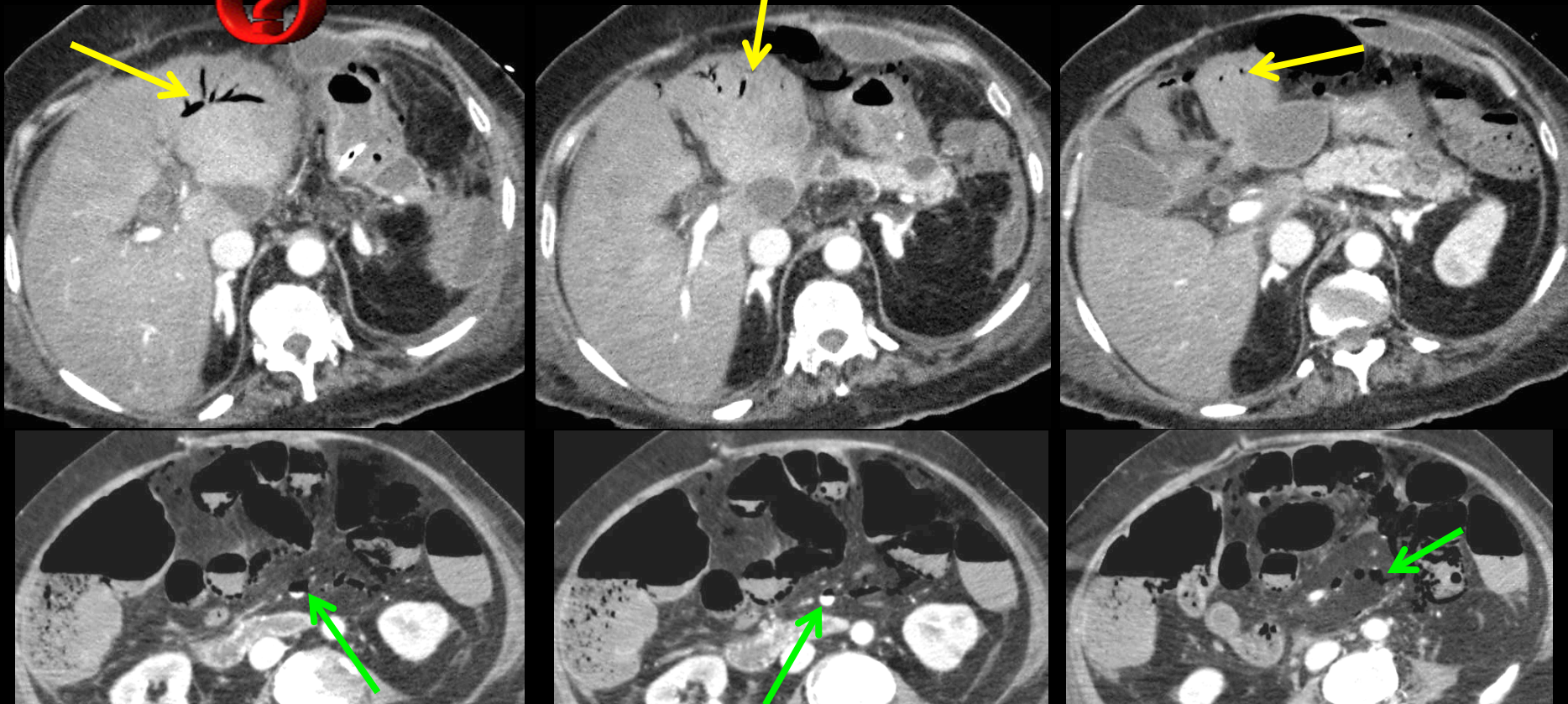


Femme de 69 ans ; choc septique sur pancréatite aiguë d'origine indéterminée . Drainage d'une collection sous phrénique. Dégradation clinique majeure rapide dans les heures qui suivent le geste interventionnel.

quels sont les éléments sémiologiques significatifs à retenir sur les images du scanner réalisé en urgence

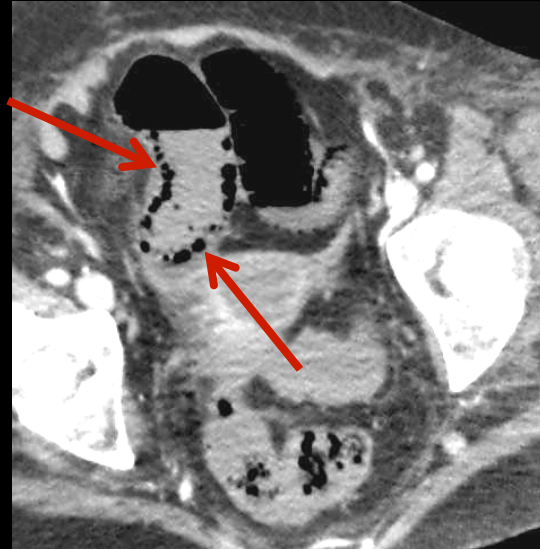
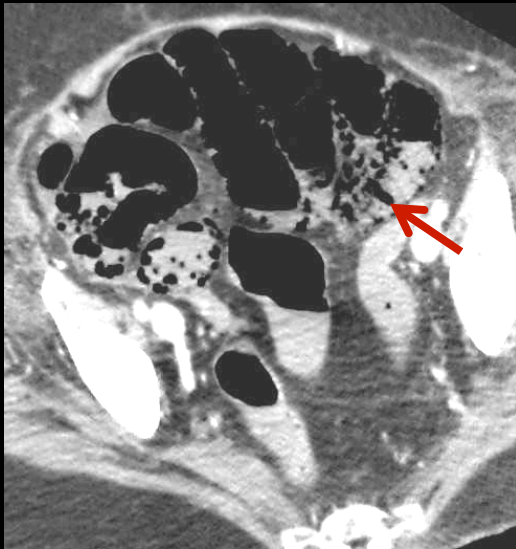
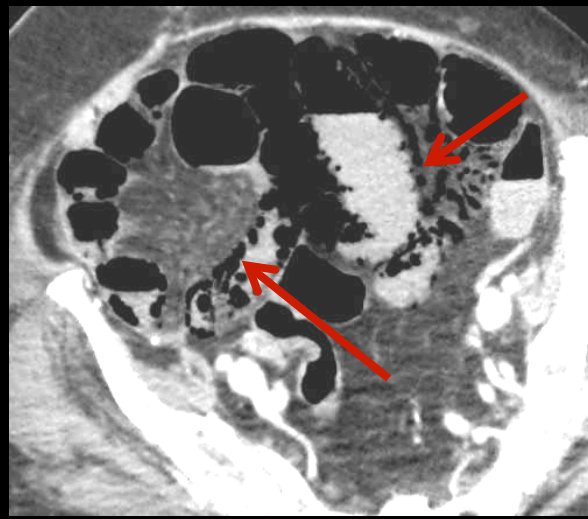
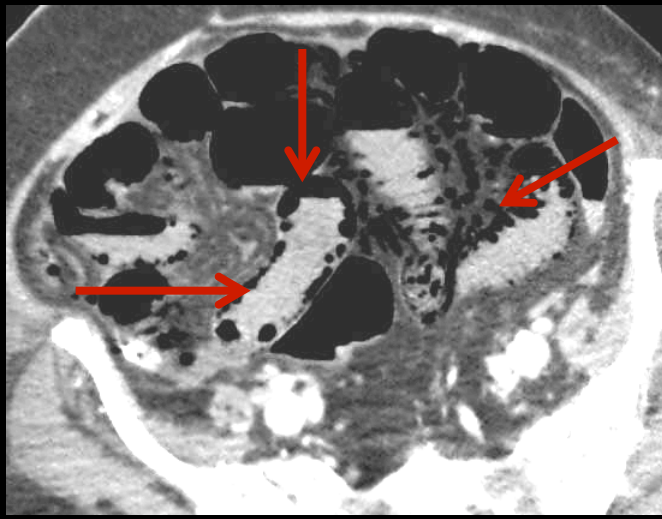


Marion GRANDHAYE IHN

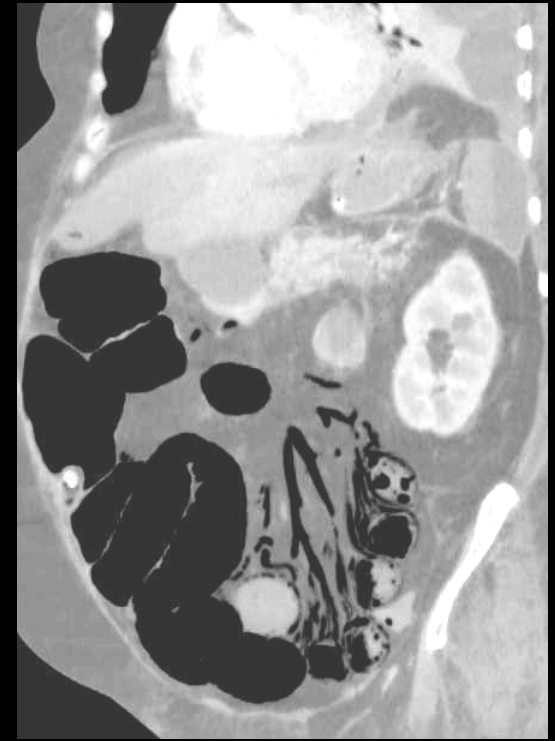
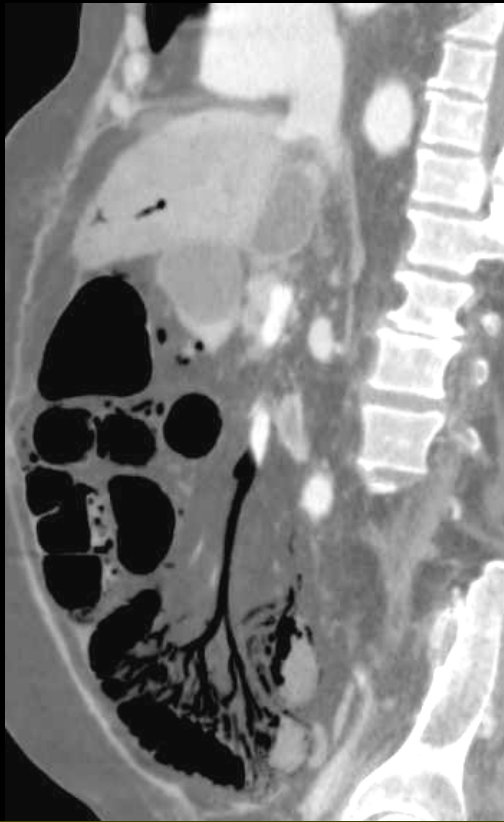


-présence de gaz dans les voies biliaires intrahépatiques , improprement désigné sous le terme d'**aéroportie**, mais il faut reconnaître que , si "gazoportie" serait plus exact , l'expression serait moins élégante !

-présence de gaz dans le tronc et les branches d'origine de la veine mésentérique supérieure (VMS) ,tout aussi improprement désignée sous le terme d'**aéromésentérie**... (aérophlébie ou aéroveinie mésentérique supérieure auraient été plus exactes)



-les coupes pelvi-abdominales et les reformations frontales sur la page suivante , nous montrent l'origine du gaz portal , sous forme de bulles gazeuses alignées dans la paroi d'anses grêles distendues désignées sous le terme de **pneumatose intestinale** par les grands anciens qui devaient souffrir d'anosmie pour ne pas faire la différence entre l'air (qui certes peut être pollué ou vicié) mais qui garde une composition très éloignée de celle des gaz intestinaux (hydrogène sulfuré H_2S et méthane en particulier ...)



-les images de gaz intestinal intrapariétal (pneumatose intestinale) dans des anses en distension gazeuse sont bien visibles

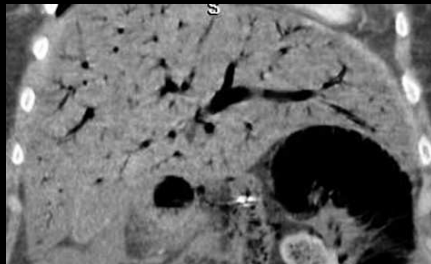
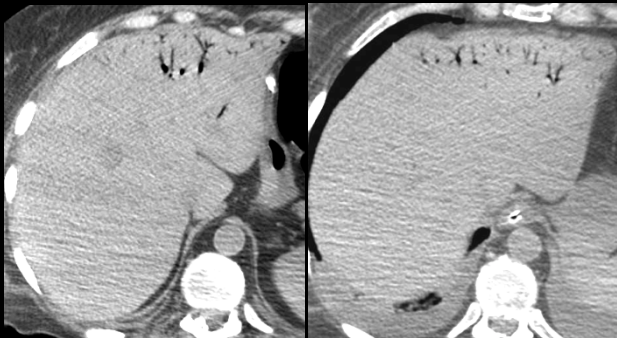
-le gaz endoluminal dans les branches veineuses de drainage correspondant aux mêmes segments (anses iléales dans la cas présent) , et dans la moitié distale du tronc de la VMS (aéromésentérie) dessine pratiquement tout le réseau veineux de l'iléon

-bien sur , dans ce contexte aigu , il traduit une **ischémie sévère transmurale de l'iléon** , consécutive à un **bas débit circulatoire artériel splanchnique**

Aéroportie vs aérobie

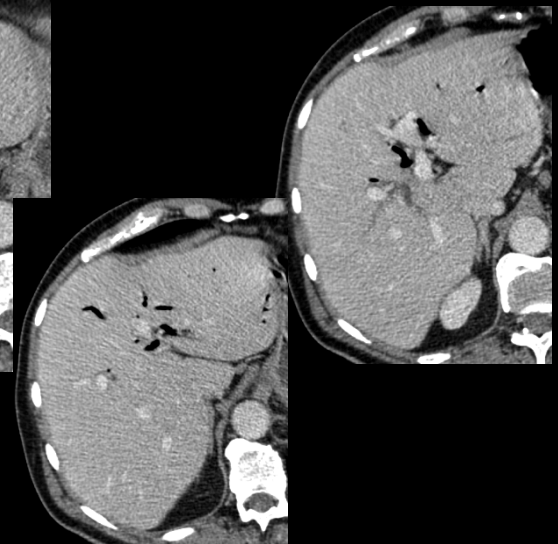
aéroportie

- images gazeuses tubulaires intrahépatiques changeant de calibre au niveau des dichotomies
- se ramifiant jusqu'en sous-capsulaire
- entraînant un aspect "en arbre mort"
- prédominance sur le foie gauche



aérobie

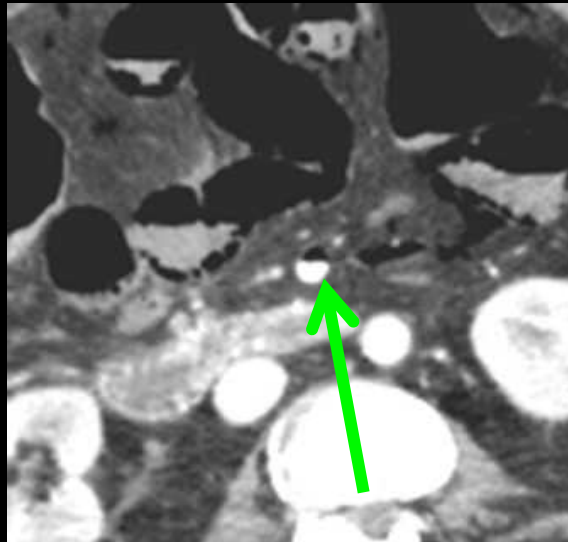
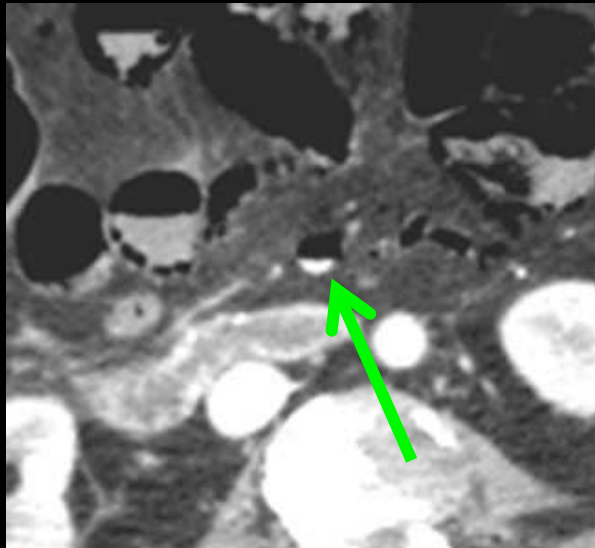
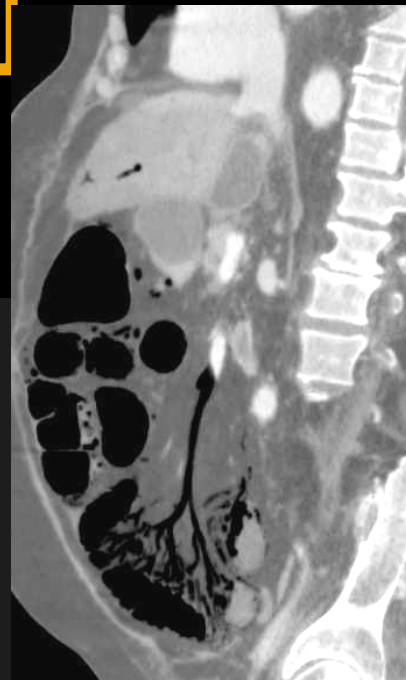
- images gazeuses tubulaires fines intrahépatiques
- diminuent régulièrement de calibre à partir de canaux biliaires droit et gauche
- prédominant dans les régions juxta-hilaires, en particulier au niveau du foie gauche
- épargnant la zone sous capsulaire



Aéroportie et Aéromésentérie

Aéromésentérie

- images gazeuses dans la lumière de la veine mésentérique supérieure
- parfois **niveau air-contraste IV** (effet gouttière)
- images gazeuses linéaires et ramifiées des lumières des veinules de drainage sur le bord mésentérique de l'intestin



Aéroportie et Aéromésentérie

Généralités

Décrites pour la première fois chez les enfants avec entérocolite nécrosante en 1955 et chez les adultes en 1960

Pathogénie encore incomprise , multifactorielle ; parmi les facteurs déterminants :

- .la distension gazeuse de la lumière des anses pathologiques ;
- .la fragilisation de l'épithélium de surface d'origine ischémique , infectieuse , toxique , traumatique ...

Le plus souvent causée par des **ischémies mésentériques** mais peuvent s'observer dans toutes les distensions gazeuses des segments intestinaux , du cardia au haut rectum , spontanées ou provoquées (insufflations endoscopiques) , organiques ou fonctionnelles

doivent donc être intégrées dans le contexte clinique

Aéroportie et aéromésentérie sont le plus souvent associées mais peuvent ne pas l'être :

Aéroportie isolée

pyléphlébite septique , transplantation hépatique

Aéromésentérie isolée

imagerie réalisée tôt avant que le gaz ne rejoigne le système porte

Aéroportie et Aéromésentérie

Causes

Altération de la paroi

Ischémie mésentérique, ulcère gastro-duodéal, perforation d'une tumeur, MICI...

Dans l'ischémie mésentérique la présence d'aéroportie et d'aéromésentérie n'est pas un critère pronostic

Passage de gaz digestif endoluminal dans les branches veineuses de drainage portales

Distension digestive

D'origine iatrogène, iléus, syndrome occlusif, barotraumatisme, traumatisme abdominal...

Minime interruption de la muqueuse et irruption du gaz endoluminal intestinal sous pression dans les branches veineuses de drainage portales .

Sepsis

Diverticulite, abcès abdominaux, gangrène, cholécystite, cholangite, appendicite, colite, tuberculose , corticoïdes...

3 mécanismes invoqués

-pyléphlébite (sepsis des branches des veines mésentériques)

-augmentation de la fermentation intestinale (bactéries)

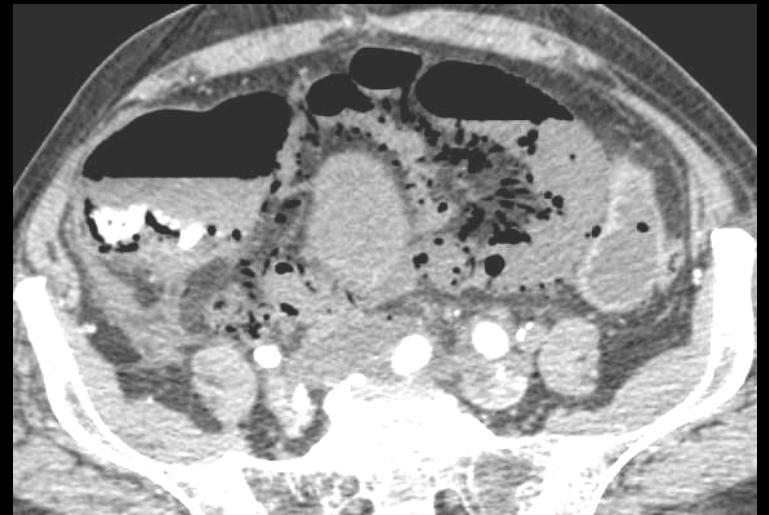
-abcès du méso secondaire à des microperforations

Idiopathique

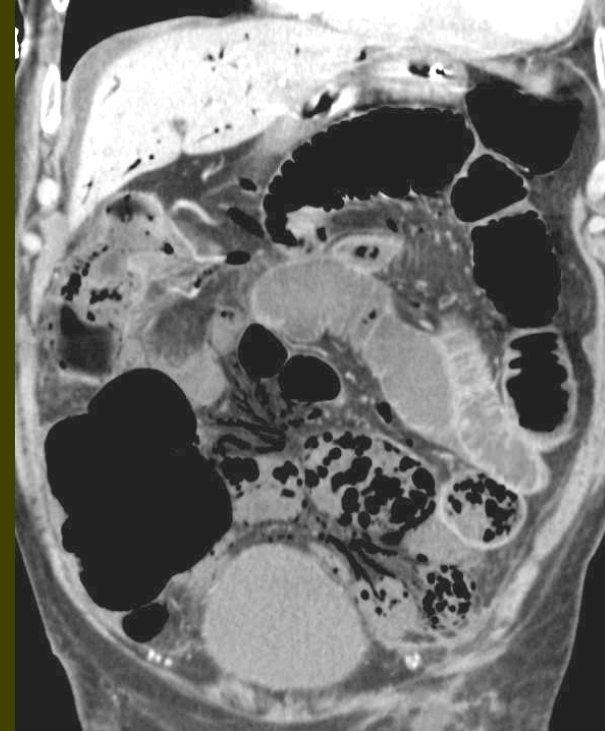
transplantations d'organes, maladies pulmonaires (BPCO, bronchite chronique),

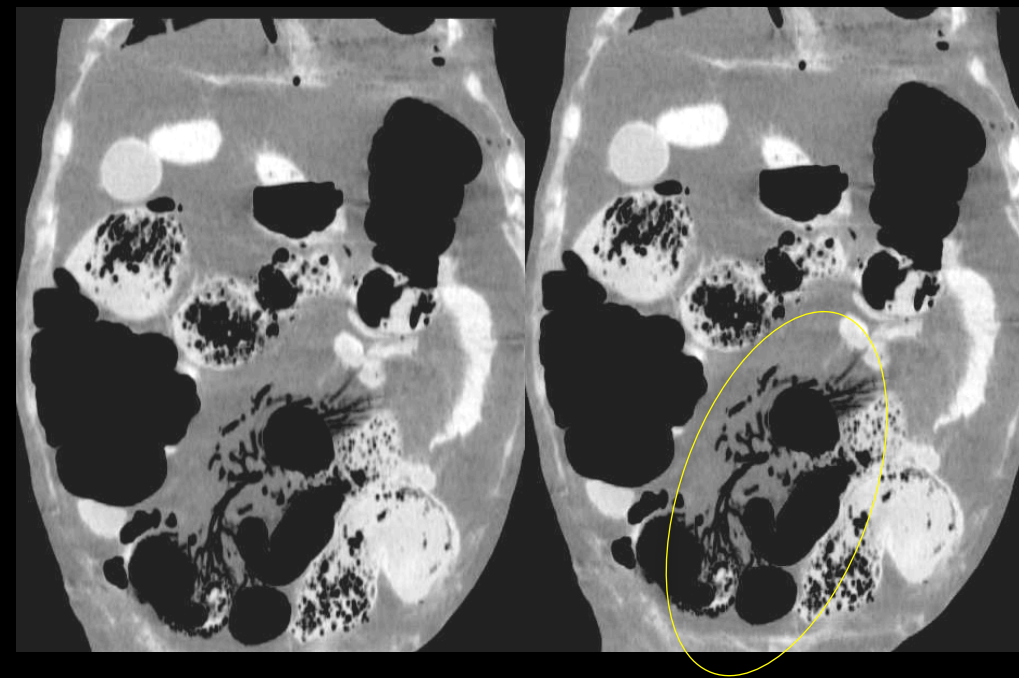
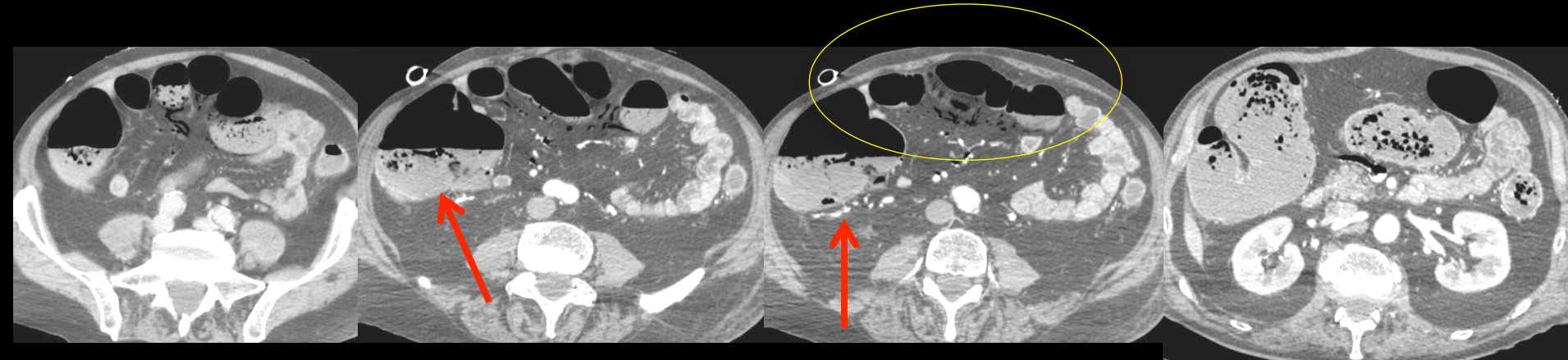
rôle majeur de l'**hypoxie chronique** qui modifie le métabolisme de la flore intestinale conduisant à une production accrue de méthane . Les sujets "non méthaniers" dont la flore bactérienne dégrade peu ou mal le méthane développeraient une distension gazeuse endoluminale chronique , à l'origine d'une **pneumatose kystique chronique** et d'une aéromésentérie/aéroportie ± pneumopéritoine et pneumorétropéritoine

Exemple



- infarctus intestino-mésentérique massif par bas débit artériel splanchnique
- les lésions intéressent **tout le territoire artériel mésentérique supérieur** (grêle et colon ascendant)
- il faut **analyser le rehaussement des parois digestives** , sur les acquisitions **au temps portal++++** (vérifier le rehaussement identique des artères et des veines systémiques et du réseau porte) pour ne pas confondre retard de perfusion et absence de perfusion pariétale
- analysez le contenu de la lumière des anses ischémiées (très hétérogène , témoin de la nécrose hémorragique du complexe muco-sous muqueux
- **cherchez les signes de perforation** :épanchement liquide hétérogène diffus ou localisé du péritoine





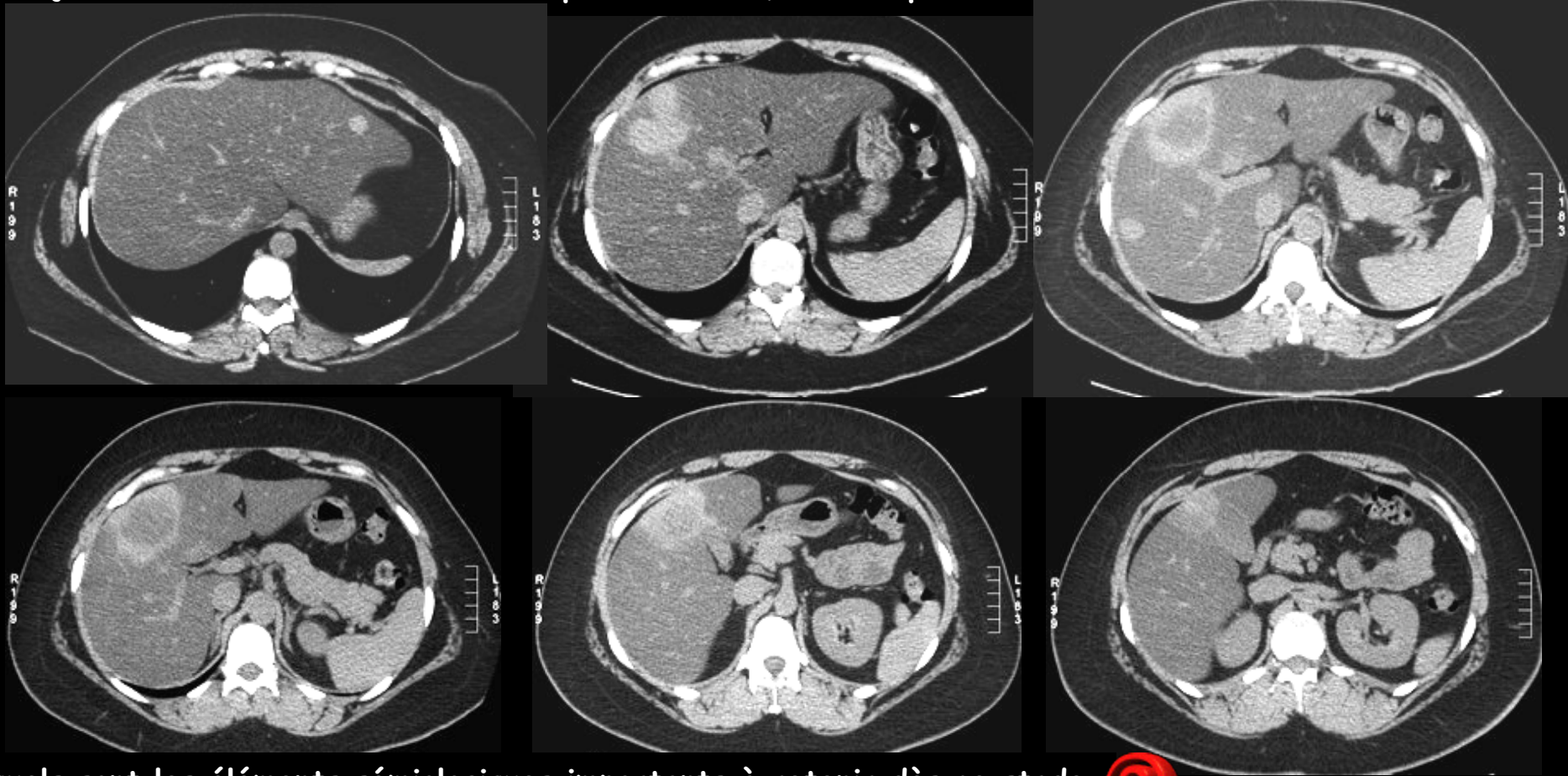
Exemple

-bonne concordance topographique entre les zones de parois intestinales non rehaussées et les images d'aéromésentérie

-le caeco-ascendant est en grande distension gazeuse ; sa paroi postérieure est plus facilement analysable que sa paroi antérieure grâce au lac décline du contenu résiduel . Le rehaussement est irrégulier ;et l'ischémie sévère est probable , à ce niveau également .

