

La maladie de Waldenström

Votre médecin vient de diagnostiquer chez vous une « maladie de Waldenström ».

Waldenström est le nom du médecin suédois qui, en 1944, décrit le premier cette maladie.

Il s'agit d'une maladie de la moelle osseuse, c'est-à-dire le tissu contenu dans les os où sont produites toutes les cellules du sang (à ne pas confondre avec la moelle épinière qui appartient au système nerveux).

La maladie de Waldenström implique un type de cellules produites dans la moelle osseuse, les lymphocytes B. Ces cellules font partie des globules blancs.

Les notes de votre médecin

La maladie de Waldenström est liée à la prolifération de cellules lymphoïdes (lymphocytes B) au niveau de la moelle osseuse, et plus rarement au niveau des ganglions et de la rate. Parallèlement, ces lymphocytes anormaux produisent tous le même anticorps, que l'on appelle une immunoglobuline M (IgM) monoclonale. Produite en quantité parfois très importante, cette IgM circule dans le sang.

Les conséquences de cette maladie peuvent être de plusieurs types :

- La présence d'un grand nombre de lymphocytes anormaux dans la moelle osseuse entrave le bon fonctionnement de celle-ci. La production des cellules du sang (globules blancs et rouges, plaquettes) peut ainsi être altérée, ce qui peut notamment conduire à la survenue d'une anémie. Celle-ci se caractérise notamment par une fatigue, une pâleur de la peau, un essoufflement et des palpitations.
- L'immunoglobuline produite en excès peut entraîner différents troubles :
 - Une atteinte des nerfs dits périphériques (c'est-à-dire présents dans les membres) qui se caractérise par la survenue de fourmillements au niveau des pieds et des mains, par une diminution de sensibilité, et éventuellement par des douleurs et des crampes.
 - Une anémie un peu particulière qui se déclenche au froid.
 - Un « épaissement » du sang qui entraîne une moins bonne circulation sanguine dans les petits vaisseaux, en particulier au niveau du cerveau et de l'œil. Cela peut provoquer des maux de tête, des vertiges et des acouphènes (sifflement dans les oreilles) et de petites hémorragies au niveau de la rétine.

Tous ces symptômes et troubles ne sont pas systématiques. Ainsi, lorsque la maladie est découverte, la moitié des personnes ne présente aucun signe (elles sont « asymptomatiques ») et elles ne ressentent aucun effet de la maladie.

La maladie de Waldenström est plutôt rare puisque l'on recense chaque année 3 à 5 nouveaux cas par million d'habitants, soit environ 180 à 300 cas en France. Cette maladie est plus fréquente chez les hommes que chez les femmes. L'âge moyen au moment du diagnostic est de 63 ans.

L'origine de cette maladie demeure inconnue. Elle n'est ni contagieuse ni héréditaire. Il existe toutefois des formes familiales de la maladie.

Le diagnostic

Le diagnostic de la maladie de Waldenström est évoqué dans un premier temps à partir d'examen sanguins. Parfois, c'est une simple élévation de la vitesse de sédimentation du sang, constatée à partir d'une prise de sang de contrôle, ou l'existence d'une anémie qui conduisent à rechercher la maladie. Il est alors nécessaire de réaliser une électrophorèse des protéines à partir d'un échantillon sanguin. Cet examen permet d'analyser les protéines présentes dans le sang, dont les anticorps. La présence en quantité importante de l'IgM produite par les lymphocytes anormaux se traduit par un « pic » qui doit conduire à réaliser un examen de la moelle osseuse.

Cet examen, appelé myélogramme, permet de confirmer le diagnostic. Réalisé sous anesthésie locale, il consiste à insérer une aiguille creuse dans un os. Il

La maladie de Waldenström (suite)

Pourquoi un traitement n'est pas systématiquement proposé après le diagnostic ?

