

Femme de 35 ans, suivie d'une hypertension pulmonaire (HTP) sur atteinte pulmonaire chronique, dans un contexte tabagique



Laureline Simon IHN

De quelle atteinte pulmonaire chronique s'agit-il ?



Augmentation de calibre des artères
pulmonaires

Arc inférieur du bord droit du médiastin
"bombant" (dilatation atriale droite)

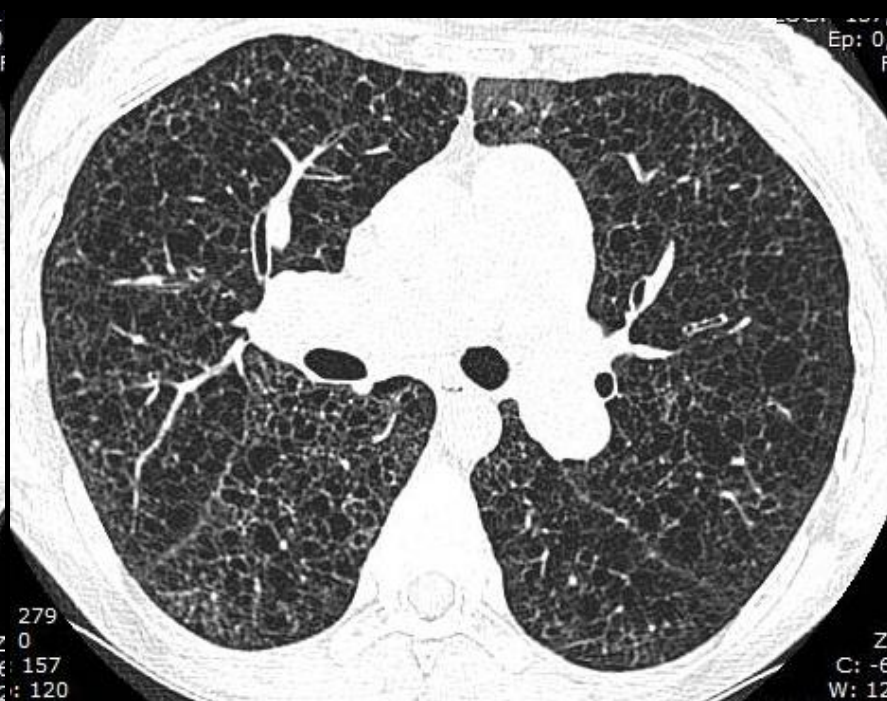
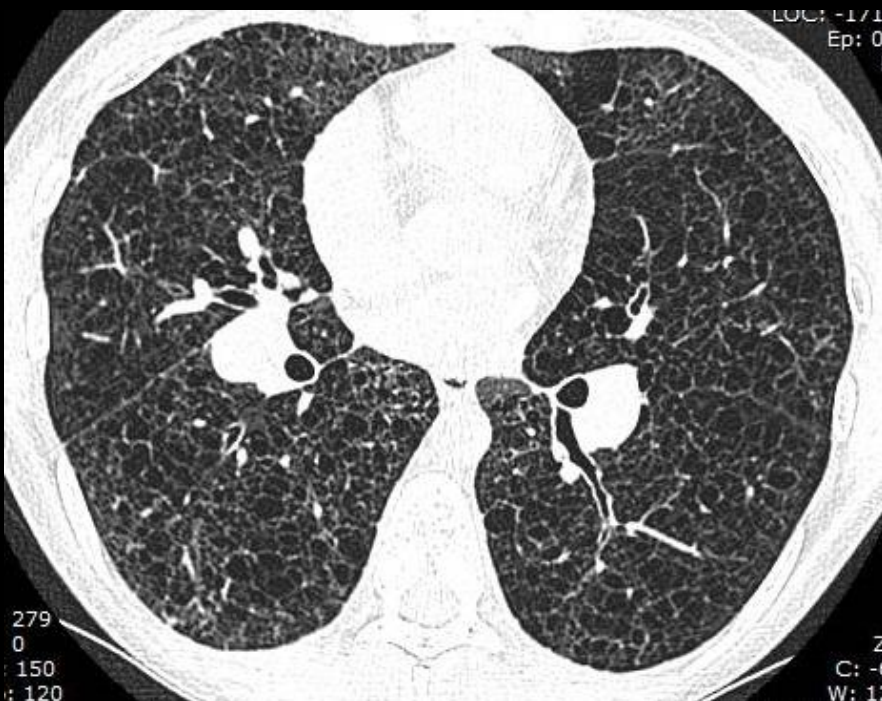
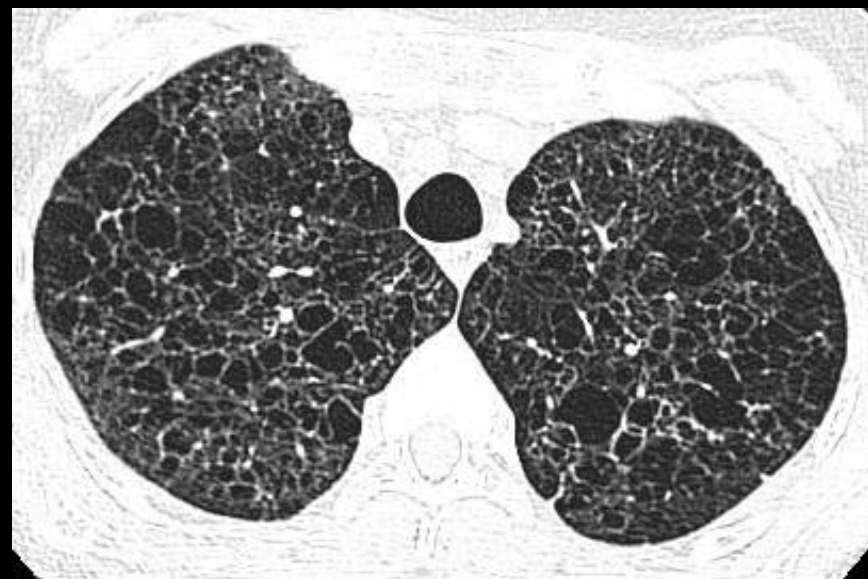
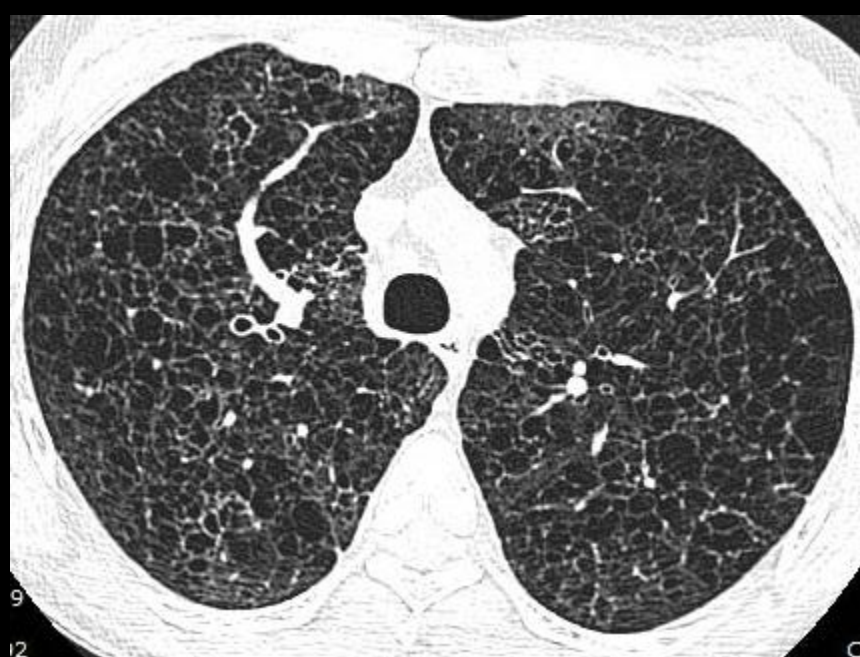
index cardio-thoracique dans les limites de
la normale

