



**SLVL**

**S. ZRIBA**  
***Hôpital Militaire***

# OBSERVATION

□ TM

□ 51 ans

□ ATCD :

DNID (>10 ans)

Tabagisme = 27 PA

□ Présentation clinique (04/06) :

Enorme SPM

Matité déclive des flancs

Pas d'ADP périphériques

# BIOLOGIE I

□ NFS :

GB = 11700/mm<sup>3</sup> ; Lc = 9100/mm<sup>3</sup>

PNN = 2100/mm<sup>3</sup> ; PLQ = 78000/mm<sup>3</sup>

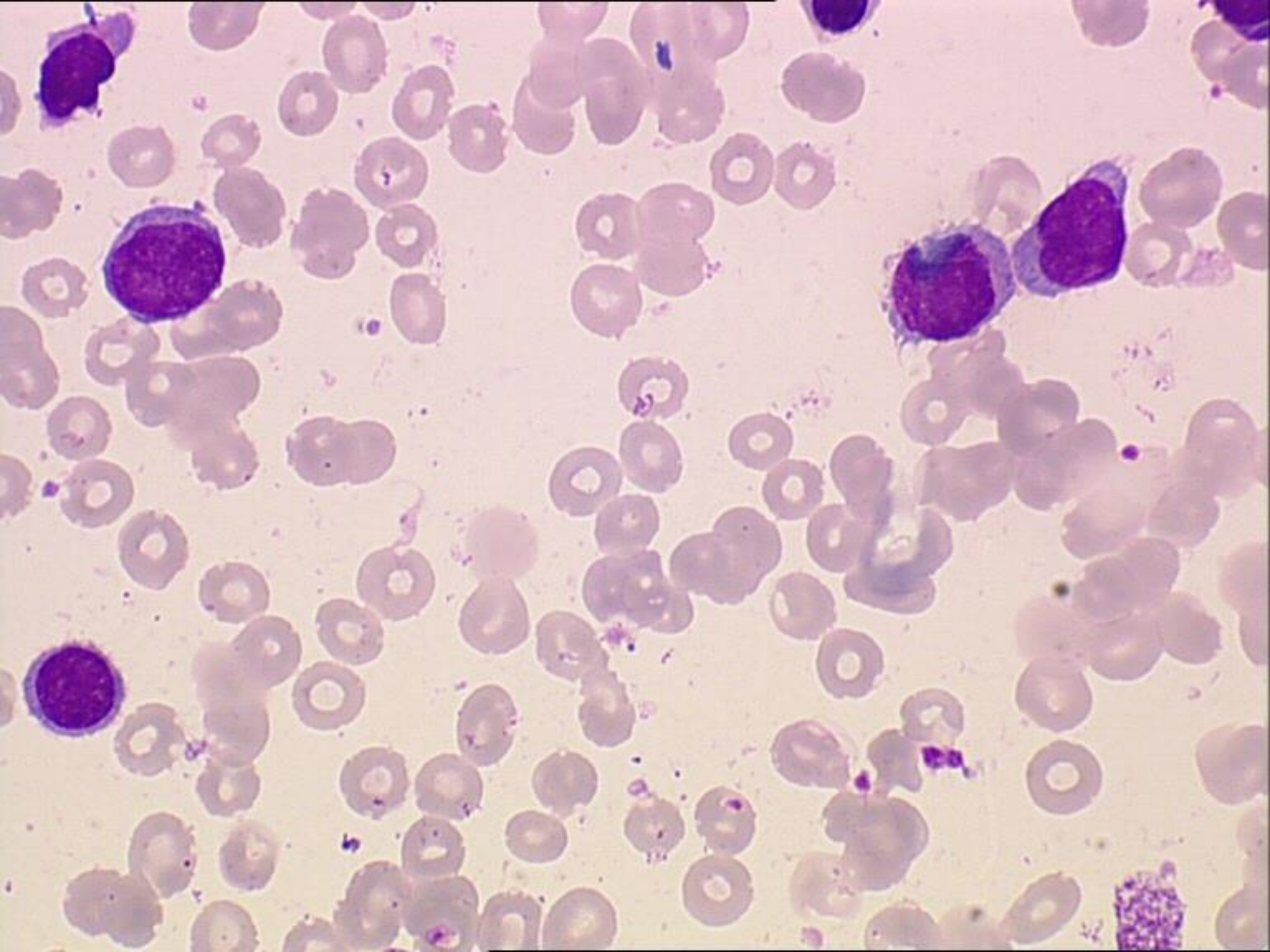
Hb = 12.4 g/dl ; VGM = 84 fl.

□ VS = 27

□ CRP < 8

□ LDH = 157 UI/l

□ VHC nég



# BIOLOGIE II

IP [sang + liquide d'ascite] :

Pop lymphocytaire CD19+ ; CD22+ ;  
CD20+ (moy intensité); CD79b+ (moy  
intensité) ; FMC7+ ; CD5- ; CD23- ;  
CD38- ;

$\lambda$ + (moy intensité) ; CD3- ; CD25- ;  
CD11c+ ; CD 103-



# HISTOLOGIE

BOM =

Infiltration lymphoïde nodulaire.

Certains nodules sont juxta-trabéculaires.

IHC : CD20+ ; CD23- ; CD10- ; CD5- ;

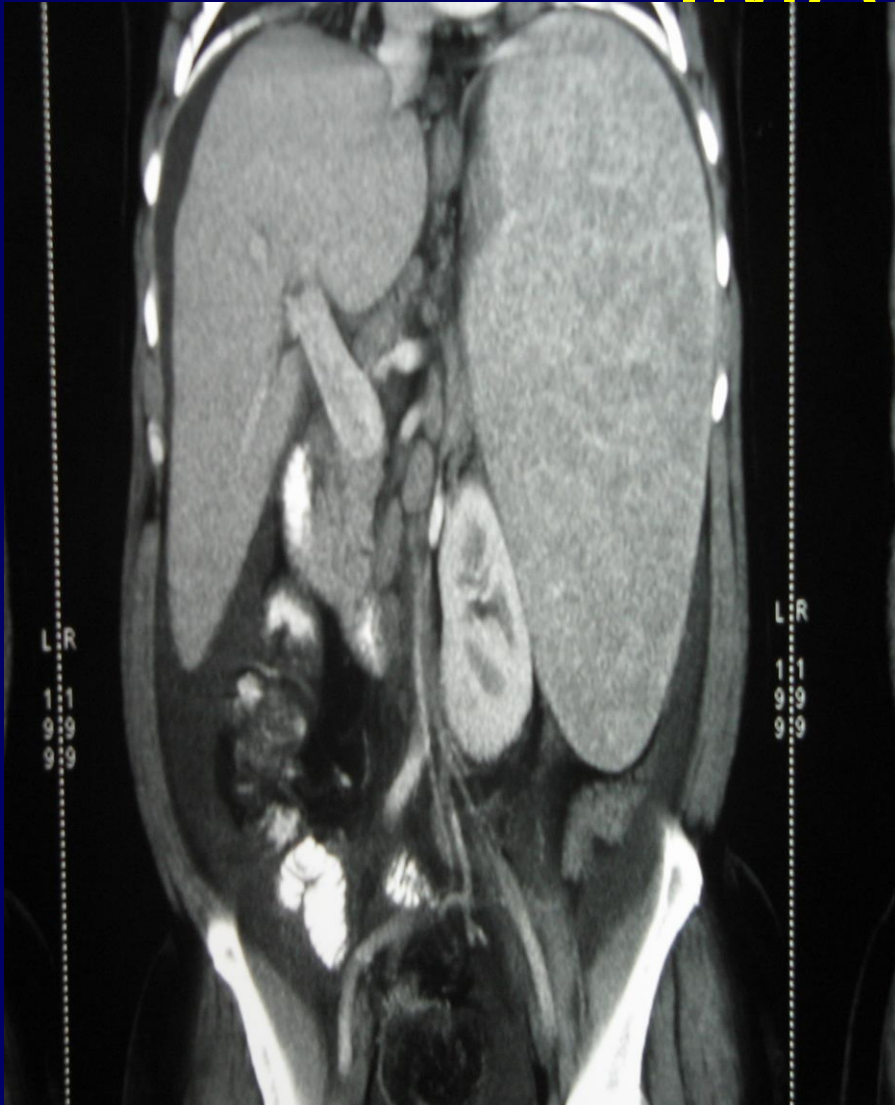
Cycline D1- ;

Ki67 marque les noyaux  
érythroblastiques.

Bcl2 marque les nodules lymphatiques.

→ **Lymphome B de la zone marginale**

# IMAGERIE



ADP médiastinales ant.

Epanch pleural droit de moy  
abondance

SPM (25 cm de hauteur)  
finement hétérogène avec de  
multiples plages nodulaires  
hypodenses contiguës  
disséminées, associée à des  
ADP intra-péritonéales, coelio-  
mésentériques et hilaires  
hépatiques. Celles-ci sont par  
endroits confluentes réalisant  
des nappes tissulaires.

**SLVL associé à une énorme splénomégalie  
et une thrombopénie (hypersplénisme)**

4 cures COP entre Mai et Juillet 2006

→ absence de réponse

**Splénectomie (Septembre 06) :**

Enorme rate de 3900 gr infiltrée par une population cellulaire lymphoïde ronde de petite taille d'aspect centrocytoïde et plasmocytoïde avec une chromatine mottée. Le stroma est réduit.

→ **LZM primitif de la rate**

2 rates surnuméraires partiellement atteintes.



# EVOLUTION

❑ **Obtention d'une réponse partielle en post-splénectomie [correction de la thrombopénie]**

❑ **Scanner TA [01/07]**

Apparition d'ADP axillaires et médiastinales de 15 à 20 mm de  $\Phi$ . ADP mammaire interne de 20 mm de  $\Phi$ . Augmentation en Nb et en taille des ADP abd : multiples ADP de 20 à 40 mm de grand axe coelio-mésentériques, pédiculaires hép, pré-Ao et inter-aortico-caves avec une coulée gg étendue sur 8 cm environ en Arr du tronc porte.


L 193  
R 193



W 64  
W 64

DFOV 23.3cm  
SOFT+

98.9 mm (3D)



RAS

4.4/Average  
kw 120  
mA 750  
Rot 0.60s/HE+ 55.0mm/rot  
0.6mm 1.375/1.70 Sp  
Tilt 0.0  
10:55:12 AM



# Actuellement

❑ Pas de signes cliniques d'évolutivité

Examen = pas d'ADP périphériques

❑ NFS : GB = 32 000/mm<sup>3</sup> ; Lc = 26 000/mm<sup>3</sup>

PNN = 4 000/mm<sup>3</sup> ; Hb = 13.5 gr/dl

PLQ = 359 000/mm<sup>3</sup>

Frottis = Lc villeux (89%)

IP = pop B CD5- ; CD23- ; CD11c - ;

LDH = 318 UI/l

VS = 15 ; CRP nég

❑ Scanner de 09/07 : ↑ peu signif des ADP abd.

# SLVL

- SLPCB rare [5%]
- 1979: 1<sup>ère</sup> description
  - 1987: Melo "SLVL"
- 2001: classification OMS

Lymphomes de la zone marginale:

- ✓ L. Extra-Nodaux de type MALT
  - ✓ L. Nodaux
- ✓ L. Spléniques ± lymphocytes vilieux



# Clinique

- ❖ 60 – 70 ans
- ❖ SPM volumineuse sans ADP
- ❖ Manif auto-immunes: 10%
- ❖ Prot monoclonale sérique (IgG ou IgM)

## Examen morphologique

- ❖ NFS : LC  $> 4\ 000/\text{mm}^3$
- ❖ Frottis: cellules lymphoïdes avec une chromatine dense et des projections villeuses de distribution polaire.
- ❖ %  $\Delta$  : 20% - 30%
- ❖ MVL : lymphocytose monoclonale + cellules villeuses sans SPM.

# Immunophénotypage

	LLC	BPLL	HCL	HCLv	SLVL	MCL	FL
<b>CD5</b>	+	-/faible	-	-	-/+	+	-
<b>CD10</b>	-	-	-	-	-/+	-	+
<b>CD19</b>	+	+	+	+	+	+	+
<b>CD20</b>	+ Faible	+	+	+	+	+	+
<b>FMC7</b>	-	+	+	+	+	+	+
<b>CD22</b>	-/Faible	+	+	+	+	+	+
<b>CD23</b>	+	-	-	+/-	-/+	-	-
CD79b	-/Faible	+	+		+	+	+
<b>SmIg</b>	<b>Faible</b>	+	+	+	+	+	+
<b>CD11c</b>	-	-	+	+	+ fort/-	-	-
<b>CD25</b>	-	-	+	-	-/+	-	-
CD38	-	-	-/+		-/+	-	-/+
<b>CD76 (DBA44)</b>			+		+/-		
<b>CD123</b>			+		-		
<b>CD103</b>	-	-	+	-/+	-	-	-

# Histologie

## □ BOM :

Infiltration nodulaire avec des cellules tumorales en localisation paratrabéculaire

Infiltration sinusoidale +++

## □ Aspects histo gg et spléniques:

Atteinte nodulaire de la pulpe blanche

La pulpe rouge ±

Infiltration intra-sinusoidale +++

## Etiologie

- ❖ Rares formes familiales
- ❖ Lien entre VHC et SLVL

## Cytogénétique

- Délétions 7q
- Trisomie 3
- Translocations impliquant les gènes des Ig
- Anomalies de p53



Le diagnostic de SLVL est basé sur des critères :

- morphologiques
- immunophénotypiques
- histologiques
- cytogénétiques

# Facteurs pronostiques

- Caractère indolent (survie à 5 ans = 80%)
- L diffus à grandes cellules : 10% des cas
- FP:
  - Age - Taux de Lc - Hb - PLQ
  - B<sub>2</sub> microglobuline ↑
  - Paraprotéine ou manifestations AI
  - Sites extra-hématopoïétiques
  - Echec d'obtenir une RC
  - Anomalies du gène de p53
  - Profil non muté des gènes des chaînes lourdes des Ig.

# Traitement

- Wait and see policy [1/3]
- Splénectomie : ttt de référence.  
Rechute dans 30% des cas.
- Irradiation splénique
- Chimiothérapie
  - Agents alkylants
  - Fludarabine
  - Deoxycytoformycin
- Anti CD20
- ttt anti-viral (IFN $\alpha$  + Ribavirine) dans les cas HVC+

# Quelle attitude ?

- ❖ **Abstention**
- ❖ **Faire une nouvelle biopsie**
- ❖ **Proposer une monochimiothérapie  
type**