-il est fréquent que le colon souffre plus que le grêle au cours des bas débit circulatoires chez les sujets âgés après chirurgie cardiaque (pontages coronaires et surtout chirurgie des valves). N'oubliez donc pas d'examiner soigneusement le rehaussement pariétal et le contenu endoluminal colique dans les tableaux suspects d'ischémie

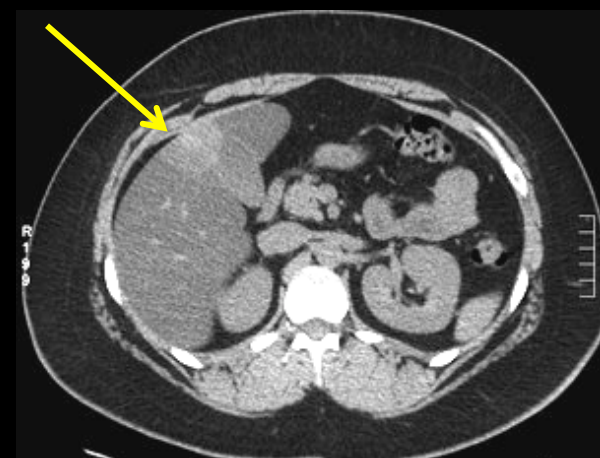
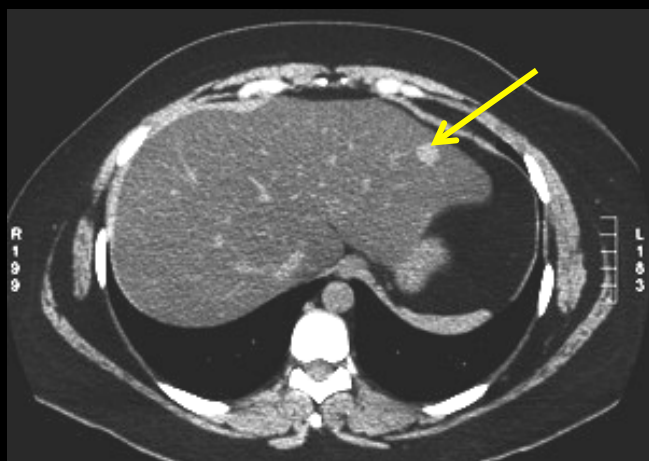
jeune femme 29 ans ,douleurs subaiguës de l'hypochondre droit depuis 15 jours , ayant débuté de façon intense et s'étant atténuées par la suite ,contraception orale depuis 12 ans



quels sont les éléments sémiologiques importants à retenir dès ce stade d'exploration **sans injection de produit de contraste**



- le foie est le siège d'une **stéatose massive** , puisque :
 - .les vaisseaux intra hépatiques sont spontanément visibles , ainsi que la capsule hépatique
 - .le foie est nettement **hypodense par rapport à la rate et aux muscles**
- la patiente est en **surpoids** comme en témoigne l'épaisseur de son pannicule adipeux sous cutané



dans ce contexte , quelle(s) est(sont) l'(les) hypothèse(s) diagnostique(s) à évoquer devant ces variations focales multiples de l'hypodensité du foie stéatosique



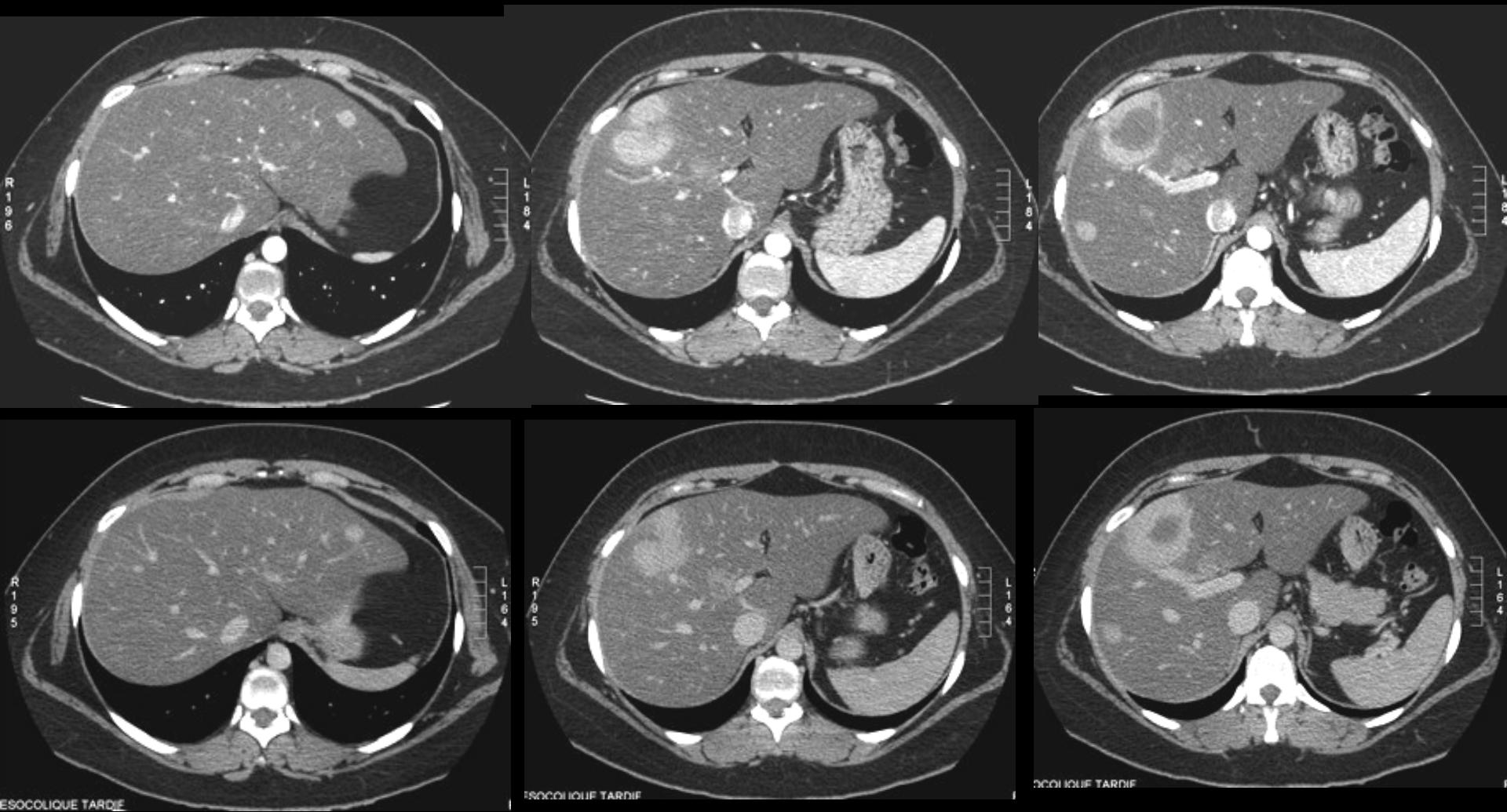
-ilots de foie "sain" (en fait moins stéatosique) (focal sparing)

-lésions focales multiples dans un foie stéatosique :

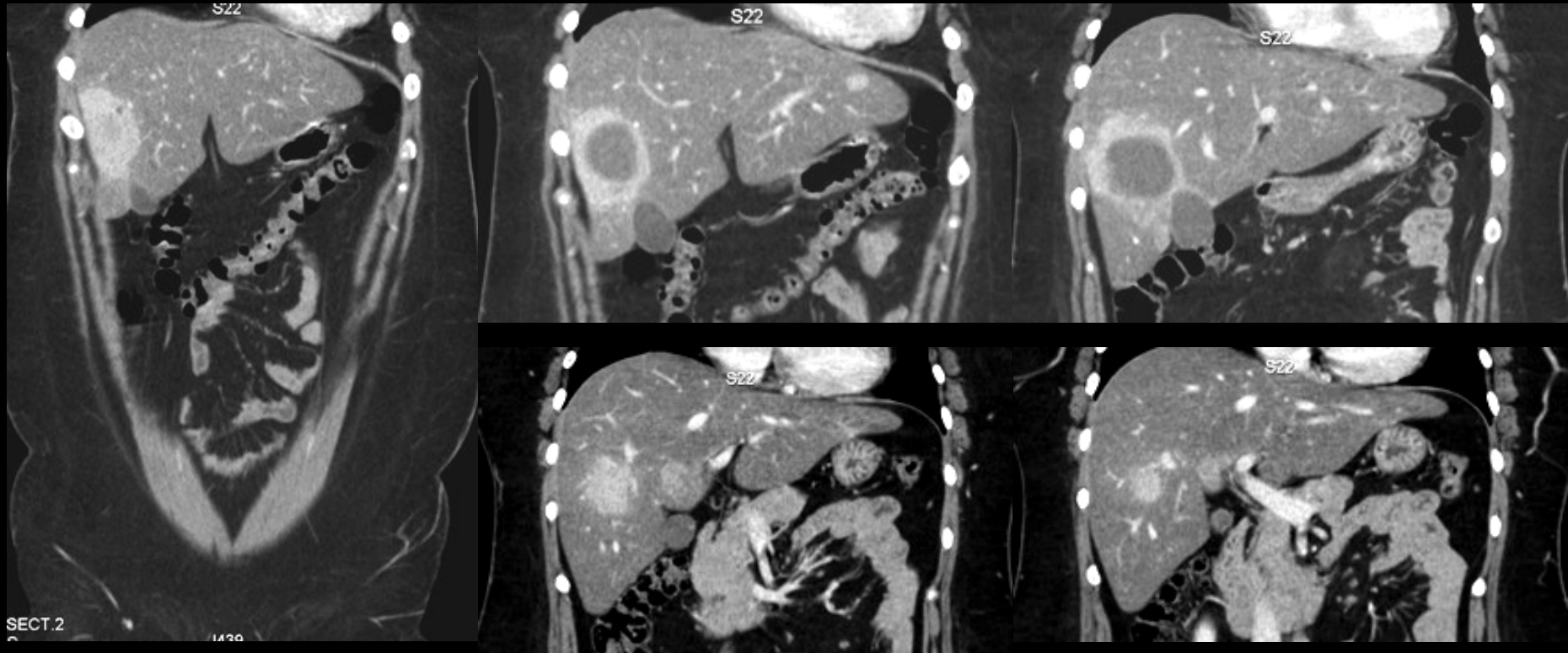
par ordre de fréquence (à cet âge) : angiomes , kystes biliaires , HNF , adénomes
....ou lésions multifocales infectieuses (abcès) ou tumorales (CHC , cholangiocarcinome
périphérique , métastases , lymphome , hémangioendothéliome épithélioïde

c'est bien sur le contexte clinique qui doit être pris en considération avant tout , pour l'orientation diagnostique , en prenant en compte les données épidémiologiques de chacune des hypothèses envisagée (analyse bayésienne cad prenant en compte les facteurs de risque sous forme de probabilité)

une lésion focale hépatique révélée par un tableau douloureux chez une femme jeune sous contraception orale doit faire évoquer avant tout un adénome compliqué d'un saignement intra lésionnel

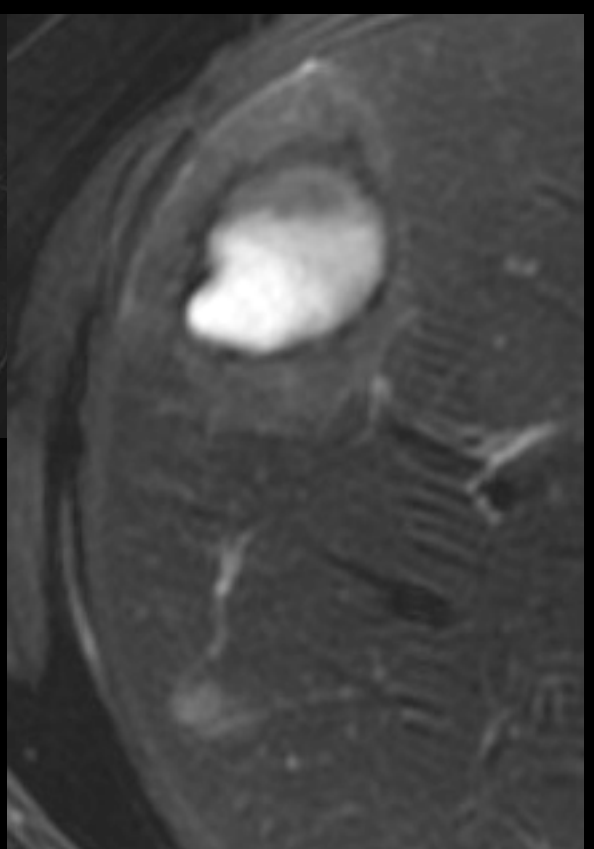
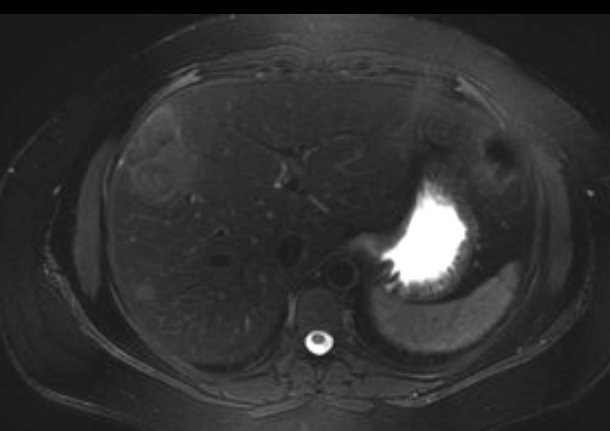
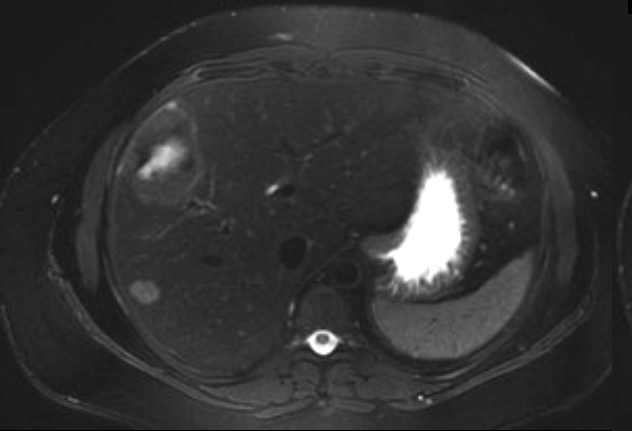
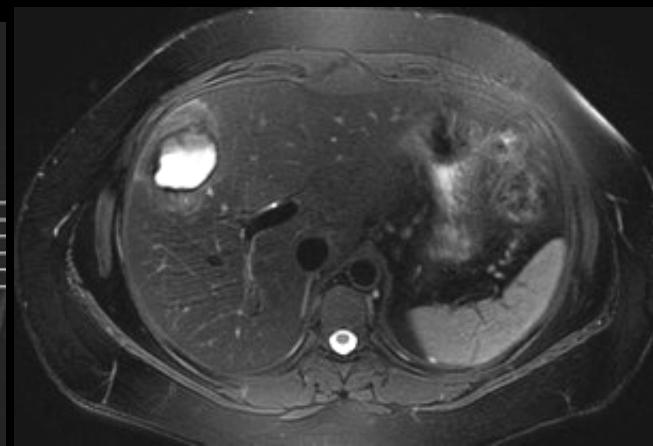
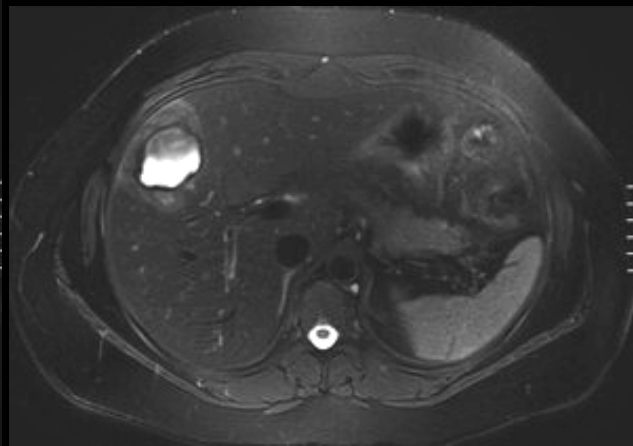
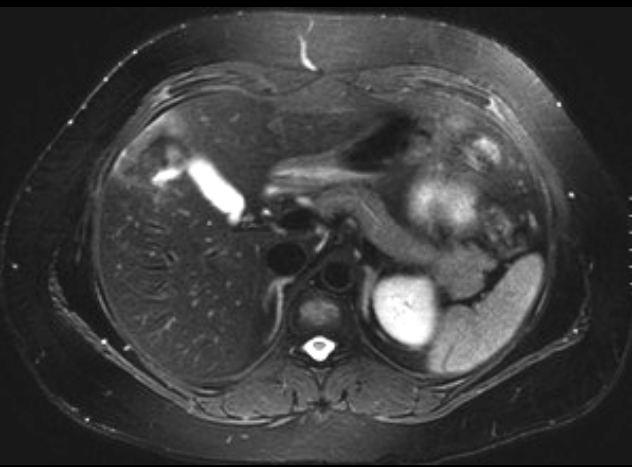


l'acquisition biphasique après injection de produit de contraste confirme la prise de contraste dans les lésions focales sans montrer d'images évocatrices d'angiomes ni d'HNF

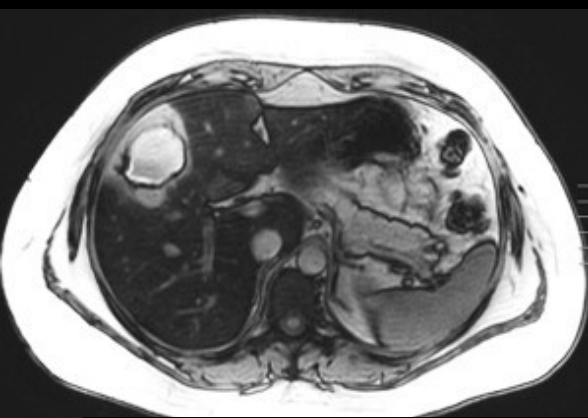


la principale lésion (segments 5 et 8) a des contours irréguliers et flous avec un centre qui ne se rehausse pas ou peu

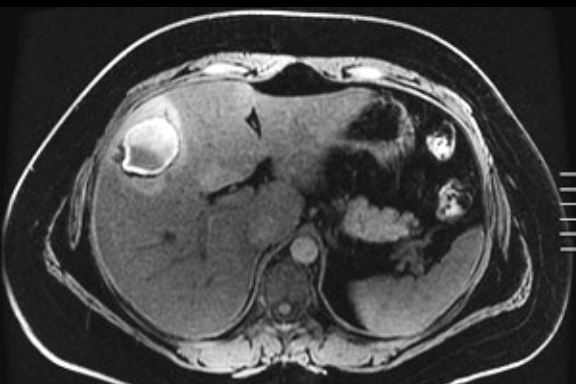
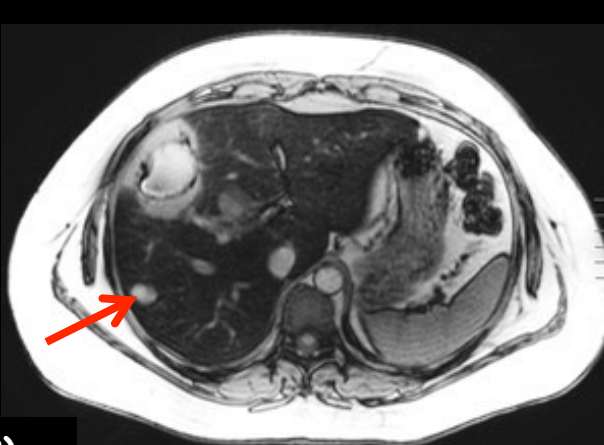
une IRM est réalisée le même jour



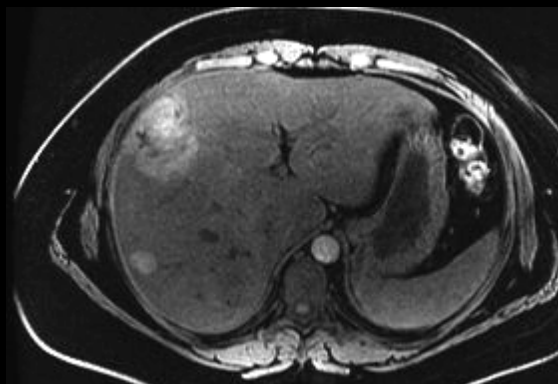
sur les images en pondération T2 on distingue les zones
périphériques de la lésion en discret hypersignal de la lésion
tumorale (eau intracellulaire) de la zone centrale en
hypersignal intense et homogène , de type liquide à faible
concentration protéique ' entourée d'un cerne noir traduisant
l'effet paramagnétique de l'hémosidérine
l'ensemble est caractéristique d'un **hématome organisé** , en
majeur partie lysé entouré de la zone tumorale résiduelle



T1 opposition de phase (OP)

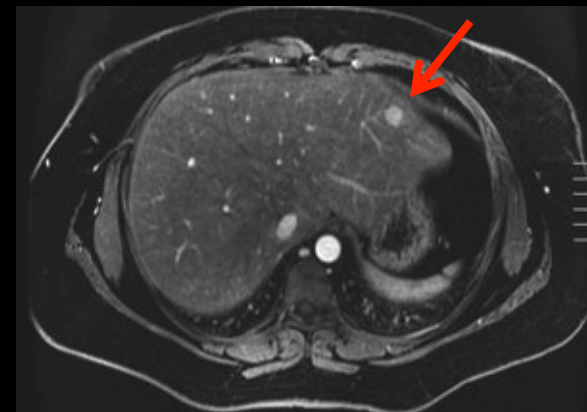
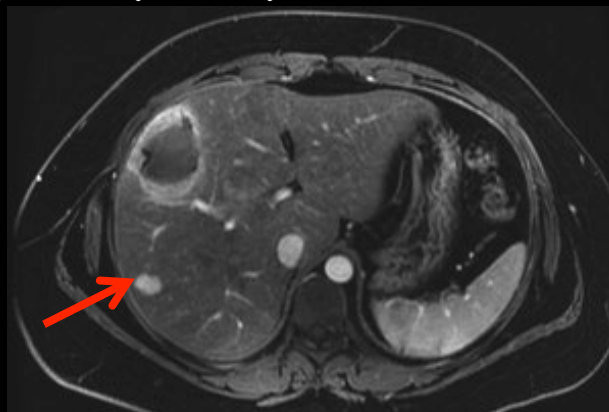
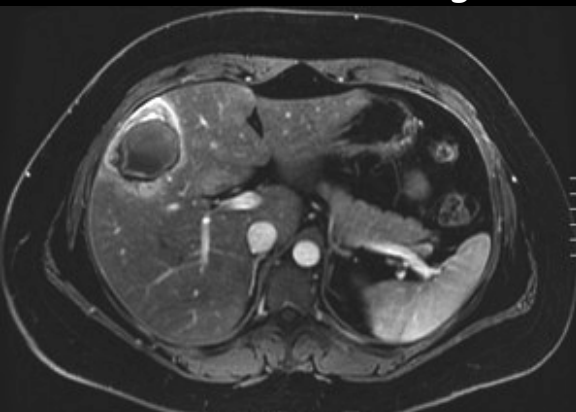


T1 saturation du signal de la graisse (FatSat)



les images T1 OP confirment la stéatose massive (chute du signal)
les images T1 FatSat montrent l'hypersignal persistant des zones hématiques (concentration protéique élevée)

les images T 1 injectées confirment l'hypervascularisation des 3 lésions qui persiste sur les phases suivantes



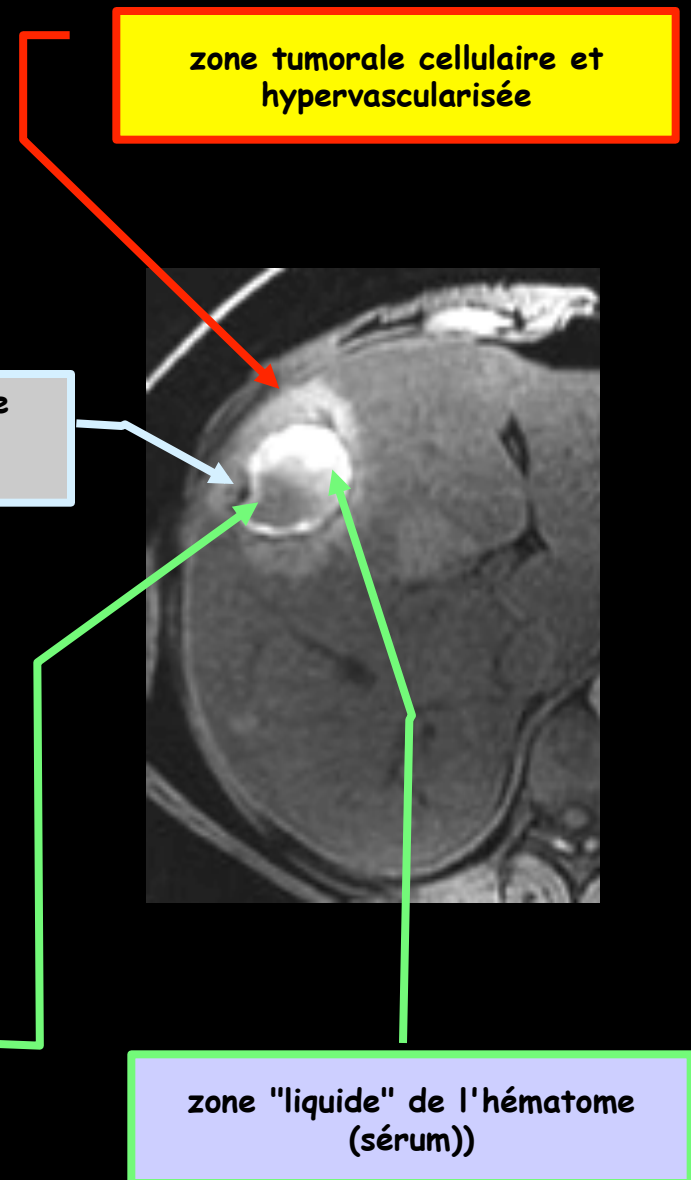
T1 injecté 1^{er} passage saturation du signal de la graisse

au total , chez une jeune femme sous contraception orale depuis une quinzaine d'années, en surpoids , présentant une stéatose hépatique massive , on découvre plusieurs lésions hypervascularisées , révélées par un tableau douloureux initialement aigu , atténué par la suite , évoluant depuis une quinzaine de jours

les images confirment qu'il existe un hématome en cours d'organisation après résorption partielle à l'intérieur de la plus grosse des 3 lésions , au niveau du segment 5

à quel type d'adénome

hépatique pensez vous avoir affaire et quelle est la conduite à tenir



il s'agit bien sur d' **adénomes inflammatoires** , selon les critères qui ont été établis après les études de biologie moléculaire (P. Bioulac-Sage et V. Paradis) dont une excellente synthèse est très récemment parue dans Radiographics
Venkata SK et al Genetic and imaging of hepocellular adenoma's:2011 update
Radiographics2011;31:1529-1543

les adénomes inflammatoires sont le **sous-type le plus fréquent** puisqu'ils représentent **40 à 50 % de l'ensemble des adénomes hépatiques** . Ils englobent les lésions autrefois classées comme HNF télangiectasiques et adénomes télangiectasiques .

ils se rencontrent préférentiellement chez de jeunes femmes sous contraception orale (CO) et en surpoids (50 % des as)

ils peuvent coexister avec un "syndrome inflammatoire systémique" (fièvre , hyperleucocytose, CRP élevée).

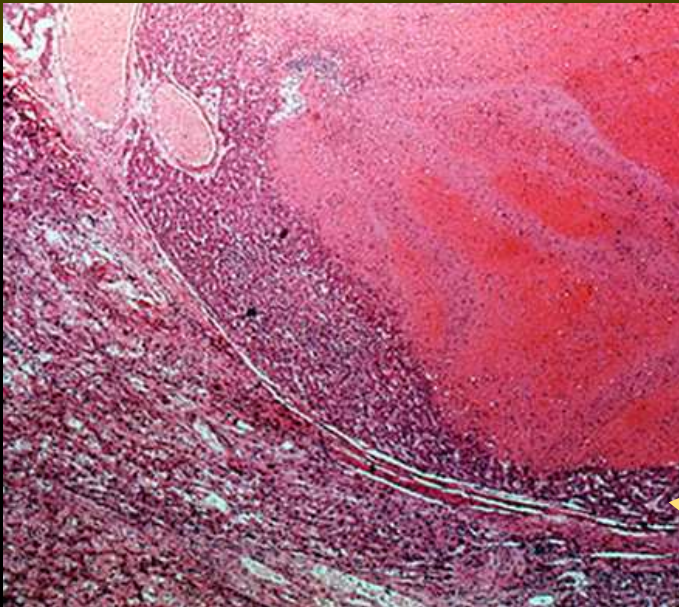
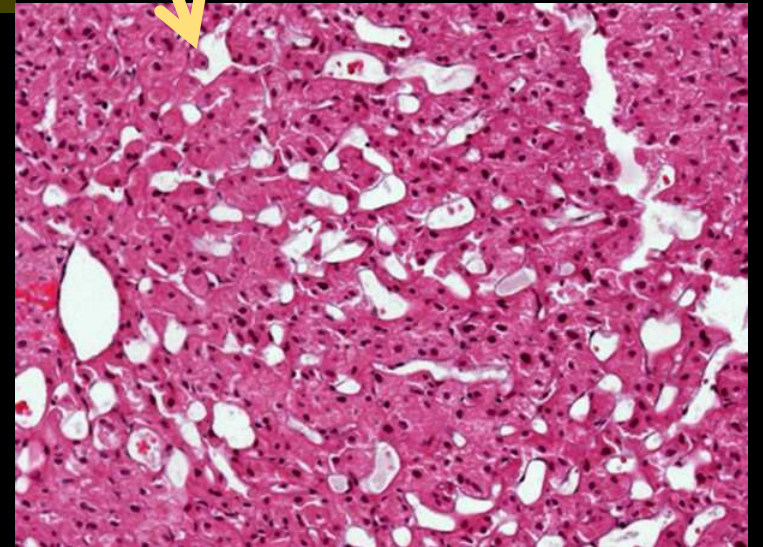
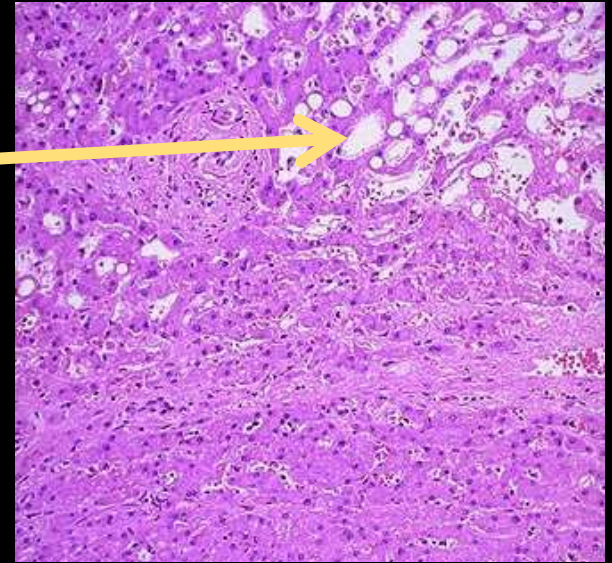
Le bilan biologique hépatique peut être perturbé (transaminases , GGT , phosphatases alcalines) , surtout lorsqu'existe un saignement intra lésionnel ou lorsque les lésions sont multiples

macroscopiquement , la lésion est toujours hétérogène , au minimum congestive et le plus souvent hémorragique dès que sa taille dépasse 5 cm



ils sont associés à une **pélio**se de type phlebectasique désignée maintenant sous la dénomination de syndrome de dilatation sinusoïdale, associé à des infiltrats inflammatoires polymorphes et à une forte expression des protéines inflammatoires (sérum amyloïde AA et CRP en immunohistochimie)

microscopiquement ils renferment des artérioles dystrophiques et des canalicules biliaires ce qui explique qu'ils aient été classés comme HNF en microscopie optique jusqu'à ce que leur caractère de **prolifération monoclonale** ait pu être mis en évidence



la **sémiologie radiologique** observée dans le cas rapporté correspond à la présentation classique :

.hypersignal T2 de l'ensemble de la lésion, plus marqué en périphérie (lié à la dilatation sinusoïdale)

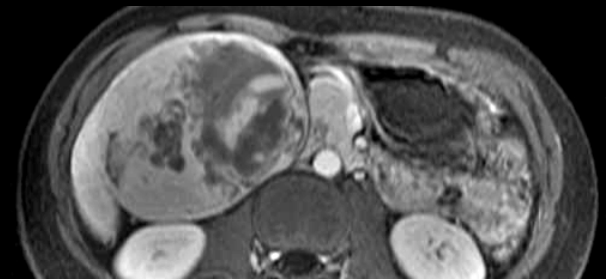
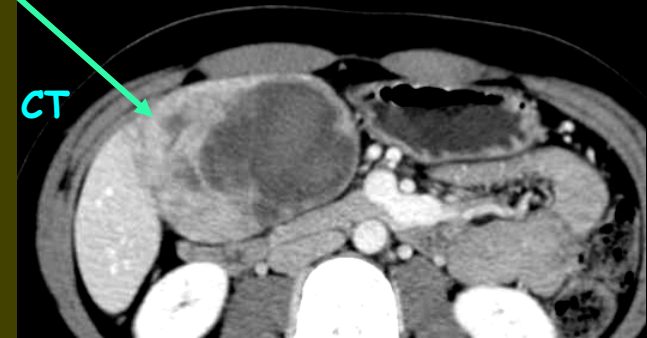
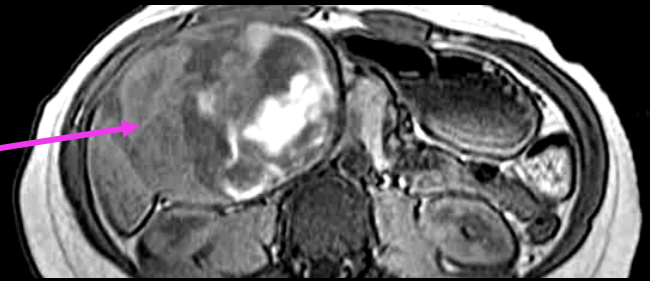
.iso ou modérément hyperdense en T1 avec chute de signal nulle ou minime en OP

.**prise de contraste intense et T1 après injection**, persistant aux phases portale et retardées

l'association hypersignal T2 et rehaussement persistant tardif en IRM permet le diagnostic avec une sensibilité >85 % et une spécificité de 87%.

au **scanner** la lésion est spontanément hétérogène hypodense avec une cinétique de rehaussement identique à celle observée en IRM après injection

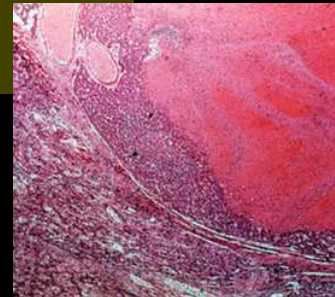
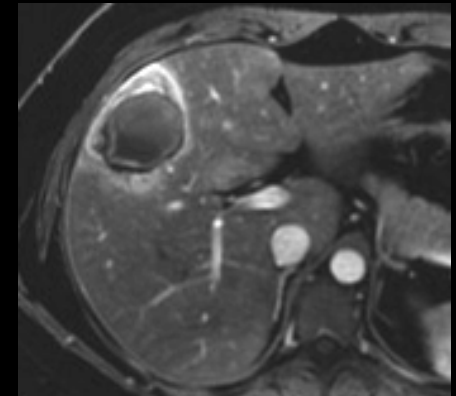
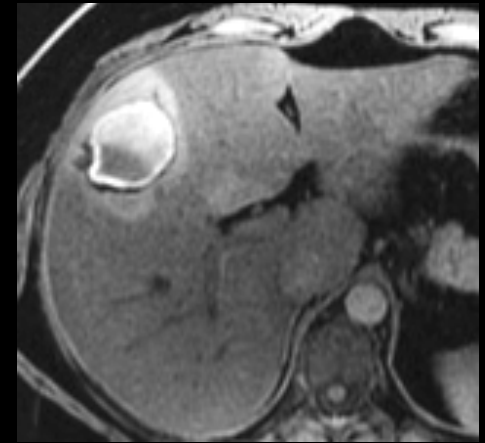
en échographie de contraste, le rehaussement artériel est centripète avec un anneau périphérique persistant et un wash-out central à la phase portale. L'absence de ce wash-out en IRM étant lié au fait que les molécules de chélate de gadolinium diffusent dans le secteur interstitiel, à l'inverse des microbulles.



les 2 complications les plus fréquentes des adénomes hépatiques sont :

.les saignements intra tumoraux observés dans **30 % des adénomes inflammatoires de taille > 5 cm** (versus 20 à 25 % pour l'ensemble des adénomes hépatocellulaires) ; plus particulièrement lorsqu'ils sont de siège juxta capsulaire , avec un risque élevé de rupture capsulaire. Ce risque plus élevé de saignement est dû à la **dilatation sinusoïdale** ,aux zones de **pélio**se et à la présence d' artérioles anormales dystrophiques.

