

**Un cas de régression spontanée d'un granulome à éosinophile de la tête humérale
chez un enfant de 2ans**

**Spontaneous regression of an eosinophilic granuloma of the humeral head
in a 2-year-old child: case report**

Ralahy MF^{1*}, Rakotomahefa Narison ML², Ranaivo NAR², Solofomalala GD³

1. Service d'Orthopédie et de Traumatologie, CHU Andrainjato Fianarantsoa, Madagascar
2. Service Oncologie pédiatrique, CHUJRA Antananarivo, Madagascar
3. Service Chirurgie orthopédique et traumatologique, CHU Anosiala Antananarivo, Madagascar

* Auteur correspondant : RALAHY Malinirina Fanjalalaina
fafah.ralahy@gmail.com

RESUME

Introduction : L'histiocytose de Langerhans est une pathologie rare dont la prise en charge ne fait pas de consensus. L'objectif de cette étude est de rapporter un cas de régression spontanée d'un granulome à éosinophile de la tête humérale.

Observation : Il s'agissait d'une fillette de 28 mois vue en consultation pour douleur de l'épaule droite. À 2 mois, la radiographie de l'épaule montrait une image d'ostéolyse de la tête humérale. L'examen histologique après biopsie évoquait le diagnostic de granulome à éosinophile. À 9 mois, une amélioration spontanée était notée. À 18 mois du premier épisode douloureux, on notait une récupération complète de la mobilité de l'épaule.

Conclusion : Après discussion multidisciplinaire, le traitement conservateur a été priorisé dans la prise en charge d'un granulome à éosinophile solitaire.

Mots clés : Evolution, granulome à éosinophile, histiocytose, humérus

ABSTRACT

Introduction : The Langerhans cell histiocytosis is a rare pathology for which there is no consensus on its management. The aim of this study is to report a case of spontaneous regression of eosinophilic granuloma of the humeral head.

Case report : It was a 28-month-old girl seen in consultation for right shoulder pain. At 2 months, the radiograph of the shoulder showed an image of osteolysis of the humeral head. Histological examination after biopsy suggested a diagnosis of eosinophilic granuloma. At 9 months, spontaneous improvement was noted. At 18 months of the first painful episode, there was a complete recovery of shoulder mobility.

Conclusion : After multidisciplinary discussion, conservative treatment was prioritized in the management of a solitary eosinophilic granuloma.

Keywords : Evolution, eosinophilic granuloma, histiocytosis, humerus

INTRODUCTION

L'histiocytose de Langerhans consiste en une prolifération clonale de cellules de Langerhans dérivées de l'histiocyte (Histiocytose) [1]. La maladie a été longtemps considérée comme l'une des trois manifestations cliniques de l'histiocytose X introduit par Liechtenstein et Jaffe en 1953 [2]. C'est une pathologie très rare. La manifestation clinique peut être locale dans 60% des cas [3]. Entre une abstention et une intervention médicale ou chirurgicale, les idées divergent pour la prise en charge du granulome à éosinophile. L'objectif de cette étude est de rapporter un cas de régression spontanée d'un granulome à éosinophile de la tête humérale.

OBSERVATION

Il s'agit d'une fillette de 28 mois qui a été amenée en consultation par ses parents pour une douleur intermittente de l'épaule droite. L'enfant était né à terme par accouchement dystocique avec une notion de réanimation à la naissance, elle présentait un bon état général. Vaccinée selon la recommandation nationale, elle ne présentait aucun antécédent particulier. La douleur était le seul symptôme, elle était spontanée, intermittente et insidieuse d'allure inflammatoire. L'enfant était apyrétique, avec un état nutritionnel correct et une croissance harmonieuse. Une radiographie de l'épaule était demandée et n'a montré aucune particularité. Un traitement antalgique et une surveillance étaient prescrits.

