

Cas clinique : *Richter cutané chez un patient atteint de LLC avec leishmaniose cutanée*

Dr. Hatem Bellaaj, Dr. Salwa Makni

***Service d'hématologie de Sfax
Laboratoire d'ana-path de Sfax***

Atelier ana-path Octobre 2008

Observation

→ **Femme âgée de 74 ans**

- **Originnaire de Sidi Bouzid**
- **ATCDS : 0**

→ **Tableau initial :**

* **Clinique : - syndrome anémique**

- **EG conservé**
- **SMG à 5 cm du RC**
- **ADP inguinales bilatérales de 1 à 2cm**

Observation

* Explorations hématologiques :

- Hémogramme : GB = 169000/mm³ L=93%
Hb =9,8g/dl, rétic= 41000/mm³
Pq= 62000/mm³
- Myélogramme : envahissement de MO à 95%
par des petits lymphocytes matures
- Immuno-phénotypage des lymphocytes
en faveur de LLC (score de Matutes = 5)
- BOM : infiltration par une LLC

Observation

↳ **LLC stade C**

⇒ **Traitement par mono CT (Chloraminophène)**

en raison de : l'âge avancé

caractère indolent de la maladie

⇒ **Réponse partielle : Clinique (sd tumoral)**

Hématologique (GB 20à30.000/mm³)

Observation

→ **Une année plus tard**

- **Apparition d'un placard érythémateux infiltré et à contours mal limités touchant la joue, narine, hémilèvre droite centré par des lésions ulcérées (joue)**
- **Présence d'une discrète éruption papuleuse au niveau des avant bras et les jambes**





Observation

- Frottis dermique (visage et avant bras) :
absence de corps de leishmanies

- Recherche par PCR(visage): positive

↳ **Leishmaniose cutanée a été retenue**

⇒ **Traitement par nivaquine et azote liquide**

⇒ **Régression significative des lésions de visage
et stabilité des lésions cutanées des membres**

Observation

→ **Au cours de la surveillance (2 ans après)**

- **Survenue de façon rapidement progressive au niveau de la pointe du nez d'une lésion bourgeonnante, érythémateuse et croûteuse entourée d'un placard érythémateux infiltré et mal limité**
- **Persistante du même aspect cutané des membres**

→ BIOPSIES



Observation

- **Biopsie cutanée (membres) :infiltration par LLC**
- **Biopsie cutanée (nez) :**
 - présence d'une composante de grandes cellules (20%)
 - avec immunomarquage intense de ki67
- ↳ **Transformation lymphomateuse agressive de LLC (*Richter cutané*)**
- ⇒ **Traitement par poly CT : CHOP Binet**
- ⇒ **Réponse partielle après 2 cures**

Commentaires

- ↳ LLC avec 3 particularités évolutives
- Survenue d'une complication infectieuse parasitaire (leishmaniose cutanée)
- Survenue d'une atteinte cutanée
- Survenue d'un Richter cutané

Commentaires

→ Leishmaniose cutanée

- Infection parasitaire assez fréquente en Tunisie
(zone d'endémie : Sidi Bouzid : le cas de notre patiente)
- Elle touche les zones découvertes
avec un aspect nodulaire et ulcéro-croûteux
- Le diagnostic repose sur l'examen direct +/- PCR
- Traitement est souvent local (cryothérapie)
- Possibilité de cicatrisation lente
et passage à la chronicité si immunodépression
(évolution chronique dans notre cas ?)

Commentaires

- **L'atteinte cutanée au cours de LLC**
- **Elle est possible et non rare régressant sous traitement efficace de LLC**
- **Il peut s'agir d'une**
 - * **Localisation spécifique (éruption papuleuse diffuse)**
 - * **Dermatose non spécifique**
- **Biopsie est indispensable:**
 - **Diagnostic différentiel (infection? carcinome?)**
 - **Préciser le type et le lieu de l'infiltration**
 - ⇒ **impact pronostique**

COMMENTAIRES

→ L'atteinte cutanée au cours de LLC

j cut pathol 1996

	Bon pronostic	Mauvais pronostic
Caractère de l'infiltration	Modérée Nodulaire	Massive Diffuse
Lieu de l'infiltration	Derme profonde	Épiderme
Signes associés	Pas de grandes cellules	Grandes cellules PNN,PNE
Survie à 3ans	95%	49%

Commentaires

→ Le Richter (cutané)

* **Incidence** : 2 à 8% des LLC

* ↗ depuis 20 ans:

- rôle des analogues de purines
- plusieurs lignes de traitement...

* **Pronostic**: réservé et # Celui de LNH agressifs de novo

- PS , taille de la tumeur > 5cm,
- LDH > 1,5 , Pq < 100.000
- > 2 lignes de traitement

Tsimsendou JCO 2006

Commentaires

* Facteurs prédictifs de survenue :

variables et non bien codifiés

Omoti BJH 2008

- **Cytologique** : grandes cellules (taille de noyau) > 7%

May cancer 2004

- **Biologique**: β 2uglobuline \uparrow , LDH \uparrow

Tsimberidou cancer 2005

- **Immunophénotypique**: CD5-, \uparrow IgS, FMC7+

- **Cytogénétique** : trisomie 12, 11q23

- **Génomique** : mutation P53 et Perte P27

hyperexpression de Cmyc

- **Microbiologique**: EBV

Sem Oncol 2006

Commentaires

* **Traitement : modalités incertaines**

Tsimsendou JCO 2006

- **Classiquement: traitement type LNH agressifs ou LAL**

Taux de réponse 5 à 43%

Durée courte 5 à 8 mois

- **Intérêt de l'association chimio+immunothérapie (antiCD20 ou anti CD52) +/- autogreffe de CSP**

- **Miniallogreffe de MO : en cours d'évaluation**

(bénéfice si bonne réponse à la CT)

