

**Mr Fethi S** .. 47 ans . Envoyée par Endocrino ***pour anomalie radiologique***

### **Habitus :**

Tabagique 25 PA

Travaille dans un restaurant

**ANTECEDANTS** :Suivie depuis 2ans pour insuffisance Anté et Post Hypophysaire avec:

**Diabète insipide** (ADH= $<0.5$ pmo/ml;NL $>13$ )

**Impuissance sexuelle** (FSH= 0.44/ml NL1.7-12 ;LH=NL;Testosterone=0.67ng/l;NL 1.7-12)

L'IRM Hypophysaire montre:Epaissement regulier a rehaussement homogène de la tige pituitaire .Absence de l'hypersignal T1spontanéé de la post hypophyse.

### **HDLM**

Dyspnée d'effort d'installation progressive(2é étages=Sadoul I)

### **EXAMEN PHYSIQUE :**

Pas de crépitantes .Pas d'adénopathies

**RADIO THORAX:**

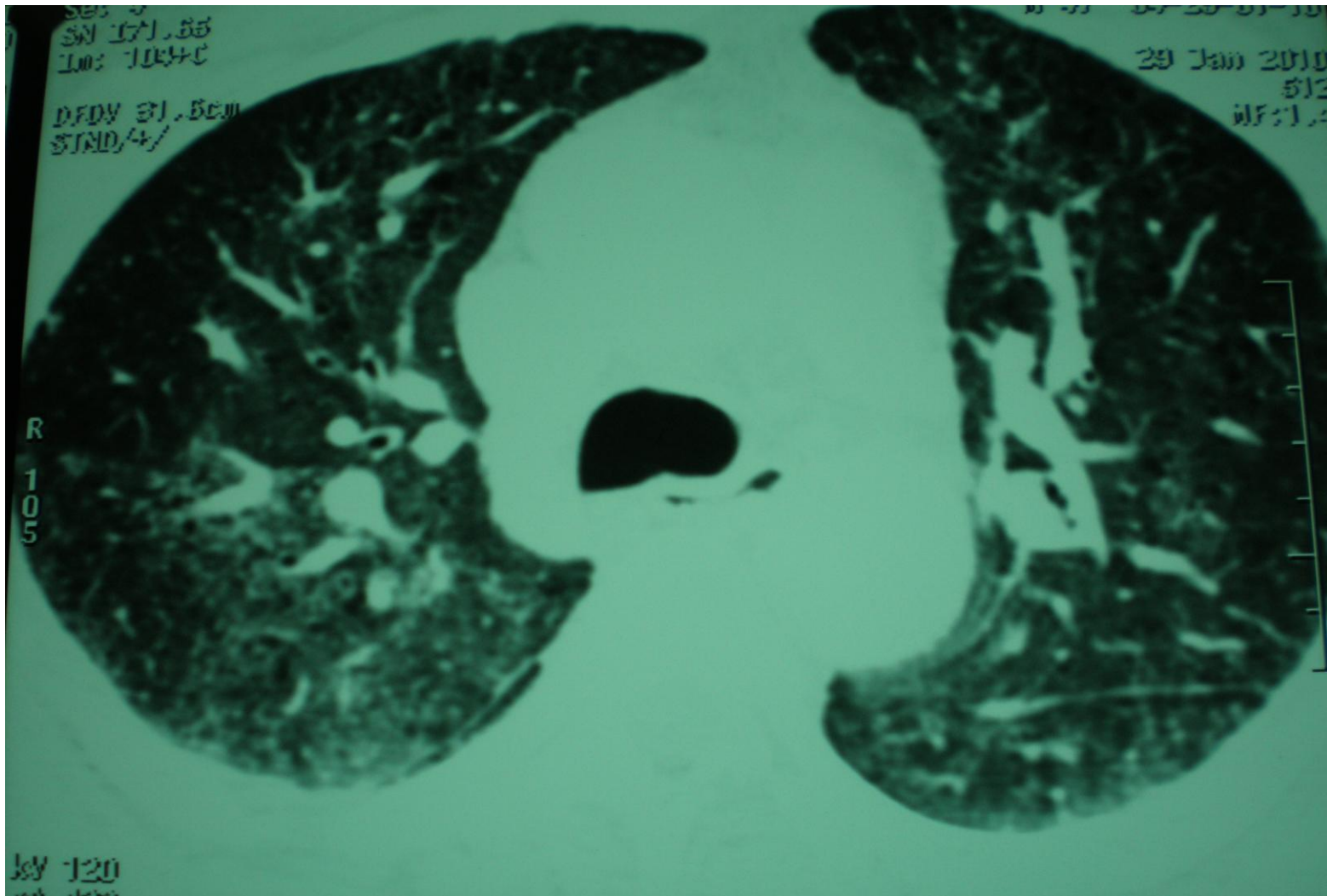
\_Syndrome interstitielles type réticulés 2/3superieur et moyen.



