

- patient de 30 ans sans antécédent
- hydrocèle droite
- échographie testiculaire: confirme la présence d'une masse
- biologie: α FP: normale, β HCG: 500 (50N), LDH: 2000 (20N)
→ demande de scanner pour compléter le bilan

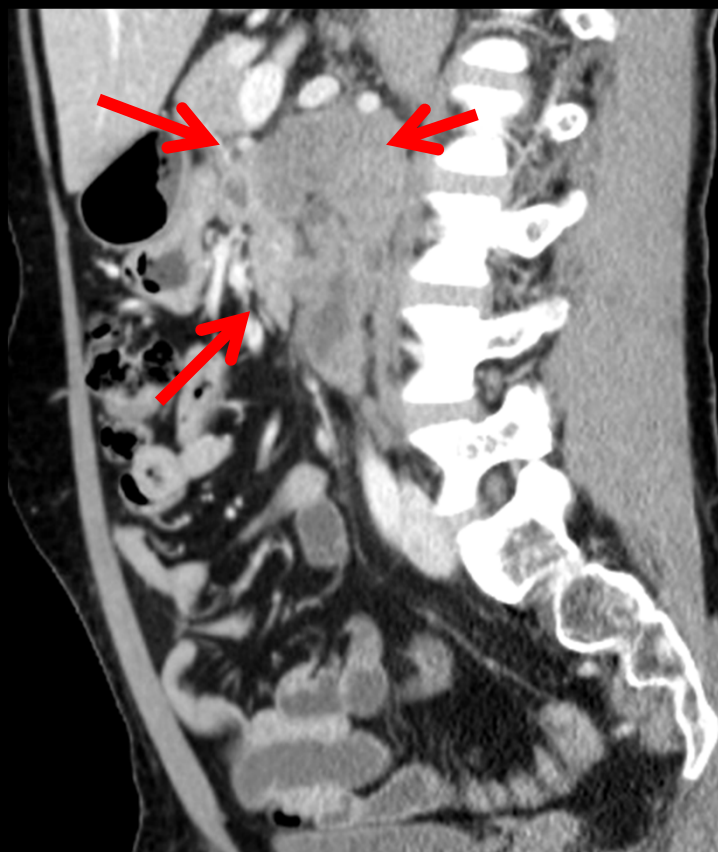
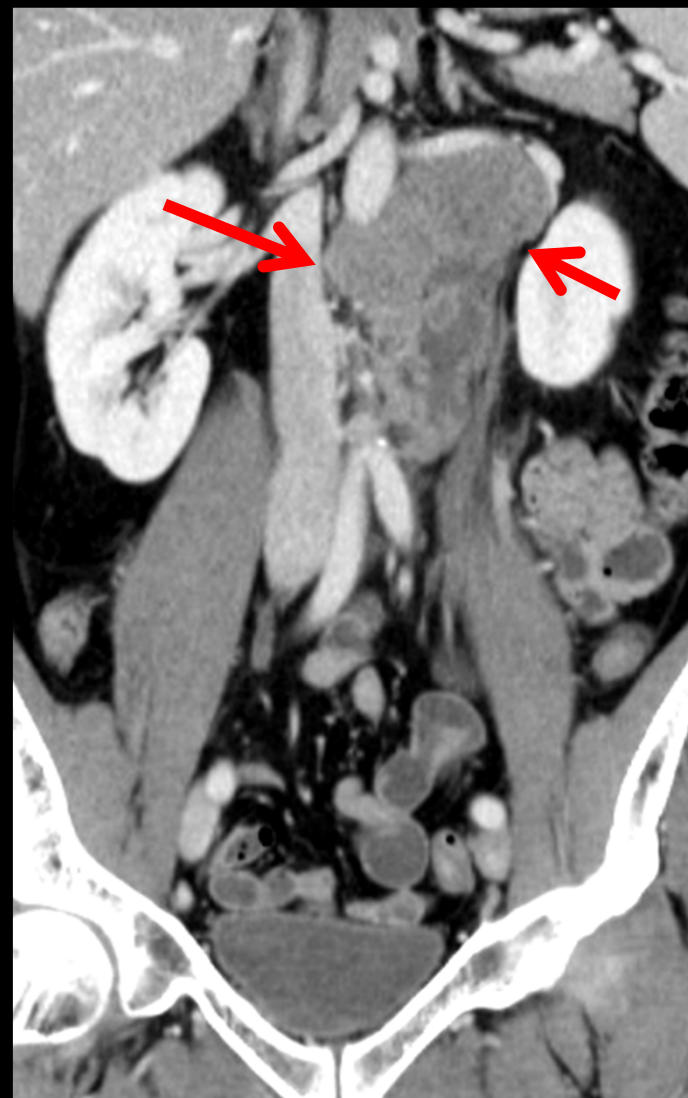


orientations diagnostiques

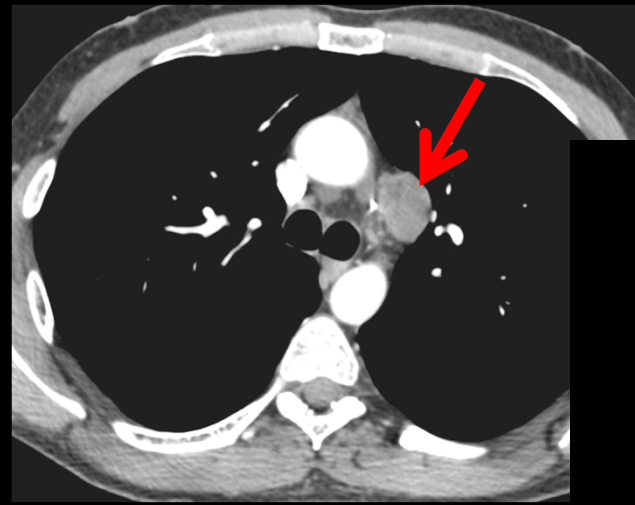
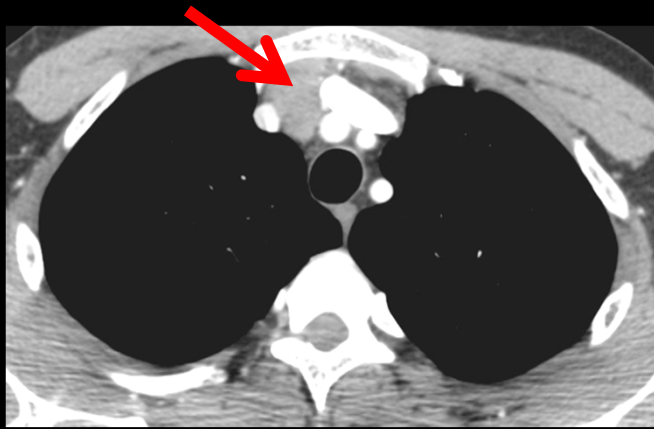


masse testiculaire charnue ,
discrètement hétérogène





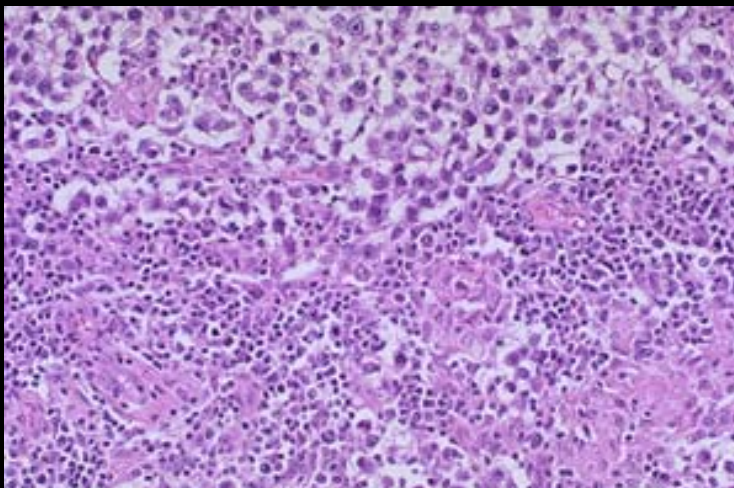
masse ganglionnaire para aortique
gauche haute ,partiellement nécrosée



adénopathies médiastinales
 -fenêtre aorto-pulmonaire
 -médiastinales antérieures

diagnostic ②

ana path: séminome pur



Cancer testiculaire

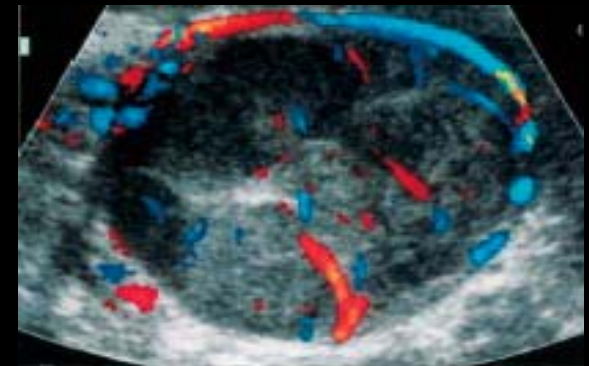
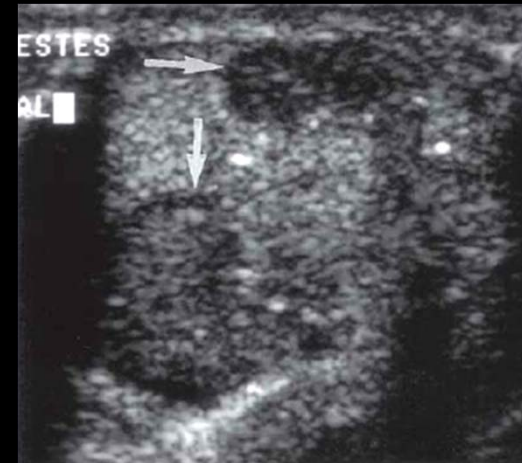
Cancer la plus fréquent de l'homme jeune de 15 à 44 ans

Incidence variable en fonction des ethnies, en augmentation (incidence européenne : 3 à 9/100000)

Taux de survie global (toutes formes confondues) : de 90 % à 5 ans

Facteurs de risque

- .cryptorchidie,
- .atrophie testiculaire,
- .antécédent personnel ou familial de cancer du testicule



39 ans , séminome

Classifications des tumeurs testiculaires

Tumeur développée à partir des **cellules germinales** (90 à 95% des cas)

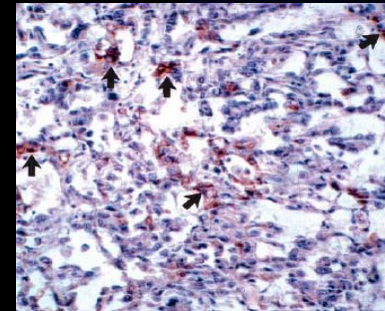
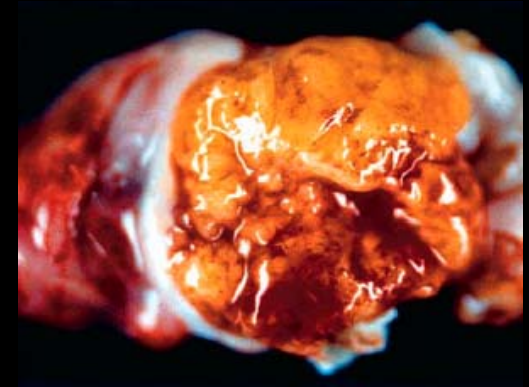
Tumeurs **séminomateuses** → adulte jeune
de 25 à 35 ans

Tumeurs germinales **non séminomateuses**
(TGNS)

- .carcinomes embryonnaires,
- .tumeurs du sac vitellin,
- .choriocarcinome,
- .tératomes → jeune enfant

Tumeurs développées à partir du **tissu de soutien**
(5 à 10% des cas)

- .T à cellules de Leydig ou
- .T à cellules de Sertoli)



18 ans , tumeur du sac vitellin ou yolk sac tumor ou tumeur du sinus endodermique

Clinique

- Tuméfaction indolore ou grosse bourse douloureuse → lésion indurée (+++)
- Gynécomastie (plus fréquent en cas de tumeur développée à partir du tissu de soutien)
- Adénopathies
- Découverte "fortuite"

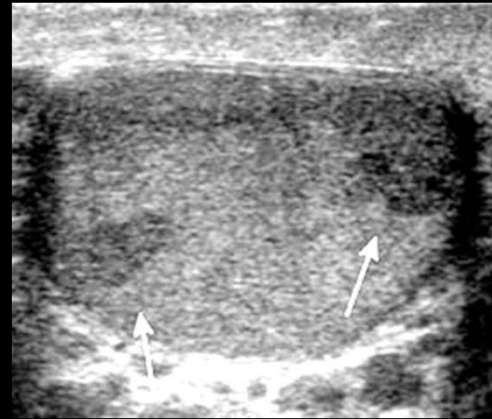
Marqueurs biologiques

- β HCG:
 - taux peut s'élever dans tous les types tumoraux (très élevé dans les choriocarcinome et les carcinomes embryonnaires +++)
 - > 50 000 UI/L mauvais pronostic
- α FP:
 - normal en cas de séminome pur et de choriocarcinome
 - augmentation → Tumeur à composante non séminomateuse (carcinome embryonnaire et tumeur vitelline +++)
- LDH: marqueur aspécifique, une élévation importante traduit un état métastatique (reflet de la masse cellulaire tumorale)

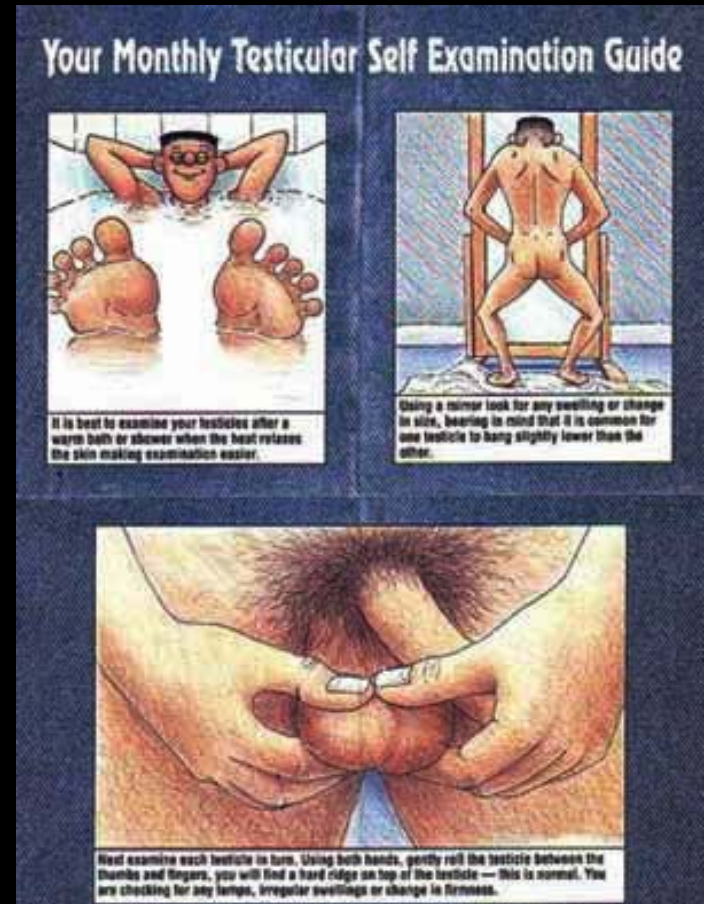
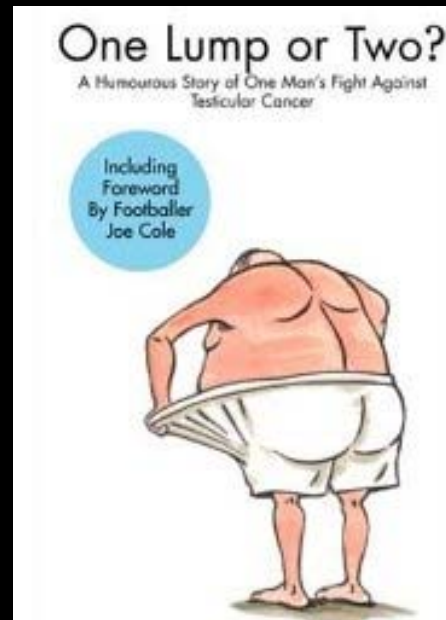
Imagerie

- Echo doppler scrotal:

- Examen de référence
- Tumeur intra ou extra testiculaire
- Etude du testicule controlatéral
- Séminome: masse hypoéchogène, bien limitée, homogène et hypervasculaire



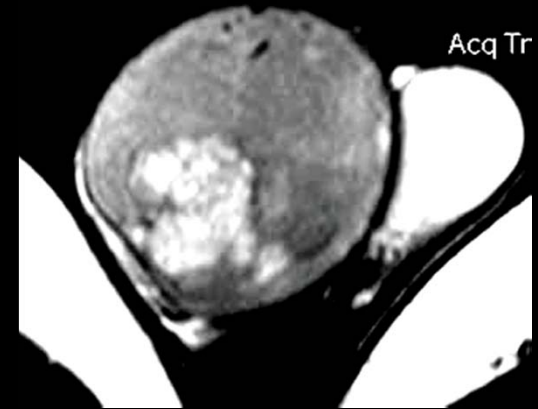
dépistage : information du grand public ++++