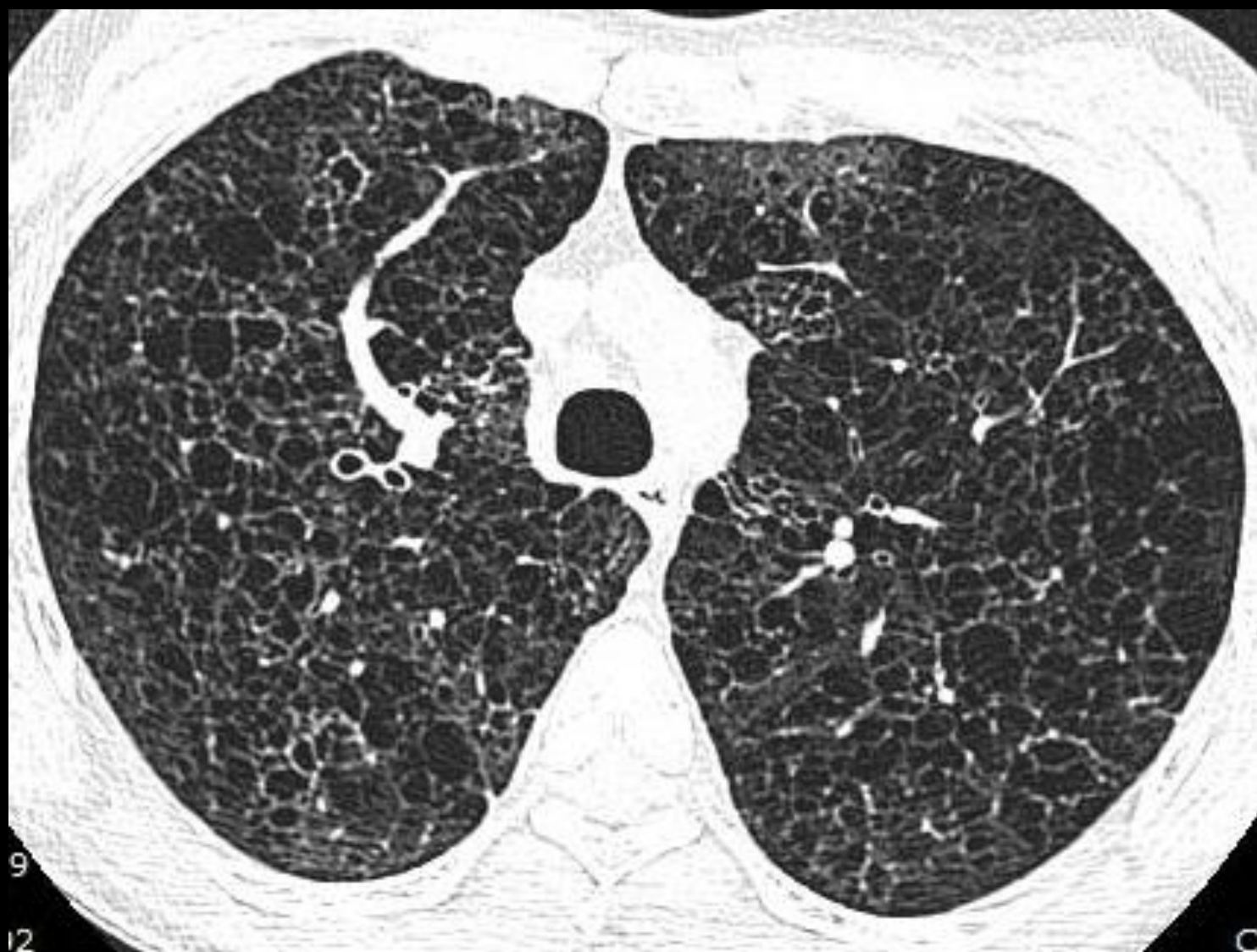
Rayon de miel

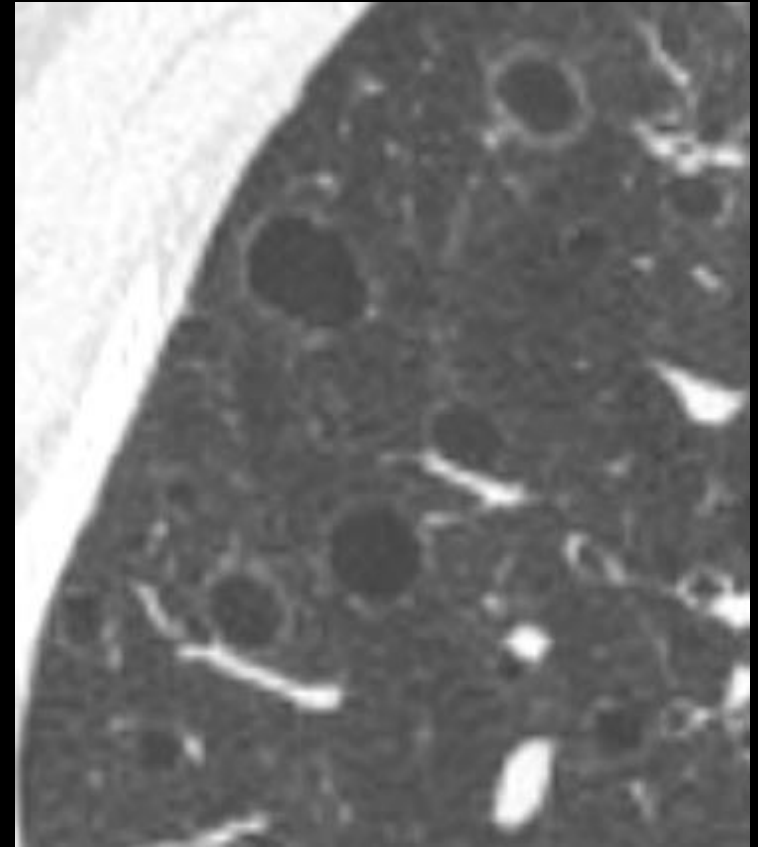
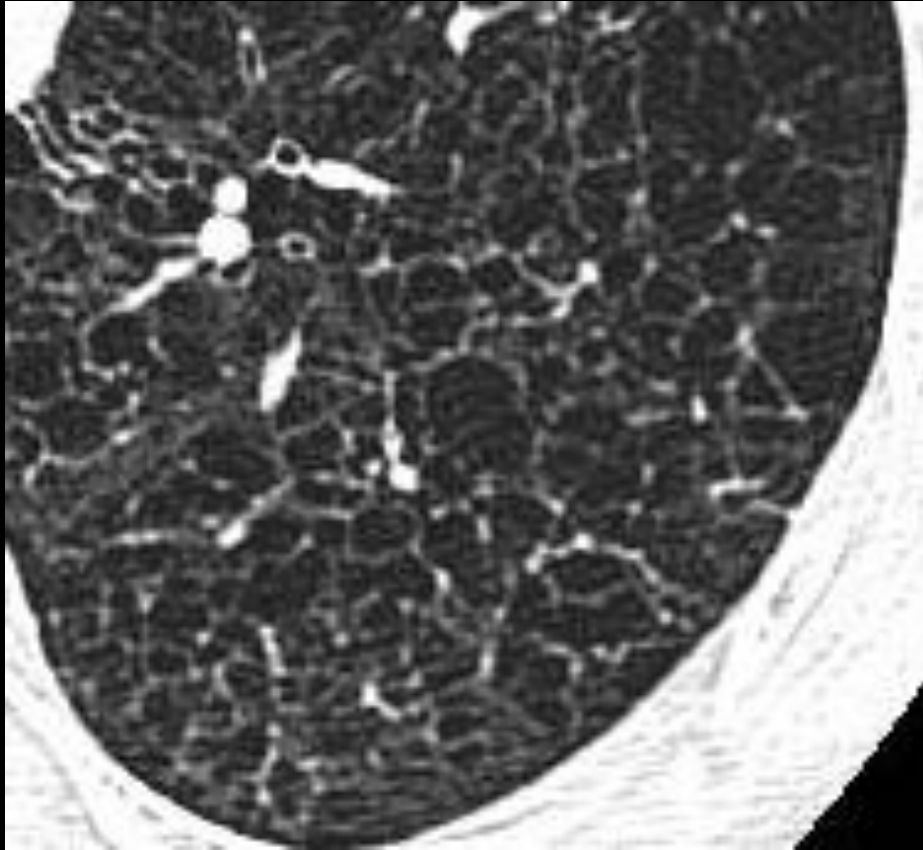
Atteinte bilatérale / diffuse

