

Lymphome de Hodgkin pulmonaire primitif : une localisation rarissime aux parcours évolutifs contrastés. -a propos de deux cas -

BENKOURDEL.M^{1,2}; LAHMER.N; BOUHAFES. K^{1,2}, ROMANI.I.C¹;

1.Service d'hématologie CHU Mostaganem.

2.Faculté de médecine Mostaganem.

Introduction

- Les lymphomes pulmonaires primitifs sont des entités rares, dont seulement 1,5 à 2,4 % sont attribuables au lymphome de Hodgkin pulmonaire primitif (LHPP). Cependant, la présentation du LHPP est très rare, avec 70 cas recensés à l'échelle internationale entre 1927 et 2006. Le LHPP est défini selon l'OMS par une prolifération lymphoïde maligne limitée au poumon, avec ou sans adénopathies hilaires ou médiastinales contiguës, mais sans atteinte extrapulmonaire au moment du diagnostic ni dans les 3 mois suivants. [1,2]
- Le LHPP sans syndrome tumorale périphérique est exceptionnellement rare. [1]

L'objectif

Décrire à travers deux observations de lymphome de Hodgkin pulmonaire primitif à présentation médiastino-pulmonaire, les particularités diagnostiques, histopathologiques et évolutives de cette entité exceptionnelle, et discuter les stratégies thérapeutique.

L'observation

1^{er} cas:

- Il s'agit d'une patiente A.D de sexe féminin âgée de 40 ans,
- sans antécédents pathologique particulier. qui présentait depuis 04 mois une toux sèche persistante associée à des sueurs nocturnes, sans fièvre ni amaigrissement. À l'examen, l'état général était conservé, le performance status à 1, sans adénopathies périphériques ni hépatosplénomégalie, pas syndrome d'insuffisance sanguine.
- Le scanner thoracique a objectivé une masse du lobe supérieur gauche de 86 × 55 mm à extension médiastinale, associée à de volumineuses adénopathies médiastinales (25 mm au niveau du Barey et 26 mm au niveau sous-carinaire), ainsi qu'à des infiltrats micronodulaires disséminés. avec un IDRt négative.
- Une fibroscopie bronchique faite et dont l'étude cytologique conclu à un aspect cyto-logique inflammatoire, avec quelques éléments suspects. Et l'étude anatomo-pathologique de la biopsie bronchique, conclu à une muqueuse bronchique siège d'une lésion inflammatoire chronique .
- L'analyse histologique d'une biopsie médiastino-pulmonaire a mis en évidence un lymphome de Hodgkin classique, sous-type scléronodulaire, avec présence de cel-lules de Reed-Sternberg et lacunaires. L'immunohistochimie a confirmé une forte positivité diffuse de CD30, une positivité focale de CD15 et une négativité de PAX5
- TEP-TDM initiale a montré une fixation hypermétabolique médisatino-pulmonaire limitée au thorax. . Le bilan complémentaire, incluant l'examen ORL, le scanner cer-vico-abdomino-pelvien et la biopsie ostéo-médullaire, n'a pas retrouvé d'atteinte extra-thoracique.
- La patiente a été classée au stade I B X E, correspondant à une localisation défavorable.
- Le traitement a été initié par deux cures de BEACOPP standard, qui ont permis d'obtenir une réponse métabolique complète (score de Deauville 3). La prise en charge a ensuite été poursuivie par deux cures d'ABVD, suivies d'une radiothérapie consolidative.
- L'évolution clinique et radiologique était favorable sous ce schéma combiné et la patiente elle est vivante et en rémission complète.

2^e cas:

- La deuxième observation concerne une jeune patiente âgée de 21 ans, également sans antécédents notables, qui a consulté pour une symptomatologie évoluant sur 02 mois faite de dyspnée d'aggravation progressive associée à des sueurs nocturnes abondantes, sans fièvre ni amaigrissement.
- L'examen clinique retrouvait un performance status à 1 avec une pâleur cutanéo-muqueuse mais sans adénopathie périphérique palpable ni hépatosplénomégalie. sans syndrome insuffisance sanguine.
- Le scanner thoracique a révélé une volumineuse masse médiastino-pulmonaire droite mesurant 89 × 61 × 60 mm, hétérogène avec des plages de nécrose, englobant la bronche lobaire supérieure et en contact intime avec la veine cave supérieure et l'aorte ascendante. Deux nodules pulmonaires droits satellites, mesurant respectivement 4 et 8 mm, étaient également identifiés.

