



Histiocytose Langhéransienne

C.Bouvier, CHU Timone, Marseille



Histiocytose Langhériensienne

1% des tumeurs osseuses

Âge: de quelques mois à la 8e décade

80% des cas avant 30 ans

Prédominance masculine

Topo:

Crâne, bassin, mandibule, côtes et vertèbres (adultes)

Diaphyse des os longs (fémur et humérus proximal)

10% de multifocalité

Formes cliniques:

Atteinte osseuse isolée: **granulome éosinophile**

Maladie de Hand Schuller-Christian: diabète insipide, exophtalmie

Lésions osseuses multiples

Atteinte multifocale et multitissulaire (os, peau, foie, rate, ganglion):

Syndrome de Letterer-Siwe (NRS, mauvais pronostic)

Aspects radiologiques

Os longs:

lésion ostéolytique bien limitée

Parfois érosion ou rupture de la corticale

Réaction périostée dans 30% des cas

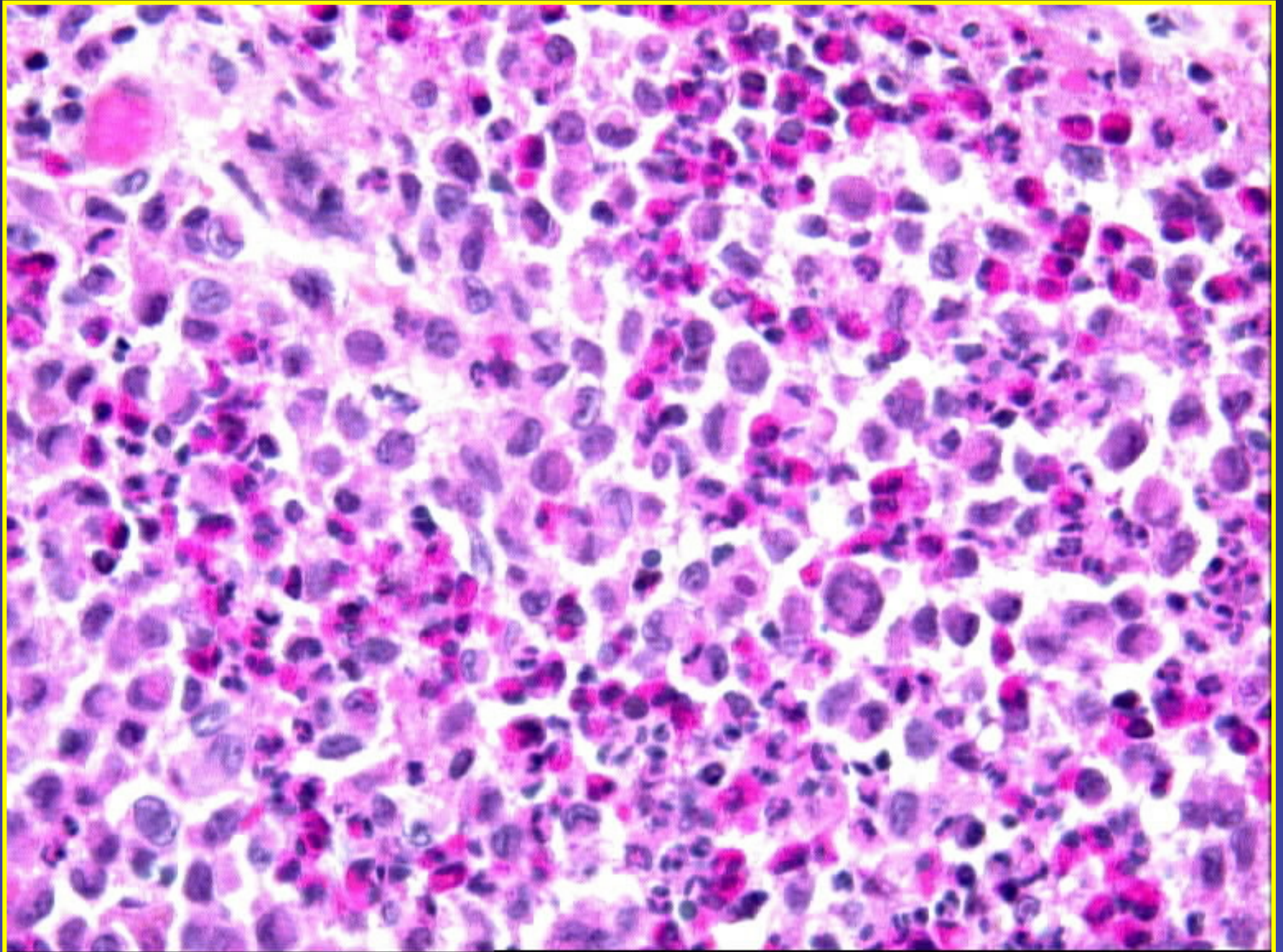
Crâne: « hole in the hole »

