

Lymphome B à petite cellule CD5+: Manteau ou LLC

**Moez Medhaffar, Ibtissem Bahri, N.Ajmi, A.Khabir,
Ch.Kallel, H.Elleuch, R.Jlidi, M.Elloumi,
T.Boudawara, T.Souissi**

**CHU Hédi Chaker et Habib Bourguiba Sfax
CRTS Sfax**

Observation 1

Mme M.D âgée de 70 ans

ATCD: RAS

Depuis quelques mois: tuméfactions cervicales et axillaire
sans signes généraux

A l'examen:

- état général conservé
- multiples adénopathies cervicales, axillaires
et inguinales de 1,5 à 2 cm
- pas d'HSMG

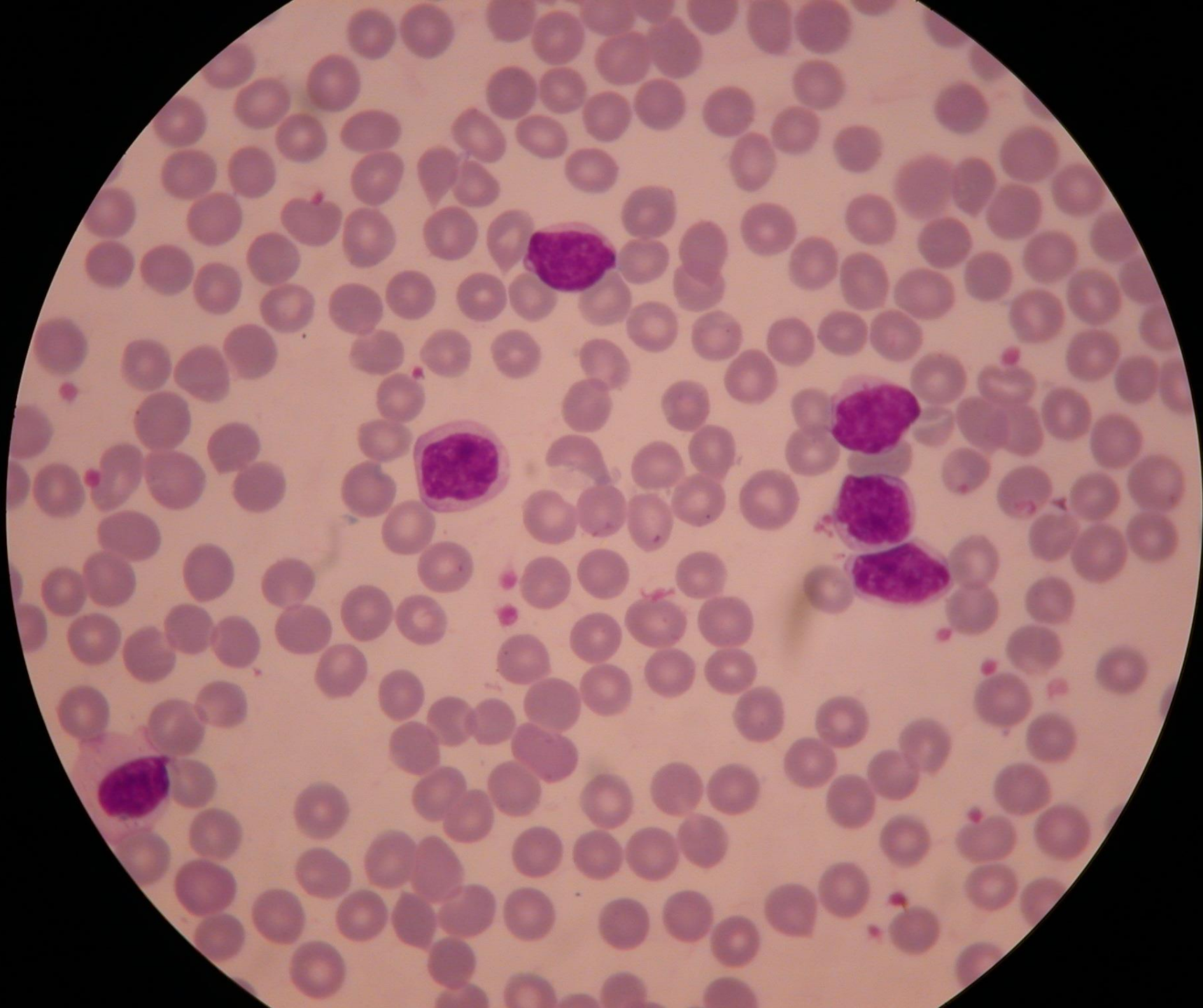
Observation 2

NFS: - GB = 81.000/mm³ Lymphocytes: 92 %
- Hb = 12 g/dl
- Plaquettes = 213.000/mm³

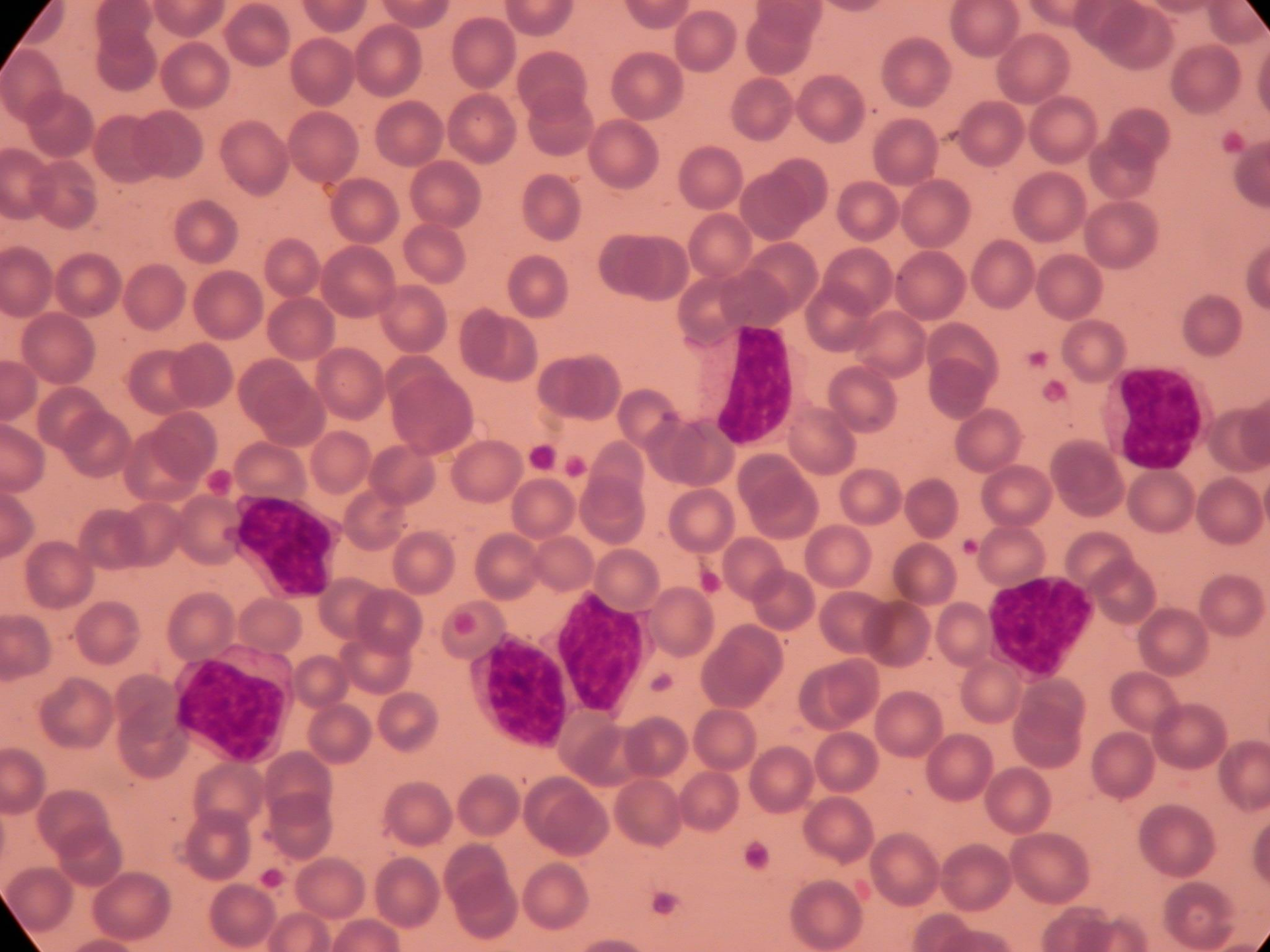
VS: 100 ; BH: N1 ; LDH: 820 (2 x N1)

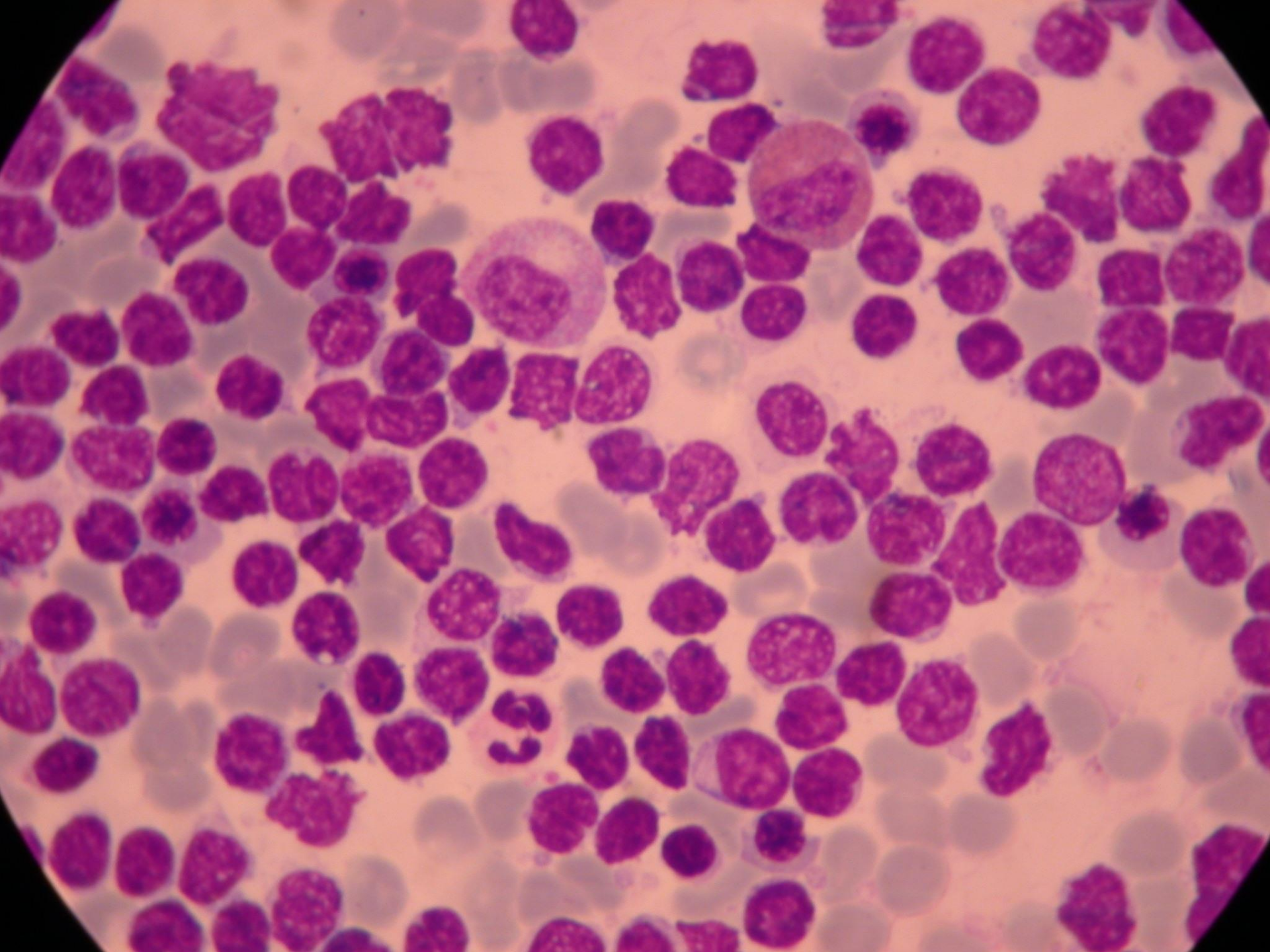
Immunophénotypage sur sang: Score de Matutès = 1
CD19+; CD20+
CD5+; CD23-; CD79b+; FMC7+; chaîne kappa +

TDM: multiples adénopathies intra-abdominales de 1 à 2 cm









Observation 3

Il s'agit donc d'un lymphome B à petites cellules CD5+:
Manteau ou LLC atypique (Matutès à 1)?

