

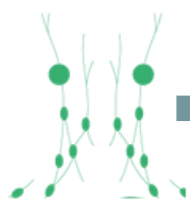
Macroglobulinémie de Waldenström (MW)

Matériel pour la conversation entre les
professionnels de la santé et les patients

La Macroglobulinémie de Waldenström (MW): qu'est ce que c'est?

MW ist eine indolente, bösartige Erkrankung des Blutsystems

Organes impliqués



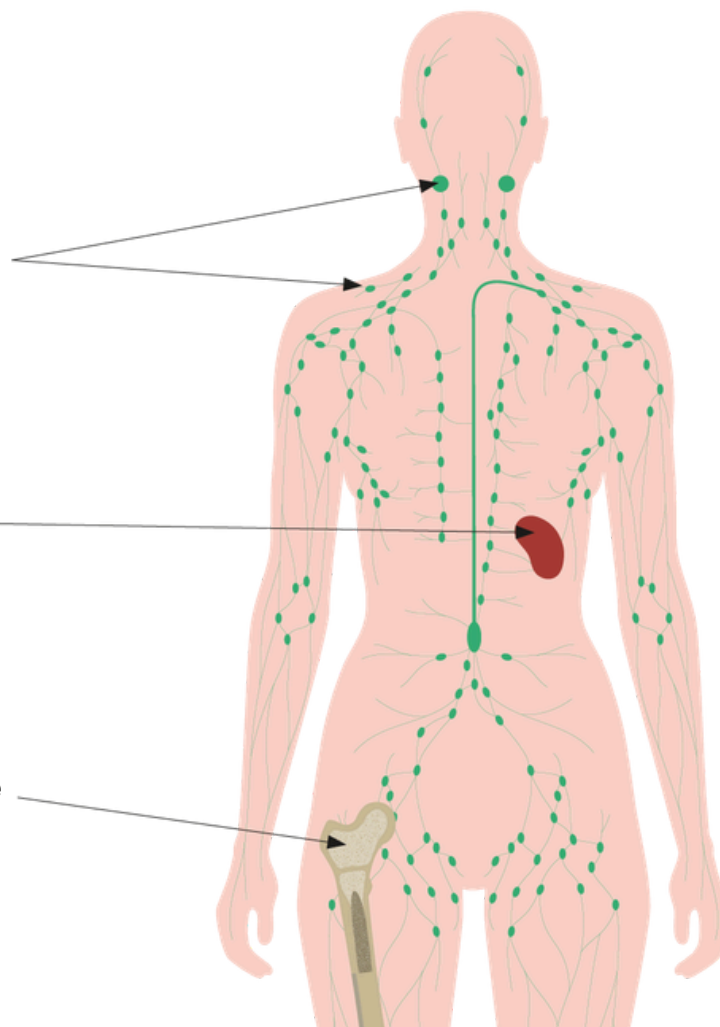
■ Ganglions lymphatiques



■ Rate



■ Moelle osseuse



Maladie rare:

En Suisse, moins de 50 personnes sont diagnostiquées chaque année. Les hommes sont plus souvent touchés que les femmes.



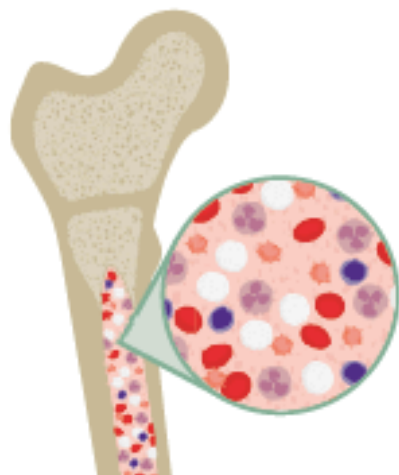
Facteurs de risques:

Les parents au premier degré ont un risque 20 fois plus élevé de développer la MW.

