

LA MALADIE DE LETTERER-SIWE

APPORT DE L'IMAGERIE

JERBI S, HAMROUNI Hs, HAMROUNI Ht, BOUDAWARA K, BEL HAJ YAHIA M, HAMZA HA
Service d'imagerie médicale Hopital Taher Sfar Mahdia

Introduction

La maladie d'Abt-Letterer-Siwe est une affection rare et grave touchant le jeune enfant de 6 mois à 2 ans. Son étiologie est inconnue. Le cas d'un nourrisson atteint de maladie de Letterer-Siwe intéressant plusieurs organes est présenté dans ce travail

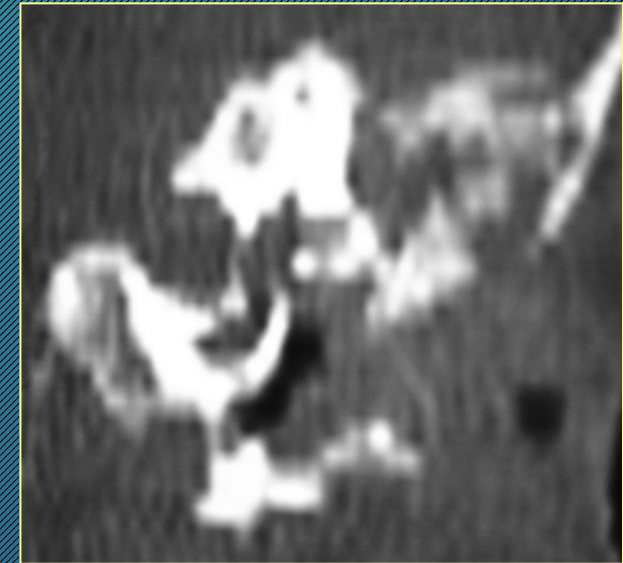
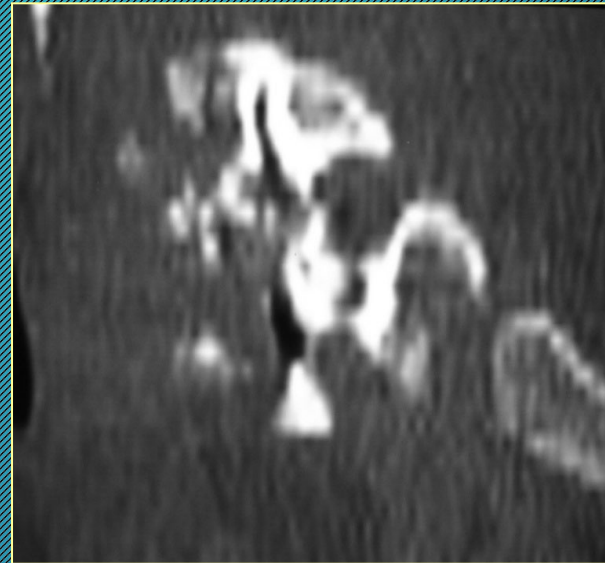
MATERIEL ET METHODES:

Il s'agit d'un nourrisson âgé de 2 ans suivi pour pneumopathies à répétition consulte pour fièvre, otorrhée et altération de l'état général. L'examen clinique a trouvé des râles ronflants aux deux champs pulmonaires, une hépatomégalie, une nécrose du conduit auditif externe et des lésions cutanées papulo-croûteuses et purpuriques. Une radiographie du thorax, une TDM thoracique et des rochers étaient réalisées.

RESULTATS:

- La TDM thoracique a montré une atteinte interstitielle diffuse et bilatérale, la radiographie du crâne objectivait des lacunes à l'emporte pièce. La TDM des rochers a montré de multiples lésions lytiques osseuses visibles au niveau des deux rochers. La biopsie cutanée a conclu à une histiocytose X.

TDM des rochers



Comblement tissulaire global occupant l'ensemble de l'oreille moyenne.
Large effraction de la face postérieure des rochers surtout droit.
Lyse bilatérale de l'écaïlle prédominant à droite.
Lyse du mur de la logette et du tegmen tympani surtout droits

DISCUSSION:

L'histiocytose X ou de Langerhans est définie par une prolifération monoclonale des cellules de Langerhans. Le diagnostic de certitude ne peut être posé que si ces cellules portent à leur surface l'antigène CD1a en immunohistochimie ou la détection en microscopie électronique des granules de Birbeck. Chez l'enfant, le pic de fréquence se situe entre 1 et 3 ans.

DISCUSSION:

- Contrairement aux cellules de Langerhans normales retrouvées uniquement au niveau de la peau, des muqueuses malpighiennes et du poumon, les cellules de l'histiocytose X peuvent infiltrer tous les organes: os, rate, foie, tube digestif, SNC.
- La maladie de Litterer Siwe touche essentiellement le nourrisson et associe une altération de l'état général, atteinte cutanée et multi systémique. Sans traitement, l'évolution est rapidement mortelle.

