

# MALADIE DE WALDENSTRÖM

## DEFINITION

### I - DIAGNOSTIC CLINIQUE

A - Signes Hematologiques

B - Syndrome d' Hyperviscosite Sanguine

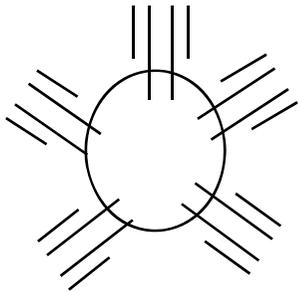
C - Autres

### II - DIAGNOSTIC BIOLOGIQUE

### III- DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

### IV - EVOLUTION

### V - TRAITEMENT



# MALADIE DE WALDENSTRÖM

## DEFINITION

- ◆ *Hémopathie lymphoïde B, d'évolution chronique, monoclonale, caractérisée par:*
  - *une infiltration lympho-plasmocytaire médullaire.*
  - *une IgM monoclonale de type IgM > 5g/l*
  
- ◆ *Maladie monoclonale, issue de la moelle*
  - d'allure **hétérogène** du fait d'une différenciation +/- avancée
  - atteinte médullaire est systématique, l'atteinte des tissus HP périphériques est variable
  - maladie proliférative lente et cumulative
  - **classée entre les LLC B et les Myélomes**

## I - DIAGNOSTIC CLINIQUE

### *Epidemiologie:*

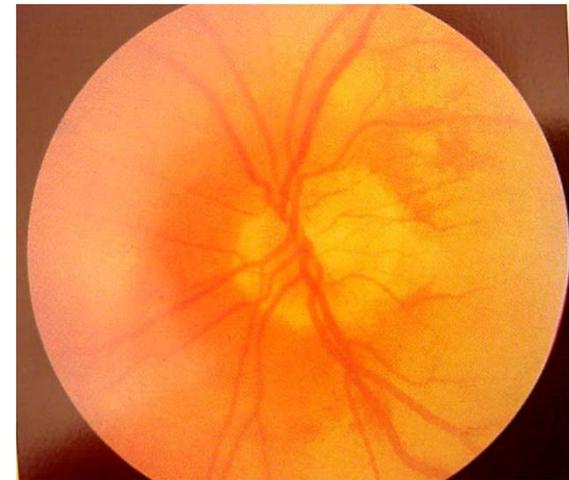
- Rare avant 50 ans (20% cas)  
5 à 10 X - fréquente que le myélome
- Maladie des 50 - 70 ans
- 3 fois plus l'homme que la femme
- Terrain génétique +++ :
  - ☞ Formes familiales
  - ☞ IgM monoclonale dans la fratrie
- étiologie inconnue

## A- SIGNES HEMATOLOGIQUES

- Splénomégalie + > (50% cas)
- Adénopathies rarement volumineuses,  
localisées souvent à une seule aire ganglionnaire,  
biopsie : homogénéisation de l'architecture  
ganglionnaire par des cellules lymphoplasmocytaires.
- Manifestations hémorragiques (30 - 50% cas)
  - ☞ Sièges : muqueux (rétine, bouche), cutané.
  - ☞ Liées à une anomalie de l'hémostase primaire

## B - SYNDROME D'HYPERVISCOSITE SANGUINE :

- Fréquente mais non constante
- Signes neuro-sensoriels :
  - ☞ Céphalées, vertiges, acouphènes, scotomes
  - ☞ Chute de l'acuité visuelle
- Prurit à l'eau
- Fond d'oeil : courant granuleux ☞ thrombose de ACV

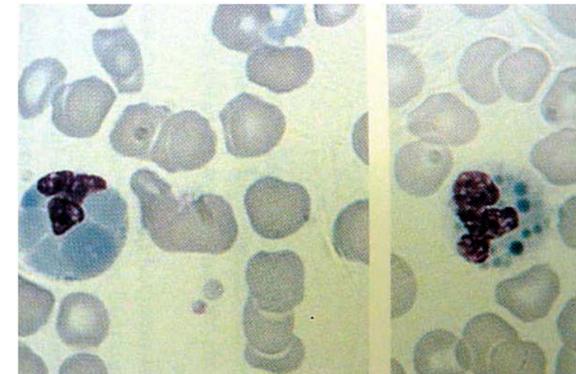
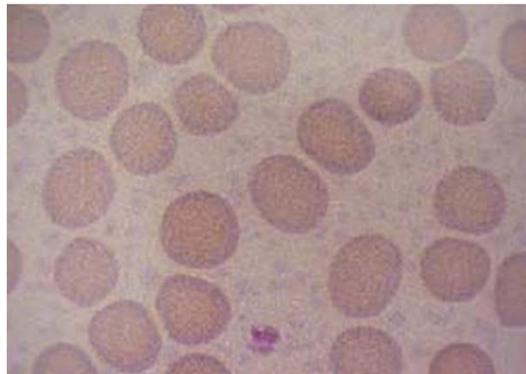


