

Novembre 2025

Maladie de Waldenström

SURVENUE, DIAGNOSTIC, ÉVOLUTION : L'ESSENTIEL À SAVOIR



VOUS INFORMER

La maladie de Waldenström est un type de lymphome. Comme vous le savez peut-être, les lymphomes sont des cancers du système immunitaire, dont il existe de nombreux types différents. Chaque type de lymphome présente des caractéristiques qui lui sont propres en termes d'évolution et de symptômes, avec des traitements qui lui sont adaptés.

Fidèle à sa mission d'information et d'accompagnement des malades et des proches, ELLyE vous propose cette brochure consacrée à la maladie de Waldenström pour vous permettre de mieux comprendre cette maladie, comment elle survient, quels sont ses éventuels symptômes et comment elle est diagnostiquée.

Notre objectif est de vous informer de la façon la plus claire et la plus complète possible. Car pour être véritablement acteur de sa prise en charge, il est nécessaire d'être bien informé.

Guy Bouguet, président d'ELLyE

Les termes suivis d'un astérisque () sont expliqués dans le lexique figurant en page 18.*

QU'EST-CE QUE la maladie de Waldenström ?

La macroglobulinémie de Waldenström est plus simplement appelée la maladie de Waldenström.

Décrite pour la première fois en 1944 par un médecin suédois, Jan Waldenström, cette maladie touche les lymphocytes* B, les cellules immunitaires qui produisent les anticorps*.

LA SURVENUE DE LA MALADIE

La maladie de Waldenström survient lorsqu'un lymphocyte* B devient anormal et qu'il se multiplie de manière incontrôlée. Les cellules anormales à l'origine de la maladie sont appelées des cellules tumorales (on parle également de cellules cancéreuses). Elles s'accumulent dans la moelle osseuse*. Elles peuvent également proliférer dans les ganglions lymphatiques* et la rate, entraînant alors une augmentation de la taille de ces organes. Plus rarement, ces cellules passent dans le sang.

Les cellules tumorales à l'origine de la maladie de Waldenström présentent une particularité par rapport à d'autres types de lymphome : elles produisent de façon excessive un anticorps*, une immunoglobuline* de type M (ou IgM). C'est l'un des cinq principaux types d'anticorps*. L'immunoglobuline* M produite par les cellules tumorales circule dans le sang, parfois en quantité très importante. Cela peut provoquer un épaissement du sang, entraînant différents symptômes, tels que des saignements, des troubles visuels ou des atteintes des nerfs.

UNE MALADIE RARE

La maladie de Waldenström est une pathologie qui touche un nombre relativement faible de personnes. En France, selon les dernières estimations disponibles (datant de 2018), la maladie est diagnostiquée chez environ 1300 personnes chaque année. Cela représente entre 1 % et 2 % de l'ensemble des cancers du sang.

La maladie de Waldenström touche généralement des personnes âgées, l'âge médian des malades étant de 73 ans au moment du diagnostic. Cette maladie touche par ailleurs deux fois plus d'hommes que de femmes.

QU'EST-CE QU'UN LYMPHOME ?

Un lymphome est un cancer du système immunitaire* qui se développe quand une erreur survient au niveau de la fabrication des lymphocytes*, conduisant à la production de cellules anormales. Celles-ci peuvent proliférer de deux manières : en se divisant plus vite et/ou en vivant plus longtemps que les lymphocytes* normaux. Les lymphocytes* tumoraux, comme les lymphocytes* sains, peuvent se développer dans divers endroits de l'organisme, notamment dans les organes lymphoïdes, comme les ganglions lymphatiques*, le thymus, la rate, la moelle osseuse*, mais aussi dans tous les autres organes.

Il existe de nombreux types de lymphomes. On distingue principalement :

- le lymphome hodgkinien ou lymphome de Hodgkin, auparavant appelé maladie de Hodgkin (LH) ;
- les lymphomes non hodgkiniens (LNH), dont il existe plus de 80 types différents. Ceux-ci sont classés en deux groupes :
 - Les lymphomes agressifs, à évolution rapide.
 - Les lymphomes indolents, à évolution lente.

La maladie de Waldenström fait partie des lymphomes non hodgkiniens indolents.

