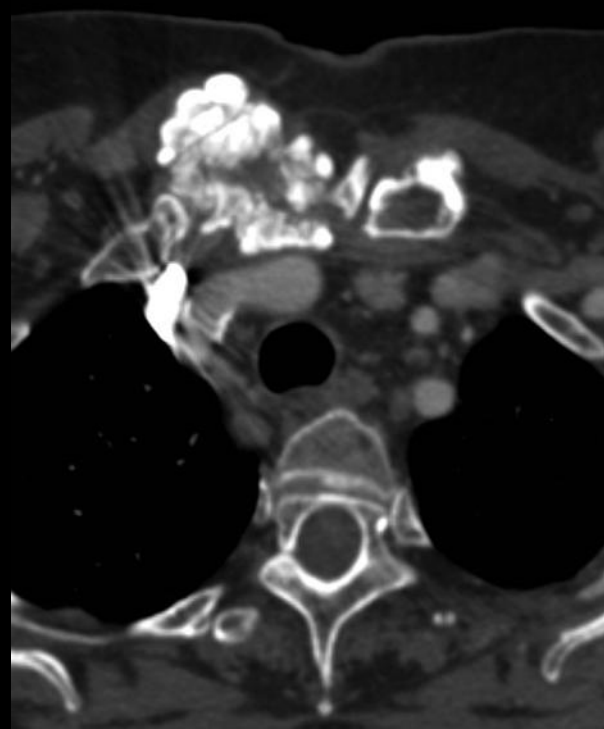
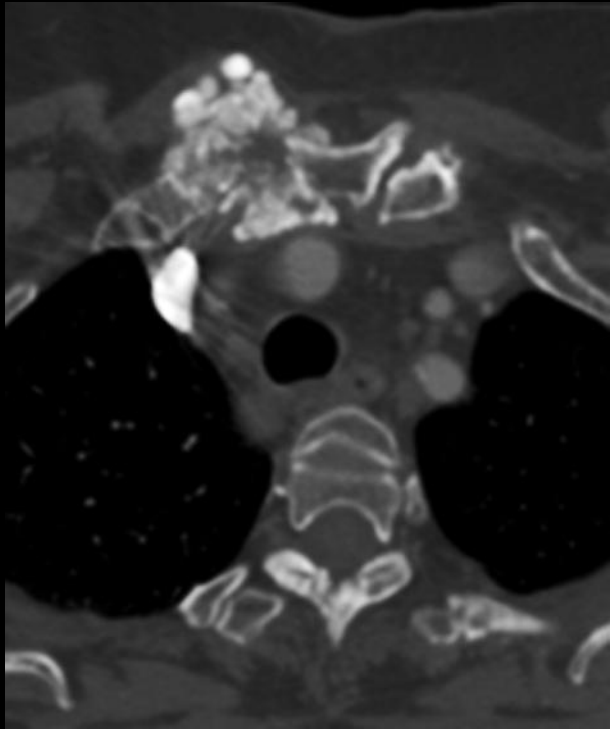
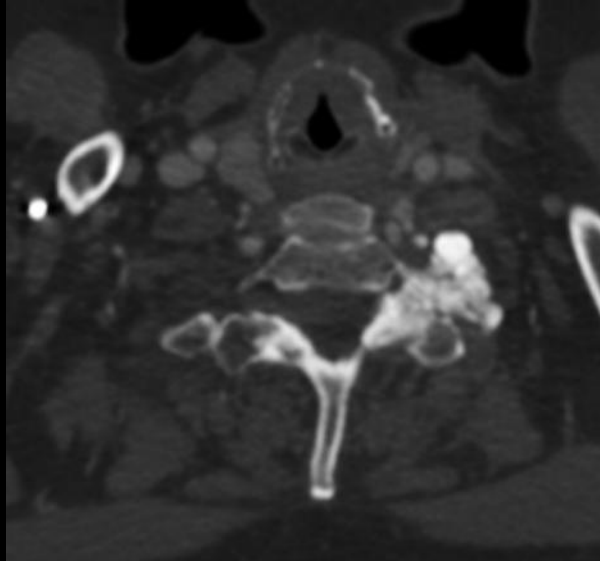
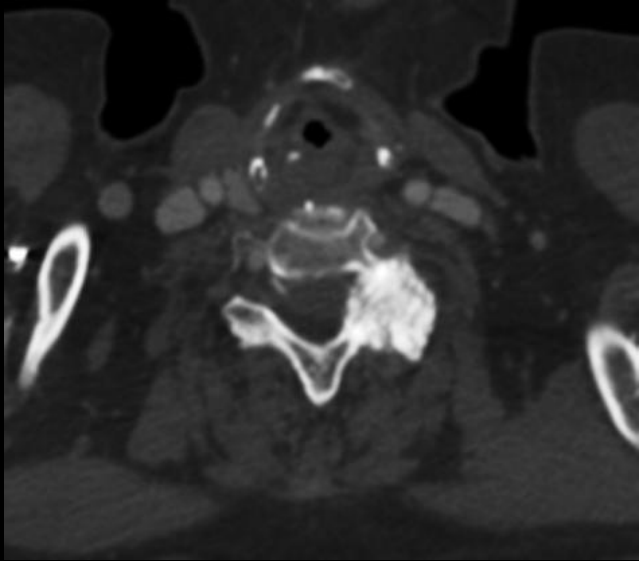


