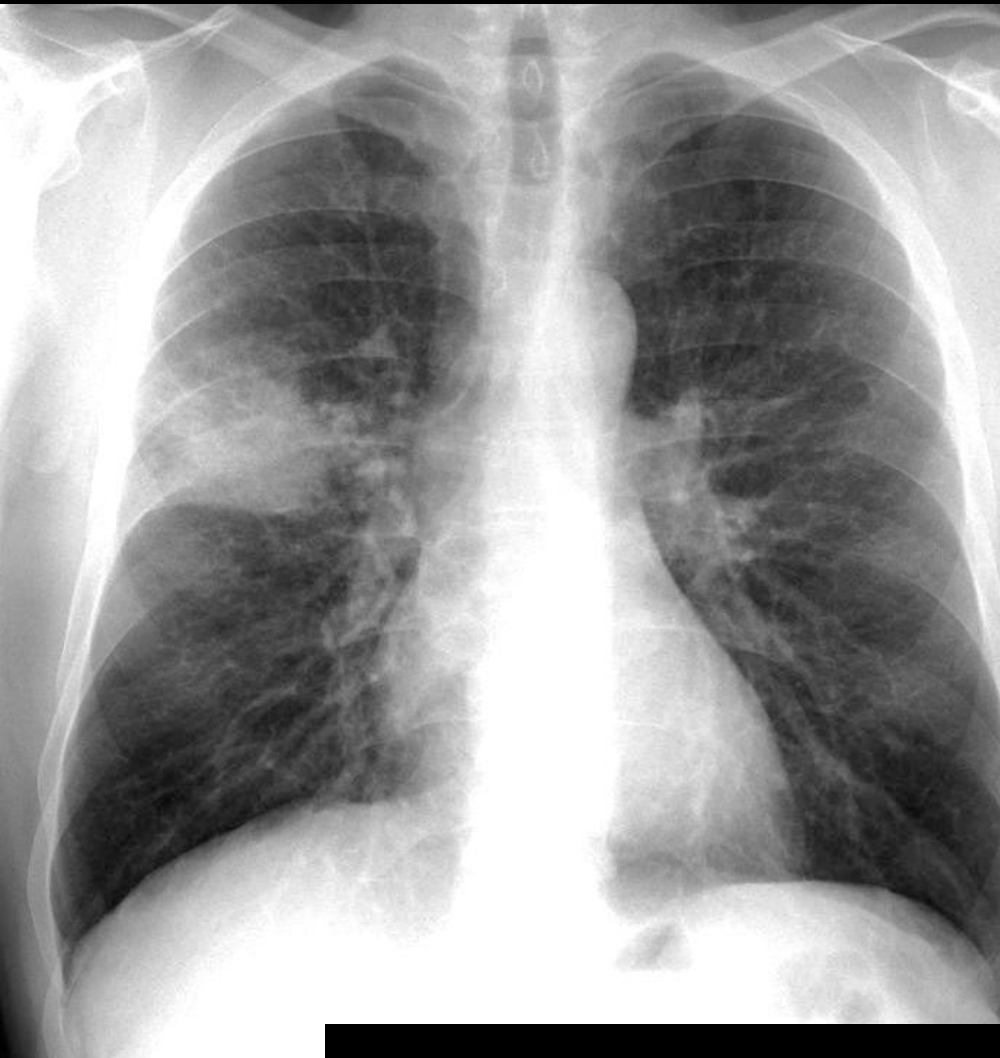
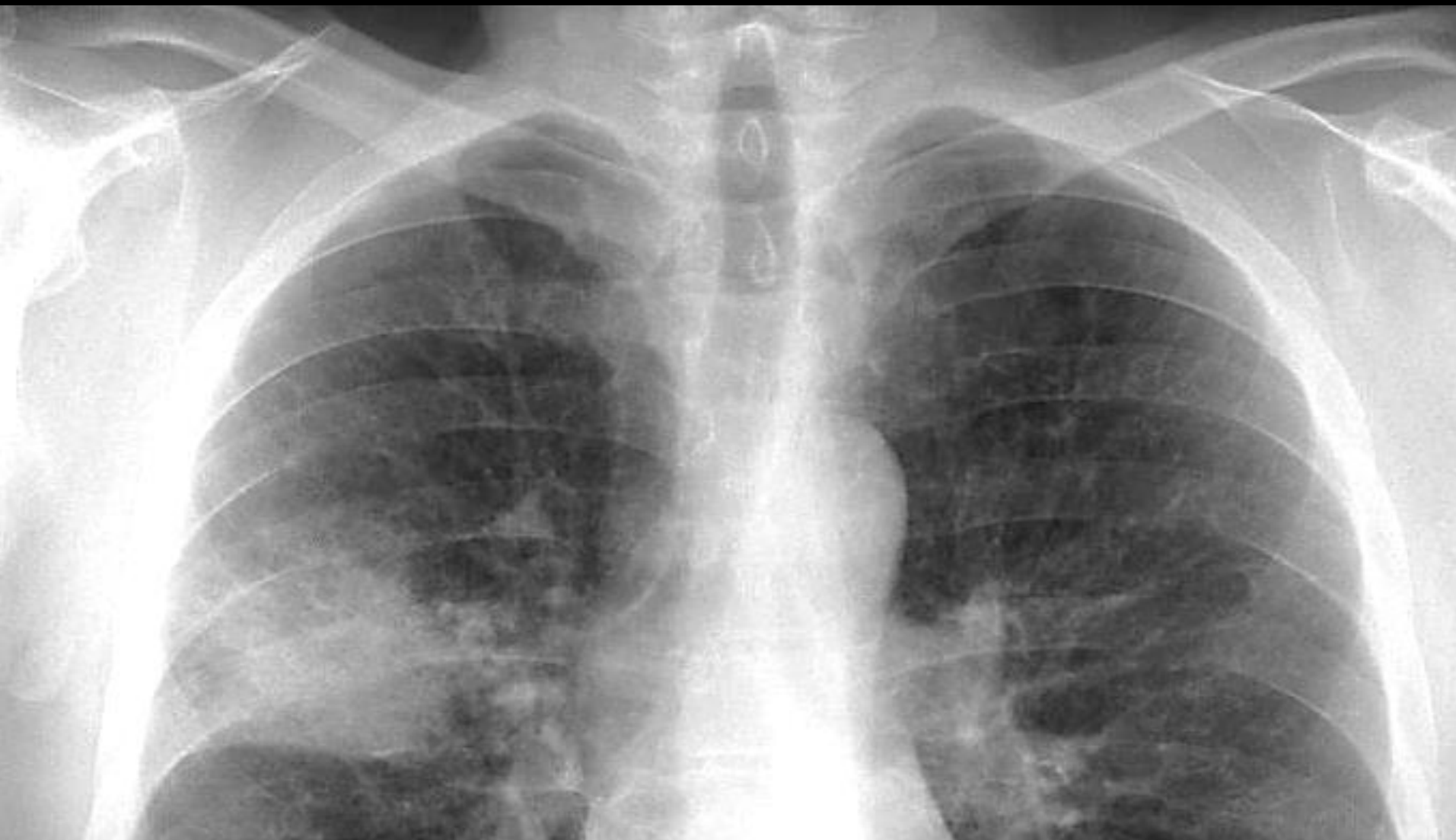


homme 42 ans tabagisme ancien ,intense et persistant; 35 paquets-année.

