

Une nouvelle entité de syndrome lymphoprolifératif ?

M. Degaud¹, L. Baseggio¹, E. Callet-Bauchu¹, et P. Sujobert¹

¹ Laboratoire d'hématologie, Centre Hospitalier Lyon-Sud, 69495 Pierre-Bénite, Hospices Civils de Lyon

Dans certains cas d'hyperlymphocytose clonale, le diagnostic hématologique est difficile à poser, les paramètres cliniques et biologiques ne permettant pas de retenir un diagnostic précis selon la classification actuelle (OMS 2008). C'est le cas des patients présentant une hyperlymphocytose clonale sans syndrome tumoral, avec un score de Matutes <3 et sans translocation t(11;14), éliminant respectivement les diagnostics de leucémie lymphoïde chronique et de lymphome à cellules du manteau. Nous avons donc initié une étude rétrospective monocentrique pour décrire les caractéristiques cliniques et biologiques de ces patients. Notre étude a porté sur 16 patients présentant les critères d'inclusion suivants : hyperlymphocytose sans syndrome tumoral, score de Matutes <3, et analyse cytogénétique montrant l'absence de translocation t(11 ;14).

En accord avec les critères d'inclusion choisis, la présentation clinique était discrète : tous les patients avaient un état général conservé (performans status 0-1), sans signes généraux. La lymphocytose moyenne était de 12 G/L. Seul un patient présentait une anémie et une thrombopénie, les autres n'ayant pas de cytopénies associées. Au niveau cytologique, on notait en moyenne 28% de lymphocytes atypiques, non caractéristiques d'autres pathologies lymphoïdes. L'électrophorèse des protéines sériques retrouvait souvent (67%) un pic monoclonal. De plus, 70% des patients présentaient une augmentation de la β 2-microglobuline et 43% des LDH. L'analyse cytogénétique retrouvait fréquemment (63%) une trisomie du chromosome 12, anomalie habituellement décrite dans les lymphomes de la zone marginale (LZM). Avec un suivi médian de 3 ans, 75% des patients n'ont jamais eu de traitement ou d'évolution de la pathologie, mais une transformation en lymphome B diffus à grandes cellules a été diagnostiquée chez 2 patients.

Au total, la grande homogénéité biologique des patients de notre cohorte semble définir leur appartenance à une nouvelle entité de syndrome lymphoprolifératif, dont la présentation cytogénétique permet de proposer qu'il s'agit d'une phase prélymphomateuse de LZM.