

Dévoiler l'inhabituel : un cas rare de lymphome pleural primitif

Youssef Farissi^{1,3}, George Koueidjin-Eppou¹, Ouadii Abakarim²

1- Service de pneumologie, Hôpital Castres-Mazamet, Faculté de santé, Université Paul-Sabatier, Toulouse, France.

2- Service d'oncohématologie, Hôpital Castres-Mazamet, Faculté de Santé, Université Paul-Sabatier, Toulouse, France

3-Service de pneumologie, CHU Mohamed 6 Tanger, Faculté de médecine et de pharmacie de Tanger, Université Abdelmalek Essaadi, Tanger, Maroc

INTRODUCTION

Le lymphome pleural primitif est une forme exceptionnellement rare de lymphome non hodgkinien qui se caractérise par la présence de cellules lymphoïdes malignes dans la cavité pleurale, sans preuve de lymphome ailleurs dans le corps.(1) En raison de sa rareté, peu d'informations spécifiques sont disponibles sur cette entité clinique distincte, ce qui rend le diagnostic et la prise en charge des patients atteints d'un lymphome pleural primitif particulièrement complexes.(2)

Nous rapportons ici le cas d'un patient qui s'est présenté avec une masse pleurale isolée révélant un lymphome pleural primitif en absence d'un contexte d'inflammation chronique ou d'un déficit immunitaire.

CAS CLINIQUE

Il s'agit d'un homme de 75 ans, de nationalité française ayant comme antécédents une hypertension artérielle sous Amlodipine, un diabète de type 2 sous Metformine, et un tabagisme actif estimé à 25 paquet-année, sevré il y a 30 ans. Le patient a consulté devant des douleurs thoraciques latérales droites évoluant depuis 20 jours environ, d'aggravation progressive, associées à une toux sèche occasionnelle avec des sueurs et un amaigrissement de 4 Kg en 15 jours, sans autres signes associées. Le patient était en bon état général, avec un score OMS a 1, stable sur le plan hémodynamique et respiratoire, avec un examen clinique normal.

Il avait une hémoglobine a 15,3 g/dl, des leucocytes a 6,7 G/l, des plaquettes a 265 G/l, une CRP à 5,8 mg/l, un débit de filtration glomérulaire a 78 ml/min.

Un angioscanner thoracique montrait l'absence d'embolie pulmonaire avec la présence d'une masse pleurale droite intéressant la plèvre postérieure à hauteur de T4 à T6 mesurant 51 mm de hauteur, 57 mm d'épaisseur, 44 mm de largeur, à limites nettes, non calcifiée et qui infiltre les 5 et 6 espaces intercostaux avec l'absence de tout épanchement pleural ou péricardique.

Une imagerie par résonance magnétique (IRM) thoracique est faite par la suite pour délimiter les rapports de cette masse avec le corps vertébral. L'IRM a révélé un contact des corps vertébraux de T4 et T5 sans les envahir de manière nette avec un aspect envahi des foramens en T4, T5 et T6 à droite, et une discrète épидурite sans caractère compressif en T4 et T5.

Pour compléter le bilan de cette masse, on a réalisé une fibroscopie bronchique qui n'a révélée aucune anomalie trachéale ou endo bronchique suspecte. Un scanner cérébral ne montrant pas d'anomalies, La tomographie par émission de positons (TEP) (Figure1) est faite également montrant une masse pleurale droite intensément hypermétabolique suspecte avec lame d'épanchement pleural hyperfixante associée. Une adénopathie obturatrice gauche intensément hypermétabolique également suspecte et un hypermétabolisme prostatique modéré.

L'immunophénotypage était positif aux marqueurs suivants : CD20, CD79a, CD3, CD5, BCL6, MUM1, BCL2 et positif à 25% pour c-MYC et a 75% pour Ki67, MYC non surexprimée/ BCL2 positif en immunohistochimie, phénotype non GC selon Hans

Un traitement initial par un protocole COP (Cyclophosphamide, Vincristine et Prednisone) cytoréducteur a été mise en place avec stabilité de la masse sur l'IRM médullaire de contrôle et absence de déficit neurologique clinique après 1 mois.