.le développement de carcinomes hépatocellulaires est observé dans **10 % des adénomes inflammatoires** ; il existe alors une **mutation de la bêta caténine** qui est un facteur de risque majeur de cette évolution maligne . La recherche systématique de ce marqueur biologique devrait devenir essentielle pour les indications d'exérèse , en particulier pour les adénomes hypervascularisés non compliqués d'hémorragies et de taille < 5 cm .



rappelons les grands traits des autres types d'adénomes hépatocellulaires

a. les adénomes ayant une inactivation de la mutation HNF 1alpha (attention HNF =hépatocytes nuclear factor)

-ils représentent 30 à 35 % des adénomes hépatiques

-ils sont le siège d'une stéatose marquée ("fatty metamorphosis") mieux mise en évidence par les séquences IP/OP de l'IRM que par les valeurs d'atténuation au CT

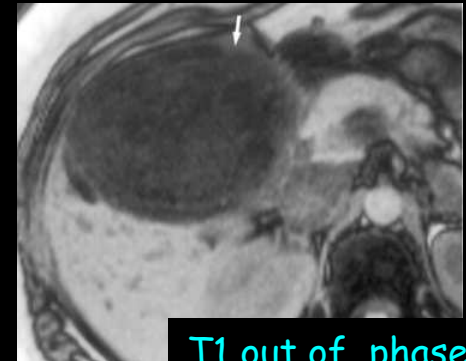
-la même mutation peut être responsable d'un diabète non insulino-dépendant chez l'adulte jeune (MODY 3) et, avec une pénétrance variable d'une adénomatose hépatique .

-leur potentiel malin est très faible , de même que leur risque hémorragique

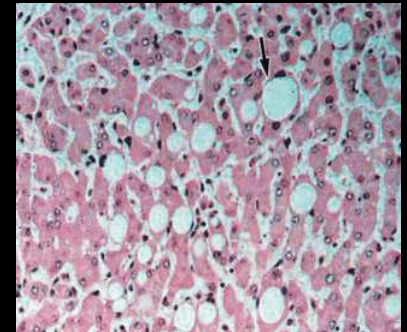
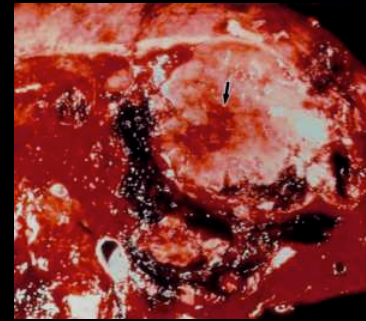
-la logique est donc de proposer une simple surveillance et de n'opérer que les lésions de grande taille ou augmentant de taille



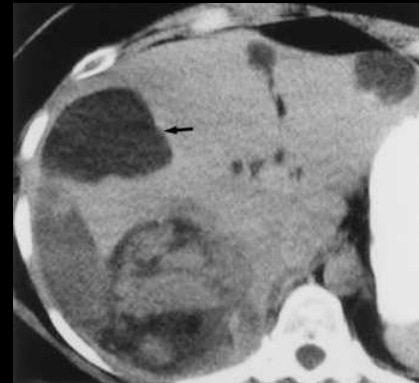
T1 in phase



T1 out of phase



adénome hépatique avec "métamorphose graisseuse"



adénomatose hépatique avec "métamorphose graisseuse"

les adénomes ayant une activation du gène de la β caténine

-ils représentent 10 à 15 % des adénomes hépatiques

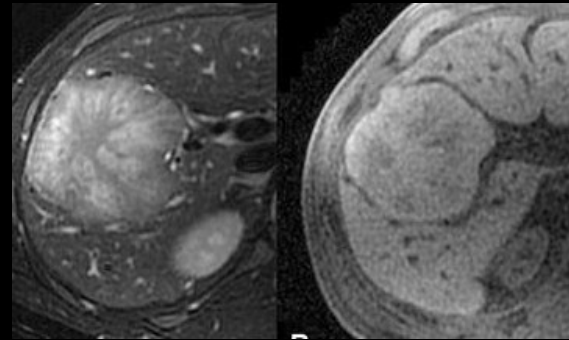
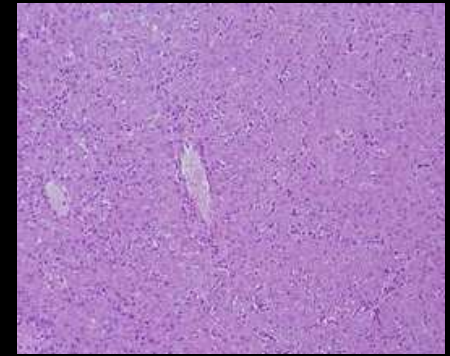
-ils touchent plus souvent les hommes (38%) , et sont associés à la prise d'androgènes , aux glycogénoses et à la polypose adénomateuse recto-colique familiale . Un syndrome métabolique constituerait un facteur favorisant important de cancérisation de ces adénomes chez l'homme (10 fois plus fréquemment que chez la femme

-les anomalies cytologiques sont fréquentes et ils peuvent être difficiles à distinguer d'un CHC bien différencié

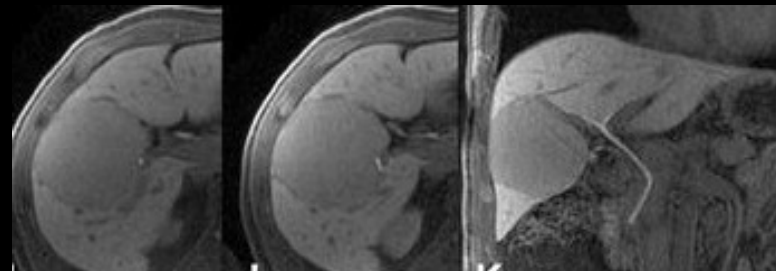
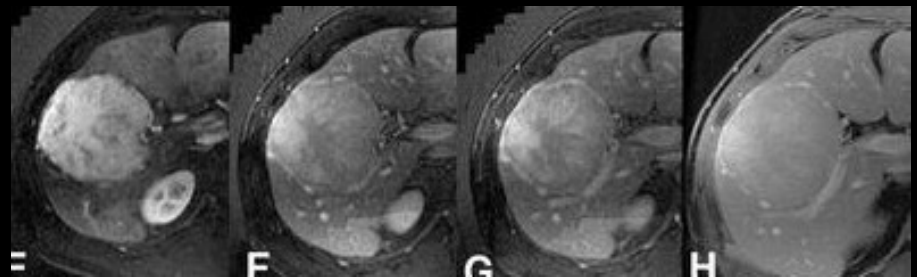
-leur transformation maligne est fréquente, surtout chez l'homme +++

(l'activation de la β caténine est retrouvée dans 35% des CHC)

-la mise en évidence de mutations de la β caténine doit faire proposer l'exérèse systématique de la lésion quelle que soit sa taille en raison de la fréquence de la cancérisation



*adénome hépatique
chez un homme
sous
antiépileptiques de
plus de 15 ans*



les adénomes pour lesquels aucun marqueur moléculaire n'a été individualisé jusqu'à présent

-ils représentent 10 des adénomes hépatiques et n'ont pas de caractères particuliers sur le plan de l'imagerie

3.CAT devant une lésion hépatocyttaire non identifiée , suspecte d'adénome

-essayer de la classer dans un sous groupe : stéatose massive de la lésion ou au contraire aspect hétérogène sans stéatose (IRM++++>>)

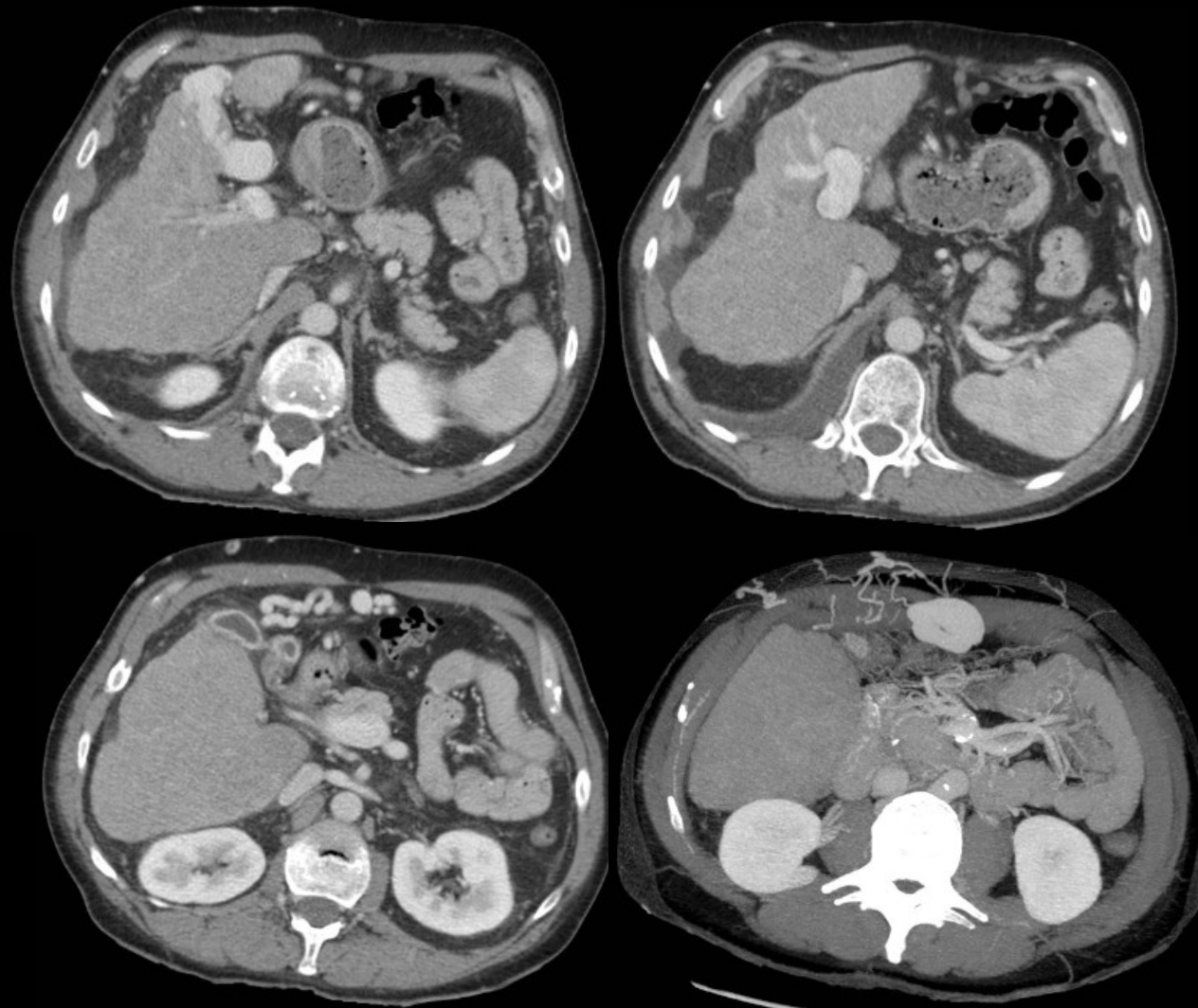
-le risque hémorragique global des adénomes est estimé à 20-25%; la fréquence de **cancérisation** à 5%

-jamais d'hémorragie dans les lésions de taille inférieure à 5 cm .

-il faut opérer les lésions lorsqu'existent des facteurs associés à un risque élevé de cancer :

- . chez l'homme surtout si traitements favorisant la cancérisation (androgènes, corticoïdes , stéroïdes anabolisants)
- . mutation de la β caténine +++ (à rechercher sur biopsies)
- . grande taille > 30 à 50 mm
- . adénome sur syndrome métabolique

Bilan de surveillance d'une cirrhose éthylique chez un patient de 56 ans . Quels sont les éléments sémiologiques significatifs à retenir sur les images scanographiques suivantes

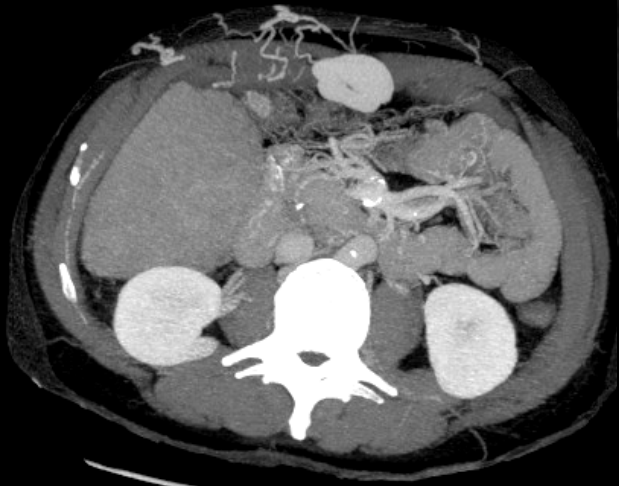


Isabelle Petit IHN



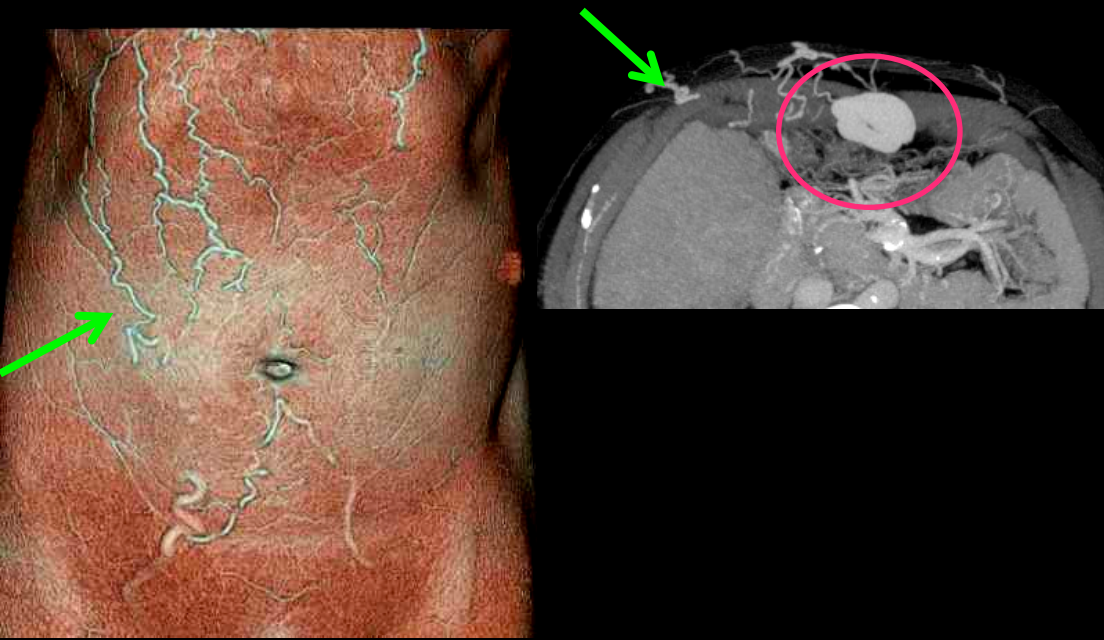
le diagnostic de **cirrhose** ne fait aucun doute , sur les éléments suivants :

- . **contours bosselés du foie** +++ (élément majeur pour le diagnostic)
- . **dysmorphie cirrhotique** : atrophie +++ du segment IV ; hypertrophie du segment I (modérée) et des segments II et III (lobe gauche)
- . présence de **signes d'hypertension portale** , en particulier :
 - recanalisation et dilatation marquée de la veine para-ombilicale , ainsi que de la branche portale gauche et du récessus de Rex
 - épanchement liquide pleural droit et lame d'ascite péri-hépatique



quels sont les éléments sémiologiques supplémentaires apportés par ces 4 images





développement de voies anastomotiques de vicariance porto-systémiques via les anastomoses entre la veine para-ombilicale recanalisée, les veines iliaques (en particulier du côté droit), les veines épigastriques profondes et superficielles

les veines épigastriques superficielles sont à l'origine des réseaux collatéraux anastomotiques caves inférieurs / caves supérieurs (pariéto-thoraciques), bien visibles cliniquement et sur les images surfaciques

dans la région ombilicale profonde il existe un lacis de veines dilatées qui correspond, lorsque ces veines péri-ombilicales dilatées sont plus superficielles au classique

syndrome de Cruveilhier-Baumgarten



• Le Syndrome de Cruveilhier-Baumgarten est une dilatation variqueuse péri-ombilicale "en tête de méduse (caput medusae sign) , avec un souffle audible à l'auscultation et un thrill palpable , entrant dans le cadre d'une hypertension portale compliquant la cirrhose

• décrit initialement par Pégot en 1833 puis par Jean Cruveilhier (1835) et Paul Clemens von Baumgarten (1907) il est parfois désigné sous le terme de syndrome de Pégot-Cruveilhier-Baumgarten

• la présence d'un syndrome de Cruveilhier-Baumgarten accroit le risque d'encéphalopathie hépatique puisqu'il s'agit d'un shunt à haut-débit du foie mais il limite le risque hémorragique en diminuant la pression portale par la dérivation porto-systémique

• la Maladie de Cruveilhier-Baumgarten est une affection congénitale dans laquelle la distension des veines para-ombilicales est due à un défaut d'involution fibreuse de ce vaisseau , sans maladie hépatique associée. Elle a été décrite en 1942 par Armstrong puis Steinburg et Galambos en 1967



caput medusae
clinique , avec souffle
et thrill

[http://journal.nzma.org.nz/
journal/124-1347/5005/](http://journal.nzma.org.nz/journal/124-1347/5005/)

pourquoi "caput medusae"



que vous évoque le terme méduse*

.un animal marin qui pique quand on s'y frotte (comme les Ducs de Lorraine !)



.une peinture de Théodore Géricault représentant sur leur radeau les rescapés temporaires du naufrage de la frégate "Méduse"



.une marque de célèbres chaussures "amphibies"



what else ?



Tête de Méduse,
Le Caravage

Dans la mythologie grecque, **Méduse** est l'une des 3 filles des divinités marines *Phorys* et *Céto*.

Elle est une belle jeune fille dont Poséidon s'éprend. La déesse Athéna la punit et la transforme en **Gorgone** : ses cheveux deviennent des serpents, ses yeux se dilatent et désormais son regard pétrifie tous ceux qui le croisent.

Persée la combat à l'aide d'un bouclier dont l'intérieur est comme un miroir, offert par Athéna, qui lui permet de voir Méduse sans croiser son regard et la décapite.

Il offre la tête de Méduse qui n'a rien perdu de son pouvoir maléfique à Athéna qui la fixe sur son bouclier

les gorgones (Sthéno, Euryalé et Méduse) sont, dans la mythologie grecque, des créatures fantastiques malfaisantes et d'une telle laideur que quiconque ose croiser leur regard meurt pétrifié



Buste de Méduse
par le Bernin, 1630

messages à retenir

-dans cette époque où nos "chroniqueurs" "experts" , "hommes politiques"... confondent presque systématiquement dans leurs discours les adjectifs humaniste et humanitaire , il est toujours utile de se remémorer (ou de s'initier !) aux "humanités"

-malgré tous les dénigrement dont il fait l'objet , le net est dans ce domaine également , un outil formidable qui apporte des arguments immédiats , où qu'on soit .

-mieux comprendre , c'est mémoriser plus efficacement

ainsi vous n'ignorez plus la tête de méduse péri-ombilicale du syndrome de (Pégot-) Cruveilhier-Baumgarten



Copie en plâtre d'une fontaine située à Munich, représentant la victoire de Persée sur la gorgone Méduse vers 1590, Victoria & Albert Museum, Londres

une révélation atypique d'une maladie d'actualité ...



- Marie Luporsi IHN médecine nucléaire

Contexte Clinique



- Femme de 34 ans, pas d'antécédent notable.
- Tableau d'ischémie subaiguë du membre inférieur gauche.

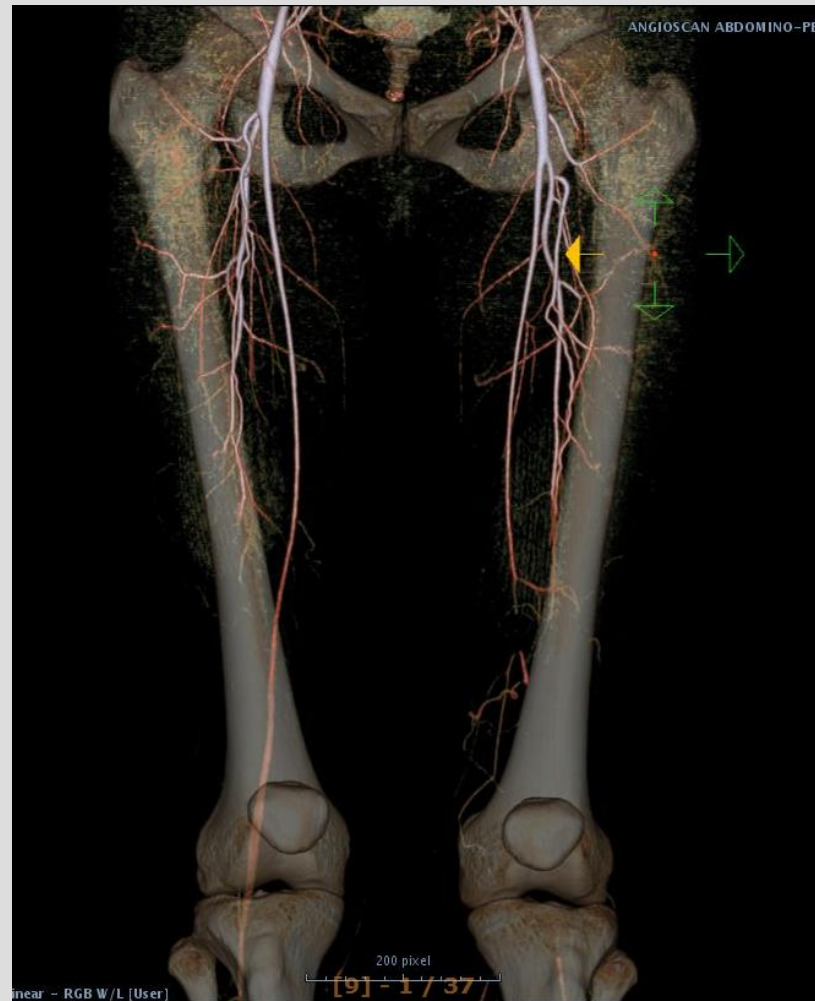
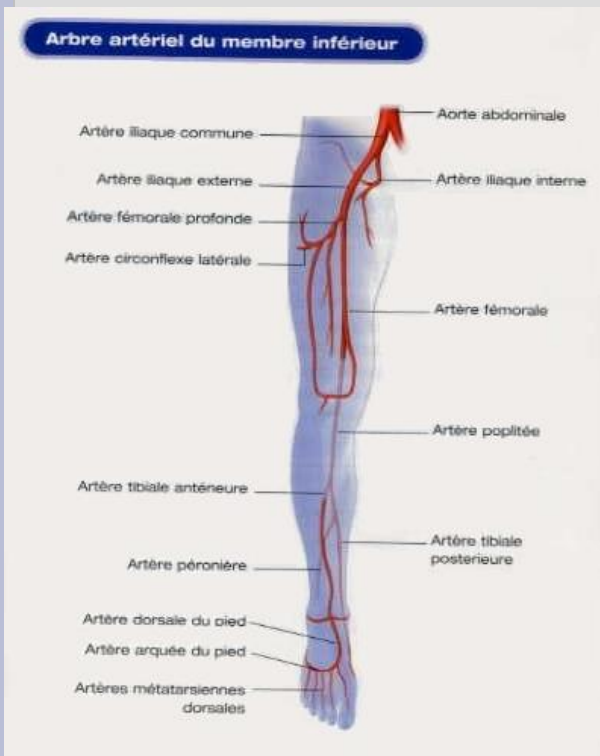


ANGIOSCANNER de l'aorte et des membres inférieurs
réalisé en urgence



ANGIOSCANNER DU 29/11/2013

Occlusion embolique du tiers distal de l'artère fémorale superficielle et de l'artère poplitée gauche.



ANGIOSCANNER DU 29/11/2013

- Occlusion embolique du tiers distal de l'artère fémorale superficielle et de l'artère poplitée gauche.



EMBOLECTOMIE EN URGENCE



Papiret

www.delcampe.net



Papiret

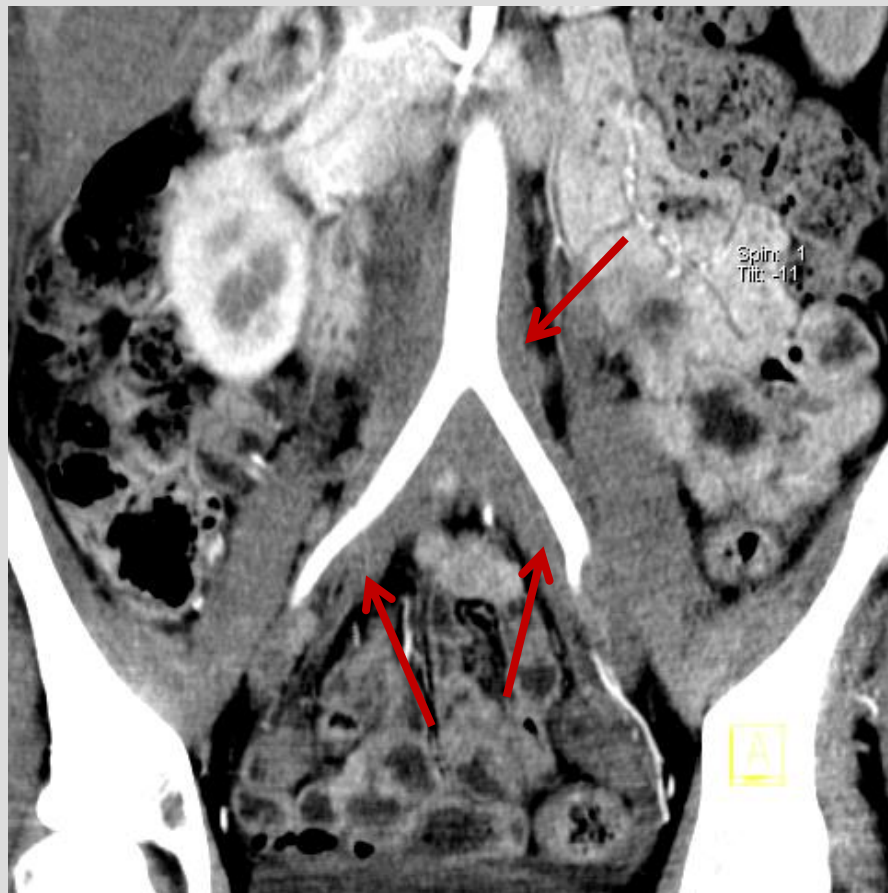
www.delcampe.net

ANGIOSCANNER DU 29/11/2013

- Manchon tissulaire péri aortique , antérieur et latéral , de l'aorte abdominale sous rénale, étendu aux axes artériels iliaques . La face postérieure de l'aorte est , de façon caractéristique , épargnée (mais à l'étage iliaque, le manchon est circonférentiel)



ANGIOSCANNER DU 29/11/2013



- Manchon tissulaire péri aortique , antérieur et latéral épargnant , de façon caractéristique pour le diagnostic différentiel avec des adénopathies ,la face postérieure de l'aorte.

