

27 dysglobulinémies monoclonales de signification indéterminée MGUS

1 Rappels

Se sont des glycoprotéines présentent dans le plasma sanguin, les liquides biologiques et les sécrétions.

- ⇒ Ils sont synthétisés par les plasmocytes.
- ⇒ Ils font partis de l'immunité humorale.

1.1 Classes et sous classes d'immunoglobulines

Classe	IgG	IgA	IgM	IgD	IgE
Chaîne H	γ	α	μ	δ	ϵ
Chaîne L	κ ou λ	κ ou λ	κ ou λ	κ ou λ	κ ou λ
Sous classe	IgG 1 à 4	IgA 1 à 2			
Structure	H_2L_2	H_2L_2 ou $(H_2L_2)_2JS$	$(H_2L_2)_5J$	H_2L_2	H_2L_2
MM	150 kD	160 ou 400 kD	950 kD	185 kD	190 kD
1/2 vie moy	21 j	3 j	5 j	4 j	2 à 3 j
[g/l]	8 à 13	1 à 4	0,5 à 2	0,05 à 0,4	< 0,001

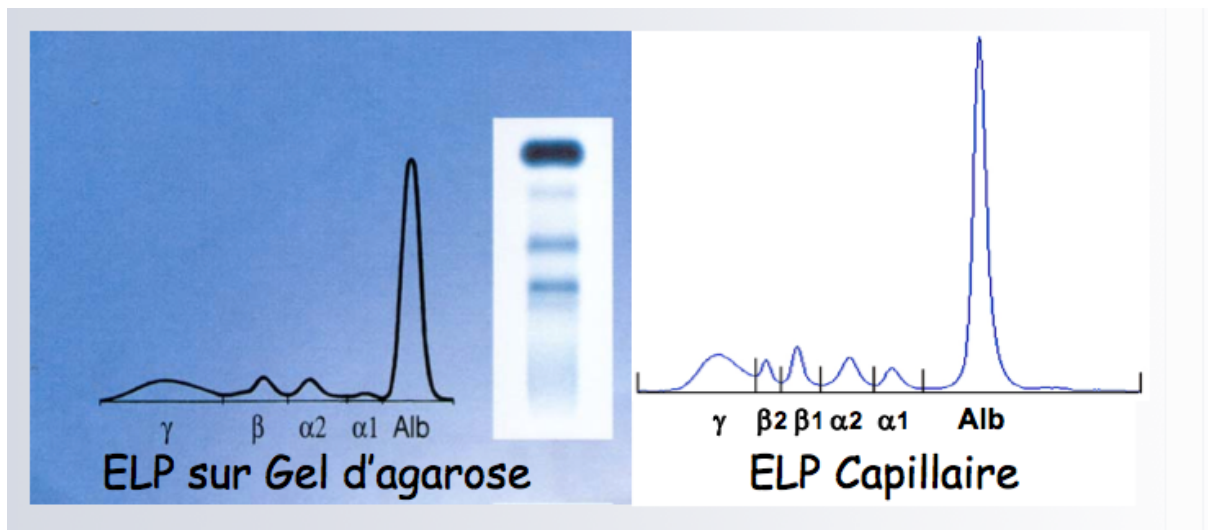
1.2 Méthodes d'étude

Dosage :

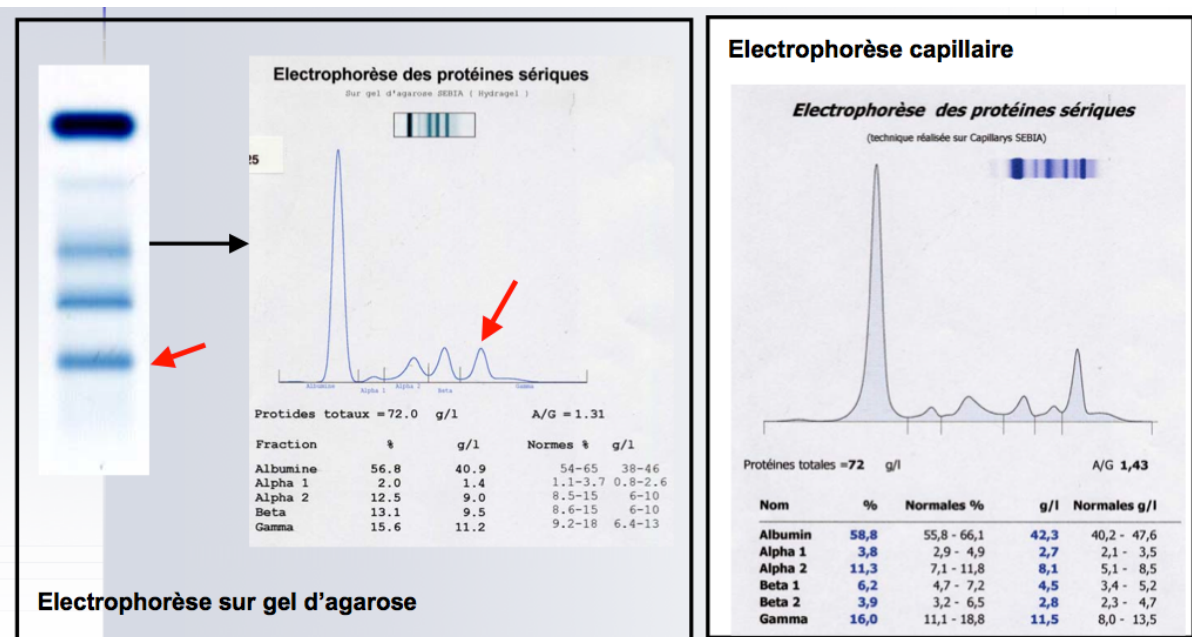
Via immunonéphélémétrie et immunoturbidimétrie.

