

## LYMPHOME DU MANTEAU : A PROPOS D'UN CAS

---

**Auteurs :** Ndrianarivony SC, Randrianatoandro AI, Andriamanantena RH, Rakotoarimanana FVA, Razafindrabe JAB.

*Service de Stomatologie et de Chirurgie Maxillo-Faciale du CHU-JDR Befelatanana Antananarivo*

### Résumé

Le lymphome du manteau représente 6% des lymphomes non hodgkiniens (LNH). Il est caractérisé par la translocation chromosomique t (11;14) (q13;32), qui est responsable d'une surexpression de la cycline D1. Cette dernière participe à l'oncogenèse en favorisant la progression du cycle cellulaire. Il touche le sujet adulte de plus de 60 ans et le pronostic est assez sombre puisque la survie médiane est estimée à 4 ans. Chez la plupart des patients, le diagnostic est posé à un stade avancé de la maladie. Des sites extra-ganglionnaires sont souvent atteints et cela correspond à notre cas. Le traitement actuel de première ligne est basé sur la poly-chimiothérapie, suivie chez les patients jeunes, par une autogreffe de cellules souches hématopoïétiques. L'allogreffe de cellules souches hématopoïétiques après un conditionnement non-myéloablateur pourrait jouer un rôle chez les patients en rechute après autogreffe.

**Mots-clés :** Anatomopathologie ; chimiothérapie ; lymphome du manteau ; polyadénopathie.

### Abstract

*Mantle cell lymphoma accounts for 6% of non-Hodgkin's lymphoma (NHL). It is characterized by the chromosomal translocation t (11; 14) (q13; 32), which is responsible for an overexpression of cyclin D1. The latter participates in oncogenesis by promoting the progression of the cell cycle. It affects adults over the age of 60 and the prognosis is fairly grim since the median survival is estimated at 4 years. In most patients, the diagnosis is made at an advanced stage of the disease. Extra-lymph node sites are often reached which corresponds to our case. The current first-line treatment is based on poly-chemotherapy followed, in young patients, by an autograft of hematopoietic stem cells. Hematopoietic stem cell allograft after non-myeloablative conditioning may play a role in patients relapsing after autograft.*

**Keywords:** Anatomopathology; chemotherapy; mantle cell lymphoma; polyadenopathy.

---

## INTRODUCTION

Les lymphomes du manteau sont des lymphomes rares, leur incidence étant évaluée à 2/100 000 habitants par an. Le lymphome du manteau est un sous-type de lymphome non-hodgkinien (LNH) qui représente 3 à 10% de tous les LNH [1, 2]. Il s'agit d'une pathologie de l'adulte, mais il est généralement restreint aux adultes après 45 ans. Malgré une réponse initiale aux traitements, il récidive souvent et parfois rapidement, et est donc un véritable challenge pour la prise en charge et le traitement [2]. L'OMS classe ainsi les LNH en fonction de l'apparence de leurs cellules au microscope, de leurs caractéristiques immunologiques, génétiques et moléculaires, ainsi que du siège le plus fréquent des lésions

tumorales. Au sein du groupe des LNH, le lymphome du manteau se caractérise essentiellement par :

- le lieu de fabrication des lymphocytes B anormaux : la zone du manteau ;

- une particularité chromosomique non héréditaire : dans la majorité des cas, une mutation génétique nommée translocation touche les chromosomes 11 et 14 ; elle est à l'origine de la production anormalement élevée d'une protéine appelée cycline D1.

Dans ce travail nous rapportons le cas d'un lymphome du manteau vu dans le Service de Stomatologie et de Chirurgie Maxillo-Faciale du CHU-JDR à Befelatanana Antananarivo.

## OBSERVATION

Il s'agissait d'un homme de 55 ans, venu en consultation pour des tuméfactions latérocervicales bilatérales et antérocevicale évoluant depuis 3 ans (Figure). Il avait un antécédent de toxoplasmose bien traitée et déclarée guérie. Il avait bénéficié d'une biopsie ganglionnaire dont le résultat était non contributif. Cliniquement nous avons objectivé de multiples adénopathies correspondant aux tuméfactions latérocervicales dont 3 adénopathies de grande taille (environ 5 cm de grand

diamètre), de consistance ferme, non inflammatoire et une tuméfaction antérocevicale correspondant à un goitre thyroïdien. Nous n'avons pas trouvé de foyer infectieux. L'échographie cervicale a trouvé de multiples images d'adénopathies cervicales d'allure suspecte et un goitre multihétéronodulaire classé TIRADS IIB.

Nous avons procédé à des adénectomies latérocervicales bilatérales et une thyroïdectomie totale. Les pièces opératoires

(adénopathies et glande thyroïde) ont été envoyées en examen anatomopathologique.

Les résultats de l'examen anatomopathologique étaient :

- pour les ganglions submandibulaires (droite et gauche) : aspect histologique d'un lymphome B bilatéral à petites cellules évoquant un lymphome du manteau ;
- pour la thyroïdectomie totale : présence d'un carcinome papillaire de 5mm de grand axe

entouré d'un goitre multihétéronodulaire pour le lobe gauche et un goitre multihétéronodulaire pour le lobe droit.

Le patient a bénéficié d'une séance de chimiothérapie et d'irathérapie mais par faute de moyen il n'a pas pu suivre le traitement jusqu'au bout. A 2 mois après l'arrêt du traitement, nous avons constaté une réapparition d'un ganglion submandibulaire droit.

