

Volumineuse lésion tympano-jugulaire révélatrice d'un myélome multiple

Christian Martin, Mamadou Birame Faye, Pierre Bertholon, Jean Michel Prades.

Service d'ORL et de chirurgie cervico-faciale et plastique - CHU de Bellevue - Saint-Etienne.

INTRODUCTION

La pathologie tumorale de la fosse jugulaire est très largement dominée par les paragangliomes ou chémodectomes. D'autres tumeurs peuvent s'y développer plus rarement comme des neurinomes ou des méningiomes posant alors un problème de diagnostic différentiel avec les chémodectomes [1]. Les plasmocytomes sont à ce niveau exceptionnels, puis qu'à notre connaissance, 5 cas seulement ont été rapportés [1-3]. Nous en rapportons un nouveau cas, mode de révélation d'un myélome multiple.

CAS CLINIQUE

Un patient de 45 ans a été adressé pour la prise en charge d'une très volumineuse lésion vasculaire de la base du crâne pouvant évoquer un chémodectome tympano-jugulaire.

La symptomatologie associait des otalgies, des vertiges, des acouphènes pulsatiles et une surdité droite évoluant depuis six à huit mois. L'otoscopie mettait en évidence une lésion rouge rétro-tympanique extériorisée dans le conduit auditif externe.

L'audiogramme était en faveur d'une surdité de transmission de 40 dB de moyenne.

Le scanner objectivait une lyse de toute la région mastoïdienne et basi-occipitale droite et de la masse laté-

(Fr ORL - 2005 ; 86 : 34 - 37)

Date de soumission : Juillet 2004

Date d'acceptation : Novembre 2004

Auteur correspondant : Pr. Christian Martin

Service d'ORL et de chirurgie cervico-faciale et plastique - CHU de Bellevue

Boulevard Pasteur

42055 Saint-Etienne Cedex 02

e-mail : christian.martin@chu-st-etienne.fr

rale de C1 ; la lésion envahissait le sinus sigmoïde, lysait le foramen jugulaire, et s'insinuait dans l'oreille moyenne atteignant l'articulation incudo-stapédienne (Figure 1A et 1B). L'IRM mettait en évidence une très volumineuse lésion pétreuse homogène, de 6 centimètres de long sur 4 centimètres de large, centrée sur le golfe de la veine jugulaire interne et le sinus sigmoïde, envahissant la région infra-labyrinthique en avant et l'écaille de l'occipital en arrière, mais ne semblant pas avoir franchi la dure mère (Figure 2A). Bien que la lésion ait été assez postérieure et extradurale, son aspect hétérogène à l'IRM séquence pondérée T2 (figure 2B) et son caractère hypervasculaire à l'angio-IRM (Figure 2C) nous faisaient évoquer une forme racémeuse de glomus tympano-jugulaire vascularisée par des branches l'artère carotide externe et notamment par l'artère pharyngienne ascendante et l'artère occipitale (Figure 2D).

Un geste chirurgical d'exérèse, précédée d'une artériographie avec embolisation, était préféré à une simple biopsie qui aurait pu nous orienter. Il consistait en une voie infra-temporale type A de Fisch avec exclusion du sinus latéral et du dôme de la jugulaire et déroutement limité du nerf facial. Il n'était pas effectué d'emblée une occlusion du conduit auditif externe afin de conserver l'audition. Les suites étaient marquées par une fistule de liquide céphalo-rachidien imposant une reprise chirurgicale avec une occlusion du conduit auditif et un comblement des cavités par de la graisse abdominale. Surtout apparaissait rapidement une insuffisance rénale aigüe à diurèse conservée imposant une dialyse. L'examen immuno-histologique de la pièce opératoire révélait un myélome G à chaînes légères kappa (Figure 3).

L'immunoélectrophorèse des protéines montrait une chaîne légère libre monoclonale de type kappa et une protéinurie de Bence-Jones de 4g/24h. Le myélogramme mettait en évidence une plasmocytose médullaire à 16,5% constituée de plasmocytes

Volumineuse lésion tympano-jugulaire révélatrice d'un myélome multiple.

Figure 1 A : Scanner pré-opératoire du rocher droit : coupe axiale montrant une volumineuse lésion de la fosse jugulaire lysant la paroi inférieure du tympanal envahissant la caisse du tympan et le conduit auditif externe.

