



# Tutorat 2024-2025



FORMATION EN SOINS  
INFIRMIERS  
PREFMS CHU DE TOULOUSE  
Rédaction 2023-2024

Semestre 3

UECP 34  
Oncologie  
Hématologie

*Ce cours vous est proposé bénévolement par le Tutorat Les Nuits Blanches qui en est sa propriété. Il n'a bénéficié d'aucune relecture par l'équipe pédagogique de la Licence Sciences pour la Santé et de l'IFSI. Il est ainsi un outil supplémentaire, qui ne subsiste pas aux contenus diffusés par la faculté et l'institut en soins infirmiers.*

# Pathologies hématologiques

<b>I. INTRODUCTION.....</b>	<b>3</b>
1. DEFINITIONS .....	3
2. ORGANES LYMPHOÏDES .....	3
a. Primaire.....	3
b. Secondaire .....	3
3. EXPLORATION DES ANOMALIES DES CELLULES SANGUINES .....	4
a. Hémogramme.....	4
b. Examens médullaires .....	5
c. Biopsie ostéoméduillaire (BOM).....	6
d. Biopsie ganglionnaire .....	6
4. RESUME .....	6
<b>II. LEUCEMIES AIGÜES.....</b>	<b>6</b>
1. PHYSIOPATHOLOGIE .....	6
2. ÉPIDEMIOLOGIE .....	7
3. CIRCONSTANCE DE DECOUVERTE .....	7
4. DIAGNOSTIC POSITIF .....	7
5. COMPLICATIONS A RECHERCHER .....	8
6. BILAN D'EXTENSION ET PRE-THERAPEUTIQUE .....	8
7. ÉVOLUTION .....	9
8. ALLOGREFFE DE CELLULES SOUCHES HEMATOPOÏÉTIQUES .....	9
9. A RETENIR .....	9
<b>III. LYMPHOMES MALINS.....</b>	<b>10</b>
1. DEFINITION ET EPIDEMIOLOGIE .....	10
2. LYMPHOPOÏÈSE B.....	10
a. Physiopathologie.....	10
3. LYMPHOPOÏÈSE T.....	10
a. Physiopathologie.....	11
4. CLASSIFICATION .....	11
5. CIRCONSTANCES DE DECOUVERTE .....	11
6. INTERROGATOIRE .....	12
7. EXAMEN PHYSIQUE.....	12
8. BILAN DIAGNOSTIC .....	13
a. Diagnostic positif : anatomopathologie .....	13
b. Bilan d'extension.....	13
c. Bilan étiologique.....	13
d. Bilan pronostique .....	13
e. Bilan pré-thérapeutique.....	14
9. LES DIFFÉRENTS SOUS TYPES DE LYMPHOMES .....	14
a. Le Lymphome de Hodgkin.....	14
b. Les lymphomes à petites cellules B.....	14
c. Lymphomes B agressifs.....	14
d. Lymphomes T.....	15
e. Lymphomes lymphoblastiques .....	15
10. ELEMENTS DE PEC.....	15
11. PRONOSTIC.....	15
12. RESUME ().....	15

# I. Introduction

## 1. Définitions

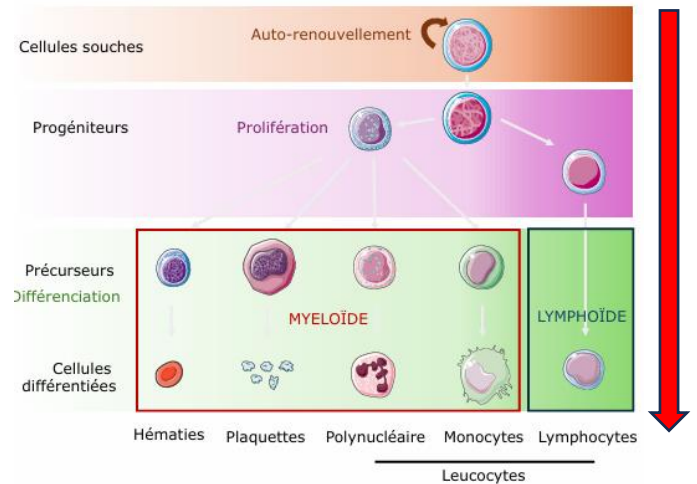
**Hématologie** : Spécialité médicale consacrée aux maladies du sang et des organes qui fabriquent les cellules du sang

**Hématopoïèse** : L'hématopoïèse est le processus par lequel des cellules souches hématopoïétiques primitives prolifèrent et se différencient en n'importe quel type de populations cellulaires sanguines. Elle permet de maintenir le nombre de cellules sanguines constant.

Chez l'adulte l'hématopoïèse se trouve dans la moelle osseuse.

**Éléments figurés du sang :**

- Globules rouges (érythrocytes ou hématies) : transport de l'O<sub>2</sub>
- Plaquettes (thrombocytes) : hémostase
- Globules blancs (leucocytes) : défense anti-infectieuse

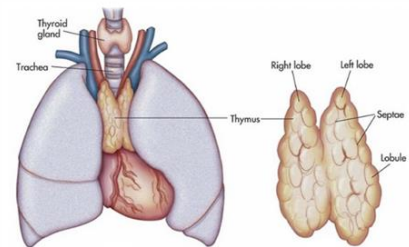


## 2. Organes lymphoïdes

### a. Primaire

Thymus :

- Lymphopoïèse T : maturation des lymphocyte T
- Situé dans le médiastin antérieur
- Régresse au cours de la vie mais ne disparaît pas



### b. Secondaire

#### Ganglion

- ❖ Organe qui draine la lymphe d'un territoire anatomique
- ❖ 200 à 300 dans l'organisme
- ❖ Réaction lymphocytaire en réponse à un antigène

