

Lymphome cutané primitif à grandes cellules B, type jambe

Qu'est-ce qu'un Lymphome cutané primitif à grandes cellules B, type jambe ?

Un lymphome B cutané est défini par la présence dans la peau de globules blancs appelés lymphocytes B, qui deviennent anormaux et se multiplient. Le lymphome est dit « primitivement cutané » lorsque ces cellules anormales sont uniquement présentes dans la peau. Le lymphome B cutané à grandes cellules lymphome est appelé de « type jambe » car dans la majorité des cas, les lésions touchent le membre inférieur.

Il s'agit du plus rare des lymphomes B cutanés. Il survient le plus fréquemment chez des personnes âgées et plus souvent chez des femmes.

Signes cliniques et symptômes

Ce lymphome se présente par l'apparition sur la peau de nodules (une lésion en relief) ou de tumeurs, parfois ulcérées (elles sont à vif), de couleur rose ou violacées. Elles siègent le plus souvent sur la jambe, voire la cuisse (Fig. 1).

Les lésions peuvent grossir rapidement sur quelques semaines, voire quelques mois. Il n'y a en général pas de symptômes associés ni de ganglion palpable à l'examen.

Comment faire le diagnostic ?

Le diagnostic nécessite une biopsie cutanée qui consiste à prélever une partie d'un nodule ou d'une tumeur, après application d'un anesthésique local. Des analyses précises sont indispensables pour caractériser les lymphocytes anormaux, car ils présentent des marqueurs et des anomalies moléculaires spécifiques.

Une analyse de la biopsie par un laboratoire référent dans les lymphomes cutanés est ainsi indispensable. Il est en effet très important de distinguer ce type de lymphome des autres lymphomes cutanés B « indolents » (voir fiche) dont le traitement et le pronostic sont différents.

Une fois le diagnostic établi, le patient doit être pris en charge par un dermatologue hospitalier. Lors d'une consultation, ce dernier évalue l'étendue des lésions, vérifie qu'il ne palpe pas de ganglion et prescrit une prise de sang et un scanner, voire un TEP-scan, pour confirmer que le lymphome ne touche que la peau.

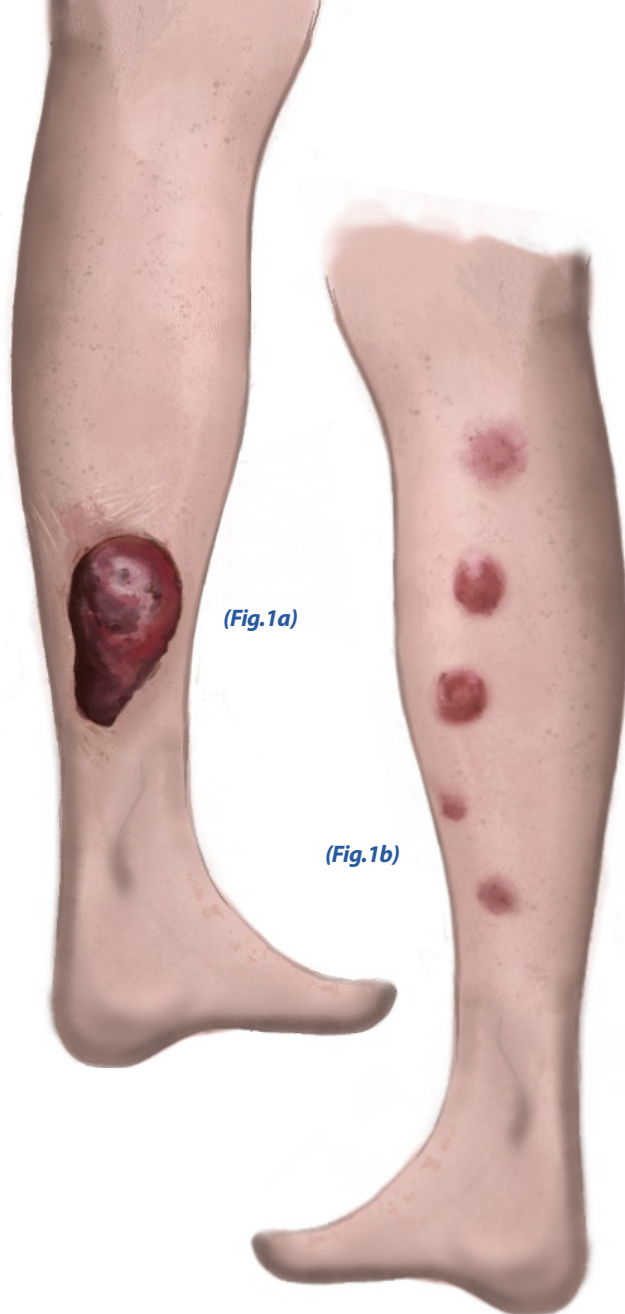
Traitement et suivi

Après validation du diagnostic, le traitement est discuté lors d'une réunion de concertation pluridisciplinaire (RCP) au cours de laquelle plusieurs médecins spécialistes examinent en détail le dossier de chaque patient.

Le choix du traitement est déterminant en prenant également en compte les antécédents et l'âge parfois avancé du patient.

Le traitement prioritairement proposé est l'association du rituximab (un anticorps ciblant les lymphocytes B) et d'une polychimiothérapie (combinaison de plusieurs médicaments de chimiothérapies). Ce traitement est adapté à l'état général du patient. Le traitement est réalisé par voie intraveineuse au cours de plusieurs cycles successifs. Parfois, une radiothérapie est réalisée en fin de traitement. La radiothérapie remplace parfois le traitement intra-veineux lorsque les patients sont très fragiles.

Le traitement par rituximab-polychimiothérapie permet dans la plupart des cas d'obtenir une rémission. Mais contrairement aux autres lymphomes cutanés B, ce type de lymphome a un risque important de récurrence au niveau de la peau et même d'organes internes du corps, justifiant une surveillance régulière par le dermatologue. En cas de récurrence, les options thérapeutiques sont discutées en réunion de concertation pluridisciplinaire (RCP) d'un centre expert du GFELC.



(Fig.1):

Ce lymphome peut se présenter sous la forme d'une tumeur unique (a) ou de nodules (b), le plus souvent sur la jambe.

Pour en savoir plus :

Vous pouvez aussi consulter le site de l'association Ellye, qui propose des pages d'information, des vidéos et un fascicule à télécharger. L'association vous permet aussi de vous tenir au courant d'actualités et de rencontrer d'autres patients atteints de lymphomes cutanés.

- > [Lymphomes cutanés primitifs](#)
- > [Informations générales du patient](#)
- > [Tout savoir sur les lymphomes](#)

Et bien sûr n'hésitez pas à en discuter avec l'équipe soignante qui vous prend en charge !