

# LOCALISATION NASOSINUSIENNE DES TUMEURS PLASMOCYTAIRES

## SINONASAL LOCATION OF PLASMOCYTOMAS

S. Kallel 1, A. Chakroun 1, H. Hadj Taieb 1, H. Mnif 2, I. Charfeddine 1, M. MNejja 1, B. Hammami 1, A. Ghorbel 1

1. Service ORL et chirurgie cervico-faciale, CHU Habib Bourguiba, 3029 Sfax, Tunisie

2. Laboratoire d'anatomie pathologique, CHU Habib Bourguiba, 3029 Sfax, Tunisie

### RESUME

**Introduction :** Les tumeurs plasmocytaires représentent 3 à 4% des tumeurs des cavités naso-sinusiennes. Elles nécessitent un bilan diagnostique spécifique et une prise en charge adéquate. Nous nous proposons d'étudier les particularités diagnostiques et thérapeutiques des plasmocytomes naso-sinusiens. **Matériel et méthodes :** Notre étude est rétrospective comportant 5 cas de plasmocytomes naso-sinusiens confirmés histologiquement.

**Résultats :** Il s'agit de 3 hommes et 2 femmes âgés de 32 à 77 ans. Le plasmocytome avait une localisation sphénoïdale dans un cas, nasale dans 2 cas, ethmoïdo-nasale dans un cas et naso-maxillaire dans le cas restant. Il s'agissait d'un myélome multiple dans un cas. Trois patients ont eu une radiothérapie. Celle-ci était associée à une chimiothérapie dans le cas du myélome multiple et à une exérèse chirurgicale dans les 2 autres cas. La chirurgie a été seule dans un cas. La chimiothérapie exclusive a été proposée dans un cas de plasmocytome localement avancé mais le patient a été perdu de vue. Pour les patients suivis, une seule récurrence a été notée à 18 mois.

**Conclusion :** La présentation clinique des plasmocytomes nasosinusiens est aspécifique. Le diagnostic est confirmé par l'histologie. Le pronostic est dominé par la présence ou non d'un myélome multiple et par la taille tumorale. Un suivi prolongé est nécessaire.

**Mots clés :** plasmocytome extramédullaire ; cavités naso-sinusiennes ; radiothérapie ; chirurgie.

### ABSTRACT

**Introduction:** Plasmocytomas represent 3-4% of tumors naso-sinus cavities. Their diagnosis requires a specific investigations and adequate management. We report 5 cases of naso-sinus plasmacytoma and we propose to study their diagnostic and therapeutic characteristics.

**Materials and methods:** Our study is retrospective including 5 cases of naso-sinus plasmacytoma confirmed histologically.

**Results:** There were 3 men and 2 women aged 32 to 77 years. The plasmacytoma had a sphenoidal location in one case, nasal in 2 cases, ethmoid-nasal in one case and naso-maxillary in the remaining case. Multiple myeloma was found in one case. Three patients underwent radiotherapy. This was associated with chemotherapy in multiple myeloma case and surgical resection in 2 cases. Surgery alone was performed in one case. Exclusive chemotherapy was proposed in a case of plasmacytoma locally advanced but the patient was lost sight of. For followed patients, only one recurrence was noted at 18 months.

**Conclusion:** The clinical presentation of sinonasal plasmacytomas is aspecific. The diagnosis is confirmed by histology. The prognosis is dominated by the presence or absence of multiple myeloma and tumor size. Prolonged follow-up is necessary.

**Keywords :** extramedullary plasmacytoma, naso-sinus cavities, radiotherapy ; surgery.

### INTRODUCTION

Les tumeurs plasmocytaires forment un groupe de néoplasie caractérisé par la prolifération monoclonale de lymphocytes B produisant une immunoglobuline de façon homogène. Les plasmocytomes s'expriment essentiellement sous deux formes : médullaire diffuse (myélome multiple) et solitaire osseux (intra-médullaire) et extra-médullaire (1). Les formes osseuses sont les plus fréquentes et atteignent surtout les vertèbres (1). Les plasmocytomes extramédullaires se localisent dans 80% des cas au niveau de la sous-muqueuse des voies aériennes supérieures et en touche essentiellement les cavités naso-sinusiennes (75%), le larynx (15%) et l'oropharynx (10%) (2, 3, 4).

