

# MALADIE DE HODGKIN

## DEFINITION

### I - HISTOPATHOLOGIE

### II - DIAGNOSTIC

A - Circonstances du diagnostic

B - Diagnostic de certitude = biopsie ganglionnaire

C - Bilan d'extension

### III - FORMES CLINIQUES

### IV - PRONOSTIC - EVOLUTION

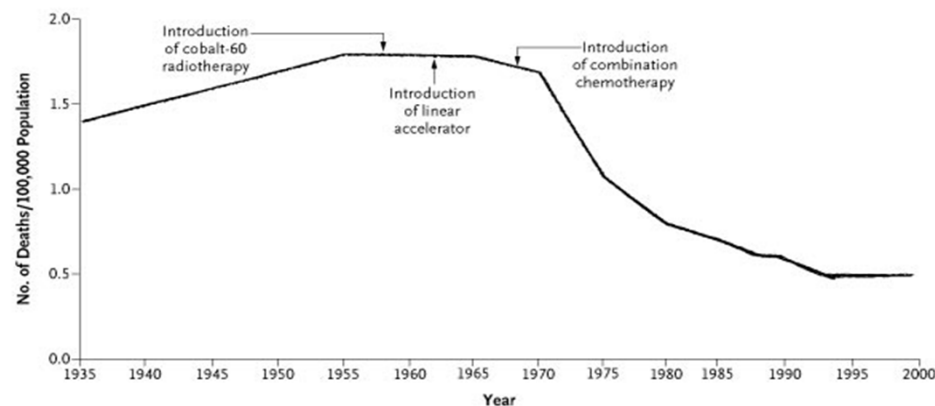
### V - TRAITEMENT

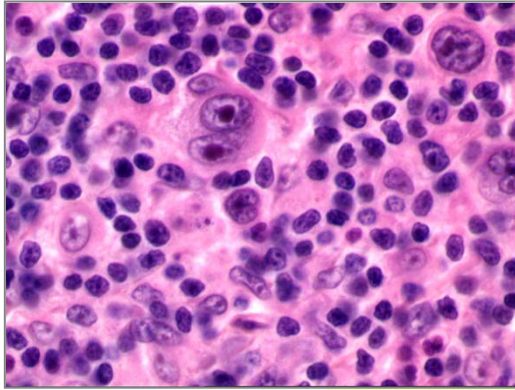
A - Moyens

B - Indications

# MALADIE DE HODGKIN

- \* *Sa définition est histopathologique :*  
affection tumorale du tissu lymphoïde dont l'origine cellulaire et les étiologies restent **inconnues**.
- \* *Les progrès thérapeutiques sont les plus anciens ++*
  - en 1832 décrite à Londres par Thomas Hodgkin
    - maladie spontanément mortelle.
  - en 2006
    - 90 % guérison formes localisées.
    - 50 % guérison formes disséminées.





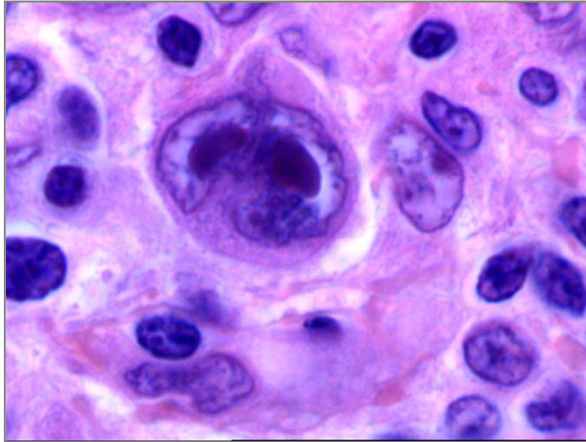
## I - HISTOPATHOLOGIE

### 1) Définition:

Destruction partielle ou totale de l'architecture normale du ganglion :