## COMMENTAIRES

Le lymphome du manteau est un lymphome non hodgkinien (LNH) à lymphocytes B. Il prend naissance dans le bord externe d'un ganglion lymphatique. Ils représentent 3 à 10% de tous les LNH [1], et 6% des lymphomes malins non hodgkiniens dans les pays occidentaux [2]. Le lymphome du manteau apparaît essentiellement chez des individus âgés, avec un âge médian au diagnostic compris entre 60 et 70 ans. Cette tumeur a une prédominance masculine avec un ratio homme/femme d'environ 2/1 et est plus fréquente chez les caucasiens que chez les africains. Son incidence annuelle chez les caucasiens est de 2-3 cas/100 000 habitants par an [1, 2].

La plupart des patients atteints d'un lymphome du manteau (75%) présentent au moment du diagnostic la maladie au stade avancé [3]. Cette maladie est avant tout

ganglionnaire, les ganglions cervicaux et aortiques étant le plus souvent atteints [4] ce qui correspond à notre patient. Cependant, une invasion extra-ganglionnaire est souvent présente, primaire dans 25% des cas et apparaissant dans plus de deux sites dans 30 à 50% des cas. Les sites extra-ganglionnaires les plus couramment envahis sont la moelle hématopoïétique (60-70%), la rate (35%), le foie, l'anneau de Waldeyer [3] et le tractus gastro-intestinal comme le cas rapporté par Chang en 2011 [5]. La présence histologique du lymphome dans le tube digestif, prédominante dans sa partie basse, est ainsi retrouvée dans neuf cas sur dix lorsque des biopsies systématiques sont réalisées, alors que la plupart des examens endoscopiques réalisés chez ces patients sont macroscopiquement normaux. Des symptômes digestifs ne sont signalés

cependant que dans 26% des cas. Le sang périphérique est souvent atteint : la détection de cellules tumorales dans le sang par des techniques conventionnelles varie entre 20 et 70% des cas alors que la cytométrie de flux permet de démontrer des cellules lymphomateuses sanguines chez la majorité des patients [4]. De plus, plus d'un tiers des patients présentent une anémie qui n'était pas présente dans notre cas. Les lactates déshydrogénase (LDH) sont élevées dans 25 à 40% des cas. L'envahissement du système nerveux central (SNC) est rencontré dans 5 à 10% des cas, souvent lors de la progression de la maladie et cela est plus fréquent dans les formes blastiques. Le décours clinique est souvent indolent ou modérément agressif au moment du diagnostic, avec peu de symptômes ; des symptômes B (une fièvre inexplicable supérieure à 38°C, des sudations nocturnes ou une perte de poids inexplicable de plus de 10% sur une période de six mois) sont présents dans 25 à 50% des cas [3].

Les recommandations actuelles de l'OMS pour le diagnostic du lymphome du manteau reposent donc sur l'examen histologique et l'immuno-phénotypage, avec la démonstration de la surexpression de la

cycline D1 et/ou de la translocation t(11;14) (q13;32) [1].

Il n'y a pas de protocole standard établi sur la prise en charge de cette maladie. La greffe allogénique de cellules souches hématopoïétiques (allo-HCT) après conditionnement myéloablatif n'a, quant à elle, que peu de place dans le traitement du lymphome du manteau car la mortalité associée à ce traitement est d'autant plus forte que l'âge du patient est avancé.

Mais le consensus de traitement propose la transplantation de moelle osseuse après avoir instauré une chimiothérapie à base de CHOP (cyclophosphamide, vincristine, doxorubicine et prednisone) ou DHAP (dexaméthasone, pytarabine à forte dose, et cisplatine) ou Rixumab à forte dose [6, 7]. D'autres auteurs ont prouvé l'efficacité d'utilisation d'anticorps monoclonal CD20 [8]. Notre patient n'a pas pu bénéficier de ces traitements à cause d'une insuffisance de ressource économique.

En général, l'évolution présente une rémission-réapparition. La médiane de survie des patients atteints de lymphome du manteau non blastique est de 3-5 ans, sans phase de plateau [1, 4].

## RÉFÉRENCES

1. Jaspers A, Baron F, Bonnet C, De Prijc B, Fassotte MF, Beguin Y. Lymphome du Manteau. Rev Med Liège 2010;65(4):171-6
2. Meusers P, Hense J, Brittinger G. Mantle cell lymphoma: diagnostic criteria, clinical aspects and therapeutic problems. Leukemia 1997;11(2):60-4.
3. Weigert O, Unterhalt M, Hiddemann W, Dreyling M. Mantle cell lymphoma : State-of-the-art management and future perspective. Leuk Lymphoma 2009;50(1):1937-50.
4. Obrador-Hevia A, Fernandez dM, Villalonga P, Rodriguez J. Molecular biology of mantle cell lymphoma: from profiling studies to new therapeutic strategies. Blood Rev 2009;23:205-16.
5. Chang HK, Hoon JC, Tae HK, Wonho J, Sunwon K, Jong JH et al. Solitary Primary Gastric Mantle Cell Lymphoma : case report. Gut and Liver 2011;5(4):527-31.
6. Dreyling M, Lenz G, Hoster E, et al. Early consolidation by myeloablative radiochemotherapy followed by autologous stem cell transplantation in first remission significantly prolongs progression-free survival in mantle-cell lymphoma: results of a prospective randomized trial of the European MCL Network. Blood Rev 2005;105:2677-84.
7. Peter Ma, Amy C, Paul C, Karen W, Richard R. Furman, et al. Outcome of Deferred Initial Therapy in Mantle-Cell Lymphoma.
8. Buske C, Weigert O, Dreyling M, et al. Current status and perspective of antibody therapy in follicular lymphoma. Haematologica 2006;91:104-12.

## FIGURE



**Figure :** Tuméfactions submandibulaires bilatérales et antérocevicale.