

Double localisation d'un lymphome de MALT : A propos d'un seul cas

Dr R.Najimi , Pr L.Herrak , Dr R.Azzeddine , Pr M.El Fetouh , Pr L.Achachi
Service de pneumologie , CHU Ibn Sina, Faculté de Médecine et de Pharmacie, Université Med V, Rabat

Résumé :

Les lymphomes pulmonaires primitifs (LPP) sont des tumeurs rares, représentant moins de 1 % des tumeurs malignes pulmonaires. Parmi eux, les lymphomes de type MALT (tissu lymphoïde associé aux muqueuses) sont des lymphomes B de bas grade, issus des lymphocytes de la zone marginale. Cette étude rapporte un cas de double localisation pulmonaire et gastrique d'un lymphome de MALT. Ce cas met en lumière les défis diagnostiques associés à ces lymphomes rares et souligne l'importance de rechercher des localisations extra-pulmonaires, en raison de leurs manifestations cliniques variées et non spécifiques.

Summary:

Primary pulmonary lymphomas (PPL) are rare tumors, accounting for less than 1% of all lung malignancies. Among them, MALT lymphomas (mucosa-associated lymphoid tissue) are low-grade B-cell lymphomas derived from marginal zone lymphocytes. This study reports a case of double localization of MALT lymphoma in both the lungs and the stomach. This case highlights the diagnostic challenges posed by these rare lymphomas and emphasizes the importance of searching for extra-pulmonary localizations due to their varied and non-specific clinical manifestations.

Date of Submission: 24-08-2024

Date of Acceptance: 03-09-2024

I. Introduction :

Les lymphomes pulmonaires primitifs (LLP) sont des tumeurs rares représentant moins de 1% des tumeurs malignes du poumon [1]. Leur développement se fait à partir du tissu lymphoïde associé aux muqueuses [2]. Les lymphomes pulmonaires de type Malt (tissu lymphoïde associé aux muqueuses) sont des LPP de phénotype B de bas grade de malignité de la zone marginale. Ils sont différents par leurs aspects cliniques, évolutifs et cytogénétiques des lymphomes de la zone marginale de type ganglionnaire et splénique [3]. Nous rapportons dans cette étude le cas d'une double localisation d'un lymphome de MALT.

II. Observation :

Patient âgé de 58 ans, épicier de profession, jamais traité pour tuberculose, sans tares connues, ni habitudes toxiques, qui a présenté depuis octobre 2022 une toux sèche chronique, associée à une dyspnée d'effort et des épigastralgies, le tout évoluant dans un contexte d'apyrexie et altération d'état général avec amaigrissement important et anorexie. La radiographie thoracique (Figure 1) a montré un syndrome réticulo-micronodulaire bilatéral diffus, et la tomodensitométrie thoracique (Figure 2) a objectivé des nodules et micronodules pulmonaires denses centro-lobulaire diffus dans les deux champs pulmonaires, associés à des foyers de condensation alvéolaires systématisés à limite floues au niveau des lobes inférieurs.

Le bilan biologique a trouvé une anémie à 9,2 g/dl hypochrome microcytaire, alors que les autres lignées ont été correctes, le dosage de la protéine C-réactive (CRP) a été positive à 54 mg/l, L'électrophorèse des protéines sériques est revenue sans particularité, le bilan immunologique à la recherche d'une connectivité a été négatif, pareil pour la recherche de bacille de koch dans les expectorations.

La fibroscopie bronchique a montré un aspect inflammatoire diffus de tout l'arbre bronchique, avec des éperons épaissis sans visualisation d'un bourgeon tumoral, et vu que les résultats des prélèvements endo-bronchiques ont été non concluants, on a complété par la biopsie scanno-guidée d'une condensation pulmonaire (Figure 3) qui a confirmé le diagnostic d'un lymphome malin non hodgkinien de type B de la zone marginale (Malt) CD20+ (Figure 4).

Et devant les épigastralgies chroniques rapportées par notre patient, une fibroscopie digestive a été effectuée, objectivant une lésion antrale de la paroi gastrique, dont l'examen histologique et immunohistochimique de cette lésion (Figure 5) a mis en évidence une localisation synchrone pulmonaire et gastrique du même type du lymphome.

