

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.C ¹;

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 Barety 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 conclut à un aspect cyto- logique inflammatoire, avec quelques éléments suspects. Et l'étude anatomopatho- logique de la biopsie bronchique, conclut à une muqueuse bronchique siège d'une lésion inflammatoire chronique .
- L'analyse histologique d'une biopsie médiastino-pulmonaire a mis en évidence un lym- phome 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 ex- tra- thoracique.
- La patiente a été classée au stade I B X E, correspondant à une localisation défavo- rable.
- 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 pa- tiente 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 dsur 02 mois faite de dyspnée d'aggravation progressive associée à des sueurs noc- turnes abon- dantes, sans fièvre ni amaigrissement.
- L'examen clinique retrouvait un performance status à 1 avec une pâleur cutané- 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, englo- bant la bronche lobaire supérieure et en contact intime avec la veine cave supé- rieure 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 posi- tif et CD45 négatif.
- Le bilan d'extension par examen ORL spécialisé, un TDM abdomino-pelvienne était nor- mal, 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 confir- mation diagnostique a été d'environ deux mois.
- Le stade retenu était I B X E, correspondant à une localisation défavorable selon la clas- sifica- tion EORTC.
- Sur le plan thérapeutique, la patiente a reçu deux cures d’ABVD avec une réponse par- tielle, ce qui a motivé une intensification par quatre cures de BEACOPP escaladé. L'évo- lution a été marquée par une progression métabolique mais limité au intra 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, repré- sen- tant moins de 1 % des localisations extranodales du lymphome de Hodgkin.
- Sa présentation clinique et radiologique est souvent trompeuse, pouvant mimer une tu- berculose ou un carcinome bronchique, ce qui explique le délai diagnostique parfois pro- longé.
- Selon la définition de Saltzstein, reprise par la classification OMS 2017, le LHPP corres- pond à une prolifération lymphoïde limitée au poumon, avec ou sans atteinte médiasti- nale ou hilaire 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'évolu- tion de nos patientes il- lustre deux profils opposés : une forme réfractaire nécessitant un recours au Brentuximab Vedo- tin, 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 re- pose sur l'association de l'imagerie et de l'immunohistochimie, après exclusion d'une maladie systé- mique.
- Nos deux observations illustrent la variabilité évolutive de cette localisation : une forme réfrac- taire nécessitant un traitement innovant (Brentuximab Vedotin) et une forme sensible répon- dant 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 MASQUERADING 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 Characteris- tics of Primary Pulmonary Hodgkin Lymphoma (PPHL): Two Institutional Experiences with Comprehen- sive 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 li- terature 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 , Eu- ropean Journal of Case Reports in Internal Medicine - © EFIM 2021