

Confrontation anatomo-clinique

G. Xhaufaire, M. Deprez

30/11/2012

Tuméfaction palpébrale chez
une fillette de 4 ans

par téléphone

Enfant de 4 ans

Chalazion qui s'«infecte» et qui a doublé de volume en une semaine malgré la pommade prescrite. Faut-il des antibiotiques per-os ?

que faites-vous ?



Chalazion



Furuncle





Ni un chalazion
Ni un furoncle



anamnèse

anamnèse

- notion de traumatisme ?
- notion de kyste, d'infection ?
- vitesse d'apparition : heures (hémorragie), jours (infections, rupture de kyste), quelques jours (neuroblastome, rétinoblastome), plus lent...
- infection voies respiratoires ? (lymphangiome)
- altération état général ? (hémopathie)
- atcd personnels et familiaux (NFI, neuroblastome)

1 mois 1/2 plus tôt, dans un contexte fébrile (bronchite), boiterie membre inférieur droit

Léger mieux, mais pas parfait

- echo hanche : nle
- rx bassin : nl
- biologie : nle
- scinti osseuse : atteinte de la sacro-iliaque origine ?

«synovite aigüe transitoire sans épanchement ?»

examen clinique

examen de la lésion

- inflammatoire ? cfr cellulite, tumeur agressive
- ecchymotique ? cfr trauma, Hutchinson (neuroblastome)
- angiomateux ?
- masse palpable ?
définir la consistance, la mobilité...

examen régional

- position du globe
- examen et palper du cadre orbitaire, de la face
- chercher une obstruction nasale
- palper les aires ganglionnaires cervicales et prétragiennes

nb : exophtalmie

- exophtalmie rapide chez l'enfant car espace encore limité entre globe et parois osseuses
- caractériser exophtalmie
 - unilatérale ou non
 - axile (gliome du nerf optique) ou non
 - réductible (varice, angiome) ou non
 - expansive aux pleurs (varice, angiome)
 - pulsatile (encéphalocèle)

examen ophtalmo

- oculomotricité extrinsèque
- réflexes pupillaires : Gunn ?
- AV
- bio : nodules de Lisch ?
- fo : oedème ou atrophie papillaire, shunts (méningiome, gliome), plis (indentation sur le globe)...

examen cutané

- taches café au lait (nfl)
- pigmentation cutanée (dysplasies fibreuses)
- lésions angiomateuses
- lésions cutanées (histiocytose langerhansienne, xanthogranulomatose juvénile papulo-nodules orangé-brun)

examen général

- altération de l'état général
- palper abdominal

diagnostic différentiel

diagnostic différentiel

- traumatique (emphysème, hématome, ce,...)
- infectieux (abcès, cellulite)
- inflammatoire (dysthyroïdie, aspécifique, IgG4,...)
- vasculaire (angiome, hémorragie)
- kystes (choristomes congénitaux, acquis)
- régional (encéphalocèle, mucocèle...)
- tumorale

tumeurs orbitaires de l'enfant

- congénitales : tératome
- sarcomes (rhabdo, réticulo, fibro...)
- nerveuses : neurofibrome (nevrome plexiforme), schannome, méningiome, gliome no (15% nf)
- vasculaires : lymphangiome,....
- hémopatiques : histiocytoses, leucémie
- osseuses : dysplasie fibreuse, méningiome, sarcome d'ewing
- métastatiques (neuroblastome)

**examens
complémentaires**

biologie

biologie

- syndrome inflammatoire
- formule sanguine

imagerie











que faites-vous ?

biopsie

- pas systématique
- ci si vasculaire



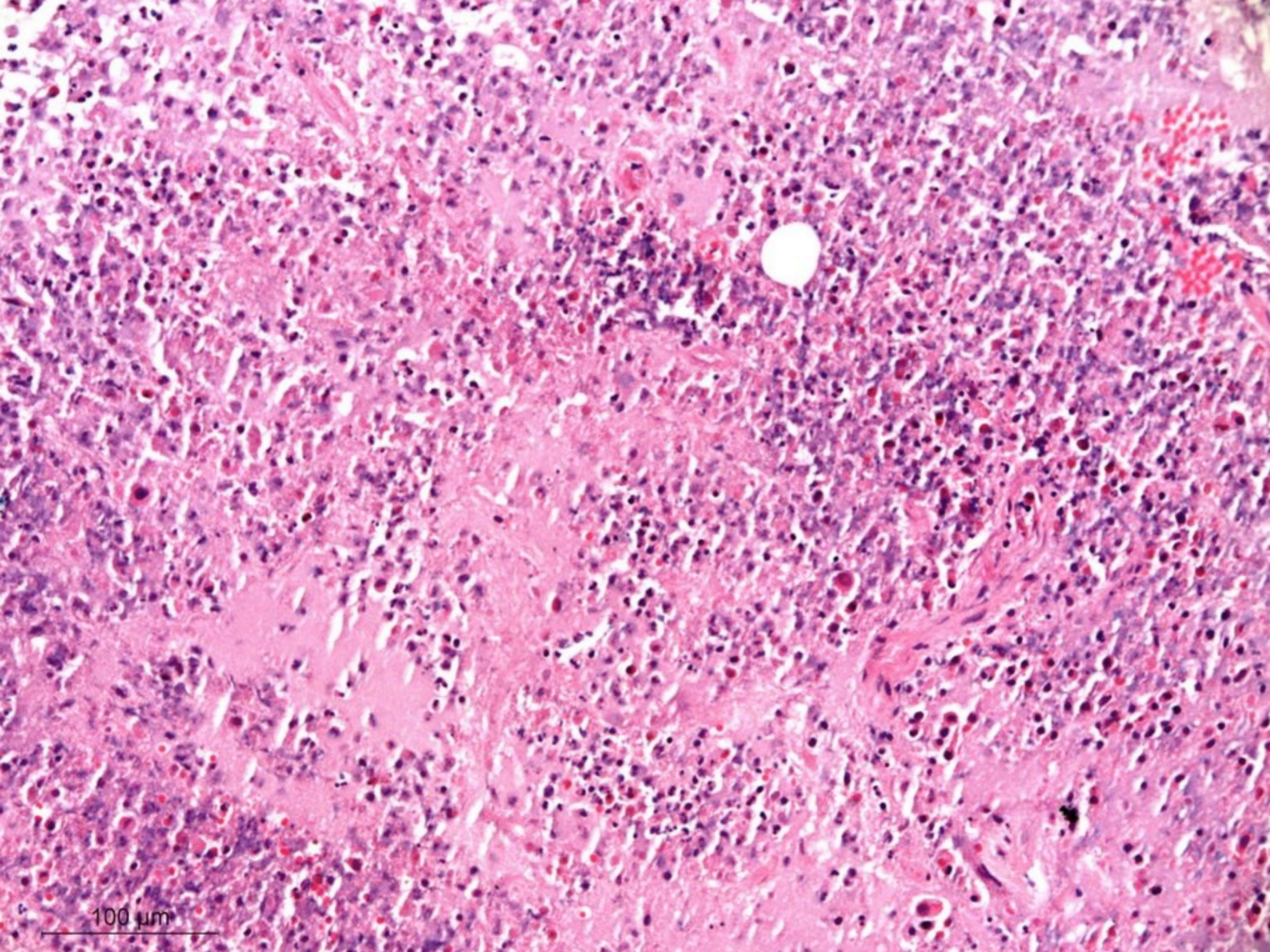
première impression

- inflammatoire, rapide
- lyse osseuse
- pas un aspect infecté
- peu tissulaire, nécrotique

