

# Histiocytose Langerhansienne chez l'enfant : à propos de deux cas .

N. Ait Abdelali, I. Lakhal, S. Mhaimer, M.A. Aouzal, R. Chakiri  
 Service de Dermatologie, CHU SOUSS MASSA, Agadir, Maroc

## INTRODUCTION

L'histiocytose langerhansienne, ou histiocytose X, est une prolifération des cellules du système mononucléaire appelées cellules de Langerhans. La majorité des cas surviennent dans l'enfance. Elle se caractérise par un grand polymorphisme clinique. Nous rapportons deux cas d'une histiocytose langerhansienne multisystémique.

## OBSERVATION 1

Patient âgé de 8 mois, sans antécédents pathologiques particuliers, qui a présenté des lésions érythémato-squameuses du cuir chevelu avec un aspect DS like du visage (figure a), depuis l'âge de 1 mois, avec une extension de l'érythème devenant généralisé. A l'examen dermatologique, on note des papules et plaques purpuriques érythémato-squamo-croûteuses prurigineuses au niveau du dos, tronc, plis axillaires, génito-fessier avec atteinte érosive suintante des plis inguinaux (figure b). Le reste de l'examen clinique objectivait des adénopathies sus claviculaires bilatérales de 1cm. La biopsie cutanée avec immunohistochimie a confirmé le diagnostic d'une histiocytose langerhansienne en révélant la présence d'un infiltrat inflammatoire polymorphe dans le derme, ainsi qu'un amas unique de cellules histiocytaïres, marquées positivement pour CD1a et PS100. Le bilan biologique a objectivé une anémie hypochrome normocytaire avec une thrombopénie. Une TDM corps entier a révélé une hépatosplénomégalie homogène, de multiples adénopathies sus et sous diaphragmatiques, une otite moyenne chronique bilatérale et un processus lésionnel tissulaire temporele et ethmoïdomaxillaire gauche localement avancé. Au total, le nourrisson avait une histiocytose langerhansienne multisystémique avec atteinte cutanée, hématologique, ganglionnaire, osseuse, ORL, hépatique et splénique. Le patient était adressé au service d'oncopédiatrie où il est décédé.