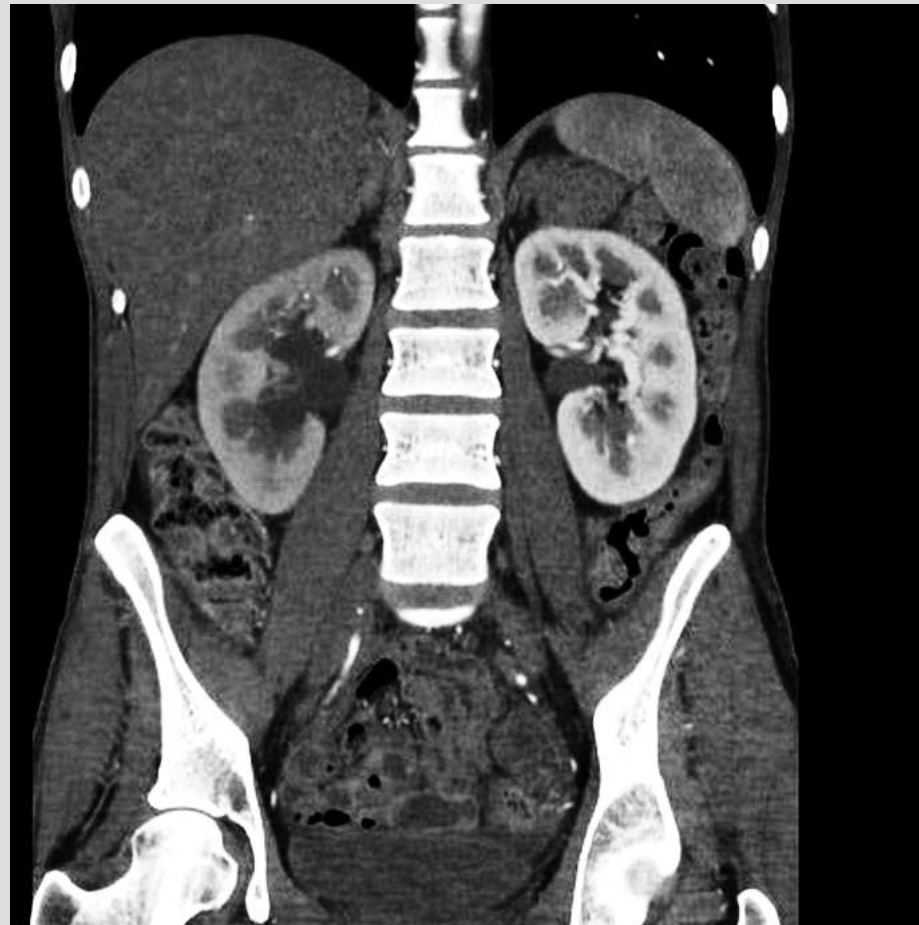
ANGIOSCANNER DU 29/11/2013

- masse du pancréas caudal avec perte de la lobulation glandulaire et défaut de rehaussement (temps artériel différé , partie de l'angioCT de l'aorte et des artères des membres inférieurs ; pas de second passage)

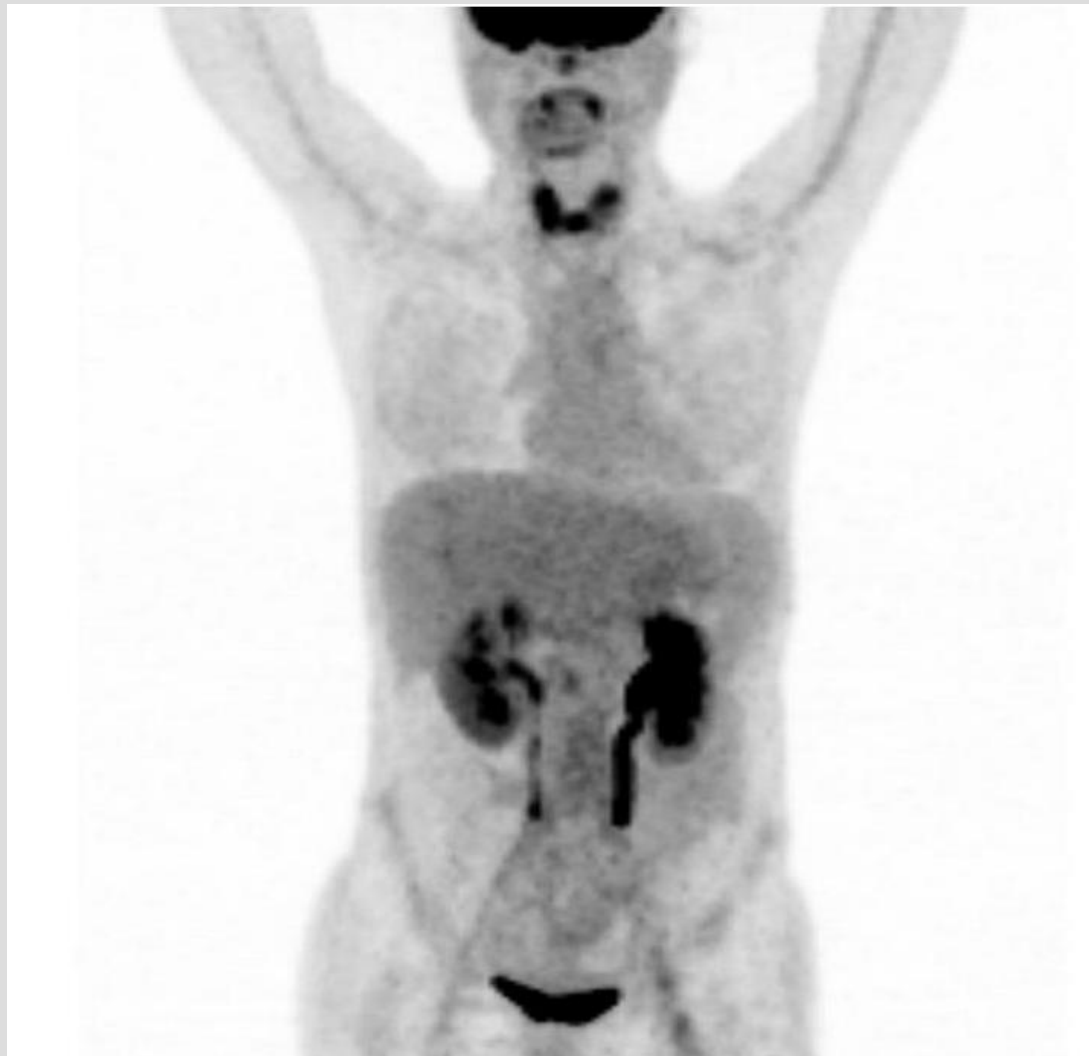


ANGIOSCANNER DU 29/11/2013

- Dilatation des cavités pyélocalicielles droites et net retard de perfusion du rein droit



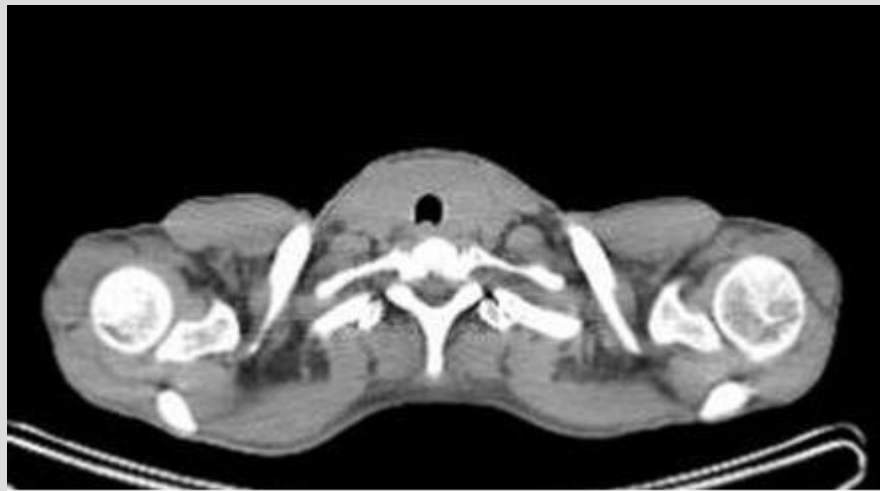
TEP du 06/12/2013



TEP du 06/12/2013

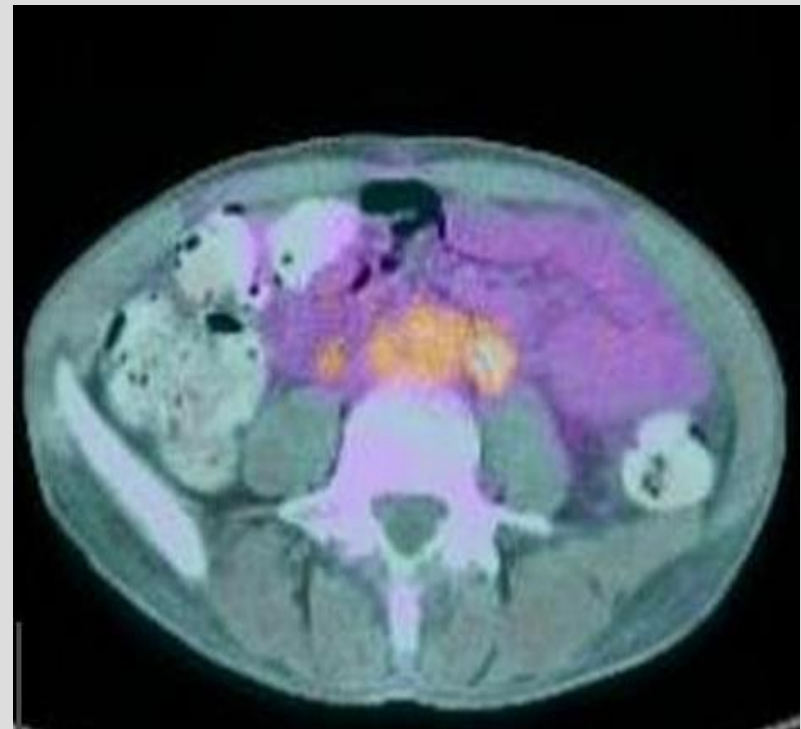
- Hypermétabolisme thyroïdien intense et diffus

➡ Thyroïdite

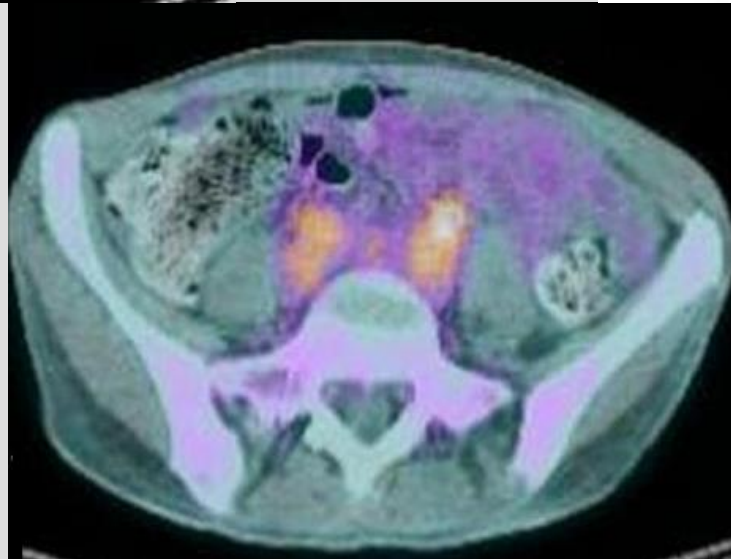
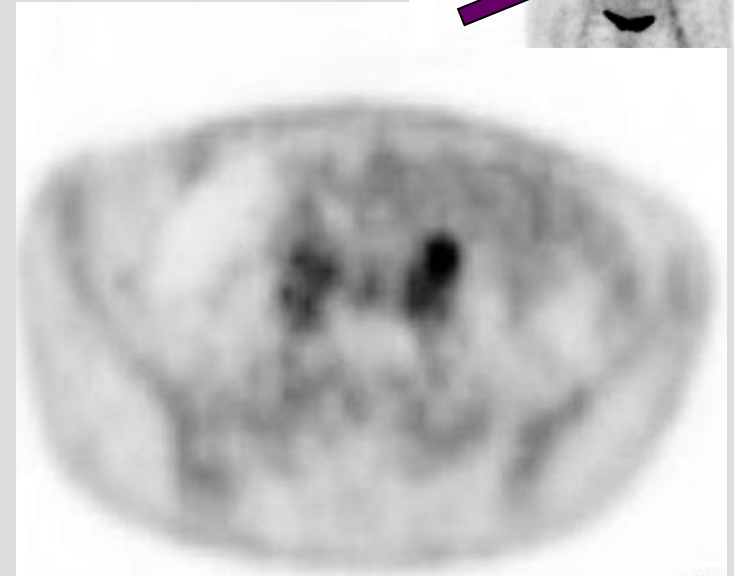
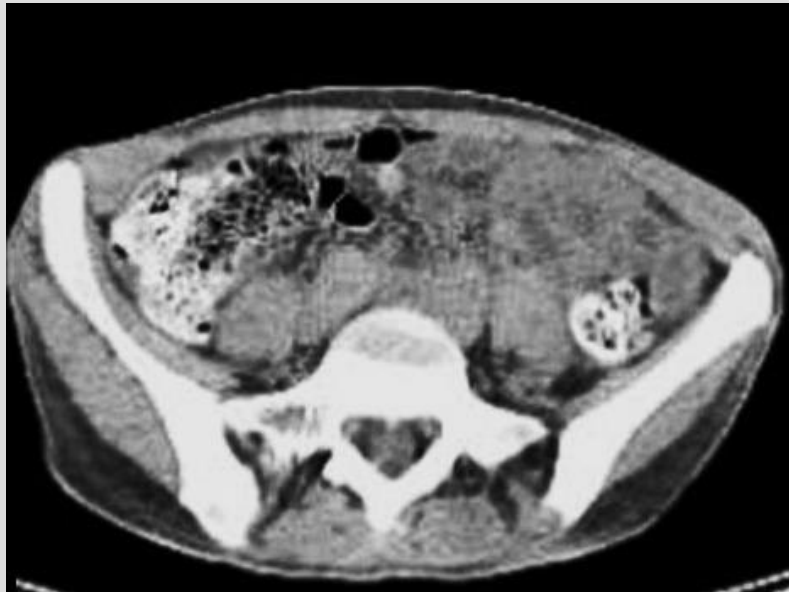


TEP du 06/12/2013

- Hypermétabolisme du manchon tissulaire péri-aortique sous-rénal étendu aux axes iliaques :

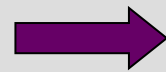


TEP du 06/12/2013

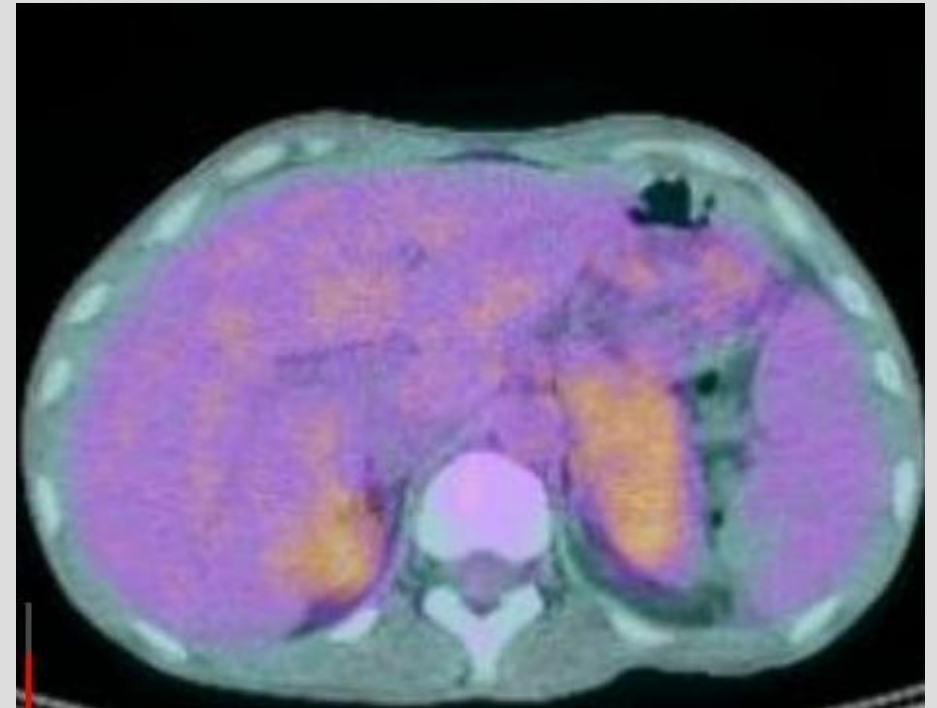
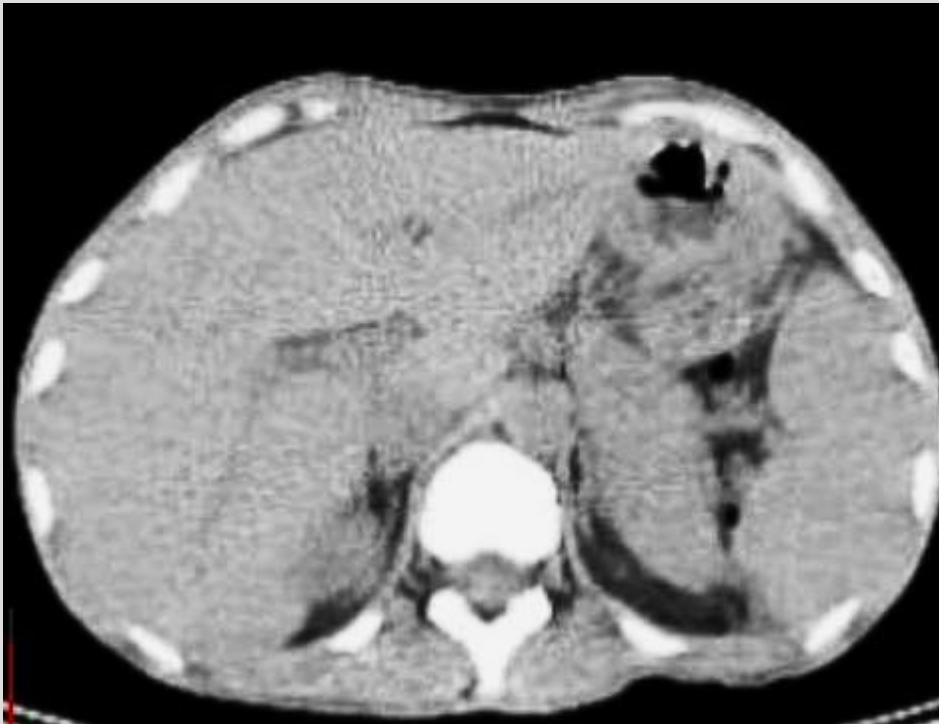


TEP du 06/12/2013

- Hypermétabolisme de la masse du pancréas caudal :

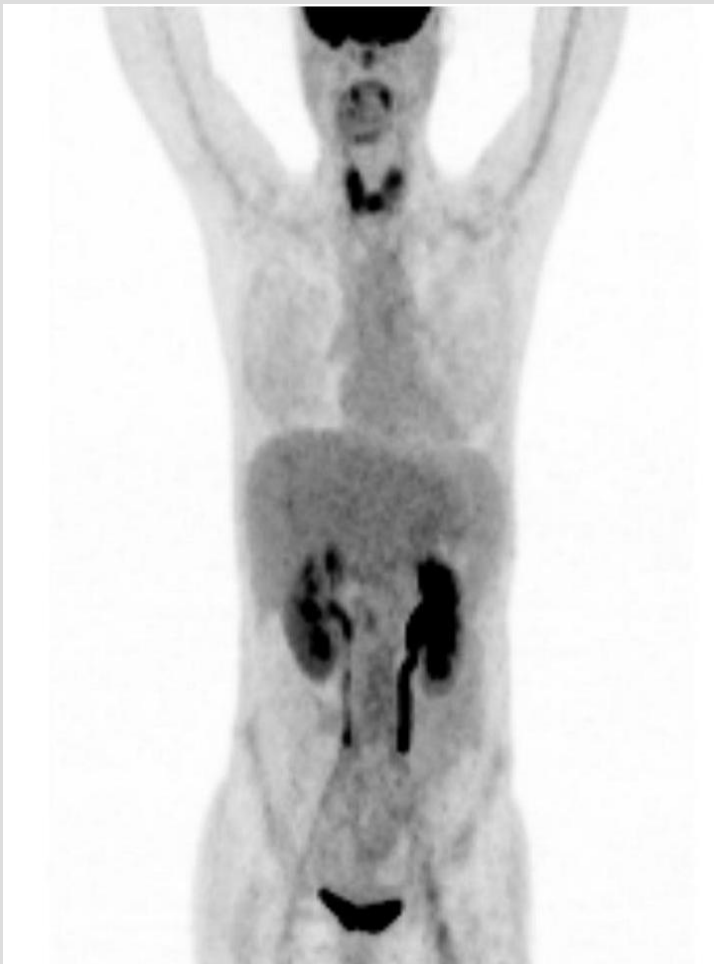


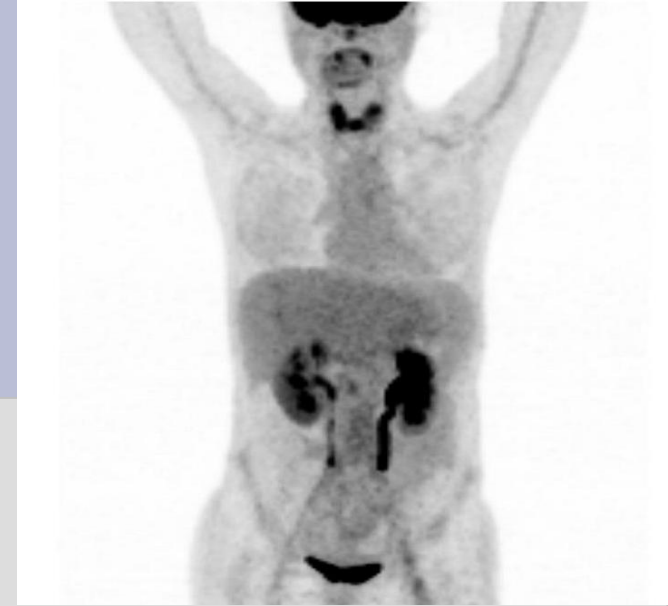
Pancréatite



TEP du 06/12/2013

- Dilatation pyélocalicielle et urétérale haute bilatérale ;
- stase urinaire chronique du haut appareil



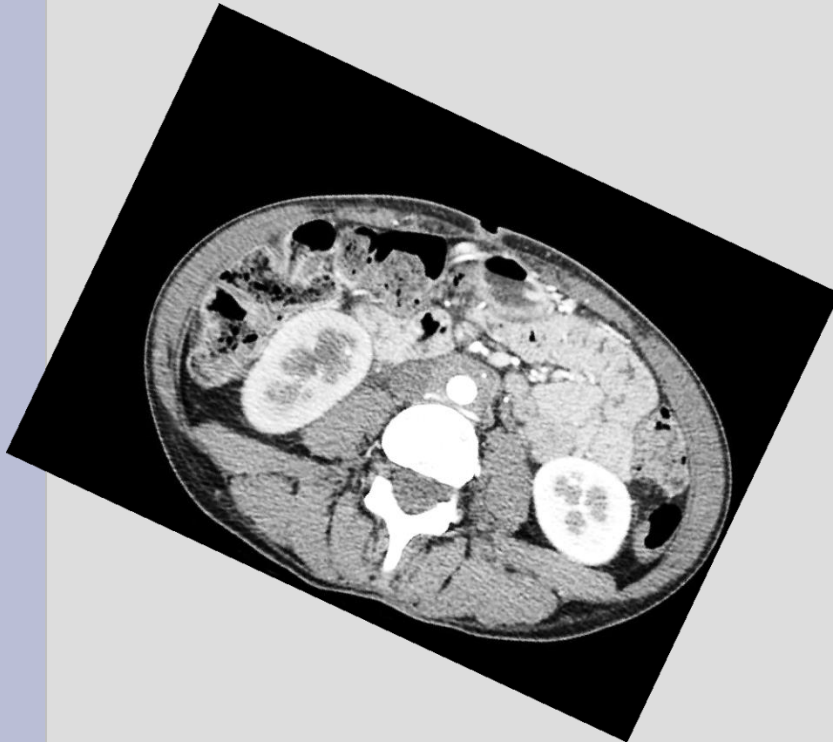


DIAGNOSTIC ?



Fibrose Rétropéritonéale

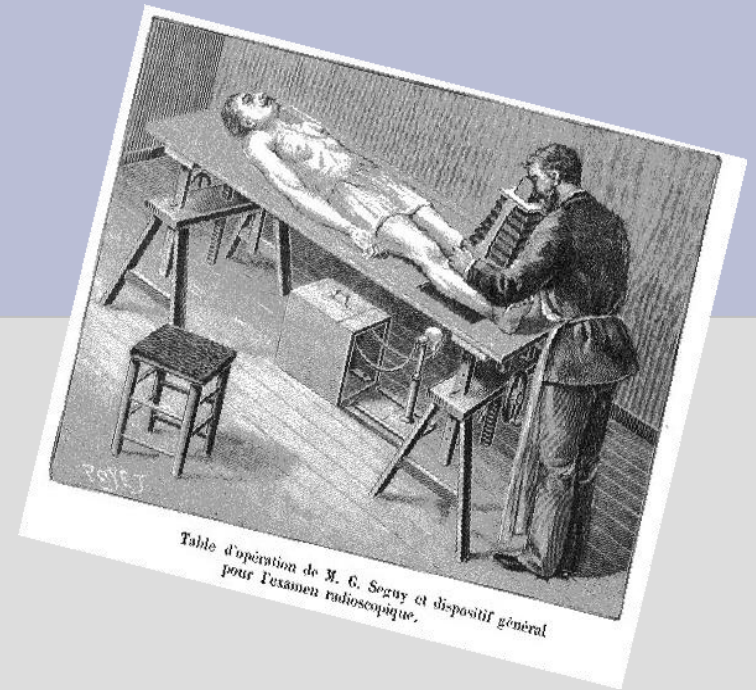
- plage de fibrose englobant le contenu du compartiment médian du rétro péritoine
- +/- extension médiastinale ou péri-vasculaire,



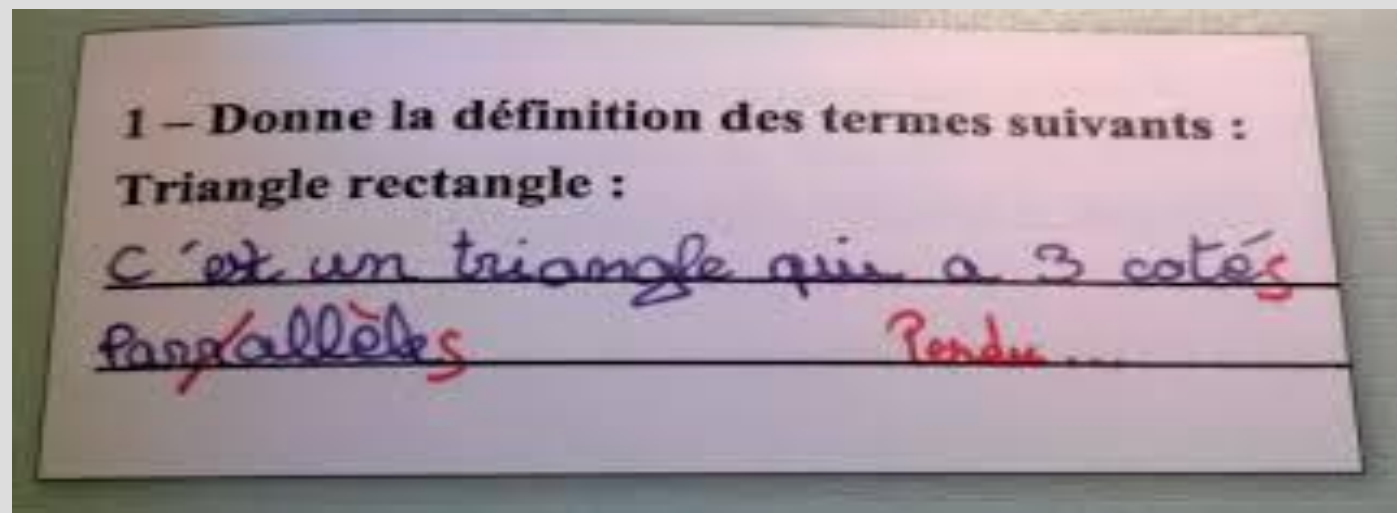
Symptômes	Taux de fréquence
• Douleurs:	92% 
– du flanc	42%
– dorsales	32%
– du scrotale	8%
– pelvienne	28%
• Fièvre et perte de poids	38%
• Nausées et vomissements	32%
• Malaise, polyurie, polydypsie	18%
• Anorexie	15%
• Oligurie	10%
• Pollakiurie	8%
• Nycturie	2%

Fibrose Rétropéritonéale

Affections primitives	Maladies auto-immunes	Agents pharmaco-logiques
• Anévrisme aortique • Radiothérapie abdominale • Chirurgie abdominale • Traumatisme • Néoplasies: lymphomes, sarcomes, carcinomes (sein, poumon, estomac, colon, vessie, prostate, col cervical) • Maladie de Hodgkin • Tuberculose • Histoplasmosse • Actinomycose • Asbestose	• Spondylarthrite ankylosante • Lupus érythémateux systémique • Thyroïdite de Hashimoto • Cholangite fibrosante • Sclérodermie • Vasculites systémiques: granulomatose de Wegener, polyartérite noueuse, maladie de Raynaud • Arthrite rhumatoïde • Thyroïdite de Riedel • Glomérulonéphrite extramembraneuse • Maladie d'Erdheim-Chester	• Analgésiques • Bromocriptine • Bêtabloquants • Ergotamine • Méthysergide • Méthyldopa • Amphétamines • Hydralazine • Cocaïne • Pergolide



UN AUTRE DIAGNOSTIC ?



