

INTRODUCTION

Le myélome multiple (MM) est une tumeur maligne hématologique qui a 2 principales présentations : le MM asymptomatique et le MM actif. Le MM latent n'engendre pas de signes et symptômes contrairement au MM actif. Le MM à chaînes légères libres (CLL) est l'un des MM actifs dont les plasmocytes ne fabriquent pas une Ig complète mais uniquement un fragment, les CLL sans sécrétion de la chaîne lourde. Le processus diagnostique peut sembler long et décourageant d'une part la protéinurie est très dépendante des fonctions rénales et les techniques utilisées manquent de sensibilité pour la détection et la quantification des CLL et d'autre part n'oublions pas que d'autres maladies telles que l'amylose peuvent causer des symptômes semblables à ceux du MM à CLL.

Notre objectif est de décrire et analyser les caractéristiques épidémiologiques, cliniques et biologiques de cette entité particulière de MM sur un groupe de patients.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Il s'agit d'une étude descriptive rétrospective effectuée au sein du laboratoire de biochimie en collaboration avec le service d'hématologie clinique de l'hôpital militaire principal d'instruction de Tunis (HMPIT) pendant la période allant de février 2022 jusqu'à avril 2023. Les données utilisées ont été collectées à partir des dossiers des sujets diagnostiqués myélomateux. Tous les patients ont eu une évaluation standardisée par le même examinateur avec les données suivantes : Age au moment du diagnostic ; sexe ; profession ; L'indice de Karnofsky et l'index de comorbidité Charlson (CCI) . Les paramètres analysés dans cette étude sont essentiellement : La numération formule sanguine (NFS) ; électrophorèse des protéines sérique, immunofixation, dosage des CLL, exploration de la fonction rénale ; Calcémie, CRP, BOM et myélogramme.

RÉSULTAT ET DISCUSSION

Dans notre étude, pendant la période allant de 2014 à 2022 on a enregistré 141 cas de MM dont 7,80 % avaient un MM à CLL ce qui est plus bas que celui des autres études tunisiennes. Ceci peut être lié à l'étendu de l'étude qui s'est déroulée sur 7 ans d'autant plus le diagnostic est souvent tardif et difficile. L'âge moyen dans notre série d'étude au moment du diagnostic est de 52,9 ans avec des extrêmes d'âge de 45 ans et 70 ans avec un sexe ratio de 1,75 H/F. Le principal motif de consultation était les douleurs osseuses. Dans notre série d'étude 8 patients (72,72%) souffraient de douleurs osseuses et 4 (36,5%) avaient un syndrome anémique. L'hypogammaglobulinémie a été objectivée dans 64% des cas, et une EPS d'aspect normal dans 36% des cas ce qui représente une difficulté diagnostic.

L'indice de comorbidité a été établie en utilisant le CCI avec un score moyen dans notre série d'étude est de 2,81 ce qui correspond à un taux de mortalité à 10 ans de 48%(**figure 1**).

Le MM reste une maladie incurable, toutefois sa prise en charge a connu des progrès thérapeutiques récents. Ces dernières années, l'avènement des inhibiteurs du protéasome (IP) et des agents immunomodulateurs (IMiD), en conjonction avec la transplantation de cellules souches hématopoïétiques, a considérablement amélioré le sort des personnes atteintes de MM [1]. Dans notre étude, on a utilisé dans le traitement d'induction, une polychimiothérapie combinant trois agents (Protocole VTD ou CTD et parfois TD uniquement). Actuellement, en France, l'intergroupe francophone du myélome (IFM) recommande une induction par quatre cycles d'association triple, VTD ou VLD [2]. Ce traitement permet le meilleur rapport efficacité/tolérance à ce jour. Dans notre étude 82% des patients ont reçu 4 cures de VTD en phase d'induction et la réponse au traitement a été réalisé selon l'IMWG 2014 (**Tableau I**). Après la phase d'induction, 7 de nos patients ont reçu un traitement d'attente (attente de l'autogreffe) dont 71% par VTD et 29 % par TD. Ces traitements ont permis à 63,5 % de nos patients de subir une intensification par le Melphalan et autogreffe de CSH .

Dans notre série d'étude, l'évaluation de la réponse thérapeutique chez 7 patients à j100 après l'autogreffe selon les critères IMWG a été marquée par : RCs dans 14,5 %, RC 28,5%, RP 28,5% et PD dans 28,5%. Cependant, les motifs d'hospitalisation à la dernière consultation étaient soit rechute pour 3 patients ou bien consultation pour hémodialyse chez 4 patients ayant développé une maladie rénale chronique.

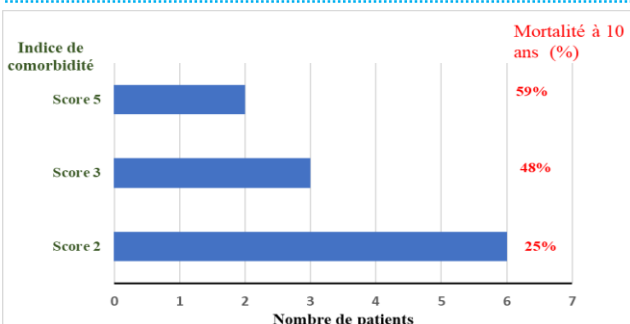


Figure 1: Répartition des patients selon le Charlson comorbidity index

Tableau I: Suivi de la réponse thérapeutique post induction

Evolution	RC	RCs	RP	VGP R	RM	PD
Patients (n=9)	3	0	3	1	1	1
Pourcentage	33,5%	0%	33,5%	11%	11%	11%

RC : Réponse complète ; RCs : Réponse complète stricte ; VGPR : Très bonne réponse partielle ; RP : Réponse partielle ; RM : Réponse médiocre ; PD : Maladie progressive.

Conclusion

Le MM à CLL a une présentation clinico-biologique hétérogène et sa prise en charge thérapeutique a été révolutionnée par la greffe de cellules souches hématopoïétiques autologues après une chimiothérapie intensive chez le sujet jeune. Le développement de nouvelles classes thérapeutiques ayant un mécanisme d'action différent des médicaments cytotoxiques, il s'agit des immunomodulateurs, des inhibiteurs de protéasome et des anticorps monoclonaux permettant d'obtenir des réponses profondes et durables. Tous ces progrès ont permis d'améliorer la prise en charge des malades ce qui se traduit par un allongement de la survie.