

DERMATOLOGIE

Conférences Scientifiques^{MC}

TEL QUE PRÉSENTÉ LORS DES

CONFÉRENCES SCIENTIFIQUES DE LA

DIVISION DE DERMATOLOGIE,

CENTRE UNIVERSITAIRE DE SANTÉ MCGILL

Examen de la papulose lymphomatoïde

PAR MIRIAM D. HAKIM, M.D., B.S.I.E.

La papulose lymphomatoïde (Ply) est une dermatose cliniquement bénigne et histologiquement maligne qui fait partie d'un spectre de troubles lymphoprolifératifs CD30+ cutanés primitifs. Son évolution est chronique, et pourtant principalement bénigne¹. Les critères cliniques nécessaires au diagnostic de Ply comprennent :

- Papules ou nodules multiples
- Régression spontanée ou augmentation et diminution des lésions qui guérissent souvent en laissant une cicatrice
- Pas d'augmentation progressive des lésions cutanées jusqu'à un diamètre > 3 cm au cours de trois mois d'observation sans traitement
- Absence de lymphadénopathie.

Dans ce numéro de *Dermatologie – Conférences scientifiques*, nous présentons le cas d'un garçon de 4 ans chez qui des papules et des nodules sont apparus rapidement sur les membres inférieurs. La biopsie des lésions et la corrélation clinique ont permis de diagnostiquer une Ply, de type histologique A. De nombreux articles indiquent que chez 10 à 20 % des patients, la Ply est associée à (suivie de ou précédée par) un autre type de lymphome cutané, généralement le mycosis fongoïde, le lymphome T CD30+ ou la maladie de Hodgkin². Cependant, une étude plus récente démontre un risque cumulatif après 15 ans de près de 80 % ($\pm 18\%$)³. Dans ce article, nous examinons également l'histologie des différents types de Ply ainsi que le pronostic de cette maladie chez les enfants.

Étude de cas

G.M. est un garçon de 4 ans présentant depuis deux mois des papules et des nodules qui sont apparus soudainement sur ses membres inférieurs. Un mois avant cette visite, sa mère a noté une papule érythémateuse sur sa cuisse gauche dont la taille a augmenté rapidement sur une période de trois semaines. Pendant cette période, elle a ensuite noté d'autres papules et nodules sur la jambe et le genou gauches ainsi que sur le tibia droit. G.M. a souffert d'une légère infection des voies respiratoires supérieures au cours du mois précédent, mais était autrement en bonne santé. La revue des systèmes a révélé de légères sueurs nocturnes, mais aucune perte de poids ni diminution de l'énergie ou perte de l'appétit, ecchymose, saignement ou pétéchies. Ses antécédents médicaux ne contribuaient pas à son état actuel. G.M. ne prenait pas de médicaments et ne souffraient pas d'allergies médicamenteuses connues. À l'examen physique, on a noté de multiples lésions de morphologie variable. Sur la partie latérale de la cuisse gauche, il y avait une plaque annulaire de 2,3 cm avec 4 papules oedémateuses et érythémateuses centrales de 4 à 5 mm. Sur sa jambe gauche, il y avait une papule oedémateuse et érythémateuse à violacée d'1 cm avec une collerette squameuse. On a noté plusieurs nodules sous-cutanés sur les régions tibiale et fémorale qui mesuraient moins d'1 cm. Il n'y avait pas de lymphadénopathie ni d'atteinte des muqueuses. Une biopsie chirurgicale a démontré une acanthose épidermique, une spongiose focale et une parakératose superficielle. On a noté un infiltrat dermique dense et de forme triangulaire dont le sommet s'étendait au derme profond et la base à l'épiderme. L'infiltrat obscurcissait la jonction dermo-épidermique et était composé de lymphocytes, de grandes cellules mononucléaires et lymphoïdes atypiques, de polynucléaires éosinophiles nombreux et de rares neutrophiles. L'immuno-coloration pour la détection de grandes cellules mononucléaires/lymphoïdes atypiques était positive pour CD30, CD43 et négative pour S100, CD20, CD15 et CD1a. On a établi le diagnostic de Ply, de type histologique A. Les études hématologiques et les taux de lactate-déshydrogénase, d'acide urique et d'enzymes hépatiques étaient normaux.