Omoti BJH08

- **Zevalin semble efficace**

Commentaires

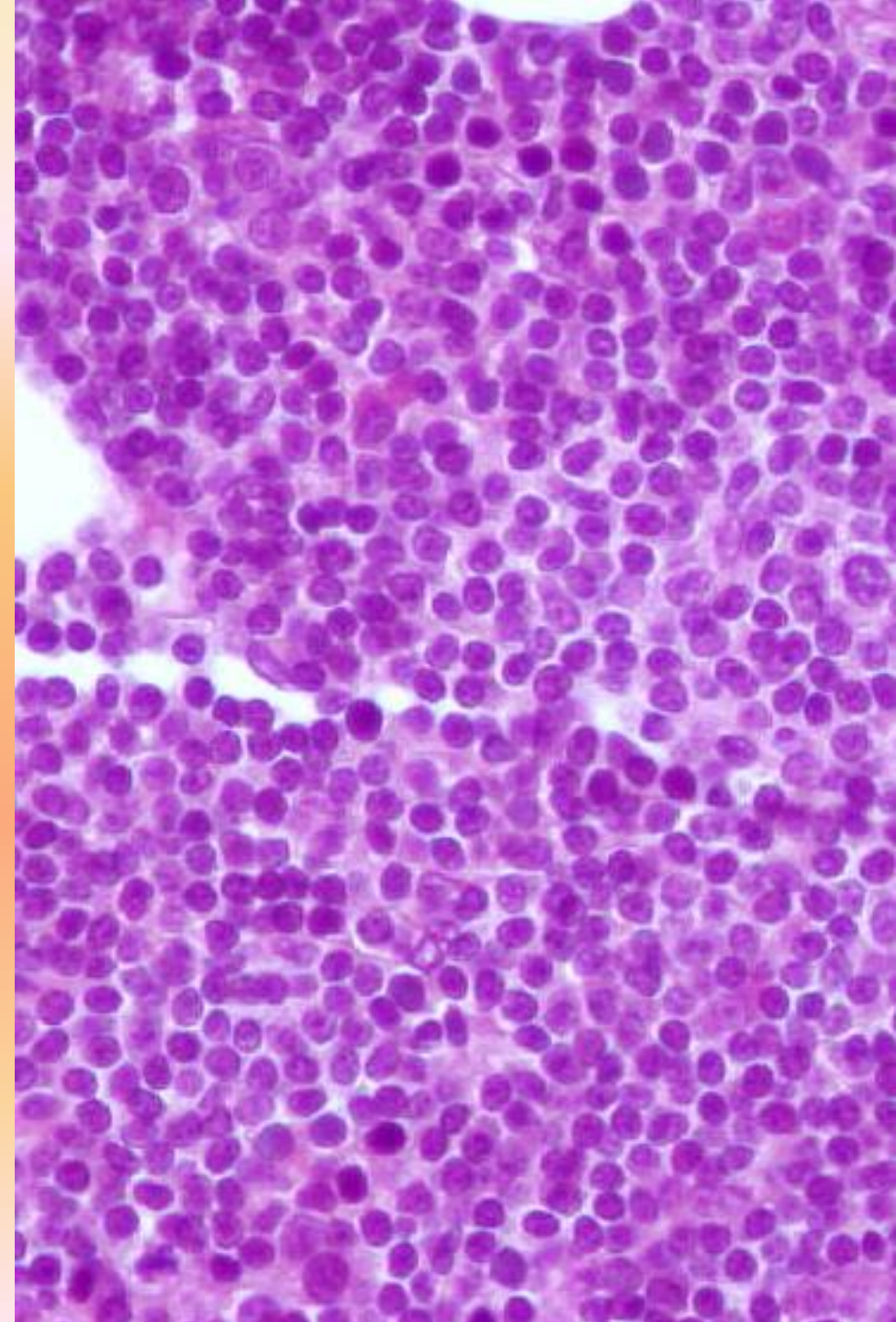
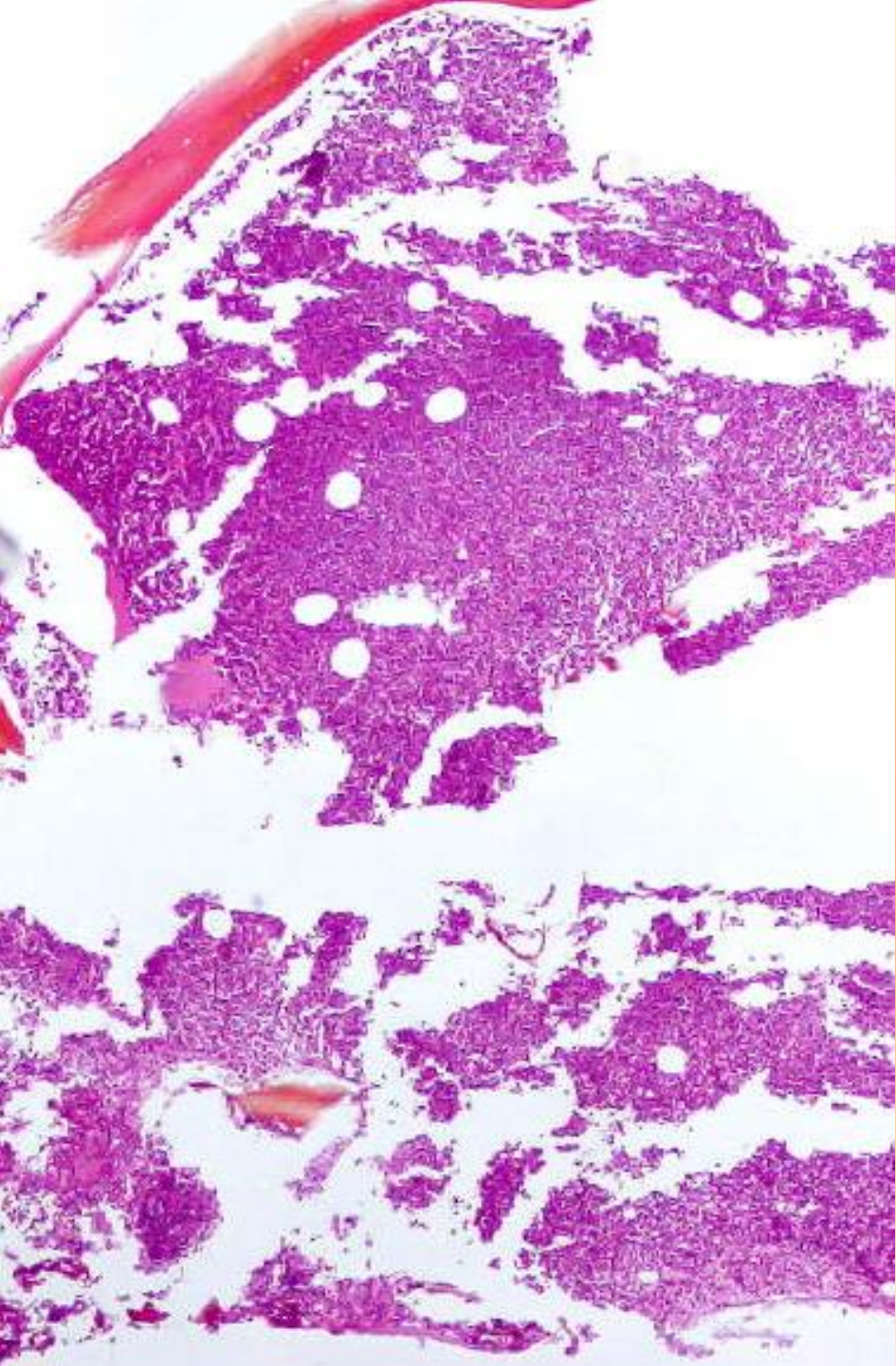
→ Richter cutané

