

Localisation particulière du plasmocytome : à propos d'un cas

Zineb Khammar, Maha Ouazzani, Nawal Alami,
Noufissa Oubelkacem, Rhizlane Berrady

Service de médecine interne CHU Hassan II, Fès, Maroc
<khamzineb@gmail.com>

Le plasmocytome osseux solitaire est une tumeur maligne qui se caractérise par une prolifération de cellules plasmiques monoclonales. Il atteint préférentiellement le squelette axial, notamment le rachis et le pelvis. Sa localisation mandibulaire est exceptionnelle. Nous rapportons l'observation d'une patiente qui présente un plasmocytome endobuccal compliqué d'un myélome multiple. À partir de cette observation clinique et d'une revue de la littérature, les aspects cliniques, radiologiques, thérapeutiques et évolutifs de cette pathologie rare sont discutés.

Mots clés : myélome multiple, plasmocytome extra-osseux

Le plasmocytome osseux solitaire est une tumeur maligne qui se caractérise par une prolifération de cellules plasmiques monoclonales. Il peut se présenter sous forme localisée ou disséminée : les plasmocytomes osseux solitaire (POS) et extramédullaire (PEM) représentent des formes localisées, quand le myélome multiple (MM) en est la forme disséminée. Bien que POS et PEM soient initialement limités à une seule zone, la première a tendance à se disséminer et à évoluer en MM beaucoup plus fréquemment que la seconde. Ainsi, les deux maladies sont souvent considérées comme deux entités distinctes. Le POS est dû à une dystrophie des cellules plasmocytaires avec une seule atteinte osseuse (forme localisée) en raison d'un infiltrat de cellules plasmocytaires malignes. Il s'agit d'un lymphome à cellules B. Ces tumeurs sont monoclonales. L'incidence est trois fois plus importante chez les hommes que chez les femmes. La tranche d'âge la plus affectée est celle de 50-70 ans. Nous rapportons ici l'observation d'une patiente atteinte d'un plasmocytome solitaire du palais évoluant vers un MM.

Observation

Il s'agit d'une patiente âgée de 50 ans, célibataire, admise au service récemment pour prise en charge d'une masse endobuccale bourgeonnante (*figure 1*) évoluant depuis un an et augmentant de volume progressivement. La patiente avait consulté à plusieurs reprises pour ce motif. Le bilan biologique est correct ; la patiente a refusé la biopsie. Le tableau clinique s'est aggravé trois mois auparavant, par l'installation de douleurs osseuses insomniantes avec asthénie profonde, motivant sa consultation chez un interniste en privé. Un bilan est réalisé, qui revient en faveur d'un MM ; la patiente est adressée dans notre formation pour prise en charge.

L'examen clinique à l'admission trouve une patiente stable sur plan hémodynamique et respiratoire, apyrétique – score de l'Organisation mondiale de la santé à 1. L'examen ostéoarticulaire trouve des douleurs à la palpation osseuse ; le reste de l'examen somatique est sans particularité. Un bilan de confirmation est pratiqué :



Tirés à part : Z. Khammar



Figure 1. Aspect clinique d'un plasmocytome extramédullaire.

- électrophorèse des protéines : un pic monoclonal à la gammaglobuline à 35,8 g/L avec une hypoalbuminémie à 31 g/L,
- à l'immunoélectrophorèse, on note la présence d'une immunoglobuline (Ig) monoclonale type IgG sérique kappa,
- dosage pondéral des immunoglobulines : IgA = 1 g/L, IgM = 0,76 g/L, IgG = 43 g/L,
- dosage des chaînes légères : kappa = 17,7 UI, lambda = 0,596 UI, avec un rapport $\lambda/\kappa = 29,69$,
- protéinurie de Bence-Jones : présence de chaînes légères libres de type kappa.
- le myélogramme trouve une moelle hypocellulaire et très hémodiluée, avec présence de quelques plasmocytes dystrophiques à 11 %,
- le bilan radiologique note plusieurs images à l'emporte-pièce, surtout au niveau du crâne.

