

Les lymphomes gastro-intestinaux (en dehors du MALT)

Introduction

Les lymphomes à localisation digestive représentent 12,5% de l'ensemble des lymphomes non hodgkiniens (LNH) et 36% des LNH extra-ganglionnaires. Le gastroentérologue peut être confronté à ce type de pathologie par le biais de l'endoscopie digestive haute ou basse. Il s'agit pour lui d'une pathologie rare puisque les lymphomes ne représentent que 3% des tumeurs malignes de l'estomac, moins de 1% de celles du côlon et du rectum et moins de 18% des tumeurs malignes du grêle qui sont elles-mêmes très rares [1].

Le terme lymphome recouvre des entités cliniques différentes, de pronostic à court terme extrêmement variable.

Une prise en charge correcte nécessite une collaboration transdisciplinaire avec les médecins spécialisés en Hématologie, tant au niveau de l'anatomopathologie que de la prise en charge clinique des malades.

Le but du présent exposé est de fournir au gastroentérologue les éléments permettant de classer le lymphome et d'en déterminer l'évolutivité, de procéder au bilan d'extension de la maladie et d'orienter la prise en charge du malade.

Classification des lymphomes digestifs : impact thérapeutique

Rappel : le tissu lymphoïde associé aux muqueuses (MALT)

Le MALT est constitué par l'ensemble des lymphocytes qui sont présents dans les muqueuses digestives. La caractéristique commune de ces derniers est d'avoir une capacité de «Homing» dans le tube digestif. Ils sont répartis dans les plaques de Peyer, dans la lamina propria, au niveau de l'épithélium digestif et au niveau des ganglions lymphatiques mésentériques. Il faut bien comprendre que tous les lymphomes digestifs primitifs sont originaires du MALT. Le lymphome dit «du MALT» n'est qu'un des lymphomes pouvant être issu du MALT : il s'agit d'un lymphome ayant l'immunophénotype des lymphocytes de la zone marginale normalement observés au niveau des plaques de Peyer à l'état primitif et à la périphérie des follicules lymphoïdes réactionnels que l'on observe notamment en cas d'infection à *H pylori* [2].



J.-C. DELCHIER
(Créteil)

Que retenir de la classification des lymphomes à l'usage des gastroentérologues?

La classification de référence actuelle est la classification de l'OMS qui a été publiée en 2001 [3]. Elle concerne à la fois les lymphomes hodgkiniens et non hodgkiniens. Elle permet de définir le type de lymphomes avec un profil évolutif correspondant. Pour ce qui concerne les lymphomes non hodgkiniens, on distingue les lymphomes de type ganglionnaire et extra-ganglionnaire dont les principaux sont les lymphomes digestifs, les lymphomes B et T et à l'intérieur des lymphomes B, les lymphomes à petites cellules et les lymphomes à grandes cellules. La notion nouvelle et importante est le découplage entre la taille des cellules et l'évolutivité des lymphomes. En effet, si les lymphomes à grandes cellules continuent à être associés à une notion de forte agressivité (classique lymphome de haut grade de malignité), les lymphomes à petites cellules peuvent correspondre soit à des maladies peu agressives, soit à des maladies parfois très agressives et l'on ne peut assimiler tous les lymphomes à petites cellules à des lymphomes de

Tirés à part : Jean-Charles Delchier, service de gastroentérologie, 51, avenue du Maréchal de Lattre de Tassigny, 94010 Créteil Cedex.

TABLEAU I
BILAN D'EXTENSION D'UN LYMPHOME
GASTRO-INTESTINAL

Bilan standard
- Recherche adénopathies périphériques
- Gastroskopie, coloscopie, vidéocapsule du grêle
- Tomodensitométrie thoraco-abdominale
- Biopsie médullaire
Bilan particulier
- Imagerie Système nerveux central (Burkitt)
- Echoendoscopie (Lymphome du MALT)

bas grade de malignité. C'est dire tout l'intérêt de la caractérisation immunohistochimique et moléculaire de ces lymphomes [2].

