



sfipp
SOCIÉTÉ FRANCOPHONE D'IMAGERIE
PÉDIATRIQUE & PRÉNATALE



Faculté de médecine d'Alger « Ziania »

**Réunion annuelle de la société francophone d'imagerie pédiatrique et périnatale
(SFIPP)**

Liège le : 22 et 23 Septembre 2017

L'histiocytose langerhansienne de l'enfant : aspects à l'imagerie

S. Chabni, M.A. Mouheb, N. Bouterfas¹, N. Benhalla¹, N. Cherif²,

A. Bensenouci², M. Boubrit

Service d'imagerie médicale

(1)Service de pédiatrie A, (2)Service de pédiatrie B

CHU Béni messous

Introduction/Objectifs

2

- L'histiocytose langerhansienne est l'ensemble des pathologies du système réticulo-endothélial se caractérisant par la prolifération monoclonale d'histiocytes à type de cellules de Langerhans.
- Elle appartient au groupe 1 des histiocytoses et se rencontre essentiellement chez l'enfant et l'adulte jeune.

- **Objectifs:**
 - Connaître les différents aspects radiologiques de l'histiocytose langerhansienne
 - Connaître les aspects évolutifs à l'imagerie de l'histiocytose langerhansienne
 - Connaître les principaux diagnostics différentiels de l'histiocytose langerhansienne

Matériels et méthodes

3

- Série rétrospective de 10 patients atteints d'histiocytose langerhansienne, colligée de 2003 à 2016
- La confirmation histologique est obtenue pour tous les patients.
- Les examens d'imagerie pratiqués sont :
 - Radiographies du squelette et du thorax chez tous les patients;
 - Tomodensitométrie (TDM) crano-encéphalique et des rochers: (4);
 - TDM cervico thoraco- abdomino- pelvienne (CTAP):(1);
 - TDM et IRM du rachis: (1);
 - IRM crano-encéphalique et des rochers: (2).

Résultats

Éléments clinico-épidémiologiques

5

- Age de début des manifestations cliniques: varie de 20 mois à 5 ans, âge moyen: 2,5 ans
- Sex ratio (M/F) : 2.5
- Signes cliniques révélateurs:
 - Tuméfaction rétro auriculaire: 2 (20%)
 - Masse du cuir chevelu: 2 (20%)
 - Otite : 2 (20%) dont une bilatérale
 - Poly adénopathies :2 (20%)
 - Hépto-splénomégalie (HPSM): 3 (30%)
 - Fièvre: 3 (30%)
 - Douleurs osseuses: 1 (10%)
 - Eruption cutanée, épistaxis et ulcérations buccales: 1 (10%)

Aspects radiologiques: topographie lésionnelle

6

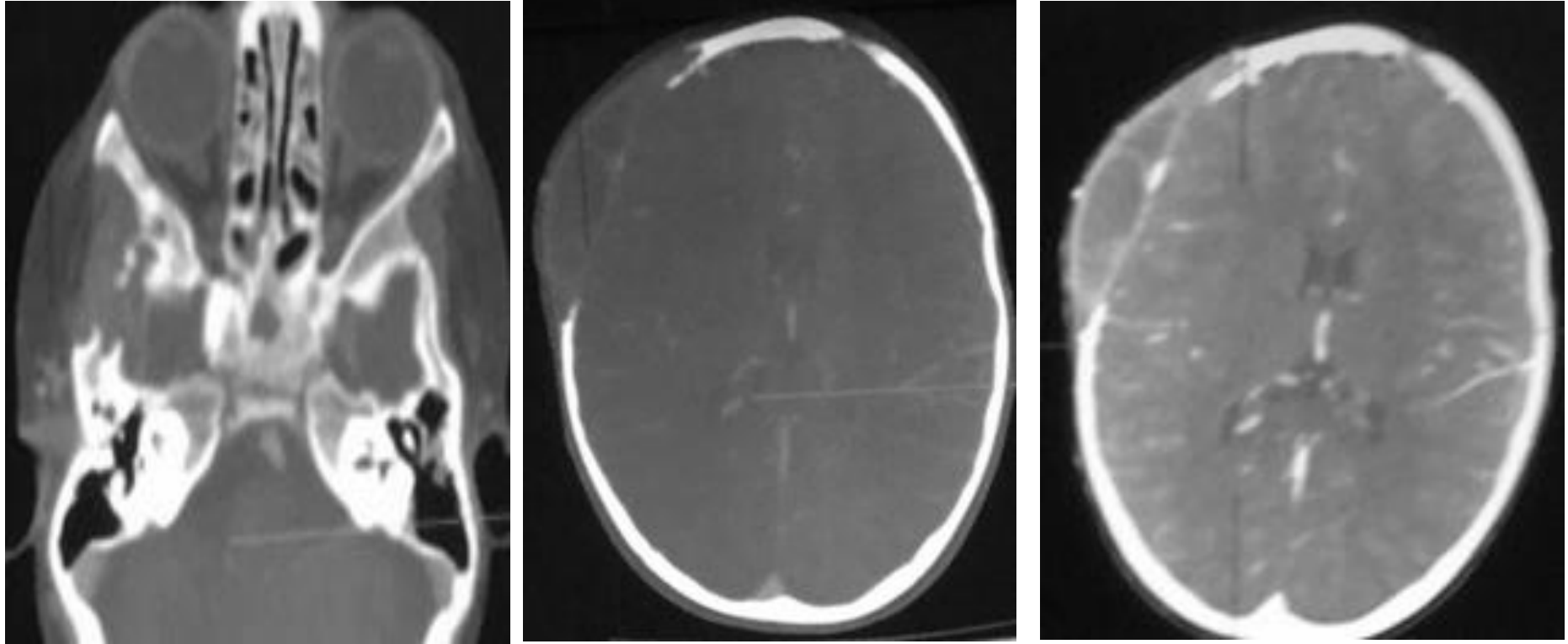
- **Lésions osseuses:** 7 (70%), atteinte osseuse isolée dans 5 (71.42%)
 - Crâne: 5 (71,42%):
 - 3 (60%): voûte + base;
 - 2 (40%): voûte
 - Rachis: 2 (28.57%): 1 atteinte isolée, 1 atteinte multi viscérale
 - Bassin: 1 (14.28%), atteinte multi viscérale
 - Os longs: 1 (14.28%), atteinte multi viscérale

