

## CAS CLINIQUE

## La tamponnade, un mode révélateur de la maladie d'Erdheim-Chester

Tamponade, a mode revealing Erdheim-Chester disease

Dalila AHNOU, Achour ZAHRAOUI, Mustapha BOUBRIT

Service d'imagerie médicale, Centre hospitalo universitaire De BeniMessous, Alger  
Faculté de médecine d'Alger, université d'Alger Benyoucef BENKHEDDA

Auteur correspondant: E-mail : adalilabn@yahoo.fr

Soumis le 27/12/2020 ; accepté 25/02/2021 ; publié le 25/06/2021

**Citation:** Dalila AHNOU, et al. La tamponnade un mode révélateur de maladie d'Erdheim-Chester. (2021) J Fac Med Or 5 (1):675-678.

**DOI:** <https://doi.org/10.51782/jfmo.v5i1.120>

**MOTS CLÉS**

Erdheim-Chester, Exophtalmie, tamponnade, immunomarquage

**Résumé**

La maladie d'Erdheim-Chester est une maladie rare. C'est une histiocytose non langerhansienne qui affecte de nombreux organes avec des localisations osseuses, rétro-péritonéales, pulmonaires, cardiovasculaires, neurologiques et orbitaires. Le diagnostic est souvent porté au cours de la 5e décennie avec un immunomarquage positif pour le CD68 et négatif pour le CD1a.

Nous décrivons le cas d'un patient présentant un épanchement pleural et péricardique conduisant à une tamponnade.

**KEY WORDS**

Erdheim-Chester disease, Non-Langerhans cell-histiocytosis, exophthalmos, tamponade

**Abstract**

Erdheim-Chester is a rare disease. It is a non-Langerhansian histiocytosis which affects many organs with bone, retroperitoneal, pulmonary, cardiovascular, neurological and orbital locations. The diagnosis is often made in the 5th decade with a positive immuno staining for CD68 and negative for CD1a.

We describe the case of a patient with pleural and pericardial effusion leading to tamponade.

## Introduction

La maladie d'Erdheim-Chester est une forme rare mais de plus en plus reconnue d'histiocytose à cellules non Langerhansiennes. C'est une maladie systémique avec une prédisposition pour les os longs, le système cardiovasculaire, le rétro-péritoine, le système nerveux central et les glandes endocrines [1].

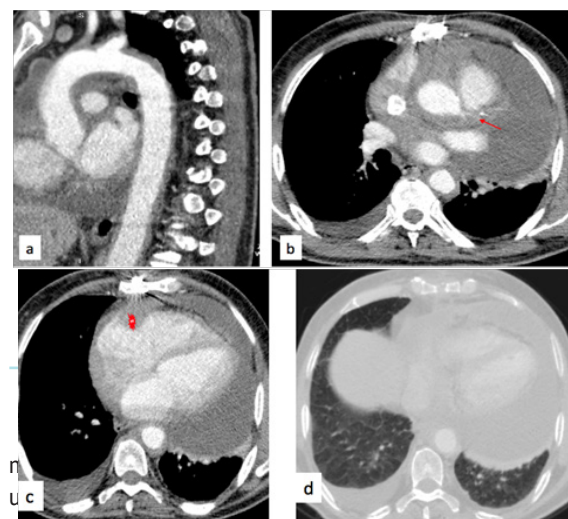
Nous rapportons le cas d'une observation avec localisation cardiovasculaire.

## Observation

Patient S.H âgé de 64 ans diabétique, et tabagique sévère il y a 33 ans. Il était suivi un an plus tôt en médecine interne pour une exophtalmie bilatérale progressive avec une IRM orbitaire qui évoquait un méningiome intra-orbitaire bilatéral. Au cours de son hospitalisation le patient a présenté une dyspnée d'apparition brutale, la radiographie du thorax retrouvait une cardiomégalie avec à l'échocardiographie un épanchement péricardique de grande abondance et une masse de l'oreillette droite. Un drainage chirurgical avec biopsie de la masse retrouvait un tissu fibro-graisseux siège d'un infiltrat inflammatoire polymorphe (histiocytes, Lympho-plasmocytes et polynucléaires neutrophiles).

Un bilan d'extension avec un scanner thoraco-abdomino-pelvien et cérébral sans et après injection de produit de contraste a été réalisé, montrait une infiltration péri-aortique circonférentielle homogène de l'aorte thoracique et abdominale étendue aux troncs supra-aortiques ainsi qu'aux principales artères nées de l'aorte sous-diaphragmatique (artères et veines rénales et artère mésentérique supérieure) sans conséquences cliniques et une masse pseudo-tumorale de l'oreillette droite engainant les artères coronaires (Fig1).

