

Localisation abdominale extramédullaire révélatrice d'une rechute de myélome multiple : à propos d'un cas

GUESSOUS Zineb (1), BENDARI Mounia (1), CHOUKRI El Mehdi (2), CHAHDI Hafsa (3), EL AGAL Mehdi (1), EL AKEL Kaoutar (1), SAAD Zoubida (1), FARCHOUKH Rihab (1), ALHARRAR Hajar (1), MOURABITI Inasse (1), ZOUITEN Yasmine (1), HADRI Halima (1), BOUANANI Nouama (1), TISSIR Rajaa (1), AHNACH Maryame (1), BENCHEKROUN Said (1)

(1) Service d'hématologie clinique, Hôpital Universitaire International Cheikh Khalifa, Université Mohammed VI des Sciences de la Santé, Casablanca, Maroc

(2) Service Chirurgie Générale, Hôpital Universitaire International Cheikh Khalifa, Université Mohammed VI des Sciences de la Santé, Casablanca, Maroc

(3) Service d'anatomie pathologique, Hôpital Militaire, d'Instruction Mohamed V, Rabat, Maroc

INTRODUCTION :

Le myélome multiple est une hémopathie maligne caractérisée par la prolifération clonale de plasmocytes au sein de la moelle osseuse. Dans certains cas, des localisations extra-médullaires peuvent survenir, traduisant un échappement tumoral. Les localisations abdominales sont rares, mal connues, et souvent de mauvais pronostic.

CAS CLINIQUE :

- Patiente de **62 ans**, suivie pour un **myélome multiple à IgG Kappa** en réponse complète après traitement par bortezomib-lenalidomide-dexaméthasone et une intensification par une autogreffe de cellules souches hématopoïétiques puis un traitement d'entretien
- **Deux ans** après une rechute clinique marquée par un tableau **abdominal sub-occlusif** fait d'une distension abdominale aiguë avec arrêt des matières et une altération de l'état général.
- L'imagerie était d'une faveur d'une **atteinte ganglionnaire sus et sous diaphragmatique** avec une **carcinose péritonéale** et associée à des **masses médiastinales** et de multiples lésions osseuses avec tassements des corps vertébraux.
- La biopsie coelioscopique a révélé une prolifération plasmocytaire CD138+ et CD79a+, confirmant une localisation extramédullaire abdominale.

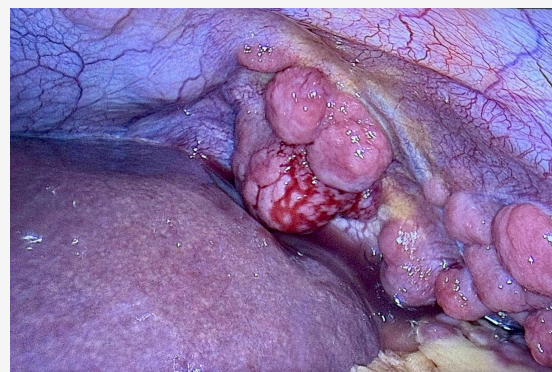


Figure 1 : coupe coronale d'une TDM abdomino-pelvienne : Visualisation de multiples adénopathies péritonéales avec carcinose péritonéale associée à des masses médiastinales et des multiples lésions osseuses.

Figure 2 : Image per-opératoire de la masse abdominale

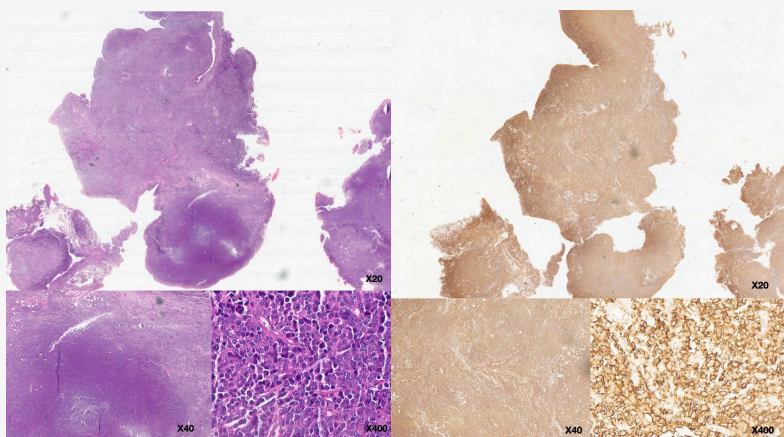


Figure 3 : Image anatomopathologique de la biopsie de la masse abdominale

- La coloration immunohistochimique montre une expression diffuse et intense du **CD138** au niveau membranaire et cytoplasmique des cellules tumorales. Le marquage est homogène sur l'ensemble de la prolifération, intéressant la quasi-totalité des cellules néoplasiques.
- Cet immunomarquage confirme la **différenciation plasmocytaire** de la prolifération tumorale, en faveur d'un **myélome**.
- Cette localisation était associée à une rechute du myélome multiple, avec réapparition d'un **pic monoclonal à 40 g/L** et une **plasmocytose médullaire estimée à 19 %**.
- Cette **forme rare**, mimant une carcinose digestive, s'inscrit dans les atteintes extramédullaires hématogènes décrites dans la littérature, connues pour leur agressivité, leur résistance thérapeutique et leur mauvais pronostic.
- En l'absence d'un accès rapide à l'**anti-CD38** (Daratumumab), une polychimiothérapie intensive de type **VTD-PACE** a été initiée en traitement relais. La patiente n'a présenté aucune réponse thérapeutique et est décédée après 3 cures, dans un contexte d'évolutivité.

