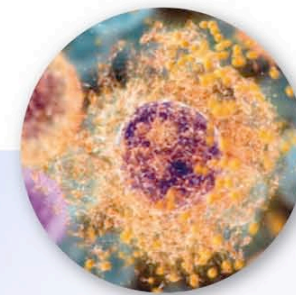
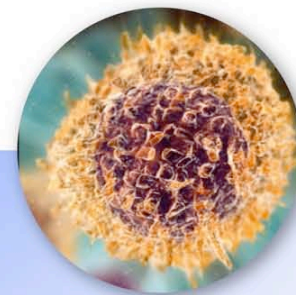
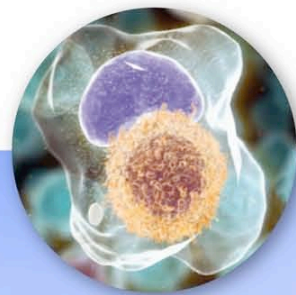




Les Ateliers Lymphomes et LLC

22 – 24 octobre 2009

Le Moulin de la Forge – Le Vaumain (60)



Sous le patronage de



En collaboration avec



En partenariat avec



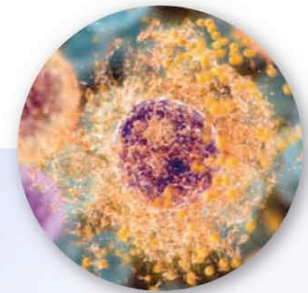
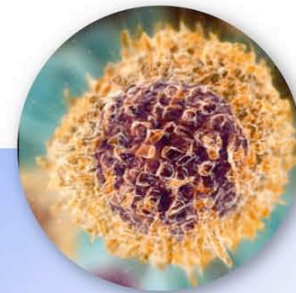
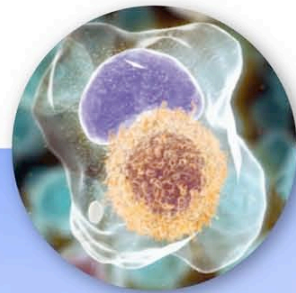
Avec le soutien institutionnel de





3^{ème} session : Lymphome du manteau

Modérée par Catherine THIEBLEMONT



Sous le patronage de



En collaboration avec



En partenariat avec



Avec le soutien institutionnel de





Programme de la session

3^{ème} session : Lymphome du manteau – Modérée par C. Thieblemont

Anatomopathologie	N. Brousse
Facteurs pronostiques cliniques et biologiques	F. Morschhauser
Thérapeutiques de 1 ^{ère} ligne	S. Le Guill
Cas clinique interactif	Présenté par C. Thieblemont

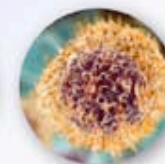
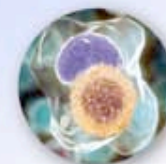




Anatomopathologie du lymphome à cellules du manteau « MCL »

Nicole BROUSSE

***Service Anatomie et Cytologie pathologiques,
Hôpital Necker, Paris***





Classification des lymphomes B

- **Précurseurs B**
 - Lymphome / Leucémie lymphoblastique B
- **Cellules B matures**
 - Leucémie lymphoïde chronique B / lymphome lymphocytaire
 - Lymphome lympho-plasmocytaire
 - Lymphome de la zone marginale (MALT, rate, ganglion)
 - Lymphome folliculaire
 - Lymphome à cellules du manteau

 - Lymphome diffus à grandes cellules B (médiastin, SNC, cutané, intra-vasculaire, séreuses)
 - Lymphome de Burkitt
 - Plasmocytome et myélome





Lymphome B à **petites** cellules

OMS

- Lymphome lymphocytaire/LLC
- Lymphome lympho-plasmocytaire, maladies des chaînes lourdes, tumeurs plasmocytaires
- Lymphome B de la zone marginale
 - Extra-ganglionnaire du MALT
 - Splénique (\pm lymphocytes villeux)
 - Ganglionnaire
- Lymphome folliculaire
- Lymphome à cellules du manteau





Lymphome du manteau

- 3 à 10 % des lymphomes
- Age médian 60 ans
- Prédominance masculine

- Siège : ganglions, rate, moelle, sang
- Sites extra-ganglionnaires :
 - tube digestif dont la **polypose lymphomateuse**
 - ORL

