

Syndrome de SWEET au décours du traitement d'une leucémie à tricholeucocytes.

Karine SOULIER GUERIN, praticien hospitalier, service de Rhumatologie-Médecine interne, Centre Hospitalier Jacques LACARIN VICHY France.

M. Hermet; J. Noureddine. Praticiens Hospitaliers, Service de Rhumatologie-médecine interne, Centre Hospitalier Jacques LACARIN, Vichy, France



CENTRE HOSPITALIER DE VICHY

Introduction

Les dermatoses neutrophiliques (DN) sont caractérisées par une infiltration non infectieuse de la peau par des polynucléaires neutrophiles (PNN) normaux. Le syndrome de Sweet (SS) en est une forme. Les DN peuvent être associées entre autre à des maladies hématologiques myéloïdes ou lymphoïdes mais leur survenue au cours d'une chimiothérapie est plus exceptionnelle.

Observation

Il s'agissait d'un patient de 68 ans, aux antécédents de leucémie à tricholeucocytes (LT). La NFS révélait outre une pancytopenie, une monocytopenie à 30/mm³. Le frottis sanguin retrouvait des tricholeucocytes à 3030/mm³. La biopsie ostéomédullaire confirmait une LT (CD 23, CD 5, CD 10 négatif) DBA 44 fortement positif. L'immunophénotypage de moelle montrait des lymphocytes CD 11 C, CD 19, CD 20, CD 25, CD 103, TD 123 positif, évoquant la présence de tricholeucocytes dans la moelle osseuse. Un traitement par CLADRIBINE 5 jours associé à une prophylaxie par SULFAMETHOXAZOLETRIMETHOPRIME, VALACICLOVIR et LENOGRASTIM était initié. A J9 de la fin du traitement par CLADRIBINE et à J6 du début du traitement prophylactique sus cité, on notait l'apparition brutale d'une quinzaine de lésions cutanées mesurant jusqu'à 1 cm de diamètre, inflammatoires, violacées, pseudo-bulleuses et érosives. Une biopsie cutanée confirmait le diagnostic de DN type SS. Des dermocorticoïdes locaux étaient initiés permettant une disparition des lésions cutanées en 15 jours. En parallèle, la LT était déclarée en rémission. Une pancytopenie survenait 13 ans plus tard et la rechute était confirmée par les examens médullaires et la présence d'une mutation BRAF dans la moelle. Une deuxième ligne de traitement était alors initiée comprenant du RITUXIMAB en association à de la CLADRIBINE sans réapparition à ce stade de lésions cutanée type DN.



Discussion

Le syndrome de SWEET (SS) est une DN dermique pouvant être associée à des hémopathies malignes myéloïdes dans 20% des cas (leucémie aigüe myéloïde (LAM) et syndrome myélodysplasique)) ou lymphoïdes (gammopathies monoclonales, lymphomes de tous types et leucémie lymphoïde chronique), à des maladies autoinflammatoires, à des maladies inflammatoires cryptogéniques de l'intestin ou à des maladies autoimmunes (polyarthrite rhumatoïde, lupus érythémateux disséminé, thyroïdites, polychondrite atrophiante). Enfin, des SS post infectieux, médicamenteux, post vaccinaux ou idiopathiques sont également rapportés. Des données récentes suggèrent que dans les maladies autoinflammatoires et autoimmunes, le rôle de l'IL1 et du TNF alpha soit prédominant. Dans les DN reliées aux hémopathies malignes, il semblerait qu'il y ait une maturation du précurseur myéloïde immature clonal, présent dans la moelle osseuse, en un PNN d'allure normale dans la peau. L'infiltrat deviendrait différent sous l'effet de facteurs de différenciation dermique. Cette différenciation pourrait être favorisée par l'administration de traitements entraînant la maturation de la cellule clonale et a été décrite généralement dans les 7 jours suivant l'administration de traitements d'une LAM par exemple (G-C SF, all-trans retinoic acid, inhibiteurs de FLT3). Il a été rapporté dans la littérature sur de petits échantillons de patients (n=5) que la chimiothérapie avait pu être réintroduite, après résolution de l'éruption cutanée, sans récurrence de SS. Le traitement des formes graves, disséminées ou mal tolérées de SS est basé sur une corticothérapie systémique et en cas de cortico-résistance/dépendance d'autres associations thérapeutiques peuvent être proposées (Colchicine, Dapsone, Indométacine, Cyclosporine, Etreinate, Chlorambucil, Cyclophosphamide, Thalidomide, Anti-IL-1, anti-TNF, ...). Dans les formes localisées, un traitement par dermocorticoïdes peut être suffisant comme dans notre observation (Propionate de clobétazole 0,05%, Acétonide de Triamcinolone en injections intra-lésionnelles).

Conclusion

Si le SS est communément associé aux hémopathies, sa survenue quelques jours après une chimiothérapie l'est moins. Le mécanisme physiopathologique reste incertain mais semblerait dû à une différenciation et une maturation de la cellule clonale provoquées par la chimiothérapie. Un traitement général ou local selon la gravité s'impose mais la poursuite de la chimiothérapie paraît possible.

Références bibliographiques

Delaleu J, et al. Neutrophilic dermatoses. Rev Med Interne 2022; 43:727-738.

Lepelletier C, et al. Neutrophilic Dermatoses Associated with Myeloid Malignancies. Am J Clin Dermatol 2019; 20:325-333.

Ramirez Melo JL, et al. Sweet Syndrome in an Adolescent Patient with Differentiation Syndrome Secondary to Promyelocytic Leukemia Treatment with All-Trans Retinoic Acid. J Med Cases 2021; 12:469-473.

