

# CLASSIFICATION OMS DES PROLIFERATIONS TUMORALES LYMPHOIDES

## LYMPHOMES MALINS T / NK

### Lymphomes malins T précurseurs

LM lymphoblastique T / Leucémie aiguë lymphoblastique T

### Lymphomes malins T matures ( périphériques )

*A prédominance leucémique / disséminés*

*A prédominance ganglionnaire*

*A prédominance extraganglionnaire*

# Immunohistochimie des lymphomes T/NK périphériques

*Valeur de l'IHC sur tissu fixé et inclus en paraffine pour le phénotypage et la classification des différentes entités*

## Antigènes T/NK

CD2   CD3   CD5   CD7   CD4   CD8

Granzyme B, TiA-1 : *protéines cytotoxiques*

CD56 : *cellules NK*

CNA42, CD21, CD35 : *cellules dendritiques folliculaires*

## Entité « lymphome à grandes cellules anaplasiques »

CD30            EMA            ALK-1

*Détection d'EBV* : Hybridation in situ EBER

# CLASSIFICATION OMS : Lymphomes malins T matures (périphériques)

## *A prédominance leucémique / disséminés*

Leucémie prolymphocytaire T

Leucémie lymphoïde T à grains azurophiles

Leucémie agressive à cellules NK

Leucémie / lymphome T de l'adulte (HTLV1+)

## *A prédominance ganglionnaire*

LM T angio-immunoblastique

LM T périphérique (sans autre caractéristique)

LM à grandes cellules anaplasiques, T / nul, primitif systémique

## *A prédominance extraganglionnaire*

Mycosis fongoïde / Syndrome de Sézary

LM à grandes cellules anaplasiques, T / nul, primitif cutané

LM T sous-cutané de type panniculite

LM T/NK extraganglionnaire, de type nasal

LM T intestinal (+/- entéropathie)

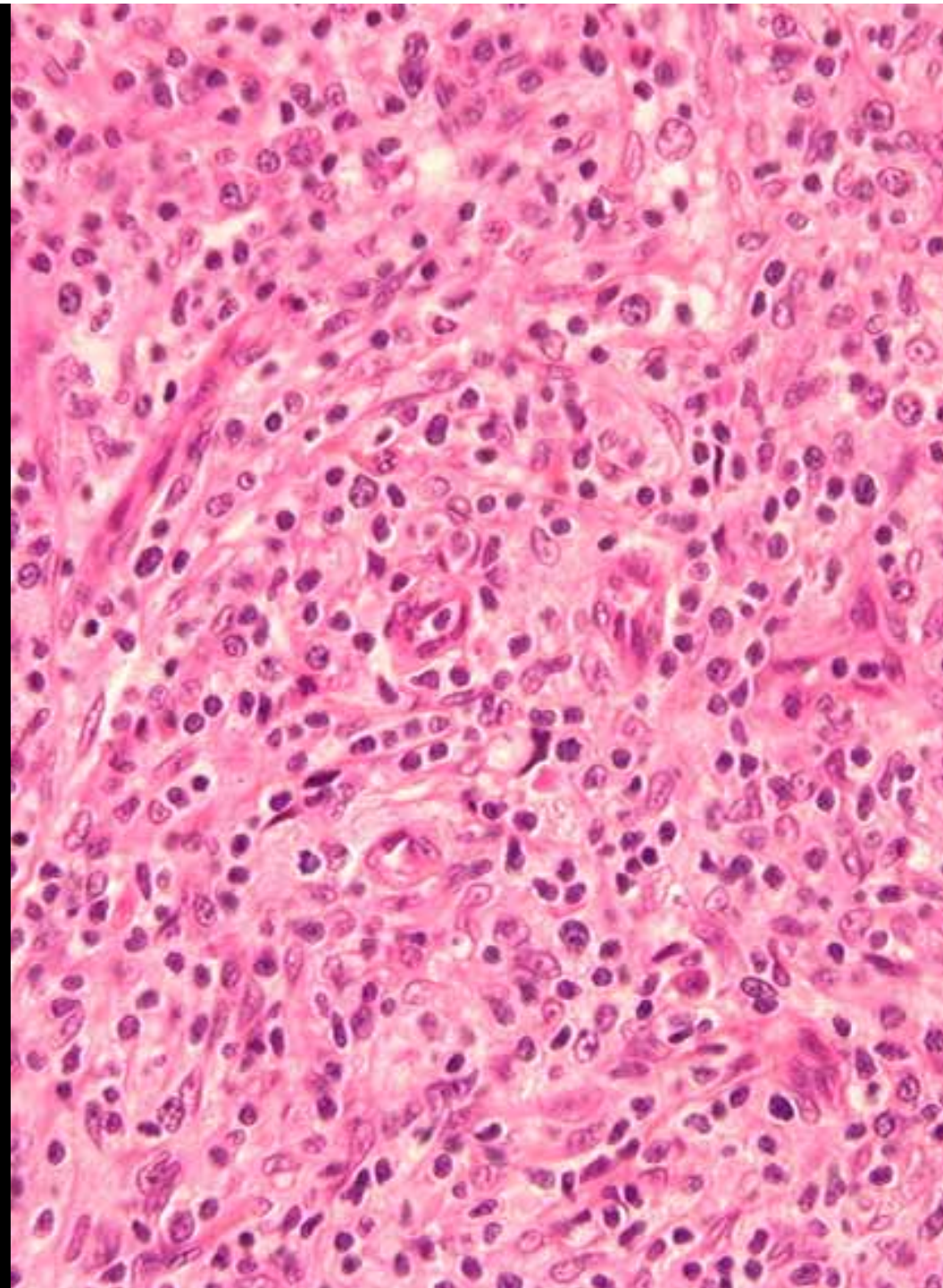
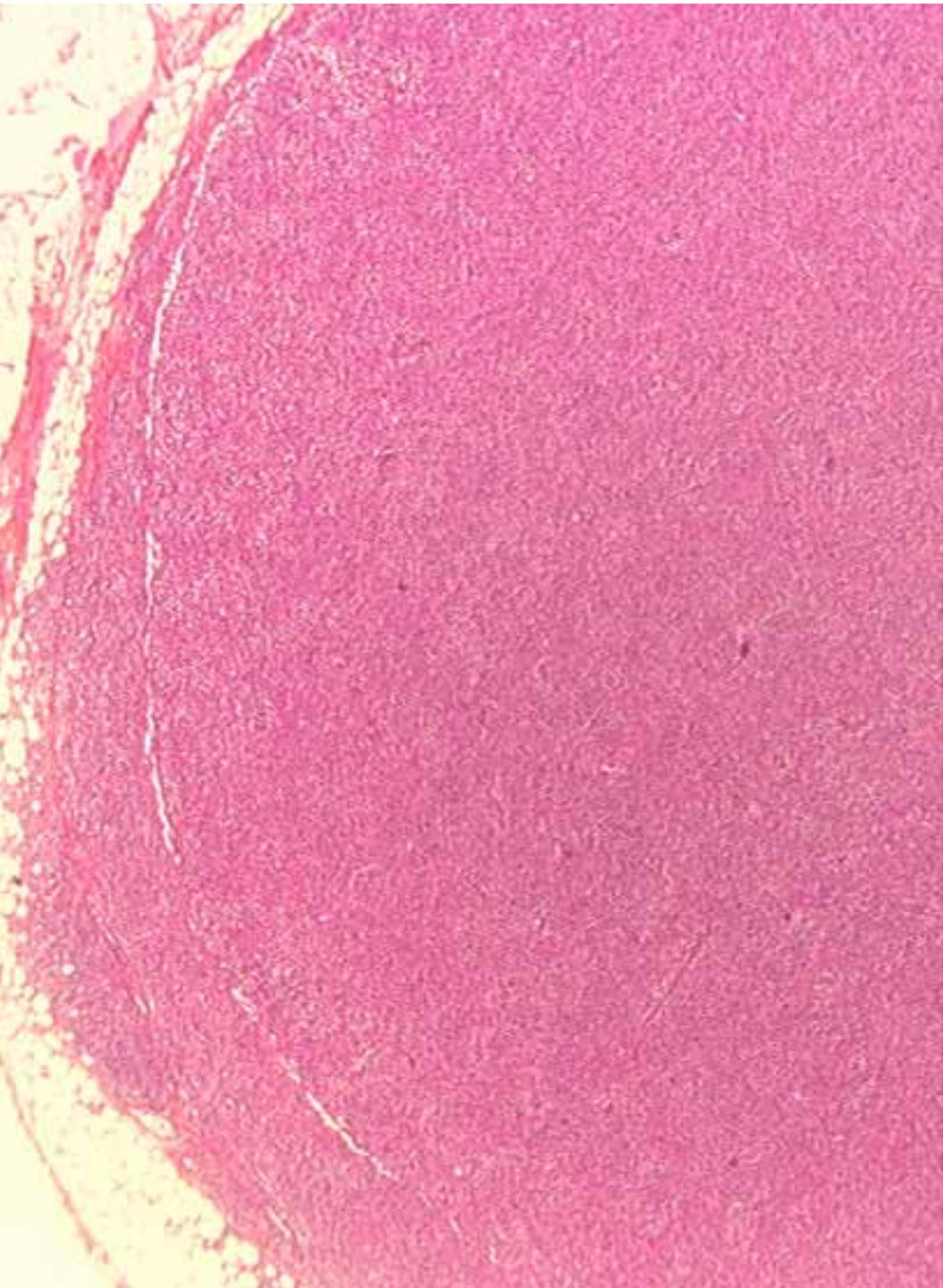
LM T gamma/delta hépatosplénique

