sur une lame de verre et examinée au microscope.

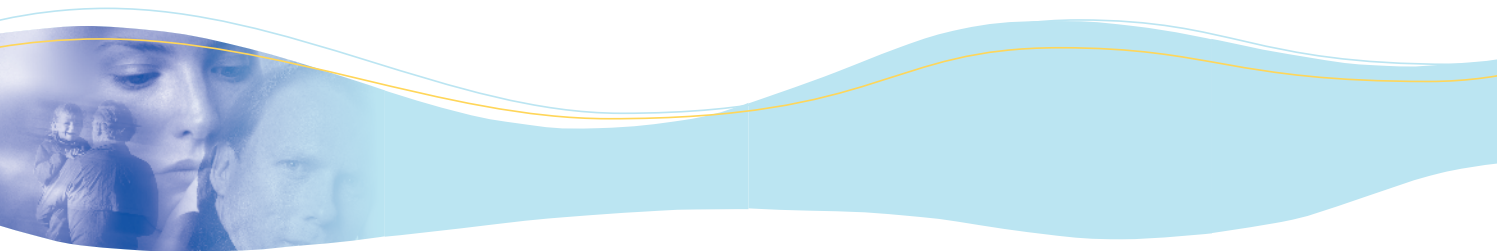
Examen osseux

Pour déterminer dans quelle mesure il y a décalcification des os, il est parfois nécessaire d'examiner un petit échantillon d'os. On prélève alors un petit morceau d'os du bassin à l'aide d'une aiguille spéciale. Ce prélèvement se fait sous anesthésie locale. Une telle intervention porte le nom de biopsie. Le tissu osseux est ensuite examiné en laboratoire.

Examen radiographique

Enfin, un examen radiographique peut s'avérer nécessaire pour déterminer si certains os particuliers sont ou ne sont pas touchés. Habituellement, des radiographies ordinaires sont suffisantes. On a souvent recours à un CT-scan (scanner) ou à une IRM afin de déceler la présence éventuelle d'amas de plasmocytes malins en dehors de la moelle osseuse. Le patient est allongé sur une banquette et passe lentement au travers d'une sorte de tunnel. Pendant ce temps, des clichés sont pris sous différents angles et un ordinateur réunit ces images pour composer une coupe transversale. Ces images permettent de se faire une idée très claire de la localisation, de la taille et de l'importance d'une éventuelle anomalie osseuse.

Une IRM (résonance magnétique) fait appel à un champ magnétique combiné à des ondes radio et à un ordinateur (elle n'utilise donc pas de rayons X). Pour assurer un meilleur suivi de l'évolution, on dispose à présent de l'IRM dynamique "corps entier" et du dépistage des chaînes légères libres d'immunoglobuline (κ et λ) dans le sérum ("Freelite assay").



Scintigraphie osseuse

La scintigraphie osseuse est une technique au cours de laquelle on injecte une substance faiblement radioactive (inoffensive) qui se fixe au niveau des os. On peut, de cette manière, visualiser le squelette dans son ensemble. La scintigraphie permet de visualiser aussi bien les lésions bénignes que les lésions malignes des os. Un examen complémentaire des lésions suspectes est généralement nécessaire.

Stades

On distingue généralement trois stades. Au premier stade, l'affection ne provoque pas encore de troubles – ce qui explique pourquoi on attend souvent avant d'entamer un traitement. Des contrôles ont toutefois lieu à intervalles réguliers. Au second et troisième stade, un traitement devient nécessaire, compte tenu de l'intensification des troubles associés. Aucune lettre A ou B n'est encore ajoutée à ce stade. A signifie que la fonction rénale est normale et B, qu'elle est perturbée.

Traitements

Pour traiter la maladie de Kahler, le plasmocytome solitaire et la maladie de Waldenström, on peut recourir à différentes méthodes de traitement:

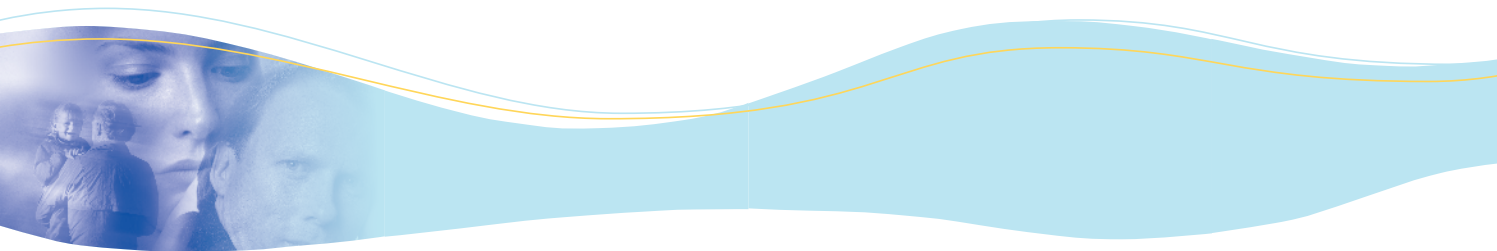
- traitement par médicaments (chimiothérapie);
- irradiation (radiothérapie);
- traitement de soutien.

