



Journal Homepage: - www.journalijar.com

INTERNATIONAL JOURNAL OF ADVANCED RESEARCH (IJAR)

Article DOI: 10.21474/IJAR01/17621

DOI URL: <http://dx.doi.org/10.21474/IJAR01/17621>



RESEARCH ARTICLE

AN ATYPICAL PRESENTATION OF PRIMARY CUTANEOUS FOLLICLE CENTER B-CELL LYMPHOMA

Achraf Mesfioui¹, Adil Arrob¹, Mohamed Amine Azami² and Khalid Tourabi¹

1. Service de Chirurgie Plastique Reconstructrice et des Brulés Hôpital Militaire Avicenne, Université Cadi Ayyad, Marrakech.
2. Service D'anatomie Pathologique Hôpital Militaire Avicenne, Université Cadi Ayyad, Marrakech.

Manuscript Info

Manuscript History

Received: 28 July 2023

Final Accepted: 31 August 2023

Published: September 2023

Key words:-

Lymphocyticinfiltrate, CD 20, BCL 2

Abstract

Background: Primary cutaneous follicle center B-cell lymphoma(PCFCL) is a low-grade lymphoma that affects adults around the age of fifty. We report the case of an atypical presentation.

Cas Report: 4 years after the complete excision of a lesion above the left eyebrow leading to the diagnosis of a lymphocytic infiltrate in favor of a lymphocytoma. A 55-year-old woman developed bilateral lesions in the ears, treated surgically. One year later, two masses, pseudo tumoral temporal and frontal appeared. After excisional biopsy with immunohistological study and an extension assessment, the diagnosis of PCFCL was retained and polychemotherapy of the CHOP type was undertaken.

Discussion : The two localizations, at the level of the ear and fronto-temporal, the antecedent of lymphocytic infiltrate, conferred to our observation its atypical character.

Copy Right, IJAR, 2023,. All rights reserved.

Introduction:-

Les lymphomes B cutanés, représentent 20 à 25 % de l'ensemble des lymphomes cutanés.

Ils se distinguent des lymphomes B systémiques avec localisations cutanées secondaires par leur aspect anatomo cliniques différents et leur prise en charge spécifique.

Les lymphomes B centro folliculaires cutanés primitifs (LBCFCP) ont généralement une évolution indolente et ils sont de bon pronostic.

La biopsie cutanée pose le diagnostic, mais la confrontation anatomo cliniquereste très utile dans la démarche diagnostique.¹

Nous rapportons l'observation d'une femme de 55 ans, atteinte d'une forme atypique de lymphome B centro folliculaire cutané primitif.

Observation:-

Une femme âgée de 55 ans, chez qui l'interrogatoire ne trouvait pas de notion de morsure de tique, pas d'activité en zone d'endémie borélienne et pas de notion de prise médicamenteuse, le seul antécédent qu'elle présentait était une lésion supra

Corresponding Author:- Achraf Mesfioui

Address:- Service de Chirurgie Plastique Reconstructrice et des Brulés Hôpital Militaire Avicenne, Université Cadi Ayyad, Marrakech.

sourcilière gauche dont l'exérèse complète avec études histologiques avaient montré un infiltrat lymphocytaire dense organisé en follicules lymphoïdes à centres claires et le profil immunohistochimique est en faveur d'un lymphocytome.

4 ans après cet épisode, survenait des lésions au niveau de l'oreille de façon bilatérale

L'examen clinique trouvait des nodules érythémato-violacés, disposés en chapelet sur l'hélix et le lobule des deux oreilles, de consistance ferme, mesurant de 0,5 à 2 cm de grand axe (figure 1). Sans autres signes associés

La biopsie exérèse chirurgicale avec études histologiques et un complément d'immunohistochimique montre une expression diffuse de l'anti CD20. L'anti CD3 est également exprimé de façon moins intense. L'anti BCL2 et l'anti CD23 marquent les centres germinatifs. Le Ki67 est d'environ 15%.