En France métropolitaine, les lymphomes représentent :

- La moitié des cancers du sang (appelés également hémopathies malignes).
- 6 % de l'ensemble des nouveaux cas de cancer.
- Les 5^{es} cancers les plus fréquents chez l'adulte.
- Les 3^{es} cancers les plus fréquents chez les enfants de moins de 14 ans.
- Les cancers le plus souvent diagnostiqués chez les adolescents de 15 à 17 ans.

UNE ORIGINE INDÉTERMINÉE

Comme pour beaucoup de cancers, les mécanismes déclencheurs de la maladie de Waldenström ne sont pas connus avec précision. Aucun facteur lié à l'environnement n'a jusqu'à présent été clairement identifié. Il est probable que des facteurs génétiques entrent en jeu. Ainsi, des mutations génétiques acquises ont été identifiées chez les patients atteints de la maladie de Waldenström. La mutation MYD88L265P en particulier, est retrouvée chez 95 % des malades. Elle semble jouer un rôle important dans le développement de la maladie. Mais les raisons de sa survenue ne sont pas connues.

Par ailleurs, des études ont mis en évidence un risque accru de la survenue de la maladie de Waldenström chez les personnes atteintes d'une maladie auto-immune (polyarthrite rhumatoïde, sclérodermie, lupus, par exemple) ou d'infections (hépatite C, pneumonie, septicémie, par exemple). Cela suggère qu'une perturbation du système immunitaire* pourrait participer à la survenue de la maladie.

Enfin, selon différentes études, environ 20 % des personnes malades ont un ou plusieurs membres de leur famille qui sont ou ont été touchés par la maladie de Waldenström, d'autres types de lymphome ou une gammopathie monoclonale IgM*. Ces antécédents familiaux plaident en faveur d'une possible prédisposition génétique héréditaire.



UN LYMPHOME QUI ÉVOLUE LENTEMENT

La maladie de Waldenström fait partie des lymphomes dits indolents, c'est-à-dire à évolution lente.

Lorsqu'elle débute, la maladie est généralement asymptomatique : elle n'entraîne pas de symptômes et passe inaperçue, parfois pendant plusieurs années. Elle est alors généralement diagnostiquée de manière fortuite à l'occasion d'une analyse sanguine. Environ 50 % des patients sont diagnostiqués lorsque la maladie est asymptomatique.

Au cours du temps, la probabilité d'apparition de symptômes augmente progressivement. Ainsi, parmi les personnes sans symptômes lors de la découverte de la maladie, environ 70 % présentent des symptômes dix ans plus tard. Mais l'évolution de la maladie de Waldenström est variable d'une personne à une autre. La maladie peut rester asymptomatique tout au long de la vie d'une personne chez laquelle elle a été diagnostiquée.

En règle générale, un traitement est proposé lorsque la maladie s'accompagne de symptômes (elle est alors dite symptomatique).

■ L'ESSENTIEL À RETENIR SUR LA MALADIE

- La maladie de Waldenström est un lymphome qui survient quand un lymphocyte* B devient cancéreux.
- Cette maladie touche environ 1300 nouvelles personnes chaque année en France, essentiellement des personnes âgées, et deux fois plus d'hommes que de femmes.
- La maladie de Waldenström évolue lentement et peut passer inaperçue pendant longtemps.

LE DIAGNOSTIC de la maladie

La maladie de Waldenström peut entraîner la survenue d'un grand nombre de symptômes différents, plus ou moins spécifiques. Elle peut également ne s'accompagner d'aucun symptôme. Lorsqu'elle est suspectée, il est nécessaire de réaliser un certain nombre d'examens, en particulier une biopsie de la moelle osseuse*, pour établir le diagnostic.

LES CIRCONSTANCES ÉVOCATRICES

Lorsque la maladie est asymptomatique, elle est souvent suspectée à l'occasion d'une analyse sanguine de contrôle qui montre, par exemple, une vitesse de sédimentation* élevée ou une augmentation du nombre des lymphocytes* présents dans le sang.

L'accumulation des cellules tumorales et de l'immunoglobuline* de type M peuvent également entraîner différents troubles.

Certains de ces troubles ne sont pas spécifiques de la maladie de Waldenström. C'est le cas notamment d'une perte de poids, d'une fatigue persistante, de sueurs nocturnes ou d'une fièvre inexpliquée. Une anémie* est par ailleurs fréquente. La présence de cellules tumorales dans la moelle osseuse* peut en effet empêcher celle-ci de produire un nombre suffisant de globules rouges. Parfois, la production des globules blancs par la moelle osseuse* est également amoindrie. Cela entraîne une diminution des capacités de défense de l'organisme (ce que l'on appelle un déficit immunitaire), avec la survenue plus fréquente que d'ordinaire d'infections. Enfin, l'accumulation des cellules tumorales peut entraîner une augmentation de la taille de ganglions lymphatiques*, de la rate et du foie.

