



Hamouda. H; Bouras. I ; Bouhadda. Z ; Touil. FZ ; Kherbach. F ; Nebais. S.
Service d'hématologie CHU de Sétif - Laboratoire de recherche santé et environnement UFA Sétif 1



INTRODUCTION

Les lymphomes du Manteau (LCM) sont des formes rares, représentent 6% des LNH. Ils affectent les lymphocytes B dans une zone dite Manteau secondaire a une translocation t (11 ; 14) (q13 ; q32). Ils sont souvent diagnostiqués aux stades disséminés voir en conversion leucémique, constituant ainsi une forme nosologique avec d'autres syndromes lymphoprolifératifs.

Nous rapportons dans notre travail les présentations cliniques et les moyens diagnostics utilisés chez les 29 patients atteints de LCM en conversion leucémique diagnostiqués par cytométrie en flux avec un panel d'anticorps monoclonaux et une confirmation IHC dans certains cas par la positivité de la cycline D1 à la biopsie ganglionnaire et/ou médullaire.

PATIENTS ET METHODES

Dans une étude rétrospective allant de Déc 2016 - Jan 2024, 231 pts atteints de syndromes lymphoprolifératifs diagnostiqués et pris en charge au service d'hématologie du CHU de Sétif dont 29 patients (13%) présentent un LCM leucémisé faisant l'objet de cette étude. Les patients sont répartis en 16 hommes et 13 femmes. Le sex. ratio (H/F) est de 1,23 avec un âge moyen est de 56 ans (extrêmes 45- 81 ans).

Méthode d'étude :

- Une analyse des données cliniques, hématimétriques et cytomorphologique sur frottis de sang coloré au MGG.
- Une analyse immunophénotypique par cytométrie en flux grâce à un panel d'anticorps monoclonaux avec application du scoring system de Matutes ainsi qu'une étude immunohistochimique sur biopsie ganglionnaire ou médullaire pour certains
- Une classification pronostic selon MIPI

RESULTATS

- Age moyen: **56 ans** (45- 81)
- Sex Ratio(H/F): **1,23**
- Délai Dgc moyen: **5 mois** (1- 8)

Tab I: Caractéristiques cliniques

Signes cliniques	Nombre	%
Poly adénopathies	21	72
Splénomégalie	15 (5 cas III- IV)	52
Hépatomégalie	06	21
Pâleur	16	55
Hémorragie cutanée	04	14
Signes B	09	31

Tab II: Caractéristiques biologiques

Signes Biologiques	Résultats	Extrêmes
Tx de GB moy (G/ L)	64	17 - 154
Lymphø matures moy (G/L)	17,4	4 - 47
Cell Lymphoïdes atypiques	41,1	9- 113
Hb Moyen (g/dl)	7,8	5,2- 13,3
Plq moy (G/ L)	83	19- 291
Infiltration médullaire moyenne	63%	39- 100%
LDH (> 350)	22 (76%)	

