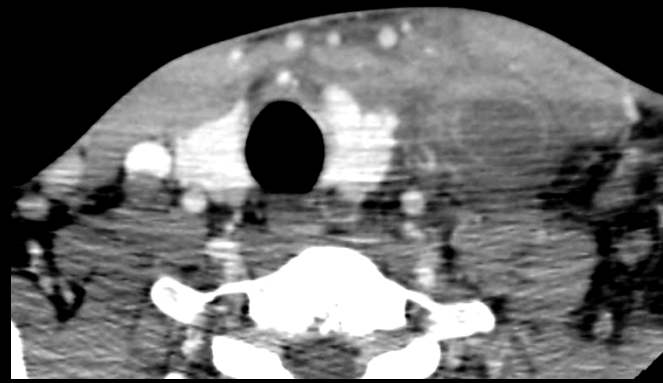


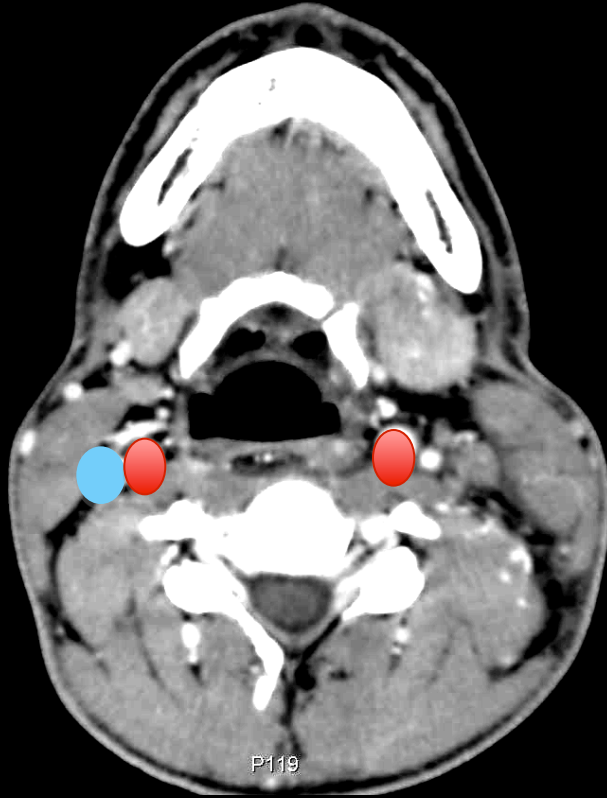
Patient de 21 ans consulte au Service d'Accueil des Urgences de Nancy
Tuméfaction cervicale gauche inflammatoire récente, augmentant de volume rapidement
Pas de porte d'entrée cutanée . **Circulation veineuse collatérale cervicale gauche**, oedème
Fièvre . **Syndrome inflammatoire biologique**, **anémie**, **thrombocytose**



quels éléments sémiologiques significatifs peut-on retenir sur es images

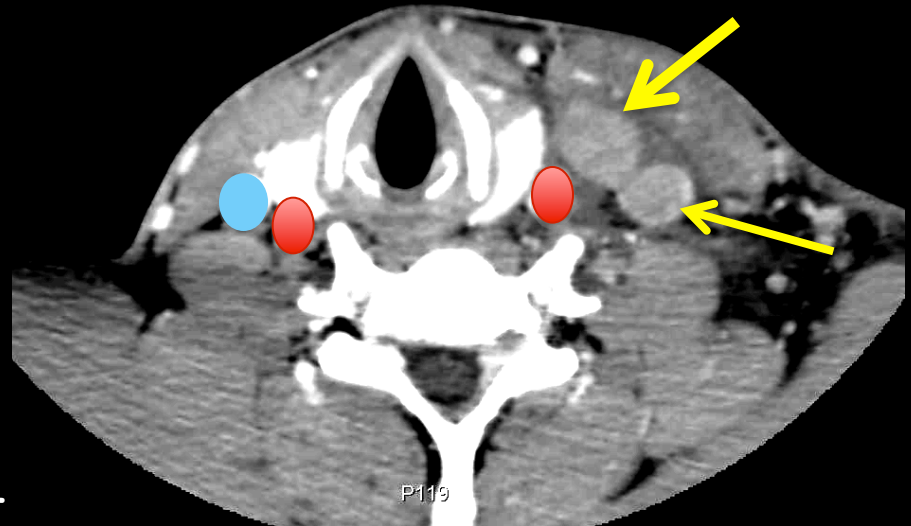
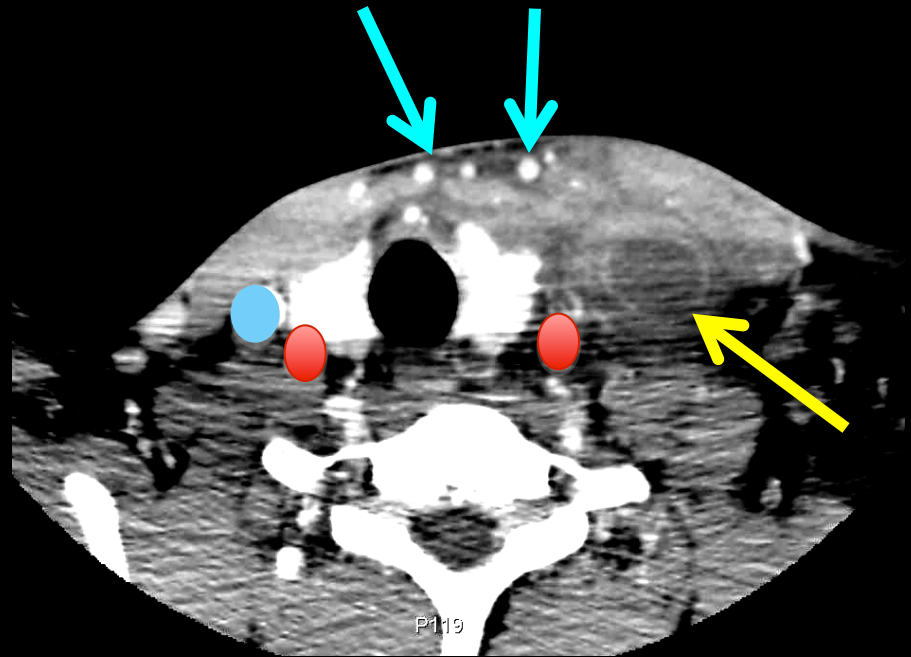


