

## Le syndrome de Lewandowsky-Lutz: à propos de 03 cas

### Introduction

L'épidermodyplasie verruciforme ou syndrome Lewandowsky-Lutz est une immunodépression primitive due à une anomalie génétique autosomique récessive du gène 17q25.3. Elle est caractérisée par une sensibilité anormale du revêtement cutané au papilloma virus. Le risque majeur est la survenue de cancer cutané. Nous rapportons trois observations de malades présentant ce syndrome.

### Observation

Il s'agissait de 03 patientes âgées de 08, 18 et 20 ans. Dans leurs antécédents, on notait une pneumonie sévère récidivante résolutive après antibiothérapie chez chacune. Chez la première, il existait une notion de détresse respiratoire néonatale, des infections cutanées à répétition, une diarrhée récidivante et une méningite à l'âge de 06 ans. La troisième patiente avait subi une chirurgie cardiaque pour calcification péricardique. On notait une consanguinité parentale de 2e degré chez la première patiente et de 3e degré chez les deux autres. L'âge de début des symptômes était inférieur à 10 ans chez les trois. A l'examen dermatologique, il existait: des papules planes et des plaques verruqueuses localisées aux mains chez la première, aux régions palmo-plantaires et sur le visage chez la deuxième, et aux mains, pieds, dos et visage chez la troisième. Par ailleurs, la deuxième patiente présentait des macules achromiques proche de celle du pityriasis versicolor diffuses au tronc. Aucun signe fonctionnel n'a été rapporté. L'examen des autres appareils n'avait montré que des dystrophies dentaires chez la première patiente. Le diagnostic d'épidermodyplasie verruciforme a été confirmé par l'histopathologie cutanée. A la biologie, la sérologie HIV était négative chez les trois patientes ; les alpha 1, alpha 2 globuline et IgG étaient élevés chez la première ; les lymphocytes CD4 était bas à 107/m3 chez la deuxième ; et la troisième présentait une pancytopenie avec des GB à 1870/ m3, des Neutrophiles à 1060/ m3, des lymphocytes à 330/m3, une anémie à 8,78 g/dl normochrome normocyttaire arégénérative et des plaquettes à 84000/m3. Chez cette dernière, le frottis sanguin montrait des macroplaquettes, des corps pseudo-pelger et de grands lymphocytes actives, avec une hypoplasie médullaire au médullogramme. Les lésions cutanées avaient bien évolué sous traitement par rétinoïde.

### Discussion

Le diagnostic de l'épidermodyplasie verruciforme est souvent tardif du fait de sa méconnaissance. Devant un tableau clinique évocateur, l'histopathologie est indispensable pour confirmer le diagnostic. Dans nos régions, l'absence d'un plateau technique relevé et le bas niveau socio-économique limitent les investigations chez les malades. Pour autant, le pronostic dépend de la précocité de la prise en charge.

**Primary authors:** Dr NDIAYE DIOP, Mame Tene (Hopital Institut d'Hygiène Social De Dakar, Senegal); Dr DIOP , Assane (Hopital Institut d'Hygiène Social De Dakar, Senegal); Dr DIOUF , Astou (Hopital Institut d'Hygiène Social De Dakar, Senegal); Prof. DEME, Indou (Hopital d'Enfant Albert Royer, Dakar, Senegal); Prof. DIALLO, Moussa (Hopital Aristide Le Dantec, Senegal); Prof. LY, Fatimata (Hopital Institut d'Hygiène Social De Dakar, Senegal)

**Presenters:** Dr NDIAYE DIOP, Mame Tene (Hopital Institut d'Hygiène Social De Dakar, Senegal); Dr DIOP , Assane (Hopital Institut d'Hygiène Social De Dakar, Senegal); Dr DIOUF , Astou (Hopital Institut d'Hygiène Social De Dakar, Senegal)