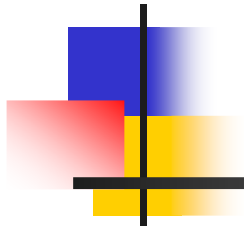


REFERENTIEL MALADIE DE WALDENSTROM



Réseau d'HEmatologie du Calvados de l'Orne & de la Manche

J.P. Vilque
S. Chantepie
01/06/2013

Définitions



- Rare syndrome lymphoprolifératif caractérisé par une infiltration médullaire de lymphoplasmyocytes et une gammopathie monoclonale IgM.
- =lymphome lymphoplasmytaire

Critères diagnostiques



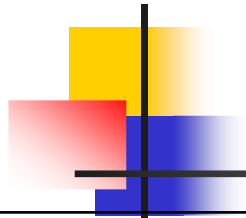
- IgM monoclonale (peu importe la concentration)
- Infiltration médullaire par des petits lymphocytes à différenciation plasmocytaire
- Immunophénotype de surface IgM+, CD5-, CD10-, CD19+, CD20+, CD22+, CD23-, CD25+, CD27+, FMC7+, CD103-, CD138-

Examens à faire au diagnostic




- NFS plaquettes, réticulocytes, VS
- Créat urée, BH complet, haptoglobine
- Coombs direct et indirect
- LDH, Béta 2 microglobuline, sérologie hépatite C
- EPS et immunofixation
- Dosage pondéral IgG, IgA, IgM
- Myélogramme et CMF ou BOM
- TDM TAP
- +/-EMG +/- FO
- +/-Agglutinines froides

Classification MW



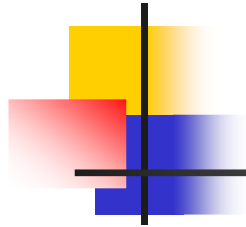
Critères	MW Symptomatique	MW asymptomatique	Maladies associées IgM	MGUS
IgM monoclonale	+	+	+	+
Infiltration médullaire	+	+	-	-
Symptômes liés à l'IgM	+	-	+	-
Symptômes liés à l'infiltration tumorale	+	-	-	-

Symptômes de la maladie de Waldenström



Cause	Symptômes
Infiltration tumorale	Cytopénie Fièvre Sueurs nocturnes Perte de poids Adénopathies Organomégalies
IgM Monoclonale	Hyperviscosité Cryoglobulinémie Agglutinine froide Neuropathie Amylose

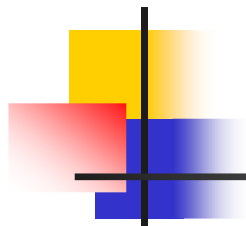
ISSWM



Groupe de risque	Faible	Intermédiaire	Elevé
Score	0-1 (sauf âge)	Age ou 2	≥3
Survie à 5 ans (%)	87	68	36
Facteurs de risques		Score	
Age ≥ 65		1	
Hb ≤ 11,5g/dL		1	
plaquettes ≤ 100x10 ⁹ /L		1	
B ₂ m		1	
IgM > 70g/L		1	

Morel, P., Duhamel, A., Gobbi, P., Dimopoulos, M. A., Dhodapkar, M. V., McCoy, J., Crowley, J., Ocio, E. M., Garcia-Sanz, R., Treon, S. P., Leblond, V., Kyle, R. A., Barlogie, B. and Merlini, G. (2009), *Blood*, **113**, **18**: 4163-70.

Recommandations 1ère ligne



[Dimopoulos *et al.* JCO 2009
Leblond *et al.* Leukemia 2013]

Candidat à une greffe :

Cytopénies : R-Cyclophosphamide-Dexamethasone

Pic élevé : R-Cyclophosphamide-Dexamethasone; R-CHOP
(attention au risque d'augmentation de l'IgM sous Rituximab)

Non candidat à une greffe :

Cytopénies : Rituximab; R-Cyclophosphamide-Dexamethasone

Pic élevé : R-Fludarabine +/- Cyclophosphamide

Comorbidités :