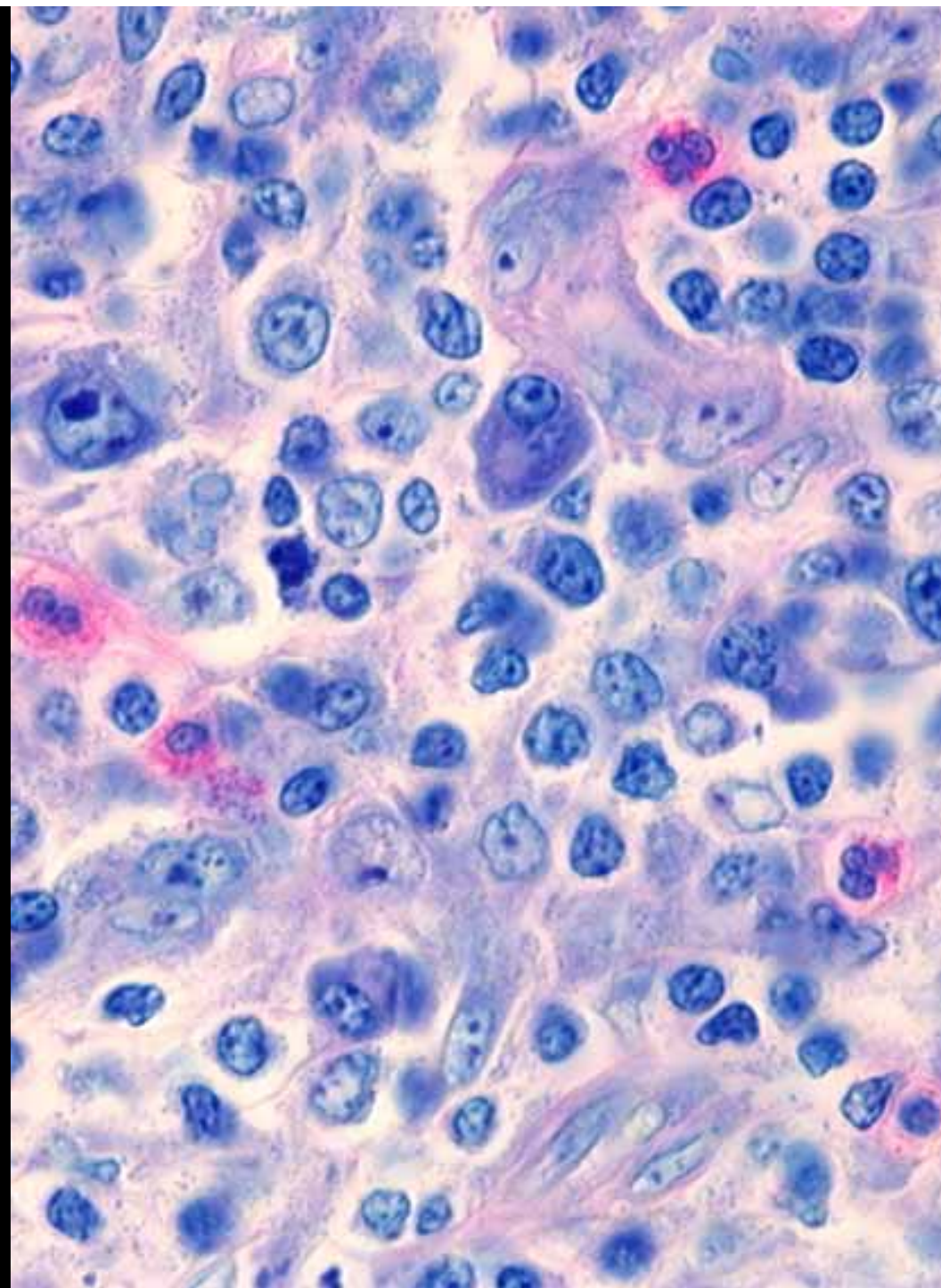
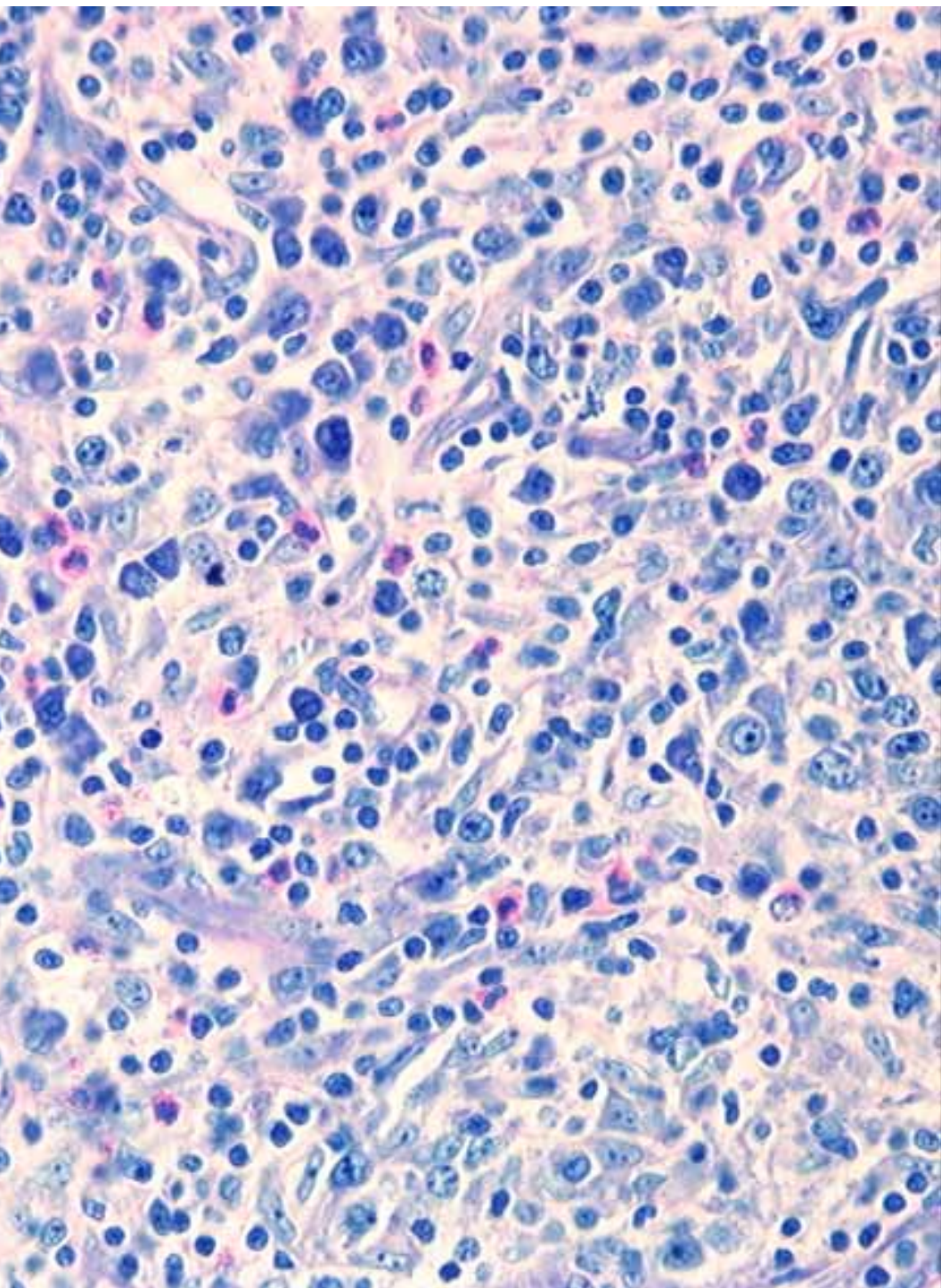
# LM T ANGIO-IMMUNOBLASTIQUE

## *LM T avec manifestations systémiques et hypergammaglobulinémie polyclonale*

### *- Histopathologie*

- Infiltration **diffuse** avec extension extraganglionnaire
- **Persistance du sinus périphérique**
- **Absence** de centres germinatifs ou restes de follicules en régression
- **Hyperplasie vasculaire** (vaisseaux ramifiés)
  
- Lymphocytes de taille petite ou moyenne
- Nombre variable de **grandes cellules T** à cytoplasme clair
  
- **Cellules réactionnelles** : éosinophiles, plasmocytes, histiocytes, cellules épithélioïdes
- Quelques grands **immunoblastes B**
  
- **Augmentation du nombre des CFD** en dehors des follicules





# LM T ANGIO-IMMUNOBLASTIQUE

## - *Immunophénotype*

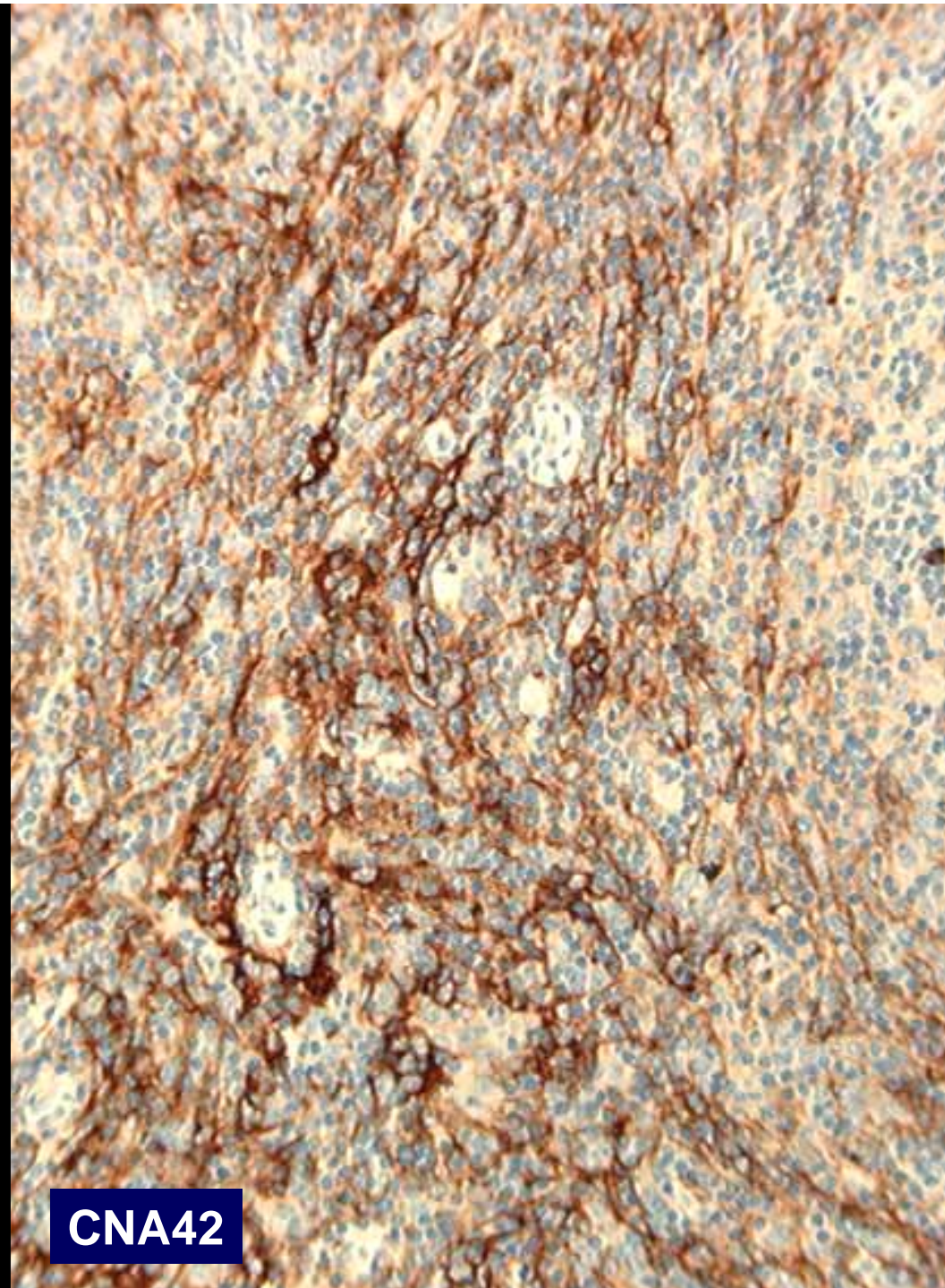
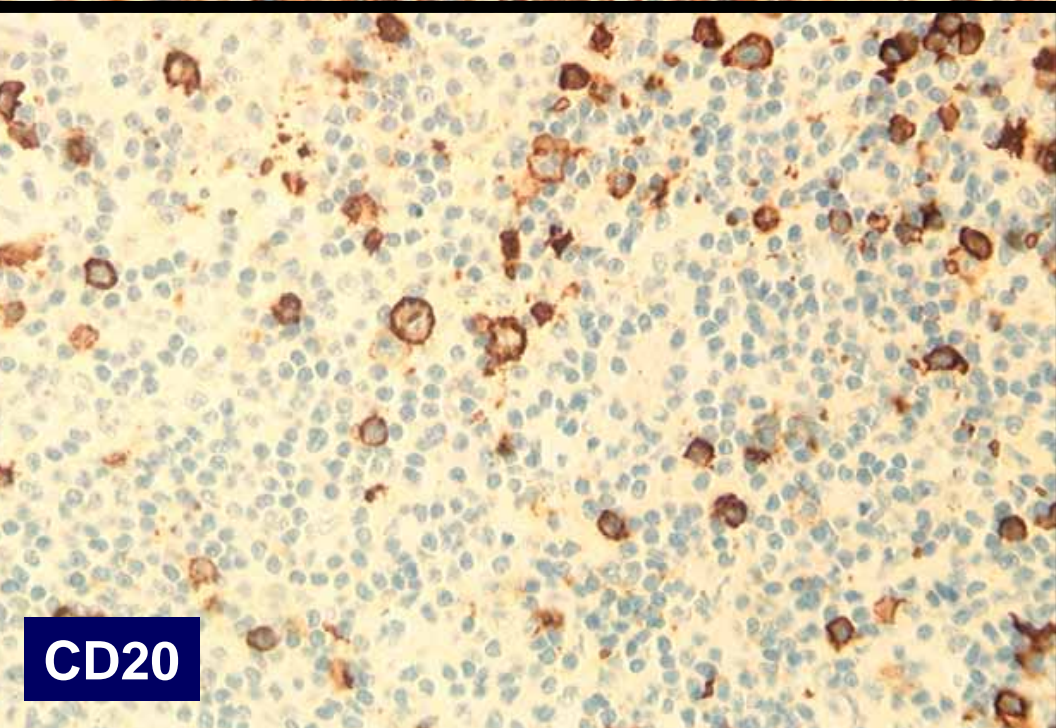
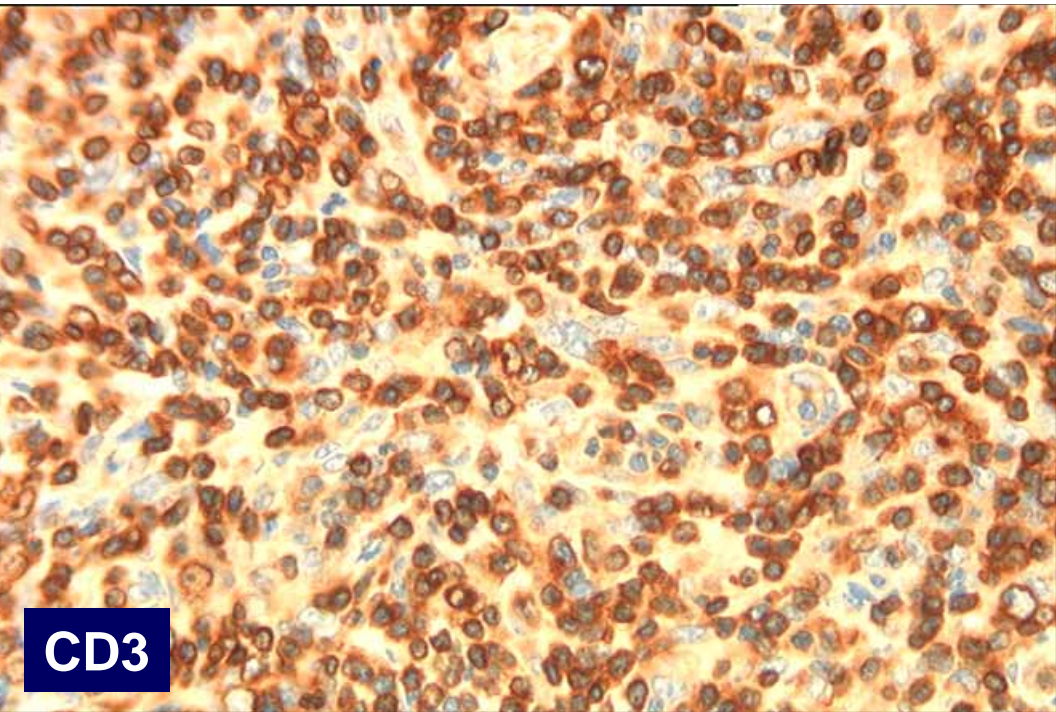
- Pan T+, mélange d'éléments lymphoïdes CD4 et CD8+
- Immunoblastes B et plasmocytes polytypiques
- Réseau extensif de CFD, par place en plages autour des vaisseaux

