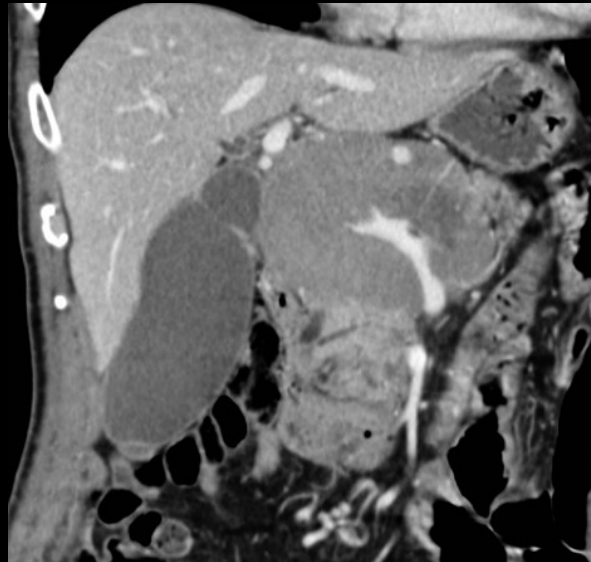
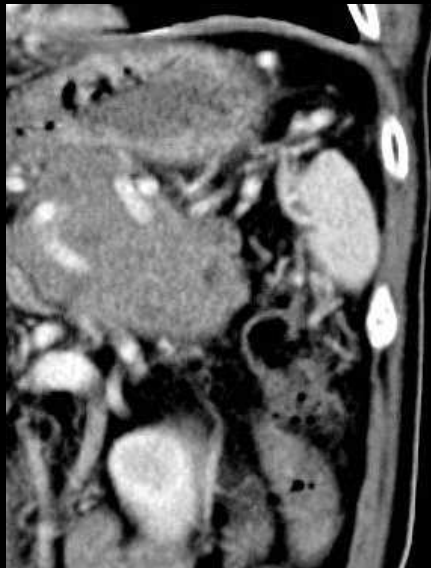
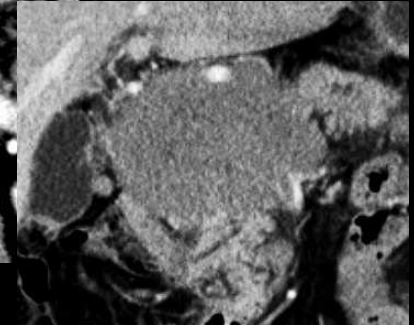
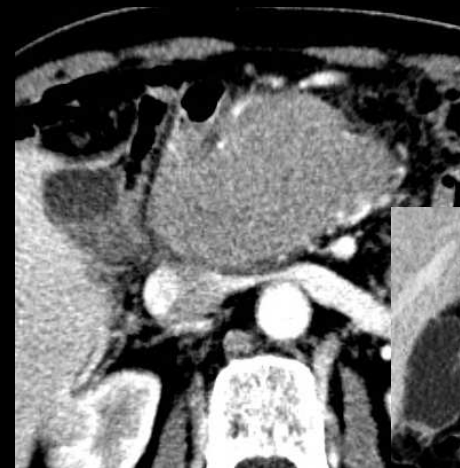


Homme de 76 ans Bilan d'altération de l'état général, dyspnée et perturbation du bilan hépatique

Quels sont les éléments sémiologiques à retenir pour la caractérisation macroscopique de cette lésion

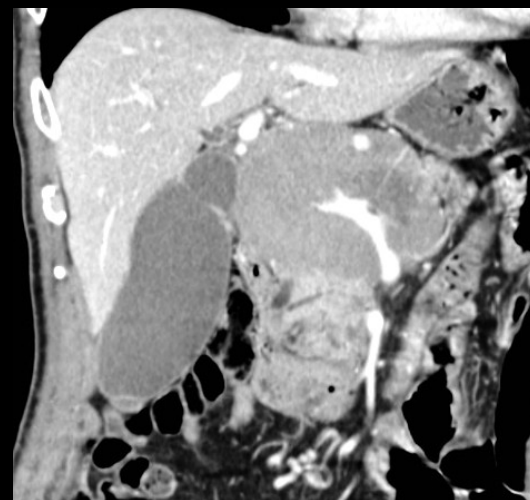
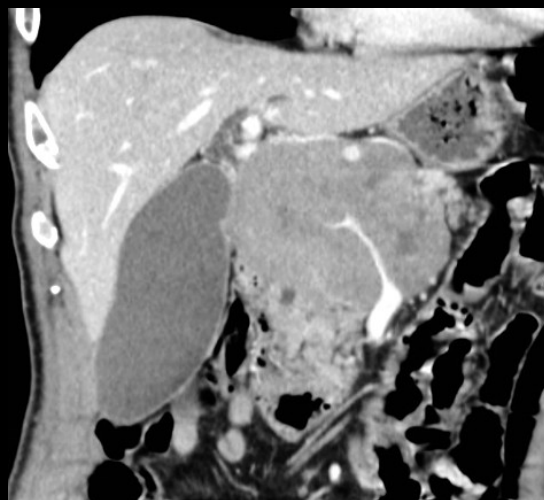
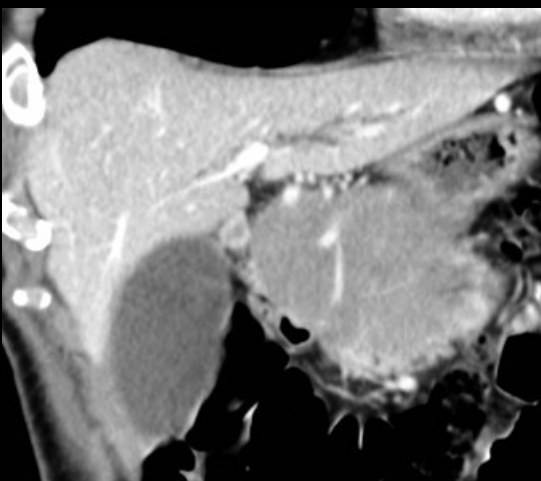
②



