

L'histiocytose... quand elle atteint les os.

*Généralités
et témoignages...*



➤ *L'histiocytose*

L'**histiocytose langerhansienne** est une maladie rare liée à l'accumulation de cellules de Langerhans au sein de différents organes. La plupart des organes du corps peuvent être atteints et les plus fréquents sont l'os (80%) et la peau (33%).

➤ *Origine de la maladie ?*

La compréhension des mécanismes mis en jeu lors de l'apparition de la maladie est l'enjeu de la recherche sur l'histiocytose. **Des progrès sensibles** ont vu le jour ces dernières années et des recherches sont actuellement menées pour comprendre les voies d'expression de la maladie.

La **découverte récente** d'une mutation génétique dans la moitié des cas donne de grands espoirs quant au traitement des cas concernés.

Une meilleure compréhension de l'origine de la maladie **ouvrira de nouvelles pistes** thérapeutiques de traitements ciblés.

➤ *Les traitements*

Les patients dont la maladie reste localisée ont besoin d'un traitement local voire d'aucun traitement.

Des recommandations existent pour départager entre des présentations cliniques justifiant une simple surveillance, des soins locaux ou des chimiothérapies.

Lors de la prise en charge des patients, l'objectif du bilan d'extension de la maladie est d'abord de poser une indication thérapeutique et de départager **trois** options :

- 1. Le début d'une **chimiothérapie** par voie générale,
- 2. La mise en route d'un **traitement local orthopédique** (corset, voire plate ou un geste chirurgical sur la lésion)
- 3. La **surveillance** simple.

➤ *Évolution de la maladie*

L'**évolution** est très variable selon l'atteinte et le cas particulier. Elle va de la régression spontanée à une forme pouvant devenir chronique.

➤ *L'atteinte osseuse*

Quand la maladie atteint l'os on peut la trouver aussi sous le nom de *Granulome à éosinophiles* qui désigne une tumeur des os.

Les symptômes osseux sont des douleurs, des tuméfactions et parfois des fractures spontanées.

Le diagnostic est réalisé par : radiographie, Scanner, IRM et biopsie

La localisation osseuse peut être unique ou multiple. Fémur, tibia, vertèbres, crâne...

Traitement : abstention, orthopédique, chirurgie, corset, plate.

Et chimiothérapie : protocole recommandations LCH 2015 révisées.

Histiocytose osseuse.

Ils témoignent...



Atteinte osseuse au crâne par Paul 16 ans

Un matin, je me suis aperçu que j'avais une bosse sur la tête. Quelques jours plus tard, la bosse étant toujours là, nous avons consulté notre médecin.

Il m'a fait passer une échographie, et là, le ciel m'est tombé sur la tête : j'avais un trou dans la boîte crânienne avec une masse de part et d'autre de ce trou. Le radiologue a diagnostiqué un granulome éosinophile.

Nous nous sommes mis en contact avec MALADIES rares Infos Services, qui nous a appris que le granulome éosinophile est une des formes de l'histiocytose langerhansienne, et nous a donné les coordonnées de l'Association Histiocytose France, grâce à laquelle nous avons enfin appris ce qu'est cette maladie.

Ont suivi un scanner, qui a confirmé la présence d'une tumeur assez importante à l'intérieur du crâne, et une scintigraphie osseuse de tout le squelette. Je n'avais heureusement pas d'autre lésion. Là encore, le médecin ne connaissait pas cette pathologie.

J'ai été opéré par un neurochirurgien. Le réveil a été douloureux, mais j'ai reçu de la morphine. La biopsie a confirmé le diagnostic d'histiocytose. Je suis sorti assez secoué de tout ça, mais j'ai été soutenu par beaucoup de monde : ma famille, mes amis, mes professeurs et un ami guide de haute-montagne qui m'a promis de m'emmener en montagne avec lui si je me rétablissais

complètement pour l'été. C'est ce que j'ai fait, et il a tenu parole.

Un an après, le même chirurgien a procédé à une greffe pour boucher la lacune laissée par la première opération : il m'a prélevé un morceau de crâne, a dédoublé le greffon, et a rebouché les deux trous.