Chez les patients relativement jeunes (généralement moins de 65 ans) et en assez bonne condition, le but est de faire reculer durablement la maladie à l'aide d'un traitement lourd mêlant chimiothérapie et greffe de cellules souches. Ces méthodes de traitement seront décrites ci-dessous. Vous pourrez également en apprendre davantage sur les traitements de soutien dirigés contre les symptômes.

Chimiothérapie

La chimiothérapie est un traitement du cancer à l'aide de médicaments appelés cytostatiques. Ces médicaments tuent les cellules tumorales qui se multiplient. Le problème est qu'ils peuvent également endommager certaines cellules saines. Un grand nombre de patients souffrent par conséquent d'effets secondaires. Le traitement par des cytostatiques doit être adapté au cas par cas pour trouver le meilleur équilibre entre un effet maximal sur les cellules tumorales et un minimum de dommages au reste de l'organisme.

Au stade précoce de la maladie, le patient ne doit habituellement pas être traité tant qu'il ne présente pas de symptômes. Ainsi, on lui évite les désagréments de la chimiothérapie. Il fera néanmoins l'objet d'une surveillance.



Pour le traitement de la maladie de Kahler, on administre généralement une forme relativement légère de chimiothérapie. Celle-ci débute lorsque la maladie s'étend ou lors de l'apparition de symptômes. En général, au cours d'un tel traitement, on n'observe que peu d'effets secondaires. Les cures peuvent être administrées à des intervalles de quatre à six semaines, en fonction de l'état du patient. Ce traitement peut s'étendre sur une période de plusieurs années.

Outre les cytostatiques, on administre de la prednisone. La prednisone est une hormone synthétique qui renforce l'activité des cytostatiques. L'utilisation de prednisone permet au patient de se sentir rapidement beaucoup mieux, de retrouver son appétit et, souvent, de redevenir plus actif. Si, après un certain temps, on interrompt le traitement, il faut s'attendre à en subir momentanément le contrecoup. Pour prévenir partiellement ce contrecoup, on peut réduire progressivement les doses en fin de traitement. C'est ce que l'on nomme la "suppression progressive". Le patient qui prend de la prednisone court davantage de risque, en cas de maladie grave, d'accident ou d'intervention chirurgicale importante, de subir une chute de la tension artérielle. C'est pourquoi les personnes qui reçoivent ce médicament doivent porter sur eux une carte d'information médicale qui mentionne cette situation.

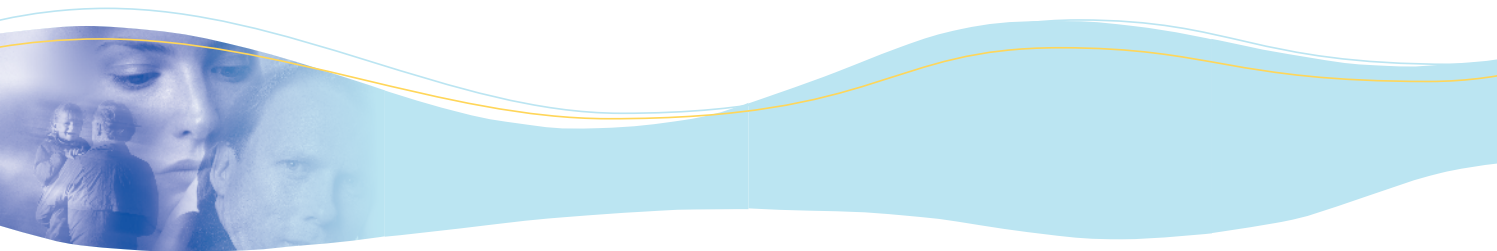
Le traitement a pour objectif l'obtention d'une rémission (c'est-à-dire une disparition apparente des signes de la maladie). Lorsque la maladie est stabilisée, on s'efforce de prolonger cette phase de stabilité à l'aide d'un traitement approprié.

Radiothérapie

La radiothérapie ou irradiation est un traitement local. Le principe de ce traitement consiste à diriger un faisceau de rayons à forte énergie sur la tumeur. Tout comme dans le cas de la chimiothérapie, l'objectif de ce traitement est d'endommager au maximum les cellules tumorales tout en causant le moins de dommages possible aux cellules saines. L'irradiation ne dure que quelques minutes à chaque séance. La plupart du temps, on recourt à la radiothérapie lorsqu'un patient souffre de douleurs dans le dos ou dans le cou. Ce traitement peut contribuer à réduire la douleur. L'irradiation est également utilisée lors de risque de fracture.

Chez les patients atteints de plasmocytome solitaire, on recommande souvent la radiothérapie seule. On peut procéder ainsi parce que le plasmocytome solitaire est une affection localisée.