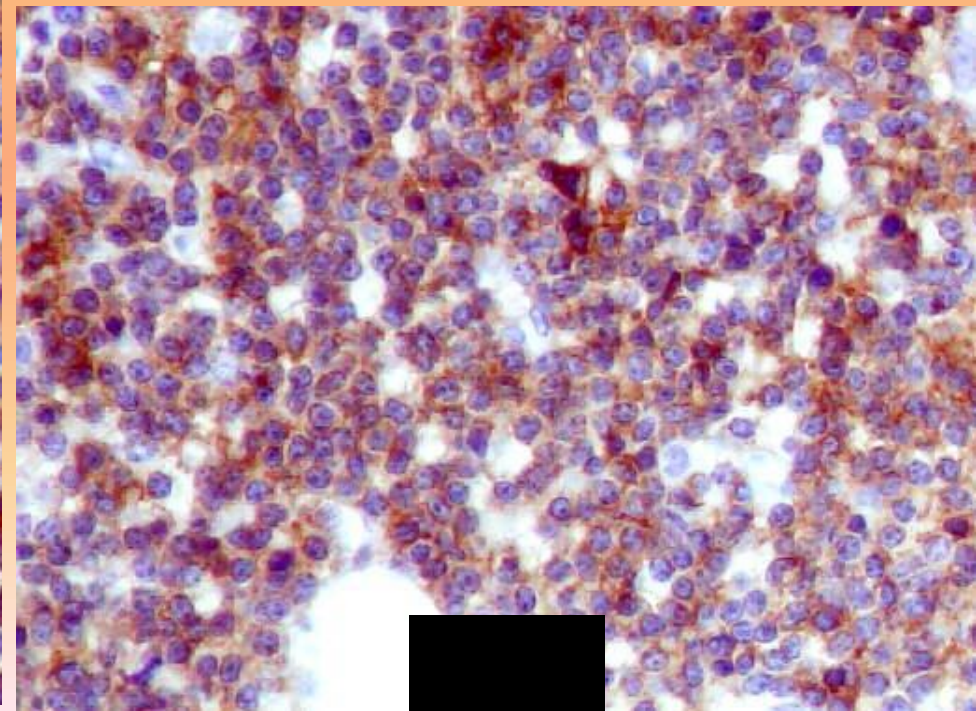
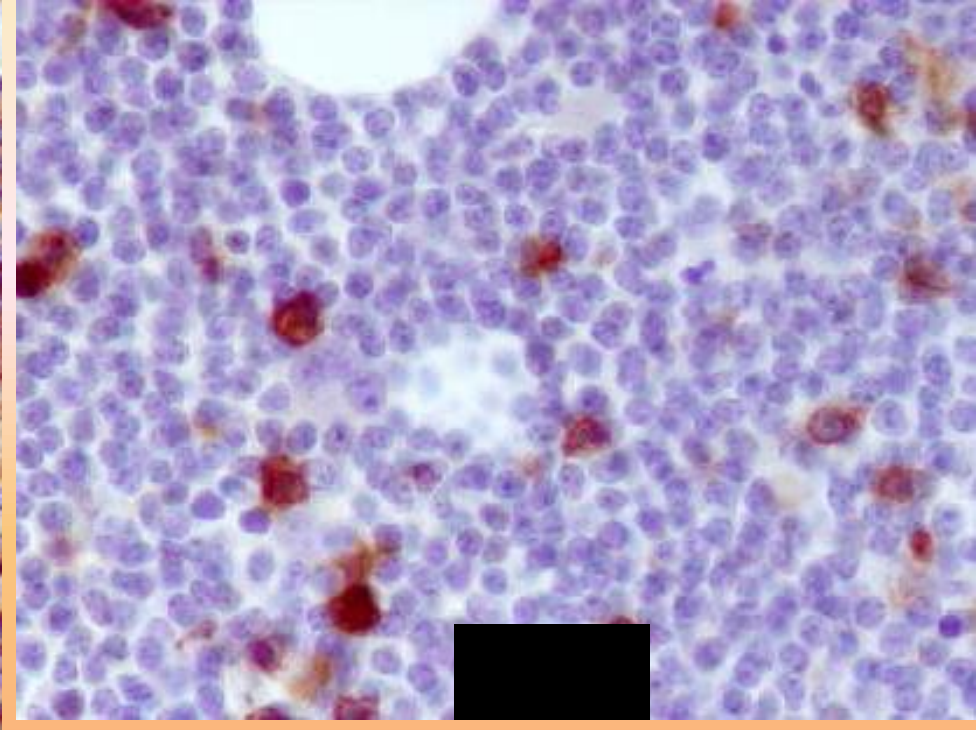
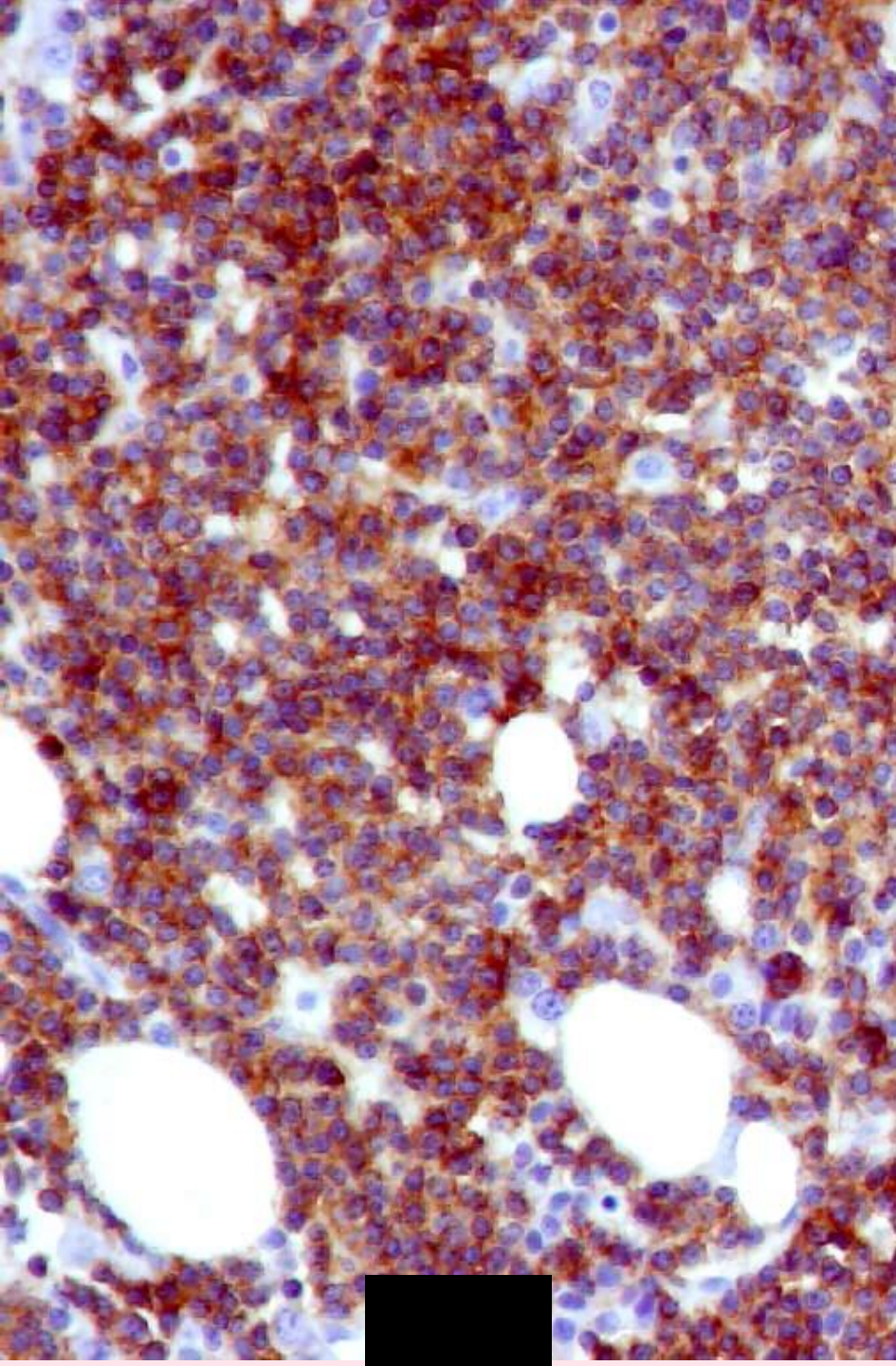
Robac BJ dermatol 2005

