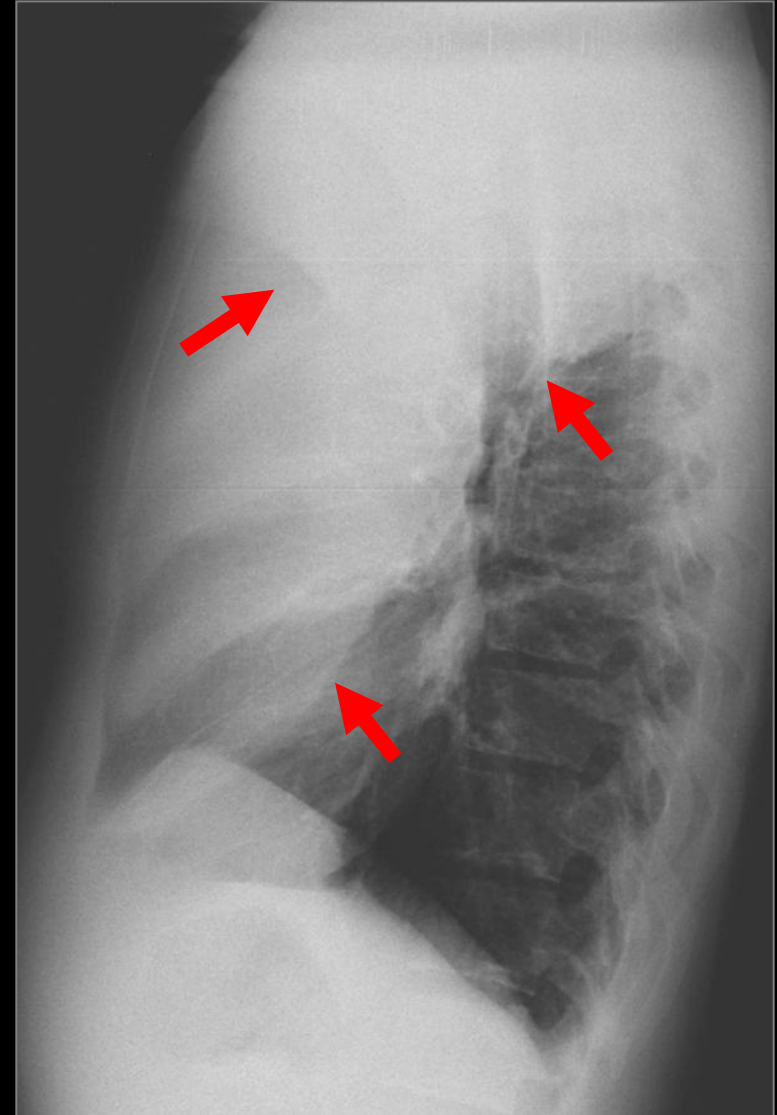
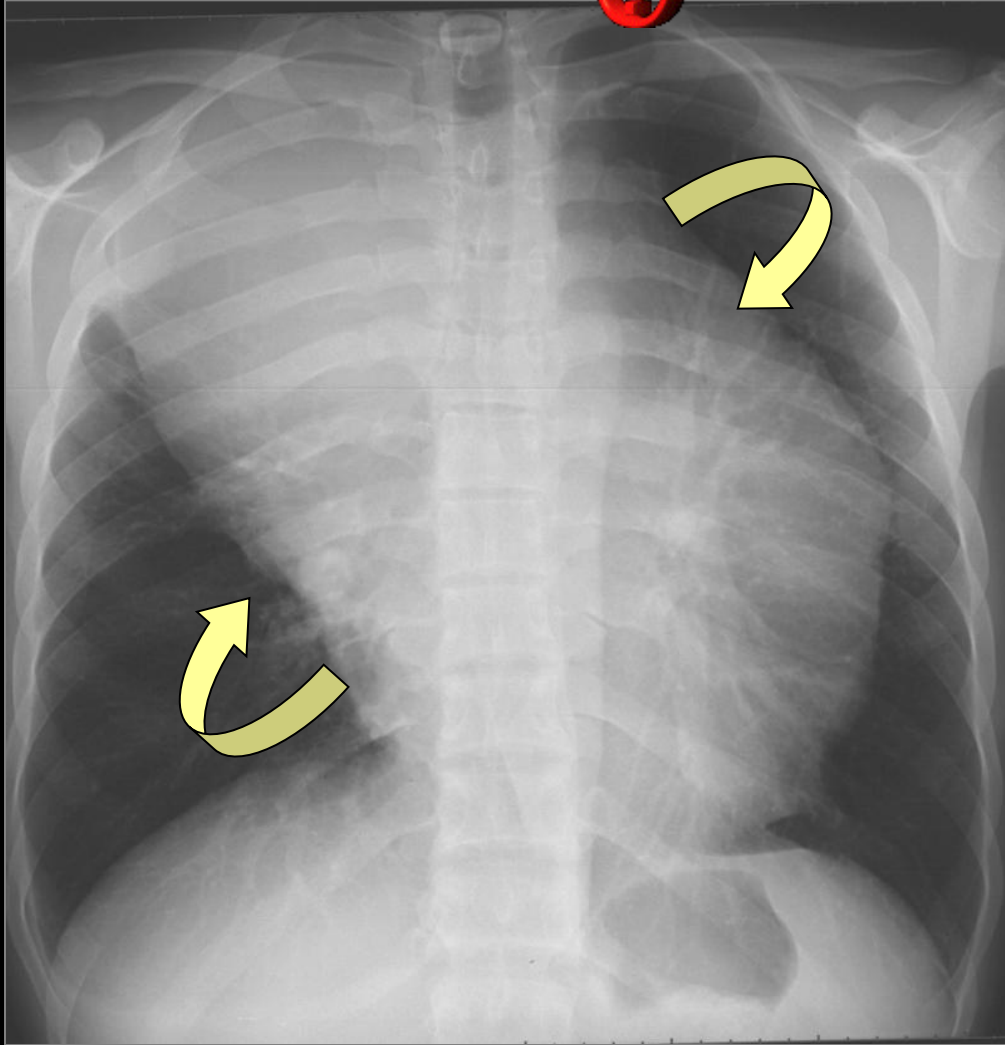
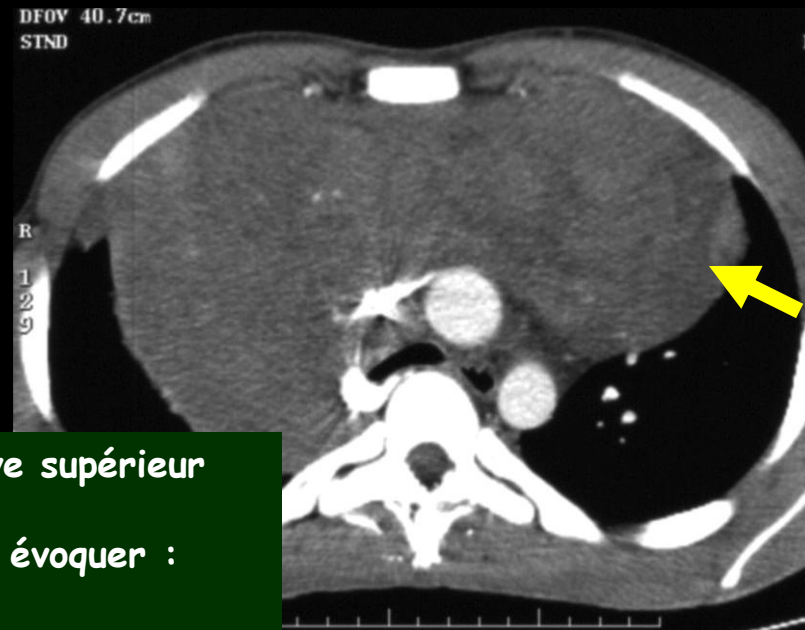
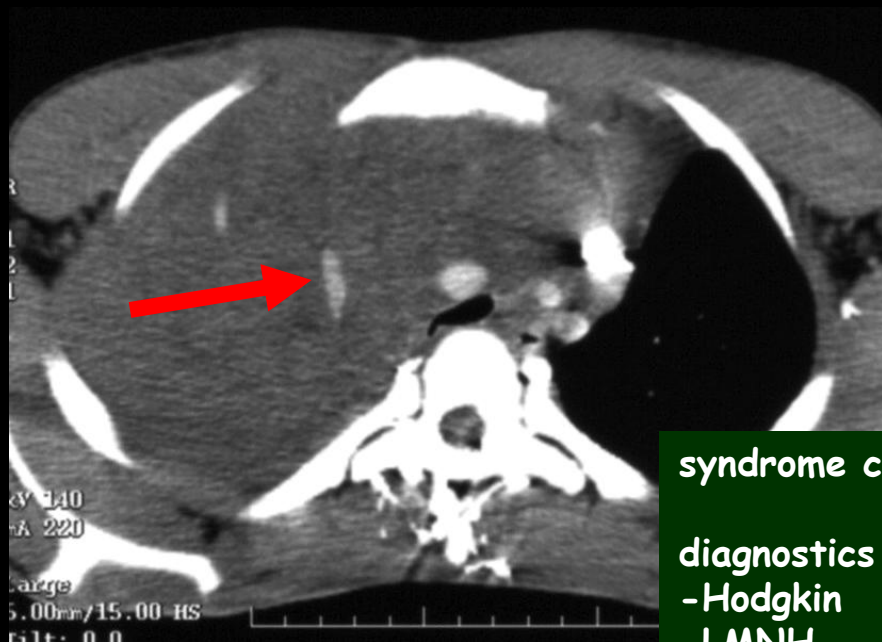


patient 35 ans se plaint de fièvre sueurs nocturnes et perte de poids

oedème du visage et comblement des creux sus claviculaires

Vos hypothèses diagnostiques

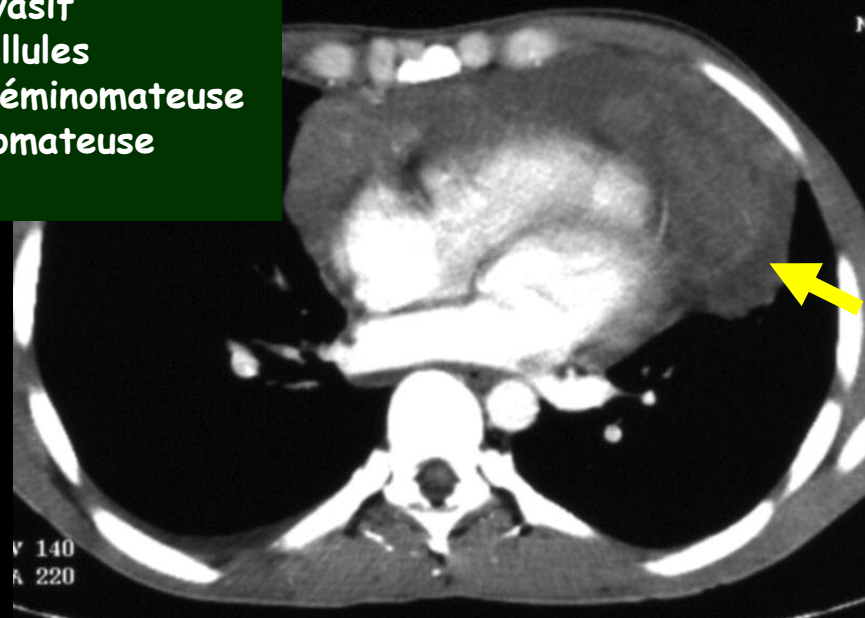
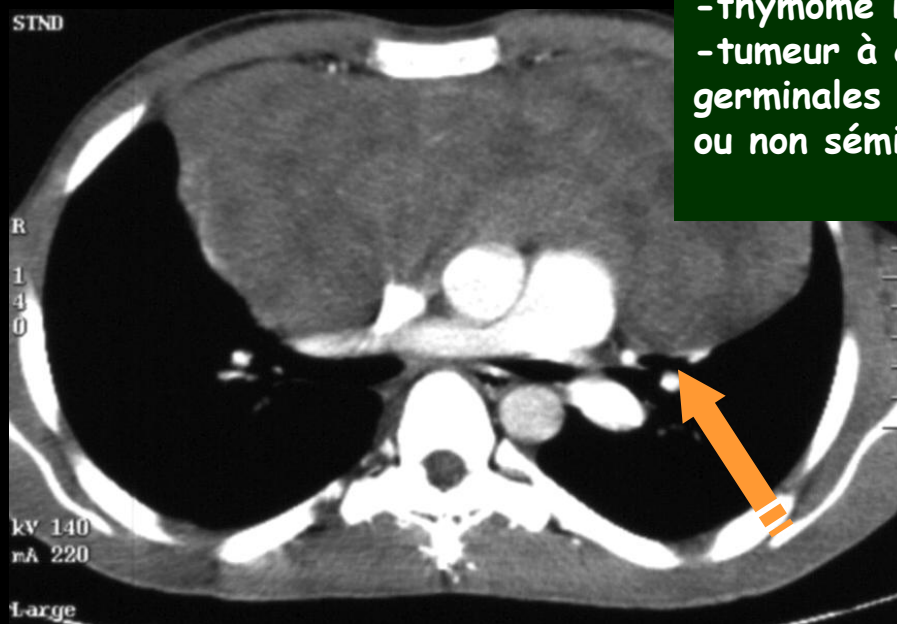




syndrome cave supérieur

diagnostics à évoquer :

- Hodgkin
- LMNH
- thymome invasif
- tumeur à cellules germinales, séminomateuse ou non séminomateuse



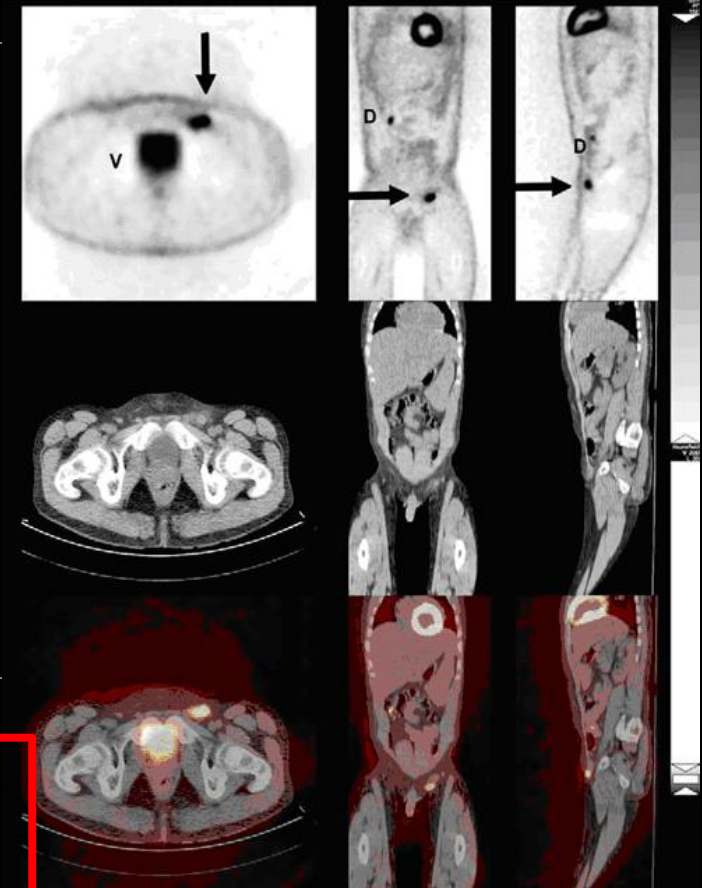
lymphomes malins

= hémopathies malignes provenant de la prolifération des cellules lymphoïdes (phénotype B ou T) atteignant des organes lymphoïdes (ganglions, rate, moelle, amygdales) et non lymphoïdes

incidence en augmentation constante surtout formes non hodgkiniennes et agressives

2 types : LMNH et lymphomes hodgkiniens

élément d'actualité : quelle imagerie pour le bilan d'extension initial et pour le suivi (TEP CT 0 et TEP CT 2)



Ensemble hétérogène selon le type histologique, cytologique, immunologique;
grande diversité clinique et pronostique

-lymphomes ''indolents'' (folliculaires)

-lymphomes ''agressifs'' Hodgkiniens et non hodgkiniens (LBDGC)

Lymphome malin non hodgkinien (LMNH)

âge moyen H: 63 ans, F: 66ans.

sex ratio H/F 1,2/1 ; prédominance urbaine (2/1)

facteurs favorisants ?

bactéries Helicobacter pylori et lymphome du MALT gastrique ,
campylobacter jejuni et polypose lymphomateuse digestive

viraux EBV et lymphome de Burkitt (t8 c-myc)
HTLV1 lymphomes T de l'adulte
VHC rôle ?/ HHV-8 /
VIH /déficits immunitaires constitutionnels ou acquis (traitements
immunodépresseurs)

Lymphome malin non hodgkinien (LMNH)

facteurs favorisants ?

hérédité (+50% si atteinte parent 1^{er} degré ,surtout pour Hodgkin et leucémie aiguë)
obésité , alimentation carnée ,exposition à la dioxine , à certains pesticides
rôle protecteur de l'exposition solaire

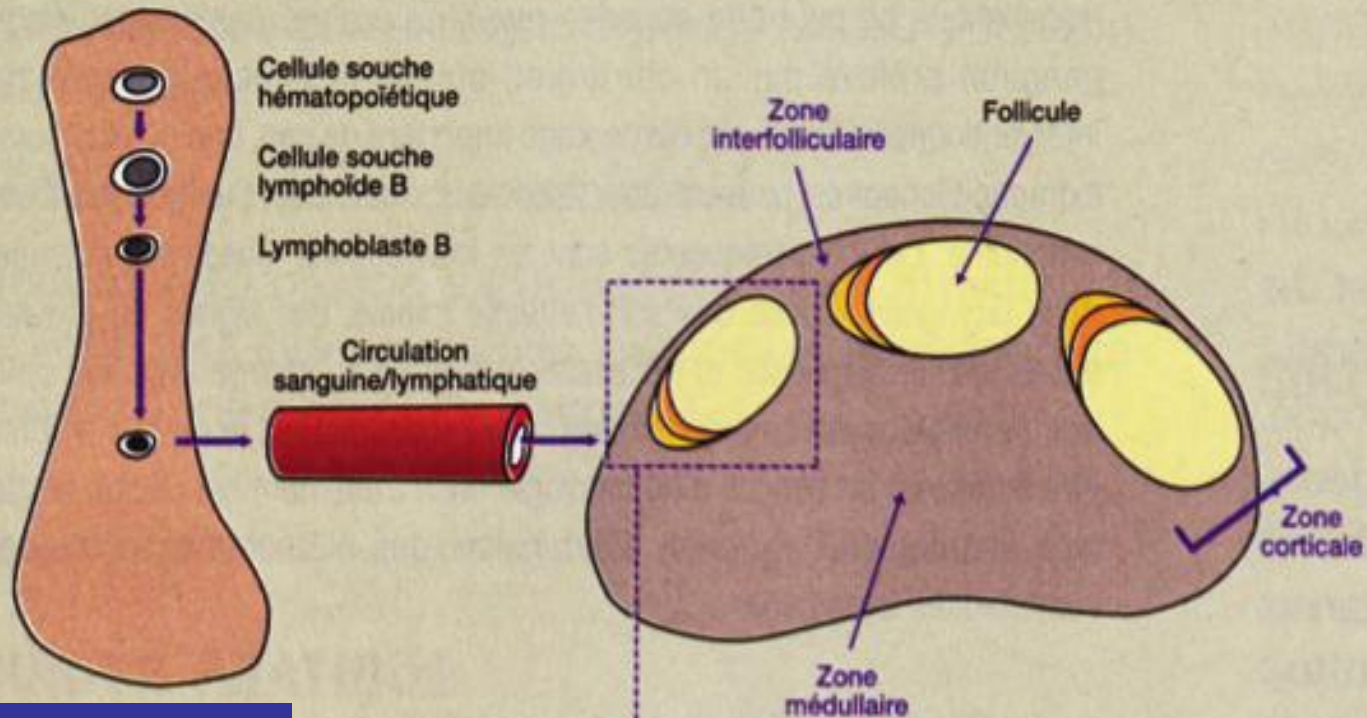
survie à 10 ans : 36% chez l'homme , 39% chez la femme

Lymphome de Hodgkin (LH)

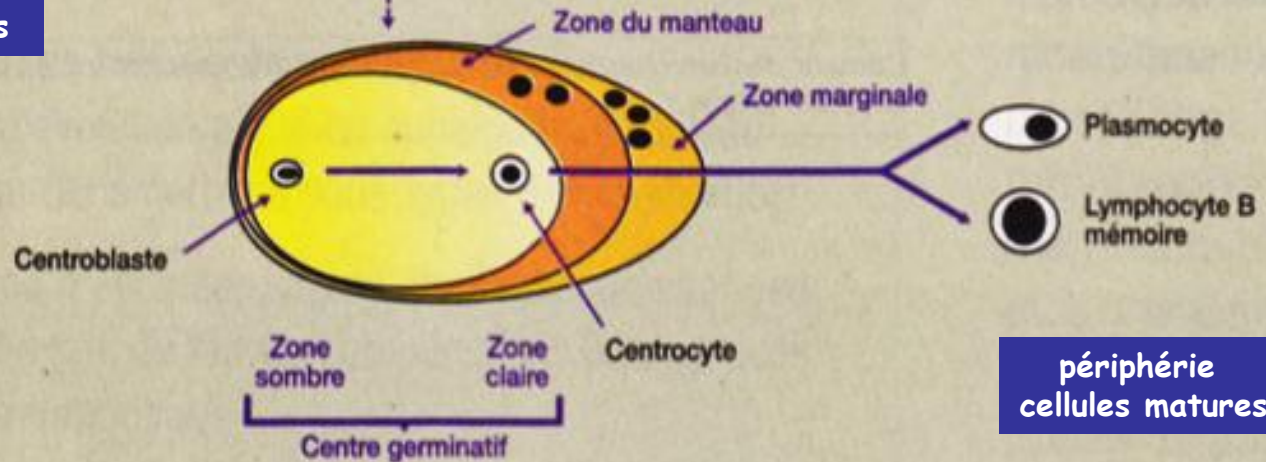
cause inconnue incidence stable

2 pics de fréquence : 15 et 64 ans

survie à 5 ans : 85% chez l'homme ; 92% chez la femme



moelle osseuse
cellules précurseurs

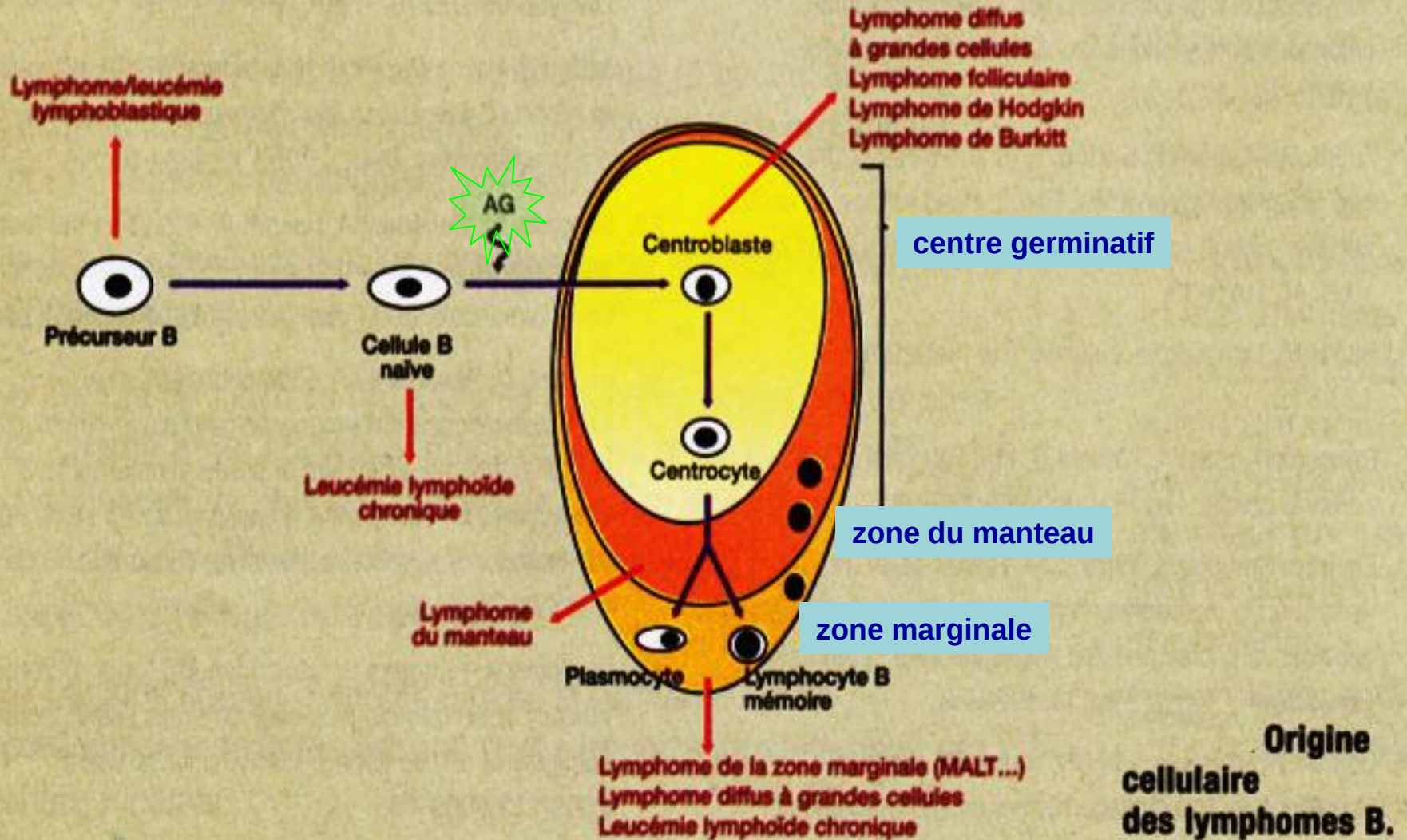


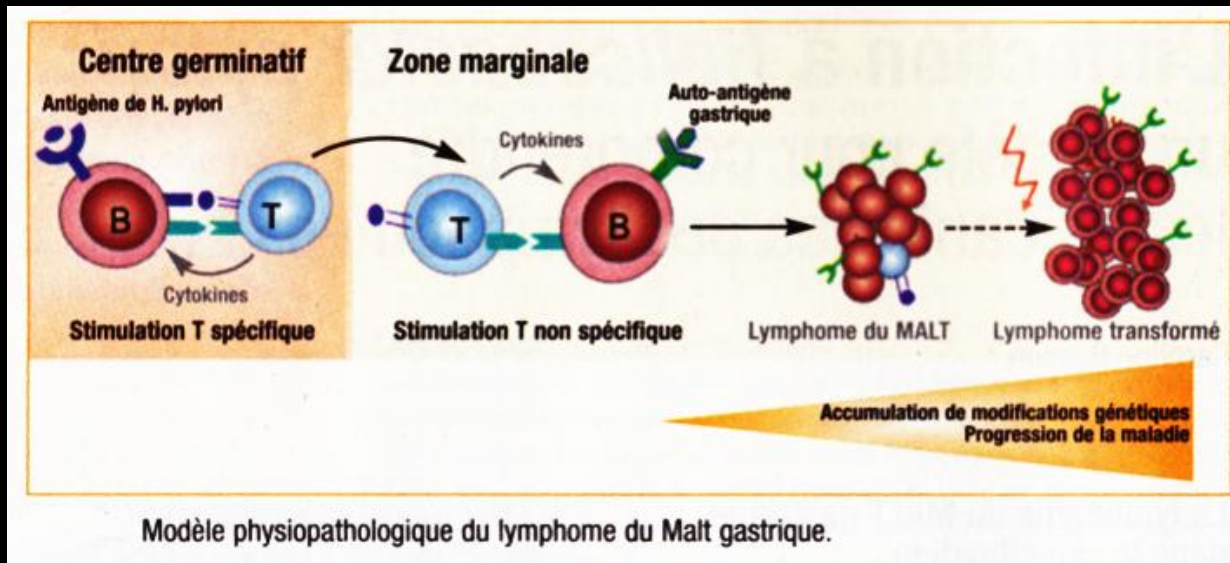
périphérie
cellules matures

Lymphogenèse B.