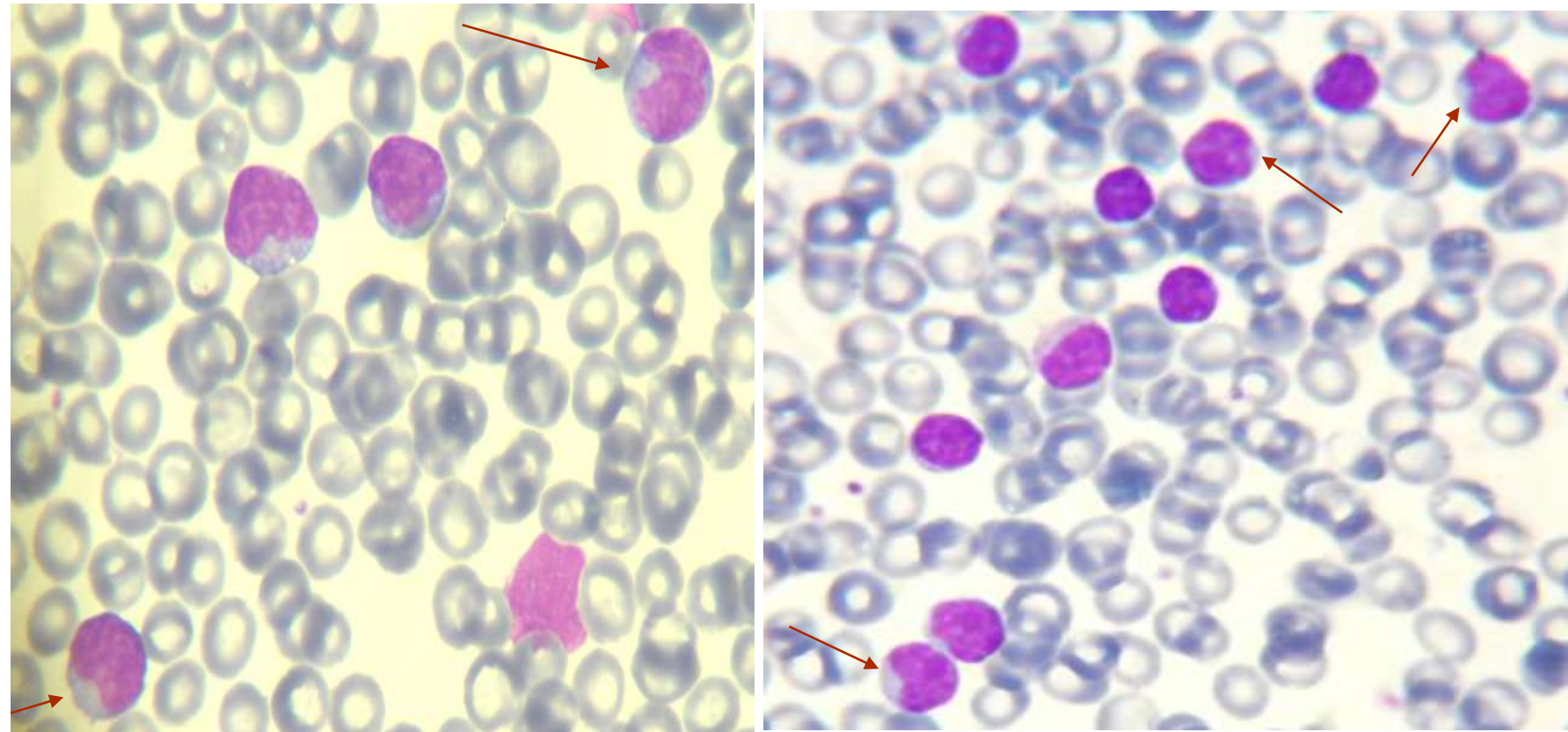
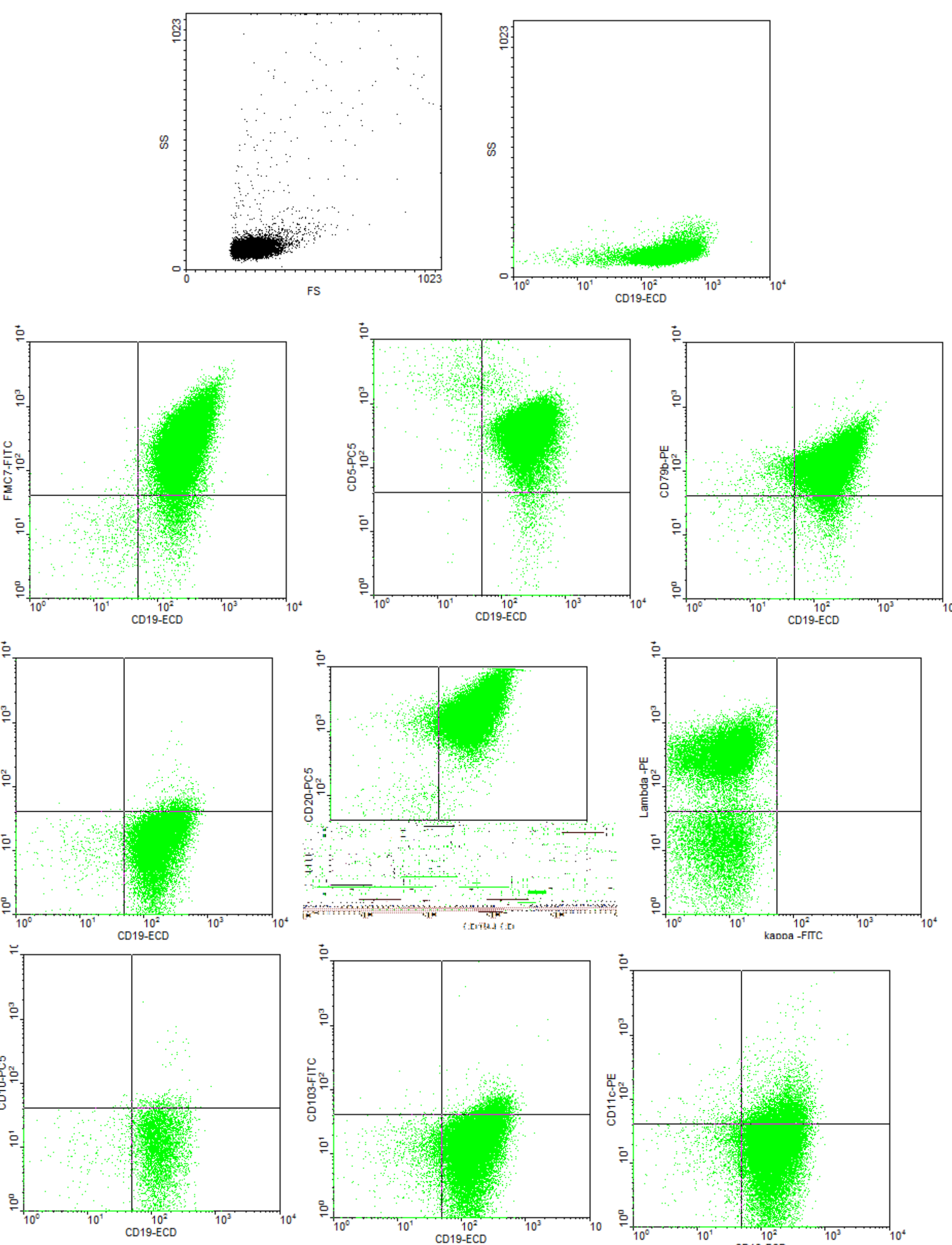