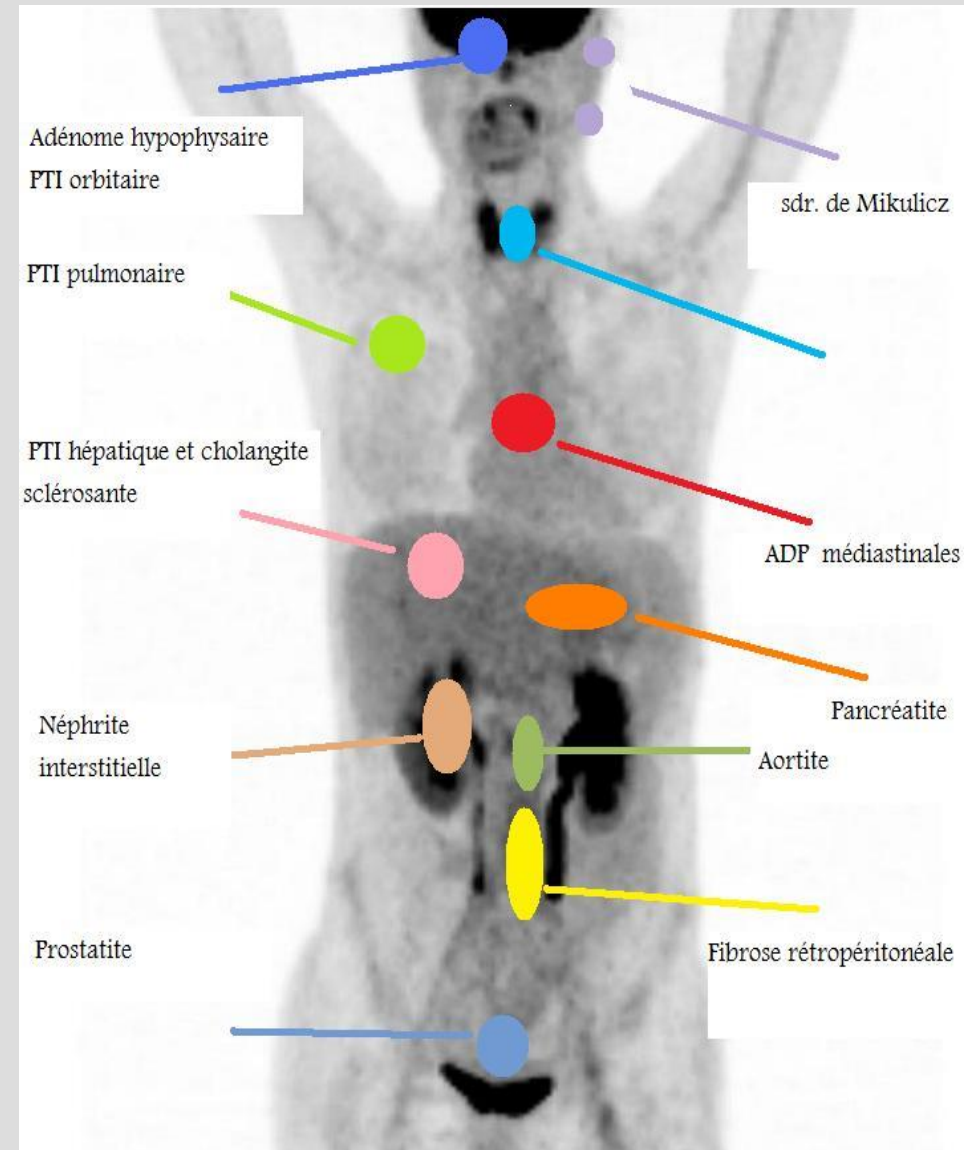
Maladie systémique associée aux IgG4

Epidémiologie :

- homme (sex ratio 4:1)
- âge : moyen à âgé (50-70 ans)

Biologie :

- hypergammaglobulinémie polyclonale (sans composé monoclonal)
- +/- hypocomplémentémie

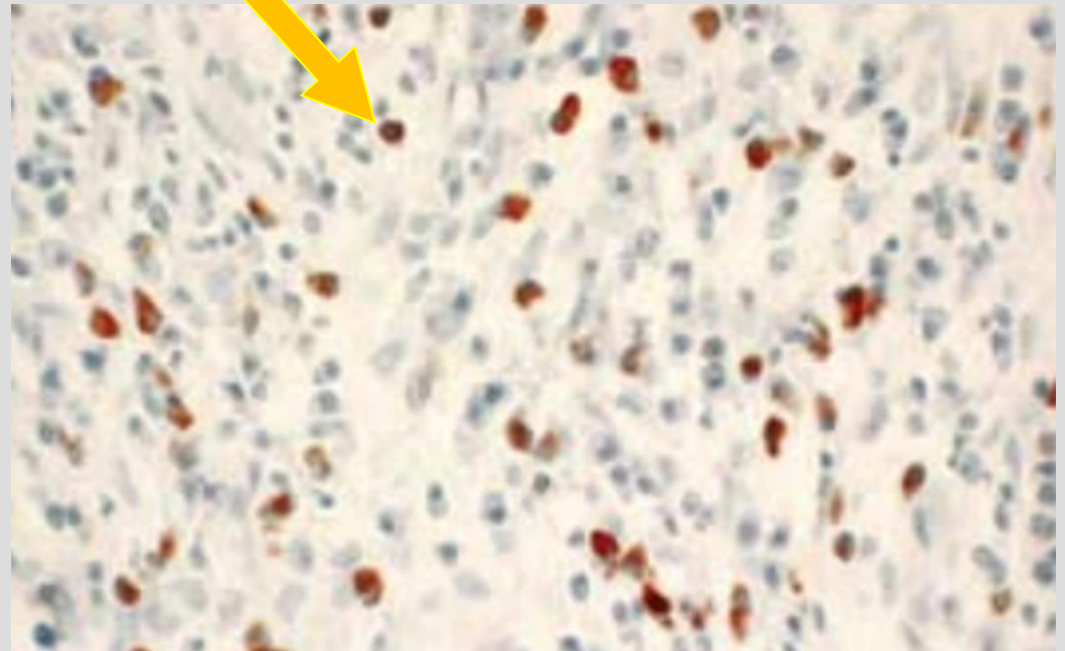


Maladie systémique associée aux IgG4

Clés du diagnostic :

- dosage sous classe d'IgG (IgG4 > 1.35 g/L)
- immuno-marquage de la biopsie avec un Ac anti-IgG4
- sensibilité aux corticoïdes

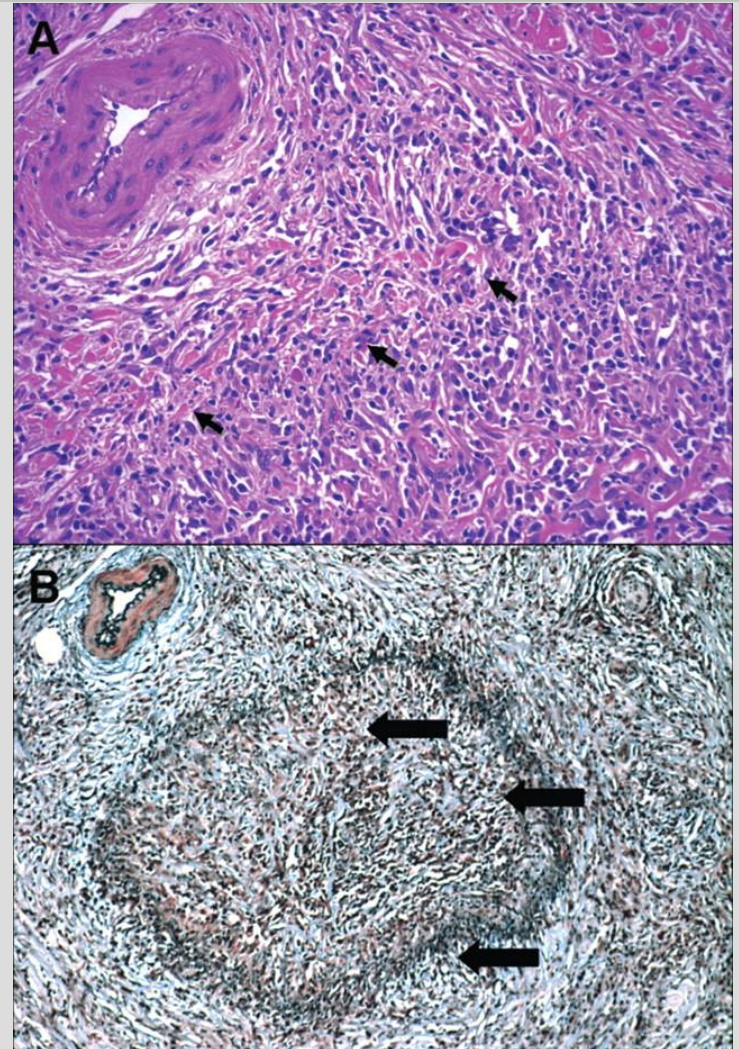
<http://ccjm.org/content/76/10/607.full>



Maladie systémique associée aux IgG4

Histologie :

- infiltration par des lymphocytes T et des plasmocytes
- des plasmocytes polyclonaux IgG4 positif
- fibrose importante** non spécifique, storiforme (en tourbillon)
- ± lésions de **phlébite oblitérante**,
- +/- qq PN éosinophiles



Maladie systémique associée aux IgG4

Une atteinte rénale ou rétropéritonéale :

- néphropathie tubulo-interstitielle de cause indéterminée
- atteinte rénale pseudotumorale
- fibrose rétro-péritonéale



Extrapancreatic associations

Sclerosing cholangitis

similar to primary sclerosing cholangitis

Retroperitoneal fibrosis

Sclerosing sialadenitis

Mediastinal adenopathy

Interstitial nephritis

Occasional association with other autoimmune diseases



Maladie systémique associée aux IgG4

Associée à d'autres atteintes d'organes :

- **pancréatite auto-immune**
- **thyroïdite de Riedel**
- maladie de Mikulicz
- adénopathies
- **cholangite sclérosante**,
- pneumopathie interstitielle,
- pseudotumeurs inflammatoires,
- prostatite...

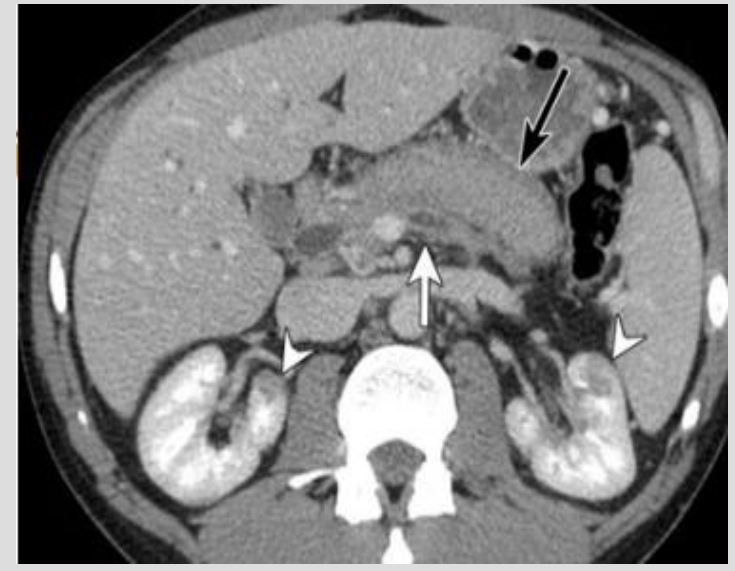
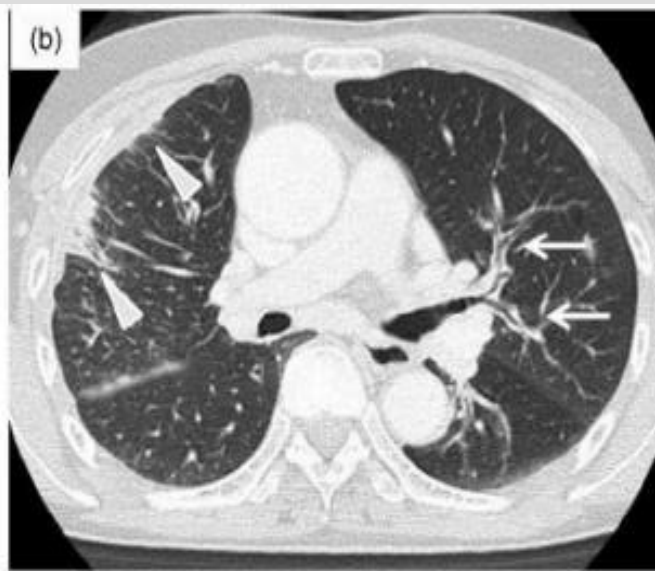
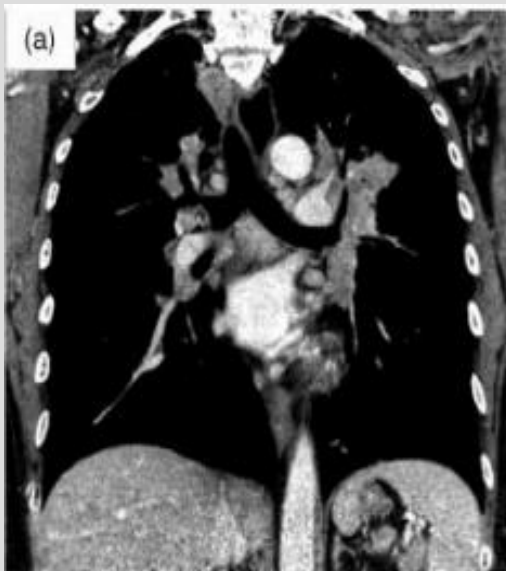
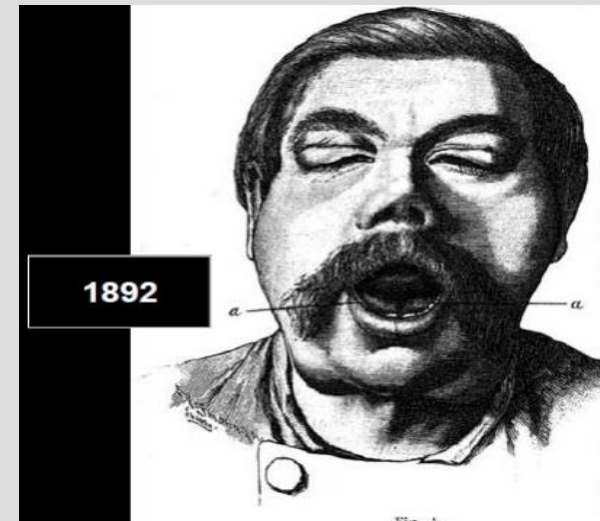


TABLE 2

Diagnostic criteria for autoimmune pancreatitis worldwide

	MAYO CLINIC CRITERIA ^{10,11}	KOREAN CRITERIA ¹²	JAPANESE CRITERIA ¹³
I. Imaging criteria	Not essential Narrowing of main pancreatic duct on ERCP (typical) Pancreatic enlargement on CT, MRI, or ultrasonography (typical) Atrophy, calcification, or pancreatitis (atypical)	Essential Narrowing of main pancreatic duct on ERCP Pancreatic enlargement on CT, MRI, or ultrasonography	Essential Narrowing of main pancreatic duct on ERCP Pancreatic enlargement on CT, MRI, or ultrasonography
II. Laboratory criteria	IgG4	IgG or IgG4 Autoantibodies	Gamma globulin, IgG, or IgG4 Autoantibodies
III. Histologic criteria	Lymphoplasmacytic sclerosing pancreatitis IgG4+ cells	Lymphoplasmacytic sclerosing pancreatitis IgG4+ cells	Lymphoplasmacytic sclerosing pancreatitis
IV. Extrapancreatic involvement	IgG4+ cells Steroid response	IgG4+ cells Steroid response	Not included
V. Steroid response	Pancreatic lesion Extrapancreatic lesion	Pancreatic lesion Extrapancreatic lesion	Not included
Definite diagnosis	I (typical) + II I (atypical) + II + V II and/or IV (IgG4+ cells) + V	I + II I + III I + IV I + V	I + II I + III

<http://ccjm.org/content/76/10/607.full>

ERCP = endoscopic retrograde cholangiopancreatography, CT = computed tomography, MRI = magnetic resonance imaging, IgG = immunoglobulin G

ADAPTED FROM KWON S, KIM M-H, CHOI EK. THE DIAGNOSTIC CRITERIA FOR AUTOIMMUNE CHRONIC PANCREATITIS. IT IS TIME TO MAKE A CONSENSUS. PANCREAS 2007; 34:279-286.

Prise en charge Thérapeutique



Avant corticothérapie

Après corticothérapie

TTT Symptomatique
Immunosuppresseurs
Corticothérapie



messages à retenir

-la fibrose à IgG4 est maintenant mieux connue et des critères précis se sont progressivement dégagés, en essayant de limiter la nécessité d'un examen histologique sur les localisations profondes isolées(notamment pancréatiques)

-l'imagerie radiologique et la médecine nucléaire, malheureusement encore séparées administrativement et fonctionnellement , sont idéalement placées pour aider au diagnostic des maladies systémiques rares devenues "**maladies auto-immunes et auto inflammatoires systémiques rares ou FAI²R**" 'filrière de santé maladies rares (coordonnateur Pr Eric Hachulla Lille)

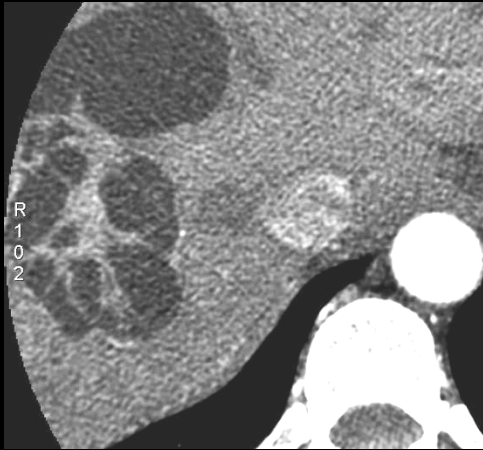
-l'optimisation du recours aux différents examens d'imagerie et de leur réalisation pratique doit être recherchée , tant pour le patient que pour les dépenses de santé. Les techniques hybrides associant un scanner aux explorations isotopiques (TEPCT, SPECT..)imposent que tous les utilisateurs développent leurs connaissances clinico-biologiques , physiopathologiques et anatomo-pathologiques) de ces maladies rares mais passionnantes.

MERCI DE VOTRE ATTENTION



L'ancienne Ecole de médecine, salle de dissection, leçon d'anatomie. (© UNIL Archives)

- homme 58 ans ; découverte d'une lésion hépatique lors d'un bilan coroscanner
- peut-on évoquer un autre diagnostic que celui de kyste hydatique



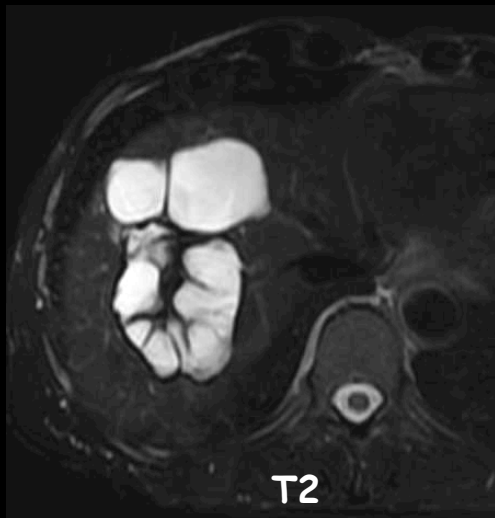
TDM



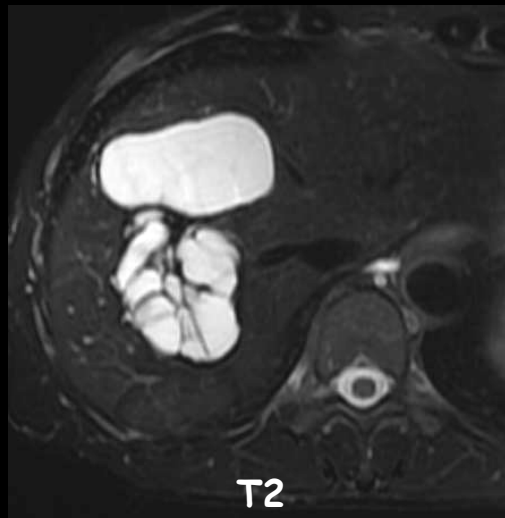
T1 Gado



T1 Gado



T2



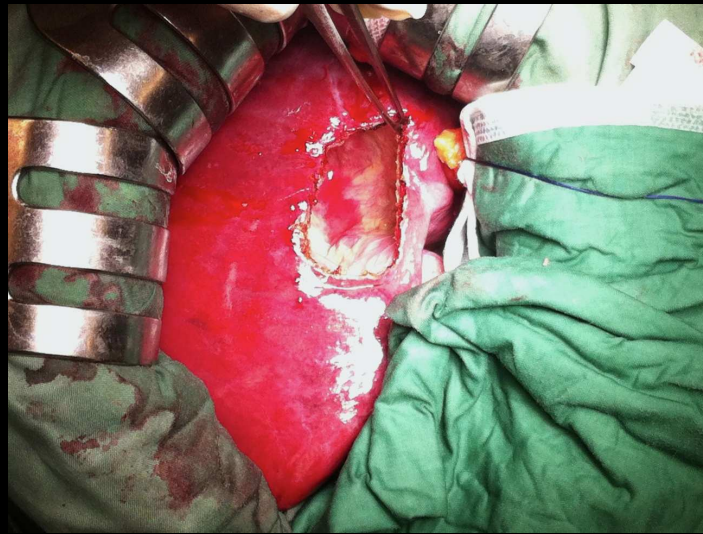
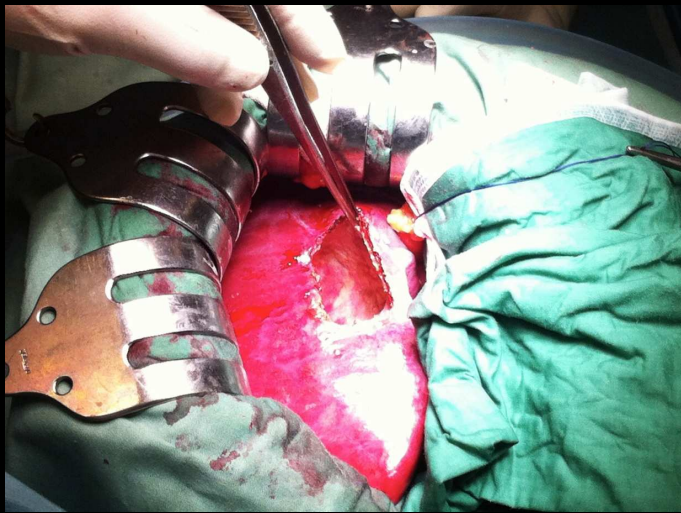
T2

JB Meyer IHN

raisonnablement non car :

. le caractère multi cloisonné et l'aspect des parois permettent d'éliminer un kyste biliaire même compliqué

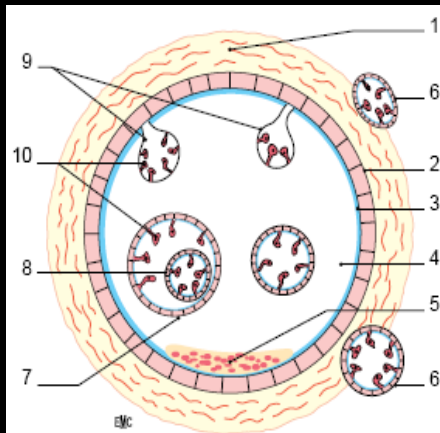
.le cystadénome biliaire et le cystadénocarcinome sont rencontrés le plus souvent chez la femme (en particulier le cystadénome) et **siègent préférentiellement** pour des raisons embryologiques dans le **segment 4 du foie**



Vésicule fille
endogène

Protos
colex

Vésicule
proligère



Coque/
adventice

Vésicule
fille
exogène

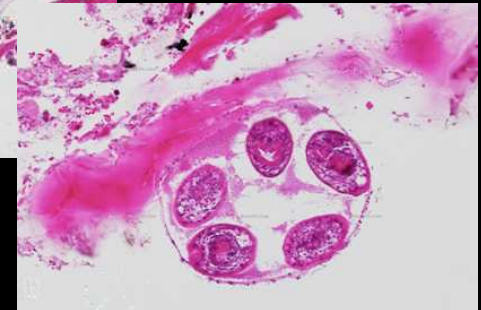
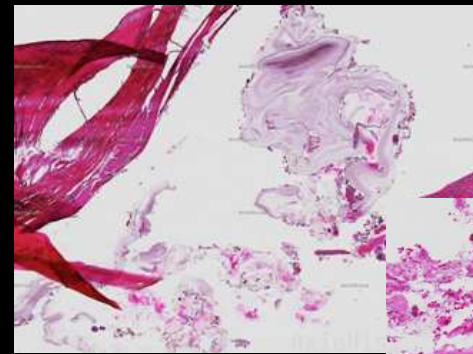
Mbi nt/
proligère

Mb ext/
cuticule

Liquide
hydatique

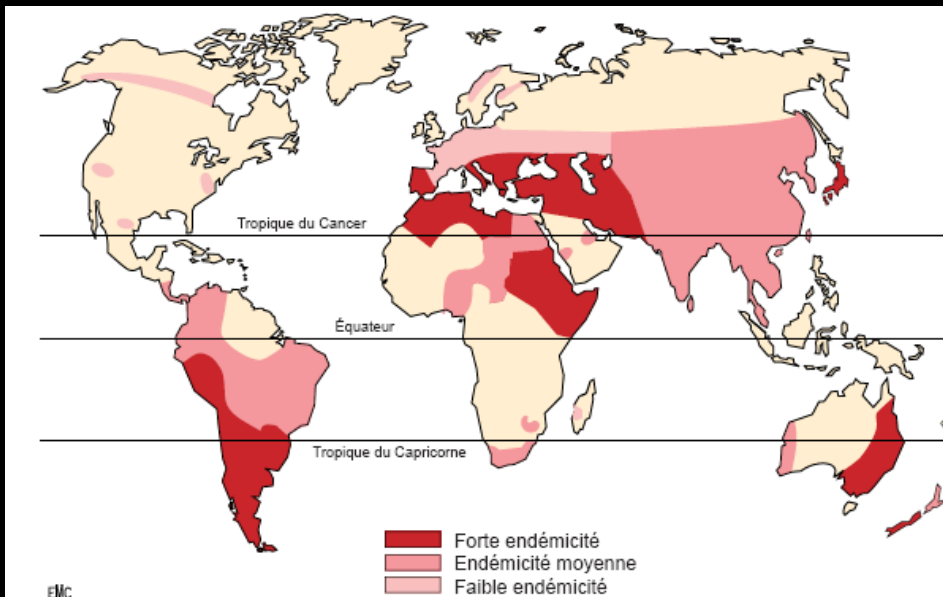
Sable
hydatique

le plan de clivage se situe entre la coque
adventicielle et la membrane externe
cuticulaire de la larve hydatique

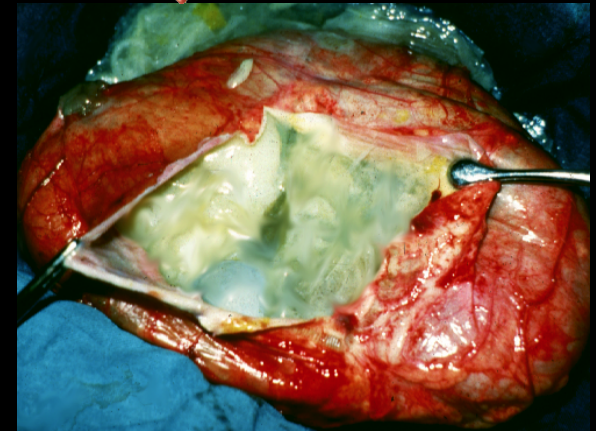
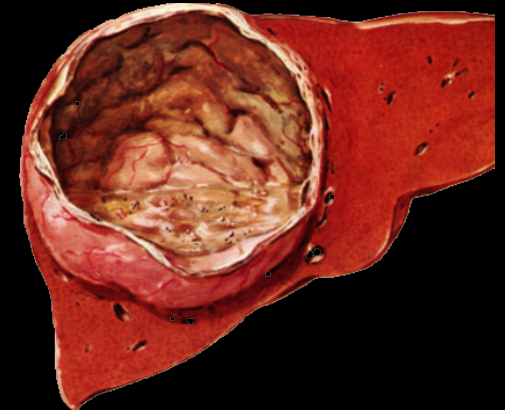


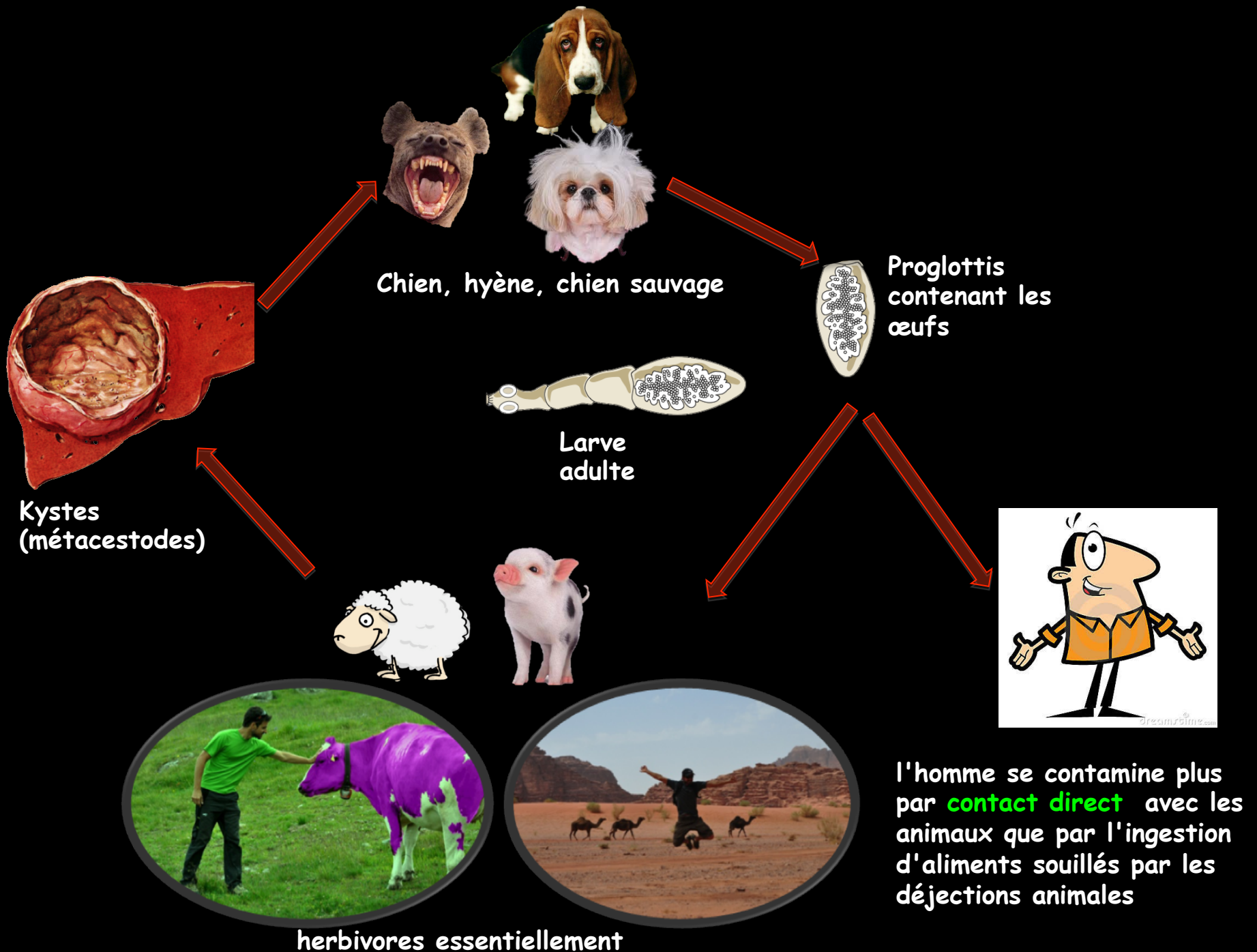
Kyste hydatique

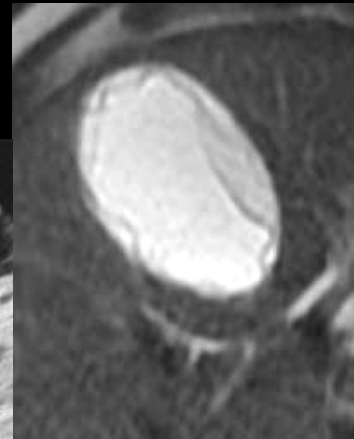
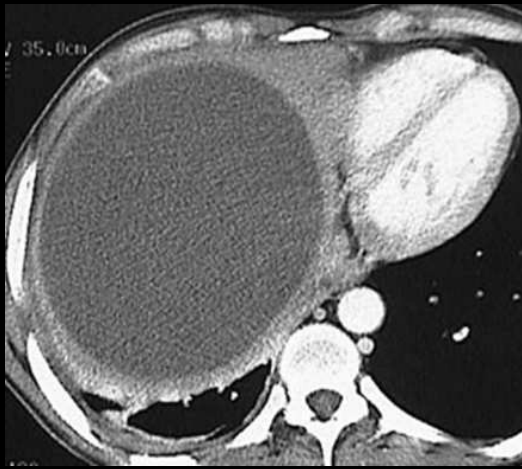
- développement viscéral de la forme larvaire du tœnia du chien : **Echinococcus granulosus**
- foie +++ , poumon, rate, rein, cœur, os, cerveau...
- souvent asymptomatique , de **découverte fortuite** +++
- complications : rupture/fistulisation (voies biliaires, thorax, péritoine, tube digestif)
- sérologie (Elisa + immunoblot): 90% de sensibilité, 95% de spécificité



Principalement dans les pays d'élevage ovins et bovins . Bassin méditerranéen, Amérique sud , Afrique subsaharienne (Kenya+++)

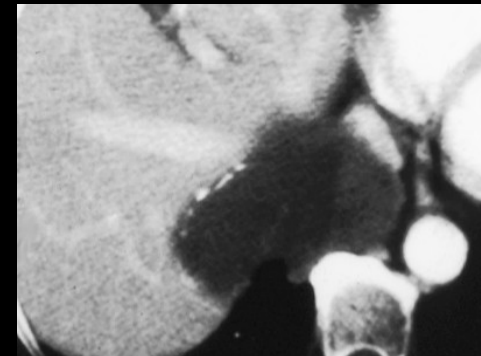
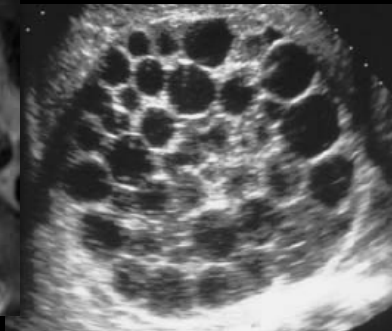
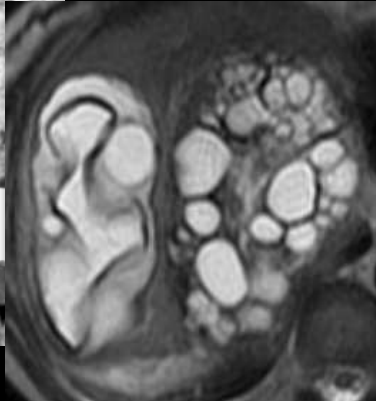
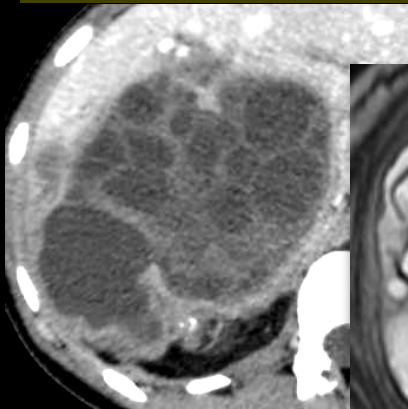
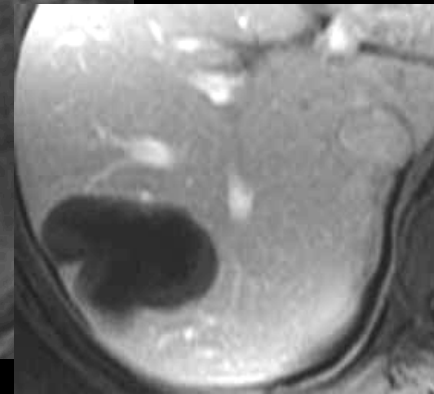
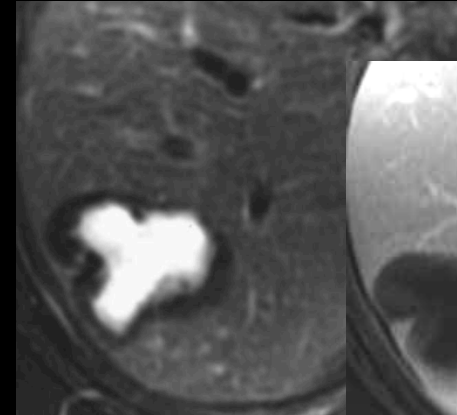






-Classification de GHARBI

- *Type 1 : image liquide pure
- *Type 2 : décollement total ou partiel des membranes
- *Type 3 : vésicules hydatiques filles endocavitaires
- *Type 4 : lésion focale solide
- *Type 5 : lésion calcifiée



Traitement

Traitement médical

Anthelminthiques
(ABZ +/- Praziquantel)

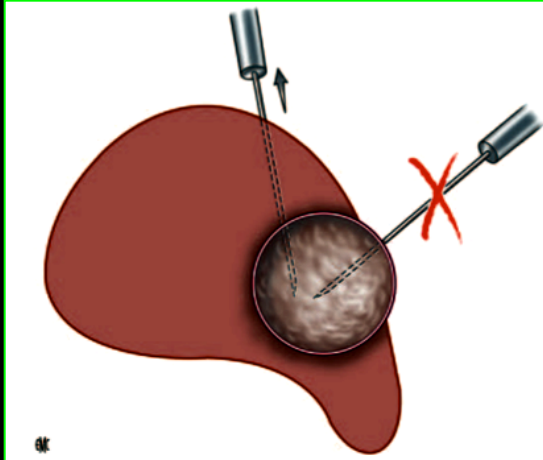
Ponction PAIR

Ponction

Aspiration

Injection de scolicide ; NaCl
20 % ; alcool 95 % ; 10 à
20 minutes

Réaspiration + ABZ



Traitement chirurgical

Exploration et évacuation du
kyste

Méthodes conservatrices
(cavité résiduelle ; parfois
simple résection du dôme
saillant)

Méthodes radicales
(suppriment le périkyste)

-seulement pour Kyste liquidien pur

-taille < 10 cm

-à distance des structures vasculaires et biliaires

-pas de signes de communication avec les voies biliaires (NB le décollement des membranes autrefois appelé signe du nénuphar ou del camalote , ne signifie pas fistulisation biliaire mais correspond à une perturbation de l'équilibre des pressions liquides intralésionelles)

messages à retenir

-bien que les images soient le plus souvent très évocatrices, il y a encore souvent des confusions regrettables en matière de diagnostic du kyste hydatique :

. soit avec les **kystes biliaires** dans les **lésions de type 1** , surtout lorsqu'ils sont le siège de complications infectieuses hémorragiques qui entraînent un **épaississement fibreux de leur paroi** .

