

## « La main »

**Pascale Huet**

Montferrier-sur-lez  
pascale.huet3@wanadoo.fr

Ce cas clinique a été présenté au 32<sup>e</sup> Congrès de la FFFCEDV, qui s'est tenu en mars 2018 à Antibes Juan-les-Pins. Il a reçu le PRIX DU MEILLEUR CAS CLINIQUE, ex-aequo avec celui de Catherine Pannequin (FEDERM 59-62), « 50 nuances de jaune », que nous publions également dans les colonnes de ce numéro.

### Observation

Une femme de 60 ans, sans antécédents notables, opticienne, consultait en urgence pour une lésion cutanée de la paume de sa main droite. Au cours de l'examen clinique, on découvrait une lésion nodulaire ulcéro-nécrotique médio-palmaire, source de douleurs intenses et d'impotence fonctionnelle notable (*figure 1*). L'examen dermatoscopique, en lumière polarisée, confirmait l'infiltration ulcéro-nécrotico-hémorragique attenante à la zone nodulaire sans structure (*figure 2*).

Mais comment en était-on arrivé là ? Voici le déroulé de son histoire à peine croyable :

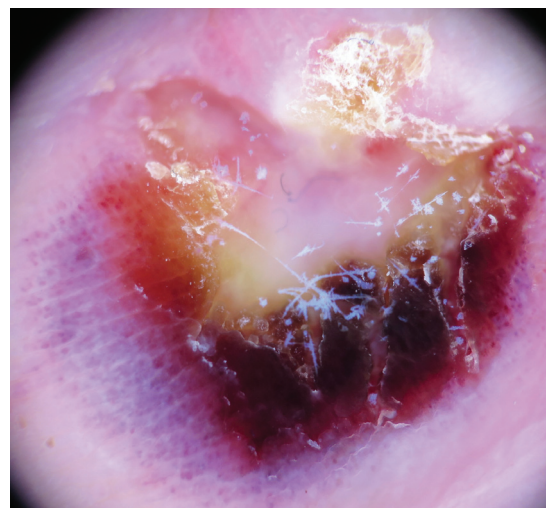
Tout avait débuté six semaines auparavant par une blessure de la paume de main droite avec des pics métalliques de l'un de ses présentoirs d'exposition de vente de lunettes (*figure 3*). Elle n'y prêtait d'abord pas attention, appliquant juste des antiseptiques.



**Figure 1.** Aspect clinique lors de la première consultation dermatologique.

Elle partait ensuite en vacances, en station de ski, où elle prenait chaque jour des bains en eau chaude. Quelques jours plus tard, devant l'apparition d'une surinfection de la plaie, elle consultait un médecin de la station qui lui prescrivait des antibiotiques locaux, sans prélèvement préalable, et vérifiait sa vaccination antitétanique. De retour à son domicile, devant l'absence d'amélioration avec suintement de la plaie et apparition d'une zone nécrotico-hémorragique et escarrotique, elle était mise sous antibiotiques per os (amoxicilline). Huit jours après son retour, soit trois semaines après la plaie initiale, elle était prise en charge par une clinique spécialisée dans la main car la lésion continuait de s'étendre (*figure 4*). Une mise à plat avec exérèse chirurgicale de la zone nécrotico-hémorragique était réalisée, puis fermeture par une plastie en Z sous couverture antibiotique (*figure 5*). L'examen histologique de la pièce d'exérèse n'était pas contributif, montrant une ulcération non spécifique avec colorations PAS, Gram et Ziehl-Neelsen négatives. Ensuite, des soins locaux de cicatrisation avec changement quotidien de pansement étaient réalisés jusqu'à la consultation dermatologique.

L'examen dermatologique initial retrouvait une masse nodulaire médio-palmaire infiltrée, bourgeonnante, cicatricielle, en voie de nécrose hémorragique, très douloureuse et limitant la mobilisation (*figures 1 et 2*). Le reste de l'examen clinique était sans particularité avec conservation d'un bon état général, absence de fièvre et d'adénopathies locorégionales. Une mycobactériose atypique était d'emblée évoquée sur la topographie lésionnelle, la notion d'effraction cutanée accidentelle et les bains répétés en eau chaude. Les autres diagnostics possibles étaient un pyoderma gangrenosum et une mycose profonde.



**Figure 2.** Aspect en dermatoscopie à lumière polarisée.



Figure 3. Présentoir métallique à lunettes.

