

Paraprotéinémie et cie

Gabrielle Gagnon

Hémato-oncologue

Journée scientifique en oncologie

CSSS de Rimouski-Neigette

18 septembre 2009

Plan

- Définition du pic monoclonal
- Comment le diagnostiquer
- Quand demander le test
- Diagnostic différentiel
 - MGUS
 - Myélome multiple
 - Amyloïdose
 - Autres

Pic monoclonal

Définition

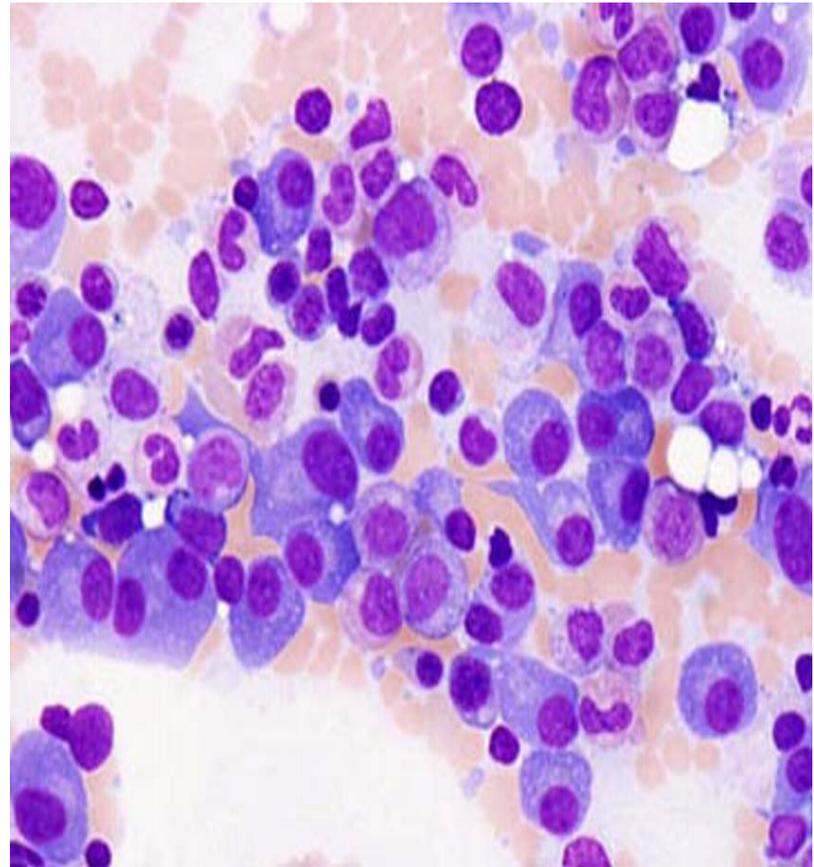
Présence d'une quantité importante de d'immunoglobulines identiques