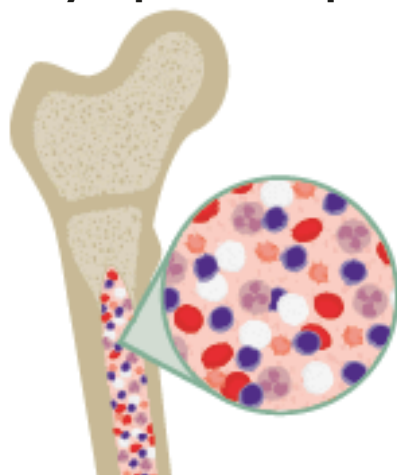
La Macroglobulinémie de Waldenström (MW): qu'est ce que c'est?

ÉVOLUTION DE LA MALADIE

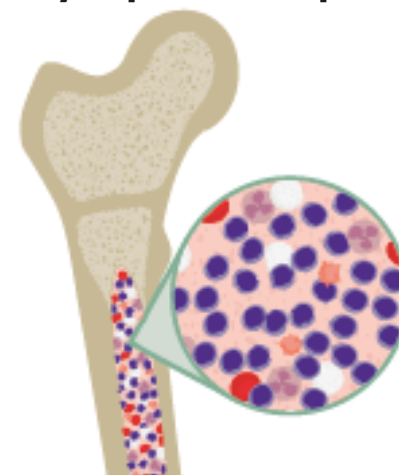
MGUS*



Asymptomatique



Symptomatique



- La maladie est causée par une prolifération incontrôlée d'un certain groupe de lymphocytes appelés lymphocytes lymphoplasmocytaires (LPL).
- Ces lymphocytes sont pathologiquement modifiés (mutation génétique typique: MYD88 - page 6).



- La formation normale du sang est perturbée.
- Trop peu de cellules sanguines saines sont produites dans la moelle osseuse.
- Il y a un manque de globules rouges, de globules blancs et de plaquettes.
- Les ganglions lymphatiques et la rate peuvent être hypertrophiés.

Diagnostic

Tests de laboratoire



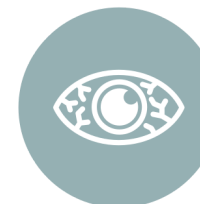
Numération sanguine,
réticulocytes (érythrocytes
pas encore matures)



ESR (vitesse de
sédimentation)



Créatinine, acide urique,
glycémie



GOT, GPT, AP,
 γ -GT, bilirubine



Protéines totales,
électrophorèse
des chaînes légères



Chaînes légères libres
kappa et chaînes légères
lambda dans le sérum



Urine collectée sur 24 heures
(excrétion des protéines et des
chaînes légères)



Immunoglobulines
(IgG, IgA, IgM) dans le
sérum sanguin



Immunofixation
électrophorèse (sérum
et urine)



LDH, viscosité, anti-MAG,
 β 2-microglobuline



Taux de
prothrombine, PTT



Génétique moléculaire
(MYD88, CXCR4)



Scanner, sonographie
ou IRM

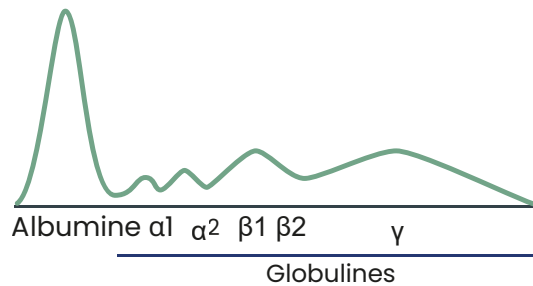
Diagnostic

Analyse de laboratoire + biopsie de la moelle osseuse

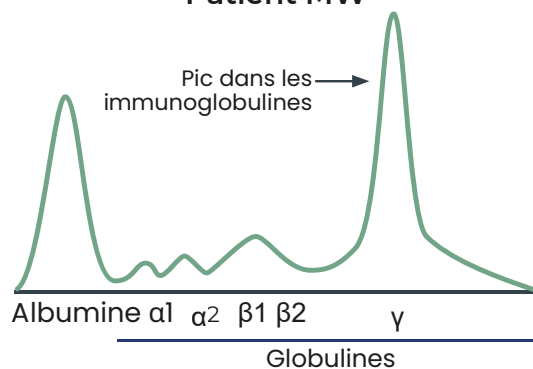
Gradient-M

Ce test sépare les protéines sériques par taille, forme et charge, ce qui permet la détection d'IgM monoclonaux.