Pour cela nous avons compléter le bilan par:

- Biopsie d'un ganglion
- Biopsie ostéo-médullaire
- Un caryotype médullaire oncologique standard

Observation 4

Biopsie ganglionnaire

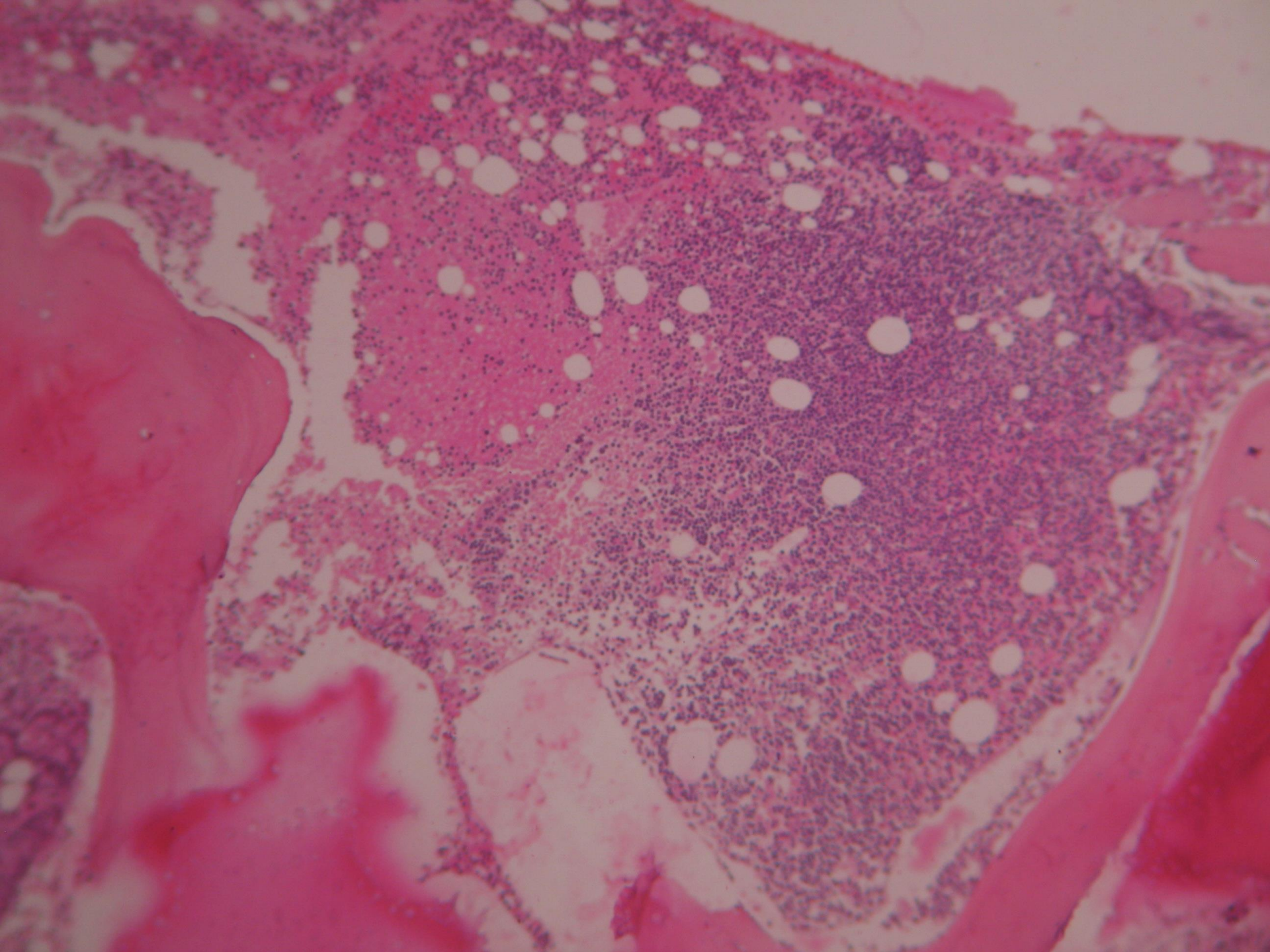
- Prolifération diffuse +/- nodulaire.
- Petites cellules lymphoïdes, histiocytes.
- Noyau souvent clivé, finement nucléolé.
- Index mitotique assez élevé.

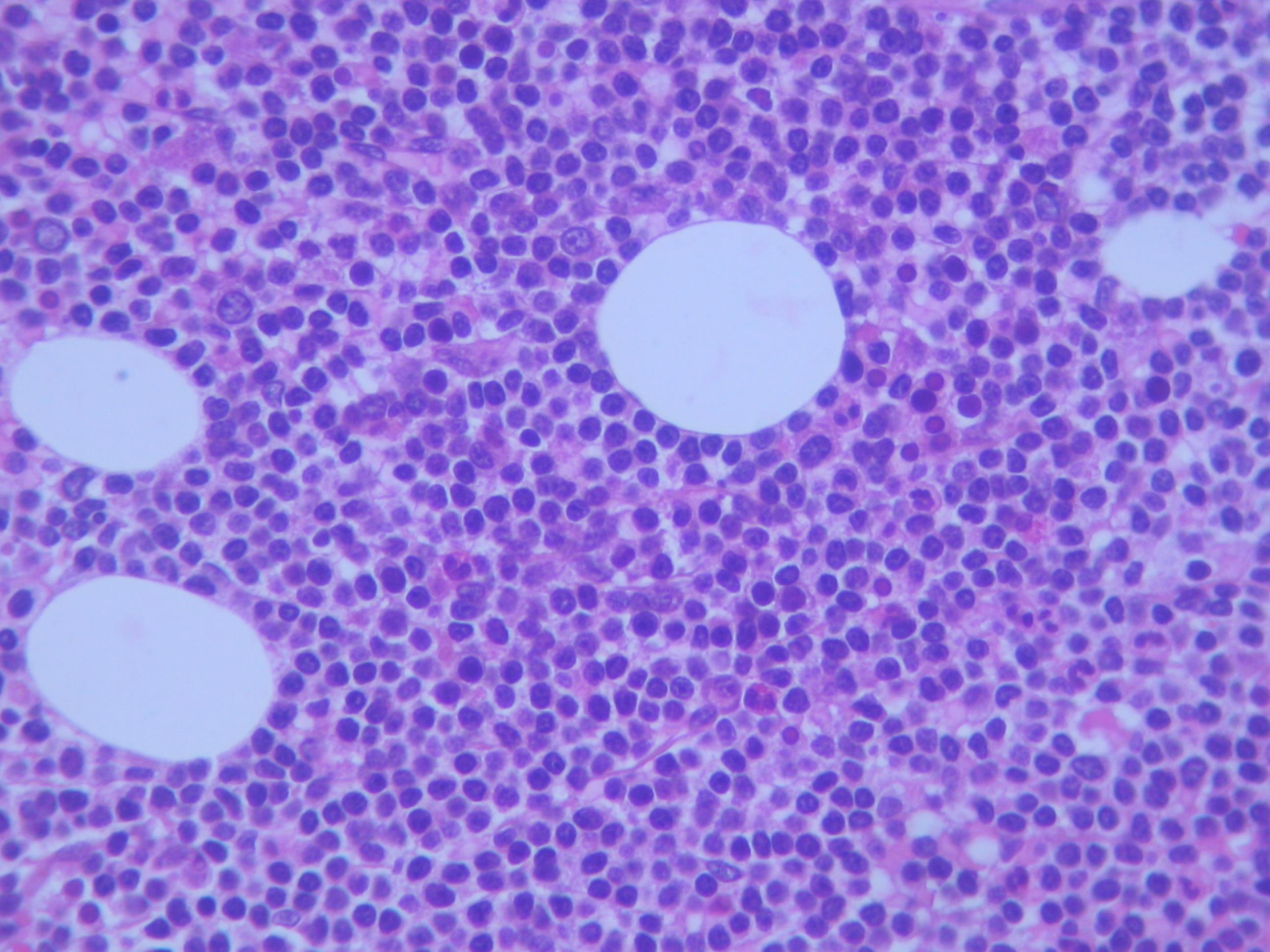
CD5	CD20	CD23	CD43	Cycline D1	CD10	Bcl 6	IgM
+	+	+	+	NC	-	-	-

