



Cas clinique

Lymphome non hodgkinien diffus à grandes cellules de type B du corps utérin À propos d'un cas à Marrakech et revue de la littérature

Non-Hodgkin's lymphoma diffuse large B-cell type of the uterine corpus:
A Case Report in Marrakech and Review of the Literature

A Benmoussa, I Sebbane, I Tazi, L Mahmal

Résumé

Introduction : Lymphome non hodgkinien primitif du corps utérin se définit par une atteinte limitée à l'utérus sans notion de leucémisation au moment du diagnostic et l'absence de dissémination à partir du site primitif après traitement et de récurrence extragénitale pendant au moins plusieurs mois.

Cas clinique : Nous rapportons les cas d'une patiente, âgée de 49 ans, qui présentait des métrorragies. Le diagnostic positif de lymphome non hodgkinien à grandes cellules de type B était établi lors de l'étude morphologique et immuno-histochimique de fragments obtenus par curetage biopsique. Le bilan d'extension était normal. La patiente a été mise sous protocole RCHOP (rituximab-cyclophosphamide-oncovin-prednisolone-adriamycine) avec bonne réponse.

Conclusion : L'atteinte utérine au cours des LMNH est rare et se rencontre essentiellement dans le cadre d'une localisation secondaire des lymphomes disséminés. Elle concerne le plus souvent la localisation cervicale et très rarement la localisation corporelle. Un bilan d'extension clinique et paraclinique rigoureux et un suivi régulier de

plusieurs mois sont nécessaires pour poser le diagnostic de LMNH primitif du corps utérin.

Mots clés: lymphome malin primitif. Utérus, lymphome à grandes cellules B, Maroc

Abstract

Introduction: Primary non-Hodgkin's lymphoma of the uterine corpus is defined as limited uterine involvement without the concept of leukemia at the time of diagnosis and the absence of dissemination from the primary site after treatment and external of the genital apparatus recurrence for at least several months.

Case Report: We report the case of a patient, who has 49 years old. The symptomatology is revealed by metrorrhagia, the positive diagnosis of non-Hodgkin's lymphoma with large type B cells is established during the study Morphological and immunohistochemical fragments obtained by biopsy curettage. The extension assessment was normal. The patient was put on RCHOP protocol (rituximab-cyclophosphamide-oncovin-prednisolone-adriamycin).

Conclusion: Uterine localization in LMNH is rare and occurs mainly in secondary localization of disseminated lymphoma. It most often concerns cervical localization and very rarely body localization. A rigorous clinical and paraclinical extension assessment and a regular follow-up of several months are necessary to make the diagnosis of Non-Hodgkin's lymphoma diffuse large B-cell type of the uterine corpus.

Key words: Primary malignant lymphoma, Uterus, Diffuse large B-cell lymphoma, Morocco

Introduction

Les lymphomes non Hodgkiniens (LMNH) sont des hémopathies lymphoïdes caractérisées par une infiltration à point de départ ganglionnaire ou extraganglionnaire par des cellules lymphoïdes malignes et monoclonales issues soit de la lignée B soit de la lignée T.

Les LMNH touchant exclusivement la sphère génitale sont rares et représentent moins de 1 % des lymphomes. L'intérêt de notre observation est le fait que l'atteinte primitive du corps utérin demeure exceptionnelle alors que l'atteinte du col utérin est plus fréquente [1]. Nous rapportons un cas de LMNH primitif du corps de l'utérus pris en charge dans notre service à Marrakech.

Cas clinique

Patiente âgée de 49 ans, sans ATCDS pathologiques particuliers, qui présentait depuis 4 mois, des métrorragies post ménopausiques, sans autres signes associés, l'examen clinique est normal.

Echographie pelvienne montre une hypertrophie endométriale de 25 mm, la TDM pelvienne montre une masse pelvienne de localisation utérine

hypodense de 30 mm ne prenant pas le produit de contraste.

L'étude morphologique et immuno-histochimique de fragments obtenus par curetage biopsique objective un aspect en faveur de lymphome non hodgkinien à grandes cellules de type B CD20 +, BCL2 +. Le bilan d'extension (Scanner cervico-thoraco-abdominal et Biopsie ostéoméduillaire) est normal ainsi que le bilan préthérapeutique (bilan hépatique, bilan rénal, Echographie cardiaque, sérologies virales VHC VHB et VIH).

La patiente a été mise sous protocole RCHOP (Rituximab, cyclophosphamide, doxorubicine, vincristine et prednisolone), 8 cures au total. La TDM pelvienne de fin de traitement était normale. La patiente est en rémission complète avec un recul de 12 mois.