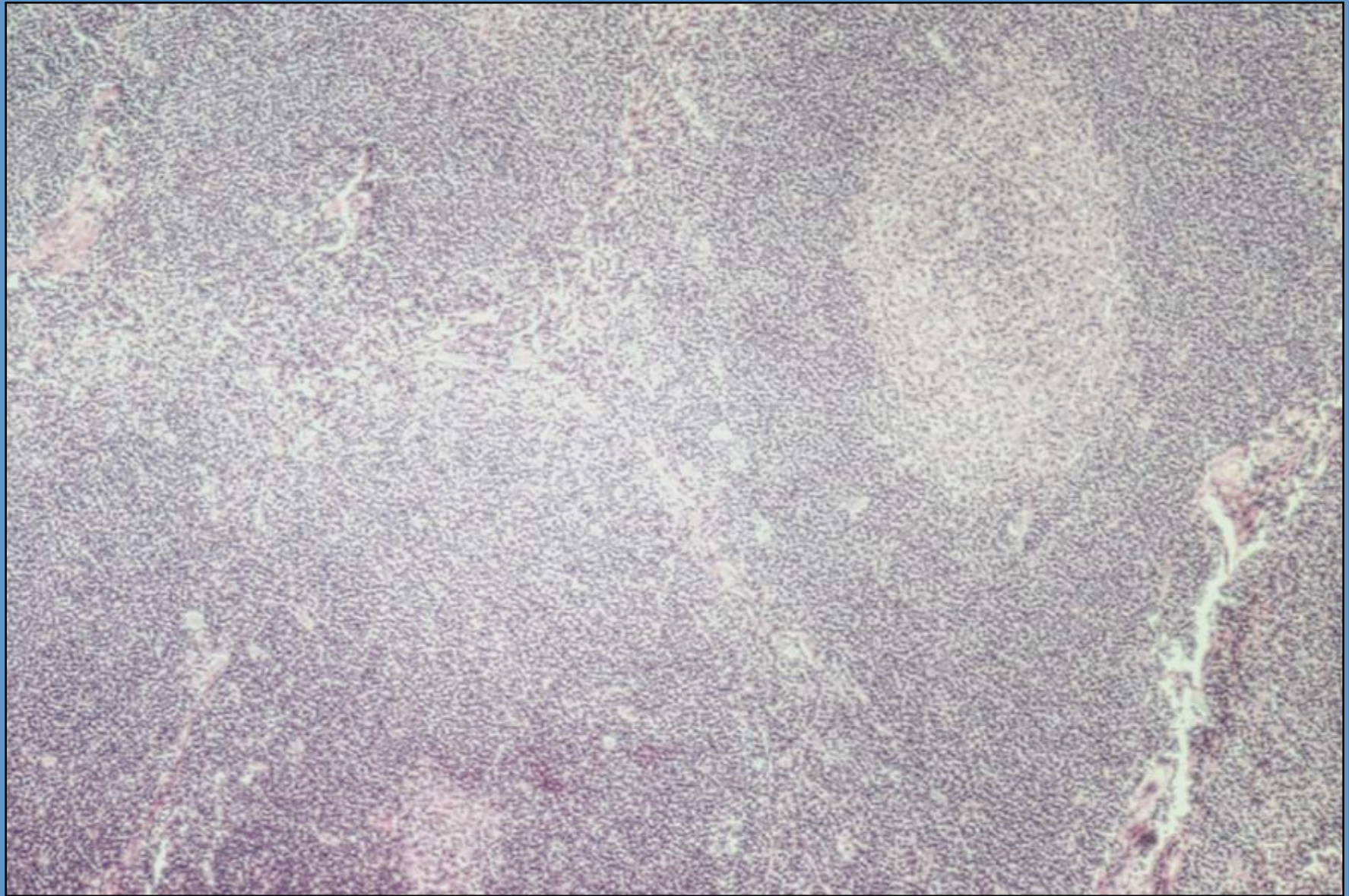


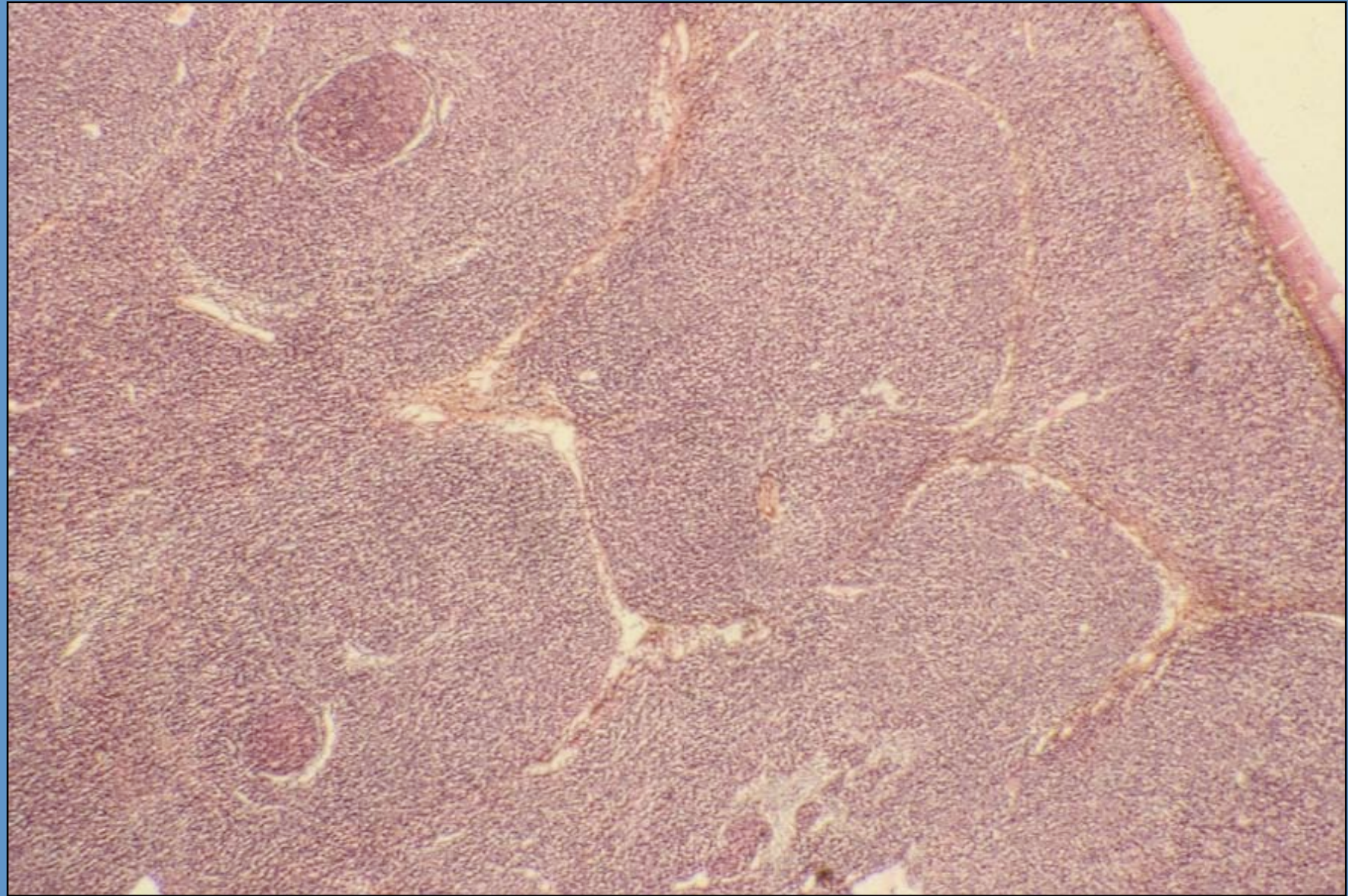


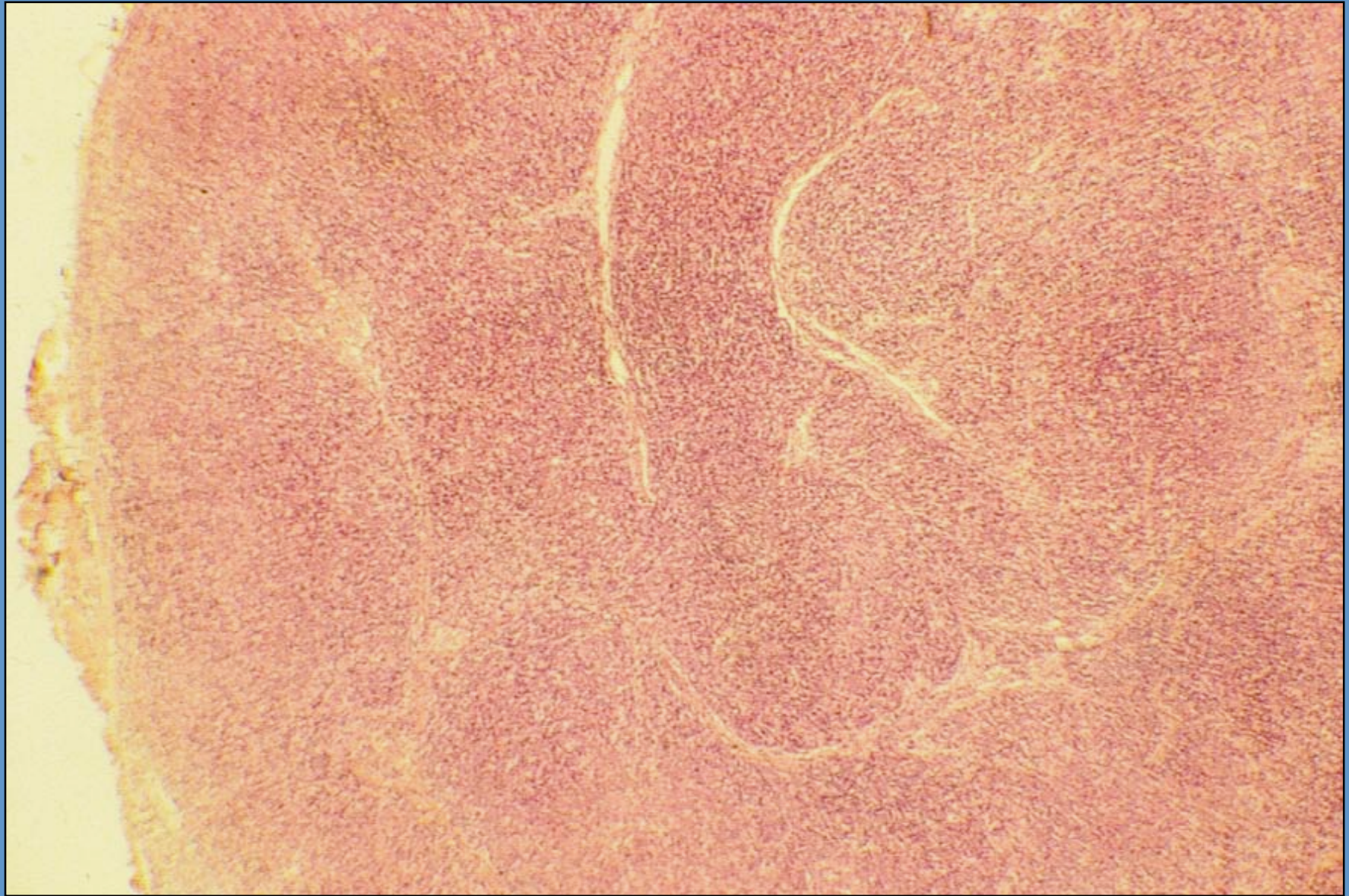
Lymphome du manteau

- **Architecture**
 - Nodulaire avec persistance de centres germinatifs (zone du manteau)
 - Nodulaire sans centres germinatifs
 - Diffus
- **Cytologie**
 - Cellules de taille petite à moyenne
