

Bilateral Exophthalmia Revealing Iga Kappa Myeloma

Ghita Bouayad^{a,B}, Alwan Alsubari^{A,B}, Fouad Elasri^{a,B}, Karim Reda^{a,B},

Abdelbarre Oubaa^{a,B}.

a Service d'Ophtalmologie, Hôpital Militaire d'Instruction Mohamed V, Rabat-Maroc

b Faculté de médecine et de pharmacie, Université Mohamed V-Rabat-Maroc

**Corresponding author: Ghita Bouayada,B,*

I. Introduction

Le myélome multiple (MM) est une hémopathie maligne caractérisée par une prolifération clonale de plasmocytes tumoraux envahissant la moelle osseuse hématopoïétique[1]. La localisation orbitaire d'un myélome est exceptionnelle ; elle s'observe dans 0,3% des cas[2]. Nous rapportons le cas d'un patient chez qui l'installation d'une exophthalmie bilatérale a permis de poser le diagnostic de myélome à IgA kappa.

Observation clinique :

Un homme âgé de 67 ans , ayant comme antécédents une arthrose du genou depuis 1 an sous traitement symptomatique, un glaucome chronique à angle ouvert sous traitement depuis 1 an et un tabagisme chronique à 30 paquets/année sevré il y'a 2ans, qui a consulté en Avril 2018 pour exophthalmie bilatérale, diplopie et baisse d'acuité visuelle prédominant à l'œil gauche, associés à des lombalgies insomniantes et résistantes au traitement symptomatique remontant à 1 mois. L'évolution a été marquée par l'installation d'un syndrome anémique fait de dyspnée d'effort et d'asthénie ; le tout évoluant dans un contexte d'altération de l'état général et d'amaigrissement important non chiffré. A l'examen, le patient était en mauvais état général, pesant 60kg pour une taille de 1,71m avec une légère pâleur cutanéomuqueuse et une douleur exquise à la palpation du rachis dorsolombaire. L'examen neurologique était normal en dehors d'une marche difficile avec béquilles ; les aires ganglionnaires étaient libres et l'examen abdominal n'a pas objectivé la présence d'une hépatomégalie ou d'une splénomégalie. L'examen ophtalmologique a trouvé une exophthalmie bilatérale, axile prédominant au niveau de l'œil gauche, avec limitation de la motilité oculaire dans toutes les positions du regard, réalisant à gauche une ophtalmoplégie totale. L'acuité visuelle était à 2/10 à droite et à perception lumineuse négative à gauche avec une pupille gauche en semi-mydriase aréactive; et au fond d'œil, un aspect d'œdème papillaire stade 2 à l'œil droit et d'atrophie optique à l'œil gauche. Le bilan biologique a montré une anémie normochrome normocytaire arégénérative à 8,1g /dl [N= 13-17] sans leucopénie, une thrombopénie à 119.000/mm³[N= 150000-300000] avec présence de 2% de plasmocytes circulants à l'analyse du frottis ; une hypercalcémie à 127mg/l [N= 90-105], une hyperprotidémie à 95,7 g /l [N= 65-80], une hypoalbuminémie à 26g/l [N= 30-50 g/l], une discrète insuffisance rénale avec une urémie à 0,64g/l [N= 0,10-0,50], une créatininémie à 13mg/l [N= 7-13], une uricémie à 85mg/l [N= 35-70] sans protéinurie et un bilan thyroïdien normal. L'électrophorèse des protéines sériques a révélé la présence d'un pic monoclonal migrant dans la zone bêta-2-globulines chiffrée à 56,6g /l [N= 2,3-4,7] associé à une hypoalbuminémie importante à 24,5g/l [N= 40,2-47,6] L'immunosoustraction des protéines sériques a montré une composante monoclonale de type IgA avec des chaînes légères libres de type kappa (k) à 12,4mg/l, des chaînes légères libres de type lambda (l) à 12,4mg /l et un rapport k/l= 0,87 ; le taux des β2microglobulines était élevé à 5,8mg/l [N= 1,1-2,4]. L'étude du myélogramme après ponction sternale a mis en évidence une infiltration de la moelle par des plasmocytes (22%). L'analyse cytogénétique effectuée par fluorescence in situ hybridation (FISH) n'a pas montré de délétion (17p), de translocation t (4 ; 14) ou t (14 ;16). Les radiographies standards du squelette comprenant la radiographie du crâne (face et profil), du rachis cervico-dorso-lombaire (face et profil), du grill costal, du bassin (face), des humérus et des fémurs ont montré une déminéralisation osseuse diffuse (fémur, bassin et rachis) sans tassements vertébraux du rachis, avec un aspect de lacunes ovalaires « à l'emporte-pièce » de la voûte du crâne évocatrices du processus myélomateux. La tomodensitométrie orbitocérébrale (TDM) complétée par l'imagerie par résonance magnétique (IRM) portant sur l'étage cérébral a révélé la présence de masses tumorales intra orbitaires bilatérales faisant évoquer une atteinte myélomateuse. L'IRM médullaire a objectivé une infiltration tissulaire du rachis avec lésion tumorale de l'arc moyen gauche Th10 et paramédiane droite S3 sans anomalie de signal médullaire. D'après les critères CRAB, le diagnostic de myélome à IgA lambda symptomatique ISS III a été posé[1,3]. Un traitement par chimiothérapie selon le protocole CTD (cyclophosphamide-thalidomide-dexaméthasone) a été initialement

