

## MALADIE DE HODGKIN OU LYMPHOME HODGKINIEN

### Table des matières

• Diagnostic initial en cas de suspicion.....	2
• Bilan d 'extension .....	3
• Classification.....	4
• Maladie de Hodgkin classique.....	5
• Stades I et II sus-diaphragmatiques .....	6
• Stades I et II sous diaphragmatiques .....	7
• Stades III A .....	8
• Stades III B et IV .....	9
• Paragranulome de Poppema .....	10
• Surveillance .....	11

## MALADIE DE HODGKIN OU LYMPHOME HODGKINIEN

### Suspicion de maladie de Hodgkin

#### Recommandation ONCORA :

- Interrogatoire comprenant la recherche des antécédents, de signes généraux (☞ page 4) et d'un prurit
- Examen clinique de tous les territoires ganglionnaires superficiels, de la rate et du foie

#### Recommandation ONCORA :

Biopsie ganglionnaire ou viscérale pour diagnostic histologique  
Voir modalités ci-contre

#### Recommandation ONCORA :

Résultats selon la classification de la REAL :

- 1 - Maladie de Hodgkin classique (**CD30 +**, **CD15 +**, CD20 -, EMA -)
- type scléronodulaire
  - type cellularité mixte
  - type déplétion lymphocytaire
  - type riche en lymphocytes
- 2 - Maladie de Hodgkin à prédominance lymphocytaire  
= paragranulome de POPPEMA (**CD20 +**, **EMA +**, CD30 -, CD15 -)

#### Recommandation ONCORA :

- Biopsie ou exérèse d'un ganglion  
Chirurgie souvent assurée par un ORL. Nécessité d'une concertation entre médecin, chirurgien et anatomopathologiste : circuit du prélèvement à organiser
  - ☞ Pas de curage extensif (chirurgie diagnostique sans aucune valeur thérapeutique)
- Envoi du matériel le plus rapidement possible  
En tube sec si acheminement rapide pour permettre une étude génétique (à température ambiante et non pas dans la glace).
  - ☞ si impossible, fixation dans le formol
- Si adénopathies profondes, prélèvement par mediastinoscopie, coelioscopie ou laparotomie, voire microbiopsie si radiologue et anatomopathologiste expérimentés  
A acheminer en liquide RPMI

Bilan d'extension

☞ page 3

## MALADIE DE HODGKIN OU LYMPHOME HODGKINIEN

### **BILAN D'EXTENSION**

#### ➤ **Imagerie diagnostique**

##### **Recommandation ONCORA :**

- Radiographie pulmonaire (face) avec mesure du rapport médiastino-thoracique\*
- Scanner thoracique
- Scanner abdomino-pelvien
- Echographie cervicale (à discuter)
- Pet Scan : fortement recommandé

##### **A discuter :**

- Scintigraphie osseuse, pour les formes étendues avec atteinte sus et sous-diaphragmatique
- Examen ORL, si signes d'appel

#### ➤ **Biopsie médullaire, Myélogramme**

##### **Recommandation ONCORA :**

dans les formes localisées sus-diaphragmatiques (peut être discutée)

#### ➤ **Bilan biologique**

##### **Recommandation ONCORA :**

- Hémogramme avec numération plaquettes
- VS, CRP, Fibrinogène
- Bilan biologique hépatique
- Sérologie HIV, hépatites B et C : à discuter
- LDH,  $\beta$ 2-microglobuline, électrophorèse de l'albumine
- Sérologie EBV : à discuter

#### ➤ **Examens complémentaires**

##### **Recommandation ONCORA :**

- Conservation de sperme en fonction de l'âge et du souhait de paternité
- Evaluation systématique de la fraction d'éjection cardiaque + EFR avec DLCO

##### **A discuter au cas par cas :**

Autoconservation ovarienne

\* Rapport médiastino-thoracique

Rapport du diamètre maximal de la masse médiastinale sur le diamètre du thorax mesuré en D5-D6 en position debout

Si ce rapport est supérieur à 0,35, on parle alors de **gros médiastin**

classification

☞ page 4

## MALADIE DE HODGKIN OU LYMPHOME HODGKINIEN

### CLASSIFICATION D'ANN-ARBOR

**Stade I** : atteinte d'une seule aire ganglionnaire\* (I) ou d'une seule localisation lymphoïde extraganglionnaire (rate, thymus, Waldeyer) (I<sub>E</sub>).