Membres de la Division de dermatologie

Denis Sasseville, MD, Chef de service
Rédacteur, *Dermatologie – Conférences scientifiques*

Alfred Balbul, MD
Alfred Balbul, MD
Alain Brassard, MD
Judith Cameron, MD
Wayne D. Carey, MD
Ari Demirjian, MD
Anna Doellinger, MD
John D. Elie, MD
Odette Fournier-Blake, MD
Roy R. Forsey, MD
William Gerstein, MD
David Gratton, MD
Raynald Molinari, MD
Brenda Moroz, MD
Khue Huu Nguyen, MD
Elizabeth A. O'Brien, MD
Maria Rozenfeld, MD
Wendy R. Sissons, MD
Marie St-Jacques, MD
Beatrice Wang, MD
Ralph D. Wilkinson, MD



Centre universitaire de santé McGill

McGill University Health Centre

Centre universitaire de santé McGill
Division de dermatologie
Hôpital Royal Victoria
687, avenue Pine, Ouest
Bureau A 4.17
Montréal, Québec H3A 1A1
Tél. : (514) 842-1231, poste 34648

Le contenu rédactionnel de *Dermatologie – Conférences scientifiques* est déterminé exclusivement par la Division de dermatologie, Centre universitaire de santé McGill

Disponible sur Internet
www.dermatologieconferences.ca

Tableau 1 : Classification des désordres lymphoprolifératifs CD30+ cutané primitifs

- Lymphome à grandes cellules CD30+ cutané primitif
- Papulose lymphomatoïde
- Cas limites :
 - Histiocytose atypique autoinvolutive
 - Lymphome anaplasique en phase de régression
 - Histiocytose éosinophilique
 - Papulose lymphomatoïde géante pléomorphe
- Maladie de Hodgkin cutanée primitive

Tableau 2 : Diagnostics cliniques différentiels de la Ply¹²

- Piqûres d'arthropodes
- PLEVA (maladie de Mucha-Habermann)
- Leucémie/lymphome cutané
- Maladie de Hodgkin cutanée
- Lymphome T cutané
- Pseudolymphome
- Histiocytose X

Perspective historique de la papulose lymphomatoïde

En 1968, Macaulay a décrit initialement chez une femme de 41 ans l'entité morbide appelée la papulose lymphomatoïde comme une éruption récidivante à résolution spontanée qui était apparemment cliniquement bénigne, mais histologiquement maligne⁴. Cependant, cette maladie avait été probablement décrite antérieurement en 1956, lorsque Dupont décrivit le cas de 4 patients atteints de « réticulose histiomonocytaire »⁵. Entre 1964 et 1967, un certain nombre d'auteurs ont décrit ce qu'ils considéraient être des cas inhabituels de PLEVA (pityriasis lichenoides et varioliformis acuta) dans lesquels l'infiltrat cutané ressemblait à un lymphome⁶⁻⁹. À mesure que des cas étaient signalés ultérieurement, Macaulay a élargi sa description initiale en incluant un groupe de maladies qu'il appelait les éruptions paradoxales rythmiques¹⁰. Par la suite, en 1981, la Ply a été subdivisée en quatre groupes sur la base de ses caractéristiques cliniques et histologiques :

- Le premier groupe était intitulé la Ply « classique » qui était considérée comme une variante du pityriasis lichenoides et avait une évolution longue, mais bénigne.
- Le deuxième type était un groupe rare de cas de Ply qui coexistait avec le mycosis fongoïde. On pensait que certains cas faisaient partie d'un spectre de troubles évoluant en mycosis fongoïde.
- Le troisième groupe était représenté par un type granulomateux de Ply.
- Le quatrième groupe était, pensait-on, une réponse à la rupture de follicules pileux et aux kystes folliculaires.

Actuellement, on pense que la Ply fait partie d'un spectre de maladies lymphoprolifératives CD30+ cutanées primitives (voir ci-dessous).

Caractéristiques cliniques, tableau clinique et classification

La Ply a été classifiée comme faisant partie d'un spectre de désordres lymphoprolifératifs CD30+ cutanés primitifs par l'Organisation européenne de recherche sur le traitement du cancer (OERTC)¹. Cette classification comprend le lymphome à grandes cellules T CD30+ cutané primitif, la papulose lymphomatoïde et les cas limites (tableau 1).

La Ply est une dermatose cliniquement bénigne et histologiquement maligne. Son évolution chronique, et pourtant principalement bénigne, va de 3 mois à 40 ans¹.

Les critères cliniques nécessaires pour établir le diagnostic de Ply sont décrits dans l'introduction et comprennent la présence de papules/nodules multiples, l'augmentation et la diminution des lésions, la présence de lésions dont le diamètre n'est pas supérieur à 3 cm et l'absence de lymphadénopathie.

On observe rarement la Ply chez les enfants, mais elle doit être différenciée d'autres maladies de l'enfance. Les diagnostics cliniques différentiels de la Ply sont décrits au tableau 2. En excluant le cas décrit précédemment, environ 35 cas de Ply chez des enfants ont été décrits dans les écrits scientifiques (tableau 3).