Le patient a été adressé par la suite en service d'hématologie pour démarrer des cures de chimiothérapie.

III. Discussion :

L'objectif de cette observation est d'illustrer un cas particulier d'un lymphome de type MALT.

Le Malt est un tissu lymphoïde spécialisé dans la défense des muqueuses. Il n'existe pas en situation physiologique. Le tube digestif est le site le plus fréquemment touché. Cette atteinte semble être due à une stimulation antigénique chronique, telle qu'une infection à *Helicobacter pylori* qui cause le Malt avec une transformation lymphomateuse à partir des lymphocytes B de la zone marginale.

Dans la localisation pulmonaire, qui reste une rareté, et qui représente uniquement 5% des lymphomes non-Hodgkiniens. Le tabac n'en est pas un facteur de risque évident et aucun antigène n'a été retrouvé. L'hypothèse d'une stimulation antigénique chronique au cours de certaines maladies auto-immunes comme le lupus érythémateux disséminé, la sclérose en plaque, la thyroïdite d'Hashimoto et surtout le syndrome de Gougerot-Sjögren est actuellement évoqué [4,5]. Le lymphome de MALT s'associe à des localisations extra-thoraciques dans 25 à 45 % des cas. Les localisations extra-pulmonaires les plus fréquemment décrites sont gastro-intestinales et oculaires [6].

Il n'y a pas de prédominance liée au sexe et touche généralement les sujets âgés entre 45 et 70 ans, et la prévalence du tabagisme n'est pas supérieure à celle de la population générale [7].

D'après la littérature, les signes révélateurs du lymphome de MALT pulmonaire sont souvent discrets et peu spécifiques ce qui explique les difficultés du diagnostic. Il peut s'agir le plus souvent d'une toux, d'une dyspnée, ce qui concorde avec les signes cliniques rapportés par notre patient. Ainsi que la rareté du diagnostic souligne l'intérêt de cette observation dans notre pays où le diagnostic différentiel avec les cancers solides broncho-pulmonaires voire la tuberculose est loin d'être évident. La radiographie thoracique est non spécifique selon les séries, et la tomodensitométrie thoracique a une meilleure sensibilité, montre généralement des condensations alvéolaires multifocales comprenant un bronchogramme aérien. Dont la localisation dans le lobe moyen est la plus fréquente. Les autres formes, moins fréquentes et moins caractéristiques, avec des opacités en verre dépoli diffuses, correspondant à un stade précoce de la maladie [7, 8]. La fibroscopie bronchique est un examen essentiel dans la démarche diagnostique. Elle peut montrer des aspects différents, allant d'un aspect macroscopique normal à une sténose bronchique [4]. Le diagnostic positif peut être posé par les biopsies bronchiques dans 14 % des cas. Mais souvent, c'est la ponction biopsie transpariétale scannoguidée ou la biopsie pulmonaire chirurgicale qui permet d'apporter le diagnostic [9] comme le cas de notre patient.

La recherche d'autres localisations est essentielle. Notamment une fibroscopie esogastroduodénale (FOGD) pour rechercher une localisation gastrique, un examen oto-rhinolaryngologique et un examen ophtalmologique doivent être réalisés ainsi qu'une tomodensitométrie abdominopelvienne. Et chez notre patient la localisation gastrique était confirmée sur une biopsie gastrique. D'après la littérature, l'aspect endoscopique de la FOGD est non spécifique et peut aller du simple érythème aux érosions ou à l'ulcération creusante entourée de gros plis, plus évocatrice. Bien que non confirmées, certaines études ont suggéré que l'importance de l'ulcération et l'aspect exophytique pouvait faire craindre une transformation en haute malignité [10, 11]

Concernant le traitement, la résection chirurgicale ou la radiothérapie peuvent être pratiquées en cas de lésion localisée [12,13, 14, 15, 16]. L'emploi d'une chimiothérapie exclusive est admis en cas d'atteinte pulmonaire bilatérale ou extra-pulmonaire associée, de rechute ou de progression ; les polychimiothérapies n'ont pas montré de supériorité thérapeutique vis-à-vis d'une monochimiothérapie par le chloraminophène ou la fludarabine [13]. Les anticorps monoclonaux anti-CD20 (rituximab) sont efficaces et permettent un taux de réponse de 70 % tous sites confondus [16] mais avec un taux élevé de rechute (36 %). La bithérapie augmentait le taux de rémission complète par rapport au chloraminophène seul (78 vs 65 %) mais sans modifier le taux de survie à 5 ans de 89 % [17].