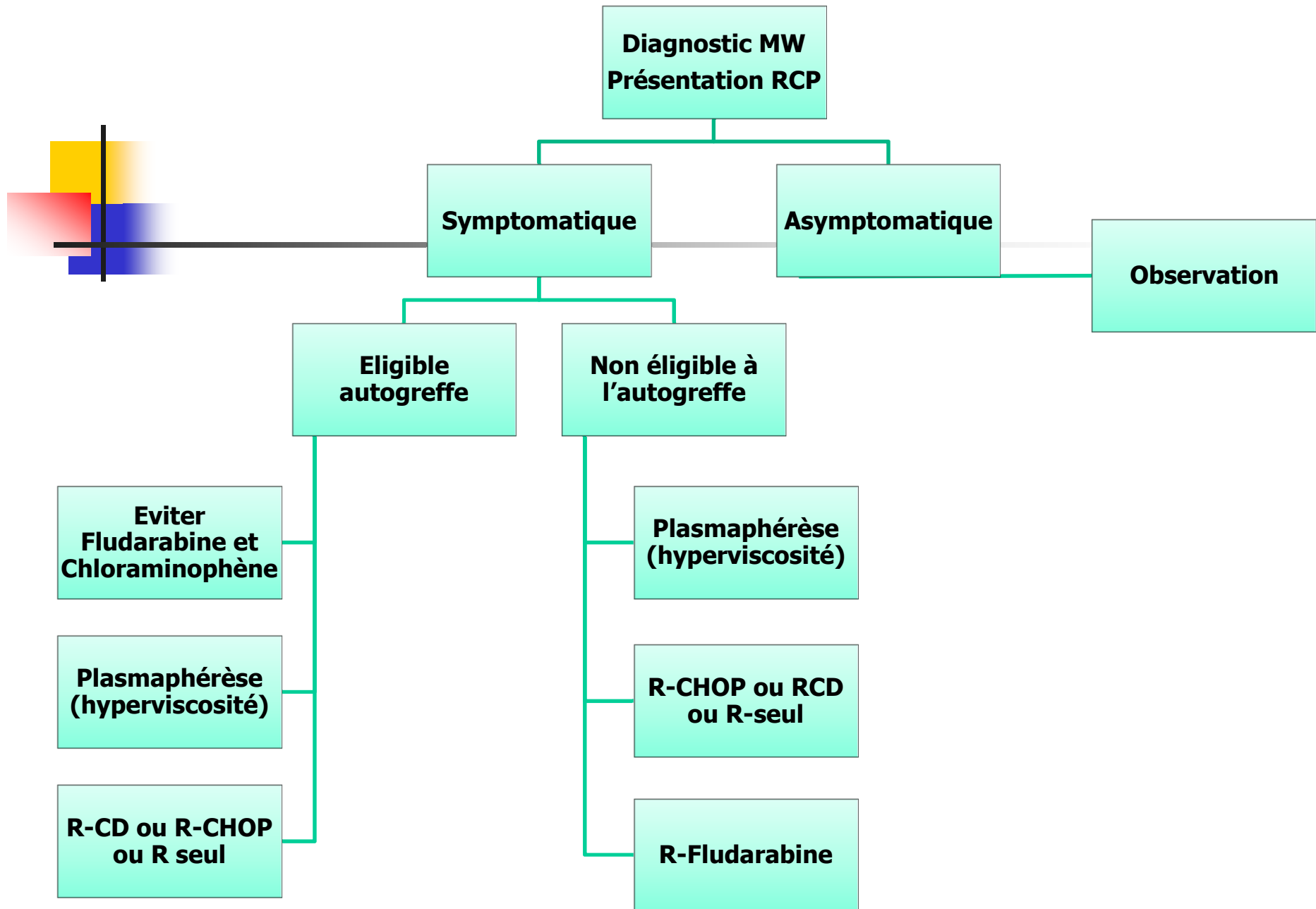
Pic faible et cytopénies : Rituximab

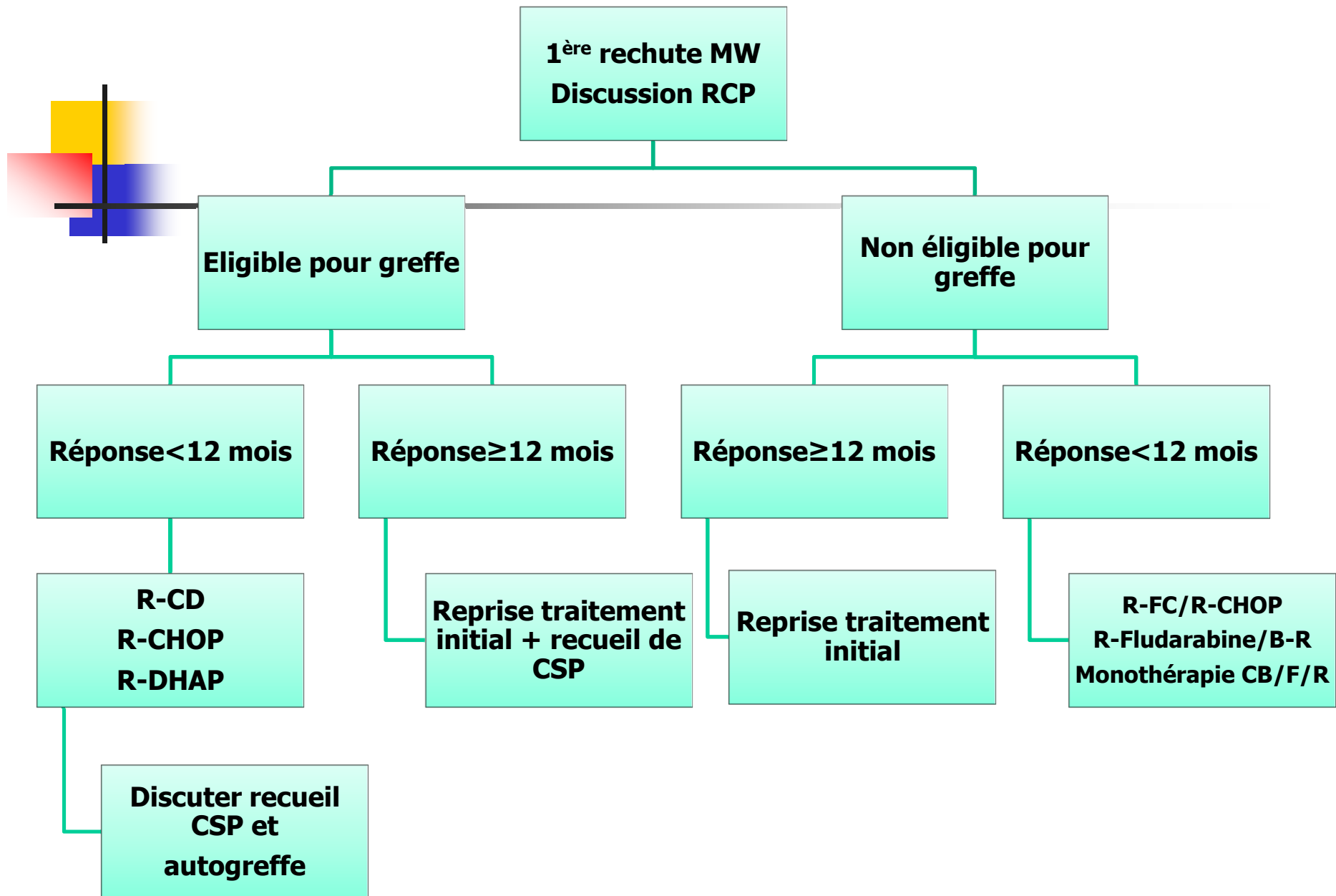
Patient non éligible pour un autre traitement : Chloraminophène