Les lésions de la Ply surviennent habituellement sous forme d'éruptions successives siégeant principalement sur le tronc et les membres¹³. La lésion primitive est une papule érythémateuse qui peut devenir brun-rouge et est souvent hémorragique, ulcérée ou nécrotique^{14,15}. En dehors des papules, les lésions primitives de la Ply peuvent être également des nodules ou de grandes plaques qui peuvent devenir des papulovésicules ou papulopustules^{14,15}. Lorsque les lésions guérissent, elles peuvent disparaître spontanément, laissant des cicatrices hyperpigmentées ou hypopigmentées. Habituellement, à une période donnée, la morphologie des lésions varie chez un même patient. Cette variabilité reflète le fait que les lésions sont à différents stades de développement¹⁶. Le nombre de lésions est également très variable et peut aller de 1 à plusieurs centaines. Elles peuvent récidiver plusieurs fois chez le même patient des semaines à des années plus tard (on a signalé un délai allant jusqu'à 40 ans dans les écrits scientifiques)¹⁷.

On estime que le taux de prévalence de la Ply est de 1,2 à 1,9 cas pour 1 000 000. Les patients atteints de cette maladie sont âgés de moins d'1 an à septuagénaires. Cependant, la maladie est rare chez les enfants et apparaît fréquemment au cours de la trentaine et de la quarantaine. Elle atteint les hommes et les femmes et la question de savoir si elle affecte un sexe de préférence demeure controversée.

Histologie de la Ply

Histologiquement, il existe trois types de Ply décrits dans les écrits scientifiques (tableau 4). En général, la Ply est caractérisée par un infiltrat important de cellules mononucléaires angiocentriques qui s'étend à la paroi des vaisseaux et en réduit la lumière. Cela peut entraîner des

Tableau 3 : Cas signalés de papulose lymphomatoïde chez l'enfant

Cas	Auteur	Âge auquel la maladie est apparue	Sexe	Observations cliniques
1	Zirbel et al. ¹⁸	6	M	Papules infiltrées
2	Zirbel et al. ¹⁸	15	M	Papules nécrotiques
3	Zirbel et al. ¹⁸	5	F	Papules recouvertes d'une croûte
4	Zirbel et al. ¹⁸	7	M	Papules squameuses, cicatrices
5	Zirbel et al. ¹⁸	7	F	Papules, nodules, cicatrices
6	Zirbel et al. ¹⁸	13 mois	F	Papules nécrotiques
7	Van Neer et al. ¹⁹	4	M	Papules/nodules généralisés
8	Van Neer et al. ¹⁹	10	M	Papules généralisées
9	Van Neer et al. ¹⁹	16	F	Tumeur localisée
10	Van Neer et al. ¹⁹	12	M	Papules généralisées
11	Van Neer et al. ¹⁹	15	F	Papules/pustules/nodules généralisés
12	Van Neer et al. ¹⁹	5	M	Papules/pustules généralisés
13	Van Neer et al. ¹⁹	13	M	Papules/nodules généralisés
14	Van Neer et al. ¹⁹	7	M	Papules groupées localisées
15	Van Neer et al. ¹⁹	2	M	Papules généralisées
16	Van Neer et al. ¹⁹	4	F	Papules/nodules généralisés
17	Tabata et al. ²⁰	7	M	De type hydroa vacciniforme
18	Tabata et al. ²⁰	8	F	De type hydroa vacciniforme
19	Hellman ²¹	2	M	Papules/nodules ulcératifs
20	Weinman ¹⁴	9	F	Papules ulcératives
21	Weinman ¹⁴	7	F	Nodules, pustules
22	Weinman ¹⁴	4	F	Papules, vésicules
23	Weinman ¹⁴	19	F	Nodules ulcérés
24	Weinman ¹⁴	17	F	Papules/nodules ulcératifs
25	Weinman ¹⁴	Depuis l'enfance	M	Papules/nodules/pustules ulcératifs
26	Willemze ²²	10	M	Papules nécrotiques
27	Rogers ²³	10 mois	M	Papules
28	Ashworth ²⁴	3	M	Desquamation, purpurique
29	Ashworth ²⁴	5	M	Ulcération avec purpura
30	Patrizi ²⁵	6	M	Papules, une certaine ulcération
31	Valentino ²⁶	7	M	Papules récidivantes
32	Valentino ²⁶	12	M	Papules rouges
33	Valentino ²⁶	16	F	Macules et papules rouges
34	Dupont ²⁷	10	M	Nodules, une certaine ulcération
35	Barnada ²⁸	3	F	Éruptions successives de papules, devenant pustuleuses

altérations ischémiques de l'épiderme par des dépôts de fibrine dans la paroi ou dans la lumière des vaisseaux.