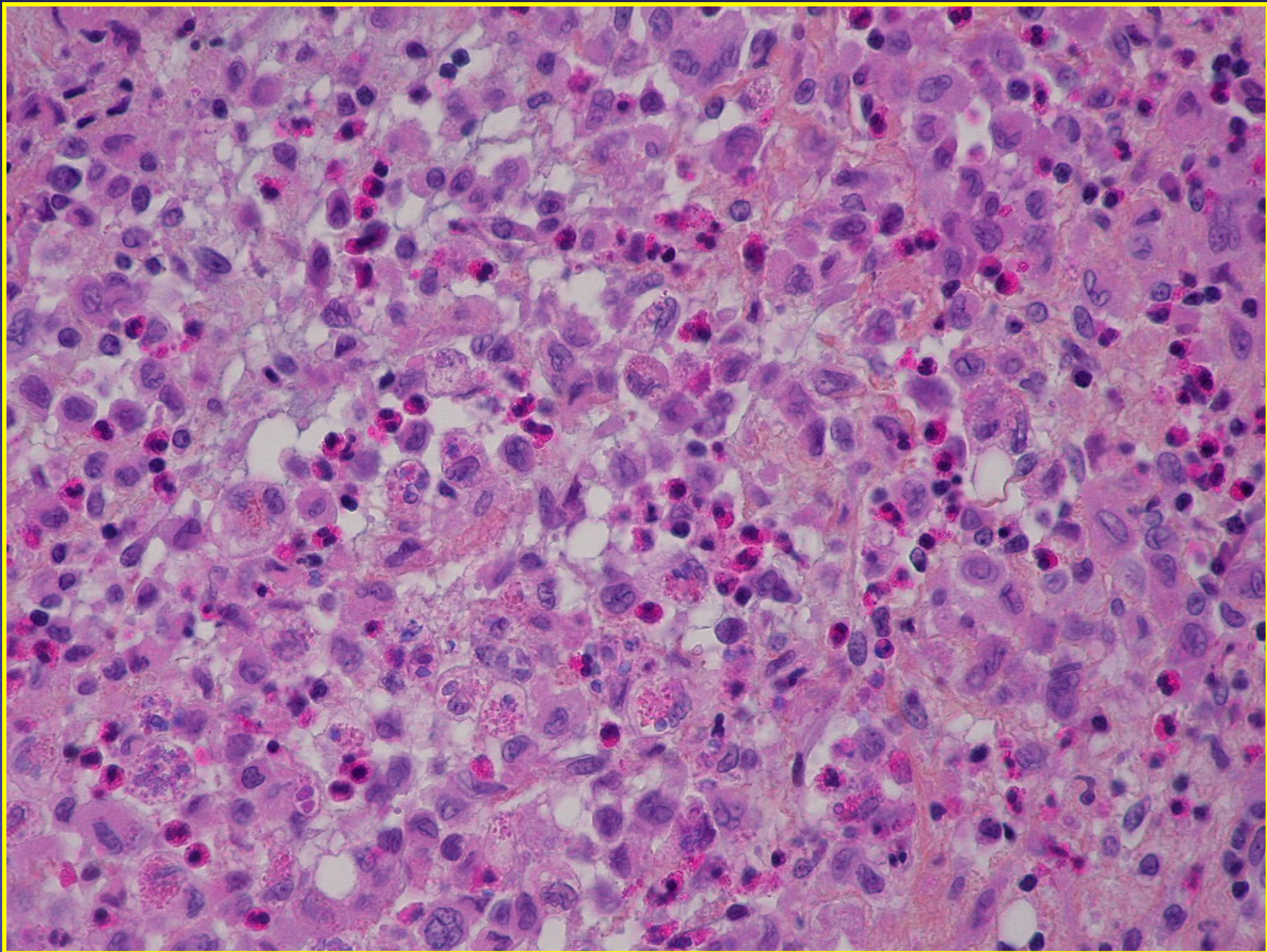
Vertèbres: affaissement du corps

vertébral « *vertebra plana* »