- **Lésions lymphatiques:** 2 (20%)
 - **Lésions pulmonaires:** 1 (10%)
 -
 - **Lésions hépato-spléniques:** 3 (30%)

Les lésions osseuses selon la topographie

7

- **Au crâne:** ostéolyse, associée à une lyse corticale dans 3/5 (60%) et masse des parties molles se rehaussant nettement après injection de produit de contraste (PDC) dans 2/5 (40%)
- Atteinte constante de la voûte
- Base du crâne (os temporal): 3/5 (60%)
 - Masse tumorale centrée sur la mastoïde gauche et intégrité de la chaîne ossiculaire: 2 (66,6%)
 - Masse tumorale centrée sur les 2 mastoïdes: 1 (33,3%)



Fillette de 33 mois, masse du cuir chevelu

TDM cranio encéphalique en fenêtre osseuse et parenchymateuse, après injection de PDC iodé: ostéolyse de la voûte fronto-temporale droite, intra diploïque et soufflante, avec rupture des deux tables. Absence de réaction périostée ou de masse des parties molles .

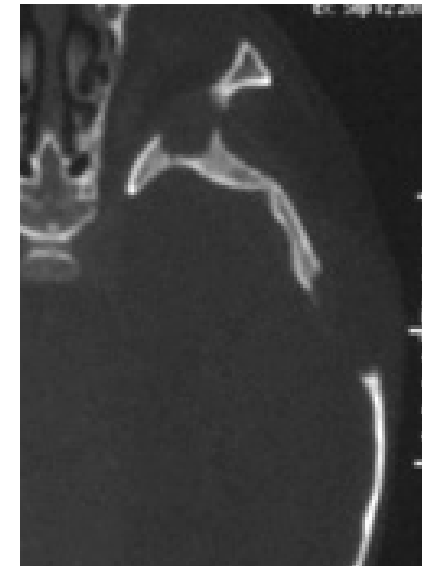
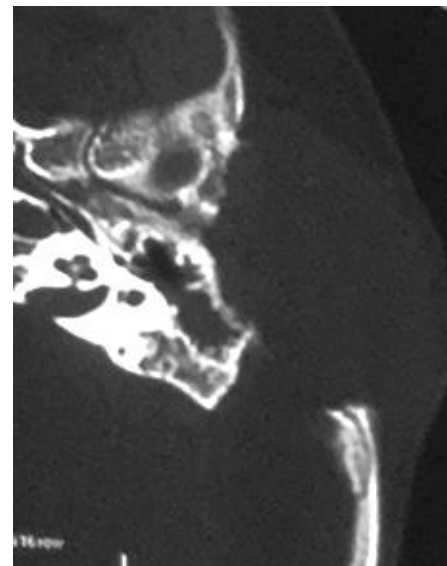


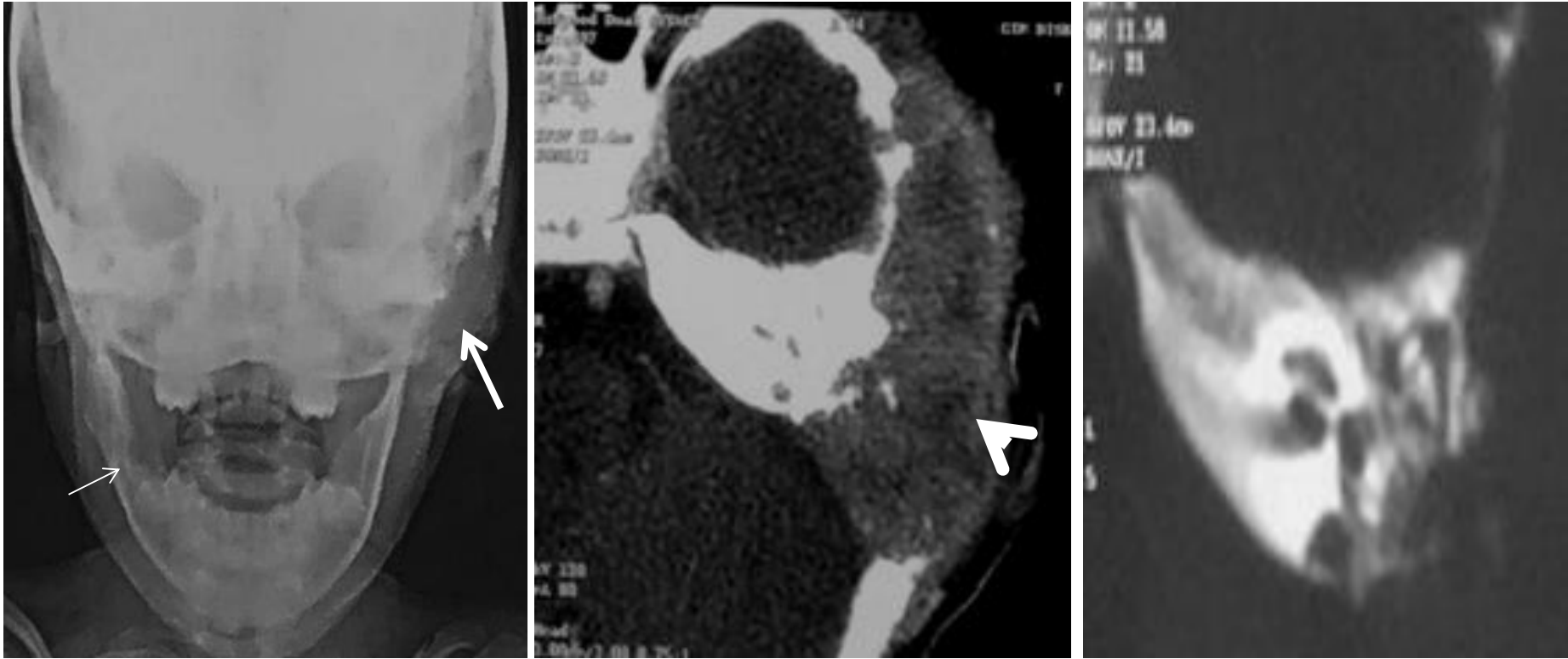
Garçon de 20 mois, otite moyenne gauche à répétition, tuméfaction rétro auriculaire gauche

