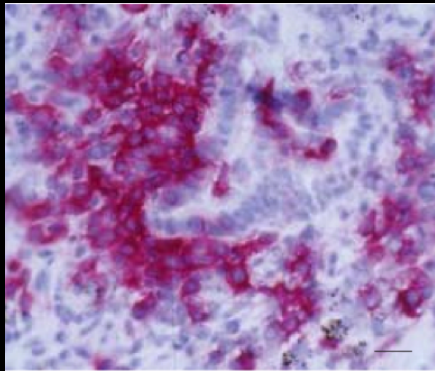


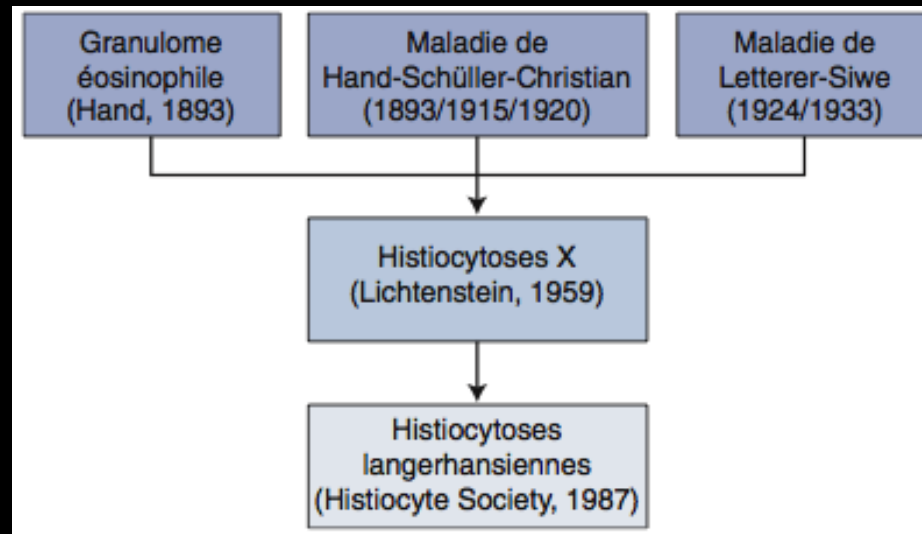
Histiocytoses langheransiennes- Forme pulmonaire



Dr Alexandre OLIVER
ACC RADIOLOGIE BRABOIS ADULTES
18/04/12

Généralités

- Les histiocytoses langerhansiennes
- Pathologies **rare**s qui touchent le **jeune enfant (1/200.000)** et parfois l'adulte (**incidence inconnue**).
- Résultat de la **prolifération clonale** d'histiocytes.
- Formes **localisées** ou **diffuses**



UNI TISSULAIRE

Ex: formes **pulmonaires** ± **isolées**
Adulte JEUNE, d'âge MOYEN

PLURI TISSULAIRE (HSC)

Formes **disséminées**
ENFANT, ADOLESCENT

DISSEMINÉE (Letterer-Siwe)

Formes **disséminées**
NOURRISSON

- Histiocyte:

Cellule issue de la moëlle osseuse (**dérivé du monocyte**)

Macrophage quiescent du tissu conjonctif

Possibilité de s'activer sous l'action de cytokines (cellules de Küppfer, macrophages alvéolaires, ostéoclastes...)

Prolifération maligne: leucémie myélomonocytaire

Prolifération avec activité phagocytaire: syndrome d'activation macrophagique

- Cellules de Langherans:

Cellule de la famille des **cellules dendritiques** (**dérivés des monocytes**)

Situées dans les épithélia des muqueuses buccale, anale, bronchique, du thymus et de la zone corticale des ganglions.

Cellules « sentinelles » de l'organisme.

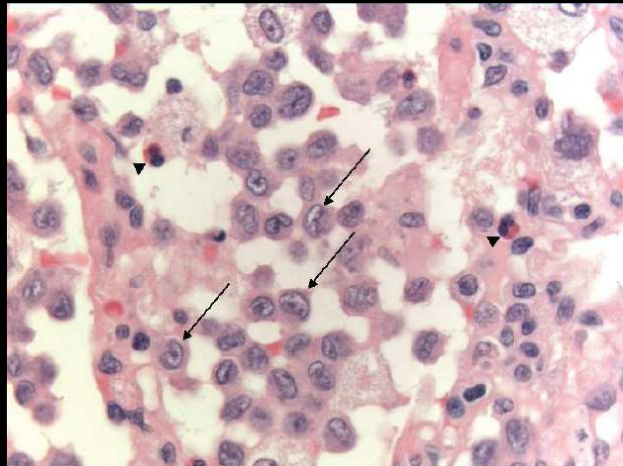
Caractéristiques phénotypiques et structurales (**Ag CD1a et corps de Birbeck**)

- Histiocytose langheransienne:

