

# Le lymphome de la zone marginale

Votre médecin vient de diagnostiquer chez vous un « lymphome de la zone marginale ».

Il s'agit d'une forme de lymphome non hodgkinien, une maladie liée à la prolifération maligne de cellules du système immunitaire. Ces cellules sont situées au niveau des ganglions lymphatiques, de la lymphe, de la rate et de la moelle osseuse.

C'est dans les ganglions lymphatiques que les agents pathogènes sont neutralisés par les cellules immunitaires.

La survenue d'un lymphome de la zone marginale est liée à la multiplication incontrôlée de lymphocytes B anormaux. Les lymphocytes sont des globules blancs qui ont notamment pour finalité la production des anticorps. Ils circulent dans les vaisseaux sanguins et lymphatiques. Lorsque l'un d'eux devient anormal, il prolifère car il se multiplie plus rapidement et vit plus longtemps que les cellules normales. L'accumulation de ces cellules malignes finit par former une ou plusieurs tumeurs.

Le lymphocyte à l'origine de ces lymphomes de la zone marginale est une cellule un peu particulière qui est dite « mémoire ». C'est un lymphocyte qui a gardé en mémoire une précédente interaction avec un agent étranger (antigène) et qui, de ce fait, est capable de produire une réponse immunitaire rapide et très adaptée. Ces lymphocytes B mémoire sont stockés dans une zone des ganglions que l'on appelle la « zone marginale ». C'est à partir de cette zone que diffusent les lymphocytes anormaux. D'où le nom de la maladie.

Les lymphomes de la zone marginale font partie des lymphomes non hodgkiniens (LNH), dont il a été répertorié jusqu'à présent une trentaine de formes. Parmi les lymphomes de la zone marginale, on distingue trois maladies bien distinctes :

- **Les lymphomes de MALT.** Contrairement à la plupart des LNH, ce type de lymphome atteint très rarement les ganglions lymphatiques. Les cellules anormales infiltrant un ou plusieurs organes. Le plus souvent, il s'agit de l'estomac (lymphome de MALT gastrique). Mais la maladie peut également toucher les poumons, la peau ou l'œil, etc. Cette forme de lymphome peut être provoquée par l'infection chronique par une bactérie. Ainsi, la bactérie *Helicobacter Pylori* peut être à l'origine des lymphomes de MALT gastrique.
- **Les lymphomes spléniques.** Dans ce cas, les cellules s'accumulent principalement dans la rate, ainsi que dans le sang et la moelle osseuse.
- **Les lymphomes ganglionnaires.** Ce type de lymphome se traduit essentiellement par une atteinte des ganglions lymphatiques par les lymphocytes anormaux.

Les lymphomes de la zone marginale sont des LNH relativement fréquents. On dénombre environ 2 800 nouveaux cas chaque année en France. La fréquence de cette maladie augmente avec le vieillissement, l'âge moyen de survenue étant actuellement de 60 ans. Cette maladie n'est ni héréditaire ni contagieuse.

## Les premiers symptômes

Les lymphomes de la zone marginale font partie des LNH dits « indolents », ce qui signifie qu'ils évoluent lentement. Il peut ainsi s'écouler plusieurs années entre le début de la maladie et l'apparition des premiers symptômes. Ceux-ci sont différents selon le type de lymphome. Ainsi, les lymphomes de MALT peuvent se traduire par des sensations de brûlures ou de pesanteur au niveau de l'estomac. En cas de lymphome splénique, l'augmentation de volume de la rate peut entraîner un sentiment de lourdeur du côté du flanc gauche. Les lymphomes ganglionnaires de leur côté provoquent généralement une augmentation de la taille d'un ou de plusieurs ganglions. Rarement douloureux, même lorsqu'ils deviennent apparents, ceux-ci sont souvent situés au niveau du cou ou des aisselles, mais ils peuvent être présents dans d'autres régions du corps, le thorax et l'abdomen en particulier.

D'autres symptômes plus généraux et non spécifiques peuvent également se manifester, mais ils sont plutôt rares. Il peut s'agir d'une fièvre, d'une perte de poids inexpliquée, de sueurs nocturnes abondantes et d'une fatigue.