 - Noyau irrégulier, \pm clivé
 - Rarement cellules blastiques
 - Persistance et désorganisation du réseau de c. folliculaires dendritiques
- **Immunophénotype**
 - SIgM+, SIgD+
 - **CD5+**, CD10-, bcl-6-, CD23-, **Cycline D1+**
 - CD43+, CD11c-











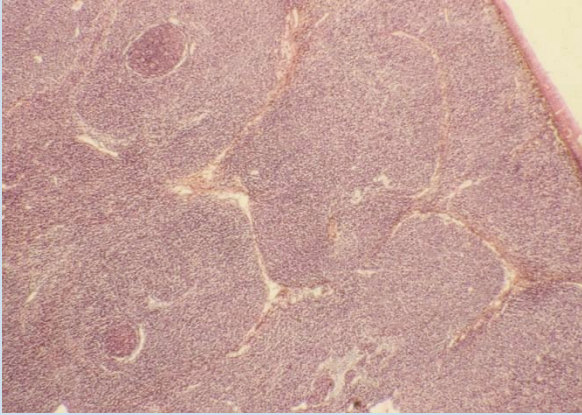
Lymphome du manteau

Phénotype

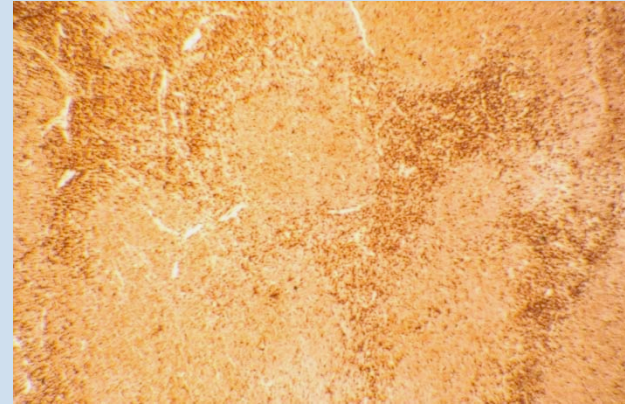