Aire	Territoire de drainage
Cervicales	cuir chevelu, ORL, cavité buccale, thyroïde
Sus-claviculaire	médiastin, poumon, À gauche : ganglion de Troisier : tube digestif testicule, reins, pelvis
Axillaire	sein, membre supérieur, paroi thoracique
Inguinal	périnée, anus, OGE, membres inférieurs

#### Rate

**Pulpe rouge :**

- Fonction de filtre macrophagique
  - Globules rouges sénescents (libération bilirubine et fer)
  - Bactéries
- Fonction de stockage
  - Plaquettes (30%)
  - 350mL de sang

**Pulpe blanche** -> fonction immunitaire :

- Organe lymphoïde secondaire (lymphocytes T et B) → Risque infectieux lors de l'ablation de la rate
- Opsonisation des bactéries encapsulées (IgM)

#### Topographie

### 3. Exploration des anomalies des cellules sanguines

#### a. Hémogramme

NFS (numération formule sanguine) : paramètres quantitatifs des éléments figurés du sang

Frottis sanguin : analyse qualitative des éléments figurés du sang pour un patient (non systématique)

#### *Indications*

A visée diagnostique :

- Suspicion de cytopénie : syndrome anémique, syndrome hémorragique, syndrome infectieux •
- Syndrome tumoral (adénopathie, splénomégalie), érythrose, thrombose
- Altération de l'état général

A titre systématique → Grossesse, médecine du travail, bilan pré-opératoire, suivi thérapeutique

#### *Syndrome anémique*

##### **Signes directs :**

- Pâleur généralisée cutanéomuqueuse
- Asthénie
- Dyspnée à l'effort

##### **Signes d'adaptation :**

- Tachycardie d'effort
- Souffle systolique fonctionnel

##### **Signes d'anoxie/gravité :**

- Cérébrale : céphalées, vertiges, acouphènes
- Décompensation d'insuffisance cardiaque
- Angor

La **tolérance** dépend de :

- L'intensité
- La rapidité d'installation
- L'âge et les comorbidités

→ L'anémie n'est pas un diagnostic mais un symptôme imposant une recherche étiologique

#### *Syndrome hémorragique*

**Syndrome hémorragique cutané** (purpura, ecchymoses) **et/ou muqueux** (épistaxis, gingivorragies, bulles endobuccales, ménorragies) → Plaquettes < 30-50 G/L

**Plus rarement** : hémorragies digestives, cérébro-méningée, hématurie macroscopique → Plaquettes < 10 G/L

**Thrombose** → MAT (PTT et SHU), TIH de type 2 et SAPL

**Découverte fortuite** sans manifestations cliniques → Pas de corrélation stricte entre la profondeur de la thrombopénie et l'importance des signes hémorragiques

#### *Syndrome infectieux*

**Fièvre** : T°C > 38,3°C ou > 38°C à 2 reprises

**Sepsis sévère** ? Hypotension, tachycardie, oligo-anurie, marbrures, confusion

##### **Porte d'entrée :**

- ORL : angine ulcéro-nécrotique
- Cutanée
- Pulmonaire : pneumopathie
- Urinaire
- Digestive

- Marge anale : cellulite périanale
- Voie veineuse centrale
- Absence de foyer infectieux fréquente (pas de pus)

*Syndrome tumoral*

- ❖ Adénopathie
- ❖ Splénomégalie et ou hépatomégalie
- ❖ Autres : hyperplasie gingivale, masse testiculaire, chlorome

*Valeurs normales*

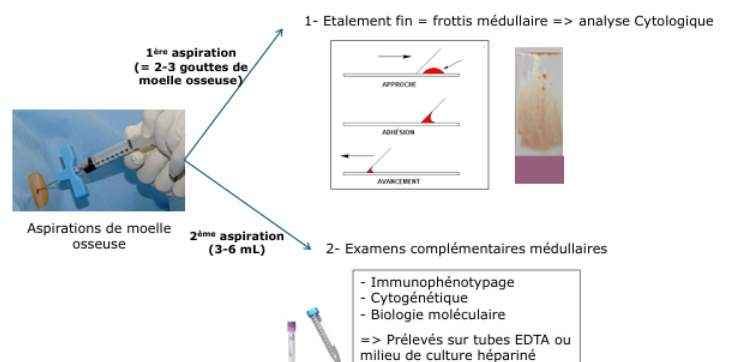
		Homme adulte	Femme adulte	Nouveau-né	Enfant		
Numération	Leucocytes	G/l	4-10	4-10	9-30	5-17	
	Hématies	10 <sup>12</sup> /l	4.2-6	3.8-5.9	3.7-7	3.9-5.3	
	Hémoglobine	gr/l	130-180	120-160	135-237	110-140	
	Hématocrite	%	39-49	34-45	42-75	32-40	
	volume globulaire moyen (VGM)	fl	80-100	80-100	98-125	70-95	
	Teneur corpusculaire moyenne en hémoglobine (TCMH)	pg	27-32	27-32	31-37	24-30	
	Concentration corpusculaire moyenne en hémoglobine (CCMH)	gr/dl	32-36	32-36	30-36	30-36	
	Plaquettes	G/l	150-400	150-400	150-400	200-500	
	formule leucocytaire	polynucléaires neutrophiles	G/l	1.5-7	1.5-7	2.7-26	1.5-8.5
		polynucléaires éosinophiles	G/l	0.05-0.5	0.05-0.5	0-1	0.05-1.1
polynucléaires basophiles		G/l	0-0.05	0-0.05	0-0.1	0.02-0.12	
monocytes		G/l	0.1-1	0.1-1	0-2	0.2-1	
lymphocytes		G/l	1,5-4	1,5-4	2-11	3-13.5	