Plusieurs biopsies cutanées étaient réalisées (figure 6). L'examen histologique montrait une nécrose cutanée avec un infiltrat inflammatoire profond, comportant de nombreux polynucléaires éosinophiles, et des altérations vasculaires. Les examens bactériologiques, mycobactériologiques et mycologiques étaient tous négatifs. Le bilan biologique retrouvait un syndrome inflammatoire et l'absence d'immunodépression. L'IRM de la main atteinte ne mettait pas en évidence d'ostéite ni de ténosynovite des tendons fléchisseurs des doigts, mais un épanchement intra-articulaire et une synovite modérée de l'articulation métacarpo-phalangienne du deuxième rayon. Des exercices d'auto-rééducation articulaire étaient prescrits. À ce stade, il était difficile de porter un diagnostic pertinent.

Finalement, devant la reprise évolutive avec apparition d'un bourgeonnement cicatriciel, réapparition de la zone nécrotico-hémorragique et intenses



Figure 4. Aspect clinique à trois semaines (avant le premier parage chirurgical).

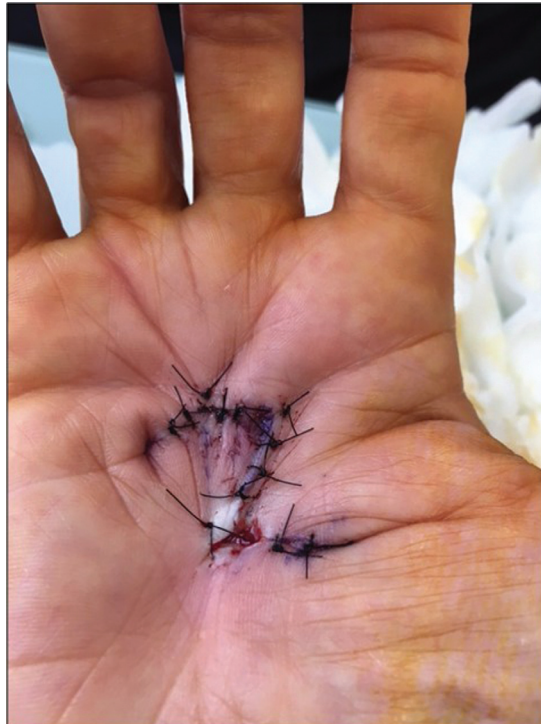


Figure 5. Aspect clinique après parage chirurgical et plastie en Z.

douleurs (figure 7), la patiente était confiée au service de chirurgie orthopédique pour une deuxième mise à plat chirurgicale, avec réalisation de nouveaux prélèvements (figure 8). L'examen histologique de la pièce d'exérèse montrait, cette fois-ci, un infiltrat



Figure 6. Aspect clinique après la réalisation des biopsies cutanées.



**Figure 7.** Aspect clinique avant la deuxième mise à plat chirurgicale.

dermique polymorphe riche en polynucléaires neutrophiles et éosinophiles mêlés à une population histiocytaire et lymphoïde, elle-même constituée de cellules de grande taille dotées de noyaux irréguliers multi-nucléolés avec néovascularisation. L'étude immuno-histochimique de la population lymphoïde objectivait une prédominance d'éléments T-CD3+, -CD5+; elle exprimait diffusément le CD30 et le marqueur TIA1, tandis que le granzyme B et le marquage anti-ALK étaient négatifs. Le diagnostic de lymphome T cutané anaplasique à grandes cellules CD30+ était retenu. Le bilan d'extension, comportant un PET-scanner, confortait la nature primitivement cutanée de ce lymphome et l'absence d'atteinte extracutanée secondaire. Devant la reprise évolutive de la



**Figure 8.** Aspect clinique après la deuxième mise à plat chirurgicale.



**Figure 9.** Aspect clinique avant le début de la radiothérapie.

tumeur (*figure 9*), une décision de radiothérapie (30 Gy en 15 fractions 5 j/7) était décidée en RCP (*figure 10*) qui permettait enfin la guérison de la lésion six mois après son apparition, et l'absence de



**Figure 10.** Aspect clinique après la fin de la radiothérapie.



Figure 11. Aspect clinique cicatrisé.

récidive constatée un an après, lors de la surveillance (figure 11).

### Discussion

Le lymphome T cutané à grandes cellules CD30+ (LTCGC-CD30+) est le plus fréquent des lymphomes T cutanés non épidermotropes ; il représente environ 10 % de l'ensemble des lymphomes cutanés primitifs [1]. Il a été individualisé en 1993 comme un nouveau type de lymphome cutané à pronostic favorable [2]. L'âge moyen de diagnostic se situe entre 50 et 60 ans. Il est exceptionnel chez l'enfant, à l'inverse de la papulose lymphomatoïde et du lymphome ganglionnaire anaplasique CD30+. Il est plus fréquent chez l'homme, avec un sex-ratio de 2 à 3 hommes pour une 1 femme. Il appartient au spectre des lymphomes cutanés T indolents ; son pronostic est donc excellent, à l'inverse du lymphome ganglionnaire de même histologie [3].

