

# Cas clinique n°2: Plasmocytome multiple osseux et extra-osseux

Dr Ghédira- HMPIT

- M.M âgé de 46 ans
- sans antécédents pathologiques
- un tableau évoluant depuis 4 mois:
- Douleurs basithoraciques bilatérales, une toux sèche, plusieurs tuméfactions au niveau du tronc.
- Et la notion de parésthésies au niveau des membres inférieurs depuis un mois, aggravé depuis 3 jours avec sensation de lourdeur et brulûres.



- A l'examen:
- Présence de deux masses au niveau du tronc de consistance dure et fixe par rapport au plan profond:
- en pré sternal de 8 cm de grand axe
- s'étend en regard des cotes antérieurs à droite de 7 cm.
  - A l'examen neurologique: pas de déficit moteur

ROT vifs aux 2 MI

Niveau sensitif D10

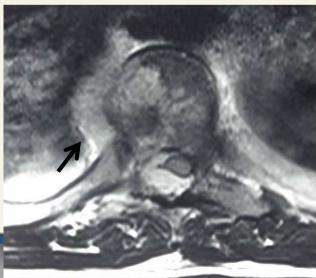


• IRM médullaire:

#### **Coupes IRM sagittale et transversale:**

un tassement corporéal de T8 (aspect hétérogène infiltré du spongieux vertébral se rehaussant partiellement) avec importante atteinte épidurale antérieure et postérieure latéralisée à droite étendue de T6 à T10 englobant la moelle avec signes de souffrance médullaire débutante Absence d'anomalie infiltrative de la MO par ailleurs





• Biopsie de la masse pré-sternale:

Prolifération tumorale maligne d'architecture diffuse, faite essentiellement de cellules d'allure plasmocytaire.

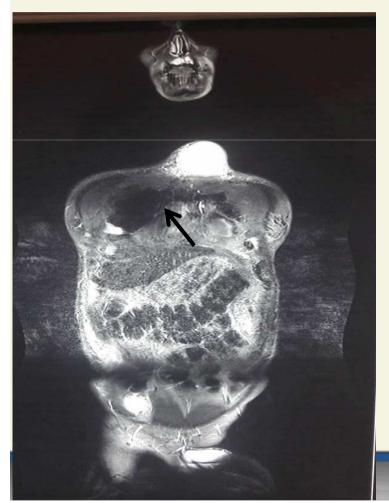
IHC: marquage membranaire et diffus des cellules tumorales avec le CD 138.



- A la biologie:
  - NFS: GB 7700/mm<sup>3</sup>, Hb 12,9 g/dl, PLQ 363 000/mm<sup>3</sup>
  - Calcémie: 2,25 mmol/L, créat: 69 µmol/L
  - EPP: pic gamma d'allure monoclonale à 32g/L
- -L'immunofixation sérique montrait la présence d'une IgG Kappa monoclonale à 28g/l et la présence d'une chaine légère libre Kappa à 0.17g/l à l'immunofixation urinaire.



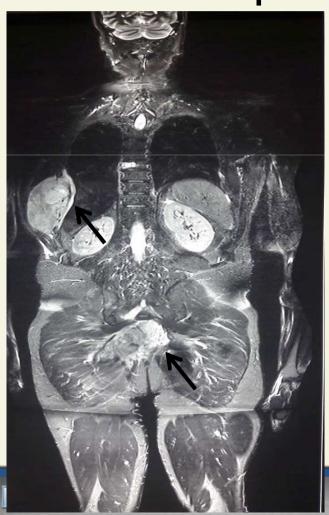
• A l'IRM du corps entier: (depuis l'encéphale genoux en pondération STIR dans les plans axial et coronal)



1ère masse au niveau de l'articulation sternoclaviculaire gauche. Elle infiltre les muscles infrathyroidiens homolatéraux, bombe dans le plan sous-cutané du creux sus claviculaire et présternal.

Elle mesure environ 9x 7cm

#### • A l'IRM corps entier:

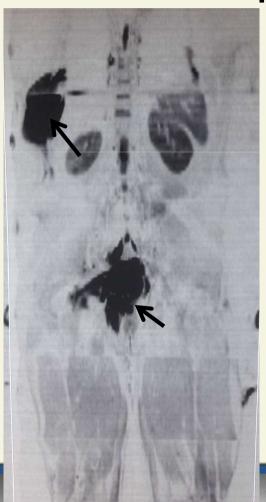


2<sup>ème</sup> masse en hypersignal STIR au niveau basithoracique droite centrée sur les arcs moyens des 5<sup>ème</sup>, 6<sup>ème</sup>, 7<sup>ème</sup>, 8<sup>ème</sup> et 9<sup>ème</sup> cotes.