La radiothérapie peut elle aussi s'accompagner d'effets secondaires. Ainsi, beaucoup de malades décrivent une sensation de fatigue. La plupart des effets secondaires dépendent de l'emplacement irradié. Ainsi, une chute de cheveux ne se produira qu'en cas d'irradiation du cuir chevelu.



Stratégies de traitement récentes

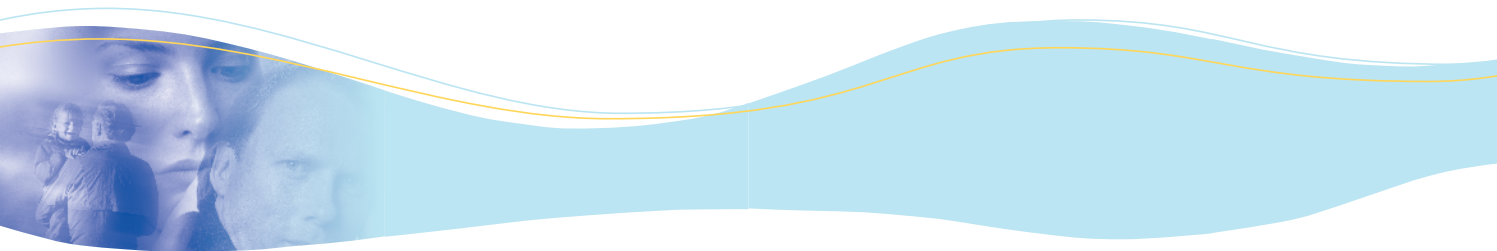
Quelques exemples - Plusieurs stratégies de traitement ont été développées ces dernières années. Voici quelques exemples:

a. **Dans le cas de patients relativement jeunes et en assez bonne condition**, qui peuvent bénéficier d'une greffe autologue (autogreffe) de cellules souches, on peut entreprendre - parallèlement à une chimiothérapie - un traitement à base de thalidomide combinée à de la dexaméthasone, suivi ou non d'un traitement impliquant une combinaison à du bortezomib (Velcade) ou du Velcade associé à une chimiothérapie. La lénalidomide est, comme la thalidomide, administrée sous forme de comprimés et constitue une stratégie complémentaire visant une rémission complète ou presque de la maladie; les cellules souches peuvent ensuite être récoltées de façon classique. Selon certains avis, une administration plus rapide de bortezomib (Velcade) peut offrir un meilleur résultat chez les patients à haut risque. Chez les patients à risque standard qui réagissent bien au traitement de première ligne à base de thalidomide et de dexaméthasone par exemple, on peut également effectuer un prélèvement de cellules souches, suivi d'une greffe autologue de cellules souches. Une 2^e greffe est gardée en réserve si l'effet de la 1^e greffe ne semble pas suffisant. Dans la pratique, la greffe autologue de cellules souches est recommandée dans de nombreux cas, en tant que traitement de consolidation permettant de prolonger la durée de vie. Une réflexion approfondie est nécessaire avant de recourir

à un donneur autre que le malade lui-même (greffe allogénique de cellules souches). En effet, la greffe allogénique entraîne un risque nettement plus élevé. Par ailleurs, il s'agit sans doute de la meilleure stratégie pour les patients porteurs d'une maladie à haut risque, moyennant le respect de certaines conditions pour minimiser ces risques (âge, maladie résiduelle minimale, pas de problèmes médicaux supplémentaires et donneur compatible). Il n'est pas encore possible de déterminer clairement la meilleure approche en ce qui concerne les traitements ultérieurs décrits ci-après (les traitements dits "d'entretien"). La thalidomide pourrait également s'avérer utile.

b. **Dans le cas de patients plus âgés et en moins bonne condition**: s'ils présentent des anomalies à haut risque, un traitement combiné à base de comprimés d'Alkeran, de Medrol et de thalidomide est de loin préférable, suivi d'une administration de bortezomib (Velcade). Pour les patients à risque standard, on suppose qu'un traitement de plus courte durée avec la même combinaison des 3 médicaments (Alkeran, Medrol et thalidomide) suffit.

Greffe de cellules souches - Il existe en principe plusieurs possibilités: greffe autologue de cellules souches, double autogreffe, autogreffe suivie d'une greffe de cellules souches d'un autre donneur (greffe allogénique ou allogreffe). Dans le cadre d'une allogreffe, on a le choix entre une allogreffe complète, qui implique la destruction totale de la moelle du patient, et une "minigreffe", qui s'accompagne d'une préparation réduite.



Chez les patients relativement jeunes et en assez bonne condition, la greffe autologue de cellules souches accompagnée d'une dose élevée d'Alkeran, sans irradiation corporelle totale, demeure une procédure standard.

Une double autogreffe est envisagée pour les patients chez lesquels la première greffe n'a pas donné de résultats suffisants.