Clémence BALAJ IHN



adénopathies basi cervicales gauches dont une partiellement liquéfiée

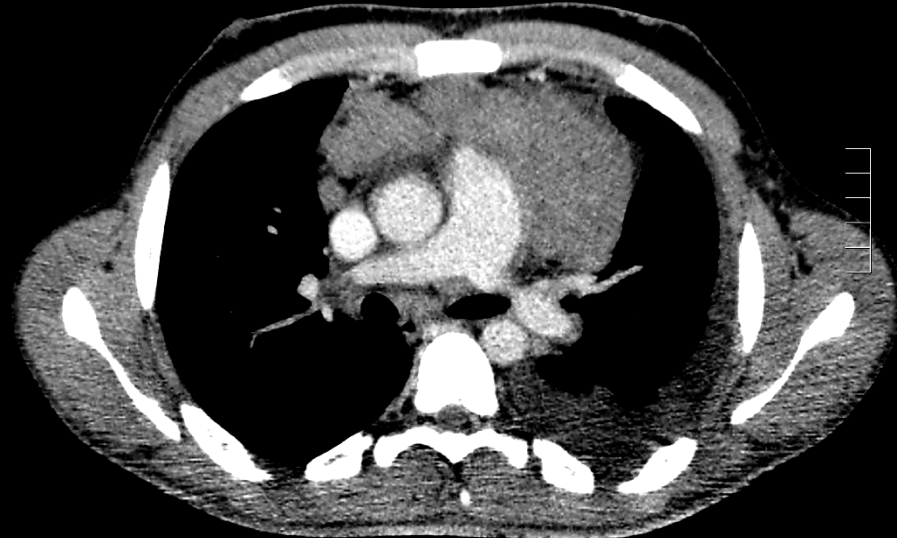
Compression de la **veine jugulaire int G** et circulation veineuse vicariante veineuse superficielle latéro-cervicale gauche

