

Case report

Plasmocytome solitaire pulmonaire traité par radiothérapie: à propos d'un cas et revue de la littérature



Solitary plasmacytoma of the lung treated with radiotherapy: case study and literature review

Badr Elmorabit^{1,&}, Najib Derhem¹, Mouna Khouchani¹

¹Service d'Oncologie Radiothérapie, Centre Hospitalo-Universitaire Mohammed VI, Avenue Ibn Sina, Marrakech, Maroc

[&]Auteur correspondant: Badr Elmorabit, Service d'Oncologie Radiothérapie, Centre Hospitalo-Universitaire Mohammed VI, Avenue Ibn Sina, Marrakech, Maroc

Mots clés: Plasmocytome extramédullaire, plasmocytome pulmonaire, plasmocytome solitaire

Received: 17/03/2019 - Accepted: 30/03/2019 - Published: 23/04/2019

Résumé

Les proliférations plasmocytaires malignes extra-médullaires isolées qu'on appelle plasmocytomes sont rares. Elles sont décrites habituellement au niveau de la tête et du cou (80% des cas) et exceptionnellement ailleurs. Nous rapportons l'observation d'un patient de 62 ans qui présente un plasmocytome solitaire pulmonaire mimant initialement un cancer bronchique primitif. Nous rapportons notre attitude thérapeutique et discutons à travers une revue de la littérature la rareté de ce cas clinique, les facteurs pronostiques ainsi que les modalités de prise charge de ces tumeurs.

The Pan African Medical Journal. 2019;34:92. doi:10.11604/pamj.2019.34.92.20089

Available online at: <http://www.panafrican-med-journal.com/content/article/34/92/full/>

© Badr Elmorabit et al. The Pan African Medical Journal - ISSN 1937-8688. This is an Open Access article distributed under the terms of the Creative Commons Attribution License (<http://creativecommons.org/licenses/by/2.0>), which permits unrestricted use, distribution, and reproduction in any medium, provided the original work is properly cited.

Abstract

Isolated malignant extramedullary plasma cell proliferations known as plasmocytomas are rare. They usually occur in the head and the neck (80% of cases) and exceptionally elsewhere. We report the case of a 62-year old patient with solitary plasmocytoma of the lung initially mimicking primary lung cancer. The purpose of this study was to describe our therapeutic approach and to emphasize the rarity of this case, the prognostic factors as well as the management of these tumors based on a literature review.

Key words: Extramedullary plasmocytoma, plasmocytoma of the lung, solitary plasmocytoma

Introduction

Le plasmocytome solitaire est une tumeur maligne rare appartenant à la famille des proliférations plasmocytaires. Il est défini comme une tumeur plasmocyttaire maligne isolée, localisée sans signes de dissémination. Nous distinguons les plasmocytomes osseux (PO) qui sont les plus fréquents et les plasmocytomes extra osseux ou extramédullaires (PEM) beaucoup plus rares (3% des proliférations plasmocytaires) dont 80% sont localisés au niveau des voies respiratoires supérieures [1]. L'atteinte pulmonaire primitive est exceptionnelle (moins de 2% des PEM) [1]. La radiosensibilité et la radiocurabilité des plasmocytomes solitaires ont été démontrées et la radiothérapie et la chirurgie constituent les traitements de référence [2]. Nous rapportons une nouvelle observation de PEM 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.

Patient et observation

Un patient de 62 ans, tabagique chronique, sans autres antécédents pathologiques particuliers, consulte pour une toux sèche évoluant depuis 4 mois associée à une dyspnée d'effort d'aggravation progressive. La radiographie du thorax a montré une opacité lobaire inférieure droite. La tomodensitométrie thoracique faite par la suite a objectivé un processus tumorale du lobe inférieure droit de 48x42 mm localisé en paravertébrale droit (Figure 1). La bronchoscopie a mis en évidence un aspect inflammatoire de 1^{er} degré des bronches droites sans tumeur visible. Il a été décidé de faire une biopsie pulmonaire scannoguidée. Cette dernière a montré une prolifération tumorale à cellules rondes à différenciation majoritairement plasmocytoïde. L'étude immunohistochimique a montré une positivité des anticorps anti CD138, EMA et anti Ki67 et une négativité des anti chromogranine et synaptophysine. Biologiquement, on a noté une augmentation des gammaglobulines en rapport avec l'existence d'un