# SCANNER THORACIQUE

## 1) Micronodules

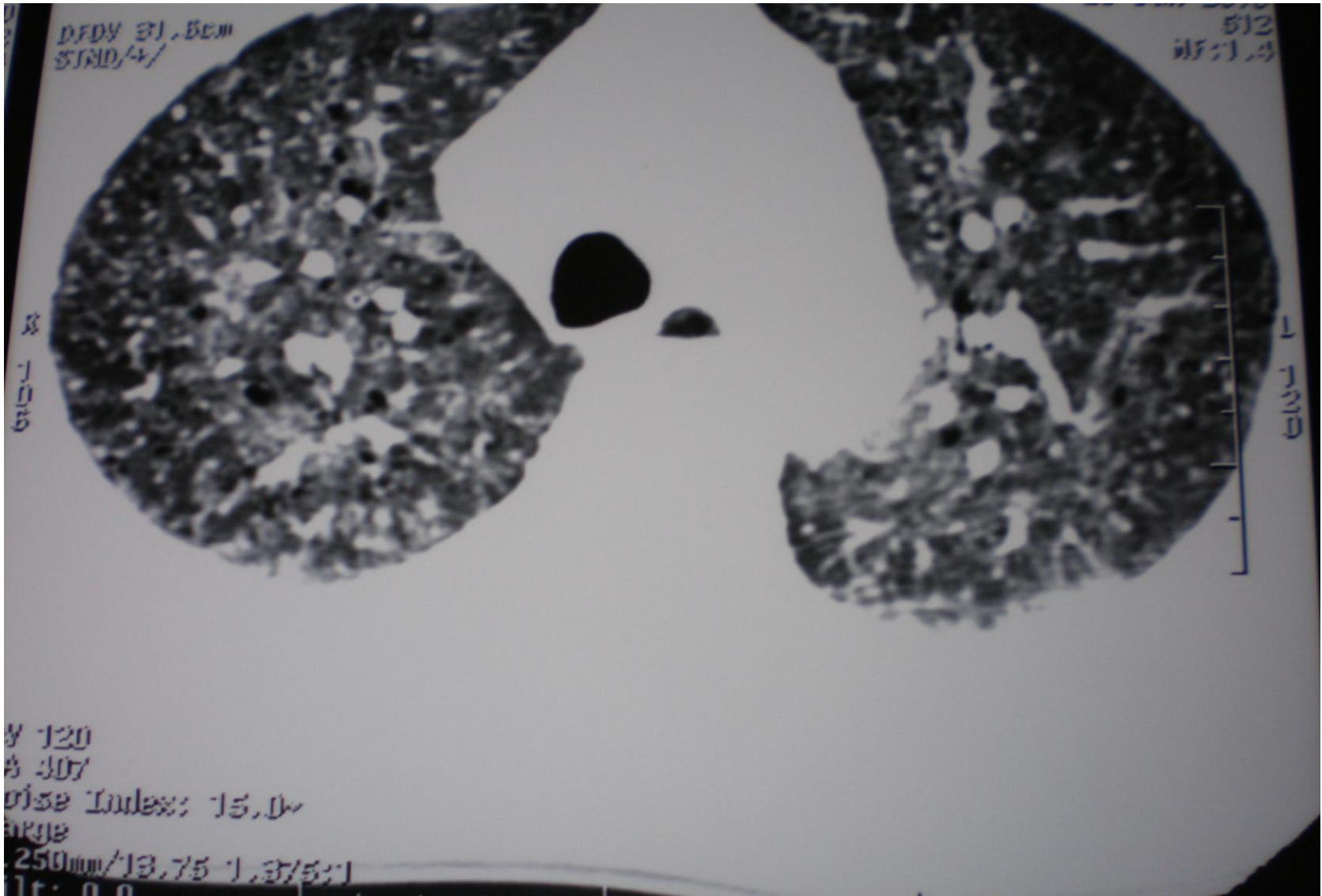
- Disposition peribronchiolaires
- De formes et de taille variables(+/- étoilé ;Nodule bizarres)
- Coexistence avec images kystiques



