



Cas clinique

Le mycosis fongoïde granulomateux à propos d'un cas

Granulomatous mycosis fungoides : case report

R Chaoui, H.Baybay, S.El Kadiri, K.Achehboune, Z.Douhi, S.Elloudi, F.Z.Mernissi

Résumé

Le mycosis fongoïde (MF) granulomateux est un sous type histologique très rare de mycosis fongoïde et qui est indolent. Cliniquement, il se présente sous des aspects variables régulièrement rapportés dans la littérature, soit sous forme de lésions de mycosis fongoïde classique, soit sous forme d'une chalozodermie. Suite à cette hétérogénéité clinique, le diagnostic repose essentiellement sur l'histologie et les données immuno histochimiques et parfois sur les gènes de réarrangement dans certaines études.

Nous rapportons le cas d'un mycosis fongoïde granulomateux confirmé en histologie associé à un mycosis fongoïde classique chez un jeune de 26 ans.

Mots clés: mycosis fongoïde, granulomateux, classique, lymphome, Maroc

Abstract

Granulomatous mycosis fungoides (MF) is an unusual histologic variant of mycosis fungoides, a condition that is ordinarily indolent. Clinically, it has variable features that are regularly reported in the literature, either in the form of classical mycosis fungoid lesions or in the form of slack skin.

As a result of this clinical heterogeneity, the diagnosis relies mainly on histology and immunohistochemical data and sometimes on the rearrangement genes in some studies.

We report the case of granulomatous mycosis fungoid confirmed in histology associated with a classic mycosis fungoid in a 26 year old patient.

Keywords: fungoid mycosis, granulomatous, classical, lymphoma, Morocco

Introduction

Le mycosis fongoïde représente la forme la plus commune de lymphome cutané T.

L'infiltrat granulomateux est extrêmement rare au cours de MF et reste de diagnostic souvent difficile[1].

Nous rapportons le cas d'un mycosis fongoïde granulomateux confirmé en histologie et associé à un mycosis fongoïde classique chez un jeune patient.

Cas clinique

Il s'agissait d'un patient âgé de 26 ans, toxicomane, tabagique chronique non sévère, qui présentait 6 ans avant son admission des tuméfactions érythémateuses douloureuses au niveau de la face latérale thoracique gauche, la jambe droite, la cuisse gauche et en inguinal gauche traité initialement par corticothérapie orale à raison de 120mg/j pendant un an et dégression progressive sur cinq ans. Un an après, le patient a présenté un érythrodermie non prurigineuse avec des lésions rugueuses diffuses au niveau palmaire bilatéral et des 2 pieds sans autres signes associés. L'examen dermatologique avait révélé une érythrodermie sèche, une tumeur érythémateuse avec une peau en regard flasque et relâchée de 4cms de diamètre bien limitée, de contours réguliers au niveau du pli de l'aîne gauche, multiples ulcérations bien limitées, de contours irréguliers à bordure érythémato-violacée, infiltrées à surface surmontée de croûtes hémorragiques siégeant au niveau de la face latérale thoracique gauche, la face latérale et postérieure de la cuisse gauche et la face antérieure de la jambe droite avec de multiples verrues diffuses au niveau palmo-plantaire(Figure.1).

L'examen des phanères révélait une dépilation axillaire bilatérale. L'examen des aires

ganglionnaire a objectivé des adénopathies axillaires bilatérales, de consistance ferme, douloureuses à la palpation, mobiles par rapport aux deux plans, mesurant approximativement 1 cm pour la plus grande qui est axillaire droite. Le reste de l'examen somatique était sans particularité.

