

Les lymphomes cutanés

A côté des cancers de la peau les plus fréquents, carcinomes ou mélanomes, il existe des cancers plus rares développés à partir des lymphocytes, cellules immunitaires normalement présentes dans la peau, qui vont s'y multiplier anormalement. Il s'agit des **lymphomes cutanés** dont il existe plusieurs types. Le nombre de nouveaux cas annuel est d'environ 800 (autour de 1,5/100 000 hbts/an)

Il faut les différencier des lymphomes développés à partir des ganglions, qui sont beaucoup plus fréquents, car leur évolution et leur traitement sont différents. Alors que les lymphomes ganglionnaires sont pris en charge dans des services d'hématologie, médecine interne ou oncologie, les lymphomes cutanés sont pris en charge par les dermatologues, parfois en cabinet libéral pour des formes débutantes ou à l'hôpital dans un service de Dermatologie.

Si on a fait ces dernières années beaucoup de progrès dans le diagnostic des différents types de lymphomes cutanés et dans leur traitement, leur origine n'est pas clairement identifiée même si pour certains d'entre eux l'exposition à des toxiques (solvants ou pesticides) est suspectée. Ils ne sont en tous les cas pas liés à l'exposition solaire contrairement aux autres cancers de la peau

Il ne s'agit pas d'une maladie contagieuse et elle n'est pas transmissible à la descendance.

Un réseau spécialisé pour les lymphomes cutanés : <https://www.gfelc.org/>.

En France, il existe un réseau, labellisé par l'INCA (institut national du Cancer), qui est spécialisé dans les lymphomes cutanés appelé « **Groupe Français d'Etude des lymphomes cutanés** », qui est aussi un groupe de la Société Française de Dermatologie. Ce groupe pluridisciplinaire est constitué de centres régionaux de compétence. Il mène des travaux pour mieux traiter et comprendre les lymphomes cutanés et se réunit tous les 2 mois pour discuter en RCP nationale de recours, des dossiers difficiles et proposer des solutions thérapeutiques y compris l'inclusion dans des essais thérapeutiques pour l'accès à des thérapies innovantes. Certains centres font aussi partie d'équipe INSERM travaillant sur les lymphomes cutanés.



<https://cedef.org/la-recherche-sur-la-peau-en-France#lymphomes-cutanes>

<https://dermato-recherche.org/fr/th%C3%A9matique/lymphome-cutan%C3%A9>

► Comment fait-on le diagnostic ?

1) **Suspicion de lymphome cutané**

Les lymphomes cutanés se révèlent par des manifestations sur la peau qui sont différentes selon le type de lymphome.

- Le lymphome cutané le plus fréquent s'appelle le **mycosis fongoïde**. Il est développé à partir de **lymphocytes T** qui se multiplient dans les couches superficielles de la peau. Il survient plus souvent chez l'adulte autour de 50 ans et se manifeste par des **plaques rouges** souvent arrondies, dites « annulaires » qui démangent et sont situées au début sur les zones cachées de la lumière (les fesses, les faces internes des bras ou des cuisses).



Au début les plaques peuvent disparaître toutes seules ou avec l'exposition au soleil, mais ensuite, elles persistent et peuvent s'étendre.

Des formes particulières dites « pilotropes » existent, elles sont liées à l'infiltration de la paroi des follicules pileux par les lymphocytes tumoraux. La présentation est alors un peu différente avec des zones d'alopecie, des zones avec un aspect granuleux en regard des follicules pileux ou encore des kystes ou des points noirs ressemblant à une acné.



L'évolution de ce lymphome est en général lente sur plusieurs dizaines d'années. Les patients ayant des plaques très limitées ont une survie identique à la population générale. Chez certains patients, l'évolution peut être plus agressive avec l'apparition de **tumeurs** ou encore sous forme d'une rougeur de l'ensemble du corps que l'on appelle une **érythrodermie** et qui est souvent à l'origine de démangeaisons très importantes. Dans ces cas là il peut y avoir des ganglions, des lymphocytes anormaux dans le sang et le pronostic vital est alors engagé. La forme érythrodermique avec des lymphocytes anormaux dans le sang est appelée **syndrome de Sézary**.



- D'autres lymphomes primitivement cutanés plus rares existent qui peuvent se révéler le plus souvent sous la forme de **nodules** ou de **tumeurs** rosés à violacés, uniques ou multiples, dont la surface peut être soit lisse, soit ulcérée. Certaines formes peuvent régresser spontanément en partie ou complètement. Il est très important d'avoir un diagnostic précis et de bien les typer car leur pronostic est variable allant de formes très « indolentes » d'excellent pronostic à des formes plus agressives.