Radiographie du crâne de face et de profil : lacune de la voûte pariétale gauche (flèche), de contours réguliers, sans liseré dense. Ostéolyse de la base de la pyramide pétreuse gauche (petite flèche)

TDM des rochers avec injection de PDC iodé:

Formation tissulaire de la mastoïde gauche, étendue aux parties molles rétro auriculaires, de rehaussement hétérogène. Ostéolyses de la base de la pyramide pétreuse, de la voûte temporale et de la paroi externe de l'orbite gauches avec rupture corticale .





Fillette de 4 ans, tuméfaction rétro auriculaire gauche

Radiographie du crâne de face: ostéolyse de la base de la pyramide pétreuse gauche avec épaissement des parties molles en regard (flèche). Erosions des deux mandibules plus nettes à droite (petite flèche)

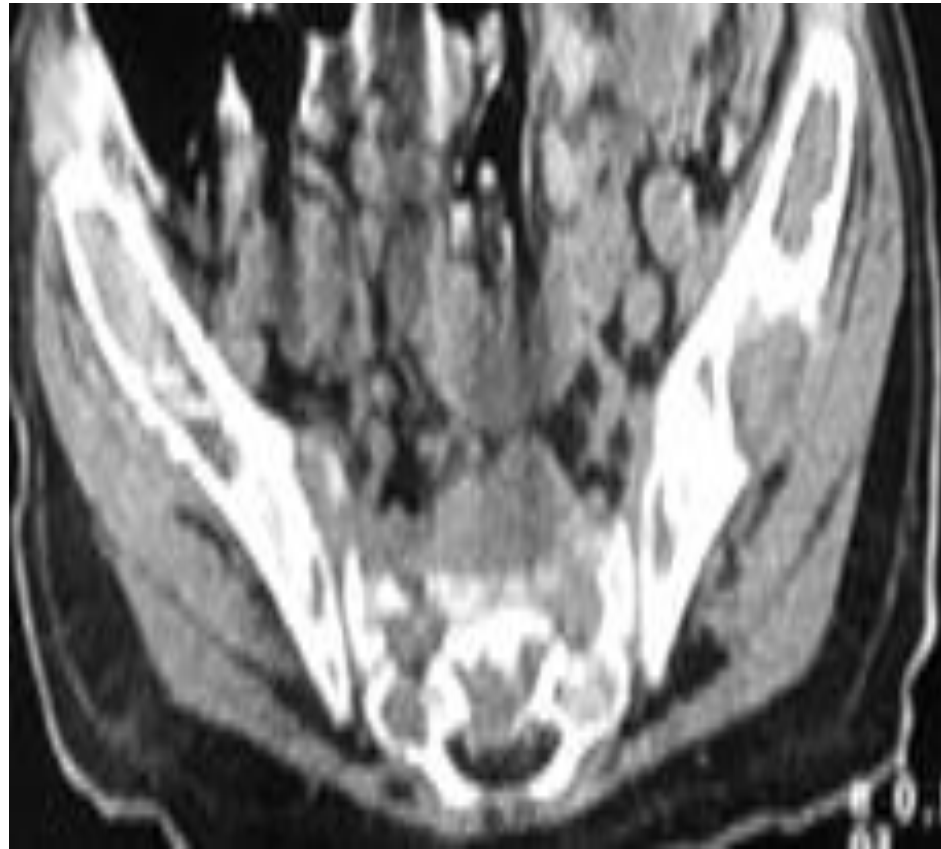
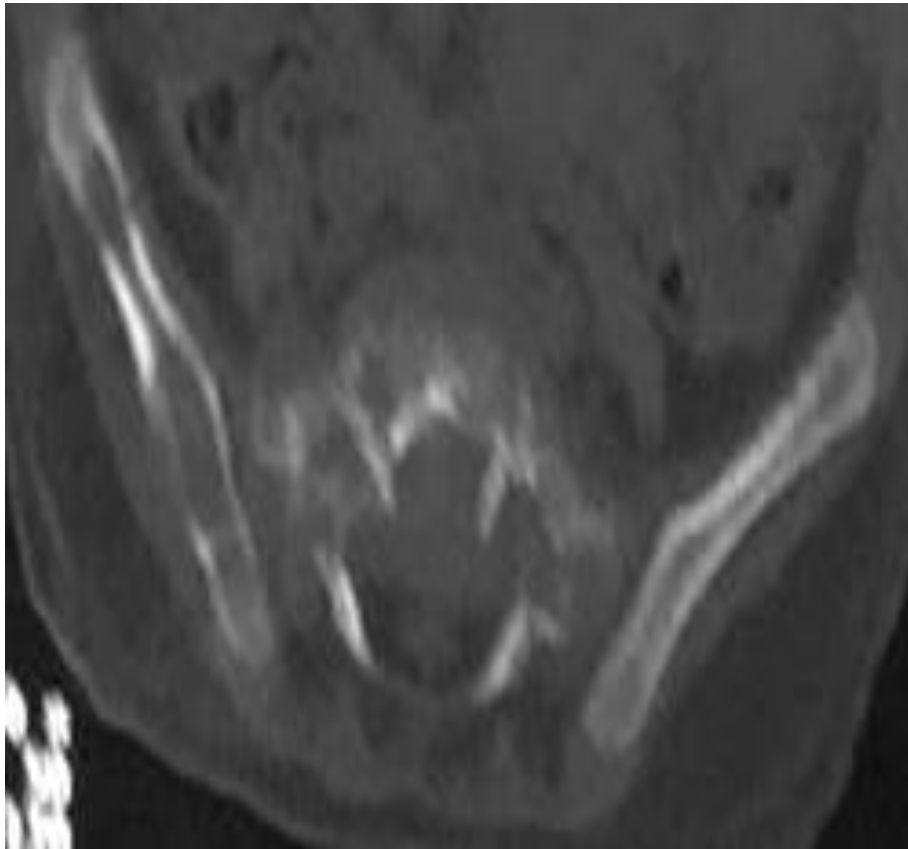
TDM des rochers avec injection de PDC iodé: volumineuse masse mastoïdienne gauche de rehaussement hétérogène (tête de flèche) avec ostéolyse de la base de la pyramide pétreuse, étendue à la voûte temporale. Intégrité de la chaîne ossiculaire