Phase pré antigénique

Phase post antigénique





Nomenclature des cellules lymphoïdes matures

Petites cellules

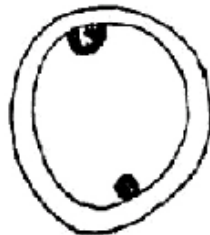


LYMPHOCYTE
B OU T



CENTROCYTE
(B)

Grandes cellules



CENTROBLASTE
(B)



IMMUNOBLASTE
B OU T

les atteintes des petites cellules sont des formes **indolentes** avec une évolution par rechutes et rémissions, évoluant vers une forme **agressive**

Classification OMS (2001)

phénotype B **63%**

--> De la zone marginale extraganglion.

9%

--> Diffus à grandes cellules B

38%

--> À cellules du manteau

7%

--> De Burkitt

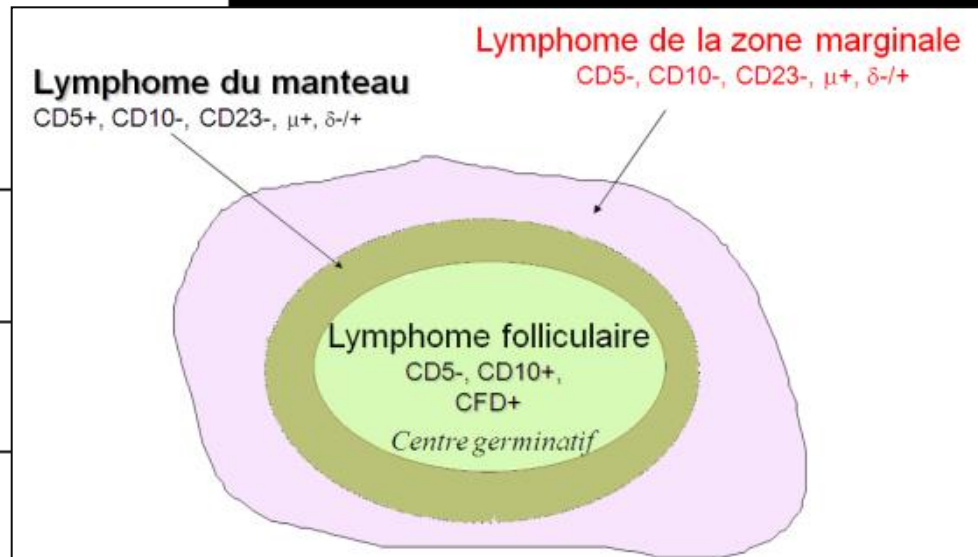
0.8%

--> Folliculaires

29%

phénotype T/NK **7%**

L hodgkiniens **30%**



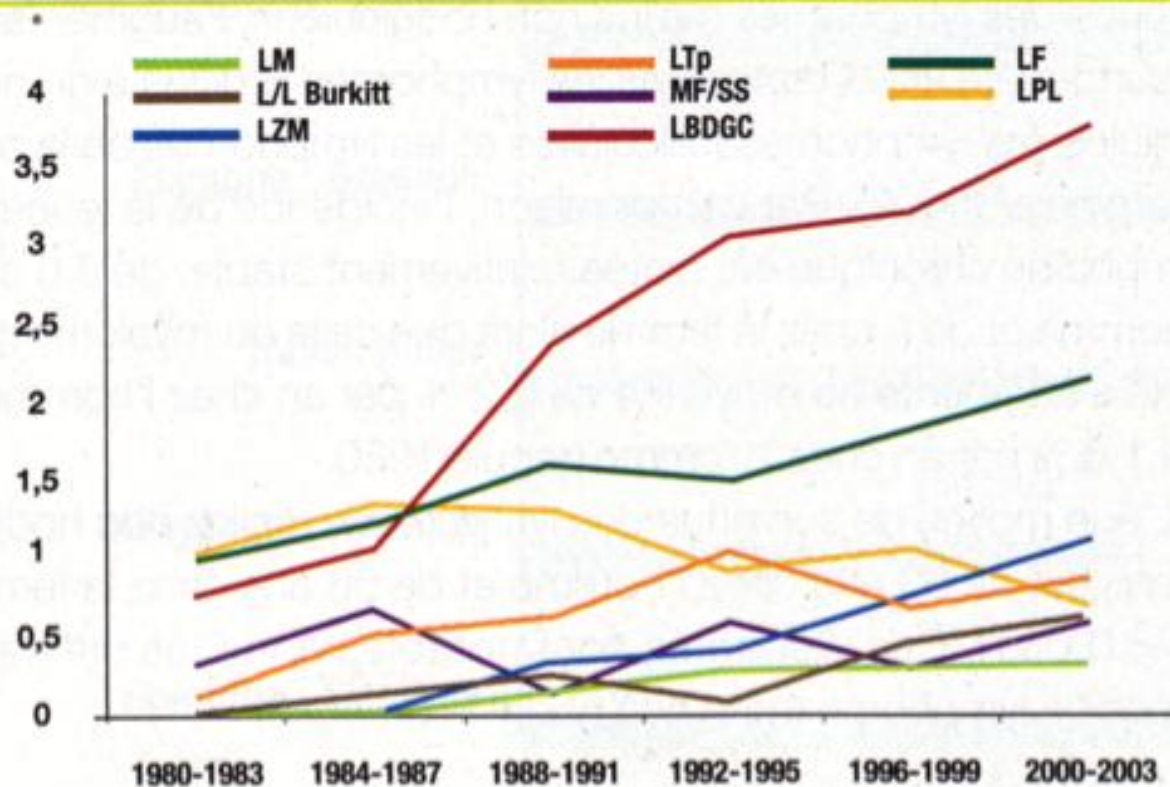


FIGURE 2 Évolution des taux d'incidence standardisée à la population mondiale de différentes entités de lymphomes non hodgkiniens (LNH) B et T entre 1980 et 2003. Données du registre des hémopathies malignes de Côte-d'Or.

LBDGC : lymphome B diffus à grandes cellules ; **LF** : lymphome folliculaire ; **L/L** : leucémie/lymphome ; **LM** : lymphome du manteau ; **LPL** : lymphome lymphoplasmocytaire ; **LTp** : lymphomes T périphériques ; **LZM** : lymphome de la zone marginale ; **MF/SS** : mycosis fungoïde/syndrome de Sézary.

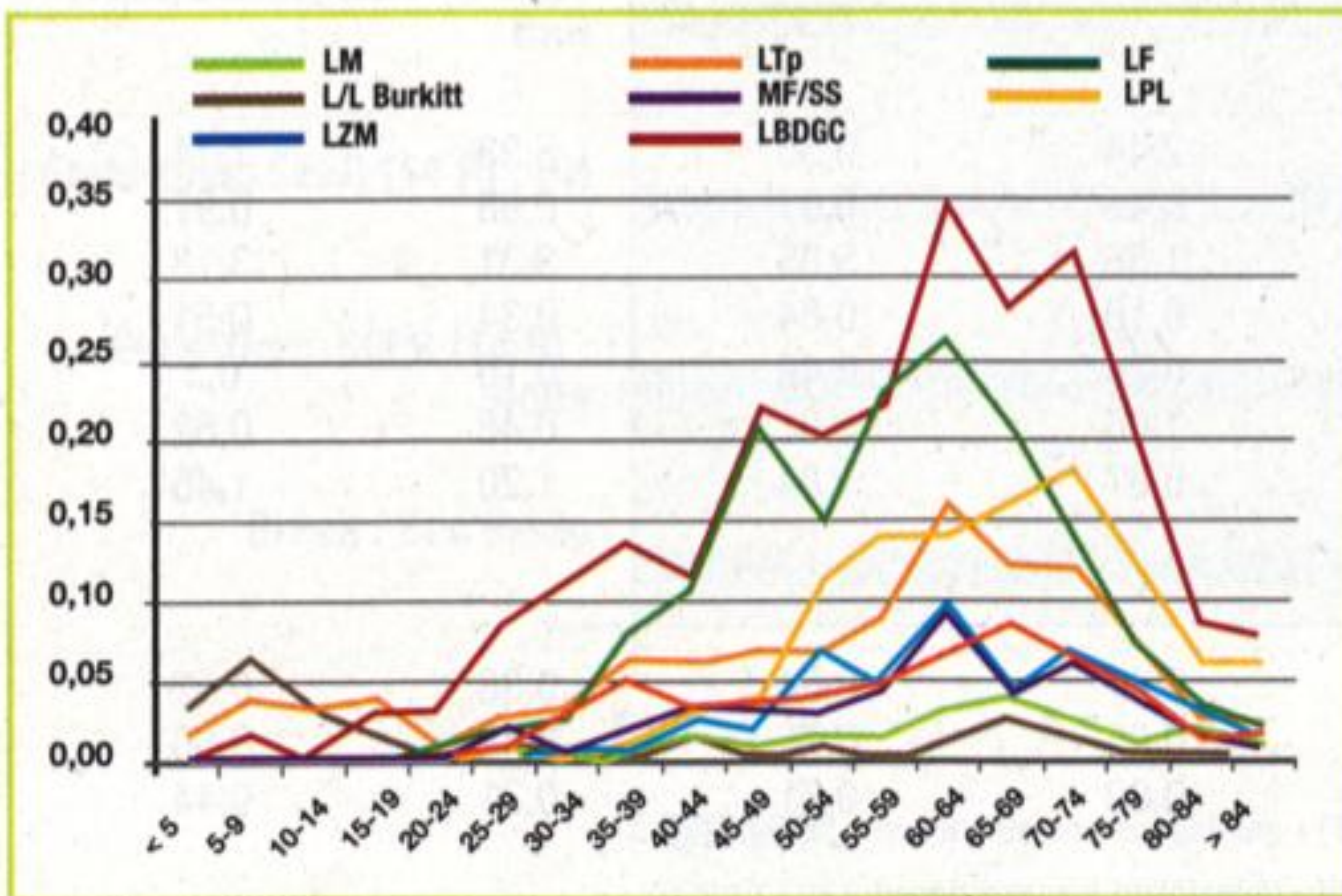


FIGURE 3 Taux d'incidence standardisée à la population mondiale en fonction de l'âge, de différentes entités de lymphomes non hodgkiniens. Données du registre des hémopathies malignes de Côte-d'Or 1980-2003. LBDGC : lymphome B diffus à grandes cellules ; LF : lymphome folliculaire ; L/L : leucémie/lymphome ; LM : lymphome du manteau ; LPL : lymphome lymphoplasmocytaire ; LTp : lymphomes T périphériques ; LZM : lymphome de la zone marginale ; MF/SS : mycosis fungoïde/syndrome de Sézary.

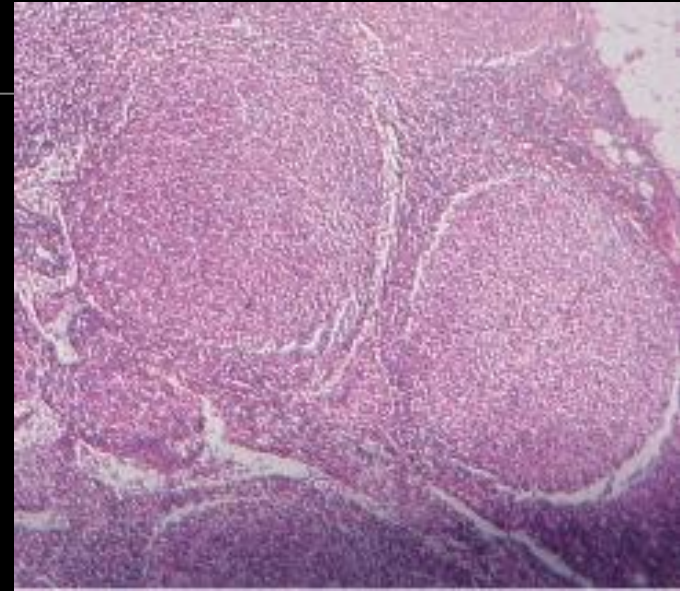
Lymphome folliculaire

29 % des lymphomes non hodgkiniens de phénotype B

- incidence égale dans les 2 sexes /
pic dans la 6e décennie
exceptionnel avant 20 ans
- adénopathies indolores, généralisées,
souvent asymptomatiques, indolent +++
- atteinte médullaire (75 %) splénique et hépatique fréquente

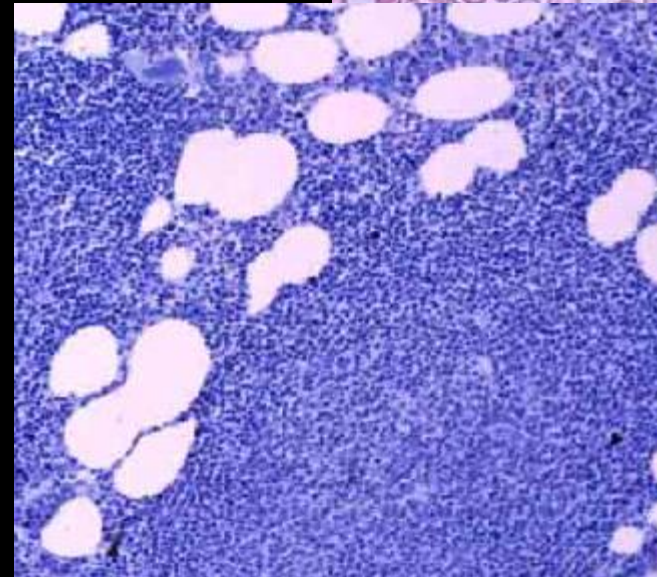
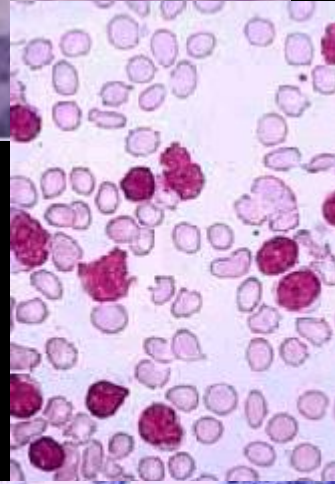
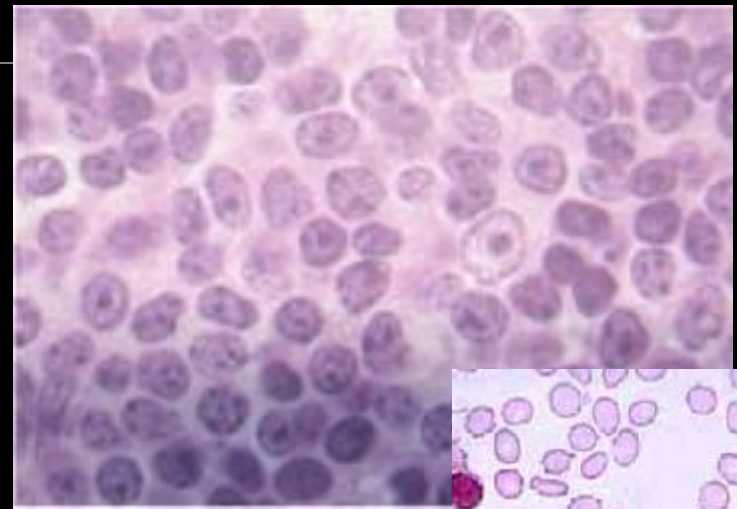
Prolifération de cellules centro-folliculaires (centrocytes et centroblastes) en proportions variables pas de CD5, translocation t(14;18)(q23;21)

- survie médiane longue (7-9 ans)
- histoire naturelle peu influencée par la thérapie
- transformation en lymphome à grandes cellules (env.40% des cas)



Lymphome à cellules du manteau

- 7% des lymphomes non hodgkiniens de phénotype B
- prolifération diffuse et vaguement nodulaire de cellules de petite taille
- atteinte ganglionnaire disséminée, splénique, avec envahissement médullaire et sanguin
- localisations extra ganglionnaires digestives (polypose lymphomateuse , rôle de *Campylobacter jejuni*)
- survie à 5 ans inférieure à 30%



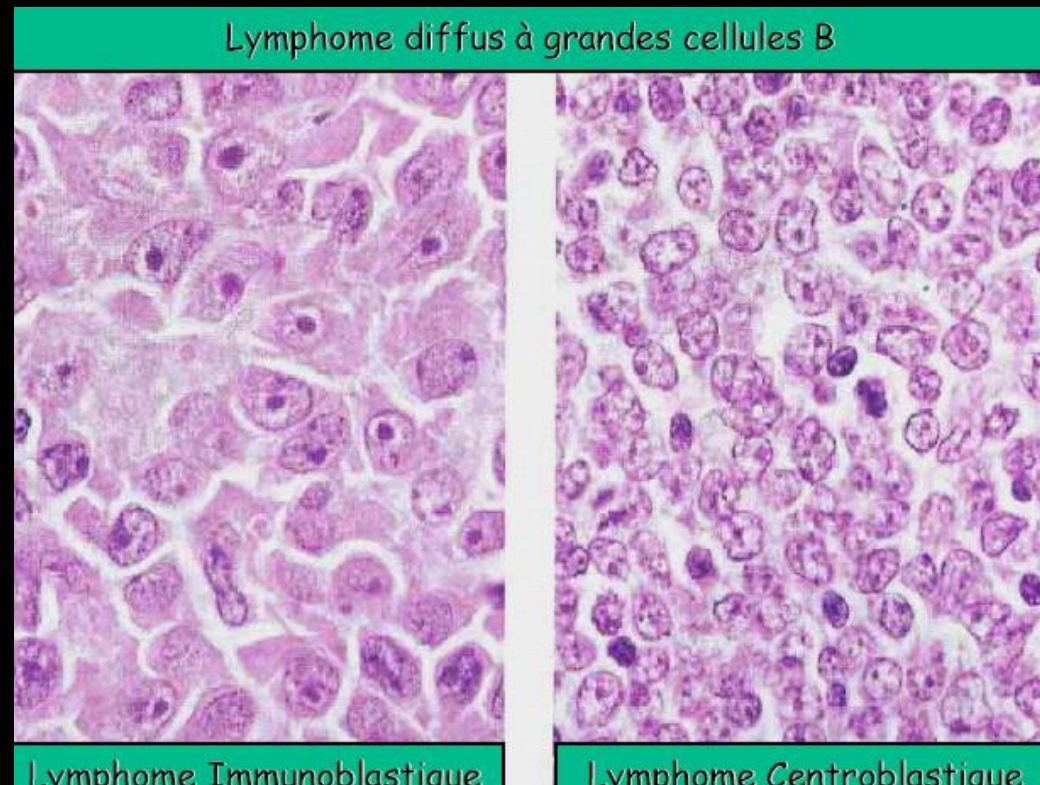
Lymphome diffus à grandes cellules = agressif

- 40 % des lymphomes non hodgkiniens
- morphologie: centroblastes immunoblastes
- phénotype B (CD 20 et CD 19)

masse rapidement progressive, souvent localisée

- 50 % stade I et II; atteinte de la moelle peu fréquente (20%)
- sites: ganglions lymphatiques
rate, thymus

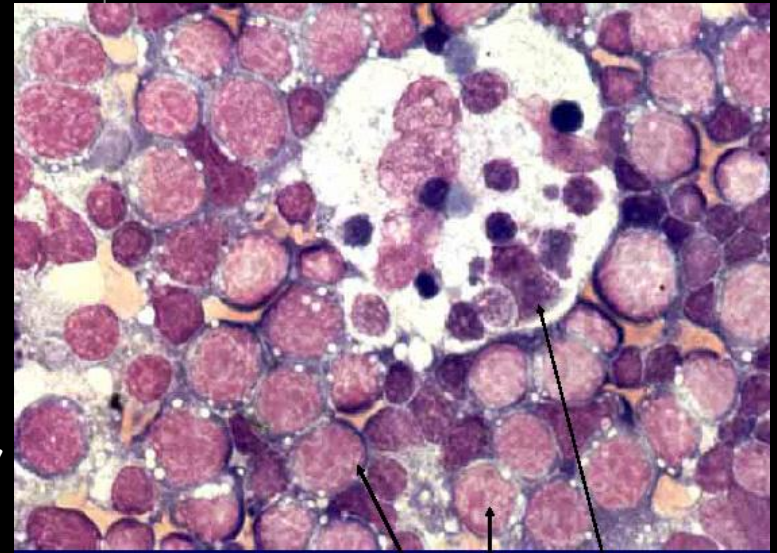
- Localisation
extraganglionnaire dans
40 % des cas (tractus digestif,
SNC, os, tissus mous, ORL)
- ''de novo'' ou secondaire
à un lymphome B indolent à petites
cellules (transformation)
- potentiellement curable++++



Lymphome de Burkitt (type B)

rare (0.6 % des LMNH B)
enfant > adulte

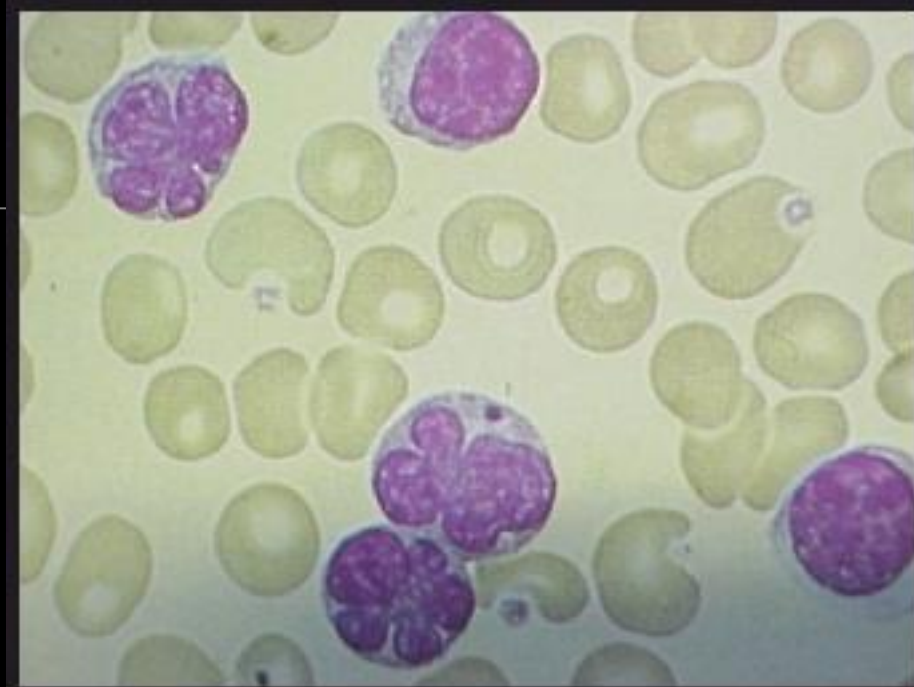
- endémique en Afrique (T. face)
- sporadique en Europe (T. abdo ++)
- classiquement associé SIDA
- sites: extraganglionnaires (iléon, caecum, reins, gonades, ORL, sein, méningée) ganglions, moelle osseuse et sang
- **hautement agressif**; potentiellement curable
- morphologie : aspect monotone de cellules rondes "cohésif"; prolifératif (mitoses); aspect en ciel étoilé dû aux macrophages phagocytant des cellules tumorales en apoptose
- génotype: t(8;14) ou t(2;8) ou t(8;22)c-myc
- **génome du virus Epstein-Barr (EBV)** dans 95 % des cas endémiques, 15 à 20 % des cas sporadiques, 30 à 40 % des cas HIV+



lymphome de Burkitt: cellules tumorales + macrophage

Lymphome de phénotype T

- 7 % des lymphomes non hodgkiniens
- sur **maladie coeliaque ++**
- groupe hétérogène
- **mauvais pronostic**
- atteinte ganglionnaire disséminée, localisations cutanées, médiastinales (thymus), spléniques
- signes généraux fréquents