Une réévaluation était réalisée 10 jours après la première consultation. La douleur persistait et était associée à une diminution de la mobilité active de l'épaule. Le bilan biologique (Numération de la formule sanguine, Vitesse de sédimentation des hématies ou VSH, C-réactive protéine) était sans anomalie. Une deuxième radiographie était demandée, qui a montré une légère excentration de la tête humérale. La possibilité d'une entésopathie était évoquée avec prescription d'une immobilisation, d'un traitement antalgique et d'une surveillance.

L'enfant était ramenée en consultation après deux mois pour une exacerbation de la douleur et une impotence fonctionnelle absolue de l'épaule droite. On notait une tuméfaction douloureuse de l'épaule droite. L'examen biologique montrait une hyperleucocytose à 12 400/mm³ à prédominance neutrophile avec une accélération de la VSH à 70mm et une augmentation de la Protéine C-Réactive à 13mg/l. La radiographie de l'épaule en incidence de face montrait une image d'ostéolyse de la tête humérale englobant le cartilage de conjugaison et la métaphyse proximale. Cette ostéolyse est associée à une réaction d'apposition périostée (Figure 1A). La radiographie a été complétée par une échographie articulaire qui montrait un envahissement des parties molles avec une hypervascularisation périphérique.

Une biopsie osseuse était rapidement réalisée par un mini abord délto-pectoral sous anesthésie générale. A l'ouverture du sillon intermusculaire, on tombait directement sur un processus tumoral de consistance cérébroïde.

La pièce était envoyée pour examen anatomo-pathologique et l'examen histologique a donné le diagnostic de granulome à éosinophile monoculaire.

A défaut de consentement des parents, aucun autre bilan complémentaire ni prise en charge spécifique n'a pu être réalisé. Ainsi, l'enfant était mis sous observation médicale. Après 8 semaines de la biopsie, il a été noté une ulcération bourgeonnante à travers la cicatrice avec une accentuation de l'impotence fonctionnelle (Figure 2 A). Le traitement symptomatique était constitué par un antalgique et des soins avec du sérum salé isotonique de la plaie. Après une période de flambée aiguë de quelques jours, le bourgeonnement se résorbait progressivement pour laisser place à la cicatrice initiale (Figure 2B). On notait aussi la reprise progressive de la mobilité de l'épaule qui allait de pair avec la diminution de la douleur. A 9 mois de la première consultation, une radiographie de l'épaule était demandée et on notait une reconstruction de la tête humérale par une recolonisation osseuse des zones lytiques ainsi qu'une disparition des appositions périostées (Figure 1B).

A 18 mois du premier épisode douloureux, on notait une récupération complète de la mobilité de l'épaule et l'enfant était en bon état général.

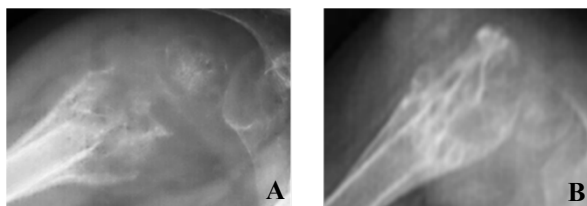


Figure 1 : A- Ostéolyse de la tête humérale
B- Reconstruction osseuse spontanée

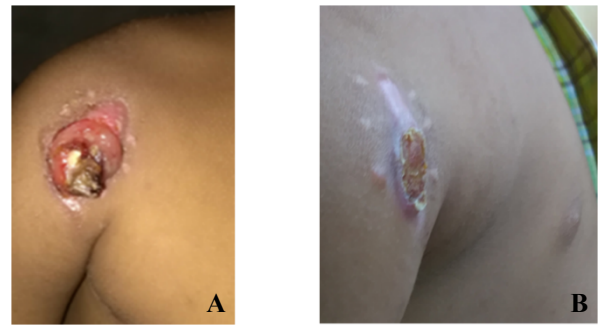


Figure 2 : A- Ulcère bourgeonnant extensif
B- Régression et cicatrisation spontanées

DISCUSSION

Selon la classification de Liechtenstein, il existe trois catégories d'histiocytose, de pronostic et de dissémination différents : le granulome à éosinophile (uni ou multifocal), le syndrome de Hand-Schüller-Christian (exophtalmie, atteinte crâniale et diabète insipide) et le syndrome de Letterer-Siwe (dissémination aiguë) rapidement fatal pour l'enfant de moins de 3 ans (foie, peau, os, ganglion). Le granulome à éosinophile solitaire (unifocal) est retrouvé dans 60% des cas.