Les lésions osseuses selon la topographie

- **Au bassin** (forme multi viscérale): ostéolyses centro -osseuses, avec lyse corticale , sans réaction périostée ni masse des parties molles

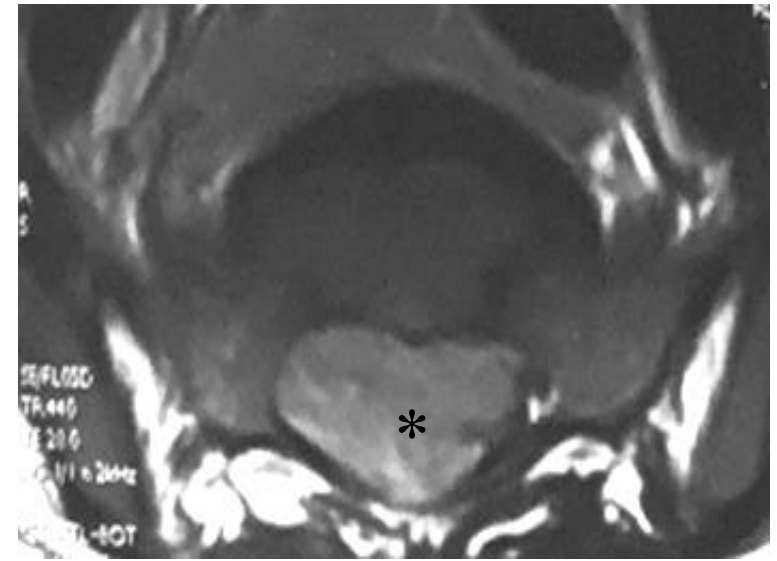
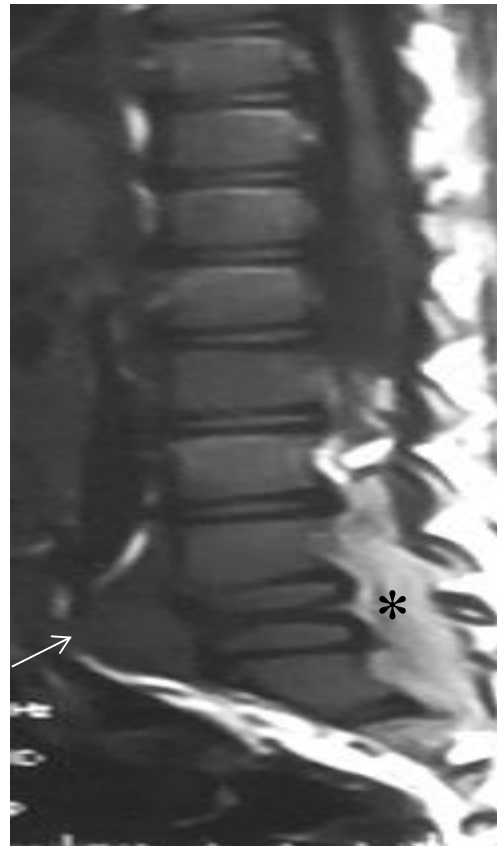
- **Aux os longs** (forme multi viscérale): ostéolyses avec lyse corticale, sans réaction périostée ni masse des parties molles

- **Au rachis:**
 - Dans 1 cas (forme multi viscérale): ostéolyses des corps vertébraux dorso-lombaires avec lyse corticale, tassement des corps vertébraux de D12 et L1 sans masse des parties molles. Les disques inter-vertébraux (DIV) ainsi que les arcs postérieurs sont épargnés.
 - Dans 1 cas (atteinte isolée): « vertebra plana » de L5 avec masse pré vertébrale étendue en endo canalaire de L3 à S2. Ostéolyse avec lyse corticale des corps vertébraux de L3 à S2. Hyper signal T2 des corps vertébraux de L2, L3 et L4. Les DIV sont épargnés.



Garçon de 2 ans, HPSM, douleurs osseuses aux membres inférieurs et boiterie

TDM des os du bassin: ostéolyses multiples du bassin et des corps vertébraux, de siège centro osseux, sans réaction périostée ni masse des parties molles.



Garçon de 5 ans

Radiographie du rachis lombo sacré de profil: important tassement du corps vertébral de L5 prédominant sur sa partie antérieure, réalisant l'aspect de « vertebra plana » (flèche). Le corps vertébral est plus dense et est centré par une condensation linéaire horizontale (petite flèche). Le mur postérieur de la vertèbre et les DIV sont épargnés.