Immunoglobulines

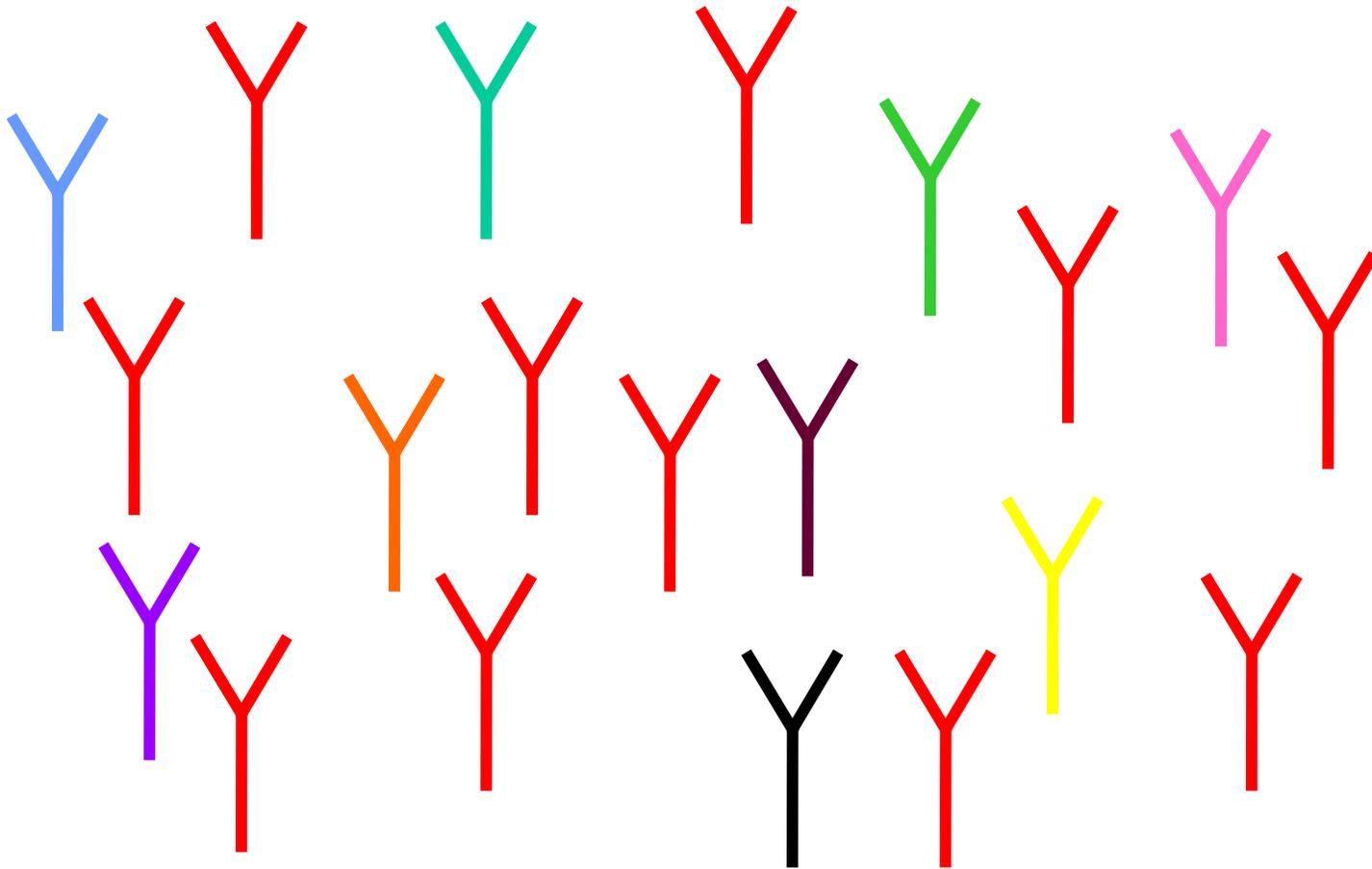
- Protéines constituées de chaînes lourdes et légères
- Chaînes lourdes
 - IgG
 - IgA
 - IgM
 - IgD
 - IgE
- Chaînes légères
 - Kappa
 - Lambda

