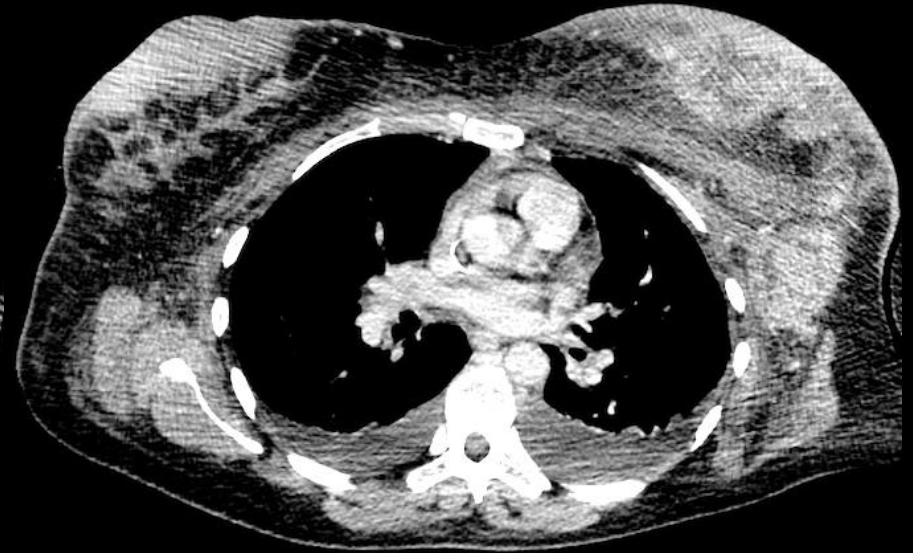
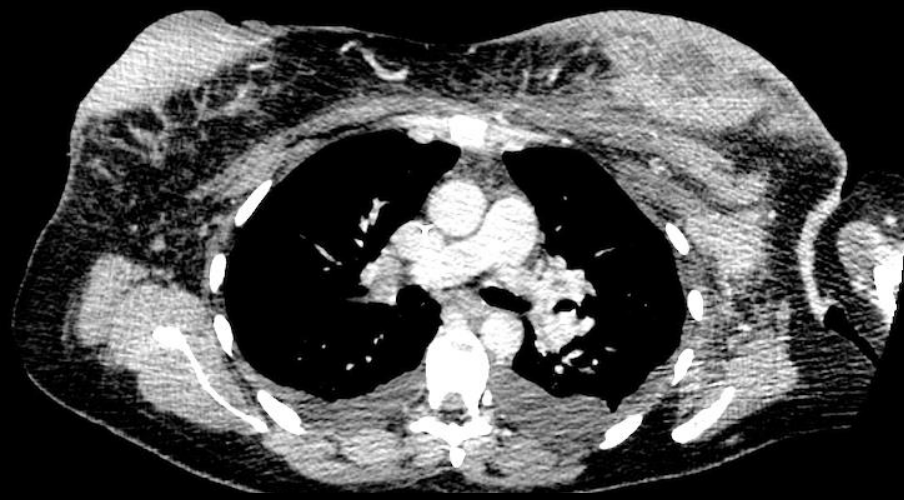




Femme de 44 ans AEG et amaigrissement ; dyspnée progressivement croissante, devenue invalidante
Quels sont les éléments sémiologiques les plus significatifs, à retenir pour l'orientation diagnostique



Chloé Bonarelli IHN



Thorax :

-infiltration tissulaire
tumorale mammaire
bilatérale

-volumineuses
adénopathies axillaires
hypervascularisées





Thorax :

- multiples lésions nodulaires à contours flous, cernées de verre dépoli, diffuses mais prédominant sur les lobes supérieurs

- épanchement liquidien pleural bilatéral de moyenne abondance

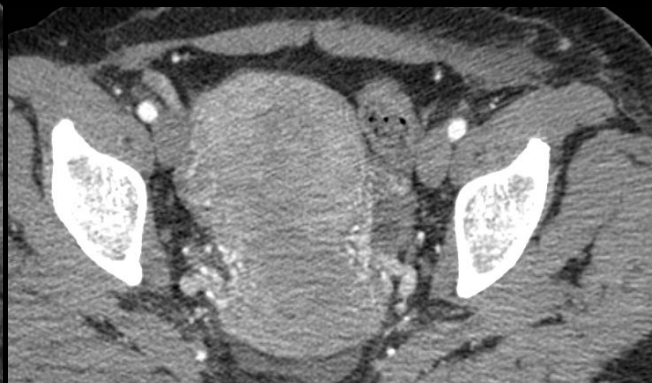


Abdomen :

