

Le mycosis fongoïde, le grand imitateur

**Eve Lebas,
Arjen F. Nikkels**

Skin Cancer Center,
Centre Intégré d'Oncologie CIO,
Service de Dermatologie,
CHU de Liège, ULg

En dermatologie, il existe toute une série de maladies qui sont connues pour leur variabilité et leur hétérogénéité sur le plan clinique, ce qui rend leur diagnostic souvent difficile et déroutant. La syphilis et le mycosis fongoïde (MF) en sont deux importants représentants.

Les lymphomes cutanés représentent le troisième type de lymphomes après les lymphomes digestifs et hématologiques. Le mycosis fongoïde (MF) est le plus fréquent des lymphomes cutanés primitifs (*primary cutaneous NK and T-cell lymphoma*, pCNKTCL) (**Tableau 1**). La variante classique du MF est celle qu'on rencontre le plus souvent (environ 70 à 75% des cas des MF) (**Figure 1**). Le MF affecte typiquement les personnes entre 45 et 65 ans, et s'observe deux fois plus fréquemment chez l'homme que chez la femme (1).

La stadification de la maladie repose sur le système TNMB, qui évalue l'étendue de l'atteinte cutanée (T), la présence

Figure 1:
T1: < 10% de la surface corporelle.



Tableau 1:

Classification des lymphomes cutanés primitifs.

| Type histologique | Pronostic | Fréquence (% des LTC) | Survie à 5 ans |
|--|---------------|-----------------------|----------------|
| Mycosis fongoïde | Bon | 44% | 88% |
| Variants du MF | | | |
| → MF folliculotrope | Bon | 4% | 80% |
| → Réticulose pagétoïde | Bon | < 1% | 100% |
| → Chalazodermie granulomateuse | Bon | < 1% | 100% |
| Syndrome de Sézary | Intermédiaire | 3% | 24% |
| Lymphoproliférations cutanées CD30+ | | | |
| → Lymphome cutané primitif anaplasique à grandes cellules | Bon | 8% | 95% |
| → Papulose lymphomatoïde | Bon | 12% | 100% |
| Lymphome T sous cutané à type de panniculite | Bon | 1% | 82% |
| Lymphome extranodal NK/T de type nasal | Mauvais | < 1% | / |
| Lymphome cutané périphérique CD30-, unspecified | Mauvais | 2% | 16% |
| Lymphome cutané agressif épidermotrope CD8+ | Mauvais | < 1% | 18% |
| Lymphome cutané γ/δ | Mauvais | < 1% | / |
| Lymphome pléomorphe à petites et moyennes cellules CD4+ | Bon | 2% | 75% |



Figure 2:
T2: > 10% de la surface corporelle.



Figure 3:
T3: lésions tumorales.



Figure 4:
T4: stade érythrodermique.



Figure 5:
MF folliculotrope.

d'adénopathie (N), de métastase (M), ou de cellule de Sézary dans le sang périphérique (B). L'atteinte cutanée se définit comme T1 (< 10% de la surface corporelle) (**Figure 1**), T2 (> 10% de la surface corporelle) (**Figure 2**), T3 (lésions tumorales) (**Figure 3**) ou T4 (stade érythrodermique) (**Figure 4**) (2).

Le MF classique se caractérise par des plaques érythémato-squameuses plus ou moins prurigineuses, des placards érythémato-squameux infiltrés et/ou des tumeurs rougeâtres. Les plaques sont habituellement très peu à peu palpables et peuvent évoluer en placards plus ou

moins infiltrés. Ensuite, des vraies lésions tumorales peuvent survenir (1). Parfois ces tumeurs peuvent survenir de novo, soit comme lésion isolée (3) ou sous forme de groupe de tumeurs. La fixité des lésions, leur délimitation nette et leur prédominance dans les zones non photo-exposées sont des éléments évocateurs du diagnostic. Le syndrome de Sézary est une variante agressive, leucémique du lymphome cutané T, caractérisé par une triade associant des lymphocytes T atypiques circulants, une érythrodermie et des adénopathies. Le MF érythrodermique se différencie du syndrome de Sézary

par l'absence de lymphocytes atypiques circulants (1). Le prurit qui accompagne souvent les différentes formes de MF constitue souvent un grand problème au niveau de la qualité de vie des patients. L'amélioration du prurit est également considérée comme un but important d'un point de vue thérapeutique (4).