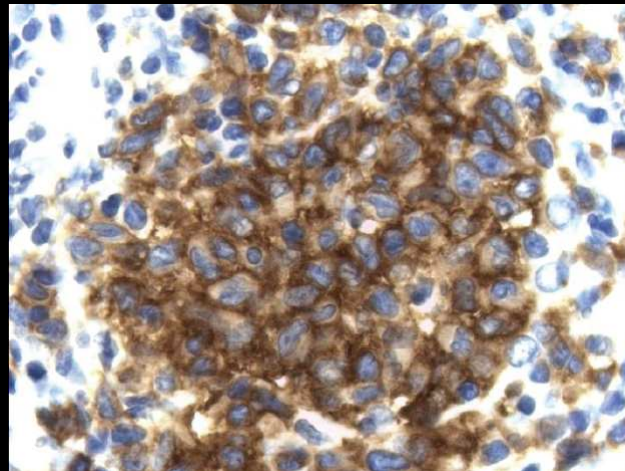
Présence **d'histiocytes présentant des caractéristiques de cellules de Langherans, parfois au sein d'un tissu granuleux**

GRANULOME DE LANGERHANS

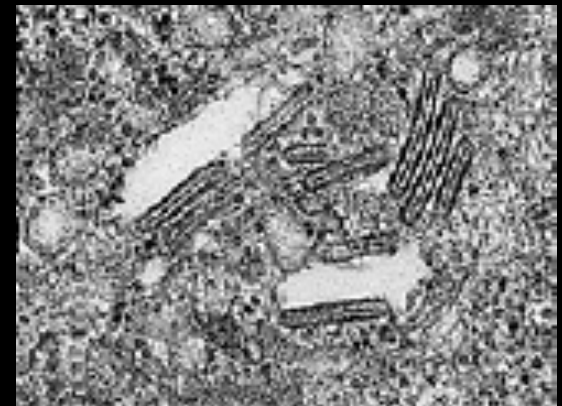
Cellules de Langerhans = Histiocytes avec
corps de Birbeck et CD1a = corps X



Granulome, CL



CD1a Mb



Granule de Birbeck

La forme pulmonaire

Généralités- épidémiologie

- **Adulte jeune:** 20-50 ans avec pic de fréquence de 30 à 40 ans
- **Caucasien ++**
- **H/F= 1,5**
- **90-95% d'association au tabagisme (fumeurs ou ex-fumeurs!)**

- **Circonstances de découverte:**
 - **Toux sèche/ dyspnée d'effort**
 - **Pneumothorax** révélateur dans 10% des cas.
 - **AEG**
 - **Atteinte extra-pulmonaire**
 - **Fortuite** dans 20% des cas.

- **Biologie:** non spécifique. Parfois discrète hyperleucocytose (tabagisme).
- **EFR:** syndrome mixte plutôt obstructif (50%), diminution du DLCO (90%)
- **LBA:** moyennement contributif (10 à 40% des cas). Élimine des diagnostics différentiels (pe pneumocystose). Le plus souvent stigmates de consommation tabagique (macrophages +++), élévation du taux de PNE (>10%), **alvéolite macrophagique**. **Diagnostic + si > 5% de CL exprimant CD1a**

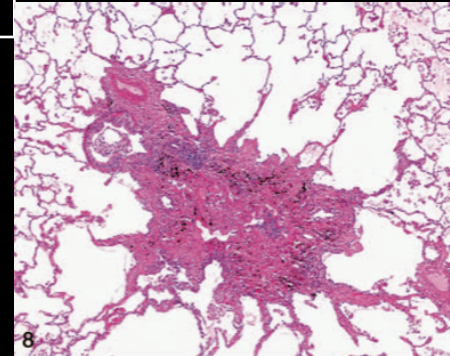
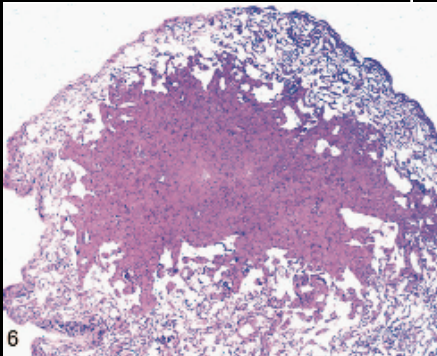
→ Dc = clinique + imagerie +/- LBA voire biopsie pulmonaire

La forme pulmonaire

Physiopathologie

GRANULOME À CELLULES DE LANGERHANS

Histiocytes avec corps de Birbeck = corps X
Polynucléaires : PNE, PNN
Plasmocytes
Lymphocytes
Macrophages



BRONCHIOLES

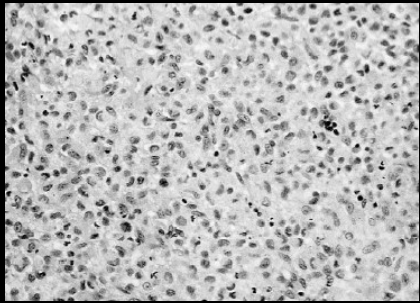
Granulome → Nodule

Nodule excavé, Kyste

ELARGISSEMENT / EXCAVATION

Destruction paroi bronchiolaire
Coalescence des lésions cavitaires
Traction par la fibrose adjacente

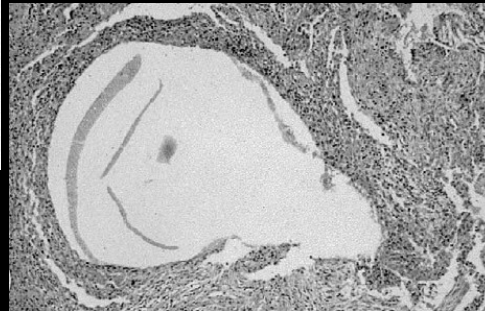
Envahissement et destruction de la paroi des bronchioles distales



