

Cas clinique

Histiocytose langerhansienne : place actuelle de l'imagerie[☆]

Langerhans cell histiocytosis: Current situation of imaging

E. Chambenois^{a,*}, F. Chalard^b, L. Dainese^c, I. Keller^a, A. Sergent-Alaoui^a,
C. de Labriolle Vaylet^a

^a Service de médecine nucléaire, hôpital d'enfants Armand-Trousseau, 26, avenue du Dr-Netter, 75012 Paris, France

^b Service de radiologie, hôpital d'enfants Armand-Trousseau, 26, avenue du Dr-Netter, 75012 Paris, France

^c Laboratoire d'anatomie et cytologie pathologique, hôpital d'enfants Armand-Trousseau, 26, avenue du Dr-Netter, 75012 Paris, France

Reçu le 9 mai 2013 ; accepté le 14 mai 2013

Disponible sur Internet le 21 juin 2013

Résumé

L'histiocytose langerhansienne (HL) est une pathologie rare du système réticulo-endothélial qui se présente sous des formes cliniques diverses allant d'une lésion osseuse lytique unique jusqu'à des formes multisystémiques avec dysfonction d'organe. Les formes avec atteinte osseuse unique, les plus fréquentes, sont de très bon pronostic. Nous rapportons ici le cas d'un enfant de quatre ans qui a présenté une douleur de la hanche droite associée à une boiterie et une fièvre. La scintigraphie osseuse (SO) a mis en évidence une hyperfixation de l'aile iliaque droite. La biopsie de la lésion a permis d'établir le diagnostic d'HL. L'évolution fut spontanément favorable avec régression de la douleur au décours de la biopsie. Ce cas clinique nous permet de faire le point sur les recommandations les plus récentes concernant la classification de la maladie et l'indication des examens d'imagerie. Le bilan d'extension repose actuellement sur la radiographie de thorax, l'échographie abdominale et les radiographies du squelette entier. Les places de la SO, de l'IRM du corps entier et de la TEP/TDM au FDG dans le bilan d'extension restent à préciser.

© 2013 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

Mots clés : Histiocytose langerhansienne ; Imagerie

Abstract

Langerhans cell histiocytosis (LCH) is a rare disease of the reticuloendothelial system which consists in various clinical manifestations from a single lytic bone lesion to multisystemic lesions with organ dysfunction. One single bone lesion, the most frequent presentation, has a good prognosis. We relate here the case of a 4-year-old child who had a pain of his right hip with lameness and fever. The bone scintigraphy (BS) highlighted an increased uptake of the right iliac wing. Biopsy of the lesion led to the diagnosis of LCH. The progression was spontaneously favourable with relief of pain after the biopsy. This case report allows us to highlight the most recent guidelines regarding the classification of the disease and the indication of imaging. Staging is currently based on chest radiograph, abdominal ultrasound and skeletal radiograph survey. The role of BS, MRI and FDG PET/CT for staging remains to be clarified.

© 2013 Elsevier Masson SAS. All rights reserved.

Keywords: Langerhans cell histiocytosis; Imaging

1. Introduction

L'histiocytose langerhansienne (HL) est une maladie multi-systémique rare présentant un spectre large de présentations

cliniques allant d'une atteinte osseuse isolée jusqu'à des formes graves avec atteinte multi-viscérale et dysfonction d'organe. Elle atteint des sujets de tout âge avec une prédilection pour l'adulte jeune et surtout l'enfant [1].

La classification actuelle distingue les HL avec atteinte d'un seul système/organe (*single system Langerhans cell histiocytosis* ou SS-LCH) et les HL avec atteinte d'au moins deux systèmes/organes (*multi-system Langerhans cell histiocytosis* ou MS-LCH). Au sein de ce second groupe, on sépare les

[☆] Article correspondant à la communication orale de la Rencontre APRA-MEN du 9 avril 2013.

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : Edouard.chambenois@me.com (E. Chambenois).

MS-LCH avec atteinte d'un organe à risque de décès lié à la maladie et les formes sans atteinte d'organe à risque, c'est-à-dire sans atteinte hépatique, biliaire, splénique ou hématologique [2,3].

L'atteinte osseuse est la plus fréquente. Qu'elle soit unique ou multiple, elle ne compte que pour l'atteinte d'un seul organe/système.

Le diagnostic est anatomopathologique. L'examen histologique montre des cellules de Langerhans, isolées ou regroupées, dans un contexte inflammatoire, surtout constitué par des polynucléaires éosinophiles, des lymphocytes et des macrophages. Les cellules tumorales (cellules de Langerhans) sont des cellules de grande taille marquées par un cytoplasme abondant et un noyau volontiers excentré, ovalaire ou réniforme, typiquement « en grain de café ». Le diagnostic est confirmé par l'examen immuno-histochimique, qui montre une positivité des cellules tumorales à la protéine S100, au CD68, et au CD1a. Le CD1a, marqueur de membrane, donne la certitude du diagnostic d'HL [2,3].

Le pronostic de la maladie est excellent en cas de lésion osseuse isolée chez un enfant âgé de plus de deux ans. Il est conditionné par l'atteinte viscérale (nombre et présence/absence de dysfonction d'organe) notamment des organes à risque et par la survenue de lésions neurodégénératives [4].

