

Une tumeur hépatique exceptionnelle

Mona Mlika*, Yosra Zidi-Moaffak*, Faten Farah*, Nadia Kourda*, Eya Cherif**, Sarra Baltagi-Ben Jilani*, Rachida Zermani*

(*)Service d'Anatomie Pathologique. Hôpital Charles Nicolle. Tunis

(**)Service de Médecine Interne. Hôpital Charles Nicolle. Tunis
Université El Manar

M. Mlika, Y. Zidi-Moaffak, F. Farah, N. Kourda, E. Cherif,
S. Baltagi-Ben Jilani, R. Zermani

Une tumeur hépatique exceptionnelle

LA TUNISIE MEDICALE - 2010 ; Vol 88 (n°12) : 954 - 956

R É S U M É

Prérequis : Les localisations hépatiques des lymphomes non Hodgkiniens sont dans la majorité des cas secondaires. L'atteinte primitive du foie est rare estimée à 1% de tous les lymphomes extra-ganglionnaires.

But : Rapporter une observation rare de lymphome primitif du foie.

Observation : Une femme âgée de 55 ans ayant pour antécédent une dermatopolymyosite suivie depuis 1 année s'est présentée pour l'apparition depuis une semaine de douleurs abdominales évoluant dans un contexte fébrile. Le bilan biologique montrait une pancytopenie. Les moyens d'imagerie ont montré un foie truffé de multiples nodules. La moelle était riche attestant d'une cytopénie périphérique. L'examen microscopique d'une biopsie des nodules hépatiques, objectivait un lymphome à grandes cellules B. La patiente est décédée quelques jours après la biopsie chirurgicale dans un tableau de choc septique.

Conclusion : Le lymphome primitif du foie est une tumeur rare de mauvais pronostic.

Mots - clés

Lymphome hépatique, primitif, pronostic.

M. Mlika, Y. Zidi-Moaffak, F. Farah, N. Kourda, E. Cherif,
S. Baltagi-Ben Jilani, R. Zermani

An exceptional hepatic tumor

LA TUNISIE MEDICALE - 2010 ; Vol 88 (n°12) : 954 - 956

S U M M A R Y

Background : Hepatic localization of non Hodgkin's lymphoma is generally secondary. Primary localizations are rare.

Aim: To report a rare case of primary hepatic lymphoma particular by its association with dermatopolymyositis.

Observation: A 55-year-old woman with a past medical history of dermatopolymyositis diagnosed one year before presented with abdominal pain and fever. Laboratory tests showed pancytopenia. Radiologic examination revealed multiple hepatic masses. Surgical biopsy revealed a large B cell hepatic lymphoma. No other localizations were found so the diagnosis of primary hepatic lymphoma was retained. The patient died after a few days due to a severe sepsis.

Conclusion: Primary hepatic lymphoma is a rare tumor with a bad prognosis. Its diagnosis is based on histologic examination. Treatment of these tumors remains non consensual.

Key - words

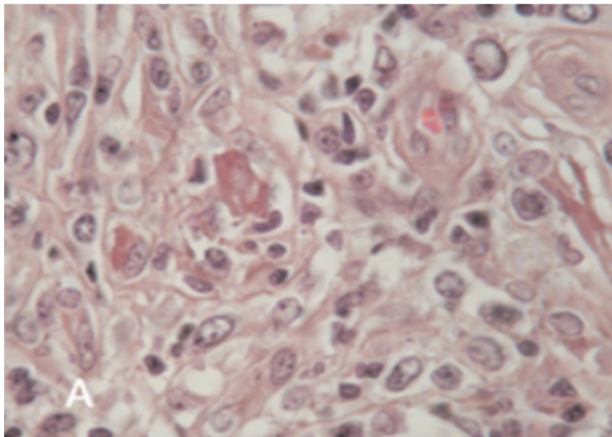
Hepatic lymphoma, primary, prognosis

Les localisations hépatiques des lymphomes non Hodgkiniens sont dans la majorité des cas secondaires. L'atteinte primitive du foie est de ce fait rare estimée à 1% de tous les lymphomes extra-ganglionnaires, le type histologique le plus représenté étant le lymphome à grandes cellules B (1, 2). Nous décrivons un nouveau cas de lymphome hépatique primitif.

