

Lymphome T sous cutané à Type de Panniculite alpha-bêta (LTSP): (Entité rare : à propos d'un cas clinique et revue de la littérature)

Auteur et Affiliation :

Amine MAACH ¹, Anouar JAOUAD ¹, Hamza MANJRA ¹, Hicham EDDOU ¹

¹ Department of Clinical Hematology, Moulay Ismail Military Hospital, Meknes, Morocco.

Corresponding author:

Corresponding author: Amine MAACH,

Résumé

Le lymphome T sous-cutané à type de panniculite (LTSP) est une forme rare de lymphome cutané, représentant moins de 1 % des lymphomes non hodgkiniens. Il se caractérise par un infiltrat hypodermique de lymphocytes T CD8+, souvent associé à un syndrome hémophagocytaire (SHP), qui influence le pronostic. Le diagnostic repose sur des biopsies profondes et répétées, montrant un infiltrat lobulaire de lymphocytes T CD8+, CD56-, avec des images de "rimming" périadipocytaire et de cytophagie.

Nous rapportons le cas d'une jeune patiente de 22 ans présentant une dermohypodermite diffuse fébrile évoluant dans un contexte d'AEG associés à un syndrome hémophagocytaire (SHP). Le diagnostic a été confirmé par une biopsie cutanée montrant un infiltrat lymphoïde CD8+, CD56+. Pet scanner réalisé montre Multiples foyers hypermétaboliques pathologiques sous cutanées, disséminés au niveau de l'ensemble de revêtement cutané du corps entier, décrivant un aspect de panniculite diffuse .

La patiente a été traitée par une association de corticothérapie et de méthotrexate, avec une réponse clinique et biologique favorable. Ce cas illustre l'importance d'une prise en charge précoce et adaptée, ainsi que la nécessité de stratégies thérapeutiques non agressives en première intention.

L'évolution après 4 ans est toujours favorable sans rechute.

Mots-clés

Lymphome T sous cutané à Type de Panniculite alpha-bêta (LTSP) , Syndrome hémophagocytaire (SHP).

Article principal

Introduction :

Le lymphome T sous-cutané à type de panniculite (LTSP) est une forme rare de lymphome cutané, représentant moins de 1 % des lymphomes non hodgkiniens. Il se caractérise par un infiltrat hypodermique de lymphocytes T CD8+, souvent associé à un syndrome hémophagocytaire (SHP), qui influence le pronostic. Le diagnostic repose sur des biopsies profondes et répétées, montrant un infiltrat lobulaire de lymphocytes T CD8+, CD56-, avec des images de "rimming" périadipocytaire et de cytophagie. Nous présentons ici le cas d'une jeune patiente atteinte de LTSP compliqué d'un syndrome d'activation macrophagique, avec une revue de la littérature sur les aspects cliniques, diagnostiques et thérapeutiques de cette entité.

Observation :

Une jeune fille de 22 ans, sans ATCD pathologiques particuliers, admise pour pour une dermohypodermite diffuse fébrile évoluant dans un contexte d'AEG.

L'histoire de la maladie remonte à un an et demi par l'apparition de 2 lésions sous cutanées au niveau de la face postérieure du bras gauche d'aspect nodulaire rouge violacées indolores, non prurigineuses. L'évolution au bout de 03 mois a été marquée par l'extension de ses lésions au niveau des 4 membres ainsi que le front avec infiltration hypodermique évoluant dans un contexte d'asthénie, amigrissement non chiffrée avec fièvre.

À l'examen, patiente altérée OMS 3, la température était à 38,5 °C, conjonctives décolorées. On objectivait un aspect de guêtre scléreuse des jambes avec une dermite ocre bilatérale, un placard de la face postérieure de la cuisse et de la jambe droites érythémateux violacé, infiltré, ferme, indolore, adhérent aux plans profonds, ainsi que deux nodules de même caractéristiques séméiologiques sur les membres supérieurs (Fig. 1). Il n'y avait pas d'adénopathie palpable ni d'hépatomégalie ou de splénomégalie.



Sur le plan biologique, Il existait un syndrome inflammatoire avec une protéine réactive C à 70 mg/l ferritinémie à 7216 et LDH à 2280UI/L. Les hémocultures et une recherche de germes banals et de mycobactéries sur la biopsie cutanée étaient négatives. L'hémogramme montrait une bicytopenie : hémoglobine à 8,2 g/dl, leucocytes à 2000 par millimètre cube avec une lymphopénie à 660 par millimètre cube et neutropénie à 1000 avec un taux de réticulocytes à 75000, le myélogramme objective de nombreux images d'hémophagocytose ,sans signes de Borréliose

La biopsie cutané montre une population lymphoïde faite de cellules de petites à moyennes aux noyaux hyperchromatiques irréguliers avec des débris nucléaires et des images d'érythro-phagocytose et d'empériplèse.