NORMAL

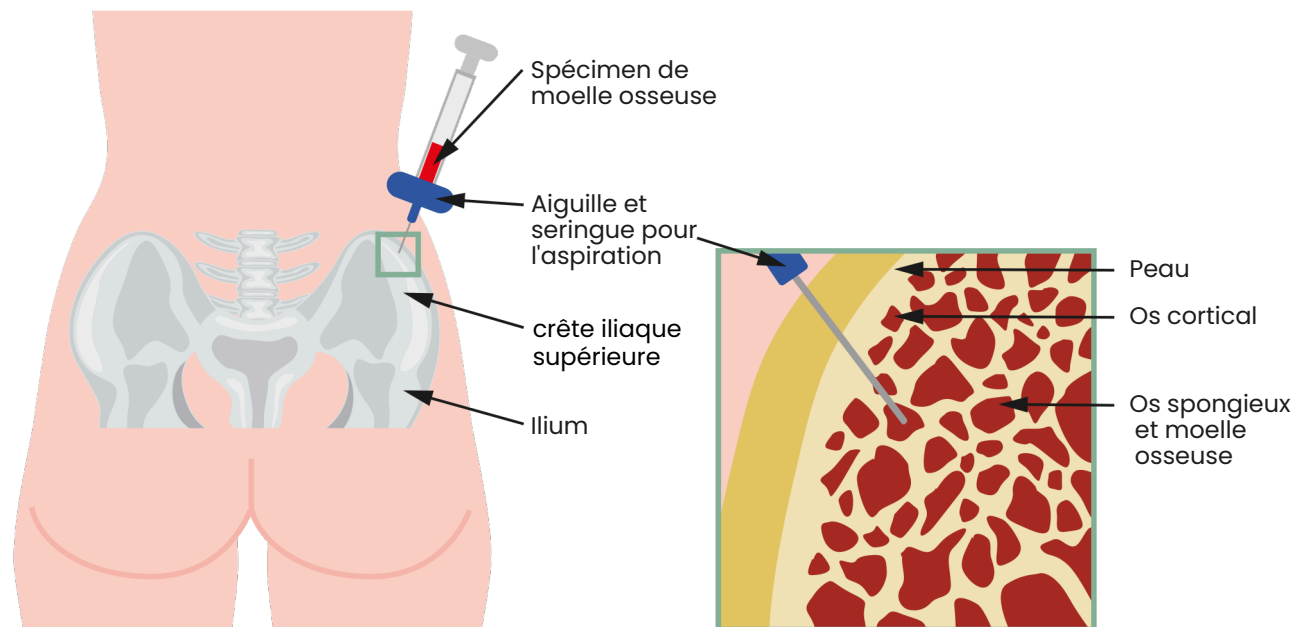


Patient MW

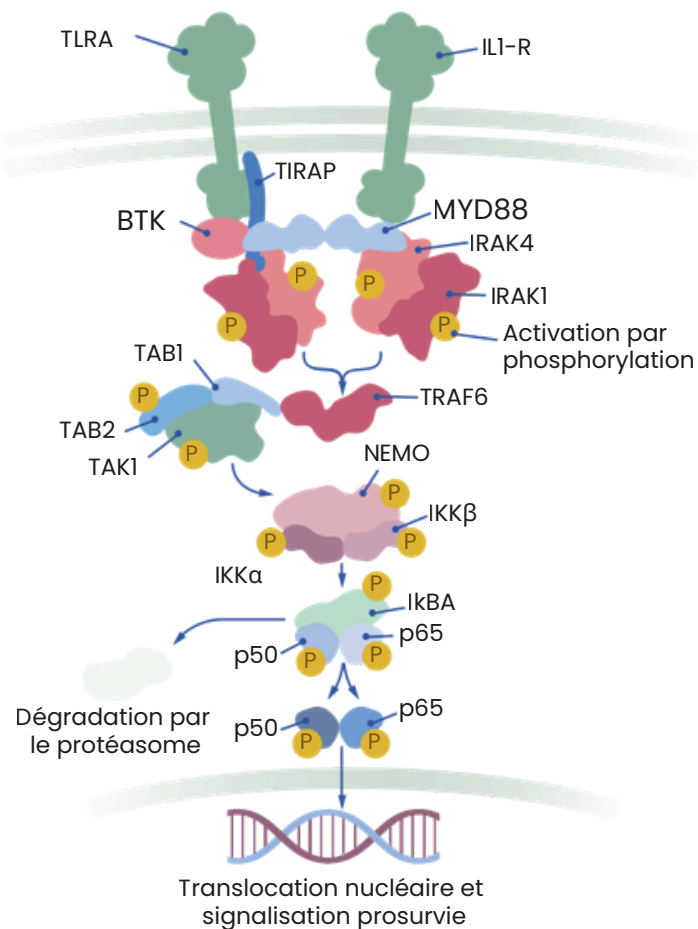


Biopsie de la moelle osseuse

Le médecin administre un anesthésique local et prélève ensuite un échantillon de liquide de la moelle osseuse. Le plus souvent, un petit morceau d'os est également prélevé dans la moelle osseuse des os du bassin. Le matériel prélevé est examiné au microscope.



Génétique et score pronostique



La majorité (~90%) des patients atteints de MW présentent la mutation MYD88L265P, qui déclenche la signalisation NF-κB médiée par BTK et peut empêcher les cellules malignes de subir l'apoptose (mort cellulaire).

Système de notation IPSSWM

Groupe de risque	Score	Survie médiane	OS à 5 ans
Faible	Facteur 0 ou 1 en l'absence d'âge avancée	142.5 mois (~11.9 Ans)	87%
Intermédiaire	Âge avancée ou 2 facteurs	98.6 mois (~8.2 Ans)	68%
Elevé	≥3 facteurs	43.5 mois (~3.6 Ans)	36%

OS, overall survival (survie globale)

