

# Item 164 : Lymphomes malins : lymphomes cutanés

---

**Collège National des Enseignants de Dermatologie**

**Date de création du document    2010-2011**

## Table des matières

<b>I Lymphomes T cutanés.....</b>	<b>3</b>
<b>I.1 Mycosis fongoïde.....</b>	<b>3</b>
<b>I.1.1 Clinique.....</b>	<b>3</b>
<b>I.1.2 Histologie.....</b>	<b>5</b>
<b>I.1.3 Évolution.....</b>	<b>5</b>
<b>I.2 Syndrome de Sézary.....</b>	<b>5</b>
<b>II Autres lymphomes T cutanés.....</b>	<b>6</b>
<b>III Lymphomes B cutanés.....</b>	<b>6</b>
<b>IV Diagnostic différentiel : pseudo-lymphomes cutanés.....</b>	<b>7</b>
<b>Points essentiels.....</b>	<b>7</b>

### OBJECTIFS

- Diagnostiquer un lymphome cutané.

Les lymphomes cutanés sont des proliférations lymphocytaires à point de départ cutané, sans atteinte extracutanée au moment du diagnostic. Ils doivent être différenciés des lymphomes secondairement cutanés.

Ils représentent par ordre de fréquence le troisième type de lymphomes après les lymphomes hématologiques et digestifs.

La récente classification de l'Organisation mondiale de la santé et de l'*European organisation for research and treatment of cancer* (OMS-EORTC) est fondée sur des critères cliniques, anatomopathologiques et immunohistochimiques (Tableau 1). Elle distingue les lymphomes cutanés T et B.

Le mycosis fongoïde et ses variantes et le syndrome de Sézary représentent le sous-groupe le plus important. Seuls les signes cutanés de ces entités seront décrits ici. Les autres lymphomes cutanés T ou B sont plus rares.

**Tableau 1 - Classification OMS-EORTC des lymphomes T cutanés**

Mycosis fongoïde
Variants et sous-types de mycosis fongoïde
MF folliculotrope
Lymphome pagétoïde
Chalazodermie granulomateuse
Syndrome de Sézary
Leucémie/lymphome à cellules T de l'adulte
Lymphoproliférations cutanées CD30+
Lymphome anaplasique à grandes cellules
Papulose lymphomatoïde
Lymphome T sous-cutané $\alpha\beta$
Lymphome T/NK extranodal, de type nasal
Lymphomes T cutanés autres (entités provisoires)
Lymphome cutané agressif épidermotrope CD8+
Lymphomes cutanés $\gamma\delta$
Lymphome pléomorphe à cellules petites et moyennes CD4+

## I LYMPHOMES T CUTANÉS

---

### I.1 MYCOSIS FONGOÏDE

#### I.1.1 Clinique

L'évolution est très lente (années ou décennies).

Les manifestations cutanées sont le plus souvent isolées :

- initialement, il s'agit de plaques non infiltrées, de plusieurs centimètres, érythémato-squameuses, prédominant aux seins, au tronc et à la racine des membres, notamment, aux fesses (Figure 1). La fixité, la délimitation nette et l'aspect figuré de la plaque ainsi que le prurit et la résistance au traitement dermocorticoïde sont très évocateurs du diagnostic de mycosis fongoïde ;
- ultérieurement, ces lésions s'infiltrent (s'épaississent) pour former des plaques figurées prurigineuses (Figure 2) ;
- au fil des ans, le nombre de lésions augmente, pouvant recouvrir la totalité de la surface cutanée ;
- l'évolution peut se faire vers une érythrodermie ; plus fréquemment, des tumeurs cutanées apparaissent. Le pronostic vital est, alors, défavorable (Figure 3).

**Figure 1. Mycosis fongoïde : érythème prémycosique**



**Figure 2. Mycosis fongoïde : plaques infiltrées**



**Figure 3. Mycosis fongoïde transformé (stade tumoral)**



### **I.1.2 Histologie**

*Au début*, l'histologie peut être non spécifique. Le diagnostic peut, alors, nécessiter la répétition des biopsies cutanées.