Lymphome de Hodgkin

- plus rare que LMNH (30% de l'ensemble des lymphomes)
- composé de cellules mono multinucléées (respectivement cellules de Hodgkin et de Reed-Sternberg) et de cellules réactives (lymphocytes, plasmocytes, éosinophiles, histiocytes)
- hypertrophie progressive et indolore d'un ganglion ou d'un groupe de ganglions souvent dans la région cervicale
- atteinte médiastinale classique chez l'adulte jeune



- Symptômes généraux plus fréquents dans que dans les non hodgkiniens
- Premier pic : adulte jeune, répartition égale selon les sexes, localisation cervicale et/ou type histologique favorable (sclérose nodulaire)
- Deuxième pic: patients de plus de 50 ans, prépondérance masculine, stade avancé, type histologique défavorable

Forme à sclérose Nodulaire (SN) 95% des LH ; LH dits ''classiques''

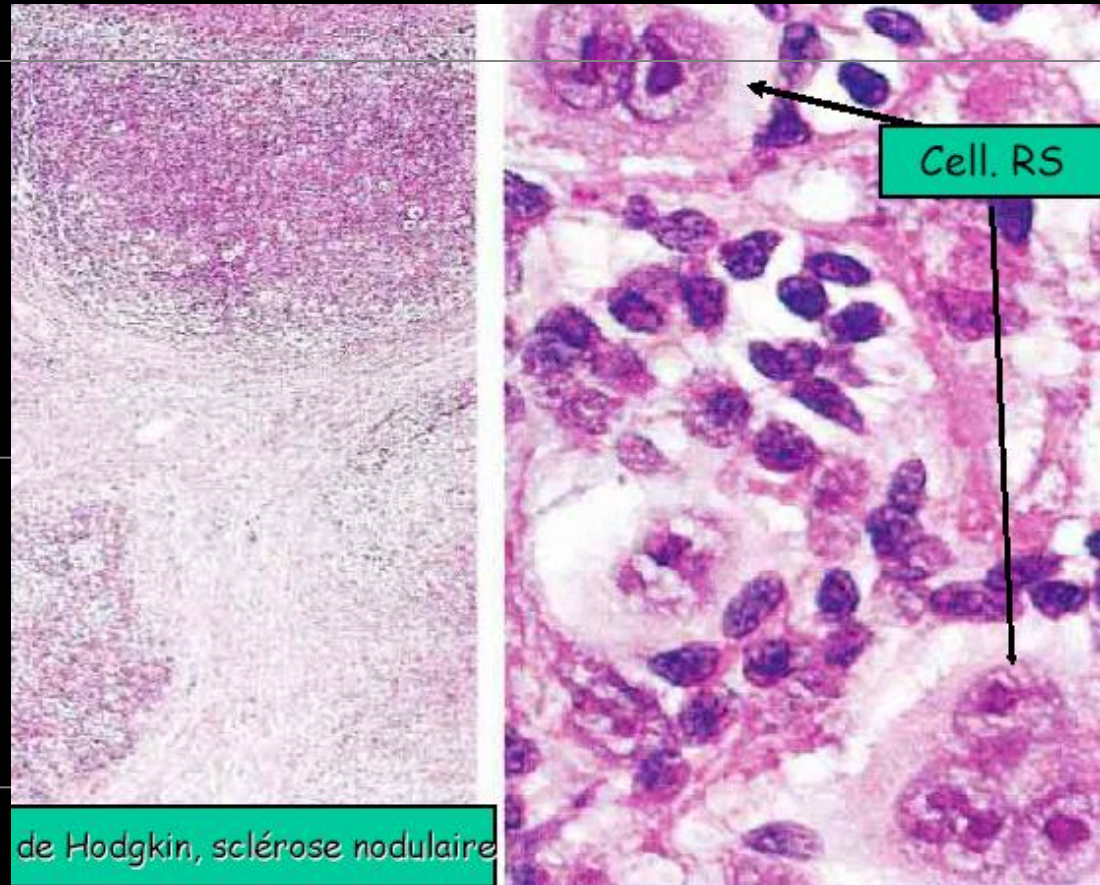
- type le plus fréquemment observé en Europe
- rarement observé après 50 ans)
- localisations préférentielles : **ganglions cervicaux, sus- claviculaires**, médiastinaux
- progrès de la thérapie guérison dans une forte proportion des cas
- Risque d'hémopathie induite par la thérapie

Destruction de l'architecture du ganglion

Cellules géantes cytoplasme abondant
plurinucléolée polylobée CD 30 CD 15

LH, à prédominance lymphocytaire
nodulaire (paragranulome nodulaire
de Poppema-Lennert)

• 5% des LH



Que recherchez vous à l'examen



- antécédents de maladie immunitaire, HIV?...
- état général (échelle OMS)
- examen de toutes les aires ganglionnaires et mesures
- ORL (anneau de Waldeyer) peau / testicules
- palpation masse abdominale, rate, foie
- recherche d'un épanchement des séreuses



formes extra ganglionnaires OMS)

- localisations cutanées mycosis fungoïdes
- localisations digestives (gastriques H pylori; LMHN T associé aux entéropathies (maladie coeliaque)
- localisations cérébrales
- localisations ORL (LMNH T/NK ; cavités naso-sinusiennes)
- localisations hépatiques
- localisations mammaires
- localisations rénales
- localisations testiculaires
- localisations osseuses
- localisations pulmonaires
- localisations spléniques

Bilan d'extension initial d'un lymphome

→ Biologie	• Hémogramme • Frottis sanguin • LDH • Bêta 2 microglobulinémie • Électrophorèse des protéides sériques • Vitesse de sédimentation • Test de Coombs direct et recherche d'anticorps anti-muscles lisses	• Cytopénie ? Hyperlymphocytose ? • Cellules anormales circulantes ? • Impact pronostique* (IPI, FLIPI...) • Impact pronostique • Albuminémie (pronostic), pic monoclonal associé ? • Impact pronostic (lymphome de Hodgkin) • Argument diagnostique uniquement dans le lymphome T angio-immunoblastique
→ Sérologies	• VIH, VHC • VHB • HTLV1	• Facteur de risque épidémiologique, traitement spécifique indiqué • Risque d'hépatite aiguë en cours de traitement • Si lymphome T
→ Imagerie	• TDM thoraco-abdomino-pelvien avec injection • TEP • Autres	• Examen de référence • En phase exploratoire dans son utilisation au diagnostic • Par exemple : IRM cérébrale si signes de localisation...
→ Autres	• Biopsie ostéomédullaire • Endoscopies digestives • Étude du LCR	• Recherche atteinte, préciser l'aspect des cellules (petites, grandes...) • Si lymphome du MALT, lymphome du manteau • Dans tous les lymphomes B agressifs et les lymphomes T

FLIPI : Follicular Lymphoma International Prognostic Index; **HTLV1** : Human T cell leukemia/lymphoma virus type 1; **IPI** : International Prognostic Index; **IRM** : imagerie par résonance magnétique; **LCR** : liquide céphalorachidien; **LDH** : lactico-déshydrogénases; **TDM** : tomodensitométrie; **TEP** : tomographie par émission de positons; **VHB** : virus de l'hépatite B; **VHC** : virus de l'hépatite C; **VIH** : virus de l'immunodéficience humaine.

Quels examens demandez-vous



biologie: NFS, ionogramme, bilan hépatique, EPP

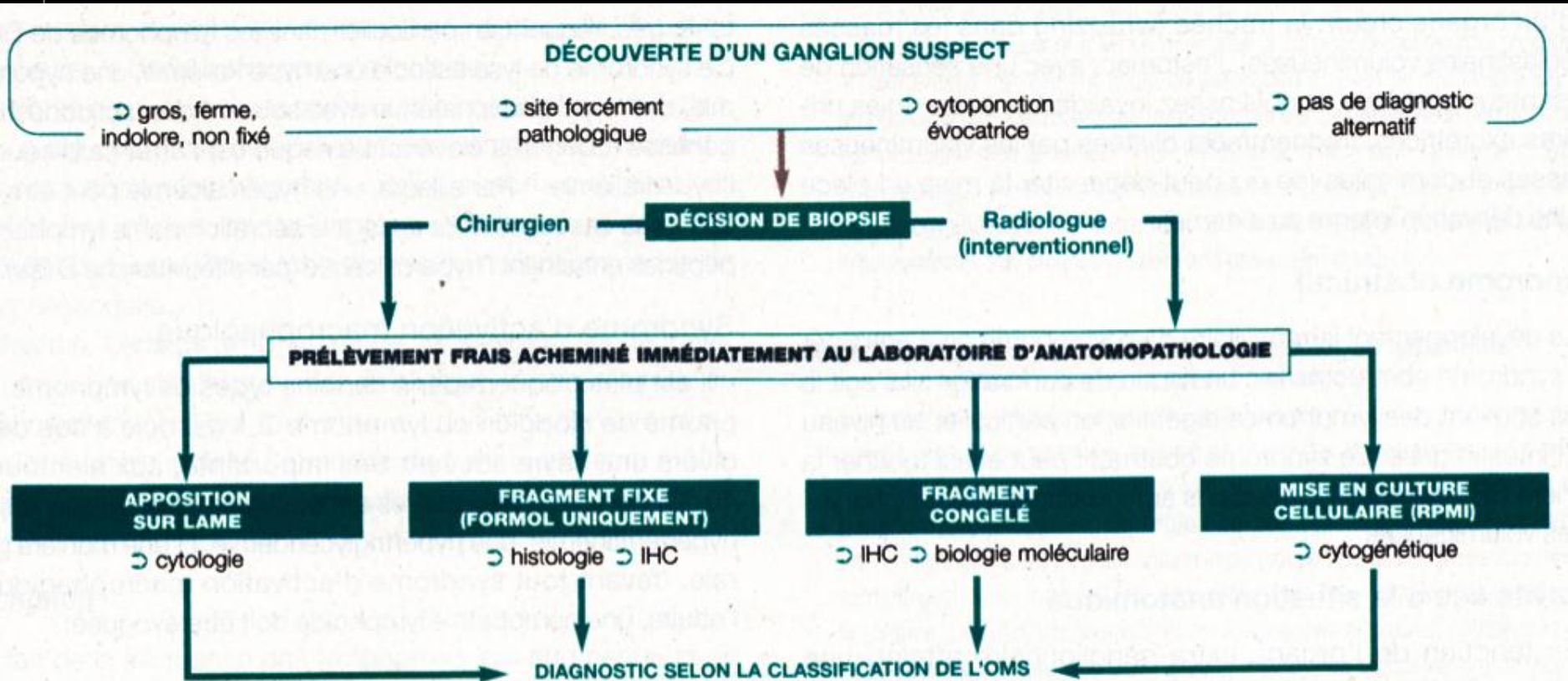
VS, LDH, $\beta 2$ -microglobuline: facteurs pronostics

VIH, VHC, VHB: facteurs de risque

BIOPSIE GANGLION OU ORGANE: DIAGNOSTIC

biopsie ostéo médullaire: cytologie, envahissement médullaire

ponction lombaire: formes agressives



Avantages et inconvénients des deux techniques de biopsie

Avantages

Inconvénients

Chirurgie classique

- Connaissance de la technique par tous les chirurgiens
- Réalisation possible de toutes les techniques ancillaires permettant d'avoir le maximum de chance d'arriver à la certitude diagnostique

- Cicatrice parfois inesthétique (en particulier les biopsies cervicales chez les sujets jeunes)
- Temps de cicatrisation long nécessitant parfois de retarder le début d'une chimiothérapie
- Comorbidités éventuelles contre-indiquant une anesthésie générale (sujet âgé)

Radiologie interventionnelle

- Pas de cicatrice
- Rapidité de mise en place (le plus souvent) et accessibilité, même en situation d'urgence
- Morbidité faible
- Possibilité de prélèvements complémentaires après une première biopsie chirurgicale

- Diagnostic difficile pour certaines histologies particulières :
pathologie pauvre en cellules tumorales (lymphome T angio-immunoblastique, lymphome de Hodgkin, lymphome B riche en cellules T) ou histologie composite (lymphome folliculaire associé à des zones diffuses à grandes cellules)
- Risque lié aux possibles lésions vasculaires ou d'organe en cas de localisation difficile
- Étude cytogénétique impossible (cytogénétique conventionnelle)
- Risque plus grand de ne pas pouvoir disposer d'assez de tissu ganglionnaire pour l'ensemble des études ancillaires
- Apprentissage nécessaire de la technique (pour les radiologues et les anatomopathologistes)

bilan préthérapeutique écho cardiographie , ECG, EFR, crase, groupe Rh
RAI CECOS

imagerie bilan d'extension précis et avant traitement

RT et TDM cercico thoraco abdomino pelvien critères RECIST 1.1

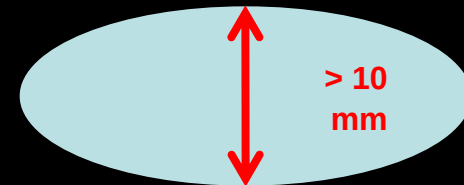
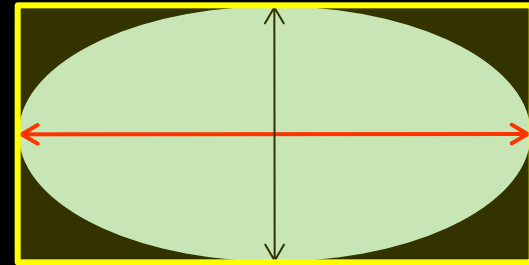
PET CT +++++ critères Cheson modifiés

mesure des ganglions

-critères OMS (IWS international workshop 1999) produit diamètre maxi x diamètre mini perpendiculaire = surface des ganglions cible puis somme des produits $l \times L$

-critères Recist 1.1 longueur du petit diamètre des ganglions cibles à ajouter aux longueurs maxi des cibles non ganglionnaires

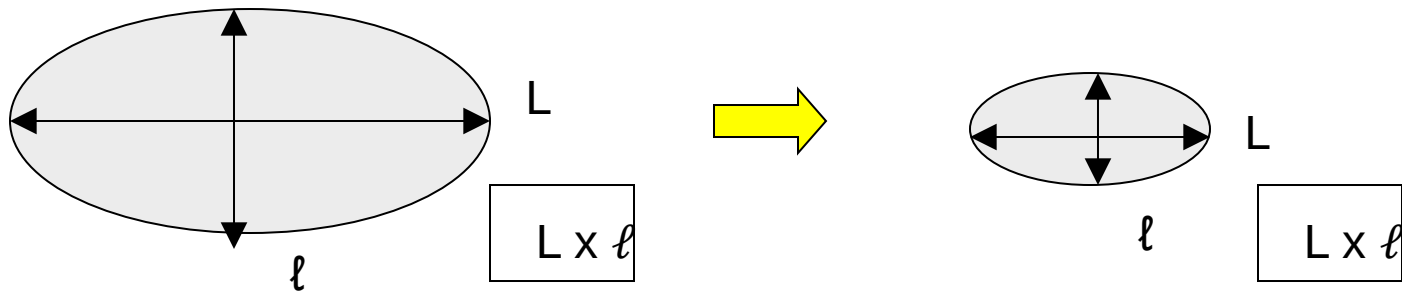
-critères de Cheson ''modifié'' (IWS 2007) prise en compte de la disparition de l'hypermétabomisme des lésions cibles initialement positives au PET CT (TEPO+)



Evolution des critères d'évaluation : mesures « bidimensionnelles »

En oncologie: critères OMS de 1979 [1]

- mesure en deux diamètres perpendiculaires et calcul du produit des diamètres avant et après traitement



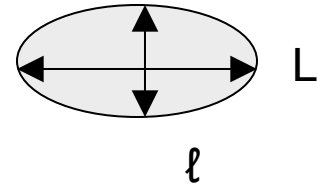
4 réponses :

- réponse complète (CR): disparition complète
- réponse partielle (PR): $\downarrow \text{SPD} > 50\%$
- progression (PD): $\uparrow \text{SPD} > 25\%$ ou nouvelle lésion
- maladie stable (SD): ni PR, ni PD

Evolution des critères d'évaluation : mesures « bidimensionnelles »

En onco-hématologie: consensus mai 1998, critères Cheson [2]

- « cibles »: $L > 15\text{mm}$ et des lésions « non cible »
- maximum 6 cibles
- deux plus grands diamètres et somme des produits (SPD)
- 5 réponses :
 - CR
 - PR: $\downarrow \text{SPD} > 50\%$
 - UCR: $\downarrow \text{SPD} > 75\%$ UCR = réponse complète incertaine
 - PD: $\uparrow \text{SPD} \geq 50\%$ ou nouvelle lésion
 - SD: ni PR, ni PD

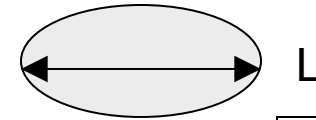


$$\text{SPD} = L \times l + L \times l + \dots$$

Evolution des critères d'évaluation: mesures « unidimensionnelles »

Critères RECIST 1.0 (1999) [1]

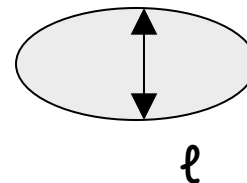
- validés pour des tumeurs solides
- « cibles »: $L \geq 10\text{mm}$ (scanner hélicoïdal avec coupe $\leq 5\text{ mm}$)
- maximum 10 cibles
- mesures du plus grand diamètre et calcul de la SLD



$$\text{SLD} = L + L + \dots$$

Critères RECIST 1.1 (2009) [2]

- « cibles ganglionnaires » : $\ell \geq 15\text{mm}$
- maximum 5 cibles
- mesures ganglionnaires dans leur plus court diamètre et calcul de la SCD



$$\text{SCD} = \ell + \ell + \dots$$

[1] Therasse P. J Natl Cancer Inst, 2000; 92: 205-16

[2] Eisenhauer EA. Eur J Cancer, 2009; 45: 228-47

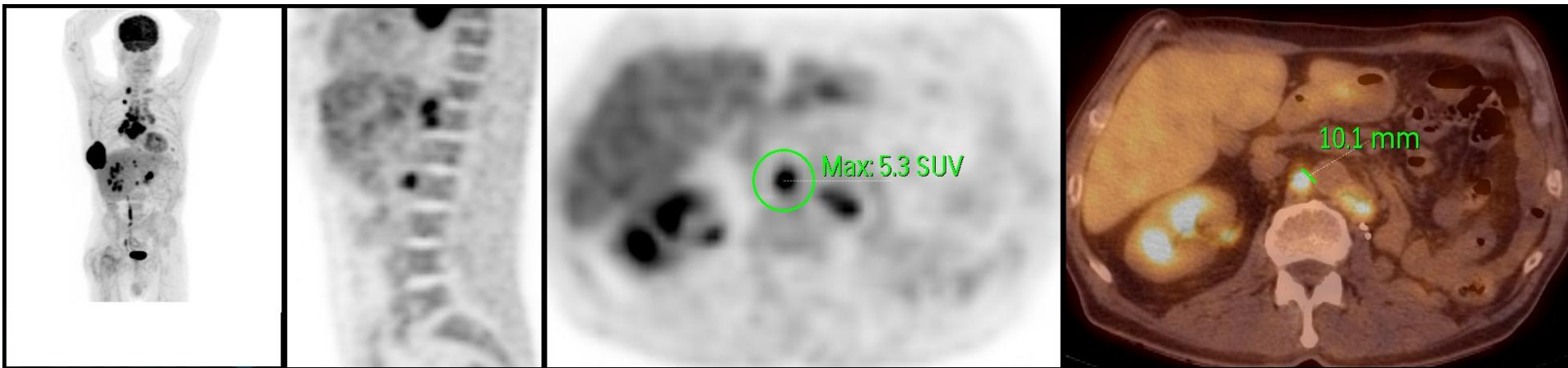
	RECIST 1.0	RECIST 1.1	Cheson
	1999	2009	1999
Nombre maximum de lésions	10	5	6
Choix des cibles initiales	<u>Lésions « cibles » :</u> Long Ø ≥10mm <u>Lésions « non cibles » :</u> -noter présence / absence	<u>Lésions « cibles » :</u> - Tumeur : Long Ø ≥10mm - Ganglion : court Ø ≥15mm <u>Lésions « non cibles » :</u> -noter présence / absence	<u>Lésions « cibles » :</u> - Ganglion : Long Ø >15mm - Extra ganglionnaire: ≥10x10mm <u>Lésions « non cibles » :</u> -noter présence/absence
Méthodologie	somme des longueurs (SLD)	somme des largeurs (pour les ganglions) (SCD)	somme des produits (SPD)
Définition de la normalisation des lésions cibles:	disparition	ganglion : court Ø<10mm	- Long Ø ≤15mm - disparition des lésions extra-ganglionnaires

Evolution des critères d'évaluation :

apport de l'imagerie métabolique en hématologie

Critères Cheson « modifiés » (2007) [1]:

- prise en compte du TEP pour établir la réponse



Pour les lymphomes agressifs (LH et LBDGC) « avides » pour le FDG:
TEP négative → CR quelle que soit la taille des lésions « résiduelles »

- disparition de la UCR (réponse complète incertaine)

Critères de réponse au traitement

(International workshop criteria [IWC] 1999 et 2007)

Type de réponse	IWC 1999	IWC 2007
• Réponse complète	TDM normale	TEP négativée (TEPO +) ou TDM normale (TEPO -)
• Réponse complète incertaine	TDM : diminution > 75 %	
• Réponse partielle	TDM : diminution $\geq$ 50 %	Diminution $\geq$ 50 % (TDM) et TEP positive (TEPO +)
• Stabilité	TDM : diminution < 50 %	Diminution < 50 % (TDM) et TEP positive (TEPO +)
• Progression/ rechute	Nouvelle lésion > 1,5 cm ou augmentation lésion initiale $\geq$ 50 %	Nouvelle lésion > 1,5 cm ou augmentation lésion initiale $\geq$ 50 % et TEP positive (TEPO +)

la TEP CT a été ajoutée aux critères de réponse révisés en 2007 pour tous les lymphomes avides pour le 18 FDG (soit les lymphomes B :LBDGC , les lymphomes folliculaires , le lymphome hodgkinien mais pas pour les lymphomes T et les lymphomes indolents non folliculaires). Elle est validée pour le bilan d'extension et l'évaluation en fin de traitement des LBDGC. Bien entendu la TEP est indispensable .

la TEP CT 2 faite après 2 cures permet de détecter plus tôt les répondeurs précoces et complets permettant d'alléger leur traitement ou au contraire de l'amplifier chez les répondeurs lents ou incomplets

TDM : tomodensitométrie ; **TEP** : tomographie par émission de positons ;
TEPO : TEP réalisée au moment du diagnostic, avant tout traitement.

