

LYMPHOME MALIN NON HODGKINIEN DE TYPE B PRIMITIF DE LA VOUTE CRANIENNE

NZ. MANSOURI¹, A. ABDELMALEK¹, S. BACHIR¹, L. HOUARI¹,
M. AITBACHIR¹, R. BABA AHMED², T. BENBOUZID¹

1. Service de Neurochirurgie
2. Service d'Anatomopathologie
CHU Bab El Oued

RÉSUMÉ: Le lymphome malin non hodgkinien de type B primitif de la voûte crânienne est une entité rare et peu rapportée dans la littérature. Le cas que nous exposons est celui d'un homme de 51 ans présentant une masse sous cutanée pariétale gauche isolée. Les examens radiologiques TDM et IRM retrouvent une tumeur pariétale gauche extra parenchymateuse, évoquant un méningiome de la convexité mais, après chirurgie, l'étude anatomopathologique de la pièce d'exérèse est en faveur d'un lymphome malin non hodgkinien à grandes cellules de phénotype B. Une chimiothérapie est alors administrée comme traitement adjuvant. L'évolution à 06 mois de recul est satisfaisante.

Mots clés : Lymphome à cellules B, Tumeurs cérébrales.

ABSTRACT: Primary non-Hodgkin lymphoma type B of the cranial vault is a pathology rare and little reported in the literature. We present a case of a 51 year old man, harboring an isolated parietal subcutaneous tumor. The radiological CT and MRI found a left parietal extra-parenchymal lesion, suggesting a meningioma of the convexity, but after surgery, histological examination of the resected specimen is in favor of a malignant lymphoma of large cell phenotype B. Chemotherapy is then administered. The follow up at 06 months is satisfactory.

Key words : B cell lymphoma, Brain tumors

INTRODUCTION

Le lymphome malin non hodgkinien de type B primitif est une entité pathologique rare, singulière par sa localisation au niveau de la voûte du crâne. Seuls quelques cas de localisations extra axiales primitives de lymphomes à larges cellules de type B, sans manifestations systémiques ont été rapportés dans la littérature.

L'incidence des lymphomes du système nerveux central est de 0,3 à 1 % [1], la localisation primitive de la voûte crânienne ne représente que 1% de cet ensemble [1].

Cette affection se présente généralement sous forme d'une masse sous cutanée indolore, de volume progressivement croissant. L'extension aux espaces sous cutanés, épидурaux est souvent associée, le cortex pouvant également être envahi. Le diagnostic radiologique est assez difficile à faire tant la similitude avec les méningiomes, carcinomes et ostéomyélites peut être étroite, rendant

difficile toute tentative de distinction radiologique entre ces différentes lésions [3].

Le traitement chirurgical d'exérèse, combiné à un traitement adjuvant, permettrait d'améliorer la survie des patients porteurs de cette maladie.

La formes anatomopathologique la plus commune est celle à larges cellules de type B, qui correspond à une tumeur agressive de haut grade, rendant le pronostic généralement sombre, malgré un traitement efficient.

MATERIEL ET METHODE

Nous rapportons le cas d'un homme de 51 ans, sans antécédents particuliers, dont la symptomatologie remontant à 10 mois est uniquement marquée par l'apparition d'une voussure sous cutanée pariétale gauche indolore, dure et de volume progressivement croissant. Les céphalées persistantes ont constitué le symptôme ayant poussé le patient à consulter.

L'examen neurologique est sans anomalie, de même que l'examen somatique qui est strictement normal, ne retrouvant en particulier aucune adénopathie.

La tomodensitométrie cérébrale objective une lésion tumorale intracrânienne pariétale gauche, de 76 x 29 mm, extra parenchymateuse, envahissant les espaces épiduraux et sous cutanés. Une déminéralisation osseuse réactionnelle est constatée en regard du processus. Cette masse est légèrement hyperdense, homogène, se rehaussant après injection du produit de contraste et accompagnée d'un œdème péri tumoral.

L'imagerie par résonance magnétique cérébrale précise la localisation épidurale et sous cutanée du processus, qui se rehausse intensément après injection de gadolinium. Une zone de nécrose en son sein est constatée ainsi qu'un œdème péri tumoral responsable d'un effet de masse sur les structures nerveuses en regard (Fig. 1). Le diagnostic évoqué en premier est un méningiome de la convexité.

