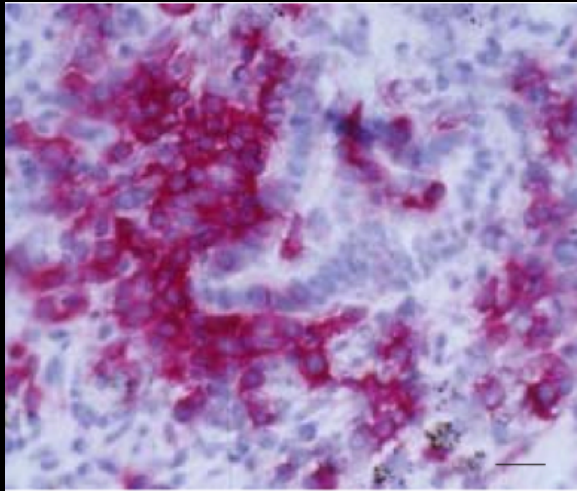


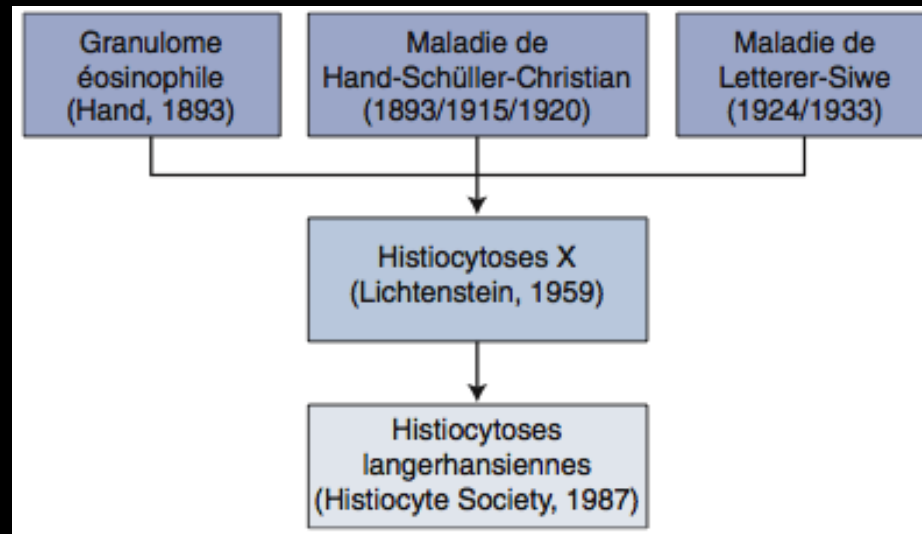
Histiocytoses langerhansiennes- Formes pulmonaires



A . Oliver ACC

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 Langerhans:

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

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

Cellules « sentinelles » de l'organisme.

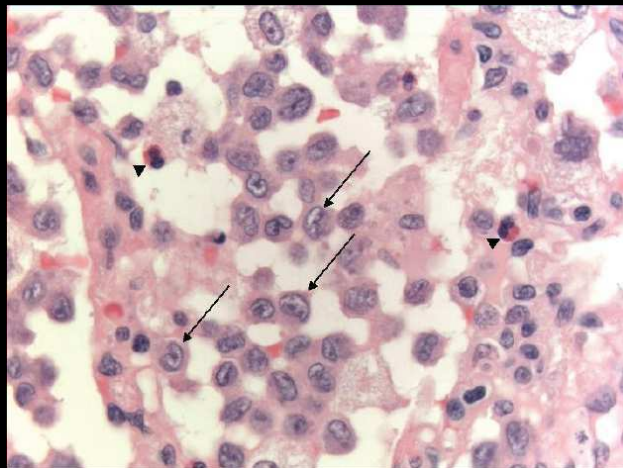
Caractéristiques phénotypiques et structurales (**Ag CD1a et corps de Birbeck**)

- Histiocytose langerhansienne:

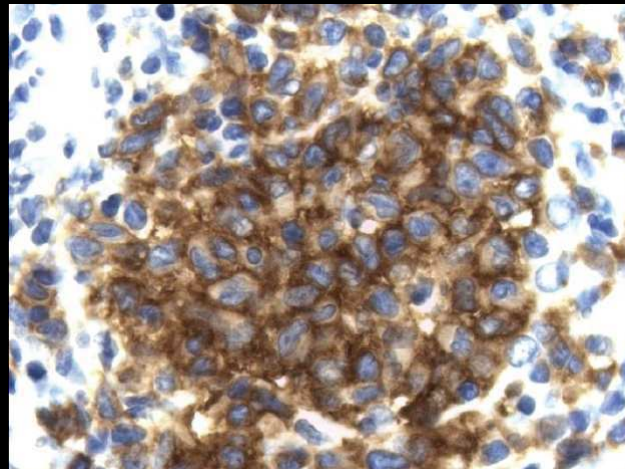
Présence d'histiocytes présentant des caractéristiques de cellules de Langerhans, parfois au sein d'un tissu granuleux

GRANULOME DE LANGERHANS

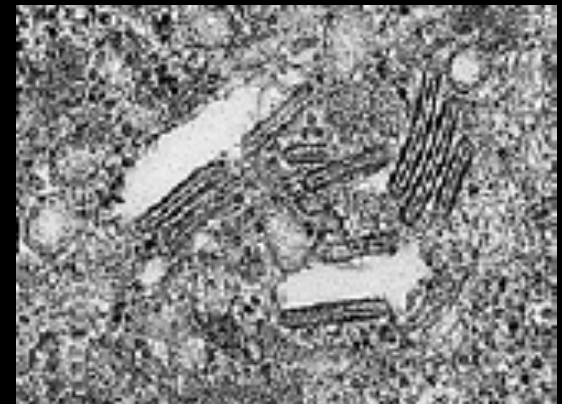
Cellules de Langerhans = Histiocytes avec corps de Birbeck et CD1a = corps X