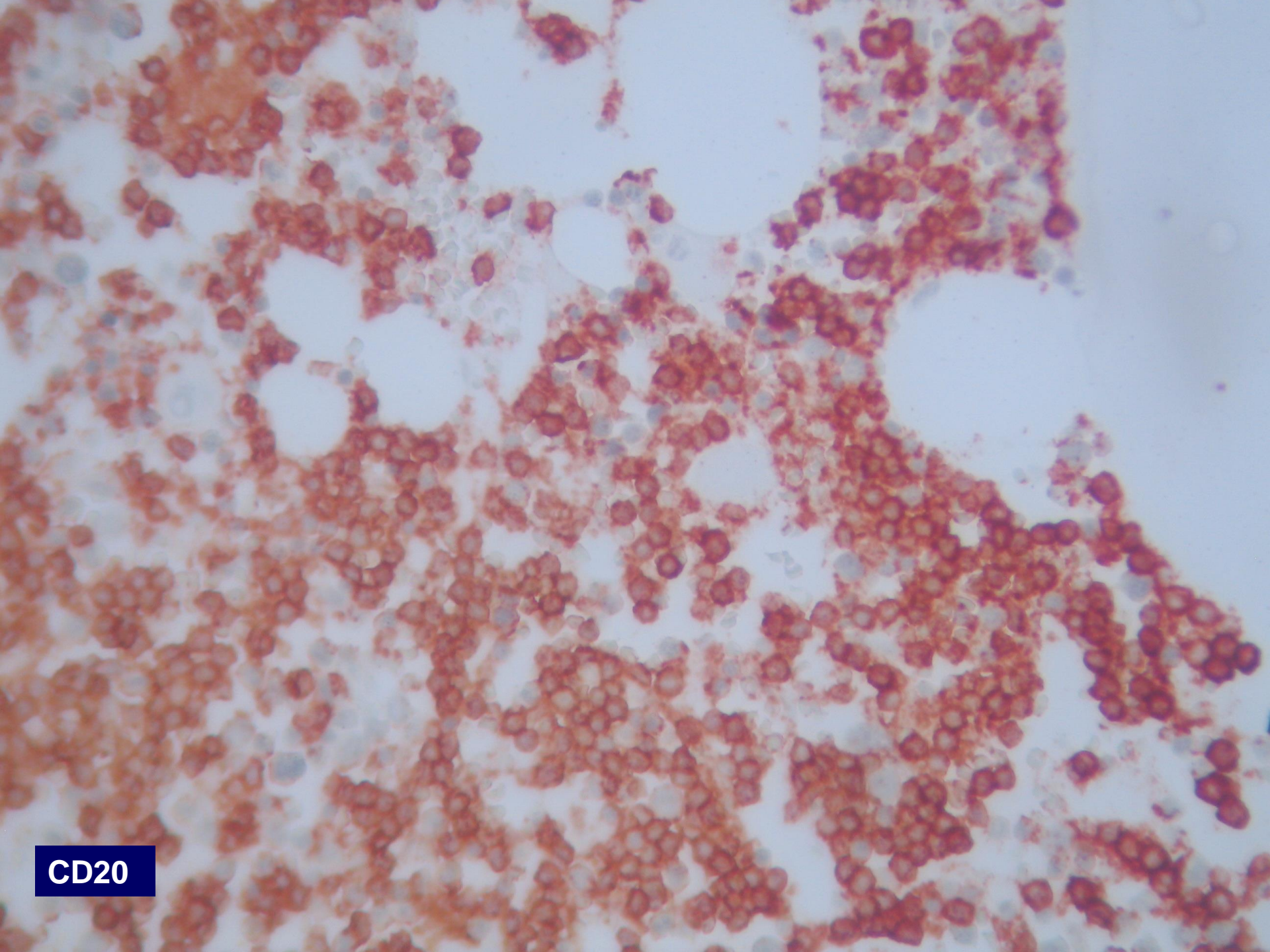
Observation 5

Biopsie ganglionnaire

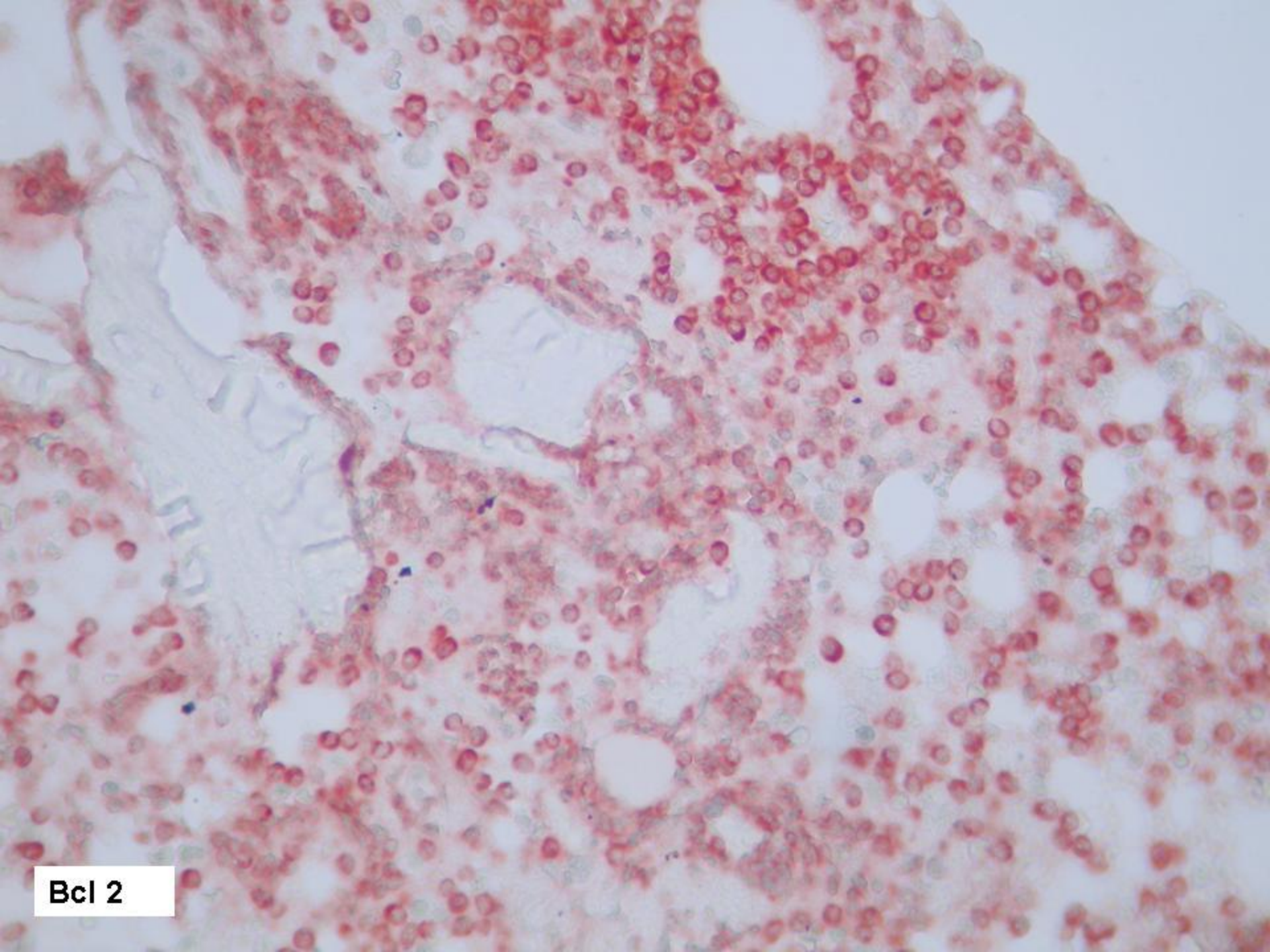
Lymphome B à cellules du manteau



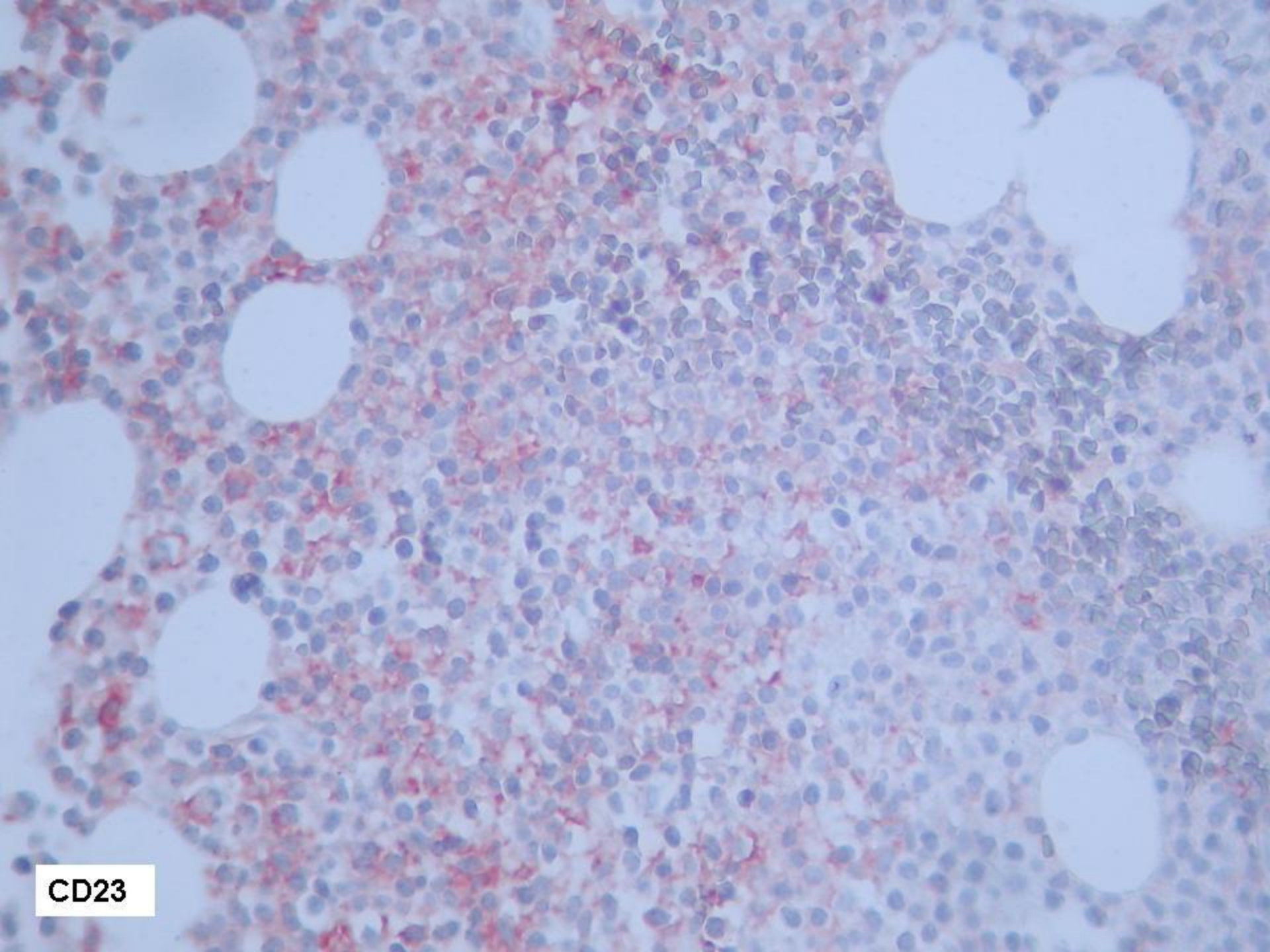




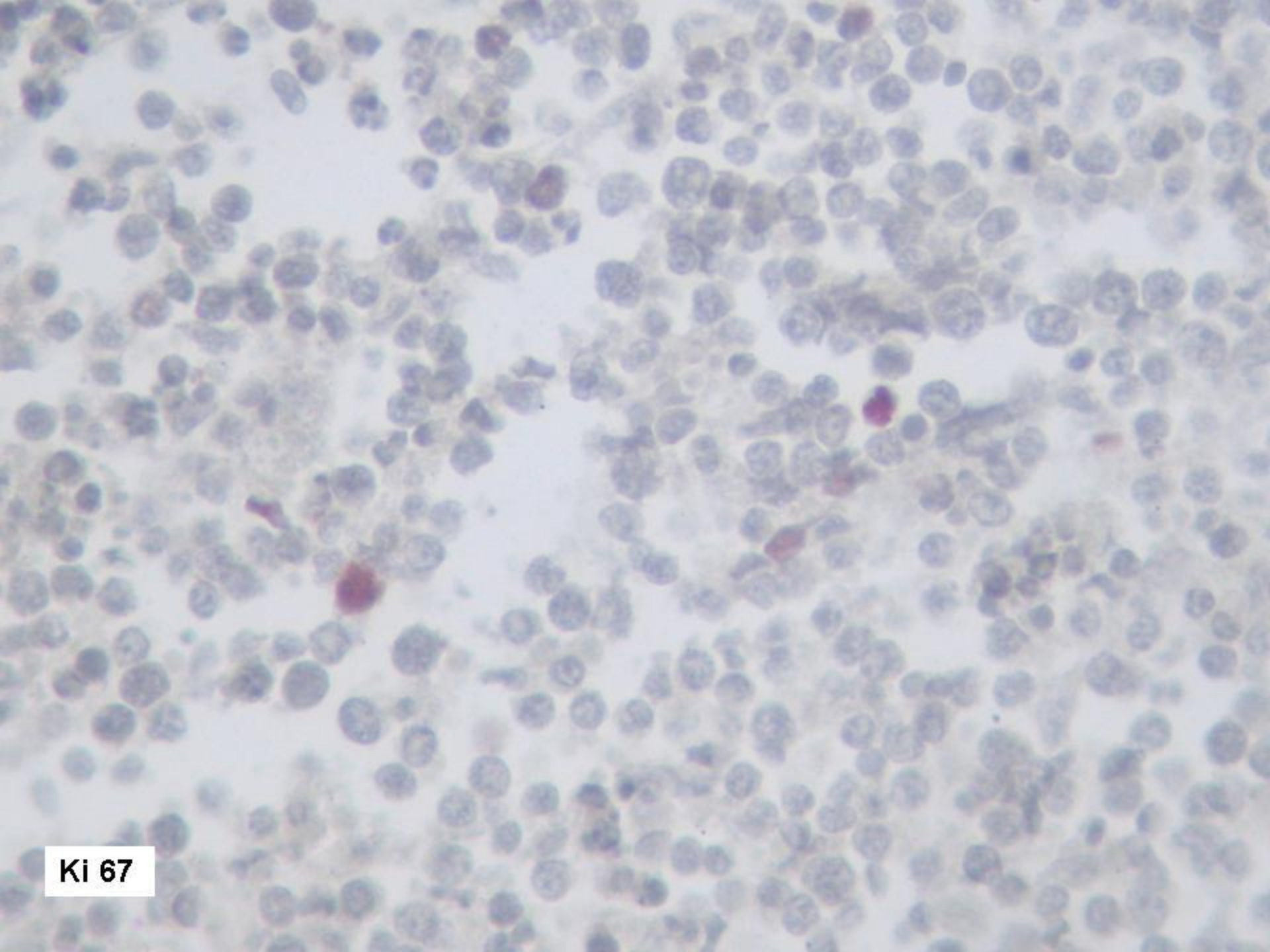
CD20



Bcl 2



CD23



Ki 67

Observation 6

Immunohistochimie

CD20	bcl2	CD23	Ki 67	CD5
+	+	+ (irrégulièrement)	Rares cellules	NC

NC: non concluante.

Observation 7

Leucémie lymphoïde chronique B

Observation 8

Le diagnostic retenu est celui d'un **lymphome du manteau**

Traitement: **3 CHOP et 3 DHAP sans anti-CD20**
patiente indigente pour recevoir le mabthéra

Observation 9

L'évaluation fin traitement:

- Disparition des adénopathies périphériques
- Disparition des adénopathies profondes
- Normalisation de l'hémogramme et disparition de la lymphocytose
- Normalisation du taux des LDH
- Disparition de l'infiltration médullaire à la BOM

Observation 10

Surprise du caryotype:

Trisomie 12

LLC atypique

$t(11,14)$???

Histologie

Typiquement	LLC	L manteau
Cellules	Petites, monomorphes à cytoplasme peu abondant	Petite ou taille moyenne
Noyau	Rond chromatine dense	Souvent irrégulier ou encoché
Centre de prolifération	Très caractéristique	- Pas de grandes cellules
parfois	Noyau irrégulier indenté	Cellules identiques à LLC

Immuno-histochimie

	CD20	CD5	Bcl 2	CD23	Cycline D1
LLC	+	+	+	+	-
L manteau	+	+	+	-	+

Cytogénétique

✱ L manteau:

t (11, 14): 50 à 80 %

Trisomie 12, délétion 13q14: peuvent se voir

✱ LLC:

caryotype anormal dans 80%.

Trisomie 12

Délétion 13q14: 50 %

LNH du manteau

Recommandation

Polychimiothérapie:

CHOP/CHOP+DHAP/hyper CVAD...

