

Lymphomes T : Manifestations cliniques atypiques et stratégies diagnostiques

Mélodie DUTOUR, Docteur junior, Médecine Interne, CHU de Saint Etienne, France ; Pascal CATHEBRAS, Médecine Interne, CHU de Saint Etienne ; Émilie CHALAYER, Hématologie, CHU de Saint Etienne; Ludovic FOUILLET, Hématologie, CHU de Saint Etienne.

Introduction :

Les lymphomes T périphériques sont rares et représentent 5 à 10 % de l'ensemble des lymphomes malins de l'adulte. Leur présentation clinique est hétérogène et leur pronostic sombre.

Les internistes sont parfois confrontés à des patients présentant des symptômes atypiques et/ou faisant évoquer des maladies « systémiques » chez qui on diagnostique finalement un lymphome T. Notre objectif était de décrire les manifestations cliniques « non typiquement hématologiques » ayant révélé le lymphome T, ainsi que le cheminement diagnostique, dans le but d'optimiser la démarche clinique et de réduire le délai diagnostique.

Matériel et méthode :

Il s'agit d'une étude observationnelle rétrospective monocentrique menée au CHU de Saint-Etienne à partir des données du PMSI des services d'hématologie et de médecine interne ainsi que les registres d'anatomopathologie. Nous avons inclus les patients majeurs chez lesquels un diagnostic de lymphome T a été posé entre 2010 et 2021. Nous avons exclu les patients présentant un mycosis fongicoïde, un syndrome de Sézary et un lymphome T cutané CD8+.

Les données cliniques et biologiques présentées par les patients au moment du diagnostic ainsi que les examens d'imagerie et à visée cyto-histologique réalisés pour établir le diagnostic ont été recueillis.

Résultats

Caractéristiques de la population :

- 66 patients ont été inclus, d'âge médian 65,5 ans, 62% d'hommes.
- délais diagnostiques de 4 jours à 1802 jours avec une médiane à 49 jours.
- 66,7% de décès et une survie moyenne après le premier contact de 1434 jours.

Histologie :

- Lymphome T périphérique non spécifié (PTCL-NOS) chez 42,4%
- Lymphome T angio-immunoblastique (TFHL-AI) chez 24,2 %
- Lymphome anaplasique à grandes cellules (ALCL) primitivement cutané chez 7,6%
- Lymphome anaplasique à grandes cellules (ALCL) ALK- chez 6% des patients
- Les autres sous-types histologiques représentaient moins de 5% des patients.

Signes cliniques « classiques »