Electrophorèse des protéines sériques

Profil normal :

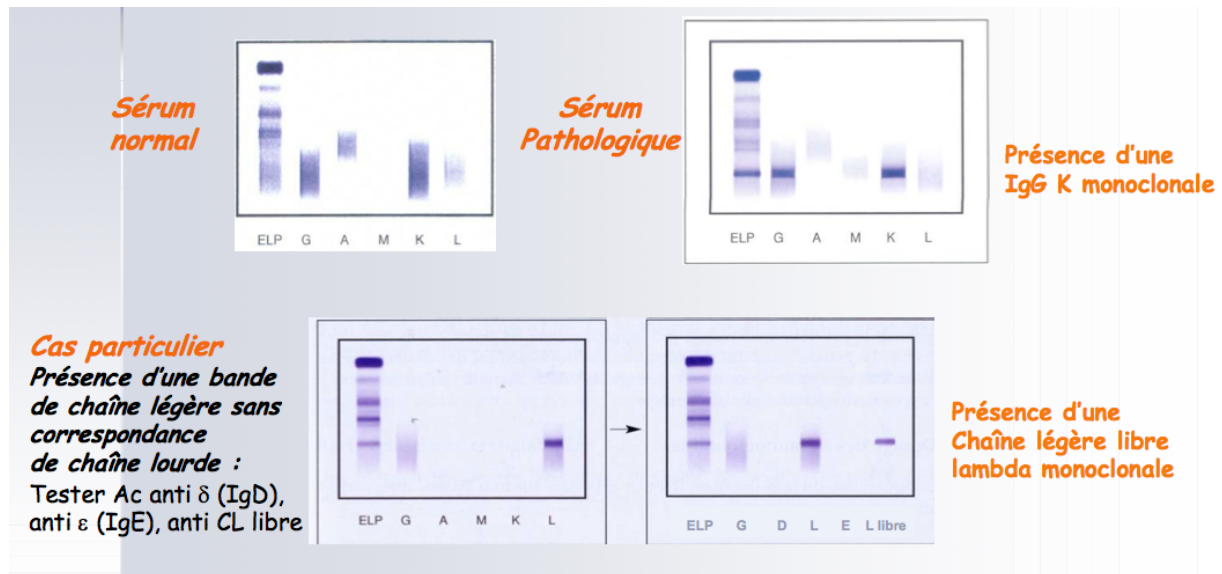


Profil pathologique : bande monoclonale dans la zone des gammaglobulines.



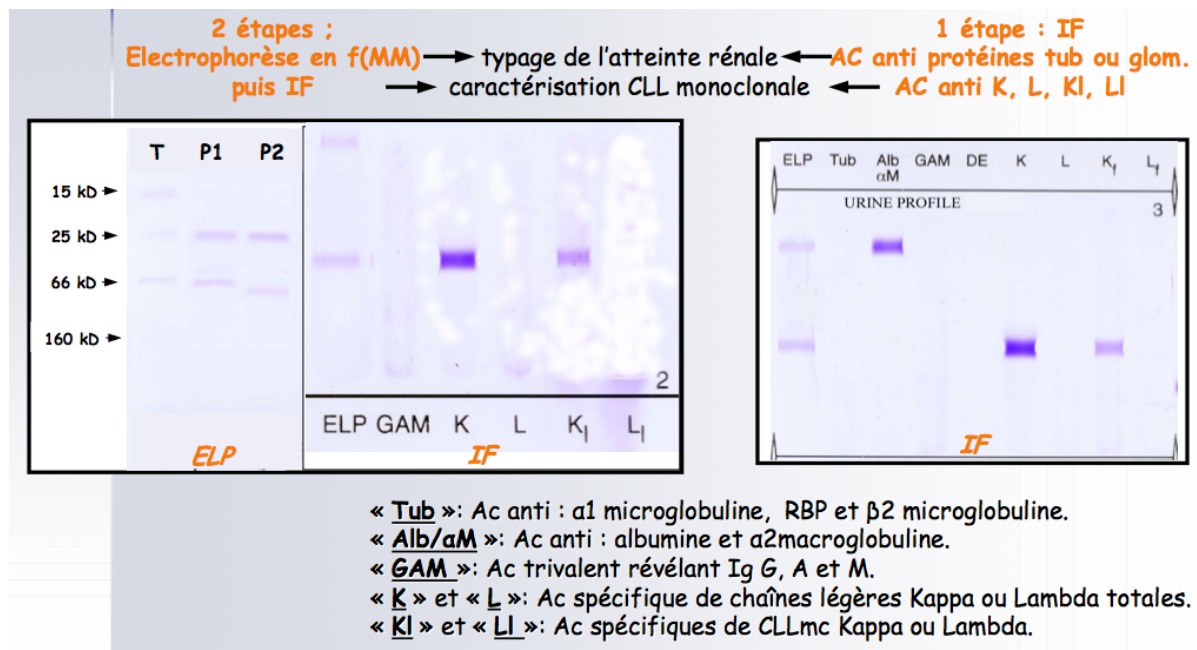
Immunofixation des protéines sériques :