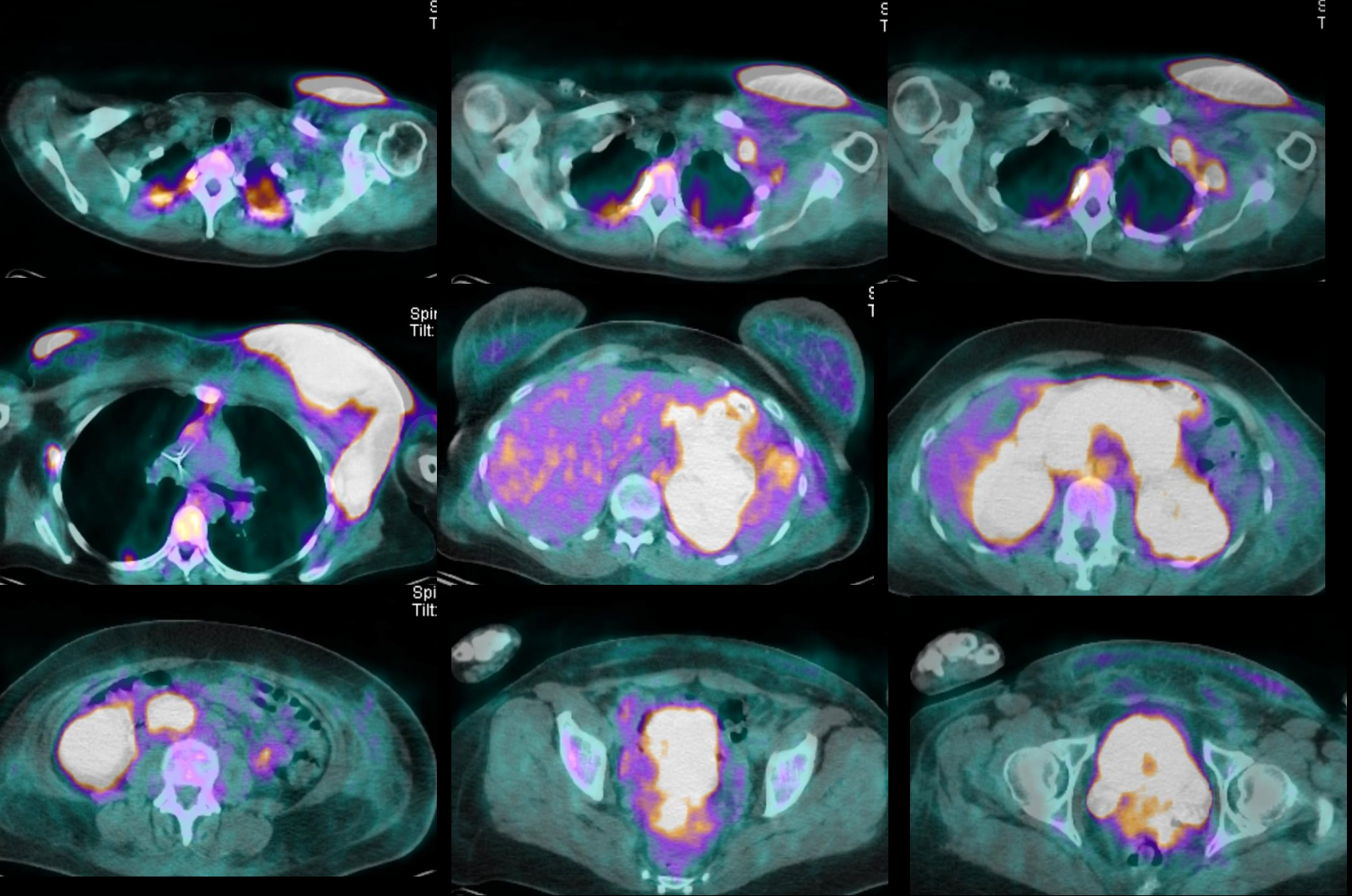
-infiltration hypodense homogène de la glande pancréatique avec perte des lobulations normales