Lorsqu'elles sont caractéristiques, les lésions comportent un infiltrat, dans le derme supérieur, de lymphocytes au noyau convoluto qui ascensionnent dans l'épiderme en petits amas appelés thèques épidermiques (épidermotropisme).

*Aux stades avancés*, une transformation cytologique peut survenir (lymphocytes de grande taille au noyau cérébriforme).

Les lymphocytes tumoraux ont un phénotype de lymphocytes bien différenciés : CD3+, CD4+, CD8-, CD30-.

On peut mettre en évidence un clone T dominant dans la peau.

### **I.1.3 Évolution**

Le pronostic du mycosis fongoïde est favorable dans la majorité des cas.

Le meilleur facteur pronostique reste le stade de la classification TNM. En particulier, les malades avec un mycosis fongoïde au stade de plaques localisées ont une survie identique à celle de la population générale de même âge et de même sexe.

En l'absence d'atteinte extracutanée, le traitement repose sur les topiques locaux (dermocorticoïdes, badigeons de chlorméthine [*Caryolysine* ]), la puvathérapie, l'interféron seul ou associé à la puvathérapie ou aux rétinoïdes.

## **I.2 SYNDROME DE SÉZARY**

Il est très rare.

Il réalise une érythrodermie prurigineuse associée à la présence dans le sang de lymphocytes T atypiques et à un taux supérieur à 1 000/mm<sup>3</sup> : les cellules de Sézary.

Il existe souvent des adénopathies pathologiques, une kératodermie palmo-plantaire avec anomalies unguéales, une alopecie et des ectropions des paupières.

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.

On retrouve le plus souvent un réarrangement clonal T identique dans le sang et dans la peau.

Le pronostic vital est plus défavorable que celui du mycosis fongoïde.

## II AUTRES LYMPHOMES T CUTANÉS

---

Les autres lymphomes T cutanés sont très rares et hétérogènes aux plans clinique et pronostique.

Cliniquement, ils réalisent le plus souvent des papulo-nodules ou des 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.

La papulose lymphomatoïde occupe une place particulière parmi ces lymphomes T. Elle est caractérisée, cliniquement, par la présence de 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+.

## III LYMPHOMES B CUTANÉS

---

Le Tableau 2 présente la classification OMS-EORTC des lymphomes B cutanés.

Ils sont révélés par des papulo-nodules, des tumeurs ou des plaques infiltrées (Figure 4).

L'examen anatomopathologique permet de porter le diagnostic.

**Tableau 2 - Classification OMS-EORTC des lymphomes B cutanés**

Lymphome cutané de la zone marginale  
Lymphome cutané des centres folliculaires  
Lymphome cutané diffus à grandes cellules, « de type  
jambe »  
Lymphome B diffus à grandes cellules intravasculaires

**Figure 4. Lymphome cutané B (de type centrofolliculaire)**



## **IV DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL : PSEUDO-LYMPHOMES CUTANÉS**

---

Les pseudo-lymphomes, ou hyperplasies lymphoïdes cutanées, sont des maladies bénignes, simulant cliniquement et/ou histologiquement un lymphome et dont l'évolution est constamment favorable.

Ils peuvent se présenter exactement comme les lymphomes T ou B sous forme de nodules ou de plaques infiltrées.

Les éléments qui permettent la distinction sont la confrontation anatomoclinique, l'immunophénotypage (perte d'expression de phénotype en cas de lymphome), le réarrangement génique (en sachant que la monoclonalité n'est pas toujours synonyme de malignité).

Ils peuvent être dus à des piqûres d'insectes, à une borréliose ou à des médicaments (pseudo-lymphomes médicamenteux).

### **POINTS ESSENTIELS**

---

- **Un lymphome cutané doit être évoqué devant :**
  - **des papulo-nodules ;**
  - **- des plaques infiltrées prurigineuses d'évolution chronique ; -**
  - **une érythrodermie.**
- **Les lymphomes cutanés primitifs ont des caractères cliniques et histopathologiques particuliers et leur pronostic est meilleur que celui des lymphomes ganglionnaires de même type histologique.**
- **Lymphome cutané T épidermotrope d'évolution lente, le mycosis fongoïde est le plus fréquent des lymphomes cutanés.**
- **Le traitement relève d'une équipe hospitalière dermatologique.**