En pratique, toutes les décisions thérapeutiques doivent être discutées collégalement. Un traitement local sera proposé dès qu'il est réalisable. En fonction de l'âge, des symptômes, de l'étendue de la maladie et de l'état général, une simple surveillance pourra aussi être proposée. Enfin, compte-tenu des coûts et des effets indésirables en particulier hématologiques chez les patients traités par la bithérapie chloraminophène-rituximab, le traitement par chloraminophène seul reste le traitement le plus souvent utilisé dans cette indication.

IV. Conclusion :

Le diagnostic de lymphomes du MALT pulmonaires ne doit pas être méconnu malgré sa non spécificité clinique et paraclinique. Et le plus souvent ceci peut être réalisé par des techniques peu invasives en particulier au cours d'une fibroscopie bronchique ou d'une ponction scanno-guidée. Et la recherche d'autres localisations extra-pulmonaires, doit faire partie du bilan initial, dont les plus fréquentes sont l'estomac puis les glandes lacrymales.

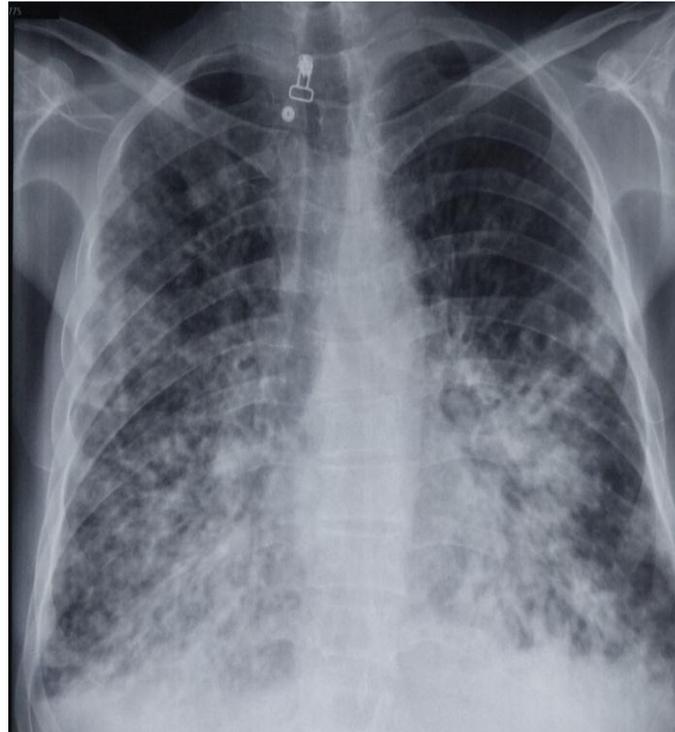


Figure 1 : Radiographie thoracique de face montrant un syndrome réticulo-micronodulaire bilatéral diffus plus marqué au niveau des deux tiers inférieurs