Figure 1. (a) Manchon péri-aortique (coated aorta) étendu aux troncs supra-aortiques et à l'aorte descendante sur une coupe sagittale oblique de scanner thoraco-abdominal injecté. (b) Coupe axiale montrant une masse engainant l'artère coronaire gauche (flèche rouge) avec un aspect de pseudotumeur de l'oreillette droite (étoile en c) - (d) Coupes axiales en fenêtrage parenchymateux retrouvent un épaississement des septas inter-lobulaires plus marqué aux bases, associés à un épanchement pleural de moyenne abondance à droite.

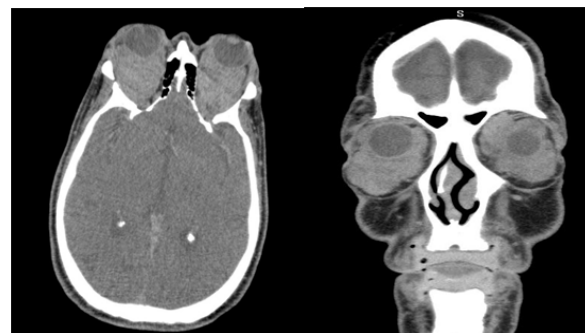


À l'étage abdominal on retrouvait une infiltration tissulaire péri-rénale et sinusale réalisant l'aspect de « reins chevelus » associée à une masse infiltrante mésentérique faiblement rehaussée (Fig. 2). La TDM cérébrale révélait des masses rétro-orbitaires responsables de l'exophtalmie (Fig. 3). En fenêtrage osseux on ne retrouvait pas de lésions osseuses patentes.

Figure 2. Tomodensitométrie abdominale (coupe axiale) : infiltration symétrique de la graisse péri-rénale et des fascias péri-rénaux réalisant un aspect de « rein chevelu » englobant les sinus. L'origine des artères rénales est engainée dans la fibrose. Infiltration de la graisse mésentérique réalisant l'aspect de pseudo-masse (flèche).



Figure 3. Masses rétro-orbitaires bilatérales hypo-denses responsables d'une exophtalmie Grade 3, d'une infiltration des nerfs optiques et des muscles oculomoteurs.



L'association de tous ces signes radiologiques nous a conduits à évoquer le diagnostic de granulomatose d'Erdheim-Chester. La relecture des prélèvements histologiques et l'immuno-marquage montraient un infiltrat inflammatoire polymorphe riche en plasmocytes réactionnels CD68 positif, PS 100 négatif et CD1a négatif.

## Discussion

La maladie d'Erdheim-Chester est une histiocytose non langerhansienne (HNL) multisystémique tardivement évoquée en raison de sa rareté.

Décrite pour la première fois en 1930 par l'anatomopathologiste viennois Jakob Erdheim et son élève américain William Chester [2]. Avec 500 cas publiés dans la littérature, la maladie est fréquente entre 40 et 70 ans avec une prédominance masculine [1-2].

Le diagnostic de certitude est histologique, il s'agit d'un infiltrat histiocytaire à cytoplasme spumeux, de cellules géantes polynucléées chargées de lipides, ces histiocytes expriment le CD68 mais pas le CD1a [3].

Son tableau clinique est varié et peu spécifique : infiltration des os longs à l'origine de douleurs, une exophtalmie, un diabète insipide, une atteinte pulmonaire interstitielle ainsi qu'une fibrose rétro péritonéale. Les signes neurologiques et cardiaques conditionnent le pronostic de la maladie [1]. L'atteinte cardiovasculaire est souvent méconnue, asymptomatique ou se manifeste par une dyspnée. L'imagerie comme dans notre cas montre un engainement péri-aortique et péri-adventielle circonferentiel homogène non sténosant de l'aorte thoracique et abdominale réalisant un manchon péri-aortique (coatedaorta). L'extension vers les branches aortiques est fréquente et peut affecter les troncs supra aortiques et les artères coronaires dont l'obstruction est responsable d'infarctus du myocarde.

L'insuffisance cardiaque peut survenir suite à l'infiltration du myocarde sous forme de pseudo tumeurs de l'oreillette droite et du sillon atrio-ventriculaire[4].

De nombreux auteurs ont rapporté la tamponnade dans la maladie d'Erdheim-Chester, c'est l'une des causes les plus fréquentes de décès et de morbidité chez ces patients [5].

Notre patient a survécu à cette complication grave qui était secondaire à l'infiltration et à l'épanchement péri-cardique de grande abondance [6-7].