**Fludarabine ou Rituximab**

**ou**

**association FR ou FCR**

# CAS POUR DIAGNOSTIC

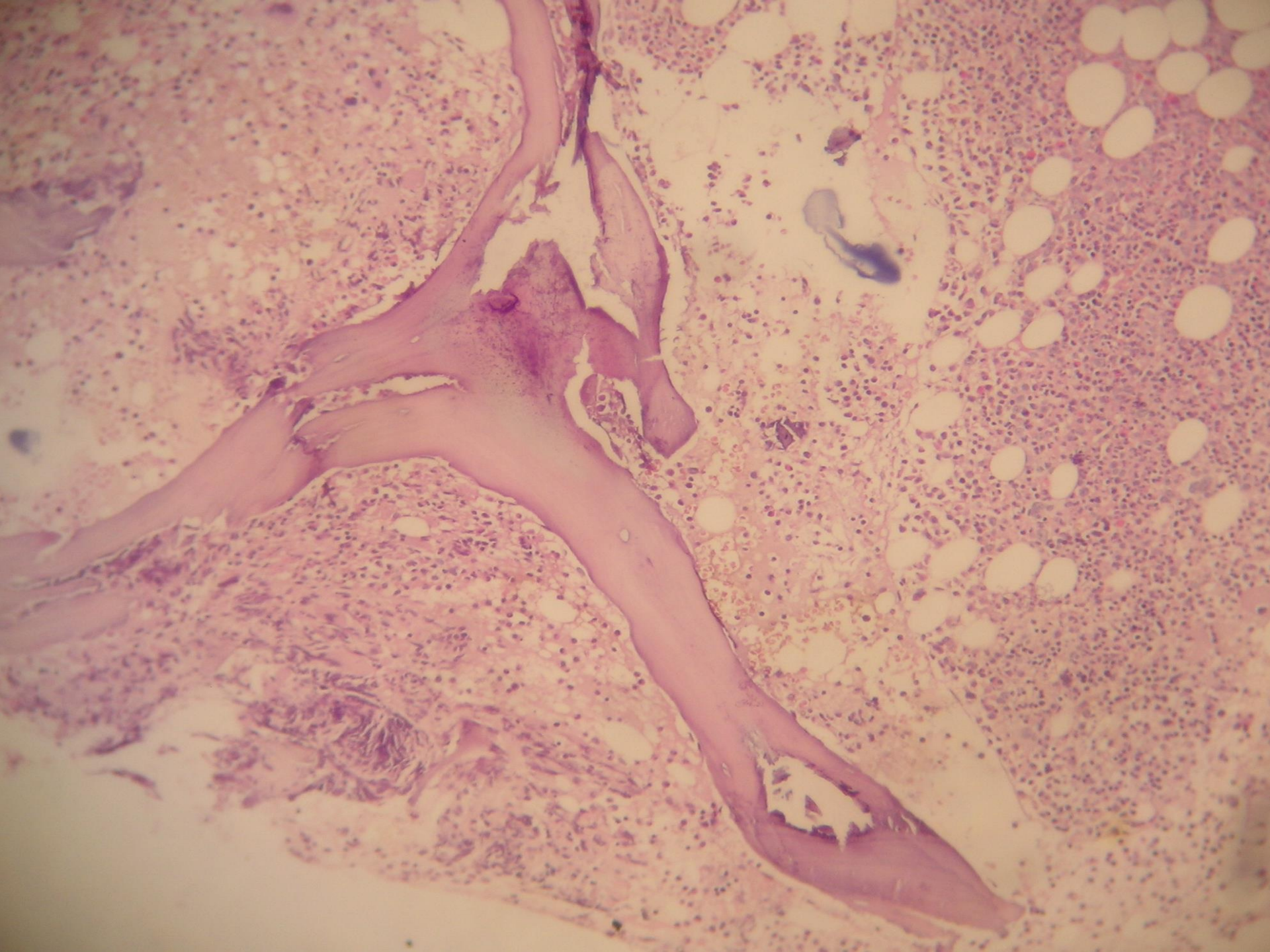
LAABIDI Besma ; BOUZIANI Ammar

Service d'Anatomie et de Cytologie Pathologiques

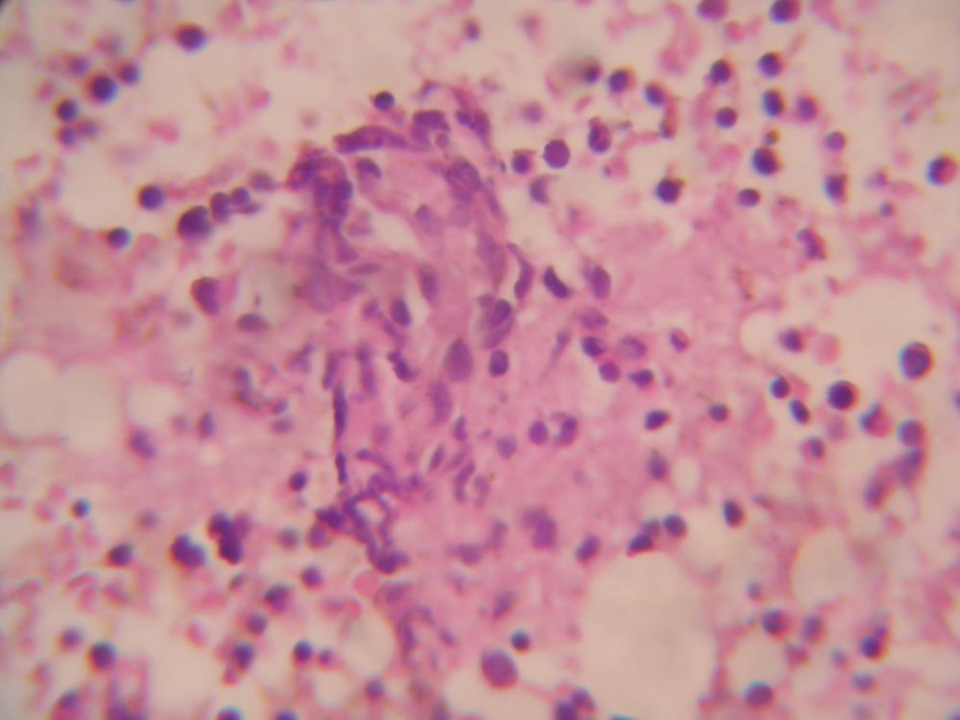
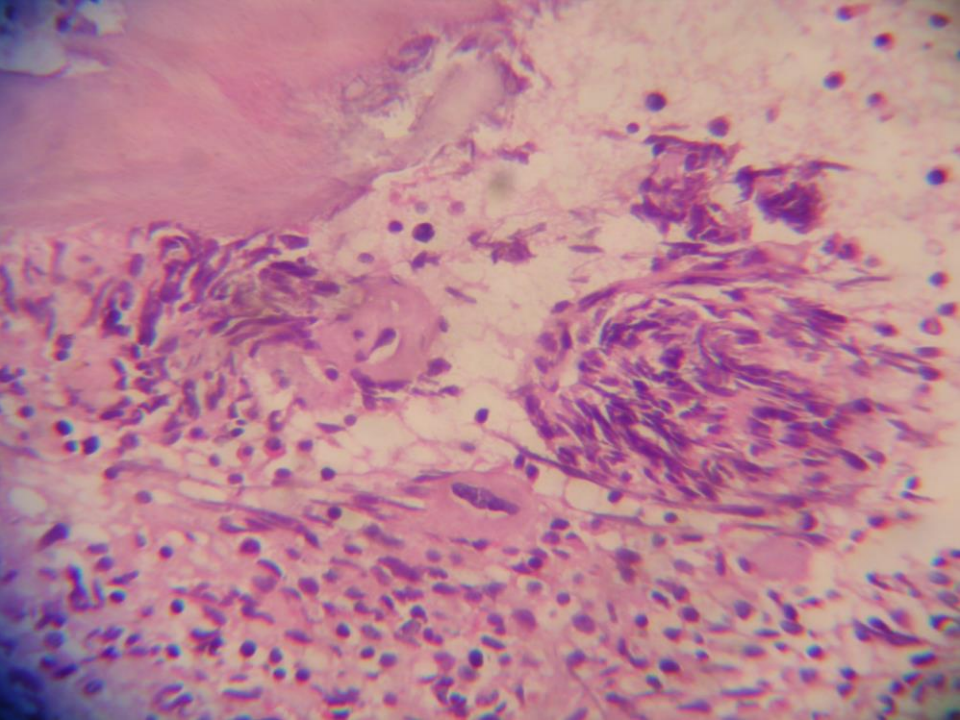
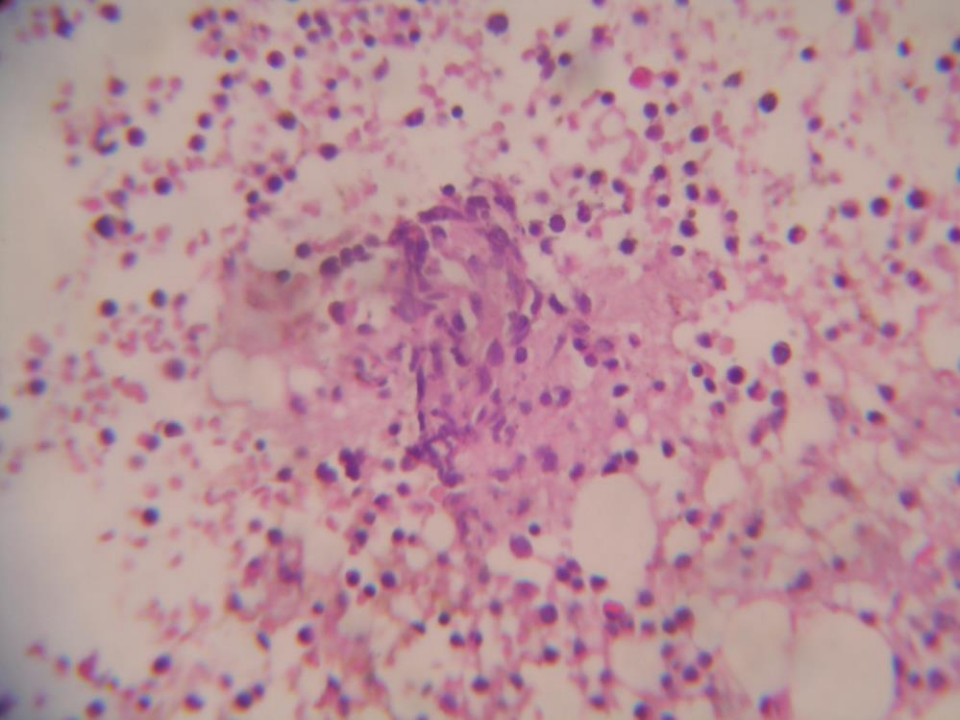
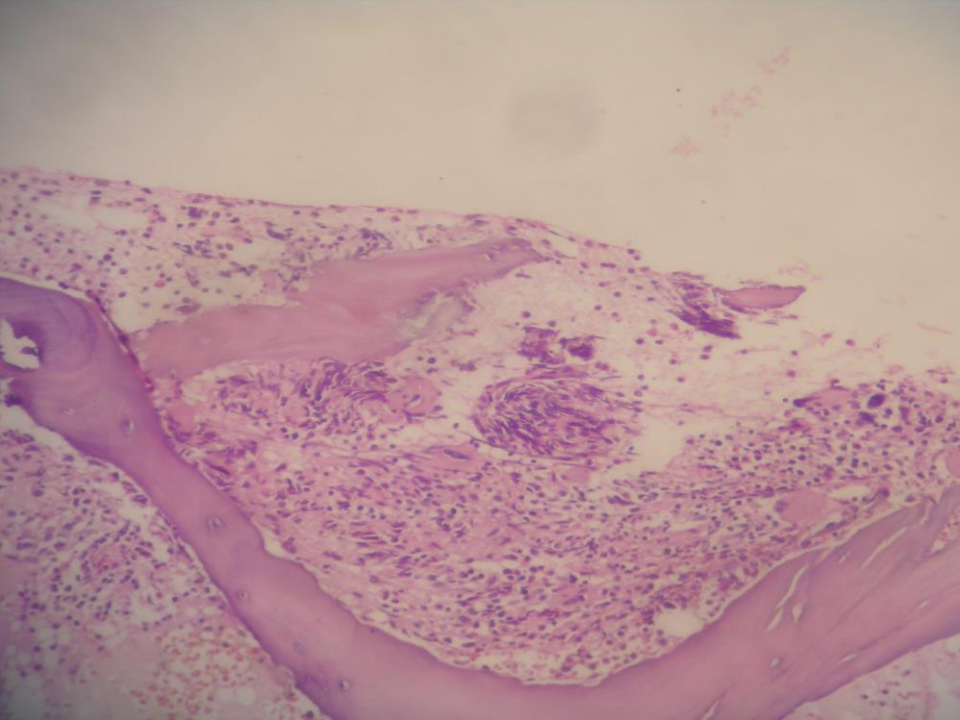
HOPITAL MILITAIRE DE TUNIS



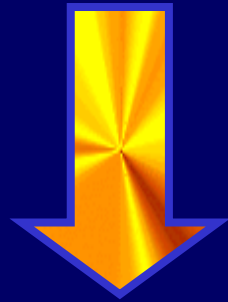
MORPHOLOGIE STANDARD







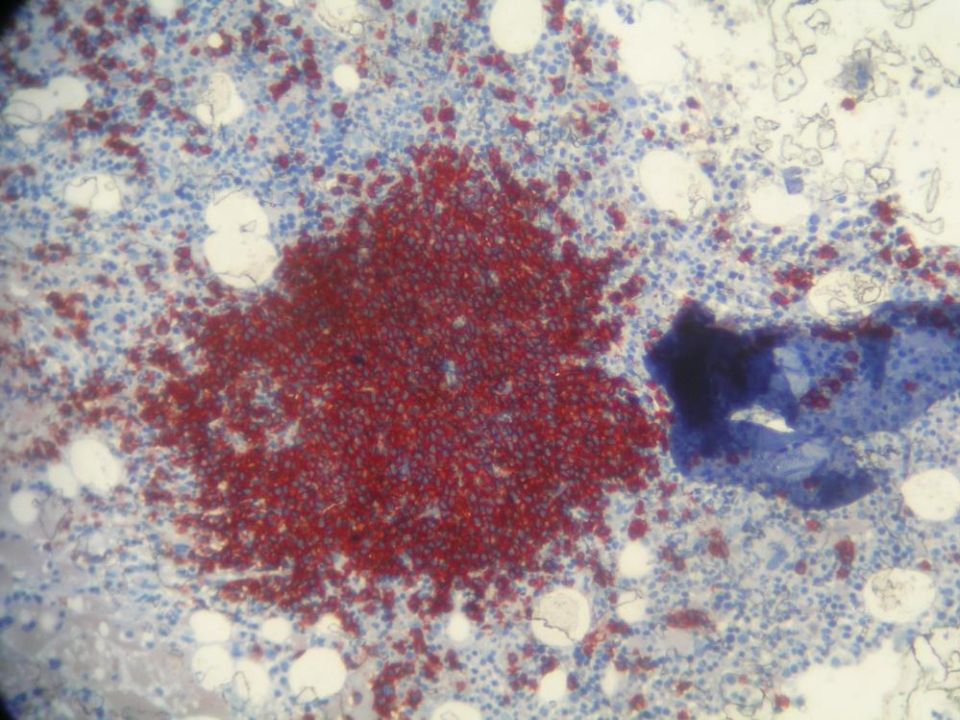
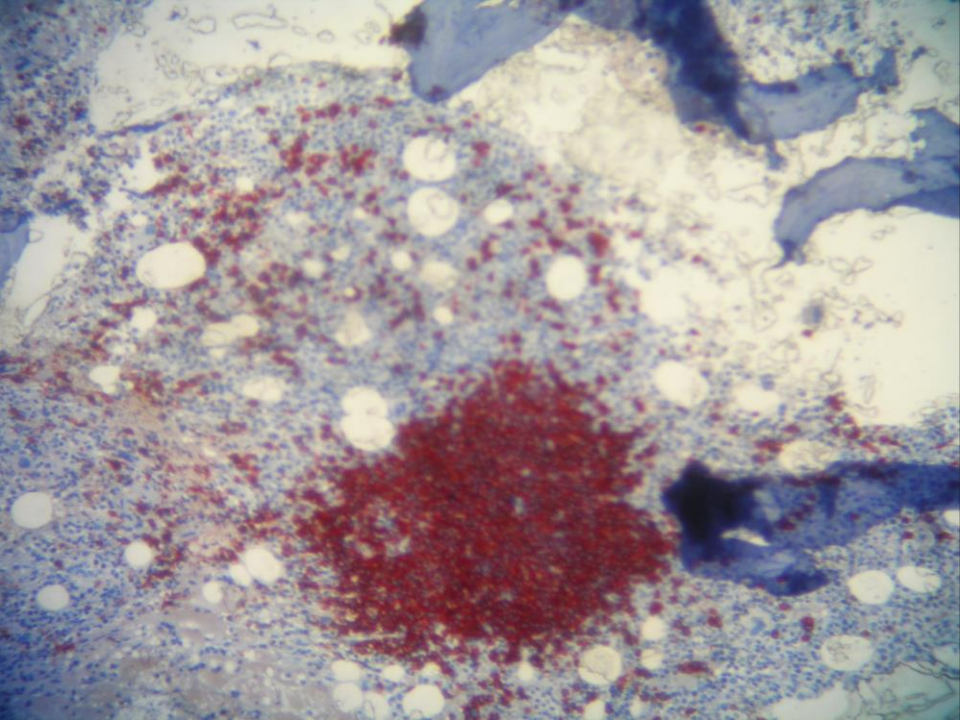
# IMMUNO-HISTO-CHIMIE



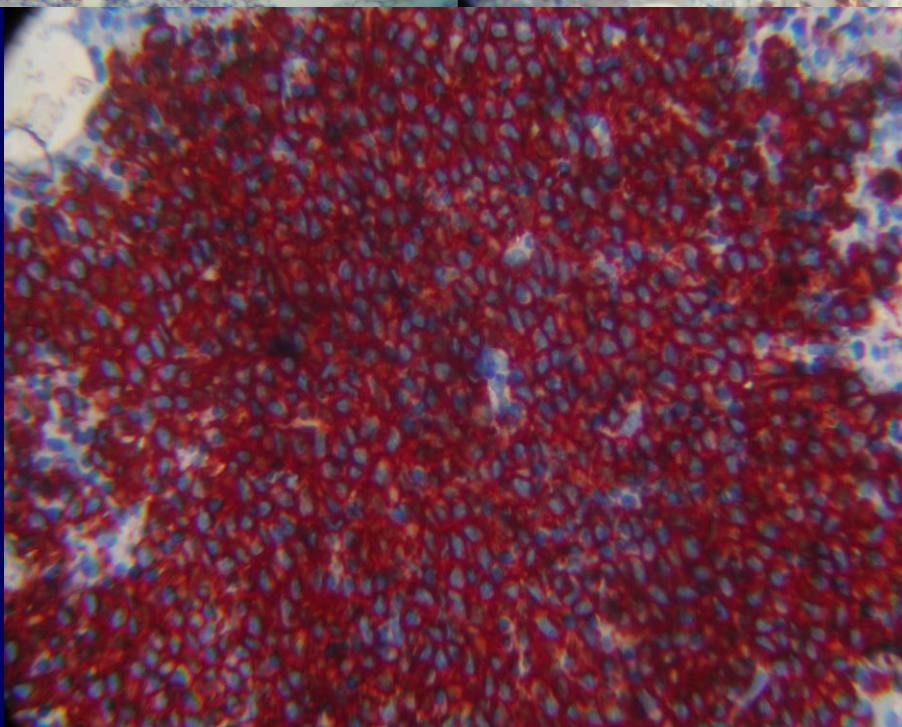
CD20 ; CD5 ; CD10

Cycline D1 ; Bcl2 ; Ki 67

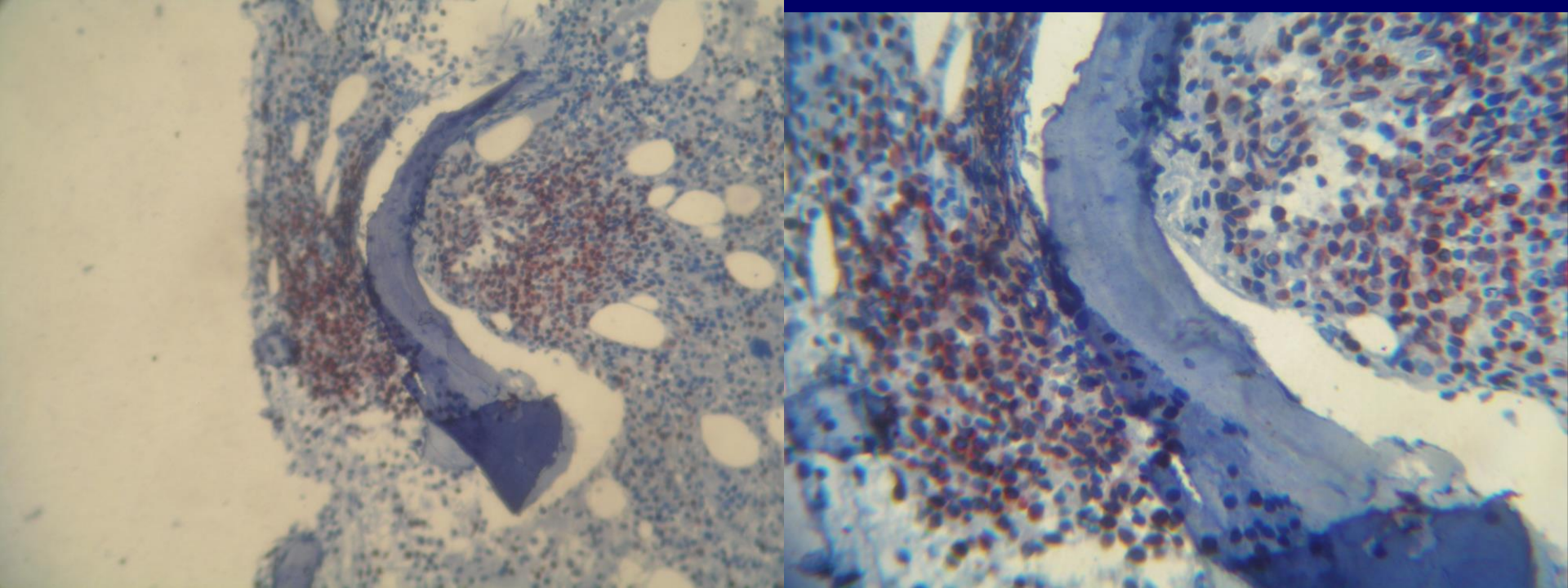




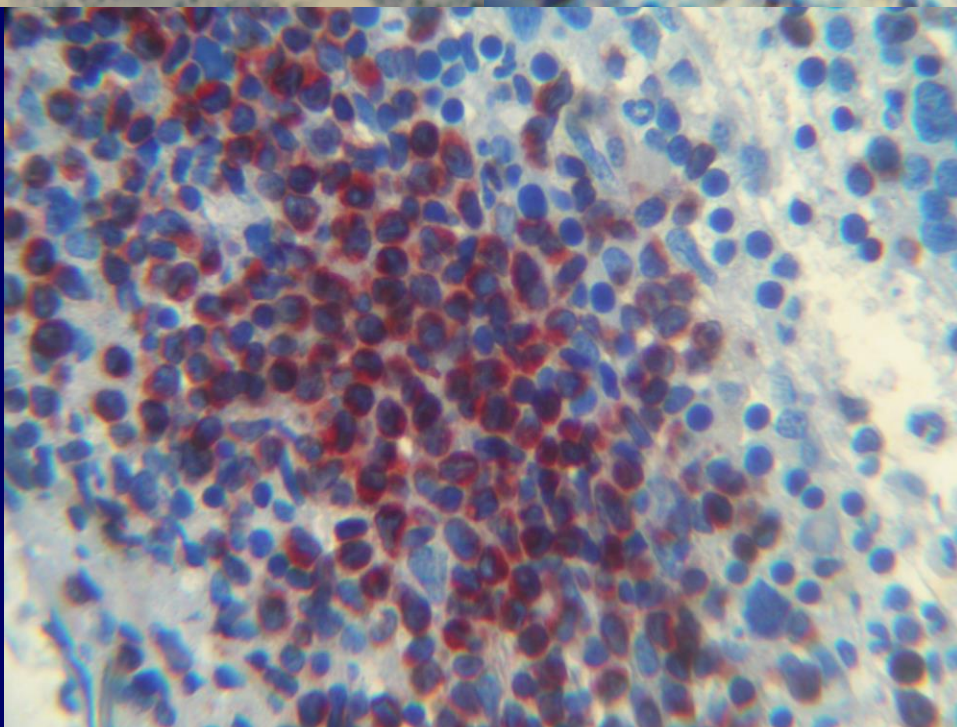
CD20 (+)





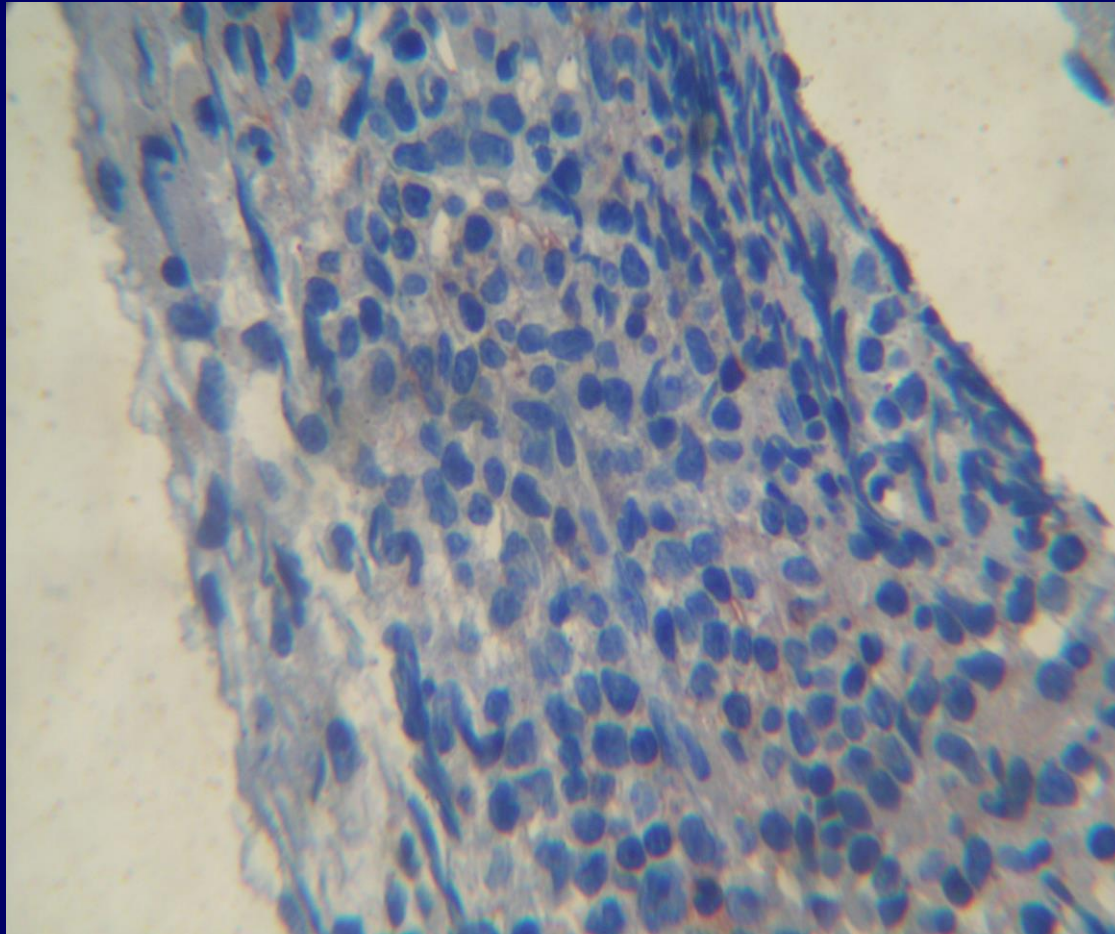


Bcl2 (+)



■ Les autres AC (-) :

CD5 ; CD23 ; Cycline D1 ; CD10



# EN CONCLUSION

- ☛ Infiltrat lymphoïde nodulaire de la moelle fait de petits lymphocytes de phénotype B



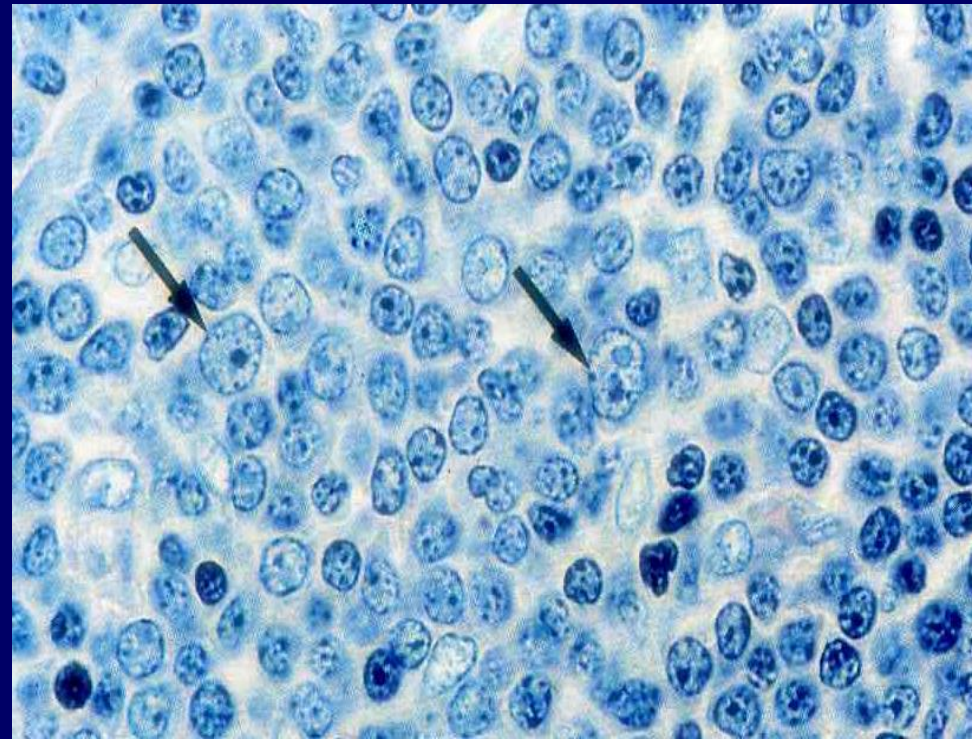
DIAGNOSTIC



# Leucémie lymphoïde chronique ( LLC ) B

6.7% LMNH

IHC : CD20+; Bcl2+;  
CD5+; CD23+; CD43+  
Bcl6-; CyclineD1-  
Trisomie 12.



