

Lymphome? digestif

**M.Medhaffar¹, M.H.Saguem², S.Makni³, F.Ben Said⁴,
M.Ghorbel¹, R.Kallel³, M.Elloumi¹, T.Boudawara³**

1- Service hématologie Sfax

2- Laboratoire d'anatomie et de cyto-pathologie Gabes

3- Laboratoire d'anatomie et de cyto-pathologie Sfax

4- Service de médecine Gabes

OBSERVATION

Mme H. G

Age : 48 ans

ATCD: RAS

SF: **fièvre au long cours**, sueurs nocturnes,
altération de l'état général

Pas de diarrhée, pas de douleur abdominale

SP: PS = 2, fébrile 39° C

pas de HSMG, aires ganglionnaires libres

NFS: GB = 4000 Hb = 11,3 Pq = 211000

001V 33.0cm
STND
ANNO

06 Dec 2007
5:07
PP:3.3

CT 1000

CT 1000

kV 120
mA 160
Auto mA:N
Large
5.00mm/15.00 1.5:1
Tilt: 0.0
1.0s /HE 10:20:29/09 48

TDM: processus tissulaire jéjunale proximale de 9 cm avec infiltration mésentérique + multiples ADP satellites péri lésionnelles latéro-aortiques et inter aortico-caves

OBSERVATION



la patiente a été opérée en urgence

L'exploration per opératoire : **une tumeur jéjunale** de 15 cm **sténosante, ulcéro-bourgeonnante** avec une coulée ganglionnaire mésentérique et rétropéritonéale.



Résection complète de la tumeur avec anastomose jéjuno-jéjunale

OBSERVATION

Le diagnostic

lymphome T associé à une maladie cœliaque

OBSERVATION

- Bilan d'extension (FOGD , TDM TAP, BOM)
épaississement du mésentère
- Ac anti gliadine + Ac anti transglutaminase +
- L'interrogatoire: une sœur atteinte d'une maladie cœliaque.

Lymphome T stade IV avec 3 facteurs de mauvais pronostic (PS = 2, LDH = 3N, stade IV)

CAT: régime sans gluten

poly chimiothérapie type ACVBP

+ intensification

OBSERVATION

A J 21 de la 4^{ème} cure ACVBP:

AEG

Douleurs abdominales

Nodules sous cutanées de la paroi abdominale



OBSERVATION

- **Sérologie HIV négative**
- **EPP: fraction anormale en zone gamma**
- **IEPP: IgG Kappa monoclonale**

La patiente a été mise sous corticoïde

Détérioration rapide de l'état général et décès avant de débiter une chimiothérapie de rattrapage.

COMMENTAIRE

**Contexte personnel et familiale d'une maladie coeliaque
Atrophie villositaire à l'histologie intestinale**

**Le LHN T associé à une entéropathie type maladie
coeliaque est une entité bien décrite**

Pronostic est défavorable avec une survie < 20% à 5 ans

COMMENTAIRE

Le lymphome à grande cellule à différenciation plasmablastique est une sous variété très rare

Patient VIH dans plus des deux tiers des cas

Tropisme pour la cavité buccale +++

moelle osseuse et peau

tube digestif

COMMENTAIRE

Immunohistochimie:

Vega et al modern pathology 2005

- absence ou faible expression de CD20 et CD 79a
- positivité de MUM1, CD38, CD138 (MM)
- LMP1 négatif et EBER positif (différence avec MM)

COMMENTAIRE

Résistance à la chimiothérapie standard et même avec intensification:

RC = 47%

Taux de rechute = 71%

OS= 14 mois et DFS = 6 mois

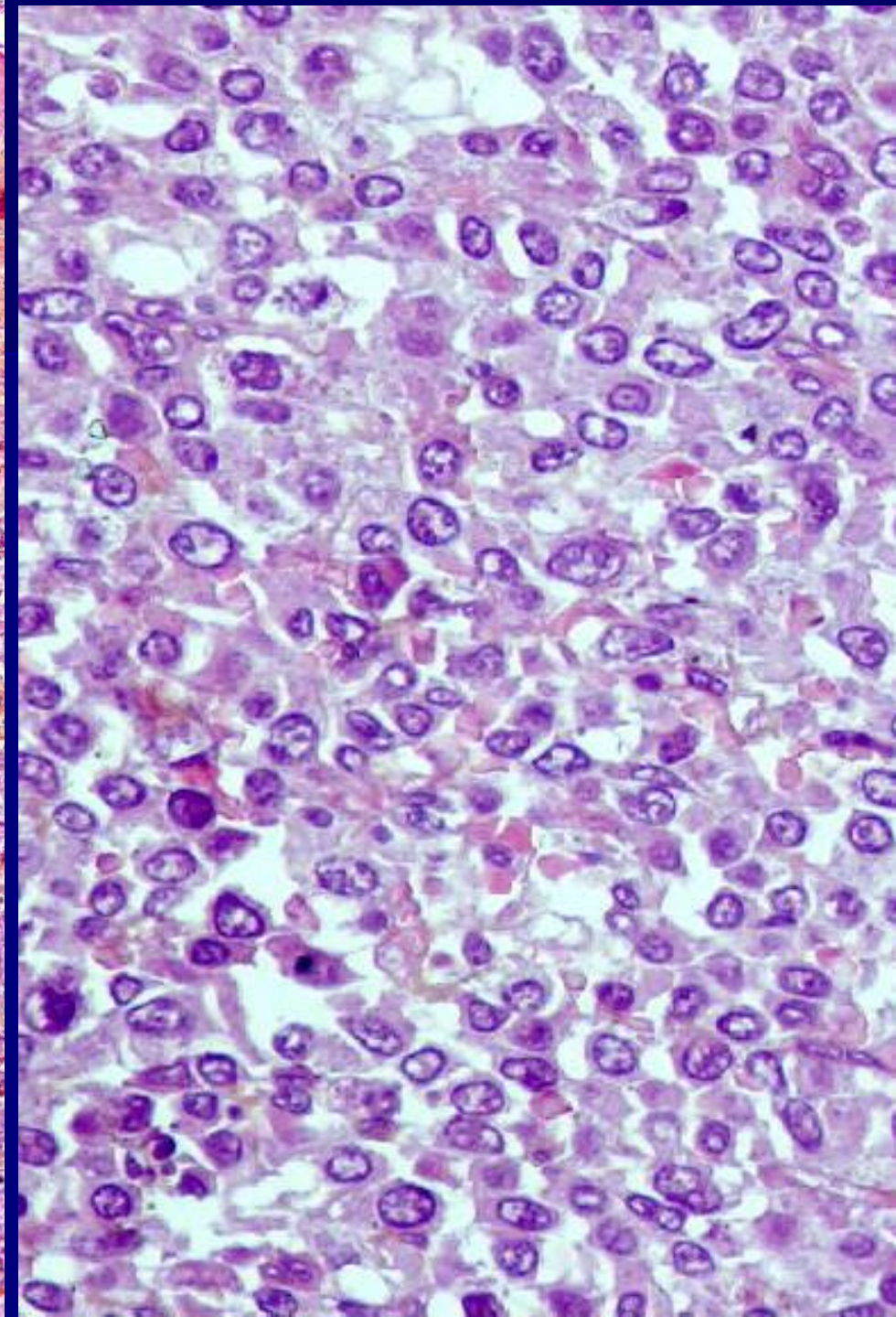