*Termes*

- ❖ Anémie ≠ Polyglobulie
- ❖ Thrombopénie ≠ Thrombocytose
- ❖ Neutropénie/Lymphopénie/Monocytopénie ≠ Hyperleucocytose/Polynucléose neutrophile/hyperlymphocytose/Monocytose/Hyperéosinophilie/Basophilie
- ❖ **Pancytopénie** : diminution des trois lignées myéloïdes : anémie, thrombopénie, neutropénie
- ❖ **Bicytopénie** : diminution de deux des trois lignées myéloïdes
- ❖ **Aplasie** : diagnostic histologique (Biopsie ostéomédullaire) : diminution de la richesse médullaire en cellules hématopoïétiques
- ❖ **Myélémie** : présence de précurseurs granuleux immatures (> 1% des leucocytes) dans des proportions respectant la pyramide de différenciation
- ❖ **Erythromyélie** : association d'une myélémie et d'érythroblastes circulants

**b. Examens médullaires**

→ Myélogramme, cytologie, cytométrie en flux, cytogénétique et biologie moléculaire  
 On pratique une aspiration médullaire sternale ou iliaque



c. Biopsie ostéomédullaire (BOM)

→ Prélèvement de moelle osseuse à l'aide d'un trocart au niveau de l'épine iliaque postéro-supérieure ou latérale, permettant d'effectuer une analyse quantitative et qualitative du tissu hématopoïétique, dans un but diagnostique (recherche d'un envahissement médullaire, aplasie médullaire, lymphome...) ou de surveillance.

**Fibrose** : myélofibrose

**Aplasia médullaire**

**Envahissement** : lymphome, cancer solide

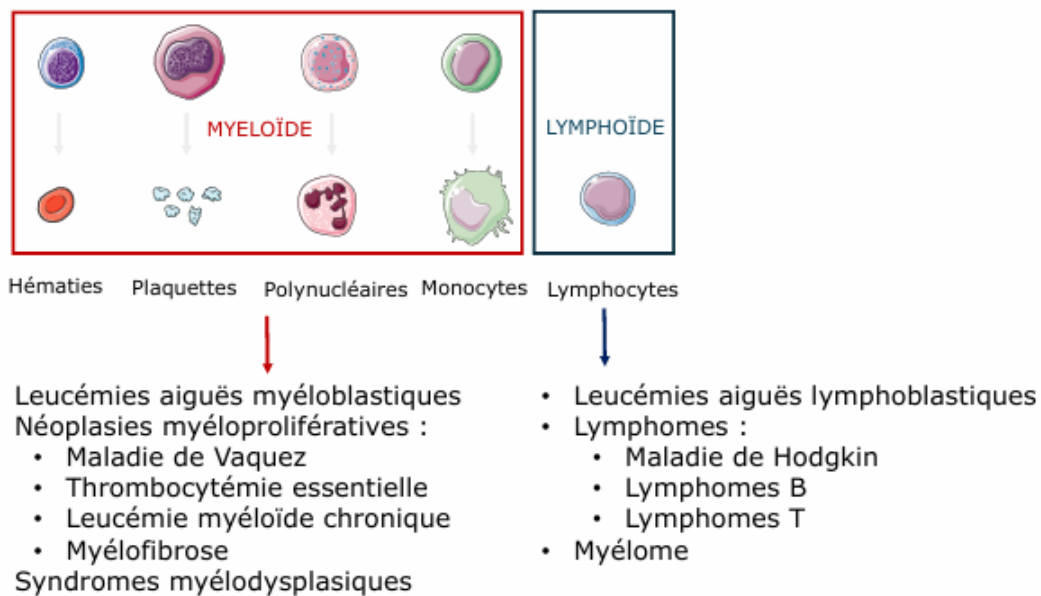
d. Biopsie ganglionnaire

Acte chirurgical pratiqué sous anesthésie locale ou générale au bloc opératoire.

Prélèvement adressé le plus rapidement possible dans le laboratoire d'anatomopathologie pour analyse histologique, immunomarquage et éventuelle analyse cytogénétique. Du matériel sera systématiquement congelé pour étude ultérieure (cytathèque ou tumorothèque).

À réaliser si orientation vers une origine maligne ou si absence de diagnostic après un mois d'évolution : « Toute adénopathie persistante (> 1 mois) doit être biopsiée. »

4. Résumé

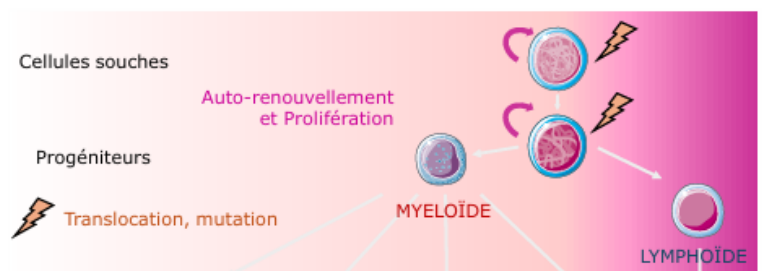


II. Leucémies aiguës

→ La leucémie aiguë myéloïde est un cancer qui prend naissance dans les cellules souches du sang.

1. Physiopathologie

La transformation maligne se produit habituellement au niveau d'une cellule-souche ou d'un progéniteur qui a des capacités d'auto-renouvellement plus limitées.