Le granulome à éosinophile est une pathologie dysimmunitaire. Elle fait partie des pathologies prolifératives de la lignée leucocytaire dans le même groupe que les lymphomes et les leucémies [4].

Après avoir été longtemps connu sous le nom d'histiocytose X depuis 1953, en 1985, la « Histiocyte Society » a changé le nom en histiocytose de Langerhans parce qu'il est caractérisé par la prolifération clonale de cellules mononucléées présentatrices d'antigène d'origine dentritique connues sous le nom de cellules de Langerhans [5].

En ce qui concerne la pathogénèse, aucune étiologie concrète n'a été décrite. Selon la littérature, des virus tels l'Epstein-Barr virus et l'herpès virus-6 humain, des bactéries et des facteurs génétiques sont impliqués dans la genèse de la pathologie [6,7]. Cette pathologie constitue moins de 1% des tumeurs osseuses [8] et se rencontre dans 80% des cas chez l'enfant [9].

Les localisations habituelles des granulomes à éosinophiles osseuses décrites au niveau des membres sont le fémur, l'humérus et la clavicule [6] et pour la colonne vertébrale, on note l'atteinte au niveau de la colonne thoracique, suivi de celle de la colonne lombaire et puis de la colonne cervicale [10,11]. Pour le présent cas, la localisation était au niveau de l'extrémité supérieure de l'humérus droit.

Les signes cliniques du granulome à éosinophile sont peu spécifiques, la douleur est habituellement le maître symptôme qui peut s'associer dans certains cas à une fièvre. L'examen physique de l'enfant peut être initialement sans particularité.

La radiographie en phase d'état montre une image ostéolytique avec sclérose et réaction périostée associée à une hypervascularisation des parties molles [12,13]. À ce stade la VSH est accélérée. Il faut éliminer les pathologies infectieuses (ostéomyélite, tuberculose) et tumorales (sarcome d'Ewing, myélome, lymphome). Pour notre patiente, à deux mois de la première consultation, la radiographie montrait une ostéolyse de la tête humérale avec un syndrome inflammatoire biologique.

C'est l'examen histologique après une biopsie qui pose le diagnostic [9]. Un examen immuno-histochimique est parfois nécessaire.

Il n'existe pas de consensus sur la prise en charge des granulomes à éosinophile. Plusieurs méthodes de prise en charge étaient décrites. La radiothérapie peut être indiquée pour la localisation vertébrale solitaire avec déficit neurologique. Une faible dose arrête le processus lytique et la progression de la lésion mais peut stériliser les cartilages de conjugaison et la reconstruction osseuse. La chimiothérapie est proposée en cas de dissémination systémique ou en complément d'une résection chirurgicale. Dans tous les cas un suivi minimum de 5 ans est nécessaire pour dépister une éventuelle récurrence qui est rencontrée dans 20% des cas [12,14,15]. Dans tous les cas, cette prise en charge passe par la réalisation d'un bilan d'extension et d'une discussion multidisciplinaire afin de déterminer le traitement et le rythme de surveillance.

Des cas de rémission spontanée sont rapportés chez l'enfant pour les granulomes solitaires mais le temps de guérison est aléatoire avec risque de destruction cartilagineuse et du cartilage de croissance au cours de l'évolution [15]. Cette situation justifie l'utilisation de traitement local non invasif. De bons résultats étaient rapportés par l'utilisation de méthylprednisolone intralésionnelle de 40 à 160mg selon la dimension tumorale [12].