Imagerie: autres techniques

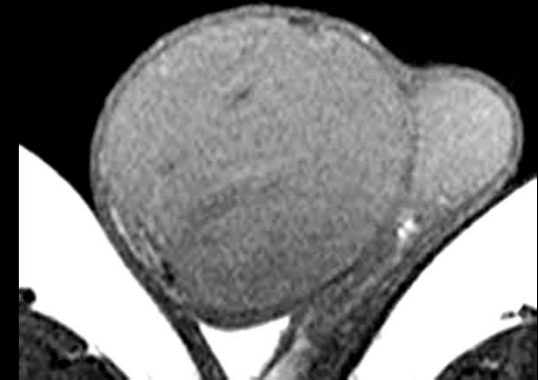
- Tomodensitométrie:

- Pas adaptée ou recommandée pour l'étude du scrotum
- Bilan d'extension +++ à réaliser en urgence dans les TGNS très évolutives pour instituer le traitement le plus rapidement possible



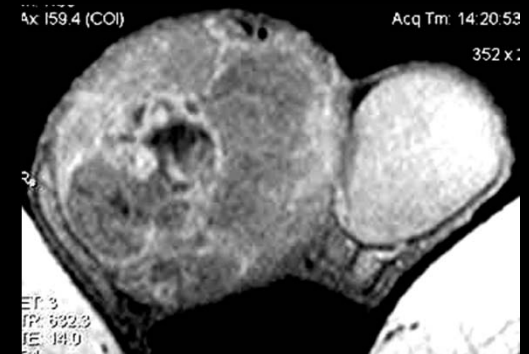
- PET:CT (morpho TEP)

- Pas performante dans le diagnostic du cancer testicule car le testicule fixe le ^{18}F FDG de façon physiologique
- Bilan d'extension: sensibilité et spécificité meilleures que le scanner pour les séminomes



- IRM:

- Pas d'indication en première intention
- Lésion en hyposignal T2, isosignal T1, rehaussement hétérogène précoce (tumeur séminomateuse plus homogène)



Bilan diagnostique des tumeurs germinales des testicules

<http://www.oncolor.org/>

- Examen clinique
- **Bilan biologique** : bilan « standard » + marqueurs HCG totale, β HCG, α FP, LDH
- **Echographie testiculaire** bilatérale
- **Scanner thoraco-abdomino-pelvien**
- **IRM** (ou à défaut TDM) **cérébrale** pour les tumeurs germinales non séminomateuses de pronostic défavorable
- **CECOS** : spermogramme et conservation (conseiller au minimum un prélèvement préopératoire)
- Autres examens si point d'appel clinique

**Orchidectomie par voie haute (inguinale)*
avec ligature première du cordon**

** L'abord scrotal est à proscrire*

Séminome

- α FP normale
- HCG normale ou élevée

**Tumeurs germinales
non séminomateuses (TGNS)**

Complément de bilan

- Contrôle des marqueurs HCG, β HCG, LDH si élevés avant orchidectomie

Complément de bilan

- IRM (ou à défaut TDM) cérébrale si forme de pronostic défavorable
- Suivi décroissance des marqueurs si élevés avant orchidectomie (HCG totale, β HCG, α FP, LDH)

TEP/CT au 18 FDG +++ (adénopathies de petite taille)

- **pT: tumeur primitive:**
 - pTx: tumeur non évaluable
 - TO: pas de tumeur
 - Tis: carcinome in situ
 - pT1: tumeur limitée au testicule et/ou épididyme, sans invasion vasculaire ou lymphatique. La lésion peut infiltrer l'albuginée, mais pas la vaginale.
 - pT2: tumeur limitée au testicule et/ou épididyme, avec invasion vasculaire ou lymphatique, ou lésion franchissant l'albuginée et envahissant la vaginale
 - pT3: la lésion infiltre le cordon
 - pT4: la lésion infiltre la paroi scrotale
- **N. Ne concerne que les ganglions régionaux** (inter-aortocaves, para-aortiques, para-caves, pré-aortiques, pré-caves, rétro-aortiques, rétro-caves). **Les autres aires ganglionnaires sont considérées comme des zones métastatiques (classés M)**
 - Nx: ganglions non évaluables
 - NO: pas de métastase ganglionnaire
 - N1: 1 ou plusieurs ganglions, < de 2 cm
 - N2: 1 ou plusieurs ganglions compris entre 2 et 5 cm
 - N3: ganglions > de 5 cm
- **Métastases:**
 - Mx: métastases non évaluables
 - MO: pas de métastase
 - M1 : métastases à distance
 - M1a: ganglions non régionaux ou métastases pulmonaires
 - M1b: autres sites métastatiques
- **Marqueurs sériques (S):**
 - SX: marqueurs non évaluables
 - SO : marqueurs normaux
 - S1: LDH < 1,5/NETHCG < 5000 ET AFP < 1000
 - S2: LDH 1,5 - 10 /N, OU HCG 5000 - 50 000 ou AFP 1000 - 10 000
 - S3: LDH > 10 /N OU HCG > 50 000 ou AFP > 10 000.

Classification TNM 2002:

Classification AJCC (American Joint Committee on Cancer) :

- **Stade 0:** pTis NO MO SO
- **Stade 1:** : tumeur limitée au testicule
- **Stade 1 sérologique:** tumeur limitée au testicule avec persistance d'une élévation des marqueur
- **Stade II:** atteinte ganglionnaire sous-diaphragmatique
 - Stade IIA: < 2 cm
 - Stade IIB: 2 à 5 cm
 - Stade IIC: > 5 cm
- **Stade III:** atteinte ganglionnaire sus diaphragmatique ou atteinte pulmonaire ou viscérale autre

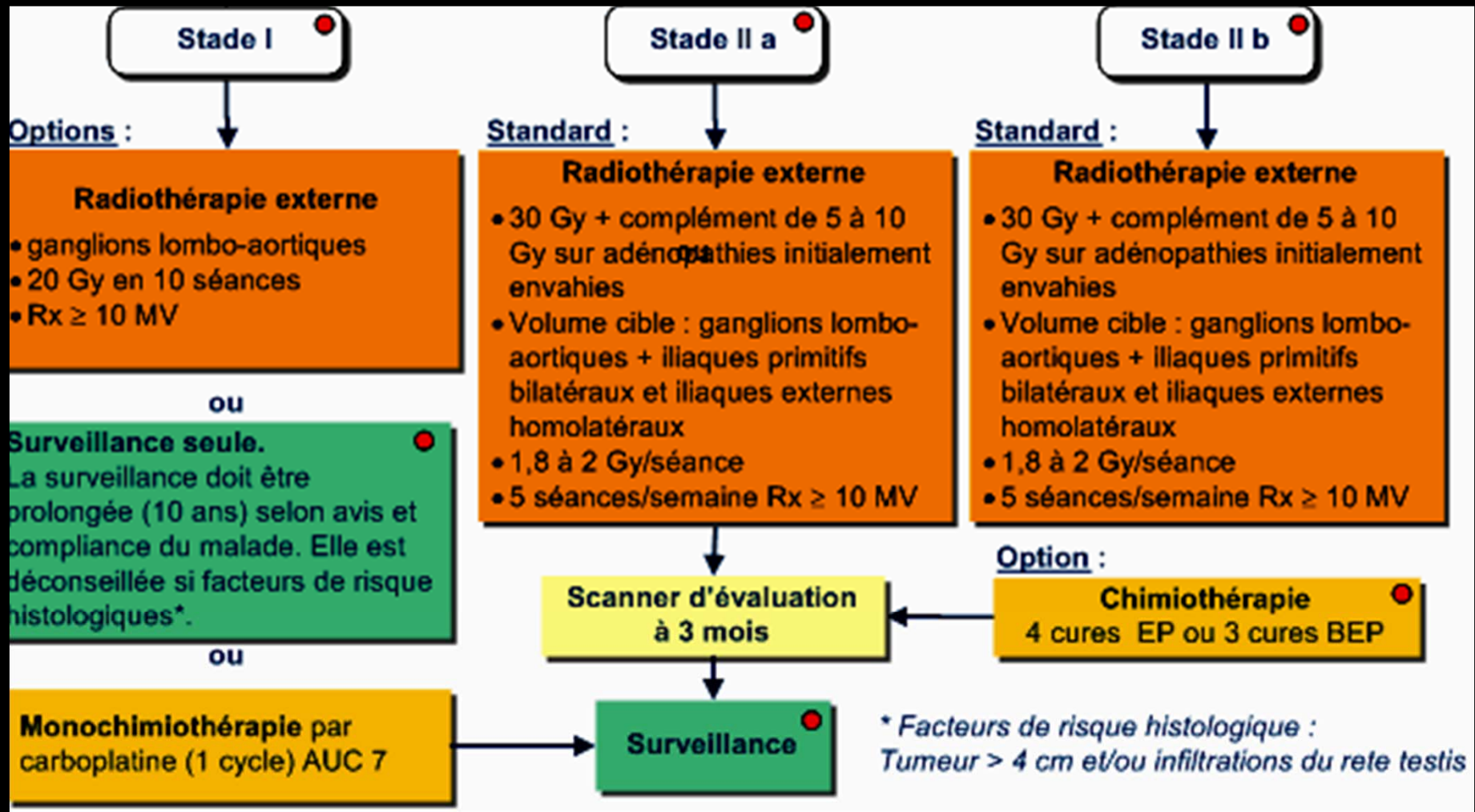
place essentielle du TEP/CT (**morpho TEP**) dans le bilan d'extension et le suivi des masses ganglionnaires résiduelles après traitement



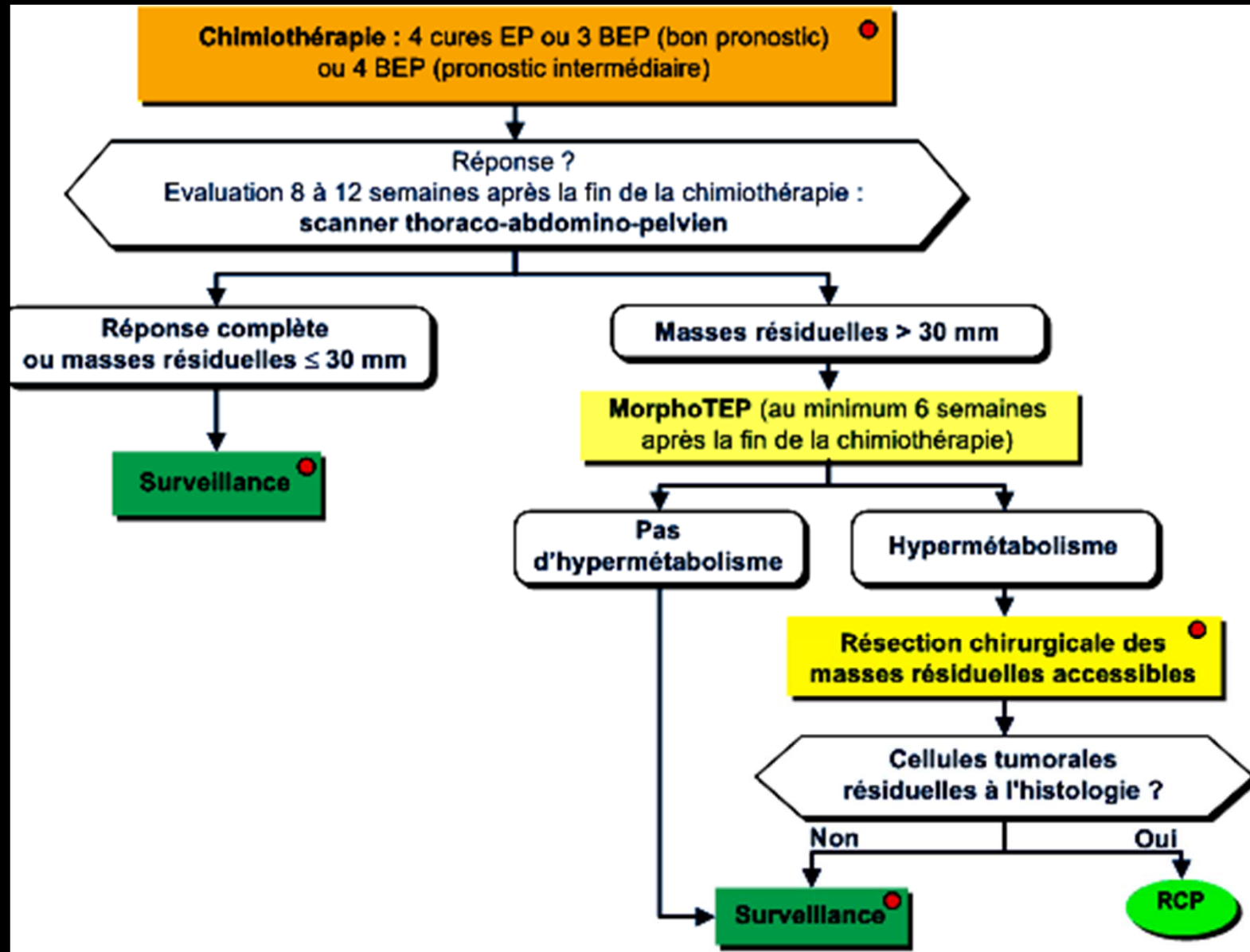
métastases
ganglionnaires
médiastinales et
spléniques, sans atteinte
ganglionnaire
rétropéritonéale d'une
tumeur testiculaire
(kyste du pôle supérieur
de la rate)

Prise en charge des séminomes testiculaires stade I à II:

<http://www.oncolor.org/>



Prise en charge des séminomes testiculaires stade IIc à III:



quels sont les effets secondaires prévisibles du traitement dont il faut informer le patient



Toxicités aiguës de la chimio et/ou de la radiothérapie

par définition réversibles , "prix" de l'efficacité et de la guérison dans la plupart des cas.

Toxicité chroniques ou tardives de la chimio et/ou de la radiothérapie

d'autant plus mal supportées qu'elles s'observent chez un patient guéri de son cancer

- infertilité
- neuropathie périphérique (cisplatine)
- pneumopathies infiltrantes (bléomycine)

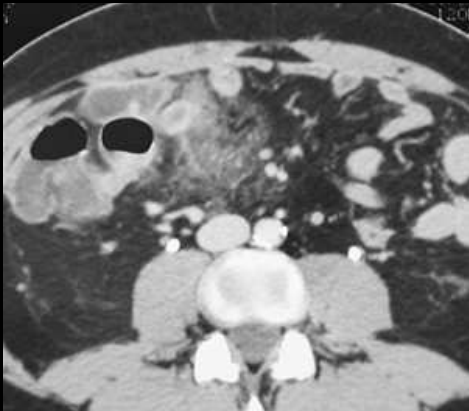
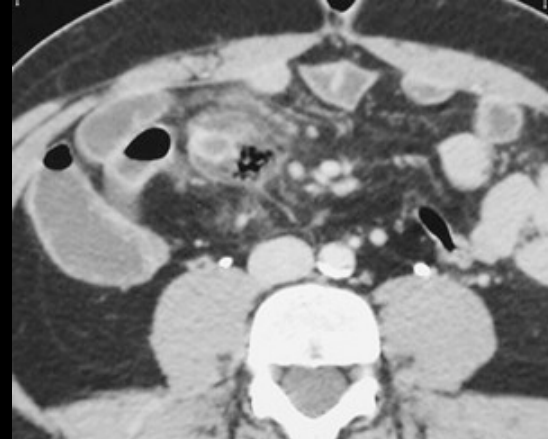
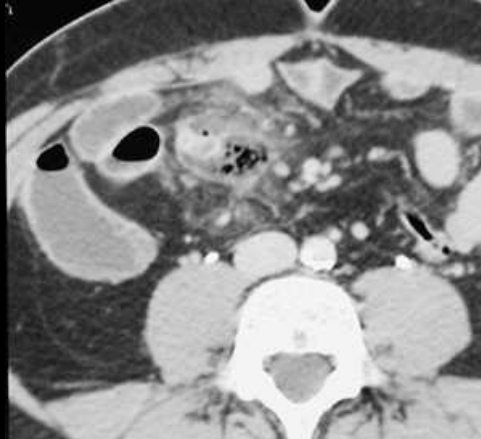
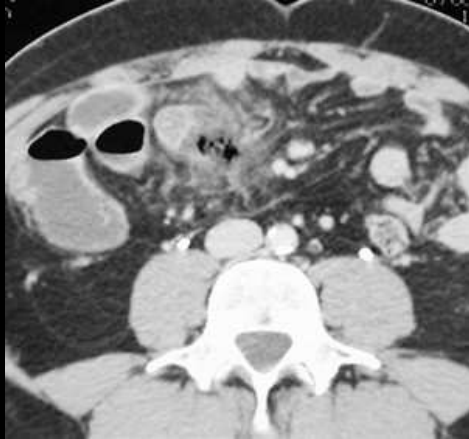
Et souvent : insuffisance cardiaque , HTA , hyperlipidémie , sd métabolique

- apparition de second cancer +++ ,
le plus souvent **leucémie liée à l'étoposide**
- cancers radio-induits (après radiothérapie)

Plus de 40% des patients traités pour tumeur germinale du testicule meurent d'une cause non cancéreuse et cela après un suivi médian de 10 ans .