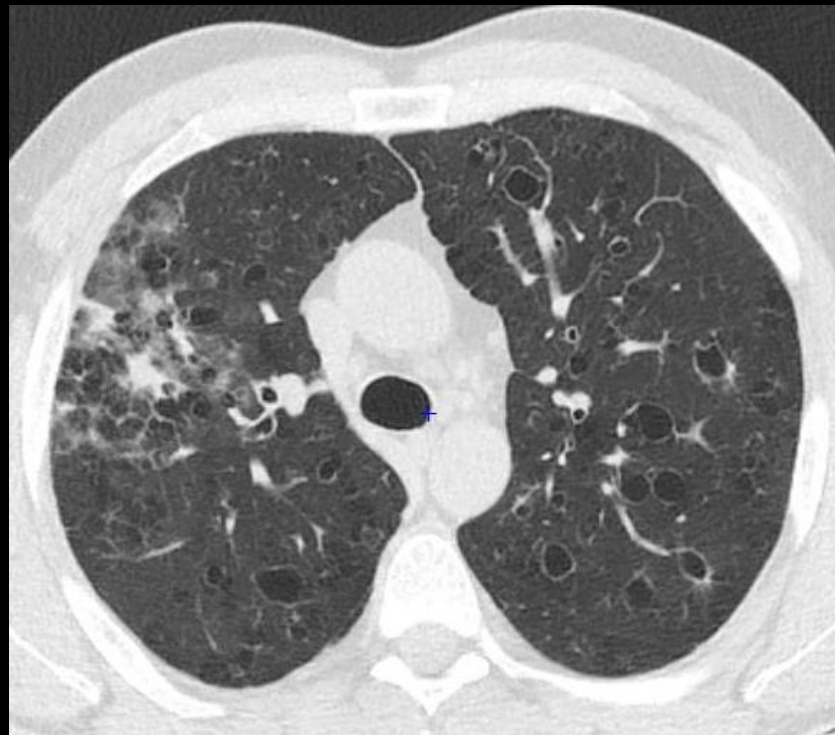
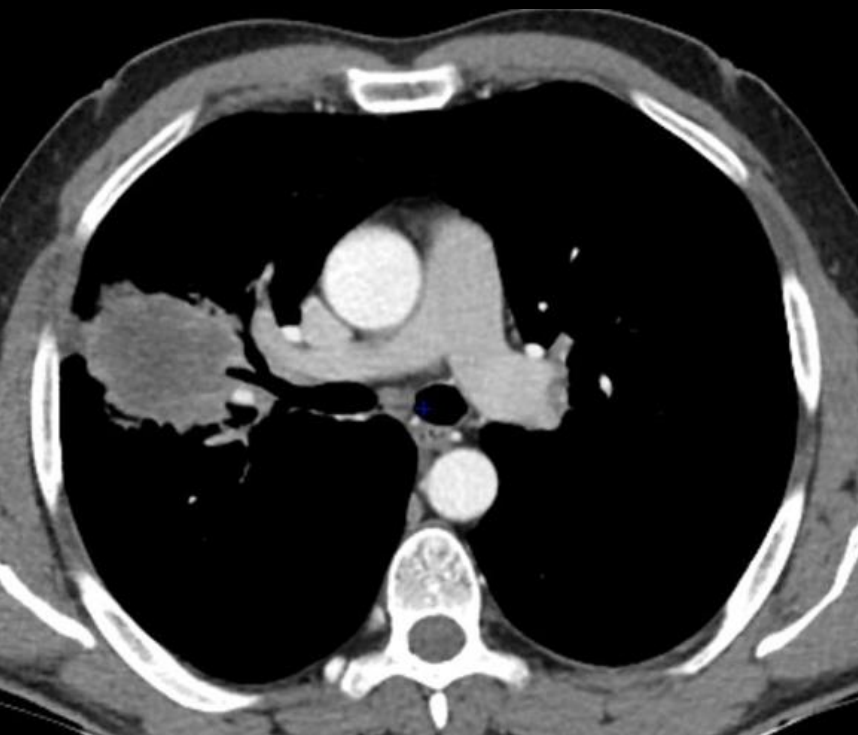
consulte pour "gène thoracique" droite. Quels items sémiologiques retenez vous chez ce patient





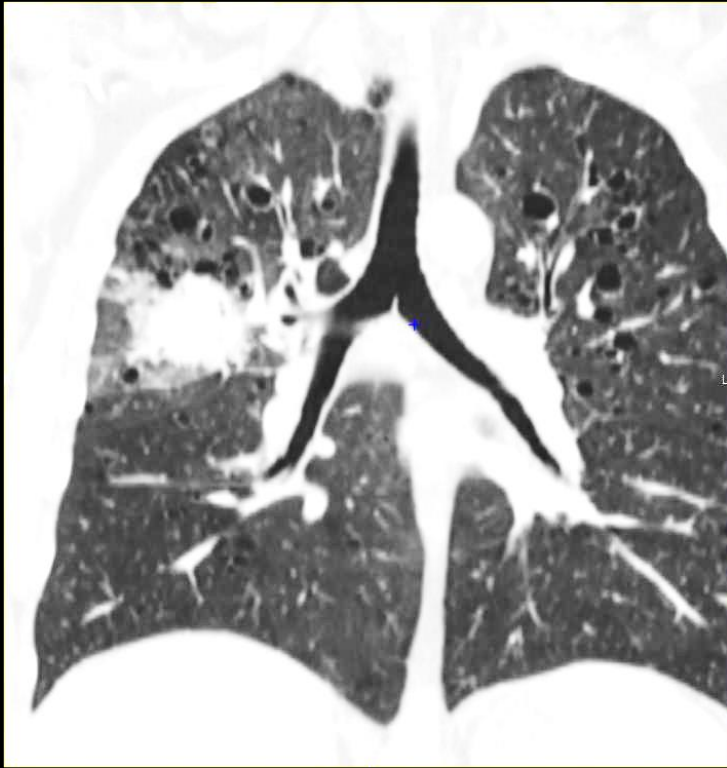
-plage de condensation parenchymateuse, non systématisée ,non rétractile

-images claires , cernées par une paroi régulière, de type kystique para-hilaires gauches évoquant des kystes

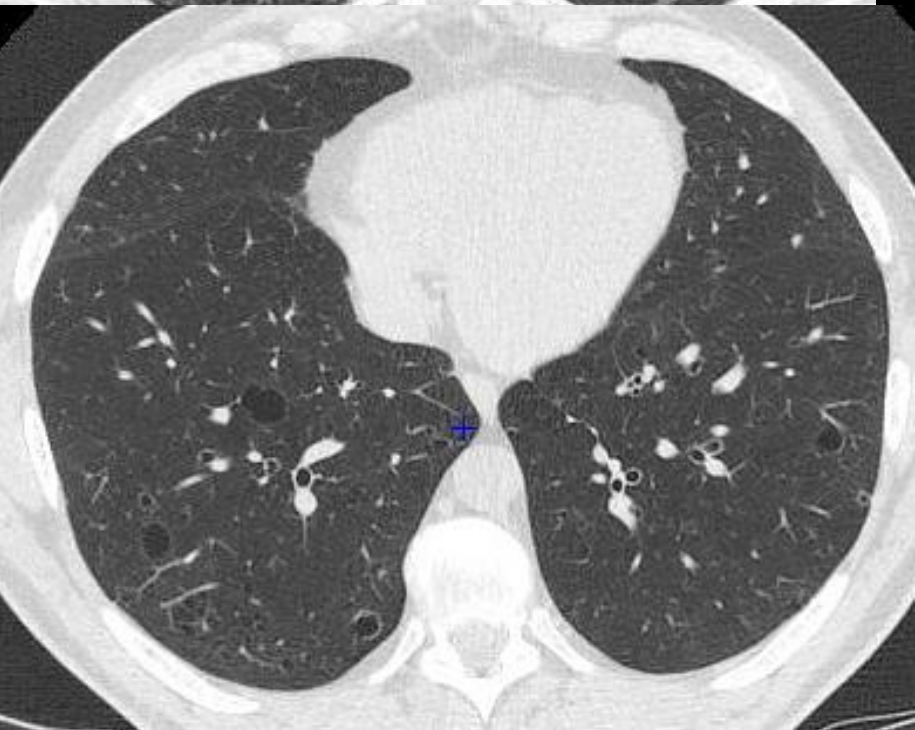
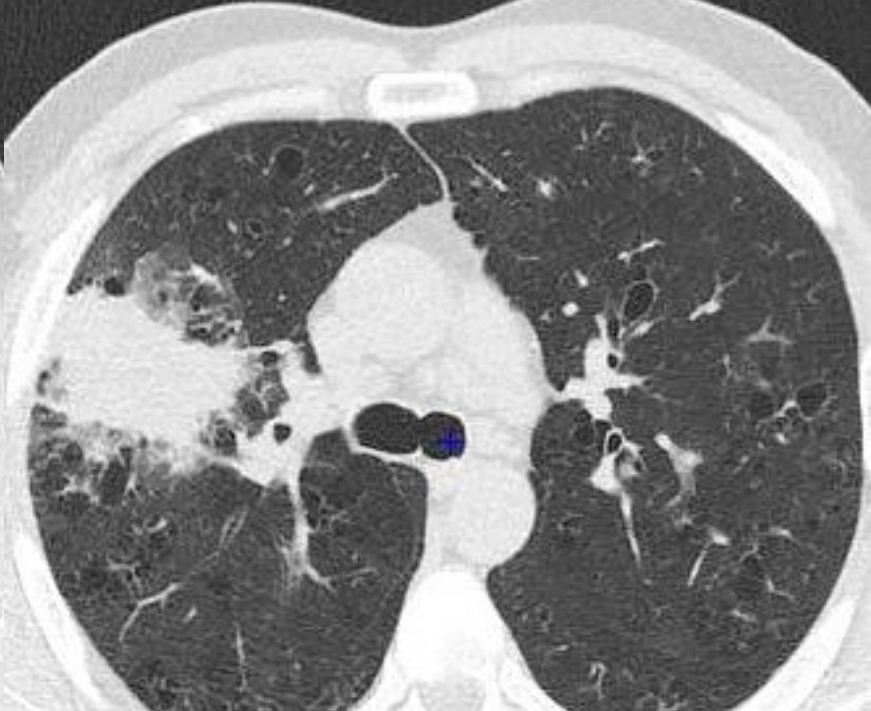