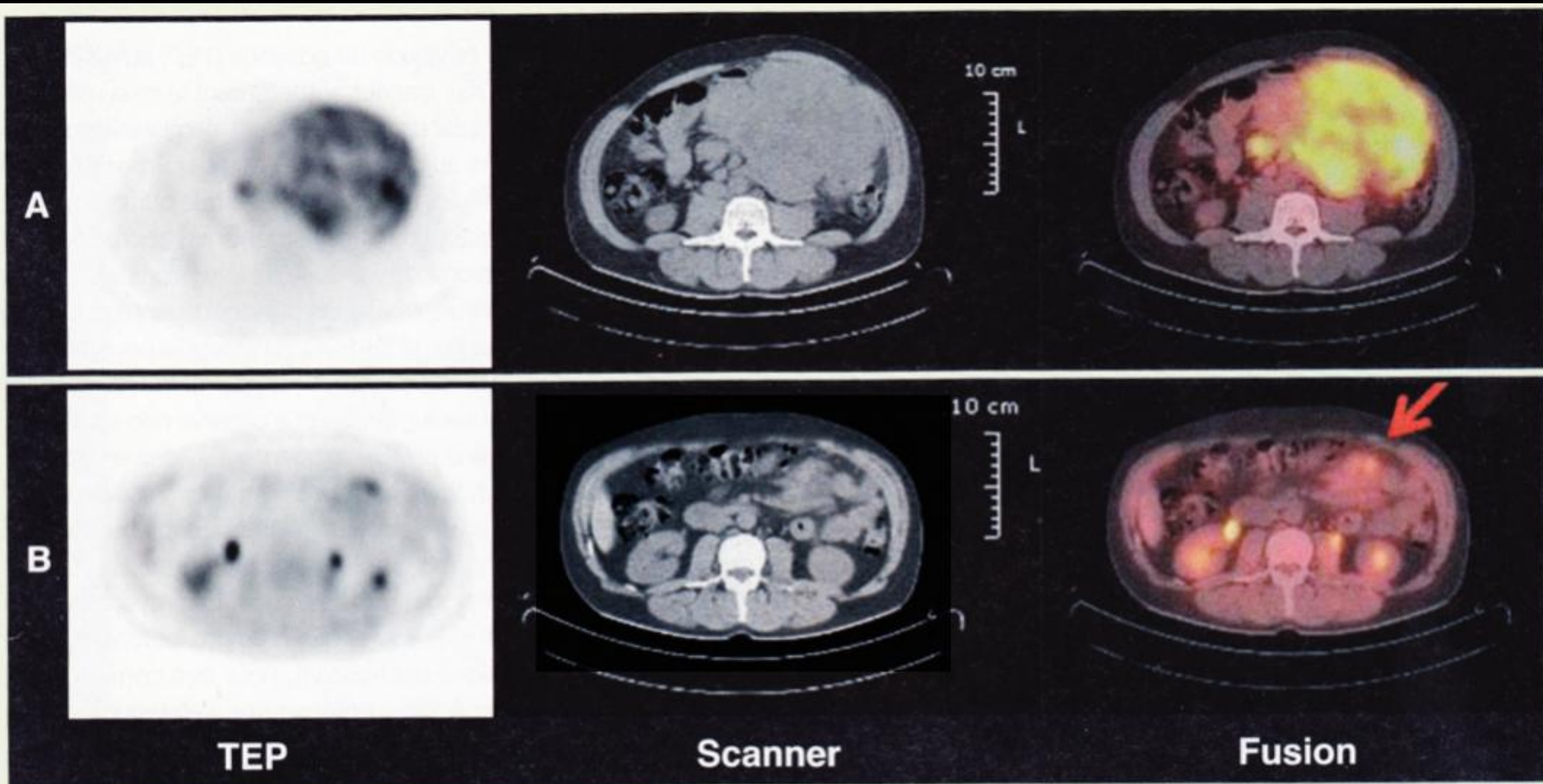


FIGURE 3 Patient de 49 ans ayant un lymphome diffus à grandes cellules B stade IV avec volumineuse masse mésentérique hyperfixante (images A). Réévaluation après 4 cycles de chimiothérapie + anticorps anti-CD20 (images B), montrant l'obtention d'une réponse complète incertaine à la tomodensitométrie, et une réponse partielle selon les critères *International workshop criteria* 2007, la masse résiduelle fixant toujours significativement le fluorodésoxyglucose (flèche rouge). Malgré un traitement de rattrapage qui ne permettra à aucun moment d'obtenir une réponse complète, la progression tumorale aboutissant au décès du patient 16 mois après le diagnostic.



FIGURE 4 Patient de 24 ans atteint d'un lymphome diffus à grandes cellules B du médiastin stade IV (poumon, plèvre, paroi thoracique). (A) Tomographie par émission de positons (TEP) au diagnostic. (B) TEP après deux cycles de chimiothérapie + anticorps anti-CD20 : hyperfixation résiduelle mais significative du médiastin (flèche noire), jouxtant une zone hypofixante correspondant à une nécrose tumorale (flèche en pointillé). (C) TEP après quatre cycles de chimiothérapie + anticorps anti-CD20 : obtention d'une réponse complète, persistante depuis 3 ans. À noter une fixation urétérale droite non pathologique, associée à l'élimination du 18-fluorodésoxyglucose. Patient toujours en réponse complète persistante 4 ans après arrêt de tout traitement.

Table 1. Recommended Timing of PET (PET/CT) Scans in Lymphoma Clinical Trials

Histology	Pretreatment	Mid-Treatment	Response Assessment	Post-Treatment Surveillance
Routinely FDG avid				
DLBCL	Yes*	Clinical trial	Yes	No
HL	Yes*	Clinical trial	Yes	No
Follicular NHL	Not	Clinical trial	Not	No
MCL	Not	Clinical trial	Not	No
Variably FDG avid				
Other aggressive NHLs	Not	Clinical trial	Not†	No
Other indolent NHLs	Not	Clinical trial	Not†	No

Abbreviations: PET, positron emission tomography; CT, computed tomography; FDG, [¹⁸F]fluorodeoxyglucose; DLBCL, diffuse large B-cell lymphoma; HL, Hodgkin's lymphoma; NHL, non-Hodgkin's lymphoma; MCL, mantle-cell lymphoma; ORR, overall response rate; CR, complete remission.

*Recommended but not required pretreatment.

†Recommended only if ORR/CR is a primary study end point.

‡Recommended only if PET is positive pretreatment.

score 1 : pas d'hyperfixation

TEP négative

score 2 : fixation $\leq$ médiastin

score 3 : fixation $>$ médiastin mais $\leq$ foie

score 4 : fixation $>$ foie

TEP positive

score 5 : fixation $\gg$ foie et/ou progression

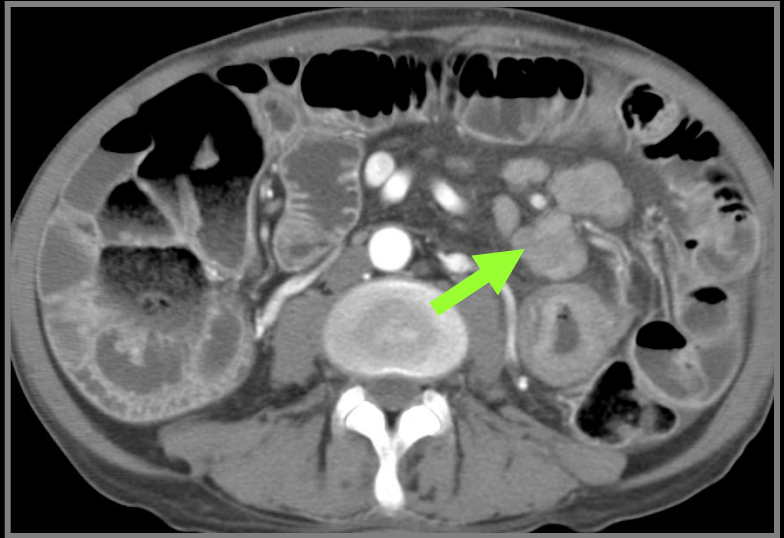
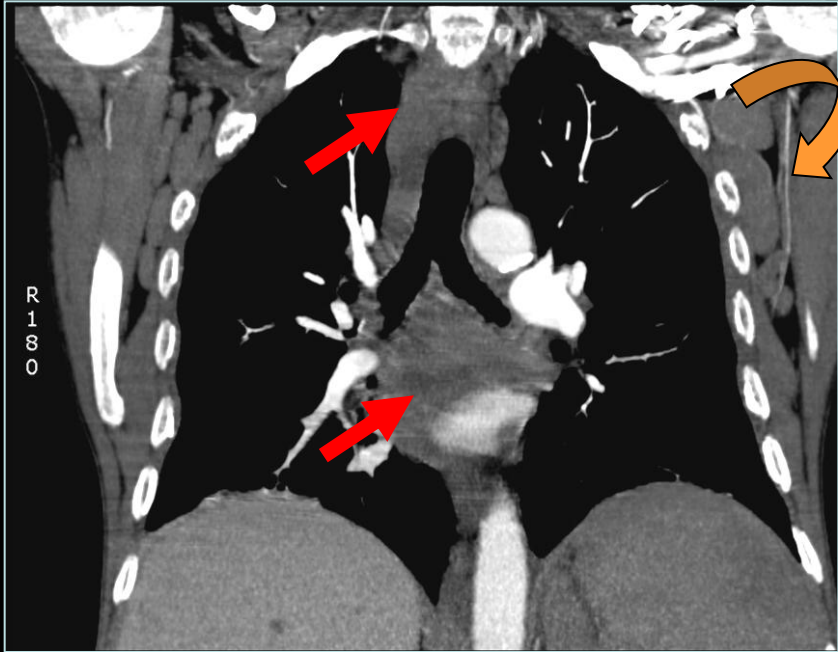
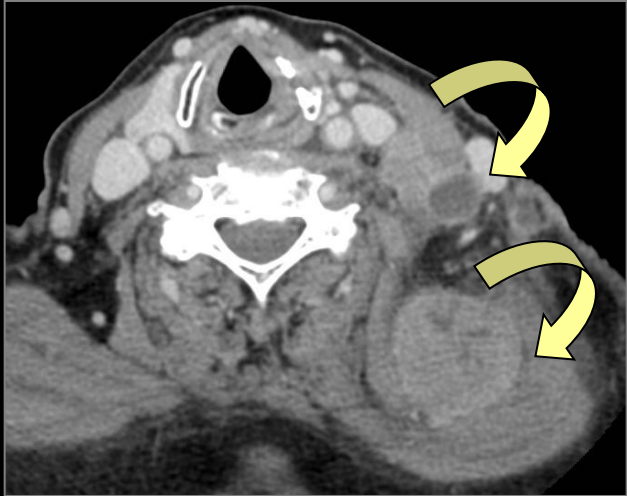
Echelle de Deauville recommandée en fin de traitement

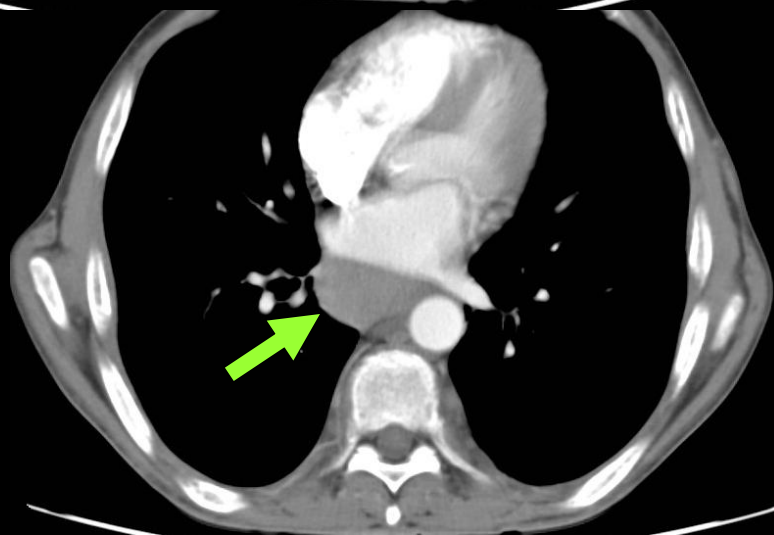
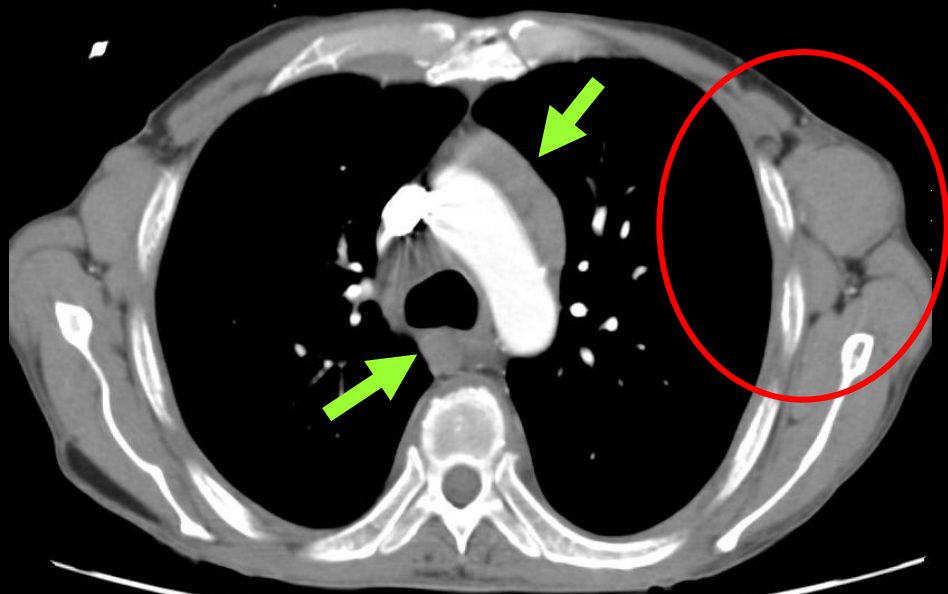
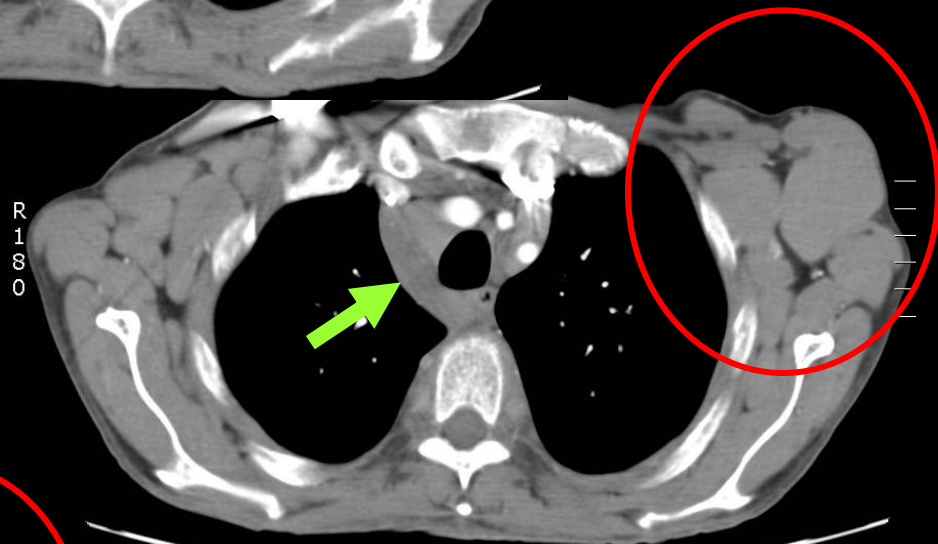
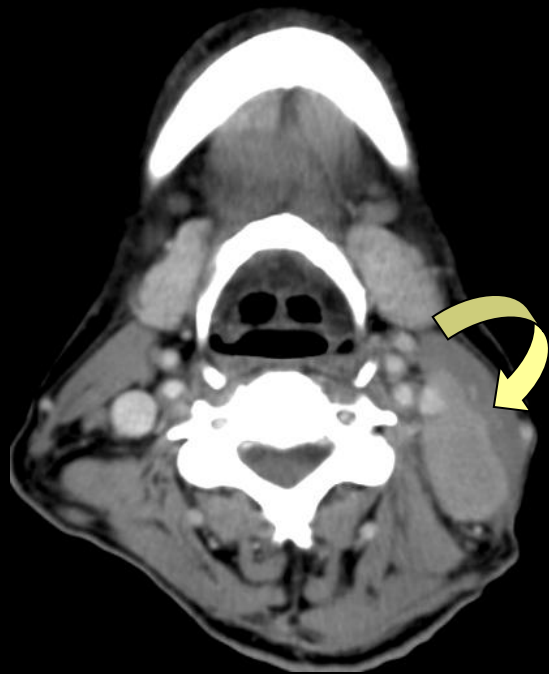
Report on the 4th International Workshop on Positron Emission Tomography in **Lymphoma** held in Menton, France, 3-5 October 2012.

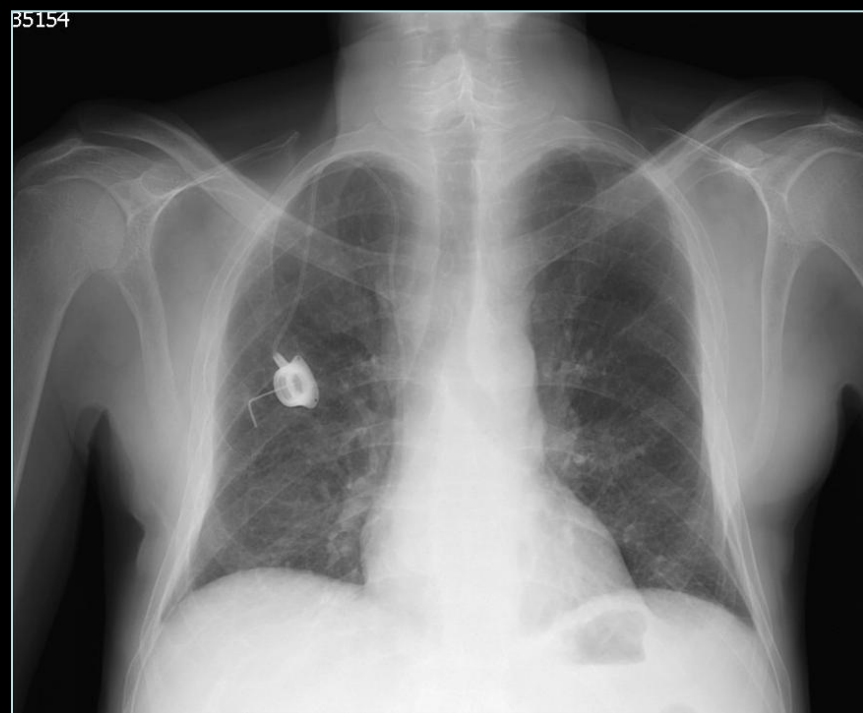
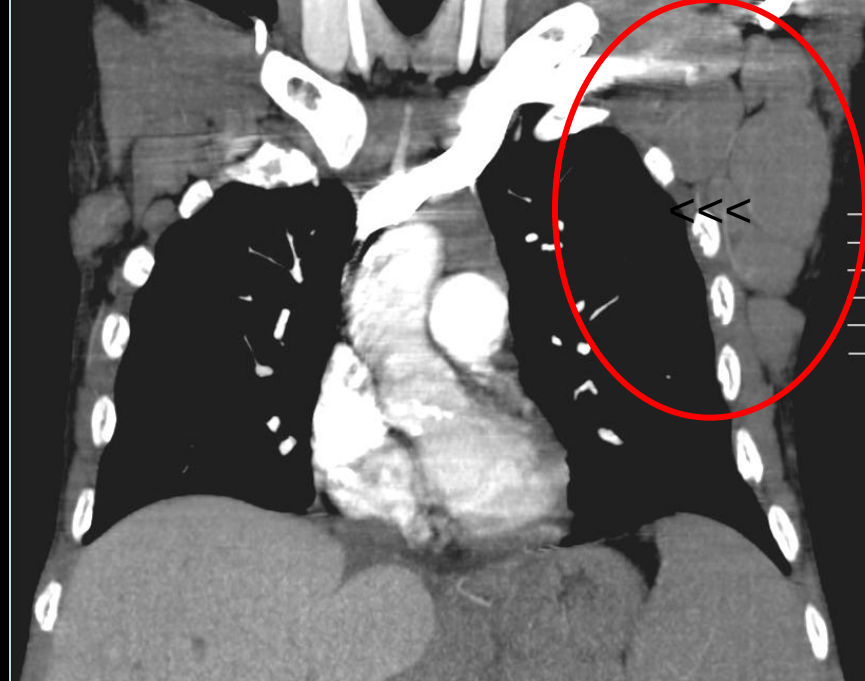
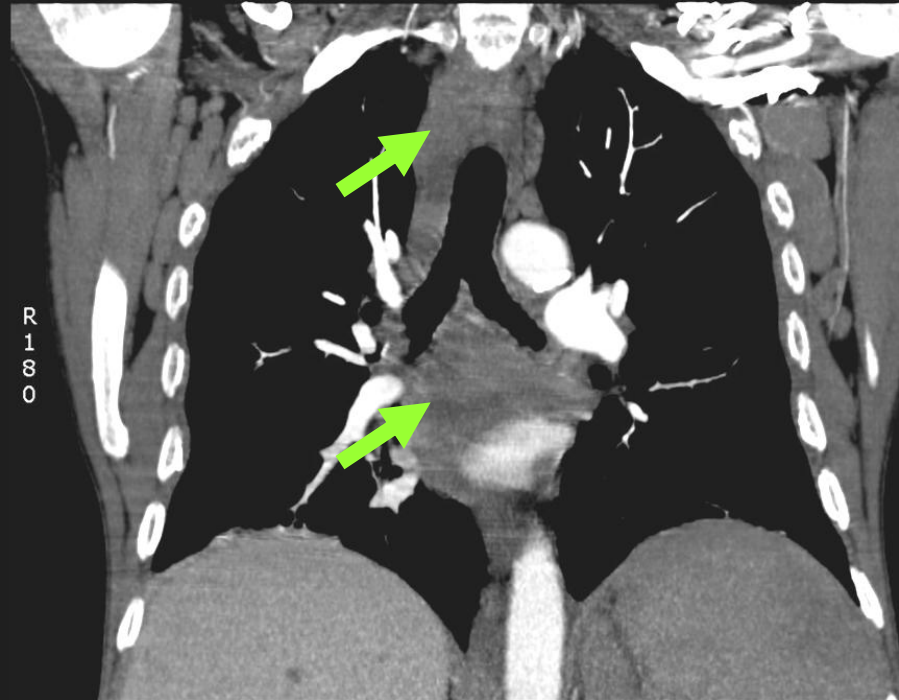
Meignan M, Barrington S, Itti E, Gallamini A, Haioun C, Polliack A.

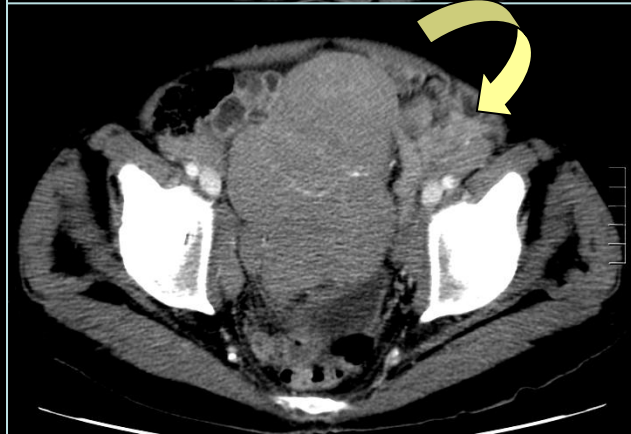
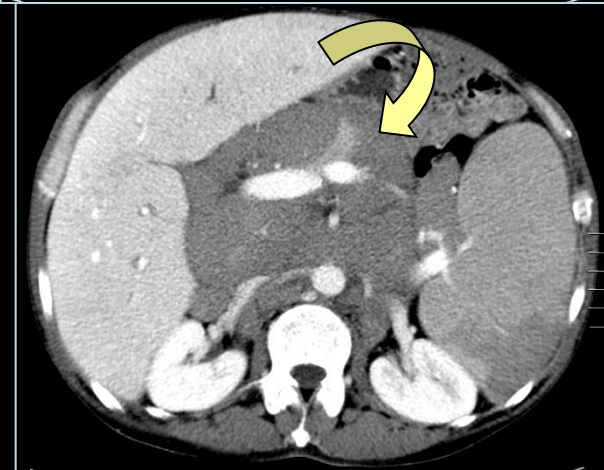
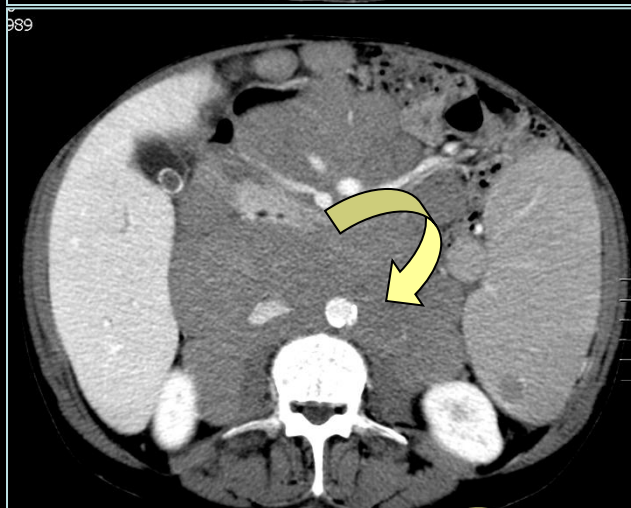
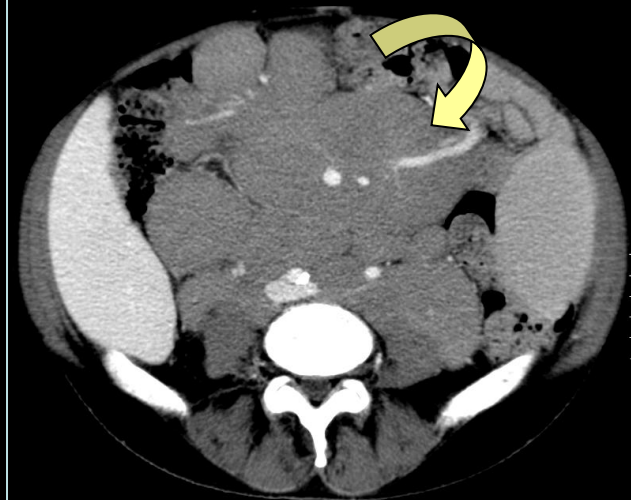
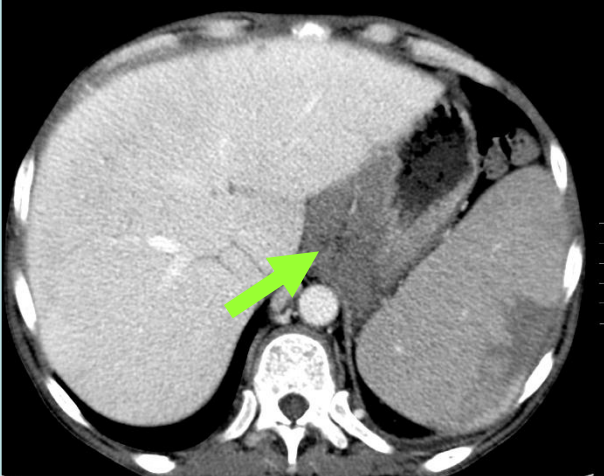
Leuk **Lymphoma**. 2014 Jan;55(1):31-7. doi: 10.3109/10428194.2013.802784. Epub 2013 Jun 14.