Le LTCGC-CD30+ se présente sous la forme d'une tumeur papuleuse, nodulaire ou en plaque rouge brun violacé, volontiers ulcérée et nécrotique, de 1 à 10 cm, d'apparition rapide. Sa topographie élective est la tête, le cou et les extrémités. La tumeur est unique dans environ 80 % des cas et, s'il y a des tumeurs multiples (20 % des cas), elles sont groupées sur un même territoire ou sur deux territoires contigus ; plus rarement, les lésions sont disséminées. L'état général est bien conservé et l'on retrouve une atteinte extra-cutanée dans 10 % des cas, le plus souvent à type d'adénopathies dans l'aire de drainage [4].

L'aspect en dermatoscopie (DSC) du lymphome cutané est mal connu ; peu de publications sont référencées sur Pub Med, une quinzaine, et concernent principalement le mycosis fongoïde [5]. La DSC du LTCGC-CD30+ a été rapportée très récemment par Uzuncakmak *et al.* à propos d'un cas [6]. Ils retrouvaient un aspect d'aire sans

structure saumon à jaune, associée à un pattern vasculaire constitué de vaisseaux arborescents ou polymorphes.

L'examen histologique permet de conforter le diagnostic évoqué sur la clinique. Il montre un infiltrat tumoral lymphoïde dermique dense, d'architecture nodulaire ou diffuse, constitué de nappes de grandes cellules atypiques au noyau rond, ovale ou irrégulier avec des nucléoles multiples, et au cytoplasme abondant ; le tout réalise un aspect morphologique le plus souvent anaplasique, parfois pléomorphe ou immunoblastique. L'antigène CD30 est exprimé par au moins 75 % des lymphocytes. Le phénotype est le plus souvent de type CD4+, avec perte d'expression du CD2, CD3, CD5 et expression fréquente des protéines cytotoxiques (perforine, granzyme, TIA-1) ; quelques cas de phénotype CD8 ont été rapportés ; le marquage CD15 est négatif. Il y a peu ou pas d'épidermotropisme et l'on note la présence de lymphocytes réactionnels en périphérie lésionnelle. Le marquage anti-ALK (*Anaplastic Lymphoma Kinase*) est en règle générale négatif, en faveur de la nature primitivement cutanée de la lymphoprolifération et à l'inverse de la majorité des lymphomes CD30+ systémiques. Les cellules expriment le CLA (*Cutaneous Lymphocyte Antigen*), mais généralement pas l'EMA (*Epithelial Membrane Antigen*) par opposition aux lymphomes systémiques de même nature histologique [7-11].

Le pronostic est excellent : il s'agit d'un lymphome peu agressif avec une survie à 5 ans estimée entre 83 et 100 % selon les séries, mais les rechutes sont fréquentes au niveau cutané (40 % des patients). Une régression spontanée, partielle ou complète, est observée dans 30 % des cas dans les 2 mois suivant l'apparition de la tumeur. Le pronostic est cependant moins bon chez l'immunodéprimé (VIH, transplanté, traitement immunosuppresseur...), chez qui l'affection est plus fréquente. Il n'y a aucun critère anatomoclinique fiable utilisable comme marqueur pronostique pour prédire le risque de récurrence, l'évolutivité cutanée/extra-cutanée ou la survie, même si une atteinte cutanée étendue serait plus souvent corrélée au risque d'atteinte ganglionnaire, de rechute cutanée et à un mauvais pronostic [12].

Les principaux diagnostics différentiels sont le mycosis fongoïde transformé en lymphome à grandes cellules exprimant l'antigène CD30, de mauvais pronostic, le lymphome anaplasique CD30 + systémique et le lymphome de Hodgkin avec atteinte cutanée. Il existe des similitudes avec la papulose lymphomatoïde, surtout avec le type C, d'autant qu'il y a des formes frontières entre les

deux pathologies. Le diagnostic positif est affirmé par la confrontation anatomoclinique, l'évolution et le bilan [13].

Après un examen clinique complet, un bilan biologique standard comportant NFS, LDH, ionogramme sanguin, bilan hépatique et bilan rénal est réalisé. Le bilan d'extension s'assure de la nature primitivement cutanée de ce lymphome, et non d'une localisation cutanée secondaire d'un lymphome ganglionnaire CD30+ (de mauvais pronostic), et de l'absence d'atteinte extracutanée secondaire, essentiellement ganglionnaire. Il repose sur la réalisation d'un scanner thoraco-abdomino-pelvien ; le TEP-TDM est optionnel et réalisé seulement s'il existe un doute sur une atteinte extra-cutanée. La biopsie ostéo-médullaire n'est pas recommandée de manière systématique [14].