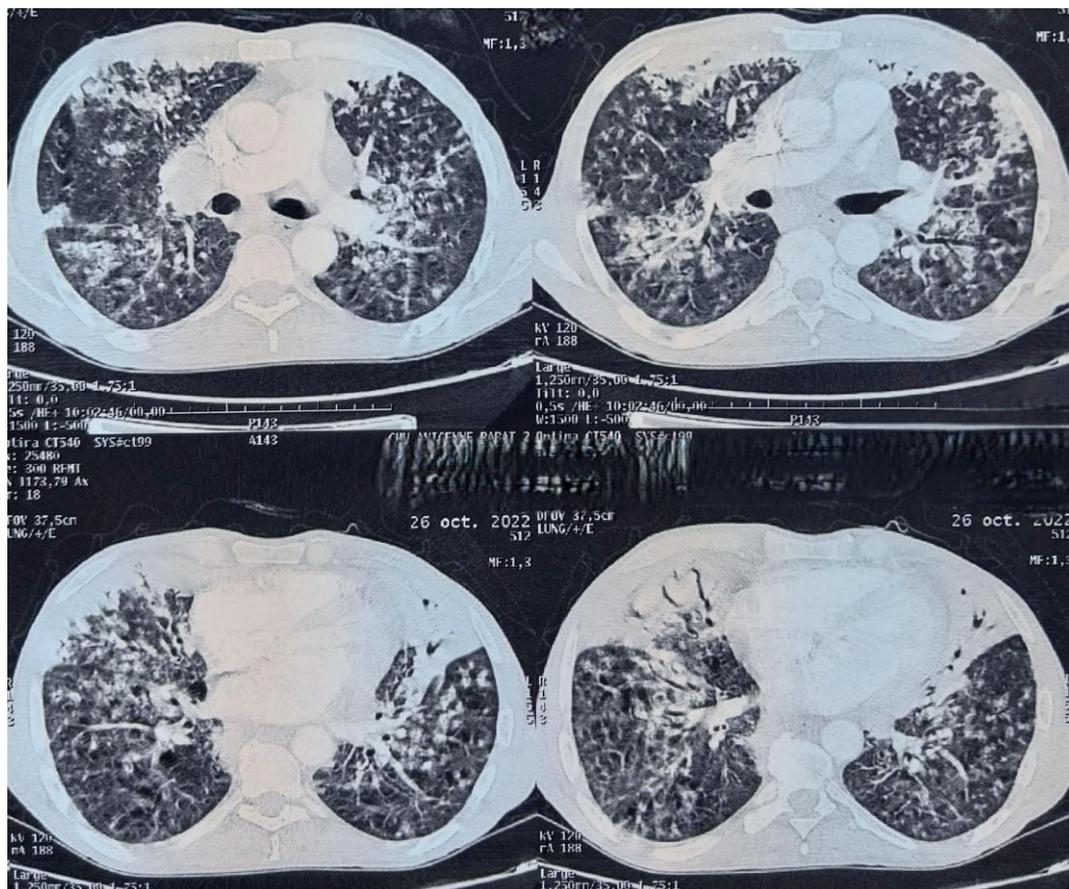


Figure 2 : coupes axiales parenchymateuses de la tomodensitométrie thoracique objectivant des nodules et micronodules pulmonaires denses centro-lobulaire diffus dans les deux champs pulmonaires, associés à des foyers de condensation alvéolaires systématisés à limite floues au niveau des lobes inférieurs.

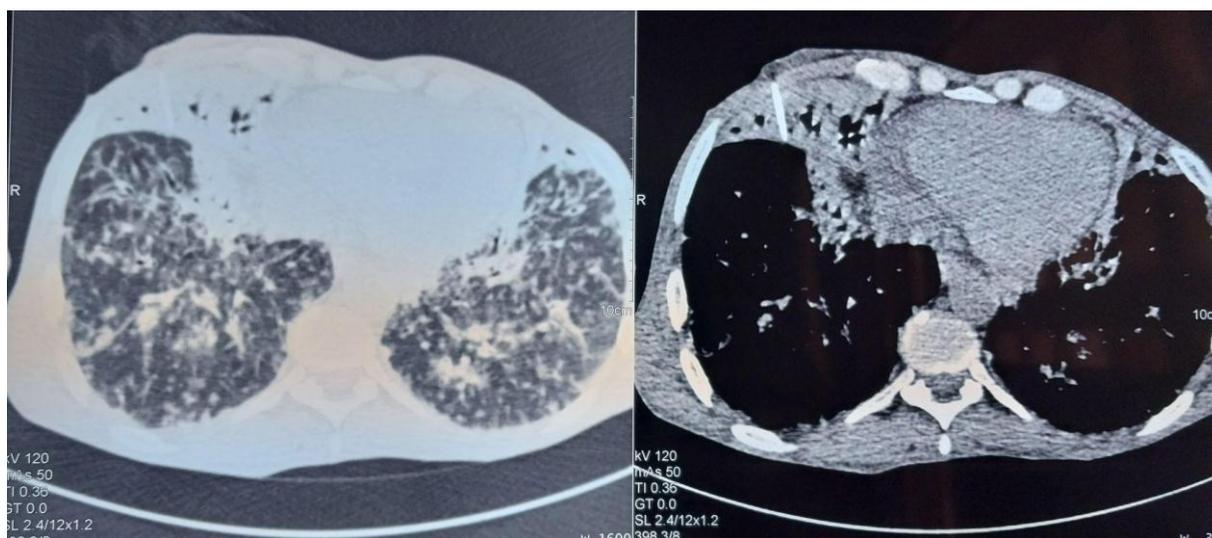


Figure 3 : Coupes axiales de la biopsie scanno-guidée de l'une des condensations pulmonaires .

