

Lymphome T sous-cutané à type de panniculite

Qu'est-ce qu'un Lymphome T sous-cutané à type de panniculite ?

Le lymphome T sous-cutané à type de panniculite fait partie des « lymphomes cutanés primitifs », un groupe de cancers cutanés qui comprend des maladies très différentes. Il est provoqué par l'accumulation d'un type de globules blancs, les lymphocytes T, dans la couche la plus profonde de la peau, l'hypoderme.

Chez certains patients, cette accumulation est liée à une anomalie génétique qui entraîne une activation du système immunitaire. Ce lymphome est associé chez la moitié des patients à des antécédents de maladie auto-immune, notamment le lupus. Il peut parfois être difficile de distinguer ce lymphome d'une atteinte cutanée profonde du lupus.

Ce lymphome est rare, représentant environ 1% de l'ensemble des lymphomes cutanés.

Il touche majoritairement des femmes et survient en moyenne autour de 40 ans (mais il peut apparaître à tous les âges).

Signes et symptômes

Le lymphome T sous-cutané à type de panniculite se manifeste par l'apparition de masses sous-cutanées profondes, le plus souvent localisées aux membres (surtout les jambes), généralement multiples. La survenue de ces lésions s'accompagne souvent d'une fatigue, parfois associée à des épisodes de fièvre. Lorsque les lésions disparaissent, elles peuvent laisser des cicatrices en creux (Fig.1).

Il existe une complication rare mais potentiellement grave de ce lymphome, le « syndrome d'activation macrophagique », qui se manifeste par une fièvre élevée et des anomalies à la prise de sang. Cette complication survient plus fréquemment chez les patients dont le lymphome est lié à une mutation génétique.

Comment faire le diagnostic ?

Une biopsie sous-cutanée profonde est nécessaire pour établir le diagnostic. Ce geste consiste à prélever une partie d'une des masses présentes. Il est réalisé sous anesthésie locale. Le prélèvement est ensuite envoyé dans un laboratoire spécialisé, où un médecin anatomo-pathologiste l'examine et établi le diagnostic. Pour cela, il analyse en détail les lymphocytes T responsables de la lésion, avec des techniques dites de biologie moléculaire. Le prélèvement est ensuite systématiquement revu en réunion de concertation pluridisciplinaire (RCP) qui réunit plusieurs médecins. Une fois le diagnostic confirmé, le patient doit être pris en charge à l'hôpital.

Le médecin réalise alors :

- Un examen clinique complet
- Une prise de sang, pour rechercher une inflammation générale associée ou une maladie auto-immune
- Un TEP-scanner pour visualiser les masses sous-cutanées et vérifier s'il y a une atteinte des ganglions (ce qui est rare).

La recherche d'une mutation génétique n'est pas systématique. Elle est réalisée au cas par cas en fonction du terrain du patient et de la sévérité initiale de la maladie. Elle se fait à partir de la prise de sang ou de la biopsie cutanée.

Traitement et suivi

Le traitement repose généralement sur la prise de corticoïdes. Ils sont souvent associés à d'autres médicaments qui modèrent l'immunité et qui ont pour but de prendre le relais des corticoïdes : le méthotrexate à faible dose ou la ciclosporine. Dans les formes graves, notamment lorsqu'il y a un syndrome d'activation macrophagique, le traitement requiert une chimiothérapie. Une prise en charge dans un service d'hématologie peut alors être nécessaire.

Le pronostic de ce lymphome est le plus souvent excellent : les traitements permettent une diminution de la taille des lésions, sans récidive à l'arrêt.



(Fig.1)

Toutefois, des rechutes sont possibles, même plusieurs années après l'épisode initial.

La surveillance consiste en un examen clinique pendant plusieurs années.

En fonction des résultats des prises de sang et du TEP-scanner initiaux, un suivi personnalisé est proposé.

Pour en savoir plus :

Vous pouvez aussi consulter le site de l'association Ellye, qui propose des pages d'information, des vidéo et un fascicule à télécharger. L'association vous permet aussi de vous tenir au courant d'actualités et de rencontrer d'autres patients atteints de lymphomes cutanés.

- > [Les types de lymphomes](#)
- > [Informations générales du patient](#)
- > [Tout savoir sur les lymphomes](#)

Et bien sûr n'hésitez pas à en discuter avec l'équipe soignante qui vous prend en charge !