Dans le système de score pronostique IPSSWM révisé de 2019, des points sont attribués en fonction de l'âge, du taux de β2-microglobuline, du taux de lactate déshydrogénase (LDH) et du taux d'albumine sérique. Les patients sont ensuite assignés à des groupes de risque en fonction du nombre de points.

Symptômes

Sans
Symptômes



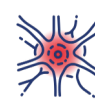
66%
Faiblesse,
Fatigue



25%
Anorexie
(perte d'appétit)



24%
Neuropathie
périphérique



20%
Hépatomégalie



19%
Splénomégalie



17%
Perte de poids



15%
Fièvre



15%
Lymphadénopathie
(Gonflement des
ganglions lymphatiques)



11%
Syndrome de
Raynaud



9%
Purpura

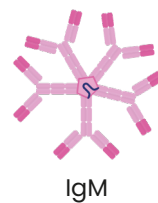


7%
Manifestations
hémorragiques
(Saignements)

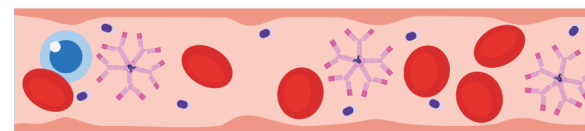


Chez plus de 30% des patients atteints de MW, les macroglobulines IgM peuvent s'agréger ensemble dans le sang, provoquant le **syndrome d'hyperviscosité**.

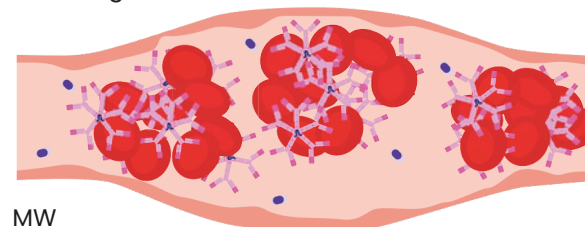
Cela provoque un épaissement du sang entraînant l'engorgement des vaisseaux sanguins et une diminution du flux sanguin, ainsi qu'une vaste gamme de complications cliniques graves.