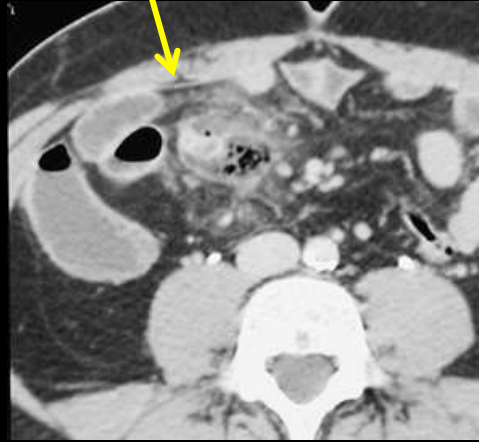
Pour les séminomes de stade 1 la tendance est de remplacer la radiothérapie par un cycle de chimiothérapie par carboplatine , quasiment dénué de toxicité aiguë et chronique , voir de supprimer tout traitement adjuvant . Le taux de rechute passe de 3-4% à 12-16% mais le taux de guérison demeure à 100% .

• homme 27 ans , sans antécédents , syndrome douloureux abdominal fébrile avec défense péri ombilicale évoluant en s'aggravant depuis 5 jours , polynucléose neutrophile , CRP modérément élevée . ? appendicite



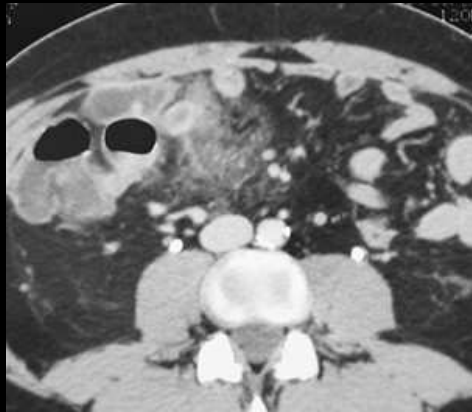
décrivez les principaux éléments sémiologiques et discutez l'étiologie

*obs. Dr M. Deneuille
CHR Metz Bonsecours*



il y a de tout évidence une **péritonite localisée mésocoliaque droite** qui se traduit par :

- .une infiltration limitée du péritoine (essentiellement mésentère)
- .un épaissement avec prise de contraste du péritoine pariétal antérieur qui explique bien les douleurs et la défense
- .une transparence graisseuse normale du péritoine dès qu'on s'éloigne du foyer +++



à l'épicentre du foyer de péritonite localisée , on voit :

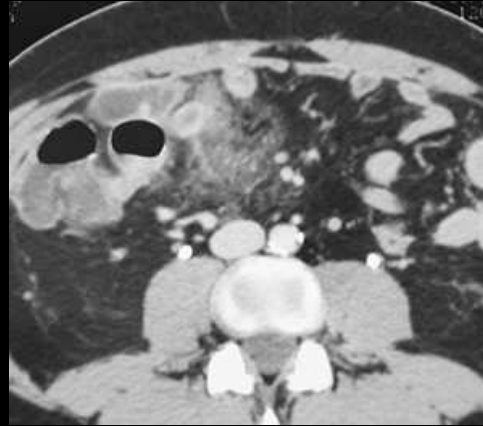
- .des bulles gazeuses groupées
- .au contact d'une **structure tubulée à parois plus épaisses et plus rehaussées que les parois intestinales à distance**

on peut donc conclure à une péritonite localisée en relation avec une **perforation digestive "couverte"**, sans signe de diffusion (pas d'épanchement liquide péritonéal , pas de collections à distance)

chez un sujet jeune , sans antécédent et devant ces images on doit évoquer 2 hypothèses :

- appendicite mésocoliaque** (sur caeco-ascendant mobile par défaut d'accolement du fascia de Toldt droit)
- perforation d'un diverticule de Meckel** ("diverticulite")





toutes les structures intestinales avoisinant le foyer de péritonite sont de type grêle (iléales puisqu'elles ne comportent pas de valvules conniventes).

Le caeco ascendant n'est pas visible ; il ne peut donc pas s'agir d'une appendicite et la structure tubulée est bien un diverticule de Meckel perforé



la photo per opératoire confirme:

.la présence d'un **diverticule de Meckel** à très large base d'implantation sur le bord antimésentérique de l'iléon terminal

.la présence d'une **perforation**

.la présence d'une **inflammation régionale majeure** intéressant aussi bien le diverticule que le grêle adjacent (hypervascularisation , oedème +++)

physiopathologie des "diverticulites" sur diverticule de Meckel

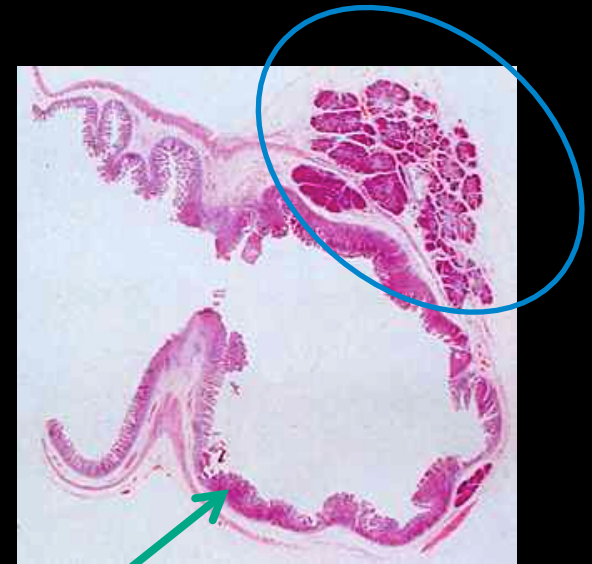
il est utile de s'intéresser à la physiopathologie des perforations des diverticules de Meckel pour comprendre pourquoi elles sont très différentes des autres complications perforatives diverticulaires observées en pathologie digestive

1. les diverticules de Meckel sont des **diverticules vrais**, dysembryoplasiques ; leurs parois comportent les 3 couches normales d'une paroi intestinale, à l'inverse des **diverticules coliques et du grêle** qui sont des **pseudo-diverticules** ne comportant que 2 couches (muqueuse et sous muqueuse) évaginées dans des zones de faiblesse de la musculature

2. ils sont dans 30 à 40 % des cas le siège de **foyers ectopiques de tissus gastrique et/ou pancréatique fonctionnels** secrétant entre autres de l'acide chlorhydrique et des enzymes protéolytiques (trypsine en particulier) qui agressent directement la muqueuse intestinale (puisque'il n'y a pas comme dans le duodénum, de sécrétion bicarbonatée par les glandes sous muqueuses duodénales de Brunner pour "tamponner" le pH acide).

3. rappelons que ces foyers de tissu gastrique ectopique sont à l'origine de l'utilisation de la **scintigraphie au pertechnetate de ^{99m}Tc** pour le diagnostic de diverticule de Meckel ; l'isotope étant un traceur de la muqueuse gastrique

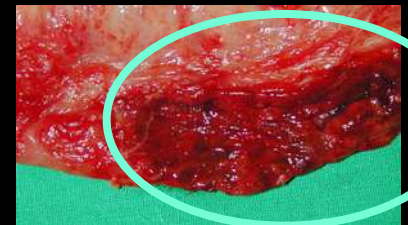
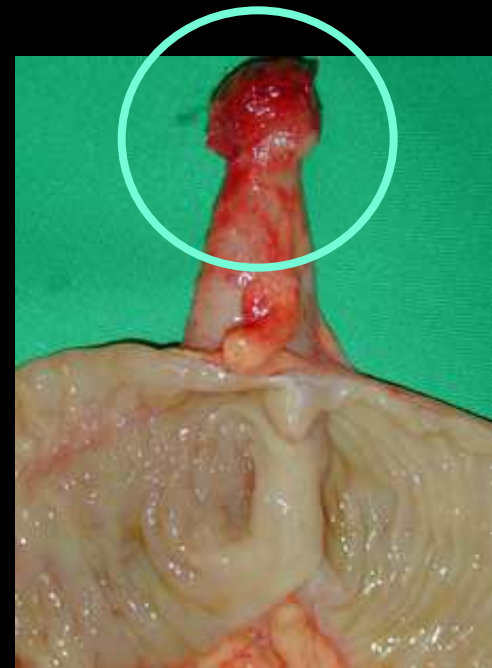
ilot de pancréas ectopique



zones de métaplasie gastrique

4. à l'inverse des appendicites et perforations appendiculaires qui sont des complications initialement "mécaniques" ; un obstacle endoluminal (coprolithe) ou pariétal (hypertrophie des plaques de Peyer ; adénocarcinome caecal..) empêchant l'évacuation du contenu par le péristaltisme appendiculaire , à l'origine d'une stase , surinfectée par la pullulation microbienne , **les perforations du diverticule de Meckel sont d'origine chimique !** ce sont des lésions "caustiques" de la paroi intestinale analogues à celles qu'on peut observer dans le tractus oeso-gastro-duodénal après ingestion accidentelle ou volontaire de bases ou d'acides concentrés . Rappelons que dans les diverticuloses du colon et du grêle , c'est également la pullulation microbienne engendrée par la stase endoluminale qui est à l'origine des "diverticulites"

5. la nature "chimique" de l'agression pariétale explique la très importante réaction inflammatoire observée tant dans la paroi diverticulaire que sur l'intestin et le péritoine alentour ainsi que le caractère fréquemment hémorragique des lésions . Rappelons que le diverticule de Meckel est la première cause à évoquer devant des rectorragies massives chez l'enfant et l'adolescent



take home message

les complications perforatives du diverticule de Meckel sont surtout observées chez l'adulte (3H / 1F). Elles sont pratiquement toujours "couvertes", comme la très grande majorité des perforations du grêle et se caractérisent cliniquement par leur sévérité, en raison de remaniements inflammatoires et parfois hémorragiques majeurs qui peuvent également être à l'origine de difficultés opératoires

la physiopathologie permet de comprendre pourquoi ces perforations du diverticule de Meckel sont très différentes des perforations appendiculaires ou des diverticulites sigmoïdiennes, jéjunales ou duodénales qui sont de mécanisme infectieux par pullulation microbienne secondaire à une stase intra diverticulaire

dans le diverticule de Meckel, ce sont les sécrétions acide et d'enzymes protéolytiques dus à des îlots ectopiques pancréatiques et/ou à des zones de métaplasie gastrique de la muqueuse qui sont à l'origine d'une perforation ulcéreuse chimique, caustique à l'origine d'une réaction inflammatoire majeure du péritoine voisin



zones de métaplasie gastrique dans un diverticule de Meckel



diverticule de Meckel perforé

homme 44 ans , douleurs du bras gauche évoluant depuis 3 mois , tuméfaction d'augmentation progressive
quels sont les éléments sémiologiques à retenir sur les radiographies standard

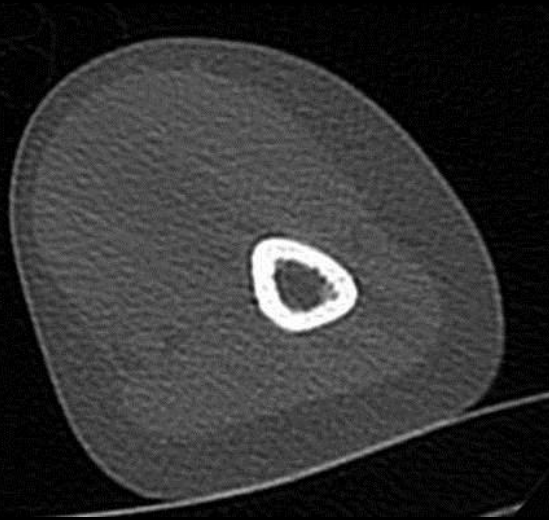


G



la lecture "dynamique" c'est-à-dire en "pinçant" la fenêtre de visualisation pour accentuer la visibilité des faibles variations de densité au sein des parties molles , permet de voir sans équivoque la **masse spontanément hyperdense par rapport aux éléments musculaires avoisinants**

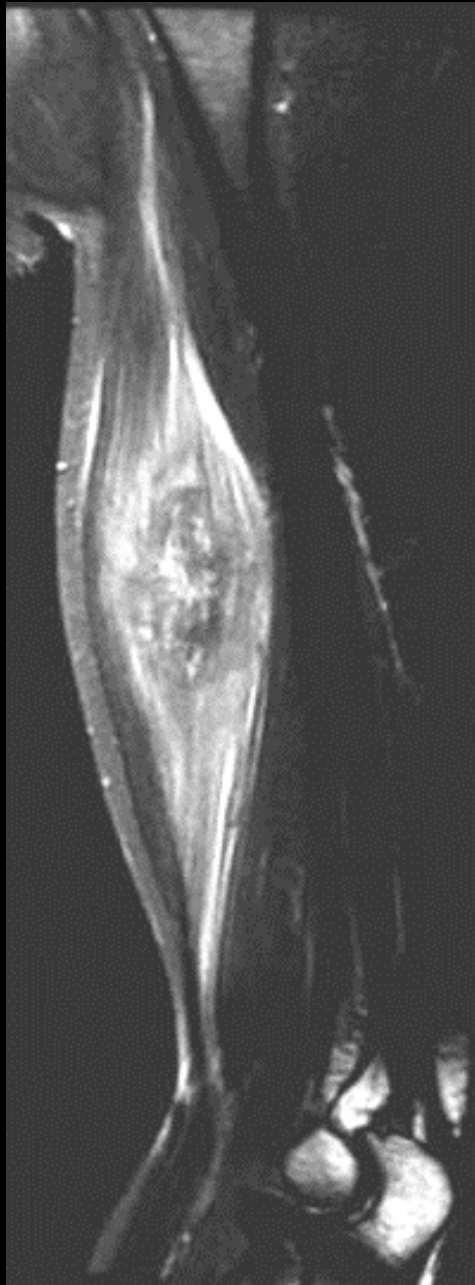
il n'y a aucune modification visible sur le squelette



-le scanner confirme l'absence d'anomalie osseuse en regard de la masse

-la prise de contraste en périphérie , en relation avec une **angiogénèse** nette ; et le **caractère infiltrant des contours lésionnels** , avec envahissement des structures musculaires adjacentes , l'absence de contexte infectieux sont très évocateurs d'une lésion tumorale





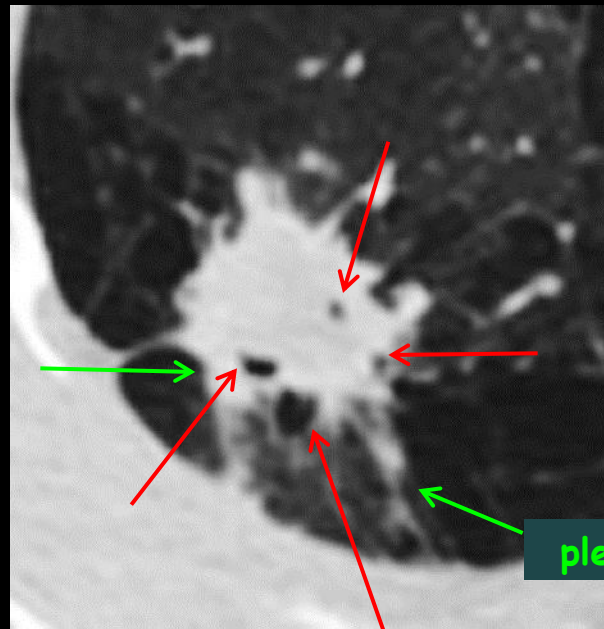
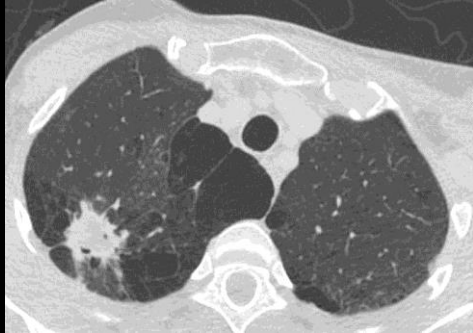
-l'IRM confirme la **très importante hypervascularisation de la masse**, en dehors de la zone centrale qui ne se rehausse pas

-le **caractère infiltrant des contours** sont particulièrement bien visibles

-très important **œdème des tissus mous adjacents**

-après concertation pluridisciplinaire , une **biopsie écho-guidée** de la lésion bicipitale gauche est réalisée qui montre un important contingent carcinomateux trabéculaire avec stroma-reaction fibreuse dissociant les fibres musculaires striées

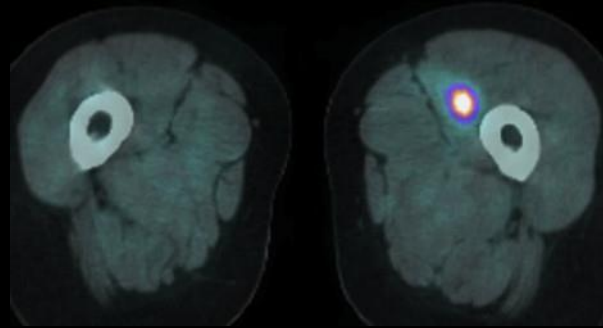
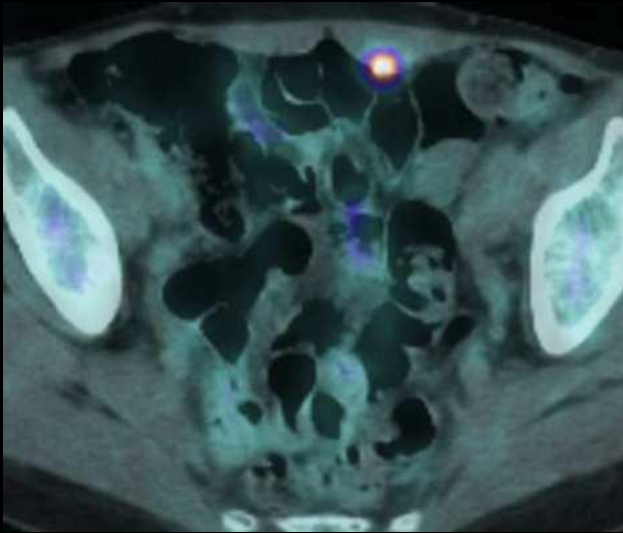
l'immuno-histo-chimie montre une expression de CK 7 sans expression de CK 20 ni de TTF-1 ; ce profil non spécifique restant compatible avec une origine pulmonaire