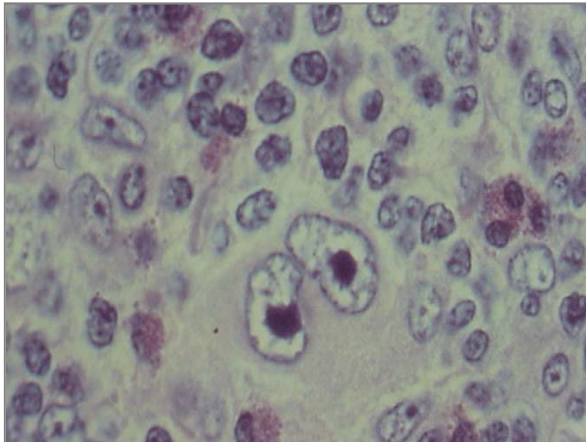
- ☞ par une prolifération de cellules tumorales de type *Reed-Sternberg* : volumineuses cellules à noyaux irréguliers bi ou multilobés, à cytoplasme abondant avec un ou plusieurs nucléoles (CD30+) avec parfois *un aspect en miroir* : 2 lobes nucléolés se faisant face
- ☞ des réactions tissulaires
  - ☞ hyperplasie *lymphoïde* majoritairement T (CD4) et B avec plasmocytes
  - ☞ granulome avec des *éosinophiles*
  - ☞ *sclérose*.

## 2) 4 variétés histologiques de Hodgkin : Classification Lukes-Rye.



- type 1 : prédominance lymphocytaire (5%)
- type 2 : sclérosante nodulaire (60%) =  
larges lames de collagène  
découpant le parenchyme ggl en nodules.
- type 3 : cellularité mixte (30%).
- type 4 : déplétion lymphoïde (5%).

☞ Valeur pronostic de cette classification



## 3) Origine de la cellule Reed-Sternberg

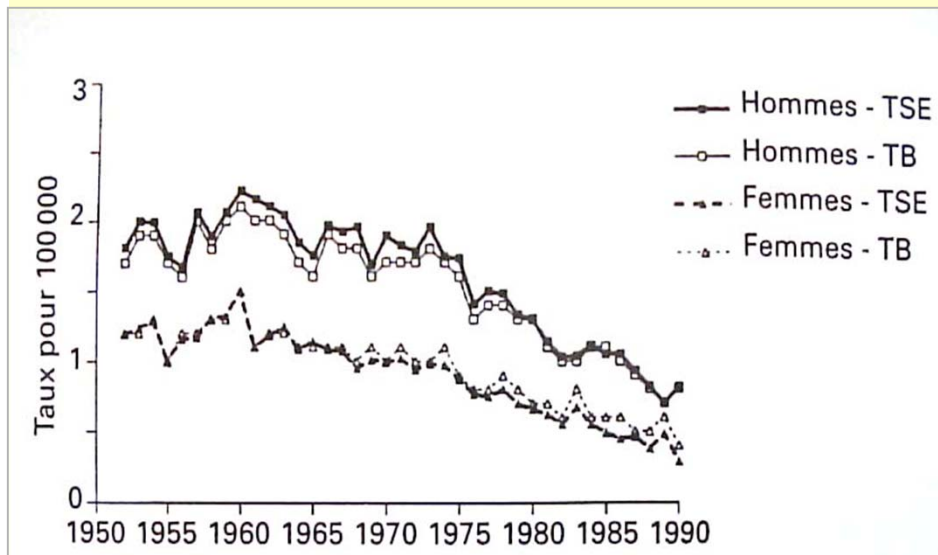
➤ origine B

☞ pas pathognomonique  
*maladies inflammatoires (PR),  
MNI,  
carcinomes métastatiques.*

## 4) Dissémination

- localisée : ganglionnaire périphérique
  - voie lymphatique : extension par contiguïté dans le sens du courant lymphatique.
  - voie hématogène + tardive
- ☞ début médiastinal => creux sus-claviculaire => aisselle
- ☞ début cervical => creux sus-claviculaire => aisselle
- ☞ début sous diaphragmatique => creux sus-claviculaire gauche => sang

