**Atteintes de l’orbite et de ses annexes associées aux gammapathies monoclonales**

A renvoyer à Sébastien Abad\*: [sebastien.abad@aphp.fr](mailto:sebastien.abad@aphp.fr)

Tel : 0625895138 ou fax : 0148955450

**Service de Médecine Interne, Hôpital Avicenne, Assistance Publique- Hôpitaux de Paris, Université Paris 13, Sorbonne Paris Cité, Bobigny, France.**

# EPIDEMIOLOGIE

**Nom (3 lettres) :** ⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦  **Prénom (2 lettres) :** ⎣\_⎦⎣\_⎦

**Age actuel (années) :** ⎣\_⎦⎣\_⎦ **Sexe :** ⎣\_⎦ (F/femme, H/homme)

**Date de naissance** : ⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦

**Nom et email du médecin :** ……………………………………………………………………….

**Centre hospitalier** :……………………………………………………………………………….

**Ville :** ……………………………………………………………………………………………….

# DIAGNOSTIC DE l’ORBITOPATHIE LIEE AUX GAMMAPATHIES MONOCLONALES

## Classification de l’orbitopathie selon définitions ci-dessous :

Xanthomatose nécrobiotique 🞏

Crystal storing histiocytosis 🞏

Amylose immunoglobulinique AL 🞏

## Date du diagnostic de l’orbitopathie (MM/AAAA) :⎣ \_⎦⎣\_⎦ / ⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦

**Validation de la définition :**

*Xanthomatose nécrobiotique*

*Réaction histiocytaire à histiocytes spumeux touchant principalement l’orbite et ses annexes associée à la présence d’une immunoglobuline monoclonale sérique. Une nécrose collagène est parfois présente au sein des tissus infiltrés.*

*Crystal storing histiocytosis*

*Réaction histiocytaire liée aux dépôts de cristaux d’immunoglobulines monoclonales, se déroulant entre autre, au sein du tissu orbitopalpébral.*

*Amylose immunoglobulinique AL:*

*Infiltration des tissus (dont l’orbite et ses annexes) par une amylose dérivant de chaines légères d’immunoglobulines.*

**Gammapathie monoclonale :**

Présence 🞏 Absence 🞏 Non renseignée 🞏

Si présente : Isotype M 🞏 Isotype G 🞏 Isotype A 🞏 I sotype D 🞏 Aucune 🞏 Non renseignée 🞏

Chaine lègère Lamda 🞏 Chaine lègère kappa 🞏 Non renseignée 🞏

**Hémopathies associées:**

Myèlome 🞏

Maladie de waldenström 🞏

Leucémie lymphoïde chronique 🞏

Gammapathie monoclonale bénigne 🞏

Autre 🞏: ……………………

Indéterminée 🞏

# CARACTERISTIQUES DE L’ATTEINTE INFLAMMATOIRE ORBITAIRE

**Date du diagnostic de l’atteinte inflammatoire orbitaire (MM/AAAA):⎣** \_**⎦⎣**\_**⎦ / ⎣**\_**⎦⎣**\_**⎦⎣**\_**⎦⎣**\_**⎦**