Les lymphomes B à petites cellules

Il est très important sur le plan du diagnostic, du traitement et du pronostic de distinguer entre les différents lymphomes à petites cellules que l'on peut rencontrer au niveau du tube digestif. Ils se développent soit à partir de lymphocytes B normalement présents soit au centre des follicules lymphoïdes, soit au niveau de la zone du manteau des follicules lymphoïdes, soit de la zone marginale des follicules lymphoïdes (Tableau I).

Les lymphomes de zone marginale du MALT dit lymphomes du MALT

Ces lymphomes (auxquels on rattache les IPSIDs ou maladie des chaînes alpha à leur stade initial) sont les lymphomes à petites cellules les plus fréquents. Ils se distinguent par leur caractère localisé, le plus souvent au niveau de l'estomac, leur dépendance de la stimulation antigénique bactérienne, leur bon pronostic habituel [4]. Ces lymphomes ne font pas l'objet du présent exposé.

Le lymphome folliculaire

Il correspond à une prolifération lymphocytaire qui a la morphologie des lymphocytes centro-folliculaires. La localisation digestive peut être primi-

tive, sans aucune traduction dans les ganglions périphériques ou associée à une prolifération ganglionnaire périphérique. La localisation digestive la plus fréquente est le duodénum où les lésions vont se manifester sous la forme de nodules blanchâtres pouvant en imposer pour des polypes, voire des lésions plus importantes aboutissant à des sténoses duodénales. Ces lésions peuvent être isolées ou associées à d'autres localisations sur l'intestin grêle qui sont bien mises en évidence par la vidéo-capsule. L'atteinte médullaire est fréquente. Le diagnostic positif est basé non seulement sur l'aspect morphologique des lymphocytes mais surtout sur leurs caractéristiques immunohistochimiques, ces lymphocytes exprimant CD20 et CD10 mais ni CD5 ni CD23. Les techniques moléculaires sont d'un apport important en montrant la présence d'une translocation t(14;18) impliquant le gène de BCL2. Le pourcentage de cellules centroblastiques permet de déterminer le grade d'activité de ce lymphome (entre 1 et 3) qui est un élément important de l'indication thérapeutique. En ce qui concerne le traitement, celui-ci va de l'abstention thérapeutique avec surveillance en cas de lymphome grade I de faible masse tumorale jusqu'à l'association CHOP et rituximab dans les lymphomes à forte masse tumorale. Des études sont en cours pour déterminer l'intérêt des anticorps anti-CD20 radio-marqués dans ce type de lymphomes.

Les lymphomes du manteau

Ils sont développés à partir des lymphocytes présents au niveau du manteau des follicules lymphoïdes. Deux grands types de tableau clinique peuvent être réalisés : soit un tableau purement digestif avec, dans ce cas, le plus souvent, un aspect de polypose lymphomateuse associant des lésions coliques iléales, voire gastriques soit un tableau de lymphome ganglionnaire avec atteinte digestive se manifestant par des adénopathies périphériques associées à une ou plusieurs localisations digestives. La particularité de ce lymphome est une évolution rapide. Pour le clinicien, une croissance tumorale rapide contrastant avec

un diagnostic de lymphome à petites cellules doit faire évoquer le diagnostic de lymphome du manteau.

Le diagnostic repose sur l'analyse des biopsies des lésions digestives : l'histologie met en évidence une prolifération des cellules tumorales de petite taille à noyaux clivés au cytoplasme parfois peu abondant n'entraînant pas de lésion lympho-épithéliale contrairement au lymphome du MALT avec lequel il peut-être confondu. L'immunohistochimie montre que ces cellules lymphomateuses expriment les marqueurs suivants : CD20+, CD5+ et cycline D1+, CD10-, CD23-. Les études de biologie moléculaire sont particulièrement utiles pour mettre en évidence la translocation t(11;14) qui entraîne un réarrangement du gène BCL1 et s'accompagne d'une hyperexpression de la cycline D1.

