

## Lymphome du MALT compliquant un syndrome de Sjögren : Importance du suivi dans la détection précoce : à propos d'un cas

1<sup>er</sup> Auteur : Derder M, Médecin résidente , Médecine Interne, CHU Dr Boumediene Bensmain ,Kharouba, Mostaganem, Algérie

Autres auteurs, équipe:

- Belabbas A , Maitre assistante, Médecine Interne,CHU Dr Boumediéne Bensmain, Kharouba, Mostaganem, Algérie
- Kella A , Médecin assistante , Médecine Interne,CHU Dr Boumediéne Bensmain, Kharouba, Mostaganem, Algérie
- Bouziani N ,Maitre assistante, Médecine Interne,CHU Dr Boumediéne Bensmain, Kharouba, Mostaganem,, Algérie
- Sadouki O , Médecin assistant, Laboratoire d'Anatomie pathologie,CHU Dr Boumediéne Bensmain, Kharouba, Mostaganem, Algérie
- Hakem D , Professeur, Médecine Interne,CHU Dr Boumediéne Bensmain, Kharouba, Mostaganem, Algérie
- Bounzira T, Professeur, Médecine Interne,CHU Dr Boumediéne Bensmain, Kharouba, Mostaganem, Algérie

### Introduction

Au cours du syndrome de Sjögren (SSj), le risque de survenue de lymphomes malins est environ 15 fois supérieur à celui observé dans la population générale, essentiellement sont des lymphomes à cellules B de bas grade ou de lymphome de tissu lymphoïde associé aux muqueuses (MALT).

### Observation

Nous rapportons le cas de M<sup>lle</sup> R.H, âgée 43ans, atteinte de SSj qui a développé un lymphome du MALT des glandes salivaires après de 2 ans d'évolution, révélé par une hypertrophie parotidienne bilatérale, ferme et non douloureuse évoluant dans un contexte associant une asthénie, de polyarthralgies inflammatoires avec un syndrome de Raynaud.

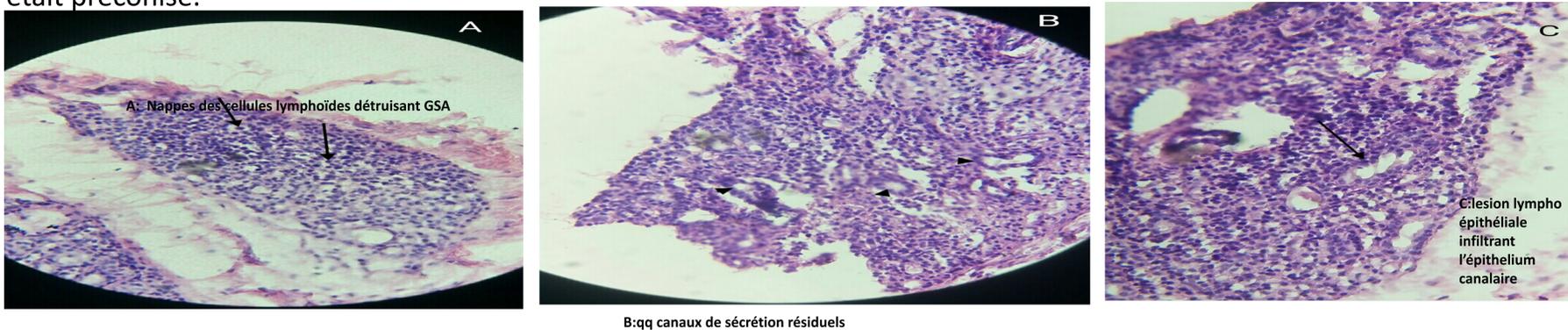
Le bilan biologique avait objectivé une lymphopénie à 900 mm, une VS à 67 à la 1<sup>ère</sup> heure et une réaction inflammatoire aigue au profil de l'électrophorèse sérique de protides. Le taux de B2 microglobuline était élevé, le taux de LDH était à 3 fois la valeur normale. On relevait une consommation importante du complément (C4 :0,01g/l), la présence d'une cryoglobulinémie de type mixte alors que les sérologies virales étaient négatives (VIH, HVB, HVC....).

