

I. Diagnostic

1. Anatomopathologique

Les lymphomes T constituent une identité très hétérogène de diagnostic anatomopathologique difficile, d'où la nécessité d'une expertise/relecture centralisée (LYMPHOPATH).

Une exérèse ganglionnaire est préférable à la biopsie.

Pour s'aider au diagnostic, il est possible de réaliser une clonalité T associée à un NGS panel lymphoïde T mais les délais pour récupérer les résultats sont assez longs.

La classification OMS 2016 des lymphomes T distingue les formes :

- Leucémiques
- Cutanées primitives
- Ganglionnaires
- Et extra ganglionnaires

Les lymphomes T cutanés primitifs et leucémiques disposent d'une prise en charge à part entière que nous n'abordons pas.

Extra ganglionnaire	Ganglionnaire
Lymphome T/NK extra nodal, de type nasal (ENKTCL)	Lymphome T Périphérique, NOS (PTCL NOS) Lymphome T Périphérique nodulaire, de phénotype TFH (TFH-PTCL)
Lymphome T associé au entéropathie (EATL)	Lymphome T angio-immunoblastique (AITL)
Lymphome T hépato-splénique (HSTCL)	Lymphome T anaplasique à grandes cellules <ul style="list-style-type: none"> - ALK+ (ALCL ALK+) - ALK- (ALCL ALK-)
lymphoprolifération indolente à cellules T du tractus gastro-intestinal (GI-TLPD)	Lymphome T associé aux prothèses mammaires (BIA-ALCL)
Lymphome T Intestinal Epithéliotrope Monomorphe (MEITL)	

2. Clinique et biologie

Le bilan diagnostique doit comporter :

- Une évaluation clinique, indice OMS
- Un bilan biologique :
 - o Un hémogramme
 - o Un dosage du taux de LDH
 - o Une PCR EBV (lymphome T/NK nasal ou extra nasal)
 - o Une sérologie HTLV1

3. Bilan d'extension

Le bilan d'extension doit comporter :

- Une PET TDM +/- TDM
- Un myélogramme avec Biopsie Ostéo-Médullaire

4. Bilan pré thérapeutique

Le bilan pré thérapeutique doit comporter :

- Un bilan biologique avec hémogramme, hémostase, fonction rénale, hépatique, CRP
- Un groupage sanguin
- Des sérologies VIH, VHB et VHC
- Une échographie cardiaque avec calcul de la FEVG (anthracycline)

5. Calcul du score IPI

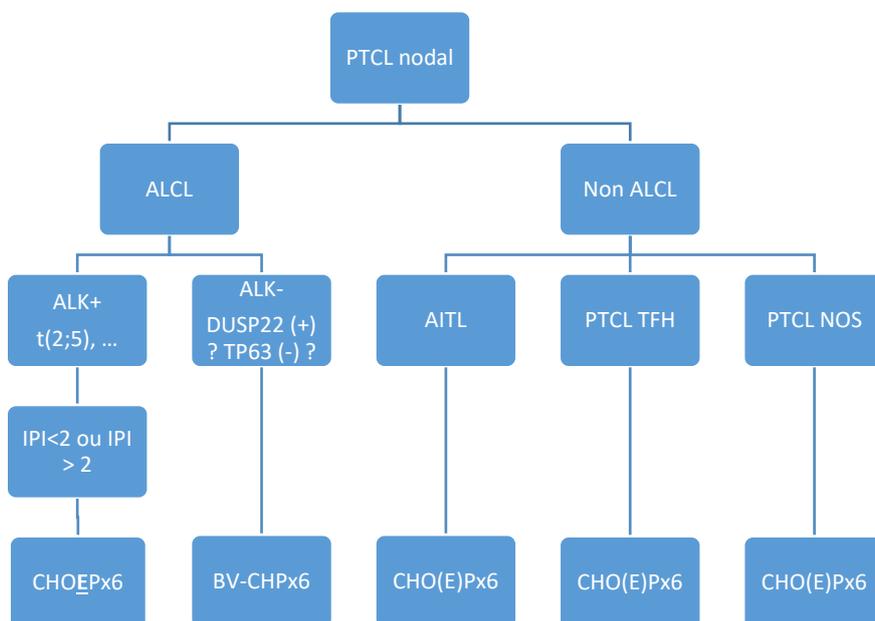
variables	points	
Age	≤ 60 ans : 0 point	> 60 ans : 1 point
Stade Ann Arbor	I ou II : 0 point	III ou IV : 1 point
Nombre de site extra ganglionnaire	≤ 1 : 0 point	> 1 : 1 point
Indice OMS	≤ 2 : 0 point	≥ 3 : 1 point