Cette population exprime CD2 est marquée par les Ac anti CD3 ,CD5 et très peu par CD7,La majorité de cellules sont CD8 + , CD56+

Ces résultats étaient évocateurs d'un lymphome T sous-cutané à type de panniculite.

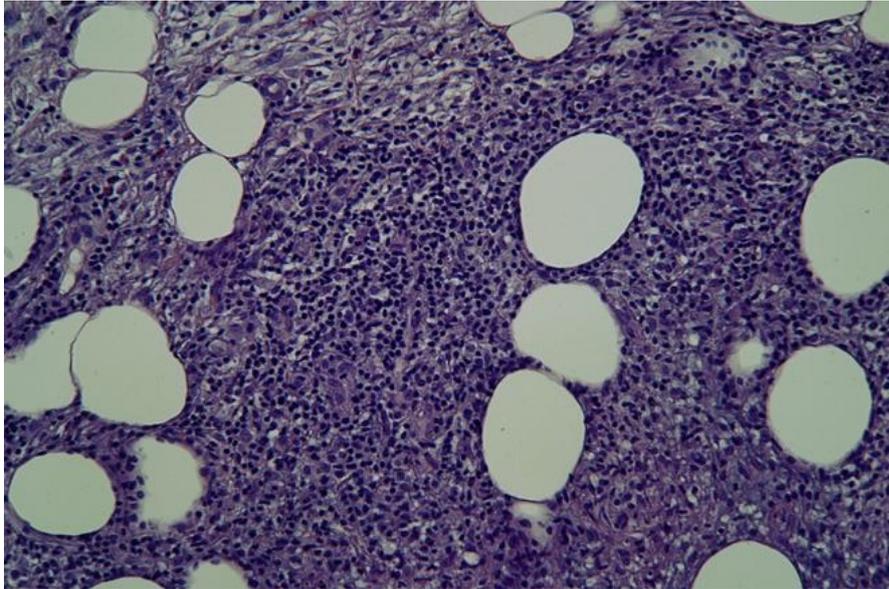


Figure 1 : image histologique d'un tissu lymphoïde T sous cutané de type Panniculite

Pet scanner réalisé montre Multiples foyers hypermétaboliques pathologiques sous cutanées de fixation modérée , disséminés au niveau de l'ensemble de revêtement cutané du corps entier , décrivant un aspect de panniculite diffuse .

Foyers ganglionnaires hypermétaboliques iliaques externes droit , inguinaux et cruraux droits de SUVmax allant de 3.4 à 6.3

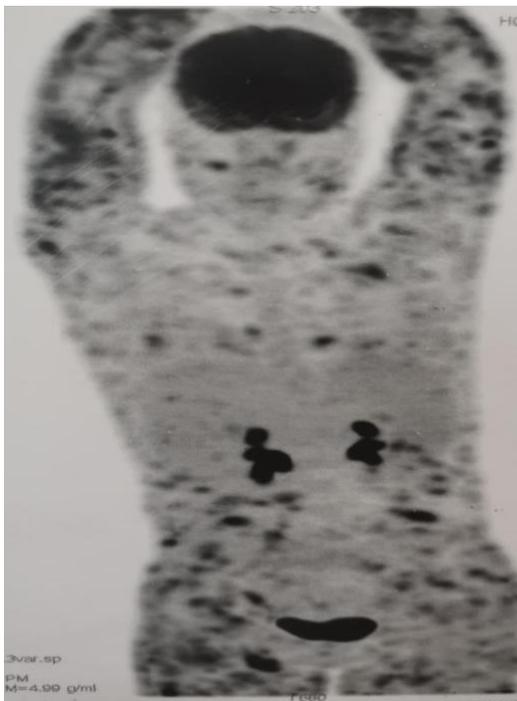


Figure 2: PET scan image showing diffuse hypermetabolic in the all body.

Les examens biologiques montrent également un syndrome hémophagocytaire associé avec fibrinogène moins de 1,5 g/l Triglycérides à 4,5g/l et ferritinémie >1000mg/l .

Une corticothérapie orale à dose de 1 mg/kg par jour de prednisone était alors débutée avec méthotrexate 25mg/semaine. Un mois plus tard, une régression de la taille des nodules et des signes inflammatoires était constatée avec normalisation du bilan biologique. Le traitement a été poursuivi pendant 9 mois avec régression de la corticothérapie et poursuite de Méthotrexate

Discussion :

Le lymphome T sous-cutané à type de panniculite est une forme rare de lymphome primitivement cutané, décrite pour la première fois en 1991 [2]. La présentation clinique habituelle est celle de placards hypodermiques ou de nodules touchant préférentiellement la racine des membres. Il existe dans près de la moitié des cas des signes généraux (fièvre, amaigrissement, arthromyalgies). L'association à un syndrome hémophagocytaire est fréquente.