Pour le reste du bilan, la vitesse de sédimentation = 150 mm à la première heure, la β_2 -microglobuline est à 23,20 mg/L, les lactate déshydrogénases (LDH) = 461 UI/L. Sur l'hémogramme, le taux d'hémoglobine est à 7,5 g/L (anémie hypochrome microcytaire) avec leucocytes à $6\,220/\text{mm}^3$ et thrombopénie à $94\,000/\text{mm}^3$. La fonction rénale est normale, avec urée = 0,34 g/L et créatinine à 8 mg/L. La calcémie corrigée est = 94 mg/L. Au bilan préchimiothérapie : les sérologies hépatites B et C, HIV et syphilis sont négatives ; l'échocœur est normal et la recherche du bacille de Koch sur crachats sont négatives. La tomодensitométrie cervicofaciale note la présence des lésions de l'apophyse ptérygoïde et du maxillaire du côté droit, et une masse aux dépens du palais, de densité tissulaire.

Le diagnostic de maladie de Kahler type IgG compliquant un plasmocytome solitaire extramédullaire avec atteintes osseuses multiples, stade III selon la classification de Salmon et Durie et ISS à 3. La malade est mise sous polychimiothérapie type : cyclophosphamide (par défaut

de bortézomib) + dexaméthasone + thalidomide associée à l'acide zolédronique. La troisième cure est en cours, avec très bonne amélioration de la masse du palais.

Discussion

Les hémopathies plasmocytaires représentent 1 à 2 % de l'ensemble des néoplasies humaines. Il en existe plusieurs formes cliniques, dont le plasmocytome solitaire qui représente moins de 10 % de ces proliférations plasmocytaires [1]. Le plasmocytome solitaire est une forme localisée de plasmocytes monoclonaux. L'âge médian d'apparition de la pathologie est de 50-70 ans, avec un ratio hommes-femmes de 3/1. Korolkowa *et al.* rapportent une localisation dans la cavité nasale et le sinus paranasal dans 40 % des cas, dans le nasopharynx dans 20 %, et dans l'oropharynx dans 18 % [2, 3]. Les sites les plus communs de POS sont les os longs et les vertèbres.

Les caractéristiques cliniques et macroscopiques peuvent ne pas être suffisantes pour distinguer le plasmocytome des autres lésions malignes apparaissant fréquemment dans la cavité buccale, telles que le carcinome peu différencié et d'autres types de maladies lymphoprolifératives. Le diagnostic de plasmocytome nécessite une biopsie, avec une confirmation à la fois histopathologique et immunohistochimique (IHC), complétée par des bilans hématologiques.

Le carcinome indifférencié peut être distingué du POS sur la base de son immunoréactivité constante pour les cytotkératines. Des études phénotypiques positives pour CD138, CD117 et EMA, et l'expression de chaînes légères cytoplasmiques monoclonales de plasmocytes malins obtenus par biopsie ou par aspiration à l'aiguille fine de la lésion solitaire le différencient des autres tumeurs à cellules rondes [4, 5]. Les infiltrats plasmocytaires sont également fréquents dans diverses infections odontogènes. Dans la plupart des pathologies

inflammatoires caractérisées, l'infiltrat cellulaire plasmatique élevé présente également d'autres leucocytes et principalement un stroma collagène, alors que dans le plasmocytome, la population cellulaire est homogène. De plus, les cellules plasmatiques dans les conditions inflammatoires sont polyclonales, et expriment donc à la fois les chaînes légères des immunoglobulines kappa et lambda – identifiées par l'immunohistochimie –, contrairement à la PEM, monoclonale, qui n'exprime que l'une des deux, kappa ou lambda [6, 7]. L'aspect en radiologie standard des POS, notamment sur l'orthopantomogramme, est également peu spécifique, montrant une lacune osseuse, plus ou moins associée à une rupture de la corticale. La tomodynamométrie du massif facial permet d'affirmer le diagnostic de tumeur mandibulaire agressive, en objectivant une masse soufflant et détruisant les corticales, avec d'éventuels déplacements dentaires et un envahissement des parties molles adjacentes [8]. Afin d'affirmer le diagnostic, il est nécessaire de réaliser un bilan général complet afin d'éliminer un MM. L'absence des éléments suivants est en faveur d'un POS [9] :

- une plasmocytose médullaire, dont le taux doit être < 10 %, ce qui sera affirmé après biopsie ostéomédullaire,
- autres localisations plasmocytaires, par des radiographies du squelette, notamment du rachis, du bassin et du crâne,
- une anémie,
- une hypercalcémie et une atteinte rénale dues au MM,
- une gammopathie monoclonale, par électrophorèse et immunoelectrophorèse des protéines,
- une tubulopathie myélomateuse par dosage de la protéinurie de Bence-Jones, qui doit être négative.

