

# LES MALADIES HÉPATIQUES RARES : HISTIOCYTOSE HEPATIQUE.

Docteur Tony ANDREANI - Hôpital Saint -Antoine, Paris.

## 1 – HISTORIQUE ET NOSOLOGIE

En 1953 l'appellation d'histiocytose X fut proposée pour regrouper des maladies ayant en commun une prolifération histiocytaire, décrites depuis le début du siècle :

-syndrome de Hashimoto-Pritzker : atteinte cutanée isolée du nouveau né, d'évolution spontanément régressive en quelques mois.

-maladie de Letterer-Siwe : atteinte multi systémique sévère du nourrisson pouvant conduire au décès en quelques mois.

-syndrome de Hand-Schuller-Christian : atteinte endocrinienne (diabète insipide), osseuse et ophtalmologique de l'enfant de 2 à 3 ans, de gravité variable.

-granulome éosinophile de l'os: atteinte osseuse isolée ou multiple du grand enfant, régressant souvent spontanément.

La découverte en 1973 qu'au cours de ces maladies, les histiocytes et les cellules de Langerhans épidermiques contenaient les mêmes inclusions cytoplasmiques (granules de Birbeck), puis en 1981 que ces deux cellules étaient reconnues par le même anticorps monoclonal anti CD1a, conduisit au concept d'histiocytose langerhansienne. Les histiocytes sont des cellules d'origine médullaire, pouvant se différencier en macrophages (fonction surtout phagocytaire), ou en cellules dendritiques (fonction de présentation d'antigènes), auxquelles appartiennent les cellules de Langerhans. La lignée des histiocytes intéressés au cours des diverses maladies est à l'origine de deux classifications:

### **Classification de l'histiocyte society de 1987 révisée en 1997 :**

#### 1 - Maladies d'évolution diverses :

##### a) des cellules dendritiques :

-histiocytose langerhansienne

-histiocytose secondaire

-xanthogranulome juvénile

-histiocytome solitaire de phénotype dendritique

##### b) des macrophages :

-syndrome hémophagocytaire primaire ou secondaire

-maladie de Rosai-Dorfman

-histiocytome solitaire de phénotype macrophagique

#### 2 - Maladies malignes

##### a) des monocytes :

-leucémie

-sarcome

##### b) des cellules dendritiques : sarcome

##### c) des macrophages : sarcome

**Classification OMS:** fondée sur l'existence d'une nouvelle lignée histiocytaire reconnue par les marqueurs cellulaires:

-cellules de Langerhans

-cellules indéterminées

-cellules dendritiques

-macrophages

## **2 – HISTIOCYTOSE LANGERHANSIENNE**

C'est une maladie intéressant le plus souvent l'enfant, avec un pic de fréquence entre 1 et 3 ans, avec une incidence annuelle est de 1/200.000 enfants, avec un sex-ratio de 1,2. Elle est beaucoup plus rarement observée chez l'adulte. Elle est la conséquence d'une prolifération monoclonale d'histiocytes langerhansiens d'origine médullaire, de cause inconnue. La gravité est très variable, tant par le nombre d'organes intéressés, que par son potentiel évolutif, avec possibilité de guérison spontanée dans les formes localisées, ou de décès en quelques mois dans les formes disséminées. En conséquence le traitement peut être une simple surveillance, une résection chirurgicale dans les formes limitées, une corticothérapie isolée ou associée à une chimiothérapie (essentiellement à base de Vinblastine).

Les principales localisations sont :

- les os (30-40%): lacunes des os longs, des vertèbres, des os de la face ou du crâne
- la peau (35%) et les muqueuses génitales ou ORL
- le poumon (12%) : syndrome interstitiel
- la post hypophyse (10%) : diabète insipide
- les ganglions et la moelle

Les atteintes plus rares peuvent intéresser :

- le foie
- la thyroïde
- les yeux
- le système nerveux central (atrophie cérébelleuse)

## **3 – ATTEINTE HEPATIQUE DANS L HISTIOCYTOSE LANGERHANSIENNE**

- une hépatomégalie ou des anomalies des tests hépatiques sont très fréquents au cours des atteintes aiguës disséminées, liées à une infiltration portale par les cellules langerhansiennes.
- plus rarement une atteinte ganglionnaire peut être responsable d'une compression de la VBP.
- une cholangite sclérosante peut résulter d'une infiltration des petites ou des grosses voies biliaires, avec un risque rapide d'évolution vers la cirrhose. Le traitement peut faire disparaître l'infiltrat, mais les séquelles fibreuses persistent et l'évolution est rapidement défavorable, nécessitant une transplantation hépatique.

### **Références**

- 1 Desrame et al. histiocytose langerhansienne de l'adulte avec cholangite sclérosante et atrophie cérébelleuse. Gastroenterol Clin Biol 2005; 29:300-303
- 2 Fever et al. contemporary classification of histiocytes disorders. Medical and pediatric oncology 1997; 29:157-166
- 3 Arico et al. langerhans cell histiocytosis in adults. Report from the international registry of the histiocytosis society. European journal of cancer 2003; 39:2341-2348

**Docteur Tony ANDRÉANI**  
**Service d'Hépatologie**  
**Hôpital Saint-antoine**  
**184, rue du Faubourg Saint-Antoine**  
**75751 PARIS CEDEX 12**