Chez les patients plus âgés, l'avantage d'une dose médicamenteuse élevée conjuguée à une greffe de cellules souches semble moins évident, puisque les combinaisons plus récentes (thalidomide et dexaméthasone, Velcade, lénalidomide et dexaméthasone) pourraient offrir les mêmes résultats.

La discussion qui entoure le moment auquel il faut prévoir une greffe par donneur et sous quelle forme (greffe complète ou minigreffe) existe depuis longtemps et n'est pas terminée. Cette possibilité continue certainement à s'appliquer aux patients assez jeunes, qui présentent un ou plusieurs facteurs pronostics nettement défavorables et qui disposent d'un donneur de cellules souches compatible.

Autres possibilités de traitements - Il y a quelques années, le bortezomib (Velcade) et plus récemment la lénalidomide (Revlimid) ont été mis à disposition, deux médicaments très efficaces contre le myélome. Ainsi, de nets progrès ont été réalisés dans les possibilités de traitement pour les malades en rechute ou qui ne réagissent pas de façon satisfaisante au traitement.

On utilise le plus souvent une combinaison avec de la dexaméthasone, parfois aussi un traitement

par chimiothérapie comme la doxorubicine. La thalidomide fait aussi partie des médicaments susceptibles d'être administrés, mais en réalité, nombre de patients ont déjà été traités par thalidomide précédemment. On peut toutefois envisager de combiner de la thalidomide et une chimiothérapie – dexaméthasone et cyclophosphamide par exemple. D'autres combinaisons sont actuellement à l'essai.

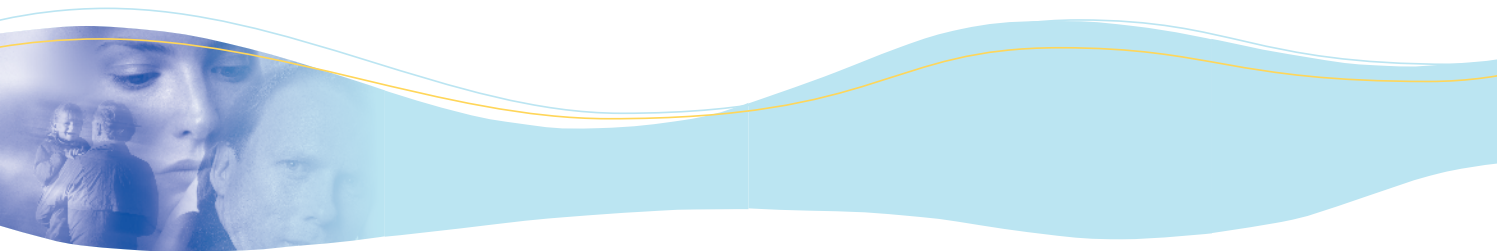
Il importe de souligner que ces traitements récents comportent un risque accru de thrombose veineuse et/ou d'embolie pulmonaire: les combinaisons thalidomide et dexaméthasone, de même que la lénalidomide et la dexaméthasone, entraînent un risque plus élevé. Des mesures préventives sont donc nécessaires.

La radiothérapie s'avère souvent utile en cas de douleurs osseuses. Un ou plusieurs traitements par irradiation sont généralement suffisants, mais il faut parfois attendre quelques semaines avant d'observer l'effet analgésique.

Plasmaphérèse

C'est surtout lors d'une maladie de Waldenström qu'on constate une augmentation anormale de la viscosité du sang. En cas de maladie de Kahler, cette situation est exceptionnelle.

La plasmaphérèse est un traitement qui consiste à remplacer le plasma du patient par du plasma normal, fluide. Par l'intermédiaire d'un tuyau placé dans une veine du bras, le sang du patient est amené vers un appareil qui sépare les cellules sanguines du plasma épaissi. Cela se fait dans une sorte de centrifugeuse.



Ensuite, on ajoute à ces cellules sanguines du plasma normal. Le sang ainsi fluidifié est réinjecté au patient par l'intermédiaire d'un second tuyau. Ce traitement dure quelques heures et il est indolore. Son effet n'est que temporaire, mais on peut sans problème répéter le traitement.

Traitements de soutien

Lorsque des symptômes se manifestent, le patient peut avoir besoin, pendant un laps de temps plus ou moins long, d'un traitement de soutien.

Nombre insuffisant de cellules sanguines - Suite à la maladie de Kahler, la synthèse des globules rouges, des globules blancs et des plaquettes sanguines peut devenir insuffisante. La chimiothérapie est également susceptible de causer une diminution temporaire du nombre de cellules sanguines. Il apparaît alors de l'anémie, le risque de contracter une infection s'accroît ou des hémorragies peuvent survenir. Le déficit en globules rouges ou en plaquettes peut être combattu au moyen de transfusions sanguines. Des érythropoïétines (médicaments qui stimulent la production de globules rouges) peuvent aussi être administrés.

