



Article Original

Profil des Hémopathies Malignes Révélées par une Atteinte ORL

Profile of malignant hemopathies revealed by ENT involvement

Ndadi Tchiengang KJ¹, Coly Mame Ngoné², Kane Yaya³, Effa Nsah G⁴, Diom Siga E¹

- ¹. Service d'ORL-CCF de l'hôpital de la paix de Ziguinchor, Université Assane Seck de Ziguinchor, Sénégal
- ². Laboratoire d'analyses médicales de l'hôpital de la paix de Ziguinchor, Université Assane Seck de Ziguinchor, Sénégal
- ³. Service de néphrologie-médecine interne, hôpital de la paix de Ziguinchor, Université Assane Seck de Ziguinchor, Sénégal
- ⁴. Service d'hématologie Clinique, Centre national de transfusion sanguine de Dakar, Sénégal

Auteur correspondant :

Ndadi Tchiengang K Junie,
Mail : Juniekadie@gmail.com,
Tel : (00221)781966091

Mots-clés : manifestations ORL, hémopathies malignes, Ziguinchor.

Keywords: ENT manifestations, malignant hemopathies, Ziguinchor.

RÉSUMÉ

Introduction. Les Hémopathies malignes (HM) peuvent être révélées par des manifestations ORL. Cependant, leur symptomatologie polymorphe et non spécifique nécessite de connaître les principaux aspects. Le but de cette étude était de décrire les profils des hémopathies malignes dans le service ORL de l'hôpital régional de Ziguinchor. **Patients et Méthode.** Il s'est agi d'une étude rétrospective menée dans le service ORL et de chirurgie cervico-faciale de l'hôpital Régional de Ziguinchor sur une durée de 6 ans. Tous les patients dont les données épidémiologiques, cliniques, biologiques ou histologiques en faveur d'une hémopathie maligne étaient complètes ont été inclus dans cette étude. **Résultats.** L'âge moyen des patients était de 51,12 ans avec une prédominance masculine. Les motifs de consultation les plus fréquents étaient l'odynophagie (37,5%) et les polyadénopathies cervicales (37,5%). La localisation amygdalienne était le siège prédominant des lésions (50%). Les lymphomes représentaient 75% des hémopathies malignes retrouvées. Nous avons eu une mortalité de 50%. **Conclusion.** Les manifestations ORL, bien que non spécifiques peuvent révéler des hémopathies malignes. Il est nécessaire d'en connaître les principaux aspects.

ABSTRACT

Introduction. Hematologic malignancies (HM) can be revealed by ENT manifestations. However, their polymorphic and non-specific symptomatology requires knowing the different aspects. The aim of this study is to describe the profiles of hematologic malignancies in the ENT department of the Ziguinchor regional hospital. **Patients and methods.** This was a retrospective study carried out in the ENT and head and neck surgery department of the Ziguinchor Regional Hospital over a period of 6 years. All patients with complete epidemiological, clinical, laboratory or histological data supporting hematologic malignancy were included in this study. **Results.** The average age of the patients was 51.12 years with a predominance of men. The most frequent reasons for consultation were odynophagia (37.5%) and cervical polyadenopathies (37.5%). The tonsillar location was the predominant site of lesions (50%). Lymphomas represented 75% of the malignant hemopathies found. We found a mortality of 50%. **Conclusion.** ENT manifestations, although nonspecific, can reveal malignant hemopathies. It is necessary to know the different aspects.

INTRODUCTION

Les hémopathies malignes occupent une place importante parmi les néoplasies en Afrique subsaharienne [1]. La multiplicité des études, démontrent qu'elles constituent un problème de santé publique [2]. En 2003, une étude estimait qu'elles avaient un taux de prévalence global de 3,1 % au Mali [3]. Les manifestations Oto-rhino-laryngologiques (ORL) des hémopathies malignes sont fréquentes et peuvent les révéler [4]. Des auteurs ont décrits en ORL des hémopathies malignes, notamment les lymphomes non hodgkiniens et la maladie de Hodgkin, les leucémies et d'autres syndromes comme les syndromes myéloprolifératifs [4,5]. Il faut néanmoins préciser que ces manifestations des hémopathies malignes (HM) en ORL sont rarement évocatrices car leur symptomatologie est polymorphe et non spécifique d'où l'importance d'en

connaître les différents aspects afin d'organiser au mieux la prise en charge [4,6]. Le diagnostic peut être orienté par des arguments épidémiologiques et cliniques, mais l'examen anatomopathologique et le bilan hématologique restent décisifs. Le bilan et le traitement sont dans la grande majorité des cas assurés par les spécialistes en hématologie [4,6]. A Ziguinchor, au sud du Sénégal, nous avons mené une étude dont le but était de déterminer les profils des hémopathies malignes en ORL.