pic monoclonal discret de type IgM. La fonction rénale et la b2 microglobuline sérique sont normales. Le myélogramme, la biopsie ostéoméduillaire et le bilan radiologique osseux sont sans anomalies. Il a été décidé de faire une radiothérapie exclusive à 50Gy sur la masse tumorale (2Gy/séance, 5 séances par semaine) en conformationnelle. L'évolution a été marquée par une nette amélioration clinique avec disparition du pic monoclonale et une diminution de 60% de la taille tumorale au scanner de contrôle à 3 mois. Avec un recul de 18 mois on a noté une stabilité de la masse tumorale sans argument en faveur d'une récurrence ou d'une progression vers un myélome multiple.

Discussion

Le plasmocytome extramédullaire est une prolifération monoclonale de plasmocytes dans les tissus mous ou dans un organe. La relation entre le myélome multiple (MM), PO solitaire et PEM n'est pas bien comprise. Pour certains auteurs ces 3 entités représentent différents aspects de la même maladie. D'autres considèrent le plasmocytome solitaire de l'os comme une manifestation rare du myélome multiple. Le PEM doit cependant être considéré différemment rejoignant les tumeurs solides qui peuvent infiltrer les ganglions lymphatiques à proximité ou provoquer des métastases à distance [3]. Etienne *et al.* [4] qui ont pris en considération les critères diagnostiques suivants: un prélèvement anatomopathologique typique, une atteinte pulmonaire parenchymateuse ou bronchique inaugurale et l'absence d'atteinte médullaire, ont répertorié 37 cas de PEM pulmonaires rapportées sur une période de 40 ans. Depuis lors 10 autres nouveaux cas ont été publiés [5-12]. Les principales caractéristiques de ces patients sont détaillées dans le Tableau 1 [4-12]. 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 un sex-ratio proche de 2/1. La symptomatologie clinique étant variée et peu spécifique pouvant mimer une tumeur primitive pulmonaire. Elle met en évidence le plus souvent une opacité nodulaire

parenchymateuse, parfois périhilaire, 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]. Le diagnostic repose, d'une part sur l'absence d'argument en faveur d'un myélome et d'autre part, sur l'examen anatomopathologique d'une pièce opératoire, de biopsies transpariétales, de biopsies transbronchiques, plus rarement sur l'étude cytologique du lavage bronchoalvéolaire. Cet examen anatomopathologique montre une prolifération cellulaire en nappe dont les caractéristiques morphologiques peuvent déjà orienter vers l'origine plasmocytaire.

L'étude immunohistochimique vient généralement confirmer le diagnostic et les distinguer des lymphomes malins non hodgkiniens de bas grade à différenciation plasmocytaire. 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 [13]. La signification pronostique d'un pic de gammopathie monoclonale reste incertaine. La nature de celle-ci (de type non IgG), la persistance de celle-ci après traitement semblent corrélées au risque d'évolution vers le MM [5,14]. Le plasmocytome pulmonaire primaire évolue différemment du myélome multiple et des taux de survie prolongés ont été décrits. En effet d'après l'analyse des cas colligés dans le Tableau 1 [4-12], nous constatons que malgré des attitudes thérapeutiques disparates, 65% des patients n'ont présenté ni récurrence ni MM, 19% ont eu une rechute locale ou à distance. L'évolution vers un MM a été constatée dans 14% des cas et le plus souvent dans les deux à trois ans suivant le diagnostic de PEM pulmonaire. Des résultats comparables ont été retrouvés par Alexiou *et al.* Dans cette étude rétrospective portant sur 869 cas de PEM (82% de PEM des voies aérodigestives supérieures (VADS), 18% de PEM d'autres localisations) montrant des taux de récurrence et de survenue d'un MM respectivement de 22 et 16,1% pour les PEM des VADS et de 21,2 et 14,1% pour les PEM d'autres localisations [1]. Une étude plus récente de Katodritou *et al.* a examiné 97 patients atteints de plasmocytomes (PEM et PO) et a rapporté que 25% (24/97) des cas ont évolué vers un MM [15]. D'autres études ont suggéré que ces patients avec PEM ont un risque de progression vers un MM relativement faible par rapport aux patients avec PO [12]. Il n'existe pas encore de consensus bien établi sur la prise en charge des PEM en générale et le plasmocytome pulmonaire en particulier. L'exérèse chirurgicale peut être considérée comme curative à elle seule si on arrive à avoir des marges saines [16].