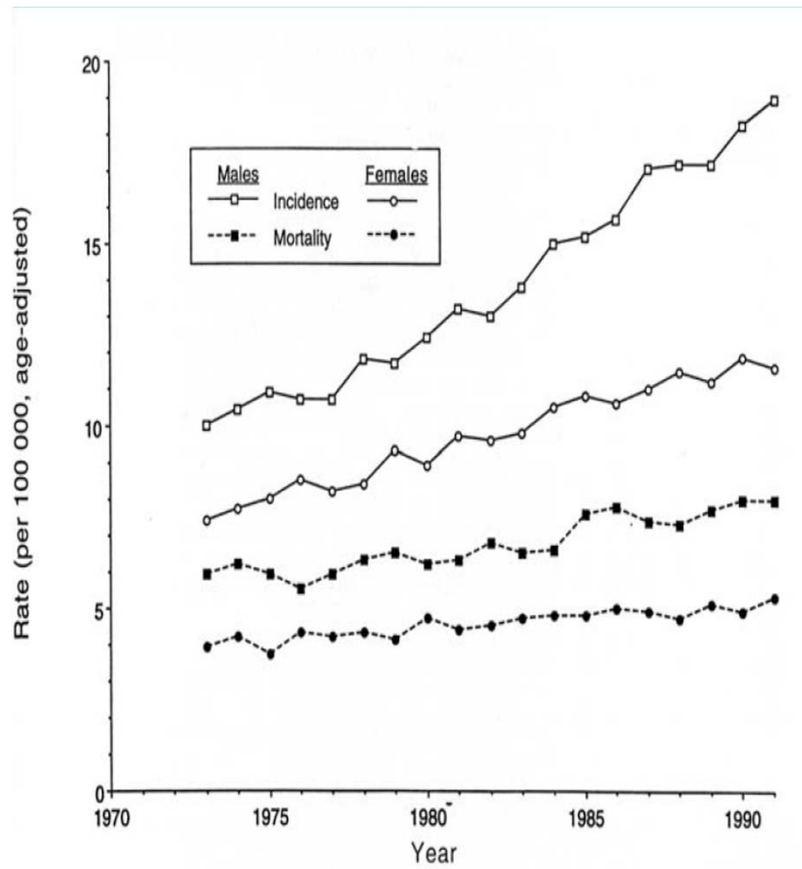
## 5) Epidémiologie



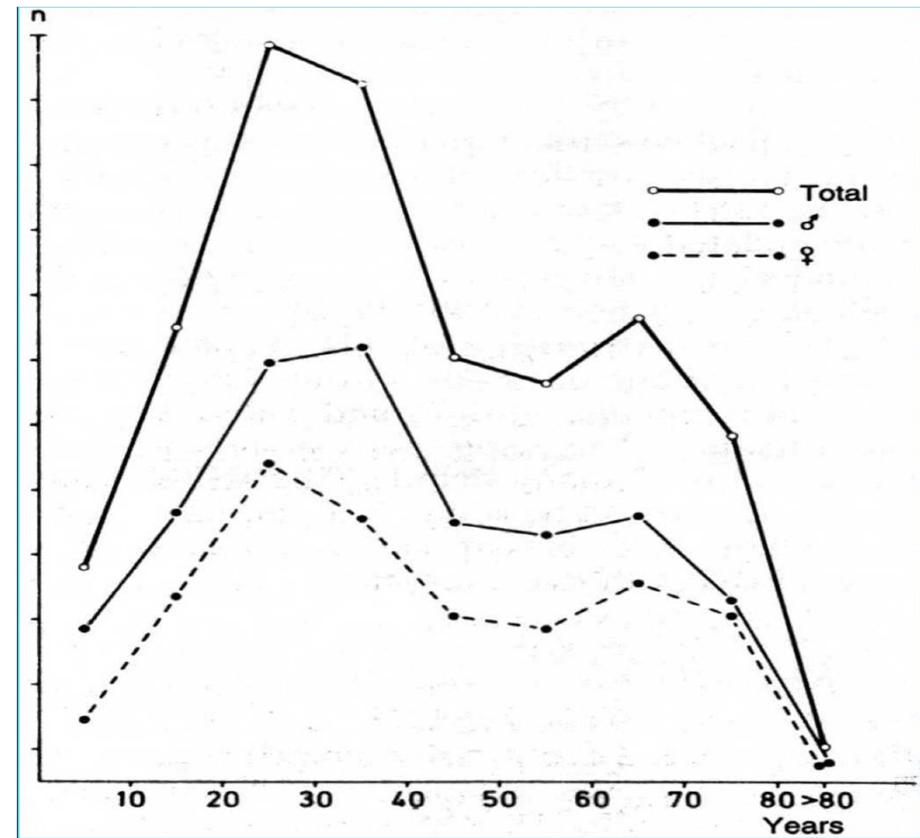
- tout âge sauf < 2 ans mais 2 pics :
  - ➔ homme jeune
  - environ 20 ans (F > H)
  - ➔ > 50 ans (H > F)
- facteurs étiologiques ?
  - ➔ génétiques
  - rare cas familiaux
  - ➔ environnement
  - ➔ viral (EBV 20 à 80%)