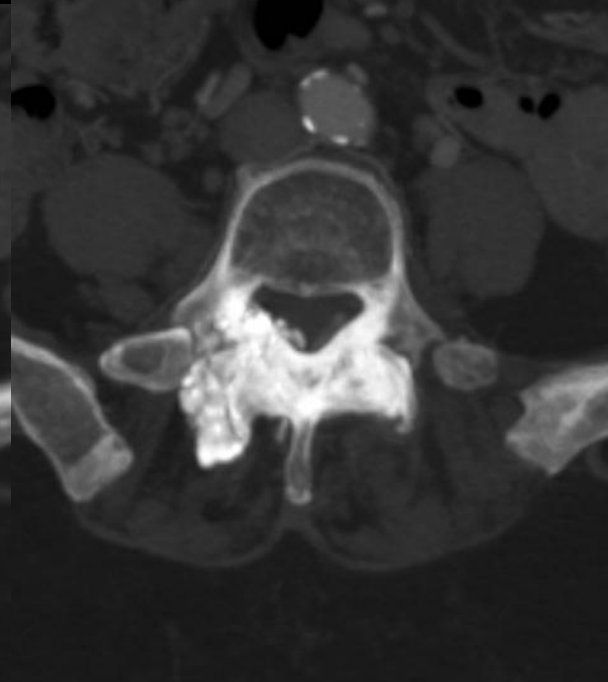
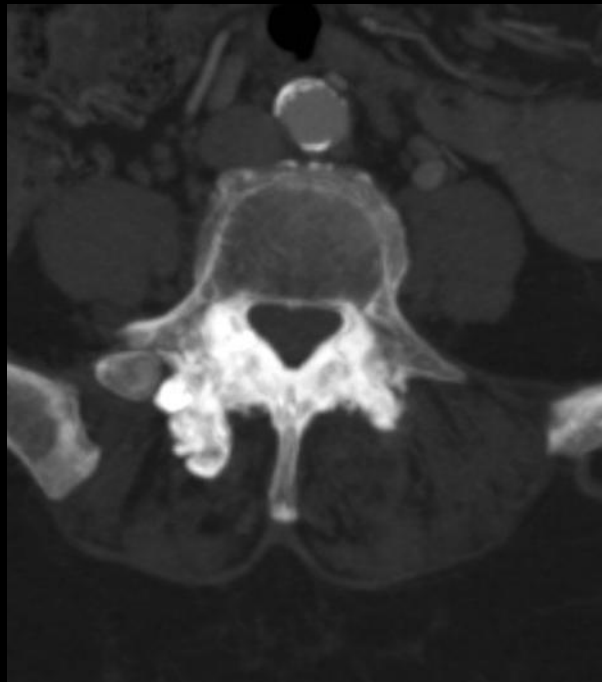
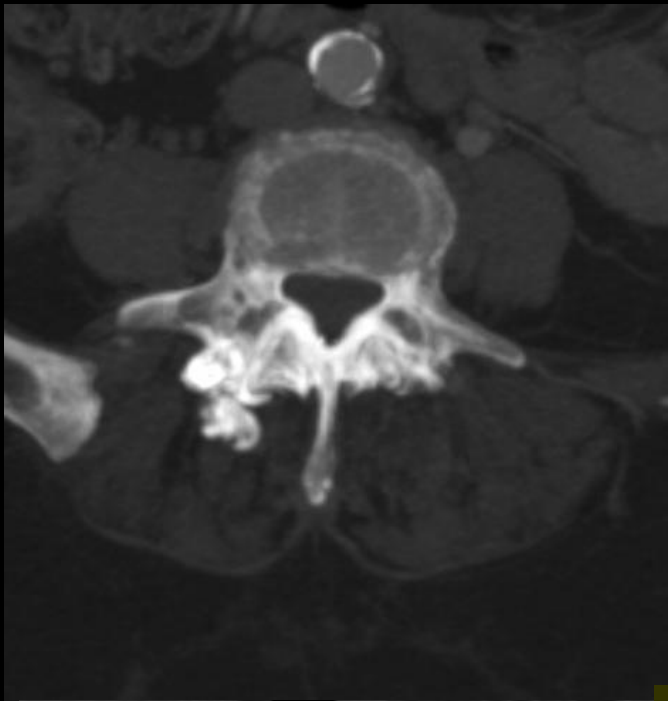
Patiente âgée de 72 ans . crises douloureuses rachidiennes cervicales et lombaires depuis de nombreuses années



comment désigner les anomalies observées sur ces images et celles de la planche suivante



Simon RAVAUD (IHN)