IRM du rachis, vues sagittale et axiale: masse des parties molles pré vertébrales (petite flèche) en regard de L5 et endo-canaulaire étendue de L3 à S2 (*)

Au total: les lésions osseuses élémentaires toutes topographies confondues

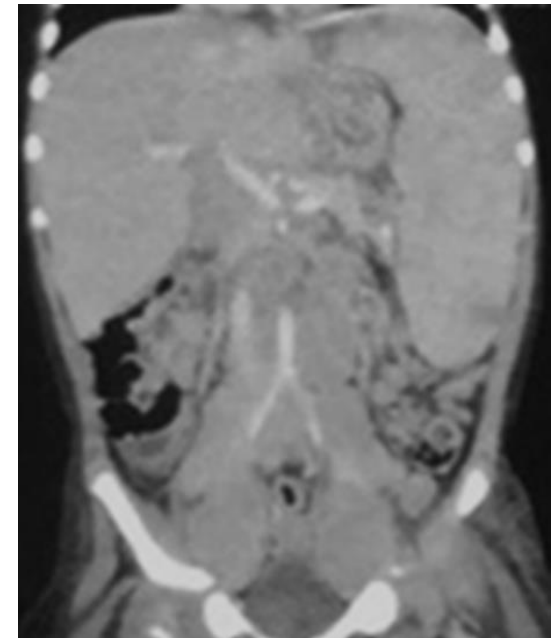
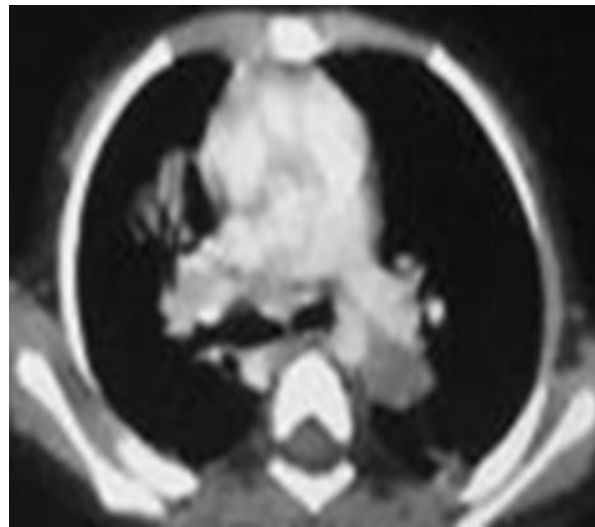
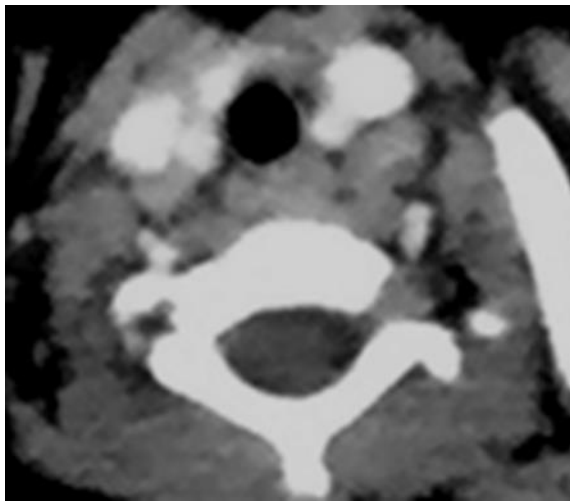
14

- Ostéolyse : 7 (100%)
- Lyse corticale: 5 (71,42%)
- Pas de réaction périostée: 7 (100%)
- Tassement vertébral étagé associé à une ostéolyse d'autres corps vertébraux: 1 (14.28%)
- «Vertebra plana» associée à une ostéolyse d'autres corps vertébraux: 1 (14.28%)
- Masse des parties molles: 3 (42.85%)

Les lésions lymphatiques: 2 (20%)

15

- Adénomégalies cervicales (sous maxillaires bilatérales), médiastinales (loge de Barety et hilaires bilatérales), lombo- aortiques et mésentériques, sans nécrose ni calcification. Les adénomégalies hilaires sont compressives : 1 cas (50%)
- Adénomégalies cervicales et inguinales bilatérales : 1 cas (50%)



Fillette de 28 mois, poly adénopathies cervicales et inguinales, HSPM et fièvre
TDM CTAP: adénomégalies cervico- médiastinales, intra et rétro péritonéales, sans nécrose ni calcification

Les lésions pulmonaires: 1 (10%)

16

□ Aspect en rayon de miel



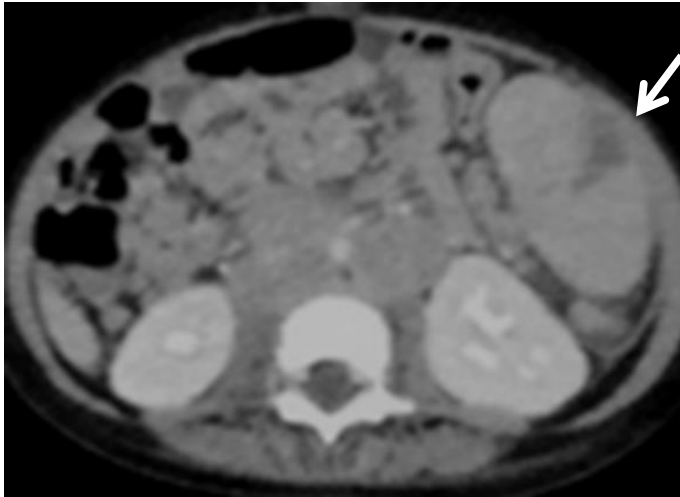
Garçon de 2 ans, HPSM et fièvre (forme multi viscérale)

Radiographie thoracique de face: aspect en « rayon de miel » aux bases pulmonaires, plus marqué à droite, témoignant d'une atteinte évoluée. Épaississement de la petite scissure, ligne bordante pleurale droite, ligne de Kerley B à droite et flou des bords du cœur, le tout en rapport avec un syndrome interstitiel diffus.

