

Les Lymphomes T-NK Extra-
ganglionnaires de Type Nasal.
Expérience du CHU de Nancy
à propos de 9 cas.

Dr B.Chetcha

INTRODUCTION

- Groupe hétérogène de néoplasies d'origine lymphocytaire (clinique, bio et immunologique).
- 15% pays occidentaux.
- Classification controversée (WF, KIEL+REAL;OMS)
- Pronostic défavorable (pport aux lymphomes B)
- Evolution difficile → recherche autres marqueurs

Décrire et analyser les aspects clinico-bio+évolutifs

Matériel et Méthodes

Étude rétrospective:

- patients: 9 H= 4 F= 5
- L'interrogatoire: signes B
- Stade clinique: classification d'Ann Arbor
- Traitement:
 - . Polychimiothérapie
(CHOP/ESHAP, IVAM, BeaM)
 - . Radiothérapie
 - . Autogreffe

CAS CLINIQUE

- ♂ 66 ans ATCD 0
- Mai 04: épisode dacryocystite aigue Dte → ABT
- Juil 04: dacryocystorhinostomie (surinfections locales à répétition)
- Août 04: ORL → pansinusite nécrosante fébrile
Drainage ss AG + prélèvement
⇓
Histo: LNH T-NK

SP

R
8
8
7



L
3
8
3



120kV
mas
ALG : BONE FOV mm
W 325 : L 40

IA

Ep : 1.5 mm
Pos :
Se : 503
Im : 5

A114

3 8 7

3 8 7

P58

120kV
mas3770
ALG :SOFT FOV172 mm
W 350 : L 40

Ep :1.25 mm
Pos :-16.32
Se :2
Im :67



A114

3 8 7

3 8 7

120kV
mas3770
ALG :SOFT FOV172 mm
W 350 : L 40

P58

Ep :1.25 mm
Pos :-18.72
Se :2
Im :63



CAS CLINIQUE

Hospi. Hématologie

- ECOG 1 SIGNE B +
- Examens complémentaires
- LDH ↑ 504 UI/l Sérologie EBV (Ig G)=0
- NFS=Anémie inflammatoire CRP=72 mg/l
- BOM Nle PL Nle