## - *Génétique*

- R-TCR dans 75%
- R-IgH dans 10%
- Trisomie 3 dans 40%
- EBV+ dans des cellules B, peut-être aussi dans des cellules T

## - *Clinique*

- Polyadénopathie, rash cutané, fièvre
- Parfois, évolution vers un lymphome diffus à grandes cellules B EBV+





# LM T PERIPHERIQUE ( SANS AUTRE CARACTERISTIQUE )

## *Lymphome T ganglionnaire avec multiples sous-types morphologiques*

### 2 possibilités

- utiliser le terme **LM T périphérique sans autre caractéristique**
- ou utiliser la classification de Kiel avec les variantes suivantes

LM de la zone T

LM T lymphoépithélioïde (lymphome de Lennert)

LM T pléomorphe (à cellules petites, moyennes ou grandes)

LM T immunoblastique

# LM T PERIPHERIQUE ( SANS AUTRE CARACTERISTIQUE )

## - Clinique

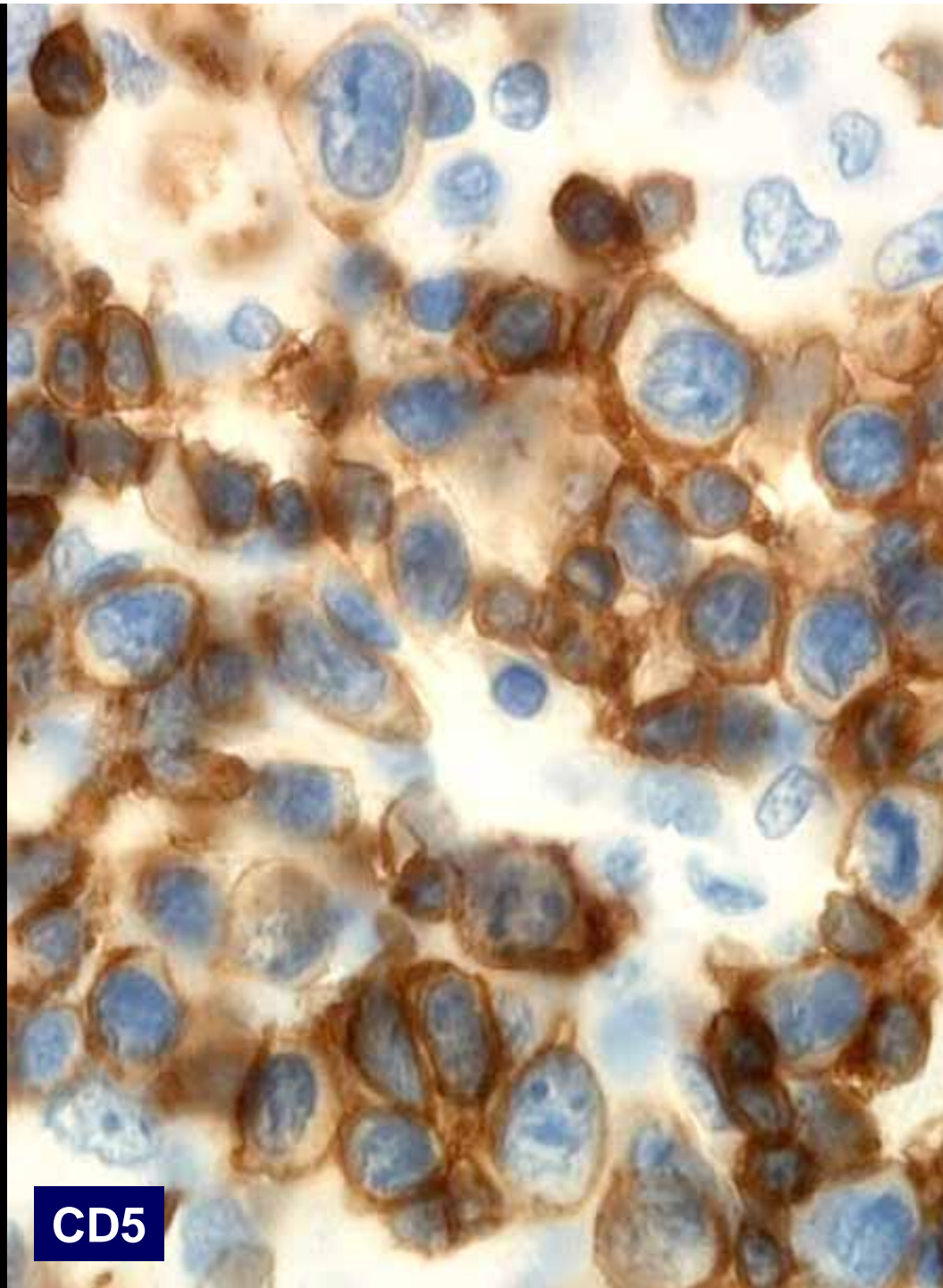
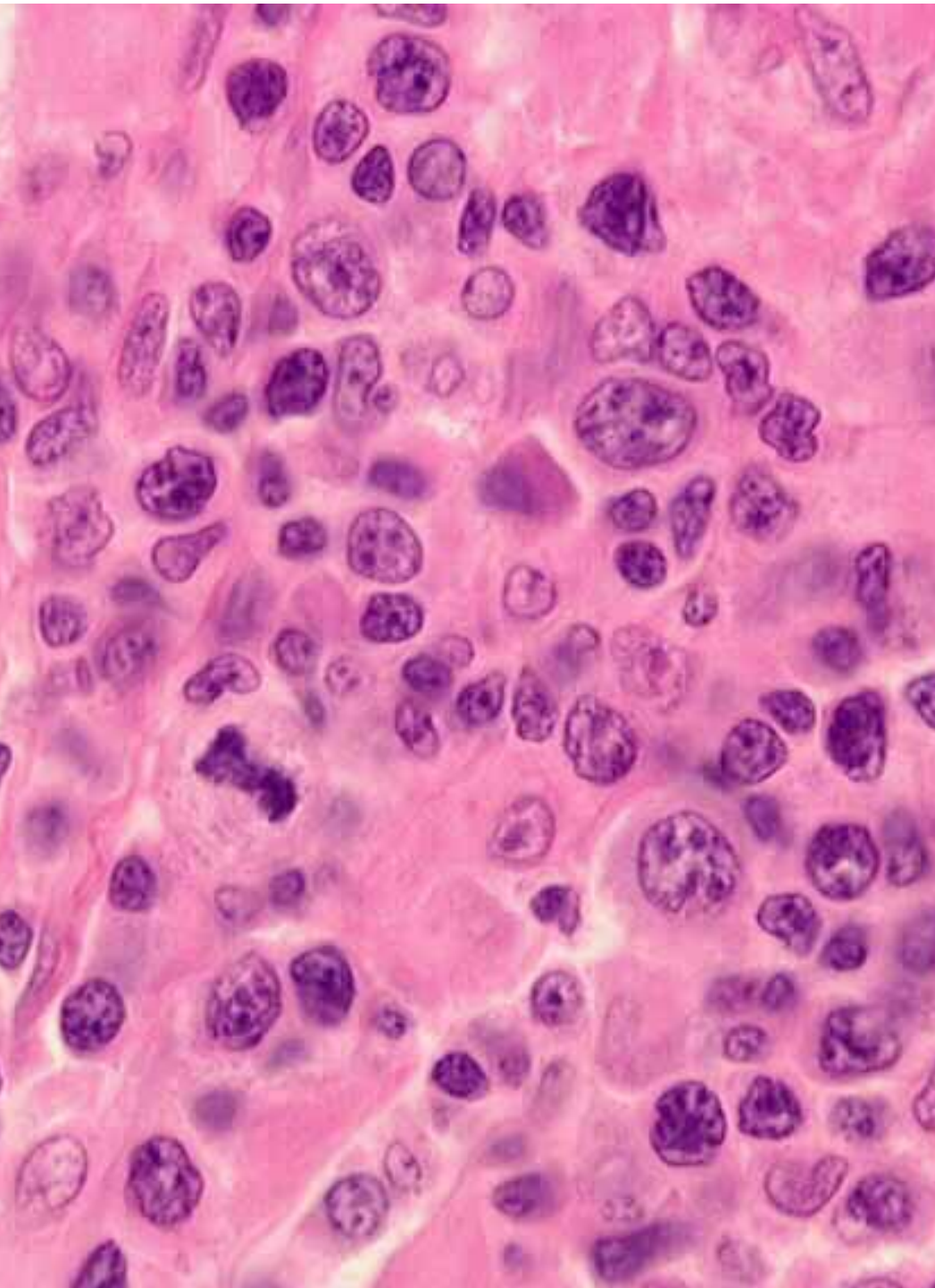
- Adultes
- Habituellement maladie diffuse, éosinophilie, prurit
- Ganglions, peau, foie, rate, moelle osseuse
- Plus agressif que les LM diffus à grandes cellules B

## - Histopathologie

- Cellules moyennes à grandes, cellules claires, cellules RS-like
- Noyaux ronds ou irréguliers
- Cellules réactionnelles en quantité variable: PN éosinophiles, cellules épithélioïdes

## - Immunophénotype

- CD3+, expression variable de CD2, CD5, CD7
- CD4+ dans la majorité des cas
- Les grandes cellules peuvent exprimer CD30



CD5

# LM T LYMPHOEPITHELIOIDE (LYMPHOME DE LENNERT)

- Infiltration diffuse
- **Larges nids de cellules épithélioïdes**
- Cellules de taille petite à moyenne, noyaux pléomorphes ronds ou discrètement irréguliers
- Pas d'hyperplasie nette des veinules
- PN éosinophiles peu nombreux

