



Les inflammations chroniques des voies respiratoires (BPCO) et le cancer pulmonaire sont des conséquences bien connues du tabagisme. Mais les fumeurs peuvent aussi développer des maladies plus rares. L'une d'entre elles est l'histiocytose pulmonaire à cellules de Langerhans.

L'histiocytose pulmonaire à cellules de Langerhans

L'histiocytose pulmonaire à cellules de Langerhans est une maladie pulmonaire touchant les plus petites ramifications des voies respiratoires (bronchioles). Les cellules de Langerhans normales sont situées sous la surface des muqueuses et de la peau. Les cellules de défense de ce type sont appelées histiocytes. Dans l'histiocytose pulmonaire à cellules de Langerhans, elles prolifèrent de manière anormale et infiltrent les parois des bronchioles, aboutissant à leur destruction et à la formation de cavités dans le tissu pulmonaire.

Les jeunes fumeuses et les jeunes fumeurs sont concernés

L'histiocytose pulmonaire à cellules de Langerhans est une maladie rare et donc largement méconnue de la population. Elle touche essentiellement les adultes jeunes entre 30 et 40 ans. Presque tous les patients sont des fumeuses et des fumeurs actifs, qui consomment souvent plus d'un paquet de cigarettes par jour. Contrairement à l'inflammation chronique des voies

respiratoires (BPCO), qui se développe lentement, l'histiocytose pulmonaire à cellules de Langerhans peut apparaître déjà après quelques années de tabagisme.

Quelle est la cause?

Il est probable que des constituants de la fumée de cigarette soient impliqués dans l'apparition de la maladie. On suppose que la fumée de cigarette stimule la sécrétion de molécules de signalisation par des cellules tapissant l'intérieur des bronchioles, et que ces molécules déclenchent la multiplication des cellules de Langerhans. Puisque seul un petit nombre de fumeuses et de fumeurs sont atteints par cette maladie, il est probable que d'autres facteurs, notamment génétiques, jouent un rôle prédisposant.