**Atteinte orbitaire au diagnostic**

**Atteinte orbitaire au cours de l’évolution de la gammapathie monoclonale**

**Atteinte orbitaire : Unilatérale  Bilatérale** Si unilatérale, côté : ………..

**Délai entre atteinte orbitaire et diagnostic de la gammapathie monoclonale (mois):**..................

**Traitement en cours si atteinte orbitaire apparue au cours du suivi :** ……………………

……………………………………………………………………………………………………………

**Symptômes révélateurs de l’atteinte orbitaire inflammatoire :**

Diplopie

Paralysie oculo-motrice

Exophtalmie

Douleur orbitaire

Baisse de l’acuité visuelle Si oui, raison: ……………………………

Cécité Si oui, raison: ……………………………

Œdème palpébral

Autre Si oui, décrire: Hypertrophie Lacrymale………………………

**Origine de l’atteinte inflammatoire orbitaire :**

Glandes lacrymales

Graisse rétro-orbitaire

Infiltration de contigüité  Si oui, origine : …………………………

Indéterminée

**HISTOLOGIE ORBITAIRE**

**Présence d’une histologie orbitaire : Oui** **Non**

Date de la biopsie : |\_\_|\_\_| |\_\_|\_\_| |\_\_|\_\_|\_\_|\_\_|

Il s’agit d’une : Lésion initiale 🞏 rechute 🞏

**Site de la biopsie :** Œil droit  ⁯🞏 Œil Gauche ⁯🞏

**Nature du tissu**

**Atteinte musculaire** oui 🞏 non 🞏

**Atteinte lacrymale** oui 🞏 non 🞏

**Atteinte palpébrale** oui 🞏 non 🞏

**Atteinte de la graisse orbitaire**  oui 🞏 non 🞏

**Autres atteintes** oui 🞏 non 🞏.Préciser.........................................

**Aspect Microscopique :**

**Infiltrat lymphocytaire** oui 🞏 non 🞏 NA 🞏

Répartition de l’infiltrat : nodulaire 🞏 diffus 🞏.NA 🞏

**Infiltrat plasmocytaire**  oui 🞏 non 🞏 NA 🞏

**Infiltrat histiocytaire** oui 🞏 non 🞏 NA 🞏

* Histiocytes spumeux oui 🞏 non 🞏 NA 🞏
* Cellules de Touton (résultant de la fusion de plusieurs histiocytes) oui 🞏 non 🞏 NA 🞏
* Histiocytes spumeux oui 🞏 non 🞏 NA 🞏
* Cristaux intracellulaires oui 🞏 non 🞏 NA 🞏

**Population lymphocytaire atypique** oui 🞏 non 🞏 NA 🞏

si oui préciser…………………………

**Fibrose** oui 🞏 non 🞏 NA 🞏

Storiforme : oui 🞏 non 🞏 NA 🞏

Collagène : oui 🞏 non 🞏 NA 🞏

**Périphlébites :**

Oblitérantes: oui 🞏 non 🞏 NA 🞏

Non Oblitérantes: oui 🞏 non 🞏 NA 🞏

**Dépôts :** oui 🞏 non 🞏 NA 🞏

* Aspect :
  + éosinophilie oui 🞏 non 🞏 NA 🞏
  + Amorphe oui 🞏 non 🞏 NA 🞏
* Abondance 0 🞏 + 🞏 ++ 🞏 +++🞏 NA 🞏
* Localisation Intracellulaire 🞏 Extracellulaire 🞏 NA. 🞏
* Rouge Congo
  + Biréfringence jaune vert en lumière polarisée oui 🞏 non 🞏 NA 🞏
* Immunohistochimie (prélèvement congelé) :
  + IgA oui 🞏 non 🞏 NA 🞏
  + IgG oui 🞏 non 🞏 NA 🞏
  + IgM oui 🞏 non 🞏 NA 🞏
  + Kappa oui 🞏 non 🞏 NA 🞏
  + Lambda oui 🞏 non 🞏 NA 🞏

**Evaluation immunohistochimique :**

***Populations lymphocytaires :*** CD20 🞏 CD3 🞏 CD5 🞏 CD4 🞏 CD8 🞏 NA 🞏

***Cellules histiocytaires:*** CD68 🞏 NA 🞏

***Plasmocytes :*** CD138 🞏 NA 🞏

Chaînes légères Kappa/lambda***:*** Polytypie 🞏 Monotypie 🞏 NA 🞏

***Nombre de plasmocytes IgG4 + (/hpf) :***

Score 1 (0-9) 🞏 Score 2 (10-30) 🞏 Score 3 (31-50) 🞏 Score 4  (≥ 100) 🞏 NA 🞏

***Ratio IgG4/IgGtotal*** (%) : |\_\_|\_\_| NA 🞏

**Diagnostic histologique**

* Xanthomatose nécrobiotique 🞏
* Amylose immunoglobulinique 🞏
* Cristal storing histiocytosis 🞏
* Inflammation non spécifique 🞏
* Hyperplasie folliculaire🞏
* Non évaluable 🞏
* Autres 🞏 préciser…………………………………………………………………………

**Maladie associée aux IgG4 (critères histologiques)** oui 🞏 non 🞏 Non évaluable 🞏

***NB : Oui si nombre de plasmocytes IgG4 + (/hpf) > 10 et Ratio IgG4/IgGtotal* >40%**

# MANIFESTATIONS ASSOCIEES A L’ATTEINTE ORBITAIRE

**Atteinte pulmonaire** Si oui, type ………………………………

**Atteinte ORL** Si oui, type

**Signes généraux** Si oui, préciser :…………………………………

…………………………………….

