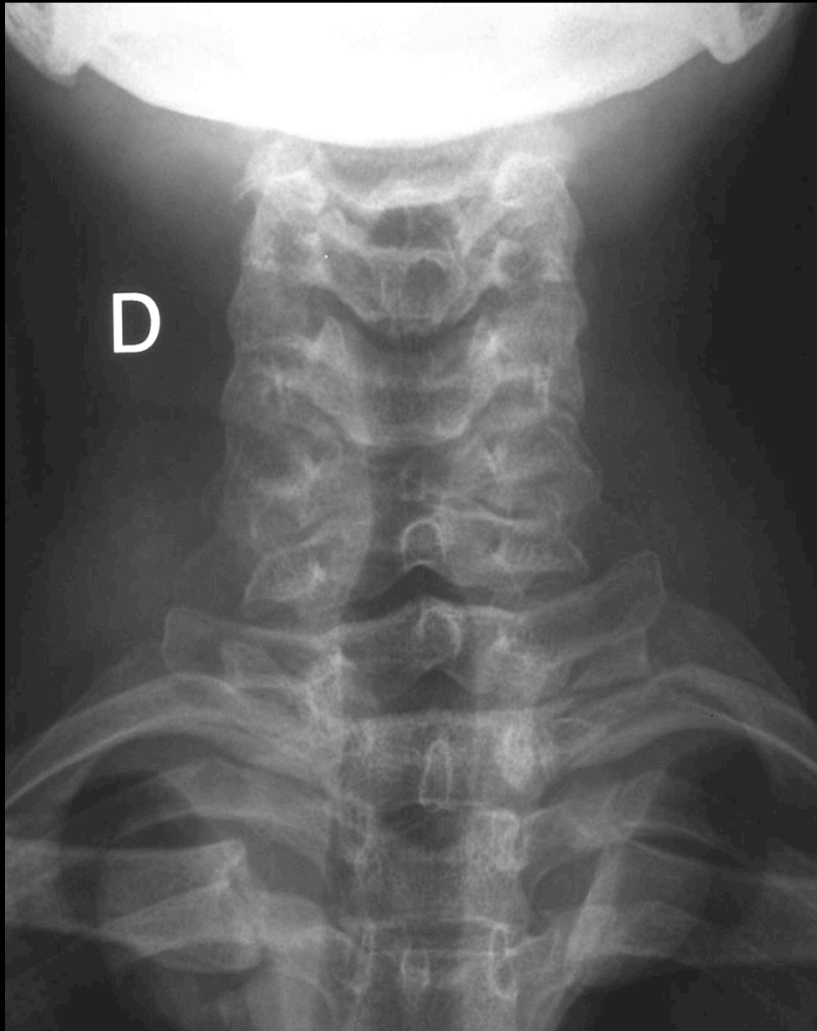


homme jeune, **22 ans** ; cervicalgies et dorsalgies **chroniques** absence de traumatisme ; température 37,5 °C ; VS et CRP normales



quelles sont les principales anomalies sémiologiques visibles sur ces images



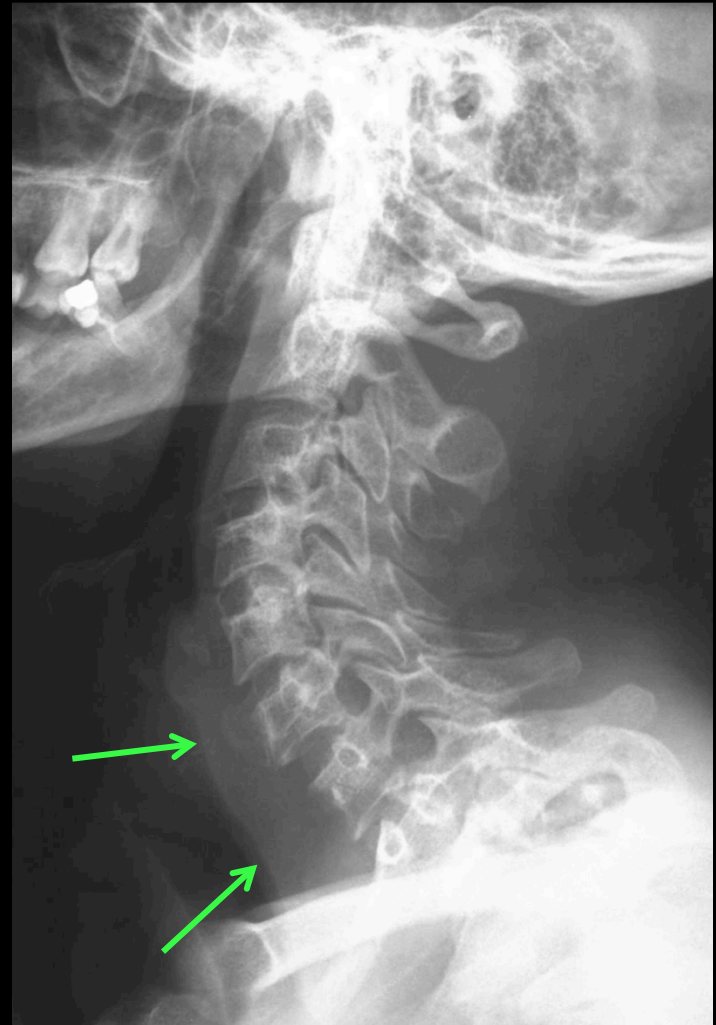
obs. Alexandra Rubini UCL

l'analyse des "tissus mous" doit toujours précéder celle des structures osseuses , en imagerie par projection comme sur l'imagerie en coupes +++++

elle montre un **épaississement des parties molles prévertébrales en regard de C6 et surtout C7** (normalement cette épaisseur double par rapport à C1-C4 à partir du disque C4-C5 en raison de l'accolement du larynx à la paroi postérieure de l'hyopharynx).

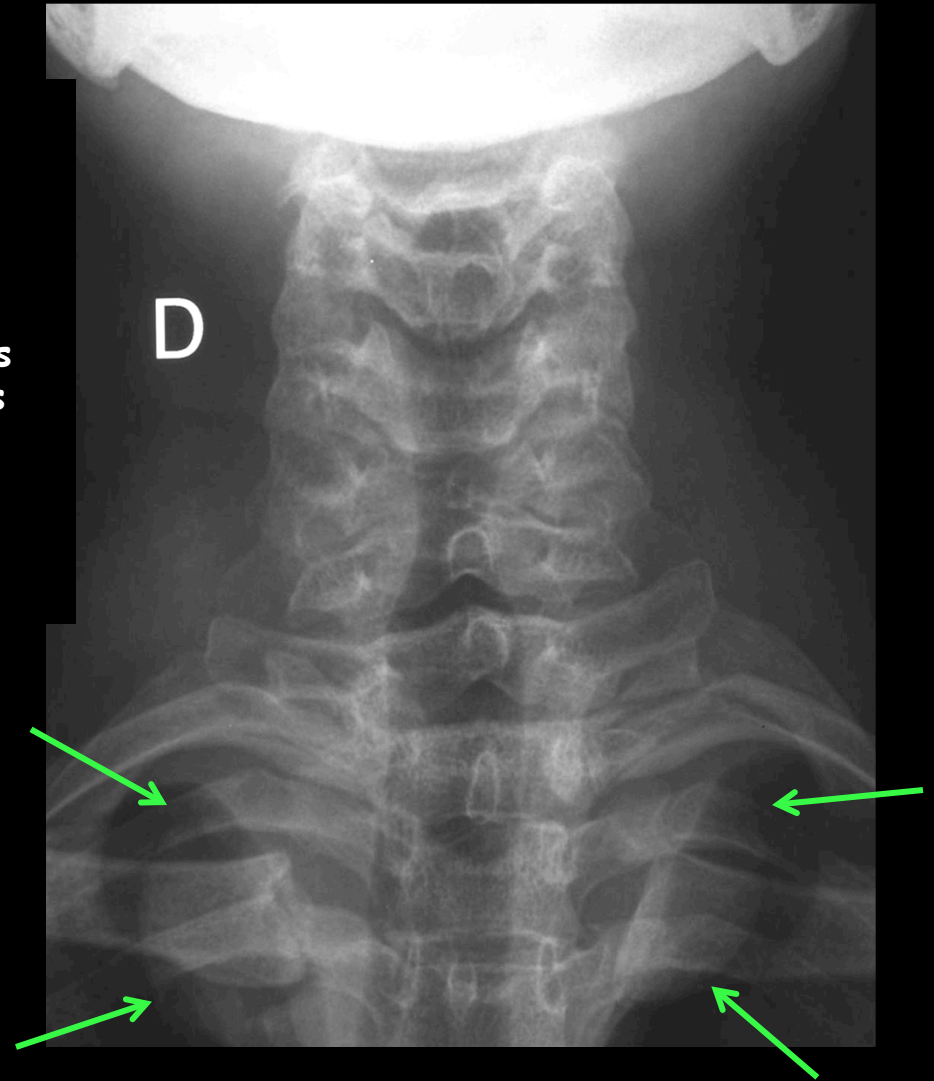
la trachée est légèrement refoulée en avant par la masse au niveau de C7

il n'y a pas d'anomalie osseuse patente sur le rachis cervical



de face , on retrouve deux masses paratrachéales qui n'entraînent ni déviation ni refoulement de l'axe trachéal

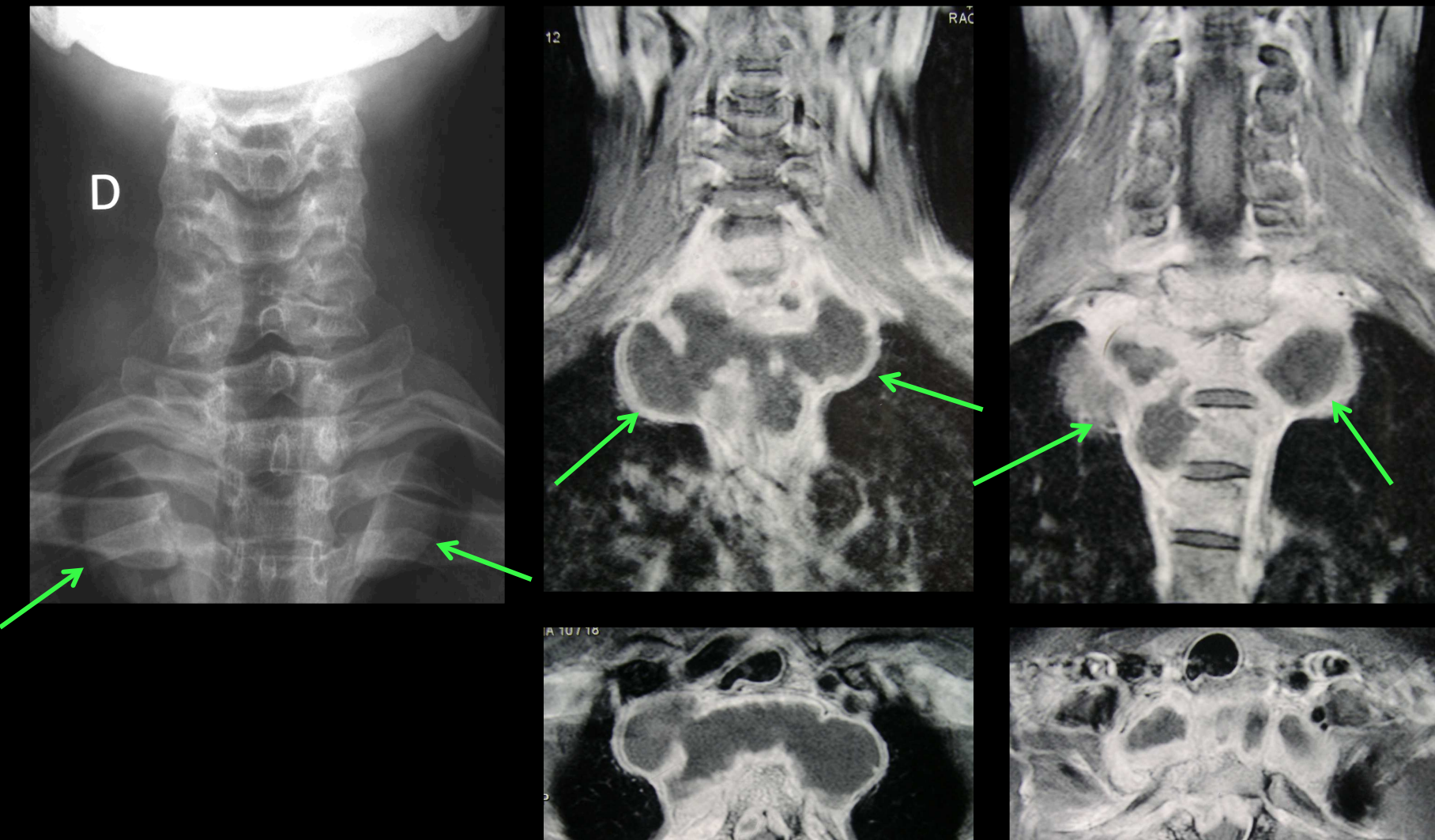
on peut affirmer le siège postérieur de ces 2 masses puisqu'elles se projettent au dessus des clavicules et parce que leurs bords supérieurs sont silhouettés par du parenchyme pulmonaire des apex .





l'IRM en pondération T2 et en pondération T1 après injection de chélates de gadolinium confirme :

- la présence d'un **abcès prévertébral** à parois épaisses fibreuses étendu dans les tissus mous prévertébraux de C7 à T4
- la présence d'une **épidurite antérieure** effaçant l'espace arachnoïdien et comprimant le moelle épinière
- angulation T1T2 à court rayon



la confrontation cliché standard , coupes axiales transverses et coronales permet de mieux comprendre la formation de l'image en projection antéro-postérieure dde la jonction cervico-thoracique

collection prévertébrale rétrotrachéale , à parois très épaisses , cloisonnée

s'il en était besoin , le cliché thoracique confirme la présence des masses médiastinales postérieures , ne retentissant pas sur l'axe trachéal dans le plan coronal ; il ne montre pas d'anomalie évidente du parenchyme pulmonaire mais il faudra réaliser un scanner haute-résolution pour s'en assurer

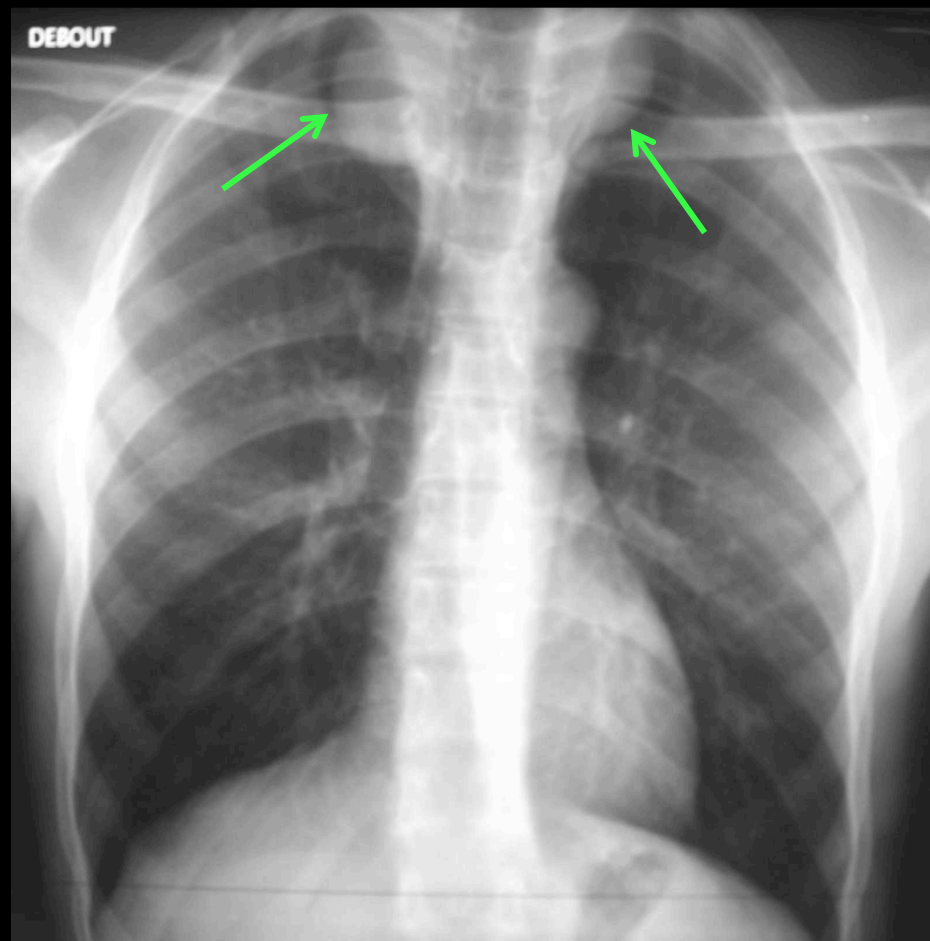
compte tenu du contexte :

-caractère ancien et chronique de la symptomatologie douloureuse

-absence de syndrome infectieux clinique et de syndrome inflammatoire biologique

et des images observées , on ne peut que conclure à des abcès froids pararachiens cervico-thoraciques en relation avec une **spondylite tuberculeuse**

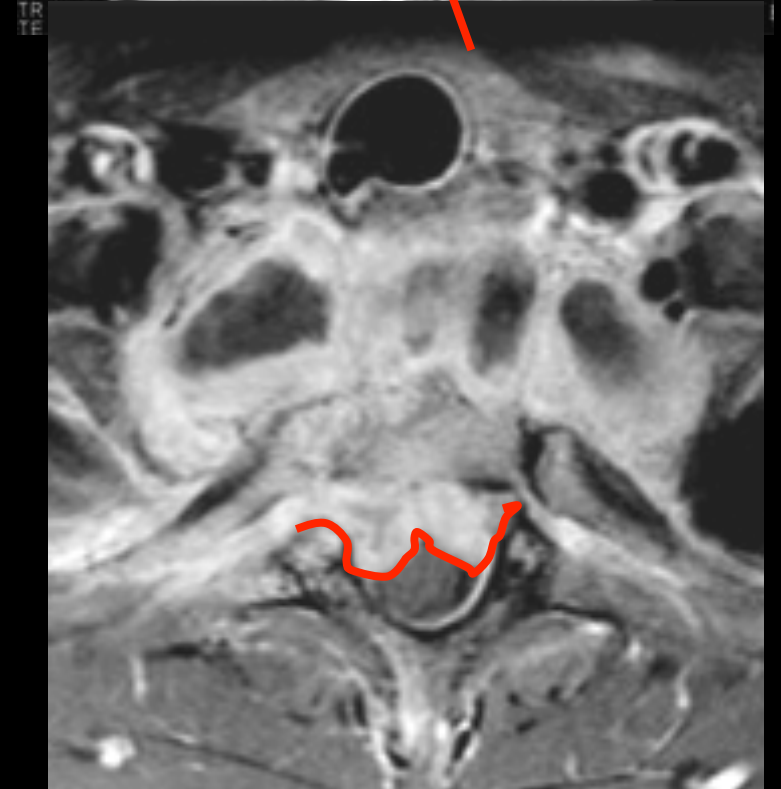
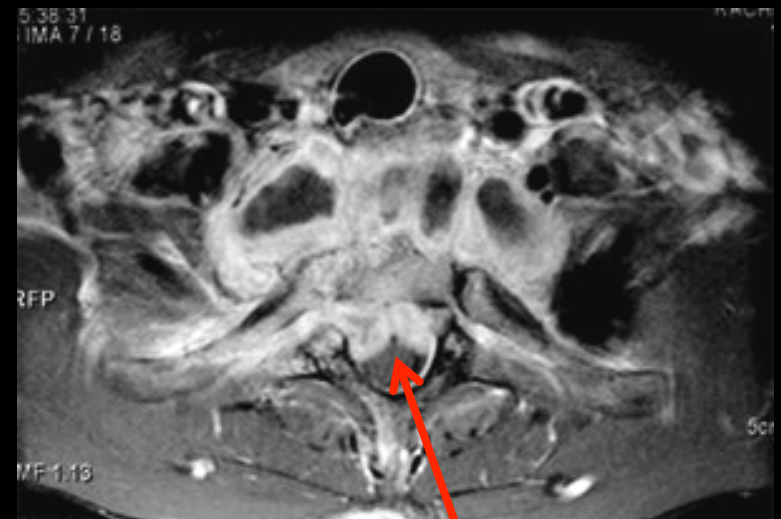
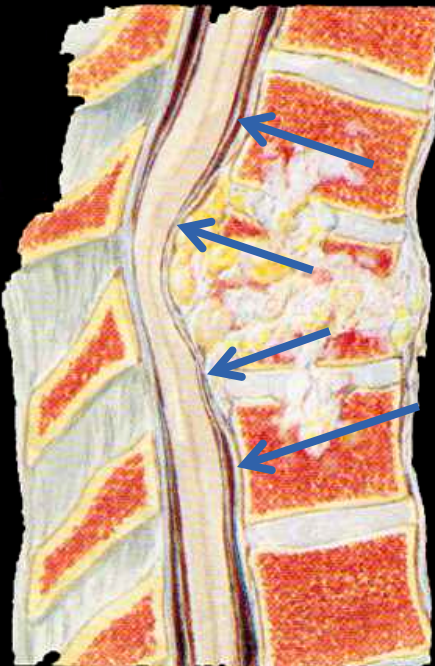
T2 , car à aucun moment il n'y a eu d'atteinte discale.

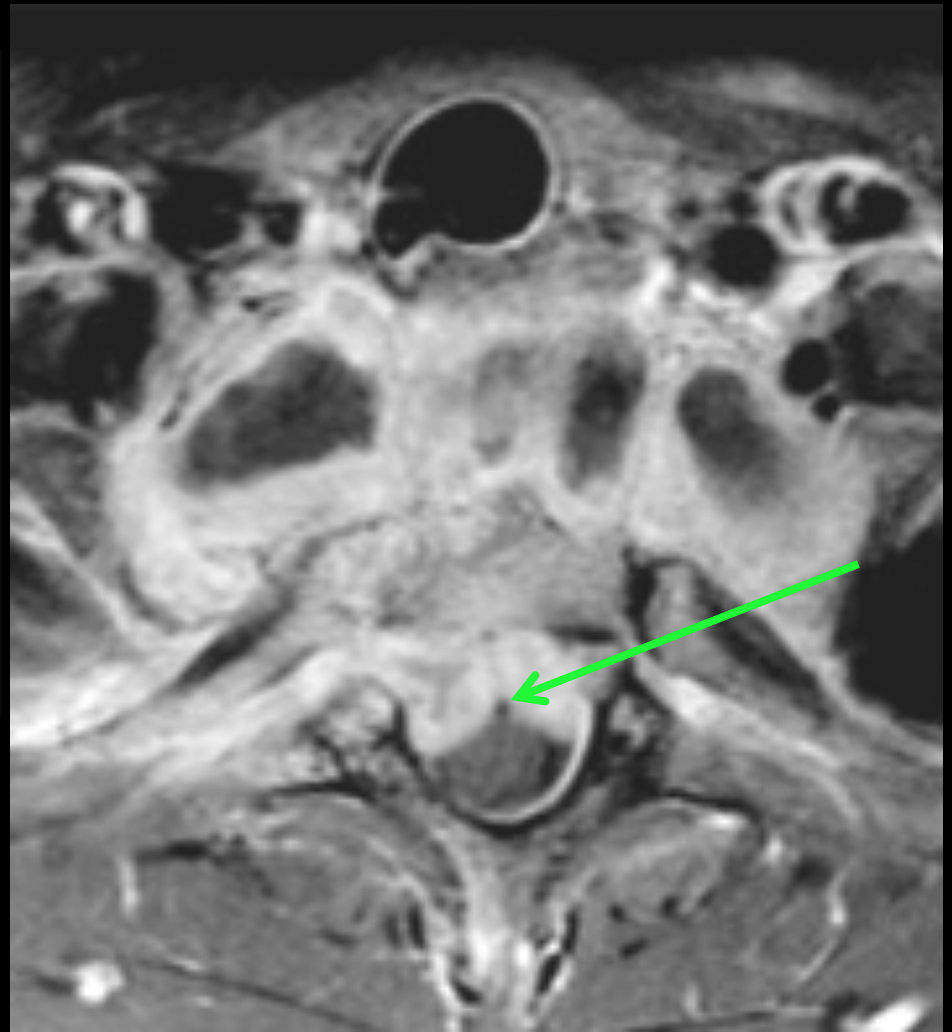
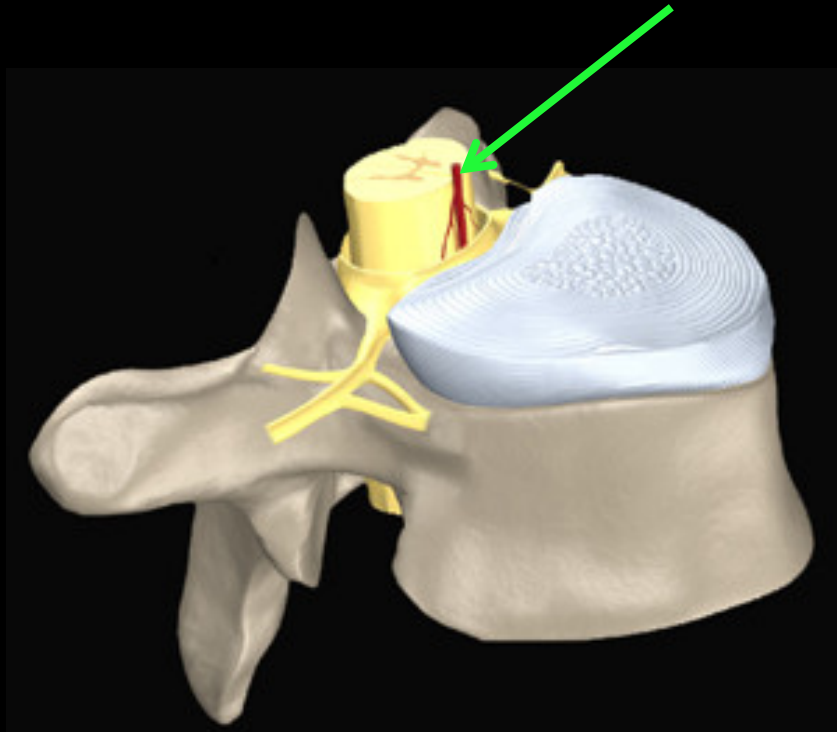


un élément sémiologique important ,
en IRM ; le signe de l' "embrase
de rideau " :

il traduit le respect du LVCP (ligament
vertébral commun postérieur) et ne s'observe
que dans les lésions tumorales ou infectieuse
lentes (non pyogène)

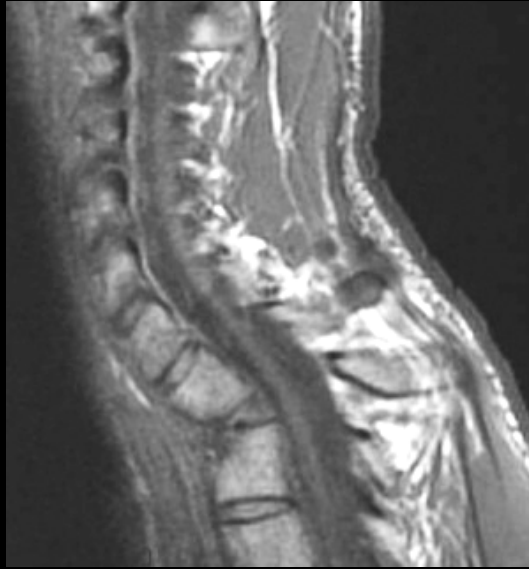
la coexistence d'une spondylite " pure" avec un
ou des abcès très importants constitue un
élément important d'orientation vers une
origine BK





l'artère spinale antérieure est responsable de l'empreinte médiane sur le ligament vertébral commun postérieur et du signe de l'embrase de rideau

après 8 mois de traitement ,il ne reste qu'une angulation à court rayon , séquellaire de la spondylite tuberculeuse T2



take home message

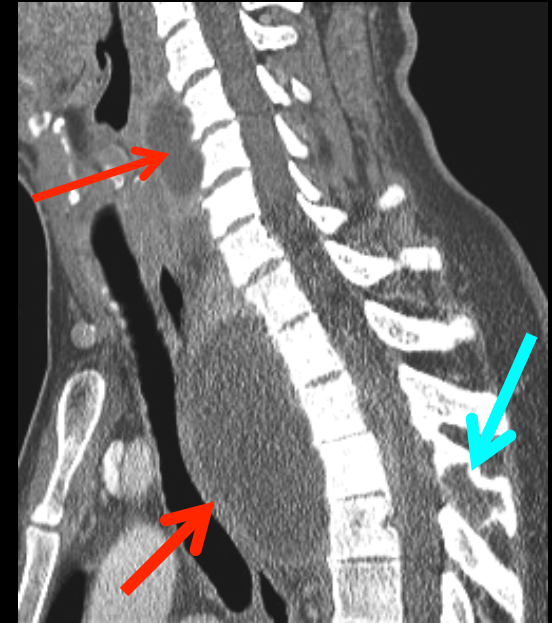
la spondylite tuberculeuse et la forme habituelle de tuberculose rachidienne chez les sujets immigrants en provenance de pays d'endémie tuberculeuse (Afrique Noire le plus souvent, Asie du Sud-Est, péninsule indienne, maghreb etc.)

l'atteinte prédomine sur le rachis thoracique bas et la jonction thoraco-lombaire. Le plus souvent **plusieurs étages vertébraux sont atteints**, la propagation d'un étage à l'autre faisant par voie sous ligamentaire antérieure. L'atteinte de l'arc postérieur est classique et évocatrice du diagnostic. La présence de ces **abcès froids pré-vertébraux** volumineux est également un caractère distinctif par rapport aux atteintes à pyogènes banaux

la clinique et le plus souvent insidieuse et la révélation généralement tardive après plusieurs mois d'évolution.

l'**empreinte de l'artère spinale antérieure**, responsable de l'image "en embrase de rideau" conséquences de la compression et de la limitation du recul du ligament vertébral commun postérieur est un signe observé sur l'I.R.M. après injection de produit de contraste (qui permet une exploration particulièrement précise de l'épidurite et de l'ensemble des remaniements au niveau des tissus mous péri et intra rachidiens).

les séquelles de la spondylite tuberculeuse sous forme d'angulations à court rayon sont classiques