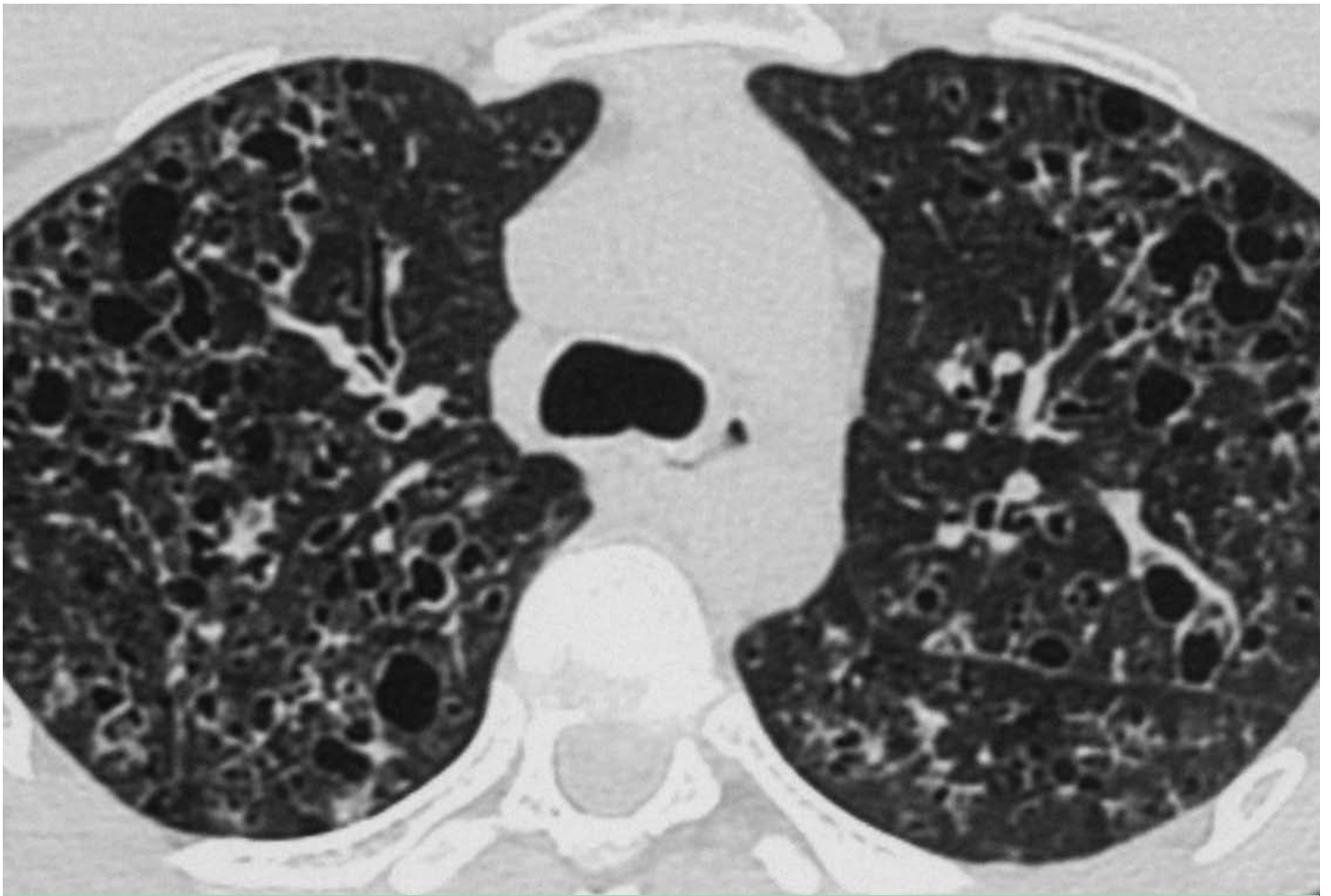
Les poumons sont détruits

Les cellules de Langerhans se multiplient dans les parois des bronchioles en formant avec d'autres cellules de défense des amas appelés granulomes. Ce processus aboutit

à la destruction des parois des bronchioles, qui se dilatent et prennent l'aspect de cavités de forme irrégulière. Avec le temps, ces cavités grossissent et forment des kystes remplis d'air. Les lésions causées par l'histiocytose pulmonaire à cellules de Langerhans prédominent dans les parties supérieures et moyennes des poumons. A un stade plus avancé de la maladie se forment des kystes de grande taille à parois fines. La maladie touche généralement uniquement les poumons. Dans de rares cas, on observe aussi une multiplication des cellules de Langerhans dans la peau, les os, le système lymphatique et le cerveau.

Comment fait-on le diagnostic?

Les patientes et les patients ont une toux sèche, un essoufflement et parfois une fatigue, une perte de poids, des douleurs thoraciques et de la fièvre. Une accumulation d'air entre la poitrine et la plèvre (pneumothorax) occasionnée par la rupture d'une cavité kystique peut être la pre-



Scanner d'une histiocytose pulmonaire à cellules de Langerhans. Coexistence de nodules pleins et troués et de cavités kystiques de forme irrégulière répartis dans les deux poumons.

mière manifestation de l'histiocytose pulmonaire à cellules de Langerhans. Environ un tiers des patients n'ont aucun symptôme. La mesure de la fonction pulmonaire montre des signes de rétrécissement bronchique. Les lésions des poumons ne permettent plus d'approvisionner suffisamment le sang en oxygène. Ceci peut être observé à l'aide d'un examen sanguin. Le scanner des poumons montre des modifications typiques. On y voit de petits nodules pleins ou troués, et des cavités de taille variable, à parois épaisses ou fines (image). En présence d'un scanner typique chez un jeune fumeur, le diagnostic peut être posé avec une bonne certitude sans biopsie pulmonaire. Dans les cas plus inhabituels, une biopsie pulmonaire peut permettre d'apporter le diagnostic.

L'évolution de la maladie est individuelle

L'évolution de l'histiocytose pulmonaire à cellules de Langerhans est variable et imprévisible. La maladie peut s'améliorer spontanément ou après l'arrêt du taba-

gisme, avec une régression partielle ou complète des lésions. Chez 10 à 20 % des patients, la maladie est rapidement progressive et entraîne des pneumothorax récidivants et/ou une détérioration des fonctions pulmonaires aboutissant à une insuffisance respiratoire.

Y a-t-il un traitement?

Une part essentielle du traitement est l'arrêt du tabac, qui peut permettre une stabilisation voire une amélioration. Le sevrage tabagique est donc impératif chez tous les patients.

Les corticostéroïdes sont souvent utilisés chez des patientes et des patients symptomatiques avec une maladie progressive, mais leur efficacité n'est pas établie. Une chimiothérapie s'est révélée efficace dans des cas isolés. Lorsque la maladie progresse jusqu'à l'insuffisance respiratoire, une transplantation pulmonaire est nécessaire. La maladie peut toutefois récidiver dans le poumon transplanté. ✕

L'éditeur de la série sur les maladies pulmonaires rares: Dr Romain Lazor, Service de pneumologie, Centre Hospitalier Universitaire Vaudois, romain.lazor@chuv.ch

Rédaction du texte: Dr méd. André Lauber, Oftringen

Photos: seedo/PIXELIO; mise à disposition