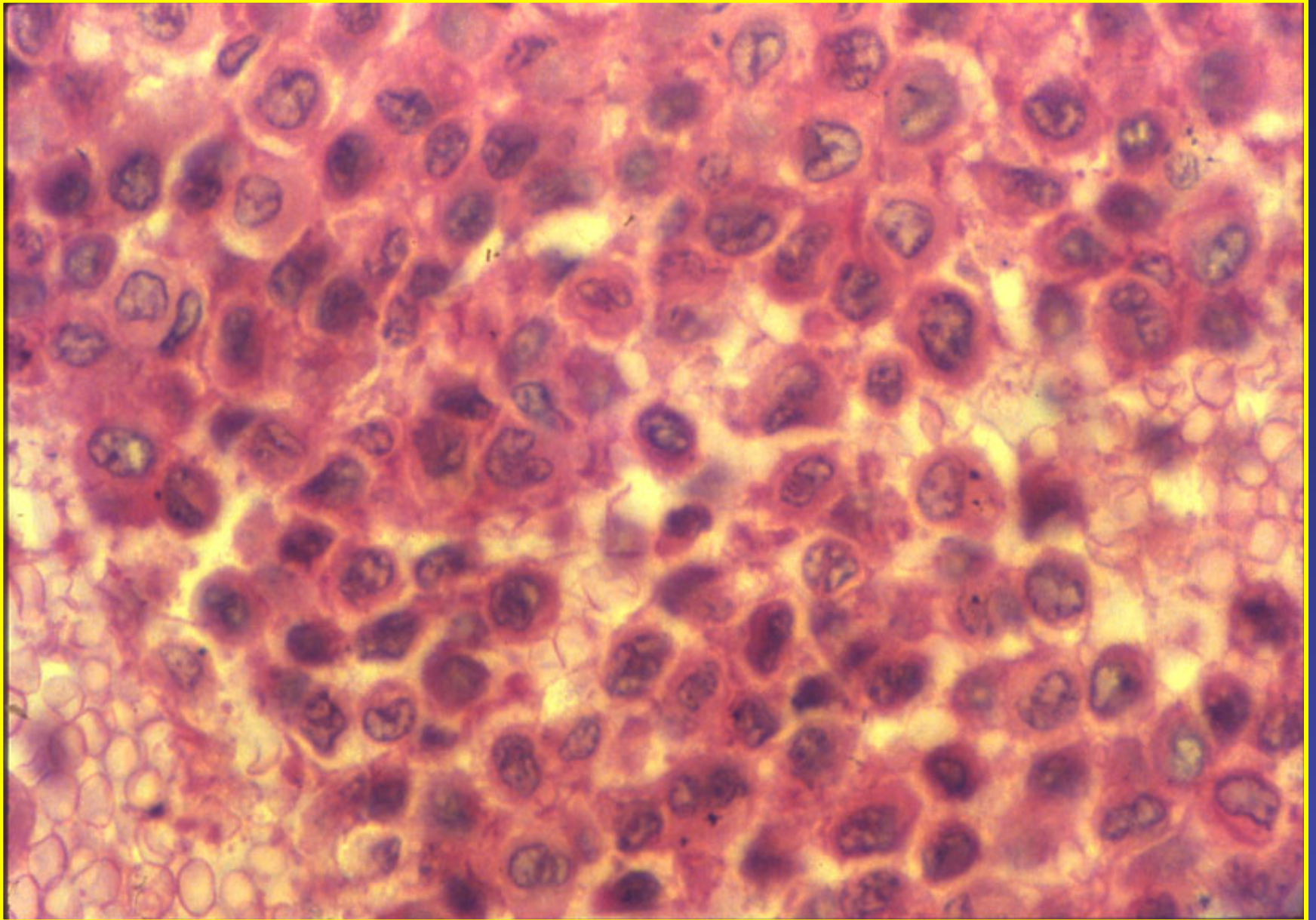