Ces troubles et symptômes peuvent être liés à un grand nombre de pathologies différentes. Ils permettent donc seulement de conduire les médecins à suspecter la maladie de Waldenström parmi les causes possibles.

D'autres troubles sont plus évocateurs de la maladie de Waldenström. Ils sont dus à l'accumulation de l'immunoglobuline* M dans le sang et différents organes, notamment lorsqu'elle est présente en grande quantité.

Cela peut notamment entraîner une diminution de la fluidité du sang, qui devient plus épais. Ce « syndrome d'hyperviscosité » peut notamment se traduire par des maux de tête, des acouphènes*, des vertiges et des altérations de la vision. Des saignements, en particulier sur la peau et au niveau des muqueuses de la bouche et du nez, peuvent également survenir en raison d'une moindre capacité de coagulation.

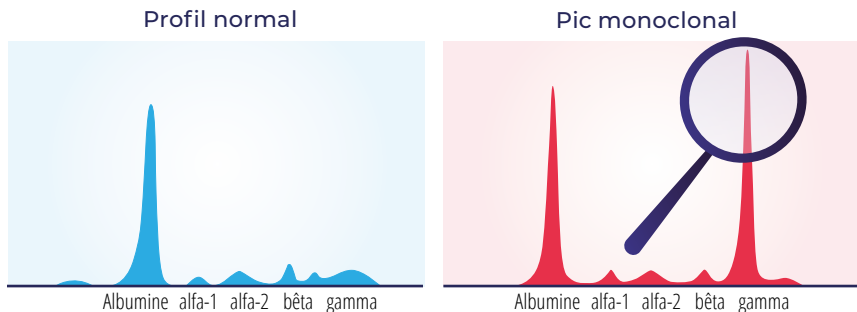
L'immunoglobuline* M peut par ailleurs provoquer une neuropathie périphérique, c'est-à-dire une atteinte des nerfs des membres, notamment des jambes. Cela peut entraîner la survenue de fourmillements, de picotements, d'engourdissements, de douleurs et de sensation de brûlure, mais aussi d'une faiblesse musculaire et de troubles de l'équilibre. De façon rare, il peut enfin se produire une atteinte du système nerveux central, appelé syndrome de Bing-Neel.

La survenue de ces différents troubles n'est pas systématique. Certains patients peuvent en présenter plusieurs, tandis que d'autres n'en présentent aucun. Ces troubles peuvent par ailleurs apparaître au cours de l'évolution de la maladie.

LES EXAMENS DU DIAGNOSTIC

Deux examens sont indispensables pour établir le diagnostic de la maladie de Waldenström. Le premier examen repose sur une analyse sanguine courante appelée électrophorèse des protéines sériques. Cet examen consiste à analyser les protéines présentes dans le sang. En cas de maladie de Waldenström, l'électrophorèse des protéines sériques met en évidence l'immunoglobuline* M sous la forme d'un pic, témoignant de sa présence en quantité anormale dans le sang.

ÉLECTROPHORÈSE DES PROTÉINES



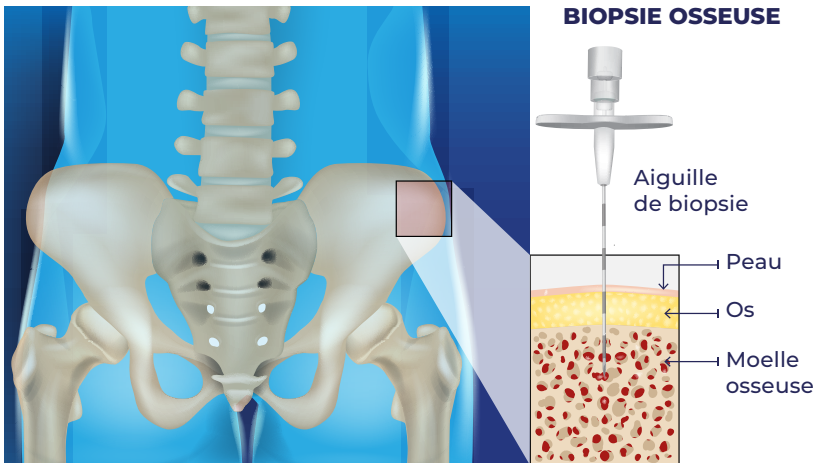
La présence d'un tel pic est nécessaire, mais n'est toutefois pas suffisante pour établir le diagnostic de la maladie de Waldenström. Ce pic peut en effet être lié à d'autres pathologies.