proposé. L'évolution a été marquée par l'obtention d'une VGPR (réponse partielle de bonne qualité) par réduction de 80% du pic monoclonal ; mais la persistance de l'exophtalmie a amené à passer au protocole PAD (bortézomib-doxorubicine-Dexaméthasone) associé à la radiothérapie décompressive.

II. Discussion

Le myélome multiple est une hémopathie maligne, caractérisée par la prolifération d'un clone de plasmocytes envahissant la moelle hématopoïétique. Il est précédé d'un état « prémyélomateux » nommé « dysglobulinémie monoclonale d'origine indéterminée » ou « d'apparence bénigne ».

Il atteint le plus souvent le sujet âgé, avec une médiane d'âge de 65 ans et les manifestations osseuses (douleurs, fractures pathologiques) dominant fréquemment le tableau. Les manifestations crâniennes ou intracrâniennes au cours du myélome peuvent être classées en trois groupes : les paralysies des nerfs crâniens uni ou bilatérale, les tumeurs intracrâniennes avec ou sans atteinte des os du crâne et les tumeurs intraorbitaires^[4]. Les manifestations oculaires du myélome peuvent intéresser les conjonctives, la cornée, l'iris, le corps ciliaire, la choroïde et la sclérotique ; l'atteinte de l'orbite est inhabituelle (0,3%) au cours du myélome tout type confondu^[5].

Le diagnostic est facile et repose sur l'association d'une plasmocytose médullaire excessive et d'une immunoglobuline monoclonale sérique et/ou urinaire. La β_2 microglobuline sérique et certaines anomalies cytogénétiques des plasmocytes malins (translocation t (4.14) (p16 ;q32) et délétion (17p)) constituent les facteurs pronostiques essentiels^[6]. Les complications majeures sont l'infection, l'insuffisance rénale ainsi que les complications osseuses et neurologiques.

III. Conclusion

Le myélome à IgA Kappa est marqué par sa sévérité clinique. L'atteinte de l'orbite ne constitue pas un élément de mauvais pronostic, mais elle altère le pronostic fonctionnel.

Figure1 : Photographies de face montrant une exophtalmie bilatérale axiale prédominant à gauche, associée à un chémosis hémorragique important.



Figure 2 : Radiographies standards : A (bassin de face), B (crâne de profil), C (rachis de face), D (fémur de face) montrant la déminéralisation osseuse diffuse avec un aspect de lacunes ovalaires typiques « à l'emporte-pièce » évoquant un processus myélomateux.

