

Le lymphome à cellules T associé à une entéropathie (EATL) est une entité rare (< 5% des lymphomes T périphériques mais le plus fréquent des lymphomes T intestinaux). Il comprend deux entités : l'EATL de type I, connu sous le nom d'EATL, très fréquemment associé à la maladie coeliaque (CD) et plus fréquent dans la population du nord de l'Europe et l'EATL de type II, appelé lymphome T intestinal épithéliotrope monomorphe (MEITL), non associé à la CD et plus fréquent dans les populations asiatiques et hispaniques. L'EATL complique en général la sprue réfractaire de type 2 (SR2) au cours de laquelle apparaissent des lymphocytes intra-épithéliaux clonaux.

Les lymphocytes tumoraux sont classiquement CD3+ (en intracellulaire), CD5-, CD7+, CD4-, CD8- et CD103+ avec expression des protéines associées aux granules cytotoxiques (TIA1, granzyme B, et perforine) et NKp46. L'expression du CD30 varie selon l'aspect cytologique mais quasiment toutes les formes à grandes cellules sont CD30+.

Le diagnostic est habituellement évoqué sur la persistance ou l'aggravation des signes cliniques d'une CD sensible au régime sans gluten. Ces signes cliniques sont des douleurs abdominales, de la diarrhée, une perte de poids, une fatigue, une anorexie, une satiété rapide, et des nausées et vomissements liés à l'obstruction intestinale. Biologiquement, on peut observer des LDH élevées, une hypoalbuminémie et une anémie.

Le diagnostic de certitude repose sur l'examen histologique d'une biopsie de la tumeur.

Cependant, il existe de rares cas de dissémination sanguine pour lesquelles le diagnostic peut être fait rapidement grâce au phénotypage des lymphocytes circulants.

Nous souhaitons colliger un maximum de cas d'EATL et de SR2 avec dissémination sanguine afin de les décrire cytologiquement et phénotypiquement et d'alerter les cytologistes et les cytométristes sur ces cas rares dont le pronostic est sombre à plus ou moins long terme.

Pour la cytologie, des images numérisées peuvent être envoyées. Si un myélogramme a été réalisé, vous pouvez envoyer des images numérisées ou une lame.

Pour le phénotypage, l'envoi des fichiers de cytométrie serait souhaitable ou au moins le résultat rendu.

Données à recueillir : l'histoire clinique, l'anatomo-pathologie s'il y en a eu une et la biologie (NFS, myélogramme, biochimie, étude de la clonalité T avec éventuellement comparaison du clone circulant avec le clone digestif, NGS si disponible ...).

Véronique Baccini et Chantal Brouzes souhaitent coordonner ce travail. Si vous êtes intéressés et pour toute information, merci de contacter Véronique Baccini et Chantal Brouzes à l'adresse suivante : veronique.baccini@chu-guadeloupe.fr