

072-LA MACROGLOBULINEMIE DE WALDENSTROM ASSOCIEE A UN LYMPHOME GASTRIQUE DE TYPE MALT (A propos d'un cas).PDF

H. Herbadji, M. Medani, S. Saadaoui
Service d'hématologie, CLCC Sétif

INTRODUCTION:

La macroglobulinémie de Waldenström est une hémopathie maligne chronique entrant dans le cadre des syndromes lymphoprolifératifs chroniques, caractérisée par une prolifération lymphoplasmocytaire clonale au niveau de la moelle osseuse avec infiltration des organes lymphoïdes, et une sécrétion d'une immunoglobuline monoclonale de type IgM. Le lymphome gastrique de type MALT est une prolifération de cellules lymphoïdes de la zone marginale de type centrocyte-like induisant des lésions lympho-épithéliales, il est le plus souvent localisé, associé à l'infection à *Helicobacter Pylori* dans plus de 90% des cas.

La maladie de Waldenström représente seulement 1 à 2 % des hémopathies malignes, et 6 % des syndrome lymphoprolifératif chroniques B, et le lymphome MALT gastrique représente environ 50% des lymphomes gastriques primitifs.

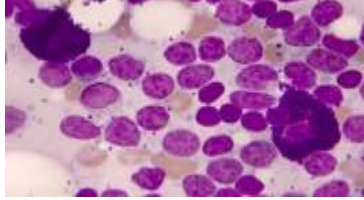


Fig. 1: Infiltration médullaire par des lymphoplasmocytes

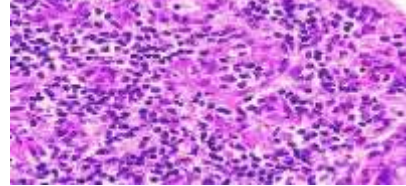


Fig2: LNH MALT gastrique: lésions lympho-épithéliales

MATERIEL ET METHODES:

Le patient H.M actuellement âgé de 83, sans ATCD particulier, ancien militaire de profession, connu et suivi depuis 2007 pour une macroglobulinémie de Waldenström, IPSS intermédiaire, diagnostiquée suite à l'exploration d'un pic monoclonal à l'électrophorèse des protéines. L'examen clinique trouve : EGC, PS: 1, une bombe coloration cutanéomuqueuse, absence de syndrome tumoral périphérique, sans signes généraux ni signes d'hyperviscosité. Le bilan biologique : GB : 6200, HB : 13,6, PLT : 128 G/L, à l'électrophorèse des protéines on note un pic monoclonal en bêta à 23,9 g/L, avec un taux de composant monoclonal de 9,62 G/L, il est de type IgM ; la PBJ est négative. Le médullogramme montre un prolifération lymphoplasmocytaire à 13%. le bilan radiologique est négatif. Vue l'absence de critères de traitement le patient est mis sous surveillance régulière pendant 6 ans

En Mai 2013, le patient se présente dans un tableau d'abdomen chirurgical, et opéré en urgence pour une péritonite par perforation d'un ulcère gastrique, l'étude anatomopathologique de la pièce opératoire est en faveur d'une origine lymphomateuse de l'ulcère: un lymphome gastrique de type MALT, avec présence d'*Helicobacter Pylori* ; Le bilan d'extension est négatif, permettant de classer la maladie en stade localisé : stade I selon Mushoff. Le patient est mis sous traitement médicale de la maladie ulcéreuse associé à un traitement d'éradication de l'*Helicobacter Pylori*, permettant une rémission complète maintenue pendant 11 ans. En 2024; une rechute tardive du lymphome gastrique découverte suite à une hémorragie digestive basse; la biopsie gastrique complétée par l'étude anatomopathologique et l'immunohistochimie conclue à un LNH gastrique de type MALT, et présence d'*Helicobacter Pylori*, toujours en stade localisé I, et la PBO objective une infiltration lymphoplasmocytaire en rapport avec sa maladie de Waldenström, la bêta2 microglobuline : 2,38 mg/L, LDH : 211, compliqué d'une anémie ferriprive, le taux d'HB est de 6,8 g/dl, corrigée par une supplémentation en fer, et un traitement antibiotique d'éradication d'*Helicobacter Pylori*. Le patient est toujours stable et ne présente pas de critères de traitement on ce qui concerne la ma maladie de Waldenström, malgré que le taux du composant monoclonal augmente à 17,6 g/L.

DISCUSSION:

- Le phénotype des cellules tumorale de la maladie de Waldenström suggère que le clone est issu d'une cellule B postcentre germinatif qui pourrait être un lymphocyte B mémoire IgM+ et/ou IgM+/IgD+ localisée dans la MO.
- 30-50 % des patients ont une maladie indolente sans manifestation clinique particulière au diagnostic, et le délai médian de progression étant de 7 ans, alors que la médiane de survie des patients symptomatique est de 8 ans.
- Les facteurs pronostiques d'évolution précoce en maladie symptomatique: un taux d'IgM ≥ 45 g/l, la bêta2microglobuline ≥ 4 mg/l, ou un taux d'albumine ≤ 35 g/l, ou une infiltration médullaire ≥ 70 %, et notre patient ne présente aucun de ces facteurs.
- La réussite du traitement d'éradication d'*Helicobacter Pylori* conditionne l'évolution du lymphome MALT gastrique localisé.

CONCLUSION:

L'association de la macroglobulinémie de Waldenström à un lymphome de type MALT gastrique est rare. Malgré que les cellules tumorales de ces deux entités anatomopathologiques dérivent de la zone marginale, d'où l'intérêt de l'immunohistochimie afin de préciser le type de la pathologie.

BIBLIOGRAPHIE:

- La maladie de Waldenström M. Baron, L.Simon, V.Lebland, D.Ross-Weil EMC Hématologie 2020
- Relation entre le lymphome gastrique du MALT et l'*Helicobacter Pylori*: le point de vue du pathologiste :Anne Joutet-Mourin
- Macroglobulinémie de Waldenström Chiclana Rodríguez, Beatriz, Paris Martin, Concepcion, Martin Chacon, Eusebio, Morales Camacho, Rosario M
- Effet du traitement d'éradication de l'*Helicobacter Pylori* sur la réponse du lymphome Malt-Gastrique H.debbabi, H.Elhoumi, C.Kechiche, E.Hammemi, J. Cheikh, A.Jerma Tunis Med 2022