



Article
scientifique

Rapport de
cas

2014

Published
version

Open
Access

This is the published version of the publication, made available in accordance with the publisher's policy.

Autres tumeurs d'expression cutanée de la personne en âge avancé -
Evolution sévère brutale : exemple à partir de 3 cas

Maillard, Alexia; Toutous Trelu, Laurence Marie

How to cite

MAILLARD, Alexia, TOUTOUS TRELLU, Laurence Marie. Autres tumeurs d'expression cutanée de la personne en âge avancé - Evolution sévère brutale : exemple à partir de 3 cas. In: La gazette médicale - info@gériatrie, 2014, vol. 4, p. 1-3.

This publication URL: <https://archive-ouverte.unige.ch/unige:155058>

Autres tumeurs d'expression cutanée de la personne en âge avancé

Evolution sévère brutale : exemple à partir de 3 cas

Les patients âgés présentent souvent de nombreuses lésions cutanées, la plupart négligées, d'une part parce qu'ils consultent pour d'autres co-morbidités, qui paraissent souvent prioritaires; et d'autre part, parce qu'ils ne verbalisent pas d'inquiétudes particulières quant à leur problèmes cutanés. Or, comme nous allons le voir, le simple examen histopathologique peut permettre de déceler des lésions graves, qui peuvent engager rapidement le pronostic vital si elles ne sont pas traitées.

Cas n°1 – Lymphome B cutané primitif « type jambe »

Il s'agit d'un patient de 81 ans, hospitalisé pour bilan de troubles cognitifs modérés, qui présente au status clinique un nodule centimétrique indolore, persistant, métatarso-phalangien entre les 2ème et 3ème orteils du pied gauche (Fig. 1). Son antécédent principal est un lymphome cutané B primitif à grandes cellules (LCBPGC), de «type jambe» du pied gauche excisé en marge atteinte, puis traité par radiothérapie.

Le nodule actuel métacarpo-phalangien apparaît en aval d'une zone croûteuse, atrophique, suggérant les séquelles de la radiothérapie précédente. L'histologie et l'immunomarquage confirment le diagnostic de récurrence du LCBPGC de haut grade. Le bilan d'extension par le scanner thoraco-abdominal est négatif et parle en faveur d'une récurrence du DLBCL de forme localisée de la personne âgée.

Le patient bénéficie alors d'une exision chirurgicale et d'une chimiothérapie par Rituximab®, se soldant par une réponse insa-



Fig. 1 : Nodule isolé du pied : lymphome B cutané primitif « type jambe »



Dr Alexia Maillard
Genève



Dr Laurence Toutous-Trellu
Genève

tisfaisante. Le patient décède finalement 5 mois plus tard d'une insuffisance respiratoire en relation avec ses autres comorbidités.

Il s'agit d'un cas typique de lymphome B cutané primitif « type jambe ». Considérés comme étant primitifs (LCBP) s'il n'y a pas d'atteinte extra-cutanée au moment du diagnostic. Il est primordial de les distinguer des lymphomes diffus à grandes cellules B systémiques avec une atteinte cutanée secondaire par un bilan d'extension (CT-scan ou PET-CT thoraco-abdomino-pelvien, biopsie des adénopathies et cytométrie de flux) car le pronostic et la prise en charge diffèrent considérablement. Trois types de LCBP sont décrits : deux indolentes (LCBP de la zone marginale et LCBP centrofolliculaire) et une forme intermédiaire (LCBPGC, de type jambe). Cette dernière forme atteint plus volontiers les patients âgés de sexe féminin et siège le plus souvent au niveau des jambes: aspect de nodules érythémateux ou bleutés, ulcérés, pouvant entraîner une confusion avec un ulcère veineux. Une atteinte extracutanée n'est pas rare dans cette forme et nécessite un suivi radiologique régulier. Les signes systémiques de type B sont à guetter et il existe une baisse rapide de l'état général. L'examen clinique recherchera d'autres lésions cutanées, d'adénopathies et d'hépatosplénomégalie.

Le diagnostic est posé grâce à la biopsie cutanée et l'immunohistologie. Dans le cas du LCBPGC, on note un infiltrat dermique diffus de grandes cellules lymphoïdes atypiques d'aspect blastique, avec des noyaux ronds. L'épiderme est préservé, alors que l'hypoderme peut être atteint. L'immunomarquage revient positif pour un profil B activé (CD20, CD79a et BCL2) et il existe un fort taux de prolifération.

