

UNIVERSITE MOHAMMED V

FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE -RABAT-

ANNEE: 2009

THESE N°: 47

**Les formes nodulaire et extra-nodulaire
de la maladie de hodgkin de l'enfant :
place de l'imagerie a propos de 185 cas**

THESE

Présentée et soutenue publiquement le :.....

PAR

Mlle Fadoua EL MIDAOU

Née le 28 Février 1983 à Rabat

Pour l'Obtention du Doctorat en
Médecine

MOTS CLES: Hodgkin – Enfant – Histologie – Imagerie – Nodulaire –
Extra-nodulaire – TDM – EMG – TEP/TDM.

JURY

Mme. R. DAFIRI

Professeur de Radiologie

Mme. M. CHELLAOUI

Professeur de Radiologie

Mme. J. BENAMOR

Professeur de Pneumologie

Mme. T. AMIL

Professeur de Radiologie

Mme. L. HESSISSEN

Professeur Agrégé de Pédiatrie

PRESIDENT

RAPPORTEUR



سبحانك لا علم لنا إلا ما علمتنا
إنك أنت العليم الحكيم



سورة البقرة: الآية: 31

اللهم إنا نسألك علما نافعا وقلبا خاشعا
وشفاء من كل داء وسقم

Remerciements



*A notre maître et Présidente de thèse
Mme. R. Dafiri
Professeur de Radiologie*

Nous vous remercions pour le grand honneur que vous nous faites en acceptant de présider cette thèse.

Votre compétence, votre dynamisme, ainsi que vos qualités humaines et professionnelles exemplaires ont toujours suscité notre admiration.

Qu'il soit permis, cher maître, de vous exprimer notre sincère reconnaissance, notre profond respect et notre plus grande estime.

*A notre maître et rapporteur de thèse
Mme. M. Chellaoui
Professeur de Radiologie*

Vous nous avez fait l'honneur de bien vouloir superviser ce travail et nous tenons à vous exprimer nos plus vifs remerciements, tout en espérant être à la hauteur de vos attentes.

Veillez trouver ici, cher maître, le témoignage de notre profonde et sincère reconnaissance.

*A notre maître et juge de thèse
Mme. J. Benamor
Professeur de Pneumologie*

C'est pour nous un immense plaisir de vous voir siéger parmi le jury de notre thèse. Nous avons toujours été impressionné par vos qualités humaines et professionnelles.

Veillez agréer, cher maître, nos dévouements et notre éternelle reconnaissance.

*A notre maître et juge de thèse
Mme. T. Amil
Professeur de Radiologie*

Permettez nous de vous remercier pour avoir si gentiment accepté de faire partie de nos juges.

En dehors de vos connaissances claires et précises, dont nous avons bénéficié, vos remarquables qualités humaines et professionnelles méritent toute admiration et tout respect.

Veillez trouver ici le témoignage respectueux de notre reconnaissance et admiration.

*A notre maître et juge de thèse
Mme. L. Hessissen
Professeur agrégée de Pédiatrie*

Nous sommes très sensibles à l'honneur que vous nous faites en acceptant de juger cette thèse.

Nous avons apprécié vos qualités d'enseignant et de médecin, votre dynamisme et votre extrême sympathie.

Veillez trouver ici, cher maître, l'expression de notre vive reconnaissance et notre gratitude.

A Monsieur El Malqui
Du LBRCE

Nous vous remercions de votre aide
à l'élaboration de ce travail.

Veillez trouver ici l'expression
de nos sincères remerciements.

 *Je dédie cette thèse à ...* 

A mes chers parents

Quelques soient mes expressions en ce moment, aucun mot ne saurait exprimer l'estime, le respect et le profond amour que je vous porte.

Vous êtes le modèle de la sincérité, d'intégrité et de dévouements.

Vos prières et vos immenses sacrifices m'ont toujours poussé à donner le meilleur de moi-même.

Puisse Dieu tout puissant, vous prêter longue vie afin que je puisse vous combler à mon tour.

Que ce travail soit pour vous le gage de ma profonde reconnaissance et de ma tendre affection.



*À mes très chères sœurs Nawal, Lamiae
et Oumaima et à mon frère Omar.*

Aucune dédicace ne pourrait traduire ma
gratitude
et ma profonde reconnaissance et mon
amour.

Je vous dédie ce travail comme témoignage
de mon respect et mon amour éternel.



A ma chère amie aziza et sa famille

*et mes très chers amis
Hafsa , Imane, Wafae, Nadia,
Meriem, Alae et Mohammed*

Vous trouverez ici l'expression de mes sentiments les plus sincères.

Avec tout mon amour, je vous souhaite un avenir souriant.

A tous ceux qui ont contribué de près ou de loin à l'élaboration de ce travail.



A toute la famille ElMidaoui et ElBaze

J'ai beaucoup de chance de vous avoir à mes côtés, et je vous souhaite beaucoup de bonheur et de réussite.

Veillez retrouver en ce travail l'expression de mon amour, ma gratitude et mon grand attachement.



*À tous ceux qui me sont très chers
et que j'ai omis de citer*

*À toutes les personnes malades et qui souffrent
Que Dieu vous garde et vous accorde
des jours meilleurs.*



Sommaire

INTRODUCTION	1
MATERIELS ET METHODES	4
RESULTATS	6
I. CARACTERISTIQUES DE LA SERIE :	7
1. Age :	7
2. Sexe :	9
3. Le type histologique :	11
II. CARACTERISTIQUES RADIOLOGIQUES :	12
1. Les examens radiologiques réalisés :	12
2. Les données de l'imagerie :	13
2.1 Les atteintes ganglionnaires et spléniques :.....	13
2.1.1 L'étage sus-diaphragmatique :.....	14
<i>a. L'atteinte cervicale :</i>	14
<i>b. L'atteinte thoracique :</i>	17
<i>c. Les adénopathies axillaires :</i>	20
2.1.2 L'étage sous-diaphragmatique :.....	20
<i>a. Les adénopathies abdominales :</i>	21
<i>b. Les adénopathies iliaques et inguinales :</i>	24
<i>c. L'atteinte splénique :</i>	26
2.2 Les atteintes extra-nodulaires :.....	28
2.2.1 L'atteinte pulmonaire :.....	28
2.2.2 L'atteinte pleurale :.....	30
2.2.3 L'atteinte cardiaque :.....	30
2.2.4 L'atteinte hépatique :.....	31
2.2.5 L'atteinte rénale :.....	32
2.2.6 L'atteinte péritonéale :.....	33
2.2.7 L'atteinte pancréatique :.....	33
2.2.8 L'atteinte osseuse :	33
2.2.9 L'atteinte épidurale :.....	32
3. Stade :	39

DISCUSSION	41
I. EPIDEMIOLOGIE :	42
1. Fréquence :	42
2. Sexe / Age :	42
II. CLASSIFICATION HISTOLOGIQUE :	44
III. MOYENS DE L'IMAGERIE UTILISES DANS LE BILAN D'EXTENSION : ..	46
IV. LES ATTEINTES NODULAIRES :	49
1. Les adénomégalies :	49
1.1 A l'étage cervical :	50
1.2 A l'étage thoracique :	51
1.3 A l'étage sous diaphragmatique :	52
2. L'atteinte splénique :	55
V. LES LOCALISATIONS EXTRA-GANGLIONNAIRES DE LA MDH :	57
1. L'atteinte oto-rhino laryngée :	57
2. L'atteinte thoracique :	57
2.1 L'atteinte thymique :	57
2.2 L'atteinte du parenchyme pulmonaire :	58
2.3 Atteinte pleurale :	60
2.4 L'atteinte cardiaque :	61
3. L'atteinte sous-diaphragmatique :	61
3.1 L'atteinte hépatique :	61
3.2 L'atteinte digestive :	63
3.3 L'atteinte rénale :	63
3.4 L'atteinte pancréatique :	64
4. L'atteinte osseuse :	65
5. L'atteinte du système nerveux central :	67
VI. STADIFICATION :	68
CONCLUSION	70
RESUMES	73
BIBLIOGRAPHIE	79

Abréviations :

MDH ou MH	: Maladie de Hodgkin
LH	: Lymphome Hodgkinien
TEP/TDM	: Tomographie par émission de positrons couplée à la tomodensitométrie
LBRCE	: Laboratoire de biostatistiques et de recherche clinique et épidémiologique
TDM	: Tomodensitométrie
ADP	: Adénopathies
IRM	: Imagerie par résonance magnétique
TEP	: Tomographie par émission de positrons
18 FDG	: Désoxyglucose marqué au fluor 18
D	: Vertèbre dorsale
L	: Vertèbre lombaire
C	: Vertèbre cervicale
S	: Vertèbre sacrée
PBF	: Ponction biopsie foie

A decorative frame with a dark red border and a white inner border. The frame is L-shaped, with the top and right sides being solid lines, and the bottom side having a decorative, scroll-like pattern on the left end. The word "Introduction" is written in a red, italicized serif font in the center of the frame.

Introduction

La maladie de Hodgkin est caractérisée par une infiltration ganglionnaire de grandes cellules appelées cellules de Reed-Sternberg présentes au sein d'un tissu réactionnel d'architecture caractéristique.

La cellule de Reed-Sternberg a été décrite par Carl Sternberg en 1898 et Dorothy Reed en 1902, d'où son nom. Thomas Hodgkin avait initié en 1832 la première description macroscopique de la maladie qui porte désormais son nom (augmentation de volume indolore des ganglions et de la rate).

La maladie de Hodgkin est actuellement incluse dans la classification des syndromes lymphoprolifératifs ou lymphomes.

L'incidence de la maladie de Hodgkin selon l'âge est de type bimodal dans les pays industrialisés : un premier pic entre 18 et 25 ans et un deuxième pic vers 60 – 65 ans ; alors que les formes de l'enfant sont rares, ne dépassant pas 7 à 10 % de l'ensemble des cas répertoriés. Dans les pays en développement, le pic «juvénile» est plus précoce et s'observe entre 5 et 15 ans.

Au Maroc il n'existe pas de données nationales sur l'incidence de la MH chez l'enfant.

La MH de l'enfant diffère peu de celle de l'adulte, mais elle présente quelques particularités anatomo-cliniques et thérapeutiques.

La MH est une maladie maligne du système lymphatique (ganglion et rate), mais elle peut atteindre tous les organes à un certain stade de la maladie, comprenant le système nerveux central, la tête et le cou, le thorax, l'abdomen, les gonades et l'os.

L'imagerie joue un rôle fondamental dans la stadification de la MH ; et grâce aux progrès qu'elle a connus ces deux dernières décennies, elle a rendu le recours à la chirurgie, pour diagnostiquer ou stadifier la maladie, non nécessaire dans la majorité des cas. La radiographie standard, l'échographie et la tomodensitométrie constituent d'excellents moyens pour évaluer l'extension et les différents sites de la MH de l'enfant. Actuellement, la TEP/TDM joue un rôle important dans la stadification et le suivi de la MH de l'enfant, fait déjà partie intégrante du bilan d'extension radiologique de la maladie dans plusieurs pays occidentaux et fait l'objet de plusieurs études pour mieux définir son rôle dans la MDH de l'enfant. Cette technique n'est malheureusement pas encore disponible dans notre pays.

Notre travail est une étude rétrospective de 185 dossiers de malades suivis pour MH dans les services de Radiologie Pédiatrique et d'Héματο-Oncologie pédiatrique de l'Hôpital d'Enfant du CHU Ibn Sina de Rabat, sur une période de huit ans.

Le but de notre travail est :

- D'étudier l'imagerie de la MH de l'enfant marocain.
- De rapporter les différentes localisations ganglionnaires et extra-ganglionnaires de la MH en détaillant les aspects des lésions en fonction du siège.
- De comparer les résultats avec ceux de la littérature.



Matériels et méthodes

Notre travail est réalisé dans le service de Radiologie Pédiatrique, en collaboration avec le service d'hémo-oncologie pédiatrique de l'Hôpital d'Enfant du CHU Ibn Sina de Rabat.

Il s'agit d'une étude rétrospective sur une période de huit ans allant de Janvier 2000 à Décembre 2007. Cette étude a concerné 200 dossiers d'enfants suivis pour lymphome hodgkinien, toutes localisations confondues. 15 dossiers ont été exclus de cette étude car les patients ont poursuivi leur prise en charge dans d'autres formations ou ont été perdu de vue avant la réalisation du bilan d'extension.

Nous avons pu recueillir des informations concernant l'âge de 185 malades, leur sexe, le type histologique et le stade de la maladie, les moyens de diagnostic mais surtout les résultats obtenus par les différentes techniques d'imagerie : la localisation et l'aspect lésionnel.

Par ailleurs nous avons mené, au sein du LBRCE (Laboratoire de Biostatistiques et de Recherche Clinique et Epidémiologique), une étude statistique où les variables discontinus sont en fréquence et en pourcentage ; et l'analyse univariée entre chacun des facteurs et le type histologique, et entre le sexe du patient et la tranche d'âge des patients a été réalisée par un test CHI2 ; et la significativité du test était fixée lorsque p était inférieur à 0,05 ; on a utilisé le pacque SPSS version 13.0 Inc du LBRCE.

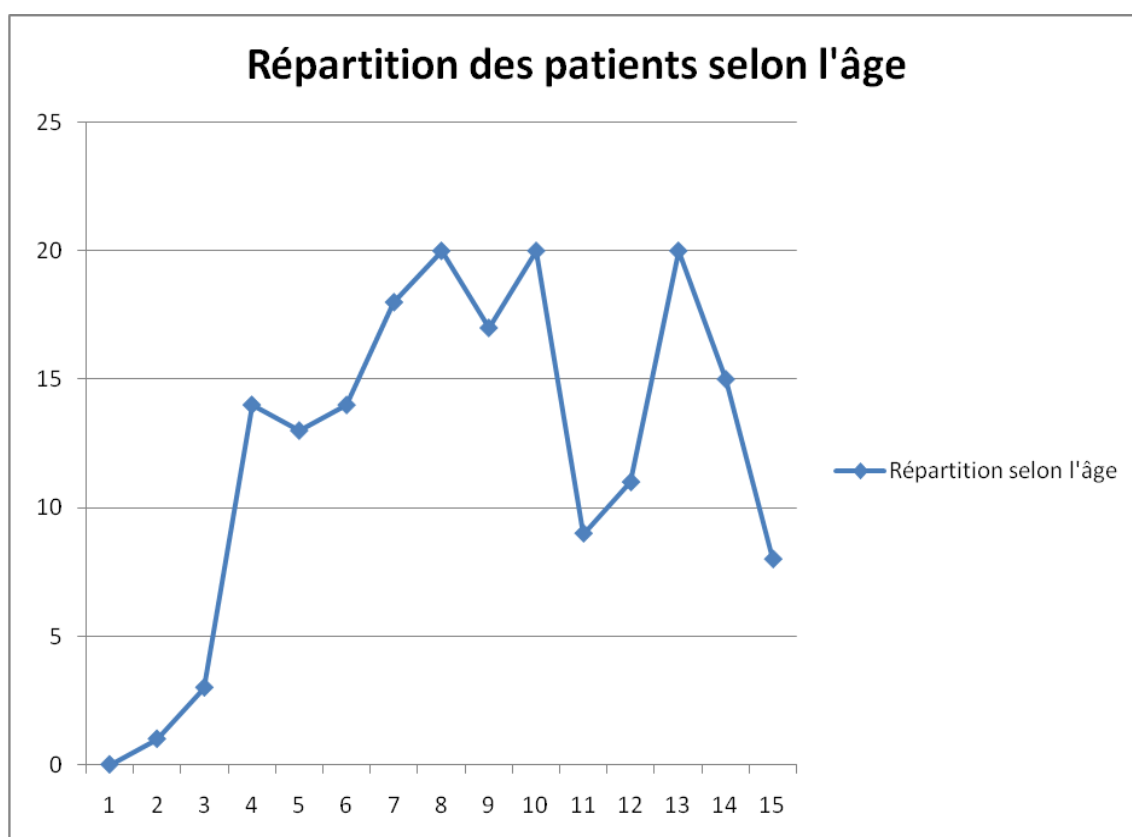


Résultats

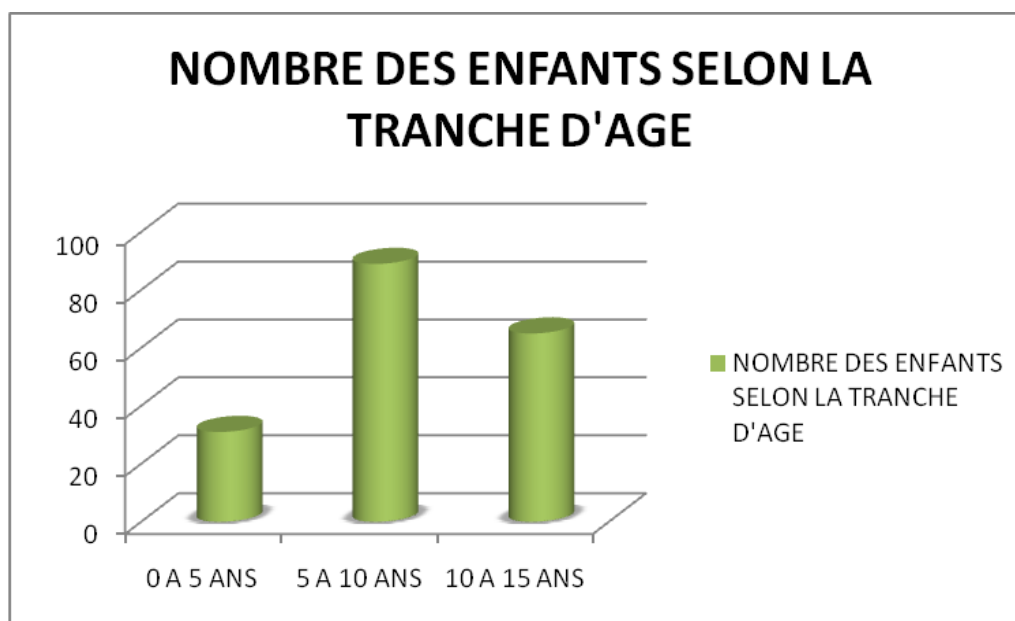
I. CARACTERISTIQUES DE LA SERIE :

1. Age :

L'étude comprenait 185 enfants. L'âge moyen était de **9,2** ans avec des extrêmes allant de 2 à 15ans.



Dans notre série, le pourcentage des enfants ayant moins de 5 ans est de 6,8%, celui des enfants ayant un âge compris entre 5 et 10 ans est de 48,1%, et celui des enfants âgés de 10 à 15ans est de 35,1%.



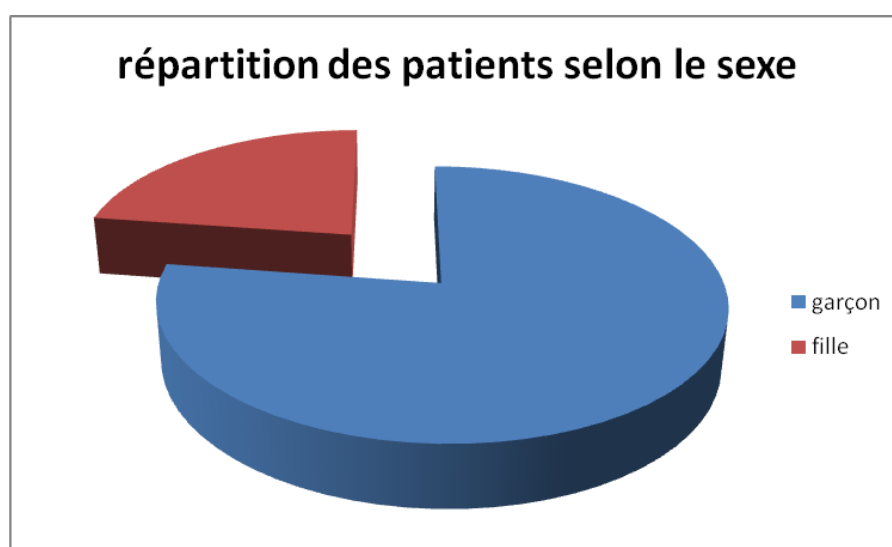
Dans notre étude statistique, nous avons trouvé les résultats suivants :

		Sous type histologique 2	Sous type histologique 3	Total
Age	De 0 à 5 ans	21 18,3%	8 17,4%	29 18,0%
	De 5 à 10 ans	51 44,3%	26 56,5%	77 47,8%
	De 10 à 15 ans	43 37,4%	12 26,1%	55 34,2%
Total		115 100%	46 100%	161 100%

Le p était supérieur à 0,05 ; donc il n'y a pas de différence significative entre le sous-type histologique 2 et le sous-type histologique 3 concernant la tranche d'âge du patient.

2. Sexe :

Le sexe ratio (rapport nombre des garçons sur nombre des filles) est de 3,4 (42 filles pour 143 garçons) avec une nette prédominance masculine.



Notre étude statistique a trouvé les résultats suivants :

		Sexe du patient		Total
		Masculin	Féminin	
Tranche d'âge du patient	Entre 0 et 5ans	25 17,5%	6 14,3%	31 16,8%
	Entre 5 et 10 ans	71 49,6%	18 42,9%	89 48,1%
	Entre 10 et 15 ans	47 32,9%	18 42,9%	65 35,1%
Total		143 100%	42 100%	185 100%

Le p était supérieur à 0,05; donc il n'existe pas de corrélation significative entre le sexe des patients et leur tranche d'âge.

Nous avons également trouvé les résultats suivants :

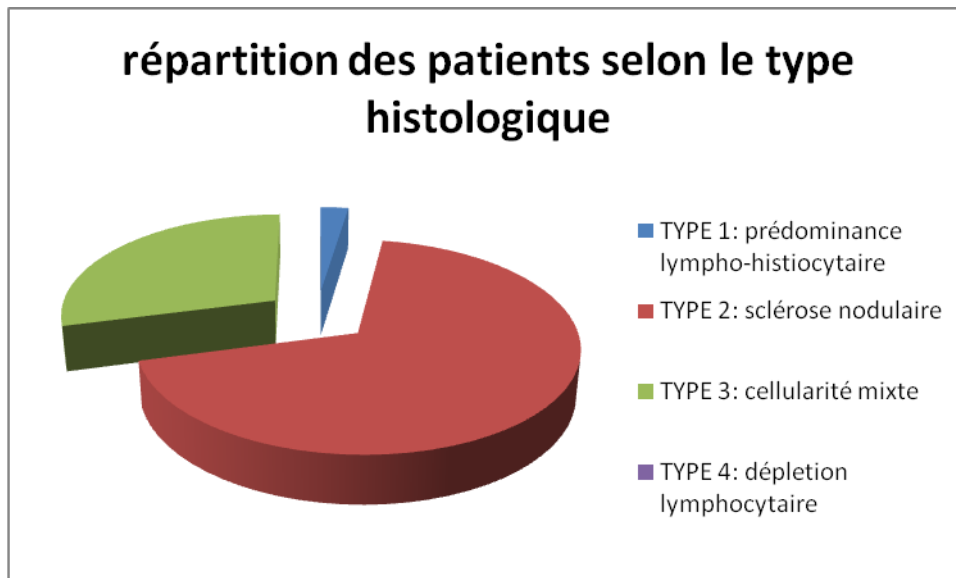
		Sous type histologique		Total
		scléronodulaire	A cellularité mixte	
Sexe du patient	Masculin	84 73,0%	40 87,0%	124 77,0%
	Féminin	31 27,0%	6 13,0%	37 23,0%
Total		115 100%	46 100%	161 100%

Le p était supérieur à 0,05, donc il n'y a pas de différence statistiquement significative entre le sous type histologique 2 et le sous type histologique 3 concernant le sexe du patient.

3. Le type histologique :

Des 185 patients retenus comme atteints de maladie de Hodgkin avec preuve histologique, vingt patients avaient un sous type histologique non précisé.

Parmi les 165 patients ayant un type histologique précisé, le type le plus fréquent est représenté par la forme scléronodulaire (sous type 2) avec 115cas, soit 69,7% ; suivi de la forme à cellularité mixte (sous type 3) avec 46cas, soit 28%. Par ailleurs, on n'a trouvé que 4 cas du sous type 1 (à prédominance lympho-histiocytaire) et aucun cas du sous type 4 (à déplétion lymphocytaire).



II. CARACTERISTIQUES RADIOLOGIQUES :

1. Les examens radiologiques réalisés :

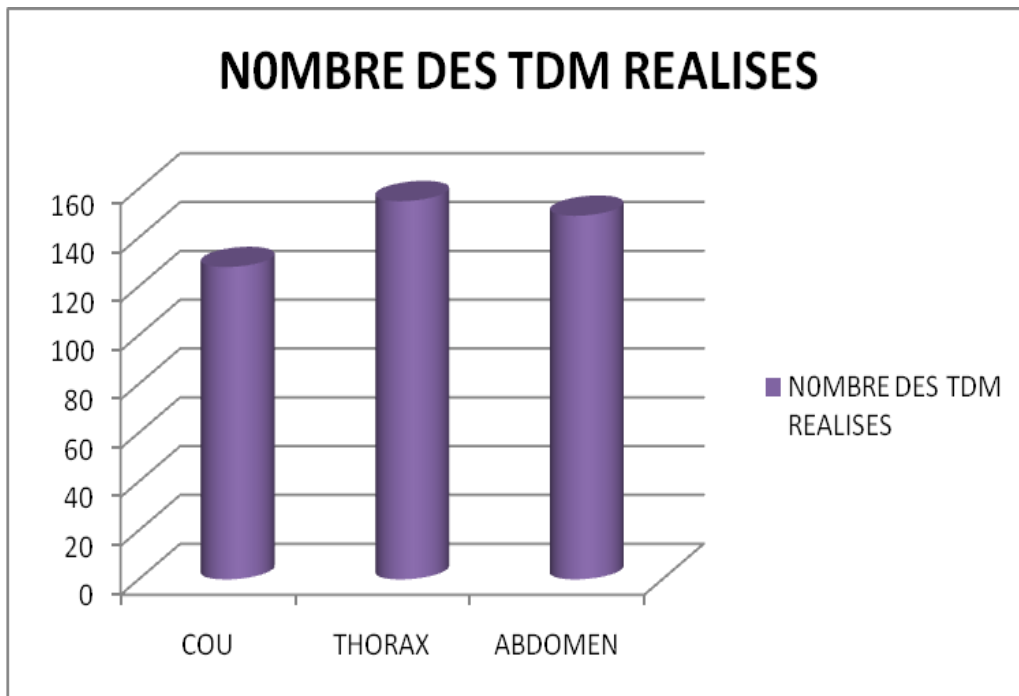
La radiographie thoracique et l'échographie abdominale ont été réalisées de façon systématique chez tous les patients.

Les examens tomodensitométriques effectués sont représentés dans le graphique ci-dessous.

L'échographie cervicale n'a été réalisée que dans 20 cas et 27 patients ont bénéficié d'une scintigraphie osseuse.

Des radiographies osseuses ont été réalisées chez 10 enfants.

L'IRM médullaire a été réalisée chez deux patients.



2. Les données de l'imagerie :

Dans notre série, tous les cas présentaient une atteinte ganglionnaire, alors qu'une atteinte extra-ganglionnaire n'était présente que dans 22 cas, soit 11,8%.

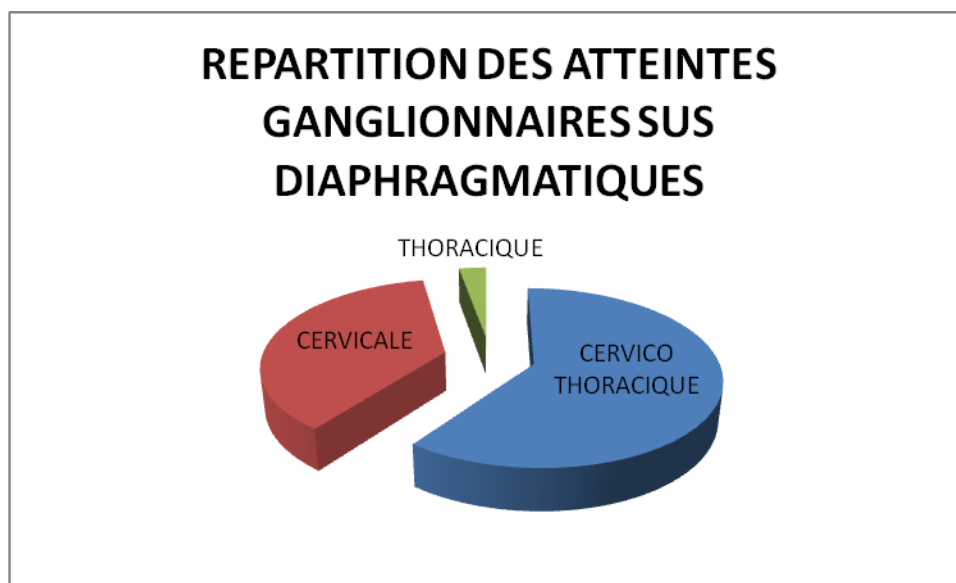
2.1 Les atteintes ganglionnaires et spléniques :

Dans notre série la MDH intéressait les ganglions de l'étage sus-diaphragmatique dans 95,1% des cas contre 62,1% pour les ganglions (rate compris) de l'étage sous-diaphragmatique.

Atteinte ganglionnaire	cervicale	thoracique	axillaire	abdominale	Iliaque et inguinale	Splénique
Nombre de cas (pourcentage)	171(92,4%)	110(59,9%)	6(3,2%)	89(48,1%)	27(14,5%)	93(50,2%)

2.1.1 L'étage sus-diaphragmatique :

L'atteinte ganglionnaire sus-diaphragmatique (avec ou sans atteinte ganglionnaire sous-diaphragmatique associée) est présente chez 176 patients de notre série dont 106 cas de localisation cervico-thoracique, 65 cas de localisation cervicale et 5 cas de localisation thoracique comme le montre le graphique suivant :



a. L'atteinte cervicale :

Les ADP cervicales ont été retrouvées chez 171 patients, soit 92,4%.

Elles sont, pour la majorité, hypodense et homogène. Un aspect hyperdense a été retrouvé dans un cas alors que l'aspect hétérogène a été retrouvé chez 8 patients. Les calcifications n'ont été notées chez aucun de nos patients.

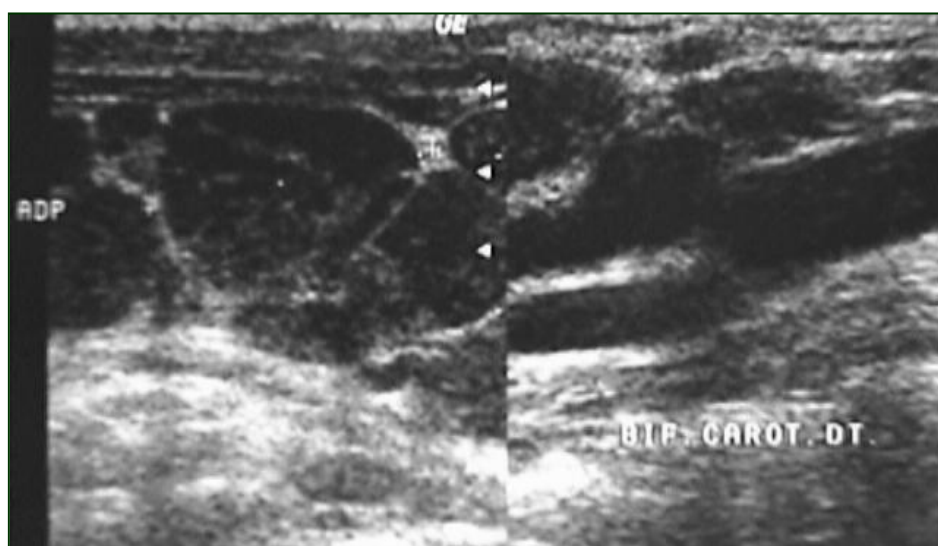


Figure 1: Coupe échographique sagittale montrant des adénopathies jugulo-carotidiennes

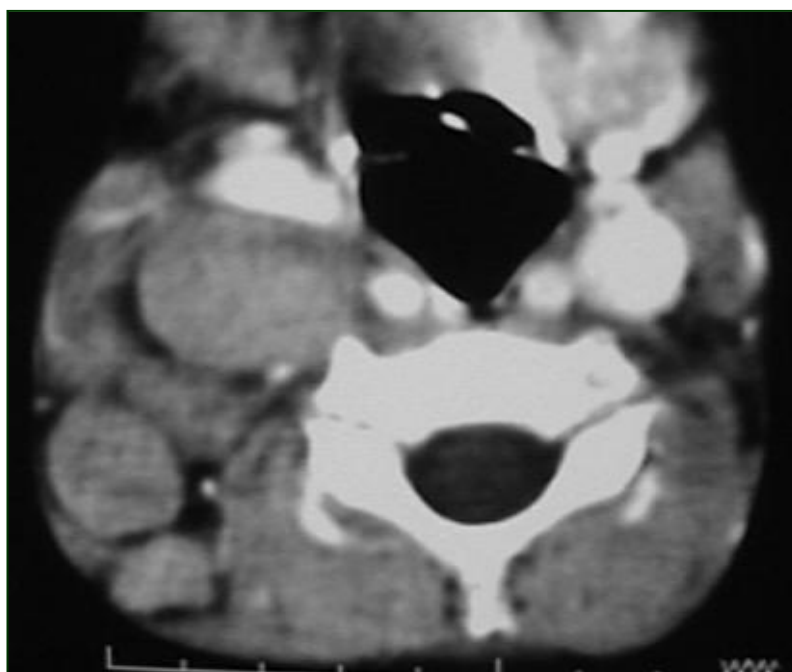


Figure 2 : Coupe scanographique montrant de multiples adénopathies latéro-cervicales droites.



Figure 3 : Coupe scanographique montrant des coulées tumorales ganglionnaires refoulant l'axe aérien et infiltrant la thyroïde droite

b. L'atteinte thoracique :

Les ADP thoraciques étaient présentes chez 110 patients dans notre série, soit 59,9% de cas.

Une discordance entre la radiographie standard et la TDM a été remarquée chez 17 patients qui n'avaient pas d'élargissement médiastinal alors que la TDM a révélé la présence d'ADP médiastinales.

Le siège des ADP thoraciques est précisé grâce à la TDM et est représenté sur le tableau suivant :

Siège des ADP thoraciques sur la TDM	Médiastin antérieur	Loge de Bartey	Hilaire droit	Hilaire gauche	Sous carinaire	Fenêtre aorto-pulmonaire	Autres
Nombre des patients	52	60	42	33	43	36	64

Les adénopathies du médiastin antérieur sont associées à la forme scléro-nodulaire dans 35 cas, à la forme à cellularité mixte dans 8 cas. Donc on peut dire que la présence des adénopathies médiastinales antérieures est associée à la forme scléro nodulaire dans 35/43, soit 81,4% des cas.

L'aspect de ces ADP était le plus souvent hypodense et homogène. Un aspect hétérogène a été noté chez 3 cas et des calcifications ont été notées dans deux cas.



Figure 4 : Radiographie thoracique montrant un élargissement médiastinal supérieur et moyen

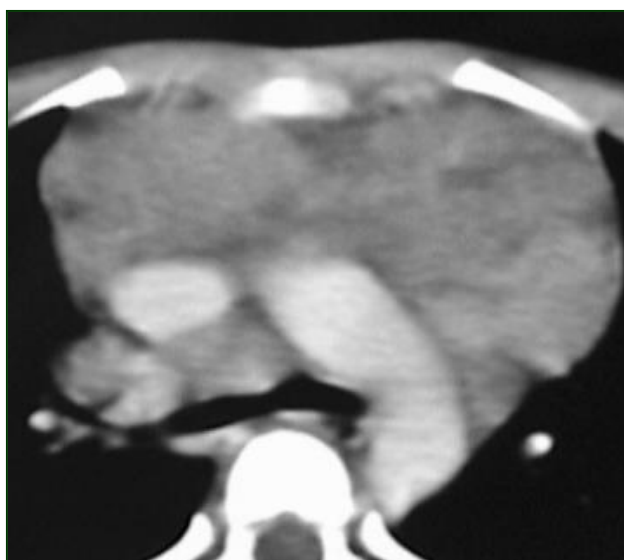


Figure 5 : Scanner thoracique montrant des adénopathies du médiastin antérieur et de la loge de Bartey.

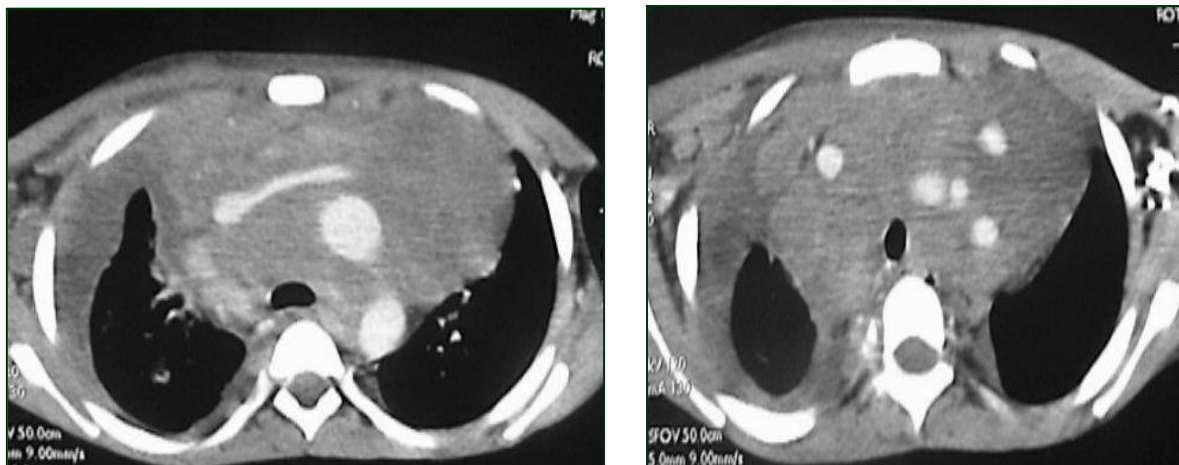


Figure 6 : TDM thoracique en coupe montrant une importante coulée ganglionnaire médiastinale supérieure englobant les vaisseaux avec un épanchement pleural droit.

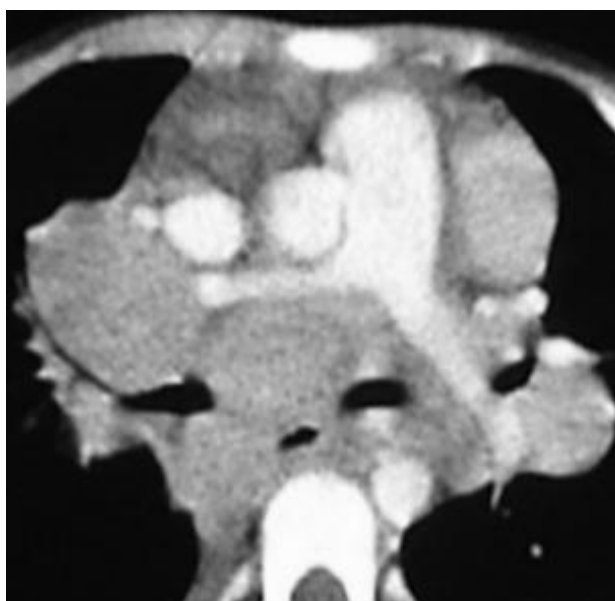


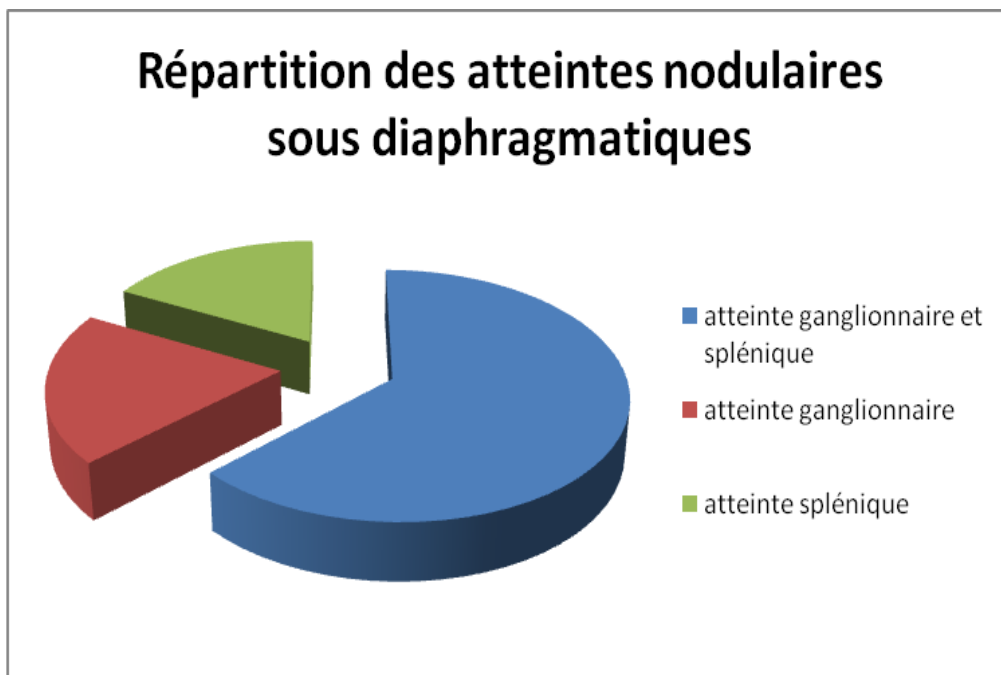
Figure 7 : TDM thoracique montrant des adénopathies hilaires droites et gauches, et sous carinaires.

c. Les adénopathies axillaires :

N'étaient observées que chez 6 patients (3,2%) avec un aspect hypodense et homogène.

2.1.2 L'étage sous-diaphragmatique :

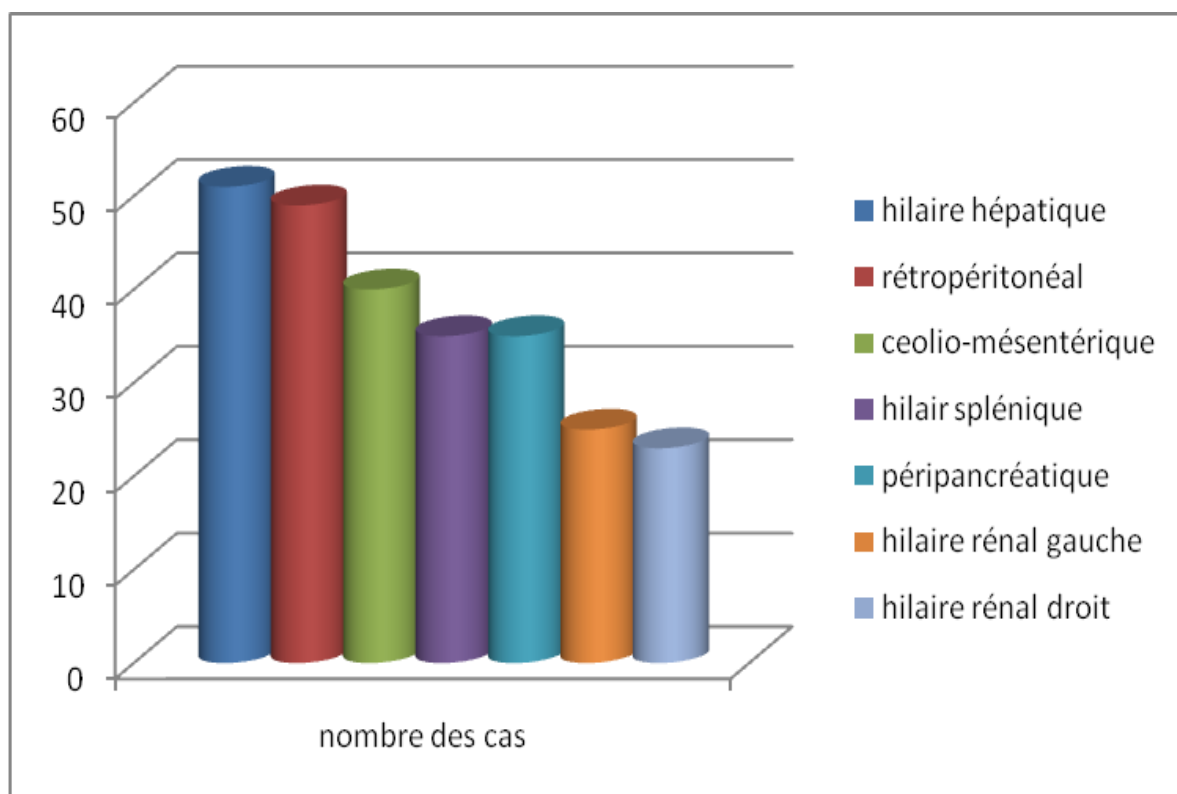
L'atteinte nodulaire sous diaphragmatique (ganglions et rate) est retrouvée chez 116 patients de notre série, le plus souvent en association à une atteinte ganglionnaire sus diaphragmatique ; en effet, elle est isolée dans 4,8% des cas seulement. Chez ces patients, L'atteinte ganglionnaire a été associée à l'atteinte splénique dans 73 cas et existait seule, sans atteinte splénique associée, dans 23 cas. Alors que l'atteinte splénique seule, sans atteinte ganglionnaire sous diaphragmatique associée, a été retrouvée dans 20 cas.



a. Les adénopathies abdominales :

On a compté 89 cas dans notre série, soit 48,1% ayant tous un aspect hypodense ou hypoéchogène et homogène ; alors que l'aspect hétérogène n'a été trouvé que dans 5 cas.

Le siège de ces ADP est noté dans le graphique suivant :



Dans notre étude statistique, nous avons trouvé les résultats suivants :

		Sous type histologique		Total
		Scléro-nodulaire	A cellularité mixte	
Les adénopathies coelio-mésentériques sur la TDM ou l'échographie abdominales	Présente	48 41,7%	27 58,7%	75 46,6%
	Absente	67 58,3%	19 41,3%	86 53,4%
Total		115 100%	46 100%	161 100%

Le p était supérieur à 0,05 ; donc il n'y a pas de différence statistiquement significative entre le sous type histologique 2 et le sous type histologique 3 concernant l'atteinte ganglionnaire coelio-mésentérique.

Nous avons trouvé également les résultats suivants :

		Sous type histologique		TOTAL
		Scléro-nodulaire	A cellularité mixte	
Adénopathies rétro-péritonéales sur la TDM ou l'échographie abdominales	Présentes	30 26,1%	9 19,6%	39 24,2%
	Absentes	85 73,9%	37 80,4%	122 75,8%
Total		115 100%	46 100%	161 100%

Le p était également supérieur à 0,05 ; donc il n'y a pas de différence statistiquement significative entre le sous type histologique 2 et le sous type histologique 3 concernant l'atteinte ganglionnaire rétro-péritonéale.



Figure 8 : coupe tomodensitométrique montrant des adénopathies coelio-mésentériques, hilaires hépatiques et hilaires spléniques.



Figure9 : TDM abdominale en coupe montrant des adénopathies lombo-aortiques, hilaires rénales droites et hilaires réales gauches.

b. Les adénopathies iliaques et inguinales :

Etaient présentes dans 14,5% des cas avec 21 cas d'ADP iliaques et 13 cas d'ADP inguinales. Chez un patient les ADP iliaques étaient responsables d'un aspect de masse pelvienne latérovésicale gauche isodense aux masses musculaires sans calcifications et sans envahissement locorégional.

Leur aspect était hypodense et homogène dans tous les cas.



Figure 10 : Echographie pelvienne montrant des adénopathies iliaques



Figure 11 : TDM pelvienne en coupe montrant des adénopathies iliaques.

c. L'atteinte splénique :

Etait présente dans 50,2% des cas sous forme de :

- Splénomégalie homogène chez 28 patients.
- Splénomégalie hétérogène chez 53 patients avec de petits et multiples nodules hypoéchogènes ou hypodenses le plus souvent et des plages chez 6 patients seulement.
- Rate de taille normale mais hétérogène (nodulaire) dans 12 cas.

Elle était associée à des adénopathies hilaires spléniques dans 30/93 cas.

Notre étude statistique a trouvé les résultats suivants :

		Sous type histologique		TOTAL
		Scléro-nodulaire	A cellularité mixte	
Atteinte splénique nodulaire	Présente	34 29,6%	15 32,6%	49 30,4%
	Absente	81 70,4%	31 67,4%	112 69,9%
TOTAL		115 100%	46 100%	161 100%

Le p était supérieur à 0,05 ; donc il n'y a pas une différence statistiquement significative entre le sous type histologique 2 et le sous type histologique 3 concernant l'atteinte splénique nodulaire.

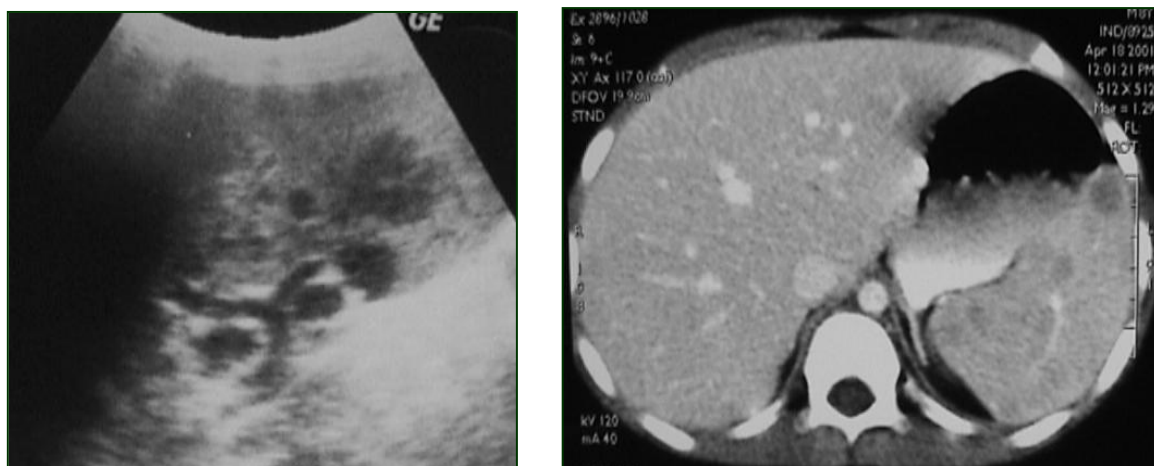


Figure 12 : Echographie et TDM abdominales en coupe montrant des nodules spléniques hypodenses et hypoéchogènes avec des adénopathies hilaires spléniques.

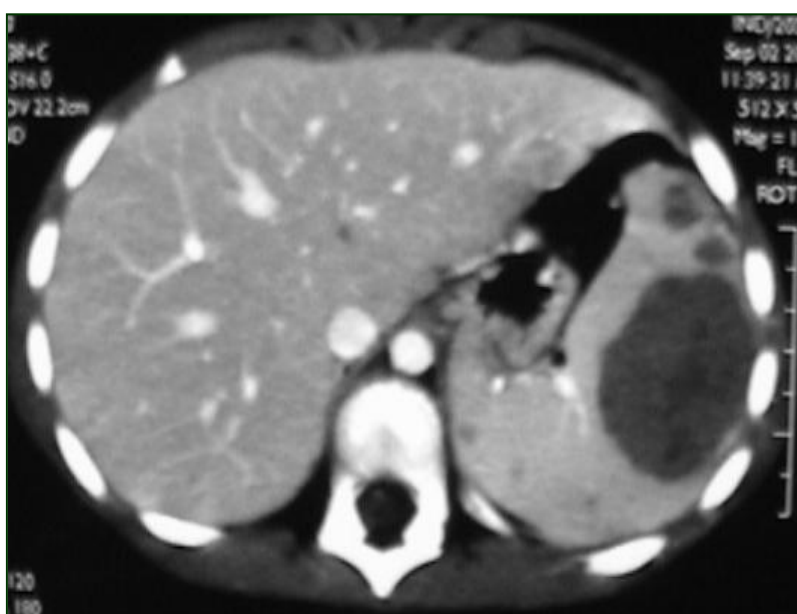


Figure 13 : TDM abdominale en coupe axiale C + montrant une splénomégalie avec de larges nodules nécrosés.

2.2 Les atteintes extra-nodulaires :

2.2.1 L'atteinte pulmonaire :

Une atteinte parenchymateuse était observée dans 9 cas, soit 4,8% ; sous forme de nodules dans 5 cas et de micronodules ou syndrome interstitiel dans un cas. Les deux formes étaient associées dans deux cas. Un seul cas de nodule excavé a été noté.

Il s'agissait d'atteinte bilatérale dans 5 cas, d'une atteinte unilatérale droite dans deux cas et d'une atteinte unilatérale gauche dans deux cas.

L'atteinte parenchymateuse était associée à des adénopathies hilaires et/ou médiastinales dans tous les 9 cas.

Par ailleurs, nous avons dénombré cinq cas d'atélectasies associées à des adénopathies médiastinales importantes.



Figure 14 : TDM thoracique montrant des nodules pulmonaires sous pleuraux.



Figure 15 : TDM thoracique montrant un magma ganglionnaire avec un foyer de condensation pulmonaire.

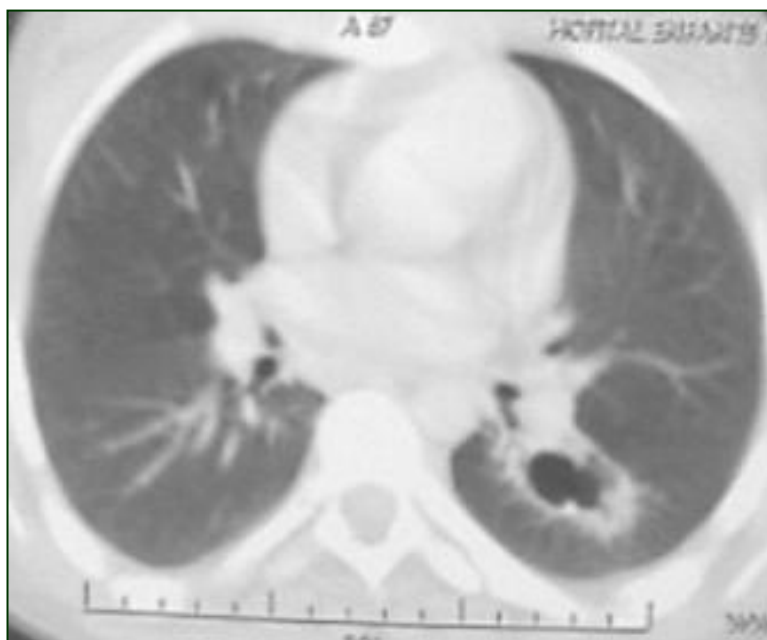


Figure 16 : TDM thoracique en coupe montrant un nodule pulmonaire excavé gauche.

2.2.2 L'atteinte pleurale :

Une pleurésie a été notée chez 9 cas, unilatérale droite chez 2 patients, unilatérale gauche chez 3 patients et bilatérale chez 4 patients.

Cette pleurésie était associée à des adénopathies médiastinales dans tous les cas, alors qu'une atteinte parenchymateuse pulmonaire associée n'a été notée que dans 3 cas.

2.2.3 L'atteinte cardiaque :

Un épanchement péricardique a été trouvé dans cinq cas.

Cet épanchement s'accompagnait d'une atteinte ganglionnaire médiastinale dans tous les cas.

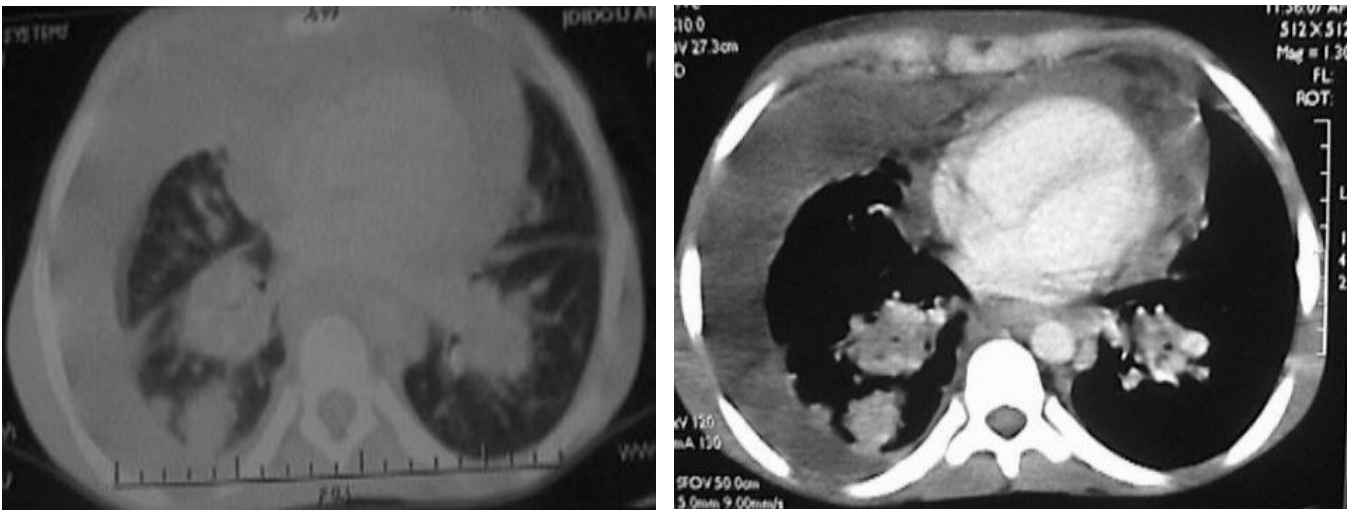


Figure 17 : TDM thoracique montrant un épanchement péricardique, un épanchement pleural droit et un foyer de condensation pulmonaire droit.

2.2.4 L'atteinte hépatique :

On a noté une hépatomégalie homogène chez 67 patients de notre série, une hépatomégalie hétérogène (multiples nodules hypo-échogènes) dans un cas, et un nodule hépatique (nodule unique du segment VIII) chez un patient ; mais une atteinte hépatique n'a été retenue que chez 12 patients, soit 6,5% des cas ; et ce grâce à une preuve anatomo-pathologique (ponction biopsie foie).

Cette atteinte était associée à une atteinte splénique dans les 12 cas, et à des adénopathies hilaires hépatiques dans 5/12 cas.

L'atteinte hépatique se présentait sous forme d'une hépatomégalie homogène dans 10cas, d'un nodule hépatique dans un cas et d'une hépatomégalie multi-nodulaire dans un cas.

Par ailleurs, un seul cas d'atteinte vésiculaire a été noté sous forme d'un épaissement de la paroi de la vésicule biliaire.

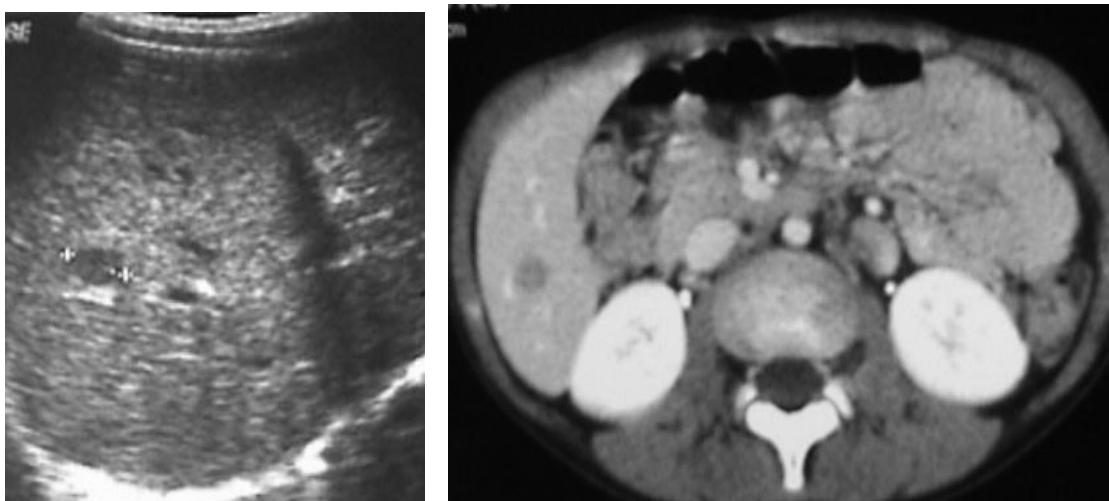


Figure 18 : Echographie abdominale et TDM abdominale en coupe montrant des lésions nodulaires hépatiques hypoéchogènes et hypodenses;

2.2.5 L'atteinte rénale :

On a dénombré deux cas d'atteintes rénales dans notre série.

L'un se présentait sous forme d'un petit nodule médiorénal hypodense infra-centimétrique au niveau du rein gauche, et l'autre sous forme de néphromégalie bilatérale.

Cette atteinte n'était pas associée à des adénopathies hilaires rénales dans les deux cas.



Figure 19 : TDM abdominale en coupe axiale montrant une rate hétérogène, un nodule médio-rénal et des adénopathies précaves et lomboaortiques.

2.2.6 L'atteinte péritonéale :

Un épanchement péritonéal est présent chez 12 patients soit 6,5% des cas. Il s'agit souvent d'un épanchement discret du cul de sac de Douglas.

2.2.7 L'atteinte pancréatique :

Elle était notée dans deux cas, sous forme d'une augmentation homogène du volume du pancréas avec un aspect hypodense.

Elle était associée à des adénopathies péri-pancréatiques dans l'un de ces deux cas.

2.2.8 L'atteinte osseuse :

Elle est retrouvée dans 9 cas de notre série, soit 4,8% des cas. Cette atteinte était associée au sous type histologique 2 (scléronodulaire) dans tous les cas sauf un seul qui était associé au sous type histologique 3 (à cellularité mixte).

L'IRM médullaire a été réalisée pour deux patients et a détecté chez l'un d'eux, en plus de l'atteinte osseuse, une extension vers la moelle osseuse.

Siège de l'atteinte osseuse	Aspect de l'atteinte :	Moyens de l'imagerie utilisés
<ul style="list-style-type: none"> • Crâne • Rachis dorsal (D3,D8,D9,D10 et D11), Lombaire (L4,L5) et sacré (S1). • Gril costal (6^{ème} et 7^{ème} arcs antérieurs) • Aile iliaque droite • Tête fémorale droite 	<ul style="list-style-type: none"> • Images ostéolytiques. • Tassement de D10. 	<ul style="list-style-type: none"> • Radiographies osseuses • Scintigraphie osseuse • Myéloscanner (2001)
<ul style="list-style-type: none"> • Rachis dorsal • Aile iliaque 	<ul style="list-style-type: none"> • Aspect lacunaire diffus • Plages d'ostéolyse 	<ul style="list-style-type: none"> • Radiographies osseuses • TDM thoracique
<ul style="list-style-type: none"> • Rachis dorsal (D1) 	<ul style="list-style-type: none"> • Radiographies du rachis cervical, dorsal et lombaire sont normales. • Hétérogénéité de fixation en regard de D12-L1 (à reconstrôler) sur la scintigraphie. • Aspect hétérogène de D1 avec des zones d'ostéocondensation et d'ostéolyse sur la TDM thoracique. • Lésion globale du corps de la première vertèbre dorsale sur l'IRM médullaire. 	<ul style="list-style-type: none"> • TDM thoracique • Radiographies osseuses • Scintigraphie osseuse • TDM du rachis cervical et lombo-sacré • IRM médullaire
<ul style="list-style-type: none"> • Sternum ? 	<ul style="list-style-type: none"> • Ostéolyse sternale étendue. • Foyer intense au niveau sternal. 	<ul style="list-style-type: none"> • TDM thoracique • scintigraphie osseuse

<ul style="list-style-type: none"> • rachis lombaire (L1,L2 ,L3) et dorsal(D12) • l'os iliaque 	<ul style="list-style-type: none"> • Tassement vertébral D12, L1, L2. • Lacunes sus-acétabulaires gauches. 	<ul style="list-style-type: none"> • radiographies osseuses • TDM du rachis lombaire
<ul style="list-style-type: none"> • Aile iliaque droite 	<ul style="list-style-type: none"> • Images ostéolytiques 	<ul style="list-style-type: none"> • Radiographies osseuses • Scintigraphie osseuse
<ul style="list-style-type: none"> • Rachis dorsal (D10) 	<ul style="list-style-type: none"> • Processus lytique de D10 	<ul style="list-style-type: none"> • La TDM thoracique
<ul style="list-style-type: none"> • Rachis cervical (C2) et dorsal (D10) • 4^{ème} arc costal gauche • Articulation sacro-iliaque 	<ul style="list-style-type: none"> • Foyers hyper-fixant. 	<ul style="list-style-type: none"> • Scintigraphie osseuse • IRM médullaire
<ul style="list-style-type: none"> • Rachis dorsal (D8, D11) et lombaire (L3, L5) 	<ul style="list-style-type: none"> • Vertèbre ivoire D11. • Condensation vertébrale de D8, L3 et L5. • Hétérogénéité de fixation du rachis dorsolombaire. 	<ul style="list-style-type: none"> • Radiographies osseuses • Scintigraphie osseuse

Ainsi, les lésions osseuses ont intéressé :

- Le crâne dans un cas.
- Le rachis
 - Cervical dans un cas ;
 - Dorsal dans 7 cas ;
 - Lombaire dans deux cas ;
 - Sacré dans un cas (articulation sacro-iliaque).
- Le sternum dans un cas.
- Les côtes dans deux cas.
- Les os iliaques dans 5cas.
- Le fémur dans un cas.

Ainsi, l'atteinte osseuse intéressait, par ordre décroissant, le rachis dorsolombaire, le bassin (les os iliaques), les côtes, {le sternum, le fémur et le crâne}.

Il s'agissait d'une atteinte multifocale dans cinq cas (5/9 soit 55%) et d'une atteinte mono-focale dans quatre cas (4/9 soit 44%).

Par ailleurs l'atteinte de la moelle osseuse a été retrouvée chez quatre patients de notre série, grâce à une biopsie ostéo-médullaire dans trois cas et grâce à l'IRM médullaire dans un cas.



Figure 20 : Radiographie de rachis dorsal de face montrant un tassement vertébral

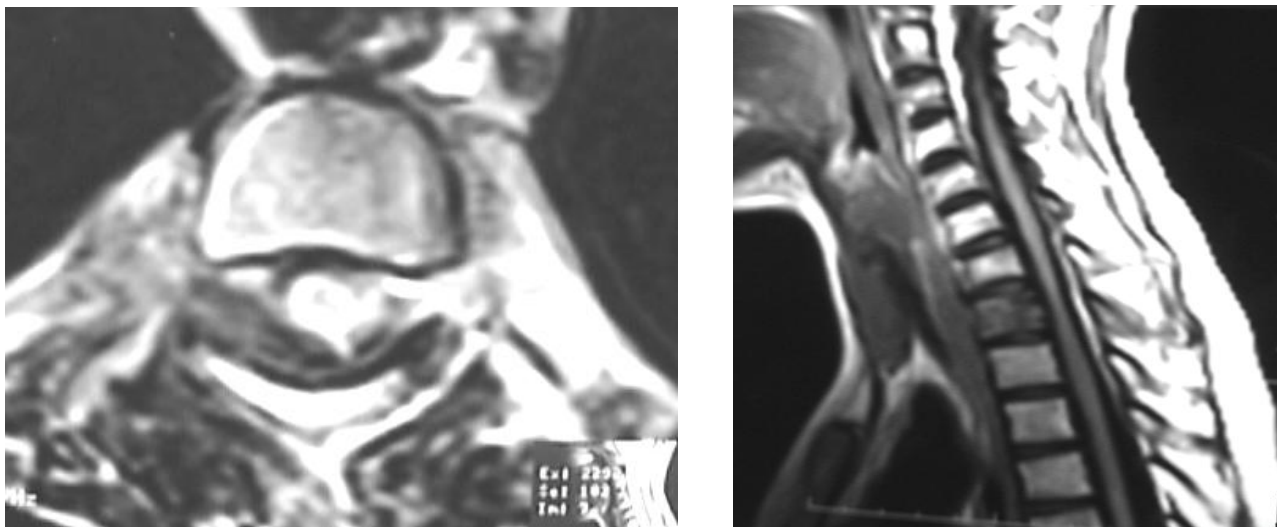


Figure 21 : IRM en coupe sagittale en T1 montrant un hypo signal T1 de la première vertebre dorsale avec infiltration épidurale.

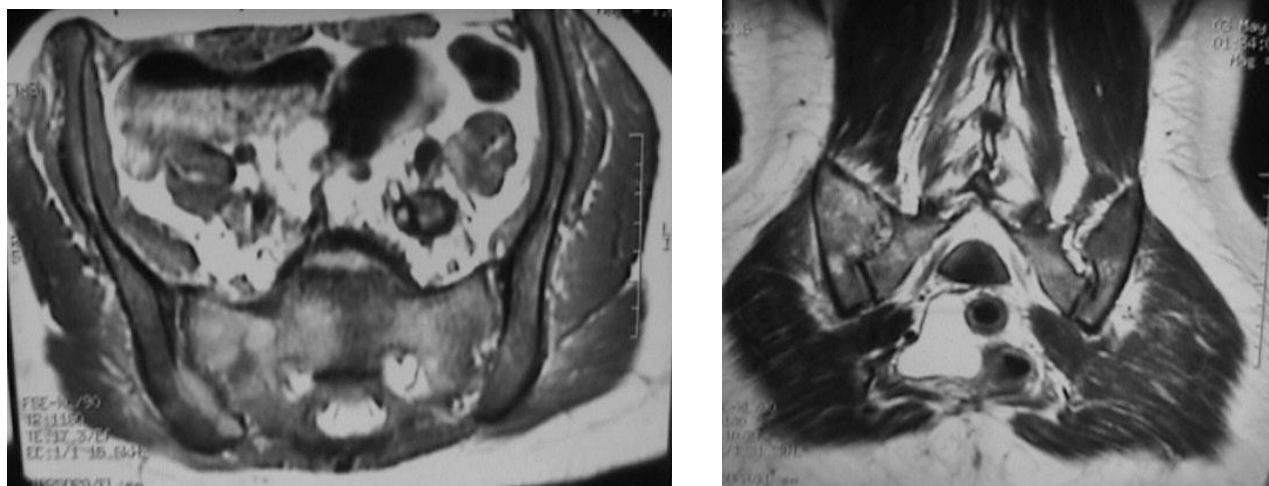


Figure 22 : IRM axiale T2 et coronale T2 montrant une infiltration sacrée.

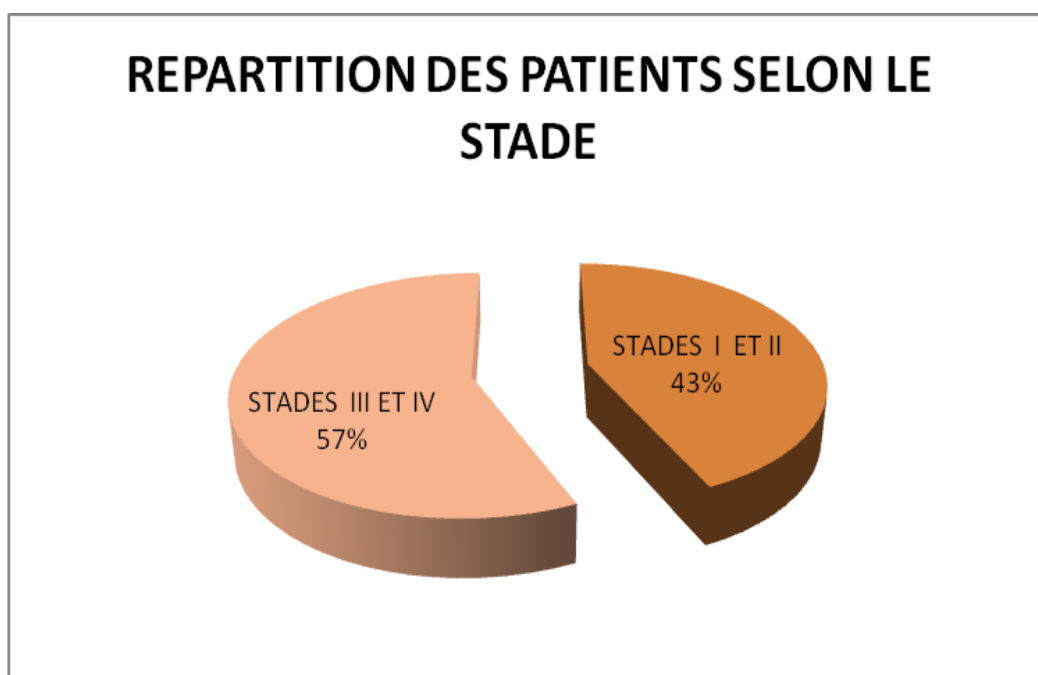
2.2.9 L'atteinte épidurale :

Est présente dans 3 cas en association à une atteinte vertébrale.

3. Stade :

Selon la classification d'Ann Arbor :

- **Le stade I** représente 9,7% des cas.
- **Le stade II** est présent dans 33,5% des patients.
- **Le stade III** est le plus fréquent et représente 45% des cas.
- **Le stade IV** est retrouvé dans 11,8% des cas.



La présence de signes d'évolutivité ou le stade B est retrouvé dans 35,1% des cas et le stade A dans 64,8% des cas.

Dans notre étude statistique, nous avons trouvé les résultats suivants :

		Sous type histologique		Total
		Scléronodulaire	A cellularité mixte	
Stade de la maladie	Stade I (ns)	9 7,8%	6 13,0%	15 9,3%
	Stade II (ns)	41 35,7%	16 34,8%	57 35,4%
	Stade III (s)	44 38,3%	23 50,0%	67 41,6%
	Stade IV (s)	21 18,3%	1 2,2%	22 13,7%
Total		115 100%	46 100%	161 100%

(ns) : non significatif ; (s) : significatif

Le stade III est plus fréquemment associé au sous type histologique 3 qu'au sous type histologique 2 de façon statistiquement significative (p est inférieur à 0.05).

Le stade IV est plus fréquemment associé au sous type histologique 2 qu'au sous type histologique 3 de façon statistiquement significative (p est inférieur à 0.05).

Il n'existe pas de différence statistiquement significative entre les deux sous types histologiques 2 et 3 concernant les stades I et II de la maladie (p est supérieur à 0.05 dans les deux cas).



Discussion

I. EPIDEMIOLOGIE :

1. Fréquence :

Dans les pays développés, la maladie de Hodgkin de l'enfant est rare, elle représente moins de 5% de l'ensemble des tumeurs pédiatriques [1]. Dans les pays en voie de développement, la maladie de Hodgkin de l'enfant est beaucoup plus fréquente et elle représente plus de 10% de l'ensemble des cancers de l'enfant [2].

L'incidence annuelle de la MDH de l'enfant en Europe, entre 1988 et 1997, est estimée à 5,8 par million chez les enfants (0 – 14 ans) et à 29,7 par million chez les adolescents (15 – 19 ans) avec un taux plus élevé à l'est qu'à l'ouest [3].

Au Maroc, il n'existe pas de données nationales sur l'incidence de la MDH chez l'enfant, mais selon une étude faite entre janvier 1991 et décembre 1996, 72 enfants atteints de MDH ont été enregistrés à l'Institut National d'Oncologie.

2. Sexe / Age :

➤ Une prédominance masculine a été rapportée par la majorité des études. Le sexe ratio est en général autour de trois [4]. Nos résultats sont concordants avec ceux de la littérature, avec un sexe ratio (M/F) de 3,4.

Cette prédominance est beaucoup plus marquée dans les pays en développement avec un sexe - ratio variant de 2,5 à 5,5 [5, 6, 7], alors que dans les pays occidentaux, le sexe ratio est de 1,3 chez les enfants ayant moins de 15ans et de 5,3 chez les enfants ayant moins de 5ans [8].

Par ailleurs, nous avons trouvé que le sexe ratio était de 4,2 chez les patients de moins de cinq ans, de 3,9 chez les enfants de cinq à dix ans, et de 2,6 chez les enfants de dix à quinze ans. La différence n'était pas significative, et donc le sexe des patients ne dépend pas de leur âge.

➤ Au Maroc, comme dans les pays en voie de développement, l'âge moyen des enfants atteints de MDH se situe entre 6 et 9 ans (9,2 ans dans notre série) et la majorité des enfants (70 à 80%) sont âgés de moins de 10ans [5, 6, 9] (64,8% dans notre série). Au contraire, dans les pays occidentaux, la moitié des patients sont âgés de plus de dix ans, ce qui explique un âge moyen le plus souvent supérieur à dix ans [10, 11].

➤ Ailleurs, dans notre étude statistique, nous avons trouvé qu'il existe une prédominance masculine dans les deux types histologiques prédominants de notre série (scléro-nodulaire et à cellularité mixte) et qu'il n'y a pas une différence statistiquement significative entre eux ($p < 0,05$).

Notre étude statistique a également trouvé qu'il n'y a pas une différence significative entre les deux types histologique 2 et 3 concernant la tranche d'âge des enfants atteints.

II. CLASSIFICATION HISTOLOGIQUE :

Le diagnostic positif de la maladie de Hodgkin repose sur :

- La cytoponction ganglionnaire qui a une valeur d'orientation importante quand elle identifie la cellule de Reed-Sternberg ;
- La biopsie ganglionnaire qui est impérative ; et qui doit être faite sur une adénopathie aussi typique que possible et que la cytoponction ganglionnaire a démontré son caractère malin. Il s'agit du prélèvement d'une adénopathie superficielle, d'une adénopathie médiastinale prélevée par biopsie écho ou scanoguidée, par médiastinoscopie ou par thoracotomie ou d'une adénopathie rétro-péritonéale prélevée par biopsie dirigée trans-pariétale sous contrôle échographique ou tomodensitométrique, par coelioscopie, ou par laparotomie.

L'examen anatomo-pathologique permet d'affirmer le diagnostic. Il existe :

- Une destruction de l'architecture ganglionnaire ;
- La présence de 1 à 3% de cellules de Reed-Sternberg ;
- Au sein d'un granulome inflammatoire (granulome hodgkinien) plus ou moins important.

Il permet également de préciser le type histologique de la maladie de Hodgkin.

Selon la classification de Lukes-Rye, quatre sous-types histologiques sont individualisés :

- Type 1 : à prédominance lymphocytaire
- Type 2 : scléro-nodulaire
- Type 3 : à cellularité mixte

- Type 4 : avec déplétion lymphoïde

Récemment, cette classification a été remplacée par la nouvelle classification de l'Organisation Mondiale de la Santé qui reconnaît la maladie de Hodgkin comme étant un lymphome et sépare la maladie de Hodgkin à prédominance lymphocytaire des autres sous-types qui constituent les formes classiques de la maladie.

Le type histologique prédominant varie selon les pays. En effet, dans les pays occidentaux le type scléronodulaire est prédominant avec une fréquence dépassant 60% [12, 13, 15], mais dans les pays en voie de développement le type 3 est le plus fréquent (50 à 75% des cas) [1].

Dans notre série, le type scléronodulaire est le plus fréquent (68%), cela pourrait être expliqué par l'amélioration du niveau socio-économique de notre région et l'urbanisation de la population. Ce phénomène a été observé dans un autre pays nord-africain ; en effet, une étude menée en Algérie a montré le passage en 20 ans (1966 – 1985) d'une prédominance des formes à cellularité mixte à une prédominance des formes scléronodulaires avec un doublement de la population urbanisée [15].

Le sous type 1 (à prédominance lymphocytaire) est plus fréquent chez les enfants âgés de moins de 10 ans avec une prédominance masculine [8]. Dans notre série ce sous type n'est présent que chez quatre patients, qui sont tous des garçons, et sont âgés de moins de dix ans dans 3 cas, le quatrième avait 11 ans.

Le sous type histologique 4 (avec déplétion lymphoïde) est rare chez les enfants et s'accompagne de formes étendues de la maladie atteignant souvent l'os, la moelle osseuse et les ganglions rétro-péritonéaux. L'infection HIV et l'immunodépression après la transplantation des organes solides représentent des facteurs de développement de ce sous-type [8].

III. MOYENS DE L'IMAGERIE UTILISES DANS LE BILAN D'EXTENSION :

Le diagnostic de la MDH est établi, grâce à une analyse anatomo-pathologique d'une biopsie ganglionnaire. L'imagerie (TDM, échographie) peut intervenir à ce stade en guidant la biopsie d'une adénopathie profonde.

Une fois ce diagnostic est affirmé, on réalise un bilan d'extension radiologique pour définir les différents sites atteints, rechercher une atteinte extra-ganglionnaire et déterminer ainsi une stadification de la maladie afin de décider de la stratégie thérapeutique adéquate ; ceci se fait grâce aux moyens de l'imagerie suivants :

La radiographie thoracique offre des informations préliminaires à propos des atteintes médiastinale et pulmonaire ; alors que **la TDM thoracique** permet une évaluation détaillée du médiastin, du parenchyme pulmonaire, de la plèvre, du péricarde, et de la paroi thoracique. En effet, chez plus de 50% des patients une atteinte thoracique a été découverte sur la TDM alors que la radiographie thoracique l'a manqué [12]. Dans notre série, la TDM thoracique a révélé une atteinte ganglionnaire médiastinale alors que la radiographie thoracique était normale chez 17 des 155 patients qui ont bénéficié des deux examens (TDM et radiographie thoraciques).

L'échographie et la TDM abdomino-pelviennes sont complémentaires et seront réalisés de manière couplée. Ils ont pour objectif la recherche d'une extension de la maladie de Hodgkin sous le diaphragme. Grâce à ces examens on explore l'ensemble des ganglions abdominaux et pelviens. Dans le même temps, on étudie la taille et l'aspect du foie et de la rate, à la recherche de zones tumorales.

Dans la très grande majorité des cas, ces deux examens, réalisés par des radiologues expérimentés sont considérés comme suffisants pour explorer la région sous-diaphragmatique.

Ils seront aussi réalisés lors du suivi thérapeutique. L'échographie servira à suivre l'évolution d'anomalies, initialement visualisés par les deux examens. Le scanner permet de faire le point de manière périodique.

La scintigraphie au Technétium à la recherche d'une atteinte osseuse n'est indiquée que devant une forme étendue ou qui s'accompagne de signes généraux ou de signes évoquant une compression douloureuse et/ou neurologique.

L'IRM peut aussi contribuer à identifier une atteinte osseuse, médullaire ou épidurale.

La tomographie par émission de positrons (TEP) : relève de l'imagerie scintigraphique puisqu'elle comporte l'injection d'un traceur radioactif puis la réalisation d'images de distribution in vivo au moyen d'une caméra à scintillation. Le produit actuellement à la base de la plupart des applications cliniques est le désoxyglucose marqué au fluor 18 (18FDG), son intérêt physiologique réside dans sa capacité à être incorporé dans les cellules par les mêmes transporteurs que le glucose. Les images scintigraphiques sont couplées aux images scanographiques (TEP/TDM). Parmi les différentes applications cliniques connues en oncologie de l'imagerie au FDG, on retrouve une prédominance des travaux consacrés aux lymphomes.

Plusieurs études comparatives entre la TEP/TDM au FDG et la TDM ont été réalisées et ont montré que la TEP est plus précise dans la détection des atteintes ganglionnaires et extra ganglionnaires de la MDH que la TDM ; ce qui entraîne une modification de la stadification de la maladie, généralement

vers un stade plus avancé. Dans les séries publiées, la TEP a entraîné un changement de stade chez 10 à 40% des patients. Ceci a entraîné un changement de la stratégie thérapeutique chez la moitié de ces patients. Mais on ne sait pas encore si les changements dans la stratégie thérapeutique causés par la TEP vont améliorer les résultats du traitement [16].

La TEP est actuellement couramment utilisée dans le bilan d'extension de la MDH dans la plupart des pays y compris les Etats-Unis. Et son utilisation pour cette raison est fortement recommandée [17].

Ailleurs, la TEP/TDM au FDG est devenue la méthode de référence pour déterminer le statut de la maladie en fin de traitement. Si un résultat métabolique négatif recèle une très haute valeur diagnostique et ne nécessite aucune confirmation, un résultat positif doit idéalement être confirmé par une biopsie, avant d'envisager une altération du traitement. En fin, la valeur prédictive d'une TEP, en particulier si elle est positive, réalisée de façon précoce dans le décours du traitement, après deux ou trois cures, apparaît très élevée, vraisemblablement plus élevée que pour l'examen de fin de traitement. Les données manquent à l'heure actuelle pour se baser sur la réponse métabolique précoce afin de modifier le schéma thérapeutique, mais les études sont en cours et devraient clarifier la situation dans un avenir proche [18].

Cette technique n'est malheureusement pas encore introduite au Maroc.

IV. LES ATTEINTES NODULAIRES :

1. Les adénomégalies :

Le critère de base en imagerie pour affirmer une atteinte ganglionnaire est l'accroissement de sa taille, en mesurant le plus petit diamètre (MSAD : maximum short axis diameter). Comme la taille n'est pas toujours discriminante entre adénopathies inflammatoires ou réactionnelles et lésions tumorales, certains auteurs tentent de mettre en place un ratio grand diamètre sur petit diamètre, mais la sensibilité et la spécificité sont peu améliorées [21, 22].

A la TDM, les ganglions lymphatiques ont normalement un petit diamètre compris entre 0,5 et 1,0 cm, et leur mise en évidence dépend de leur environnement, notamment de la graisse péri-ganglionnaire (qui est inexistante chez les enfants). La limite de normalité du petit axe ganglionnaire est de :

- 6mm pour les ganglions rétro-cruraux et mésentériques,
- 8mm pour les ganglions rétro-péritonéaux,
- 7mm pour les chaînes iliaques internes,
- 8mm pour la chaîne obturatrice,
- 9mm pour la chaîne iliaque commune et
- 10mm pour la chaîne iliaque externe.

Pour le thorax et le cou, les limites retenues sont inférieures à 10mm [22].

Le rehaussement des ganglions lymphomateux après injection intraveineuse de produit de contraste est faible et lent, nettement inférieur à celui des muscles. Il est maximum au temps veineux et ne se prolonge pas en raison de l'absence de fibrose ganglionnaire. Autour des adénopathies, il

existe une stase veineuse avec un aspect infiltré de type inflammatoire des fascias graisseux. Les veines sont comprimées mais leur thrombose est exceptionnelle [22].

1.1 A l'étage cervical :

Les adénopathies cervicales sont présentes chez plus de 80% des cas [12].

Ce sont les chaînes ganglionnaires jugulaires internes et spinales accessoires qui sont le plus souvent atteintes [12].

En échographie, les ganglions tumoraux sont caractérisés par une augmentation de taille, une forme arrondie, un hile absent ou d'aspect anormal, un aspect hypoéchogène, l'absence de calcifications, une tendance à fusionner et former une masse ; et au Doppler, une distorsion vasculaire avec des vaisseaux aberrants, l'absence focale de perfusion et l'amputation des petits vaisseaux sous-capsulaires ; ces différents signes signifient une angio-architecture maligne [12]. Cependant, il n'est pas rare, surtout chez l'enfant, de trouver ces caractères dans des adénopathies réactionnelles bénignes. C'est pourquoi, en présence d'une situation douteuse, seule la biopsie permet un diagnostic certain.

A la TDM, les ganglions atteints peuvent être augmentés de volume ou apparaître sous forme d'une masse tissulaire molle. La nécrose dans les ADP lymphomateuses est très rare, aussi bien avant qu'après le traitement. Le rehaussement après injection de produit de contraste facilite la distinction entre les vaisseaux et les ganglions adjacents et la détection des viscères solides atteints. Comme l'échographie, la TDM ne différencie pas entre les ADP inflammatoires et celles tumorales et la biopsie est nécessaire pour rétablir le diagnostic.

En IRM, les adénopathies cervicales montrent un signal de faible à intermédiaire intensité en pondération T1, et un signal d'intermédiaire à forte intensité en pondération T2 [12].

Nos résultats sont concordants avec ceux de la littérature avec 92,4% d'atteintes ganglionnaires cervicales qui étaient toutes d'aspect hypodense sauf un cas d'aspect hyperdense ; et elles avaient toutes une densité homogène sauf dans 8 cas qui avaient une densité hétérogène ; et les calcifications n'ont pas été notées chez aucun patient.

1.2 A l'étage thoracique :

L'atteinte ganglionnaire médiastinale est fréquente (plus de 60% des patients) et constitue la deuxième localisation après l'atteinte cervicale [8, 23].

La radiographie thoracique permet d'évaluer la taille du médiastin et d'étudier le parenchyme pulmonaire rapidement et à moindre coût. Elle reste systématique mais le scanner thoracique est plus sensible dans la détection des adénopathies médiastinales [12], et permet de déterminer leur siège, leur nombre et leur taille.

L'importance de la masse ganglionnaire médiastinale est évaluée sur le cliché standard de face, par la mesure de la plus grande largeur du médiastin au niveau de la masse tumorale rapportée à la largeur du thorax mesurée au niveau du dôme diaphragmatique (6ème vertèbre thoracique). La masse est dite Bulky si ce rapport est supérieur au tiers ou $\geq 0,35$ [24].

A la TDM, les adénopathies sont hypodenses. Les calcifications et les formations kystiques ne sont observées qu'après le traitement [8]. Elles entraînent rarement une compression de la veine cave supérieure et des voies aériennes [12].

L'atteinte des ganglions du médiastin antérieur est fréquemment associée à la forme scléronodulaire de la MDH [12].

Les adénopathies hilaires et sous-carinaires sont des indicateurs d'une atteinte pulmonaire microscopique [25].

Dans notre série, l'atteinte ganglionnaire thoracique constitue la deuxième localisation après l'atteinte cervicale avec 59,9% de cas ; et elle avait toujours un aspect hypodense et homogène sauf dans 3 cas où elle avait un aspect hétérogène alors que des calcifications ont été notées dans deux cas avant traitement. Les adénopathies du médiastin antérieur sont présentes chez 43 patients de notre série ; parmi ces derniers, 35 patients avaient le sous-type histologique 2 (scléro-nodulaire).

Lors de l'exploration TDM, le champ doit être assez large pour ne pas omettre de signaler les adénopathies axillaires. Ces dernières ne sont pas fréquentes dans la MDH [8]. Dans notre série on n'a dénombré que six cas.

1.3 A l'étage sous diaphragmatique :

Pour l'étage sous diaphragmatique, l'association de la scanographie et de l'échographie abdomino-pelvienne a été recommandée par la Société Française d'Oncologie Pédiatrique et elle permet une bonne exploration de cette région notamment à l'étage sus-mésocolique [20].

Les ganglions rétro-péritonéaux para et péri-aortiques sont distribués autour de l'aorte abdominale et de la veine cave inférieure.

Les adénopathies mésentériques sont facilement détectées, si la graisse mésentérique est suffisante et si elles siègent à distance des anses grêles [26].

L'analyse des chaînes ganglionnaires viscérales (coeliaques, hépatiques, gastriques, pancréatico-spléniques et rénales) a été nettement améliorée par l'injection intraveineuse de contraste avec l'accroissement de la résolution spatiale apportée par les scanners hélicoïdaux, simples et multi-barrettes [26].

Les chaînes pelviennes sont souvent d'étude plus difficile en raison de la faible charge graisseuse autour des vaisseaux, de l'orientation oblique, de la richesse en veines et de l'atténuation provoquée par le bassin osseux [26].

L'atteinte ganglionnaire sous diaphragmatique isolée est rare et concerne moins de 4% des cas [8].

Les ganglions autour du tronc coeliaque sont atteints dans 30% des cas, mais seulement 5% concernent des ganglions mésentériques dans la MDH [27].

Les ganglions rétro péritonéaux sont envahis chez 25% des cas dans la MDH [28].

Les adénopathies inguinales ne sont pas communément trouvées dans la MDH de l'enfant [8].

L'atteinte ganglionnaire sous diaphragmatique du LH peut se présenter sous forme d'une seule masse centrale au long des grands vaisseaux abdominaux, du rétro-péritoine et du mésentère [12]. Cette masse réalise ce qu'on appelle le signe du sandwich quand elle englobe la racine du mésentère et l'artère mésentérique [29].

Des masses relativement symétriques peuvent être observées au niveau des régions pré-vertébrales ; et dans un stade avancé de la maladie, peut se former une masse confluyente, traversant les régions pré-vertébrales et s'étendant d'une région para-vertébrale à une autre. Sur la TDM, une

agglomération d'adénopathies contigües qui mesure plus de 6cm dans son plus grand diamètre transversal est considérée comme Bulky [8].

Par ailleurs, l'aorte et la veine cave inférieure peuvent être englobées et déplacées avec une possible diminution de la circulation veineuse des membres inférieurs. Les uretères et les reins peuvent également être déviés et englobés, entraînant éventuellement une uropathie obstructive [12].

Dans notre série, tous les patients ont bénéficié d'une échographie abdomino-pelvienne et 80,5% des patients ont bénéficié de l'association échographie et scanographie abdomino-pelvienne.

L'atteinte ganglionnaire sous diaphragmatique isolée n'a été retrouvée que dans 4,8% des cas de notre série, ce qui est concordant avec les données de la littérature.

Les adénopathies abdominales ont intéressé 48,1% de nos patients et avaient toutes un aspect hypodense (ou hypoéchogène) et homogène sauf chez 5 patients qui avaient un aspect hétérogène.

Les chaînes les plus atteintes dans notre série étaient la chaîne hilare hépatique avec 51 cas (27,5%), suivie de la chaîne rétro-péritonéale avec 49 cas (26,4%), puis de la chaîne coelio-mésentérique avec 40 cas (21,6%).

Notre étude statistique n'a pas trouvé une différence significative entre les types histologiques 2 et 3 concernant l'atteinte ganglionnaire coelio-mésentérique et l'atteinte ganglionnaire rétro-péritonéale ($p > 0,05$ dans les deux cas).

L'atteinte ganglionnaire iliaque était présente chez 11,3% des patients.

Les adénopathies inguinales étaient retrouvées dans 7% de cas dans notre étude.

2. L'atteinte splénique :

Le lymphome représente la tumeur splénique la plus fréquente. Il s'agit le plus souvent d'une atteinte diffuse, mais des implants petits ou volumineux isolés sont également possibles [30, 31].

La taille de la rate ne permet pas d'affirmer l'atteinte réelle, puisque un tiers des splénomégalies ne présente pas de signes histologiques de la maladie, et à l'inverse un tiers des rates ayant une taille normale possède des signes positifs histologiques [32].

A l'autopsie, 60% des LH ont une atteinte splénique, alors que sur les séries cliniques ce pourcentage atteint 37% [33].

Une association de l'atteinte splénique et de l'atteinte des ganglions du hile splénique peut être observée [8, 12].

En échographie, l'atteinte splénique se présente sous forme d'une splénomégalie homogène ou d'un ou de plusieurs nodules hypoéchogènes respectant le parenchyme splénique normal.

A la TDM, l'aspect varie d'une simple augmentation de la taille de la rate à la présence d'un ou de plusieurs nodules hypodenses et qui ne se rehaussent pas après injection de produit de contraste. Des calcifications ont été reportées. La TDM est probablement plus performante que l'échographie dans la détection de l'atteinte splénique ; bien que la sensibilité absolue soit aux environs de 40% [12].

De petits et multiples nodules sont plus fréquents que de larges lésions dans l'atteinte splénique de la MDH [34].

Le rendement de l'IRM est comparable à celui de la TDM. L'infiltration lymphomateuse splénique possède des temps de relaxation en T1 et en T2 similaires à ceux du parenchyme splénique normal. Pourtant, en pondération T2, l'infiltration peut avoir un aspect anormal, dû à la présence d'une fibrose, d'une hémorragie, d'un œdème, ou d'une nécrose associés. En l'absence de ces aspects, l'identification d'une atteinte splénique peut être très difficile [12].

Cependant, malgré la faible précision de ces moyens d'imagerie, le recours à la laparotomie pour stadifier la maladie est inutile dans la majorité des cas, car on utilise un traitement systémique.

Dans notre série une atteinte splénique a été retrouvée chez 50,2% des patients. La forme nodulaire (avec ou sans splénomégalie) représentait 80% des atteintes spléniques. Les lésions larges sous forme de plages n'étaient vues que chez six patients. Des adénopathies hilaires spléniques associées ont été notées dans 32,2% des atteintes spléniques.

Notre étude statistique n'a pas décelé une différence significative entre les deux types histologiques 2 et 3 concernant l'atteinte splénique nodulaire ($p > 0,05$).

V. LES LOCALISATIONS EXTRA-GANGLIONNAIRES DE LA MDH :

1. L'atteinte oto-rhino laryngée :

Au cours de la MDH, l'atteinte extra-ganglionnaire de la sphère ORL reste rare [35].

L'anneau de Waldeyer est très rarement atteint dans la MDH de l'enfant [12].

En 1974, Todd [36], sur une série rétrospective de 481 malades, dénombrait 16 localisations de l'anneau de Waldeyer dont 8 intéressaient l'amygdale palatine (soit 3,5% et 1,7% respectivement).

Malgré la fréquence des atteintes ganglionnaires cervicales, nous n'avons relevé aucune atteinte ORL extra-ganglionnaire dans notre série.

2. L'atteinte thoracique :

2.1 L'atteinte thymique :

Chez l'enfant, la taille, la forme et la composition du thymus normal varient selon l'âge.

Le thymus, de structure bilobée, maintient une forme quadrilatérale avec des bords convexes chez les enfants de moins de cinq ans. Après cinq ans et à l'adolescence, le thymus devient triangulaire avec des bords concaves ou plats et un lobe gauche plus proéminent [37, 38].

A la TDM, la densité tissulaire homogène du thymus devient hétérogène à cause de l'infiltration graisseuse qui commence après la première année de la vie [39].

L'atteinte thymique est considérée comme une atteinte nodulaire et ne modifie pas le stade et la stratégie thérapeutique quand elle est présente.

L'hypertrophie thymique est rencontrée dans 30 à 56% des patients ayant une localisation intra thoracique du LH au bilan initial ; par ailleurs, l'atteinte thymique isolée est très rare dans la MDH et oriente vers d'autres diagnostics en premier [40].

Le thymus hypertrophié peut déplacer et comprimer les structures anatomiques adjacentes [38, 41, 42].

A la TDM, le thymus lymphomateux apparaît grossièrement hétérogène avec des zones hypodenses qui correspondent à des zones de nécrose ou à des formations kystiques. Des calcifications peuvent être vues [12].

Deux critères morphologiques suggèrent la présence d'une hypertrophie thymique sur la TDM et sont : la configuration triangulaire de la masse et la présence de kystes (de petites zones légèrement hypodenses) [40].

L'involution thymique après le traitement peu être suivie d'un rebond thymique, qui peut correspondre à une hyperplasie thymique et non toujours à une rechute. Ce rebond thymique touche 25% des enfants atteints de MDH et régresse spontanément [8].

2.2 L'atteinte du parenchyme pulmonaire :

L'extension de la MDH dans le parenchyme pulmonaire se fait le plus souvent par voie hématogène ou lymphatique [12].

Dans la MDH, la prévalence de l'atteinte parenchymateuse pulmonaire chez les patients de tout âge est de 5 à 11,6% au moment du diagnostic [43, 44]. Il s'agit d'une atteinte bilatérale dans environ 4,3% des cas [40].

Le parenchyme pulmonaire est plus fréquemment atteint dans les rechutes et les récives de la MDH qu'au stade initial de la maladie [45, 46, 47].

L'atteinte parenchymateuse est souvent associée à une atteinte ganglionnaire médiastinale ou hilare [43, 45]. Peu de cas d'atteinte pulmonaire primitive sans adénomégalies médiastinales ont été reportés [40, 48]. En cas d'atteinte ganglionnaire hilare unilatérale, l'atteinte parenchymateuse (quand elle est présente) se voit dans le côté homolatéral [40, 45].

Cette atteinte peut se présenter en imagerie sous trois formes [12] :

- Un ou plusieurs nodules, souvent périphériques et lobaires supérieurs, à bords irréguliers, avec parfois une cavitation centrale. C'est la forme la plus fréquente ;
- Des infiltrats péri broncho-vasculaires ;
- Des condensations lobaires ou segmentaires, mimant parfois l'aspect d'une pneumonie.

Ces formes peuvent coexister parfois chez le même patient.

La présence d'une atélectasie peut être due à une compression bronchique par des adénopathies ou à une atteinte endo-bronchique. La bronchoscopie est utile dans la recherche d'une atteinte endo-bronchique [40].

La présence de l'atteinte pulmonaire est caractéristique du stade IV et change de façon significative le pronostic et la stratégie thérapeutique.

Nos résultats étaient concordants avec la littérature, puisque nous avons relevés 9 atteintes parenchymateuses pulmonaires soit 4,8%, dont 6 nodulaires (un seul était excavé), un sous forme d'infiltrat interstitiel et deux associant les deux formes.

Il s'agissait d'une atteinte bilatérale dans 5 cas, soit 2,7% des cas.

Toutes les atteintes étaient associées à une atteinte ganglionnaire médiastinale et/ou hilare.

Une atélectasie était notée chez cinq patients, toujours en association à d'importantes coulées ganglionnaires médiastinales.

2.3 Atteinte pleurale :

L'épanchement pleural n'est pas rarement rencontré au bilan initial de la MDH et il est vu dans environ 13% des cas [40]. Il est parfois d'une abondance assez importante pour occasionner une déviation médiastinale ou une atélectasie pulmonaire [12].

Cet épanchement est typiquement la conséquence d'une obstruction lymphatique [49]. Pour cette raison, la découverte d'un épanchement pleural sur un examen radiologique ne modifie souvent pas la thérapeutique [50].

En fait, il n'a de valeur pronostique que lorsqu'il s'accompagne d'une masse pleurale, situation rarement rencontrée [40].

L'atteinte pleurale peut se manifester sous forme de plaques, de nodules ou d'une combinaison des deux. Les plaques peuvent siéger n'importe où sur la surface pleurale et s'accompagnent souvent d'un liquide d'épanchement [45, 51].

Dans notre série, un épanchement pleural a été noté chez 9 patients, toujours en association avec des adénopathies médiastinales et en association à une atteinte parenchymateuse dans 3/9 cas.

2.4 L'atteinte cardiaque :

L'atteinte du péricarde est décelée dans 6% des MDH de l'adulte. Elle est toujours en rapport avec de très volumineuses adénopathies s'étendant jusqu'à la masse cardiaque [52].

Il est possible mais rare de visualiser des images nodulaires sur le péricarde (1%) [53].

Hormis cette extension par contiguïté au péricarde, les localisations cardiaques primitives des lymphomes sont exceptionnelles et exclusivement le fait de lymphomes non Hodgkiniens.

Dans notre série, on a trouvé cinq cas d'épanchement péricardique associés à des adénopathies médiastinales.

3. L'atteinte sous-diaphragmatique :

3.1 L'atteinte hépatique :

L'atteinte hépatique est retrouvée au moment du diagnostic chez 6 à 20% des patients. L'atteinte hépatique primitive est très rare [40].

Aussi bien chez l'adulte que chez l'enfant, le foie est rarement atteint sans une atteinte associée de la rate [12,54]. Un seul cas d'atteinte hépatique sans atteinte splénique a été reporté. En fait plus l'atteinte splénique est étendue, plus la probabilité de l'atteinte hépatique augmente [55].

L'atteinte hépatique se présente souvent sous la forme d'une infiltration diffuse [12]; de petites lésions nodulaires sont observées dans 10% des cas ; une combinaison des deux formes se produit chez moins de 3% des patients [40].

Une hépatomégalie ne signifie pas la présence d'une localisation hépatique de MDH : environ 50% des patients ayant une hépatomégalie n'ont pas de preuve histologique de MDH, alors que des patients avec un foie de taille normale peuvent avoir une atteinte lymphomateuse du foie [12].

Lorsqu'il n'y a qu'une hépatomégalie homogène, on discute de la nécessité de réaliser une biopsie. Par contre lorsqu'il y a des images arrondies, hypoéchogènes ou anéchogènes à l'échographie, associées à une atteinte des ganglions au niveau hile hépatique ou splénique il est nécessaire de réaliser une biopsie.

Dans notre série, nous avons trouvé 68 hépatomégalies (67 homogènes et 1 hétérogène) et un nodule hépatique. Mais le diagnostic d'une atteinte hépatique n'a été retenu que chez 12 patients grâce à une preuve histologique (PBF), soit 6,5% des cas (10 hépatomégalies homogènes et 1 hépatomégalie nodulaire et un nodule hépatique). Ces derniers avaient tous une atteinte splénique associée.

La localisation lymphomateuse biliaire primitive ou secondaire est exceptionnelle. Elle peut prendre un aspect d'infiltration localisée ou diffuse, avec dilatation des voies biliaires d'amont. Le plus souvent, ce sont les ganglions hilaires qui entraînent une obstruction biliaire.

Au niveau de la vésicule biliaire, on peut constater un épaississement pariétal ressemblant à une cholécystite ou un aspect de tumeur vésiculaire arrondie. Cette atteinte est le plus souvent asymptomatique [33].

Dans notre série, nous avons trouvé un seul cas d'atteinte vésiculaire sous forme d'un épaississement pariétal.

3.2 L'atteinte digestive :

L'atteinte du tube digestif au cours de la MDH est tout à fait exceptionnelle et de mauvais pronostic [56], et la MDH ne se présente jamais par une lésion digestive isolée. Le tube digestif est concerné dans les atteintes multiviscérales. Classiquement, les lésions ont une tendance à l'infiltration sténosante et fibrosante, elles sont différentes des lymphomes non hodgkiniens. Il s'agit de sténoses serrées, excentrées, relativement longues, à contours nodulaires. Les ulcérations, les fistules et les ectasies sont rares [57].

Dans notre série, on n'a trouvé aucun cas d'atteinte digestive.

3.3 L'atteinte rénale :

L'atteinte rénale de la MDH de l'enfant est très rare [25].

Les atteintes rénales de MDH résultent souvent d'une dissémination hématogène et moins souvent d'une infiltration directe par contiguïté à partir d'adénopathies locorégionales [58].

Elle peut se présenter sous forme de petits nodules bilatéraux et multiples (60% -70%), d'une masse solitaire (10% -20%) ou d'une infiltration diffuse (5 -10%) [12].

En échographie, les masses rénales lymphomateuses apparaissent sous forme de nodules hypoéchogènes ou anéchogènes qui peuvent déformer le parenchyme rénal normal, l'aspect hyperéchogène est très rarement observé [58].

Au scanner les lésions rénales sont hypodenses respectant le parenchyme rénal qui les entoure, se rehaussent peu et tardivement après injection de contraste [59].

Dans notre série, deux cas d'atteinte rénale ont été dénombrées. Il s'agissait d'un petit nodule médio rénal hypodense du rein gauche dans un cas et d'une néphromégalie bilatérale dans l'autre.

3.4 L'atteinte pancréatique :

Le lymphome hodgkinien du pancréas est rare et il est retrouvé dans des formes largement disséminées de la maladie.

Une augmentation du volume de toute la glande a été reportée et peut être dû à une infiltration directe.

Les adénopathies péripancréatiques rétropéritonéales peuvent parfois envahir, agrandir ou déformer le pancréas.

Au scanner, l'infiltration pancréatique peut apparaître sous forme d'un élargissement focal ou diffus [60].

Dans notre série, nous avons retrouvé deux cas d'atteinte pancréatique se présentant sous forme d'une augmentation homogène du volume du pancréas avec un aspect hypodense. Un des deux cas seulement était associé à une atteinte ganglionnaire péri pancréatique.

4. L'atteinte osseuse :

Les localisations osseuses sont rares ; elles sont présentes au début de la maladie dans 1 à 4% et au décours de la maladie dans 5 à 20% des cas [40]; et sont rencontrées dans trois circonstances :

- Lorsque le lymphome osseux est primitif. Il est généralement de localisation unique, rarement multiple [61, 62, 63, 64]. Un certain nombre de critères sont nécessaires pour retenir ce diagnostic : lymphome survenant de façon primitive (au niveau de la médullaire osseuse), sans envahissement ganglionnaire régional ni envahissement viscéral dans les 6 mois qui suivent la découverte de l'atteinte osseuse [65].
- Lorsque l'atteinte osseuse est révélatrice d'un lymphome diffus (3,8% à 5% des cas selon les séries) [66].
- Lorsque l'atteinte osseuse émaille de l'évolution d'un lymphome diffus connu par ailleurs.

L'atteinte du squelette axial est plus fréquente (2/3 des cas), par ordre de fréquence décroissante le rachis dorsolombaire, le bassin, les côtes, le sternum et le fémur [67].

L'extension osseuse de la MDH se fait par voie directe. Ainsi, le rachis thoracique et le rachis lombaire sont les plus fréquemment atteints.

L'envahissement des parties molles et l'extension épidurale sont fréquents et contrastent souvent avec la bonne tolérance clinique [68].

La scintigraphie osseuse possède une sensibilité et une spécificité qui avoisinent 95% dans la détection de l'atteinte osseuse mais elle n'est pas systématiquement réalisée car la plupart des atteintes osseuses sont révélées par la radiographie thoracique et la TDM thoracique [69].

L'atteinte osseuse peut être mono focale dans (33%) et multifocale (66%) [40].

L'atteinte osseuse se présente souvent sous forme de lésions ostéolytiques avec parfois une réaction périostée ; des images d'ostéocondensation sont moins fréquentes [70]. L'ostéocondensation vertébrale se traduit par une image de vertèbre ivoire [25].

Chez l'enfant l'atteinte médullaire osseuse est très rare [71] ; chez l'adulte elle apparaît au cours de la maladie chez 5 à 32% des patients [40]. L'IRM est très sensible dans la détection de l'atteinte médullaire osseuse, qui se traduit par un hyposignal en T1 et un hypersignal en T2 avec un rehaussement après injection de gadolinium.

L'atteinte osseuse est plus fréquemment rencontrée dans la forme scléronodulaire de la maladie de Hodgkin [72].

Dans notre série, les résultats concordent avec ceux de la littérature ; l'atteinte osseuse est retrouvée chez 4,8% des patients, intéressait essentiellement le rachis dorsolombaire (7/9 des cas), et se présentait sous forme d'ostéolyse chez 7 patients, d'ostéocondensation chez un patient (l'aspect de vertèbre ivoire existe chez ce même patient), et de l'association de ces deux formes chez un patient.

Elle était multifocale dans cinq cas (5/9 soit 55%) et mono-focale dans quatre cas (4/9 soit 44%).

Toutes les atteintes osseuses étaient associées au type histologique 2 (scléronodulaire) sauf chez un seul patient où elle était associée au type histologique 3 (à cellularité mixte).

L'atteinte de la moelle osseuse est retrouvée chez quatre patients de notre série. Elle a été mise en évidence par la BOM dans 3 cas et par l'IRM médullaire dans un cas.

5. L'atteinte du système nerveux central :

L'atteinte intracrânienne est rare au cours de la MDH, beaucoup plus fréquente pour les lymphomes non hodgkiniens, notamment chez les patients HIV positifs [73].

Au niveau du rachis, l'épidurite est pratiquement toujours secondaire à une atteinte osseuse dans la MDH [74]. Il s'agit d'une masse tissulaire comprimant le cul de sac dural, se rehaussant de façon intense.

Dans notre série, nous avons trouvé 3 cas d'épidurite, tous secondaires à une atteinte osseuse vertébrale.

VI. STADIFICATION :

Le tableau suivant présente la classification d'Ann-Arbor avec les modifications dites de Costwolds :

Stade I	Atteinte d'un groupe ganglionnaire (ou d'une seule structure lymphoïde : rate, thymus, anneau de Waldeyer)
Stade II	Atteinte de 2 ou plusieurs groupes ganglionnaires d'un seul côté du diaphragme (le médiastin représente un seul territoire, les deux hiles sont considérés indépendamment du médiastin comme des régions ganglionnaires). Le nombre de territoires ganglionnaires est indiqué en indice.
Stade III	Atteinte ganglionnaire des deux côtés du diaphragme
III 1	Atteinte sous-diaphragmatique limitée à la rate, aux ganglions du hile splénique, aux ganglions cœliaques ou du tronc porte.
III 2	Atteinte des ganglions latéro-aortiques, iliaques, mésentériques s'associant ou non à l'atteinte détaillée dans le stade III 1.
Stade IV	Atteinte extraganglionnaire distincte d'une localisation viscérale contiguë, ou atteinte du foie ou de la moelle osseuse.
A	Absence de signes généraux : fièvre 38°C, sueurs, amaigrissement.
B	Présence de signes généraux
X	Importante masse tumorale : <ul style="list-style-type: none">• Masse médiastinale de diamètre égal ou supérieur au tiers du diamètre transverse thoracique au niveau du disque intervertébral D5-D6 (sur un cliché thoracique de face).• Masse ganglionnaire égale ou supérieur à 10cm dans son diamètre maximum.
E	Atteinte d'un seul viscère contiguë ou à proximité d'un territoire ganglionnaire atteint.

Les maladies de hodgkin de stades III et IV sont les plus fréquents dans les pays en voie de développement ; leur fréquence peut dépasser 70% [15, 19]. A l'inverse, dans les pays occidentaux, on trouve une prédominance des formes localisées (de stades I et II), dont la fréquence dépasse souvent les 60% [4, 20]. Cela pourrait être expliqué par les délais de consultation qui sont souvent longs dans les pays en voie de développement.

Dans notre série, il est noté une fréquence des stades avancés avec 57% (45% de stade III et 11,8% de stade IV) contre 43% pour les stades localisés (9,7% de stade I et 33,5% de stade II).

Notre étude statistique a trouvé que le stade III est plus fréquemment retrouvé dans le type histologique à cellularité mixte que dans le type histologique scléro-nodulaire de façon significative ($p < 0,05$) ; alors que le stade IV est plus fréquemment retrouvé dans la forme scléro-nodulaire que dans la forme à cellularité mixte. Ces deux associations ne sont pas mentionnées dans la littérature.



Conclusion

La MDH est une hémopathie maligne caractérisée par la présence de cellules de Reed Sternberg, dont l'origine lymphoïde est démontrée, mais dont la cause reste inconnue.

C'est une affection qui présente des variations en fonction du développement des pays ; et nos résultats concordent avec ceux des pays en voie de développement concernant l'âge moyen (9,2 ans) et la prédominance masculine quelque soit l'âge de l'enfant, alors qu'ils concordent avec ceux des pays développés concernant le type histologique prédominant qui est représenté par le type scléro-nodulaire.

L'atteinte nodulaire (ganglions, rate et thymus) domine le tableau clinique de la MDH et elle est souvent sus diaphragmatique. L'atteinte extra nodulaire est moins fréquemment rencontrée dans la MDH que dans les lymphomes non hodgkiniens, et elle détermine le stade 4 de la maladie. Ce qui concordait avec les résultats de notre série puisque les atteintes nodulaires représentent 100% des cas, dont 95.1% de localisation sus-diaphragmatique ; alors que les atteintes extra-nodulaires ne représentent que 11.8% des cas, et il s'agit surtout d'atteintes hépatiques (n = 12), osseuses (n = 12) et pulmonaires (n = 9).

L'étude des caractéristiques radiologiques de la MDH de l'enfant au niveau des différents sites nodulaires et extra nodulaires, notamment par l'échographie et la TDM, n'a pas montré de différence par rapport aux données de la littérature.

Les stades avancés (III et IV) sont les plus fréquents dans notre série (57%) ; et ceci peut être expliqué par les délais tardifs de consultation.

Par ailleurs, notre étude statistique a montré que le stade III (retrouvé chez 45%) est plus fréquemment rencontré dans le type histologique 3 (à cellularité mixte), alors que le stade IV est plus fréquemment rencontré dans le type histologique 2 (scléro-nodulaire) de façon statistiquement significative. Ces deux associations ne sont pas mentionnées dans la littérature.

La TEP/TDM au FDG requiert un intérêt de plus en plus grandissant dans le bilan initial et dans le suivi de la MDH, surtout chez l'adulte, mais elle n'est malheureusement pas encore disponible dans notre pays, et sa place non encore définie chez l'enfant.



Résumés

RESUME

Introduction :

La maladie de Hodgkin est une prolifération lymphoïde maligne caractérisée sur le plan histologique par la présence de cellules de Reed-Strenberg.

L'imagerie a une place importante dans le diagnostic de la maladie.

Objectifs :

- Etudier l'imagerie de la maladie de Hodgkin de l'enfant Marocain.
- Rapporter les différentes localisations ganglionnaires et extra-ganglionnaires de la maladie en détaillant les aspects des lésions selon le siège.
- Comparer les résultats avec ceux de la littérature.

Matériels et méthodes :

C'est une étude rétrospective basée sur la revue de 185 dossiers de patients suivis pour maladie de Hodgkin aux services d'Hémo-oncologie et de Radiologie Pédiatrique de l'Hôpital des Enfants du CHU Ibn Sina de Rabat, durant la période allant de Janvier 2000 à Décembre 2007.

Les caractéristiques épidémiologiques, anatomo-pathologiques et radiologiques de notre série ont été relevées.

Ailleurs, nous avons mené une étude statistique au sein de l'UFR Biostatistiques et Méthodologie de la Recherche Clinique.

Résultats :

L'âge moyen de notre série est de 9,2 ans avec une prédominance masculine : sexe-ratio (garçons/filles) est de 3,4.

Le type histologique a été précisé chez 165 patients de notre série selon la classification de Lukes-Rye et la forme scléro-nodulaire (68%) est la plus fréquente suivie de la forme à cellularité mixte (29%).

Notre étude statistique a montré que le sous type histologique 3 est statistiquement associé au stade III de la maladie.

Selon la classification d'Ann-Arbor, nos malades étaient classés essentiellement stade III (n = 84) et stade II (n = 62).

L'atteinte nodulaire était constante (100% des cas).

Les atteintes extra-nodulaires étaient toutes secondaires, pulmonaires (n = 9), pleurales (n = 9), péricardiques (n = 5), hépatiques (n = 12), pancréatiques (n = 2), rénales (n = 2), osseuses (n = 12), épidurales (n = 3).

Nous n'avons relevé aucune atteinte ORL extra-ganglionnaire, digestive ou neurologique.

Conclusion :

La TDM, l'échographie et la radiographie conventionnelle représentent d'excellents moyens pour évaluer l'extension et les différents sites de la maladie de Hodgkin chez l'enfant.

ABSTRACT

Introduction :

Hodgkin disease is a type of cancer that develops in the lymph system. The Reed-Sternberg cell is the malignant cell in Hodgkin disease.

Diagnostic imaging modalities have a fundamental role in the staging of Hodgkin disease.

Objectives:

- Studying imagery of Hodgkin disease in Moroccan child.
- Bringing back different nodal and extra-nodal involvement of Hodgkin disease.
- Comparing results with those of literature.

Materials and methods:

It's a retrospective study based on the review of 185 medical records of children taken in charge for Hodgkin disease in the pediatric department of hemato- oncology of the Children Hospital in Rabat during a period going from January 2000 to December 2007.

The epidemiologic, anatomo-pathologic and radiologic characteristics of our serie have been picked up.

Results :

Mean age was 9,2 years, sex ratio was 3,4. Histological subtype 2 was the most common. Stage III was the most frequent.

Nodal involvement was constant. Extra-nodal involvement were all secondary, lung (n = 9), pleural effusion (n = 9), pericardial effusion (n = 5), hepatic (n = 12), pancreatic (n = 2), renal (n = 2), bone (n = 12).

Conclusion :

This study reviews the clinical features of Hodgkin disease in child and focuses on the spectrum of imaging finding seen in the diagnosis and staging of pediatric Hodgkin disease.

ملخص

لفظ لمفوم يعني في المقام الأول مرضية عقدية لكن توجد لمفومات تحدث خارج العقدة.

من ناحية التشريح الطبي، تتميز اللمفومات الهودجكينية بتكاثر "خلايا سترنبرغ".

يتم تشخيص اللمفومات الهودجكينية عبر التشريح المرضي و يلعب التصوير الطبي دورا مهما في هذا المرض

قمنا بدراسة استيعادية ل 185 حالة من اللمفومات الهودجكينية منتقاة من مصلحة علم الدم الورمي عند الأطفال بمستشفى الأطفال بالرباط خلال مرحلة بين يناير 2000 و دجنبر 2007.

لاحظنا أن معدل السن لمرضانا هو 9 سنوات، في حين كان الجنس الذكري هو الأكثر إصابة.

وجدنا العقد اللمفاوية مصابة عند كل المرضى. الإصابات الرئوية عند 9 مرضى، الكبدية عند 12 مرضى، و الإصابات العظمية عند 12 مرضى.

يلعب التصوير الطبي دورا مهما في تشخيص اللمفومات الهودجكينية عند الطفل.



Bibliographie

- [1] **BIRCH. JM, MARSDEN. HB, SWINDELL. R.**
Incidence of malignant disease in childhood: a 24 years of the Manchester children's tumor registry data. Br J Cancer 1980; 42: 215-23.
- [2] **PARKIN. M, NECTOUX. J, STILLER. C, DRAPER. G.**
L'incidence des cancers de l'enfant dans le monde. Pediatrie 1989 ; 44 : 725-36.
- [3] **CLAVEL. J, STELIAROVA-FOUCHER. E, BERGER. C, DANON. S, VALERIANOVA. Z.**
Hodgkin's disease incidence and survival in European children and adolescents (1978-1997): Report from the Automated Cancer Information System project. European Journal of Cancer 2006; 42: 2037-2049.
- [4] **KHANFIR. A et al.**
Maladie de Hodgkin de l'enfant dans le sud tunisien : étude de 23 cas. Cancer/Radiothérapie 2007 ; 11 : 241-246.
- [5] **ALEBOUYEH. M, VOSSOUGH. P.**
Hodgkin disease in Iranian children. Eur J Pediatr 1993; 152: 21-3.
- [6] **DINSHAW. KA, PANDA. S, LINK. MP.**
Paediatric Hodgkin's disease in India. J Clin Oncol 1987; 5: 742-9.
- [7] **OGUZ.A, KARADENIZ.C, OKUR.FV, CITAK.EC, PINARLI. FG, BORA.H, et al.**
Prognostic factors and treatment outcome in childhood Hodgkin disease. Pediatr Blood Cancer 2005; 45: 670-5.
- [8] **ABRAMSON.SJ, PRICE.AP.**
Imaging of pediatric lymphomas. Radiologic Clinics of North America 2008; 46: 313-338.

- [9] **FARIA.SL, VASSALO.J, COSSET.JM, BRANDALISE.SR.**
Childhood Hodgkin's disease in Campinas, Brasil. Med Pediatr Oncol 1996; 26: 90-4.
- [10] **CRAMER.P, SCHAISON.G, ANDRIEU.JM, BOIRON.M, BERNARD.J.**
Maladie de Hodgkin de l'enfant. Résultats à long terme du traitement. Arch Fr Pediatr 1982 ; 39 : 223-9.
- [11] **KARAYALCIN.G, BEHM.FG, GIESER.PW, KUNG.F, WEINER.M, TEBBI.CK, et al.**
Lymphocyte predominant Hodgkin disease: clinicopathologic features and results of treatment – The Pediatric Oncology experience. Med Pediatr Oncol 1997; 29(6): 519- 25.
- [12] **TOMA.P, GRANATA.C, ROSSI.A, GARAVENTA.A.**
Multimodality imaging of Hodgkin disease and non-Hodgkin lymphomas in children. RadioGraphics 2007; 27: 1335-1354.
- [13] **SHANKAR.AG, ASHLEY.S, RADFORD.M, BARRETT.A, WRIGHT.D, PINKERTON.CR.**
Does histology influence outcome in childhood Hodgkin's disease? Results from the United Kingdom Children's Cancer Study Group. J Clin Oncol 1997; 15: 2622-30.
- [14] **BELGADI.B et al.**
La maladie de Hodgkin dans les pays de développement. Bull Cancer 1990 ; 77 : 967-972.
- [15] **COLONNA.P, BELHADJ MARZOUG.K, HENNI.T.**
Changes in patterns of Hodgkin's disease in Algeria 1966-1985 : influence of health care delivery system. Acta Hematol 1985; 8: 227-8.

[16] SPECHT.L.

The role of PET in staging and response assessment. Hematology Education: The education program for the annual congress of the European Hematology Association 2007; 1: 60-63.

[17] CHESON.BD, PFISTNER.B, JUWEID.ME, GASCOYNE.RD, SPECHT.L, HORNING.SJ et al.

Revised response criteria for malignant lymphoma. J Clin Oncol 2007.

[18] HUSTINX.R, JERUSALEM.G, DEPRIJK.B.

Tomographie à emission de positons et lymphomes. Medicine Nucléaire 2008; 39: 449-455.

[19] KAROUI. M, BEN OTHMEN.T, BEN HAJ ALI.Z, BOUSSEN.M.

La désescalade thérapeutique dans la maladie de Hodgkin de l'enfant en Tunisie. Rapport préliminaire. Tunis Med 1989 ; 67 : 533-8.

[20] FAGNOU.C, RAY.AF, LEBLANC.T et al.

Maladie de Hodgkin de l'enfant. Encycl Med Chir. (Elsevier, Paris), 1997, 4 -082- J20, 11p.

[21] CASTELLINO.RA, BIANK.N, HOPPE.RT, CHO.C.

Hodgkin disease: contributions of chest CT in the initial staging evaluation. Radiol 1986; 160: 603-5.

[22] AU.V, LEUNG.AN.

Radiologic manifestations of lymphoma in the thorax. AJR 1997; 168: 93-8.

[23] MAITY.A, GOLDWEIN.JW, LANGE.B, D'ANGIO.GJ.

Mediastinal masses in children with Hodgkin's disease. An analysis of the children's Hospital of Philadelphia and the Hospital of the University of Pennsylvania Experience. Cancer 1992; 69: 2755-60.

[24] WHITE.KS.

Thoracic imaging of pediatric lymphomas. J Thorac Imaging 2001; 16: 224-237.

[25] PARKER.BR.

Leukemia and lymphoma in childhood. Radiol Clin North Am 1997; 35: 1495-516.

[26] YANG.Z, MIN.PQ, SONE.S, HE.ZY, ZHOU.XP et al.

Tuberculosis versus lymphoma in the abdominal lymph.nodes: Evaluation with contrast enhanced CT. AJR Am J Roentgenol 1999; 172: 619-23.

[27] MOORMEIER.JA, MONTEIL.JP, GOLOMB.HM.

Staging of Hodgkin disease. Hematol.Clin.North.Am 1989; 3: 237-51.

[28] REZNEK.RH, RICHARDS.MA.

The radiology of lymphoma. Baillière's Clinical Haematology 1987; 1: 77-107.

[29] MUELLER.PR, FERRUCCI.JT Jr, HARBIN.WP, KIRKPATRICK.RH, SIMEONE.JF, WITTENBERG.J.

Appearance of lymphomatous involvement of the mesentery by the ultrasonography and body computed tomography: the "sandwich sign". Radiology 1980; 134: 467-473.

[30] GAZELLE.GS, LEE.MJ, HAHN.PF, GOLD BERG.MA et al.

MRI primary and secondary liver lymphoma. J comput Assist Tomogr 1994; 18: 412-15.

[31] KISHIMOTO.K, KOYAMA.T, KIGAMI.Y, KOBAYACHI.H et al.

Primary splenic malignant lymphoma associated with hepatitis C virus infection. Abdomen imaging 2001; 26: 55-58.

[32] MIAUX.Y, FRIDA.M, LAVAL.JM.

Imagerie des lymphomes. Société Française de Radiologie. JFR. Cours de perfectionnement post universitaire, 1999.

[33] SHMUTZ.G, LE PENNEC.V, PHI.IN et al.

Imagerie des lymphomes abdominopelviens. Encyclo Med-chir (Elsevier), Radiodiagnostic, Appareil digestif, 33-660-B-10, 2003, 31p.

[34] NEUMANN.CH, PARKER.BR, CASTELLINO.RA.

Hodgkin's disease and the non-Hodgkin's lymphoma. NewYork: Pergamon;1985.

[35] BRETTE.MD, MONTEIL.JP.

Manifestations ORL des hémopathies de l'adulte. EMC ORL 2004 ; 1 : 56-72.

[36] TODD.GB, MICHEALS.L.

Hodgkin disease involving Waldeyer's ring. Cancer 1974; 34: 1769-78.

[37] SIEGEL.MJ, GLAZER.HS, WIENER.JI, et al.

Normal and abnormal thymus in childhood: MR imaging. Radiology 1989; 172: 367-71.

[38] BOGOT.NR, QUINT.LE.

Imaging of thymic disorders. Cancer Imaging 2005; 5: 139-49.

[39] SKLAIR-LEVY.M, AGID.R, SELLA.T, et al.

Age-related changes in CT attenuation of the thymus in children. Pediatr Radiol 2000; 30: 566-9.

[40] GUERMAZI.A, BRICE.P, DE KERVILER.E, FERME.C, HENNEQUIN.C, MEIGNIN.V, FRIJA.J.

Extranodal Hodgkin disease: spectrum of disease. RadioGraphics 2001; 21: 161-179.

[41] SWISCHUK.LE, JOHN.SD.

Normal extending between the right brachiocephalic vein and the innominate artery. AJR Am J Roentgenol 1996; 166: 1462-4.

[42] SMITH.CS, SCHODER.H, YEUNG.HW.

Thymic extension in the superior mediastinum in patients with thymic hyperplasia: potential cause of false-positive findings on 18-FDG PET/CT. AJR Am J Roentgenol 2007; 188: 1716-21.

[43] AU.V, LEUNG.AN.

Radiologic manifestations of lymphoma in the thorax. AJR Am J Roentgenol 1997; 168: 93-98.

[44] FISHMAN.EK, KUHLMAN.JE, JONES.RJ.

CT of lymphoma: spectrum of disease. RadioGraphics 1991; 11: 647-669.

[45] NORTH.LB, LIBSHITZ.HI, LORIGAN.JG.

Thoracic lymphoma. Radiol Clin North Am 1990; 28: 745-762.

[46] LEWIS.ER, CASKEY. CI, FISHMAN.EK.

Lymphoma in the lung: CT findings in 31 patients. AJR Am J Roentgenol 1991; 156: 711-714.

[47] PINSON.P, JOOS.G, PRAET.M, PAUWELS.R.

Primary pulmonary Hodgkin's disease. Respiration 1992; 59: 314-316.

[48] RADIN.AI.

Primary pulmonary Hodgkin's disease. Cancer 1990; 65: 550-563.

[49] KASTE.SC.

Lymphoma: controversies in imaging the chest. In: Lucaja J, Strife JL, eds. Pediatric chest imaging. Heidelberg, Germany: Springer, 2002; 209-223.

[50] MURRAY.KA, CHOR.PJ, TURNER.JF.

Intrathoracic lymphoproliferative disorders and lymphoma. Curr. Probl. Diagn. Radiol. 1996; 25: 78-106.

[51] SHUMAN.LS, LIBSHITZ.HI.

Solid pleural manifestation of lymphoma. AJR Am J Roentgenol 1984; 142: 269-273.

[52] CASTELLINO.RA.

Hodgkin's disease: practical concepts for the diagnostic radiologist. Radiol 1986; 159: 305-10.

[53] MOOG.F, BANGERTER.M, DIEDERICHSC.G, GUHLMAN.A, MERKLE.M et al.

Extra nodal malignant lymphoma: detection with FDG-PET versus CT. Radiology 1998; 206: 475-481.

[54] SULLIVAN.MP.

Hodgkin's disease in children. Hematol Oncol Clin North Am 1987; 1: 603-20.

[55] SHIRKHODA.A, ROS.PR, FARAH.J, STAAB.EV.

Lymphoma of the solid abdominal viscera. Radiol Clin North Am 1990; 28: 785-799.

[56] AMER.MH, EL AKKADS.

Gastrointestinal lymphoma in adults: clinical features and management of 300 cases. Gastroenterology 1994; 106: 846-58.

[57] FERME.C, REMAN.O.

Lymphome de Hodgkin de l'adulte, Encycl Med-chr (Elsevier, Paris), 13-016-A-05, 2004, 12p.

[58] PATEL.PG, BAHAKIM.HM, KOLAWOLE.TM.

Renal sonography in childhood lymphoma. Urol Int 1990; 45: 34-37.

- [59] JAFRI.SZ, BREE.RL, AMENDOLA.MA, et al.**
CT of renal and perirenal non- Hodgkin's lymphoma. AJR Am J Roentgenol 1982; 138: 1101-1105.
- [60] SHETH.S, FISHMAN.EK.**
Imaging of uncommon tumors of the pancreas. Radiol Clin North Am 2002; 40: 1273-1287.
- [61] MELAMED.JW, MARTINEZ.S, HOFMAN.CJ.**
Imaging of primary multifocal osseous lymphoma. Skelet radiol 1997; 26: 35-41.
- [62] OSTROWSKI.M, KRISHMAN.V, BANKS.P et al.**
Malignant lymphoma of bone. Cancer 1986; 58: 2646-55.
- [63] COLEY.BL, HIGGINBOTTAM.NL, GROESBECK.HP.**
Primary reticulum cell sarcoma of bone. Radiol 1950; 55: 641-58.
- [64] ROSENBERG.SA, DIAMOND.HD, TASLOWITZ.B, CRAVER.CF.**
Lymphoma sarcoma: review of 1269 cases. Medecine 1961; 40: 31-84.
- [65] PARKER.BR, MARGLIN.S, CASTELLINO.A.**
Skeletal manifestations of leukaemia, HD and non HD. Semin Roentgenol 1980; 15: 302-15.
- [66] RESNICK.D, NIWAYAMA.G.**
Diagnostics of bone and joint disorders. 3rd WB Saunders, Philadelphia 1995; 2258-72.
- [67] MULLIGAN.ME, KRANSDORF.MJ.**
Sequestra in primary lymphoma of bone prevalence and radiologic features. AJR 1993; 160: 1245-8.
- [68] MAC VICAR, WILLIAMS.MP.**
CT scanning in epidural lymphoma. Clin Radiol 1991; 43: 95-102.
- [69] SANDRASEGARAN.K, ROBINSON.PJ, SELBY.P.**
Staging of lymphoma in adults. Clin Radiol 1994; 49: 149-161.

[70] PARKER.CL, SMITH.M, LINET.M, et al.

Lymphomas and reticuloendothelial neoplasms. In: Ries LAG, S M, Gurney JG, et al, editors. Cancer incidence and survival among children and adolescents: United States SEER Program. Bethesda (MD): NIH; 1999. p.35-50.

[71] PIZZO.PA, POPLACK.DG, eds.

Principles and practice of pediatric oncology. 4th ed. Philadelphia, Pa: Lippincott Williams & Wilkins, 2002; 661-705.

[72] BORG.MF, CHOWDHURY.AD, BHOOPAL.S.

Bone involvement in Hodgkin's disease. Australas Radiol 1993 ; 37 : 63-66.

[73] GARCIA-NOBLEJAS.A, NIETO.S, LIBERAL.R, CANNATA.J, STEEGMANN.JL, FERNANDEZ-RANADA.JM, ARRANZ.R.

Intracerebral Hodgkin's lymphoma in a patient with human immunodeficiency virus. Haematologica. 2007 Jun; 92(6): 72-3.

[74] SOLAL GELIGNY.PH, DE KERVILER.E.

Epidurite lymphomateuse in : lymphomes: LNH, LH. Celigny PH, Brouse N, Fermé C, Reyes F et al. Frisson Roche, edition, Paris, 1997 ; 401-2.

الأشكال العقدية وخارج العقدية
للمفهوم الهدجيني عند الطفل:
دور التصوير الطبي بصدد 185 حالة

أطروحة

قدمت ونوقشت علانية يوم :

من طرف

الآنسة : فدوى الميداوي

المزادة في: 28 فبراير 1983 بالرباط

A.

لنيل شهادة الدكتوراه في الطب

الكلمات الأساسية: هدجكين - طفل - التشريح الدقيق - التصوير الطبي - عقدي -

B. خارج عقدي - سكانير- إيكوغرافيا

تحت إشراف اللجنة المكونة من الأساتذة

رئيس

السيدة: رشيدة الضافيري

أستاذة في علم الأشعة

مشرف

السيدة: مونية شلاوي

أستاذة في علم الأشعة

السيدة: جودة بنعمرو

أستاذة في أمراض الصدر

السيدة: ثورية أميل

أستاذة في علم الأشعة

السيدة: ليلى حسيين

أستاذة مبرزة في طب الأطفال