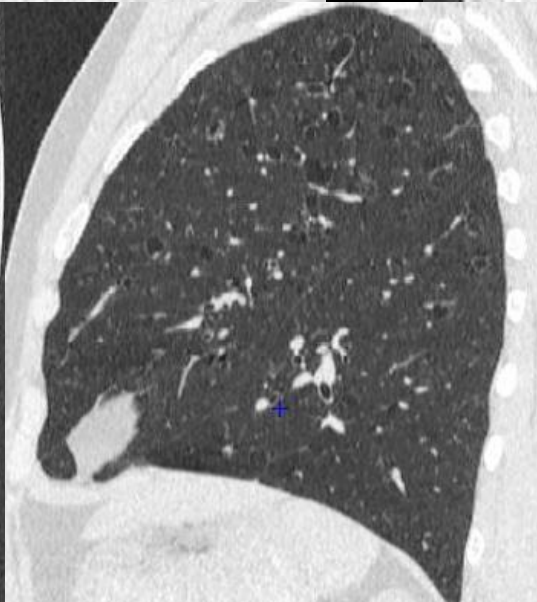
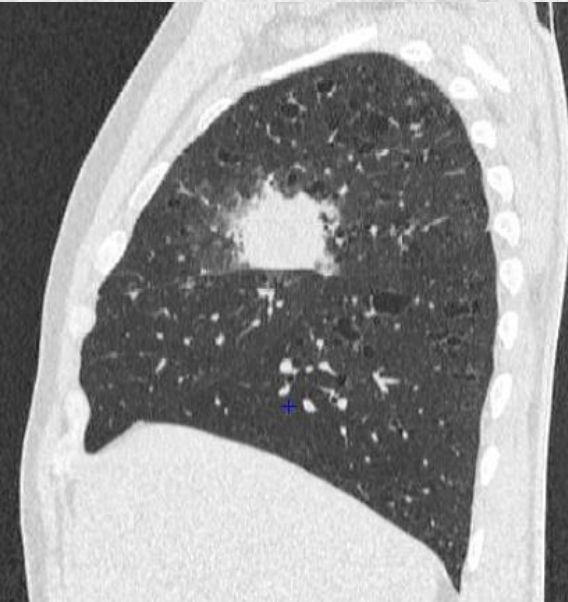
-au scanner, l'opacité pulmonaire droite se révèle être une **masse** à contours polycycliques avec prise de contraste périphérique, **broncho-centrée**, du segment latéral du LSD.

a son pôle supérieur, on note une **plage de verre dépoli hétérogène** enfin des **images kystiques centimétriques caractéristiques** (présence d'une paroi régulière, absence d'axe broncho-vasculaire central) sont disséminées dans les 2 champs pulmonaires

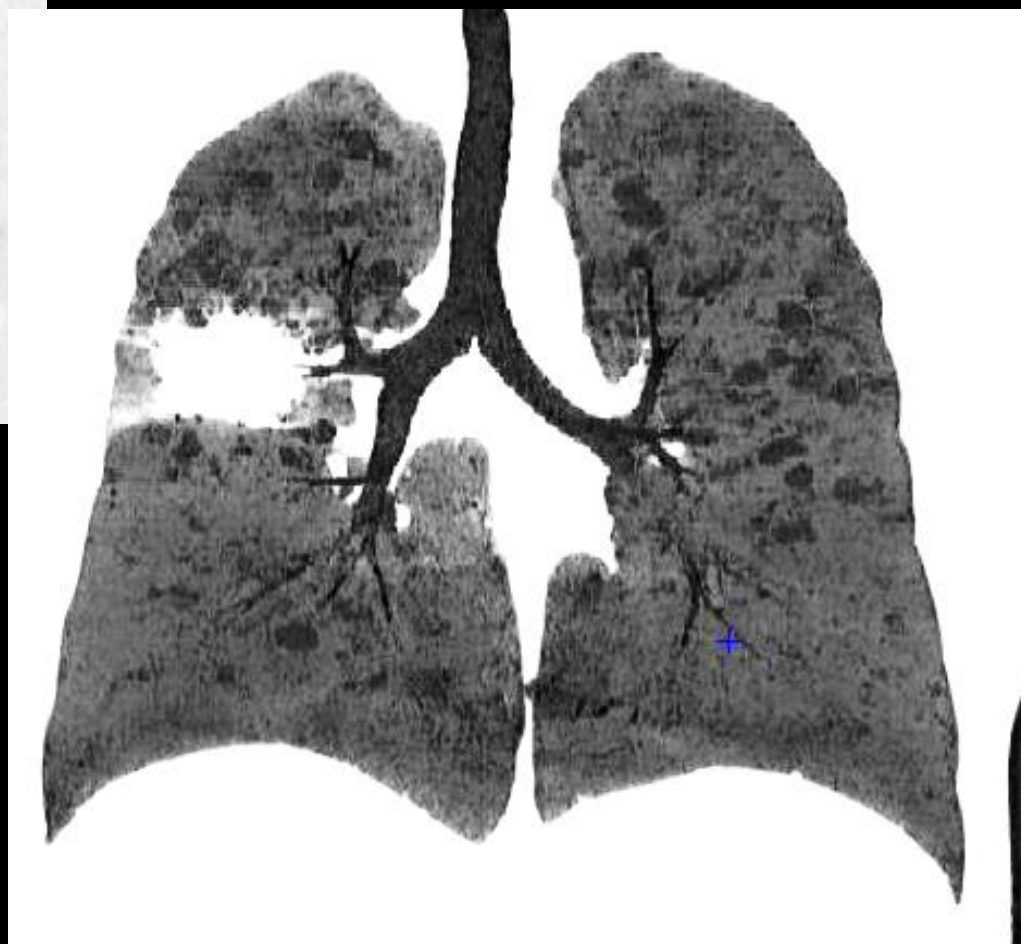
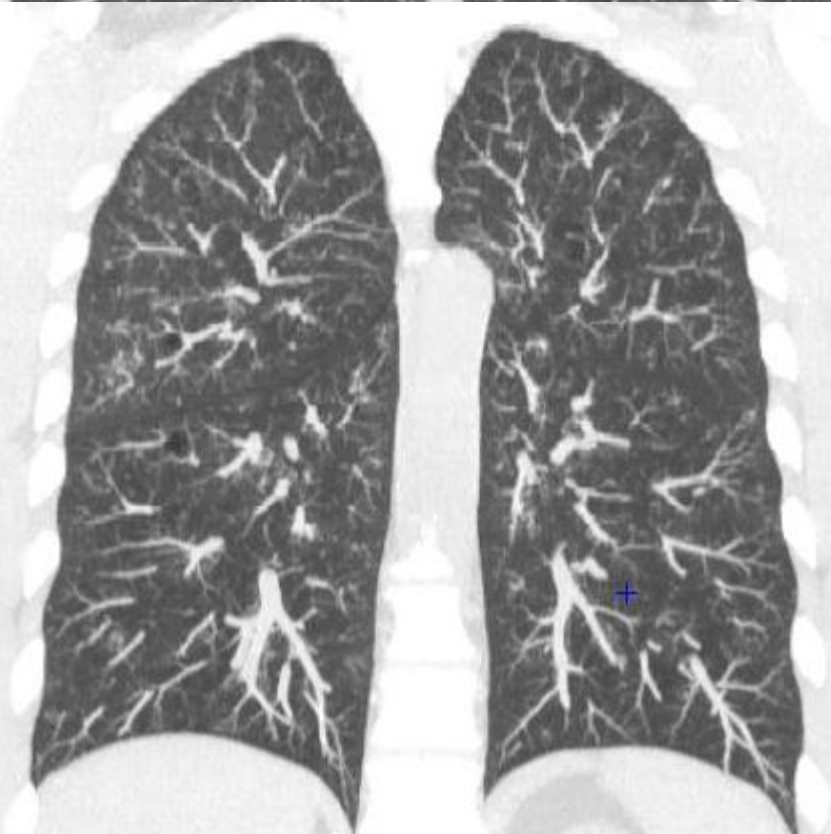


