

LYMPHOME SURRÉNALIEN PRIMITIF BILATÉRAL DE PHÉNOTYPE T À PROPOS D'UN CAS ET REVUE DE LA LITTÉRATURE

T. Saib, A. Fellah, R. Baba -Ahmed*, H.B. Bekada

Service de chirurgie générale, hôpital Med lamine DEBAGHINE, CHU BEO Alger

Email : saibtarik@yahoo.fr

Résumé

Le lymphome primitif de la surrénale est une pathologie rare où moins d'une centaine de cas seulement ont été rapportés dans la littérature, il est souvent bilatéral et de phénotype B, le phénotype T est exceptionnel. Notre objectif, est de rapporter, à travers une observation et une revue de la littérature, les caractéristiques épidémiologiques, anatomocliniques et thérapeutiques de cette affection.

Observation

Le patient O.S âgé de 33 ans a été exploré suite à des lombalgies intenses associées à un amaigrissement d'apparition récente, évoluant depuis 2 mois. La tomodensitométrie abdominale avait objectivé une masse surrénalienne bilatérale de 75 x 43 mm de grands axes à gauche et de 77 x 44 mm de grands axes à droite. Une surrenalectomie laparoscopique gauche était réalisée, à droite la laparoconversion avait permis de confirmer l'inextirpabilité de la tumeur, une biopsie tumorale avait été réalisée. Les résultats anatomopathologiques étaient en faveur d'un lymphome anaplasique bilatéral de la surrénale de phénotype T. Les suites opératoires précoces étaient simples, le patient avait bénéficié de 5 cures de chimiothérapie et est décédé au bout de 5 mois des suites de l'évolution de sa maladie.

Discussion

La surrénale est une localisation rare du lymphome non Hodgkinien où environ moins de 100 cas ont été rapportés dans la littérature, l'atteinte est le plus souvent bilatérale et le phénotype T est exceptionnel. Les facteurs étiopathogéniques ne sont pas élucidés et il n'existe aucune spécificité clinique et iconographique. La biopsie demeure le moyen diagnostique le plus fiable. La chirurgie n'est pas d'un grand intérêt et le traitement repose essentiellement sur la chimiothérapie. Le pronostic est sombre.

Conclusion

La rareté des lymphomes surrénaliens explique l'absence de stratégie thérapeutique consensuelle, la chirurgie d'exérèse n'est pas justifiée, seule des études multicentriques pourront aboutir à une démarche de prise en charge, consensuelle.

Mots clés : lymphome surrénalien, phénotype T, traitement chirurgical, chimiothérapie.

Summary

the primitive lymphoma of the adrenal gland consist on a rare pathology where less than hundred of case only were reported in the literature, it's often bilateral and B phenotype, the T phenotype is exceptional. Etiological factors are not clarified and there is not clinical and radiological specificity. The histopathological results remains the most reliable mean for diagnosis. The surgery has not a big interest and the treatment is essentially based on the chemotherapy. The forecast is pessimistic. The following case report illustrates this rare event.

Keywords : adrenal lymphoma, T phenotype, surgical treatment, chemotherapy.

Introduction:

Le lymphome primitif de la surrénale est une affection rare, il est souvent bilatéral et de phénotype B, moins d'une centaine de cas seulement ont été rapportés dans la littérature. Le phénotype T est exceptionnel et notre objectif est de rapporter, à travers une observation et une revue de la littérature, les caractéristiques épidémiologiques, anatomocliniques et thérapeutiques de cette affection.

Observation:

Il s'agissait du patient (O.S) de sexe masculin âgé de 33 ans qui avait consulté pour des douleurs lombaires intenses, bilatérales, d'apparition récente et évoluant depuis 2 mois, ne cédant pas sous antalgiques usuels. Cette symptomatologie avait évolué dans un contexte d'amaigrissement chiffré à 7 kg. L'examen physique de tous les appareils était sans particularités. L'échographie abdominale avait objectivé 2 masses surrénaliennes hétérogènes mesurant environ 8 x 5 cm de grands axes.

Une exploration en endocrinologie n'avait objectivé aucune anomalie de la sécrétion de la cortico et de la médullo-surrénale.

Une tomodensitométrie abdominale avec injection de produit de contraste avait permis d'affiner les résultats de l'échographie, en montrant une masse surrénalienne bilatérale de densité hétérogène, de 75 x 43 mm de grands axes à gauche avec présence d'un liseré de séparation avec les structures anatomiques adjacentes notamment avec la veine rénale gauche, et de 77 x 44 mm de grands axes à droite, irrégulière et semblant infiltrer le bord droit de la veine cave inférieure (Figure 1, 2, 3).