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

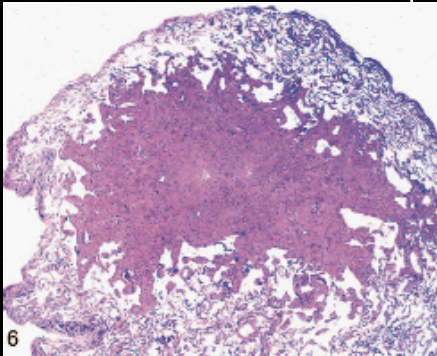
Histiocytes avec corps de Birbeck = corps X

Polynucléaires : PNE, PNN

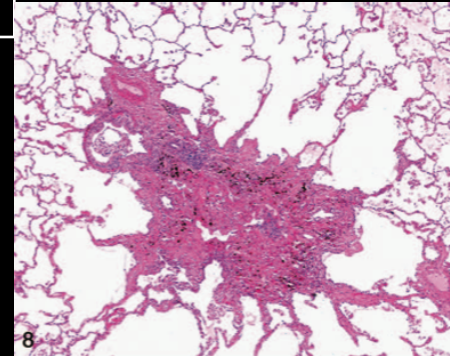
Plasmocytes

Lymphocytes

Macrophages



BRONCHIOLES



Granulome → Nodule



Nodule excavé, Kyste

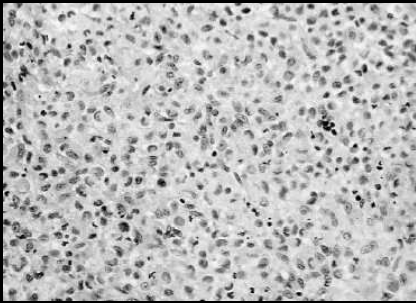
ELARGISSEMENT / EXCAVATION

Destruction paroi bronchiolaire

Coalescence des lésions cavitaires

Traction par la fibrose adjacente

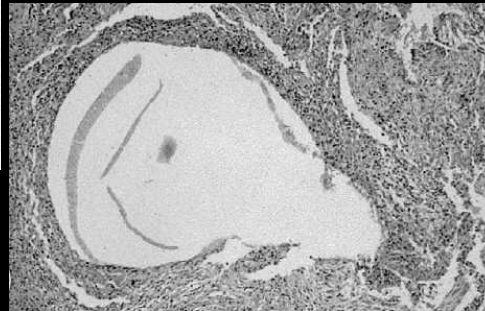
Envahissement et destruction de la paroi des bronchioles distales



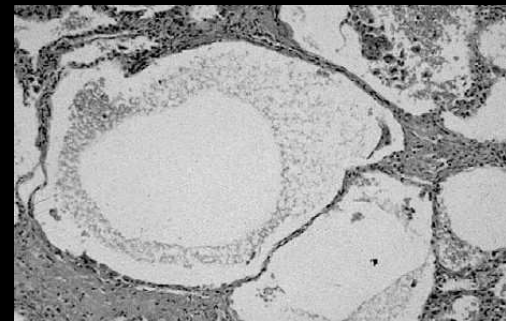
Granulome CL



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

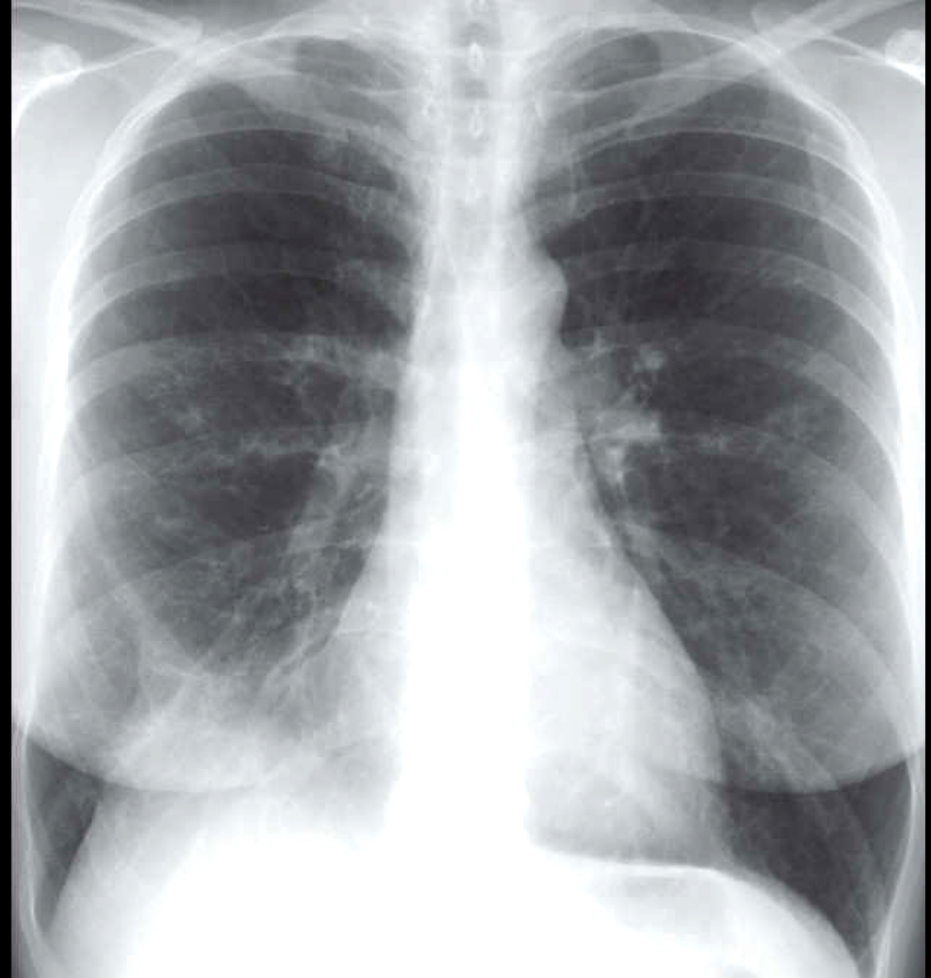
Multiples, jointifs

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



1-10 mm

Bilatéral, symétrique

Bords **irréguliers**

Régions supérieures +++

Respect des bases

Nodules excavés



Nodules excavés (troués)