Tableau 1 : Classification FIGO anatomochirurgicale (2009)

| FIGO (2009) | TNM(2009) | Description | FIGO(1989) |
|-------------|---------------|---|--------------|
| Stade I | T1 | Tumeur limitée au corps utérin | Stade I |
| IA | T1a | Tumeur limitée à l'endomètre ou ne dépassant pas la moitié du myomètre | IA-B |
| IB | T1b | Tumeur envahissant la moitié du myomètre ou plus de la moitié du myomètre | IC |
| Stade II | T2 | Tumeur envahissant le stroma cervical mais ne s'étendant pas au delà de l'utérus | Stades IIA-B |
| Stade III | T3 et/ou N1 | Extensions locales et/ou régionales comme suit | Stades III |
| IIIA | T3a | Séreuse et/ou annexes | IIIA |
| IIIB | T3b | Envahissement vaginal et/ou paramétrial | IIIB |
| IIIC | N1 | Atteinte des ganglions lymphatiques régionaux | IIIC |
| IIIC1 | | Ganglions pelviens | |
| IIIC2 | | Ganglions lombo-aortique +/- ganglions pelviens | |
| Stade IV | T4 et / ou M1 | Extension à la muqueuse vésicale et/ou intestinale et/ou métastase à distance | Stades IV |
| IVA | T4 | Extension à la muqueuse vésicale et/ou intestinale | IVA |
| IVB | M1 | Métastases à distance incluant les métastases intra-abdominales et/ou ganglions inguinaux | IVB |

| Tableau 2 : Classification de Ann Arbor | |
|--|---|
| Stade de la classification | Définition du stade |
| I | Atteinte d'un seul territoire ganglionnaire |
| II | Atteinte de plusieurs territoires ganglionnaires d'un seul côté du diaphragme |
| III | Atteinte de plusieurs territoires ganglionnaires des deux côtés du diaphragme |
| E ajouté, le cas échéant, aux stades I, II, III | Localisation extra-ganglionnaire par contact d'un seul ganglion avec les organes de voisinage Différent du caractère disséminé du stade IV |
| IV | Atteinte d'un ou plusieurs viscères Se distingue d'une atteinte par contact d'un ganglion aux organes de voisinage |
| Signes généraux | |
| A | Aucun des signes ci-dessous |
| B | Au moins l'un des signes ci-dessous : <ul style="list-style-type: none"> • perte de poids inexplicable supérieure ou égale à 10% du poids du corps dans les six mois précédents. • fièvre inexplicable supérieure à 38° au moins 7 jours • sueurs nocturnes profuses |
| La rate est considérée comme un ganglion, les viscères comprennent les poumons, le foie, les os La distribution anatomique des territoires ganglionnaires atteints varie en fonction du stade | |

Discussion

Les LNH correspondent à des tumeurs malignes du tissu lymphoïde qui touchent surtout les ganglions lymphatiques mais qui peuvent aussi se développer dans n'importe quel organe ou tissu. Dans 30 % des cas, les atteintes révélatrices de LNH sont extra-ganglionnaires. Le tube digestif et la cavité buccale constituent les principaux sites des LMNH, La localisation corporelle au niveau de l'utérus est exceptionnelle.

Les lymphomes utérins primitifs se définissent selon Fox et More [2] par :

Une atteinte confinée à l'utérus au moment du diagnostic ;

L'absence de dissémination à partir du site primitif après traitement, pendant au moins plusieurs mois ;

L'absence de leucémie au moment du diagnostic ;

Le suivi de plusieurs mois pour pouvoir éliminer une récurrence extra génitale.

Cette définition exclut un LMNH avec rechute pelvienne; une leucémie compliquant un LMNH avec envahissement génital ; un LMNH disséminé envahissant l'utérus.

Le LMNH primitif du corps utérin affecte surtout la femme ménopausée. L'âge des patientes au moment du diagnostic a été en moyenne de 60 ans [3.4].

L'étiopathogénie des LMNH reste inconnue. Des facteurs multiples sont incriminés : une origine clonale, une anomalie chromosomique, une déficience biochimique, une infection virale (VIH, VEB, VHH8), des facteurs environnementaux et des facteurs génétiques [5].

La symptomatologie est non spécifique et se révèle le plus souvent par des métrorragies.

L'examen clinique est le plus souvent sans particularité.

Le diagnostic positif se fait par l'étude morphologique et immuno-histochimique d'une pièce d'hystérectomie ou de prélèvements en per opératoire ou des fragments de curetage biopsique étagé [6.7.8].

Le type histologique le plus fréquent est le LMNH diffus à grandes cellules de type B alors que le type T est plus rare [9].

Le diagnostic de Lymphome non hodgkinien diffus à grandes cellules B (LBDG) utérin repose sur l'examen histologique et immunophénotypique qui montre :

Sur le plan morphologique, le LBDG est caractérisé par une prolifération diffuse de cellules lymphoïdes de grande taille (le noyau mesure plus de deux fois la taille d'un lymphocyte normal), dont il existe plusieurs variantes cytologiques appelées centroblastique, à noyau multilobé, immunoblastique, anaplasique ou encore riche en histiocytes et lymphocytes T.

Sur le plan immunologique, les cellules tumorales des LBDG expriment les marqueurs B tels que le CD19, CD20, CD22, CD79a et les immunoglobulines de surface et/ou intracytoplasmique de type IgM, IgG et plus rarement IgA. Bien que toutes ces tumeurs soient positives pour les marqueurs B : CD20, CD79a, il existe des sous-groupes immuno-histochimiques constitués par des tumeurs positives pour Bcl6 et CD10 dit « cellules B des centres germinatifs » et des tumeurs avec un phénotype dit « non centre germinatif » exprimant le MUM1 et CD138 [10,11]. Un bilan d'extension clinique et paraclinique (la tomographie cervico-thoraco-abdomino-pelvienne ; la biopsie ostéomédullaire ; hémogramme ; bilan hépatique et rénal) est indispensable pour éliminer une forme secondaire.

