

## Lymphome B à grandes cellules du cavum au cours du Sjögren: A propos d'un cas

1<sup>er</sup> Auteur : Imen Chabchoub, Assistante hospitalo-universitaire, service de Médecine interne, Hopital Hedi Chaker, Sfax, Tunisie

Equipe:

- Raida Ben Salah, Maître de conférence agrégée, service de Médecine interne, Hopital Hedi Chaker, Sfax, Tunisie
- Mouna Snoussi, Maître de conférence agrégée, service de Médecine interne, Hopital Hedi Chaker, Sfax, Tunisie
- Nesrine Regaieg, Assistante hospitalo-universitaire, service de Médecine interne, Hopital Hedi Chaker, Sfax, Tunisie
- Chifa Dammak, Maître de conférence agrégée, service de Médecine interne, Hopital Hedi Chaker, Sfax, Tunisie
- Mayeda Ben Hamad, Assistante hospitalo-universitaire, service de Médecine interne, Hopital Hedi Chaker, Sfax, Tunisie
- Feten Frikha, Professeure, service de Médecine interne, Hopital Hedi Chaker, Sfax, Tunisie
- Sameh Marzouk, Professeure, service de Médecine interne, Hopital Hedi Chaker, Sfax, Tunisie
- Zouhir Bahloul, Professeur, Chef de service de Médecine interne, Hopital Hedi Chaker, Sfax, Tunisie

### Introduction

Le syndrome de Sjögren (SS) est une connectivite caractérisée par une infiltration lymphoïde bénigne des glandes salivaires et lacrymales. Il peut être primitif ou associé à une autre connectivite notamment la Polyarthrite Rhumatoïde (PR). L'apparition d'un syndrome lymphoprolifératif est une complication possible au cours du SS ce qui fait de cette connectivite un carrefour entre l'auto-immunité et la malignité.

Nous rapportons l'observation particulière d'un patient présentant une association PR et SS qui a développé un lymphome à localisation ganglionnaire puis nasopharyngienne,

### Observation

Patient âgé de 39 ans suivi pour (PR) sous Méthotrexate et AINS, présentait un (SS) associé retenu devant une sécheresse oculaire et buccale, des anticorps anti-nucléaires positifs de type anti-SSA et anti-SSB, une biopsie labiale en faveur d'un stade 3 de Chisholm et une atteinte rénale de type acidose tubulaire distale avec à la biopsie rénale une néphropathie interstitielle. Il était mis sous agents mouillants, une supplémentation potassique et une alcalinisation des urines. Dix ans après, il présentait une altération fébrile de l'état général avec la apparition d'une adénopathie axillaire dure, indolore de 2 cm de diamètre. L'examen anatomopathologique de l'adénectomie a conclu à un lymphome B à grandes cellules. Le bilan d'extension se révélait négatif. Une chimiothérapie selon le protocole (ACVBP) était instaurée avec obtention de la rémission. L'évolution était marquée par l'apparition, 5 ans après, d'une hypertrophie parotidienne bilatérale, homogène, douloureuse sans adénopathies associées. L'IRM parotidienne montrait

une hypertrophie parotidienne bilatérale sans lésions focales solides ou kystique. La biopsie parotidienne concluait à une parotidite aigue et chronique. Le patient était traité par une corticothérapie à dose moyenne sans vraie amélioration. L'évolution étant marquée par l'apparition de prurit diffus, de fièvre, d'amaigrissement et d'obstruction nasale intermittente avec à l'examen des adénopathies cervicales d'apparition récente. La TDM cervico-thoraco-abdomino-pelvienne avait mis en évidence un épaississement sous muqueux irrégulier de la paroi postérieure du nasopharynx avec comblement des fossettes de Rosen-Muller associé à des adénopathies cervicales et inguinales bilatérales sans autres localisations secondaires. Une biopsie du cavum objectivait une infiltration naso-pharyngée par un lymphome B à grandes cellules.

Une rechute de lymphome B à grandes cellules au niveau du cavum et des ganglions cervicaux et inguinaux (stade III) était retenue après 14 ans de rémission. Une chimiothérapie selon le protocole GEMOX était instaurée avec bonne évolution.

### Discussion

La transformation lymphomateuse est la complication la plus grave au cours du (SS) affectant près de 5–10 % des patients. Le lymphome peut être révélateur ou survenir à n'importe quel stade d'évolution du (SS). Les lymphomes du (SS) sont le plus souvent des lymphomes B non hodgkiniens extra-nodaux de type zone marginale développés à partir du tissu lymphoïde associé aux muqueuses (MALT). La première localisation en fréquence est les glandes salivaires, organes cibles de la maladie auto-immune. L'estomac, la thyroïde, l'orbite et le nasopharynx sont également des localisations possibles. La localisation primitive du lymphome B à grandes cellules au niveau du cavum est rare. Elle concerne moins de 10% des patients atteints de lymphome de la tête et du cou. L'association du SS avec un lymphome du cavum n'a pas été décrite dans la littérature à notre connaissance, ce qui singularise notre observation.

### Conclusion

Le (SS) est une maladie auto-immune où le risque de lymphome est multiplié par 14. Certains facteurs prédictifs de transformation lymphomateuse permettent de repérer les patients qui sont à risque et de les surveiller plus rigoureusement. Les lymphomes non hodgkiniens du cavum représentent une entité rare. Le diagnostic passera toujours par une biopsie permettant de typer le lymphome.