Nous rapportons une série de cinq malades et une revue de la littérature dont le but est d'étudier les particularités diagnostiques et thérapeutiques des plasmocytomes à localisation naso-sinusienne.

### MATERIELS ET METHODES

Notre étude est rétrospective comportant cinq cas de plasmocytomes naso-sinusiens diagnostiqués entre 1995 et 2011.

Le diagnostic a été confirmé par étude histologique et immunohistochimique du matériel de biopsie ou d'exérèse.

Le bilan a comporté une tomодensitométrie du massif facial et un bilan radiologique osseux du corps entier, d'un bilan biologique (un bilan biologique standard, une protidémie, une électrophorèse des protéines et une protéinurie de 24 heures) et d'une biopsie ostéo-médullaire. La prise en charge thérapeutique était multidisciplinaire.

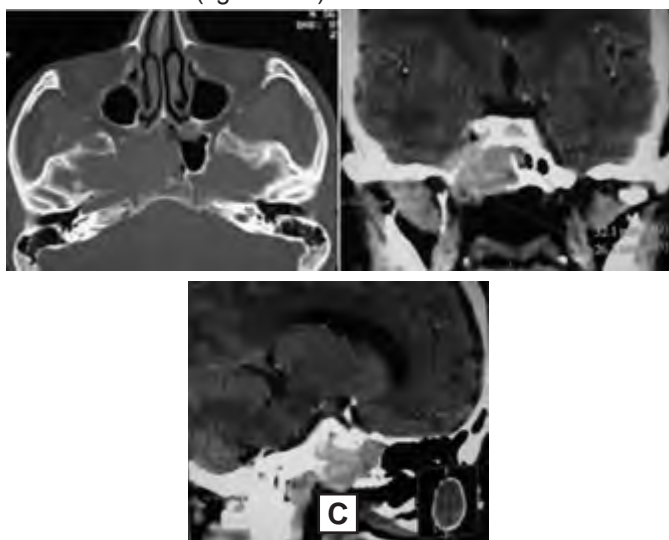
### RESULTATS

L'âge moyen de nos patients était de 53 ans avec des extrêmes de 32 et 77 ans. Il s'agissait de 3 hommes et 2 femmes. Ils n'avaient pas d'antécédents pathologiques particuliers. Chez un patient, le plasmocytome était localisé au niveau de l'os sphénoïdal de la base du crâne étendu au sinus caverneux droit. Ce dernier a consulté en urgence pour des céphalées et des vomissements. Pour les autres cas, le plasmocytome était purement nasal dans 2 cas, ethmoïdo-nasal dans un cas et naso-maxillaire dans le cas restant. Le délai moyen de consultation était de 12 mois avec des extrêmes de 15 jours et 3 ans. Le motif de consultation constant était l'obstruction nasale, associée



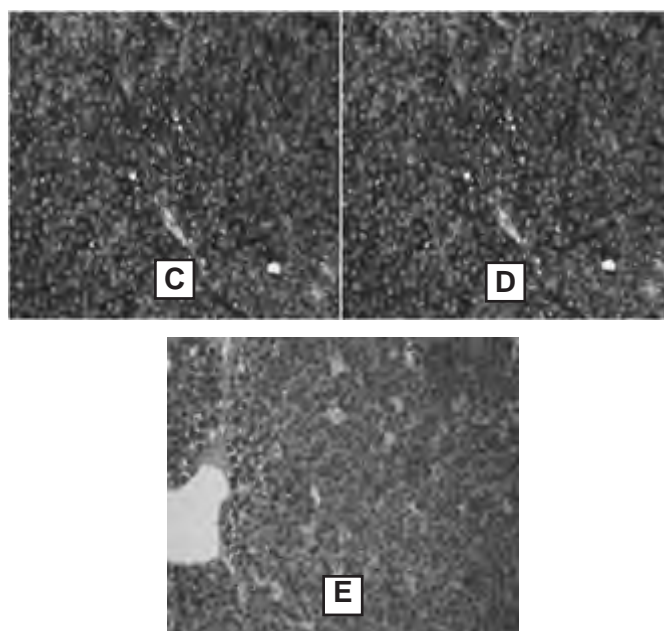
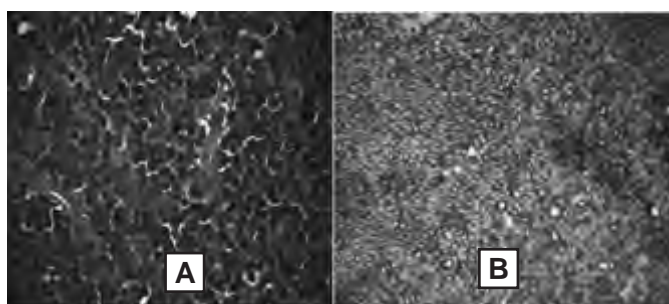
à une rhinorrhée purulente dans un cas et à une épistaxis dans deux cas.