Ensuite, le protocole thérapeutique validé était un protocole RCHOP 21 (Rituximab - Cyclophosphamide - Hydroxy Doxorubicine - Vincristine – Prednisone) pour 6 cycles avec une chimiothérapie intrathécale prophylactique au premier cycle et 2 cycles de rituximab. Un TEP scanner après le 4ème cycle a objectivé une réponse métabolique complète en faveur d'un profil métabolique de bon répondeur, Deauville1

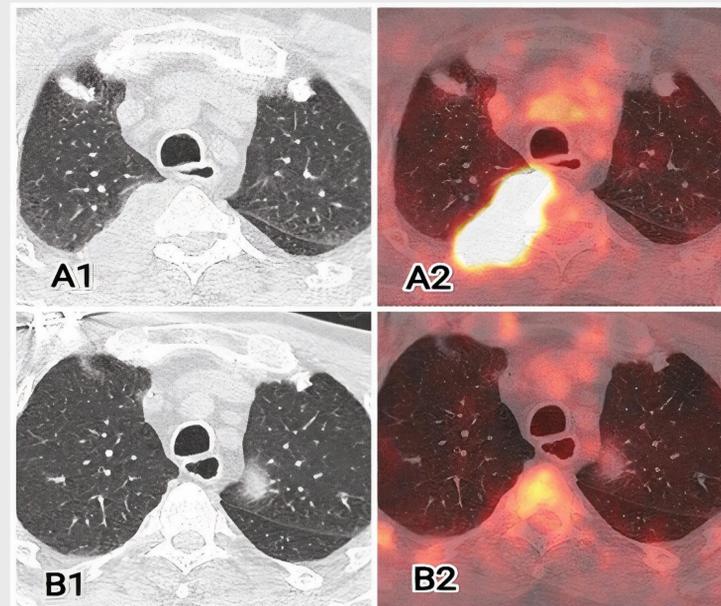


Figure 1 : images du TEP scanner montrant la masse pleurale droite ; A1+A2 : avant chimiothérapie ; B1+B2 : après 4 cycles de chimiothérapie

DISCUSSION

Le lymphome B diffus à grandes cellules (LBDGC) est le type le plus fréquent des lymphomes non hodgkiniens, survient le plus souvent chez la population âgée(2,3)

En général, l'atteinte secondaire de plusieurs sites anatomiques, plèvre incluse, est habituel dans les lymphomes. Mais l'atteinte pleurale comme étant un site primaire d'oncogénèse est un phénomène rare.(4,5)

Actuellement, la classification 2016 de l'OMS retient 2 entités de lymphome pleural primitif : lymphome primitif des séreuses associé avec l'infection a HHV8 et LBDGC associé avec l'infection à EBV(6)

Le lymphome primitif des séreuses se présente par des épanchements séreux surtout de la plèvre, des adénopathies, des masses tumorales solides et il survient chez soit des adultes jeunes de 45 ans avec une infection VIH, soit des transplantés des organes solides soit des sujets âgés avec immunosénescence(6)

Tandis que le LBDGC avec inflammation chronique survient chez des sujets plus âgées (65ans en moyenne), le délai entre la survenue de l'inflammation chronique et la survenue du lymphome peut atteindre 10 ans ou plus. (6) Habituellement, l'immunophénotypage tumoral est positif pour le leucocyte commun antigène (CD45) et antigènes pan-cellules B (CD19, CD20 et CD79a). La plupart des cas peuvent montrer un phénotype post-centre germinal (CD10, Bcl-6, IRF4/ MUM1p, PRDM1/BLIMP-1p). (7)

La particularité de notre cas c'est la survenue d'un lymphome pleural primitif sans aucun antécédent pleural ou inflammation pleurale chronique comme c'est le cas pour des cas rares récents de lymphome pleural primitive sans preuve d'inflammation pleurale chronique ou immunodépression (tableau1)