Les lésions hépato-spléniques:

17

- Lésions hépatiques: 3 (30%): hépatomégalie homogène
- Lésions spléniques: 3 (30%):
 - Splénomégalie homogène: 2 (66,6%)
 - Splénomégalie hétérogène: 1 (33,3%)



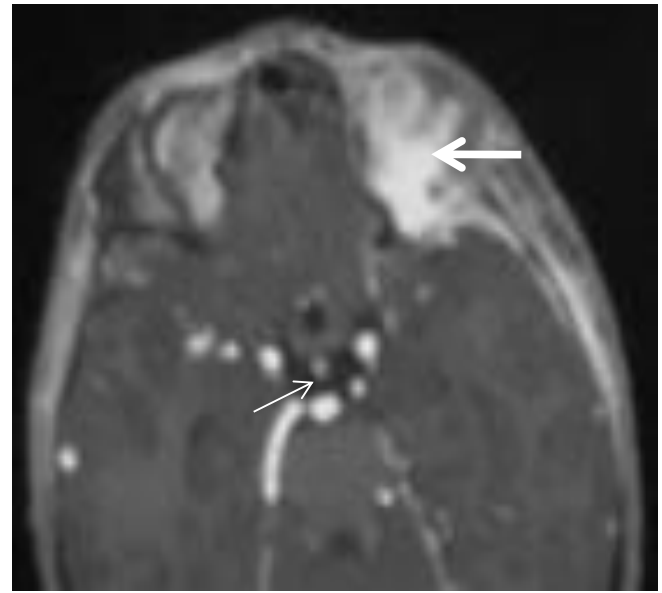
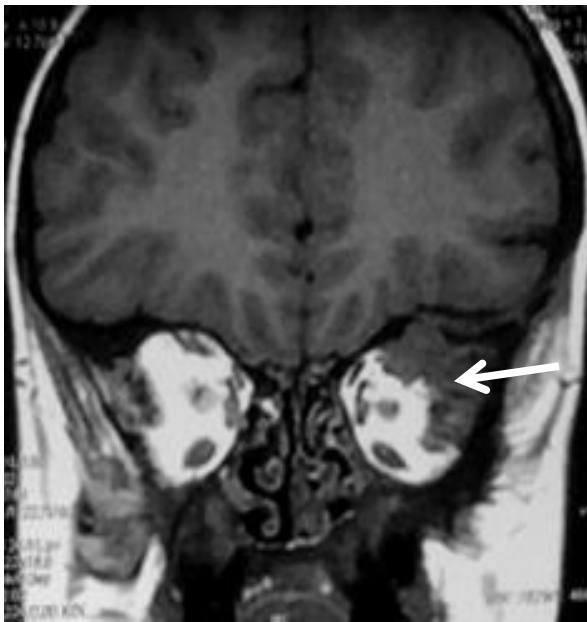
Fillette de 28 mois, poly adénopathies cervicales et inguinales, HSPM et fièvre

TDM abdominale après injection de PDC iodé, vues axiale et coronales: hépatomégalie homogène et splénomégalie siège de multiples formations hypo denses périphériques, certaines de forme triangulaire (flèches) faisant évoquer des infarctus.

Aspects évolutifs

18

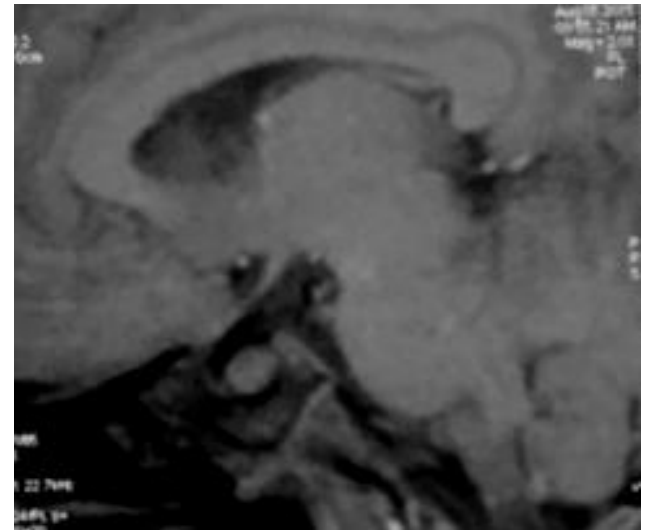
- Décès précoce dans un cas de forme multi viscérale ayant débuté avant l'âge de 2 ans
- Apparition de lésions osseuses multiples (au crâne et aux côtes) dans un cas d'atteinte initiale cutanée, après 2 ans d'évolution. Dans ce même cas, installation d'un syndrome polyuro- polydipsique après 2 ans d'évolution
- Apparition de lésions osseuses crâniennes (voûte et base), après 1 an d'évolution d'une atteinte initiale lymphatique
- Evolution sous traitement favorable dans les autres cas



Garçon de 9 ans, exophtalmie gauche. Antécédents d'histiocytose cutanée à l'âge de 29 mois et osseuse à l'âge 4 ans et 5 mois.

IRM cranio encéphalique sans et avec injection de sels de gadolinium, vues coronales, axiale et sagittale:

Masse tissulaire du toit de l'orbite gauche (flèche) de signal intermédiaire en T1 et hétérogène en T2, nette prise de contraste. Infiltration de la tige pituitaire (petite flèche) et disparition de l'hyper signal T1 de la post hypophyse (diabète insipide).



Discussion (1)

- L'histiocytose langerhansienne est rare, seuls 10 cas sont colligés sur une période de 14 ans. Nos patients sont âgés de moins de 5 ans et la littérature rapporte un pic de fréquence entre 1 et 4 ans.
- L'histiocytose langerhansienne peut toucher tous les os du squelette [1], à l'exception des os des extrémités des membres [2].
- Dans notre série, l'atteinte osseuse est isolée dans 71.42% contre 60% dans la littérature [1].
- L'atteinte osseuse est multiple chez nos patients alors qu'elle est unique dans les 2/3 des cas de la littérature [1]. Ceci s'explique par l'âge de nos patients, tous âgés de moins de 05 ans, alors que le granulome éosinophile, qui est le plus souvent unique, touche surtout le grand enfant.
- La présence de lésions osseuses multiples nous a permis d'évoquer d'emblée le diagnostic d'histiocytose.