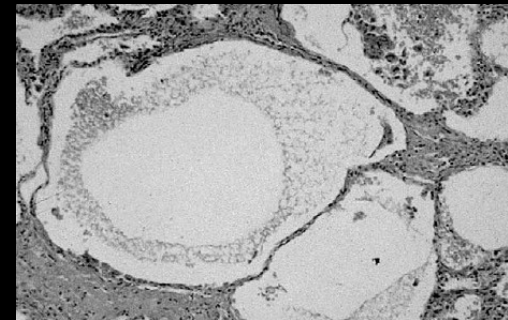
Granulome CL



Granulome excavé



Remaniements fibreux



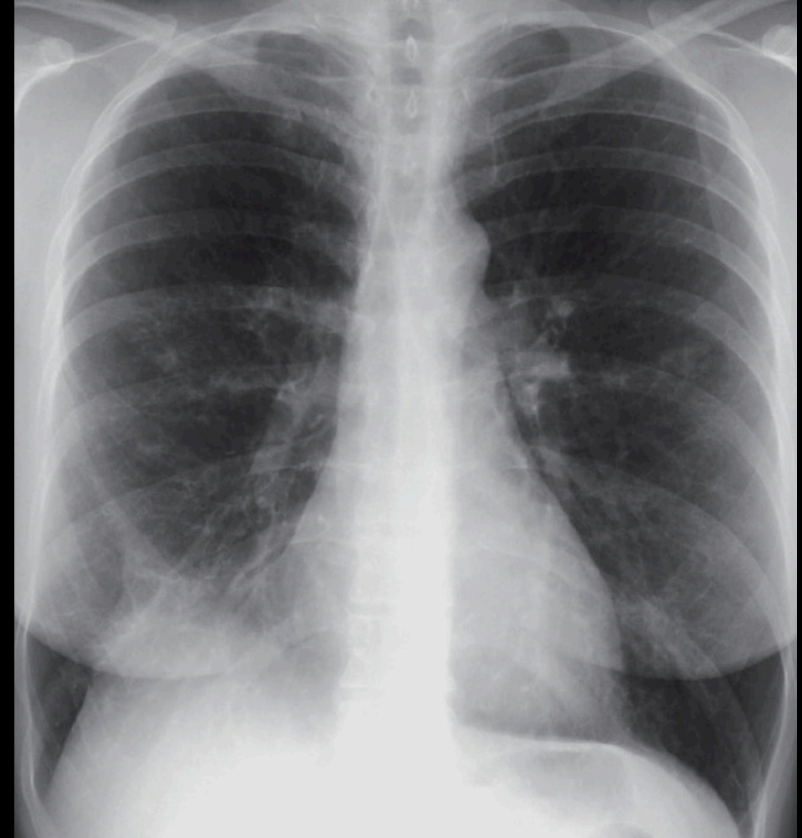
Kyste à paroi fine

La forme pulmonaire

Imagerie: RS

- Opacités nodulaires
 - Bilatérales et symétriques
 - Respect bases
 - < 1 cm
 - Bords irréguliers
- Opacités réticulo-nodulaires
 - Lésion « étoilée »
- Lésions kystiques
 - Multiples, jointifs
 - 2-3 cm
 - +/- disparition nodules
- Réticulations à larges mailles, rayon de miel

→ Se et Sp limitées → TDM



La forme pulmonaire

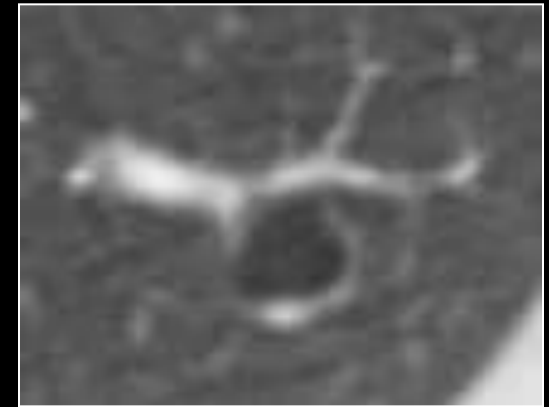
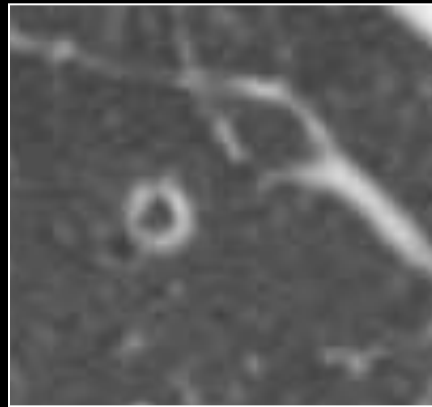
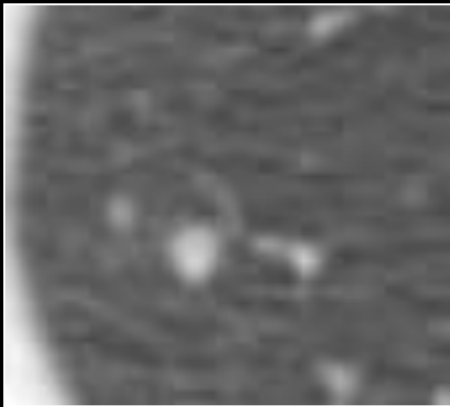
TRIADE CLASSIQUE