Kystes à paroi épaisse

Kystes à paroi fine

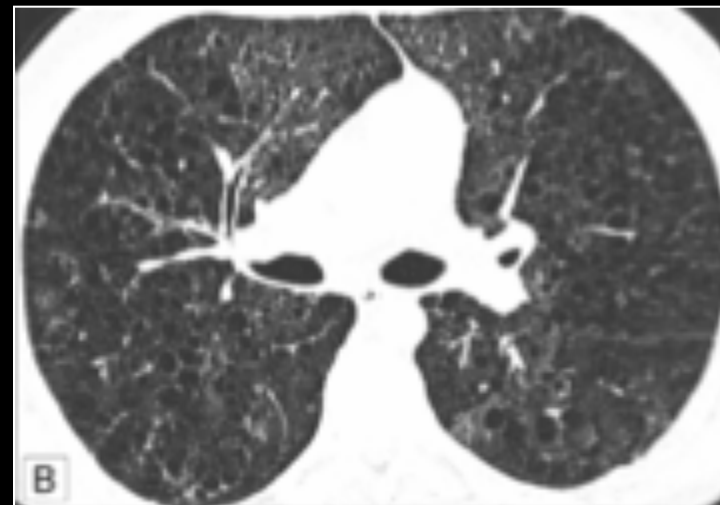
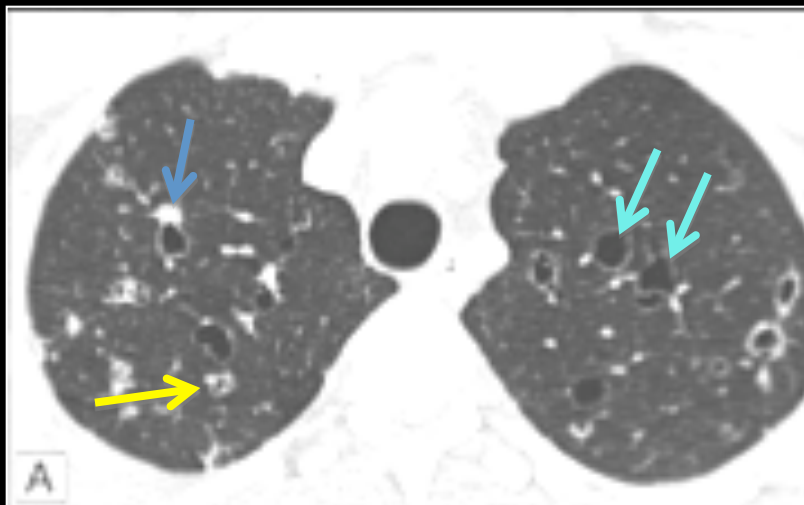
Kystes confluents (en carte de géographie)