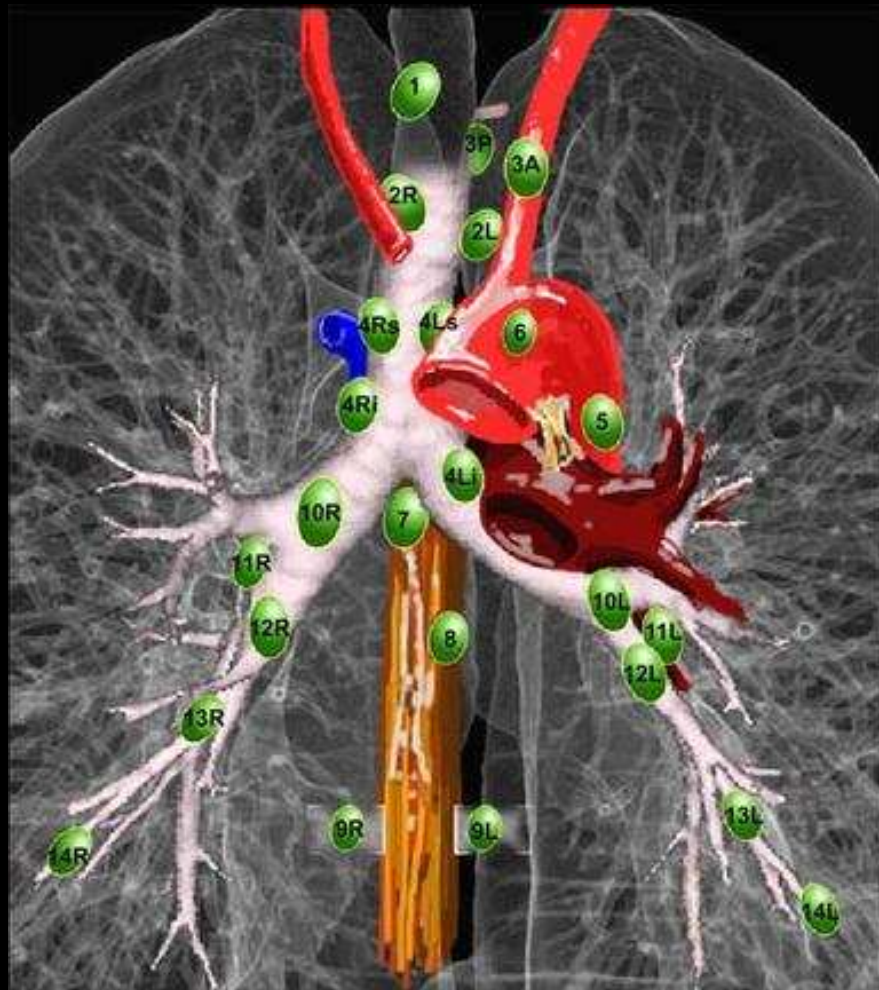




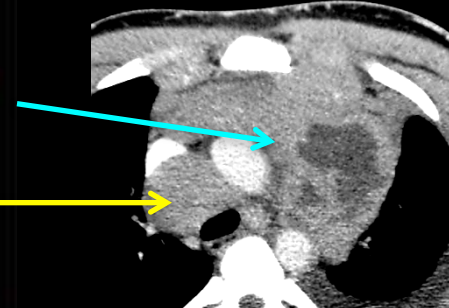
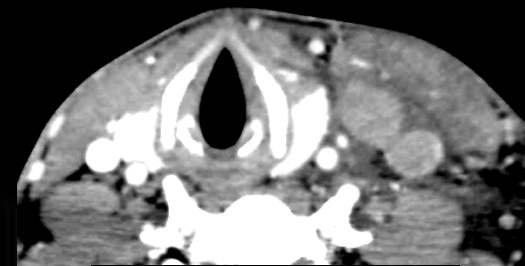
Masse médiastinale antéro-supérieure thymique et adénopathies médiastinales supérieures paratrachéales, para oesophagiennes, hilaires, partiellement nécrotiques pour les plus volumineuses

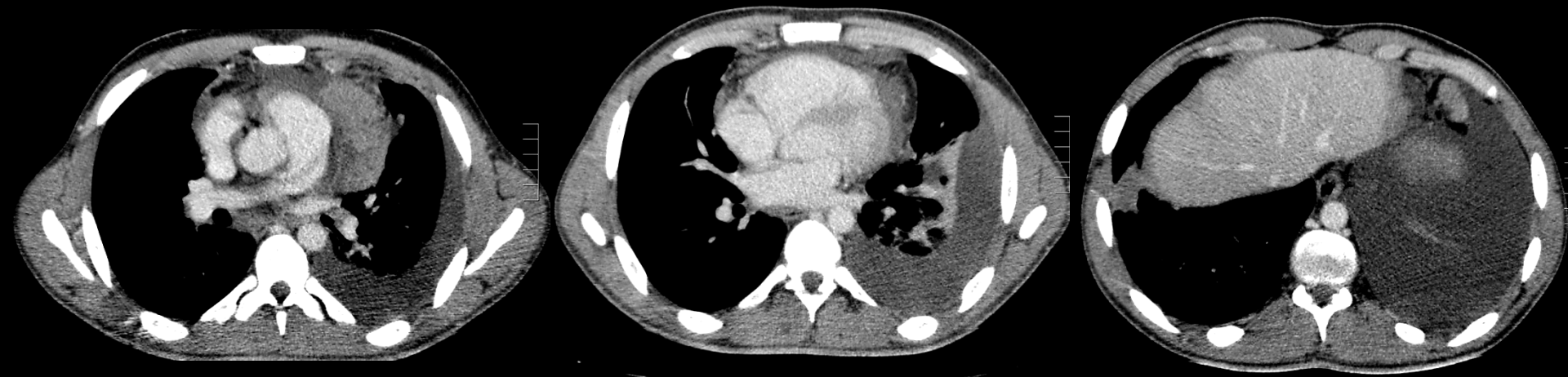
Engâinement/compression du réseau veineux cave supérieur/jugulaire/sous clavier gauche, et des troncs supra aortiques artériels





- 1 - Ganglions médiastinaux supérieurs
- 2 - Ganglions paratrachéaux supérieurs
- 3 - Ganglions prévasculaires et rétro-trachéaux
- 4 - Ganglions paratrachéaux inférieurs
- 5 - Ganglions sous-aortiques (fenêtre aorto-pulmonaire)
- 6 - Ganglions para-aortiques (aorte ascendante ou chaîne phrénique)
- 7 - Ganglions sous-carinaux
- 8 - Ganglions para-oesophagiens
- 9 - Ganglions des ligaments pulmonaires
- 10 - Ganglions hilaires
- 11 - Ganglions interlobaires
- 12 - Ganglions lobaires
- 13 - Ganglions segmentaires
- 14 - Ganglions sous-segmentaires



