

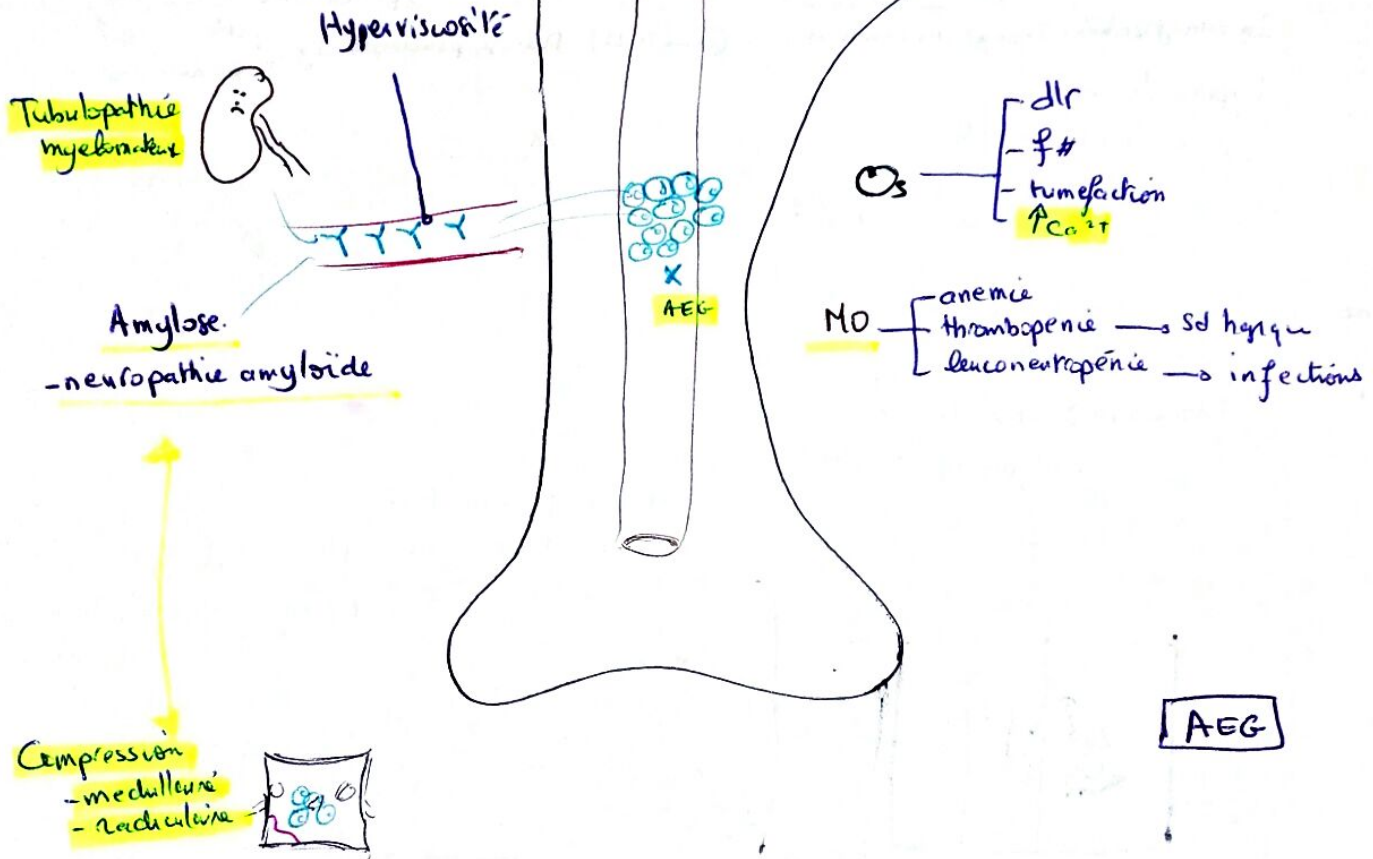
Def: Hemopathie maligne

lymphoïde, lignée B, plasmocytaire → Ig monoclones.

Sujet âgé > 70 y

Mauvais pc.