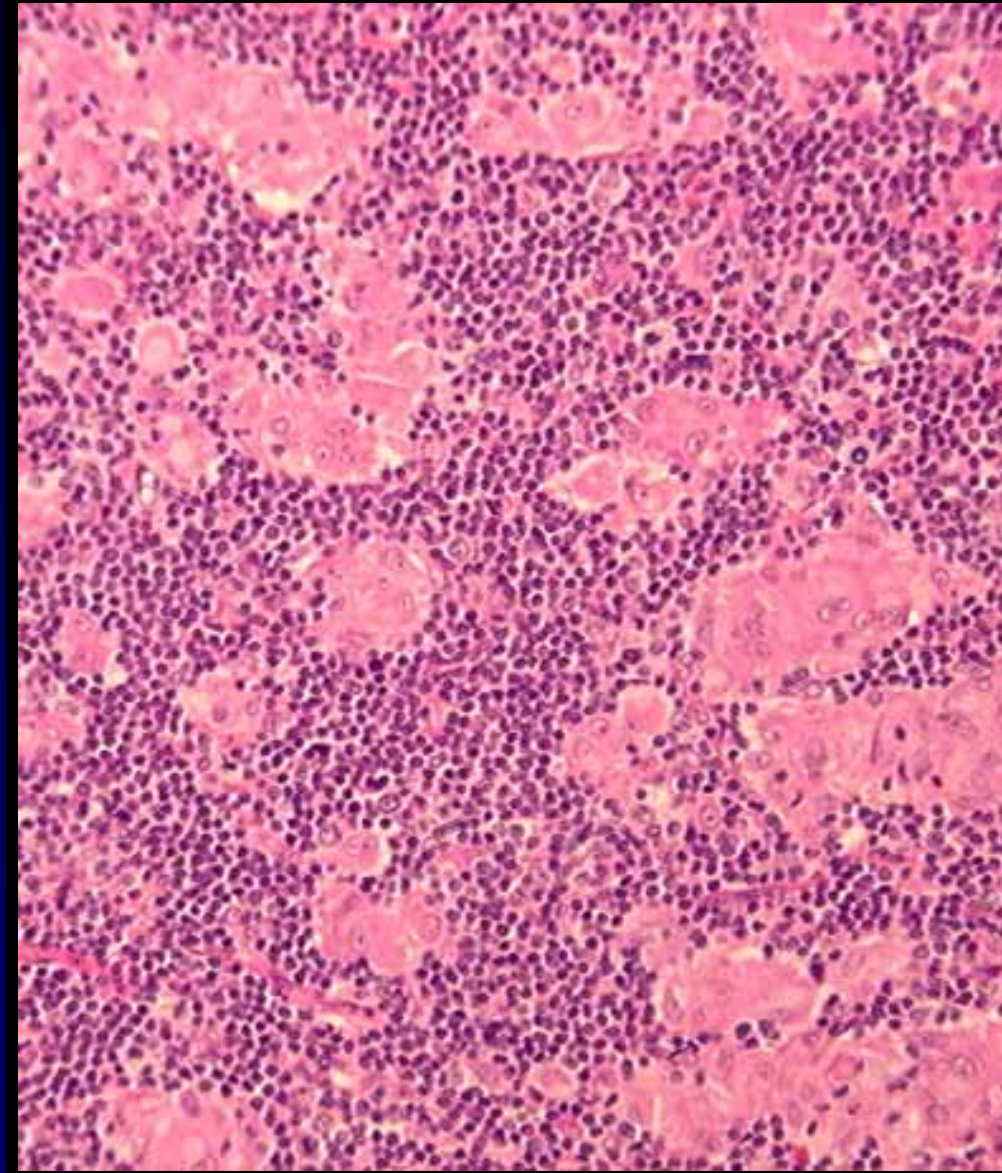
## *Diagnostic différentiel +++*

Lymphadénite

Maladie de Hodgkin

LM Lpl, LM B riche en T/histiocytes

LM T angio-immunoblastique



# LM A GRANDES CELLULES ANAPLASIQUES T / NUL PRIMITIF SYSTEMIQUE

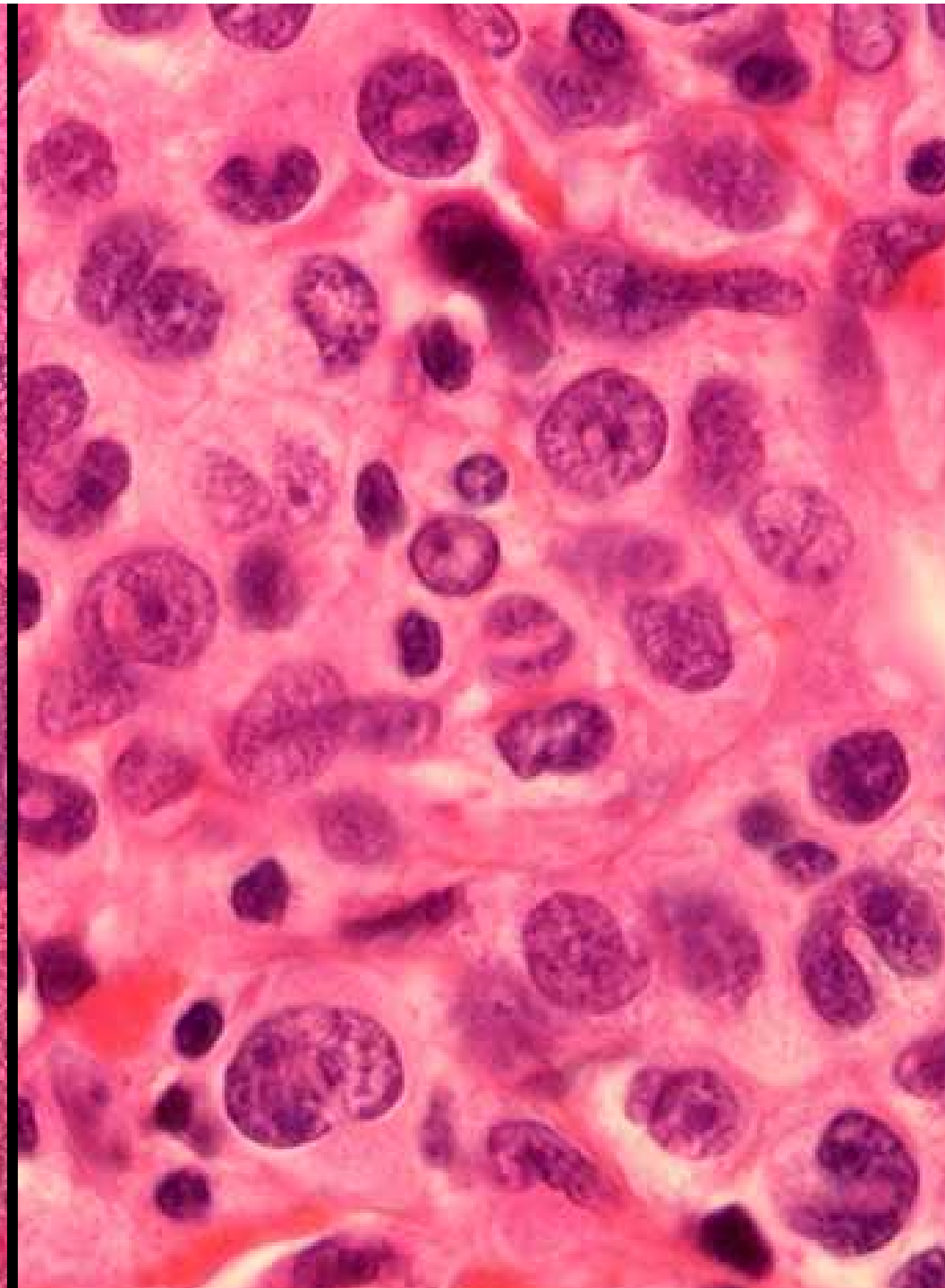
**Prolifération de grandes cellules lymphoïdes avec des aspects cytologiques anaplasiques, la plupart CD30+**

*2 sous-types*

*Primitif et systémique  
Primitif et cutané*

## - **Histopathologie**

- **Cellules**      Grandes cellules, cytoplasme abondant  
Noyaux irréguliers (en fer à cheval)  
Cellules RS-like
- **Architecture**      Plages cohésives, autour des follicules, dans le paracortex  
Invasion sinusale (pseudo-métastatique)
- **Variantes**
  - lymphohistiocytaire:      histiocytes+++  
rares cellules tumorales
  - petites cellules:      cellules de taille moyenne



# LM A GRANDES CELLULES ANAPLASIQUES T / NUL PRIMITIF SYSTEMIQUE

## - Immunophénotype

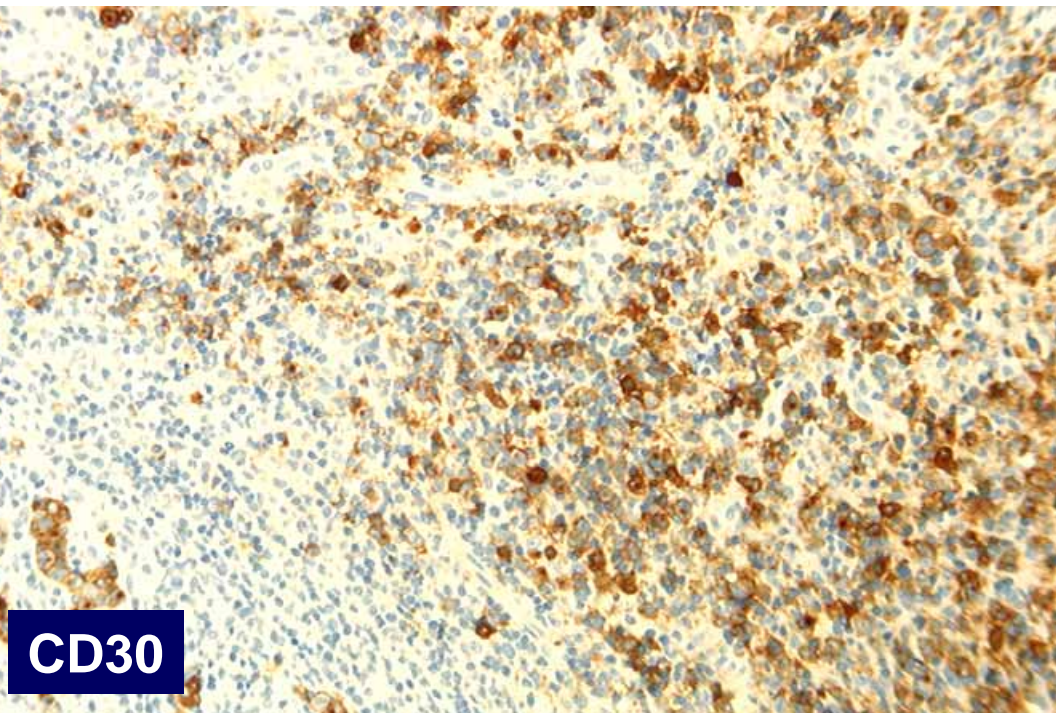
- CD30+, EMA+/-, ALK-1+/-
- CD45+/-
- Pan T-/+
- CD15-, LMP1-, CD68-

## - Génétique

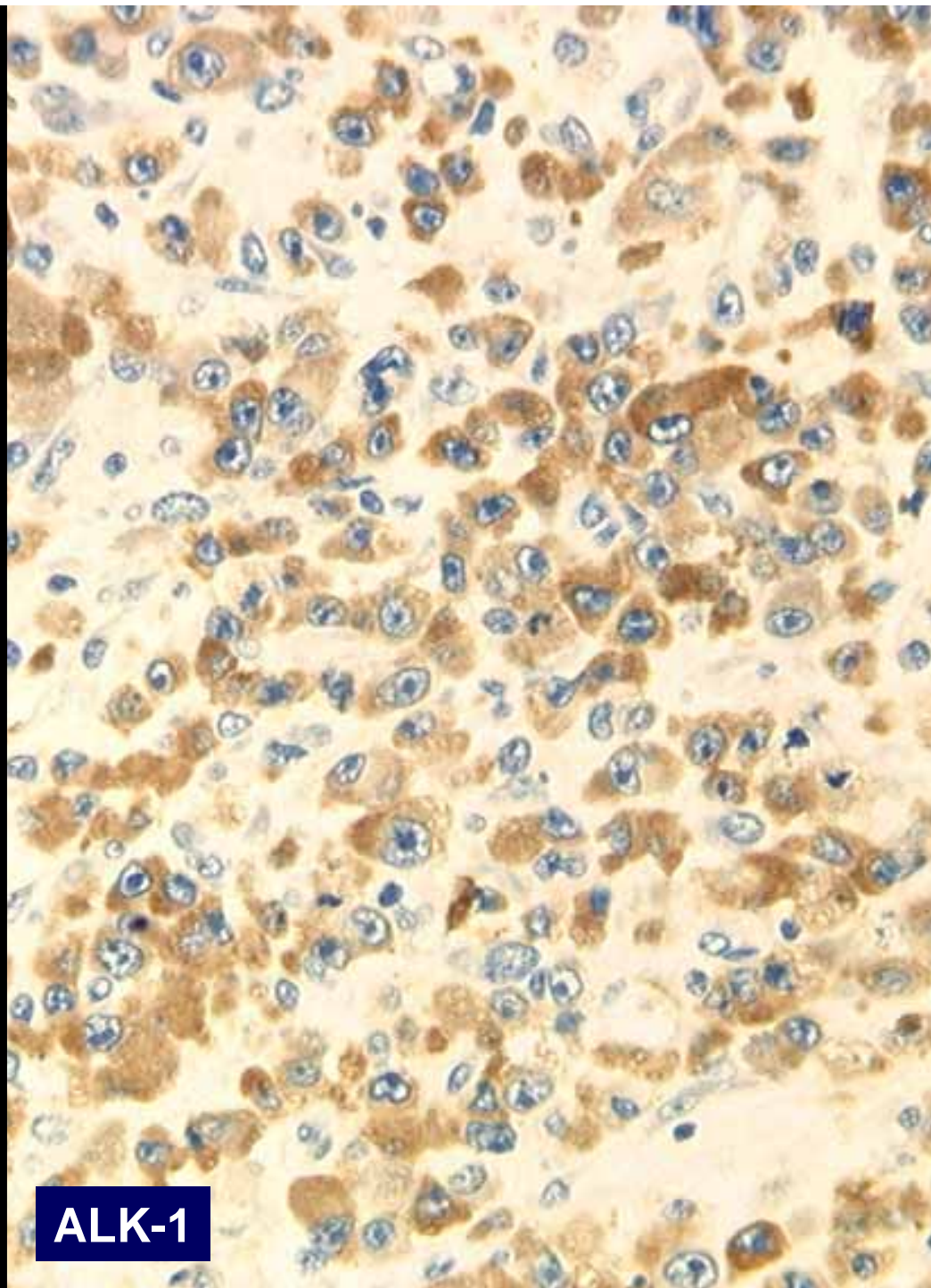
- t(2;5) → protéine chimérique p80  
ALK (gene tyrosine kinase) + NPM (gene nucléo-phosphoprotéine)
- R-TCR dans 60%