Elle s'étend sur 12 cm en hauteur.

Elle bombe en endo-thoracique et endo-abdominal, où elle refoule le parenchyme pulmonaire et hépatique sans signes évidents d'envahissement.

#### • A l'IRM corps entier:



3ème masse en hypersignal STIR: masse tissulaire infiltrante endopelvienne pré sacrée et latéro-rectale droite à la hauteur des dernières pièces sacrées.

Envahissement très probablement de la paroi postéro-latérale du moyen rectum et étendue aux régions fessière, obturatrice et inguinale droite.



- Au myélogramme: Moelle de bonne densité cellulaire.
   Les mégacaryocytes sont présents. Les trois lignées sont bien représentées. Absence d'infiltration plasmocytaire.
- A la BOM (9 logettes médullaires) : histologiquement normale indemne de toute infiltration tumorale



Diagnostic retenu: plasmocytome multiple



# **Evolution**

- ✓ Le patient a eu une radiothérapie décompressive au niveau de D5 à D11.
- ✓ Un traitement par Dexasone-thalidomide a été administré.
- ✓ L'évolution a été marquée par la disparition des masses sur le plan clinique et une réponse estimée à 67% sur l'IRM d'évaluation.
- ✓ Le patient a eu une autogreffe.
- ✓ DDN: en réponse partielle stable et asymptomatique.



British Journal of Haematelogy, 2003, 121, 749-757

Criteria for the classification of monoclonal gammopathies, multiple myeloma and related disorders: a report of the International Myeloma Working Group

THE INTERNATIONAL MYELOMA WORKING GROUP\*

Received 2 September 2002; accepted for publication 27 November 2002

Table IX. Multiple solitary plasmacytomas (± recurrent).

No M-protein in serum and/or urine\*

More than one localized area of bone destruction or extramedulary tumour of clonal plasma cells which may be recurrent

Normal bone marrow

Normal skeletal survey and MRI of spine and pelvis if done No related organ or tissue impairment (no end organ damage other than the localized bone lesions)

\*A small M-component may sometimes be present.



 Entité rare: ≈ 5% des patients chez qui le diagnostic de plasmocytome solitaire isolé a été retenu initialement.

Il peut être primitif osseux (squelette axial++) ou extra-osseux (extra-médullaire/ des tissus mous)

 ≠ Myélome extramédullaire survenant lors de l'évolution de pronostic réservé



Plusieurs terminologies:

- Plasmocytome multiple
- plasmocytome solitaire multifocal
- Myélome Multiple Macrofocal (Plasmocytose<10%, lésions lytiques ou plasmocytomes multiples)

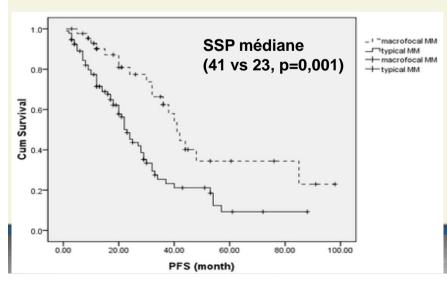
- Pas assez de données dans la littérature.
- Le Traitement utilisé = traitement du MM.

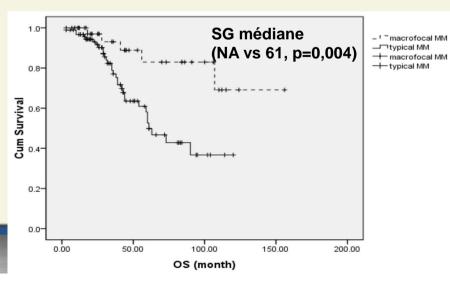
Macrofocal Multple Myeloma Is a Particular Subgroup of Multiple Myeloma

Jianling Fan, Jian Hou, Juan Du, Lina Jin, Lihui Peng, Baoan Chen, Hao Xi, Hui Zhang, Hua Jiang, Fan Zhou, Weijun Fu Blood 2015 126:1855;

MMM  $\approx$  4,9% MM (49 patients) 80% = plasmocytomes extra-médullaires ou osseux Age médian = 54 ans (80% de sexe masculin) 92% ISS à 1, 90% ayant un taux de plasmo<5%

→ Le type de la maladie était le seul facteur prédictif de SSP et SG





# Conclusion

- → Plasmocytomes osseux et extramédullaires sans atteinte de la moelle osseuse.
- ✓ Atteint plus souvent le sujet jeune.
- ✓ Le traitement est celui du MM.
- ✓ Le pronostic paraît meilleur/ MM typique

≠ MM extramédullaire



**MERCI**