

UNIVERSITE SIDI MOHAMMED BEN ABDELLAH
FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE
FES



Année 2014

Thèse N° 052/14

**LOMBALGIES CHRONIQUES REVELANT
UNE HISTIOCYTOSE LANGERHANSIENNE
(A propos de 01 cas avec revue de la littérature)**

THESE

PRESENTEE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE 30/04/2014

PAR

Mlle. MEKKIOUI HANANE

Née le 30 Octobre 1988 à Errachidia

POUR L'OBTENTION DU DOCTORAT EN MEDECINE

MOTS-CLES :

Lombalgie - lombalgies symptomatiques - Histiocytose Langerhansienne
Lésion Ostéolytique - Granulome Eosinophile

JURY

M. HADRI LARBI.....	PRESIDENT
Professeur de Médecine interne	
Mme. HASSIKOU HASNA.....	RAPPORTEUR
Professeur agrégé de Rhumatologie	
M. ROUIMI ABDELHADI.....	} JUGES
Professeur de Neurologie	
M. HARZY TAOUFIK.....	
Professeur agrégé de Rhumatologie	

Plan

I.INTRODUCTION	3
II.RAPPEL ANATOMIQUE.....	6
III.LOMBALGIE CHRONIQUE	17
A.Épidémiologie des lombalgies chroniques Démarche diagnostique devant une lombalgie chronique	18
B.Démarche diagnostique devant une lombalgie chronique	24
1.Anamnèse	24
2.Examen physique	26
3.Imagerie.....	33
4.Tests électro physiologiques.....	36
C.Retentissement et évaluation de la lombalgie chronique.....	36
D.Diagnostic étiologique des lombalgies chroniques	39
E.Diagnostic différentiel des lombalgies chroniques	52
F.Prise en charge thérapeutique d'une lombalgie chronique	54
1.Traitement médicamenteux	54
2.Traitement par voie locale	56
3.Traitement non médicamenteux	57
4.Traitement chirurgical	59
IV.HISTIOCYTOSE LANGERHANSIENNE A LOCALISATION OSSEUSE VERTEBRALE	60
A.Définition	61
B.Physiopathologie	61
C.Données épidémiologiques	64
D.Manifestations cliniques	66
E.Explorations para cliniques	73

F.Prise en charge thérapeutique	79
G.Evolution et facteurs pronostics.....	83
V.OBSERVATION.....	85
VI.DISCUSSION	90
VII.CONCLUSION	99
VIII.RESUME	101
IX.BIBLIOGRAPHIE.....	107

INTRODUCTION

La lombalgie chronique est définie selon la Société française de rhumatologie (SFR) comme « toute douleur lombosacrée située à hauteur des crêtes iliaques ou plus bas. Elle peut être médiane ou latéralisée, avec possibilité d'irradiation ne dépassant pas le genou. La définition de la durée de la lombalgie varie en fonction des auteurs. Lorsque la lombalgie dure plus de six semaines, la plupart des auteurs s'accordent à la définir comme subaiguë. Quand un épisode de lombalgie dure plus de 3 mois (12 semaines), elle est qualifiée de Chronique. Après la résolution d'un épisode de lombalgie aiguë, d'autres épisodes peuvent survenir, on parle alors de lombalgies récurrentes [1,2].

Le rachis, élément essentiel de l'anatomie de tous les vertébrés, est chez l'homme exposé à des contraintes particulières liées le plus souvent à la position debout. Dès le réveil, il est soumis à des pressions et à des mouvements.

Les lombalgies sont des symptômes dont la fréquence est sans conteste très élevée, comparativement à d'autres pathologies qui passent elles-mêmes pour être très courantes comme l'asthme ou les affections dermatologiques.

On estime que 50 à 80% de la population mondiale est victime, à un moment donné, de lombalgies, ce qui les place en tête des problèmes de santé en terme de fréquence de survenue [2]. 5 à 10% évoluent vers la chronicité. D'après une enquête menée par des médecins du travail auprès de 7129 personnes travaillant en région parisienne (Alcouffe, 1999) [3], dans les 12 mois précédents : 54% des actifs ont souffert au moins un jour de lombalgie, 30% ont souffert au moins 8 jours, 19% indiquent une irradiation à la jambe. Toujours dans les 12 mois précédents : 18% de la population a consulté un médecin pour lombalgie, 4% a eu un arrêt de travail pour lombalgie, moins de 1 % a eu un arrêt de travail de plus d'un mois pour ce motif.

D'autres études menées en France ou dans d'autres pays retrouvent des valeurs assez comparables, avec des fréquences accrues dans certains secteurs professionnels :

- Ø Pour les hommes : le bâtiment, le secteur du transport
- Ø Pour les femmes : le secteur des soins, le personnel de nettoyage et de service.

Les lombalgies ne constituent pas des maladies mais des symptômes dont il est important d'en identifier la source pour pouvoir bien les traiter. On peut les classer en trois catégories :

- Ø Rachialgies communes (les plus fréquentes)
- Ø Rachialgies symptomatiques d'une pathologie rachidienne inflammatoire, infectieuse, tumorale ou autres.
- Ø Rachialgies fonctionnelles.

Toutefois, la présentation clinique peut être trompeuse prenant l'allure d'une lombalgie mécanique et c'est l'évolution fâcheuse qui nous permet de redresser le diagnostic.

Nous rapportons dans ce travail une illustration concrète d'un patient souffrant de lombalgie chronique considérée comme lombalgie mécanique et traitée comme telle.

Il s'agit en effet de lombalgie chronique liée à une atteinte osseuse dans le cadre d'une Histiocytose Langerhansienne et nous nous emploierons de décrire le granulome éosinophile.

RAPPEL

ANATOMIQUE

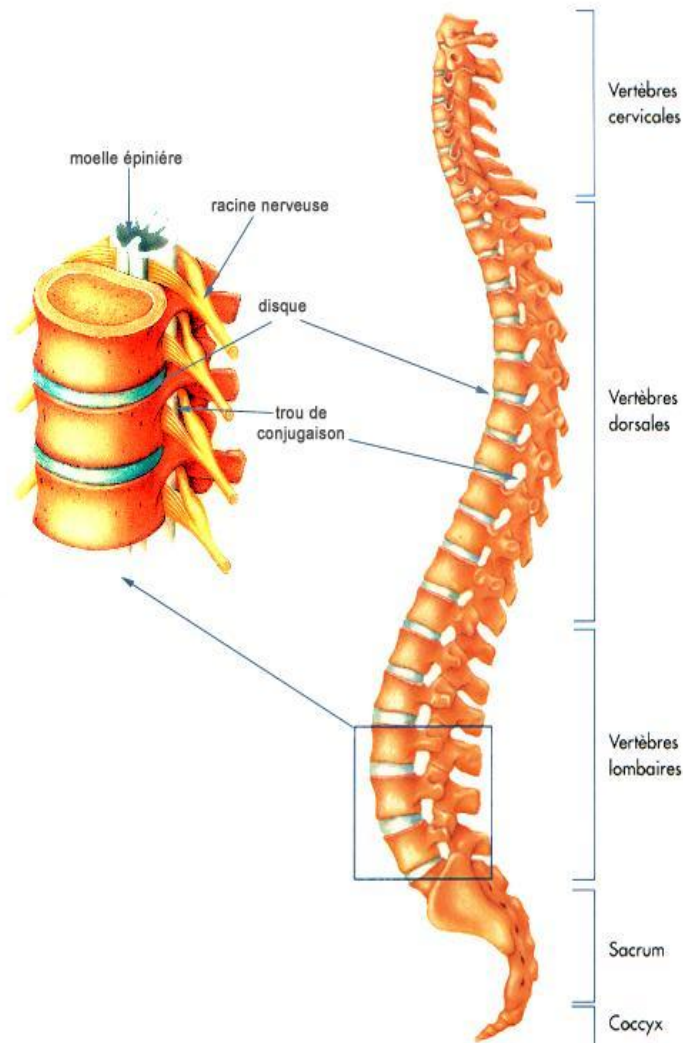
La colonne vertébrale est un axe souple, composé de vertèbres étagées les unes au-dessus des autres, articulées entre elles et permettant les mouvements de grande amplitude. Les mouvements seront toujours pluri segmentaires. L'organisation de la colonne vertébrale repose sur une double finalité avec la stabilité nécessitant une musculature puissante et la mobilité de grande amplitude avec un jeu articulaire adapté. L'ensemble du programme fait appel à une régulation automatique qui doit coordonner 26 pièces osseuses (occipital, 7 vertèbres cervicales, 12 vertèbres thoraciques, 5 vertèbres lombaires et le sacrum) [5,4].

è Courbures de la colonne vertébrale :

La colonne vertébrale comporte 3 courbes principales. On parle alors de la lordose cervicale, la cyphose thoracique et la lordose lombaire. Les lordoses représentent des courbes avec une convexité vers l'avant alors que la cyphose a une convexité vers l'arrière. La présence de ces courbes permet à notre colonne de pouvoir supporter l'effet de la gravité tel un mécanisme de suspension.

La colonne vertébrale s'organise sous la forme d'un trépied. Le corps vertébral est préposé à la transmission des pressions, il doit avant tout être solide. Au contraire l'arc neural forme à la fois un étui protecteur de la moelle et la partie mobile de la colonne vertébrale, par l'existence de ses facettes articulaires et les insertions des muscles moteurs. On a schématisé ces différences en disant que le corps vertébral représente l'élément statique tandis que l'arc neural est l'élément dynamique ou mécanique. Cette dissociation est excessive car le corps vertébral permet les mouvements et même il conditionne l'étendue du mouvement. Par contre l'arc neural dirige et oriente les mouvements. La vertèbre possède deux autres propriétés avec son rôle de protection de la moelle épinière et celle d'organe hématopoïétique.

La colonne vertébrale

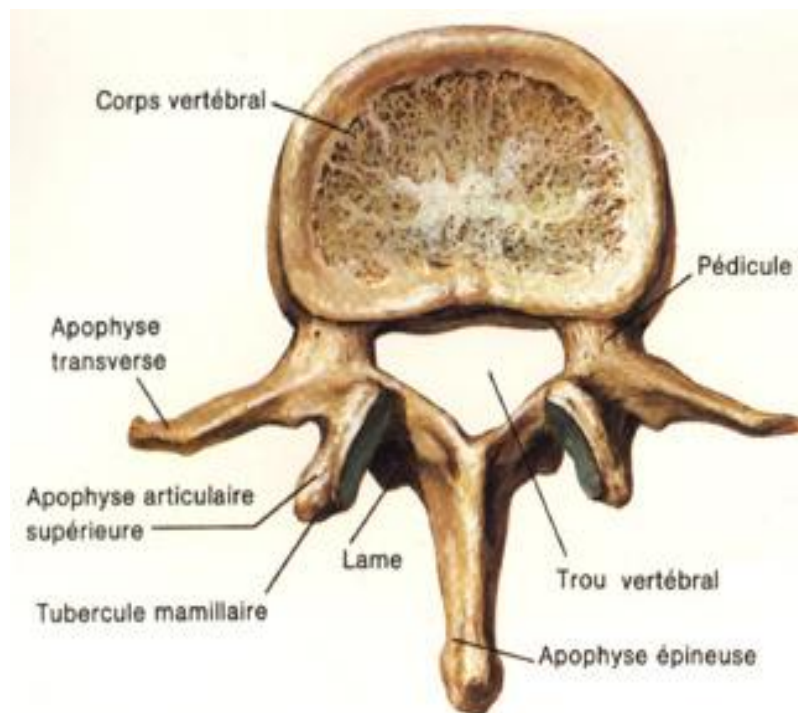


A L'étage lombaire, la colonne vertébrale est normalement constituée de cinq grosses vertèbres unies par des ligaments et des disques intervertébraux ; elle se situe entre la colonne dorsale en haut et le sacrum en bas [4,5,6].

Chaque vertèbre lombaire présente un corps, un arc postérieur et un trou vertébral.

Le corps vertébral est volumineux, réniforme; son diamètre transversal est presque le double de son diamètre sagittal. Ses faces supérieure et inférieure présentent un aspect réniforme à hile postérieur.

Sa face circonférentielle est creusée d'une gouttière horizontale, surtout nette de chaque côté.



Vue supérieure d'une vertèbre lombaire

L'arc postérieur comprend d'avant en arrière cinq portions :

Ø Les pédicules :

Très épais, ils s'implantent sur les trois cinquièmes supérieurs ou sur la moitié supérieure de l'angle formé par l'union de la face postérieure avec la face latérale du corps vertébral. Leur bord inférieur limite la partie haute du trou de conjugaison, transformé en véritable canal, en raison de l'épaisseur des pédicules.

Ø Les apophyses transverses :

Elles ont l'aspect d'une lame osseuse aplatie d'avant en arrière, se détachant de la face externe du pédicule, et se dirigeant en dehors et en arrière presque horizontalement.

Ø Les apophyses articulaires :

- Les supérieures sont situées en arrière et au-dessus des apophyses transverses. Leur face interne porte une surface articulaire concave en dedans. Leur bord postérieur présente un relief arrondi : le tubercule mamillaire.
- Les inférieures naissent de l'angle inféro-externe des lames. Leur face externe porte une surface articulaire convexe en dehors.

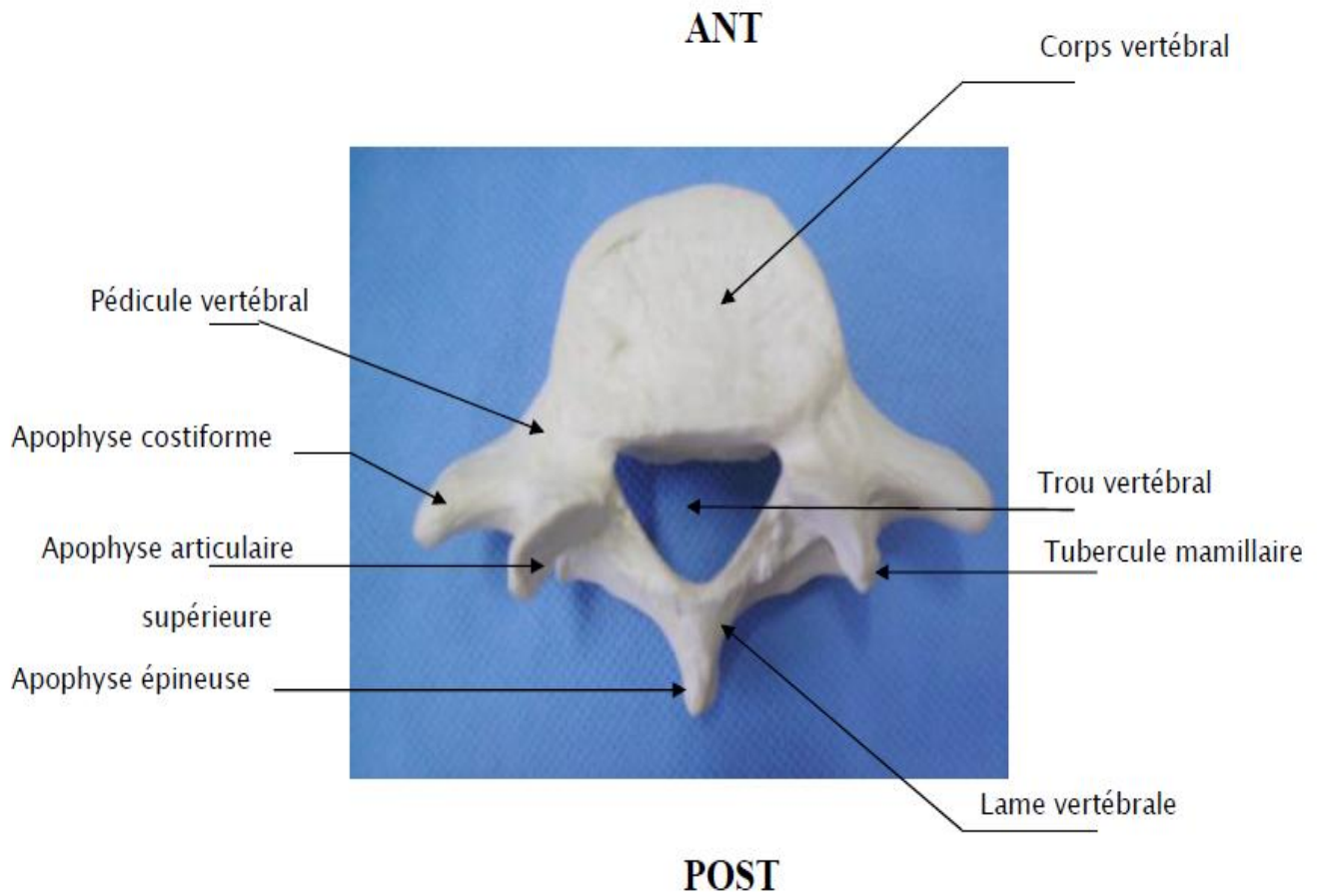
Ø Les lames :

Elles s'étendent des pédicules à l'apophyse épineuse et limitent en arrière le trou vertébral. Elles sont épaisses et plus hautes que larges.

Ø L'apophyse épineuse :

Très développée, elle forme une masse osseuse épaisse, quadrilatère et dirigée horizontalement.

è Le trou vertébral est prismatique, triangulaire à côtés égaux.



Vue supérieure d'une vertèbre lombaire (Laboratoire d'Anatomie la faculté de médecine de Fès).



Vue latérale d'une vertèbre lombaire (Laboratoire d'Anatomie la faculté de médecine de Fès).

è Le canal vertébral lombaire:

a- Contenant du canal vertébral :

Ø Le canal rachidien central:

Il est formé par la succession d'éléments fixes et d'éléments mobiles. Les segments fixes sont représentés par les corps vertébraux, les pédicules et les lames qui réalisent un anneau osseux complet. Les segments mobiles correspondent aux disques intervertébraux, aux massifs articulaires et aux ligaments jaunes.

Ø Le canal radulaire:

Dénommé aussi gouttière radulaire ou récessus latéral. Il est défini comme la partie du canal rachidien qui comporte la racine depuis son émergence du sac dural jusqu'au niveau du trou de conjugaison.

b- Contenu du canal vertébral :

- o L'espace épidural
- o Les enveloppes méningées
- o La moelle épinière et la queue de cheval

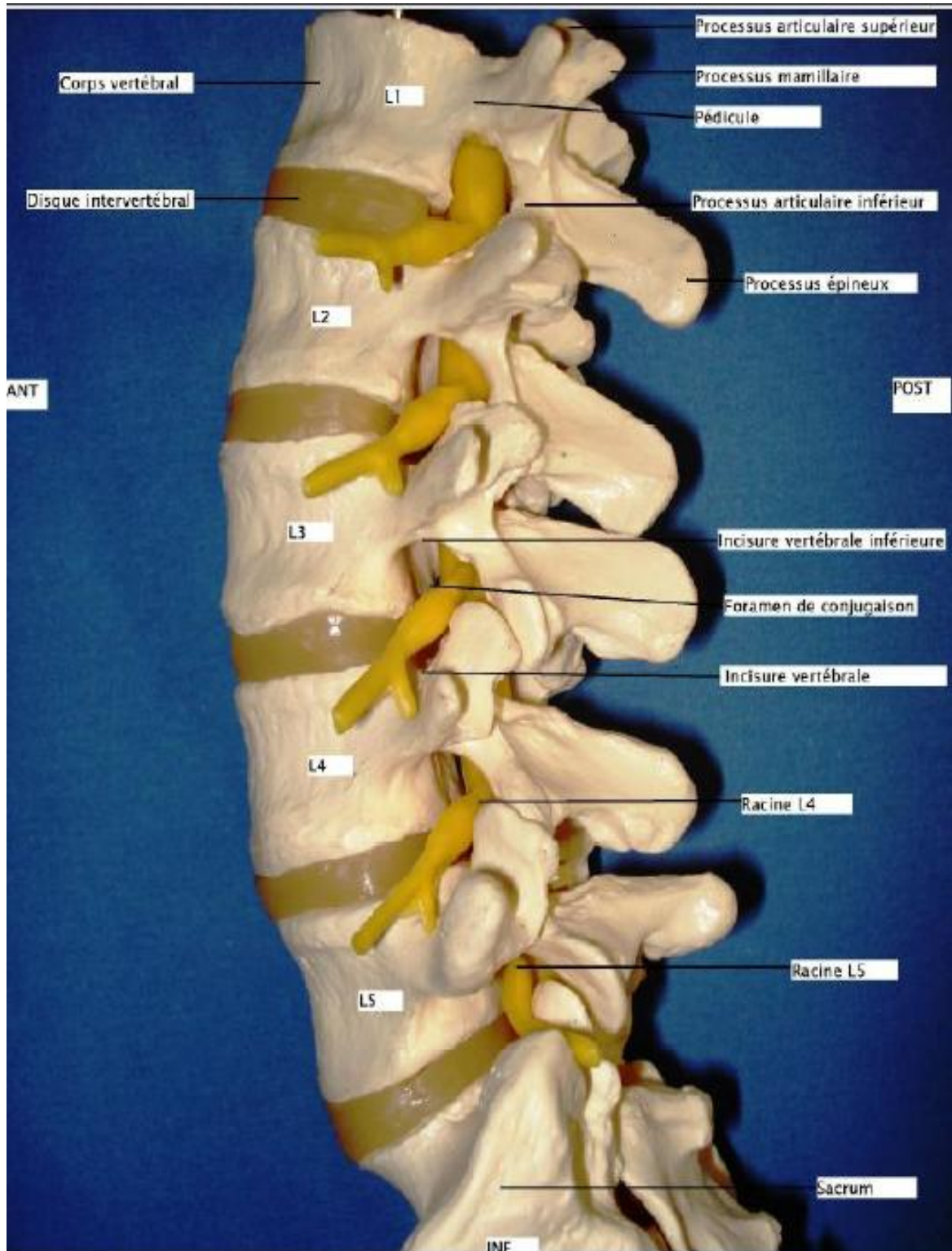
è Les articulations lombaires :

a- Articulations des corps vertébraux :

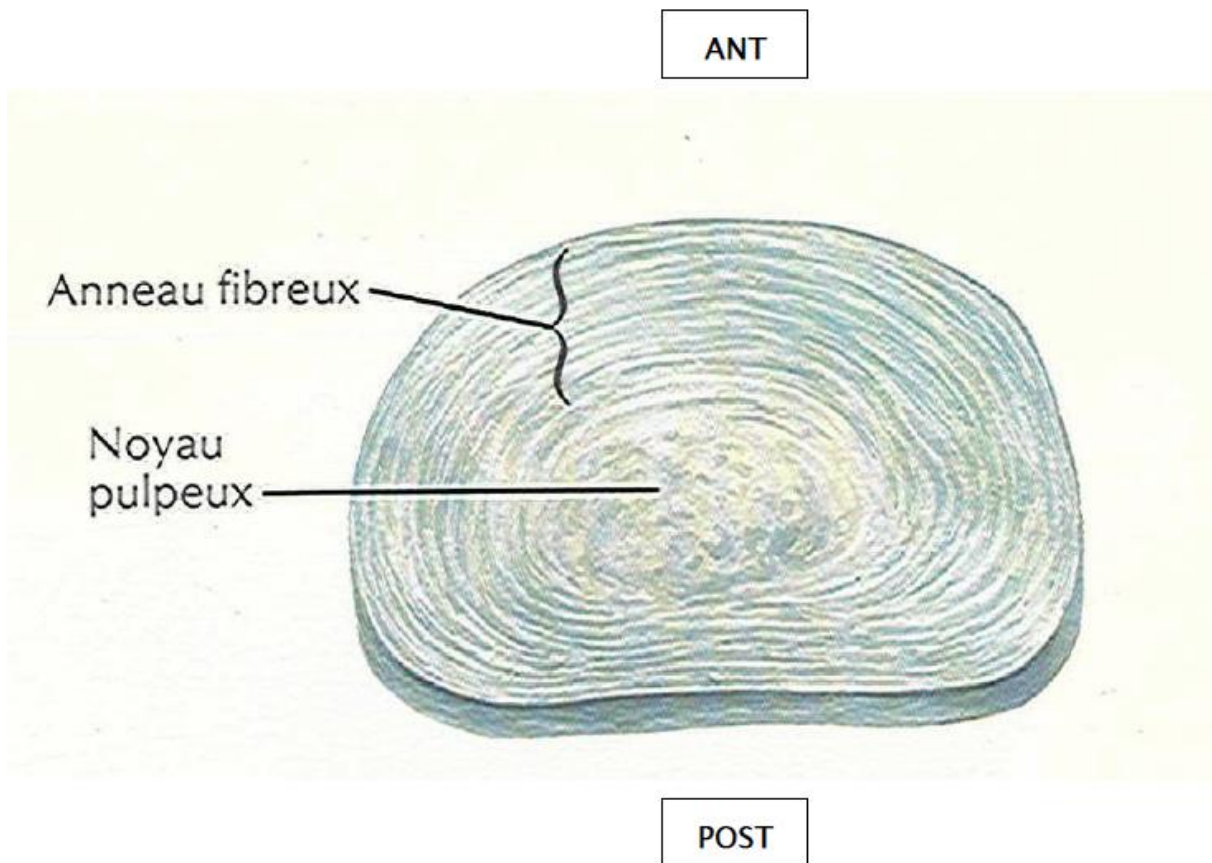
Ø Le disque intervertébral:

Particulièrement épais, il augmente progressivement de hauteur jusqu'au sacrum et est considéré comme une entité qui associe trois éléments:

- o Un noyau central ou nucleus pulposus: substance gélatineuse semi fluide.
- o Une zone fibreuse périphérique ou annulus-fibrosus : véritable manchonélastique qui adhère à l'os qui l'entoure.
- o Une surface cartilagineuse localisée à la partie centrale des plateaux vertébraux, faite de cartilage hyalin. Elle constitue une interface biomécanique et métabolique entre le corps vertébral et le nucléus.