Outre le MF classique, toute une série de formes atypiques et plus rares sont décrites: pagétoïde, folliculotrope (**Figure 5**), syringotrope, granulomateux, ichtyosiforme, érythrodermique, unilésionnel ou solitaire, verruqueux ou hyperkératosique, bulleux ou vésiculeux,

Figure 6:
MF alopécique.



pustuleux, palmo-plantaire ou acral, alopécique (**Figure 6**), poikilodermique, hypopigmenté, hyperpigmenté, intertrigineux, papillomateux ou végétant, muqueux, et purpurique pigmenté (5, 6).

CLINIQUE

Les aspects cliniques du MF peuvent être modifiés par des infections bactériennes, fongiques et virales, car une des complications majeures du MF est l'infection cutanée. Différentes infections cutanées ont été décrites chez les patients souffrant de MF: infections herpétiques (HSV-1), zona (VZV), impétiginisation (*Staphylococcus aureus*), cellulite et pityrospore. Il y a plusieurs facteurs

rendant les patients MF plus à risque de développer une dermatose infectieuse: le stade de la maladie, l'immunosuppression iatrogène, la rupture de la barrière cutanée directement liée aux lésions de MF ou consécutive au grattage, et le profil cytokinique Th2 retrouvé dans les MF avancés. Ces infections cutanées sont caractérisées par leur présentation clinique atypique, leur sévérité et leur retard diagnostique (7).

La présentation du MF peut également être déterminée par le phénomène de Köbner, défini comme une réaction isomorphe de la peau reproduisant après traumatisme la lésion caractéristique de l'affection. Différentes maladies dermatologiques sont associées à ce phénomène comme le psoriasis, le lichen, le vitiligo, etc. Des cas de MF associés à un phénomène de Köbner ont été décrits, les lésions survenant sur des cicatrices ou des zones de frottement répété (8).

D'autres manifestations cliniques particulières ont été décrites récemment, comme l'apparition de kératoses séborrhéiques (KS) au sein des plaques de MF (9). Il s'agit d'une réaction isotopique de Wolf, sous-type du phénomène de Köbner, dans laquelle une pathologie apparaît sur le site d'une autre affection dermatologique. Cette réaction est à différencier du signe de Leser-Trélat d'origine paranéoplasique, qui est caractérisé par l'apparition rapide de multiples KS prurigineuses dans le dos de manière symétrique mimant un arbre

de Noël. Le signe de Leser-Trélat a été rapporté chez 3 patients atteints de MF (10).

DIAGNOSTIC

Le diagnostic du MF est souvent difficile sur un plan aussi bien clinique qu'histologique, et en particulier dans les stades précoces. En effet, une des caractéristiques du MF est qu'il peut imiter de multiples dermatoses inflammatoires ou infectieuses. Il peut en effet mimer les pathologies suivantes: eczéma, folliculite, psoriasis, vitiligo, pityriasis lichénoïde chronique, PLEVA, acanthosis nigricans, dermatite périorale, dermatite séborrhéique, ichtyose acquise, kératodermie et pustulose palmo-plantaire (1). L'association du MF à une mucinose folliculaire, une alopecie, une onychodystrophie, un ectropion ou une pulpite est également décrite.

À VOUS DE JUGER

Dans ce travail nous vous présentons 13 images en double, qui sont très similaires, dont une est une forme de MF et l'autre une autre dermatose. Nous vous invitons, après avoir lu l'histoire clinique et après avoir étudié attentivement les 2 images, à dire laquelle des 2 images est le MF et laquelle est l'autre dermatose. Les réponses vous sont données en fin d'article.

CAS CLINIQUES



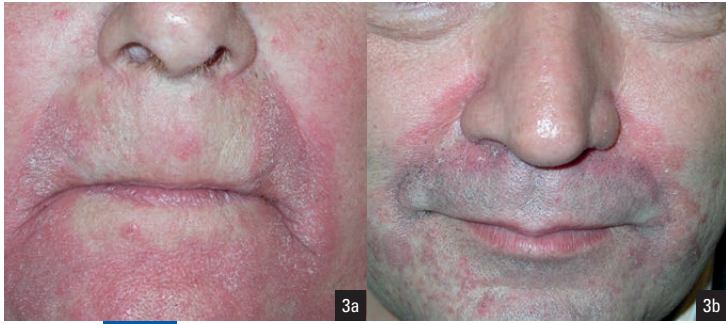
CAS 1:

Patient de 56 ans souffrant depuis au moins trois ans d'une dermatose érythémato-squameuse récidivante de l'ombilic, partiellement résistante aux dermocorticoïdes puissants. Lequel est selon vous le MF?



