

Mycosis Fongoïde et Papulose Lymphomatoïde: Une Association à Ne Pas Méconnaître

Karama SBOUI, Service de dermatologie, Hôpital La Rabta, Tunis, Tunisie.
 Asmahene SOUISSI, Service de dermatologie, Hôpital La Rabta, Tunis, Tunisie.
 Wiem SASSI, Service de dermatologie, Hôpital La Rabta, Tunis, Tunisie.
 Fatima ALAOUI, Service de dermatologie, Hôpital La Rabta, Tunis, Tunisie.
 Ines CHELLY, Service d'anatomopathologie, Hôpital La Rabta, Tunis, Tunisie.
 Slim HAOUET, Service d'anatomopathologie, Hôpital La Rabta, Tunis, Tunisie.
 Mourad MOKNI, Service de dermatologie, Hôpital La Rabta, Tunis, Tunisie.

Introduction

La **papulose lymphomatoïde (PL)** est une affection cutanée **chronique, récidivante et autorégressive** qui appartient au spectre des **troubles lymphoprolifératifs CD30(+)**. La PL de type B se caractérise par un infiltrat épidermotrope simulant un mycosis fongoïde (MF) et qui peut ne pas exprimer le CD30. Nous rapportons un cas de PL CD30(-) type B qui est apparue simultanément avec un MF.

Observation

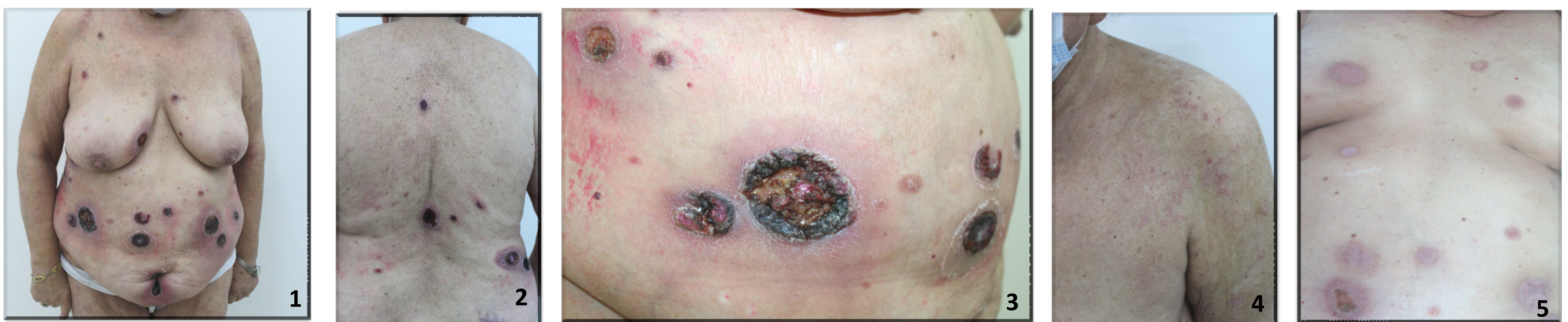
Une femme âgée de **68 ans** nous consultait pour une éruption faite de **papules ulcérées** avec épisodes de surinfection **évoluant par poussées** depuis quelques mois. L'examen cutané a objectivé des **plaques érythémateuses finement squameuses non infiltrées** au niveau du tronc et des membres. Elle avait également **des papules et des plaques érythémato-violines, ulcéro-croûteuses et nécrotiques** par endroits qui siégeaient en dehors des plaques érythémato-squameuses sus-décrites. Le diagnostic de PL associée à un MF a été évoqué.

On a pratiqué **deux** biopsies cutanées : La première intéressait une **plaque érythémato-squameuse** et la deuxième intéressait **une papule**;

- ❖ **La première biopsie** a montré un épiderme légèrement acanthosique, sans spongiose ni nécrose kératinocytaire. Un épidermotropisme marqué était présent dans la couche basale de l'épiderme.
- ❖ **La deuxième biopsie** a révélé un infiltrat de lymphocytes atypiques s'organisant en bande sous-épidermique. Ces lymphocytes étaient aussi présents dans des vésicules intra-épidermiques réalisant des micro-abcès de Pautrier.
- **L'histologie et l'Immunohistochimie (IHC)** avaient conclu à un **infiltrat lymphoïde cutané épidermotrope CD3+, CD4+, CD30-** s'accordant avec un **MF au niveau des deux biopsies**.

Malgré l'histologie et l'IHC typiques de MF au niveau des deux biopsies, le **diagnostic de PL CD30(-) type B associée à un MF a été retenu**.

Notre patiente a été mise sous **méthotrexate** à la dose de **10mg/semaine pendant 3 mois** avec cicatrisation complète des papules et des plaques ulcéro-croûteuses.



Figures 1, 2, et 3 : Papules et plaques ulcérocroûteuses et nécrotiques

Figure 4: Plaques érythémateuses finement squameuses

Figure 5: Cicatrisation des lésions après 3 mois de traitement

Discussion

- ❖ La PL est une entité **rare** qui se présente cliniquement sous forme d'une éruption récurrente de **papules** ou de **nodules ulcérés** siégeant essentiellement au niveau du tronc et des membres. Ces lésions peuvent être prurigineuses. Le diagnostic est **difficile** d'autant plus qu'une PL peut **mimer histologiquement un lymphome**.
- ❖ La PL a **cinq sous-types histopathologiques** classiquement reconnus : **A, B, C, D, et E**. La PL est **typiquement** une lymphoprolifération à cellules **CD30(+)**. Cependant, **des entités CD30(-)** ont été rapportées et sont typiquement des cas de PL **type B** avec une expression **variable** de CD30, en plus de quelques cas de **PL type D**.
- ❖ Le **type B** présente **une architecture histologique et exprime un immunophénotypage qui sont similaires à ceux observés dans le MF classique**. Ceci explique l'histologie et l'immunohistochimie identiques des biopsies de deux lésions cliniquement différentes chez notre patiente. Les plaques érythémateuses finement squameuses non infiltrées correspondaient bien à un MF cliniquement et ceci a été confirmé par l'histologie et l'IHC. Les papules et nodules ulcéro-croûteux et nécrotiques sont fortement évocateurs de PL malgré une histologie compatible avec un MF et la négativité du CD30. **Un typage correct** de la PL ne se base pas uniquement sur l'IHC mais plutôt sur **un faisceau d'arguments cliniques, évolutifs, histologiques et immunohistochimiques**. Ce cas est original car il combine **une clinique typique de PL avec une histologie discordante**.
- ❖ **L'association MF-PL** ne semble pas être fortuite. En effet, dans **10 à 15% des cas**, la PL est précédée, suivie ou associée à un MF. L'hypothèse d'une **origine commune** de ces deux maladies a été suggérée. Elle serait due à des réarrangements clonaux communs des gènes du récepteur TCR des lymphocytes.
- ❖ **Les lésions de la PL**, contrairement au MF, **guérissent** généralement **spontanément** en 4 à 6 semaines. Les options thérapeutiques de la PL comprennent les **dermocorticoïdes**, la **photothérapie**, le **méthotrexate** et **certaines rétinoïdes topiques**. Si les lésions sont discrètes et peu symptomatiques, l'abstention thérapeutique peut être recommandée.

Conclusion

La connaissance des entités de PL CD30 (-) permet d'éviter les pièges diagnostiques. Une **surveillance prolongée** de ces malades est primordiale d'autant plus que **la PL peut être associée ou suivie par un MF, un lymphome CD30(+) ou un lymphome de Hodgkin**.