Devant ce tableau clinique, nous avons évoqué les hypothèses diagnostiques suivantes : la tuberculose cutanée, une mycose profonde, un mycosis fongoïde chalazodermique et enfin une infection à HIV. L'histologie cutanée et l'aspect immunohistochimique au niveau de l'érythrodermie et au niveau de la tumeur du pli de l'aîne gauche et l'ulcération de la cuisse gauche étaient en faveur d'un mycosis fongoïde dans sa variante granulomateuse avec pilotropisme (cuisse gauche et plis de l'aîne) associé à un mycosis fongoïde classique au niveau des zones érythrodermiques (Figure.2). Un bilan biologique de base a été réalisé notamment une numération formule sanguine avec recherche de cellule de sézary objectivant une lymphocytose à 10000 élément/mm³, 4% des cellules de Sézary avec à l'immunophénotypage une prolifération lymphoïde T.

Le bilan rénal, hépatique et le dosage de LDH étaient normaux avec un taux CD4/CD8= 0,72.

Dans le cadre du bilan d'extension, une échographie des aires ganglionnaires a montré des adénopathies axillaires bilatérales mesurant 14 mm de petit axe pour la plus grande dont la biopsie a confirmé le caractère de localisation secondaire d'un mycosis fongoïde.

Le scanner cervico -thoraco-abdomino-pelvien a objectivé des adénomégalies axillaires et inguinales bilatérales.

Le patient a été classé stade IIIB (T4N1M0) et mis sous chimiothérapie CHOEP avec un total de huit cures et rétinoïdes oraux pour les verrues palmo-plantaire.une cicatrisation complète des

ulcérations avec amélioration partielle des verrues palmo-plantaire a été noté avec un recul d'un an (Figure 3).

Un an après l'évolution a été marquée par une progression foudroyante systémique et notamment hématologique avec décès du patient.



Figure 1 : (A, B, C, D) Multiples ulcérations de la face latérale thoracique gauche, la face latérale et postérieure de la cuisse gauche et la face antérieure de la jambe droite.

E : Tumeur érythémateuse du pli de l'aine gauche d'aspect chalazodermique.

(F, G) : multiples verrues confluentes au niveau des pieds.

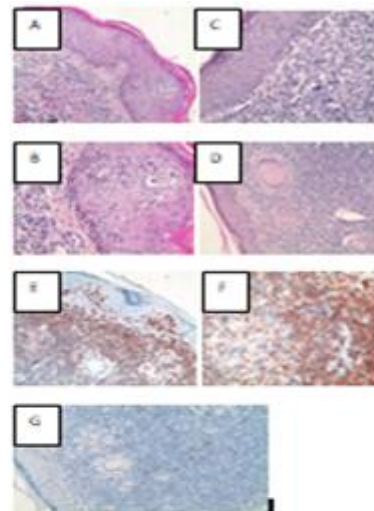


Figure 2 :
 A : Epidermotropisme manifeste au niveau de la lésion érythrodermique.
 B : Lymphocytes atypiques entourés d'un halo clair avec ébauche de regroupement.
 C : Epidermotropisme avec alignement de lymphocytes légèrement atypiques + halo clair.
 D : Infiltrat lymphoïde de petites cellules avec épidermotropisme modéré et présence de granulomes épithélioïdes et géantocellulaires.
 E : L. CD3 (+) -> (1 cellule géante = 1 granulome (-) dans le derme).
 F : Dans l'hypoderme L. CD4 à côté d'un petit granulome.
 G : L. CD8 (-) -> (Quelques rares lymphocytes T réactionnels (-) sans l'infiltrat).



Figure 3 : Cicatrisation complète des ulcérations et amélioration partielle des verrues plantaires.

