

Syndromes lymphoprolifératifs

Prolifération maligne sans blocage de maturation touchant les cellules de la lignée lymphoïde (Lymphocytes ou Plasmocytes).

Elle peut être localisée au niveau :

- De la moelle et du sang (LLC, Waldenström).
- De la moelle uniquement (Kahler).
- Des organes lymphoïdes secondaires (lymphomes).

1° Leucémies Lymphoïdes Chroniques (LLC) :

1.1. Définition-Caractéristique :

C'est une prolifération malignes de lymphocytes soit monomorphes, soit mixte, d'apparence normale mais anormaux au niveau de la maturation car ils sont incapable de se transformer en Plasmocytes producteurs d'anticorps.

C'est la plus courant des syndromes lymphoprolifératifs qui touche des sujets d'âge mûr (50-60 ans). Aucun enfant n'est touché par la LLC.

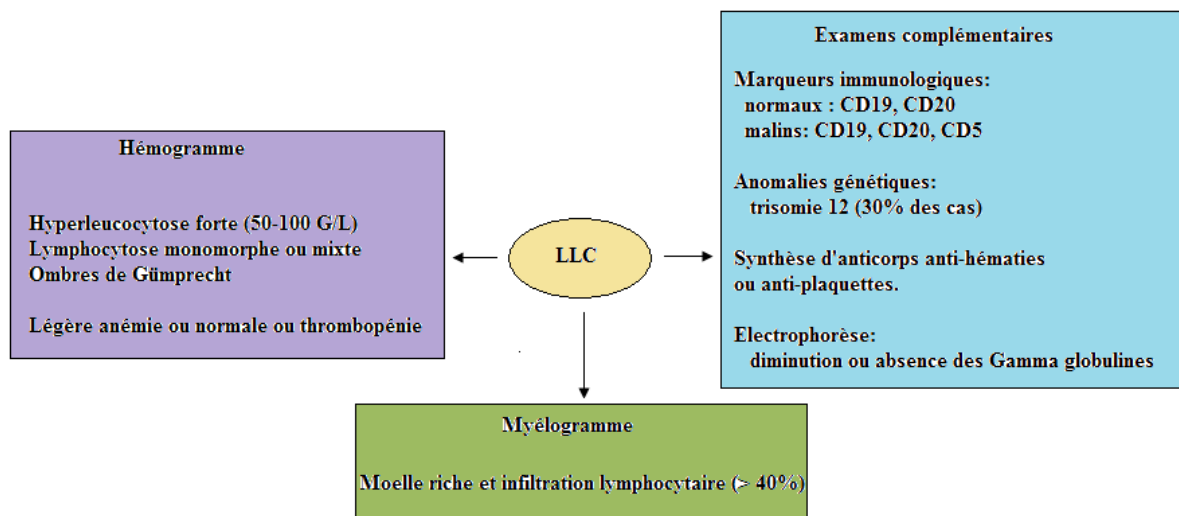
1.2. Etude clinique et biologique :

1.2.1. Signes cliniques :

Ils sont peu caractéristiques :

- Adénopathies (cervicales, axillaires).
- Splénomégalie modérée.

1.2.2. Tableau biologique :



1.2.3. Evolution-Traitement :

La LLC évolue sur 10 ans avec une augmentation constante des lymphocytes.

Le traitement s'effectue par chimiothérapie (rémission environ de 1 an).

La neutropénie et la diminution des Gamma globulines entraînent les infections qui sont traités par sérothérapie et antibiothérapie.

2° Maladie de Kahler :

2.1. Définition :

C'est une prolifération maligne de Plasmocytes exclusivement situés dans la moelle. Elle est exponentielle (surtout en début de maladie).