F Lefrère et al, Leukemia 2002

I Khouri et al, J Clin Oncol 1998

Avec Mabthéra (Rituximab: antiCD20)

J Foran et al, J Clin Oncol 2000

J Romaguera et al, Blood 2000

Suivi d'autogreffe de CSP pour les patients de moins de 60 ans

N Milpied et al, Bone Marrow Transplant 1998

LNH du manteau

Allogreffe de moelle osseuse

I Khouri et al, Ann Oncol 1999

LNH du manteau du sujet âgé:

Pas d'autogreffe

Taux de réponse/ Risque toxique: situation à gérer

J Romaguera et al, Leuk Lymphoma 2000

Velcade

31% de réponse globale: approved by the FDA

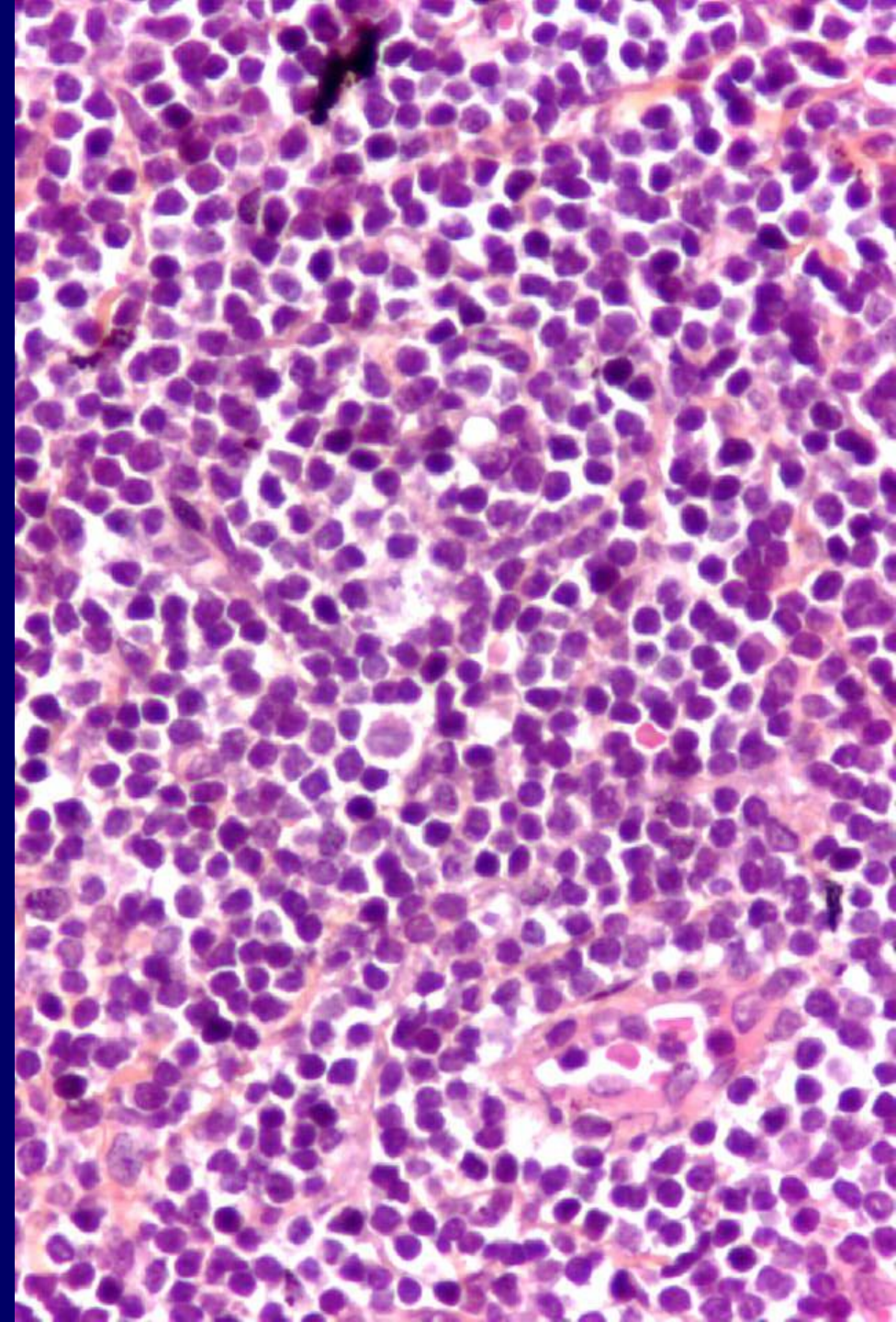
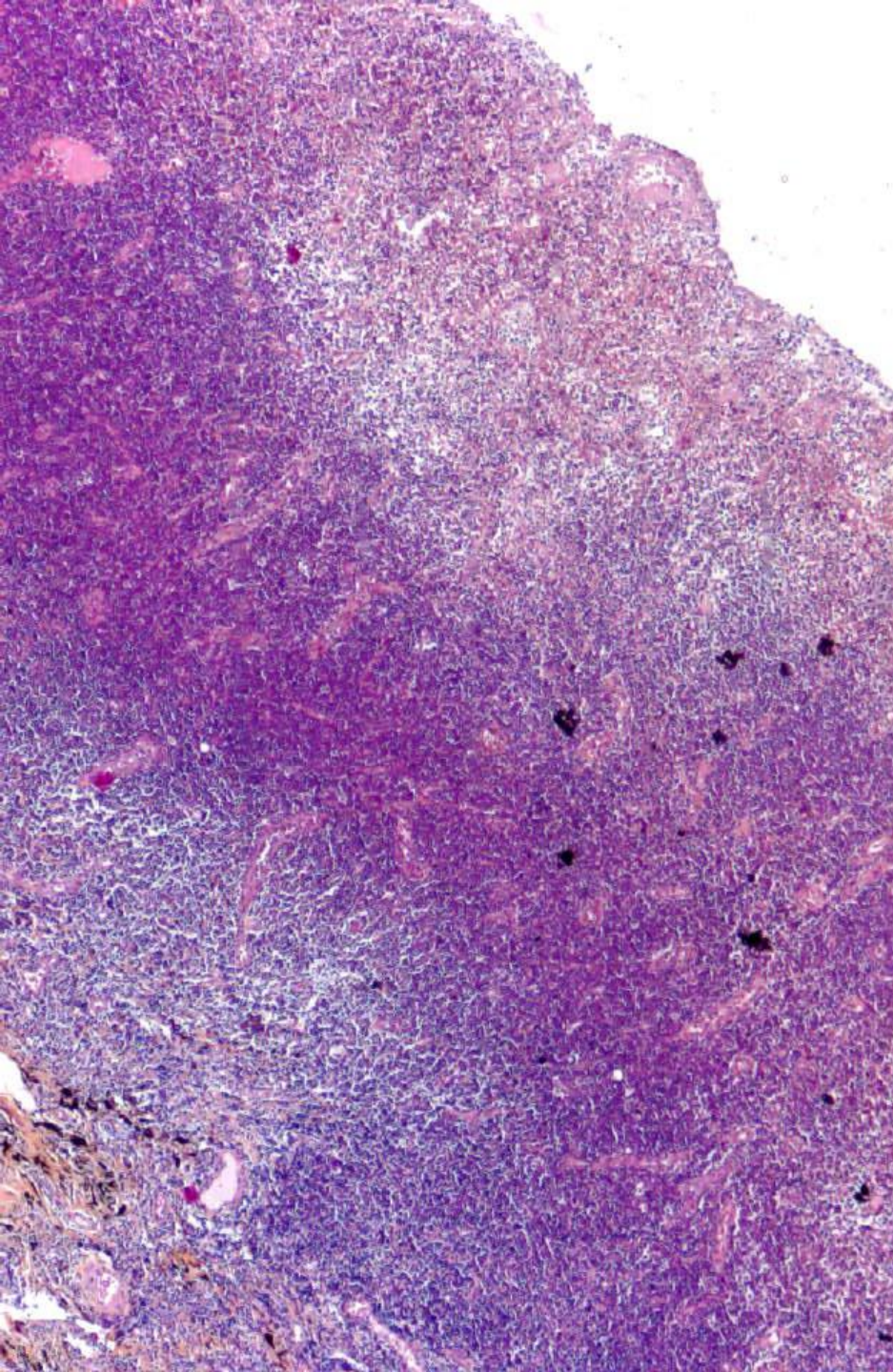
RC Kane et al, Clin Cancer Res 2007

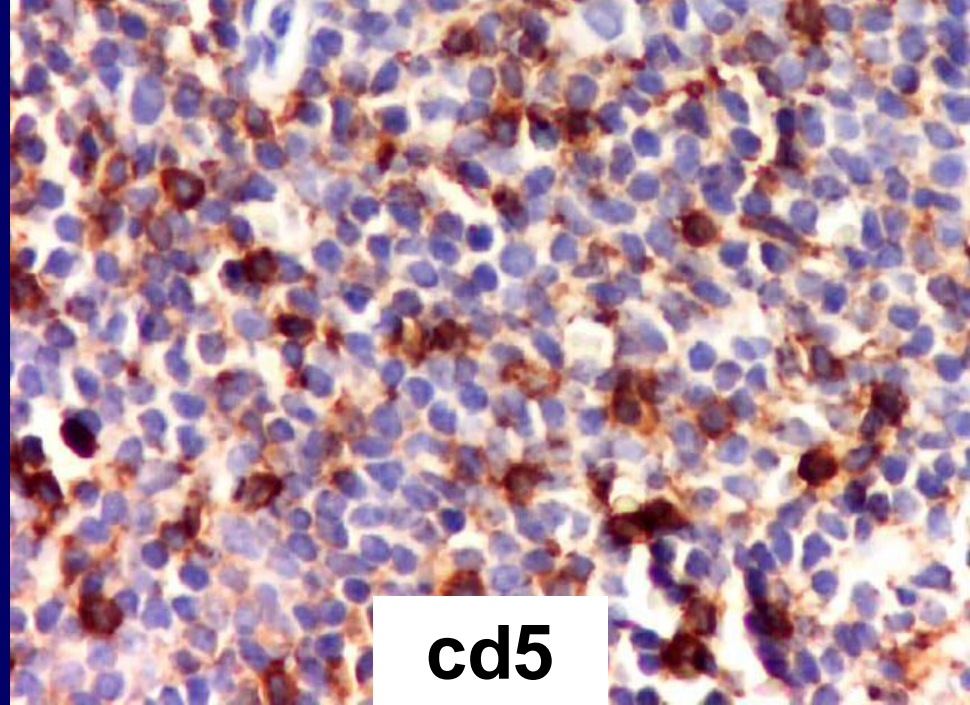
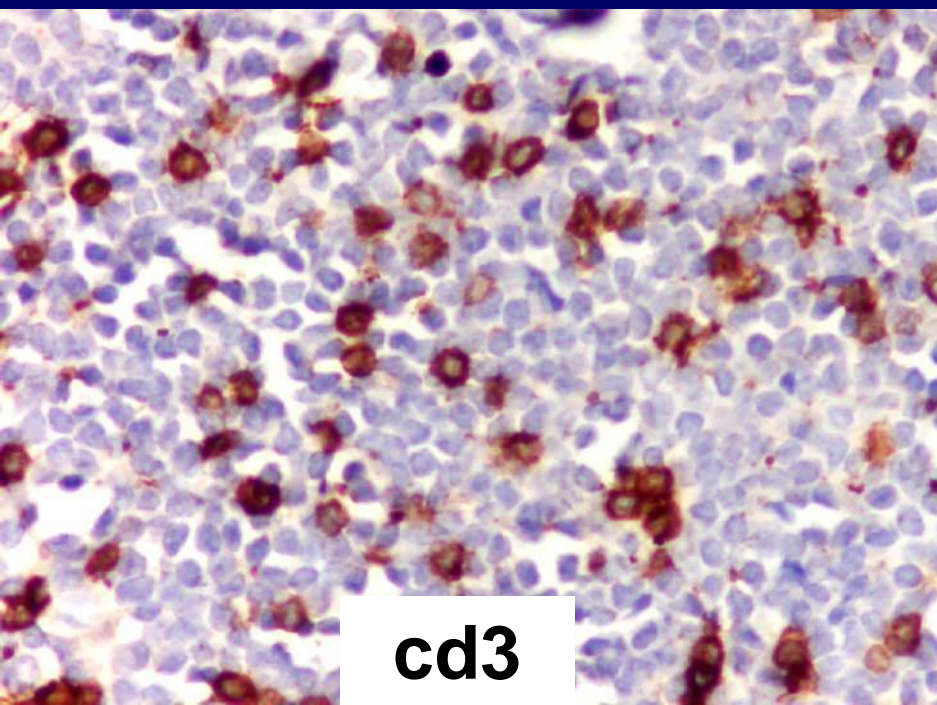
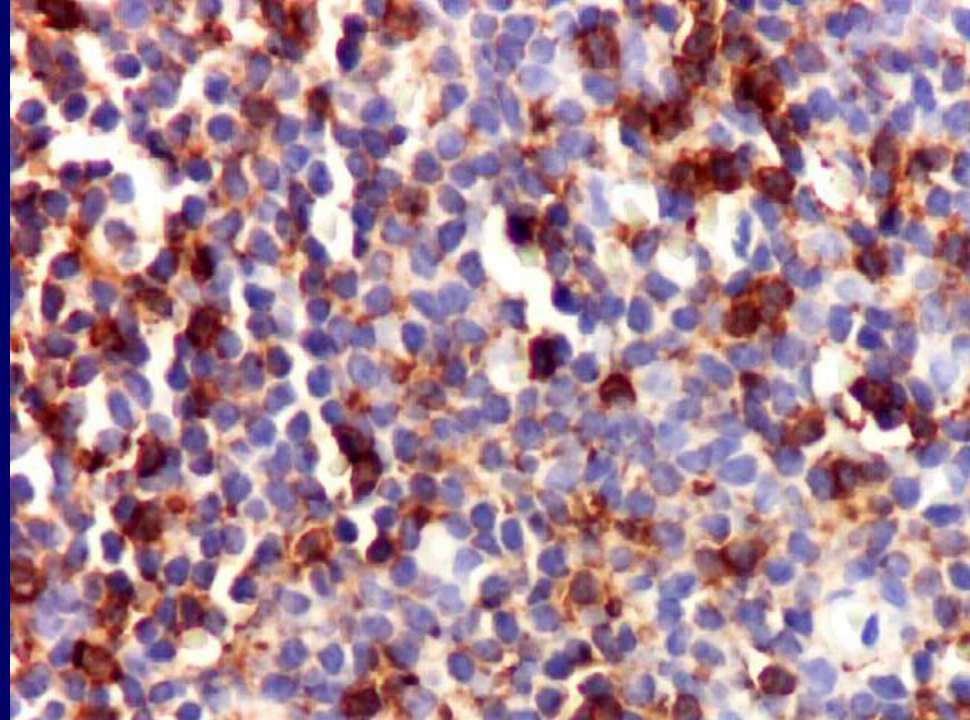
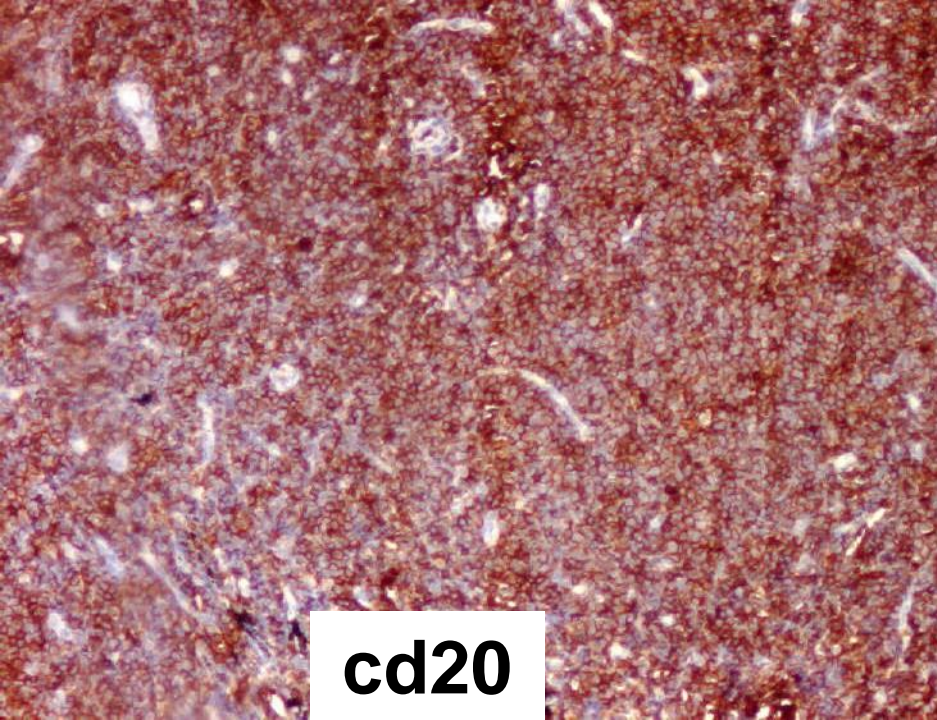
- Sequential chemotherapy by CHOP and DHAP regimens followed by high-dose therapy with stem cell transplantation induces a high rate of complete response and improves event-free survival in mantle cell lymphoma: a prospective study
F Iefrère et al, Leukemia 2002
- Hyper CVAD and High dose methotrexate/Cytarabine followed by stem cell transplantation: an active regimen for aggressive mantle cell lymphoma.
I Khouri et al, J Clin Oncol 1998
- Treatment of mantle cell lymphoma with Rituximab for patients with newly diagnosed mantle cell lymphoma, immunocytoma and small lymphocytic lymphoma
J Foran et al, J Clin Oncol 2000
- Preliminary report of rituximab with intensive chemotherapy for untreated aggressive mantle cell lymphoma
J Romaguera et al, Blood 2000
- High-dose therapy with stem cell transplantation for mantle cell lymphoma: results and prognostic factors, a single centre experience
N Milpied et al, Bone Marrow Transplant
- Untreated aggressive mantle cell lymphoma: results with intensive chemotherapy without stem cell transplant in elderly patients
I Romaguera et al, Leuk Lymphoma 2000