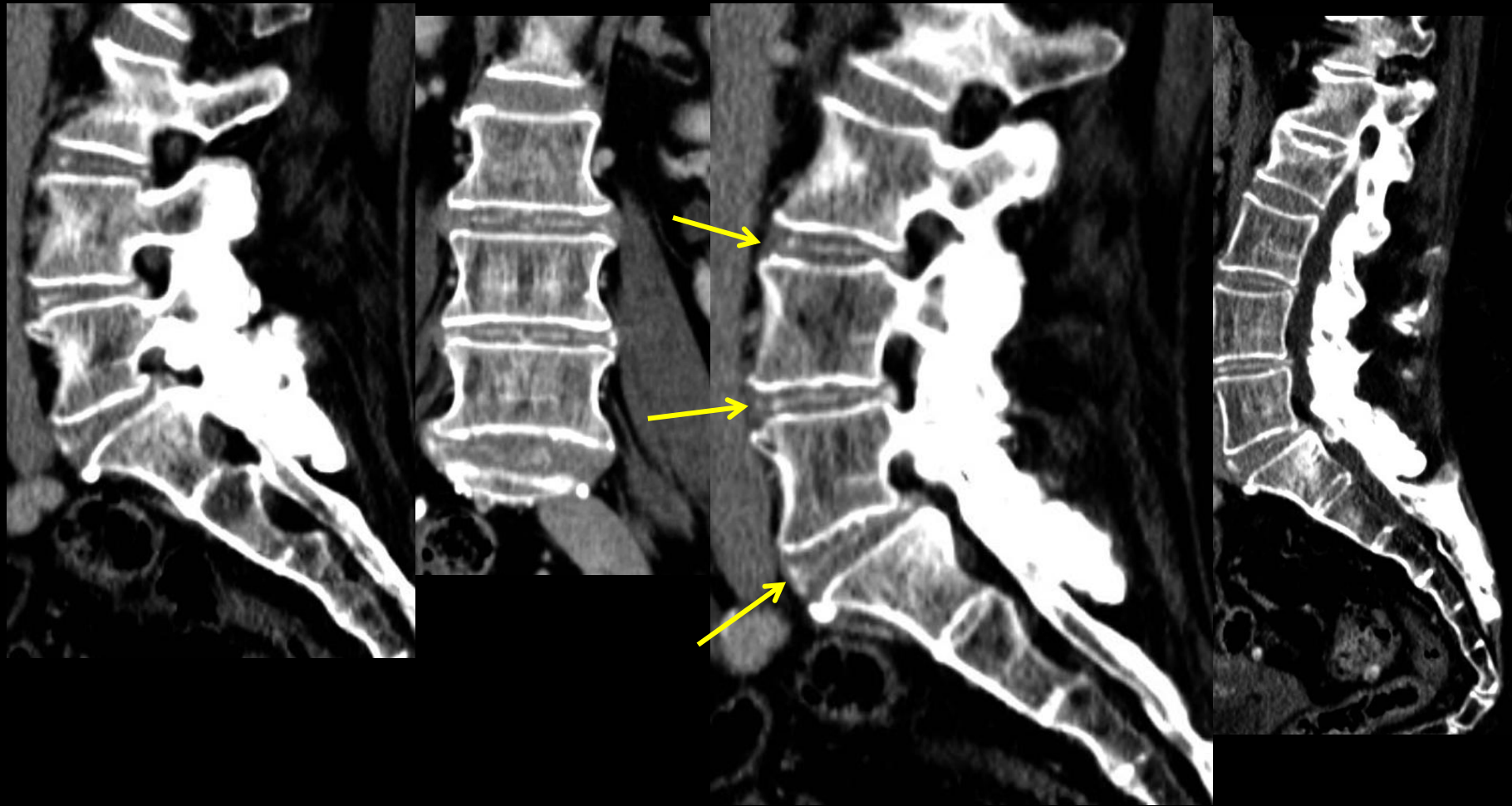


il s'agit de **calcifications amorphes** des **tissus mous** juxta-rachidiens , **péri-articulaires** dont l'aspect n'est pas évocateur de tissu osseux.

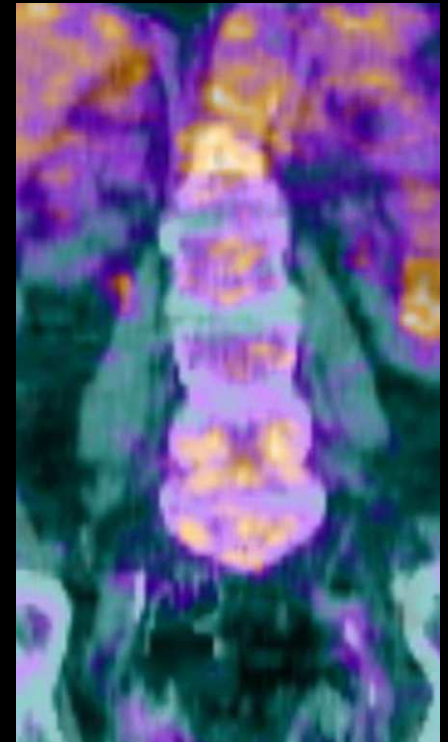
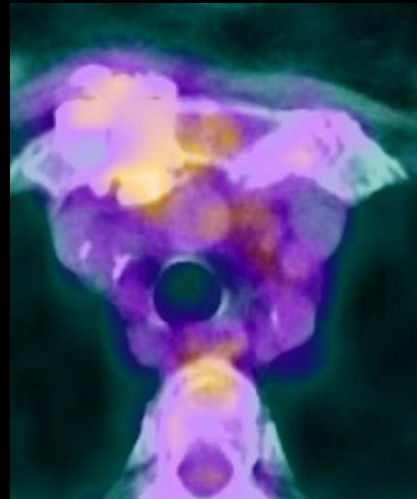
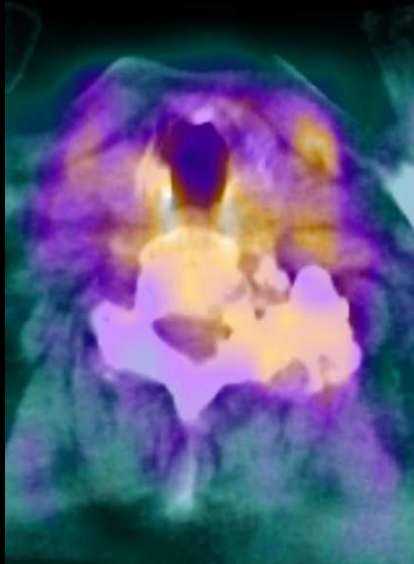
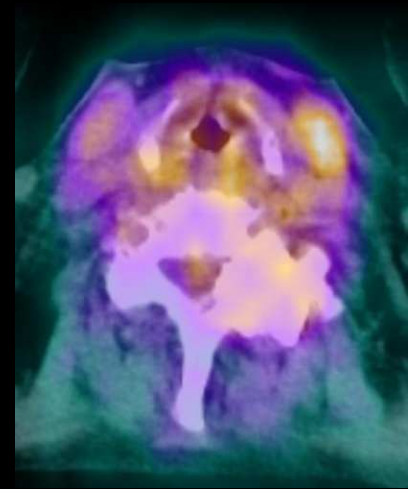
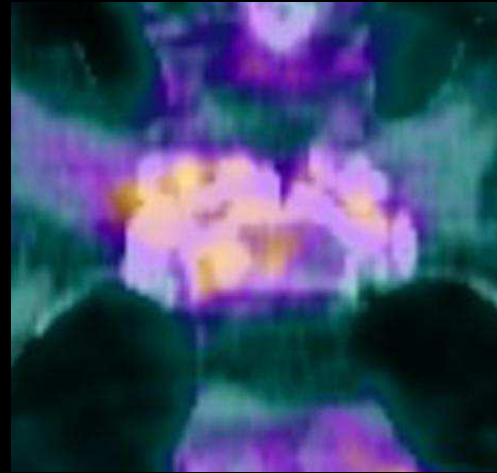
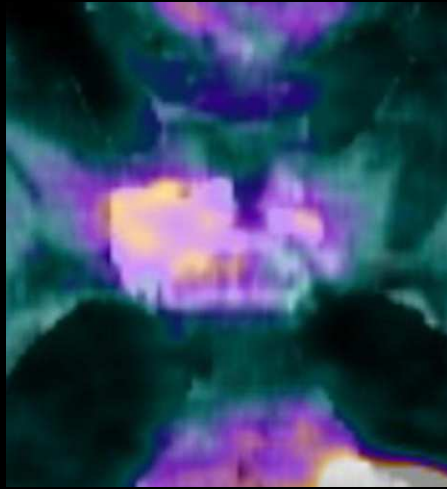
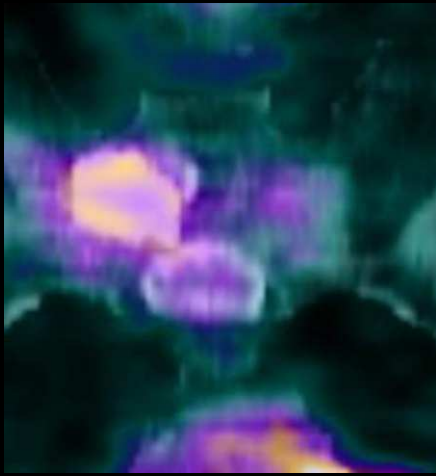
il n'y a que des signes dégénératifs arthrosiques , banaux à cet âge , sur les articulations