Vue latérale du rachis lombaire (Laboratoire d'anatomie de la faculté de médecine et de pharmacie de Fès).



Structure du disque intervertébral sur une coupe transversale

Ø Les ligaments vertébraux communs :

§ Ligament longitudinal antérieur: il s'insère sur les faces antérieure et latérale des corps vertébraux avec des expansions vers les trous de conjugaison.

§ Ligament longitudinal postérieur: il tapisse la partie médiane de la face postérieure du corps vertébral dont il peut être séparé et adhère très fortement à la face postérieure de l'annulus.

b- Articulations des arcs postérieurs :

Ø Les surfaces articulaires :

A chaque niveau, le complexe articulaire est formé par la surface articulaire inférieure de la vertèbre sus-jacente, convexe placée en dedans et orientée en dehors et un peu en avant, et la surface articulaire supérieure de la vertèbre sous-jacente, concave, placée en dehors et orientée en dedans et un peu en arrière.

Les interlignes articulaires sont en général curvilignes d'avant en arrière et obliques en avant et en dedans. Elles forment avec le plan sagittal un angle dont la valeur augmente de L1 à L5. Le contact entre les surfaces articulaires varie en fonction du mouvement: la flexion le réduit et l'extension l'accroît.

Le massif des apophyses articulaires constitue le rebord postérieur du trou de conjugaison.

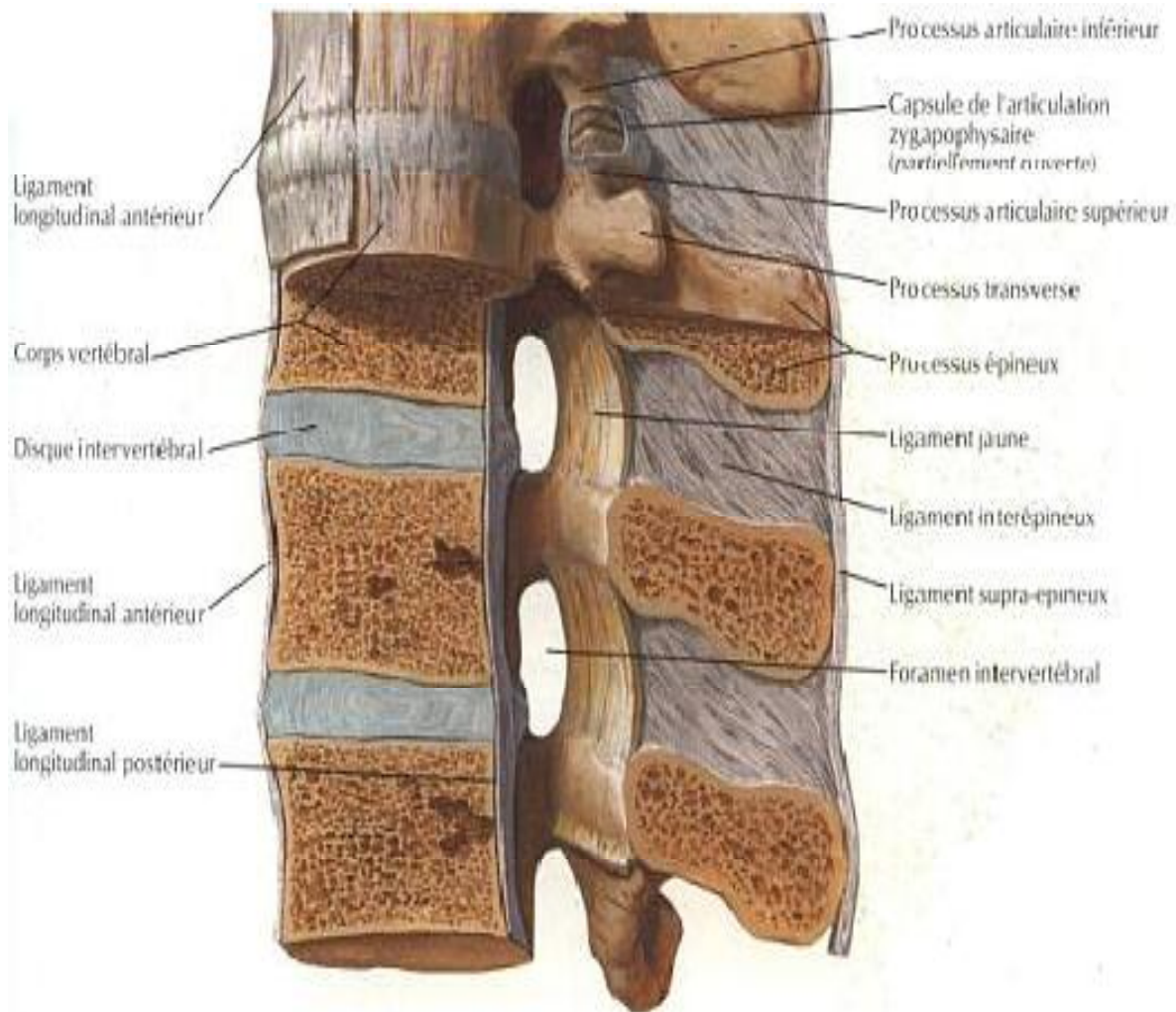
Ø Les ligaments:

§ Ligament jaune: élastique, unit latéralement les lames des vertèbres adjacentes et permet d'amortir les mouvements de torsion.

§ Ligament inter-épineux: constitue l'élément d'union entre les apophyses épineuses.

§ Ligament sus-épineux: il forme un trousseau fibreux continu qui réunit le sommet des épineuses.

§ Ligament inter-transversaire: fixé entre la transverse sus-jacente et le tubercule mamillaire sous-jacent.



Coupe sagittale médiane de la colonne lombaire montrant les différentes articulations et ligaments de la région .

LES LOMBALGIES

CHRONIQUES

A. Epidémiologie des lombalgies chroniques :

I. Fréquence de la lombalgie chronique :

70 à 80 % de la population générale adulte a eu une lombalgie à un moment de sa vie. Cette fréquence est en augmentation constante depuis 40 à 50 ans dans tous les pays industrialisés. La prévalence annuelle est de 30 % en moyenne. Les lombalgies sont particulièrement fréquentes chez l'adulte jeune avec un pic de fréquence vers 40 ans. Cette fréquence diminue ensuite chez l'homme, alors que chez la femme il existe un nouveau pic de fréquence à partir de la soixantaine du fait de l'ostéoporose post-ménopausique [2,7].

II. Facteurs de risque des lombalgies[8] :

Ø Facteurs de risque avérés

- Facteurs professionnels :

* Les facteurs biomécaniques

Deux circonstances de survenue des lombalgies au travail peuvent être citées : celle due à une cause accidentelle (chute, glissade, faux mouvements) et celles survenant de manière progressive dont la cause est l'accumulation de contraintes posturales. Les lombalgies reconnues comme accident de travail représentent 25%.

· la manutention manuelle de charge lourde est à l'origine d'accidents en particulier lombaires.

C'est pourquoi le poids des charges manutentionnées ne doit pas dépasser 30kg pour les hommes et 15 kg pour les femmes. Cependant, les dangers de la manutention manuelle ne sont pas toujours liés à des poids de charge trop importants. Il faut savoir qu'une bonne technique de manutention vous aidera à protéger votre colonne vertébrale. Ses principes sont :

- ü réfléchir avant d'agir « il faut porter avec sa tête avant de porter avec ses bras »
- ü se placer le plus près possible de la charge
- ü garder le dos bien plat
- ü fléchir les jambes et soulever à la force des cuisses

Parmi les autres causes on cite :

- ü L'antéflexion du tronc associée à la torsion
- ü Les vibrations transmises au corps entier lors de la conduite de véhicules
- ü Le maintien prolongé de posture statique joue un rôle significatif dans l'apparition des cervicalgies.
- ü Psychosociaux (monotonie et absence de plaisir du travail, mauvaise communication avec les collègues de travail, stress, bas niveau d'instruction et de qualification)

- Facteurs psychologiques :

Ce vocable recouvre principalement quatre dimensions de l'environnement de travail.

- a. la demande psychologique
- b. l'autonomie décisionnelle du salarié
- c. le soutien social
- d. la reconnaissance

Pour Hoogendoorn, 2000 : le faible soutien social et l'insatisfaction au travail joue un rôle significatif dans la déclaration des lombalgies chez des sujets initialement indemnes.

D'après Vingard 2000, la combinaison de contraintes physiques importantes et de facteurs psychosociaux défavorables augmente le risque d'apparition des plaintes.

- Facteurs de risque personnels :

De nombreux facteurs favorisant les lombalgies sont décrits :

- * indice de masse corporelle supérieur à 29kg/m²

- * la relation entre sport et lombalgie est sujette à controverse

- * les antécédents familiaux

- * le tabac (augmentation de la pression intradiscale, trouble de la circulation sanguine de la périphérie du disque)

- * le stress prolongé

- * le manque d'entraînement physique

- * le port de chaussure à talons hauts

- * les mauvaises postures

- * la grossesse et la prise de pilule anticonceptionnelle (augmentation de la sécrétion d'hormone entraînant un relâchement des tissus musculaires de la région pelvienne et aux alentours de la colonne vertébrale)

Ø Facteurs de risque non avérés

- Facteurs anthropométriques dont l'obésité, l'amaigrissement n'améliore pas la lombalgie.
- Anomalies rachidiennes congénitales (anomalies transitionnelles lombosacrées, spina bifida occulta)
- Anomalies rachidiennes acquises (dystrophie rachidienne de croissance, spondylolisthésis lombosacré, scoliose)
- Arthrose lombaire

III. Facteurs de risque de passage à la chronicité [1,8,7]

Plus de 90 % des épisodes de lombalgies aiguës évoluent naturellement vers la guérison en moins de 3 mois.

L'identification de facteurs de chronicité au cours des lombalgies communes a constitué un progrès majeur dans la compréhension du processus de chronicisation, dans l'analyse du handicap et dans le ciblage des interventions thérapeutiques [9]. Elle a également permis l'une des avancées les plus significatives des trois dernières années dans la prise en charge des lombalgies : l'élaboration d'une stratégie thérapeutique et sa validation.

Cette avancée a débuté par la mise au point d'un outil prédictif de la persistance douloureuse [10]. Le keeleSTarT Back Screening Tool est un questionnaire composé de neuf items permettant de définir trois niveaux de risque – faible, intermédiaire et élevé- chez les patients lombalgiques (tableau 1) [10,11]. Cet outil a ensuite été appliqué dans une étude de stratégie (SarT Back) visant à hiérarchiser les modalités thérapeutiques en fonction des profils pronostiques [12].

Tableau 1 : version française du KeeleSTarT Back Screening Tool d'après Bruyère et

al. [11]

Au cours des deux dernières semaines ...		Désaccord	Accord	
1. Mon mal de dos s'est propagé dans mon (mes) membre (s) inférieurs (s)		0	1	
2. A un moment donné, j'ai eu mal à l'épaule ou au cou		0	1	
3. je n'ai parcourue à pieds que de courtes distances à cause de mon mal de dos		0	1	
4. je me suis habillé (e) plus lentement que d'habitude à cause de mon mal de dos		0	1	
5. il n'est pas vraiment prudent pour une personne dans mon état d'être actif sur le plan physique		0	1	
6. j'ai souvent été préoccupé (e) par mon mal de dos		0	1	
7. je considère que mon mal de dos est épouvantable et j'ai l'impression que ça ne s'améliorera jamais		0	1	
8. de manière générale, je n'ai pas apprécié toutes les choses comme j'en avais j'habitude à cause de mon mal de dos		0	1	
9. Globalement, à quel point votre mal de dos vous a-t-il gêné (e) ?				
Pas du tout 0	UN PEU 0	Modérément 0	Beaucoup 1	Extrêmement 1
Score total (items 1-9) : _____ Sous-score (items 5-9) : _____				
Risque faible : score total entre 0 et 3 ; risque élevé : sous score >3 ; risque intermédiaire : score total >3 et sous-score <4				

Le passage à la chronicité est lié à un certain nombre de facteur régulièrement impliqué :

Age supérieur à 45 ans

Antécédents de lombalgie ou de chirurgie lombaire

Présentation initiale de la lombalgie :

- Intensité de la douleur lombaire
- Irradiation douloureuse aux membres inférieurs
- Importance du handicap fonctionnel

Prise en charge initiale de la lombalgie :

- Prise en charge tardive
- Prescription de repos au lit strict
- Arrêt de travail initial prolongé
- Absence d'informations et de conseils

Contexte socioprofessionnel :

- Bas niveaux d'éducation et de ressources
- Statut familial défavorable
- Poste de travail avec importantes contraintes mécaniques
- Insatisfaction au travail

Contexte psychologique :

- Troubles de la personnalité (hypochondriaque ou hystérique)
- Etat de détresse psychologique
- Anomalies de la perception du handicap
- Stratégies adaptatives (coping) inappropriées

Contexte médico-légal :

- Accident du travail
- Conflit médico-légal

Afin d'éviter le passage à la chronicité, il est important d'instaurer une stratégie thérapeutique et préventive précoce et adéquate puisque le retour au travail ne dépendra pas de la maladie bénigne en elle-même mais plutôt des facteurs psychosociaux et professionnels.

B. Démarche diagnostique devant une lombalgie chronique :

1) Anamnèse :

Un bon interrogatoire et un bon examen clinique peuvent dépister avec une précision acceptable la présence d'une pathologie organique nécessitant des investigations.

Deux grands principes doivent être mis en avant face à cette approche méthodique :

§ Ne pas méconnaître une pathologie grave

§ Ne pas laisser s'installer une lombalgie chronique

L'identité du patient : âge, sexe, profession

La description de la douleur :

Les caractéristiques de la douleur rapportées par le patient (localisation, intensité, type, fréquence? ...) sont importantes à préciser par l'interrogatoire :

1. Date et mode de début :

Survenue brutale ou progressive

2. Douleur mécanique ou inflammatoire :

Mécanique : douleur aggravée par l'effort, la marche et les mouvements rachidiens, maximale en fin journée et calmée par le repos.

Inflammatoire : douleur nocturne réveillant le patient le plus souvent en 2ème partie de la nuit. Avec une raideur matinale > 1/2 heure.

3. Intensité :

Certains outils ont été développés pour évaluer les caractéristiques de la douleur (Visual Analogic Scale, Dallas ...). Ces outils sont utilisés dans la pratique quotidienne, mais leur utilité n'a pas été établie (ANAES 3; consensus d'experts) [2].

4. Siège :

Lombaire bas, haut ou diffus

5. Irradiation :

Crête iliaque, fesses...

6. Ancienneté

Récente : < 3 mois

Chronique : > 3 mois

7. Facteurs déclenchants :

- Traumatisme vertébral, faux mouvement, effort, soulèvement de poids, accident du travail
- Impulsivité: à la toux, à l'éternuement, à la défécation.

8. Signes accompagnateurs :

Fièvre, perte de poids, altération de l'état général, iritis, signes d'appel cutanés, colites, écoulement urétral..., Présence de signes articulaires extra-rachidiens.

9. Les antécédents personnels ou familiaux :

Rachidiens (lumbago, lombosciatique, spondylarthropathie, chirurgie du rachis lombaire) ou néoplasiques.

10. Évolution :

Intermittente, aggravation progressive, malgré le ou les traitements déjà entrepris, guérison.

Au terme de cet interrogatoire se dégagent certains signes d'alarmes qui nous orientent vers une lombalgie chronique symptomatique appelés communément drapeaux rouges (Red Flags) [1,2,] :

- âge de début des symptômes inférieur à 20 ans ou de plus de 55 ans
- Antécédent récent de traumatisme violent
- Douleur permanente progressivement croissante

- Douleur non mécanique (non soulagée par le repos au lit, douleur supérieure le matin par rapport au soir)
- Douleur thoracique
- Antécédents médicaux de tumeur maligne
- Utilisation prolongée de corticostéroïdes
- Toxicomanie, immunosuppression, infection HIV ;
- Altération de l'état général
- Perte de poids non expliquée
- déformation du rachis ;
- syndromes neurologiques diffus (incluant le syndrome de la queue de cheval)
- déformation rachidienne importante
- fièvre
- forte raideur matinale ;
- atteinte des articulations périphériques ;
- iritis, rash cutané, colites, écoulement urétral ;
- antécédents familiaux de SPA

2) Examen physique :

Un bon interrogatoire combiné avec un examen physique permet d'évaluer le degré de la douleur et l'incapacité fonctionnelle afin de définir une stratégie de gestion qui correspond à l'ampleur du problème.

1. Examen du rachis :

Inspection : Morphotype, trophicité musculaire

- Statique rachidienne :

- Plan frontal : scoliose, contracture

- Plan sagittal : cyphose dorsale, hyperlordose lombaire
- Attitude antalgique (rectitude, torsion, latéroflexion)



=>Contracture douloureuse des muscles para vertébraux

Palpation à la recherche de points douloureux :

- en regard d'un espace inter-épineux (en faveur d'un problème discal).
- Ou d'une articulation inter-apophysaire postérieure (en faveur d'un conflit articulaire postérieur).