DISCUSSION:

Manifestations cliniques:

Elles dépendent du siège et du nombre des lésions ainsi que de l'atteinte fonctionnelle des organes atteints. Par ordre de fréquence, les organes les plus atteints sont l'os, la peau, les ganglions, les conduits auditifs externes et les mastoïdes, la moelle osseuse, le foie, la rate, le poumon, le SNC (surtout l'hypophyse) et le tube digestif.

A- LES LOCALISATIONS OSSEUSES:

- Douleur, tuméfaction, gêne fonctionnelle.
- Fracture pathologique.
- Des radicualgies, Compression médullaire peuvent résulter d'atteintes vertébrales.
- Exophtalmie d'une localisation orbitaire.
- Déchaussement dentaire au cours des lésions mandibulaires.
- Symptomatologie oto-mastoïdienne d'une atteinte temporale.

A- LES LOCALISATIONS OSSEUSES:

- Radiologiquement:
 - Un aspect lacunaire (Fig.2) est caractéristique sur la voûte crânienne.
 - Une vertebra plana au niveau du rachis.
 - Sur les os longs, les aspects réalisés peuvent être difficiles à distinguer s'ils sont isolés d'une ostéomyélite ou d'une tumeur maligne avant la biopsie d'autant que la fixation osseuse au ^{99m}Tc ne permet pas de trancher.

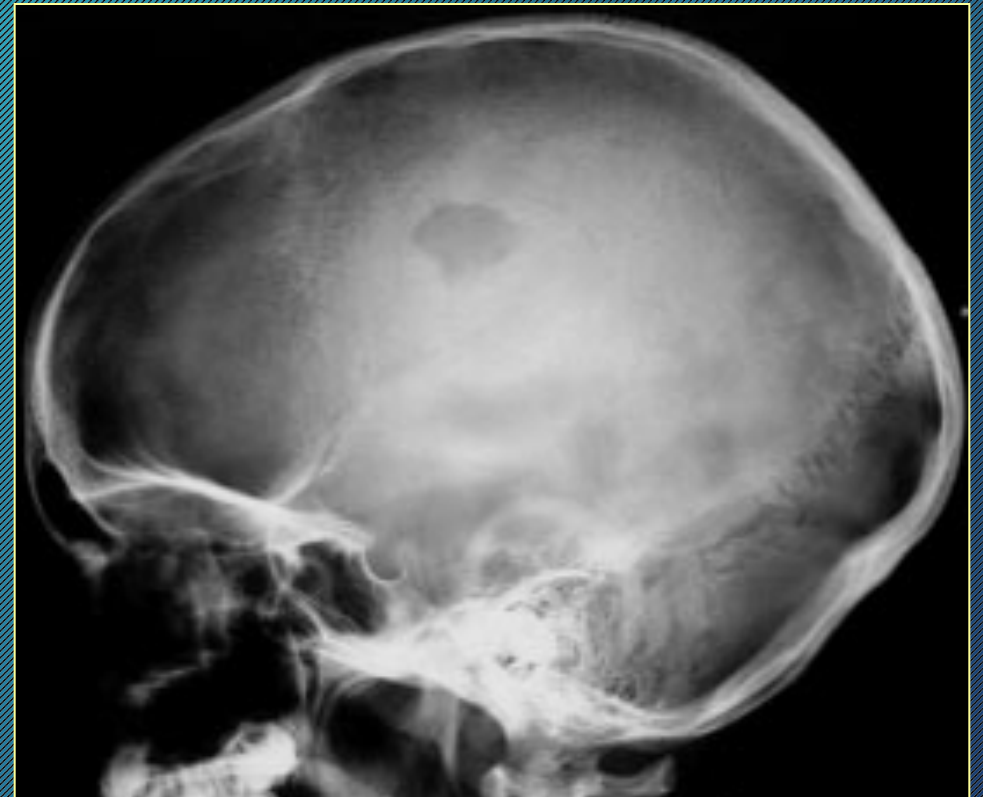
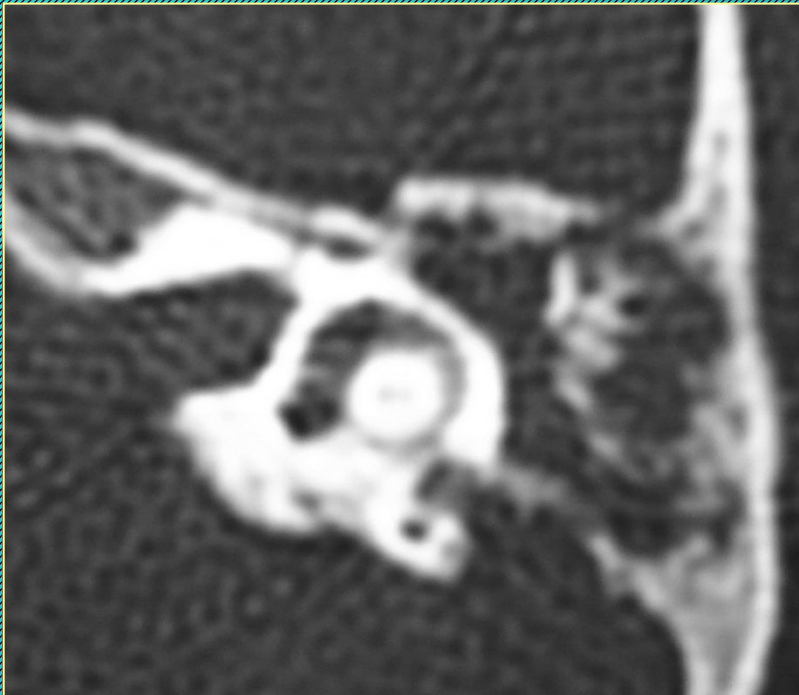
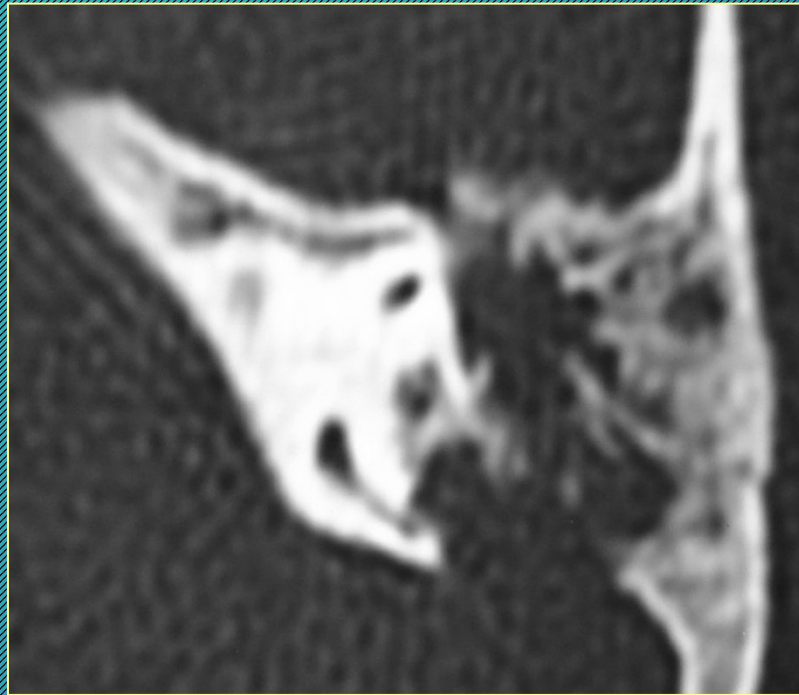