Il existe :

- **Leucémie aiguë myéloïde (LAM)** : mutations des myéloïdes = myéloblastes
- **Leucémie aiguë Lymphoblastique (LAL)** : mutation des lymphoïdes = Lymphoblastes

Dans les 2 cas il y a :

- Prolifération de blastes : >20% sang et/ou moelle
- Blocage de différenciation
- Inhibition de l'hématopoïèse normale

## 2. Epidémiologie

LAM : maladie du sujet âgé, 3500 cas/an

LAL : cancer pédiatrique le plus fréquent (mais reste rare ++), 1000 cas/an

### Etiologies :

- ❖ De novo +++
- ❖ Secondaires : Autres hémopathies → SMD, SMP, aplasies médullaires
- ❖ Induites par une exposition toxique :
  - Agents alkylants, inhibiteurs de la topoisomérase
  - Radiations ionisantes
  - Benzène
- ❖ Prédisposition génétique :
  - Pénétrance variable, délai parfois tardif, état pré-leucémique
  - Syndromique : trisomie 21, maladie de Fanconi
  - Non syndromique : nombreux gènes en cause, certains de découverte récente

## 3. Circonstance de découverte

**Fortuite** → Hémogramme fait à titre systématique = présence de cytopénies et/ou de blastes

### Signes d'insuffisance médullaire :

- Syndrome anémique : pâleur, asthénie, dyspnée
- Syndrome infectieux : neutropénie fébrile
- Syndrome hémorragique : parfois au 1er plan CIVD +++

### Complications :

- CIVD
- Leucostase

## 4. Diagnostic positif

### Hémogramme :


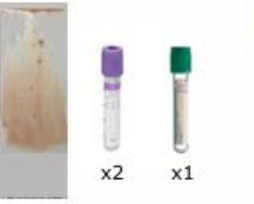

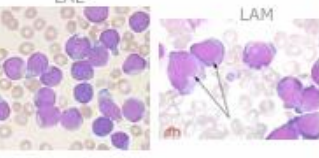


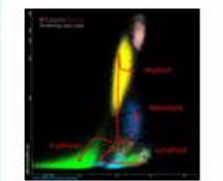


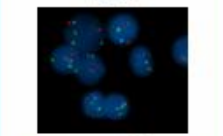


- Cytopénies : anémie arégénérative, thrombopénie, neutropénie → pancytopénie
- Hyperleucocytose ou leucopénie
- Frottis sanguin +++ : présence de blastes circulants (inconstant), corps d'Auer (LAM)

### Bilan médullaire :

- Myélogramme pour analyse cytologique : moelle riche, pauvre en mégacaryocytes, dysplasie associée > 20% de blastes
- Immunophénotypage : orientation LAL ou LAM
- Cytogénétique : caryotype, FISH
- Biologie moléculaire : pronostic, théranostique, suivi thérapeutique

LAM	LAL
Hépto-splénomégalie	
SNC : syndrome méningé, déficit (infiltration radiculaire) paires crâniennes (hypoesthésie de la houppe du menton)	
Hyperplasie gingivale	Adénopathies
Nodules cutanés	Masse médiastinale (LAL-T)
	Masse testiculaire
	<b>Douleurs osseuses (pédiatrie)</b>

### Syndrome tumoral

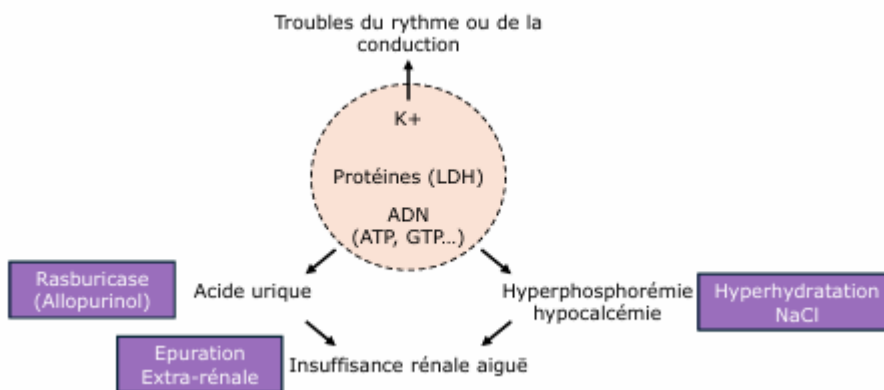
Myélogramme	Cytologie	Cytométrie En flux	Cytogénétique	Biologie moléculaire
<p>Ponction sternale ou iliaque</p>  <p>Aspiration de moelle osseuse Ne pas confondre avec BOM</p>  <p>x2 x1</p>	<p>Coloration MGG</p>  <p>LAL LAM</p>  <p><b>LAM3 URGENGE THERAPEUTIQUE</b></p>  <p>rth</p>	<p>RANG A</p>  <p>Anticorps dirigés contre des protéines de surface couplé à des fluorochromes</p>  <p>Confirmation appartenance à une lignée (myéloïde, lymphoïde B ou T)</p> <p>Suivi maladie résiduelle</p>	<p>Caryotype</p>   <p>FISH</p>  <p>Recherche délétions, translocations (50% des cas)</p>	  <p>Recherche mutations de certains gènes d'intérêt</p> <p>Définie le pronostic</p> <p>Recherche cibles thérapeutiques</p> <p>Suivi maladie résiduelle</p>
Délai	Heures	Heures/jours	Jours	Jours/semaines

### 5. Complications à rechercher

#### Coagulation intravasculaire disséminée (CIVD) :

- Activation de la coagulation : consommation des plaquettes et des facteurs de la coagulation → Thrombopénie, allongement du TCA, diminution du TP et du fibrinogène
- Fibrinolyse → Augmentation des produits de dégradation de la fibrine, des D-Dimères