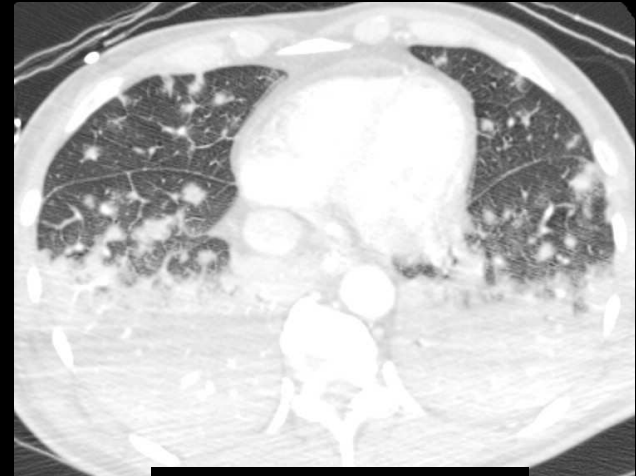
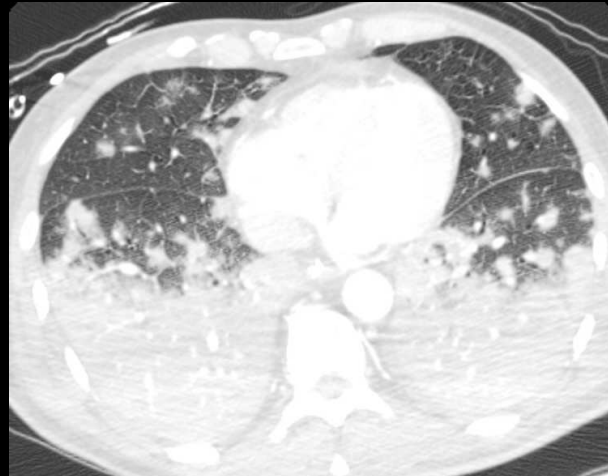
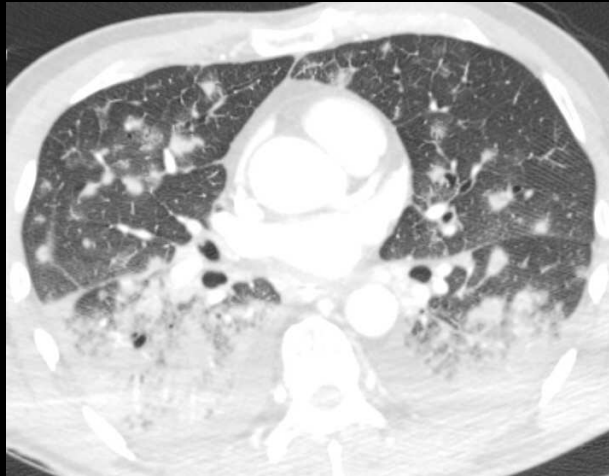
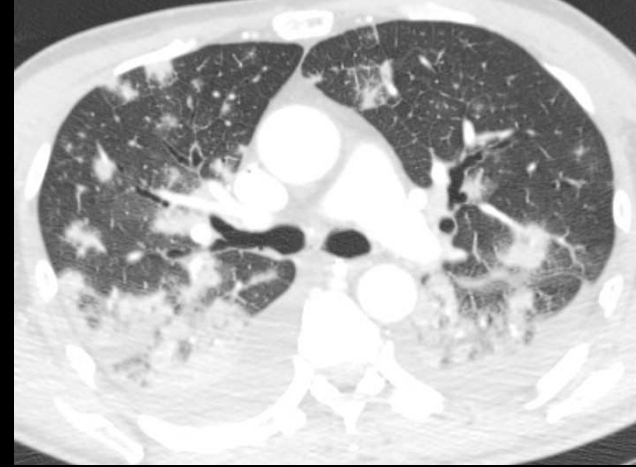
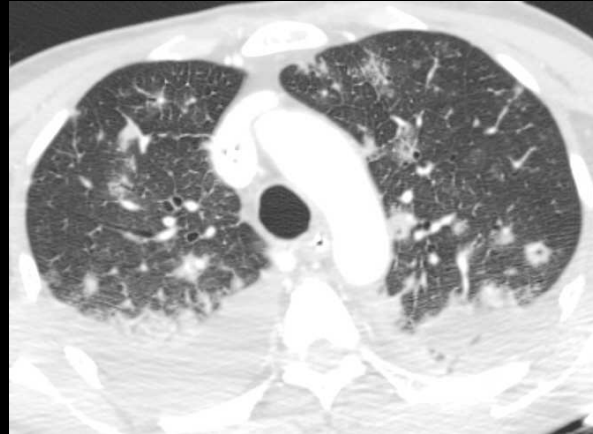
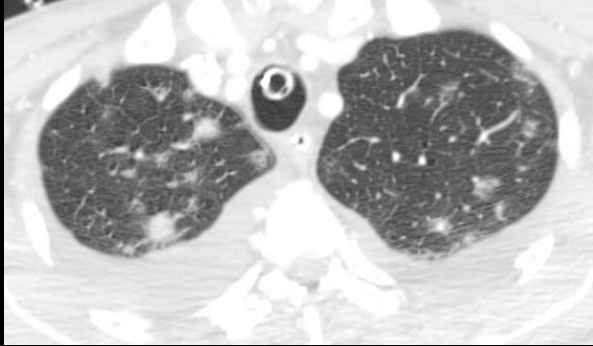


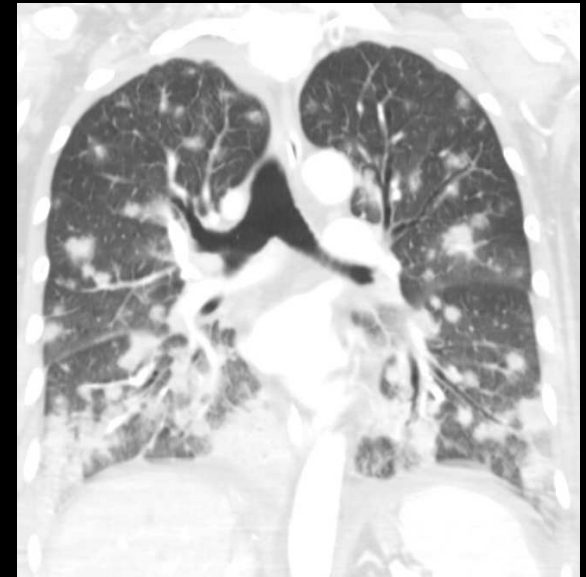
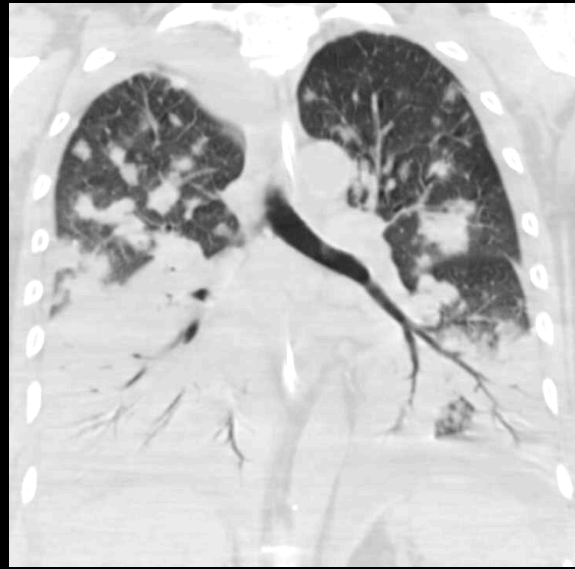
Homme, 69 ans. Antécédents: tabagisme sévère, coronaropathie, retraité de la publicité, pas de voyage récent.

Bucheronnage il ya 1 mois, puis 1 semaine plus tard: douleur basithoracique gauche puis apparition de fièvre et dyspnée 10 jours après.

Aggravation progressive avec désaturation, râles crépitants bilatéraux, marbrures et dyspnée majeure → intubation nécessaire devant ce tableau de pneumopathie infectieuse hypoxémiante d'évolution rapidement péjorative

un scanner thoraco-abdomino pelvien est pratiqué





quels sont les principaux éléments sémiologiques à retenir , à l'étage thoracique .



-**opacités nodulaires disséminées** dans les deux champs , à **contours flous** et mal définis, non excavées, sans disposition périphérique sous pleurale évocatrice d'embolies septiques

-vastes **plages de condensation parenchymateuse, systématisées** lobaire inférieure droite et segmentaire postéro-basale gauche , avec bronchogramme aérié.

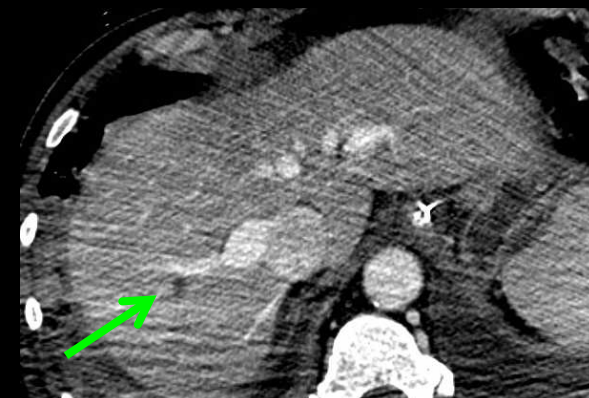
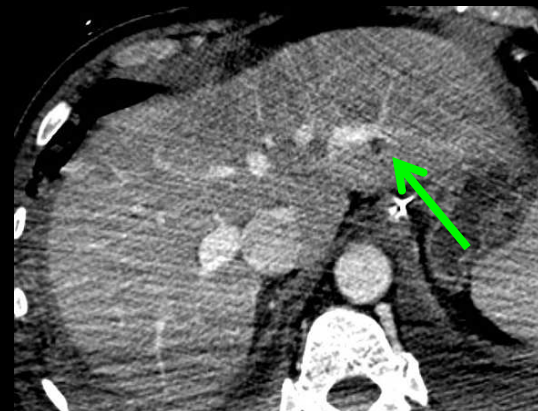
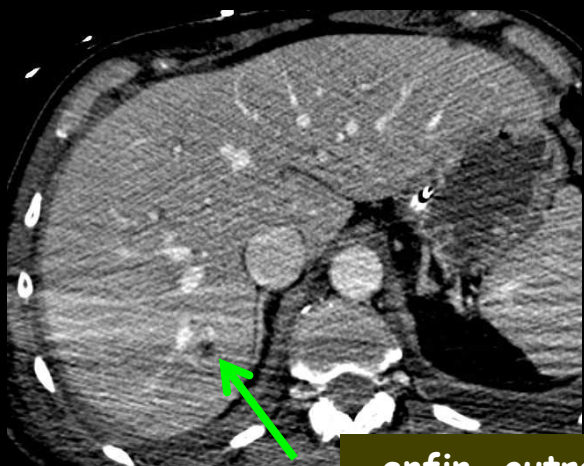
l'ensemble est en faveur d'une affection bactérienne de type bronchopneumonie communautaire; le sujet n'étant ni granulopénique ni porteur d'un déficit des défenses immunitaires.





quels sont les principaux éléments sémiologique à retenir , à l'étage abdominal . ?

-présence de **lésions nodulaires hypovascularisées** , disséminées dans le parenchyme rénal avec prédominance du côté gauche



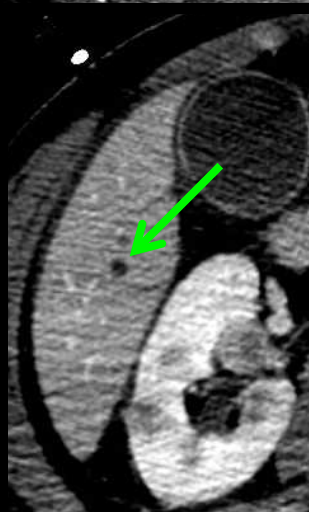
-enfin outre un **foie cardiaque** (rehaussement "en mosaïque" du parenchyme, dilatation de la veine cave inférieure rétro hépatique et des veines hépatiques)

-on retrouve plusieurs **images infra centimétriques non rehaussées** qui, dans ce contexte infectieux, peuvent faire évoquer des lésions fongiques(candidose) , mais rappelons qu'il n'y a pas de neutropénie.

-à ce stade , les hypothèses qui peuvent être envisagées sont :

.une **atteinte infectieuse** , qui, en raison de l'évolution péjorative sous une antibiothérapie probabiliste antibactérienne doit faire envisager malgré l'absence de facteur favorisant évident une **origine opportuniste fongique** : aspergillose angio invasive , candidose , mucormycose ,cryptococcose ou une infection par les actinomycètes aérobies (**nocardiose** en particulier) qui sont traditionnellement traitées en mycologie médicale tant sur le plan clinique que biologique. bien évidemment, **il faudra , avant tout, impérativement éliminer une endocardite, comme dans toute atteinte fébrile persistante.**

.une atteinte tumorale : **LMNH** , métastases d'une tumeur primitive à dissémination vasculaire systémique (mélanome, carcinome bronchique,...)



le bilan biologique et paraclinique suivant est pratiqué :

Candidose, aspergillose
VIH, CMV, EBV, adénovirus, HSV 1-2, VZV
Hémocultures, ECBU
Antigénurie légionnelle et pneumocoque
Grippe

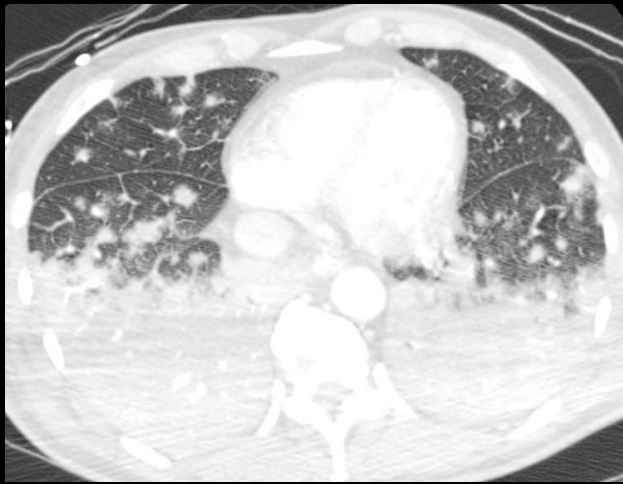
négatif

Insuffisance rénale, anémie, cytolyse hépatique
Lymphopénie 0.240 G/L
Thrombopénie

Biopsie rénale: pas de prolifération tumorale, néphrite
interstitielle subaiguë
BOM et myélogramme: pas de lymphome ni de syndrome
d'activation macrophagique

LBA: liquide trouble laiteux, pas de cellules tumorales, pas
d'élément microbien, BAAR -

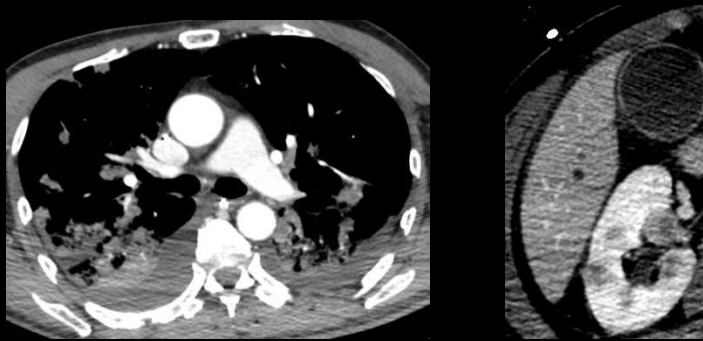
ETT: pas d'endocardite



multiples opacités nodulaires diffuses des deux champs pulmonaires, à contours flous avec halo de verre dépoli périlésionnel

plages de condensation systématisées avec bronchogramme aérique ,
 "pneumoniques" (comblement des espaces aériens distaux)

Epanchement pleural bilatéral



Multiples lésions nodulaires hypodenses rénales bilatérales

Lésions hypodenses infracentimétriques du foie droit



le laboratoire finira par confirmer sur une biopsie rénale , le diagnostic de

Nocardiose

NOCARDIOSE

Infection granulomateuse et suppurative

Localisée ou **disséminée**

Rare +++ , chez les sujets de plus de 50 ans++

Par inhalation de germes, ou plus rarement par contamination d'une plaie.

Sujets immunodéprimés +++ mais *l'observation de cas en l'absence apparente de facteurs prédisposants n'est pas exceptionnelle*

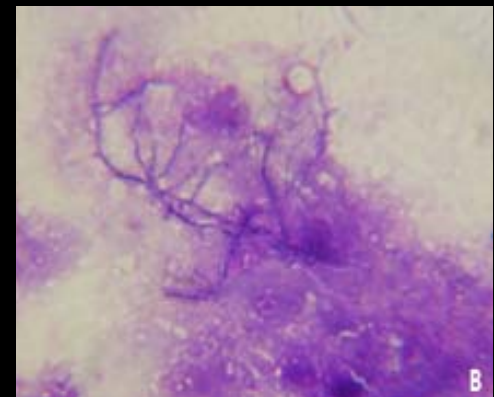
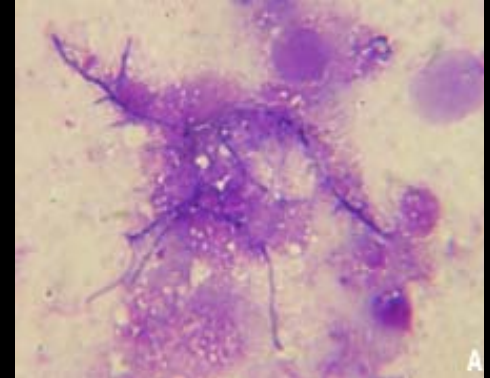
Bactéries du genre *Nocardia*: (groupe des **actinomycètes aérobies** , sorte d'"intermédiaires entre champignons en raison de filaments ramifiés , et bactéries)

N. Abscessus ++, N. cyriacigeorgica, N. farcinica, N. nova dans 80-90% des cas

Taux de mortalité élevé si immunodépression

Formes cliniques:

- nocardiose pulmonaire
- nocardiose du SNC
- nocardiose cutanée et sous-cutanée
- nocardiose extra-pulmonaire (autre que SNC et cutanée)
- nocardiose disséminée

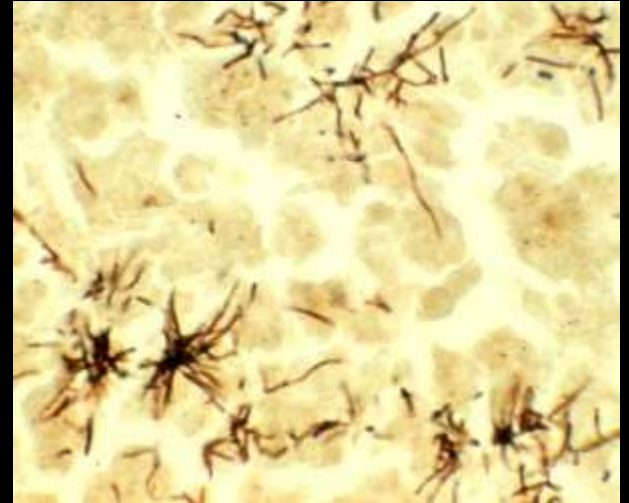


Pathogénie

Facteurs de risques:

- **immunodépression** primaire ou secondaire: corticothérapie au long cours, transplantés, hémopathies
- tumeurs ORL ou broncho-pulmonaires, DDB
- autres: BK, BPCO, asthme, diabète, toxicomanie, grossesse

Aucun facteur de risque apparent n'est observé chez environ 30 % des cas

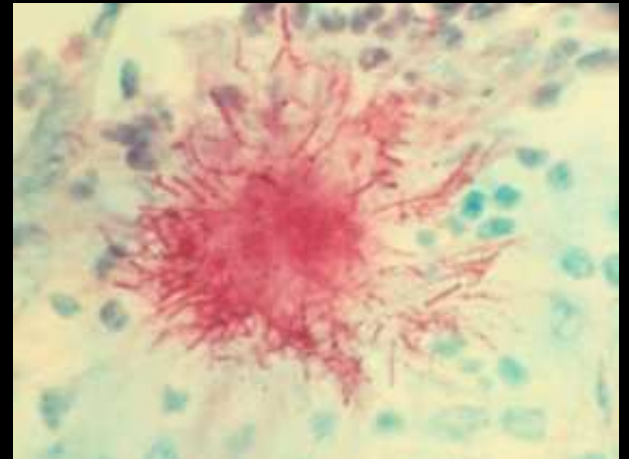


Nocardia:

Famille des Actinomycètes, mécanisme aérobie strict, saprophytes dans le sol (préfixe actino = animaux "rayonnés")
aspect de filaments ramifiés

Colonisation fréquente en cas d'affections respiratoires préexistantes

42 espèces pathogènes pour l'homme



Nocardiose pulmonaire

poumons atteints dans 60-80 % des cas

Par inhalation des spores ou de fragments de filaments en suspension dans l'air

Atteinte initiale difficile à diagnostiquer car manifestations polymorphes et non spécifiques

Tableau le + fréquent: **pneumonie subaiguë ou chronique, souvent nécrosante**

Rarement: infection aiguë fulminante

Symptômes: fièvre, sueurs nocturnes, AEG, toux productive, dyspnée, douleur thoracique voire détresse respiratoire

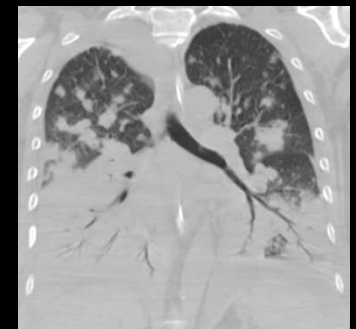
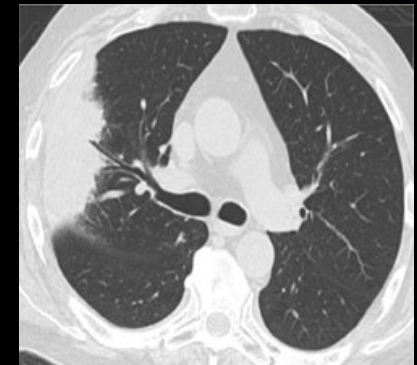
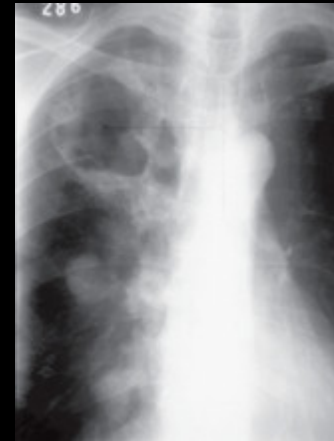
Complications locales: atteinte pleurale, péricardite, médiastinite

Biologie: hyperleucocytose à PNN, anémie

Imagerie: signes polymorphes et peu spécifiques, atteinte uni ou bilatérale

Diagnostiques différentiels: toutes les pneumopathies bactériennes, mycobactériennes, virales, mycosiques, maladie de système

Dissémination depuis la localisation pulmonaire primaire (voie lymphatique ou sanguine) -> bilan d'extension des formes cérébrale, cutanée ou polyviscérale



Nocardiose cérébrale

Un seul ou plusieurs abcès

Atteinte méningée subaiguë ou chronique résultant en général d'une rupture d'un abcès cérébral dans les ventricules

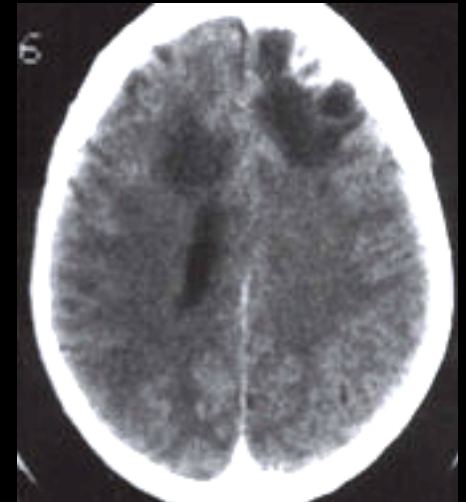
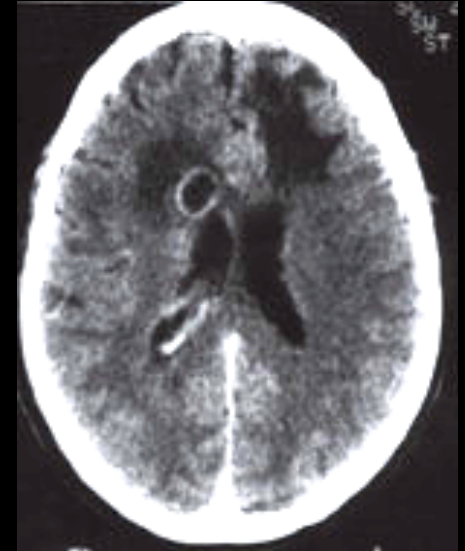
Tableau clinique: signes d'HTIC le plus souvent

Quelquefois: révélation tardive (jusqu'à 3 ans après le début de l'immunodépression)

LCR: normal ++ ou si atteinte méningée: augmentation PNN, hypoglycorachie, hyperprotéinorachie

Imagerie: **un ou plusieurs abcès**, mais peuvent prendre la forme d'un gliome, d'une tumeur primitive ou secondaire, d'une sclérose multiple

L'abcès cérébral à Nocardia a **tendance à évoluer vers la rupture dans le système ventriculaire** -> tableau de méningo-encéphalite



Devant l'**association abcès cérébraux + atteinte pulmonaire**: penser également

au pneumocoque, BK, cryptocoque, histoplasme, bacterioïdes, aspergillose.

Nocardiose cutanée, sous-cutanée

Généralement après une **inoculation traumatique** dans la peau

Ou par **dissémination par voie hématogène** à partir d'un foyer, le + souvent pulmonaire

Abcès ++, voire cellulite ou pyodermite

4 groupes:

- abcès et cellulite →
- lymphangite
- mycétome
- atteinte cutanée secondaire avec dissémination

immunocompétents
pas de dissémination systémique
séquelles cicatricielles importantes

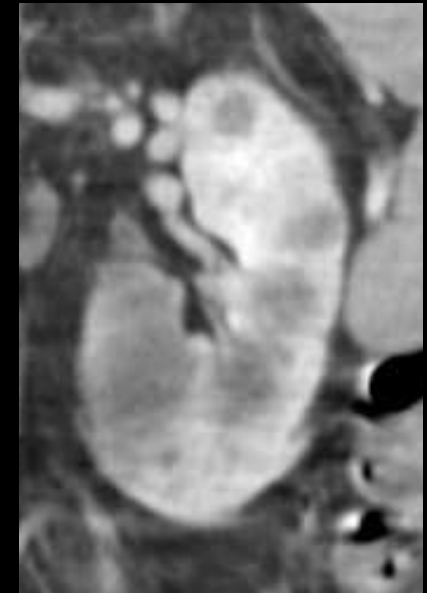
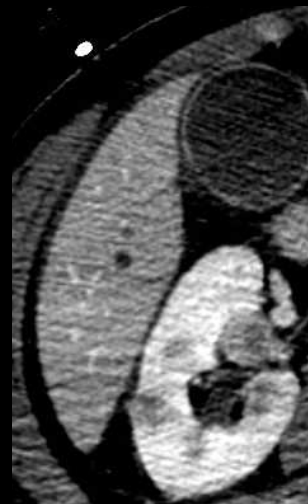
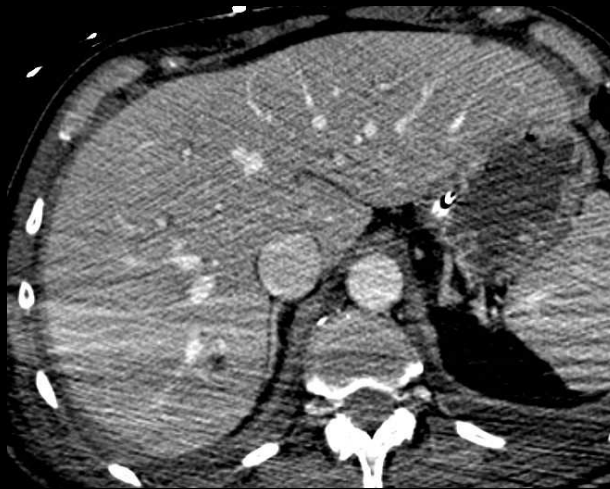
immunodéprimés
abcès sous-cutanés souvent multiples
cellulites



Nocardiose extra-pulmonaire

Presque tous les organes peuvent être atteints de façon secondaire:

- plèvre et paroi thoracique (8%)
- œil (3%)
- foie (3%)
- ganglions (3%)
- autres (10%): pancréas, cœur, squelette, reins, rate, surrénales, péritoine, thyroïde, trachée...



Systemic nocardiosis in Porto Alegre (Brazil) 1977-1998 §

Case number	Age/Sex	Primary site	Secondary site	Etiology	Underlying diseases or associated conditions of immunosuppression	Treatment	Evolution
14*	42 / M	NI	Skin abscesses, septic arthritis	<i>N. spp.</i>	Multiple sclerosis, DPOC, Diabetes, Corticotherapy	TMP-SMX one year	Cure
17*	60 / M	NI	Brain	<i>N. spp.</i>	Larynx cancer. Non-Hodgkin lymphoma Chemotherapy, Radiotherapy, Corticotherapy	TMP-SMX/13 days	Death
18*	44 / F	NI	Jejunum	<i>N. spp.</i>	Liver transplant, Chemotherapy, Corticotherapy	Imipenem plus Vancomycin/10 days	Death
20*	40 / M	NI	Blood aortic prosthesis	<i>N. spp.</i>	No	Sulfadiazine plus amikacin six weeks followed by TMP-SMX/6 months	Cure

a) * Systemic nocardiosis by isolation of *Nocardia* spp. in other organs or other skin regions, or in the blood. b) § Patient 8 is the fifth case of systemic nocardiosis and he is included as lung nocardiosis in [Table I](#). c) NI - Not identified.

Nocardial infections: report of 22 cases

Chedid MBF, Severo LC

Rev. Inst. Med. trop. S. Paulo vol.49 no.4 São Paulo Jul./Aug. 2007

Diagnostic

Indice de suspicion faible

Devrait être évoquée au même titre que des infections bactériennes ou virales courantes, **du BK ou des infections fongiques opportunistes d'autant + chez les patients immunodéprimés**

Seul critère formel: mise en évidence du germe, par des prélèvements quelquefois invasifs

Prélèvements divers: sang, LCR, liquide pleural, ganglion, tissu hépatique.