Le traitement de ce lymphome implique la prise en charge dans une unité spécialisée. En effet, en l'absence de traitement consensuel efficace, ces malades doivent être inclus dans des protocoles d'études ayant pour but de trouver le traitement optimal. Les traitements utilisés jusqu'alors ont comporté de la chimiothérapie type CHOP ± associée au rituximab et plus récemment, associée à la greffe de cellules souches autologues ± traitées préalablement ou à la greffe de cellules allogènes.

Les lymphomes B à grandes cellules

La classification OMS classe dans cette catégorie tous les lymphomes à grandes cellules qu'ils soient associés ou non à un contingent de petites cellules. En effet, bien que cette association fasse évoquer la possibilité d'une transformation d'un lymphome à petites cellules en grandes cellules, il n'existe pas d'éléments définitifs pour affirmer cette transformation et d'autre part, cette particularité n'a pas d'influence sur le pronostic et le traitement. Ces lymphomes sont le plus souvent uniques et situés soit au niveau de l'estomac, soit au niveau du reste du tube digestif, la localisation iléo-

caecale étant la plus fréquente. Ils se présentent sous la forme d'une grosse tumeur souvent ulcérée pouvant être responsable d'obstruction tumorale. Ils sont généralement assez rapidement évolutifs et entraînent des symptômes avec altération de l'état général. Ils sont assez aisément reconnus par les histologistes, l'immunohistochimie permettant de les rattacher à la lignée B. Le seul problème diagnostique qui peut être posé concerne les lymphomes à grandes cellules avec contingent de petites cellules en fonction du pourcentage et du regroupement des grandes cellules pouvant faire hésiter le diagnostic entre lymphome à petites cellules avec contingent de grandes cellules et l'inverse.

Le traitement de ces lymphomes a fait l'objet de discussions par le passé. Il est actuellement très clair que le traitement par chimiothérapie ± radiothérapie apporte des résultats au moins égaux à ceux du traitement associant chirurgie + chimiothérapie ± radiothérapie. Le traitement de référence est le traitement de type CHOP + rituximab avec éventuelle radiothérapie sur les masses résiduelles.

Les lymphomes de Burkitt

En Europe, le lymphome de Burkitt se révèle fréquemment par une masse abdominale, soit de la région iléocaecale, soit de l'estomac, qui s'accompagne très fréquemment d'adénopathies mésentériques et dans 20% des cas d'adénopathies périphériques. Sur le plan endoscopique, il s'agit le plus souvent de très volumineuses tumeurs obstructives, largement ulcérées, parfois hémorragiques.

Le diagnostic est évoqué en histologie devant l'observation d'une infiltration monotone par des cellules de taille moyenne dont les noyaux contiennent plusieurs nucléoles centraux associés à de nombreux macrophages responsables de l'aspect caractéristique en ciel étoilé. Ces cellules expriment une IGM, CD20 et le plus souvent CD10. Elles sont caractérisées par un index de prolifération très élevée, voisine de

100%. La biologie moléculaire retrouve un réarrangement clonal du gène de la chaîne lourde des immunoglobulines et une translocation soit t(8;14), soit t(8;22) impliquant le gène c-myc.

Ces lymphomes sont caractérisés par la possibilité d'une atteinte du système nerveux central qui peut nécessiter une chimiothérapie intra-técale. Leur traitement repose sur une association chimiothérapie lourde avec en général, de bonnes réponses et une absence de rechute après un an de rémission clinique.

Les lymphomes T

Les lymphomes T sont des tumeurs rares auxquelles cependant, le gastro-entérologue peut être confronté car ils surviennent le plus souvent en association avec une entéropathie type maladie coeliaque ou dermatite herpétiforme se manifestant par une atrophie villositaire du grêle avec malabsorption. Ce lymphome peut survenir au cours d'une maladie coeliaque connue ou être la première manifestation conduisant à la découverte d'une atrophie villositaire du grêle. Sur le plan morphologique, il se manifeste par des lésions multifocales du jéjunum associées très fréquemment à des adénopathies mésentériques.