La Ply **de type histologique A** est le sous-type histologique le plus fréquent. Elle se caractérise par un infiltrat polymorphe comprenant de grandes cellules atypiques de 25 à 40 microns de diamètre dispersées ou en petits amas. Ces cellules sont habituellement mononucléées, mais occasionnellement elles peuvent être des cellules CD30+ polynucléaires ou du type Reed-Sternberg disséminées dans un infiltrat inflammatoire. L'infiltrat est composé d'histocytes, de petits lymphocytes, de neutrophiles et de polynucléaires éosinophiles. On note de nombreuses mitoses et un léger épidermotropisme. On a signalé que les sujets qui développent la maladie de Hodgkin après une papulose lymphomatoïde peuvent avoir présenté une atteinte de type A.

La Ply **de type histologique B** n'est pas un sous-type histologique fréquent et représente < 10 % de tous les cas. L'infiltrat est composé principalement de cellules lymphoïdes atypiques à disposition périvasculaire ou en bande, de taille petite à moyenne, comprenant un noyau cérébriforme de l'ordre de 7 à 11 microns, dont la mor-

phologie simule le mycosis fongoïde classique au stade de plaques avec des micro-abcès de Pautrier. L'épidermotropisme est une caractéristique importante du tableau histologique. Certaines lésions peuvent présenter des caractéristiques histologiques de type A et de type B et en outre, les deux types peuvent être présents dans des lésions concurrentes, mais différentes. La distinction entre la papulose lymphomatoïde de type B et le mycosis fongoïde au stade précoce nécessite d'établir une corrélation clinicopathologique soigneuse²⁹.

La Ply **de type histologique C** a des caractéristiques histologiques qui évoquent un lymphome à grandes cellules T CD30+, c'est-à-dire des groupes, couches ou amas importants de grandes cellules T CD30+ avec quelques cellules inflammatoires entremêlées. Ce sous-type de Ply ressemble à un lymphome à grandes cellules T CD30+ à l'exception de la disposition superficielle de l'infiltrat.

La molécule CD30 est reconnue par l'anticorps monoclonal Ki-1, qui reconnaît les cellules CD30+ actives sur le plan mitotique, telles que les cellules B et T, et les cellules de lignée monocyttaire. La molécule CD30 est également induite sur les lymphocytes du sang

Tableau 4 : Les sous-types histologiques de Ply

Caractéristiques	Ply de type A	Ply de type B	Ply de type C
Infiltrat cellulaire	Histiocytes, polynucléaires éosinophiles et cellules multinuclées ou de Reed-Sternberg	Cellules lymphoïdes atypiques de taille petite à moyenne avec noyau cérébriforme	Population monotone ou groupes importants de cellules T CD30+
CD30+	Oui	Non	Oui
Type de cellule prédominante	CD30+ cellules de Reed-Sternberg	Cellule « Sézary » avec noyau cérébriforme	Grande cellule T
Épidermotropisme	Oui	Oui	Non
Similarité histologique à d'autres entités morbides	Maladie de Hodgkin	Mycosis fongoïde au stade de plaques	Lymphome à grandes cellules T CD30+

périphérique en réaction à l'exposition aux antigènes et à certains virus transformant lymphotrophiques, tels que le virus de l'immunodéficience humaine^{30,31}.

Bilan et pronostic chez les sujets atteints de Ply

Le bilan initial d'un patient atteint de Ply doit comprendre une anamnèse complète et un examen physique. Une formule sanguine et des tests de la fonction hépatique sont des examens initiaux appropriés, en plus d'une radiographie thoracique. Les autres tests dépendent des observations lors de l'examen physique ou des soupçons cliniques de l'examineur. Si les examens physiques ou de laboratoire sont évocateurs, une tomographie par ordinateur ou un examen de la moelle osseuse peuvent être appropriés pour évaluer correctement le patient.

Dans les écrits scientifiques, on mentionne un risque moyen de transformation maligne de la Ply de 15 à 20 %³. Ce taux exprime le risque en tant que fonction de la fréquence absolue et ne prend pas le temps en considération. Cabanillas et coll. ont examiné une série de patients atteints de Ply chez qui l'on a diagnostiqué la maladie à des âges différents et ont constaté que ceux chez qui l'on a noté une transformation maligne étaient plus jeunes lorsque le diagnostic de Ply a été établi initialement. Ces chercheurs ont examiné ensuite le taux de transformation maligne en prenant en considération le temps et ont effectué une analyse du risque cumulatif de maladie. En prenant en considération le risque cumulatif actuariel de développer un lymphome avec le temps, le risque de transformation commence après 5 ans et s'élève à près de 80 % (± 18 %) après 15 ans.