Fig 2: Aspects morphologique: Lymphocytes atypiques

Fig 2: Diagramme CMF: MCL



Population lymphocytaire: 96%, PNN= 04%
Population Lympho T: CD3+: 9%
Population Lympho B : CD19+ = 91%

Immunophénotypage des Lympho CD19+:
CD20++ fort / FMC7 ++ fort/ CD79b ++ fort /Lambda + modérée monoclonale / CD5++ .
CD23- / CD10 - /CD103 - / CD11c - .

Score de Matutes: 1/5

Conclusion:

Lymphome du Manteau en conversion leucémique

Patients N: 29	CD5 N: 29	CD23 N:29	FMC7 N:29	CD79b N:29	IgS N: 29	CD200 N:18	CD20 N: 29
N:26	Positif	Négatif	+ Fort	+ Fort	+ forte	Négatif	+ Fort
N:03	Positif	Négatif	Négatif	Négatif	+ Forte	Négatif	+ Fort
Score de Matutes < 3	26 patients (90%) avec un CD200 négatif (n:15) et CD20 + fort						
Score de Matutes = 3	03 patients (10%) avec un CD200 – et un CD20 + fort						

Tab III: Données Immunophénotypiques et score de Matutes

Tab IV : Résultats Histologiques- IHC- CMF

Patients	Histologie	Immunohistochimie IHC	Cytométrie CMF
18 Pts (62%) CMF Seule	----	----	CD20+ / CD19+ / CD5+ CD10- / CD23- / FMC7+ CD200- (n:15)
12 pts (41%) Biopsie MO	LNH diffus à noyaux clivés	LNH B CD20+ / Cycline D1+ / CD5+ CD23-	CD20+ / CD19+ / CD5+ CD10- / CD23- / FMC7+ CD200- (n: 2)
7 Pts (24%) Biopsie GGL	LNH mixte centrocytes et centroblastes	LNH B CD20+ / CD5+ / CD23- / Cycline D1+ / CD10-	CD20+ / CD19+ / CD5+ CD10- / CD23- / FMC7+ CD200- (n:1)

Tab V: Classification pronostic selon MIPI

Nbre patients N: 29	Score Pc MIPI	Classification PC
02	1	Risque faible
05	2	Risque Intermédiaire
10	6	Risque élevé
04	7	//
03	8	//
02	9	//
03	10	//
Critères: Age, PS, LDH et Tx de GB		

72%

COMMENTAIRES-CONCLUSIONS

◆ Notre série rejoint les données de la littérature en confirmant la

◆ Les données épidémiologiques et cliniques rejoignent les données de la littérature à savoir que les LCM sont souvent des formes disséminés avec une fréquence élevée de leucémisation.

◆ discrimination comme les CD200 et CD20 a permis une avancée dans le diagnostic du LCM (Tab III) avec un seuil de sensibilité similaire aux données immunohistochimiques (Tab IV)

néanmoins la recherche de la cycline D1 (PCR) et la recherche de la T(11;14) apporteront plus de précisions dans les formes difficiles « dites frontières».

◆ révèle que la majorité (¾) de nos patients sont à risque élevé (Tab V) et cela est en rapport avec le mauvais pronostic de cette

BIBLIOGRAPHIE

- 1- Chrodtophe Bonnet, Jo. Caers at al. Lymphome du Manteau, prise en charge 2011. Rev Med suisse 2011; 7: 1644- 1649.
- 2- V. Camara- Clayette, O. Hermine. V. Ribrag. Lymphome du manteau un modèle biologique et clinique. EMC, Hématologie. 2011