# Lymphome et Hodgkin

*comparaison des incidence et mortalité*



Lymphomes



Hodgkin

## II - DIAGNOSTIC

### A - CIRCS DIAGNOSTIQUES

#### 1) Adénopathies superficielles

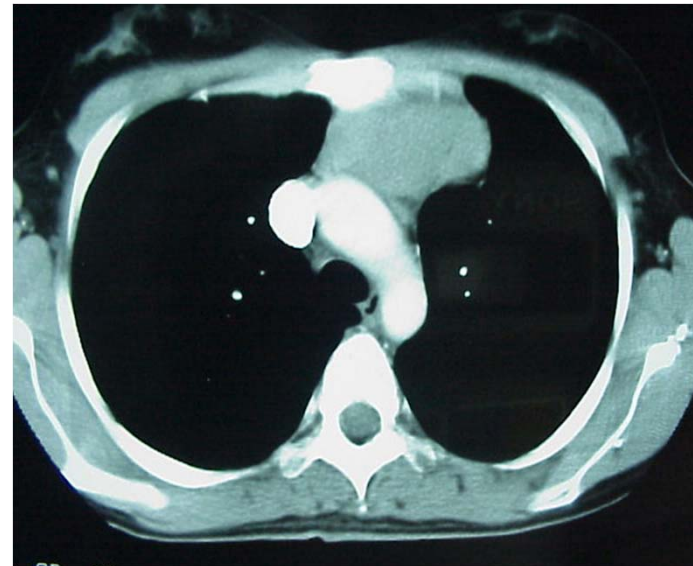
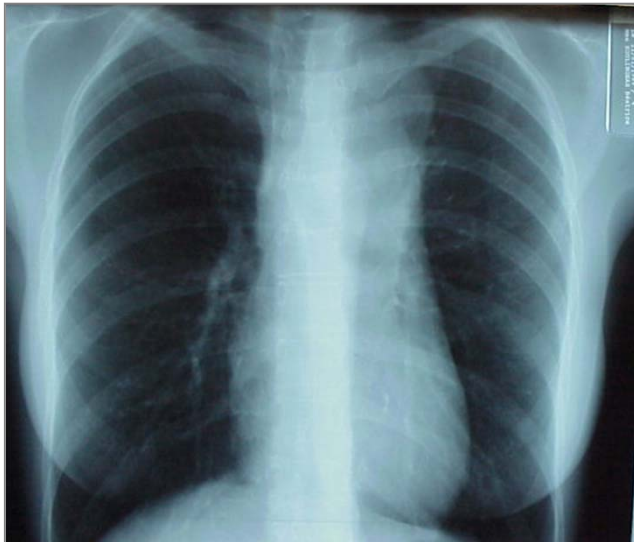


- le plus fréquemment, découverte par le patient
- d'une ou plusieurs adénopathies superficielles
  - ☞ asymétriques, fermes, mobiles.
  - ☞ non inflammatoires et non compressives.
- siège habituel sus claviculaire
  - ☞ cervical bas (enfant)
  - ☞ axillaire (travailleur manuel)
  - ☞ inguinal (< 10 %, adulte 40 ans).



## 2) Opacité médiastinale

- découverte sur la radio du thorax dans le cadre de la médecine scolaire d'une hypertrophie médiastinale :
  - ☞ opacité polycyclique, asymétrique.
  - ☞ siège médiastin antéro-supérieur.
  - ☞ non compressive





### 3) Fièvre prolongée

- fièvre prolongée, irrégulière associée à une leucopénie.
- l'absence de cause infectieuse doit faire pratiquer systématiquement:
  - ☞ scanner sous diaphragmatique
    - ➔ adénopathies rétro-péritonéales
  - ☞ BOM

### 4) Plus rarement

- un prurit isolé intense ++++
- douleurs abdominales vagues
- compression médullaire