< 10 mm mais parfois jusqu'à 20 mm

Irréguliers : ronds, ovoïdes, bilobés, branchés

Kystes



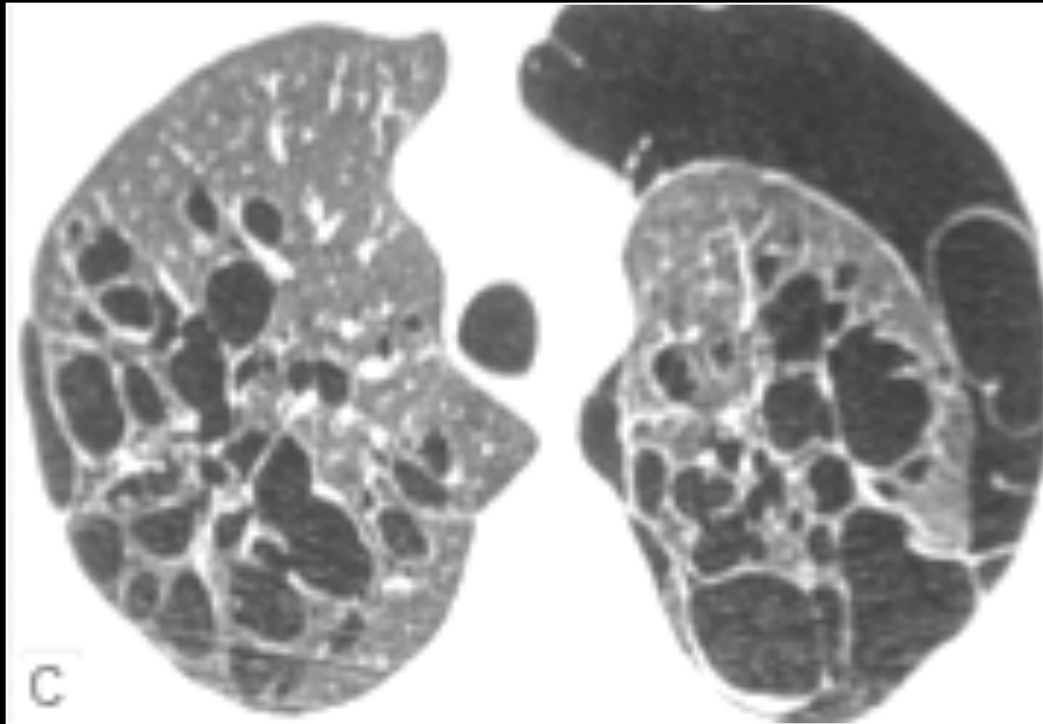


Formes typiques nodulo kystiques

- Nodules
- Nodules troués
- Kystes

Formes kystiques



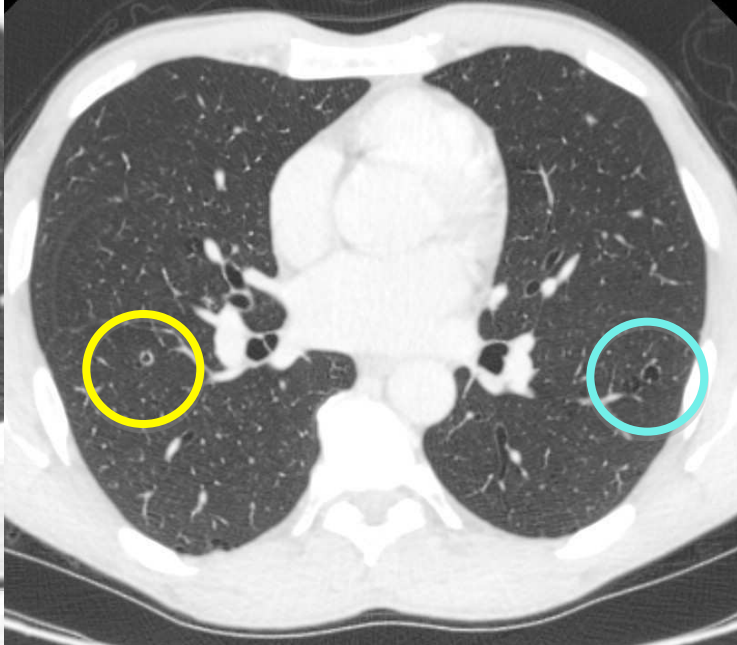
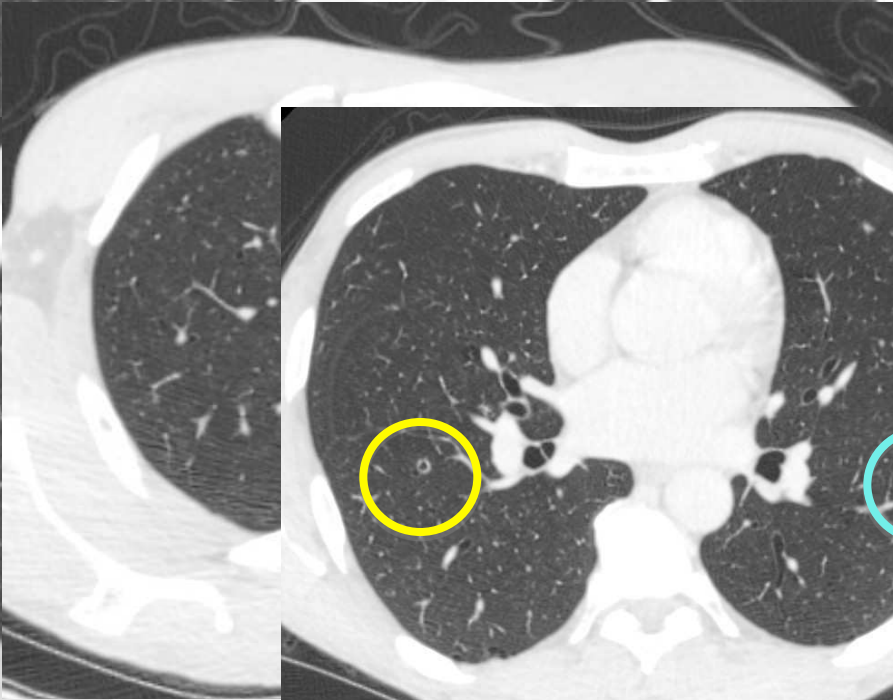
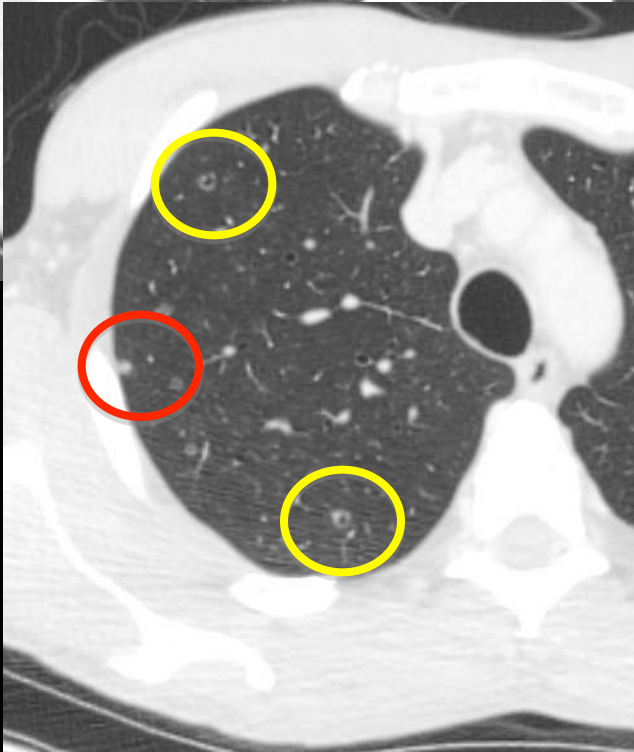
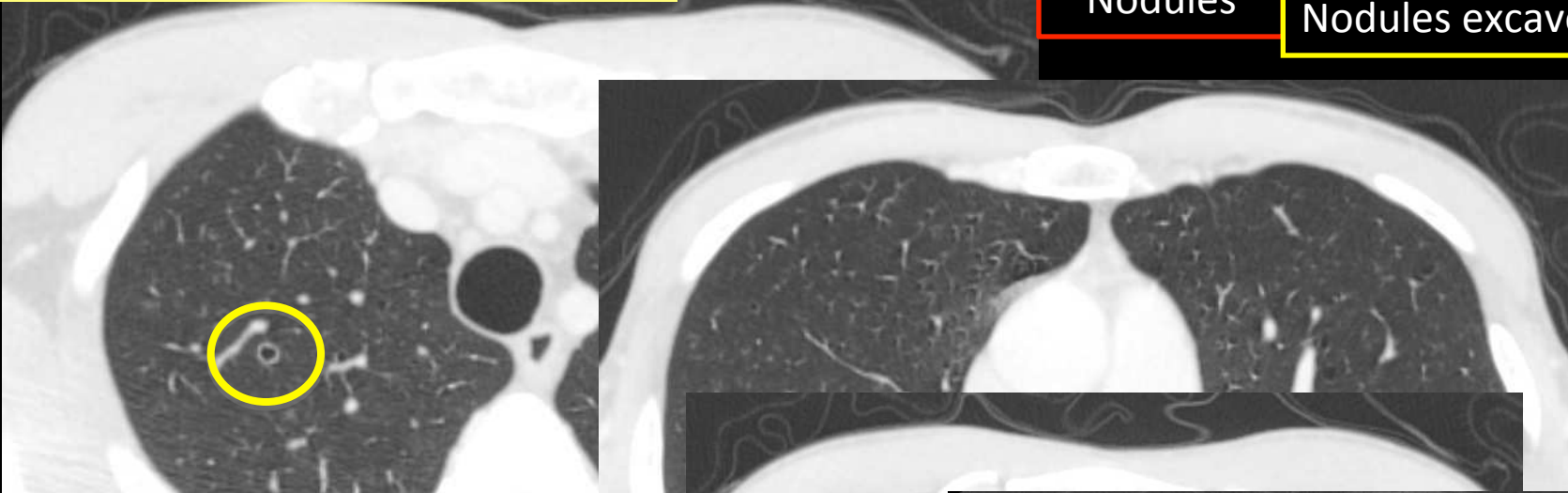