REFERENCES

1. Rare case of primary pleural lymphoma presenting with pleural effusion - PubMed [Internet]. [cité 6 août 2023]. Disponible sur: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/26813352/>
2. Truong GTD, Creech ZA, Shaffer KV, Merrill M, Truong GT, Creech ZA, et al. Diffuse Large B-cell Lymphoma Presenting as a Primary Pleural Mass: A Case Report and Literature Review. Cureus [Internet]. 2 mars 2022 [cité 6 août 2023];14(3). Disponible sur: <https://www.cureus.com/articles/84743-diffuse-large-b-cell-lymphoma-presenting-as-a-primary-pleural-mass-a-case-report-and-literature-review>
3. Guerra SS, Coutinho S, Abrantes T, Rocha P, Silva HM. Primary pleural lymphoma – A rare diagnosis. Pulmonology. 1 janv 2023;29(1):94-6.
4. Bligh MP, Borgeonkar JN, Burrell SC, MacDonald DA, Manos D. Spectrum of CT Findings in Thoracic Extranodal Non-Hodgkin Lymphoma. RadioGraphics [Internet]. 13 mars 2017 [cité 6 août 2023]; Disponible sur: <https://pubs.rsna.org/doi/10.1148/rg.2017160077>
5. Yang X, Xu X, Song B, Zhou Q, Zheng Y. Misdiagnosis of primary pleural DLBCL as tuberculosis: A case report and literature review. Mol Clin Oncol. 1 juin 2018;8(6):729-32. .
6. Attanoos RL, Pugh MR. The Diagnosis of Pleural Tumors Other Than Mesothelioma. Arch Pathol Lab Med. août 2018;142(8):902-13.
7. Nakatsuka S ichi, Yao M, Hoshida Y, Yamamoto S, Iuchi K, Aozasa K. Pyothorax-Associated Lymphoma: A Review of 106 Cases. J Clin Oncol. 15 oct 2002;20(20):4255-60.
8. Iwasa Y, Okada A, Takenaka H, Takahashi T, Koguchi N, Katayama K, et al. Primary Malignant Lymphoma Originating from the Chest Wall without Preceding Pleural Disease. Intern Med Tokyo Jpn. 2017;56(6):681-6.

Tableau 1 : Comparaison des cas rapportés avec des LBDGC

Etude	Age et Sexe	Site primaire	Autres structures touchées	Type de cancer	Traitement
Iwasa et al.(8)	48, femme	Plèvre gauche	Paroi thoracique, pleurésie gauche et destruction costale	LBDGC	etoposide
Gia et al.(2)	82, femme	Plèvre gauche	Paroi thoracique, Seme cote	LBDGC	Inconnu
Guerra et al. (3)	52, femme	Plèvre droite	Pleurésie droite	LBDGC	Inconnu
Sun et al.(1)	73, homme	Plèvre gauche	Pleurésie gauche	LBDGC	Cyclophosphamide, pirarubicin, vincristine, et prednisolone (CHOP) chimiothérapie
Notre étude	75, homme	Plèvre droite		LBDGC	Rituximab, Cyclophosphamide, Hydroxy doxorubicine, Vincristine et Prednisone (RCHOP) chimiothérapie

CONCLUSION

Le lymphome pleural primitif reste une entité clinique rare et complexe. La présence de cellules lymphoïdes malignes dans l'espace pleural sans signe de lymphome ailleurs dans le corps pose un défi diagnostique en raison des symptômes non spécifiques et de la proximité de la plèvre avec d'autres structures anatomiques. Les progrès dans la compréhension de la pathogenèse suggèrent des associations potentielles avec une inflammation chronique et des troubles du système immunitaire.

Le traitement, bien que compliqué par la nature hétérogène de la maladie, implique toujours une approche individualisée avec des schémas de chimiothérapie appropriés a décider en réunion de concertation pluridisciplinaire. L'ajout du rituximab à la chimiothérapie a montré un bénéfice significatif dans l'amélioration de la survie, mais les résultats varient selon les études.

Enfin, cette étude souligne l'importance d'une approche multidisciplinaire et individualisée dans le diagnostic et la prise en charge du lymphome pleural primitif. La rareté de cette maladie met également en évidence la nécessité de poursuivre les recherches pour améliorer la compréhension de sa pathogenèse, ainsi que pour évaluer l'efficacité des différentes stratégies de traitement.