Le second examen — et le plus déterminant — repose sur une analyse de la moelle osseuse* afin d'y rechercher les cellules tumorales responsables de la maladie et d'identifier leurs caractéristiques. Cela nécessite de réaliser des prélèvements de moelle osseuse* au sein d'un os.

Les prélèvements de moelle osseuse* sont effectués par un médecin au niveau de l'os du bassin, au bas du dos et de la partie supérieure d'une des fesses. Après application d'une anesthésie locale, le médecin introduit une aiguille spécifique à travers la peau et l'os. Il pratique ensuite deux prélèvements :

- Une aspiration médullaire, qui consiste à aspirer un peu de la partie liquide de la moelle;
- Une biopsie ostéomédullaire qui vise à prélever une « carotte » de moelle osseuse* (15 millimètres de long sur 2 millimètres de large environ).

Le volume prélevé est minime et n'a pas de conséquences sur le fonctionnement de la moelle osseuse.



Le procédé peut être douloureux au moment où l'aiguille est introduite dans l'os, puis lorsque la moelle osseuse* est prélevée.

En plus de l'anesthésie locale, il peut être proposé au patient de prendre un calmant (anxiolytique) avant les prélèvements.

L'analyse des deux échantillons de moelle osseuse* (aspiration et biopsie) permet d'y rechercher la présence de cellules tumorales. Grâce à différentes techniques, il est possible de définir les caractéristiques morphologiques, moléculaires et génétiques de ces cellules. Le médecin anatomopathologiste peut dès lors déterminer si les cellules tumorales présentes sont bien celles qui provoquent la maladie de Waldenström et, ainsi, établir le diagnostic.

L'échantillon permet également de rechercher des mutations fréquentes au sein des cellules tumorales, en particulier les mutations sur les gènes MYD88 et CXCR4. La connaissance de la présence ou de l'absence de ces mutations est importante pour confirmer le diagnostic, évaluer le risque d'évolution de la maladie et orienter le choix des traitements.

UNE RELECTURE SYSTÉMATIQUE POUR LE DIAGNOSTIC

Il existe un réseau national de référence en anatomopathologie* des lymphomes. Ce réseau, nommé « LYMPHOPATH », regroupe une trentaine de centres experts régionaux et a pour but de confirmer le diagnostic de chaque patient, grâce à une deuxième analyse des prélèvements tumoraux. Cette procédure, appelée double lecture des prélèvements tumoraux, est systématique pour tous les nouveaux cas de lymphomes.

L'EXAMEN CLINIQUE

Lors d'une consultation, le médecin interroge le patient sur ses antécédents médicaux et ceux des membres de sa famille (pour savoir si d'autres cas de maladie de Waldenström sont survenus parmi ses proches).

Le médecin recherche également par palpation l'éventuelle présence de ganglions lymphatiques* ayant augmenté de volume. Il regarde aussi, toujours par palpation, si la rate et le foie sont perceptibles, signe d'une augmentation possible de leur volume.

L'examen clinique permet également au médecin de rechercher des symptômes d'éventuelles complications associées à la maladie de Waldenström.

Enfin, le médecin prescrit des examens complémentaires.

LES EXAMENS COMPLÉMENTAIRES

Une fois le diagnostic établi, plusieurs examens sont nécessaires. Ces examens permettent d'évaluer l'état de santé global de la personne malade, de déterminer le stade d'évolution de la maladie et d'identifier les éventuelles complications associées à la maladie de Waldenström.

LES EXAMENS SANGUINS

Différents examens sanguins, réalisés à partir d'une prise de sang, apportent des informations utiles sur l'état de santé général du patient et sur la maladie. Ils permettent également de rechercher d'éventuelles complications associées à la maladie.

- *Numération Formule Sanguine (NFS) avec réticulocytes*

La Numération Formule Sanguine (NFS) est une série d'analyses courantes qui permettent de déterminer si les cellules sanguines (en particulier les globules rouges, les globules blancs et les plaquettes) sont normales en termes de nombre et d'aspect. Cela permet notamment de voir si une anémie* (diminution des globules rouges), une leucopénie (diminution des globules blancs) et/ou une thrombocytopenie (diminution des plaquettes) sont présentes.