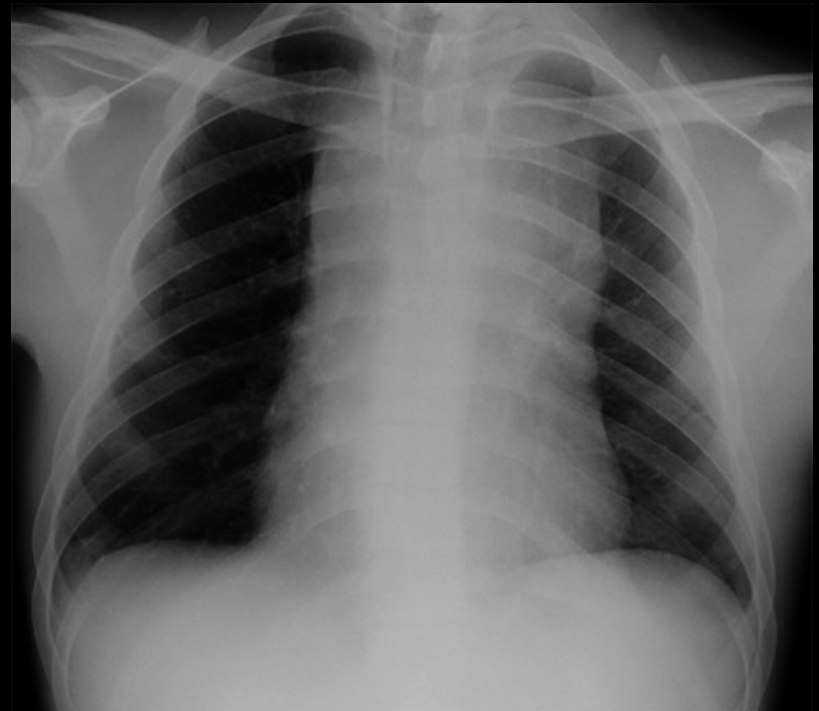


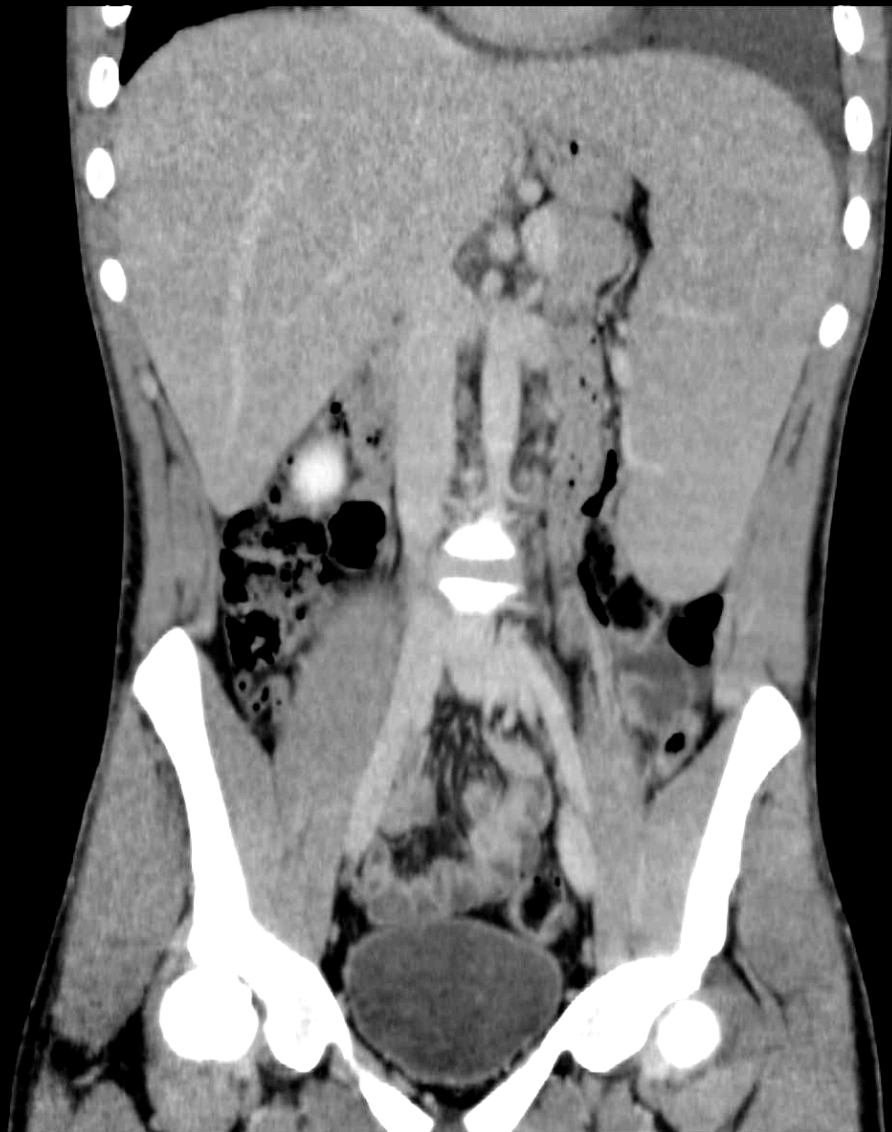
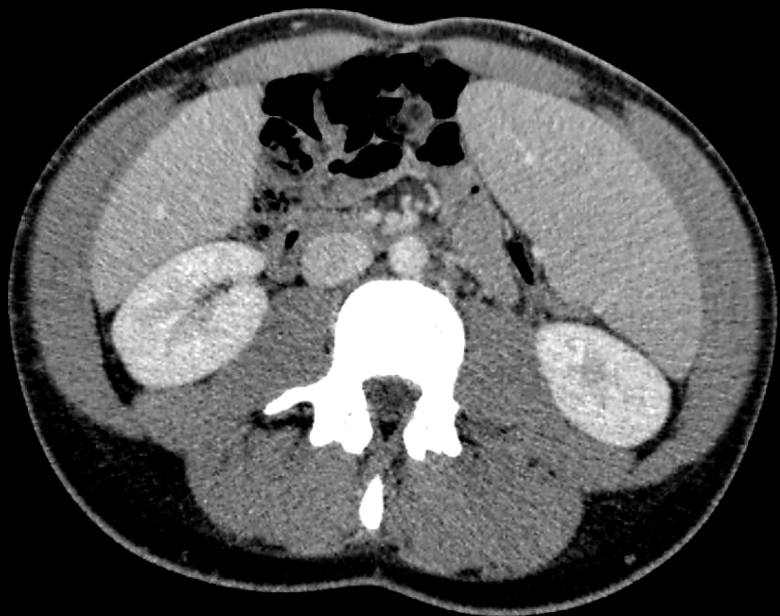
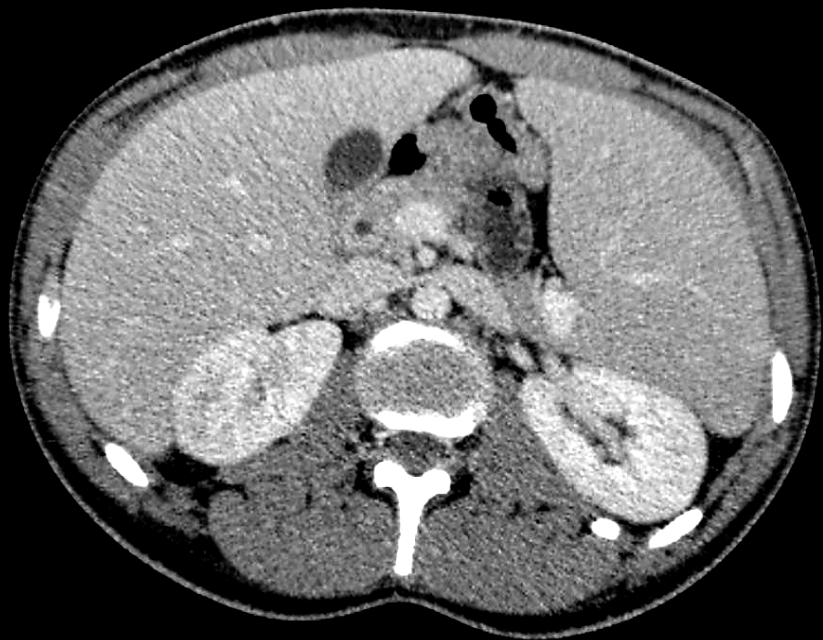
Epanchement pleural gauche, foyer de comblement alvéolaire

