

Erythrodermie fatale chez un jeune marocain

Gharibi L¹, Marouan S², Zouhair K¹, Benchekroun M³, Benchikhi H¹

1. Service de Dermatologie-Vénérologie

2. Service d'anatomo-pathologie

3. Service d'hématologie

CHU Ibn Rochd, Casablanca, Maroc

Med Trop 2011 ; 71 : 189-191

Observation

Un jeune homme de 25 ans, originaire et résidant au Maroc, sans notion de séjour dans un autre pays, n'ayant jamais été transfusé, présentait 2 mois avant son admission des papules érythémateuses, des lésions pustuleuses et vésiculeuses, localisées initialement au niveau du visage, puis s'étendant au reste du corps sur un fond d'érythrodermie avec un prurit intense surtout nocturne (figures 1 et 2). Six semaines plus tard survenaient des adénopathies palpables jugulo-carotidiennes, occipitales et sous maxillaires, une hépato-splénomégalie et une fièvre à 38°C. Un ictère franc cutanéomuqueux d'installation rapide complétait le tableau clinique (figure 3). La numération formule sanguine montrait une hyperleucocytose à 57 000 éléments/mm³ et une hyperlymphocytose à 35 500 éléments/mm³. Les hémocultures étaient stériles de même que les prélèvements cutanés bactériologiques et mycologiques. Le bilan hépatique était perturbé (ASAT 423 UI/L, ALAT 643 UI/L, bilirubine totale 564 µmol/L (valeurs usuelles comprises entre 5 et 17 µmol/L) avec fraction libre à 308 µmol/L). Les sérologies des hépatites B et C et la recherche d'auto-immunité étaient négatives. L'échographie abdominale confirmait l'hépatosplénomégalie homogène. On notait une hypercalcémie à 2,95 mmol/L (valeurs usuelles comprises entre 2,2 et 2,6 mmol/L). Une biopsie cutanée était réalisée (figures 4 et 5).



Figures 1-2. Lésions papuleuses avec quelques pustules recouvertes de croûtes diffuses à tout le corps sur un fond érythrodermique.



Figure 3. Ictère cutané et muqueux très intense.

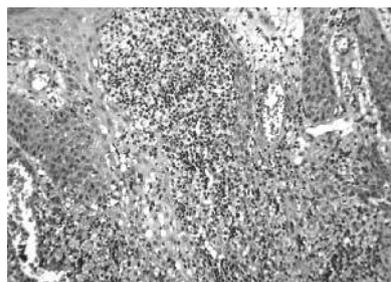


Figure 4. Infiltrat lymphoïde dense au niveau du derme avec épidermotropisme (HE ; × 20).

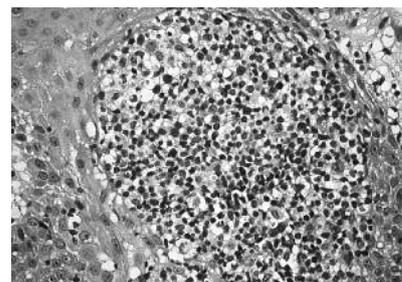


Figure 5 : à plus fort grossissement, constitution cellulaire de l'infiltrat : cellules de taille polymorphes, moyennes, petites avec de rares grandes cellules (HE ; × 40)

Quel est votre diagnostic ?

• Correspondance : gharibileila@yahoo.fr

• Article reçu le 21/05/2010, définitivement accepté le 30/08/2010

Réponse

leucémie/lymphome T de l'adulte liée au HTLV1

Devant ce tableau clinique pouvaient être évoqués une infection opportuniste dans le cadre d'un SIDA, une leptospirose ou une virose à expression cutanée, un lymphome cutané. La sérologie VIH était négative.

L'histologie cutanée objectivait un infiltrat lymphoïde dense au niveau dermique fait majoritairement de cellules de petite taille avec épidermotropisme et pilotropisme manifeste posant un problème de diagnostic différentiel entre un mycosis fongoïde transformé et un lymphome T. Le frottis sanguin comportait des cellules lymphocytaires atypiques ressemblant aux cellules de Sézary. Le myélogramme était normal. L'immunophénotypage montrait une population lymphoïdes T sanguine de phénotype CD2+, CD3+, CD4+, CD5+, TCR $\alpha\beta$ + et CD25+ compatible avec un syndrome lymphoprolifératif chronique d'origine T. La sérologie HTLV-1 était positive. Le diagnostic retenu était celui d'une leucémie/lymphome T de l'adulte (LLTA) associée au virus HTLV-1 dans sa forme aiguë. L'évolution était marquée par le décès du patient trois semaines après son hospitalisation avant qu'aucune thérapeutique spécifique de lymphome n'ait pu être administrée.

Discussion

Il s'agit à notre connaissance du premier cas de LLTA sur le territoire marocain.