- **SIgM+, SIgD+**
- **CD5+, CD10-, CD23-**
- **Bcl-6-**
- **Cycline D1+**



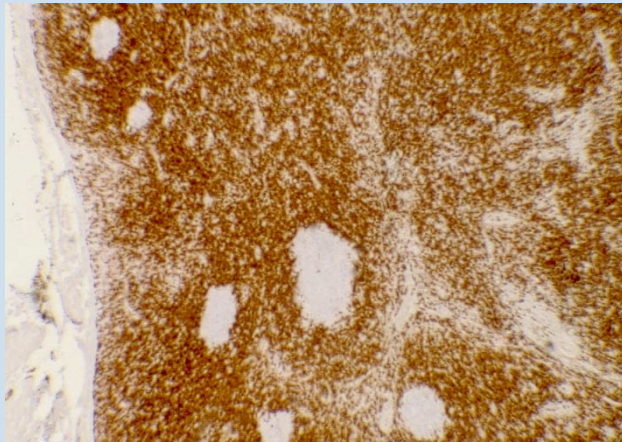
Lymphome du manteau



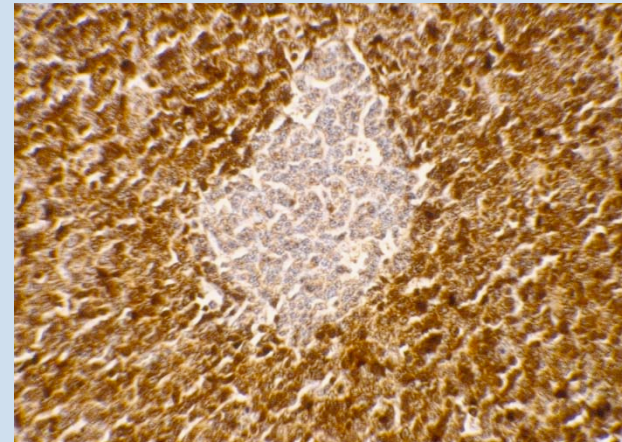
Prolifération tumorale respectant quelques centres germinatifs



Les cellules tumorales des nodules expriment CD5



Expression de bcl-2 (sauf les centres germinatifs)