**Arthralgies  Arthrites  Myalgies**

**Atteinte cutanéomuqueuse** Si oui, type ..………………………………

**Atteinte oculaire (non inflammatoire)** Si oui, type ……………………………….

**Atteinte rénale** Si oui, type ………

**Atteinte digestive** Si oui, type ………………………………………………………….

**Atteinte neurologique périphérique** Si oui, type…………………………………..…

**Atteinte neurologique centrale** Si oui, type…………………………………………

**Atteinte cardiaque** Si oui, type ………………………………………………………….

**Autre atteinte** Si oui, type ………………………………………………………….

# TRAITEMENT DE 1ère LIGNE

**Date début du traitement (JJ/MM/AAAA) :** ⎣\_⎦⎣\_⎦ / ⎣\_⎦⎣\_⎦ / ⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦

**Indication du traitement :** Orbite

Autres atteintes  Si oui, type ………………………

**Bolus de méthylprednisolone** Si oui : dose : ……… mg Schéma/nombre bolus : ….…

**Corticoïdes PO** Si oui, dose initiale : …………

**Dexamethasone**  Si oui, schéma/posologie : ……………………………….

**Melphalan (Alkéran)**  Si oui, durée et posologie : ……………………………….

**Velcade (Bortézomib)**  Si oui, durée et posologie : ……………………………….

**Thalidomide**  Si oui, durée et posologie :

**Lenalinomide (Revlimid)**  Si oui, durée et posologie : ……………………………….

**Ciclophosphamide (Endoxan)**  Si oui, durée et posologie : ……………………………….

**Adriamycine**  Si oui, schéma/posologie : ……………………………….

**Etoposide**  Si oui, schéma/posologie : ……………………………….

**Rituximab (anti-CD20)**  Si oui, schéma/posologie : ……………………………….

**Traitement chirurgical** Si oui, décrire (décompression du nerf optique, énucléation, autre): …………………………………………………………………………………….

**Radiothérapie externe** Si oui, décrire (type, nombre de séances): ………………

**Autres traitements spécifiques :** …………………...……………………………………

**Dose de corticoïdes au cours du suivi**

|  |  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- | --- |
| **Date** | **M0** | **M6** | **M12** | **M24** |
| **Dose (mg/j)** | **…………** | **…………** | **…………** | **…………** |

**Efficacité sur l'atteinte orbitaire :**

Réponse clinique : Complète  Partielle Stabilité Progression

Préciser si examen OPH spécialisé (oui/non et constats) …………………….

Réponse radiologique : Complète Partielle (>50%) Stabilité  Progression

Préciser type imagerie (TDM ou IRM ou les 2) et fournir compte-rendus: ……………..

Si réponse partielle, délai de réponse (mois): ………………………………………………………

Si réponse complète, délai de réponse (mois): ……………………………………………………

Si progression, délai avant progression (mois): ……………………………………………………

**Complications orbitaires**

Si oui :Compression du nerf optique Atrophie du nerf optique

Baisse de l’acuité visuelle Extension au muscle(s) orbitaire(s)

Cécité Lyse osseuse orbitaire ou sinusienne

Autre  Si oui, décrire : ………………………………..

# TRAITEMENT DE 2ème LIGNE

**Date début du traitement (JJ/MM/AAAA) :** ⎣\_⎦⎣\_⎦ / ⎣\_⎦⎣\_⎦ / ⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦

**Indication du traitement :** Orbite

Autres atteintes  Si oui, type ………………………

**Bolus de méthylprednisolone** Si oui : dose : ……… mg Schéma/nombre bolus : ….…

**Corticoïdes PO** Si oui, dose initiale : …………

**Dexamethasone**  Si oui, schéma/posologie : ……………………………….

**Melphalan (Alkéran)**  Si oui, durée et posologie : ……………………………….

**Velcade (Bortézomib)**  Si oui, durée et posologie : ……………………………….

**Thalidomide**  Si oui, durée et posologie :

**Lenalinomide (Revlimid)**  Si oui, durée et posologie : ……………………………….

**Ciclophosphamide (Endoxan)**  Si oui, durée et posologie : ……………………………….

**Adriamycine**  Si oui, schéma/posologie : ……………………………….

**Etoposide**  Si oui, schéma/posologie : ……………………………….

**Rituximab (anti-CD20)**  Si oui, schéma/posologie : ……………………………….

**Traitement chirurgical** Si oui, décrire (décompression du nerf optique, énucléation, autre): …………………………………………………………………………………….