## - Clinique

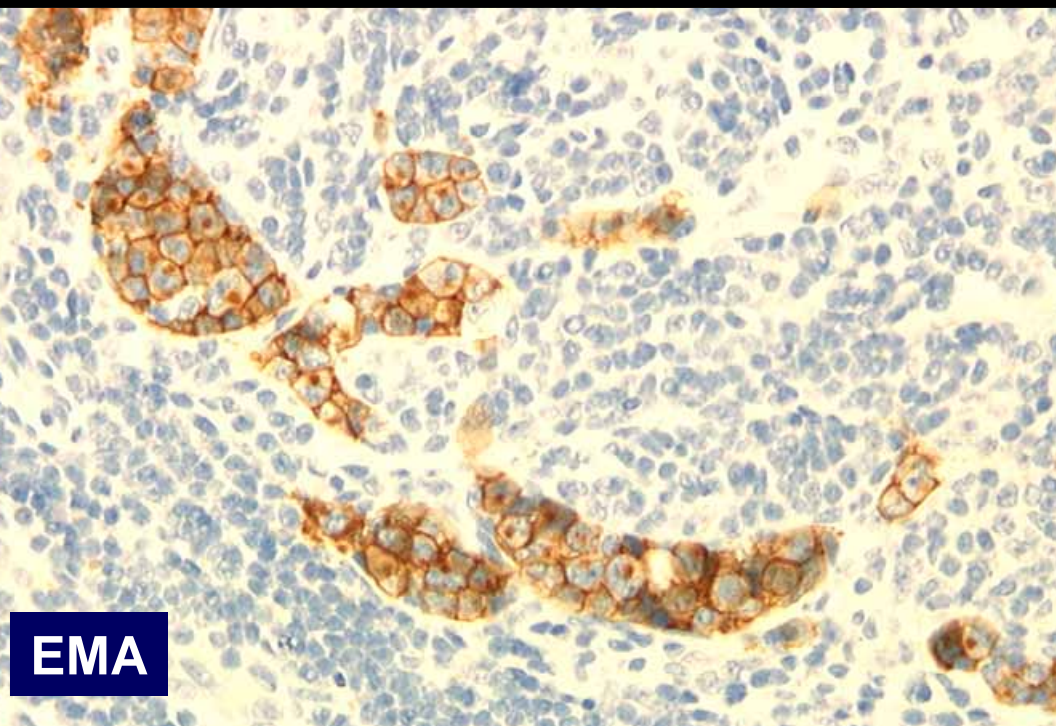
- Enfants > adultes
- Ganglionnaires et extraganglionnaires
- Meilleur pronostic chez les patients les plus jeunes



**CD30**



**ALK-1**



**EMA**



# CLASSIFICATION OMS DES PROLIFERATIONS TUMORALES LYMPHOIDES

## Lymphomes malins T / NK périphériques

### *A prédominance extraganglionnaires*

**Mycosis fongoïde / Syndrome de Sézary**

**LM à grandes cellules anaplasiques, T / nul, primitif cutané**

**LM T sous-cutané de type panniculite**

**LM T/NK extraganglionnaire, de type nasal**

**LM T intestinal (+/- entéropathie)**

**LM T gamma/delta hépatosplénique**

# MYCOSIS FONGOIDE / SYNDROME DE SEZARY

## *Lymphome T cutané épidermotrope*

### - Peau

- Infiltration du derme, en bande ou diffuse
- Epidermotropisme , micro-abcès de Pautrier
- Cellules de taille petite ou moyenne, noyaux cérébriformes et rares grandes cellules

### - Immunophénotype

CD2+, CD3+, CD5+, CD7-/+, CD4+ > CD8+

### - Evolution

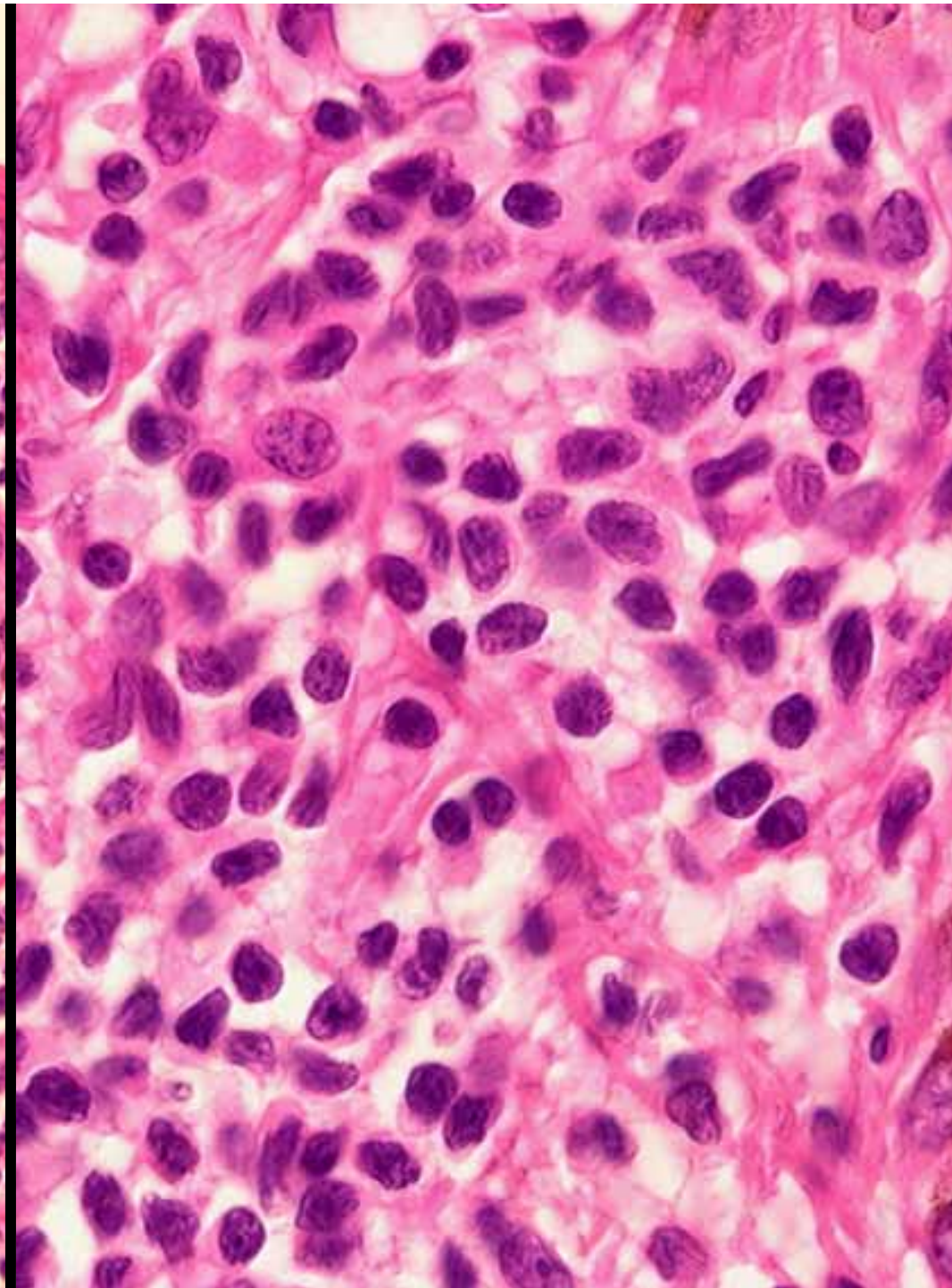
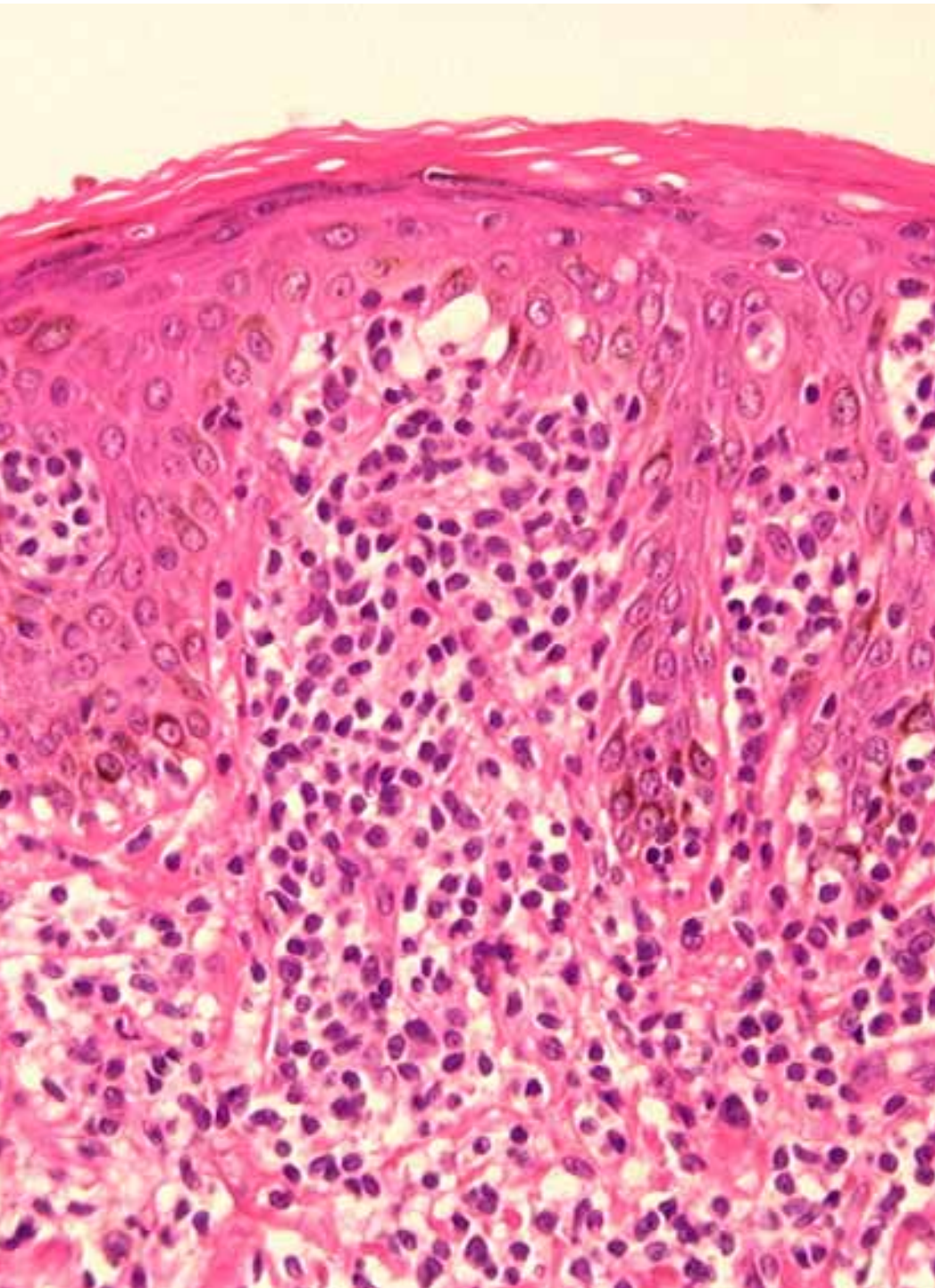
Indolente, progression : plaques et tumeurs