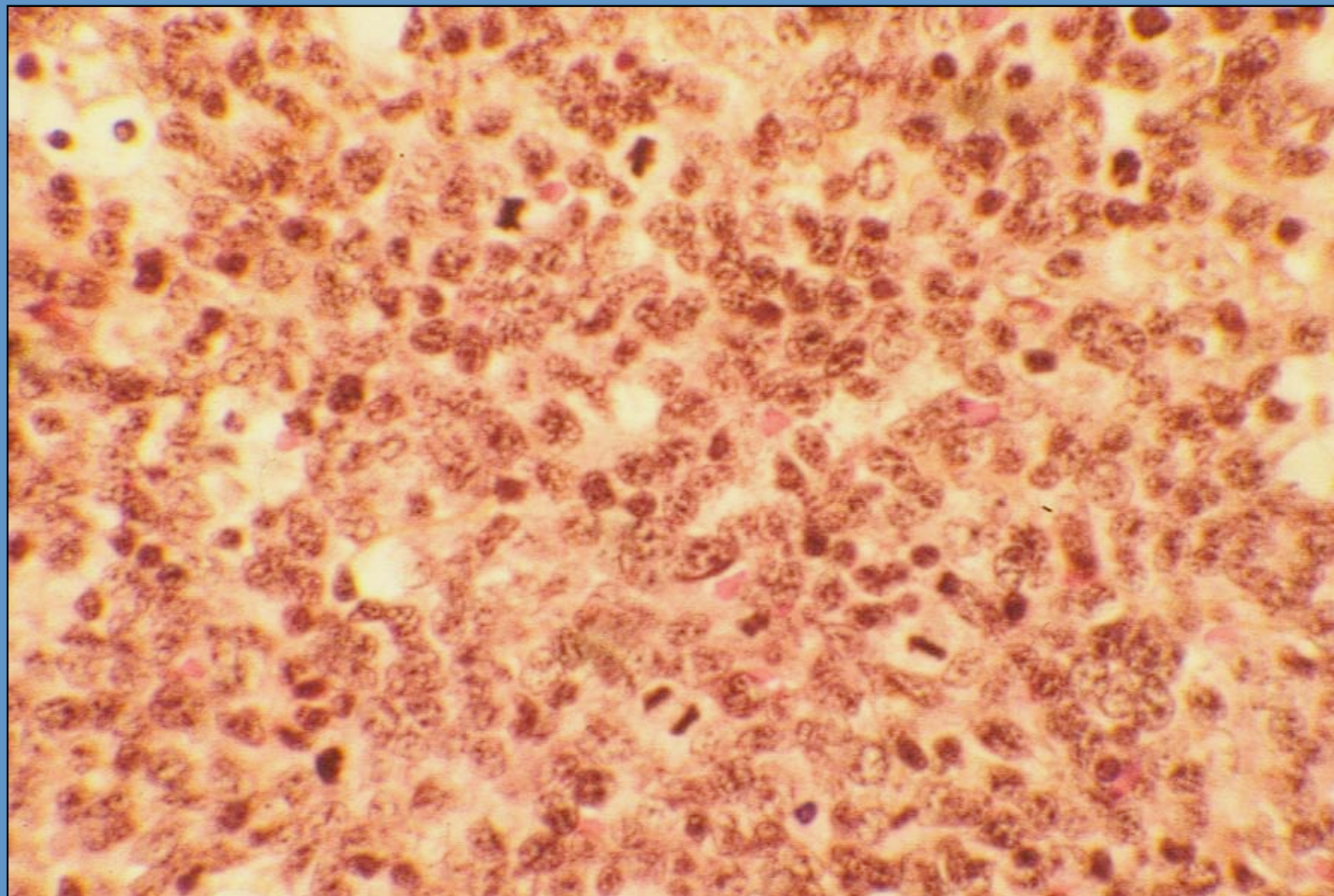
Expression de la cycline D1 (sauf le centre germinatif)



Lymphome à cellules du manteau variante OMS

- Variante « blastique »





L. du manteau : forme **blastique**



Lymphome du manteau

aspects cliniques

- **Stade III ou IV**
- **Atteinte sanguine fréquente :
intérêt de la cytométrie ...**
- **Parfois lymphocytose marquée**