-le scanner retrouve une masse à contours spiculés avec "**pleural tags**" et "**radiolucent bubbles**" très évocatrices d'un **adénocarcinome bronchique** et un **emphysème centro-lobulaire sévère** , témoin d'un tabagisme massif

pleural tags

radiolucent bubbles



-la TEP-CT au 18 FDG montre **2 autres localisations hypermétaboliques musculaires** (grand droit gauche et vaste intermédiaire)

au total , le diagnostic est donc

métastase musculaire brachiale révélatrice d'un adénocarcinome bronchique primitif chez un patient tabagique

métastases musculaires

Incidence : lésions rares

1% (séries cliniques)

de 0,16% à 16% (séries autopsiques)

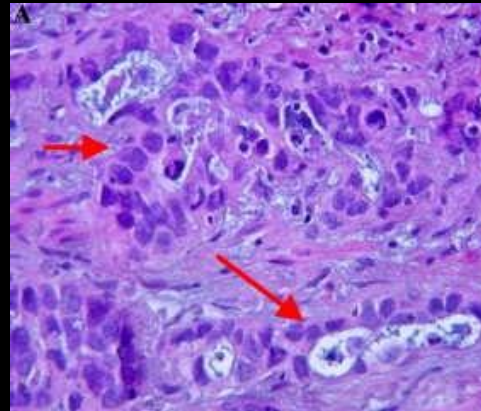
Rarement révélatrices du cancer primitif

Multifocales dans 40% des cas

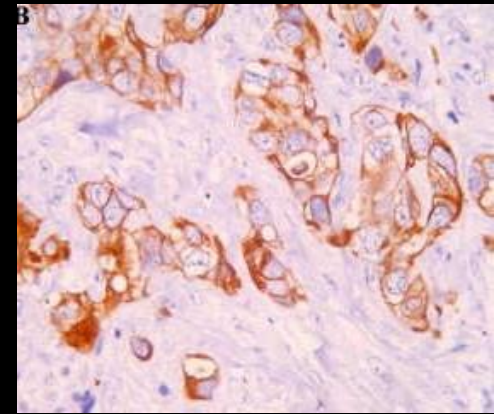
Pronostic particulièrement défavorable (pourcentage de survie de 13,8% à 2 ans et de 2,4% à 6 ans)

Cancers primitifs les plus souvent en cause :

- .pulmonaires +++
.rein
.tube digestif
.sein
.col utérin
.thyroïde , sarcomes , carcinomes muco-épidermoïdes....



HES X40 Quelques cellules glandulaires



immunohistochimie X40
Positivité des cellules tumorales pour les anticorps anticytokératine
7=adénocarcinome peu différencié



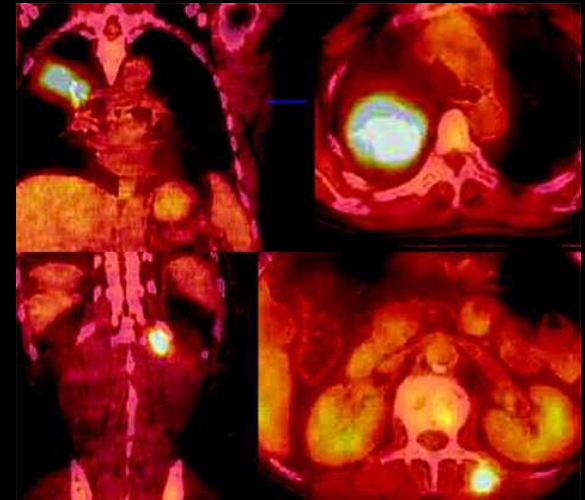
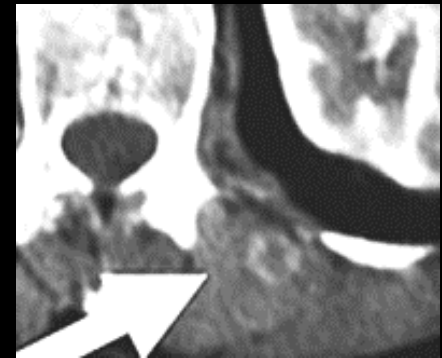
métastase du psoas droit d'un adénocarcinome bronchique aspect typique

Epidémiologie-physiopathologie des métastases musculaires

Rares malgré l'importance de la masse musculaire striée et la richesse de sa vascularisation, les métastases musculaires seraient même **exceptionnelles au niveau des membres**, siégeant plus volontiers dans la musculature du tronc (psoas et ceintures)

Hypothèse : **présence de facteurs protégeant le muscle strié des membres de l'invasion tumorale** :

- .**mécaniques** : mobilité musculaire et turbulences du flux sanguin
- .**biomécaniques** : modification de la pression artérielle intra musculaire ou de la température locale, rôle du sarcolemme comme barrière
- .**chimiques et humoraux** : pH musculaire acide, capacité du muscle squelettique à éliminer l'acide lactique (empêchant la néo vascularisation), libération de protéases et de cytokines (TNF : régénération musculaire et ralentissement de l'invasion musculaire), radicaux libres



localisation classique :
métastase du muscle psoas
d'un adénocarcinome
bronchique TEP CT 18 FDG

<http://thorax.bmj.com/content/early/2011/02/08/thx.2010.155903.full>

Imagerie des métastases musculaires :

Analyse de la sémiologie radiologique rare dans la littérature

Images peu spécifiques ; importance du **contexte clinique**

Lésions nodulaires tissulaires , hétérogènes avec **nécrose et œdème péri lésionnel (IRM) fréquents**

diagnostic différentiel : tumeur primitive (sarcome des tissus mous , abcès , hématome , collection ...

Importance d'une confirmation anatomo pathologique mais **prudence dans l'indication et la réalisation des biopsies**



messages à retenir

les localisations tumorales secondaires des muscles sont **rare** ,
surtout au niveau des membres , mais elles peuvent être
révélatrices

savoir y penser devant une **masse musculaire douloureuse**
d'aggravation rapidement progressive sans se "réfugier" dans
les diagnostics "paternalistes" d'hématome , abcès , claquage...

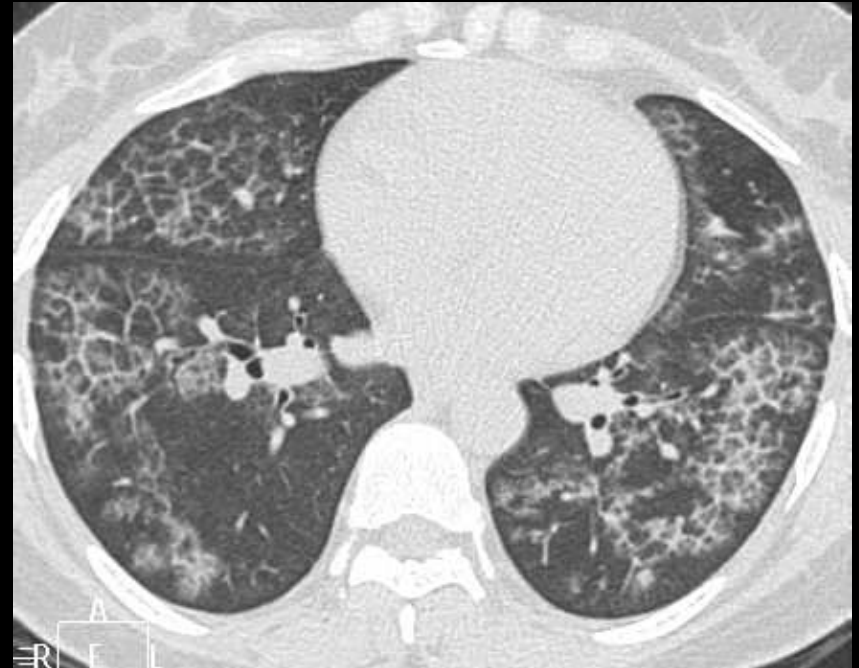
savoir rechercher d'emblée les **facteurs de risque de carcinome**
bronchique primitif (tabagisme +++) , principale cause de
métastase musculaire

ne biopsier une masse musculaire "agressive" , en apparence
primitive , qu'après avoir éliminé l'hypothèse d'une éventuelle
métastase , en particulier d'un cancer bronchique primitif et
discuté le dossier en RCP sarcome. Il peut en effet s'agir d'un
sarcome des tissus mous (synoviosarcome , fibrosarcome ,
histiocytome fibreux malin) dont la prise en charge
thérapeutique ne doit pas être compromise , par une biopsie
dans des conditions inadéquates.



43 ans ,Origine congolaise Ancienne institutrice Pas de tabac . HIV -

Dyspnée d'apparition progressive depuis 18 mois Pas d'AEG Pas d'anomalie à l'auscultation

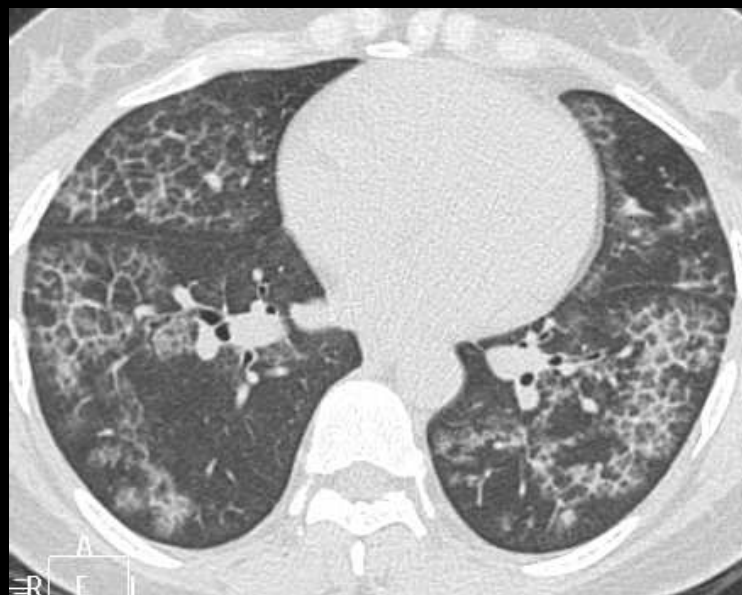
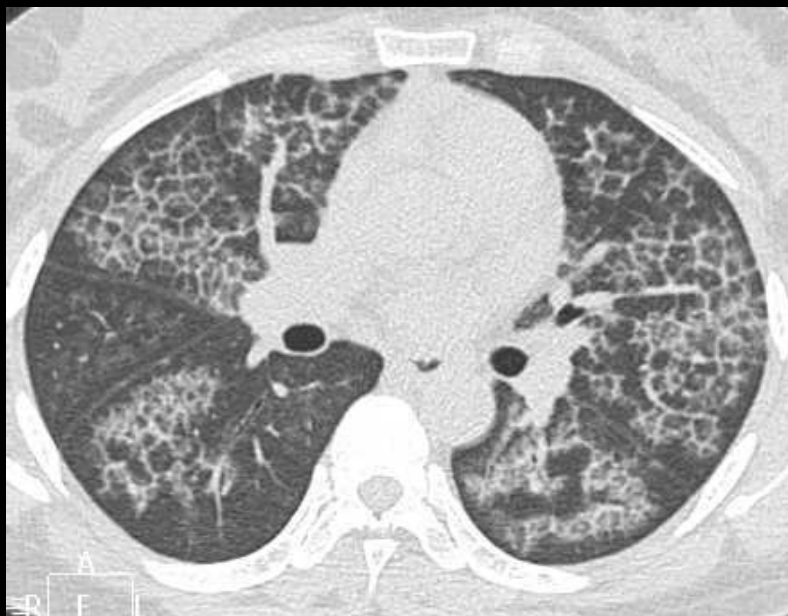


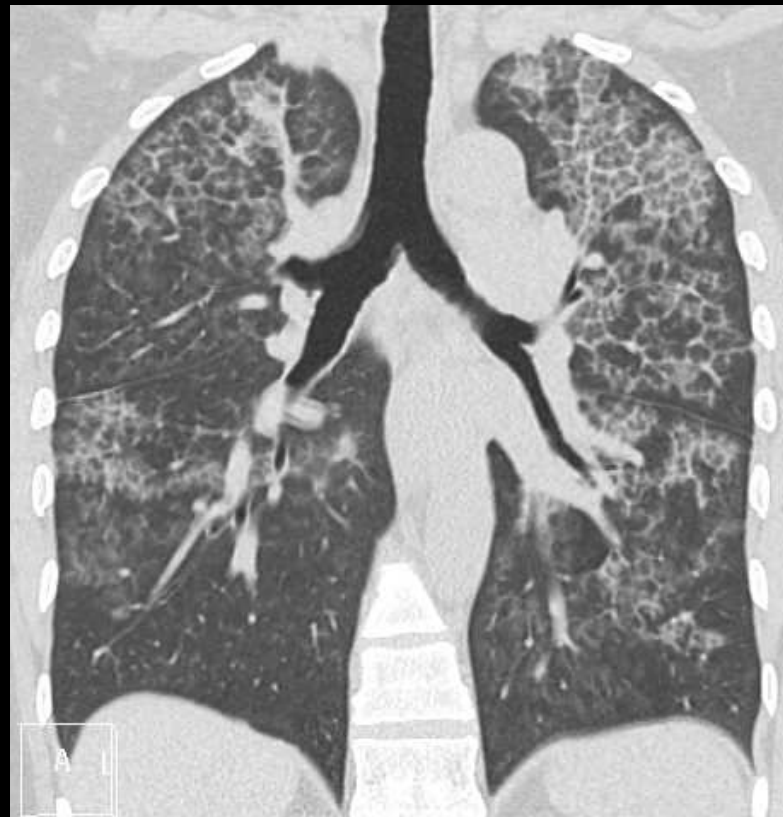
quels sont les principaux éléments sémiologiques à retenir cette patiente sur les coupes thoraciques submillimétriques ,en fenêtre parenchymateuse



Plages de verre dépoli bilatérales , symétriques avec épaissements des septas périlobulaires (réticulation) donnant l'aspect classique de "crazy paving" .

Les régions périphériques sous pleurales sont épargnées.





Pas de syndrome inflammatoire (CRP)

EFR :

syndrome restrictif modéré

baisse DLCO (51%)

Lavage alvéolaire retrouvant un matériel amorphe

Anti corps anti IgM CSF positifs

Quel(s) diagnostic(s) peut-on évoquer
devant ce type d'images et en
fonction des éléments de contexte
fournis



Hypothèses diagnostiques sur les images et, en particulier, sans tenir compte du contexte clinique (tableau aigu ou chronique)

- Protéïnose alvéolaire
- Infection (pneumocystis jirovecii / VIH+)
- Carcinome bronchiolo-alvéolaire
- Iatrogénie (bléomycine, MTX)
- Pneumopathie lipidique (inhalation huile)
- Hémorragie alvéolaire
- PINS
- Pneumopathie cryptogénique organisée
- Sarcoïdose (rare)
- SDRA

dans cette observation, compte tenu du caractère chronique et de l'évolution lente de la dyspnée, de l'absence de déficit immunitaire, de tabagisme, et des données des examens complémentaires, en particulier de l'aspect du liquide observé au LBA, l'hypothèse la plus vraisemblable est celle d'une **protéïnose alvéolaire pulmonaire** ou **lipoprotéïnose alvéolaire (LPA)**

classée "abusivement" dans les "Pneumopathie interstitielles", puisqu'il s'agit d'une pathologie alvéolaire et qui justifie l'adoption de la désignation pour ce groupe d'atteintes pulmonaires du terme de **pneumopathie infiltrantes**

affection rare correspondant à une accumulation de matériel protéinacé dans les alvéoles, conséquence d'un défaut de clairance du surfactant par les macrophages alvéolaires. Sa pathogénie reste incertaine (GM-CSF)

Présentation clinique

- Dyspnée d'effort +++
- Toux sèche +++
- Hémoptysie rare
- Expectoration de membranes
- Examen clinique souvent normal
- Râles crépitants bilatéraux parfois



Examens paracliniques

Bilan biologique standard : peu contributif

- Pas de syndrome inflammatoire
- élévation LDH (50%)
- **Ac anti GM- CSF (100% dans les formes primitives)**

EFR

- Sd restrictif modéré
- Baisse DLCO (40-50%)

« CRAZY PAVING »

Longtemps considéré comme spécifique LPA

au moins 15 causes possibles !