L'endoscopie nasale était normale dans le cas de la localisation sphénoïdale. Elle a montré une tumeur charnue lisse non saignante qui prenait naissance de la queue du cornet inférieur droit et qui prolabaït dans le cavum dans un cas. Dans deux cas, la fosse nasale était comblée par une tumeur bourgeonnante friable et saignante et dans le cas restant l'examen a retrouvé une tumeur bourgeonnante polylobée du palais et de la fosse nasale gauche. Aucun malade n'avait d'adénopathies cervicales palpables au moment du diagnostic. L'examen neurologique et ophtalmologique était normal dans tous les cas. L'état général initial était conservé dans tous les cas. A la tomodynamométrie, la tumeur était agressive et ostéolytique dans deux cas seulement. C'étaient la tumeur envahissant le sphénoïde et le sinus caverneux (figure N°1)



**Figure N° 1 : Tomodynamométrie du massif facial en coupes : axiale (A), coronale (B) et sagittale (C) : processus expansif tissulaire envahissant le corps du sphénoïde, le clivus et sinus caverneux droit.**

et la tumeur ethmoïdo-nasale lysant le palais osseux. Le diagnostic était histologique, porté sur des biopsies par voie endonasale dans 4 cas et sur une pièce d'exérèse tumorale dans un cas (une turbinectomie partielle inférieure emportant la tumeur). La biopsie a été réalisée sous anesthésie générale à travers une sphénoïdectomie dans le cas de la localisation sphénoïdale. L'examen anatomopathologique avec l'immuno-histochimie était en faveur d'une tumeur plasmocytaire type IgG à chaînes légères Kappa dans tous les cas. La biopsie ostéo-médullaire a confirmé le diagnostic de myélome multiple dans un seul cas (cas du plasmocytome sphénoïdal) (figure N°2).



**Figure N° 2 : prolifération diffuse de cellules plasmocytaires atypiques (HEx200) (figure A), immunoexpression diffuse de CD138 (138x100) (figure B), de l'Ig G (IgG x200) (figure C), monoclonalité en faveur de Kappa (figures D et E).**

Dans ce cas, le bilan osseux a montré des lacunes ostéolytiques du crâne et de l'humérus et la biologie a montré une hyperprotidémie à 74 g/l, une hypoalbuminémie à 33,3 g/l et un pic d'IgG kappa monoclonale à 22,8 g/l. Il y avait une protéinurie de type Bence-Johns.

Dans les autres cas, devant la négativité des investigations réalisées à la recherche d'un myélome multiple, le diagnostic de plasmocytome extramédullaire à localisation naso-sinusienne a été retenu.

Trois patients ont eu une radiothérapie à la dose de 45 Gy à raison de cinq fractions de 2 Gy par semaine. Cette radiothérapie était associée à une chimiothérapie d'induction (dexaméthasone-thalidomide) dans le cas du myélome multiple et à une exérèse chirurgicale dans les 2 autres cas. Dans ces 2 derniers, la radiothérapie était post opératoire dans un cas et pré-opératoire dans l'autre cas où la tumeur était persistante après la radiothérapie. La chirurgie seule par voie paralatéronasale a été réalisée dans le cas de plasmocytome limitée à la fosse nasale, c'était le cas le plus ancien ayant précédé le développement de la chirurgie endonasale. La chimiothérapie exclusive a été proposée dans un cas de plasmocytome localement avancé (la tumeur ethmoïdo-nasale envahissant le palais) mais le patient a été perdu de vue.