Sur le plan histologique, il s'agit d'un lymphome à grandes cellules ou à cellules moyennes. Des cellules tumorales peuvent être observées dans l'épithélium de la muqueuse atrophique de voisinage non apparemment tumoral. Le caractère T du lymphocyte tumoral est caractérisé par immuno-histochimie et étude moléculaire qui permettent de définir la nature clonale de la prolifération. Les cellules tumorales expriment un phénotype particulier, suggérant une filiation avec les lymphocytes intestinaux intra-épithéliaux. Elles sont le plus souvent CD7+, CD3+/-, CD5-, CD4-, CD8- ou CD8+ et expriment l'antigène CD103 qui caractérise les différentes sous-populations normales des lymphocytes T intra-épithéliaux. Un réarrangement clonal du TCR γ est toujours retrouvé.

Certains lymphomes T ayant un aspect morphologique superposable au précédent surviennent en dehors de toute entéropathie associée.

Sur le plan thérapeutique, ces lymphomes sont de pronostic péjoratif et n'ont pas actuellement de traitement bien codifié. Le traitement ne peut être que chimiothérapique ± aux techniques de transplantation de cellules souches.

Diagnostic des lymphomes digestifs

Le diagnostic des lymphomes digestifs repose sur les prélèvements biopsiques réalisés lors d'une endoscopie digestive. Le recours à des prélèvements chirurgicaux reste exceptionnel. Les prélèvements doivent être multiples et porter sur les lésions macroscopiques et sur la muqueuse de voisinage d'apparence normale. Aucun autre fixateur que le formol ne doit être utilisé de manière à ce que les biopsies puissent être disponibles pour l'histologie standard mais aussi pour les techniques d'immunohistochimie et de biologie moléculaire. Des biopsies doivent être congelées chaque fois que cela est possible.

Bilan d'extension et évaluation du pronostic d'un lymphome gastro-intestinal

Lorsque l'on effectue le bilan d'extension d'un lymphome découvert au niveau du tube digestif, il est important d'avoir en tête deux paramètres : 1) il est possible qu'il s'agisse d'un lymphome digestif primitif avec possible extension de voisinage, voire à distance ; 2) il est possible qu'il s'agisse d'une localisation digestive d'un lymphome ganglionnaire avec possibilité d'atteinte ganglionnaire périphérique et d'extension à distance comme le précédent. Par ailleurs, le bilan d'extension a une grande importance dans la stratégie thérapeutique, seuls les lymphomes strictement localisés à un

TABLEAU II
ÉVALUATION DE L'EXTENSION DES LNH EN STADE
SELON LA CLASSIFICATION D'ANN-ARBOR RÉVISÉE PAR MUSSHOFF

Stade I _E	Atteinte d'un ou plusieurs sites du tube digestif sans atteinte ganglionnaire
Stade II _E	Atteinte d'un ou plusieurs sites du tube digestif et des ganglions régionaux sans atteinte extra abdominale. Modification de Musshoff: Stade II _{1E} = atteinte des seuls ganglions contigus ; Stade II _{2E} = atteinte des ganglions régionaux non contigus.
Stade III _E	Atteinte localisée du tube digestif associée à une atteinte ganglionnaire de part et d'autre du diaphragme
Stade IV	Atteinte d'un ou plusieurs organes extra ganglionnaires, avec ou sans atteinte ganglionnaire associée

TABLEAU III
INDEX PRONOSTIQUE INTERNATIONAL
(IPI)

<ul style="list-style-type: none"> • l'âge ≤ 60 ans vs > 60 ans • le stade d'Ann Arbor: I-II vs III-IV • l'indice d'activité ECOG: 0-1 vs ≥ 2 • le nombre de localisations extra ganglionnaires: 0-1 vs ≥ 2 • le taux sérique de la LDH: ≤ N vs > N
--