. soit avec les **cystadénomes et cystadénocarcinome biliaires** ;il faut insister sur la localisation très préférentielle de ces lésions tumorales dans le segment 4 du foie

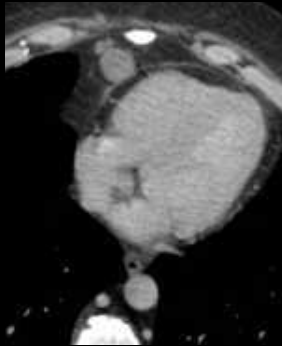
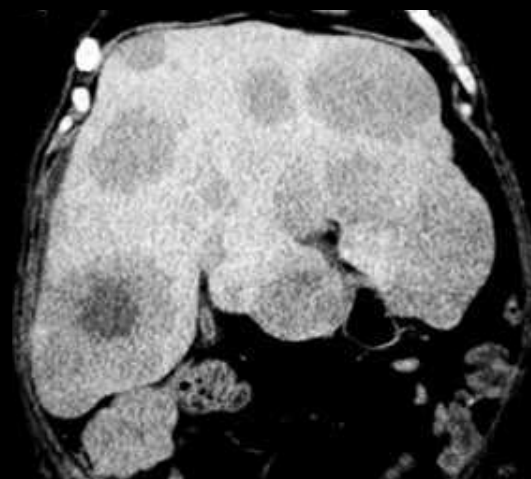
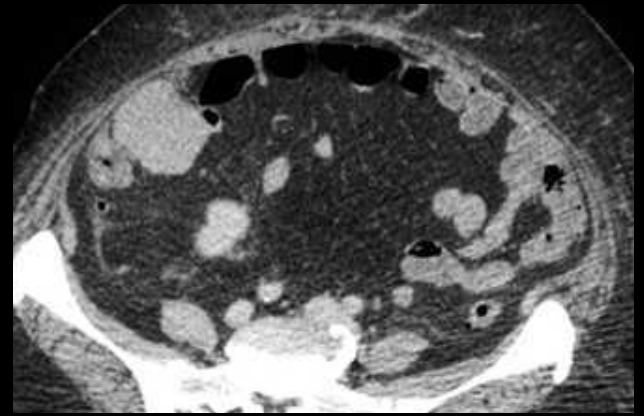
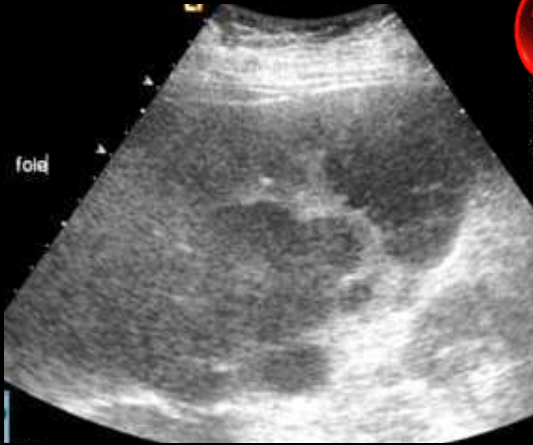
il faudra donc toujours pratiquer une **sérologie hydatique** au moindre doute et ne pas se laisser orienter à tort par les origines géographiques des patients. Il existe d'authentiques kystes hydatiques autochtones chez les patients n'ayant jamais fréquenté les zones endémiques.

-l'échographie est l'examen de première intention ; **le scanner est l'explorations la plus précise** , en particulier pour **le dépistage des complications** (compressions et fistule biliaires, syndrome de Budd-Chiari , rupture péritonéale , surinfections bactériennes...). L'I.R.M. précise au mieux les rapports avec les voies biliaires intra et extra hépatiques

-**la chirurgie** est de difficulté variable en fonction de la localisation du kyste et des possibilités de pratiquer ou non une résection radicale . le traitement **PAIR** est réservé aux situations favorables

-la prophylaxie comporte l'éducation sanitaire des populations, la surveillance de l'abattage des animaux de boucherie, l'euthanasie des chiens errants, le traitement des chiens domestiques par praziquantel, la prudence dans les contacts homme-chien . La vaccination des hôtes intermédiaires domestiques (moutons, bovins) ; enfin un vaccin pour les animaux domestiques , obtenu par génie génétique , constitue un réel espoir pour envisager l'éradication de la maladie

Femme de 49ans, hospitalisée en dermatologie pour érysipèle. Neutropénie fébrile. Quelles sont vos propositions diagnostiques

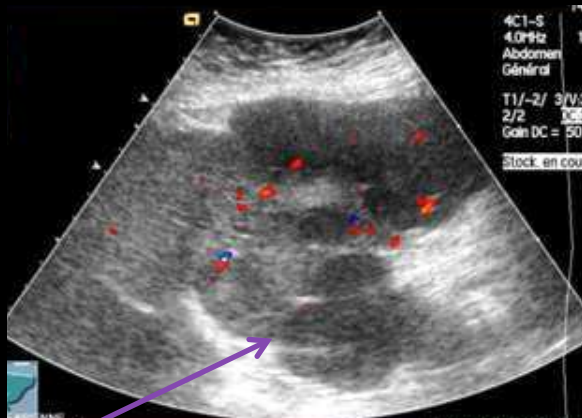
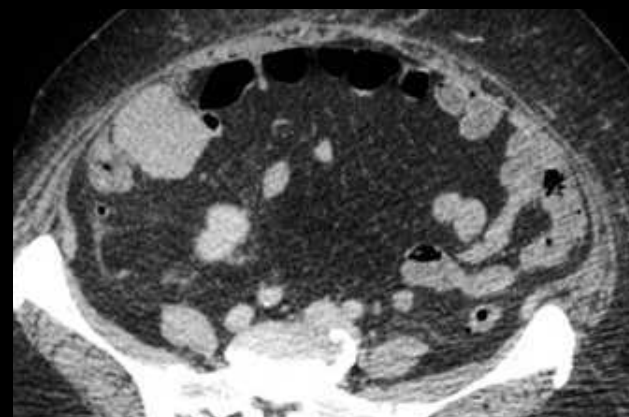
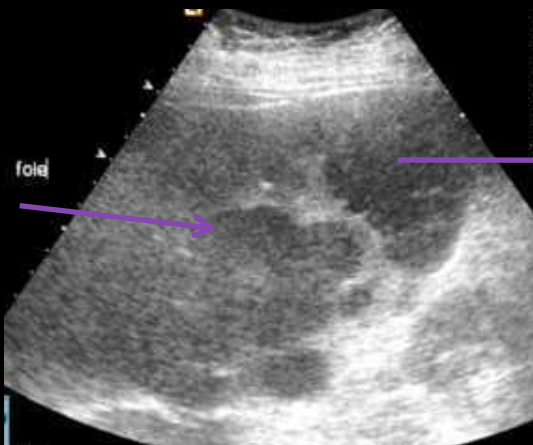


-foie métastatique (T neuro-endocrines , adénocarcinome lieberkühniens , autre primitif..)

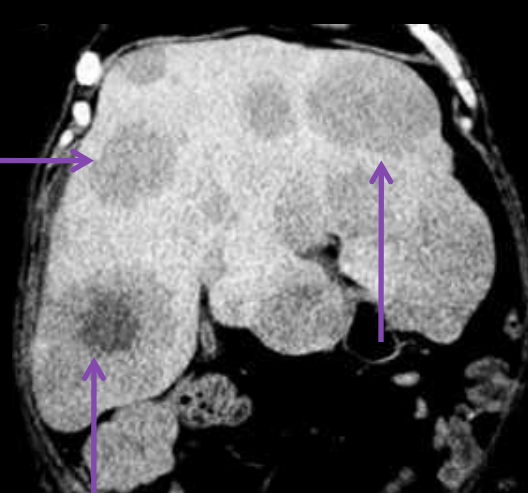
-tumeur primitive hépatique multifocale : cholangiocarcinome (cholangiocarcinome périphérique) plutôt que CHC

-... what else....

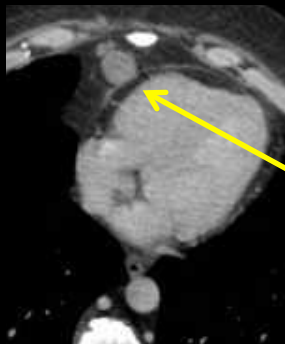




infiltration
périrénale



multiples lésions focales
hépatiques



adénomégalias de
la chaîne
mammaire interne

LMNH B diffus à
grandes cellules

Lymphomes

LMNH à cellules B ou T et LMH (6 fois moins fréquent)

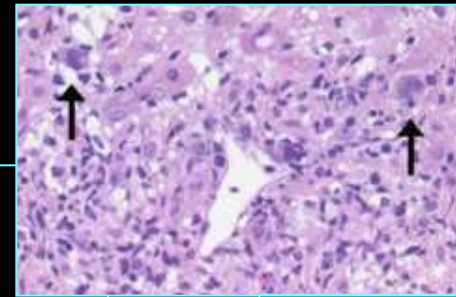
Polymorphes

lymphome primitif du foie très rare (0,015% de l'ensemble des LMNH et moins de 1% des lymphomes malins extra ganglionnaires)
clinique : hépatomégalie, fièvre, sueurs, amaigrissement
biol : pancytopénie, $\nearrow$ PAL et LDH

Leur incidence serait plus élevée chez les patients immunodéprimés (VIH et transplantés)

mais **atteinte secondaire hépatique fréquente** au cours des lymphomes (25 à 50%) :

lymphomes B (LBDGC) et lymphomes hodgkiniens surtout ; ne revêt pas toujours un aspect nodulaire et **peut se résumer macroscopiquement à une hépatomégalie , en particulier dans les lymphomes hodgkiniens et les lymphomes T hépatospléniques**



LMH : Cellules de Reed-Sternberg

Stade IV

Atteintes extra-ganglionnaires des lymphomes malins

- **LMNH : 50% des cas** prédominance des LB diffus à grandes cellules
- **LMH : 20%**

Table 4 Frequency of extranodal lymphoma at different sites (Berlin 1994–2003)

	Brain (n=31)	Testis (n=61)	Lung (n=79)	Bone marrow (n=1996)	Stomach (n=855)	Small intestine (n=71)	Large intestine (n=102)	Spleen (n=128)	Skin (n=427)	Liver (n=135)
DLBCL	25	57	22	66	238	30	32	21	78	52
TCRBCL	—	—	—	7	—	—	—	3	—	9
FL	1	—	2	168	16	3	3	20	91	11
B-CLL	1	—	2	656	12	—	4	10	7	13
PL	3	—	—	473	—	—	—	1	2	4
MZL	—	—	40	17	577	4	12	18*	12	6
MCL	—	—	3	107	7	7	41	19	6	3
LPL	—	—	3	122	—	—	2	13	5	—
HCL	—	—	—	112	—	—	—	6	—	1
B-ALL	—	1	—	78	—	—	—	1	—	2
BL	—	1	—	4	—	3	2	—	2	5
cHL	—	—	3	52	—	—	—	3	10	10
B-NHL total (%)	30/31 (97%)	59/61 (97%)	75/79 (95%)	1862/1996 (93%)	850/855 (99%)	47/71 (66%)	96/102 (94%)	115/128 (90%)	213/427 (50%)	116/135 (86%)
pTCL	1	—	3	93	4	6	6	12	94	13
NK/T	—	1	—	—	—	2	—	—	2	—
T-ALL	—	1	—	29	—	—	—	—	9	—
ALCL	—	—	1	8	1	6	—	—	26	5
Enteropathy-type TCL	—	—	—	—	—	10	—	—	—	—
HSTCL	—	—	—	5	—	—	—	1	—	1
MF	—	—	—	—	—	—	—	—	83	—
T-NHL total (%)	1/31 (3%)	2/61 (3%)	4/79 (5%)	134/1996 (7%)	5/855 (1%)	24/71 (34%)	6/102 (6%)	13/128 (10%)	214/427 (50%)	19/135 (14%)

LBDGC

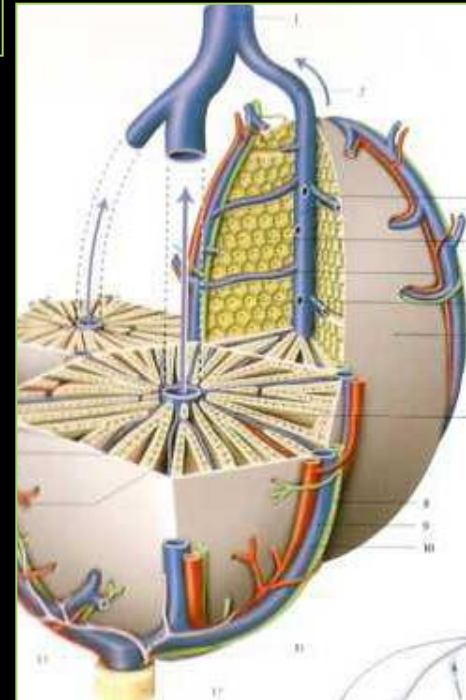
Atteinte hépatique dans les maladies lymphoprolifératives

- LMNH diffus à grandes cellules
- Lymphomes de Burkitt

nodules hépatiques

- Leucémie lymphoïde chronique
- Lymphome de Hodgkin

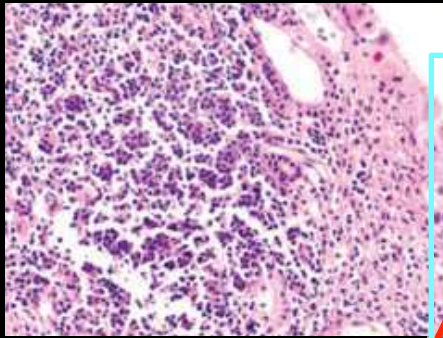
infiltration espace porte



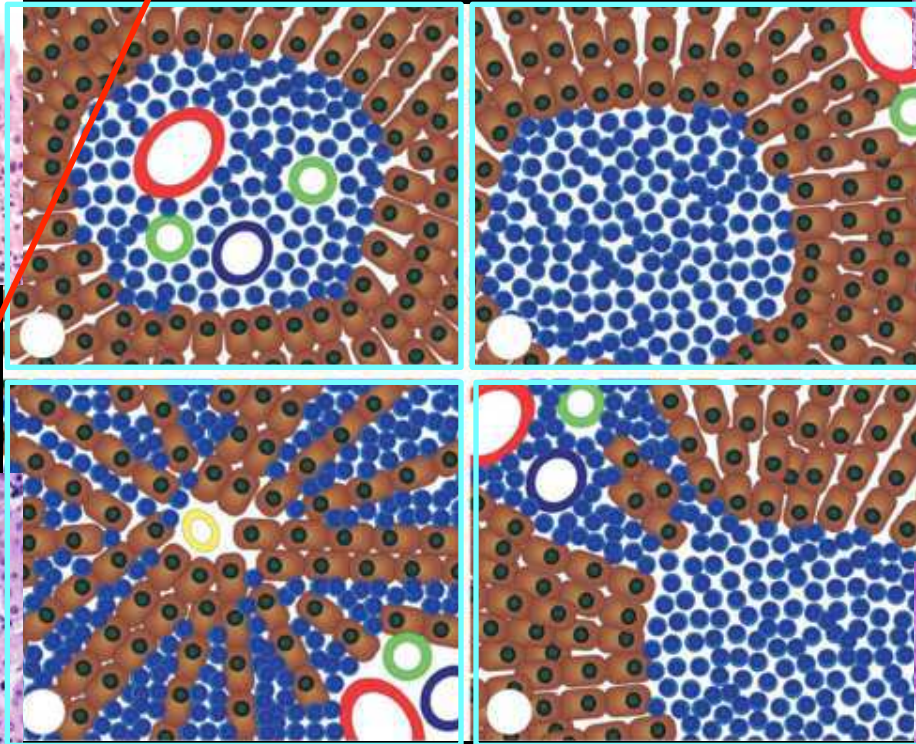
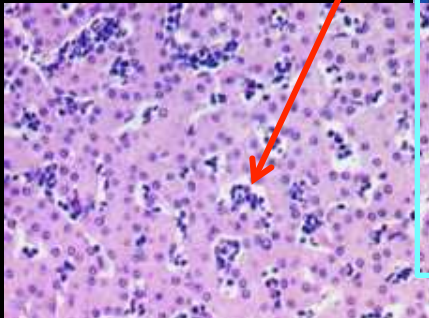
Atteinte hépatique du lymphome diffus à grandes cellules

3 mécanismes possibles , schématisés ci dessous

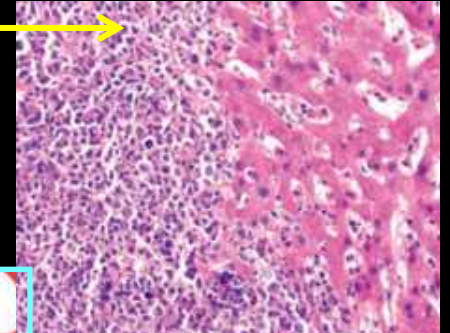
- atteinte nodulaire (50%)
- infiltration de l'espace porte
± envahissement sinusoidal



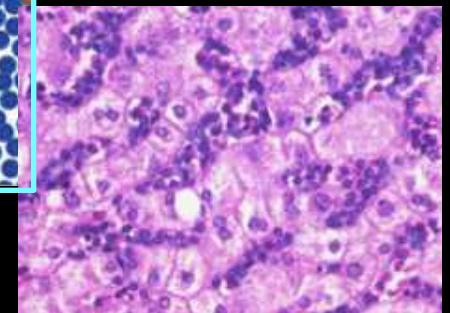
LLC : infiltration des espaces portes



atteinte mixte



LBDGC : atteinte nodulaire détruisant l'architecture hépatique



Lymphome T hépatosplénique : extension sinusoidale

Lymphome primitif du foie

- Trois modes de présentation :

➤ Découverte de nodule(s) hépatique(s) → LBDGC

Terrain : âge moyen, homme > femme

Clinique : douleurs abdominales, HMG, symptômes B

➤ Infiltration tumorale diffuse sans adénomégalies → LT hépatosplénique

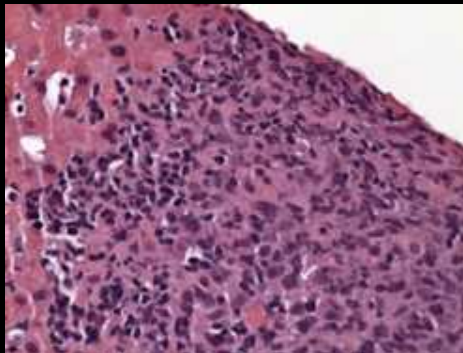
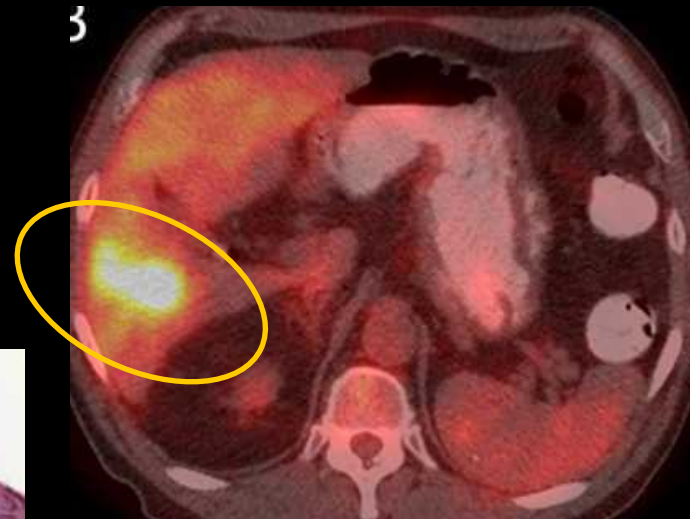
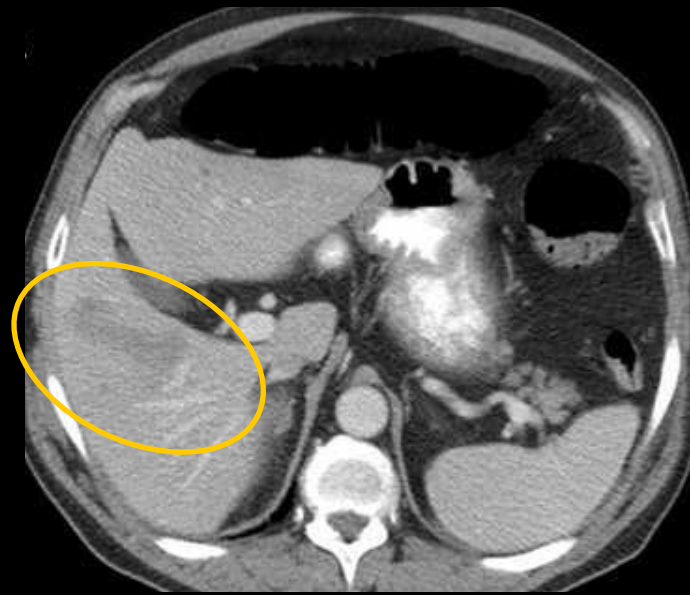
Terrain : homme jeune

Clinique : signes généraux + HSM

PBH : infiltration tumorale à prédominance sinusoidale

➤ Survenue d'une insuffisance hépatocellulaire sévère

PBH : infiltration lymphomateuse mixte diffuse



LMNH B DGC; infiltration mixte

Lymphome hépatique secondaire nodulaire : sémiologie

Echo : nodule(s) aspécifique(s)

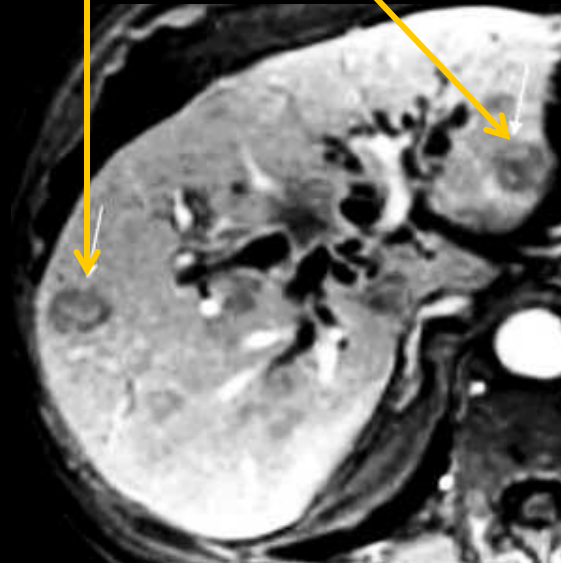
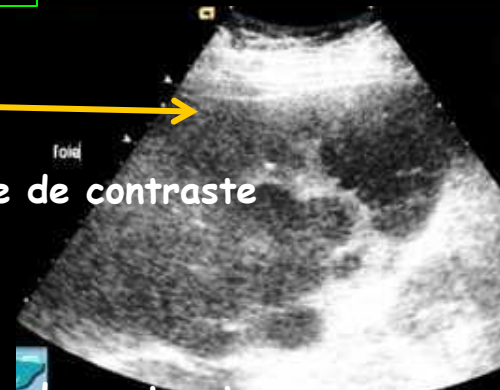
TDM : nodules hypodenses, se rehaussant peu ; on peut observer une prise de contraste

Echo : nodule(s) aspécifique(s)

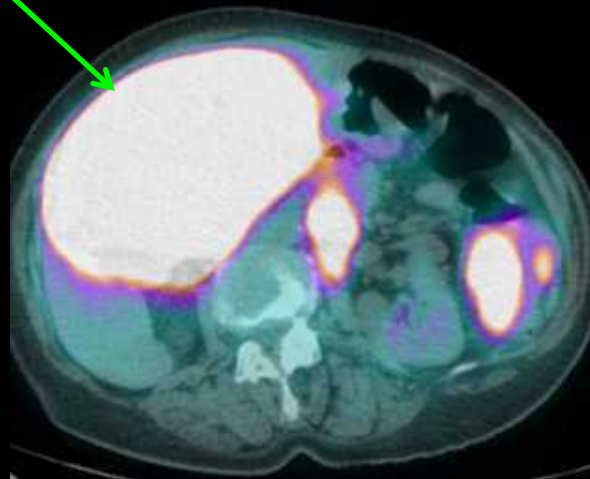
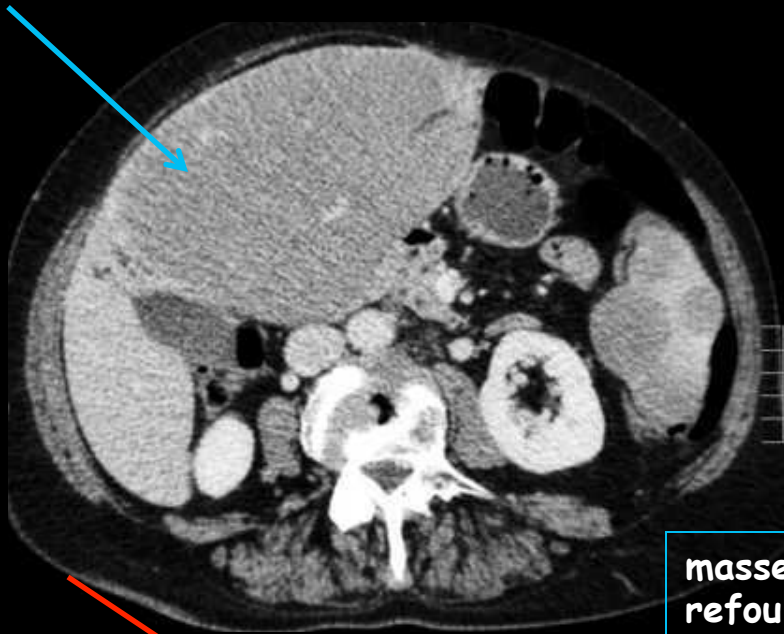
TDM : nodules hypodenses, se rehaussant peu ; on peut observer une prise de contraste périphérique généralement modérée et d'exceptionnelles c

IRM :

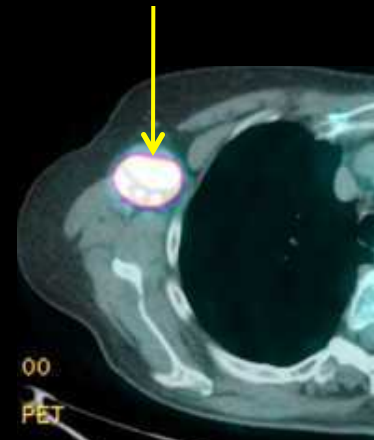
nodules en hyposignal T1
signal variable en T2



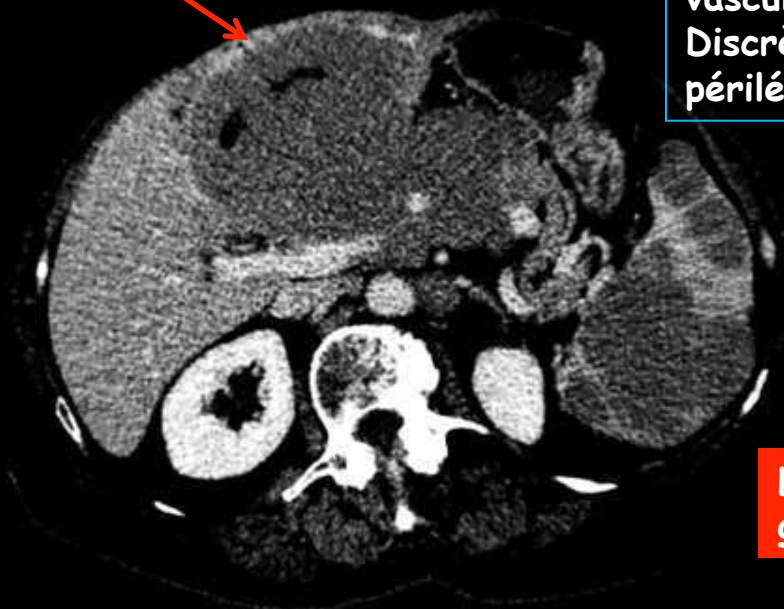
Femme de 71ans, masse
épigastrique depuis 6 mois.