Infections - Lorsqu'une infection survient, on la traitera si nécessaire au moyen d'antibiotiques. Il s'agit le plus souvent d'infections des voies respiratoires ou des voies urinaires. Les antibiotiques sont dirigés contre les bactéries responsables de l'infection. Pour un tel traitement, une hospitalisation est parfois nécessaire.

Fractures osseuses - Lorsqu'un patient présente une fracture spontanée de l'un des os du bras ou de la jambe, une intervention chirurgicale peut s'avérer nécessaire. Il existe des médicaments permettant d'empêcher partiellement la décalcification des os et de traiter l'hypercalcémie (augmentation du taux de calcium dans le sang). Des biphosphonates peuvent également être administrés.

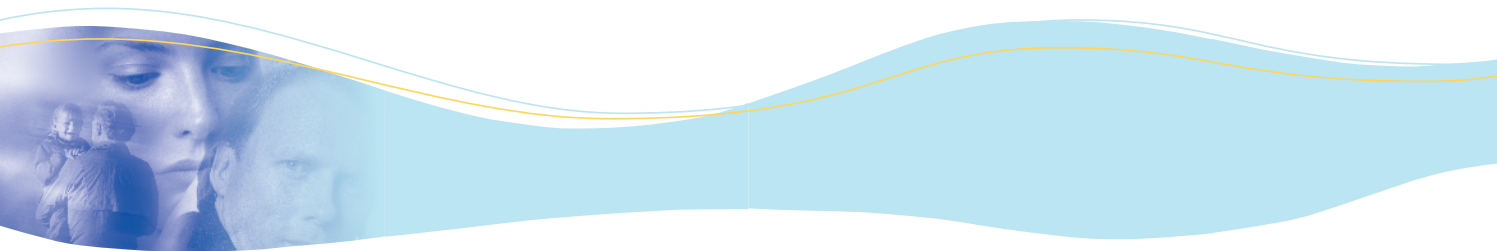
Lutte contre la douleur

La douleur est un symptôme fréquent. La plupart des problèmes douloureux peuvent heureusement être soulagés, ce qui permet de préserver la qualité de vie. Comme la douleur peut avoir des causes diverses, il est utile d'en parler à son médecin traitant.

La douleur peut être due à la maladie de Kahler. C'est très probablement le cas des douleurs osseuses. Mais la douleur peut également être la conséquence d'autres affections organiques ou être accentuée par une tension psychologique. C'est pourquoi le traitement de la douleur doit également intégrer ces différents aspects.

Traitement - Le traitement de la douleur est destiné à combattre, dans la mesure du possible, les symptômes douloureux proprement dits. Cela se fait par exemple à l'aide de médicaments, d'exercices de relaxation ou par la physiothérapie. Ce dernier traitement offre essentiellement les possibilités suivantes:

- massage prudent;
- conseils et exercices visant à améliorer la posture;
- exercices musculaires spécifiques.



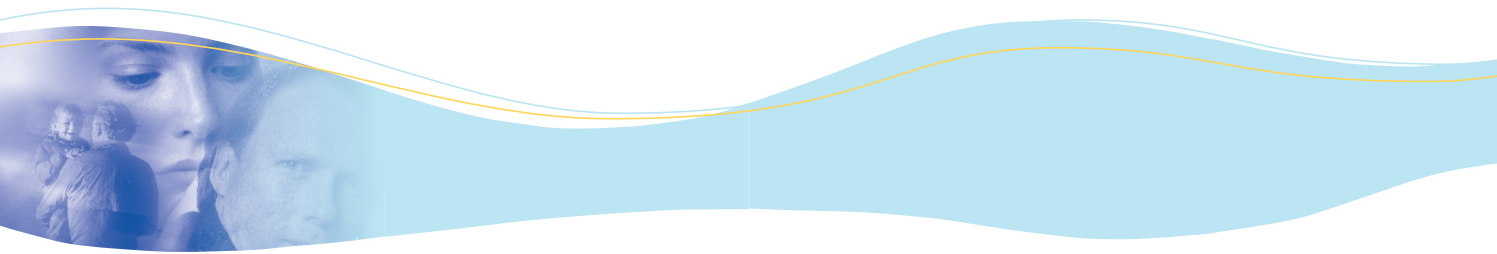
Avant de pouvoir entamer un traitement chez un physiothérapeute, il faut au préalable demander l'accord et les conseils de son médecin traitant. En outre, il faut avoir procédé à des examens radiographiques des os. En raison de la fragilité osseuse, on ne peut jamais appliquer de thérapie manuelle aux patients atteints de maladie de Kahler.

Lors de douleurs intenses, votre médecin peut toujours agir en collaboration avec des "spécialistes de la douleur". Ces spécialistes travaillent dans divers hôpitaux.