- Très rare (qcq cas dans la littérature)
- **Serait favorisé par des infections cutanées:**
(inflammation favoriserait une stagnation des lymphocytes de LLC dans la région infectée)
- **Cliniquement :** éruption cutanée papulo-necrotique
d'évolution rapide
- **Diagnostic positif par biopsie:**
 - PCR : réarrangement des gènes des Ig (LLC)
 - éliminer un carcinome : complication possible
- **Aspects thérapeutiques et pronostiques :**
rejoignent ceux de richter
(réponse courte à la CT, pronostic réservé).

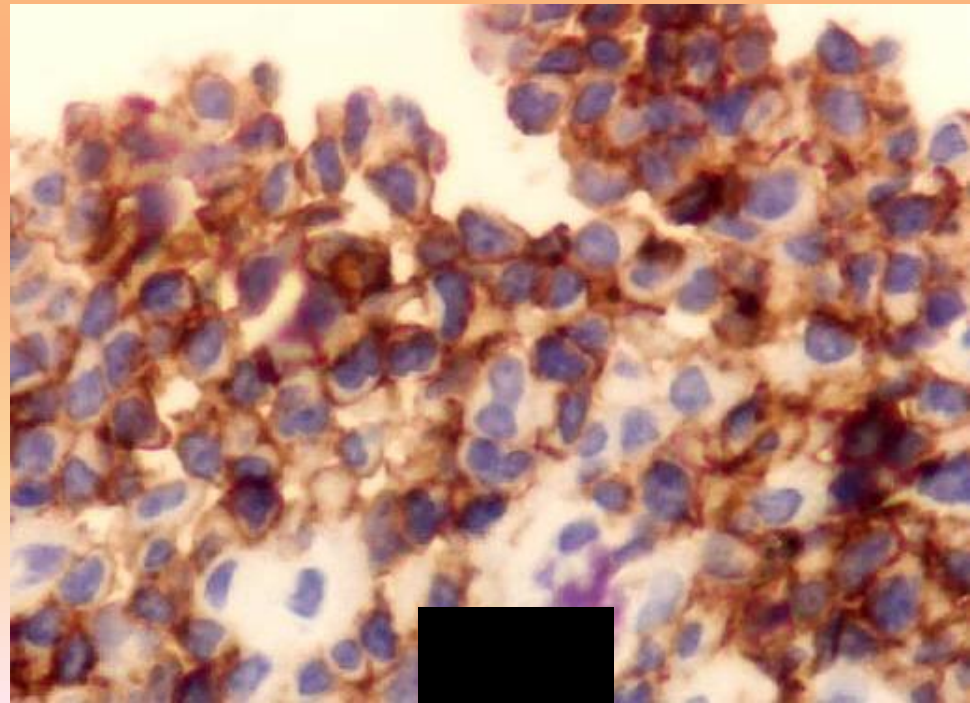
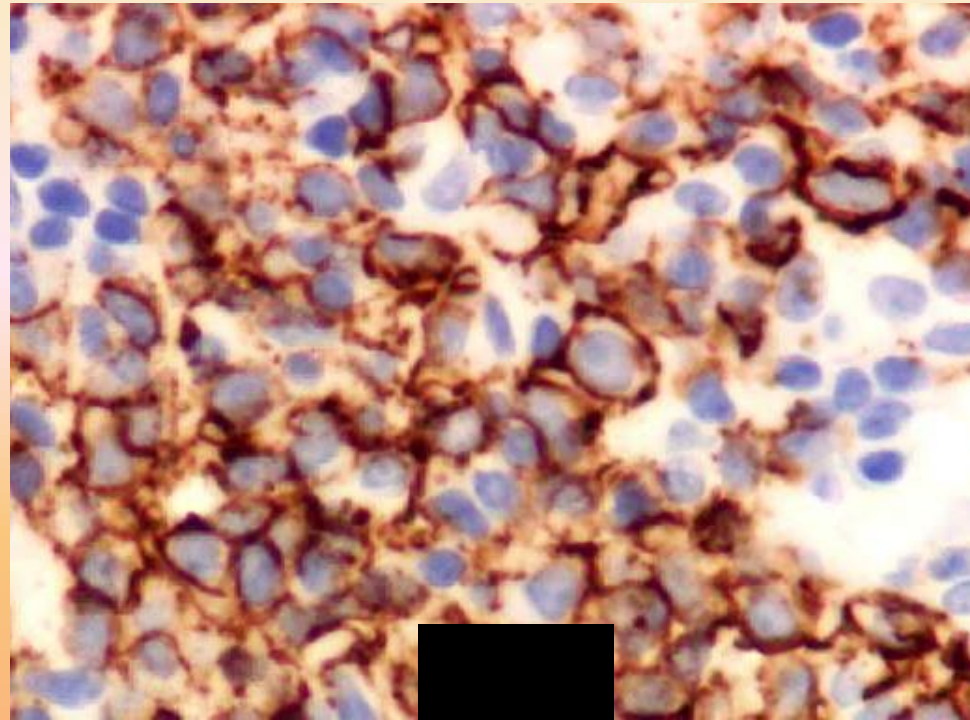
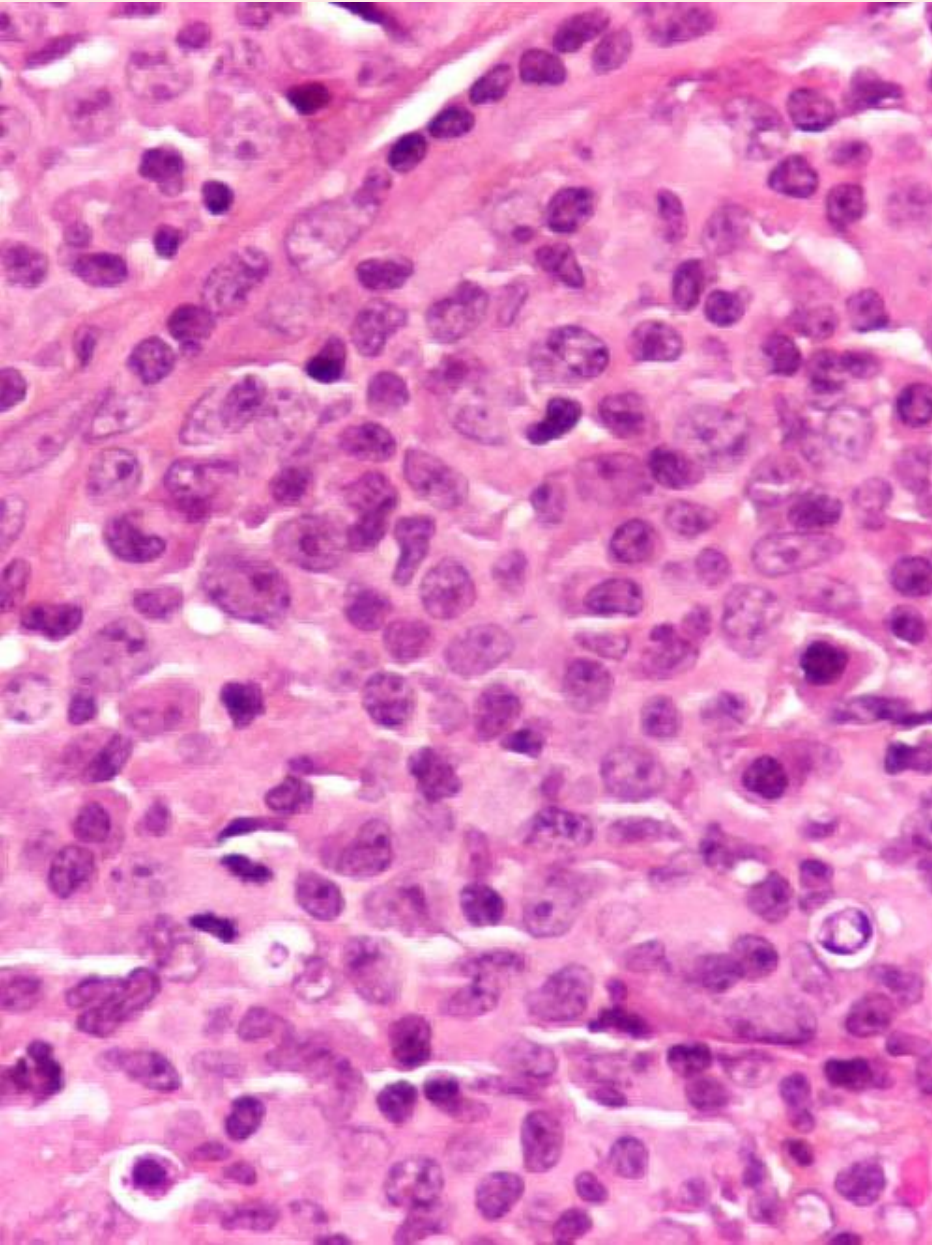
Cas n° 14