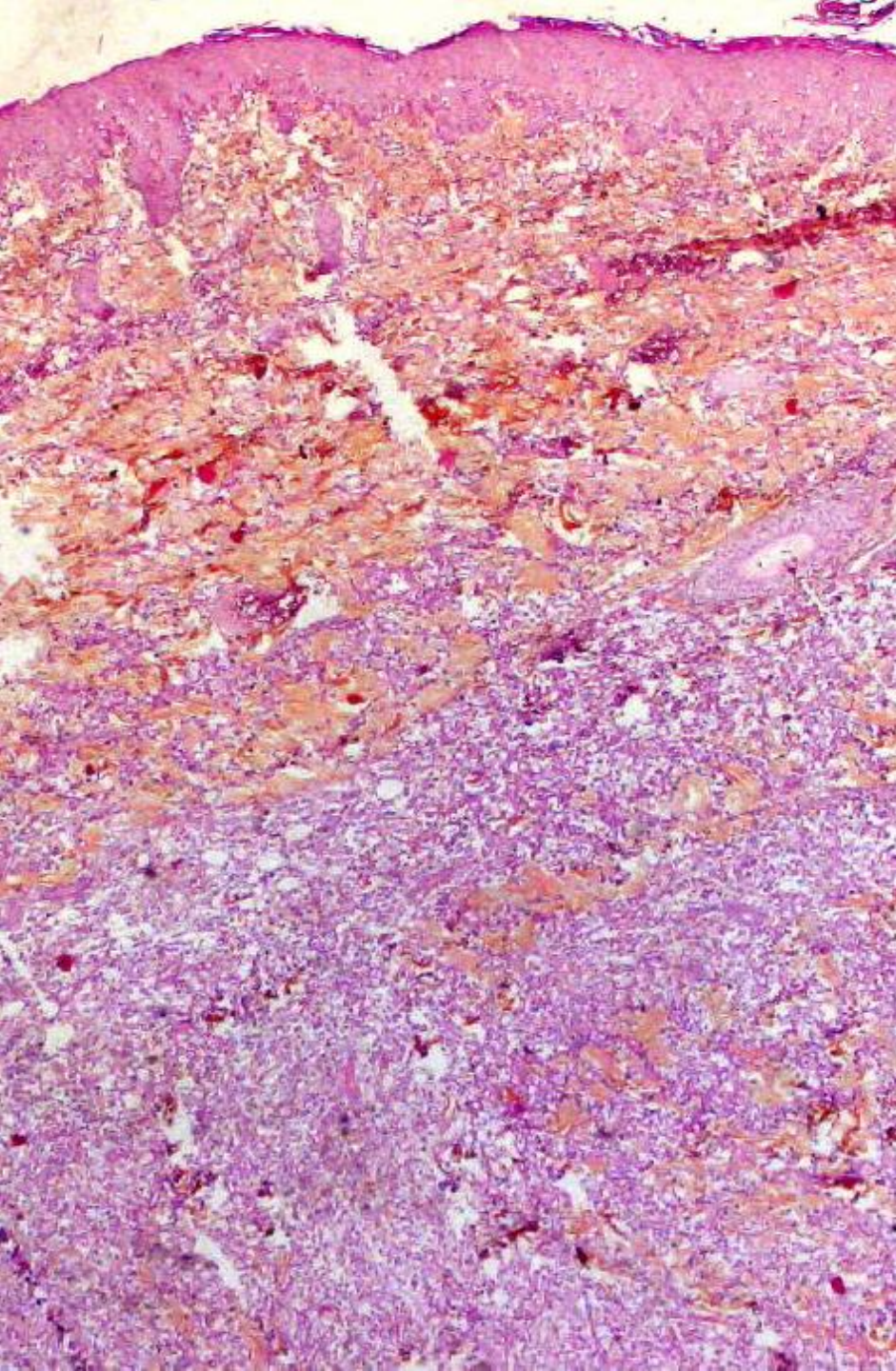
Dong et al, Am J Surg Pathol 2005