Etude de la mobilité et de la statique rachidienne :

L'examen de la mobilité recherche une limitation de l'amplitude des mouvements du rachis dans tous les plans de l'espace, Il s'agit de :

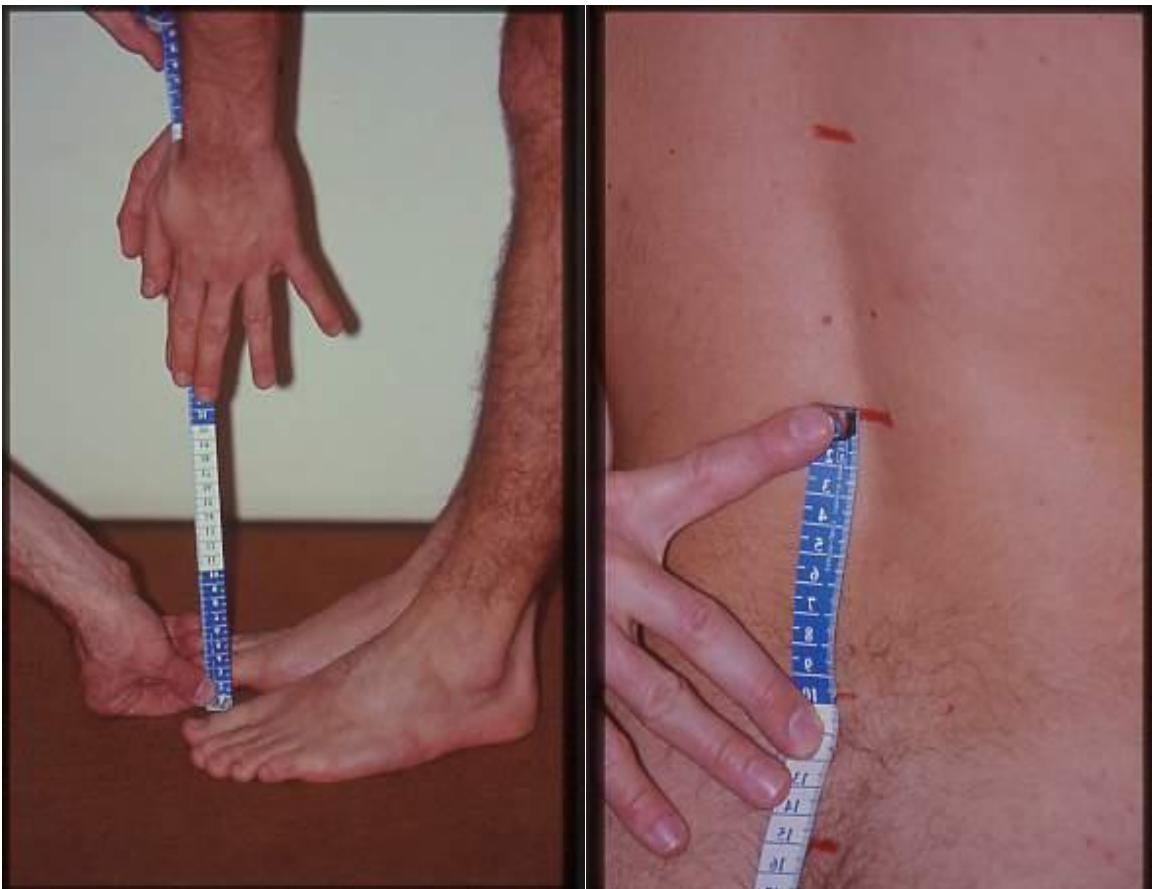
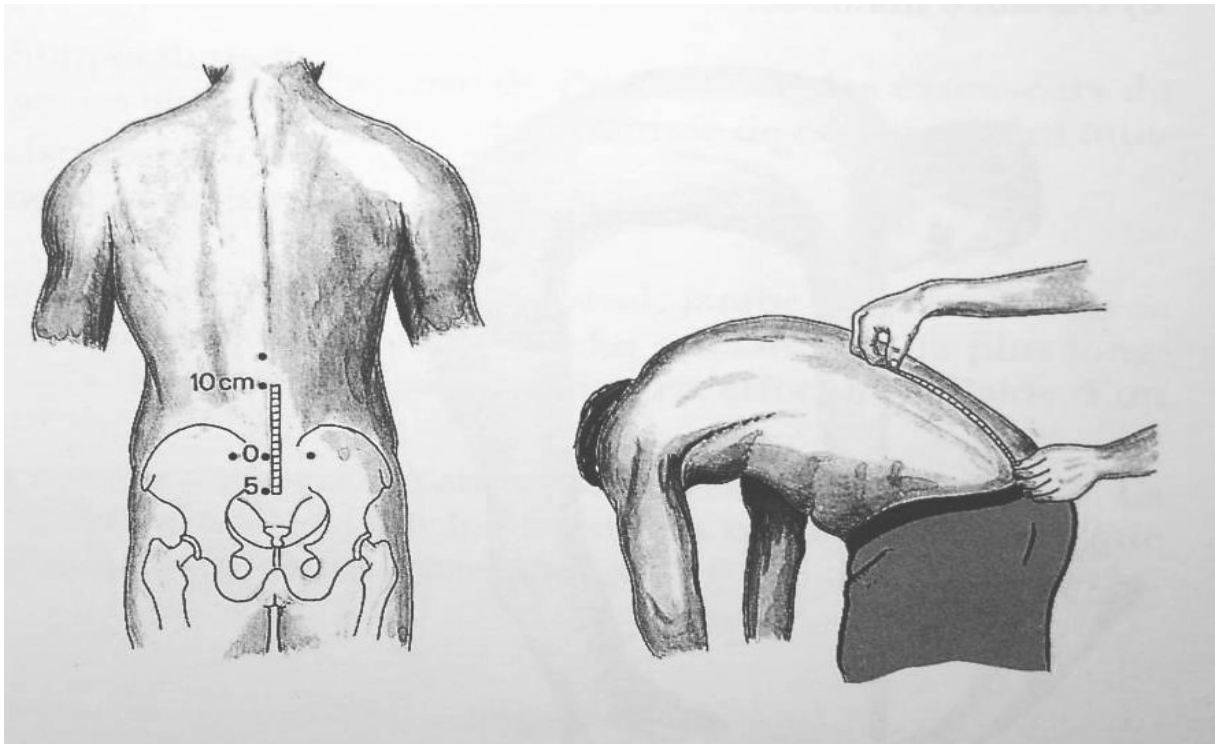
- Flexion (mesure de la distance doigt-sol), extension, rotation, inclinaison latérale, indice de Schöber
- Statique : déséquilibre du bassin, hyperlordose

Indice de Schöber :

Le patient se tenant bien droit : On trace deux repères le premier au niveau de l'apophyse épineuse de la vertèbre S1 soit environ à 5 cm en dessous de la charnière lombo-sacrée et le second repère à 10 cm au-dessus, sur la ligne médiane. Le patient se penche ensuite en avant : sans plier les genoux, et on mesure alors la distance entre les deux repères. Une augmentation inférieure à 5 cm est considéré comme pathologique.

On mesure de la distance doigt-sol dans le même temps

Indice de Schöber :



2. Examen neurologique :

- Le test de Lasègue :

Le test de Lasègue, également connu sous le Passif jambe droite Test (PSLR) en Amérique du Nord, est utilisé pour identifier la présence d'une souffrance radiculaire (souffrance sciatique L5 ou S1).

L'élévation du membre inférieur en extension va reproduire à partir d'un certain angle par rapport au plan du lit, la douleur radiculaire caractéristique ou tronquée.

Un signe de Lasègue inférieur à 25°-30° témoigne d'une sciatique sévère.

Lorsque La douleur sciatique du patient est reproduite par l'élévation du membre inférieur controlatéral, il s'agit d'un Lasègue controlatéral.

Test de Lasègue



- Signe de Léri : (cruralgie L3 ou L4) Le patient est allongé sur le ventre, le médecin force l'extension de la jambe vers l'arrière. Le degré de flexion avant l'apparition de la douleur donne une mesure de la sévérité de la cruralgie.



- Testing Musculaire :

L3 L4 : extension contrariée du genou

L5 : marche sur talon - releveur du gros orteil

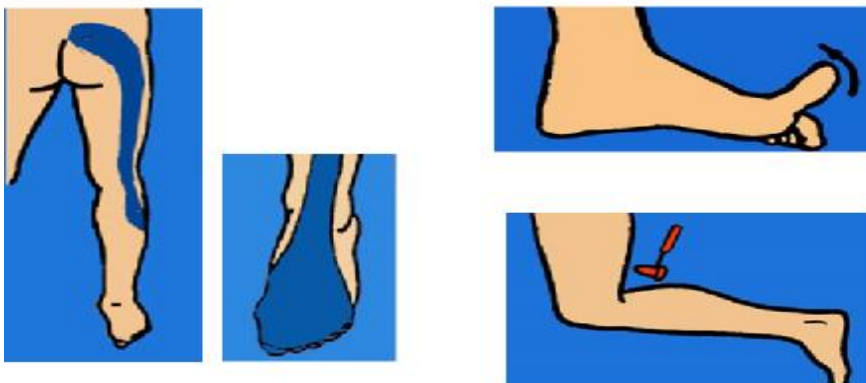
S1 : marche sur pointe des pieds - flexion des orteils

- Examen sensitif :

L'examen recherche une hypoesthésie superficielle voire une anesthésie dans les territoires de L5 et S1 ainsi que la présence de signes de gravité.

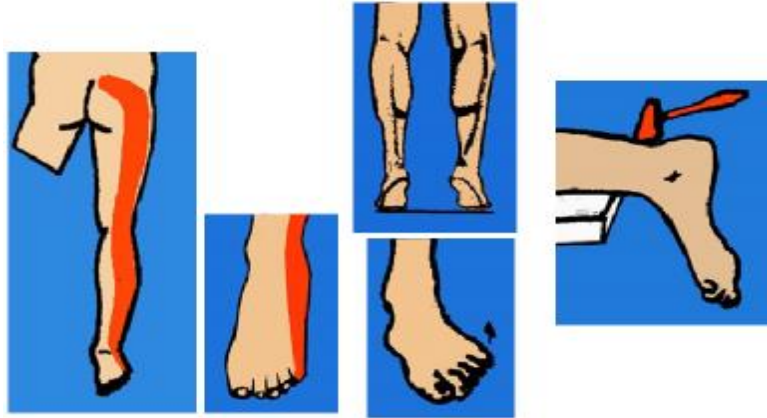
- Compression de L5 : Une hypoesthésie est notée sur la face antérieure du coup de pied et antéro-externe de la jambe dans sa partie inférieure.

Compression de L5



- Compression de S1: Le déficit sensitif est localisé sur la face postérieure de la jambe, la face rétro-malléolaire du pied (nerf sural) et la plante du pied. Le réflexe achilléen est aboli.

Compression de S1



- Recherche des signes de gravité :

Signe de Babinski

Troubles sphinctériens

Anesthésie en selle

3) Imagerie :

Dans le cadre de la lombalgie commune, il n'a pas été identifié dans la littérature d'éléments permettant de valider une stratégie précise dans l'enchaînement des prescriptions d'imagerie ; pas d'exams systématiques. Les structures anatomiques et les lésions dégénératives potentiellement impliquées dans la genèse des lombalgies communes étant nombreuses, leur responsabilité respective est difficile à établir. De plus, ces lésions dégénératives sont fréquemment retrouvées chez des sujets asymptomatiques. Cette absence de corrélation anatomo-clinique et l'absence d'examen de référence représentent autant d'obstacles à l'évaluation diagnostique et pronostique des exams d'imagerie dans la lombalgie commune [1,2,3].

Ø Radiographies standard :

Par accord professionnel une incidence de face dorso-lombo-pelvifémoral postéro-antérieure et une incidence de profil sont souvent suffisantes. On peut y ajouter une radiologie de face dégageant l'interligne L5-S1 [1,2,3]

Ø Scanographie :

L'intérêt du scanner est d'apporter plus de détails sur les images observées dans la radiographie standard.

Il est plus intéressant pour les radiculalgies que pour les douleurs simples non irradiées. Il donne une analyse très précise du disque et surtout d'une éventuelle hernie discale (topographie, volume, conflit disco-radulaire).

Ø Imagerie par résonance magnétique (IRM) :

L'imagerie par résonance magnétique permet d'avoir des informations sur la nature des tissus et des lésions décelées à la radiographie standard ainsi que la visualisation de lésions non détectées par la radiographie.

L'IRM est indiquée en cas de suspicion de lombalgie symptomatique. Dans ce cas, on réalise des radiographies standard, puis une IRM, voire une scanographie ou une scintigraphie en cas de contre-indication à la réalisation de l'IRM.

Pour ce qui concerne la lombalgie commune évoluant sur un mode chronique, l'ANAES reconnaît licite la réalisation d'une IRM après radiographie standard quand il existe un retentissement grave dans la vie professionnelle et/ou qu'un traitement invasif est envisagé.

Retenons que l'imagerie type scanner ou IRM ne s'intéresse qu'aux radiculalgies (conflit disco-radiculaire ou ostéoradiculaire), aux sténoses canalaires ou forminales, mais est surtout utilisée devant la suspicion de lombalgies symptomatiques.

Ø Scintigraphie et tomoscintigraphie :

La scintigraphie et la tomoscintigraphie ont un rôle dans le diagnostic étiologique de la lombalgie chronique quand les radiographies standards sont normales et les éléments cliniques sont évocateurs d'une pathologie tumorale, infectieuse ou traumatique.

Les recommandations de l'ANAES pour l'évaluation radiologique des lombalgies chroniques [2]

Des radiographies du rachis lombaire (au minimum de face et de profil, éventuellement complétées par des clichés de $\frac{3}{4}$ du rachis) sont recommandées en première intention.

Les autres incidences (par exemple sacro-iliaques, charnière dorsolombaire) ne sont justifiées que s'il existe une suspicion clinique de spondylarthropathie. En règle habituelle, il n'est pas nécessaire de faire d'autres examens de radiologie, ni de les répéter en l'absence d'évolution clinique.

L'indication d'un scanner ou d'une imagerie par résonance magnétique (IRM) doit demeurer exceptionnelle en fonction du contexte clinique. Le groupe insiste sur le fait que ces examens doivent nécessairement être précédés du bilan radiologique standard.

L'imagerie par résonance magnétique, non irradiante, est préférable au scanner. Le scanner conserve sa place en cas de contre-indication ou d'inaccessibilité à l'IRM afin d'éliminer une lombalgie non commune. Il n'y a pas lieu de prescrire de myélographie ou de myéloscanner.

Il n'est pas recommandé de réaliser de nouveaux examens dans l'année qui suit la réalisation des premiers, sauf évolution des symptômes ou pour s'assurer de l'absence de contre-indication d'une thérapeutique nouvelle (par exemple, manipulations vertébrales).

(ANAES / Service des recommandations et références professionnelles /
Décembre 2000)

4) Tests électro-physiologiques :

L'étude neurophysiologique est généralement utilisée pour diagnostiquer ou évaluer une radiculopathie chez les lombalgiques chroniques et pour éliminer d'autres troubles neurologiques.

Les tests neurophysiologiques les plus couramment utilisés sont l'électro-neuro-myographie (ENMG) et les potentiels évoqués sensoriels et /ou moteurs.

L'EMG explore la conduction nerveuse sensitive et motrice ainsi que les réponses tardives (ondes F) et les réflexes (H réflexes).

L'EMG de Surface n'a pas été établie comme une procédure de diagnostic. Il est généralement utilisé dans des études expérimentales, afin d'examiner l'activation globale des muscles du tronc ou des caractéristiques de la fatigue musculaire. L'EMG de surface pourrait détecter l'activation anormale des muscles du tronc et / ou de la fatigue qui semblerait être spécifique de la lombalgie chronique [13].

C. Retentissement et évaluation des lombalgies chroniques :

Les lombalgies chroniques entraînent des conséquences importantes chez les individus, leur famille, la société et l'économie .Sur le plan humain, certaines études parlent d'une restructuration des rôles sociaux et familiaux ainsi que d'une perturbation des relations sociales et de la situation économique. De même qu'une perturbation de l'image de soi des personnes atteintes, causées notamment par l'incapacité à travailler ou à prendre part à l'éducation des enfants. Sur le plan économique, les affections vertébrales sont coûteuses vues les indemnités, le coût des absences des employés, ainsi que le pouvoir d'achat.

Cette évaluation est essentiellement basée sur 4 axes [14] :

- La Douleur :

La perception d'un stimulus nociceptif est associée à une sensation désagréable qui reflète le caractère affectif et émotionnel de la douleur et qui se manifeste notamment par la survenue d'épisodes anxieux et / ou dépressifs de stress, de colère ou encore de peur. La douleur peut avoir une forte répercussion sur les fonctions cognitives telles que la prise de décision chez des patients atteints de douleur chronique, affectant négativement leur qualité de vie. La douleur est évaluée sur une échelle visuelle analogique (Eva) (0-100 mm) [15,16].

- Critères socioprofessionnels :

À l'échelle individuelle la lombalgie chronique peut également avoir un retentissement majeur sur la vie professionnelle, familiale et personnelle.

La capacité à reprendre les activités professionnelles et à maintenir cette activité peut être le critère principal d'efficacité de la prise en charge globale du lombalgique chronique. Ce choix paraît logique puisque l'objectif principal de la prise en charge est la réinsertion professionnelle des lombalgiques chroniques. Ce critère doit toutefois être pondéré par le nombre et la durée d'arrêt de travail en raison des lombalgies et des lomboradiculalgies pendant la période de suivi.

La reprise d'une activité professionnelle doit être la plus précoce possible afin d'éviter d'« enkyster » le patient dans sa maladie, reprise évaluée par: l'échelle de l'appréhension à la reprise de l'activité professionnelle, le score FABQ [8,15,16].

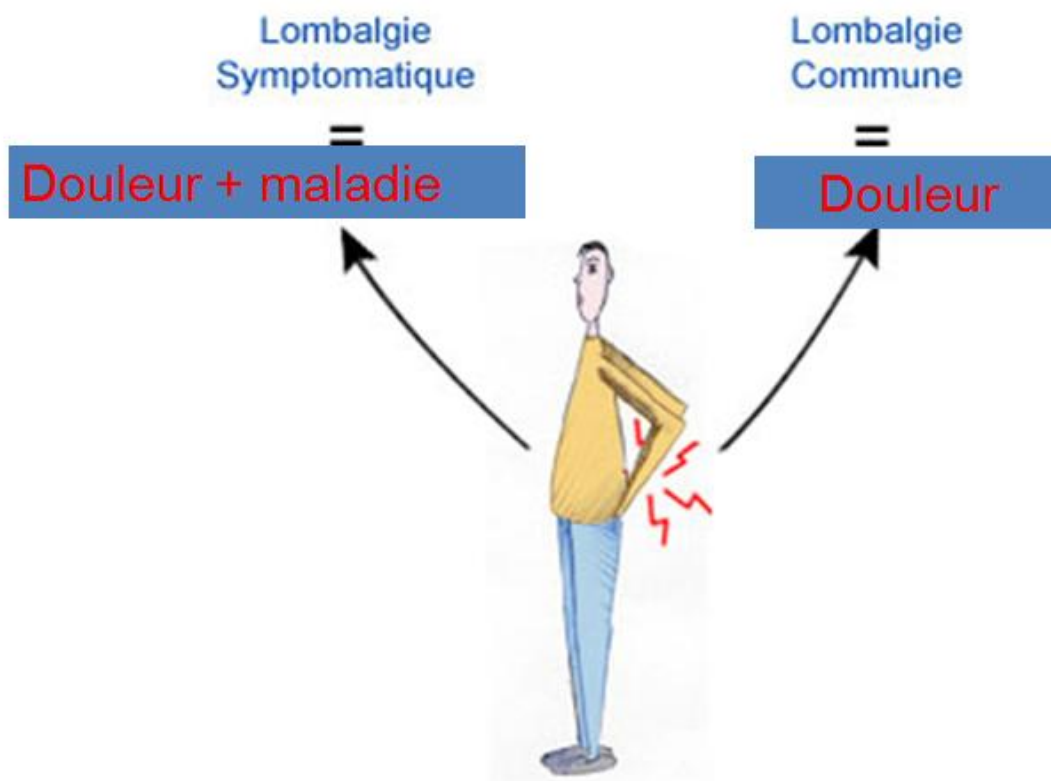
Il en résultera une prise en charge plus globale mettant en jeu les différents acteurs (assistantes sociales, ergonomes, ingénieurs, employeurs) [8 ,16].

- Critères psycho-comportementaux :

La perception du malade sur son état et sur le potentiel du traitement est décisive pour l'amélioration de l'observance du traitement.

- ù Évaluation psychologique par la 'hospital anxiety and depression scale' HAD-A (/21) et HAD-D (/21) .Cet auto-questionnaire permet d'apprécier l'état anxieux (HAD-A) et dépressif (HAD-D) du patient.
- ù Évaluation des peurs et des croyances par le ' fear avoidance beliefs' questionnaire FABQ Travail (/42) et FABQ Phys (/24). Cet auto-questionnaire permet d'apprécier les notions d'appréhension et d'évitement à la reprise d'une activité professionnelle (FABQ Travail) et physique (FABQ Phys).
- ù Évaluation du coping par le coping strategy questionnaire (CSQ). Cet auto-questionnaire, permet d'apprécier les stratégies de défenses psychologiques qu'utilise un patient face à un stress douloureux. Il évalue six axes d'adaptation : la distraction (/20), la dramatisation (/20), la réinterprétation des douleurs (/16), les efforts pour ignorer la douleur (16), la tendance à la prière (/12), la recherche de soutien social (/32) [15].
 - Indices fonctionnels et de qualité de vie : l'évaluation du retentissement de l'incapacité fonctionnelle se fait essentiellement par deux échelles :
 - ù questionnaire de Roland-Morris ; questionnaire EIFEL : Echelle d'Incapacité Fonctionnelle pour l'Evaluation des Lombalgies.
 - ù indice de Dallas qui évalue plus précisément la qualité de vie [15,16].

D. Diagnostic étiologique d'une lombalgie chronique :



Les étiologies de la lombalgie sont nombreuses. Même si l'origine dégénérative est l'étiologie de loin prédominante, les autres ne doivent pas être oubliées.

Schématiquement, l'on distingue deux groupes étiologiques :

- Lombalgies mécaniques
- Lombalgies inflammatoires ou symptomatiques

1. Les lombalgies d'origine mécanique

1.1. La hernie discale :

La hernie discale lombaire résulte de la dégénérescence de l'anneau fibreux avec rupture progressive de celui-ci permettant la migration du nucleus pulposus.

Ce nucléus peut ainsi venir comprimer la racine nerveuse. Ce mécanisme n'est cependant pas le seul en cause. On connaît bien aujourd'hui le rôle des facteurs de l'inflammation ainsi que celui des nocicepteurs présents à la surface du disque intervertébral.

La sciatique commune est de diagnostic initialement exclusivement clinique et son traitement est médical dans plus de 90% des cas. Cependant, le traitement chirurgical est indiqué en cas d'échec du traitement médical, de sciatique hyperalgique et de sciatique paralysante.

La découverte fortuite lors de scanner ou d'IRM d'une hernie discale, parfois calcifiée parfaitement asymptomatique, est relativement fréquente.

1.2. Arthrose interapophysaire postérieure :

La prévalence des lombalgies d'origine articulaire postérieure est estimée entre 20 et 30 % de l'ensemble des lombalgies. Mais aucune étude n'a montré l'existence d'un syndrome clinique prédisant avec certitude la responsabilité de ces articulations dans la lombalgie. En pratique le clinicien devra appuyer son diagnostic sur un faisceau d'arguments cliniques et d'imagerie ; tout en sachant que la causalité n'est jamais certaine, hormis le critère du gold standard, c'est-à-dire la disparition de la douleur après anesthésie intra-articulaire.

1.3. Troubles statiques sagittaux :

Le spondylolisthésis, acquis lors de l'enfance par spondylolyse isthmique, est rarement douloureux par lui-même, hormis les conséquences biomécaniques dégénératives, qu'il peut entraîner aux étages sus et sous-jacent. À la différence du

spondylolisthésis par arthrose articulaire postérieure qui représente une forme aggravée d'arthrose disco-articulaire postérieure, et qui peut être responsable d'une sténose canalaire.

1.4. La scoliose idiopathique :

Indolore au cours de l'adolescence; à l'âge adulte elle se décompense avec la survenue d'une arthrose, qui elle-même va engendrer une aggravation des déformations, dont la dislocation qui s'exprime sous la forme d'une translation sur les clichés de face qui a été corrélée à la douleur lombaire, retenue que si le patient souffre en position debout et qu'il n'existe aucune autre anomalie, pouvant expliquer la lombalgie.

1.5. Les anomalies transitionnelles :

Qu'ils s'agissent de lombalisation de la première vertèbre sacrée ou d'hémisacralisation, ou de sacralisation de la 5e vertèbre lombaire.

1.6. La maladie de Scheurmann :

D'autant plus qu'elle touche la charnière dorsolombaire et le segment lombaire haut.

Les causes des lombalgies chroniques mécaniques sont très nombreuses nous nous sommes limités aux étiologies les plus fréquentes.

2. Les lombalgies inflammatoires :

2.1. Spondylodiscites infectieuses :

La spondylodiscite est une ostéoarthrite vertébrale. C'est la localisation d'un agent microbien au niveau du tissu osseux du corps de la vertèbre associé à une atteinte discale.

L'origine peut être hématogène ou par inoculation directe, généralement postopératoire [17].