Respect des angles costo-
diaphragmatiques

De quelle atteinte pulmonaire chronique s'agit-il ?







Il s'agit de :

Lésions kystiques pulmonaires car :

- bordées de parois fines
- sans image vasculaire centrale (élimine un emphysème centro-lobulaire)

Lésions kystiques pulmonaires

Formes diffuses multi-kystiques :

- lymphangioléiomyomatose
- Granulomatose à cellules de Langerhans pulmonaire

Formes pauci-kystiques

- certaines formes diffuses débutantes
- pneumopathie interstitielle lymphoïde (LIP)

lésions kystiques isolées

INFECTION

TUMEUR

TRAUMATISME (pneumatocèle)

CONGENITALE

- kyste bronchogénique intra-pulmonaire
- séquestration kystique
- malformation adénomatoïde kystique

Lymphangioléiomyomatose

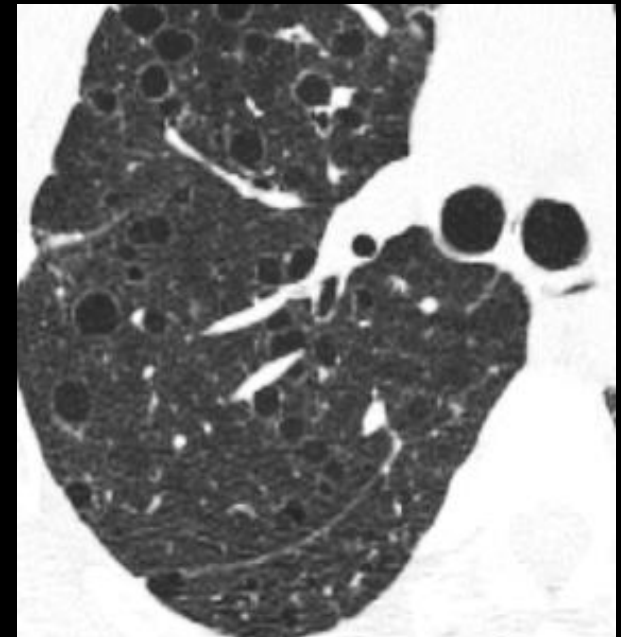
-Prolifération de cellules musculaires lisses (léiomyo) dans les lymphatiques canaux (lymphangio) et ganglionnaires pleuro-pulmonaire)
: septas périlobulaires, canaux lymphatiques péribroncho-vasculaires ganglions lymphatiques médiastinaux

–Femmes en âge de procréer

- Parfois intégrée dans une ` **sclérose tubéreuse de Bourneville** (AML Rein)

Dyspnée - pneumothorax - Chylothorax - Hémoptysie

- ☐ Kystes de petite taille
- ☐ SANS zone topographique préservée
- ☐ Atteinte pleurale : épanchement , pneumothorax
- ☐ + Rare :
 - Atteinte septale
 - ADP
 - Micro-nodules et nodules



granulomatose langerhansienne pulmonaire

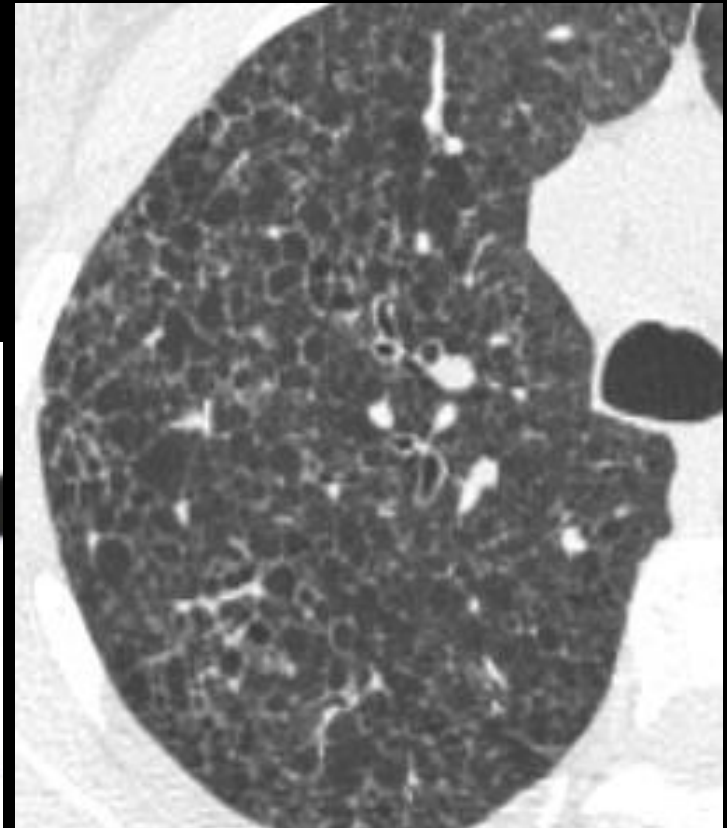
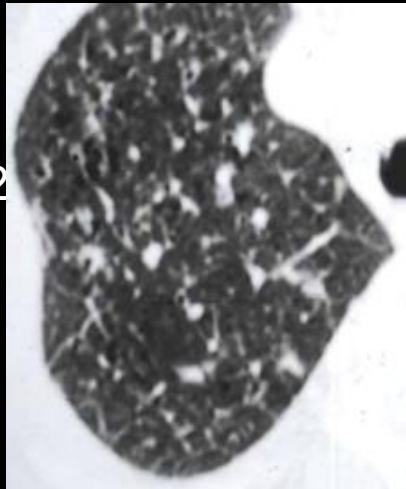
Pathologie chronique interstitielle diffuse

rare et de cause inconnue

Age moyen - H=F

Tabagisme (90%)