Un an plus tard, la patiente consultait pour des lésions d'allure tumorales, une frontale de 01 cm de diamètre et l'autre temporale gauche de 05 cm de diamètre, de consistances dures, mobiles par rapport au plan profond (Figure 2).

Le tout évoluant dans un contexte de conservation de l'état général : pas d'asthénie, pas d'amaigrissement ni sueurs nocturnes

L'examen des aires ganglionnaires ne trouvait pas d'adénopathies palpables.

Vu que le diagnostic est méconnu et les deux lésions étaient accessibles, une biopsie exérèse chirurgicale a été réalisé, avec couverture de la perte de substance par une greffe de peau mince après bourgeonnement (Figure 3).

L'étude histologique montrait un épiderme atrophique, le derme sous-jacent est massivement infiltré par une prolifération tumorale d'allure lymphoïde, d'architecture vaguement nodulaire. Il s'agit essentiellement de centrocytes et parfois des centroblastes. Cette prolifération est séparée de l'épiderme par une *grenz-zone* et infiltre l'hypoderme et le muscle en profondeur

Le profil immunohistochimique montrent un marquage positif des cellules lymphoïdes aux anticorps anti CD20, anti BCL2, anti BCL6, anti CD10, anti Ki67 et un marquage négatif au CD 3 (Figure 4).

Les examens biologiques (NFS, Bilan hépatique, électrophorèse des protéines, LDH, Beta2 microglobuline, sérologie de borréliose) étaient sans particularités.

L'examen tomodensitométrique thoraco-abdomino-pelvienne et la biopsie ostéo médullaire étaient normaux.

Au terme de l'ensemble des investigations le diagnostic de lymphome B centro folliculaire cutané primitif était retenu et un traitement par trois cure de CHOP (cyclophosphamide, hydroxydaunorubicine, oncovin, prednisone) était proposé après une réunion de concertation pluridisciplinaire (RCP).

L'évolution était favorable, sans signe de récurrence locale ou à distance.



Figure 1:- Nodules érythémato-violacés, disposés en chapelet sur l'hélix et le lobule des deux oreilles A : oreille droite, B : oreille gauche. centrofolliculaire cutané primitif



Figure 3 :

A : deux tumeurs cutanées frontale et temporale gauche en rapport avec un lymphome B centrofolliculaire cutané primitif

B : exérèse la lésion temporale gauche avec des marges de sécurité de 1 cm

C : bourgeonnement de la perte de substance temporale gauche laissée en cicatrisation dirigée en vue d'être greffée secondairement

D : j 31 post couverture de la perte de substance temporale gauche par une greffe de peau mince