Les réticulocytes sont des globules rouges récemment produits par la moelle osseuse* et qui sont encore immatures. Leur mesure constitue un indice du fonctionnement de la moelle osseuse*.



- *Bilan métabolique complet*

Ce bilan comprend 14 mesures dans le sang de différentes substances de l'organisme, dont les électrolytes (sodium, potassium, etc.), les enzymes, les graisses (lipides), les hormones, les sucres, les protéines, les vitamines et minéraux. Ces mesures renseignent sur le fonctionnement général du corps et de certains organes, en particulier le foie et les reins.

- Dosage de la LDH (lactate déshydrogénase)

La LDH est une enzyme présente dans de nombreuses cellules. Un niveau élevé de LDH peut être observé en cas de cancer, témoignant de l'activité de la maladie. Sans être spécifique à la maladie de Waldenström, ce dosage peut renseigner sur la prolifération des cellules tumorales.

- Sérologie virale

La recherche des virus des hépatites B et C, ainsi que du virus du sida (VIH) est réalisée pour identifier la présence éventuelle de ces infections.

Plusieurs autres examens sanguins peuvent être prescrits en fonction de la situation de chaque patient, si des complications liées à la maladie de Waldenström sont présentes ou suspectées.

-Recherche de cryoglobulines

L'examen vise à rechercher la présence éventuelle de cryoglobulines dans le sang. Les cryoglobulines sont des immunoglobulines qui ont la particularité de précipiter (elles se solidifient et s'agglutinent) lorsque la température du corps descend en dessous de 37 °C. Dans ce cas, les cryoglobulines obstruent les petits vaisseaux sanguins, pouvant entraîner des douleurs et l'apparition de taches sur la peau. Cet examen est réalisé car l'immunoglobuline* M produite par les cellules tumorales peut devenir une cryoglobuline.

- Test d'agglutinines froides

Cet examen vise à détecter la possible présence d'agglutinines froides dans le sang. Les agglutinines froides sont des anticorps* dirigés contre les globules rouges. Elles entraînent la survenue d'une anémie* qui se déclenche au froid (lorsque la température ambiante descend en dessous de 15-20 C°) et qui se caractérise par l'apparition d'une coloration violacée ou bleutée sur les jambes et les mains.

- Dosage sérique des chaînes légères libres

Les chaînes légères libres sont des fragments d'immunoglobulines qui circulent normalement en petite quantité dans le sang. Elles existent sous deux formes, kappa et lambda, avec une légère prédominance des kappa. Dans la maladie de Waldenström, les cellules tumorales produisent non seulement un excès d'IgM monoclonale, mais aussi parfois une quantité excessive de chaînes légères libres. Le dosage permet de mettre en évidence cette surproduction ou un déséquilibre du rapport kappa/lambda. C'est un examen complémentaire à l'électrophorèse des protéines, utilisé après le diagnostic pour mieux caractériser la maladie. Il sert également à suivre son évolution et à évaluer la réponse aux traitements.

- Dépistage de la maladie de Willebrand

La maladie de Willebrand est liée à une altération d'un élément essentiel à la coagulation, le facteur de Willebrand. La concentration et le fonctionnement de ce facteur peuvent être altérés par l'immunoglobuline* M produite en excès en raison de la maladie de Waldenström. Cela entraîne la survenue de saignements au niveau des muqueuses et de la peau. Le dosage dans le sang du facteur de Willebrand (ainsi que d'autres indicateurs du processus de coagulation) permet d'établir le diagnostic en cas de signes évocateurs.



LES EXAMENS D'IMAGERIE

Un scanner* du thorax, de l'abdomen et du pelvis peut être prescrit afin d'évaluer de façon précise les atteintes liées à la maladie de Waldenström (au niveau des ganglions lymphatiques, du foie et de la rate notamment) et à ses éventuelles complications. Cet examen est systématique lorsqu'un traitement est envisagé.

En cas de troubles neurologiques, une IRM* du cerveau et de la moelle épinière est réalisée. Les images peuvent en effet évoquer la présence de cellules anormales susceptibles d'expliquer ces troubles. En complément, une ponction lombaire* est parfois pratiquée pour rechercher des cellules tumorales dans le liquide céphalo-rachidien*.