Bien que la maladie de Kahler survienne principalement chez des personnes âgées, ce diagnostic est de plus en plus fréquemment posé chez des patients **plus jeunes**. Ces personnes seront de préférence prises en charge dans des centres spécialisés au moyen d'un traitement intensif. Comme lors d'un tel traitement, un grand nombre de cellules saines de la moelle osseuse risquent également d'être endommagées, il est complété par une **transplantation de cellules souches**.

■ Résultats du traitement

Le traitement de la maladie de Kahler vise à contrôler le mieux possible et le plus longtemps possible l'évolution de la maladie et à en combattre les symptômes. De nombreux progrès ont été faits en la matière. Le moment idéal pour commencer un tel traitement et sa nature se discutent au cas par cas en fonction du degré d'évolution de la maladie, de l'âge et de l'état général du malade. Reste à savoir quelle sera l'évolution de la maladie de Kahler chez un patient donné... C'est généralement impossible à prévoir avec certitude. Voilà pourquoi un suivi régulier est important.



■ Recherche scientifique

Les médecins s'efforcent en permanence de mettre au point de nouveaux traitements permettant d'obtenir de meilleurs résultats ou de mieux préserver la qualité de vie. Pour cela, la recherche scientifique constitue une nécessité, et c'est aussi le cas pour les patients atteints de maladie de Kahler. Dans certains hôpitaux, on demande aux patients s'ils sont d'accord de collaborer à ce type d'études visant à mettre au point de meilleures méthodes de traitement.

Commission d'éthique médicale

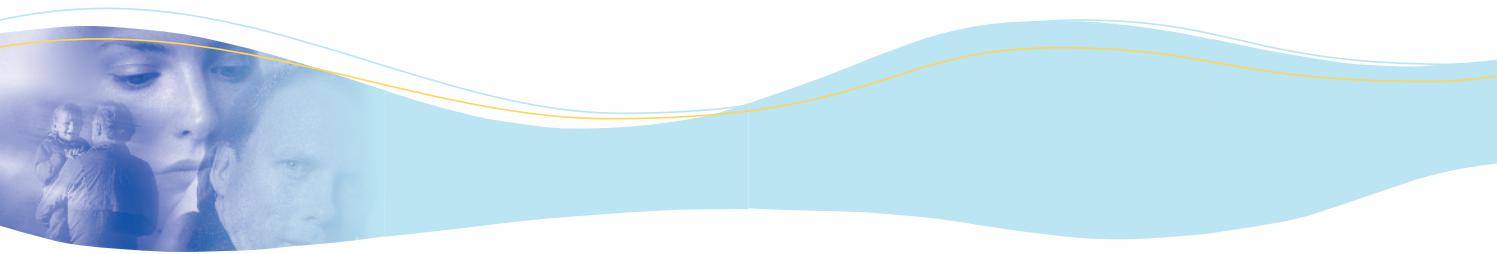
Tout traitement proposé à des patients dans le cadre d'une étude scientifique fait l'objet d'une discussion au sein de ce que l'on nomme une commission d'éthique médicale. Les membres de cette commission sont des médecins et d'autres prestataires de soins. Ils décident si un traitement est raisonnable tant sur le plan éthique que sur le plan scientifique. Etre raisonnable sur le plan éthique signifie que la charge que représente cette étude doit être proportionnée aux résultats favorables que l'on est en mesure d'en attendre.

Consentement

Un patient ne participera à une étude scientifique que s'il a donné pour cela son consentement explicite. Pour pouvoir prendre sa décision en toute connaissance de cause, il est indispensable que le patient soit correctement informé. C'est en premier lieu le médecin traitant qui est la personne chargée de transmettre au patient les informations en rapport avec cette étude, avec la manière dont elle se déroulera et avec

les conséquences pratiques qu'elle engendrera pour le patient. La participation à une étude scientifique peut en effet signifier une charge supplémentaire, par exemple sous la forme d'exams sanguins ou radiographiques approfondis.

La participation à une étude scientifique se fait toujours sur une base volontaire. Un patient demeure toujours libre de retirer son consentement, même au cours de l'étude. Le médecin traitant doit respecter une telle décision et est tenu de continuer à administrer au patient les meilleurs soins possibles.



■ Informations utiles

Exercice physique

Un grand nombre de patients atteints de maladie de Kahler ont mal lorsqu'ils bougent. Malgré cela, l'exercice physique est extrêmement important car il contribue à combattre la décalcification osseuse. La marche et la natation sont en règle générale des activités favorables. Il est raisonnable de discuter avec votre médecin des activités qui sont indiquées dans votre cas. En raison du risque de fracture, la prudence reste toutefois souvent de rigueur.

Infections

Chez les patients atteints de maladie de Kahler, la résistance vis-à-vis des infections se trouve diminuée. Par conséquent, il est préférable d'éviter, dans la mesure du possible, le contact direct avec des personnes souffrant d'une infection (bronchite, rhume, grippe, etc.).

Si vous êtes malgré tout victime d'une maladie infectieuse, consultez alors immédiatement votre médecin.