Wang et coll. ont suivi prospectivement une série de 57 patients atteints de Ply confirmée par une biopsie et de 67 témoins appariés en fonction de l'âge, du sexe et de la race, pendant 8 ans. Ils ont constaté que les patients atteints de Ply présentaient un risque accru de développer des tumeurs malignes lymphoïdes et non lymphoïdes par rapport au groupe témoin. Ils ont indiqué que le risque accru que ces patients soient atteints de ces deux types de tumeur peut indiquer une anomalie génétique sous-jacente³².

Traitement

On s'accorde à penser que les patients atteints de Ply nécessitent un suivi à vie, en raison du risque qu'ils développent une tumeur maligne et pourtant il n'existe pas de directives établies¹⁸. De plus, le traitement de la Ply n'est pas connu pour modifier l'histoire naturelle de la maladie ou le risque de développer une tumeur maligne²⁹. De nombreux patients ne nécessitent pas de traitement si la maladie est asymptomatique, surtout en raison de la possibilité d'une résolution spontanée des lésions. Le traitement des enfants atteints de Ply est très peu décrit dans les écrits scientifiques et comprend les corticostéroïdes topiques et systémiques, les antibiotiques systémiques^{33,34} et les rayons ultraviolets (UVA³⁵ et UVB³³).

Les options thérapeutiques pour les adultes varient considérablement dans les écrits scientifiques, celles-ci allant des corticostéroïdes topiques à la méchloréthamine ou à la carmustine (1,3-bis-(2-chloroéthyl)-1-nitrosurée) administrées par voie topique^{36,37}. La carmustine (10 mg) dans l'alcool appliquée sur toute la surface de la peau une fois par jour pendant 4 à 20 semaines peut entraîner une réduction du nombre et de la taille des lésions sans dépression médullaire osseuse associée³⁶. Deux options doivent être envisagées comme traitement initial : le méthotrexate par voie orale ou les rayons ultraviolets (PUVA ou UVB)²⁹. Le méthotrexate par voie orale à faible dose est souvent le traitement initial de choix, et des doses hebdomadaires de 15 à 20 mg permettent d'obtenir des améliorations cliniques chez la plupart des patients³⁸. Le méthotrexate par voie sous-cutanée peut entraîner des réponses chez les patients dont la maladie est réfractaire au méthotrexate par voie orale ou progresse malgré ce traitement²⁹. Chez les patients dont la maladie ne répond pas au méthotrexate par voie entérale ou parentérale, on devrait envisager la photochimiothérapie²⁹. Bien que les rayons UVB puissent être efficaces, la PUVA thérapie est efficace chez la majorité des patients lorsqu'elle est administrée deux fois par semaine jusqu'à une dose totale de 50 à 480 J/cm²³⁸.

D'autres traitements utilisés comprennent l'interféron alpha-2b, administré en injection intralésionnelle de 1 million d'unités, 3 fois par semaine³⁹.

Chez les patients atteints de Ply, la chimiothérapie à l'aide de plusieurs agents n'est pas efficace, étant donné que la maladie a récidivé rapidement chez les patients affectés qui ont reçu un tel traitement³. On a signalé que la chimiothérapie systémique dans les cas de lymphome systémique concomitant chez des patients atteints de Ply, bien qu'efficace pour traiter le néoplasme malin, avait peu ou pas d'effet sur les lésions de la Ply⁴⁰⁻⁴². La chimiothérapie systémique peut avoir un effet néfaste sur le système de surveillance des tumeurs de l'organisme, permettant l'évolution de la Ply²⁹.

Discussion

Comme nous l'avons mentionné précédemment, les écrits scientifiques indiquent que chez 10 à 20 % des patients, la Ply est associée à un autre type de lymphome cutané². Cependant, nous avons vu que le risque cumulatif après 15 ans est de près de 80 % (± 18 %)³. Par conséquent, l'incidence de la transformation en lymphome, comme l'indiquent de nombreuses études qui ne prennent pas le temps en considération, sous-estime le risque réel. Les sujets plus jeunes atteints de Ply présentent un risque plus élevé de développer une tumeur maligne. Il est également probable que les sujets atteints de Ply soient génétiquement prédisposés aux tumeurs lymphoïdes et non lymphoïdes³².