Un fond d'œil, c'est-à-dire un examen de la rétine de l'œil, peut être nécessaire si un syndrome d'hyperviscosité (voir page 8) est établi ou suspecté. Ce syndrome peut en effet avoir des conséquences au niveau des veines de la rétine et entraîner des troubles visuels.

■ L'ESSENTIEL À RETENIR SUR LE DIAGNOSTIC

- Deux examens sont indispensables pour établir le diagnostic de la maladie de Waldenström :
 - L'électrophorèse des protéines sériques qui est réalisée à partir d'une prise de sang et qui montre une quantité élevée d'une immunoglobuline*M.
 - Un prélèvement de moelle osseuse afin d'y rechercher la présence de cellules cancéreuses et, le cas échéant, de caractériser celles-ci.
- Différents examens complémentaires sont ensuite nécessaires pour définir le stade d'évolution de la maladie et ses éventuelles complications.
- L'examen clinique permet de rechercher si des symptômes sont présents et si ceux-ci sont bien liés à la maladie de Waldenström.

LE PRONOSTIC de la maladie

Une fois la maladie de Waldenström diagnostiquée, il est important d'estimer son risque d'évolution pour chaque patient. Cela permet de déterminer quelle prise en charge est la plus adaptée pour chacun d'eux. Cette prise en charge peut reposer sur une simple surveillance. Un traitement devient nécessaire lorsque des symptômes sont présents ou apparaissent ultérieurement.

QU'EST-CE QUE LE PRONOSTIC ?

Le pronostic est le terme médical utilisé pour décrire la manière dont la maladie peut évoluer et les chances de réponse au traitement.

Les éléments qui vont aider à définir ce pronostic proviennent d'informations recueillies auprès de milliers de patients qui ont eu également une maladie de Waldenström. L'analyse statistique de ces informations permet aux médecins de se faire une idée assez précise du risque d'évolution de la maladie en fonction de ses caractéristiques, en particulier selon le niveau du pic d'immunoglobuline* M, des mutations génétiques retrouvées au sein des cellules tumorales, des symptômes présents et des complications identifiées. En tenant compte de ces facteurs, les médecins peuvent déterminer des niveaux de risque d'évolution différents et définir en conséquence des stratégies de prise en charge adaptées.



Ces connaissances permettent ensuite aux médecins d'évaluer le risque individuel d'évolution pour chaque patient, en prenant également en compte l'état général de santé de ce dernier. C'est ce qui permet d'individualiser la prise en charge et les décisions thérapeutiques.

QUE DISENT LES ÉTUDES SUR LE PRONOSTIC ?

Les études scientifiques disponibles indiquent que :

- Chez 20 % à 30 % des patients, la maladie de Waldenström restera asymptomatique tout au long de leur vie. Ces patients n'auront jamais besoin de recevoir un traitement.
- Pour les patients avec une maladie de Waldenström qui reste asymptomatique, l'espérance de vie est similaire à celle de la population générale.
- Pour les patients qui présentent une maladie de Waldenström symptomatique, donc qui ont besoin de recevoir un traitement, le pronostic est très variable d'une personne à une autre. Il est par conséquent difficile à prédire.
- Les progrès thérapeutiques obtenus ces dernières années ont permis d'améliorer sensiblement ce pronostic chez une majorité des patients.

LES CRITÈRES DE TRAITEMENT

Lorsque la maladie de Waldenström ne s'accompagne d'aucun symptôme, il n'est pas proposé de traitement. Les études réalisées n'ont pas montré de bénéfice à débuter un traitement dans cette situation. La prise en charge des patients repose alors sur une «surveillance active». Celle-ci consiste à réaliser régulièrement un examen clinique et des examens biologiques afin de détecter tout signe éventuel d'évolution de la maladie. Cette surveillance est poursuivie tant qu'aucun symptôme n'apparaît. Elle peut durer de nombreuses années.