La localisation osseuse est constante dans la maladie HNL. L'aspect radiologique typique est celui d'une ostéosclérose bilatérale et symétrique des métaphyses et diaphyses des os longs touchant l'extrémité distale du fémur et proximale du tibia. L'atteinte osseuse chez notre patient était absente sur le scanner et les radiographies standards.

La fibrose rétro péritonéale de localisation péri rénale réalise l'aspect typique de « reins chevelus ». En IRM, elle est en hypo signal T1 et T2. Cette fibrose engaine les urètres lombaires et est à l'origine d'une dilatation des cavités rénales, l'infiltration des artères rénales peut conduire à une hypertension réno-vasculaire[8].

L'IRM est la modalité de choix pour évaluer les lésions neurologiques. L'infiltration rétro-orbitaire responsable d'une exophtalmie peut conduire à long terme à une cécité. L'atteinte de l'axe hypothalamo-hypophysaire se manifeste essentiellement par un diabète insipide[9].

Des masses dures uniques ou multiples, des épaissements pachyméningés peuvent être observés au niveau de la faux du cerveau, de la tente du cervelet et de la région sellaire avec souvent une atteinte bilatérale et symétrique des noyaux dentelés et du pont[10].

L'atteinte pleuropulmonaire se traduit sur la TDM haute résolution par un syndrome interstitiel caractérisé par un épaissement des septas interlobulaires, des opacités centro-lobulaires et un épanchement pleural avec une évolution vers la fibrose pulmonaire.

D'autres localisations beaucoup plus rares ont été décrites : une atteinte cutanée sous forme de xanthomes périorbitaires, des localisations testiculaires et thyroïdiennes.

À ce jour, divers traitements ont été administrés pour tenter d'obtenir une rémission ou une stabilisation de la maladie. La corticothérapie et l'interféron- $\alpha$  sont couramment utilisés.

Une péricardiocentèse ou un drainage chirurgical en urgence sont nécessaires en cas d'épanchement péricardique de grande abondance.

## Conclusion

La maladie d'Erdheim-Chester est une forme rare d'histiocytose non langerhansienne multi systémique associant des localisations osseuses et extra osseuses.

L'infiltration péricardique avec épanchement est l'atteinte cardiaque la plus fréquente, très évocatrice cause de décès et de morbidité par tamponnade.

Le diagnostic de certitude est anatomopathologique avec la présence d'histiocytes spumeux au sein d'un infiltrat xanthogranulomateux et d'un immuno-marquage positif.

## Conflits d'intérêt

les auteurs déclarent n'avoir aucun conflit d'intérêts.

## Références bibliographiques

- [1] Veyssier-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 :53-9.
- [3] Emile JF, Charlotte F, Chassagne-Clement C, et al. Histiocytoses: general classification and molecular criteria. *Presse Med* 2017 ;46 :46-54.
- [4] Berti A, Ferrarini M, Ferrero E, et al. Cardiovascular manifestations of Erdheim-Chester disease. *Clin Exp Rheumatol* 2015;33:s155-163.
- [5] André M, Delèvaux I, de Fraissinette B, et al. Two enlarged kidneys: a manifestation of Erdheim-Chester disease. *Am J Nephrol* 2001;21:315-7.
- [6] Gupta A, Kelly B, McGuigan JE : Erdheim-Chester disease with prominent pericardial involvement: clinical, radiologic, and histologic findings. *Am J Med Sci* 2002, 324 :96-100.
- [7] Jaume Monmany, Esther Granell, Laura López, Pere Domingo. Resolved heart tamponade and controlled exophthalmos, facial pain and diabetes insipidus due to Erdheim-Chester disease. *BMJ Case Reports* published online first : 17 OCTOBER 2018. doi :10.1136/bcr-2018-225224
- [8] Sultan Alotaibi, Osama Alhafi, Hatem Nasr, Khalid Eltayeb, Ghaleb Elyamany. Erdheim-Chester Disease: Case Report with Aggressive Multisystem Manifestations and Review of the Literature. *Case Rep Oncol* 2017;10:501-507. DOI: 10.1159/000477336 .
- [9] Drier A, Haroche J, Savatovsky J, Godeneche G, Dormont D, Chiras J, Amoura Z, Bonneville F : Cerebral, facial, and orbital involvement in Erdheim-Chester disease: CT and MR imaging findings. *Radiology* 2010, 255 :586-594.
- [10] Sedrak P, Ketonen L, Hou P, et al. Erdheim-Chester disease of the central nervous system : new manifestations of a rare disease. *AJNR Am J Neuroradiol* 2011 ;32(11) :2126-2131.