15% signes B + adénopathies au premier contact



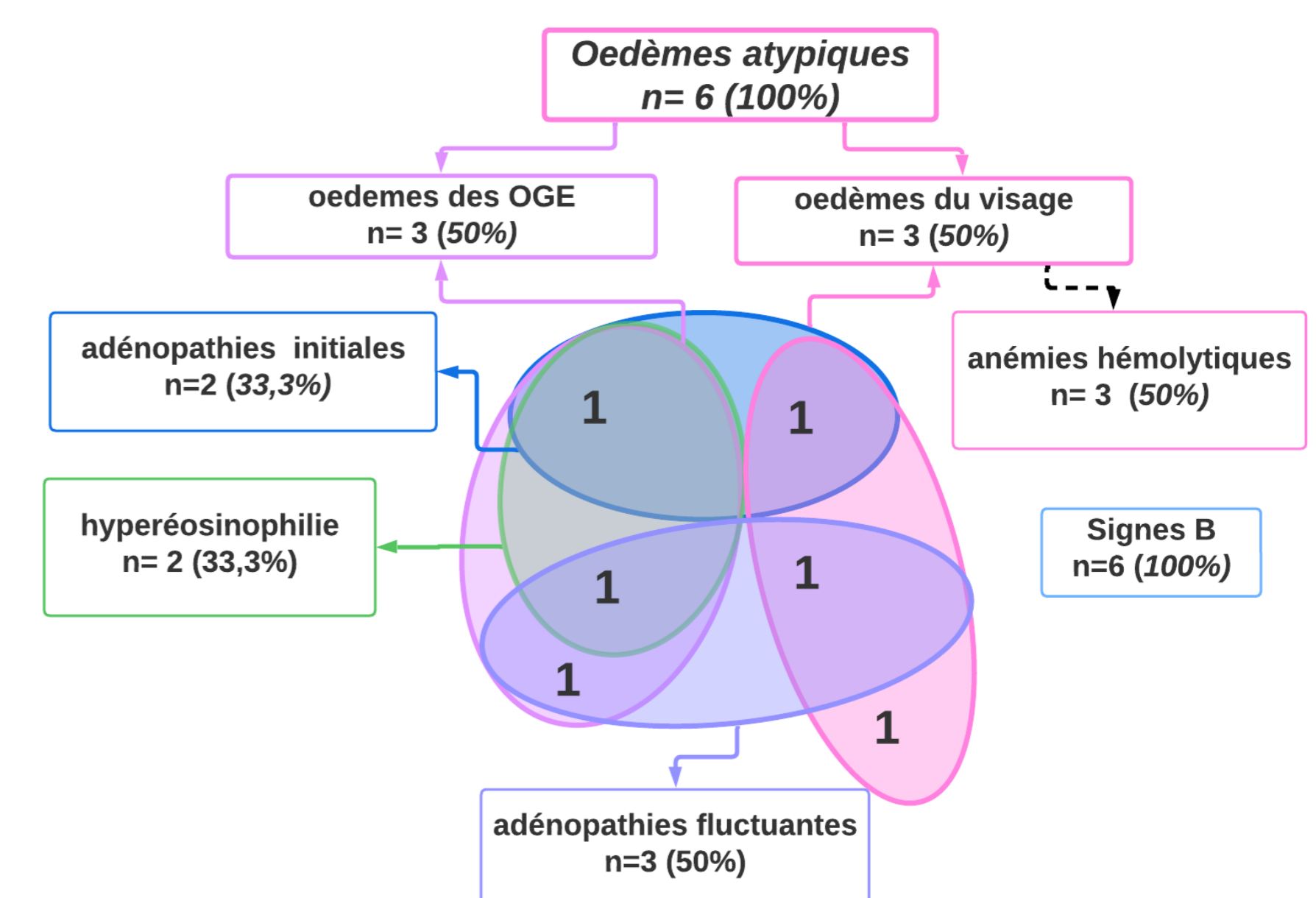
39 % au diagnostic

Signes cliniques atypiques : deux « patterns »

Œdèmes de localisation atypique :

- Trois patients ont consulté initialement pour des œdèmes péno-scrotaux :
- 2/3 avaient une hyperéosinophilie
- il s'agissait de PTCL-NOS en histologie
- tous avaient des adénopathies inguinales et/ou iliaques

