

# MALADIE DE WALDENSTRÖM REVELEE PAR UN WILLEBRAND ACQUIS

Auteurs : N Si Ali A HADJEB, K TAYEBI. M CHERRETI M BENLAZAR  
SERVICE HEMATOLOGIE CHU Sidi Bel Abbès

## INTRODUCTION

La maladie de Waldenström (MW) se définit par une infiltration lymphoplasmocytaire médullaire, et une immunoglobuline monoclonale de type IgM. Cette gammopathie monoclonale est à l'origine des principales manifestations cliniques révélatrices : syndrome d'hyperviscosité le plus fréquent, activité auto-anticorps responsable de certaines neuropathies et de coagulopathie anti facteur de Willebrand, dont nous rapportons une observation.

## OBSERVATION

Un jeune patient de 54 ans, sans antécédents familiaux ou personnels particuliers, s'est présenté avec un syndrome hémorragique; fait d'ecchymoses étendues et une discrète hémarthrose du genou droit, une FNS avec VS ainsi qu'un bilan d'hémostase standard ont objectivé, d'abord une anémie modérée à 8.7 normochrome normocytaire légèrement régénérative, (taux de réticulocytes =128000/mm<sup>3</sup>) probablement post hémorragique (TCD négatif), un taux de GB à 3890/mm<sup>3</sup>, avec neutropénie et un taux de plaquettes à 137000/mm<sup>3</sup>.

Une VS=11mm H1, un TP normal (76%), un taux de fibrinogène à 1.8 g/l, mais un TCA allongé à plus de 20 s par rapport au témoin.

Le dosage du facteur VIII <1% (effondré), le dosage immunologique du Willebrand =15% (N=50-160), le dosage fonctionnel du Willebrand =11% (N=50-160), c'est donc un Willebrand acquis, vu l'absence d'antécédents personnels ou familiaux.

Un bilan a été lancé chez notre patient entre autres une électrophorèse des protéines sériques, retrouve un pic monoclonal en position Beta 2 à 69.4 g/l, (protidémie =113 g/l) à Ig M =46.8g/l., (Fig 1).

On retrouve une infiltration médullaire par 12% de lymphocytes, 2% de plasmocytes, et 15% de lymphoplasmocytes. (Fig 2)

Le TAP a objectivé quelques ADP du hile hépatique sans splénomégalie.

Le FO ainsi qu'un EMG sont revenus normaux.

Le patient a reçu au début du VCD, une réponse à plus de 75% a été obtenue après 4 cures, puis du Rituximab sans Velcade en entretien, vu l'apparition d'une neuropathie. Notre patient rechute 7 ans après et a reçu cette fois ci, du R Benda, actuellement il est vivant, en rémission complète.

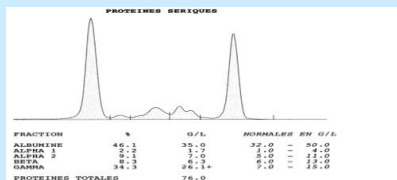
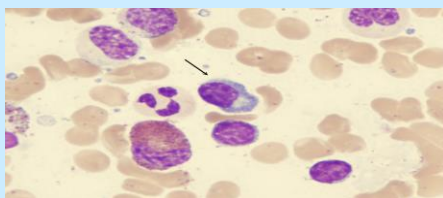


Fig 1

## CONCLUSION

La maladie de Waldenström (MW) est un syndrome lymphoprolifératif, dont la présentation clinique est variée. Les coagulopathies acquises secondaires sont rares et parfois sévères secondaires à l'activité anticorps de l'Ig M, anti facteur de Willebrand. La connaissance de ces manifestations s'avère utile afin d'orienter rapidement la démarche diagnostique.



## BIBLIOGRAPHIE

- 1) Hematology John Sebanoun
- 2) JLE Annales de biologie clinique
- 3) Une maladie de Waldenström révélée par une macroglobulinémie by CB Gnirringhelli et Al
- 4) acquired willebrand syndrome : pathophysiological mechanisms and diagnostic difficulties w. betbout et al