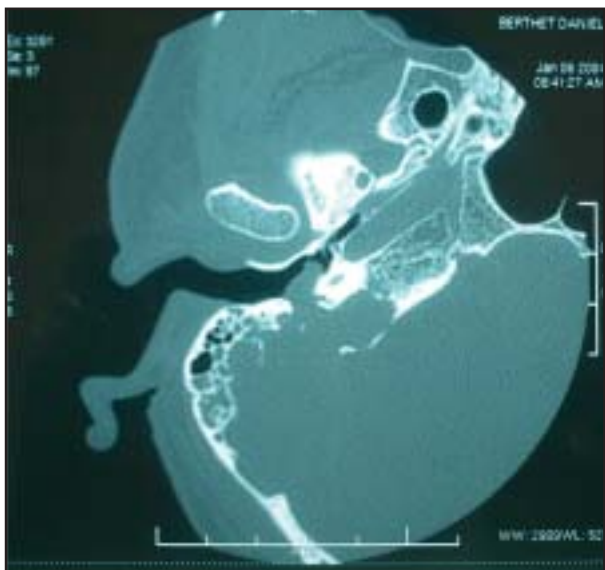
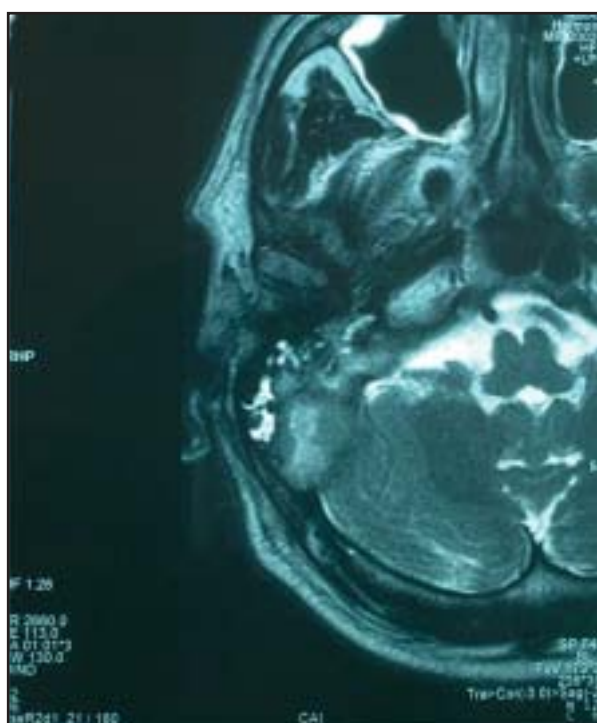
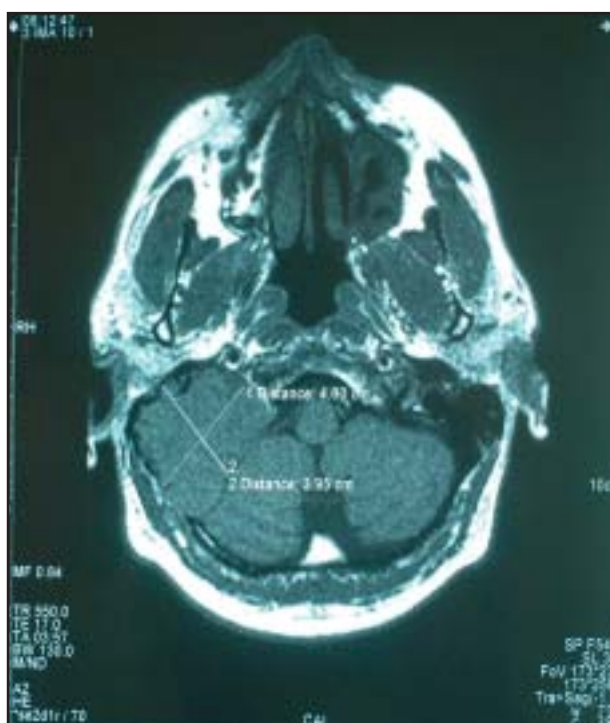


Figure 1 B : Scanner pré-opératoire du rocher droit : coupe axiale montrant une volumineuse lésion de la fosse jugulaire lysant les régions mastoïdienne, basi-occipitale droite et envahissant le sinus latéral.