IgM



Flux sanguin normal



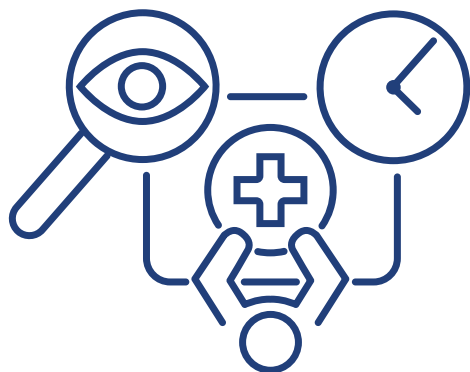
MW

Cela provoque:

- Vertiges
- Problèmes de vision
- Problèmes d'audition
- Maux de tête
- Saignements
- Essoufflement
- Difficulté à marcher

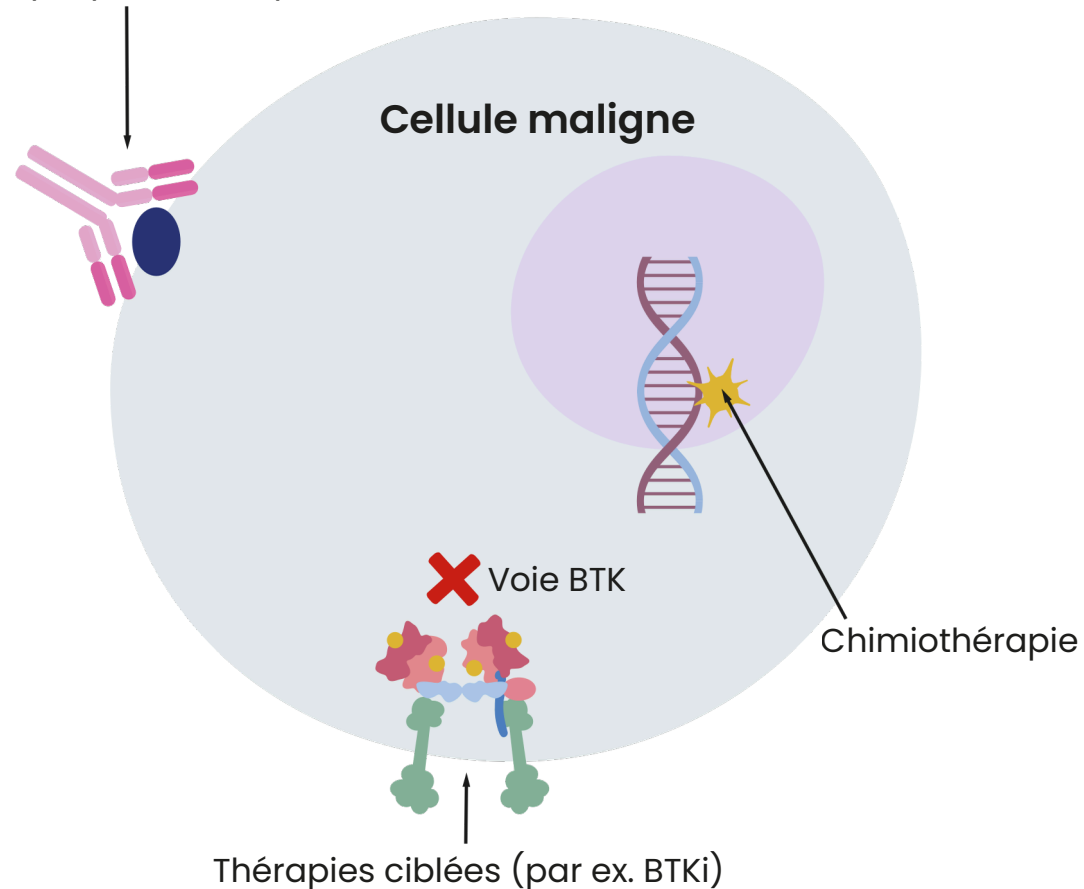
Approches thérapeutiques

Surveillance active



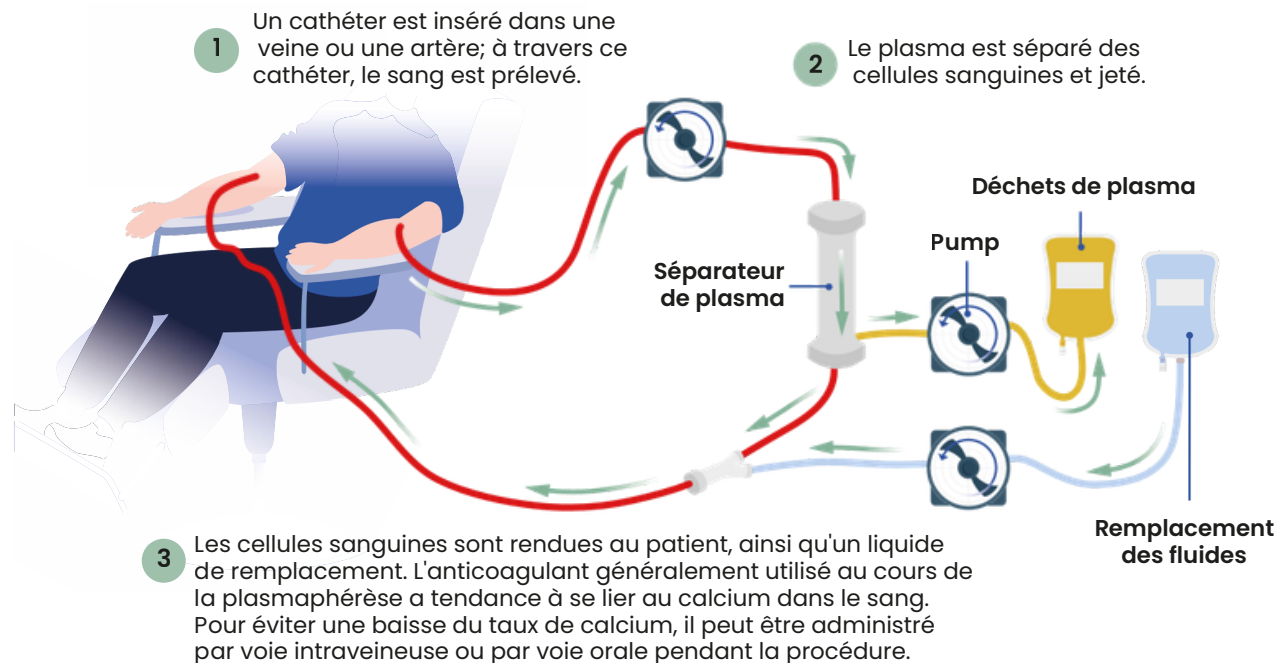
Phase asymptomatique, également connue sous le nom de „Watch and Wait“. Vous aurez des contrôles et des tests réguliers. Pendant cette phase, un traitement n'est pas nécessaire et ne serait pas bénéfique.

Thérapie par anticorps



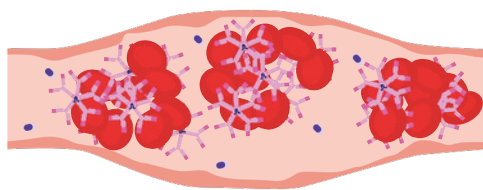
Plasmaphérèse

Traitement de l'hyperviscosité

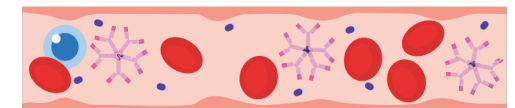


Effets secondaires possibles:

- Inconfort au niveau du site d'injection avec l'aiguille
- Fatigue occasionnelle
- Faible pression sanguine
- Étourdissements
- Sensation de froid
- Picotements dans les doigts et autour de la bouche



La plasmaphérèse est utilisée pour réduire le risque d'hyperviscosité causée par de grosses protéines IgM chez les patients présentant des taux sériques d'IgM ≥ 4000 mg/dL.



Liens et contacts utiles

lymphome.ch

Weidenweg 39
4147 Aesch BL

+41 (0)61 421 09 27
info@lymphome.ch
www.lymphome.ch

Ligue contre le cancer

Effingerstrasse 40
P.O. box
3001 Bern

+41 (0)31 389 91 00
www.liguecancer.ch
www.liguecancer.ch/conseil-et-soutien

HOPOS Association faîtière des organisations de patients en hémato-oncologie Suisse