TABLEAU IV
SURVIE À 5 ANS EN FONCTION
DU SCORE IPI

Groupes pronostiques	Nombre de facteurs pronostiques	Survie globale à 5 ans (%)
Faible	0-1	73 %
Intermédiaire faible	2	51 %
Intermédiaire élevé	3	43 %
Élevé	4-5	26 %

organe digestif pouvant faire l'objet d'un traitement local type traitement par radiothérapie. Le tableau I donne les éléments du bilan d'extension standard d'un lymphome gastro-intestinal avec pour certains types de lymphomes les éléments supplémentaires qui nécessitent d'être recherchés. La classification d'Ann Arbor permet de classer les malades en différents stades qui sont fonction de l'extension du lymphome (Tableau II). Cette classification associée à la détermination de la tranche d'âge (> ou < 60 ans), à la notion d'augmentation des LDH, l'indice d'activité, et la répartition des atteintes permet d'établir l'index de

pronostic international qui a été validé comme ayant une bonne fiabilité dans la prédiction du pronostic. Les constituants du score et l'impact de celui-ci sur la survie des malades sont donnés dans les tableaux III et IV.

Grands principes thérapeutiques [5]

Comme pour les autres cancers, mais peut-être là encore plus, la prise en charge des lymphomes digestifs nécessite une concertation pluridisciplinaire impliquant des spécialistes des l'imagerie, de l'anatomopathologie des lymphomes, des onco-hématologistes, des radiothérapeutes et des gastro-entérologues.

Classiquement, les trois thérapeutiques administrables à des patients ayant un lymphome digestif sont : la chirurgie, la chimiothérapie et la radiothérapie.

Le rôle de la chirurgie s'est réduit avec le temps à celui de la prise en charge des complications perforatives ou hémorragiques pouvant nécessiter une exérèse d'urgence de la lésion causale. En revanche, quel que soit le type de lymphome présent au niveau du tube digestif, il existe un consensus actuellement pour constater que la résection tumorale, dans le meilleur des cas n'améliore pas le pronostic des lymphomes par rapport à un traitement conservateur et dans le pire des cas, a un rôle péjoratif du fait des complications post-opératoires, notamment en

cas d'exérèse incomplète et du fait du retard à la mise en route des traitements chimio ± radiothérapeutiques. Le rôle de la radiothérapie s'est également rétréci avec le temps. La radiothérapie reste indiquée pour les lymphomes gastriques du MALT localisés et lymphomes localisés à grandes cellules en adjonction à la chimiothérapie en cas de réponse incomplète.

Les anticorps anti-CD20 (rituximab) ont révolutionné la prise en charge des lymphomes en général et des lymphomes digestifs en particulier, notamment en association avec la chimiothérapie classique pour les lymphomes à grandes cellules mais également pour les lymphomes à petites cellules d'évolution péjorative. La radio-immunothérapie par anticorps anti-CD20 radio-actifs est en cours d'évaluation et pourrait améliorer la réponse thérapeutique. Les lymphomes du manteau et les lymphomes T intestinaux restent difficiles à traiter et nécessitent la mise en œuvre d'un traitement aplasant associé à des greffes de moelle ou des greffes de cellules souches.

RÉFÉRENCES

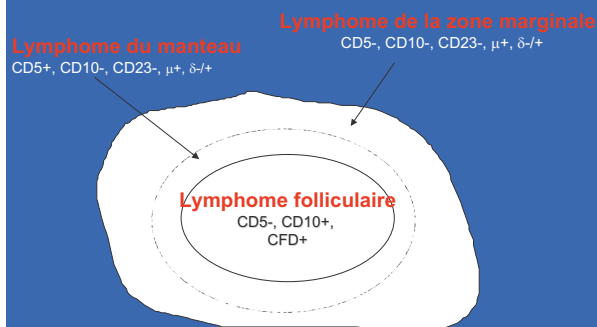
1. Ruskone-Fourmestreaux A, Lavergne-Slove A, Delmer A. lymphomes gastro-intestinaux. *Gastroenterol Clin Biol* 2002; 26: 233-41.
2. Isaacson PG, Du MQ. Gastrointestinal lymphoma: where morphology meets molecular biology. *J Pathol* 2005; 205: 255-74.
3. Molina T, Diebold J, Audouin J. Classification des lymphomes. *Rev Prat* 2002; 52: 951-8.
4. Delchier JC. Lymphome gastrique du MALT: une tumeur maligne potentiellement curable par l'éradication de *H pylori*. *Gastroenterol Clin Biol* 2003; 27: 453-8.
5. Ruskone-Fourmestreaux A, Delmer A, Hennequin C. Gastro-intestinal lymphomas. *Gastroenterol Clin Biol* 2006; 30 Spec No 2: 2S81-2S90.

