

Syndrome de Sézary avec atteinte pulmonaire diffuse : à propos d’un cas

Soumia Es Saiyda, Abir Bouhamdia , Sarah Ihssane Benjelloun Touimi , Younes Abdourabbih , Chaymae Marzouki .Meryem Karhatea, Lamiyae Senhajia, Badr Alami, Imane Tlemcani, Mounia Serraja, Mohammed ELBiazea, Mohamed Chakib Benjellouna, Amara Bouchraa
Service de pneumologie de CHU Hassan II de Fès, FMPDF, USMBA

INTRODUCTION

Le syndrome de Sézary (SS) est une forme leucémique agressive des lymphomes T cutanés, représentant environ 3 % de ces hémopathies. Il est classiquement défini par la triade : érythrodermie, adénopathies diffuses, présence de cellules de Sézary circulantes. Son pronostic est sombre.

L’atteinte pulmonaire est exceptionnelle et peu rapportée dans la littérature.

MATÉRIELS ET MÉTHODES

Nous rapportons un cas clinique de syndrome de Sézary avec atteinte pulmonaire diffuse, analysé sur le plan clinique, radiologique, biologique, cytologique et histologique.

Discussion

L’atteinte pulmonaire au cours du syndrome de Sézary est rare, souvent sous-diagnostiquée et généralement observée aux stades avancés (stade IV). Les manifestations pulmonaires rapportées incluent :

- Des infiltrats interstitiels diffus,
- Des nodules pulmonaires,
- Des adénopathies médiastinales.

La mise en évidence de cellules de Sézary dans les expectorations, comme dans notre cas, est exceptionnelle et souligne l’intérêt diagnostique de l’examen cytologique respiratoire.