Localisation pulmonaire: crachats, aspiration, LBA voire biopsie

Traitement

Association imipénème + amikacine IV

Puis relais per os pendant plusieurs mois (6 à 12 mois)

Messages à retenir

La nocardiose est une **infection granulomateuse et suppurative** qui peut se présenter sous forme localisée ou disséminée

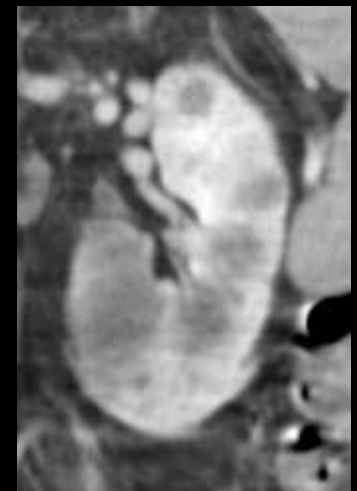
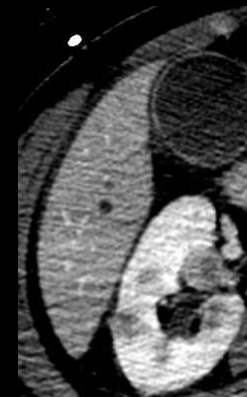
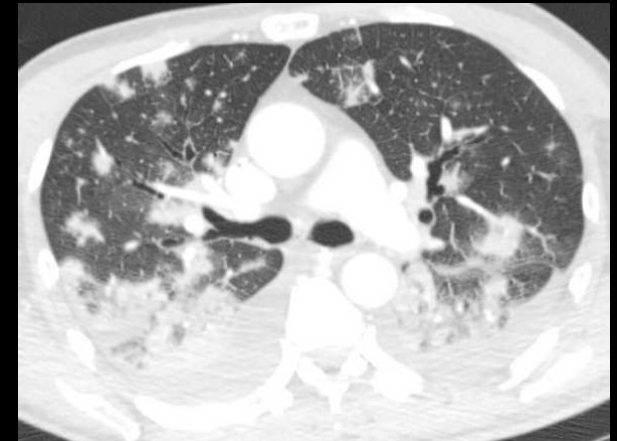
Y penser en cas d'atteinte pulmonaire atypique, notamment chez l'immunodéprimé

Dissémination depuis la localisation pulmonaire primaire (voie lymphatique ou sanguine) → bilan d'extension : cérébrale, cutanée ou polyviscérale

donc nécessité d'un examen complet et rapide : scanner thoraco-abdomino-pelvien et encéphalique ++ , en dépit d'une nomenclature "scélérate" et totalement inadaptée, et des ayatollahs de la radioprotection

Devant l'**association abcès cérébraux + atteinte pulmonaire**: penser également au pneumocoque, BK, cryptocoque, histoplasme, bacterioïdes, aspergillose

Seul critère formel de nocardiose : **mise en évidence du germe, par des prélèvements quelquefois invasifs (biopsie pulmonaire++)**



Bénédita Enfant de 11 ans .Douleurs thoraciques et détresse respiratoire peu après l'apparition de douleurs abdominales chez une fillette drépanocytaire homozygote

Fébricule

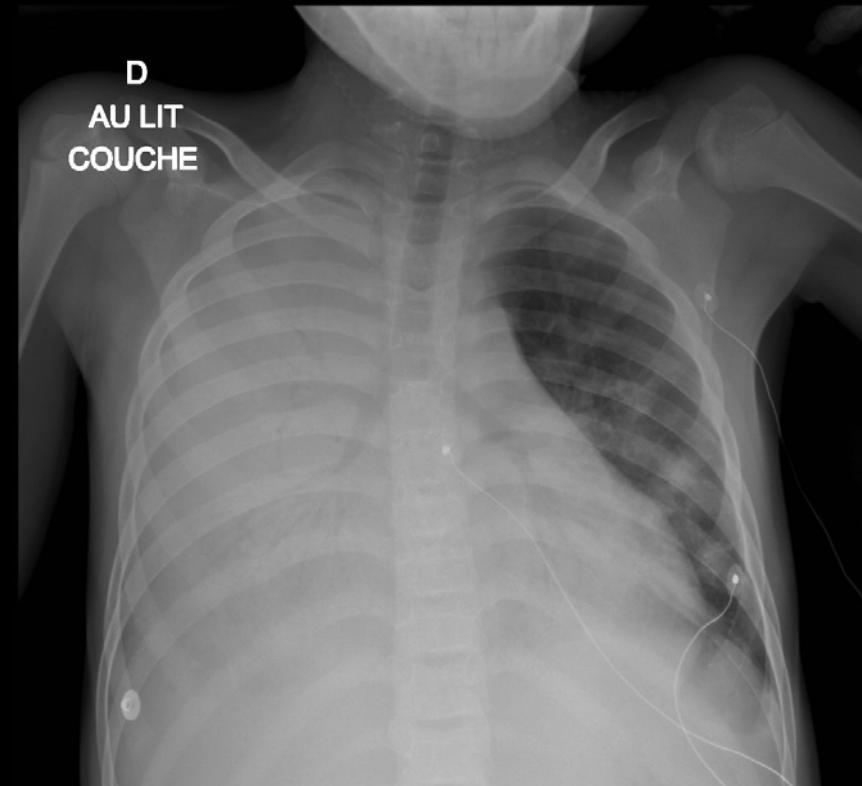
Biologie :

Hb = 7,5g/dl

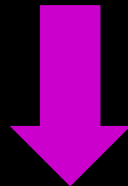
HbS = 61%

HLPNN = 30,000

CRP = 30mg/l



Rémi Dupres IHN radiopédiatrie ; Hôpital d'Enfants CHU Nancy-Brabois



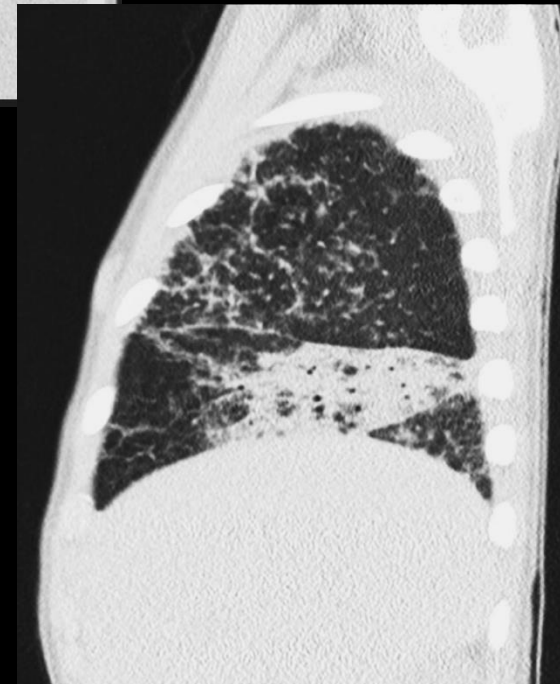
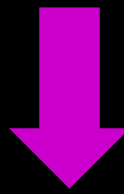
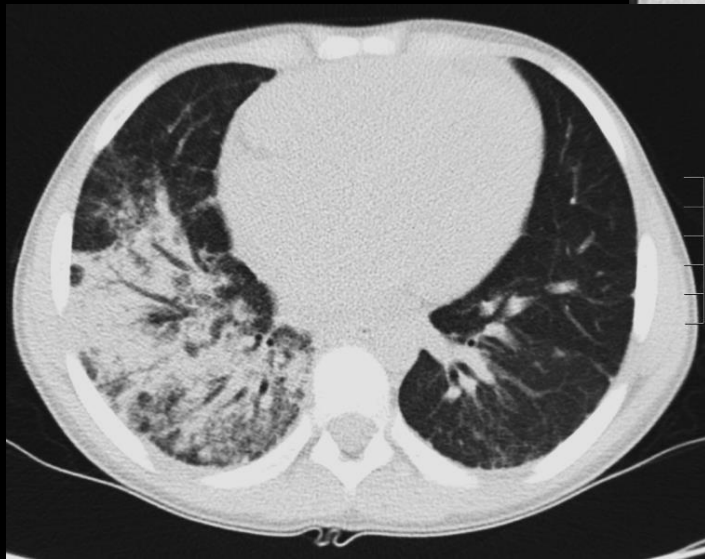
Réhydratation

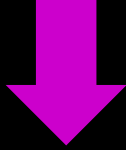
Transfusion de culots de globules rouges puis échanges érythrocytaires (HbS = 22%)

Antalgiques

Bi puis tri-antibiothérapie probabiliste

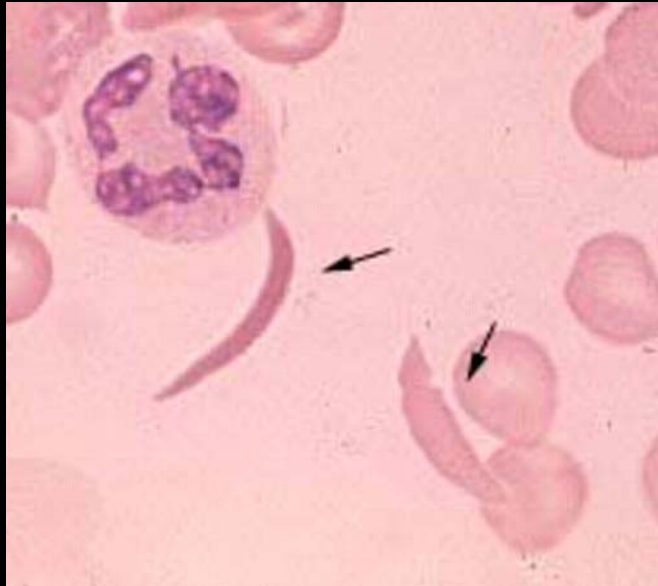
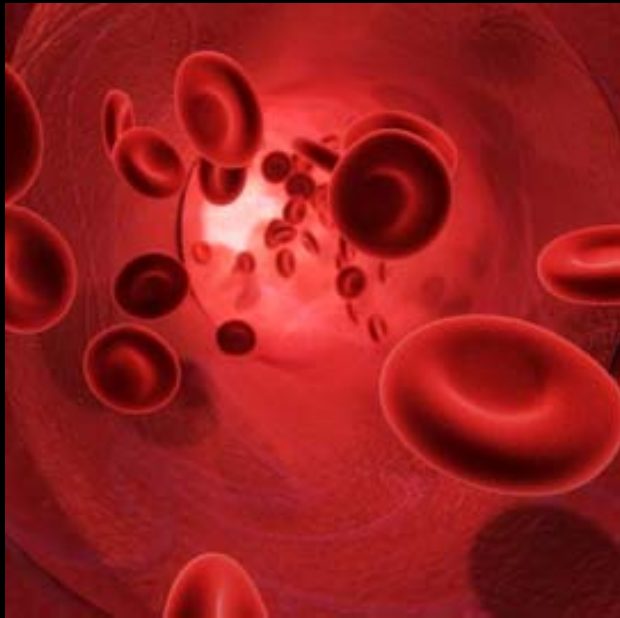
Contrôle scanographique à J 16





Le diagnostic retenu est celui de :

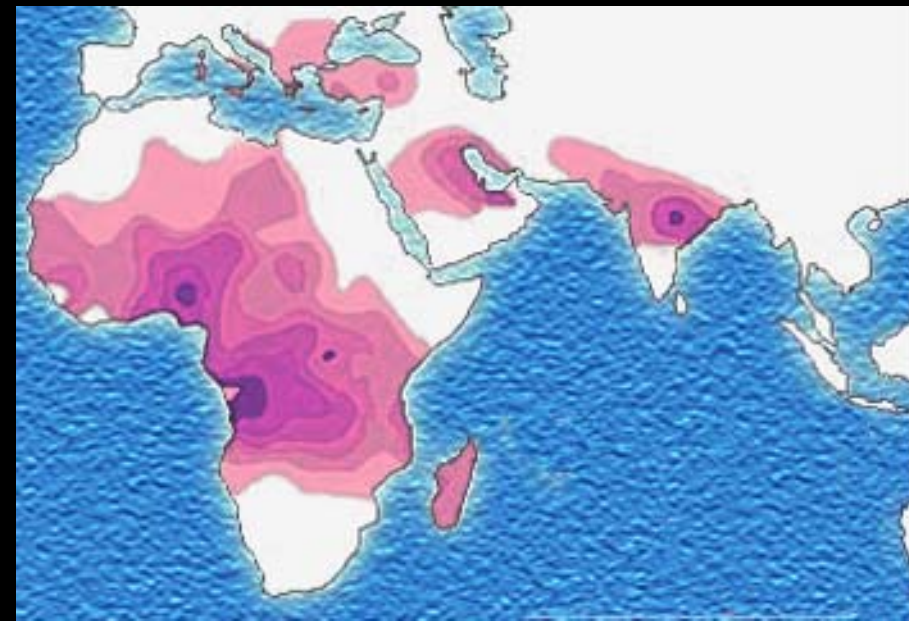
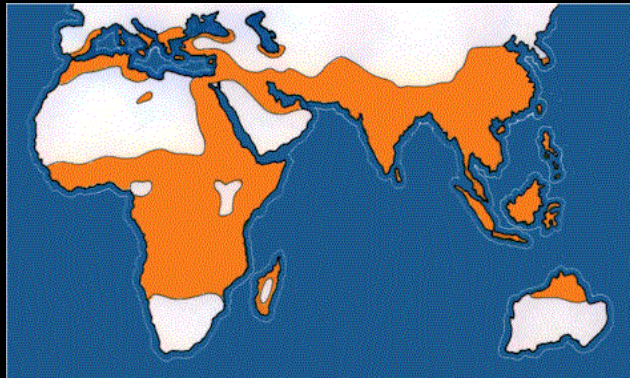
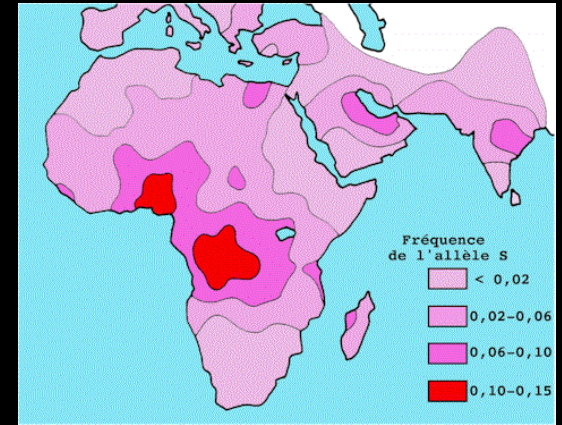
pleuropneumopathie d'évolution favorable dans le cadre d'un syndrome thoracique aigu compliquant une **crise vaso-occlusive** abdominale **chez une jeune fille drépanocytaire homozygote**



La **drépanocytose** (du grec *drepanon*, faucille), également appelée **hémoglobinose S**, **sicklémie** ou **anémie à cellules falciformes**

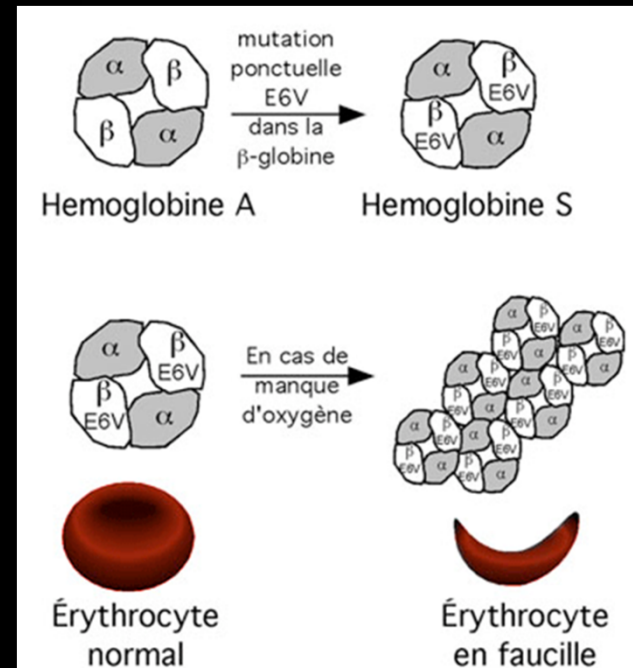
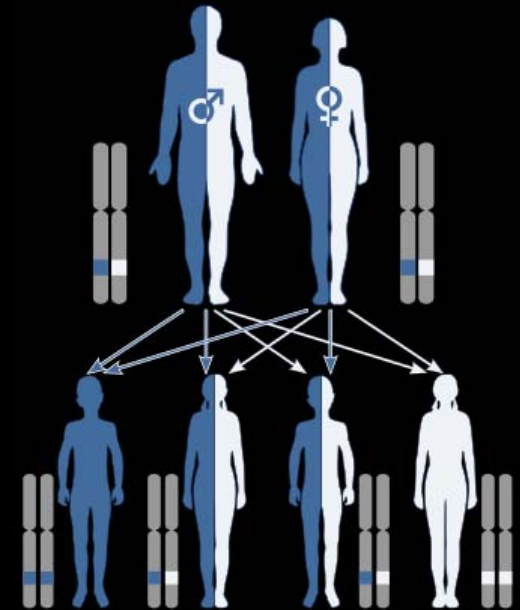
1) Epidémiologie

- Maladie génétique de l'hémoglobine ,fréquente
- Afrique, Moyen orient, Amériques
- 300,000 nouveaux cas /an dans le monde
- 250 nouveaux cas / an en France
- distribution assez superposable à celle du paludisme



2) Génétique

- Transmission autosomique récessive
- Mutation du sixième codon de la chaîne β -globine ($\beta^6 \text{Glu} \rightarrow \text{Val}$) (Chr 11) acide beta glutamique remplacé par valine
- Les sujets hétérozygotes sont dits AS et les homozygotes SS
- Associations possible à d'autres hémoglobinopathies = **hétérozygotes composites** :
 - Hémoglobine C \rightarrow SC
 - β -thalassémie \rightarrow S/ β -thalassémiques
- La drépanocytose homozygote SS et les hétérozygoties composites SC et S/ β -thalassémiques sont regroupées sous le terme de **syndromes drépanocytaires majeurs**

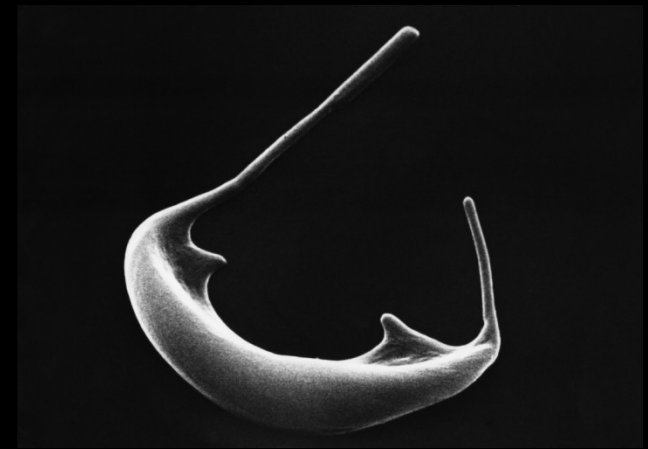
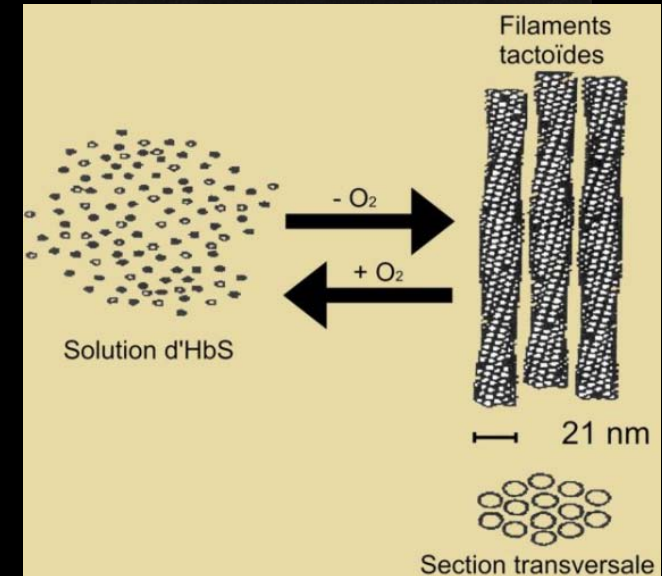
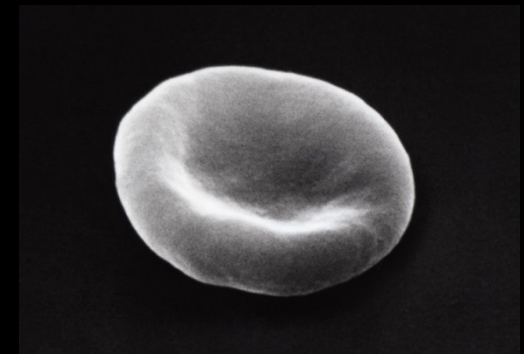


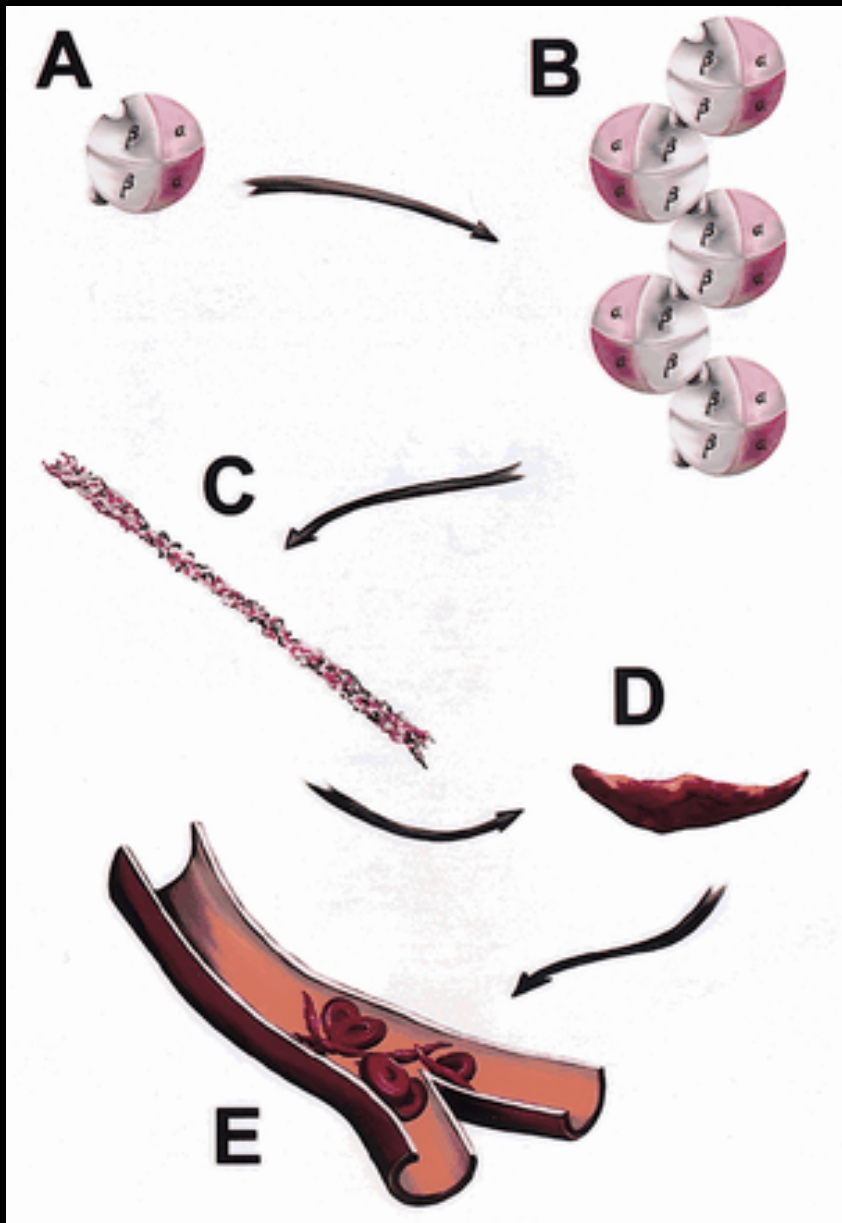
3) Physiopathologie

Les molécules d'HbS ont la propriété, sous leur **forme désoxygénée**, de **polymériser** pour former **des fibres intracellulaires (filaments tactoïdes)** qui déforment le globule rouge en lui donnant sa forme caractéristique en faucille ou feuille de houx, le drépanocyte.

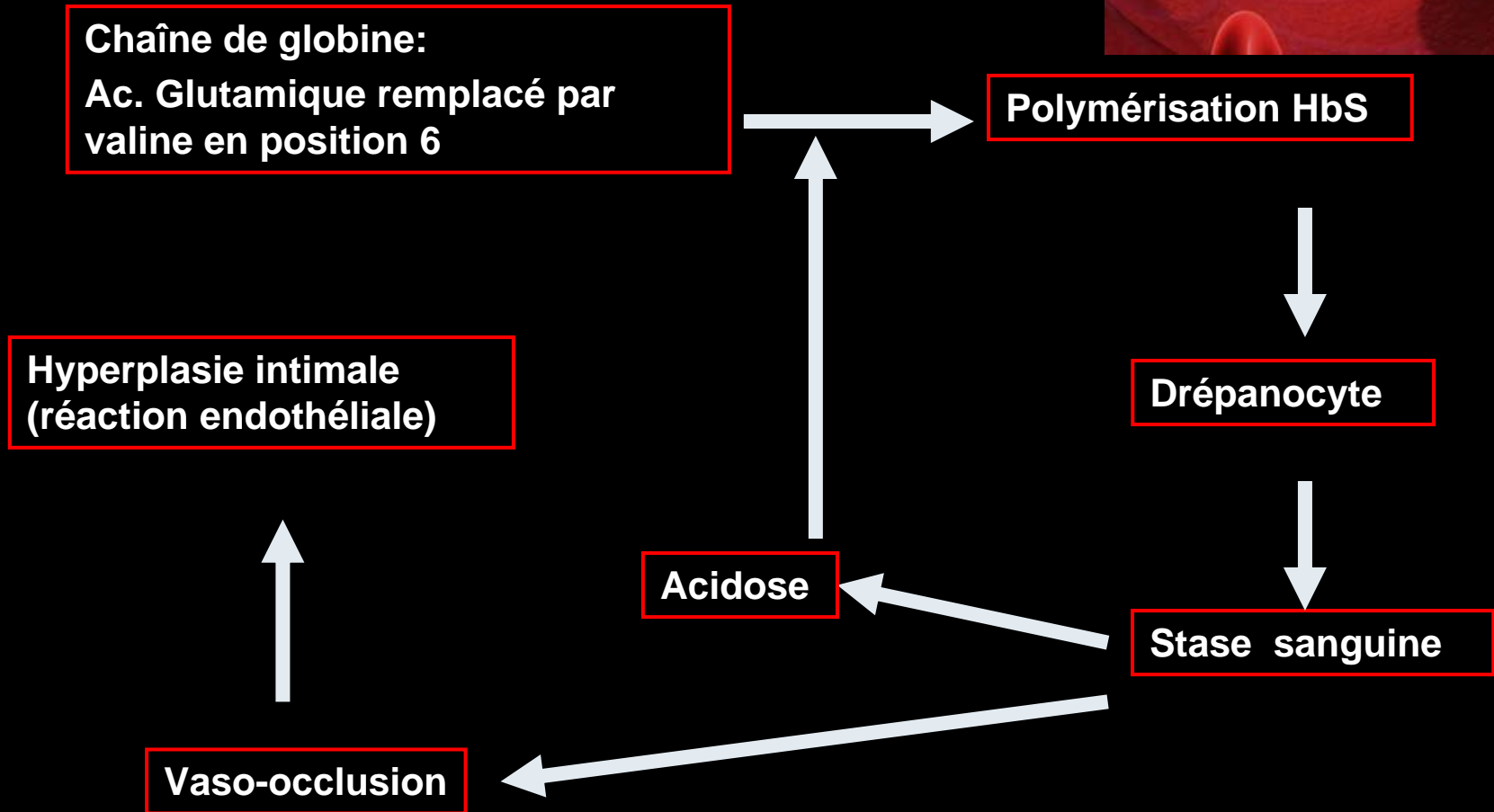
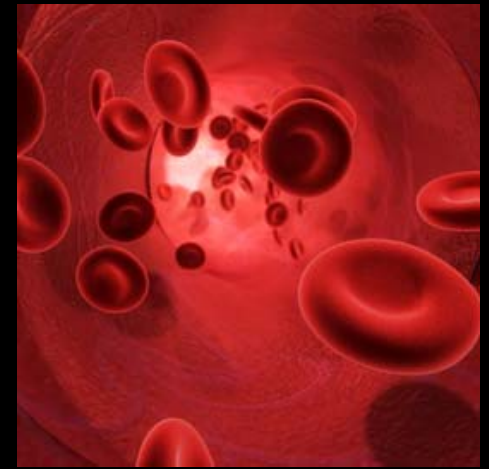
Le globule rouge ainsi déformé a deux particularités :

- le drépanocyte **perd ses propriétés d'élasticité** nécessaires pour passer à travers les capillaires et il est ainsi plus rapidement détruit qu'un globule rouge normal, ce qui rend compte de l'anémie hémolytique
- le drépanocyte **augmente la viscosité du sang** qui s'écoule mal dans certains organes, expliquant les **complications vaso-occlusives** de la maladie, d'autant que les hématies drépanocytaires ont la propriété **d'adhérer à l'endothélium vasculaire**.





La falciformation des hématies



4) Drépanocytose hétérozygote

Clinique

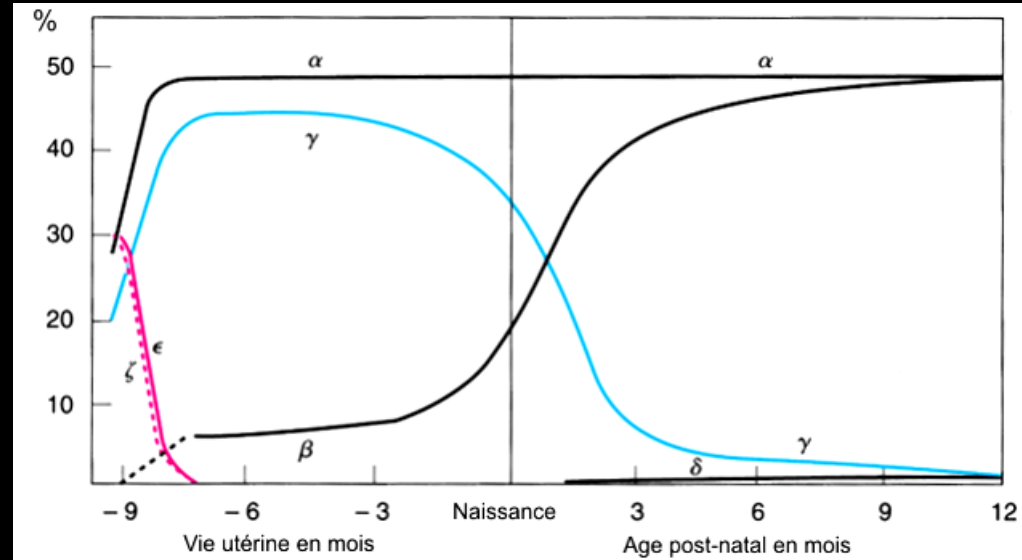
- **Asymptomatiques** pour la plupart
- Possibles infarctus spléniques en cas de situation d'hypoxémie sévère (conseils d'évitement des situations à risques : plongée sous-marine, montagne...)

Bio

- Caractéristiques hématimétriques du sang périphérique des patients drépanocytaires hétérozygotes identiques à celles du sang normal
- Morphologie des hématies normale; **absence de drépanocytes en circulation**
- Cependant, lorsque les hématies sont incubées dans un milieu privé d'oxygène (test d'Emmel), le phénomène de falciformation se manifeste et fait apparaître des drépanocytes
- L'électrophorèse de l'hémoglobine montre une **fraction majeure d'HbA de 60 à 55 %**, une **fraction importante d'HbS de 45 à 40 %** et enfin un constituant mineur d'Hb A2 de 2 à 3 %.

5) Drépanocytose homozygote

- Les signes cliniques de la maladie font leur apparition dans les premiers mois ou les premières années de vie, quand l'hémoglobine drépanocytaire a progressivement remplacé l'hémoglobine fœtale.