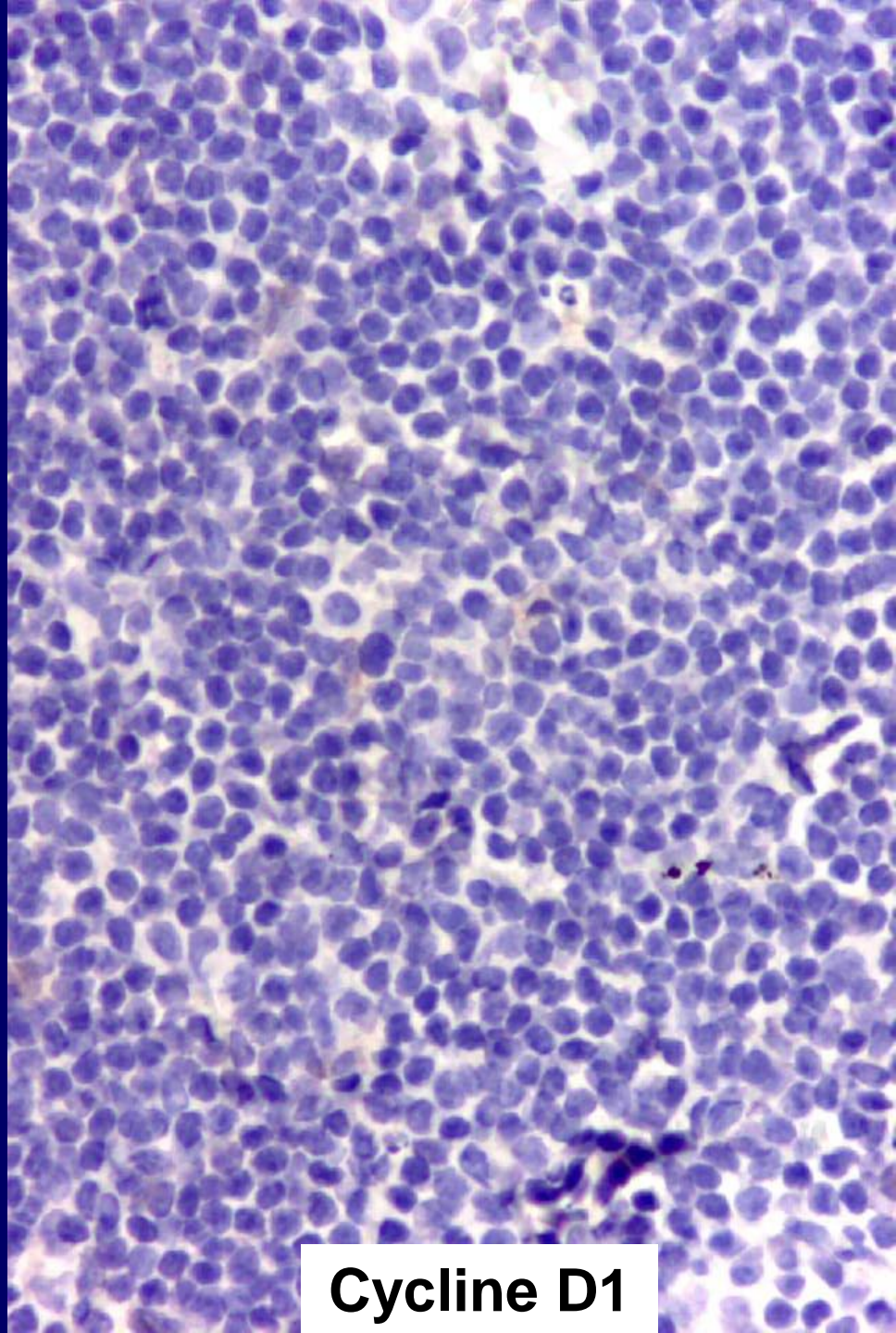
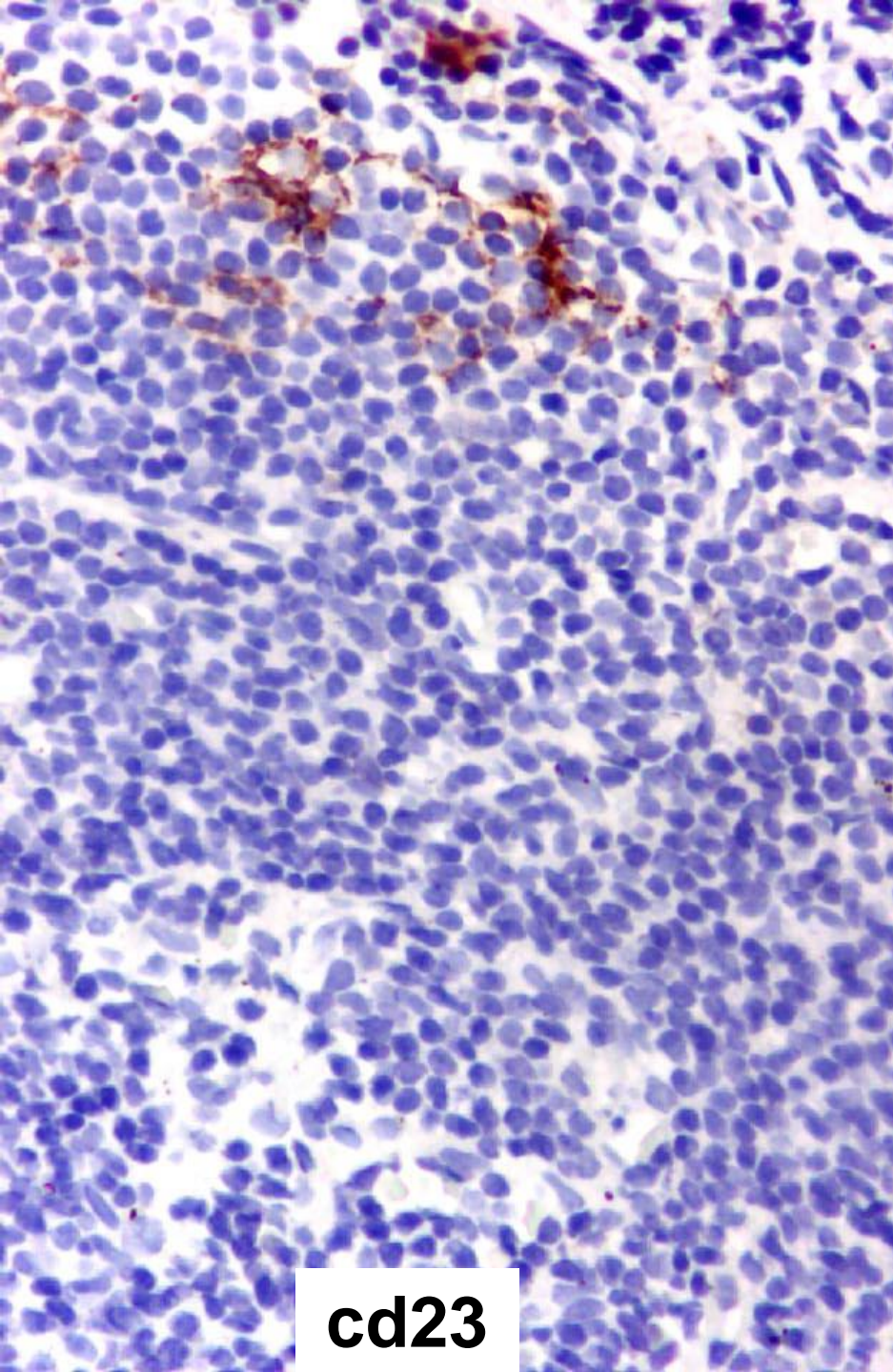
N° 6