**Richter cutané compliquant une LLC
avec leishmaniose cutanée**

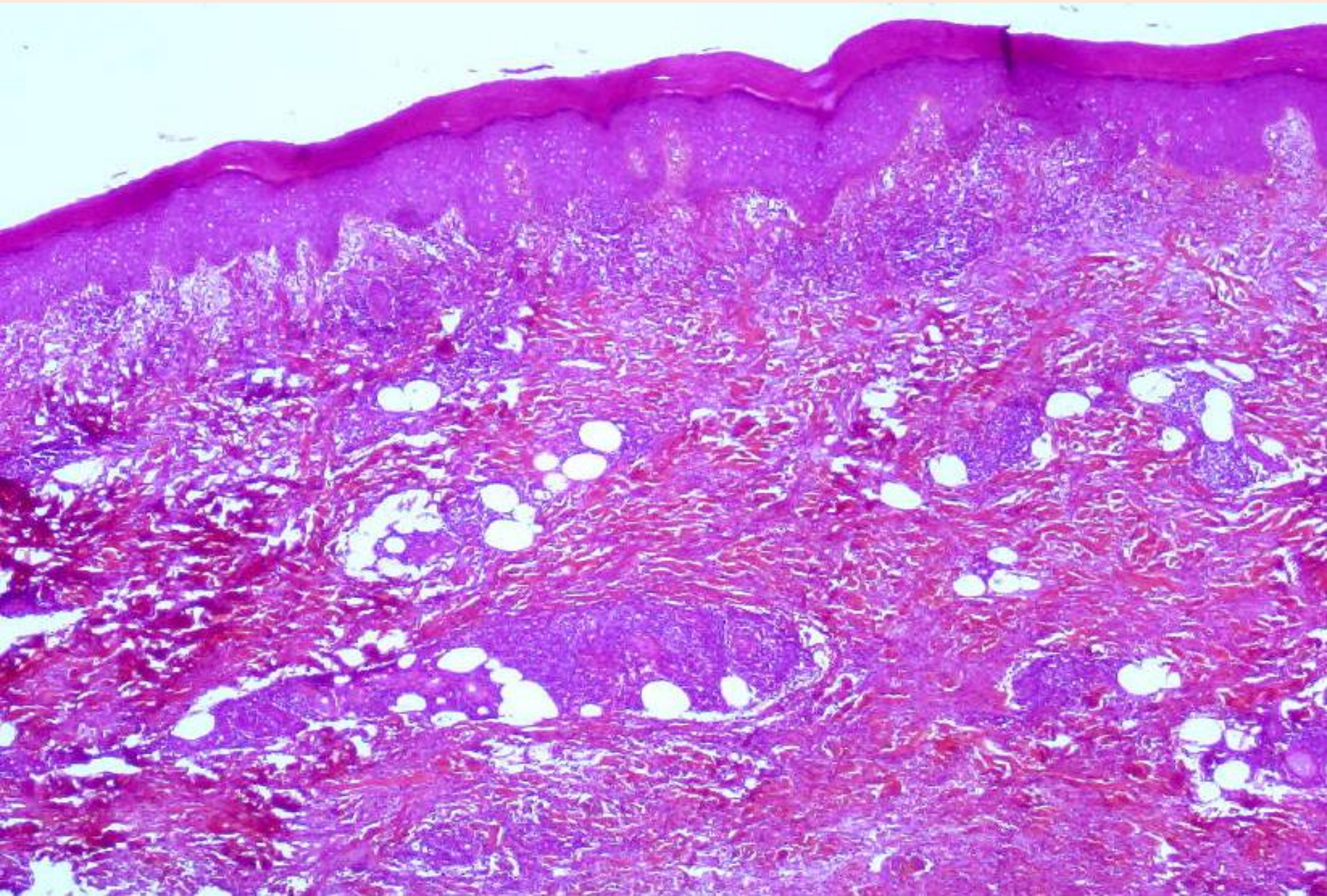