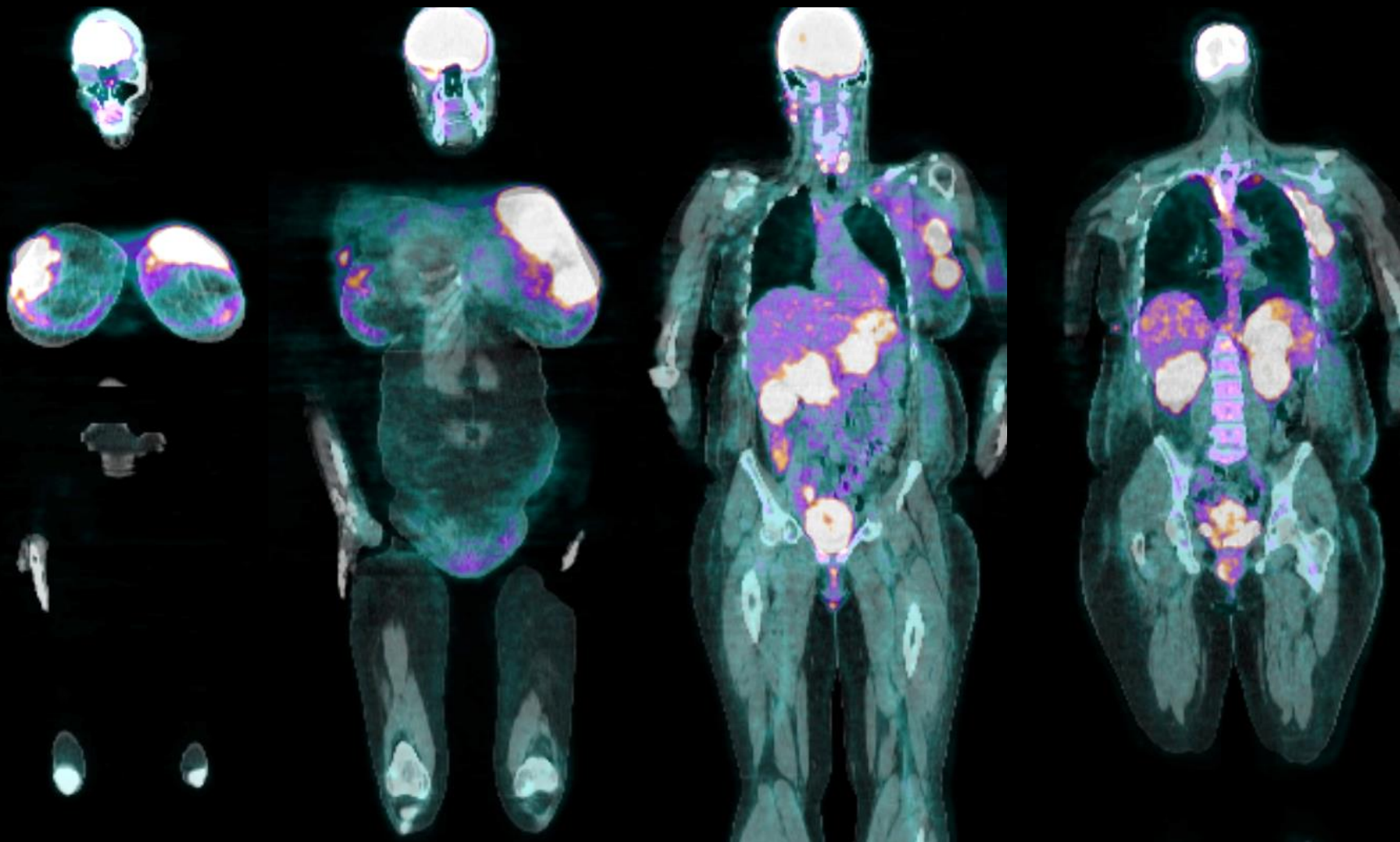
-**néphromégalie bilatérale** avec perte de la différenciation cortico -- médullaire normale, sans défaut excrétoire