Imagerie: TDM

Nodules

Nodules excavés

Kystes



1-10 mm

Bilatéral, symétrique

Bords **irréguliers**

Régions supérieures +++

Respect des bases

Nodules excavés (troués)

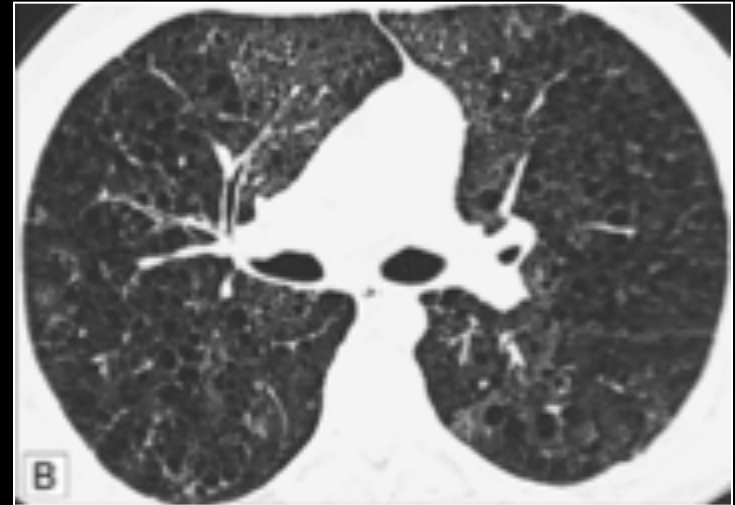
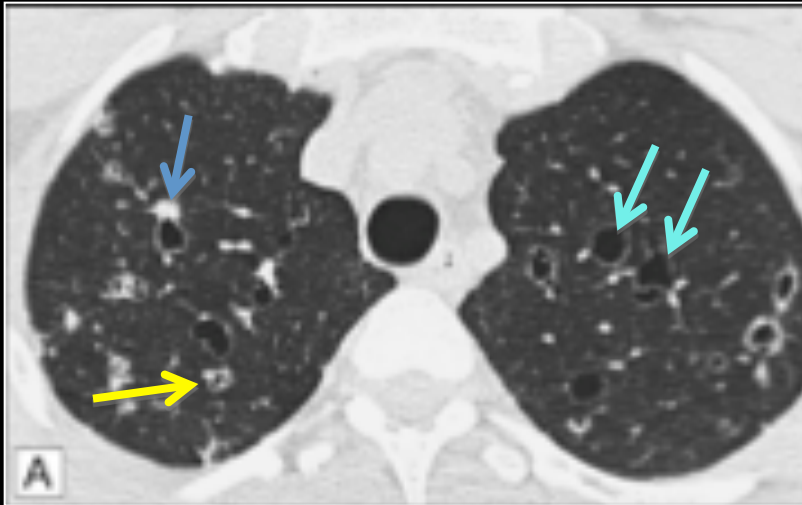
Kystes à paroi épaisse

Kystes à paroi fine

Kystes confluents (en carte de géographie)

< 10 mm mais parfois jusqu'à 20 mm

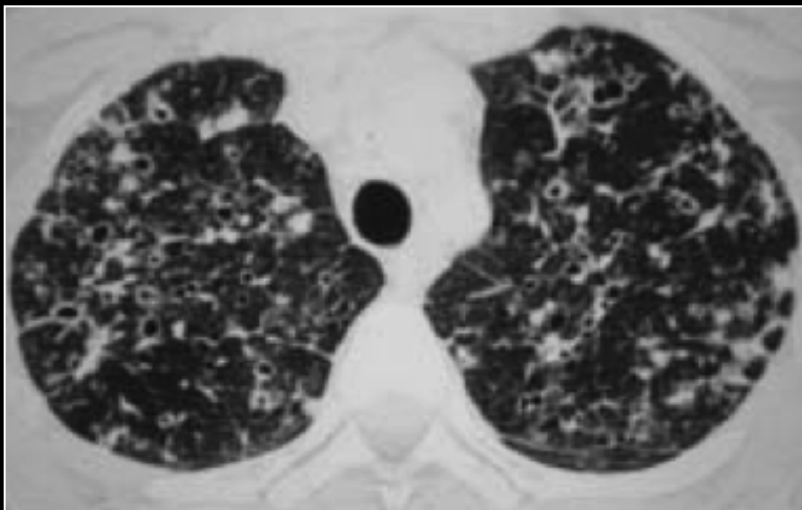
Irréguliers : ronds, ovoïdes, bilobés, branchés