Les principaux symptômes et signes qui conduisent à envisager un traitement sont les suivants (lorsqu'un ou plusieurs d'entre eux surviennent) :

- L'apparition de signes dits généraux, tels que la fièvre prolongée, des sueurs nocturnes, une fatigue persistante et une perte de poids inexpliquée (si ces signes sont clairement liés à la maladie);
- La survenue d'une anémie* diagnostiquée par un examen sanguin et qui s'accompagne de symptômes (fatigue, pâleur de la peau, essoufflement, notamment);
- Une augmentation du volume des ganglions lymphatiques*, si elle est importante ou si les ganglions sont douloureux;
- Une augmentation du volume du foie et/ou de la rate (ou de tout autre organe) qui entraîne des conséquences (douleurs, par exemple);
- Les signes de survenue d'une neuropathie périphérique (fourmillements, picotements, engourdissements, douleurs et sensation de brûlure notamment, au niveau des jambes et des mains);
- Les symptômes d'un syndrome d'hyperviscosité (maux de tête, acouphènes, vertiges, altérations de la vision notamment);
- Tout autre symptôme associé à une complication de la maladie de Waldenström (cryoglobulinémie, maladie des agglutinines froides, amylose AL, notamment).

Le taux d'immunoglobuline* M n'est pas à lui seul un critère de traitement.

■ L'ESSENTIEL À RETENIR SUR LE PRONOSTIC

- Le pronostic permet d'évaluer le risque d'évolution de la maladie.
- Chez les patients dont la maladie reste asymptomatique, l'espérance de vie est similaire à celle de la population générale.
- Chez les patients qui doivent recevoir un traitement, le pronostic est difficile à prédire, mais il s'est sensiblement amélioré avec les progrès thérapeutiques.

LEXIQUE (termes signalés par un *)

- **Acouphènes** : sensation auditive anormale (bourdonnement, sifflement, tintement) qui n'est pas provoquée par un son extérieur.
- **Anatomopathologie** : spécialité médicale qui consiste à observer et à étudier les organes, les tissus ou les cellules, pour repérer et analyser des anomalies liées à une maladie.
- **Anémie** : diminution de la quantité d'hémoglobine dans le sang, qui se traduit notamment par une grande fatigue, une pâleur et un essoufflement.
- **Anticorps (ou immunoglobuline)** : protéine fabriquée par le système immunitaire. Son rôle est de repérer et de neutraliser certaines substances étrangères, comme les virus, les bactéries, mais aussi les cellules anormales ou cancéreuses.
- **Gammopathie monoclonale IgM** : présence dans le sang d'une quantité anormale d'une immunoglobuline M monoclonale dont la cause n'est pas connue. On parle généralement d'une gammopathie monoclonale de signification indéterminée. La gammopathie peut évoluer vers un cancer, comme la maladie de Waldenström ou un myélome.
- **Ganglion lymphatique** : petit renflement le long des vaisseaux lymphatiques. Souvent disposés en chaîne ou en amas, les ganglions sont soit superficiels (dans le cou, l'aisselle, l'aîne), soit profonds (dans l'abdomen, le thorax). Ils assurent un rôle essentiel dans la protection du corps contre les infections ou les cellules cancéreuses. Les ganglions peuvent être atteints par des cellules cancéreuses. Lorsqu'ils augmentent de volume, on parle d'adénopathie. Mais cela n'est pas systématiquement synonyme de cancer.
- **Immunoglobuline** : synonyme d'anticorps.
- **IRM (Imagerie par Résonance Magnétique)** : examen d'imagerie médicale qui permet d'obtenir des images de l'intérieur du corps grâce à un aimant et des ondes électromagnétiques.
- **Liquide céphalo-rachidien** : liquide transparent dans lequel baignent le cerveau et la moelle épinière, dont la fonction est de les nourrir et de les protéger des chocs.
- **Lymphocyte** : type de globule blanc. Les lymphocytes sont impliqués dans les réactions de défense de l'organisme et sont chargés de lutter contre les infections. Il existe toute une gamme de lymphocytes avec des fonctions spécifiques, notamment les lymphocytes B, les lymphocytes T et les lymphocytes NK.

- **Moelle osseuse** : substance qui se trouve à l'intérieur des os. Une partie de la moelle osseuse, dite moelle rouge ou tissu hématopoïétique, produit les différentes cellules du sang (globules rouges, globules blancs et plaquettes). La moelle osseuse rouge se trouve essentiellement à l'intérieur des os plats et courts (sternum, côtes, os iliaques, etc.).
- **Ponction lombaire** : prélèvement d'un échantillon de liquide céphalo-rachidien à l'aide d'une aiguille fine introduite dans le bas du dos, entre deux vertèbres lombaires.
- **Scanner** : examen qui permet d'obtenir des images du corps en coupes à l'aide de rayons X. Les images sont reconstituées par ordinateur, ce qui permet une analyse précise de différentes régions du corps. On parle aussi de tomodensitométrie ou TDM. Le terme scanner désigne aussi l'appareil utilisé pour réaliser cet examen.
- **Système immunitaire** : ensemble des cellules, des tissus et des organes qui assurent la défense de l'organisme contre les agents étrangers (bactéries, virus) ou anormaux (cellules cancéreuses). Ce système comprend le réseau lymphatique, les cellules de défense et les différentes molécules que ces cellules sont susceptibles de produire.
- **Vitesse de sédimentation** : mesure de la vitesse de dépôt des composants du sang, principalement des globules rouges, dans un échantillon de sang. Cette mesure augmente en cas d'infection ou de cancer.