**Stade II** : atteinte de deux ou plusieurs aires ganglionnaires d'un même côté du diaphragme (II) ou atteinte extraganglionnaire contiguë à une ou plusieurs localisations ganglionnaires d'un même côté du diaphragme (II<sub>E</sub>).

**Stade III** : atteinte de plusieurs aires ganglionnaires de part et d'autre du diaphragme (III) qui peut être associée à une localisation splénique (III<sub>S</sub>), à une localisation extra-ganglionnaire contiguë (III<sub>E</sub>) ou aux deux (III<sub>E+S</sub>)

**Stade IV** : atteinte d'un ou plusieurs viscères, non contiguë à l'atteinte ganglionnaire.

### SIGNES GENERAUX

- **Fièvre** : > 38° C pendant  $\geq$  1 semaine.
- **Amaigrissement** : > 10% dans les 6 mois précédents.
- **Sueurs nocturnes** : obligeant le malade à se changer.

**A** : absence de signes systémiques.

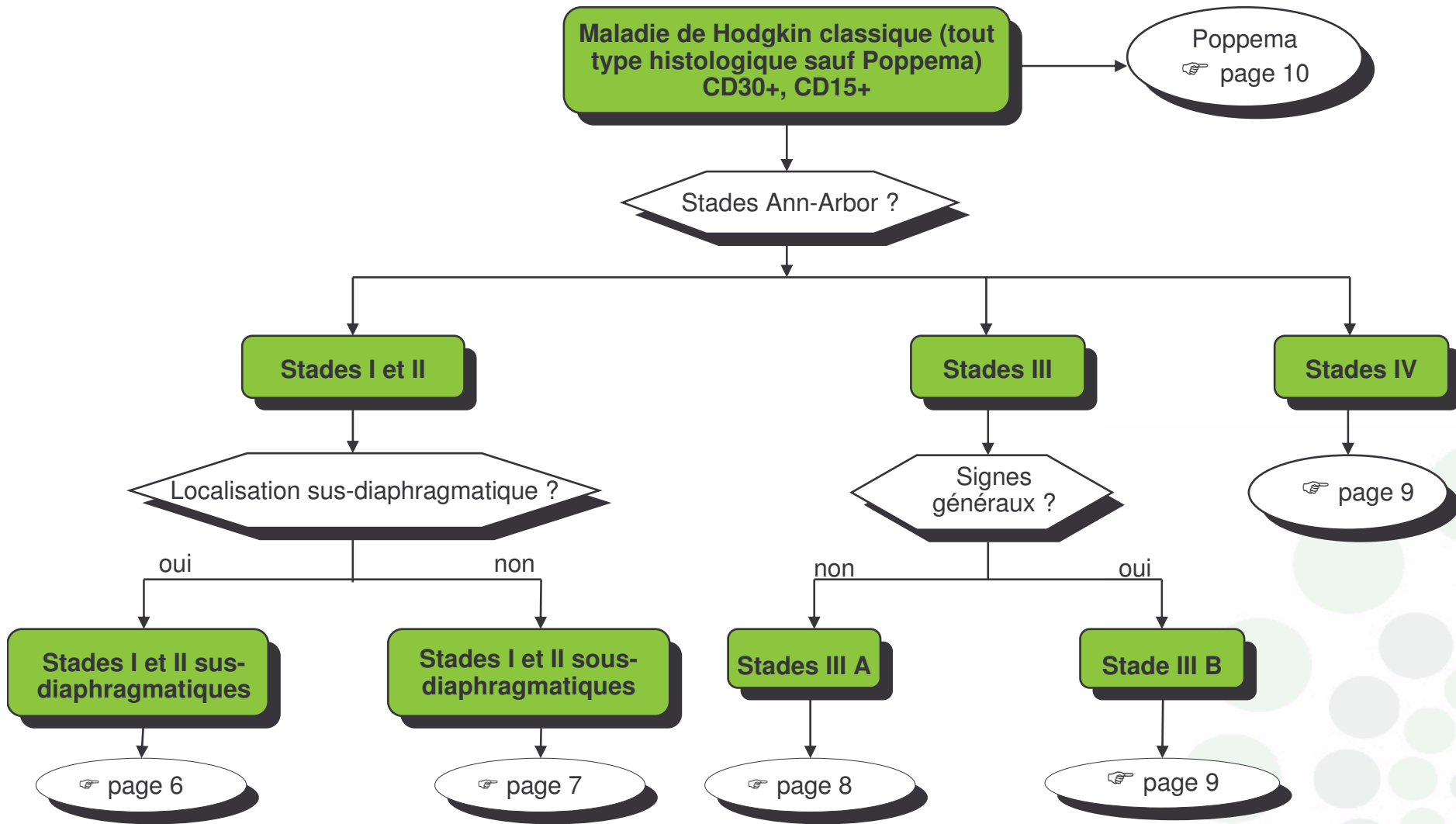
**B** : présence  $\geq$  1 signe systémique.