signe important

### 5) Signes généraux

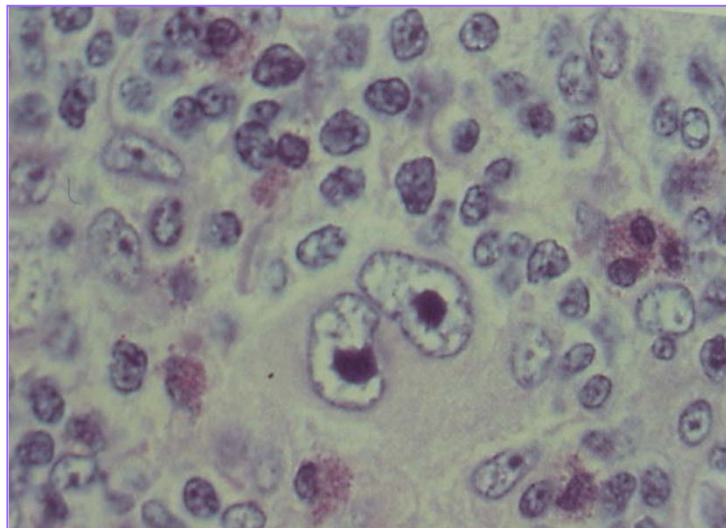
- perte de poids > 10 %
- sueurs +++

☞ Rechercher systématiquement un Hodgkin

## B - DIAGNOSTIC DE CERTITUDE est histologique

**Biopsie** d'un ganglion superficiel  
médiastinal par thoraco-laparotomie  
ou la BOM

- Classification en 4 stades (Lukes-Rye).
- *La ponction ne remplacera jamais la biopsie.*



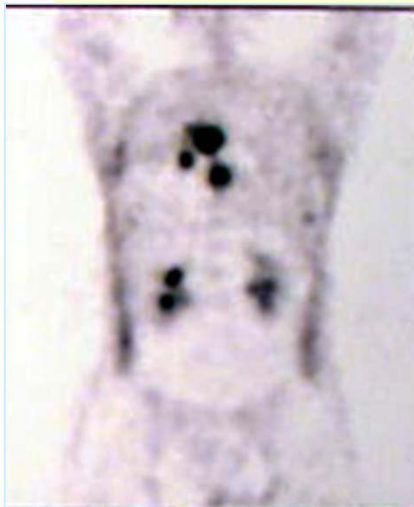
## C - BILAN D'EXTENSION

But : *faire l'inventaire*

- *des territoires atteints*
- *des signes généraux*
- *du performans status du patient.*

*d'où découlent pronostic et indications thérapeutiques.*

### 1) Bilan d'extension :



- palpation de toutes les aires ganglionnaires + l'anneau de Waldeyer
- radio thorax F / P
- scanner CERVICO-thoraco-abdomino-pelvien
- **Pet-Scan.+++**
  - qui remplace:
    - ☞ lymphographie qui était indiquée dans les *atteintes médiastinale avec scanner sous-dia normal*
    - ☞ RX os et scintigraphie osseuse si point d'appel osseux.
- évaluation médullaire : BOM.

## 2) Recherche de signes généraux

### ➤ cliniques :

- ☞ température > 38°C > 8 jrs sans étiologie
- ☞ amaigrissement > 10 % poids corporel
- ☞ sueurs nocturnes abondantes

### ➤ biologiques :

- ☞ **VS accélérée > 30**
- ☞ fibrinémie > 5g
- ☞ hyper alpha 2 globulinémie > 8g
- ☞ ferritine, bêta 2 microglobuline, LDH
- ☞ anémie inflammatoire

### 3) Le reste du bilan :

➤ **NFS : signes non spécifiques**

- ☞ anémie de type inflammatoire
- ☞ polynucléose, **éosinophilie**
- ☞ lymphopénie
- ☞ pancytopénie si atteinte médullaire
- ☞ manifestations auto-immunes rares : AHAI  
PTI

signe important

➤ **sérologies HIV, EBV, HVB, HVC.**

➤ **immunité :**

- ☞ **IDR sont négativées :**  
=> déficit acquis de l'immunité cellulaire.
- ☞ déficit en T4 périphérique.
- ☞ baisse ou élévation monoclonale des Immunoglobulines.