-masse tissulaire **infiltrant tout le pancréas** dont la structure lobulée n'est plus identifiable

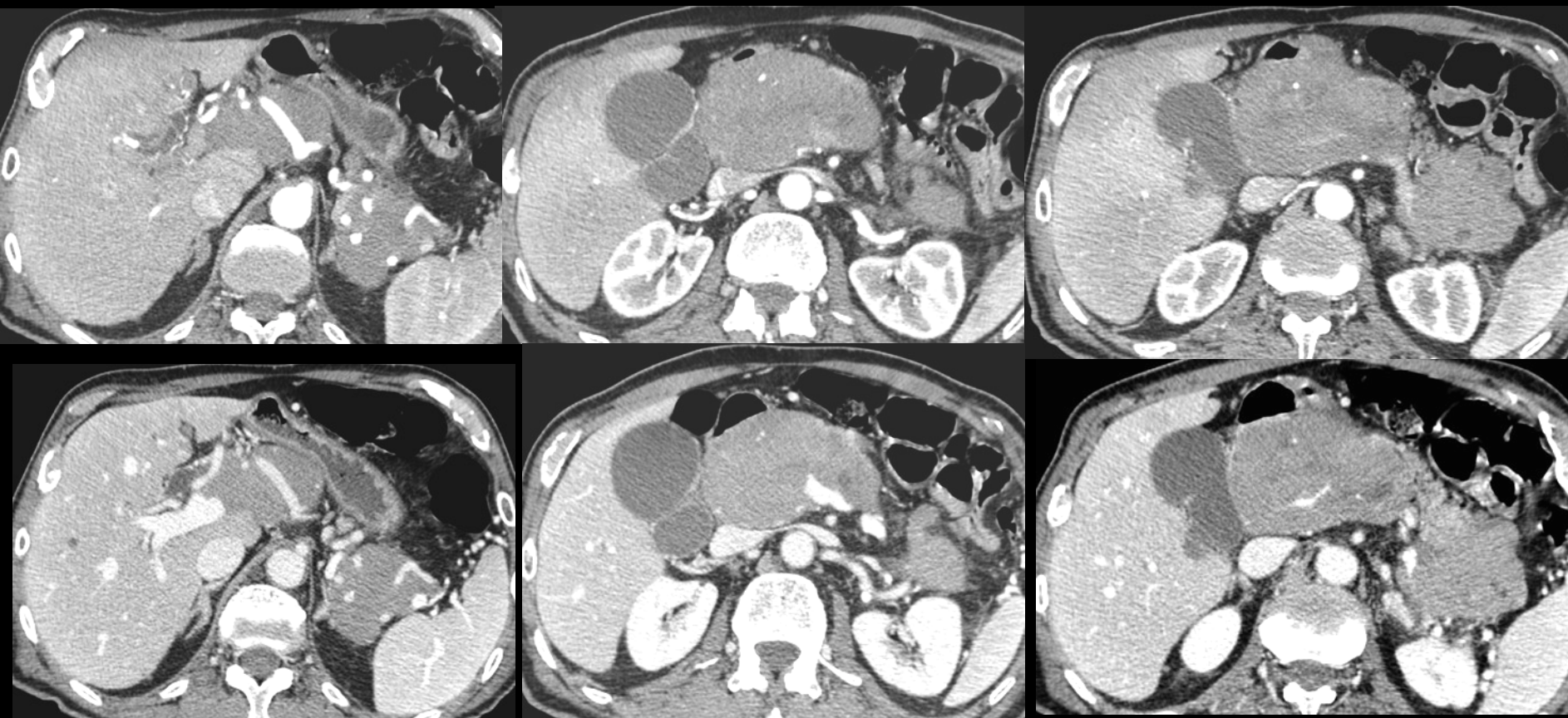
-les canaux pancréatiques ne sont pas dilatés , ni même clairement identifiables