Les enfants atteints de Ply peuvent présenter un risque plus élevé de développer un lymphome, comme cela est indiqué ci-dessus, en raison du risque cumulatif associé au temps. Fort heureusement, la résolution spontanée de la Ply chez l'enfant semble plus probable que chez les adultes¹⁶. Cependant, un suivi à vie est nécessaire. Le suivi recommandé comprend un examen physique complet tous les 6 mois chez les enfants, en portant une attention particulière à la croissance et au développement, aux lésions cutanées et aux ganglions lymphatiques¹⁸. On ne doit effectuer des examens de tomographie par ordinateur ou une évaluation de la moelle osseuse que si l'on note des anomalies lors de l'examen physique. Le patient dans l'étude de cas présentée au début de l'article est traité avec des corticostéroïdes topiques à forte dose. Sa maladie est stable et il n'y a pas d'indications d'évolution en tumeur maligne. Il fait actuellement l'objet d'un suivi.

Références

1. Willemze R, Kerl H, Sterry W, et al. EORTC classification for primary cutaneous lymphomas: a proposal from the cutaneous lymphoma study group of the European organization for research and treatment of cancer. *Blood* 1997; 1:354-371.
2. Tiré d'une conférence intitulée "Atypical lymphoid infiltrates of the skin" given by Cynthia Magro, MD, of Thomas Jefferson University, Philadelphia, Pennsylvania.
3. Cabanillas F, Armitage J, Pugh W, Weisenburger D, Duvic M. Lymphomatoid papulosis: a T-cell dyscrasia with a propensity to transform into malignant lymphoma. *Ann Intern Med* 1995;122(3): 210-217.

4. Macaulay WL. Lymphomatoid papulosis. A continuing self-healing eruption, clinically benign-histologically malignant. *Arch Dermatol* 1968;97:23-30.
5. Dupont A, Thulliez A, Brosens M. Reticulose histiocytaire et mycosis fungoides: remarques à propos de quatre observations. *Arch Belg Dermatol Syphil* 1956;12:263.
6. Samman PD. Pityriasis lichenoides acuta. *Trans St John's Hosp Dermatol Soc* 1964;50:179.
7. Verallo VM, Haserick JR. Mucha-Habermann's disease simulating lymphoma cutis: Report of two cases. *Arch Dermatol* 1966;94:295-299.
8. Couperus M. Pityriasis lichenoides et varioliformis (Mucha-Habermann). *Arch Dermatol* 1967;96:465.
9. Pinnol-Aguade J, Rubio J, Grimalt F. Falsa reticulosis maligna por parapsoriasis varioliformis acuta. *Acta Dermosifilogr* 1967;58:131.
10. Macaulay WL. Lymphomatoid papulosis update. *Arch Dermatol* 1989;125:1387-1389.
11. Black MM. "Classical" Lymphomatoid papulosis: a variant of pityriasis lichenoides. *Am J Dermatopathol* 1981;3:175-176.
12. Karp D, Horn T. Lymphomatoid papulosis. *J Am Acad Dermatol* 1994;30(3):379-395.
13. Thomsen K, Wartzin GL. Lymphomatoid papulosis. *J Am Acad Dermatol* 1987;17:632-636.
14. Weinman VF, Ackerman AB. Lymphomatoid papulosis: a clinical review and new findings. *Am J Dermatopathol* 1981;3:129-163.
15. Valentino LA, Helwig EB. Lymphomatoid papulosis. *Arch Pathol* 1973;96:409-416.
16. Macmillan DC, Vickers HR. Lymphomatoid papulosis. *Br J Dermatol* 1971;85:294-295.
17. Willemze R. Lymphomatoid papulosis. *Dermatol Clin* 1985;3: 735-747.
18. Zirbel G, Gellis S, Kadin M, et al. Lymphomatoid papulosis in children. *J Am Acad Dermatol* 1995;33:741-748.
19. Van Neer FJM, Toonstra J, Van Voorst Vader R, et al. Lymphomatoid papulosis in children: a study of 10 children registered by the Dutch Cutaneous Lymphoma Working Group. *Br J Dermatol* 2001;144:351-354.
20. Tabata N, Aiba S, Ichinohazama R, et al. Hydroa vacciniforme-like lymphomatoid papulosis in a Japanese child: a new subset. *J Am Acad Dermatol* 1995;32:378-381.
21. Hellman J, Phelps RG, Baral J, et al. Lymphomatoid papulosis with antigen deletion and clonal rearrangement in a 4-year-old boy. *Pediatr Dermatol* 1990;7:42-47.
22. Willemze R, Meyer CJLM, van Vloten WA, et al. The clinical and histological spectrum of lymphomatoid papulosis. *Br J Dermatol* 1982;107:131-144.
23. Rogers M, de Launay J, Kemp A, Bishop A. Lymphomatoid papulosis in an 11-month-old infant. *Pediatr Dermatol* 1984;2:124-130.
24. Ashworth J, Paterson WD, MacKie RM. Lymphomatoid papulosis/pityriasis lichenoides in two children. *Pediatr Dermatol* 1987; 4:238-241.
25. Patrizi A. Long term follow-up of a patient with lymphomatoid papulosis. *Pediatr Dermatol* 1991;8:93-94.
26. Valentino LA, Helwig EB. Lymphomatoid papulosis. *Arch Pathol* 1973;96:409-416.
27. Dupont A, Thulliez A, Brosens M. Reticulose histocytocytaire et mycosis fungoides: remarques à propos de quatre observations. *Arch Belg Dermatol Syphilol* 1956;12: 263-272.
28. Barnadas MA, Lopez D, Pujol RM, et al. Pustular lymphomatoid papulosis in childhood. *J Am Acad Dermatol* 1992;27:627-628.
29. Drews R, Samel A, Kadin M. Lymphomatoid papulosis and anaplastic large cell lymphomas of the skin. *Semin Cutan Med Surg* 2000;19(2):109-117.
30. Kaudewitz P, Stein H, Burg G, et al. Atypical cells in lymphomatoid papulosis express the Hodgkin cell-associated antigen Ki-1. *J Invest Dermatol* 1986;86:350-354.
31. Andreesen R, Osterholz J, Lohr GW. A Hodgkin cell-specific antigen is expressed on a subset of auto and alloactivated T(helper) lymphoblasts. *Blood* 1984;63:1299-1302.
32. Wang H, Myers T, Lach L, Chung-cheng H, Kadin M. Increased risk of lymphoid and nonlymphoid malignancies in patients with lymphomatoid papulosis. *Cancer* 1999;86(7):1240-1245.
33. Ashworth A, Paterson WD, MacKie RM, Path FRC. Lymphomatoid papulosis/pityriasis lichenoides in two children. *Pediatr Dermatol* 1987;4:238-241.
34. Willemze R, Beljaards RC. Spectrum of primary cutaneous (Ki-1) positive lymphoproliferative disorders. *J Am Acad Dermatol* 1993; 28:973-980.
35. Barnadas MA, Lopez DL, Ramon M, et al. Pustular lymphomatoid papulosis in childhood. *J Am Acad Dermatol* 1992;27:627-628.
36. Zackheim HS, Epstein EH Jr, McNutt NS, et al. Topical carmustine (BCNU) for mycosis fungoides and related disorders: a 10-year experience. *J Am Acad Dermatol* 1983;9:363-374.