# Leucémie prolymphocytaire B

IHC : IgM+ ; IgD+/-

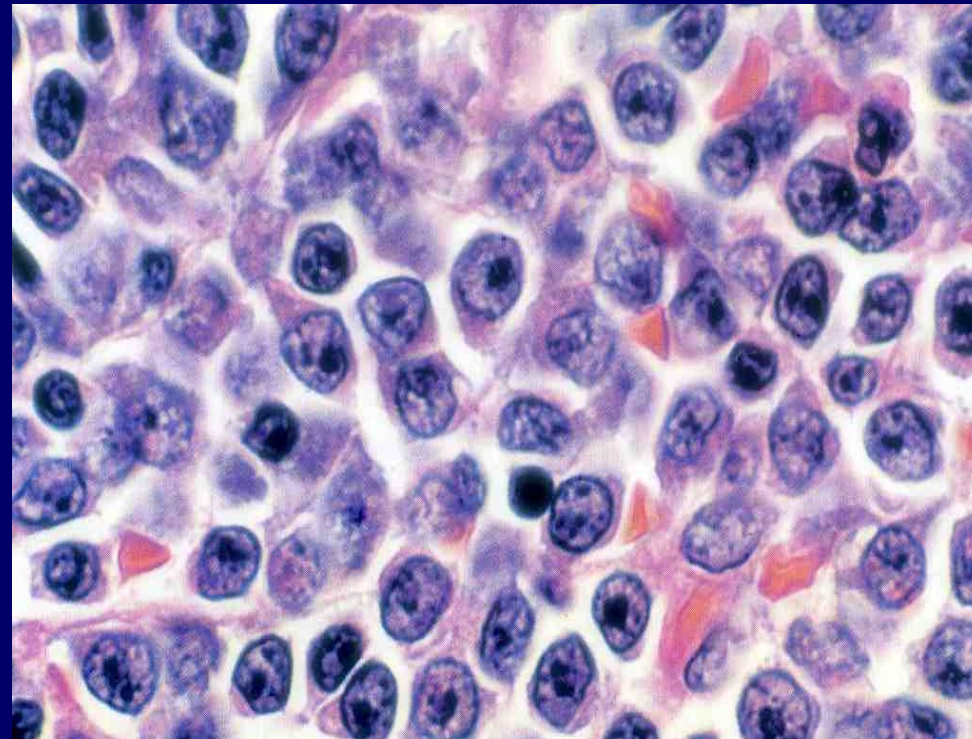
CD19+ ; CD20+ ;  
CD22+ ; CD79a et b+ ;  
FMC7+ ; CD23-

CD5+(1/3 cas)

t(11,14) ; mutation p53

del 11q23 ; del 13 q14

1% Leucémie  
lymphocytaire



# Lymphome lymphoplasmocytaire

1.5% L nodulaire

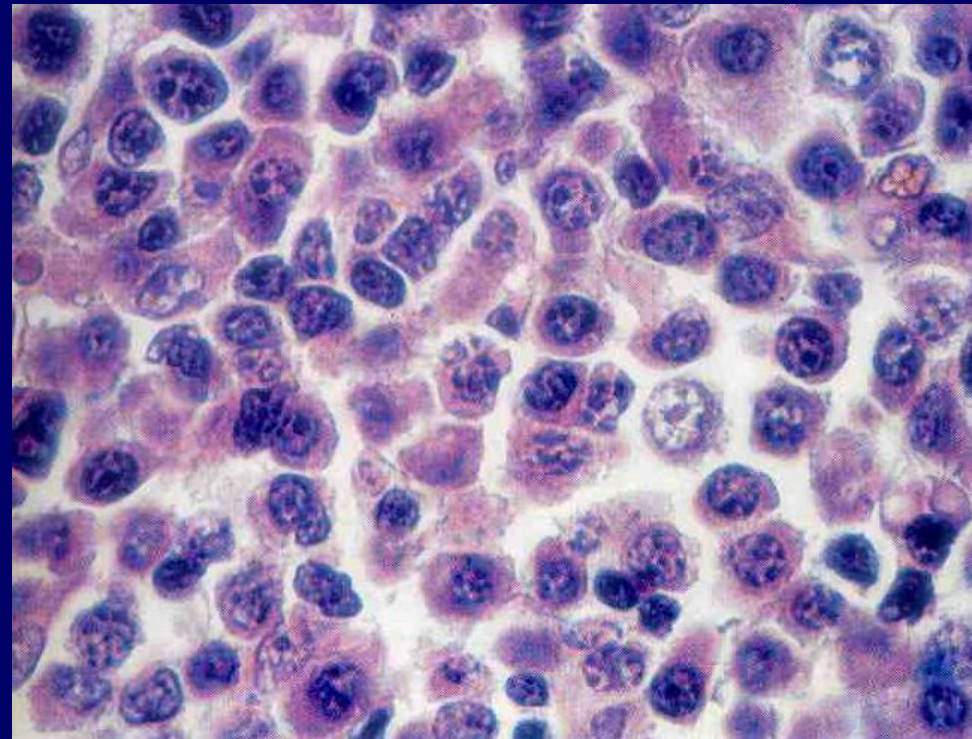
IHC : CD20+/- ;

CD79a+ ; Bcl2+;

Bcl6- ; CD5- ;

CD10- CD23- ;

CyclineD1-





# Lymphome folliculaire

22% LMNH

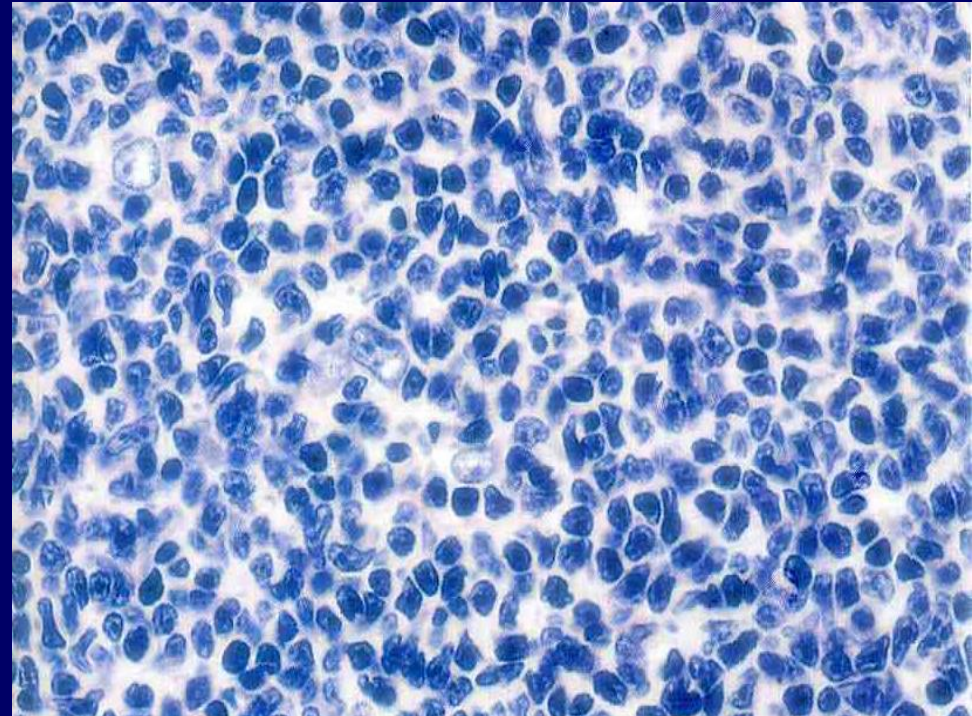
IHC :

CD20+ ; Bcl2+ ; Bcl6+

CD10+ ; CD23- ;

CD5- Cycline D1-

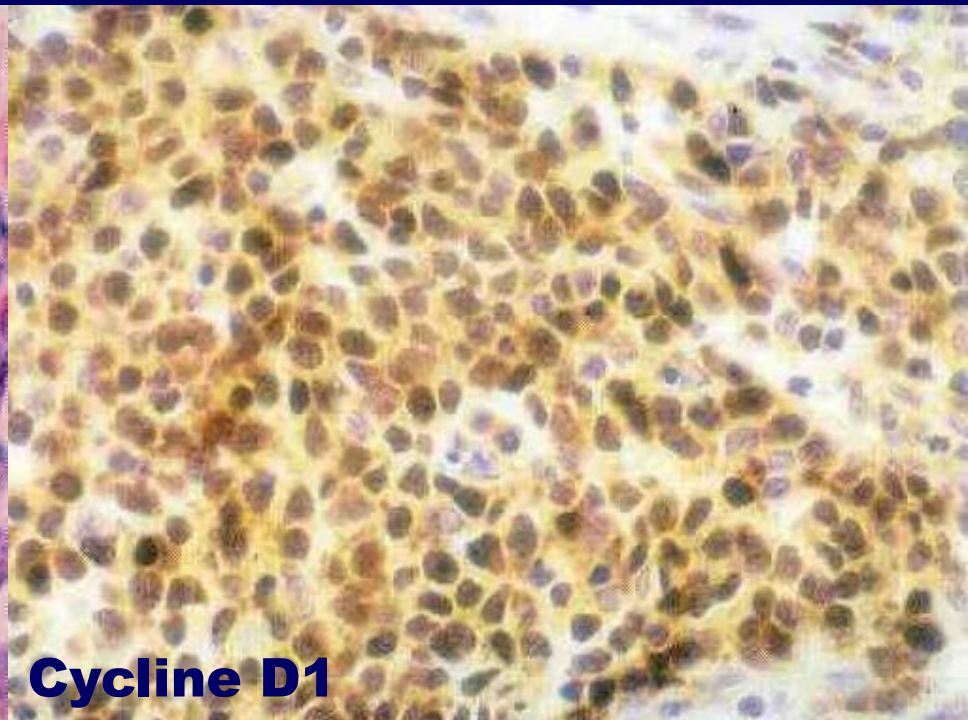
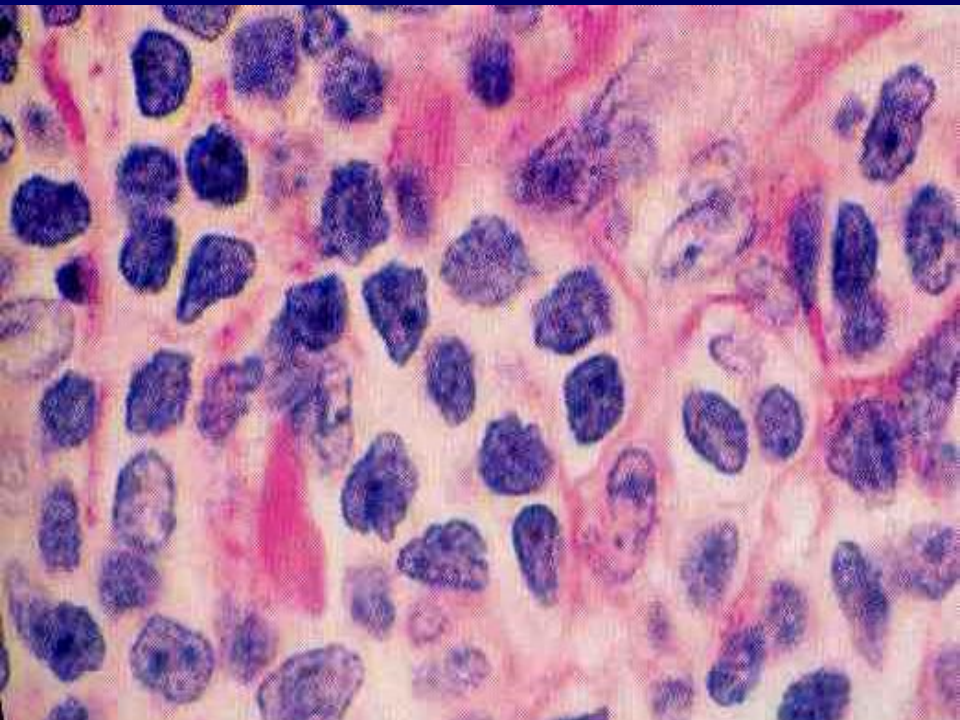
t(14,18)



# Lymphome à cellules du manteau

3 à 10% LMNH

IHC : CD20+ ; Bcl2+ ; CD5+  
CD43+ ; CyclineD1+ ; Bcl6-  
CD23-  
t(11,14)

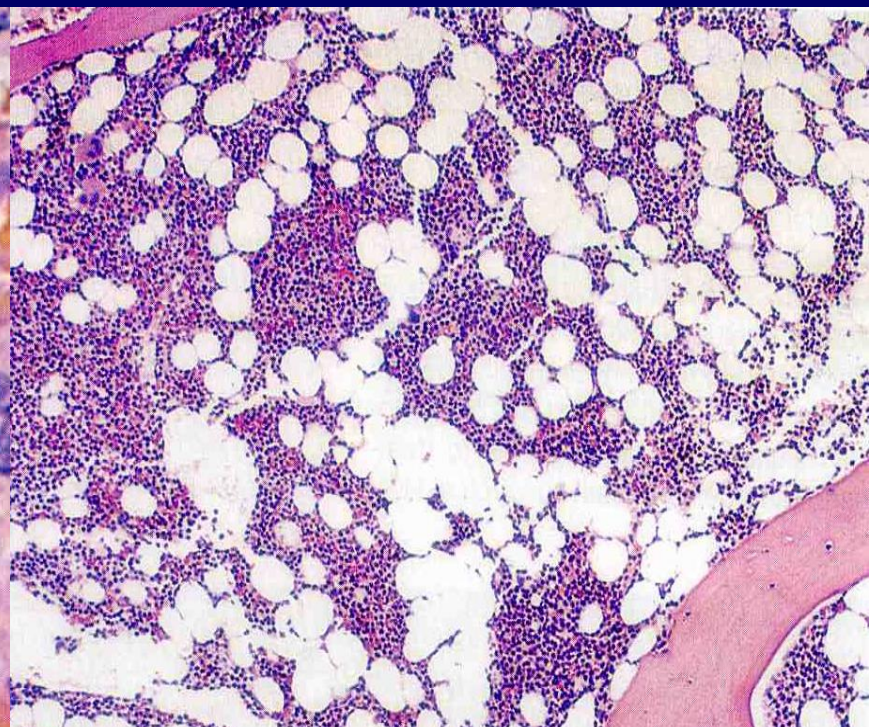
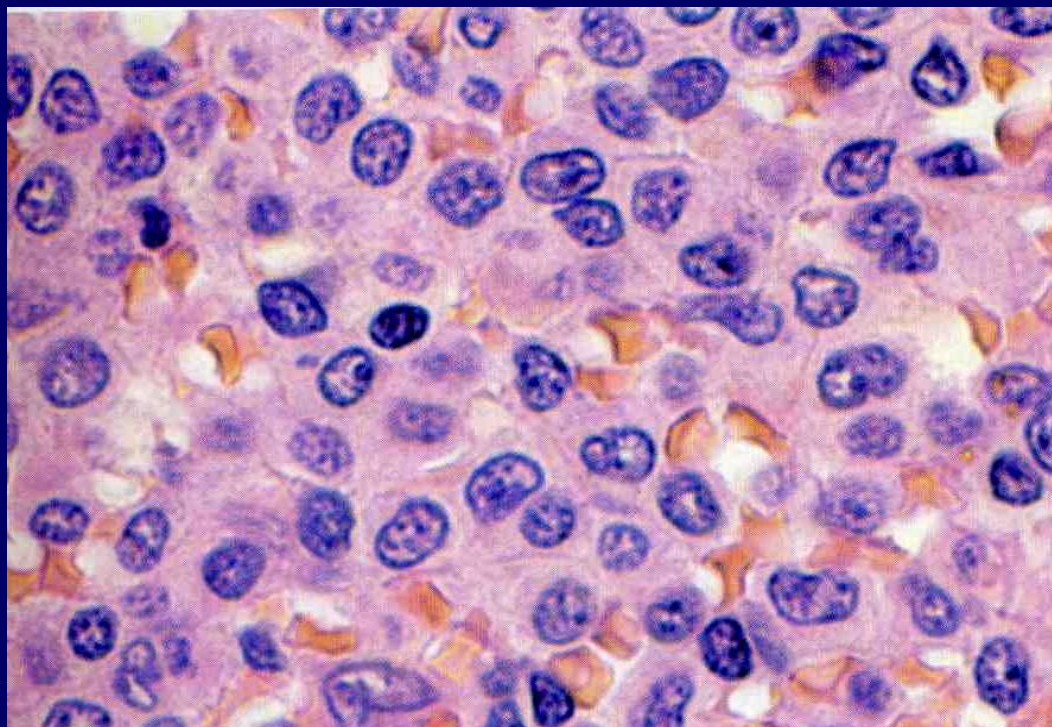