Doux-Dyspnée-pneumothorax (2



En faveur d'une granulomatose
langerhansienne

Présence de **NODULES**

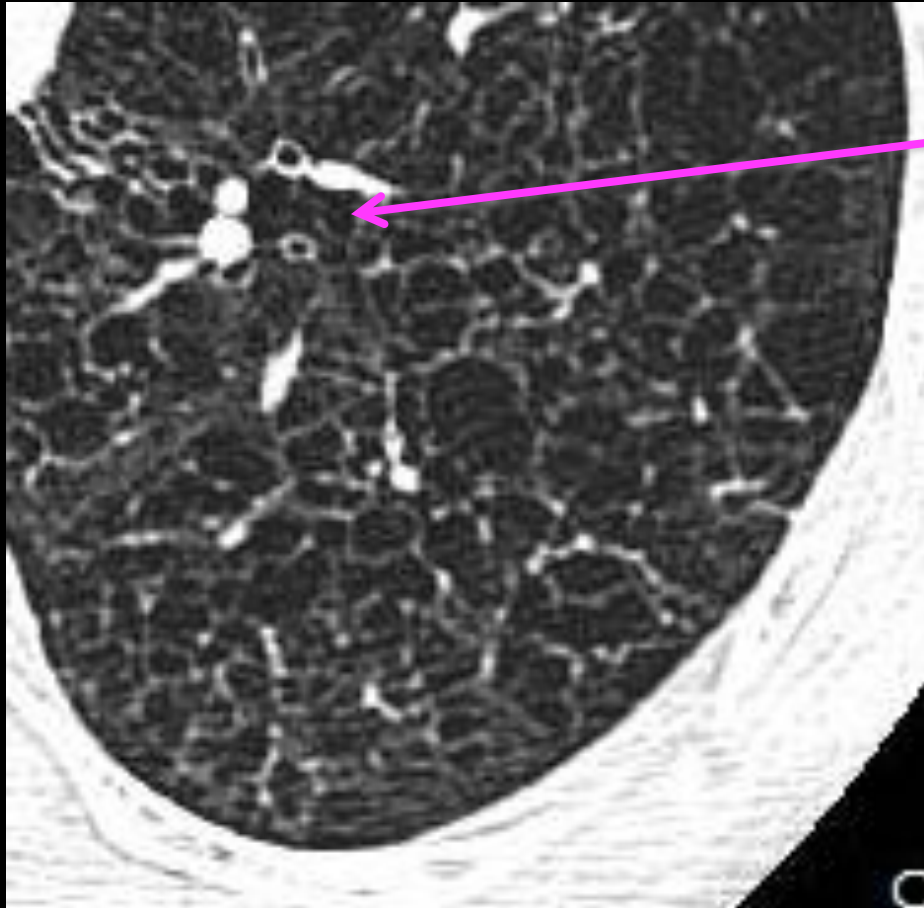
☐ KYSTES IRREGULIERS , «BIZARRES»

☐ RESPECT L. Inf., POINTE L M + LINGULA

KYSTES+++++

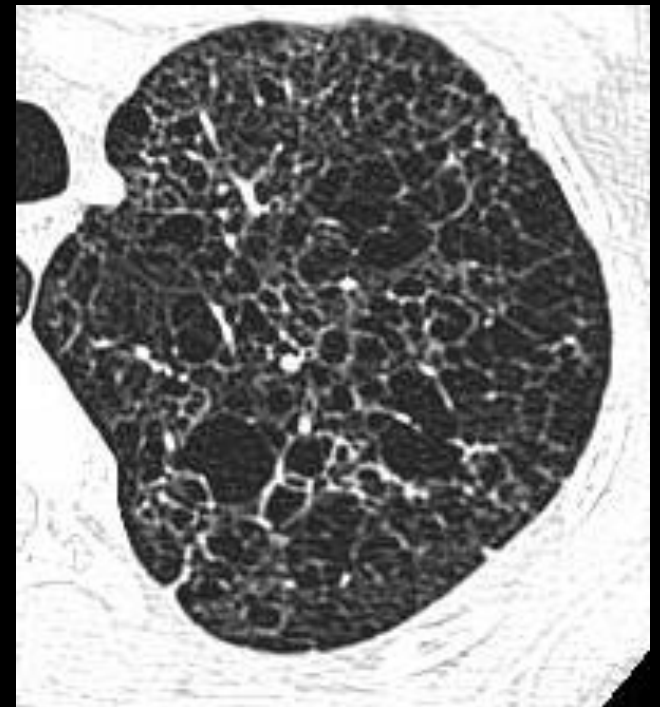
TRIADE

1. Nodules
2. Nodules excavés
3. Kystes



Pas d'anomalie du calibre bronchique

Lésions kystiques diffuses
irrégulières





Atteinte
parenchymateuse sévère
Pas de respect des lobes
inférieurs, ...

Signes en faveur d'une hypertension pulmonaire (HTP groupe 3)



- ✓ Diamètre AP sup à 29 mm
- ✓ $AP/AO > 1$
- ✓ Branches segmentaires sup à 1 x du calibre bronchique dans 3 des 5 lobes.
- ✓ Réduction rapide du calibre artériel
- ✓ Dilatation et hypertrophie VD



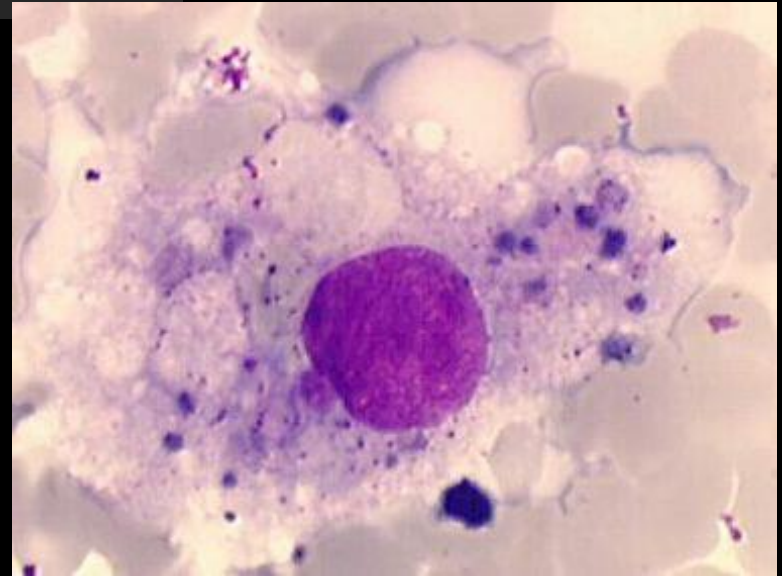
granulomatose langerhansienne pulmonaire

forme **d'histiocytose à cellules de Langerhans** limitée à l'appareil respiratoire

,peut s'intégrer à d'autres atteintes viscérales dans le cadre de **Histiocytose X**
décrite par Lichtenstein en 1953 sous le terme d'histiocytose X ou maladie de Hand-Schuller-Christian (enfants et adultes jeunes)

Histiocytoses

Définition : ensemble d' affections
dont le point commun est l' existence
d' une **prolifération histiocyttaire**
dans différents tissus de l' organisme.