37. Zackheim HS, Epstein EH Jr, Crain WR. Topical carmustine therapy for lymphomatoid papulosis. *Arch Dermatol* 1985;121:1410-1414.
38. Vonderheid EC, Sajjadian A, Kadin M. Methotrexate is effective therapy for lymphomatoid papulosis and other primary cutaneous CD30-positive lymphoproliferative disorders. *J Am Acad Dermatol* 1996;34:470-480.
39. Proctor SJ, Jackson GH, Lennard AL et al. Lymphomatoid papulosis: response to treatment with recombinant interferon alpha-2b [Letter]. *J Clin Oncol* 1992;10:170.
40. Scheen SR III, Doyle JA, Winkelmann RK. Lymphoma-associated papulosis: lymphomatoid papulosis associated with lymphoma. *J Am Acad Dermatol* 1981;4:451-457.
41. Kaudewitz P, Herbst H, Anagnosopoulos I, et al. Lymphomatoid papulosis followed by large-cell lymphoma: an immunophenotypic and genotypic analysis. *J Am Acad Dermatol* 1989;21:951-957.
42. Pinto GM, Goncalves L, Goncalves H, et al. A case of lymphomatoid papulosis and Hodgkin's disease. *J Am Acad Dermatol* 1989;21:1051-1056.

Résumé scientifique présentant un intérêt connexe

La papulose lymphomatoïde : une dyscrasie des cellules T avec propension à se transformer en lymphome malin

FERNANDO CABANILLAS, M.D., JAMES ARMITAGE, M.D., WILLIAM C. PUGH, M.D., DENNIS WEISENBURGER, M.D., MADELINE DUVIC, M.D.

Objectif : Décrire les difficultés diagnostiques, la réponse au traitement et les caractéristiques cliniques de la papulose lymphomatoïde et la fréquence cumulative de la transformation en lymphome.