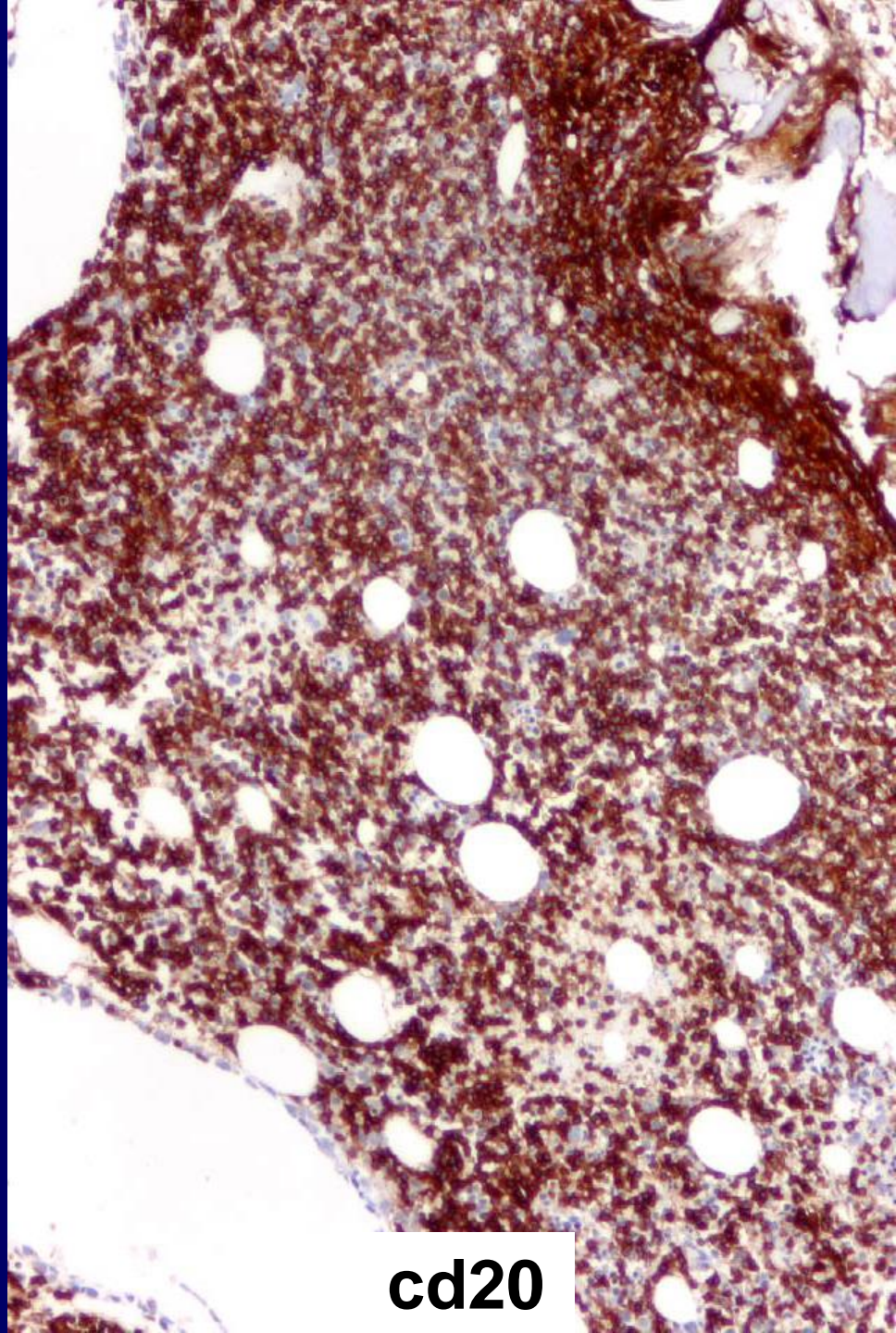
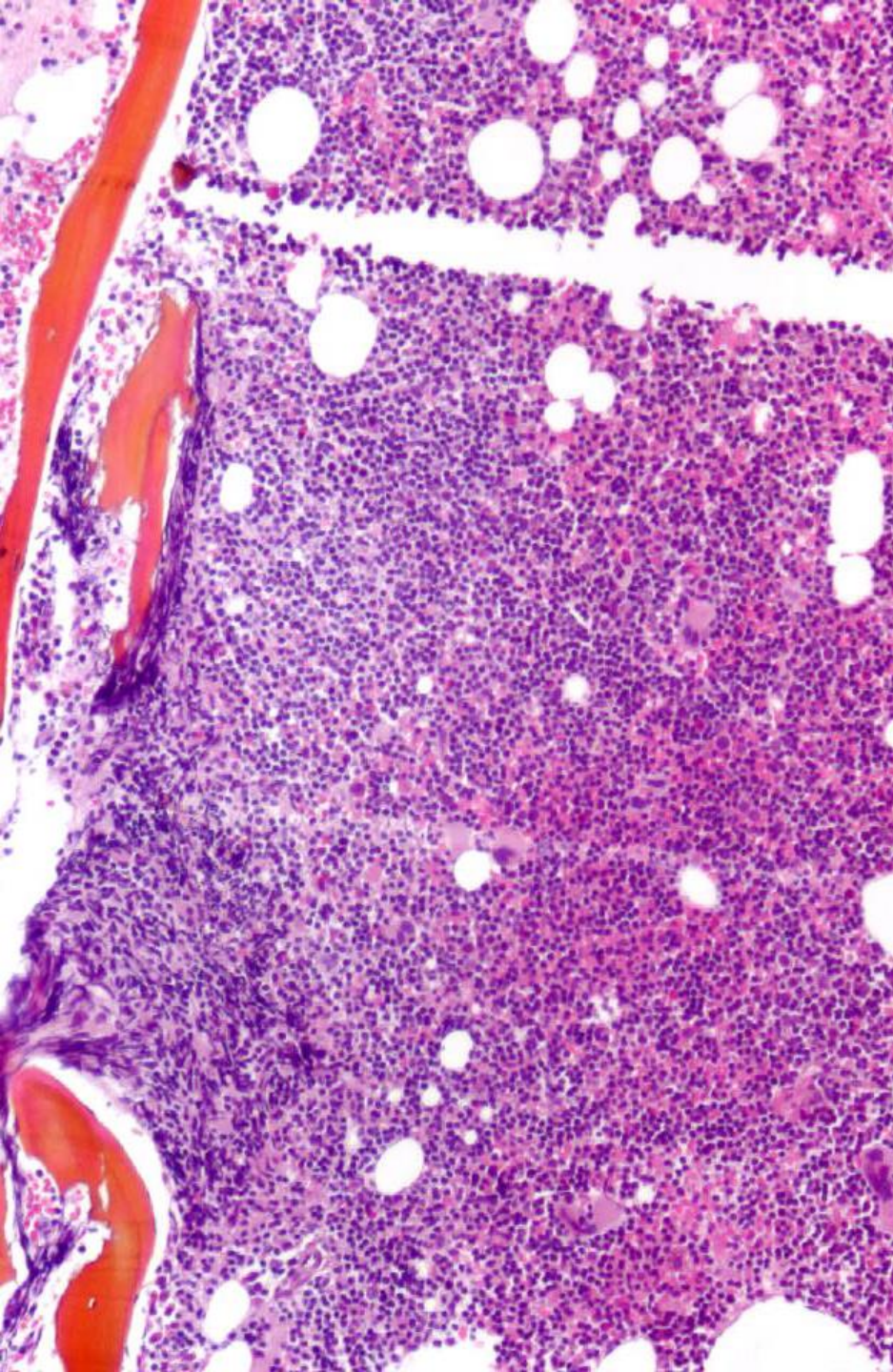
Sfax

- Femme de 70 ans
- Polyadénopathies cervicales, axillaires et inguinales
- Biopsie ganglionnaire : P2074094
- Biopsie médullaire : 07/01927









cd20

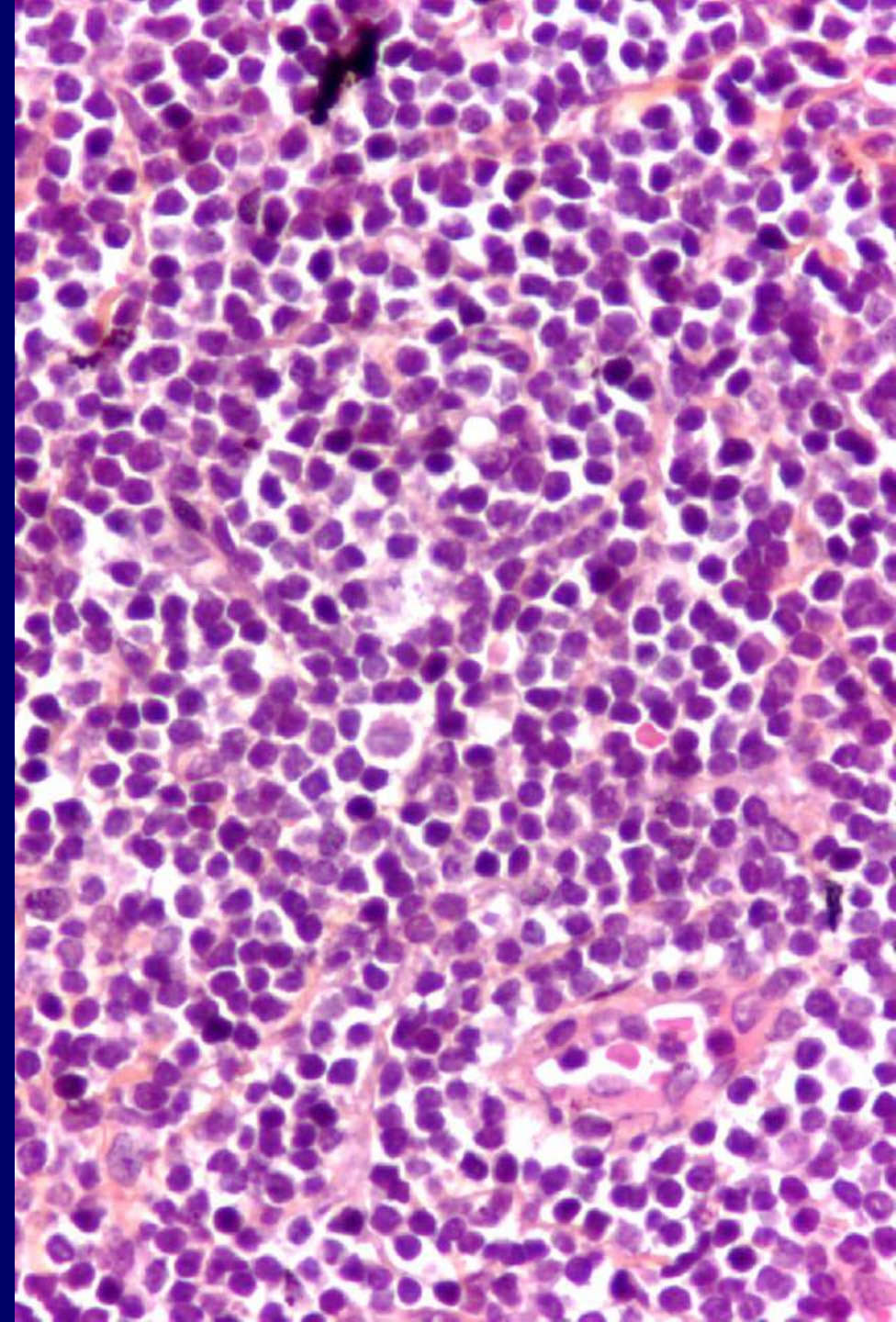
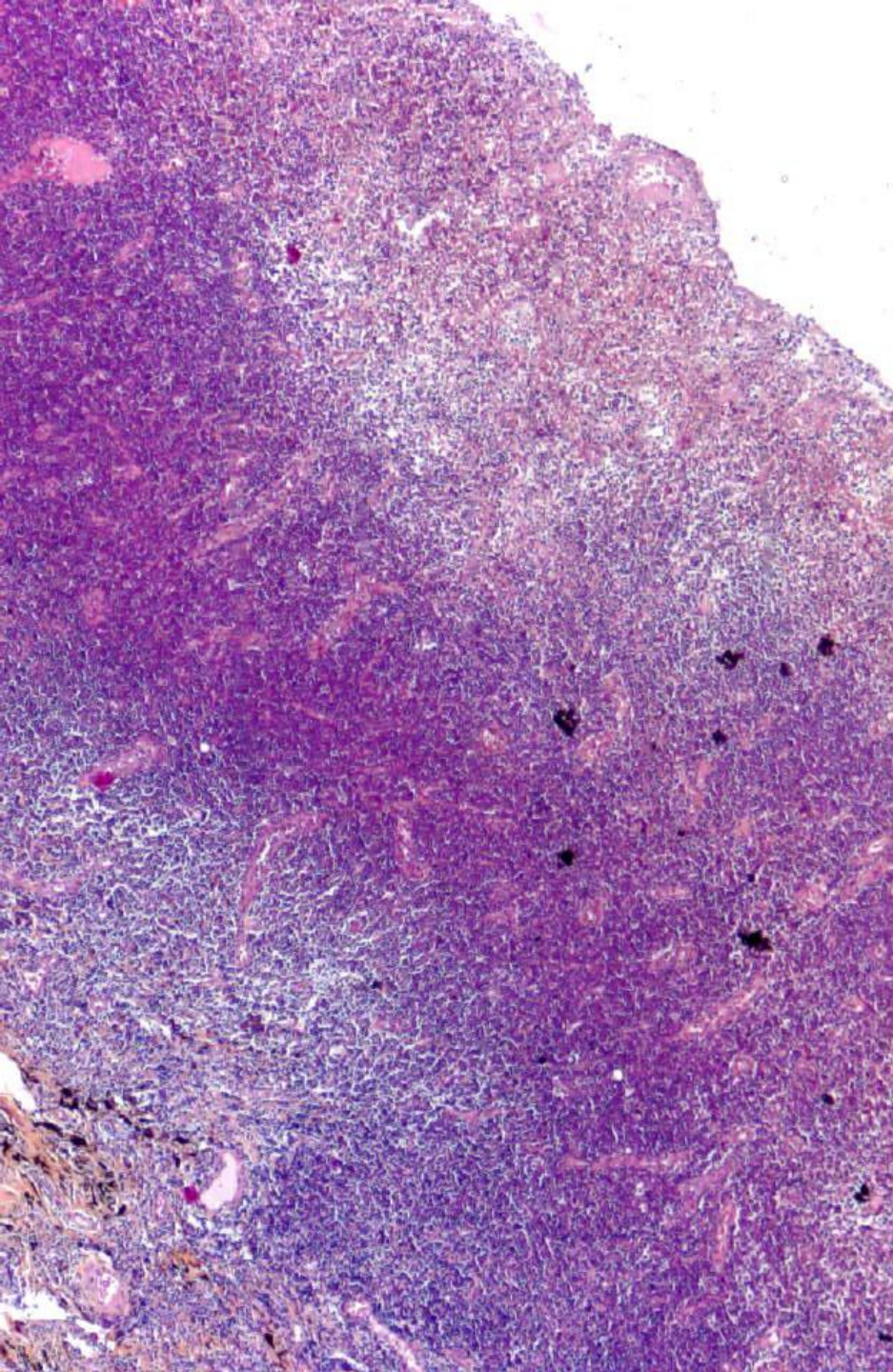
N° 6