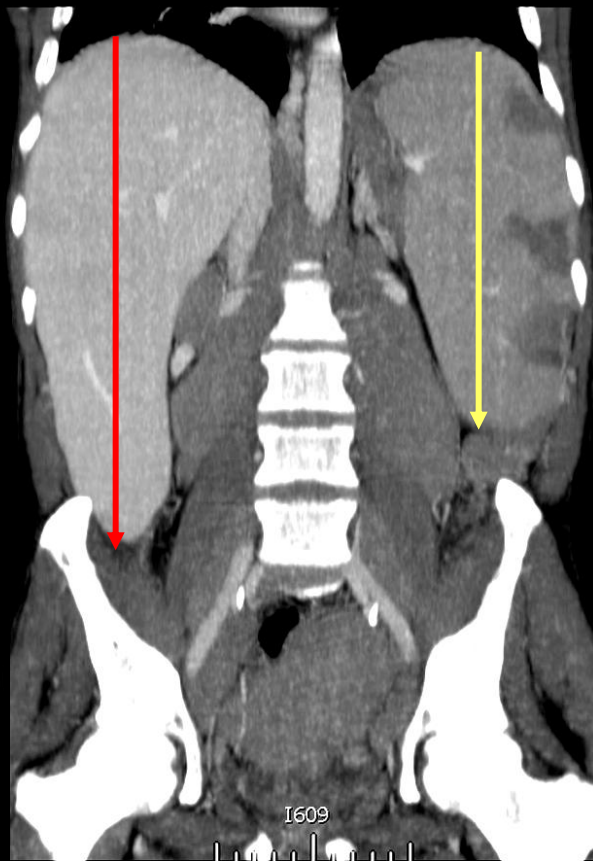
tous les sites ganglionnaires sont à examiner...

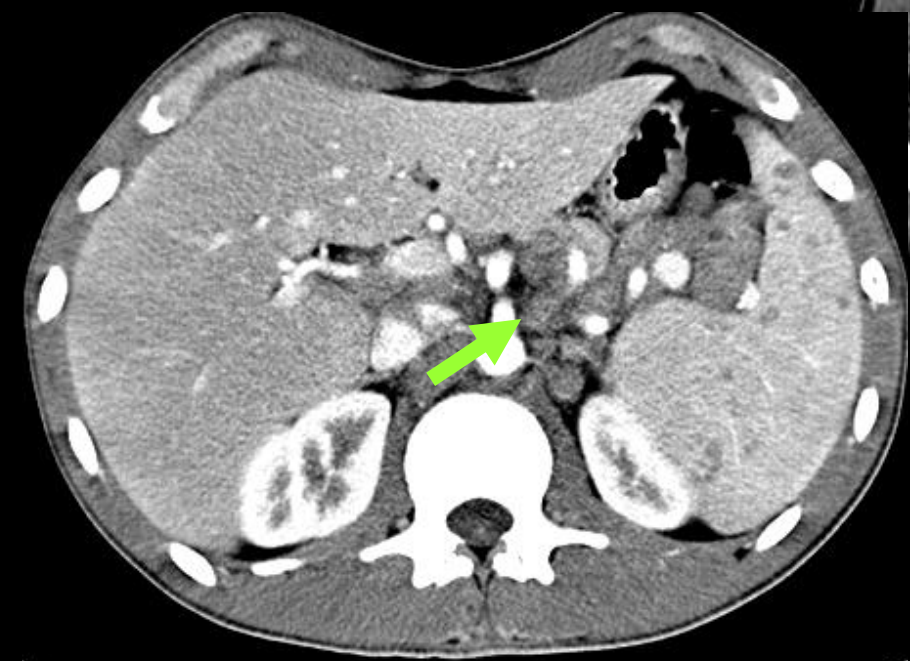
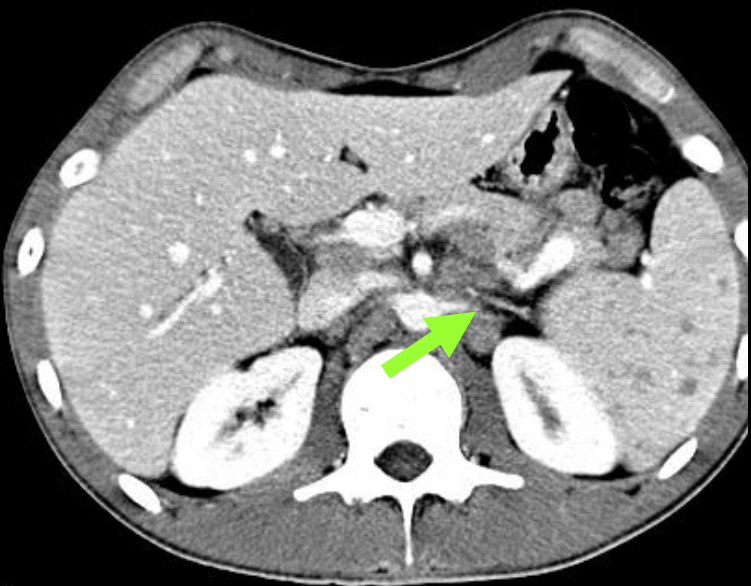


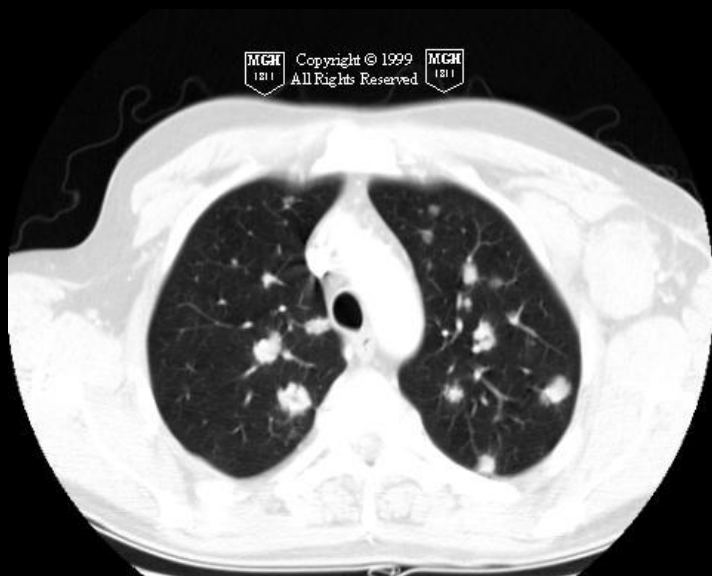
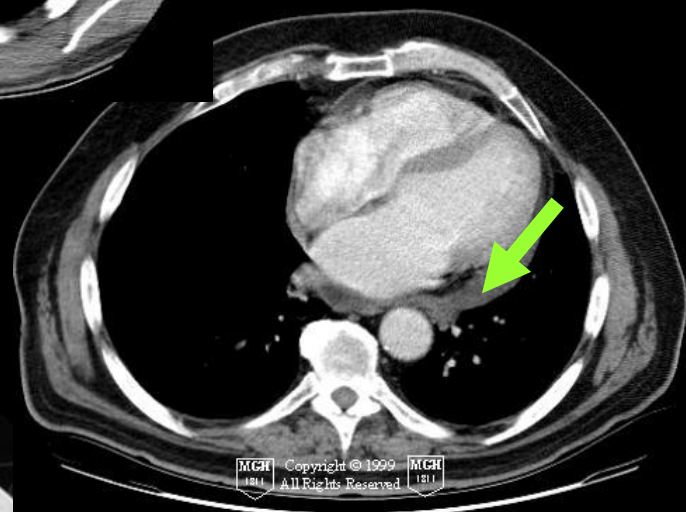
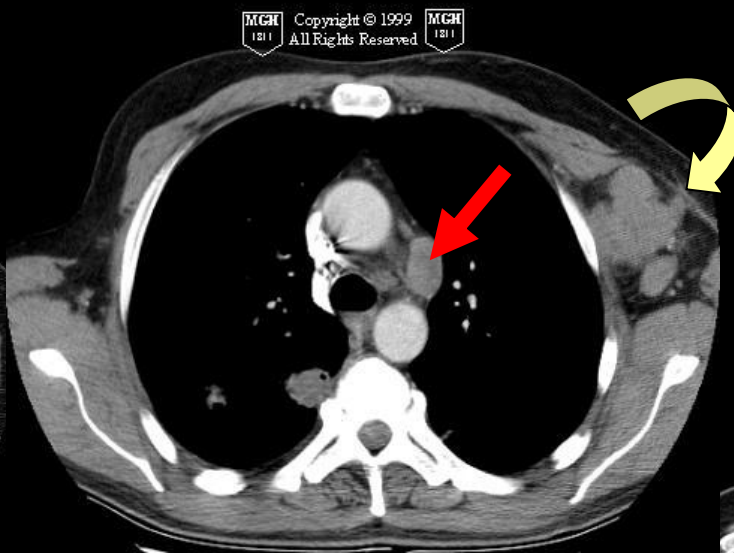
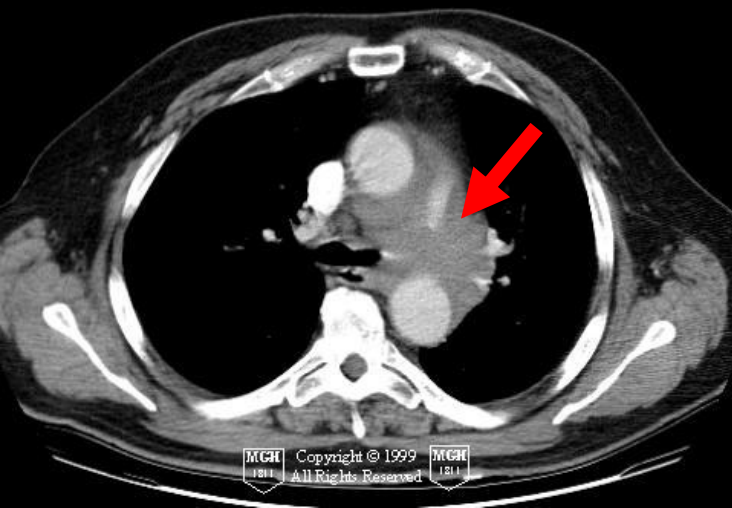


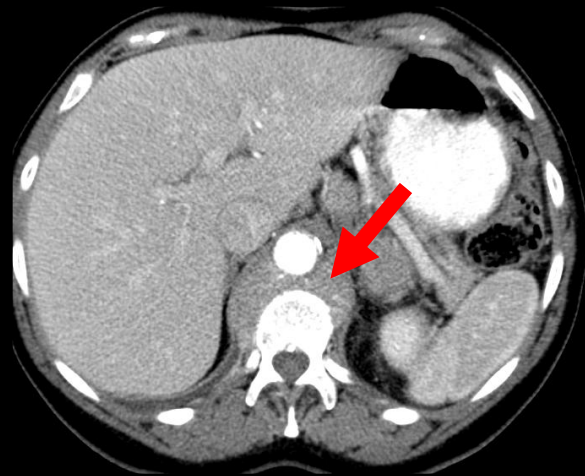
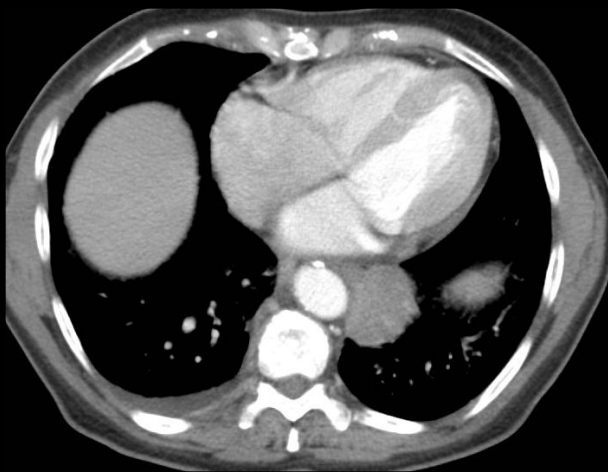
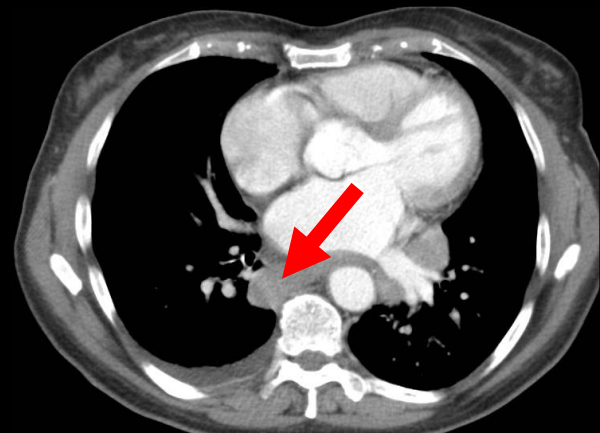
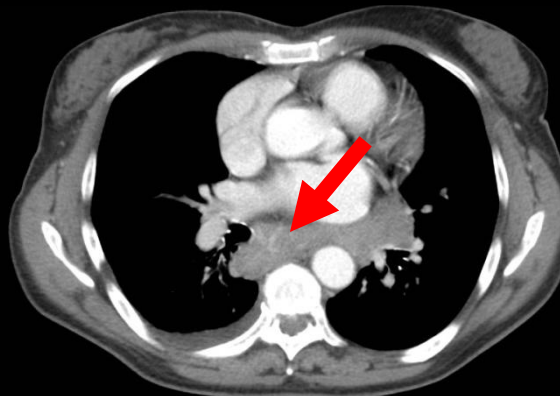
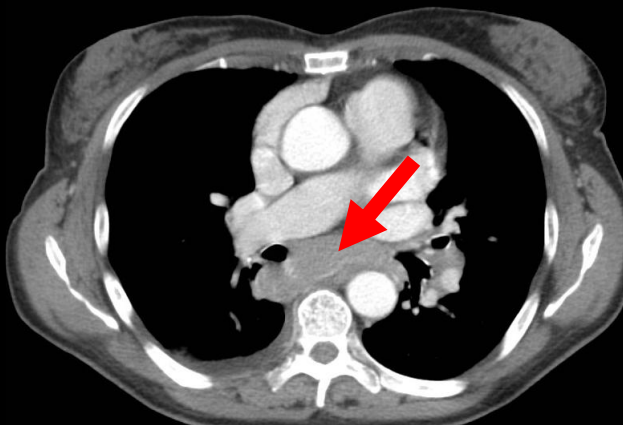
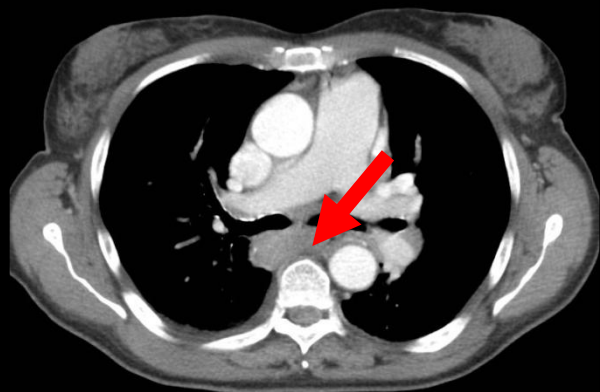
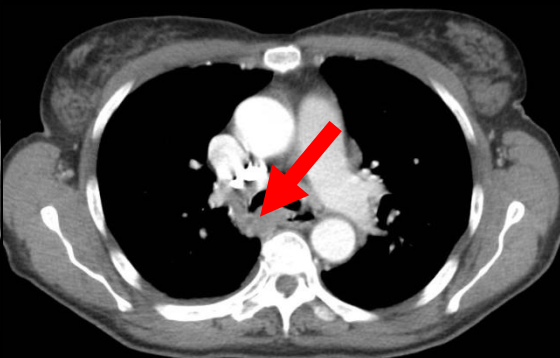
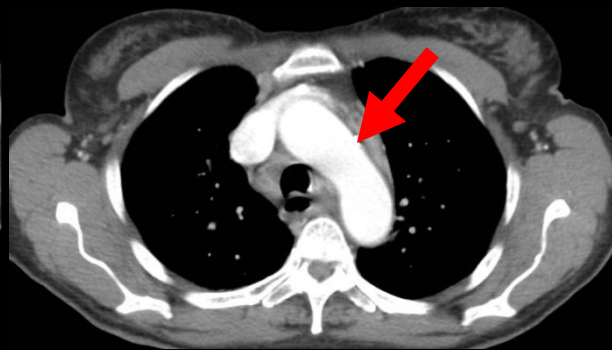
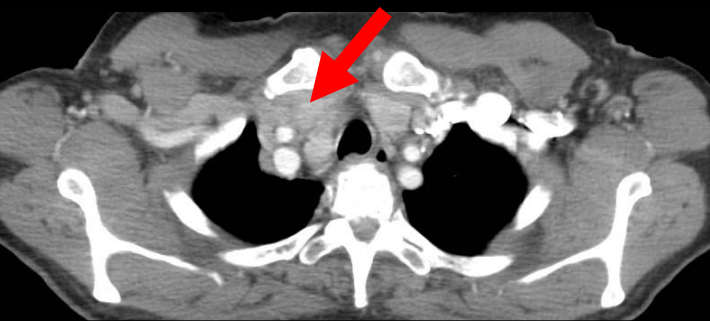


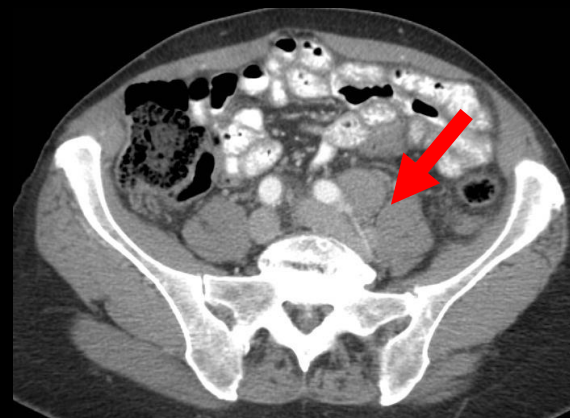
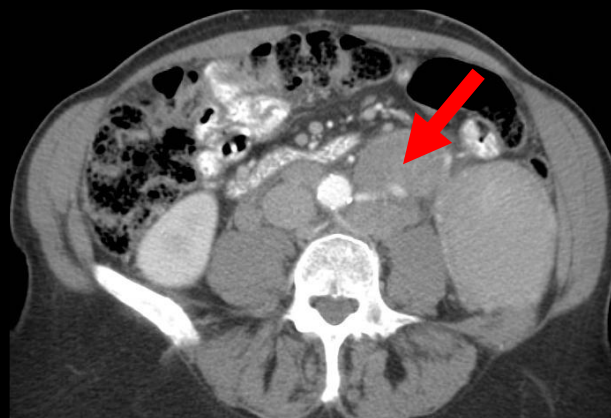
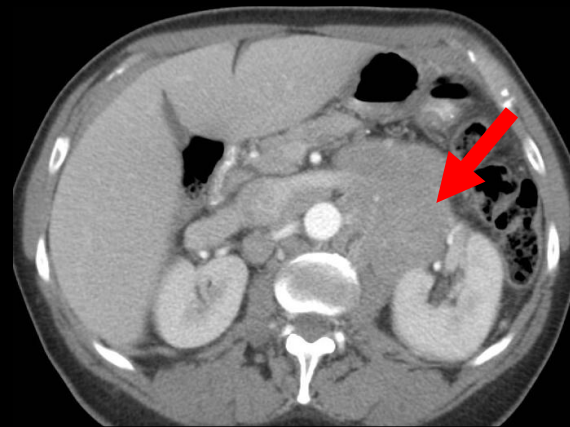
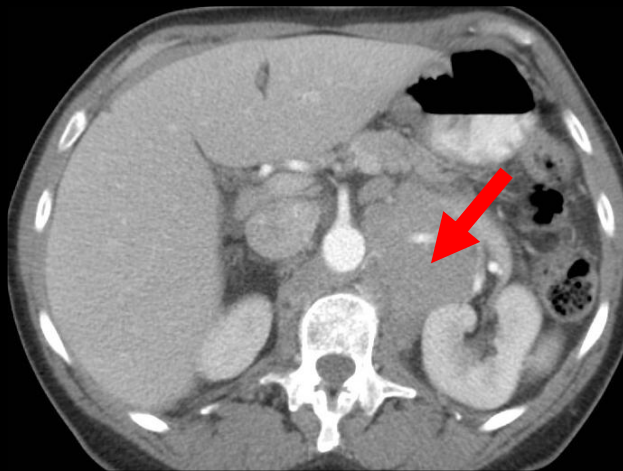
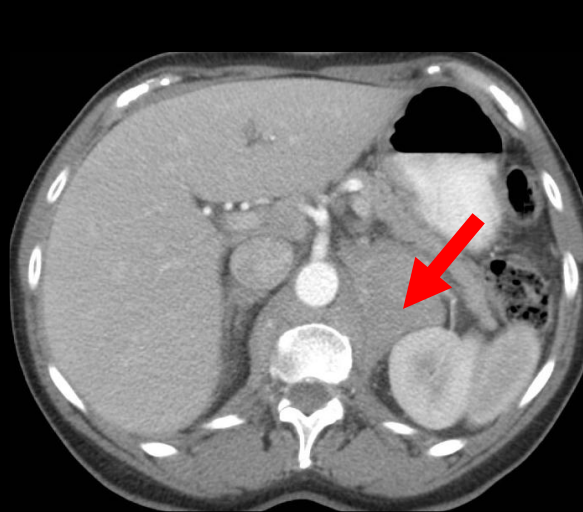




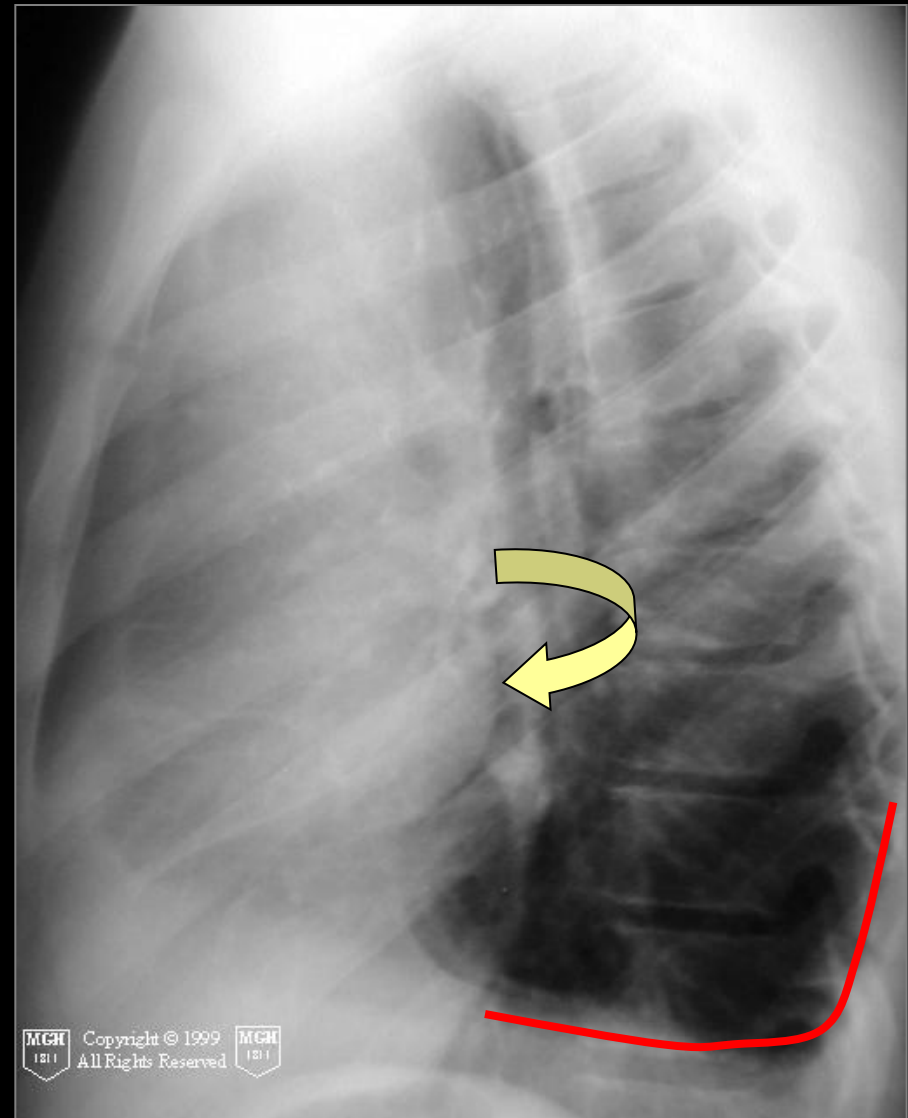
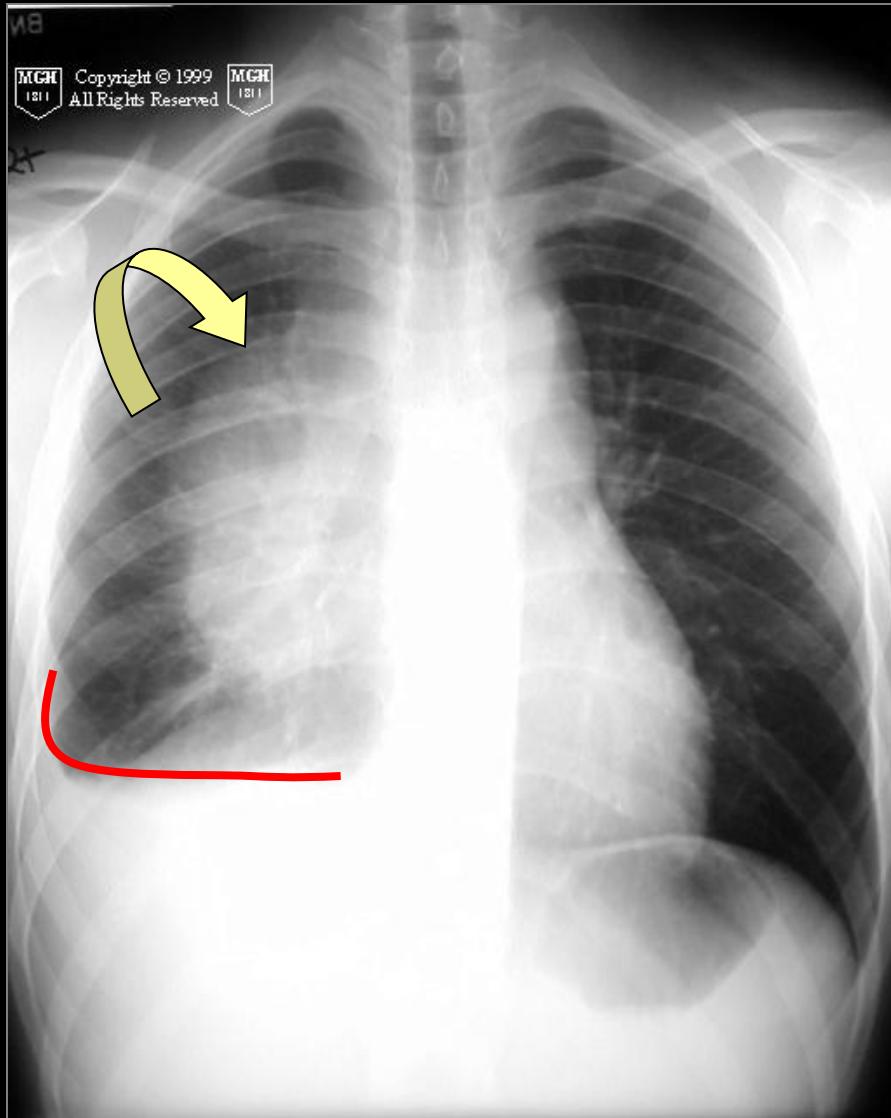