Au bout d'un an, les scanners montrant la consolidation de la greffe, j'ai pu reprendre pratiquement toutes mes activités sportives, en particulier l'escalade et le ski, très importantes pour moi, mais avec un casque. J'ai vécu toute cette période comme une grande injustice. Pourquoi moi ? Après la première opération, je pensais souvent au risque de récidence.

Après la réussite de ma greffe, j'ai voulu reprendre mes activités sportives à fond. Je me suis cassé le bras en skiant et comme la fracture ne consolidait pas, je n'ai pas pu m'empêcher de penser qu'il y avait peut être une lésion d'histiocytose à cet endroit. Mais non, tout est rentré dans l'ordre par la suite



Atteinte osseuse dont bras, Jules 11 ans par son père

Jules, en classe de CM2, a été poussé dans un couloir de l'école et son bras gauche s'est retrouvé coincé entre la rampe et le mur... Quand il est rentré à la maison ne voyant pas d'hématome nous n'avons alors pas jugé utile de faire une radio.

Mais un mois plus tard, Jules se plaignait toujours de son bras. Au mois d'août la douleur était telle que ça l'a empêché de dormir et là il n'échappa pas à l'hôpital où, après examen radiologique, on suspecta une histiocytose car son humérus gauche était « mangé » sur un tiers. Il n'y avait donc pas de rapport avec sa chute.

Il a fallu procéder à une biopsie qui confirma la maladie et analyser l'étendue de celle-ci. Un curetage de la zone s'avéra impossible -os trop fragile, pas d'atteinte ailleurs, hypophyse et organes ouf ! Il a été décidé de mettre Jules sous corticoïde et chimio. Cette maladie se soigne mais cela peut durer 6 mois, 1 an, voire 2 ans. Il y a aussi des risques de rechute..

Nous avons béni le jour où cet accident est survenu à l'école, élément révélateur de sa maladie qui a, je l'espère, été assez rapidement prise en charge pour une bonne évolution.

Avertissement : Les témoignages présentés ne reflètent que des cas particuliers et appréciés de manière personnelle par leurs auteurs. Par soucis de discrétion, les prénoms et photos ont été modifiés. Pour tout renseignement médical s'adresser au Centre de référence pour l'histiocytose :

Site pédiatrique : Dr Jean DONADIEU,
Service d'Héματο-oncologie Pédiatrique,
Hôpital Trousseau 26, avenue du Dr Netter -
F 75012 Paris
Tél : 33 1 44 73 60 62 / 33 1 71 73 82 66

Pour l'adulte : Pr. A. Tazi,
Chef de Service de Pneumologie,
Coordonnateur du Centre de Référence de
l'Histiocytose Langerhansienne,
Hôpital Saint-Louis 1, av. Claude Vellefaux
75475 PARIS CEDEX 10.
Tél : 01 42 49 91 98 - Fax : 01 42 49 93 95
Voir également le site www.histiocytose.org
pour les recommandations de prise en charge.



Atteinte osseuse dont vertèbres, par les grands-parents de Julien 11 mois

Vers ses huit mois, les pleurs de notre petit fils étaient fréquents à l'âge des premières dents. Et puis, ils devinrent systématiques au moment du bain et à des moments de plus en plus nombreux de la journée et de la nuit. Ils nous ont tous inquiétés. Les pédiatres ont alors conseillé de faire examiner Julien aux urgences de l'hôpital Trousseau, à Paris, où il passa un examen banal : une radio des os.

Bilan : le crâne, le bassin, les vertèbres, les membres étaient l'objet d'attaques nombreuses, profondes, étendues. Des trous dans les os...histiocytose langerhansienne !

Au service d'oncologie, les médecins ont procédé pendant 3 semaines à tous les examens possibles, puis le traitement de chimiothérapie et de corticothérapie a démarré. Julien souffrait et la morphine lui a été administrée avant et pendant les premières semaines du traitement.