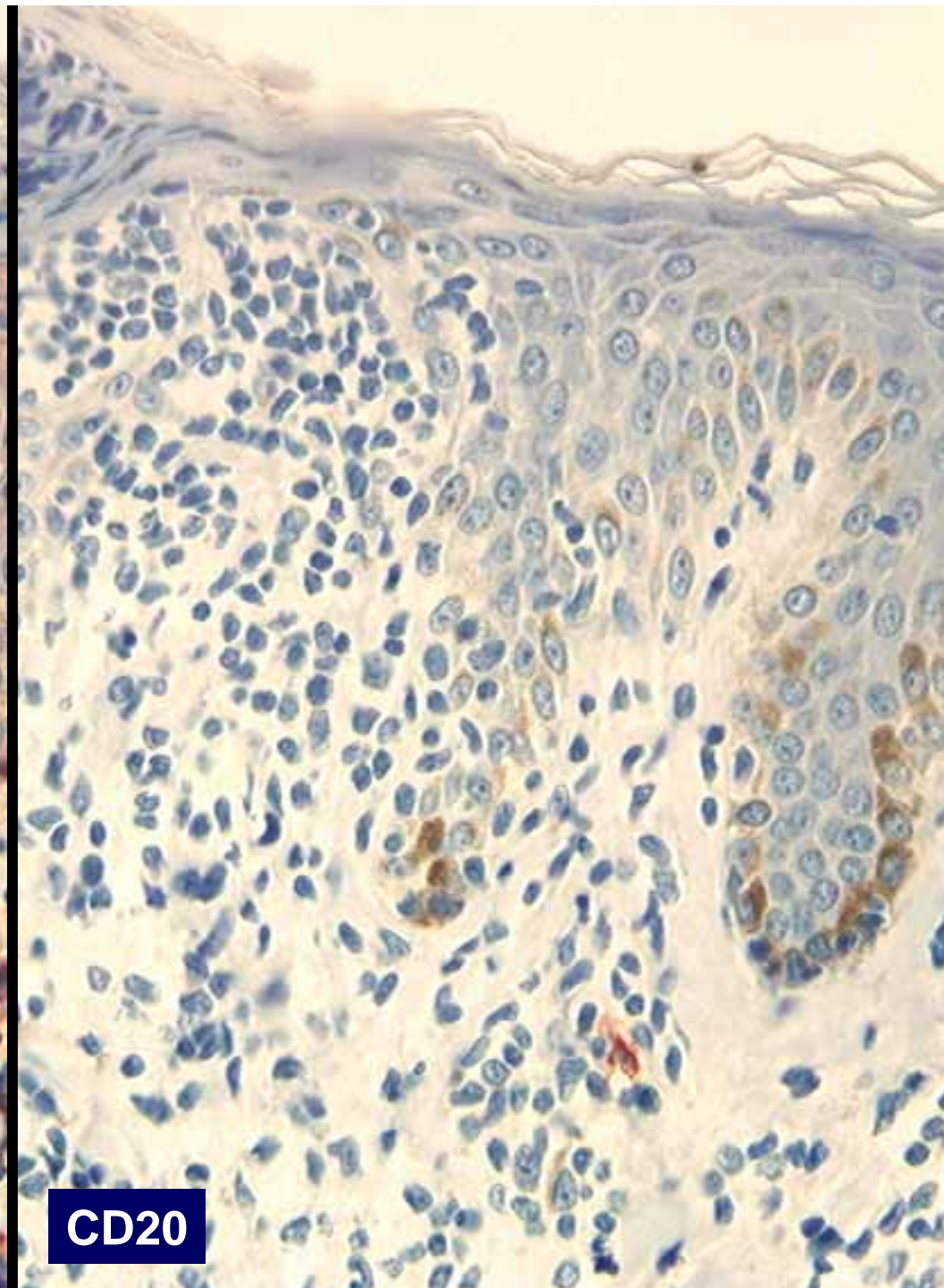
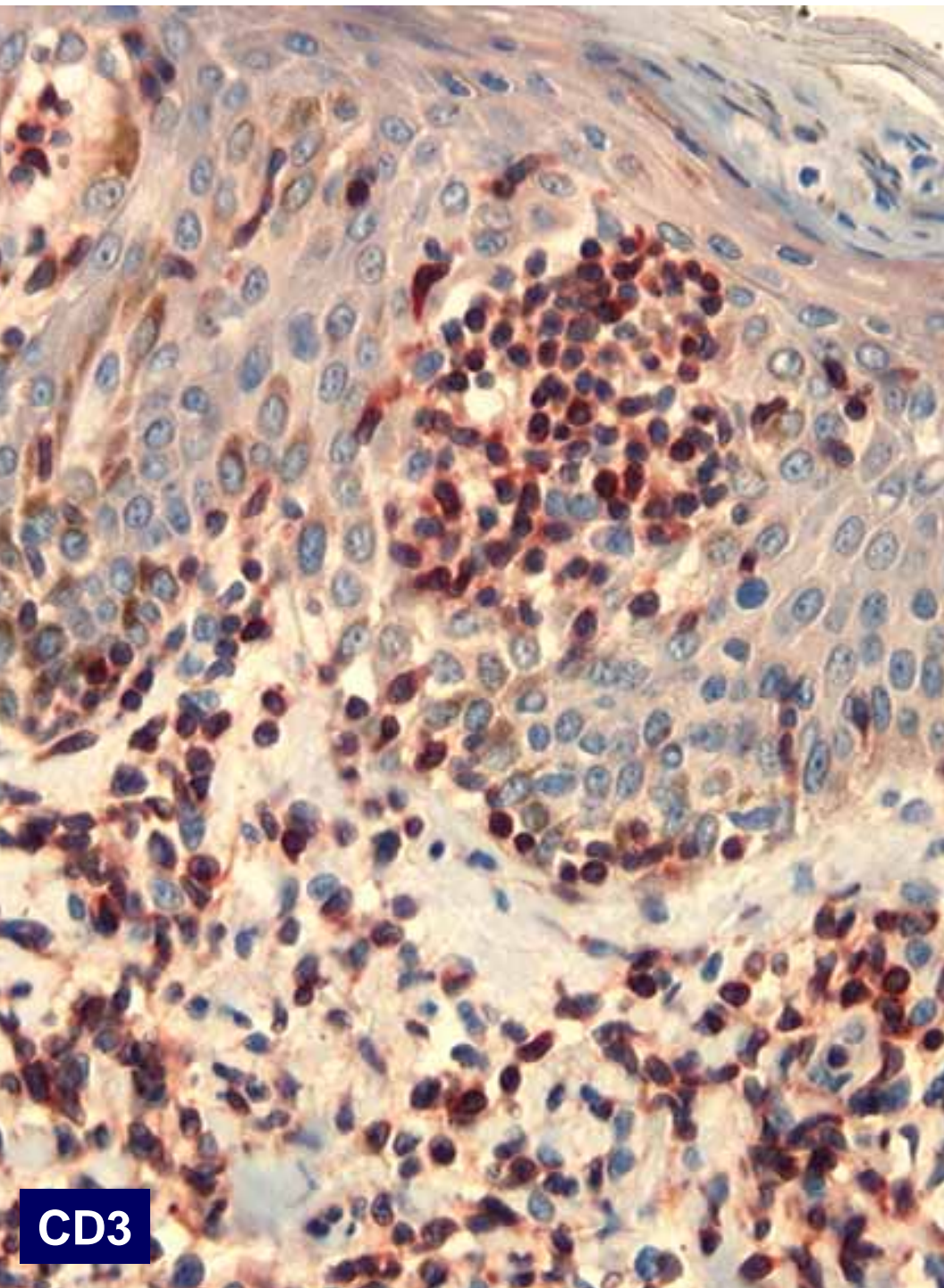
Atteinte ganglionnaire tardive

Peut se transformer en LM à grandes cellules anaplasiques-like

### -Cellule d'origine

Cellule T périphérique épidermotrope





# LM A GRANDES CELLULES ANAPLASIQUES T / NUL PRIMITIF CUTANE

**Localisation primitive cutanée.  
Adulte. Bon pronostic. Maladie  
systémique dans 25%**

## - **Histopathologie**

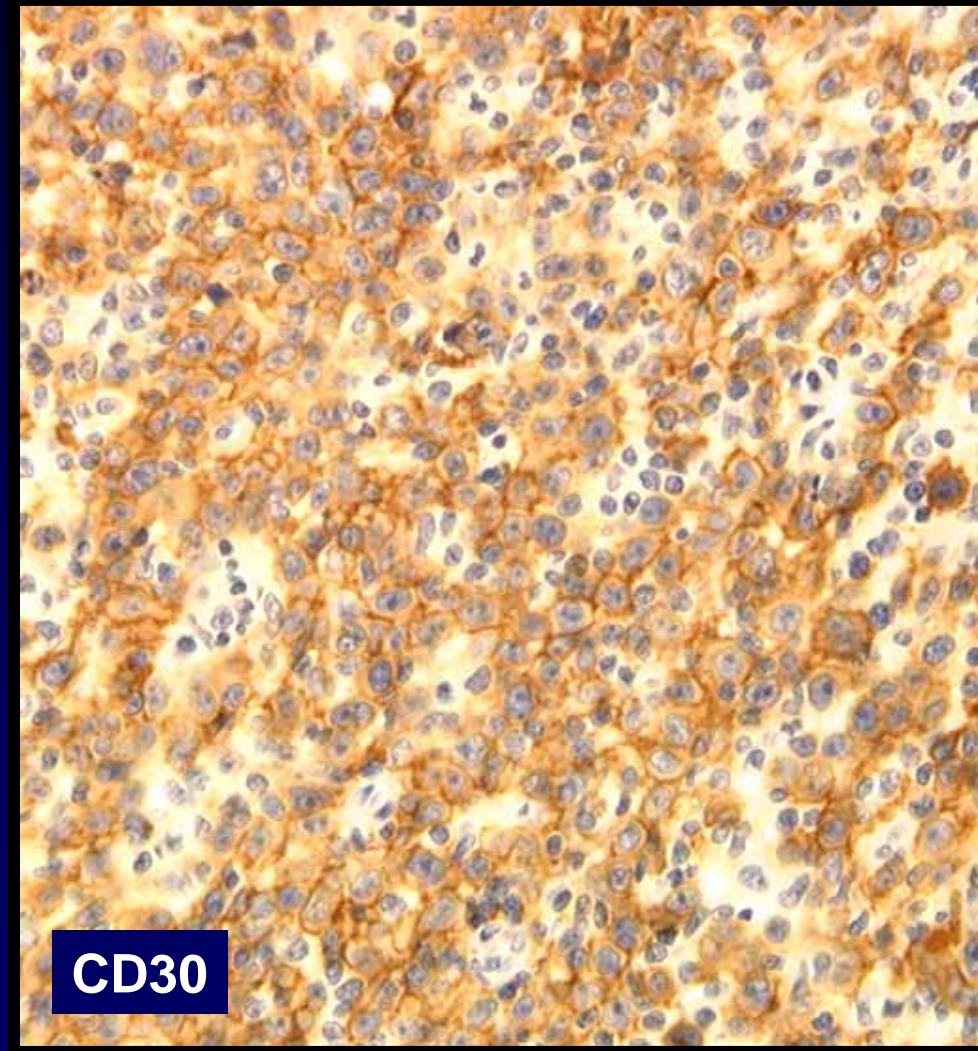
- Infiltrat dermique diffus
- Grandes cellules anaplasiques
- Extension dans le tissu sous cutané
- Pas d'épidermotropisme