#### Syndrome de lyse tumorale



#### Liées aux cytopénies :

- Infections
- Hémorragies

### 6. Bilan d'extension et pré-thérapeutique

#### Ponction lombaire à la recherche d'un envahissement du SNC :

- Systématique dans les LAL
- Si symptômes dans les LAM (signe de la houppe)

#### Bilan pré-thérapeutique :

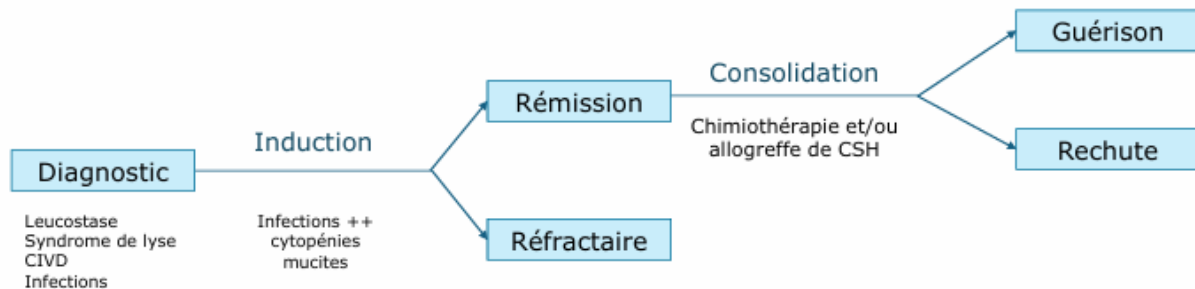
- Groupe sanguin avec phénotype étendu
- Echographie transthoracique (avant traitement par anthracyclines)



- Préservation de la fertilité
- Typage HLA

## 7. Evolution

Polychimiothérapie intensive hospitalière, associée à une thérapie ciblée selon le profil mutationnel ± allogreffe de cellules souches hématopoïétiques



→ Pronostic variable, fonction de la maladie et du patient (âge, comorbidités, ...)

## 8. Allogreffe de cellules souches hématopoïétiques

### Indications :

- Hémopathies de mauvais pronostic (LA, SMD, certains SMP)
- Aplasie médullaire
- Certaines maladies héréditaires (drépanocytose, ...)

**Objectifs** → Eradiquer la maladie grâce à :

- La chimiothérapie pré-greffe
- Le remplacement de la MO du donneur
- La destruction des cellules malignes par les lymphocytes T du greffon (Graft versus leukemia GVL)

### Principes :

- Prélèvement de CSH d'un donneur compatible : fratrie (géno), donneur sur fichier, parents/enfants (haplo), sang de cordon
- Administration d'un conditionnement immunosuppresseurs
- Injection des CSH du donneur qui reconstituent une hématopoïèse
- Effets immunologiques du greffon : GVL, GVH

### Toxicités précoces :

- Liés à l'aplasie (infections, hémorragies...)
- Lésions muqueuses (mucite, diarrhées...)
- Maladie veino-occlusives : triade ictère, prise de poids et hépatomégalie douloureuse
- Cystite hémorragique (multifactorielle ; toxique, infectieuse)
- GVH aiguë : atteinte digestive, cutanée, hépatique...

### Toxicités tardives :

- GVH chronique (après les 100 premiers jours de la greffe) avec atteinte : de la peau, du foie, tube digestif, du poumon, des muqueuses buccales ou génitales, des yeux
- Complications liées à l'immunodépression : infections, cancers
- Infertilité

## 9. A retenir

- ❖ Maladie rare, prise en charge (y compris diagnostic) en centre spécialisé

- ❖ Insuffisance médullaire +/- syndrome tumoral
- ❖ L'absence de blastes dans le sang n'écarte pas le diagnostic +++
- ❖ Bilan médullaire avant tout traitement +++
- ❖ Cytologie/ Immunophénotypage/ Cytogénétique/ Biologie moléculaire
- ❖ Complications immédiates : neutropénie fébrile +++, syndrome de lyse, leucostase, CIVD

### III. Lymphomes malins

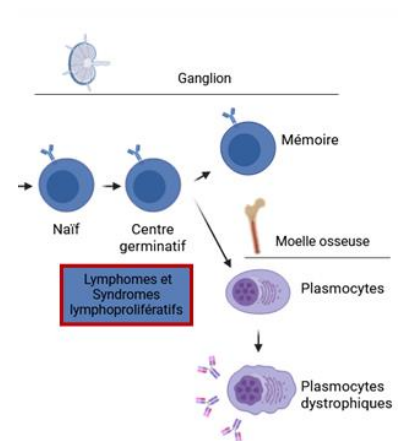
#### 1. Définition et épidémiologie

##### Définitions :

- Prolifération maligne clonale de lymphocytes matures (B et T)
- La plus fréquente des hémopathies malignes : 17 000 cas/an en France
- Age médian : 65 ans, sauf pour le lymphome de Hodgkin (adulte jeune)

##### Facteurs étiologiques :

- Souvent aucun retrouvé
- Immunodépression constitutionnelle ou acquise (VIH, immunosuppresseurs)
- Virus transformants : EBV, HTLV1, HHV8
- Stimulation antigénique chronique
  - Bactéries : Helicobacter pylori
  - Virus : VHC
  - Maladie auto-immune : Syndrome de Gougerot-Sjögren
  - Toxiques : pesticides ++, solvants

