



LEUCEMIE LYMPHOÏDE CHRONIQUE REVELEE PAR UNE ERYTHRODERMIE

F.ATADOKPEDE¹, H.ADEGBIDI¹, H.YEDOMON¹, S. LATOUNDJ²,
N.KORSAGA¹, J.KOUNDE¹, M.OUEDRAOGO¹, F.DO-ANGO-PADONOU¹.

1 = Service de Dermatologie . Centre National Hospitalo-Universitaire de Cotonou.
BP 386 Cotonou Bénin.

2= Service d'hématologie . Centre National Hospitalo-Universitaire de Cotonou.
BP 386 Cotonou Bénin.

Tiré à part à : Dr ATADOKPEDE Félix. 05 BP 1218 Cotonou Bénin.

Téléphone : 00 229 2133 57 87 / 00 229 97 87 40 02

e-mail : felixatadokpede@yahoo.fr

RESUME

Introduction : Les manifestations cutanées non spécifiques au cours des leucémies sont variées et font souvent errer le diagnostic.

Observation : Un homme de 50 ans, Noir Africain, ingénieur des Travaux Publics, a présenté un tableau d'érythrodermie prurigineuse, qui a précédé de plusieurs mois le diagnostic de leucémie lymphoïde chronique dans sa forme pro lymphocytaire T. Les examens histologiques n'ont jamais révélé une infiltration cutanée par des cellules leucémiques. Le diagnostic a été fait par la numération-formule sanguine, le médullogramme et le phénotypage sanguin des lymphocytes T. L'évolution s'est compliquée d'encéphalopathie zostérienne ayant entraîné le décès du patient.

Discussion : Les érythrodermies non spécifiques au cours des leucémies lymphoïdes chroniques sont rares. Leur diagnostic repose sur l'absence d'une autre cause d'érythrodermie et sur l'absence d'infiltration leucémique à l'histologie cutanée.

Mots-clés : leucémie lymphoïde chronique, leucémie prolymphocytaire T, érythrodermie

SUMMARY

Introduction

Non specific cutaneous manifestations of leukaemia can make diagnostic difficult. We report a case of prolymphocytic T cell leukaemia in a black man.

Case-report:

A 50-year-black african, civil engeneer, had had a pruritic erythroderma before the diagnostic of Chronic lymphoid leukaemia. Histopathology analyse did not show infiltration of skin by leukaemic cells. Diagnostic was made by complete blood count, bone marrow ponction and phenotype analysis of T lymphocytes. Patient died later from herpes zooster encephalitis.

Discussion:

Non specific erythroderma are not common during the course of chronic lymphoid leukaemia. Their diagnostic is therefore too difficult.

Key-words: Chronic lymphoid leukaemia, Sezary syndrome, prolymphocytic T cell

INTRODUCTION

Les manifestations cutanées au cours des leucémies sont rares. Elles sont encore plus rares au cours des leucémies lymphoïdes chroniques. Nous rapportons un cas de leucémie lymphoïde chronique dont le diagnostic a été précédé par une atteinte cutanée non spécifique à type d'érythrodermie.

OSBERVATION

Un homme de 50 ans, Noir Africain, ingénieur des travaux publics, est vu en août 2001 pour une érythrodermie desquamative.

Le patient n'a pas d'antécédents allergiques connus et il n'est pas alcool-tabagique.

La maladie a débuté en juillet 2001 par une desquamation, d'abord palmaire puis plantaire bilatérale étendue progressivement à tout le corps et réalisant des placards érythémato-squameux non infiltrés sans prurit.

Trois mois plus tard, sont apparus un prurit associé à une dermite desquamative diffuse. L'histologie montrait un infiltrat inflammatoire péri vasculaire constitué de lymphocytes et de quelques polynucléaires neutrophiles. Il n'y a pas d'épidermotropisme.

Le bilan biologique (NFS, VS, TPHA/VDRL) était normal. Les sérologies VIH et HTLV1 étaient négatives. Le dosage de la bêta 2 microglobuline montrait un taux légèrement augmenté à 4,4 mg/l. La LDH était augmentée à 420 UI/l.

L'évolution de la maladie au cours des deux années suivantes est marquée par la modification de la numération-formule sanguine qui révèle une lymphocytose sanguine à 10 400 éléments /mm³ sans cellules atypiques circulantes et une histologie cutanée montrant une hyperplasie épidermique sans épidermotropisme sous-tendue par un infiltrat inflammatoire lichénoïde (Dr J-H PATTE du service

d'anatomie pathologique de l'Hôpital d'Instruction des Armées LAVERAN à Marseille).

A l'examen clinique d'octobre 2004, on note :

-un état général bien conservé avec une température à 36,8°C,

-une érythrodermie avec des infiltrations œdémateuses localisées et une lichénification réalisant une peau épaissie pachydermique (figure 1)

-des adénopathies mentonnière, axillaires et inguinales bilatérales dont la plus petite mesure 1cm de diamètre et la plus volumineuse 6 cm (figure 2).

Il n'y a pas d'hépatosplénomégalie.

-un petit nodule centimétrique mammaire gauche

L'histologie du nodule mammaire gauche montre un ganglion infiltré par des prolymphocytes T.

La numération-formule sanguine objective une hyperlymphocytose à 20212 éléments/mm³, une anisocytose et une poikilocytose des hématies avec présence de corps de Joly sur le frottis. Le médullogramme révèle une moelle riche avec présence de tous les éléments médullaires, baisse des éléments granuleux et érythroblastiques et une forte lymphocytose à plus de 60%.

Le phénotypage des lymphocytes circulants identifie des lymphocytes T CD3+ et des lymphocytes T CD4+.

