

Mycosis fongoïde de stade étendu

Qu'est-ce qu'un mycosis fongoïde ?

Le mycosis fongoïde représente plus de la moitié des cas de lymphomes cutanés. Il s'agit d'un cancer de la peau qui n'est pas, contrairement aux autres, favorisé par le soleil. Sans qu'on en connaisse la cause (malgré son nom, il ne s'agit pas d'une infection par un champignon), un type de globules blancs, habituellement présents dans la peau, appelés les lymphocytes T, deviennent anormaux et se multiplient. Cette maladie est rare, avec moins de 10 nouveaux cas par million d'habitants et par an. Elle touche plus fréquemment les hommes que les femmes. Elle est diagnostiquée en général vers la soixantaine, mais tous les âges peuvent être concernés, y compris les enfants.

Dans la grande majorité des cas, le mycosis fongoïde ne touche que la peau de façon limitée et son évolution est alors lente et indolente. Mais dans un faible nombre de cas, il peut devenir plus agressif en touchant la peau sur une plus grande surface, avec parfois le développement de tumeurs (des nodules, c'est-à-dire des renflements sur la peau, qui sont souvent douloureux et peuvent s'ulcérer), des ganglions augmentés de volume ou une atteinte du sang.

D'autres présentations particulières existent avec une atteinte des poils, s'accompagnant d'une alopécie (perte des cheveux), et l'apparition de zones granuleuses, de kystes et de comédons (points noirs). Les démangeaisons sont fréquentes (Fig. 1).

Diagnostic

Le diagnostic est confirmé par une ou plusieurs biopsies de peau. Réalisée par le dermatologue, la biopsie consiste à prélever environ 4mm de peau sous anesthésie locale. Il faut parfois plusieurs analyses sur la biopsie pour confirmer le diagnostic, dont une technique appelée biologie moléculaire qui consiste à rechercher si les lymphocytes appartiennent ou non au même « clone ». Une prise de sang est réalisée pour rechercher d'éventuels lymphocytes anormaux circulants dans le sang, ainsi qu'un scanner ou un TEP scanner pour rechercher une éventuelle atteinte des ganglions ou d'autres organes.

Traitement et suivi

Le traitement est discuté lors d'une réunion de concertation pluridisciplinaire (RCP) au cours de laquelle plusieurs médecins spécialistes examinent en détail le dossier de chaque patient. Il est adapté au type de lésions, à leur extension, au bilan ganglionnaire et sanguin, ainsi qu'au profil du patient.

Les traitements sont « suspensifs », visant à contrôler les lésions, à limiter le risque de progression, et à soulager le patient, tout en étant le moins toxique possible. Le seul traitement potentiellement curatif est la greffe de cellules souches issues d'un donneur qui est envisagée dans certaines situations. C'est cependant un traitement lourd et il est nécessaire de trouver un donneur compatible.

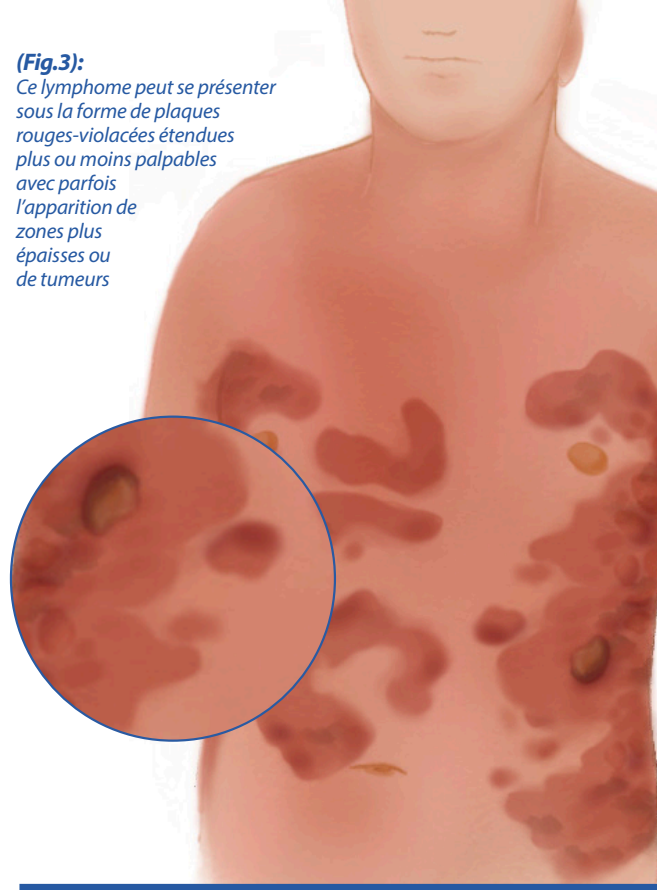
Les traitements locaux comme les crèmes à base de cortisone, la chlorméthine (chimiothérapie locale en gel, qui ne pénètre pas dans l'organisme), la photothérapie (exposition aux ultraviolets) ou la radiothérapie sont souvent proposés pour soulager les symptômes ou comme compléments aux traitements généraux.

Plusieurs traitements généraux existent :

- **des immunomodulateurs** qui aident le système immunitaire du patient à agir contre la maladie, comme le méthotrexate, l'interféron ou le bexarotène;
- **des anticorps monoclonaux**, comme le mogamulizumab ou le brentuximab, qui agissent de manière ciblée sur les cellules anormales;
- **une électrothérapie** corporelle totale, une technique de radiothérapie qui permet de traiter la totalité de la peau du corps;
- **des chimiothérapies**, qui permettent de stopper la prolifération des cellules anormales.
- **l'allogreffe de cellules souches** peut être envisagée chez les patients de moins de 70 ans, pour lesquels un donneur est disponible, et chez qui une rémission complète a été obtenue avec les traitements précédents.

(Fig.3):

Ce lymphome peut se présenter sous la forme de plaques rouges-violacées étendues plus ou moins palpables avec parfois l'apparition de zones plus épaisses ou de tumeurs



Des nouveaux traitements arrivent régulièrement grâce à la recherche. Le médecin pourra ainsi parfois proposer au patient de participer à un **essai thérapeutique**.

Quel suivi est nécessaire ?

Au stade étendu, le mycosis fongoïde est une maladie chronique qui persiste souvent dans le temps. Il nécessite un suivi régulier en consultation dans un centre spécialisé dans les lymphomes cutanés. Le rythme de ce suivi dépend de l'étendue de la maladie et du traitement initié et dont il est important d'évaluer régulièrement la tolérance et l'efficacité afin de l'adapter.

Le plus souvent le médecin dermatologue donnera les informations nécessaires à votre médecin traitant pour qu'une demande de reconnaissance en affection longue durée (ALD) soit réalisée permettant une prise en charge à 100% des traitements et des soins liés au lymphome par l'Assurance Maladie doit vous être proposée.

Pour en savoir plus :

Vous pouvez aussi consulter le **site de l'association Ellye**, qui propose des pages d'information, des vidéos 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.

- > [Mycosis fongoïde](#)
- > [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 !