Conduite à tenir après classification

☞ page 5

☞ page 6

### MALADIE DE HODGKIN OU LYMPHOME HODGKINIEN



## MALADIE DE HODGKIN OU LYMPHOME HODGKINIEN

### \*Groupe favorable

Stade I ou II avec  $\leq 3$  territoires ganglionnaires envahis associé à :

- âge  $< 50$  ans
- et absence de signes généraux et VS  $< 50$  ou présence de signes généraux et VS  $< 30$
- et Rapport M/T\*\*\*  $< 0,35$

### \*\*Groupe défavorable

- Stade I ou II associé à :
  - âge  $\geq 50$  ans ou absence de signes généraux et VS  $\geq 30$
  - âge  $\geq 50$  ou présence de signes généraux et VS  $\geq 30$  ou rapport M/T\*\*\*  $> 0,35$
- Stade II avec  $\geq 4$  territoires ganglionnaires envahis

**Stades I et II sus-diaphragmatiques**

Facteurs Pronostiques ?

**Groupe favorable\***

**Recommandation ONCORA :**  
Chimiothérapie : 3 cures d'ABVD

**Groupe défavorable\*\***

**Recommandation ONCORA :**  
Chimiothérapie : 4 cures d'ABVD

Réponse documentée si possible par le Pet Scan ?