Un certain nombre de patients traités chirurgicalement ont eu également une radiothérapie adjuvante. La radiothérapie seule constitue également un des traitements de référence du plasmocytome solitaire extramédullaire et du plasmocytome solitaire osseux, soit exclusivement, soit après une chirurgie à visée essentiellement diagnostique. Elle a une efficacité comparable à la chirurgie et permet d'assurer le contrôle local dans 70 à 100% des cas [17]. La dose recommandée varie selon les auteurs, elle est de 45Gy à 50Gy (en cas de tumeur volumineuse) [17,18]. Tournier *et al.* ont rapporté dans une série de 17 malades suivis pour plasmocytome extramédullaire de la tête et du cou, un taux de contrôle local à cinq ans de 100% chez neuf patients ayant reçu une dose d'au moins 45Gy dans le volume anatomoclinique (CTV) contre 50% chez huit patients ayant reçu une dose de moins de 45Gy ($p=0,0034$) [17]. De même, un effet de dose a été mentionné par Mendenhall *et al.* qui ont rapporté un taux de contrôle local de 94% à des doses supérieures à 40Gy contre 69% dans le cas contraire [19]. En plus de l'effet dose, qui est le facteur principal prédictif en termes de contrôle local, d'autres facteurs ont été étudiés dans la littérature. Tsang *et al.* ont trouvé que la taille tumorale constituait le premier facteur influençant la réponse locale à la radiothérapie avec un taux de réponse complète de 100% si elle était de moins de 5 cm et 38% dans le cas contraire [20]. Dans la série de Tournier *et al.* le siège de la tumeur initiale, la destruction osseuse, un pic monoclonal d'immunoglobuline n'avaient pas un impact sur le contrôle local [17]. La place de la chimiothérapie dans le traitement des PEM reste à définir, l'expérience étant relativement limitée. Par analogie aux chimiothérapies du MM, les agents alkylants (melphalan, cyclophosphamide) ont été le plus souvent utilisés en association à la prednisone. Elle a été proposée dans les formes diffuses, les localisations multiples et les récurrences. L'analyse de la littérature médicale nous pousse à penser que le plasmocytome pulmonaire primitif se comporte de la même manière que les autres plasmocytomes extramédullaires qui ont tendance à infiltrer des ganglions lymphatiques régionaux ou à métastaser à des sites situés en dehors du thorax, mais sans envahir forcément la moelle osseuse [8]. Si cette interprétation sera confirmée, la gestion de la maladie consistera principalement en un traitement local (chirurgie ou radiothérapie) visant à prévenir leur invasion et leur propagation locale. Pour les tumeurs de plus de 5 cm ou très indifférenciées, il conviendrait d'évaluer l'intérêt d'une chimiothérapie adjuvante [16].

Conclusion

Le plasmocytome pulmonaire solitaire reste une entité très rare des plasmocytomes extramedullaires. Le tableau clinique est souvent celui d'un cancer primitif du poumon. La radiothérapie avec une dose minimale de 45Gy constitue une option thérapeutique efficace et équivalente à la chirurgie. Notre cas semble être traité avec succès par la radiothérapie seule sans signes de récurrence après un recul de 18 mois. Le risque de rechute locale et à distance et la transformation en MM justifient une surveillance régulière.

Conflits d'intérêts

Les auteurs ne déclarent aucun conflit d'intérêts.