**Radiothérapie externe** Si oui, décrire (type, nombre de séances): ………………

**Autres traitements spécifiques :** …………………...……………………………………

**Dose de corticoïdes au cours du suivi**

|  |  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- | --- |
| **Date** | **M0** | **M6** | **M12** | **M24** |
| **Dose (mg/j)** | **…………** | **…………** | **…………** | **…………** |

**Efficacité sur l'atteinte orbitaire :**

Réponse clinique : Complète  Partielle Stabilité Progression

Préciser si examen OPH spécialisé (oui/non et constats) …………………….

Réponse radiologique : Complète Partielle (>50%) Stabilité  Progression

Préciser type imagerie (TDM ou IRM ou les 2) et fournir compte-rendus: ……………..

Si réponse partielle, délai de réponse (mois): ………………………………………………………

Si réponse complète, délai de réponse (mois): ……………………………………………………

Si progression, délai avant progression (mois): ……………………………………………………

**Complications orbitaires**

Si oui :Compression du nerf optique Atrophie du nerf optique

Baisse de l’acuité visuelle Extension au muscle(s) orbitaire(s)

Cécité Lyse osseuse orbitaire ou sinusienne

Autre  Si oui, décrire : ………………………………..

# TRAITEMENT DE 3ème LIGNE

**Date début du traitement (JJ/MM/AAAA) :** ⎣\_⎦⎣\_⎦ / ⎣\_⎦⎣\_⎦ / ⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦

**Indication du traitement :** Orbite

Autres atteintes  Si oui, type ………………………

**Bolus de méthylprednisolone** Si oui : dose : ……… mg Schéma/nombre bolus : ….…

**Corticoïdes PO** Si oui, dose initiale : …………

**Dexamethasone**  Si oui, schéma/posologie : ……………………………….

**Melphalan (Alkéran)**  Si oui, durée et posologie : ……………………………….

**Velcade (Bortézomib)**  Si oui, durée et posologie : ……………………………….

**Thalidomide**  Si oui, durée et posologie :

**Lenalinomide (Revlimid)**  Si oui, durée et posologie : ……………………………….

**Ciclophosphamide (Endoxan)**  Si oui, durée et posologie : ……………………………….

**Adriamycine**  Si oui, schéma/posologie : ……………………………….

**Etoposide**  Si oui, schéma/posologie : ……………………………….

**Rituximab (anti-CD20)**  Si oui, schéma/posologie : ……………………………….

**Traitement chirurgical** Si oui, décrire (décompression du nerf optique, énucléation, autre): …………………………………………………………………………………….

**Radiothérapie externe** Si oui, décrire (type, nombre de séances): ………………

**Autres traitements spécifiques :** …………………...……………………………………

**Dose de corticoïdes au cours du suivi**

|  |  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- | --- |
| **Date** | **M0** | **M6** | **M12** | **M24** |
| **Dose (mg/j)** | **…………** | **…………** | **…………** | **…………** |

**Efficacité sur l'atteinte orbitaire :**

Réponse clinique : Complète  Partielle Stabilité Progression

Préciser si examen OPH spécialisé (oui/non et constats) …………………….

Réponse radiologique : Complète Partielle (>50%) Stabilité  Progression

Préciser type imagerie (TDM ou IRM ou les 2) et fournir compte-rendus: ……………..

Si réponse partielle, délai de réponse (mois): ………………………………………………………

Si réponse complète, délai de réponse (mois): ……………………………………………………

Si progression, délai avant progression (mois): ……………………………………………………

**Complications orbitaires**

Si oui :Compression du nerf optique Atrophie du nerf optique

Baisse de l’acuité visuelle Extension au muscle(s) orbitaire(s)

Cécité Lyse osseuse orbitaire ou sinusienne

Autre  Si oui, décrire : ………………………………..