CAS CLINIQUE

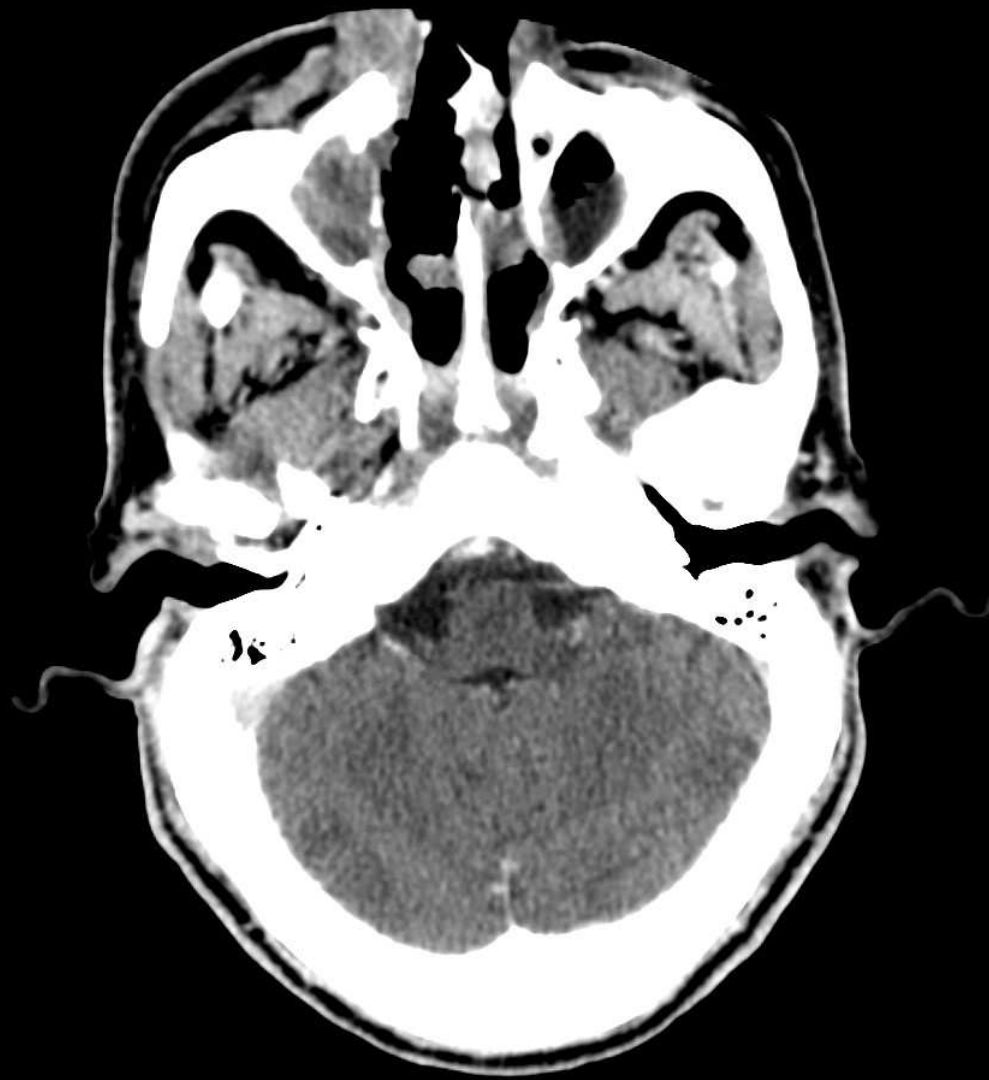
- TRAITEMENT
- CHOP Ie cycle 17/09/04
- ↓ infiltration tumorale immédiate

