

Pneumothorax révélant une histiocytose a propos d'un nouveau cas

I.Benslama , AEM haddam, D.Meskine
Service d'endocrinologie EPH Bologhine.

INTRODUCTION :

L'histiocytose langerhansienne est une affection rare (prévalence estimée : 1 à 2/100 000), cosmopolite, qui touche les sujets jeunes des deux sexes, avec une certaine prédominance masculine.

Nous rapportons le cas d'une histiocytose révélée par un pneumothorax, et se compliquant des années plus tard d'un diabète insipide .

CAS CLINIQUE:

Mr NA âgé de 23 ans tabagique et sans antécédents médicaux particuliers présentant une histiocytose multifocale a localisations pulmonaire, hypophysaire, hépatique et osseuse.

-Le diagnostic a été évoqué à l'âge de 17 ans devant un pneumothorax bilatéral récidivant avec des lésions bulleuses kystiques bilatérale au scanner thoracique pour lesquelles le diagnostic d'histiocytose langheransienne a été fortement suspecté

-6 ans après le patient développe un diabète insipide(plus de 15 litres /j avec a l'IRM hypothalamo hypophysaire un épaississement nodulaire de la partie supérieure de la tige pituitaire mesurant 6mm compatible avec une histiocytose

Le patient a été mis sous minirin a raison de 2 pulv /j avec nette amélioration clinique Durant son suivi, on a noté une petite lacune osseuse supra condylienne sur la radio du fémur gche faisant évoquer une localisation osseuse, ainsi qu'une perturbation du bilan hépatique la biopsie est revenue en faveur d'une hépatite chronique cirrhogène d'atteinte modérée l'étude immunohistochimique n'a pas été faite.

Notre patient a été mis sous corticothérapie a raison de 80mg/kg :j mais devant l'installation d'un syndrome de cushing iatrogène la dose a été réduite

DISCUSSION:

Les histiocytoses langerhansiennes constituent un groupe hétérogène d'affections chroniques caractérisées par une atteinte multi viscérale et pluritissulaire Elle atteint plus fréquemment l'enfant et l'adolescent. Plus rarement on constate l'apparition de la maladie chez l'adulte, Chez qui l'âge moyen d'expression est de 30 ans avec une prédominance masculine L'étiopathogénie de l'histiocytose X reste inconnue , le tabagisme semble être un facteur déclenchant par réaction immunitaire.

. Chez l'adulte, les anomalies osseuses sont les plus fréquentes, 60 % des cas rapportés ne touchant que l'os, notamment le crâne, la face et les côtes elle se présente comme une lésion unique ou multiple au sein du même os et siège essentiellement au niveau des os du crâne , de la mandibule, du bassin , des côtes , de la clavicule et de la diaphyse des os longs (1,2)

Les symptômes sont une douleur osseuse , tuméfaction, ou fracture pathologique , ou d'une découverte fortuite sur un cliché radiologique l'image typique est une lacune à l'emporte pièce d'un os long ou d'un os plat comme c'est le cas chez notre patient L'atteinte pulmonaire est également fréquente en particulier dans la forme multisystémique et chez le fumeur (3) elle se caractérise sur le plan histopathologique par la présence de granulomes à cellules de Langerhans (CL) qui infiltreront et détruiront la paroi des bronchioles distales

La présentation clinique est polymorphe, la maladie est asymptomatique dans 25%des cas , dans 10 a 20% des cas elle est découverte a l'occasion d'un pneumothorax spontané parfois bilatéral ou itératif surtt chez l'adulte jeune comme ca a été le cas chez notre patient

. La tomographie pulmonaire en haute résolution (TDM-HR) montre, dans les cas typiques, l'association de nodules, nodules cavitaires, kystes à parois épaisses ou fines.

L'histiocytose est parfois révélée par une localisation neuro-hypophysaire, responsable d'un diabète insipide dans 50 % des cas. À l'IRM, on trouve un épaississement de la tige pituitaire se réhaussant après gadolinium. Il s'agit d'une cause fréquente (60 % des grosses tiges) [3]. À l'IRM l'épaississement de la tige pituitaire est symétrique, supérieur à 3 mm, se réhaussant au gadolinium et associé à une disparition de la brillance normale en T1 de la posthypophyse

L'atteinte hépatique peut se manifester par une simple hépatomégalie mais aussi entraîner une cytolysie, une insuffisance hépatocellulaire

L'atteinte chronique est une cholangite sclérosante ,se compliquant a moyen terme d'une cirrhose biliaire et d'une déchéance hépatique terminale

Le pronostic est indépendant de l'âge, du sexe et de la consommation du tabac. Il est souvent considéré comme imprévisible. Il est cependant lié à la forme mono ou multi-viscérale.