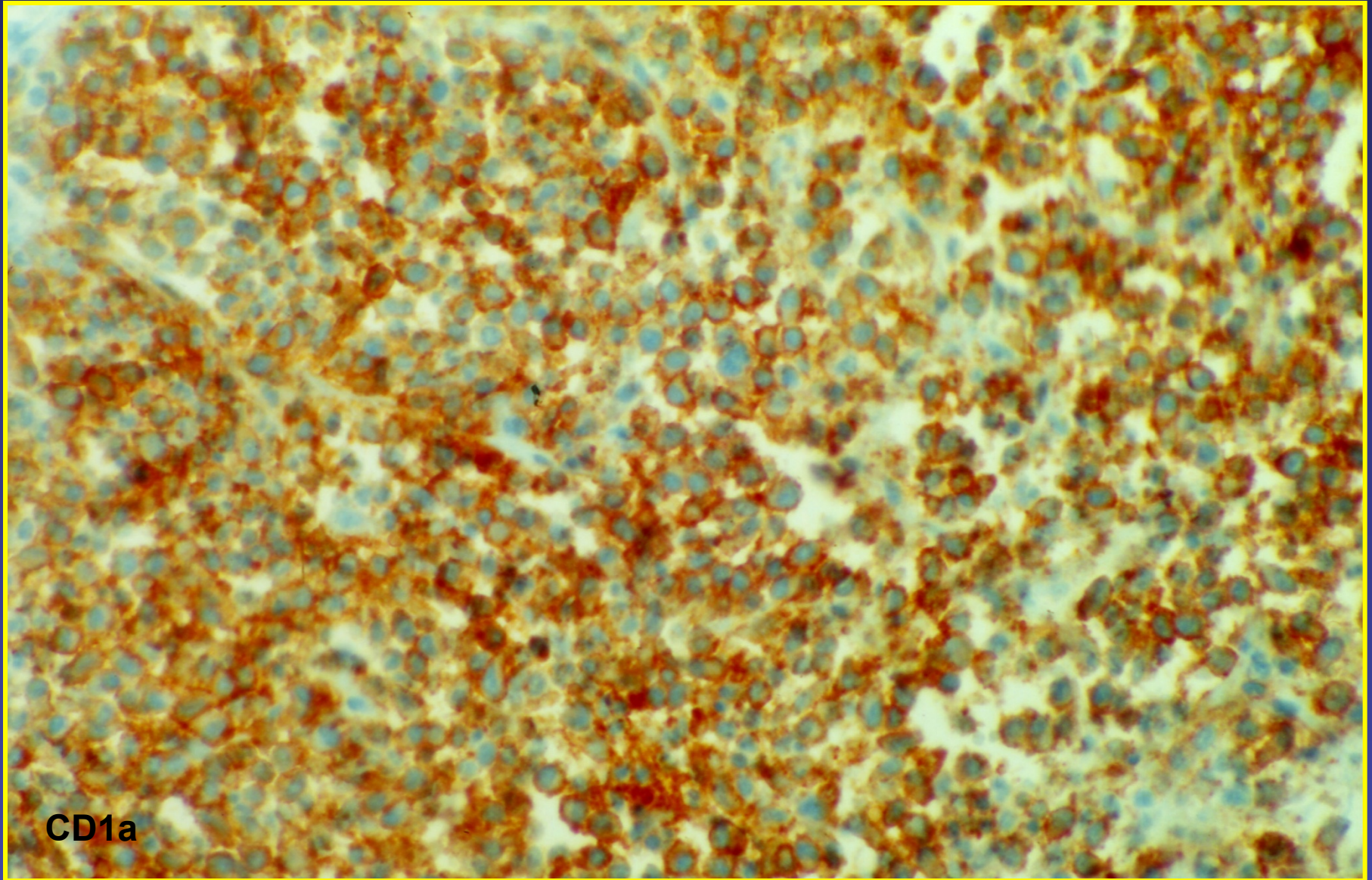




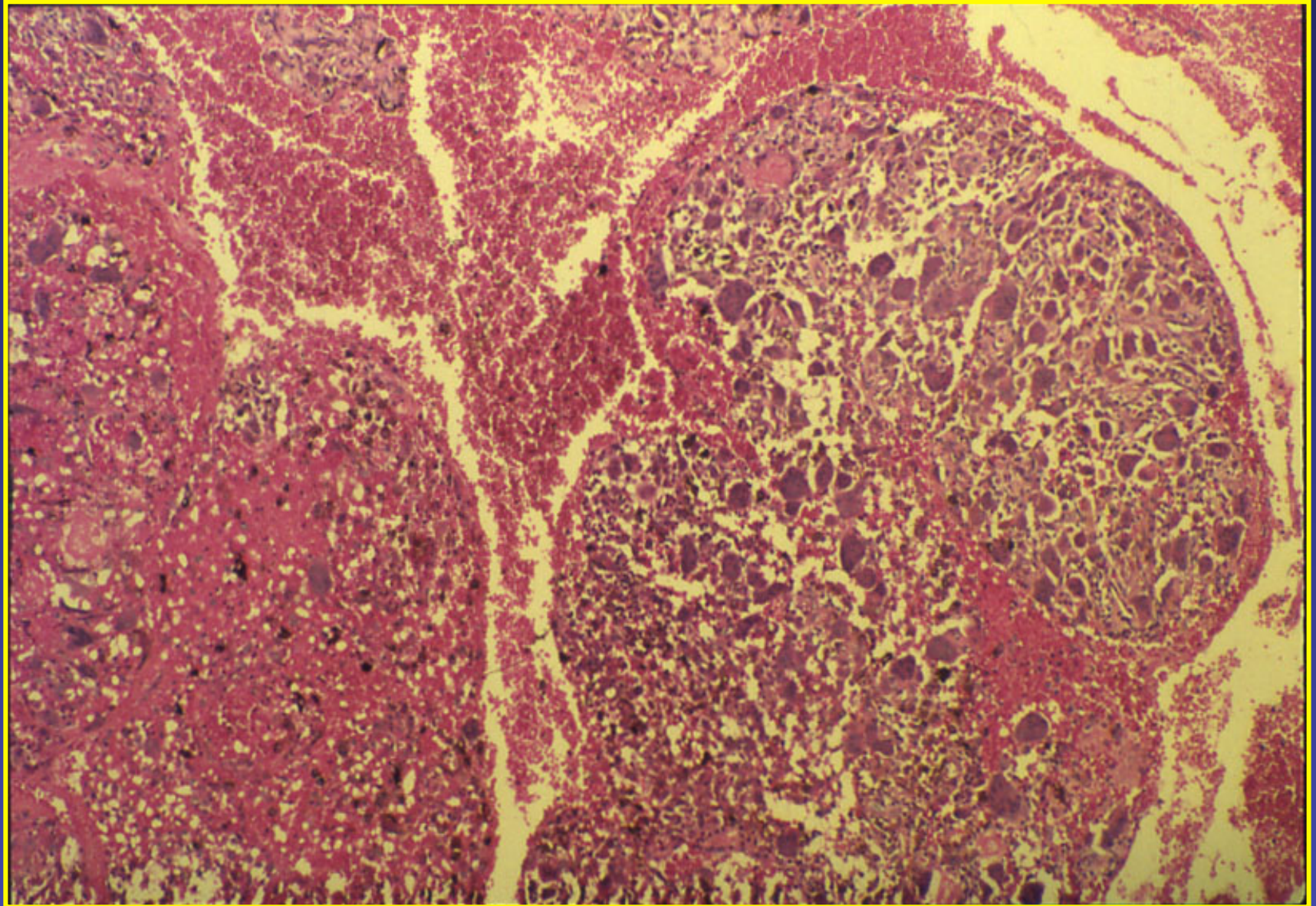