la densité des calcifications est trop élevée et trop homogène pour qu'il s'agisse de tophus goutteux et toutes les anomalies sont extra osseuses

enfin les **localisations multiples** sont en faveur d'une maladie "générale" ce qui élimine des atteintes de type myosite ossifiante par exemple



il y a des **calcifications discales lombaires caractéristiques de CCA** mais leur densité et leur forme sont très éloignées de celles des calcifications observées dans les tissus mous ; elles sont bien sur strictement localisées aux fibrocartilages et aux enthèses



il existe un **hypermétabolisme net** dans toutes les zones de calcifications amorphes des tissus mous au 18 FDG PET-CT

étiologie des calcifications des tissus mous utilisant l'acronyme mnémotechnique VINDICATE

One Approach to Developing a Differential Diagnosis of Soft-Tissue Calcifications Using VINDICATE (Vascular, Infectious, Neoplastic, Drug, Autoimmune, Traumatic, and Extraneous Etiologies of Disease)

Vascular	Phleboliths
Infection	Cysticercosis
Neoplasm	Extraskelatal osteosarcoma or chondrosarcoma
	Synovial osteochondromatosis
Drugs	Vitamin D
Autoimmune	Dermatomyositis or polymyositis
	Scleroderma
Trauma	Tendonitis
	Heterotopic ossification
	Injection granuloma
Extra	DISH
	Ankylosing spondylitis

http://www.med.uottawa.ca/radiology/assets/documents/msk_imaging/articles/A%20Compartmental%20Approach%20to%20the%20Radiographic%20Evaluation%20of%20Soft%20Tissue%20Calcifications.pdf



Seminars in
ROENTGENOLOGY

A Compartmental Approach to the Radiographic Evaluation of Soft-Tissue Calcifications

Kevin P. Banks, MD,* Liem T. Bui-Mansfield, MD,*^{†,‡} Felix S. Chew,[§] and Frank Collinson, MD[†]

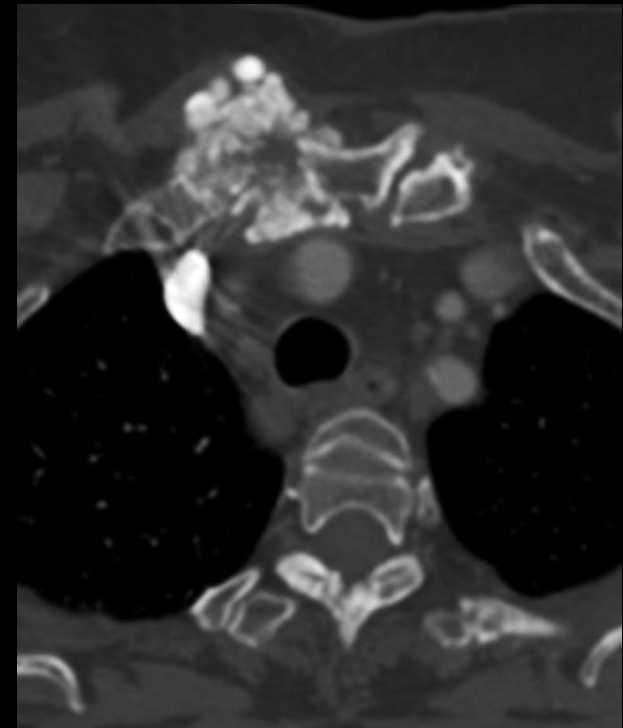
Common Causes of Soft-Tissue Calcifications, Their Appearance, and Their Relative Prevalence (not accounting for vascular calcifications)

Causes	Typical Appearance	Prevalence (%)
Dystrophic calcifications	Small to large amorphous calcifications, may progress to ossification	95-98
CPPD	Chondrocalcinosis	1-2
HADD	Single glob of calcification at tendinous insertion	1-2
Metastatic calcifications	Finely speckled calcifications	1-2
Tumoral calcinosis	Multilobulated calcifications, predominantly near large joints	<<1
Metastatic osteosarcoma	Amorphous, fluffy, confluent collection of calcifications	<<<1
Primary extraskkeletal osteosarcoma	Amorphous, fluffy, confluent collection of calcifications	<<<<1