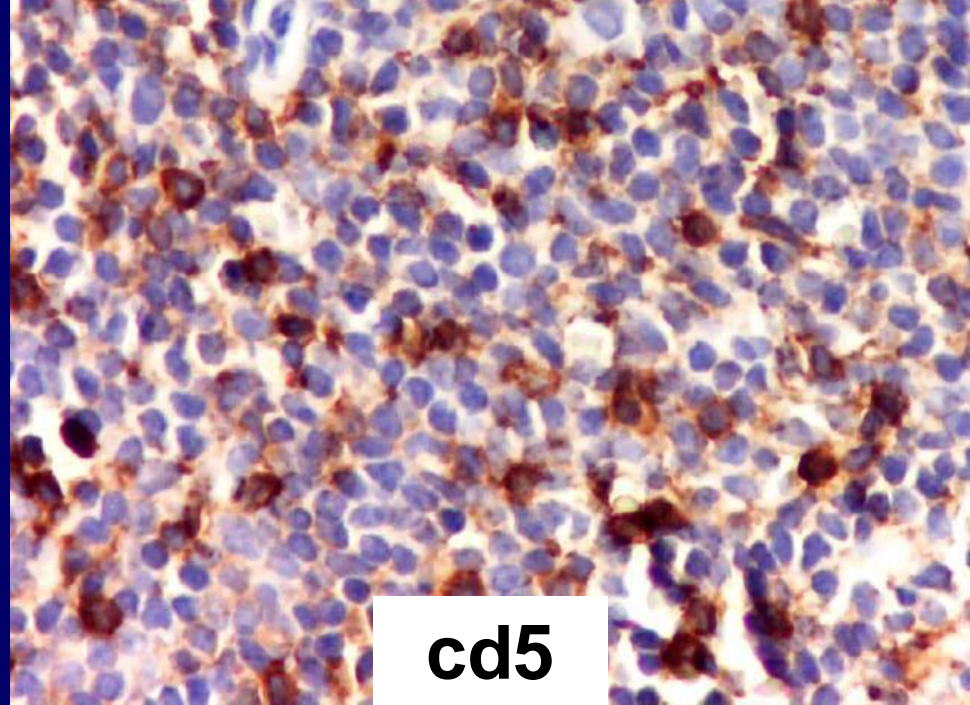
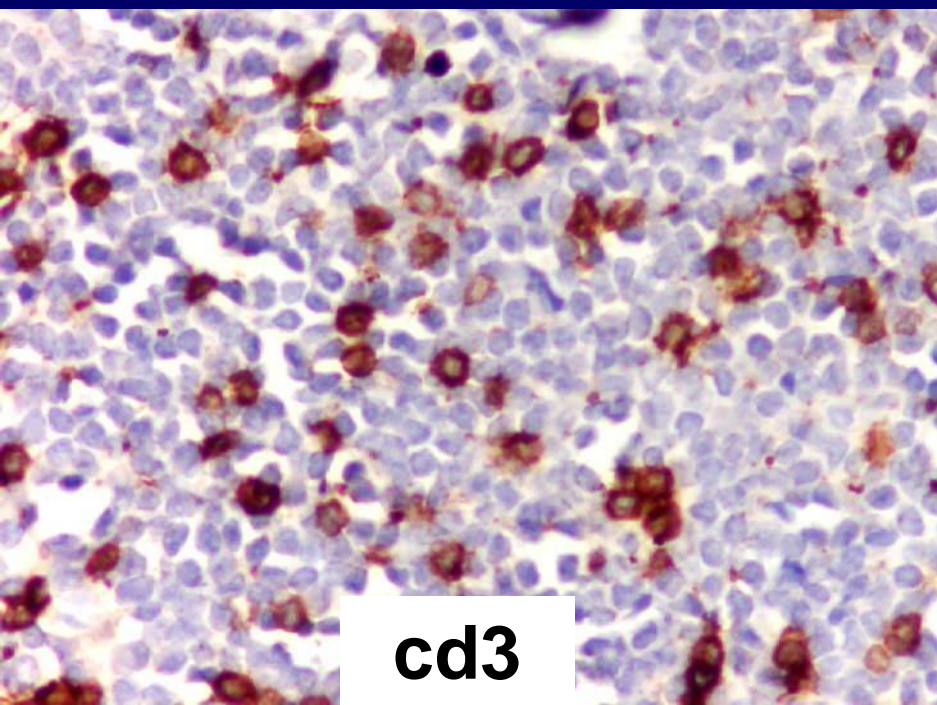
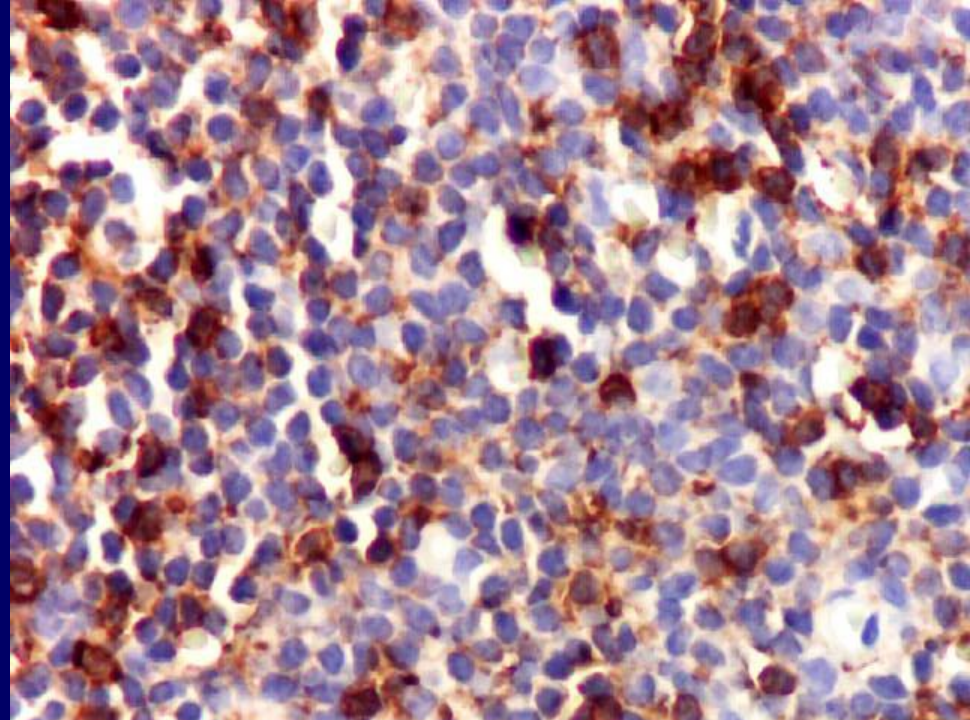
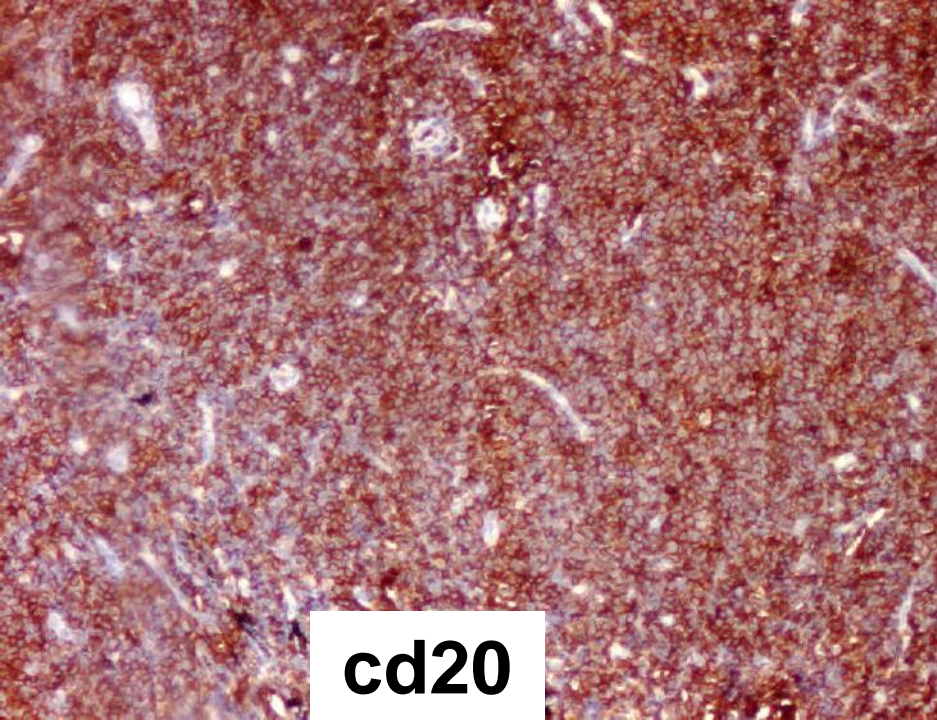
**Lymphome à petites cellules B CD20 +,
CD5 + (?), Cycline D1 - et CD23 -
orientant plus vers une LLC qu'un L du
manteau ou un L de la zone marginale**

