

Papulose lymphomatoïde angio-invasive de type E : à propos d'un cas

Emna BOUATTOUR, Anissa ZAOUAK, Refka FRIOUI, Amal CHAMLI, Houda HAMMAMI, Samy FENNICHE

Service de dermatologie, Hôpital Habib Thameur, Tunis, Tunisie

Introduction:

- Papulose lymphomatoïde (PLy) = dermatose rare , **lymphoproliférations T CD30+ cutanées primitives**.
- Type E = forme peu rapportée
- ➔ Nous rapportons le cas d'un patient présentant des nodules nécrotiques dont la biopsie a révélé une PLy de type E.

Observation

- Homme , 40ans , sans antécédents notables
- Nodules nécrotiques** asymptomatiques , depuis 1 mois.
- Extension progressive des lésions
- Bon état général
- Nodules 1-2cm, à bordure érythémateuse et infiltrée et à **centre nécrotique** recouvert d'une croute hémorragique : Tronc + membres supérieurs.
- (Fig 1 +2)
- Pas de signes généraux , pas d'adénopathie



Fig1



Fig2

-Biopsie cutanée :

- ulcération profonde atteignant le derme réticulaire + **infiltrat lymphocytaire** agressant les vaisseaux avec **nécrose fibrinoïde et extravasation de globules rouges**. On notait quelques lymphocytes en exocytose dans l'épiderme.
- Immunohistochimie**: ces cellules lymphoïdes atypiques : CD30+, CD3+, CD4+, CD8+.
- ➔ Diagnostic = **PLy angioinvasive type E (fig3+4)**
- Regression spontanée** après un mois ➔ cicatrices hyperpigmentées.
- A gardé une plaque à centre ulcéro-croûteux ➔ mis sous dermocorticoïdes forts avec une bonne évolution et sans récurrence après un recul de 06 mois.