Le cliché thoracique standard montrait la "cheminée" ganglionnaire médiastinale asymétrique, avec un débord gauche du aux adénopathies paratrachéales.

La masse médiane ne dépasse pas la clavicule, ce qui signe son siège antérieur; l'absence de déviation trachéale plaide dans le même sens.

L'hypoventilation du poumon gauche et le cul de sac pleural costo-diaphragmatique gauche discrètement émoussé sont la traduction indirecte de l'épanchement pleural

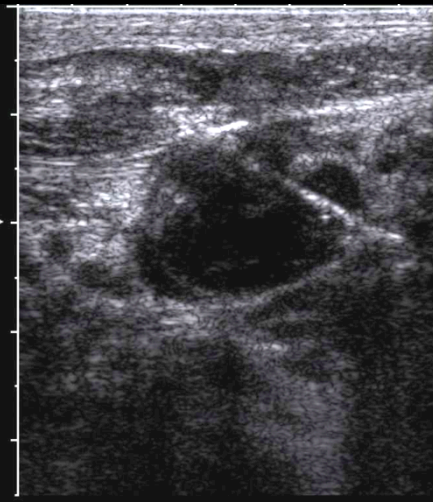




hépatosplénomégalie, pas d'adénomégalias profondes abdominales ; pas de lésion focale des parenchymes pleins de l'abdomen et du rétro-péritone



Splénomégalie : 20 x 14 cm



BIOPSIE GANGLIONNAIRE

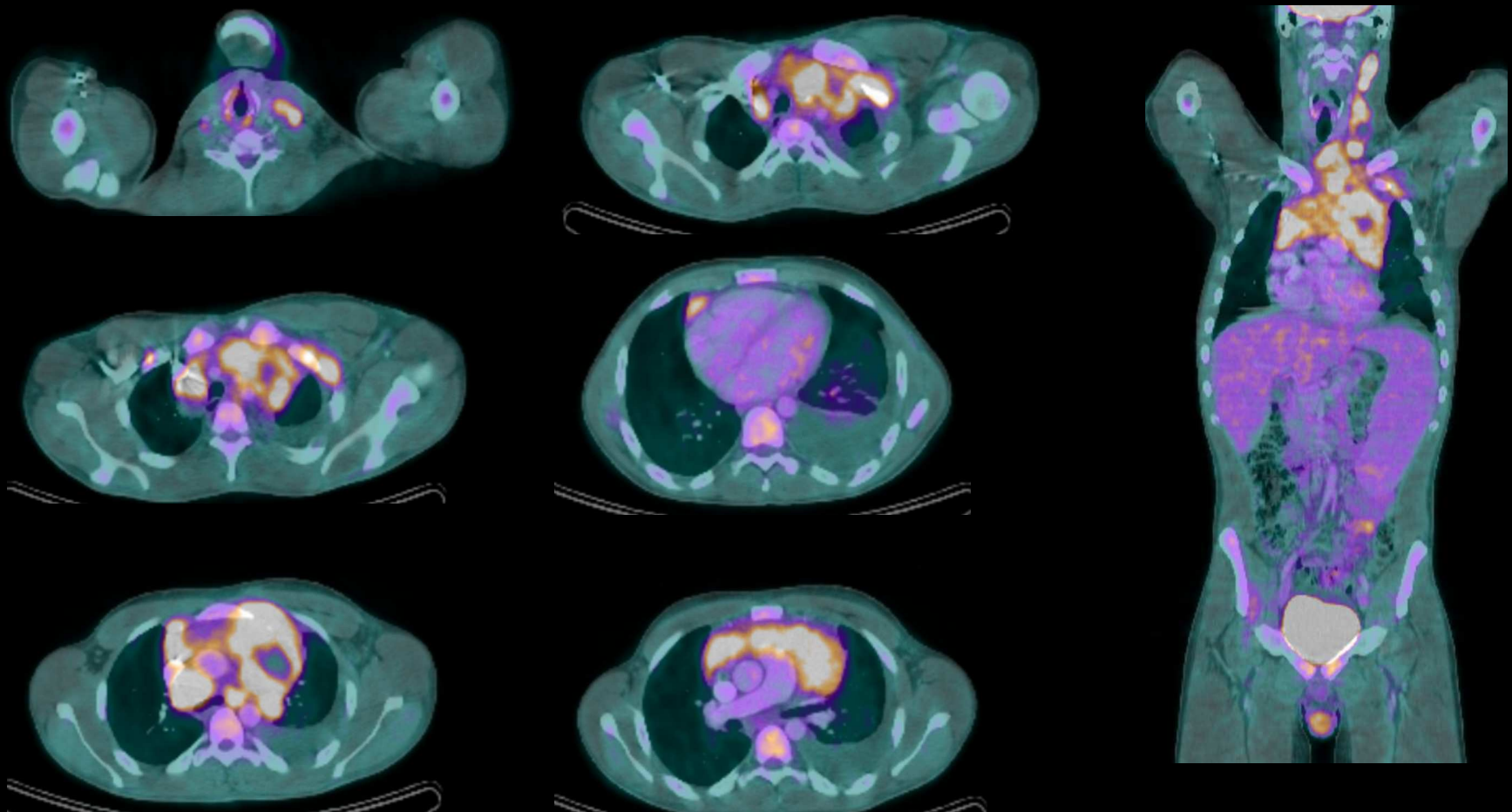
Quel est , à votre avis , le diagnostic le plus probable , en fonction des images scanographiques ?