oui

**Réponse complète affirmée (documentée)**

**Recommandation ONCORA :**  
Radiothérapie : 30 Gy

non

**Réponse partielle**

**Recommandation ONCORA :**  
Radiothérapie : 36 Gy

Surveillance  
page 11

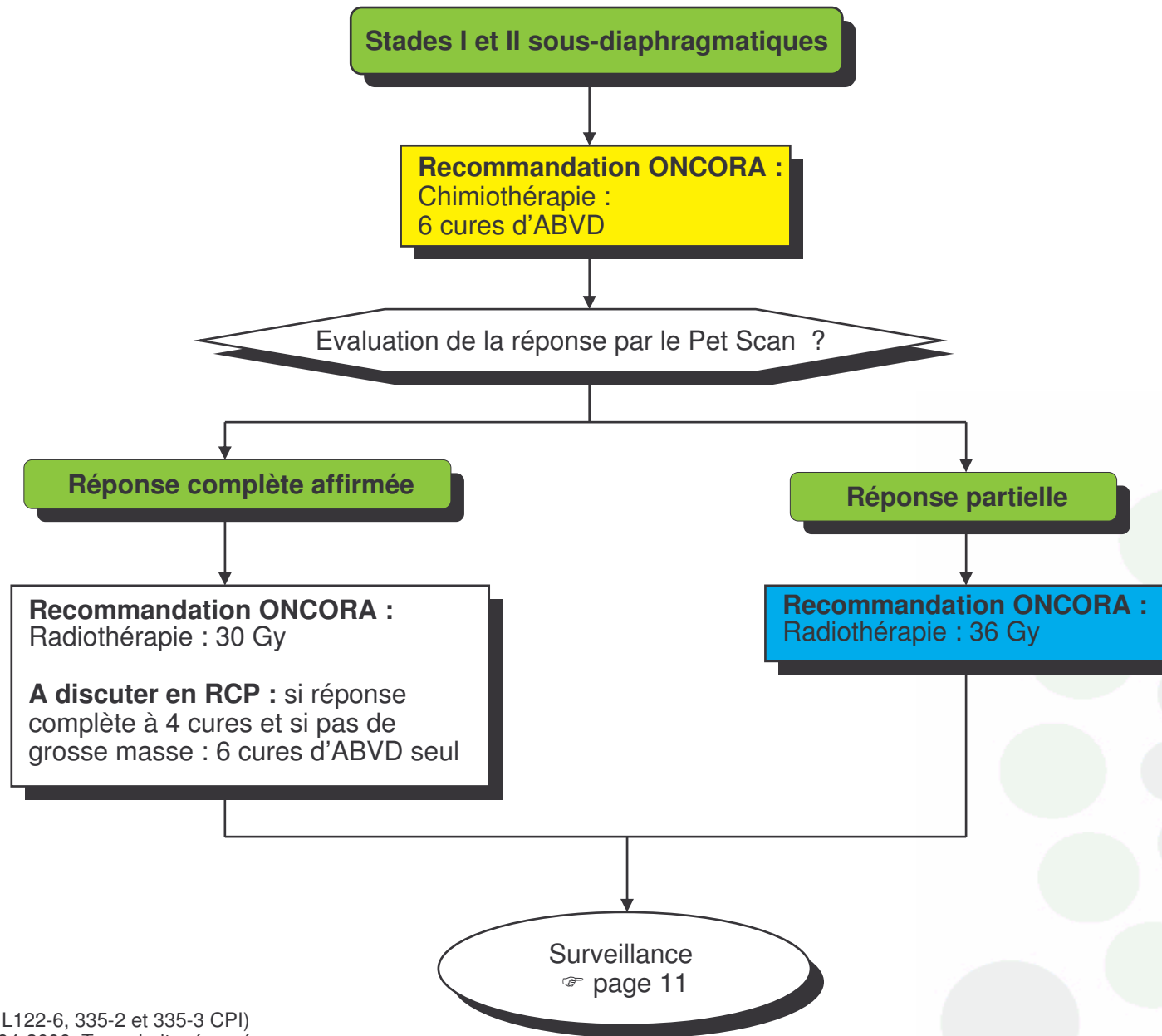
### \*\*\* Rapport médiastino-thoracique

Rapport du diamètre maximal de la masse médiastinale sur le diamètre du thorax mesuré en D5-D6 en position debout