Au cours des Spondylodiscites, l'infection peut concerner le corps vertébral et/ou le disque et/ou la zone para vertébrale et/ou le canal rachidien. L'atteinte est lombaire dans 60 à 70% des cas. Elle peut concerner plusieurs étages ou des vertèbres non adjacentes. L'atteinte de plusieurs segments est plus fréquente au cours des spondylodiscites tuberculeuses [9].

La clinique est dominée par la douleur plus ou moins permanente, souvent nocturne, sans rapport avec l'effort. Un foyer infectieux primitif connu peut orienter le diagnostic ainsi que la notion de chirurgie rachidienne récente, avec ou sans implantation de matériel d'ostéosynthèse.

A l'examen clinique, le segment atteint est douloureux à la palpation et à la percussion. On notera parfois des signes neurologiques. Les examens complémentaires comprennent la radiographie standard qui montre un pincement de l'espace intersomatique sans sclérose associée. La scintigraphie osseuse montre le niveau atteint. Des techniques spécialisées (Gallium, leucocytes marqués) permettent d'affiner le diagnostic. L'imagerie par résonance magnétique (IRM) est un examen utile pour apprécier l'état du disque, des vertèbres adjacentes, du canal rachidien ainsi que l'existence d'abcès paravertébraux. Les examens biologiques classiques montrent un syndrome inflammatoire et infectieux.

Une ponction de l'espace discal permet d'identifier le germe et de guider le traitement.

Les germes en cause varient en fonction du mode de contamination (hématogène, inoculation directe ou par contiguïté), de la localisation, de l'âge et des facteurs favorisants en particulier un antécédent chirurgical.

On distingue classiquement:

Les spondylodiscites tuberculeuses ou Mal de Pott.

Les spondylodiscites non tuberculeuses.

✓ Les spondylodiscites tuberculeuses :

La spondylodiscite tuberculeuse représente 3 à 5 % de l'ensemble des tuberculoses, 15 à 20 % des tuberculoses extrapulmonaires, 40 à 50 % des ostéoarthrites tuberculeuses.

L'âge moyen de survenue est de 40 ans mais elle peut survenir à tout âge. Sans nette prédominance de sexe.

Les Facteurs favorisant la spondylodiscite tuberculeuse :

§ ATCD de tuberculose

§ Notion de contagio tuberculeux.

§ Immunodépression: Cancer, diabète, éthylisme, insuffisance rénale chronique, corticothérapie prolongée, HIV...

✓ Les spondylodiscites non tuberculeuses :

§ Les staphylocoques sont les germes le plus souvent à l'origine des spondylodiscites bactériennes (plus de 50 % des cas). *Staphylococcus aureus* est habituellement responsable en cas de contamination par voie hématogène. *Staphylococcus Epidermidis* est plus volontiers en cause en cas d'inoculation directe.

§ Les bacilles gram négatif représentent environ 15 % des cas de spondylodiscite ; *Escherichia coli*, *Pseudomonas*, *Proteus*, *Klebsiella*, *Enterobacter*, salmonelles mineures.

§ Les streptocoques sont responsables d'environ 10 % des spondylodiscites bactériennes, souvent associée à une endocardite.

§ *Candida albicans* est fréquemment responsable de spondylodiscites chez l'héroïnomanie.

§ La brucellose doit être évoquée après un séjour en région d'endémie sur la notion de profession exposée (agriculteurs, éleveurs, vétérinaires, etc.), en présence d'un sérodiagnostic de Wright positif.

2.2. Les spondylarthropathies :

Le concept des spondylarthropathies (SpA) introduit en 1974 par Moll et Wright regroupe des entités déjà connues, mais auparavant considérés comme distinctes.

- La spondylarthrite ankylosante (SPA)
- Les arthrites réactionnelles
- Le rhumatisme psoriasique
- Le rhumatisme des entérocolopathies (RCH, maladie de Crohn)
- Les spondylarthropathies juvéniles
- Le SAPHO
- Les spondylarthropathies indifférenciées

Les Spondylarthropathies sont des rhumatismes inflammatoires ayant en commun :

- Début souvent précoce chez l'adulte jeune : 20 - 30 ans
- Lésion élémentaire : enthésopathie
- Atteinte des inflammatoires du squelette axial et périphérique
- Manifestions extra-articulaires (oculaire, cutanée, digestive, cardiaque et urétrales)
- Caractéristiques radiologiques représentées par l'atteinte inflammatoire des sacro-iliaques qui évolue souvent vers la synostose et est caractéristique de la SPA.
- Terrain génétique (HLA B 27, antécédents familiaux)

Faire précocement le diagnostic d'une spondylarthrite (SpA) apparaît aujourd'hui plus important qu'hier, du fait de la reconnaissance de la fréquence et de la sévérité de ce type de rhumatisme inflammatoire, et de la disponibilité de nouvelles thérapeutiques « agents anti tumornecrosis factor (TNF) » très efficace

dans les formes insuffisamment contrôlées par les AINS. Ce diagnostic précoce est souvent difficile, car les critères de classification validés (AMOR, New York, ESSG voir tableau 2,3,4) ne constituent pas des critères « sacro-iliite radiologique », qui est en fait tardive. L'imagerie moderne en l'occurrence, l'imagerie par résonance magnétique (IRM) des sacro-iliaques et du rachis, l'échographie des enthèses contribue de manière intéressante à l'établissement du diagnostic précoce.

Critères diagnostiques des spondylarthropathies :

→ Tableau 2: critères diagnostiques d'AMOR :

Signes cliniques ou antécédents	Coefficients
1. Lombalgie inflammatoire et/ou raideur	1
2. Oligoarthritis asymétrique ou MI	2
3. Douleur fessière sans précision ou à bascule	1 2
4. Doigt ou orteil en saucisse	2
5. Talalgie ou autre enthésopathie	2
6. Iritis	1
7. Urétrite ou cervicite dans le mois précédent l'arthrite	<u>1</u>
8. Diarrhée aiguë dans le mois précédent l'arthrite	<u>1</u>
9. Psoriasis ou entérocolopathie inflammatoire	<u>2</u>
Signes radiologiques	
10. Sacroiliite	<u>3</u>
§ Terrain génétique	
11. HLA B27 ou antécédents familiaux	<u>2</u>
Sensibilité au traitement	
12. Amélioration sous AINS en < 48h	
→ Le diagnostic est retenue quand le score >6 points	

è Tableau 3 : Critères de New York modifiés, d'après van der Linden et al. 1984

A – Diagnostic :
<p>1. critères cliniques :</p> <p>a) lombalgie et raideur depuis plus de 3 mois, qui s'améliorent avec l'exercice mais ne sont pas soulagées par le repos</p> <p>b) diminution de la mobilité du rachis lombaire dans les plans sagittal et frontal</p> <p>c) diminution de l'ampliation thoracique par rapport aux valeurs normales ajustées à l'âge et au sexe</p>
<p>2. Critères radiologiques</p> <p>Sacro-iliite de grade ≥ 2 bilatérale ou sacroiliite de grades 3-4 unilatérale</p>
B – Gradation
<p>1. spondylarthrite ankylosante avérée si le critère radiologique est associé à au moins 1 critère clinique</p>
<p>2. spondylarthrite ankylosante probable si présence :</p> <p>a) de 3 critères cliniques</p> <p>b) du critère radiologique sans signe ou symptôme clinique (d'autres causes de sacro-iliites doivent être envisagées) [10].</p>

è Tableau 4 : Classification de l'ESSG, d'après Dougados et al. 1991

Critères majeurs	
1. Rachialgies inflammatoires	
OU	
2. Synovites : Asymétriques ou prédominantes aux membres inférieurs	
critères mineurs	
1.	Antécédent familial au 1 ^{er} ou 2 ^{ème} degré
2.	Psoriasis
3.	Urétrite ou cervicite ou diarrhée aiguë moins d'un mois avant l'arthrite
4.	Entéropathie inflammatoire chronique
5.	Douleurs fessières à bascule
6.	Enthésopathie (achilléenne ou plantaire)
7.	Sacro-iliite radiographique
Diagnostic de spondylarthropathie s'il existe au moins 1 critère majeur + 1 critère mineur	

3. Les lombalgies d'origine métabolique

Il s'agit principalement des causes de raréfaction osseuse :

- L'ostéoporose :

Elle est à l'origine de lombalgies aiguës ou chroniques.

Dans le premier cas, il s'agit de douleurs suite à une fracture vertébrale, souvent situé à la jonction dorsolombaire.

Dans le second cas, les douleurs chroniques sont en rapport avec des déformations suite à des fractures vertébrales [17].

- L'ostéomalacie :

Il s'agit d'un os "mou" qui résulte d'une insuffisance de minéralisation de la substance ostéoïde de l'os cortical et spongieux à maturité.

- Ostéopathies endocriniennes :

En particulier l'hyperparathyroïdie ; L'hypersécrétion de PTH, qu'elle soit primitive ou secondaire, entraîne une augmentation de la résorption osseuse, principalement visible au niveau de l'os cortical.

4. Les lombalgies d'origine tumorale :

Les tumeurs vertébrales les plus fréquentes sont classées sur la base de critères histologiques (Tableau 5). Elles comprennent :

- les tumeurs primitives, bénignes et malignes.
- les tumeurs secondaires ou métastases.
- les tumeurs d'origine embryonnaire.

Leur diagnostic doit être le plus précoce possible afin d'adapter la stratégie thérapeutique la plus appropriée. En faveur d'une néoplasie :

Un âge supérieur à 50 ans, une perte de poids inexplicée, un antécédent tumoral ou un échec du traitement symptomatique.

è Les principales tumeurs :

Tableau 5 : les tumeurs vertébrales les plus fréquentes classées en fonction des critères histologiques :

- n Tumeurs productrices de tissu osseux
 - ** Bénignes
 - n Ostéome
 - n Ostéome ostéoïde
 - n Ostéoblastome
 - ** Malignes
 - n Ostéosarcome
- n Tumeurs productrices de tissu cartilagineux
 - ** Bénignes
 - n Chondrome
 - n Ostéochondrome
 - n Fibromes chondro-myxoïde
 - ** Malignes
 - n Chondrosarcome
- n Tumeurs à cellules géantes
- n Tumeurs de la moelle osseuse
 - ** Sarcome d'Ewing et réticulosarcomes
 - ** Lymphosarcomes osseux
 - ** Myélomes
- n Tumeurs du tissu conjonctif
- n Lésions pseudo-tumorales
 - ** Kyste osseux
 - ** Kyste anévrysmal
 - ** Granulome éosinophile
 - ** Dysplasie fibreuse
- n Cancer secondaire des os

è Les tumeurs malignes :

La tumeur maligne la plus souvent rencontrée est la métastase vertébrale (sein, prostate, rein, poumon). La tumeur maligne primitive la plus fréquente de la colonne vertébrale est le plasmocytome. D'autres lésions ont été décrites (ostéosarcome, chondrosarcome, chondrome, sarcome d'Ewing, etc.).

Le diagnostic repose sur des présomptions cliniques, la radiographie, scintigraphie, IRM ou CT-scanner.

Le traitement se fera en équipe multidisciplinaire et en milieu spécialisé [17].

les tumeurs secondaires :

Localisation des métastases : Rachis(80 %), Bassin (60 %), Côtes (30 %), Crâne (15 %), Os longs : humérus, fémur, Os périphériques.

La scintigraphie et L'IRM permettent de déceler des lésions non visibles en radiologie.

L'imagerie par résonance magnétique ou la myélographie précisent le retentissement sur le canal vertébral et les éléments nerveux et Le scanner précise une lésion détectée par la radiographie ou la scintigraphie.

Le plasmocytome :

Le plasmocytome osseux solitaire est une seule tumeur faite de cellules myélomateuses qu'on observe dans un seul os, plutôt que de multiples tumeurs observées à différents endroits, comme dans le cas du myélome multiple. Il ne possède pas d'autres caractéristiques du myélome multiple. Il n'y a pas de lésions ostéolytiques à la radiographie et la moelle osseuse est normale. Le symptôme principal du plasmocytome osseux solitaire est la douleur là où se trouve la tumeur. Environ 50 à 60 % des personnes atteintes d'un plasmocytome solitaire développeront un myélome multiple.

Le plasmocytome osseux solitaire est parfois considéré comme un myélome de stade I.

↳ Les tumeurs bénignes :

De découverte souvent fortuite, l'hémangiome est la tumeur bénigne la plus fréquente de la colonne vertébrale.

D'autres tumeurs bénignes ont été décrites comme le granulome éosinophile, l'ostéome ostéoïde, le kyste anévrysmal, l'ostéochondrome (exostose), la tumeur à cellules géantes ainsi que des tumeurs bénignes du système nerveux (schwannomes). Le traitement est le plus souvent chirurgical en présence de symptômes [8,16].

L'hémangiome vertébral :

L'hémangiome vertébral (HV) est une malformation vasculaire bénigne fréquente du rachis, retrouvée dans 12% des larges séries autopsiques.

Les localisations vertébrales représentent 50% des hémangiomes osseux.

Les lésions sont souvent multiples et prédominent aux vertèbres thoraciques.

Plusieurs méthodes thérapeutiques sont possibles ; Radiothérapie, Chirurgie de décompression et de reconstruction, Embolisation artérielle, Sclérothérapie intravertébrale directe, Vertébroplastie. Des thérapies combinées sont souvent nécessaires

L'ostéome ostéoïde:

L'ostéome ostéoïde est une tumeur osseuse considérée comme bénigne. Elle est habituellement révélée par des douleurs modérées à recrudescence nocturne. Affectant préférentiellement l'adolescent et le jeune adulte de sexe masculin (*sexratio* : 2-3/1). Elle peut toucher tous les os, avec une prédominance pour les os longs. Le traitement de référence est la chirurgie à ciel ouvert (résection en bloc du nidus) [18].

Kyste osseux anévrismal :

Le kyste osseux anévrismal (KOA), qui représente 1 à 4 % des tumeurs bénignes, est une dystrophie osseuse, habituellement solitaire, qui réalise une distension cavitaire uni- ou pluriloculaire à contenu hématique. Il peut se voir à tout âge, mais la grande majorité survient entre 10 et 20 ans. Il peut se développer sur tous les os du squelette, avec cependant une prédilection pour les os longs et le rachis.

E. Diagnostic différentiel : (étiologies extra rachidiennes)

Les douleurs de la région lombaire peuvent être en rapport avec des affections extra-rachidiennes. Dans ce cas, l'examen physique du rachis lombaire est normal, mais un examen plus complet permet le plus souvent d'identifier des signes extra-rachidiens évocateurs de ces affections.

Ø Anévrisme de l'aorte abdominale

Les lombalgies par anévrisme de l'aorte abdominale nécessitent un diagnostic précoce compte tenu de la gravité du pronostic à court terme. Deux tableaux cliniques sont individualisés :

- ü lombalgies aiguës traduisant une fissuration de l'anévrisme, très intenses, Parfois dans un contexte de collapsus cardiovasculaire ;
- ü les lombalgies chroniques, souvent associées à des irradiations abdomino-génito-crurales évoluant par paroxysmes, de rythme inflammatoire, témoignant de fissurations répétées spontanément colmatées.

Des signes généraux peuvent être associés (amaigrissement, fébricule, anémie, signes biologiques d'inflammation). L'échographie abdomino-pelvienne et la TDM confirment le diagnostic.

Ø Lombalgies liées à une pathologie urinaire

Des lombalgies hautes, souvent latéralisées (angle costo-lombaire), irradiant dans le flanc, voire aux organes génitaux externes, peuvent révéler des affections rénales : lithiase rénale chronique, hydronéphrose, tumeur rénale. L'échographie rénale et l'urographie intraveineuse précisent le diagnostic.

Ø Lombalgies liées à l'Appareil digestif :

Lombalgies hautes : ulcère gastroduodénal, pancréatite

Lombalgies basses : colite, diverticulose, cancer colique

Ø Lombalgies au niveau de la région pelvienne :

Lombalgies basses ou douleurs sacrées : douleurs menstruelles, endométriose, tumeurs utérines, grossesse.

Ø Lombalgies liées à l'Appareil ostéo-articulaire de voisinage :

Fractures et tumeurs du sacrum, Coxopathies.

F. Prise en charge thérapeutique des lombalgies:

On a délibérément choisi de traiter dans ce chapitre les lombalgies d'origine mécaniques, parce qu'elles sont de loin les plus fréquentes.

Le but du traitement de la lombalgie commune chronique est de permettre au patient :

- Contrôler et gérer sa douleur.
- Améliorer ses capacités fonctionnelles.
- Corriger d'éventuels troubles psychologiques.
- Favoriser sa réinsertion sociale et professionnelle le plus rapidement possible.

1. Traitements médicamenteux :

Les médicaments sont souvent utilisés pour soulager la douleur chez les lombalgiques chroniques. Les médicaments les plus fréquemment utilisés sont les antalgiques, les anti-inflammatoires non-stéroïdiens (AINS), les myorelaxants, les antidépresseurs et les antiépileptiques [1,2]. Le traitement est pris soit en continu soit juste pendant les épisodes symptomatiques. Une étude longitudinale chez des lombalgiques chroniques en consultation a objectivé que 69% d'entre eux ont reçu des AINS, 35% des myorelaxants, 12% des narcotiques et 4% de l'acétaminophène; Seulement 20% des patients n'ont reçu aucun médicament [1].

La dépendance aux traitements médicamenteux au long cours doit être évitée [8].

Les antalgiques :

Les médicaments antalgiques peuvent être proposés, en commençant par des antalgiques de classe I à posologie optimale [1,2,8].

Tableau 6 : La classification des antalgiques proposée par l'Organisation Mondiale de la Santé (OMS) (www.who.int/medicines) :

<u>Les antalgiques de niveau I : antalgiques non opioïdes</u>
<ul style="list-style-type: none"> • L'Acide acétylsalicylique • Le Paracétamol • Les anti-inflammatoires non stéroïdiens
<u>Les antalgiques de niveau II : antalgiques opioïdes faibles</u>
<ul style="list-style-type: none"> • Codéine • Nalbuphine • Tramadol • Oxycodone • Buprénorphine
<u>Les antalgiques de niveau III : antalgiques opioïdes forts</u>
<ul style="list-style-type: none"> • Morphine • Fentanyl • Hydromorphone

La dose maximale de paracétamol autorisée chez l'adulte, par jour est de 4 grammes, mais la quantité prise à chaque fois ne doit pas dépasser le gramme et sera renouvelée toutes les 6 à 8 heures, voire toutes les 4 heures si besoin (mais sans dépasser la dose journalière maximale)

Les antalgiques de niveau II réduisent la douleur du lombalgique .Ils peuvent être proposés, généralement après échec des antalgiques de niveau I, pour le traitement à visée antalgique de la lombalgie chronique [4 ,16].Cependant leur taux d'intolérance est relativement élevé entre 4 à 35% des patients et constitue une des principales causes de leur interruption.

L'utilisation des antalgiques de niveau III (opioïdes forts) dans la lombalgie chronique peut être envisagée au cas par cas et en respectant les contre-indications [1,2,17].

Les anti-inflammatoires non stéroïdiens : AINS

Dans la littérature, il existe un consensus que les AINS sont plus efficaces que le paracétamol ou un placebo [1]. Le traitement doit être de courte durée, les études disponibles ne permettent pas de conclure sur les avantages et les inconvénients de ces thérapeutiques à long terme [2,21].

Les myorelaxants :

Parmi les myorelaxants, seul l'effet antalgique du tétrazépam a fait l'objet d'une étude dans la lombalgie chronique. Prescrits préférentiellement chez un patient ayant une recrudescence de la douleur pendant une période qui ne devrait pas dépasser 2 semaines. Les effets indésirables des myorelaxants devraient être gardés à l'esprit car ils sont loin d'être négligeables [1,2,19].

Les antidépresseurs : [1,2,20]

L'efficacité des antidépresseurs dans le traitement des lombalgies chroniques est controversée [8]. Des études récentes concluent que les antidépresseurs noradrénergiques et sérotoninergiques-noradrénergiques sont moyennement efficaces. Les inhibiteurs sélectives de recapture de sérotonine ISRS ne semblent pas être bénéfiques [8,20].

La phytothérapie :

Cette modalité thérapeutique de la lombalgie chronique n'a pas de justification scientifique [8].

2. Traitements par voie locale

1. Anti-inflammatoires non stéroïdiens par voie locale :

Les anti-inflammatoires non stéroïdiens par voie locale (gels, pommades, crèmes et patches) n'ont pas été évalués dans cette indication [1,8,21].

2. Infiltrations épidurales :

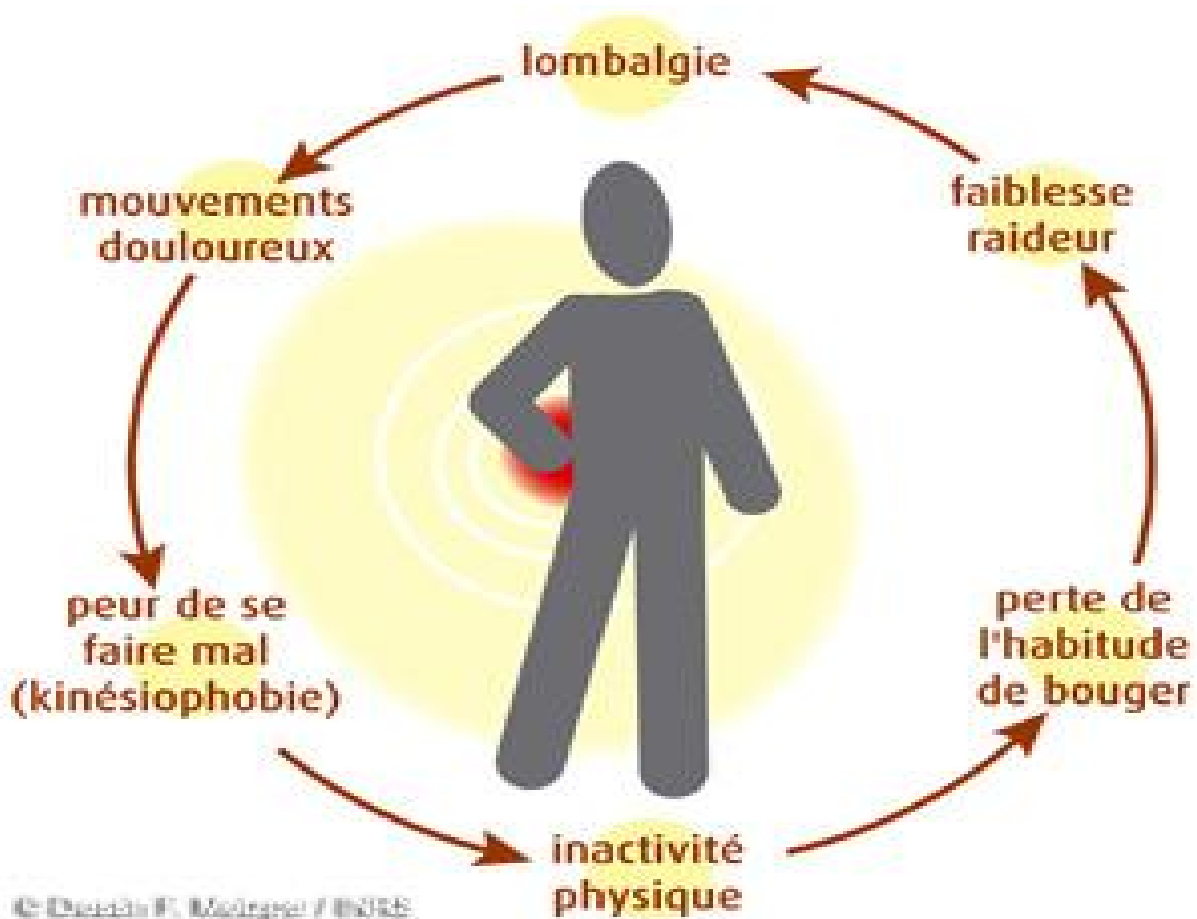
Les infiltrations épidurales de corticoïdes semblent avoir un effet antalgique à court terme chez des patients ayant une lombalgie et/ou une lombosciatique. Cette modalité thérapeutique ne doit pas être un traitement de première intention

3. Infiltrations intra articulaires postérieures : leur efficacité n'est pas mise en évidence[8,21].

3. Traitement non médicamenteux

→ Traitement physique :

L'idée principale du traitement physique ou rééducation des patients lombalgiques chroniques est de lutter contre la fonte musculaire provoquée par l'inactivité physique secondaire à la douleur. Le but est donc de casser le cercle vicieux : douleur, limitation des activités, perte musculaire et fonctionnelle, douleur... . Ce schéma illustre ce constat [22].



