

Syndrome de Sézary

Le syndrome de Sézary, qu'est-ce que c'est ?

Le syndrome de Sézary est un lymphome cutané caractérisé par la présence de lymphocytes T anormaux dans la peau et dans le sang. La majorité des patients atteints d'un syndrome de Sézary présente une érythrodermie : la peau est très rouge et squameuse (elle pèle) sur quasiment toute la surface du corps (Fig 1.). Cette éruption s'accompagne très souvent de démangeaisons importantes. Les patients peuvent également présenter des anomalies des cheveux, des ongles, des paupières (Fig 2.), avoir des ganglions augmentés de volume et, plus rarement, des tumeurs sur la peau.

Comment fait-on le diagnostic d'un syndrome de Sézary ?

Le diagnostic peut être évoqué par le dermatologue et sa confirmation nécessite une consultation spécialisée en milieu hospitalier. Le médecin examine la peau et les ganglions. Pour confirmer le diagnostic, il effectue une biopsie en prélevant environ 4 mm de peau après application d'une anesthésie locale. Une prise de sang est également réalisée pour rechercher des cellules de Sézary circulantes (immunophénotypage lymphocytaire sanguin et recherche de clone T sanguin). Un scanner ou un TEP scanner est réalisé pour déterminer si des ganglions ou d'autres organes sont atteints par la maladie. Si tel est le cas, une biopsie d'un ganglion ou d'un organe touché est souvent réalisée.

Comment se traite le syndrome de Sézary ?

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.

Pour soulager les symptômes, il est souvent proposé l'application de crèmes à base de corticoïdes.

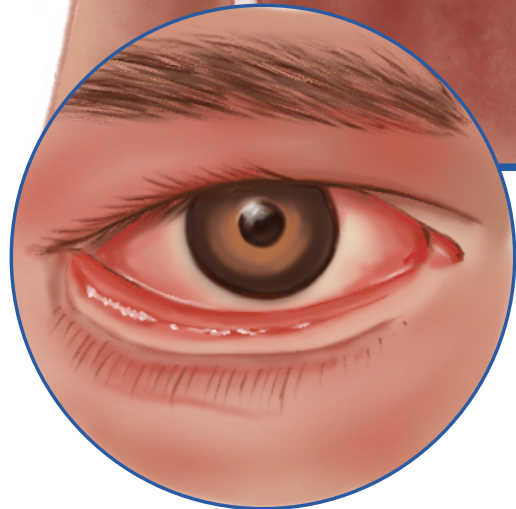
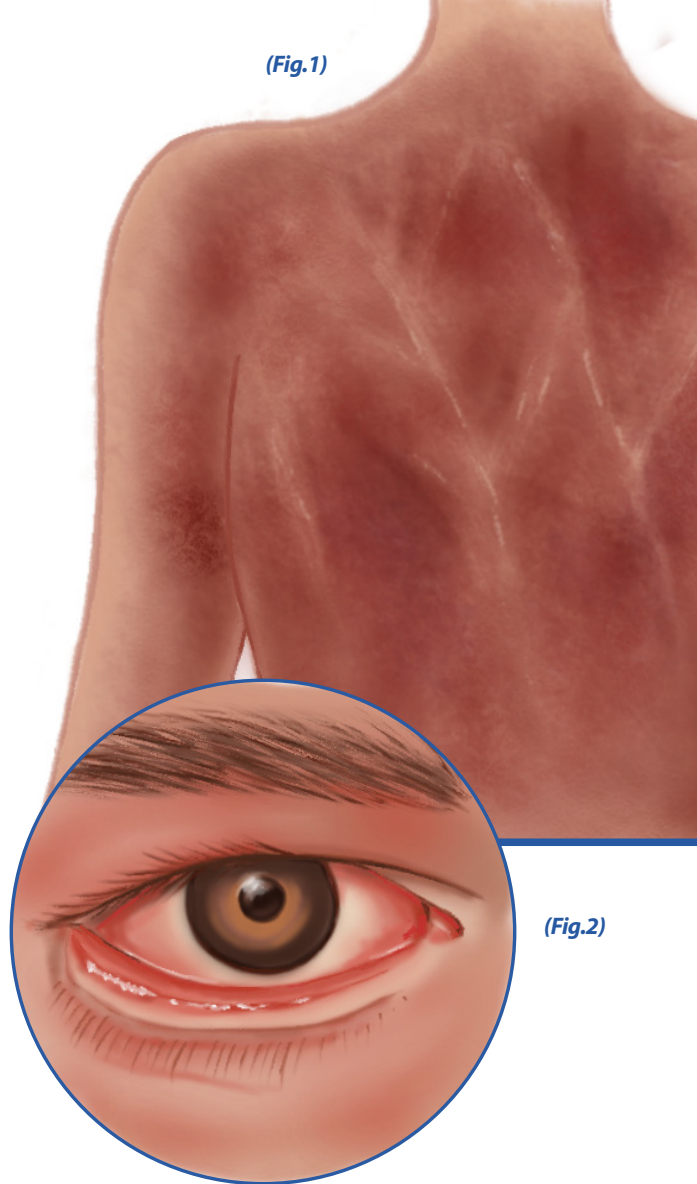
Contre la maladie elle-même, un traitement systémique, c'est-à-dire qui agit dans l'ensemble de l'organisme est mis en œuvre. Le type de traitement dépend du stade de la maladie, c'est-à-dire du niveau d'atteinte de la peau, du sang et des organes. On pourra ainsi proposer :

- **la photophérèse** qui consiste à exposer le sang à des rayons ultraviolets. Le sang est prélevé à partir d'une veine, il passe dans un appareil spécifique où il est traité, puis est réinjecté.
- **des traitements 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 de Sézary.
- **des chimiothérapies**, qui permettent de stopper la prolifération des cellules anormales et qui sont généralement administrées au cours de perfusions.
- La **greffe de moelle** issue d'un donneur est potentiellement le seul traitement qui permet de guérir le syndrome de Sézary, mais elle ne peut être envisagée pour tous les patients.

Des nouveaux traitements arrivent régulièrement grâce à la recherche.

Le médecin pourra ainsi parfois proposer au patient de participer à un **essai thérapeutique**.

Le syndrome de Sézary est lymphome assez agressif, qui évolue rapidement et qui nécessite une prise en charge dans un centre spécialisé afin d'avoir une prise en charge optimale avec des traitements adaptés.



(Fig.2)

Quel suivi est nécessaire ?

Le syndrome de Sézary est une maladie chronique, qui persiste souvent dans le temps. Il nécessite un suivi régulier en consultation ou en hôpital de jour dans un centre spécialisé. Ce suivi permet de réaliser les examens nécessaires et les traitements. Ces derniers sont adaptés au cours du suivi en fonction de l'évolution de la maladie.

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.

- > [Syndrome de Sézary](#)
- > [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 !