**Histiocytose langerhansienne prépuciale de l’enfant**

*C.Mesnard (1), J.Legroux (2), D. Petrot(3), S. Fraitag (4), S. Barbarot(1)*

*1-Service de dermatologie du CHU de Nantes*

*2-Dermatologue libéral, Fontenay Le Comte*

*3-Laboratoire d’Anatomie Pathologique , La Rochelle*

*4-Service d’Anatomie Pathologique, Hopital Necker enfants malades*

**Introduction**

L’histiocytose langerhansienne (HL) est une pathologie rare caractérisée histologiquement par une prolifération de cellules de Langerhans marqués positivement en immunohistochimie par le CD1a, la PS100 et la CD207. L’atteinte cutanée isolée est observée dans un tiers des cas et sous la forme de papules ou nodules couleur chair ou rouge brun localisés au niveau du cuir chevelu, des sillons rétro auriculaire, des grands plis de flexion et du tronc. Nous rapportons un cas d’HL pédiatrique atypique de localisation prépuciale.

**Observation**

Un enfant de 13 ans présentait des lésions prépuciales papuleuses de quelques millimètres non ulcérées et non douloureuses évoquant initialement le diagnostic de molluscum contagiosum. Une biopsie cutanée mettait en évidence un infiltrat de cellules inflammatoires ainsi qu’une prolifération d’histiocytes avec un marquage CD1 A et PS1OO positif dans le derme superficiel posant ainsi le diagnostic d’HL. Le bilan d’extension était négatif. Devant la chronicité des lésions évoluant depuis 6 mois et l’apparition d’ulcérations associées à des brulures mictionnelles, un traitement par dermocorticoïdes d’activité forte II était débuté. Un mois après la mise en route du traitement, il persistait 50% des lésions (1). Une seconde ligne thérapeutique par Imiquimod (1 application 5 jour sur 7) était alors débutée. Trois mois plus tard, 75 % des lésions avait régressé sans effets secondaires constatés. Le traitement était arrêté devant cette rémission partielle (2) et une surveillance rapprochée était mise en place.

**Discussion**

Les atteintes génitales isolées d’HL sont exceptionnelles et prédominent chez les femmes. Seuls 9 cas d’atteintes génitales masculines sont décrits dans la littérature dont 5 enfants. Les lésions sont des papules ou nodules, ulcérés ou non, d’évolution favorable en quelques mois à quelques semaines. Les traitements réalisés sont la corticothérapie locale ou la chirurgie pour les lésions les mieux limitées. Une abstention thérapeutique est parfois proposée du fait de la fréquence des régressions spontanées L’efficacité de l’Imiquimod a été mise en évidence dans quelque cas d’HL de l’enfant et de l’adulte et semblait être une bonne alternative chez cet enfant chez lequel les dermocorticoïdes étaient partiellement efficaces et la chirurgie trop invasive. Les propriétés immunomodulatrices et anti tumorales de ce traitement pourraient en expliquer l’efficacité. Enfin, devant ces formes d’HL atypique de localisation génitale masculine, le diagnostic différentiel de dermatose papulo-érosive de Sevestre et Jacquet est à évoquer dans un contexte de fuites urinaires avec macération.

**Conclusion**

Les formes génitales d’HL chez le garçon sont exceptionnelles. L’imiquimod semble être une alternative intéressante dans les cas résistants aux dermocorticoïdes et non accessibles à la chirurgie.

**Légende :**

HL : Histiocytose Langerhansienne

**Image 1 :** avant traitement par Imiquimod



**Image 2 :** après 3 mois d’Imiquimod

**