# SCANNER THORACIQUE

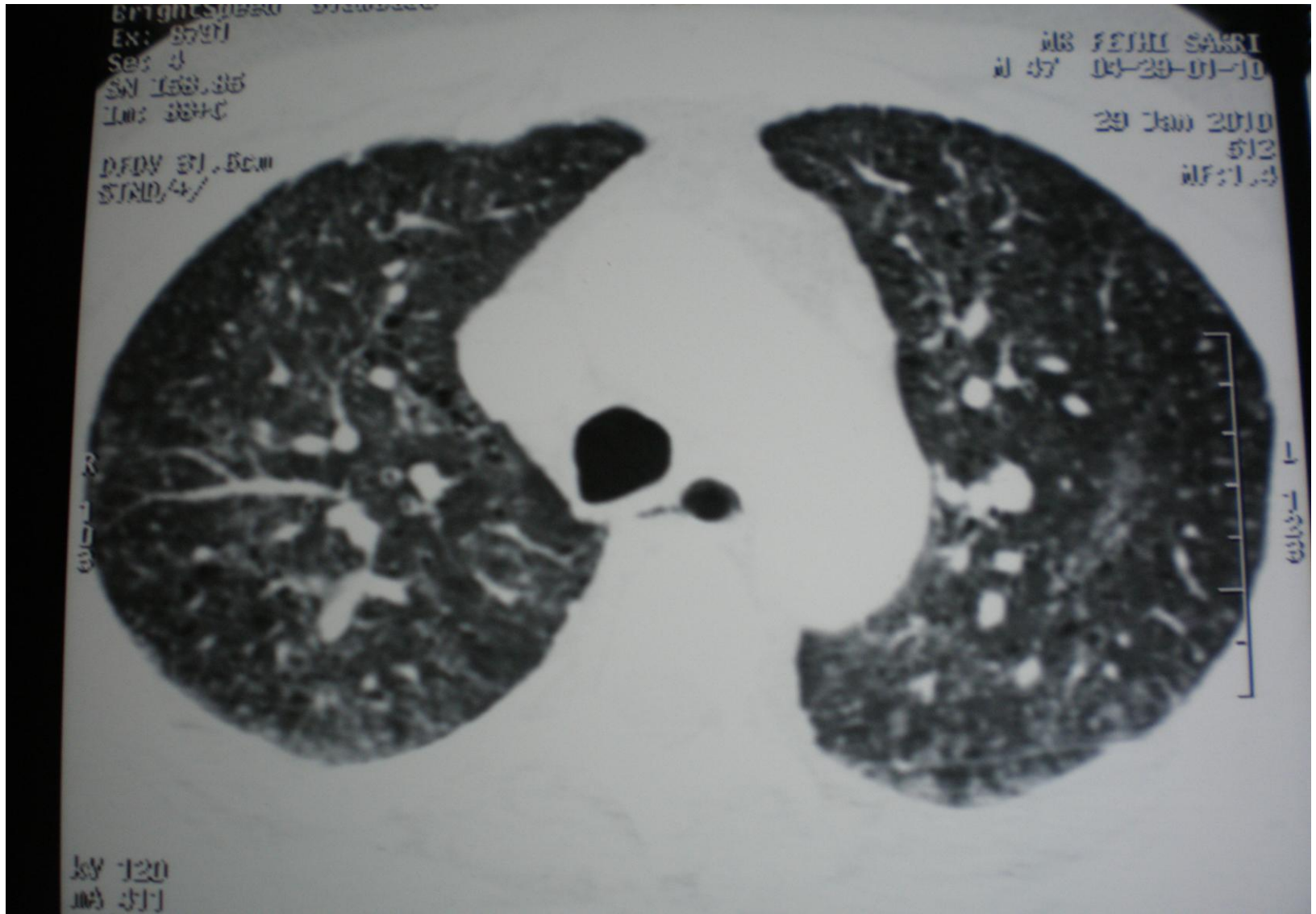
## 2) Images Kystiques

- Image Kystique a paroi fine a l'emporte pièce
- Image Kystique a paroi épaisse /nodules excavées



# SCANNER THORACIQUE

## 3) Coexistence d'images nodulaire , micronodulaire et Kystique



# LAVAGE BRONCHOALVEOLAIRE

- Cellularité globale : 200 000 /ml
- Macrophage : 90 %
- Lymphocyte : 07 %
- Neutrophile : 02 %
- Eosynophile : 01 %
- Sidérophage : 0 %

•

## • IMMUNOHISTOCHIMIE

•

- Lymphocyte CD4/CD8 non inversé
- Macrophage fixant le CD1a évoquant une histiocytose à cellules langhans

# Conclusion

- Il s'agit d' un homme de 47 ans qui présente une histiocytose a cellules langharans avec localisation pulmonaire et hyophysaire.
- ( syndrome de **Hand-Schüller-Christian**)

# Discussion :

- HCL aiguë disséminée (maladie de Letterer-Siwe) : atteinte multisystémique sévère : jeunes enfants ; mauvais pronostic
- HCL multifocale (syndrome de Hand-Schüller-Christian ; granulome éosinophile multifocal) : enfants plus âgés, adolescents ; meilleur pronostic
- HCL mono-systémique (granulome éosinophile ; histiocytose pulmonaire primitive) : régression spontanée possible ; évolution habituellement bénigne



## SCANNER THORACIQUE: 3 présentations

- Présence isolée de kystes (hyperclarté à l'emporte-pièce cerclée d'une paroi fine)
- Images nodulaires centro-lobulaires mal limitées, quelquefois cavitaires, micronodulaires
- Association de kystes à paroi fine ou épaisses et de micronodules