**Cycline D1**



# Leucémie à tricholeucocytes

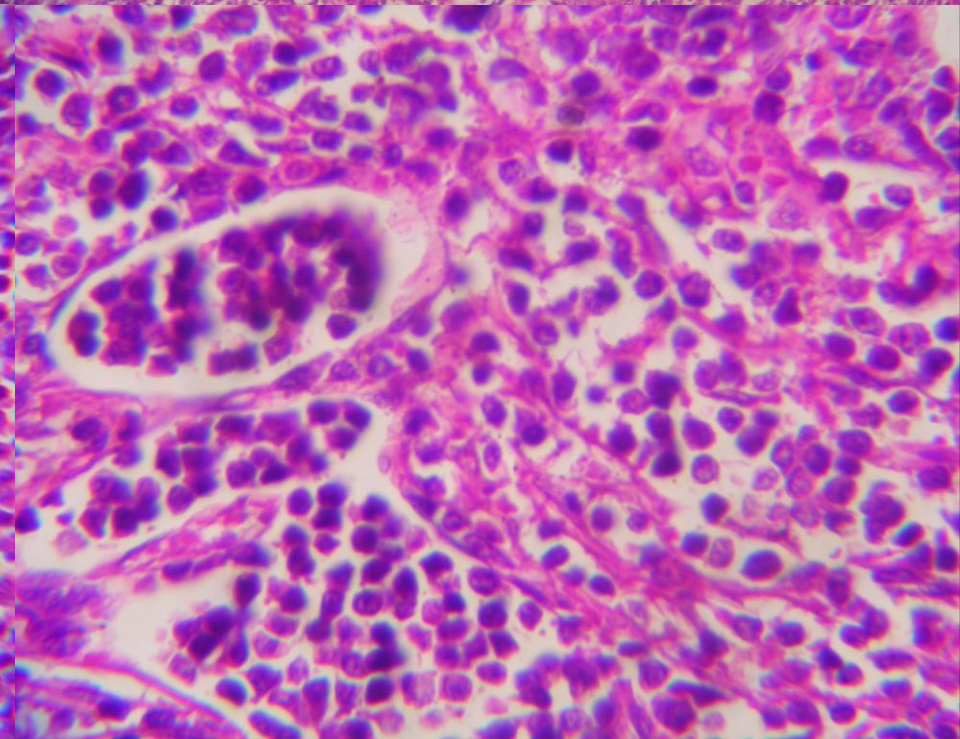
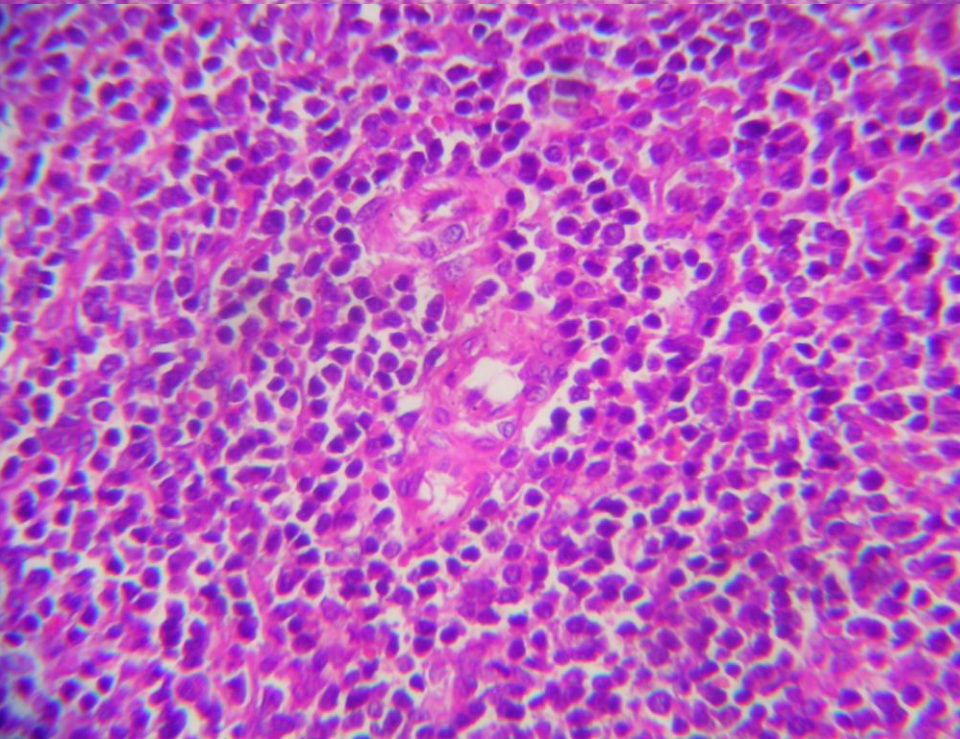
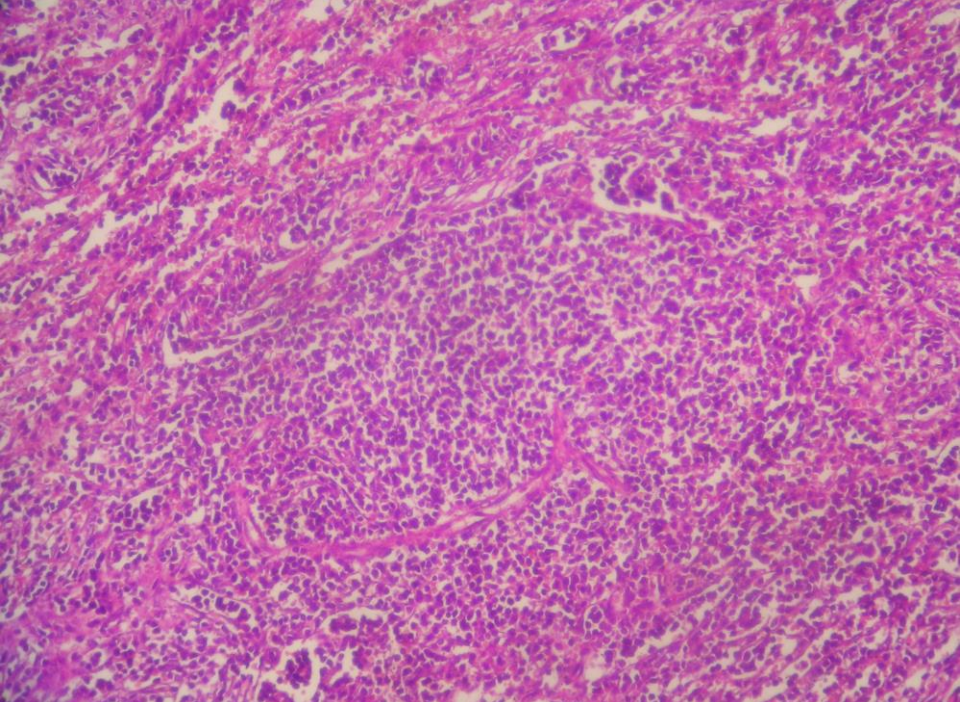
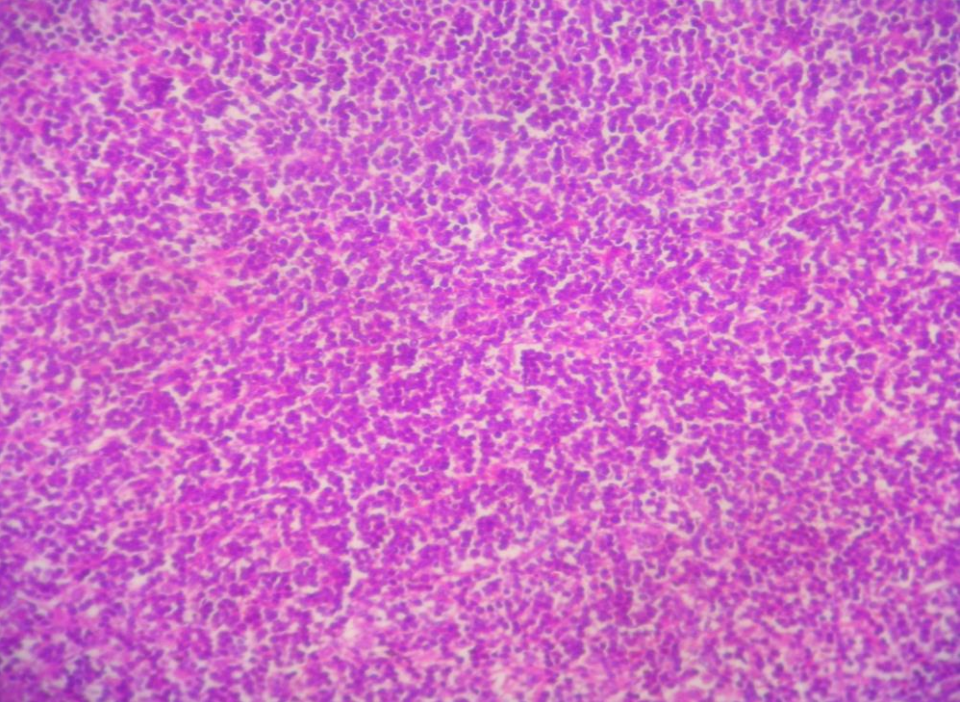
2% Leucémie lymphoïde IHC : CD20+ ; CD103+



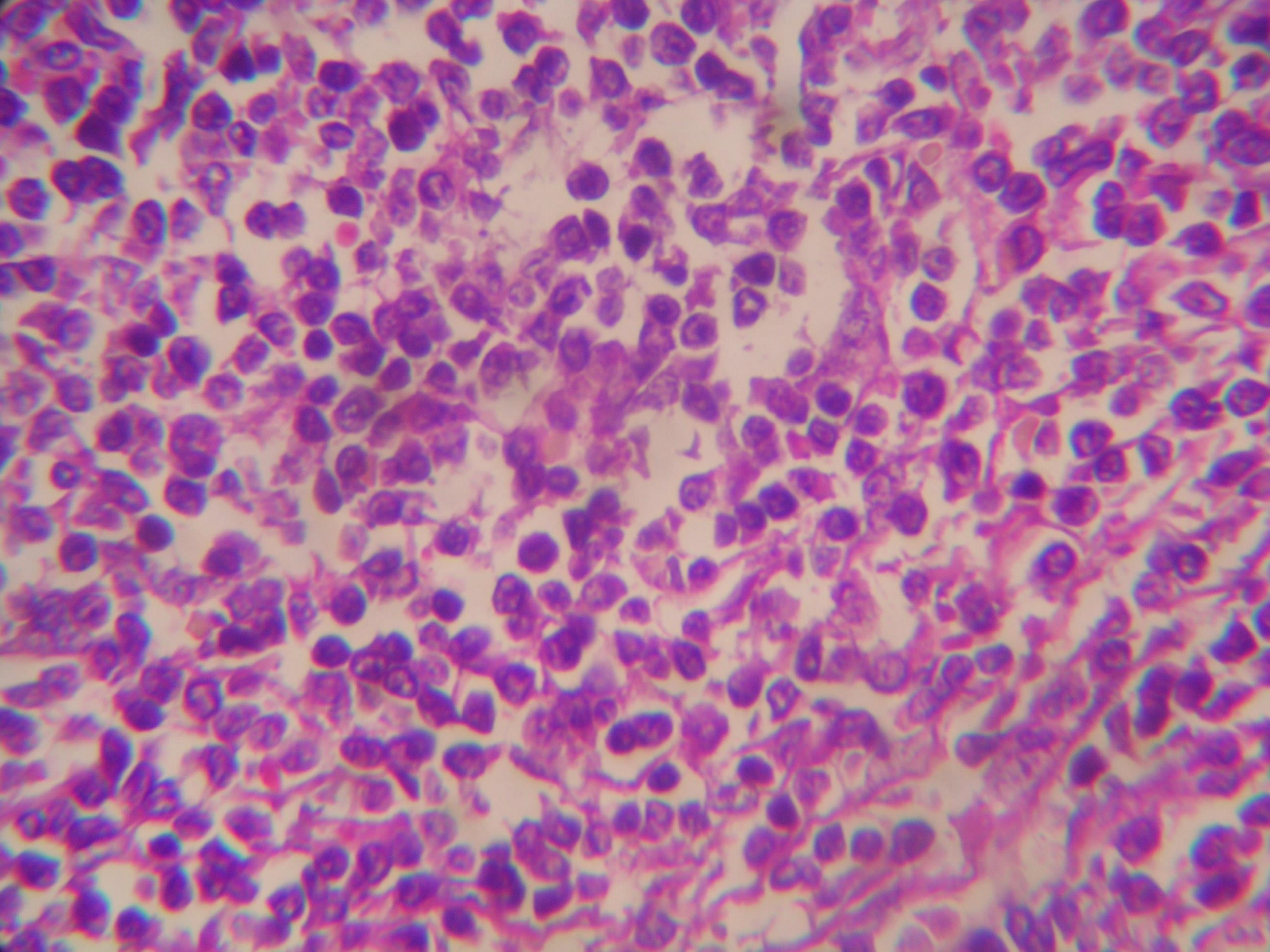


Lymphome splénique de la zone  
marginale (SMZL)

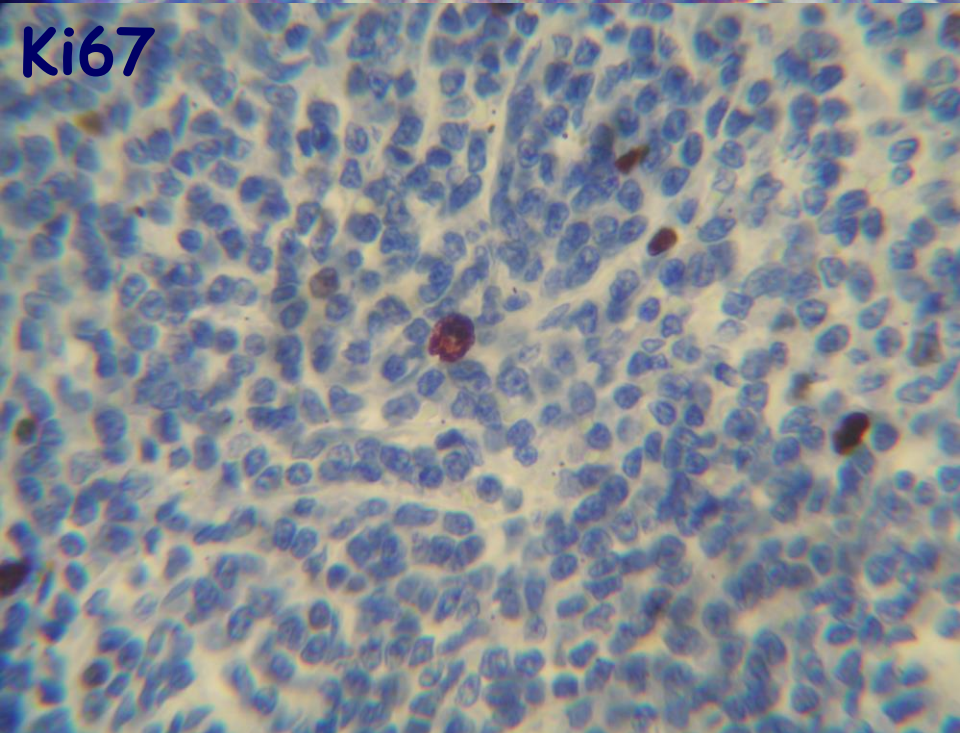
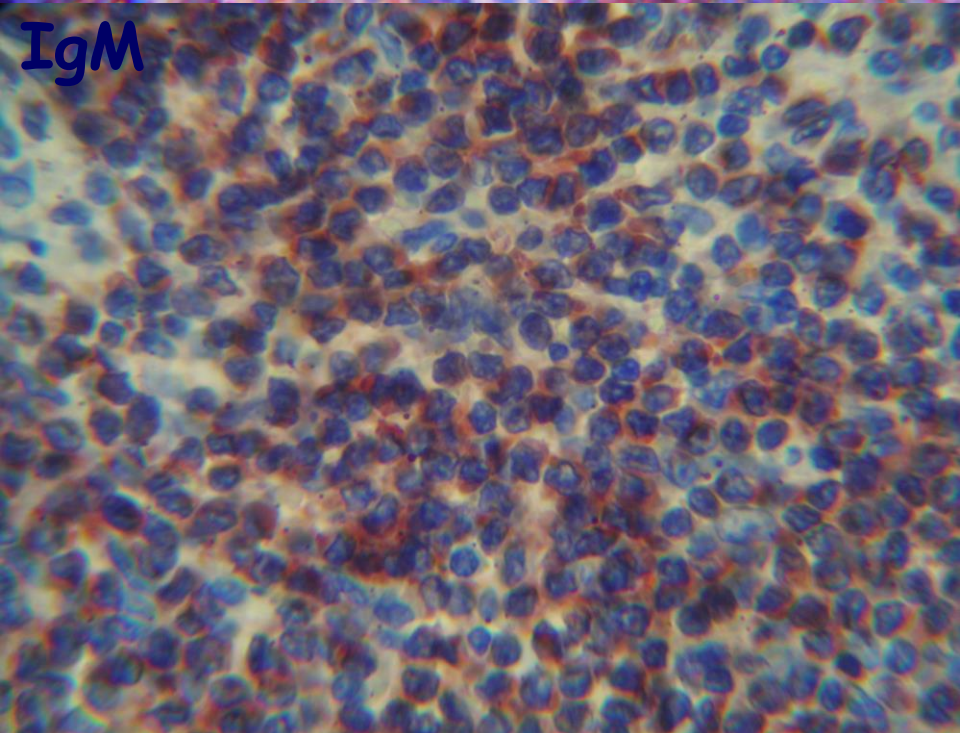
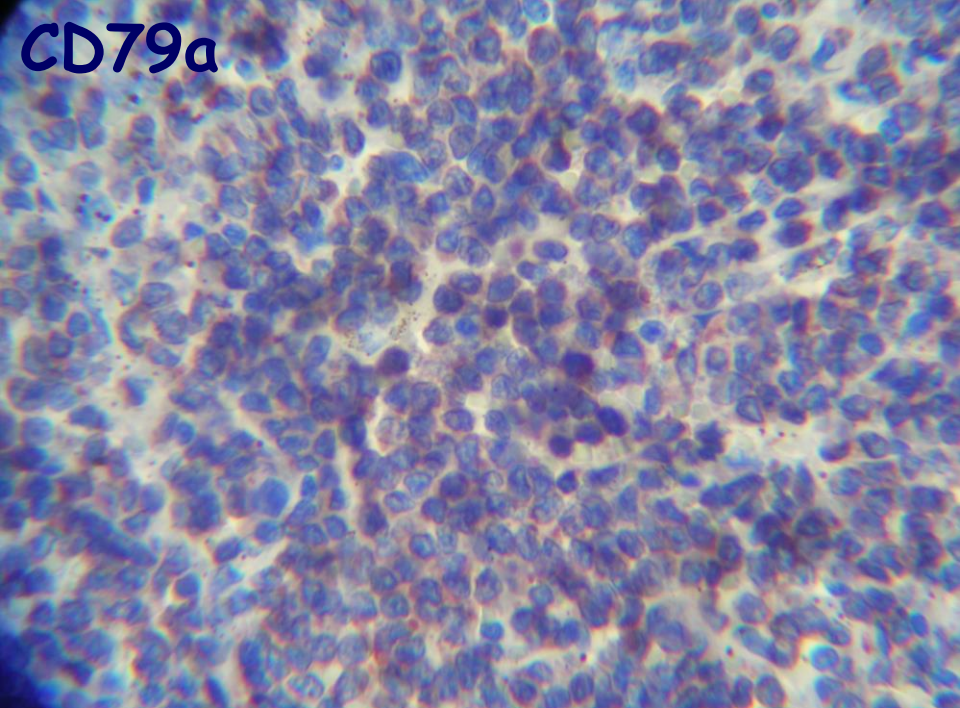
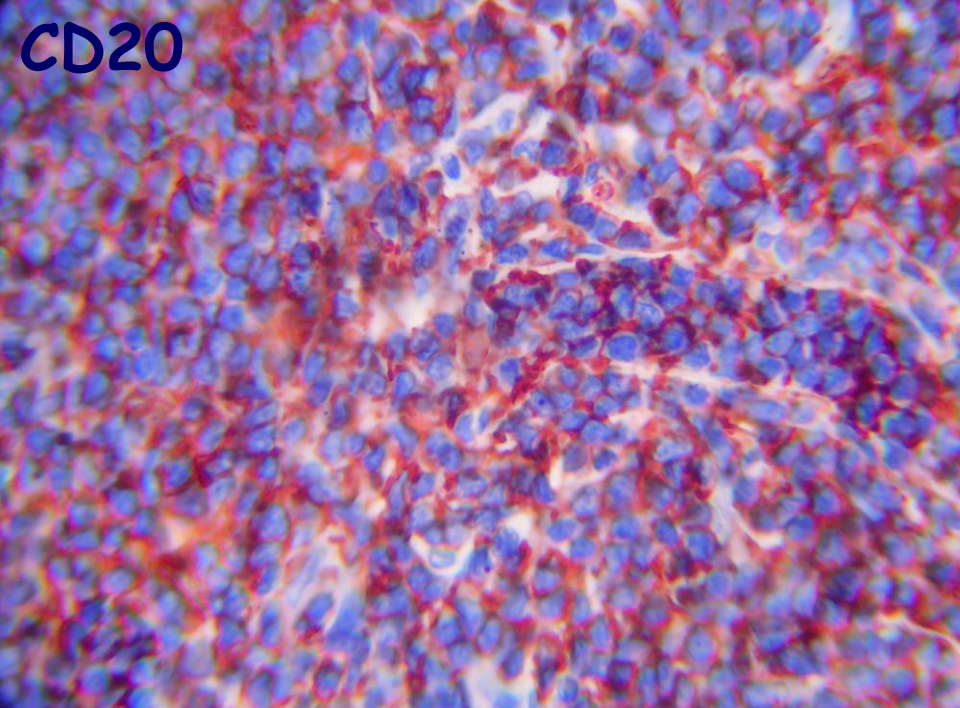
