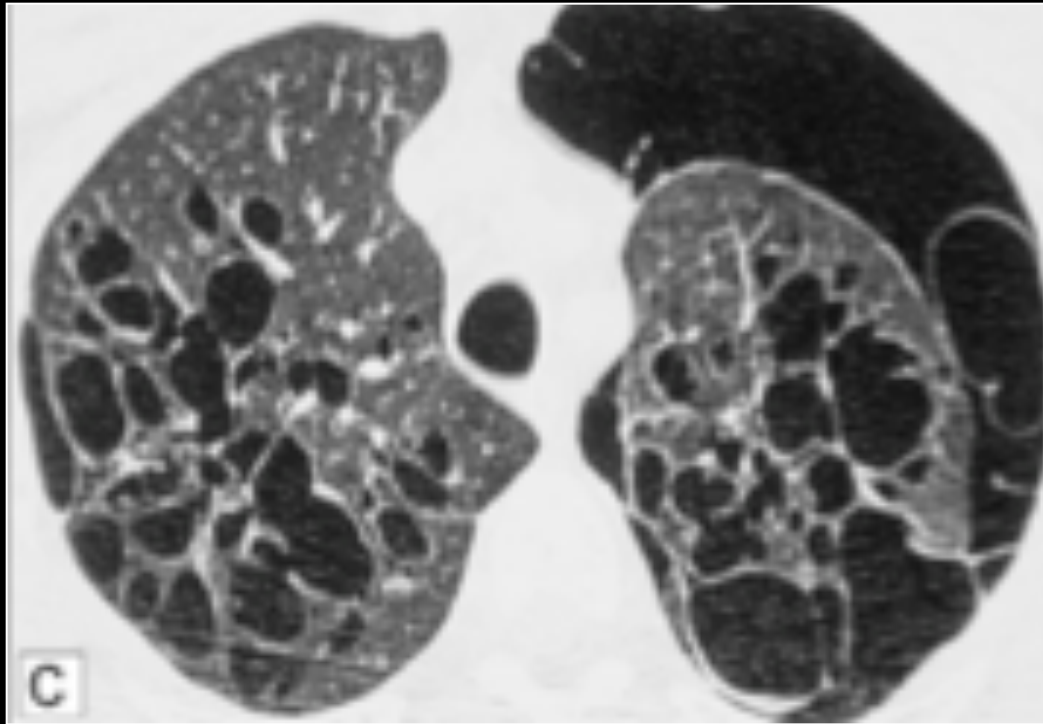


Formes typiques nodulo kystiques

- Nodules
- Nodules troués
- Kystes

Formes kystiques





Forme évoluée ; **destruction kystique** du parenchyme et **pneumothorax G**