Hémorragies

Les patients qui ont des problèmes de saignements au niveau des gencives utiliseront de préférence une brosse à dents à poils doux. En règle générale, il convient de s'efforcer d'éviter les blessures. C'est pourquoi il est préférable de ne pas se raser à l'aide d'un rasoir mécanique, mais d'utiliser plutôt un rasoir électrique.

Une période difficile

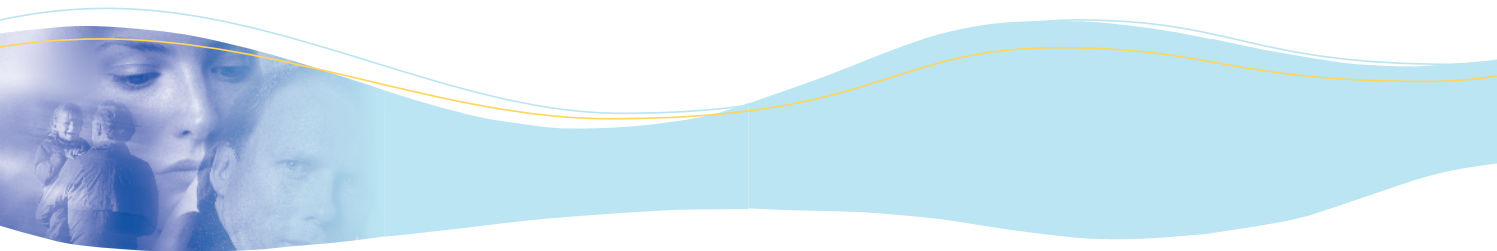
Un patient atteint de maladie de Kahler et les personnes de son entourage traversent souvent une période difficile, au cours de laquelle ils se posent énormément de questions et se tracassent. Un grand nombre de personnes balancent entre espoir et inquiétude et se demandent comment continuer à vivre avec cette maladie.

Il n'est pas toujours facile de parler de ce genre de soucis. Mais si l'on ignore systématiquement les problèmes, ceux-ci continuent de peser sur le patient et ses proches. En parler - avec son compagnon ou sa compagne, avec les membres de sa famille, avec ses amis et connaissances - est souvent très important. Dans les hôpitaux, de nombreuses personnes peuvent vous apporter un soutien face à toutes sortes de problèmes pratiques et psychologiques, par exemple des psychologues, assistants sociaux, conseillers spirituels, prestataires de soins spécialisés, etc. N'hésitez pas à vous adresser à eux.

Contact avec des personnes se trouvant dans le même cas

Un grand nombre de patients semblent éprouver le besoin d'entrer en contact avec des personnes se trouvant dans le même cas, surtout après le traitement. L'échange d'expériences et le partage d'espoir, mais aussi de craintes ou d'incertitudes peuvent aider à se sentir moins perturbé face à cette situation nouvelle.

Le contact avec un patient qui, de par sa propre expérience, est à même de comprendre et de ressentir ce que l'autre traverse peut représenter un soutien important.



Soins à domicile

Les patients atteints de maladie de Kahler n'ont pas toujours envie d'être hospitalisés. Il est souvent possible de les traiter en ambulatoire. Il leur est aussi possible, pour certains traitements et soins quotidiens, de faire appel au médecin généraliste. Il existe également des services d'aide à domicile (soins infirmiers, aides familiales, etc.). N'hésitez pas à vous renseigner auprès du service social de l'hôpital, de votre mutuelle ou du CPAS.

Fatigue

La fatigue est l'un des effets secondaires du cancer et/ou de son traitement dont les patients se plaignent de plus en plus fréquemment ces dernières années. Il arrive même que ces personnes continuent à ressentir longtemps après la fin des traitements une fatigue importante. Cette fatigue peut persister pendant une période prolongée.

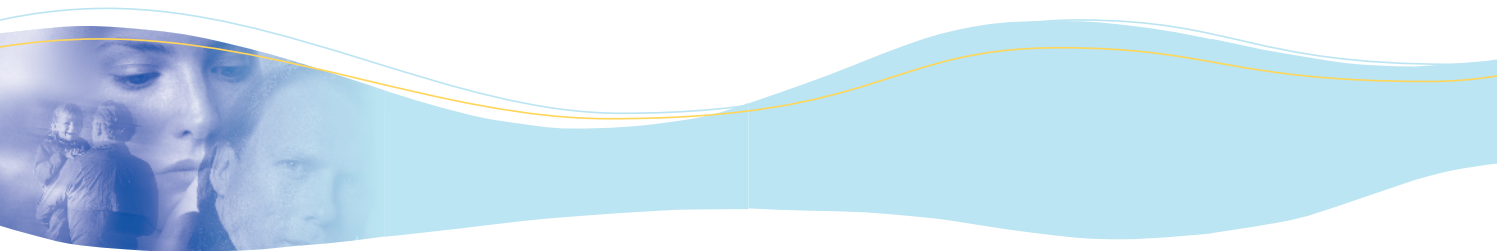
Parlez-en à votre médecin. Il pourra vous aider à y remédier ou à en atténuer les effets.

