



MALADIE DE GAUCHER GAMMAPATHIE MONOCLONALE

Pr. B. GROSBOIS

Médecine Interne - Hôpital Sud - CHU Rennes
Faculté de Médecine – Université de Rennes 1

MALADIE DE GAUCHER (MG)

**107 patients inclus dans l'étude FROG 1
(105 type I et 2 type III)**

GAMMAPATHIES MONOCLONALES (GM)

17 (16 %)

CARACTERISTIQUES DEMOGRAPHIQUES

	MG avec GM	MG sans GM	P
Âge médian	61.4	42.1	< 10⁻⁵
Extrêmes	46.1 – 78.6	18.2 – 73.5	
Hommes	10	39	0.13
Femmes	7	51	

RATE

	MG avec GM	MG sans GM	P
Splénectomie	5 (31 %)	29 (34 %)	1
Splénomégalie palpable	4 (42 %)	21 (35 %)	0.71

NOSOLOGIE DES GAMMAPATHIES

14	MGUS
1	MM
1	LLC
1	LNH

HISTORIQUE DE LA GAMMAPATHIE

❖ Durée Evolution Gammopathie Monoclonale (GM)

7.2 ans ; Extrêmes 2.1 – 15 ans

❖ Délai Maladie de Gaucher - GM

- 7 découvertes simultanées
- 10 GM surviennent après la MG

(12 . 8 ans ; 5.2 – 33.4)

IMMUNOCHIMIE

❖ Chaines lourdes

- Ig G = 13, Ig M = 4, Ig A = 2
- 1 gammopathie biclonale (Ig G – Ig A)
- 1 gammopathie triclonale (Ig G – Ig A – Ig M)

❖ Chaines légères

- Kappa = 11 Lambda = 5

EVOLUTION DE LA GAMMAPATHIE EN FONCTION DU TRAITEMENT

❖ MG non traitée (4)

- Aggravation = 2
- Stabilité = 2

❖ MG traitée (13)

- Diminution = 6
- Stabilité = 6
- Disparition = 1 (MM traité par autogreffe)

Prévalence des Gammopathies Monoclonales au cours de la Maladie de Gaucher

	Patients	Âge	Gammopathies Monoclonales
Brautbar et al	507	43	5 (1 %)
Grosbois et al	107	45.4	17 (16 %)
de Fost et al	63	53	12 (19 %)
Marti et al	23	41	8 (35 %)
Shoenfeld et al	18	24-78	2 (8 %)
Pratt et al	16	9-70	4 (25 %)