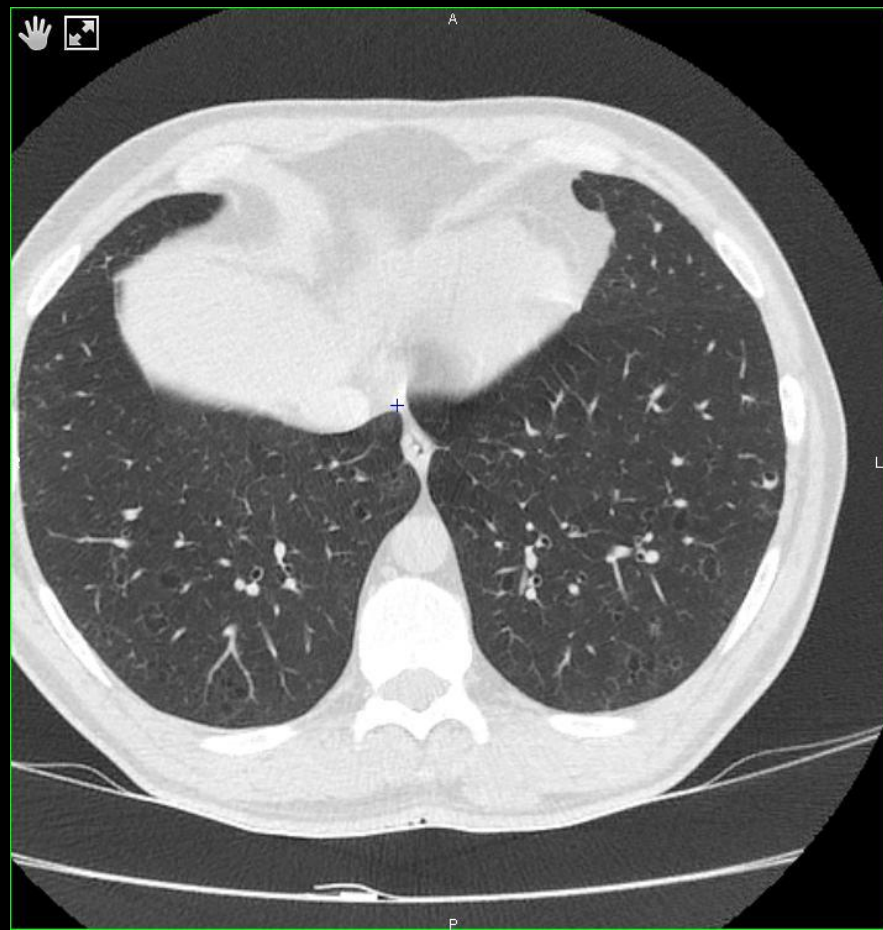
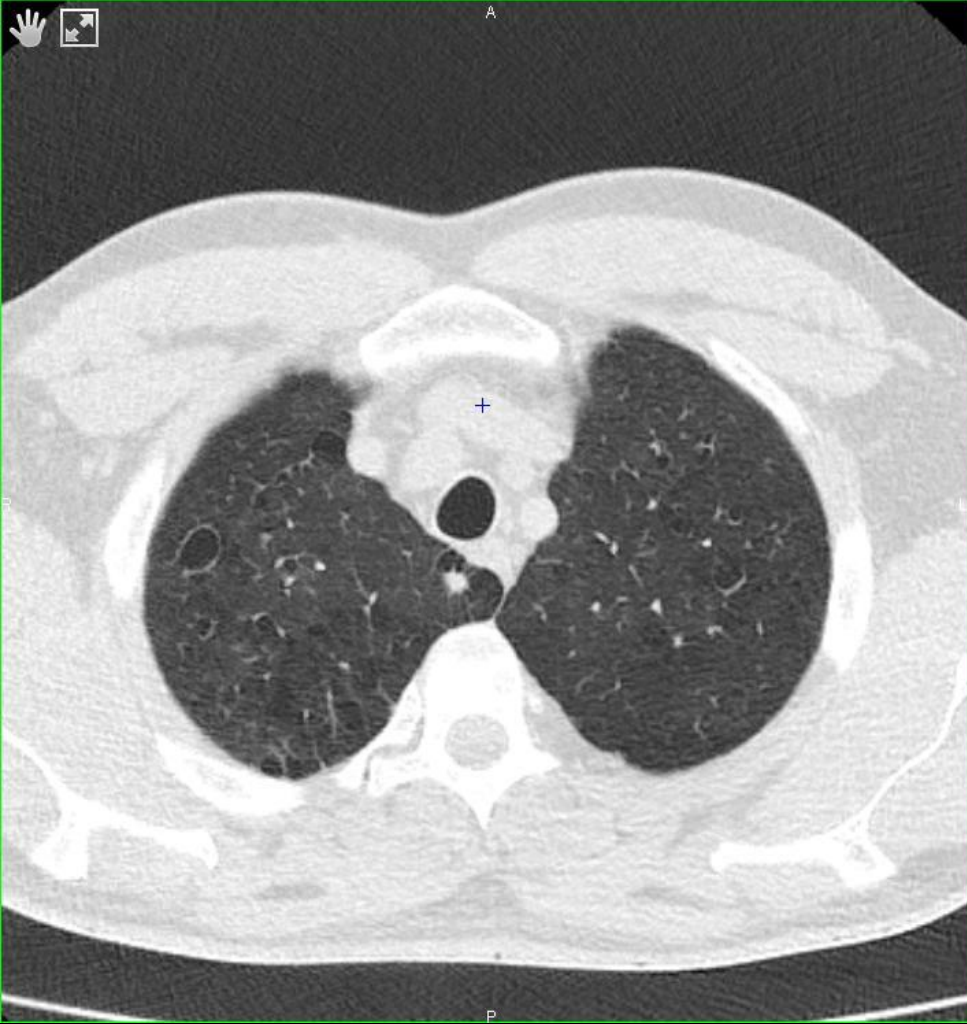
-au scanner, la masse pulmonaire révèle ses **contours spiculés** ainsi que la **présence de lacunes claires sphériques** ("radiolucent bubbles"), généralement observées dans les **adénocarcinomes bronchiques**





-les images kystiques sont
**nettement plus nombreuses aux
apex**, de tailles variables et
coexistent avec de petites lésions
nodulaires, non excavées