Dossier 1: homme 50 ans tabagique

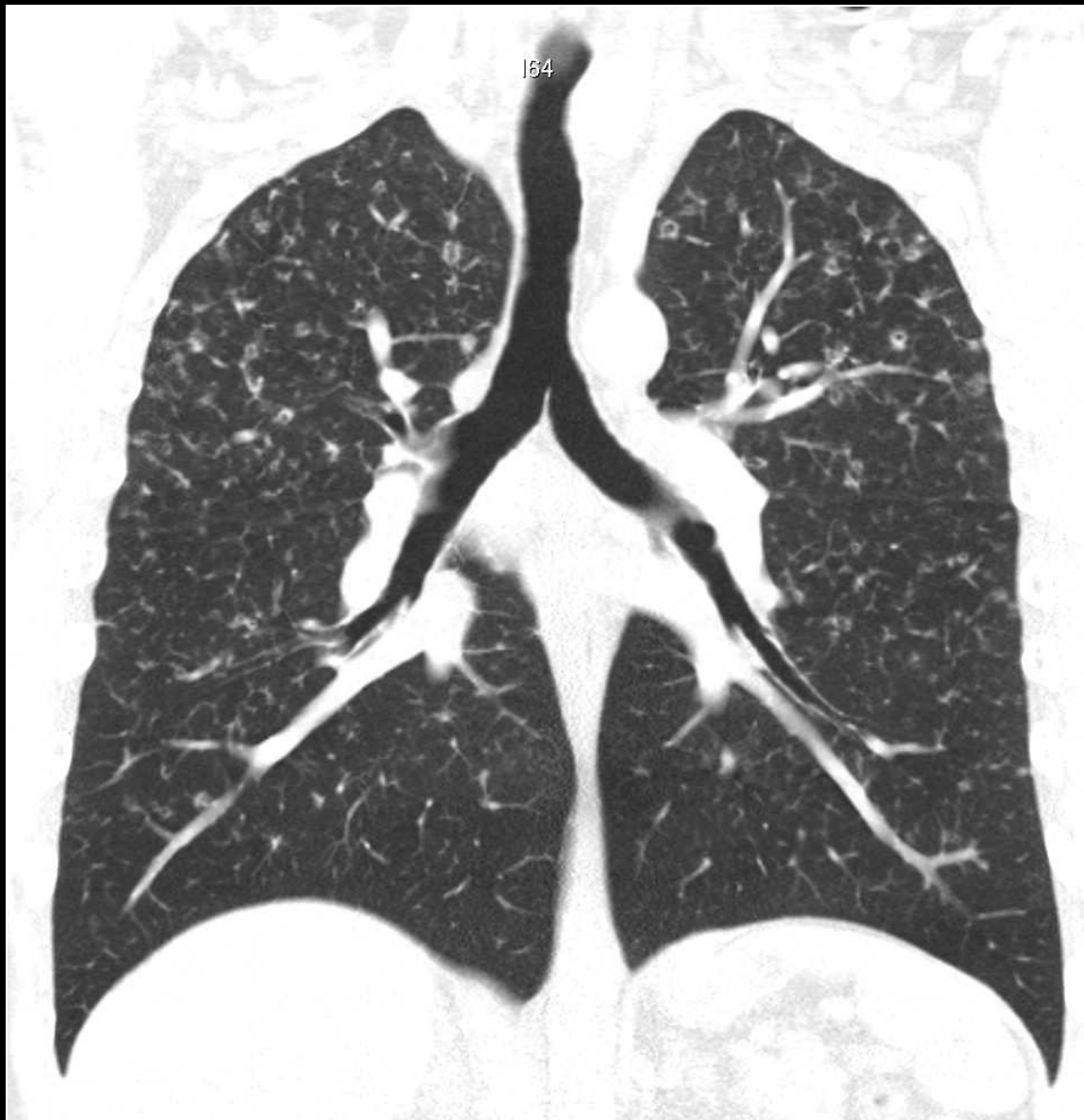
Nodules

Nodules excavés

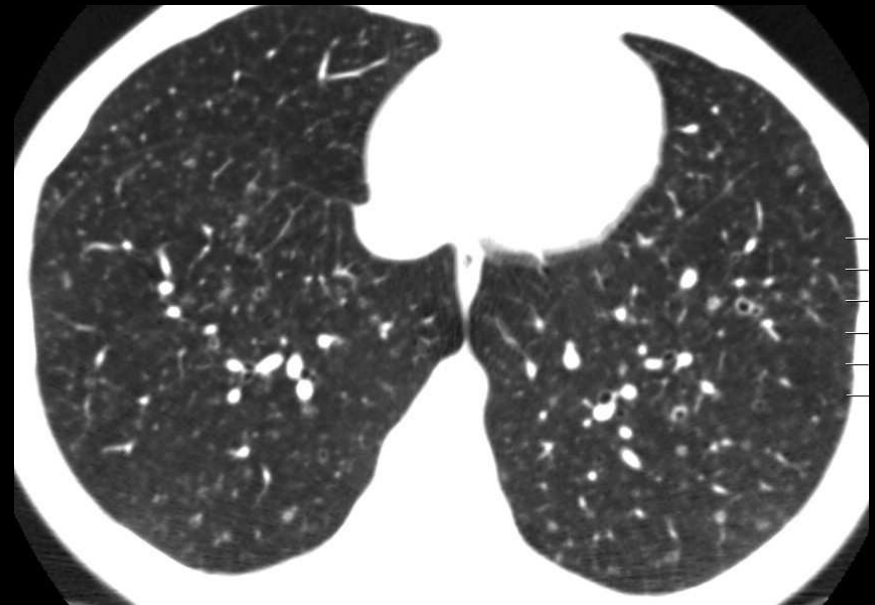


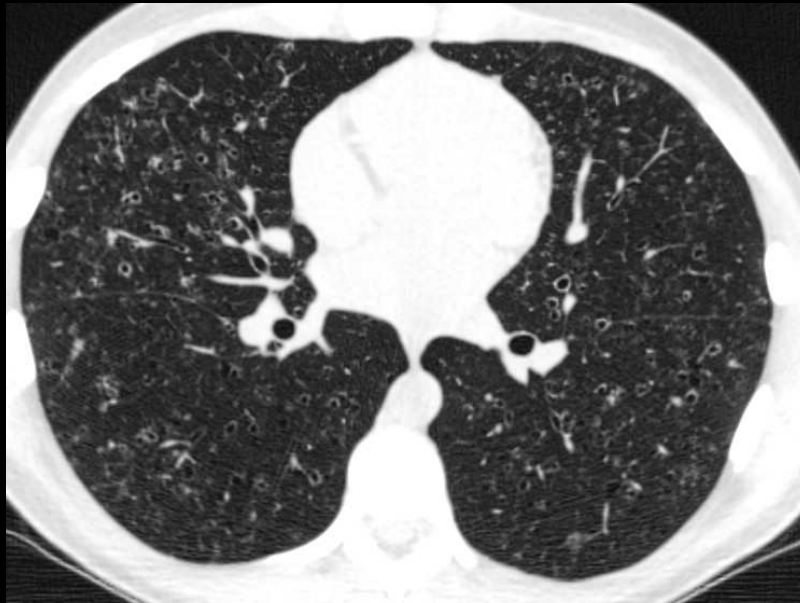
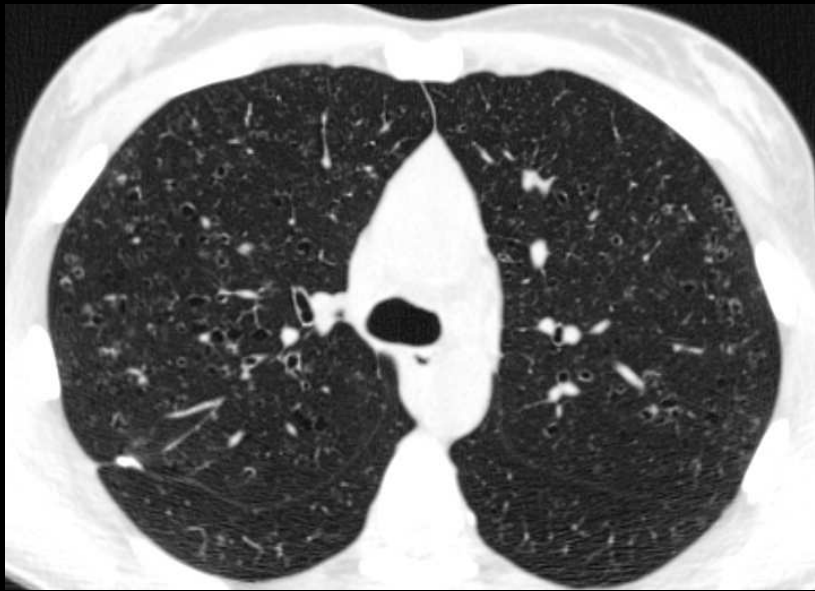
Kystes