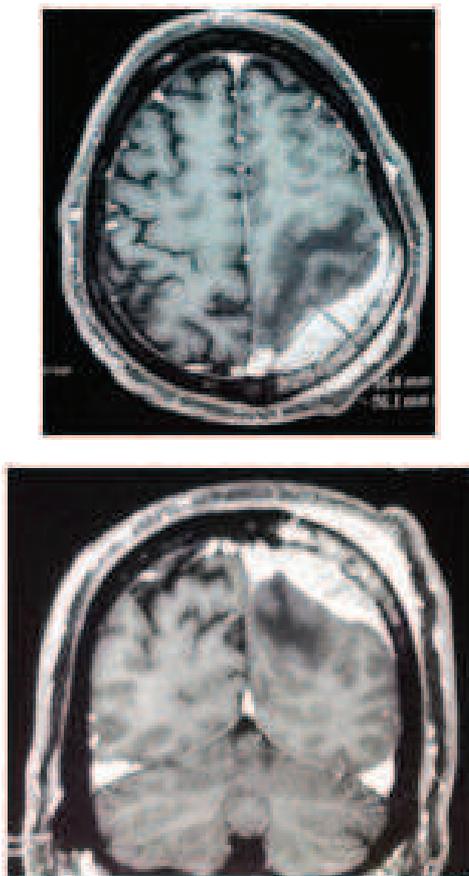


Fig. 1 : IRM cérébrale objectivant l'envahissement de l'espace épidural et sous cutané par le processus

RESULTATS

Le traitement chirurgical a consisté en une exérèse étendue de l'os pariétal concerné et des masses tumorales sous cutanées et intracrâniennes (Fig. 2), seule une portion millimétrique au contact du sinus longitudinal supérieur est laissée en place et coagulée.

La tumeur avait un aspect blanchâtre, caoutchouteux, translucide par endroit, peu vascularisée, infiltrant de part et d'autre l'os pariétal. La dure mère était envahie et épaissit sans limites nettes. La portion nichée dans le parenchyme était clivable.

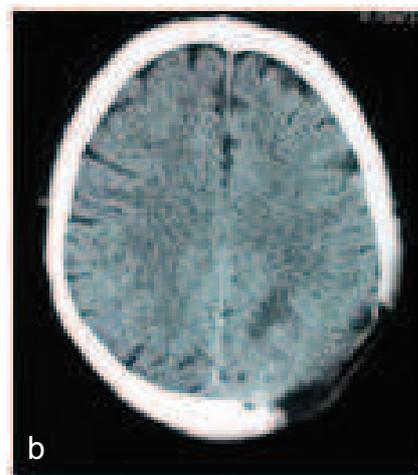


Fig. 2 : a : Aspect peropératoire objectivant l'os pariétal infiltré, b : contrôle TDM post opératoire

L'étude anatomopathologique a révélé une prolifération tumorale de nature lymphoïde d'architecture diffuse. Des cellules de grandes tailles, avec un large cytoplasme et un noyau contenant des nucléoles au contact de la membrane nucléaire correspondant à des centroblastes. Des macrophages et des lymphocytes sont retrouvés mêlés à cette

population cellulaire. L'étude immuno-histochemique retrouve :

- Des AC anti-CD79 : positivité membranaire des cellules tumorales.
- Des AC anti-CD20 : positivité membranaire en maille des cellules tumorales.
- Des AC anti-CD3 : négativité des cellules tumorales avec positivité des lymphocytes T réactionnels.

Le diagnostic retenu est celui d'un lymphome malin non hodgkinien diffus à grandes cellules de phénotype B. Une chimiothérapie est entamée comme traitement adjuvant. L'évolution est stable après un recul de 6 mois.

DISCUSSION

Un lymphome non Hodgkinien sur 20 est de localisation osseuse, dont 75% sont localisés au niveau du pelvis et des membres. La localisation au niveau du crâne est extrêmement rare [4]. Au niveau du système nerveux central, les localisations les plus fréquentes sont profondes, siégeant sur la ligne médiane et en para-ventriculaire. Le lymphome diffus à larges cellules B est le type retrouvé dans 90 % des cas [2].

Ces tumeurs se caractérisent par la présence d'une composante charnue extra durale et sous cutanée, avec une réaction du périoste, souvent une ostéolyse ou plus rarement une hyperostose.

