

Éruption érythémato-purpurique traînante : Penser à l'histiocytose langerhansienne.

Imane Kacimi Alaoui, Hanane Baybay, Zakia Douhi, Meryem Soughi, Sara Elloudi, Fatima Zahra Mernissi, Dermatologie, CHU HASSAN II, FES

Introduction:

L'histiocytose à cellules de Langerhans (HL) représente une maladie rare appartenant au groupe des histiocytoses, sa pathogénie reste inconnue. Elle est décrite souvent chez l'enfant, rarement chez l'adulte. Allant d'une forme discrète asymptomatique, à une forme grave, touchant plusieurs organes et responsable d'une défaillance multiviscérale.

Nous rapportons une observation d'une histiocytose langerhansienne, particulière par sa révélation tardive et traînante, traitée à tort pour une leucémie aigue associée à un adénome hypophysaire.

Observations:

Il s'agit d'une patiente âgée de 24 ans, suivie depuis un an en endocrinologie pour un adénome hypophysaire sous hydrocortisone et un diabète insipide sous ADO, et en onco-hématologie pour une suspicion d'une leucémie aigüe myéloïde devant la découverte d'une bi cytopénie, elle a été adressée dans notre formation il y a 4 mois, pour des lésions liquidiennes prurigineuses touchant le tronc et les plis, l'examen dermatologique initial avait retrouvé des plaques érythémateuses infiltrées à bordure cernée par des micro-vésicules translucides siégeant au niveau du tronc et la région pubienne, et devant la suspicion d'une dermatose bulleuse, une biopsie initiale a été réalisée objectivant une dermatite spongiotique avec une IFD négative, et la patiente fut mise sous dermocorticoïdes.

L'évolution s'est marquée, 3 mois après, par une aggravation clinique et l'apparition de nouvelles lésions cutanées diffuses, évoluant dans un contexte d'altération de l'état général et de picotement, la patiente a été hospitalisée devant la suspicion d'une surinfection herpétique de sa dermatose sous-jacente, l'examen dermatologique à son admission a retrouvé de multiples plaques érythémateuses à bordures polycycliques bien limitées, touchant le tronc et les plis retro auriculaires, inguinaux et interfessier, réalisant une distribution particulière d'un maillot sans manche. Par ailleurs la patiente rapportait une otite chronique bénéficiant d'un examen ORL complète par une TDM du rocher objectivant un comblement du mastoïde. Durant son hospitalisation, la patiente a été mise sous antiviral et antibiotique avec bonne évolution. Devant ce tableau multi lésionnel, fait d'une atteinte cutanée prenant un aspect DS-like touchant les plis et le tronc en maillot sans manche, l'atteinte hématologique et mastoïdienne, ainsi que le diabète insipide, le diagnostic d'une histiocytose langerhansienne a été évoqué, et confirmé sur une biopsie cutanée avec étude immunohistochimique (CD1a +, CD68+ et Ps100 +, CD34 -).

Ses antécédents hématologique et endocrinologiques initiaux ont été réadressés en faveur de son histiocytose, et la patiente a été réhospitalisée au service d'onco-hématologie pour un bilan d'extension et lésionnel, objectivant des localisations secondaires osseuse, hépatique et ganglionnaire. La patiente a été mise sous corticothérapie orale pleine dose, candidate à une chimiothérapie.

Discussion:

Les histiocytoses langerhansiennes (HL) constituent la forme la plus commune des histiocytoses, elles touchent le plus fréquemment l'enfant entre 1 et 3 ans, mais peuvent atteindre tous les âges. Le ratio homme/femme est de 2/1. Les formes cliniques sont très variables, de discrètes, localisées, indolentes et asymptomatiques, aux formes agressives, diffuses.

Il est aujourd'hui plus important de distinguer les formes avec atteinte multi systémique, de celles avec lésions localisées, uni-tissulaires. Tous les organes peuvent être atteints, notamment l'os, la peau, l'hypophyse, le foie, le système hématopoïétique, le poumon, le mastoïde et les aires ganglionnaires. Une biopsie cutanée est obligatoire pour diagnostiquer une HL révélant des cellules avec des noyaux en forme de rein. L'immunohistochimie révèle une positivité de CD1a, la protéine S100 et de Langerine (CD207).

Une approche analytique approfondie, aidée par un bilan d'extension lésionnel, sont les éléments clés du diagnostic de maladies rares avec des manifestations cliniques atypiques. Comme ça était le cas chez notre patiente qui a trainé par ses atteintes systémiques hématologique et hypophysaire avant la réalisation de la biopsie cutanée qui a permis de redresser et confirmer le diagnostic de l'HL tardivement.

Leur traitement repose sur l'étendue et la localisation des lésions : des traitements locaux (dermocorticoïdes ou la PUVA thérapie) en cas d'atteinte cutanée isolée et localisée, des immunosuppresseurs (le méthotrexate ou le thalidomide), voire une chimiothérapie (type vinblastine et corticoïdes) en cas d'atteintes viscérales multi systémiques.

Le pronostic est généralement défavorable en cas d'atteinte systémique responsable d'une mortalité élevée à 50-65 %.

Conclusion

L'histiocytose Langerhansienne touche rarement les adultes et constitue un défi diagnostique en raison de ses présentations cliniques variées. Le traitement et le pronostic dépendent des organes impliqués. L'atteinte cutanée est l'une des présentations les plus spécifiques, ce qui donne aux dermatologues un rôle important pour poser le diagnostic précocement.

Mots-clés : Histiocytoses , histiocytose Langerhansienne.