## C - AUTRES SIGNES :

- Localisations digestives rares :
  - ☞ Gastrite ulcérée, tuméfaction...
  
- Manifestations liées à la fonction AC de l'IgM:
  - ☞ Atteinte neurologique périphérique :
    - => Polynévrite sensitivo-motrice
    - Anti -Glycoprotéine de la myéline
  - ☞ Hémolyse Auto-immune ( Anti- Ii)
  - ☞ Vascularite (anti-IgG=> ICxC)

## C - AUTRES SIGNES :

- Manifestations liées au Fc de l'IgM **Cryosyndrome**

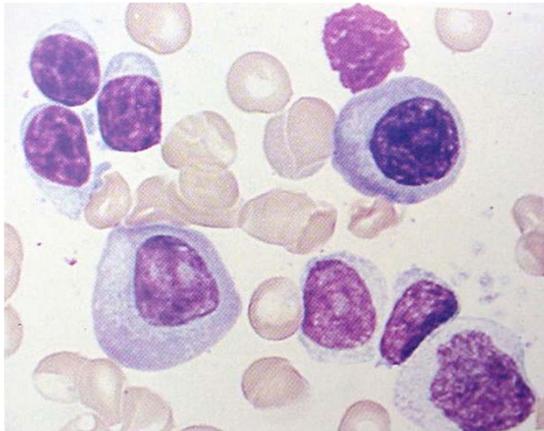




## II - DIAGNOSTIC BIOLOGIQUE

### a - Bilan hématologique :

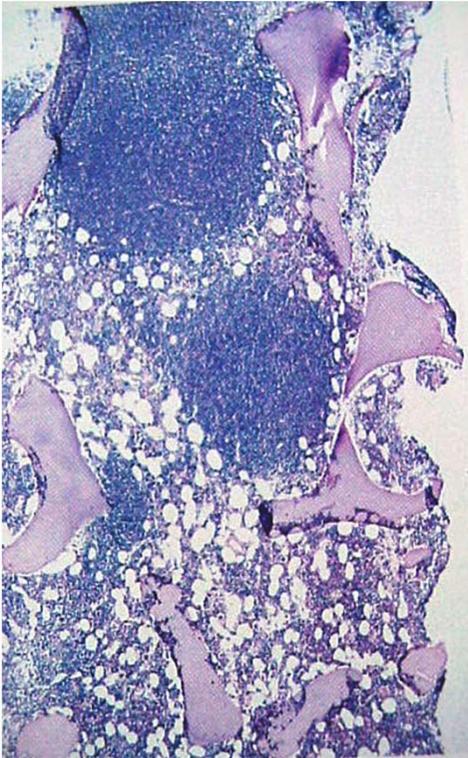
#### 1) NFS :



- Leucocytose :
  - ☞ entre 4000 et 15000/mm<sup>3</sup>
  - ☞ hyperlymphocytose (30% cas)
- Anémie :
  - ☞ fréquente normocytaire, normochrome
  - ☞ fausse anémie par hémodilution II  
VP liée à IgM monoclonale  
(surtout si IgM > 30 g/l)
  - ☞ AHAI à Coombs + (8%)
- Plaquettes normales ou abaissées (PTI)

#### 2) Hémostase :

- Atteinte de l'hémostase primaire
  - ☞ allongement du temps de saignement
  - ☞ plaquettes normales ou abaissées
  - ☞ thrombopathie acquise II à l'IgM



### 3) MOELLE :

- moelle riche ++
- infiltration médullaire > 30 à 80 %
- de lymphocytes B et de plasmocytes

### 4) BOM : envahissement médullaire pt être :

- nodulaire / diffus
- réseau de réticuline densifié.