Permet de définir les chaînes lourdes et légères d'une immunoglobuline.



Electrophorèse et immunofixation des protéines urinaires :

Pour rechercher une atteinte rénale et une protéinurie de Bence-Jones (chaîne légère libre d'Ig).



Dysglobulinémies monoclonales de signification indéterminée MGUS

1 Définition

C'est une gammapathie monoclonale isolée. Après avoir exclu les pathologies suivantes :

- Myélome multiple
- Maladie de Waldenstrom
- Amylose
- Syndrome méyloprolifératif (SMP)

On définit le MGUS sur la base suivante :

- Protéine monoclonale < 30 g/l
- Plasmocytose médullaire < 10%
- Protéinurie de Bence-Jones négative ou < 1g/l
- Pas de lésions osseuses et calcémie + créat normales.

Note : en gros IgG et IgA = risque de MM et IgM = risque de MW

2 Epidémiologie

La fréquence augmente avec l'âge.

Age de découverte : 72 ans (moins de 40 ans < 2% et 59% de plus de 70 ans).

Sexe : 54% H et 46 % femmes.

Type de gammapathie : IgG 70%, IgM 15%, IgA 12%. Chaîne légère : Kappa 61%, lambda 39%.

Cette pathologie peut évoluer vers des maladies graves telles que :

- Myélome (30% de MM sont précédés d'un MGUS).
- Waldenstrom
- Syndrome lymphoprolifératif (LMC, LNH)
- Une amylose.

Du coup : abandon du terme de gammapathie monoclonale bénigne.

3 Diagnostic et circonstances de découverte

Le MGUS peut être asymptomatique ou non. Tout MGUS symptomatique devra être pris en charge.

C'est surtout un diagnostic d'élimination : critères cités plus haut mais aussi :

Hépatopathies

Cirrhose, hépatite chronique (contexte, bilan hépatique)

Maladies auto-immunes

Polyarthrite rhumatoïde (réactions Latex, WR) • Lupus (Anti-Ny, anti-DNA)

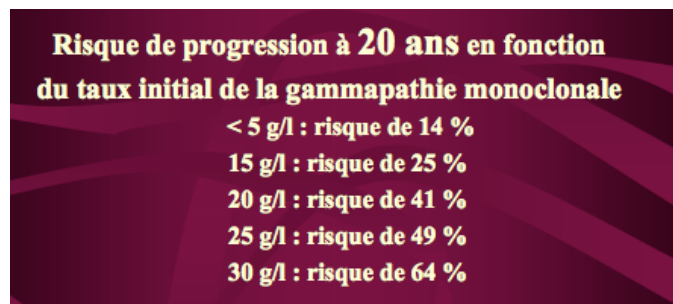
Infections chroniques

Infections chroniques des voies urinaires ou biliaires (ECBU, écho vésicule) • Tuberculose (IDR, Rx Pulmonaire)

Maladies virales

EBV, CMV, HBV, VIH (contexte, sérologies)

4 Transformation vers le myélome multiple



Evolution des Gammopathies à IgG et à IgA : +1% par an , le risque de survenir d'un MM par rapport à la population normale est multiplié par 25.

Evolution des Gammopathies à IgM : +1,5% par an et risque de développer une maladie de Waldenstrom est multiplié par 46.

Les MGUS à IgM ou IgA sont plus à risque que les MGUS à IgG.

5 Suivi des MGUS

Mesure annuelle :

- Electrophorèse des protides
- Dosages pondéral du pic
- NFS, VS, Calcémie, créatininémie

Rapprochement des mesures en cas d'élévation du pic.

Nouveau facteur de pronostic : l'anomalie du ratio de chaînes légères libres dans le sérum (N compris entre 0,26 et 1,65).

Une surveillance clinique régulière (douleurs osseuses, palpation des aires ganglionnaires, du foie et de la rate) et biologique (numération formule, urée, créatinine, calcémie, électrophorèse des protéines) est nécessaire à vie. La répétition de l'immunofixation n'est pas nécessaire.

La surveillance sera moindre chez un sujet très âgé avec taux d'Ig faible et plus « serrée » chez un sujet jeune avec un taux d'Ig élevé. Il est important d'obtenir une notion évolutive et toute franche augmentation (supérieure à 50%) du composant monoclonal nécessite une surveillance plus rapprochée. A l'inverse, une gammopathie monoclonale transitoire ne nécessite pas de contrôle.