PATIENTS ET MÉTHODES

Nous avons mené une étude rétrospective dans le service ORL et de chirurgie cervico-faciale de l'hôpital Régional de Ziguinchor au sud du Sénégal. Notre étude s'est déroulée sur une période de 06 ans allant du 1^{er} janvier 2014 au 31 décembre 2020. La population cible était tous les patients dont les données épidémiologiques, cliniques, biologiques ou histologiques en faveur d'une

hémopathie maligne étaient complètes. Les variables étudiées ont été regroupées en paramètres épidémiologiques, cliniques, diagnostiques, thérapeutiques et évolutives. Elles étaient : le sexe, l'âge, le terrain, le motif de consultation, le siège de la lésion, la localisation ganglionnaire, le résultat de l'hémogramme, le diagnostic, le traitement et la survie.

Collecte des données

La collecte des données a été réalisée à partir des dossiers médicaux des patients, des registres des rapports d'exploitation et des archives retenus pour cette recherche.

Analyse statistique

Les données de cette étude ont été codées et analysées par le logiciel EPI INFO version 7.7.2. Les graphiques ont été construits à l'aide de Microsoft Office Excel 2013 et du logiciel SPSS.

Considérations éthiques

Non requises pour cette étude rétrospective. La base de données a été conservée dans un endroit sécurisé accessible uniquement par le personnel médical.

RÉSULTATS

Sur le plan épidémiologique

Cette étude a inclus 8 patients porteurs d'une hémopathie maligne confirmée soit à l'histologie ou au myélogramme. L'âge moyen des patients était de 51,12 ans avec des extrêmes de 04 ans et 76 ans. Le sexe masculin représentait 62,5% (n= 5) et le sexe féminin représentait 37,5% (n= 3) soit un sex-ratio de 1,66.

Sur le plan clinique

Quatre patients avaient un terrain particulier de sérologie HIV positive et de HTA soit 50%. L'odynophagie constituait le motif de consultation le plus fréquent (tableau 1).

Tableau 1 : Les motifs de consultation :

Motif	Nombre	Pourcentage
Odynophagie	4	50%
Tuméfaction latérocervicale	3	37,5%
Dyspnée laryngée	2	25%
Poly adénopathies	3	37,5%
Limitation de l'ouverture buccale	2	25%
Obstruction nasale	1	12,25%
Gingivorragie	1	12,25%
Anosmie	1	12,25%

L'amygdale palatine était le siège prédominant (tableau 2).



Tableau 2 : Le siège de la lésion

Siège	Nombres	Pourcentages
amygdale palatine	4	50%
fosses nasales	1	12,50%
Oropharynx	1	12,50%
Cou	2	25%
Total	8	100%

La localisation ganglionnaire latéro-cervicale était la plus fréquente (tableau 3). 62,5% des patients (n=5) avaient des adénopathies cervicales multiples. Un patient avait des adénopathies étendues à la région axillaire et inguinale.

Tableau 3 : Localisation ganglionnaire

Localisation ganglionnaire	Nombres	pourcentages
Latérocervicale	4	50%
Sous digastrique	1	12,50%
Sus claviculaire	1	12,50%
Sous mentale	1	12,50%
Sous mandibulaire	1	12,50%
Total	8	100%



Figure 1 : Localisation ganglionnaire cervicale

Sur le plan Diagnostic

Six patients ont bénéficié d'une biopsie ganglionnaire soit 75%. Les lymphomes constituaient les hémopathies malignes les plus fréquentes avec 75% des cas (n=6) tandis que les leucémies étaient retrouvées dans 25% (n=2). L'anatomopathologie a permis de retrouver parmi ces 6 cas de lymphomes, 4 cas de lymphomes malins non hodgkinien (LMNH) et 2 cas de lymphomes de Hodgkin (LH).

L'hémogramme a montré une pancytopenie chez la plupart des patients (tableau 4). Le myélogramme réalisé chez 25% des patients (n=2) a révélé un taux de cellules blastiques supérieure à 50 %. Le scanner cervical a été réalisé chez 75% des patients.

Tableau 4 : profil biologique

Résultat de l'hémogramme	Nombres	Pourcentages
Pancytopenie	4	50%
Bicytopenie	1	12,50%
Hyperlymphocytose	3	37,50%
Total	8	100%

Sur le plan thérapeutique

La chimiothérapie exclusive a été subie dans 25% des cas (n=2) et la chimiothérapie associée à la radiothérapie dans 12,50% des cas (n=1).