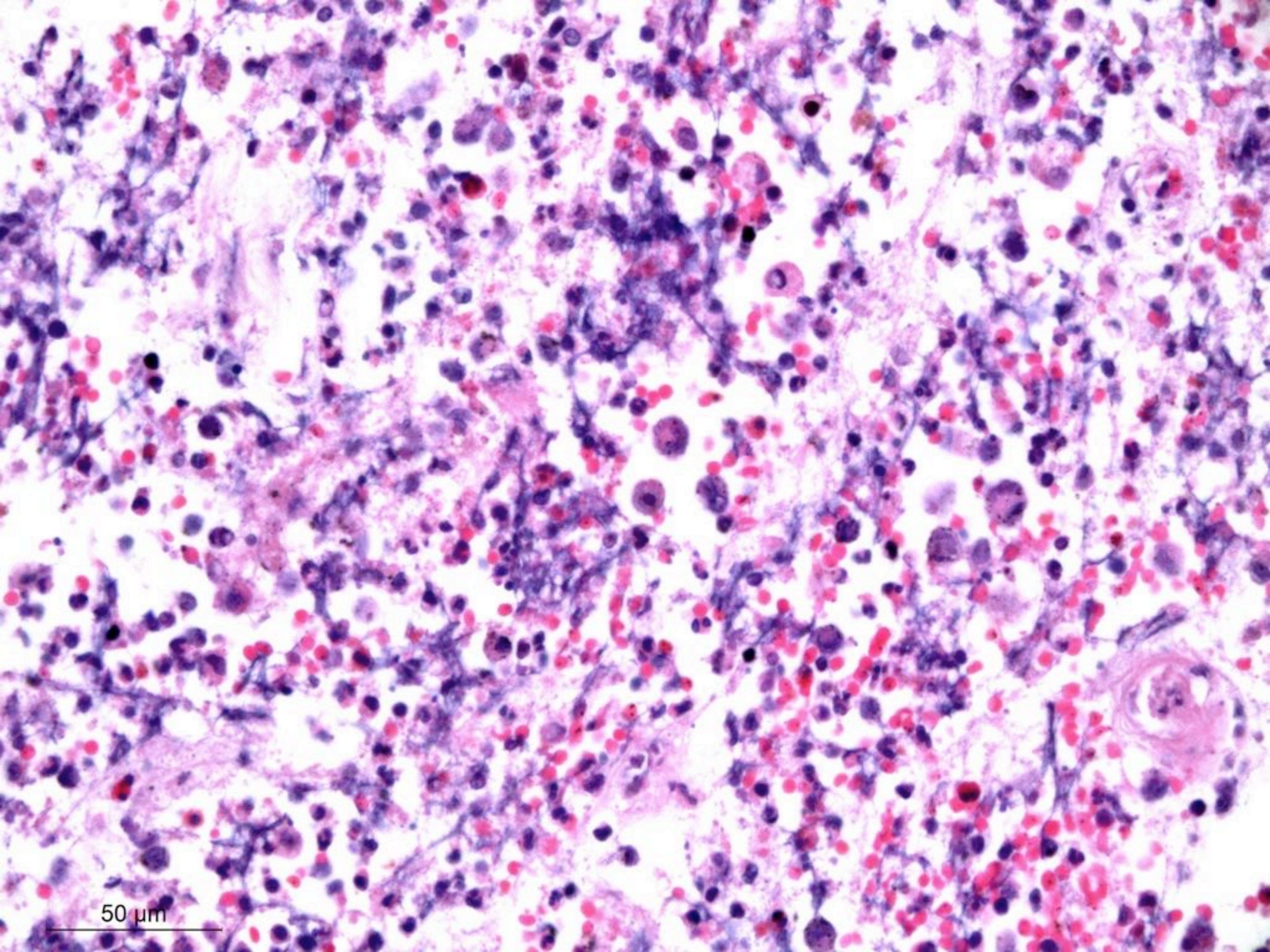
pas top...

révision des atlas de pathologie tumorale orbitaire infantile

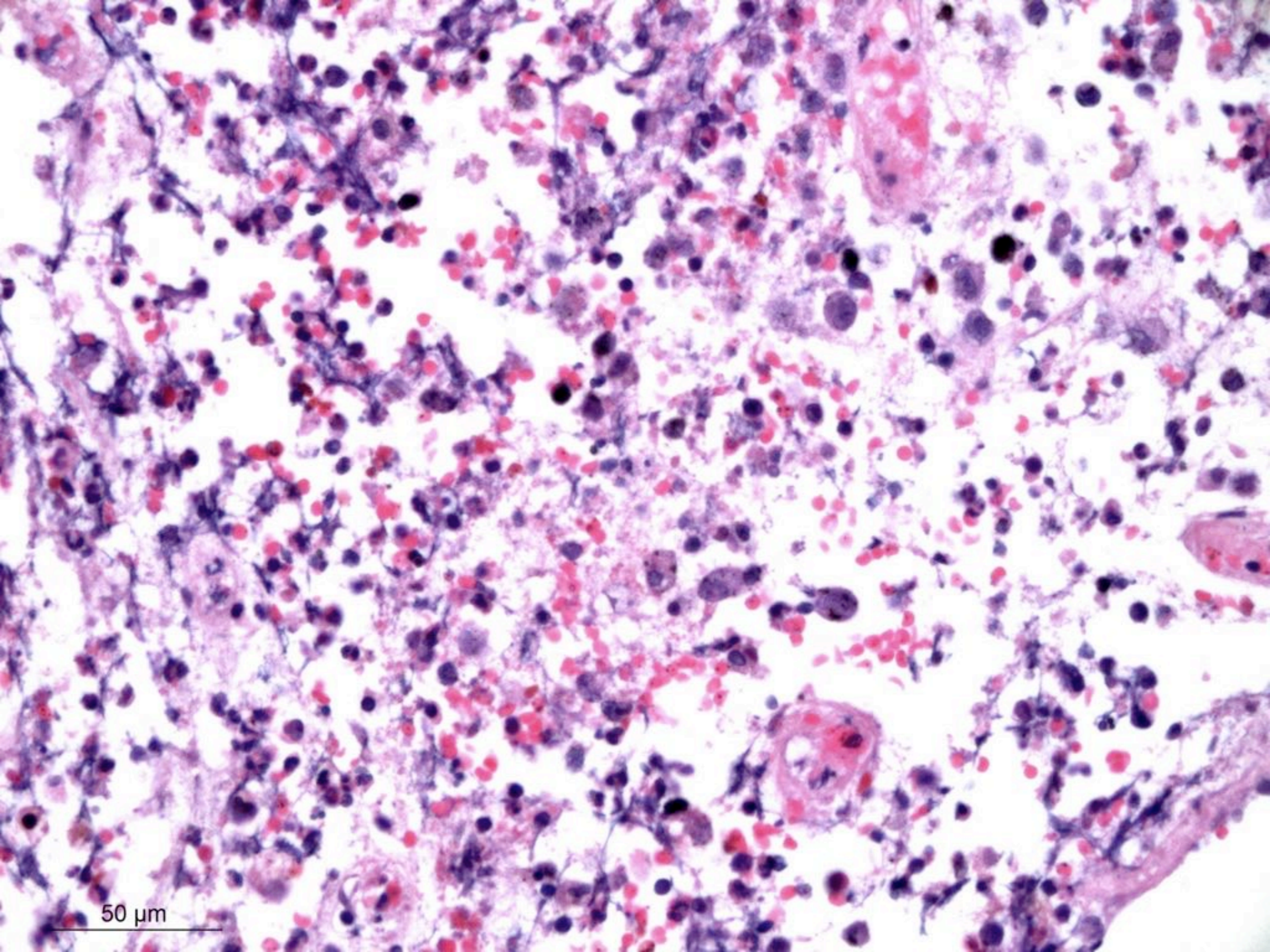
- espoir : histiocytose langerhansienne
- contact anapath : chercher cellules de langerhans...