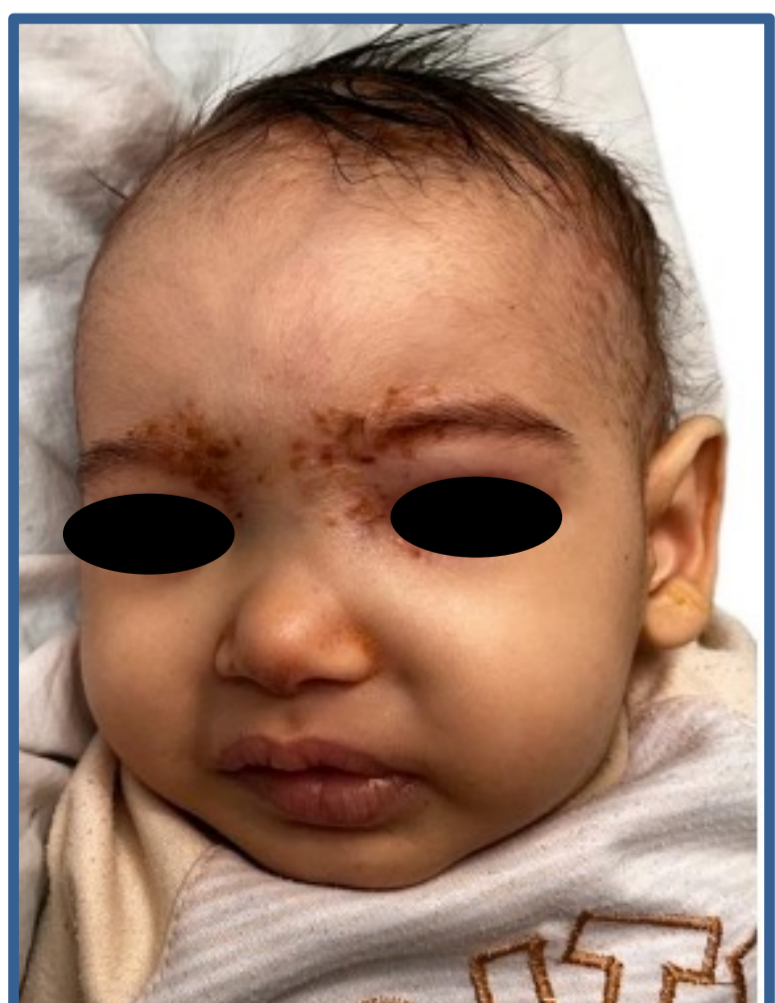


Figure a



Figure b

## OBSERVATION 2

Patiente de 11 ans, ayant comme antécédents une prématurité, suivie pour une anémie ferriprive sous traitement martial, qui s'est présenté pour des lésions prurigineuses et douloureuses, évoluant depuis 1 an, au niveau des membres supérieurs, puis extension aux membres inférieurs, le tronc et le visage avec respect du cuir chevelu, la paume et la plante des pieds. A l'examen dermatologique, on note des papules et des macules érythémateuses purpuriques, confluentes par endroit au niveau des membres inférieurs et supérieurs, le dos et le visage, avec un aspect livédoïde et des papules ombiliquées par endroit (figure c et d). A la dermoscopie, on observe une vascularisation en chaînette avec un fond érythémateux entourée d'un halo blanchâtre. Le reste de l'examen somatique était sans particularités. Une biopsie a été faite en faveur d'une histiocytose langerhansienne, montrant une prolifération diffuse de cellules monomorphes épithélioïdes CD1a+ CD138- BRAF- avec la positivité des anticorps anti-CD68, anticorps anti-PS100 et anticorps anti-CD1a en immunohistochimie. Un bilan d'extension, fait d'une TDM cervico-thoraco-abdomino-pelvienne et un myélogramme, a objectivé des kystes pulmonaires du lobe supérieur droit, un granulome éosinophile et la présence de 4 à 5% des histiocytes au niveau médullaire. Au total, la patiente avait une histiocytose langerhansienne multi systémique, avec atteinte cutanée, pulmonaire, osseuse et faible atteinte médullaire. La patiente a été mise sous vinblastine et corticothérapie.