Contributions des auteurs

Tous les auteurs ont participé à la réalisation de cet article. Ils ont également lu et approuvé la version finale du manuscrit.

Tableau et figure

Tableau 1: plasmocytomes extra médullaires pulmonaires (n=47)

Figure 1: scanner thoracique montrant un processus tumoral lobaire inférieur droit

Références

- Alexiou 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**
- Kochbati L, Ben Romdhane NK, Mrad K, Nasr C, Ben Salah DE, Ben Romdhane K *et al.* Plasmocytome solitaire osseux: aspects thérapeutiques et évolutifs. *Cancer / Radiothérapie*. 2004; 8(2): 70-74. **PubMed** | **Google Scholar**
- Wiltshaw E. The natural history of extramedullary plasmacytoma and its relation to solitary myeloma of bone and myelomatosis. *Medicine*. 1976; 55(3): 217-238. **PubMed** | **Google Scholar**
- Etienne 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**
- Chang CC, Chang YL, Lee LN, Lee YC. Primary pulmonary plasmacytoma with immunoglobulin G/lambda light chain monoclonal gammopathy. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2006; 132(4): 984-5. **PubMed** | **Google Scholar**
- Montero C, Souto A, Vidal I, delMarFernández M, Blanco M, Vereá H. Three Cases of Primary Pulmonary Plasmacytoma. *Arch Bronconeumol*. 2009; 45(11): 564-566. Epub 2009 Jun 11. **PubMed** | **Google Scholar**
- Gozdziuk K, Kedra M, Rybojad P, Sagan D. A Rare Case of Solitary Plasmacytoma Mimicking a Primary Lung Tumor. *Ann Thorac Surg*. 2009; 87(4): 25-26. **PubMed** | **Google Scholar**
- Shaikh G, Sehgal R, Mehrishi A, Karnik A. Primary pulmonary plasmacytoma. *J Clin Oncol*. 2008; 26(18): 3089-3091. **PubMed** | **Google Scholar**
- Mohammad Taheri Z, Mohammadi F, Karbasi M, Seyfollahi L, Kahkoei S, Ghadiany M *et al.* Primary pulmonary plasmacytoma with diffuse alveolar consolidation: a case report. *Patholog Res Int*. 2010; 2010: 463465. **PubMed** | **Google Scholar**
- Kim SH, Kim TH, Sohn JW, Yoon HJ, Shin DH, Kim IS *et al.* Primary pulmonary plasmacytoma presenting as multiple lung nodules. *Korean J Intern Med*. 2012; 27(1): 111-113. Epub 2012 Feb 28. **PubMed** | **Google Scholar**
- Ujiie H, Okada D, Nakajima Y, Yoshino N, Akiyama H. A case of primary solitary pulmonary plasmacytoma. *Ann Thorac Cardiovasc Surg*. 2012; 18(3): 239-242. **PubMed** | **Google Scholar**