Immunoglobulines

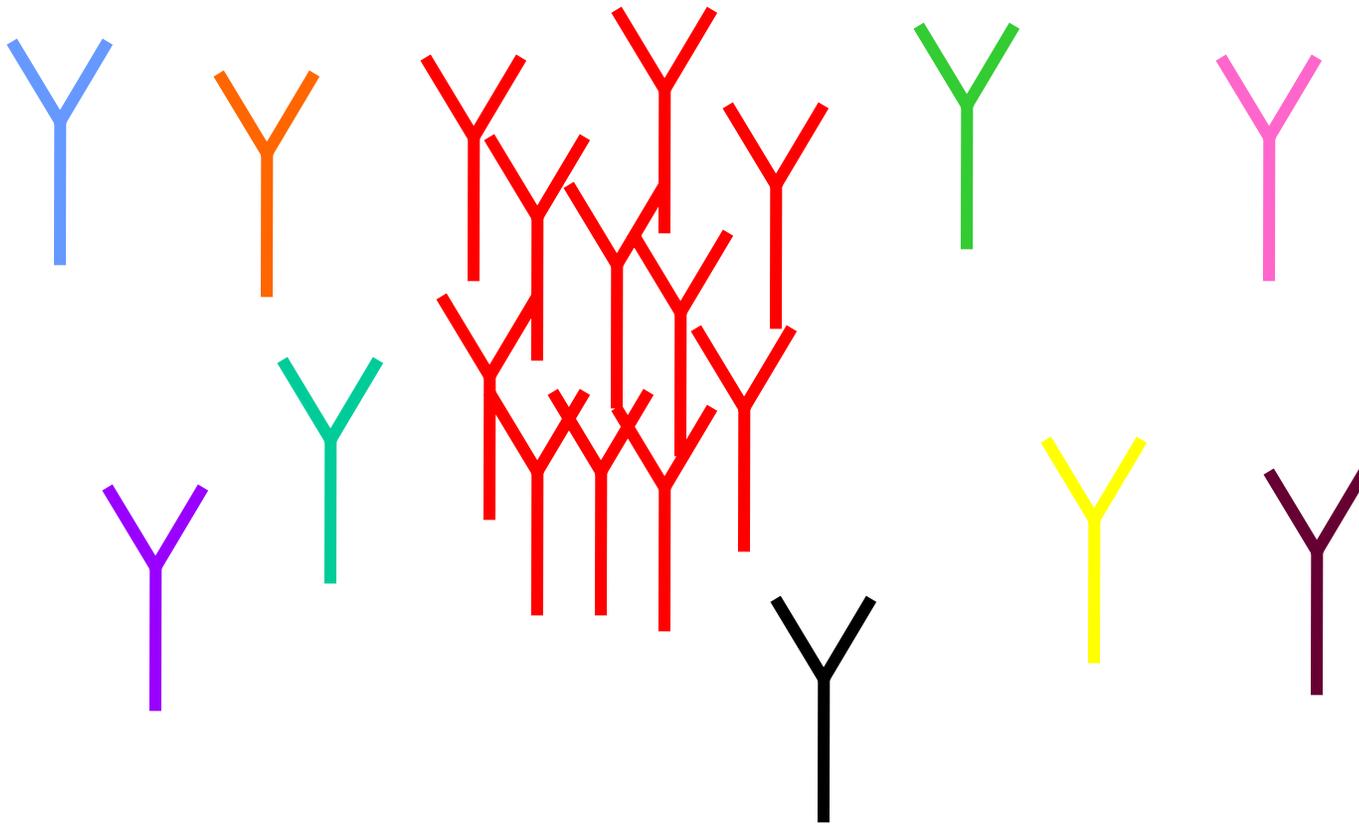
- Protéines produites par les plasmocytes
- Toujours un peu plus de chaînes légères produites que de chaînes lourdes



Pic monoclonal (retour sur la définition)