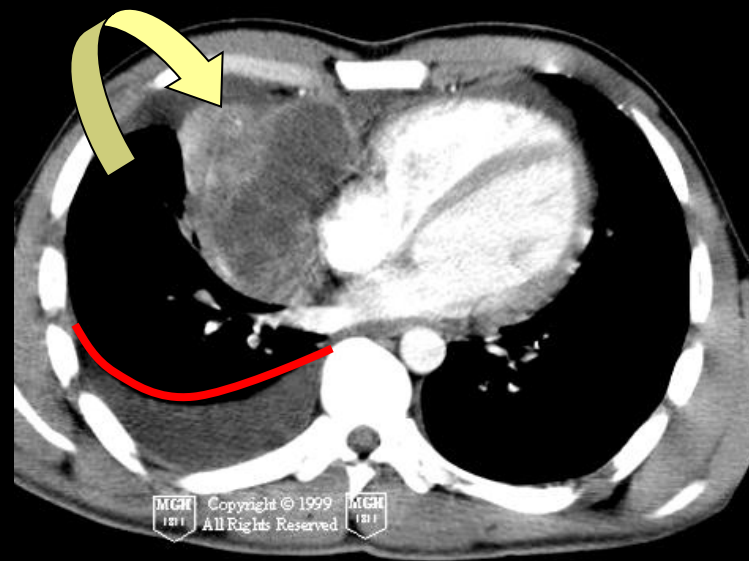
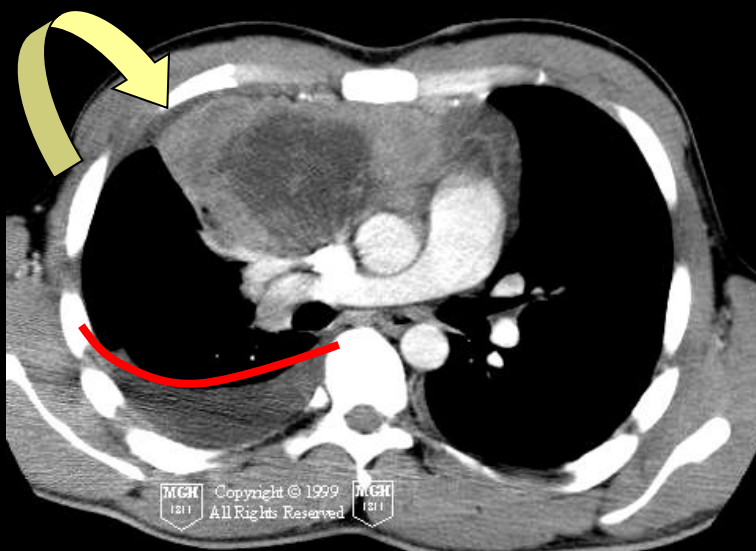
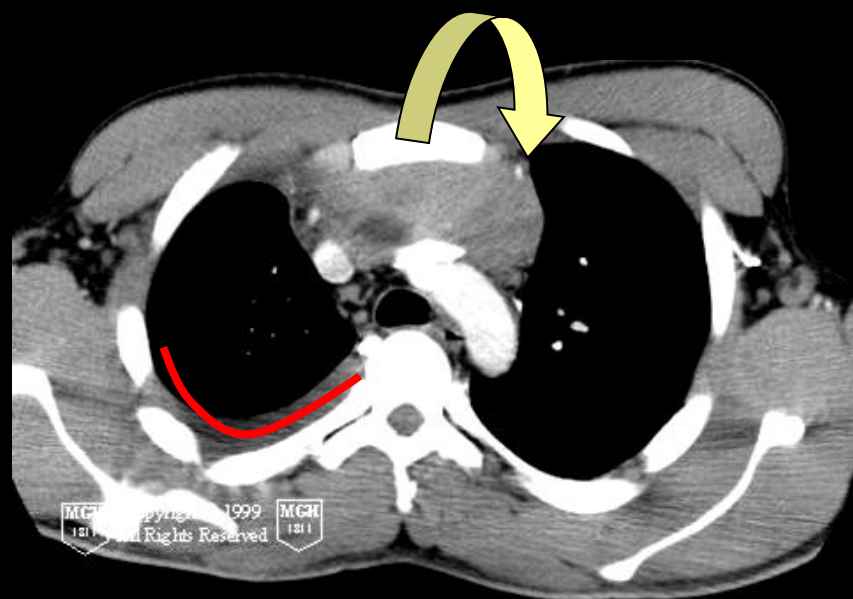
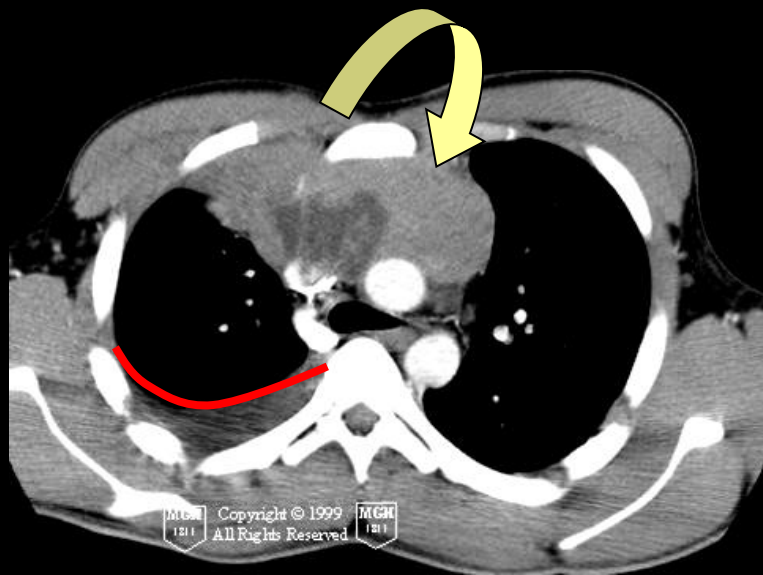






patient 20 ans autre cas... rechercher aussi les épanchements des séreuses...





Ce bilan clinique et paraclinique permet de définir des facteurs pronostiques selon lesquels on détermine les lymphomes de haut grade et de bas grade.

Facteurs de mauvais pronostic

- phénotype T
- stade III/IV
- âge supérieur à 60 ans
- sexe masculin
- LDH et $\beta 2$ -microglobuline élevées
- fièvre, sueurs...
- envahissement médullaire
- atteinte extra ganglionnaire
- forme ''bulky''
- LDH et $\beta 2$ -microglobulines élevées

retentissement sur le patient

- symptômes B
 - fièvre $> 38^{\circ}\text{C}$
 - amaigrissement (+ de 10% du poids)
 - sueurs (nocturnes)
- indice d'activité OMS ≥ 2
- taux d'hémoglobine abaissé
- albuminémie inférieure à la normale

Classification en stade ?

Stade de type ANN ARBOR

distingue les formes localisées des formes disséminées

avec le type de lymphome vont conditionner la prise en charge thérapeutique
abstention/Radiothérapie/ mono ou poly chimiothérapie / autogreffes

Classification d' ANN ARBOR des lymphomes malins

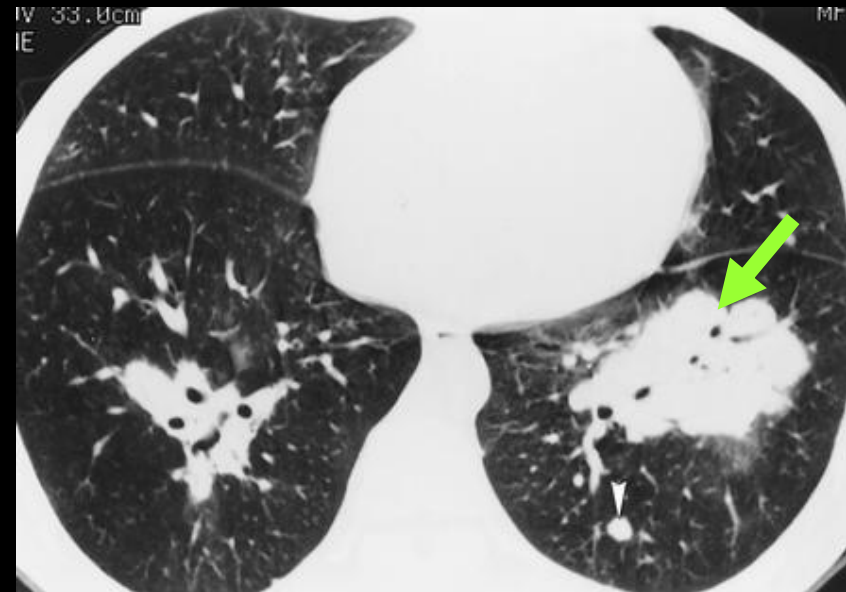
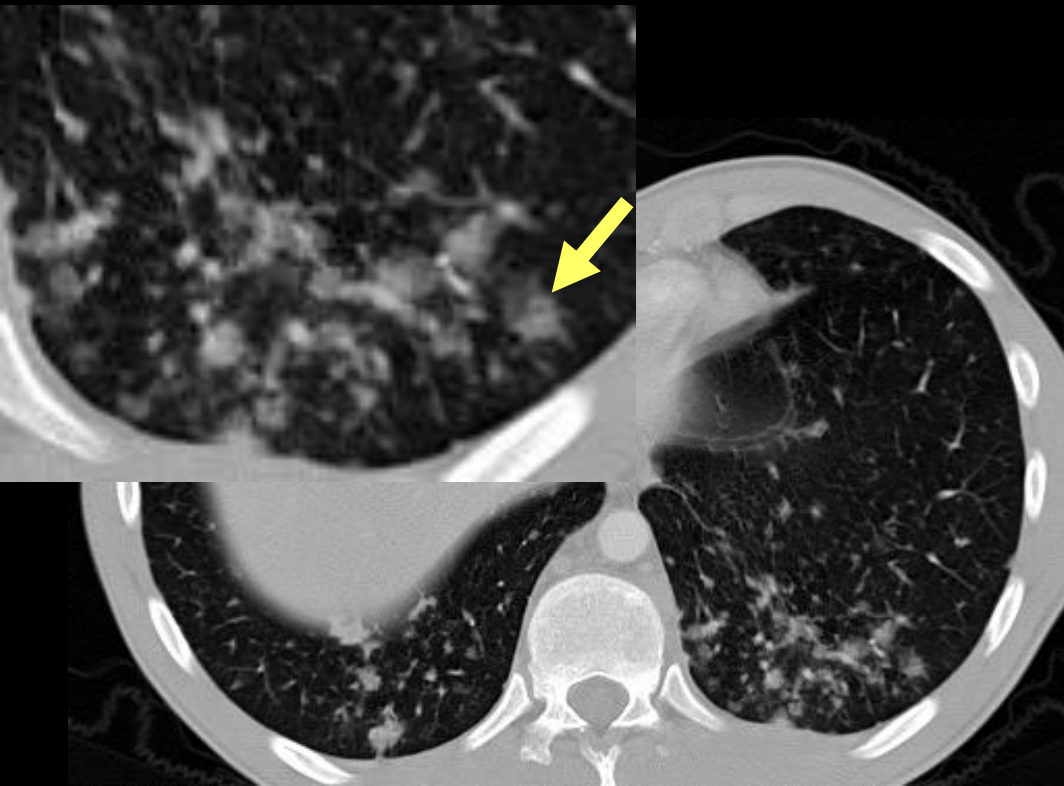
- **Stade I:** Atteinte d'une aire ganglionnaire (I) ou d'un seul organe extra-nodal (IE)
- **Stade II:** Atteinte de deux aires ganglionnaires ou plus du même côté diaphragme si atteinte extra ganglionnaire de contiguïté (IIE)
- **Stade III:** Atteinte ganglionnaire de part et d'autre du diaphragme 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

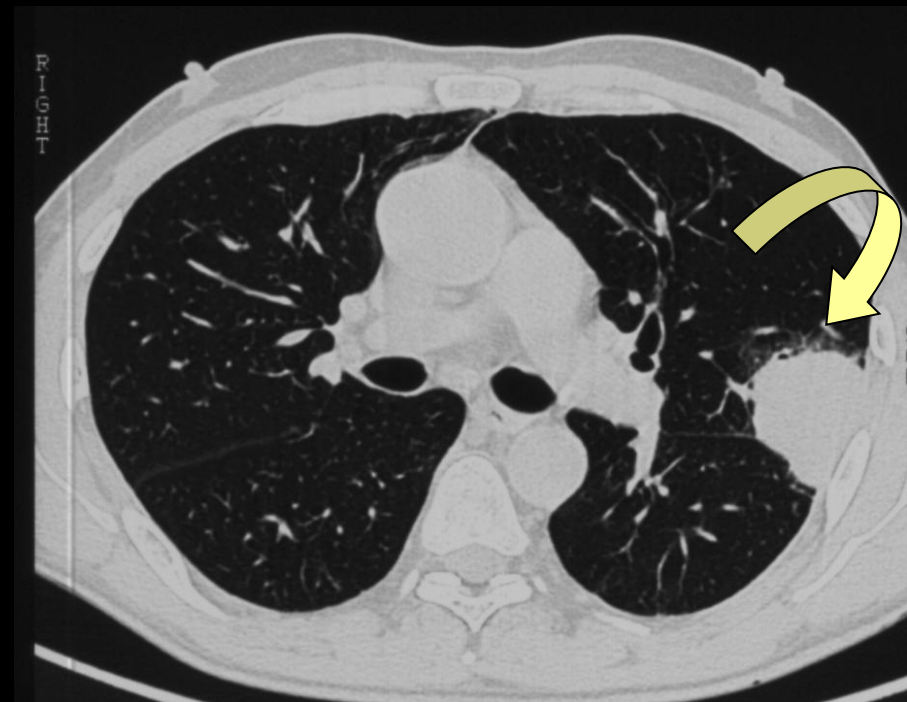
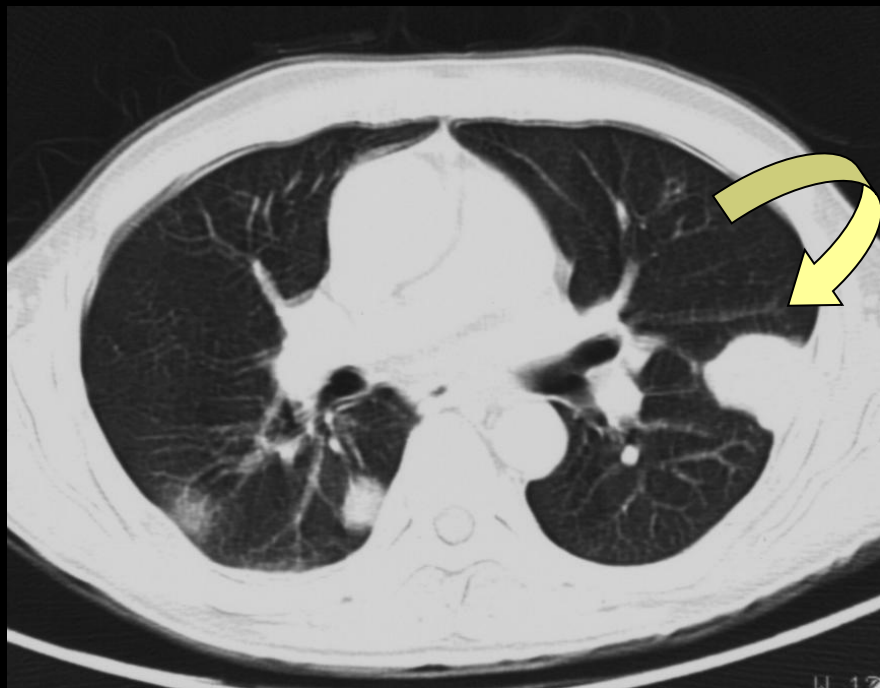
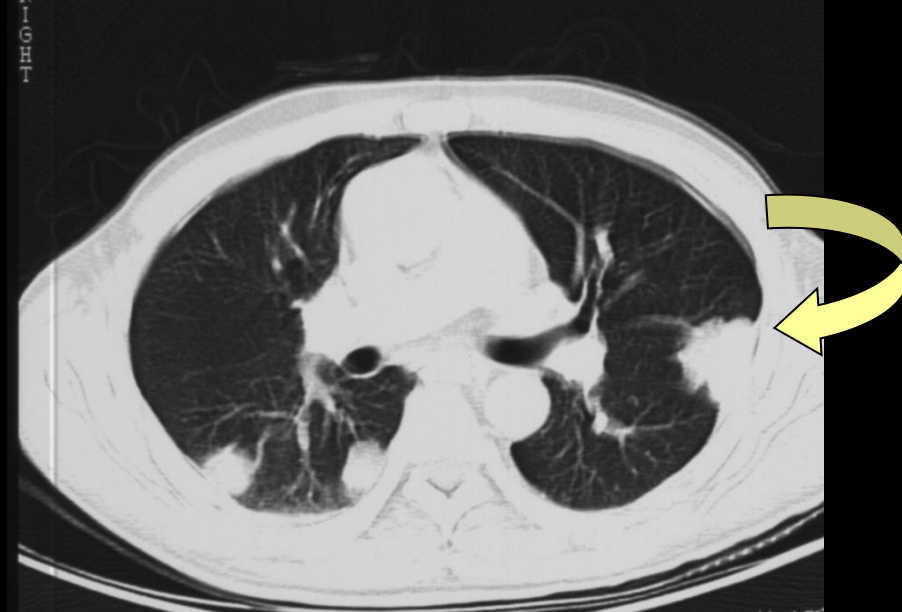
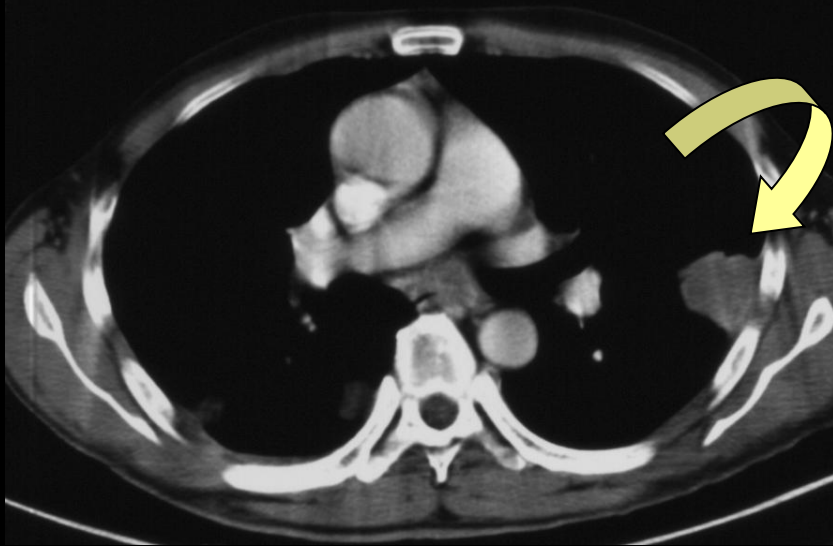
A : pour absence de signes d'évolutivité/ **E**: envahissement extra lymphatique contigu à un territoire ganglionnaire/ **X** : masse tumorale volumineuse (ganglion sup 10 cm, rapport médiastin/thorax > 1/3)/ **S**: atteinte splénique

Atteinte pulmonaire

Rarement primitif (5-11% des cas)

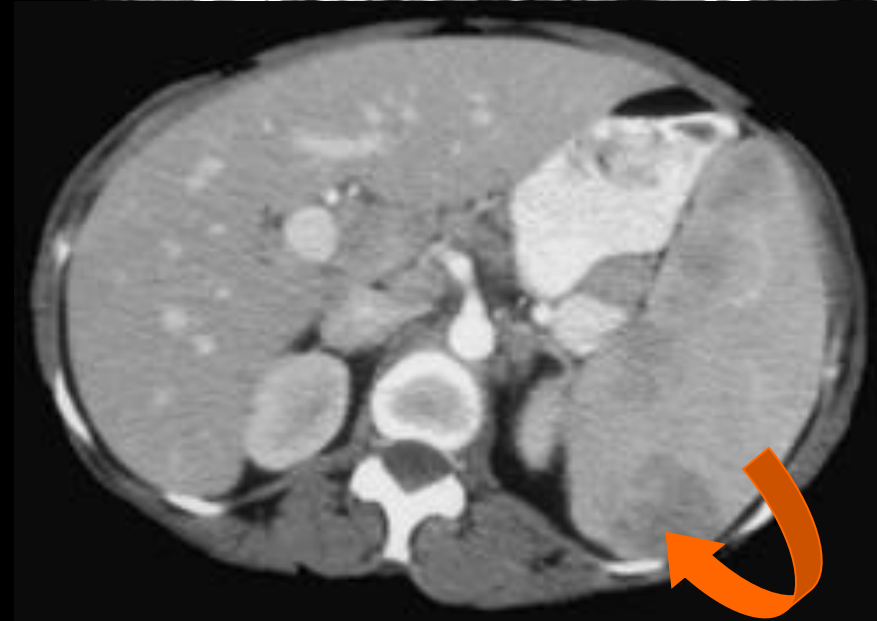
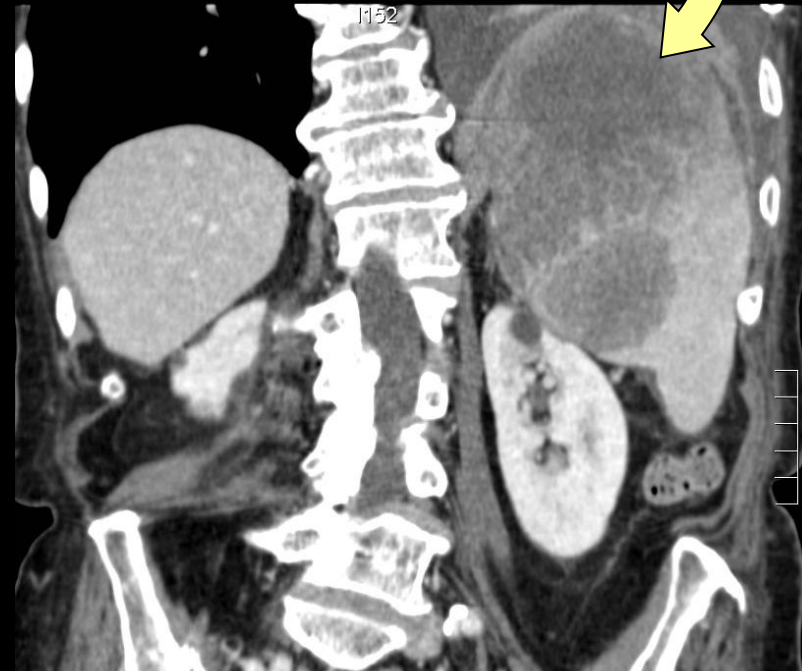
1. extension directe à partir des adénopathies
2. nodules périphériques peu nombreux
3. masse, atélectasie (obstruction bronchique)
4. infiltrat péribronchovasculaire