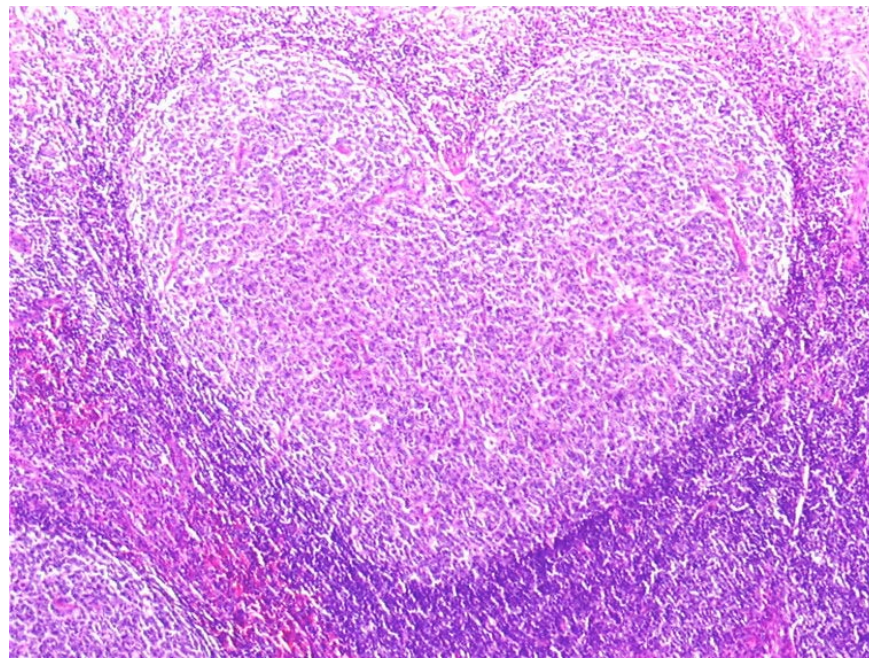


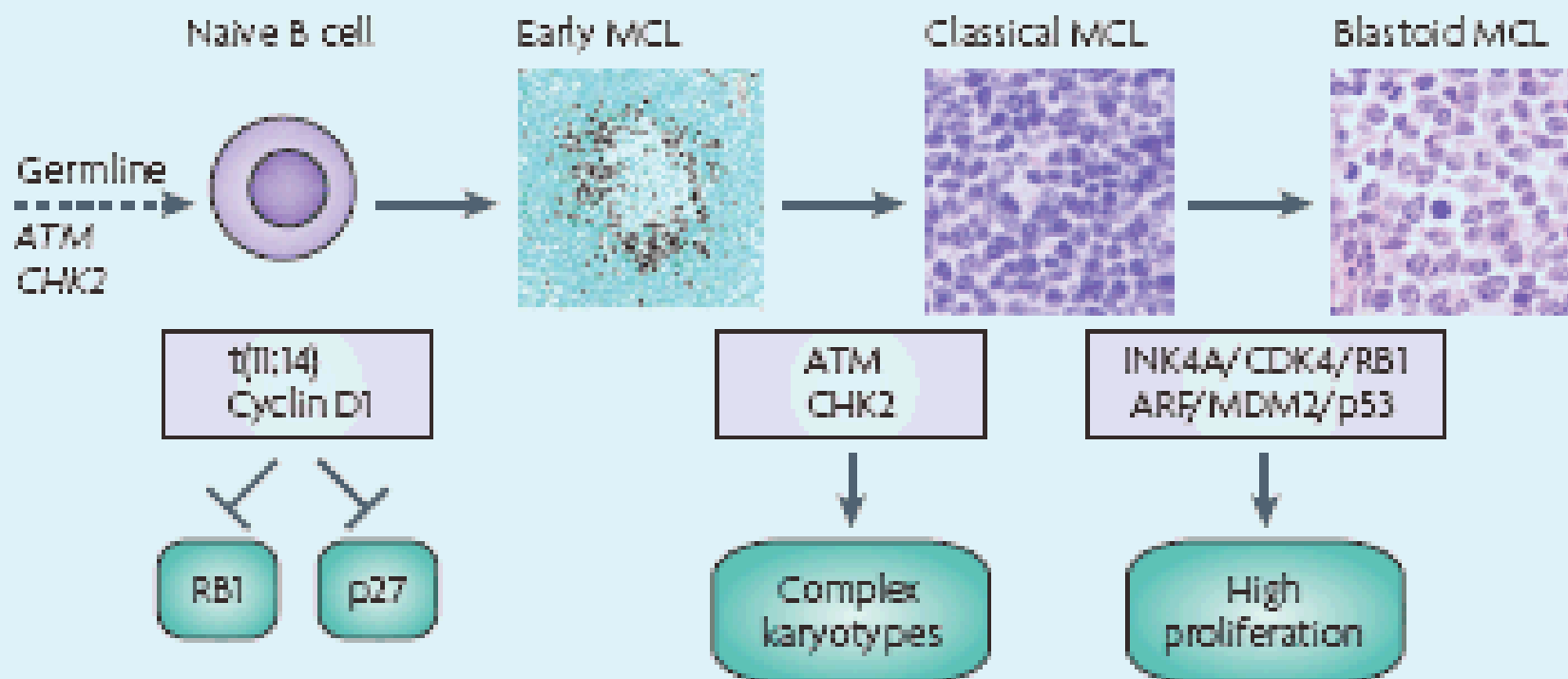


Lymphome du manteau

Cellule d'origine ?

- Cellule B de la zone interne du manteau,
- De type centre pré-germinatif naïve





Proposed model of molecular pathogenesis in the development and progression of MCL.