Cytologie: Histiocytose X

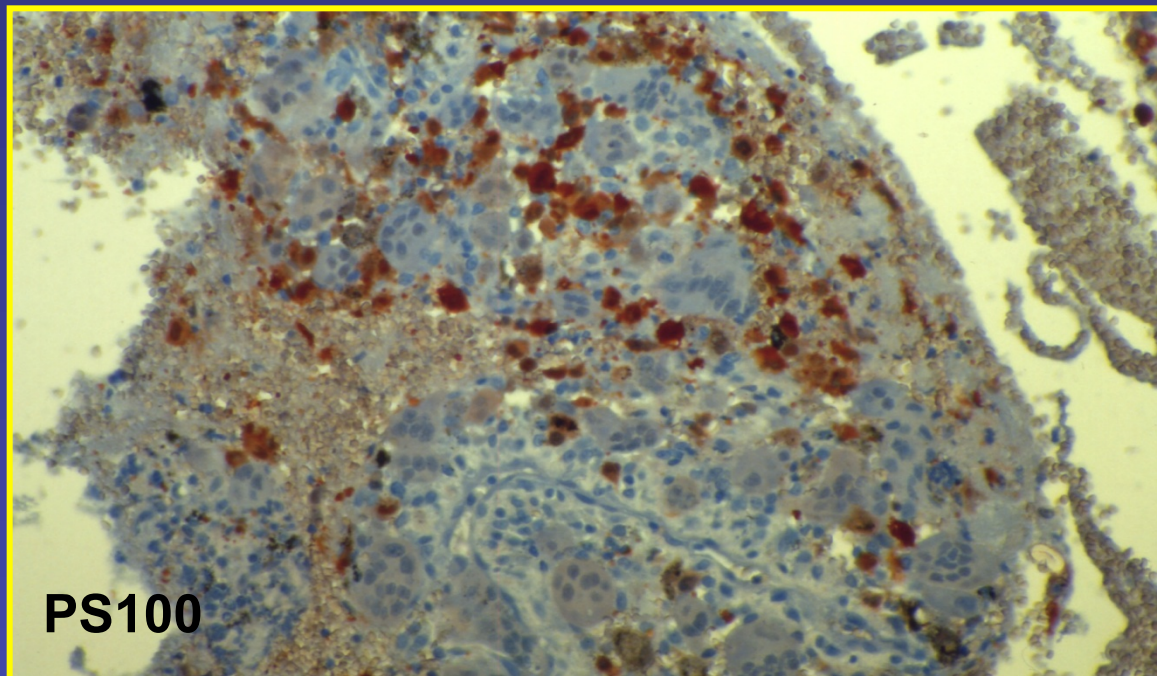