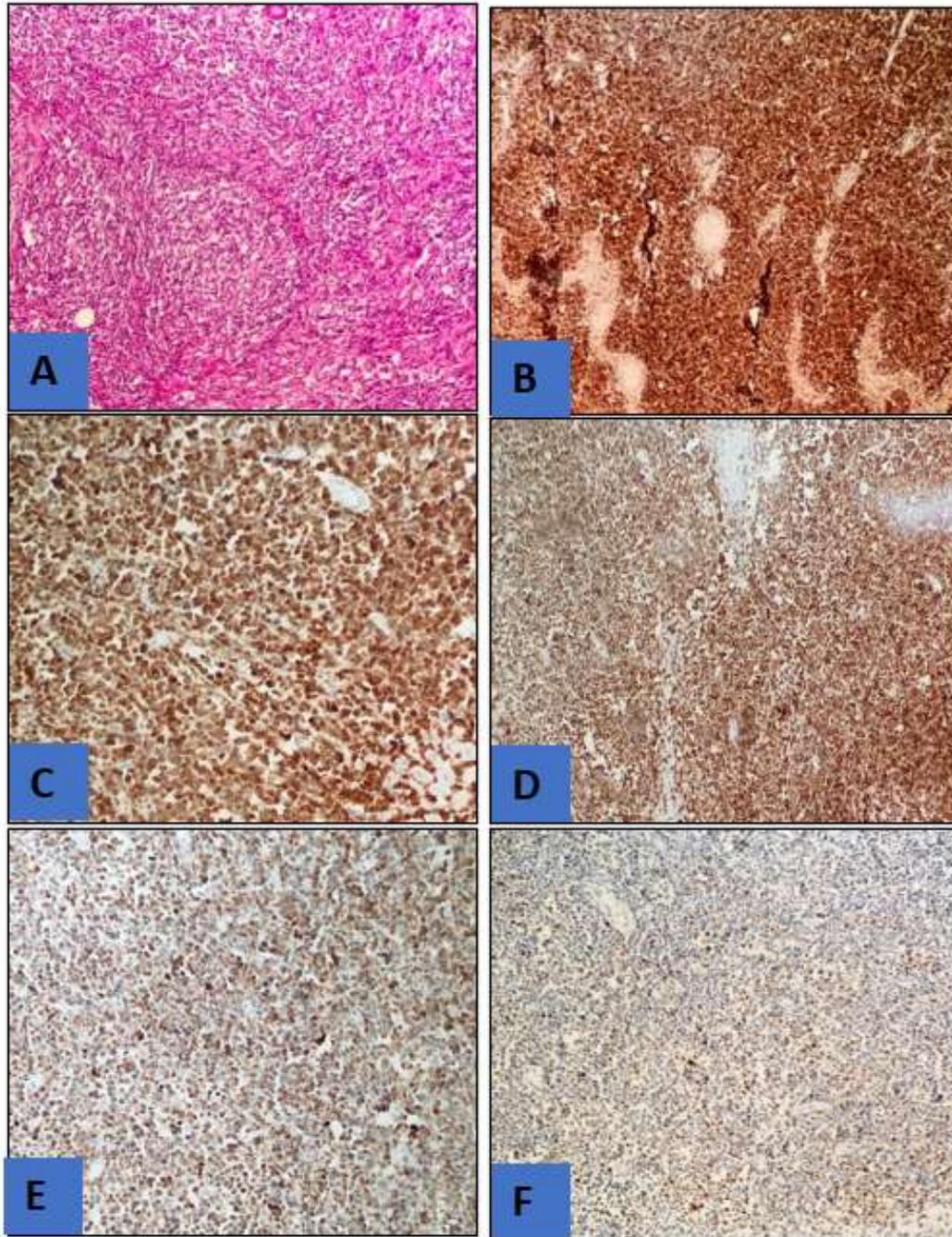


Figure 4:- Image microscopique montrant l'histologie avec coloration à l'hématoxyline et à l'éosine (HE) et le profil immunohistochimique du lymphome B centro-folliculaire cutané primitif.

(A) (HE x 200) montrant la présence de cellules tumorales lymphoïdes de taille moyenne à grande aux noyaux atypiques.

Résultats d'immunohistochimie (X 200) : (B) positivité pour CD20, (C) positivité pour Bcl2, (D) positivité pour Bcl6, (E) positivité pour CD10, (F) positivité pour Ki-67 (Index de prolifération) estimé à 40%.

Discussion:-

Le lymphome B centrofolliculaire cutané primitif est l'entité la plus fréquente des lymphomes B cutanés primitifs ⁱⁱ. Il s'agit d'une prolifération cutanée de cellules d'origine centrofolliculaire : grands centrocytes, petits centrocytes et/ou centroblastes.

Il se caractérise cliniquement par des lésions qui siègent préférentiellement au niveau de la tête et le tronc. Il s'agit de papules, nodules ou plaques, rose violacé, le plus souvent arciformes, voire de tumeurs (Figure 2). Ces lésions sont souvent uniques ou peu nombreuses, regroupées dans un même territoire. L'âge moyen au diagnostic est de 60 ans, avec une prédominance masculine. La régression spontanée des lésions est exceptionnelle. La dissémination extracutanée des lésions est rare : de 5 et 10 % ⁱⁱⁱ.