Si ≥ 75 ans prévoir consultation d'oncogériatrie, formulaire oncodage (cf annexe)

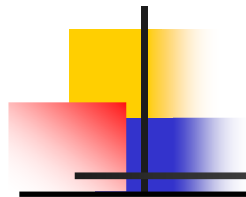
Doses RCD : Rituximab 375 mg/m² IV J1, Cyclophosphamide 100 mg/m² x 2/J PO
J1-J5, Dexamethasone 20 mg IV J1

[Réf :Dimopoulos MA, Anagnostopoulos A, *et al.* J Clin Oncol. 2007 Aug 1;25(22):3344-9]

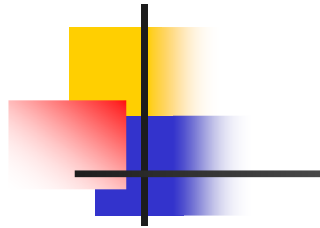




Critères de réponse au traitement



Type réponse	Définition
Rémission complète (CR)	Immunofixation négative Taux d'IgM normal Disparition splénomégalie et adénopathies BOM et myélogramme normaux
TBRP (VGPR)	IgM monoclonale détectable Réduction $\geq 90\%$ du taux d'IgM sérique Diminution splénomégalie et adénopathies Absence de signes nouveaux ou symptômes de maladie active
Réponse partielle (PR)	IgM monoclonale détectable Réduction $\geq 50\%$ et $< 90\%$ du taux d'IgM sérique Diminution splénomégalie et adénopathies Absence de signes nouveaux ou symptômes de maladie active
Réponse mineure (MR)	IgM monoclonale détectable Réduction $\geq 25\%$ et $< 50\%$ du taux d'IgM sérique Absence de signes nouveaux ou symptômes de maladie active
Maladie stable (SD)	IgM monoclonale détectable Réduction $< 25\%$ et augmentation $< 25\%$ du taux d'IgM sérique Pas d'augmentation de la splénomégalie/adénopathie Absence de signes nouveaux ou symptômes de maladie active
Progression (PD)	augmentation $\geq 25\%$ du taux d'IgM sérique par rapport au nadir le plus bas et/ou Signes cliniques de progression attribués à la maladie



ONCODAGE		
Le patient présente-t'il une perte d'appétit ? A t'il mangé moins ces 3 derniers mois par manque d'appétit, problèmes digestifs, difficultés de mastication ou déglutition ?	Anorexie sévère	0
	Anorexie modérée	1
	Pas d'anorexie	2
Perte de poids récente (<3mois)	Perte de poids >3kg	0
	Ne sait pas	1
	Entre 1 et 3 kg	2
	Pas de perte de poids	3
Motricité	Du lit au fauteuil	0
	Autonome à l'intérieur	1
	Sort du domicile	2
Problèmes neuropsychologiques	Démence ou dépression sévère	0
	Démence ou dépression modérée	1
	Pas de pb	2
IMC	IMC < 18.5	0
	18.5 = IMC < 21	1
	21 = IMC < 23	2
	IMC ≥ 23	3
Prend plus de 3 médicaments	Oui	0
	non	1
Le patient se sent-il en meilleure ou moins bonne santé que la plupart des personnes de son âge	Moins bonne	0
	Ne sait pas	1
	Aussi bonne	2
	meilleure	3
Age	>85 ans	0
	80-85 ans	1
	<80 ans	2
TOTAL (cs oncogériatrique si <14/17)		