Sur le plan évolutif

Nous avons noté un décès dans 50% des cas (n=4). Le délai entre la découverte du premier signe de la maladie et le décès était en moyenne de 3 semaines.

DISCUSSION

Sur le plan épidémiologique

La disparité d'âge dans la littérature sur les hémopathies malignes s'explique par les différents diagnostics. Les lymphomes sont généralement les maladies du sujet âgé et surviennent le plus souvent chez les hommes [2,7]. Elles peuvent aussi survenir chez l'enfant [8]. Les leucémies aiguës myéloïdes quant à elles sont plus fréquentes chez l'adulte jeune [4]. Diallo et al montrent globalement dans leur étude une prédominance masculine chez les patients souffrant d'hémopathies malignes [3]. Dans la présente étude, l'âge moyen était de 51,12 ans et avec une prédominance masculine.

Sur le plan clinique

Quatre patients avaient un terrain d'infection à VIH et de HTA soit 50%. Cela pourrait signifier qu'une baisse de l'immunité précisément par l'infection à VIH serait un facteur considérable dans les études des hémopathies malignes. Une étude rapportait 11,3 % de patients testés positifs [3]. Une autre étude sur le lymphome plasmablastique rapportait 79% de cas infectés par le VIH [9]. Ngouadje et al rapportaient en plus de l'infection à VIH, un terrain de HTA, de diabète et d'insuffisance cardiaque [1]

Les manifestations ORL dans les hémopathies malignes sont en général aspécifiques mais peuvent en être inaugurales [4]. Nomenjanahary L et al (10) ont rapportés un cas de lymphome malin non Hodgkinien dont le motif de consultation inaugural était une douleur profonde à la gorge. Les symptômes sont variables et fonction du siège de la tumeur. Ainsi, le tableau clinique peut débiter par une obstruction nasale, une dysphonie, une dysphagie, une odynophagie, une dyspnée ou encore une hypoacousie. Nous avons retrouvé dans notre étude la plupart de ces manifestations. Ces symptômes peuvent être isolés ou non [10]

L'atteinte ganglionnaire cervicale dans les hémopathies malignes, surtout dans les lymphomes à localisation ORL est multiple. Les adénopathies sont habituellement fermes, mobiles, indolores, multiples parfois volumineuses [11, 12]. Nous en avons retrouvé chez 03 de nos patients.

La localisation ORL de la lésion concerne en majorité l'anneau de Waldeyer, le cou et plus rarement les glandes salivaires, la thyroïde, les sinus [4]. La littérature rapporte des cas d'hémopathies malignes découvertes lors de la prise en charge d'amygdalite chronique [5]. Les amygdales palatines étaient le siège des lésions chez 50% des patients de notre étude.

Sur le plan paraclinique

Le diagnostic peut être orienté par des arguments épidémiologiques et cliniques, mais l'examen anatomopathologique et le bilan hématologique restent décisifs [4,6]. L'hémogramme recherche une cytopénie qui est une diminution quantitative d'une ou de plusieurs lignées sanguines : anémie, leucopénie, thrombopénie. Le mécanisme est le plus souvent central, et il s'agit d'une insuffisance de production médullaire [11, 12].

Sur le plan biologique, nous avons retrouvé une pancytopenie dans 50% des cas. Le myélogramme signe l'envahissement médullaire. Le myélogramme a retrouvé chez 2 patients de notre étude un taux de cellules blastiques supérieure à 50 %. Il a permis de poser le diagnostic de leucémie aigüe. Ces signes biologiques sont superposables aux résultats de la littérature [13, 14]. Diallo et al rapportaient que les hémopathies malignes les plus fréquentes étaient celles développées aux dépens de tissu lymphoïde [3]. Sur le plan anatomopathologique, le diagnostic de certitude particulièrement dans les lymphomes est avant tout histologique après biopsie d'un élément tumoral. Le diagnostic histologique repose sur différents critères morphologiques, immunohistochimiques, génétiques et clinico-biologiques [12].

Nous avons retrouvé dans notre étude 75% de lymphomes. Puisque nous ne disposons pas de l'immunohistochimie, nous n'avons pas pu les classer de manière plus spécifique. Le diagnostic histologique était alors morphologique. Des auteurs [4] ont révélé après une revue de la littérature sur les manifestations ORL des hémopathies malignes que la plupart des hémopathies à localisation ORL étaient les lymphomes non hodgkiniens, suivies du lymphome de Hodgkin. Coly et al rapportaient des cas de leucémies découverts lors de la prise en charge d'angine trainante dans un service ORL [5].