La particularité de notre observation réside en outre dans l'aspect peu spécifique et déroutant des lésions cutanées révélatrices de la maladie. L'HTLV-1 est un virus à ARN retrouvé à l'état endémique au Japon, dans les Caraïbes, en Afrique centrale et en Amérique du sud (1-5). Le Maroc n'est pas reconnu comme un pays endémique. La séroprévalence chez les donneurs de sang était de 0,01 à 0,03 % en Amérique du Nord et en Europe entre 1988 et 2002 (1). Le nombre total de sujets atteints dans le monde est estimé entre 10 et 20 millions dont plus de 90 % sont asymptomatiques. Après un temps de latence de 20 à 30 ans, l'infection HTLV1 peut être responsable d'une LLTA dans 1 à 4 % des cas (2, 6).

La leucémie /lymphome T de l'adulte est subdivisée en 4 formes cliniques (aiguë, lymphomateuse, chronique et indolente) selon le nombre de lymphocytes périphériques, le taux de lymphocytes atypiques, le taux de LDH, la calcémie et de la présence ou non d'adénopathies et de lésions tumorales (2, 5, 7, 8). Le tableau clinique caractéristique associe, chez un patient séro-positif pour le virus HTLV-1, un syndrome tumoral ganglionnaire, une hépatosplénomégalie, une atteinte cutanée, une hypercalcémie et des cellules lymphoïdes T pathologiques circulantes (6). Notre patient présentait, *a posteriori* un tableau clinique très évocateur de la LLTA, mais la rareté de cette entité dans notre contexte et le début déroutant n'ont pas permis d'évoquer d'emblée le diagnostic.

Les patients atteints de LLTA ont des manifestations cutanées variées. Parmi les quatre formes cliniques, les formes aiguës et subaiguës sont celles qui s'accompagnent le plus de lésions cutanées. L'association papules érythémateuses, petits nodules et érythème infiltré est évocatrice (7). Une étude iranienne sur 23 patients ayant une leucémie/lymphome T a montré que l'aspect le plus typique des manifestations cutanées était l'éruption maculo-papuleuse (48,7 %) de distribution généralisée dans 56,5 % des cas. Les autres types d'atteintes cutanées par ordre de fréquence étaient les papules, plaques, ichtyose, nodules, tumeurs et érythrodermie (2). D'autres lésions plus rares ont été rapportées : purpura, nodule ulcéré unique, lésions chéloïdiennes (7, 8). Un cas de lésions vésiculo-bulleuses chez un homme de 60 ans a été décrit (9). Notre patient présentait des lésions cutanées polymorphes associant des lésions papuleuses évocatrices et des lésions vésiculo-pustuleuses dont la présence est très rare lors des LLTA.

Les critères diagnostiques de cette affection sont bien établis en raison des particularités morphologiques, immunophénotypiques et génétiques des cellules lymphoïdes pathologiques circulantes des formes leucémisées ou de l'étude histologique et immunohistochimique des tissus atteints (6). A l'histologie il existe un infiltrat dermique de lymphocytes à noyau convoluté de taille moyenne avec parfois un épidermotropisme lymphocytaire réalisant un aspect similaire à celui du mycosis fongoïde. La population lymphoïde sanguine pathogène est généralement polymorphe, dans les formes à expression cutanée comportant une composante parfois importante de cellules à noyau cérébriforme dont la morphologie est proche de celle des cellules de Sézary. Ces données expliquent le fait que le lymphome cutané primitif, particulièrement le mycosis fongoïde et le syndrome de Sézary représentent le principal diagnostic différentiel de la leucémie lymphome T de l'adulte (10). Sur le plan immunophénotypique, le profil habituel est celui des cellules T matures activées : CD2+CD5+CD3+ TCR $\alpha\beta$ +CD4+DR+CD25+CD7-CD8- qui a été retrouvé chez notre patient.

Le pronostic est mauvais quelle que soit la forme clinique du fait de la résistance des cellules aux chimiothérapies anti-tumorales (1, 2, 6). Dans les formes aiguës et lymphomateuses, l'évolution est rapidement progressive avec une survie moyenne de 3 à 6 mois (11).

Conclusion

La leucémie lymphome T de l'adulte est une prolifération lymphocytaire maligne caractérisée par un grand polymorphisme clinique et évolutif au sein duquel s'individualisent des signes cutanés variés. Cette observation souligne la nécessité de rechercher une infection par HTLV1 dans les lymphomes cutanés à cellules T même en dehors des zones endémiques.

