

# Lymphome primitif mammaire : à propos d'un cas et revue de la littérature

J.EL HAUDANI, G. BINENE, Y. BELHADJ, S JAYI, FZ FDILI, H HIKMAT, MA MELHOUF

Service de gynécologie-obstétrique II CHU HASSAN II FES

**Abstract :** *Malignant non-Hodgkin's lymphoma (NHL) of the breast is a rare tumor pathology. The clinical and radiological aspects do not show specific features compared to other breast carcinomas. The diagnosis can be suggested by cytological examination, but confirmation is always done histologically. Treatment is primarily based on chemotherapy. The prognosis is generally poor. We report a case of primary malignant non-Hodgkin's lymphoma, confirmed by histology. Primary breast lymphoma remains a rare localization with a prognosis no different from other localizations of malignant non-Hodgkin's lymphomas.*

**Keywords:** breast cancer, lymphoma, chemotherapy.

## **RÉSUMÉ :**

Le lymphome malin non-hodgkiniens (LMNH) primitif du sein est une pathologie tumorale rare. Les aspects cliniques et radiologiques ne présentent pas de spécificités particulières par rapport aux d'autres carcinomes mammaires. Le diagnostic peut être évoqué à l'examen cytologique, sa confirmation est toujours histologique. Le traitement se base essentiellement sur la chimiothérapie. Le pronostic est globalement péjoratif

Nous rapportons un cas de lymphome malin non Hodgkinien primitif, confirmé par l'histologie. Le Lymphome primitif mammaire reste une localisation rare dont le pronostic n'est pas différent des autres localisations des lymphomes malins non- hodgkiniens.

**Mot clés :** cancer du sein, lymphome, chimiothérapie.

## **INTRODUCTION :**

Le lymphome primitif mammaire (LPM) se définit par l'atteinte d'un ou des deux seins. Il s'agit du premier site atteint ou majoritairement atteint à l'exception d'une atteinte axillaire homolatérale.

Les lymphomes primitifs (LMP) du sein sont des tumeurs rares ne représentant que 0,1 à 0,5% del'ensemble des néoplasies du sein. C'est une localisation du lymphome malin inhabituelle [1]

La classification de Wiseman et Liao définit des critères diagnostiques de LPM: prélèvement histologique adéquat; étroite association entre le tissu mammaire et l'infiltration lymphomateuse; absence de diagnostic de lymphome extra mammaire et absence de métastases de la maladie excepté adénopathie axillaire homolatérale. [2 , 3]

Le lymphome primitif du sein pose un problème de diagnostic positif, aussi bien clinique qu'anatomo-pathologique. La discordance entre une image mammographique bénigne et un aspect clinique inquiétant doit faire penser au diagnostic de lymphome primitif du sein. Seule l'étude anatomo-pathologique pose le diagnostic de certitude.

## **OBSERVATION :**

Patiente âgée de 50 ans, multipare ménopausée, sans antécédents personnels et familiaux notables, sans facteurs de risque de cancer du sein. Admise pour prise en charge nodule du sein droit évoluant depuis 06 mois découvert à l'autopalpation et qui a augmenté progressivement de volume, associé à une tension mammaire douloureuse et signes inflammatoires en regard, sans écoulement mamelonnaire. L'examen senologique trouve un sein droit augmenté de volume associée à une rougeur et présence de peau d'orange en regard qui dépasse le 1/3 du volume du sein .Une masse d'environ 7 cm de diamètre avec adénopathies axillaire homolatérale ont été retrouvées à la palpation .Le sein controlatéral et le reste de l'examen somatique sont particularité . Lésion classée T4d N1 MX selon la classification TNM (Figure 1)

A la mammographie, on a mis en évidence des seins de type 3 en terme de densité mammaire avec volumineuse opacité de tonalité hydrique, relativement bien limitée, occupant la totalité de la masse mammaire droite, mesurant 114 /60 mm, avec un épaissement cutané et sous cutané mais sans foyer de microcalcification suspect

La lésion est classée ACR4b selon le système BIRADS. A l'échographie, l'opacité sus-décrite correspond à une formation tissulaire hypoéchogène, hétérogène hyper-vascularisée au doppler associée à de nombreuses adénopathies axillaires droite avec épaissement de la peau et du tissu sous cutané.

La micro-biopsie a mis en évidence un lymphome malin à grandes cellules B.

Un bilan d'extension comportant une TDM thoraco-abdominale et une biopsie ostéo-médullaire est revenu négatif. La prise en charge était en concertation avec les médecins internistes avec chimiothérapie à base de RCHOP a été décidée pour la patiente.

Une amélioration clinique et radiologique a été obtenue après la 6<sup>ème</sup> cure avec réduction de la taille tumorale de plus de 50% et disparition des adénopathies axillaires. La patiente est en bon état général.



Figure N°1

#### **DISCUSSION :**

Les lymphomes primitifs du sein sont rares. Leur fréquence est estimée de 0,04 à 0,52% de tous les néoplasies du sein et 2,2% des lymphomes extra-nodaux [2, 3]. Cette pathologie touche généralement la femme, cependant des cas chez l'homme ont été rapportés. Concernant l'âge, deux pics de fréquence ont été notés, un premier pic chez la femme jeune en âge de procréation souvent au cours d'une grossesse, le second est plus important se situant entre 50 et 60 ans et de pronostic plus favorable [5]. Pour les facteurs de risque du cancer du sein, aucun auteur n'a montré une association entre les facteurs de risque de cancer du sein retrouvés dans les autres types histologiques avec le lymphome primitif mammaire. Notre patiente n'avait pas des facteurs de risque du cancer du sein.