06/09/2004
19:05:43
Se :7
Im :8

AI

R
1
0
5

L
1
4
3



PS

CRANE SANS IV
UF :1042
CHU NANCY BRABOIS ADULTES
W 110 : L 40

DFOV:249
TILT:-4
Pos :HFS
Epaisseur :2.5mm
reference :-25.37
kV:140
mA200

06/09/2004
19:05:45
Se :7
Im :9

AI

R
1
0
5

L
1
4
3



PS

CRANE SANS IV
UF :1042
CHU NANCY BRABOIS ADULTES
W 110 : L 40

DFOV:249
TILT:-4
Pos :HFS
Epaisseur :2.5mm
reference :-22.86
kV:140
mA200

CAS CLINIQUE

MAIS

- Révolution tumorale en fin de cycle

CONTRAST:
SE:2
IM:106
12:33:28



CHU NANCY IMAGERIE GUILLOZ
W 250 : L 50

120kV
mas150
-16.5
1.5mm

CONTRAST:
SE:2
IM:111
12:33:29

A259

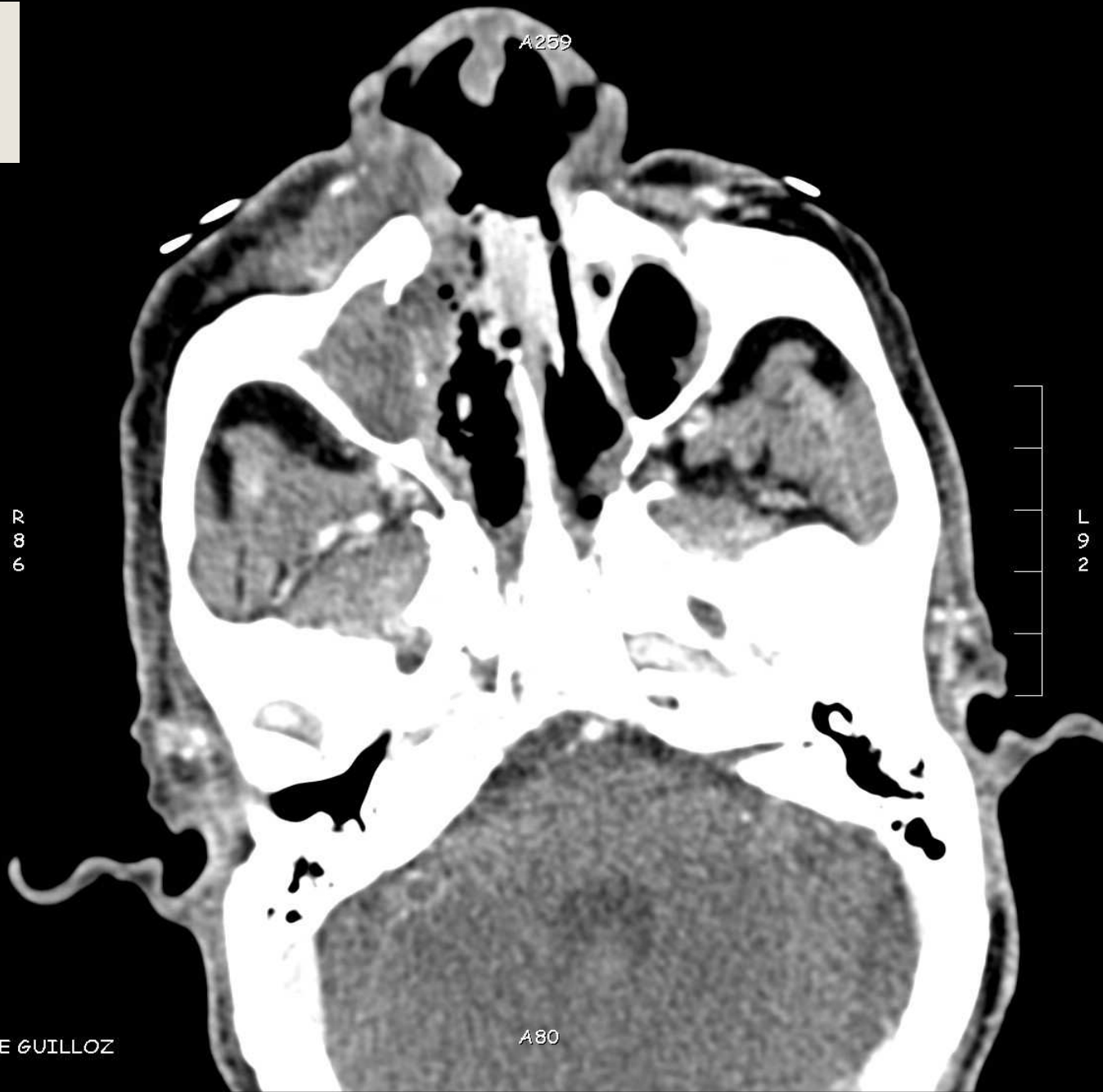
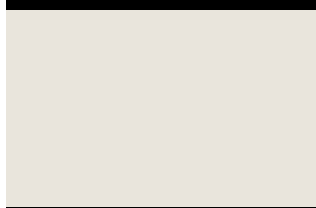
R
6
8
3

L
2
9
7

A80

120kV
mas150
-21.5
1.5mm

CHU NANCY IMAGERIE GUILLOZ
W 250 : L 50



CAS CLINIQUE

- 2eme cycle CHOP 01/10/04
- Aplasie + choc septique: →aucun bénéfice sur tumeur
- ↕ CHOP→RT 8Gys (2 séances)
- Décès le 01/05

RESULTATS (I)

- Répartition selon la localisation
 - nasale = 5
 - ganglionnaire = 2
 - digestive = 1
 - splénique = 1
- Répartition selon les signes B
 - Présence de signes B = 6
 - Absence de signe B = 3

RESULTATS (II)

- Répartition selon LDH
Moy = 742 UI/l (144-2365)
- Répartition selon la sérologie EBV
Positif = 5 (Ig G)
Négatif = 4
- Bêta 2 micro globuline
Sup. à 2.4mg/l = 6
1.1 mg/l < β^2 > 2.4 mg/l = 3

RESULTATS (III)

.