-infiltration tissulaire homogène de l'utérus



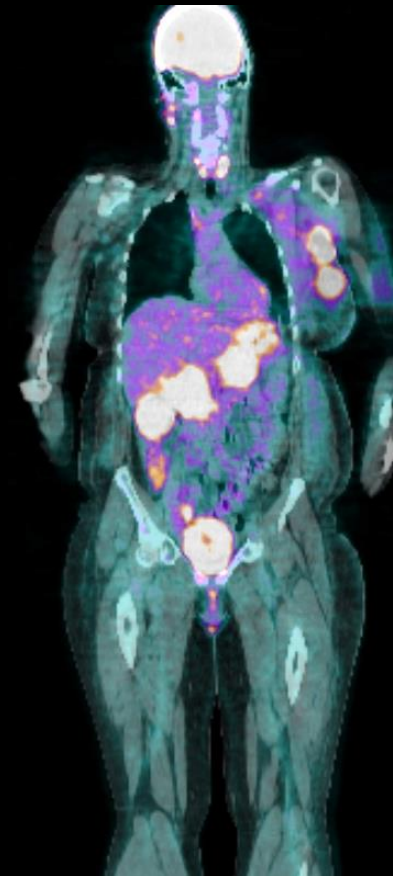
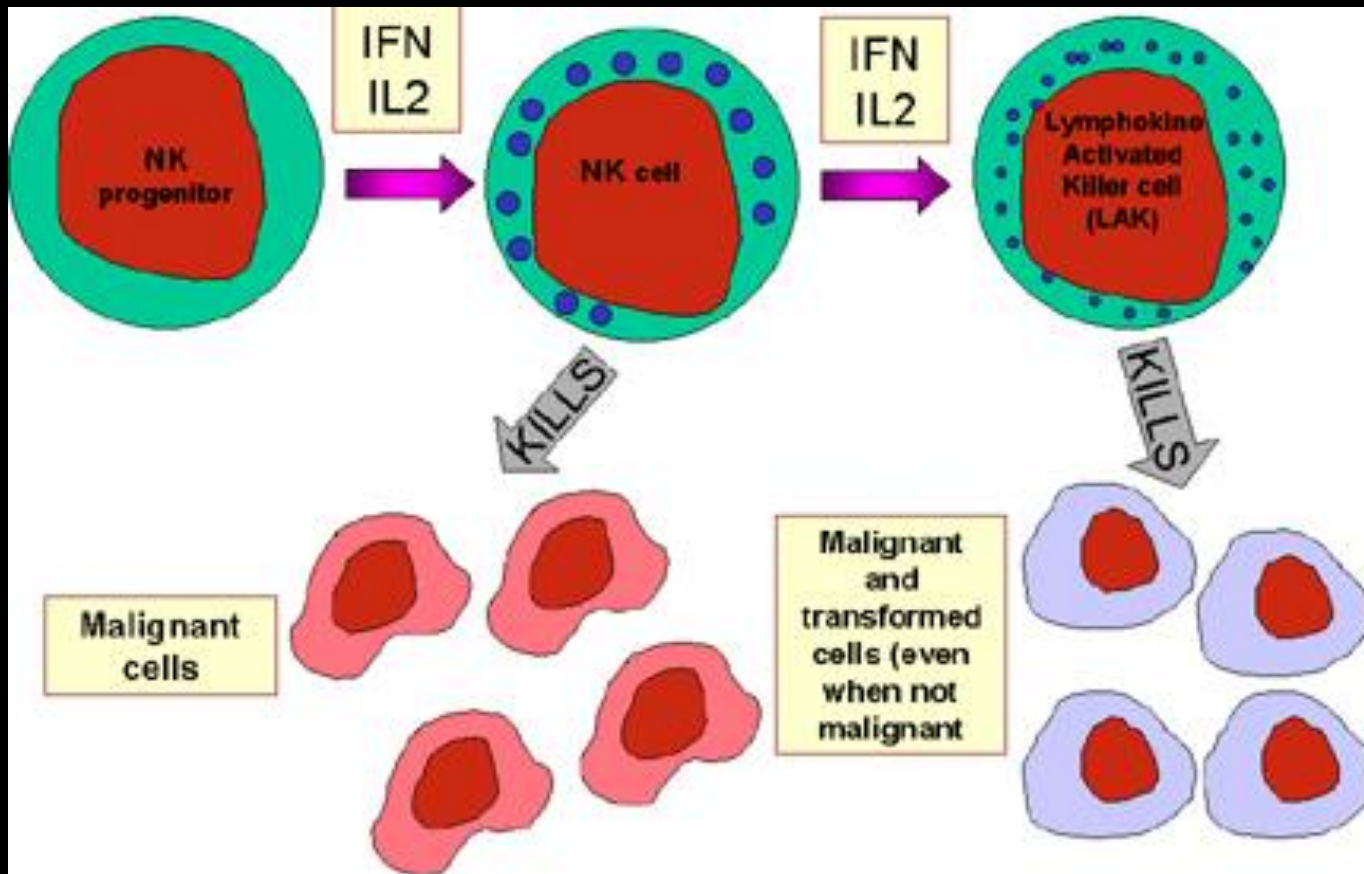
le PET-CT au ^{18}F FDG confirme l'hypermétabolisme intense de toutes les lésions expansives viscérales et ganglionnaires objectivées sur le scanner