Présentation clinico-histologique : Au sein de ce groupe de lymphomes touchant l'hypoderme, deux entités se distinguent par certaines caractéristiques cliniques et histologiques, leur phénotype ainsi que leur potentiel évolutif [4,5].

Les lymphomes T de phénotype CD4⁻, CD8⁻, CD56[±], gamma delta, sont souvent associés à un envahissement du derme et parfois de l'épiderme. L'atteinte extra-cutanée (en particulier médullaire) est fréquente. Ils sont habituellement de mauvais pronostic (taux de survie à cinq ans de 11 %), indépendamment de l'existence d'un syndrome hémophagocytaire ou du type de traitement.

Les lymphomes de phénotype CD4⁻, CD8⁺, CD56⁻, ont une évolutivité plus faible avec des taux de survie à cinq ans estimés à 82 %. L'association à un syndrome hémophagocytaire est plus rare mais de mauvais pronostic.

Pronostic : Les LTSP évoluent sur de nombreuses années. La survie globale à 5 ans est de 82 %. L'existence d'un SHP est classiquement le principal facteur pronostique : la survie à 5 ans est de 91 % sans SHP, et de 46 % en présence d'un SHP (4). Néanmoins, dans la série du GFELC, la présence d'un SHP n'a pas eu d'influence significative sur la survie (3-4)

Actuellement pas de stratégie thérapeutique codifiée. Les lymphomes T sous-cutanés,

considérés comme agressifs, étaient traités par des polychimiothérapies type CHOP: le taux de rémission complète (RC) était alors de 30 % environ (2).

En cas de LTSP sans SHP, les résultats obtenus avec des stratégies thérapeutiques agressives de type CHOP, ou non agressives de type prednisone et/ ou immunosuppresseur (méthotrexate) sont comparables (6). Ces stratégies non agressives permettent l'obtention d'une RC dans plus de 60 % des cas ou un contrôle de la maladie sans RC pendant plusieurs années, et elles semblent efficaces en cas de rechute (2, 3-4).

Notre patiente :

Sur le plan histologique : présente un LTSP CD4 - CD8+ avec expression aberrante de CD56+ habituellement absent dans cette entité.

Sur le plan clinique : elle présente un syndrome Tumoral avec SHP

Sur le plan thérapeutique : traitée par association prednisone (1mg/kg pendant 06 mois puis dégression sur 3 mois et arrêt)+ méthotrexate 25 mg/semaine maintenue jusqu'aujourd'hui

Evolution : disparition de la totalité des lésions et normalisation du bilan biologique après 2 mois de traitement.

Actuellement , on est à 4 ans de traitement , la patiente est toujours en rémission complète .

Conclusion :

- Le LTSP est caractérisé par un infiltrat hypodermique lobulaire de cellules T CD4⁻, CD8⁺, CD56⁻, EBV⁻, de TCR $\alpha\beta$.

-L'évolution est chronique et le pronostic, en général, bon. La valeur pronostique péjorative du SHP classiquement admise est à préciser.

- Les stratégies thérapeutiques non agressives (corticothérapie \pm immunosuppresseur de type méthotrexate) sont préférables en première intention dans les LTSP.

Déclaration

Les auteurs déclarent n'avoir aucun conflit d'intérêts.

Références :

1. Parveen Z, Thompson K. Subcutaneous panniculitis-like T-cell lymphoma: redefinition of diagnostic criteria in the recent World Health Organization-European Organization for Research and Treatment of Cancer classification for cutaneous lymphomas. Arch Pathol Lab Med 2009;133:303-
2. Michonneau D, Petrella T, Ortonne N et al. Subcutaneous Panniculitis-like T Cell Lymphoma: a retrospective experience of the French Group Study of Cutaneous Lymphoma (GFELC). Blood 2015 (soumis).
3. Briki H, Bouaziz JD, Molinier-Frenkel V et al. Subcutaneous panniculitis-like T-cell lymphoma $\alpha \beta$: complete sustained remission with corticosteroids and methotrexate. Br J Dermatol 2010;163:1136-8.
- 4-5. Bader-Meunier B, Fraitag S, Janssen C et al. Clonal cytophagic histiocytic panniculitis in children may be cured by cyclosporine A. Pediatrics 2013;132(2):e545-9.