

Qu'est ce que la maladie de Waldenström (MW)

La maladie de Waldenström est une maladie des lymphocytes. Les lymphocytes sont des globules blancs du système immunitaire qui naissent dans la moelle osseuse, circulent dans le sang, les vaisseaux lymphatiques et « habitent » principalement dans les ganglions, la rate.

Les lymphocytes devenus malades échappent aux mécanismes de régulation de l'organisme (perte de l'équilibre entre prolifération et mort naturelle) et se multiplient de façon indépendante, très lentement, mais ont en partie acquis la capacité de ne pas mourir, raison pour laquelle ils s'accumulent dans la moelle osseuse, dans les ganglions, la rate et le sang.

Parallèlement, ces lymphocytes anormaux qui se multiplient, à l'identique, forment un clone de lymphocytes produisant tous le même anticorps, désigné sous le terme d'immunoglobuline monoclonale, dans le cas de la MW cet anticorps est nommé IgM. Cette IgM circule dans le sang.

Quels sont les signes de la maladie ?

Il s'agit d'une maladie très hétérogène, le plus souvent au début la maladie passe tout à fait inaperçue, la seule anomalie est la présence dans le sang de l'IgM monoclonale.

Les signes de la MW sont liés à

-l'accumulation des lymphocytes malades dans les ganglions et la rate : les ganglions et la rate augmentent de taille

-l'accumulation des lymphocytes malades dans la moelle osseuse ce qui entraîne une diminution de la production des globules normaux. Les globules rouges peuvent diminuer, on parle d'anémie qui provoque une fatigue, une pâleur, un essoufflement, des palpitations. Les plaquettes peuvent également diminuer, on parle de thrombopénie, ce qui induit un risque de saignement

-la quantité d'IgM dans le sang, il s'agit d'une molécule volumineuse, en quantité importante (> 30g/l) elle peut rendre le sang visqueux (syndrome d'hyperviscosité). Le sang circule alors moins bien dans les petits vaisseaux de l'œil, du système nerveux etc., l'hyperviscosité peut aussi entraîner des saignements.

- Une propriété physique de l'IgM monoclonale qui peut précipiter au froid (cryoglobuline) ce qui entraîne une obstruction des petits vaisseaux de la peau, des reins, des articulations

- la fonction anticorps de l'IgM qui peut être un auto-anticorps (anticorps dirigé contre l'organisme lui-même) en particulier
 - 1/contre les globules rouges , ce qui entraîne une anémie particulière qui se déclenche au froid
 - 2/contre les facteurs de coagulation ce qui entraîne des saignements
 - 3/contre les nerfs des extrémités ce qui provoque des sensations anormales aux pieds et aux mains
 - au caractère inflammatoire de la maladie : fatigue, fièvre, amaigrissement, sueurs, et inflammation sur la prise de sang.
- Dans la moitié des cas au moment du diagnostic la maladie n'entraîne aucun symptôme (maladie asymptomatique)
Et lorsque la maladie devient symptomatique elle s'exprime, le plus souvent, par un seul des symptômes cités ci-dessus.

Comment fait on le diagnostic de la MW ?

Le diagnostic de la MW est souvent évoqué sur des examens réalisés à partir d'un prélèvement de sang. Le principal d'entre eux, appelé électrophorèse des protéines sériques, vise à analyser les protéines présentes dans le sang. L'examen permet de déterminer s'il existe une immunoglobuline monoclonale (formant un pic bien identifiable d'où le terme souvent utilisé de « pic monoclonal »).

La maladie de Waldenström touche la moelle osseuse. Le diagnostic est fait sur examen de la moelle osseuse (myélogramme). Il s'agit d'une ponction réalisée sous anesthésie locale, celle-ci consiste à insérer une aiguille creuse dans un os. Il s'agit généralement du sternum (os plat situé au milieu de la poitrine). Une petite quantité de moelle est alors aspirée, ce qui permet d'étudier au microscope les lymphocytes anormaux.