évidemment le premier diagnostic à évoquer devant cette hémopathie ganglionnaire et splénique , principalement en raison de la localisation "groupée" cervico-médiastinale des adénopathies , est celui de

lymphome malin hodgkinien stade IV pleural BbX5

A posteriori, reprise de l'interrogatoire :

asthénie, amaigrissement, sueurs nocturnes depuis plusieurs semaines



la TEP CT au 18 FDG doit faire partie du bilan initial de tout lymphome de haut grade (Hodgkin et LMNH de haut grade surtout mais de plus en plus des LMNH "indolents", en particulier folliculaires.)

son intérêt est d'être une imagerie "corps entier", très sensible, permettant un bilan topographique initial précis et complet (ici, l'atteinte cervico-médiastinale "en nappe" est très évocatrice du lymphome hodgkinien).

surtout la TEP CT permet d'objectiver l'évolution de l'hyperactivité métabolique des lésions sous traitement après 2 ou 3 cures et de "monitorer" la suite de ce traitement en fonction de la qualité de la réponse

Maladie de Hodgkin , généralités

1500 nouveaux cas/an; **2 pics de fréquence** (15 - 30 ans, après 55 ans)

10-30 % des lymphomes

Guérison : 75-80% tous stades confondus, 90% pr les stades localisés

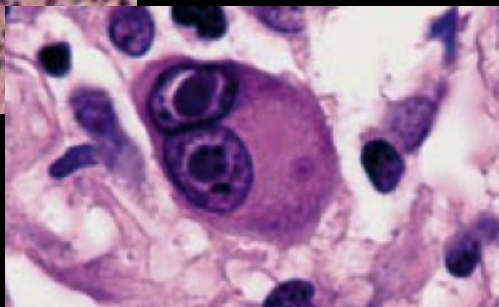
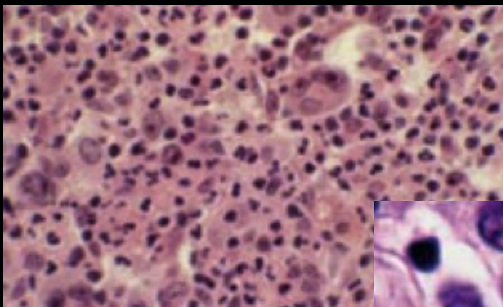
Tableau clinique : **adénomégalias** cervicales/sus claviculaires/médiastinales +/- AEG

Diagnostic : histologique → **Biopsie ganglionnaire** **Cellule de Reed –Sternberg rares : 2 %**

Forme scléro nodulaire 80%

Rôle du TEP TDM : dès le diagnostic et lors du suivi du traitement, surveillance

Traitement : chimiothérapie +/- radiothérapie



Stade	Extension de la maladie
Stade I	Un seul territoire ganglionnaire atteint
Stade II	Plus de deux territoires ganglionnaires atteints mais tous situés du même côté du diaphragme
Stade III	Plus de deux territoires ganglionnaires atteints et situés des deux côtés du diaphragme
Stade IV	Atteinte médullaire ou viscérale (d'origine hémotogène)

HODGKIN: LES GRANDS TYPES HISTOLOGIQUES (OMS 2001)

Lymphome de
Hodgkin (LH)

LH classique :

- Riche en lymphocyte
- Scléronodulaire (≈ 80 %)
- Cellularité mixte (≈ 20%)
- Déplétion lymphocytaire

- CD30 + (**le + important**)
- CD15 +/-
- CD45-
- Marqueurs B et T nég
- EMA-
- LMP1 dans 50% (EBV)

Prédominance lymphocytaire nodulaire
= paragranulome nodulaire de Poppema
(≈ LNH B indolent, bon pronostic)

- pas de Cellule de Reed-Sternberg**
- CD15 - (marqueur myéloïde = Lewis X)
- CD30 - (Ki1 : nl = T et B activés et CRS)
- CD45 + (Ag commun leuco)
- Marqueurs B + (CD19, CD20)
- EMA + (Ag de mbane épith)