12. Stuppi E, Lazarchick J, Ellen Riemer. Primary plasmacytoma of the lung: A case report and review of literature. *J Mod Hum Pathol.* 2016; 1(1): 1-5. **Google Scholar**
13. 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**
14. Wilder RB, Ha CS, Cox JD, Weber D, Delasalle K, Alexanian R. Persistence of myeloma protein more than one year after radiotherapy is an adverse prognostic factor in solitary plasmacytoma of bone. *Cancer.* 2002; 94(5): 1532-1537. **PubMed | Google Scholar**
15. Katodritou E, Terpos E, Symeonidis AS, Pouli A, Kelaidi C, Kyrtonis MC *et al.* Clinical features, outcome, and prognostic factors for survival and evolution to multiple myeloma of solitary plasmacytomas: a report of the Greek myeloma study group in 97 patients. *Am J Hematol.* 2014; 89(80): 803-808. Epub 2014 May 12. **PubMed | Google Scholar**
16. Lacaze O, Khaddage A, Court-Fortune I, Tiffet O, Vergnon JM. Plasmocytome intra-pulmonaire isolé: difficultés diagnostiques et thérapeutiques. *Rev Mal Respir.* 2002; 19(5-c): 648-650. **PubMed**
17. Tournier-Rangeard L, Lapeyre M, Graff-Caillaud P, Mege A, Dolivet G, Toussaint B *et al.* Radiotherapy for solitary extramedullary plasmacytoma in the head-and-neck region: a dose greater than 45Gy to the target volume improves the local control. *Int J Radiat Oncol Biol Phys.* 2006; 64(4): 1013-1017. Epub 2005 Dec 15. **PubMed | Google Scholar**
18. Soutar R, Lucraft H, Jacson G. Guidelines on the diagnosis and management of solitary plasmacytoma of bone and solitary extramedullary plasmacytoma. *Br J Haematol.* 2004; 124(6): 717-726. **PubMed | Google Scholar**
19. Mendenhall WM, Mendenhall CM, Mendenhall NP. Solitary plasmocytoma of bone and soft tissues. *Am J Otolaryngol.* 2003; 24(6): 395-399. **PubMed | Google Scholar**
20. Tsang RW, Gospodarowicz MK, Pintilie M, Bezjak A, Wells W, Hodgson DC *et al.* Solitary plasmocytome treated with radiotherapy: impact of tumor size on outcome. *Int J Radiat Oncol Biol Phys.* 2001; 50(1): 113-120. **PubMed | Google Scholar**

Sexe (H/F)		32/15
Age médian		57,3(14-89)
Présentation radiologique	Localisation tumorale unique	37(78%)
	Localisations tumorales multiples	10(22%)
Gammapathie monoclonale sérique (n=37)	Totale	16(34%)
	IgG	13(27,6%)
	IgA	3(6,3%)
Traitement	Chirurgie	21(44,6%)
	Radiothérapie	4(8,5%)
	Chirurgie + radiothérapie	8(17%)
	Chimiothérapie	8(17%)
	Chirurgie + chimiothérapie	3(6,3%)
	Chimiothérapie + radiothérapie	2(4,2%)
Suivi médian (mois)		18 mois
Évolution	Réponse complète-contrôle local	31(65%)
	Récidive locale	2(5%)
	Récidive autre site	6(14%)
	Myélome multiple	6(14%)
	Décès	13(30%)

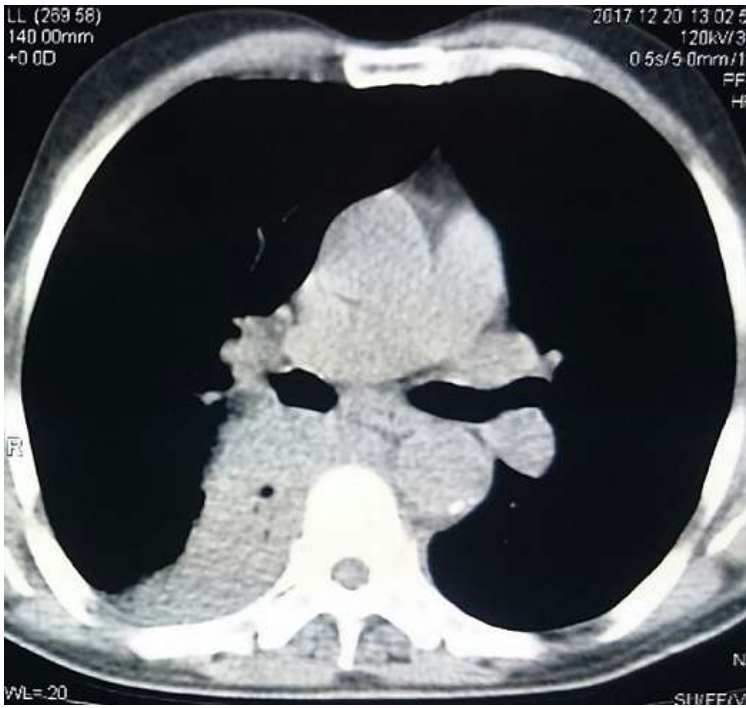


Figure 1: scanner thoracique montrant un processus tumoral lobaire inférieur droit