Plan : Série de cas

Lieu : Hôpitaux universitaires

Méthodologie : Le dossier de 21 patients atteints de papulose lymphomatoïde qui ont été examinés entre 1986 et 1993 a été retiré des archives de deux établissements. Les critères d'admission dans l'étude étaient les suivants : la papulose lymphomatoïde n'avait pas été diagnostiquée au moment de la présentation initiale du patient ou la papulose lymphomatoïde a évolué ultérieurement en lymphome.

Résultats : Lorsque les tissus de la papulose lymphomatoïde sont examinés sur le plan pathologique, ils sont souvent confondus avec le lymphome, le mélanome ou le carcinome. Huit des 19 patients dont la maladie a été diagnostiquée à tort comme étant maligne ont reçu une chimiothérapie ou une radiothérapie. Bien que la papulose lymphomatoïde ait répondu à la chimiothérapie cytotoxique, les rémissions ont été passagères et la maladie a récidivé rapidement après le traitement. Cependant, les 5 cas qui sont devenus malins ont répondu à la chimiothérapie et n'ont pas récidivé. Cinq des 21 patients (24 %) ont développé un lymphome, mais le risque cumulatif de transformation après 15 ans était de 80 %.

Conclusion : La papulose lymphomatoïde ne peut être diagnostiquée précisément que si l'on établit soigneusement les antécédents et que l'on note une augmentation et une diminution caractéristiques des lésions cutanées et s'il existe une bonne communication entre les cliniciens et les pathologistes. Les patients atteints de papulose lymphomatoïde présentent un risque accru de développer un lymphome qui est beaucoup plus élevé que le taux de 15 à 20 % noté dans les écrits scien-

tifiques. Les patients qui développent un lymphome répondent bien à la chimiothérapie cytotoxique et peuvent être guéris s'ils reçoivent un traitement approprié. Les internistes et les oncologues doivent connaître la papulose lymphomatoïde et ses caractéristiques cliniques typiques pour pouvoir diagnostiquer précisément cette maladie et éviter de prescrire un traitement inutile et potentiellement dangereux.

Ann Intern Med 1995;122:210-217.

Réunions scientifiques à venir

17-20 janvier 2003

Masters of Pediatric Dermatology

Sheraton Bal Harbour Beach Resort, Florida

Renseignements : Tél. 305-243-3992

Fax: 305-243-4050

www.mastersofpediatrics.com

7 au 9 février 2003

The Practical Hair Workshop

Montréal, Québec, Canada

Renseignements : Events by Design, Vancouver

Tél. : (604) 688-9655

Fax : (604) 685-3521

Courriel : info@ebd.bc.ca

14 au 22 février 2003

27^e Séminaire annuel de dermatologie de Hawaï

The Grand Wailea Resort,

Maui, Hawaï, É.-U.

Renseignements : Skin Disease Education Foundation

Tél. : 312-988-7700

www.sdefderm.com

Courriel : sdef@sdefmail.com

21 au 26 mars 2003

61^e réunion annuelle de l'American Academy of Dermatology

San Francisco, CA, É.-U.

Renseignements : AAD

Tél. : 847-330-0230

Fax : 847-330-1090

www.aad.org

Les avis de changement d'adresse et les demandes d'abonnement pour *Dermatologie – Conférences Scientifiques* doivent être envoyés par la poste à l'adresse B.P. 310, Station H, Montréal (Québec) H3G 2K8 ou par fax au (514) 932-5114 ou par courrier électronique à l'adresse info@snellmedical.com. Veuillez vous référer au bulletin *Dermatologie – Conférences Scientifiques* dans votre correspondance. Les envois non distribuables doivent être envoyés à l'adresse ci-dessus.

L'élaboration de cette publication a bénéficié d'une subvention à l'éducation de

Novartis Pharmaceuticals Canada Inc.

© 2002 Division de dermatologie, Centre universitaire de santé McGill, Montréal, seule responsable du contenu de cette publication. Les opinions exprimées dans cette publication ne reflètent pas nécessairement celles de l'éditeur ou du commanditaire, mais sont celles de l'établissement qui en est l'auteur et qui se fonde sur la documentation scientifique existante. Édition : SNELL Communication Médicale Inc. avec la collaboration de la Division de dermatologie, Centre universitaire de santé McGill. *Dermatologie – Conférences scientifiques* est une marque de commerce de SNELL Communication Médicale Inc. Tous droits réservés. Tout recours à un traitement thérapeutique décrit ou mentionné dans *Dermatologie – Conférences scientifiques* doit être conforme aux renseignements d'ordonnance reconnus au Canada. SNELL Communication Médicale Inc. se consacre à l'avancement de la formation médicale continue de niveau supérieur.