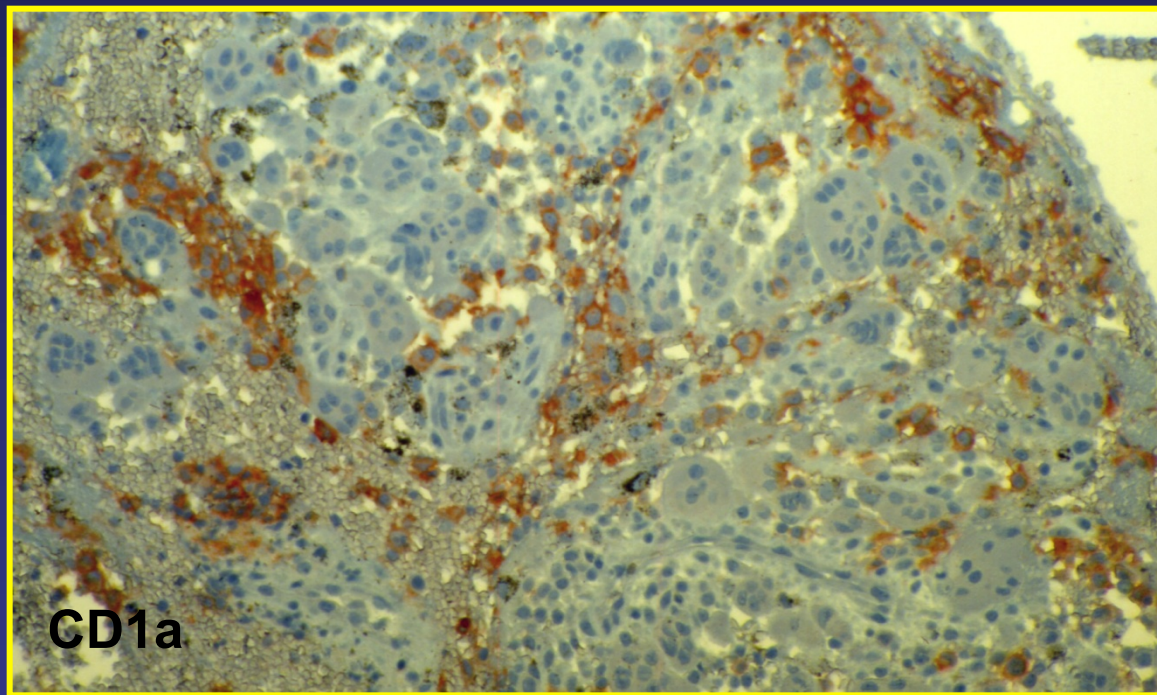