Les principaux diagnostics différentiels sont une hyperplasie lymphocytaire bénigne et une localisation cutanée secondaire d'un lymphome systémique ^{iv}.

L'examen clinique doit évaluer la taille et le nombre des lésions, afin d'établir le stade T du lymphome cutané. Ainsi que la recherche des adénopathies et des signes d'altération de l'état général (amaigrissement, asthénie, sueurs nocturnes) pouvant orienter vers un lymphome systémique.

Une biopsie cutanée, qui posera le diagnostic, doit être réalisée avec si possible un fragment congelé pour réaliser les techniques de biologie moléculaire. La confrontation anatomoclinique est primordiale pour la démarche diagnostique.

L'étude histologique a un double intérêt, d'une part elle permet de faire le diagnostic différentiel entre un lymphome et un infiltrat réactionnel pseudo-lymphomateux, et d'autre part de distinguer un LBCFCP d'un autre lymphome B plus agressif.

L'histologie du LBCFCP est variable, dans notre cas, il s'agit d'un infiltrat séparé de l'épiderme par une grenz-zone, folliculaire ou diffus, composé de petits centrocytes, grands centrocytes et centroblastes en proportions variables, associés à des lymphocytes T réactionnels.

À l'immunophénotypage, les lymphocytes B tumoraux sont CD20+, CD79a+, BCL6+, CD10 +

A noter dans notre cas un faible marquage positif focal des cellules lymphoïdes aux anticorps anti BCL2, ce qui est rarement retrouvé dans les LBCFCP

Une forte expression de ce marqueur, peut traduire, mais pas toujours, une translocation impliquant le gène BCL2 et celui des chaînes lourdes d'immunoglobulines (IGH), ce qui conduit à une surexpression du BCL2. Elle est très fréquente dans les lymphomes folliculaires, mais peut également être retrouvée dans une proportion minoritaire de LBCFCP ^{vvi}

Lorsque cette anomalie moléculaire est trouvée, un bilan d'extension rigoureux doit être réalisé, car elle ne suffit pas à affirmer une localisation cutanée secondaire d'un lymphome B folliculaire ganglionnaire. L'hybridation in situ fluorescente (FISH) est la meilleure technique pour chercher cette anomalie.

Le bilan d'extension doit inclure un bilan biologique comportant une numération formule sanguine, un dosage de LDH et bêta-2-microglobuline, une électrophorèse des protéines sériques. Les bilans hépatique et rénal ainsi que les sérologies virales sont plutôt effectués dans le cadre du bilan pré thérapeutique.

Une TDM thoraco-abdomino-pelvien doit être effectuée systématiquement pour éliminer la possibilité d'une localisation cutanée secondaire d'un lymphome systémique.

La biopsie ostéomédullaire se discute au cas par cas, une étude ayant suggéré que l'existence d'une atteinte médullaire isolée aggrave nettement le pronostic par rapport aux formes purement cutanées^{vii}.

Sur le plan thérapeutique, la radiothérapie est le traitement de choix en cas de lésions uniques ou peu nombreuses. La chirurgie peut être recommandée en cas de lésions bien délimitées dont la taille et le nombre sont minimales^{viii}.

Une surveillance simple peut être proposée devant des lésions multiples, peu évolutives avec une faible masse tumorale, avec un traitement des lésions symptomatiques à la demande.

En cas de lésions multiples évolutives ou de forte masse tumorale, un traitement par rituximab est indiqué par voie intraveineuse, mais les rechutes sont fréquentes^{ix}.

Les polychimiothérapies associées au rituximab type R-CHOP (rituximab, cyclophosphamide, hydroxydaunorubicine, oncovin, prednisone) ou R-COP (rituximab, cyclophosphamide, oncovin, prednisone) sont réservées aux formes progressives qui échappent aux autres traitements ou aux cas avec extension extracutanée^x.

L'utilisation de l'interféron alpha ou du rituximab en intra-lésionnel a été citée dans de petites séries avec des résultats probants^{xi}.