Il fait appel aux méthodes et techniques de rééducation ; repos, massage, physiothérapie, exercice physique, manipulations vertébrales tractions vertébrales, contention, thermalisme [8].

Leurs objectifs sont :

- la recherche d'une action antalgique à court terme.
- Le développement des capacités d'auto sédation.
- Le renforcement de la musculature abdomino-lombaire.
- La rééducation de la mobilité lombaire et pelvi-fémorale.
- L'amélioration de la proprioceptivité lombo-pelvienne et l'amélioration de la condition physique générale [8,22].

L'exercice physique : est fortement recommandé chez les lombalgiques chroniques. Il peut se faire seul, ou avec un kinésithérapeute ou dans le cadre de programmes multidisciplinaires permettant une meilleure réinsertion socioprofessionnelle. Ils donnent des résultats positifs à court terme chez des patients motivés et observant. Sa mise en œuvre doit être précoce [7,21].

Il est impossible de conclure sur l'éventuelle supériorité d'un type d'exercice par rapport à l'autre. La preuve de l'efficacité des écoles du dos ne comportant qu'un programme d'éducation n'est pas faite dans la lombalgie chronique. Par contre, les programmes de reconditionnement à l'effort comportant des séances d'éducation et des conseils et surtout des programmes de renforcement et d'étirement musculaires, donnent des résultats positifs à long terme sur le plan fonctionnel et semblent favoriser la reprise des activités socioprofessionnelles [8,21].

è Education thérapeutique des patients [ETP] :

L'ETP représente une évolution marquante des programmes multidisciplinaires selon le modèle biopsychosocial pour les patients lombalgiques chroniques. Elle permet d'optimiser la prise en charge par des objectifs partagés avec le patient à partir d'un bilan personnalisé : le patient se sent compris, écouté, valorisé, et devient l'acteur de sa propre santé. Ces stratégies semblent limiter les conséquences de la lombalgie en termes de consommation de soins et de répercussions psychosociales.

L'avenir repose aujourd'hui essentiellement sur une détection et une prise en charge plus précoce des patients lombalgiques avant qu'ils ne se chronicisent avec des conséquences majeures (inactivité, désocialisation). Il serait alors intéressant de proposer des programmes plus légers et moins coûteux [7].

4. Traitement chirurgical

La chirurgie doit rester d'indication tout à fait exceptionnelle. En particulier, il n'y a pas lieu de proposer une discectomie chez un patient souffrant de lombalgies sans atteinte radiculaire, même si une imagerie a montré une hernie discale. Les interventions proposées sont, le plus souvent, des arthrodèses intervertébrales. Les résultats, à moyen et long terme, sont inconstants.

HISTIOCYTOSE
LANGERHANSIENNE
A LOCALISATION OSSEUSE
VERTEBRALE

A. Définition :

L'Histiocytose à cellules de Langerhans (HL), également appelée Histiocytose X ou granulomatose à cellules de Langerhans regroupe plusieurs syndromes dont la caractéristique commune est histologique : infiltration tissulaire par des cellules de Langerhans organisées en granulomes. Pathologie rare liée à l'accumulation de cellules de Langerhans. Alors qu'elle était considérée comme une maladie touchant de manière quasi exclusive les enfants, la plus grosse série rétrospective de 541 patients souffrant d'histiocytose de Langerhans dénombre 39% de cas chez l'adulte de plus de 21ans [23].

Tous les tissus et organes peuvent être atteints mais l'os est l'organe le plus touché par cette affection. Chez l'adulte jeune la douleur et la tuméfaction sont les deux principaux signes cliniques de l'atteinte osseuse [28,29]. Son large spectre clinique a conduit à la description de plusieurs syndromes (granulome éosinophile, syndrome de Letter-swie, syndrome de Hand Schuler Christian, syndrome de Hashimoto Pritzker).

Toutes ces entités correspondent néanmoins à une définition histologique unique : l'accumulation d'histiocytes présentant des marqueurs spécifiques des cellules de Langerhans (CD1a, Langerine et granules de Birbeck) [24].

Son évolution est capricieuse, allant de la régression spontanée à une progression rapide pouvant parfois conduire au décès.

B. Physiopathologie :

La cellule de Langerhans (CL) est une cellule d'origine médullaire, dérivée de cellules souches CD34 positive. Elle exprime à sa surface un certain nombre de marqueurs phénotypiques dont les plus importants sont les molécules du complexe majeur d'histocompatibilité de classe II et l'antigène CD1a. A partir de la moelle

osseuse, les CL migrent par voie hématogène vers l'épiderme, elles recouvrent 25% de la totalité de la surface cutanée avec leurs dendrites, alors qu'elles ne représentent que 5% des cellules dermiques. A partir de la peau, elles migrent par voie lymphatique vers les zones para-corticales des ganglions lymphatiques pour assurer leur fonction: la présentation antigénique aux lymphocytes T [25].

La physio pathogénie de l'histiocytose Langerhansienne reste encore mal connue. Les cellules de Langerhans de l'histiocytose langerhansienne possèdent des caractéristiques distinctes des cellules de Langerhans résidentes normales de la peau. Les cellules de Langerhans de l'histiocytose expriment à des degrés variables des marqueurs membranaires de maturation similaires à ceux présents à la surface de cellules de Langerhans après exposition à des agents pathogènes ou à des cytokines activatrices [26,27].

A l'opposé des cellules de Langerhans, retrouvées uniquement au niveau de la peau, des muqueuses malpighiennes et du poumon, les cellules de l'histiocytose langerhansienne (CHL) peuvent infiltrer tous les organes : foie, rate, tube digestif, système nerveux central, os. En effet, les études ont montré que les cellules de Langerhans expriment de façon inhabituelle certaines molécules d'adhésion, marqueurs d'activation tels que : la molécule CD2, le récepteur du GM-CSF 16-19, CD11a et CD11b pouvant rendre compte des localisations particulières de ces cellules Langerhansiennes.

Cependant, le phénotype de surface des cellules varie en fonction des localisations tissulaires des lésions notamment en fonction du microenvironnement local.

Par ailleurs, d'autres marqueurs membranaires différencient les CHL des CL, notamment l'expression de trois marqueurs : PNA (peanut agglutinin), PLAP (placental alkaline phosphatases), et du récepteur à l'interféron gamma [28].

L'origine clonale de la maladie a été proposée dans les années 1990, à partir de l'étude de lésions uniques de quelques cas [26,28], mais n'a pas été confirmée sur l'analyse de lésions multiples. Le mécanisme de constitution des cellules giganto-cellulaires dans l'histiocytose Langerhansienne implique l'interleukine, sans qu'il soit cependant démontré que ce mécanisme soit exclusif de l'histiocytose Langerhansienne et causal. Il a été montré que des métalloprotéases (MMP-9 et MMP-12), libérées lors de la constitution du granulome histiocytaire, étaient potentiellement responsables de dégâts cellulaires [28].

Une question récurrente est celle de la nature tumorale ou réactionnelle de la maladie. La présence de nombreux lymphocytes T dans les lésions d'histiocytose, notamment aux phases précoces de constitution du granulome, suggère que ces cellules sont impliquées dans un processus immunitaire contre un antigène inconnu. Néanmoins, l'étude du rôle fonctionnel des cellules de Langerhans dans les lésions d'histiocytose est limitée par la difficulté d'isoler un nombre suffisant de cellules à partir des tissus concernés. Les résultats disponibles concernent essentiellement les lésions osseuses, dans lesquelles les cellules de Langerhans ont un défaut de capacité d'activation des lymphocytes T4. Ce déficit n'est cependant pas intrinsèque aux cellules de Langerhans de l'histiocytose langerhansienne puisque lorsque ces cellules sont activées *in vitro* elles retrouvent une capacité normale de stimulation des lymphocytes T [25,29].

Le rôle d'une infection a été maintes fois suggéré et des associations ont été retrouvées avec le cytomégalovirus, l'herpès virus et le virus de l'immunodéficience humaine. Aucune démonstration d'un rôle causal de ces infections n'a jamais été faite jusqu'à présent [25].

Les études génétiques réalisées chez les jumeaux homozygotes ont montré une concordance très fréquente dans la survenue de la maladie. Celle-ci était

beaucoup plus faible chez les jumeaux dizygotes, ce qui plaide fortement pour une prédisposition génétique [29,30]. De même, le fait que la forme pulmonaire de l'adulte ne concerne qu'une minorité des sujets qui fument au sein de la population générale suggère la présence d'un terrain génétique favorisant.

C. Données épidémiologiques :

L'Histiocytose Langerhansienne est une maladie rare, l'estimation de l'incidence n'est connue que chez l'enfant avec un pic entre 1 et 3 ans. Dans une cohorte française récente [31], considérée comme l'une des plus exhaustives, l'incidence annuelle de l'histiocytose langerhansienne chez l'enfant de moins de 15 ans était estimée à 4,6 cas par million (environ 55 nouveaux cas par an). Il existait une légère prédominance masculine avec un sex-ratio homme/femme de 1,2.

L'âge moyen au diagnostic était de 3,5 ans. L'incidence est plus élevée chez les nourrissons (15,3 cas par million et par an) et diminuait avec l'âge (2 par million dans le groupe 10-14 ans). La majorité des patients présentaient une forme localisée de la maladie (circonscrite à un organe). Les formes sévères avec atteinte d'un organe vitale ne représentaient que 14 % des cas au diagnostic. Aucun facteur de risque n'a été identifié jusqu'à ce jour [31,32].

L'incidence de l'histiocytose langerhansienne de l'adulte est estimée entre 1 à 2 cas par million [55,60]. Sur une série de 274 patients, l'âge moyen au moment du diagnostic est de 35 ± 14 ans. Alors que l'atteinte squelettique est la plus fréquente chez l'enfant, c'est l'atteinte pulmonaire qui prédomine chez l'adulte. Celle-ci est exclusive dans 20 à 30 % des cas [32,33]. Elle semble être plus fréquente chez les garçons que chez les filles.

Plus de 90% des patients adultes atteints d'histiocytose langerhansienne pulmonaire fument, souvent de façon importante. Une augmentation du nombre des

cellules de Langerhans dans l'épithélium bronchique a été démontrée et il semble probable que la fumée de cigarette contient un ou plusieurs précipitants de cellules de l'histiocytose langerhansienne au niveau pulmonaire [34,35].

Bien qu'elle soit généralement sporadique, il a été signalé que près de 1% des patients ont des parents atteints d'histiocytose langerhansienne, cela suggère une prédisposition génétique [33].

D. Les manifestations cliniques :

L'Histiocytose Langerhansienne est une maladie hétérogène dans son expression clinique. Les formes localisées de l'Histiocytose Langerhansienne sont dominées par l'atteinte osseuse et pulmonaire. Les formes pluritissulaires ont une présentation clinique très variable selon les organes atteints : principalement l'os, le poumon, la peau, l'axe hypothalamo-hypophysaire, plus rarement le système hématopoïétique, le foie ou le système nerveux central. Chez l'adulte, la part relative des formes pluritissulaires d'Histiocytose Langerhansienne est mal connue. Dans une série de la Mayo Clinic colligeant 394 patients, avec un suivi médian de quatre ans et incluant des patients ayant jusqu'à 83 ans, les formes systémiques d'HL étaient présentes dans 25 % des cas [36].

1. Atteinte osseuse :

Forme unilatérale la plus fréquente de la maladie (environ 50% de toutes les localisations chez l'adulte), l'atteinte osseuse se présente comme une lésion unique ou multiple au sein d'un même os et siège essentiellement au niveau des os du crâne, touchés dans 26% des cas, suivis des côtes et des os longs. L'atteinte rachidienne est rare, les vertèbres n'étant concernées que dans 7% des cas. Les atteintes osseuses peuvent être responsables de douleurs, de tuméfactions, de fractures et parfois de radiculalgies ou être totalement asymptomatiques [32,37].

Schéma montrant la distribution anatomique des atteintes :

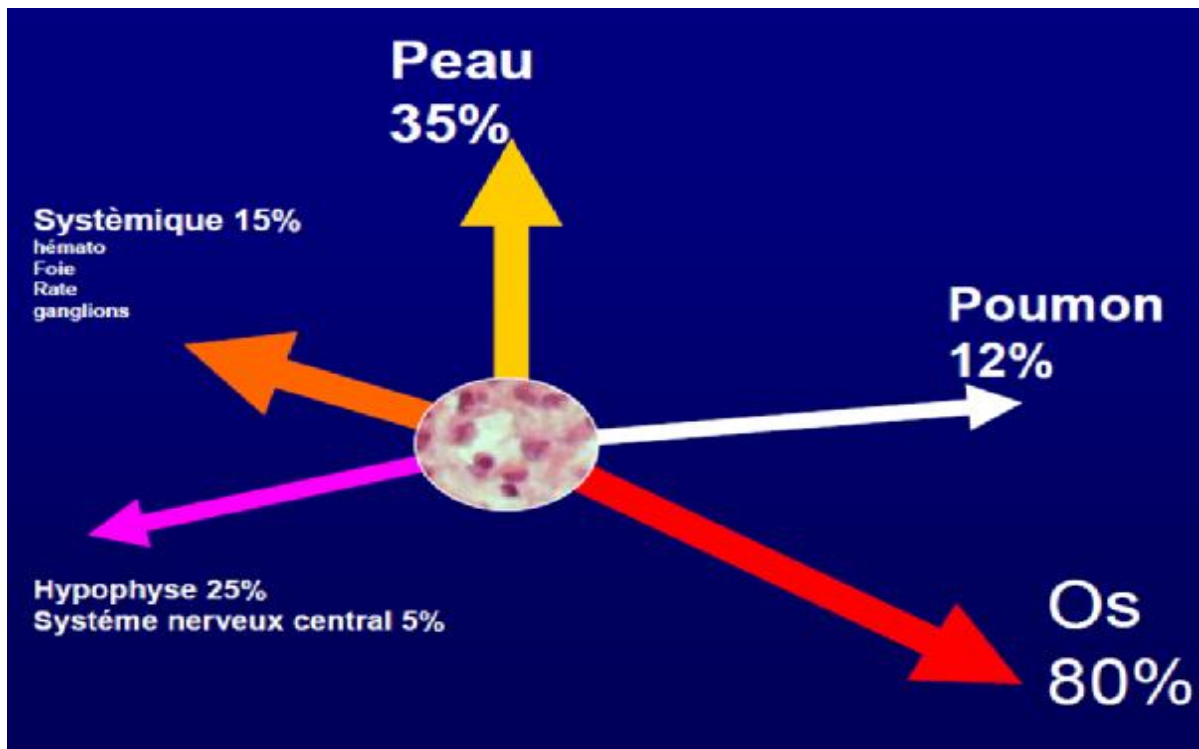
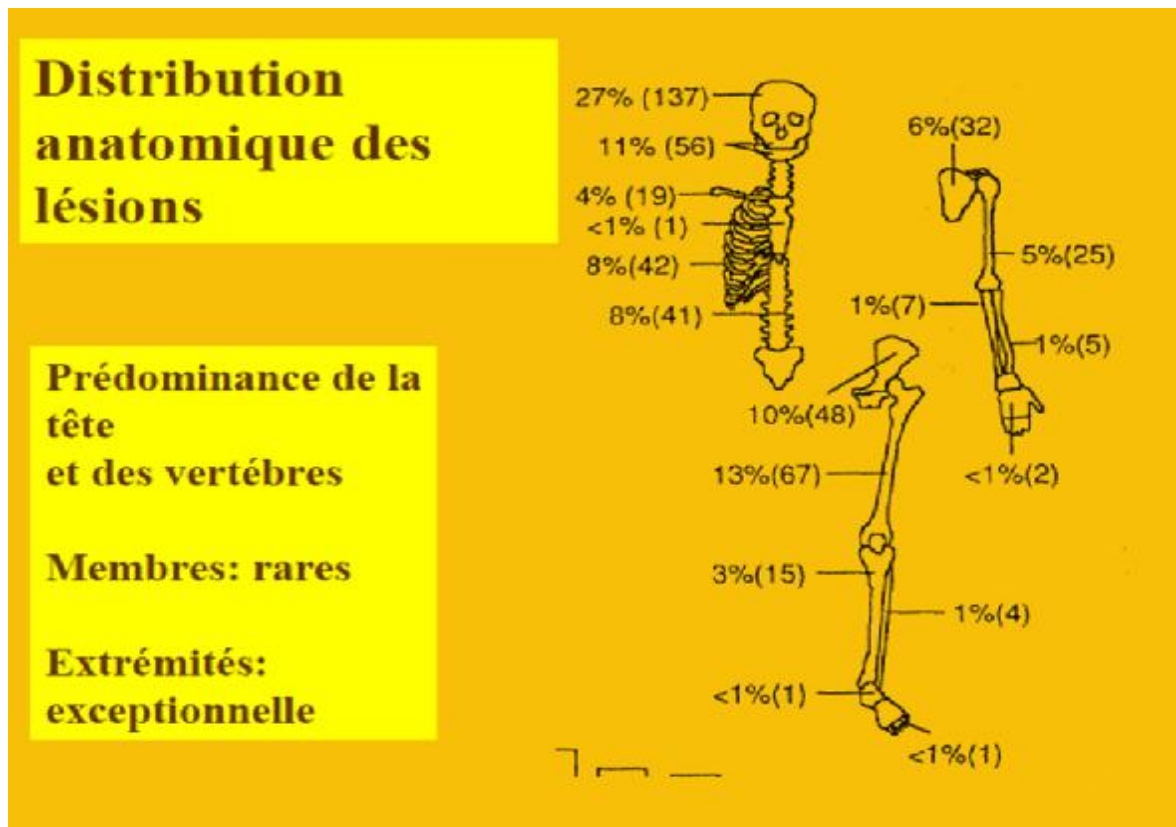


Schéma montrant la fréquence des localisations osseuses du granulome éosinophile :



L'atteinte vertébrale localisée ou granulome éosinophile au niveau vertébral est rare et reste longtemps asymptomatique. Lorsqu'il devient symptomatique, il se manifeste essentiellement par des douleurs osseuses, parfois par des déformations osseuses ou des fractures pathologiques [38,39,40].

La douleur est le symptôme le plus fréquent avec exacerbation nocturne dans 1/3 des cas pouvant réveiller le patient. La tuméfaction en regard de la lésion est un mode de présentation plus fréquent chez l'enfant que chez l'adulte [38]. La fracture pathologique comme mode de révélation est très rare en dehors des effondrements rachidiens en vertebra plana plus fréquents chez l'enfant. La durée des symptômes précédant le diagnostic est en moyenne de 8 mois dans la série de la Mayo Clinic [47].

Il existe, rarement, des complications mécaniques: exophtalmie (compression du nerf optique, exceptionnellement), otite, mastoïdite, compression médullaire ou déchaussement des dents («dent flottante») au niveau maxillaire.

La découverte peut aussi être faite sur un cliché radiologique demandé pour une raison intercurrente.

L'atteinte vertébrale peut être multiple, contiguë ou non contiguë. Des complications neurologiques par extension intracanaulaire du granulome éosinophile sont décrites, médullaires et radiculaires, elles peuvent à l'extrême se présenter sous la forme d'une paraplégie flasque. Les déformations en scoliose et/ou en cyphose évolutives sont rares.

Une complication neurologique doit être évoquée devant une radiculalgie, sans signe clinique de conflit disco-radiculaire (signe de Lasègue négatif, pas d'attitude antalgique, pas de syndrome rachidien), chez un patient jeune, ou lors d'une résistance au traitement médical surtout s'il existe une ostéolyse radiologique [28,42].

2. Histiocytose langerhansienne pulmonaire isolée :

Cette forme clinique, particulière par sa survenue essentiellement chez le jeune adulte fumeur, a une incidence exacte inconnue (environ 3% à 5% des pneumopathies infiltrantes diffuses). Le pic de fréquence de la maladie se situe entre 20 et 40 ans, mais des formes pulmonaires isolées ont été identifiées chez l'enfant. Le sex-ratio homme/femme est d'environ 1,5/1. Plus de 90% des patients adultes atteints d'histiocytose langerhansienne pulmonaire fument. Bien que certains cas familiaux aient été rapportés, la forme pulmonaire de la maladie survient sur un mode sporadique, et semble plus rare chez les patients de peau noire.

La présentation clinique est polymorphe; la maladie est asymptomatique et découverte à l'occasion d'une radiographie thoracique systématique dans environ 25% des cas. Près de deux tiers des patients ont des signes fonctionnels respiratoires dominés par une toux habituellement non productive, associée à une dyspnée d'effort, moins fréquente. La constatation d'une douleur thoracique inaugurale est rare et doit faire rechercher avant tout un pneumothorax, plus rarement une localisation costale. En dehors des formes avec pneumothorax, atteinte costale ou au stade de cœur pulmonaire chronique, l'examen clinique thoracique est normal. Il n'y a pas de crépitations et l'hippocratisme digital est exceptionnel.

La radiographie thoracique montre typiquement un syndrome réticulo-micronodulaire bilatéral, généralement symétrique, prédominant dans les parties moyennes et supérieures des poumons. On peut individualiser des kystes à ce niveau.