Rappel : histiocyte :

Fonction : chimiotactisme / adhésion / phagocytose

Réponse immunitaire : CPA

Sécrétion de cytokines

Coagulation sanguine

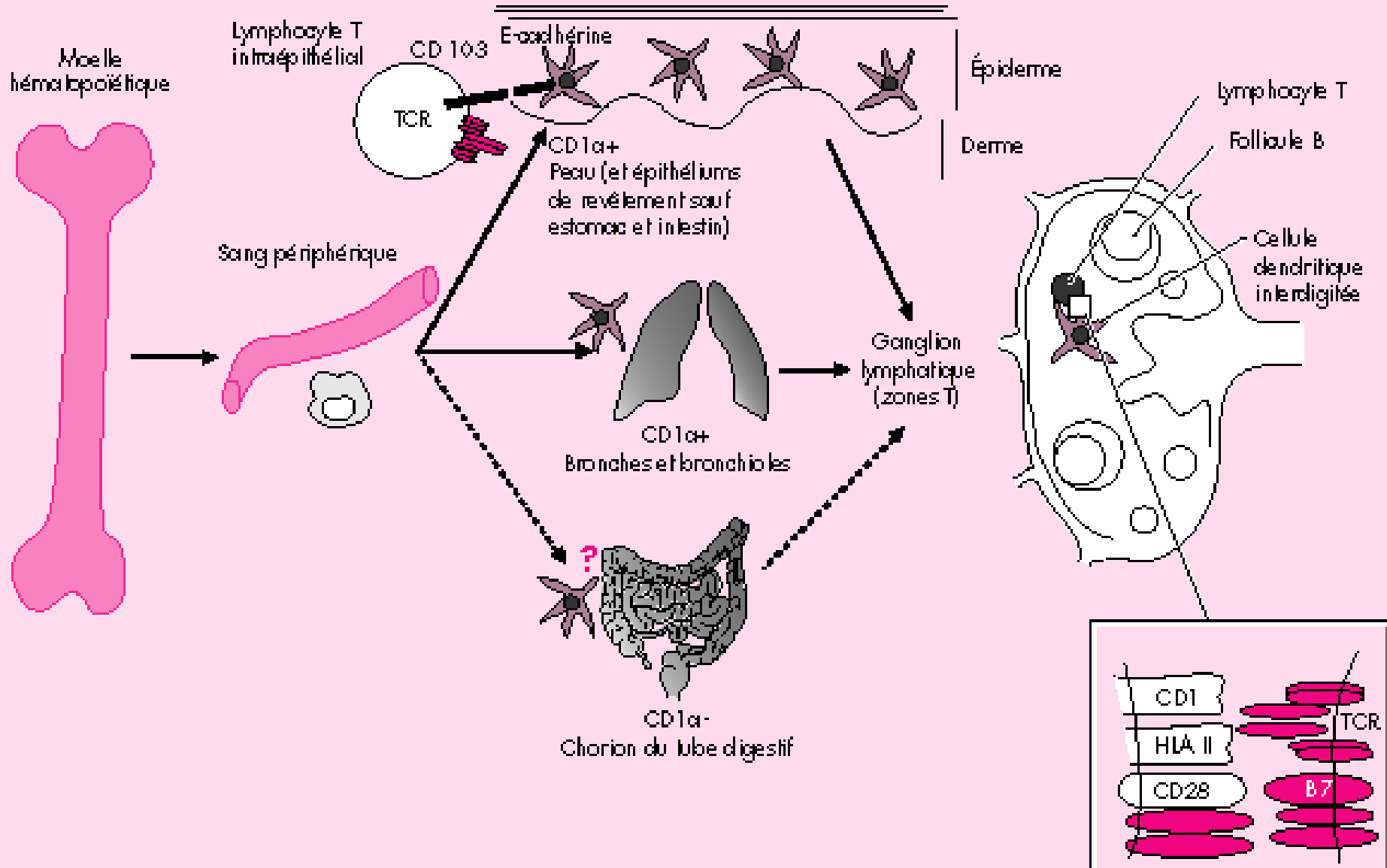
Cellule dendritique de l' épiderme / présence transitoire

Dans tissu broncho-pulmonaire / gg / et précurseur

Dans la moelle osseuse

Granules de Birbeck

Marqueurs cellulaires CD1a ...



Histiocytose X ; maladie de Hand-Schüller-Christian

Incidence : 1,08 / 200 000 / an, 40-50 nouveaux cas / an en France

Enfant et adulte jeune (pic 1-3 ans)

Présentation à **large spectre** / plusieurs syndromes

++ découverte sur atteinte cutanée et osseuse

Évolution : guérison ou dissémination viscérale

Forme disséminée : 37-48 % de mortalité, réfractaire aux traitements

Facteurs de mauvais pronostic : âge < 2 ans, atteinte > 3 organes,

dysfonctionnement d' un organe

Étiopathogénie : encore inconnue

*Source : aspects cliniques et physiopathologiques de l'histiocytose langerhansienne.
Une prolifération clonale de cellules dendritiques de Langerhans.
Hématologie. Volume 3, numéro 1, 33-43, janvier-février 1997, revues et mini-revues.*

Historique : une maladie du XXème siècle

1893: A. Hand : cas de tuberculose et polyurie

1915-1920: Schuller (radiologie, Vienne) et Christian (Brigham) :

Association de lésion osseuses + exophtalmie + diabète insipide

1921 : Hand note la similitude des cas : **syndrome de Hand-Schuller-Christian**

1924 : Letterer (anapath, wurzburg) décrit une **maladie aiguë fulminante** non leucémique
du système réticulo-endothélial chez un enfant de 6 mois.

1933 : Siwe (pédiatre, suède) : rapporte un cas similaire. Maladie de Letterer-Siwe

1940 : description de l' atteinte isolée des os = **granulome à éosinophile**

1953 : Lichtenstein regroupe tous les syndromes connus sous le terme **d' Histiocytose X.**

1965 : Basset et Turiaf identifient l' histiocyte + cellule de Langerhans

Atteinte pulmonaire



Garçon, 6 mois

Syndrome interstitiel + micro-nodules

Phase initiale : opacités alvéolaires non systématisées bilatérales, péri-hilaires++ en aile de papillon simulant l'œdème pulmonaire (rarement vu)