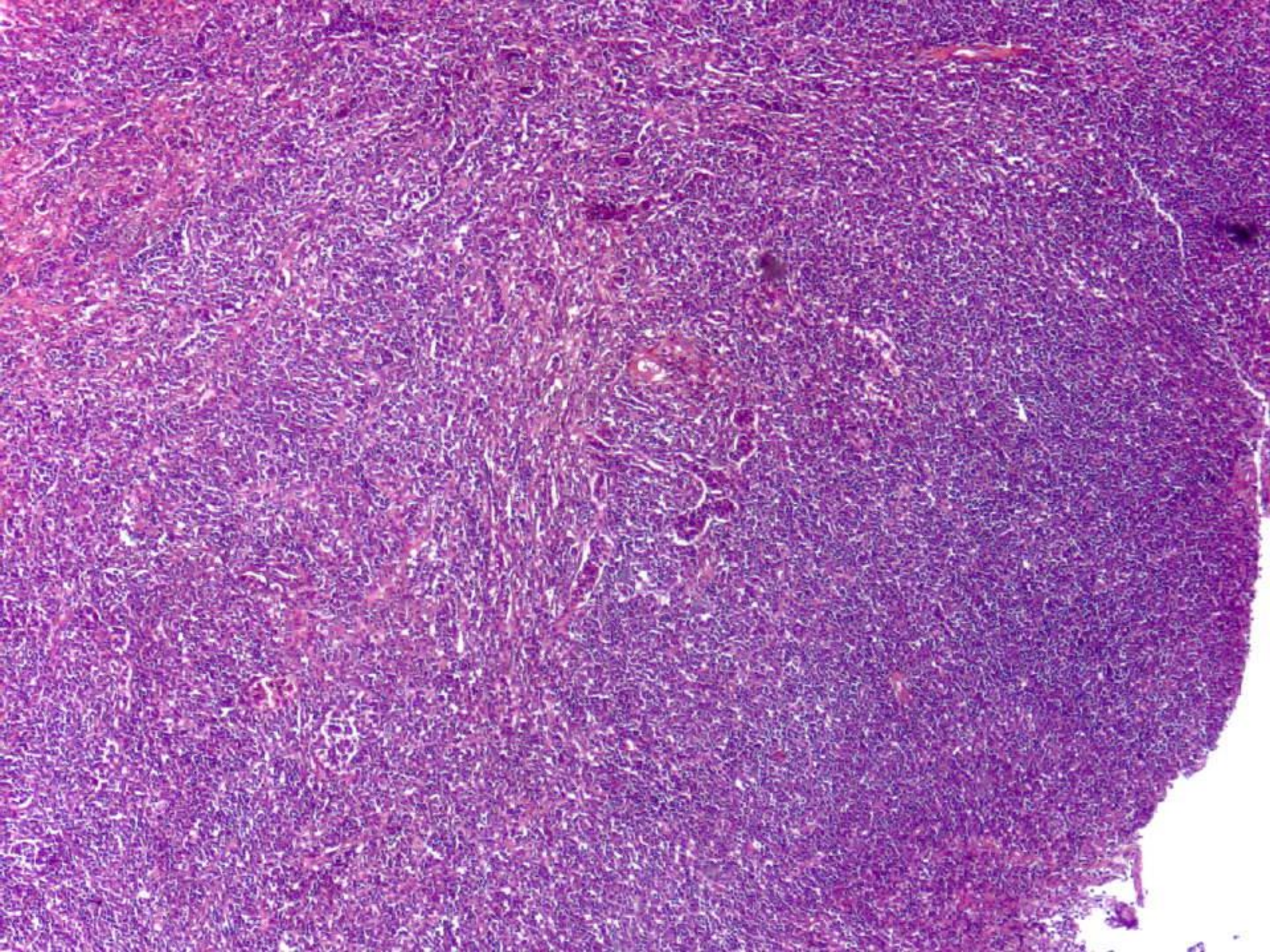
Merci de votre attention

# N° 9

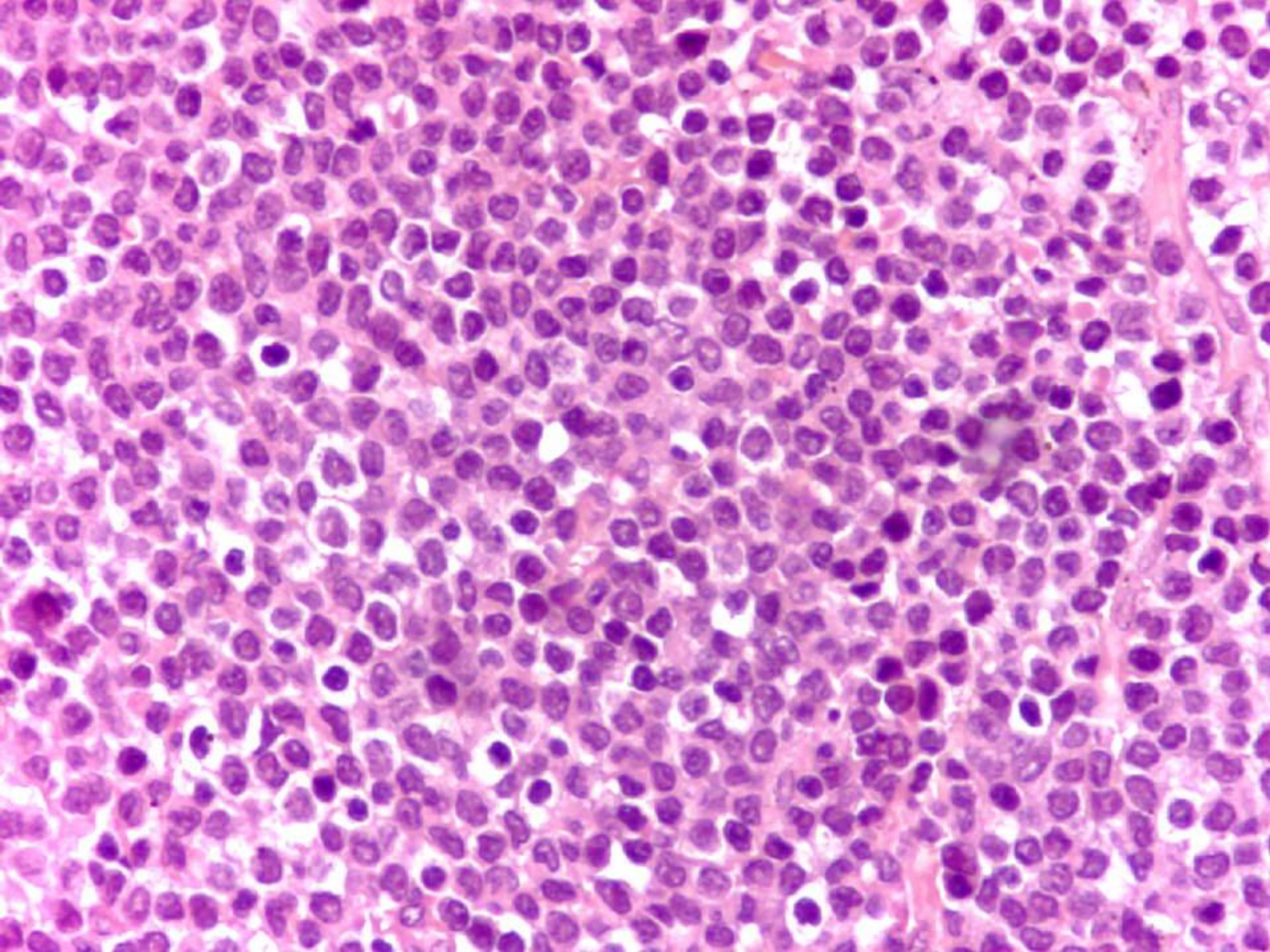
## Hôpital Militaire

- Homme de 51 ans
- Hépatosplénomégalie + adénopathie profonde
- Biopsie : SP 249 II , 1278/06 , 607249 I

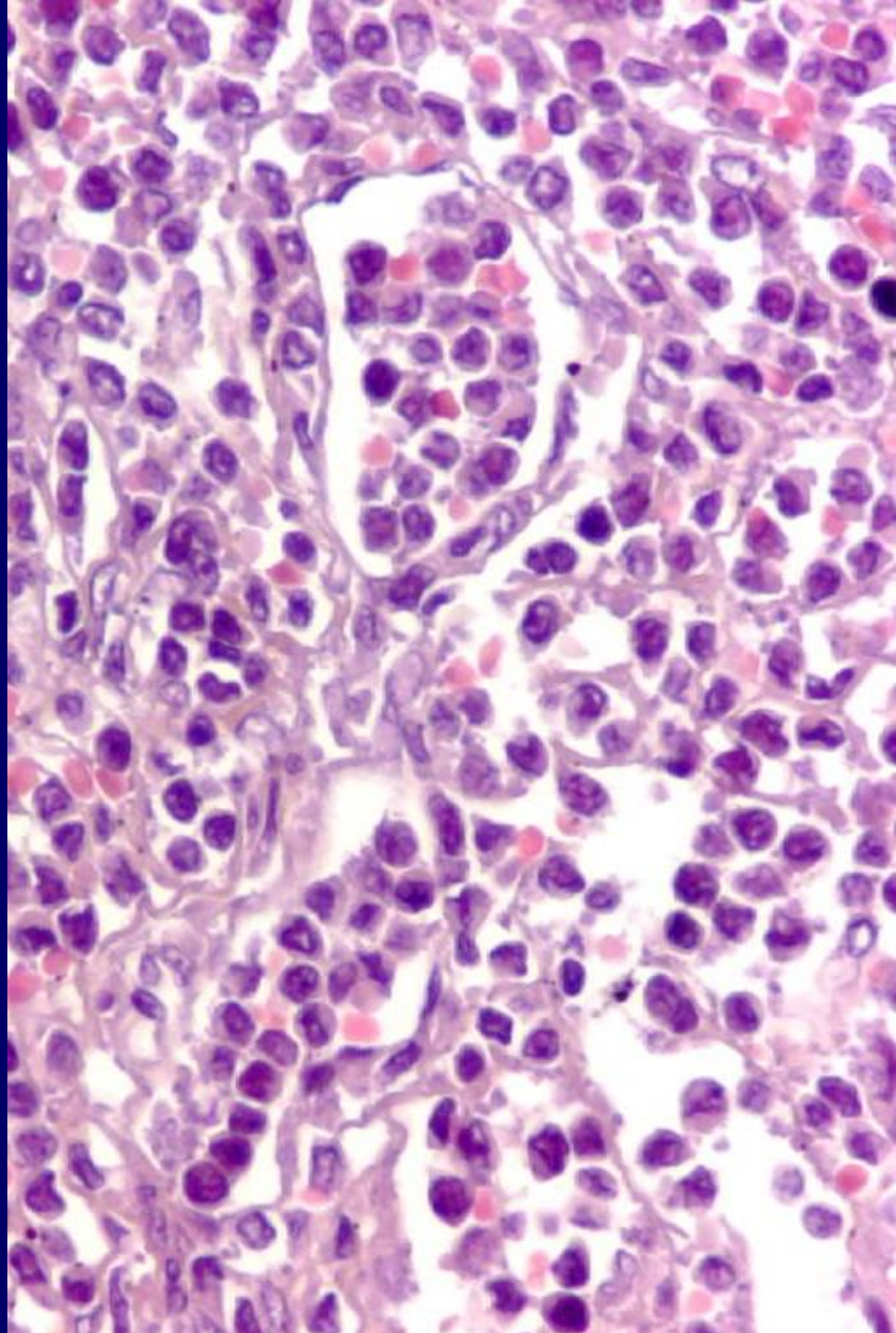
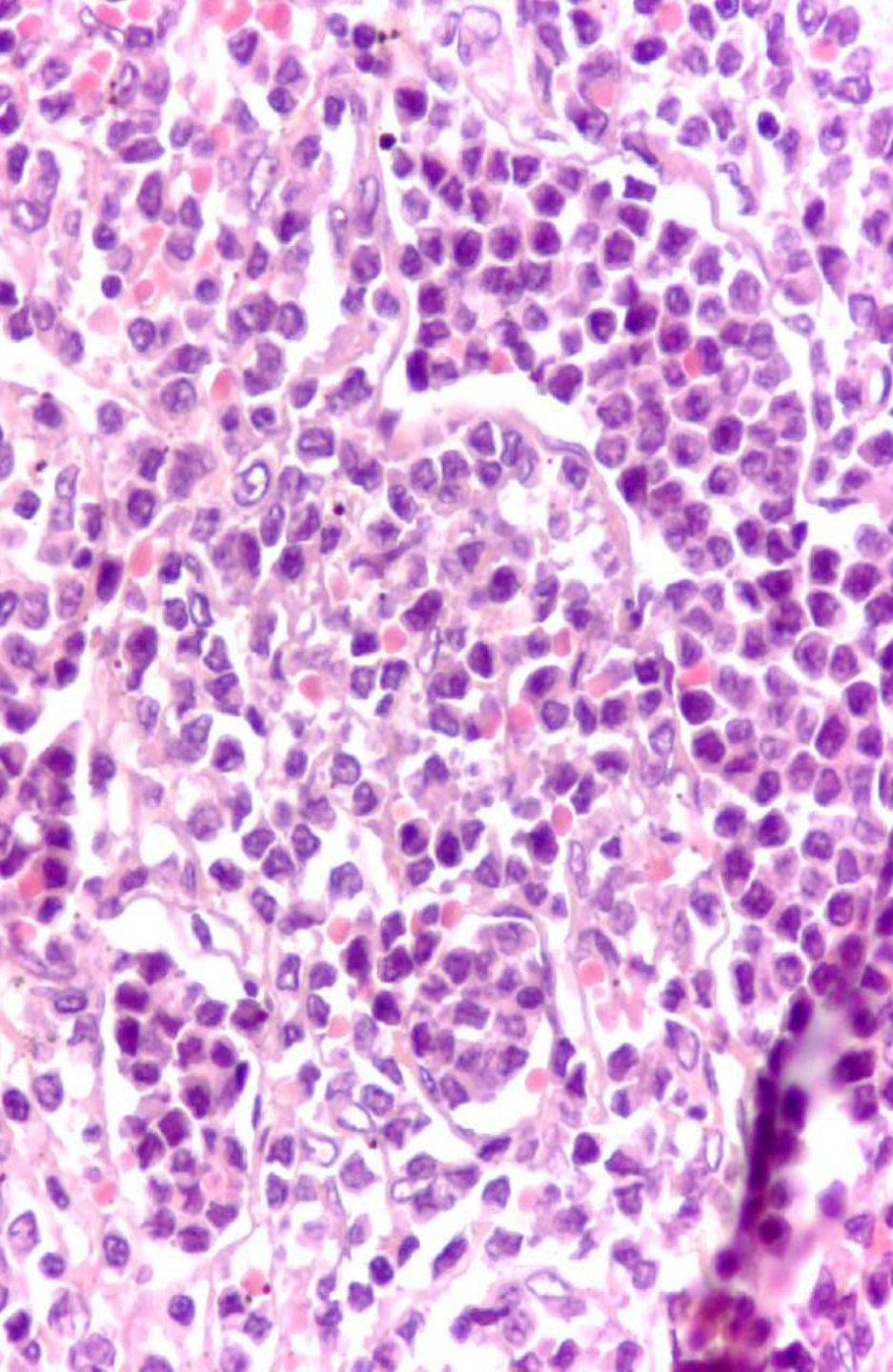




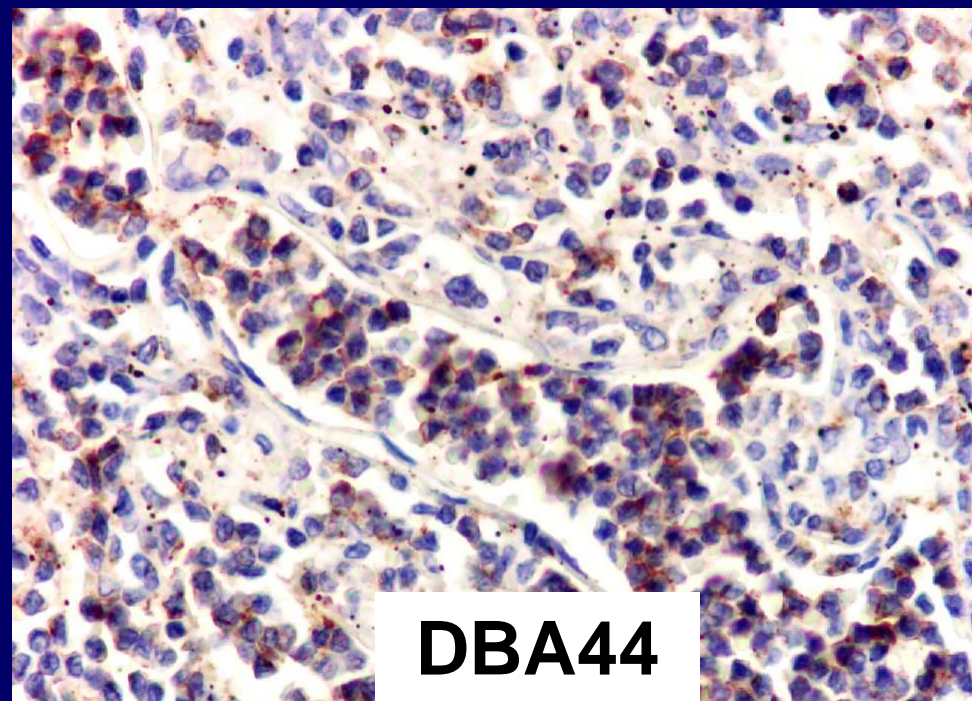
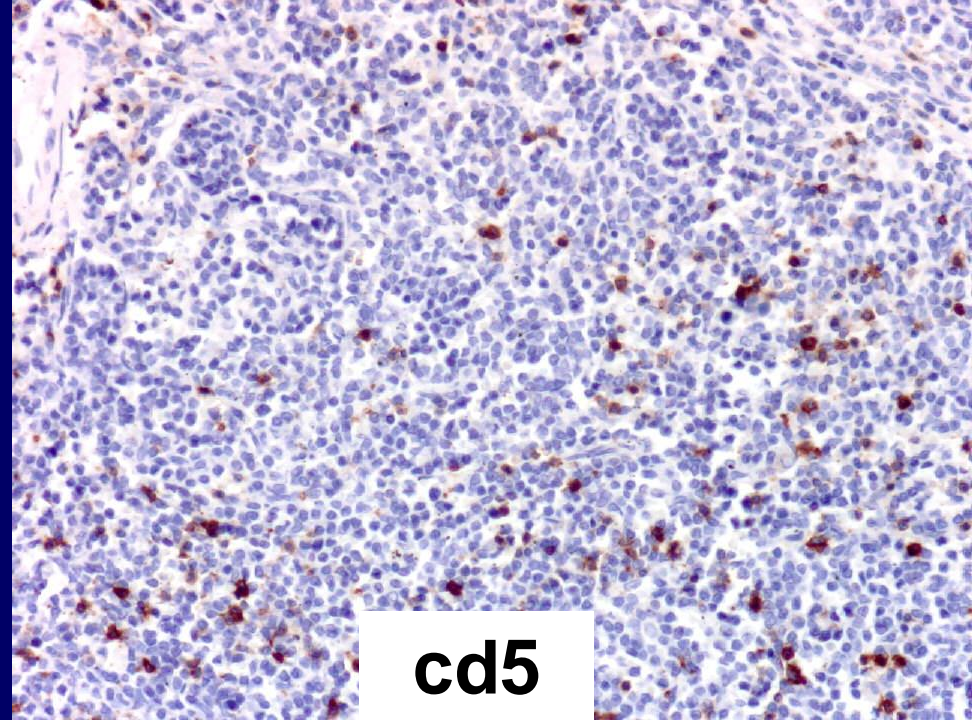
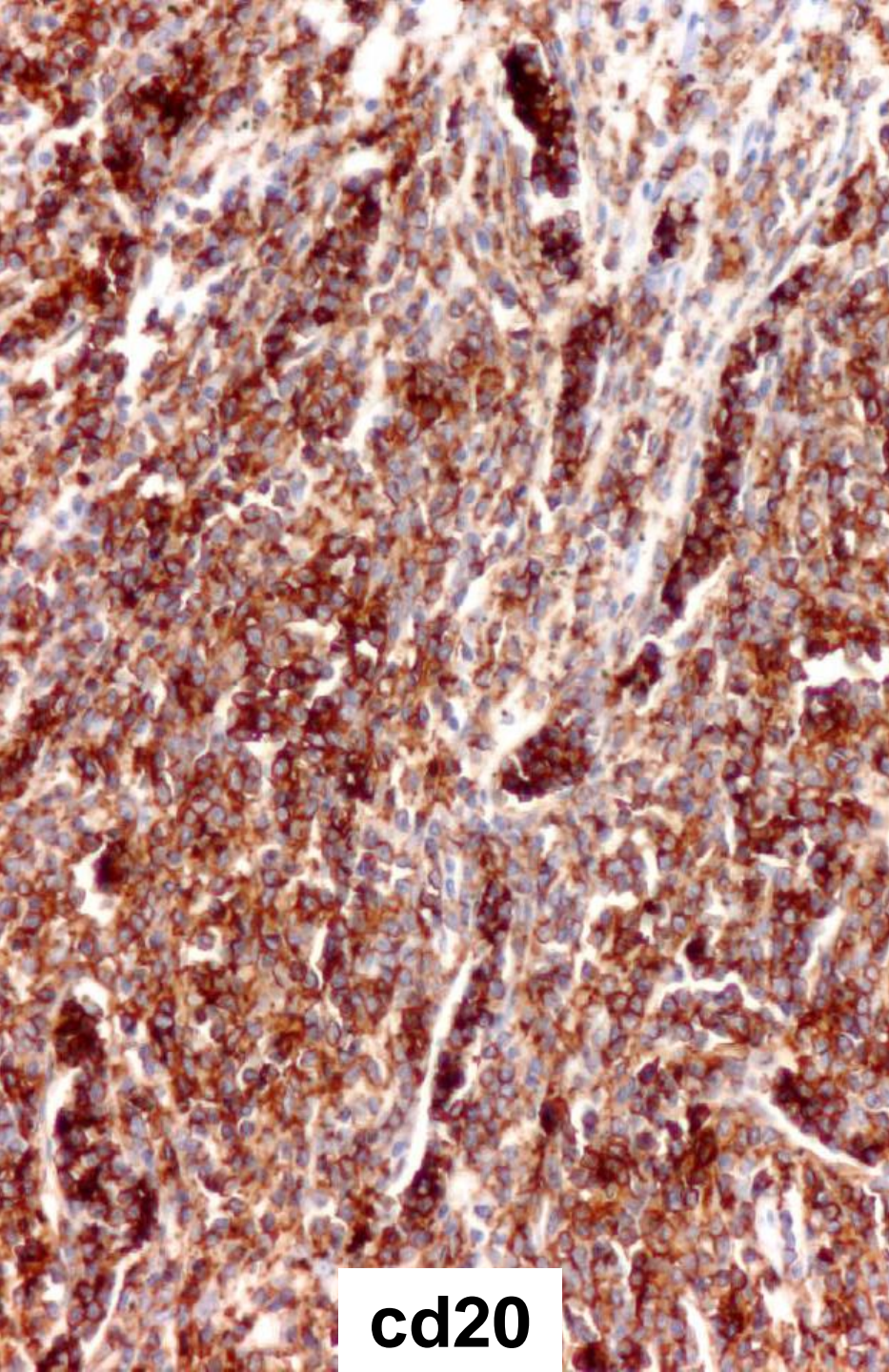