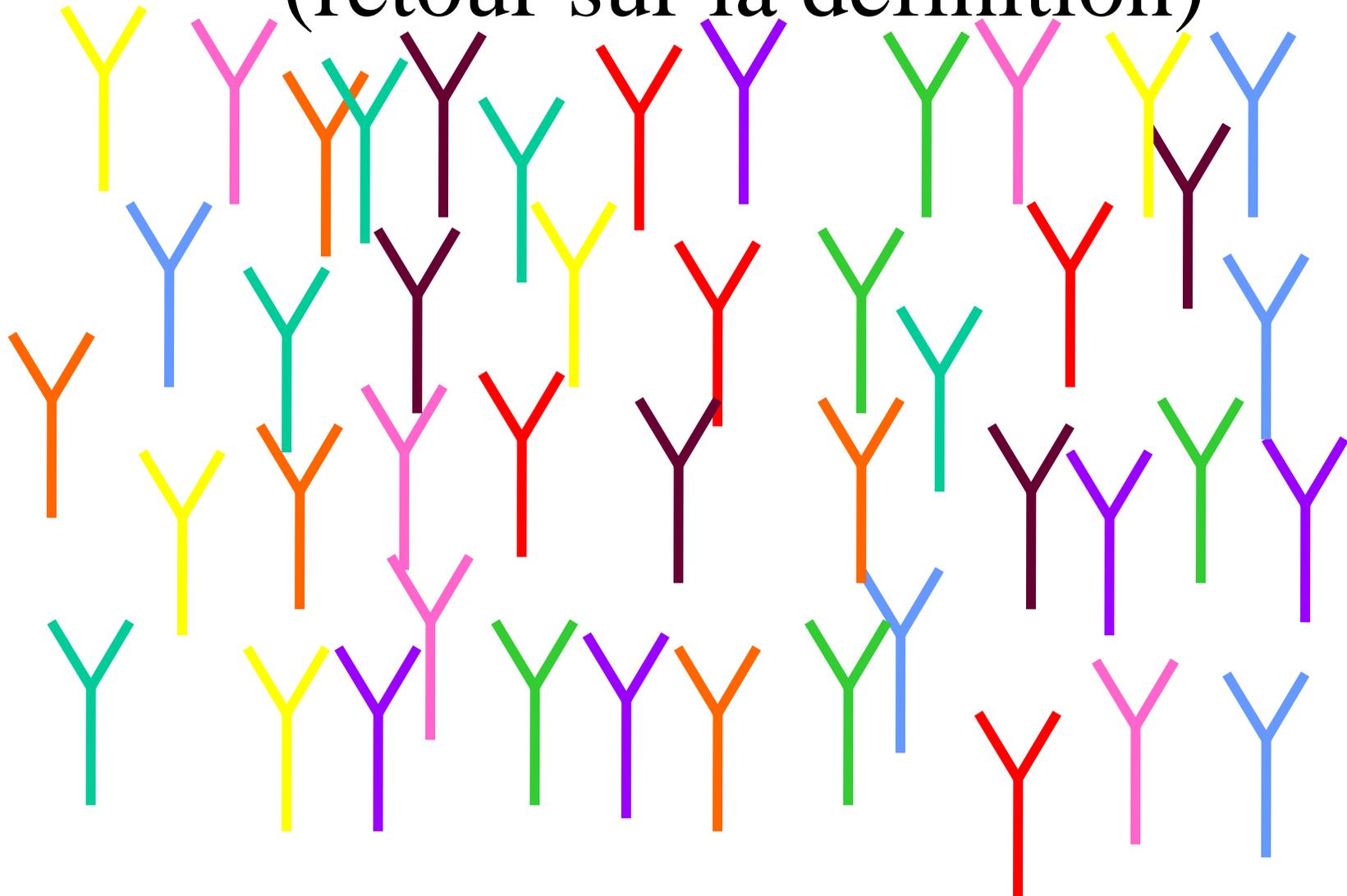


Pic monoclonal (retour sur la définition)