L'immunophénotypage des lymphocytes anormaux de la moelle osseuse consiste à étudier des marqueurs précis (des antigènes) à la surface des lymphocytes. Lorsqu'ils sont présents, ces marqueurs sont en quelque sorte la « signature » de la maladie ce qui permet le plus souvent d'affirmer le diagnostic de MW.

La biopsie ostéoméduillaire peut être nécessaire. Il s'agit d'emporter un petit morceau d'os contenant de la moelle. Le prélèvement est fait sous anesthésie locale et inspiration d'un gaz relaxant dans la partie arrière de l'os du bassin à l'aide d'un petit emporte-pièce.

Quelle est l'évolution de la Maladie de Waldenström ?

La maladie peut rester asymptomatique et ne jamais justifier de traitement. Elle peut, le plus souvent, évoluer vers une maladie symptomatique (cf. ci-dessus : augmentation de taille des ganglions, anémie etc.)

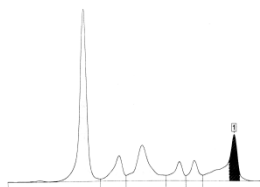
Comment est surveillée la maladie ?

Comme pour toute maladie chronique, la MW nécessite d'être suivie régulièrement sur le plan médical, même si on ne prend aucun traitement. Ce suivi médical doit être maintenu tout au long de la vie.

Il est recommandé de s'adresser à un hématologue, c'est-à-dire un médecin spécialiste des maladies du sang. Votre médecin traitant est en mesure de vous orienter vers le service d'hématologie d'un centre hospitalier. L'hématologue assurera votre prise en charge en coordination avec votre médecin traitant. Si vous ne recevez aucun traitement pour votre MW, il est conseillé de consulter votre hématologue tous les six mois à un an, afin de déterminer si votre maladie est toujours stable. Si vous avez débuté ou déjà pris un traitement, le rythme de votre suivi est fonction de votre état de santé et est fixé par votre hématologue. Au cours des consultations, votre hématologue vous examinera. Il recherchera notamment par palpation si des ganglions et la rate ont augmenté de volume, et il notera leur évolution depuis votre précédente visite, recherchera des signes évoquant une progression de la maladie. Le suivi biologique consiste essentiellement à suivre l'évolution de l'hémogramme (taux d'hémoglobine et nombre de plaquettes), et de l'électrophorèse des protéines (concentration du pic)

Electrophorèse des protéines sériques:

Le pic monoclonal (en noir) correspond à la quantité d'immunoglobuline anormale détectée dans votre sang



Un traitement est il toujours nécessaire ?

Non si la maladie ne se manifeste pas, vous serez simplement surveillé.

Quels sont les traitements de la Maladie de Waldenström ?

Les traitements actifs contre la MW sont nombreux.

Le traitement est adapté au malade.

Le traitement standard consiste en une immunochimiothérapie associant le RITUXIMAB (un anticorps artificiel qui lorsqu'il vous est injecté stimule votre propre système immunitaire contre la maladie) à une chimiothérapie

-sous forme de comprimés (Fludarabine, Endoxan etc.)

-ou par voie intraveineuse (Bendamustine).

Le traitement est réalisé en hospitalisation de jour (1 jour par mois, 4 à 6 fois).

Les autres médicaments sont des produits dits « thérapie ciblée » empêchant les lymphocytes de se multiplier (Imbruvica)

Les traitements actuels permettent dans la grande majorité des cas d'obtenir une réponse thérapeutique : les symptômes disparaissent, le taux d'IgM monoclonale baisse sensiblement et la maladie n'évolue plus. La durée de cette rémission est variable d'une personne à une autre. La rémission persiste en général plusieurs années. En cas de rechute de la maladie, un nouveau traitement est entrepris afin d'obtenir une nouvelle réponse. Même si les traitements actuels ne permettent pas de guérir la maladie, il est ainsi possible de contrôler celle-ci durablement.

Vos notes personnelles: