

(ARTICLE ORIGINAL)



Au-delà de l'uvéite : une manifestation oculaire rare d'un lymphome de Hodgkin

Soukaina Mounsif ^{1*}, Mina Moudatir ², Khadija Echchilali ², Meriem Benzakour ², Hassan Elkabli ²

¹ Résidente, Service de médecine interne, CHU Ibn Rochd, Casablanca, Maroc

² Professeur, Service de médecine interne, CHU Ibn Rochd, Casablanca, Maroc

Résumé

L'uvéite granulomateuse bilatérale est habituellement secondaire à des causes infectieuses ou inflammatoires chroniques. Sa révélation par un lymphome de Hodgkin (LH) est exceptionnelle et demeure rarement rapportée dans la littérature. Nous rapportons le cas d'un homme de 37 ans, tabagique chronique, suivi pour un antécédent de tuberculose pulmonaire traitée, qui a consulté pour une baisse progressive de l'acuité visuelle bilatérale évoluant depuis trois mois. L'examen ophtalmologique a mis en évidence une uvéite granulomateuse bilatérale associée à une hyalite modérée et une vascularite occlusive ischémique. Le bilan infectieux et immunologique réalisé était négatif. La survenue d'une adénopathie cervicale a permis une biopsie qui a conduit au diagnostic d'un lymphome de Hodgkin classique de type scléronodulaire. Le PET-scan a montré des adénopathies sus-diaphragmatiques sans atteinte viscérale. Le patient a bénéficié d'une chimiothérapie selon le protocole ABVD, avec une évolution favorable marquée par la disparition des adénopathies, une amélioration de l'état général et une régression de l'atteinte oculaire. Cette observation souligne la rareté d'une présentation inaugurale ophtalmologique du LH et rappelle l'importance d'évoquer ce diagnostic devant une uvéite granulomateuse réfractaire associée à des signes systémiques.

Mots-clés : Uvéite granulomateuse 1 ; Lymphome de Hodgkin 2 ; Masquerade syndrome 3 ; Vascularite rétinienne 4 ; ABVD 5

1. Introduction :

Le lymphome de Hodgkin (LH) est une hémopathie maligne caractérisée par la présence de cellules de Reed-Sternberg au sein d'un infiltrat inflammatoire polymorphe. Il survient préférentiellement chez l'adulte jeune et représente environ 10 % de l'ensemble des lymphomes [1]. Le diagnostic est habituellement évoqué devant un tableau de syndrome tumoral avec adénopathies superficielles, souvent associé à des signes généraux tels que la fièvre, les sueurs nocturnes et l'amaigrissement. Les manifestations extra-ganglionnaires sont beaucoup plus rares et l'atteinte oculaire constitue une circonstance inaugurale exceptionnelle.

Dans la majorité des cas décrits, les manifestations ophtalmologiques liées au LH prennent l'aspect de syndromes dits de « masquerade », mimant une uvéite chronique sans véritable mécanisme inflammatoire sous-jacent [2,3]. Ces tableaux cliniques sont particulièrement trompeurs car ils orientent d'abord vers des causes infectieuses ou auto-immunes, retardant ainsi le diagnostic d'une hémopathie maligne.

Nous présentons un cas rare d'uvéite granulomateuse bilatérale révélatrice d'un LH classique de type scléronodulaire, en insistant sur les difficultés diagnostiques, les hypothèses physiopathologiques et l'apport de la littérature dans la compréhension de cette entité clinique.

* Auteur correspondant: Soukaina Mounsif

2. Observation Clinique :

Il s'agit d'un patient âgé de 37 ans, tabagique chronique, avec un antécédent de tuberculose pulmonaire traitée il y a cinq ans, qui a consulté pour une baisse progressive de l'acuité visuelle bilatérale évoluant depuis trois mois. L'examen ophtalmologique a révélé une uvéite granulomateuse bilatérale caractérisée par la présence de précipités rétro-cornéens, une hyalite modérée et une vascularite occlusive ischémique au fond d'œil.

Sur le plan général, le patient présentait un amaigrissement notable, une fièvre prolongée et des sueurs nocturnes profuses. Un scanner thoracique a mis en évidence des adénopathies médiastinales confluentes. Le bilan étiologique réalisé dans un premier temps a écarté les principales causes infectieuses et auto-immunes d'uvéite granulomateuse. L'intradermoréaction à la tuberculine, le Quantiferon et la PCR sur liquide intraoculaire à la recherche d'une réactivation tuberculeuse étaient négatifs. Les dosages de l'enzyme de conversion de l'angiotensine, la calcémie ainsi que le bilan auto-immun ne montraient pas d'anomalies.