Figure 2 A et 2 B : IRM pré-opératoire : coupes axiales montrant une volumineuse lésion pétreuse homogène, de signal intermédiaire en séquence pondérée T1 (Figure 2 A), avec des plages discrètement en hypersignal en T2 (Figure 2 B). Lésion lytique, hyper-vasculaire de six centimètres de long sur quatre centimètres de large, centrée sur le golfe de la jugulaire et le sinus sigmoïde, envahissant la région infra-labyrinthique en avant et l'écaïlle de l'occipital en arrière, mais ne semblant pas avoir franchi la dure mère, évocatrice d'une forme racémeuse de glomus tympano-jugulaire.



Volumineuse lésion tympano-jugulaire révélatrice d'un myélome multiple.

Figure 2 C : Angio-IRM avec injection de gadolinium. Prise de contraste massive de la lésion pétreuse, hypervasculaire envahissant le sinus sigmoïde.

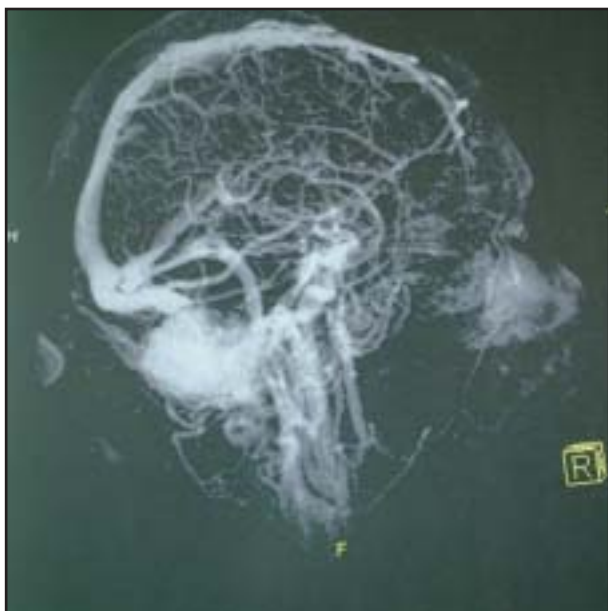
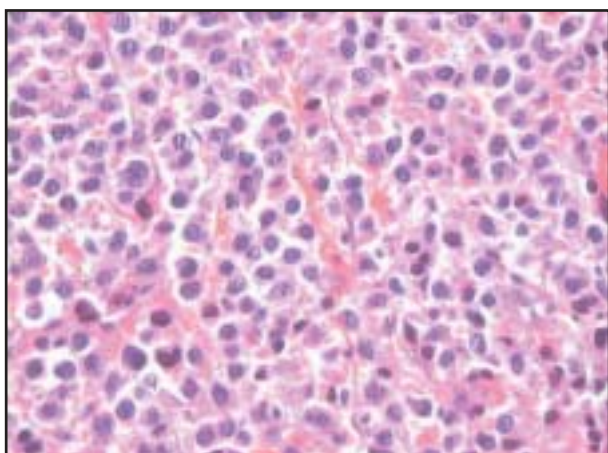


Figure 2 D : Artériographie pré-opératoire : Artériographie préopératoire montrant une lésion dont l'irrigation artérielle provient de l'artère pharyngienne ascendante, de l'artère occipitale, et de l'artère auriculaire postérieure.



Figure 3 : Plasmocytome, agrandissement original x 40. Nappe diffuse de cellules tumorales d'aspect plasmocytoïde.



dystrophiques, multinuclées. La scintigraphie osseuse objectivait une fixation tumorale discrète et isolée de l'os temporal droit. Les marqueurs pronostics biologiques montraient une calcémie à 2,62 mmol/l, une anémie normochrome normocytaire à 11,5 g/l, une bêta2micro globuline modérément élevée à 2,4mg/l ; la C réactive protéine était normale. La recherche de

délétion du chromosome 13 ou d'une translocation du chromosome 14 était négative. Au terme du bilan, le patient était classé à faible masse tumorale selon la classification de Durie Salmon. Une chimiothérapie d'induction myéloablatrice au VAD (Vincristine, Adriamycine, Dexaméthasone) était instituée à raison d'une cure par mois, suivie d'autogreffes de cellules souches périphériques.

