

Diagnostic de maladie d’Erdheim-Chester à révélation fortuite, suite à un traumatisme!

Sirine, SAADAUI, Interne, Service de médecine interne A, Hopital Charles Nicolle, Tunis, Tunisie

- Cyrine, SASSI, Assistante hospitalo-universitaire, Service de médecine interne A, Hopital Charles Nicolle, Tunis, Tunisie
- Mounira, ELEUCH, Professeur agrégé, Service de médecine interne A, Hopital Charles Nicolle, Tunis, Tunisie
- Asma, KEFI, Professeur agrégé, Service de médecine interne A, Hopital Charles Nicolle, Tunis, Tunisie
- Khaoula, Abdelghani, Professeur, Service de médecine interne A, Hopital Charles Nicolle, Tunis, Tunisie
- Sami, Turki , Professeur, Service de médecine interne A, Hopital Charles Nicolle, Tunis, Tunisie
- Ezzeddine, Abderrahim, Professeur, Service de médecine interne A, Hopital Charles Nicolle, Tunis, Tunisie

***Introduction:** La maladie d’Erdheim Chester (MEC) est une histiocytose non langerhansienne rare acquise, touchant en général l’adulte dans sa 5ème décennie avec une prédominance masculine. Le mécanisme physiopathologique reste mal connu. Le pronostic dépend de l’atteinte viscérale associée. On rapporte un cas d’un patient jeune suivi pour MEC avec atteinte osseuse, ganglionnaire et rétro orbitaire dans un service de médecine interne.

***Observation:**

- Patient: 24 ans
- Antécédents de trouble de rythme à type de Wolf Parkinson-White traité par radiofréquence.
- Motif d’hospitalisation: exploration de polyarthralgies des grosses articulations et de lombalgies de type inflammatoire et de gonalgie gauche post-traumatique, associées à un syndrome inflammatoire biologique.
- L’examen physique était sans particularités à part une gynécomastie bilatérale (La prolactinémie est normale).
- IRM du genou gauche: comme précisée dans la figure-1.