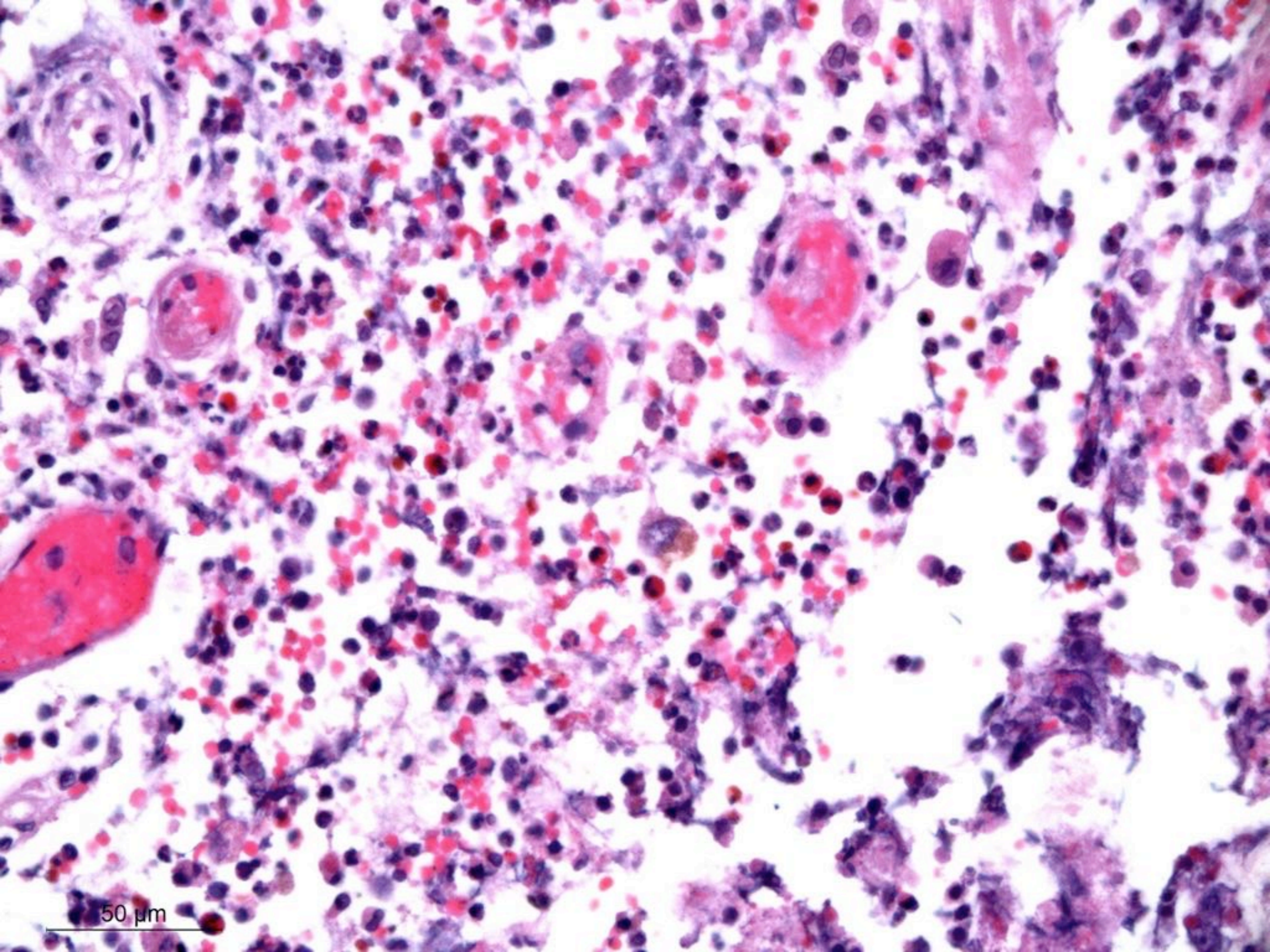
100 μm



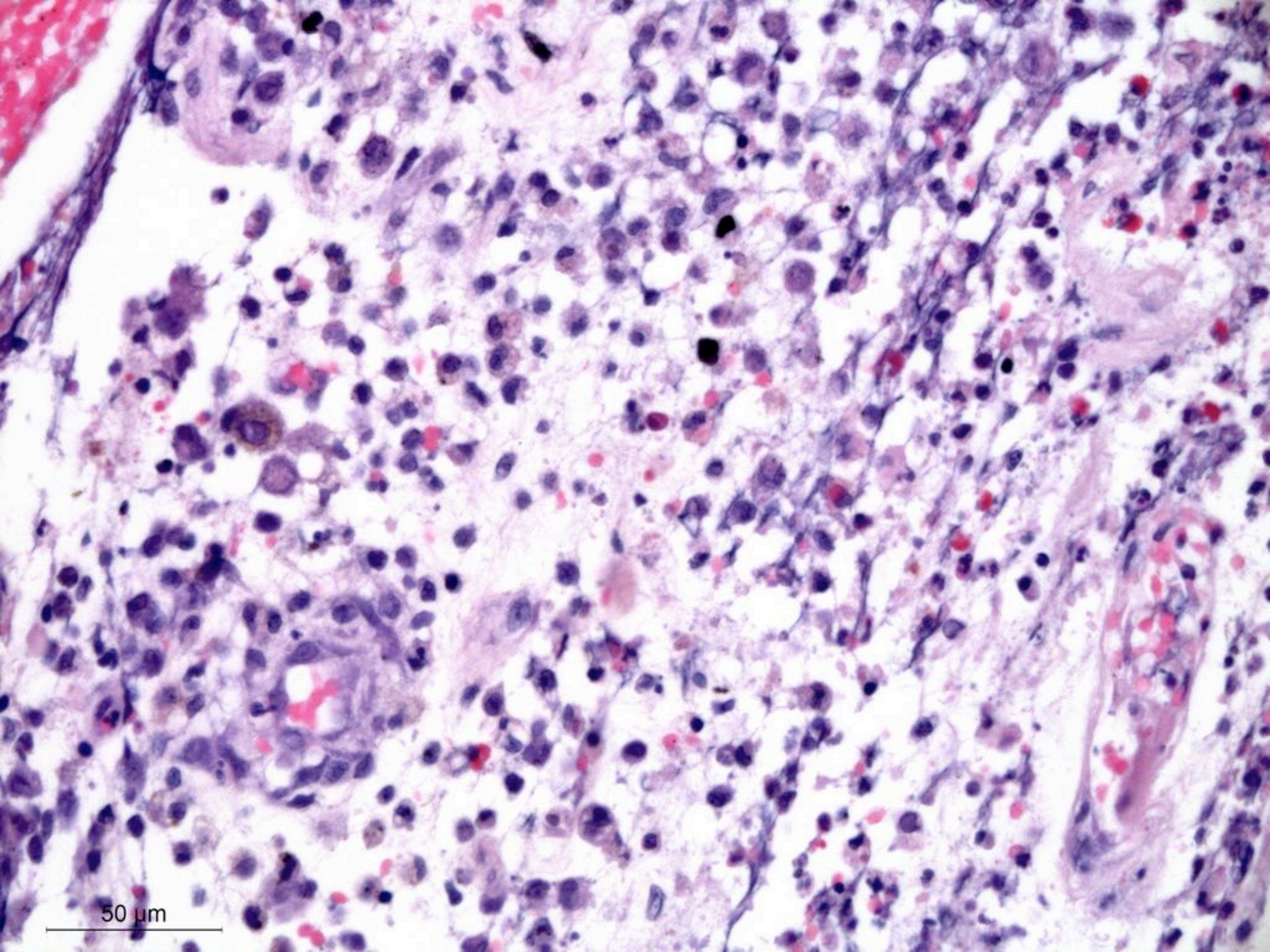
50 μm



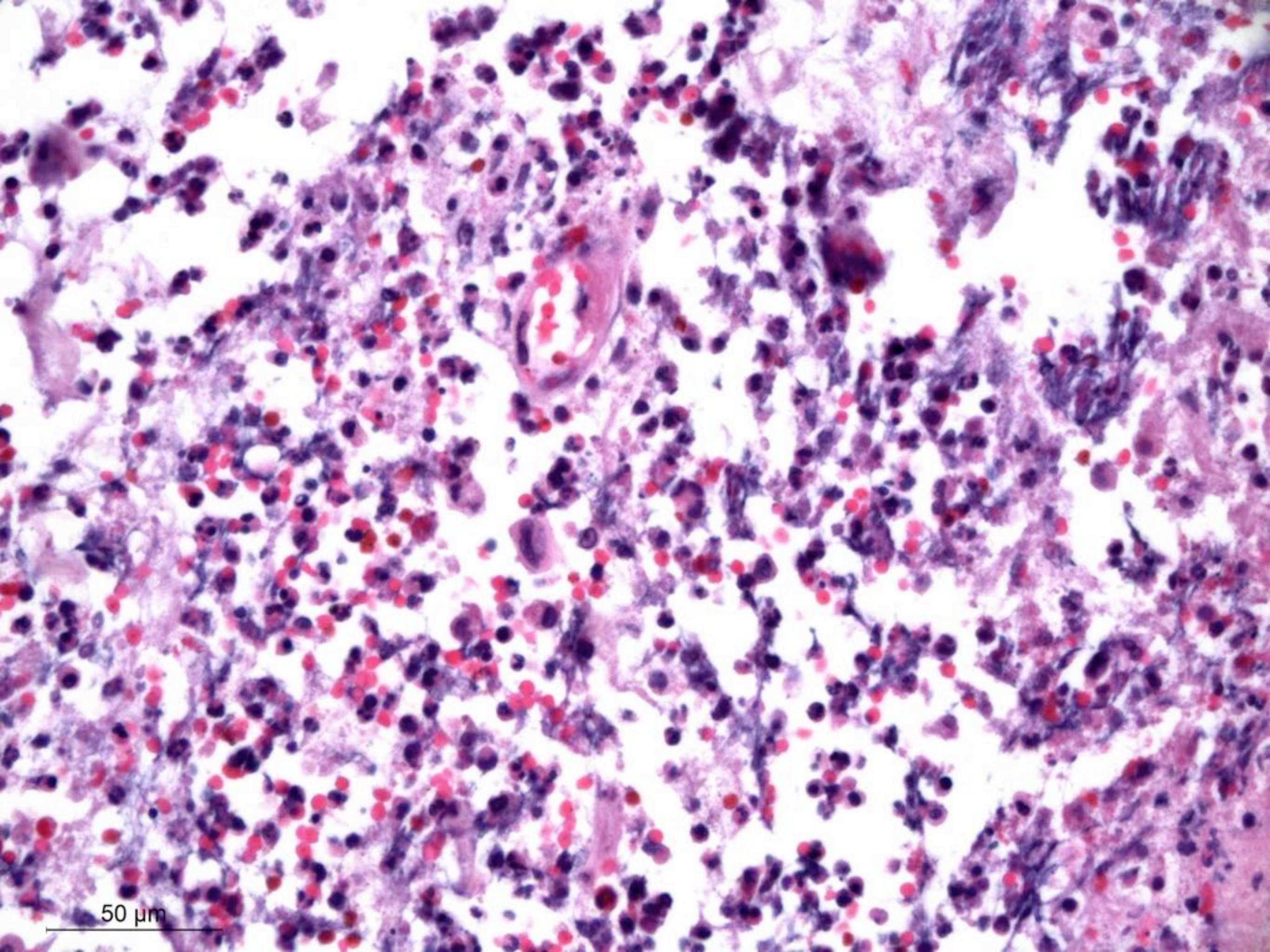
50 μm



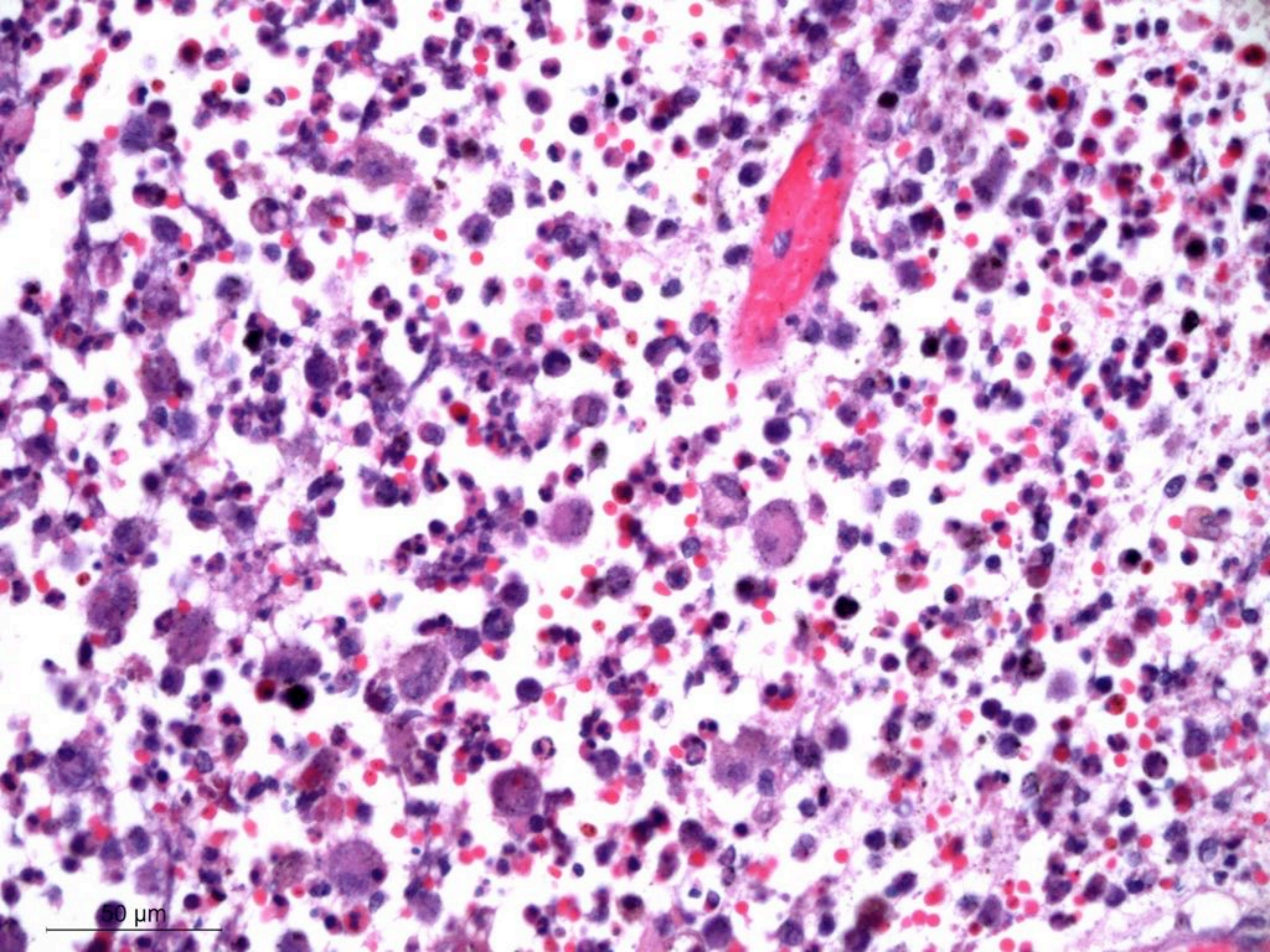