Il a subi un petit acte chirurgical consistant à placer à demeure une chambre sous la peau du thorax pour faciliter les injections et prises de sang si fréquentes.

Elle a été retirée au bout de deux ans. Julien est resté un mois à l'Hôpital Trousseau, ensuite la chimiothérapie et les contrôles se sont poursuivis de manière presque quotidienne en hôpital de jour. Puis les consultations

sont devenues hebdomadaires, puis mensuelles au bout de 18 mois et ensuite trimestrielles .

En parallèle de la chimiothérapie, un corset a été réalisé pour protéger des chocs les os fragilisés. Ces deux demi-coquilles ont été réajustées une fois au cours des 18 mois où Julien a dû le supporter, bloqué du bas du bassin au haut de la nuque.

Puis, une minerve a protégé 6 mois de plus ses vertèbres cervicales. A cette époque, Julien apprenait à marcher mais il n'avait pas le droit de tomber ! Son entourage s'est musclé le dos... Mais il a marché !

Le développement physique et psychomoteur de Julien s'est poursuivi normalement. Sa joie de vivre est maintenant éclatante. Notre soulagement est immense !



Oreille et récurrence... Louise, par sa mère

Nous avons découvert la maladie de Louise alors qu'elle avait 15 mois, suite à plusieurs mois de tâtonnements laborieux avec le médecin ORL de notre clinique locale : d'abord de nombreuses otites, des granulomes à répétition dans l'oreille gauche, puis un scanner montrant les os des rochers rongés au niveau des 2 oreilles. Là, l'ORL et le radiologue de la clinique nous ont envoyé à l'hôpital Trousseau à Paris où les équipes de médecins ORL et hématologues nous ont pris totalement en charge.

Quel soulagement de se savoir reconnus même si c'est une maladie rare ! Ils ont très vite su identifier la maladie et décider les traitements appropriés. Ils ont estimé que la maladie s'était déclarée environ 8 mois avant sa découverte. Les tumeurs, trop près du cerveau, n'ont pas pu être enlevées par chirurgie mais uniquement par chimiothérapie. Le traitement a tout de même duré 2 ans jalonnés de nombreux épisodes parfois pénibles. Louise est tombée fréquemment en apasie, avec des fatigues qui l'empêchaient même de marcher, ce qui a nécessité d'espacer un peu les injections prévues.

C'est l'hôpital local qui assurait les injections hebdomadaires, en hôpital de jour. Puis quand le traitement a commencé à s'alléger, Louise a fait une récurrence avec une tumeur au cou au niveau cervical, que nous avons d'abord pris pour un simple petit

kyste à opérer après la fin de la chimiothérapie, mais qui s'est rapidement élargi comme un goitre, jusqu'à l'empêcher de respirer. C'était une récurrence de l'histiocytose langerhansienne avec une localisation très exceptionnelle. Ça a été un moment délicat pour nous !

Le protocole de chimiothérapie s'est donc intensifié avec décision de poser une chambre implantable pour injection pendant plus d'un an, puis espacement et réduction progressifs des dosages de chimiothérapie pendant toute l'année suivante.

A la fin du traitement, Louise avait 3 ans et demi. Ensuite, plus aucun traitement ! Les contrôles, d'abord mensuels, se sont progressivement espacés, avec de temps en temps des scintigraphies et des scanners. Louise grandit normalement comme tout autre enfant.

A ses 11 ans, nous n'avons plus qu'une consultation annuelle avec l'hématologue. Nos craintes initiales de séquelles auditives ou au niveau du fonctionnement cérébral se sont totalement envolées ! Impossible pour un médecin, sans lire le dossier médical, d'imaginer ce qui a pu se passer dans la petite enfance de Louise.

A maintenant 20 ans, Louise en école de commerce, est douée pour les langues et accorde beaucoup d'importance à ses amis et au sport !



Association loi 1901 -JO 08/05/99 - d'intérêt général

***Pour vous informer, adhérer, soutenir
notre action, contactez-nous :***

BP 60740 -77017 Melun Cedex
01 60 66 93 77

asso.histiocytose.france@gmail.com
www.histiocytose.org

