

Lymphomes cutanés

Les types

- Lymphomes B
- Lymphomes T

Lymphomes B (20 à 25 %)



FIGURE 1 Lymphome B centروفолliculaire du cuir chevelu.



FIGURE 2 Lymphome B à grandes cellules Bcl-2 négatif.



FIGURE 3 Lymphome B à grandes cellules type « jambe ».

Confirmation de la nature B-cellulaire de l'infiltrat par le marquage CD20, parfois présence de lymphocytes T révélés par le CD3, constituant la population réactionnelle ; nature monotypique des cellules B confirmée par l'étude des immunoglobulines cytoplasmiques et de surface.

Différents immunomarquages aident à une meilleure caractérisation du sous-type et au diagnostic différentiel avec un pseudo-lymphome B: Bcl-2, Bcl-6, CD10, MUM1, FOXP1, Jun-B, CD5, cycline D1. Par exemple, les lymphomes B centrofolliculaires sont négatifs pour le Bcl-2 et le MUM1, tandis que les lymphomes B diffus à grandes cellules type « jambe » sont positifs pour ces deux marqueurs. Cela permet donc de différencier, outre la morphologie des cellules, un lymphome B centrofolliculaire à agencement diffus d'un lymphome B diffus à grandes cellules type « jambe ».

Traitement des lymphomes cutanés B

Type de lymphome B	Extension	Traitement de première intention	Alternatives
Lymphome B de la zone marginale	Solitaire/localisé	Radiothérapie Exérèse Antibiotiques (si arguments pour borréliose)	Interféron intralésionnel Rituximab intralésionnel* Corticoïdes intralésionnels
	Multifocal	Abstention Radiothérapie Chlorambucil Rituximab IV Antibiotiques (si arguments pour borréliose)	Interféron intralésionnel Rituximab intralésionnel Corticoïdes locaux ou intralésionnels
Lymphome B centro-folliculaire	Solitaire/localisé	Radiothérapie Exérèse	Interféron intralésionnel Rituximab intralésionnel
	Multifocal	Abstention Radiothérapie Rituximab IV	Chimiothérapie CVP ou CHOP + rituximab (R-CVP/CHOP)
Lymphome B diffus à grandes cellules type « jambe »	Solitaire/localisé	Chimiothérapie + rituximab R-CHOP ± radiothérapie	Radiothérapie Rituximab IV seul
	Multifocal	R-CHOP	Rituximab IV

D'après la réf. 2. CVP: cyclophosphamide + vincristine + prednisone ; CHOP: cyclophosphamide + adriamycine + vincristine + prednisone ; IV: par voie intraveineuse.

* 10 à 30 mg par lésion 3 fois par semaine pendant 2 à 6 semaines (réf. 16).

Lymphomes T (75 à 80 %)

TABLEAU 2 Classification OMS-EORTC des lymphomes cutanés T

Type histologique		Pronostic	Fréquence (% des lymphomes cutanés T)	Survie à 5 ans (%)
Mycosis fongoïde		Bon	44	88
Variants mycosis fongoïde	Mycosis fongoïde folliculotrope	Bon	4	80
	Réticulose pagétoïde	Bon	< 1	100
	Chalazodermie granulomateuse	Bon	< 1	100
Syndrome de Sézary		Intermédiaire	3	24
Leucémie/lymphome à cellules T de l'adulte				
Lymphoproliférations cutanées CD30+	Lymphome cutané primitif anaplasique à grandes cellules	Bon	8	95
	Papulose lymphomatoïde	Bon	12	100
Lymphome T sous-cutané à type de panniculite		Bon	1	82
Lymphome extranodal NK/T de type nasal		Mauvais	< 1	Pas de données
Lymphome T cutané périphérique CD30-, <i>unspecified</i>		Mauvais	2	16
Lymphome cutané agressif épidermotrope CD8+		Mauvais	< 1	18
Lymphome cutané γ/δ		Mauvais	< 1	Médiane survie 15 mois
Lymphome pléomorphe à petites et moyennes cellules CD4+		Bon	2	75

Mycosis fongoïde



FIGURE 4 Mycosis fongoïde en plaques non infiltrées.



FIGURE 5 Mycosis fongoïde tumoral.

Syndrome de Sézary



FIGURE 6 Mycosis fongoïde hypopigmenté.



FIGURE 7 Syndrome de Sézary.

Le syndrome de Sézary, beaucoup plus rare (8 % des lymphomes cutanés), de nettement moins bon pronostic que le mycosis fongoïde, est défini cliniquement par une érythrodermie prurigineuse (fig. 7) associée à une kératodermie palmoplantaire et à une alopecie, et biologiquement par la circulation leucémique de plus de 1 000 cellules de Sézary/mm³ ou l'association d'un clone T majoritaire dans le sang et d'une hyperlymphocytose. La recherche de cellules de Sézary peut se faire soit par méthode cytologique (cellules lymphoïdes à noyau cérébriforme), soit par immunophénotypage (cellules CD4+ CD7-). L'histologie est la même que celle du mycosis fongoïde, même si l'infiltrat est souvent moins dense et un peu moins épidermotrope.