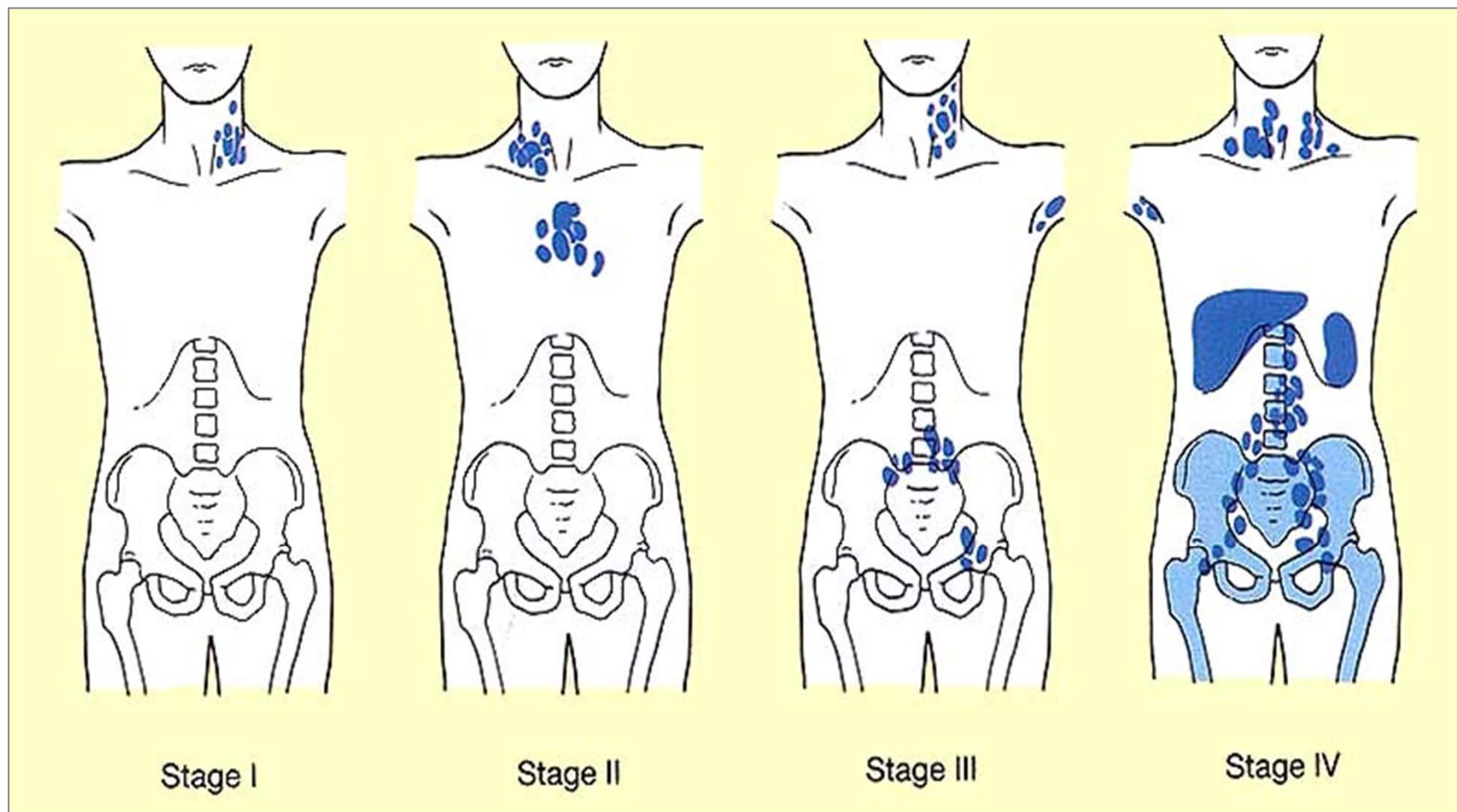
➤ **cryopréservation du sperme chez l'homme jeune**

#### 4) Classification Ann Arbor (1971)

- A absence / B présence de signes cliniques  
a " / b " de signes biologiques

<b>I</b>	<b>1 seul groupe ganglionnaire</b>
<b>II</b>	<b>pls groupes ganglionnaires du même côté du diaphragme</b>
<b>III</b>	<b>pls groupes ganglionnaires des 2 côtés du diaphragme</b>
<b>IV</b>	<b>atteinte viscérale (MO comprise)</b>

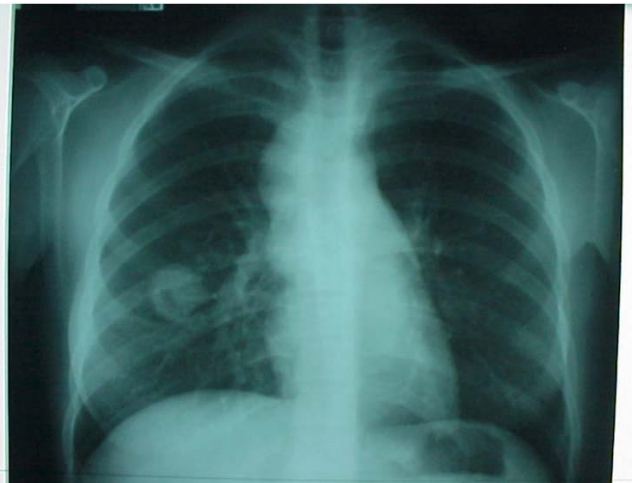
- indication thérapeutique + cryopréservation du sperme





### III - FORMES CLINIQUES

#### 1 - Localisation pleuropulmonaire :



- atteinte pleurale :
  - ☞ pleurésie spécifique
  - ☞ pleurésie à éosinophile
- atteinte parenchymateuse :
  - ☞ infiltrats disséminés en contiguité avec les adp médiastinales.
  - ☞ images en lâcher de ballon.