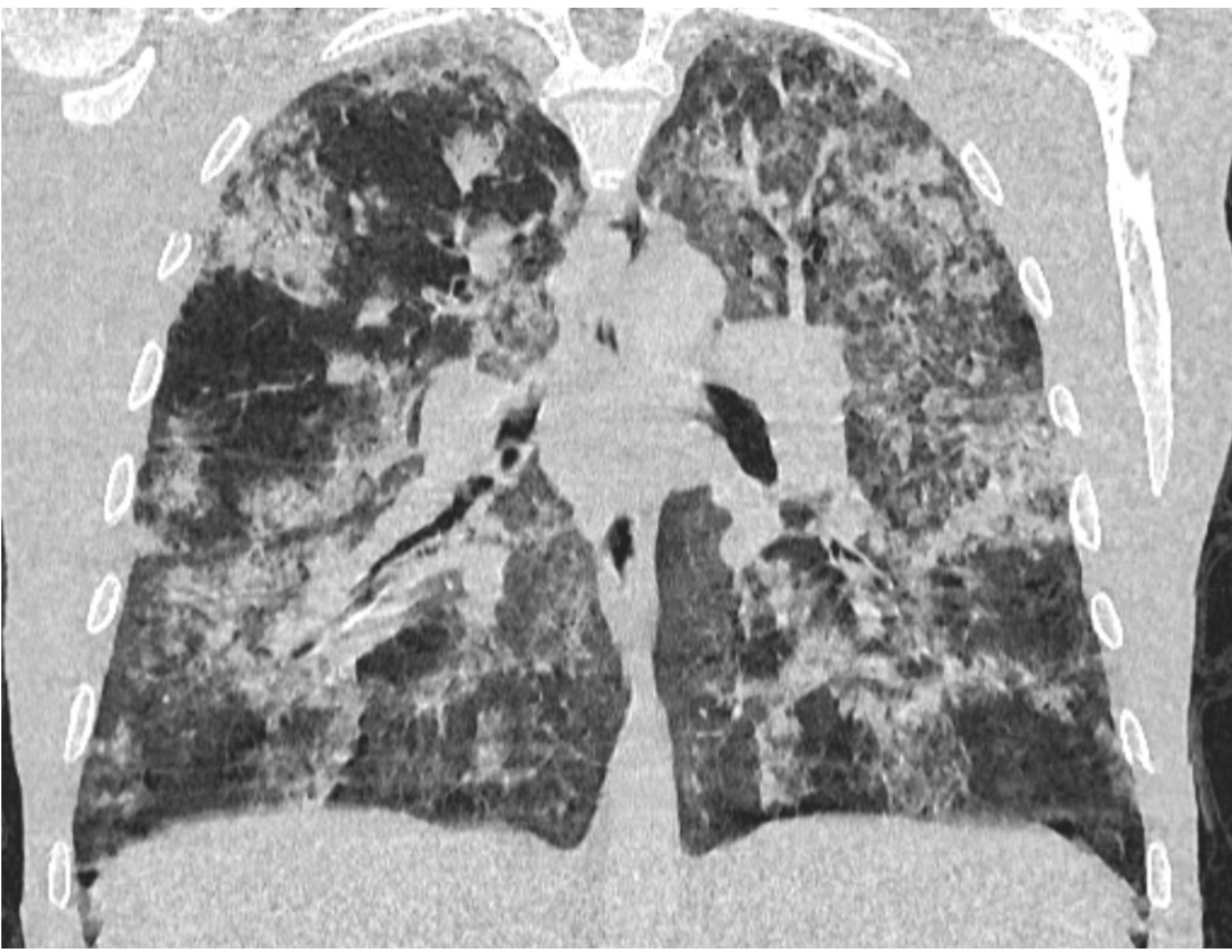
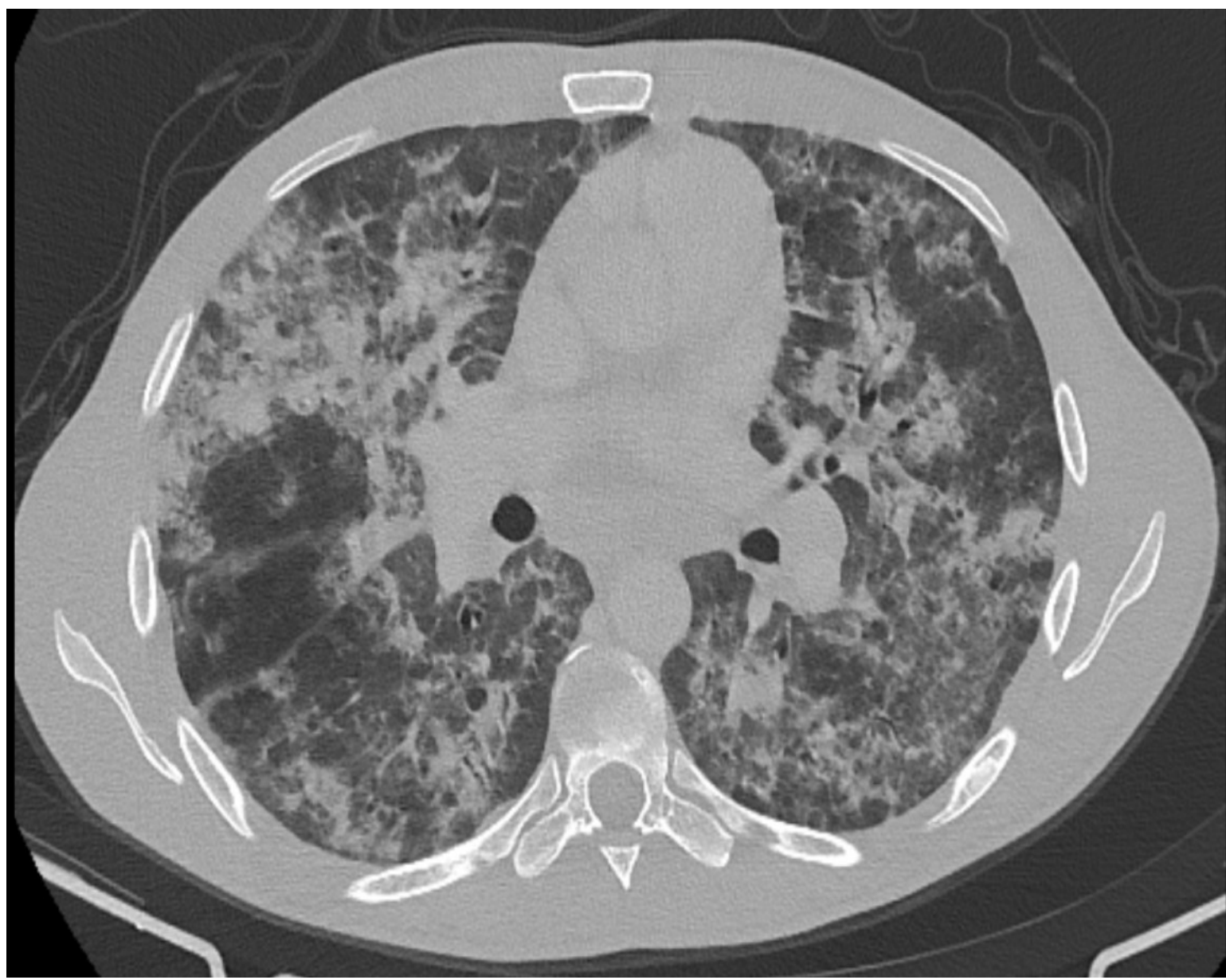
