

Atteintes de l'orbite et de ses annexes associées aux gammopathies monoclonales

Sébastien Abad. Service de Médecine Interne. Hôpital Avicenne. 93009 Bobigny Cedex.

Les gammopathies monoclonales peuvent être à l'origine de lésions dues à leurs dépôts au sein des organes. Le rein est à ce jour l'une des cibles organiques les mieux étudiées, probablement du fait de la mise en jeu du pronostic vital lors de son atteinte. Différents mécanismes lésionnels ont été individualisés selon l'endroit du parenchyme où se déposent les immunoglobulines. On parle alors « d'immunoglobulines de signification rénale ».

De façon moins connue, les dépôts peuvent concerner l'orbite ou ses annexes et menacer la fonction visuelle voire la survie lorsqu'ils se font aux dépens d'organes nobles. Selon notre expérience monocentrique, les immunoglobulines monoclonales peuvent être associées à une infiltration xanthogranulomateuse des paupières à l'origine d'une nécrobiose (xanthomatose nécrobiotique) ou bien précipiter dans le tissu orbito-palpébral et activer les histiocytes (crystal storing histiocytosis) (1,2). Enfin, les immunoglobulines peuvent être responsables de dépôts d'amylose aussi bien dans l'orbite que dans les paupières (3).

Du fait de leur rareté, ces manifestations orbitaires liées aux immunoglobulines monoclonales restent à ce jour peu étudiées.

Objectifs : déterminer les caractéristiques épidémiologiques, cliniques, anatomopathologiques, biologiques et morphologiques des patients atteints d'orbitopathies associées aux gammopathies monoclonales. Déterminer également les localisations extra-ophtalmologiques des gammopathies et les traitements utilisés.

Méthode : collecter à l'échelle nationale les observations rapportant les différents types d'orbitopathies liées aux immunoglobulines monoclonales :

- Xanthomatose nécrobiotique
- Crystal storing histiocytosis
- Amylose immunoglobulinique

Résultat principalement attendu : préciser les différentes formes anatomocliniques des atteintes orbitaires selon les mécanismes lésionnels qui s'y rapportent.

Sébastien Abad

0625895138

Email : sebastien.abad@avc.aphp.fr

1. Bayou F, Belhadjali H, Youssef M, Njim L, Zakhama A, Jameleddine ZJ. Necrobiotic xanthogranuloma revealing an IgA gammopathy. *Presse Med.* 2012;41:204-6.

2. Dogan S, Barnes L, Cruz-Vetrano WP. Crystal-storing histiocytosis: report of a case, review of the literature (80 cases) and a proposed classification. *Head Neck Pathol.* 2012;6:111-20.

3. Leibovitch I, Selva D, Goldberg RA, Sullivan TJ, Saeed P, Davis G, McCann JD, McNab A, Rootman J. Periocular and orbital amyloidosis: clinical characteristics, management, and outcome. *Ophthalmology.* 2006;113:1657-64.