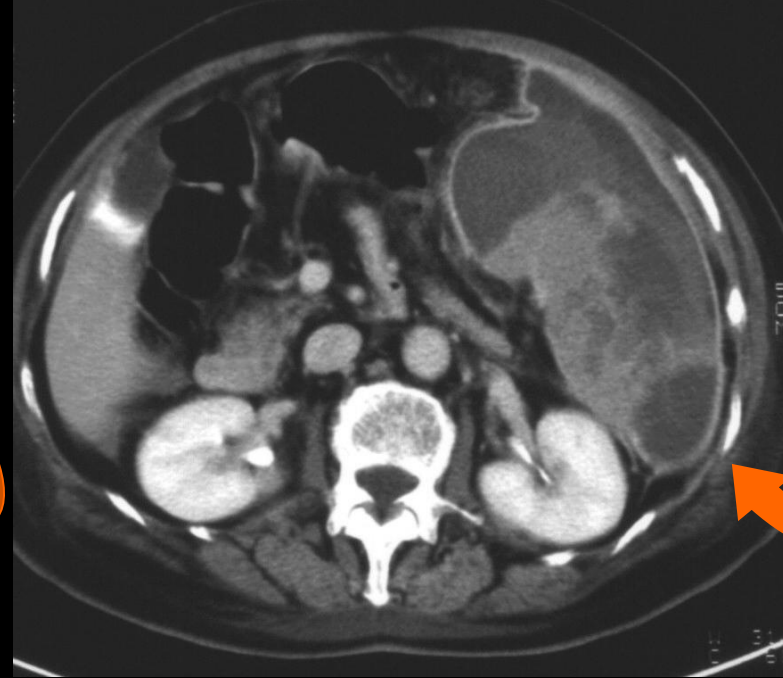
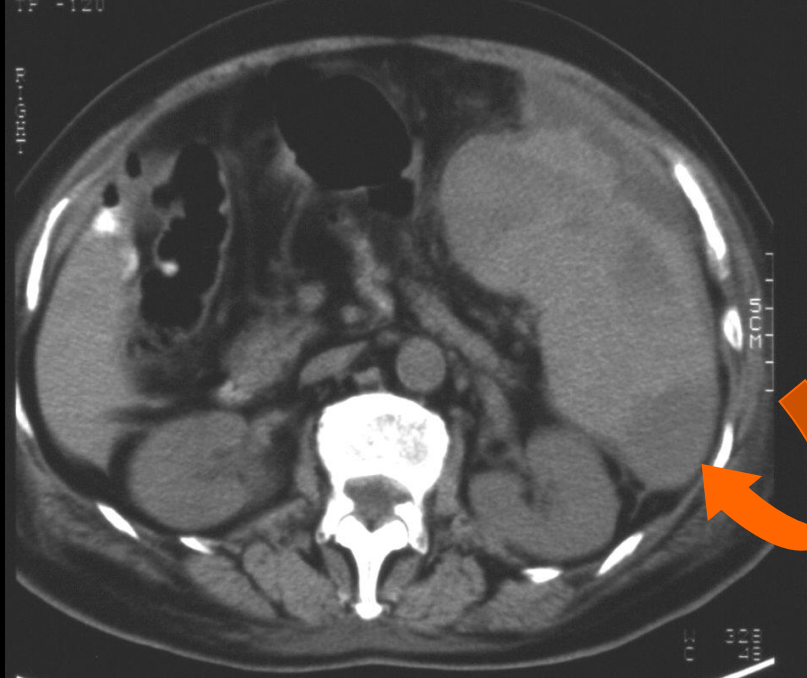


atteinte splénique

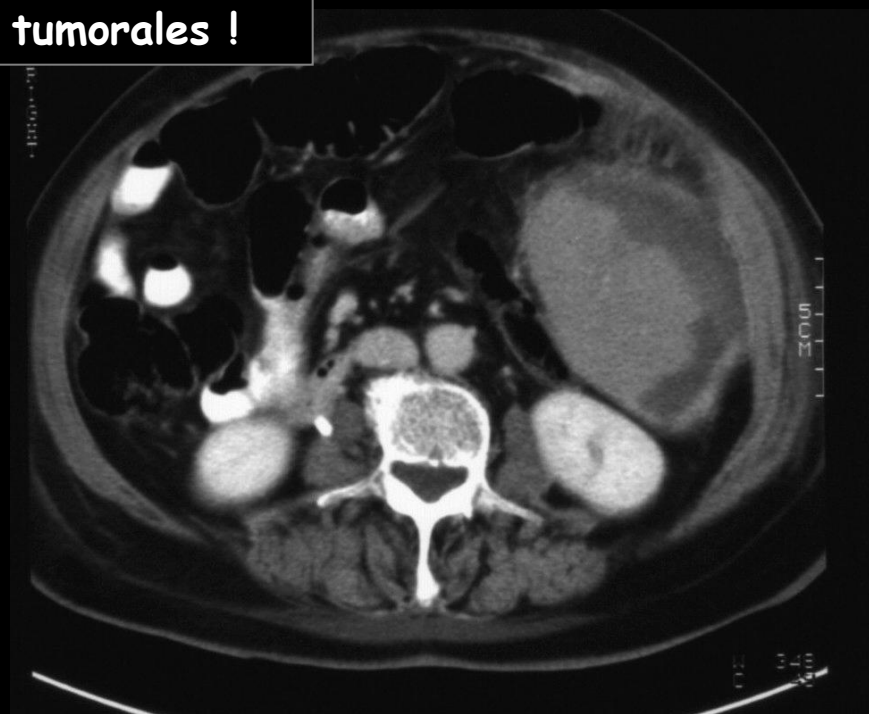
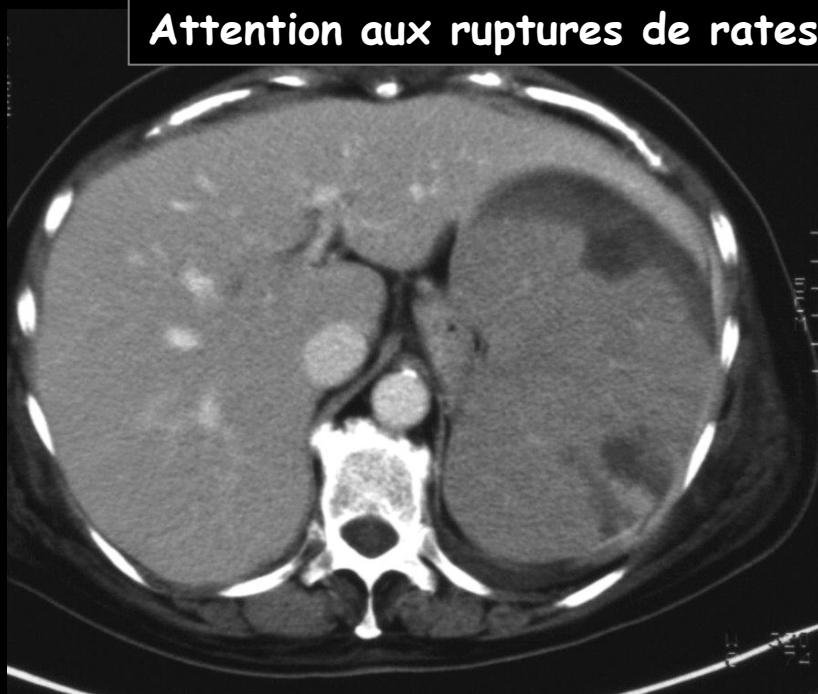
- DIFFUSE
- Plus rarement, nodules de plus de 1 cm







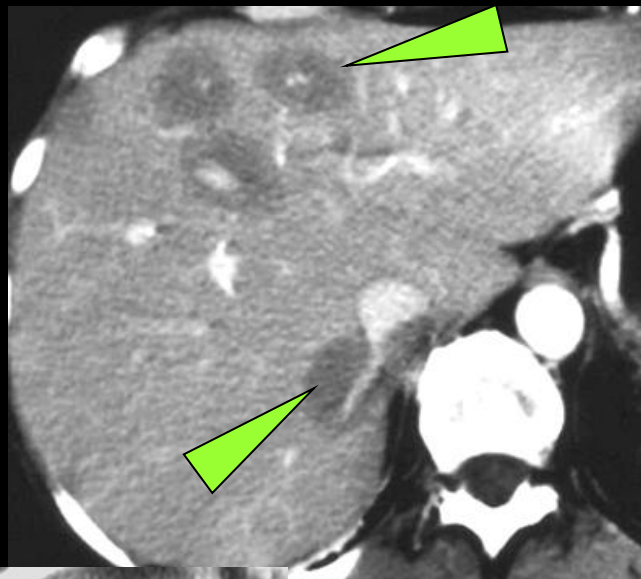
Attention aux ruptures de rates tumorales !



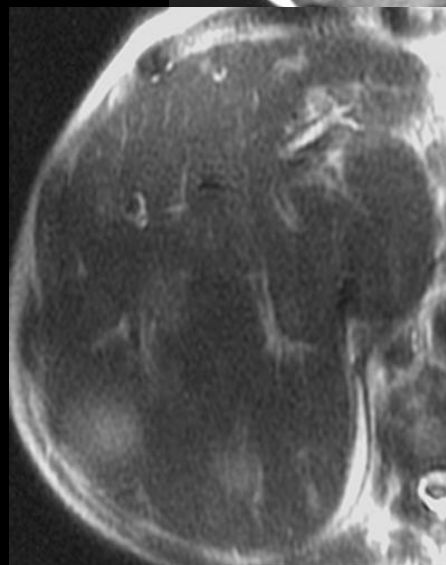
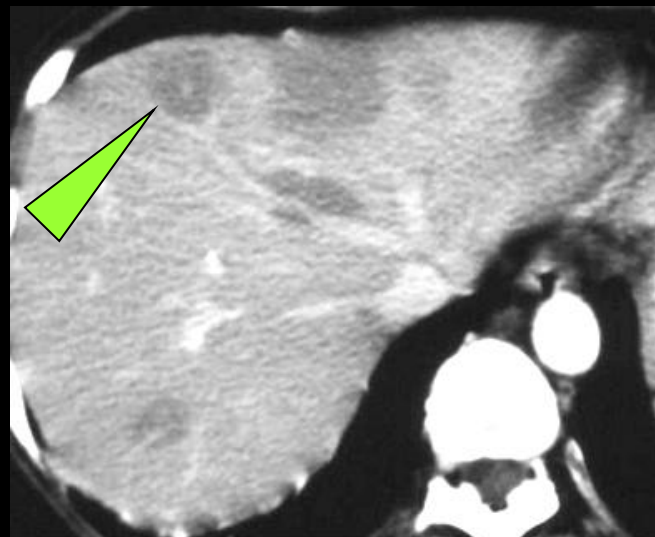
Atteinte hépatique



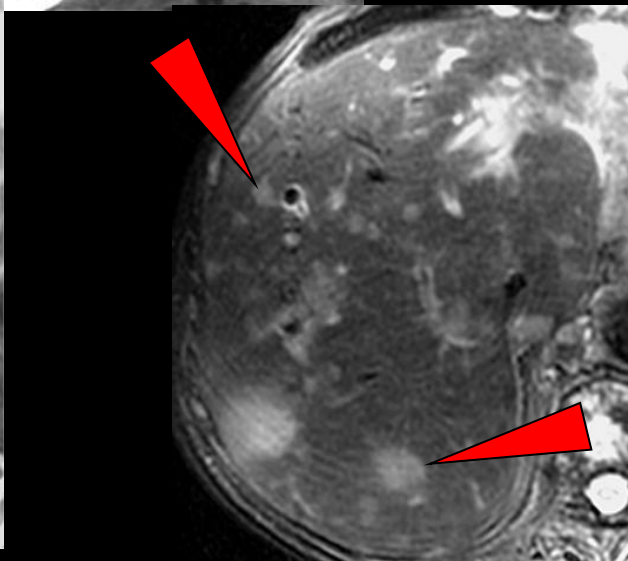
**CT
50"**



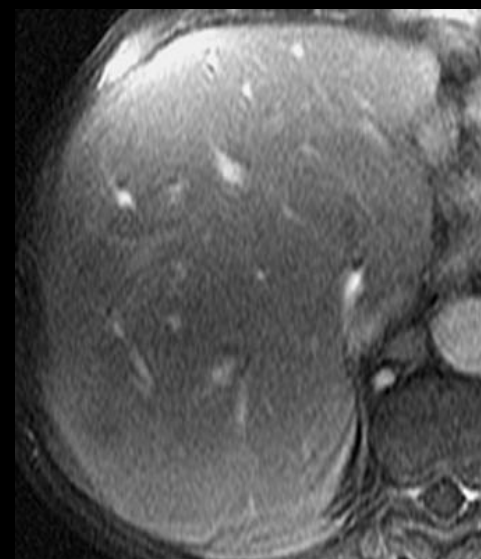
**CT
70"**



T2 TE long



T2 FSE



T1 70"

lymphome malin non hodgkinien primitif T du foie;
nodules péri-portaux caractéristiques

lymphomes gastriques LMNH

75 % des lymphomes digestifs, 3 % des cancers gastriques
généralement type B

bas grade à partir des éléments lymphoïdes de la muqueuse MALT (mucosal associated lymphoid tissue)

rôle d'*Helicobacter pylori*

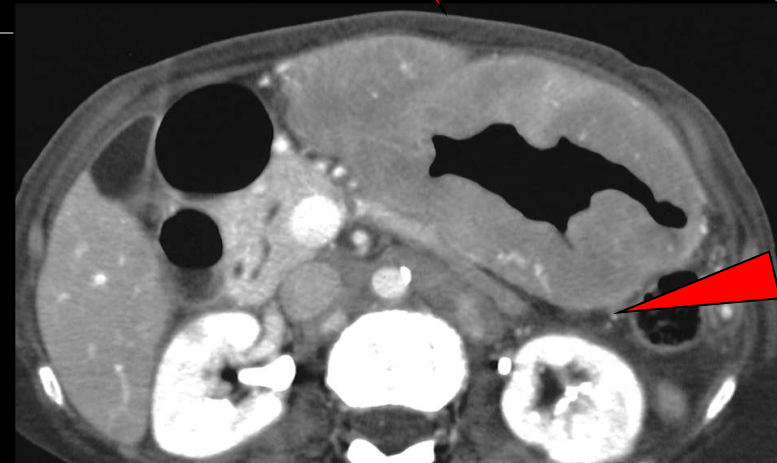
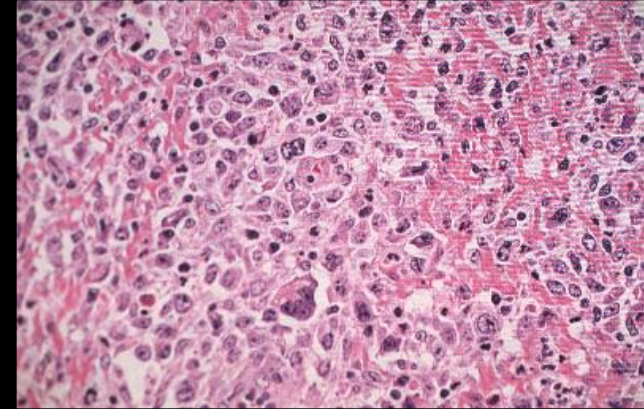
prolifération monoclonale

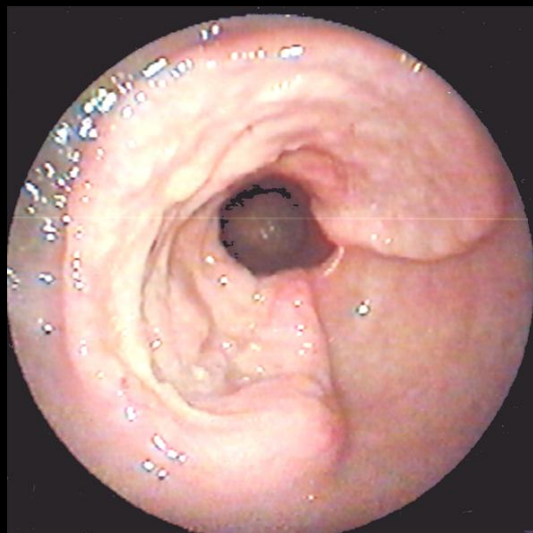
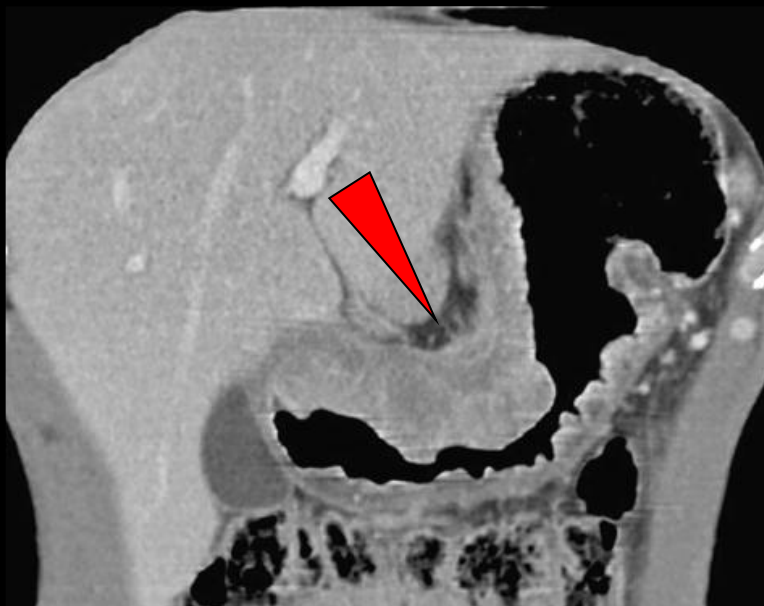
survie à 5 ans : 60 à 80%

épaississement diffus ou segmentaire gastrique

1. à gros plis dits encéphalodes , sans sténose
2. aspect cratériforme ulcéré ou nodulaire non fibreux
3. forme infiltrante = diffusion sous muqueuse

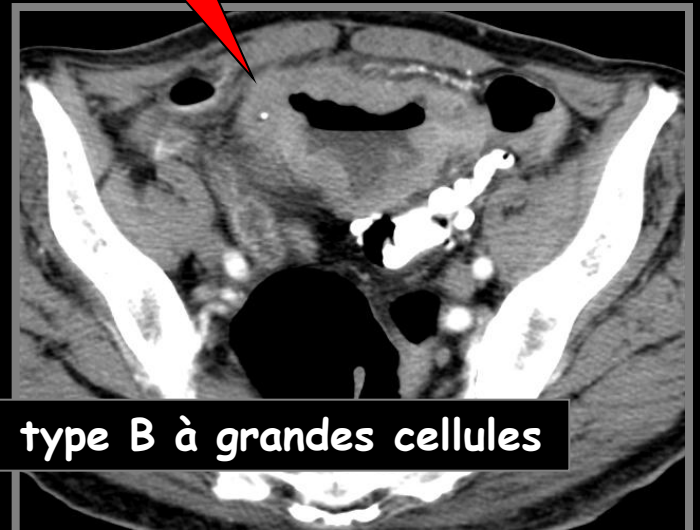
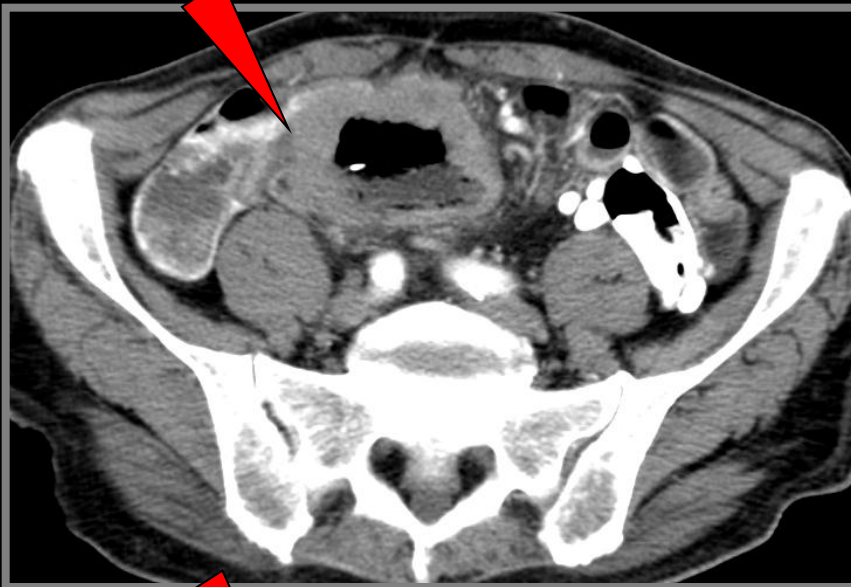
Pas de stroma réaction fibreuse





lymphome gastrique

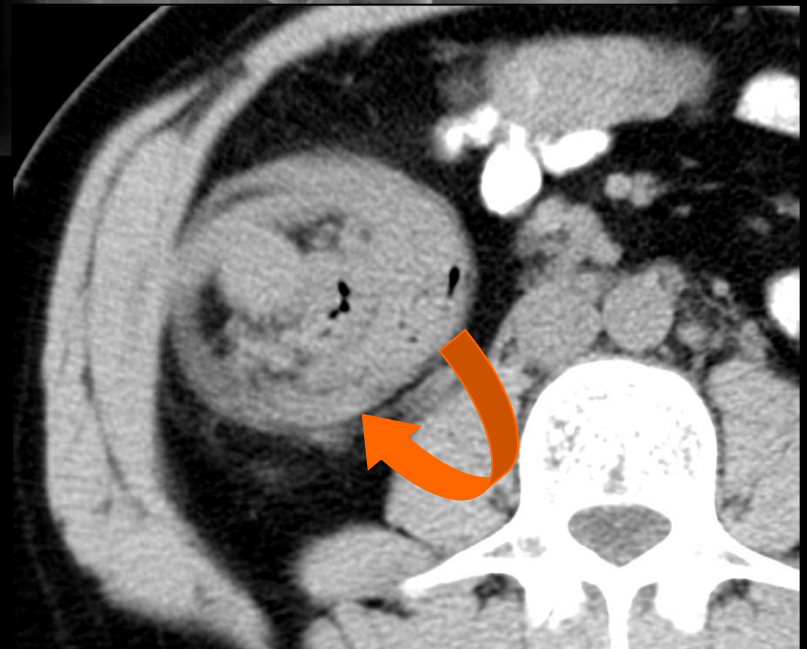
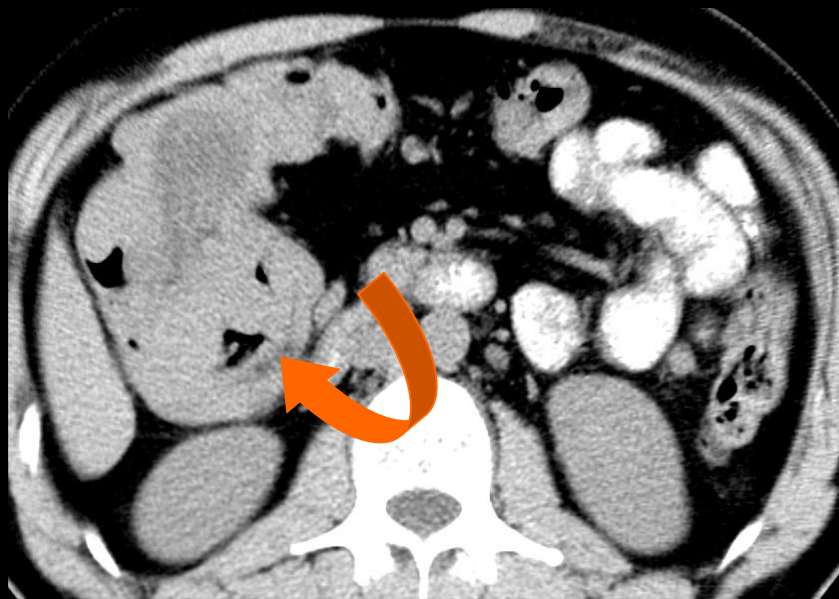
Lymphomes du grêle