50 μ m



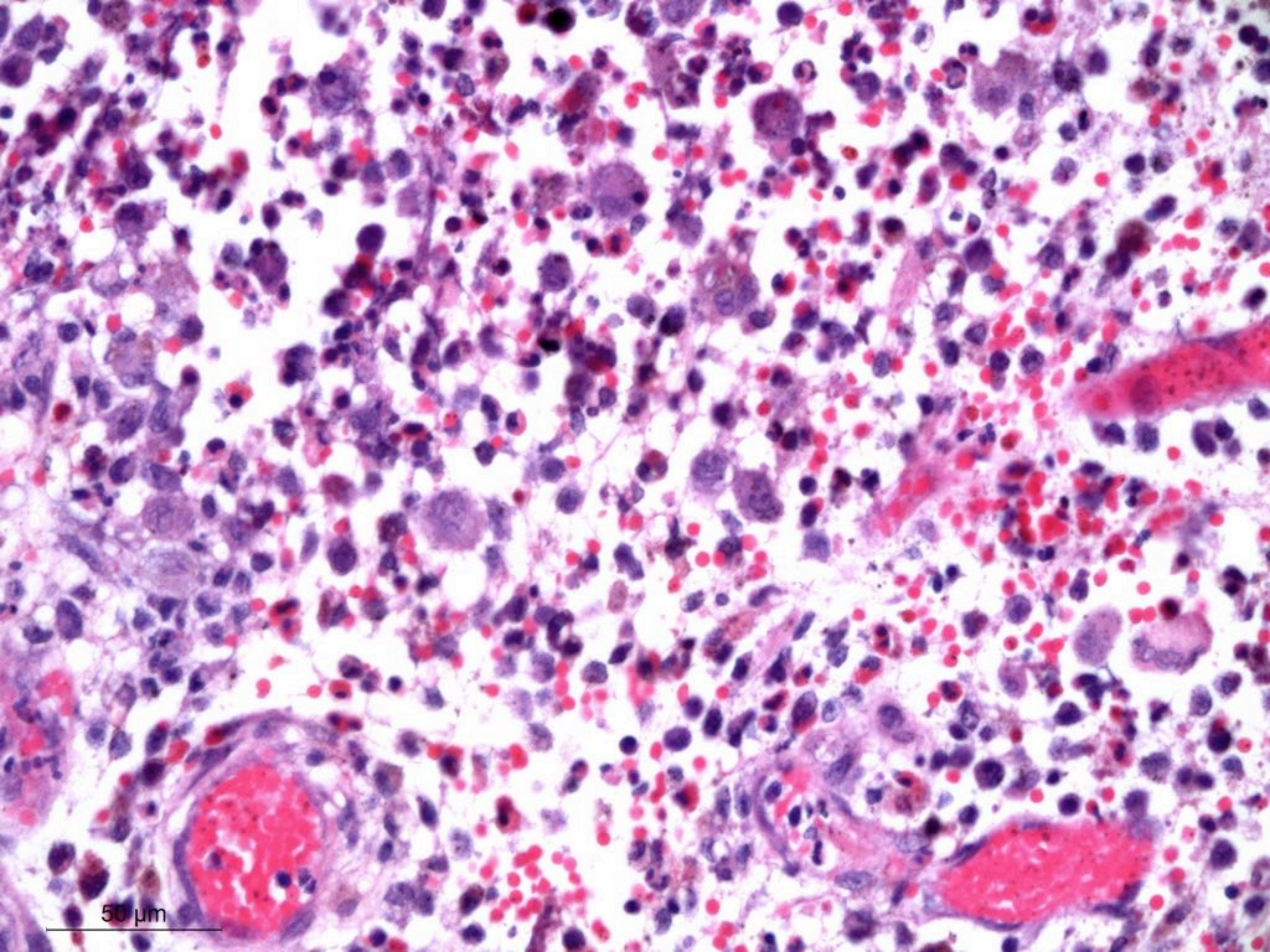
50 μm



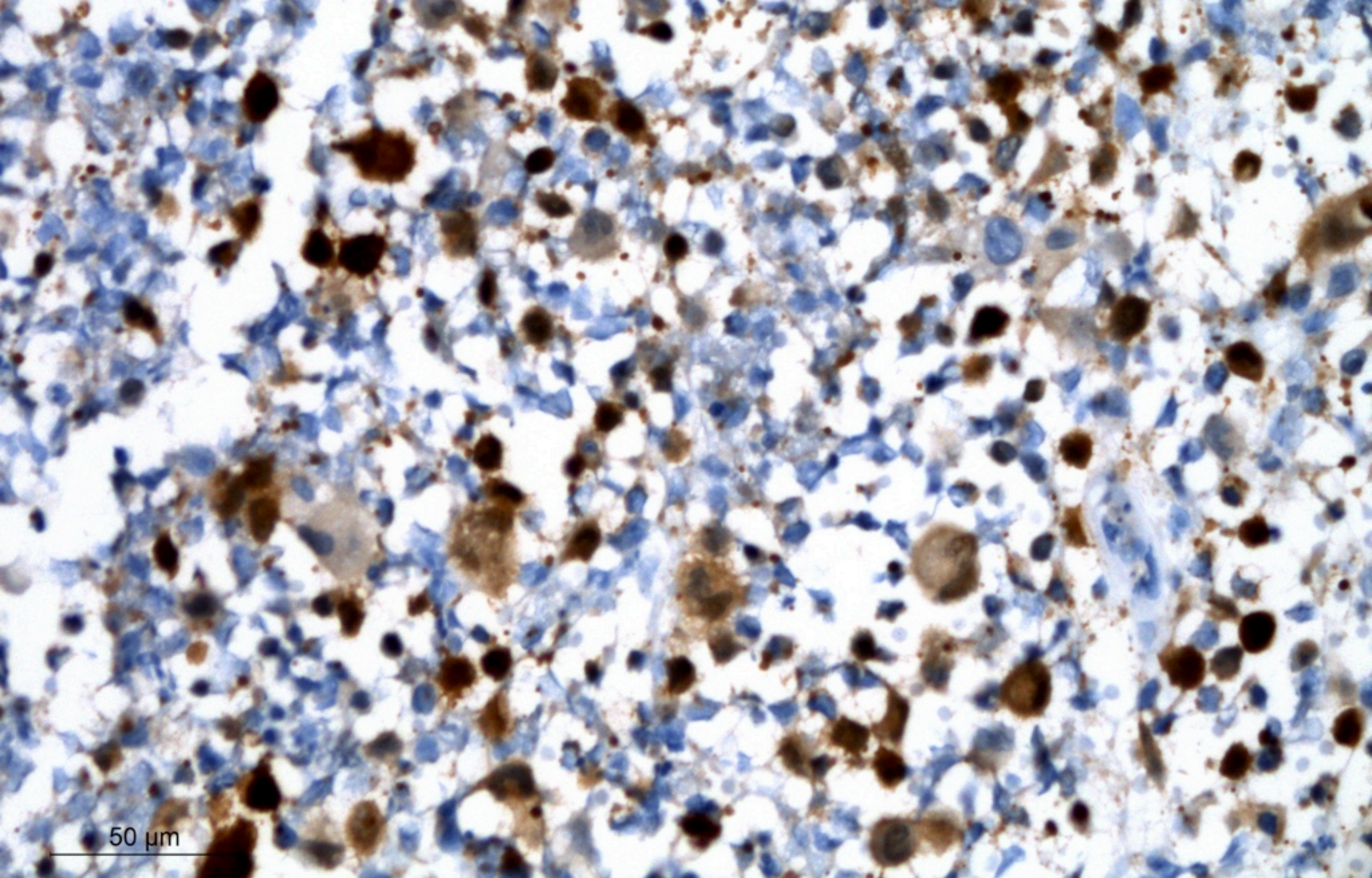
50 μm



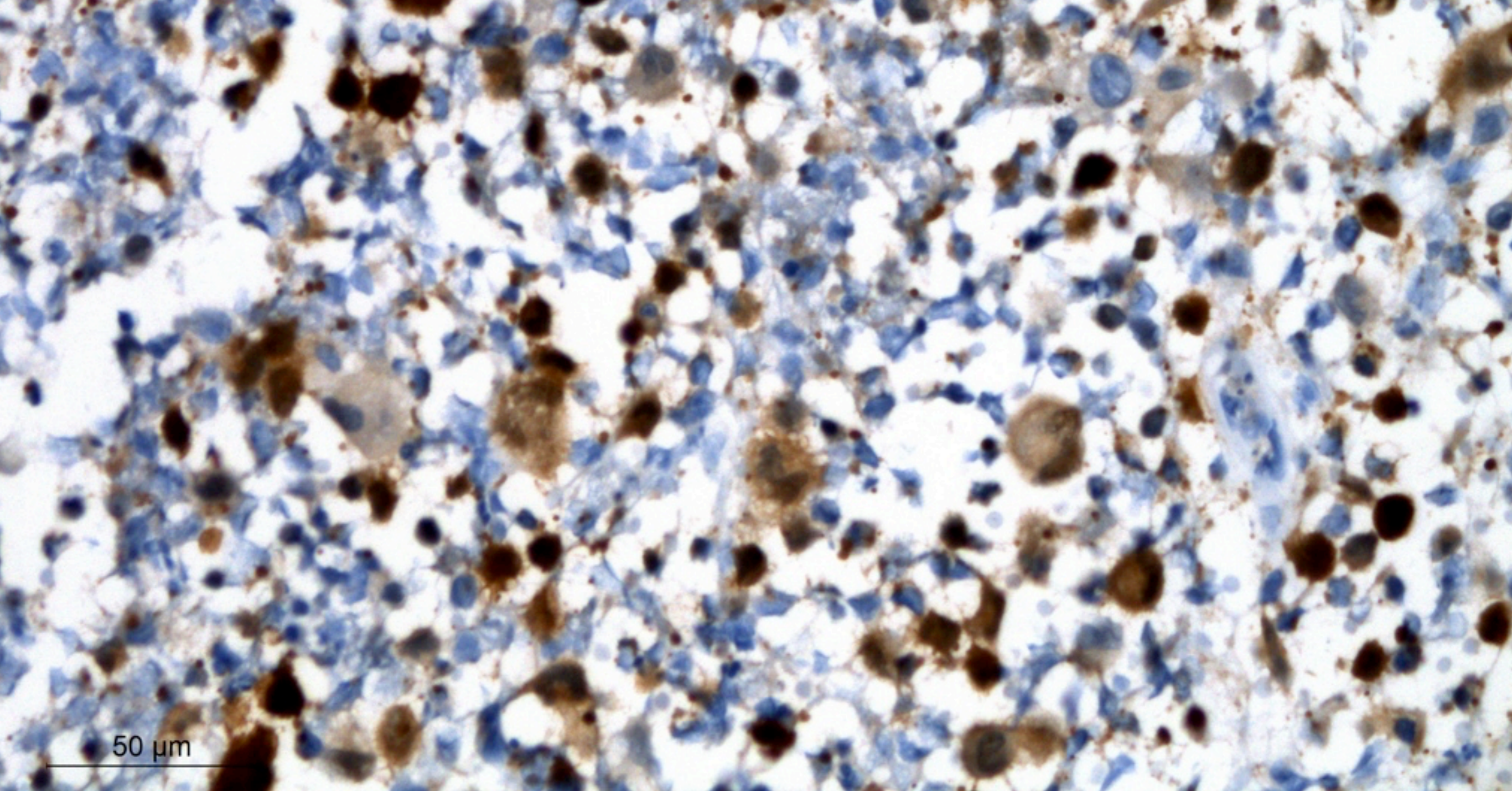
50 μ m