BIBLIOGRAPHIE

- Bouclet F, Krzisch D, Leblond V, et al. Maladie de Waldenström : actualités et perspectives en 2022. *Bull Cancer*. 2023 Jan;110(1) : 88-100. doi : 10.1016/j.bulcan.2022.08.012.
- Armand M, Nguyen-Khac F. Biologie de la macroglobulinémie de Waldenström. *Correspondances en Onco-Hématologie - Vol. XX - n° 1 - janvier-février 2025*.
- Le Guyader-Peyrou S, Defossez G, Dantony E, et al. Estimations nationales de l'incidence et de la mortalité par cancer en France métropolitaine entre 1990 et 2018. Volume 2 – Hémopathies malignes. Étude à partir des registres des cancers du réseau Francim. Saint-Maurice (Fra) : Santé publique France, 2019. 169 p.
- Kapoor P, Rajkumar SV. Current approach to Waldenström macroglobulinemia. *Blood Rev*. 2023 Nov;62:101129. doi:10.1016/j.blre.2023.101129.
- Kastritis E, Leblond V, Dimopoulos MA, et al. Waldenström's macroglobulinaemia: ESMO Clinical Practice Guidelines for diagnosis, treatment and follow-up. *Ann Oncol*. 2019 May 1;30(5) : 860-862. doi:10.1093/annonc/mdy466. Erratum for: *Ann Oncol*. 2018 Oct 1;29(Suppl 4) : iv41-iv50. doi : 10.1093/annonc/mdy146.

ELLYE (ensemble, leucémie, lymphomes, espoir) Une association de patients et de proches

Créée en 2006 et agréée en santé, ELLyE est une association de patients et de proches concernés par un lymphome, la leucémie lymphoïde chronique ou la maladie de Waldenström.

Nos quatre grandes ambitions

- **Inform**er les personnes atteintes d'une hémopathie maligne et leurs proches.
- **Accompagner** dans une relation privilégiée à toutes les étapes du parcours de vie.
- **Agir** auprès des pouvoirs publics et institutions pour faire entendre les besoins des malades et des proches, et sensibiliser le grand public
- **Soutenir la recherche** médicale et l'innovation.

Nos actions

- ELLyE accompagne les patients et leurs proches au quotidien grâce à la mise à disposition d'outils d'échanges et de soutien (forum, ligne téléphonique, réseaux sociaux, webinaires) et des actions de terrain partout dans les territoires (permanences, événements solidaires, rencontres, réunions d'information).
- ELLyE publie de nombreux supports d'information afin de mieux faire connaître les lymphomes, la leucémie lymphoïde chronique et la maladie de Waldenström aux patients et à leurs proches.
- ELLyE propose sur sa plateforme d'information LymphoSite.fr des vidéos claires et concises expliquant les maladies, les traitements et les parcours de soins.
- ELLyE a mis en place ORELy.org, la 1^{re} plateforme en français qui permet aux patients de trouver les essais cliniques ouverts en France sur leur maladie.
- ELLyE réunit toute l'année experts, patients et proches pour dialoguer sur les thèmes médicaux et sociaux clés, en particulier lors du mois des cancers du sang (septembre), de la Journée mondiale des lymphomes et de la Journée mondiale de la leucémie lymphoïde chronique. L'association organise également tous les 18 mois un colloque national, les Rencontres d'ELLYE.

Ce document a été réalisé par :

- Guy Bouguet, président de l'association ELLyE
- Franck Fontenay, rédacteur médical
- Sophie Chatenay, illustratrice

Il a été relu par des patients et des proches, ainsi que par le Dr Cécile Tomowiak (CHU de Poitiers) et le Pr Damien Roos-Weil (Hôpital Pitié-Salpêtrière, Paris).