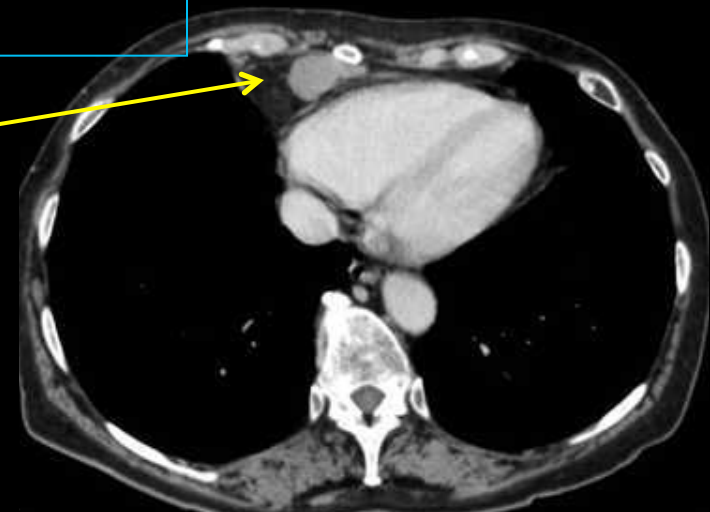
ADM médiastinales,
axillaires et du hile
hépatique



masse du foie G hypodense,
refoulant les structures
vasculaires, hypermétabolique.
Discrète prise de contraste
périlésionnelle



LMNH B diffus à
grandes cellules



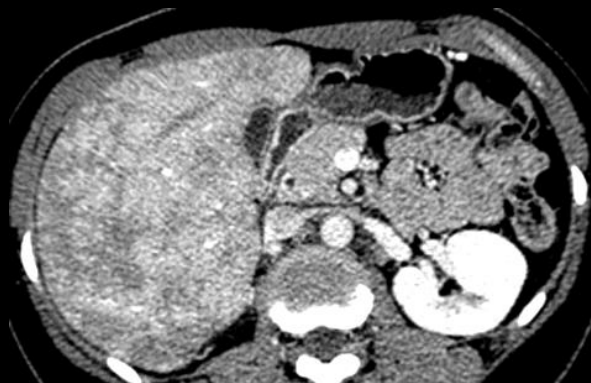
Au total

**LMNH B diffus à grandes cellules
foie et surrénale droite**

**LMNH B diffus à grandes cellules
foie et surrénale droite**

**LMNH B diffus à grandes cellules
foie et surrénale droite**

Patiente de 24 ans. douleurs HCD et FID évoluant depuis juin 2012.
Altération de l'état général avec perte de 5 kg.
Un scanner est réalisé, qui montre les aspects suivants .
Quels sont les éléments sémiologiques significatifs à retenir

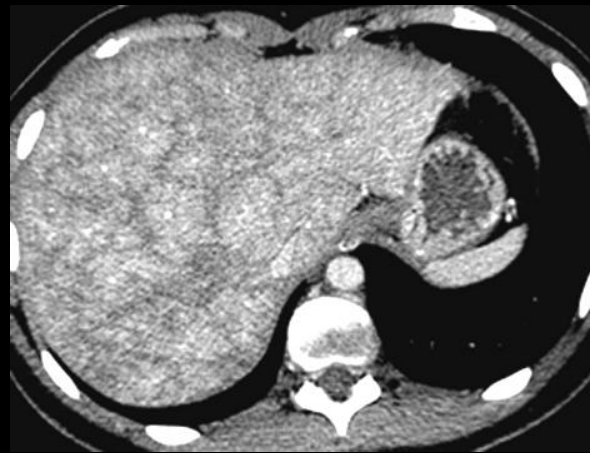


MA. Ottenin (IHN)

aspect de perfusion "en mosaïque" du foie, bien visible au temps portal (2^{ème} passage, 70 s après une injection IV à 3-4 mL/s

quelle est la signification de ce rehaussement en mosaïque et comment conduire la suite de l'analyse des images





-la **perfusion en mosaïque** traduit des modifications circulatoires correspondant à une stase subaiguë ou chronique au niveau des sinusoides hépatiques dilatés .L'imagerie doit contribuer à l'identification du siège et/ou de la nature de l'obstacle

-la première chose à vérifier est **l'état des efférences veineuses du foie** : les veines (sus)hépatiques sont elles de calibre normal ou dilatées ?

-si les veines hépatiques sont dilatées :

.quel est le **calibre de la VCI** et

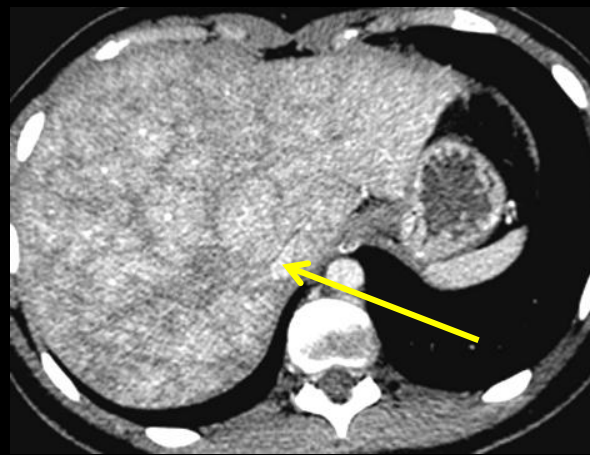
.**y-a-t-il un reflux cavo sus-hépatique*** ? ,

.quel est la **volume de l'atrium droit** ? ,

.quel est le volume du ventricule droit ? ,

.y-a-t-il des signes évocateurs de péricardite constrictive (péricarde épaissi et/ou calcifié) ...?

*NB le reflux cavo-sus-hépatique n'a de signification pathologique que s'il est massif et observé dans des veines dilatées .Une manœuvre de Valsalva au moment de l'injection peut entraîner un reflux



dans le cas présent, les choses sont assez simples :

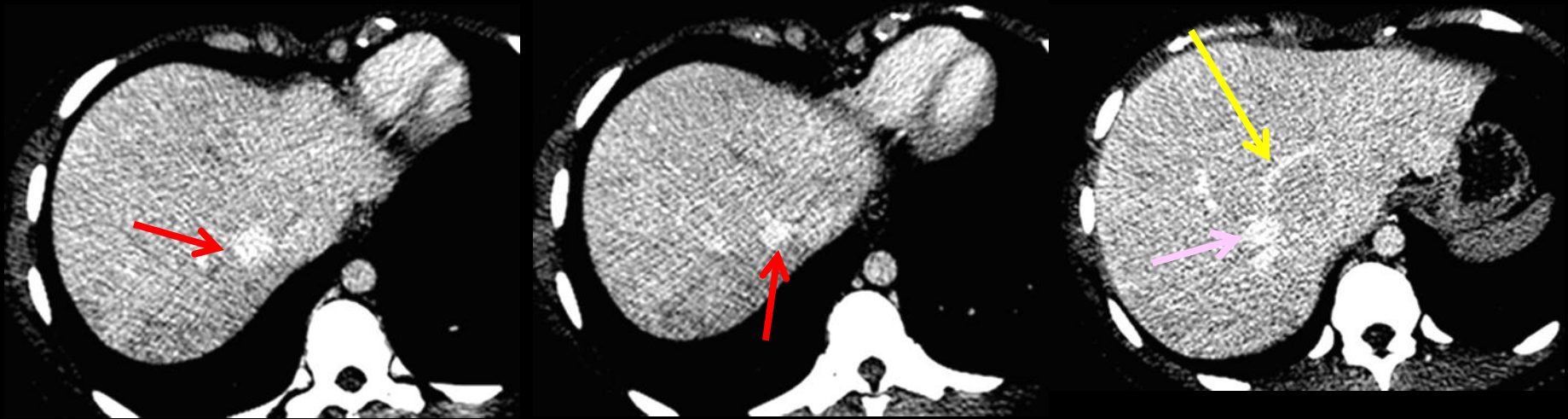
- .il n'y a pas d'anomalie patente du volume des cavités cardiaques droites

- .la VCI est aplatie dans son trajet rétro-hépatique et de taille normale au dessus

- .aucune veine sus hépatique n'est visible , à cette phase , alors que le tronc porte et ses branches sont correctement rehaussées

on doit donc conclure à un **syndrome de Budd-Chiari** ,conséquence d'une **thrombose d'une ou plusieurs veines hépatiques principales** , dont il faudra chercher la cause , en particulier chez cette jeune femme , les éléments clinico-biologiques évocateurs d'une thrombophilie (**syndrome myéloprolifératif** ,**mutation du gène JAK 2 +++**; maladie de Behcet , hémoglobinurie paroxystique nocturne , syndrome des antiphospholipides ...déficits génétiques facteur V Leiden, protéine C, protéine S, antithrombine III....

le caractère diffus des anomalies , l'absence d'atrophies segmentaires témoignent d'une atteinte relativement récente . L'absence d'hypertrophie du segment 1 n'est pas surprenante puisque celle-ci n'est observée que dans un peu plus de la moitié des cas.

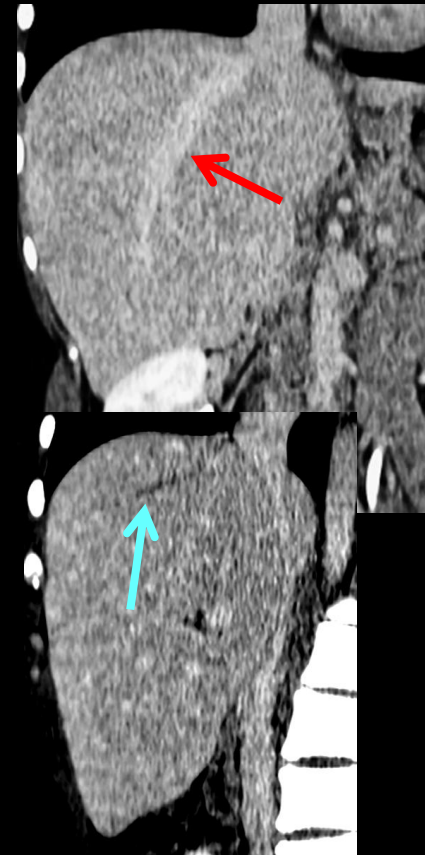


sur un temps plus tardif , on objective d'autres éléments sémiologiques classiques du syndrome de Budd-Chiari :

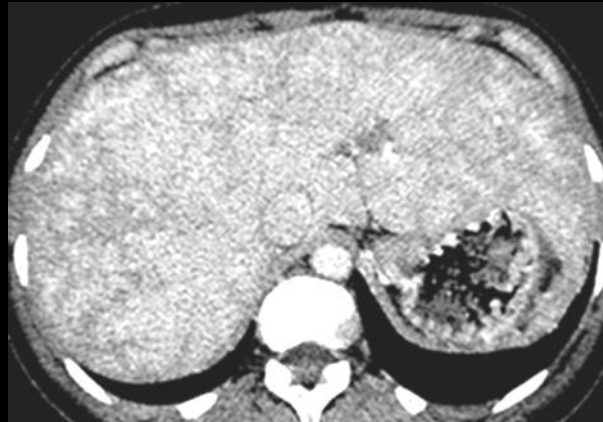
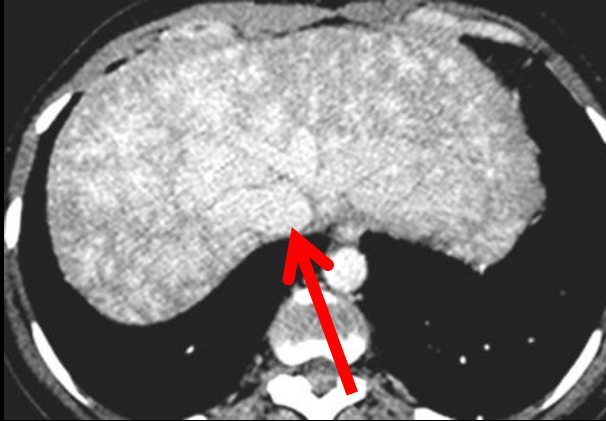
- seule la veine hépatique médiane est visible et dilatée (flèches rouges) . Il semble exister une sténose de la jonction veineuse hépatico-cave , qui devra être explorée , à la recherche d'une valve ou d'un diaphragme , justiciable d'une prise en charge par voie endoluminale ; les veines hépatiques droite et gauche sont réduites à des cordons fibreux (flèche bleue)

- plusieurs nodules hypervascularisés (flèche rose) : **nodules bénins ou nodules de régénération bénins** ou **nodules HNF-like** ,comme on peut en observer dans toutes les hépatopathies chroniques à composante vasculaire : maladie de Rendu-Osler , shunts porto-systémiques , veinopathie chronique oblitérante ,

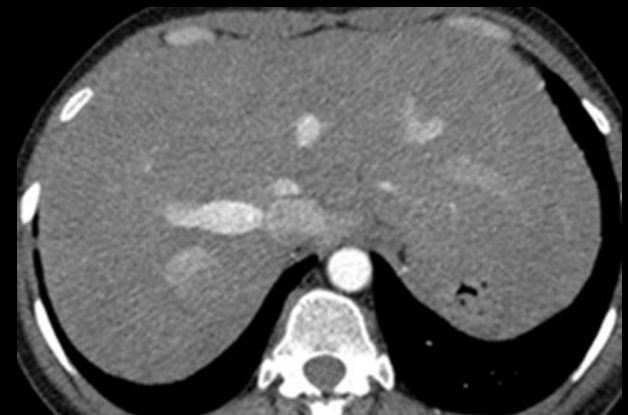
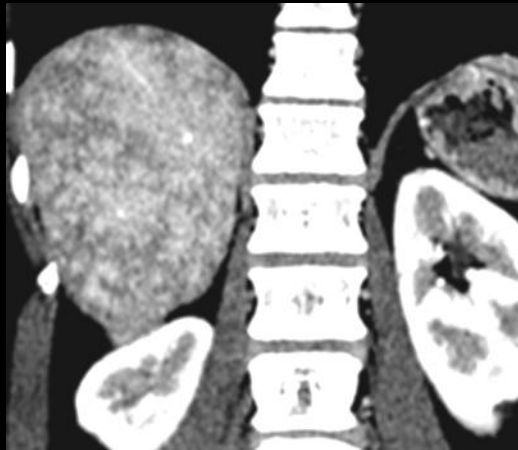
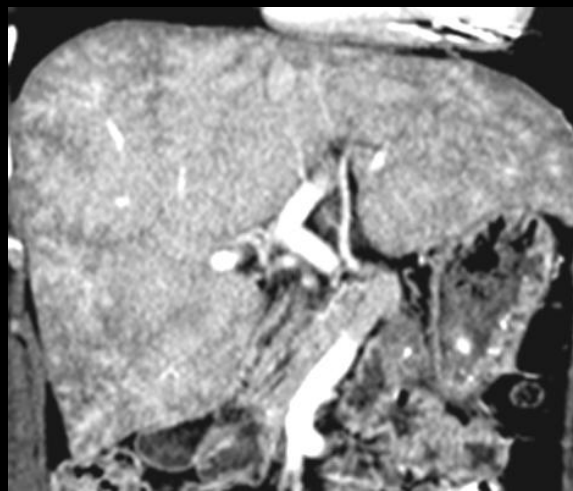
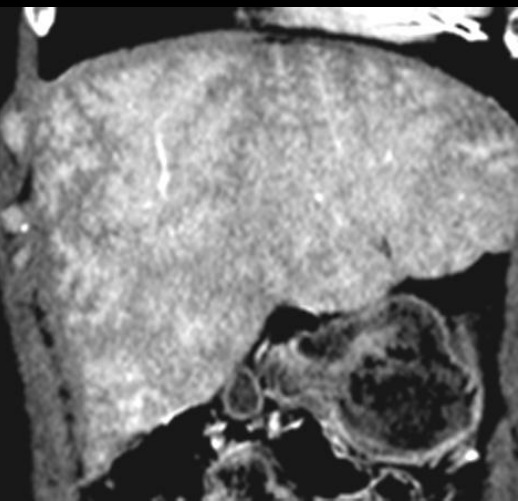
- développement d'une **circulation collatérale anastomotique veino-veineuse inter-sus-hépatique** (flèche jaune) , le plus souvent périphérique , sous-capsulaire.



Patiente de 44 ans. ; ATCD d'endocardite infectieuse sur valves cardiaques mitrale, connectivite mixte .Un scanner est réalisé, qui montre les aspects suivants .
Quels sont les éléments sémiologiques significatifs à retenir ?



on retrouve des images diffuses typiques de **perfusion en mosaïque** et une hépatomégalie mais , à la différence du cas précédent, la **VCI rétro-hépatique** et les **veines sus-hépatiques** sont dilatées



l'insuffisance cardiaque droite avec **reflux massif cavo-sus-hépatique** du contraste dans des vaines sus-hépatiques **dilatées** sont à l'origine du rehaussement en mosaïque et de l'hépatomégalie (foie cardiaque)

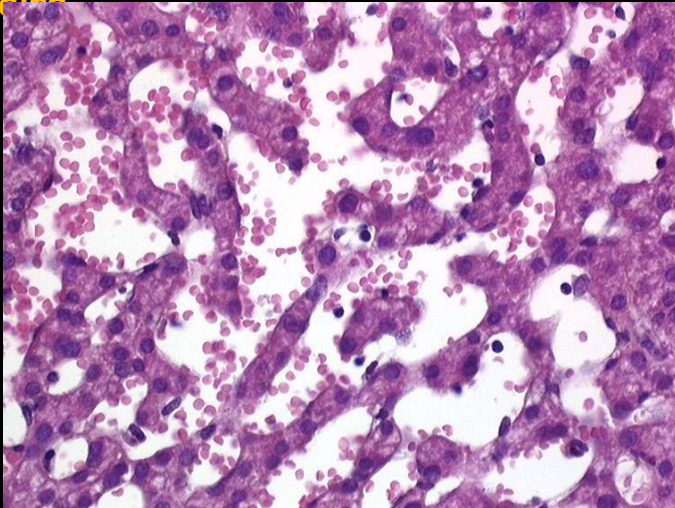
Bases physiopathologiques des images de perfusion en mosaïque du foie

-la **dilatation sinusoïdale centrolobulaire** représente le **mécanisme le plus souvent en cause**. Elle est observée dans les obstacles à la circulation sus-hépatique :

- .cardiopathie congestive
- .péricardite constrictive
- .syndrome de Budd-Chiari

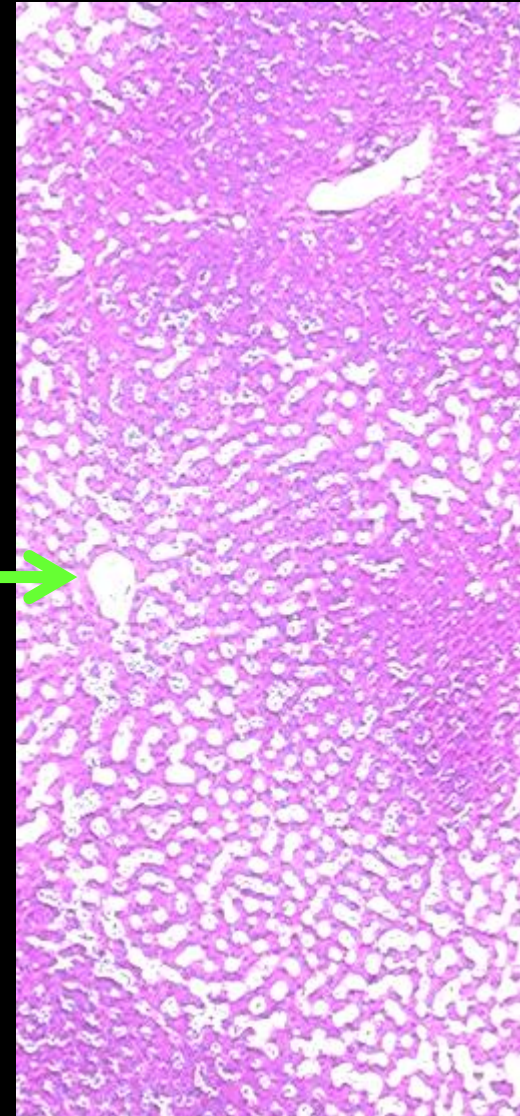
-elle associe :

- .une augmentation du calibre sinusoïdal
- .une absence de lésion de l'endothélium
- .une accumulation d'hématies , plus ou moins marquée (congestion), dans la lumière des sinusoïdes
- .une topographie zonale avec **prédominance centrolobulaire**



d'après

www.afef.asso.fr/Data/upload/files/EPU/2011/Pierre_Bedossa_EPU.pps



-les autres formes de dilatation sinusoidale et leurs causes

. la dilatation sinusoidale périportale et/ou médio lobulaire

s'observe :

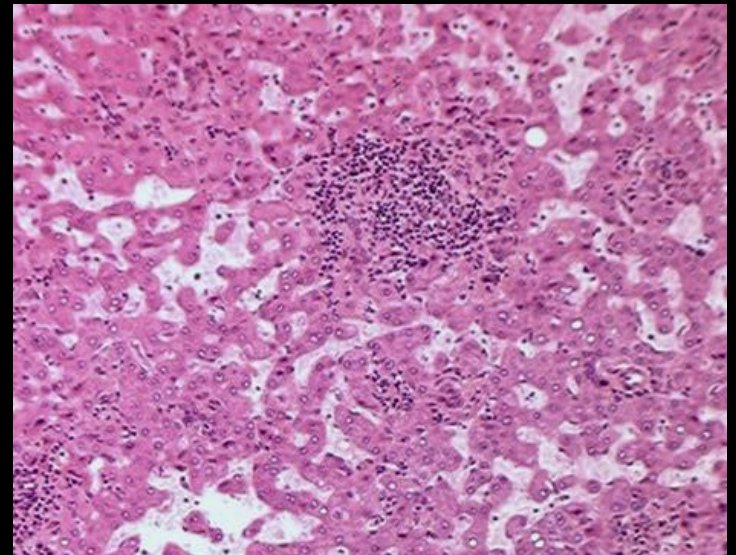
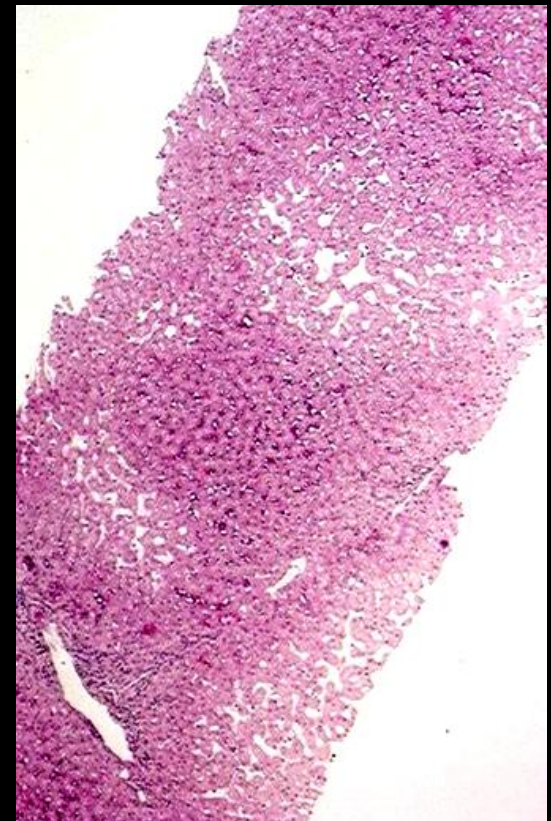
sous contraception orale
dans la veinopathie portale oblitérante et
les thromboses portales intra-
hépatiques
dans l'éclampsie et le HELLP syndrome
dans le SAPL , les CIVD

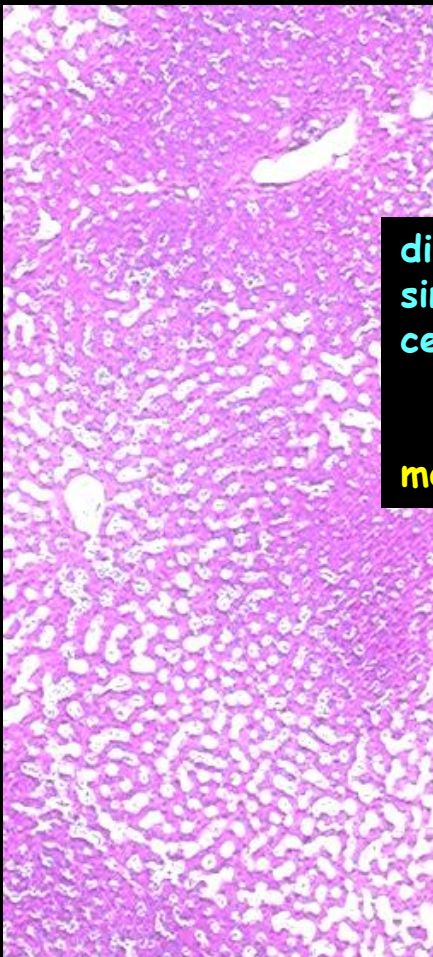
.la dilatation sinusoidale diffuse ou azonale .Elle
s'observe :

dans les maladies inflammatoires
systémiques : PR , Crohn
, les maladies infectieuses
(tuberculose, brucellose)

dans les adénomes télangiectasiques (ou
inflammatoires ; ex HNF
télangiectasiques)

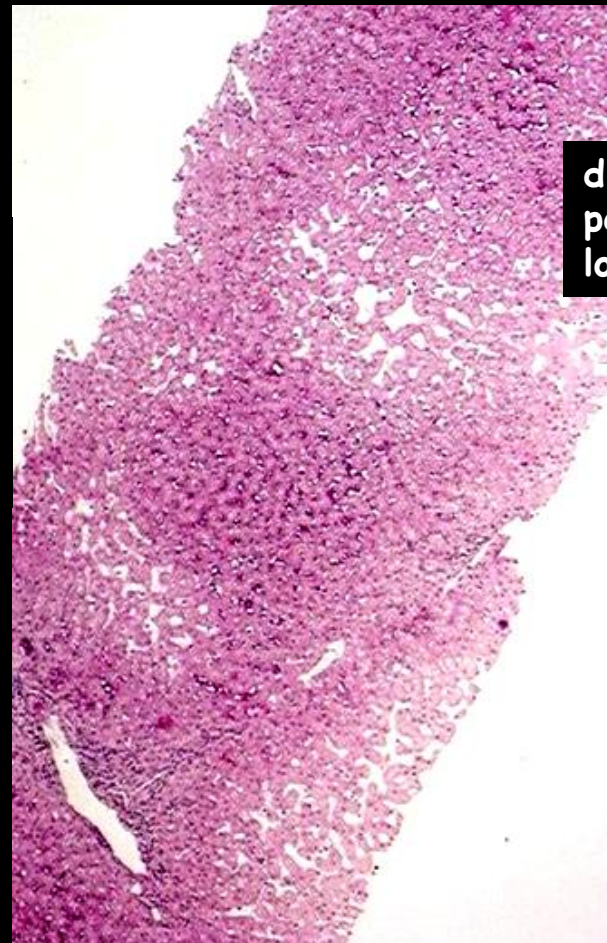
d'après : www.afef.asso.fr/Data/upload/files/EPU/2011/Pierre_Bedossa_EPU.pps





dilatation
sinusoïdale
centrolobulaire

perfusion en
mosaïque diffuse



dilatation sinusoïdale
périportale/médio
lobulaire

NB on a antérieurement décrit 2 formes de **péliohe hépatique** :

- la **forme phlebectasique** qui correspond à l'actuel syndrome de dilatation sinusoïdale (intégrité de l'endothélium des sinusoïdes dilatés)
- la **forme kystique** avec destruction initiale de la barrière endothéliale créant des **cavités kystiques** bordées directement par les **hépatocytes** et contenant des **hématies** , de la **fibrine** et des **débris**. C'est à cette seule forme kystique , rare, qu'il faut maintenant réserver la dénomination de **péliohe** .

les atteintes toxiques de l'endothélium sinusoïdal

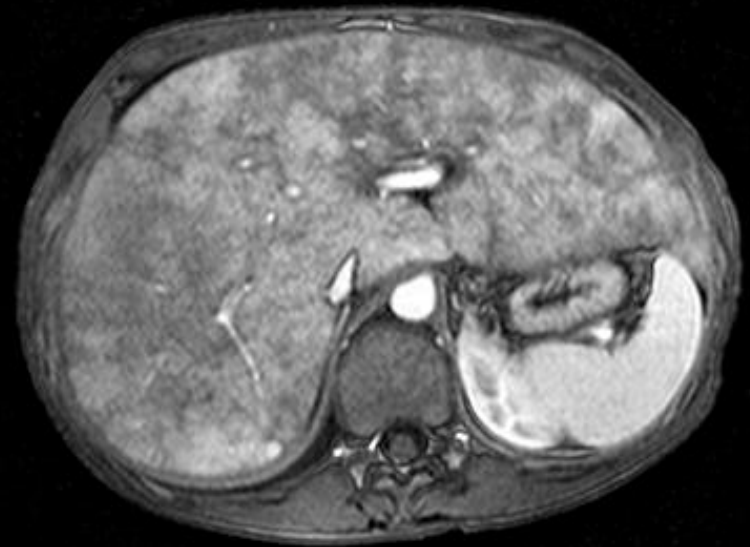
. elles sont la conséquence de l'exposition des cellules endothéliales des sinusoides hépatiques à des **métabolites toxiques** :

médicaments ,
radicaux libres ,
ischémie-reperfusion

-elles correspondent à **plusieurs tableaux lésionnels** :

- .maladie veino-occlusive
- .syndrome d'obstruction des sinusoides
- .pélioie hépatique
- .(hyperplasie nodulaire régénérative)
évolution probable des précédentes

Elles peuvent entrainer des troubles microcirculatoires perfusionnels au scanner mais moins caractéristiques et moins diffus que ceux observés dans la dilatation sinusoïdale centrolobulaire

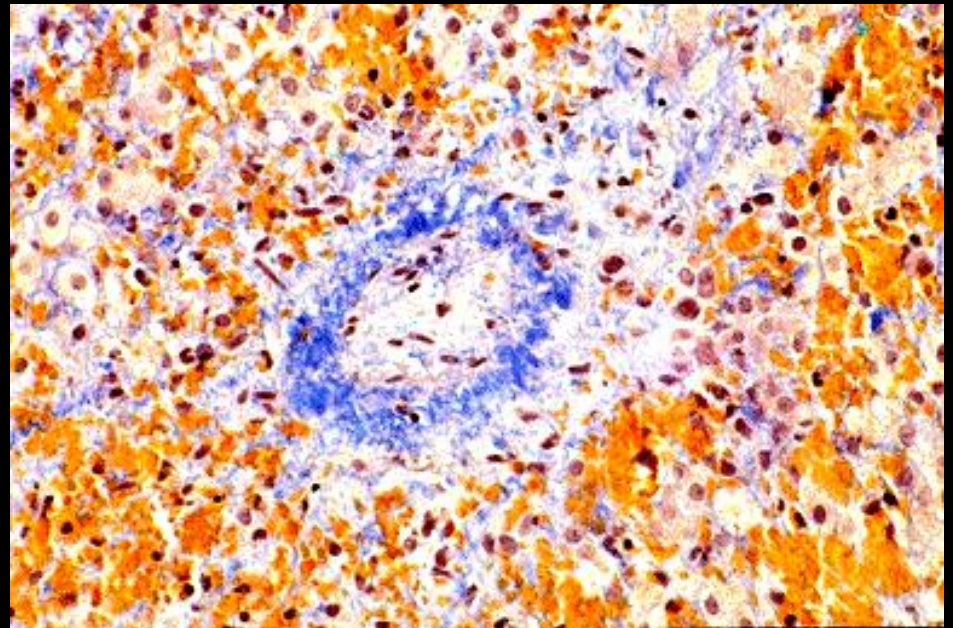
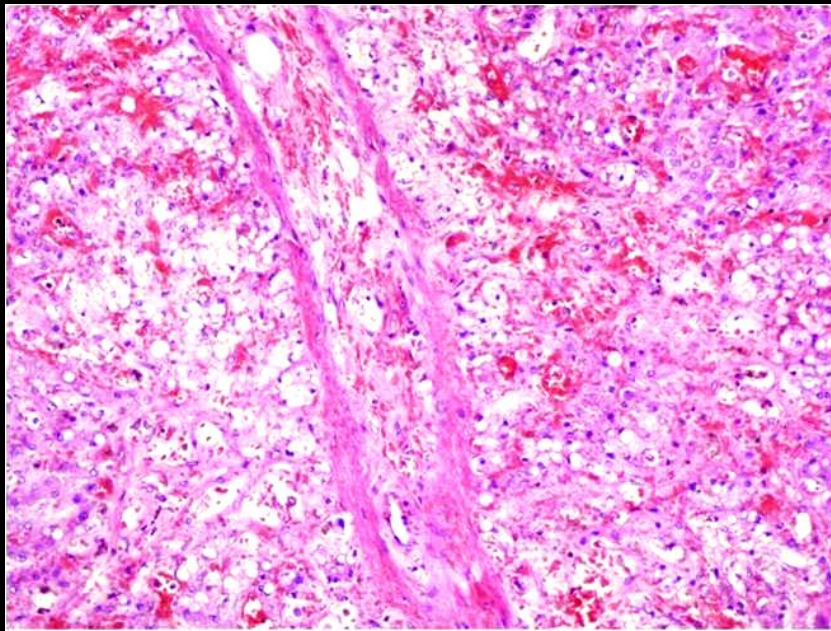


