

PHOME A CELLULES DU MANTEAU: PRESENTATIONS CLINIQUES EXTRA-
GANLIONNAIRES INHABITUELLES. A PROPOS DE 3 CAS.PDF

H. Herbadji, M. Medani, O. Tibermacine, S. Saadaoui, NH. Zekour, KH. Saifi, N. Bekkis, A. Rouabhi, M. Dilmi, N. Mebarki, F.Tensaout
Service d'hématologie, CLCC Sétif

INRODUCTION :

Le lymphome à cellules du manteau (LCM) est une hémopathie maligne rare qui débute généralement par une atteinte ganglionnaire. Cependant, il peut se manifester d'emblée par des localisations extra-ganglionnaires variées, telles que la moelle osseuse, le tube digestif, les voies aériennes supérieures, la peau ou le système nerveux central (SNC).

OBJECTIF :

Rapporter trois cas cliniques de LCM avec une présentation initiale extra-ganglionnaire afin de souligner l'hétérogénéité de la maladie et les défis diagnostiques

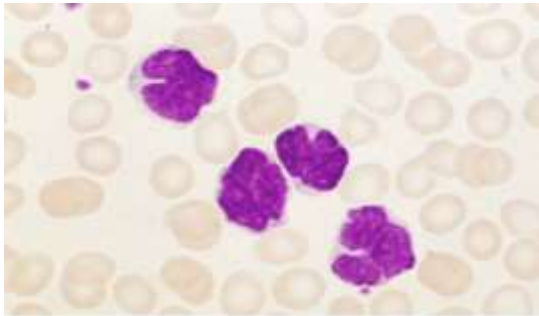
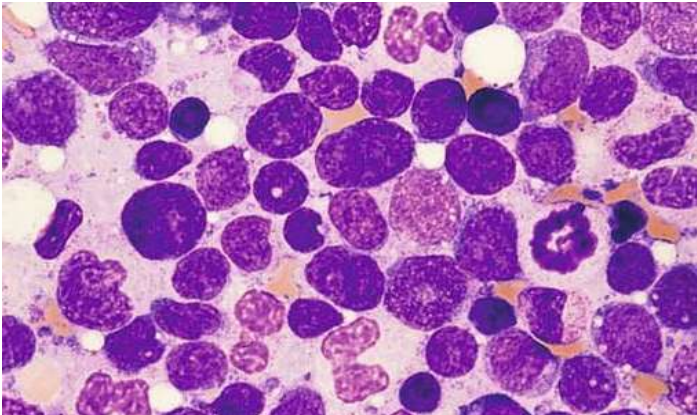


Fig. 1: MCL
Frottis sanguin



Fi.g2: MCL envahissement médullaire

MATERIEL ET METHODES:

Cas clinique1 (Atteinte digestive):

Le patient Z.I âgé de 66 ans, aux ATCD personnel d'une maladie hémorroïdaire, et des ATCD familiaux d'un père décédé suite à une néoplasie thyroïdienne, il présente depuis 10 mois des épisodes de rectorragies à répétition mis sous traitement on ambulatoire mais sans amélioration. L'examen clinique retrouve un EGC des douleurs abdominales et notion des rectorragies à répétition sans syndrome tumorale périphérique ni signes généraux. Le biologique était sans particularité. Une colonoscopie a révélé la présence des formations polypoïdes dont la biopsie a confirmé un LCM de forme classique.

Le bilan d'extension comporte une TDM thoraco-abdomino-pélvienne qui montre la présence des formations polypodées colorectale et des ADP coliques, la PBO, la nasofibroscopie, et la fibroscopie eosogastroduodénale revenant sans particularités permettant de classer la maladie en stade II E et un score de MIPI: 2. Le patient a reçu 6 cures de protocole R-VCAP, après lesquelles il a présenté une toxicité neurologique de grade 3-4. L'évaluation de fin du traitement a objectivé une rémission complète qui se maintient depuis 77 mois. A noter que le patient n'a pas reçu le traitement d'entretien.

Cas clinique 2 (Atteinte oto-rhino-laryngologique):

Le patient M. T âgé de 59 ans, aux ATCD de diabète type II sous TRT, se plaint depuis 3 mois pour une obstruction nasale et bourdonnement d'oreille traitée en ambulatoire sans réponse. A l'examen clinique, il a un PS: 1, des signes généraux positifs, une hypertrophie amygdalienne bilatérale, une masse du voile du palais et une obstruction nasale. Les données de l'hémogrammes sont correctes et le reste du bilan biochimique est sans anomalie. Sur le plan radiologique, la naso-fibroscopie montre une tumeur cavaire bourgeonnante, dont la biopsie et l'étude anatomopathologique est en faveur d'un MCL forme classique. Le bilan d'extension est complété par une FOGD qui objective une gastrite complétée par une biopsie gastrique, elle aussi conclue à la présence d'un MCL de forme classique. La PBO et la ponction lombaire sont normales. Après ce bilan la maladie est classée stade IVE avec un MIPI:1. Le patient est traité par l'alternance RCHOP/RDHAP, au total de 8 cures sont reçues avec bonne tolérance permettant l'obtention d'une RC, le traitement par Rituximab est complété jusqu'au 11 cures où il a rechuté après 40 mois de rémission. Une reprise du protocole initial RCHOP/RDHAP, dont il a reçu 2 cures, puis apparition des troubles neurologiques type paraplégie, dont l'évolution conduit au décès du patient est décédé par syndrome de Guillin Baré.

CONCLUSION:

Le lymphome à cellules du manteau (LCM) est une maladie rare caractérisée par une présentation clinique et anatomopathologique hétérogène. Son diagnostic nécessite une approche multidisciplinaire, car les atteintes extra-ganglionnaires sont fréquentes et variées. Pour cette raison, un bilan d'extension complet est indispensable avant de commencer tout traitement. Ce bilan inclut la recherche d'adénopathies périphériques, un examen ORL spécialisé, une endoscopie digestive haute (FOGD) et basse (coloscopie), une vidéocapsule de l'intestin grêle si possible, une tomодensitométrie thoraco-abdominale pelvienne, une ponction-biopsie ostéomédullaire et une ponction lombaire. Le long délai entre les premiers symptômes et le diagnostic (10 mois pour le cas 1), montre que ces localisations atypiques peuvent retarder le diagnostic et doit inciter les cliniciens à y penser plus tôt.

BIBLIOGRAPHIE:

1- Physiopathologie du lymphome à cellules du manteau de la mécanistique aux modèles précliniques Simon Body. Médecine humaine et pathologie. Normandie Université, 2017 Français NNT : 2017NORMC419
2- Isolated primary gastric localisation of mantle cell lymphoma Meriem Belhadj Salah Ehcen Ben Brahim Yosra S.H. Zidi Monia Tangor Houda Kilani Selma Abdelmoila Samia Chatti Dey annapath;2010.05.015
3- Bendamustine plus rituximab versus CHOP MJ Rummel. 2013 4- Esophageal involvement of mantle cell lymphoma presenting with M.Satio 2025