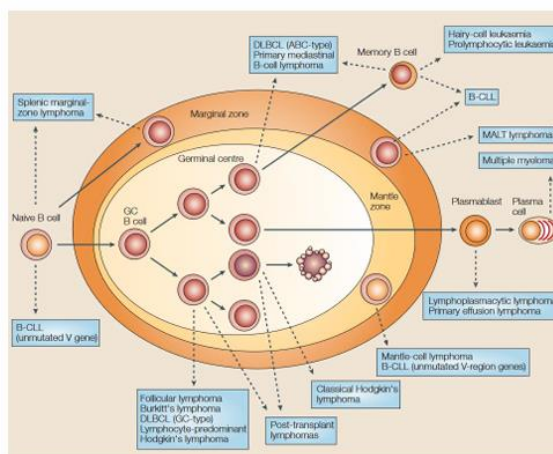


#### 2. Lymphopoïèse B

**Lymphomes et syndromes lymphoprolifératifs** → Transformation cancéreuse des cellules lymphoïdes matures

##### a. Physiopathologie

→ Classification selon le stade de maturation, les localisations cliniques et les anomalies génétiques



<b>Centre germinatif:</b> LBDGC Lymphome de Hodgkin Lymphome de Burkitt t(8;14) Lymphome folliculaire t(14;18)
<b>Zone du manteau</b> Lymphome du manteau t(11;14)
<b>Zone marginale</b> Lymphome de la zone marginale Lymphome de MALT
<b>B mémoires</b> Leucémie à tricholeucocytes LLC
<b>B naïf</b> LLC

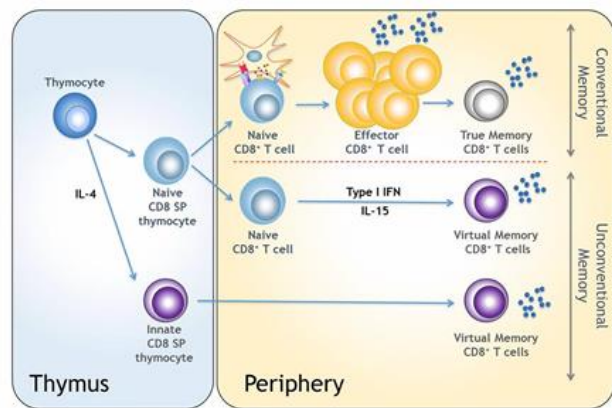
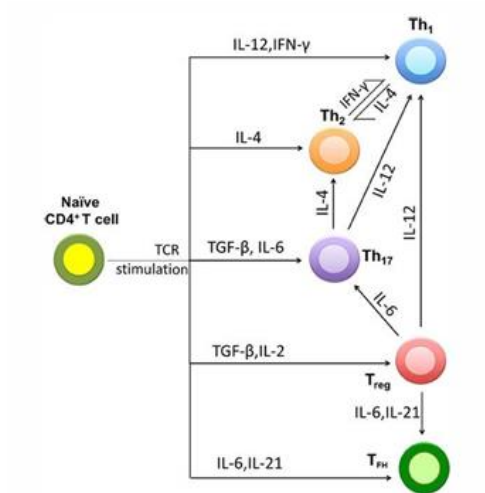
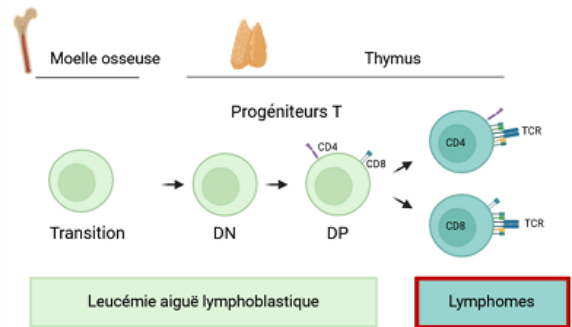
#### 3. Lymphopoïèse T

**Leucémies aiguës lymphoblastiques T** → Transformation cancéreuse des cellules lymphoïdes immatures

**Lymphomes T** → Transformation cancéreuse des cellules lymphoïdes matures

a. Physiopathologie

- Phases de polarisation dépendante de stimuli extrinsèques
- Lymphome T difficile ++ = Distinguer les infiltrats réactionnels d'un lymphome : surtout si CD8+



4. Classification

Immature : Lymphoblastique B ou T → Mature :

- Lymphome Hodgkinien (LH) : 15%
- Lymphome Hodgkinien (LNH) :
  - Lymphome B (80%) : Marqueurs B positifs
  - Lymphome T (5%) : Marqueurs T positifs

5. Circonstances de découverte

**Syndrome tumoral :**

- Adénopathie(s) superficielle(s) :
  - Taille importante
  - Consistance ferme, non adhérente, non inflammatoire
  - Indolore (sauf la survenue classique mais très rare de douleur après l'ingestion d'alcool dans le lymphome de Hodgkin)
- Adénopathies profondes :
  - Découverte fortuite
  - Compression d'organe
- Splénomégalie, hépatomégalie
- Tissu lymphoïde extra-ganglionnaire : anneau de Waldeyer, tube digestif, revêtement cutané, épithélium bronchique

	<b>Lymphome indolents</b>	<b>Lymphomes agressifs</b>
<b>Prolifération des cellules tumorales</b>	Faible	Intense
<b>Signes cliniques</b>	Longtemps asymptomatique	Rapidement symptomatique
<b>Pronostic</b>	Plusieurs années	Qql mois sans ttt
<b>Exemple</b>	Lymphome folliculaire	Lymphome B diffus à grandes cellules