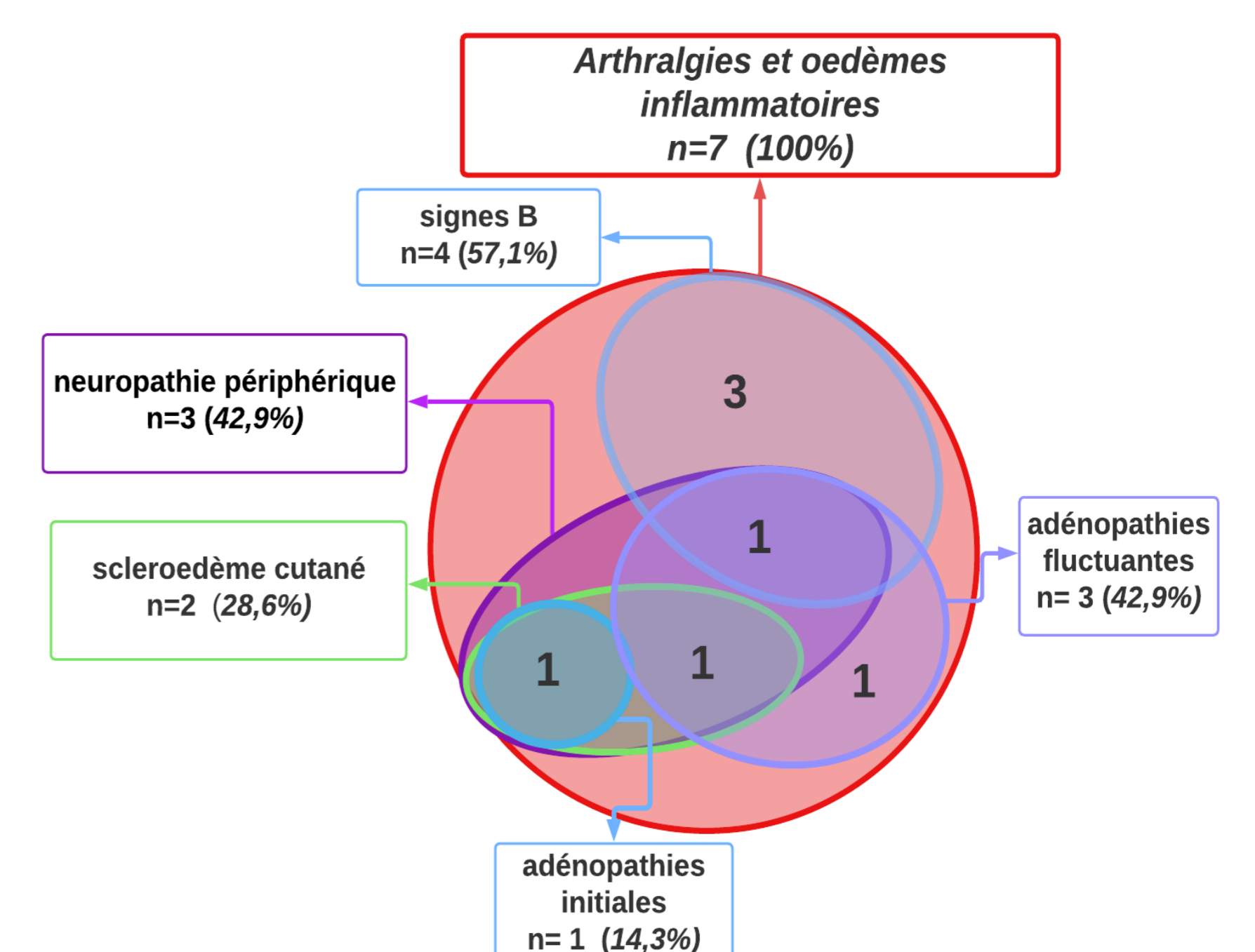
- Trois patientes avaient un œdème du visage et une anémie hémolytique auto-immune
- qui précédaient ou accompagnaient le diagnostic
- sur le plan histologique on retrouvait 1 THFL-AI, 1 PTCL NOS et 1 THFL-F.



Atteintes articulaires :

- Cinq patients avaient des manifestations de polyarthrite œdémateuse
- précédant le diagnostic de lymphome de 6 mois à 4 ans
- non contrôlée par les traitements standards
- pas de récurrence après traitement du lymphome
- 4 femmes et 1 homme
- sur le plan histologique on retrouvait 3 PTCL-NOS, 1 THFL-AI et 1 THFL-F

- Deux patientes présentaient l'association d'un syndrome sclérodermique, d'une neuropathie périphérique et d'arthralgies inflammatoires
- PTCL-NOS



Impact de la symptomatologie atypique sur les stratégies et le délai diagnostiques :

- Un PET-scanner a été réalisé chez plus de 90 % des patients et évoquait un lymphome dans 75 % des cas, pour 5 patients seul le 2^{ème} PET était contributif
- Les sites les plus souvent biopsiés étaient les aires ganglionnaires cervicales et axillaires avec une rentabilité de 74,4%. Les sites avec la meilleure rentabilité étaient les adénopathies inguinales, les biopsies d'une masse tumorale et les adénopathies intrathoraciques. Ceux de moins bonne rentabilité étaient les adénopathies intra-abdominales et les biopsies d'organes profonds.
- Un délai diagnostique > à 12 semaines était constaté chez 19 patients, parmi eux on retrouvait 2 des 3 patients avec un œdème péno-scrotal, les deux patients avec un scléroœdème cutané, et 4 des 5 patients avec une polyarthrite œdémateuse.

Conclusions

Nous rapportons dans cette cohorte des manifestations cliniques et biologiques très variées sans corrélation avec le type histologique de lymphome T, avec notamment la présence de symptômes habituellement rattachés aux anciennes lymphadénopathies angio-immunoblastiques (THFL-AI de la nouvelle classification OMS 2022) dans une proportion non négligeable de patients présentant un lymphome T périphérique non spécifié (PTCL-NOS). Les délais diagnostiques observés s'avèrent extrêmement variables, allongés en présence de ces manifestations atypiques qui semblent corrélées à un délai plus long avant la réalisation d'un PET-scanner et des biopsies.

Néanmoins il n'est pas certain que les retards diagnostiques aient un impact majeur sur le pronostic, globalement péjoratif, de ces lymphomes.