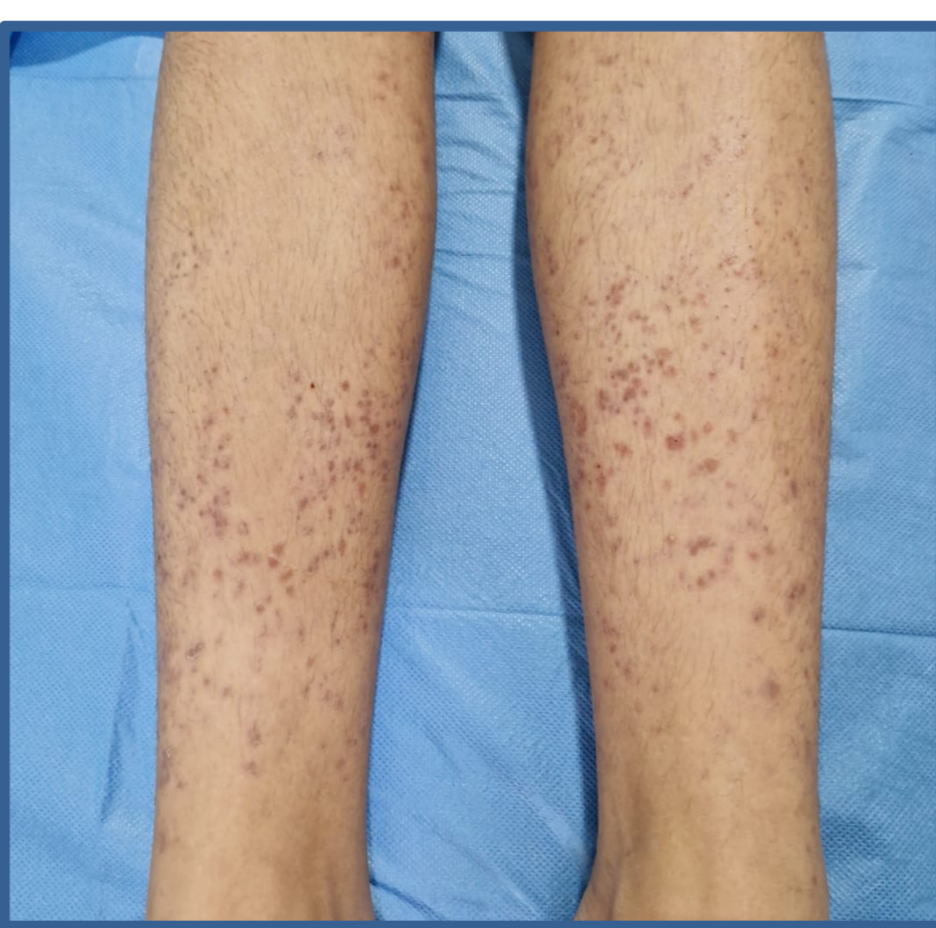


Figure c

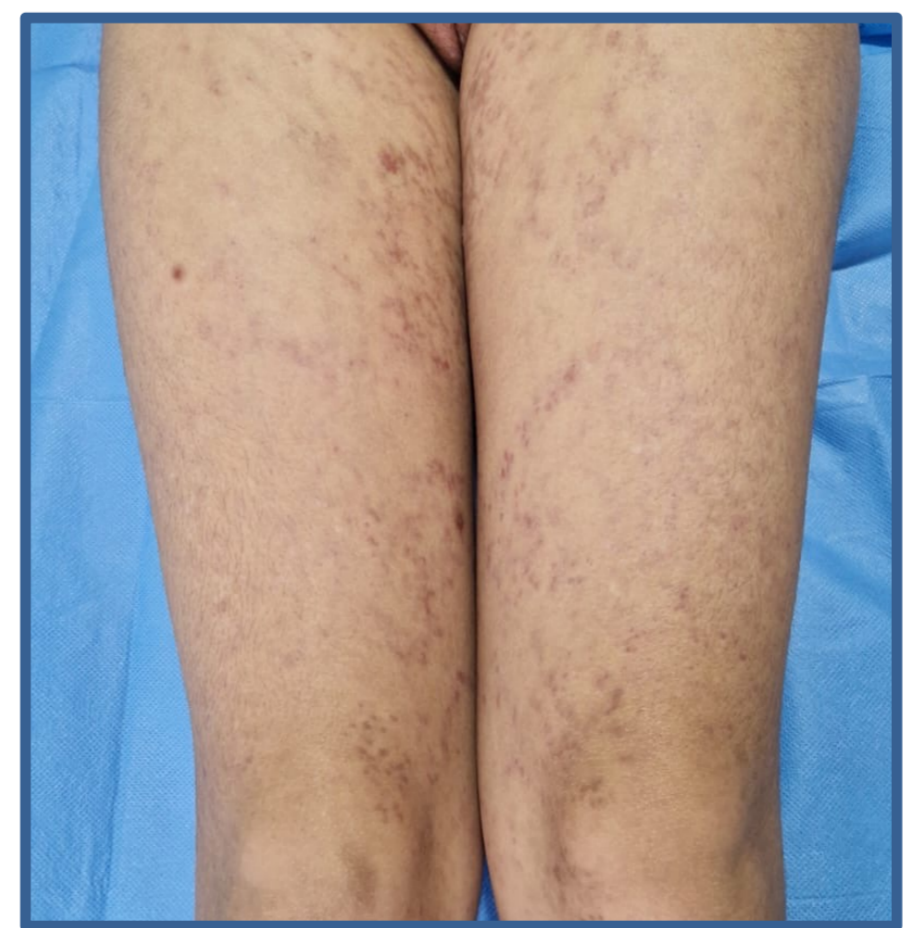


Figure d

## DISCUSSION

L'histiocytose langerhansienne est une maladie rare et hétérogène. Elle s'exprime par des manifestations cliniques extrêmement polymorphes et peut toucher l'os, la peau, l'hypophyse, les poumons, le système nerveux central, et plus rarement le foie et le système digestif<sup>1</sup>. L'atteinte cutanée est variable, allant de simples papules érythémateuses à des ulcérations, ou simulant d'autres dermatoses<sup>2</sup>, telles que celle observée chez notre nourrisson, mimant une dermite séborrhéique<sup>3</sup>. L'atteinte pulmonaire est généralement liée au tabac, ou peut également survenir dans le cadre d'une atteinte multi systémique, comme c'est le cas chez notre patiente. La confirmation du diagnostic est apportée par l'analyse histologique mettant en évidence la prolifération caractéristique de cellules porteuses de l'antigène CD1a et de la protéine S100<sup>1</sup>. La prise en charge d'une histiocytose langerhansienne est multi disciplinaire, impliquant la collaboration entre dermatologues, pédiatres et hématologues. La variété des manifestations cliniques et de leur évolution contribue largement à la difficulté de prise en charge de ces patients. Un traitement systémique est indiqué pour toute atteinte d'un organe dit à risque, comprenant les corticoïdes, la vinblastine et la 6-mercaptopurine<sup>1</sup>. D'autres alternatives thérapeutiques, telles, la Cladribine et les inhibiteurs de BRAF<sup>1</sup>, ont été abordés dans la littérature.

## CONCLUSION

Les histiocytoses langerhansiennes multi systémiques chez l'enfant présentent des défis uniques en termes de diagnostic et de prise en charge d'où la nécessité d'une approche multidisciplinaire pour le diagnostic et la gestion de cette maladie.

## REFERENCES

<sup>1</sup> Protocole national de diagnostic et de soins (PNDS), Histiocytose langerhansienne (enfant de moins de 18 ans). Haute autorité de santé. 2021.  
<sup>2</sup> Chanchlani N, Parke SC, Hart JW. Histiocytose langerhansienne chez un bébé de 5 mois. CMAJ. 2021 Mar 8;193(10):E359-E360.  
<sup>3</sup> Jean Donadieu, Sébastien Héritier. Histiocytose langerhansienne de l'enfant. Presse Med. 2017; 46: 85-95