Hyperfixation intense homogène et de niveau identique de toutes les lésions précédemment décrites

Devant l'atteinte tumorale disséminée multifocale sus et sous diaphragmatique , viscérale et ganglionnaire axillaire , et en dépit de l'absence d'hépatosplénomégalie et d'adénopathies profondes,

L'hypothèse à évoquer est celle d'un **lymphome malin agressif de haut grade** L'anatomopathologie a permis de faire le diagnostic de **LYMPHOME à cellules NK disséminé**



Le lymphome NK (lymphome à cellules tueuses naturelles)

Maladie **rare : < 5% des lymphomes**

Très rare en Europe et en Amérique du Nord

Presque toujours associé à l'EBV (// cancer du cavum)

Rôle de l'exposition environnementale : producteurs de maïs et exposition aux pesticides

2 types selon la classification OMS :

- lymphome T/NK **extra ganglionnaire de type nasal (NKTCL)**

- lymphome T/NK **agressif (ANKCL)**

Pour affirmer le diagnostic de lymphome NK agressif, il faut avoir éliminé une atteinte occulte des voies nasales (endoscopie + biopsies)

Découverte :

- 70% à un stade localisé pour le type nasal

- 60% à un stade avancé pour le type agressif**

Lymphome NK type nasal



Œdème de l'hémiface droite



Masse ulcérée de l'os maxillaire étendu à l'os palatin



Lésion tissulaire envahissant l'os maxillaire droit, l'os palatin et les cavités nasales



Imaging Sci Dent. Jun 2012; 42(2): 111–114.

Published online Jun 25, 2012. doi: [10.5624/isd.2012.42.2.111](https://doi.org/10.5624/isd.2012.42.2.111)

PMCID: PMC

Imaging characteristics of diffuse large cell extra nodal non-Hodgkin's lymphoma involving the palate and maxillary sinus: a case report

[Lakshmi Kavitha Nadendla](#), [Venkateswarlu Meduri](#), and [Geetha Paramkusam](#)

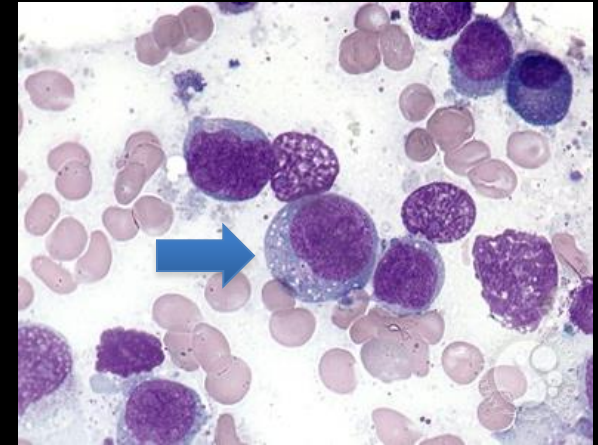
Le lymphome NK

Diagnostic difficile :

-histocytologie

type nasal

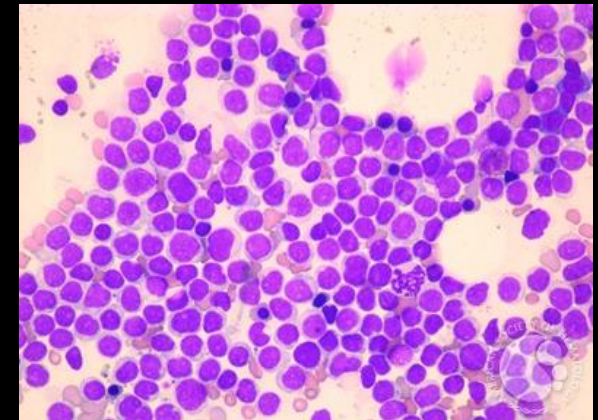
cellules immatures de taille variable, certaines
inflammatoires
granules azurophiles →