Atteinte pulmonaire

Phase granulomateuse ++ : miliaire diffuse /
micro-nodules / nodules

Ou opacités réticulées ou réticulo-nodulaires

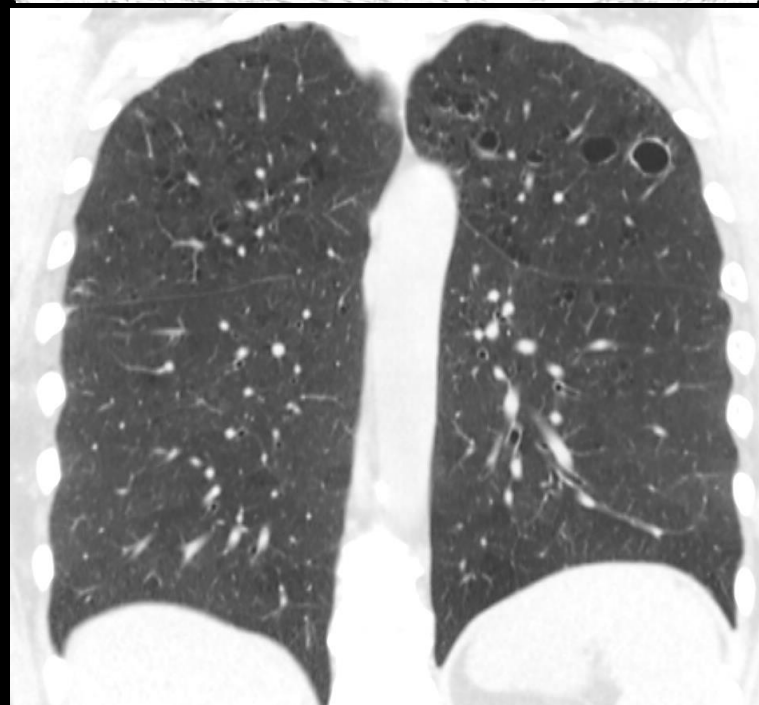
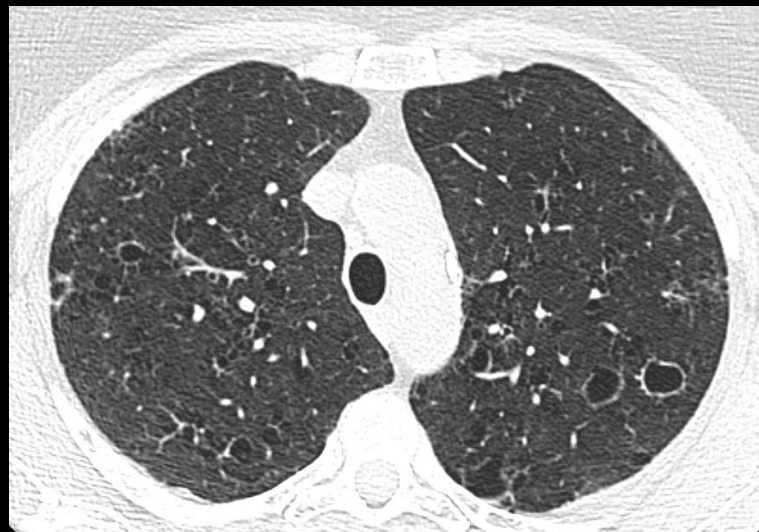
Diffuses avec respect des apex

Kystes 5-15 mm, à l'emporte pièce

Phase tardive : fibrose pulmonaire extensive

complication : pneumothorax

F, 47 ans



Atteinte osseuse

On peut classer en 3 types d' atteinte :

- granulome éosinophile solitaire
- granulomes éosinophiles multiples
- Atteinte osseuse + atteinte viscérale : histiocytose généralisée



Granulome éosinophile osseux :

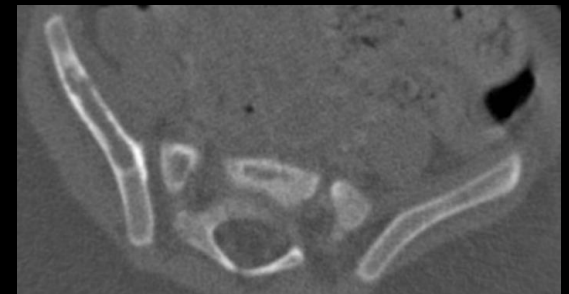
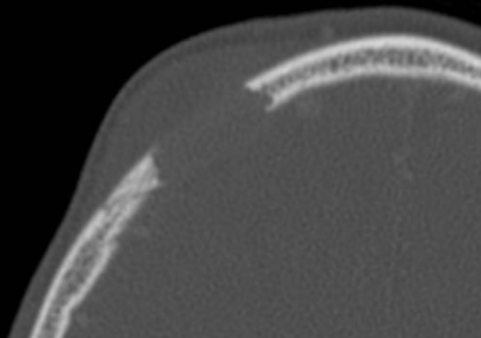
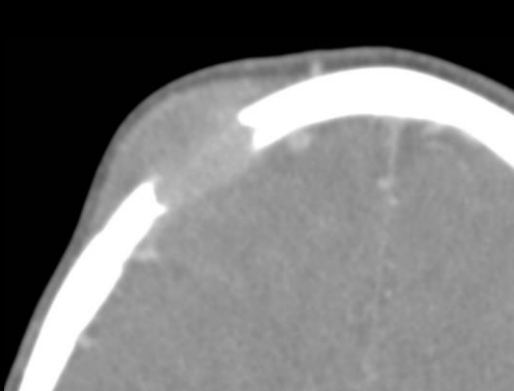
Envahissement des parties molles (tuméfaction/crâne)

Ostéolyse d' aspect variable

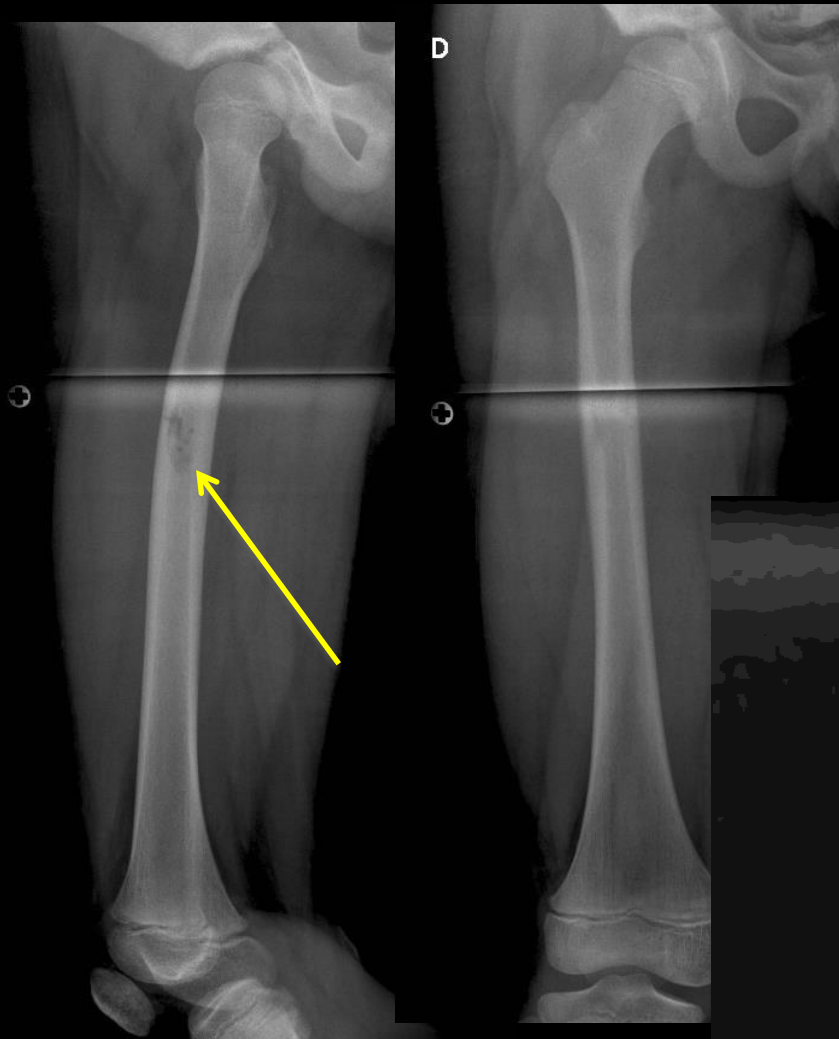
Taille : 1-5 cm

Siège: unifocal > multiple, crâne, maxillaire, rachis, côtes, os longs (fémur,humérus)