Sur le plan thérapeutique, la radiosensibilité et la radiocurabilité des POS ont été démontrées. La radiothérapie constitue donc le traitement de référence, éventuellement associée à la chirurgie [10]. L'exérèse tumorale est réalisée lorsque la localisation tumorale le permet. Elle sera à visée diagnostique et ne doit surtout pas être mutilante. La radiothérapie complémentaire, utilisée à des doses de 40 à 50 Gy, permet d'obtenir un taux de contrôle local de plus de 90 % avec également un effet antalgique. L'adjonction d'une chimiothérapie n'est pas recommandée, celle-ci n'ayant pas prouvé son efficacité en termes de récurrence ou d'évolution vers un MM. Les facteurs prédictifs de récurrence locale semblent être, en plus des doses insuffisantes de radiothérapie, le siège du POS, les lésions rachidiennes ou pelviennes étant plus difficiles à traiter que les atteintes périphériques, ainsi que la taille tumorale [10]. L'évolution vers la multifocalité est une situation rare et discutée, décrite dans 2 à 15 % des cas. Il s'agit de nouvelles localisations osseuses à distance, ne correspondant pas à une dissémination myélomateuse mais à un plasmocytome multicentrique. Le pronostic du POS reste essentiellement dominé par le risque de surve-

nue d'un MM, notée dans 31 à 75 % des cas selon les séries [10] – comme cela s'est produit chez notre patiente. Cette évolution est plus rare pour les formes extramédullaires. Malgré tout, la médiane de survie des patients traités pour plasmocytome solitaire est très satisfaisante, puisqu'elle est d'environ dix ans.

Le plus souvent, au cours du myélome, l'atteinte est limitée au tissu osseux mais la maladie peut aussi se présenter sous la forme d'un plasmocytome extra-osseux isolé ou d'une association d'atteinte osseuse et d'autres tissus. Les infiltrations extra-osseuses voient leur fréquence augmenter au cours de l'évolution de la maladie.

La survenue d'un plasmocytome de l'oropharynx au cours du myélome est exceptionnelle, le suivi clinique et radiologique de la taille des masses au cours du traitement peut être un argument d'appréciation supplémentaire de la réduction tumorale, à quoi s'ajoute la diminution du composant monoclonal.

Liens d'intérêt : Les auteurs déclarent n'avoir aucun lien d'intérêt en rapport avec cet article.

Références

1. Mendenhall WM, Mendenhall C, Mendenhall NP. Solitary plasmacytoma of bone and soft tissues. *Am J Otolaryngol* 2003 ; 24 : 395-9.
2. Korolkowa O, Osuch-Wojcikiewicz E, Depta A, Suleiman W. Extramedullary plasmacytoma of the head and neck. *Otolaryngol Pol* 2004 ; 58(5) : 1009-12.
3. Dimopoulos MA, Hamilos G. Solitary bone plasmacytoma and extramedullary plasma-cytoma. *Curr Treat Options Oncol* 2002 ; 3(3) : 255-9.
4. O'Connell FP, Pinkus JL, Pinkus GS. CD138 (syndecan-1), a plasma cell marker immunohistochemical profile in hematopoietic and nonhematopoietic neoplasms. *Am J ClinPathol* 2004 ; 121 : 254-63.
5. Bayer-Garner IB, Schwartz MR, Lin P, Smoller BR. CD117, but not lysozyme, is positive in cutaneous plasmacytoma. *Arch Pathol Lab Med* 2003 ; 127(12) : 1596-8.
6. Philip JS, Eversole Lewis R, Wysocki George P. *Contemporary oral and maxillofacial pathology*, 2nd edition. Paris : Mosby, Inc, 2004, p. 415-417.
7. Guidelines Working Group of the UK. Myeloma Forum (UKMF). Guidelines on the diagnosis and management of solitary plasmacytoma of bone and solitary extramedullary plasmacytoma. *Br J Haematol* 2004 ; 124(6) : 717-26.
8. Bourjat P, Kahn JL, Braun JJ. Imagerie des plasmocytomes solitaires maxillo-mandibulaires. *J Radiol* 1999 ; 80 : 859-62.
9. Lambert F, Iriarte Ortabe JJ, Noel H, Marbaix E, Reyckler H. Plasmocytome isolé : considérations diagnostiques et attitude pratique à propos d'un cas à localisation mandibulaire. *Rev Stomatol Chir Maxillofac* 1993 ; 94 : 348-53.
10. Kochbati L, Ben Romdhane NK, Mrad K, et al. Plasmocytome solitaire osseux : aspects thérapeutiques et évolutifs. *Cancer Radiother* 2004 ; 8 : 70-4.