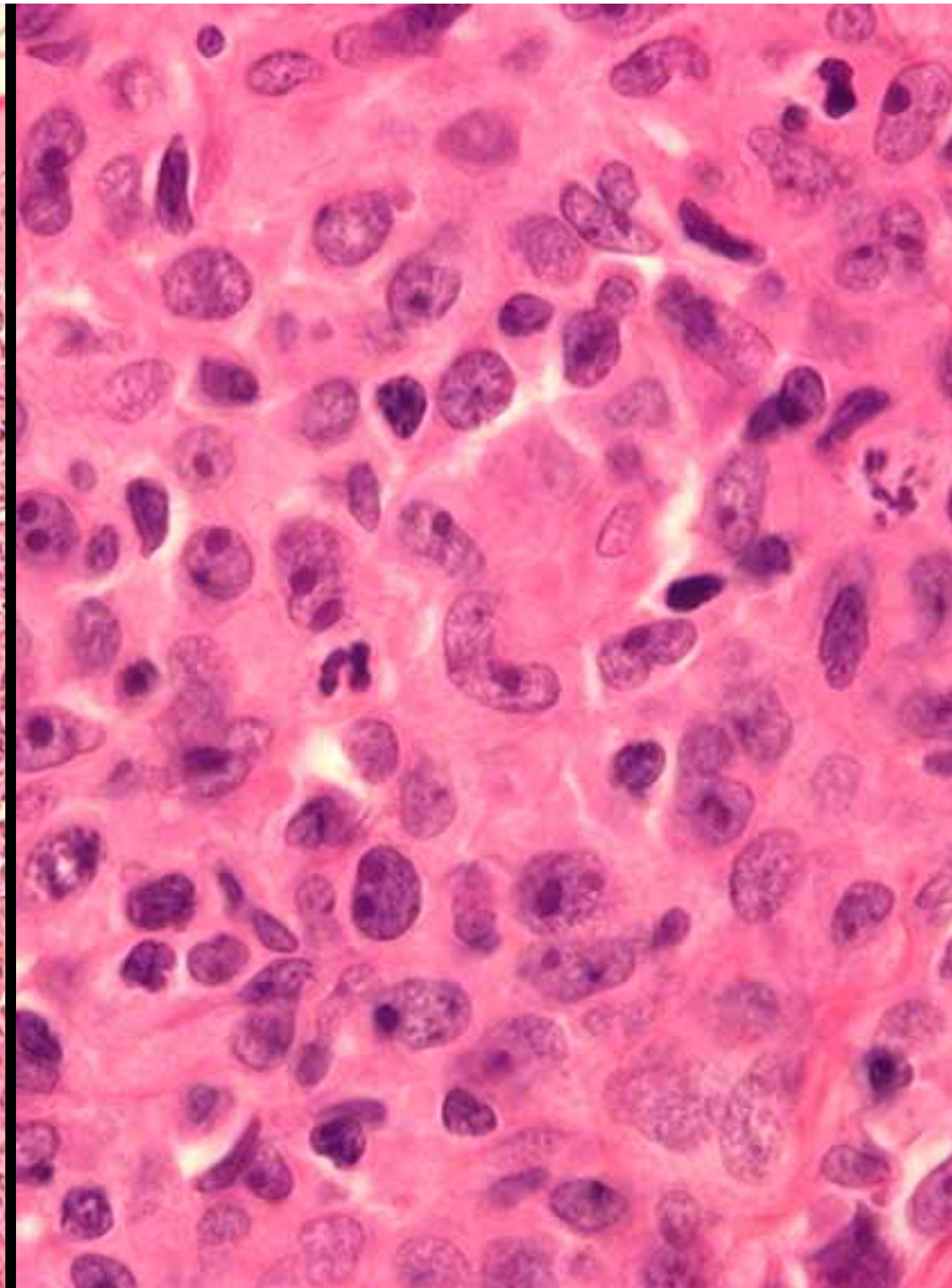
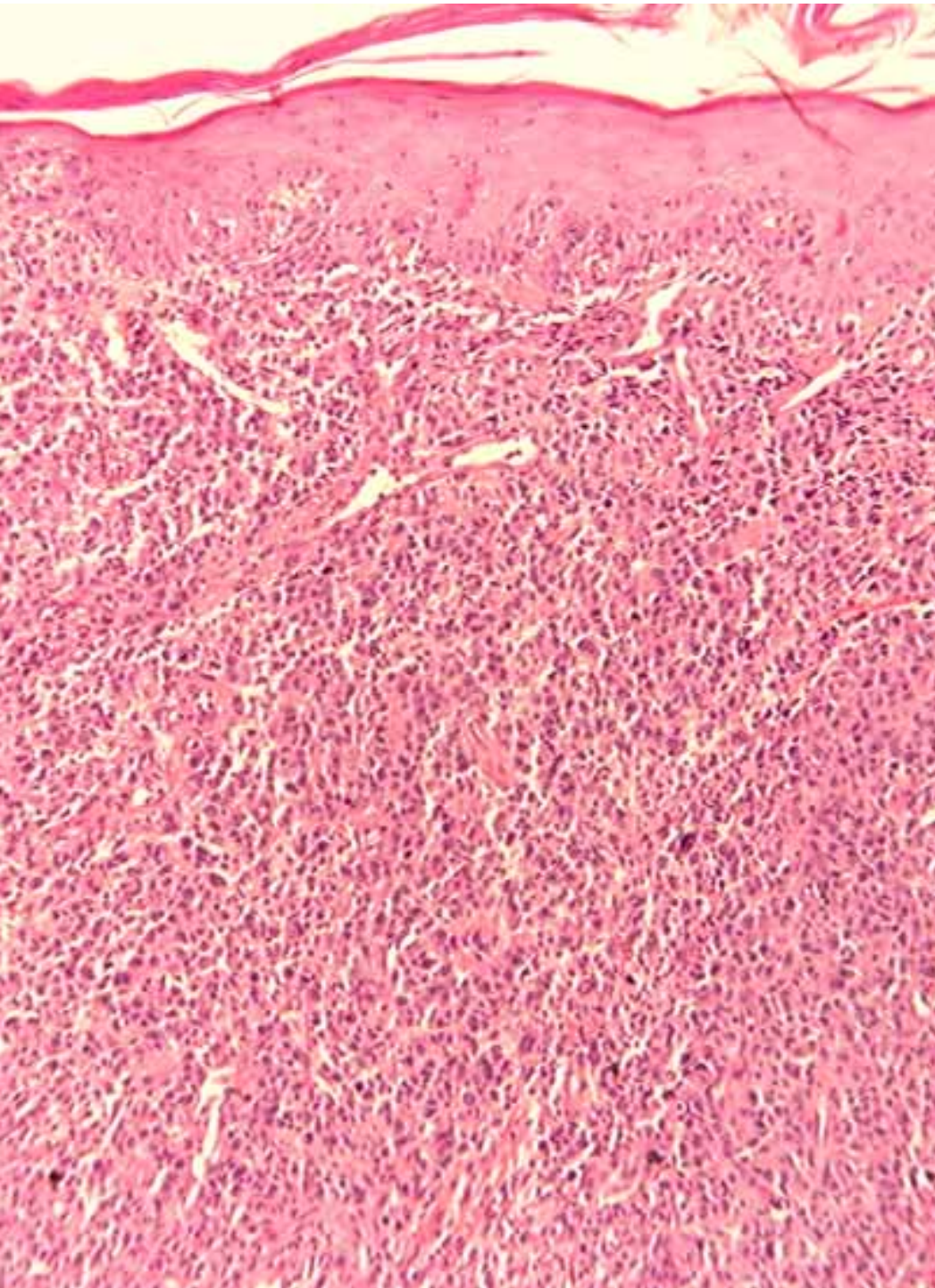
## - **Immunophénotype**

CD30+, EMA-, CD15-

## - **Génétique**

TCR fréquemment réarrangé  
t(2;5) occasionnellement





# LYMPHOME T / NK EXTRAGANGLIONNAIRE DE TYPE NASAL

## *Cellule d'origine*

Cellules NK activées > cellules CD56+ post-thymiques

## *- Clinique*

Adultes, M > F

Asie, Amériques Centrale et du Sud

Nez, nasopharynx, sinus, palais (masse ou destruction du massif facial)

Peau, tube digestif, rarement ganglionnaire

Evolution agressive

## *- Génétique*

Pas de R-TCR

EBV+

# LYMPHOME T / NK EXTRAGANGLIONNAIRE DE TYPE NASAL

## - *Histopathologie*

- Identique dans le nasopharynx et les autres localisations
- Infiltrat diffus
- **Nécrose, cellules inflammatoires, histiocytose hémophagocytaire**
- Parfois: angiocentrisme, angiodestruction
- Cellules petites, **moyennes ou grandes**, cellules anaplasiques cytoplasme clair avec des grains azurophiles

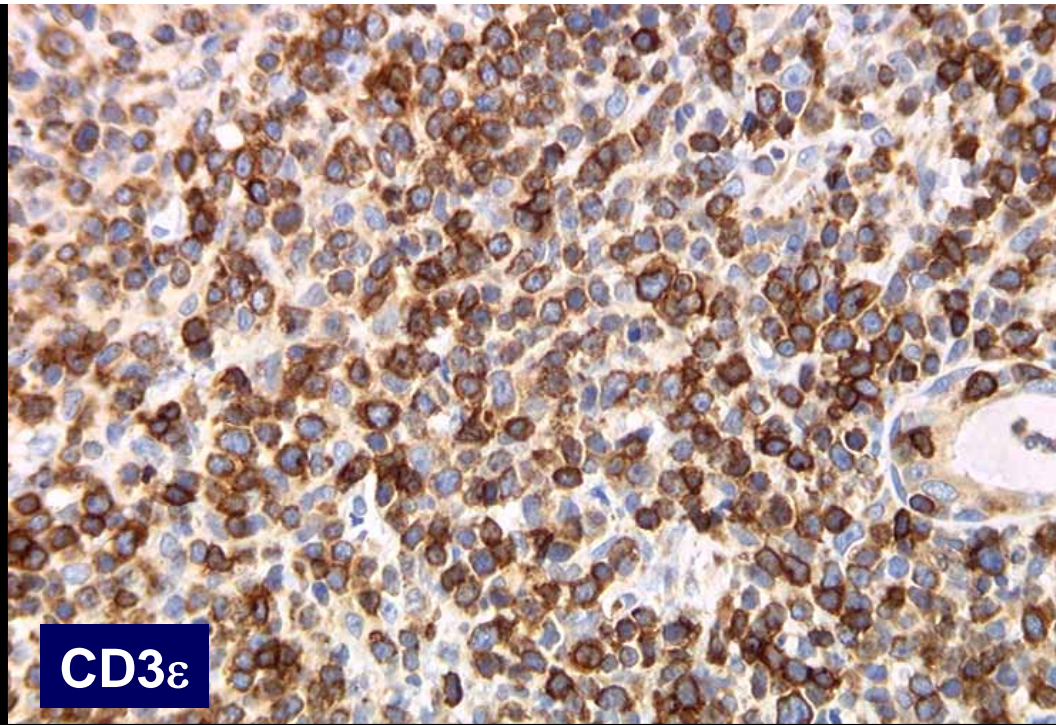
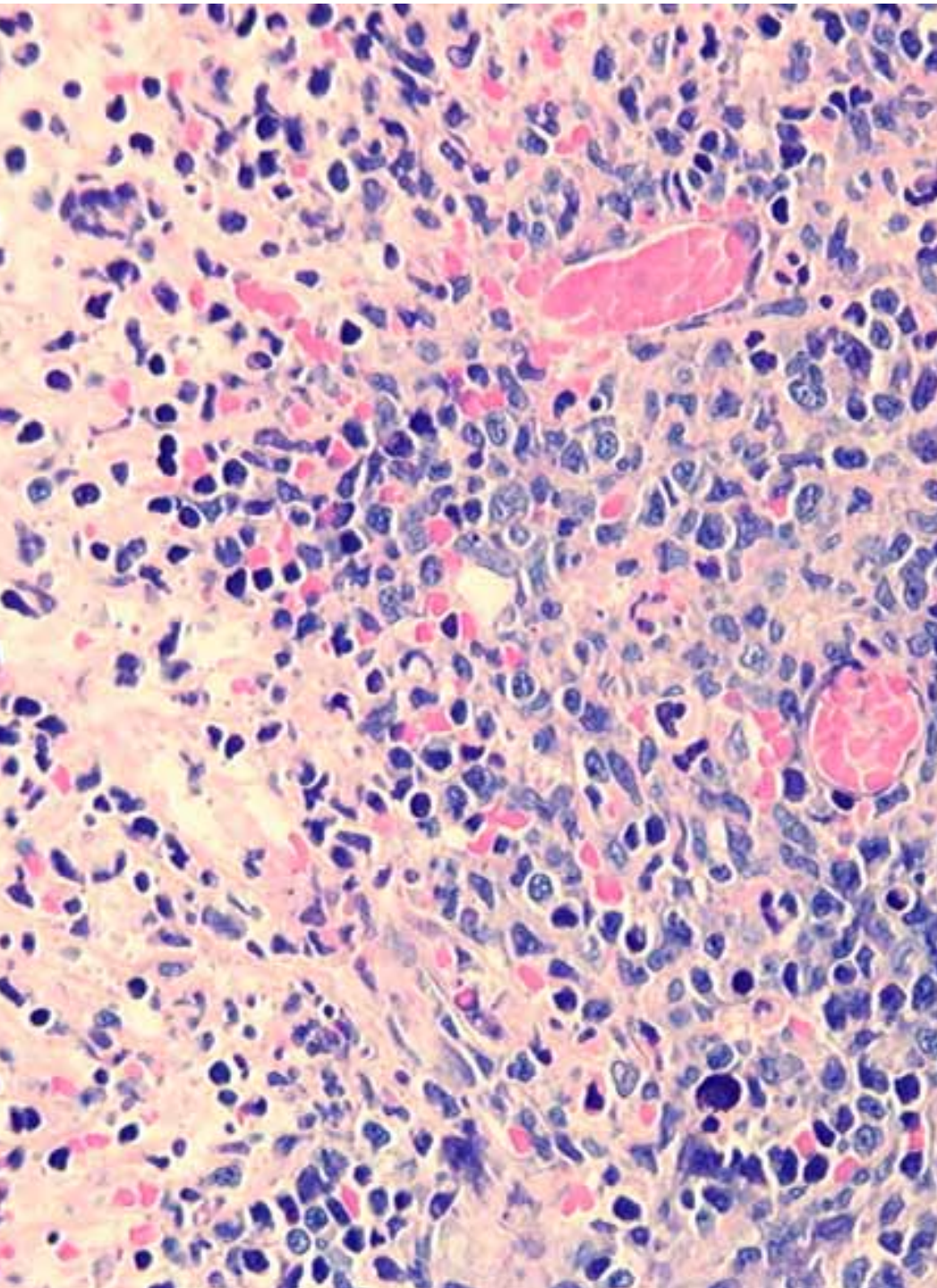
## - *Immunophénotype*