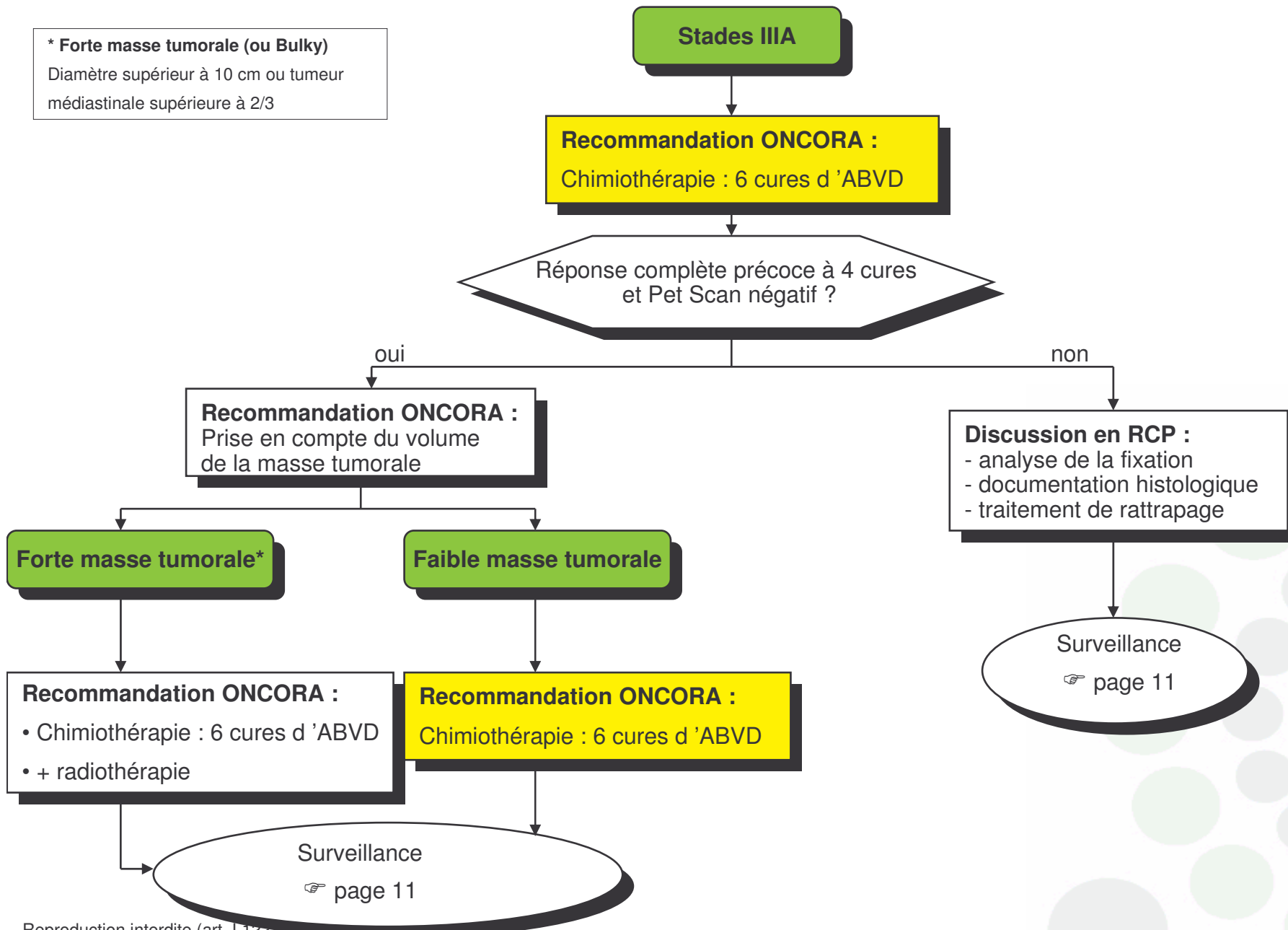
Si ce rapport est supérieur à 0,35, on parle alors de **gros médiastin**

✎ Inclusion dans le protocole futur H10 dès que possible, avec PET décisionnel à 2 cures  
Nécessité d'une consultation rapide en radiothérapie