Principes de la classification des lymphomes

On distingue

- Les lymphomes **Hodgkiniens**
- Les lymphomes **non Hodgkiniens**
 - de phénotype **B**
 - de phénotype **T**

Classification des lymphomes B à petites cellules



Classification OMS des lymphomes

Lymphomes B

- B-lymphoblastic lymphoma/leuk
- Chronic lymphocytic leuke/lymph
- B-prolymphocytic leukemia
- lymphoplasmacytic
- Splenic marginal zone B-lymph.
- Hairy cell leukemia
- Plasmocytoma/ Multiple myeloma
- Marginal zone lymph., MALT type
- Nodal marginal zone lymphoma
- Follicular lymphoma
- Mantle cell lymphoma
- Diffuse large B-cell
- Burkitt's lymphoma

Lymphomes T

- T-lymphoblastic lymphoma/leuk
- T-prolymphocytic leukemia
- T-Large granular cell leukemia
- Aggressive NK cell leukemia
- Adult T-cell lymph/leuk (HTLV-1+)
- Angioimmunoblastic T-lymphoma
- Peripheral T-cell lymph, nos
- Anaplastic large cell, systemic
- Extranodal NK/T, nasal type
- Mycosis fungoides
- Anaplastic large cell, prim.cutaneous
- Subcutaneous panniculitis-like lymph
- Hepatosplenic ($\gamma\delta$)T cell lymph
- Enteropathy-type T-cell lymph.

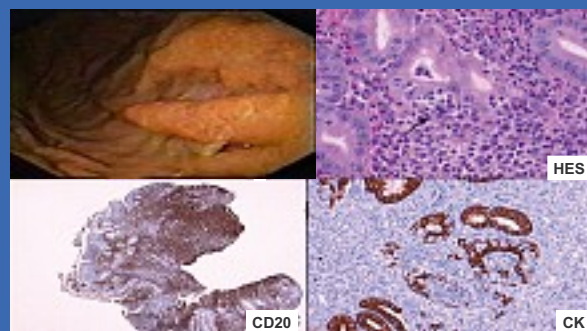
Lymphome de la zone marginale du MALT (lymphome du MALT)

- Localisation digestive:
 - Estomac +++
 - duodénum, colon, grêle +
- Localisations extra digestives rares:
 - poumon, moelle: +
- Evolution lente; pronostic favorable
- Diagnostic:
 - histologie++: lésions lymphoépithéliales
 - IHC: CD20+, CD5-, CD10-
 - PCR, FISH: t(11;18)+ dans 30% des cas
- Traitement: Hp, chimio et/ou radiothérapie et/ou immunothérapie

Lymphomes digestifs

- Lymphomes digestifs = lymphomes non hodgkiniens(LNH)
- Tumeurs rares
- 12,5% des LNH
- Les plus fréquents des lymphomes extra-ganglionnaires
- Lymphomes intéressant soit uniquement les lymphocytes du tube digestif (MALT) soit à la fois les lymphocytes du tube digestif et les lymphocytes des autres organes lymphoïdes (ganglions...)

Lymphome gastrique de type MALT



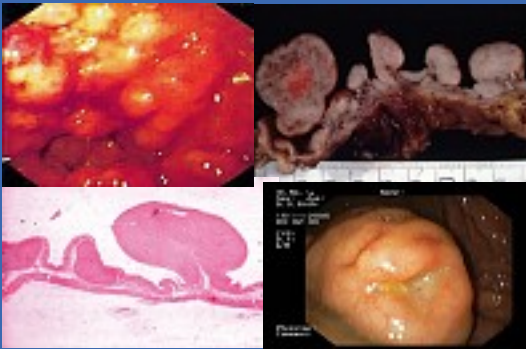
Lymphomes B

- Lymphomes à petites cellules
 - Lymphomes de la zone marginale du MALT
 - Lymphomes du manteau
 - Lymphomes folliculaires
- Lymphomes à grandes cellules
- Lymphomes de Burkitt