**CD2+, cCD3 $\epsilon$ +, CD56+**

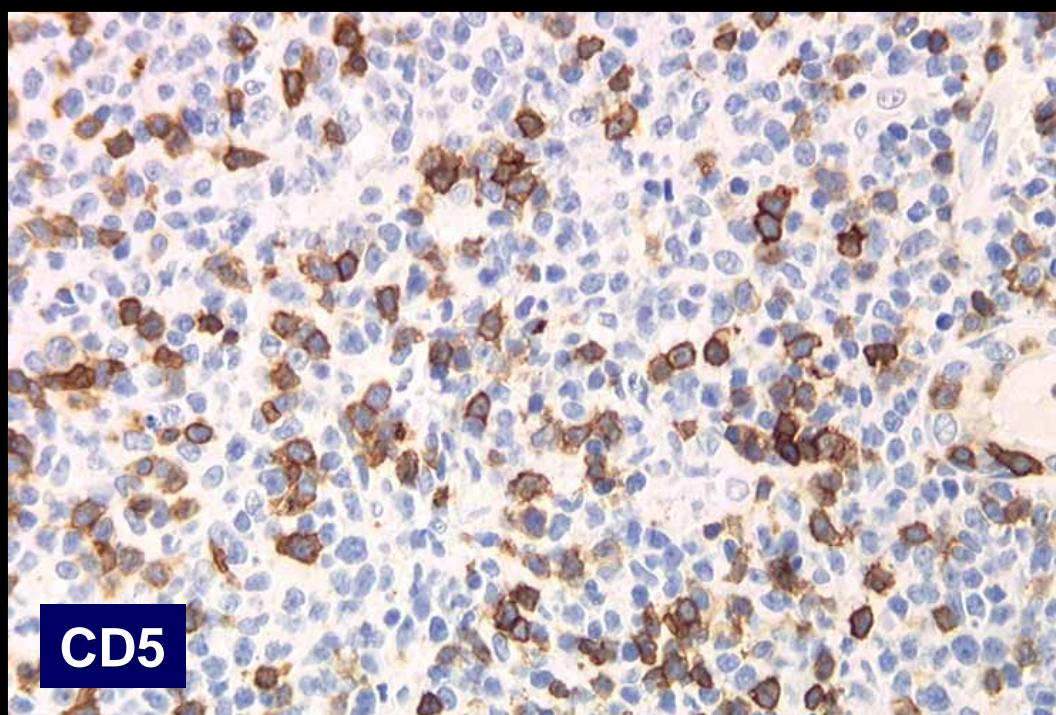
**Protéines associées aux granules cytotoxiques (TiA1+, granzyme B+/-)**

**sCD3-, CD5-, CD4-, CD7-/+ , CD8-/+ , CD16-, CD57-**

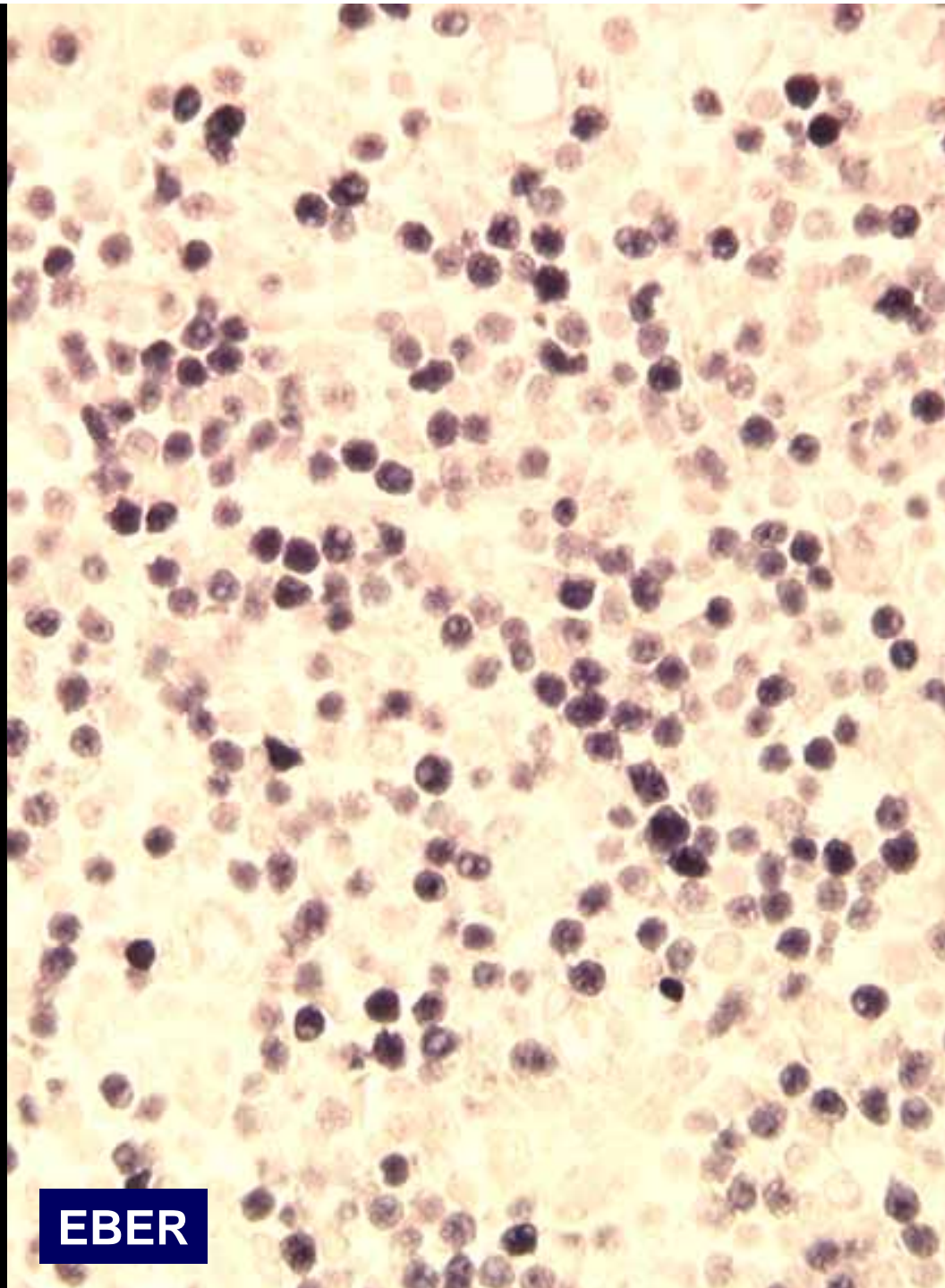
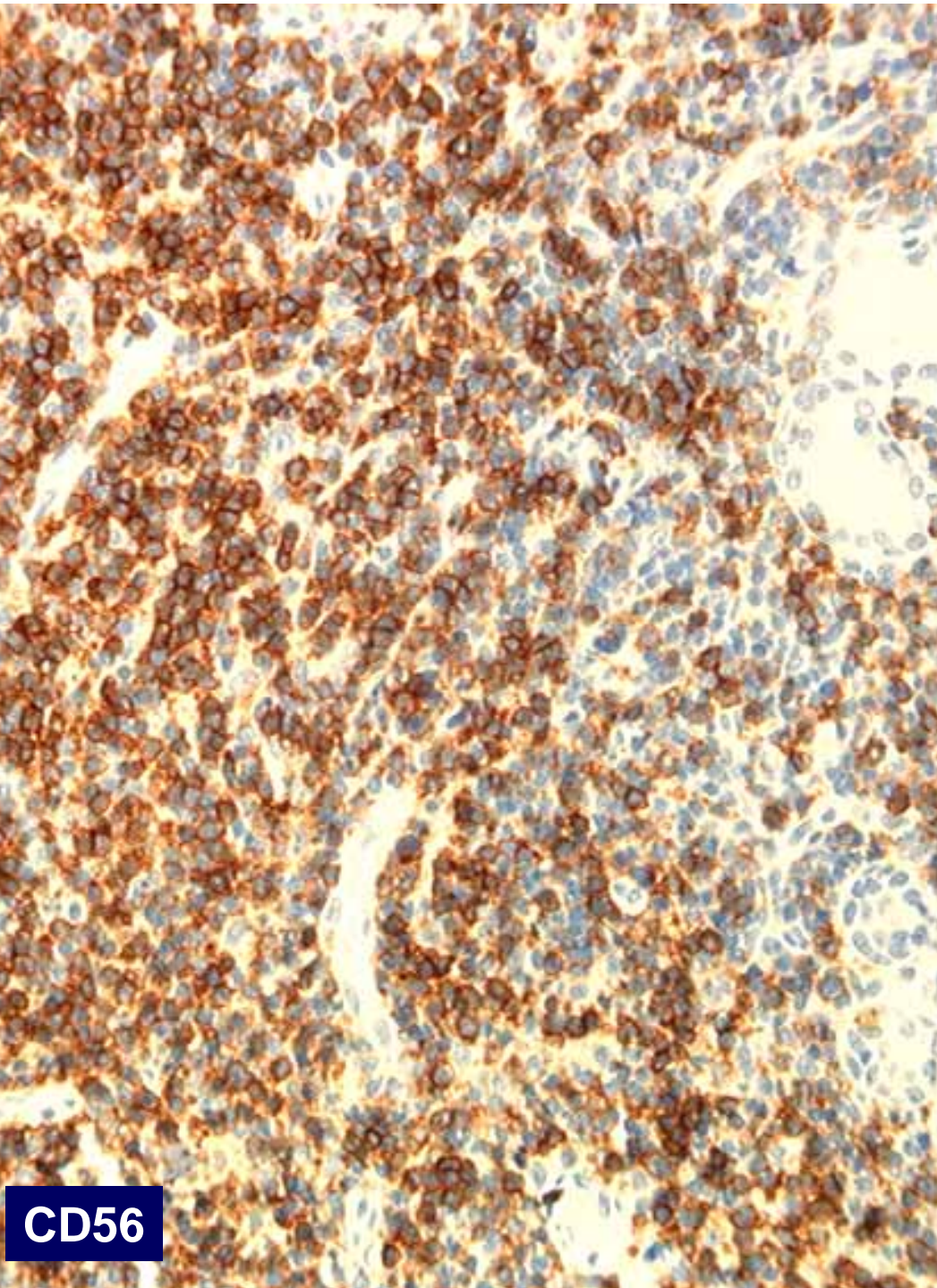




CD3 $\epsilon$



CD5



# HOTEL-DIEU de PARIS

An aerial photograph of the Hotel-Dieu complex in Paris, France. The image shows the large, historic building complex situated along the banks of the Seine River. A red circle is drawn around a specific area in the upper-middle part of the image, likely indicating the location of the Department of Pathology mentioned in the text below. The text is overlaid on the image in a stylized, multi-colored font.

**Department of Pathology  
(Pr J. AUDOUIN)**

**Realisation: Dr A. LE TOURNEAU**