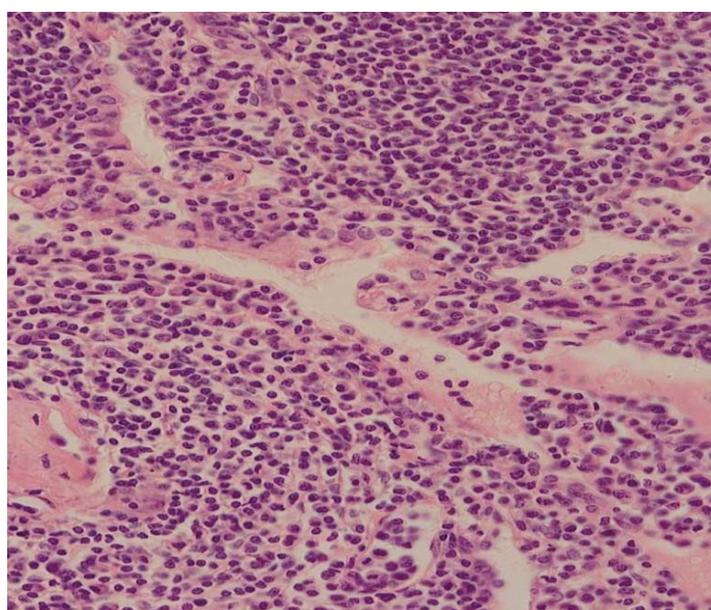


Figure 4 : coupe histologique montrant une infiltration par des cellules lymphoïdes associée au tissu lymphoïde associé aux muqueuses (MALT) dans le poumon.

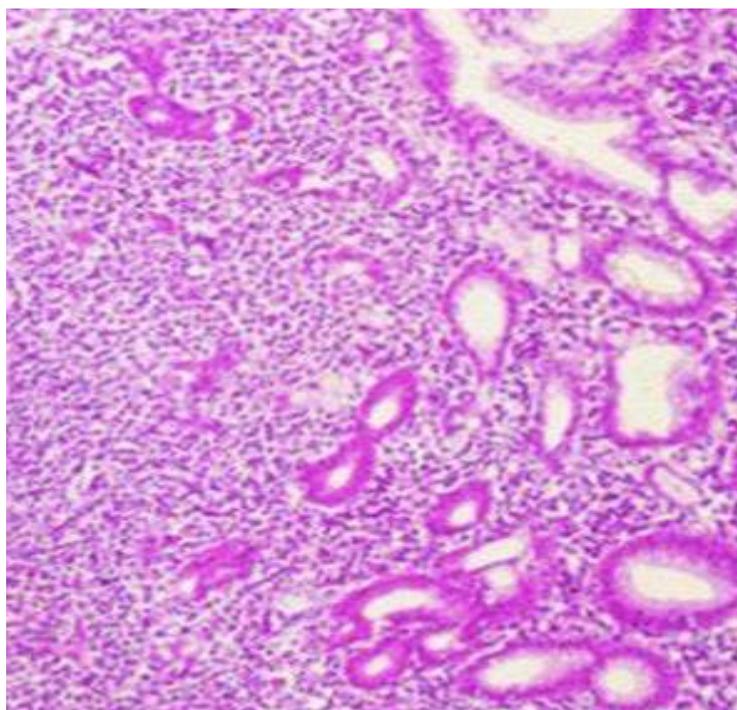


Figure 5 : coupe histologique montrant une infiltration lymphoïde du MALT gastrique.