Weidenweg 39
4147 Aesch BL

+41 (0)76 296 06 55
Info@hopos.ch
www.hopos.ch

SCI - Swiss Cancer Institute

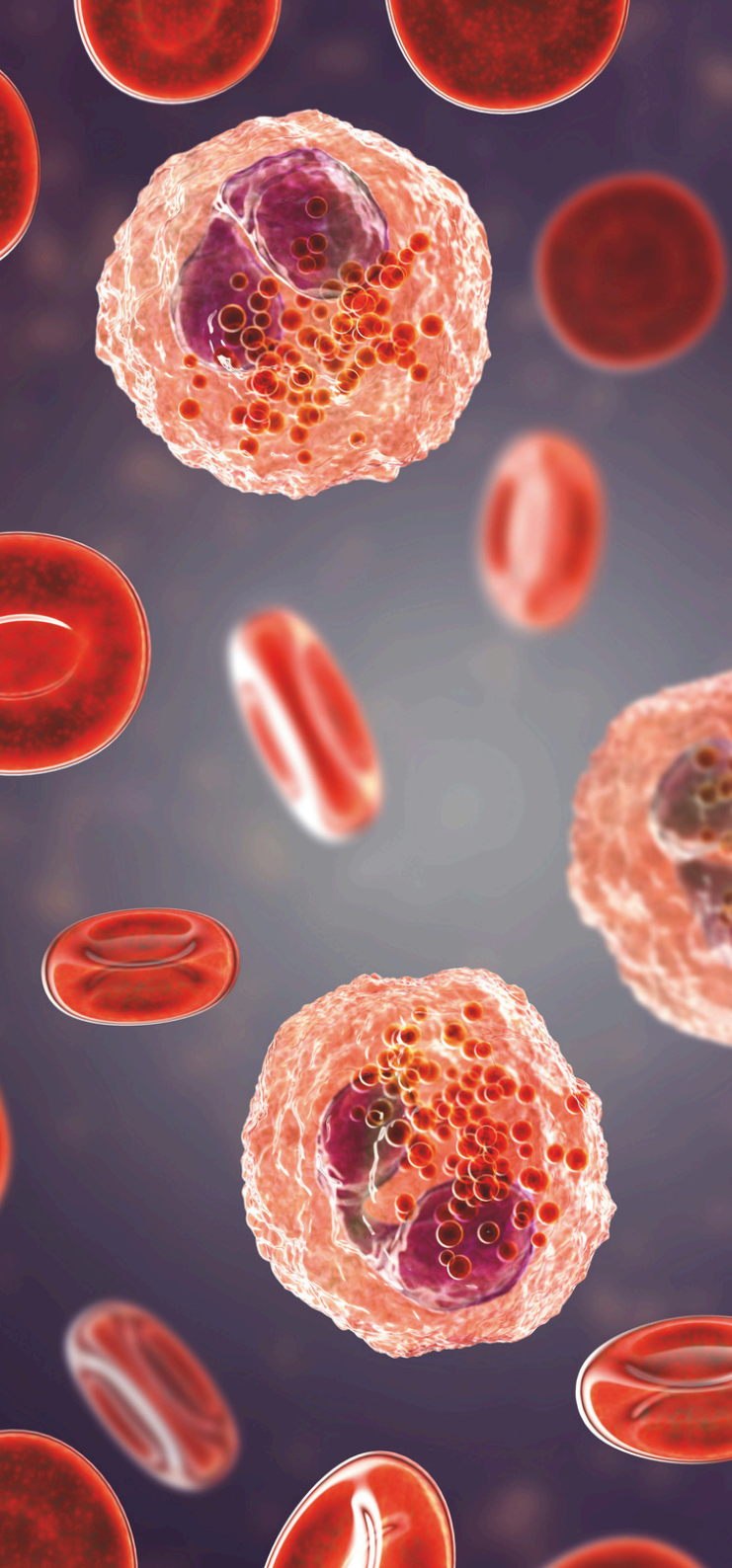
Effingerstrasse 33
3008 Bern

+41 (0)31 389 91 91
info@swisscancerinstitute.ch
www.swisscancerinstitute.ch

Swissmedic

Hallerstrasse 7
3012 Bern

www.swissmedic.ch



En collaboration avec:
Rosmarie Pfau
Erik Aerts
Dr. med. Rudolf Benz



Ce matériel est fourni au professionnel de santé
comme support à la discussion avec le patient et permet
l'inclusion de notes relatives à la discussion entre le
le professionnel de santé et le patient, à l'usage du patient.

1222-BGB-3111-MRC-040