L'homme rouge (érythrodermie): ΔΔ

Tableau 2 Principales causes des érythrodermies

Dermatoses érythrodermiques <ul style="list-style-type: none">■ eczéma■ psoriasis■ dermite séborrhéique
Toxidermies
Hémopathies <ul style="list-style-type: none">■ lymphomes cutanés T épidermotropes
Érythrodermies infectieuses <ul style="list-style-type: none">■ mycosique■ infection par le VIH■ gale
Érythrodermie de cause indéterminée



Figure 5 Érythrodermie.

TABLEAU 3

Classification TNMB révisée du mycosis fongoïde et du syndrome de Sézary

Localisation	Stade	Extension	
Peau (T)	T1	Lésions infiltrées ou non < 10 % SC	
	T2	Lésions infiltrées ou non ≥ 10 % SC	
	T3	1 ou + tumeurs	
	T4	Érythème couvrant ≥ 80 % SC	
Ganglions (N)	N0	Pas de ganglion palpable cliniquement	
	N1	Ganglion palpable; histologie = dermopathique	
		N1a	Clone négatif
		N1b	Clone positif
	N2	Histologie = infiltration par cellules de mycosis fongoïde mais architecture ganglionnaire préservée	
		N2a	Clone négatif
		N2b	Clone positif
	N3	Effacement de l'architecture ganglionnaire, clone + ou –	
Nx	Ganglion palpable mais non biopsié		
Atteinte viscérale (M)	M0	Pas d'atteinte viscérale	
	M1	Atteinte viscérale (confirmation histologique nécessaire)	
Atteinte sanguine (B)	B0	≤ 5 % de cellules de Sézary	
		B0a	Clone négatif
		B0b	Clone positif
	B1	> 5 % de cellules de Sézary mais < 1 000/mm ³	
		B1a	Clone négatif
		B1b	Clone positif
		B2	≥ 1 000 cellules de Sézary/mm ³ avec clone +

D'après la réf. 10. SC: surface corporelle.

TABLEAU 4

Classification TNM du mycosis fongoïde et du syndrome de Sézary

	T	N	M	B
IA	1	0	0	0,1
IB	2	0	0	0,1
IIA	1, 2	1, 2	0	0,1
IIB	3	0-2	0	0,1
IIIA	4	0-2	0	0
IIIB	4	0-2	0	1
IVA₁	1-4	0-2	0	2
IVA₂	1-4	3	0	0-2
IVB	1-4	0-3	1	0-2

En gras, l'élément important déterminant le stade. D'après la réf. 10.

Autres lymphomes cutanés T



FIGURE 9 Papulose lymphomatoïde.



FIGURE 10 Lymphome T à grandes cellules CD30+.

Traitement

Mycosis fongoïde stade T1-2 N0-1

- Corticoïdes locaux si quelques plaques seulement
 - Caryolysine locale
 - Si échec ou allergie: BCNU
 - Photothérapie (PUVA ou UVBTL01)
- Si échappement à ces traitements : interféron alpha, MTX faible dose, bexarotène*, électrothérapie + Caryolysine

Mycosis fongoïde stade T3 N0-1

- Interféron alpha: 3 à 6 millions d'unités 3 fois par semaine; risque de syndrome pseudo-grippal, d'asthénie, de cytopénie
- MTX faibles doses: 15 à 30 mg/semaine
- Bexarotène (Targretin): 150 à 300 mg/m²/j; risque d'élévation importante des lipides et d'hypothyroïdie

± **Traitement local:**

- Radiothérapie
 - Caryolysine ou BCNU sur plaques
 - PUVAthérapie
- Si échappement ou non réponse : doxorubicine liposomale (Caelyx), polychimiothérapie, gemcitabine, alemtuzumab (MabCampath, anticorps monoclonal anti-CD52, risque infectieux important)

Mycosis fongoïde stade T2-3 ganglion envahi

- Interféron alpha
- MTX faibles doses
- Bexarotène
- Doxorubicine liposomale
- Polychimiothérapie (ex : CHOP), gemcitabine **

± **Traitement local (cf. ci-dessus)**

Mycosis fongoïde érythrodermique ou syndrome de Sézary

- Interféron alpha
- MTX faibles doses
- Bexarotène
- Photochimiothérapie extracorporelle ± interféron
- Chlorambucil 2 à 4 mg/j ± prednisone faibles doses (10 à 20 mg/j), association thérapeutique bien tolérée chez les patients âgés

± **Traitement local (cf. ci-dessus)**

→ Si échappement ou non réponse : électrothérapie + Caryolysine, doxorubicine liposomale, alemtuzumab, polychimiothérapie, gemcitabine

Mycosis fongoïde/syndrome de Sézary avec atteinte viscérale M1

- Bexarotène
- Polychimiothérapie, gemcitabine
- Alemtuzumab
- Soins palliatifs

* D'après la réf. 14; ** d'après la réf. 15.

BCNU : carmustine ; PUVA : photothérapie ultraviolets type A ; UVBTL01 : photothérapie UVB à spectre étroit (TL01) ; MTX : méthotrexate ; CHOP : cyclophosphamide + adriamycine + vincristine + prednisone.