Le traitement sera validé par une RCP locale. L'abstention se conçoit en cas de régression spontanée complète, mais une surveillance sera de mise. Pour les lésions non régressives, devant une lésion unique ou une atteinte localisée, une radiothérapie localisée (24 à 40 Gy avec marge minimale de 2 cm) ou une chirurgie seule, pour une lésion de petite taille, sera proposée ; ce schéma thérapeutique permet une rémission complète dans 95 % des cas. Devant des lésions multifocales, le méthotrexate sera indiqué de première intention à faibles doses (5-25 mg/semaine). En cas d'échec ou de contre-indication à la prescription de ce dernier, un traitement par interféron-alpha, bexarotène ou thalidomide sera discuté. Une polychimiothérapie de type CHOP ne se conçoit que devant une atteinte extracutanée ou cutanée rapidement progressive, après discussion en RCP d'hématologie. Un suivi clinique post-thérapeutique régulier sera ensuite

réalisé, ainsi que des examens complémentaires en cas de progression clinique ou de suspicion d'atteinte viscérale [15].



**Liens d'intérêts :** l'auteur déclare n'avoir aucun lien d'intérêt en rapport avec l'article.

#### Références :

- 1- Bagot M. Les lymphomes cutanés (sous l'égide du Groupe français d'étude des lymphomes cutanés). Springer-Verlag France, Paris 2013.
- 2- Beljaards RC, Kaudewitz P, Berti E, *et al.* Primary Cutaneous CD30-Positive large Cell Lymphoma : Definition of a New Type of Cutaneous Lymphoma with a Favorable Prognosis. *Cancer* 1993 ; 71 (6) : 2097-104.
- 3- Bagot M, Ortonne N. Lymphomes cutanés : classification. *EMC-Dermatologie* 2012 ; 7 (4) : 1-5.
- 4- Pulitzer M. Cutaneous T-cell Lymphoma. *Clin Lab Med* 2017 ; 37 : 527-46.
- 5- Lallas A, Apalla Z, Lefaki I, *et al.* Dermoscopy of early stage of mycosis fungoïde. *J Eur Acad Dermatol Venereol* 2013 ; 27 (5) : 617-21.
- 6- Uzuncakmak TK, Akdeniz N, Karadag AS, Taskin S, Zemheri EI, Argenziano G. Primary cutaneous CD30(+) ALK(-) anaplastic large cell lymphoma with dermoscopic findings : a case report. *Dermatol Pract Concept* 2017 ; 7 (1) : 59-61.
- 7- Tsuyama N, Sakamoto K, Sakata S, Dobashi A, Takeuchi K. Anaplastic large cell lymphoma : pathology, genetics and clinical aspects. *J Clin Exp Hematopathol* 2017 ; 57 (3) : 120-42.
- 8- Cribier B, Battistella M. *Dermatologie, de la clinique à la microscopie.* Elsevier Masson SAS, Paris 2015.
- 9- Wechsler J. *Pathologie cutanée tumorale 2e édition.* Sauramps Medical 2016. Montpellier.
- 10- Perier-Muzet M, Balme B, Dalle S. Lymphomes T cutanés hors mycosis fungoïde et syndrome de Sézary. *EMC - Dermatologie* 2017 ; 12 (4) : 1-8. [Article 98-680-C-10].
- 11- Bagot M. Physiopathologie, classification et traitement des lymphomes cutanés. *Hématologie* 2005 ; 11 (5) : 335-43.
- 12- Barroso Jorge S. CD30-positive cutaneous lymphoma : report of four cases with an emphasis on clinicopathological correlations. *An Bras Dermatol* 2017 ; 92 (1) : 86-91.
- 13- Beylot-Barry M, Dereure O, Vergier B, *et al.* Prise en charge des lymphomes T cutanés : recommandations du Groupe français d'étude des lymphomes cutanés. *Ann Dermatol Venereol* 2010 ; 137 : 611-21.
- 14- Battistella M. Lymphomes T cutanés : recommandations de prise en charge. D'après la communication du Pr Marie Beylot-Barry. *Ann Dermatol Venereol* 2011 ; 138 : 13-8.
- 15- Gastaud L, Rossignol B, Peyrade F, *et al.* Place de la radiothérapie dans la prise en charge des lymphomes malins non hodgkiniens. *Cancer Radiother* 2016 ; 20 (3) : 236-47.