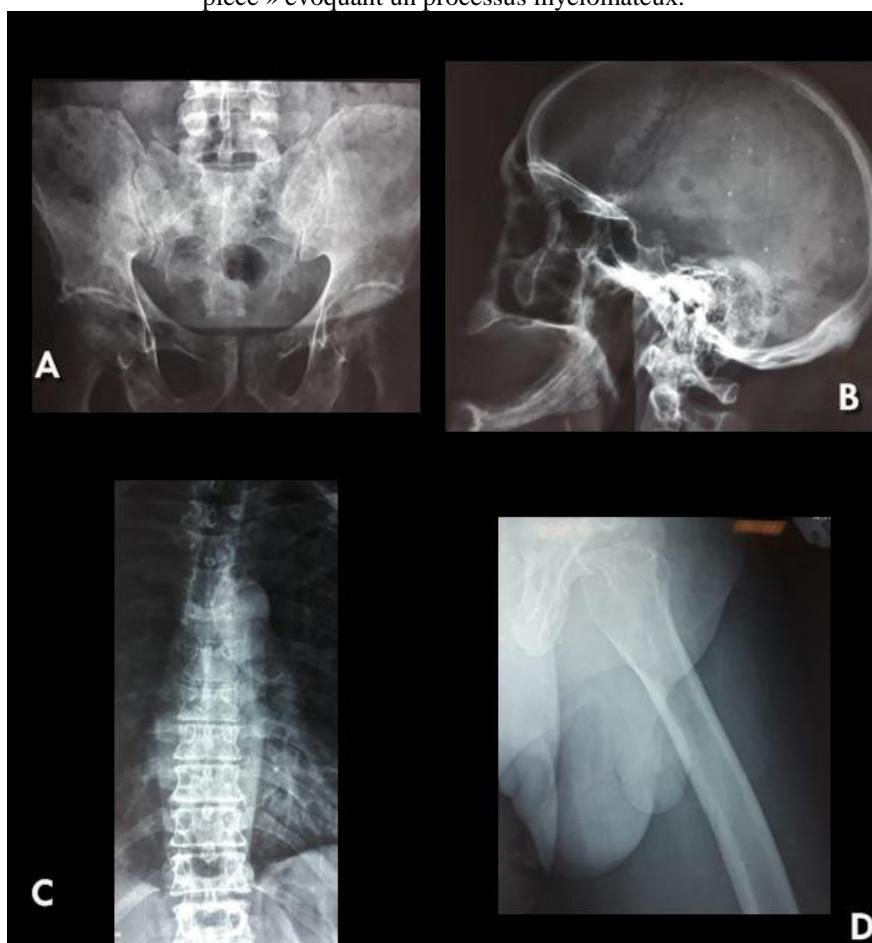
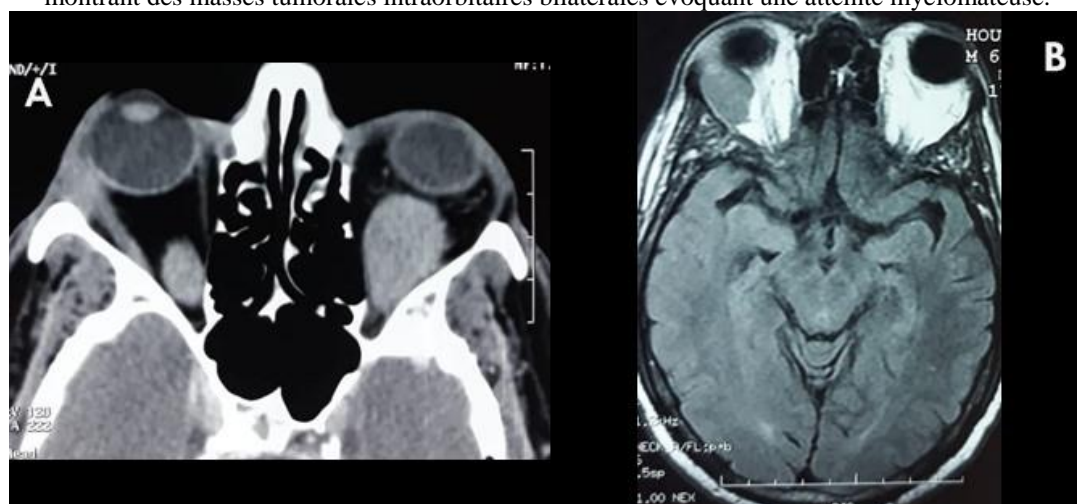


Figure 3 : A :Tomodensitométrie orbitocérébrale, B : Imagerie par résonance magnétique orbitocérébrale montrant des masses tumorales intraorbitaires bilatérales évoquant une atteinte myélomateuse.



Références

- [1]. Kyle RA, Rajkumar SV. Criteria for diagnosis, staging, risk stratification and response assessment of multiple myeloma. *Leukemia* 2009;23:3—9.
- [2]. Chu JY, Lewis AJ, Cowan DH. IgD k multiple myeloma presenting as unilateral proptosis. *Can J Neurol Sci*, 1985;12:69-72.
- [3]. Greipp PR, San Miguel J, Durie BG, et al. International staging system for multiple myeloma. *J Clin Oncol* 2005;23:3412—20.
- [4]. Clarke E. Cranial and intracranial myelomas. *Brain*, 1954;77:61-81.

- [5]. Knowles DM, Halper JA, Trokel S, Jakobiec A. Immunoflorescent and immunoperoxidase characteristics of IgD myeloma involving the orbit. *Am J Ophthalmol*, 1978;85:485-94.
- [6]. Facon T, Avet-Loiseau H, Guillermin G, et al. Chromosome 13 abnormalities identified by FISH analysis and serum beta2-microglobulin produce a powerful myeloma staging system for patients receiving high-dose therapy. *Blood* 2001;97:1566—71.

Ghita Bouayada,B, " Bilateral Exophthalmia Revealing Iga Kappa Myeloma."IOSR Journal of Dental and Medical Sciences (IOSR-JDMS), vol. 17, no. 10, 2018, pp 41-44.