L'atteinte est souvent unilatérale. Dans 18% des cas, elle est bilatérale, elle peut être simultanée (12%) ou successive (6%). Le mode de révélation est presque toujours le développement d'une tumeur mammaire [5, 6], très souvent aussi par une gigantomastie uni ou bilatérale avec un état de mastite inflammatoire [2] comme c'était le cas de notre patiente. Les adénopathies axillaires sont retrouvées dans 20 à 40% des cas [3].

L'aspect en imagerie est non spécifique. La mammographie montre souvent une masse bien limitée de densité homogène d'allure bénigne, évoquant un kyste, un fibro-adénome ou une tumeur phyllode. Moins fréquemment, il s'agit d'un aspect de mastite avec augmentation diffuse de la densité du sein, une masse de contours mal définis ou une masse à contours spiculés [9]. Rarement, on note un aspect suspect de malignité, mais il n'y a jamais d'opacité stellaire ni de microcalcifications [5]. En échographie la présentation n'est pas spécifique, le plus souvent sous forme d'une masse hypoéchogène homogène à contours nets et réguliers. Rarement un aspect de mastite est constaté en échographie. La discordance entre une clinique inquiétante et un aspect mammographique rassurant pourrait faire évoquer le diagnostic [5].

En ce qui concerne l'IRM mammaire, elle est indiquée comme le moyen d'exploration à réaliser de deuxième intention, dans le but de découvrir des lésions multiples ou bilatérales. L'aspect en IRM est également non spécifique. Il s'agit le plus souvent d'un nodule en discret hyposignal T1, qui s'entoure en T2 d'une couronne hyperintense et qui prend le gadolinium après injection [6].

Le diagnostic est histologique après microbiopsie ou biopsie chirurgicale [7]. L'étude extemporanée comporte un risque d'erreur important, ainsi le diagnostic différentiel peut se poser avec les carcinomes anaplasiques ou les carcinomes médullaires, mais dans ces cas, le recours à l'immuno-histochimie permet de trancher devant l'absence d'expression des marqueurs épithéliaux (EMA, cytokeratine) et l'immuno-expression des marqueurs lymphoïdes [8]. Le type histologique le plus fréquent est le lymphome diffus à

grande cellules B. les lymphomes de bas grade de type MALT vient au deuxième rang par ordre d'incidence [2]. Chez notre patiente la micro biopsie a mis en évidence un lymphome à grande cellules B ce qui concorde avec les données de la littérature.

Le traitement du LMNH primitif du sein est superposable à celui des autres localisations lymphomateuses. De multiples protocoles ont été proposés dans la littérature [8]. Actuellement, la majorité des auteurs préconisent une chimiothérapie à base d'Endoxan®, Oncovin® et Prednisone® ou associée à une immunothérapie par anticorps anti-CD20.

Pour les LNH de haut grade de malignité ou à malignité intermédiaire, une poly chimiothérapie seule est préconisée. Dans le cas où la tumeur est de taille inférieure à 5 cm, la chirurgie est d'abord réalisée. Dans le cas où la tumeur est volumineuse, la chirurgie pourra être précédée d'une chimiothérapie néo-adjuvante. Lorsque la chirurgie est impossible, une chimiothérapie sera associée à la radiothérapie. Le pronostic des LMNH du sein est particulièrement mauvais. Le type histologique et le stade clinique de la maladie sont les deux principaux facteurs pronostiques [5, 8].

### **CONCLUSION :**

Les lymphomes primitifs du sein sont des tumeurs rares qui posent des problèmes diagnostiques aussi bien mammographiques qu'histologiques. L'immuno-histochimie sur cyto-histologie est d'un apport important pour la certitude et la précocité diagnostique. Leurs traitements ne diffèrent pas des autres Lymphomes etcomprenant la chimiothérapie et radiothérapie. Le grade de malignité est le principal facteur pronostique.

### **BIBLIOGRAPHIE :**

1. El Amrani N, Melhouf MM, Melhouf MA, DuboidJB. Les lymphomes primitifs du sein à propos de 07 cas. Rev Fr Gynecol obstet 1998, 5 : 354-356.
2. Boudhraa K, Amor H, Kchaou S, Ayadi A, Boussen H, Chaabene M, Mezni F, Gara M. Primarybreastlymphoma: a case report. Tunis Med. 2009 Mar;87(3):215-8.
3. Duncan VE, Reddy VV, Jhala NC, Chhieng DC, Jhala DN. Non-Hodgkin'slymphoma of the breast: areview of 18 primary and secondary cases. Ann DiagnPathol. 2006 Jun;10(3):144-8.
4. Les lymphomes malins non-hodgkiniensprimitifs du sein ; J Gynecol Obstet Biol Reprod 2005 ; 34 (cahier 1) : 721-724.
5. Fatnassi R, Bellara I. Primary non-Hodgkin'slymphomas of the breast. Report of two cases. J GynecolObstetBiolReprod (Paris) 2005 Nov;34(7 Pt 1):721-4.
6. Sokolov T, Shimonov M, Blickstein D, Nobel M, Antebi E. Primarylymphoma of the breast: unusualpresentation of breast cancer. Eur J Surg. 2000;166:390-3.
7. Levine PH, Zamuco R, Yee HT. Role of fine-needle aspiration cytology in breastlymphoma. DiagnCytopathol. 2004;30(5):332-40.
8. MountassirMoujahid, Tarik Ziadi, Omar Ouzzad, Hicham Kechna, Ahmed Moudden. Primary non-hodgkinien malignantbreastlymphoma. Imagerie de la Femme. 2011;21:31-34.
9. Cohnen M, Saleh A, Germing U, Engelbrecht V, Modder U. Imaging of supradiaphragmatic manifestations of extranodal non-Hodgkin lymphoma. Radiologe. 2002;42(12):960-9.