-les **vaisseaux** , en particulier les branches du tronc cœliaque sont dilatés mais il n'y a pas de signes d'envahissement de leurs parois ; il en va de même pour les structures portales qui sont étirées sans être envahies



-une masse homogène rehaussée après injection de produit de contraste , sans composante fibreuse collagène rétractile (et donc sans retentissement sur les canaux excréteurs du pancréas) ne peut être un adénocarcinome ductal (95 % des cancers du pancréas) , ni une métastase pancréatique

-il ne peut s'agir que d'une tumeur neuro-endocrine peu différenciée (les formes différenciées sont hypervascularisées) ou d'une localisation pancréatique d'une hémopathie maligne

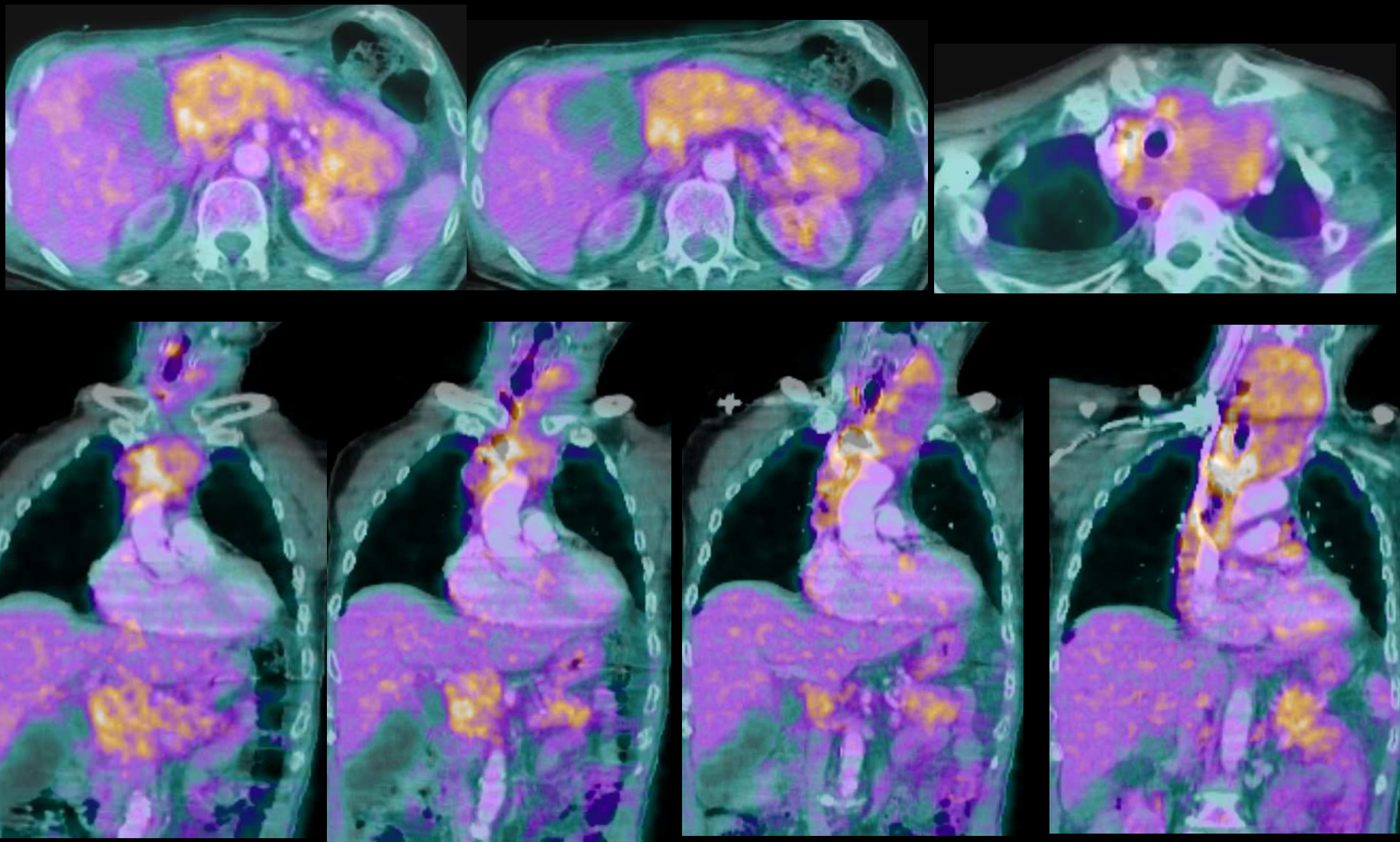


-les reformations multiplanaires montrent encore mieux cette atteinte tumorale infiltrante homogène massive panglandulaire qui entraîne un étirement des vaisseaux et une dilatation modérée des VBIH

-le rehaussement est homogène , net ,suivi d'un lavage rapide : il n'y a pas d'adénopathies rétropéritonéales

