

De la thrombopénie immune idiopathique au lymphome de Hodgkin : à propos d’un 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

Le purpura thrombopénique idiopathique (PTI) est une cytopénie auto-immune acquise caractérisé par une destruction périphérique des plaquettes, il peut être primaire ou secondaire, notamment dans un contexte infectieux, immunologique ou néoplasique, son association avec les hémopathies lymphoïde est bien décrite, mais demeure rare avec le lymphome d'Hodgkin, rapportée dans moins de 1 à 2% des cas selon certain série, [1,2] . La relation physiopathologique reste a discutée: phénomène paranéoplasique auto immun, terrain immunologique particulier, ou association fortuite, nous rapportons l’observation d’un jeune adulte, dont un PTI nouvellement diagnostiqué à précédé le diagnostic d’un lymphome d’Hodgkin classique scléro-nodulaire.

L’objectif

Rapporter un cas rare d’association PTI et lymphome de Hodgkin, discuter des mécanismes physiopathologiques possibles et de souligner l’importance d’une surveillance rapprochée des PTI afin de dépister précocement une hémopathie maligne sous-jacente.

L’observation

Un patient de sexe masculin âgé de 25 ans, sans antécédents pathologiques particuliers, qui s’était présenté à la consultation en 2017 pour un syndrome hémorragique fait de purpura cutané diffus, d'ecchymoses spontanées aevc un score hémorragique a 3, En l'absence de syndrome anémique ou infectieux, l'examen clinique a révélé des aires ganglionnaires libres, sans splénomégalie ni hépatomégalie. Le reste de l’examen clinique est sans particularité.

L'hémogramme a montré une thrombopénie symptomatique isolée sévère à 18 G/L, avec un taux d’hémoglobine et une numération leucocytaire normales. Le frottis sanguin n’a révélé ni schizocytes ni blastes. Le myélogramme a objectivé un enrichissement médullaire préservé avec une mégacaryocytose majorée, aspect compatible avec un purpura thrombopénique idiopathique (TPI).

Le bilan étiologique a révélé des sérologies infectieuses négatives (VIH, VHB, VHC), un bilan immunologique normale (FAN, anticorps antiphospholipides), une électrophorèse des protéines sans anomalie et un scanner thoraco-abdomino-pelvien sans particularité.

Le diagnostic de PTI isolé a été retenu. La corticothérapie par prednisone (1 mg/kg/jour) a permis une récupération rapide du taux de plaquettes au-dessus de 120 G/L en deux semaines, suivie d'une stabilisation autour de 150 G/L, sans récidence hémorragique au suivi.

En janvier 2018, le patient a présenté une Bulky cervicale gauche de 10cm, des ADP cervicale droit et micro ADP axillaires bilatérales évolutive, initialement attribuée à une tuberculose ganglionnaire sur la base d'une cytoponction. L'augmentation du volume d’adénopathie a conduit à une biopsie excisionnelle qui a confirmé le diagnostic de lymphome de Hodgkin classique de type scléronodulaire (CD15+, CD30+, EMA–). Le bilan d'extension a révélé un volumineux stade IIB X supradiaphragmatique selon la classification d'Ann Arbor, avec une volumineuse masse médiastinale et latéro cervicale gauche. Le patient a été pris en charge par six séances de chimiothérapie type ABVD suivies d'une radiothérapie (30 Gy) des zones ganglionnaires cervicale, sus-claviculaire et médiastinale, obtenant une réponse complète.

Cependant, trois mois après la rémission, une récidence précoce a été observée au niveau axillaire gauche, dans un territoire non irradié. Une nouvelle biopsie a confirmé le diagnostic de rechute du lymphome hodgkinien sclérodulaire. Un traitement BEACOPP renforcé a été instauré, avec une réponse métabolique complète (score de Deauville 3) obtenue après trois séances. Le patient a ensuite été orienté vers un programme d'intensification thérapeutique par autogreffe de cellules souches hématopoïétiques.

La re biopsie a confirmé la présence d'un lymphome de Hodgkin à forme scléronodulaire.

Sous traitement BEACOPP intensifié, une réponse métabolique complète (Deauville 3) a été obtenue après trois cycles.