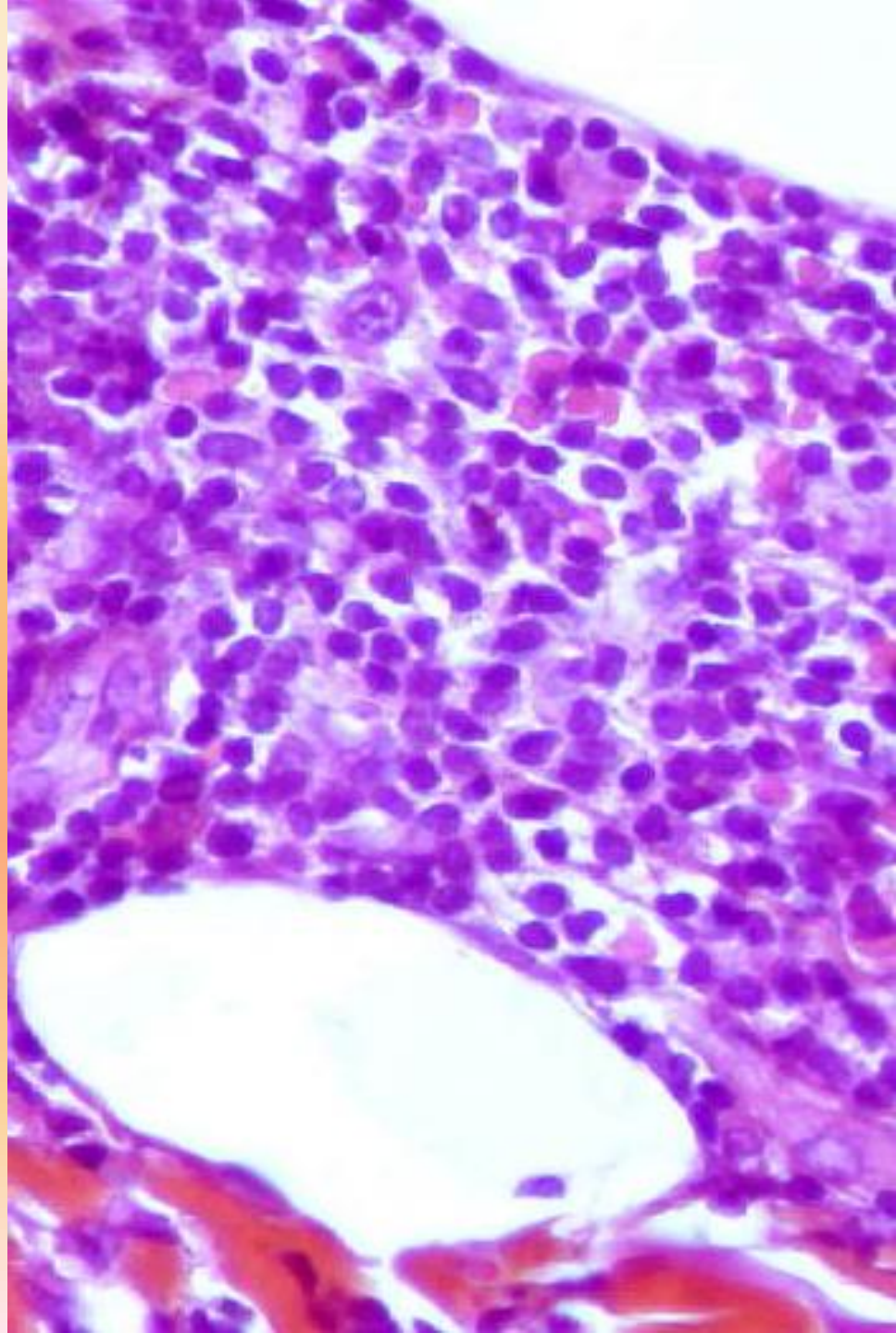
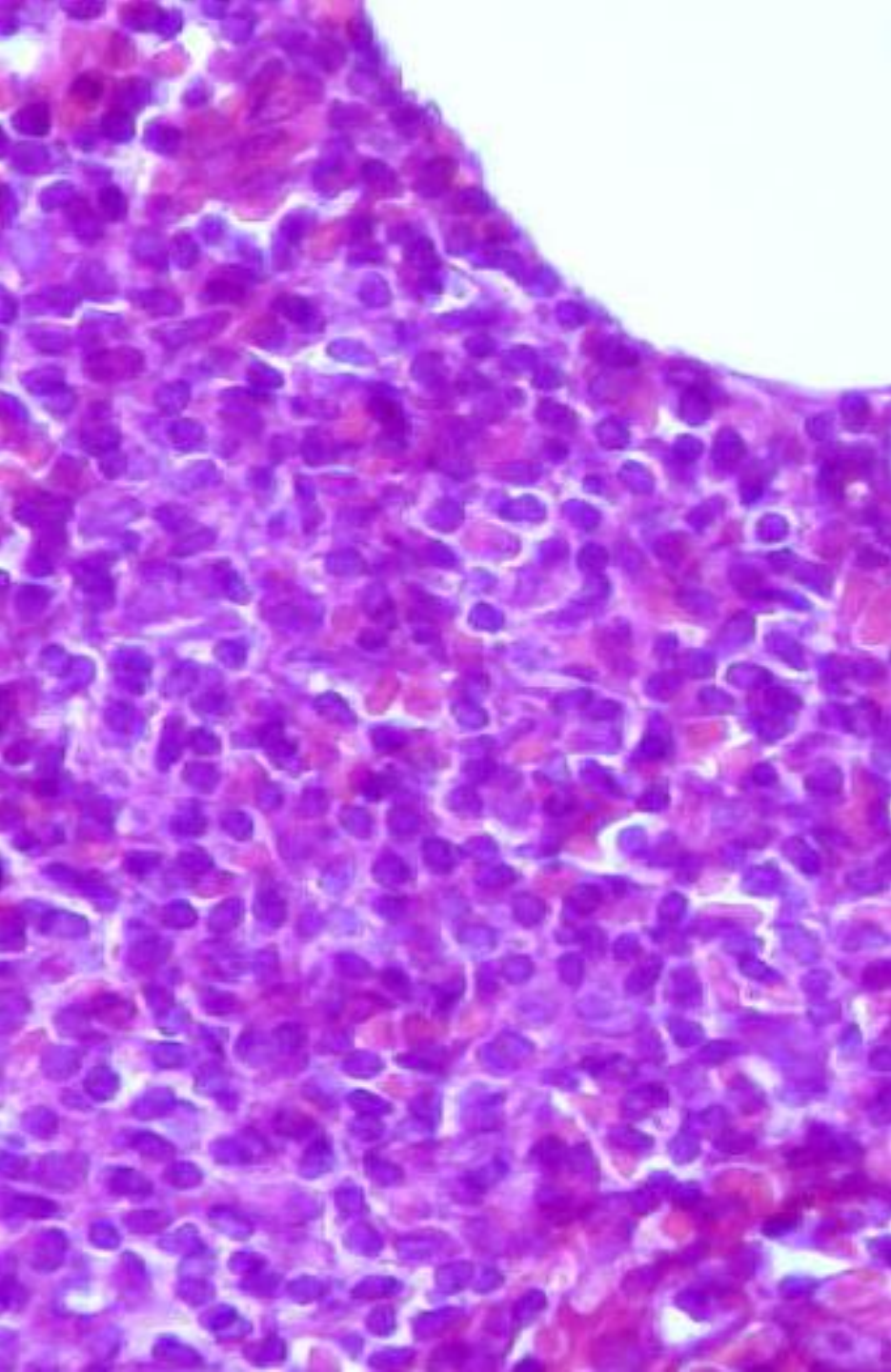