Lymphomes cutanés B de bon pronostic
Centrofolliculaires et zone marginale

Lymphomes cutanés B plus
agressifs « B diffus type jambe »



Lymphome cutané T anaplasique CD30+ et
papulose lymphomatoïde (très bon pronostic)°

2) Confirmation du diagnostic : déterminer le type de lymphome

Le premier examen à réaliser est une **biopsie de peau** qui consiste à prélever un fragment de la peau atteinte sous anesthésie locale.

https://dermato-info.fr/article/Les_biopsies_de_peau

Ce geste peut être réalisé par le dermatologue en ville. La biopsie est envoyée au laboratoire qui analyse le type de lymphocytes qui prolifèrent et précise ainsi le type de lymphome. C'est une étape essentielle car elle conditionne la prise en charge. Parfois la biopsie nécessite des analyses plus poussées. Elle est alors envoyée à un laboratoire de référence membre du réseau du GFELC Il peut parfois être nécessaire de refaire la biopsie pour la prélever et l'envoyer au laboratoire dans des conditions particulières. Cela est fait à l'hôpital avec un dermatologue référent pour les lymphomes cutanés.

Le diagnostic est ensuite validé au cours d'une **réunion de concertation pluridisciplinaire (RCP)** spécialisée pour les lymphomes cutanés dans le centre régional membre du GFELC. Le dossier est revu avec l'ensemble des résultats et un traitement sera proposé.

3) Déterminer le stade du lymphome

Une fois le type de lymphome établi, il faut :

- Evaluer le stade cutané selon le type, l'étendue ou le nombre de lésions

- Vérifier l'absence d'atteinte en dehors de la peau. Ce bilan doit être négatif pour confirmer qu'il s'agit bien d'un lymphome primitivement développé à partir de la peau. Le bilan est adapté au type de lymphome et à l'extension des lésions. Ainsi pour un mycosis fongoïde avec très peu de plaques, seul l'examen clinique vérifiant l'absence de ganglion et une prise de sang simple sont nécessaires. Dans d'autres cas, on réalise en plus un scanner du thorax, de l'abdomen et du pelvis ou des examens sanguins plus poussés notamment pour

rechercher des cellules dans le sang. Dans de très rares cas un examen de la moelle osseuse (biopsie ostéo-médullaire) est effectué.

► Comment traiter ?

De nombreux traitements sont possibles et des recommandations existent adaptées au type et au stade du lymphome cutané.

- **Dans le mycosis fongoïde** avec des lésions en plaques, on utilise prioritairement des traitements locaux réalisés au domicile allant de corticoïdes en crème à des applications de chimiothérapie locale. Un traitement par ultraviolets (photothérapie) peut aussi être proposé. Il sera réalisé dans le cabinet d'un dermatologue ou dans le centre hospitalier pendant en général 3 à 4 mois. Des récurrences ne sont pas exceptionnelles et elles sont alors traitées comme initialement, cela n'étant pas un signe d'une agressivité plus importante de la maladie. Le suivi à ce stade est essentiellement clinique. A noter qu'à ce stade il n'y a pas de nécessité de faire une demande de prise en charge en affection de longue durée.

Dans des formes résistantes ou plus évoluées, des traitements par traitement immunomodulateur, anticorps monoclonal, radiothérapie et plus rarement chimiothérapie sont discutés. Il peut aussi parfois se discuter, chez des patients jeunes ayant une forme agressive de mycosis fongoïde de réaliser une greffe de cellules souches. L'inclusion dans un essai clinique peut aussi être proposée permettant l'accès à de nouvelles molécules non encore commercialisées.

Certains centres de référence possèdent des équipements spécifiques, comme la photochimiothérapie extracorporelle, ou l'électronthérapie superficielle totale, qui s'adresse à des formes étendues de mycosis fongoïde.

Ce choix thérapeutique se fait sur proposition de la RCP régionale Lymphomes cutanés du centre régional de référence du réseau du GFELC.

- **Pour les autres types de lymphomes les traitements sont très variables.** Il existe beaucoup de lymphomes de très bon pronostic se présentant sous la forme de nodule ou de tumeur unique qui sont traités par radiothérapie localisée seule. D'autres peuvent nécessiter des perfusions d'anticorps monoclonal ou encore une chimiothérapie.

► Suivi

Le suivi des lymphomes cutanés est surtout clinique.

- Pour le mycosis fongoïde en plaques, un suivi alterné entre le dermatologue de ville et le dermatologue hospitalier référent est souvent mis en place, en sachant que le traitement doit souvent être prolongé. Il peut être parfois arrêté mais les récurrences sont fréquentes et nécessitent de reprendre le traitement plusieurs mois ou même de garder un traitement d'entretien en continu.

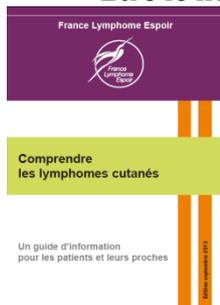
- Pour des lymphomes sous forme de nodules traités par radiothérapie, le suivi est réalisé principalement par le dermatologue de ville surtout les 3 premières années en sachant que dans la majorité des cas, la guérison est obtenue avec ce traitement.

- Pour les lymphomes plus évolués ou plus agressifs, le suivi est réalisé exclusivement à l'hôpital car il est souvent nécessaire d'adapter le traitement.

► Pour en savoir plus

Association de patients
www.francelymphomeespoir.fr

⇒ Etre le lien vers le pdf



Groupe Français d'Etude des Lymphomes Cutanés :

<https://www.gfelc.org/>

<https://www.gfelc.org/patientinfo>