

Tumeur cutanée historique négligée révélatrice d'un lymphome B

Neglected historic skin tumor revealing lymphoma B

Nassiba Zerrouki¹, Loubab Omahsan¹, Siham Dikhaye^{1,2}, Nada Zizi^{1,2}

Correspondance

Nassiba Zerrouki

Courriel : zerrouki.nassiba@gmail.com

Summary

Giant skin tumours are defined as greater than 10 cm in size and are frequently a consequence of neglect. We report the case of a 53-year-old woman who had a giant diseased and infected skin tumor in the right arm since 3 years. The delayed skin biopsy revealed cutaneous lymphoma B with unusual presentation. The denial of the disease due to fear of the diagnosis explains the late consultation and the pejorative evolution (upper limb amputation) of the case. Multidisciplinary management (involving the psychiatrist, clinical psychologist, dermatologist, surgeon, hematologist, etc.) is crucial to improve the prognosis of this pathology.

Keywords: neglected tumor; denial; lymphoma B; psychological evaluation

Article information

Received date: 1 June 2018

Accepted date: 17 November 2018

1 Service de dermatologie, CHU Mohamed VI d'Oujda, Faculté de Médecine et de Pharmacie d'Oujda, Université Mohammed Premier, Maroc

2 Laboratoire d'épidémiologie, de recherche scientifique et de santé publique

Résumé

Les tumeurs dites « historiques », ou tumeurs négligées, sont des tumeurs géantes de diamètre habituellement supérieur à 10 cm et de longue durée d'évolution. Nous rapportons le cas d'une femme de 53 ans présentant une tumeur cutanée géante infectée du bras droit évoluant depuis 3 ans. La biopsie cutanée réalisée tardivement a révélé un lymphome cutané B de présentation inhabituelle. Le déni de la maladie explique en grande partie la consultation tardive et l'évolution péjorative (amputation du membre) du cas. La prise en charge multidisciplinaire (impliquant le psychiatre, psychologue clinicien, dermatologue, chirurgien, hématologue etc.) est cruciale pour améliorer le pronostic de cette pathologie.

Mots clés: tumeur négligée, déni, lymphome B, évaluation psychologique

Historique de l'article

Reçu le 1 juin 2018

Accepté le 17 novembre 2018

Introduction

Les tumeurs dites historiques ou négligées sont des tumeurs géantes, de diamètre habituellement supérieur à 10 cm, et de longue durée d'évolution. Les tumeurs historiques sont heureusement rares (1). Elles soulèvent de nombreuses questions qui restent pour certaines sans réponse. Nous rapportons un cas d'une tumeur historique. Les difficultés de la prise en charge diagnostique et thérapeutique sont discutées.

Observation clinique

Une femme de 53 ans, célibataire sans enfant analphabète, a été admise aux urgences pour une énorme tumeur du bras droit. Cette lésion douloureuse évoluait depuis 3 ans et augmentait progressivement de taille. L'examen clinique a montré une tumeur ulcéro-bourgeonnante et ulcérée du bras droit mesurant 32,5*21 cm (figure 1) avec un magma d'adénopathie axillaire dure infiltré faisant 10*6 cm fixe par rapport au plan profond mobile par rapport au plan superficiel sans signe inflammatoire en regard. La lésion était très nauséabonde. L'état général était conservé.

La biopsie cutanée avait mis en évidence un lymphome cutané B de la zone marginale du bras droit (CD20+/CD3+/CD10-/CD30-/Bcl2+). L'IRM avait objectivé un envahissement musculaire et vasculaire sans extension osseuse. Le bilan d'extension général a objectivé des adénopathies axillaires homolatérales, des micronodules sous pleuraux et un goitre multinodulaire. La sérologie borrélienne était négative. L'hémogramme avait montré une anémie à 11 g/dL normochrome normocytaire arégénérative. La biopsie ostéomédullaire proposée n'a pas pu être réalisée par refus de la patiente. La tumeur était classée T2c N1 Mx. L'attitude thérapeutique à ce stade était de mettre la patiente sous biothérapie. Malheureusement la patiente avait refusé tout traitement et elle avait un déni de sa tumeur. Quelques mois plus tard, la patiente fut ré-hospitalisée pour une fasciite nécrosante du membre supérieur droit (figure 2). Une désarticulation scapulo-humérale et une amputation du membre supérieur droit avec curage axillaire droit étaient réalisées.