La prise en charge thérapeutique des HL va de l'abstention thérapeutique dans certains cas d'atteinte osseuse isolée, jusqu'à des thérapies systémiques à base de corticoïdes et de vinblastine dans les MS-LCH [2,3].

Plusieurs modalités d'imagerie ont été proposées afin de réaliser le bilan d'extension de la maladie, parmi lesquelles la scintigraphie osseuse (SO) permettant un bilan exhaustif des localisations osseuses et autorisant un suivi évolutif. La réalisation d'une SO peut également être une circonstance de découverte d'HL : l'affection touchant le plus fréquemment les enfants, elle peut être découverte lors d'une SO demandée pour une boiterie ou une douleur osseuse.

L'objectif de ce travail est de rappeler l'apport de la SO aux bisphosphonates marqués au technétium-99 m (^{99m}Tc) à travers une observation clinique d'HL et de discuter sa place ainsi que celle des autres modalités d'imagerie dans la stratégie diagnostique d'une HL.

2. Cas clinique

Il s'agissait d'un garçon, âgé de quatre ans, sans antécédent notable, présentant depuis dix jours une douleur de la hanche droite associée à une boiterie puis à des épisodes fébriles durant trois jours.

Le bilan biologique retrouvait une formule leucocytaire normale et une élévation de la VS à 17 mm à la première heure.

L'échographie des hanches était normale et les radiographies standard du bassin de face et en profil de Lauenstein ne retrouvaient pas d'anomalie des hanches (Fig. 1).

Devant le tableau clinique, une ostéomyélite de la hanche droite a été suspectée et une SO demandée afin de confirmer ou d'infirmer ce diagnostic.

La SO à l'hydroxyméthylène diphosphonate (HMDP) marqué au technétium-99 m (^{99m}Tc) a été réalisée en un temps précoce tissulaire et un temps tardif osseux, grâce à une gamma-caméra Millenium[®] (General Electric Healthcare, Buc, France) équipée d'un collimateur parallèle haute résolution basse énergie. L'acquisition précoce a été réalisée (matrice de 512×512 , clichés de 300 secondes), dix minutes après injection intraveineuse de 157 MBq d'HMDP (^{99m}Tc), avec des clichés statiques du bassin et des membres inférieurs en face postérieure. L'acquisition au temps osseux (matrice de 512×512 , clichés de 300 secondes) a été réalisée deux heures après l'injection du radiopharmaceutique, avec une série de clichés centrés sur l'ensemble du squelette en face antérieure et postérieure pour le bassin et les membres inférieurs, en incidence postérieure seule pour le rachis et le crâne.

3. Résultats

La SO a révélé une hyperhémie précoce et une hyperfixation, au temps osseux, de toute l'aile iliaque droite, s'étendant du toit du cotyle à l'articulation sacro-iliaque droite (Fig. 2). Le reste du squelette était scintigraphiquement normal. En raison du jeune âge de l'enfant, il n'a pas été réalisé de tomoscintigraphie.

Cette hyperfixation de l'aile iliaque droite pouvant correspondre à une étiologie infectieuse (ostéomyélite), ou tumorale (sarcome d'Ewing, lymphome) ou à une histiocytose, il a été réalisé une imagerie en coupes par IRM (Fig. 3). L'IRM comprenait une acquisition de séquences dans le plan coronal en pondération T1 SPIR et STIR T2, puis dans le plan axial, en pondération T2 TSE. Après injection de gadolinium, il a été réalisé des séquences dans les plans coronal et axial en pondération T1, avec saturation de la graisse. Ont été mis en évidence un hypersignal STIR T2 diffus de l'aile iliaque droite et un hypersignal localisé au versant iliaque de l'articulation sacro-iliaque en pondération T1 SPIR. La continuité de la corticale était mal définie. La séquence T1 après injection de gadolinium a montré un réhaussement diffus de l'aile iliaque droite.

Afin de mieux caractériser l'atteinte osseuse et notamment corticale, une tomодensitométrie (TDM) du bassin a été réalisée, sans injection de produit de contraste, avec acquisition de coupes axiales en mode hélicoïdal sur le bassin et reconstruction en fenêtre osseuse. La TDM a révélé une ostéolyse de l'aile iliaque droite avec rupture de la corticale de l'os iliaque au niveau de la partie inférieure de l'articulation sacro-iliaque droite. L'ostéolyse est classée Lodwick Ib (Fig. 4).

Une biopsie guidée par TDM a été réalisée par voie postérieure. L'examen anatomopathologique a révélé une infiltration du tissu osseux par une prolifération cellulaire très dense, faite de très nombreux polynucléaires éosinophiles mêlés à quelques cellules de grande taille, avec un cytoplasme abondant et un noyau réniforme en « grain de café ». Ces cellules étaient groupées en plages et montraient une intense positivité nucléaire et cytoplasmique pour la protéine S100. Certaines d'entre elles exprimaient le CD68 au niveau

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/4243926>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/4243926>

[Daneshyari.com](https://daneshyari.com)