La survenue secondaire d'une adénopathie cervicale gauche a permis la réalisation d'une biopsie ganglionnaire qui a conduit au diagnostic d'un lymphome de Hodgkin classique, type scléronodulaire. Le PET-scan a objectivé des adénopathies hypermétaboliques sus-diaphragmatiques sans atteinte viscérale. Le patient a été pris en charge par une chimiothérapie selon le protocole ABVD (adriamycine, bléomycine, vinblastine, dacarbazine). L'évolution a été marquée par une régression spectaculaire du syndrome tumoral, une amélioration nette de l'état général et une régression de l'atteinte oculaire.

3. Discussion :

L'observation que nous rapportons illustre une présentation inhabituelle du LH, où l'atteinte ophtalmologique a constitué la manifestation inaugurale. Le LH se manifeste le plus souvent par des adénopathies périphériques, associées ou non à des signes généraux. L'atteinte extra-ganglionnaire est rare et l'atteinte oculaire plus encore. Dans la littérature, les cas d'uvéite révélant un LH sont exceptionnels et regroupés sous le terme de « masquerade syndromes » [2,4]. Ces syndromes se définissent comme des affections non inflammatoires, souvent néoplasiques, qui simulent une uvéite chronique et peuvent induire en erreur le clinicien.

La difficulté diagnostique est accentuée par le fait que les uvéites granulomateuses bilatérales sont habituellement liées à des maladies infectieuses chroniques comme la tuberculose ou la syphilis, ou à des affections inflammatoires telles que la sarcoïdose. Dans le cas de notre patient, l'antécédent de tuberculose pulmonaire avait initialement orienté vers une suspicion de réactivation. Ce n'est que devant la négativité des explorations infectieuses et immunologiques et la découverte d'une adénopathie cervicale que la piste d'une hémopathie maligne a été envisagée.

Sur le plan physiopathologique, plusieurs mécanismes ont été proposés pour expliquer l'atteinte oculaire au cours du LH. Le premier est celui d'une infiltration tumorale directe des structures oculaires par les cellules de Reed-Sternberg, mécanisme rare mais décrit histologiquement dans quelques observations [4]. Un deuxième mécanisme correspond à une réaction paranéoplasique, où la réponse immune antitumorale induit une inflammation granulomateuse locale et des vascularites oculaires. Ce mécanisme est probablement celui impliqué dans notre observation, compte tenu de la régression complète des signes ophtalmologiques après la mise en route de la chimiothérapie. Enfin, un troisième mécanisme, plus tardif, est celui d'une atteinte iatrogène, secondaire à l'immunosuppression ou à la toxicité de certaines chimiothérapies, mais il ne peut expliquer les formes inaugurales [5].

Dans la littérature, plusieurs cas similaires confirment la rareté de ce mode de révélation. Ayhan et al. ont rapporté une jeune femme présentant une uvéite bilatérale compliquée d'un œdème maculaire, dont l'évolution a été favorable après traitement du LH [6]. Alshamrani et al. ont décrit une panuvéite granulomateuse bilatérale avec vascularite chorio-rétinienne révélant un LH de type NLP, avec amélioration partielle après chimiothérapie [7]. Plus récemment, Zein-El-Din et al. ont publié le cas d'une adolescente présentant une uvéite sévère avec scléro-uvéite et vascularite, conduisant au diagnostic de LH scléronodulaire et évoluant favorablement sous traitement [8]. Enfin, une revue de Valenzuela et al. a recensé 21 cas d'atteintes oculaires liées au LH, incluant des uvéites, des vascularites et des masses intraoculaires, confirmant la diversité et la rareté de ces manifestations [9].

L'apport principal de notre observation réside dans la mise en évidence d'une uvéite granulomateuse bilatérale inaugurale, survenant chez un patient jeune avec un antécédent de tuberculose, ce qui rendait le diagnostic encore plus difficile. L'évolution favorable sous chimiothérapie renforce l'idée que l'atteinte oculaire était directement liée au LH. Ce cas illustre ainsi l'importance d'intégrer le LH dans le diagnostic différentiel d'une uvéite granulomateuse réfractaire, surtout en présence de signes généraux et d'adénopathies.

Le tableau ci-dessous récapitule les principales observations rapportées dans la littérature, auxquelles s'ajoute notre cas, confirmant la diversité et la rareté des manifestations oculaires inaugurales du LH.