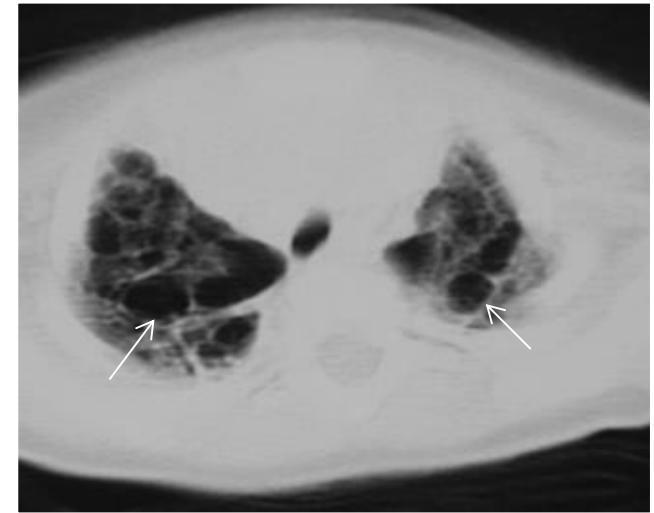
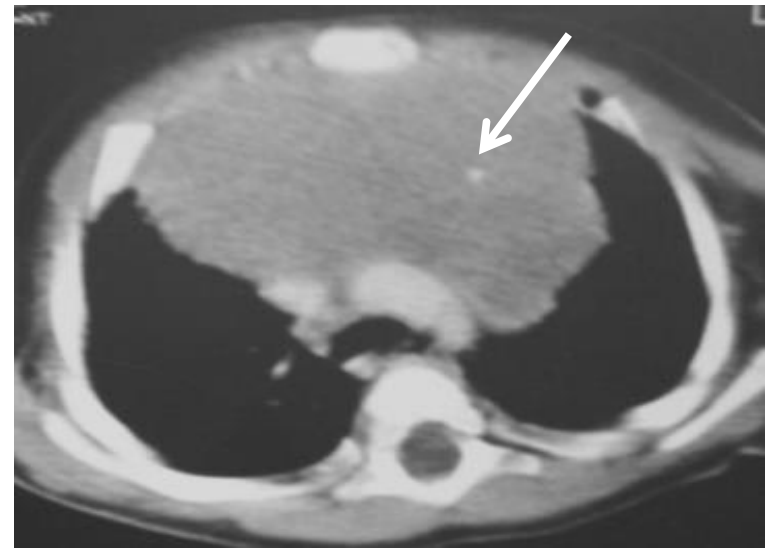
Discussion (2)

- Dans notre travail, l'atteinte osseuse élémentaire est une ostéolyse peu agressive. L'agressivité de l'atteinte osseuse est très variable dans la littérature [1].
- Dans notre série, le crâne est l'os le plus fréquemment atteint, avec association fréquente de l'atteinte de la voûte à celle de la base, comme décrit dans la littérature.
- Chez nos patients, l'ostéolyse de la voûte du crâne est sans réaction condensante péri lésionnelle et s'accompagne d'une lyse des deux tables. Dans la littérature, ce même aspect lésionnel est rencontré et la lyse de la voûte porte le plus souvent sur la table externe.
- **L'atteinte temporale:**
 - Est bien explorée en tomодensitométrie, se traduit par une ostéolyse de la mastoïde étendue à la caisse du tympan, mais épargnant presque toujours la chaîne ossiculaire [3].
 - S'accompagne d'une atteinte des parties molles se rehaussant au produit de contraste [3].
 - Cet aspect typique est retrouvé dans tous les cas d'atteinte temporale de notre série.

Discussion (3)

22

- **L'atteinte du rachis:**
 - Est plus fréquente à l'étage cervical et dorsal [1];
 - Se manifeste par un tassement du corps vertébral qui évolue vers la «vertebra plana», caractéristique du diagnostic d'histiocytose [4];
 - Concerne exceptionnellement l'arc postérieur [4];
 - Peut s'accompagner d'une atteinte minime des parties molles [4]. Cette atteinte était importante dans un de nos deux cas d'atteinte rachidienne.
- **L'atteinte lymphatique:**
 - Est fréquente aux deux étages cervical et médiastinal [1];
 - A affecté constamment la région cervicale dans notre série;
 - Peut concerner le thymus dans les formes systémiques [1].
- **L'atteinte pulmonaire:**
 - Est soit isolée ou survient dans une forme multi viscérale;
 - Se traduit par des lésions élémentaires à type de micronodules, de kystes simples et un syndrome interstitiel. Ce dernier signe est le seul retrouvé chez notre patiente. Le décès précoce de cette dernière n'a pas permis de pratiquer une exploration scanographique qui pourrait déceler les autres lésions élémentaires.



Dossier hors série, d'histiocytose langerhansienne, du Dr K. Hocine pédiatre à l'hôpital central de l'armée d'Alger G. 4 mois, détresse respiratoire

Radiographie thoracique de face: masse médiastinale antérieure associée à des images aréolaires aux deux bases pulmonaires.

TDM thoracique en fenêtre médiastinale après injection de PDC iodé et en fenêtre parenchymateuse: infiltration thymique contenant une calcification punctiforme (flèche). Nombreuses images kystiques intra parenchymateuses (petites flèches).

Discussion (4)

□ **L'atteinte hépatique:**

- Fréquente dans les formes multi viscérales;
- Comporte une infiltration des espaces portes évoluant vers une fibrose;
- Peut comporter des lésions focales avec infiltration graisseuse décelées en imagerie [5].
- S'est révélée, dans notre travail, par une hépatomégalie homogène.