## b - Bilan Immunochimique :

1) *VS accélérée*

2) *Protidémie élevée*

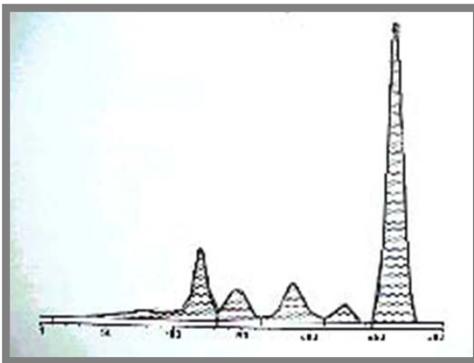
3) *Electrophorèse des protides :*

- Présence d' un pic étroit
- Suspicion de monoclonalité

4) *Immunoélectrophorèse et/ou immunofixation : identification*

➤ Technique qui couple :

- ☞ une électrophorèse
- ☞ une immunodiffusion des protides du sérum humain vers un antiserum de lapin anti-immuns sérum humain
- ☞ arc de précipitation : Ag / Ac
  - ° Chaîne lourde :  $\mu$
  - ° Même chaîne légère kappa ou lambda

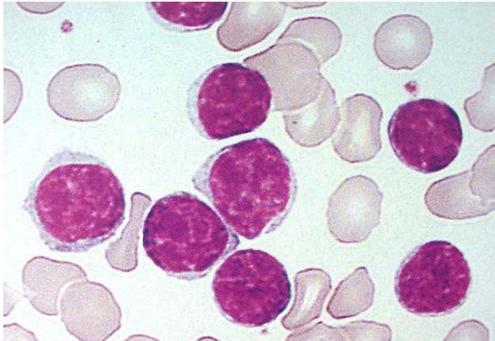


5) *Dosage des IgG:*

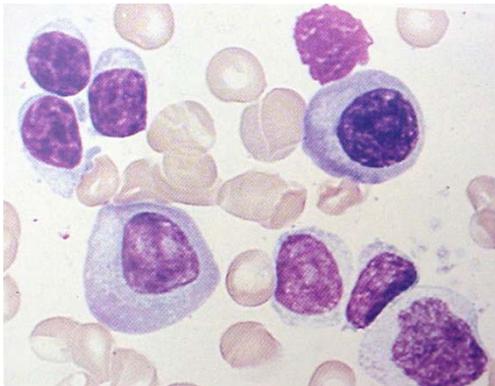
- taux IgM élevé mais dans 60% <30g/l

### III - DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

#### A - Les autres lymphopathies B avec IgM



- **LLC B** : infiltration médullaire monomorphe par des petits lymphocytes
- **Maladie des agglutinines froides**  
tableau clinique majeur lié à AHAI
- **Lymphome lymphoplasmocytaire B** :  
infiltration est à point de départ périphérique



#### B - Les affections non hématologiques avec IgM

- Cancers
- Infections
- Collagénoses
- Cirrhoses

## IV - EVOLUTION

➤ Habituellement lente et chronique, il peut exister des formes de plus mauvais pronostic :

- ☞ < 50 ans
- ☞ début aigu
- ☞ anémie +++
- ☞ syndrome hémorragique majeur
- ☞ cytopénie

➤ Complications: ☞ Décès

- ☞ thromboses liées au syndrome d'hyperviscosité
- ☞ AHAI+++
- ☞ cytopénies par envahissement médullaire ou hypersplénisme
- ☞ complications hémorragiques++

## V - TRAITEMENT

### 1) Chimiothérapie

- Chlorambucil : chloraminophène\*
  - ☞ Posologie : 0,1 mg/kg/jour
  - ☞ si insuffisance rénale ou médullaire : 50% dose
  - ☞ Surveillance toxicité : NFS /semaine
  - ☞ Surveillance efficacité : Electrophorèse protides
  - ☞ But : obtention d'un plateau minimal
- Cyclophosphamide : Endoxan\*
- Melphalan : Alkeran\*
- Fludarabine +++: actuellement en 1ere ligne sur les formes graves

## 2) Corticothérapie

- Posologie : 1 mg/kg/jour
- A réserver aux formes avec manifestations auto-immunes

## 3) Plasmaphérèses

- Pour épurer l'IgM plasmatique
- Indications :
  - ☞ Syndrome d'hyperviscosité menaçant
  - ☞ Complications neurologiques
  - ☞ Anomalies de l'hémostase +++

## 4) Radiothérapie et splénectomie

- A réserver à des indications ponctuelles

*La pathologie des  
blancs.....*

*c'est FJNG!*