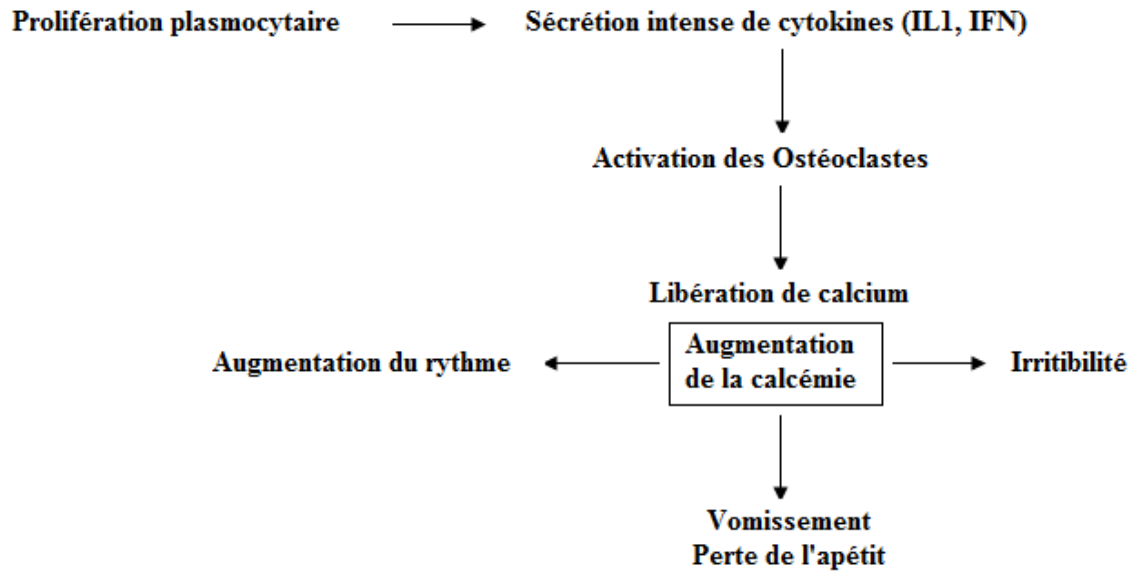
Ce sont des Plasmocytes dystrophiques :

- **Noyau** : plusieurs, incisé, bourgeonnement.
- **Chromatine** : non mottée, nucléolée.
- **Cytoplasme** : flammé.

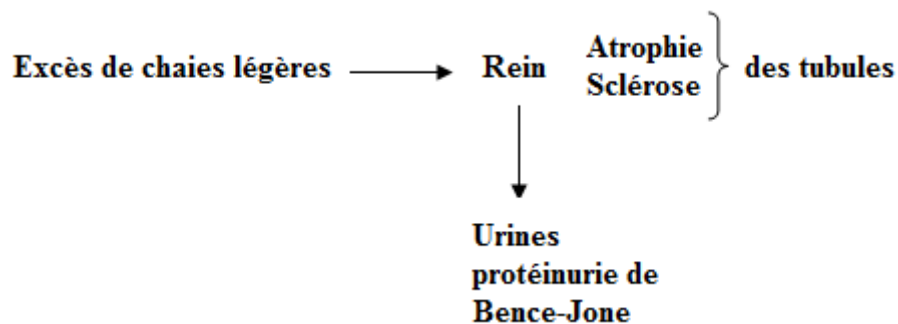
Ils sécrètent une Ig anormale (G ou A, Kappa ou Lambda).

2.2. Pathologies spécifiques :

- **Atteintes osseuses :**



- **Problèmes rénaux :**



2.3. Tableau hématologique :

- **Hémogramme :** normale ou anémie, thrombopénie, neutropénie modérée avec des rouleaux d'hématies due à l'augmentation de la quantité de globuline anormale. Formule leucocytaire normale.
- **Myélogramme :** Infiltration Plasmocytaire (> 10%).
- **Dosage des protéines sériques :** augmenter (90-100 g/L).
- **Electrophorèse :** pic de globuline localisé dans les Gamma, Alpha, Bêta.
- **Immunofixation ou immunoélectrophorèse :** Nature des Ig anormale (IgG ou IgA), (Kappa ou Lambda).
- **VS :** augmenter.

2.4. Evolution-Traitement :

C'est une maladie grave ayant une évolution foudroyante (4-5 ans puis mort).