II. Traitement

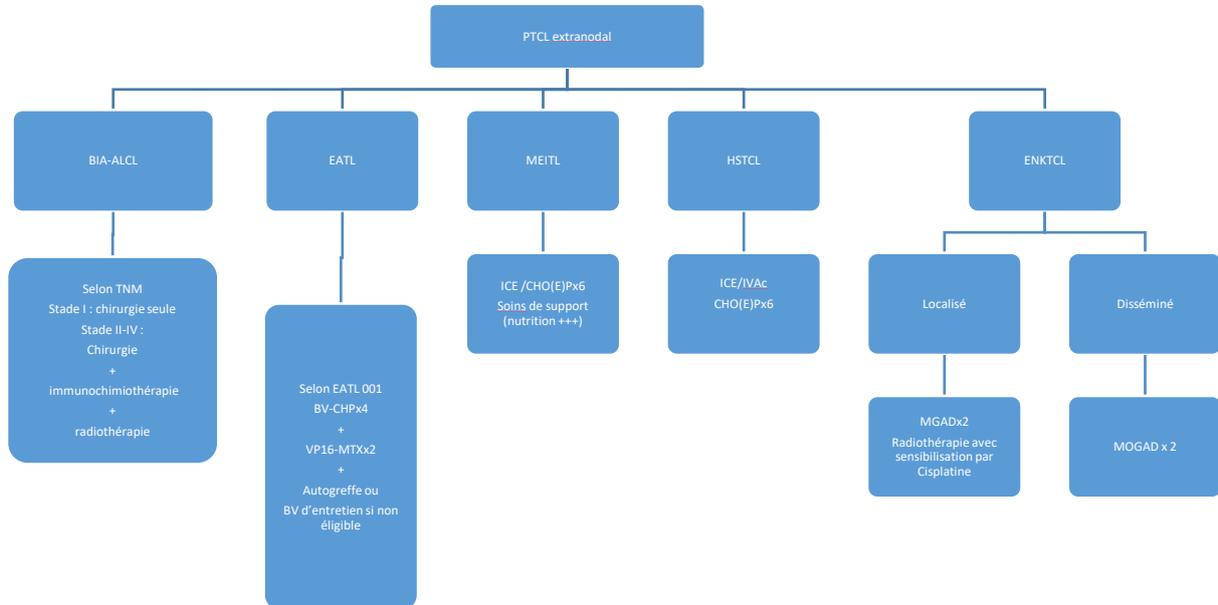
En première intention, il est nécessaire de proposer au patient une inclusion au sein d'un protocole de recherche clinique.

1. 1^{ère} ligne hors protocole

a. Lymphomes T ganglionnaires



b. Lymphomes T extra ganglionnaires



2. 2^{ème} ligne

a. ALCL ALK+

Confirmation de la rechute avec nouveau prélèvement anatomopathologique :

- Recherche de l'expression ALK
- Expression CD3
- Sous type histologique

Selon le risque

- Faible risque : rechute tardive à plus de 12 mois et CD3 négatif :
 - Vinblastine hebdomadaire durant 2 ans
 - Inhibiteur de ALK (Crizotinib en accès précoce)
 - Anti PD1
- Haut risque :
 - Traitement de rattrapage et allogreffe