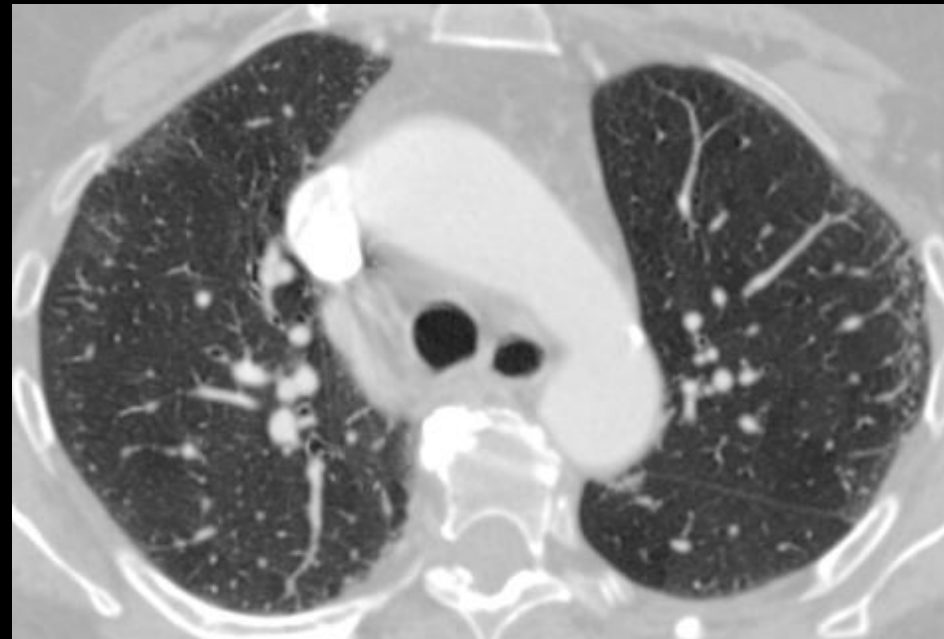
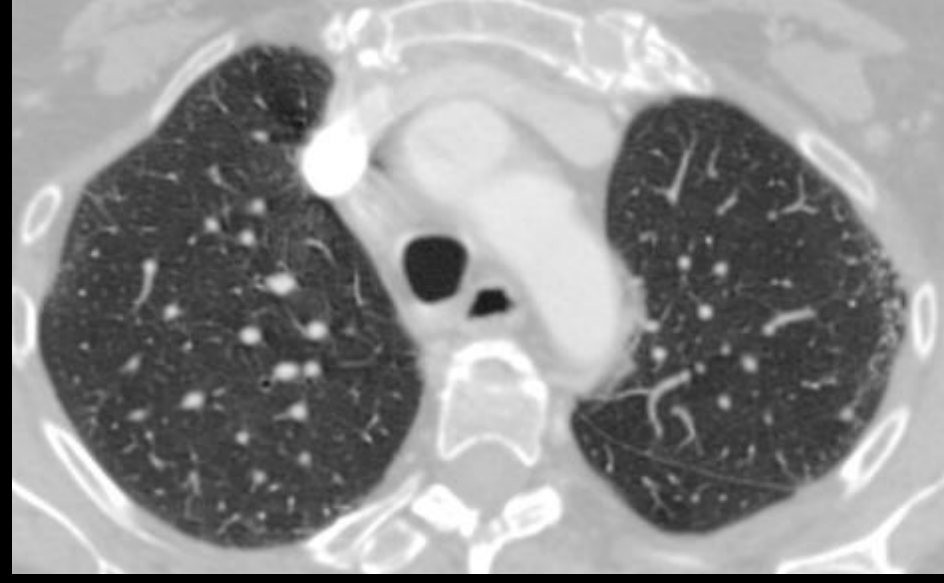
en dehors d'un examen clinique et de compléments biologiques , et compte tenu du type d'image observé , que proposez vous comme complément radiologique chez cette patiente, en rappelant qu'elle n'est pas insuffisante rénale et qu'elle est âgée de 74 ans ce qui élimine :