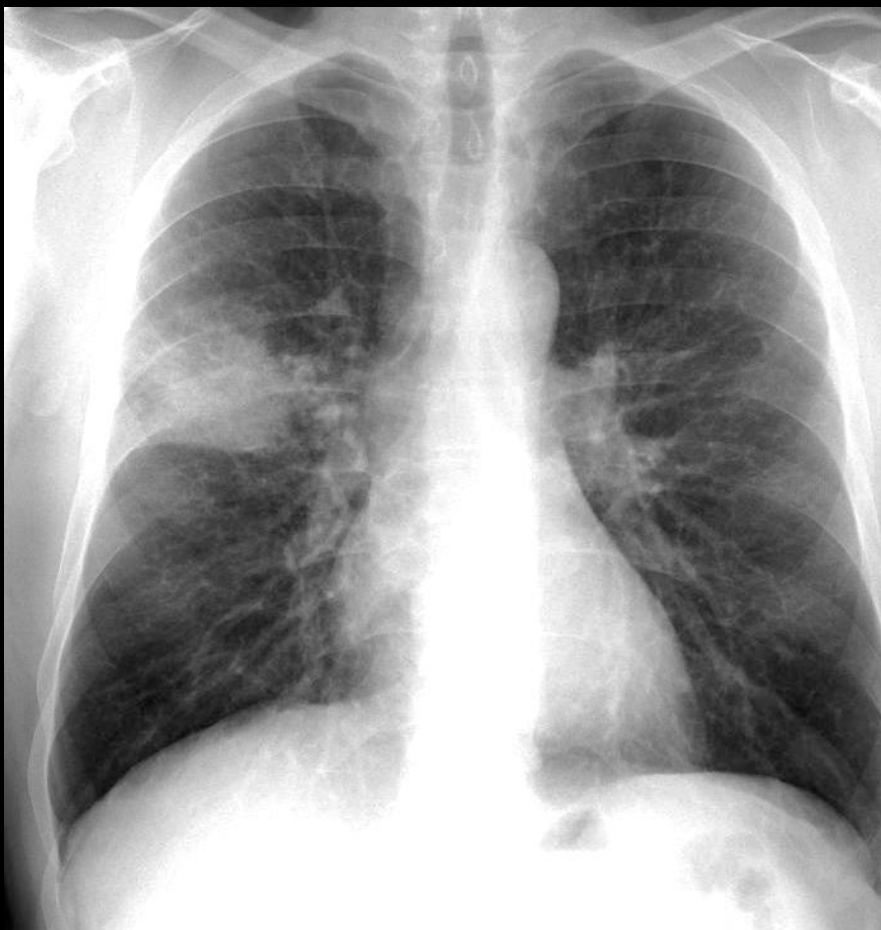




H

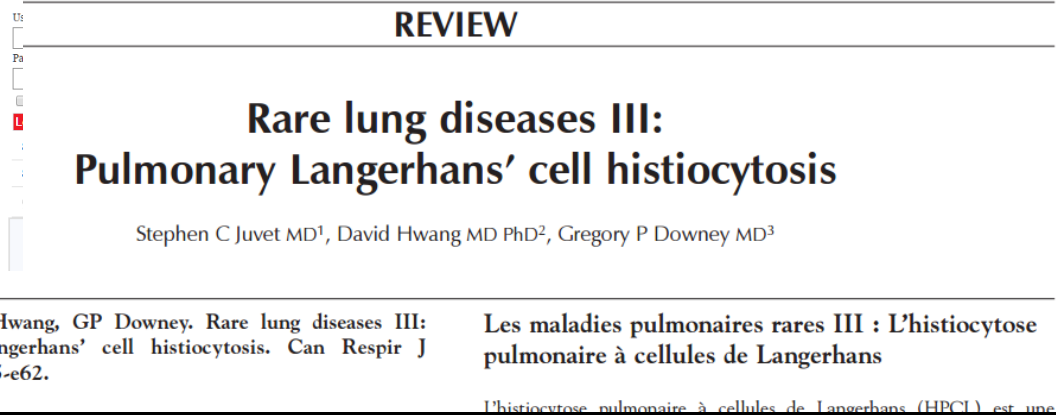


-les images minIP
montrent
parfaitement les
lésions kystiques
quelle que soit
leur taille



-au total, on a donc, chez un patient tabagique, **coexistence d'un adénocarcinome bronchique primitif** et d'une **histiocytose pulmonaire à cellules de Langerhans**, ces 2 maladies étant fortement liées au tabagisme il est surprenant de ne pas les voir plus souvent associées

L 'histiocytose pulmonaire à cellules de Langerhans



classification

l'histiocytose à cellules de Langerhans (HCL) est caractérisée par l'accumulation de cellules de Langerhans (CL) dans divers tissus ou organes

les CL sont dérivées des **cellules dendritiques de la moëlle osseuse**; leur rôle normal est la **prise en charge et la présentation des antigènes dérivés de la peau**

dans l'HCL, l'accumulation aberrante de CL entraîne la formation d'un **granulome avec une infiltration éosinophile** ce qui explique que le terme de granulome éosinophile a souvent été appliqué à ces 2 maladies

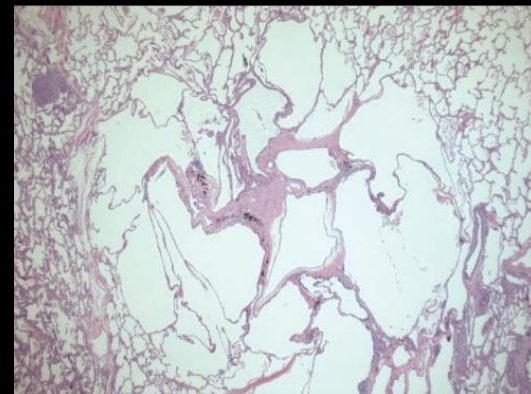


L'HCL n'est qu'une partie du spectre des proliférations histiocytiques .la

classification de la Société d' Histiocytose publiée en 1997 distingue 3 groupes :

- le groupe I qui est l'HCL (histiocytose pulmonaire primitive)
- le groupe II proliférations histiocytaires non Langerhansiennes de phagocytes mononucléés comme les maladies de 'Erdheim-Chester et de Rosai-Dorfmann,
- le groupe III qui rassemble les proliférations histiocytiques malignes

les atteintes monosystémiques du groupe I sont classés en fonction atteint au moment de la découverte de la maladie.



-les atteintes d'un seul site sont généralement observées chez de jeunes adultes ; typiquement l'os (granulome éosinophile 80 %),la peau (35 %) le poumon (histiocytose pulmonaire primitive) ou l'hypophyse (25%);les atteintes du système hématopoïétique (cytopénie), du poumon et du foie sont plus rares (15 à 20%) et plus sévères

au contraire, les atteintes aiguës disséminée (antérieurement désignées sous le nom de **maladie de Letterer-Siwe**) s'observent principalement chez l'enfant et ont un mauvais pronostic.

entre ces deux extrêmes, l'**HCL multifocale** (ex **maladie de Hand-Schuller-Christian**) s'observe chez les grands enfants et les adolescents et a un meilleur pronostic que la forme diffuse

Les adultes présentent le plus souvent une atteinte pulmonaire isolée mais une atteinte extra pulmonaire associée s'observe dans 15 % des cas



Classification des patients atteints d'histiocytose langerhansienne en fonction du bilan d'extension

1. Histiocytose langerhansienne localisée

- a. Éruption **cutanée** (biopsiée) sans autre localisation.
- b. **Lésion osseuse unique** accompagnée ou non d'un diabète insipide, d'une adénopathie régionale ou d'une éruption cutanée.
- c. **Lésions osseuses multiples** accompagnées ou non d'un diabète insipide, d'une adénopathie régionale ou d'une éruption cutanée.

2. Histiocytose langerhansienne disséminée

- a. Atteinte viscérale accompagnée ou non de lésions osseuses, d'un diabète insipide, d'atteinte ganglionnaire et/ou d'une éruption cutanée mais en l'absence de signes de dysfonctionnement pulmonaire, hépatique ou hématologique.
- b. Atteinte viscérale accompagnée ou non de lésions osseuses, d'un diabète insipide, d'atteinte ganglionnaire et/ou d'une éruption cutanée mais accompagnée de signes de dysfonctionnement pulmonaire, hépatique ou hématologique.