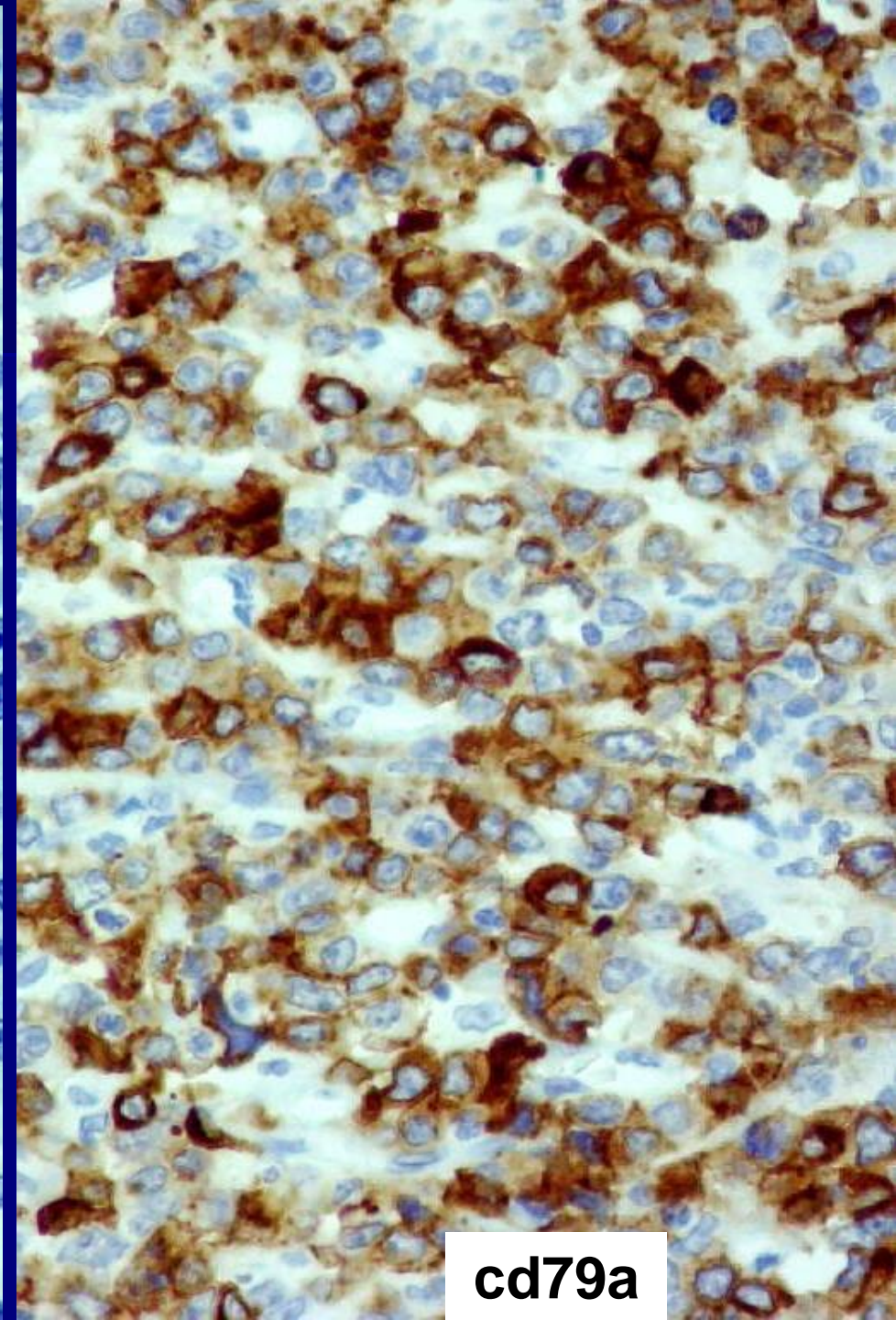
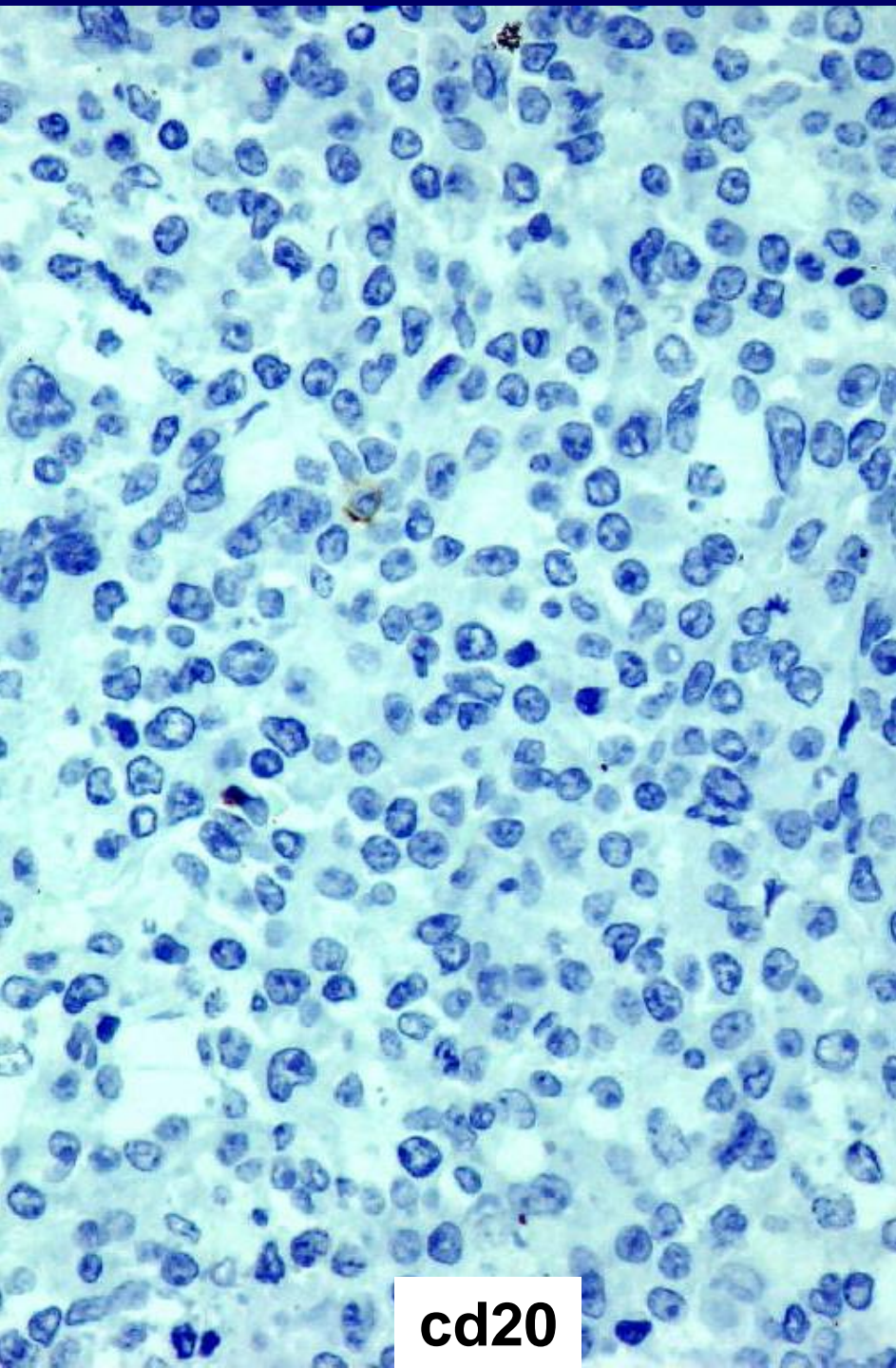
Est-ce qu'il y a un intérêt à utiliser les protocoles type Myélome: Thalidomide, Velcade