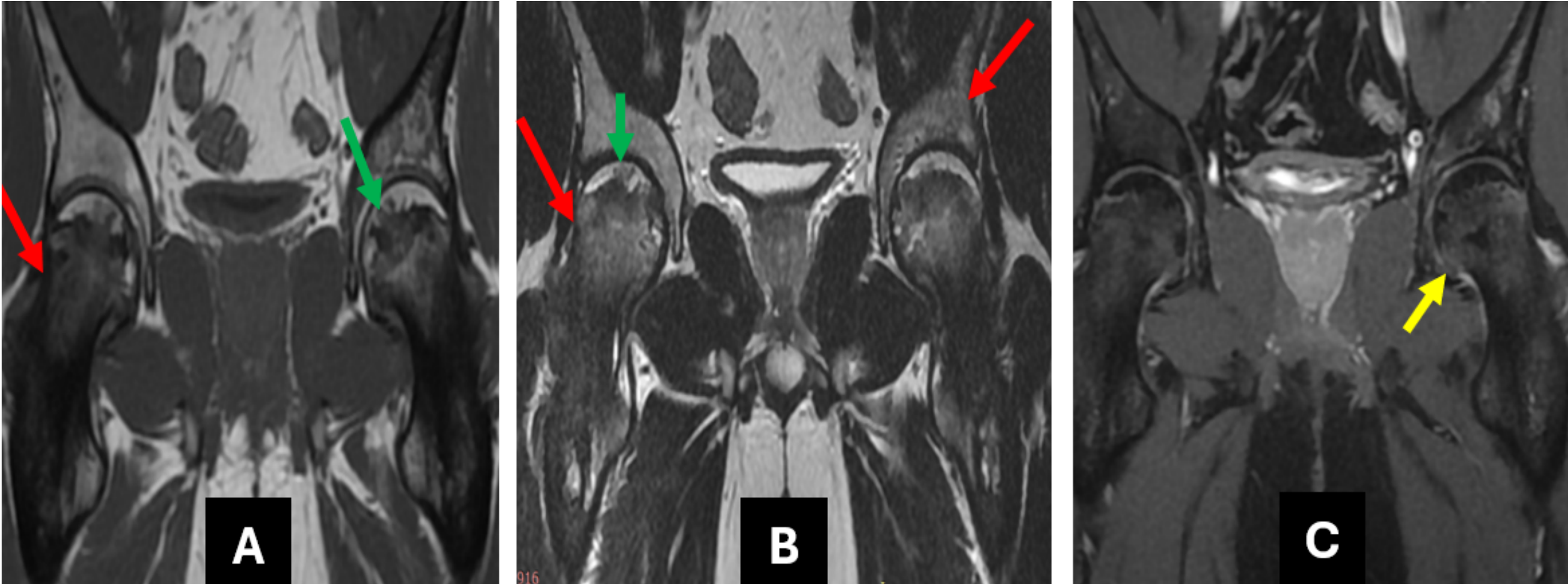


Figure-2- Coupes coronales en pondération T1 et T2 (A et B), et en pondération T1 avec saturation de la graisse et après injection de gadolinium (C) montrant: Moelle osseuse en hyposignal T1 et T2 touchant les diaphyses et métaphyses, atteignant les épiphyses par endroits (flèche rouge) avec épargne de l’os sous chondral (flèche verte) des fémurs ainsi que la médullaire osseuse des os iliaques, se rehaussant de façon hétérogène après injection de gadolinium (flèche jaune).

-PET-SCAN: hypermétabolisme métaphyso diaphysaire bilatéral et symétrique des os longs avec une ostéosclérose diffuse et un épaissement rétro-orbitaire gauche hypermétabolique.

-IRM cérébro-orbitaire: lésion expansive intraconale gauche, comme décrit dans le figure-3.