Lymphome malin non hodgkinien diffus de type B à grandes cellules

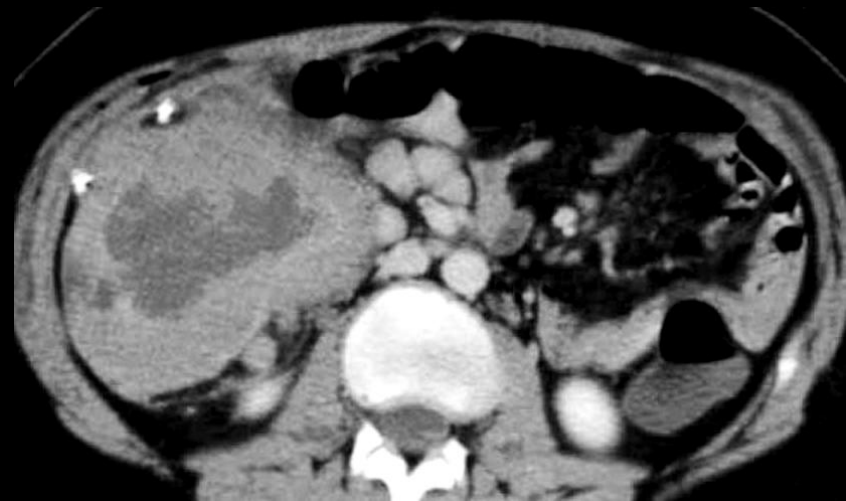
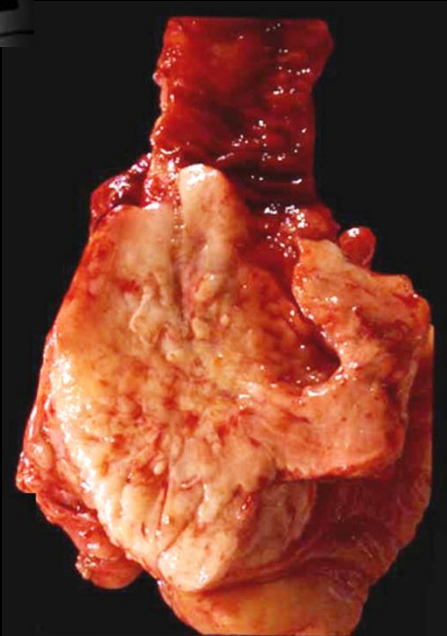
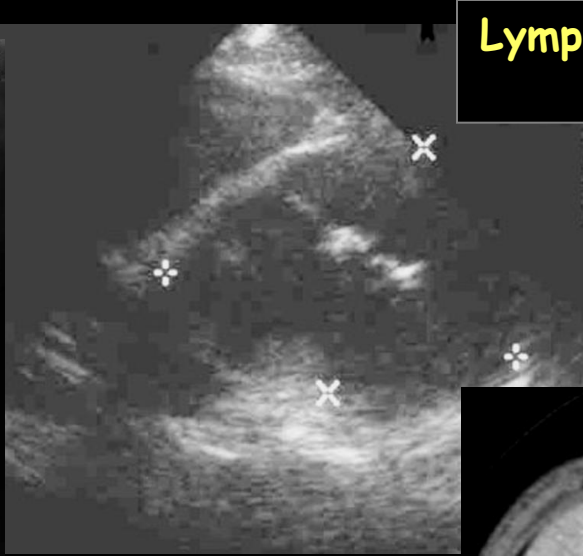
Lymphomes du colon





**Lymphome du colon à forme polypeuse
(lymphome du manteau)
responsable d'une invagination**

**Lymphome de Burkitt caeco colique
enfant de 8 ans**





Infiltration colique multifocale par un lymphome B à petites cellules
: lymphome du manteau



Lymphome rénal

- rarement primitif
- atteinte multi systémique ++
- 30 à 60 % d'atteinte rénale dans les séries autopsiques de lymphome
- dissémination hématogène ou extension rétropéritonéale par contiguité



• Masses multiples

- aspect le plus courant
- typiquement bilatérales
- 1 à 3 cm
- homogènes,
- rehaussement inférieur au parenchyme normal
- ADP rétropéritonéales dans 50% des cas
- calcifications très rares



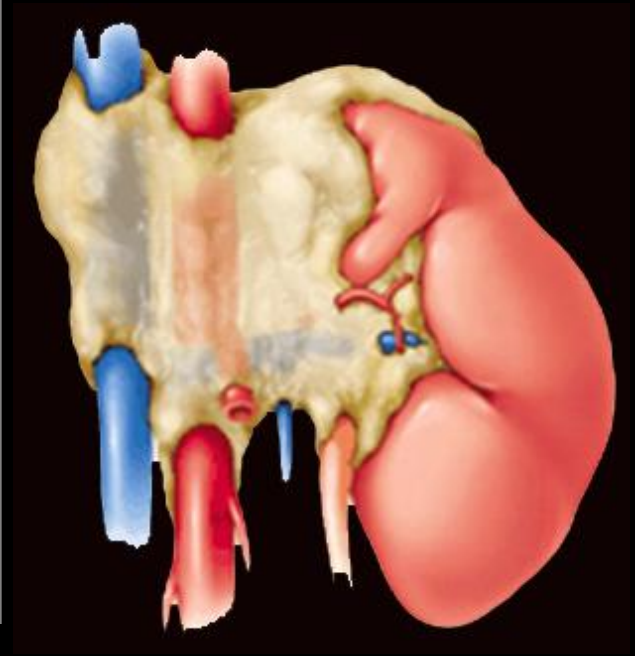
• Masse solitaire

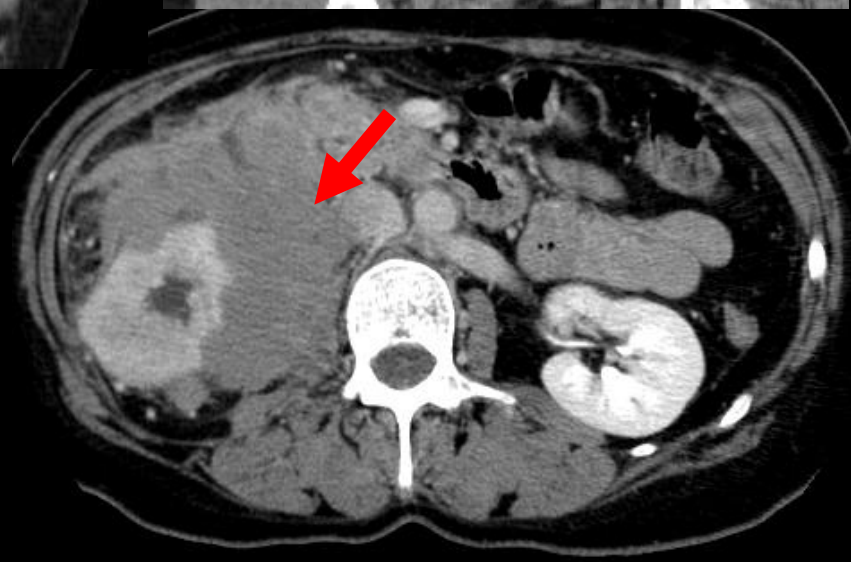
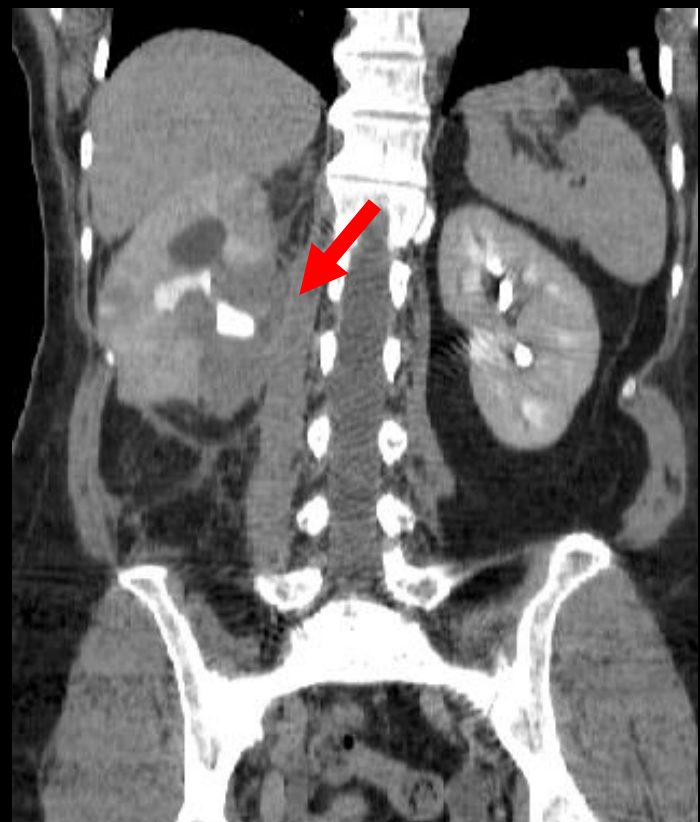
- son caractère homogène et hypovasculaire permet de la différencier d'un adénocarcinome ou d'une métastase
- jusque 15 cm
- déforme les contours du rein
- biopsie requise pour le diagnostic définitif



- **Extension rétropéritonéale par contiguité**

- volumineuse masse rétropéritonéale homogène engainant les vaisseaux rénaux et le hile
- artère et veine restent visibles
- déplacement rénal possible
- eExtension possible au système collecteur





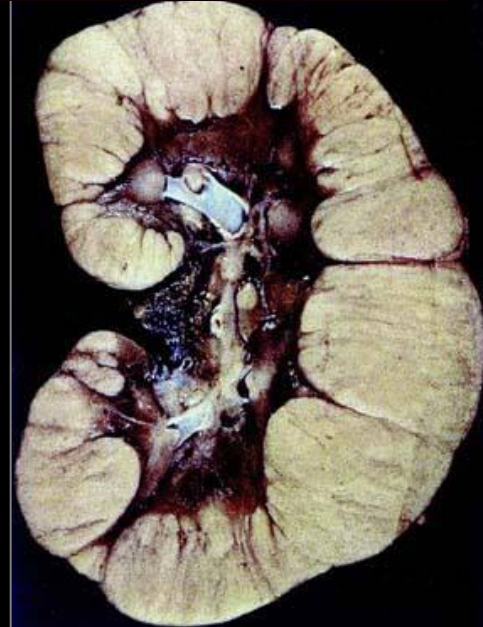
- **Forme périrénale**

- extension transcapsulaire depuis le parenchyme rénal ou extension de l'espace rétropéritonéal
- entoure mais ne détruit pas le rein



- **Forme infiltrante**

- néphromégalie
- contours rénaux préservés
- le plus souvent bilatéral
- altération de la fonction rénale souvent modérée



Lymphomes osseux primitifs (sarcome de Parker et Jackson)

5% des tumeurs osseuses primitives (>> stade E de la classification de Ann arbor)

tumeur primitive rare, alors que l'atteinte osseuse lymphoïde est fréquente dans les formes diffuses

95% des cas = LMNH 5% des cas = Hodgkin

Réponse thérapeutique meilleure que les autres lésions primitives

tout âge avec un pic de prévalence entre la 6^e et la 7^e décade

rare avant 10 ans

homme > femme (ratio 1.5)

atteinte fémorale fréquente

Clinique:

atteinte monofocale

douleur insidieuse récidivante

tuméfaction, masse, fièvre, AEG

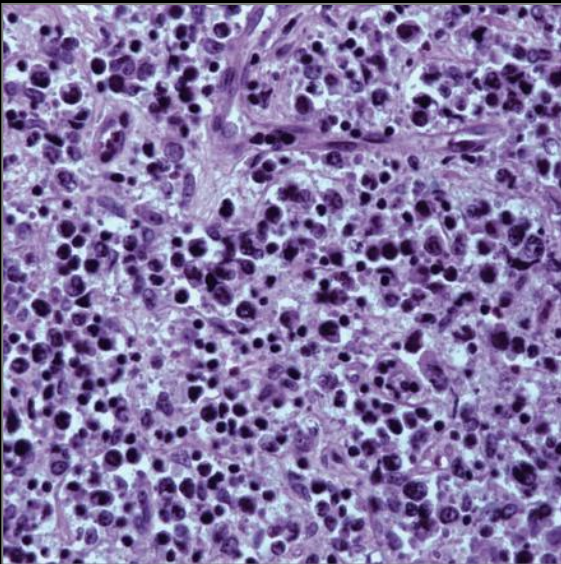
plus rarement atteinte neurologique par compression dans les atteintes vertébrales

Histologie

Fréquemment lymphome de type B

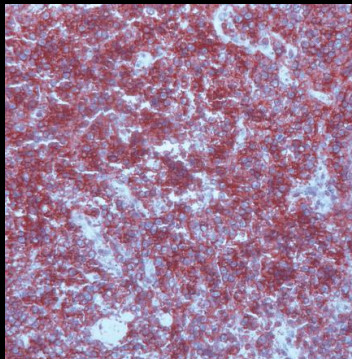
Lymphome osseux primitif de type T est rare sauf au Japon (~10%)

Infiltration des travées trabéculaires et envahissement de la graisse médullaire

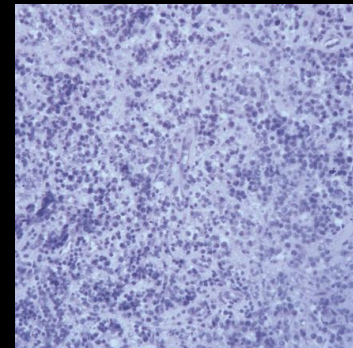


Lymphocytes atypiques avec de gros noyaux et un cytoplasme réduit (hématoxylin-éosine)

Ag AntiL +



Ag Anticytokératine -



Caractéristiques radiologiques

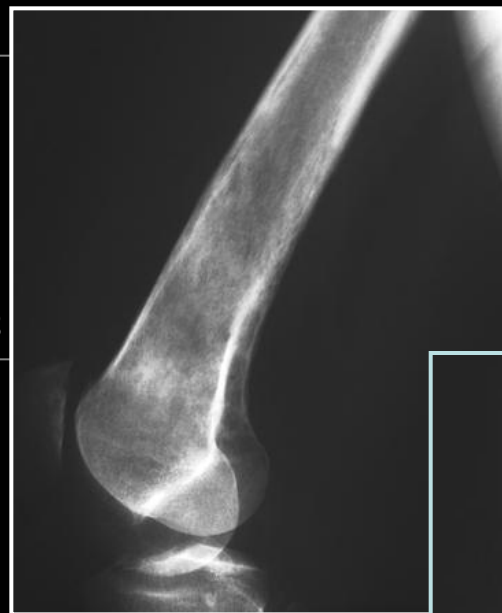
Spectre d'anomalie très large, de la radio presque normale à l'atteinte lytique focalisée, en passant par une atteinte sclérotique, ou encore envahissant les parties molles, avec ostéolyse parfois massive ou simplement des sites de perméation corticale

La lyse osseuse

Signe le plus fréquent (70% des cas)

Perméation corticale fine ou large

Parfois la lacune aux contours bien réguliers



évolution à 6 ans
après radio et
chimiothérapie







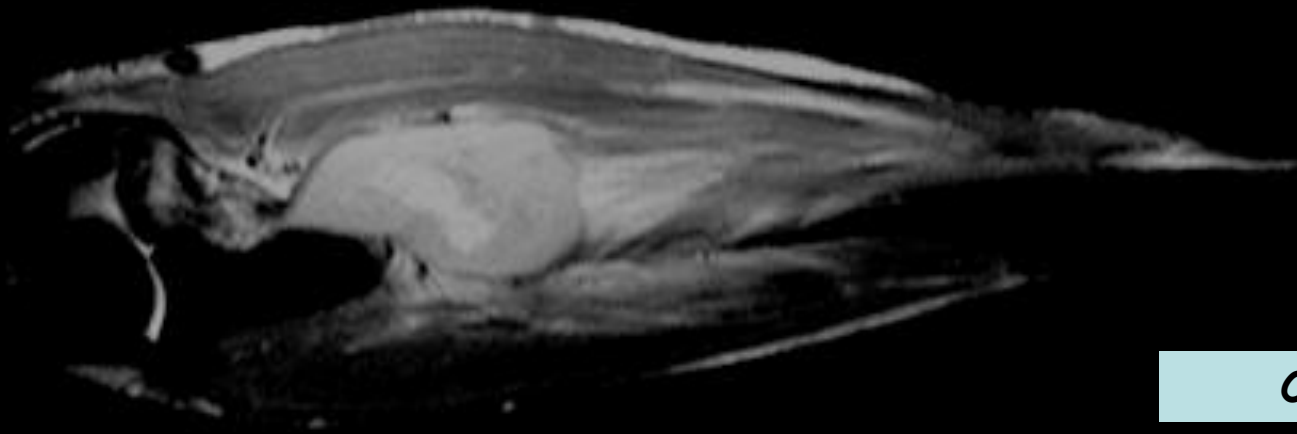
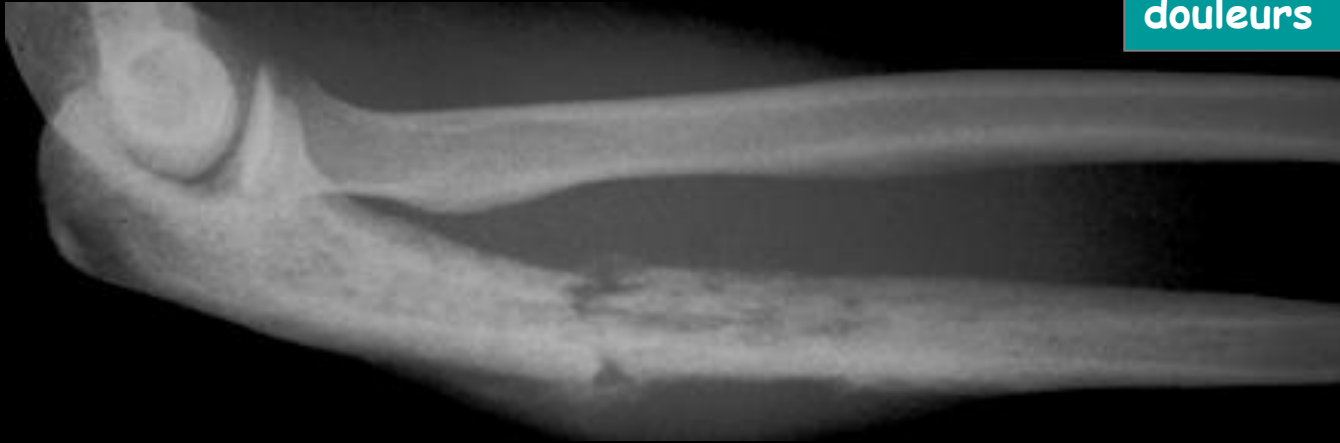
Complications

Fracture transcorticale

Fracture pathologique (25% des cas)

Envahissement des parties molles

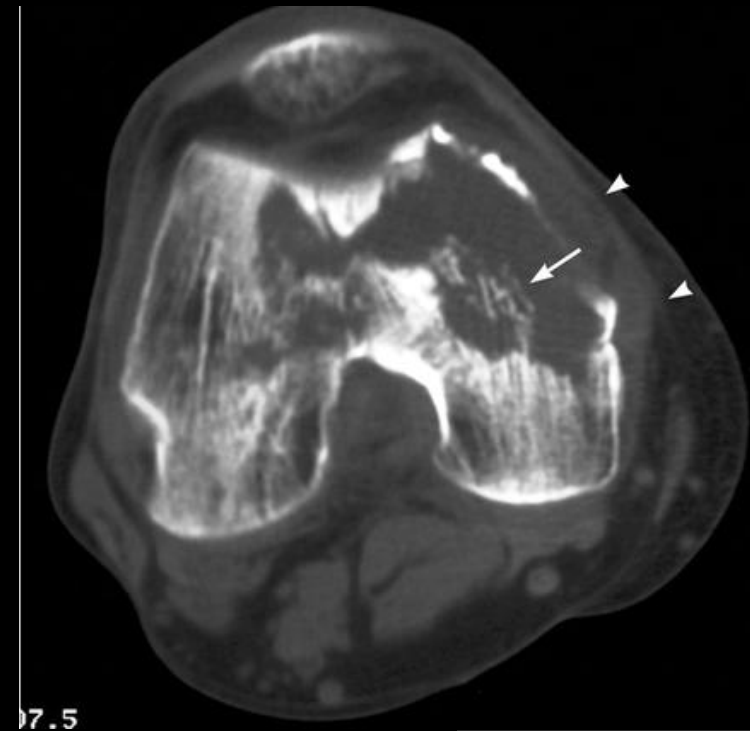
Homme de 24 ans,
douleurs



Coro T2



83 ans, douleurs



TDM axial

L'existence d'un séquestre est plus en faveur d'un lymphome que d'un ostéosarcome

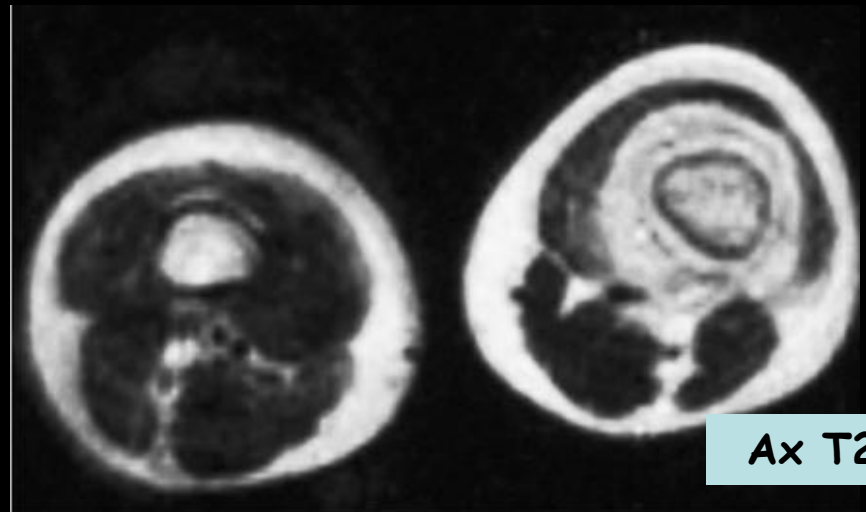
Réaction périostée

Dans 60% des cas environ

Apposition régulière ou discontinue

9 ans, douleurs du fémur

Apposition périostée lamellaire évoquant chez un enfant un sarcome d'Ewing ou un lymphome



Ax T2

'Sclérose blastique'

Lésions mixtes associant des plages de lyse et des plages de sclérose
atteinte plus fréquente dans le lymphome primitif de type hodgkinien (le -
fréquent des lymphomes primitifs), alors que même dans les atteintes
osseuses d'une maladie de Hodgkin diffuse l'atteinte lytique prédomine.

24 ans



44 ans



83 ans



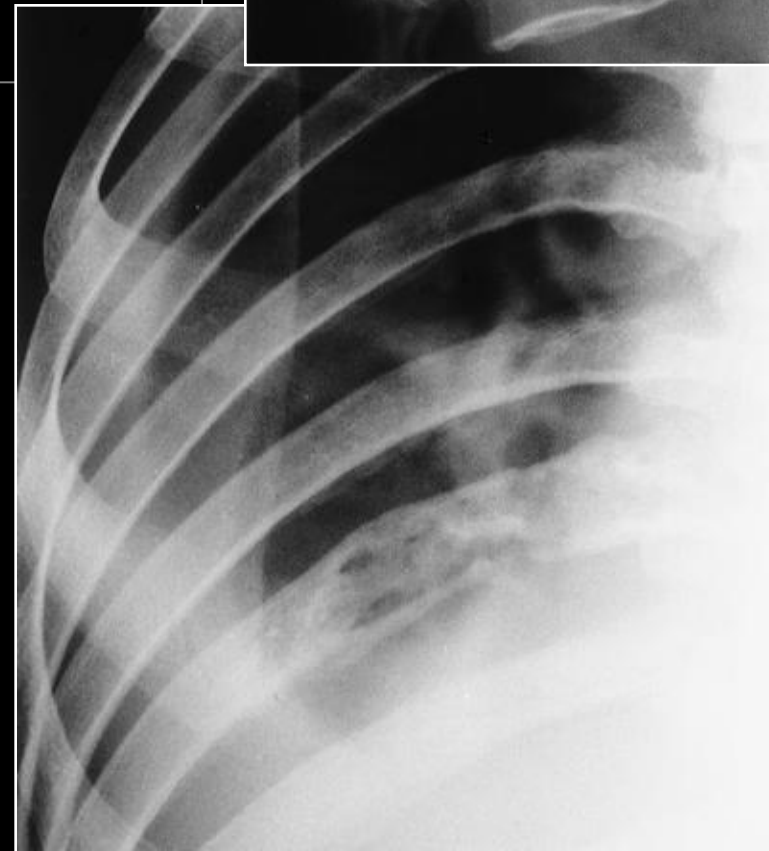
Le lymphome osseux secondaire

Relativement fréquent des LMNH ou LMH, survient par exemple dans 20% des cas de maladie de HODGKIN diffuse

Au cours du bilan initial des lymphomes la moelle n'est pas forcément atteinte (1 à 4%) > BOM non systématique, par contre 5 à 32% d'atteinte au cours de l'évolution, et dans 2/3 des cas l'atteinte est polyostotique

Atteinte plus fréquente du rachis

dorsolombaire, du pelvis et des côtes

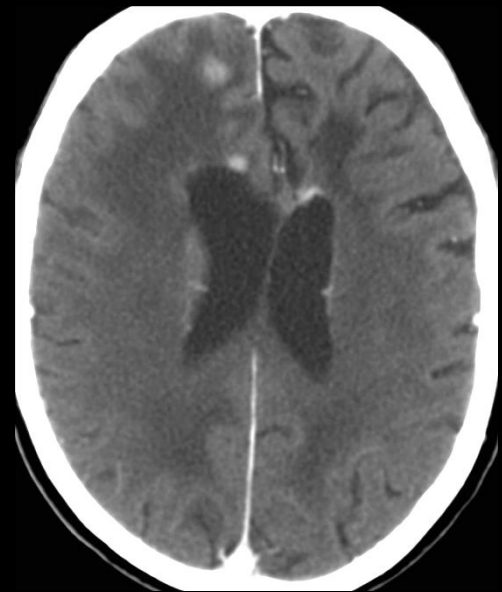


Le lymphome cérébral

- lésion hypo ou spontanément hyperdense avant injection
 - oedème péri lésionnel peut être absent
 - prise de contraste importante, homogène
- DD: métastase, gliome



Lymphome B diffus à grandes cellules



merci de votre attention