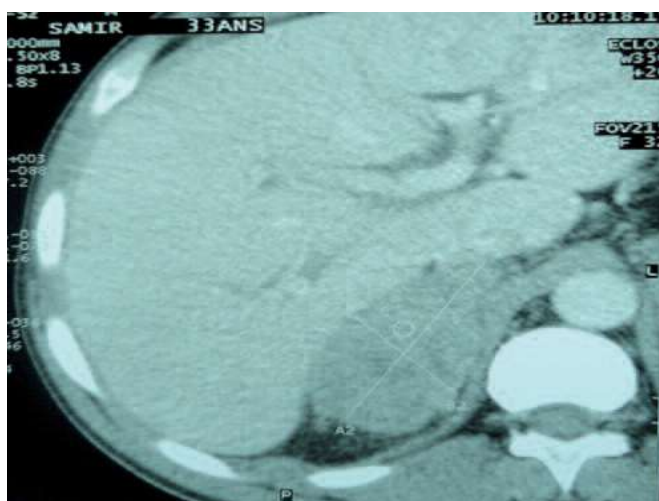


Figure 1 : TDM abdominale: Deus formations de densité tissulaire hétérogène après injection de produit de contraste, en projection surrénalienne, droite mesurant 77x 44 mm, et gauche de 75 x 43 mm de grands axes.



Figure 2 : TDM abdominale: Masse surrénalienne gauche, à noter le liseré de séparation avec les structures de voisinage.



Figure 3: Image de reconstruction coronale.

Une surrenalectomie laparoscopique gauche était réalisée (Figure 4), à droite et devant la présence d'adénopathies profondes latéro-cave droite et le long du pédicule rénal et devant l'infiltration tumorale du bord droit de la veine cave inférieure, la décision d'une laparoconversion avait été prise. Une laparotomie sous-costale droite avait permis de confirmer l'inextirpabilité de la tumeur du fait de l'envahissement du bord droit et de la face postérieure de la veine cave inférieure ainsi que du pédicule rénal droit. Une biopsie tumorale avait été effectuée.



Figure 4: Surrénale gauche.

Les résultats histopathologiques étaient en faveur d'un lymphome anaplasique bilatéral de la surrénale, à grandes cellules de phénotype T (**Figures 5, 6, 7, 8, 9**).

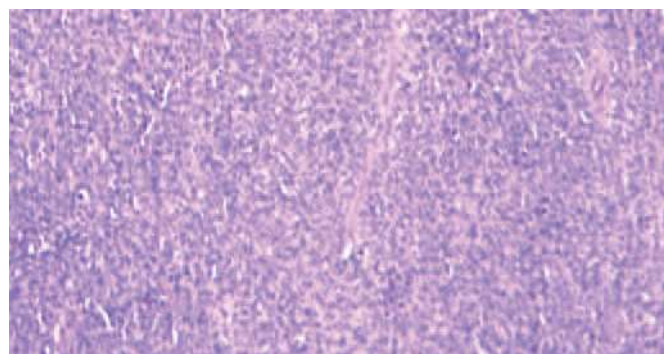


Figure 5 : Prolifération diffuse de grandes cellules (HEx20).

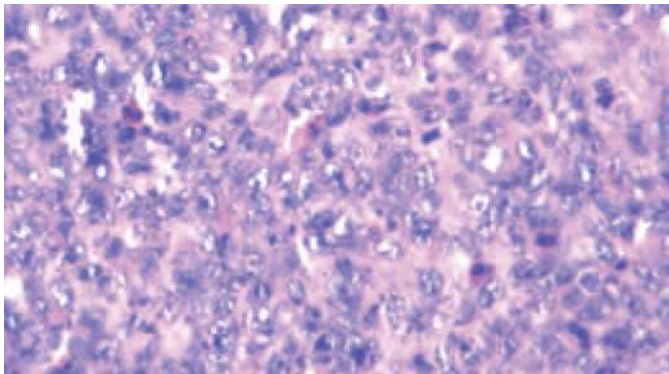


Figure 6: Prolifération diffuse de grandes cellules tumorales aux noyaux irréguliers polylobés, nucléolés (HEx40)