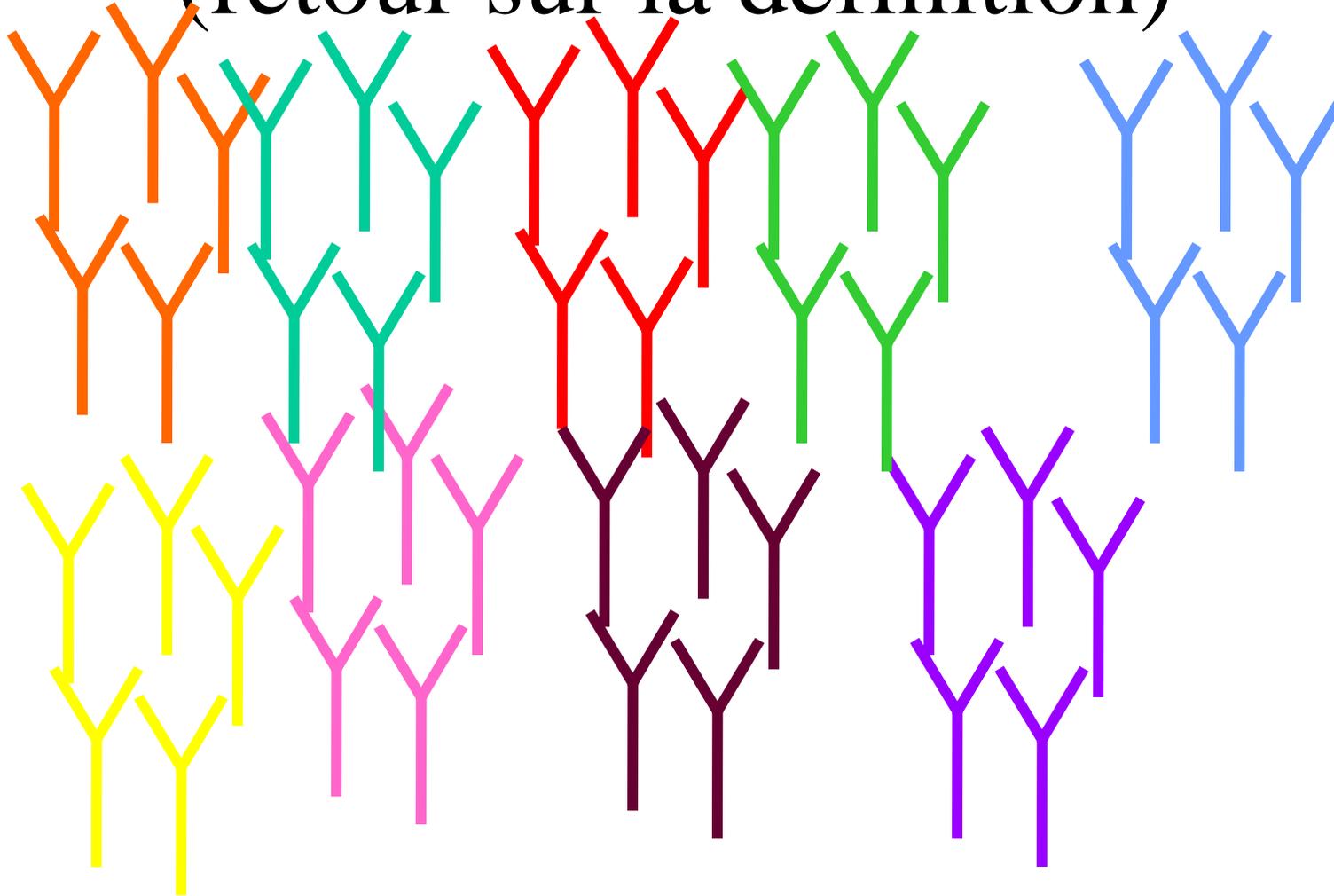
Pic monoclonal

(retour sur la définition)



Pic monoclonal

(retour sur la définition)

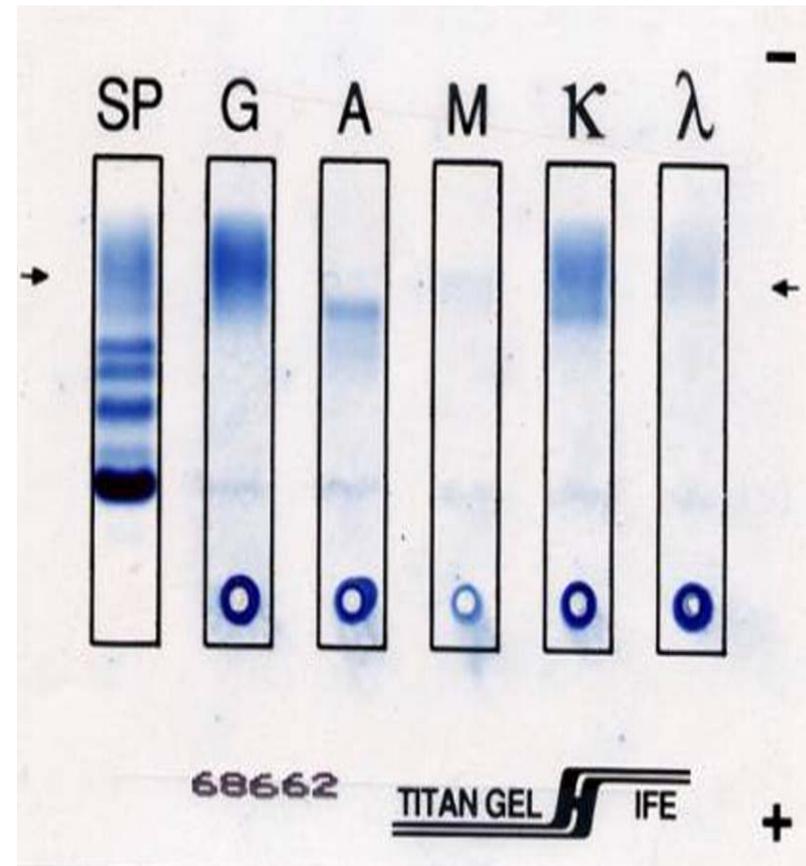


Tests diagnostiques

- Électrophorèses des protéines

Tests diagnostiques

- Immunofixation
 - Sérique
 - Urinaire



Tests diagnostiques

- Dosages des chaînes légères libres

Quand faut-il demander le test?