#### 2 - Localisation médullaire :

- **pancytopénie fébrile** => faire BOM systématiquement dans les formes B.

### 3 - Autres localisations :

#### ➤ osseuses :

- ☞ par contiguïté
- ☞ par dissémination hémotogène  
RX : aspect de lyse et de condensation

#### ➤ neurologiques :

- ☞ compression médullaire => paraplégie par un granulome épidual



## IV - PRONOSTIC - EVOLUTION

### A - FACTEURS DE MAUVAIS PRONOSTIC

à savoir

- 1) âge > 50 ans (IVB)
- 2) Histologie de type 3 et 4
- 3) Signes généraux B quelque soit le stade
- 4) Stade IIIB et IV
- 5) médiastin >10cm
- 6) VS >30 ou >50
- 7) Grossesse simultanée.
- 8) l'absence d'extinction du signal au TEP en post C2

## B - EVOLUTION

- autrefois mortelle après plus poussées (6-18 mois).
- actuellement sous traitement
  - ☞ 95 % I-II => guérison
  - ☞ 5 % résistance => changement de protocole
- surinfections fréquentes
  - ☞ varicelle, zona, mycose, bacillooses.
- " *prix de la guérison* " :
  - ☞ *fertilité / fécondité*
  - ☞ *tumeurs solides et LA secondaires*
  - ☞ *infarctus du myocarde*

## V - TRAITEMENT

### A - MOYENS

#### 1) *Chimiothérapie*

##### ➤ MOPP

ONCOVIN  
CARYOLYSINE  
NATULAN  
PREDNISONNE

**effets secondaires:** *leucémogène,  
ménopause précoce et azoospermie*

##### ➤ ABVD

ADRIAMYCINE  
BLEOMYCINE  
VELBE  
DETICENE

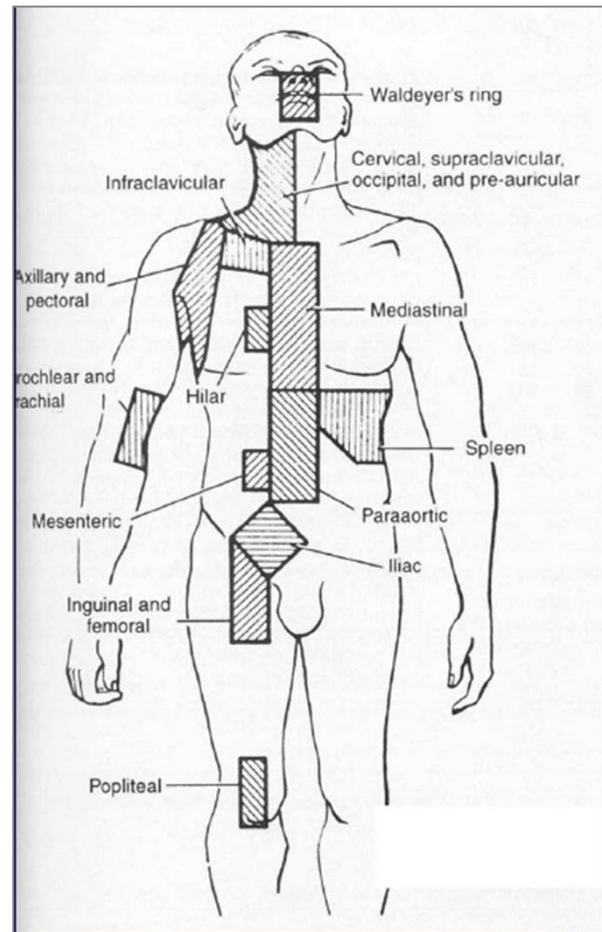
**effets secondaires:**

- *toxicité cardiaque*
- *toxicité pulmonaire*  
=> *fibrose à la bléomycine*
- *stérilité < 20%*



## 2) Radiothérapie en champs larges

- dose 40 grays en 4 semaines
- différents champs
- désescalade de doses  
36 grays? 20 grays? Pas de radiothérapie?



