

LES LYMPHOMES MALINS HODGKINIEN ET NON HODGKINIEN

I/ INTRODUCTION

II/ OBJECTIFS

III/ ETUDE DIAGNOSTIC

IV/ LYMPHOME HODGKINIEN

V/ LYMPHOME NON HODGKINIEN

VI/ CONCLUSION

OBJECTIFS

- 1/ Citer les différents types de lymphomes
- 2/ Citer les sous types du lymphome d'Hodgkin

I/ INTRODUCTION/ DEFINITION

- Tumeurs malignes se développant à partir des cellules lymphoïdes. Ils appartiennent aux lignées B ou T ; et peuvent être de localisation ganglionnaire ou extra ganglionnaire (digestif, cutané...).
- "Leucémie" et "Lymphome" : Racines grecques du mot : "leukos" (blanc) et "haima" (sang). Lorsque les cellules lymphomateuses se trouvent en excès dans le sang, à la suite le plus souvent d'un envahissement médullaire, le lymphome est dit leucémique
- La survenue de certains lymphomes est favorisée par l'immunodépression (greffés, infection par le VIH) et l'infection par le virus Epstein-Barr.

Il existe deux grands types : Lymphome malin Hodgkinien (LMH) et lymphome malin non Hodgkinien (LMNH)

III/Etude diagnostique :

A/Présentation clinique : elle peut être très variable :

Habituellement à la découverte d'adénopathies qui peuvent siéger dans toutes les aires ganglionnaires avec prédominance au niveau cervical et axillaire.

Des signes de compression : veineuse (Syndrome cave supérieur) et lymphatique (grosse jambe).

Signes généraux : AEG, asthénie, anorexie, amaigrissement, prurit, fièvre prolongée, sueurs nocturnes.

Signes d'atteintes extra-ganglionnaires : Les atteintes extra-ganglionnaires sont fréquentes et peuvent concerner tous les tissus avec une prédilection particulière pour la moelle osseuse, la rate, le tube digestif, la sphère ORL, la peau, le poumon, le foie, la plèvre, l'os, les reins, le SNC.

B/Bilan paraclinique :

Comprend les différents examens biologiques et radiologiques indiqués en fonction du tableau clinique.(FNS, Scanner, TEP scan.....)

C/Types de prélèvements :

Le diagnostic positif des lymphomes est anatomo-pathologique et repose sur une biopsie exérèse ganglionnaire ou celle d'un tissu envahi.

La cytoponction ganglionnaire est une méthode fiable de l'investigation des affections lymphoprolifératives. Cependant, son interprétation doit être prudente.

La biopsie sera effectuée pour caractériser histologiquement le lymphome, réaliser l'étude immunohistochimique qui est indispensable au diagnostic ; et réserver un fragment pour une étude cytogénétique et une analyse moléculaire

D/Stadification :

Au terme du bilan d'extension le lymphome sera classé selon les différents stades D'ANN ARBOR

Stade I : Atteinte d'une aire ganglionnaire ou d'un seul organe.

Stade II : Atteinte de deux aires ganglionnaires ou plus du même côté du diaphragme.

Stade III : Atteinte ganglionnaire de part et d'autre du diaphragme, pouvant s'accompagner d'une atteinte de la rate

Stade IV : Atteinte d'un ou plusieurs organes ou tissus extra-ganglionnaires (foie, moelle osseuse), avec ou sans atteinte ganglionnaire

E/Etude anatomo-pathologique :

- Macroscopie : les ganglions sont augmentés de taille avec un aspect plein blanchâtre en « chaire de poisson ».

-Parfois ils sont parcourus par des trousseaux fibreux.

-Les remaniements nécrotico-hémorragiques sont également fréquents

- Microscopie : Deux grands types :

Le lymphome malin hodgkinien et le lymphome malin non hodgkinien

IV/Le lymphome malin hodgkinien (LMH)

1-Définition: first description Thomas HODGKIN 1832, dérive des **cellules « B »**

Néoplasie Lymphoïde maligne constituée d'une minorité de cellules tumorales mononuclées de **Hodgkin** et multinuclées de **Reed Sternberg** disposées sur un fond granulomateux non néoplasique (PN éosinophiles, neutrophiles, histiocytes, plasmocytes, fibroblastes).

On distingue deux entités cliniquement et histologiquement distinctes : le LMH nodulaire à prédominance lymphocytaire et le LMH classique.

Le virus EBV est fortement incriminé dans la survenue de la maladie.

a- Le LMH nodulaire à prédominance lymphocytaire : appelé également paragrannulome nodulaire de Poppema et Lennert: 5 % des lymphomes hodgkiniens.

Une néoplasie monoclonale (B), d'architecture nodulaire ou diffuse, caractérisée par la prolifération de cellules de type « popcorn », dispersées sur un fond de petits lymphocytes(B)

L'évolution est généralement lente, mais peut évoluer vers un lymphome B à grandes cellules

b- Le LMH classique :

L'architecture ganglionnaire est effacée et remplacée par un nombre variable de cellules de Reed Sternberg et de cellules de Hodgkin disposées sur un fond granulomateux polymorphe.