Évolution : le plus souvent favorable



Cas compagnon 01: enfant de 10 ans, douleurs inflammatoires de la cuisse droite



Rx standard

Antonin, 10 ans

Douleurs de la cuisse D

D' horaire inflammatoire

Le réveillant toutes les nuits

Depuis quelques jours



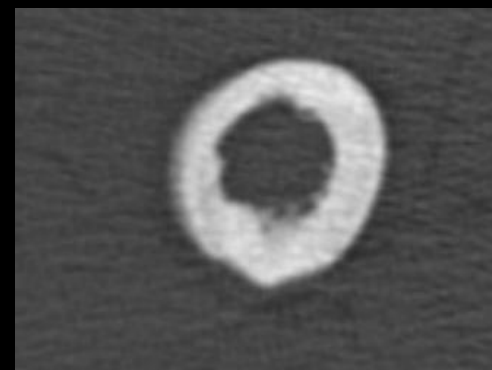
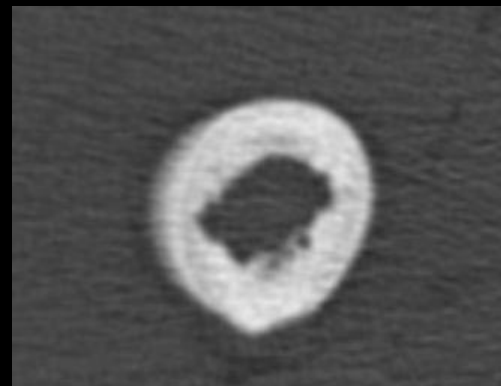
Lacune centro-médullaire

Amincissant la corticale

(érosions)

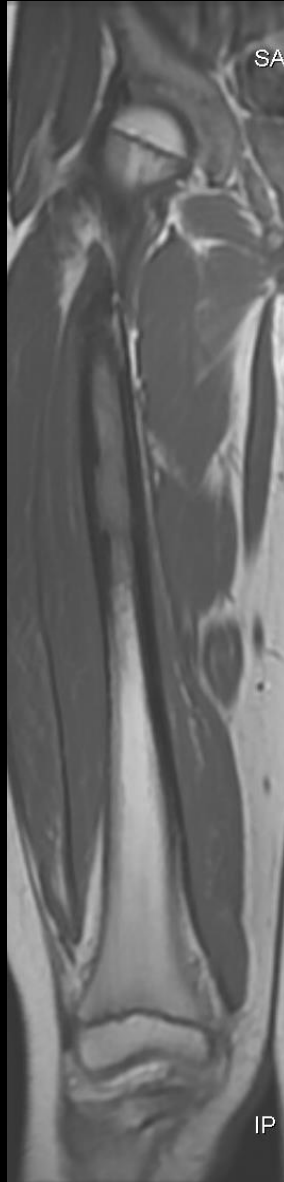
Diaphyse fémorale D

granulome éosinophile osseux du fémur droit

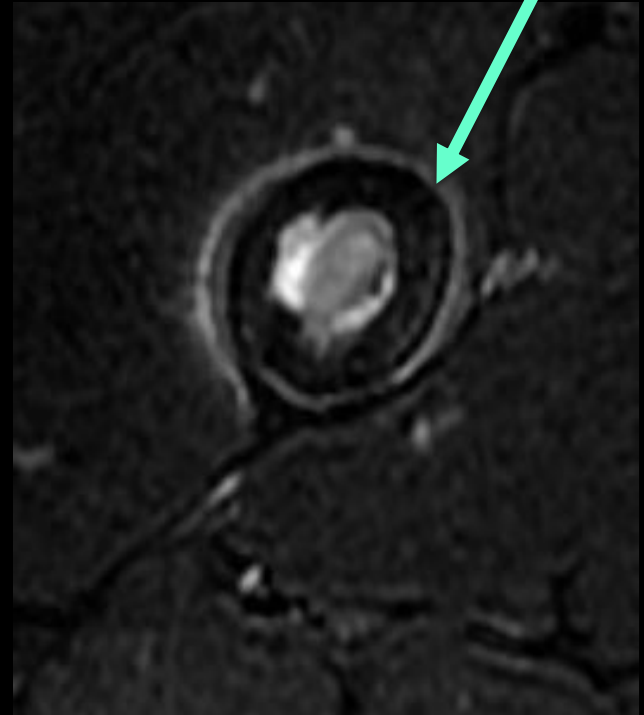


granulome éosinophile osseux du fémur droit

IRM



IRM : ostéolyse:
Hyposignal T1
Hypersignal T2
Prise de contraste après gado
Œdème périlésionnel



granulome éosinophile osseux du fémur droit

Angio-IRM TRICKS



remarquez la prise de contraste périostée intense en regard de la zone d'ostéolyse, elle aussi siège d'une nette hypervascularisation

Cas compagnon 02

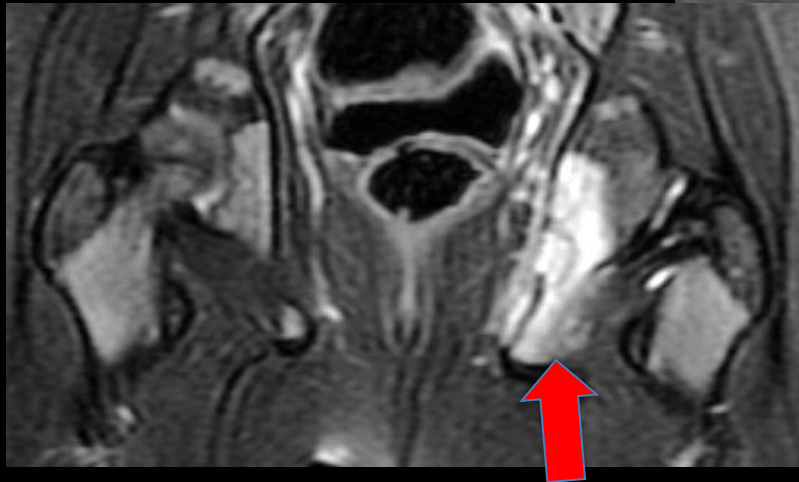
Hugo, 4 ans : découverte d'un diabète insipide

1an plus tard, boiterie gauche

Scinti os : hyperfixation cotyle

+ branche ischio-pubienne

IRM : 2 lésions osseuses



IRM : ostéolyse:

Hyposignal T1

Hypersignal T2

Prise de contraste après gado

Œdème périlésionnel

Chez un enfant, toute lésion ostéolytique unique (en particulier une lacune supra cotyloïdienne) et plus encore multiple (scintigraphie osseuse +++) doit faire penser d'abord et avant tout à une histiocytose X



Forme particulière : la vertebra plana

Cas compagnon 03 F 1an

polyADP et anémie : suspicion de lymphome

TDM : atteinte osseuse multifocale + atteinte interstitielle pulmonaire



Ostéolyse corporéale

-> tassement

Symétrique et global

= **vertebra plana**

Pas d'atteinte du mur postérieur
Disques inter-vertébraux respectés
Pas d'atteinte des parties molles

Diagnostics différentiels :

Histiocytose = patho la + fréquente chez l'enfant

Infection

Traumatique

Tumeur bénigne

Tumeur maligne

Métabolique (Gaucher, ostéoporose, hyperPTH)

Ostéogénèse imparfaite

neurofibromatose



Atteinte cutanée

Plaque nodulaire solitaire / éruption vésiculo-pustulaire

Région rétro-auriculaire / scalp / creux axillaires / mains / pieds

+/- étendue

+/- aspect pétéchiial avec thrombopénie

Diagnostic différentiel : dermatite atopique



Atteinte endocrine

Diabète insipide

Par infiltration histiocytaire de l'hypothalamus et de la glande pituitaire

+/- déficit en GH, hypogonadisme, puberté retardée



Hugo, 4 ans : bilan de diabète insipide

Perte de signal spontané de la post-hypophyse /

Atteinte ORL

Atteinte orbitaire :