- La biopsie médiastinale a confirmé le diagnostic de lymphome de Hodgkin classique, sous-type scléronodulaire, avec un profil immunophénotypique CD30 positif, CD15 positif et CD45 négatif.
- Le bilan d'extension par examen ORL spécialisé, un TDM abdomino-pelvienne était normal, tandis que la TEP-TDM objectivait une fixation hypermétabolique isolée au niveau de la masse pulmonaire. Le délai entre l'apparition des premiers symptômes et la confirmation diagnostique a été d'environ deux mois.
- Le stade retenu était I B X E, correspondant à une localisation défavorable selon la classification EORTC.
- Sur le plan thérapeutique, la patiente a reçu deux cures d'ABVD avec une réponse partielle, ce qui a motivé une intensification par quatre cures de BEACOPP escaladé. L'évolution a été marquée par une progression métabolique mais limité au niveau thoracique, avec un SUV maxi-mal à 21.
- Devant cette réfractarité aux protocoles conventionnels, la décision a été prise d'initier un traitement de seconde ligne par Brentuximab Vedotin.

Discussion

- Le lymphome de Hodgkin pulmonaire primitif (LHPP) est une entité extrêmement rare, représentant moins de 1 % des localisations extranodales du lymphome de Hodgkin.
- Sa présentation clinique et radiologique est souvent trompeuse, pouvant mimer une tuberculose ou un carcinome bronchique, ce qui explique le délai diagnostique parfois prolongé.
- Selon la définition de Saltzstein, reprise par la classification OMS 2017, le LHPP correspond à une prolifération lymphoïde limitée au poumon, avec ou sans atteinte médiastinale ou hilare con-tiguë, en l'absence d'extension extra-thoracique au diagnostic et dans les trois mois suivants.
- Cette définition s'applique à nos deux cas, caractérisés par une présentation médiastino-pulmonaire isolée.
- Le traitement repose sur les protocoles standards du lymphome de Hodgkin (ABVD, BEACOPP), souvent associés à une radiothérapie dans les formes localisées. L'évolution de nos patientes illustre deux profils opposés : une forme réfractaire nécessitant un recours au Brentuximab Vedotin, et une forme sensible avec réponse complète après chimiothérapie et radiothérapie.
- Ces observations soulignent la rareté et l'hétérogénéité évolutive du LHPP, et mettent en

Conclusion

- Le lymphome de Hodgkin pulmonaire primitif est une entité rarissime, dont le diagnostic repose sur l'association de l'imagerie et de l'immunohistochimie, après exclusion d'une maladie systémique.
- Nos deux observations illustrent la variabilité évolutive de cette localisation : une forme réfractaire nécessitant un traitement innovant (Brentuximab Vedotin) et une forme sensible répondant à une stratégie combinée.
- Ces cas soulignent l'importance d'une prise en charge multidisciplinaire, d'un suivi rapproché et de l'intégration des nouvelles approches thérapeutiques dans les formes résistantes.

Bibliographie

- « WHO Classification of Tumours of Haematopoietic and Lymphoid Tissues, Revised 4th Edition, IARC, Lyon, 2017, pp. 266–269 (lymphomes pulmonaires) et pp. 422–435 (lymphomes de Hodgkin).
- PRIMARY PULMONARY HODGKINS LYMPHOMA MASQUERADE AS UNRESOLVING PNEUMONIA, RAO, NITIN NARAYAN et al. CHEST, Volume 166, Issue 4, A4214 - A4215.
- Jung, H.; Kim, H.-S.; Han, J.; Ko, Y.H.; Choi, Y.-D.; Lee, T. Clinicopathological Characteristics of Primary Pulmonary Hodgkin Lymphoma (PPHL): Two Institutional Experiences with Comprehensive Literature Review of 115 PPHL Cases. J. Clin. Med. 2023, 12, 126. <https://doi.org/10.3390/jcm12010126>
- Cooksley N, Judge DJ, Brown J. Primary pulmonary Hodgkin's lymphoma and a review of the literature since 2006. BMJ Case Rep 2014;2014. doi: 10.1136/bcr-2014-204020.
- Esha Jain et al, Hodgkin's Lymphoma Presenting as Multiple Cavitary Lung Lesions , European Journal of Case Reports in Internal Medicine - © EFIM 2021