Lorsqu'elle est asymptomatique, la maladie de Waldenström ne nécessite pas de traitement. En effet, il n'existe pas à l'heure actuelle de traitement qui puisse guérir cette maladie; mais celle-ci peut rester stable et asymptomatique pendant des années. Les médicaments disponibles ont un effet positif sur les symptômes et permettent d'obtenir une réponse thérapeutique, c'est-à-dire une disparition plus ou moins prolongée de l'activité de la maladie.

Traiter une personne qui ne présente aucun signe de la maladie présente l'inconvénient de l'exposer aux effets indésirables des médicaments. L'abstention thérapeutique est dans ce cas la meilleure option actuelle.

Tout traitement est susceptible d'induire des effets indésirables et peut présenter des risques. Votre médecin vous informera et vous indiquera les signes à surveiller avant que vous ne débutiez le traitement proposé.

Participer à un essai clinique

La meilleure façon de faire progresser la prise en charge d'une maladie est de traiter les patients dans le cadre d'essais thérapeutiques.

Si votre médecin vous propose de participer à un essai clinique, il vous en expliquera le but, le déroulement, les bénéfices attendus, les risques potentiels, et vous remettra une notice d'information.

Participer à un essai suppose que vous donniez au préalable votre consentement par écrit.

Vos contacts utiles

- **Secrétariat/rendez-vous :**
- **Consultation infirmière :**
- **Consultation psychologue :**
- **Assistante sociale :**
- **En cas d'urgence :**

s'agit généralement du sternum (os plat situé au milieu de la poitrine) ou de la partie saillante de la hanche. Une petite quantité de moelle est alors aspirée, ce qui permet d'analyser par différents examens les cellules de la maladie (augmentation des lymphocytes et des lymphoplasmocytes).

La prise en charge

Deux principaux cas de figure déterminent les modalités de la prise en charge médicale des personnes atteintes de la maladie de Waldenström :

- **La maladie est asymptomatique.** Le patient ne ressent et ne présente aucun signe apparent de la maladie, on observe uniquement dans le sang le « pic » de l'IgM produite en excès par les lymphocytes anormaux. A ce stade, aucun traitement n'est nécessaire (voir ci-contre). En revanche, une surveillance médicale régulière est indispensable. En règle générale, une consultation avec un médecin hématologue est préconisée tous les six mois. A chaque consultation, un examen sanguin est réalisé pour mesurer la quantité d'IgM et voir si elle a augmenté.

La maladie de Waldenström évolue jamais rapidement et de façon agressive. Une surveillance semestrielle est donc tout à fait adaptée.

- **La maladie est symptomatique.** Le patient présente des signes d'évolution de la maladie, en particulier une anémie ou des signes cliniques liés à la présence de l'IgM. Que ces symptômes soient découverts au moment du diagnostic ou plusieurs années après, un traitement devient alors nécessaire.

Les traitements

Le traitement de la maladie de Waldenström s'appuie sur l'administration d'une chimiothérapie ou d'une immunothérapie. Parfois, ces deux types de traitements sont associés.

La chimiothérapie se base sur l'emploi de médicaments qui s'attaquent aux cellules de la maladie, soit en les détruisant, soit en stoppant leur croissance. L'immunothérapie consiste à administrer des médicaments (appelés anticorps monoclonaux) spécifiquement dirigés contre les cellules de la maladie. Ces médicaments imitent les anticorps naturels et entraînent la mort des cellules qu'ils ciblent.

Selon le traitement retenu, les médicaments sont injectés par voie intraveineuse ou pris par voie orale. La durée du traitement varie de six à douze mois.

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 évolue plus. La durée de cette rémission est variable d'une personne à une autre ; elle peut persister plusieurs années.

Pendant toute la durée de la réponse thérapeutique, le suivi médical est équivalent à celui des personnes qui ont une maladie asymptomatique, avec une consultation tous les six mois.

En cas de rechute de la maladie, un nouveau traitement est alors 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.