Exophtalmie / diplopie / BAV

Masse tissulaire pseudo-tumorale

À point de départ osseux

Avec ostéolyse en regard

Atteinte maxillo-mandibulaire :

Douleur buccodentaire / gingivite / tuméfaction gingivale

Mobilité dentaire / perte dentaire

Aspect **peu spécifique** phase initiale

Aspect évocateur : **zones radio-transparentes**,

À l' emporte pièce

Multiples > uniques

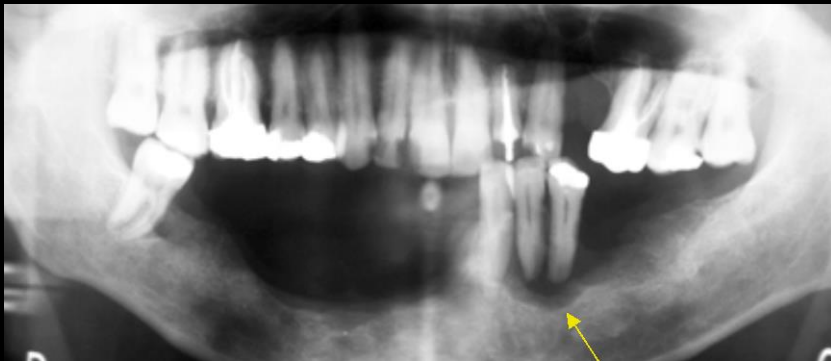
Pas d' anomalie dentaire associée

Pas de calcif ou de liseré de condensation

Pas anomalie de l' os avoisinant

Résorption alvéolaire ++

avec aspect de « **dent flottante** »



Maladie de Hand-Schüller-Christian

Atteinte histiocytaire disséminée

Affecte le squelette + système réticulo-endothélial + viscères

Associations : lacunes crâniennes + exophtalmie + diabète insipide

Âge 5-10 ans

Évolution chronique

Pronostic variable



Maladie de Letterer-Siwe

Forme aiguë de l'histiocytose

10 % des cas

Peau, foie rate, système lymphatique, squelette

Lésions squelettiques diffuses et mal définies

(semblables myélome/leucose)

< 2 ans

Évolution : ++ fatale

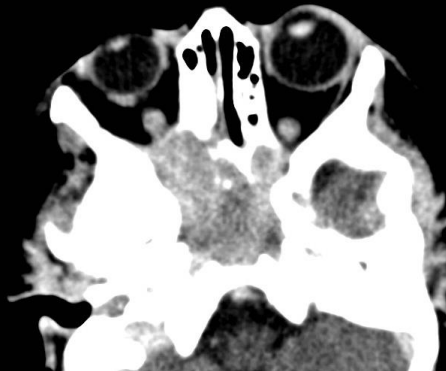
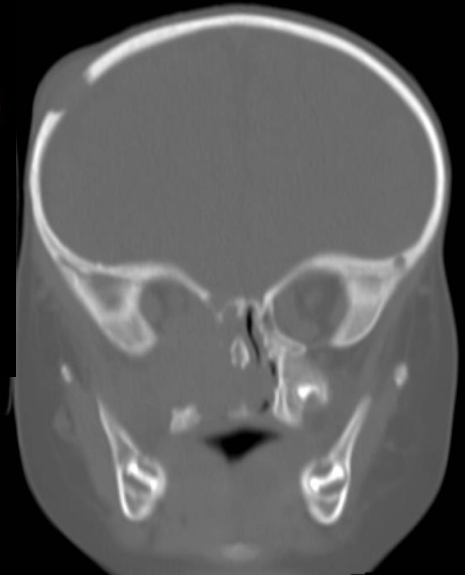
H 17 mois

Bilan de douleurs osseuses : histiocytose ? Neuroblastome ?

AEG, tuméfaction frontale droite

TDM c+Th : atteintes ostéolytiques multiples de la voûte
et de la base du crâne, costales, scapula Dte

Atteinte pulmonaire avec infiltration interstitielle diffuse

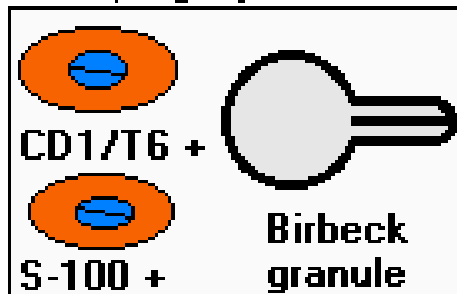


Take Home Message

- Présentation **polymorphe**
- Mode de révélation **variable**
- Pathologie de l' **enfant** et de l' **adulte jeune**
- Pronostic variable : bon pour le granulome éosinophile osseux isolé, fatal pour la maladie de Letterer-Siwe
- **Savoir l' évoquer !!!** (en particulier, ostéolyse supra cotyloïdienne de l' enfant, vertebra plana, diabète insipide, pneumothorax récidivant ...)

Histiocytosis X

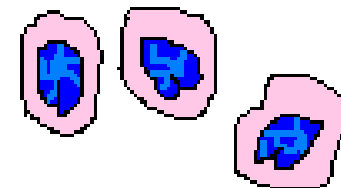
Neoplasia of the dendritic macrophage system



Letterer-Siwe
(kids, disseminated)

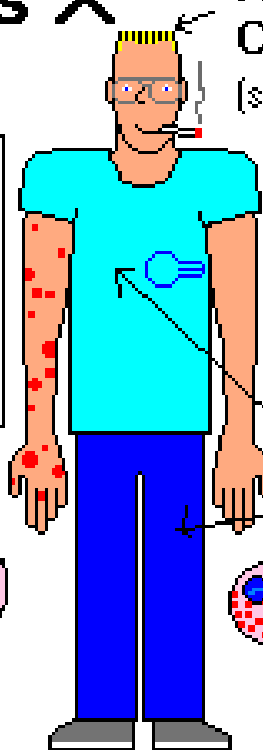
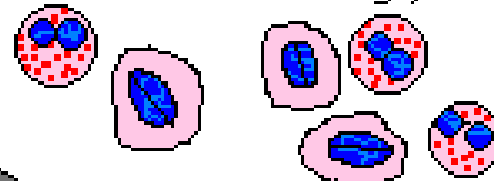


Hand-Schuller-Christian
(skull bones)



Eosinophilic granuloma

(young bones, old smoker lungs)



*Source : aspects cliniques et physiopathologiques de l'histiocytose langerhansienne.
Une prolifération clonale de cellules dendritiques de Langerhans.
Hématologie. Volume 3, numéro 1, 33-43, janvier-février 1997, revues et mini-revues
revues*

*Monographie du groupe d'étude en orthopédie médicale. 1996. Sauramps médical
<http://www.sfip-radiopediatrie.org/SFIPoldpages/EPUTRO03/CHATRO03.HTM>*

Imagerie thoracique de l'adulte N.Grenier

Imagerie de l'appareil locomoteur M.Runge

SFR : aspects en imagerie des lésions orbitaires et faciales au cours des
maladies systémiques

Atlas des lésions kystiques du parenchyme pulmonaire : approche diagnostique et
étiologique. Poster SFR. Toulouse