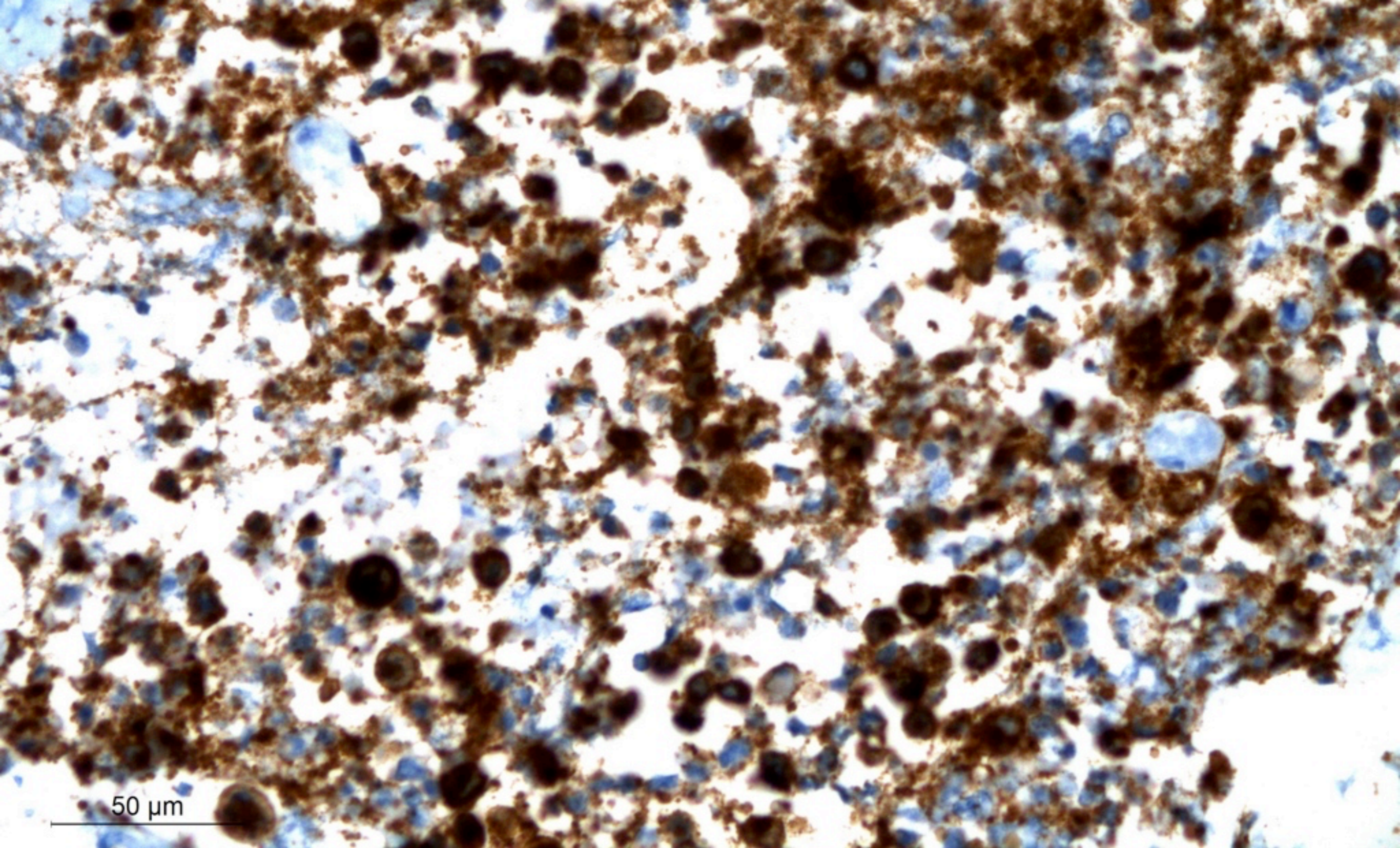
50 μ m



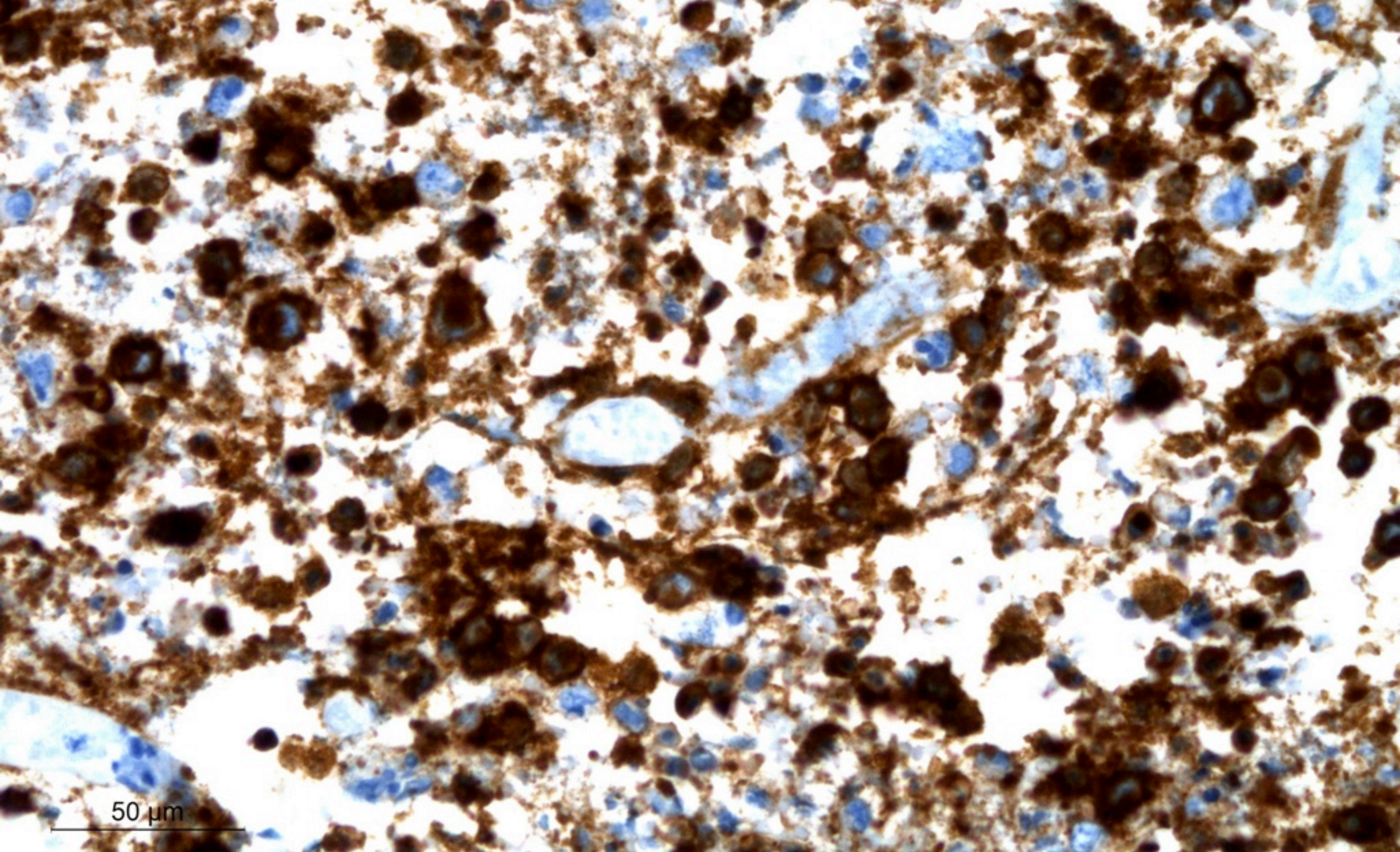
S-100



S-100



CD1a



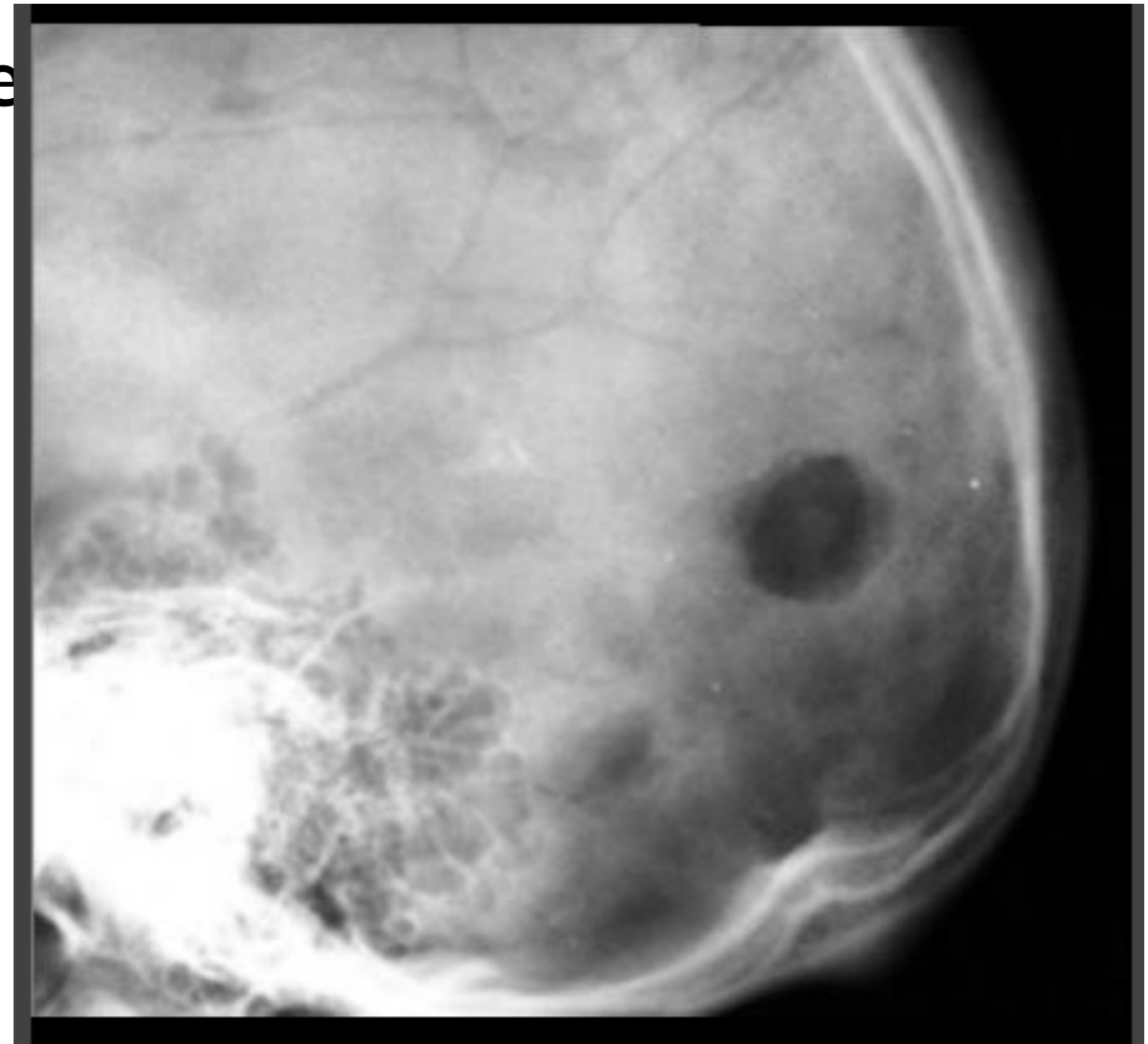
CD1a

Diagnostic histologique