Références :

- [1]. Cadranel J, Wislez M, Antoine M. Primary pulmonary lymphoma. *Eur Respir J* 2002;20:750—62.
- [2]. A. Conconi et al. Clinical activity of rituximab in extranodal marginal zone B-cell lymphoma of MALT type. *Blood* (2003)
- [3]. Remstein ED, James CD, Kurtin PJ. Incidence and subtype specificity of API2-MALT1 fusion translocations in extranodal, nodal, and splenic marginal zone lymphomas. *Am J Pathol* 2000;156:1183—8.
- [4]. Niang A, Diédhiou I, Ba PS, Lawson AT, Fall A, Ndiaye AR, et al. The primary pulmonary MALT lymphoma: a rare lung tumor. *Rev Pneumol Clin* 2014;70:293—7.
- [5]. Raderer M, Vorbeck F, Formanek M, et al. Importance of extensive staging in patients with mucosa-associated lymphoid tissue (MALT)-type lymphoma. *Br J Cancer*. 2000;83(4):454—7.
- [6]. Cordier JF, Chailleux E, Lauque D, et al. Primary pulmonary lymphomas: a clinical study of 70 cases in non immunocompromised patients. *Chest*. 1993;103(1):201—8.
- [7]. Zucca E, Conconi A, Pedrinis E, et al. Nongastric marginal zone B-cell lymphoma of mucosa-associated lymphoid tissue. *Blood*. 2003;101(7):2489—95.
- [8]. Wislez M, Cadranel J, Antoine M, et al. Lymphoma of pulmonary mucosa-associated lymphoid tissue: CT scan findings and pathological correlations. *Eur Respir J*. 1999;14(2):423—9.
- [9]. Huang H, Lu ZW, Jiang CG, Li J, Xu K, Xu ZJ. Clinical and prognostic characteristics of pulmonary mucosa-associated lymphoid tissue lymphoma: a retrospective analysis of 23 cases in a Chinese population. *Chin Med J (Engl)* 2011;124:1026—30.
- [10]. Taal BG, Boot H, van Heerde P, de Jong D, Hart AA Burgers JM. — Primary non-Hodgkin lymphoma of the stomach : endoscopic pattern and prognosis in low versus high grade malignancy in relation to the MALT concept. *Gut* 1996 ; 39 : 556-561.
- [11]. Montalban C, Castrillo JM, Abraira V, Serrano M, Bellas C, Piris MA, et al. — Gastric B-cell mucosa-associated lymphoid tissue (MALT) lymphoma. Clinicopathological study and evaluation of the prognostic factors in 143 patients. *Ann Oncol* 1995 ; 6 : 355-362.
- [12]. Christophe Bonnet , Marie Lejeune , Catherine Van Kemseke , Yves Beguin , Dominique Bron , Prise en charge actuelle du lymphome de la zone marginale , 26 août 2015 , DOI: 10.53738/REVMED.2015.11.483.1549
- [13]. Borie R, Wislez M, Thabut G, et al. Clinical characteristics and prognostic factors of pulmonary MALT lymphoma. *Eur Respir J* 2009 ; 34 : 1408-16.
- [14]. Cordier JF, Chailleux E, Lauque D, et al. Primary pulmonary lymphomas. A clinical study of 70 cases in nonimmunocompromised patients. *Chest* 1993 ; 103 : 201-8.
- [15]. Girinsky T, Paumier A, Ferme C, et al. Low-dose radiation treatment in pulmonary mucosa-associated lymphoid tissue lymphoma: a plausible approach? A single-institution experience in 10 patients. *Int J Radiat Oncol Biol Phys* 2012 ; 83 : e385-9.
- [16]. Kennedy JL, Nathwani BN, Burke JS, Hill LR, Rappaport H. Pulmonary lymphomas and other pulmonary lymphoid lesions. A clinicopathologic and immunologic study of 64 patients. *Cancer* 1985 ; 56 : 539-52.
- [17]. Zucca E, Conconi A, Laszlo D, et al. Addition of Rituximab to Chlorambucil Produces Superior Event-Free Survival in the Treatment of Patients With Extranodal Marginal-Zone B-Cell Lymphoma: 5-Year Analysis of the IELSG-19 Randomized Study. *J Clin Oncol* 2013 ; 31 : 565-72.