Le diagnostic de certitude d'histiocytose langerhansienne repose sur la biopsie chirurgicale, guidée par les données de la TDM-HR en général par vidéo-

thoracoscopie. La biopsie d'une lésion extrathoracique, osseuse par exemple, permet parfois de parvenir indirectement au diagnostic. L'apport de la TDM-HR, dans un contexte clinique et paraclinique compatible, a tendance à limiter les indications de la biopsie pulmonaire chirurgicale, qui sont du domaine du spécialiste et se discutent au cas par cas[29].

3. Atteinte cutanée isolée :

L'histiocytose Langerhansienne cutanée est rarement isolée chez l'adulte. Elle est souvent au premier plan dans les histiocytoses Langerhansiennes pluritissulaires et se caractérise par son polymorphisme. Les lésions sont papulaires, vésiculaires ou purpuriques, touchant essentiellement le tronc, la face, le cuir chevelu, le cou mais aussi les plis (axillaires, inguinaux, péri-anaux, scrotum et ombilic) ; elles prêtent parfois à confusion avec un eczéma ou une dermatite séborrhéique. Les éruptions à type d'intertrigo ont volontiers un aspect suintant. Les lésions juxta- et péri-orificielles (conduit auditif, région péri-anale ou périvaginale) sont souvent ulcérées et surinfectées. Une atteinte gingivale inflammatoire ou nécrotique peut s'observer, habituellement associée à une atteinte osseuse maxillaire sous-jacente. Un purpura pétéchial ou ecchymotique peut être au premier plan, favorisé par la thrombopénie fréquemment associée [29].

4. L'atteinte ORL :

L'atteinte ORL se manifeste souvent par une otorrhée chronique, correspondant à une infiltration du conduit auditif externe. Une surinfection à *Pseudomonas Aeruginosa* est fréquente et ne doit pas égarer le diagnostic. La mastoïde peut aussi être atteinte, soit isolément avec une présentation de pseudo-mastoidite, soit avec le conduit auditif externe. L'atteinte labyrinthique entraîne des

signes fonctionnels comme le vertige ou une surdité aiguë. Les atteintes stomatologiques sont plus fréquentes chez l'adulte. Elles peuvent se manifester par une destruction parodontale responsable de pertes dentaires ou par une infiltration érythémateuse des muqueuses buccales [24,29].

5. L'atteinte endocrinienne :

L'histiocytose langerhansienne touche avant tout la post-hypophyse et est responsable d'un diabète insipide, par infiltration de la tige pituitaire qui est l'anomalie endocrine la plus fréquente pouvant précéder le diagnostic. Le diabète se traduit par un syndrome polyuro-polydipsique et est confirmé par le dosage de l'osmolarité sanguine et urinaire, l'épreuve de restriction hydrique ainsi que le dosage de l'hormone antidiurétique.

Cette localisation se caractérise à l'IRM par un épaississement de la tige pituitaire, la perte de sa brillance postérieure en séquence T2 et par l'augmentation du signal après injection de gadolinium. La grossesse peut favoriser des poussées du diabète insipide. Une atteinte hypophysaire antérieure est parfois associée au diabète insipide, notamment en cours d'évolution et peut aboutir à un panhypopituitarisme justifiant l'évaluation régulière du statut hormonal des patients.

En dehors des déficits hormonaux, l'atteinte hypophysaire peut laisser des séquelles importantes : obésité morbide, troubles de la mémoire, du sommeil, de la thermorégulation ou de la soif (adipsie). Une hypothyroïdie périphérique a été rapportée chez l'adulte [29].

6. Atteintes viscérales :

Les atteintes du foie, de la rate et de l'intestin s'observent surtout dans les formes diffuses de la maladie. L'hépatosplénomégalie peut être volumineuse et des anomalies hématologiques secondaires à l'hypersplénisme peuvent s'observer. L'atteinte hépatique peut se traduire par une hépatomégalie, des lésions nodulaires pseudotumorales ou des signes de cholangite sclérosante, voire de cirrhose biliaire. L'échographie hépatique et surtout l'IRM du foie et des voies biliaires sont utiles pour explorer cette atteinte, qui peut être au premier plan et mener à une transplantation hépatique.

L'atteinte pulmonaire, fréquente au cours des formes diffuses de la maladie, est de mauvais pronostic en cas d'insuffisance respiratoire [29].

7. Troubles hématologiques :

Plus rares chez l'adulte, on peut observer des anomalies de la formule sanguine : hyperleucocytose, l'hyperéosinophilie, Une pancytopénie peut exister dans les formes disséminées et est habituellement associée à une hépatosplénomégalie et à un mauvais pronostic. Elle est parfois liée à une infiltration médullaire. Ces formes sont souvent difficiles à différencier d'une hémopathie myéloïde, ce d'autant que des formes de passage d'une histiocytose langerhansienne vers des leucémies monocytaires ont été décrites [29].

8. L'atteinte du système nerveux central :

Elle peut se faire par extension péri-osseuse, se présenter sous la forme d'une lésion tumorale, ou entraîner des manifestations neurodégénératives (ataxie cérébelleuse, syndrome frontal) de mécanisme mal compris. L'imagerie par résonance magnétique est essentielle dans le bilan de ces localisations, qui sont source de séquelles importantes. L'apport de la tomographie par émission de positons TEP au fluoro-désoxyglucose semble prometteur [29].

E. Explorations paracliniques :

1. Imagerie :

Dans presque toutes les séries le rachis dorsal est le plus fréquemment touché suivi par le rachis lombaire et cervical, respectivement dans 49%,32% et 19% [27]. L'atteinte touche le plus souvent le corps vertébral respectant les disques adjacents.

- Radiographie standard :

On constate dans 60 % des cas une ostéolyse en carte de géographie sans sclérose périphérique [41]. Ces lésions se présentent comme une lyse osseuse à l'emporte-pièce sans condensation périphérique. Au niveau vertébral, la lésion initialement lytique se complique d'une fracture pathologique avec collapsus du corps vertébral. Dans les formes extrême les deux plateaux vertébraux viennent au contact l'un de l'autre définissant la vertebra plana. En l'absence d'iatrogénèse (curetage intempestif, radiothérapie) la croissance vertébrale va reprendre chez l'enfant.

L'atteinte vertébrale peut être multiple, contiguë ou non contiguë, avec respect du mur postérieur et des disques intervertébraux [29]. Une réaction périostée peut s'observer, uni ou pluri lamellaire exceptionnellement interrompue. Une rupture de la corticale et une atteinte des parties molles adjacentes est très fréquente [43]. Toutefois les radiographies standard sont parfois normales.

Une classification évolutive fondée sur des critères radiologiques a été proposée séparant les lésions en phase débutante, intermédiaire et tardive [43,44].

○ Une lésion est considérée comme étant en phase débutante lorsque la zone de transition avec l'os sain est large, qu'il n'existe pas d'ostéocondensation périphérique et lorsqu'une ou plusieurs appositions périostées parallèles sont présentes.

○ La lésion est dite en phase intermédiaire lorsque la zone de transition est rétrécie avec un fin liseré d'ostéocondensation et une réaction périostée.

○ Le terme phase tardive concerne les lésions présentant une sclérose.

La fracture vertébrale est rattachée à la phase intermédiaire.

- Scintigraphie osseuse :

Actuellement, la scintigraphie osseuse au technétium 99m n'est plus recommandée de façon systématique dans le bilan d'extension d'une histiocytose langerhansienne connue, c'est-à-dire diagnostiquée histologiquement [28,32].

L'intérêt de la scintigraphie osseuse réside dans l'évaluation de l'extension de la maladie, notamment chez le jeune enfant pour qui la réalisation d'un scanner avec tomographie par émission de positons (TEP/TDM) est plus complexe et irradiante. Chez l'adulte, l'évaluation de l'extension ainsi que la réponse thérapeutique paraît plus réservée au scanner avec tomographie par émission de positon en complément des études d'imagerie morphologique et anatomopathologique [45,46].

- La tomodensitométrie (TDM) :

Elle est à réserver à l'étude de la structure osseuse de zones particulières comme la base du crâne, le rachis ou les ceintures [43]. Elle permet de préciser les anomalies radiographiques et notamment de mieux caractériser l'aspect de l'ostéolyse et l'extension aux tissus mous[32,47].

- L'imagerie par résonance magnétique (IRM):

Elle autorise une approche tridimensionnelle, elle est utile pour rechercher le caractère inflammatoire de la lésion et préciser une atteinte des tissus mous. La lésion apparaît le plus souvent bien limitée avec un signal de type intermédiaire, inférieur à celui de la graisse mais supérieur à celui des muscles en images pondérées T1 et un hyper signal hétérogène en images pondérées T2

[43].L'infiltration des parties molles ainsi qu'une épидurite sont possibles et ne doivent pas faire conclure à une lésion néoplasique ou infectieuse.

- Le scanner avec tomographie par émission de positons TEP-scanner :

Le TEP-scanner est plus sensible que la radiographie standard et la scintigraphie osseuse pour la détection des lésions actives. Elle distingue les lésions actives des lésions inactives et diagnostique la guérison lésionnelle plus précocement que la radiographie standard [29,32,48]. Les modifications des Standard Uptake Values sont un reflet de l'activité métabolique et pourraient permettre un monitoring de la réponse thérapeutique [42]. L'IRM a une meilleure sensibilité que la TEP-TDM lors du bilan initial [32,48] et confirme son rôle essentiel, notamment pour la planification des biopsies et l'étude des structures encéphaliques.

2. Diagnostic anatomo-pathologique :

Le diagnostic d'histiocytose langerhansienne repose sur l'examen anatomopathologique et immunohistochimique de la biopsie chirurgicale.

Il est important que l'anatomopathologiste soit prévenu de la suspicion diagnostique afin d'effectuer les immunomarquages appropriés.

Dans le granulome éosinophile osseux, la lésion est macroscopiquement constituée d'un tissu rose ou jaune gris, mal limité, friable.

L'examen anatomopathologique met en évidence une infiltration pléomorphe de polynucléaires neutrophiles, éosinophiles et de cellules géantes comportant un noyau excentré réniforme « grain de café ».

Ces zones cellulaires alternent avec de larges territoires nécrotiques. Au cours de l'évolution, les cellules de Langerhans se raréfient et sont remplacées par une

réaction exanthématique faite de cellules mononuclées riches en lipides et par de la fibrose [29].

Même si l'identification des granules de Birbeck en microscopie électronique reste le gold standard, cette technique n'est aujourd'hui que rarement réalisée. En effet, le marquage par l'anticorps anti-CD207, dirigé contre la glycoprotéine transmembranaire Langérine, est corrélé à la présence des granules de Birbeck [32,49]. Il semble au moins aussi sensible et spécifique que le CD1a [32].

Ainsi, selon les recommandations HL10 et de l'Histiocyte Society [50], le diagnostic :

- est présumé sur l'étude histologique en microscopie optique ;

- est confirmé par l'un des deux critères suivants :

- L'identification de granules de Birbeck en microscopie électronique,

- Le marquage des cellules pathologiques par l'anticorps dirigé contre l'antigène CD1a ou CD207.

La plupart des cellules de Langerhans sont également positives pour la protéine S-100 et d'autres marqueurs [27].

La présence d'un marquage positif pour la CD1a et la protéine S100 est une condition nécessaire mais non suffisante pour asseoir le diagnostic. Des infections par mycobactérie chez des patients porteurs de mutations du récepteur de l'interféron γ ont entraîné des erreurs diagnostics. De même l'immunophénotypage CD1a est fréquemment positif dans les leucémies lymphoblastiques T.

Récemment, la mutation activatrice du gène BRAF (G600E) a été mise en évidence dans 57 % des histiocytoses Langerhansiennes, suggérant un caractère clonal à cette entité et ouvrant des perspectives thérapeutiques [51,52,53].

3. Bilan d'extension :

La première étape, après l'établissement du diagnostic histologique est de réaliser un bilan d'extension afin de préciser au mieux les indications thérapeutiques. Il doit comporter un examen clinique soigneux avec examen ORL et stomatologique, à la recherche, en plus d'autres localisations douloureuses osseuses, d'un syndrome polyuro-polydypsique ou d'une hémianopsie bitemporale symptomatiques d'un diabète insipide (d'autant plus qu'il existe des lésions osseuses crâniennes) [28], des adénopathies ou des signes fonctionnels pulmonaires qui semblent plus fréquents chez le fumeur. Un bilan biologique minimal doit être réalisé (NFS, Plaquettes, bilan hépatique, bilan inflammatoire), ainsi qu'un bilan d'extension radiologique : radiographie du squelette, radiographie du thorax, échographie abdominale [60].

La scintigraphie n'est plus recommandée de façon systématique dans le bilan d'extension d'une histiocytose langerhansienne connue. L'imagerie par résonance magnétique (IRM) du corps entier, et la tomographie par émission de positons (Pet-Scan) apportent indiscutablement des informations sur l'extension de la maladie, mais leur intérêt pour la décision thérapeutique et le suivi ne sont pas validés dans cette indication. Ces examens, s'ils sont réalisés, doivent être enregistrés afin d'autoriser une évaluation ultérieure. A ce jour, il n'existe pas de marqueurs sanguins d'activité de la maladie [28,32].

En cas d'atteinte multi viscérale et en fonction des localisations initiales, d'autres examens peuvent être réalisés : scanner thoracique, IRM cérébrale en cas d'atteinte hypophysaire [28].

Ainsi, l'objectif du bilan d'extension de la maladie est de poser une indication thérapeutique et de mettre en place un suivi pour détecter l'apparition d'une nouvelle poussée qui motiverait un traitement particulier. Le résultat du bilan aboutit à calculer un score d'activité qui permet à la fois de prendre une décision thérapeutique et de suivre la réponse au traitement [28,32].

4. Diagnostic différentiel :

Le diagnostic d'histiocytose langerhansienne est parfois porté par excès et selon les localisations plusieurs autres diagnostics se discutent. Chez l'adulte, la maladie d'Erdheim Chester peut être intriquée à une histiocytose langerhansienne. Cette liste (tableau 7) n'est sûrement pas exhaustive.

Tableau 7 : diagnostic différentiel de l'histiocytose langerhansienne – une liste non limitative.

Site	Diagnostic différentiel
Peau : (sur la base d'une histologie)	Gâle
	Dermatite/dermatopathie
os :	Mycobactéries atypiques
	Kyste dermoïde
	Maladie de Hodgking
	Vertebra plana : Sarcome granulocytaire
	Ewing
	Tuberculose
	Parasitoses (difilarioses)
hypophyse	dysgerminome
poumon	lymphangioliomyomatose
ORL	Choléstéatome Primitif ou secondaire

Une douleur insomnante peut faire penser à un ostéome ostéoïde. Dans les atteintes des membres et des ceintures ce sont les infections osseuses et la tumeur d'Ewing qui pourront être évoquées ainsi qu'une maladie d'Erdheim-Chester. Une rare atteinte épiphysaire peut simuler un chondroblastome.

Au niveau du rachis, devant une lésion lytique d'un corps vertébral chez l'enfant, métastases de neuroblastome, leucose ou maladie de Hodgkin devront être écartées [43].

F. Prise en charge thérapeutique :

L'attitude thérapeutique face à un patient atteint d'Histiocytose Langerhansienne dépendra des sites et du nombre de localisations. Si la grande majorité des granulomes éosinophiles évolue spontanément vers la guérison sans traitement ou avec un traitement local unique, les formes graves multi viscérales nécessitent une prise en charge beaucoup plus lourde et la mise en route d'un traitement par voie générale comportant de la chimiothérapie.

1. TRAITEMENT LOCAL :

Le traitement des lésions osseuses fait appel au curetage, ou éventuellement à des injections de stéroïdes intra tumoraux et aux mesures d'immobilisation des lésions adaptées à leurs sites anatomiques (corset ou plâtre). La radiothérapie, largement utilisée dans les années 1960-1970 n'a plus sa place [24,37]. Elle doit être de principe évitée en raison des risques de cancer secondaire, mais peut exceptionnellement être utilisée en cas de lésions menaçant le pronostic fonctionnel (atteinte vertébrale avec compression médullaire par exemple).

2. TRAITEMENT PAR VOIE GÉNÉRALE :

n Les formes unifocales :

L'évolution des patients atteints d'une forme unifocale de la maladie (os, ganglions ou peau) est généralement bénigne et nécessite une prise en charge limitée. Les lésions osseuses, uniques ou peu nombreuses ne nécessitent généralement aucun traitement, en dehors de la biopsie ou de la cytoponction nécessaire pour confirmer le diagnostic, et éventuellement d'un curetage, d'une injection locale de corticoïdes, ou d'un traitement anti-inflammatoire en cas de douleur [54,60]. L'indométacine est efficace chez les patients ayant une atteinte

osseuse multifocale symptomatique. Les biphosphonates sont proposés pour favoriser la reconstruction osseuse [29].

n Les formes multiviscérales :

De très nombreuses molécules (cytostatiques ou immuno modulatrices) se sont avérées efficaces dans les histiocytoses Langerhansiennes.

L'intérêt des protocoles thérapeutiques successifs a été de sélectionner la combinaison de traitement ayant le meilleur profil d'efficacité et de sécurité, en particulier à long terme. Les médicaments les plus anciens qui correspondent à ce profil sont en nombre limité et comprennent les corticoïdes, la vinblastine, la vincristine et le 6-Mercapto-purine (Purinéthol). Parmi ces médicaments, la vinblastine, un poison du fuseau développé à la fin des années 50, dont la première utilisation rapportée dans l'histiocytose Langerhansienne date de 1972, reste le médicament de référence malgré le peu de connaissance disponible pour les bases moléculaires de son efficacité. Cependant le profil de sécurité chez l'enfant est excellent avec comme inconvénient principal la toxicité veineuse. Ces médicaments sont administrables en hôpital de jour. La vinblastine est à utiliser avec prudence en cas de cholestase importante en raison d'un métabolisme cytochrome P 450 dépendant [25,28].

Depuis les années 1980-90, différents protocoles, élaborés dans le cadre de la Société Histiocytaire Internationale, ont permis d'homogénéiser la prise en charge des patients porteurs de cette maladie. Le protocole de traitement Langers Cell Histiocytosis1 (LCH1) a comparé l'efficacité de la vinblastine et de l'étoposide (VP16®) en monothérapie tandis que la deuxième étude internationale Langers Cell Histiocytosis2 LCH2, a étudié l'intérêt de l'adjonction de l'étoposide à l'association vinblastine-corticoïdes, par une étude randomisée. L'étoposide n'a pas démontré d'intérêt supplémentaire par rapport à la vinblastine en monothérapie. Ce

médicament, ayant un potentiel leucémogène, ne doit plus être administré en traitement chez ces patients [28].

Le protocole Langers Cell Histiocytosis 3 LCH3, réalisé après le protocole LCH2 et fermé depuis novembre 2007 a testé d'une part l'intérêt de l'adjonction du Méthotrexate à l'association vinblastine + stéroïdes dans les formes graves, et d'autre part la durée du traitement (6 mois vs 1 an) dans les formes intermédiaires. Cette étude a permis d'aboutir aux conclusions suivantes : l'adjonction d'un troisième médicament (le Méthotrexate) à l'association classique Vinblastine + corticoïdes ne permet pas d'augmenter la proportion de réponses à six semaines de traitement et n'apporte pas de bénéfice en terme de survie ou de nombre de rechutes. L'intérêt du Méthotrexate dans l'histiocytose apparaît ainsi très modeste voire absent.

La thalidomide a montré son efficacité de façon ponctuelle dans plusieurs observations sur l'atteinte cutanée, sur le granulome éosinophile vulvaire [54], sur l'atteinte hypothalamo-hypophysaire et parotidienne [55]. Cependant, l'action de la thalidomide n'est que suspensive avec recrudescence à l'arrêt du traitement [55,56].

Dans les formes de risque standard, un traitement prolongé (12 mois vs 6 mois) semble permettre de diminuer de manière significative le nombre de poussées de la maladie.

La décision thérapeutique repose sur une concertation multidisciplinaire et sur les recommandations émises par les sociétés savantes françaises (recommandations Histiocytose Langerhansienne 2010) [28] et européennes [57]. Elles font appel à :

- La surveillance simple.
- Le traitement local orthopédique (corset, plâtre ou curetage de la lésion), cutané (topiques locaux) et/ou radiologique (injection intra lésionnelle de corticoïdes).

■ La chimiothérapie par voie générale est indiquée :

§ L'atteinte hépatosplénique et hématologique.

§ L'atteinte pulmonaire isolée chez l'enfant.

§ L'atteinte osseuse, isolée ou multiple, avec une menace fonctionnelle pour un organe sensoriel (vision ou audition), un risque de compression médullaire ou une symptomatologie osseuse invalidante (douleur, boiterie ou menace fracturaire).

§ Les atteintes cutanées réfractaires à un traitement local.

G. Evolution et facteurs pronostics :

L'évolution de la maladie est très variable et imprévisible au moment du diagnostic. Les formes graves peuvent évoluer défavorablement en quelques semaines. A l'inverse, un granulome éosinophile peut spontanément régresser ou être suivi plusieurs années plus tard de nouvelles localisations osseuses [12].

§ Facteurs de pronostic :

L'âge, le nombre de localisations initiales, le dysfonctionnement d'organe et la réponse initiale au traitement, sont les quatre éléments dont la valeur pronostique a été reconnue [12,58] :

- L'âge inférieur à 2 ans est de mauvais pronostic dans la majorité des séries publiées ;
- Le nombre de localisations initiales : le pronostic est d'autant plus sombre que la maladie est disséminée.
- Certaines localisations ont une signification pronostique particulière : l'atteinte pulmonaire, hépatique, du tube digestif et de la moelle osseuse ; sont associées à une mortalité plus élevée.

L'atteinte hypophysaire est de bon pronostic.

- La réponse initiale à la chimiothérapie est un élément pronostique majeur, quels que soient les médicaments utilisés [60].

§ Séquelles

L'histiocytose langerhansienne est source de séquelles, survenant des mois voire des années après l'atteinte initiale. Ces séquelles sont en rapport avec une évolution fibrotique des tissus atteints. Les séquelles orthopédiques sont les plus fréquentes, elles sont présentes surtout dans les formes osseuses multifocales : vertébra-plana, cypho-scoliose, déformations osseuses, troubles fonctionnels ou esthétiques, anomalies de l'articulé dentaire, perte de dents [25].

Dans les formes multiviscérales, les séquelles endocriniennes (diabète insipide) sont majoritaires mais souvent déjà présentes au moment du diagnostic.

Les autres séquelles sont plus rares : retard de croissance, déficit en GH, hypo-acousie, ataxie cérébelleuse ou séquelles psychomotrices dans les localisations neurologiques, fibrose pulmonaire.