Le caractère indolore de la masse sous cutanée retarde la première consultation, poussant le patient à négliger sa maladie dans un premier temps.

De nombreuses études révèlent qu'un syndrome d'immunodéficience acquis ou congénital est considéré comme un facteur de risque [2].

L'ensemble des images radiologiques nous ont poussé à évoquer par erreur un méningiome de la convexité chez notre patient, laissant trainer un doute vu l'aspect particulièrement homogène de la lésion et la faible hyperostose de la voûte, par opposition à l'importance de l'envahissement sous cutané du processus. Ainsi, le diagnostic radiologique différentiel avec les méningiomes, les carcinomes ou une ostéomyélite peut être difficile à faire. Une étude soigneuse des images et une connaissance de la localisation inhabituelle de ce mal permettrait un traitement plus précoce.

Le traitement est peu satisfaisant au regard du pronostic sombre, avec un taux de survie à 5 ans inférieur à 10% [2] malgré une chimiothérapie par méthotrexate à haute dose, parfois associée à d'autres molécules. Certains auteurs utilisent de l'adriamycine en 3 cycles [1].

L'intérêt de la radiothérapie n'a toujours pas été validé. L'absence d'essai clinique randomisé explique le fait qu'il n'y a aucun protocole standard de prise en charge de cette affection. Dans le même ordre d'idées, Galarza [1] a réalisé une revue de la littérature (Tab. 1), mettant en lumière la faible spécificité de la symptomatologie d'appel et l'absence de consensus pour le traitement adjuvant.

Authors & Year	Patient Age (yrs), Sex	Location of Lesion	Cranial Vault Involvement	Symptoms	Postop Treatment
Holtas, et al., 1985	60, F (Case 1)	lt frontal	yes	seizures, scalp mass	RT
Pækkh, et al., 1993	65, F	lt parietal	yes	scalp lump	RT
Sato, et al., 1993	65, M	rt parietal	yes	scalp mass, hemiparesis	RT & chemo
Lardys, et al., 1995	62, M	frontoparietal	yes	headaches	chemo
Paige & Bernstein, 1995	51, M	bilat. occipital	yes	scalp mass, headaches	chemo & RT
	71, M	lt temporal			
Cuty, et al., 1997	19, M	rt parietal	yes	scalp lump, headaches	chemo
Frederstein, et al., 2000	50, F	bilat. convexity	no	headaches, seizures	RT & chemo
Pardhaani, et al., 2000	77, M	lt orbitofrontal	yes	ocular proptosis	RT

*Chemo = chemotherapy; RT = radiation therapy

**Tab. 1 : Revue de la littérature des lymphomes malins non hodgkiniens de type B [1]
Literature review of primary meningeal high-grade B-cell lymphomas***

CONCLUSION

La rareté de cette localisation, le haut grade histologique, la difficulté diagnostique et la spécificité thérapeutique de cette affection nous impose une connaissance précise et une prise en charge rapide de cette pathologie afin de limiter le sombre pronostic auquel est exposé le patient.

BIBLIOGRAPHIE

- 1] GALARZA, M.D., ROBERTO GAZZERI, M.D., HAMED A. ELFEKY, M.D., AND ROBERT R. JOHNSON II, M.D : Primary diffuse large b-cell lymphoma of the dura mater and cranial vault case report and review of the literature. *Neurosurg focus* 21 (5) : e10, 2006.
- 2] RAPHAEL H. SACHO, M.D., M.R.C.S.(ENG),1 MARCO KOGELS, F.C.S.(SA).NEUROSURGERY,1 DANIEL DU PLESSIS, M.MED.PATH., F.R.C.PATH.,2 SIMON JOWITT, M.R.C.P., M.D., F.R.C.PATH.,3 AND VIVEK A. JOSAN, F.R.C.S.(SN)1 J : Primary diffuse large b-cell central nervous system lymphoma presenting as an acute space-occupying subdural mass case report. *Neurosurg* / vol. 113 / august 2010.
- 3] BRAUSTEIN EM, WHITE SJ : non hodjkin lymphoma of bone. *Radiology* 135 :59-63, 1980.
- 4] DECKORT M, PAULUS W IN LOUIS DN, OHGAKI H, WIESTLER OD, ET AL (EDS): malignant lymphomas,; who classification of tumours of the central nervous system, ed 4. Lyon : iarc press, 2007, pp 188–192.