

Syndrome de Sézary mimant une poussée cutanée lupique : a propos d'un cas

H. BEKHTA¹; S. BAHBOUH¹; A. AMRANI¹; N. LYAZIDI¹.
¹ Service de Médecine Interne - CHU BENI MESSOUS, Alger, Algérie

Introduction

Le syndrome de Sézary est une forme agressive de lymphome cutané T caractérisée par une érythrodermie diffuse, un prurit intense et la présence de lymphocytes T anormaux dans la peau et dans le sang. Le diagnostic peut être difficile chez les patients atteints de maladies auto-immunes, notamment le lupus érythémateux systémique.

Discussion

- ◆ Le syndrome de Sézary peut être difficile à diagnostiquer chez un patient atteint de LES, notamment en raison de manifestations cutanées communes pouvant orienter initialement vers une poussée lupique.
- ◆ La distinction entre une atteinte cutanée lupique et un lymphome cutané T repose sur un faisceau d'arguments cliniques, biologiques et anatomopathologiques. Le frottis sanguin à la recherche de cellules de Sézary et la biopsie cutanée avec étude immunohistochimique sont des éléments essentiels au diagnostic.
- ◆ La coexistence d'une maladie auto-immune et d'un lymphome est possible et doit être envisagée devant l'apparition de manifestations cutanées inhabituelles, persistantes ou résistantes au traitement chez un patient lupique.
- Chez notre patiente, la présence d'une érythrodermie prurigineuse chronique dans un contexte de lupus érythémateux systémique constituait un véritable défi diagnostique. La mise en évidence de cellules de Sézary au frottis sanguin, associée aux résultats de la biopsie cutanée et de l'étude anatomopathologique, a permis de retenir le diagnostic de mycosis fongoïde cytotoxique.
- Par ailleurs, les patients atteints de lupus érythémateux systémique présentent un risque accru de certaines hémopathies malignes, notamment les lymphomes non hodgkiniens [6]. Cette donnée renforce l'importance de ne pas attribuer systématiquement toute manifestation cutanée nouvelle à une poussée lupique.

Conclusion

Le syndrome de Sézary doit être évoqué devant toute érythrodermie chronique prurigineuse résistante au traitement, même chez les patients suivis pour lupus systémique. Une approche multidisciplinaire associant dermatologues, internistes et anatomopathologistes est essentielle pour un diagnostic précoce.

Observation

- Mme MH âgée de 66 ans, aux antécédents de diabète de type2, d'hypothyroïdie, de pneumopathie interstitielle diffuse (PID) et de lupus érythémateux systémique (LES), admise pour une asthénie intense, une anorexie ainsi qu'une éruption cutanée généralisée desquamative.
- À l'interrogatoire : la patiente rapporte la notion d'une asthénie profonde, une anorexie et une éruption cutanée généralisée desquamative évoluant depuis 15j avant son admission
- À l'examen clinique :
- Peau sèche siège d'une éruption cutanée généralisée desquamative associée à des démangeaisons sévères
 - Dyspnée Stade II de NYHA SaO2: 96% à l'AA.
 - Auscultation CV: taccycardie
 - Auscultation PP: Rales crépitants basithoracique droite
 - et le reste de l'ex clinique ast sans particularité
- Le bilan biologique:
- hémogramme: hyperleucocytose à 11,7 à PNN à 8700/mm3
Hb:14,2 Plq:174000/mm3,
une hyperferritinémie à 700ng/ml
frottis sanguin: mettait en évidence la présence de cellules de Sézary
CRP à 07mg/l et EPP réaction inflammatoire chronique évolutive.
- Anti DNA négatif, C3 du complément correct, SAPL:négatif
- L'enquête étiologique a été complétée par une biopsie cutanée montrant **un lymphome cutané T cytotoxique** épidermotrope CD8+,
L'étude immunohistochimique :
CD3, Cd2, Cd8 : marquage intense et diffus des cellules lymphocytaires
Cd4 : marquage moins intense des cellules lymphocytaires et aux niveaux dermiques
Cd5, Cd7 : non contributifs
Dg anapath additif : ce cas a été soumis au comité "Tumeur cutanée" au CHU de BLIDA et le diagnostic de **mycosis fongoïde cytotoxique** a été retenu
- Le bilan morphologique:
TDM TAP: PINS avec débit de fibrose
Absence d'ADP profond ni organomégalie
- Traitement :
- Trt symptomatique locale : bioxeryl crème app/j
 - plaquénil cp 400mg/j
 - CTC 15mg>j
- Orientation en dermatologie pour complément de PEC
- Evolution: bonne réponse clinique et biologique.



Figure : Lésions desquamatives au niveau des 02 membres inférieurs de la patiente

Références:
https://academic.oup.com/rheumap/article/5/Supplement_1/rkab068.002/6400173?utm_source=chatgpt.com
https://www.jle.com/fr/revues/ejd/doc/a-case-of-mycosis-fungoides-in-a-woman-with-long-term-systemic-lupus-erythematosus_78319/jle_article.dhtml