Forme évoluée ; **destruction kystique** du parenchyme et **pneumothorax G**

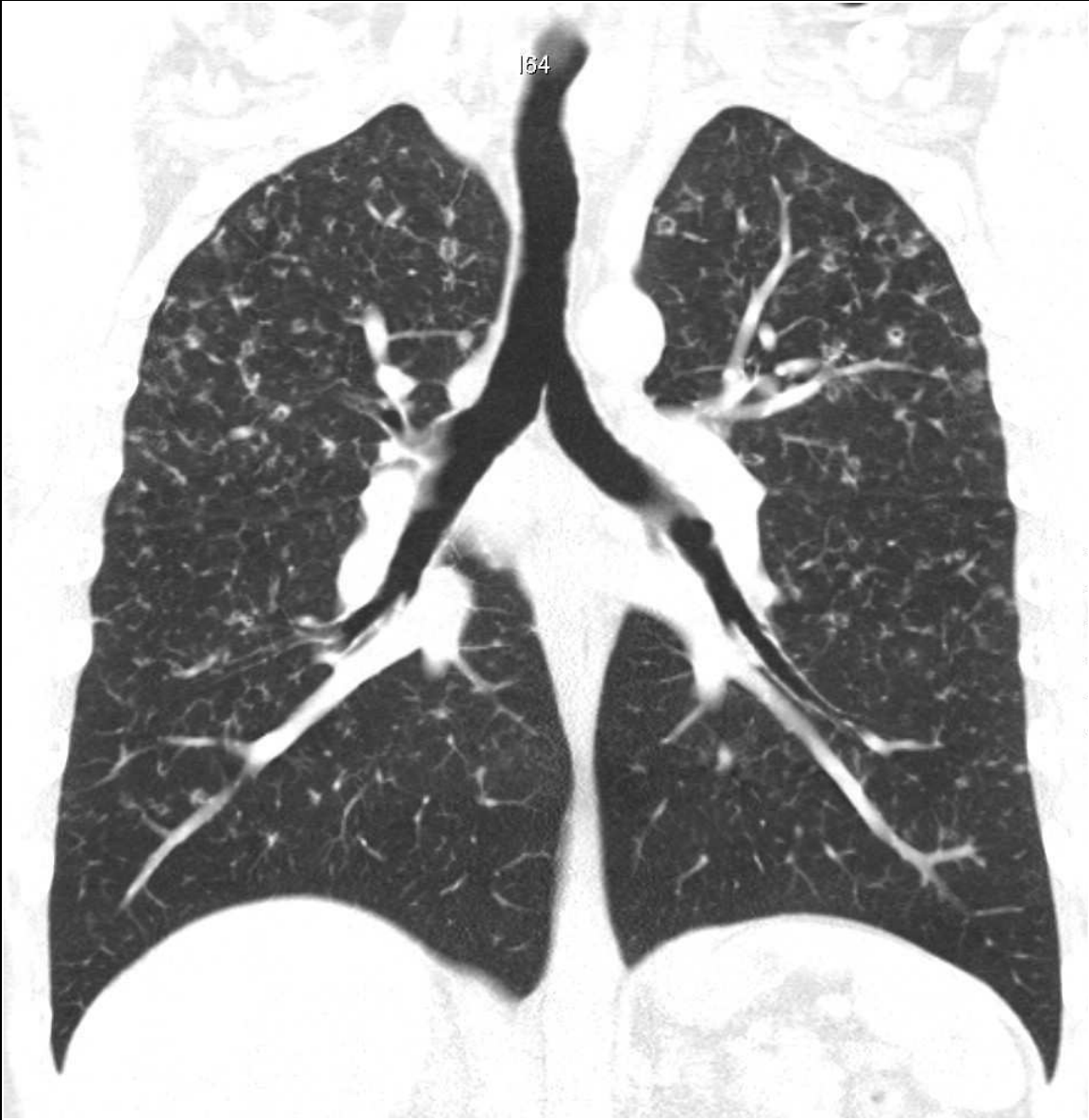
Dossier 1: homme 50 ans tabagique

Nodules