Figure 1 : Tumeur du bras droit en héli-ceinture, très profonde, avec une bordure bourgeonnante et infiltrée



Figure 2. Image clinique de la fasciite nécrosante

Discussion

Les tumeurs historiques rapportées en dermatologie concernent en général des carcinomes baso- ou spinocellulaires ainsi que des mélanomes. Dans une série de 27 patients de 1970 à 2008 seuls 3 cas concernaient des lymphomes B et T (2). Ici il s'agit d'un lymphome B dans une présentation inhabituelle. Plusieurs publications (2-3) ont évalué les facteurs pouvant expliquer la découverte de telles tumeurs historiques. La moitié des patients souffraient de troubles psychiatriques avérés (anxiété, dépression, état psychotique), ce qui n'était pas le cas de notre patiente. Le déni est un autre facteur important, ayant été suspecté chez notre patiente sans que cela ait pu être évalué. Il s'agit d'un mécanisme de défense fréquemment associé à un retard de prise en charge des cancers. Dans une étude sur 860 patients traités pour des tumeurs cutanées hors mélanome, un déni était mis en évidence chez 71 % des patients, avec un délai d'attente supérieur à dix ans chez 1,2 % d'entre eux (4). Comme chez notre patiente, l'isolement social et le niveau socioéconomique bas sont également les facteurs incriminés.

Enfin, le refus des soins par crainte des effets indésirables des traitements semble le facteur le plus déterminant chez notre patiente. Cette hypothèse est renforcée par la découverte à l'interrogatoire fouillé, l'existence d'une voisine de chambre ayant été traitée par chimiothérapie pour cancer du sein. La mauvaise tolérance thérapeutique, puis le décès de sa voisine auraient influencé négativement sa décision thérapeutique.

Conclusion

Les tumeurs historiques sont heureusement rares. Elles s'exposent à un risque de récurrence locale, voire à un risque métastatique, même pour des tumeurs habituellement peu agressives telles que les carcinomes basocellulaires. Alors qu'une prise en charge précoce est associée à un bon

pronostic et à un traitement peu agressif, ces tumeurs négligées ont une évolution péjorative (5-6). Une évaluation psychologique et sociale plus large permettrait peut-être d'identifier les facteurs associés au retard diagnostique et au déni.

Conflit d'intérêt : Les auteurs ne rapportent aucun conflit d'intérêt.

Contributions des auteurs

Tous les auteurs ont participé équitablement à la rédaction du manuscrit. Ils ont approuvé la version finale et révisé de l'article.

Références

1. Robinson JK, Altman JS, Rademaker AW. Socioeconomic status and attitudes of 51 patients with giant basal and squamous cell carcinoma and paired controls. *Arch Dermatol* 1995; **131**:428-431.
2. Sparsa A, Doffoel-Hantz V, Durox H. Tumeur maligne historique : 27 cas. *Ann Dermatol Venerol* 2012 ; **139** : 189-193.
3. Zehou O, Valeyrie-Allanore L, Ortonne N. Tumeurs « historiques » : tumeurs négligées. Trois observations. *Ann Dermatol Venerol* 2012; **139**: 194-198.
4. Alam M, Goldberg LH, Silapunt S, Gardner ES, Strom SS, Rademaker AW, *et al.* Delayed treatment and continued growth of nonmelanoma skin cancer. *J Am Acad Dermatol* 2011; **64**: 839-848.
5. Archontaki M, Stavrianos SD, Korkolis DP, Arnogiannaki N, Vassiliadis V, Liapakis IE, *et al.* Giant basal cell carcinoma: clinicopathological analysis of 51 cases and review of the literature. *Anticancer Res* 2009; **29**: 2655-2663.
6. Jackson R, Adams RH. Horrifying basal cell carcinoma: a study of 33 cases and a comparison with 435 non-horror cases and a report on four metastatic cases. *J Surg Oncol* 1973; **5**: 431-463.