.une calcinose des dialysés

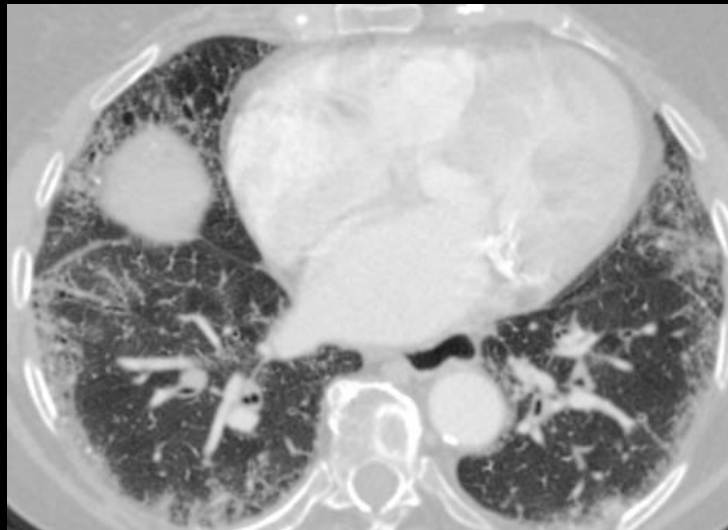
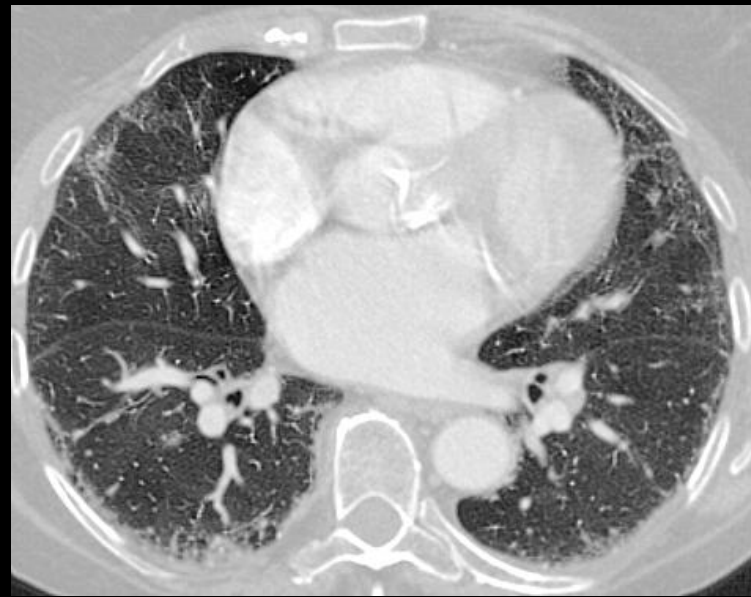
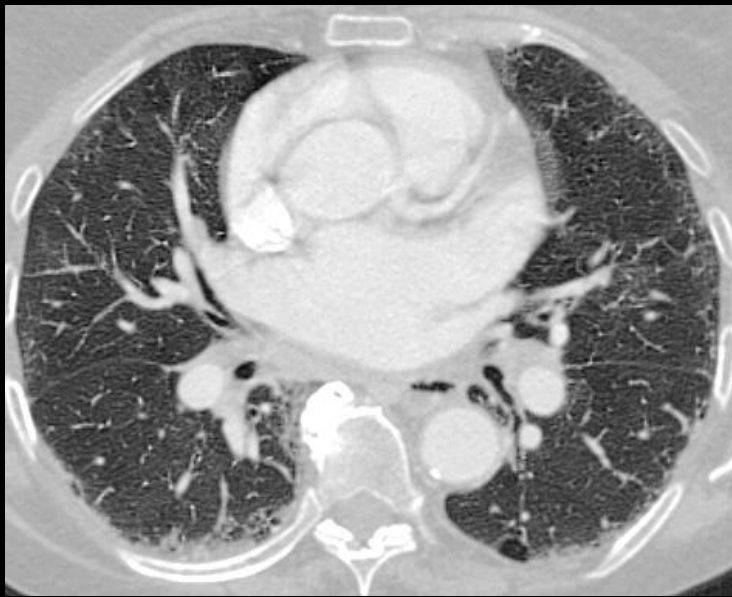
.une calcinose tumorale



l'imagerie du thorax de notre patiente va nous mettre sur la voie du diagnostic



les **images réticulo-nodulaires bi-basales** du cliché thoracique traduisent les épaissements septaux péri lobulaires périphériques et l'atteinte de l'interstitium sous pleural



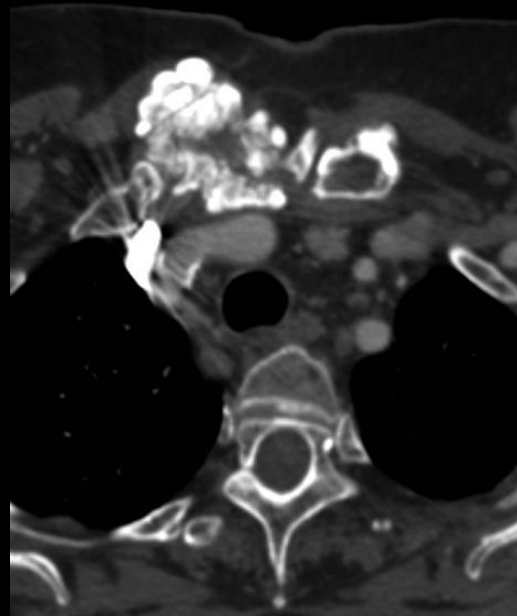
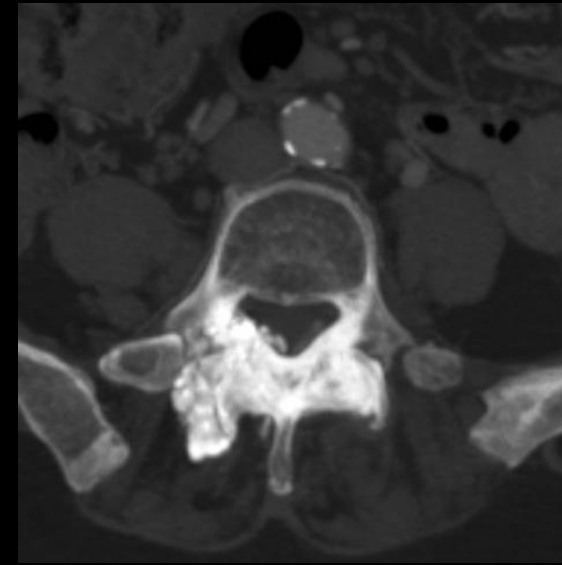
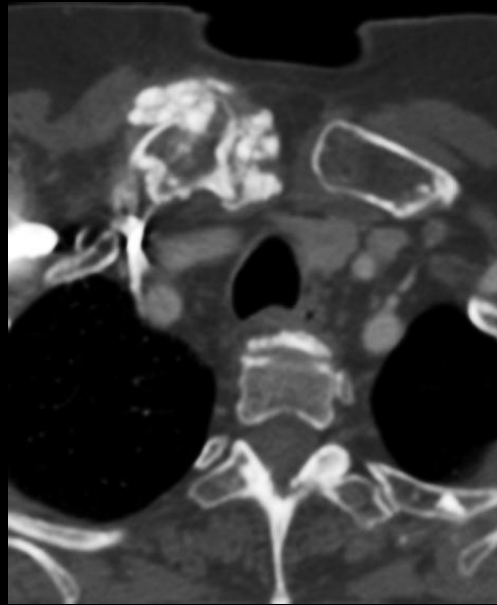
il n'y a pas de déstructuration majeure du parenchyme mais on trouve des plages de verre dépoli et du **rayon de miel à petite maille bi basal postérieur**, des signes d'HTAP et des calcifications des sigmoïdes aortiques associées à une HVG et à une dilatation modérée de la racine de l'aorte. L'atrium gauche est dilaté et l'anneau mitral est calcifié ; il n'y a pas d'épanchement liquide pleural



outre la rhizarthrose du pouce bilatérale ainsi que des nodosités arthrosiques d'Heberden et de Bouchard , on objective une discrète acro-ostéolyse des 2 index

la malade était bien évidemment porteuse d'une **sclérodermie limitée** et les calcifications pararachiennes cervicales et lombaires correspondaient à une calcinose entrant dans le cadre d'un **syndrome de Thibierge-Weissenbach**, plus communément désigné actuellement sous l'acronyme **CREST** pour