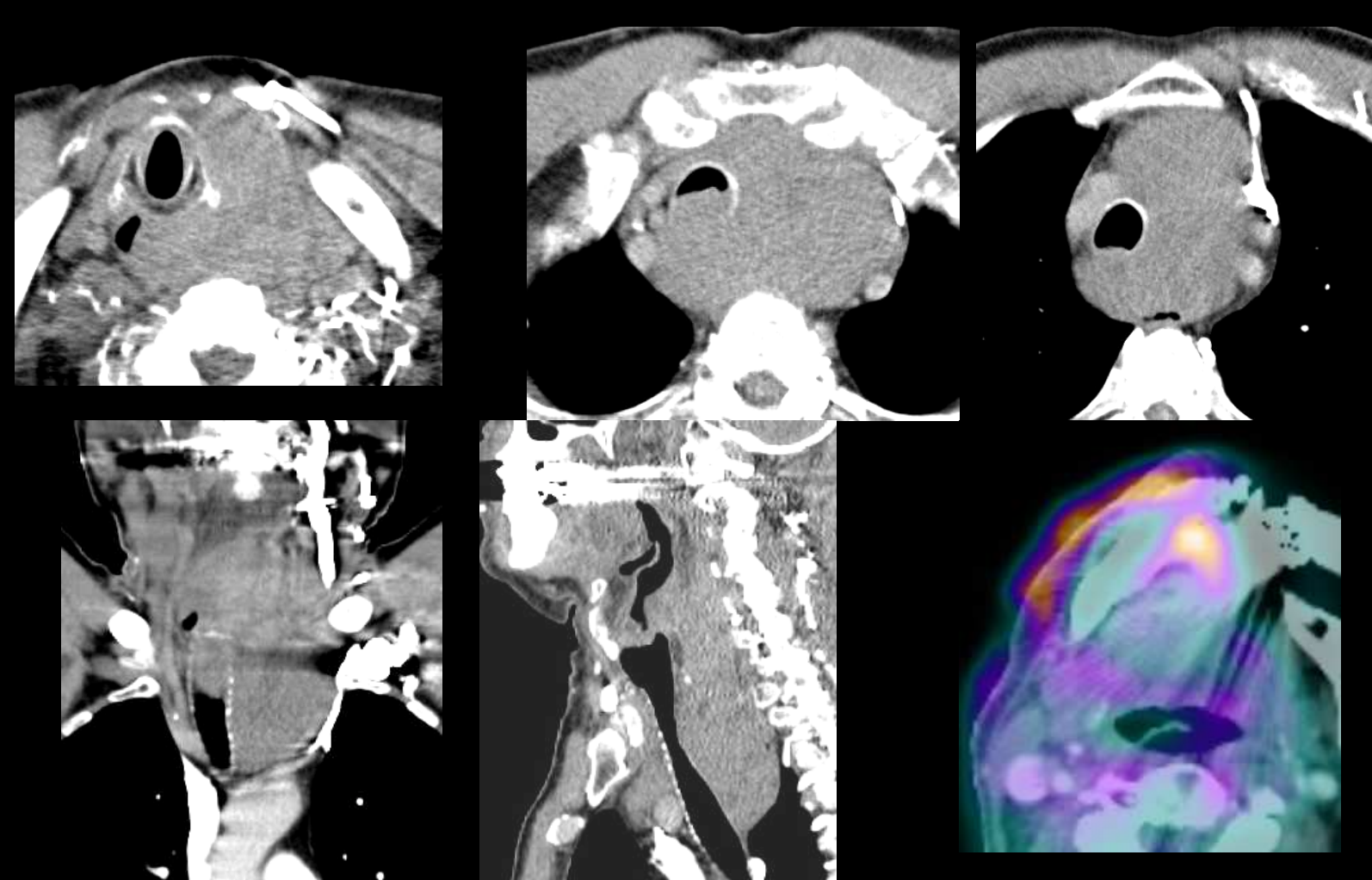
-quelles sont , à ce moment, vos hypothèses sur la nature de cette masse épigastrique





-le PET-CT au 18 FDG montre une hyperactivité métabolique intense de toute la masse pancréatique

-il confirme la présence d'une volumineuse masse ganglionnaire , de même comportement avec le 18 FDG , qui occupe tout le médiastin antéro-supérieur et la région latéro-cervicale gauche



- la masse tissulaire cervico-médiastinale comprime et envahit la trachée , ce qui explique la dyspnée
- le patient était traité depuis plusieurs années pour un plasmocytome initialement solitaire du maxillaire inférieur droit .
- la biologie a confirmé les **plasmocytomes viscéraux** pancréatique , cervico-médiastinal avec extension trachéale .

