

Phases leucémiques des lymphomes T

Dr Françoise Schillinger,
Roche Diagnostics, Meylan

Aspects cliniques, biologiques et thérapeutiques

Les lymphomes T et NK sont un groupe hétérogène d'entités rares dont on distingue deux catégories bien distinctes selon le stade auquel survient le processus lymphomateux : lymphomes à précurseurs T (leucémies aiguës lymphoblastiques T) d'une part, lymphomes T matures (ou périphériques) d'autre part. Si le diagnostic de LAL T ne pose généralement pas de problème car les cellules tumorales sont rapidement circulantes, la reconnaissance des lymphomes T périphériques est en revanche souvent plus difficile : grande diversité des aspects morphologiques d'un type à l'autre, mais aussi au sein d'un même type ; contingent tumoral circulant souvent modéré.

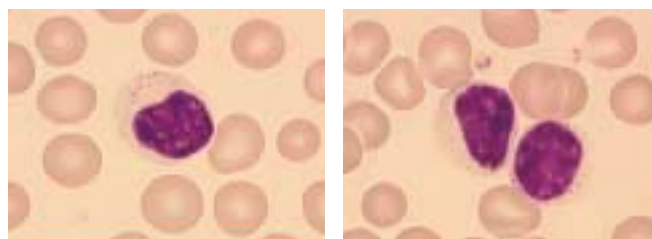
Au cours du XXX^e Colloque National des biologistes des hôpitaux, qui s'est déroulé à Annecy du 1^{er} au 5 octobre 2001, le Pr Xavier Troussard du CHU de Caen a animé l'atelier d'hématologie Roche Diagnostics.

Les différents aspects cliniques, biologiques et thérapeutiques des phases leucémiques des lymphomes T les plus fréquents ont été rappelés et illustrés par de très nombreuses images. En voici un aperçu.*

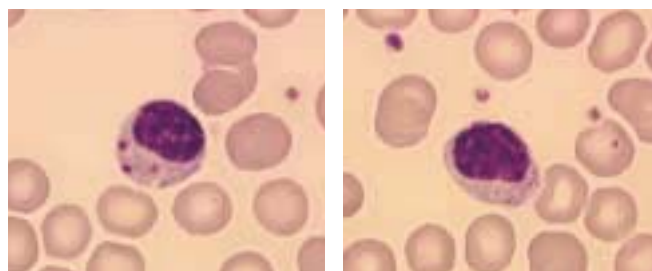
* **L'intégralité de la présentation du Pr Xavier Troussard est disponible sous la forme d'un CD-Rom.**

Contact :
christelle.olives@roche.com

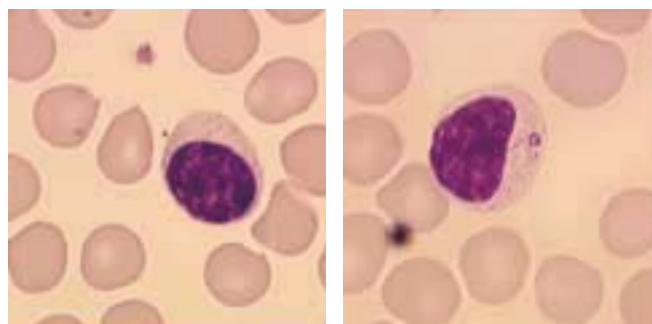
Leucémie à grands lymphocytes à grains (LGL)



Cas n° 1



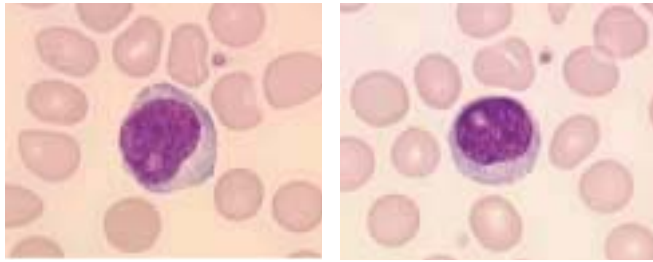
Cas n° 2



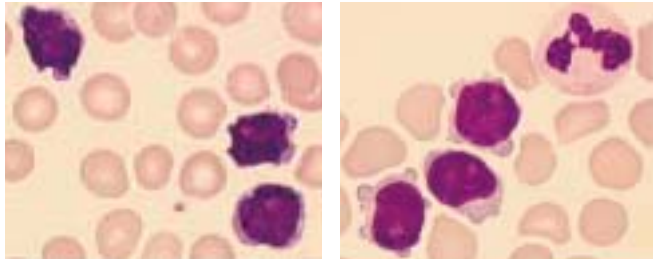
Cas n° 3

- Le tableau clinique est asymptomatique ou il existe un contexte de polyarthrite rhumatoïde.
- L'hémogramme montre une neutropénie, avec ou sans lymphocytose absolue. Le nombre de LGL doit excéder $2.10^9/l$ pendant plus de 6 mois.
- 2 formes :
 - Leucémie à LGL T : $CD3^{\oplus}$ 95 % des cas
 - Leucémie agressive à cellules NK : $CD3^{\ominus} / NK^{\oplus}$ 5 % des cas