Particulièrement graves sont les séquelles hépatiques avec risque de cholangite sclérosante. Elle apparaît le plus souvent dans les deux ans qui suivent le diagnostic et évolue ensuite pour son propre compte vers la cirrhose biliaire secondaire, même si la maladie histiocytaire n'est plus évolutive [25,54].

OBSERVATION

Cette étude porte sur le cas d'un patient présentant une lombalgie chronique se révélant être une localisation osseuse de l'histiocytose langerhansienne au niveau de la 5ème vertèbre lombaire suivi et traité au service de rhumatologie de l'hôpital militaire My Ismail à Meknès.

Il s'agit de Mr H.J, âgé de 30ans, militaire de profession. Sans antécédents pathologiques particuliers.

En juillet 2010, le patient a consulté au service de rhumatologie pour des lombalgies chroniques évoluant depuis un an.

Le patient présentait des lombalgies chroniques d'horaire mécanique, d'aggravation progressive, devenues insomniantes, persistantes malgré un traitement médical bien conduit (antalgiques et anti-inflammatoires), sans irradiation. Le patient ne présentait pas de fièvre ni de perte de poids ni d'altération de l'état général, pas de signes de colites, ni d'écoulement urétral ou de signes articulaires extra-rachidiens.

L'examen clinique trouve un patient en assez bon état général, apyrétique, normotendue, conjonctives normocolorées. L'examen de l'appareil locomoteur notait une boiterie à la marche, un syndrome rachidien franc avec un indice de Schöber à 10+3, sans douleur exquise à la palpation ou à la mobilisation des hanches et des sacro-iliaques.

L'examen neurologique était sans anomalie, notamment ; la mobilité passive et active conservées, signe de Lasègue et signe de Léri négatifs, les réflexes ostéo-tendineux présents et symétriques, pas d'anomalie de la sensibilité, pas de signes d'anesthésie en selle ni de troubles sphinctériens.

Le reste de l'examen somatique était sans particularité : notamment pas d'iritis, pas de signes d'appel cutanéomuqueux ou pulmonaire, pas d'hépatosplénomégalie, et les aires ganglionnaires étaient libres.

Le bilan biologique initial demandé ne montrait pas de syndrome inflammatoire ; VS à 11 mm et CRP à 4mg et l'hémogramme était normal.

Les radiographies standards, du rachis dorsolombaire et du bassin, réalisées étaient normales.

Devant l'hypothèse d'un mal de pott, un bilan phtysiologique a été réalisé : intradermoréaction à la tuberculine, recherche de BK dans les crachats et les urines, radiographie pulmonaire, s'est révélé sans particularités.

Devant la non amélioration des douleurs et la raideur du rachis lombaire, une Tomodensitométrie du rachis lombaire a été demandée. Celle-ci a montré une ostéolyse des deux lames de la 4ème et 5ème vertèbre lombaire.

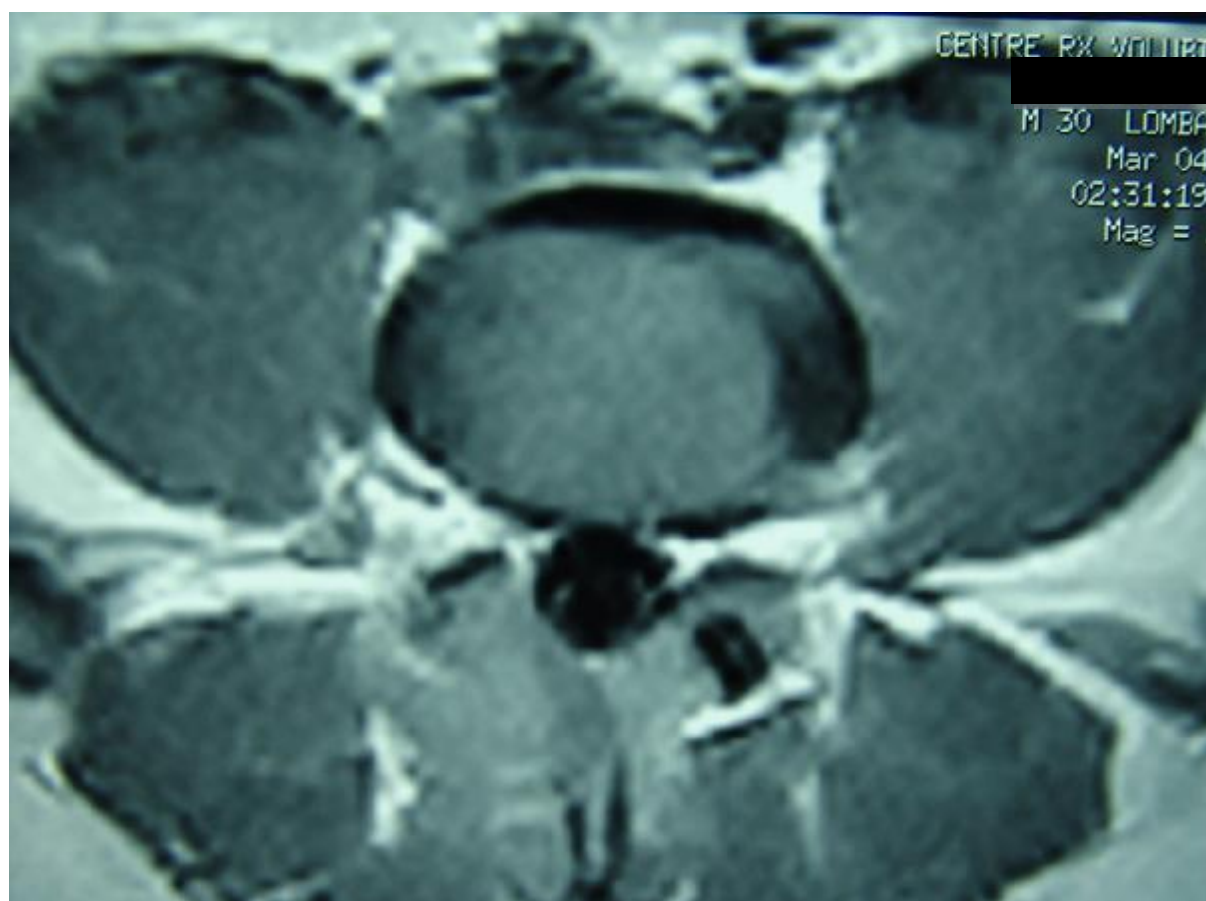


Fig1 : Scanner du rachis lombaire montrant une ostéolyse des deux lames de la 5ème vertèbre lombaire.

A l'imagerie par résonance magnétique on note un processus ostéolytique de l'arc postérieur de L4 et de L5 associé à une infiltration de l'espace péri-dural postérieur et des muscles en regard.

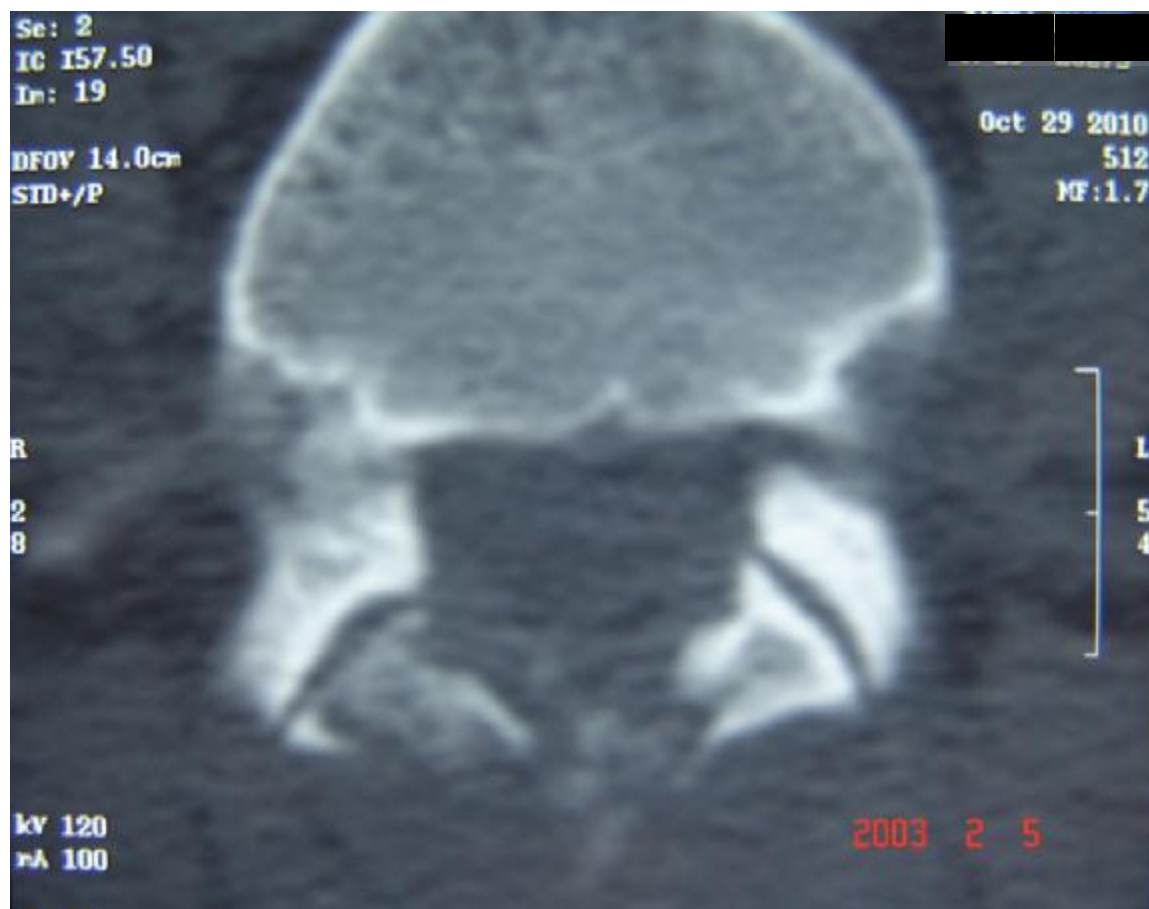


Fig 2 : IRM du rachis lombaire montrant un processus ostéolytique de l'arc postérieur de L5 associé à une infiltration de l'espace péri-dural postérieur et des muscles en regard.

Une biopsie chirurgicale a été réalisée avec analyse anatomopathologique de la pièce de la biopsie : Infiltration pléomorphe de polynucléaires neutrophiles, éosinophiles et de cellules géantes finement granuleuses sans granulome tuberculoïde.

L'immuno marquage spécifique (protéine S100 et CD1a) ont permis de poser le diagnostic d'histiocytose de Langerhans.

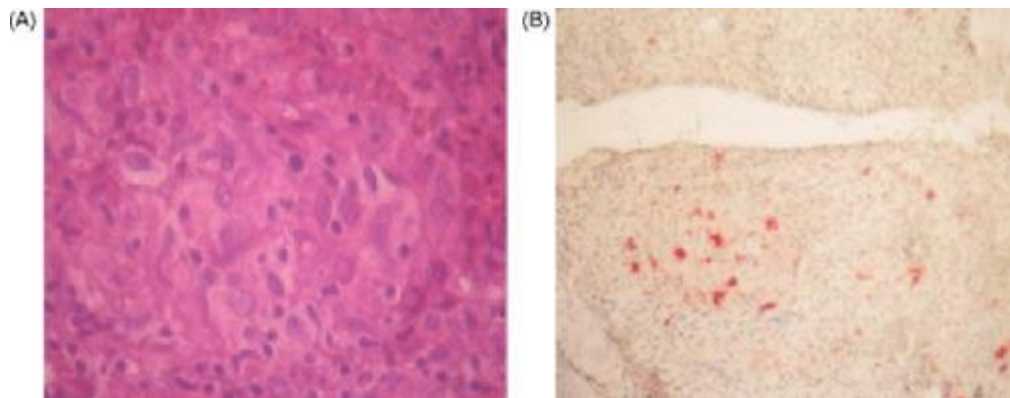


Fig 3 : infiltration pléomorphe de polynucléaires neutrophiles, éosinophiles et de cellules géantes finement granuleuses sans granulome tuberculoïde. L'immuno marquage spécifique (protéine S100 et CD1a) ont permis de poser le diagnostic d'histiocytose de Langerhans.

Dans le cadre du bilan d'extension, nous avons réalisé :

Un examen ORL et stomatologique, un bilan hépatique, un hémogramme, une osmolarité sanguine et urinaire, des radiographies du squelette (crâne, os longs, thorax, bassin), de même qu'un scanner thoraco-abdomino-pelvien. Ces examens n'ont pas révélé d'anomalie.

Le patient a bénéficié d'un traitement associant indométacine 150mg/j et perfusion de biphosphonate : acide zolédronique en perfusion annuelle. Avec un bon résultat sur la douleur. Le recul est de 3ans.

DISCUSSION

L'histiocytose de Langerhans est une maladie rare, l'estimation de l'incidence n'est connue que chez l'enfant. L'incidence annuelle de l'histiocytose de Langerhans chez l'enfant de moins de 15ans était estimée à 4,6 million, ce qui représente 55 nouveaux cas par an [41]. L'épidémiologie chez l'adulte est moins bien connue. Les séries les plus nombreuses chez l'adulte sont des séries pneumologiques où la localisation de la maladie est apparemment liée à un tabagisme important [32].c'est une maladie peu connue du clinicien et donc rarement évoquée lors d'une suspicion de lombalgie. Le spectre clinique de l'histiocytose langerhansienne est très vaste. Différentes localisations sont présentes, initialement ou lors de rechute. La classification de la société internationale distingue trois groupes de patients :

- Groupe 1 : patients ayant une atteinte uni focale
- Groupe 2 : patients ayant une atteinte multifocale (n>1) sans atteinte hépatique, splénique ou médullaire
- Groupe 3 : patients ayant une atteinte multifocale (n>1), avec au moins une atteinte des quatre organes suivants : foie, rate, poumon, moelle osseuse.

Le diabète insipide (DI), atteinte anatomique de la post hypophyse, n'est pas considéré comme une atteinte à risque, et ne doit donc pas être pris en compte dans le nombre d'organes atteints (ex : crâne + DI= 1 organe) [35].

L'histiocytose de Langerhans est une maladie rare dont les atteintes osseuses ostéolytiques sont de localisation et de manifestation clinique très variables.

La localisation du granulome éosinophile au niveau du rachis lombaire chez l'adulte est très rare. Dans la littérature, seulement 12 cas ont été rapportés [59]. Si l'on utilise des séries générales avec atteintes osseuses détaillées, on peut retrouver à partir de 5 séries 751 localisations osseuses [43]. La localisation crânio-faciale est

la plus fréquente (31%) suivie par le fémur (12%), le rachis (10%), la mandibule (9%), les côtes et le bassin (8%).

L'atteinte rachidienne, bien que rare, est décrite dans toutes les séries. Le rachis dorsal est le plus fréquemment touché suivi par le rachis lombaire et cervical respectivement 49%, 32% et 19%.

Les atteintes osseuses vertébrales peuvent être responsables de douleurs, de tuméfactions, de fractures et parfois de radiculalgies ou être totalement asymptomatiques [32,37].

La douleur est le symptôme le plus fréquent avec exacerbation nocturne dans 1/3 des cas pouvant réveiller le patient.

La tuméfaction en regard de la lésion est un mode de présentation plus fréquent chez l'enfant que chez l'adulte [38].

La fracture pathologique comme mode de révélation est très rare en dehors des effondrements rachidiens en vertebra plana plus fréquents chez l'enfant.

La durée des symptômes précédant le diagnostic est en moyenne de 8 mois dans la série de la mayo clinic [42]. La douleur était le signe révélateur chez notre patient et elle a précédé d'un an la découverte de la maladie.

Le tableau clinique dont souffrait notre malade était assez trompeur puisque la douleur était purement mécanique avec un examen clinique et paraclinique normaux. L'absence de l'amélioration de la lombalgie sous traitement médical bien conduit (antalgiques et anti-inflammatoires non stéroïdiens AINS à pleine dose) ainsi qu'une aggravation de son état de santé après un an d'évolution nous ont alertés. Le patient fut hospitalisé et un bilan complémentaire (scanner et imagerie par résonance magnétique IRM) a été réalisé. Au vue de ces examens le diagnostic de départ c'est-à-dire la lombalgie chronique mécanique a été redressé.

En effet les lombalgies ne constituent pas des maladies, mais des symptômes dont il est important d'en identifier la source pour pouvoir bien les traiter. Ainsi un patient consultant pour des lombalgies chroniques peut être classé dans l'un des trois axes pathologiques :

§ Lombalgies chroniques mécaniques

§ Lombalgies symptomatiques

§ Lombalgies fonctionnelles

Cette classification en trois catégories ne peut se faire sans une démarche diagnostique méthodique respectant les trois étapes : interrogatoire ; précisant les caractéristiques de la douleur et recherchant les signes d'alerte orientant vers une lombalgie symptomatique, examen clinique et examens complémentaires.

Même si les lombalgies communes constituent la cause la plus fréquente des lombalgies, il ne faut pas coller à tous les malades cette étiquette, surtout quand l'évolution clinique sous traitement médical bien pris est fâcheuse.

Notre patient s'est présenté en consultation de rhumatologie après échec du traitement médical prescrit de façon discontinue par nos collègues médecins généralistes et vue l'aggravation des douleurs devenue insomniantes.

L'examen clinique de ce jeune de 30ans notait :

Ø Une boiterie à la marche

Ø Un syndrome rachidien franc avec un indice de Schöber à 10+3.

Ø L'examen neurologique ainsi que le reste de l'examen somatique était sans anomalie.

De même le bilan initial à savoir : hémogramme, VS, CRP et radiographies standard ; était normal.

Devant ces atypies une mise en question de l'hypothèse diagnostique initiale s'impose et d'autres explorations paracliniques biologiques et radiologiques doivent être demandées afin d'écartier une lombalgie symptomatique.

Vu que le Maroc est un pays d'endémie tuberculeuse l'hypothèse d'un mal de pott est évoquée. Le bilan phtysiologique réalisé s'est révélé sans particularité.

Selon les recommandations de l'ANAES pour l'évaluation radiologique des lombalgies chroniques, l'indication d'un scanner ou d'une imagerie par résonnance magnétique doit demeurer exceptionnelle en fonction du contexte clinique. En raison de l'évolution non probante chez notre patient, un scanner complété par une IRM du rachis lombaire a été demandé. Nous étions surpris par les résultats retrouvés.

Le scanner du rachis lombaire montrait une ostéolyse des deux lames de la 4^{ème} et 5^{ème} vertèbre lombaire, et à l'IRM on note un processus ostéolytique de l'arc postérieur de L4 et de L5 associé à une infiltration de l'espace péri-dural postérieur et des muscles en regard. La biopsie chirurgicale avec analyse anatomopathologique et immuno-marquage spécifique ont permis de de poser le diagnostic d'histiocytose de Langerhans.

Les lésions radiologiques de l'histiocytose de Langerhans sont très variables selon le stade évolutif, la vitesse d'évolution et la localisation. On constate dans 60% des cas une ostéolyse en carte géographique sans sclérose périphérique [43,44]. Toutefois, les radiographies standard sont parfois normales, c'est le cas chez notre malade.

L'atteinte touche le plus souvent le corps vertébral respectant les disques adjacents. La lésion initialement lytique se complique d'une fracture pathologique avec collapsus vertébral réalisant dans la forme extrême la vertebra plana. Le scanner et l'IRM permettent de préciser les lésions. L'infiltration des parties molles

ainsi qu'une épидurite sont possibles et ne doivent pas faire conclure à une lésion néoplasique ou infectieuse. L'atteinte vertébrale peut être multiple, contiguë ou non contiguë. Des complications neurologiques par extension intracanaulaire du granulome éosinophile sont décrites, médullaires et radiculaires, elles peuvent à l'extrême se présenter sous la forme d'une paraplégie flasque. Les déformations en scoliose et/ou en cyphose évolutives sont rares [41,43].

L'évaluation de l'extension comme de la réponse thérapeutique paraît plus réservée au scanner avec tomographie par émission de positons TEP/TDM en complément des études d'imagerie morphologique et anatomopathologique. L'intérêt de la scintigraphie osseuse réside dans l'évaluation de l'extension de la maladie, notamment chez le jeune enfant pour qui la réalisation d'une TEP/TDM est plus complexe et irradiante [45,46].

Le bilan biologique dans le cadre de l'histiocytose langerhansienne révèle de manière inconstante un syndrome inflammatoire modéré. Des cas d'hypercalcémie ont été décrits chez des patients présentant des lésions étendues. Il est probable que l'hypercalcémie soit secondaire à la production par les granulomes éosinophiles de la 1-25 (OH) 2 vitamine D.

Le bilan biologique était normal chez notre patient.

Devant une telle variété clinique, radiologique, biologique, le diagnostic ne peut être assis que par l'analyse histologique et immunologique. Il est important que l'anatomopathologiste soit prévenu de la suspicion diagnostique afin d'effectuer les immuno-marquages appropriés.

L'examen anatomopathologique met en évidence une infiltration pléomorphe de polynucléaires neutrophiles, éosinophiles, et de cellules géantes comportant un noyau excentré réniforme « grain de café ». Selon les recommandations Histiocytose Langerhansienne 2010 et de l'Histiocytose Society [28], le diagnostic de certitude est

préssumé sur l'étude histologique en microscopie optique. Le diagnostic est confirmé par l'identification de granules de Birbeck en microscopie électronique et/ou le marquage des cellules pathologiques par l'anticorps dirigé contre l'antigène CD1a ou CD207.

La plupart des cellules de Langerhans sont également positives pour la protéine S-100 et d'autres marqueurs [27]. Toutefois la présence d'un marquage positif pour le CD1 et la protéine S est une condition nécessaire mais non suffisante pour asseoir le diagnostic.

Des infections par mycobactéries chez des patients porteurs de mutations du récepteur de l'interféron γ ont entraîné des erreurs diagnostiques [68]. De même l'immuno phénotype CD1a est fréquemment positif dans les leucémies lymphoblastiques T. L'association entre histiocytose langerhansienne et pathologie néoplasique, notamment leucémie lymphoblastique T ou lymphome soulève le très discuté problème de son étiologie [25,29].

Les résultats de l'étude immuno-histologique chez notre patient sont : Infiltration pléomorphe de polynucléaires neutrophiles, éosinophiles et de cellules géantes finement granuleuses sans granulome tuberculoïde.

L'immuno marquage spécifique (protéine S100 et CD1a) ont permis de poser le diagnostic d'histiocytose de Langerhans.