Discussion

Le mycosis fongoïde granulomateux décrit pour la première fois en 1970 par Ackerman et Flaxman est un sous type histologique rare de lymphome cutané à cellules T à progression lente et pronostic sombre par rapport aux autres formes de MF. Il touche surtout les hommes entre la 5ème et 6ème décennie de vie. Sa présentation clinique est variable. Il peut se présenter par des lésions semblables au mycosis fongoïde classique (papules, plaques, nodules ulcérés,) ou sous forme d'une chalazodermie plus rarement [2] comme l'illustre notre cas. Cette dernière se caractérise cliniquement par une localisation élective sur les plis axillaires et inguinaux avec à terme une lésion cutanée flasque polypoïde. Le diagnostic histologique de mycosis fongoïde granulomateux reste difficile, il est souvent établi après la visualisation d'une réaction inflammatoire granulomateuse (cellules épithélioïdes et géantes sans nécrose) associé à un infiltrat lymphocytaire du derme par des cellules lymphoïdes à noyaux cérébriformes[3]. Cependant l'épidermotropisme qui est considéré comme un élément clé pour poser le diagnostic de MF classique peut manquer dans 47% des cas de MF granulomateux et nous emmène à tort à penser à une pathologie infectieuse.

La composante granulomateuse est considérée comme rare en matière des lésions cutanées du mycosis fongoïde, son incidence est estimée dans la littérature à 6,3% des cas [3].

Le mécanisme étiopathogénique de la formation du granulome est mal connu, il a été suggéré que la réaction granulomateuse se produit en raison de la sécrétion de facteurs chimiotactiques par les cellules néoplasiques telles que l'interleukine-2, l'interféron-gamma et le TNF alpha. D'autre part, le granulome peut précéder le lymphome, avec des

macrophages produisant de l'interleukine-6, qui favorise la prolifération lymphocytaire [3].

Le traitement ne diffère pas de celui des autres formes de mycosis fongoïde en dehors de l'interferon dans les formes débutantes. Il varie selon le stade clinique du patient. [4]

La chimiothérapie systémique est surtout réservée pour les formes avancées, diffuses ou tumorales de la maladie comme le cas de notre patient.

Le pronostic dépend du stade mais il reste sombre avec une survie à 5 ans de 66%.

L'originalité de notre cas réside dans la rareté de la présentation clinique du MF chez un jeune ainsi que du type histologique et l'association au MF classique et aux verrues profuses au niveau plantaire qui peut être expliqué dans notre cas par l'immunodépression.

Conclusion

Le MF granulomateux est un lymphome T épidermotrope très rare de diagnostic surtout histologique, avec une présentation clinique variable, de pronostic sombre et d'évolution imprévisible qui peut se voir même chez les jeunes comme l'illustre notre cas.

*Correspondance

Chaoui Rhizlane

(chaoui.rhizlane@gmail.com)

Reçu: 29 Oct, 2018; Accepté : 15 Nov, 2018; Publié : 12, Déc, 2018

Département de Dermatologie, CHU Hassan II, Fès, Maroc

© Journal of african clinical cases and reviews 2018

Conflits d'intérêt : Aucun

Références

- [1] Shah A, Safaya A. Granulomatous slack skin disease: a review, in comparison with mycosis fungoides. *J Eur Acad Dermatol Venereol.* 2012;26(12):1472-8.
- [2] Wieser I, Wohlmuth C, Duvic M. Granulomatous Mycosis Fungoides in an Adolescent-A Rare Encounter and Review of the Literature. *Pediatr Dermatol.* 2016 ;33(5) :e296-8.
- [3] Marta Kogut, Eva Hadaschik, Stephan Grabbe, Mindaugas Andrulis, Alexander Enk, and Wolfgang Hartschuh. Granulomatous mycosis fungoides, a rare subtype of cutaneous T-cell lymphoma. *JAAD Case Rep.* 2015; 1(5): 298–302.
- [4] Pousa CM, Nery NS, Mann D, Obadia DL, Alves Mde F. Granulomatous mycosis fungoides--a diagnostic challenge. *An Bras Dermatol.* 2015,90 (4):554-6.

Pour citer cet article:

Chaoui R, Baybay H, El Kadiri S et al . Le mycosis fongoide granulomateux à propos d'un cas. *Jaccr Africa* 2018; 2(4): 506-510.