Fig. 2: tuméfaction sensible du scalp. A. Radiographie de profil : plage d'ostéolyse géographique pariétale sans liseré d'ostéocondensation.

A- LES LOCALISATIONS OSSEUSES:



Lyse des CSS postérieur et latéral



Syndrome interstitiel bilatéral et diffus

B- LES LÉSIONS CUTANÉES:

Elles sont variées, réalisant typiquement des infiltrats cutanés, séborrhéiques et squameux, surtout localisés au niveau du scalp et dans les plis axillaires, inguinaux, périnéaux et rétro auriculaires. La peau est volontiers d'aspect purpurique ou xanthomateux. La chronicité de lésions mêmes limitées ou peu évocatrices doit conduire à la biopsie.

C- LES AUTRES LOCALISATIONS:

Moins fréquentes mais le pronostic peut être réservé lorsqu'il existe une atteinte anatomique et fonctionnelle de plusieurs organes.

- Hépatosplénomégalie,
- Cholestase qui peut traduire l'existence d'une cholangite sclérosante
- Une polyadénopathie qui peut s'associer à de la fièvre, un amaigrissement et des troubles du comportement.
- Une anémie normochrome, d'une leucopénie ou d'une thrombopénie évoque une infiltration médullaire par les histiocytes.
- Une infiltration de la paroi intestinale peut se révéler par une entéropathie exsudative avec des selles mucosanglantes si l'atteinte s'est faite au niveau de la paroi colique.

C- LES AUTRES LOCALISATIONS:

- Au niveau des poumons, des opacités ou des infiltrats d'allure kystique ou nodulaire peuvent être rencontrés qui peuvent provoquer des altérations fonctionnelles respiratoires .
- L'atteinte de l'axe hypothalamo-hypophysaire peut provoquer un diabète insipide, un retard pubertaire ou un retard de croissance.
- D'autres manifestations d'atteinte du système nerveux central sont plus rares : crises convulsives, ataxie cérébelleuse notamment.

CONCLUSION:

L'histiocytose X est définie par la prolifération clonale de cellules de Langerhans, elle est de spectre clinique très divers allant du simple granulome éosinophile à la forme multi viscérale de Letterer-Siwe. L'atteinte pulmonaire est présente et constitue un élément de mauvais pronostic. L'évolution est imprévisible et la prise en charge thérapeutique dépend de l'extension des lésions.

Les principaux médicaments utilisés actuellement comportent une corticothérapie par voie générale, greffe de moelle osseuse peut être une option thérapeutique dans les formes graves multi résistantes. La survie globale est de 82 % et de 64 % dans les formes multi viscérales avec dysfonctionnement d'organe