



EVOLUTION D' UN MGUS A IGM VERS UNE MALADIE DE WALDENSTROM A PROPOS D' UN CAS



S.S. LAKEHAL

UNITE D'HEMATOLOGIE, EPH BOUZIDI LAKHDAR, BBA

Introduction

la maladie de waldenstrom est un lymphome lymphoplasmocytaire envahissant la moelle essentiellement, avec présence d'une Ig M monoclonale au niveau du sérum avec capacité de polymérisation en pentamère (macroglobuline), souvent précédé par une phase asymptomatique dite MGUS à IgM (rythme de transformation 1.5 % par an)

Observation

Patiente A.N âgée de 58 ans, mariée, mère de 5 enfants, ATCD (HTA et maladie cœliaque), suivie depuis 2020 pour MGUS à IgM diagnostiqué sur la base des éléments suivants: pic monoclonal IgM à 14 g/l à chaînes légères kappa, absence d'atteinte organique liée au clone (anémie ,symptômes B, adénomégalies, HPM , SPM ,hyperviscosité) et présence de quelques lymphoplasmocytes médullaires 4% et exclusion d'un désordre auto-immun (FAN: négatifs) et d'un éventuel LNH digestif, d'autant plus que la patiente a des ATCD de maladie cœliaque, par la réalisation d'une fibroscopie digestive avec biopsie qui a conclu à une gastrite chronique d'intensité et d'activité sévère avec atrophie glandulaire légère et présence d'HP +, muqueuse duodénale discrètement inflammatoire et congestive avec atrophie partielle locale, B12 légèrement basse, ferritinémie élevée. Echographie normale.

Attitude adoptée: surveillance trimestrielle du taux d'IgM durant la première année puis chaque 6 mois, EPP chaque 6 mois, mise sous traitement d'éradication de HP et correction de la carence en vit B 12 .

Evolution

▪ Stabilité du pic IgM pendant 4 ans

▪ **En 2024:**

Clinique: altération de l'état général ,céphalées.

Hémogramme: pancytopenie dominée par une anémie à 6 g/ dl d'hb macrocytaire, taux de rétic 31200, test de coombs négatif , Gb 3310 (61,00,02,37,00), plaquettes: 59000 (++) .

Médullogramme: infiltration lymphoplasmocytaire importante avec plasmocytes dystrophiques.

Etude anatomopathologique de la PBO: lymphome lymphoplasmocytaire

Biochimie: EPP: pic monoclonal migrant en zone gamma, taux IgM 24.2, immunofixation sérique pic monoclonal IgM à chaînes légères kappa, VS: 70/60, bilan d'hémostase correct ,beta2 microglobulines 2.5, LDH: 255, Albumine 38.

Echographie abdominopelvienne: hépatosplénomégalie, rate à 17 cm, foie 21 cm.

▪ **Dgc retenu:** Maladie de waldenstrom à risque faible par la positivité d'un seul critère (LDH) selon les critères pronostiques révisés (IPSSWM).

▪ **Traitement:**

-Transfusion par 2 culots globulaires (tout en prenant en considération l' impact que cela pourrait avoir sur l' hyperviscosité)

-Chimiothérapie: RCD (Rituximab, Cyclophosphamide, Dexa) du fait des signes d'infiltration tumorale (cytopenies, HPM,SPM)

Conclusion

La maladie de Waldenström reste une maladie complexe par la grande variété de ses signes et symptômes, par ses indications thérapeutiques différentes. Des progrès permanents dans la compréhension génétique de cette maladie (mutation MYD88,dont le gène est située sur le bras court du chromosome 3 retrouvé dans 90% des cas), offrant ainsi de nouvelles thérapies prometteuses en développement.

Bibliographie

Maladie de Waldenstrom actualités et perspectives en 2022 F. BOUCLET.

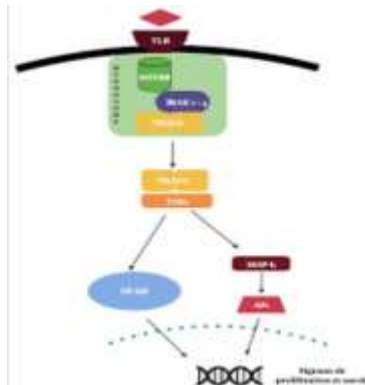


Schéma simplifié:
physiopathologie waldenstrom