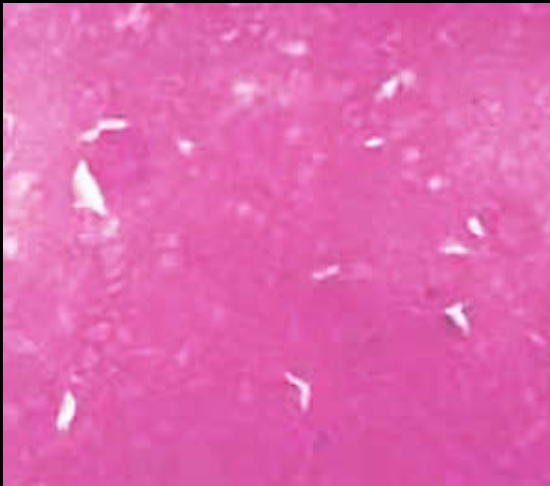


Examens paracliniques

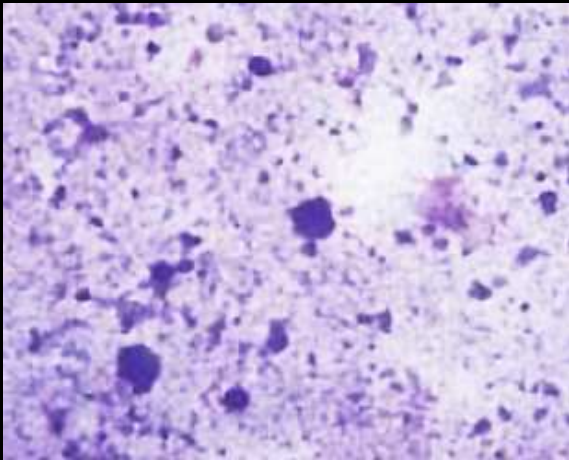
Soluté NaCl iso



Liquide lactescent
LBA protéinoase alvéolaire



MGG matériel grumeleux amorphe sur
fond basophile (liquide de LBA)



PAS coloration pourpre caractéristique du
matériel floconneux

Traitement

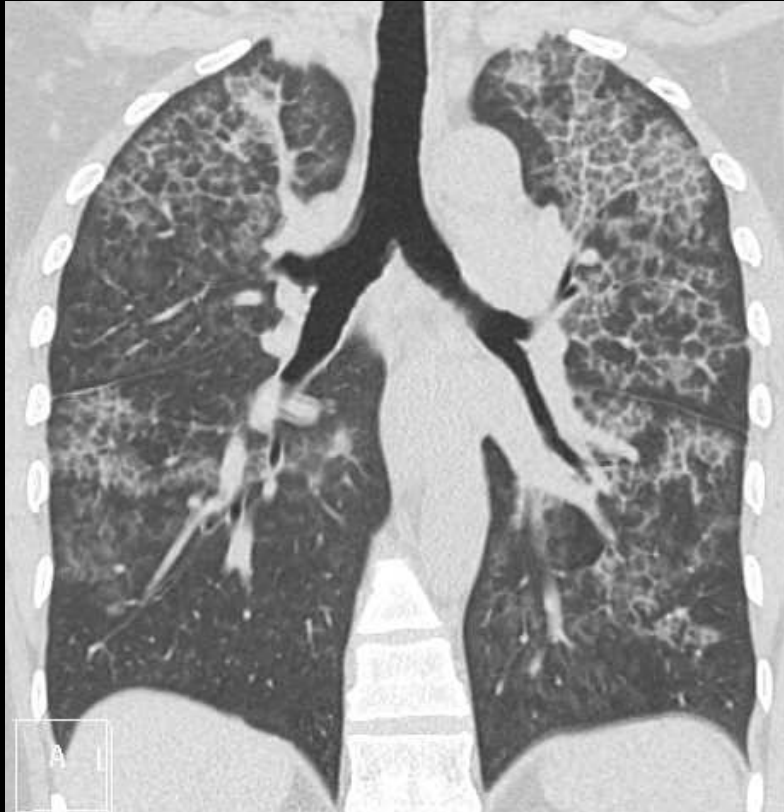
Pas de facteur prédictif

Corticoïdes → infections pulmonaires

"Grands " lavages pulmonaires

Kinésithérapie respiratoire

GM-CSF ? (formes sévères)



Take home message

-la protéinose alvéolaire est une pneumopathie infiltrante rare identifiée en 1958 par Rosen. Elle se rencontre surtout chez l'homme, le plus souvent fumeur.

-~~Capphyéiopschologéaiz~~ est une pneumopathie infiltrante rare identifiée en 1958 par Rosen. Elle se rencontre surtout chez l'homme, le plus souvent fumeur.

-Sa physiopathologie est mal connue,
CSF conduisant un vraisemblablement auto-immune avec anticorps anti GM-
défaut d'élimination du surfactant.

Sur le plan étiologique il existe à côté des

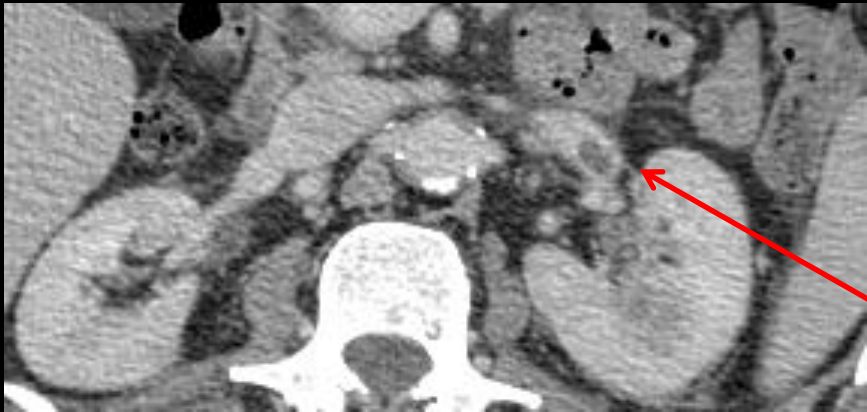
formes idiopathiques (90 % des cas)

, des formes
secondaires à une inhalation (silice, talc.) ; hémopathies (leucémie myéloïde aiguë et
chronique) ; agents infectieux (Aspergillus, mycobactérie)

et au ~~clinique~~ en l'absence de symptômes, c'est possible : pneumopathie progressive, toux sèche ; la découverte
clinique a ou peu symptomatique

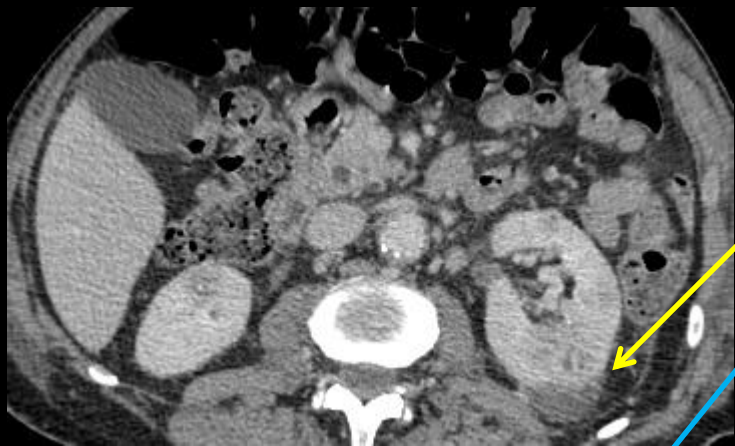
-sur le plan radiologique

Homme de 74 ans, diabétique, sepsis sans point d'appel clinique, hémocultures en cours.



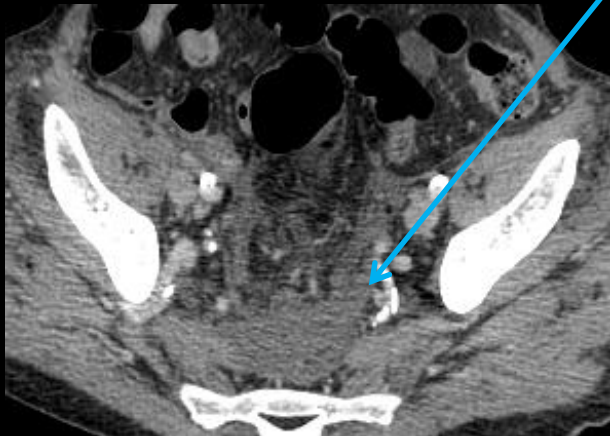
Abcès rénal à *Staphylococcus aureus*

Thrombus de la veine rénale



Collection péri-rénale

Infiltration de la graisse rétro- et sous-péritonéale

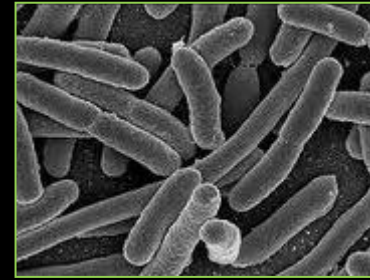


pyélite infectieuse

Abcès rénal

- Terrain :
Immunodéprimé, **diabétique (75% des abcès)**
- Germes :
BGN (voie urinaire rétrograde)
CGP (hématogène)
- **ECBU négatif dans > 20% des cas**
- Complique une pyélonéphrite
- Traitement :
Antibiothérapie
Drainage naturel par les voies excrétrices
Ou par voie percutanée

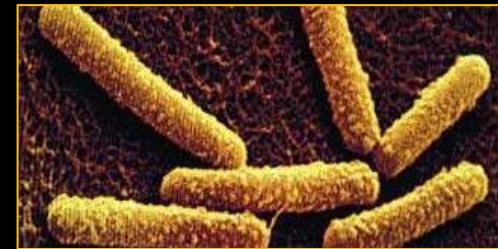
Escherichia coli



Proteus mirabilis



Klebsiella pneumoniae



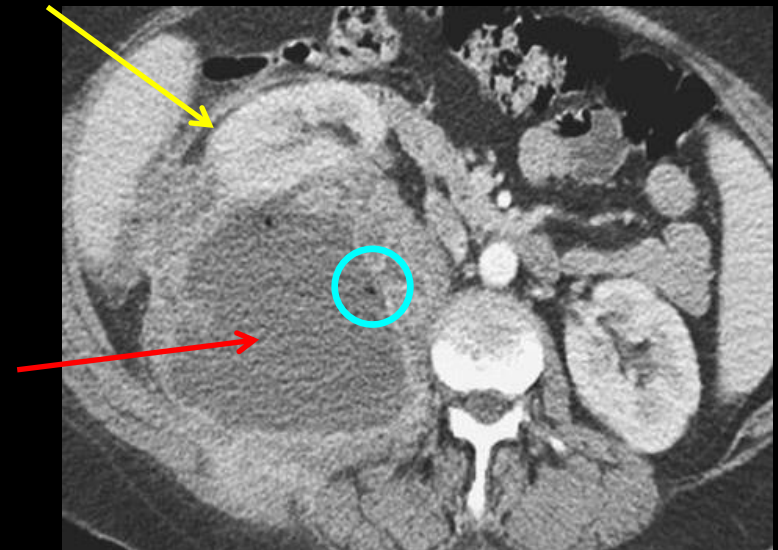
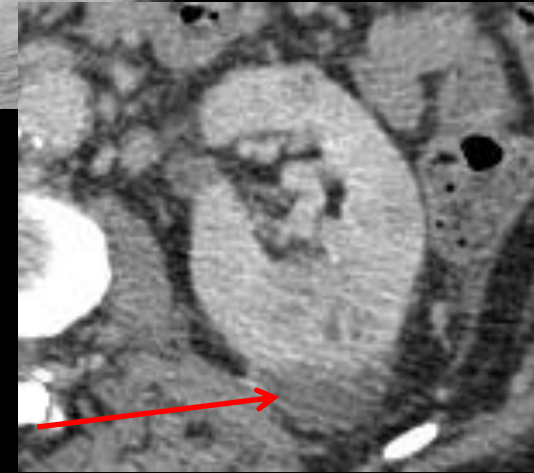
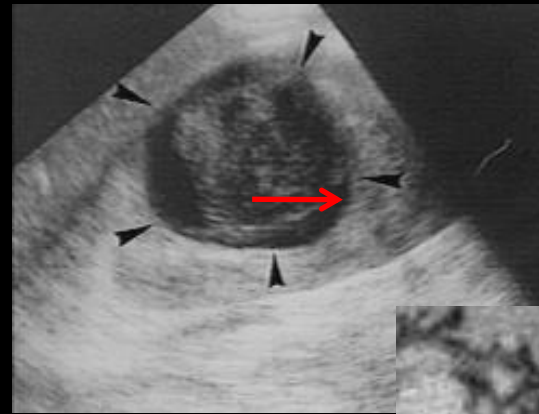
Staphylococcus aureus



Abcès rénal

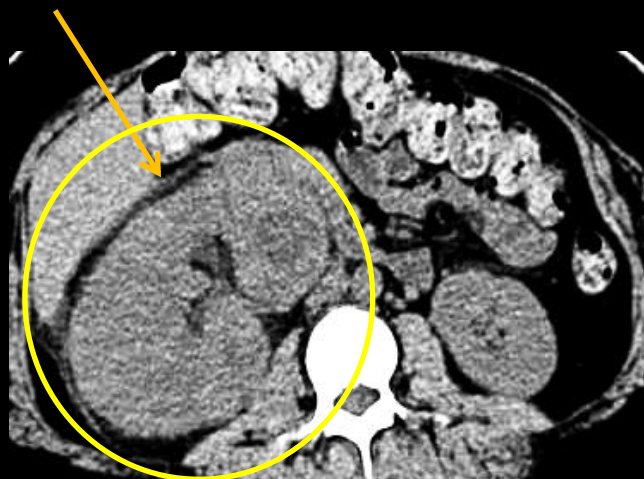
- **Collection** juxta et péri-rénale sous-capsulaire
- S'étendant aux structures adjacentes, refoulant le parenchyme rénal
- Mal limitée puis encapsulée
- Contenu homogène hypodense ± bulles de gaz
- Thrombose veineuse associée →

Si isolé du système excréteur : BU négative!



Pyélonéphrite

- Augmentation du volume du rein pathologique
- Infiltration de la graisse péri-rénale →
- Néphrogramme strié →
- Retard d'excrétion ○
- Epaissement et rehaussement pariétal pyélique ○



Abcès rénal : diagnostics différentiels

- Pyélonéphrite emphysémateuse

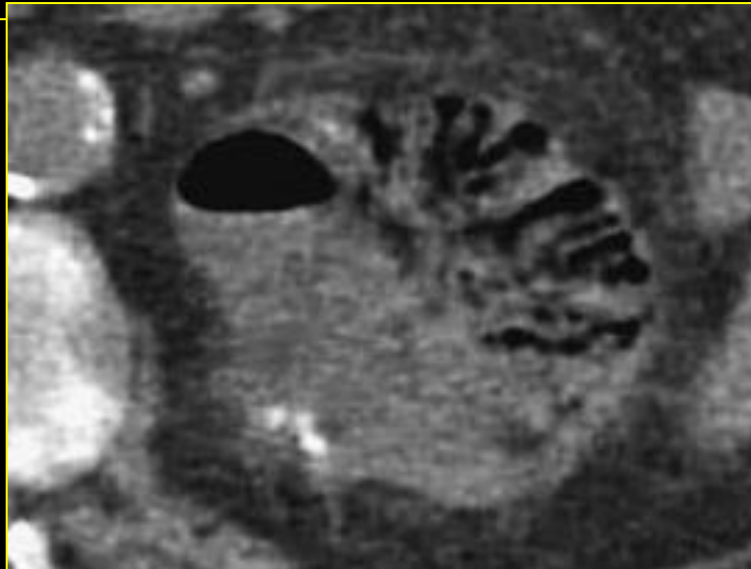
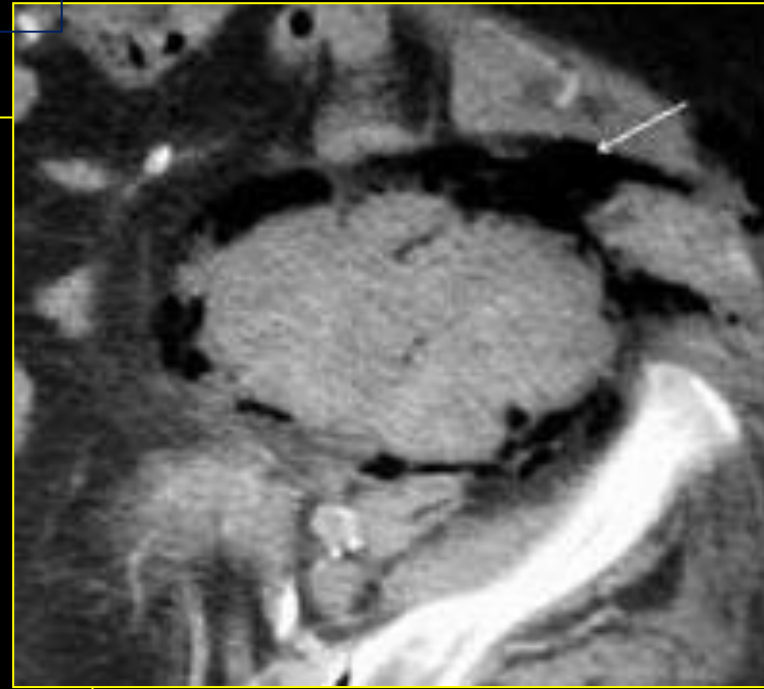
Diabète (85-100%).