Le scanner thoraco abdominal ne montre pas d'adénopathies profondes.

Le diagnostic retenu compte tenu des arguments cliniques, de l'hyper lymphocytose sanguine et médullaire, du phénotypage sanguin, est celui d'une leucémie lymphoïde chronique (LLC) dans la forme pro lymphocytaire T, précédée par des manifestations cutanées à type d'érythrodermie desquamative prurigineuse.

Le patient est mis sous prednisolone (20mg/jour), antihistaminique. Une balnéothérapie (12 séances) est pratiquée dans le service du Pr D. LEROY au CHU de Caen en France.

Sous ce traitement, le prurit s'améliore ainsi que l'infiltration cutanée. Cependant l'évolution est émaillée de complications telles une septicémie à *Staphylocoque aureus* et à *streptocoque B*, une corticodépendance attestée par la recrudescence du prurit lors de toute tentative de baisse de la dose de prednisolone.

Quelques mois après le diagnostic, le patient est hospitalisé pour une fièvre associée à un zona du membre inférieur gauche qui se généralise en quatre jours. Le patient décède alors dans un tableau de méningo-encéphalite zosterienne.



Figure n°1 : Erythrodermie desquamative



Figure n°2 : Volumineuses adénopathies inguinales

DISCUSSION

Les leucémies chroniques comprennent les leucémies lymphoïdes, les leucémies myéloïdes et les autres leucémies dont la leucémie/lymphome T à virus HTLV1 (1).

Parmi les leucémies lymphoïdes chroniques (LLC), la leucémie lymphoïde chronique (LLC) à phénotype B est la plus fréquente représentant plus de 90% des cas. La LLC de phénotype T est plus rare et ne représente que 2 à 8% des LLC (2,3). Parmi les LLC à phénotype T, la leucémie prolymphocytaire T (LPL-T) est une entité à part entière qui touche en général l'adulte de sexe masculin.(4).

Les leucémies lymphoïdes chroniques (LLC) s'accompagnent dans 10% des cas de manifestations cutanées spécifiques d'après Fayolle (5). L'atteinte cutanée spécifique est fréquente au cours des LLC à phénotype T (1). La localisation des lésions peut être ubiquitaire mais l'atteinte prédomine habituellement au visage, au scalp et aux extrémités dans les LLC (1). Les manifestations cliniques sont variées : érythrodermie desquamative, lésions bulleuses, xanthomes, mucinose folliculaire. Notre cas se présente comme une érythrodermie desquamative, ce qui nous a fait évoquer en premier lieu un syndrome de Sézary (6).

Les manifestations cutanées au cours des leucémies sont habituellement dues à l'infiltration cutanée par les cellules leucémiques. L'histologie classique montre un infiltrat monomorphe dermique péri vasculaire et péri

annexiel, fait de petits lymphocytes peu ou pas dystrophiques, parfois plus discret au cours des érythrodermies ; il peut prendre l'aspect de lymphome cutané et devenir même épidermotrope dans certains cas. Dans notre observation, l'aspect histologique sur les trois biopsies cutanées faites tout au long de l'évolution de la maladie n'a pas révélé d'images spécifiques, c'est-à-dire une infiltration de la peau par des cellules leucémiques. Seule la biopsie d'un nodule mammaire gauche a montré qu'il s'agissait d'un ganglion infiltré par des pro lymphocytes T.

Nous avons écarté un syndrome de Sézary devant l'absence d'épidermotropisme(6). Certains auteurs qualifient ces atteintes cutanées non spécifiques de dermatoses réactionnelles dont le mécanisme n'est pas connu (1).

Le traitement reste celui de la LLC. Dans notre cas, la leucémie pro lymphocytaire T a été classée indolente si bien qu'aucune chimiothérapie n'a été proposée. Le décès de notre patient est dû à une complication en rapport avec la corticothérapie par voie générale et à l'immunodépression induite par la maladie elle-même.

CONCLUSION

Cette observation est originale car il s'agit d'une leucémie lymphoïde chronique dans sa forme pro lymphocytaire T, sans infiltrat spécifique à l'histologie et qui a été révélée par une érythrodermie découverte deux ans avant le diagnostic de la maladie.

REFERENCES BIBLIOGRAPHIQUES :

- 1 J. CHEVRANT-BRETON. Peau et leucémies Editions Techniques. Encyclopédie Méd.Chir., Dermatologie, 12800 A¹⁰, 4-1990, 6 p.
- 2 G.DIGHIERO., J.L BINET : Chronic lymphocytic leukaemia. Hematol cell Ther.1996 Dec ; 38 Supp2 :S41-61
- 3 K. MALOUM., H. MERLE-BERAL., M. RAPHAEL et al : Leucémie lymphoïde chronique. Editions Techniques.Encyclopédie Méd.Chir.(Paris-France) Hématologie 1992 ; 13013, Bro.
4. C.WIPFF., M.MION., M-H ANDREUX., A.BOURHALA., P. GAUSSEM., V. SIGURET : Observation d'une leucémie à pro lymphocytes T. Ann. Biol.Clin. 2001, 59, 1, 97-99.
5. J. FAYOLLE., P. CŒUR., P.A.BRYON et al : Les manifestations cutanées des leucémies lymphoïdes chroniques. A propos de 44 cas d'une statistique personnelle de 430 LLC. Ann. Dermatol.Vénérolog. 1973, 100, 5-24.
- 6J. S.WIESELTHIER., H. K. KOH: Sézary syndrome: diagnosis, prognosis, and critical review of treatment options. J AM ACAD DERMATOL 1990;22: 381-401.