- .calcinose
- .phénomène de Raynaud
- .dysfonction motrice œsophagienne
- .sclérodactylie
- .télangiectasies



le CREST syndrome

décrit par Thibierge et Weissenbach en 1910 , renommé CREST par Winterbauer en 1964

touche 1 / 12 500 adultes, et atteint majoritairement les femmes 4 F / 1 H , à 40-50 ans

les AC anti-centromères sont un élément important du diagnostic (spécificité > 90%)

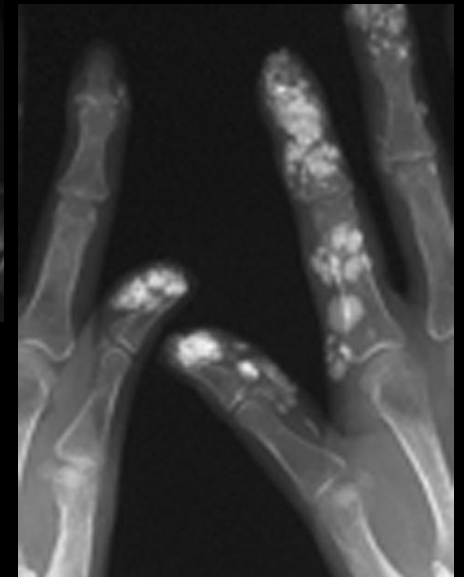
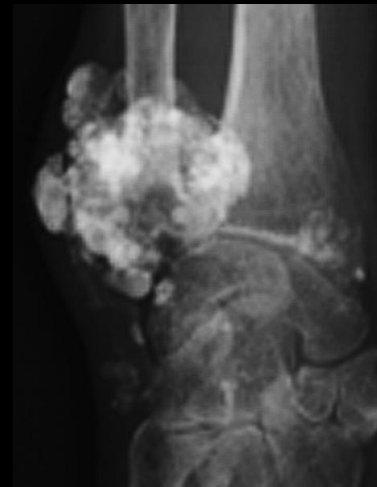
le pronostic vital favorable (taux bas d' HTAP tardive

1-calcinose sous-cutanée

- siège aux extrémités (doigts ++),
autour des articulations (genoux,
coudes, vertèbres)

-entraîne la formation de petits
dépôts de calcium blanchâtres à type
de "petit pois ", sous la peau

-possibles inflammation locale avec
évolution vers l'ulcération ou l'ischémie



2- Syndrome de Raynaud

- " Trouble de la circulation sanguine se manifestant par un engourdissement ou des douleurs des extrémités avec au moins 2 phases de modification de la couleur des téguments "

- 5-10% des syndromes de Raynaud sont observés dans un contexte de CREST syndrome

- élément du syndrome le plus courant et très souvent le premier à apparaître



3 - Atteinte œsophagienne

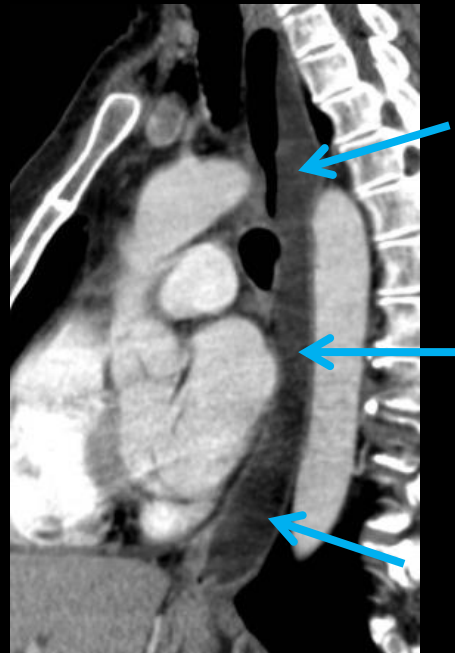
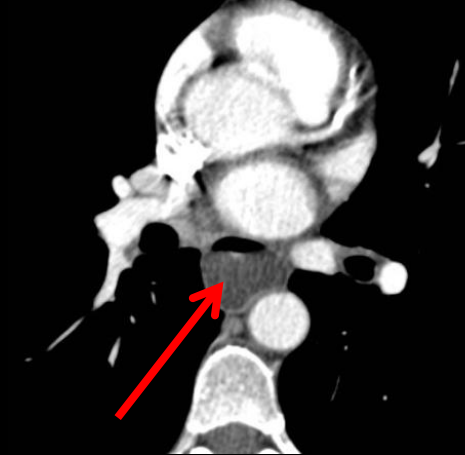
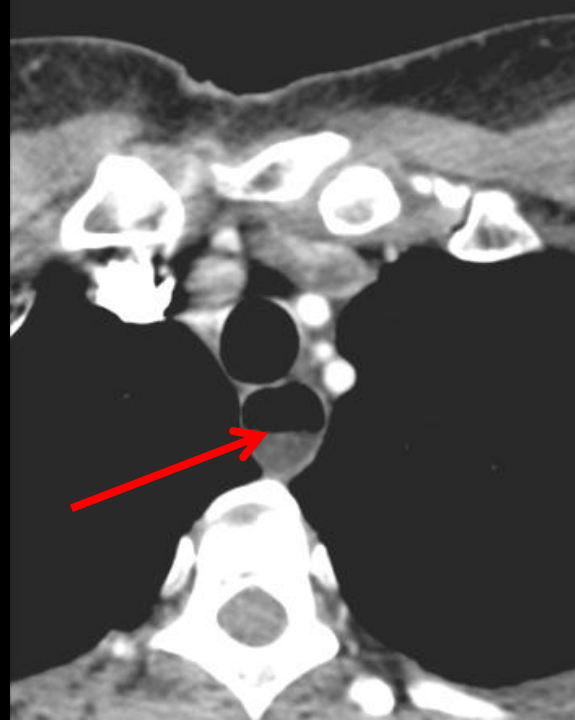
-trouble de la motilité œsophagienne pouvant provoquer un **RGO** , une dysphagie , une œsophagite