Cellules de Reed Sternberg: grandes cellules avec 02 noyaux disposés en « miroir », chacun muni d'un nucléole proéminent et à cytoplasme abondant.

Cellules de Hodgkin: cellules mononucléées à noyau atypique multilobé fortement nucléolé.

Cellules lacunaires: dans la forme scléro- nodulaire, cytoplasme pâle rétracté, noyau polylobé nucléolé, elles ont tendance à se grouper en amas.

Cellules momifiées : cellule de Reed Sternberg ou de Hodgkin en apoptose (noyaux hyper chromatiques, cytoplasme éosinophile dense).

- Immunohistochimie : les cellules tumorales sont CD30+ et CD15+ pour tous les sous-types.
- Sur le plan architectural ; il existe 04 types de Lymphome de Hodgkin:
 - Forme scléro- nodulaire: 60%-70% des cas, caractérisée par une fibrose annulaire découpant le parenchyme ganglionnaire en nodules
 - Forme à cellularité mixte : 20%-25%, caractérisée par un fond granulomateux polymorphe
 - Forme riche en lymphocytes : 5% ; le stroma est fait de lymphocytes B
 - Forme avec déplétion lymphocytaire : <5% ; très riche en cellules tumorales

V/Les lymphomes malins non hodgkiniens

1-Définition :

Ce sont des proliférations lymphoïdes caractérisées par une infiltration ganglionnaire ou extra ganglionnaire par des cellules lymphoïdes malignes et monoclonales issues soit de la lignée B (85%) soit de la lignée T.

Ces lymphomes sont définies par :

- la taille des cellules.
- le phénotype B ou T
- l'architecture nodulaire ou diffuse
- la présentation clinique ganglionnaire ou extra ganglionnaire
- l'anomalie génétique

Selon la classification de l'OMS 2020 plusieurs entités anatomo-cliniques sont déterminées

2- Les LMNH à cellules B : représentent 85% des LMNH.

a- Les lymphomes B précurseurs (CD79a+) : représenté essentiellement par le lymphome et la leucémie B lymphoblastique.

- Plus fréquent chez l'enfant, et se présente cliniquement par un syndrome tumoral
- c'est une urgence diagnostique, et peut évoluer vers une leucémie aigue lymphoïde.

b- Les lymphomes B matures (CD20+) :

- Les lymphomes à petites cellules B :

- Touchent surtout le sujet adulte ; l'évolution varie selon le type histologique
- La taille des cellules tumorales ne dépasse pas la taille de trois lymphocytes.
- Les entités les plus fréquentes : le lymphome lymphocytaire, le lymphome folliculaire, le lymphome à cellules du manteau, le lymphome de la zone marginale, Myélome/Plasmocytome.

- Les lymphomes à grandes cellules B:

- Touchent l'adulte jeune, sujet âgé et même l'enfant ; d'évolution agressive.
- Les cellules tumorales sont de grande taille, dépassant celle de trois lymphocytes
- Peuvent être primitifs ou développés sur un Lymphome à petites cellules

- Le lymphome de Burkitt:

- Touche surtout l'enfant mais peut se voir chez l'adulte, et d'évolution agressive
- Lié à l'EBV (Epstein Barr virus) dans les formes endémiques
- Caractérisée par une atteinte extra-ganglionnaire (abdomen, mâchoire...)
- Immunohistochimie : CD20+, CD10+, KI67 à 100%

3- Les lymphomes à cellules T(CD3+) :

a- Les lymphomes T précurseurs :

- Leucémie et le lymphome lymphoblastique T
- Forme agressive avec risque très élevé d'évolution vers une leucémie aigüe lymphoïde
- Touche surtout l'adolescent et l'adulte jeune avec prédominance masculine.

b- Les lymphomes T matures:

- D'évolution plus agressive que les lymphomes de type B
- Il existe des formes ganglionnaires et extra-ganglionnaire ; exemples :

- Ganglionnaires:

- Lymphome T angio- immunoblastique
- Lymphome T périphérique (sans autre spécificité)
- Lymphome à grandes cellules anaplasique (ALK + ou ALK-)

- Extra ganglionnaires:

- Mycosis Fongoïde/Syndrome de Sézary cutanés.
- Lymphome T intestinale associé à une entéropathie
- Lymphome T/NK de type nasale...

VI/ Conclusion

- Le diagnostic du lymphome reste un diagnostic difficile compte tenu de son hétérogénéité histologique
- La prise en charge est pluridisciplinaire (anapath, hématologue et cytogénéticien)

Références bibliographiques

1. Swerdlow et al. The 2020 revision of the WHO classification of lymphoid neoplasms. Blood March 17,2020
2. De Mascarel et al. Hématologie pratique et lymphomes extra ganglionnaires. Enseignements postuniversitaire.2013
3. Nicole Brousse et al. Pathologie lymphoïde. Editions Sauramps medical, 2014