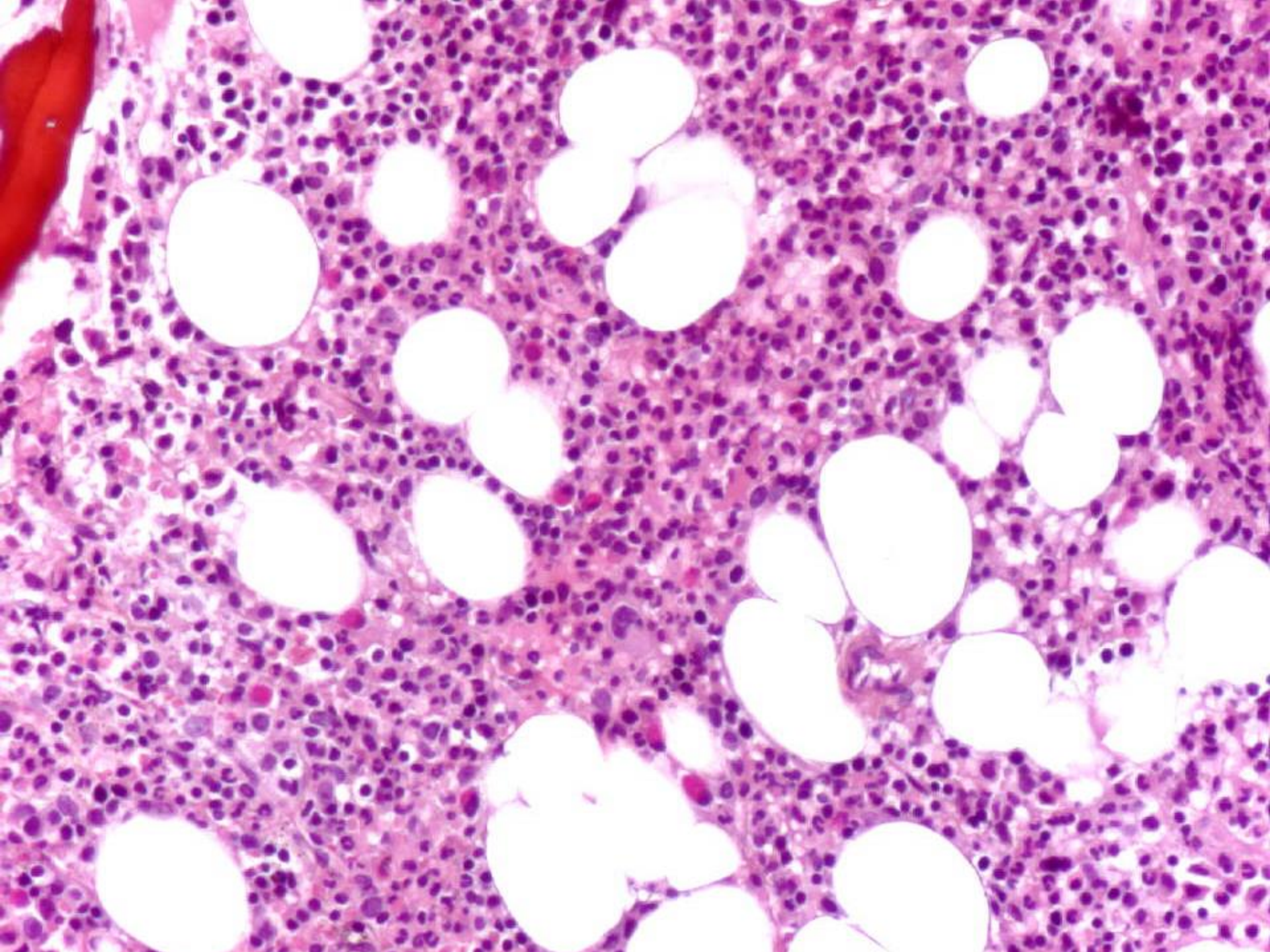




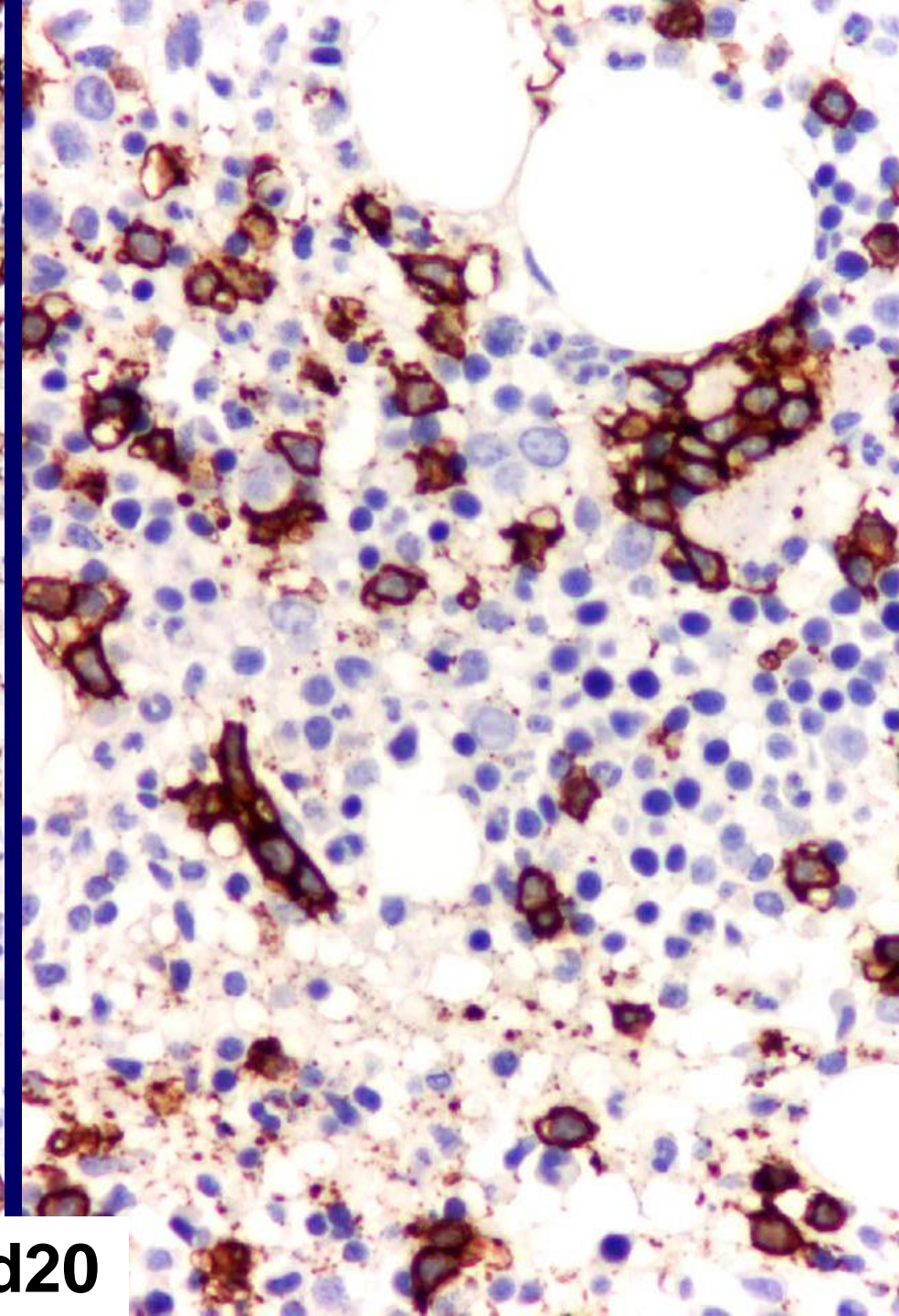
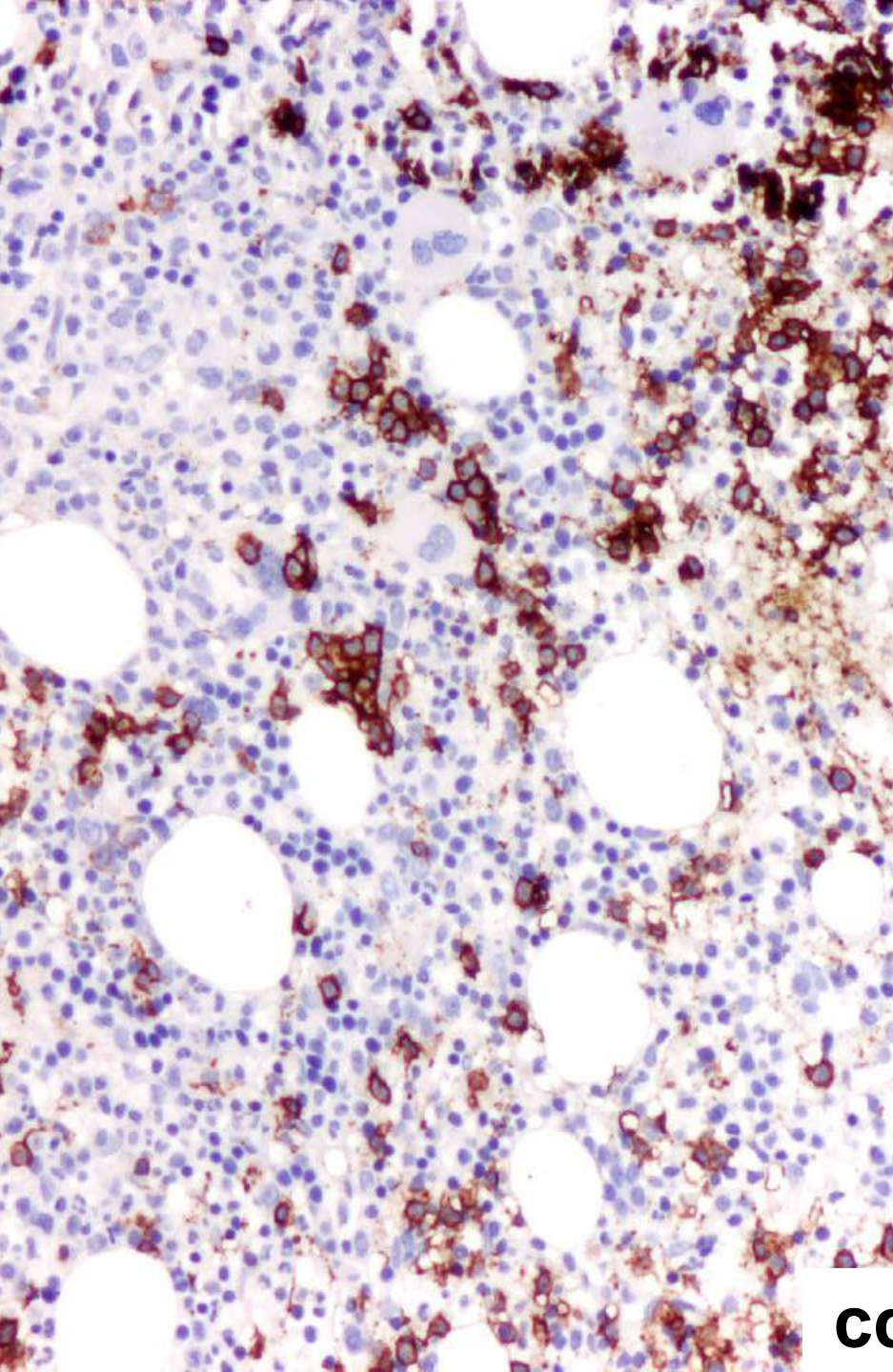












**cd20**

# N° 9

## Lymphome de la zone marginale splénique

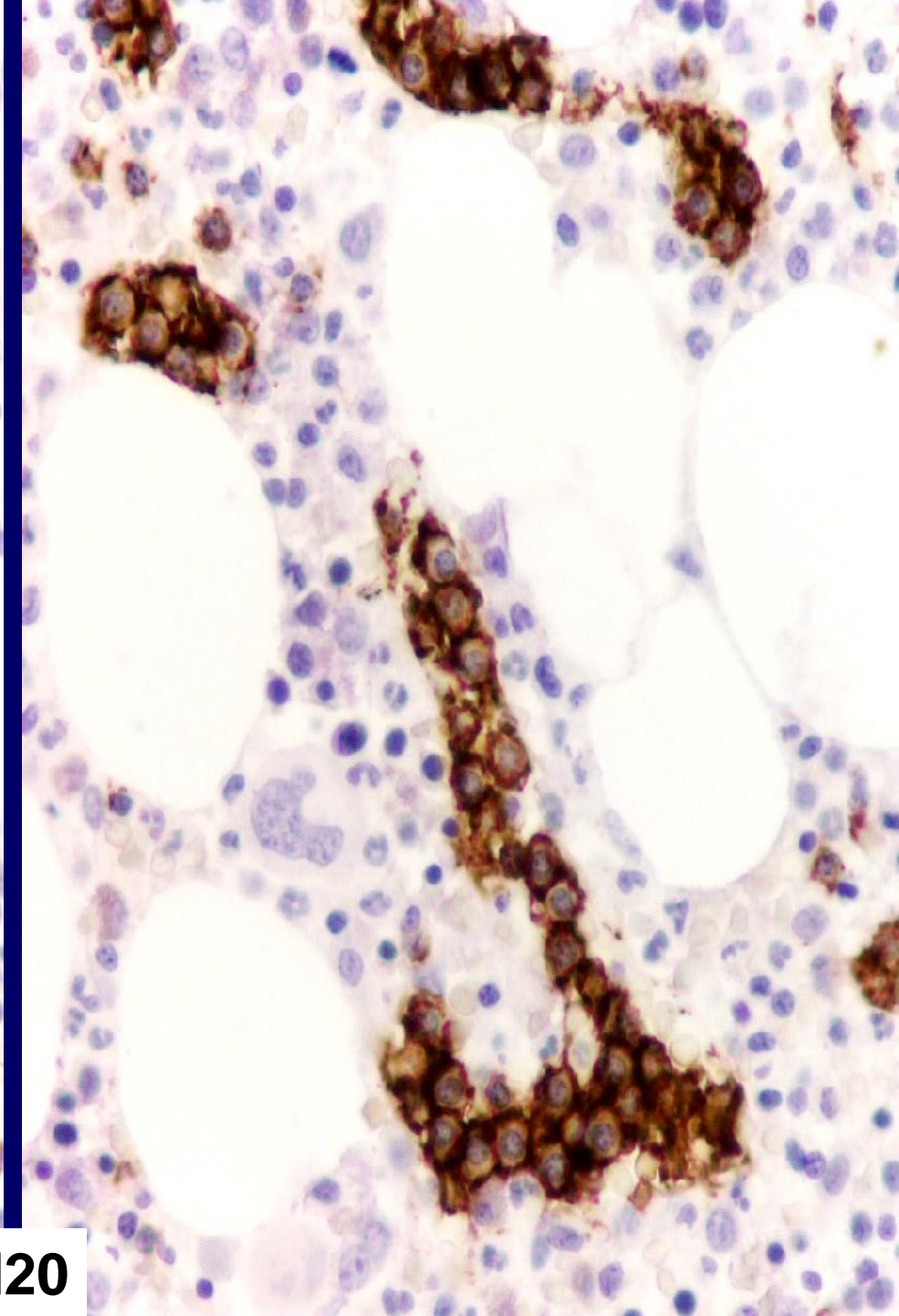
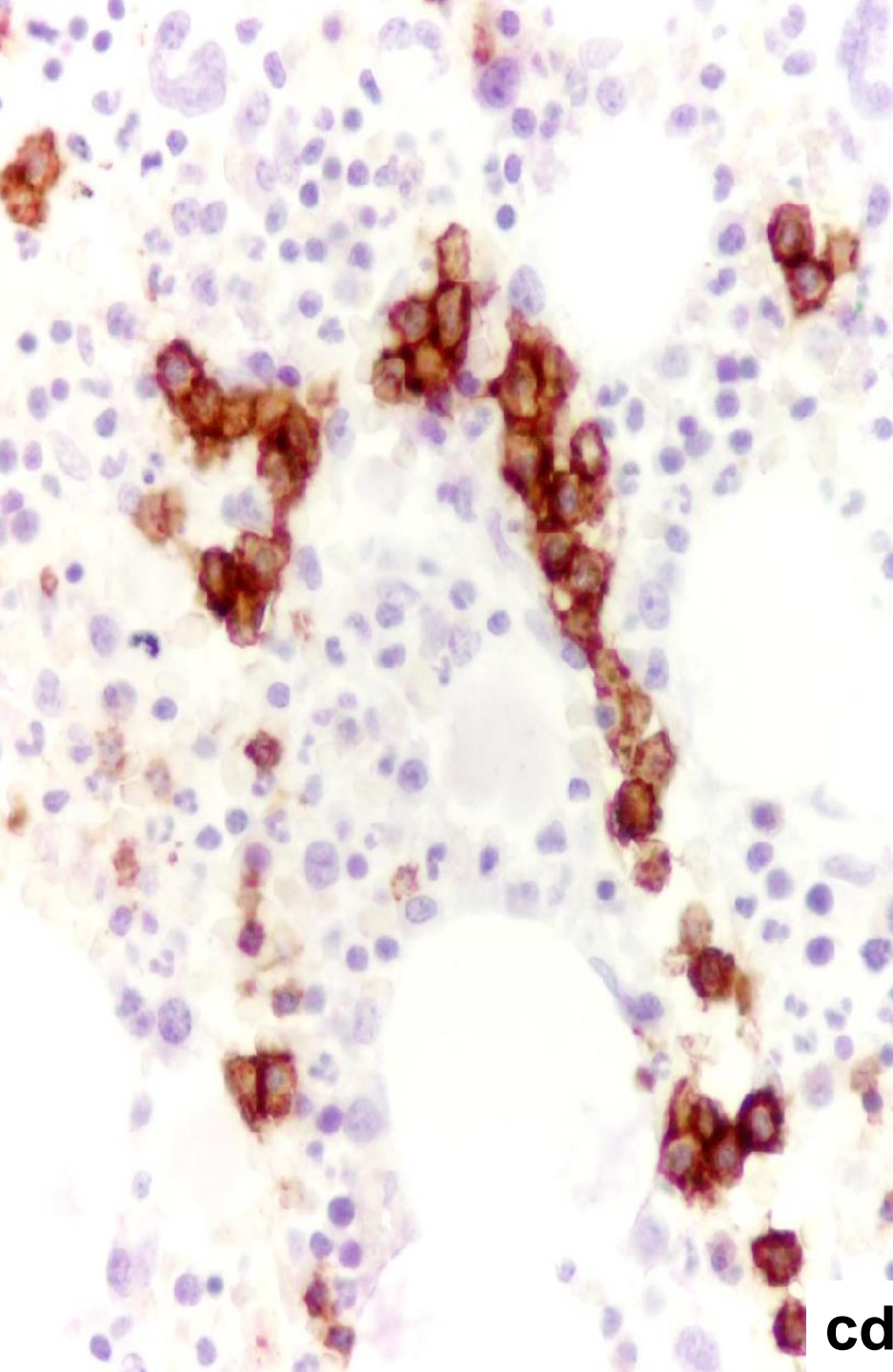
- envahissement splénique massif
- infiltration médullaire modéré avec lymphocytes CD20+ dans les sinus