E. coli, *K. pneumoniae*, *P. mirabilis*

Multiples bulles de gaz intra-parenchymateuses

Radiations striées partant de la papille

Dissection gazeuse parenchymateuse



Abcès rénal : diagnostics différentiels

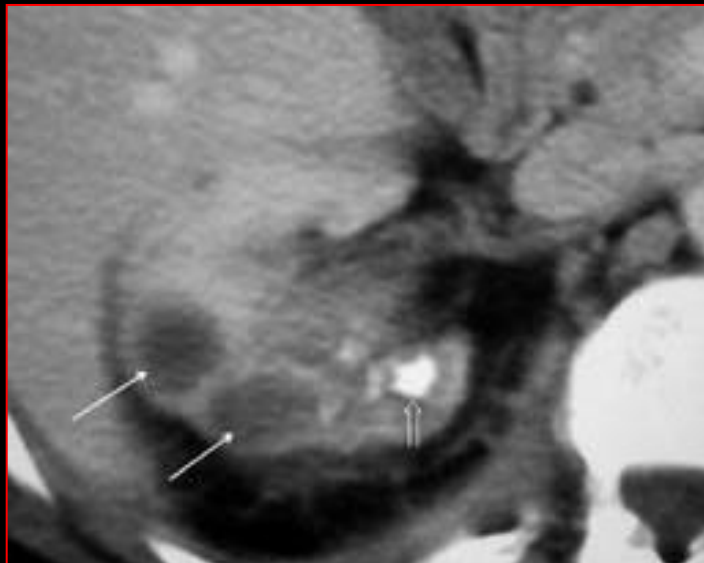
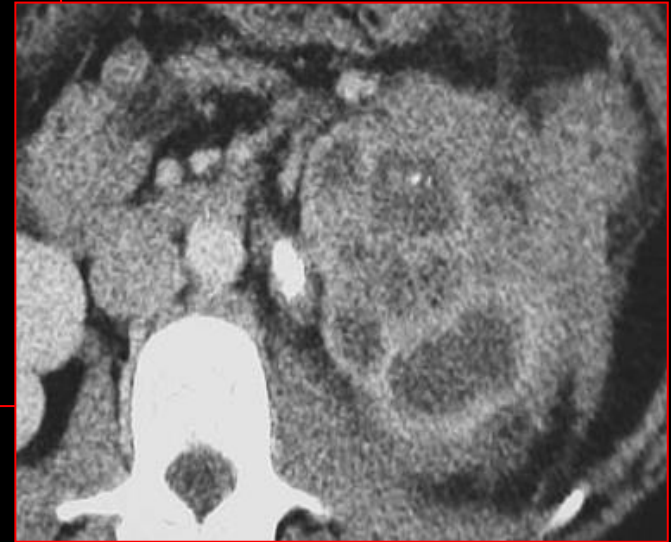
- Pyélonéphrite xanthogranulomateuse

Obstruction et infection chroniques. *P. mirabilis* et *E. coli*

Multiples masses hypodenses bien limitées

Rein hypertrophié **non fonctionnel** (rein "muet" ; pas d'opacification des cavités excrétrices)

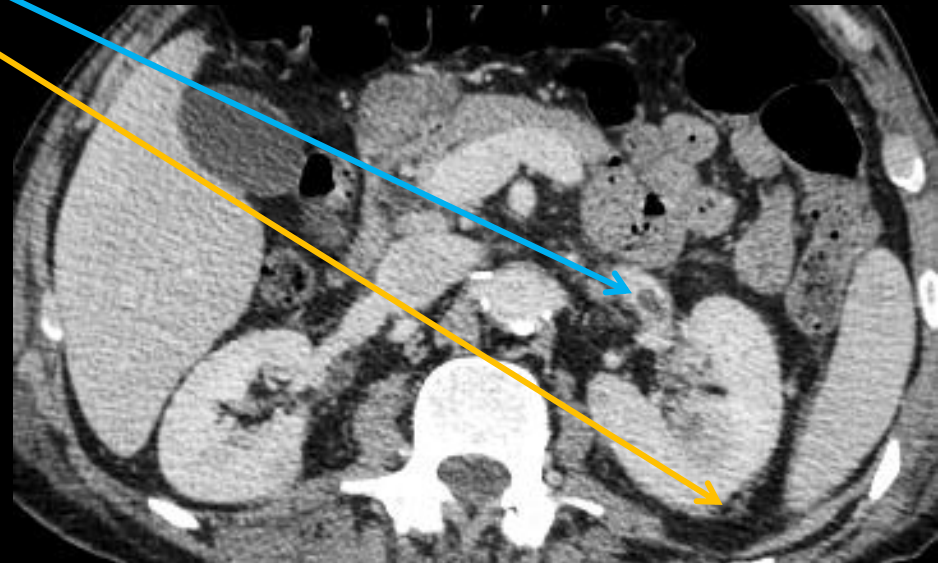
Calculs



au total

- Collection péri-rénale
- Thrombose veineuse
- Infiltration de la graisse péri-rénale

Abcès rénal à *Staphylococcus aureus* chez un patient diabétique (mal équilibré)



Patient de 60 ans; lombalgies banales, d'allure mécanique. Quels diagnostics peut-on évoquer devant cet aspect **d'ostéocondensation diffuse du squelette axial**



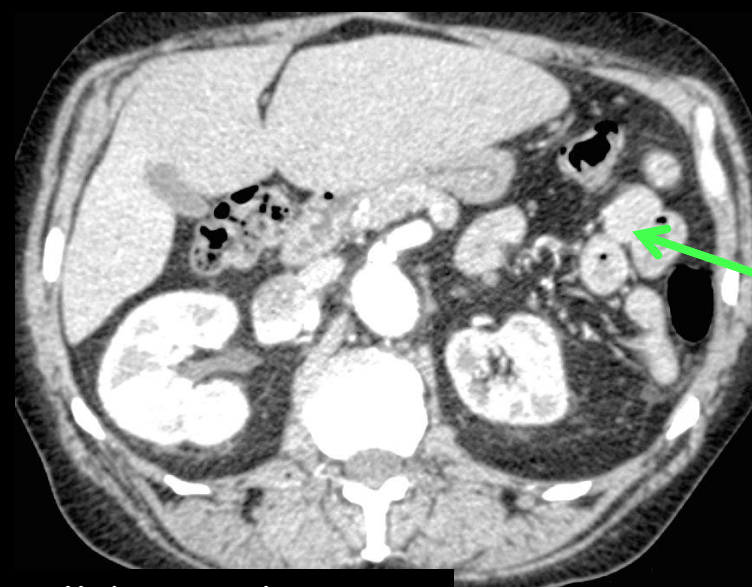
Lésions ostéocondensantes diffuses (à prédominance axiale) du squelette

Causes classiques

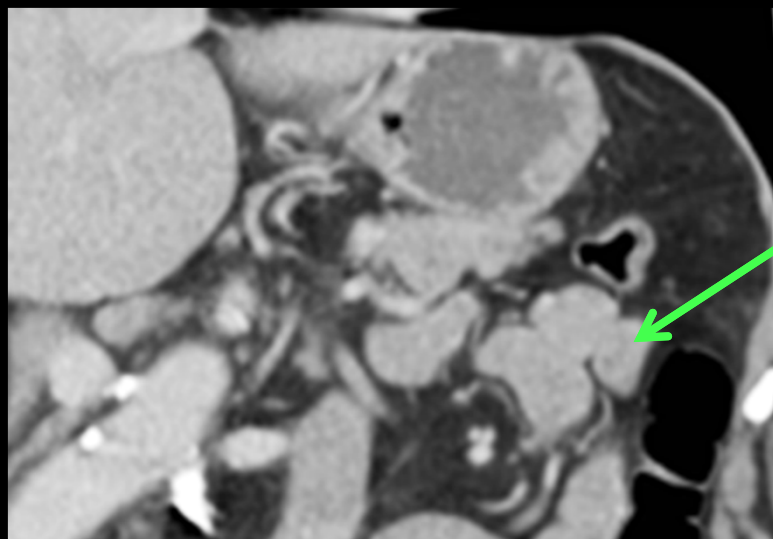
- 
- Métastases (prostate++)
 - Ostéodystrophie rénale
 - Dysplasies ostéocondensantes :
 - Ostéopétrose
 - Pycnodysostose
 - Ostéomésopycnose
 - Myélofibrose
 - Drépanocytose

Causes plus rares

- Sarcoïdose
- Fluorose
- Ostéomalacie axiale condensante
- Hyperparathyroïdie
- Myélome condensant/POEMS
- Mastocytose
- Oxalose
- Fibrogenèse imparfaite



le scanner thoraco-abdomino-pelvien montre l'absence de rate et la présence de nodules de la loge splénique, homogènes, correspondant soit à des **nodules de splénose post splénectomie**, soit à des **rates accessoires hypertrophiées** ; la première hypothèse étant de loin la plus probable, en l'absence de branche artérielle perfusant les nodules



il ne reste donc qu'à trouver une indication de splénectomie pouvant coexister, ou être suivie d'une ostéocondensation diffuse du squelette axial

il ne reste guère qu'une hypothèse plausible : **la myélofibrose** ou **splénomégalie myéloïde** encore appelée myélofibrose chronique idiopathique ou métaplasie myéloïde primitive avec myélofibrose

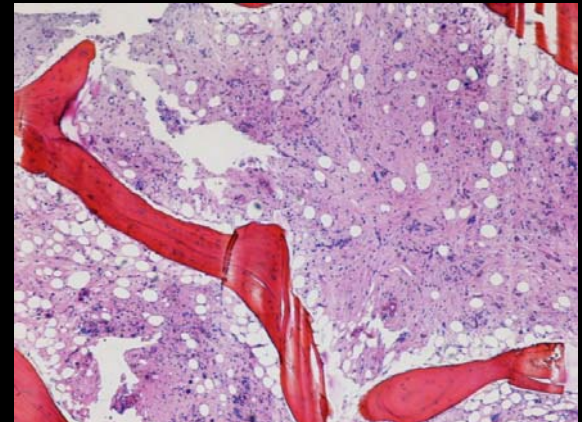
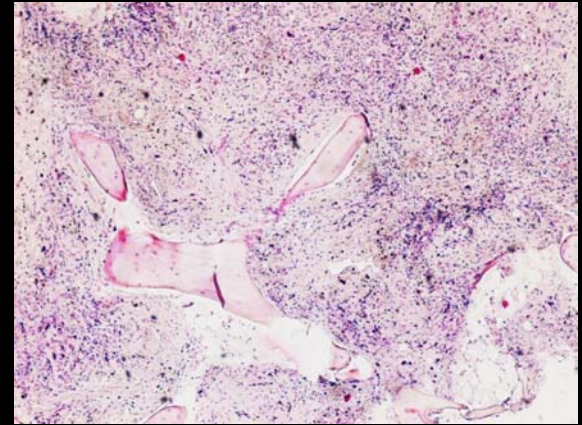
maladie rare ,touchant l'homme blanc à une moyenne d'âge de 65 ans .facteurs favorisants: exposition aux rayonnements ionisants ;exposition prolongée aux dérivés benzéniques

syndrome myéloprolifératif correspondant à la prolifération clonale d'une cellule souche pluripotente

la fibrose est due à une libération exagérée de PDGF et de TGF bêta responsable de la synthèse de collagène I, II, IV, de fibronectine, protéoglycanes et d'inhibiteurs de la collagénase

elle s'accompagne d'une **hématopoïèse extra médullaire avec néo angiogenèse** que l'on retrouve également dans la moelle .

Le foie, les ganglions, la rate le rein, les surrénales, la dure-mère, le poumon et la plèvre, la peau et le sein sont les principaux sites d'hématopoïèse extra médullaire .



la maladie, est asymptomatique durant une longue partie de son évolution (splénomégalie isolée) ; on peut avoir des signes généraux non spécifiques (fièvre, sueurs nocturnes, amaigrissement).

On observe initialement une augmentation des trois lignées médullaires avec prédominance de la lignée mégacaryocytaire entraînant

- polyglobulie 11% des cas
- thrombocytose 15% des cas
- hyperleucocytose 12 % des cas

Avec le développement de l'ostéomyélosclérose apparaît une cytopénie avec essentiellement une **anémie** multifactorielle (hémodilution , hémolyse périphérique , érythroblastopénie)

la splénomégalie avec hypersplénisme

est quasi constante , souvent massive , exposant à des complications aiguës 'infarctus , hématome sous-capsulaire

l'ostéosclérose s'observe chez 40 % des patients , avec des douleurs dans 20 % des cas

scintigraphie à la ^{18}F -Fluoro-3'-deoxy-L-thymidine (^{18}F -FLT), un analogue nucléosidique qui s'accumule dans les cellules proliférantes.



la confirmation diagnostique de la splénomégalie myéloïde se fondera sur des éléments

.histologiques sur une biopsie ostéo-médullaire qui montre la **prolifération mégacaryocytaire** dystrophique associée à **une néoangiogénèse** et à une **fibrose constante**

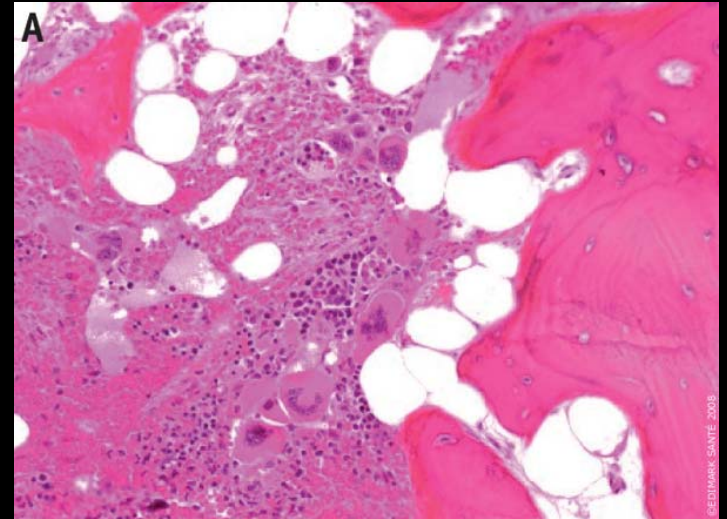
les études cytogénétiques permettent d'éliminer la LMC par l'absence de chromosome Phi) et précisent les anomalies du caryotype

.l'absence de critères d'un autre syndrome myéloprolifératif, d'une myélodysplasie ou d'une leucémie (chromosome Philadelphie par ex.)

.la **positivité du JAK2** (mutation V617F , présent dans 50 % des cas ; qui confirme le syndrome myéloprolifératif) ou d'un autre marqueur clonal

.les déformations des hématies "en larmes" (dacryocytes) et l'érythromyélie quasi constante

anémie hypochrome et hématies "en larmes".



myélofibrose et mégacaryocytes.



les complications de la splénomégalie myéloïde
sont de plusieurs ordres:

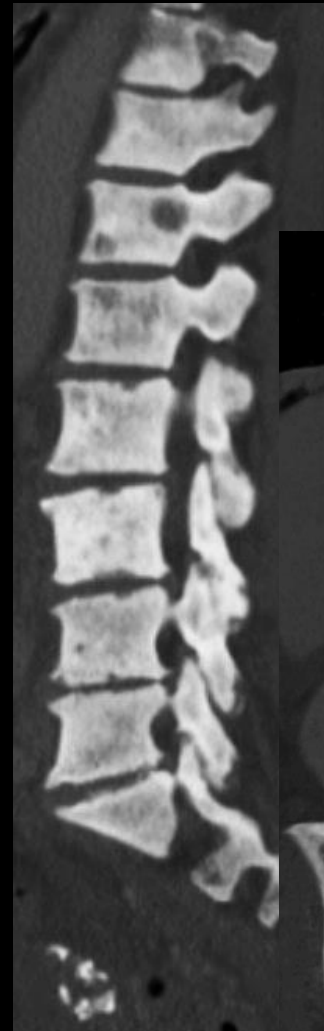
- .hémorragiques ; thrombopénie et thrombopathie
- .infectieuses , surtout broncho-pulmonaires
- .métaboliques (goutte)

.acutisation , myéloblastique le plus souvent ,
parfois lymphoblastique , surtout après radio
ou chimiothérapie , et après splénectomie