## Les notes de votre médecin

# Le lymphome de la zone marginale (suite)

## *Des antibiotiques contre le lymphome ?*

Il n'est pas fréquent qu'un cancer puisse être traité par des antibiotiques ou des antiviraux. Les lymphomes de la zone marginale sont l'un des rares lymphomes qui peuvent faire l'objet d'un tel traitement. Lorsqu'ils sont liés à une infection chronique par une bactérie, une antibiothérapie peut en effet être suffisante pour traiter le lymphome. La disparition de la bactérie s'accompagne alors d'une rémission de la maladie.

**Tout traitement est susceptible d'induire des effets indésirables et peut présenter des risques. Votre médecin vous informera et vous indiquera les signes à surveiller avant que vous ne débutiez le traitement proposé.**

## Participer à un essai clinique

La meilleure façon de faire progresser la prise en charge d'une maladie est de traiter les patients dans le cadre d'essais thérapeutiques.

Si votre médecin vous propose de participer à un essai clinique, il vous en expliquera le but, le déroulement, les bénéfices attendus, les risques potentiels, et vous remettra une notice d'information.

Participer à un essai suppose que vous donniez au préalable votre consentement par écrit.

## *Vos contacts utiles*

- **Secrétariat/rendez-vous :**
- **Consultation infirmière :**
- **Consultation psychologue :**
- **Assistante sociale :**
- **En cas d'urgence :**

## *Le diagnostic*

Ces différents symptômes sont évocateurs d'un lymphome de la zone marginale. Le diagnostic de celui-ci est formellement établi à partir d'une biopsie, qui consiste à prélever un échantillon de tissu au niveau d'un des ganglions ou des organes présentant des anomalies. Les cellules contenues dans l'échantillon sont ensuite examinées au microscope par un anatomopathologiste, c'est-à-dire un médecin spécialisé dans l'étude des tissus. Les caractéristiques des cellules anormales permettent de déterminer le type de lymphome présent.

D'autres examens sont généralement réalisés afin de préciser l'extension de la maladie et son stade d'évolution. Plusieurs examens d'imagerie sont ainsi souvent effectués, notamment pour rechercher des atteintes « profondes », c'est-à-dire qui ne peuvent être perçues au cours de l'examen clinique. En règle générale, le médecin prescrit une radiographie du thorax et un scanner du cou, du thorax, de l'abdomen et du pelvis. Des examens sanguins sont également réalisés, notamment pour mesurer des marqueurs de l'activité de la maladie. En fonction de l'état de santé de chaque patient, d'autres examens peuvent être demandés afin de compléter le bilan.

## *Le traitement*

Le traitement des lymphomes de la zone marginale est adapté en fonction du type du lymphome, de son stade d'évolution, du ou des organes touchés, ainsi que de l'état de santé général du patient.

Lorsque la maladie est liée à une bactérie ou un virus, un traitement par antibiotiques ou par antiviral est mis en œuvre. L'éradication de la bactérie permet d'obtenir une rémission complète du lymphome dans un grand nombre de cas.

Pour les autres formes de lymphomes de la zone marginale, le traitement repose soit sur une intervention chirurgicale (visant à retirer, lorsque cela est possible, la zone ou l'organe touché), soit une radiothérapie, soit une chimiothérapie. Ces différentes approches thérapeutiques peuvent être proposées seules ou de façon successive.

La radiothérapie consiste à exposer la ou les zones où sont présents les lymphocytes anormaux à des rayons afin de les détruire.

La chimiothérapie repose sur l'administration d'un ou de plusieurs médicaments qui vont s'attaquer aux lymphocytes anormaux. Les chimiothérapies utilisées contre les lymphomes de la zone marginale sont peu agressives et exposent à des effets indésirables limités. Ces dernières années, un nouveau type de traitement a été mis au point : les anticorps monoclonaux. Il s'agit de médicaments spécifiquement dirigés contre les cellules de la maladie. Ils imitent les anticorps naturels et entraînent la mort des cellules qu'ils ciblent. Ce traitement peut être administré seul ou associé à une chimiothérapie.

Dans la grande majorité des cas, les traitements actuels permettent d'obtenir une rémission prolongée de la maladie, c'est-à-dire une disparition de tous les symptômes cliniques et des signes biologiques du lymphome.

En cas de rechute de la maladie, il est tout à fait possible d'engager un nouveau traitement et d'obtenir une nouvelle rémission.

## *La surveillance*

La surveillance de la maladie est adaptée en fonction de l'état de santé général du patient et de la réponse au traitement. Après une rémission, il est généralement proposé au patient de consulter son médecin hématologue une à deux fois par an, pour un bilan clinique et sanguin complet.