Références

1. Lucas CT, Gillis KJ, Ness JM, Hammers YA, Crawford DF, Kelly DR, *et al.* Adult T-cell leukemia /lymphoma in an adolescent presenting with skin lesions. *Pediatr Dermatol* 2008; 25 : 373-7.
2. Pezeshkpoor F, Yazdanpanh MJ, Shirdel A. Specific cutaneous manifestations in adult T-cell leukemia/lymphoma. *Int J Dermatol* 2008; 47 : 359-62.
3. Gessain A, De The G. Epidémiologie clinique et moléculaire du virus HTLV-I et des maladies associées. *Med Mal Infect.* 1994; 24 : 543-7.
4. Yamaguchi T, Ohshima K, Karube K, Tutiya T, Kawano R, Suefuji H *et al.* Clinicopathological features of cutaneous lesions of adult T-cell leukaemia/lymphoma. *Br J Dermatol* 2005; 152 : 76-81.
5. Fahim S, Prokopetz R, Jackson R, Faught C, McCarthy AE, Andonov A *et al.* Human T-cell lymphotropic virus type 1-associated adult T-cell leukemia/lymphoma in the Inuit people of Nunavut. *CMAJ* 2006; 175 : 579.
6. Valensi F. Leucémie/lymphome T de l'adulte HTLV1. *Rev Franc Labo* 2004; 36 : 45-50.
7. Okada J, Imafuku S, Tsujita J, Moroi Y, Urabe K, Furue M. Case of adult T-cell leukemia/lymphoma manifesting marked purpura. *J Dermatol* 2007; 34 : 782-5.
8. Shimizu S, Yasui C, Koizumi K, Ikeda H, Tsuchiya K. Cutaneous-type adult T-cell leukemia/lymphoma presenting as a solitary large skin nodule: a review of the literature. *J Am Acad Dermatol* 2007; 57 : S115-7.
9. Michael EJ, Shaffer JJ, Collins HE, Grossman ME. Bullous adult T-cell lymphoma leukaemia and human t-cell lymphotropic virus-1 associated myelopathy in a 60 year-old man. *J Am Acad Dermatol* 2002; 46 : S137-41.
10. Sakamoto FH, Colleoni GW, Teiseira SP, Yamamoto M, Michalany NS, Almeida FA *et al.* Cutaneous T-cell lymphoma with HTLV-I infection: clinical overlap with adult T-cell leukemia/ lymphoma. *Int J Dermatol* 2006; 45 : 447-9.
11. Richardson S, Budgin JB, Junkins-Hopkins Jm, Vittorio CC, lee J, Miller WT jr *et al.* Low-dose bexarotene and low-dose interferon alfa-2b for adult T-Cell leukemia/lymphoma associated with human T-lymphotropic Virus 1. *Arch Dermatol* 2005; 141: 301-4.

ERYTHRODERMIE FATALE CHEZ UN JEUNE MAROCAIN : LEUCÉMIE/LYMPHOME T DE L'ADULTE LIÉE À L'INFECTION PAR LE VIRUS HTLV-1

RÉSUMÉ • L'observation d'un jeune marocain ayant présenté brutalement des lésions papulo-vésiculeuses prurigineuses avec érythrodermie associées secondairement à un ictère franc et un syndrome tumoral permet de poser le diagnostic d'une forme aiguë de leucémie/lymphome T de l'adulte liée à l'infection par le virus HTLV-1. L'évolution était marquée par le décès du patient dans un délai de 3 mois. Il s'agit à notre connaissance du premier cas sur le territoire marocain.

MOTS-CLÉS • HTLV1. Leucémie/lymphome T de l'adulte. Maroc.

FATAL ERYTHRODERMA IN A YOUNG MOROCCAN: ADULT T-CELL LEUKEMIA/LYMPHOMA ASSOCIATED WITH HTLV-1 VIRUS INFECTION

ABSTRACT • The purpose of this report is to describe a case involving a young Moroccan who abruptly developed pruritic papulo-vesicular lesions with erythroderma. Secondary development of jaundice and tumoral syndrome lead to diagnosis of an acute form of adult T-cell leukemia/lymphoma associated with HTLV-1 infection. The patient died within three months. To our knowledge, this is the first such case reported in Morocco.

KEY WORDS • HTLV1. Adult T-cell leukemia/lymphoma. Morocco.

Séminaire de drépanocytose du 07 au 08 juin 2011

Amphithéâtre BINET (RDC)
Centre Biomédical des Saints-Pères
45, rue des Saints-Pères, 75006 PARIS

Réflexions pour un consensus sur la prise en charge de la drépanocytose
entre les pays du Nord et du Sud

Sous la Présidence du Professeur Patrick Berche,
Doyen de la Faculté de Médecine Paris Descartes
Organisé par le Professeur Mariane de Montalembert,
Université Paris Descartes, Hôpital Necker-Enfants Malades

Renseignement et inscription :
nadia.anglio@parisdescartes.fr
Tél. 01 42 86 33 35/41.32 • Fax 01 42 86 41 33



Bulletin de participation

Amphithéâtre BINET (RDC)
Centre Biomédical des Saints-Pères
45, rue des Saints-Pères
75006 PARIS

Mme / Mlle / M. :

NOM :

Prénom :

Titre :

Fonctions :

Adresse postale :

Tél. : Tél. portable :

Fax :

Courriel électronique (E-mail) :

Je souhaite participer au séminaire de drépanocytose du 07 au 08 juin 2011

Bulletin à retourner par mail à nadia.anglio@parisdescartes.fr
tel. 01 42 86 33 35/41.32 fax 01 42 86 41 33