A 18 mois du premier épisode douloureux, l'enfant était en bon état général. Une récupération fonctionnelle de l'épaule satisfaisante avec un processus de reconstruction osseuse était notée.

CONCLUSION

Le granulome à éosinophile chez l'enfant est la forme bénigne de l'Histiocytose. Le diagnostic est posé par l'examen histologique de la pièce de biopsie. Un traitement non invasif est justifié pour les localisations solitaires. En dehors d'une abstention thérapeutique, l'injection de méthylprednisolone intralésionnelle semble donner de bons résultats. Un suivi minimum de 5 ans est nécessaire.

REFERENCES

1. Key SJ, O'Brien CJ, Silvester KC, Crean SJ. Eosinophilic granuloma: Resolution of maxillofacial bony lesions following minimal intervention. Report of three cases and a review of the literature. *J Craniomaxillofac Surg.* 2004;32(3):170-5.
2. Hicks J, Flaitz CM. Langerhans cell histiocytosis: Current insights in a molecular age with emphasis on clinical oral and maxillofacial pathology practice. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod.* 2005; 100:S42- 66.
3. Shirley JC, Thornton JB. Oral manifestations of Langerhans'cell histiocytosis: review and report of case. *ASDC J Dent Child.* 2000;67:293-6.
4. Angelini A, Mavrogenis AF, Rimondi E, Rossi G, Ruggieri P. Current concepts for the diagnosis and management of eosinophilic granuloma of bone. *J Orthop Traumatol.* 2017;18:83-90.
5. Favara BE, Feller AC, Pauli M, Jaffe ES, Weiss LM, Arico M, and al. Contemporary classification of histiocytic disorders. The WHO Committee O Histiocytic/Reticulum Cell Proliferations. Reclassification Working Group of the Histiocyte Society. *Med Pediatr Oncol.* 1997;29:157-66.
6. Islinger RB, Kuklo TR, Owens BD, Horan PJ, Choma TJ, Murphey MD and al. Langerhans' cell histiocytosis in patients older than 21 years. *Clin Orthop Relat Res.* 2000;379:231-5.
7. Azouz EM, Saigal G, Rodriguez MM, Podda A. Langerhans'cell histiocytosis: pathology, imaging and treatment of skeletal involvement. *Pediatr Radiol.* 2005; 35:103-15.
8. Chadha M, Agarwal A, Agarwal N, Singh MK. Solitary eosinophilic granuloma of the radius. An unusual differential diagnosis. *Acta Orthop Belg.* 2007;73:413-17.
9. Greenlee JD, Fenoy AJ, Donovan KA, Menezes AH. Eosinophilic granuloma in the pediatric spine. *Pediatr Neurosurg.* 2007;43(4):285-92.
10. Tanaka N, Fujimoto Y, Okuda T, Nakanishi K, Sumida T, Manabe H and al. Langerhans cell histiocytosis of the atlas. A report of three cases. 2005;87:2313-7.
11. Robert H, Dubouset J, Miladi L. Histiocytosis X in the juvenile spine. *Spine (Phila Pa 1976).* 1987;12: 167-72.
12. Cohen M, Zornoza J, Cangir A, Murray JA, Wallace S. Direct injection of methylprednisolone sodium succinate in the treatment of solitary eosinophilic granuloma of bone: a report of 9 cases. *Radiology.* 1980;136:289-93.
13. Ruff S, Chapman GK, Taylor TK, Ryan MD. The evolution of eosinophilic granuloma of bone: a case report. *Skelet Radiol.* 1983;10:37-9.
14. Scarpinati M, Artico M, Artizzu S. Spinal cord compression by eosinophilic granuloma of the cervical spine. Case report and review of the literature. *Neurosurg Rev.* 1995;18:209-12.
15. Vargas A, Ramirez H, Ramirez P, Fonca C, Venegas B, Astorga P. Spontaneous remission of eosinophilic granuloma of the maxilla after incisional biopsy: a case report. *Head Face Med.* 2016;12:21.