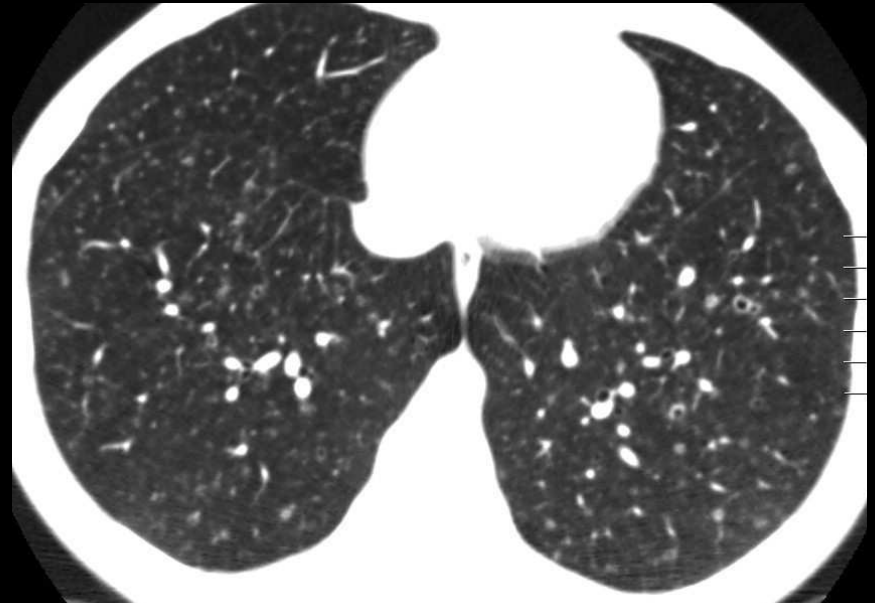
Nodules excavés



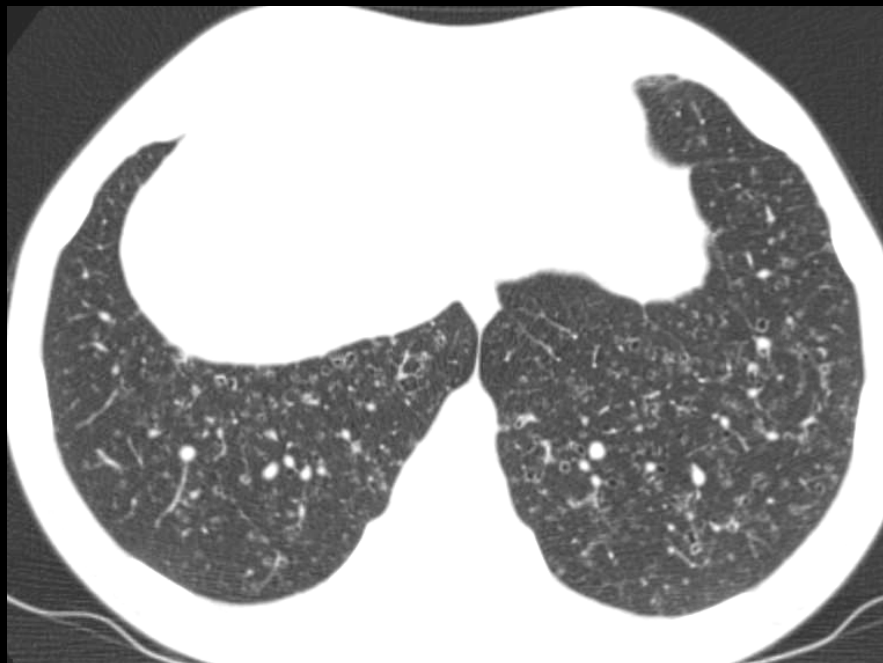
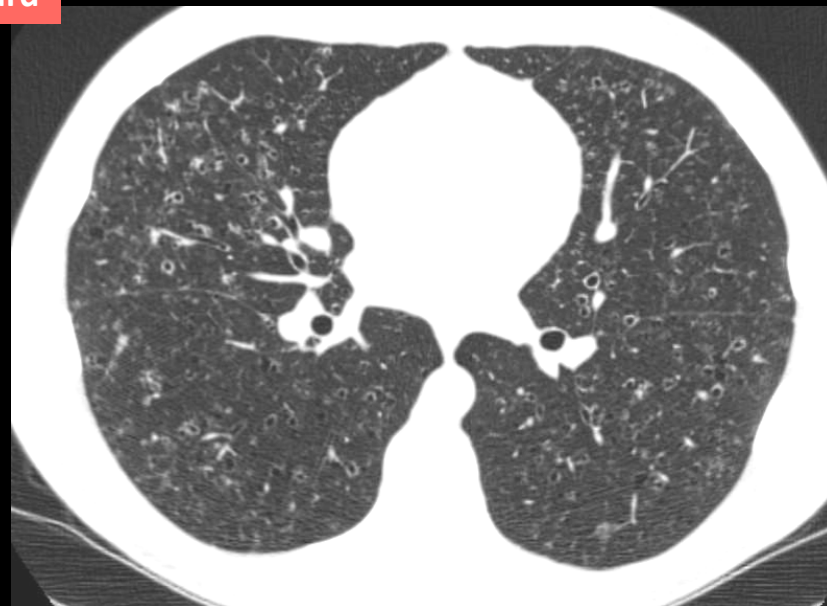
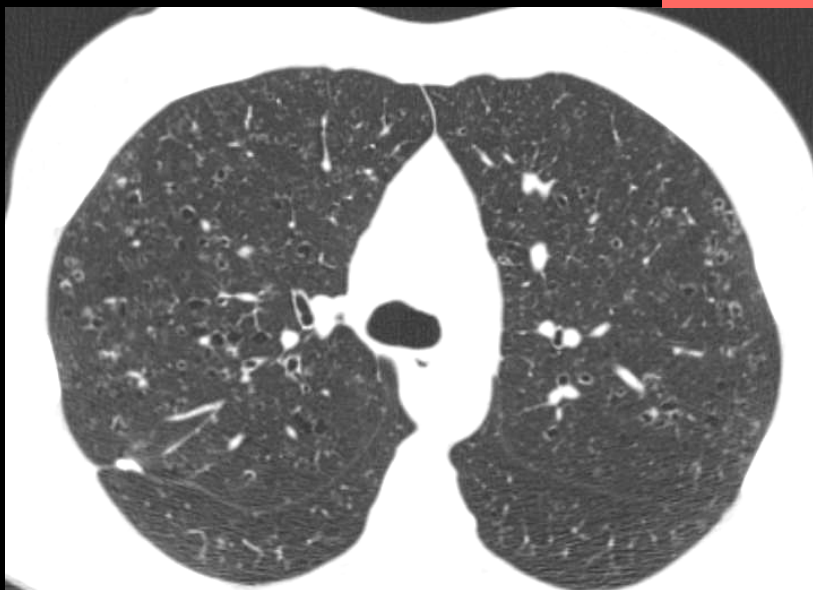
Kystes

