

L'IMAGE DU MOIS

Des reins chevelus

G. CORNET (1), D. GRAYET (2), A. GODON (3), J. CAERS (4)



Figure 1. CT Scan Abdominal + C : coupe transverse objectivant un épaississement spiculé des deux capsules rénales. Notons l'absence d'hydronephrose.

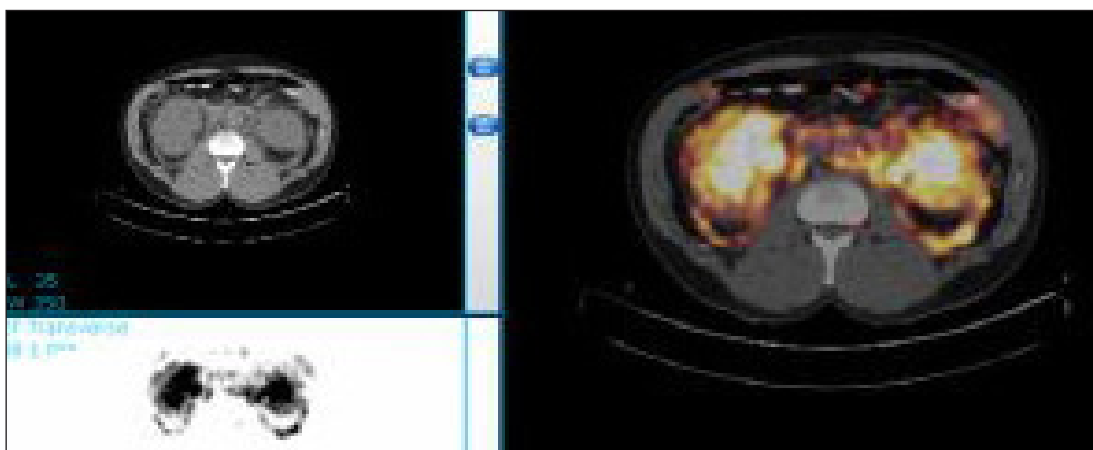


Figure 2. PET scan de l'abdomen: la coupe transverse aux zones d'épaississement des capsules rénales correspond à une hyperactivité métabolique.

INTRODUCTION

Nous rapportons ici le cas d'un patient de 60 ans venu aux urgences pour des douleurs précordiales, apparues deux jours auparavant, majorées par l'inspiration profonde. Il est apyrétique, normotendu et présente des xanthélasmas bilatéraux. Son traitement associe 2 x 250 mg de Ticlid®, 40 mg de Zocor®, 100 mg de Cardiospirine® et 300 mg de Tildiem®.

Notons dans ses antécédents un pontage aorto-coronaire l'année précédente et une hépatite B dans l'enfance. La biologie objective un syndrome inflammatoire; l'échographie cardiaque, une image péricardique en double contour de 2 mm d'épaisseur, tandis que les coupes basses du scanner thoracique révèlent une image d'infiltrat de la graisse péri-rénale dite en «rein chevelu» (1). La péricardite est traitée par Aspegic® 4 g par jour et 48 heures plus tard le patient est asymptomatique.

Sur base de l'imagerie rénale, la maladie d'Erdheim-Chester est suspectée, puis confirmée par une biopsie de la capsule rénale. Le bilan d'extension objective des xanthélasmas dans la sphère cutanée, des lésions ostéo-condensantes asymptomatiques au niveau des radius et fémurs en radiologie conventionnelle, une fibrose rétro-péritonéale au CT Scan, et l'absence d'atteinte cérébrale ou endocrine en

(1) Chef de Service, Service de Néphrologie Dialyse, CHPLT Verviers.

(2) Radiologue, Service d'Imagerie Médicale, CHPLT Verviers.

(3) Anatomopathologiste, Service d'Anatomopathologie, CHPLT Verviers.

(4) Hématologue, Service d'Hématologie clinique, CHU de Liège.

IRM. Au PET/CT scan, une hyperactivité métabolique est notée autour des gros vaisseaux médiastinaux, dans le rétropéritoine et, particulièrement, la graisse péri-rénale. Le patient est alors traité par des doses croissantes d'interféron (3-4) et reste asymptomatique; un contrôle PET/CT après 6 mois de traitement est superposable au premier examen.

DISCUSSION

La maladie d'Erdheim-Chester est une histiocytose non Langerhans (2) qui peut se manifester à différentes localisations suite à une infiltration xanthogranulomateuse constituée d'histiocytes spumeux. Avec seulement 457 cas rapportés dans la littérature au 01/07/2011, cette maladie non familiale est rare. Elle atteint les sujets d'âge moyen, surtout masculins (73%). L'appel clinique, peu spécifique, peut se manifester par des douleurs des os longs (50%), des xanthélasmas (28%) ou une exophtalmie (25%). L'atteinte osseuse est quasi systématique (96%), celle du péricarde et des gros vaisseaux prévaut dans la moitié des cas. Une atteinte du système nerveux central (25%) est associée à un pronostic plus péjoratif.

L'intérêt de cette observation est d'attirer l'attention sur l'épaississement spiculé de la capsule rénale rencontré dans 68% des cas et *pathognomonique* de la maladie de Erdheim-Chester.

BIBLIOGRAPHIE

1. Veysier-Belot C, Cacoub P, Caparros-Lefebvre D, et al.— Erdheim-Chester disease. Clinical and radiologic characteristics of 59 cases. *Medicine* (Baltimore), 1996, **75**, 157-169.
2. Haroche J, Arnaud L, Amoura Z.— Erdheim-Chester disease. *Curr Opin Rheumatol*, 2012, **24**, 53-59.
3. Braiteh F, Boxrud C, Esmali B, Kurzrock R.— Successful treatment of Erdheim-Chester disease, a non-Langerhans-cell histiocytosis, with interferon- α . *Blood*, 2005, **106**, 2992-2994.
4. Arnaud L, Hervier B, Néel A, et al.— CNS involvement and treatment with interferon-alpha are independent prognostic factors in Erdheim-Chester disease: a multicenter survival analysis of 53 patients. *Blood*, 2011, **117**, 2778-2782.

Les demandes de tirés à part sont à adresser au Dr G. Cornet, Service de Néphrologie-Dialyse, CHPLT Verviers, Belgique
Email : georges.cornet@chplt.be