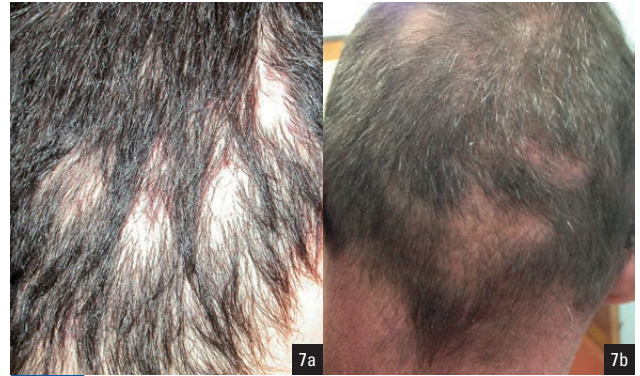
CAS 2:

Patient de 60 ans présentant, depuis 2 ans, un intertrigo inflammatoire des plis inguinaux, résistants aux antiseptiques, antibiotiques et antimycotiques locaux. Lequel selon vous est le MF?



CAS 3:

Patient de 52 ans souffrant d'une dermatose érythémato-squameuse prurigineuse des plis nasogéniens et du menton, répondant à l'association de dermocorticoïdes et d'antimycotiques topiques mais récidivant dès l'arrêt. Lequel est selon vous le MF?



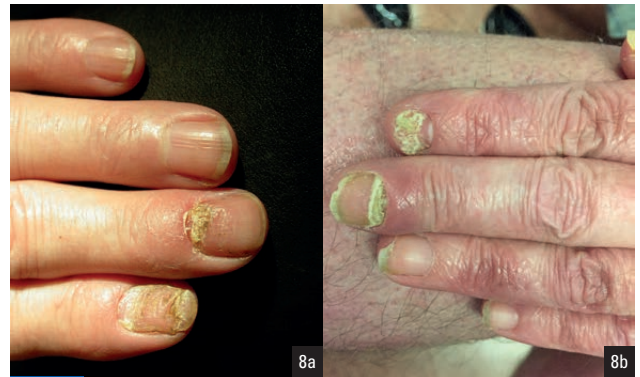
CAS 7:

Patient de 42 ans présentant des plages circonscrites d'alopecie du cuir chevelu depuis 4 mois. Notion de rapports sexuels à risque non protégés. Lequel est selon vous le MF?



CAS 4:

Patient de 48 ans présentant une dermatose érythémato-squameuse des sourcils et des paupières résistant aux antimycotiques locaux et systémiques. Lequel est selon vous le MF?



CAS 8:

Patiente de 59 ans présentant une dystrophie des ongles des mains depuis 4 à 5 ans, dans un contexte de dermatose érythémato-squameuse récidivante du bas du dos et des flancs. Lequel est selon vous le MF?



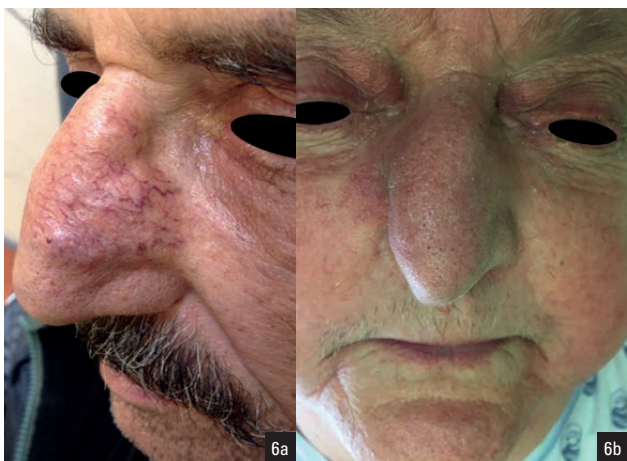
CAS 5:

Patiente de 28 ans, présentant des lésions papulo-pustuleuses inflammatoires des joues résistant aux antibiotiques topiques ou systémiques. Lequel est selon vous le MF?



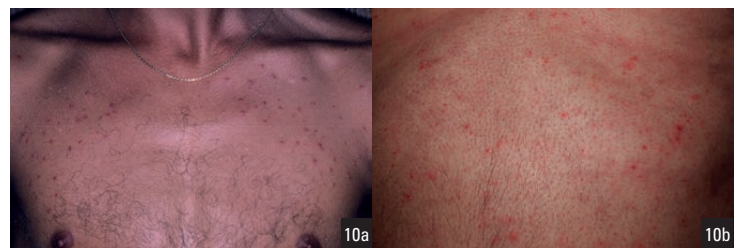
CAS 9:

Patient de 47 ans présentant des lésions infiltrées de la nuque depuis 2 ans. Lequel est selon vous le MF?