plasmocytomes extra-osseux abdominaux

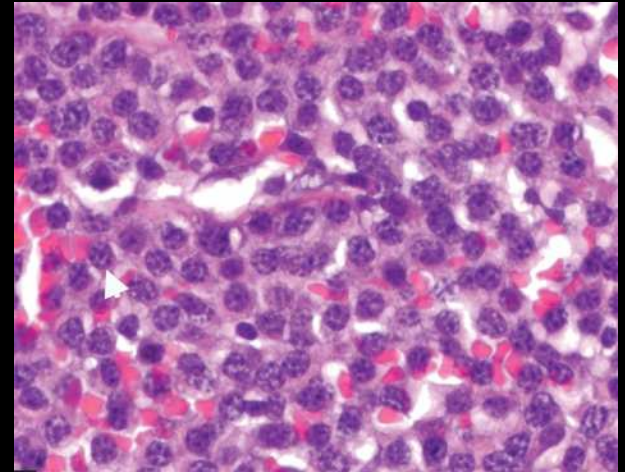
-le myélome multiple est caractérisé par une prolifération plasmocytaire monoclonale qui prend son origine dans la moelle osseuse .

Il représente 1 % de l'ensemble des cancers et 10 % des hémopathies malignes .

Il est un peu plus fréquent chez l'homme (en particulier les afro-américains) et l'âge moyen de révélation est de 65 ans

les atteintes extra-osseuses ou extra-médullaires du myélome multiple sont considérées comme rares ; on les trouve pourtant dans 63,5 % des autopsies de patients décédés de myélome.

les ganglions lymphatiques , la plèvre , le foie , le système nerveux central sont les atteintes extra-osseuses les plus fréquentes



la prévalence des plasmocytomes extra-osseux est de l'ordre de 13 % des patients ; elle apparait majorée chez les sujets jeunes et dans les sous-types agressifs de myélomes ,en particulier à IgD

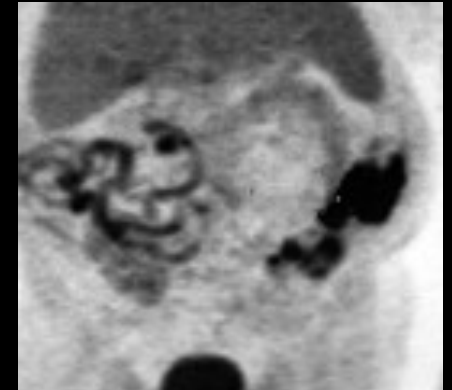
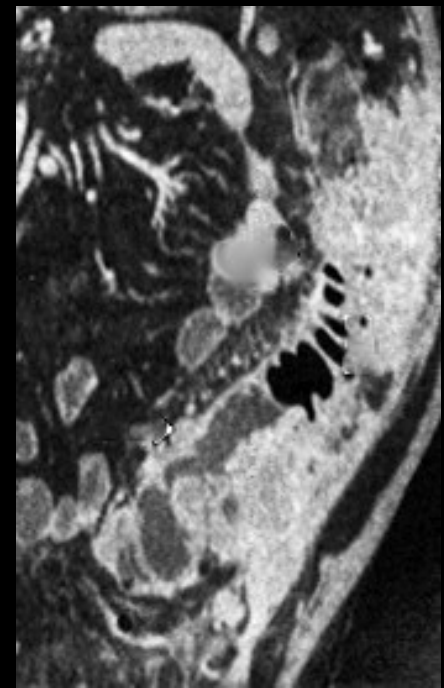
les traitements lourds actuels :thalidomide ,bortezomib , ledanilomide à action immunomodulatrice et antiangiogénique sont également des facteurs favorisant la dissémination et l'infiltration des sites extra médullaires. La résistance au traitement étant à l'origine de la sélection de clones plasmocytaires ayant acquis une indépendance stromale

Les transplantations de cellules souches autologues ou allogéniques sont également à l'origine d'une augmentation de l'incidence des plasmocytomes extra-osseux ; ils sont observés chez 14 % des patients ainsi traités

enfin les progrès de l'imagerie et le recours plus fréquent aux explorations dans le suivi de la maladie sont à l'origine d'une partie de l'accroissement apparent de la prévalence.

le diagnostic des localisations extra osseuses ne peut être affirmé que par la biopsie .les examens histologiques montrent alors l'évolution vers une prolifération clonale et l'apparition de plasmocytes immatures d'apparence blastique avec un taux de prolifération élevé et un accroissement des anomalies cytogénétiques.

le pronostic de la maladie est très nettement aggravé en cas d'apparition de localisations extra osseuses

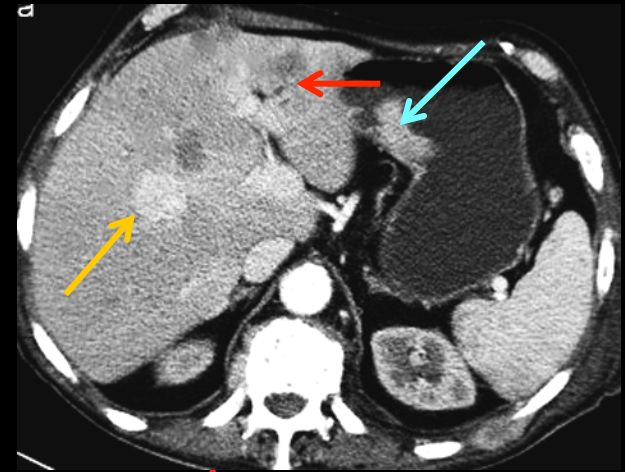


plasmocytome extra osseux
intestino-mésentérique

*Journal of Computer Assisted
Tomography. 36(2):207-212, March/
April 2012.
doi: 10.1097/RCT.0b013e318245c261*