Un bilan radiologique, s'impose dans un intérêt thérapeutique et pronostic [4]. Dans l'étude de Lombard et al. sur les lymphomes du massif facial tous les patients avaient bénéficié d'une imagerie du massif facial [13]. L'imagerie du massif facial retrouvait dans la plupart des cas un aspect d'opacité unilatérale, homogène avec parfois une prise de contraste spontanée et une lyse osseuse était fréquemment observée [13]. Dans notre étude 6 patients avaient réalisés un scanner du massif facial, et une lyse osseuse était fréquemment observée.

Sur le plan thérapeutique

Le traitement dépend du diagnostic de l'hémopathie maligne. Il est mené par l'onco-hématologue [4].

La prise en charge varie en fonction de l'âge, de la présence de comorbidités, des anomalies cytogénétiques et moléculaires. La décision thérapeutique est prise en réunion de concertation pluridisciplinaire comportant des hématologues et des biologistes.

Dans les leucémies aiguës, le traitement repose sur une chimiothérapie lourde ablative et/ou une irradiation corporelle totale, suivie d'une greffe de cellules souches lorsque les patients sont éligibles. Avec cette approche thérapeutique, le taux de guérison est de 50 % [4]. La survie dépend des paramètres tels que l'âge, altération de l'état général, l'hyperleucocytose majeure, type Myéloïdes, présence d'anomalies cytogénétiques défavorables [4, 14]. Dans notre étude, le taux de blastes de 2 patients atteints de leucémie était supérieur à 50%.

Dans les cas de lymphomes, le traitement est exclusivement médical et repose sur la chimiothérapie et/ou immunothérapie (le rituximab lorsque les marqueurs CD20 sont positifs) et parfois la radiothérapie externe [15]. La radiothérapie seule serait une thérapeutique de choix dans les formes localisées, de volume tumoral de faible importance (inférieure à 5 cm) comme le suggèrent Quirashi et al. [16]. Certains auteurs recommandent la réalisation d'une radiothérapie en complément sur le massif facial [17]. Un seul patient de notre étude a subi la chimiothérapie et la radiothérapie complémentaire. La chimiothérapie exclusive a été subie dans 25% des cas. Les autres patients de la série sont décédés avant d'avoir pu débiter le traitement.

Sur le plan évolutif

Les facteurs habituellement identifiés comme des critères pronostiques majeurs dans les lymphomes sont le stade Ann Arbor, le type histologique et la présence de signes généraux au moment du diagnostic [18]. Le grade indique la vitesse d'évolution de la tumeur, alors que le stade concerne l'extension corporelle de la maladie [17]. Dans leur série de cas, Lombard et al. rapportent que 9 patients étaient d'emblée au stade IV Ann Arbor du fait de la lyse osseuse [13]. Cinq de nos patients étaient également classés au stade IV Ann Arbor du fait de la lyse osseuse et des localisations extra ganglionnaires. L'immunodéficience favoriserait la survenue des LNH (60 à 100 fois plus fréquents que dans la population générale) [19]. La survenue d'un lymphome sur terrain de rétrovirose est de pronostic péjoratif, la réponse au traitement est mauvaise. La médiane de survie serait de 4 mois contre 95 mois en l'absence de syndrome d'immunodéficience [20]. Le décès était survenu dans 50% des cas de notre étude. Cela pourrait être dû au fait que 37,50% des patients avaient une sérologie VIH positive.

CONCLUSION

Cette recherche, bien que biaisée par sa petite population d'étude, confirme que les hémopathies malignes peuvent être révélées par des atteintes ORL. Il est nécessaire d'en connaître les différents aspects. Devant la persistance ou l'aggravation de ces signes une bonne démarche

diagnostique est requise. Cette démarche diagnostique et la prise en charge nécessite de toute évidence une pluridisciplinarité entre le médecin pathologiste, l'hématologue et l'oncologue.

Déclaration de conflits d'intérêt

Nous déclarons ne pas avoir de conflit d'intérêt en rapport avec cette étude.