DISCUSSION

Le myélome multiple ou maladie de Kahler est une hémopathie maligne, rare, caractérisée par une prolifération monoclonale lymphoïde B à expression plasmocytaire dans la moelle osseuse.

Il touche le plus souvent l'homme après soixante ans [4]. Il est habituellement révélé par des douleurs osseuses, plus rarement par une insuffisance rénale ou une amylose [2]. Des tumeurs plasmocytaires révélatrices ont été exceptionnellement rapportées, elles touchent préférentiellement les cavités nasosinusiennes, le cavum, le foie, les vertèbres, les ganglions cervicaux, le thorax ou les organes urogénitaux [2,4-5].

Volumineuse lésion tympano-jugulaire révélatrice d'un myélome multiple.

Notre observation est singulière car elle touche un patient anormalement jeune ; en outre la localisation tympano-jugulaire isolée donnant un faux aspect de chémodectome est exceptionnellement rapportée dans la littérature. Cinq cas de plasmocytomes de la fosse jugulaire y ont été décrits, quatre cas à type de plasmocytomes solitaires extra-médullaires et un cas révélateur d'une maladie de Kahler [1-3].

Ces plasmocytomes de la fosse jugulaire partagent avec les chémodectomes leur caractère hypervasculaire et ostéolytique. Ils ne doivent pas être confondus en outre avec certaines tumeurs pouvant naître près du foramen jugulaire, tels que :

- les neurinomes des nerfs mixtes, dont la localisation est cependant très postérieure, avec souvent une coulée dans l'espace sous parotidien postérieur, homogènes en séquence T1 parfois kystiques en cas de gros volume tumoral ;

- les méningiomes de la base latérale du crâne, beaucoup plus rares, généralement muets cliniquement dont la vascularisation provient très souvent de l'artère carotide interne notamment de la méningée moyenne, exceptionnellement de la pharyngienne ascendante ; ils élargissent le foramen jugulaire, des images de calcifications et sclérose osseuse sont présentes [1,3].

L'immuno-phénotypage constitue désormais un examen indispensable dans le diagnostic des lésions comme le granulome plasmocytaire, le lymphome malin, le mélanome malin, le sarcome granulocyttaire, l'esthésioneurome et le carcinome anaplasique [5]. En cas d'incertitude diagnostique l'attitude des auteurs quant à la biopsie n'est pas univoque devant une image tympano-jugulaire hypervasculaire, en raison du risque hémorragique potentiel. Si la biopsie trans-tympanique est unanimement déconseillée, l'abord trans-mastoïdien à visée diagnostique présenterait une faible morbidité et fournirait des renseignements préopératoires précieux [1].

Le pronostic du myélome multiple reste très sombre malgré les progrès de la chimiothérapie. La survie médiane oscille entre 2 et 3 ans [4-5]. L'espoir repose sur le développement d'anticorps monoclonaux dirigés spécifiquement contre les cellules myélomateuses elles-mêmes.

CONCLUSION

Si les localisations basicrâniennes du myélome multiple sont rares mais non exceptionnelles, les cas prenant l'aspect d'un chémodectome tympano-jugulaire sont exceptionnels puisqu'il s'agit à notre connaissance du deuxième cas décrit. Le pronostic en reste redoutable.

RÉFÉRENCES

1. Megerian CA, McKenna MJ, Nadol Jr JB. Non-paraganglioma jugular foramen lesions masquerading as glomus jugular tumors. *Am J Otol.* 1995; 16: 94-98.
2. Dazert S, Baier G, Aletsee C, Hagen R. Extramedullary plasmocytoma: manifestation in petrous bone. *Laryngorhinootologie.* 1997 Sep; 76(9): 559-61.
3. Miyachi S, Negoro M, Saito K, Nishashi K, Sugita K. Myeloma manifesting as a large jugular tumor : case report. *Neurosurgery* 1990; 6: 971-977.
4. Engelsma RJY, De Bree R, Janssen JJWM, Scheeren RA. Plasmocytoma of the mastoid bone: solitary and systemic. *J Laryngol Otol.* 2000; 114: 378-380.
5. Panosian MS, Roberts JK. Plasmocytoma of the middle ear and mastoid. *Am J Otol.* 1994; 15: 264-267.