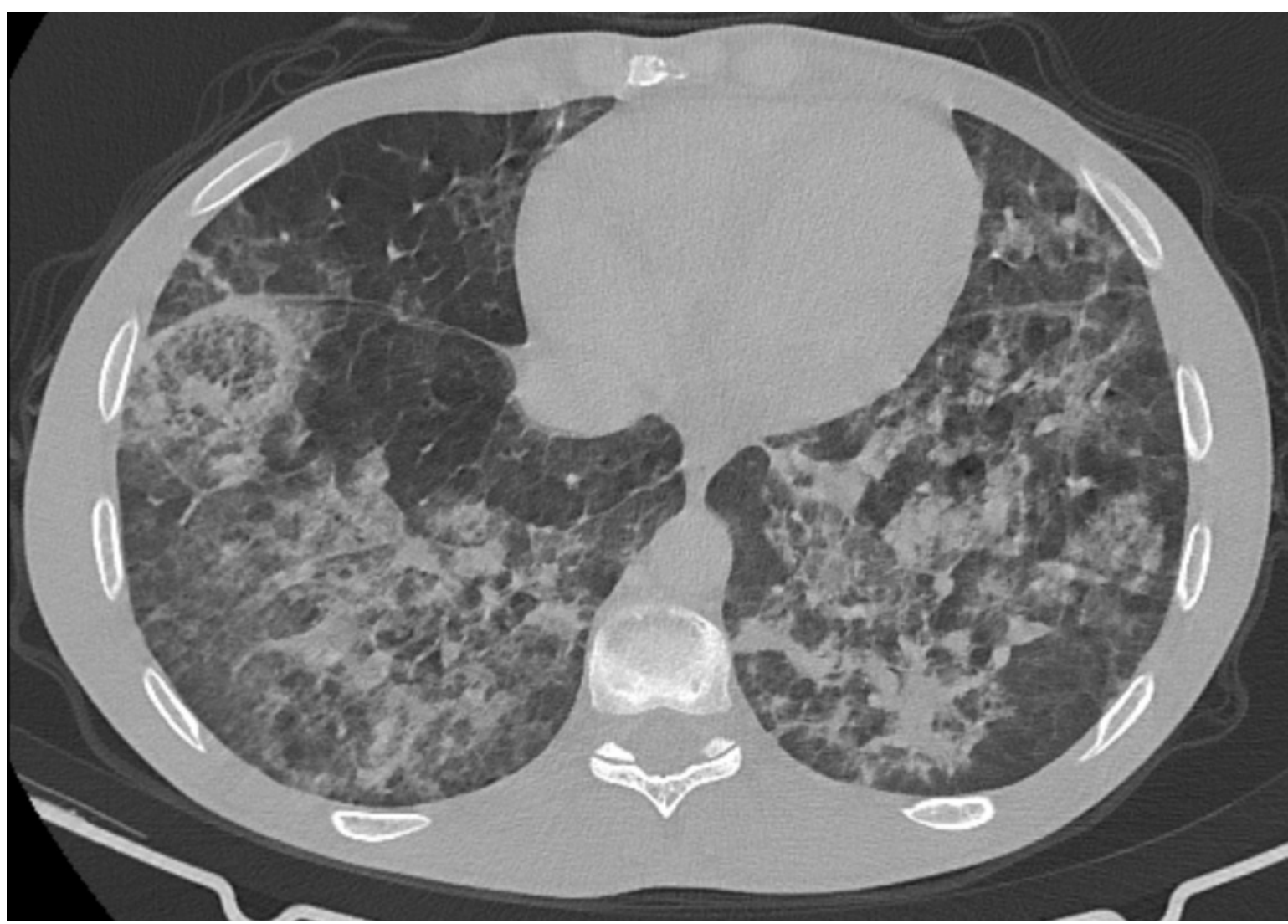