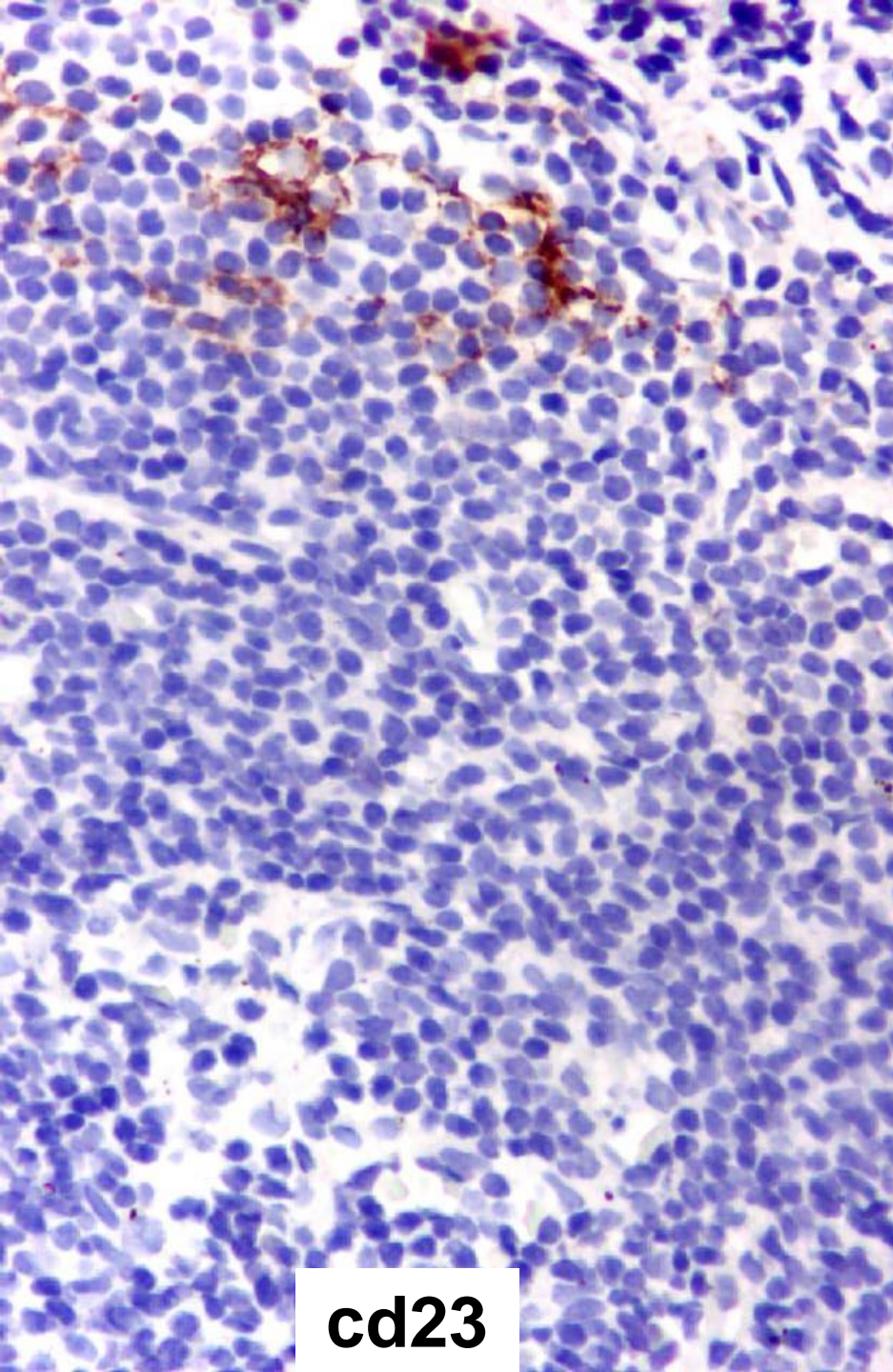
Si lymphocytose sanguine : CMF

Moëlle massivement envahie

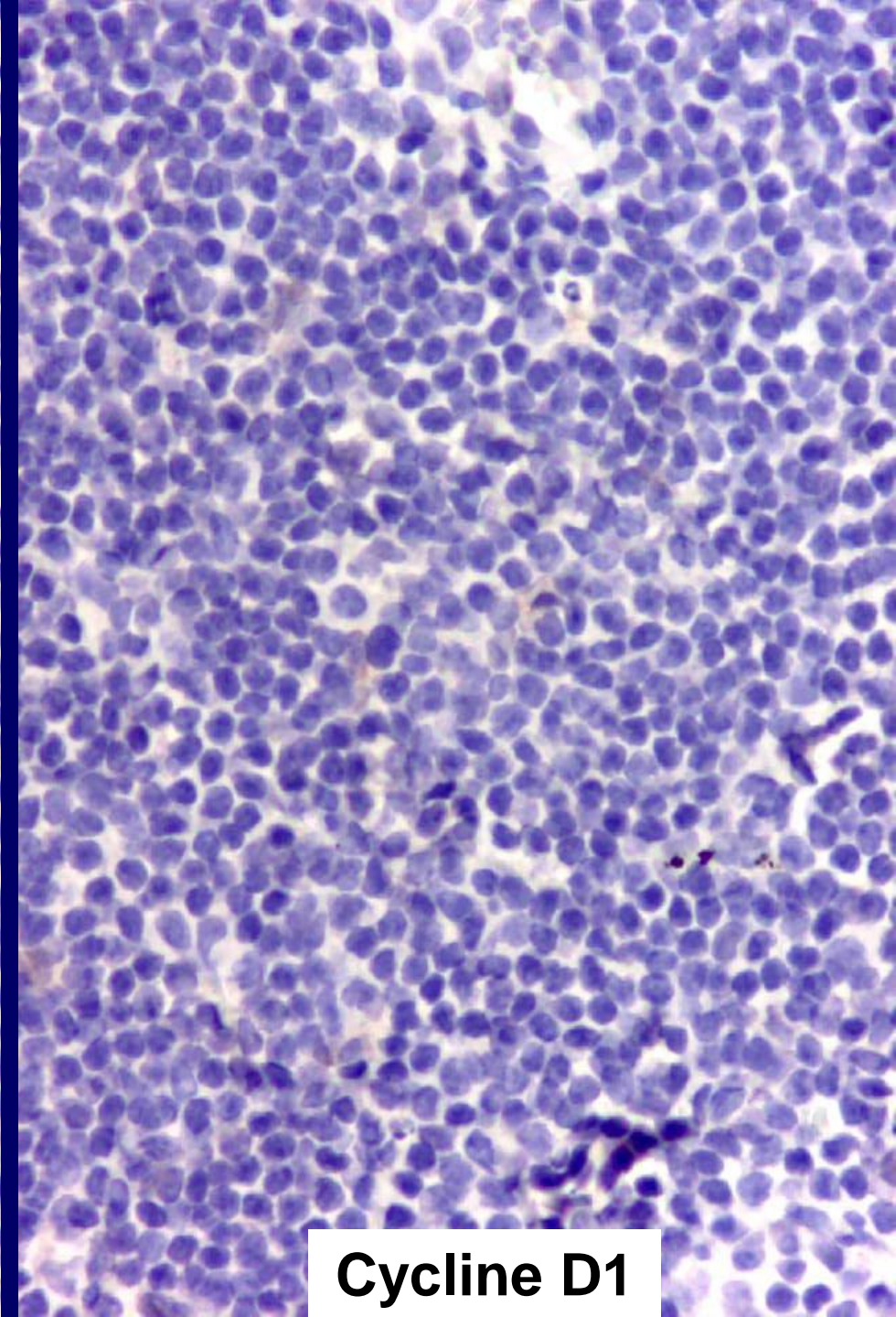
Avis Pr De mascarel



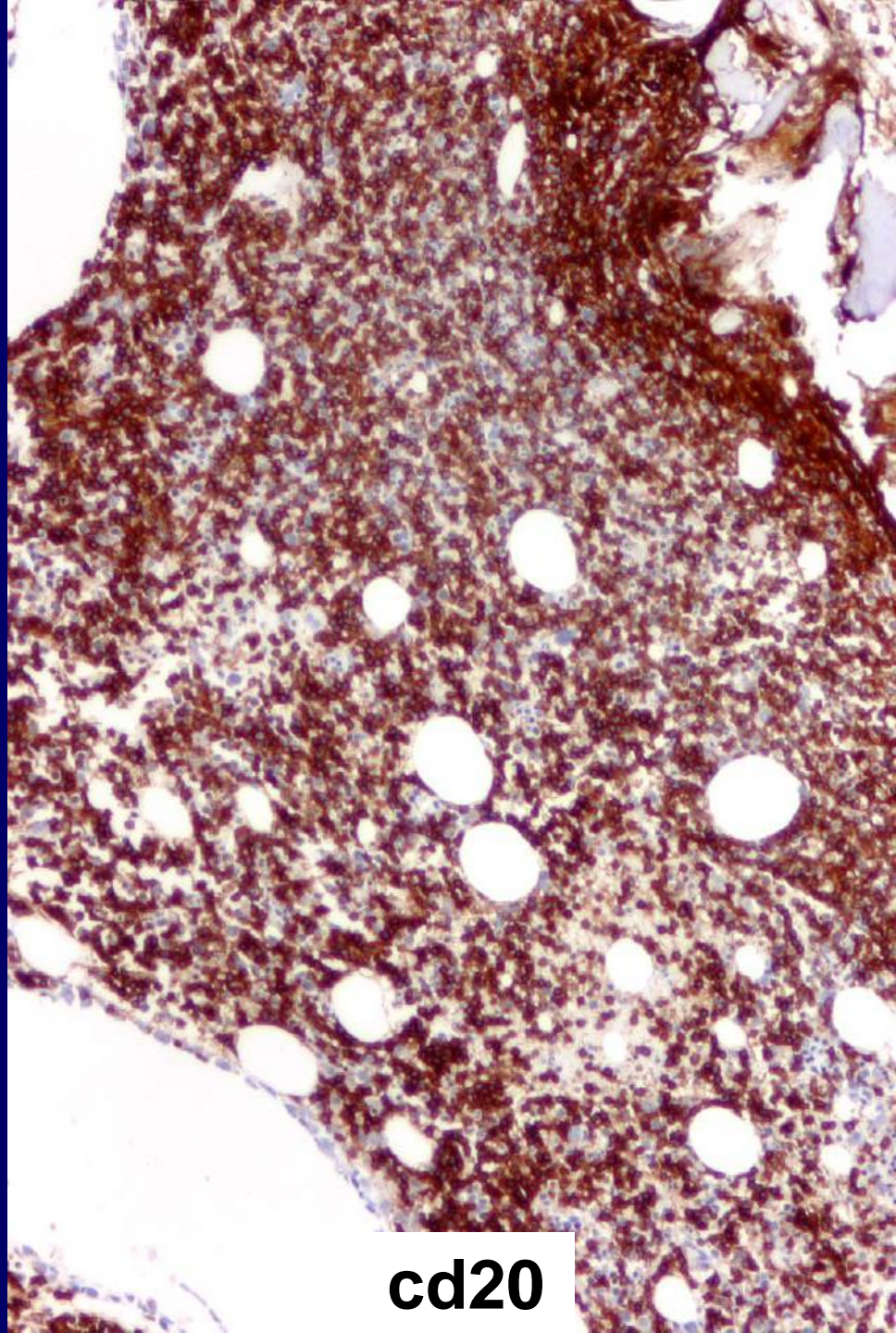
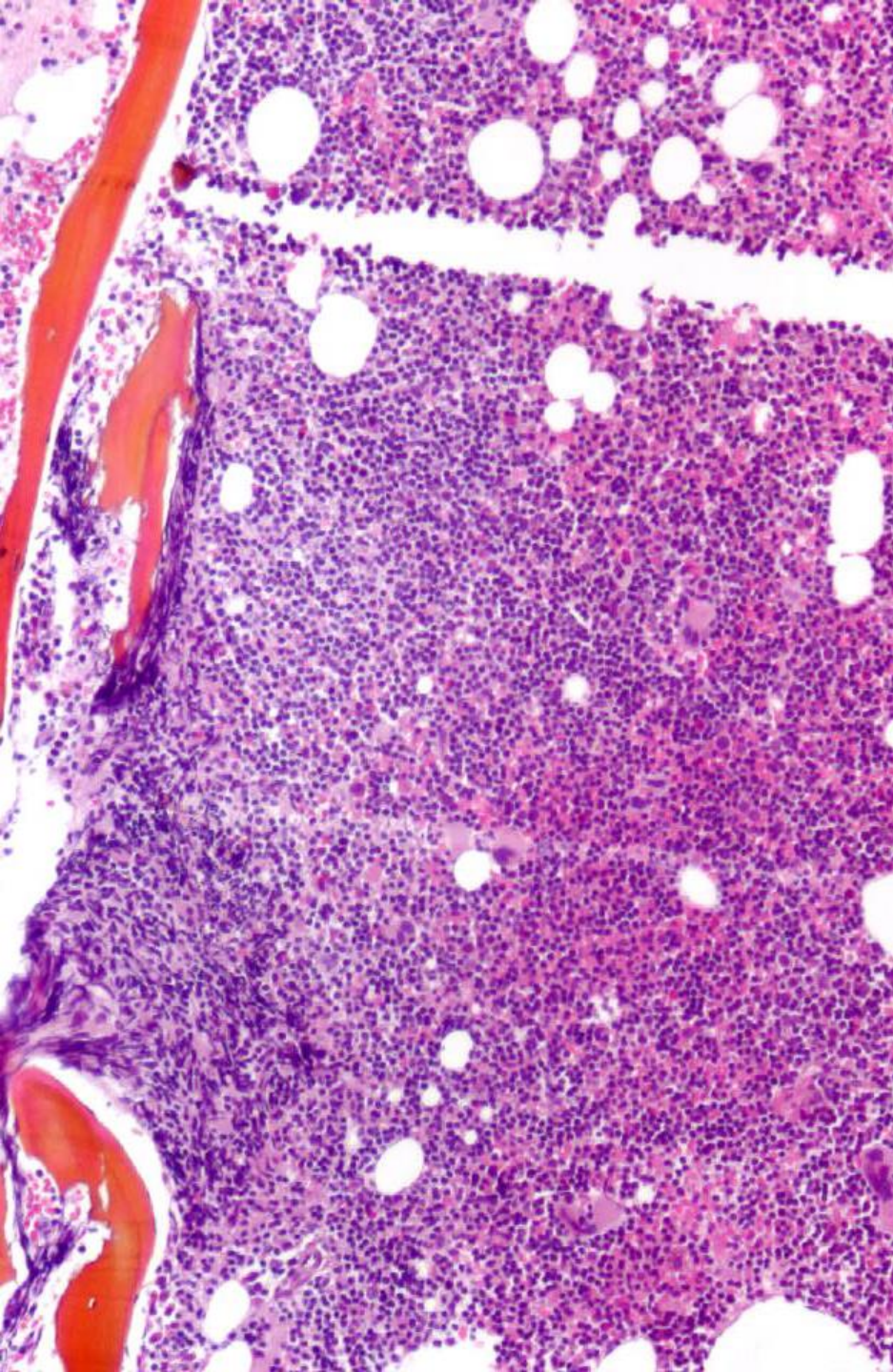




cd23



Cycline D1



cd20

Diagnostic retenu par Pr De Mascarel

**Lymphome à petites cellules B CD20 +,
CD5 + (?), Cycline D1 - et CD23 -
orientant plus vers une LLC qu'un L du
manteau ou un L de la zone marginale**

Si lymphocytose sanguine : CMF

Moëlle massivement envahie