**Signes généraux (signes B) :** altération de l'état général

- Amaigrissement : > 10% en 6 mois

- Sueurs nocturnes profuses
- Fièvre durable sans cause infectieuse

**Signes liés à la compression d'un organe :**

- Syndrome cave supérieur sur masse médiastinale : URGENCE !!! → Dyspnée, œdème en pélerine, cyanose du visage, circulation veineuse collatérale
- Compression médullaire URGENCE !!!
- Syndrome occlusif URGENCE !!!
- Œdème/thrombose des membres inférieurs

**Autres :** Prurit, manifestations neurologiques centrales, atteinte cutanée, testiculaire

**Perturbation du bilan biologique → retentissement :**

- Anomalie de l'hémogramme : anémie, leucopénie, thrombopénie (atteinte médullaire lymphomateuse ou hypersplénisme) ou hyperlymphocytose si lymphocytes malins circulants
- Syndrome inflammatoire inexpliqué
- Élévation du taux de LDH -> marqueur non spécifique du lymphome
- Syndrome d'activation macrophagique : cytopénies associées à des images d'hémophagocytose sur le myélogramme, sd inflammatoire, élévation ferritine et triglycérides
- Hyperuricémie
- Syndrome de lyse tumorale : hyperkaliémie, hyperphosphorémie, hypocalcémie, hyperuricémie, élévation LSH, IR -> rarement spontané (traitement +++)

## 6. Interrogatoire

**Antécédents :**

- Familiaux : hémopathies, déficit immunitaire
- Personnels :
  - Etiologie : infection VIH, auto-immuns, infectieux, transplantation
  - Comorbidités : DBT, HTA...

**Traitements** → Immunosuppresseurs

**Signes généraux :**

- Performance status (échelle OMS)
- Signes B

**Symptômes d'orientation :**

- Prurit (Hodgkin)
- Neuro : hypoesthésie de la houppe du menton (Burkitt)

## 7. Examen physique

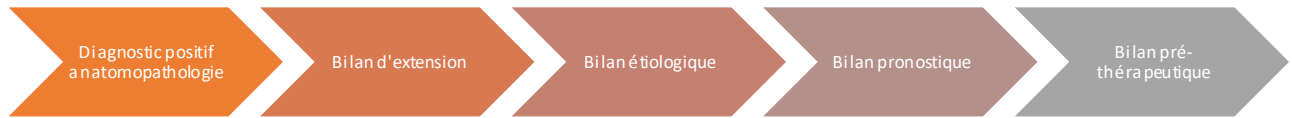
**Signes généraux :**

- Température
- Poids (taille)

**Signes physiques :**

- Aires ganglionnaires : schéma daté
- Splénomégalie
- Syndrome compressif
- Cutané
- Neuro : HIC URGENCE

## 8. Bilan diagnostique



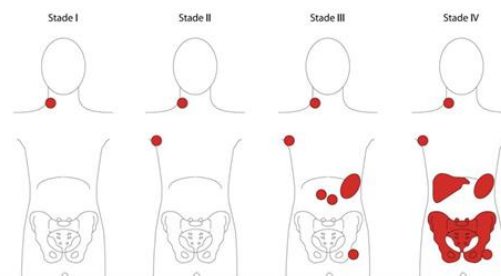
### a. Diagnostic positif : anatomopathologie

- ❖ Biopsie ganglionnaire +++ ou extra-ganglionnaire
  - ❖ Ganglion le plus suspect, le plus accessible (éviter inguinal)
  - ❖ Pas de curage, pas de cytoponction
  - ❖ Inclusion, coloration standard (cytologie) et immunohistochimie
  - ❖ ± immunophénotypage, cytogénétique, biologie moléculaire
  - ❖ Congélation d'un fragment pour études ultérieures
- Réseau d'experts pour relecture spécialisée (réseau Lymphopath)

### b. Bilan d'extension

→ Permet d'évaluer le stade du lymphome

#### Classification d'Ann Arbor



<b>stade I</b>	Atteinte d'une seule aire ganglionnaire sus ou sous diaphragmatique
<b>stade II</b>	Atteinte de deux ou plusieurs aires ganglionnaires du même côté du diaphragme
<b>stade III</b>	Atteinte ganglionnaire de part et d'autre du diaphragme
<b>stade IV</b>	Atteinte viscérale à distance d'un groupe ganglionnaire (médullaire, hépatique, pulmonaire...)

La rate est considérée comme un ganglion.

**A** : Absence de signes généraux.

**B** : Signes généraux (fièvre, sueurs nocturnes, amaigrissement)

**E** : Atteinte d'un seul viscère contigu d'un territoire ganglionnaire atteint.

**X** (« Bulky ») : masse tumorale volumineuse (rapport MT > 0,35).

### c. Bilan étiologique

- ❖ Sérologie VIH après accord +++
- ❖ Selon les sous-types : sérologies/PCR EBV, VHC, HTLV-1

### d. Bilan pronostique

Dépend du type de lymphome, de l'extension, du protocole...

**Hémogramme, LDH, VS, CRP, β2-microglobuline**

**Hodgkin** : anémie, lymphopénie, hyperleucocytose à PNN, VS ↑, hypoalbuminémie

**Folliculaire** : anémie, LDH

**B diffus à grandes cellules** : LDH

e. Bilan pré-thérapeutique

- ❖ Hémostase fonctions rénale et hépatique
- ❖ Bilan pré-transfusionnel : groupage ABO, Rh, RAI
- ❖ Selon chimiothérapie :
  - Fonction cardiaque : ECG, ETT si anthracycline
  - Fonction pulmonaire : EFR (avec DLCO) si bléomycine
- ❖ Bilan fertilité : CECOS

