



LOCALISATION ATYPIQUE D'UN LYMPHOME NON HODGKINIEN COMPLIQUANT UN SYNDROME DE SJÖGREN PRIMAIRE

QR CODE

A. Tekaya, M. Essouri, A. Redissi, Y. Boukhobza, M. Jebri, A. Dorgham, H. Abdelhadi, N. Khammassi

Service de médecine interne, Hôpital Razi, Mannouba, Tunisie

Introduction

Bien que rare, la transformation lymphomateuse au cours du syndrome de Sjögren (SSj) constitue une complication redoutable qui conditionne le pronostic. Dans la plupart des cas, il s'agit d'un lymphome non hodgkinien (LNH) de bas grade de malignité, souvent de type MALT, localisé dans les glandes salivaires. Nous rapportons un cas inédit d'une femme présentant un SSj ayant développé après 5 ans d'évolution un LNH folliculaire orbito-palpébral.

Résultats

- Il s'agit d'une patiente âgée de 59 ans, hypertendue, suivie pour un **syndrome de Sjögren primaire**. Le diagnostic était retenu devant un syndrome sec oculaire et buccal, une sialadénite lymphocytaire grade 4 de Chisholm à la biopsie labiale, des anticorps antinucléaires positifs à 1/800 de type moucheté et des anti-ENA positifs de type anti-SSa et anti-SSb. Elle a été mise sous traitement symptomatique. Elle n'a pas présenté de manifestations extra-glandulaires.
- Après 5 ans d'évolution, nous avons noté lors d'une consultation, l'apparition d'une **tuméfaction palpébrale** supéro-externe gauche centimétrique ferme indolore sans signes inflammatoires locaux [Figure 1].
 - La patiente ne rapportait pas d'altération de l'état général ni de fièvre ni de sueurs nocturnes.
 - En dehors de la tuméfaction, l'examen était sans particularités.
 - A la biologie, elle avait une **lymphopénie** à 960/mm³ sans atteinte des autres lignées. La vitesse de sédimentation (**VS**) était **accélérée** à 68mm, le taux de LDH était à 268 UI/L et l'EPP était sans anomalies en dehors d'une hypergamma poyclonale à 16g/l.
 - L'échographie orbitaire avait objectivé une **masse tissulaire** canthale externe gauche de 26*20mm hypoéchogène aux contours polylobés vascularisée au doppler.
 - L'examen anatomopathologique avait conclu à un **lymphome folliculaire** orbitopalpébral de bas grade.
 - Le scanner thoraco-abdominal ainsi que la biopsie ostéo-médullaire étaient sans anomalies.
 - Une chimiothérapie est prévue.

Figure 1 : Tuméfaction palpébrale supéro-externe gauche ovalaire sans signes inflammatoires locaux



Conclusion

La lymphoprolifération est une complication grave du SSj qui peut s'observer dans 5 à 10% des cas. Les patients atteints d'un SSj nécessitent ainsi une surveillance régulière et méthodique afin de dépister précocement une transformation lymphomateuse en vue d'une prise en charge rapide et adaptée.