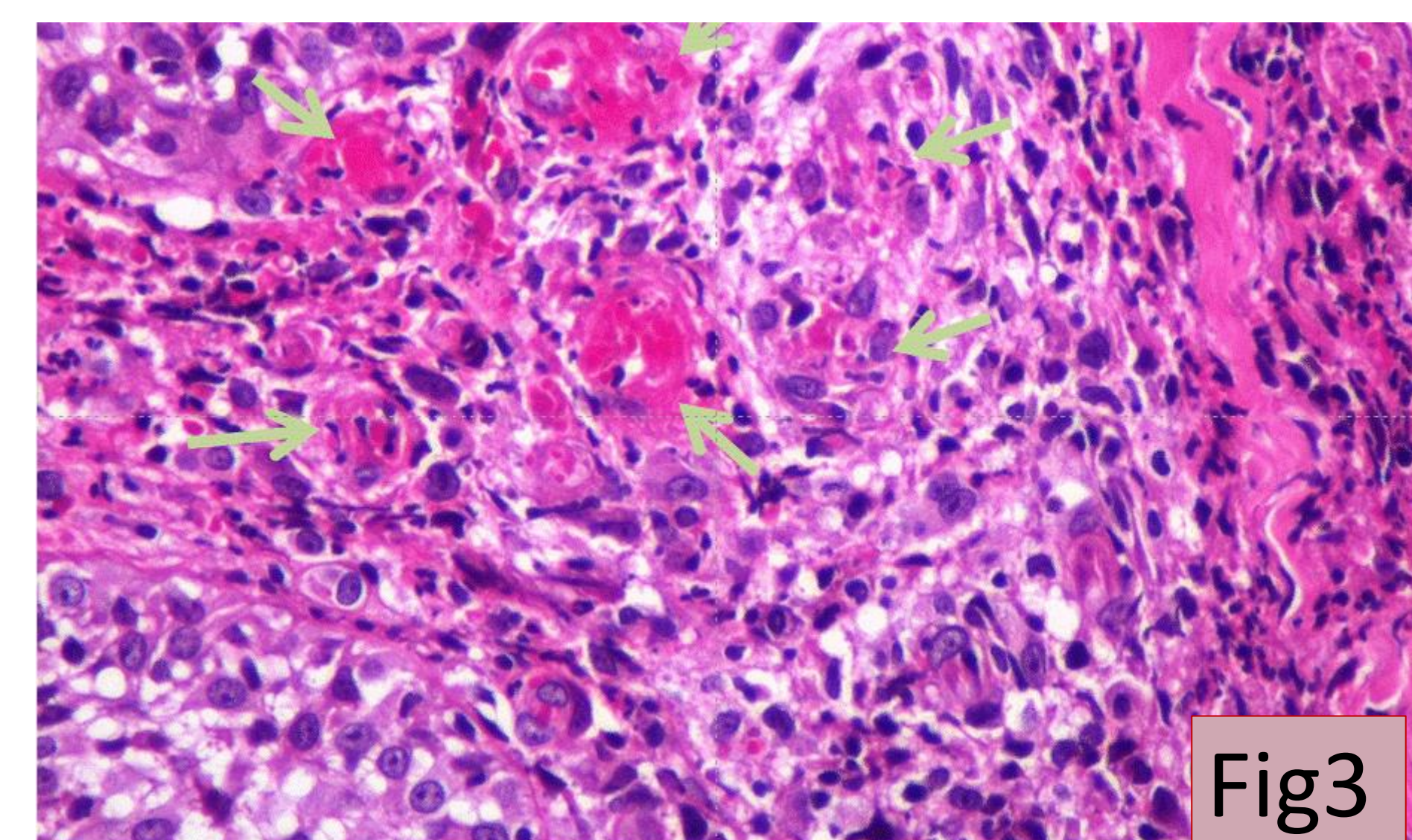


Fig3

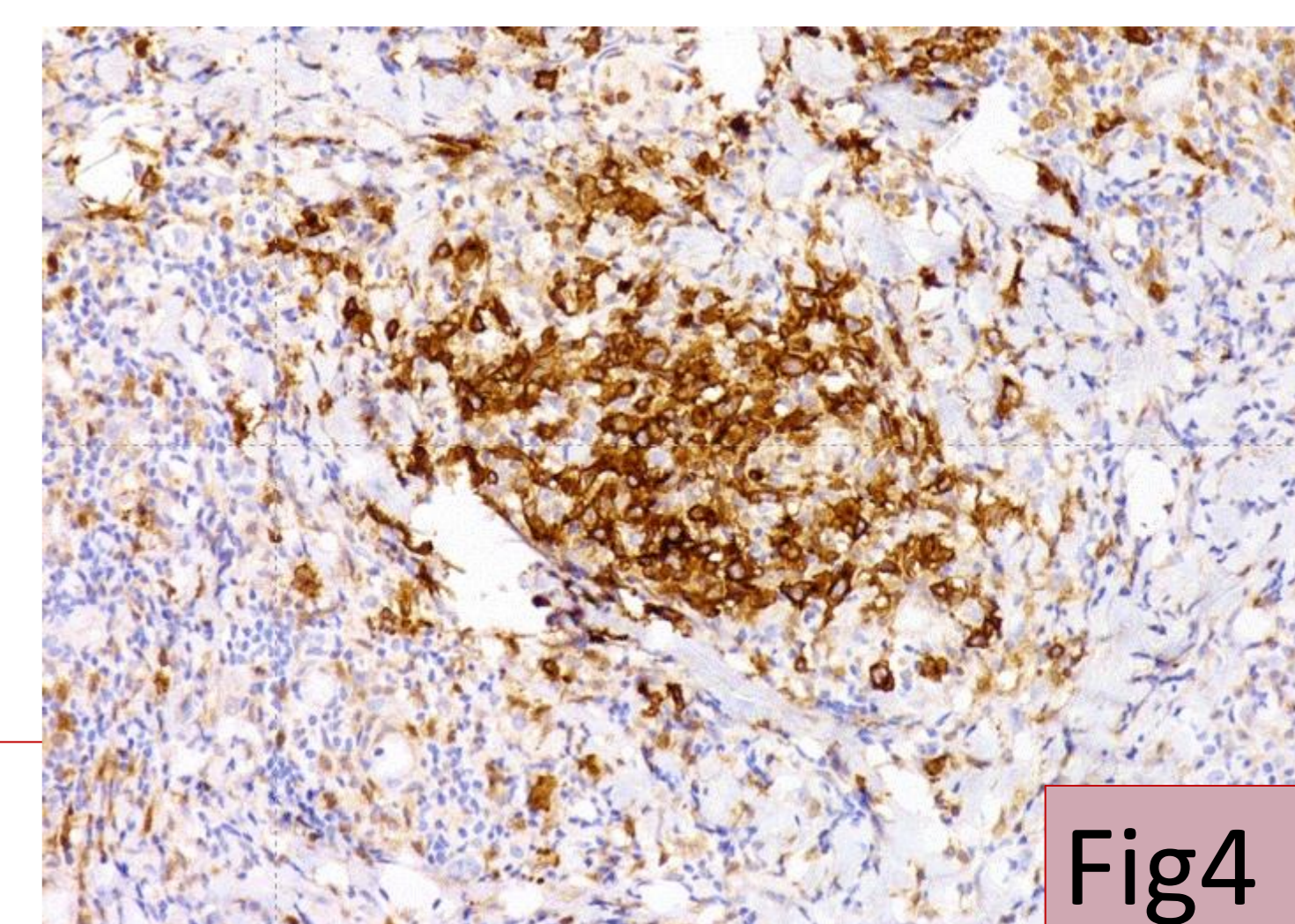


Fig4

Discussion:

- Terrain Ply : l'adulte jeune (âge médian=45 ans) / prédominance masculine.
- 6 types histopathologiques : les types A, B, C, D, E et la PLy avec réarrangement de DUSP22 sur le chromosome 6p25.
- Type E** : papules érythémateuses peu nombreuses qui s'ulcèrent rapidement pouvant évoluer vers de large plaques nécrotiques mimant une escarre.
- Histologie + immunohistochimie** : confirment le diagnostic : **Infiltrat angioinvasif de lymphocytes CD30+** de taille moyenne à grande avec nécrose et ulcération. L'expression du CD8 est fréquente dans cette forme ainsi que dans les PLy type D.
- Diagnostiques différentiels : lymphome agressif /piqueur d'insecte /pityriasis lichénoïde et varioliforme aigu.
- ➔ Le diagnostic de la PLy de type E repose donc sur une **confrontation anatomoclinique**.
- Certains auteurs suggèrent que l'interaction CD30 avec son ligand induirait une apoptose expliquant ainsi l'autoinvolution des lésions cutanées.
- L'abstention thérapeutique : les formes peu profuses.
- Dermocorticoïdes forts à très forts peuvent être prescrits également afin d'atténuer le caractère inflammatoire et de raccourcir l'évolution.
- Surveillance clinique prolongée ++ : risque de survenue d'un lymphome anaplasique à grandes cellules CD30+ / mycosis fongique /lymphome de Hodgkin mais il n'est pas nécessaire d'effectuer un bilan d'extension autre que la clinique.

Conclusion:

PLy type E est de **bon pronostic** ➔ d'où la nécessité de la distinguer des formes cytotoxiques et angio-centriques des lymphomes T, qui présentent une évolution péjorative.