Lymphomes à cellules du manteau

- Localisation digestive:
 - N'importe quel segment du tube digestif
 - polypose lymphomateuse
- Localisations extra digestives fréquentes:
 - ganglions périphériques, amygdales, moelle, leucémie
- Signes biologiques d'agressivité: LDH, β 2microglobuline
- Evolution rapide; pronostic défavorable
- Diagnostic:
 - histologie: pas de lésion lymphoépithéliale
 - IHC++: CD20+, CD5+, CD10-, cycline D1+
 - PCR: t(11;14)+
- Traitement: polychimiothérapie, immunothérapie, autogreffe de moelle, radiothérapie métabolique

Lymphomes à cellules du manteau



Lymphomes à grandes cellules

- Localisation digestive:
 - estomac
 - intestin grêle
- Souvent grosses tumeurs
- Localisations extra digestives possibles:
 - ganglions périphériques, moelle
- Signes biologiques d'agressivité: LDH, β 2microglobuline
- Evolution rapidement progressive
- Diagnostic:
 - histologie: centroblastes ou immunoblastes
 - IHC: restriction chaîne légère Ig
- Traitement: chirurgie non nécessaire; chimiothérapie + immunothérapie \pm radiothérapie

Lymphomes folliculaires

- Localisation digestive:
 - duodénum
 - intestin grêle
- Localisations extra digestives fréquentes:
 - ganglions périphériques, moelle
- Evolution très lente; possibilité de transformation en lymphome agressif
- Diagnostic:
 - histologie: centrocytes \pm blastes (grade 1 à 3)
 - IHC: CD20+, CD5-, CD10+, bcl2
 - PCR: t(14;18)+
- Traitement: en fonction des critères de gravité: abstention; immunothérapie \pm chimiothérapie; radio-immunothérapie

Lymphome de Burkitt

- Localisation digestive:
 - estomac
 - carrefour iléo-caecal
- Souvent très grosses tumeurs
- Localisations extra digestives possibles:
 - système nerveux central, moelle
- Signes biologiques d'agressivité+++ : LDH, β 2microglobuline
- Evolution très rapide mais bonne réponse au traitement
- Diagnostic:
 - histologie: cellules à noyaux multinucléolés
 - IHC: IgM, CD20+, CD10+
 - indice de prolifération 100%
 - translocation impliquant le gène c-myc
- Traitement: Urgence chimiothérapique en milieu spécialisé

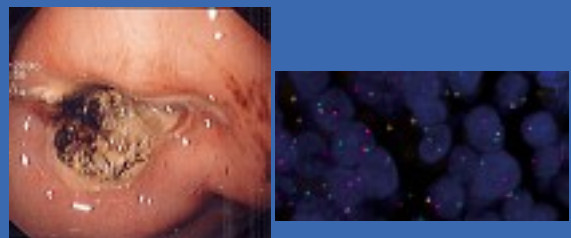
Lymphomes folliculaires



Lymphome folliculaire du bulbe duodénal

Lésions du grêle associées

Lymphome de Burkitt



Enorme tumeur ulcérée obstructive de l'antré

Mutation de cmyc
Technique de FISH

Lymphomes à petites cellules: quelques aphorismes

- L'aspect endoscopique n'est pas prédictif de la nature du lymphome
- La présence d'adénopathies périphériques est incompatible avec le diagnostic de lymphome de la zone marginale du MALT
- Le diagnostic histologique est difficile; les biopsies doivent être revues par un pathologiste expert
- Tous les lymphomes à petites cellules ne sont pas des lymphomes de bas grade de malignité

Lymphomes T intestinaux associés à une entéropathie

- Localisation digestive:
 - grêle (jejunum)
 - uni ou multifocal
- Atrophie villositaire associée (maladie coeliaque ou dermatite herpétiforme)
- Diagnostic:
 - histologie: grandes cellules, épithéliotropisme
 - IHC++: CD3+, CD7+, CD4-, CD8-, CD103+
 - réarrangement clonal du TCR γ
- Traitement: polychimiothérapie