-dyskinésie avec **hypo** ou **apéristaltisme** et dilatation

-atteinte préférentielle du **bas-œsophage**

-béance œsophagienne en TDM, aspect dilaté de la lumière contenu aérique et/ou liquide (RGO spontané)

-l'atteinte œsophagienne avait été "omise" par Winterbauer , d'où le premier acronyme : **CRST** syndrome



4-Sclérodactylie

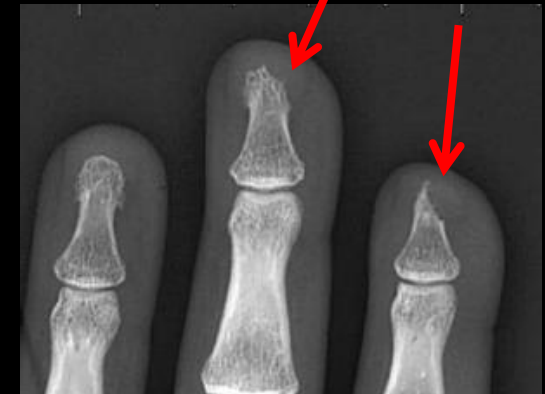
-infiltration scléreuse des doigts par phénomène ischémique

Au départ : aspect boudiné et infiltré

Puis : rétraction en flexion des doigts (**signe de la prière**)

-risque d'ulcération pulpaire, de gangrène distale ou de faux panaris, parfois source d'amputation

-acro-ostéolyse phalangienne



5-Télangiectasies

-dilatations capillaires rouges ou violacées

-mains, visage, lèvres et langue

-la **capillaroscopie** est un élément essentiel du diagnostic par la mise en évidence de **mégacapillaires**, témoins de la **microangiopathie**

-traitement par laser



6-Atteinte pulmonaire

-la plus péjorative des atteintes profondes dans la sclérodémie limitée

Sclérodémie systémique : atteinte cardiaque et rénale également

-pneumopathie infiltrante ; **fibrose pulmonaire bi basale**

aspect en *verre dépoli* puis apparition d'*images réticulaires*, septales ou intra lobulaires

évolution vers les *hiles* et les *sommets*

évolution vers la fibrose avec aspect en "*rayon de miel*" et *bronchectasies par traction*

-**HTAP**

diagnostic évoqué à un stade avancé dans 55-75% des cas

mécanismes évoqués : vasoconstriction, remodelage pariétal, thromboses in situ



7- autres éléments

-de nombreux autres éléments ont été pris en compte dans les tentatives multiples de classification des atteintes sclérodermiques :

.anticorps anti centromères , Scl-70 , fibrillarine , ayant abouti à l'acronyme

ABCDCREST :

auto anticorps ,
bibasilaire fibrose
pulmonaire ,
contractures des doigts
derme épaissi ,
calcinose ,
Raynaud ,
œsophage ,
sclérodactylie ,
télangiectasies)

The Maricq and Valter^[13] proposed classification for scleroderma spectrum disease is as follows:

- Type I - Diffuse skin involvement proximal to elbows/knees; includes trunk
- Type II - Intermediate skin involvement proximal to the metacarpal phalangeal/metatarsal phalangeal joints, distal to the elbows/knees; trunk not involved
- Type III - Digital sclerodactyly only (meets American College of Rheumatology minor criteria but excludes those without skin involvement)
- Type IV - Scleroderma sine scleroderma (capillary pattern or pitting scars and visceral involvement; no anticentromere antibodies; no telangiectasia)
- Type V - Undifferentiated connective-tissue disease with 2 of 3 of the following scleroderma features: sclerodactyly, pitting scars, or scleroderma capillary pattern; or one of these features along with one of the following: Raynaud phenomenon, pulmonary fibrosis, or visceral involvement (esophagus, heart, kidney); but do not meet the criteria for groups III and IV; no anticentromere antibodies; no telangiectasia
- Type VI - CREST; no skin involvement, or sclerodactyly only, telangiectasia is required with one or more other acronyms; or anticentromere antibodies are required with any 2 or more acronyms

<http://emedicine.medscape.com/article/1064663-overview>

Take home message

- le syndrome CREST est une **forme de sclérodermie systémique cutanée limitée** qui touche 1 / 12 500 adultes , essentiellement des **femmes entre 40-50 ans**
- le **syndrome de Raynaud est le plus fréquent révélateur** ; l'atteinte cutanée est limitée aux doigts et au visage , **la calcinose est péri articulaire** (mains , mais aussi squelette axial) , la sclérodactylie expose aux ulcérations , les télangiectasies touchent les mains et le visage , la dyskinésie œsophagienne et le RGO sont fréquents, la fibrose bi-basale s'observe dans 40 % des cas et une HTAP apparait chez 10 % des patientes
- l'origine de la maladie est de nature **auto-immune** avec **surproduction de collagène**; l'exposition à la silice ,aux solvants et aux hydrocarbures pourrait jouer un rôle
- la biologie recherche les **auto anticorps anti-centromères typiques** ; la capillaroscopie est un élément essentiel du diagnostic
- le pronostic est globalement bon sauf s'il existe une **fibrose pulmonaire** (40 % des cas) ou s'il apparait une HTAP (10 % des cas)