

Histiocytose langerhansienne cranienne unifocale localement agressive : à propos d'un cas

Ben Arif.Y, Boudawara.F, Hablani.H, Mnif.Z, Karray.F, Abdelmoula.M

Service de chirurgie maxillo-faciale et esthétique, Hôpital Habib Bourguiba Sfax, Tunisie

Introduction

L'histiocytose langerhansienne (HL) est une maladie rare due à une prolifération clonale de cellules de Langerhans. Son diagnostic, souvent retardé par une symptomatologie aspécifique liée à l'extension locale, est évoqué par l'imagerie. La prise en charge, adaptée à l'étendue de la maladie, fait de la chirurgie d'exérèse une option de choix pour les lésions osseuses unifocales accessibles

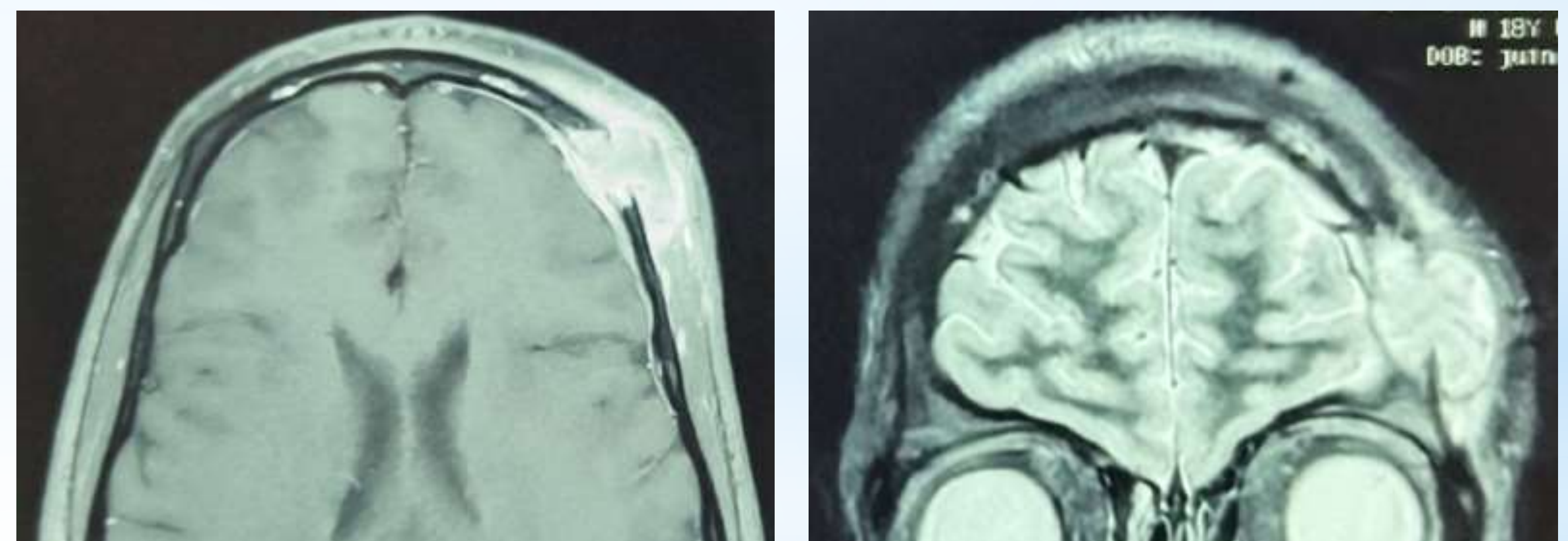
Présentation clinique

Nous rapportons le cas d'un patient âgé de 18 ans qui consulte pour une tuméfaction temporale gauche d'évolution rapidement progressive. L'imagerie par résonance magnétique a révélé une masse tissulaire en hypersignal T2, infiltrant la table osseuse, évoquant une H affleurant les meninges sans extension endocranienneL. Le bilan d'extension par TEP-TDM confirmait le caractère strictement monostotique de la maladie. Le patient a bénéficié d'une exérèse chirurgicale complète de la lésion emportant l'os et nécessitant une suspension de la dure-mère.

Discussion

La prise en charge de l'histiocytose langerhansienne (HL) osseuse unifocale s'adapte au caractère agressif de la lésion, comme l'illustre ce cas. Devant une lésion localement agressive avec infiltration osseuse et effraction dure, une stratégie thérapeutique intensive est justifiée. Elle associe une exérèse chirurgicale complète, visant un contrôle macroscopique, à un traitement médical systémique adjuvant.

La corticothérapie générale, prescrite en relais postopératoire, vise à éradiquer les foyers microscopiques résiduels et à moduler l'environnement inflammatoire, réduisant ainsi le risque de récurrence. Cette décision multidisciplinaire impliquant la chirurgie et la médecine interne souligne l'importance d'une prise en charge adaptée à l'agressivité histologique, même dans les formes unifocales.



Aspect radiologique à l'IRM

Conclusion

Face à une HL osseuse localisée et infiltrante, la stratégie thérapeutique combine une chirurgie d'exérèse et un traitement médical adjuvant par corticothérapie afin d'optimiser le contrôle local de la maladie. Une surveillance prolongée reste indispensable.