d'après Jares P. et al Nat Rev Cancer 2007;7:750-62

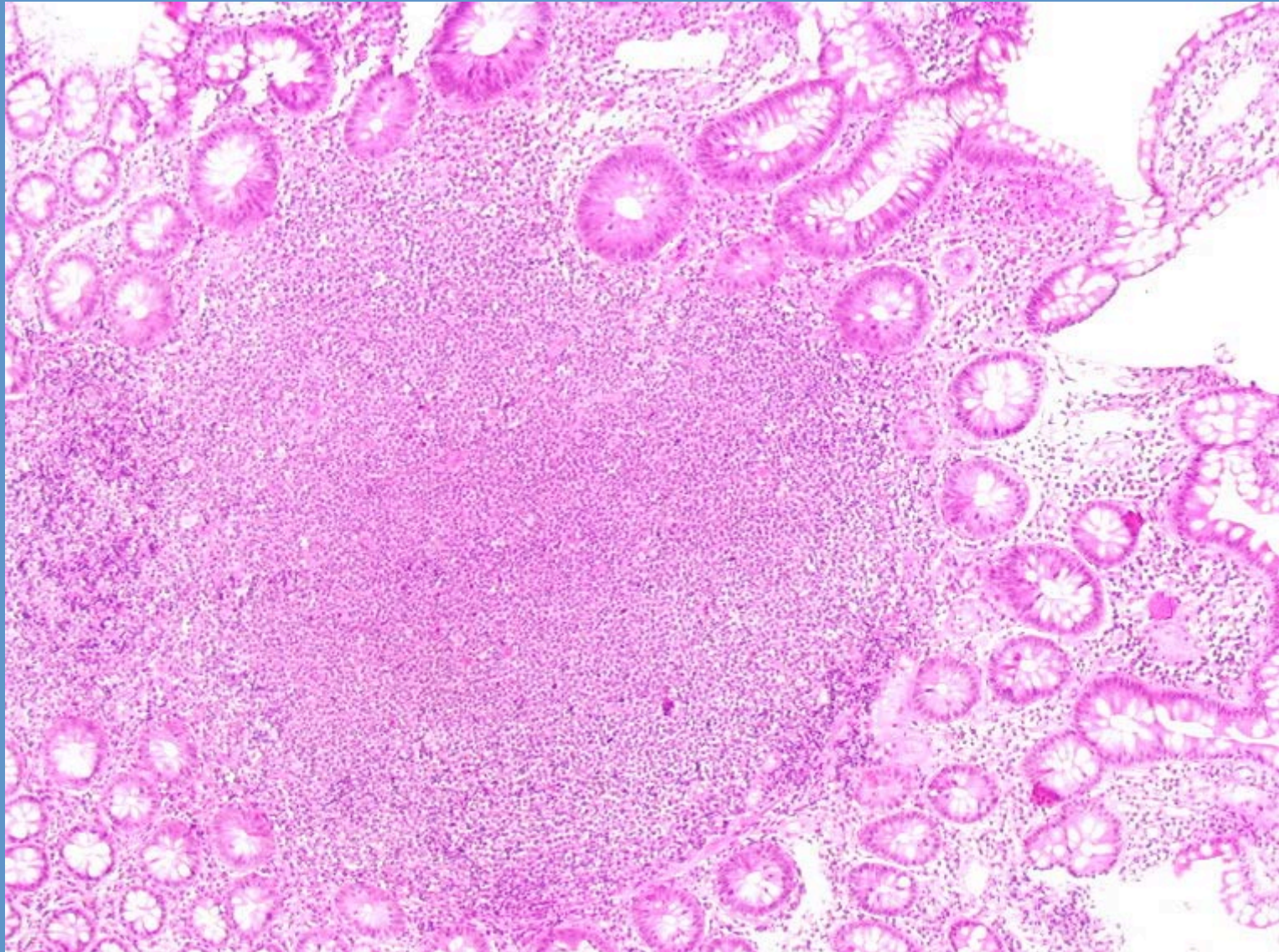


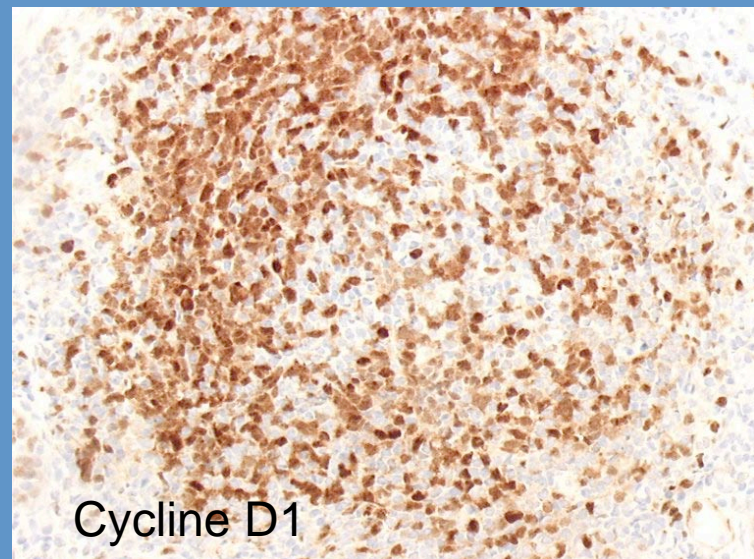
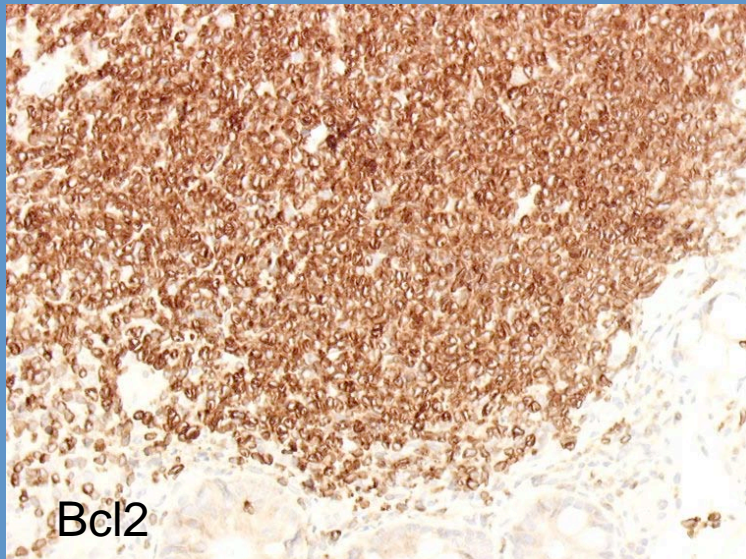
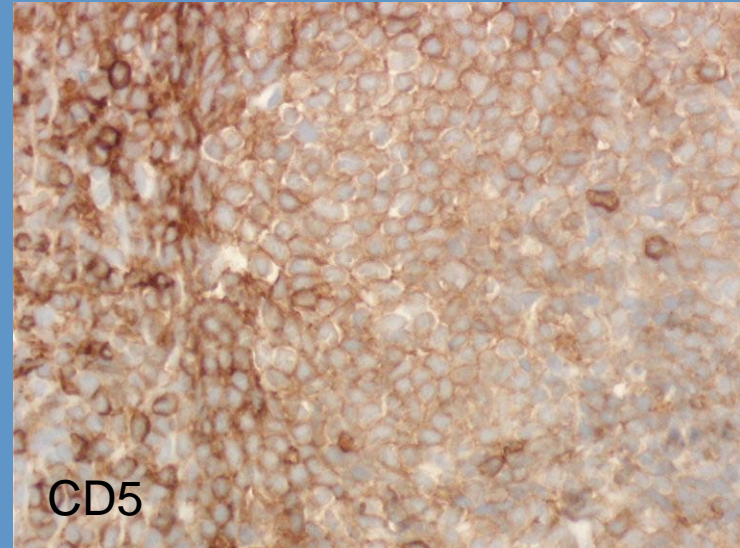
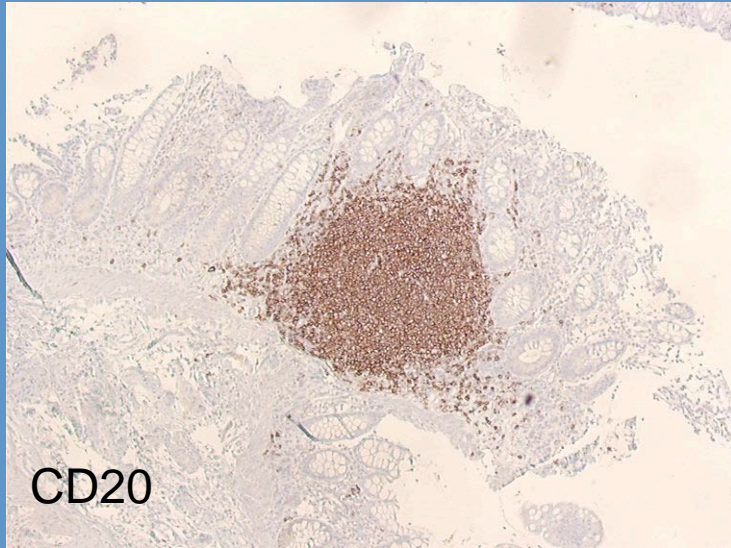
Lymphome du manteau

Atteinte gastro-intestinale

- **Isolée : localisation secondaire**
- **Multiple : polypose lymphomateuse**









Polypose lymphomateuse multiple

- Un type rare de lymphome digestif (<10%)
- Un groupe hétérogène incluant :
 - le lymphome du **manteau**
 - le lymphome **folliculaire**
 - le lymphome du **MALT**







Polypose lymphomateuse de type lymphome folliculaire (LF)

- **Lésions unifocales dans 50 % des cas**
- **Aspect identique à celui de la polypose lymphomateuse dans 50 % des cas**