Immunohistochimie



Granulome éosinophile: Remaniements pseudoanévrysmatiques





Anatomie Pathologique

Macroscopie:

Tissu rougeâtre

Histologie:

Mise en évidence de cellules de Langhérans

Cytologie caractéristique+++ (appositions)

Cellules de 10-15µm, noyau convoluté, incisuré
parfois multinucléé

Mitoses et nécrose non péjoratives

Autres cellules: histiocytes, lymphocytes, plasmocytes,
polynucléaires neutrophiles et éosinophiles

Immunohistochimie:

CD1a et PS100+

Diagnostics différentiels

Ostéomyélite+++

Maladie de Chester-Erdheim

Chondroblastome

Ewing

Lymphome

Pronostic

Pas de critères histopronostiques

**fonction de l'âge,
du nombre de lésions
et de l'atteinte viscérale**

Maladie de Chester-Erdheim

Pathologie de l'adulte

Atteinte osseuse constante +/- viscérale:

atteinte hypothalamohypophysaire

Infiltration du RP, du tissu rétroorbitaire et de la peau, myocarde, poumons, reins...

Radio: ostéosclérose symétrique bilatérale des métaphyses et diaphyses des os longs

Histiocytose non langhéransienne comme maladie de Rosai Dorfman: ADP+ lésions osseuses ostéolytiques

Maladie de Chester-Erdheim

