

Les tumeurs dendritiques : rare, affichante, à ne pas méconnaître

Y. boussoukaya , Médecine interne, CHU Farhat Hached, Sousse, Tunisie
 A. Amira , Médecine interne, CHU Farhat Hached, Sousse, Tunisie
 O. Chouchene , Médecine interne, CHU Farhat Hached, Sousse, Tunisie
 M. Thabet , Médecine interne, CHU Farhat Hached, Sousse, Tunisie
 W. Ben yahia , Médecine interne, CHU Farhat Hached, Sousse, Tunisie
 G. Ahmed, Médecine interne, CHU Farhat Hached, Sousse, Tunisie
 N. Ghannouchi, Médecine interne, CHU Farhat Hached, Sousse, Tunisie

Introduction :

La tumeur à cellules dendritiques (TCCD) est une tumeur cutanée rare et agressive de mauvais pronostic. elle se comporte comme une leucémie aiguë à court terme. Il est important que le dermatologue et l'interniste aient cette affection à l'esprit, car les lésions cutanées sont le plus souvent le premier signe de la maladie.

Observation :

homme ,79ans, sans antécédents notables.

Suivi en dermatologie depuis 1an pour des lésions cutanées d'extension rapide.

Il s'agissait de macules érythémateuses sans autres lésions associées.

Le diagnostic retenu en dermatologie était un eczéma lichénifié.

L'évolution était marquée par la dégradation rapide de l'état général(AEG) et l'apparition d'une bi cytopénie et l'apparition de poly adénopathies superficielles cervicales axillaires et inguinales.

Le patient nous a été alors adressé. l'examen a objectivé un patient cachectiques avec des volumineuses adénopathies fermes indolores et fixes.

La biologie a montré une insuffisance rénale avec clairance à 47ml/min, une enzyme de conversion élevée à 98UI/L, une LDH élevée à 318.

La PET SCAN a montré un hyper métabolisme ganglionnaire sus et sous diaphragmatique et splénique évoquant une atteinte lymphomateuse.

Une biopsie ganglionnaire axillaire a montré une lymphadénite dermatopathique et la BOM a montré une moelle de richesse 1 à 2 dépourvue de signes de malignité.

Devant l'impasse diagnostique nous avons pratiqué une 2ème biopsie axillaire qui a montré cette fois ci un aspect histologique et IHC orientant vers une localisation ganglionnaire d'une tumeur à cellules dendritiques indéterminée, IHC : fortement positive au PS100 et CD1a et focalement au CD123.

Le patient est alors adressé en hématologie ou un traitement palliatif était prescrit vu la profondeur de l'AEG du patient.

Discussion :

La TCCD est une hémopathie maligne rare, survenant autour de la soixantaine, caractérisée par une atteinte cutanée fréquente souvent inaugurale, les manifestations systémiques surviennent plus tard.

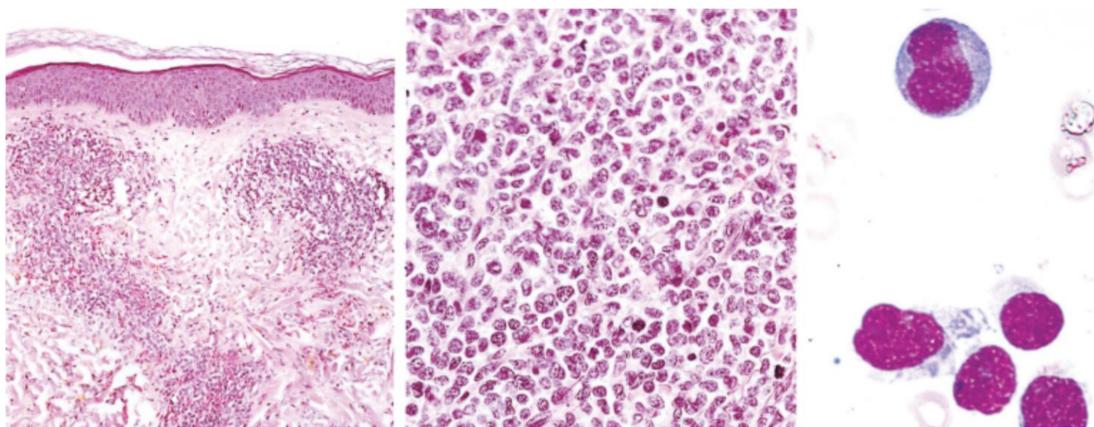
L'aspect en nodules et plaques ecchymotiques uniques ou multiples doit faire évoquer la TCCD.

L'examen histo pathologique avec immuno-marquage permet d'établir le diagnostic.

Sur le plan phénotypique, la population tumorale est très caractéristique. Les cellules n'expriment pas les antigènes des lignées lymphocytaires T et B. En revanche, elles expriment PS100 et CD1,CD4, et TCL1, qui sont les marqueurs des cellules dendritiques.

Les traitements proposés en première intention sont des chimiothérapies utilisées dans les lymphomes agressifs ou les leucémies aiguës.

La survie est en moyenne de 12 à 14 mois en cas de chimiothérapie seule.



Conclusion :

La TCCD est une entité rare dont le pronostic reste réservé qui ne peut être amélioré que par un diagnostic précoce avant l'apparition de signes systémiques.