- Des révélations cliniques plus tardives, après 4 à 5 ans, ne sont pas exceptionnelles.
- La symptomatologie clinique de la drépanocytose homozygote comporte trois types de situations :
 - la phase stationnaire
 - les complications aiguës, dont la fréquence diminue avec l'âge sans pour autant disparaître chez l'adolescent et l'adulte
 - les complications chroniques

1- Phase stationnaire

Clinique

- **Sd anémique constant** : muqueuses et téguments pâles ; l'ictère conjonctival est variable dans le temps et d'un cas à l'autre
- **Splénomégalie** constatée dès les premiers mois de vie en même temps que s'installent l'anémie et l'ictère. Cette splénomégalie persiste quelques années pour disparaître spontanément (**autosplénectomie**) ; (5 à 10 % des enfants drépanocytaires homozygotes ont encore une splénomégalie après 10 ans.)
- La **croissance staturopondérale est normale** dans les zones tempérées; possiblement altérée en zone tropicale en raison d'association avec carences nutritionnelles ou parasitoses



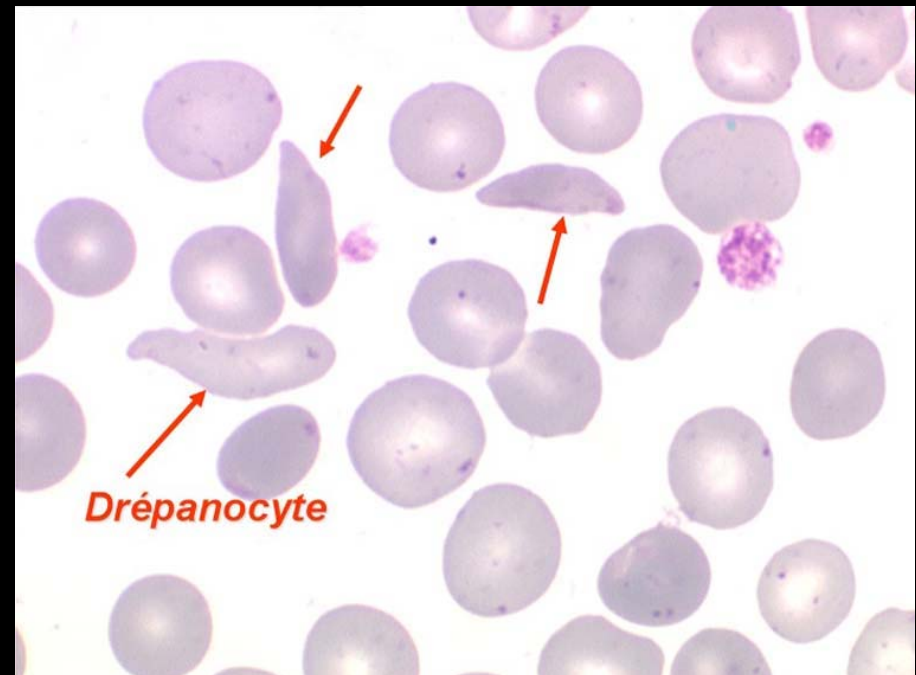
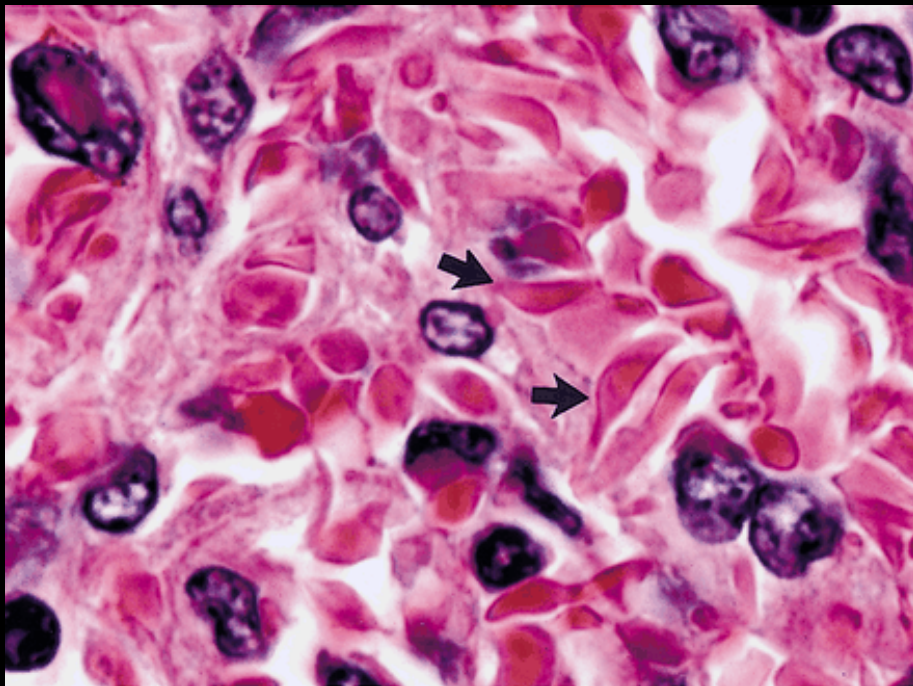
Biologie

- NFS : Anémie normochrome normocytaire régénérative
- Frottis : anisocytose, drépanocytes , corps de jolly (atrophie splénique)
- Electrophorèse de l'Hb :
 - HbA = 0
 - HbS +++ et HbF +
- Test de falciformation de Emmel : examen microscopique de cellules spontanément désoxygénées entre lame et lamelle
- Test de solubilité

		Normale (N)	SS	SC	Sβ ⁰ thal	Sβ ⁺ thal
Hémoglobine (g/dl)		12-16	7-9	10-12	7-9	9-12
Volume globulaire moyen (fl)		80-100	N	N	70-90	70-90
Réticulocytes (x 10 ³ /mm ³)		80-100	N	N	70-90	70-90
Électrophorèse de l'hémoglobine (%)	A	97-98	0	0	0	1-25
	S	0	77-96	50 ^a	80-90	55-90
	F	<2	2-20	<5	5-15	5-15
	A ₂	2-3	2-3	-	4-6	4-6

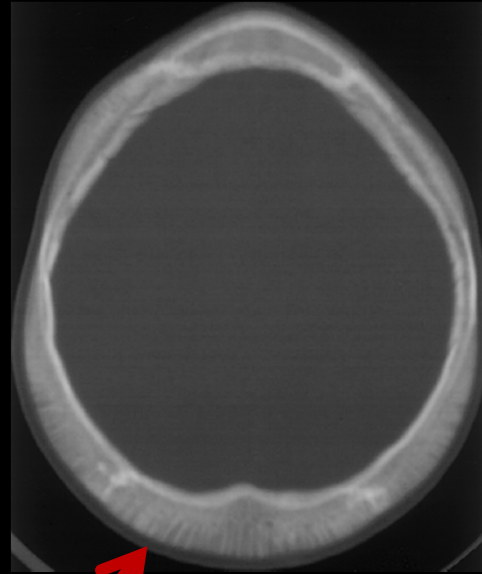
SS : drépanocytose homozygote ; SC : hétérozygote composite SC ; Sβ⁰ thal : hétérozygote composite Sβ⁺ thalassémique.

^a Chez les sujets SC, les pourcentages respectifs de l'hémoglobine S et de l'hémoglobine C sont voisins et proches de 50 % chacun.



Imagerie

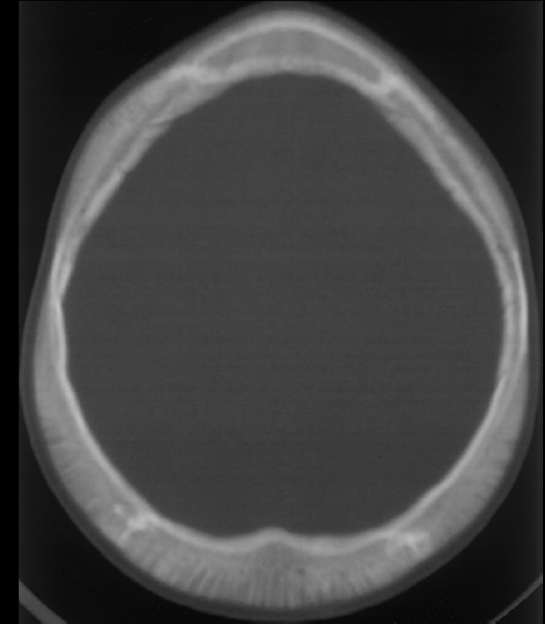
- En dehors des complications, les anomalies radiologiques habituelles du squelette sont les suivantes :
 - amincissement des corticales diaphysaires, métaphyses
 - métatarsiens et métacarpiens élargis
 - épaissement des os de la voûte du crâne
 - ostéoporose parfois importante des os du rachis avec un aspect concave des plateaux vertébraux réalisant **la vertèbre en H** lorsqu'il s'y associe une dépression centrale



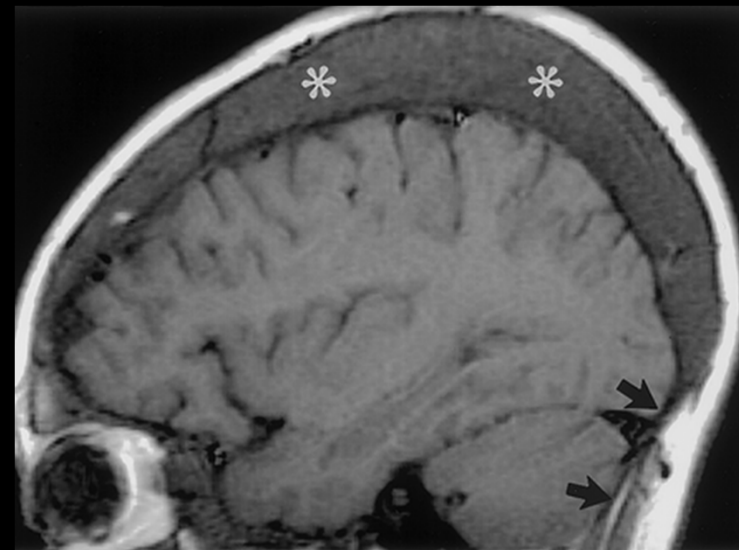
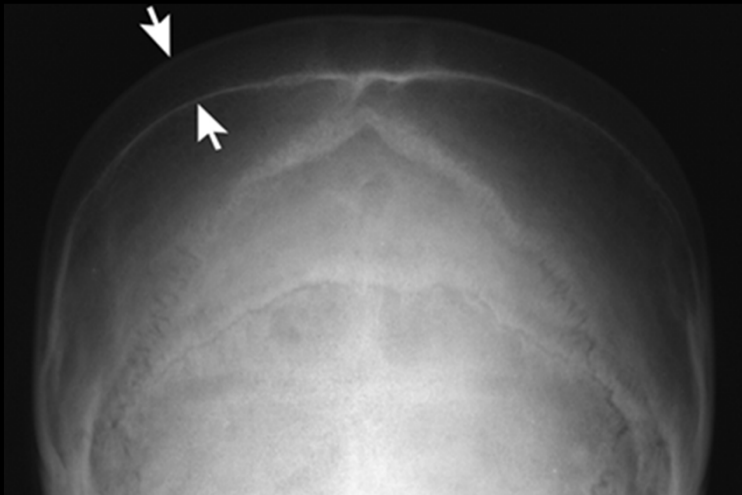
- **Hyperplasie de la moelle osseuse**

Secondaire à l'anémie chronique (hyperhémolyse)
Surtout chez l'enfant

Elargissement de la cavité médullaire
Amincissement des corticales (fractures pathologiques)
Ostéopénie



Elargissement du diploë



déformation " en H" des
corps vertébraux



- **Autosplénectomie**

Par infarctus progressifs

Involution vers 7 – 10 ans

Si persistance : association thalasso-drépanocytose

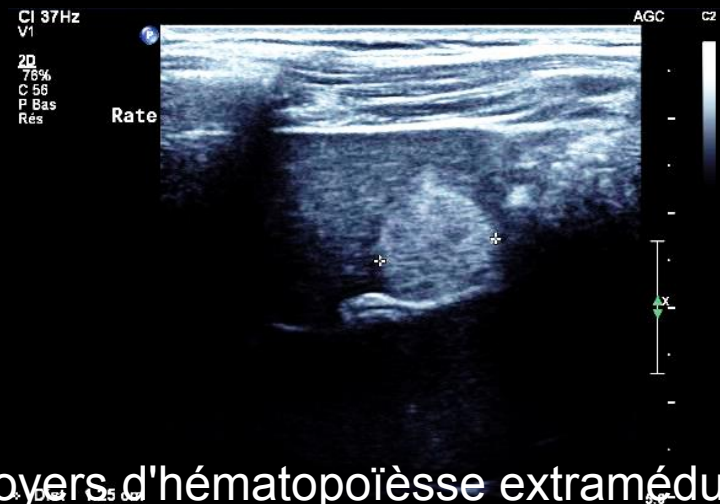


rates drépanocytaires calcifiées



- **Hématopoïèse extra-médullaire**

- Foyer anormal d'hématopoïèse
- Moins fréquent que dans les autres hémoglobinopathies
- Localisation **para-rachidienne thoracique**, **hépatique**, **splénique**



foyers d'hématopoïèse extramédullaire

2 - Complications aiguës

- Syndrome vaso-occlusifs
- Infections
- Aggravation de l'anémie chronique

A- Crises douloureuses drépanocytaires = Crises vaso-occlusives (CVO)

- Fréquentes
- Le signe principal est **la douleur** ; la fièvre est inconstante.
- **Spontanées** (une fois sur deux environ) ou provoquées par un **facteur particulier** :
 - infection
 - froid
 - **fatigue**
 - **fièvre**
 - déshydratation
 - toute situation entraînant une hypoxémie

A) Syndrome pieds-mains

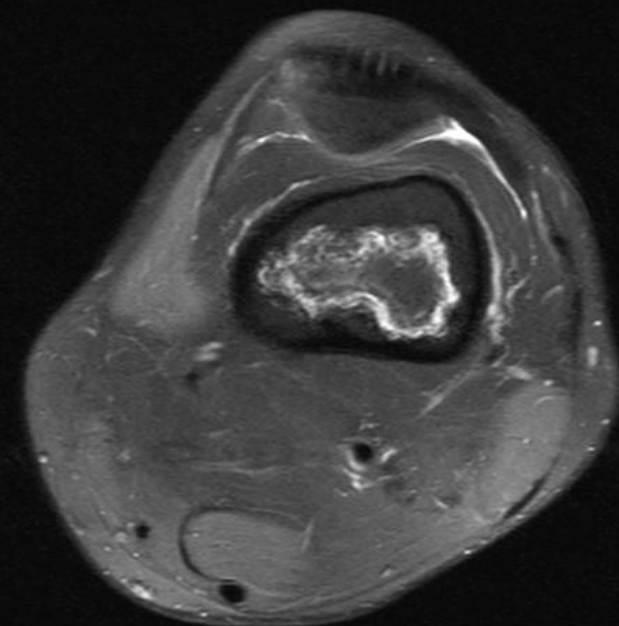
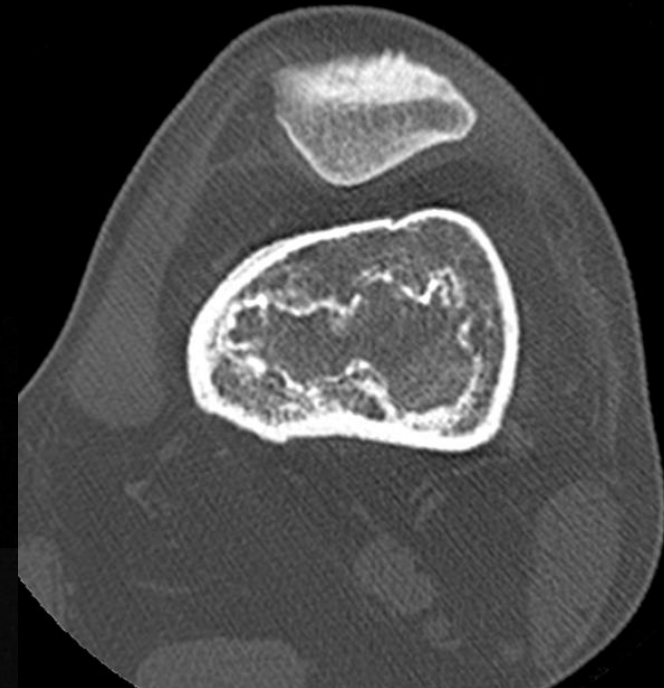
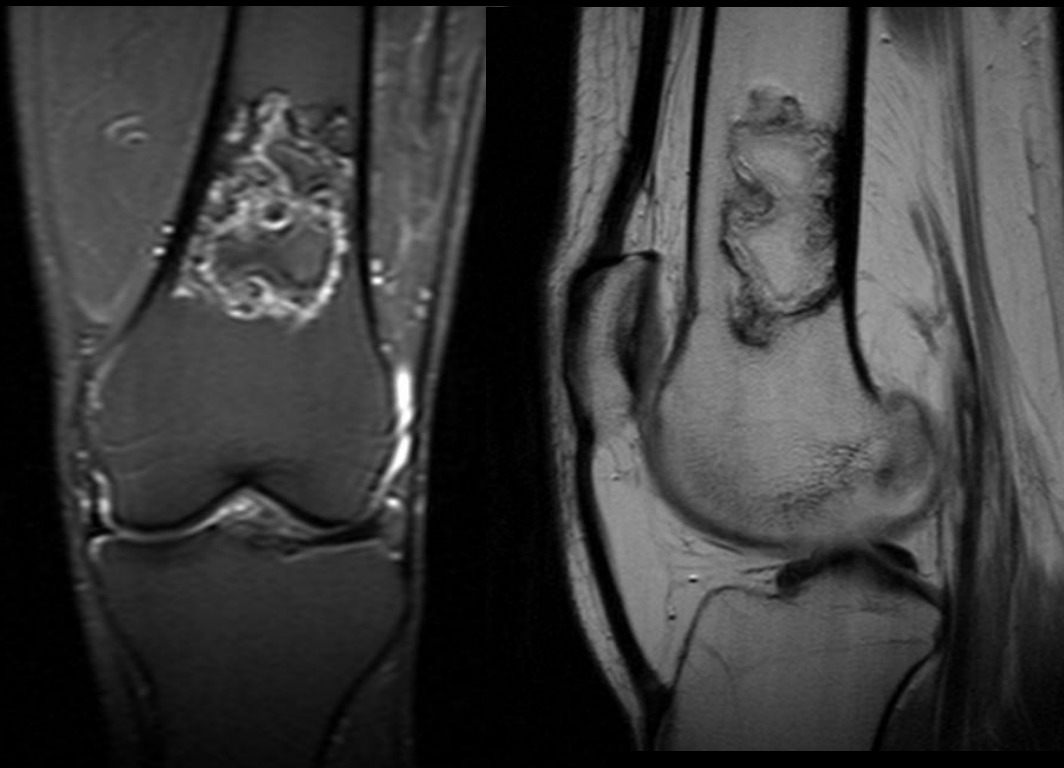
- Enfant âgé en général de **6 mois à 2 ans**
- Tuméfaction douloureuse des mains et/ou des pieds, qu'il ne mobilise plus.
- Rx :
 - Au début : tuméfaction des parties molles
 - Après 1 à 2 semaines : **réaction périostée circonférentielle sur les os concernés** (métacarpes/ métatarse/ phalanges)



B) Crises douloureuses des os longs

- Complications **les plus fréquentes** des syndromes drépanocytaires majeurs
- Correspondent à des **infarctus**, et touchent préférentiellement **le fémur et l'humérus**.
- **Le tableau clinique tranche peu avec celui d'une ostéomyélite** : le membre concerné est chaud, œdématisé, extrêmement douloureux, immobile ; l'enfant peut être fébrile. Il existe parfois un épanchement articulaire contigu
- **Les examens complémentaires sont de peu d'aide** pour le diagnostic puisqu'une hyperleucocytose est fréquente dans la drépanocytose et la CRP parfois élevée dans une crise ischémique.
- La radiographie est normale au début d'une crise douloureuse, mais peut montrer après 1 à 2 semaines une réaction périostée
- Plus rarement, l'infarctus osseux peut concerner les vertèbres, les côtes, le sternum. Les crises affectant ces deux derniers sièges doivent inciter à une surveillance accrue, car elles peuvent conduire l'enfant à hypoventiler pour réduire sa douleur, et ainsi favoriser un syndrome thoracique aigu





infarctus ostéo-médullaires, matures (calcifiés)

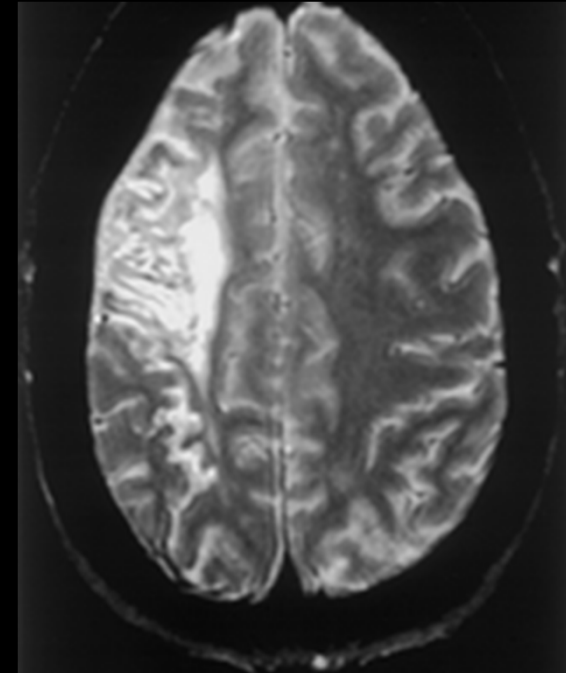
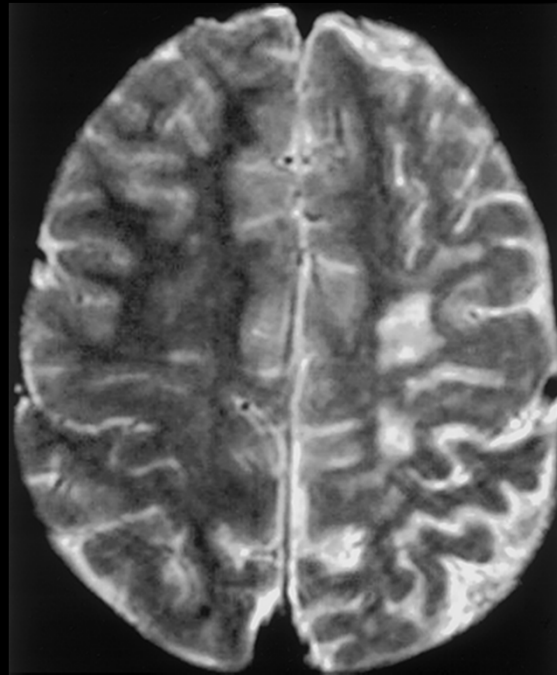
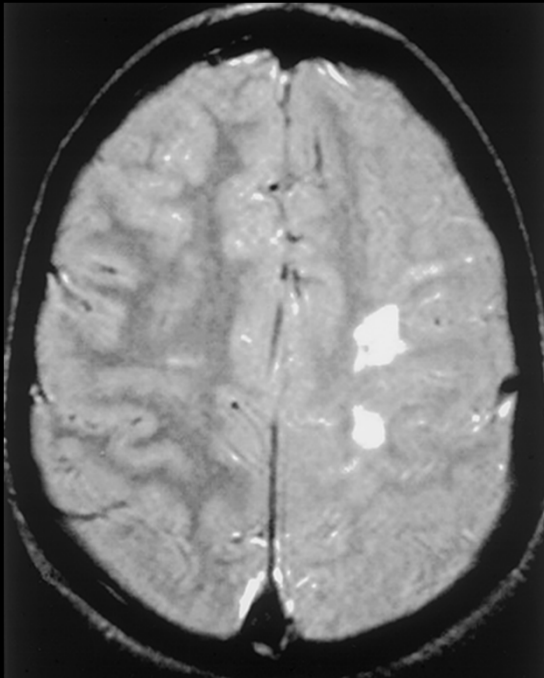
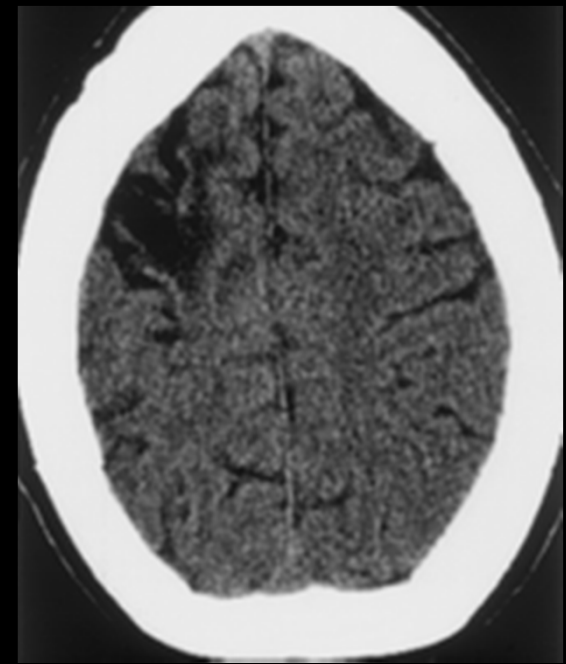
Atteintes abdominales

- Les crises abdominales peuvent correspondre à des **infarctus** intéressant **la rate** et le **mésentère** : tableau d'iléus paralytique avec météorisme abdominal et vomissements qui cèdent au traitement médical
- Les **douleurs biliaires** peuvent révéler une lithiase biliaire pigmentaire

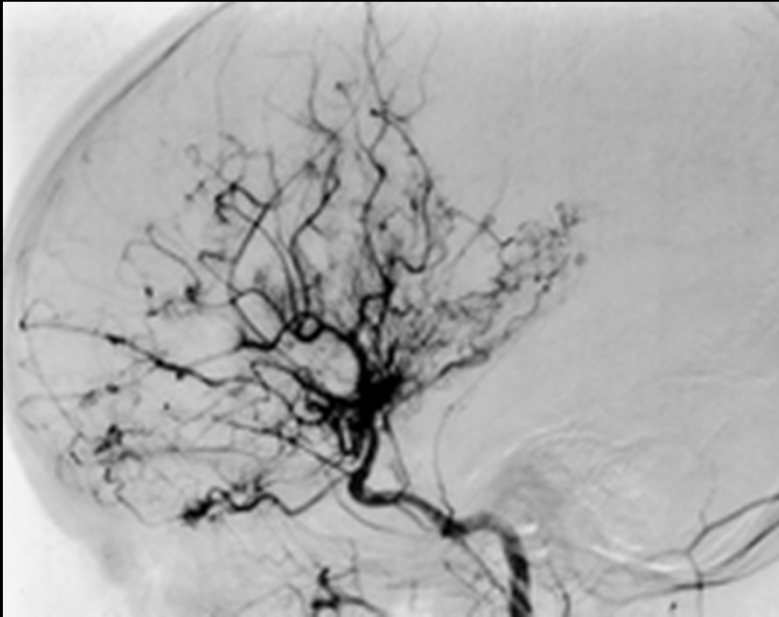
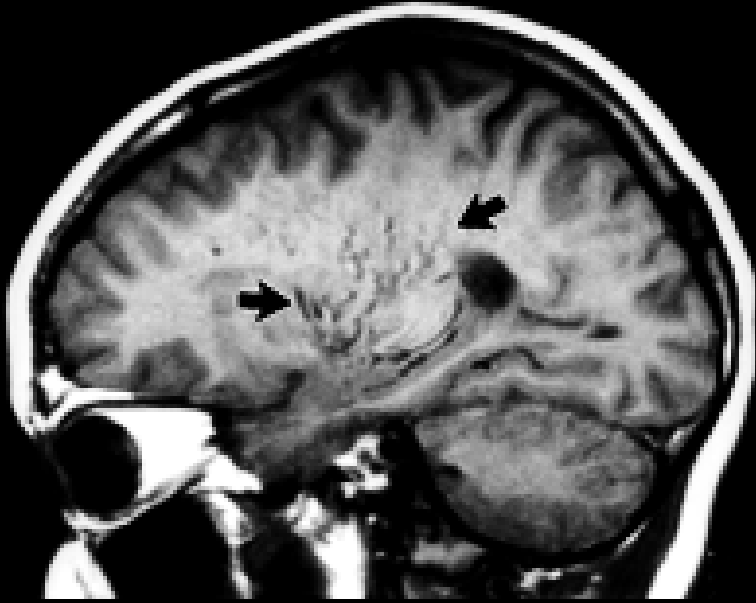


Accidents vasculaires cérébraux

- Ils atteignent de 6 à 10 % des malades drépanocytaires
- Prédominance pédiatrique : pic de fréquence = 1 à 9ans
- Enfant : AVC plutôt ischémique; adultes : AVC plutôt hémorragique



Atteintes neurologiques



L'imagerie peut retrouver un aspect de moyamoya sous la forme d'un lacs de néovaisseaux de petit diamètre, fragiles, irréguliers, constituant un réseau anastomotique anarchique autour de lésions sténotiques des artères et artérioles cérébrales, et dessinant sur l'artériographie un aspect en « volutes de fumée ».



Syndromes thoraciques aigus

-association d'un **infiltrat radiologique** + signes respiratoires (toux, dyspnée, fièvre, douleur thoracique ...)

-1^{ère} **cause de mortalité**

-Physiopathologie complexe et incomplètement comprise, avec l'intrication de **plusieurs mécanismes**:

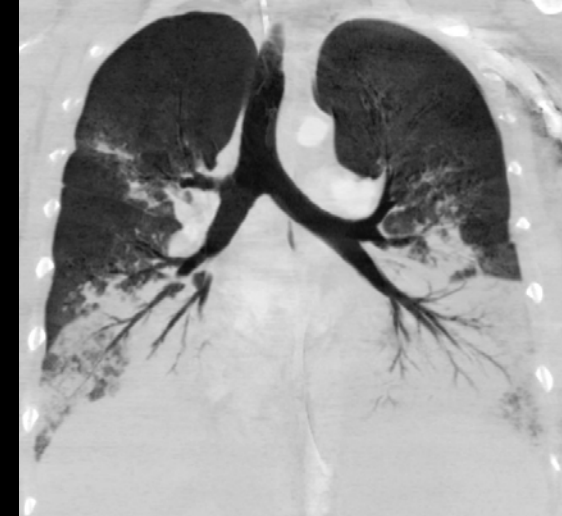
.**embolies graisseuses** à partir de foyers de nécrose médullaire

.hypoventilation alvéolaire

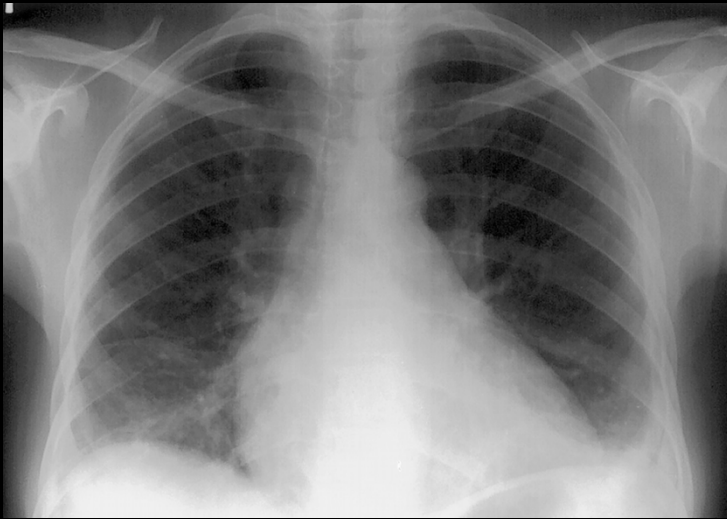
.**vaso-occlusion** (entraînant des occlusions de la microcirculation, et non des vaisseaux de gros calibre comme dans la maladie thromboembolique)

.**infection** (germes les plus fréquents : pneumocoque, Chlamydia , mycoplasme, virus respiratoire syncytial, parvovirus B19...)

.les spécificités de la circulation pulmonaire favorisent la falciformation : flux lent, pressions basses, sang désoxygéné.

