

Localisation atypique d'une maladie d'Erdheim Chester

Rime LEMOUADEN, résidente en médecine interne, Médecine interne B, HMIMV, Rabat, Maroc

Autres auteurs, équipe:

- Amal, CHAREF, spécialiste, Médecine interne B, HMIMV, Rabat, Maroc
- Assia, KADIRI, résidente, Médecine interne B, HMIMV, Rabat, Maroc
- Morad, CHIGUER, spécialiste, Médecine interne B, HMIMV, Rabat, Maroc
- Yassine, OUALEHSINE, résident, Médecine interne B, HMIMV, Rabat, Maroc
- Jihane, BENHAMMOU résidente, Médecine interne B, HMIMV, Rabat, Maroc
- Fatimazahra, BOUCHAM, résidente, Médecine interne B, HMIMV, Rabat, Maroc
- Chaymae, El AOUFIR résidente, Médecine interne B, HMIMV, Rabat, Maroc
- Kadiga, IDRIS résidente, Médecine interne B, HMIMV, Rabat, Maroc
- Fadoua. MEKOUAR, professeur, Médecine interne B, HMIMV, Rabat, Maroc
- Naoual, El OMRI, professeur, Médecine interne B, HMIMV, Rabat, Maroc
- Mohamed, JIRA, professeur, Médecine interne B, HMIMV, Rabat, Maroc
- Jamal, FATIHI, professeur, Médecine interne B, HMIMV, Rabat, Maroc

Introduction:

La maladie d'Erdheim chester est une forme d'histiocytose non langerhansienne à prédominance masculine dont la physiopathologie est mal élucidée. L'atteinte vertébrale isolée est rare chez l'adulte et se manifeste par une lyse osseuse d'agressivité variable.

Observation:

Il s'agissait d'une patiente de 47 ans, qui s'est présentée en Cs pour des lombalgies mixtes à la fois mécaniques (exacerbée par l'effort) et inflammatoires avec une raideur matinale de plus d'une heure et réveils nocturnes, sans atteinte articulaire périphérique ni syndrome enthésique et sans atteinte extra articulaire notamment pas d'atteinte digestive ni oculaire ni cutanée, le tout évoluant dans un contexte de conservation de l'état général et d'apyrexie. A l'examen clinique, hormis un signe de la sonnette en regard de D8/D9 le reste était sans anomalies.

Sur le plan biologique, on notait un léger syndrome inflammatoire, et sur le plan morphologique, on notait la présence d'une lyse osseuse de D3 et D5, l'étude de la fenêtre osseuse sur une TDM étagée avait objectivé la présence Condensation du corps D9, avec irrégularité de la partie antérieure du corps de cette vertèbre réalisant l'aspect d'une vertèbre en ivoire. Afin de déterminer la nature de ces lésions osseuses et dans le cadre du bilan d'extension une scintigraphie osseuse au tc 99 a été réalisée qui montrait une hyperfixation pathologique du rachis dorsal (D8, D9) et lombaire (L1), et des os du bassin (os iliaque droit et sacro-iliaque droit), d'allure suspecte.

A l'étude histologique de la biopsie osseuse, on avait objectivé un amas d'histiocytes spumeux, et à l'étude immunohistochimie on avait un CD68+ et un CD1a – et ps100-.

Dans le cadre du bilan d'extension, on n'avait pas objectivé d'atteinte cardiaque, ni neurologique ni pulmonaire, et pour l'atteinte osseuse il y avait une atteinte rachidienne isolée sans atteinte des os longs.

Conclusion:

Notre patiente présente une maladie d'Erdheim Chester avec une atteinte axiale isolée, bien que l'atteinte osseuse est typique mais l'aspect radiologique dans notre cas est exceptionnelle.

Références bibliographiques

Kumar P, Singh A, Gamanagatti S, et al. Imaging findings in Erdheim-Chester disease: what every radiologist needs to know. Pol J Radiol 2018;83:e54–62
10.5114/pjr.2018.73290

Liu SZ, Zhou X, Song A, et al. Exophthalmos and coated aorta in Erdheim–Chester disease. Rheumatology (Oxford) 2020;59:2651–52 10.1093/rheumatology/keaa022

Oliveira M, Monteiro S, Dos Santos J, et al. Erdheim-Chester disease: a rare clinical entity. Eur J Case Rep Intern Med 2020;7:001630 10.12890/2020_001630