Immunohistoquímia

CD2+, CD3+, CD5+, CD7+, CD8+, CD16+, CD19+, CD23+, CD33+, CD34+, CD45+, CD56+, CD117+

RESULTATS (IV)

- Répartition selon stade clinique
 - - stade I= 1
 - - stade II= 0
 - - stade III= 0
 - - **stade IV= 8** (7cas BOM+ et 1→ adp sup.+ pancréas+rein+testicule)

RESULTATS (V)

Plusieurs protocoles utilisés:

- C²H²OP/ESHAP = 5 pts

- rCHOP = 2
- IVAM = 2 → 2^e ligne
- CVAD hyper = 1 (autogreffe)
- BeaM = 2 → 2^e ligne
- GRAALL-b-induction = 1
- Radiothérapie = 2 (1 en 1^e ligne+CLB et 1 en 2^e lig)

RESULTATS (VI)

- Réponse au traitement:

- RC = 2 pts

- .hyper CVAD → RC+greffe après ICT 12 Gy
rechute à 6mois

- .C2H2OP/ESHAP → RC (2 mois) → IVAM

- RP = 0

- échec = 6

- Décès lié à la toxicité médicamenteux = 1
(Graall)

RESULTATS (VII)

- Evolution:

.Survie:

Moy = 6 mois [3-15mois]

.Décès:

9/9 (100%)

DISCUSSION (I)

- Age et sexe

Moy = 48 ans = ttes séries

Kim = 41 ans (âge pop + jeune/occidentaux)

Sexe F # M (littérature)

DISCUSSION (II)

- Présentation clinique
nasale + fréquente = séries
- Stade
8 cas st IV # lit (études LNH st I et II)

DISCUSSION (III)

- 742UI/I # (144-2090)
LDH+beta2= paramètres fiables masse tumorale + vitesse croissances
- Immunohisto
(CD3+,CD7+,CD45+,CD56+)=série
- LNH+EBV=constant. Rodriguez EBV 90-100% →M. pronostic: innovation trt incluant immunotrtr doivent ê essayés.

DISCUSSION (IV)

- Auteurs: LNH T-NK= m. pronostic indpdt ss classes histo → trt agressif (CT, RT + autogrefe)
- Pte série: pts trt CT (1pts RT+CLB)
- 2RC:
 - CT+autogrefe → RC(6 mois)[st IV localisation digestive]
 - CT[ggre, IV, 2365UI] → RC 2mois → 2e ligne
CT+autogrefe → R durables/CT seule

DISCUSSION (V)

- 6 pats en échec
 - RT+CLB (nasale, st IV méd)
 - CT+RT (nasale, st I)
 - CT (ggre, leuc.,st IV, Pl+)
 - 3pts: polyCT (3 lignes trt)
 - résultat. Médiocre: CT ou RT seul=insatisfaisant
 - Ribrag: montre rôle bénéfique CT+RT

DISCUSSION (VI)

- Survie moy = 6 [3-15]
- Décès 100%

LNH pronostic grave m si le trt actuel permet d'obtenir 1 rémission de longue durée, laissant espérer des guérisons

CONCLUSION

- Hémopathies rares
- Traitement non codifié
- Pronostic effroyable
- Nécessité d'investiguer sur les nouvelles stratégies thérapeutiques afin d'améliorer l'évolution et la survie des patients

REMERCIEMENTS

- Pr P. LEDERLIN
- Pr D. BORDIGONI
- Pr P FEUGET
- Dr C. HULIN
- Personnel du Service D'hématologie du CHU de NANCY.