L'évaluation de l'extension de ces tumeurs peut se faire selon deux classifications : celle de la Figo [Tableau 1], utilisée pour l'endomètre ou celle d'Ann Arbor [Tableau 2], utilisée pour les LMNH extraganglionnaires. Il semble que cette dernière soit plus précise et plus prédictive de l'évolution et de l'extension exacte.

Le diagnostic différentiel se pose essentiellement avec des lésions inflammatoires ou d'autres proliférations peu différenciées de type sarcome du stroma endométrial et léiomyome avec infiltration lymphoïde.

Le pronostic des LMNH repose sur l'index pronostique international (IPI), qui comportent cinq facteurs : l'âge : 60 ans ; le stade d'Ann Arbor : I-II versus III-IV ; l'indice d'activité ECOG : 0-1 versus >2 ; le nombre de localisations extra-ganglionnaires : 0-1 versus >2 ; et le taux sérique de la LDH : N

Aucun traitement standard n'a été établi et différentes options thérapeutiques peuvent être proposées :

La chirurgie garde son intérêt lorsque la localisation utérine est unique chez une patiente âgée qui ne tolère pas la chimiothérapie, elle est utilisée essentiellement pour but diagnostique.

La radiothérapie dont l'intérêt n'a pas été démontrée. Les chimiothérapies combinées comme le RCHOP (Rituximab, Cyclophosphamide, Doxorubicine, Vincristine et Prednisolone) est le traitement de référence qui permet de préserver la fertilité et la fonction ovarienne, avec une importante efficacité.

Conclusion

Le lymphome utérin primitif est une tumeur maligne rare du tractus génital féminin. La symptomatologie clinique est non spécifique, l'étude anatomopathologique confirme le diagnostic, le traitement est non standardisé.

*Correspondance

A Benmoussa
(echouaif89@mail.ru)

Reçu: 30 Mai, 2018; Accepté : 20 Juillet, 2018; Publié : 31 Août, 2018

Service d'Hématologie CHU Mohammed VI Marrakech, Maroc

© Journal of african clinical cases and reviews 2018

Conflits d'intérêt : Aucun

Références

- [1] F. Leung, R. Ramanah, F. Arbez Gindre, B. Kantelip, R. Maillet, D. Riethmuller. Lymphome malin non Hodgkinien primitif du corps utérin. : À propos d'un cas et revue de la littérature. Journal de Gynécologie Obstétrique et Biologie de la Reproduction 2008 ; 37 : 409-414
- [2] 1. Fox H, More JRS. Primary malignant lymphoma of the uterus. J Clin Pathol 1965 ; 18 : 723-8
- [3] El Omari-Alaoui, Kabdani T, Benjaafar N. Lymphome malin non hodgkinien de l'utérus : À propos de quatre cas et revue de la littérature. Can Rad 2002 ; 6 : 39-45
- [4] Egyed M, Kollár B, Prievara FT. Successful treatment of a primary uterine B-cell lymphoma with rituximab chop immunochemotherapy. Hematologica 2007 ; 92 : 26-7.

- [5] Carli PM, Maynadie M. Epidémiologie et étiologie des lymphomes non hodgkiniens. *Rev Prat* 2002; 52 :945-9
- [6] Ferry JA, Young RH. Malignant lymphoma, pseudolymphoma, and hematopoietic disorders of the female genital tract. *Pathology Annual* 1991; 26 : 227–263.
- [7] Alvarez A, Ortiz JA, Sacristan F. Large B-cell lymphoma of the uterine corpus: case report with immunohistochemical and molecular study. *Gynecol Oncol* 1997; 65 : 534-8
- [8] Kirk MC, Wendel N, Hartmann CJ. Primary endometrial T-cell lymphoma : A case report. *Am J Clin Pathol* 2001 ; 115 : 561-6
- [9] Morice P, Van den Akker M, Antoine M. Lymphome malin primitif du corps utérin : À propos d'un cas et revue de la littérature. *J Gynecol Obstet Biol Reprod* 1994; 23 :797—801
- [10] G. Russano de Paiva, C. Laurent, L. Lamant, G. Delsol, P. Brousset. Classification histopathologique, immunologique, cytogénétique et moléculaire des lymphomes non hodgkiniens. *EMC*. 2009 ; 13 013-20 .
- [11] Georges Delsol. Classification OMS 2008 des lymphomes. *Annales de pathologie* 2008 ; 28S :S20—S24.

Pour citer cet article:

A Benmoussa, I Sebbane, I Tazi et al. Lymphome non hodgkinien diffus à grandes cellules de type B du corps utérin À propos d'un cas à Marrakech et revue de la littérature . *Jaccr Africa* 2018; 2(3): 339-343.