



Plasmocytome duodénal primitif réfractaire avec une t (11;14) : à propos d'un cas

Service d'Hématologie Clinique, centre hospitalier régional ORLEANS ,France

N. El Maachi, M.Ochmaan, C. Belchet

Introduction :

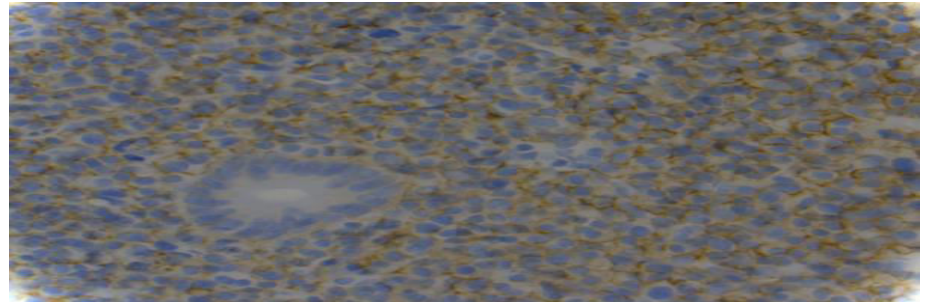
Le plasmocytome extramédullaire (EMP) est une tumeur plasmocytaire rare [1]. Les EMP avec atteinte digestive représentent <1 % [2]. L'EMP est très sensible à la radiothérapie [1]. Nous rapportons le cas d'un homme de 71 ans qui s'est présenté avec un plasmocytome duodénal avec t (11.14)

Cas clinique :

Homme de 71 ans avec multiples antécédents ;HTA , goitre multinodulaire, polykystose rénale et orchépididymite bilatérale.

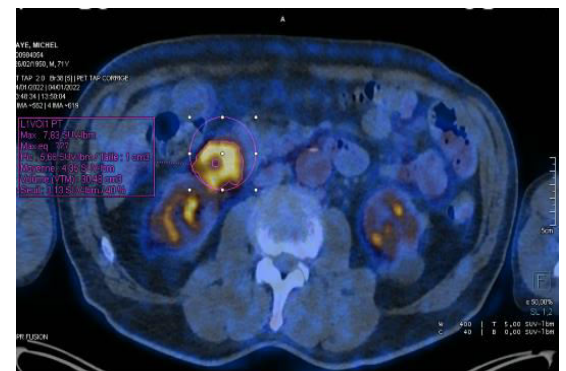
Il s'est présenté aux urgences avec méléna . L'examen physique trouve une pâleur cutanéomuqueuse + légère sensibilité épigastrique. La NFS montre une anémie normochrome normocytaire sévère à 6,4 g/dL. Une endoscopie gastro-intestinale haute faite a montrée un ulcère duodénal hémicirculaire classé Ib selon la classification de Forrest sans infection à H. pylori.

.De multiples biopsies endoscopiques ont été réalisées montrant un chorion massivement infiltré par une petite population lymphoïde, avec une architecture diffuse et une forte différenciation plasmocytaire sans lésion lymphoépithéliale.



L'immunohistochimie était négative pour CD20, CD79a, CD5, CD56, CD23, CD10, Bcl6 et igD. L'immunomarquage était fortement positif pour le marqueur plasmocytaire CD138 avec monotype igA kappa , MUM1 (100 %) , cycline D1 (100 %) . L'ANTI-CD117 marque les mastocytes dispersés dans le chorion. larécherche d'EBV était négative. Un panel FISH de myélome multiple a été réalisé à détectée la translocation t(11 ;14) Le myélogramme montre 2 % de plasmocytes peu différenciés. La cytofluorimétrie était sans atypie.EPP était normal . les chaînes légères kappa et lambda des immunoglobulines étaient respectivement de 34 et 20. pas de critère de CRAB ou SLIM CRAB.

Le TEP-SCANNER montre un hypermétabolisme pathologique au niveau du 2ème duoénum (SUVmax : 16,8). total. Et absence d'anomalie suspect sur le reste de l'exploration



Le diagnostic retenu était un plasmocytome extramédullaire digestif isolé avec t (11,14). Le patient a reçu une radiothérapie avec une dose de 50 Gy (5 fractions, 5 semaines) à partir de mars 2022. La TEP/TDM montrait une réponse métabolique partielle (SUVmax 7,2 VS 16,8) . Une endoscopie gastro-intestinale haute avec biopsie refaite en juin a montré la persistance de la localisation duodénale d'une prolifération de plasmocytes kappa monotypiques exprimant une cycline d1 identique à celle précédemment diagnostiquée. Le patient a reçu un traitement à base de DRD comprenant DARATUMUMAB + REVLIMID + DEXAMETHASONE Le patient a déjà reçu 3 cures jusqu'à fin septembre sans aucune toxicité décrite jusqu'à présent. Par conséquent, il n'y avait pas de données disponibles pour évaluer les effets du traitement car le patient est toujours sous traitement.

Conclusion :

La survenue d'EMP avec atteinte gastrique est extrêmement rare. La collaboration entre les centres spécialisés internationaux est nécessaire afin de créer des registres et produire de meilleurs stratégies pour EMP gastrique.