La biopsie des glandes salivaires accessoires mettait en évidence un parenchyme salivaire remanié par une prolifération lymphoïde faite de nappes denses de cellules monomorphes de petite taille avec des cellules d'allure blastiques détruisant l'architecture glandulaire normale. Cet aspect histopathologique était compatible avec un lymphome malin non Hodgkinien (LMNH) à petites cellules évoquant un lymphome du MALT ( Figures A,B,C).

L'exploration morphologique retrouvait à

L'exploration dans le cadre du bilan lésionnel et d'extension morphologique incluait une échographie cervicale qui trouvait un aspect de parotidite bilatérale chronique, une TDM cervico-thoraco-abdomino-pelvienne qui était sans anomalie, une endoscopie digestive haute(FOGD) avec des biopsies étagées qui mettait en évidence une gastrite chronique active à *Helicobacter pylori* (Hp+)et une nasofibroscope qui trouvait une atrophie muqueuse avec un anneau de Waldeyer libre sans lésion suspecte.

Un traitement antibactérien était instauré à base d'antibiotiques associant de l'amoxicilline et du métronidazole avec des inhibiteurs de la pompe à proton pour une durée de 14 jours au terme duquel une évaluation par des tests respiratoires était préconisé.



### Discussion

Le développement d'un LMNH est la complication la plus grave du SSj. IL touche 5 à 10% des patients au cours de l'évolution. Plusieurs sous types histologiques de lymphomes ont été décrits chez des patients atteints de SSj avec une prédilection pour un lymphome du MALT. Ce type de lymphome présente des caractéristiques clinicopathologiques et il est rarement localisé dans la cavité buccale. Généralement indolent il reste habituellement localisé au site d'origine pendant de longues périodes de temps prêtant confusion avec un processus inflammatoire.

Il a été suggéré qu'une inflammation auto-immune prolongée, comme dans le SSj ou une stimulation antigénique persistante causée par l'Hp et /ou le virus de l'hépatite C pourrait jouer un rôle dans le développement de ce type de lymphome.

Aragona et al ont communiqué une prévalence plus élevée d'anticorps contre Hp et sa protéine de choc thermique 60 (HSP60) dans le sérum de patients atteints de SSj que celle retrouvée dans un groupe de patients atteints d'autres maladies auto-immunes et de sujets sains ce qui leur permettaient de suggérer le rôle hypothétique de l'HSP60 dans le développement de la réponse immunitaire dans le SSj et que celle-ci serait liée au taux de prévalence de l'infection à HP. Parmi les signes particulièrement prédictifs du risque de développer un LMNH type MALT au cours de l'évolution d'un SSj on retiendra le purpura, une parotidomégalie (surtout si elle est persistante ou récurrente), splénomégalie, adénopathies, gammopathie monoclonale, lymphopénie, cryoglobulinémie; la présence de facteur rhumatoïde et la baisse du complément. Reste posée la pertinence de répéter la réalisation des BGS dans la surveillance des SSj devant des signes prédictifs de la survenue d'un lymphome MALT.

### Conclusion

Un contrôle clinico-biologique intégrant des biopsies des BGS accessoires permettent une évaluation standardisée et approfondie de l'évolution du SS. Dans le cas clinique rapporté, le suivi a permis la détection d'une néoplasie à un stade précoce type lymphome du MALT des glandes salivaires ce qui laisse espérer un meilleur pronostic et justifie le maintien de contrôles rapprochés.

**Références:** Symposium international sur le syndrome de Sjögren ,France 2009 A.Keszler  
Journal of oral and maxillo-facial surgery volume 69,issue 11,novembre 2019