Quatre patients ont été suivis, le recul moyen était de 52 mois avec des extrêmes de 12 mois et 12 ans. L'évolution était marquée par la guérison sans récurrence locale ni apparition d'une forme disséminée dans trois cas et par l'apparition de récurrence dans un cas à 18 mois.

C'était le cas du plasmocytome sphénoïdal révélant le myélome multiple quand le patient a présenté, après la stérilisation de la localisation sphénoïdale et la normalisation des anomalies osseuses et biologiques, des lésions cutanées multiples du tronc et du scrotum. La biopsie cutanée a conclu à une infiltration plasmocytaire.



Les différentes caractéristiques des patients sont résumées dans le tableau 1.

Cas	Signes cliniques	Localisation	Etude immuno-histochimique	Stade	Traitement	Recul	Evolution
1	Céphalées Vomissements	Sinus sphénoïdal + sinus caverneux	Plasmocytome Ig G Kappa	Myélome multiple	Chimiothérapie puis radiothérapie du lit tumoral	18 mois	Récidive cutanée
2	Obstruction nasale Rhinoorrhée	Comet inférieur + cavum	Plasmocytome Ig G Kappa	Plasmocytome nasal stade I	Chirurgie puis radiothérapie	1 an	Bonne sans récurrence
3	Obstruction nasale Epistaxis	Fosse nasale	Plasmocytome Ig G Kappa	Plasmocytome nasal stade I	Chirurgie	12 ans	Guérison
4	Obstruction nasale	Fosse nasale + éthmoïde + palais	Plasmocytome Ig G Kappa	Plasmocytome naso-sinusien stade I	Chimiothérapie	PDV*	
5	Obstruction nasale Epistaxis	Fosse nasale + sinus maxillaire	Plasmocytome Ig G Kappa	Plasmocytome naso-sinusien stade I	Radiothérapie puis complément chirurgical	3 ans	Bonne

Tableau 1 : Caractéristiques des patients

PDV\* : perdu de vue

## DISCUSSION

Les tumeurs plasmocytaires représentent 3 à 4% des tumeurs des cavités naso-sinusiennes (2). Bien que rare, le plasmocytome naso-sinusien est le site le plus fréquent pour les plasmocytomes extra-médullaires (2,3, 4). L'atteinte du sinus sphénoïdal est exceptionnelle; la revue de la littérature anglophone n'a trouvé que 20 cas (5). Le plasmocytome naso-sinusien survient généralement à partir de l'âge de 50 ans et affecte plus volontiers l'homme que la femme avec un sex-ratio de 2/1 à 4/1 (2, 6). Trois sur cinq de nos patients étaient de sexe masculin et leur âge variait entre 32 ans et 77 ans. Le plasmocytome solitaire peut être la manifestation inaugurale d'un myélome multiple avec généralisation d'emblée ou différée de quelques mois ou années d'évolution. Cette transformation se voit dans 5 à 32% (2, 3). Les signes cliniques sont le résultat d'un effet de masse produit localement par la tumeur et sont fonction de la localisation tumorale (7). La diversité et l'importance des structures environnantes du sinus sphénoïdal expliquent le large spectre de la présentation clinique. Néanmoins, les symptômes les plus fréquents sont les céphalées et l'atteinte des paires crâniennes plus particulièrement les nerfs oculomoteurs (8). D'autre part, le plasmocytome est responsable de moins de 4% des lésions invasives du sinus caverneux (9). Dans notre étude la symptomatologie était riche (signes osseux et neurologiques) avec atteinte du sinus caverneux. L'ORL est le plus souvent confronté au diagnostic de plasmocytome solitaire devant le résultat inattendu d'une biopsie tumorale (6). Ce que nous avons retrouvé effectivement dans le cas de plasmocytome de la fosse nasale. En effet, ni les symptômes ni l'aspect macroscopique de la tumeur n'avaient orienté d'emblée vers le plasmocytome. Le diagnostic de plasmocytome extra-médullaire solitaire est affirmé par la normalité des examens biologiques, de la biopsie ostéomédullaire et des examens radiologiques éliminant

ainsi toute dissémination métastatique (1, 6). Une classification du plasmocytome extra-médullaire a pu être établie, en fonction de l'extension tumorale (10, 11):