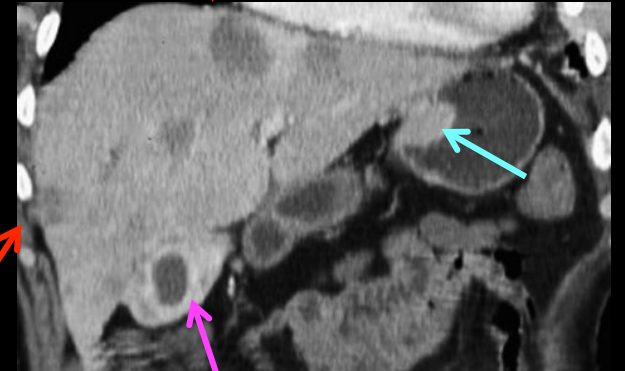
les localisations myélomateuses hépato-biliaires

L'incidence dans les séries autopsiques est de l'ordre de 28 à 30 %, plus fréquemment sous forme d'une infiltration diffuse du parenchyme que d'une atteinte nodulaire. Les perturbations de la biologie hépatique doivent être différenciées de celles provoquées par une amyloïdose. Les myélomes à IgA seraient plus fréquemment en cause.



les localisations myélomateuses pancréatiques

l'atteinte pancréatique lors des autopsies est observée dans 4 à 17 % des cas, prenant la forme d'une masse solitaire ou de lésions multi focales donnant au pancréas une apparence multi nodulaire. Un ictère est observé dans les formes touchant le pancréas céphalique. D'une façon générale les lésions sont hyper vascularisées à la phase artérielle avec lavage rapide et souvent confondues avec des tumeurs neuro-endocrines différenciées du pancréas.



<http://dx.doi.org/10.1016/j.rontge.2008.03.003>

les atteintes myélomateuses spléniques

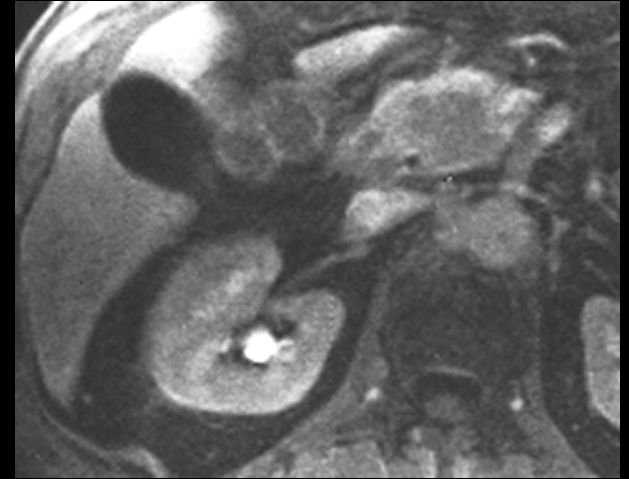
elles sont retrouvées chez 30 à 45 % des patients à l'autopsie, et dans deux tiers des cas lorsqu'existe une splénomégalie. L'atteinte est plus fréquemment diffuse que focale, et généralement associée à une atteinte hépatique