Figure 1 (a-c): Scanner thoracique (fenêtre parenchymateuse) montrant une atteinte pulmonaire bilatérale diffuse associant opacités en verre dépoli, foyers de condensation et micronodules péri-bronchovasculaires, évocatrice d’une infiltration pulmonaire secondaire.



RÉSULTATS

Patient de 35 ans, suivi depuis 2018 pour mycosis fongoïde granulomateux, traité par méthotrexate et photothérapie, admis pour dyspnée aiguë associée à une toux sèche et une désaturation sévère.

L’examen clinique retrouvait une détresse respiratoire, des râles crépitants diffus, une érythrodermie prurigineuse et des adénopathies périphériques multiples.

L’angioscanner thoracique montrait des adénopathies médiastinales et axillaires bilatérales, des foyers de condensation parenchymateuse avec de multiples nodules et micronodules à disposition péri-bronchovasculaire.

Le bilan biologique objectivait une anémie sévère, une hyperleucocytose et une lymphocytose avec 13 % de cellules de Sézary circulantes.

Le bilan infectieux (bactérien, fongique, viral et tuberculeux) était négatif.

L’ECBC retrouvait la présence de cellules de Sézary.

La biopsie ganglionnaire confirmait une infiltration par mycosis fongoïde.

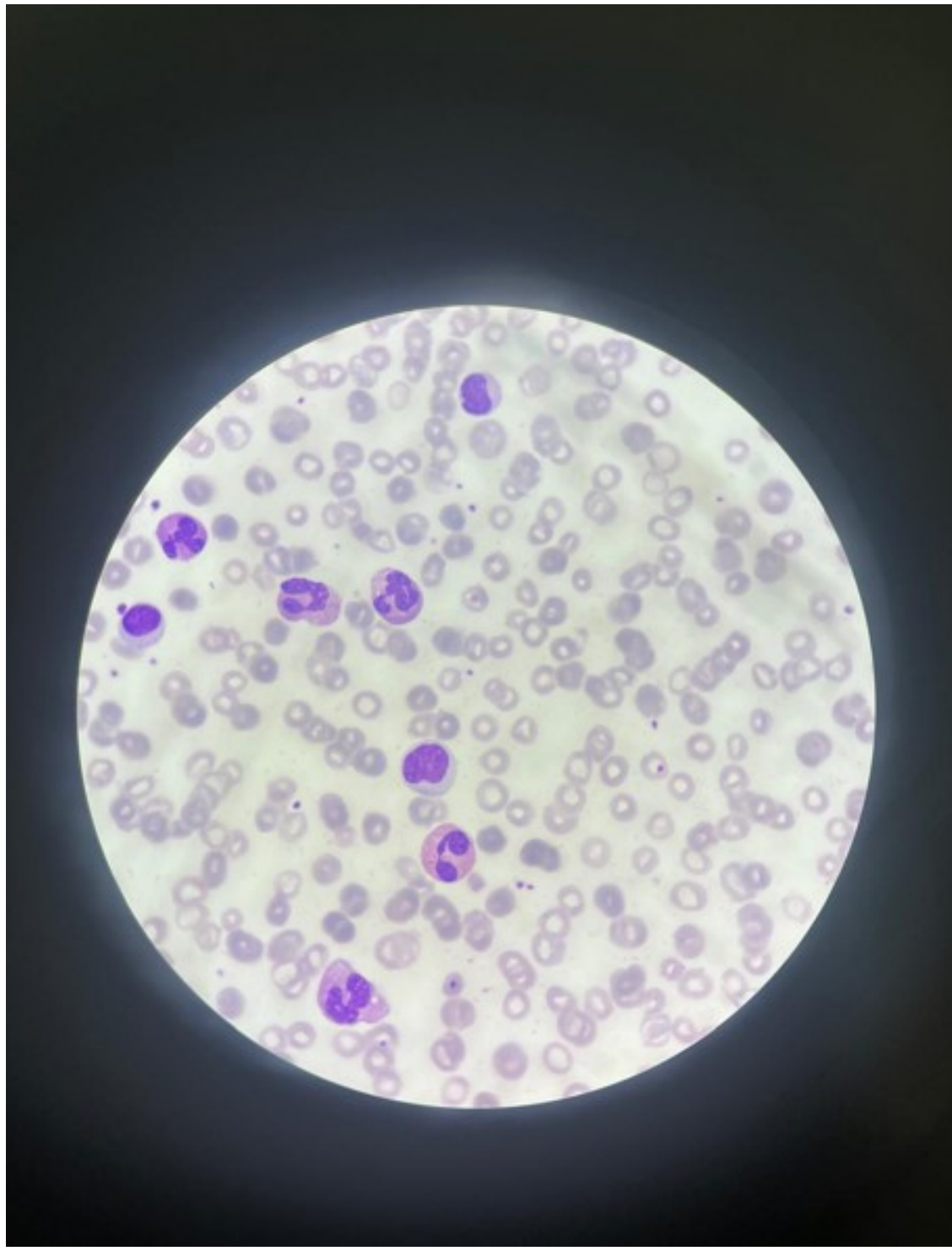
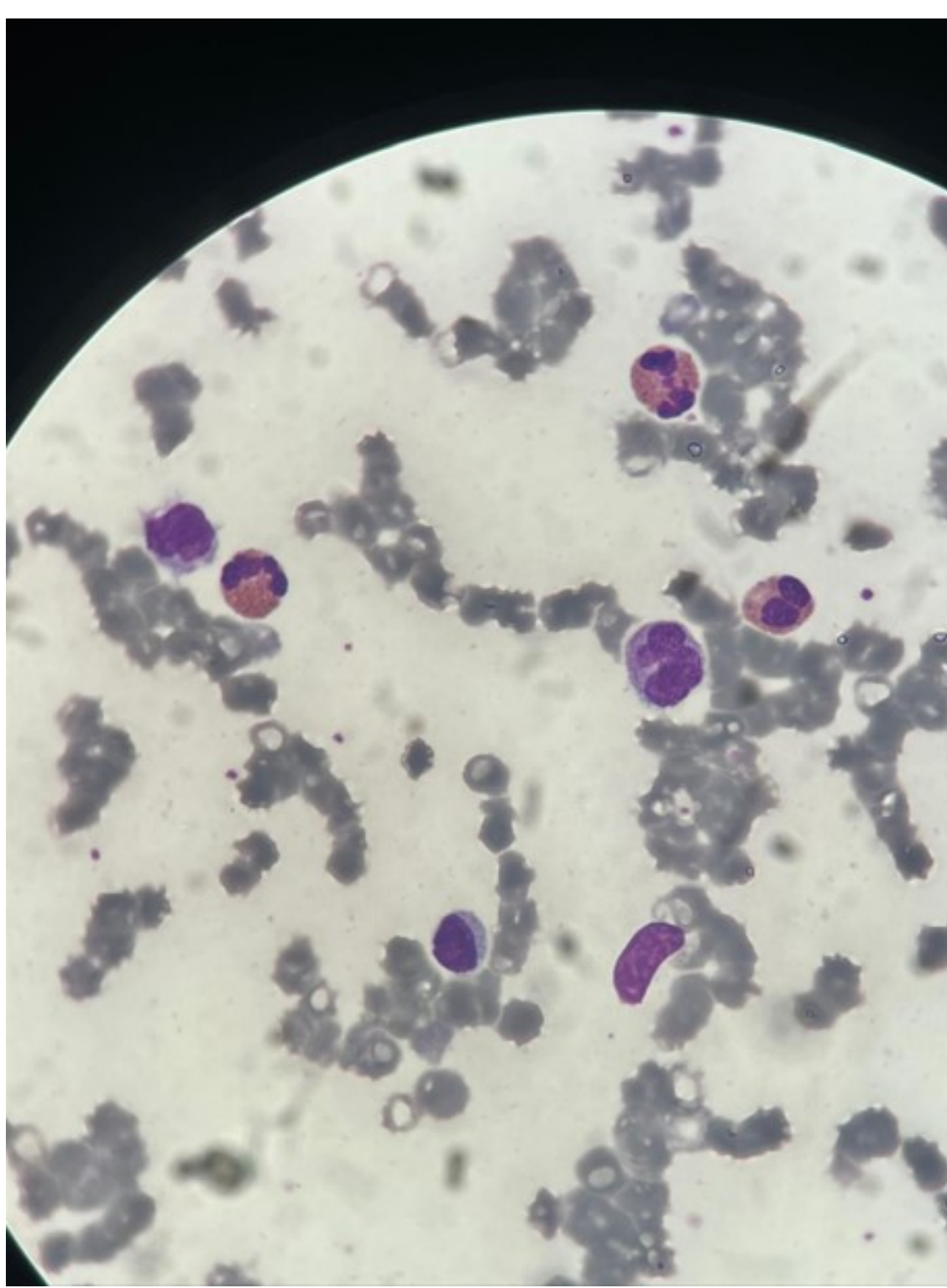
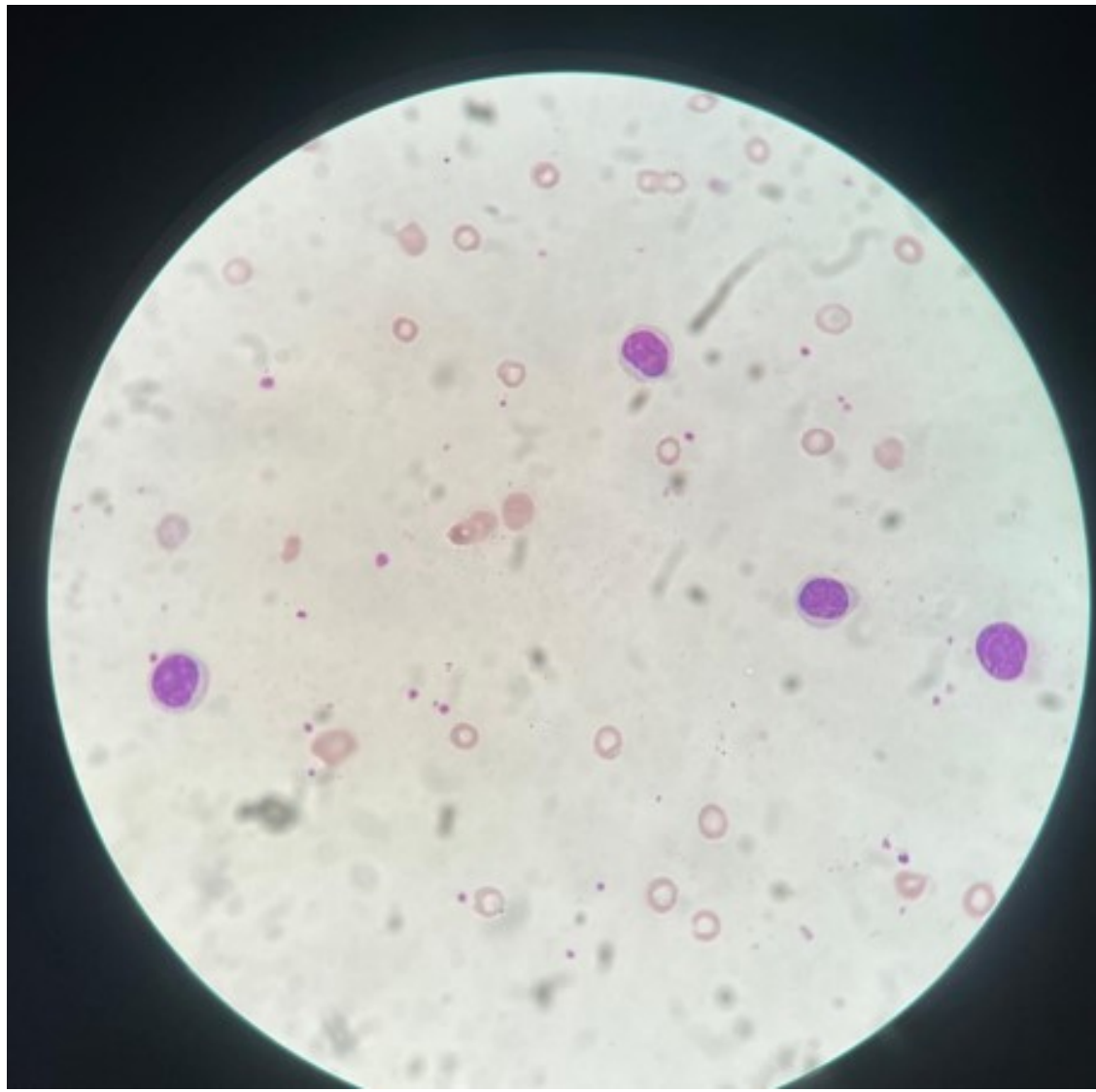


Figure 2 (a-c): Cytologie (MGG) montrant des cellules de Sézary dans les expectorations et le sang périphérique.

CONCLUSION

Le syndrome de Sézary est une hémopathie cutanée agressive à pronostic sombre. L’atteinte pulmonaire, bien que rare, doit être systématiquement recherchée devant toute symptomatologie respiratoire inexplicquée, car elle traduit une dissémination systémique et conditionne la prise en charge thérapeutique.

Bibliographie

Rao S, et al. Pulmonary involvement in cutaneous T-cell lymphomas. Chest. 1990;98(2):406–409.
Koss MN, Hochholzer L, Nichols PW. Pulmonary involvement in mycosis fungoides and Sézary syndrome. Am J Surg Pathol. 1989;13(4):287–298.