Le traitement de choix est la chimiothérapie de type R-CHOP (rituximab, cyclophosphamide, luxurambicine et vincristine) associée ou non à de la radiothérapie. Chez les patients âgés ou dont les comorbidités contre-indiquent ce traitement, on peut effectuer une thérapie atténuée avec uniquement le

rituximab ou la radiothérapie, comme cela a été le cas pour ce patient (1-4).

Cas n°2 – Maladie de Castleman chez une patiente âgée atteinte d'un sarcome de Kaposi de type méditerranéen

Une patiente d'origine italienne de 71 ans, ayant pour seuls antécédents une hypertension artérielle et une hyperparathyroïdie primaire, développe de petites papules rouge-violacées sur le dos des mains en 2002. Le diagnostic de sarcome de Kaposi (SK) est confirmé à l'histologie, l'immunomarquage pour le virus herpétique HHV8 est positif. Le scanner thoraco-abdomino-pelvien a permis d'exclure une localisation extra-cutanée. La sérologie VIH est négative. Le diagnostic de forme méditerranéenne cutanée de Kaposi est retenu. En 2007, la maladie progresse avec le développement de plaques rouge-violacées au niveau des jambes, associées à un œdème bilatéral important (Fig. 2) à une asthénie et au développement d'une dyspnée d'effort. La virémie du sang circulant pour HHV8 atteint alors des taux élevés (16900/ml). Le scanner met en évidence alors de multiples lymphadénopathies bilatérales (au niveau axillaire, supra-claviculaire, médiastinal, rétropéritonéal, pelvien et inguinal). L'histologie d'un des ganglions axillaires révèle la co-existence d'un SK et d'une maladie de Castleman multicentrique (MCM). Un syndrome d'Evans (anémie hémolytique et purpura thrombocytopénique) est également présent.

Une rémission complète est obtenue grâce à la succession de corticoïdes systémiques et de la chimiothérapie : rituximab, etoposide pour la MCM et de la radiothérapie (membres inférieurs) et doxorubicine liposomale pour la maladie de Kaposi.

Pour rappel, le SK est une tumeur d'origine endothéliale probable, qui n'évolue pas vers des métastases, mais considérée comme multifocale d'emblée prolifération polyclonale. L'association claire a été démontrée avec le HHV8. Sa pathogenèse est infectieuse virale et oncogénique. Il en existe quatre types dont le spectre varie d'une maladie locorégionale indolente, à une forme disséminée et fulminante. Les lésions élémentaires sont des macules, papules ou placard angiomateux rouge-violet. Cette patiente était au départ atteinte de la forme classique dite Méditerranéenne, qui prédomine aux membres inférieurs et peut être associée à un œdème. C'est une forme indolente, ne nécessitant que rarement le recours à un traitement spécifique. Les autres formes sont la forme endémique africaine, la forme associée au SIDA et celle des transplantés. L'extension viscérale du SK dans les 2 dernières formes est dépendante du status immun, et peuvent évoluer de façon fulminante. Dans les formes méditerranéenne et africaine, la maladie est le plus souvent loco-régionale, mais l'impact fonctionnel avec le lymphoœdème peut être majeur. La MC est une maladie lymphoproliférative associée à l'infection par le HHV8 qui se présente sous deux formes : une forme localisée souvent asymptomatique, et une forme multicentrique (adénopathies périphériques multiples) de pronostic sévère. Des signes d'activation systémique (anémie, élévation de la VS, hypergammaglobulinémie) sont systématiquement recherchés. La troisième entité associée au HHV8 est le lymphome des séreuses, sévère et rare.

L'association d'un SK et d'une MC est une entité bien connue chez les sujets infectés par le VIH. En revanche, elle est exceptionnelle chez les patients non atteints par le VIH et n'a jamais été rapportée chez une personne de cet âge. Sept ans plus tard, la patiente est en rémission complète de la MCM et garde de petites lésions



Fig. 2 : Maladie de Kaposi méditerranéenne en poussée concomitante au développement d'une maladie de Castleman



Fig. 3 : Mélanose de Dubreuilh ou lentigo maligna sur la joue : avant excision

de Kaposi des jambes sans impact majeur sur sa vie quotidienne (2,5-7).