La stratégie thérapeutique des rechutes cutanées est souvent la même qu'en cas de lésion initiale.

La discussion du dossier en réunion de concertation pluridisciplinaire est très recommandée.

Conclusion:-

Les LBCFCP sont les plus fréquents des lymphomes B cutanés primitifs, dont le diagnostic nécessite une bonne coopération entre les cliniciens et les pathologistes ayant une bonne connaissance de ces tumeurs et dont le traitement sera idéalement discuté, comme pour tout lymphome cutané, dans le cadre d'une RCP spécialisée incluant le chirurgien plastique, radiologue, dermatologue, radiothérapeute et oncologue avec la collaboration du médecin traitant du patient.^{xii}

Déclaration de liens d'intérêts

Les auteurs déclarent ne pas avoir de liens d'intérêts.

Références:-

- ⁱ Ram-Wolff C. Lymphomes B cutanés. EMC - Dermatologie 2016;11 (4):1-9 [Article 98-680-D-10].
- ⁱⁱ Suarez AL, Pulitzer M, Horwitz S, Moskowitz A, Querfeld C, Myskowiński P. Primary cutaneous B-cell lymphomas. Part I. Clinical features, diagnosis, and classification. J Am Acad Dermatol 2013;69, 329.1-13.
- ⁱⁱⁱ Slater DN. The new World Health Organization-European Organization for Research and Treatment of Cancer classification for cutaneous lymphomas: a practical marriage of two giants. Br J Dermatol 2005;153:874-80.
- ^{iv} Grange F, D'Incan M, Vergier B. Lymphomes B cutanés centro-folliculaires. In: Les lymphomes cutanés sous l'égide du Groupe Français d'Étude des Lymphomes Cutanés. Paris: Springer-Verlag: 2013. p. 169-75.
- ^v Szablewski V, Ingen-Housz-Oro S, Baia Met al. Primary cutaneous follicle centre lymphomas expressing BCL2 protein frequently harbour BCL2 gene break and may present 1p36 deletion: a study of 20 cases. Am J Surg Pathol 2015;40(1): 127-36.
- ^{vi} Pham-Ledard A, Cowplli-Bony A, Doussau A et al. Diagnostic and prognostic value of BCL2 rearrangement in 53 patients with follicular lymphoma presenting as primary skin lesions. Am J Clin Pathol 2015;143:362-73.
- ^{vii} Senff NJ, Noordjik EM, Kim YH, Bagot M, Berti E, Cerroni L, et al. [1]European Organization for Research and Treatment of Cancer and International Society for Cutaneous Lymphoma consensus recommendations for the management
- ^{viii} Senff NJ, Noordjik EM, Kim YH, Bagot M, Berti E, Cerroni L, et al. [1]European Organization for Research and Treatment of Cancer and International Society for Cutaneous Lymphoma consensus recommendations for the management
- ^{ix} Brandenburg A, Humme D, Terhorst D, Gellrich S, Sterry W, Beyer M. Long-term outcome of intravenous therapy with rituximab in patients with primary cutaneous B-cell lymphomas. Br J Dermatol 2013;169:1126-32.

^xGrange F, D'Incan M, Ortonne N, Dalac S, Laroche L, Beylot-Barry M, et al. Prise en charge des lymphomes B cutanés : recommandations du Groupe Français d'Études des Lymphomes Cutanés. *Ann Dermatol Venereol* 2010;137:523-31.

^{xi} Penate Y, Hernandez-Machin B, Perez-Mendez LI, Santiago F, Rosales B, Servitje O, et al. Intralesional rituximab in the treatment of indolent primary cutaneous B-cell lymphomas: an epidemiological observational multicentre study. *The Spanish Working Group on Cutaneous Lymphoma. Br J Dermatol* 2012;167:174-9.

^{xiii}Cortés, B, et C Prins. « Lymphomes B cutanés : -diagnostic et prise en charge », s. d.