plasmocytome extra osseux
hépato-biliaire (vésicule) et
gastrique



plasmocytome extra osseux
pancréatique primitif

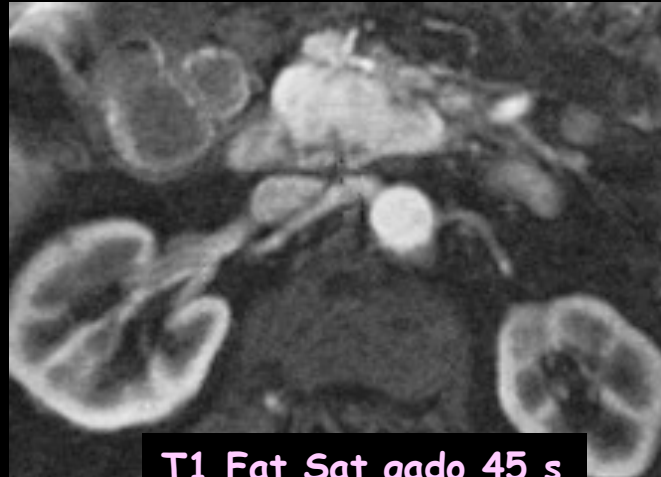
AJR October 2004 vol. 183 no. 4 929-932



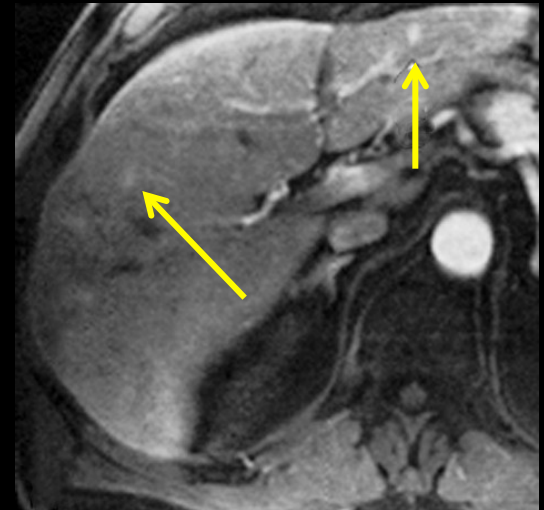
T1 Fat Sat gado tardif



T1 Fat Sat



T1 Fat Sat gado 45 s



plasmocytome extra osseux pancréatique
primitif multifocal hypervascularisé ; 2
localisations hépatiques confirmées par
biopsie

diagnostic différentiel: tumeur neuro-
endocrine multifocale bien différenciée
avec métastases hépatiques

*Journal of Computer
Assisted Tomography.
36(2):207-212, March/
April 2012.
doi: 10.1097/RCT.
0b013e318245c261*

les localisations myélomateuses du tractus gastro-intestinal

elles sont rares , puisque retrouvées chez **moins de 5 % des patients autopsiés**. **L'estomac l'intestin grêle** sont les plus souvent atteints ; l'œsophage l'est rarement. Les lésions peuvent être uni focales ou multinodulaires , simulant parfois une polypose . L'atteinte diffuse du grêle s'accompagne souvent de lymphangiectasies .

Les symptômes cliniques , lorsqu'ils sont présents dépendent du siège de la lésion et de sa taille. **Toutes les complications locales peuvent être observées** : perforation, occlusion, invagination, , hémorragies, fistule artério veineuse...etc.

Les atteintes du tractus gastro-intestinal sont généralement observées chez des sujets de plus de 50 ans , le plus souvent de sexe masculin.

Les diagnostics différentiels sont nombreux , en particulier dans les formes diffuses étendues qui peuvent simuler des MICI

les localisations myélomateuses du péritoine et du grand omentum

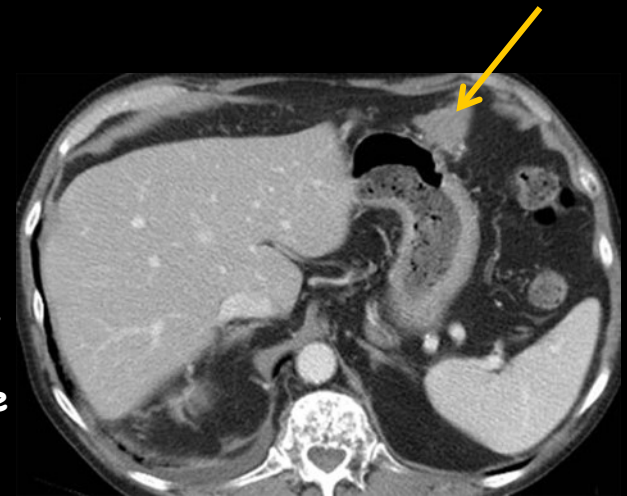
elles sont **extrêmement rares**, observées chez trois patients sur 182 dans une série de myélomes extra osseux. Ces atteintes péritonéales doivent être distinguées de celles liée à l'amyloïdose (de type AL)

L'ascite plasmocytaire a été rapportée dans 15 cas elle doit être affirmée lorsque le taux de plasmocytes dans le liquide dépasse 800 cellules par millimètre cube . Les myélomes à IgA sont responsables de 50 % des atteintes péritonéales alors qu'ils ne représentent que 25 % de l'ensemble des myélomes multiples



plasmocytome extra osseux de l'estomac

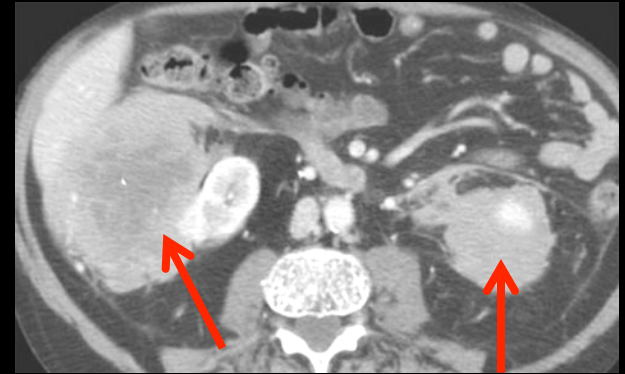
AJR October 2004 vol. 183 no. 4 929-932



plasmocytome extra osseux du péritoine

L'atteinte myélomateuse du rein et du péri rein

sa fréquence est évaluée à **10 à 30 % des patients** mais elle passe souvent inaperçu en imagerie . L'atteinte du péri rein a été fréquemment observée dans de nombreuses maladies hématologiques comme le lymphome et l'**hématopoïèse extra médullaire**. Elle est également observée dans le cadre du myélome



