

Une forme rare de leucémie aigüe d'expression cutanée

François DUPONT, interne, FST médecine hospitalière polyvalente, Hôpital CH DIEPPE, FRANCE

- Benjamin MEMBREY, PH, médecine interne, Hôpital CH DIEPPE, Dieppe, FRANCE
- Aurélie BEAUCAMP, PH, laboratoire, Hôpital CH DIEPPE, Dieppe, FRANCE
- Cécile DEVLOO, PH, médecine Interne, Hôpital CH Dieppe, FRANCE



Introduction : Lésion cutanée récente et aggravation des cytopénies chez un patient âgé de 80ans, suivi pour un syndrome myélodysplasique multi lignée t(2;16) IPSS1 sous EPO.

Patient et Méthode :

Clinique :

Asthénie, adénopathie axillaire gauche, nombreuses ecchymoses, lésion cutanée récente du dos violacée et infiltrée, pas de sueur nocturne, ni fièvre.



Fig 1. Photographie : Lésion cutanée dorsale papulo-nodulaire, violacée, infiltrée à la palpation, mal délimitée

Biologie :

Hb 10,5g/dl, Plaquettes 38G/l, leucocytes 5,8G/l, myélémie 2%

Frottis sanguin :

cellules inhabituelles, complété d'un immunophénotypage.

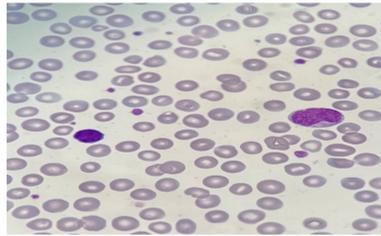


Fig 2. Frottis sanguin : Lymphocyte normal à gauche, cellule dendritique plasmacytoïde à droite

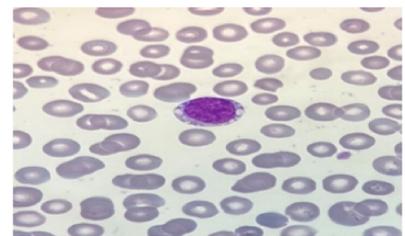


Fig 3. Frottis sanguin : Une cellule dendritique plasmacytoïde blastique

Immunophénotypage sanguin :

négativité des marqueurs myéloïdes et lymphoïdes, positivité des CD4 CD56 CD 123 et HLA-DR

Biopsie cutanée lésion dorsale :

infiltration du derme par des cellules blastiques CD4+ et CD56+ confirmant une localisation secondaire de la leucémie

Myélogramme :

infiltration blastique à 63% , avec vacuoles disposées tout au long du cytoplasme, en "collier de perles", certaines cellules émettant un large pseudopode

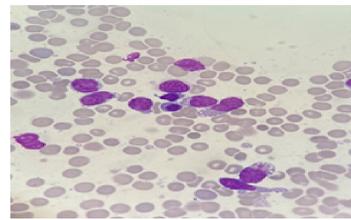


Fig4. Moelle envahie de cellules dendritiques plasmacytoïdes blastiques

Immunophénotypage médullaire : 75% blastes confirmant une leucémie à cellules dendritiques plasmacytoïdes avec score LpDC à 4/5.

Phénotype pDC : CD4+ (faible), CD56+, HLA DR+ (fort), CD123+ (fort), CD 303+ (partiel) et TCL1+ (fort)

Caryotype médullaire : clones pathologiques avec t(2 ;16) ; hypodiploïdie complexe, remaniements 3p 6q 17p 19p ; monosomies chromosomes 13 et 15 ; remaniements 1p 2 p 3 et 11q

Discussion :

Entité rare, moins de 1% des leucémies aiguës, touchant principalement les hommes

Atteinte cutanée classique, 90% des cas au diagnostic

Papules, tuméfactions ou nodules sous cutanés de couleur rouge sombre à violacée

Localisation secondaire multiple : ganglionnaire, extra-ganglionnaire et neuro méningée

Evolution très agressive

Myélogramme : cellules de taille variable avec un cytoplasme abondant légèrement basophile avec présence de micro-vacuoles en « collier de perle »

Immunophénotypage : positivité du CD4 ; CD 56 ; CD123 ; CD303 TLC1 et BCL11A

Caryotype : souvent complexe, anomalies du bras long du chromosome 5 (73%), du bras court du chromosome 2 (64%) et du chromosome 13 (62%)

Conclusion :

Il s'agit d'une hémopathie maligne rare d'expression cutanée souvent inaugurale.

La lésion cutanée et l'aggravation de cytopénie ont conduit au diagnostic de cette leucémie aigüe à cellules dendritiques plasmacytoïdes, avec l'aide des biologistes qui nous ont alertés lors de la réalisation du frottis sanguin de la présence de ces cellules inhabituelles.