

«L'Histiocytose de Langerhans, une cause rare de blueberry muffin syndrome »

N. KREINS, V. RIGO, M. KALENGA

Service universitaire de Néonatalogie, CHU de Liège - CHR de la Citadelle, 4000 Liège

Histoire clinique:

Garçon né à terme issu d'une grossesse sans particularité, et d'un accouchement eutocique par voie basse.

Dès la naissance, on constate **une éruption purpurique, maculeuse**, couvrant l'ensemble du corps avec quelques lésions vésiculeuses et d'autres nécrotiques.

L'anamnèse parentale ne révèle pas d'antécédent particulier ni de consanguinité.

Le bilan sérologique durant la grossesse était négatif, à l'exception d'une positivité ancienne pour le CMV.

Le syndrome du Blueberry Muffin (BBMS) correspond à une éruption congénitale papulo-nodulaire disséminée, dont l'aspect évoque la pâtisserie éponyme. Le pronostic du BBMS dépend de sa cause.

Bilan étiologique:

- Formule hémato-leucocytaire
- Bilan hépatique
- Sérologies infectieuses
- Dosage du NSE
- Bilan bactériologique (ponction lombaire, urine)
- Bilan d'imagerie (échographie ou radiologie) pour exclure des lésions disséminées
- Biopsie médullaire.
- **Biopsie de lésion cutanée** qui apporte ou confirme le diagnostic.

Diagnostic différentiel du Blueberry muffin syndrome:

Infectieux:

- TORCH
- Parvovirus B19
- Coxsackies virus B2

Maladies hématologiques du nouveau né:

- Hématopoïèse extra-médullaire suite à une hémolyse sévère d'origine diverse
- Leucémie congénitale
- Sarcome d'Ewing

Affections tumorales:

- Neuroblastome
- Rhabdomyosarcome



Bilan complémentaire:

- Biologie négative: FHL, bilan hépatique, sérologies TORCH, bilan hématologique étendu
- LCR stérile et acellulaire
- PCR CMV urinaire négative
- Imagerie négative: échographie abdominale, radiographie thoracique
- Biopsie cutanée: **Histiocytose Langerhansienne**

Evolution clinique:

Régression spontanée des lésions après quelques jours, disparition complète après 3 mois

IRM corps entier normale à 6 semaines de vie

Histiocytose de Langerhans (Histiocytose X)

Prolifération d'origine inconnue des cellules de Langerhans. Ce sont des cellules de la moëlle, dérivées des histiocytes présentant des processus dendritiques et une capacité de phagocytose, elles sont retrouvées au niveau du derme.

Prédominance chez l'enfant et le jeune adulte.

Un ou plusieurs organes atteints.