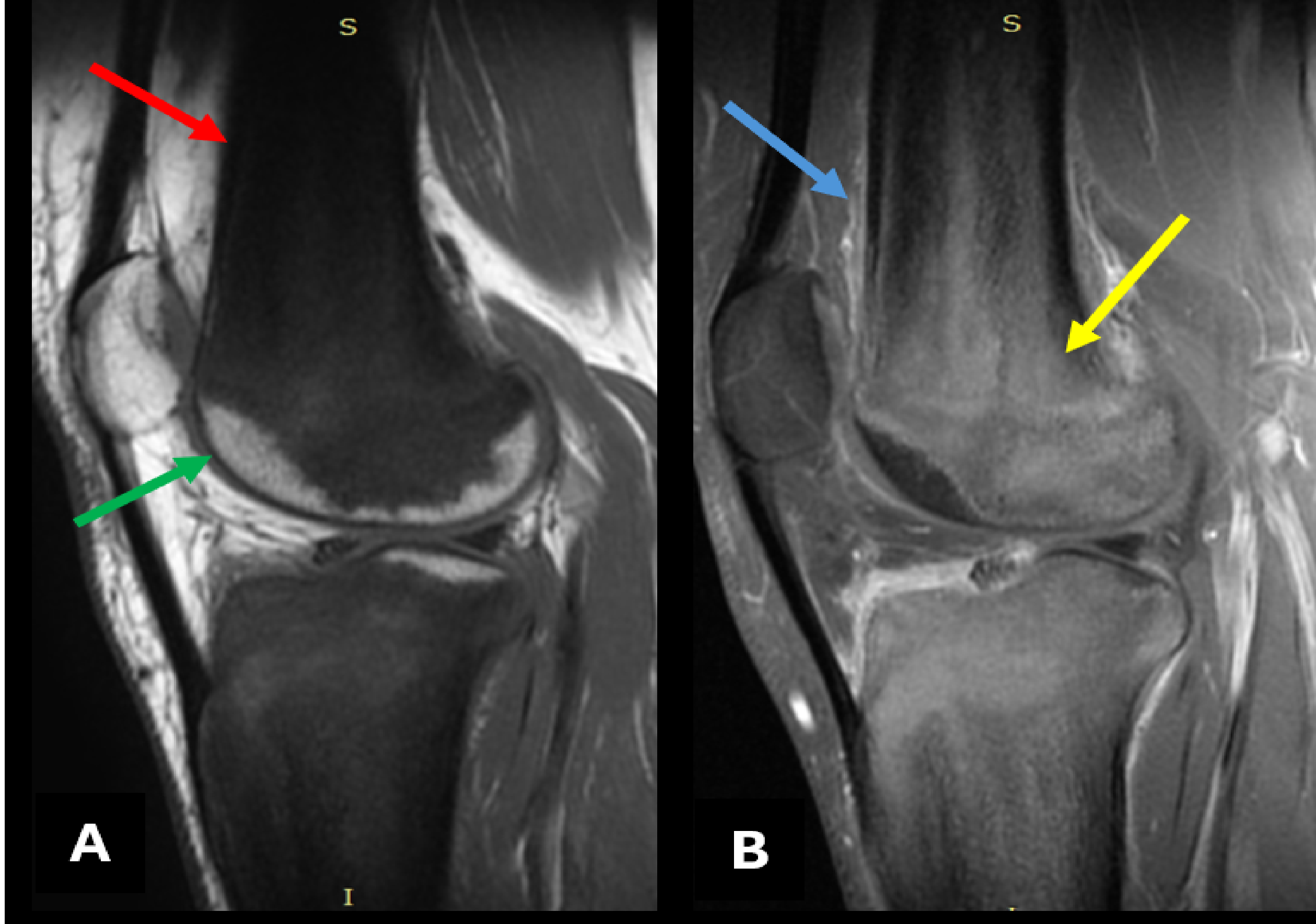


Figure-1- Coupes sagittales en pondération T1 (A), et en pondération T1 avec saturation de la graisse et après injection de gadolinium (B) montrant: Moelle osseuse en franc hyposignal T1 touchant les diaphyses et métaphyses, atteignant les épiphyses par endroits (flèche rouge) avec épargne de l’os sous chondral (flèche verte), se rehaussant de façon hétérogène après injection de gadolinium (flèche jaune). Noter la réaction périostée (flèche bleue).

➔Biopsie osseuse du genou avec étude immunohistochimique :forte expression cytoplasmique par CD69 confirmant la nature histiocytaire des cellules spumeuses et évoquant une maladie d’Erdheim Chester. La négativité de CD1a avait écarté une histiocytose langerhansienne.

-Mutation BRAF: sauvage.

-Dans le cadre du bilan lésionnel, une IRM du rachis entier et du bassin avait montré une infiltration de la médullaire osseuse diffuse de l’aile iliaque gauche, la cotyle gauche et les fémurs, tout en épargnant les épiphyses, comme montré dans la figure -2.

