

A decorative frame consisting of two thick black L-shaped lines. One L-shape is positioned at the top-left corner, and the other is at the bottom-right corner, creating an open rectangular frame around the text.

LES LYMPHOMES CUTANÉS

Définition

- Proliférations lymphocytaires à point de départ cutané, sans atteinte extracutanée ≠ différents des lymphomes systémiques secondairement cutanés.
- Les lymphomes cutanés constituent un groupe hétérogène constitué de lymphomes T et B
- De malignité variable: lymphomes indolents, de bon pronostic, des lymphomes de pronostic intermédiaire et des lymphomes agressifs
- Leur classification repose sur des critères cliniques, pronostiques, cytologiques, immunologiques, moléculaires
- Facteur pronostic: classification TNM

Classification simplifiée des lymphomes cutanés

■ **Lymphomes cutanés à cellules T**

- Indolents

- Mycosis fongoïde
- Lymphome T à grandes cellules CD30 +
- Papulose lymphomatoïde

■ - Agressifs

- Syndrome de Sézary
- Lymphome T à grandes cellules CD30 -

■ - Autres

- Lymphome T à cellules petites et moyennes
- Lymphome T sous-cutané

■ **Lymphomes cutanés à cellules B**

■ - Indolents

- Lymphomes centro-folliculaires
- Lymphomes B de la zone marginale

■ - Intermédiaires

- Lymphomes B à grandes cellules "de type jambe"

■ - Autres

- Lymphomes B intravasculaires
- Plasmocytomes

Tableau 1 Classification OMS 2008 des lymphomes T cutanés (à titre informatif).

- Mycosis fongoïde (MF) et variantes :
 - MF folliculotrope
 - MF pagétoïde
 - MF chalazodermique
- Syndrome de Sézary
- Leucémie/lymphome à cellules T de l'adulte
- Lymphoproliférations cutanées CD30⁺ :
 - lymphome T anaplasique cutané primitif
 - Papulose lymphomatoïde
- Lymphome T sous-cutané $\alpha\beta$
- Lymphome T de type hydroa vacciniforme
- Lymphome T/NK extraganglionnaire de type nasal
- Lymphome cutané $\gamma\delta$ cutané primitif
- Lymphomes T cutanés autres (entités provisoires)
 - lymphome cutané cytotoxique agressif épidermotrope CD8⁺
 - lymphome pléomorphe à cellules petites et moyennes CD4⁺

Tableau 2 Classification OMS 2008 des lymphomes B cutanés (à titre informatif).

- Lymphome B de la zone marginale de type MALT extraganglionnaire cutané
- Lymphome centrofolliculaire cutané primitif
- Lymphome cutané diffus à grandes cellules cutané primitif « de type jambe »
- Lymphome B diffus à grandes cellules autres (NOS)
- Lymphome B diffus à grandes cellules intravasculaires
- Granulomatose lymphomatoïde

épidémiologie

- Fréquence: le troisième type de lymphomes après les lymphomes ganglionnaires et digestifs.
- Le mycosis fongoïde et le syndrome de Sézary représentent les sous groupe les plus importants

Mycosis fongoïde

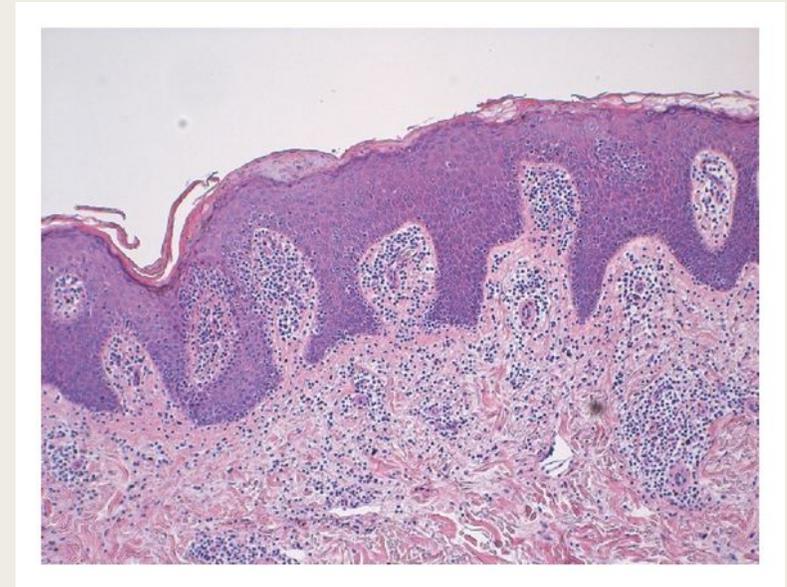
- lymphome T épidermotrope, d'évolution lente.
- Au début, chez un adulte d'âge moyen:
 - plaques érythémateuses fixes,
 - peu squameuses,
 - non infiltrées,
 - non prurigineuses,
 - siège: zones cachées de la lumière : seins, tronc et racine des membres, notamment sur les fesses, en « caleçon » c'est le **parapsoriasis en grandes plaques**.
- Cette phase bénigne dure plusieurs années, voire plusieurs décennies.