épidémiologie

rare, chez l'adulte comme chez l'enfant 3 à 5 cas par million

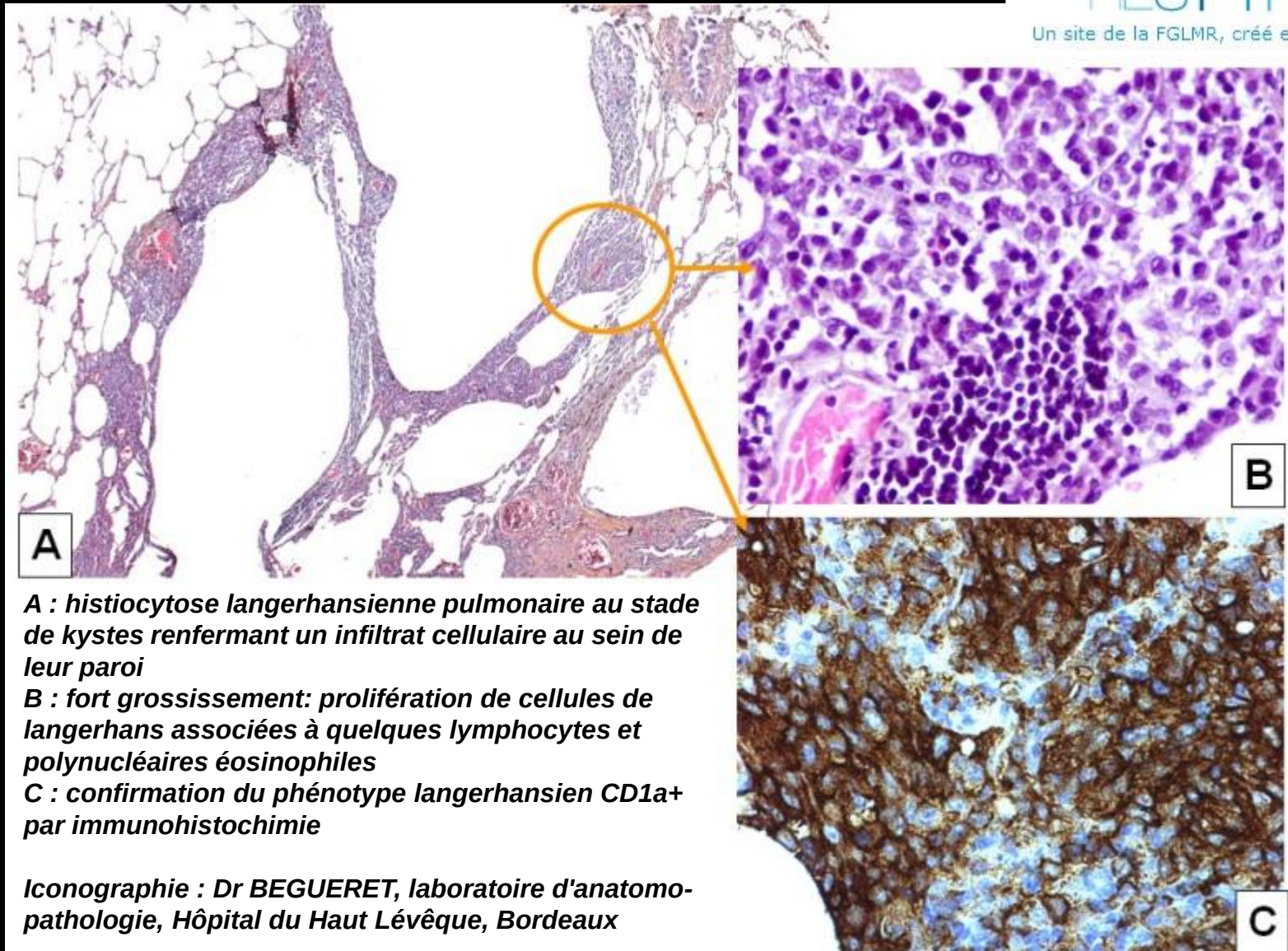
3 à 5 % des pneumopathies infiltrantes biopsiées,

l'association au tabac est quasi constante (>90 % des cas)

clinique

l'HCL de l'adulte est presque toujours **une HCL pulmonaire** chez un sujet **jeune et fumeur** mais des manifestations extra-pulmonaires : lésions osseuses lytiques, diabète insipide (atteinte de la post-hypophyse) et de la peau, peuvent être associées

la symptomatologie est variable; toux non productive dyspnée, parfois totalement asymptomatique .Un **pneumothorax récidivant révélateur** est classique. Dans les formes sévères, l'hypertension pulmonaire peut-être plus importante que dans les autres pneumopathies infiltrantes



A : histiocytose langerhansienne pulmonaire au stade de kystes renfermant un infiltrat cellulaire au sein de leur paroi

B : fort grossissement: prolifération de cellules de langerhans associées à quelques lymphocytes et polynucléaires éosinophiles

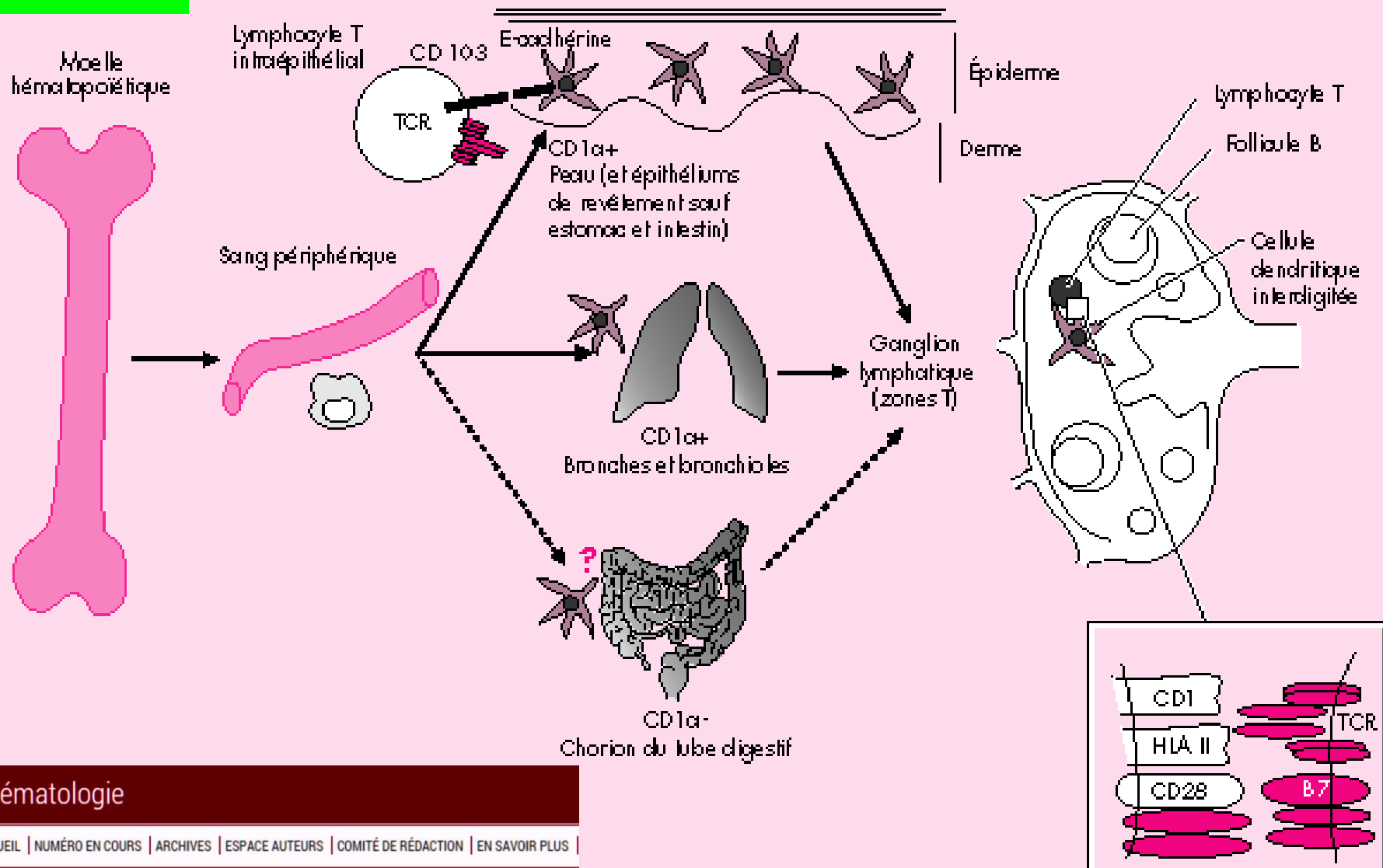
C : confirmation du phénotype langerhansien CD1a+ par immunohistochimie

Iconographie : Dr BEGUERET, laboratoire d'anatomo-pathologie, Hôpital du Haut Lévêque, Bordeaux

l' aspect histologique de l'HCL pulmonaire primitive de l'adulte varie en fonction de l'ancienneté des lésions . **les atteintes précoces siègent aux apex** et sont d'apparence nodulaire; **la cavitation et la formation de kystes puis la fibrose avec rayon de miel leur font suite.**

Histologiquement ce sont **les bronchioles terminales** et les bronchioles respiratoires qui sont atteintes. **Les cellules de Langerhans sont CD1a et S100 positives**, dans les parois bronchiques et l'épithélium; ultérieurement apparaît un infiltrat de lymphocytes, éosinophiles, fibroblastes et plasmocytes avec une **organisation fibrotique stellaire** autour des bronchioles terminales..