- Stade I : plasmocytome localisé
  - Stade II : plasmocytome associé à une atteinte ganglionnaire
  - Stade III : extension métastatique dite « myélomatose ».
- Quatre de nos malades étaient classés stade I et un classé stade III.

L'aspect scannographique est celui d'une masse discrètement hétérogène, avec un réhaussement modéré à intense, fréquemment associée à une lyse osseuse. L'aspect n'est pas spécifique et ressemble à celui des lymphomes et des carcinomes naso-pharyngés. L'IRM montre une tumeur en isosignal T1 avec une prise de contraste massive et une inhomogénéité centrale (12).

Cependant, qu'ils soient solitaires ou multiples, les plasmocytomes doivent être considérés dans le diagnostic différentiel devant toute lésion invasive des cavités naso-sinusiennes. Les renseignements apportés par les investigations TDM sur l'atteinte osseuse et par l'IRM sur le signal tumorale et la prise de contraste permettent, parfois, d'orienter le diagnostic. Cependant, la certitude diagnostique ne peut être qu'histologique (12, 13).

La radiothérapie constitue le traitement de référence du plasmocytome solitaire extramédullaire des voies aéro-digestives supérieures, soit exclusivement, soit après une chirurgie à visée essentiellement diagnostique. La radiothérapie seule permet d'assurer le contrôle local dans 70 à 100 % des cas (1, 6, 14). Le contrôle local semble dépendre de la dose de radiothérapie, qui doit être au minimum de 45Gy (1, 14). Dans notre série, la radiothérapie a permis un contrôle local dans 2 cas. Dans un autre cas, la radiothérapie n'a pas permis le contrôle local et un complément chirurgical était nécessaire. La chirurgie seule a permis la guérison dans un cas. Pour les plasmocytomes des voies aéro-digestives supérieures, une atteinte ganglionnaire cervicale est notée dans 10 à 40 % des cas. L'inclusion des relais ganglionnaires cervicaux dans le volume cible est sujet de discussion (4, 15). Le bénéfice de l'irradiation ganglionnaire prophylactique sur le contrôle loco-régional n'est pas démontré. Aucun de nos patients n'a eu une irradiation prophylactique des aires ganglionnaires et aucune récurrence ganglionnaire n'a été notée.

La chimiothérapie (notamment les agents alkylants) est réservée aux récurrences importantes et aux disséminations métastatiques (16). Cependant, elle peut être utilisée de première intention dans les cas localisés avec une importante masse tumorale. C'était le cas, dans notre série, de la tumeur éthmoïdo-nasale envahissant le palais. La chimiothérapie trouve toute sa place dans le cas de myélome multiple (17).

Le suivi doit d'être prolongé en raison d'une diffusion métastatique tardive possible (surtout médullaire) grevant alors le pronostic de ces tumeurs.

Le pronostic du myélome multiple reste sombre malgré les progrès de la chimiothérapie. La survie médiane oscille entre 2 et 3 ans (18). Le pronostic du plasmocytome solitaire dépend essentiellement du risque de transformation en myélome multiple, de la taille des tumeurs et l'envahissement ganglionnaire. Sa survie à 10 ans est de 50-80% (19).



## CONCLUSION

Qu'il soit solitaire ou multiple, le plasmocytome doit être considéré dans le diagnostic différentiel devant toute lésion invasive des cavités nasosinusiennes. La présentation clinique est aspécifique. Les renseignements apportés par l'imagerie permettent d'orienter le diagnostic. La certitude

histologique doit être obtenue. La radiothérapie constitue le traitement de référence indépendamment du geste chirurgical initial. Le pronostic du plasmocytome est dominé par le risque de survenue d'un myélome multiple. Un suivi régulier clinique et biologique est nécessaire.