- Aggravation: apparition d'un prurit, infiltration des plaques, surélevées en placards épais à contours arciformes.
- Tardivement, transformation blastique, avec des tumeurs exophytiques, éventuellement ulcérées.
- l'envahissement extra-cutané est rare et tardif : ganglionnaire d'abord, puis médullaire, exceptionnellement viscéral.

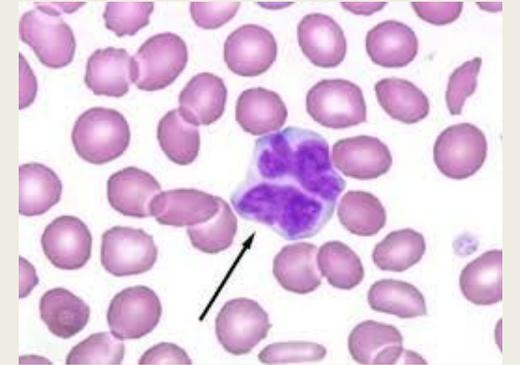


- Histologie: derme superficiel siège d'un infiltrat de lymphocytes qui ascensionnent dans l'épiderme en petits amas appelés thèques épidermiques (épidermotropisme).
- Immunohistochimie: lymphocytes T (CD4+, CD3+, CD8-) de phénotype mémoire



Syndrome de Sézary

- Forme leucémique de lymphome T cutané: forme agressive caractérisé par la triade **érythrodermie, lymphadénopathie et présence de lymphocytes atypiques circulants (cellules de Sézary)**.
- Clinique: érythrodermie prurigineuse associée à la présence dans le sang de cellules de Sézary: lymphocytes T à noyaux irréguliers, à un taux supérieur à 1000/mm³.
- Signes associés: kératodermie palmoplantaire avec anomalies unguéales, alopecie, ectropion des paupières et des adénopathies pathologiques.
- Les cellules de Sézary sont détectées dans la peau (biopsie cutanée) et les ganglions.
- Les caractéristiques de l'immunomarquage sont identiques à celles du mycosis fongoïde.
- Le pronostic vital est plus défavorable que celui du mycosis fongoïde: survie médiane autour de 5 ans:.
- Diagnostics différentiels: psoriasis, DA



Traitement

- En l'absence d'atteinte extracutanée, le traitement repose sur les topiques locaux:
 - *Une chimiothérapie locale : badigeons de chlorméthine (Caryolysine®) ou de carmustine (BiCNU®).*
 - *La corticothérapie locale forte (niveau I ou II) ;*
 - *La PUVAthérapie, seule ou associée à l'acitrétine);*
 - *L'électronthérapie corporelle totale, lourde et rarement mise en œuvre.*
- Aux stades résistants et avancés: érythrodermie, atteinte ganglionnaire, médullaire, viscérale:
 - *Les monochimiothérapies, en général associées à une corticothérapie générale ;*
 - *Les polychimiothérapies de type « lymphome non hodgkinien »*
 - *L'interféron alpha, souvent associé à un rétinoïde*
 - *La radiothérapie des tumeurs.*

Autres lymphomes

- Les autres lymphomes T cutanés sont très rares et hétérogènes aux plans clinique et pronostique.
- Clinique: papulo-nodules ou tumeurs.
- Le pronostic de ces lymphomes cutanés est variable. Il est favorable dans les lymphoproliférations cutanées CD30+, parfois spontanément régressives, plus réservé dans les autres formes.

CAS PARTICULIER



Papulose lymphomatoïde

- Papules érythémateuses, en nombre très variable, qui évoluent, chacune, spontanément vers la nécrose et disparaissent en laissant une cicatrice atrophique.
- La maladie peut évoluer sur plusieurs années, voire une dizaine d'années.
- Dans la majorité des cas, c'est une dermatose chronique et bénigne mais, dans 10 % des cas, environ, elle est associée à un mycosis fongoïde, un syndrome de Sézary ou une maladie de Hodgkin.
- Histologiquement, elle est, le plus souvent, liée à la prolifération, dans le derme, de grands lymphocytes atypiques CD4+, CD30+.



Diagnostic différentiel: pseudo-lymphome

- Les « pseudo-lymphomes », ou hyperplasies cutanées, sont des maladies simulant cliniquement et/ou histologiquement un lymphome et dont l'évolution est bénigne.
- Ils peuvent se présenter exactement comme les lymphomes T ou B sous forme de nodules ou de plaques infiltrées.
- Ils peuvent être dus à des piqûres d'insectes, à une borréliose ou à des médicaments (pseudo-lymphomes médicamenteux).