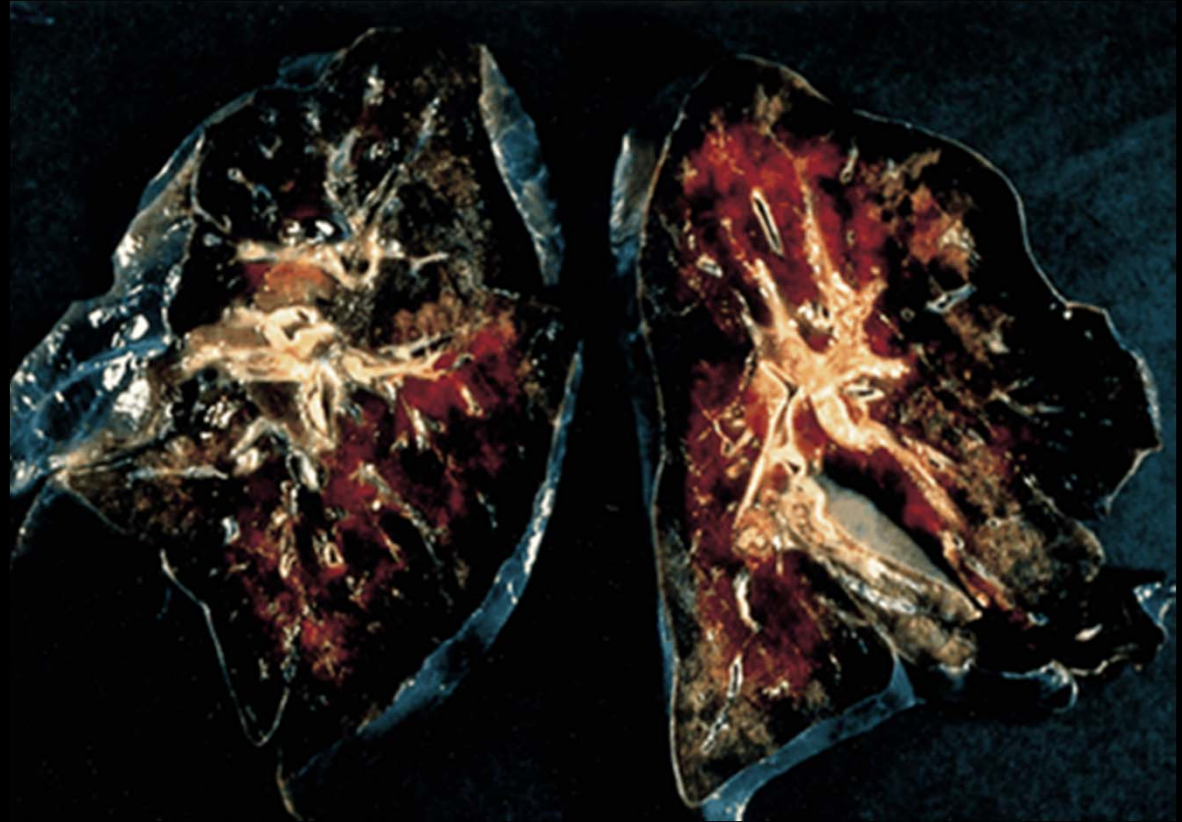


Atteintes thoraciques



Infiltrats des bases

Zones noires périphériques d'infarctus



Zones rouges centrales
hémorragiques

Priapisme

- Rare dans l'enfance, il est fréquent à partir de l'adolescence ($p = 26$ à 42% chez l'adulte),
- et est caractérisé par des douleurs et une congestion vasculaire



Πρίαπος / Priapos , dieu de la fertilité, protecteur des jardins et des troupeaux

2- infections

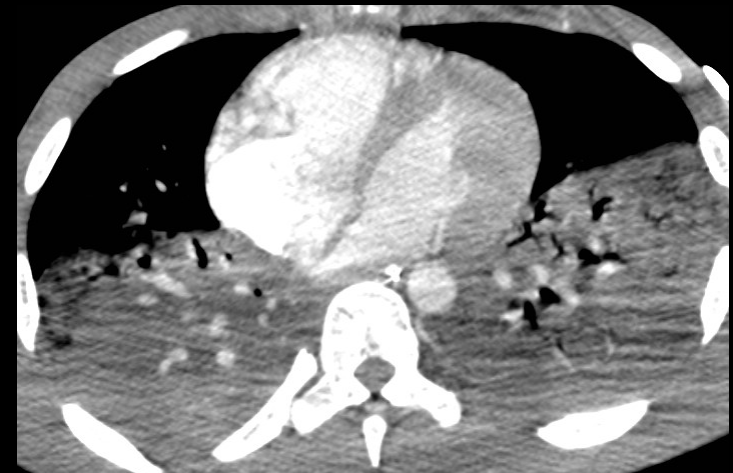
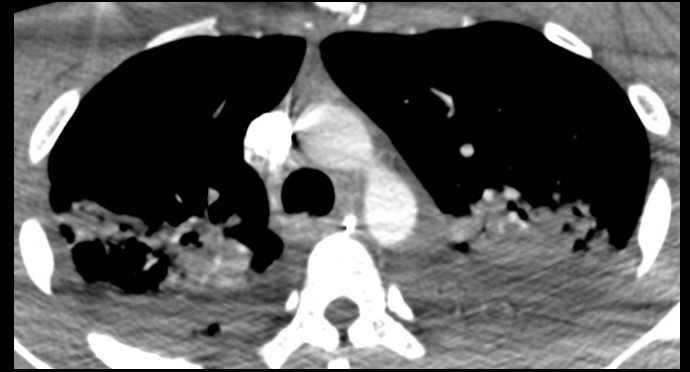
- Prédisposition par :

- **asplénie fonctionnelle** qui prive progressivement l'organisme d'un composant immunologique fondamental dans l'enfance. Cette absence ouvre la voie à différents agents infectieux tels **Streptococcus pneumoniae**, **Neisseria meningitidis**, **Hæmophilus influenzae** et **Salmonella**

- **baisse de l'activité phagocytaire impartie aux monocytes** réagissant aux fractions C3b et Fe de la voie complémentaire alterne. L'activité chimiotactique ainsi que la migration des polynucléaires neutrophiles sont elles aussi amoindries

- Facteurs de décompensation

- Risque létal important



- **Pneumopathies infectieuses**

Complication la + fréquente

Pneumocoque, Haemophilus,
Mycoplasma pneumoniae

- **Méningites purulentes**

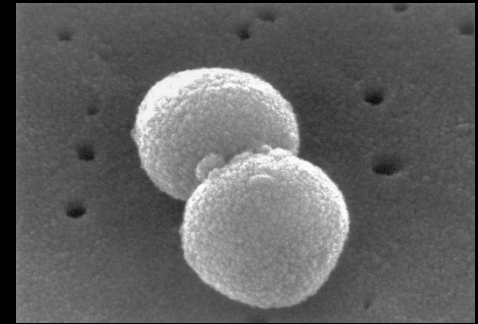
30 fois plus fréquentes que dans la population générale

Pneumocoque dans 70 à 80 % des cas

On rencontre aussi l'hémophilus et le méningocoque.

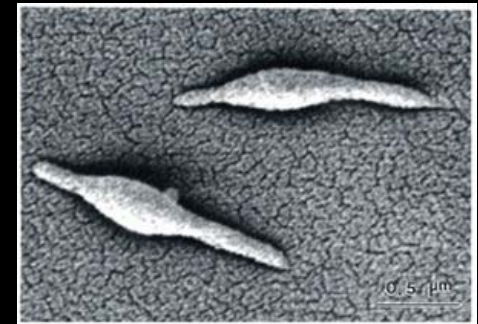
La population concernée est celle des **enfants de moins de 4 ans (80 %)** . Entre 4 et 10 ans, le risque tombe à 10 %

Pneumococcus pneumoniae



Haemophilus influenzae

Mycoplasma pneumoniae



Neisseria meningitidis

Ostéomyélites

complications fréquentes

P = 8 % avant l'âge de 18 ans

Rapportées dès l'âge de 8 mois et peuvent survenir à tout âge

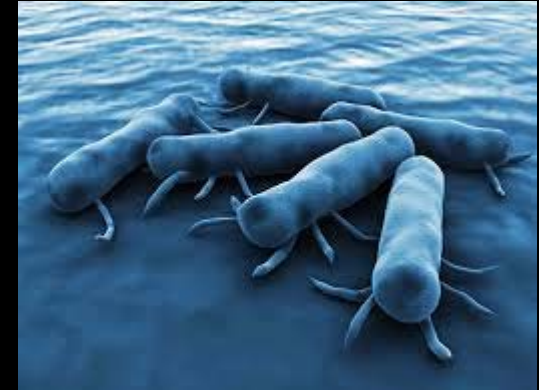
L'infection est **électivement diaphysaire**

les os le plus souvent atteints sont le fémur, l'humérus, les métacarpes, les vertèbres

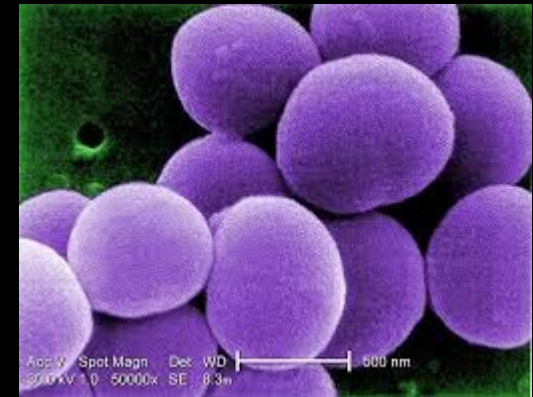
Tableau typique rare : douleur sus-articulaire vive, fièvre élevée, impotence fonctionnelle, douleur transfixiante à la palpation.

Bien plus souvent, les signes sont atténués, faisant hésiter entre un infarctus osseux et une infection. Ni la fièvre ni l'intensité douloureuse n'ont valeur d'orientation. Les parties molles sont parfois un peu plus inflammatoires lors d'une infection.

Germes responsables : salmonelles, staphylocoques



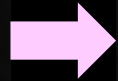
Salmonella



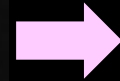
Staphylococcus aureus



J0

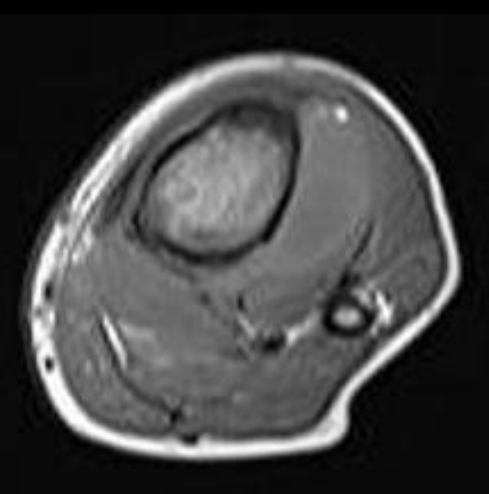


J7

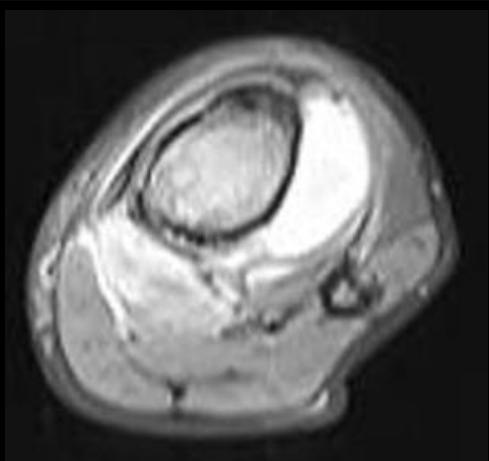


S5

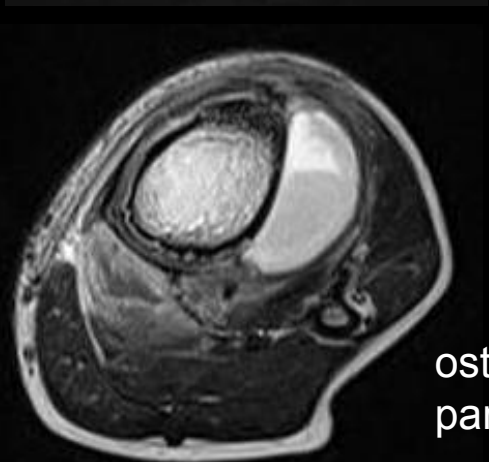
ostéomyélite ; évolution radiographique



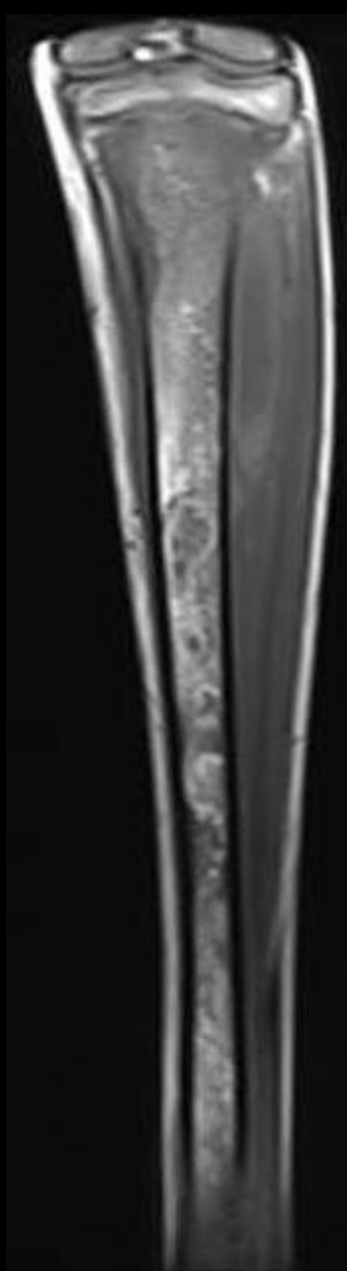
T1



T2



T2 FS



T1



T2 FS

ostéomyélite IRM : lésions médullaires diaphysaires et abcès des parties molles péri-osseuses

3- Aggravation de l'anémie

Crise érythroblastopénique

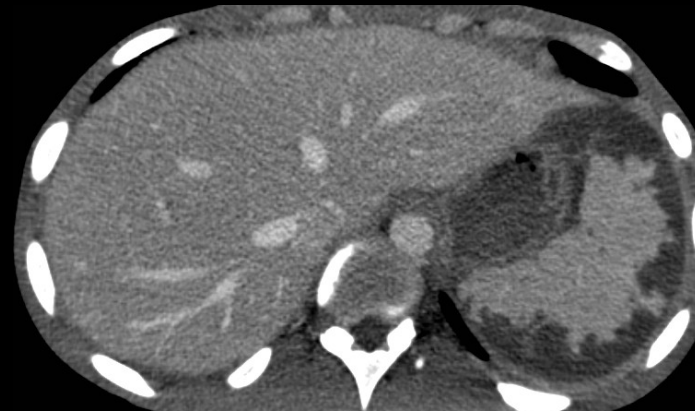
Syndrome de séquestration splénique

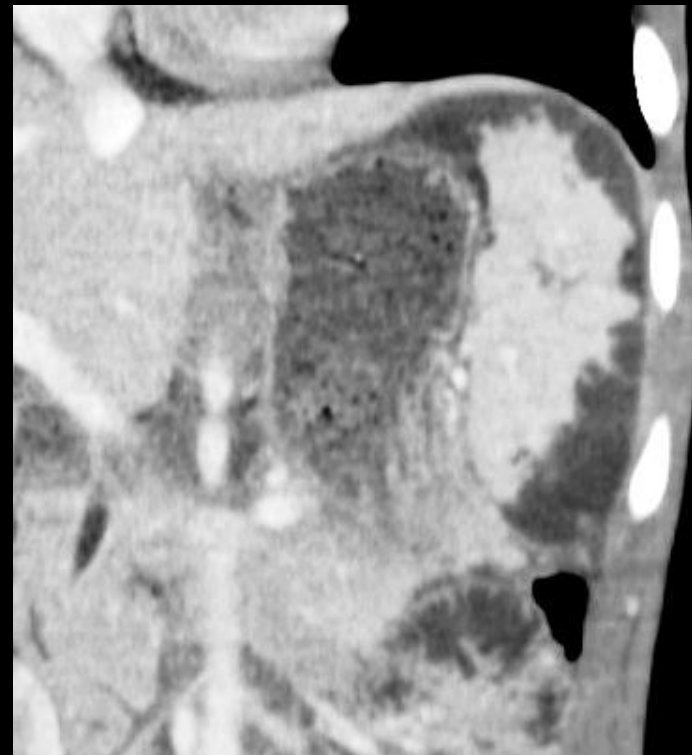
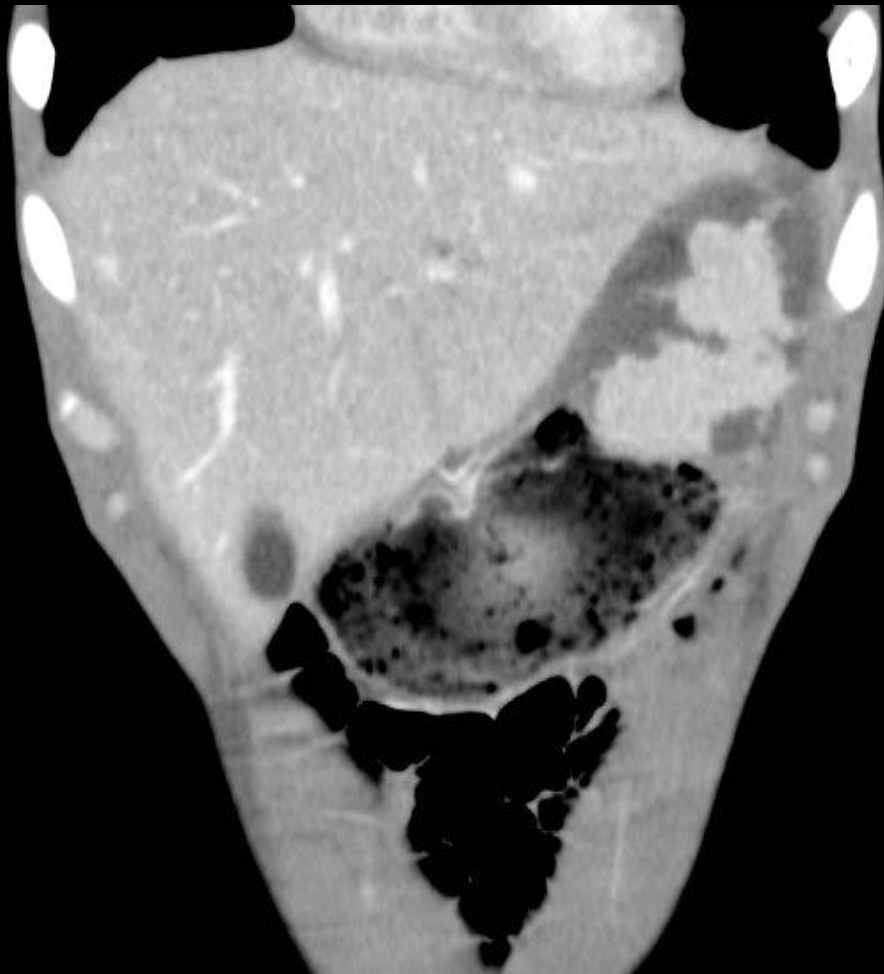
Crises d'érythroblastopénie

- Parvovirus B19
- responsable d'un blocage de la lignée érythroblastique (< 5% érythroblastes au myélogramme)
- Evolution favorable en 2 semaines

Syndrôme de séquestration splénique

- P = 10 à 30%
- Âge = 6mois – 3ans (micro-infarctus progressifs par la suite)
- Déf : augmentation de plus de 2cm par rapport à la taille normale + perte de 2g/dl d'Hb
- Risque hémorragique par rupture de rate





infarctus spléniques périphériques multiples ;; syndrome de séquestration splénique

3- Complications chroniques

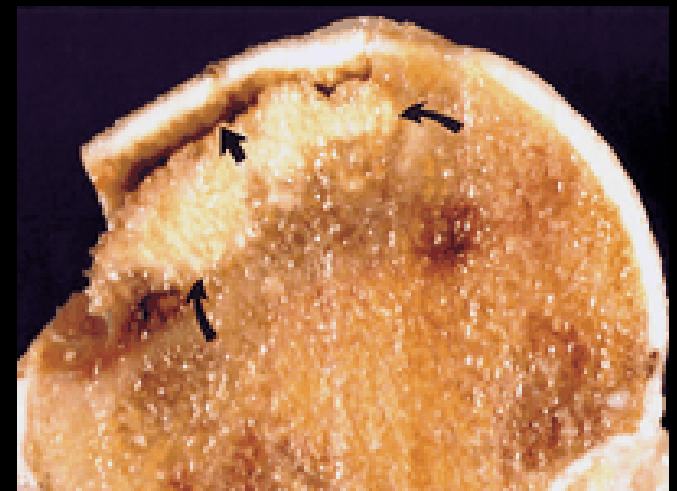
Les complications chroniques sont plus volontiers observées **chez les adolescents et les adultes** que chez l'enfant.

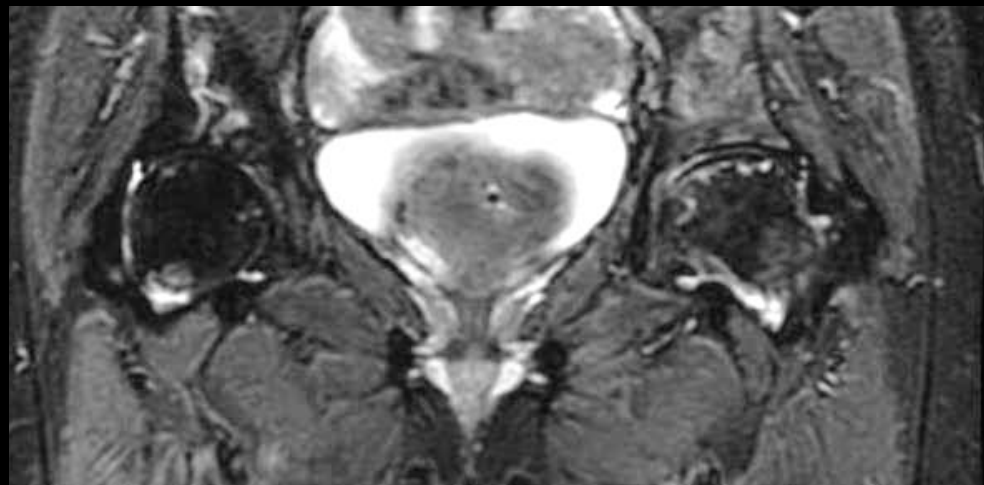
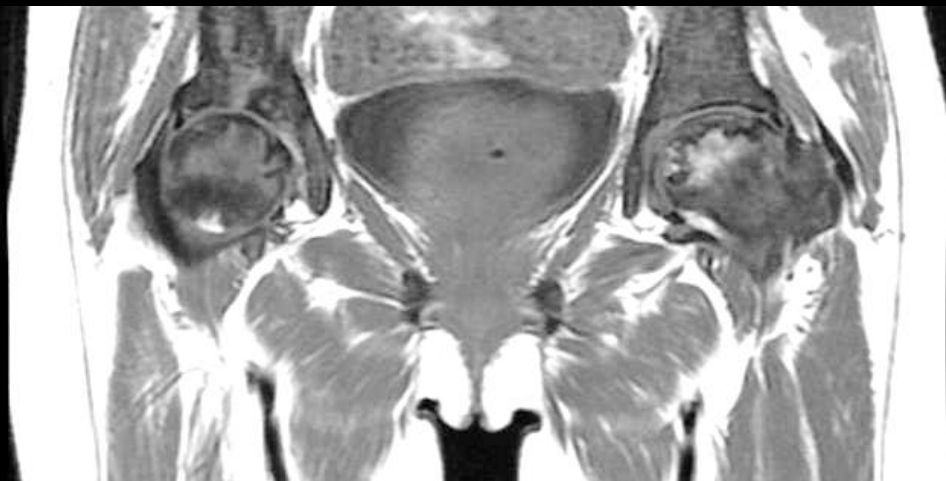
- **Ostéonécroses**

Les **hanches** et les **épaules** sont les principales articulations intéressées

Ces nécroses sont d'abord asymptomatiques, puis elles sont responsables de douleurs et de gêne fonctionnelle

Une ostéonécrose de la tête fémorale est rarement diagnostiquée chez l'enfant ; sa prévalence est faible chez l'enfant et augmente progressivement avec l'âge





Néphropathie drépanocytaire

Fréquente (79 % des adultes drépanocytaires homozygotes ont une micro- ou macroalbuminurie (40 % des patients âgés de 40 ans ayant une protéinurie) et au même âge, 5 % à 18 % sont au stade d'insuffisance rénale)

Atteinte mixte glomérulaire et tubulaire

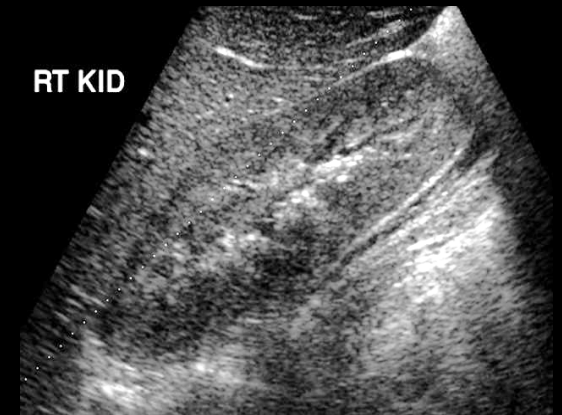
L'atteinte glomérulaire est probablement multifactorielle :

- .effet de l'hyperfiltration, souvent majeure dès l'enfance et secondaire à l'anémie chronique,
- .hypertrophie glomérulaire,
- .glomérosclérose segmentaire et focale,
- .lésions de glomérulonéphrite avec dépôts d'immun-complexes,
- .hémossidérose

L'atteinte tubulaire, dont la manifestation principale est un défaut de concentration et d'acidification des urines, pourrait être secondaire à une réduction néphronique juxtamédullaire profonde par atteinte de la microvascularisation locale



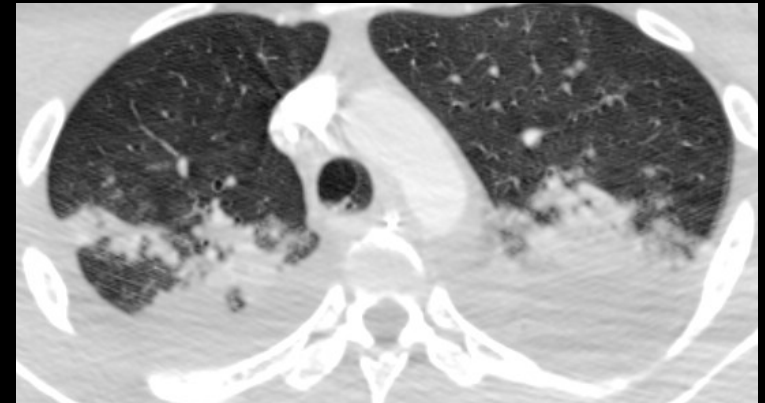
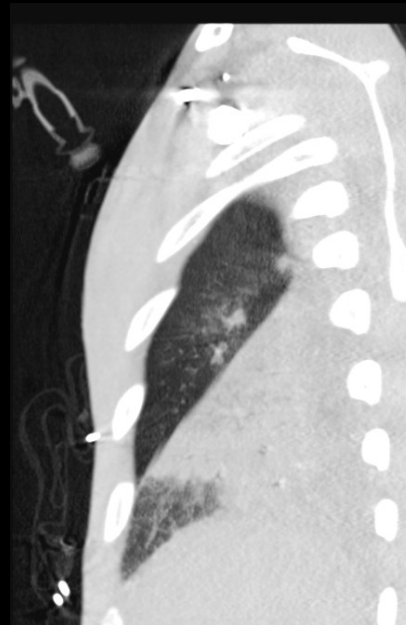
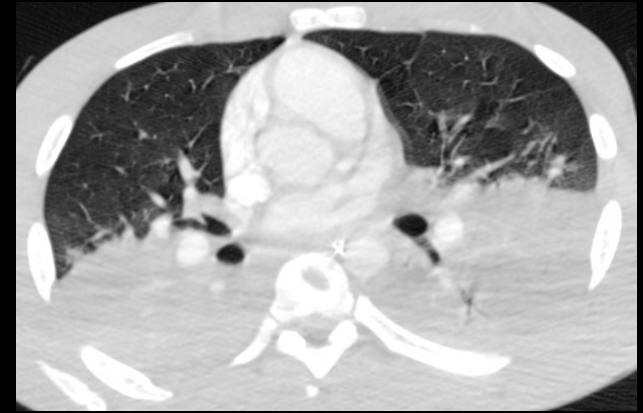
Nécrose papillaire



Complications pulmonaires et cardiaques

Les accidents d'infarctus pulmonaires et les infections pulmonaires répétées peuvent être à l'origine d'insuffisance respiratoire chronique et d'hypertension artérielle pulmonaire

Chez l'adulte, les complications chroniques cardiovasculaires sont la **seconde cause de mortalité après les infection**



- **Complications hépatobiliaires**

- L'**hépatomégalie** est un signe habituel sans pour autant être la traduction d'une complication. Les anomalies hépatiques chroniques sont courantes dans la drépanocytose mais ne revêtent qu'exceptionnellement un caractère de gravité. En dehors d'une pathologie associée (infections virales, surcharge martiale post-transfusionnelle), les anomalies biologiques sont représentées par une discrète élévation des transaminases.

- La **lithiase biliaire** est d'une grande fréquence au cours de la drépanocytose et concerne le tiers des malades à partir de 17 ans (**calculs pigmentaires noirs par hyperhémolyse chronique**)



Ulcères de jambe

Les ulcères de jambe sont rares chez l'enfant ; ils peuvent survenir chez les adolescents

Ils siègent dans les régions des chevilles et sont favorisés par les traumatismes

Leur guérison est difficile à obtenir et **leur récurrence est la règle**

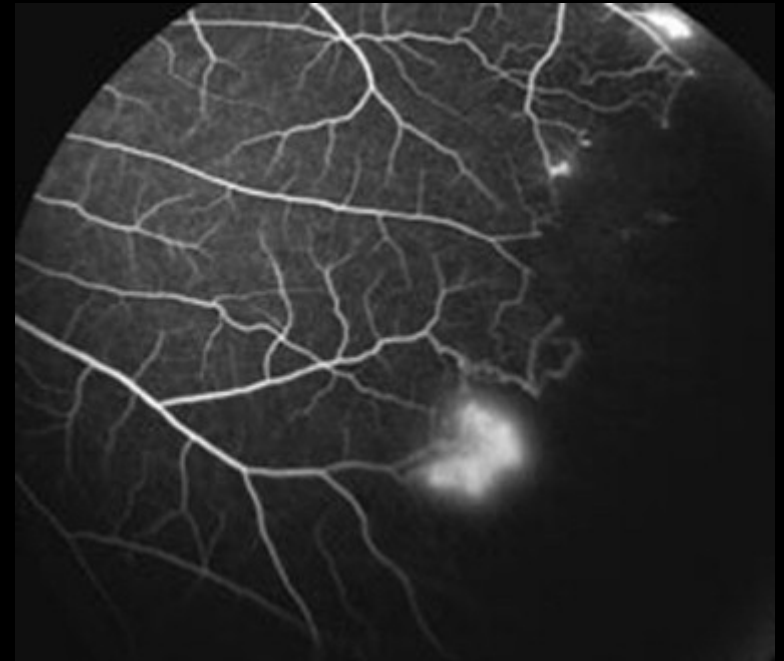
Ils peuvent être la **source d'infections**

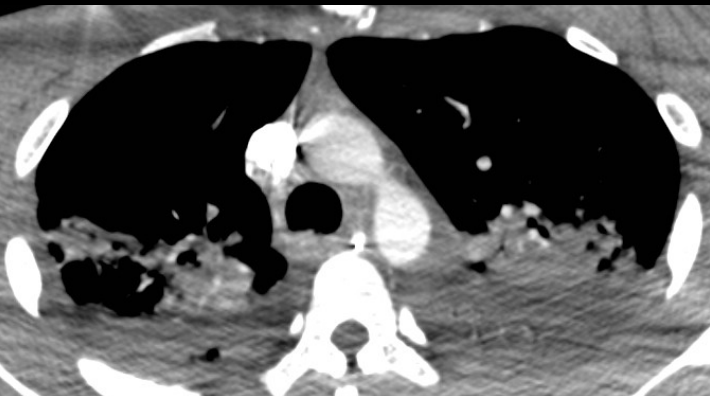
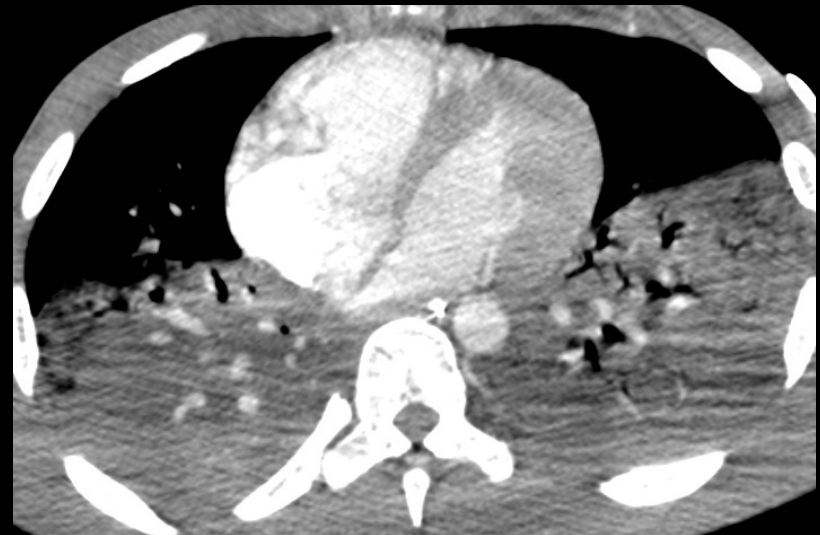
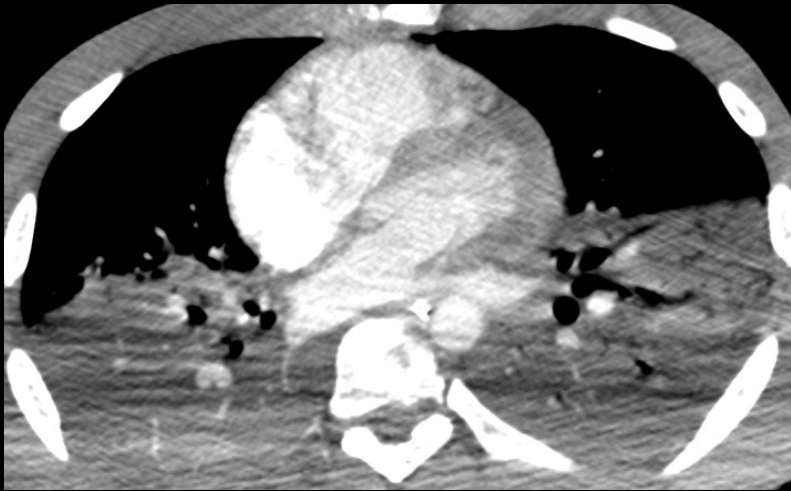
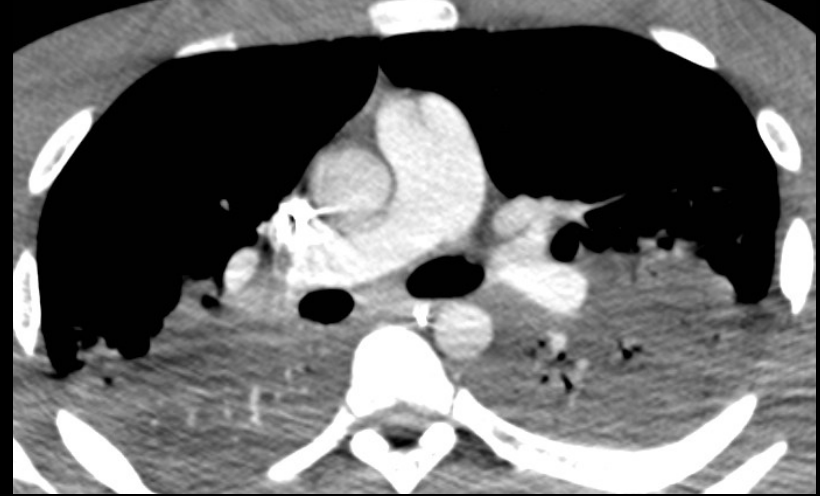
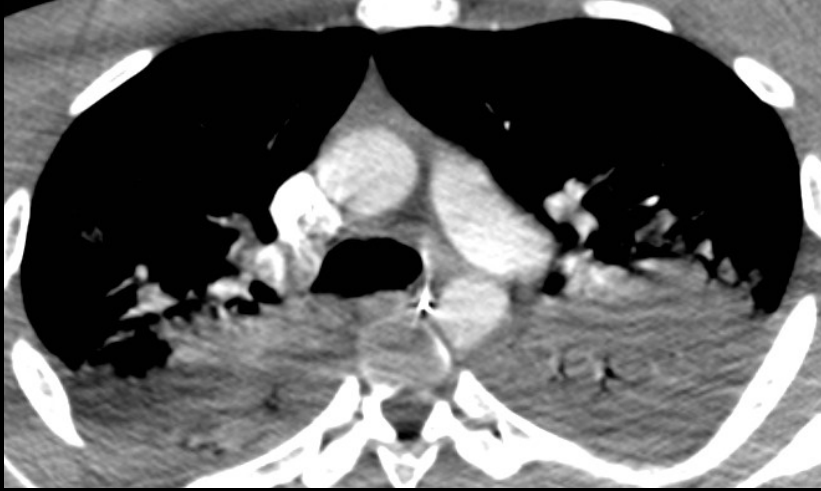


