

Myasthénie grave révélant un lymphome de Hodgkin

Fatimaezzahra BENSALÉK, Résidente, Service médecine interne, Centre Hospitalier Universitaire MOHAMED VI, Marrakech, Maroc

- Jaouad YOUSFI, PA, Service médecine interne, Centre Hospitalier Universitaire MOHAMED VI, Marrakech, Maroc
- Mouna ZAHLANE, PES, Service médecine interne, Centre Hospitalier Universitaire MOHAMED VI, Marrakech, Maroc
- Leila BENJILALI, PES, Service médecine interne, Centre Hospitalier Universitaire MOHAMED VI, Marrakech, Maroc
- Lamiaa ESSAADOUNI, PES, Service médecine interne, Centre Hospitalier Universitaire MOHAMED VI, Marrakech, Maroc

Introduction

L'association d'une myasthénie grave avec une autre tumeur, notamment la lymphoprolifération intrathymique ou extrathymique, est rarement rapportée. Le lien causal entre ces deux pathologies n'est pas encore élucidé. Nous décrivons une patiente qui a présenté une myasthénie grave associée à un lymphome de Hodgkin. À notre connaissance, seuls cinq cas de ce type ont été rapportés dans la littérature à ce jour.

Patients et Méthodes

Nous rapportons le cas d'une jeune patiente atteinte de myasthénie grave associée à un lymphome de Hodgkin.



Figure 1: TDM du thorax montrant une masse médiastinale antérieure englobant les gros vaisseaux et repoussant le poumon gauche

Discussion

La myasthénie grave est caractérisée par une atteinte de la jonction neuromusculaire. Elle se manifeste par un syndrome myasthénique constitué d'asthénie qui peut se compliquer de dysphonie et de troubles respiratoires pouvant mettre en jeu le pronostic vital [1]. Près de 85 % des patients expriment des anticorps anti-récepteur de l'acétylcholine. La myasthénie grave est fortement liée aux thymomes, et 10 % des patients atteints d'un thymome ont une myasthénie grave associée [2]. L'association de lymphomes avec myasthénie grave a été rarement rapportée, et concerne principalement les lymphomes malins non hodgkiniens. Dans la plupart des cas de myasthénie paranéoplasique associée à une lymphoprolifération, une rémission clinique est généralement obtenue après le début de la chimiothérapie anticancéreuse, avec une réduction notable des taux de récepteurs anti-acétylcholine après le traitement [3-4].

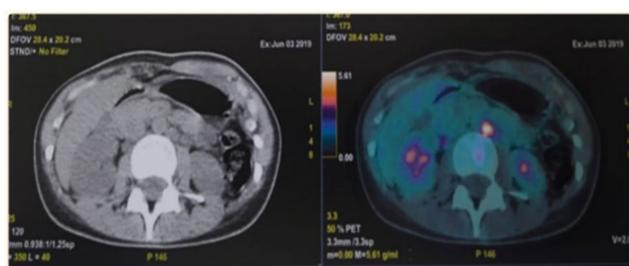


Figure 3: Masse médiastinale antérieure avec lymphadénopathie

Résultats

Une patiente de 22 ans, sans antécédent pathologique particulier, présentait depuis 2 mois une asthénie profonde associée à une fatigue musculaire et un ptosis intermittent, sans dysphonie ni signe respiratoire. Elle n'avait pas de fièvre, ni perte de poids, ni sueurs nocturnes. L'examen clinique révélait une myasthénie généralisée avec un faciès myasthénique associé à un déficit moteur. L'EMG n'avait pas montré de bloc post-synaptique. Les anticorps anti-récepteur de l'acétylcholine étaient élevés à 3 nmol/l (normal $\leq 0,3$ nmol/l). Les marqueurs inflammatoires étaient également élevés : la CRP était de 45 mg/l et la VS de 35 mm/h. Le taux d'hémoglobine était de 11,6 avec une lymphopénie de 880/mm³. La radiographie pulmonaire a révélé une masse médiastale. Le scanner du thorax avait révélé une masse médiastinale antérieure, évoquant un thymome (Fig. 1), dont la biopsie évoquait une pseudotumeur inflammatoire. Deux semaines plus tard, la patiente s'est présentée avec une masse cervicale gauche associée à une lymphadénopathie compressive.

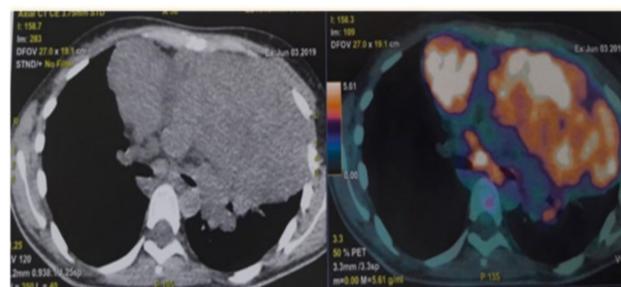


Figure 2: Lymphadénopathie latéro-aortique

Une deuxième biopsie était réalisée et l'anatomopathologie et l'immunohistochimie avaient indiqué un lymphome hodgkinien à cellules mixtes. Ainsi, le diagnostic d'une myasthénie paranéoplasique inaugurale de la maladie de Hodgkin était retenu. Un TEP a révélé une masse médiastinale antérieure hypermétabolique associée à une lymphadénopathie supra et sous-diaphragmatique (Fig.2 et 3).

Conclusion

La myasthénie grave est une complication très rare des lymphomes de Hodgkin. Le pronostic dépend de la vitesse d'évolution, du stade de l'hémopathie et de la gravité des lésions neuromusculaires.

References

- [1] Null JA, Livolsi VA, Glenn WW. Maladie de Hodgkin du thymus (thymome granulomateux) et myasthénie grave : une association unique. *Je suis J Clin Pathol.* 1977 ; 67 : 521-525.
- [2] Padua L, Palmisani MT, Di Trapani G, Evoli A, Larrocca LM, Tonali P. Myasthénie grave et maladie de Hodgkin thymique associées chez un patient atteint de troubles lymphoprolifératifs familiaux. *Clin Neuropathol.* 1994 ; 13 (5) : 292-294.
- [3] Nanni L, Broccoli A, Nanni C, Argnani L, Cavo M, Zinzani PL. Lymphome hodgkinien accompagné d'une myasthénie paranéoplasique : à propos d'un cas. *Lymphome de Loèche.* 2018 ; 59 (12):2990-2993.
- [4] Ayadi-Kaddour A, Mlika M, Kilani T, El Mezni F. Un lymphome de Hodgkin médiastinal primitif avec myasthénie grave asymptomatique : une association rare. *Pathologique.* 2008 ; 100 (3) : 170-172.