Les macrophages pigmentés et les lésions de pneumopathie infiltrante desquamative associées traduisent l'exposition massive au tabac



Hématologie

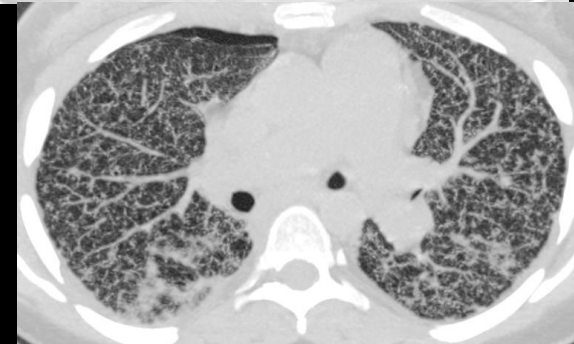
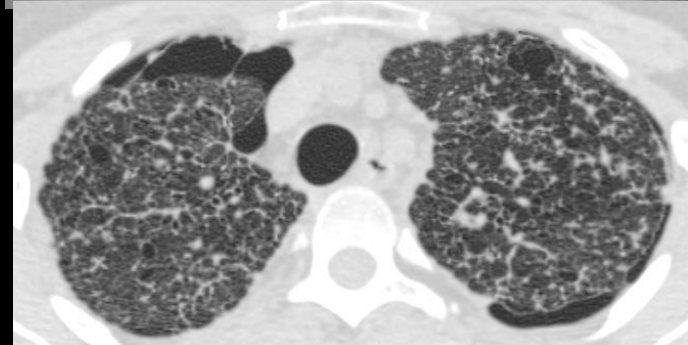
ACCUEIL | NUMÉRO EN COURS | ARCHIVES | ESPACE AUTEURS | COMITÉ DE RÉDACTION | EN SAVOIR PLUS

Aspects cliniques et physiopathologiques de l'histiocytose langerhansienne. Une prolifération clonale de cellules dendritiques de Langerhans

Volume 3, numéro 1, Janvier - Février 1997

les **cellules dendritiques** dérivent des cellules de la moelle osseuse et migrent dans la peau et les poumons; elles analysent les antigènes tissulaires de leur environnement et agissent en améliorant la tolérance immune. Elles entraînent une augmentation de l'infiltration cellulaire en diminuant l'apoptose. Le granulome de l'histiocytose langerhansienne entraîne une **destruction tissulaire locale de distribution bronchiolocentrique**

L'étroite relation entre l'HCL et le tabagisme suggère **un rôle d'antigènes dérivés du tabac** ou de produits de dégradation de l'épithélium bronchiolaire libérant des antigènes que les cellules de Langerhans viendraient présenter aux lymphocytes CD4



imagerie

atteinte bilatérale symétrique à prédominance apicale et moyenne sous forme de **nodules infracentimétriques** à la phase initiale

avec l'évolution, apparition de **lésions réticulées et kystiques et disparition des nodules**

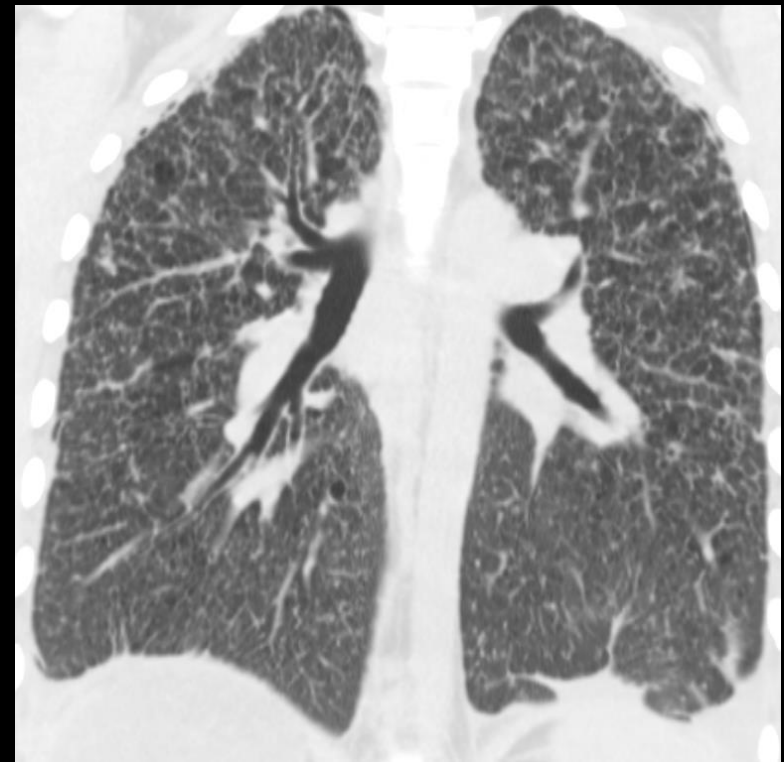
pas de réduction des volumes pulmonaire sauf formes fibreuses tardives évoluées

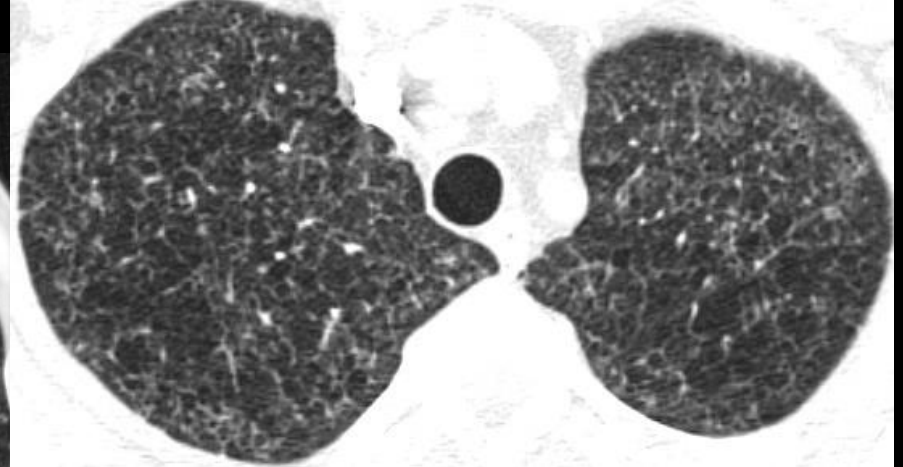
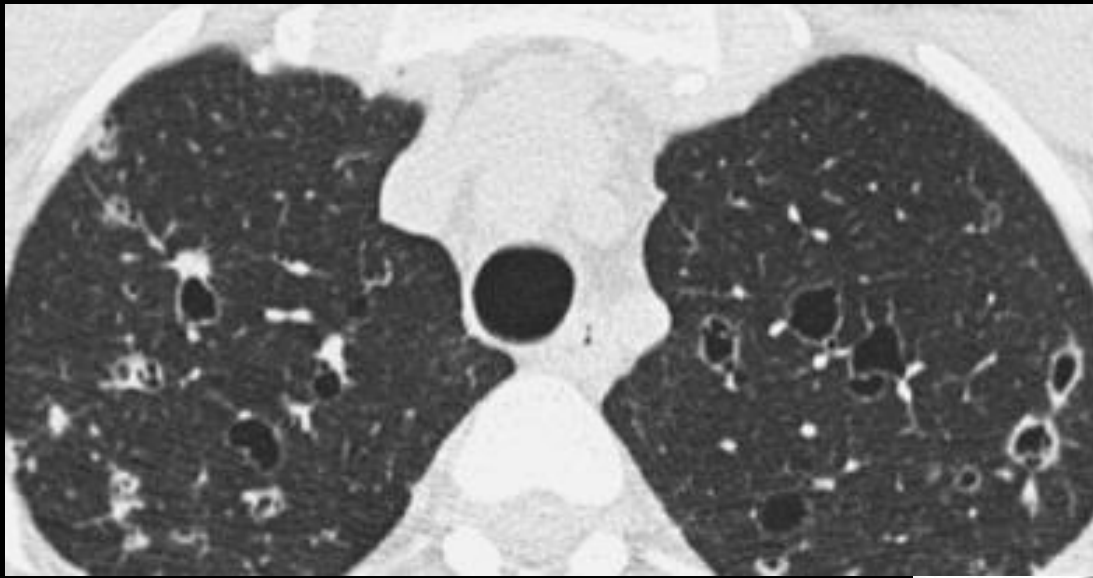
la biopsie n'est pas nécessaire si les images et le contexte sont typiques