Bilan clinique

- Age
- Score OMS
- Poids actuel
- Signes généraux d'évolutivité
 - Perte de poids
 - Fièvre
 - Sueurs nocturnes
- Palpation des aires ganglionnaires périphériques
 - Consigner les résultats sous la forme d'un schéma daté en rapportant la taille des adénopathies éventuellement retrouvées
- Palpation de l'abdomen à la recherche d'une organomégalie (hépatomégalie, splénomégalie) et/ou d'une masse intra-abdominale
- Examen ORL avec inspection des amygdales de l'anneau de Waldeyer

Maladie de Hodgkin - bilan préthérapeutique

Bilan paraclinique

- Bilan sanguin
 - Numération Formule Sanguine
 - Bilan inflammatoire : VS, CRP, fibrinogénémie
 - Ionogramme sanguin avec Calcémie
 - Albuminémie - Protidémie
 - Fonction rénale : Urémie, Créatinémie
 - Bilan hépatique complet
 - LDH
 - TSH-T4L en cas d'irradiation cervicale envisagée
 - Sérologie VIH, VHB, VHC
 - β -hCG chez les femmes en âge de procréer
- Biopsie ostéo-médullaire
- Radiographie pulmonaire avec calcul de l'index médiastino-thoracique
- ~~Scanographie thoraco-abdomino-pelvienne avec injection intra-veineuse de produit de contraste~~
- TEP-Scan au 18-FDG (à réaliser en position de traitement)
- Électro-cardiogramme et Echographie cardiaque
- IRM du rachis en cas de point d'appel

dans une pratique "normale", la TEP-CT avec CT "injecté" devrait être un pléonasme et la TEP-CT non injectée une hérésie, voire une faute professionnelle...malheureusement, après 10 ans de pratique de cette TEP-CT, de nombreux malades "subissent" encore des alternances CT injecté - TEP-CT non injecté...sources de difficultés de lecture, de sur-irradiation, de retard de prise en charge et de dépenses aussi importantes qu'inutiles

Lymphomes hodgkiniens , bases thérapeutiques

Chimiothérapie (ABVD: 3-4 cycles) + radiothérapie = traitement référence des formes localisées (stades I,II) ;

chimiothérapie seule ABVD 6-8 cycles dans les formes disséminées stades III et IV

Buts actuels : diminuer la surmortalité liée aux effets secondaires du traitement

- LH de pronostic favorable: réduction des doses délivrées : 20 Gy au lieu de 30 Gy
- Diminution des volumes traités: non plus l'aire ganglionnaire envahie mais **uniquement les masses ganglionnaires pathologiques (INRT)**
- Traitement adapté **selon la réponse à la chimiothérapie d'induction évaluée par la TEP-CT**



Lymphomes hodgkiniens , problèmes posés par le suivi thérapeutique précoce

mauvais pronostic des rechutes précoces ou des progressions en cours de traitement

difficulté d'évaluer la signification de "masses résiduelles " en fin de traitement sur les données purement morphologiques du CT :

- .masse tumorale signifiant une réponse incomplète
- .fibrose ou "masse nécrotique" inactive

ces masses résiduelles sont présentes chez environ 50 % des patients dont un nombre très limité va rechuter . La surveillance morphologique rapprochée par des CT injectés répétés est peu efficace , anxiogène pour tous , et ne permet pas d'instituer en temps utile un traitement de rattrapage efficace

les biopsies sont invasives et ne réalisent qu'un échantillonnage très partiel

le TEP-CT apporte la réponse puisque toutes les variétés histologiques de lymphome hodgkinien sont très hypermétaboliques (un peu moins dans le LH à prédominance lymphocytaire nodulaire ou lymphome de Poppema)

la TEP-CT est donc un examen indispensable pour l'évaluation en fin de traitement des lymphomes hodgkiniens (et des LMNH de haut grade : B diffus à grandes cellules représentant 70 % des lymphomes B). La TEP -CT a permis de supprimer la catégorie CRu (complete remission/unconfirmed) ou rémission complète incertaine . Un patient doit être considéré en rémission complète quelle que soit la taille de la masse résiduelle si celle-ci n'est le siège d'aucun hypermétabolisme . Il est très utile d'avoir un TEP-CT initial avant traitement pour faciliter la lecture comparative des images en fin de traitement

Table 2. Response Definitions for Clinical Trials

Response	Definition	Nodal Masses	Spleen, Liver	Bone Marrow
CR	Disappearance of all evidence of disease	(a) FDG-avid or PET positive prior to therapy; mass of any size permitted if PET negative (b) Variably FDG-avid or PET negative; regression to normal size on CT	Not palpable, nodules disappeared	Infiltrate cleared on repeat biopsy; if indeterminate by morphology, immunohistochemistry should be negative
PR	Regression of measurable disease and no new sites	≥ 50% decrease in SPD of up to 6 largest dominant masses; no increase in size of other nodes (a) FDG-avid or PET positive prior to therapy; one or more PET positive at previously involved site (b) Variably FDG-avid or PET negative; regression on CT	≥ 50% decrease in SPD of nodules (for single nodule in greatest transverse diameter); no increase in size of liver or spleen	Irrelevant if positive prior to therapy; cell type should be specified
SD	Failure to attain CR/PR or PD	(a) FDG-avid or PET positive prior to therapy; PET positive at prior sites of disease and no new sites on CT or PET (b) Variably FDG-avid or PET negative; no change in size of previous lesions on CT		
Relapsed disease or PD	Any new lesion or increase by ≥ 50% of previously involved sites from nadir	Appearance of a new lesion(s) > 1.5 cm in any axis, ≥ 50% increase in SPD of more than one node, or ≥ 50% increase in longest diameter of a previously identified node > 1 cm in short axis Lesions PET positive if FDG-avid lymphoma or PET positive prior to therapy	> 50% increase from nadir in the SPD of any previous lesions	New or recurrent involvement

Abbreviations: CR, complete remission; FDG, [¹⁸F]fluorodeoxyglucose; PET, positron emission tomography; CT, computed tomography; PR, partial remission; SPD, sum of the product of the diameters; SD, stable disease; PD, progressive disease.