## B - INDICATIONS

### \* stade I, IIA

- favorable: 3 ABVD + RXttt 36gy
- défavorable soit
  - 6 ABVD + 30 gy
  - 4 ABVD + 36gy

*Résultats :>90 % de guérison.*

### \* stade III - - IV

- 8 chimiothérapies ABVD ou BEACOPP

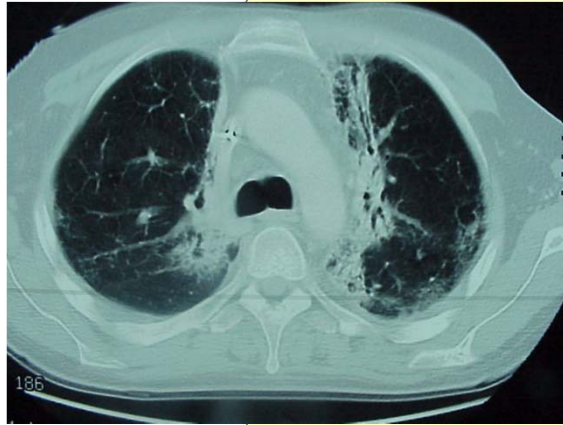
*Résultats : 50- 70 % de guérison.*

- réserver l' irradiation à des masses résiduelles
- autogreffe de CSP en rechute ou dans les HD réfractaires



## C - LE PRIX DE LA GUERISON

### ● effets secondaires post-radiques



- syndrome sec buccal
- sclérose cutanée
- hypothyroïdie.
- fibrose pulmonaire
- péricardite chronique,
- myélite
- grèle post-radique
- troubles de la croissance chez l'enfant

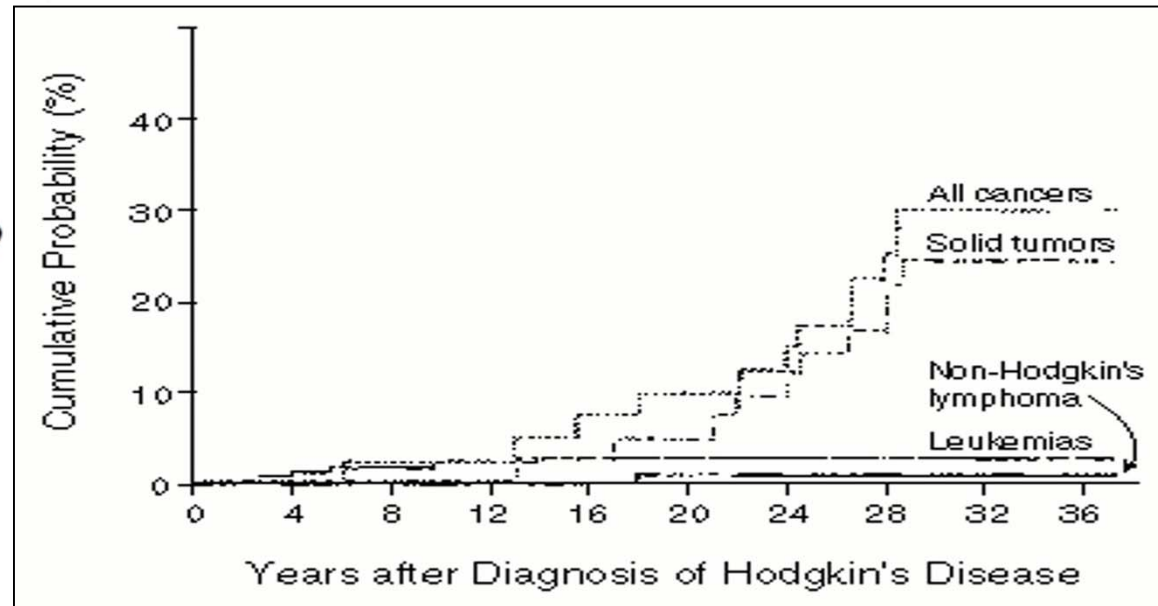
point important  
+++

### ● complications tardives



- toxicité gonadique
- déficit immunitaire: zona, herpès...
- toxicité médullaire et leucémogénèse  
2 à 5 % post MOPP+ RXTTT
- Cancers en zone irradiée  
délai 3 à 7 ans

# EDUCATION des PATIENTS ++++



**NE PAS FUMER +++**