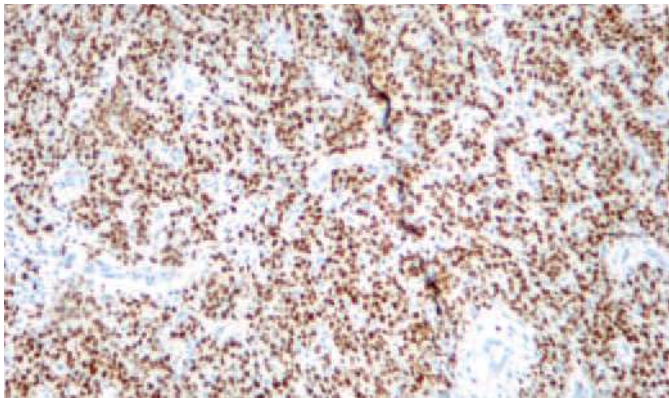


Figure 7: Immunohistochimie : CD 3, positivité diffuse de la population tumorale (G x 20).

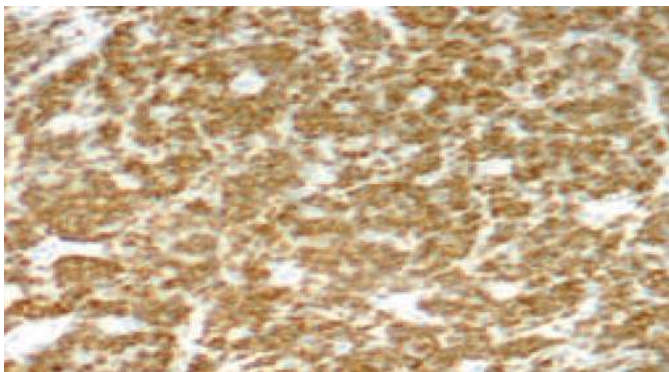


Figure 8 : Marquage hétérogène membranaire de la population tumorale pour l'anti-corps anti CD 30 (G x40).

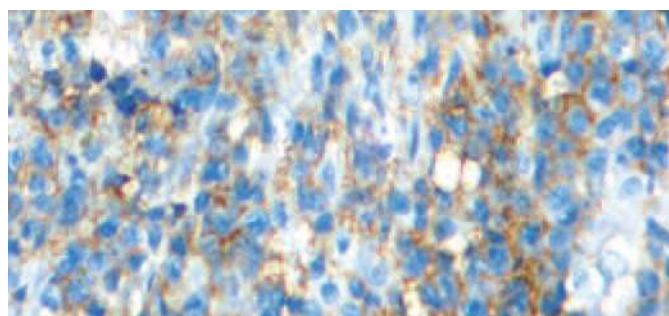


Figure 9 : Marquage nucléaire de plus de 70 % de la population tumorale (Gx20).

La recherche d'autres localisations était sans particularités, en effet l'examen physique ne retrouvait pas d'adénopathies périphériques, ni d'hépto-splénomégalie; sur le plan paraclinique le scanner thoraco-abdomino-pelvien ne retrouve pas d'anomalies hormis l'atteinte surrénalienne, les endoscopies avec biopsies multiples au niveau du tractus digestif haut, rectocolique, trachéo-bronchique et du carrefour aéro-digestif supérieur étaient normales, la biopsie de la crête iliaque était normale.

Les suites opératoires précoces étaient simples, le patient avait bénéficié de 5 cures de chimiothérapie type CHOP (cyclophosphamide, doxorubicine, vincristine et prédnisone), espacées de 21 jours. Le cyclophosphamide à raison de 750 mg / m² par cure d'un jour en intraveineux, la doxorubicine à raison de 50 mg / m² par cure d'un jour en intraveineux, la vincristine à raison de 1,4 mg / m² en intraveineux et la prédnisone à raison de 100 mg par jour, par cure de cinq jours, par voie orale. Le patient est décédé au bout de 5 mois des suites de l'évolution de sa maladie.

Discussion:

L'atteinte surrénalienne d'un lymphome non hodgkinien digestif, pulmonaire, mammaire, osseux ou cutané représente 25% selon les autopsies (1), en revanche le lymphome surrénalien primitif unilatéral ou bilatéral est rare et il s'agit le plus souvent du phénotype B selon la classification REAL / OMS (REAL: **Revised European-American Lymphoma (REAL)** (2), le phénotype T est exceptionnel, en effet, une série portant sur 202 masses surrénaliennes unilatérales ou bilatérales a révélé un cas de lymphome surrénalien primaire soit un taux de 0,5% (3).