Revised Response Criteria for Malignant Lymphoma.

Cheson BD, Pfistner B, Juweid ME, et al. J Clin Oncol. 2007;25:579-86.

Rôle:

Stadification (modifiée dans 10-15% des cas)

Evaluation de la réponse thérapeutique, ADAPTATION du traitement

Caractère **prédictif, pronostique**

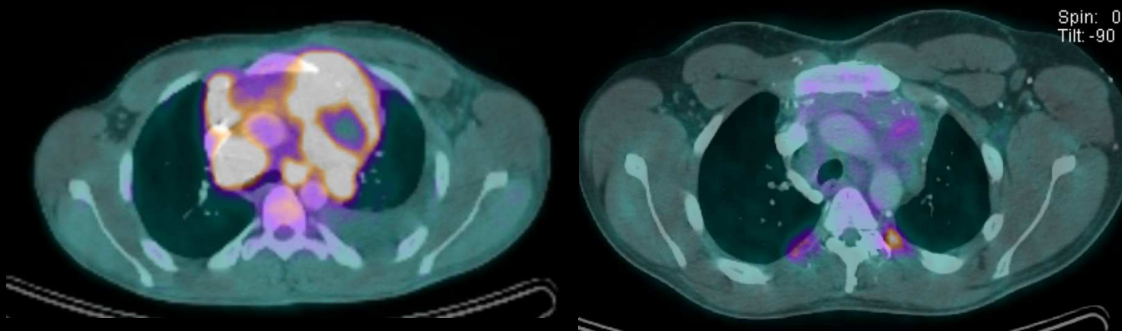
Rythme:

TEP TDM initiale

Pendant le traitement : évaluation **précoce +++** pour moduler l'intensité du traitement en fonction de la qualité de la réponse

Fin du traitement

Suivi, suspicion récidive...



Complications à long terme du lymphome hodgkinien traité

Cancers secondaires: 10 à 30% (selon les séries) ,
jusqu'à 25 ans après la fin du traitement

Bronchique +++

Sein

Leucémie (3,9 %)

LNH (2,8 %)

Complications cardiovasculaires (33 %)

Insuffisance cardiaque

Coronaropathie

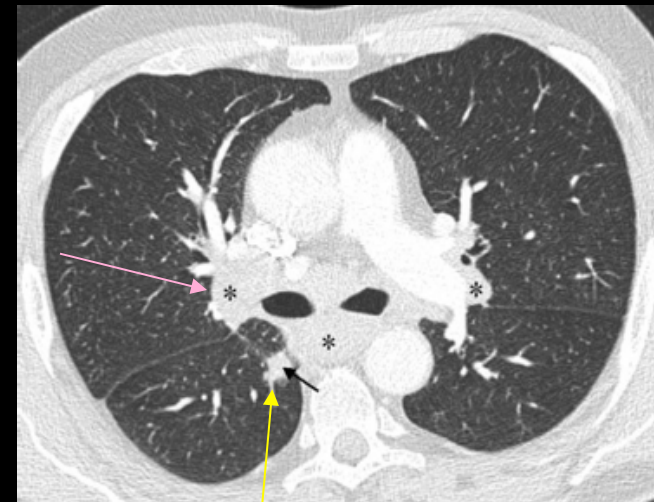
Péricardite constrictive, valvulopathie, troubles de la conduction et troubles du rythme

Dysfonction thyroïdienne

Infertilité

Autres causes de mortalité à long terme

causes pulmonaires iatrogéniques 6,1 % , infections
8,6 % , autres 16,4 %



messages à retenir

-la TEP-CT (avec injection IV de PC iodé !) devrait être l'imagerie unique des lymphomes hodgkiniens et des LMNH de haut grade

-l'évolution des idées s'oriente vers une **évaluation précoce des résultats du traitement par une TEP-CT à la fin du 2^{ème} cycle de chimiothérapie** puis après 4 cycles et en fin de traitement

il est bien évident que les appréciations évolutives sont facilitées par une **TEP-CT initiale avant mise en route du traitement**

-sur le plan pronostique , la prédiction de la survie sans progression sur la TEP-CT après 2 cures était aussi performante que la TEP-CT en fin de traitement

-la perspective d'un **traitement personnalisé** permet d'offrir à la fois la plus grande chance de réponse complète en **intensifiant** le traitement plus précocément chez les mauvais répondeurs et le risque le plus faible de morbidité en **allégeant** le traitement chez les bons répondeurs précoces .

-il faudra tenir compte d'autres facteurs : type de chimiothérapie, association d'une corticothérapie , de l'emploi de facteurs de croissance (GCSF) , du stade initial ...etc pour optimiser le monitoring fondé sur la TEP-CT.

-le CT conventionnel doit disparaître du domaine des hémopathies malignes ; cela d'autant plus que la technique de la TEP-CT finira , du moins on peut l'espérer , par être enfin réalisée dans des conditions correctes par des médecins responsables pour apporter les résultats qu'on est en droit d'espérer .