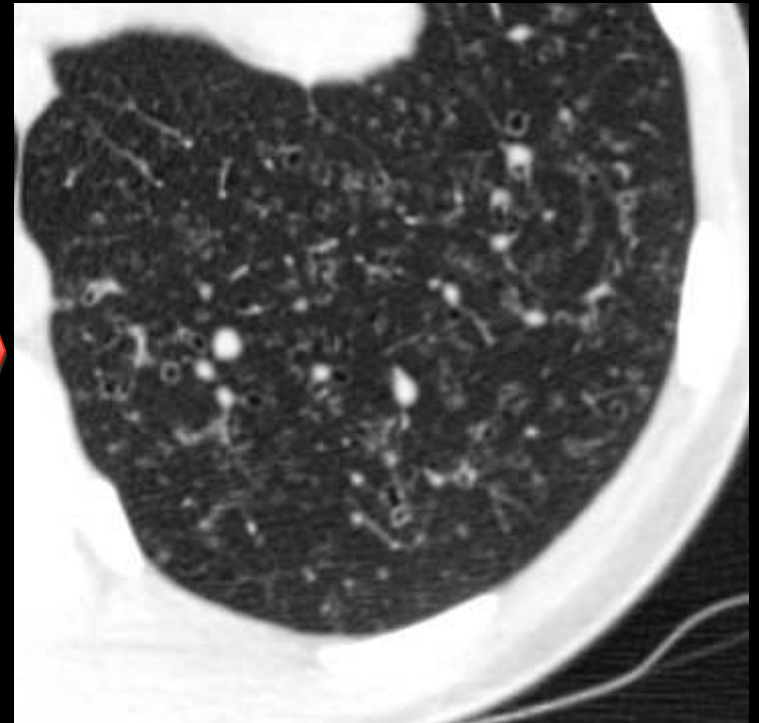
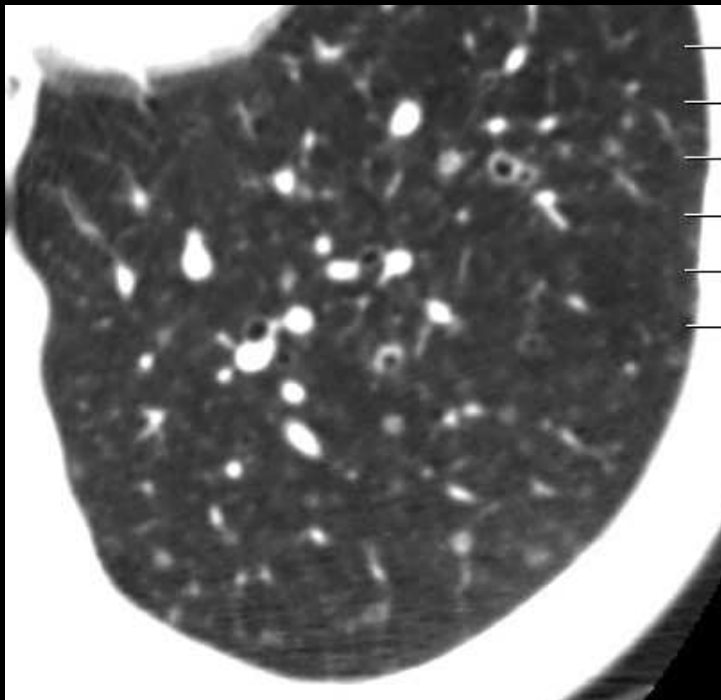
164