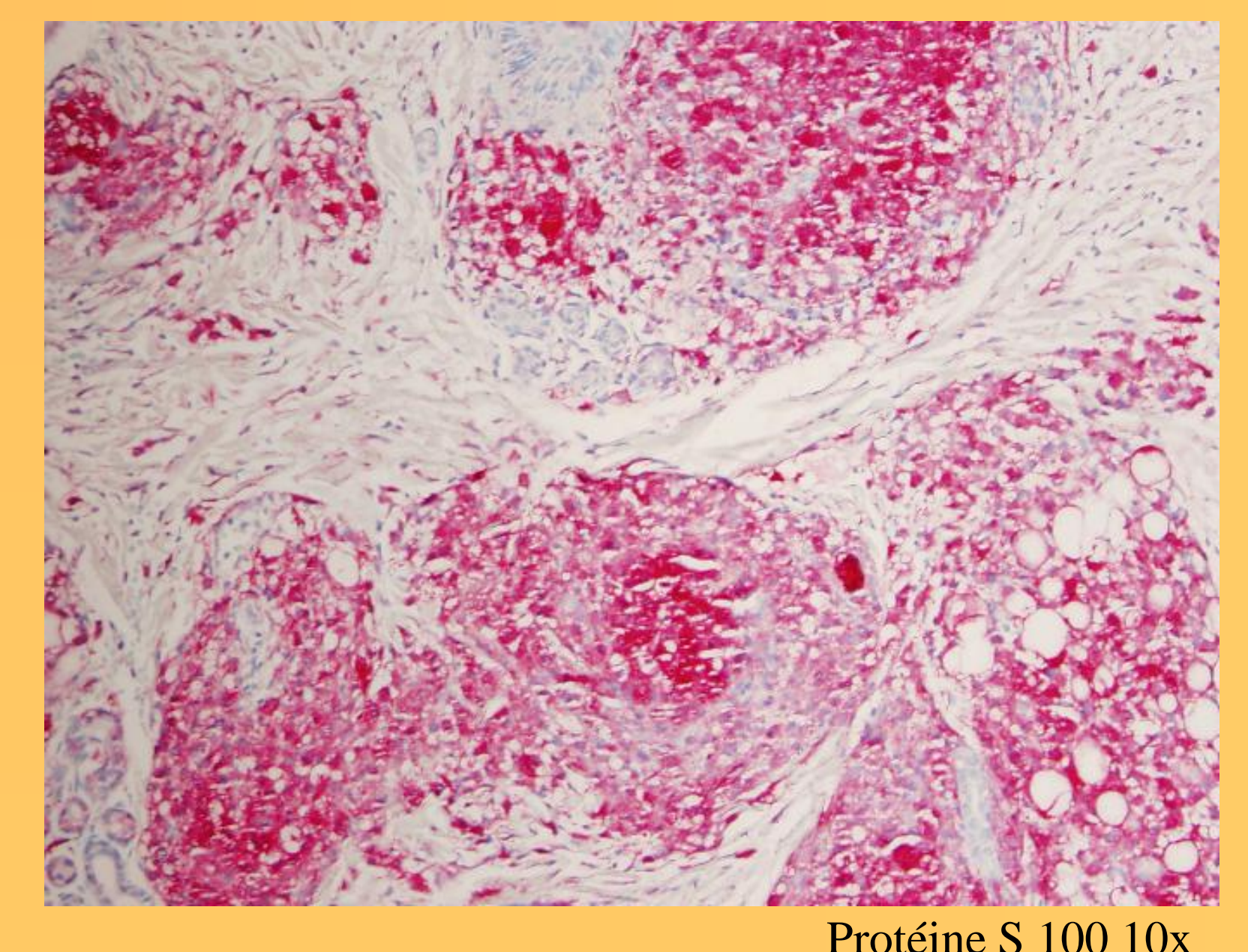
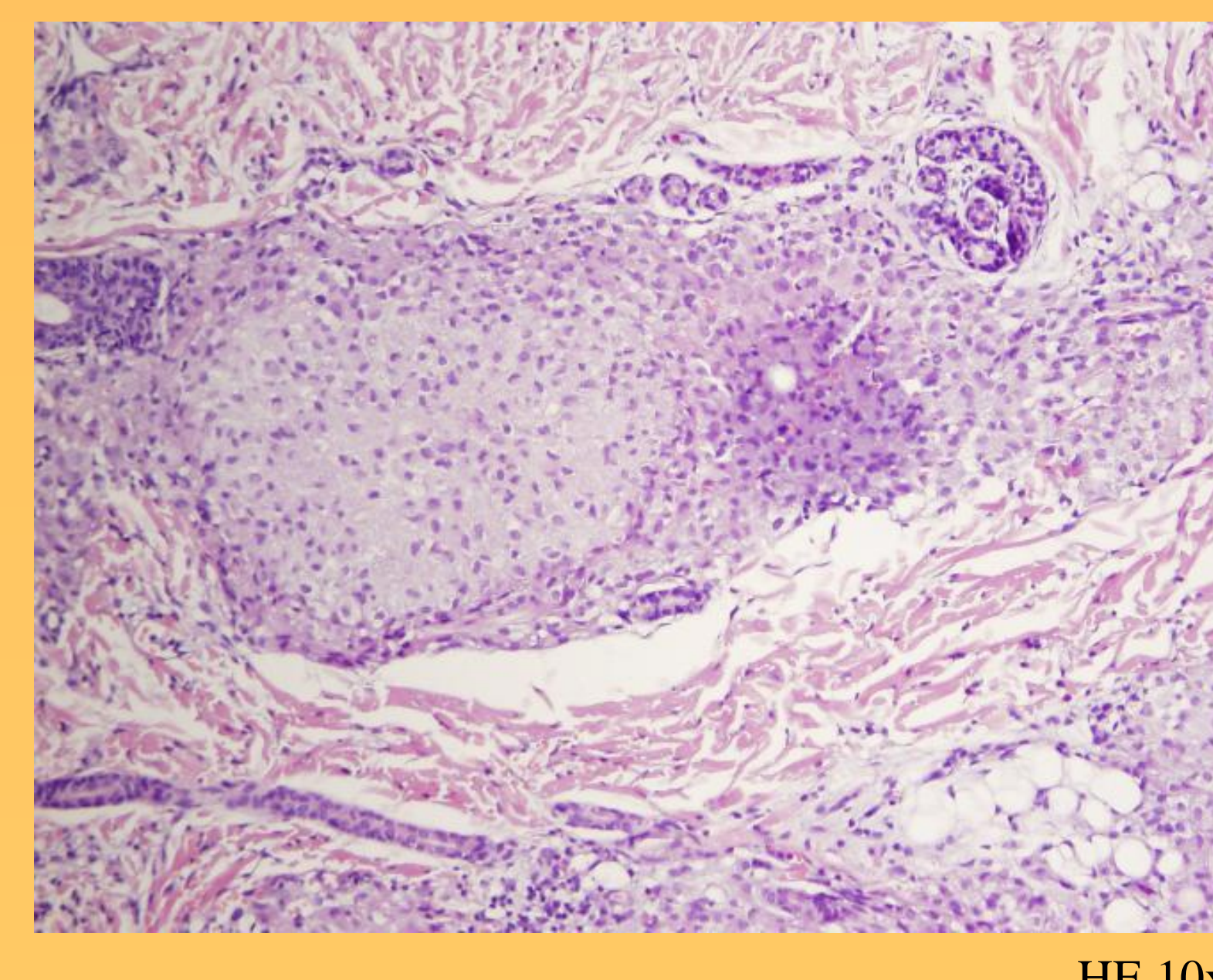
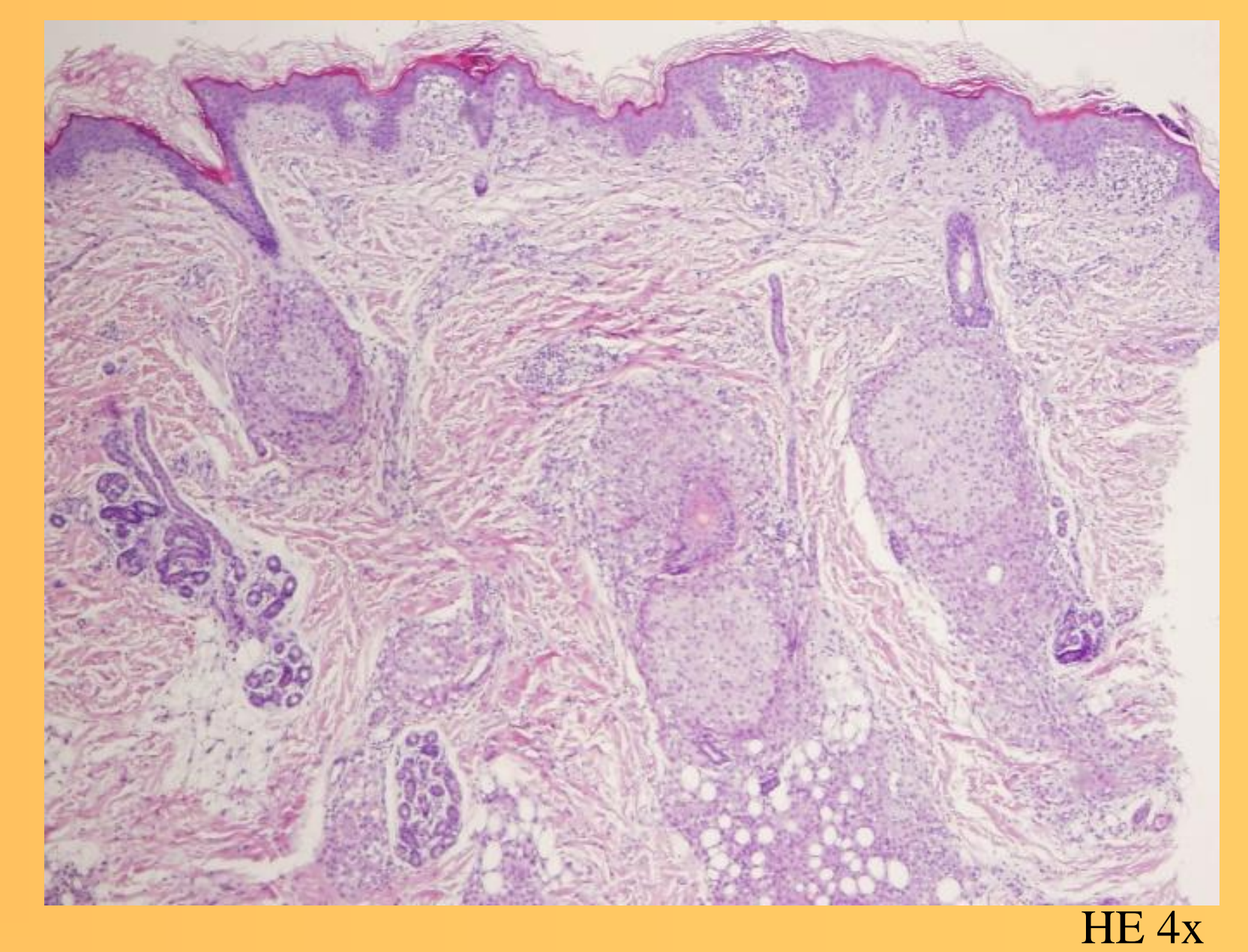
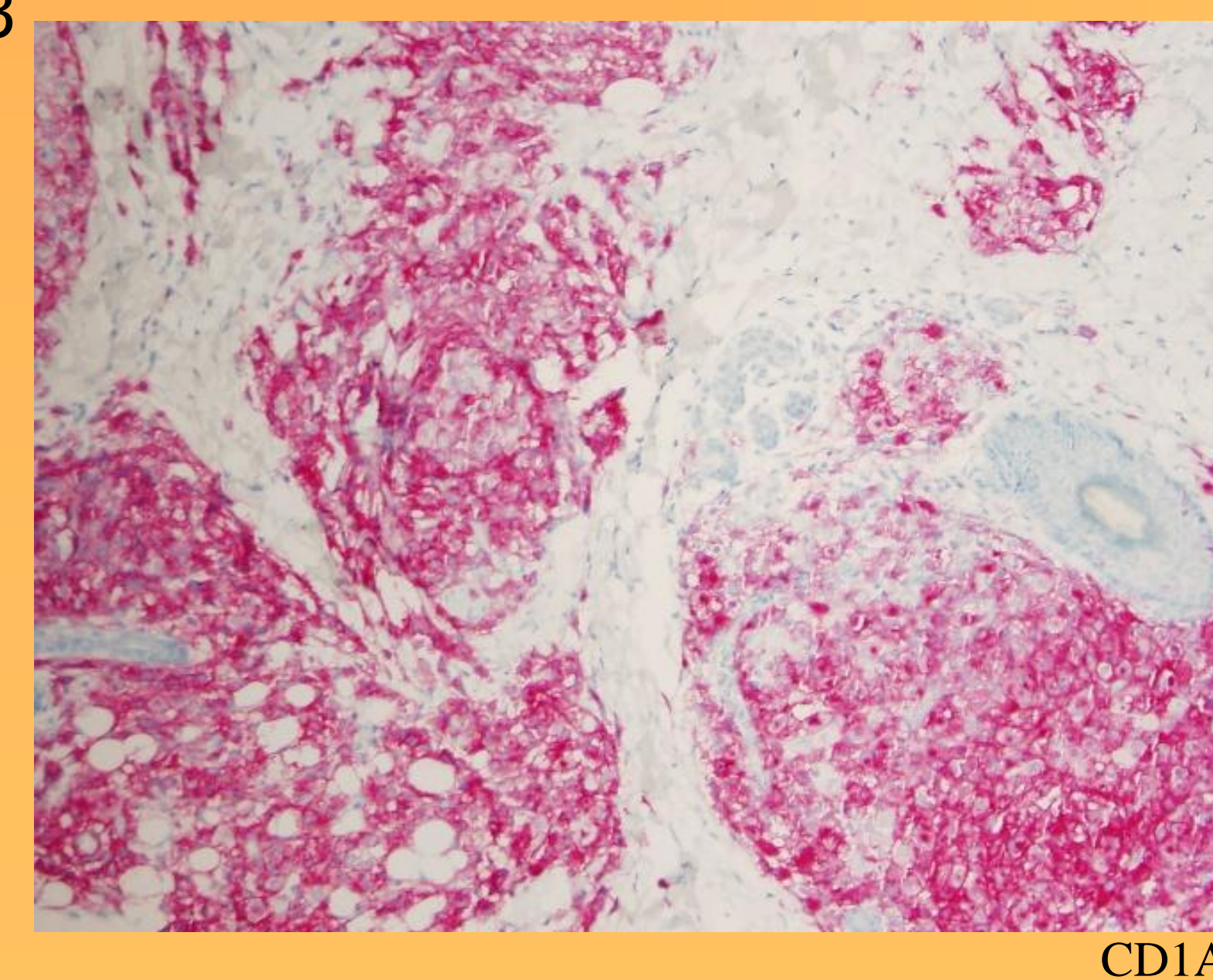
Quatre syndromes décrits:

- Granulomes à éosinophile
- Syndrome de Hand-Schuller-Christian
- Maladie de Letter-Siwe
- Syndrome de Hashimoto-Pritzker

Le pronostic dépend du syndrome, de la localisation des lésions et de l'atteinte multi-systémique.

Une atteinte multi-systémique ou pulmonaire sera de mauvais pronostic tandis qu'une atteinte osseuse ou cutanée isolée est généralement associée à un bon pronostic.

Le traitement des formes disséminées de l'enfant associe le plus souvent une corticothérapie avec une chimiothérapie.



Conclusion

La présentation du Blueberry Muffin Syndrome est typique, et permet de rapidement orienter le bilan étiologique. La biopsie cutanée est importante pour établir le diagnostic, qui lui-même conditionne le pronostic.