- **Histiocytose
Langerhansienne**

Histiocytose de Langerhans: Formes cliniques

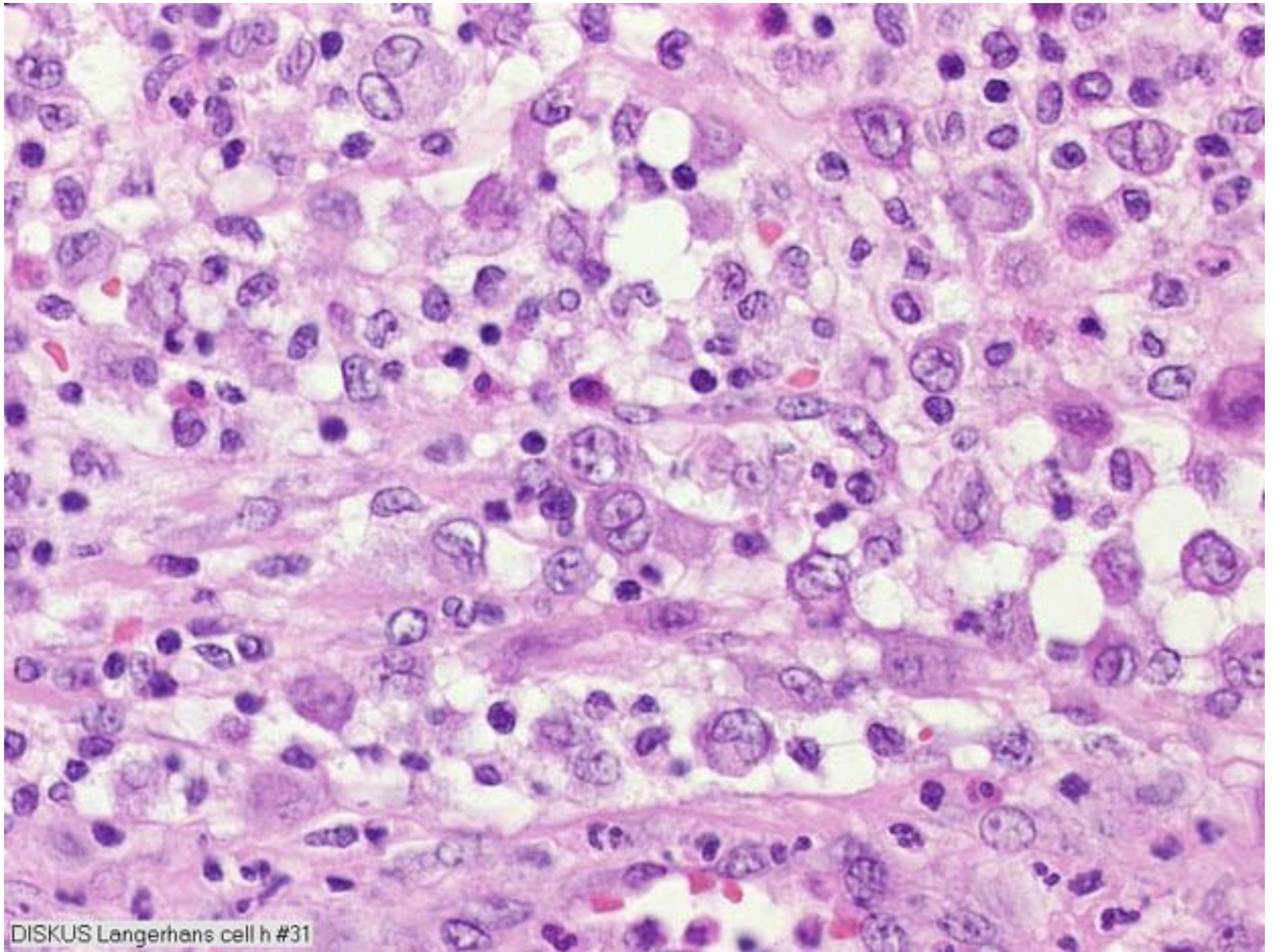
- Granulome à éosinophiles unique ou multiple avec/sans atteinte viscérale
 - ❖ 60-80% des cas
 - ❖ enfants (5-10 ans) et adultes jeunes
 - ❖ typiquement lésion ostéolytique unique (50-75%)



Histiocytose de Langerhans:

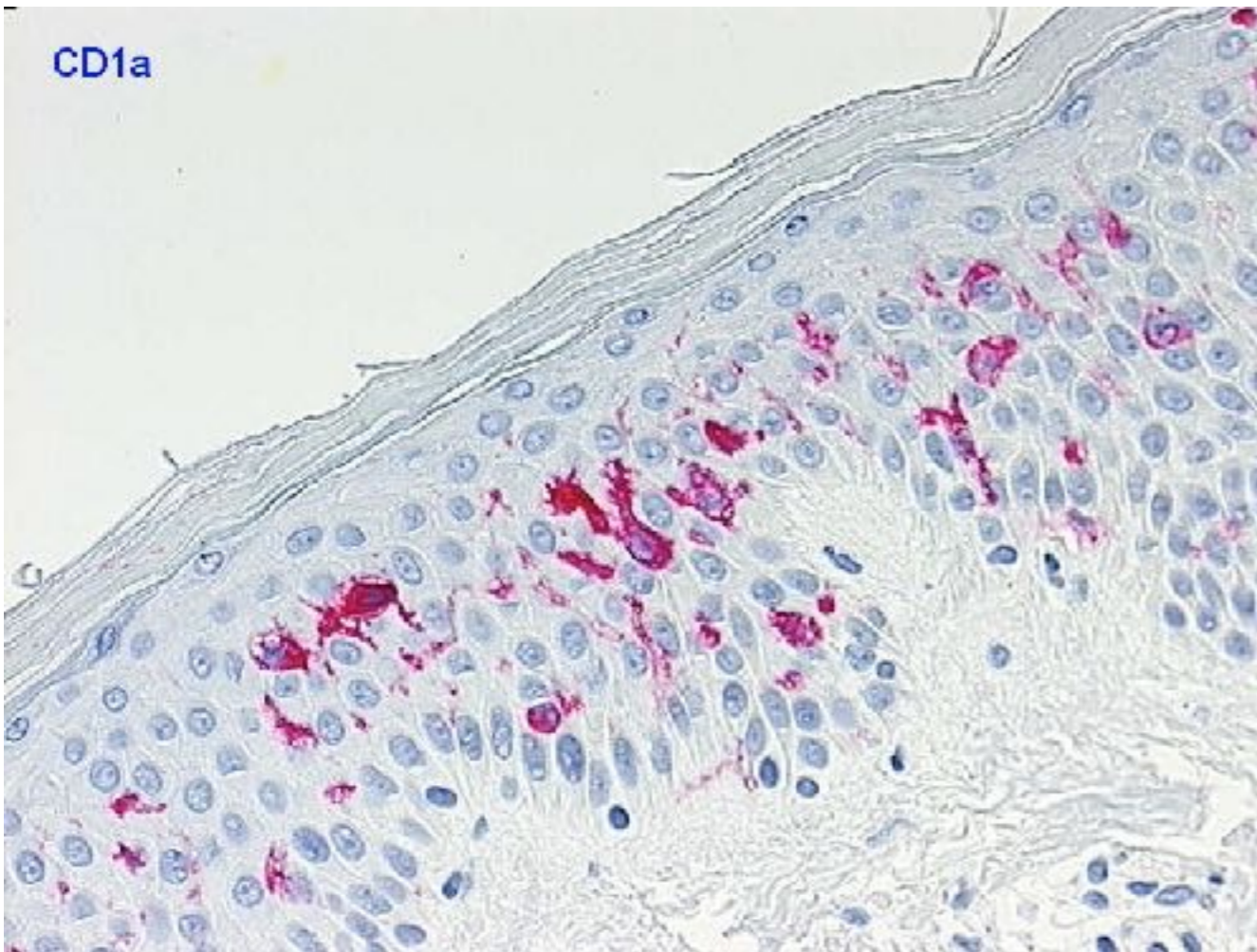
Formes cliniques

- Hand-Schuller-Christian : exophtalmie, diabète insipide, lésions osseuses lytiques. (enfant de 2-3 ans, 15-40%)
- Letterer-Siwe: disséminé, aigu, péjoratif (nourrisson, 10%)

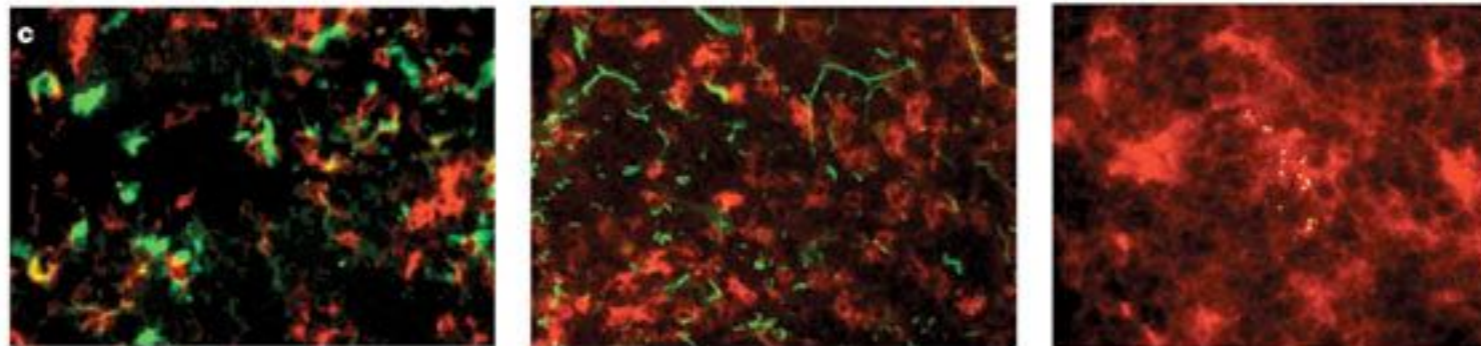
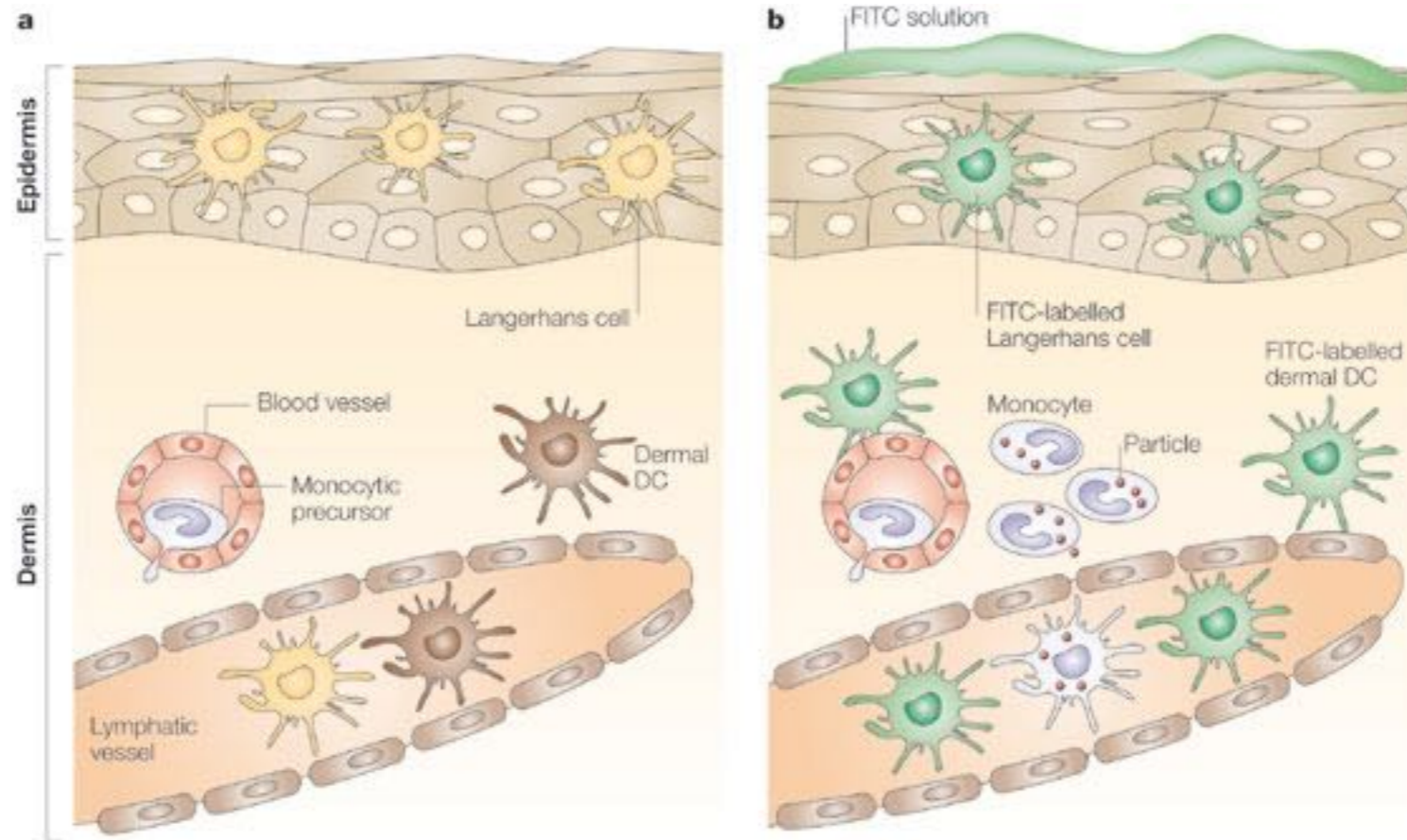


DISKUS Langerhans cell h #31

Histiocytes de Langerhans:



Histiocytes de Langerhans:



Histiocytose de Langerhans: Maladie inflammatoire ?

- la cellule de Langerhans est une APC qui prolifère en réponse à un Ag
- infiltrat inflammatoire abondant
- cytologie bénigne, caryotype normal...
- régression spontanée ou après curetage chirurgical
- troubles immunologiques...

Histiocytose de Langerhans:

Tumeur de la lignée myéloïde

- transformation tumorale d'un précurseur hématopoïétique de la lignée myélomonocytaire
- processus clonal
- mutation activatrice BRAFV600E dans 60% cas, provoquant la prolifération cellulaire, induisant elle-même une sénescence rapide («oncogene-induced senescence»): granulome à éosinophile
- En présence d'une deuxième altération d'oncogène (p53...), la maladie progresse en une forme disséminée: HSC, LS...
- Scénario un peu similaire à celui observé dans les naevi cutanés et les mélanomes...

que faites-vous ?

bilan

- bio : nle
- ct thorax : nl
- irm corps entier : lésion sacrée droite
- ct articulation sacro-iliaque : lésion ostéolytique à l'emporte pièce au niveau de l'aileron sacré droit en S1-S2 avec extension au promontoire sacré, pathognomonique d'une lésion de type granulome éosinophile

shéma thérapeutique

- induction thérapeutique corticothérapie et vinblastine (fuseau mitotique) IV 6 semaines
- évaluation





après chir,
avant chimio





après 6 doses d'induction,
à 3 mois

disparition des douleurs du bassin
disparition des lésions orbitaires et sacrées à
l'imagerie



Evolution imprévisible