

Masse intra- cardiaque révélant un myélome multiple

M.Bouzayd , L.leghrib, S.Bouchnafati ,R.Felk , L.Abarkan,A .Oudghiri,N.Al Sadik,H . masrour , R .hanini, Y.chekkouri , T .felaaheddine, M.Ouazzani,W.Rhandou,I .Khoussar N.Alami ,N.Oubelkacem, Z.Khammar, R.Berrady

Service de médecine interne et d'onco-hématologie, CHU HASSAN II de Fès

Abstract: *Extramedullary plasmacytoma is a rare tumor that typically develops in the head and neck region. Mediastinal localization of extramedullary plasmacytomas(EMP) is uncommon , and cardiac invasion is exceptionally rare. We present the case of a 62 year old patient, with a history of treated pulmonary tuberculosis thirty years ago and chronic smoking cessation for two years ,the patient has consulted for stage III dyspnoea persisting for 3 months. Investigations revealed a cardiac mass, and further examination indicated a mediastino-pulmonary tissue process invading the inferior vena cava and the right atrium. Biopsy confirmed an extra medullary plasmacytoma, associated with authentic multiple myeloma. Treatment protocol was polychemotherapy with a very good partial response .*

Keywords: cardiac mass, extramedullary plasmacytoma, multiple myeloma

Résumé

Le plasmocytome extramédullaire est une tumeur rare développée préférentiellement dans la région tête et cou . La localisation médiastinale des PEM est rare et l'envahissement cardiaque de celle-ci est exceptionnel . Nous rapportons l'observation d'un patient âgé de 62 ans , ayant comme antécédents une tuberculose pulmonaire traitée et déclarée guérie il y a trente ans , et un tabagisme chronique sevré depuis 2ans , le patient a consulté pour une dyspnée stade III de la NYHA évoluant depuis 3 mois, pour laquelle les investigations ont mis en évidence une masse cardiaque. Le bilan d'extension a révélé un processus tissulaire médiastino-pulmonaire, envahissant la veine cave inférieure, et l'oreillette droite . La biopsie a objectivé un plasmocytome extra médullaire associé à un authentique myélome multiple . Le patient est traité par une polychimiothérapie avec une très bonne réponse partielle .

Mots clés: masse cardiaque , Plasmocytome extramédullaire, myélome multiple

Introduction

Les plasmocytomes correspondent à des proliférations plasmocytaires monoclonales isolées avec une absence ou une faible infiltration médullaire. Ils peuvent être extramédullaires ou intraosseux Le risque évolutif de ces lésions est la transformation en myélome multiple.

Les plasmocytomes extra médullaires(PEM) sont une manifestation inhabituelle du myélome multiple. Ils surviennent le plus souvent dans des tissus ou des organes riches en cellules réticulo-endothéliales, ils sont beaucoup plus rare (3% des proliférations plasmocytaires) dont 80% sont localisés au niveau des voies respiratoires supérieures. L'atteinte médiastino -pulmonaire reste exceptionnelle .

Nous rapportons l' observation de PEM médiastino -pulmonaire et tentons de dégager les principales caractéristiques de cette entité à travers une revue de la littérature portant sur des observations similaires précédemment colligées.

Observation :

Il s'agit d'un patient âgé de 62 ans, ayant comme antécédents une tuberculose pulmonaire traitée et déclarée guérie il y a trente ans et un tabagisme chronique sevré depuis 2ans. Il a consulté initialement en cardiologie pour une dyspnée stade III de la NYHA évoluant depuis 3 mois. L'examen clinique a révélé des signes d'insuffisance cardiaque droite . L'échographie cardiaque a mis en évidence une masse échogène au niveau de l'oreillette droite mesurant 30/21 mm. La tomographie thoracique a montré un volumineux processus tissulaire médiastino-pulmonaire lobaire supérieur droit mesurant 94 x 70 x 119 mm de diamètres, de contours irréguliers envahissant la veine cave inférieure ,l'oreillette droite , et englobe la carène, la bronche souche droite , l'artère pulmonaire, et la veine pulmonaire supérieure .