OBSERVATION

Il s'agit d'une femme âgée de 55 ans qui s'est présentée à la consultation de médecine interne pour l'apparition depuis une semaine de douleurs abdominales évoluant dans un contexte fébrile. Cette patiente était connue porteuse depuis octobre 2007 d'une dermatopolymyosite résistante à la corticothérapie et aux immunosuppresseurs. Une première enquête étiologique, faite en 2007 à la recherche d'une cause néoplasique sous jacente, était négative. Une année plus tard, un bilan biologique objectivait une pancytopenie avec une anémie normochrome normocytaire, une leucopénie à 2800/mm³ et une thrombopénie à 1000/mm³. Une échographie abdomino-pelvienne ainsi qu'une tomодensitométrie abdominale avaient permis d'objectiver un foie truffé de multiples nodules. Selon les données de l'imagerie, une localisation tumorale secondaire ainsi qu'une origine infectieuse avaient été fortement suspectées. Une ponction sternale ainsi qu'une biopsie ostéo-médullaire avaient été effectuées à la recherche d'une hémopathie primitive. La moelle était riche attestant d'une cytopénie périphérique. Une biopsie chirurgicale des nodules hépatiques a été réalisée. L'examen microscopique objectivait un parenchyme hépatique siège d'une prolifération tumorale nodulaire épargnant les espaces portes (figure 1a).

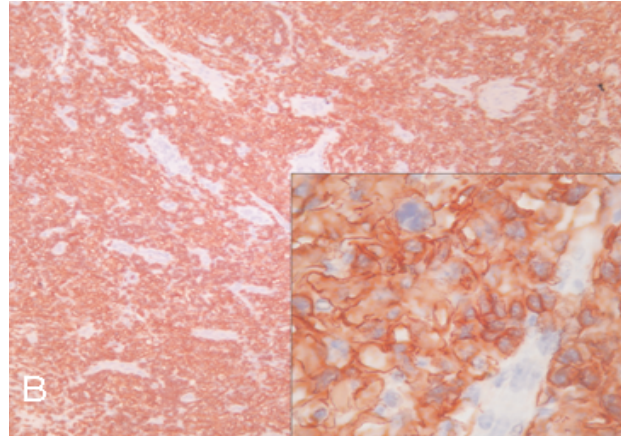
Figure 1a : Prolifération tumorale à cellules rondes non cohésives munies de noyaux nucléolés (HE x 400).



Les cellules tumorales étaient de grande taille et arrondies. Leur noyau était ovalaire tantôt muni d'un nucléole central, tantôt muni de plusieurs nucléoles amarrés à la membrane nucléaire. Leur cytoplasme était bien limité et clarifié. Une étude immunohistochimique avait montré un marquage intense de type membranaire des cellules tumorales par l'anticorps anti-

CD20 (figure 1b). Le diagnostic de lymphome à grandes cellules B primitif du foie a donc été retenu. La patiente est décédée quelques jours après la biopsie chirurgicale dans un tableau de choc septique.

Figure 1b : Marquage intense des cellules tumorales par l'anti CD20 (HE x 400).



DISCUSSION

Les lymphomes primitifs du foie s'observent plus volontiers chez l'homme à un âge médian de 50 ans (2). Les signes cliniques consistent en une hépatomégalie chez 75 à 100% des patients, des symptômes B (fièvre, sueurs nocturnes et amaigrissement) dans 37 à 86% des cas et un ictère chez 4% des patients. Il peut s'agir également d'un tableau d'hépatite fulminante particulière par l'existence d'une hépatomégalie (1). A la biologie, une pancytopenie est souvent observée et doit alerter le clinicien vers une éventuelle hémophagocytose. Le bilan hépatique peut également être perturbé avec une augmentation des phosphatases alcalines et du taux de LDH (2). Une hypercalcémie est observée chez 40% des patients. Elle serait imputée par certains auteurs à l'excès de production de calcitriol (2). La normalité des dosages de l'AFP et de l'ACE, observée chez 100% des patients, peut aider au diagnostic (2). Les moyens d'imagerie peuvent objectiver un nodule unique dans 42% des cas, des masses multiples chez 50% des patients ou plus rarement une infiltration hépatique diffuse. Vu l'absence de spécificité des signes cliniques et radiologiques, plusieurs diagnostics peuvent être suspectés incluant l'hépatocarcinome ou une métastase d'une tumeur gastro-intestinale. Dans notre cas, une fibroscopie oeso-gastro-duodénale ainsi que la tomодensitométrie abdominale avaient permis d'éliminer une tumeur digestive primitive. L'analyse histologique demeure le moyen diagnostique le plus fiable. L'examen microscopique peut être porté sur une biopsie percutanée, par voie trans-jugulaire, chirurgicale ou sur une pièce de résection (2). Le type histologique le plus fréquemment rapporté est le lymphome à grandes cellules B (3). Des variantes particulières ont été décrites, incluant les lymphomes riches en lymphocytes T et les lymphomes avec contingent à cellules fusiformes (4). Le diagnostic différentiel