Cas n°3 – Lentigo maligna

Patiente de 88 ans, connue pour une cardiopathie hypertensive, une insuffisance veineuse chronique de stade 1, ainsi qu'un carcinome épidermoïde in situ de la jambe gauche. Lors d'un rendez-vous de contrôle dermatologique, une macule pigmentée de 1.5 cm de diamètre de la joue gauche est objectivée. Le diagnostic de mélanose de Dubreuilh est évoqué cliniquement. L'histologie sur biopsie partielle, confirme un lentigo maligna : atrophie épidermique avec une prolifération mélanocytaire atypique continue le long de la couche basale sans infiltration du derme et avec de rares thèques jonctionnelles et de rares migrations intraépidermiques, confirmée par l'immunomarquage pour le Mélan-A. Dans le derme superficiel on trouve une élastose importante, une incontinence pigmentaire et un infiltrat inflammatoire à prédominance lymphocytaire. Le traitement est l'excision chirurgicale complète qui est faite en 2 temps opératoires pour amener à des marges saines (Fig. 3).

Ceci est une présentation assez typique de lentigo maligna. Cette affection est le type le plus fréquent de mélanome in situ.

Elle touche principalement les personnes âgées (pic d'incidence entre 65 et 80 ans). Ce sous groupe de mélanome in situ présente un risque de 4.7% de transformation en mélanome invasif. Il se développe typiquement sur les zones cutanées photo-exposées et endommagées (élastose solaire, lentigine, kératose actinique ; dont il est parfois difficilement différenciable). Cliniquement, on observe une macule pigmentée de taille variable, avec une bordure, et une pigmentation irrégulière. Les bords sont souvent mal définis, ce qui complique la résection complète et il peut y avoir un phénomène de régression centrale. Des critères dermatoscopiques permettent d'aider à la démarche diagnostique.

Sur le plan histologique, on retrouve une prolifération mélanocytaire atypique, en nappe dans la couche basale de l'épiderme, infiltrant souvent la base des follicules pileux, dans un terrain photo altéré (élastose solaire, atrophie épidermique). L'enjeu est de déterminer les marges de la lésion, cette lésion grandissant de manière horizontale sur une peau souvent photo-altérée avec une hyperplasie mélanocytaire de fond. De plus, une petite biopsie peut manquer une zone d'invasion dermique. La progression est lente et intra-épithéliale durant des années avant de devenir plongeante.

L'excision chirurgicale est le traitement de première ligne. Les traitements de seconde ligne sont proposés si le patient est inopérable : radiothérapie, la cryothérapie, les lasers ou les immunomodulateurs topiques (Imiquimod). Chez le patient d'âge gériatrique avancé, avec des comorbidités engageant le pronostic vital à court terme, une abstention thérapeutique avec une simple surveillance est aussi une option (8-10).

Dr Alexia Maillard

Dr Laurence Toutous Trelu

Dermatologie et vénéréologie

HUG

Rue Gabrielle Perret-Gentil 4, 1205 Genève

laurence.trelu@hcuge.ch

Références :

1. Cortés B, Prins C. Rev Med Suisse 2014;10:738-43
2. Saurat JH et al. Dermatologie et infections sexuellement transmissibles. 5ème édition, Masson, Décembre 2008:714-18
3. Suárez AL et al. J Am Acad Dermatol. 2013;69(3):329.e1-13
4. Hamilton SN et al. Int J Radiat Oncol Biol Phys. 2013;87(4):719-25
5. Wen KW, Damania B. Cancer Lett;289:140-50
6. Kim B et al. J Korean Med Sci 2009; 24:970-4
7. UpToDate, Castelman's disease, updated juil.26.2013
8. Farshad A et al. Br J Dermatol 2002;146:1042
9. Agarwal-Antal N et al. J Am Acad Dermatol. 2002;47(5):743-8
10. Le Gal FA et al. Rev Med Suisse 2011;7: 765-71

Messages à retenir

- ◆ Différentes variétés de tumeurs malignes peuvent apparaître chez la personne âgée.
- ◆ Leur identification précise permet de choisir le traitement optimal et adapté.
- ◆ Pour cette raison, l'examen cutané devrait faire partie du status de tout patient âgé et ceux-ci devraient être redirigés vers le spécialiste en cas de lésion suspecte.