

7/ Myélome multiple

Définitions

Prolifération clonale, le plus souvent médullaire, de plasmocytes associée à la présence dans le sang et/ou les urines d'une immunoglobuline monoclonale

Parfois secondaire à une "gammopathie monoclonale de signification indéterminée" ou MGUS

- immunoglobule < 30 g/l
- infiltration plasmocytaire médullaire < 10%
- absence d'hypercalcémie, d'insuffisance rénale, d'anémie ou d'autres signes d'insuffisance médullaire

Epidémiologie

2^e hémopathie maligne après le lymphome

Incidence en France: 3000 cas/an

Médiane de survenue: 65-70 ans

Plus fréquent chez les noirs africains

Lymphocytes sanguins

Cellules de l'immunité

70% lymphocytes T (2/3 CD4, 1/3 CD8)

30% lymphocytes B (2/3 chaîne type kappa, 1/3 lambda): dans le sang normal, on trouve les deux types de chaînes

Monoclonalité = expression par toute la population tumorale d'une seule chaîne kappa ou lambda

Lymphocytes B

Cellules spécialisées dans la production d'immunoglobulines (anticorps)

Rôle fondamental dans l'immunité humorale

Les immunoglobulines = anticorps

1 chaîne lourde

1 chaîne légère

Des régions variables

Des régions plus ou moins constantes

1 site antigénique

Le myélome

Maladie rare

15^e rang des cancers en France

Une maladie du sujet âgé

Physiopathologie

Oncogénèse "multi-étapes" et interactions complexes

Prolifération de certaines cellules qui vont acquérir d'autres anomalies génétiques et acquérir un potentiel invasif véritablement cancéreux

Circonstances de découverte

Découverte fortuite (bilan sanguin systématique)

Evolution d'une MGUS

Complications +++: fractures, infections, hypercalcémie, complications rénales, syndrome d'hyperviscosité (rare)

Bilan diagnostique

Electrophorèse des protéines sériques, immunofixation: présence d'un pic monoclonal en plus du pic de l'albumine

Lésions osseuses: bilan radiologique, lésions ostéolytiques ou plasmocytomes

Mise en évidence de l'infiltration médullaire: myélogramme; infiltration médullaire > 10% et plasmocytes morphologiquement anormaux

Autres examens (pronostic et recherche de complications): hémogramme, fonction rénale et calcémie, bilan urinaire, dosage pondéral des immunoglobulines, β 2-microglobuline, cytogénétique

Atteinte d'au moins un organe liée au myélome:

- Hypercalcémie
- Insuffisance rénale (>2 mg/dl)
- Anémie (< 10g/dl)
- Une lésion osseuse

Evaluation du pronostic

Scores de classification

Cytogénétique

Prise en charge thérapeutique du myélome

= Urgences

Hypercalcémie

- Ca > 2.6 mmol/L
- liée à la résorption osseuse
- manifestation = déshydratation, troubles de la vigilance, risque de troubles du rythme cardiaque
- traitement = réhydratation IV, corticoïdes, biphosphonates

Infection

- germes encapsulés +++
- infections respiratoires: pneumonie à pneumocoque
- principes de prise en charge: hospitalisation, prélèvements, antibiothérapie

Compression médullaire +++

- 2 mécanismes
- fracture-tassement vertébral avec recul du mur postérieur: lésion de la moelle épinière
- tumeur plasmocytaire dans le canal rachidien comprimant la moelle épinière
- traitement: prise en charge neurochirurgicale en urgence

Douleurs aiguës

- le plus souvent liées à des complications osseuses (fractures)
- prise en charge: évaluation objective et répétée de la douleur, hospitalisation, antalgiques palier 3, radiothérapie à visée antalgique

Complications du myélome

Hyperviscosité par hyperprotidémie

- Céphalées, somnolence, coma, oedème rétinien, syndrome hémorragique
- Plasmaphèreses en urgence

Complications osseuses

- Fractures pathologiques
- Compressions radiculaires ou médullaires par ostéolyse vertébrale ou infiltration tumorale rachidienne > IRM+++
- Hypercalcémie: confusion, somnolence, troubles cardiaques

Complications hématologiques

- Anémie: par envahissement médullaire, insuffisance rénale et toxicité de la chimiothérapie
- Leuconéutropénie et thrombopénie: liées à envahissement médullaire et au traitement

Atteinte rénale

- Hypercalcémie
- Précipitation intra-tubulaire des chaînes légères d'Ig
- Amylose AL : glomérulopathie
- Attention injection d'iode

Amylose (10%)

- diagnostic: biopsie gingivale, rectale ou médullaire
- rénale isolée
- cardiaque
- cutané - muqueuse
- Digestive
- Neurologique

Complications infectieuses: à la phase évoluée

- Liées à l'hypogammaglobulinémie, à l'insuffisance médullaire et aux traitements
- Attention aux infections à pneumocoque
- Penser à antibiothérapie prophylactique

Traitements spécifiques du myélome

Médicament majeur: les corticoïdes

Toxicité neurologie non négligeable

Intensification thérapeutique et autogreffe de cellules souches hématopoïétiques

Chimiothérapies conventionnelles

Traitement du sujet < 65 ans

- Traitement initial pour induire une rémission
- Collecte de cellules souches autologues (cytaphérèse)
- Chimiothérapie (Melphalan) à fortes doses => aplasie
- Réinjection de cellules souches autologues pour diminuer les risques infectieux liés à l'aplasie => autogreffe

Traitement du sujet > 65 ans

- Melphalan (M) à faibles doses + corticoïdes (P) + thalidomide ou bortezomib (Velcade®)
- Par la bouche, 4 jours toutes les 6 semaines pendant 18 mois (MPThalidomide) ou 1 an de traitement (MPVelcade)

Les nouveaux traitements

- Les inhibiteurs du protéasome
- Les immunomodulateurs (IMiDs)
- Les anticorps monoclonaux

Soins de support

Transfusion
Traitement des infections
Prise en charge de la douleur
Rééducation
Prise en charge psychologique

Myélome

Maladie incurable mais possibilité de rémissions de bonne qualité
Parfois prolongées → notion de chronicité
Complications nombreuses liées à la maladie et aux traitements

Rôle fondamental de l'IDE

Education thérapeutique
Evaluation et prise en charge de la douleur
Prise en charge des retentissements psycho-sociaux de la maladie

Prise en charge de la douleur

Douleurs liées aux lésions osseuses et douleurs neuropathiques liées aux traitements
Evaluation objective et répétée
Surveillance de l'efficacité des traitements et effets indésirables

Retentissements psycho-sociaux

Annonce du diagnostic du cancer
Retentissement psychologique des douleurs chroniques
Modification de l'image corporelle et perte d'autonomie