histologique se pose avec les carcinomes indifférenciés, les pseudotumeurs inflammatoires ou les sarcomes. D'autres lymphomes hépatiques ont été également décrits, incluant la leucémie lymphocytaire chronique, le lymphome T, le lymphome folliculaire, le lymphome de la zone marginale et le lymphome B de faible malignité du mucosa-associated lymphoid tissue (MALT) (1). Loddenkemper et al ont rapporté une corrélation entre le mode d'infiltration tumorale et le type histologique. Ils ont décrit une infiltration portale pour la leucémie lymphoïde chronique, le lymphome folliculaire et le lymphome du manteau. Une infiltration nodulaire pour le lymphome à grandes cellules B et une infiltration sinusoidale pour le plasmocytome et la leucémie à tricholeucocytes (3). L'étiologie de ces tumeurs demeure méconnue. Certains auteurs rapportent une éventuelle implication du virus de l'hépatite C dans leur pathogénie (2, 3). La particularité de notre observation réside dans l'association dermatopolymyosite et lymphome hépatique. Deux hypothèses paraissent expliquer cette association. La première serait la survenue du lymphome hépatique sur un terrain immunodéprimé. La seconde hypothèse, de loin plus probable, serait l'origine paranéoplasique de la dermatopolymyosite. En effet, certains auteurs affirment qu'une néoplasie pouvait être découverte dans un intervalle de 1 à 5 ans après le diagnostic de dermatopolymyosite (5). Dans notre observation, l'intervalle

était d'une année. De plus, la plupart des dermatopolymyosites paranéoplasiques seraient secondaires à des lymphomes (5). La chirurgie, la chimiothérapie et la radiothérapie sont des modalités thérapeutiques fréquemment rapportées. Cependant, les schémas thérapeutiques sont non consensuels. Récemment, de nouvelles études ont démontré l'intérêt d'une polychimiothérapie seule (2). Le pronostic du lymphome primitif du foie est réputé mauvais avec une survie moyenne de 8 à 16 mois (2). Des facteurs pronostiques clinico-biologiques et histologiques spécifiques aux lymphomes hépatiques ont été rapportés. Il s'agit de l'âge avancé des malades, des antécédents de cirrhose, des taux élevés de LDH et de γ 2 microglobuline, un index de prolifération élevé et une infiltration hépatique massive. Chez notre patiente, le retard diagnostique semble être le principal facteur qui lui a été préjudiciable.

CONCLUSION

Le lymphome primitif du foie est une tumeur rare de mauvais pronostic. La particularité de notre observation réside dans l'association dermatopolymyosite et lymphome hépatique, la dermatopolymyosite étant apparue 1 an avant le lymphome. Plusieurs facteurs pronostiques sont évoqués et d'autres facteurs sont en cours d'étude afin de mieux surveiller et prendre en charge ces malades.

Références

1. Haider F, Smith RE, Khan S, Rahman O. Primary hepatic lymphoma presenting as fulminant hepatic failure with hyperferritinemia: a case report. *J Med case reports* 2008; 2: 279.
2. Agmon-Levin N, Berger I, Shtalrid M, Schlanger H, Sthoeger Z. Primary hepatic lymphoma: a case report and review of the literature. *Age Ageing* 2004; 33 : 637-40.
3. Loddenkemper C, Longerich T, Hummel M et al. Frequency and diagnostic patterns of lymphomas in liver biopsies with respect to WHO classification. *Virchows Arch* 2007; 450: 493-502.
4. Hayashi H, Ohtani H, Ueda T et al. Primary hepatic lymphoma with spindle cell components: a case report. *Virchows Arch* 2006; 449: 591-6.
5. Hajjaji N, Lesire V, Leturgie P, Lafon B, Renard JP. Paraneoplastic dermatopolymyositis with mild glomerular lesion nephropathy associated with non-Hodgkin's lymphoma. *Rev Med Interne* 2002; 23: 642-50.