

Lymphome diffus à grandes cellules B primitif extra-ganglionnaire: à propos de 76 cas du Nord du Maroc à l'ère du Rituximab

S.Belkadi¹; I. El boutahiri¹; O.Hari¹ I.El lahai²; S.Regragui¹

¹Service d'Hématologie Clinique, CHU Mohammed VI de Tanger, Maroc.

²Service d'Anatomopathologie, CHU Mohammed VI de Tanger, Maroc.

Mots clés : DLBCL-PE, lymphome extra-ganglionnaire, DLBCL

INTRODUCTION

Les lymphomes diffus à grandes cellules B primitivement extra-ganglionnaires (DLBCL-PE) constituent un sous-groupe de DLBCL dont la définition reste controversée. Deux définitions coexistent: la première décrit des masses extra-ganglionnaires cliniquement dominantes sans atteinte ganglionnaire, tandis que la seconde autorise une atteinte ganglionnaire mineure au diagnostic.

Les séries publiées estiment qu'environ 40% des DLBCL se présentent initialement de manière extra-nodale (1), avec une survie variant selon l'organe d'origine, indépendamment du score IPI qui considère ≥ 2 sites extra-nodaux comme un facteur de mauvais pronostic, un facteur qui ne s'applique pas aux DLBCL-PE avec site initial unique (2).

L'objectif de cette étude est d'évaluer les caractéristiques clinico-pathologiques et les résultats (PFS/OS) de 76 cas de DLBCL-PE à l'ère du rituximab.

MATERIELS et METHODES :

Nous avons mené une étude rétrospective monocentrique au Centre Hospitalier Universitaire (CHU) de Tanger de 2018 à 2022 avec suivi médian de 86 mois (maximum 168 mois) jusqu'en mars 2026.

Ont été inclus 76 patients diagnostiqués d'un DLBCL-PE confirmé histopathologiquement et radiologiquement.

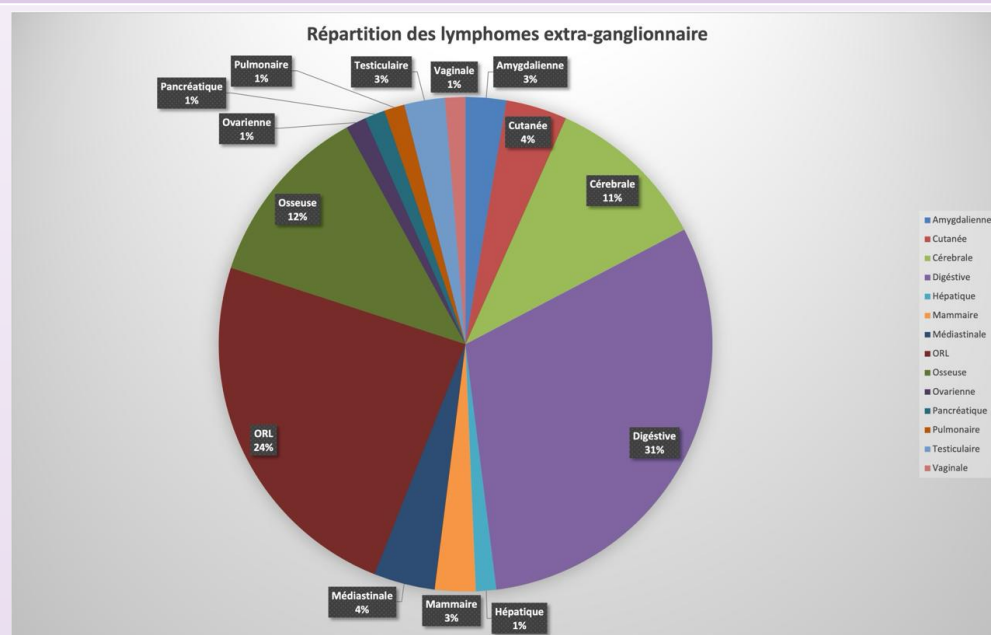
Les données extraites des dossiers médicaux incluaient la localisation de la tumeur primitive, le sous-type histologique, les traitements administrés (chimiothérapie, radiothérapie, autres), ainsi que les résultats à court et long terme, en particulier la survie globale (OS) et la survie sans progression (PFS).

RESULTATS

Parmi les 76 patients, 52 (68%) étaient des hommes et 24 (32%) des femmes, avec un âge médian de 54 ans. Les sites primaires étaient principalement gastro-intestinaux (31%), suivis des localisations ORL (24%) et osseuses (12%).

Sur le plan histopathologique, 37% des cas étaient de type non centro germinatif, 14.7% de type centro germinatif, tandis que l'expression du Ki67 était supérieure à 70% dans 25 % des cas.

Les traitements administrés étaient principalement de type R-CHOP (n=63), R-CHOEP (n=7), LCP (n=6), avec 4 patients ayant bénéficié d'une radiothérapie. Le taux de réponse au traitement initial était de 77,77% et 13,88% des patients ont présenté une rechute ou une progression après traitement. L'OS médian était >90 mois (83,3% vivants, 10 décès confirmés) et la PFS médiane était non atteinte (43,3% sans progression).



DISCUSSION

Notre série confirme la prédominance digestive (31%) suivie de l'ORL (24%), ce qui est conforme aux séries internationales comme Shen et al. (digestif 28%, ORL 22%) et Zhao et al. (digestif 34%, SNC 31%) (1,3).

Le traitement initiale (majoritairement R-CHOP) montre une excellente réponse (77,8%) malgré le Ki67 >70% (25%) et le type non-GCB (37%). Ce qui confirme son efficacité dans les formes primitives du DLBCL.

Les résultats excellents (OS médiane > 90 mois, PFS non atteinte) peuvent s'expliquer par l'âge jeune de notre population (âge médian 54 ans) par rapport aux autres séries (1,3).

Ces données plaident pour des études multicentriques prospectives nationales.

CONCLUSION

Cette étude descriptive met en lumière la fréquence des localisations digestives dans les DLBCL-PE, conformément aux séries publiées. La prise en charge standard par le R-CHOP montre des réponses favorables chez la majorité des patients, avec excellente survie globale et PFS médiane non atteinte.

REFERENCES BIBLIOGRAPHIQUES

- Shen H, Wei Z, Zhou D, Zhang Y, Han X, Wang W, Zhang L, Yang C, Feng J. Primary extra-nodal diffuse large B-cell lymphoma: A prognostic analysis of 141 patients. *Oncol Lett*. 2018 Aug;16(2):1602-1614. doi: 10.3892/ol.2018.8803. Epub 2018 May 24. PMID: 30008843; PMCID: PMC6036320.
- Castillo JJ, Winer ES, Olszewski AJ. Sites of extranodal involvement are prognostic in patients with diffuse large B-cell lymphoma in the rituximab era: an analysis of the Surveillance, Epidemiology and End Results database. *Am J Hematol*. 2014 Mar;89(3):310-4. doi: 10.1002/ajh.23638. Epub 2014 Feb 19. PMID: 24273125.
- Zhao, J., Zhang, W. et Zhou, D. (2022). Lymphome diffus à grandes cellules B extranodal primitif à l'ère du rituximab : analyse rétrospective monocentrique. *Hematology*, 27 (1), 757–764. <https://doi.org/10.1080/16078454.2022.2091197>