La première étape après l'établissement du diagnostic histologique est de réaliser un bilan d'extension, indispensable à la prise en charge des malades. Il doit comporter un examen clinique soigneux avec un examen ORL et stomatologique. Un bilan biologique minimal (NFS, plaquettes, bilan inflammatoire), et un bilan d'extension radiologique : radiographie du squelette, radiographie thoracique, échographie abdominale. En cas d'atteinte multi viscérale et en fonction des localisations initiales, d'autres examens peuvent être réalisés : scanner thoracique,

IRM cérébrale en cas d'atteinte hypophysaire. La valeur du PET scanner reste à valider mais il semble s'agir d'un examen intéressant notamment dans les localisations multi viscérales et il permet de distinguer les lésions actives des lésions inactives et diagnostique la guérison lésionnelle plus précocement que les radiographies [29,48].

Le bilan d'extension réalisé pour notre patient comporte : Un examen ORL et stomatologique, un bilan hépatique, un hémogramme, une osmolarité sanguine et urinaire, des radiographies du squelette (crâne, os longs, thorax, bassin), de même qu'un scanner thoraco-abdomino-pelvien.

Ces examens n'ont pas révélé d'anomalie.

L'objectif du bilan d'extension de la maladie est de poser une indication thérapeutique et de mettre en place un suivi pour détecter l'apparition d'une nouvelle poussée qui motiverait un traitement particulier. Le résultat du bilan aboutit à calculer un score d'activité qui permet à la fois de prendre une décision thérapeutique et de suivre la réponse au traitement [28,32].

En effet la stratégie thérapeutique découle du pronostic et les facteurs de mauvais pronostic sont les suivants : âge inférieur à 2ans, le nombre de localisations initiales, le dysfonctionnement d'organes avec une signification particulière pour l'atteinte hépatique, pulmonaire, du tube digestif et de la moelle osseuse ; associée à une mortalité plus élevée et la réponse initiale à la chimiothérapie quels que soient les médicaments utilisés.

Les lésions osseuses uniques ou peu nombreuses nécessitent une prise en charge limitée car la majorité des granulomes éosinophiles évoluent spontanément vers la guérison sans traitement ou avec traitement local. Outre le curetage chirurgicale et l'infiltration par corticoïdes, l'indométacine et les biphosphonates

sont deux traitements de première ligne dans les atteintes osseuses isolées et symptomatiques.

Les atteintes osseuses multiples ou certaines formes d'atteinte unique ou peu nombreuses associées à des symptômes fonctionnels préoccupants nécessitent un traitement par voie générale. Le traitement de choix est l'association vinblastine et stéroïdes [28,54].

La radiothérapie, doit être de principe évitée en raison du risque de cancer secondaire, mais peut exceptionnellement être utilisée en cas de lésion menaçant le pronostic fonctionnel (atteinte vertébrale avec compression médullaire par exemple) [28].

CONCLUSION

L'histiocytose langerhansienne est une pathologie multi systémique liée à l'accumulation de cellules de Langerhans au sein de différents organes. Il ne s'agit pas d'une maladie maligne. La physio-pathogénie de la maladie demeure mal connue.

D'une façon générale, c'est une affection rare, cosmopolite, qui touche les sujets jeunes des deux sexes, avec une certaine prédominance masculine. La maladie peut néanmoins survenir aux troisième et quatrième âges et est alors souvent méconnue. Le pronostic dépend essentiellement de l'étendue des lésions et des conséquences fonctionnelles induites au niveau des organes atteints. Pratiquement tous les organes peuvent être concernés, mais les lésions touchent surtout les tissus qui possèdent des cellules de Langerhans ou leurs précurseurs à l'état normal.

Chez l'adulte, les formes localisées de l'histiocytose langerhansienne sont dominées par l'atteinte osseuse et pulmonaire. Les formes pluritissulaires ont une présentation clinique très variable selon les organes atteints : principalement l'os, le poumon, la peau, l'axe hypothalamo-hypophysaire, plus rarement le système hématopoïétique, le foie ou le système nerveux central. L'évolution des formes localisées d'histiocytose langerhansienne est habituellement bénigne alors que les formes systémiques ont un pronostic qui peut être sévère, nécessitant des traitements potentiellement toxiques, et sont parfois la source de séquelles importantes.

Un effort coopératif est nécessaire pour améliorer la reconnaissance de l'histiocytose langerhansienne et ses différentes présentations cliniques par les praticiens, afin d'éviter le retard diagnostique chez les patients atteints de cette maladie orpheline.

RESUME

RESUME

Les lombalgies chroniques sont un motif fréquent de consultation générale, particulièrement en rhumatologie.

L'évaluation de la lombalgie chronique passe par trois étapes : la description des caractéristiques de la douleur, recueil des antécédents du patient, et un examen physique précis afin de répertorier la lombalgie dans l'un de ces trois axes :

- Lombalgies chroniques mécaniques
- lombalgies symptomatiques
- lombalgies fonctionnelles

Nous rapportons dans ce travail, l'observation d'un patient souffrant de lombalgies chroniques traité après plusieurs consultations pour lombalgie mécanique et dont l'exploration clinique, para clinique essentiellement histologique a conclu au diagnostic d'histiocytose langerhansienne vertébrale.

Les objectifs de ce travail porte sur :

- la prise en charge diagnostique et thérapeutique des lombalgies chroniques
- mettre l'accent sur les drapeaux rouges orientant vers une lombalgie symptomatique
- revue de la littérature à propos de l'histiocytose langerhansienne à localisation osseuse vertébrale et sa prise en charge.

La localisation du granulome éosinophile au niveau du rachis chez l'adulte est une situation très rare. En effet, tous les tissus et organes peuvent être atteints mais l'os est l'organe le plus touché par cette affection.

L'atteinte rachidienne est bien décrite dans toutes les séries, le rachis dorsal est le plus fréquemment touché suivi par le rachis lombaire et cervical respectivement dans 49%, 32%, 19%. La douleur est le symptôme le plus fréquent

avec exacerbation nocturne dans 1/3 des cas. La tuméfaction en regard de la lésion est un mode de présentation fréquent chez l'enfant. La fracture pathologique comme mode de révélation est très rare.

Les lésions retrouvées en imagerie (ostéolyse en carte géographique) ne sont pas spécifiques et il n'y a pas de test biologique spécifique. C'est ainsi que le diagnostic ne peut être conçu que par l'analyse immuno-histochimique. L'anatomopathologiste doit être prévenu de la suspicion diagnostique pour effectuer les immunomarquages spécifiques.

C'est une maladie peu connue du clinicien vu la rareté de sa fréquence chez l'adulte. Néanmoins, elle mérite d'être évoquée devant une lombalgie symptomatique car les formes localisées peuvent guérir par un traitement local ou spontanément.

Summary

Chronic low back pain is a common reason for consultation and specifically rheumatology consultation.

The evaluation of chronic low back pain goes through three stages: the description of pain characteristics, collection of patient history, and a precise physical examination to identify low back pain in one of these three areas:

- Mechanical Chronic low back pain
- Symptomatic low back pain
- Functional low back pain

We report in this work, the observation of a patient with chronic low back pain treated initially as mechanical low back pain and whose clinical exploration, para clinic, mainly histological, found in spinal diagnosis of Langerhans cell histiocytosis.

The objectives of this study focuses on:

- the diagnostic and therapeutic management of chronic low back pain
- focus on red flags moving towards symptomatic back pain
- Review of the literature about Langerhans cell histiocytosis in vertebral bone localization and its management.

Locating eosinophilic granuloma of spine in adults is a very rare situation. However, all tissues and organs may be affected but the bone is the organ most affected by this disease.

Spinal injury is well described in all series, the thoracic spine is most frequently affected, followed by the lumbar and cervical spine respectively 49%, 32%, 19%. Pain is the most common symptom with nocturnal exacerbation in 1/3 of cases. Swelling opposite the lesion is a frequent mode presented in children. Pathologic fracture as a mode of revelation is very rare.

The lesions found in imagery (osteolysis map) are not specific and we do not have specific biological test. Thus the diagnosis can only be conceived by immunohistochemical analysis. The pathologist should be warned of the suspicion of the diagnostic to perform specific immunostaining.

It is an unknown disease to the clinician because of the rarity of its frequency in adults. Nevertheless, it deserves to be considered in symptomatic low back pain as localized forms may heal spontaneously.

مطفي

آلام الظهر المزمنة منذ دوام الفاشعاع للإسشار ات ا طبية

تقييم آلام أسفل الظهر المزمنة بقيمر عبرثلاثا نشر احل : وصف خصائص لأم ، وجمعه ابقا للمرضى الفطري لدي

لتصنيف آلام أسفل الظهر في حدة مقبولة لمجالاثة ثلاثة :

- آلام أسفل الظهر المزمنة مع ميكا نيكية
- آلام أسفل الظهر العرضية
- آلام أسفل الظهر لوظيفية

حالة لبدن ذاتي تستعرض مرضى يعاني من آلام أسفل الظهر المزمنة تتجولت في لبد اية ك آلام أسفل

الظهر ويليكا نيكية التي اتصدت بعالبدن لسريوري لتدليل لسيجي أن لمرتبعلق ثرة لاسلجانر هانزية.

أهداف ذامدر لسور كزع لي:

• لار لة لشخصية والعلاجية لآلام أسفل الظهر المزمنة

القدر كيزع لي لأعلا لم حمر لة لموجهة و آلام الظهر العرضية

مر اجعة لأدبيات حوكلي ثرة لة مسجات نلار هانوزا لة موقع لي مستوى لعظام لعموال فقري

تموقع لورام حيبيا ليزوي لة لي مستوى لعموال فقري ع نادليا لغير هو حال لدر تجد ا في لو اقيم كلن لور لم لة موقع

في جميع الأسنج والأعضو لكن لعظم هو لجهاز لة ك ثر لصلية ذام لعض.

التموقع لي مستوى لعموال فقري وصف في جمليل حوث السابقة، هو في أعلا لحيان يصلب لعموال فقري لصدري

ة ليله فقر اتا لظنية و لعموال فقري لعنقي 49 % ، 32 % ، 19 % . يعلا لأم مل ك ثر الأعرطل لكشفة لعض مع فاقلم لي

في 3/1 مل ل حالات.

لإصابات التي تظهر لة لافحوا لتصويرية، ليسم تدد لة لشخيص ولا يوجد فحوص إحيائية خوية لة ذالجزم

بشخيص لمرض يتم بو لة لقتدليل لسيجي لمانعي.

ك ثر لة لاسلجانر هانزهو مرض غير معروف لة الطبيب سيندر تدد ه نادليا لغير . ومع ذلك فإنه يستوجب أن

يعرض من بين الأسباب لمرضية كل حال لة لظهر عرضية لأن لإصابة قدش في منة لقله فسها.

BIBLIOGRAPHIE

- 1 : Nielens H, VAN Zundert J, Mairiaux P, Gailly J, VAN Den Hecke N, Mazina D, Camberlin C, Bartholomeeusen S, DE Gauquier K, Paulus D, Ramaekers D. Lombalgie chronique. Centre fédéral d'expertise des soins de santé, Belgique. KCE reports 2006 vol. 48B.
- 2 : Diagnostic, prise en charge et suivi des malades atteints de lombalgie chronique. ANAES / Service des recommandations et références professionnelles / Décembre 2000.
- 3 : L'imagerie dans la lombalgie commune de l'adulte. ANAES / Service des recommandations et références professionnelles/décembre 1998.
- 4 : Daoudi AA. Anatomie chirurgicale de la face antérolatérale du rachis thoraco-lombaire. Thèse N°123/09 soutenue à la Faculté de médecine et de pharmacie Fès. 2009.
- 5 : Oubahybou F. Traumatismes de la charnière dorso-lombaire. Thèse N°97/09, soutenue à la faculté de médecine et de pharmacie Fès. 2009.
- 6 : Paturet G. Traité d'anatomie humaine T1. 1951 Masson.
- 7 : Foltz V, Laroche F, Dupeyron A. Éducation thérapeutique et lombalgie chronique/Chronic low back pain and patient's education. Revue du rhumatisme monographies 80 (2013) 174-178.
- 8 : Jamard B, Constantin A et Esquirol Y. Les lombalgies stratégie d'évaluation et prise en charge thérapeutique. Douleur - Soins Palliatifs et Accompagnement, chapitre 9. Université Paul Sabatier Faculté de médecine Toulouse-Rangueil 2010.
- 9 : Beaudreuil J, Rozenberg S, Foltz V. In : De Sèze S, Ryckewaert A, Kahn Mf, Kuntz D, Dryll A, Meyer O, Et al. Lombalgie chronique: de l'épidémiologie vers la prévention. L'actualité rhumatologique 2004. Paris: expansion scientifique Française ; 2004. p.85-97.

- 10: Hill JC, Dunn KM, Lewis M, et al. A primary care back pain screening tool: identifying patient subgroups for initial treatment. *Arthritis Rheum* 2008; 59: 632-41.
- 11: Bruyère O, Demoulin M, Bereton C, et al. Translation validation of a new back pain screening questionnaire (the StarT Back Screening Tool) in French. *Arch Public Health* 2012; 70: 12.
- 12: Hill JC, Whitehurst DG, Lewis M, et al. Comparison of stratified primary care management for low back pain with current best practice (StarT Back): a randomised controlled trial. *Lancet* 2011; 378: 1560-71.
- 13 : Larivière C, Alexandre R, Da Silva JR, Arsenault B, Nadeau S, Plamondon A. Maux de dos Évaluation de la spécificité de différents exercices d'endurance des muscles para-vertébraux. IRSST RAPPORT 2009 : R-596.
- 14 : Genêt F. et al. Évaluation psycho-comportementale dans la lombalgie chronique. *Annales de réadaptation et de médecine physique* 49 (2006) 226-233.
- 15 : F. Genêt et al. Comparaison du retentissement de la lombalgie chronique dans quatre pays francophones (repercussion). *Annals of Physical and Rehabilitation Medicine* 52 (2009) 717-728.
- 16 : Ait Abderrahmane Z. Evaluation psycho-comportementale dans la lombalgie chronique (à propos de 105 cas) Thèse N°57/12 soutenue le 16/04/2012. Faculté de médecine et de pharmacie de Fès.
- 17: Von Waldburg T, Van Elegem P. Les étiologies de la lombalgie, The aetiologies of low back pain. Service d'Orthopédie, H.I.S., Site Etterbeek-Ixelles, U.L.B.2003.

- 18 : Destruction d'ostéome ostéoïde par agent physique, par voie transcutanée, avec guidage par scanographie. Classement CCAM : 14. Octobre 2006 Service évaluation des actes professionnels. HAS Haute Autorité de Santé.
- 19: Mazières B. Éducation thérapeutique du lombalgique chronique. Centre de Rhumatologie CHU Toulouse 7ème journée du CLUD Hôpitaux de Toulouse 14 novembre 2012.
- 20: Salerno S, Browning R, Jackson JL. The effect of antidepressant treatment on chronic back pain. Arch Int Med 2002;162:19-24.
- 21: Rozenberg S, Foltz V, Fautrel B. Stratégie thérapeutique devant une lombalgie chronique. Conférence d'actualité. Revue du Rhumatisme 79S (2012) A27-A31.
- 22: Place des différentes méthodes de rééducation dans la prise en charge de la lombalgie commune chronique. Service de Médecine Physique et Réadaptation. Revue Marocaine de Rhumatologie 2013; 24: 32-8.
- 23: william CL, Brusque L, Griffith BB, Favara BE, Mc Clain KL, Duncan MH. Langerhan's cell histiocytosis-a clonal proliferative disease. N Engl J Med 1994; 331: 154-60.
- 24 : Donadieu J, Guyot-Goubin A, Clavel J, Thomas C. Présentation clinique et épidémiologie de l'histiocytose langerhansienne chez l'enfant. Archives de Pédiatrie 2008;15:p520-p522.
- 25 : J. Donadieu. Histiocytose langerhansienne. Encyclopédie Orphanet, mai 2003.
- 26 : Chu T, Jaffe R. The normal Langerhans cell and the LCH cell. Br.J Cancer Suppl 1994;23:S4-10

- 27: Geissmann F, Lepelletier Y, Fraitag S et al. Differentiation of Langerhans cells in Langerhans cell histiocytosis. *Blood* 2001;97:1241-1248.
- 28 : Recommandations pour la prise en charge thérapeutique, le suivi des patients porteurs d'une histiocytose langerhansienne. *Registre des histiocytoses. Service d'Héματο-Oncologie Pédiatrique. Hôpital Trousseau, mai 2010.*
- 29 : Nguyen K, Tazi A. Histiocytose langerhansienne de l'adulte. Service de pneumologie, hôpital Saint-Louis, 75475, Paris Cedex 10. Novembre 2006.
- 30 : Arico M, Nichols K, Whitlock JA, et al. Familial clustering of Langerhans cell histiocytosis. *Br J Haematol* 1999;107:883-8.
- 31 : Guyot-Goubin A, Donadieu J, Barkaoui M, et al. Descriptive epidemiology of childhood Langerhans cell histiocytosis in France, 2000-2004. *Pediatr Blood Cancer* 2008 ; 51(1) : 71-5.
- 32 : Budzik J-F, Aubert S, Rose C, Lambilliotte A, Launay D, Boutry N, Cotton A. histiocytose. *Imagerie musculo-squelettique - Pathologies générales. Chapitre 21 : 2é edition © 2013, Elsevier Masson SAS.*
- 33: Arico M, Girschikofsky M, Genereau T, et al. Langerhans cell histiocytosis in adults Report from the International Registry of the Histiocyte Society. *Eur J Cancer* 2003; 39(16): 2341-8.
- 34: Novice FM, Collison DW, Kleinsmith DM, Osband ME, Burdakin JH, Coskey RJ. Letterer-Siwe disease in adults. *Cancer* 1989; 63: 166-174.
- 35: Bernstrand C, Cederlund K, Sandstedt B, Ahstrom L, Lundell M, Dahlquist G, et al. Pulmonary abnormalities at long-term follow-up of patients with Langerhans cell histiocytosis. *Med Pediatr Oncol* 2001; 36: 459-468.

- 36: Ghfir I. et al. Intérêt de l'imagerie hybride TEMP-TDM dans l'histiocytose langerhansienne osseuse. À propos d'un cas. *Médecine Nucléaire* 36 (2012) 644-647.
- 37 : Abdelwahab IF, Klein MJ, Springfield DS, et al. A solitary lesion of talus with mixed sclerotic and lytic changes: Rosai-Dorfman disease of 25 years' duration. *Skeletal Radiol* 2004; 33(4): 230-3.
- 38: Lahiani D. et al. Multifocal Langerhans cell histiocytosis of bone: Late revelation in a 76-year-old woman. *La Revue de médecine interne* 29 (2008) 249-251.
- 39: FENG et al. Spinal Langerhans cell histiocytosis. Percutaneous vertebroplasty for Langerhans cell histiocytosis of the lumbar spine in an adult: Case report and review of the literature. *Experimental and therapeutic medicine* 5: 128-132, 2013
- 40: Ghaneml, Checrallah A, Kharrat K, Dagher F. Histiocytose à cellules de Langerhans. *Appareil locomoteur. Encycl Méd Chir (Paris)* 2001;14-776:1-14.
- 41 : Baillet A. et al. Histiocytose de Langerhans et radiculalgie *Revue du Rhumatisme* 74 (2007) 289-293.
- 42 : Kilpatrick SE, Wenger DE, Gilchrist GS. Langerhan's cell histiocytosis of bone. A clinicopathologic analysis of 263 pediatric and adult cases. *Cancer* 1995 ; 76 : 2471-84
- 43 : Bollini G, Jouve J-L, Launay F, Viehwerger E. Manifestations orthopédiques des histiocytoses langerhansiennes. *Archives de pédiatrie* 2008, 15 : 526-528.
- 44 : Mirra JM, Gold RH. Eosinophilic granuloma. Philadelphia: Lea et Febiger 1989, p.687-702

- 45: A. Matrane et al. Histiocytose langerhansienne osseuse multifocale : intérêt de la scintigraphie osseuse planaire. *Médecine Nucléaire* 36 (2012) 730–735.
- 46 : M. Razzouk et al. /*Médecine Nucléaire* 32 (2008) 495–499. Intérêt de la scintigraphie osseuse dans l'histiocytose langerhansienne À propos d'un cas.
- 47 : Azouz EM, Saigal G, Rodriguez MM, et al. Langerhans' cell histiocytosis : pathology, imaging and treatment of skeletal involvement. *Pediatr Radiol* 2005; 35(2): 103–15.
- 48 : Mueller WP, Melzer HI, Schmid I, et al. The diagnostic value of (18) F-FDG PET and MRI in paediatric histiocytosis. *Eur J Nucl Med Mol Imaging* 2013; 40(3): 356–63.
- 49 : Garabedian L, Struyf S, Opdenakker G, et al. Langerhans cell histiocytosis : a cytokine/chemokine-mediated disorder. *Eur Cytokine Netw* 2011; 22(3) : 148–53.
- 50 : Lau SK, Chu PG, Weiss LM. Immunohistochemical expression of Langerin in Langerhans cell histiocytosis and non-Langerhans cell histiocytic disorders. *Am J SurgPathol* 2008 ; 32(4) : 615–9.
- 51 : Amir G, Weintraub M. Association of cell cycle-related gene products and NF-kappaB with clinical parameters in Langerhans cell histiocytosis. *Pediatr Blood Cancer* 2008 ; 50(2) : 304–7.
- 52: Lucioni M, Beluffi G, Bandiera L, et al. Congenital aggressive variant of Langerhans cells histiocytosis with CD56 +/E-Cadherin- phenotype. *Pediatr Blood Cancer* 2009 ; 53(6) : 1107–10.
- 53: Badalian-Very G, Vergilio JA, Degar BA, et al. Recurrent BRAF mutations in Langerhans cell histiocytosis. *Blood* 2010 ; 116(11) : 1919–23.

- 54: Lair G, Marie I, Cailleux N, Blot E, Bouillie MC, Courville P, et al. Histiocytose langerhansienne de l'adulte : localisations cutanéomuqueuses régressives après traitement par thalidomide. Rev Med Interne 1998;19:1968.
- 55 : Meunier L, Marck Y, Ribeyre C, Meynadier J. Adulte cutaneous Langerhans cell histiocytosis: remission with thalidomide treatment. Br J Dermatol 1995;132:168.
- 56 : Z. Alioua et al. Thalidomide in adult multisystem Langerhans cell histiocytosis: a case report. La Revue de médecine interne 27 (2006) 633-636.
- 57 : Haupt R, Donadieu J, Egeler M, et al. Guidelines for diagnosis, clinical work-up and treatment during childhood.2011.
- 58 : Brichard B. Histiocytose de Langerhans : nouveautés concernant la compréhension d'une maladie énigmatique. Louvain Med 2000 ; 119 : 127-133.
- 59: Nakamura H, Nagayama R. Eosinophilic granuloma presenting with local osteolysis in an adult lumbar spine. Journal of clinical neuroscience 2008; 15: 1398-1400.
- 60: Thomas C, Donadieu J. Histiocytose Langerhansienne: prise en charge thérapeutique. Service d'oncologie pédiatrique, hôpital mère enfants, centre de référence de l'Histiocytose, CHU de Nantes.