## REFERENCES

1. Nasr Ben Ammar C, Ghorbel I, Kochbati L, Gargouri W, Touati S, Maalej M. Solitary and extramedullary plasmocytoma in the head and neck region: five cases report. *Cancer Radiother.* 2010;14(8):755-8.
2. Balayre S, Gicquel JJ, Mercie M, Dighiero P. Orbital extension of sinus plasmocytoma secondarily transforming into multiple myeloma: a case study. *J Fr Ophtalmol.* 2004;27(1):67-71.
3. Courtmans I, Pigeolet Y, Hedayat A.H, Vilain J. Upper airways locations of plasmocytoma. *Acta oto-rhino-laryngol belg.* 2000;54:487-90.
4. Mendenhall WM, Mendenhall CW, Mendenhall NP. Solitary plasmocytoma of bone and soft tissues. *Am J Otolaryngol.* 2003;24(6):395-399.
5. Ozdemir S, Tarkan O, Tuncer U, Sürmelioğlu O, Doğrusöz M, Ergin M.. A case of extramedullary plasmocytoma in the sphenoid sinus with unilateral loss of vision. *J Craniomaxillofac Surg.* 2012 Jul 12 (sous presse).
6. Merrot O, Fayoux P, Maetz B, Darras J, Chevalier D. Diagnostic et prise en charge du plasmocytome endonasal : à propos d'un cas. *Ann Otolaryngol Chir Cervicofac* 2002 ;119(5):296-300.
7. Nofsinger YC, Miza N, Rowan PT. Head and neck manifestations of plasma cell neoplasms. *Laryngoscope* 1997; 107: 741-746.
8. Bazarbach HM, Jeribi R, Zidi MT et al. Plasmocytome de la base du crâne révélant un myélome multiple. *J Radiol* 2005;86:1810-12.
9. Thomas JE, Yoss RE. The parasellar syndrome : problems in determining etiology. *Mayo Clin Proc* 1970;45:617-623.
10. Waldron J, Mitchell DB. Unusual presentations of extramedullary plasmocytoma in the head and neck. *The J of Laryngol and Otol* 1988;102:102-104.
11. Woodruff RG, Whittle JM, Malpas JS. Solitary plasmocytoma I : Extramedullary Soft Tissue Plasmocytoma. *Cancer* 1979;43:2340-43.
12. Vogl TJ, Steger W, Grevers G, Balzer J, Mack M, Felix R. Characteristics of Primary Extramedullary Plasmocytoma in the head and neck. *AJNR Am J Neuroradiol.* 1996;17:1349-54.
13. Bourjat P, Kahn JL, Braun JJ. Imaging of solitary maxillo-mandibular plasmocytoma. *J Radiol.* 1999;80(8):859-62.
14. Tournier RL, Lapeyre M, Graff-Caillaud P et al. Radiotherapy for solitary extramedullary plasmocytoma in the head-and neck region: a dose greater than 45 Gy to the target volume improves the local control. *Int J Radiat Oncol Biol Phys* 2006;64:1013-7.
15. Sautar R. Guidelines on the diagnosis and management of solitary plasmocytoma of bone and solitary extramedullary plasmocytoma. *BJH* 2004;124:717-26.
16. Produl Hazarika R. Balakrishnan Rohit Singh Kailesh Pujary Benazim Aziz. Solitary Extramedullary Plasmocytoma of the Sinonasal Region. *Indian J Otolaryngol Head Neck Surg* 2011Jul;63(Suppl1):33-35.
17. Wein RO, Popat SR, Doerr TD, Dutcher PO. Plasma cell tumors of the skull base: four case reports and literature review. *Skull Base* 2002; 12: 77-86.
18. Engelsma RJY, De Bree R, Janssen JJWM, Scheeren RA. Plasmocytoma of the mastoid bone: solitary and systemic. *J Laryngol Otol.* 2000;114:378-380.
19. Straetmans J, Stokroos R. Extramedullary plasmocytomas in the head and neck region. *Eur Arch Otorhinolaryngol* 2008;265(11):1417-1423.