Le nombre total de lymphomes surrénaliens primitifs décrits à cette date (1998) a été estimé à 65 (4) dont un cas uniquement de type T (5). Dans un article récent datant de 2008, les auteurs ont recensé 71 cas de lymphomes primitifs bilatéraux de la surrénale, il s'agissait presque toujours d'un phénotype B et le type T était observé seulement dans 2 cas incluant le cas décrit en 1998 (6). L'atteinte est bilatérale dans 80% des cas (7, 8).

Les hommes sont plus fréquemment atteints que les femmes avec un sex ratio de 2/1 à 3/1.

L'âge des patients au moment du diagnostic se situe entre 39 et 89 ans et il ne semble pas y avoir de prédisposition ethnique. Aucune relation n'a été établie entre les facteurs de risque d'un lymphome en général et le lymphome primitif de la surrénale.

Etant donné le caractère « silencieux » des loges surrénaliennes, les masses se développant dans cette

région peuvent atteindre des volumes importants avant de donner des symptômes locaux, ce qui explique le caractère fortuit et tardif de leur découverte dans bien des cas, ailleurs la symptomatologie peut être en rapport avec le lymphome lui-même, une insuffisance surrénalienne fruste ou aiguë (9, 10, 11) voire un purpura thrombopénique idiopathique (12, 13). L'imagerie basée sur l'échographie, le scanner et l'imagerie par résonnance magnétique (IRM) permet d'objectiver une masse surrénalienne bilatérale sans arguments formels du caractère bénin ou malin et de la nature lymphomateuse (14,15). Le TEP scanner (tomographie par émissions de positrons) représente une alternative pour le diagnostic différentiel entre une lésion bénigne et maligne de la surrénale, son apport dans le diagnostic de la nature histologique n'est pas bien évalué (16). Le diagnostic définitif repose sur les données anatomopathologiques dont les prélèvements sont effectués par voie chirurgicale ou par ponction à l'aiguille fine guidée par échographie ou par scanner après avoir éliminé un phéochromocytome ou un trouble de la coagulation (17).

Pour retenir le caractère primitif du lymphome, un bilan soigneux doit être réalisé et il ne doit montrer aucune autre localisation, ce bilan est clinique (recherche d'adénopathies et d'hépto-splénomégalie) et paraclinique (scanner thoraco-abdomino-pelvien, endoscopie digestive, trachéo-bronchique et du carrefour aéro-digestif supérieur avec biopsies multiples ainsi qu'une biopsie osseuse).

Le traitement repose sur la chimiothérapie du fait du caractère agressif de la maladie, faisant appel à une polychimiothérapie type CHOP ou MACOP-B (7, 13), la chirurgie seule ou associée à une radiothérapie ou à une chimiothérapie ne semble apporter que rarement un bénéfice (18).

Pronostic:

Le pronostic est sombre, certains auteurs ont décrit une survie entre 10 jours et 11 mois (19), quelques cas de longues survies entre 4 et 8 ans ont été décrits dans la littérature (20).

Conclusion:

Le lymphome primitif bilatéral de la surrénale, le plus souvent de phénotype B, est rare, celui de phénotype T est exceptionnel. Il faut y penser devant une masse surrénalienne bilatérale et en l'absence d'autres localisations. Cette rareté explique l'absence de stratégie thérapeutique, le traitement est basé essentiellement sur la chimiothérapie et la resection chirurgicale n'est pas justifiée. Le pronostic est mauvais.

Conflits d'intérêt

Tous les auteurs attestent qu'il n'existe aucun conflit d'intérêt relatif à la conception et à la rédaction de ce travail.

Références bibliographiques:

1. Rosenberg, S.A, Diamond.H.D, Jaslowitz. B, Craver. L.F. Lymphosarcoma: a review of 1269 cases. *Medicine (Baltimore)* 1961;40:31-84. 2.
2. The Non-Hodgkin's Lymphoma Classification Project. A Clinical Evaluation of the International Lymphoma Study Group Classification of Non-Hodgkin's Lymphoma. *Blood* 1997; 89 : 3909-18.
3. Barzon. L, Scaroni. C, Sonino. N, Fallo. F, Gregianin. M, Boscaro M, et al. Incidentally discovered adrenal tumors: endocrine and scintigraphic correlates. *J Clin Endocrinol Metab* 1998; 83:55-62.
4. Salvatore. J.R, Ross. R. Primary bilateral adrenal lymphoma. *Leuk Lymphoma* 1999; 34:111-7. 4.
5. Wang. J, Sun. N.C.J, Renslo. R, Chvang. C.C, Tabbarah. H.J, Barajas. L, et al. Clinically silent primary adrenal lymphoma: a case report and review of the literature. *Am J Hematol* 1998;58:130-6.
6. Sfaxi. M, Bouzouita. A, Bouasker. I, Kourda.N, Benslama. M.R, Benjlani-Baltaji. S. Lymphome surrénalien primitif bilatéral de phénotype T. Un cas clinique beaucoup plus rare que le lymphome B. *Annales d'endocrinologie* volume 69, issue 3, June 2008, Pages 249 - 253.
7. Maugendre, Derrien C, Grulois I, Simon J.P, Guilhem I, Poirier J.Y, Lerrisse P.Y, Allanic H. Lymphome primitif des surrénales avec insuffisance surrénalienne latente : à propos d'un nouveau cas et revue de la littérature. *Ann. Endocrinol. (Paris)*, 1998, 59, 34-39.
8. Perrier E, Garcin J.M., Chanudet X, Pujol A, Gros P, Voog E, Larroque P. Lymphome primitif des surrénales. *Presse Med.*, 1994, 23, 1541.
9. Priou A, Doullay F, Dutour A, Henri J.F, Codaccioni J.L. Lymphome bilatéral des surrénales: une cause rare d'insuffisance surrénale. *Presse Med* 1991;20:2162-3.
10. Paglucia A, Gillett D.S, Salisbury J.R, Basu R.N, Mufit G.L. Bilateral adrenal lymphoma presenting as Addison's crisis. *Postgrad Med J* 1989;65:684-6
11. Yamamoto E., Ozaki N., Nakagawa M., Kimoto M. Primary bilateral adrenal lymphoma associated with idiopathic thrombocytopenic purpura. *Leuk. Lymphoma*, 1999, 35, 403-408.
12. Baudart M, Pagnoux C, Audouin J, Buy J.N, Bethoux J.P, Delmer A, et al. Idiopathic thrombocytopenic purpura as the presenting feature of a primary bilateral adrenal non Hodgkin's lymphoma. *Leuk Lymphoma* 1997;26:609-13.
13. Cacha. M, Fontana. E, De lacretaz. F, Zadory. J, Gomez. F, Lamy. O. Lymphome surrénalien primaire bilatéral. *Schweiz Med. Wochenschr.*, 2000, 130, 1120-1124.
14. Dhote. R, Tudoret. L, Legmann. P, Bachmeyer. C, Christoforov. B. Lymphome surrénalien bilatéral primitif, aspect en IRM. A propos d'une observation. *J. Radiol.*, 1997, 78, 299-302.
15. Boland G.W, Goldberg M.A, Lee. M. J, Mayo-Smith W.W, Dixon. J, Mc Nicholas. M. M, Mueller P. R. Indeterminate adrenal mass in patients with cancer : Evaluation at PET with 2-[F-18]-Fluoro-2-deoxy-D-glucose. *Radiology*, 1995, 194, 131-134.
16. Luton J.P, Billaud L, Kenabed. K, Guillaumb. E, Bertagna. X, Louvel. A, Chapuis. Y. Adénomégalies et autres masses de la loge surrénalienne : approches diagnostique et thérapeutique. *Ann. Endocrinol.*, 1988, 49, 348-352.
17. Wu H.C, Shih L.Y, Chu S.H, Tsai C.C. A patient with bilateral primary adrenal lymphoma, presenting with fever of unknown origin and achieving long-term disease-free survival after resection and chemotherapy. *Ann Haematol* 1999; 8:289-92.
18. Tazi. K, Achour. A, Koutani. A, Ibnatty. A, Hachimi. M, Lakrissa. A. Localisation primitive d'un lymphome malin non Hodgkinien de la surrénale. A propos d'un cas. *Revue de la littérature. Progrès en urologie* 1999, 9, 1102-1105.
19. Al-Fiar F.Z, Pantalony D, Sheperd F. Primary bilateral adrenal lymphoma. *Leuk Lymphoma* 1997; 27:543-9.
20. May. F, Bachor. R, Hack. M, Gottfried. H.W, Hautmann. R.E. Primary adrenal non Hodgkin's lymphoma : long-term survival. *J. Urol.*, 1998, 160, 487.