9. Les différents sous types de lymphomes

a. Le Lymphome de Hodgkin

**Epidémiologie :**

- 2 pics : sujet jeune +++ (≈ 25 ans), sujet âgé (> 70 ans)
- Incidence stable

**Etiologie :**

- EBV+ 30 % des cas (rôle non prouvé)
- Infection VIH+++
- Prédisposition génétique

**Présentation :**

- Localisée sus-diaphragmatique +++ (atteinte médiastinale)
- Prurit, douleur à l'ingestion d'alcool

**Diagnostic :**

- Cellule de Reed-Sternberg (cellule B CD20- CD30+ CD15+) et infiltrat réactionnel (granulome, sclérose, ± lymphocytes)
- Pronostic favorable pour les formes localisées

b. Les lymphomes à petites cellules B

Lymphome folliculaire	Lymphome à cellules du manteau	Lymphome de la zone marginale	Lymphome lymphocytaire
<ul style="list-style-type: none"> <li>• 25% des lymphomes</li> <li>• Centre germinatif CD10, BCL6+</li> <li>• Evolution indolente</li> <li>• Médiane de survie &gt;15 ans</li> <li>• Souvent forte masse tumorale bien tolérée au diagnostic</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• &lt;10% des lymphomes</li> <li>• CD5+</li> <li>• Evolution agressive</li> <li>• Souvent disséminé, atteinte digestive</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• MALT : gastrique, bronchique, conjonctival</li> <li>• Splénique</li> <li>• Ganglionnaire</li> <li>• Evolution indolente</li> </ul>	Forme purement ganglionnaire sans hyperlymphocytose de la LLC

c. Lymphomes B agressifs

*Lymphomes B diffus à grandes cellules B*

- ❖ 35% des lymphomes
- ❖ Biopsie ganglionnaire, classification complexe
- ❖ Score pronostic - Index pronostique international : âge, performans status, stade Ann Arbor, LDH, nombre de sites extra-ganglionnaires → Prise en charge rapide
- ❖ Traitement : immunochimiothérapie (RCHOP)

*Lymphome de Burkitt*

- ❖ Rares (sauf chez l'enfant) mais graves URGENCE THERAPEUTIQUE
- ❖ Centro-germinatif : CD10+, BCL6+ • t(8;14) : MYC
- ❖ Formes sporadiques ou endémiques (EBV+), lymphome de l'immunodéprimé (HIV)
- ❖ Présentation très agressive (évaluation médullaire et LCR), avec syndrome de lyse tumorale

d. Lymphomes T

- ❖ 15% des lymphomes
- ❖ Expression de marqueur T comme le CD3
- ❖ Lymphomes cutanés : exemple Syndrome de Sézary
  - Erythrodermie +/- adénopathies
  - Histologie cutanée + immunophénotypage sanguin si circulants

Lymphome T lié à HTLV1 :

- Rare
- Zone endémique (Afrique, sud Japon, Caraïbes, Amérique centrale..)
- Période de latence de 20-40 ans
- Manifestation cutanée
- Evolution agressive

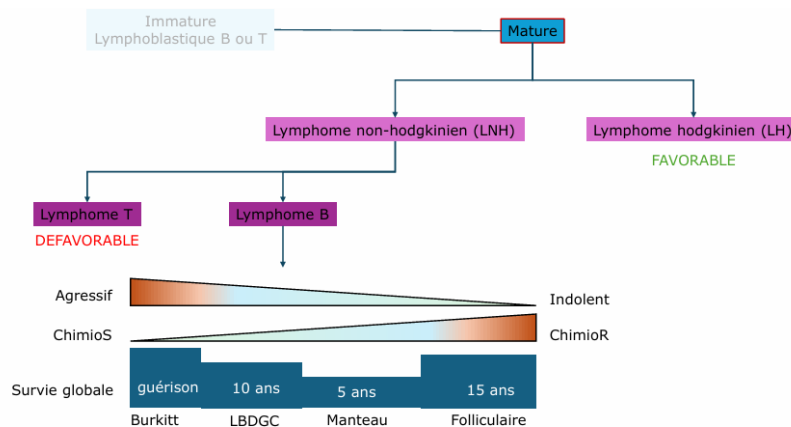
e. Lymphomes lymphoblastiques

- Prolifération de blastes lymphoïdes (immatures) au niveau médiastinal essentiellement (T+++)
- Forme purement ganglionnaire de LAL

10. Eléments de PEC

- ❖ Ambulatoire
- ❖ Voie veineuse central (Port-à-cath)
- ❖ **LH** : polychimiothérapie (eg. ABVD) +/- radiothérapie ; problématique : dose intensité
- ❖ **LNH** : immuno-chimiothérapie (eg. R-CHOP) ; problématique : rechutes
- ❖ Guidée par le stade et l'évolution (PET-TDM++)
- ❖ Prévention des complications de court terme
- ❖ Surveillance des complications de long terme → Seconds cancers

11. Pronostic



12. Résumé (♥)

- ❖ Lymphomes = hémopathies lymphoïdes malignes

- ❖ Très nombreux sous-types : indolents vs agressifs
- ❖ Diagnostic à évoquer devant :
  - Hypertrophie tumorale du tissu lymphoïde : adénopathies, splénomégalie, hépatomégalie, autres
  - Anomalies biologiques : hémogramme
  - Signes généraux : signes B
- ❖ Urgences à connaître : syndrome cave supérieur, masse abdominale (Burkitt++), syndrome neurologique de compression radiomédullaire, syndrome de lyse tumorale (après initiation traitement ++ ou diag de Burkitt)
- ❖ Etude histologique + analyse immunohistochimie +/- cytogénétique et moléculaire, congélation
- ❖ Bilan d'extension et pré-thérapeutique : clinique, iconographique, biologique (LDH) -> stratification pronostique