Rétinopathie drépanocytaire proliférante

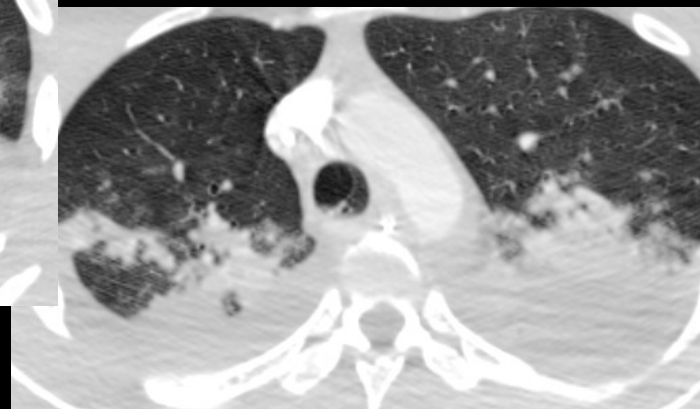
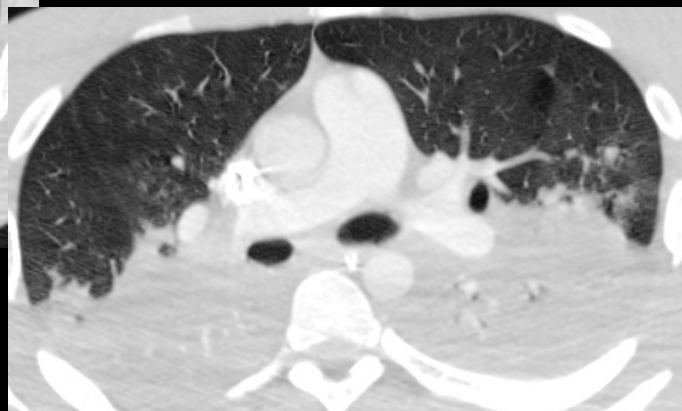
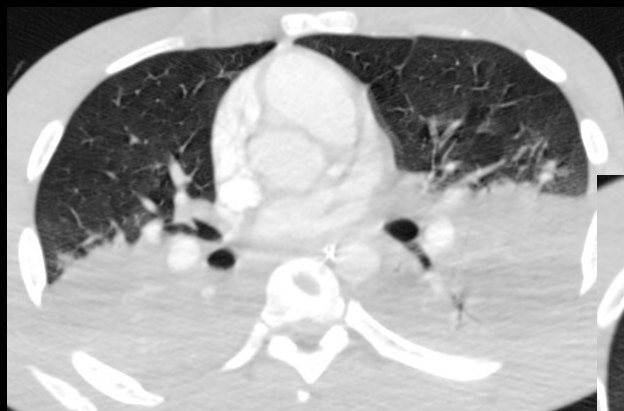
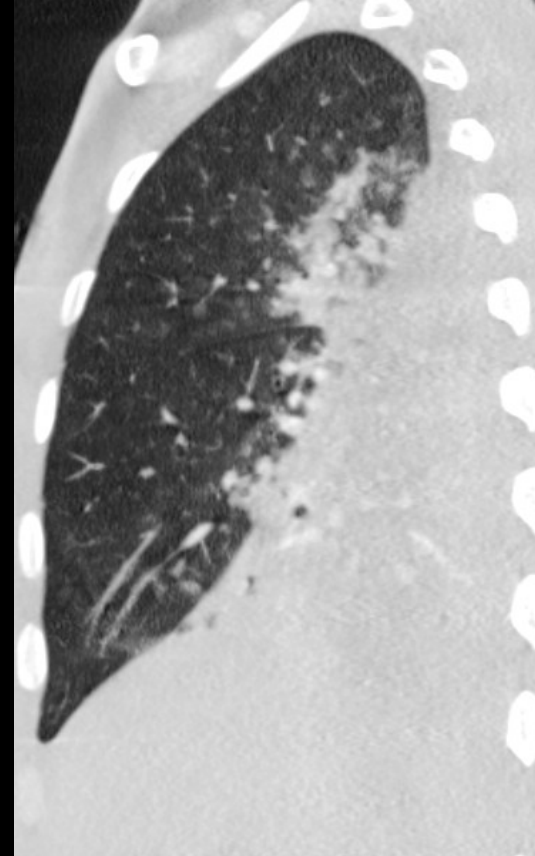
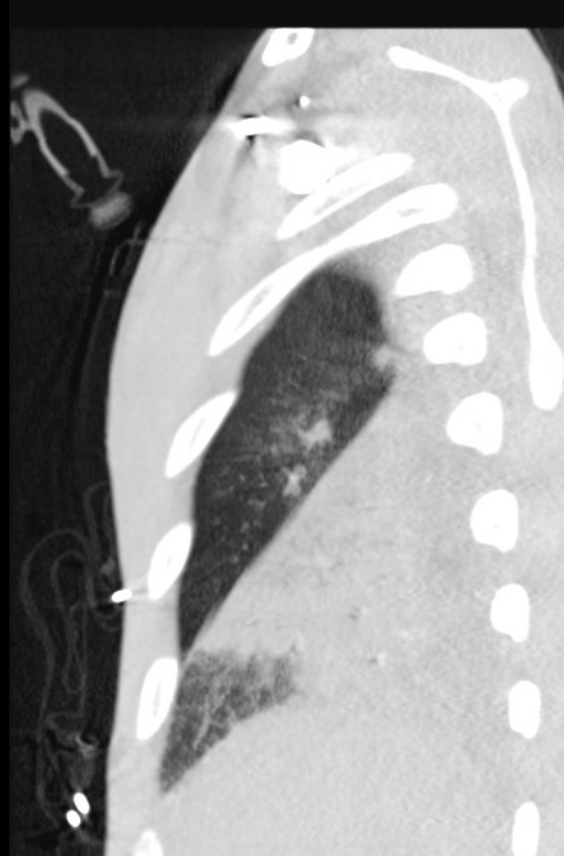
Classification de Golberg

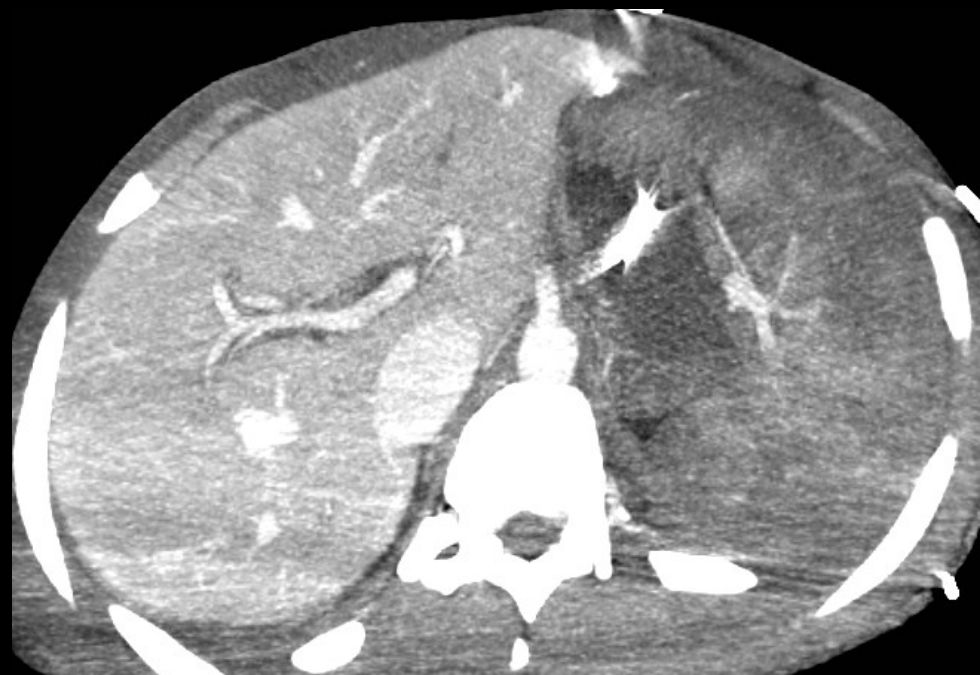
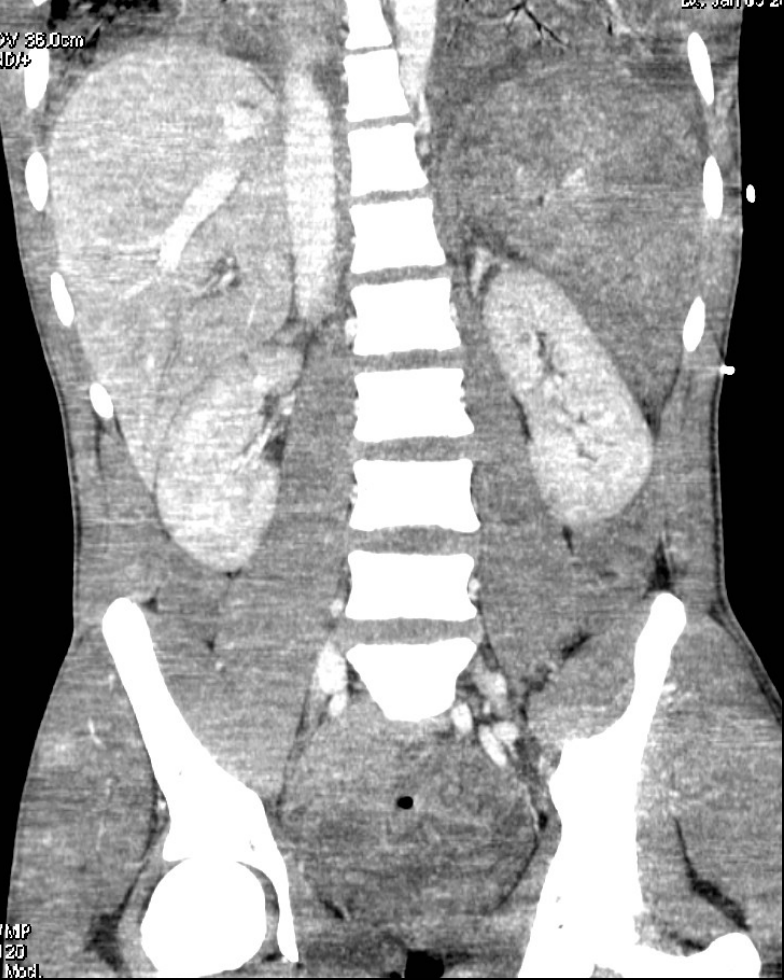
Degrés d'atteintes rétiniennes	Aspects de la rétine
Stade 1	ischémie hémorragies avec séquelles pigmentées.
Stade 2	apparition d'anastomoses périphériques
Stade 3	proliférations capillaires
Stade 4	hémorragies au niveau de la néovascularisation capillaire.
Stade 5	décollement rétinien, cécité.

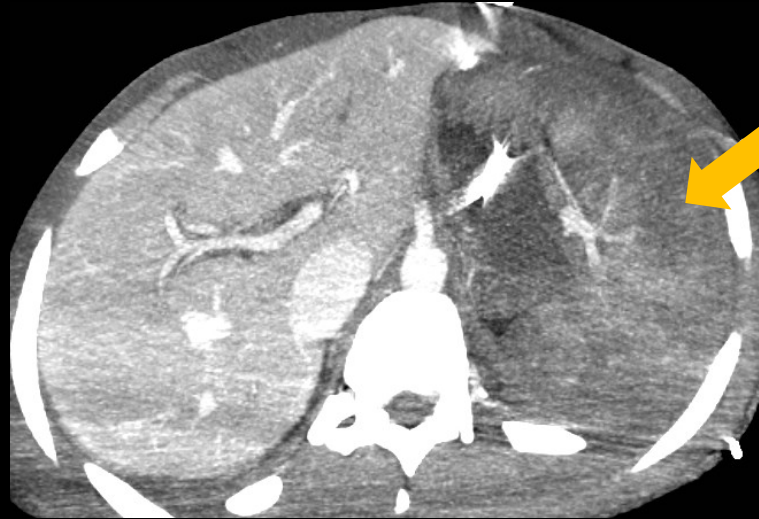
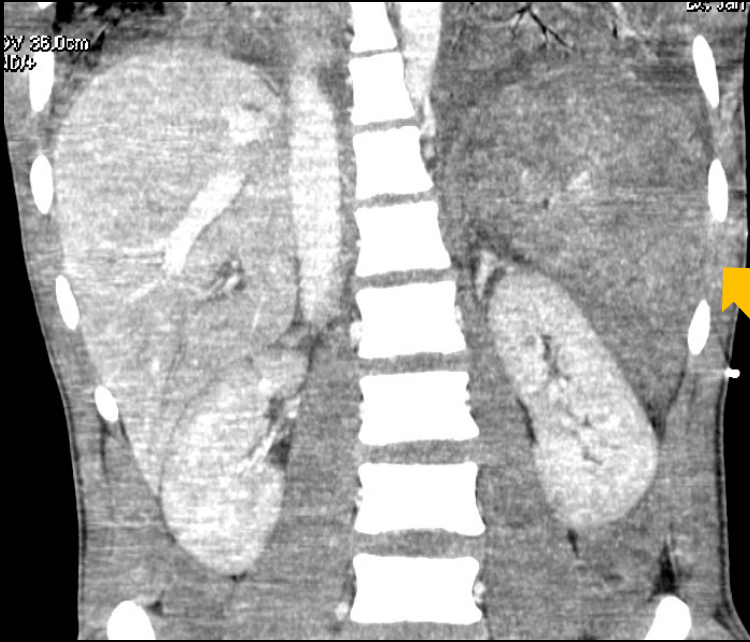


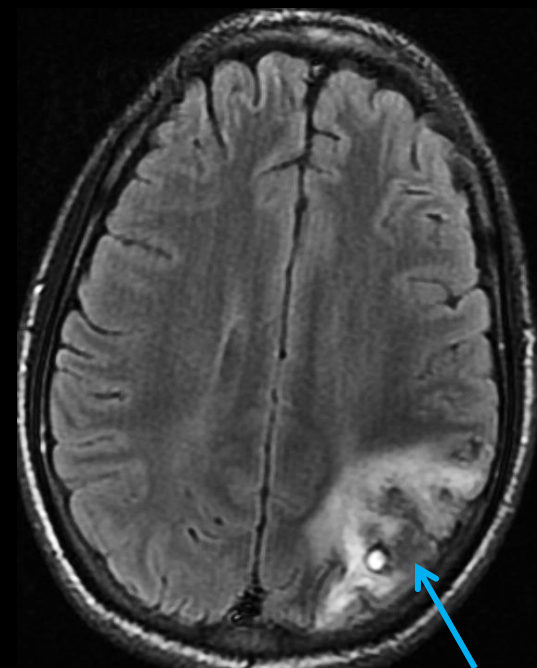
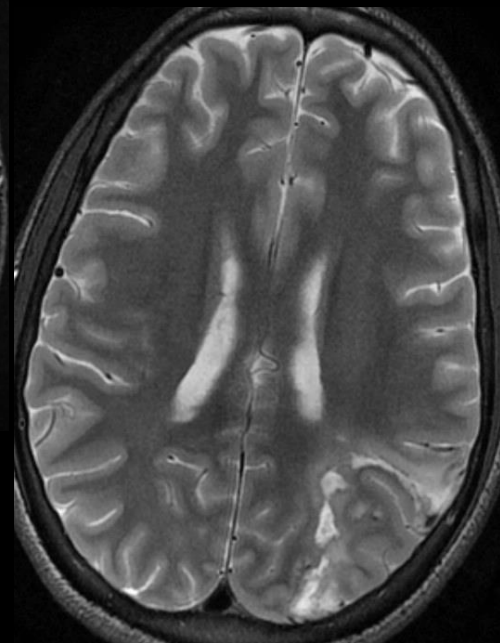
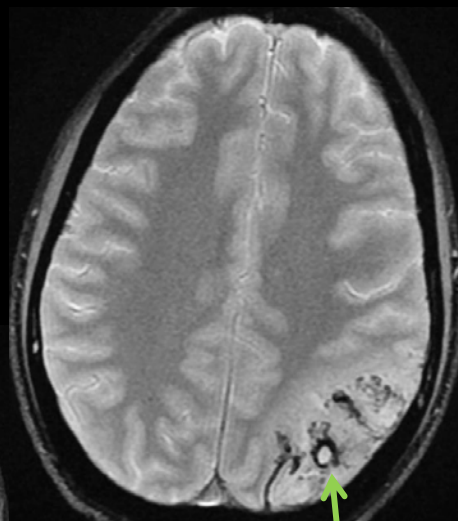
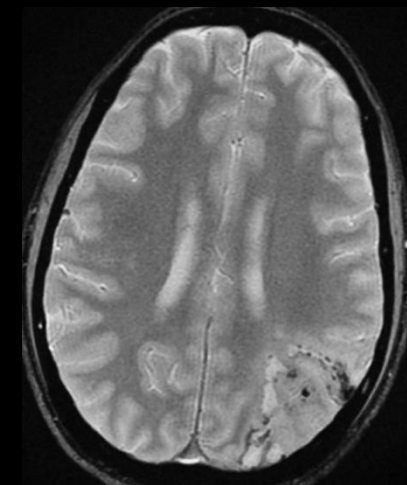
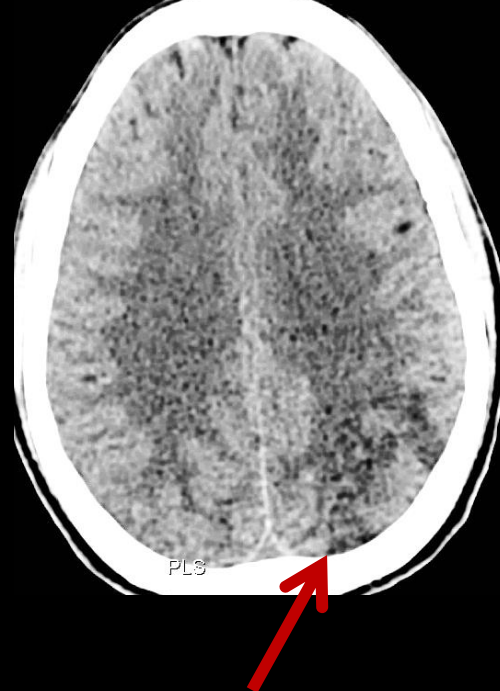
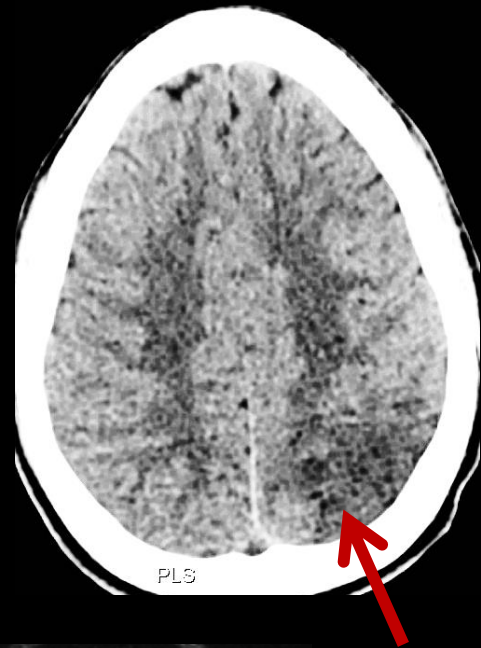


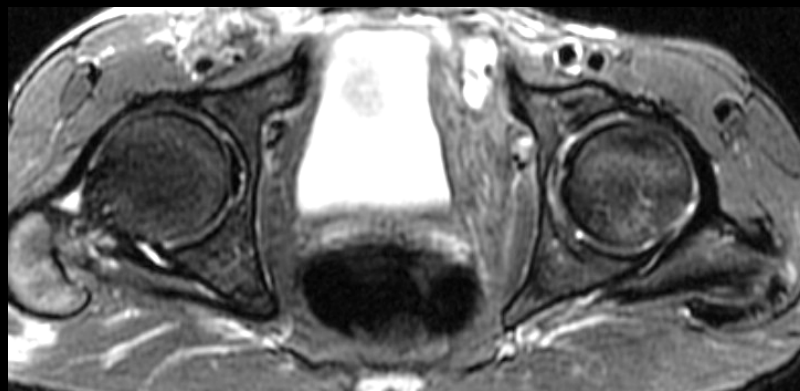
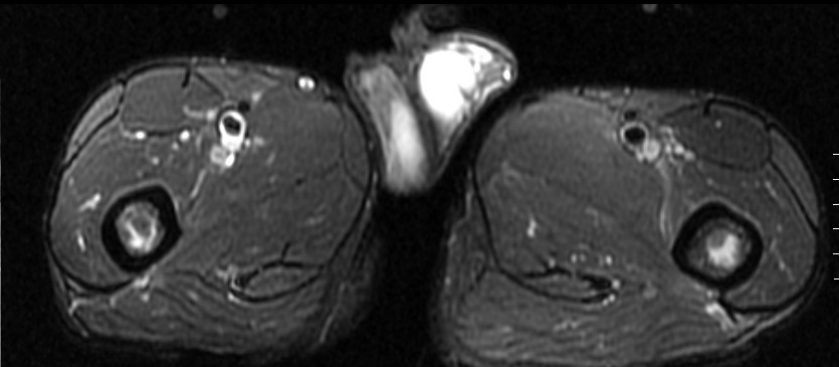
cas compagnon : Jeune homme de 20 ans drépanocytaire ayant présenté une crise thoracique aiguë suivie d'un arrêt cardiaque, récupéré en moins de 2 mn.
Grande instabilité du point de vue respiratoire

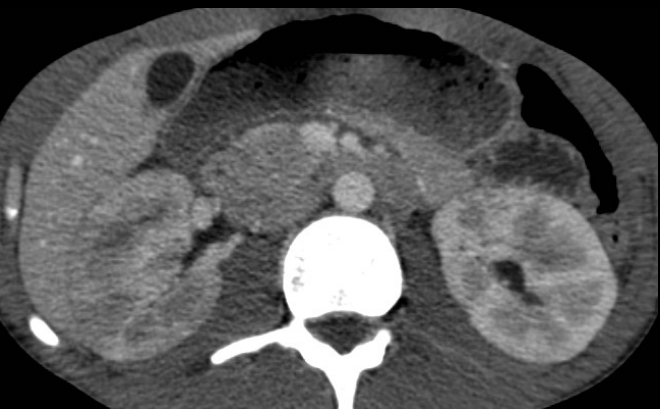
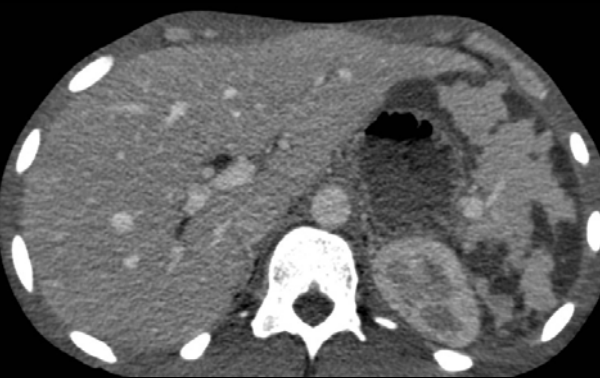
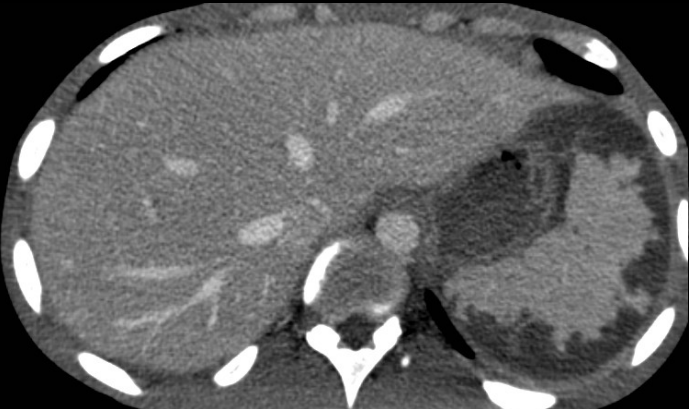
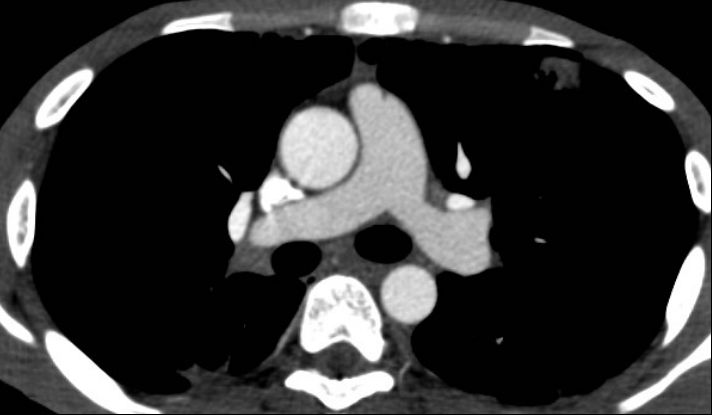


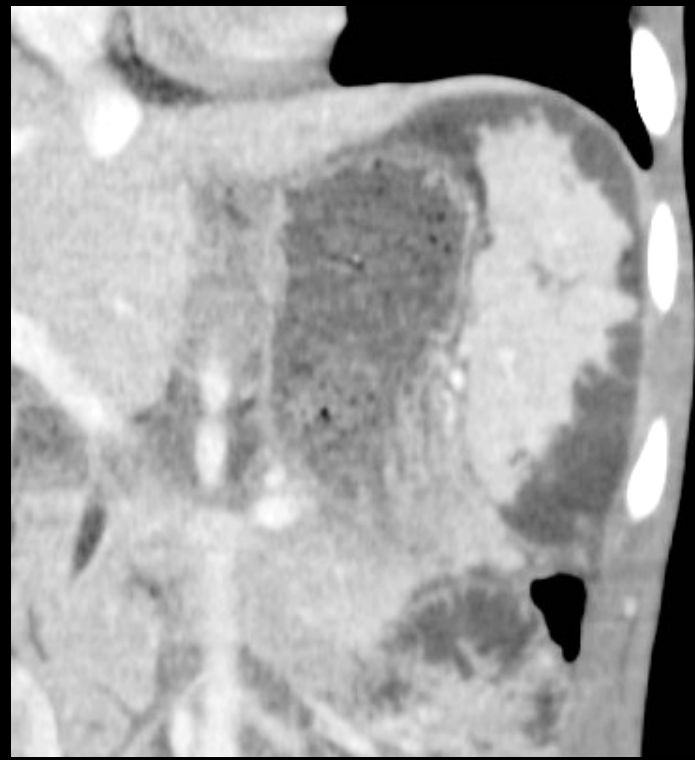
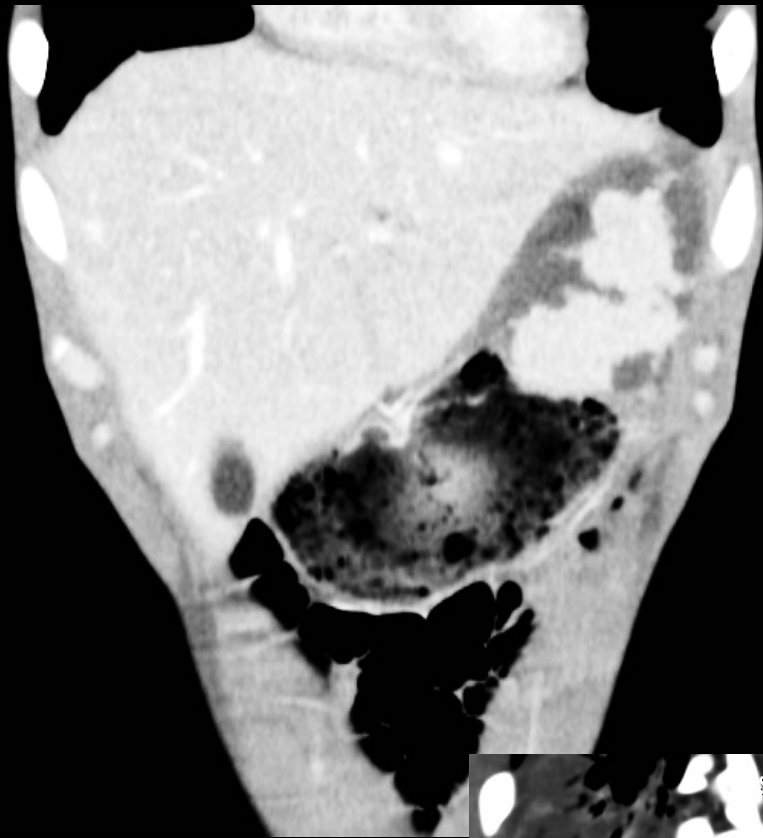












Références utiles

R. Girot, M. de Montalembert. Drépanocytose chez l'enfant. EMC - Pédiatrie - Maladies infectieuses 2006:1-9 [Article 4-080-A-20].