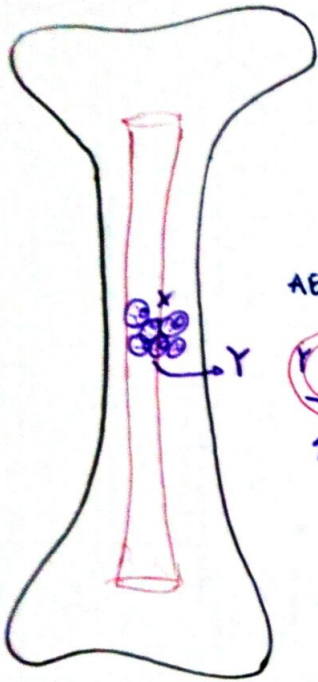
Clinique



Biologie

- Calcémie
- FNS - FS - Retic
- Ponction médullaire
- Biopsie osseuse - médullaire
- Protidémie
- VS
- EPP 3 et 4
- Immunofix
- Dosage pondéral
- Bilan rénal

- Hémogramme
- VS
- Protidémie
- EPP + immunofix + dosage pondéral
- Calcémie
- Bilan rénal
- Ponction médullaire
- BOM

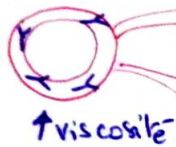


Clinique

OS { dlr
 ↑Ca⁺⁺ , **hypercémie**
 ↑transferrin
 ↑β₂

ND { ↓GR → anémie ANNA
 ↓Plq → Sd hyaline
 ↓GB → infections

AEG



Amylose AL
 - neuropathie amyloïde



Neuro: Compression
 - médullaire
 - radiaire

Biologie

Calcémie

- FNS - FS - Retic
- ↓ ↓ ↓
- plasmocytose circulante
- myelogramme
- Biopsie OM

Protidémie

VS

EPPS, EPPU

Immunofixation

Dosage pondéral

Bilan rénal

Hemogramme

Anémie - ANNA
hemolytique

Leuco-neutropénie

Thrombopénie

Plasmocytose circulante : discrète ou massive, GR en rouleau

VS

> 50 mm/h peut être normal si MM chaînes légères non excitées
cryoglobulinémie

Protidémie

hyper: > 60 g/l

EPP

Globuline
Pic étroit
X → Ig G
B → Ig A
α → rarement
MM chaîne légère
↓ K G
absence du pic monoclonal
protéinurie Bence Jones
patho → ↑ des autres - d

Immunofixation: Typage des chaînes H et L (G → A, D) Dosage pondéral Ig

Calium

hypercalcémie

hypercalcémie si IR

Furicémie

B. rénal

IR avec créat. > 20 mg/l

Hyalogramme

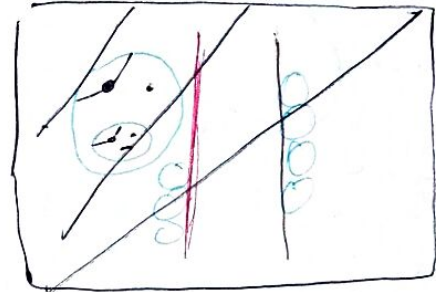
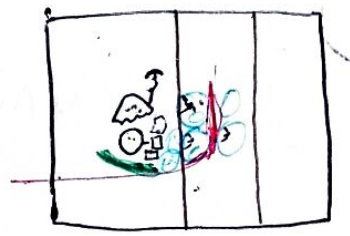
- rénal
- hépatique

Plasmocytose maligne:

Plasmocytes > 30%

Plasmocytes > 10% ⊕ anormale:

- atypie cyt. nucléaire
- accumulatioⁿ des P en pari artériel et endostéal
- remodelage osseux au contact du nodule plasmocytaire
- fibrose.



BPO

non systématique si doute Ag

Imagerie

- Rx standard
- TDM
- IRM

Rx standard

Crâne rachis Grille costal Barbin Humerus Femur

Lacunes à l'emporte pièce :

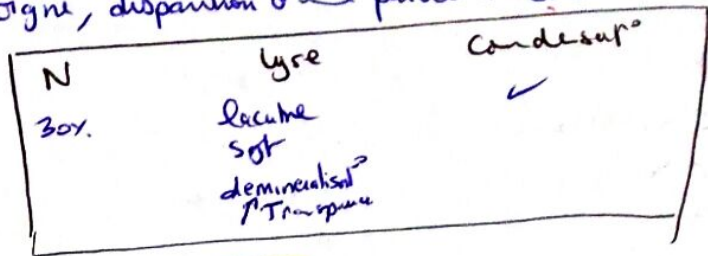
lésion ostéolytique géométrique bien limitée sans liséré ostéocondensant périph. crâne, côtes, rachis, os longs