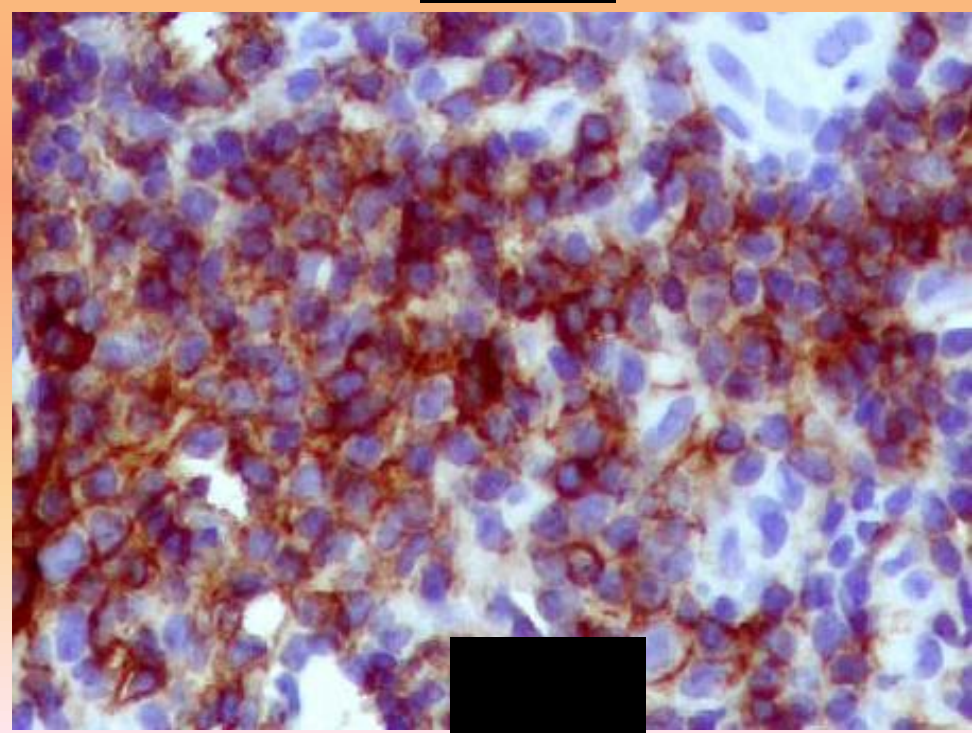
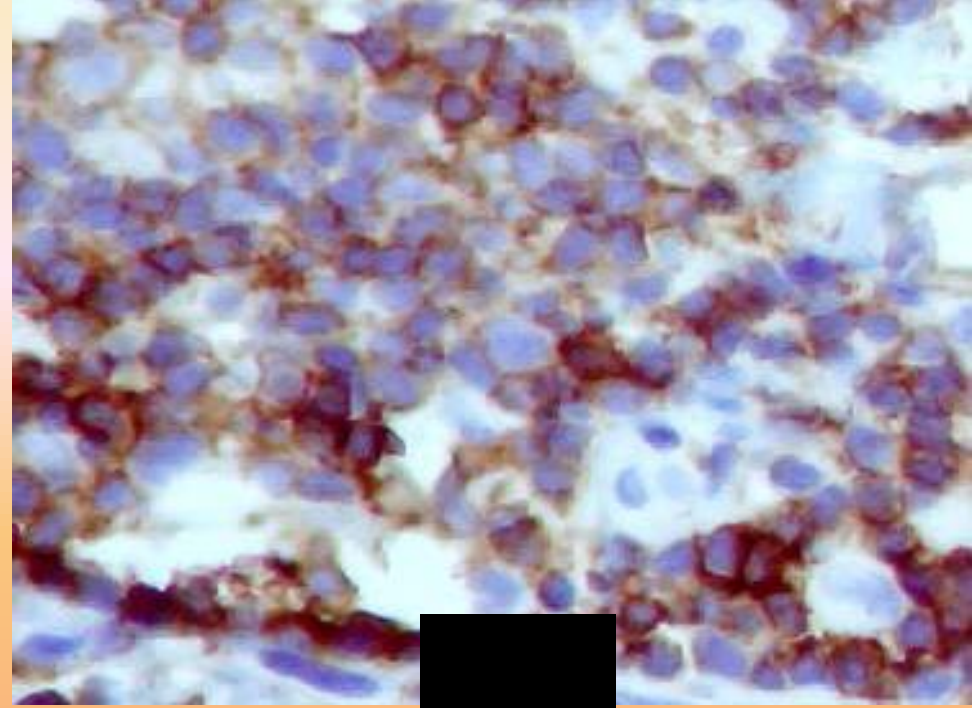
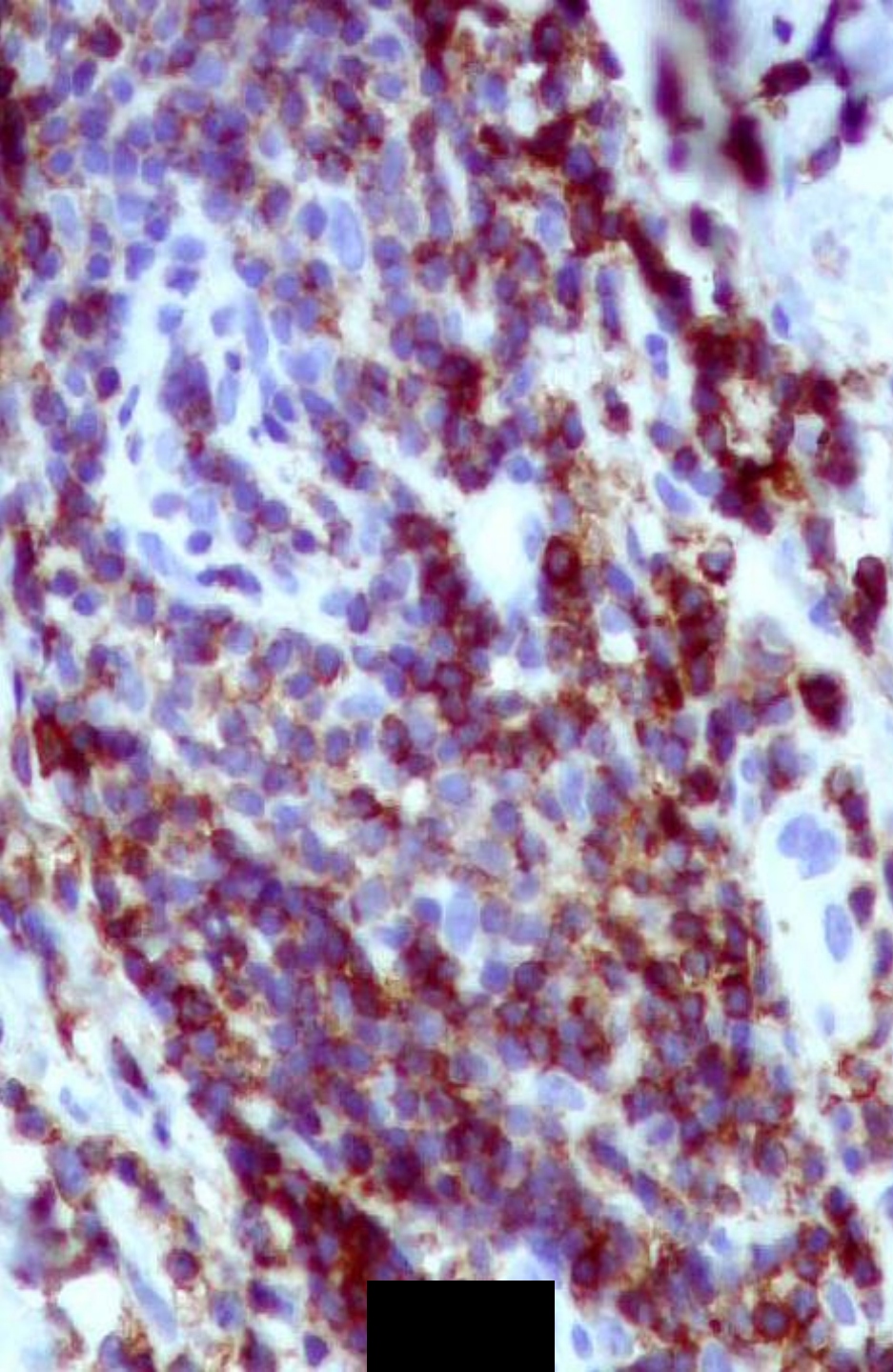
2007 Nez



2007 Membre







Cas n° 14

- **Nez : DLBCL**
- **Membre : transformation débutante (nombreuses c/activées)**