Soulager au mieux les malades

Lorsqu'on parle de cancer, beaucoup de personnes pensent immédiatement "douleur". C'est loin d'être la règle. En tant que tel, un cancer est rarement douloureux, mais des douleurs peuvent être causées par l'envahissement ou la compression d'organes, de vaisseaux ou de nerfs. De nombreuses possibilités de traitement existent, de l'aspirine à la morphine (correctement utilisée, c'est un excellent médicament), en passant par des chimiothérapies ou radiothérapies palliatives (destinées à soulager le patient sans chercher à le guérir).

Pour être pleinement efficaces, ces traitements doivent être administrés sous contrôle médical et suivis scrupuleusement par les malades. Il est par exemple très important de respecter les doses prescrites de médicaments anti-douleur.





Importance d'une bonne alimentation

Une alimentation de qualité est importante pour tout un chacun, et plus encore lorsque la maladie ou les traitements mettent l'organisme à rude épreuve. Essayez autant que possible de conserver une alimentation normale. En cas de difficultés, n'hésitez pas à demander conseil à votre médecin.

Ne suivez pas de votre propre initiative un prétendu régime anti-cancer. Son efficacité est loin d'être démontrée et il risque fort d'affaiblir davantage votre corps à un moment particulièrement inopportun.

Une brochure d'information intitulée "Alimentation des personnes atteintes d'un cancer" est disponible sur simple demande à la Fondation contre le Cancer. Vous trouverez également de nombreux conseils à ce sujet sur le site www.cancer.be

Boissons - Il est très important de boire suffisamment, surtout pendant et juste après un traitement de chimiothérapie. Ce conseil vaut tout particulièrement pour les patients chez qui l'on a décelé une paraprotéine dans les urines. Lorsqu'il y a un apport d'eau suffisant, les reins sont mieux à même d'éliminer du sang diverses substances nocives ou présentes en excès.

Importance d'un bon moral

Un bon moral est toujours important, même s'il ne suffit pas à garantir de meilleures chances de guérison. C'est néanmoins un élément essentiel pour vivre mieux, quoi qu'il arrive, et pour faciliter la traversée des moments difficiles de la maladie et des traitements.

Ceci étant, il est parfaitement normal d'avoir des "hauts" et des "bas".

Si vous éprouvez des difficultés, ne les gardez pas pour vous. Parlez-en à un proche, à un membre de l'équipe soignante ou à un psychologue.





Importance d'une relation de confiance avec ceux qui vous soignent

Cette brochure n'a pas, et de loin, répondu à toutes les questions que vous vous posez ou que vous vous poserez au fil de l'évolution de votre maladie. Ce n'était pas son but.

Par ces explications générales, nous avons essayé de vous faire mieux comprendre les aspects principaux de la maladie et des traitements. Vous êtes ainsi mieux à même de poser les questions qui vous préoccupent à votre médecin. Lui seul est en mesure de vous préciser l'évolution de votre cas.

Encore faut-il vous souvenir que la médecine n'a pas toujours des réponses absolues à toutes les questions, puisqu'un malade n'est jamais entièrement comparable à son voisin.

N'hésitez cependant jamais à interroger votre médecin et, si nécessaire, à répéter vos questions jusqu'à obtenir une réponse compréhensible... Cela vous aidera à construire un véritable dialogue, bien nécessaire pour faire face à la maladie, et à prendre de commun accord ou en toute confiance les décisions qui s'imposent.

Rendez-vous sur notre site www.cancer.be

Vous trouverez, sous la rubrique "A propos du cancer", beaucoup d'informations utiles. Vous pourrez également consulter nos nombreuses brochures sous la rubrique "Publications" ou les commander au 02 736 99 99.

La Fondation contre le Cancer: une mission, trois objectifs

La Fondation contre le Cancer n'a qu'une seule ambition: rendre possible un maximum de progrès contre le cancer.

Pour cela, nous travaillons à trois niveaux:

🔗 Le soutien financier de la recherche cancérologique en Belgique

Pour augmenter les chances de guérison, nous finançons les travaux de nombreux chercheurs dans les grands centres du pays, le plus souvent universitaires.

🔗 L'aide sociale, le soutien financier et l'information des patients et leurs proches

Pour augmenter la qualité de vie des malades, nous proposons de l'information, de l'aide sociale et du soutien aux personnes atteintes par un cancer et à leurs proches.

🔗 La promotion de modes de vie sains, de la prévention et du dépistage, ainsi que la diffusion large d'informations scientifiquement validées

Pour réduire les risques de développer un cancer, nous encourageons après vérification de leur efficacité, l'adoption de modes de vie sains et la pratique du dépistage. Pour cela, nous diffusons largement des informations scientifiquement validées.