

Histiocytose X pulmonaire : ce que je dois savoir

Cabinet de pneumologie des docteurs Bic, Issartel, Moreau, Gérin et Scheid

Adresse du site : www.docvadis.fr/pneumologie-bic-issartel-moreau-gerin-scheid



Validé par
le Comité Scientifique Pneumologie

L'histiocytose X est une maladie rare qui touche avant tout les enfants et les jeunes adultes. Elle peut être généralisée ou localisée à un organe, dont le poumon. Le tabagisme est le principal facteur de risque de l'histiocytose X, et l'arrêt du tabac est indispensable.

Qu'est-ce que l'histiocytose X pulmonaire ?

Egalement appelée histiocytose langerhansienne, l'histiocytose X pulmonaire est une maladie qui se caractérise par une prolifération des cellules de Langerhans dans le poumon. A l'état normal, ces cellules contribuent aux défenses immunitaires de l'organisme. En cas d'histiocytose X pulmonaire, ces cellules s'accumulent dans le poumon, où leur multiplication entraîne une inflammation des petites bronches.

Je fumais beaucoup avant ma maladie, est-ce une explication ?

Les causes de cette maladie sont encore mal connues. Néanmoins, il a été constaté que la majorité des jeunes adultes atteints d'histiocytose X pulmonaire fumaient au moins 20 cigarettes par jour. Il est admis que cette maladie est essentiellement liée au tabac. Arrêter de fumer est nécessaire.

Quels peuvent être les symptômes de cette maladie ?

Il n'y a pas de symptômes caractéristiques de cette maladie. Le plus souvent, la gêne respiratoire – toux et essoufflement à l'effort – est le seul symptôme. La fièvre, une fatigue intense ou un amaigrissement peuvent

aussi survenir. Dans un quart des cas environ, la maladie ne provoque pas de symptômes. Elle est découverte totalement par hasard, souvent à l'occasion d'une radiographie du thorax (radiographie pulmonaire).

Comment puis-je être traité(e) ?

L'histiocytose X peut prendre des formes très variées. Le traitement est fonction de la forme et de la gravité de la maladie. Au cours de l'histiocytose pulmonaire, le sevrage du tabagisme est nécessaire. Il arrive fréquemment qu'aucun traitement ne soit mis en place. Dans ce cas, vous ferez l'objet d'une surveillance médicale. Si la maladie progresse, un traitement par corticoïdes ou d'autres traitements visant les cellules immunitaires pourront vous être proposés. Votre médecin vous informera de la nécessité de chacun de ces traitements. Il répondra aux questions que vous vous posez. Conformez-vous strictement à sa prescription.

Comment ma maladie va-t-elle évoluer ?

L'évolution de l'histiocytose X pulmonaire est extrêmement variable et imprévisible. Globalement, la maladie s'améliore chez la moitié des patients. Malheureusement, certains d'entre eux ont une évolution vers l'insuffisance respiratoire et l'hypertension artérielle pulmonaire (augmentation de la pression sanguine dans le système circulatoire des poumons), nécessitant parfois une transplantation pulmonaire (greffe). La transplantation pulmonaire, comme toute greffe, est décidée par une équipe médicale et soumise à discussion avec le patient et son entourage.

La surveillance de la maladie repose sur des examens cliniques, radiographiques et fonctionnels respiratoires réguliers. L'arrêt du tabac est essentiel.