**BM « d'allure normale » en HES avec**

**splénomégalie et lymphocytose**

**faire systématiquement CD20 et CD5**





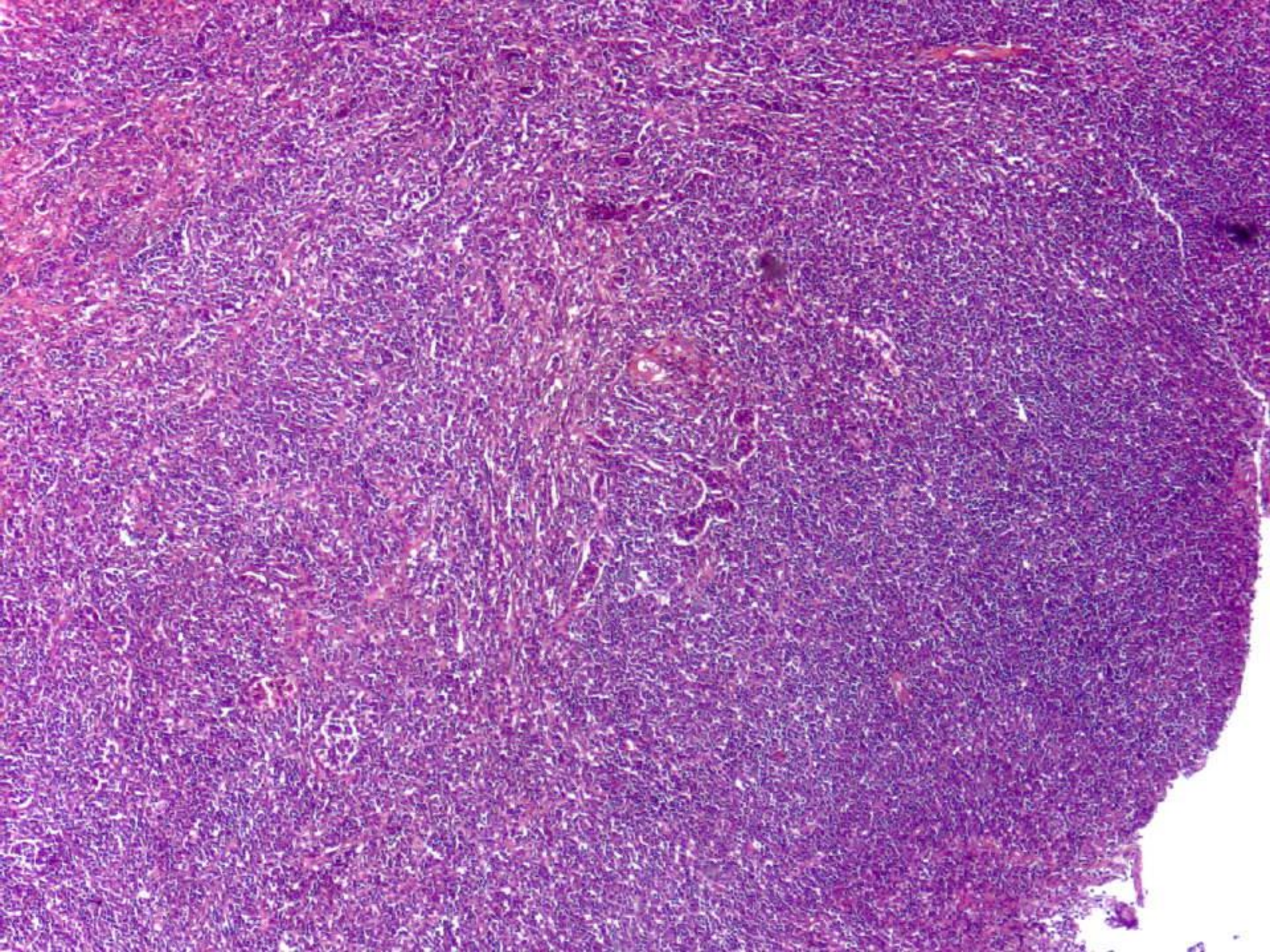
cd20

# N° 9

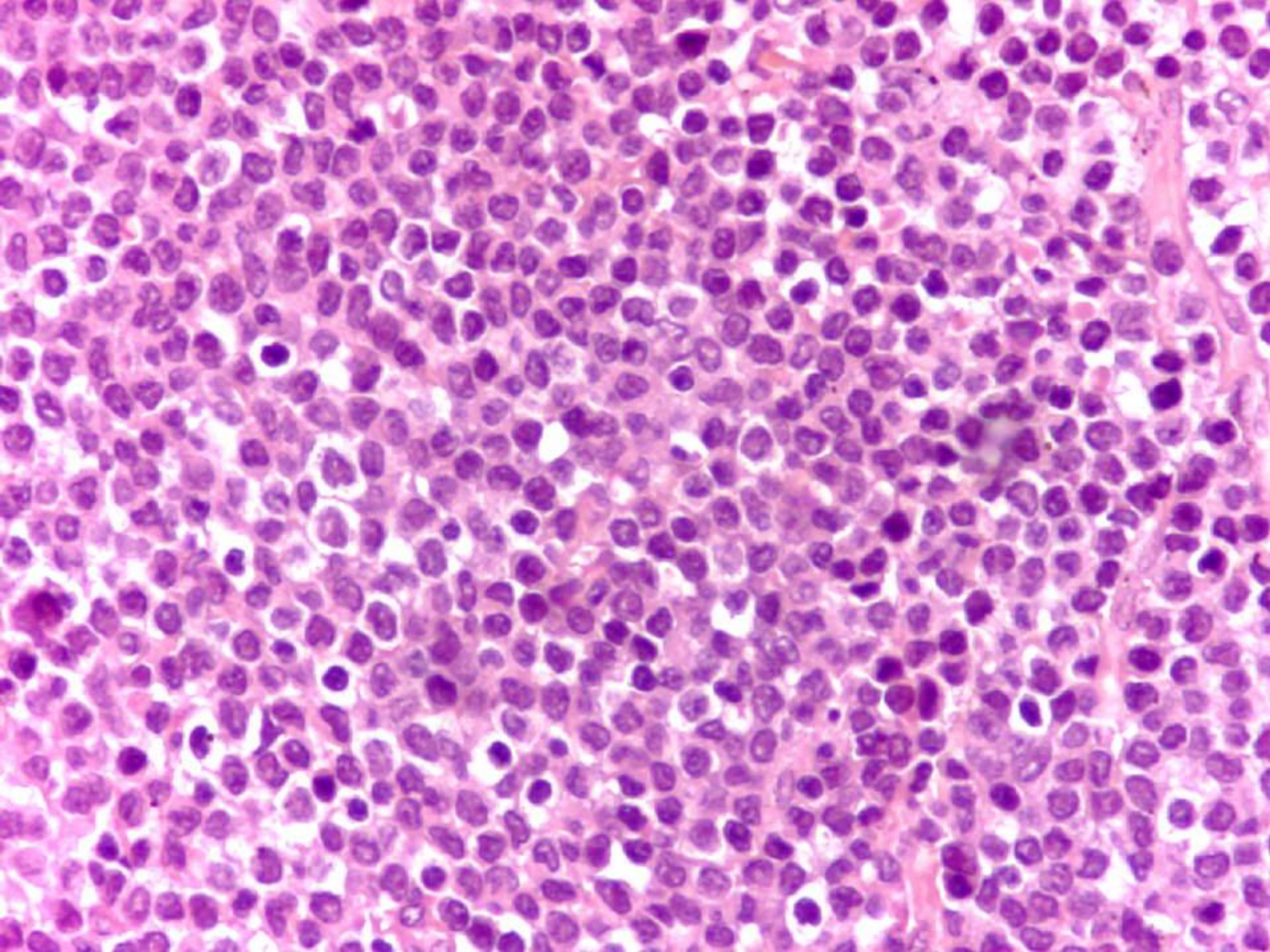
## Hôpital Militaire

- Homme de 51 ans
- Hépatosplénomégalie + adénopathie profonde
- Biopsie : SP 249 II , 1278/06 , 607249 I

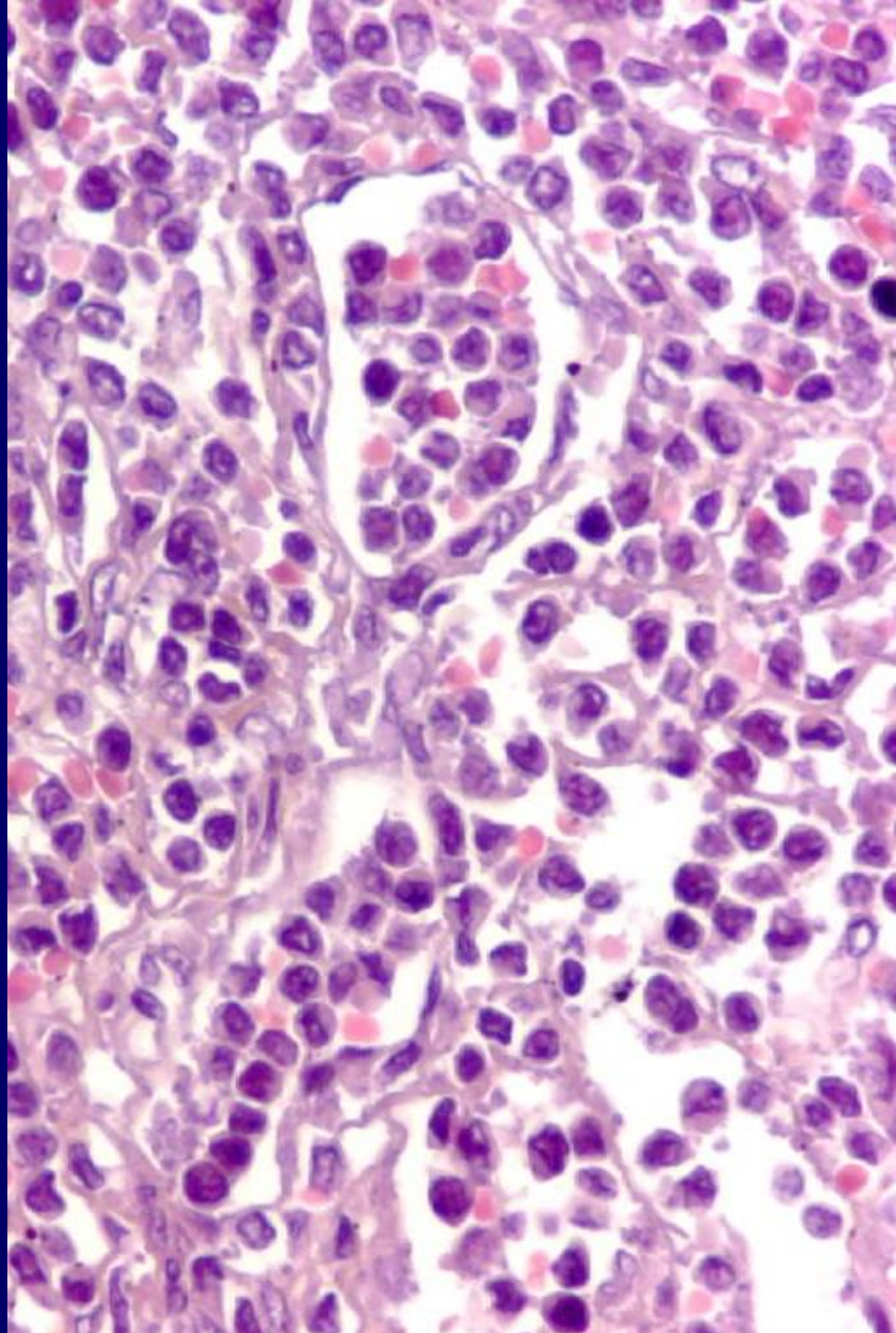
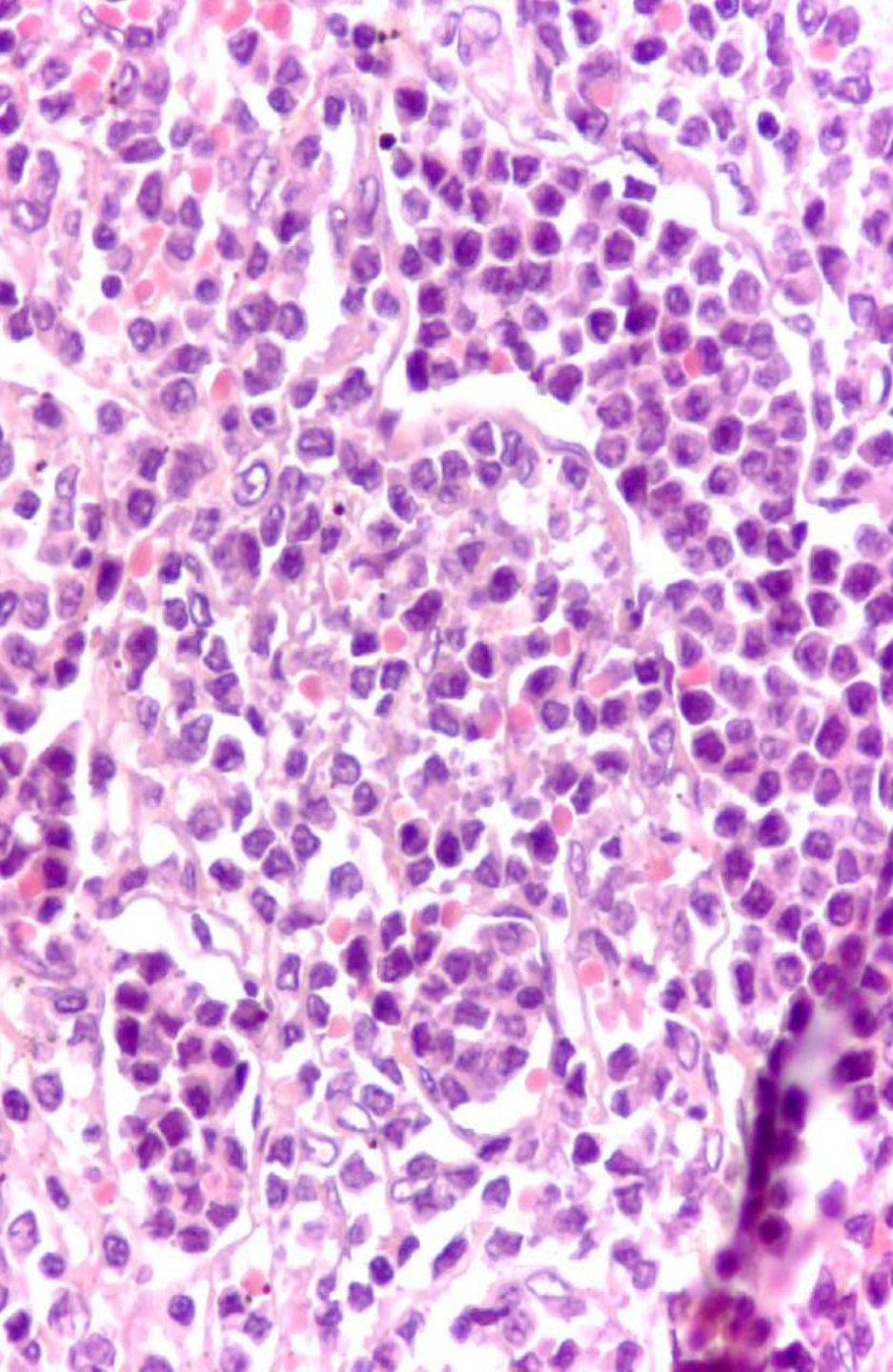




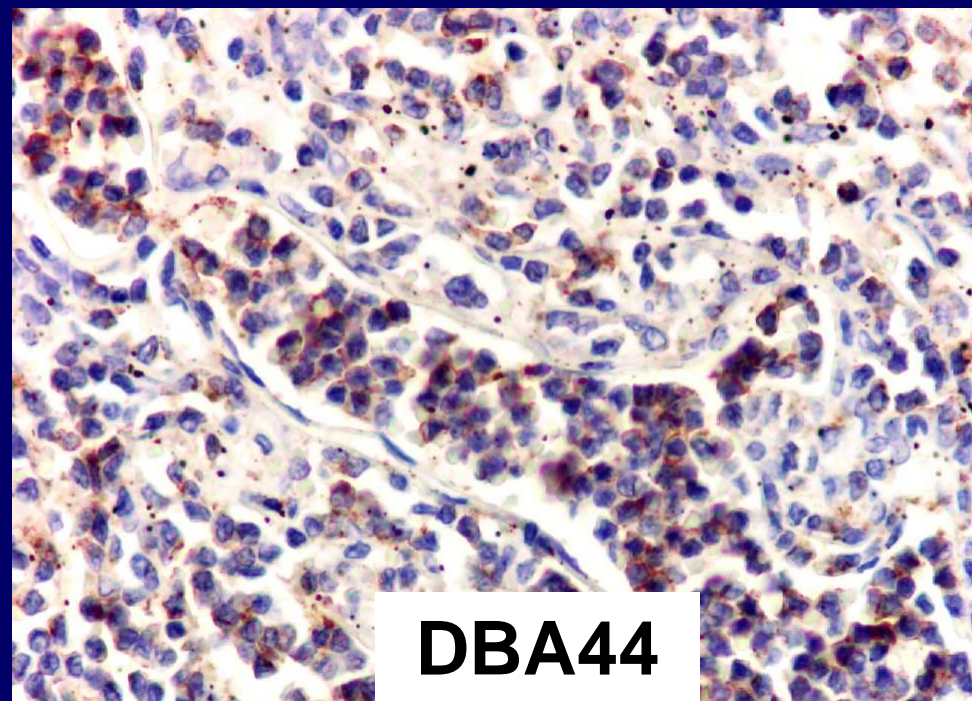
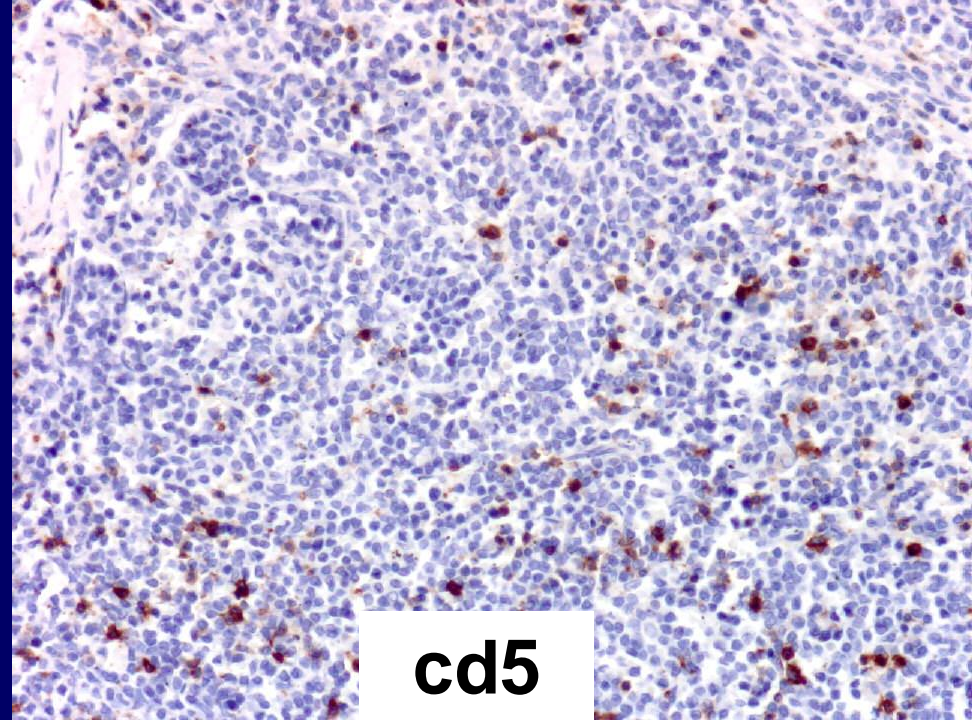
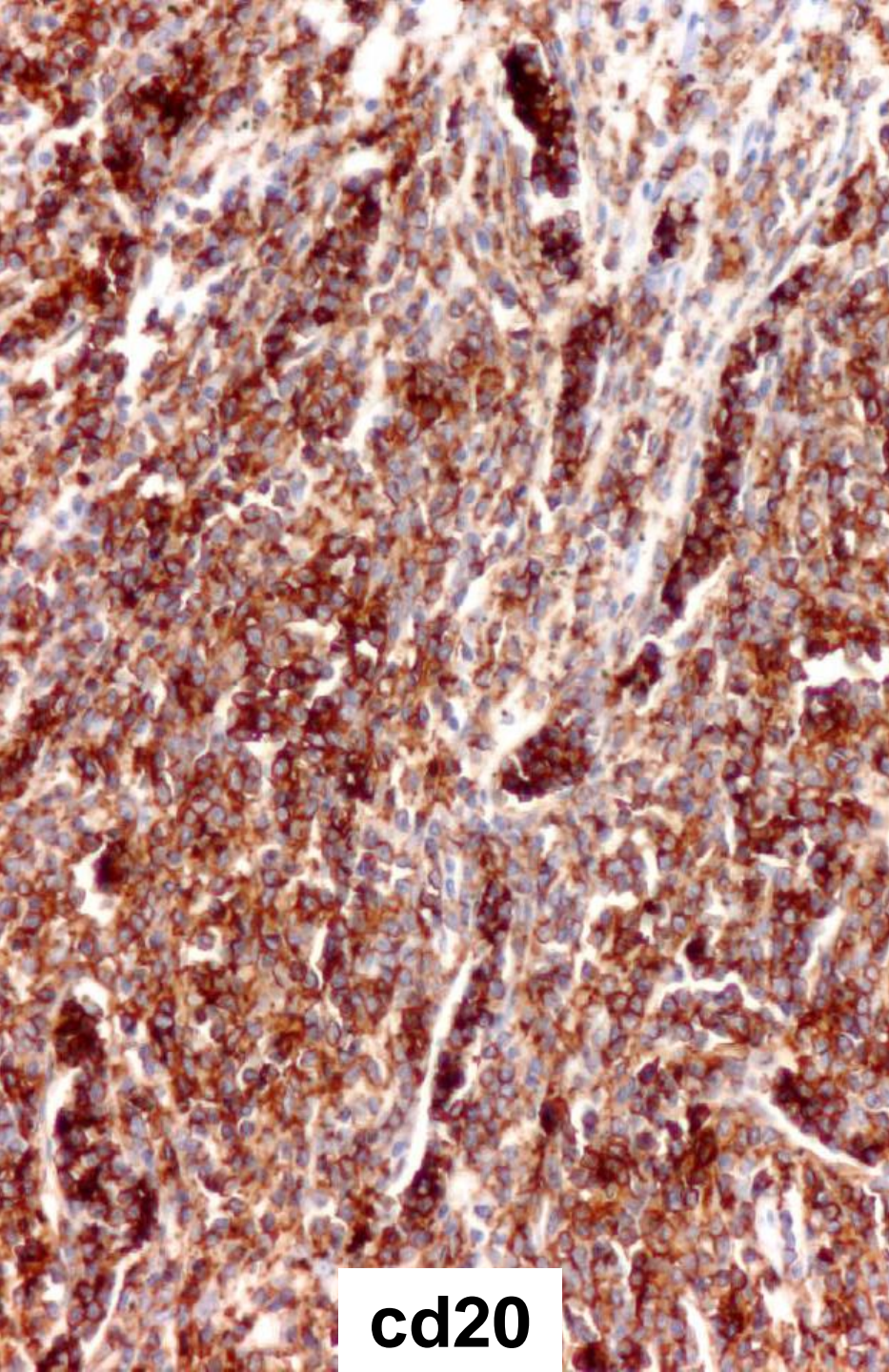