DISCUSSION :

Les localisations extramédullaires (LEM) abdominales au cours du myélome multiple constituent une entité rare et de pronostic défavorable(1). Elles traduisent une évansion clonale des plasmocytes hors du micro-environnement médullaire protecteur. Leur incidence est estimée à 7% au moment du diagnostic initial, pouvant atteindre 20% lors des rechutes. Les atteintes digestives et mésentériques demeurent exceptionnelles, représentant moins de 4% de l'ensemble des plasmocytomes extramédullaires. (4)

La présentation clinique des LEM abdominales est souvent non spécifique et trompeuse, associant douleurs abdominales, masses palpables ou syndromes compressifs, ce qui contribue à un retard diagnostique fréquent(3). Les localisations préférentielles incluent les tissus mous abdominaux, le parenchyme hépatique, le tube digestif et le mésentère. L'imagerie en coupes (TDM, IRM) et la confirmation histologique avec immunomarquage sont indispensables pour établir le diagnostic de certitude et confirmer l'origine plasmocytaire de la lésion.

Le pronostic de ces formes extramédullaires reste sombre, marqué par des rechutes précoces et une résistance thérapeutique accrue. L'absence de recommandations standardisées constitue un défi majeur dans leur prise en charge. Les stratégies thérapeutiques rapportées dans la littérature reposent sur une chimiothérapie intensive combinant inhibiteurs du protéasome (bortezomib, carfilzomib), immunomodulateurs (lenalidomide, pomalidomide) et anticorps monoclonaux (daratumumab, isatuximab). (2) Chez les patients éligibles et répondeurs, une intensification thérapeutique suivie d'une autogreffe de cellules souches hématopoïétiques peut être envisagée. L'adjonction d'une radiothérapie locorégionale est pertinente pour les lésions bien circonscrites et accessibles, permettant un contrôle local complémentaire.

La survenue d'une localisation extramédullaire représente un marqueur pronostique péjoratif indépendant, associé à une réduction significative de la survie globale et sans progression. Cette situation nécessite impérativement une approche diagnostique rapide, une concertation multidisciplinaire incluant hématologues, radiologues, anatomopathologistes et radiothérapeutes, ainsi qu'une stratégie thérapeutique agressive et personnalisée.

CONCLUSION :

Les plasmocytomes extramédullaires abdominaux au cours du myélome multiple sont des entités rares mais de pronostic sévère, survenant préférentiellement dans un contexte de maladie évolutive ou réfractaire. Leur prise en charge optimale repose sur une combinaison de chimiothérapie systémique intensive utilisant les nouvelles thérapies ciblées, éventuellement consolidée par une autogreffe et complétée par une radiothérapie locale lorsque celle-ci est techniquement réalisable. Le développement de protocoles standardisés et l'émergence de nouvelles thérapeutiques (inhibiteurs de BCMA, CAR-T cells) représentent des perspectives prometteuses pour améliorer le pronostic de ces formes extramédullaires particulièrement agressives.

RÉFÉRENCES :

- (1) Bladé J, Beksac M, Caers J, Jurczyszyn A, von Lilienfeld-Toal M, Moreau P, Rasche L, Rosiñol L, Usmani SZ, Zamagni E, Richardson P. Extramedullary disease in multiple myeloma: a systematic literature review. Blood Cancer J. 2022 Mar 21;12(3):45. doi: 10.1038/s41408-022-00643-3. PMID: 35314675; PMCID: PMC8938478.
- (2) Ho M, Paruzzo L, Minehart J, Nabar N, Noll JH, Luo T, Garfall A, Zanwar S. Extramedullary Multiple Myeloma: Challenges and Opportunities. Curr Oncol. 2025 Mar 20;32(3):182. doi: 10.3390/curroncol32030182. PMID: 40136386; PMCID: PMC11940950.
- (3) Mwinogye, A.A., Bhatt, A., Kapisoda, K. et al. Plasmacytoma as a cause of small bowel obstruction in a virgin abdomen in a patient with multiple myeloma: a case report. J Med Case Reports 13, 148 (2019)
- (4) Glasbey JC, Arshad F, Almond LM, Vydyanath B, Desai A, Gourevitch D, Ford SJ. Gastrointestinal manifestations of extramedullary plasmacytoma: a narrative review and illustrative case reports. Ann R Coll Surg Engl. 2018 May;100(5):371-376. doi: 10.1308/rcsann.2018.0015. Epub 2018 Apr 25. PMID: 29692194; PMCID: PMC5956591.