Type nasal

type agressif

cellules immatures de grande taille
angioinvasion
hémophagocytose (responsable du syndrome
hémophagocytaire fréquemment associé)



Type agressif

-immunophénotypage

CD3-/CD2+/CD56+ : pattern le plus fréquent
similaire pour les 2 types nasal et agressif

Lymphome NK

Type nasal :

- forme rare de LMNH
- plus fréquent en Asie et en Amérique du Sud (10% des lymphomes)
- terrain : homme d'âge moyen
- le plus souvent atteinte des voies nasales et des sinus
- clinique : œdème facial, obstruction nasale, épistaxis
- atteinte ganglionnaire rare

Type extra nasal = agressif :

- encore plus rare que le type nasal
- localisations les + fréquentes : peau, reins, testicules, poumons, tractus digestif
- clinique : syndrome tumoral (masses) ou ulcères
- atteinte souvent systémique, avec **défaillance multiviscérale rapide**

Aggressive mature natural killer cell neoplasms: from epidemiology to diagnosis

Volume 8 Number 1

WHO classification, 2008	Disease entities	Putative cells of origin	Orphanet numbers
NK-cell neoplasms	Extranodal NK/T-cell lymphoma (NKTCL), nasal type	Mature NK-cells	86879
	Aggressive NK-cell leukemia (ANKCL)	Mature NK-cells	86873

Synonyms in the Orphanet data base	ICD codes		Prevalence categories (/1.000.000)
	ICD-10	ICD-O-3	
NK/T-cell lymphoma; Nasal T/natural killer-cell lymphoma; Angiocentric T-cell lymphoma; Lethal midline granuloma	C86.0	9719/3	<1-9
Aggressive NK-cell leukemia; Aggressive NK-cell lymphoma; NK-cell LGL leukemia; NK-cell large granular lymphocyte leukemia	C94.7	9948/3	<1-9

Importance du staging pour la prise en charge et surtout le pronostic

Classification d'Ann Arbor inadaptée car ne prend pas en compte le volume tumoral et l'envahissement des structures adjacentes, qui sont des facteurs pronostiques majeurs

Utilisation d'une classification modifiée

Lymphome NK

Table 4 Clinical staging systems used for aggressive NK-cell neoplasms

Staging system	Stages	Staging criteria
Ann Arbor staging system*	Stage I	Confined to one lymph node site-
	Stage II	Confined to more than one lymph node site but on one side of the diaphragm.
	Stage III	Confined to lymphatic tissue or spleen but on both sides of the diaphragm.
	Stage IV	Bone marrow or liver involvement or extranodal sites with widespread involvement.
Tumor staging used as a complement to the Ann Arbor staging system for nasal NKTCL	T1	Confinement to the nasal cavity.
	T2	Extension to the maxillary antra, anterior ethmoid sinus or hard palate.
	T3	Extension to posterior ethmoid sinus, sphenoidal sinus, orbit, superior alveolar bone, cheeks, or superior buccinators space.
	T4	Involvement of the inferior alveolar bone, inferior buccinators space, infratemporal fossa, nasopharynx, or cranial fossa.

Intérêt de l'IRM pour l'évaluation tumorale locorégionale des lymphomes NK de type nasal : extension aux tissus mous, différenciation entre tumeur et inflammation réactionnelle, extension osseuse

Message à retenir

Devant une infiltration tumorale diffuse sus et sous diaphragmatique, et même en l'absence d'hépatosplénomégalie :
évoquer un lymphome non hodgkinien agressif

le Lymphome à cellules NK (à cellules tueuses naturelles) peut se présenter sous 2 formes

nasale : souvent localisée

diffuse, de mauvais pronostic

la forme nasale est plus fréquente chez les patients asiatiques et sud-américains

Aspect non caractéristique, mais très évocateur en imagerie de la forme diffuse, qui atteint le plus souvent la peau, les reins, les poumons et le tractus digestif. Intérêt du **¹⁸FDG PET-CT pour le bilan d'extension et surtout le suivi sous traitement**

Penser à l'**IRM pour le bilan d'extension local en cas de lymphome de type nasal**