.hypertension portale

.complications cardiaques++++

le seul traitement logique est l'allogreffe qui
n'est envisageable que chez le sujet jeune avec
donneur compatible et l'autogreffe mais le
risque de rechute est élevé car les cellules
réinjectées sont clonales



les indications de la splénectomie dans la splénomégalie myéloïde sont

un hypersplénisme majeur non contrôlé par les traitements

les douleurs et le volume de la rate

les infarctus spléniques répétés

les complications de l'hypertension portale



messages à retenir

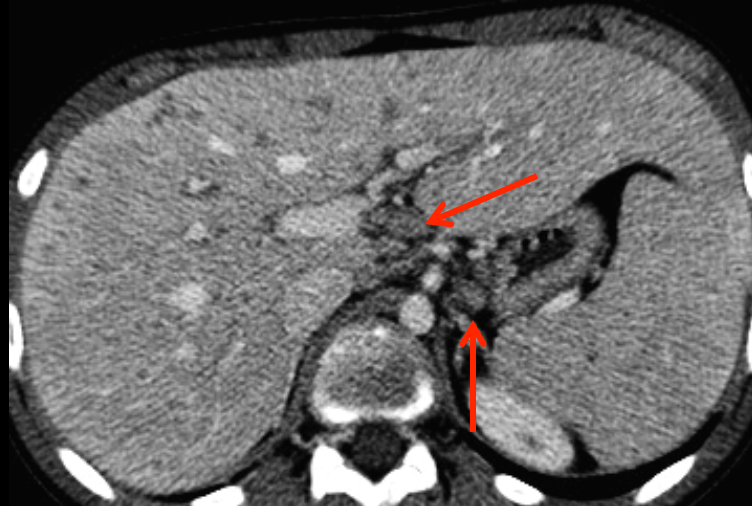
-l'**ostéomyélosclérose** est la forme maximale de la **myélofibrose médullaire**, qui accompagne la **splénomégalie myéloïde** (prolifération clonale d'une cellule souche pluripotente), le plus rare et le plus grave des syndromes myéloprolifératifs

-sur le plan radiologique, l'**aspect d'ostéocondensation dense et assez homogène**, sans signes de fragilité du **squelette axial** est très évocateur et ne pose guère de problèmes diagnostiques

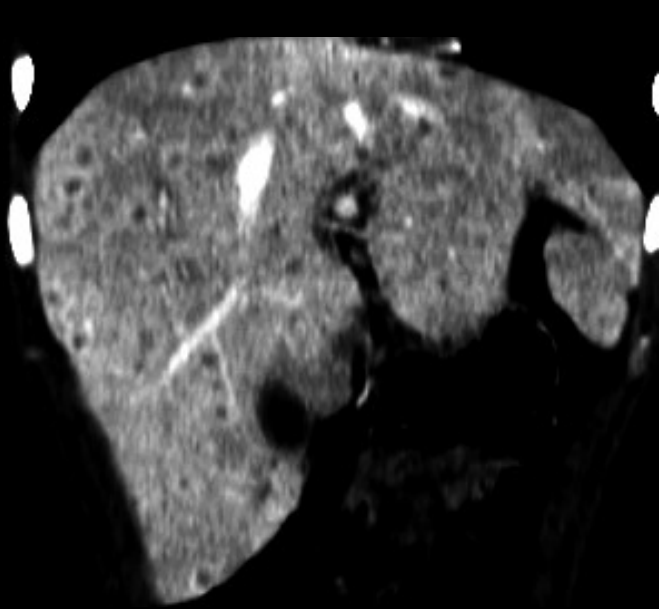
-la médiane de survie est de 4 à 5 ans avec de grandes variations.
L'âge élevé et le caractère symptomatique de la maladie sont des facteurs de mauvais pronostic, tout comme le degré d'anémie, les valeurs extrêmes de la numération leucocytaire et les anomalies cytogénétiques



jeune garçon , 13 ans , réunionnais , fièvre depuis 15j, AEG
, numération formule sanguine normale
-décrivez les principales anomalies observées sur le scanner



hépatomégalie avec multiples nodules infra centimétriques dispersés dans les 2 lobes ,perturbations microcirculatoires , splénomégalie avec les mêmes nodules ,
adénopathies cœliaques et du hile hépatique



quelles hypothèses diagnostiques vous paraît-il licite d'évoquer , dans ce contexte



- sarcoïdose
- infections granulomateuses du foie
 - yersinia enterocolitica
 - francisella tularensis (tularémie)
 - mycobactéries (y compris tuberculosis)
 - lymphogranuloma venereum
 - candidoses
 - actinomyose
- LMNH

un joker : le patient présente une **volumineuse adénopathie inguinale** ; le diagnostic est donc :

**maladie des griffes du chat
(cat scratch disease)**

"cat scratch disease"

"lymphoréticulose bénigne d'inoculation" de Mollaret et Debré) , "bartonellose"

due le plus souvent à *Bartonella henselae*.

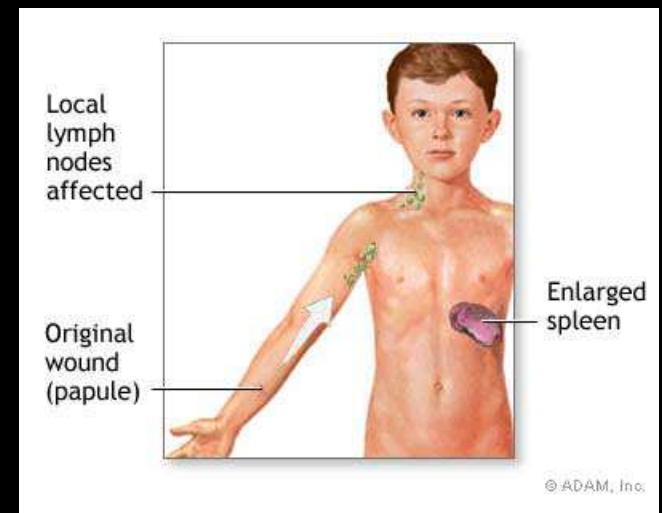
3 à 10 jours après une **effraction cutanée** : papule ou vésicopustule (lésion primaire) persistant quelques jours ou semaines qui , la plupart du temps , a disparu quand apparaissent les autres signes cliniques.

3 à 60 jours après l'inoculation: **adénopathie régionale** : axillaire, cervicale, sous-maxillaire, inguinale, auriculaire etc. en fonction du site d'inoculation

l'atteinte viscérale (hépatique ,splénique, SNC ,poumons , os) est rare (5 à 8% des cas)

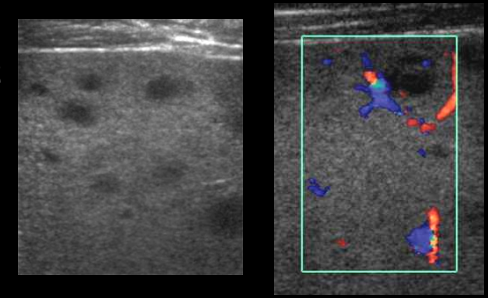
diagnostic biologique : **sérodiagnostic (recherche d'anticorps)**

anatomopathologique sur biopsie de peau ou de ganglions ; immunohistochimie pour les anticorps



Deux principaux types de lésions dues à Bartonella hensalae:

- granulomatose nécrosante (malades immunocompétents)
- angiomatose bacillaire (immunodéprimés, sida++)



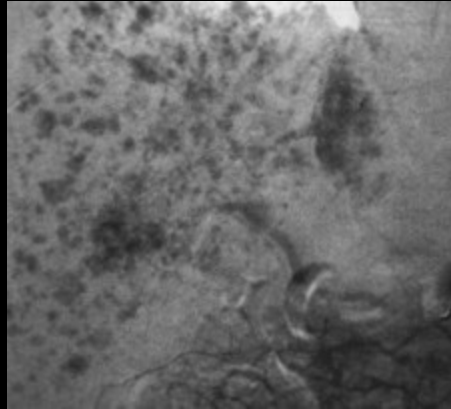
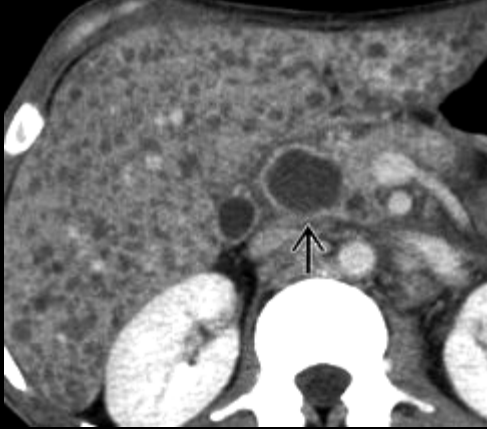
Sujet immunocompétent (5 à 8 % d' atteintes systémiques)

- Localisations hépatiques:
 - nodules bien circonscrits multiples de 4 à 10 mm
 - hypoéchogènes (US) et hypodense (CT).
 - exceptionnellement se calcifient
- Histologie: granulomes, centres nécrosés, infiltrat leucocytaire
- Diagnostic facile si: griffure de **chaton** + adénopathie (les chats adultes griffent moins et sont beaucoup plus rarement porteurs de B Hensalae)
- Formes de diagnostic difficile: fièvre associée masses intra-hépatiques et spléniques à différencier de localisations de lymphome ,sarcoïdose ...

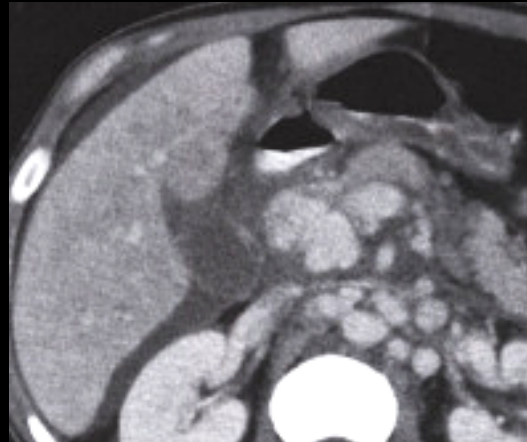
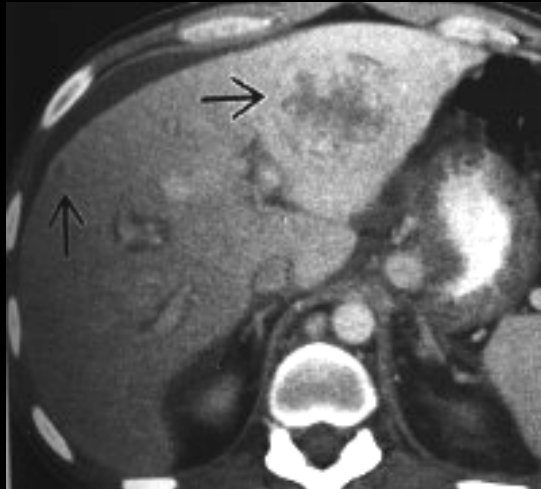


Chez les **immunodéprimés VIH**, *Bartonella henselae* est responsable de l'**angiomatose bacillaire**, affection vasculo-proliférative cutanée et polyviscérale. -L'atteinte hépatique correspond à une **pélioïse** de type kystique et phlebectasique (syndrome de dilatation sinusoidale). Elle se traduit par hépatomégalie + splénomégalie parfois volumineuses, adénopathies hypervascularisées

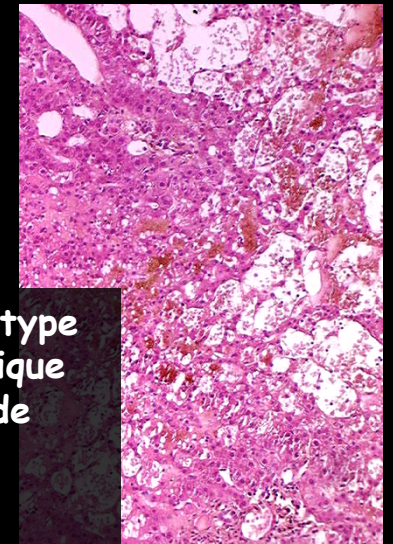
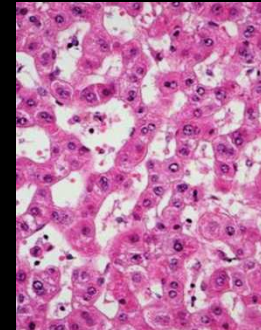
- AEG: Fièvre frissons sueurs++



pélioïse de type kystique



angiomatoses bacillaires



pélioïse de type
phlebectasique
syndrome de
dilatation
sinusoïdale

take home message

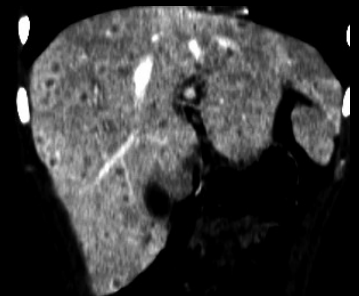
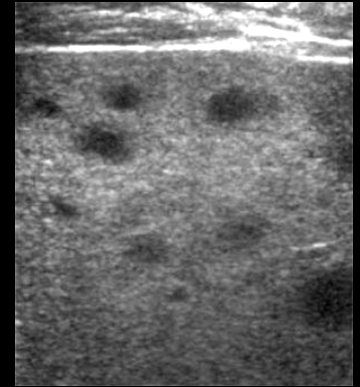
des images de **micro abcès disséminés dans le foie et la rate** à l'échographie chez un **jeune enfant** doivent faire penser à la **maladie des griffes du chat**.

Il faut alors rechercher une **adénopathie superficielle** et des traces cutanées de la griffure responsable

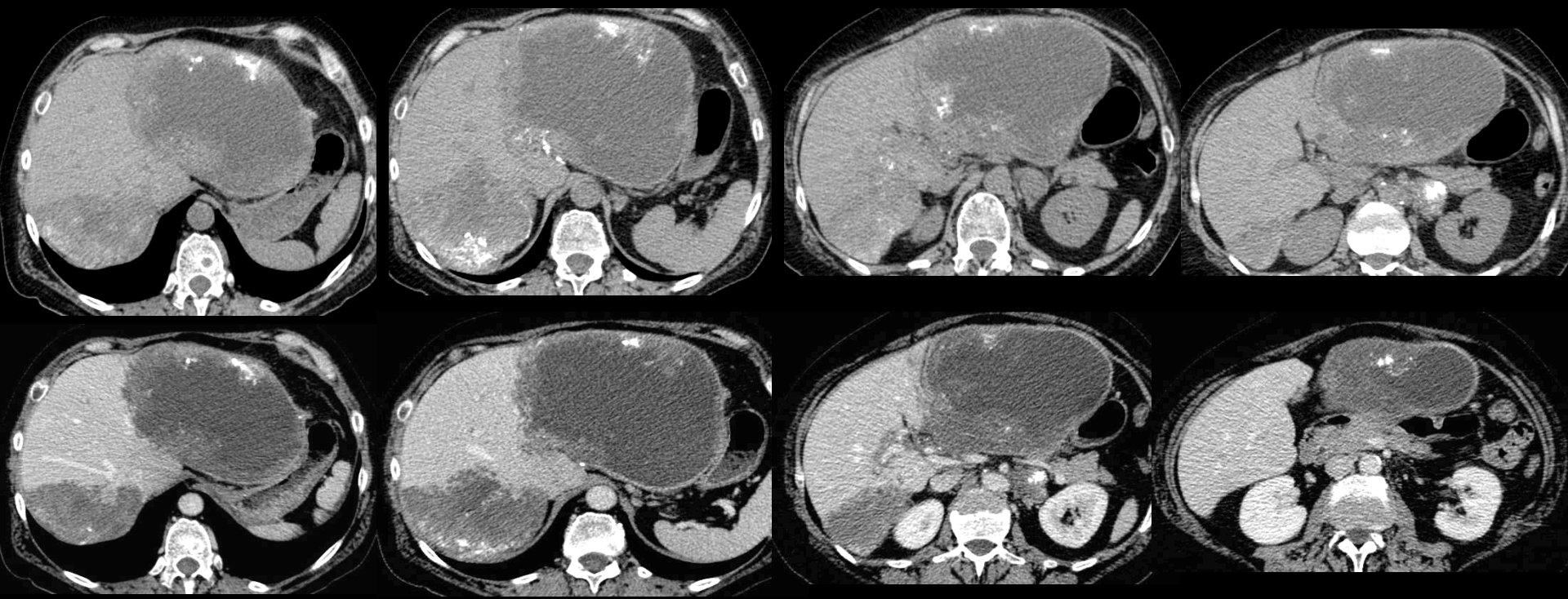
le chat est en général un **chaton** car les chats adultes ne sont que rarement porteurs de *Bartonella hensalae*.
D'autres vecteurs sont possibles (tiques, puces ...)

chez les immunodéprimés lymphopéniques (HIV), *Bartonella hensalae* est responsable de **l'angiomatose bacillaire** qui associe hépatomégalie péliotique, adénopathies profondes hypervascularisées, lésions cutanées et/ou sous cutanées nodulaires, lésions ostéo-médullaires hyperalgiques, atteintes pulmonaires, digestives, cérébrales....

ces atteintes infectieuses répondent rapidement au traitement par les **tétracyclines**



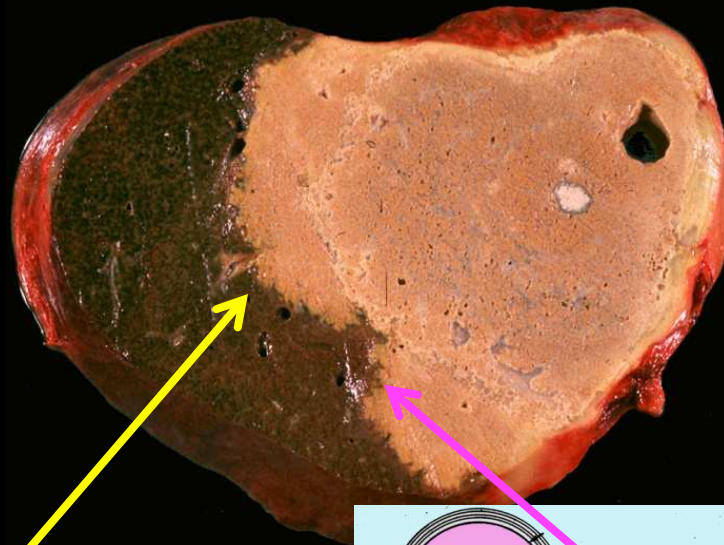
Bilan de lésions focales hépatique... chez un homme de 57 ans ,dans un contexte de gène épigastrique , sans syndrome infectieux ni inflammatoire