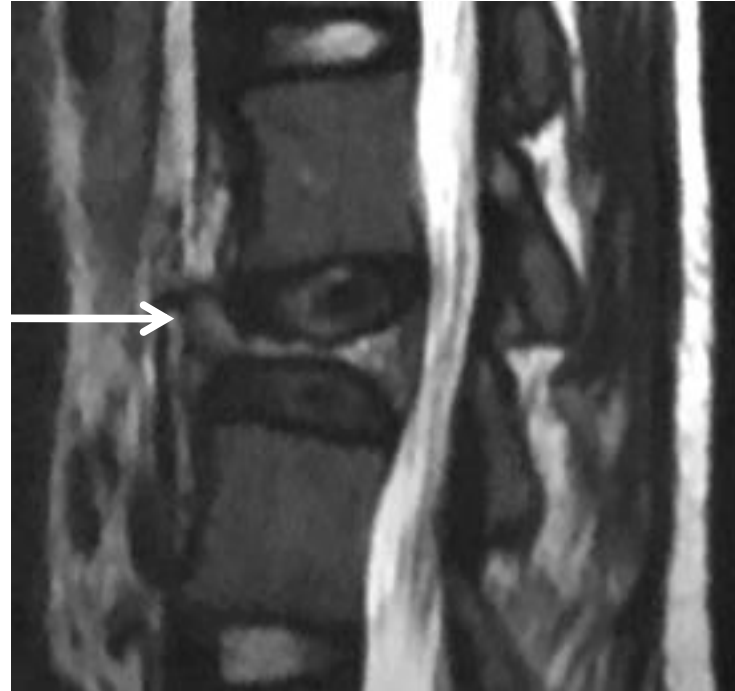
□ **L'atteinte splénique:**

- Signe une atteinte grave et classe la maladie dans le groupe 3 de la classification pronostique;
- Se traduit en imagerie par une splénomégalie homogène ou comportant de multiples nodules hétérogènes [6].
- S'est manifestée, dans un de nos cas, par des lésions pouvant être en rapport avec des infarctus. Ces derniers n'ont pas été rapportés dans la littérature.

Discussion (5)

25

- L'aspect radiologique de l'histiocytose de Langerhans n'est pas toujours typique. Même typique, il n'est pas pathognomonique:
- L'atteinte isolée de la voûte du crâne peut simuler un kyste dermoïde intra diploïque se traduisant par une lacune entourée d'un liseré de condensation avec parfois une calcification centro lésionnelle.
- L'atteinte vertébrale, même en présence d'une « vertebra plana », peut faire discuter une autre étiologie comme un lymphome ou un sarcome d'Ewing vertébral [7], notamment en présence de signes neurologiques (compression médullaire ou radiculalgie).
- L'atteinte temporale peut évoquer un exceptionnel rhabdomyosarcome botryoïde du conduit auditif externe.



Fille de 15 ans, douleurs lombaires remontant à 1 mois avant la consultation, sans signes neurologiques.

IRM du rachis lombaire en T2: discrète angulation rachidienne à sommet L3. Important tassement du corps vertébral de L3, en discret hyper signal, mimant l'aspect de « vertebra plana » (flèche). Respect du mur postérieur. DIV sus et sous-jacents de hauteur normale. Diagnostic final: lymphome lymphoblastique

Conclusion

- L'histiocytose de Langerhans est rare dans notre pratique courante.
- Les patients affectés sont le plus souvent de sexe masculin, appartenant à la petite enfance.
- L'atteinte osseuse est la plus fréquente, souvent isolée, sans participation d'autres organes et est multiple.
- Le crâne est la première localisation osseuse, avec une atteinte constante de la voûte.
- Les localisations osseuses extra crâniennes sont rencontrées surtout dans le cadre d'une atteinte multi viscérale.
- La lésion osseuse élémentaire est une ostéolyse peu agressive, d'aspect le plus souvent typique
- La particularité de l'atteinte splénique est la présence de lésions hypodenses dont l'aspect évoque un infarctus.

Bibliographie

- [1] Le Manh C, Hauger O, Pérel Y, Labessan C, Diard F et Chateil JF. Histiocytose langerhansienne chez l'enfant. Encycl (Editions Scientifiques et Médicales Elsevier SAS, Paris, tous droits réservés), Radiodiagnostic - Neuroradiologie-Appareil locomoteur, 31-518-A-10, 2003, 16 p.
- [2] Hindman BW, Thomas RD, Young LW, Yu L. Langerhans cell histiocytosis: unusual skeletal manifestations observed in thirty-four cases. Skeletal Radiol 1998; 27: 177-81.
- [3] Fernandez- Latorre F, Menor- Serrano F, Alonso-Charterina S, Arena-Jimenez J. Langerhans' cell histiocytosis of the temporal bone in pediatric patient: imaging and follow- up. AJR, 2000, 174: 217-221.
- [4] Yeom JS, Lee CK, Shin HY et al. Langerhans' cell histiocytosis of the spine. Analysis of twenty-three cases. Spine, 1999; 24 : 1740-1749
- [5] CHIEN-HUNG WU, CHAO-JAN WANG, WAN-CHAK LO, TANG-HER JAING YUAN-YU HSU. CT Manifestations of Abdominal Langerhans' Cell Histiocytosis in Children: a report of 4 cases. Chin J Radiol 2005; 30: 119-123
- [6] M Brun, Th Lamireau, L Leflot, P Pietrera, F Diard, JF Chateil -Imagerie de la rate chez l'enfant. EPU TROUSSEAU 2004
- [7] J. Donadieu et al. Présentation clinique et épidémiologique de l'histiocytose langerhansienne chez l'enfant. Archives de pédiatrie 2008, 15 p 520- p 522