Figure 1 : coupes scanographiques montrant la masse cardiaque et ses extensions

La biopsie a objectivé une prolifération tumorale à cellules rondes à différenciation majoritairement plasmocytoïde. L'étude immunohistochimique a montré une positivité des anticorps anti CD138, MUM1, et anti KI67 à 60%. Biologiquement, on a noté une augmentation des gammaglobulines en rapport avec l'existence d'un pic monoclonal dans la zone de bêta 2 à 11 g/l, l'immunofixation montrait la présence d'une immunoglobuline monoclonale IgG kappa. Le bilan radiologique a montré de multiples lésions ostéolytiques à l'emporte pièce.

Le diagnostic de myélome multiple associé à un plasmocytome médiastino-pulmonaire avec envahissement cardiaque a été retenu. Le traitement est basé sur un protocole de polychimiothérapie associé aux biphosphonates, la réévaluation était en faveur d'une très bonne réponse partielle, d'où la mise du patient sous surveillance.

Discussion :

Les néoplasies plasmocytaires sont individualisées en quatre types : le myélome multiple (MM) ; la leucémie à plasmocytes ; le plasmocytome osseux ; le plasmocytome extra médullaire (extra Medullary plasmocytoma [EMP]) [1]

Le MM, dit « symptomatique », correspond à l'invasion de la moelle osseuse par des plasmocytes malins responsables de la synthèse d'une protéine monoclonale. Le diagnostic est porté sur un envahissement médullaire plasmocyttaire à plus de 10 % associé aux critères « CRAB » : hypercalcémie, insuffisance rénale, anémie et atteinte osseuse (Bone disease). [2]

La leucémie à plasmocytes se caractérise, quant à elle, par la présence de plasmocytes malins dans le sang. Les tumeurs solides à plasmocytes, « plasmocytomes », sont divisées en deux classes selon leur localisation anatomique. Les plasmocytomes solitaires osseux localisés au niveau de la moelle osseuse (8 à 10 % des cas) ; les tumeurs focales extra médullaires (EMP), les plus rares (2 à 5 % des cas).

Les PEM se situent préférentiellement au niveau des voies aérodigestives supérieures (80 %). Les autres localisations sont plus rares affectant principalement le tractus gastro intestinal ou les structures urogénitales. L'atteinte pulmonaire primitive est rare et l'envahissement cardiaque est exceptionnel représentant moins de 2% des PEM. [3], elle peut être isolée ou s'intégrer dans le contexte de myélome multiple. La particularité de notre observation réside dans l'association d'un plasmocytome extra médullaire médiastino-pulmonaire à un authentique myélome multiple.

Les PEM pulmonaires se caractérisent par un âge médian au diagnostic de 59 ans, un pic de fréquence au cours de la septième décennie avec une prédominance masculine selon un sex-ratio de 2/1. Près de 75 % des patients sont initialement symptomatiques, la présentation clinique étant alors variée et peu spécifique.

Chez un quart des patients la découverte est fortuite sur une radiographie pulmonaire systématique. Elle met en évidence le plus souvent une opacité nodulaire parenchymateuse (78 % des cas), parfois péri hilaires, plus ou moins bien limitée, associée à d'éventuelles adénopathies médiastinales. Les localisations tumorales multiples, les atteintes alvéolo interstitielles diffuses ou endobronchiques ne sont que rarement rapportées. [4].