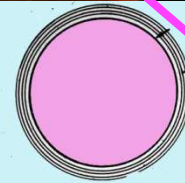
quels sont les éléments sémiologiques déterminants vous conduisant au diagnostic devant ces images pathognomoniques

quelle sont les localisations des lésions

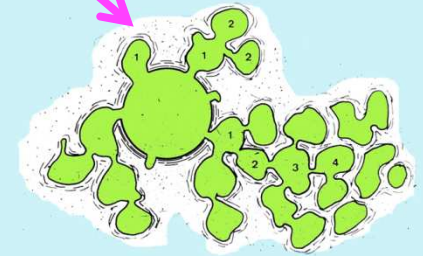
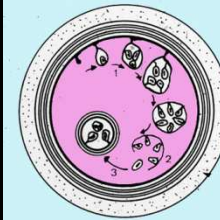
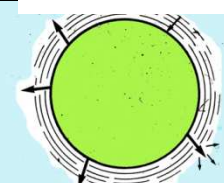




E. granulosus



E. multilocularis



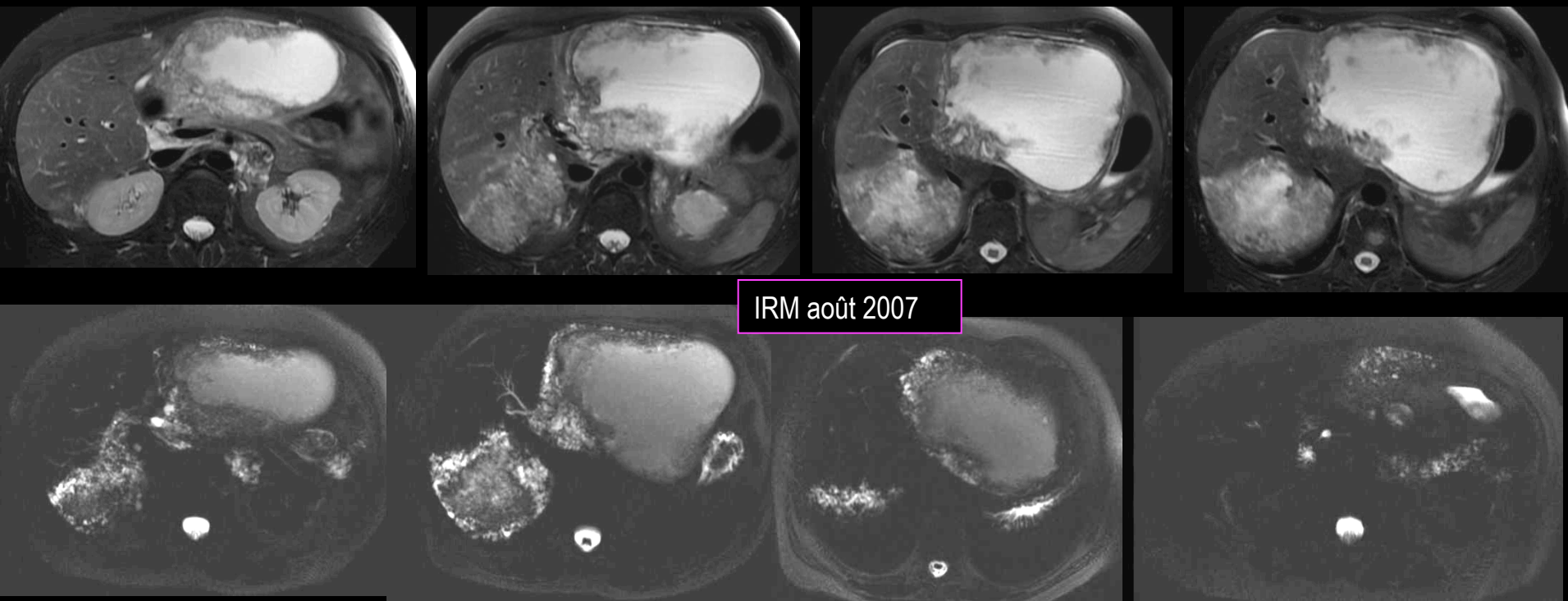
le meilleur signe est l'aspect des contours : polylobés à court rayons qui traduisent le processus de croissance de la larve d'Echinococcus multilocularis par vésiculation extra cuticulaire (le parasite ayant la propriété détruire les enveloppes cuticulaire et adventicielle , à la différence d'E granulosus qui prolifère en restant à l'intérieur de ses enveloppes).



la présence de **calcifications** est un élément sémiologique de très haute importance . **95% des échinococcoses alvéolaires hépatiques sont calcifiées** (mais parfois ces calcifications sont minimales et loin des aspects classiques "en mie de pain" décrites sur l'ASP)

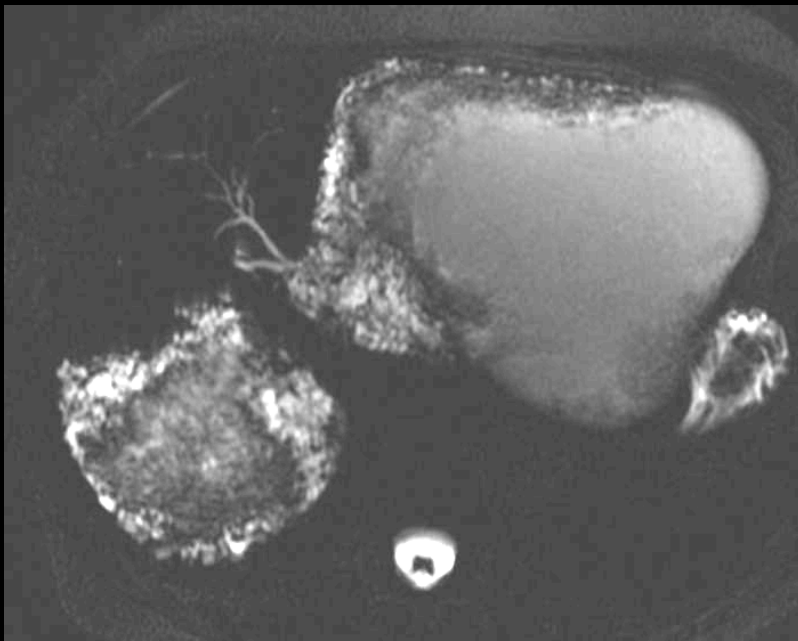


vous avez bien sûr vu qu'il y avait une **atteinte rétropéritonéale calcifiée !!**, celle-ci n'est pas rare dans les formes atteignant le pédicule hépatique et le petit omentum par lequel elles sont "conduites" vers le bloc duodéno-pandréatique et le rétropéritoine, via le fascia de Treitz



quelles sont les séquences présentées ici

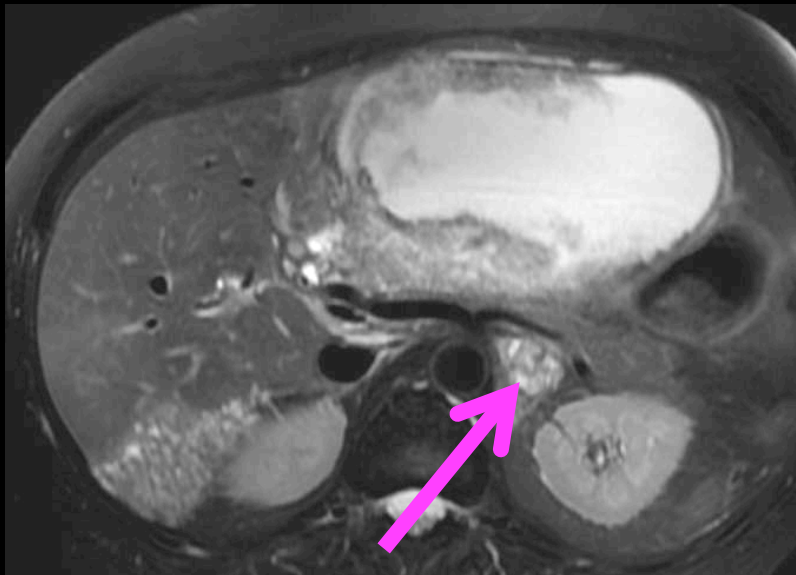
quels sont les éléments sémiologiques déterminants vous conduisant au diagnostic devant ces images pathognomoniques ,au moins pour certaines d'entre elles



en pondération T2 à TE eff long , les images des **vésicules groupées "en grappe de raisin"** sont sans équivoque et ne se rencontrent dans aucune autre lésion focale hépatique

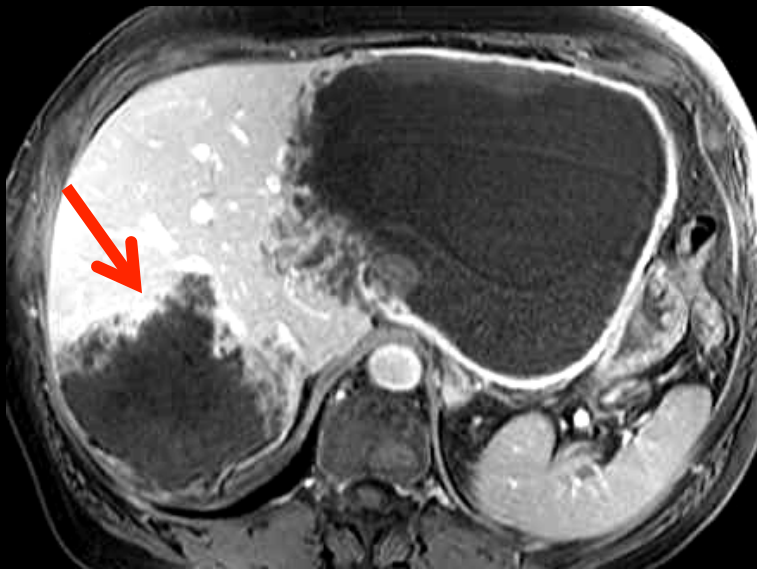
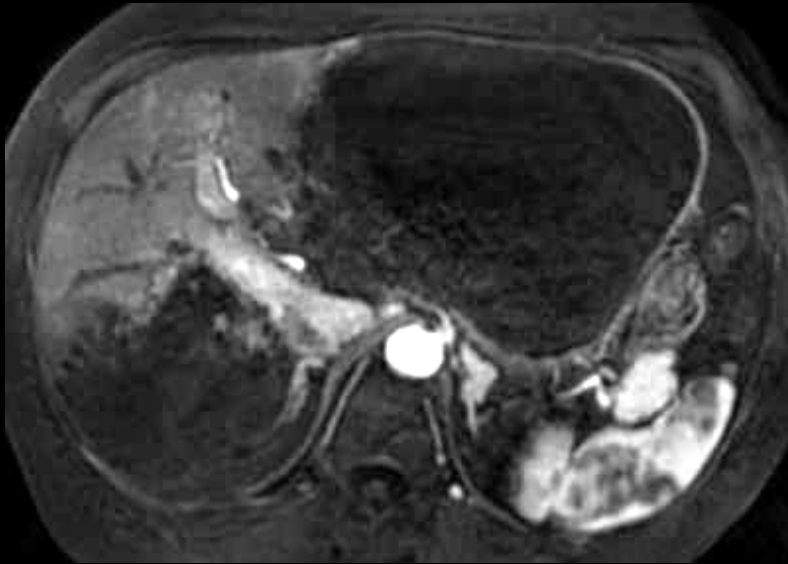
les **calcifications ne sont pas visibles** ; tout au plus peut on les deviner lorsqu'onait qu'elles existent

la dilatation des canaux biliaires du foie gauche est beaucoup mieux analysée que sur le scanner



en pondération T2 à TE eff court , de nombreuses plages sont en hypersignal T2 modéré (fibrose et/ ou infiltrats inflammatoire) ou plus élevé (nécrose de liquéfaction abcès ...)

la localisation de la loge surrénalienne gauche est bien visible



en pondération T1 Fatsat après injection de gadolinium, l'analyse des contours lésionnels avec **les images de vésiculation externe transcuticulaire** est très démonstrative grâce à l'excellente résolution en contraste

le PET CT aurait un intérêt dans l'appréciation de l'évolutivité des lésions et dans l'évaluation de la réponse aux traitements médicamenteux

échinococcose et myrtilles (brimbelles) , quelques remarques de l'oncle Paul...

il est régulièrement écrit que **la consommation de baies sauvages** est un vecteur essentiel de la maladie chez l'homme ce tissu d'âneries irrite l'oncle Paul qui déplore que ses concitoyens se privent de myrtilles (brimbelles pour les vosgiens) , de framboises et de fraises des bois consommées épisodiquement alors qu'il y des **risques infiniment plus importants avec les végétaux du jardin ou des pâtures mangés crus ou en salades (carottes , salades , pissenlits +++)** et beaucoup plus régulièrement souillés par les déjections du renard qui , comme son compère le surmulot (la souris des champs , autre intervenant du cycle rural) vivent toujours au contact de l'homme , près de la ferme , là où il ya à manger !!!

rappelons qu'un autre mode de contamination est le **maniement des peaux de renard** par les chasseurs .Echinococcus multilocularis , ver intestinal du renard est responsable d'un **prurit anal** que l'animal cherche à calmer par le léchage , ce qui entraîne la souillure et la **contamination du pelage** par les œufs émis par les vers

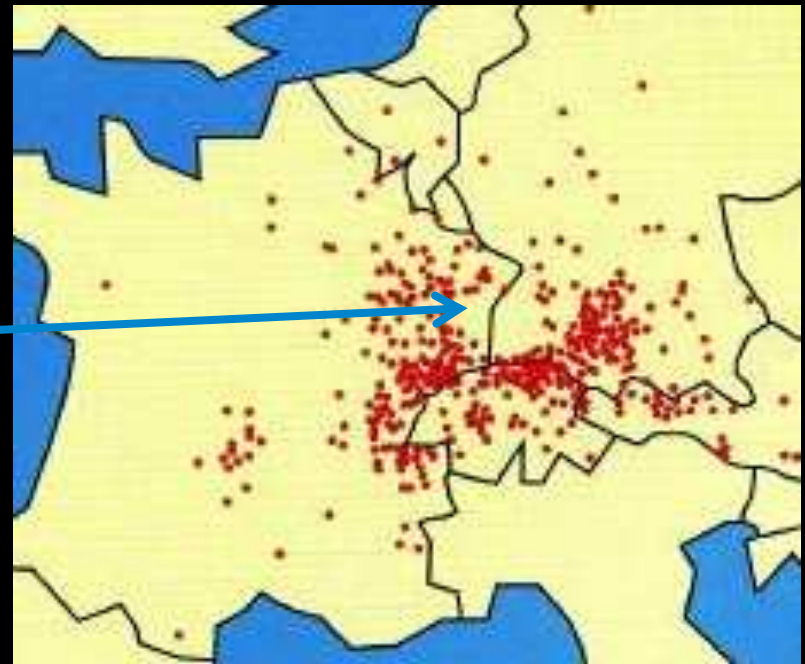


des arguments épidémiologiques simples au vu des cas recensés corroborent ces données :

- dans le nord est aucun cas d'échinococcose n'a été observé dans les hautes-vosges qui sont le seul endroit où l'on trouve des myrtilles (elles ne poussent qu'à une altitude supérieure à 900 mètres)

- presque tous les cas observés concernent des patients vivant dans les régions de plaine des 4 départements Lorrains , à la campagne . Ce sont en règle générale des **chasseurs** et **amateurs de produits de la terre** , considérés à juste titre comme "sains" sur le plan des traitements chimiques mais très exposés à la contamination parasitaire pour les raisons évoquées ci-dessus

- quand à incriminer **framboises** , **mures** et **baies sauvages** , il faut n'avoir jamais quitté Paris pour imaginer un renard acrobate ou farceur allant déposer ses déjections sur de tels arbustes. La Fontaine nous a parlé d'un corbeau sur un arbre perché mais maître renard est bien resté au sol en attendant l'ouverture du large bec et la chute du fromage ...



take home message

ne vous privez pas de brimbelles (myrtilles...) si vous venez dans les Vosges ou en Franche-Comté ; comme l'Oncle Paul goutez les excellentes tartes et...la Bête des Vosges (bière locale ambrée 8%) , si vous avez un chauffeur car les cols des Vosges sont courts mais sinueux et pentus...

soyez vigilants pour la consommation des végétaux crus et en salade ,surtout si vous aimez faire écolo en vous fournissant directement à la ferme . Lavez et relavez ces produits avant de les consommer

NB . Si vous vous fournissez dans la grande distribution , vos légumes et salades ont poussé sans terre (et donc sans renard) ; ils ont de toutes façons reçu tant de traitements chimiques qu'aucun agent pathogène n'y pourrait résister .

pour les **fraises des bois** , rappelez vous qu'il faut des infestations répétées et probablement des défenses immunitaires amoindries pour développer la maladie . Ne vous privez donc pas du plaisir de déguster quelques unes d'entre elles lors de vos promenades bucoliques ; ça n'est pas vraiment vivre dangereusement