Tableau 1. Cas rapportés d'atteintes oculaires révélatrices de lymphome de Hodgkin dans la littérature

Auteur / Année	Âge / Sexe	Présentation ophtalmologique	Type histologique LH	Traitement reçu	Évolution oculaire / systémique
Ayhan et al., 2017 [6]	19 ans / F	Uvéite bilatérale avec œdème maculaire	LH classique	ABVD	Régression complète après chimio
Alshamrani et al., 2022 [7]	25 ans / H	Panuvéite granulomateuse bilatérale avec vascularite chorio-rétinienne	LH nodulaire prédominance lymphocytaire (NLPHL)	ABVD	Amélioration partielle, persistance de séquelles visuelles
Zein-El-Din et al., 2024 [8]	17 ans / F	Uvéite sévère unilatérale avec scléro-uvéite et vascularite	LH classique scléronodulaire	ABVD	Rémission systémique et régression de l'uvéite
Valenzuela et al., 2021 [9]	Revue (21 cas)	Uvéite, choroïdite, vascularite rétinienne, masses intraoculaires	Variés (scléronodulaire, mixte)	Variable (ABVD, radiothérapie)	Amélioration fréquente après traitement du LH
Observation actuelle, 2025	37 ans / H	Uvéite granulomateuse bilatérale avec vascularite occlusive ischémique	LH classique scléronodulaire	ABVD	Disparition des adénopathies et régression de l'atteinte oculaire

4. Conclusion :

Le lymphome de Hodgkin peut exceptionnellement se révéler par une atteinte oculaire inaugurale, prenant l'aspect d'une uvéite granulomateuse bilatérale. Ce tableau clinique trompeur impose un raisonnement diagnostique élargi, incluant les hémopathies malignes parmi les diagnostics différentiels. La reconnaissance précoce de cette entité et la réalisation d'une biopsie ganglionnaire permettent une prise en charge rapide et adaptée. Le traitement par chimiothérapie entraîne une régression des manifestations ophtalmologiques, confirmant leur lien direct avec le LH.

Conformité aux normes éthiques

Déclaration de conflit d'intérêts

Tous les auteurs doivent déclarer les éventuels conflits d'intérêts qu'ils pourraient avoir en lien avec la publication du manuscrit, une institution ou un produit mentionné dans le manuscrit et/ou ayant une importance pour les résultats de l'étude présentée. Les auteurs doivent également divulguer tout conflit d'intérêts avec des produits concurrents de ceux mentionnés dans leur manuscrit.

Remerciements (facultatif)

L'auteur doit mentionner les tiers, tels que les organismes de financement, l'institution où les expériences ont été réalisées ou les personnes ayant aidé à la réalisation des expériences, en dehors des auteurs eux-mêmes.

Déclaration d'approbation éthique

Si les études impliquent l'utilisation de sujets humains ou animaux, les auteurs doivent fournir une déclaration appropriée d'approbation éthique. Si cela n'est pas applicable, indiquez : « Le présent travail de recherche ne contient aucune étude réalisée sur des sujets humains ou animaux par aucun des auteurs. »

Déclaration de consentement éclairé

Si les études impliquent des informations sur des individus, par exemple des études de cas, des enquêtes, des entretiens, etc., l'auteur doit inclure une déclaration de consentement éclairé, telle que : « Le consentement éclairé a été obtenu de tous les participants individuels inclus dans l'étude. »

Références

- [1] Swerdlow SH, Campo E, Harris NL, et al. WHO Classification of Tumours of Haematopoietic and Lymphoid Tissues. 4th ed. IARC; 2017.
- [2] Sen HN, Bodaghi B, Hoang-Xuan T, Nussenblatt RB. Masquerade syndromes in uveitis. *Semin Ophthalmol.* 2011;26(4-5):238-248.
- [3] Shields CL, Shields JA. Intraocular lymphoma: a review. *Semin Oncol.* 1999;26(3):321-338.
- [4] Omoti AE, Omoti CE. Ophthalmic manifestations of lymphoma. *Ann Afr Med.* 2007;6(3):116-121.
- [5] Chan CC, Rubenstein JL, Coupland SE, et al. Primary vitreoretinal lymphoma: report from an international collaborative group. *Oncologist.* 2011;16(11):1589-1599.
- [6] Ayhan Z, Koçak N, et al. Rare clinical sign of Hodgkin's lymphoma: ocular involvement. *Turk J Ophthalmol.* 2017;47(2):117-120.
- [7] Alshamrani AA, Alsarhani WK, Aljasser AA, Rubio-Caso MJ. Granulomatous panuveitis associated with Hodgkin lymphoma: a case report. *Eur J Ophthalmol.* 2022;32(1):NP21-NP24.
- [8] Zein-El-Din A, Abdo R, Elbacht A, et al. Unmasking an unusual presentation of Hodgkin's lymphoma masquerading as ocular inflammation: a case report. *J Med Case Rep.* 2024;18:46.
- [9] Valenzuela J, Connell P, Gallego-Pérez L, et al. Ophthalmic manifestations of Hodgkin lymphoma: a review. *Blood Rev.* 2021;49:100836.