Discussion

L’association Purpura thrombopénique auto-immun et lymphome de Hodgkin est une situation inhabituelle dont la description dans la littérature se limite à des cas anecdotiques et dont la fréquence ne dépasse pas 1-2% de l'ensemble des cas de lymphome hodgkinien [1,2]. Les thrombopénies immunologiques sont en effet beaucoup plus classiquement rencontrées au cours des syndromes lymphoprolifératifs et le lymphome non hodgkinien que dans la maladie de Hodgkin [6]. La nature et les mécanismes physiopathologiques restent inconnus . En effet, environ 75% des cas de purpura thrombopénique auto-immun qui ont été décrits jusqu'à maintenant sont survenus alors que la maladie de hodgkin était en rémission complète et ne sont pas accompagnés ou suivis de rechute ultérieure. Ceci a permis à plusieurs auteurs de considérer l’association purpura thrombopénique auto-immun - maladie de Hodgkin comme étant une simple coïncidence sans signification pronostique particulière [4,5]. D’autres, en revanche, ont soulevé l'hypothèse selon laquelle le purpura thrombopénique auto-immun serait le reflet d'un désordre immunitaire entrant dans la physiopathologie de la maladie de hodgkin. Ce qui expliquerait l’apparition de cas de purpura thrombopénique auto-immun inauguraux d’un lymphome hodgkinien ou révélant la rechute d’une maladie de Hodgkin déjà suivie [7,8]. Une étude récente est d’ailleurs venue à l'appui de cette hypothèse en montrant une association entre un certain nombre de maladies dysimmunitaires, dont le purpura thrombopénique auto-immun, et un risque accru de développer une maladie de Hodgkin [9]. Les données concernant l'efficacité de la corticothérapie en comparaison avec les purpura thrombopénique autoimmun classiques isolés sont différentes selon les études avec un pourcentage de rémission complète qui va de 30% à 100% [6,8,12]. Ce cas illustre le fait que la PTI autant que une pathologie dysimmunitaire, constitue un facteur de risque de devlopper un lymphome d'Hodgkin, ainsi illustre la complexité des formes volumineuses et à haut risque de rechute précoce. La prise en charge nécessite des protocoles intensifs +/- immunothérapie et un projet d'autogreffe.

Conclusion

- Ce cas illustre une association rare entre une PTI et un lymphome de Hodgkin. Il souligne l'importance de surveiller toute les PTI chez l'adulte jeune, et cela a court et a long terme, en particulier lorsqu'elle s'accompagne d'adénopathies.
- L'évolution défavorable d'une maladie de Hodgkin volumineuse souligne le risque de rechute précoce malgré une réponse initiale complète.
- La prise en charge nécessite un traitement adapté en particulier avec l'arrivé de l'immunothérapie.
- Par conséquent, une infection de la prostate ne doit pas toujours être considérée comme bénigne, mais peut révéler une hémopathie maligne sous-jacente.

Bibliographie

- Kappers-Klunne MC, et al. Blood Rev. 2002;16(1):61-66.
- Kim YA, et al. Haematologica. 2010;95(11):1969-1976.
- Xiros N, Binder T, Anger B, Bohlke J, Heimpel H. Idiopathic thrombocytopenic purpura and autoimmune hemolytic anemia in Hodgkin>s disease. Eur J Haematol. 1988; 40 : 437-41.
- Ertem M, Uysal Z, Yavuz G, Gözdaşoğlu S. Immune thrombocytopenia and hemolytic anemia as a presenting manifestation of Hodgkin disease. Pediatr Hematol Oncol. 2000 ; 17 : 181-5.
- Váróczy L, Gergely L, Zeher M, Szegedi G, Illés A. Malignant lymphoma-associated autoimmune diseases--a descriptive epidemiological study. Rheumatol Int. 2002 ;22 : 233-7.
- Liebman H. Other immune thrombocytopenias. Semin Hematol. 2007 ; 44 : S24-34.
- Ruders RA, Aisenberg AC, Schiller AL. Hodgkin disease presenting as idiopathic thrombocytopenic purpura. Cancer 1972 ; 30 : 220 – 30.
- Bradley SJ, Hudson GV, Linch DC. Idiopathic thrombocytopenic purpura in Hodgkin>s disease: a report of eight cases. Clin Oncol 1993 ; 5 : 355-7.
- Landgren O, Engels EA, Pfeiffer RM, Gridley G, Mellemkjaer L, Olsen JH, Kerstann KF, Wheeler W, Hemminki K, Linet MS, Goldin LR. Autoimmunity and susceptibility to Hodgkin lymphoma: a population-based case-control study in Scandinavia. J Natl Cancer Inst. 2006 98 : 1321-30.
- Martinelli G, Zinzani PL, Magagnoli M, Vianelli N, Tura S. Incidence and prognostic significance of idiopathic thrombocytopenic purpura in patients with Hodgkin's disease in complete haematological remission. Haematologica 1998; 83 : 669-70.
- Kirshner JJ, Zamkoff KW, Gottlieb AJ. Idiopathic thrombocytopenic purpura and Hodgkin>s disease: report of two cases and a review of the literature. Am J Med Sci. 1980 ; 280 : 21-8.
- K. Serraj, et al, Purpura thrombopénique auto-immun et maladie de Hodgkin, Maroc Médical, tome 29 n°4, décembre 2007 .

Année	Événement	Examens	Traitement	Résultat
2017	PTI sévère	PLQ = 18 G/L, myélogramme = mégacaryocytose ↑	Corticothérapie	Réponse complète
2018	Hodgkin scléronodulaire IIB bulky	Biopsie ganglionnaire	ABVD × 6 + RT	Réponse complète
2019	Rechute axillaire	Biopsie confirmative	BEACOPP renforcé × 3	Réponse métabolique complète
2025	Patient vivant toujours en RCM			