

Fibrose rétro-péritonéale et vascularite à cryoglobulinémie sévère révélant une macroglobulinémie de Waldenstrom MYD88 négative: une observation inhabituelle

R.Smaili, N. El Ouardi, R.Ait Amran, Z. Mrika, S. El Bachiri, I. Raaidi, O. El Assal, A. Lasfar, K.Daoudi, M. BOURKIA
Médecine interne et immunologie clinique, Hôpital Universitaire MOHAMMED VI, Tanger, MAROC



Introduction

La macroglobulinémie de Waldenstrom (MW) est une maladie lympho-proliférative à cellules B indolente rare, il représente 1 à 2% des hémopathies malignes. Sa présentation clinique est hétérogène pouvant être de découverte fortuite ou par des symptômes liés à l'infiltration des cellules tumorales ou à l'activité anticorps IgM (vascularite à cryoglobulinémie, neuropathie, maladie des agglutinines froides, etc).

Nous décrivons le cas de vascularite sévère à cryoglobulinémie type 2 associée à une masse rétro-péritonéale fibrosante révélant une maladie de Waldenstrom à MYD88 négative.

Observation

Femme de 50 ans, sans antécédent admise pour une **nécrose digitale** de l'index et major de la main droite, **des ulcères cutanés douloureux** d'évolution **rapidement extensif** au niveau des 4 membres.

L'interrogatoire trouve une notion d'aggravation au froid de la symptomatologie, la présence de **paresthésie et brûlures des extrémités distales** des membres, l'absence de céphalée ou de trouble visuel.

L'examen clinique trouve une TA à 150/78mmhg, un **purpura nécrotique diffus** et **des ulcères artériels extensif** aux 4 membres douloureux EVA 8/10, associés à des douleurs neuropathique insomniantes des extrémités distale **DN4 à 10 sans déficit moteur** associée.

Syndrome tumoral: splénomégalie et des adénopathies axillaires et inguinales bilatérales.

NFS montrait une anémie à 9.6 g/dl sans autres anomalies. Un syndrome inflammatoire **CRP à 105mg/l** et **une VS à 20 1^{ère}H**.

La recherche de **cryoglobulinémie est positive type IgM monoclonale et IgG polyclonale**. La fraction C4 consommée, le FR positive à 40.

Le bilan immunologique est négatif. Les sérologies VIH, VHC, VHB négatives.

L'EPS trouve une hypogamma-globulinémie 3.8 g/l, avec **un pic monoclonal IgM kappa en lepp**.

Le myélogramme montre une **infiltration plasmocytaire à 12%**.

La BOM montre **une infiltration lymphocytaire nodulaire à 7%**. L'IRM du rachis n'objectivé pas de lésions lytiques.

La TDM TAP : **poly-adénopathies diffuses sus et sous diaphragmatique**, splénomégalie 15cm, **masse rétro péritonéale 37*41mm**.

L'étude histologique de la biopsie de la masse rétro péritonéale : **fibrose rétro péritonéale** sans dépôt amyloïdes ni d'infiltration IgG4.

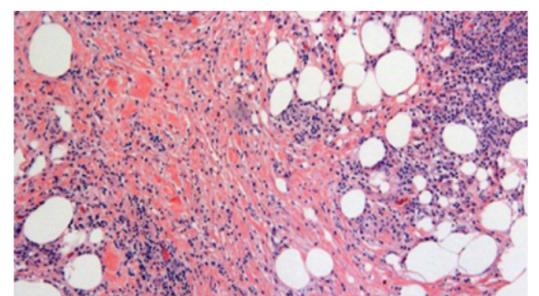
L'immuno-phénotypage médullaire: **marquage type B CD19+ CD20+ CD56- CD138-**, **cependant la mutation MYD88 L265P par PCR digitale est revenue négative**.

Traitement par Cinq séances de plasmaphèreses, un bolus de corticothérapie 1g/j pendant 03 jours ainsi que des morphiniques et de la prégabaline pour ses douleurs avec nette amélioration des ulcères et un score DN4 à 4 à partir de la 3eme semaine d'EP.

Rituximab, Cyclophosphamide et Dexamethasone (RCD) avec bonne réponse à 6 mois de suivi.



Masse rétro péritonéale 37*41mm.



La biopsie d'une masse RP(hématoxyline et éosine): bandes épaisses de collagène fibreux hyalinisé anastomosant. Infiltrats lymphoplasmocytaires et entourant le tissu adipeux.



Conclusion

Distinguer la MW du myélome IgM est un défi diagnostique et un élément crucial pour le choix thérapeutique.

Le myélome à IgM se caractérise par l'absence de mutation MYD88, des lésions osseuses lytiques et une translocation du chromosome 14 (absentes dans la MW). De plus, l'expression CD138 et cytoplasmic immunoglobulin sont spécifiques au myélome multiple à Ig M, tandis que la **MW exprime CD20+, CD56-, CD138-**.

Les échanges plasmatiques sont une bonne alternative thérapeutique en cas de manifestation clinique sévères en attendant la confirmation diagnostique.

Références

- Gertz M. A. (2023). Waldenström macroglobulinemia: 2023 update on diagnosis, risk stratification, and management. American journal of hematology, 98(2), 348–358
- Reon, S. P., Castillo, J. J. (2018). MYD88 wild-type Waldenstrom Macroglobulinaemia: differential diagnosis, risk of histological transformation, and overall survival. British journal of haematology, 180(3), 374–380.

Pas de conflits d'intérêt