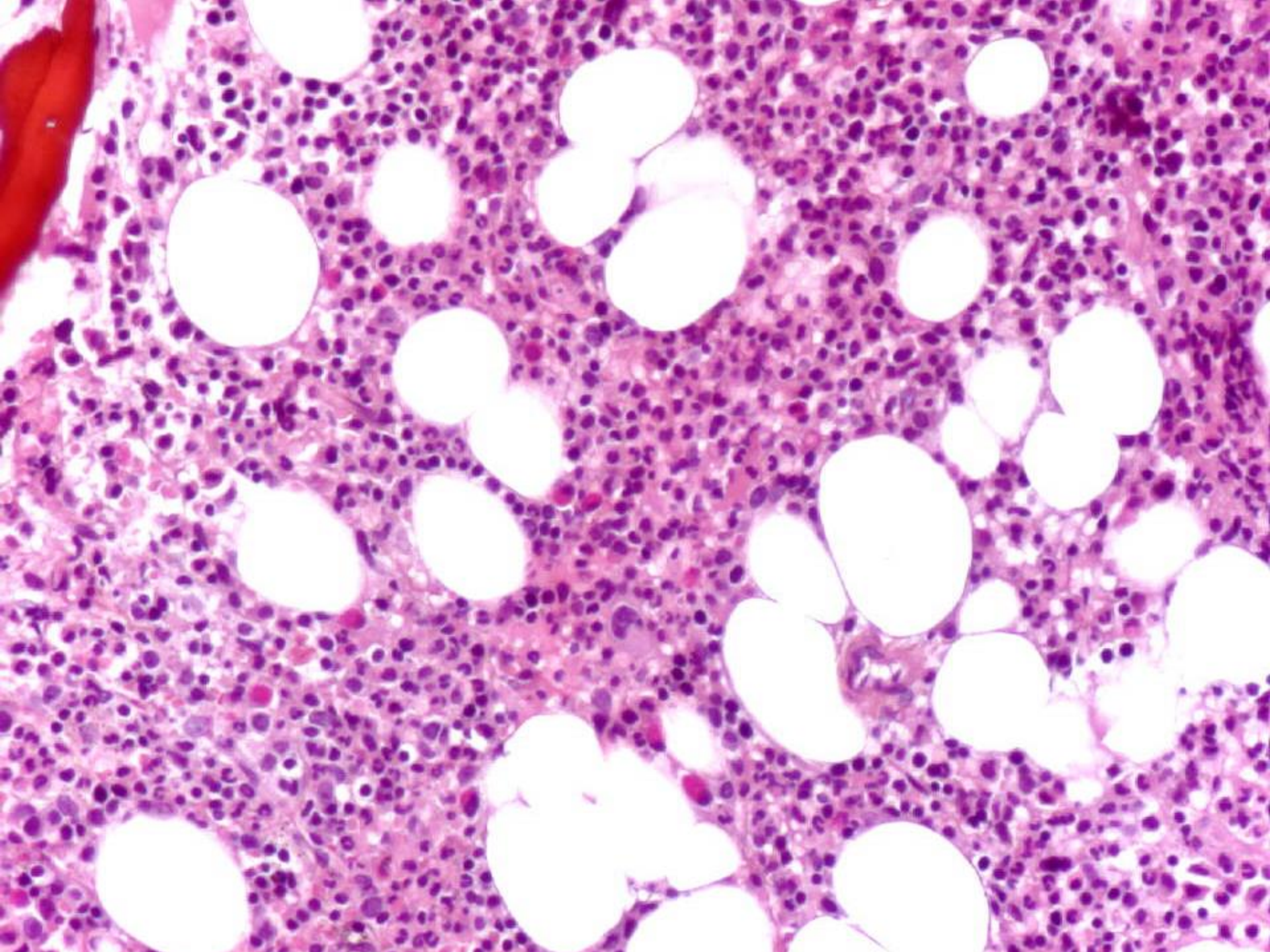




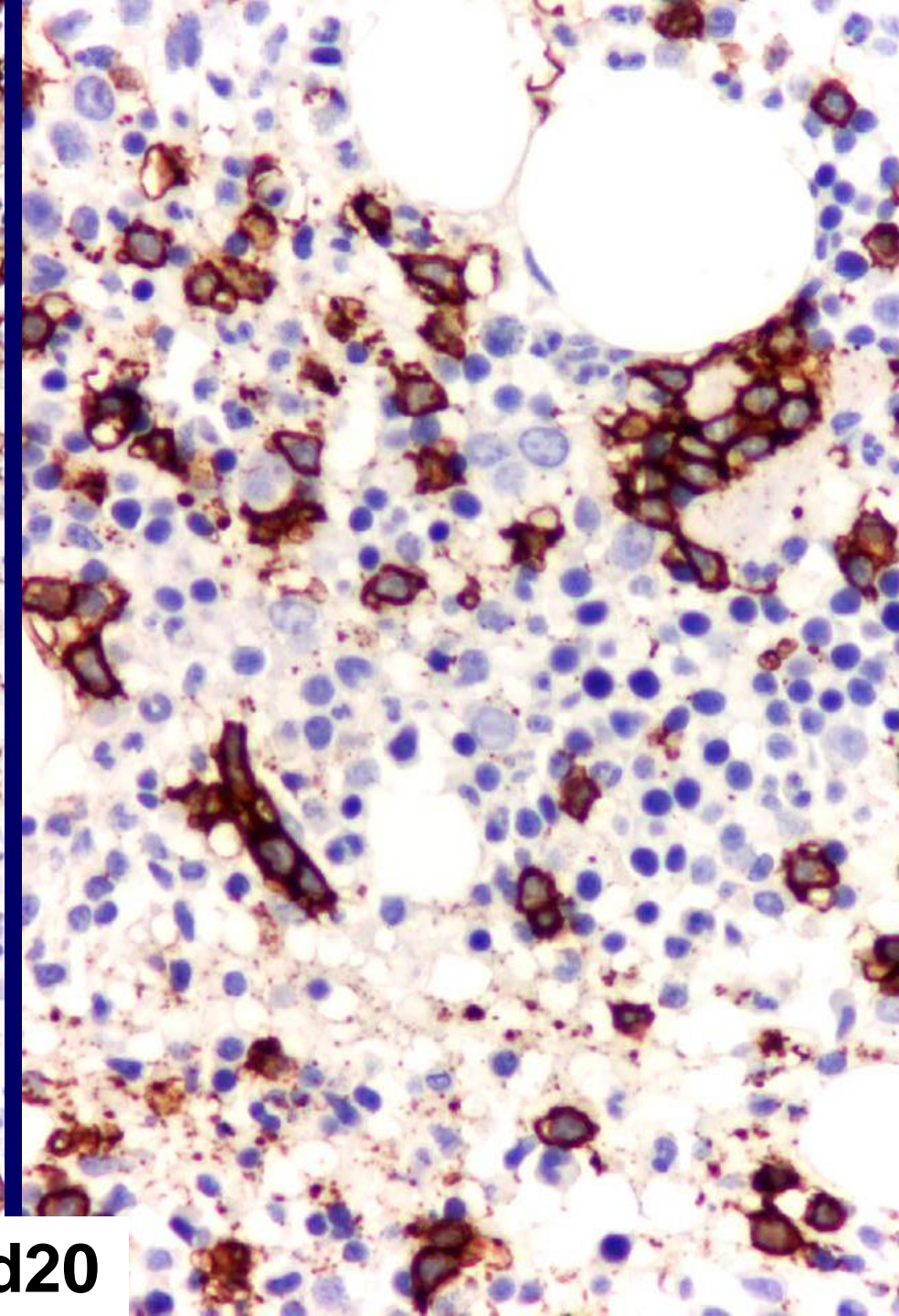
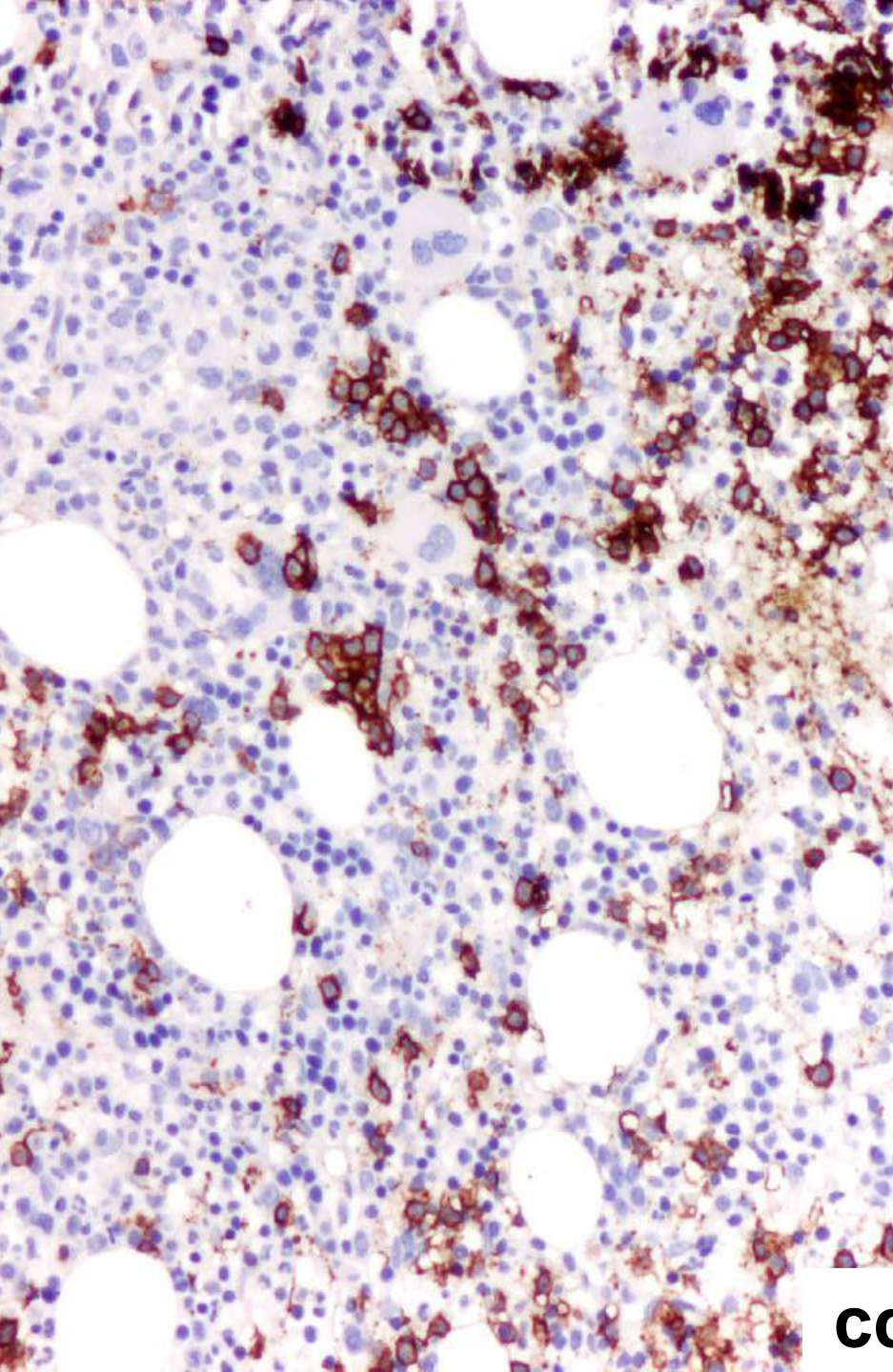












**cd20**

# N° 9

## Lymphome de la zone marginale splénique

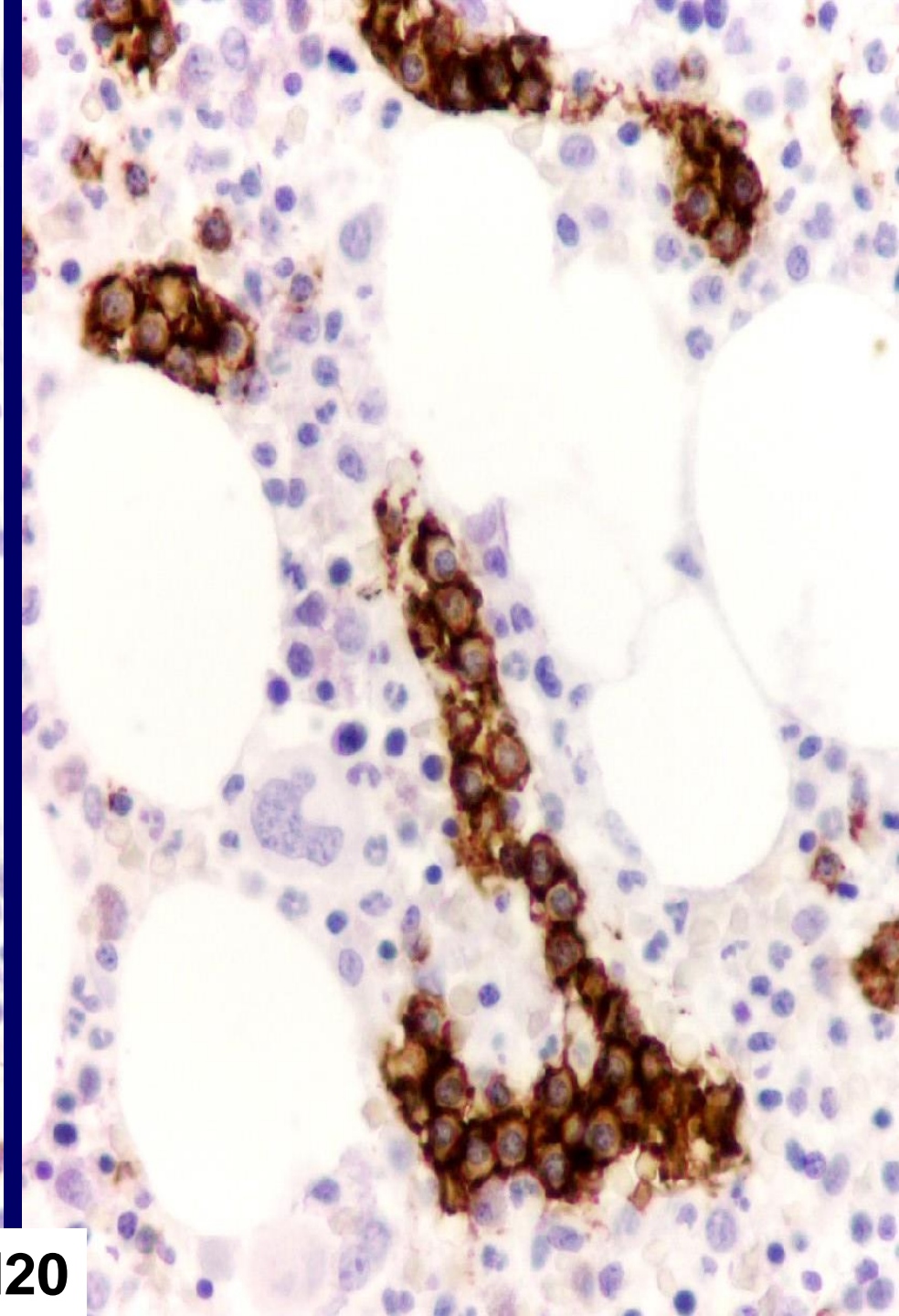
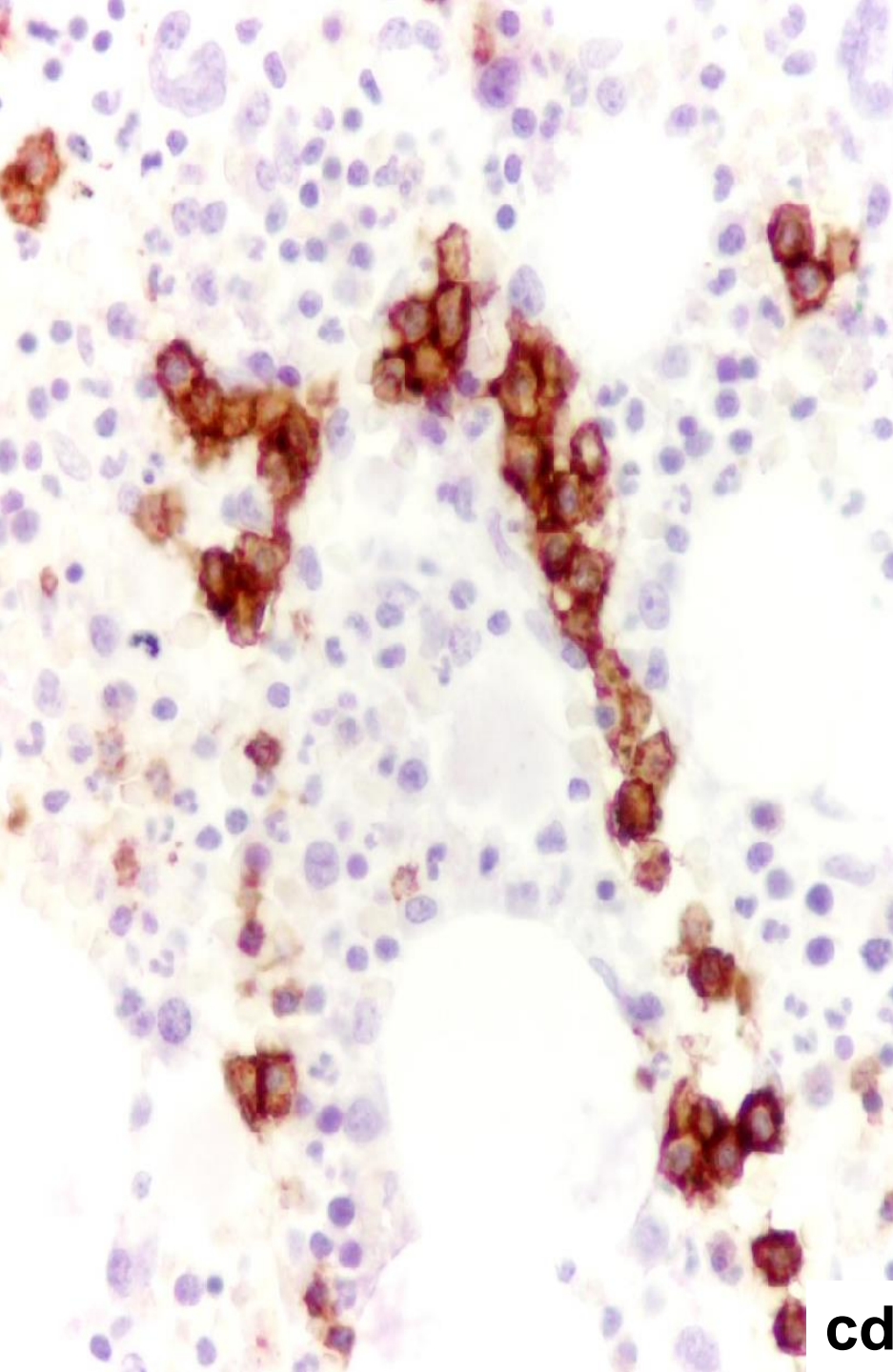
- envahissement splénique massif
- infiltration médullaire modéré avec lymphocytes CD20+ dans les sinus



**BM « d'allure normale » en HES avec**

**splénomégalie et lymphocytose**

**faire systématiquement CD20 et CD5**



cd20