Il y a des complications (fractures osseuses spontanées, problèmes rénaux, problèmes d'infections).

3° Maladie de Waldenström :

3.1. Définition :

C'est une hémopathie maligne qui se traduit par une prolifération monoclonale de Lymphocytes B. Ils sont capables d'une transformation partielle en Plasmocytes.

3.2. Circonstances du diagnostic :

- **Signes cliniques :**
 - Adénopathie cervicale.
 - Splénomégalie modérée.
 - Altération de l'état général.
- **Au cours d'une investigation hémolytique :**

VS augmenté.

Sujets d'âges mûrs > 60 ans ; Maladie très rare.

3.3. Tableau clinique :

- **Hémogramme :** leucytose élevée ou leucopénie + lymphocytose ou normal, anémie arégénérative modérée et des hématies en rouleaux, plaquettes normales.
- **Myélogramme ou Biopsie :** infiltration lymphocytaire + lymphoplasmocytaire.
- **VS :** augmenté.
- **Dosage des protéines sériques :** augmenté (100 g/L).
- **Electrophorèse des protéines sériques :** Gamma globuline étroit.
- **Immunoélectrophorèse ou Immunofixation :** IgM.

3.4. Evolution-Traitement :

La maladie a une évolution lente (environ 10 ans).

Il y a un étouffement progressif des autres lignées (insuffisance médullaire). Il peut y avoir des complications infectieuses.

4° Leucémie à Tricholeucocytes :

Elle est rare et touche les hommes entre 40 et 60 ans.

4.1. Signes biologiques :

- Anémie, normocytaire, normochrome, arégénérative.
- Neutropénie.
- Thrombopénie.
- Hypoplasie due à une fibrose.
- Marqueurs du Lymphocyte B avec, en plus CD103.

4.2. Evolution :

Infection à répétition avec des accidents hémorragiques.

5° Syndromes lymphoprolifératifs à lymphocytes T :

5.1. A grand lymphocytes granuleux :

C'est une prolifération de lymphocytes T cytotoxiques.

Il y a une hyperleucocytose modérée due à une lymphocytose (> 25% de lymphocytes granuleux).

Ils envahissent la moelle, le foie et la rate. Elle touche les adultes de plus de 50 ans.
L'évolution est très lente.

5.2. Syndrome de Sézary :

C'est un lymphome sous-cutané. Il s'agit de Lymphocytes T Helper (CD4, CD3 et CD29). Il y a beaucoup d'IL2.

Cette prolifération va entraîner une réaction de l'épiderme sous forme eczéma ou psoriasis.

L'hémoglobine et les plaquettes sont normales. Il y a une hyperlymphocytose modérée (chromatine cérébriforme). Il peut y avoir une hyperéosinophilie.

Le diagnostic est posé par la biopsie cutanée pour mettre en évidence la prolifération cellulaire.

L'évolution est très lente.

5.3. Associé au virus HTLV :

Ce sont des virus oncogènes qui parasitent les Lymphocytes T4.

Il peut y avoir une hyperéosinophilie.

Le diagnostic est posé par la biopsie cutanée pour mettre en évidence la prolifération cellulaire. L'évolution est très lente.

6° Lymphomes malins :

Prolifération monoclonal localisée dans les ganglions.

6.1. Maladie de Hodgkin :

La prolifération montre la cellule de Sternberg. Elle touche l'adulte jeune et l'adolescent grand.

Il y a des adénopathies fébriles la nuit.

L'hémogramme est normale, une VS augmentée. Le diagnostic est posé par la biopsie.

Le traitement se fait par chimiothérapie puis, guérison définitive.

6.2. Lymphomes de Burkitts :

L'EBV est le parasite du Lymphocyte B. Il est responsable de la MNI mais l'EBV va rester dans les Lymphocytes B. Il peut donner des lymphomes. Il est oncogène.

Le diagnostic est posé par la mise en évidence des anticorps anti-VSA et anti-EBNA.