RÉFÉRENCES

- 1- Ngouadjeu Dongho TE, Tomowiak C, Okalla C et Al. Profil épidémiologique des hémopathies à l'hôpital général de Douala, Cameroun, de septembre 2007 à septembre 2011. *Horizons Hématologie* : Avril, Mai, Juin 2013. Volume 03 , Numéro 02.
- 2- Henri RIC. Les différents types de lymphomes dans le service ORL au CHRP de Toamasina. thèse de médecine, université d'Antananarivo, faculté de médecine d'Antananarivo, n°7353, 2005.
- 3- Diallo DA, Baby M, Dembélé AK, Diallo YL, N'Drainy L, Cissoko S, et al. Les hémopathies malignes de l'enfant: aspects épidémiologiques dans le service d'Hématologie Oncologie Médicale de l'Hôpital du Point G, Bamako, Mali. *Mali Médical*. 2008;23(4).
- 4- Brette M-D, Monteil J-P. Manifestations oto-rhino-laryngologiques des hémopathies de l'adulte. *EMC - Oto-rhino-laryngologie*. févr 2004 ;1 (1):56-72. Disponible sur: <https://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/S1762568803000046>
- 5- Coly M N, Ndadi T K J, Senghor F, Effa Nsah G, Kane Y, et al. Angina Indicative of Malignant Hemopathies: About Two Cases. *Glob J Oto*, 2021; 24 (3): 556140. DOI: 10.19080/GJO.2021.24.556140
- 6- S.Trabelsi, S. Tababi, L.Ouertatani et al (2006). Manifestations ORL révélatrices de leucémies aiguës à propos de 3 observations. *J. TUN ORL- DECEMBRE*.
- 7- Kanumuri VV, Khan MN, Vazquez A, Govindaraj S, Baredes S, Eloy JA. Diffuse large B-cell lymphoma of the sinonasal tract: analysis of survival in 852 cases. *American journal of otolaryngology*. 2014;35(2):154-8.
- 8- Foma W, Amana B, Pegbessou E, Bissa H, Adam S, Dolou W, et al. Cancers Primitifs Oto-Rhino-Laryngologiques Et Cervico-Maxillo-Faciaux De L'enfant: Aspects Épidémiologiques Et Histopathologiques. *European Scientific Journal*. 2016;12(24).
- 9- Riedel DJ, Gonzalez-Cuyar LF, Zhao XF, et al. Plasmablastic lymphoma of the oralcavity: a rapidly progressive lymphoma associated with HIV infection. *Lancet Infect Dis* 2008;8:261-7.
- 10- Nomenjanahary L., Andriambelo ZA., Randrianarimanarivo M., Randrianjafisamindrakotroka NS. Lymphome malin non hodgkinien de l'amygdale : à propos de deux cas. *Revue d'odontostomatologie malgache en ligne* ISSN 2220-069X2020 ; Volume 19 : pages 23-29
- 11- Bouabdallah R. Lymphomes des voies aérodigestives supérieures. *EMC (Elsevier Masson SAS, Paris), Oto-rhino-Laryngologie*, 20-957-A, 2010.
- 12- Ghita EL GHOUAT (2017). Lymphomes non hodgkiniens en ORL à propos de 36 cas. Thèse de doctorat en médecine N° 47. Faculté de médecine et de pharmacie de Marrakech, Université cadi ayyad, Maroc.
- 13- Lombard M, Rives P, Michel G, Moreau A, Espitalier F, Malard O. Les lymphomes non hodgkiniens extraganglionnaires de localisation sinonasale: à propos de 22 cas. *Annales françaises d'Oto-rhino-laryngologie et de Pathologie Cervico-faciale*. 2015;132(5):249-53. <http://dx.doi.org/10.1016/j.aforl.2014.11.013>

- 14- Moueleu Ngalagou PT, Ngouadjeu Dongho Tsakeu E, Ngo Sack F, Eboumbou Moukoko EC, Konn Jolly Y, Luma H.E . Epidémiologie des hémathopathies malignes recensées en milieu hospitalier au Cameroun. *Med Sante Trop* 2018 ; 28 : 61-66. doi : 10.1684/mst.2018.0759
- 15- Boussen H, Sethom A, Beddouihech N, et al. [Primary sino-nasal lymphomas. Apropos of 25 cases. *Cancer Radiother* 2001;5:150–4.
- 16- Quraishi MS, Bessell EM, Clark D, et al. Non-Hodgkin's lymphoma of the sino-nasal tract. *Laryngoscope* 2000;110:1489–92.
- 17- Reyes F. Traitement de première ligne des lymphomes de « haut grade de malignité » ou « lymphomes agressifs ». *Cancer Radiother* 2001;5:142s–8s.
- 18- Comprendre les lymphomes non hodgkiniens. France lymphome espoir et l'institut national du cancer. Edition septembre 2016. Comprendre les lymphomes non hodgkiniens - Ref : GUILYMPH19 (e-cancer.fr)
- 19- Kersten MJ, Van Oers RH. Management of AIDS-related non-Hodgkin's lymphomas. *Drugs* 2001; 61: 1301-1315
- 20- Diamond C, Taylor TH, Anton-Culver H. Characteristics and survival of patients with non-Hodgkin's lymphoma with and without acquired immunodeficiency syndrome. *Hematol Oncol* 2002; 20: 177-187