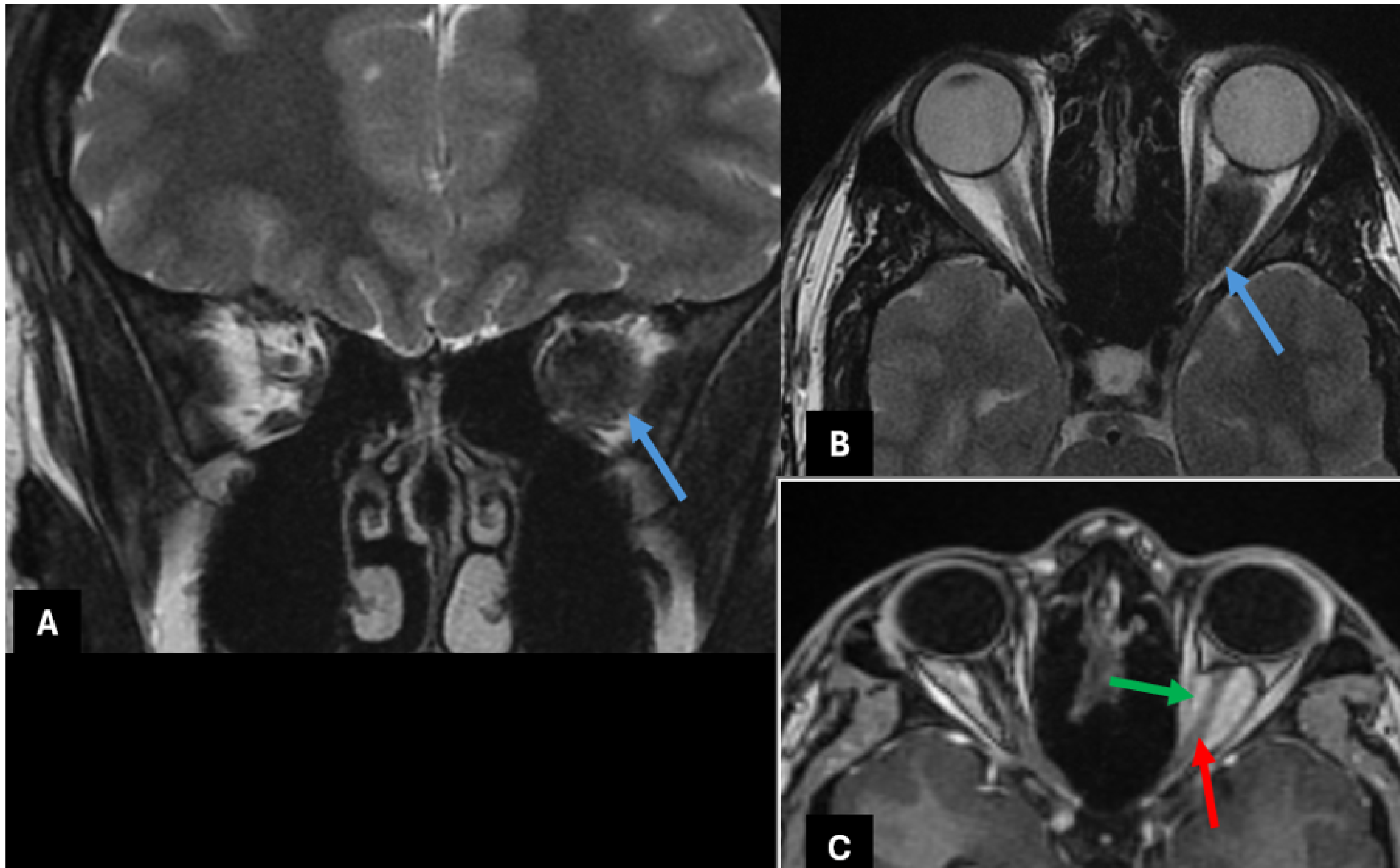


Figure-3- Coupe coronale en T2 (A), axiale en pondérations T2 et T1 après injection de gadolinium (B et C) montrant: Masse intra-orbitaire intra-conale rétro-oculaire gauche en iso-signal T2 par rapport aux muscles flèche bleue) se rehaussant de façon intense et homogène après injection de gadolinium (flèche verte). Elle engaine le nerf optique qui reste visible en son sein (flèche rouge).

La TDM thoraco abdominopelvienne avait montré de multiples adénomégalias coeliomésenterique mal définies. L’échographie transthoracique l’IRM cardiaque et l’électromyogramme étaient sans anomalies. Le patient a été mis sous AINS et antalgiques pour les douleurs osseuses. Le traitement par interféron pégylé à la dose de 3 millions unités par semaine et par biphosphonates a été débuté. L’évolution initiale était bonne.

***Conclusion:** La MEC étant une histiocytose non langerhansienne rare à mécanisme mal élucidé, doit être recherché chez l’homme adulte qui présente des manifestations osseuses évocatrices. Une fois confirmé par l’examen histologique, un bilan lésionnel exhaustif doit être pratiqué.