Dossier 2: femme 23 ans, fumeuse; suivi d'un carcinome ovarien

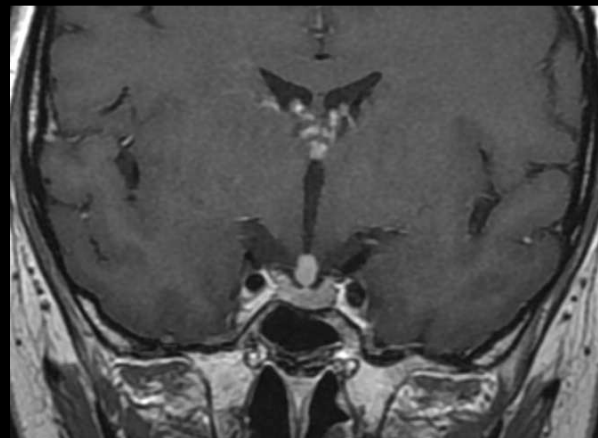
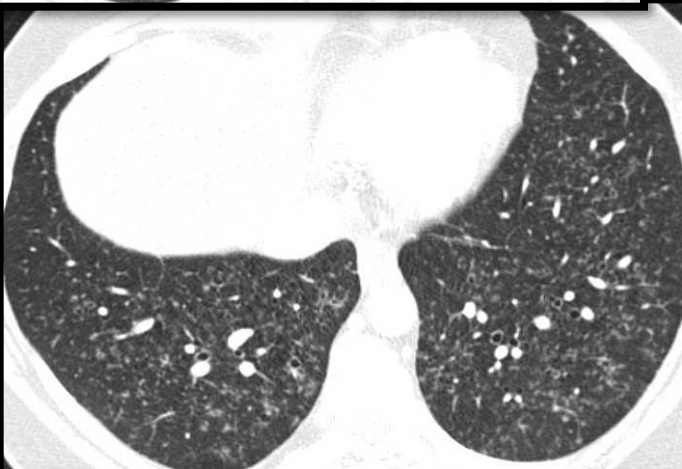
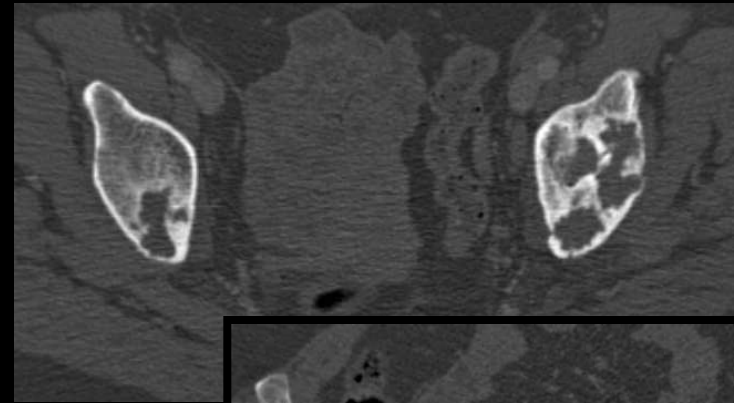
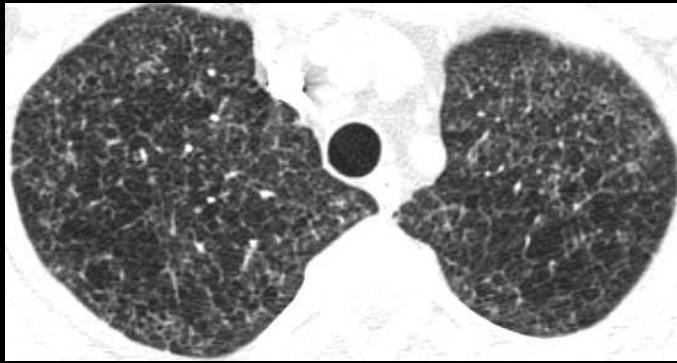






Évolution de nodules vers kystes

Dossier 3: femme 47 ans, suivie d'une pathologie néoplasique connue



La forme pulmonaire

Diagnostics différentiels



Lymphangioliomyomatose

+++

Femme

20-40 ans

Kystes

Kystes réguliers

Atteinte diffuse

Autres:

Au stade de kystes: LIP, Birt-Hogg-Dubé

Au stade de nodules: Wegener, mycobactérioses, sarcoïdose, métastases excavées, pneumocystose...

La forme pulmonaire

Evolution

Régression 25%

Stabilisation 50%

Aggravation 25%: IR, HTAP

La forme pulmonaire

Prise en charge

- Empirique +++ (pas de traitement)
- Arrêt du tabac afin d'éviter de surajouter une pathologie induite par le tabac (BPCO, carcinome bronchique ou pathologie d'origine cardio-vasculaire).
- Corticoïdes oraux dans les formes à prédominance nodulaire.
- Cladibrine (analogues des purines): en cours d'évaluation...
- Surveillance clinique et paraclinique des patients (non codifiée)

La forme pulmonaire

Conclusion

Histiocytose pulmonaire

H/F= 1,5

20-50 ans

Nodules – Nodules excavés – Kystes

Kystes irréguliers

Respect des bases

Alvéolite macrophagique au LBA

TABAGISME



Bibliographie

- Histiocytoses langerhansiennes. **Veyssier-Belot C.** EMC (Elsevier Masson SAS), **AKOS** (Traité de Médecine). 5-0380
- Histiocytose langheransienne de l'adulte. Feuillet S. Presse Med. 2010 Jan ; 39:107-15.
- Diagnostic des hyperclartés et des images kystiques pulmonaires de l'adulte. Grosse C. EMC pneumologie (Elsevier Masson SAS). 6-090-C-50
- Pulmonary Langherans cell histiocytosis and other pulmonary histiocytic diseases: a review. Allen TC. Arch Pathol Lab Med. 2008 Jul; 132: 1171-81.
- Adult pulmonary Langherans cell histiocytosis. Tazi A. Eur Respir J. **2006** Jun; 27:1272-85.