- Anémie inexpliquée
- Insuffisance rénale
- Symptômes neurologiques
- Lésions lytiques, fracture récente
- Protéinurie
- Vitesse de sédimentation élevée
- Hypercalcémie
- Hyper ou hypogammaglobulinémie
- Asthénie
- Suspicion de lymphome, myélome multiple, amyloïdose, maladie de Waldenström

Diagnostic différentiel

- MGUS
- Myélome multiple
- Amyloïdose
- Maladie de Waldenström
- Lymphome
- Plasmocytome
- LLC

Plus en détails...MGUS

- Gammapathie monoclonale de signification indéterminée
- Prévalence estimée entre 3 et 5 % de la population de plus de 50 ans
 - Pour Rimouski en 2006 cela représentait environ 600 cas

Plus en détails...MGUS

- Critères diagnostiques
 - Présence d'une protéine monoclonale de moins de 30g/L
 - Moins de 10 % de plasmocytes dans la moelle
 - Absence
 - Anémie
 - Lésions osseuses
 - Hypercalcémie
 - Insuffisance rénale

Plus en détails...MGUS

- Pourquoi suivre ces patients?
 - Le risque de développer une hémopathie maligne est de 1 % par année

Plus en détails...MGUS

- Certains patients sont plus à risque que d'autres
 - Protéine monoclonale de plus de 15g/L
 - Protéine de type IgM ou IgA
 - Ratio de chaînes légères libres anormal

Plus en détails...MGUS

- Modèle pour prédire le risque de progression à 20 ans utilisant ces 3 critères
 - 3 critères présents : 58 %
 - 2 critères présents : 37 %
 - 1 critère présent : 21 %
 - Pas de critère : 5 %

Investigation pour pic monoclonal

- Que va faire l'hématologue?
- Après le questionnaire et l'examen physique à la recherche de symptômes douloureux ou neurologiques, spoliation sanguine, infections, symptômes B
- Tests biochimiques
 - Créatinine
 - Calcémie
 - Protéine totale et albumine
 - Dosage immunoglobuline
 - Immunofixation si non faite
 - Dosage chaînes légères libres
 - Recherche de Bences-Jones
 - Série osseuse

Investigation pour pic monoclonal

- Taco si pic IgM
- Ponction de moelle sera faite si
 - Pic monoclonal de plus de 15g/L
 - En général, pic monoclonal IgA
 - Présence de lésions osseuses ou hypercalcémie ou anémie ou insuffisance rénale
 - Gammaglobulines effondrées
 - Symptômes ou examen clinique suspect

Suivi du MGUS

- Suivi du patient est important afin de diagnostiquer plus tôt et éviter certaines complications des hémopathies malignes pouvant survenir
- En général, suivi annuel avec
 - Immunofixation sérique
 - Dosage chaînes légères libres sériques vs collecte des 24 heures avec immunofixation sur urine
 - Biochimie
 - FSC
 - Série osseuse selon symptômes
 - Moelle selon résultats des analyses

Myélome multiple

- 2 types
 - Asymptomatique ou « smoldering »
 - Symptomatique

Myélome multiple

- Épidémiologie
 - Incidence aux États-Unis est de 4-5/100 000
 - Cela représente 1 % des cancers
 - Âge médian au diagnostic est de 66 ans
 - Une fraction des cas semble familiale

Myélome multiple

- Présentation clinique
 - Anémie
 - Douleurs osseuses
 - Créatinine élevée
 - Fatigue, asthénie
 - Hypercalcémie
 - Infections
 - Perte de poids
 - Plus rare : paresthésies, hépatomégalie, splénomégalie, adénopathies

Myélome multiple

- Diagnostic
 - Présence d'un pic monoclonal dans 97 % des cas
 - Présence d'une infiltration médullaire par des plasmocytes avec décompte plus grand que 10 %
 - Présence d'atteinte des organes cibles