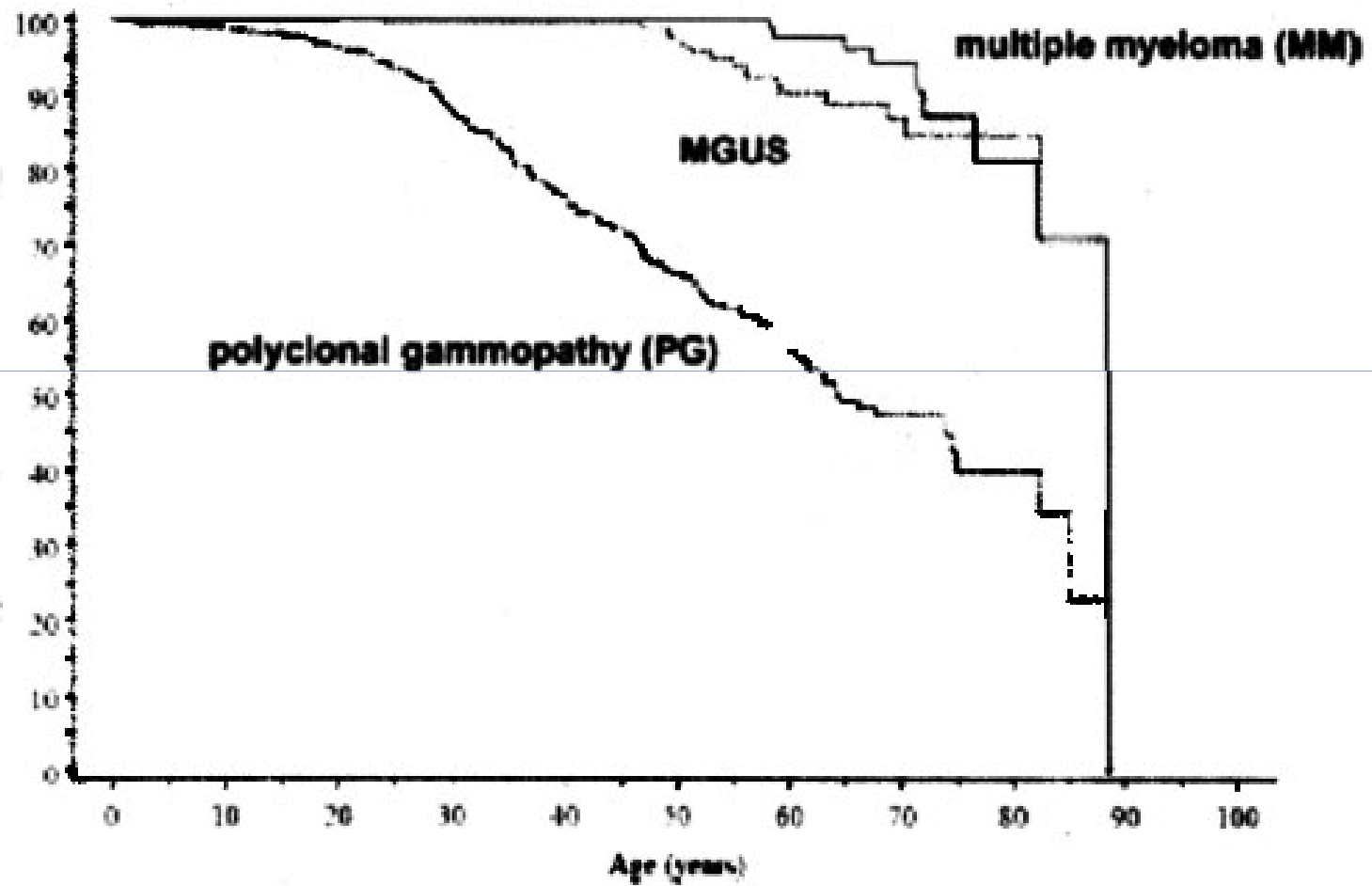
Incidence du myélome multiple au cours de la Maladie de Gaucher de type 1

	Rosenbloom	de Fost	Zimran	Taddei
Nombre de patients	2 742	131	500	403
Nombre de pays	> 40 pays	Pays Bas Allemagne	Israël	USA
Cancer (%)	126 (4.6)	14 (10.6)	20 (4)	46 (11.4)
MM* (% Cancer)	10 (7.9)	2 (14.2)	2 (10)	6 (13)
RR**	5.9	51.1**	-	25

* MM, Myélome Multiple ; ** RR, Risque relatif ; *** Standardized risk ratio

PHYSIOPATHOLOGIE

- Accumulation de glucosylceramide dans les macrophages
- Sécrétion de cytokines (IL6,IL10...)
- Prolifération Polyclonale Lymphoïde B
- Prolifération Monoclonale Lymphoïde B
- Syndrome immunoprolifératif malin



CONCLUSION (1)

- ❖ La prévalence des gammopathies monoclonales au cours de la Maladie de Gaucher est nettement plus importante que dans la population générale .
- ❖ Elle augmente significativement avec l'âge où elle reste plus élevée que dans la population générale (3 % > 50 ans).

CONCLUSION (2)

- ❖ Le risque de syndrome immuno-prolifératif malin impose une surveillance spécifique
 - électrophorèse des protides annuelle
 - myelogramme si composant monoclonal > 15g/l
- ❖ L'éventuelle influence du traitement de la Maladie de Gaucher sur la gammopathie monoclonale et le risque de transformation maligne nécessite une étude de cohorte prospective