Figure 1 coupe coronale , épaississement de la tige pituitaire mesuré a 6 mm

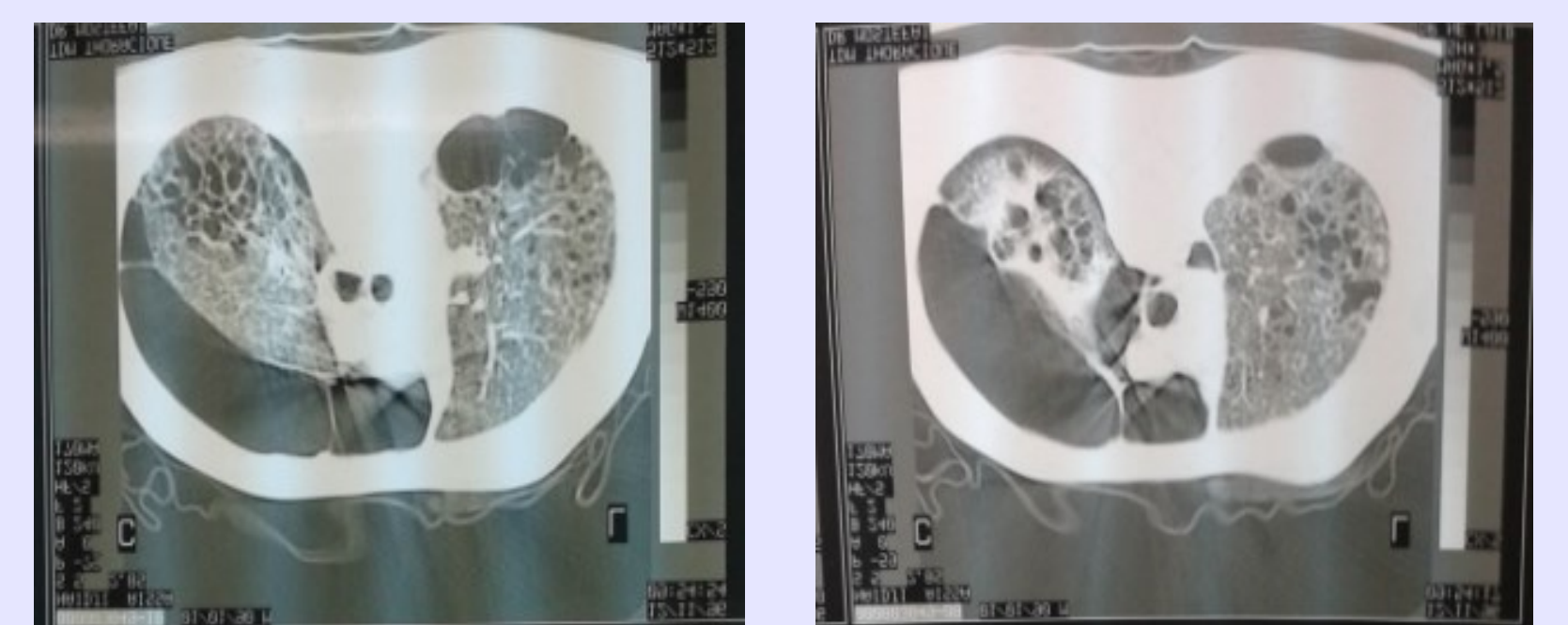


Figure 2: TDM thoracique lésions bulleuses kystiques bilatérales

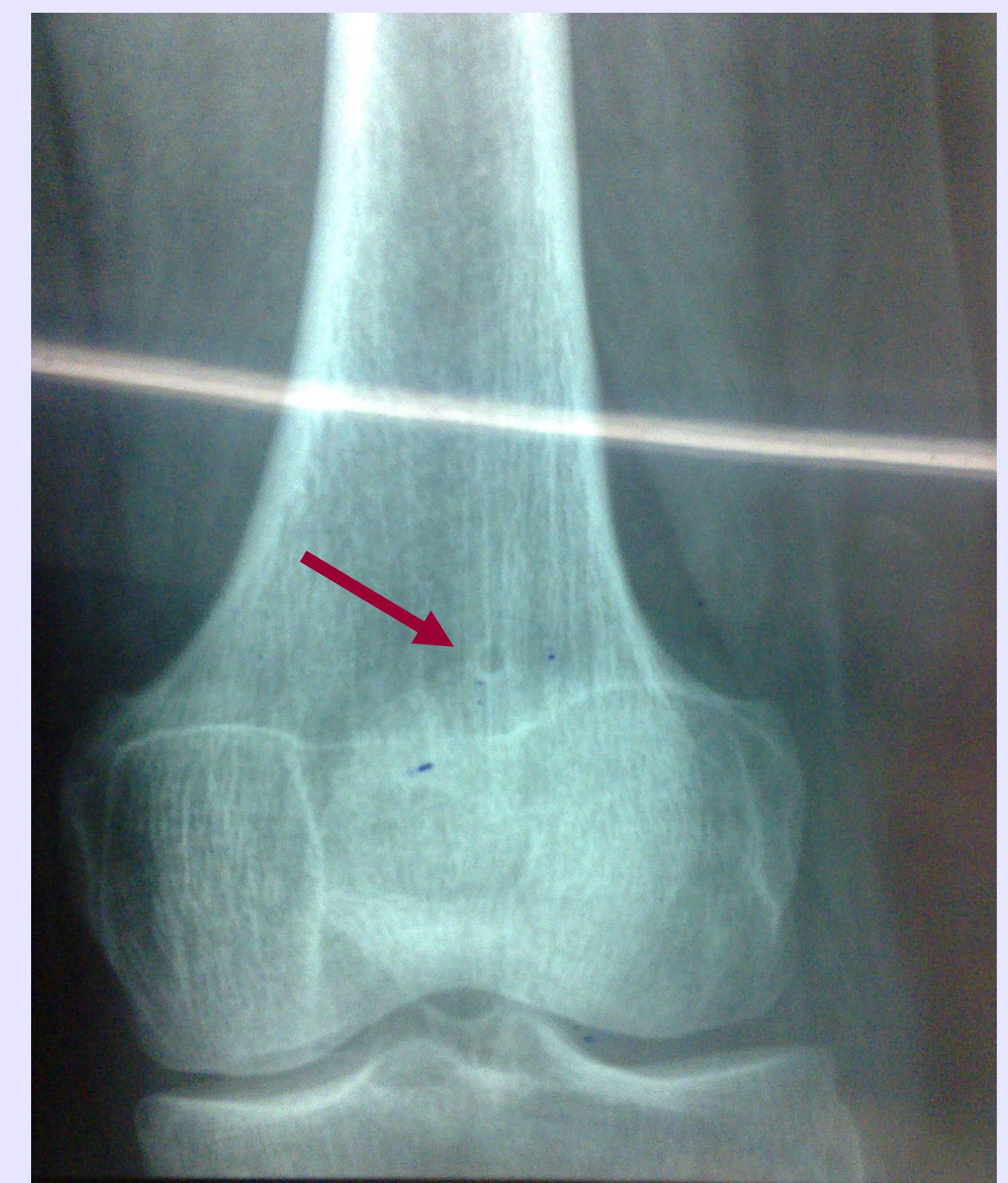


Figure 3: lacune supracondylienne sur radio du fémur

CONCLUSION:

La prise en charge de l'histiocytose langerhansienne implique une approche multidisciplinaire médicale associant kinésithérapeutes , psychologues, et associations de patients du fait du caractère polymorphe , chronique souvent emillé de rechutes et parfois responsable de séquelles invalidantes de cette affection orpheline

BIBLIOGRAPHIE :

histiocytose langerhansienne de l'adulte khan Nguyen Revue du praticien 2

(1) Lieberman PH¹, Jones CR, Steinman RM ET AL, Langerhans cell (eosinophilic) granulomatosis. A clinicopathologic study encompassing 50 years.

(2) intern Med J. 2005 Oct;35(10):622-5. *Histiocytosis and bone*: experience from one major Sydney teaching hospital. Geevasinga N, Jeremy R, Crombie CM,

(3) A.tazi Eur Respir J. 2006 Jun;27(6):1272-85. Adult pulmonary Langerhans' cell histiocytosis.