au diagnostic différentiel

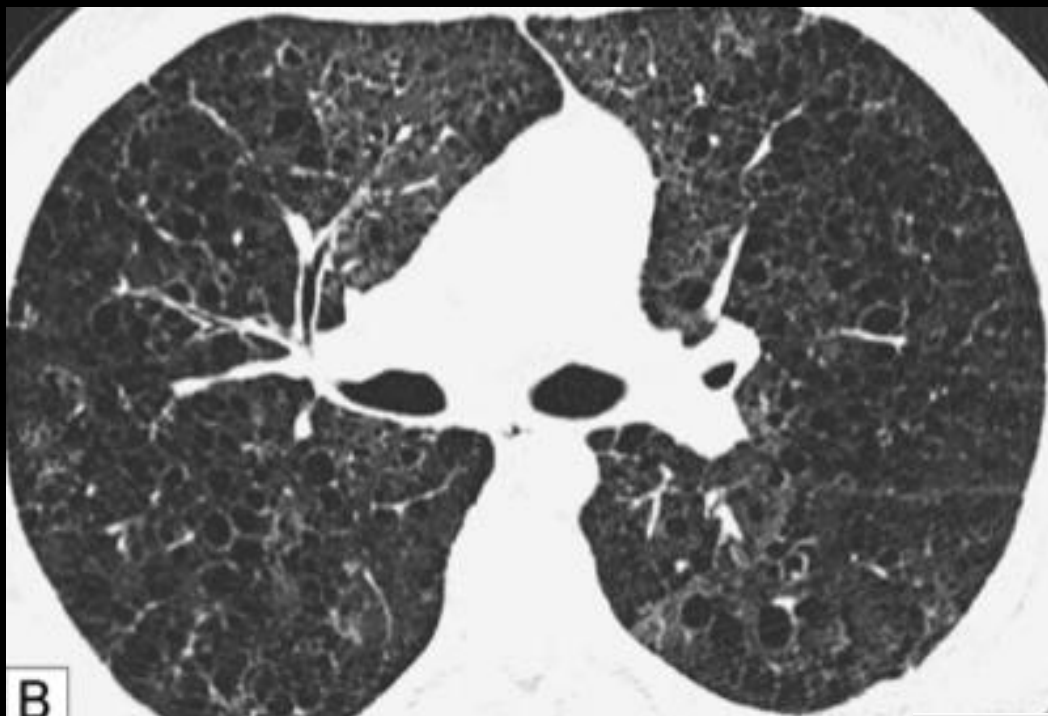
des images kystiques parenchymateuses, on discutera les pneumatocèles 'origine infectieuse (pneumocystose) la lymphangiomeiomyomatose et les bronchectasies (dans les formes évoluées)

les lésions nodulaires bi-apicales doivent faire envisager sarcoïdose, silicose, tuberculose, métastases

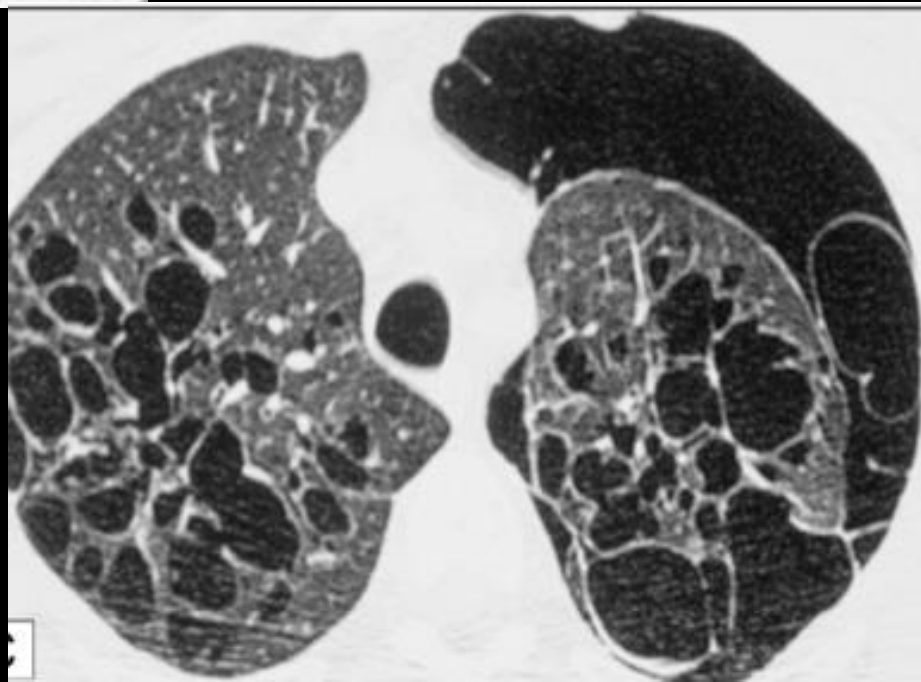




formes nodulaires et formes kystiques d
histiocytoses pulmonaires primitives à
cellules de Lagerhans



forme fibreuse tardive évoluée, à ne pas confondre
avec des bronchectasies kystiques
pneumothorax gauche



bases du traitement

la **cessation du tabagisme** est l'élément le plus important

les corticoïdes pourraient avoir un effet bénéfique, dans les atteintes inflammatoires beaucoup plus que dans les formes fibreuses tardives

les **traitements cytotoxiques** (vinblastine, cyclophosphamide, méthotrexate, cladribine, étoposide) sont réservées aux atteintes multisystémiques

les pleurodèses (lors des récurrences de pneumothorax) **et la transplantation pulmonaire uni ou bilatérale** (en cas d'insuffisance respiratoire sévère) sont des traitements lourds. Le taux de récurrence sur transplant est élevé (20,5%)

L 'association adénocarcinome bronchique- histiocytose pulmonaire à cellules de Langerhans

la coexistence de 2 lésions fortement liées au tabagisme n'est pas surprenante
pourtant ce sont surtout des cas isolés qui sont publiés;

une série française de 5 carcinomes bronchiques sur 93 patients porteurs d'une histiocytose primitive pulmonaire langerhansienne confrontée à une série contrôle de 88 patients porteurs d'une histiocytose a **confirmé l'importance de la précocité, de l'intensité et de la persistance du tabagisme dans la survenue de ces 2 affections chez un même individu**

un travail de 2016 insiste sur l'importance d'un tabagisme passif associé au tabagisme actif du sujet dans la survenue d'une histiocytose pulmonaire et d'un carcinome bronchique chez un même patient; la cessation de l'intoxication tabagique passive ayant entraîné la disparition de l'histiocytose

au total

l'histiocytose primitive pulmonaire à cellules de **Langerhans** est en règle assez facile à diagnostiquer en raison du **contexte de tabagisme intense** présent dans plus de 90 % des cas et du **tableau radiologique** nodules pulmonaires biapicaux avec évolution cavitaire conduisant à des formations kystiques

des formes vieilles peuvent simuler des bronchectasies kystiques

le **tabagisme actif éventuellement aggravé par le tabagisme passif** paraît être un élément **déterminant** de l'histiocytose monosystémique pulmonaire de l'adulte. les atteintes extra pulmonaires, associées dans 15 % des cas peuvent, comme les lésions pulmonaires, régresser si l'exposition au tabac peut être supprimée .