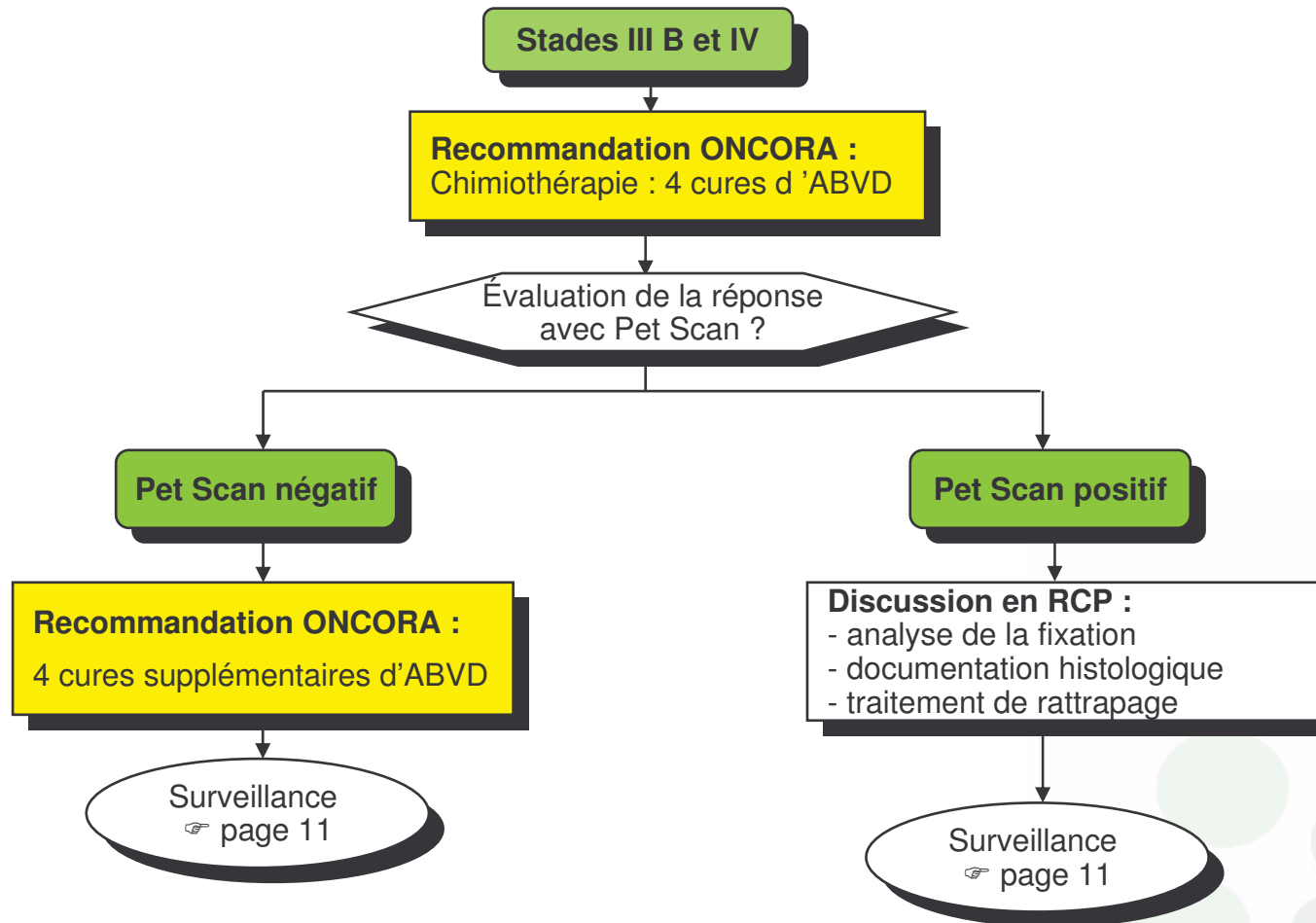
## MALADIE DE HODGKIN OU LYMPHOME HODGKINIEN



## MALADIE DE HODGKIN OU LYMPHOME HODGKINIEN



## MALADIE DE HODGKIN OU LYMPHOME HODGKINIEN



☞ Inclusion recommandée dans des protocoles

MALADIE DE HODGKIN OU LYMPHOME HODGKINIEN

**Paragranulome de POPPEMA  
CD20+, EMA+**

Stade ?

**Stade I**

**Stade II**

**Stades III, IV**

Résection complète ?

oui

non

**A discuter en RCP :**  
Surveillance ou  
radiothérapie

**Recommandation ONCORA :**  
Radiothérapie en "involved-field" : 36 Gy

**Recommandation ONCORA :**  
• Radiothérapie en "involved-field" : 36 Gy  
• ou 4 cures de Rituximab

**Recommandation ONCORA :**  
Chimiothérapie : Rituximab  
👉 rechercher une transformation  
en lymphome malin non hodgkinien  
de haut grade

Surveillance  
👉 page 11

## MALADIE DE HODGKIN OU LYMPHOME HODGKINIEN

### SURVEILLANCE

Examens	1 <sup>e</sup> année	2 <sup>e</sup> année	> 2 ans
Examen Clinique	Tous les 3 mois	Tous les 6 mois	Tous les ans
Biologie : NFP, VS (1 fois/2), TSH si irradiation	Tous les 3 mois	Tous les 4 mois	Tous les ans
Radiographie thorax en cas d'atteinte médiastinale	Tous les 3 mois	Tous les 4 mois	Tous les ans
Scanner en cas de masses résiduelles	Tous les 6 mois	—	—

**Légende :**

ABVD : Adriblastine - Bléomycine - Velbe - Deticene