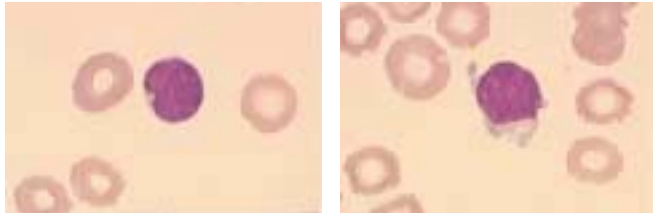
Leucémie polymphocytaire T



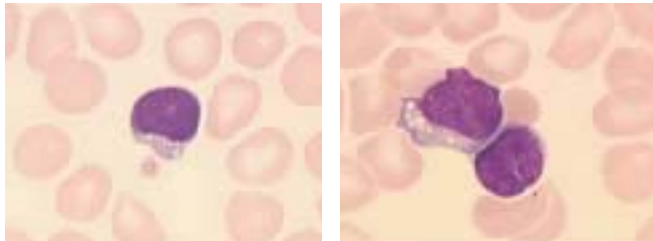
Cas n° 1



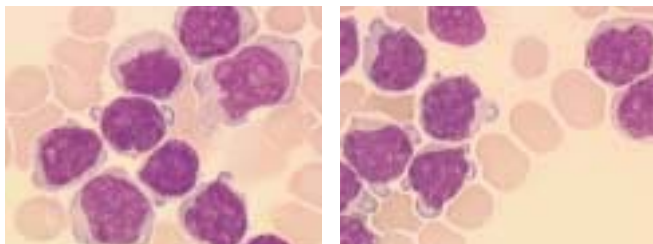
Cas n° 2



Cas n° 3



Cas n° 4



Cas n° 5

■ Elle peut apparaître sous 4 formes morphologiques

(R. Garand, 1998)

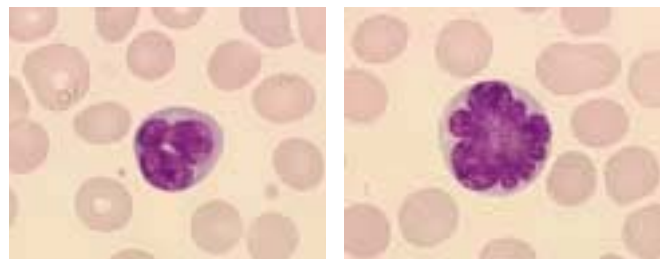
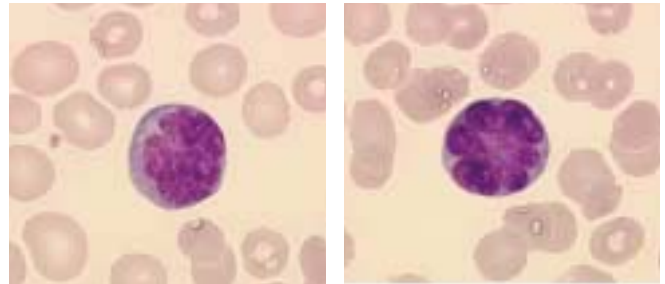
- aspect typique 67 %
- aspect B-like 20 %
- aspect Leucémie Lymphoïde Chronique-like 6 %
- aspect flower cell et Sézary-like 5 % et 2 %

■ L'aspect immunophénotypique n'est pas constant

(E. Matutes, 1991)

- CD2⁺, CD3⁺, CD5⁺, CD7⁺, CD38⁺ : 52 %,
- CD4⁺CD8⁻ : 65 %, CD4⁻CD8⁺ : 13 %, CD4⁺CD8⁺ : 21 %, CD4⁻CD8⁻ : 1 %

Leucémie/lymphome T de l'adulte



- Le contexte épidémiologique est particulier : Japon, Caraïbes, en relation avec HTLV₁.
- La maladie peut s'exprimer sous 4 formes différentes :
 - indolente : ≥ 5 % lymphocytes anormaux, sans lymphocytose absolue ni hypercalcémie
 - chronique : lymphocytose absolue, sans hypercalcémie
 - lymphomateuse : ganglions ⊕
 - aiguë : hypercalcémie.
- L'aspect morphologique est très évocateur : les cellules lymphomateuses sont appelées « flower cells ».
- L'immunophénotype est : CD2⁺, CD3⁺, CD5⁺, CD25⁺ CD4⁺, CD8⁻ TCR αβ⁺, TCR γδ⁻

Contact : françoise.schillinger@roche.com

Classification OMS des lymphomes T et NK

■ Lymphomes à précurseurs T

Leucémie / lymphome lymphoblastique à précurseurs T (leucémie aiguë lymphoblastique à précurseurs T).

■ Lymphomes T matures (périphériques)

- Leucémie à LGL T (grands lymphocytes à grains T)
- Leucémie polymphocytaire T
- Leucémie agressive à cellules NK
- Leucémie / lymphome T de l'adulte (HTLV₁⁺)
- Lymphome extra-nodal NK/T, type nasal
- Lymphome T, type entéropathie
- Lymphome T hépato-splénique γδ
- Lymphome T sous cutané panniculite-like
- Mycosis fongoïde / syndrome de Sézary
- Lymphome cutané primitif CD30⁺ à grandes cellules T
- Lymphome T périphérique
- Lymphome T angioimmunoblastique
- Lymphome T anaplasique à grandes cellules de type systémique.