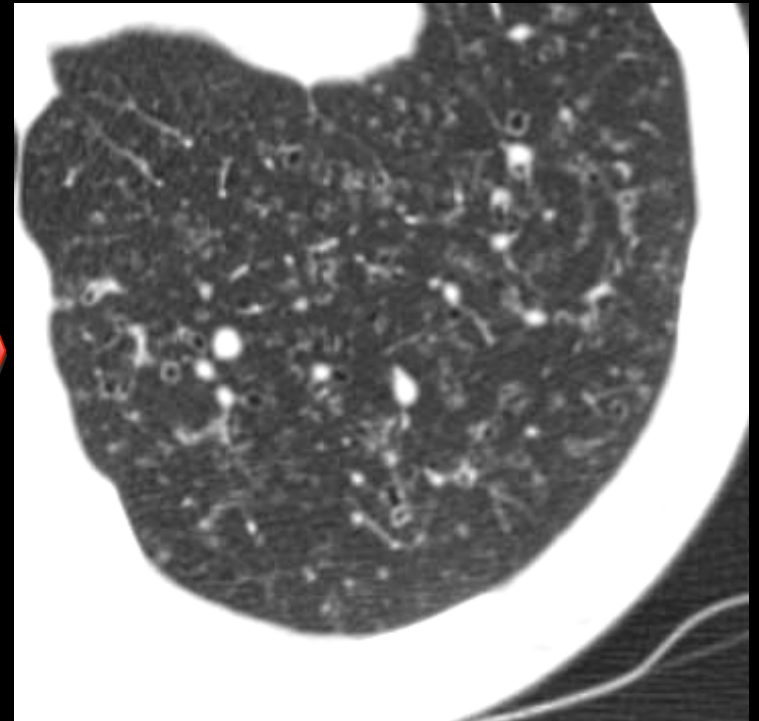
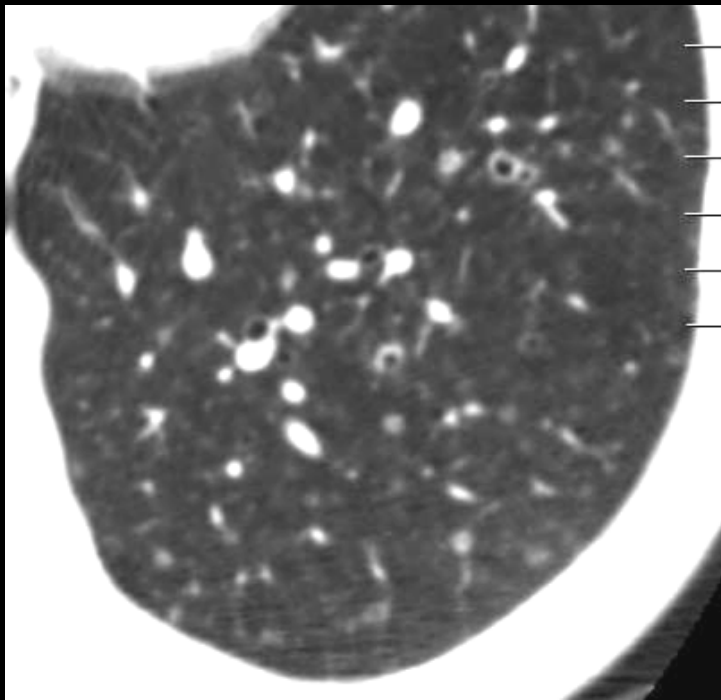


Dossier 2: femme 23 ans, fumeuse; suivi d'un carcinome ovarien



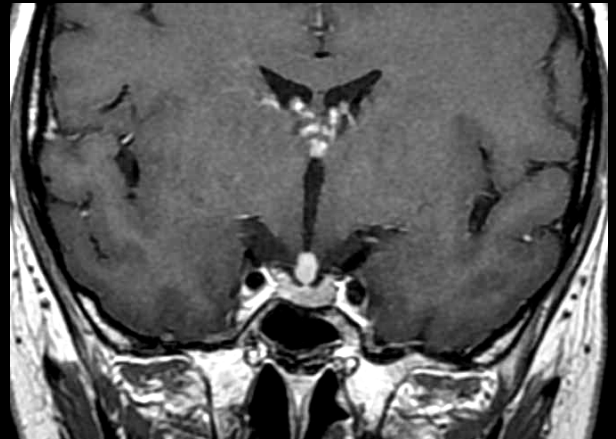
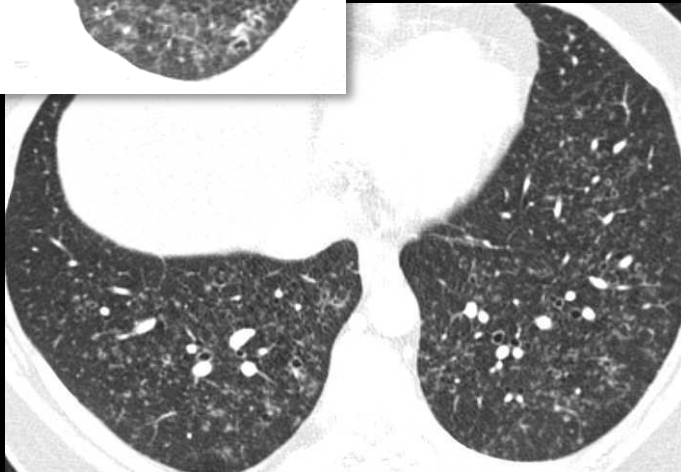
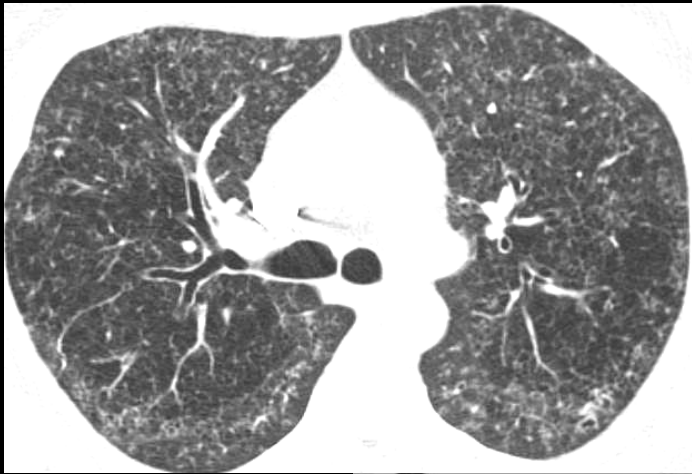
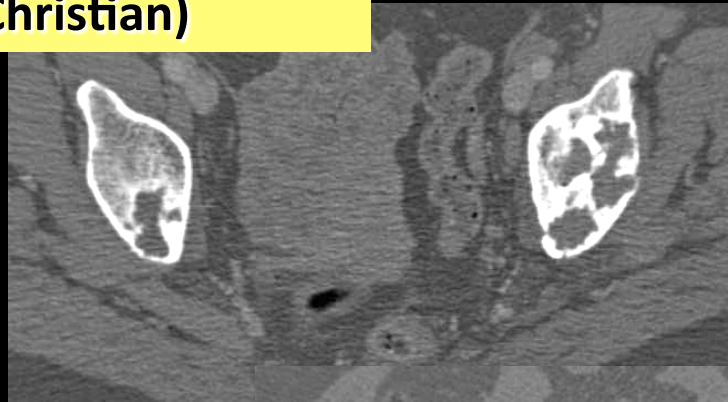
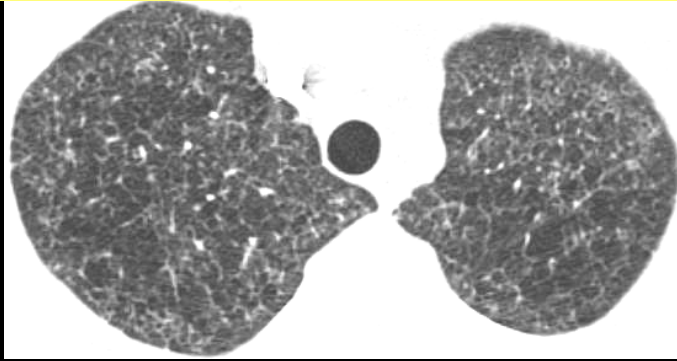
18 mois plus tard