G. Kalifa, V. Merzoug. Manifestations osseuses des anémies de l'enfant. EMC - RADIOLOGIE ET IMAGERIE MÉDICALE : Musculosquelettique - Neurologique - Maxillofaciale 2004:1-8 [Article 31-192-A-10].

F. Mignon, V. Pelsser, M. El Hajjam, B. Mesurole. Imagerie de la rate pathologique (I). EMC - RADIOLOGIE ET IMAGERIE MÉDICALE : Abdominale - Digestive 2010:1-24 [Article 33-605-A-11].

G J. Lonergan, DB. Cline, SL. Abbondanzo .Sickle Cell Anemia Radiographics 2001;21:971-994

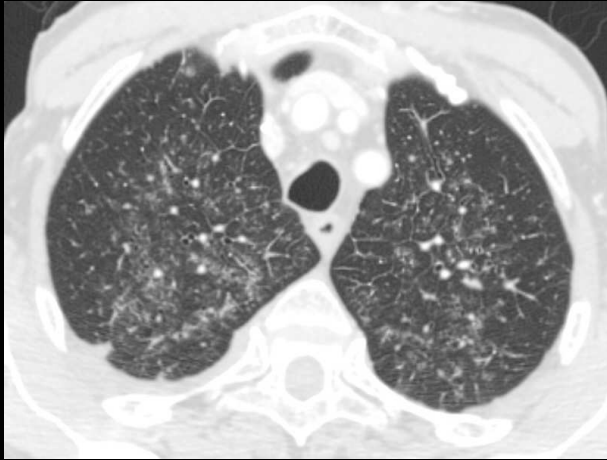
Patient de 71 ans , porteur d'une LAM de type II , en cours de chimiothérapie d'induction.

Aplisie fébrile depuis 8 jours malgré une antibiothérapie

Par ailleurs, tableau d'OAP en cours de traitement depuis 72 heures. . Râles crépitants de la base droite

Biologiquement : CRP = 91 ng/mL

X. Orry IHN

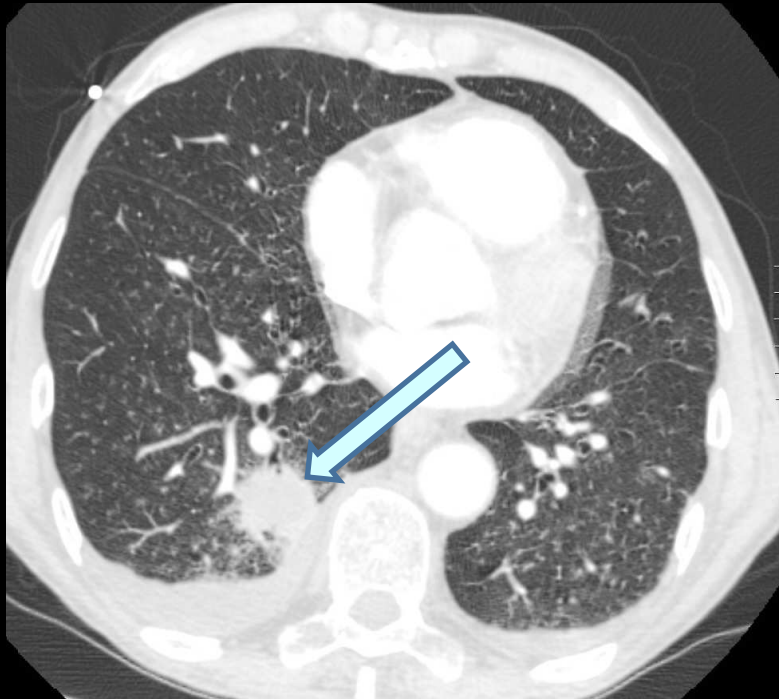


quels sont les des éléments sémiologiques significatifs à retenir sur les coupes scanographiques



-petits signes de surcharges congestive pleuro-parenchymateuse : lame liquide pleurale bilatérale, discret œdème septal péri lobulaire aux bases , ,micro nodules centraux globulaires contours flous, à prédominance péri hilare

-nodule à contours flous du segment postérieur du lobe inférieur droit , de 25 mm de diamètre cerné d'un halo de verre dépoli, au contact de la plèvre , avec majoration de l'épanchement liquide par rapport au côté controlatéral



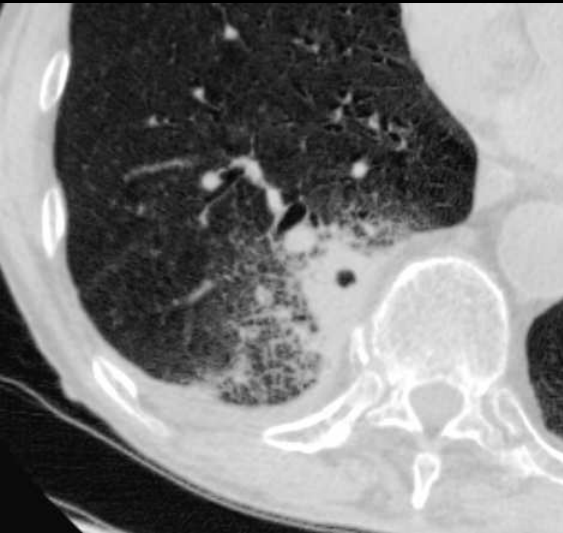
dans ce contexte, le tableau radiologique est très évocateur d'une **aspergillose angio-invasive pulmonaire**

la sérologie aspergillaire est positive (présence d'antigènes circulants , traduit le caractère invasif).

l'évolution sous traitement antifongique :

aggravation initiale avec excavation de la lésion

évolution secondairement favorable



sous traitement, avec la reconstitution d'un capital granulocytaire , apparaît une cavitation du nodule avec image de grelot ("fongus ball" primaire), dans le suivi précoce d'une pneumopathie aiguë aspergillaire.

Cet aspect " ne doit pas être confondu avec celui observé dans les "aspergillomes" (fugus ball secondaire) , amas mycéliens d'A . fumigatus développé dans des cavités parenchymateuses au cours de processus fibreux chroniques (séquelles tuberculeuses, sarcoïdose de type 4)

Les aspergilloses pulmonaires

Les agents pathogènes

Aspergillus : moisissure à filaments **hyalins "branchés"**.

Plus de 300 espèces, la plus souvent impliquée en pathologie est **Aspergillus fumigatus**. (*A. flavus*, *A. nidulans*, *A. niger*, *A. versicolor*, *A. terreus* ou d'autres espèces sont moins fréquemment observées)

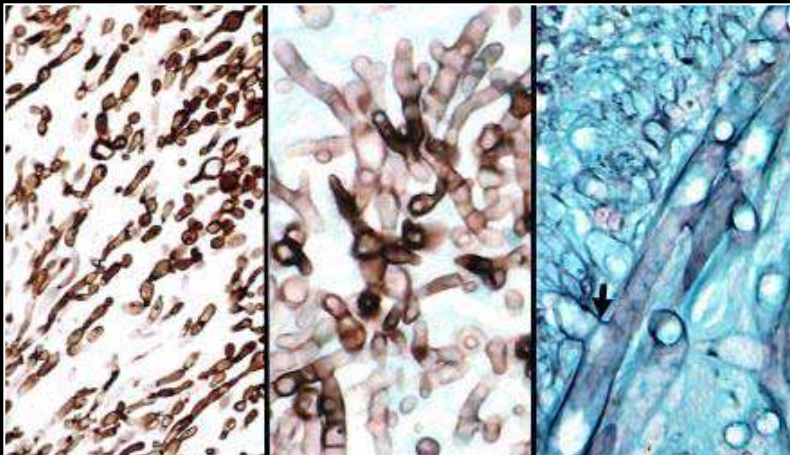
Cosmopolites, ubiquitaires, pathogènes opportunistes.



candida

aspergillus

mucor



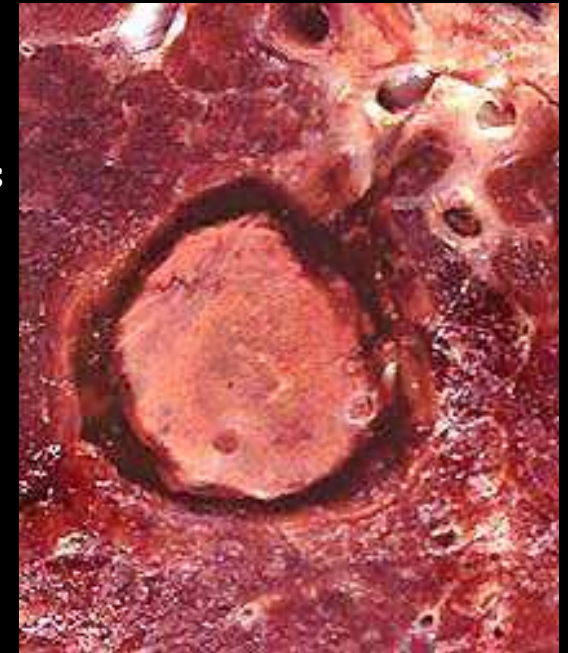
Pouvoir pathogène

Petite taille des spores : 2 à 3 µm de diamètre pour *A. fumigatus*
d'Thermo tolérance : vit jusqu'à 55°C.

-de nombreux facteurs sont supposés jouer un rôle dans la virulence d'*Aspergillus* dont :

- . des **adhésines**
- . des **gliotoxines** qui inhibent la phagocytose des macrophages
- . des métabolites intervenant sur l'action muco-ciliaire
- . des **hémolysines** présentant des effets cytotoxiques importants
- . des enzymes intervenant sur le tissu élastique et sur le collagène

la virulence semble surtout liée à la résistance du champignon contre les défenses de l'organisme de l'hôte ce qui expliquerait la plus forte pathogénicité d'*Aspergillus fumigatus* par rapport aux autres variétés d'*Aspergillus* (*A. niger*)



infiltrat
polynucléaires



aspergillus

-l'aspergillose évolue sur un **mode angiome-invasif** du au tropisme vasculaire de l'Aspergillus.

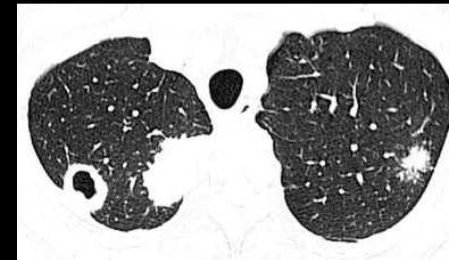
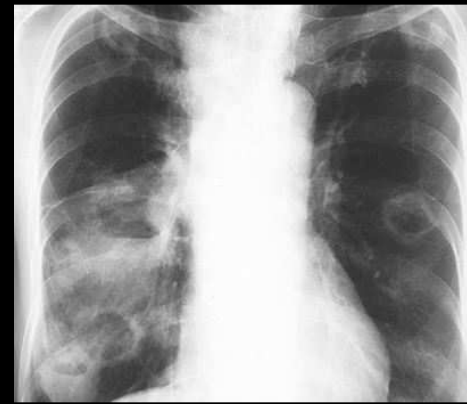
-Le départ du processus est bronchique avec constitution d'une **bronchite aiguë ulcéro-nécrotique et hémorragique**.

- L'extension péri bronchique de l'infection aspergillaire peut atteindre **par contiguïté** la paroi des artères pulmonaires homologues, entraînant des infarctus hémorragiques. L'Aspergillus pénétrant l'artère à la sortie de la bronche déclenche un processus **ischémie-nécrose** et gangrène locale.

-La zone périphérique de la condensation ischémisée est le siège d'un apport hématique anormal. La zone nécrotique évacuée dans la bronche conduit à l'excavation de la lésion.(éventuellement via le stade de fungus ball "primaire")

- Le tropisme vasculaire explique la possibilité de **métastases septiques à distance** (notamment cérébrales) par voie hématogène et les phénomènes d'hémoptysie de l'aspergillose pulmonaire invasive

-la productions de **mycotoxines** impliquées dans les processus de sensibilisation est responsable des **manifestations allergiques**



aspergillose invasive
nécrosante avec cavitation.
Le risque hémorragique est
maximal dans ce type de
lésions

Les formes d'aspergillose thoracique

1 - L'aspergillome pulmonaire

2 - L'aspergillose pulmonaire invasive

3 - L'aspergillose broncho-pulmonaire allergique (ABPA)

4- L'aspergillose pleurale

5 -L'aspergillose chronique nécrosante

6 - L'aspergillose localisée.

1 - L'aspergillome pulmonaire

Prolifération du champignon dans une **cavité préexistante** :

Typiquement : **caverne tuberculeuse**

Mais aussi : sarcoïdose, pneumatocèles post-infectieuses, emphysème bulleux, tumeur nécrosées, infarctus excavé...

Déficit de clairance mucociliaire et macrophagique -> agglomération en couches concentriques

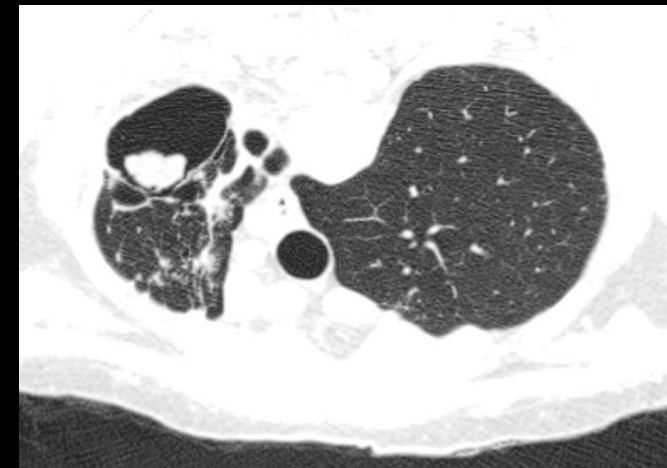
Ulcération épithéliale ou vasculaire possible : **hémoptysie**

Masse arrondie, dense, homogène à la partie déclive d'une cavité (mobile) : **grelot** (fungus ball secondaire)

Unique ou multiple, uni ou bilatéral.



décubitus



procubitus

2 - Aspergillose pulmonaire invasive

Aspergillus se développe sur du tissu viable
(immunodéprimé ++)

2 types :

2.1 : aspergillose angio-invasive :

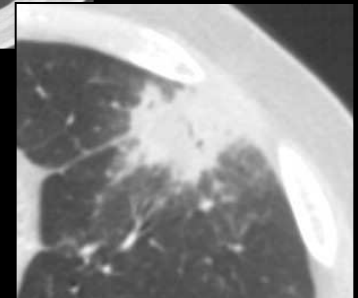
neutropénie sévère

Nodulaire, multifocale

Région centrale pâle, couronne d'hémorragie fréquente .

Foyer de **condensation rond**, nodules **mal définis** entourés d'un halo de **verre dépoli**

S'excavent dans 50% des cas (?)...4 à 16 %...



2.2 : bronchopneumonie aspergillaire :

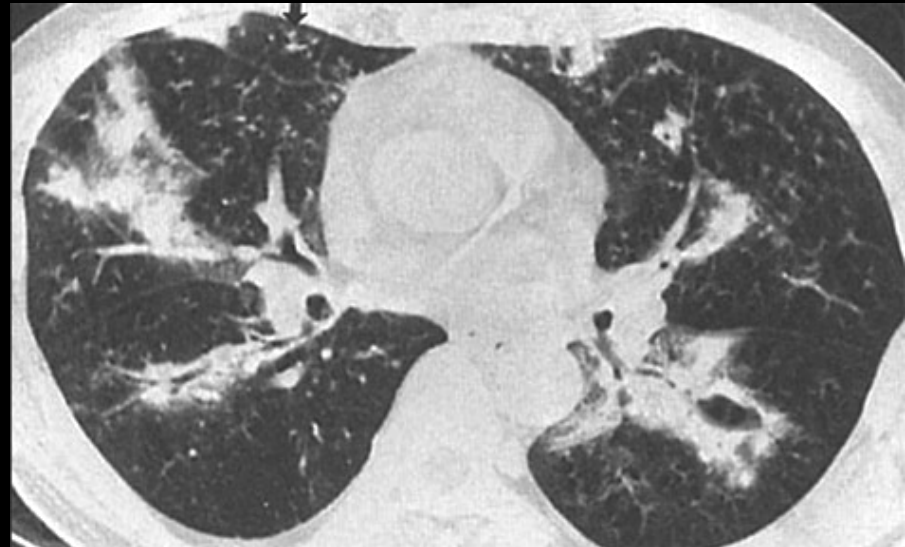
"aspergillose invasive des **petites** voies aériennes" (petites bronches et bronchioles)

15 à 30% des aspergilloses invasives

Radio :

Nodules et opacités linéaire **branchés, centrolobulaires (arbre à bourgeon)**

Foyers de condensation péri-bronchiques



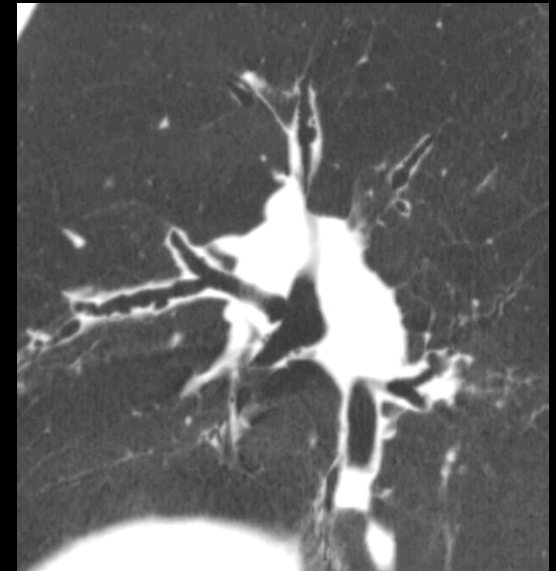
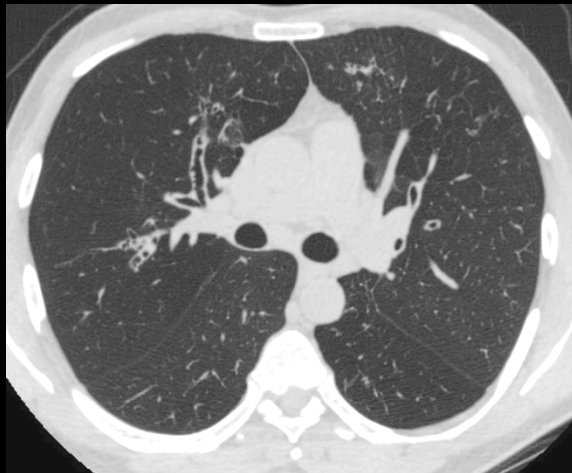
3 - Aspergillose Broncho-Pulmonaire Allergique : ABPA

Réaction d'**hypersensibilité** à *Aspergillus*

Eosinophilie sanguine, symptômes d'**asthme**.

+/- associé à un asthme vrai (16% des asthmatiques). 2 à 10% des patients porteurs de mucoviscidose.

Bronchectasies **centrales** associées à des impactions mucoïdes : bronches lobaires et segmentaires de 1^{er} et 2^e ordre.



- Epaissement bronchiques et dilatations des bronches proximales : aspect en V, en Y : en doigts de gants

Autres formes

4 - Aspergillose pleurale :

Epanchement pleural aspécifique en imagerie



5 - Aspergillose chronique nécrosante :

ou aspergillose semi-invasive

Mélange de fibrose et de pneumopathie aiguë +/- foyer de granulomatose nécrosante

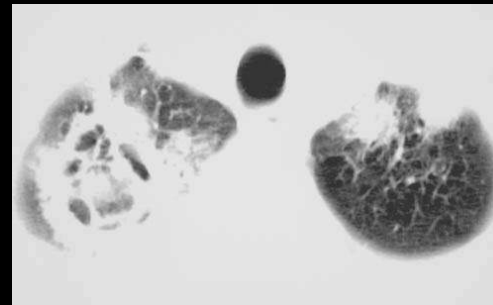
Condensations parenchymateuse et nodule de + de 10 mm de lobes supérieurs



6 - Aspergillose localisée :

Chez l'immunocompétent : nodule solitaire latent, révélé par des hémoptysies

Diagnostic à la biopsie



homme 45 ans
sous anti rétro
viraux (12
CD4 /mm³)
toux , douleurs
thoraciques non
améliorées par
antibiothérapie
large ;
antécédents de
pneumocystose
et d'infections à
MAC ;
prophylaxie
actuellement
bien suivie

aspergillose semi-invasive
aspergillose chronique
nécrosante

Biologie des aspergilloses

Principales indications des tests diagnostiques

	Mise en évidence du champignon (mycologie, histologie, biologie moléculaire)	Détection d'anticorps circulants	Détection d'antigènes circulants	Marqueurs non spécifiques (éosinophilie, et IgE totales)
Aspergillome	+	+		
Aspergillose localisée	+	+		
Aspergillose invasive	+	+/-	+	
Aspergilloses immuno-allergiques - ABPA - Asthme réaginique - Alvéolite extrinsèque	+/-	+ +		+ +

+/- : indication limitée + : test recommandé

Traitements

Aspergillome :

chirurgie en première intention

Amphotéricine B intra cavitaire en 2^e intention

Aspergilloses invasives :

Voriconazole IV (VFend®)

ABPA :

Corticothérapie, soins locaux, antifongiques per os

take home message

-les manifestations cliniques de l'aspergillose sont très variées et leurs mécanismes physiopathologiques doivent être bien connus pour comprendre leurs expressions radiologiques.

-les formes invasives s'observent dans un contexte de granulopénie aiguë; les images en particulier scanographiques expriment le tropisme vasculaire de l'agent pathogène par le halo de verre dépoli péri nodulaire et la tendance à la cavitation lorsque le capital granulocytaire revient à la normale.

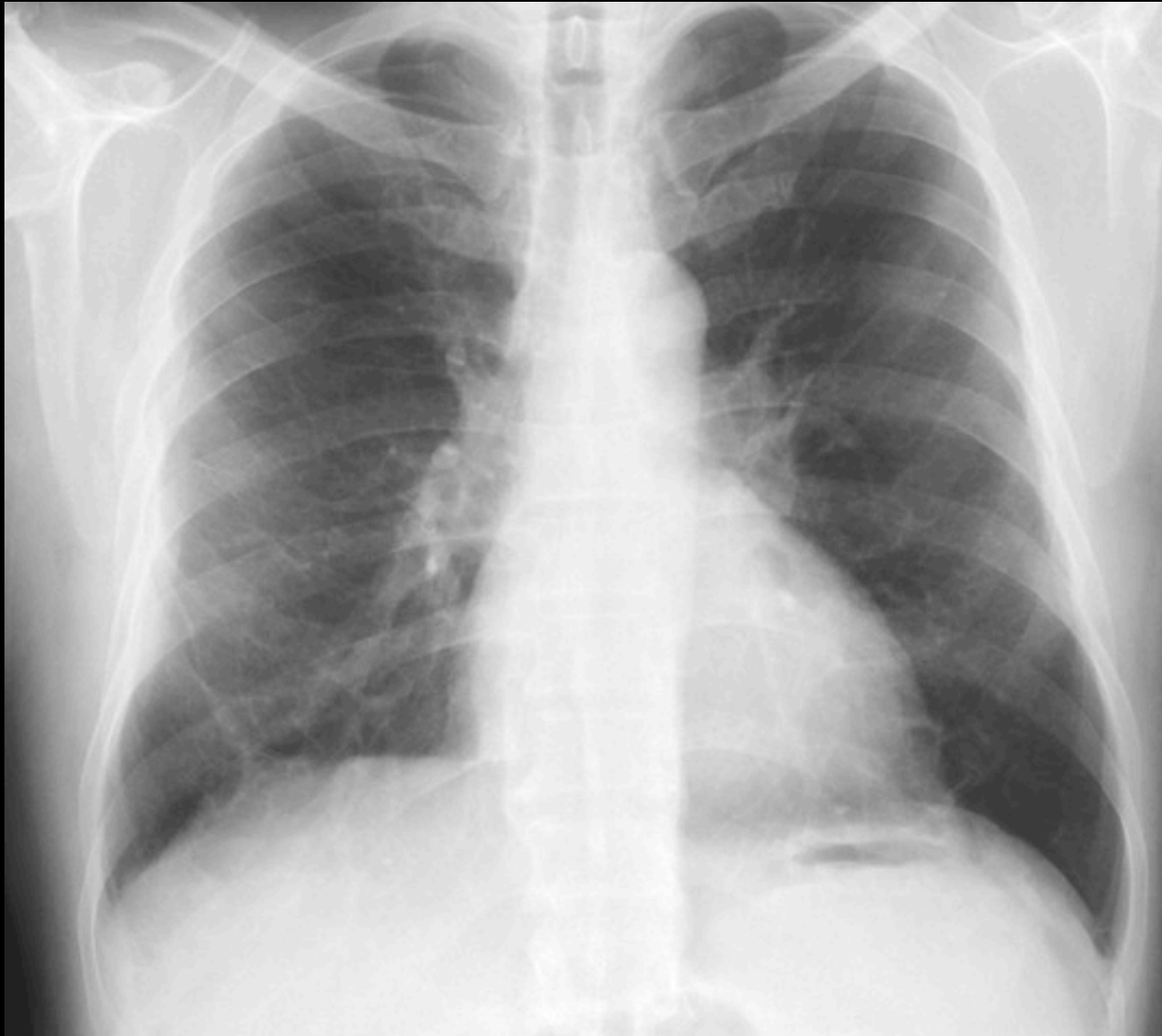
la bronchopneumonie aspergillaire se traduit par des images bronchiolitiques (micros nodules centrolobulaires branchés, à contours flous, à distribution segmentaire, et par des foyers de condensation péri bronchiques.

la mise en évidence d'antigènes circulants permettra de confirmer la cause.

-l'aspergillome correspond à un amas mycélien développé dans une cavité préexistante, sur des séquelles fibreuses. Son traitement est chirurgical.

-l'aspergillose broncho-pulmonaire allergique est une manifestation immunitaire réactionnelle la présence de l'agent pathogène généralement accumulé dans des bronchectasies proximales. Elle se traduit par un asthme, une hyperéosinophilie sanguine et une augmentation des IgE totales.

homme 61 ans , originaire d'Afrique du Nord , ATCD : diabète de type II , polyarthrite rhumatoïde
Consulte pour mono arthrite du coude droit
réalisation d'une radiographie thoracique à la recherche d'une tuberculose



-quels éléments
sémiologique peut-on
retenir, dans ce
contexte clinique, sur le
cliché ci-contre

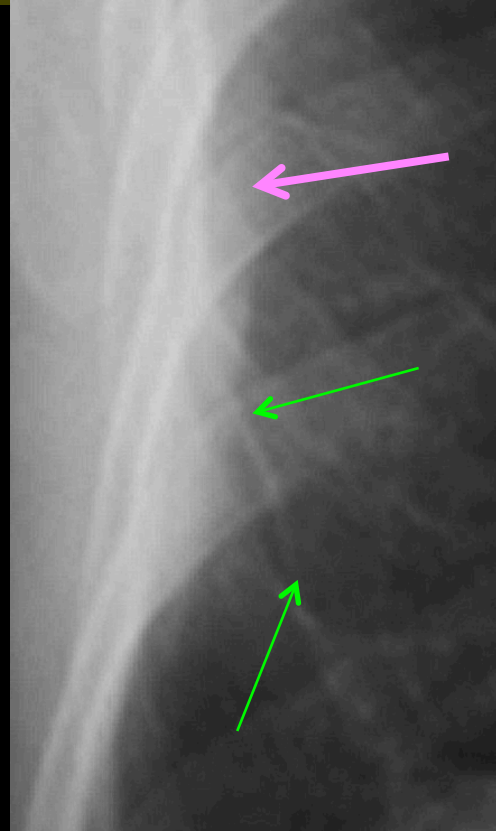
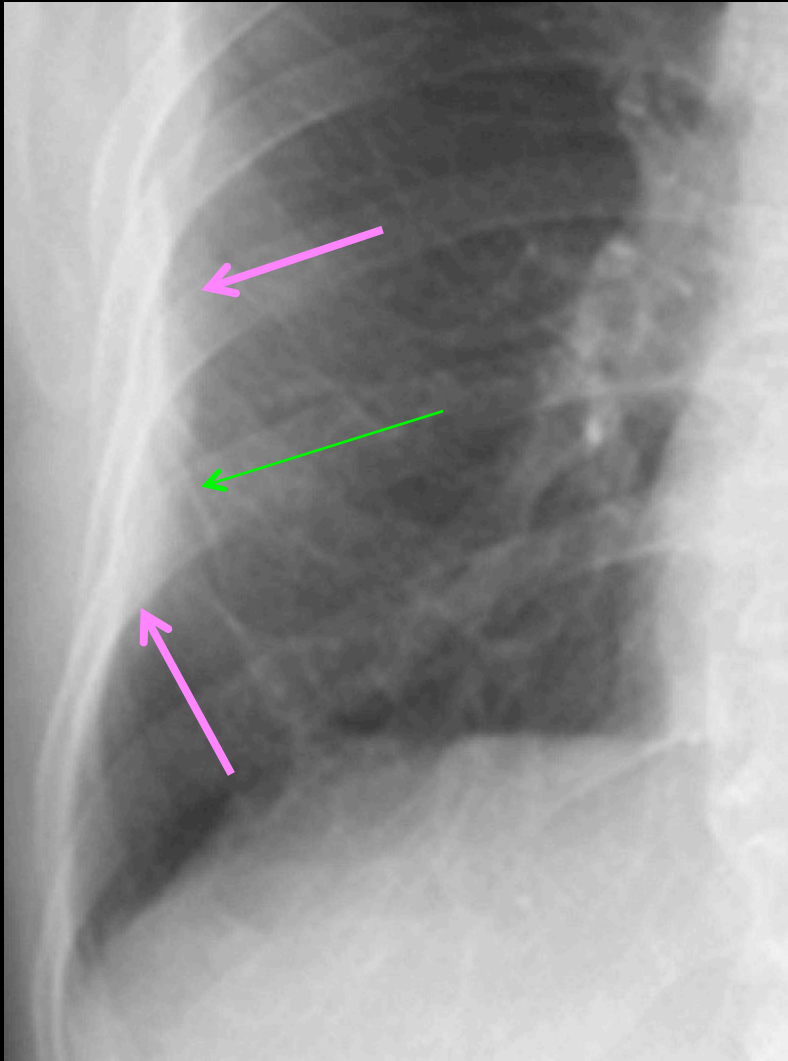


-sur les images agrandies de la base droite, on peut retenir:

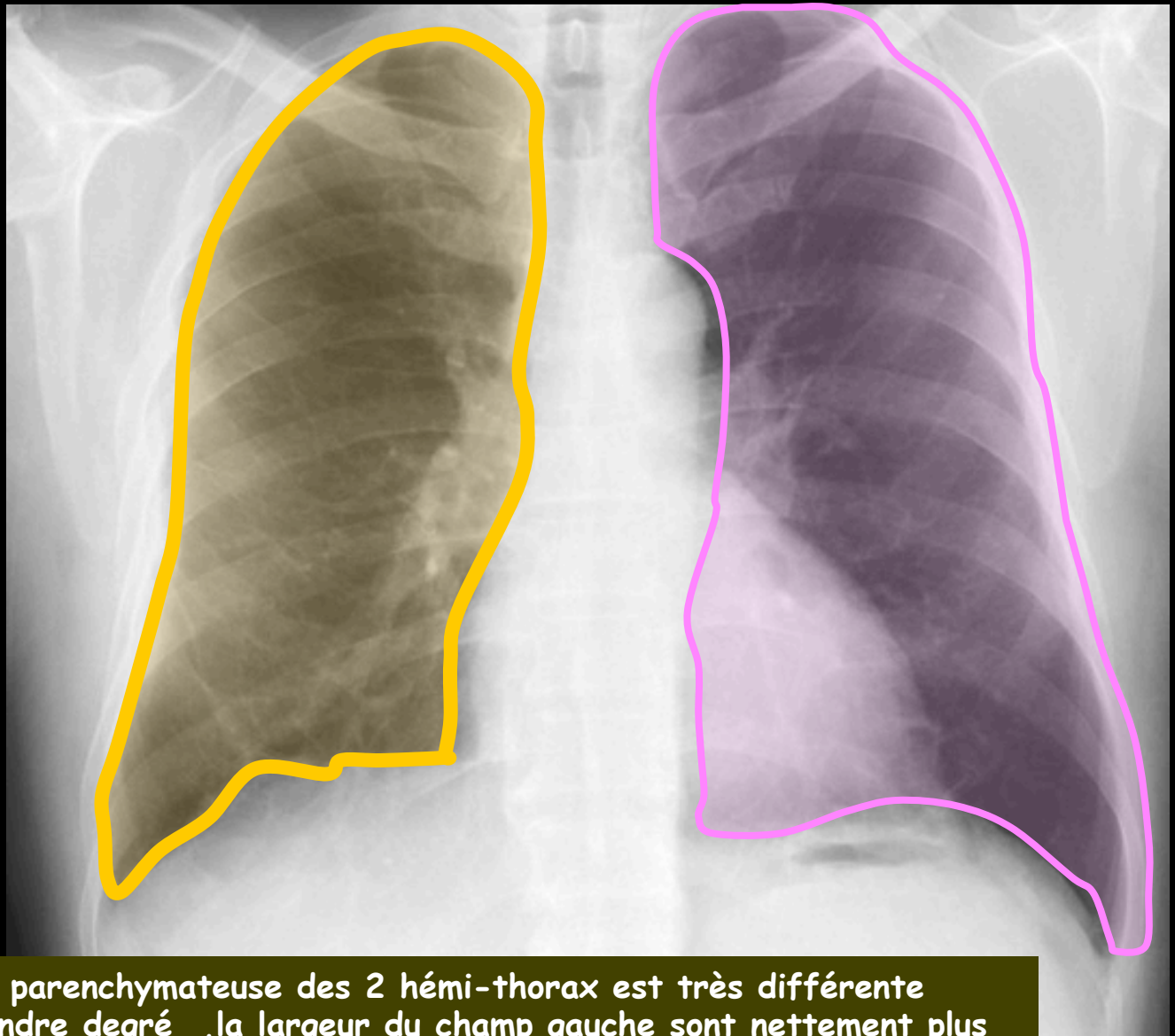
.la présence de **lignes non septales** traversant le parenchyme de la base droite

.l'existence d'un **épaississement pleural ,régulier,,** étendu sur plusieurs centimètres , à partir duquel les lignes précédentes semble se propager dans le parenchyme

-what else



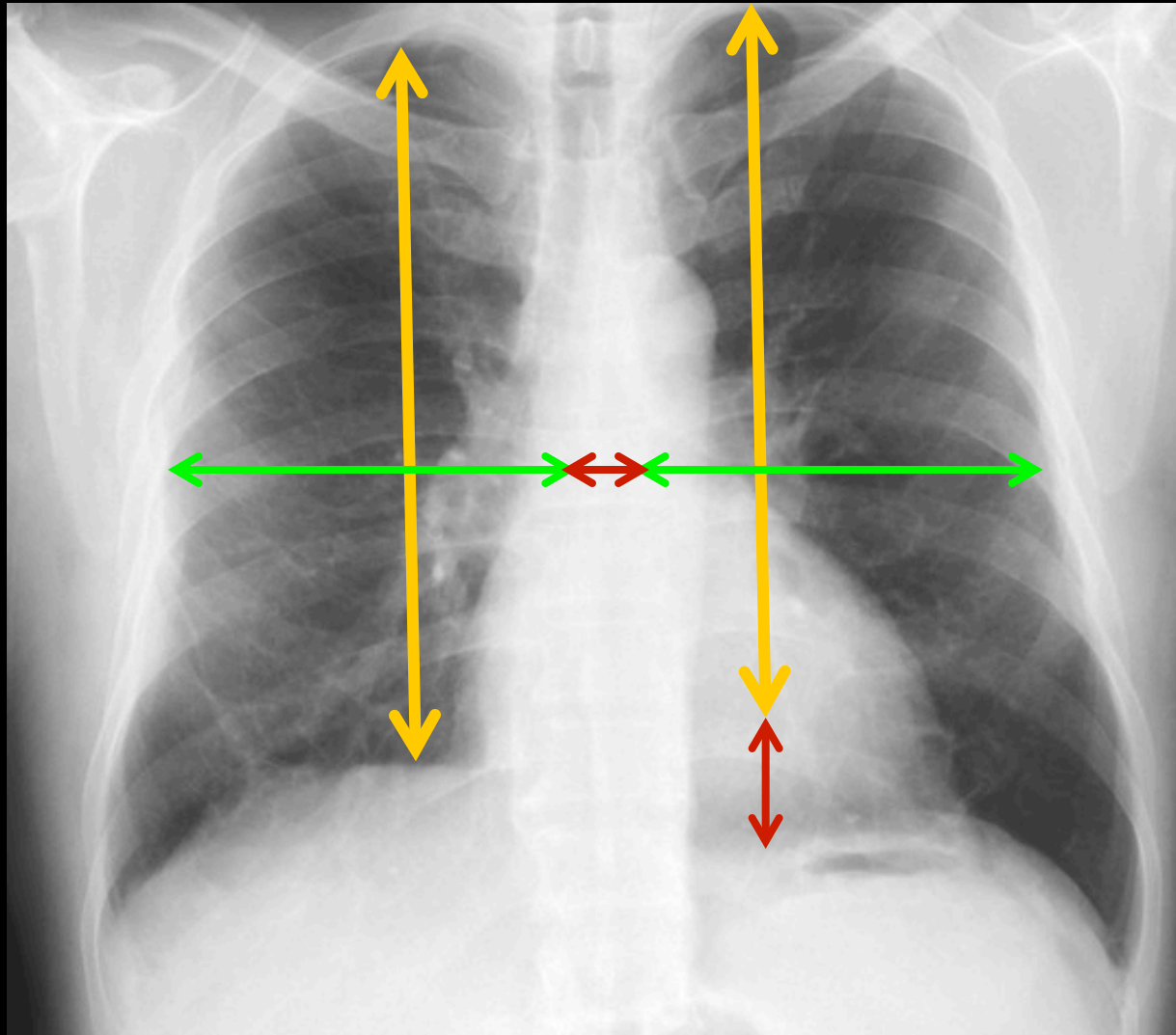
-il ya encore un
élément
sémiologique
fondamental à
prendre en
compte , lequel



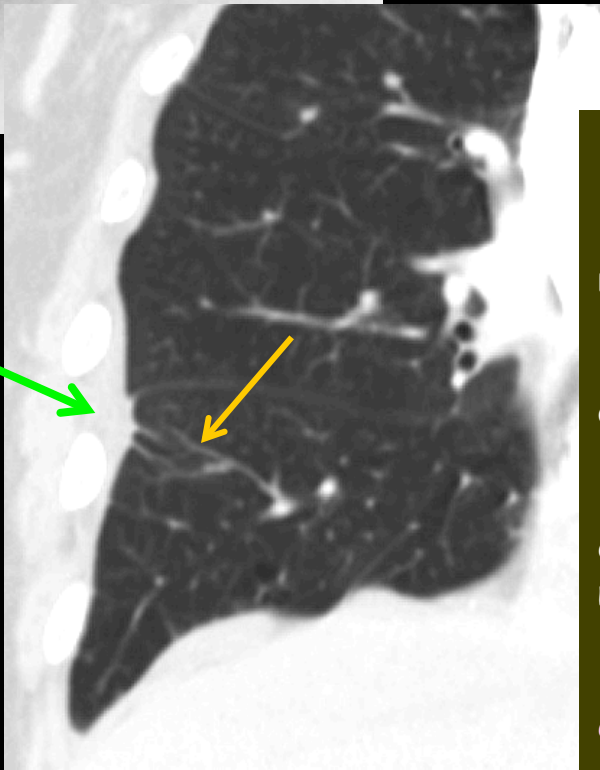
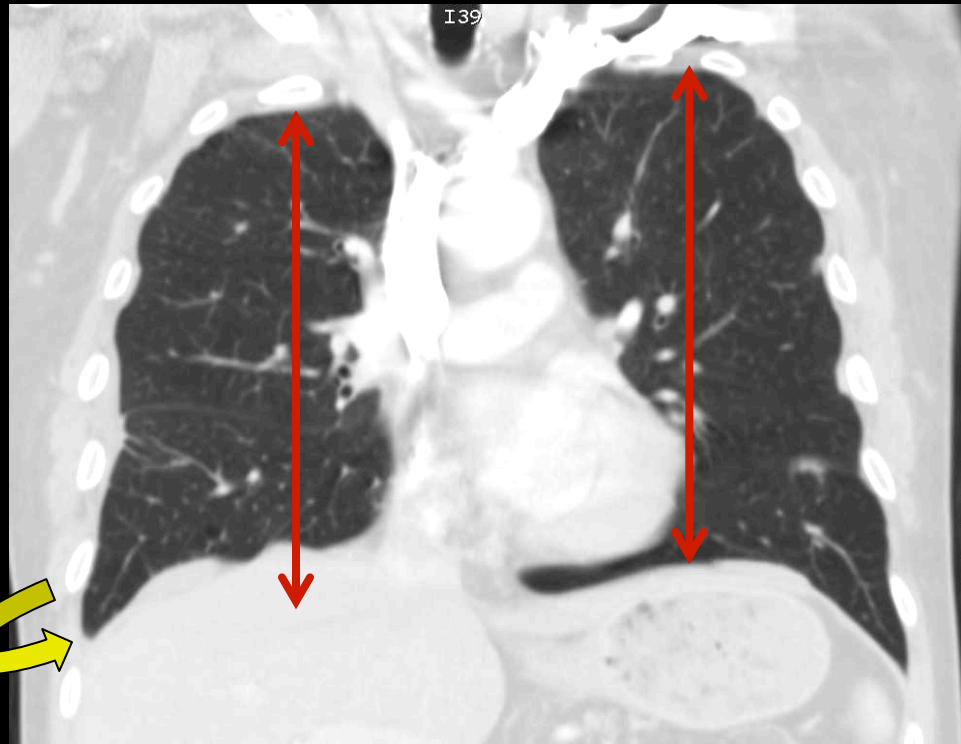
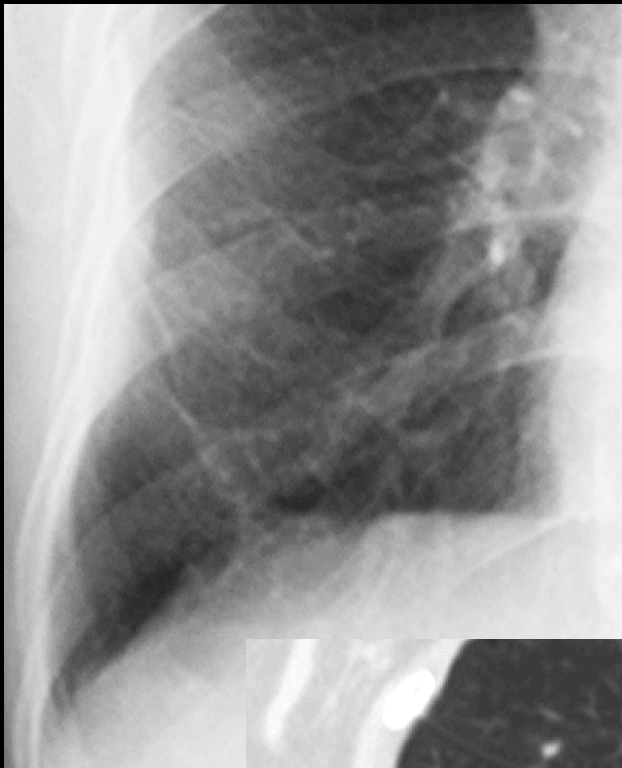
-la surface de projection parenchymateuse des 2 héli-thorax est très différente
-la hauteur et , à un moindre degré ,la largeur du champ gauche sont nettement plus importantes que leurs homologues du champ droit
-surtout le sinus costo-phrénique latéral droit est beaucoup moins profond que son homologue gauche et est "émoussé" +++

-les longueurs des flèches oranges (hauteur) et vertes (largeurs) sont identiques ; les flèches rouges matérialisent les différences entre côté gauche et côté droit

l'asymétrie de profondeur des sinus pleuraux latéraux droit et gauche est très nette



-il ya donc une rétraction de l'hémi-thorax droit ("rétrécissement de poitrine" des grands anciens ; syndrome restrictif des plus modernes , témoin d'une atteinte fibrosante collagène parenchymateuse et / ou pleurale . Cette donnée fondamentale échappe souvent aux lecteurs des radiographies thoraciques



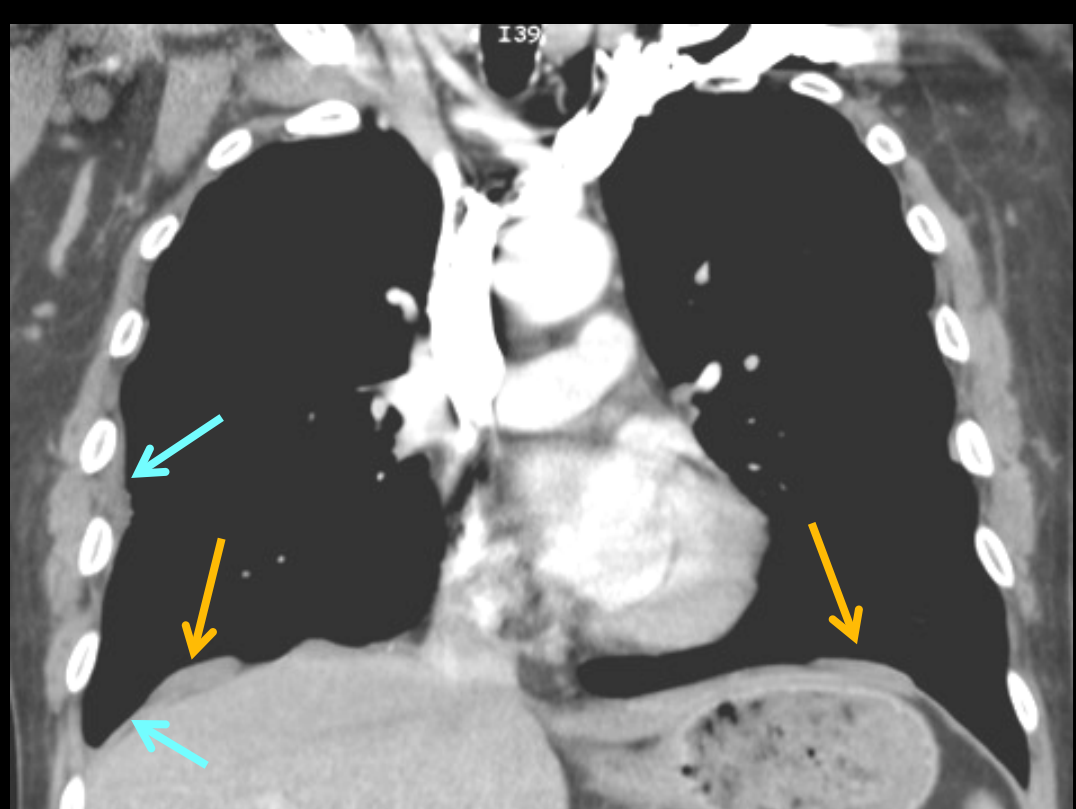
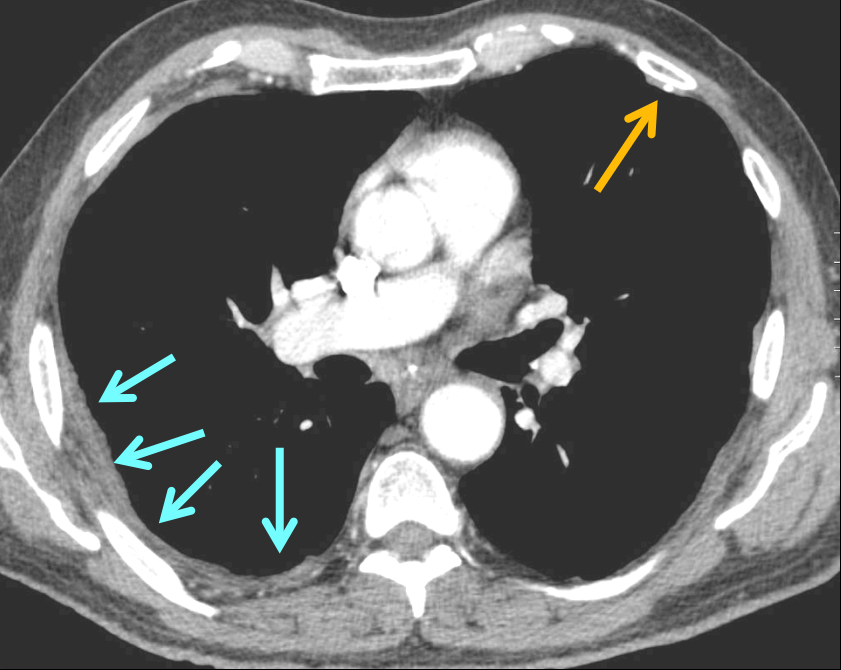
-les reformations coronales confirment :

.la rétraction de l'hémi-thorax droit (les flèches rouges ont la même hauteur)

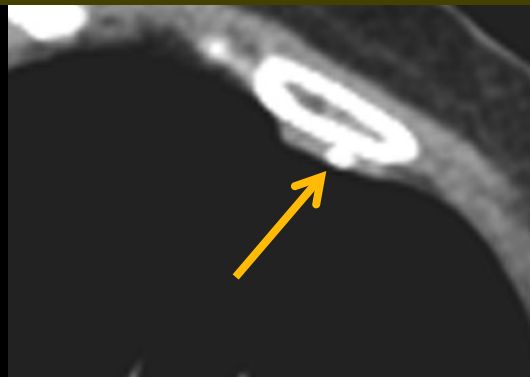
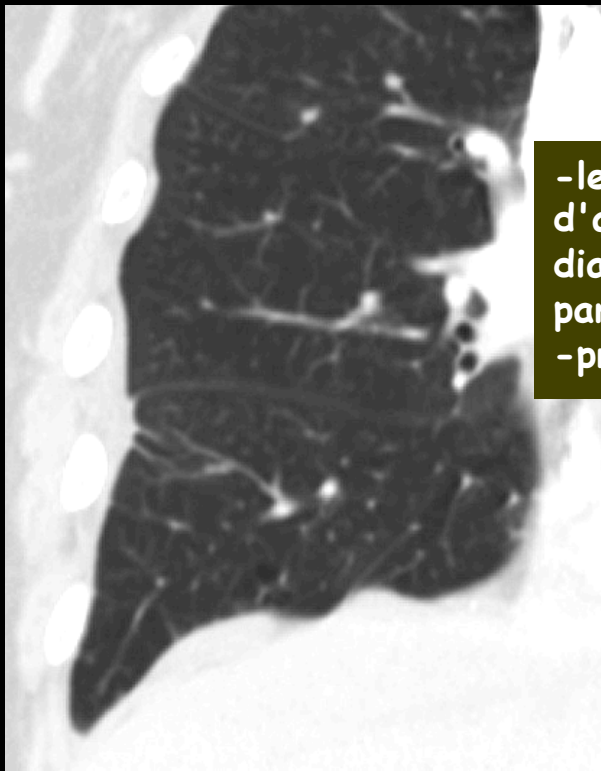
.la présence de lignes fibreuses non septales (flèche orange)

.la présence d'un épaissement pleural pariétal droit , à partir duquel partent les travées fibreuses non septales dans le parenchyme lobaire inférieur

.le sinus pleural costo-phrénique latéral est émoussé et moins profond que son homologue gauche



-les images en fenêtre "tissus mous" confirment la présence d' aspects typiques de plaques fibro-hyalines pleurales diaphragmatiques bilatérales , partiellement calcifiée sur la plèvre pariétale antérieure gauche
-présence d'un épaissement pleural étendu latéral et basal droit



- nous avons donc les 2 types d'atteintes pleurales bénignes liées à l'amiante, dont il faut bien connaître les aspects en imagerie et la signification

1- les plaques fibro-hyalines ; ce sont des marqueurs de l'exposition à l'amiante .

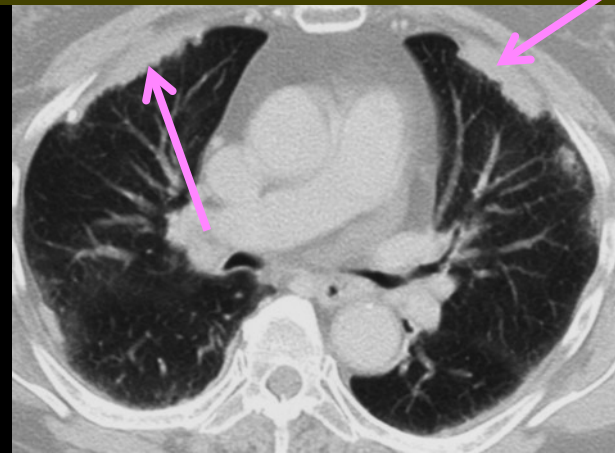
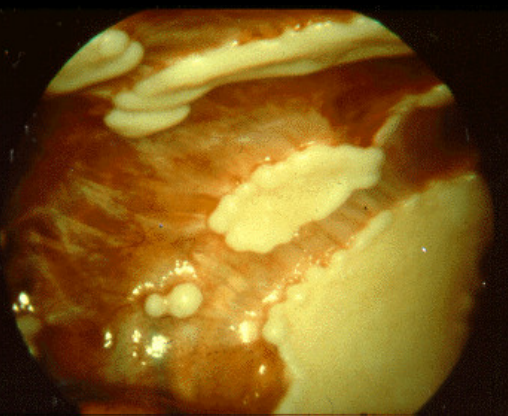
elles sont **localisées**, sur la **plèvre pariétale** (diaphragmatique ++) et ont, sur les coupes scanographiques un aspect très évocateur : épaisseur régulière > 3 mm (classées en A 3-5 mm, B 6-10 mm, C > 10 mm), contours rectangulaires

le scanner est nécessaire pour les différencier d'amas graisseux pariétaux, en particulier si IMC > 30 kg / m²

leur prévalence est liée à la durée de l'exposition

elles ne s'accompagnent d'aucune élévation du risque de mésothéliome (ni de carcinome bronchique)

elles **ne justifient aucun suivi** pour elles mêmes.



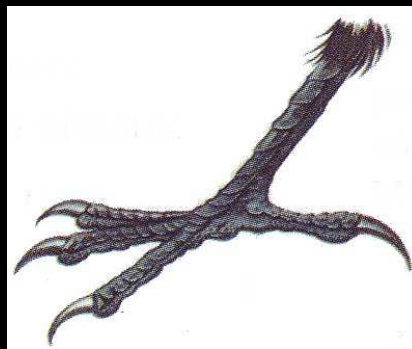


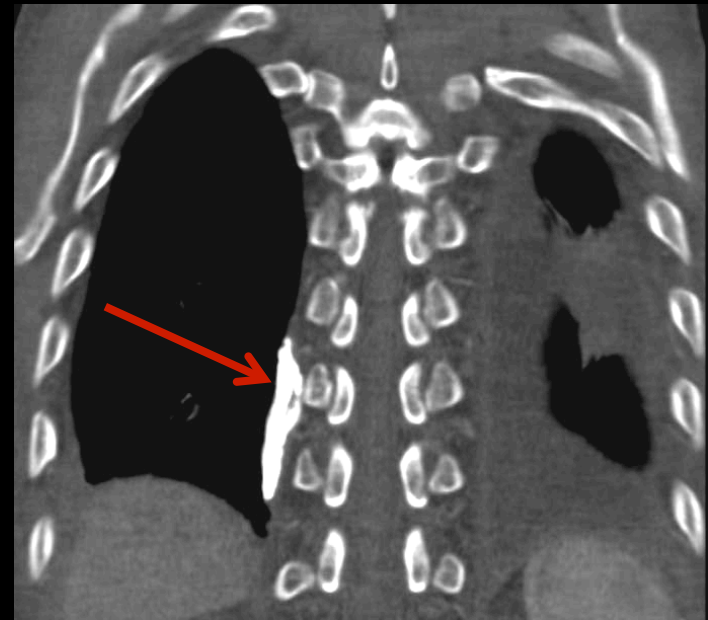
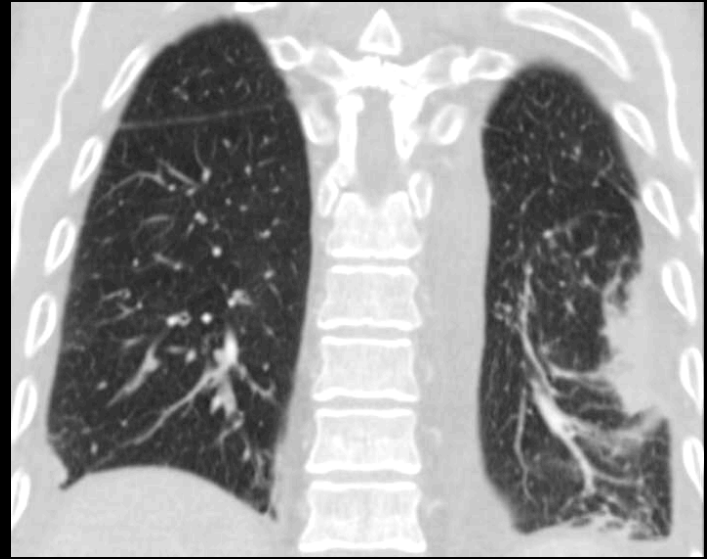
2- les épaissements pleuraux diffus ; ils correspondent comme le montre parfaitement (comme toujours!) le dessin de Netter ci-contre , à une atteinte de la **plèvre viscérale** avec fibrose symphysaire des 2 feuillets pleuraux.

le comblement du cul de sac pleural costo-diaphragmatique homolatéral fait partie intégrante de la définition de cette atteinte . Cette fibrose serait pour certains, consécutive aux épanchements pleuraux bénins

des travées fibreuses non septales , souvent arciformes , issues de ces épaissements se développent dans le parenchyme du lobe inférieur donnant des **aspects "en pied de corneille"** (P. Bernadac) et , parfois de pneumopathie par enroulement

l'IRM et le PET CT sont importants pour aider à différencier ces lésions **d'asbestose pleurale** des mésothéliomes qui peuvent les compliquer





exemple typique de pneumopathie par enroulement avec épaissement pleural latéral gauche et épanchement liquide pleural en cours de résolution
notez la plaque pleurale calcifiée de la plèvre médiastinale droite

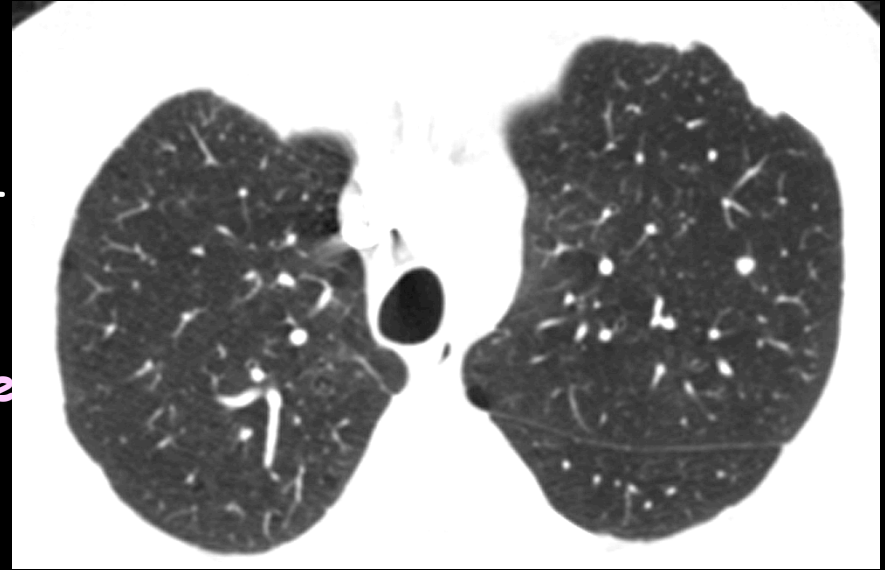
Au total ,chez notre patient , les examens d'imagerie :

.ne montrent pas de signe de tuberculose

.objectivent de **multiples plaques pleurales** témoignant d'une **exposition à l'amiante**

.montrent des images très évocatrices d'une **asbestose pleurale et parenchymateuse de la base droite**

.il existe en outre de multiples micronodules pulmonaires centrolobulaires , à prédominance bi-apicale , peu spécifiques mais entrant a priori dans le cadre de cette probable asbestose



à ce stade de présomption , **il est impératif de procéder à une reprise de l'interrogatoire** , de préférence en milieu spécialisé , pour reconstituer le parcours professionnel et **évaluer les risques d'exposition professionnelle à l'amiante**

il se confirme que le patient a travaillé comme ouvrier spécialisé dans la cuisson au four de pièces réfractaires de 1973 à 1983 avec une exposition à l' amiante +++ :
isolation thermique des fours , composition des pièces réfractaire

puis a travaillé ensuite dans le bâtiment (exposition possible avec fibrociment...)

il y a de plus un **tabagisme actif 40 PA depuis 43 ans**

Quelques réflexions

-Le problème de l'amiante est **reconnu** en pathologie professionnelle **depuis 1997** mais était **parfaitement identifié et enseigné dès 1965**, notamment en ce qui concerne le mésothéliome pleural. La surveillance professionnelle et post professionnelle a été rendue obligatoire en 1997.

Ce patient n'avait jamais bénéficié de radiographies thoraciques de dépistage dans ce cadre alors que son exposition avait été importante ...

Il faut toujours penser à **rechercher l'exposition à l'amiante dans les ATCD**

Quels sont les bénéfices à attendre du diagnostic radiologique d'asbestose pleuro-parenchymateuse. 

encourager **l'arrêt du tabac** puisque le risque de cancer bronchique est nettement accru par la synergie tabac-amiante

amiante x 5

tabac x 10

amiante + tabac x 50

diagnostic précoce des complications

mésiothéliome malin (intérêt ?)

cancer bronchique

fibrose pulmonaire

indemnisation : FIVA

ACAATA à 50 ans

Qui a été exposé et quelle a été l'importance de cette exposition



postulat : pas de **dose seuil** permettant d'exclure les complications
mais les complications sont plus fréquentes chez les patients les plus exposés

Qui a pu être beaucoup exposé ?



entreprises de fabrication et transformation de l'amiante
mineurs, fabrication de fibrociments, de pièces contenant de l'amiante...
bâtiments (isolation thermique, acoustique...)
plombiers, électriciens, chauffagistes, climaticiens...
mécaniciens (plaquettes de freins , premiers cas en France: usines Ferodo !!!)
construction navale (isolation, chambre des machine !!!!)
parfois les femmes en lavant les vêtements de leur mari...

période à risques : **de 1945 à 1980**

de 1945 à 1975 : usage industriel très intense et peu contrôlé

1975 - 1980 : mise en place de contrôles

1975 : interdiction du travail < **18 ans**

1977 : VLE et SMS

1978 : interdiction du flocage

jusqu'en 1996 : usage contrôlé décroissant mais des comportements inappropriés persistant

depuis 1997 : interdiction totale

excellente protection et surveillance des travailleurs



messages à retenir

-les plaques fibro-hyalines pleurales constituent la plus fréquente des anomalies thoraciques liées à l'inhalation des fibres d'amiante. Elles siègent sur la **plèvre pariétale**, sont nettement circonscrites et sont constituées d'un tissu conjonctif riche en collagène recouvert par une couche de cellules mésothéliales normales. Elles doivent être distinguées de différentes structures anatomiques normales (graisses sous pleurale, muscles sous costaux et intercostaux, vaisseaux) le scanner est la méthode de choix pour leur mise en évidence.

-les épaisissements pleuraux diffus correspondent à une **atteinte asbestosique de la plèvre viscérale** avec **extension fibrosante symphysaire à l'origine d'une rétraction globale du cul de sac costo diaphragmatique latéral**. Un mésothéliome malin doit être suspecté dans les formes symptomatiques douloureuses ou avec atteinte récente de l'état général

-dans toutes les suspicions de manifestations thoraciques liées à l'amiante, les images doivent être confrontées aux données de **l'enquête professionnelle** et l'arrêt du tabagisme doit être vivement conseillé