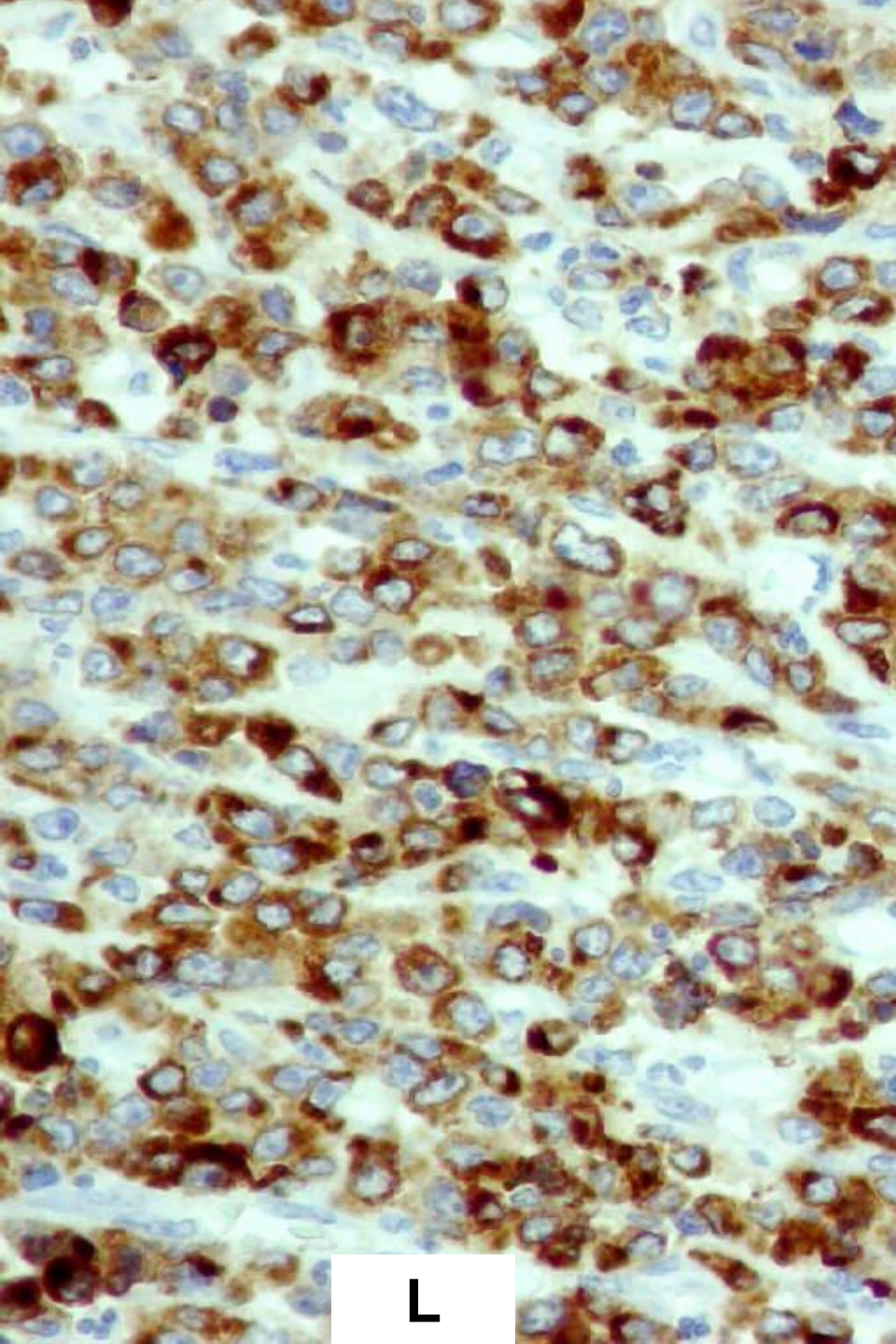
Melphalan en intensification ?