• Ostéolyse segmentaire vertèbre bœgne, disparition d'une partie de côte

• Démincalvation diffuse

• Lésions ostéocondensantes

• Rx normale : 30%



TDM

Os cortical

- détection précoce d'ostéolyse

- risque fracturaire

Dg ⊕ → critères Dg [IMWG, Durie Salmon

* **IMWG**

IRM

Structures nerveuses

- compression médullaire, radiculaire

Tissus mous peu rachidiens

	Clinique	Ig Monoclonal	Plasmocytes
MGUS	∅	IgG < 30g/l	et < 10%
MM Asx ou indolent	∅	IgG > 30g/l ou IgA	et ou > 10%
MM Symptomatique	<p>C Calcémie ↑</p> <p>R Rein bilan perturbé</p> <p>A Anémie</p> <p>B Bone lésions</p> <p>J Infections bact. (> 2/an)</p> <p>Am Amylose</p> <p>H Hyperviscosité asymptomatique</p>	<p>detecté serum ou urine</p>	<p>← > 10%</p>

(CRAB!)
J Am Hungry

Plasmocytome isolé

Biopsie → plasmocytome unique et isolé < osseux ou tissulaire

Moelle osseuse normale

IRM → Rachis → normale
Pelvis → normale

Absence de critères CRAB

POEMS

Desordre plasmocytaire monoclonal

+ Neuropathie périphérique + au moins une anomalie. C' POEMS

C maladie de Castelman, modifications cutanées

P œdème papillaire

O Œdèmes

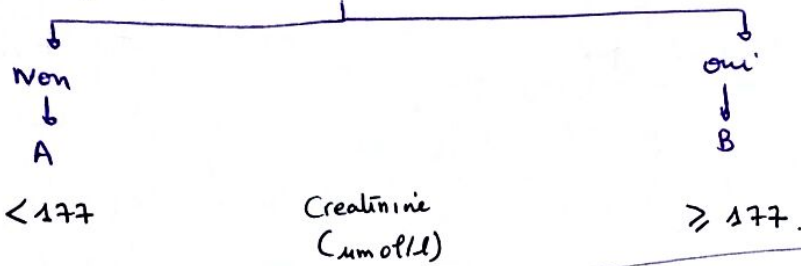
Endocrinopathie

Mégalie d'organe

S ostéo-sclérose

Stade	I	II	III
Cellules/mm ² de S corporelle	$< 0,6 \cdot 10^{12}$	$> 0,6 \cdot 10^{12}$	$> 1,2 \cdot 10^{12}$
Critères:	Tous		Au moins <u>un</u>
Hb	> 10 g/dl		$< 8,5$ g/dl
Ig monoclonal	Taux faible		Taux elevé
- Ig G	Ig G < 50 ou		Ig G > 70 ou
- Ig A	Ig A < 30		Ig A > 10
Chaîne légère de l'Ig mono-clonal	< 4 g/24h		> 12 g/24h
Structure osseuse	normale ou lésion unique		lésions lytiques avancées Ca ²⁺ > 3 mmol/l

La sous classification - atteinte rénale ?



Traitement:
Molécules

Alkylants Melphalan

Corticoïdes Dexaméthasone
Prednisone

Immunomodulateurs Thalidomide
Lénalomide

Bortezomib

T: TE
Neuropathie peuph / dose et durée

B: hématotoxicité
neurotoxicité
utilisable si IR

Tip: Déduire Duric Salmon de IMWG (CRAB)

C	♀ 10^{12}	$< 0,6$	$> 1,2$
R	Rein	→ A → B	Non B
A	Anémie	→ > 10	< 10
B	Bone	→ Non ⊕	volume Ca > 3 mmol/l
Ig: G		→ < 50	> 70
A		→ < 30	> 50
légère		→ < 4 (Ur/norm)	> 12 (g/24h)

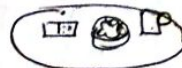
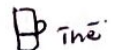
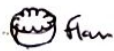
CRAB I An Lightly Hu Gay

Traitement

Thalidomide - Lenalidomide
 Melphelan
 Bortezomib
 Dexaméthasone - Prednisone

T, L
 M
 B
 D, P

< 65 ans	> 65 ans
CT + auto greffe	T-M-P
Induction → T + D	B-M-P
Intensification → M + auto greffe	
Consolidation → T	



T: 200 mg / J
 D: 40 mg / J
 M: 200 mg / m²

	< 65	> 65	Refractaire ou rechute
T, L	Ind. → T+D	T+M+P	T + D
M	Int. → M + auto G	B+M+P	L + D
D, P	Cons. → T		B + D

Trt symptôme
 Os → Biphosphonate [Pamidronate → 90 mg / IV
 Zoledronate → 4 mg / IV
 Mo → EPO si Hb autre 9-11

toutes 4 semaines



Trt epc osseuses: chirurgie orthopedique
 laminectomie decompressive
 cimentoplastie
 RT externe

+ PEC sociale