CAS 6:

Patient de 67 ans présentant une lésion infiltrée du nez depuis 8 mois, d'extension progressive. Lequel est selon vous le MF?



CAS 10:

Patient de 38 ans présentant des lésions papulo-pustuleuses du torse résistant aux antibiotiques locaux et systémiques. Lequel est selon vous le MF?



CAS 11:

Patient de 27 ans présentant une plaque érythémato-squameuse circulaire avec une bordure papuleuse de la joue gauche. Lequel est selon vous le MF?



CAS 12:

Patiente de 34 ans présentant, depuis plus de 5 ans, des lésions papuleuses érythémateuses confluentes en plaques malodorantes du décolleté et du dos. Lequel est selon vous le MF?

DISCUSSION

Les présentations cliniques du MF sont nombreuses et variées. Comme vous avez pu le constater, le MF peut mimer différentes dermatoses que nous rencontrons quotidiennement dans notre pratique. Devant toute présentation clinique atypique d'une dermatose fréquente, résistance ou perte de réponse thérapeutique, il ne faut pas hésiter à réaliser une biopsie cutanée afin d'exclure un diagnostic de lymphome cutané. Il peut même être nécessaire de multiplier et de répéter les biopsies cutanées afin d'obtenir le bon diagnostic. ■

RÉPONSES

- 1a: MF classique, 1b: psoriasis
- 2a: intertrigo mycosique, 2b: MF granulomateux
- 3a: MF classique, 3b: dermatite séborrhéique
- 4a: MF classique, 4b: psoriasis du visage
- 5a: MF folliculaire, 5b: acné juvénile
- 6a: Carcinome basocellulaire métatypique, 6b: pCNKTCL (lymphoma NK/T de type nasal)
- 7a: Alopécie en aires dans un cadre de syphilis secondaire, 7b: MF de type alopécique
- 8a: pulpites et onychopathie psoriasique, 8b: pulpites et onychopathie dans un cadre de MF classique
- 9a: MF pachydermique, 9b: cutis verticis gyrata
- 10a: folliculite du torse, 10b: MF folliculaire
- 11a: MF de type classique, 11b: dermatomycose
- 12a: MF folliculaire, 12b: maladie de Darier
- 13a: MF tumoral d'emblée, 13b: abcès



CAS 13:

Patiente de 52 ans présentant une lésion nodulaire érythémateuse de la cuisse gauche depuis 2 mois. Lequel est selon vous le MF?

Références

1. Jawed SI, et al. Primary cutaneous T-cell lymphoma (mycosis fungoides and Sézary syndrome): part I. Diagnosis: clinical and histopathologic features and new molecular and biologic markers. *J Am Acad Dermatol* 2014;70:205 e1-12.
2. Jawed SI, et al. Primary cutaneous T-cell lymphoma (mycosis fungoides and Sézary syndrome): Part II. Prognosis, management, and future directions. *J Am Acad Dermatol* 2014;70:223 e1-10.
3. Nikkels AF, et al. Mycosis fungoides progression and chronic solvent exposure. *Dermatology* 2004;208:171-3.
4. Ahern K, et al. Pruritus in cutaneous T-cell lymphoma: a review. *J Am Acad Dermatol* 2012;67:760-8.
5. Munoz-Gonzalez H, et al. Clinicopathologic Variants of Mycosis Fungoides. *Actas Dermosifiliogr* 2017;108:192-208.
6. Cho-Vega JH, et al. Early-stage mycosis fungoides variants: case-based review. *Ann Diagn Pathol* 2010;14:369-84.
7. Lebas E, et al. Risk factors for skin infections in mycosis fungoides. *Dermatology* 2016;232(6):731-7.
8. Lebas E, et al. Koebner phenomenon and mycosis fungoides. *Case Rep Dermatol* 2015;7:287-291.
9. Lebas E, et al. Eruptive seborrheic keratoses restricted to plaque/patch-stage mycosis fungoides. *Case Rep Dermatol* 2017;9:35-9.
10. Miyako F, et al. Mycosis fungoides with Leser-Trélat sign: the first report of a patient from Japan. *J Dermatol* 1994;171:247-9.