Cas n° 18

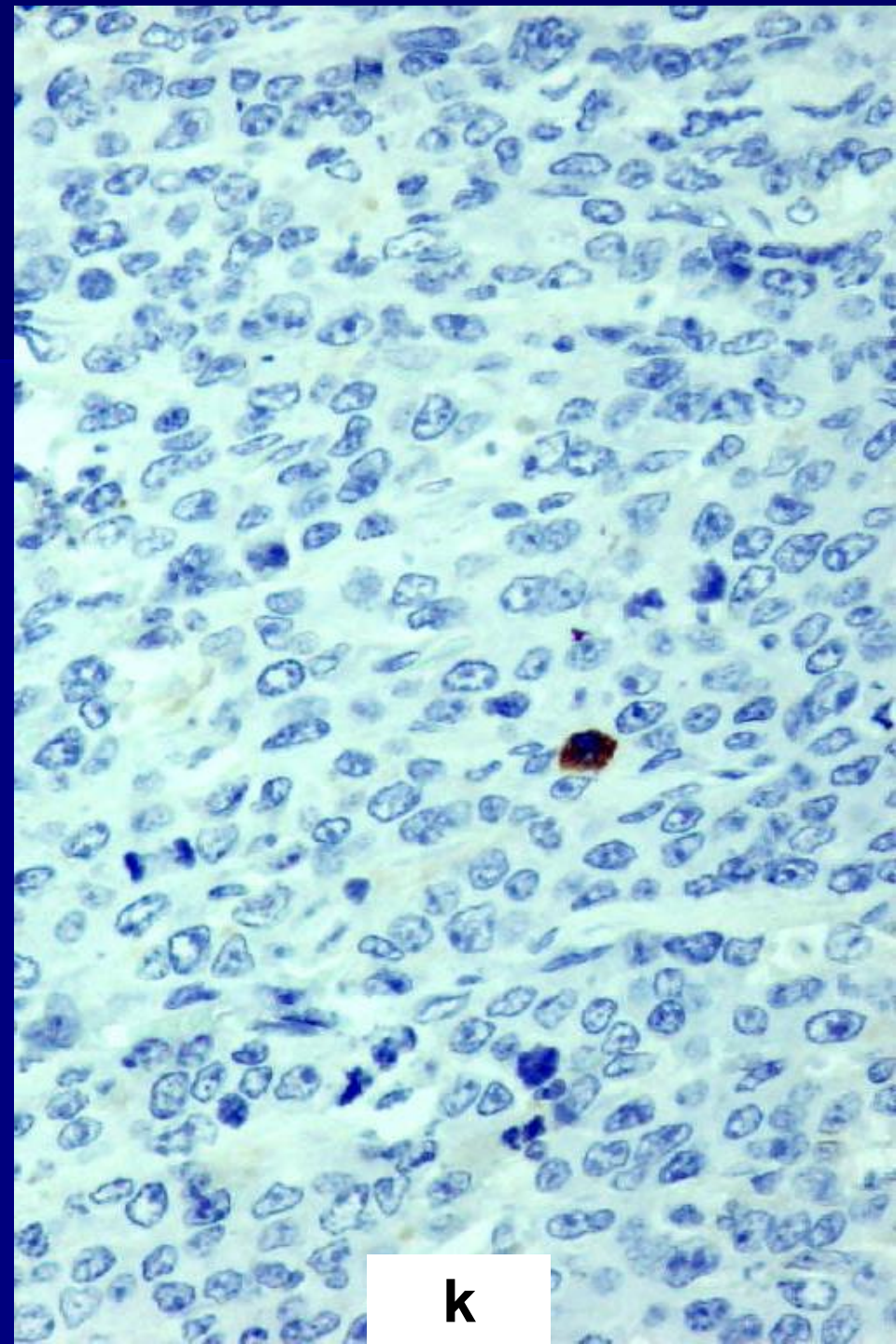
- **Tumeur jéjunale de 15 cm: lymphome T associé à une maladie coeliaque (tumeur non communiquée)**
- **Nodules sous-cutanés: lymphome diffus à grandes cellules B à différenciation plasmocytaire**







L



k