plasmocytome extra osseux
du péri rein et musculaire

L'atteintes myélomateuse des ganglions lymphatiques

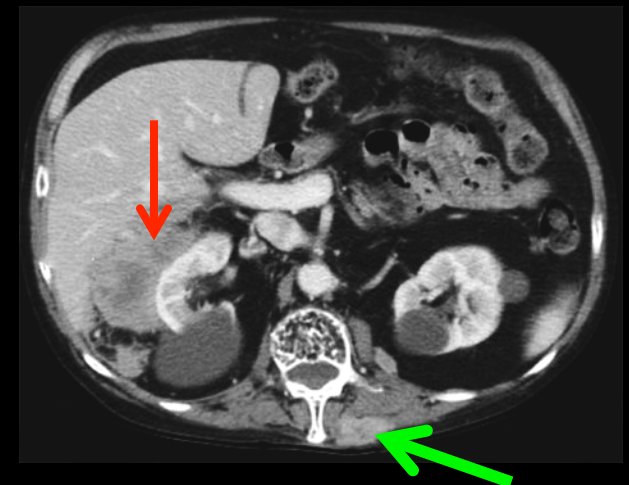
des adénopathies liées à une atteinte myélomateuse sont observées dans **53 % des autopsies**. Les sites les plus communément atteints sont **paratrachéaux**, paraspléniques et supraclaviculaires. L'atteinte des ganglions rétro-péritonéaux avec uropathie obstructive a également été exceptionnellement rapportée, de même que celle des ganglions mésentériques ou pelviens

Rau T, Kamaya A. Relapsed extramedullary multiple myeloma presenting as bilateral solid perirenal masses. Radiology Case Reports. [Online] 2007;2:93.

L'atteinte myélomateuse des tissus mous et des muscles

des dépôts myélomateux peuvent être observés dans le **tissu cellulaire sous-cutané** et **les muscles**, qui peuvent simuler des lésions métastatiques ...

Au niveau des muscles grands droits de l'abdomen elles peuvent être difficiles à différencier de tumeurs desmoïdes .

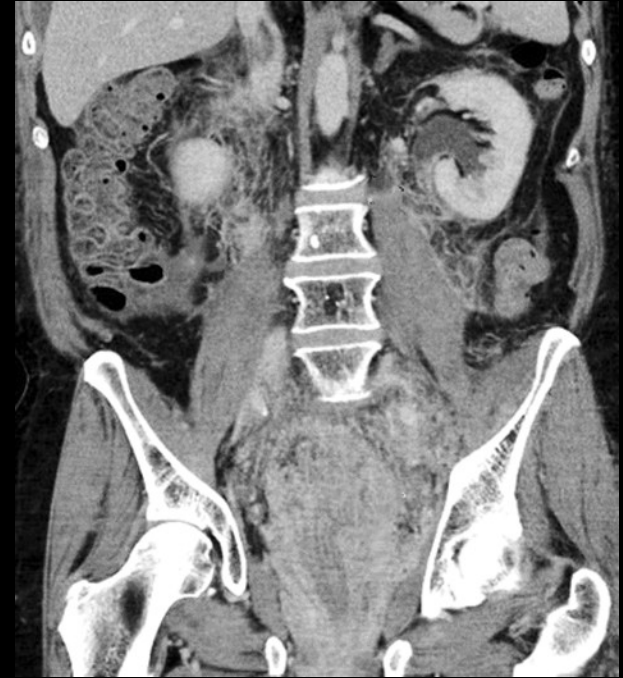


messages à retenir

-les atteintes extra-osseuses du myélome **peuvent être révélatrices** ou , beaucoup plus souvent, apparaître durant le cours évolutif de la maladie en particulier après des chimiothérapies lourdes et plus encore après transplantation de cellules souches . Elles sont généralement de très mauvais pronostic

-il y a eu une **augmentation de l'incidence de ces atteintes extra osseuses dans les récentes décennies** en particulier chez les patients traités pour récurrence après transplantation de cellules souches

-certaines de ces localisations extra osseuses peuvent prendre un aspect évocateur ; en particulier les **atteintes pancréatiques en raison de leur aspect le plus souvent hypervascularisé**. Le diagnostic différentiel majeur est celui de tumeurs neuroendocrines bien différenciées du pancréas. en cas de négativité des bio marqueurs des tumeurs neuro-endocrines (chromogranine A , synaptophysine , NSE) et dans le cas de lésions révélatrices, seule la **biopsie** permettra de confirmer la nature plasmocytaire de l'atteinte multi nodulaire pancréatique



plasmocytome extra osseux
rétropéritonéal et péritonéal

1.doi: 10.1148/rg.314095132
July 2011 RadioGraphics, 31,
949-976.