La symptomatologie clinique ainsi que les résultats de l'imagerie demeurent des éléments de présomption nécessitant toutefois une confrontation avec les données histologiques, notamment l'étude anatomopathologique d'une pièce opératoire, de biopsies transpariétales et trans bronchiques, et plus rarement l'étude cytologique du lavage bronchoalvéolaire qui révèle une prolifération cellulaire en nappe, dont les caractéristiques morphologiques peuvent déjà orienter vers une origine plasmocyttaire. [9]

L'étude immunohistochimique vient généralement confirmer le diagnostic et les distinguer des lymphomes malins non hodgkiniens de bas grade à différenciation plasmocyttaire. Elle va préciser la nature de l'immunoglobuline intracytoplasmique exprimée (G ou

A, ou restreinte à une seule chaîne légère kappa ou lambda) et l'absence d'expression d'antigènes lymphocytaires B tels que le CD20. [5]

Notre observation se distingue par la rareté de la localisation et l'association d'un plasmocytome extra médullaire et d'un myélome multiple. Ceci nous amène à envisager la possibilité, déjà évoquée par le passé, que ces deux entités représentent la même maladie : le myélome multiple pouvant être interprété comme l'évolution agressive du plasmocytome. Une autre hypothèse serait de considérer le plasmocytome comme une « localisation secondaire » d'un myélome préexistant, [6-7]. Cette association n'est observée que dans environ 5 % des cas de plasmocytome [8] et revêt un caractère pronostique péjoratif. Ceci modifie l'approche thérapeutique, nécessitant une radiothérapie locale ou une chirurgie en cas de plasmocytome extra médullaire isolé, et une chimiothérapie dans d'autres situations.

Cela s'applique au cas de notre patient, justifiant ainsi la recherche d'éléments diagnostiques d'un myélome lors de l'évaluation de l'extension d'un plasmocytome extra médullaire

Conclusion

Les plasmocytomes médiastino pulmonaires révélant un myélome multiple constituent une entité rare. Qu'ils se présentent de manière isolée ou multiple, il est crucial de considérer le plasmocytome dans le diagnostic différentiel lorsqu'une masse pulmonaire est identifiée. La présentation clinique est souvent non spécifique, et les informations fournies par les investigations scanographiques permettent généralement d'orienter le diagnostic. Cependant, une confirmation histologique est essentielle. La radiothérapie peut être une option thérapeutique pour les formes isolées. Cependant, en présence d'un myélome multiple, l'initiation d'une chimiothérapie intensive est nécessaire.

Références :

- [1] Nolan K, Mone M, Nelson E. Plasma cell neoplasms: review of disease progression and report of a new variant. *Surg Oncol* 2005;14:85—90.
- [2] Kyle RA, Rajkumar SV. Criteria for diagnosis, staging, risk stratification and response assessment of multiple myeloma. *Leukemia* 2009;23:3—9.
- [3] C, Kau RJ, Dietzfelbinger H, Kremer M, Spiess JC, Schratzenstaller B et al. Extramedullary plasmacytoma: tumor occurrence and therapeutic concepts. *Cancer*. 1999; 85(11):2305-14. PubMed | Google Scholar
- [4] G, Grenouillet M, Ghiringhelli C, Vatan R, Lazaro E, Germain P et al. Plasmocytome pulmonaire: a propos de deux nouvelles observations et revue de la littérature. *La Revue de Médecine Interne*. 2004; 25(8): 591-595. PubMed | Google Scholar
- [5] Batsakis JG, Medeiros JL, Luna MA, El-Naggar AK. Plasma cell dyscrasias and the head and neck. *Ann Diagn Pathol*. 2002; 6(2): 129-40. PubMed | Google Scholar
- [6] Fayyaz A, Ghani UF. Multiple breast masses in a case of multiple myeloma. *J Coll Physicians Surg Pak* 2009;19: 529—30.
- [7] Zhong YP, Chen SL. A clinical analysis of 25 cases of multiple myeloma complicated by extramedullary plasmacytomas. *Zhonghua Nei Ke Za Zhi* 2009;48:396—8.
- [8] Sarin H, Manucha V, Verma K. Extramedullary plasmacytoma, a report of five cases diagnosed by FNAC. *Cytopathology* 2009;20:328—31.
- [9] The Pan African Medical Journal. 2019;34:92. doi:10.11604/pamj.2019.34.92.20089