

Retards staturo-pondéral et pubertaire secondaires au syndrome de Buckley : A propos d'un cas

Nabli N, Ghariani Fetoui N, Boussofara L, Hasni Yosra*, Gammoudi R, Saidi W, Mokni S, Aounallah A, Belajouza C, Denguezli M, Ghariani N, Nourira R
Service de dermatologie, *Service d'endocrinologie, CHU FarhatHached, Sousse, Tunisie

Introduction

Le syndrome de Buckley est une immunodéficience primaire caractérisée par une triade clinique incluant des niveaux sériques d'IgE élevés, des abcès cutanés à staphylocoques, et une pneumonie récidivante. Il s'associe fréquemment à un retard de croissance idiopathique, souvent aggravé par la corticothérapie au long cours.

observation

Il s'agissait d'un enfant âgé de 2 ans, suivi pour une dermatite atopique sévère depuis la naissance avec une hyperéosinophilie et des infections staphylococciques cutanées et pulmonaires récurrentes, aboutissant au diagnostic de syndrome de Buckley. Une corticothérapie locale était préconisée pendant une dizaine d'années pour traiter les poussées d'eczéma généralisé récidivant. A l'âge de 12 ans, il s'est présenté avec un impubérisme (Tanner I) et un retard staturo-pondéral (-3 DS). L'âge osseux était conforme à l'âge physiologique. L'exploration de l'axe somatotrope par des tests dynamiques à l'hypoglycémie insulinique et au glucagon était revenue normale avec un pic de GH > 10 ng/ml. Une androgénothérapie a été initiée afin d'entamer la puberté et de stimuler l'axe somatotrope.



Discussion

Le syndrome de Buckley est une forme de déficit immunitaire primaire lié à des mutations hétérozygotes du gène STAT3. Il se manifeste habituellement par une éruption cutanée néonatale, puis affecte le système immunitaire et le squelette. L'approche thérapeutique inclut une corticothérapie locale prolongée pour les manifestations atopiques à l'origine d'une atteinte fonctionnelle des axes gonadotrope et somatotrope. Le retard staturo-pondéral au cours du syndrome de Buckley a par conséquent une double composante iatrogène, par hypercorticisme exogène, et constitutionnelle d'ordre génétique.