Évolution de nodules vers kystes

**Dossier 3: femme 47 ans, forme généralisée
multiviscérale et osseuse (Hand-Schüller-Christian)**



La forme pulmonaire



Diagnostics différentiels

Autres:

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

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

Lymphangioléiomyomatose

+++

Femme
20-40 ans

Kystes

Kystes réguliers

Atteinte diffuse

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

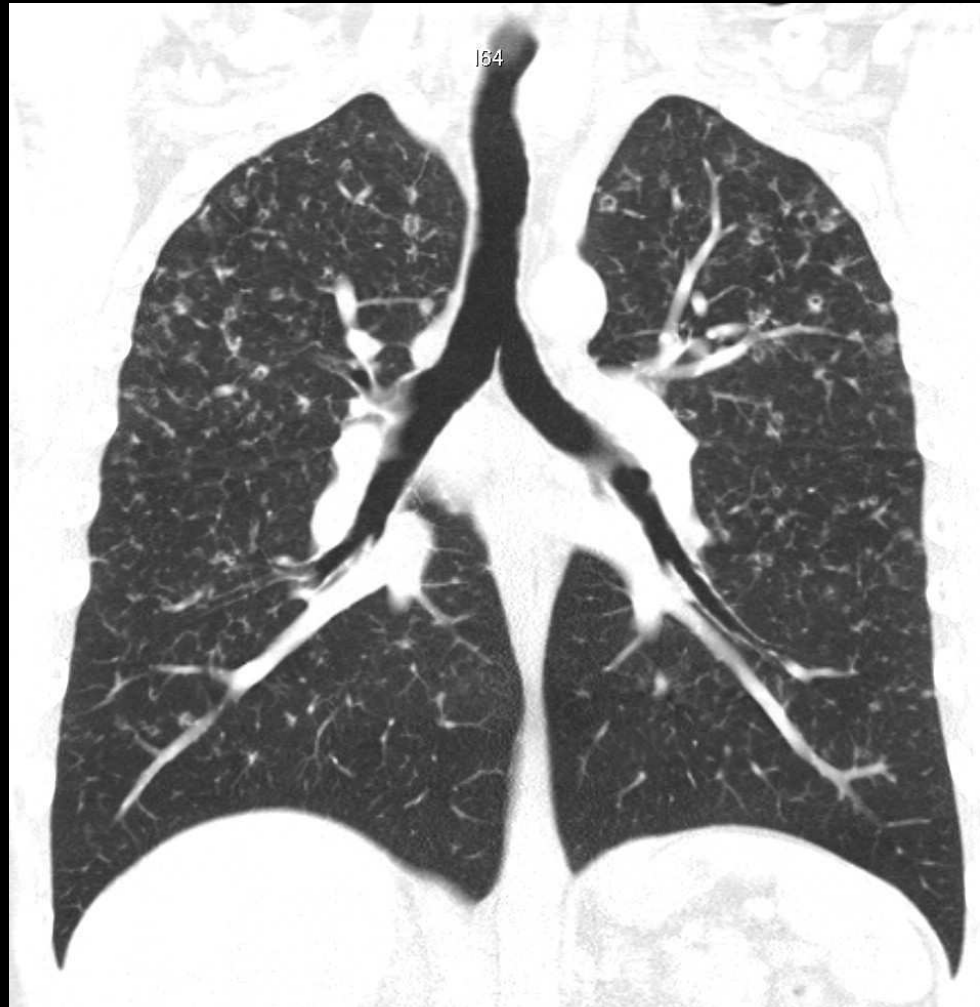
Nodules – Nodules excavés – Kystes

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 langerhansienne 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 Langerhans cell histiocytosis and other pulmonary histiocytic diseases : a review. Allen TC. Arch Pathol Lab Med. 2008 Jul; 132: 1171-81.
- Adult pulmonary Langerhans cell histiocytosis. Tazi A. Eur Respir J. 2006 Jun; 27:1272-85.