

S.Belkadi ; I.El Boutahiri; I.Eddaif ; O.Hari; S.Regragui.

Service d'Hématologie clinique de Tanger, Groupement Sanitaire Territorial de Tanger-Tétouan-Al Hoceïma, Maroc.

Mots clés : Mycosis fongoïde ; Photophorèse extracorporelle

INTRODUCTION

Les lymphomes cutanés, bien que peu fréquents, constituent un défi diagnostique et thérapeutique majeur en raison de leur présentation clinique polymorphe et de leur diagnostic souvent tardif. Ils se divisent en lymphomes cutanés primitifs (LCP) et en lymphomes cutanés secondaires issus d'une atteinte lymphomateuse extra-cutanée. Le mycosis fongoïde (MF) est le LCP le plus fréquent, se caractérise par une infiltration épithéliale par des lymphocytes T de petite à moyenne taille, évoluant lentement mais pouvant progresser vers des formes plus agressives, de plus mauvais pronostic ¹.

Nous rapportons le cas d'un patient diagnostiqué d'un mycosis fongoïde après plusieurs années d'errance diagnostique traité par photophorèse extracorporelle (PEC) en réponse partielle et actuellement sous surveillance.

MATÉRIEL ET MÉTHODES / PATIENT :

Nous rapportons le cas d'un patient de 65 ans, avec comme antécédent un carcinome basocellulaire traité par chirurgie, qui a présenté pendant plusieurs années des lésions psoriasiformes érythrodermiques initialement diagnostiquées comme psoriasis sur la base de biopsies répétées. Sur une période de 4 ans, ces lésions ont évolué progressivement vers des plaques infiltrées bien délimitées, confortant le diagnostic initial. Toutefois, l'apparition ultérieure de tumeurs sur des plaques préexistantes et sur une peau auparavant indemne, associée à la détection de cellules de Sézary sur frottis sanguin, a conduit à une réévaluation du diagnostic. Une biopsie confirmant le MF a alors modifié l'approche thérapeutique. La maladie a été classée T3N0M0B1a soit stade IIB, avec un score Modified Severity-Weighted Assessment Tool (mSWAT) de 120.

Un traitement initial par méthotrexate et rétinoïdes (vitamine A) a été instauré, avec une réponse clinique limitée. En raison de la sévérité de la maladie, une photophorèse extracorporelle a été mise en place selon un schéma de deux séances consécutives toutes les deux semaines, suivies de séances mensuelles, pour un total de 65 séances sur 3 ans.

RÉSULTAT :

La photophorèse extracorporelle a induit une amélioration clinique significative et une réduction notable du score mSWAT à 70.

Une interruption du traitement pendant six mois, due à une pénurie du Méthoxsalen (8-MOP), a entraîné une récurrence avec apparition d'une tumeur du cuir chevelu confirmée histologiquement. La reprise de la photophorèse en association avec le Bexarotène a permis une régression des lésions, avec un score mSWAT final à 52, témoignant d'une rémission partielle.

Actuellement, le patient est maintenu sous faible dose de vitamine A, sans traitement actif, sous surveillance étroite. Compte tenu de la stabilité clinique, une surveillance clinico-biologique rapprochée a été adoptée, évitant ainsi une escalade thérapeutique prématurée. Le patient est toujours sous surveillance sans apparition de nouvelles lésions ni de cellules de Sézary sur le frottis à plus de 6 mois de la dernière cure.



Figure 1 : Lésion tumorale ulcérée du bras



Figure 2 : Lésion en plaque infiltrée du ventre



Figure 3 : Lésion en patch érythémateuse de la cuisse en cours de cicatrisation

DISCUSSION

Le MF est souvent diagnostiqué tardivement en raison de son polymorphisme clinique qui peut être confondu avec des dermatoses inflammatoires bénignes comme le psoriasis ou l'eczéma. Ce retard de diagnostic justifie que la maladie soit souvent confirmée à un stade avancé, d'où l'intérêt des biopsies répétées. ¹

La PEC est une modalité thérapeutique validée dans les formes avancées². Des études récentes, comme celles menées par Talpur et al., suggèrent qu'elle pourrait également être bénéfique dans les stades précoces, bien que cette indication nécessite des études supplémentaires ciblant cette population ³.

Cette technique repose sur l'exposition extracorporelle de plasma riche en leucocytes au 8-MOP et aux rayons UVA, induisant une apoptose des lymphocytes T anormaux et modulant la réponse immunitaire.²

Le cas clinique présenté illustre bien l'efficacité de la PEC qui a permis une réduction significative du score mSWAT, en accord avec les études rapportant un taux réponse globale variant de 42 % à 80 %, avec des réponses complètes de 0 à 30 % des LCP à tous les stades traités par PEC, en association avec un profil de toxicité très favorable⁴. L'interruption du traitement comme observée dans ce cas, a induit une rechute soulignant l'importance de la continuité thérapeutique pour maintenir la rémission.

Cette prise en charge par PEC, évite une escalade prématurée vers des traitements plus toxiques comme la chimiothérapie systémique, en particulier dans les formes stables ou en rémission partielle ⁴.

CONCLUSION

Ce cas illustre les difficultés diagnostiques fréquentes dans le mycosis fongoïde, en particulier aux stades précoces. Il met en évidence l'importance des biopsies répétées devant toute lésion cutanée chronique atypique ou résistante. Sur le plan thérapeutique, la PEC reste une option pertinente dans les formes avancées, avec un profil de tolérance favorable et des réponses prolongées. Ce cas souligne l'importance cruciale d'une vigilance clinique et histopathologique, pour établir le diagnostic et optimiser le rapport efficacité/tolérance thérapeutique.

REFERENCES BIBLIOGRAPHIQUES

- 1 Sheern C, Levell NJ, Craig PJ, Jeffrey P, Mistry K, Scorer MJ, Venables ZC. Mycosis Fungoides: a review. Clin Exp Dermatol. 2025 Jul 28;11af341.
- 2: Latzka J, Assaf C, Bagot M, Cozzio A, Dummer R, Guenova E, et al. EORTC consensus recommendations for the treatment of mycosis fungoides/Sézary syndrome – Update 2023. Eur J Cancer. déc 2023;195:113343.
- 3 : Talpur R, Demierre MF, Geskin L, Baron E, Pugliese S, Eubank K et al. Essai d'intervention multicentrique sur la photophorèse dans la mycose fongoïde à un stade précoce. Lymphome clinique Myélome Leuk2011 ; 11 : 219-227.
- 4 : Atilla E, Atilla PA, Bozdog SC, Yuksek MK, Toprak SK, Topcuoglu P, Akay BN, Sanli H, Akan H, Demirel T, Beksac M, Arslan O, Ozcan M, Gurman G, Ilhan O. Extracorporeal photochemotherapy in mycosis fungoides. Transfus Clin Biol. 2017 Nov;24(4):454-457.