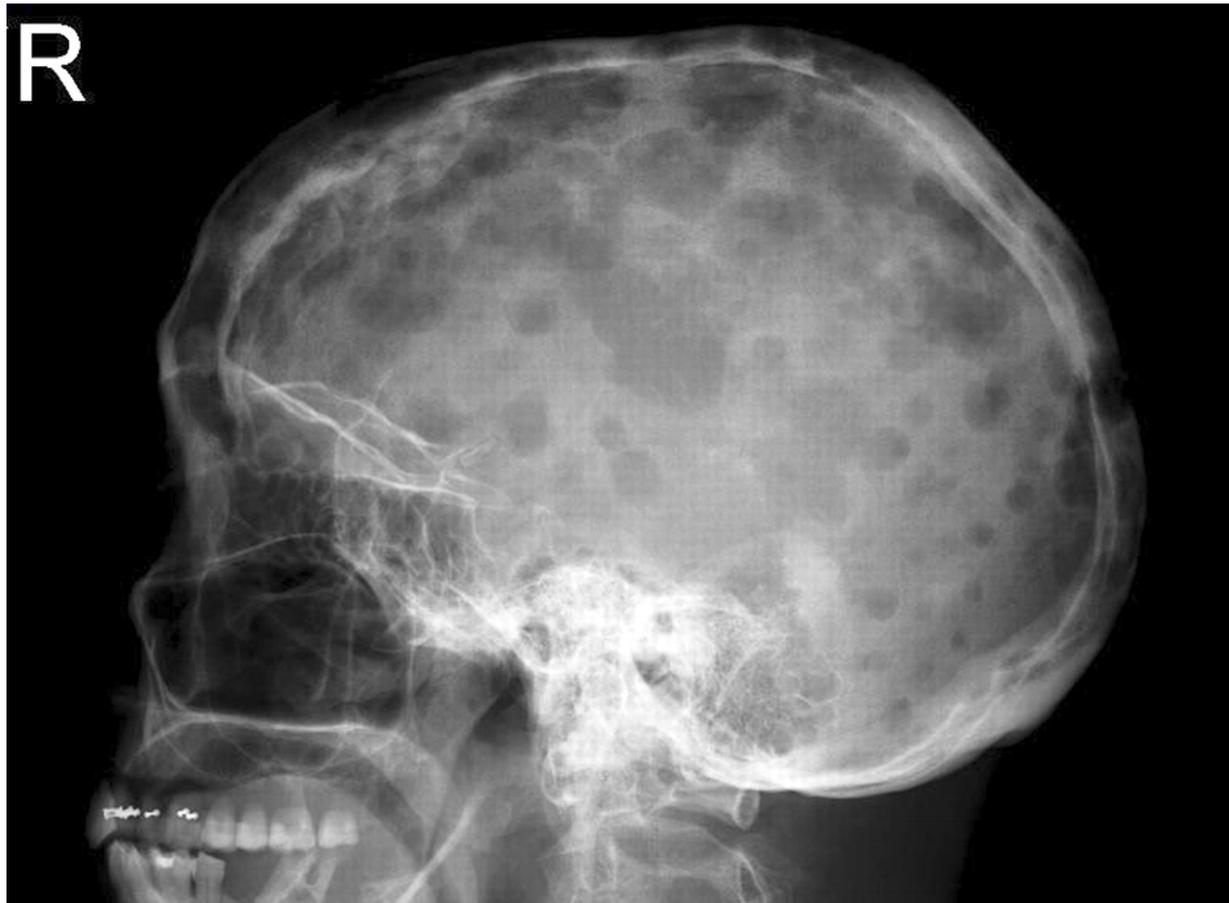
Critères diagnostiques myélome

- Pic monoclonal
- Plasmocytose médullaire plus grande que 10 %

Si ces 2 critères : myélome asymptomatique

Si atteinte des organes cibles : myélome symptomatique.

Myélome multiple



Complications possibles

- Fractures pathologiques
- Compression médullaire
- Insuffisance rénale
- Anémie
- Atteinte neurologique

Pronostic

- Système de stadification international 3030
 - Stade I
 - B2 microglobulines plus petit 3,5mg/L et albumine plus de 35 g/L
 - Stade II
 - Pas stade I ou III
 - Stade III
 - B2 microglobuline plus grand que 5,5mg/L

Traitement du myélome

- Le traitement sera discuté par notre pharmacien en oncologie
- Les points importants à retenir sont :
 - Que cette maladie est à ce jour incurable
 - Que la prévention des complications du myélome et de son traitement est primordiale pour assurer une qualité de vie acceptable