- **Follicules tumoraux, de grade 1 de l'OMS,**
- **Les cellules tumorales expriment CD 20, CD 10, bcl-2 et bcl-6 (CD 5-)**
- **Réarrangement IgH - bcl-2**





Polypose lymphomateuse

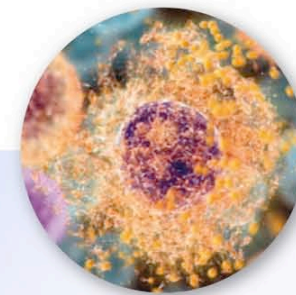
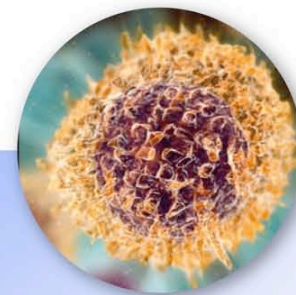
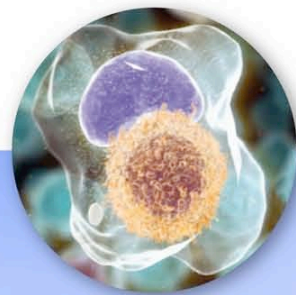
- **Doit être distinguée de l'hyperplasie lymphoïde nodulaire diffuse :**
 - Décrite chez l'enfant et l'adulte
 - Associée ou non à un déficit immunitaire
 - Multiples nodules surtout dans l'intestin grêle
 - Centres germinatifs bien définis
 - Hyperplasie lymphoïde folliculaire polyclonale



Les Ateliers Lymphomes et LLC

22 – 24 octobre 2009

Le Moulin de la Forge – Le Vaumain (60)



Sous le patronage de



En collaboration avec



En partenariat avec



Avec le soutien institutionnel de