Syndrome d'obstruction des sinusoides (SOS)

la maladie veino-occlusive (MVO)

. elle correspond à une obstruction des veines centrolobulaires , isolée ou associée à une atteinte sinusale

dans les formes après aplasie radio-chimio induite pré-greffe de moelle (cause devenue la plus fréquente) , l'atteinte sinusale est plus importante que celle des veines centrolobulaires (55-75 %)



d'après ; [www.afef.asso.fr/Data/upload/files/EPU/2011/Pierre Bedossa_EPU.pps](http://www.afef.asso.fr/Data/upload/files/EPU/2011/Pierre_Bedossa_EPU.pps)

le syndrome d'obstruction sinusoïdale (SOS)

il correspond à l'obstruction des sinusoïdes
il inclut la MVO

étiologie du SOS: les principales causes du SOS sont :

les alcaloïdes de la pyrrolizidine; tisanes , monocrotaline

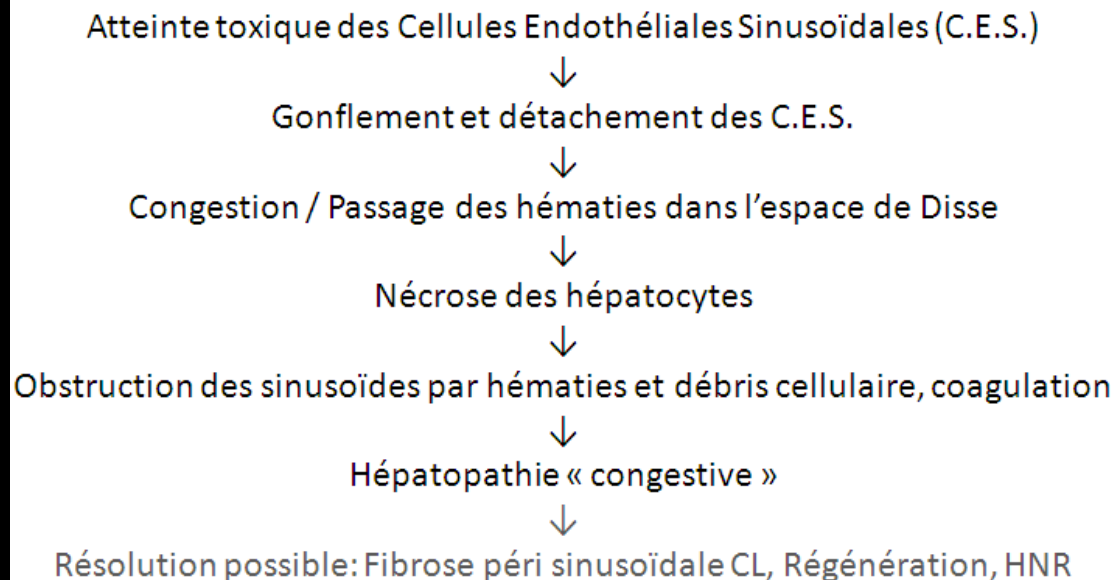
les aplasies médullaires radio-chimio induites

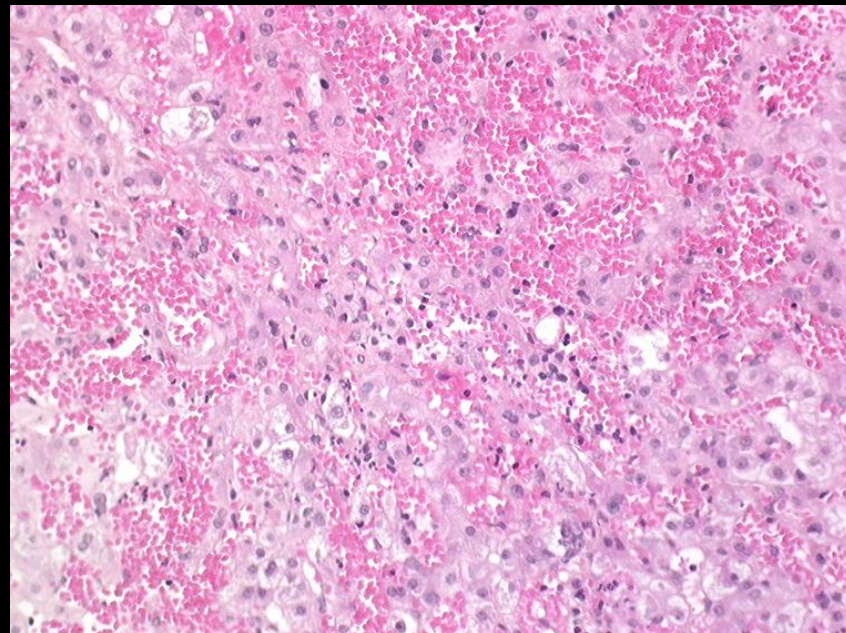
les chimiothérapies :oxaliplatine , dacarbazine , gemtuzumab, 6-thioguanine

les immunosupresseurs au long cours : azathioprine

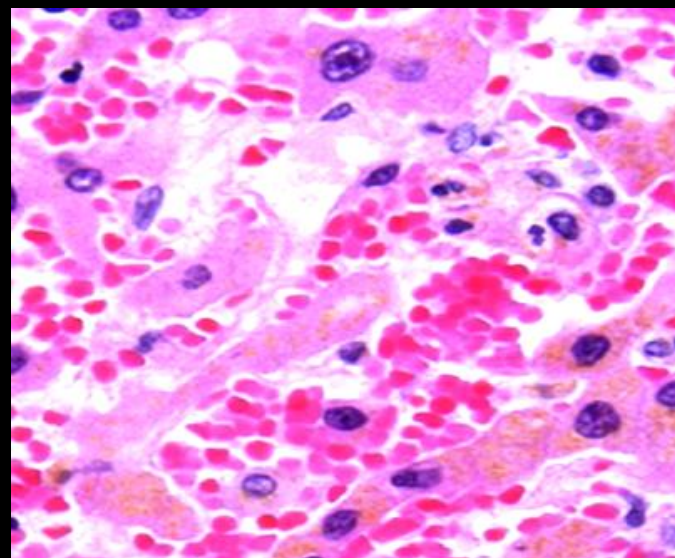
ces drogues ont une **toxicité sélective pour les cellules endothéliales** sinusoïdales ,
très supérieure à celle développée pour les hépatocytes , **surtout lorsqu'elles sont administrées par**
voie digestive

Mécanisme du S.O.S.





Syndrome d'obstruction des sinusoides (SOS)



d'après ;
www.afef.asso.fr/Data/upload/files/EPU/2011/Pierre_Bedossa_EPU.pps

la péliose hépatique

maladie rare caractérisée par une **distension kystique**, **focale**, **non systématisée des sinusoides**, de taille variable (allant de macro à microscopique).

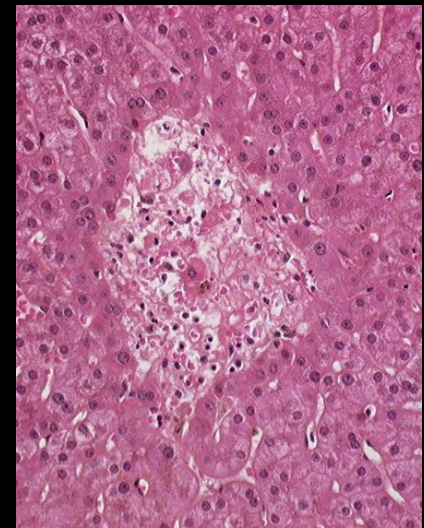
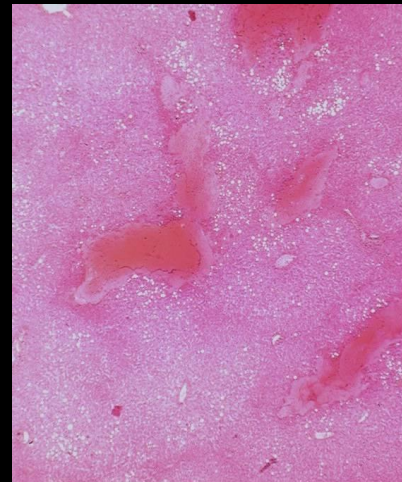
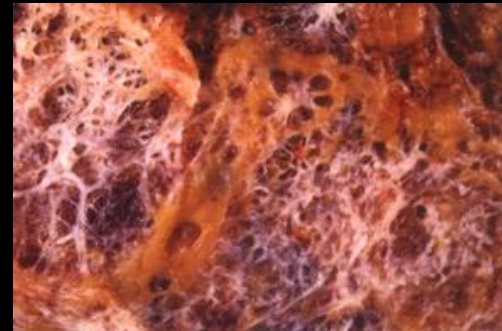
elle peut toucher le foie, la rate, les ganglions

la lésion initiale est une **destruction de la barrière endothéliale**; le contenu des cavités kystiques associe hématies, fibrine, débris, en fractions variables

l'**étiologie** fait envisager les causes suivantes:

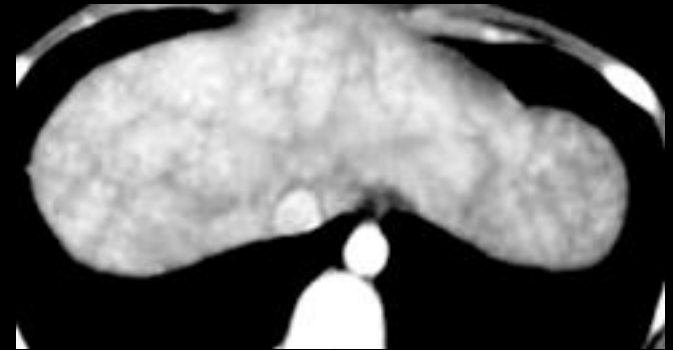
- .agents toxiques pour l'endothélium sinusoidal
 - azathioprine, oxaliplatine, 6-thioguanine
 - stéroïdes anabolisants, œstrogènes, corticostéroïdes, vitamine A
- .tumeurs solides, leucémies, états cachectiques
- .infections
 - VIH
 - tuberculose, lèpre
 - angiomatose bacillaire (*Rochalimea hensalae*)

d'après ;
www.afef.asso.fr/Data/upload/files/EPU/2011/Pierre_Bedossa_EPU.pps



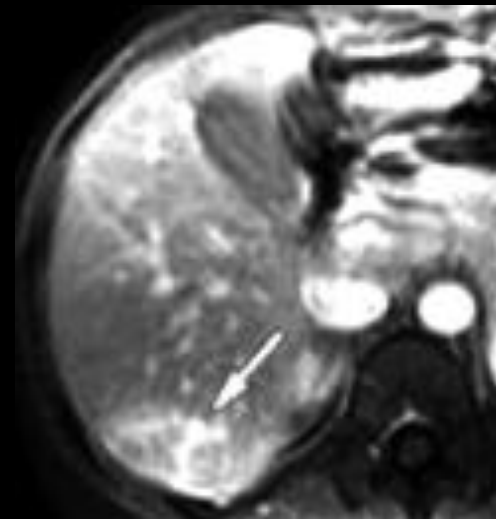
messages à retenir

-des aspects de perfusion en mosaïque du parenchyme hépatique (foie "tigré") lors des phases initiales d'une acquisition dynamique CT ou IRM doivent d'abord faire vérifier le **volume des cavités cardiaques droites** puis le **degré de dilatation éventuel des composants du carrefour sus-hépatocave** . Le "foie cardiaque" étant la cause la plus fréquente de ces anomalies perfusionnelles .

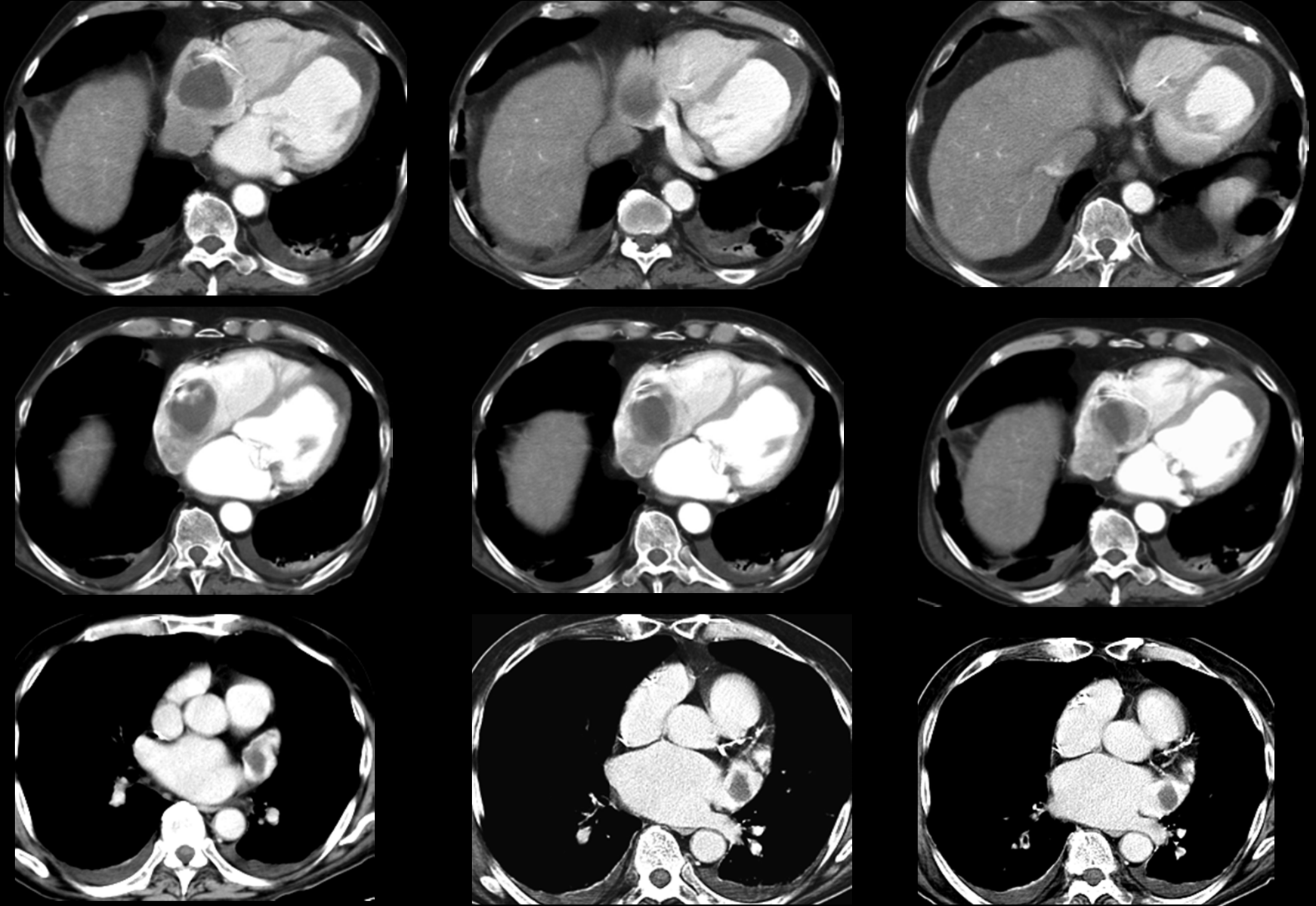


-il faut ensuite préciser **l'état des veines hépatiques principales** (dilatées en cas de valves ou de diaphragme sténosant les jonctions sus hépatocaves ; réduites à des cordons fibreux et associées à des anastomoses vicariantes inter sus-hépatiques en cas de thromboses vieilles) .

-enfin , et surtout si les anomalies perfusionnelles sont variables d'une région à l'autre du foie et/ou si elles paraissent se situer dans une lésion focale hépatique , on pensera à la **maladie veino-occlusive** , au **syndrome d'obstruction sinusoidale** ou à la **pélio**

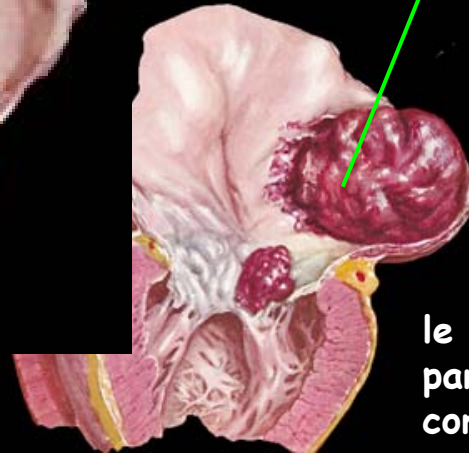
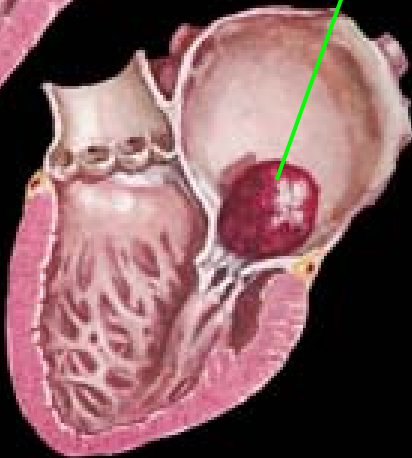
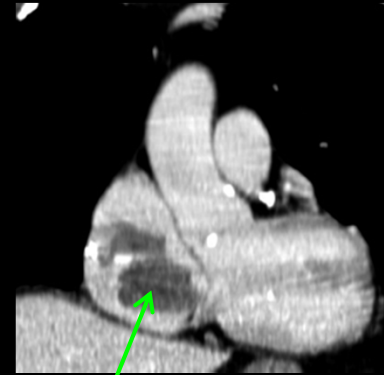
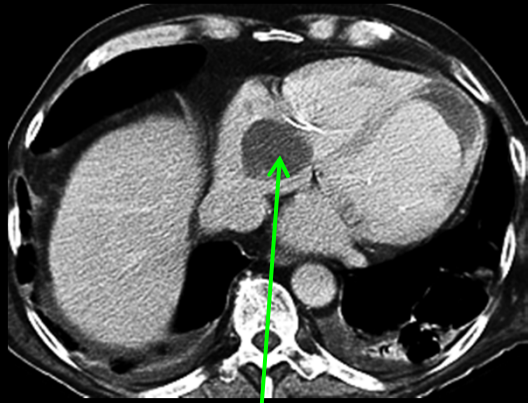


patient de 58 ans aux antécédents cardio-coronaires chargés , porteur d'une sonde d'entraînement électro-systolique bien visibles dans les cavités droites



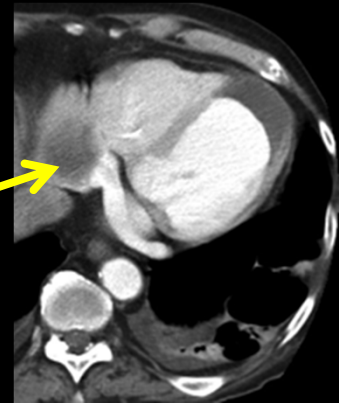
décrivez en les localisant de façon précise , les anomalies observées sur ces images d'angioscanner cardio-thoracique acquis sans synchronisation à l'ECG

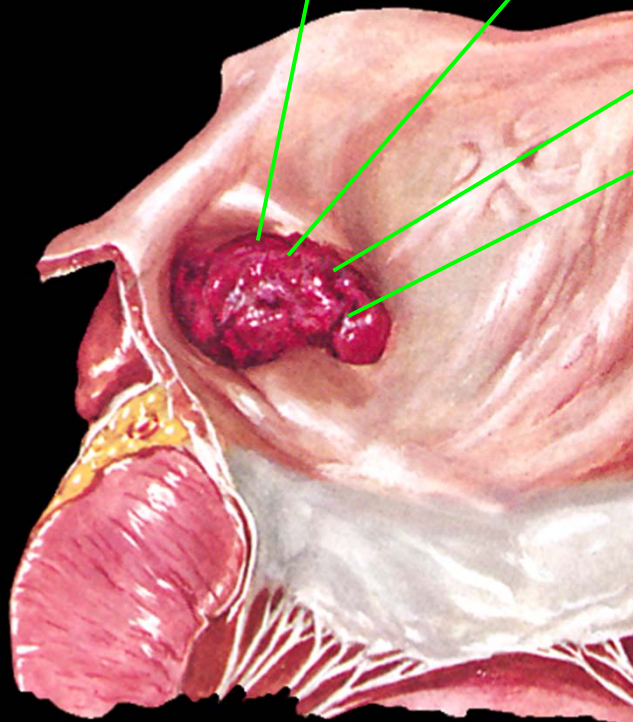
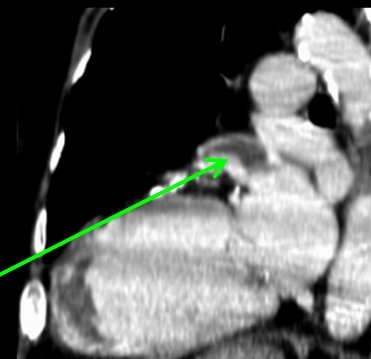
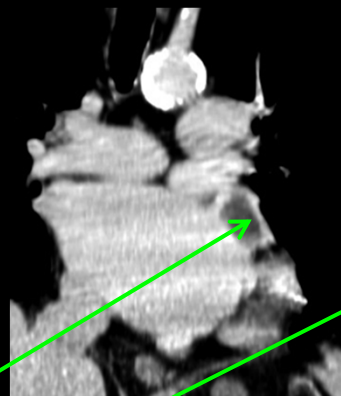
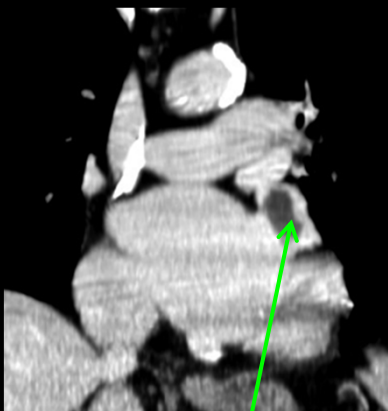




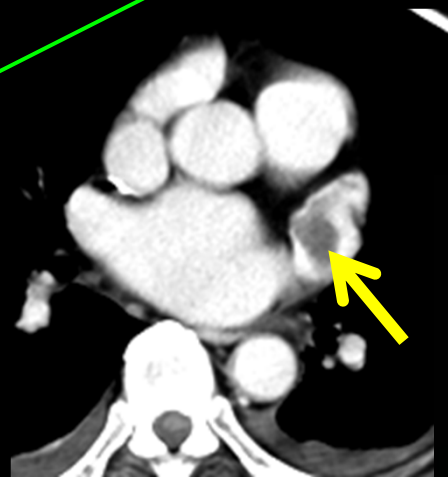
thrombus de **l'atrium droit** ; (sur les dessins il s'agit de caillots dans l'atrium gauche développés sur une valvulopathie rhumatismale ; vous l'aviez tout de suite vu , bien entendu !) . Chez notre patient , le matériel endocavitaire a favorisé le formation du caillot dans une oreillette dilatée

le caillot atrial droit obstrue partiellement l'ostium du sinus coronaire

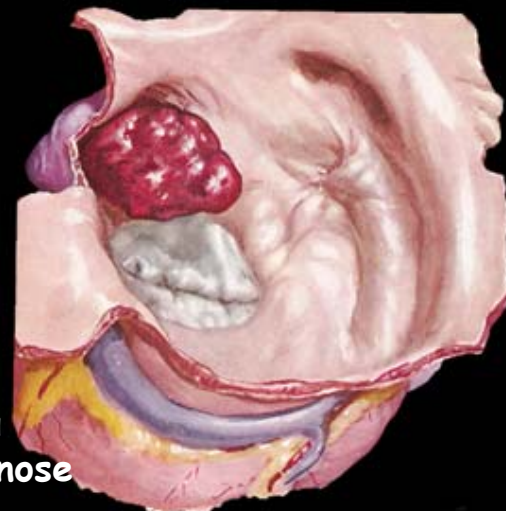


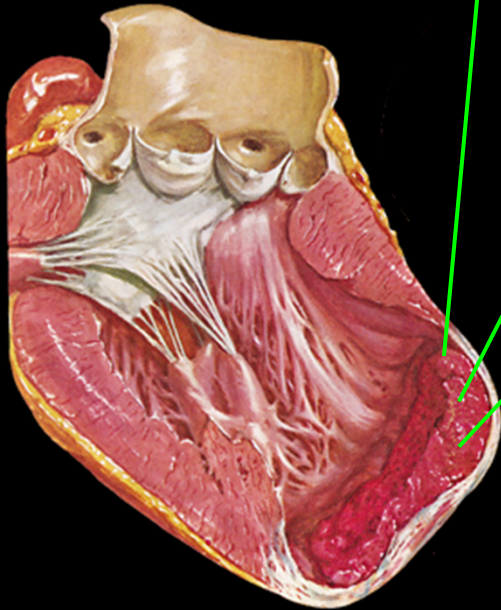
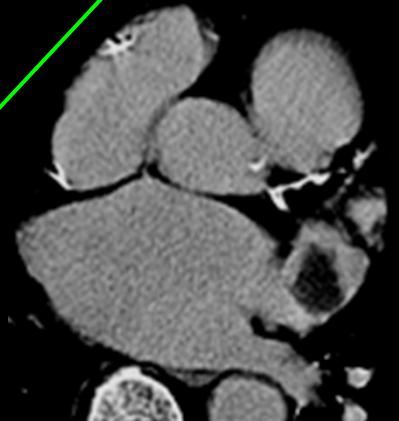
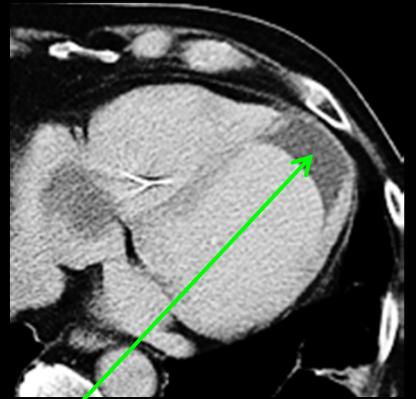
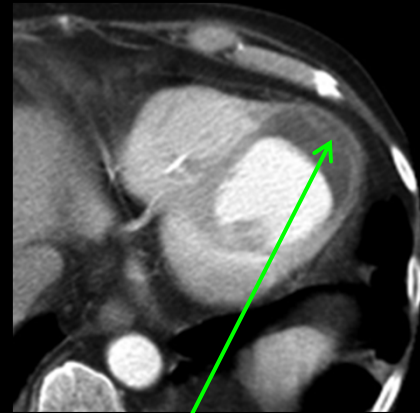
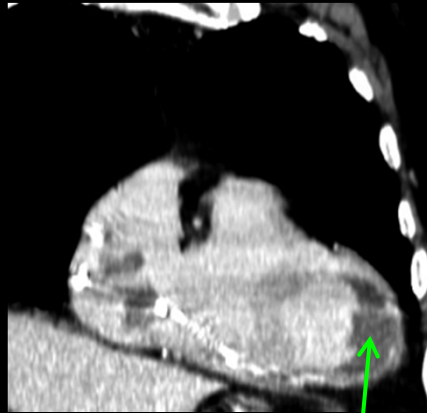


thrombus de
l'auricule du
ventricule
gauche sur
ACFA

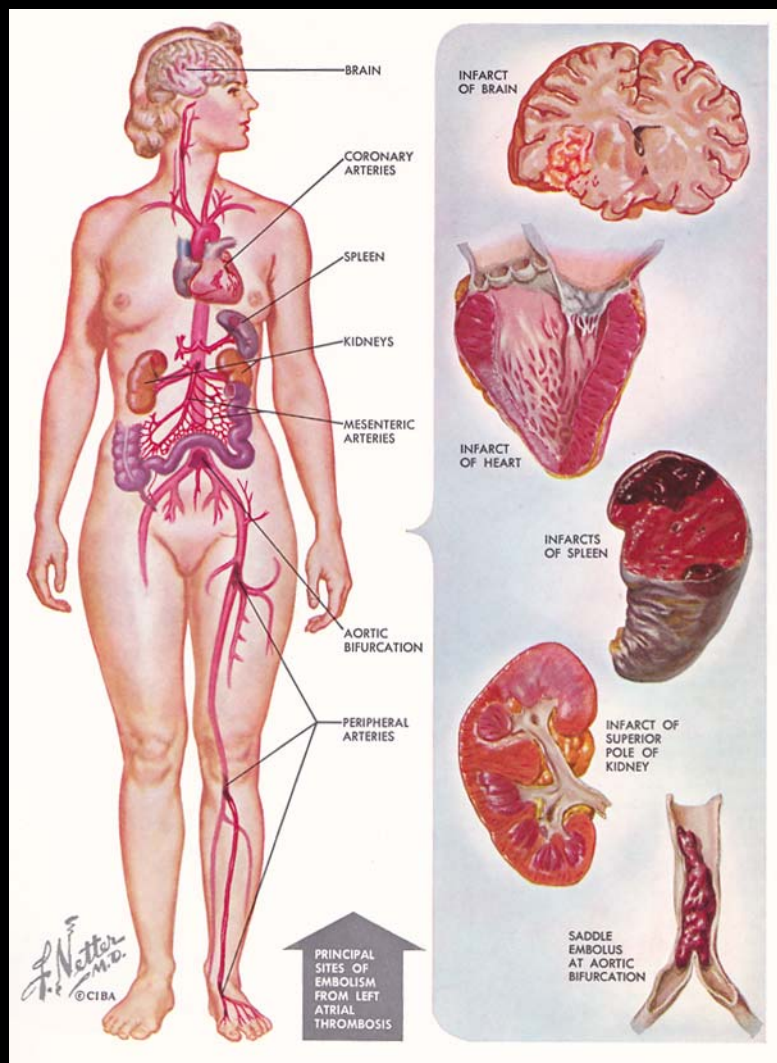


thrombus de l'auricule du
ventricule gauche sur sténose
mitrale rhumatismale





anévrisme du ventricule gauche , post infarctus apical , avec thrombus mural étendu .
vous aviez bien sur , car c'est votre premier "coup d'œil" sur tout scanner cardio-thoracique , noté l'étendue des calcifications coronaires gauches ; ce "calcium score" du pauvre est fondamental et sauvera plus d'un de vos patients +++ si vous les informez de ce facteur de risque et de l'attention qu'ils doivent porter à tout symptôme survenant à l'effort



90 % des embolies artérielles périphériques ont leur origine dans le cœur :

la fibrillation atriale, entraînant une dilatation non contractile de l'auricule gauche est à l'origine de la majorité des emboles, en particulier lors des cardioversions thérapeutiques.

toutes les situations entraînant un défaut de contraction localisé ou diffus du myocarde du VG : infarctus, cardiopathie dilatée sont des pourvoyeuses potentielles d'embolies périphériques

les embolies liées à des **endocardites valvulaires** sont moins fréquentes qu'autrefois tandis que les embolies septiques bactériennes, en particulier du cœur droit, mais également périphériques des drogués par voie veineuse restent un problème majeur et fréquent.

L'athérome aortique thoracique et abdominal peut être à l'origine d'embolies artérielles périphériques

la coexistence d'une maladie veineuse thrombo-embolique et **d'embolies périphériques dites "paradoxaes"** doit faire rechercher un foramen ovale perméable ou un defect septal

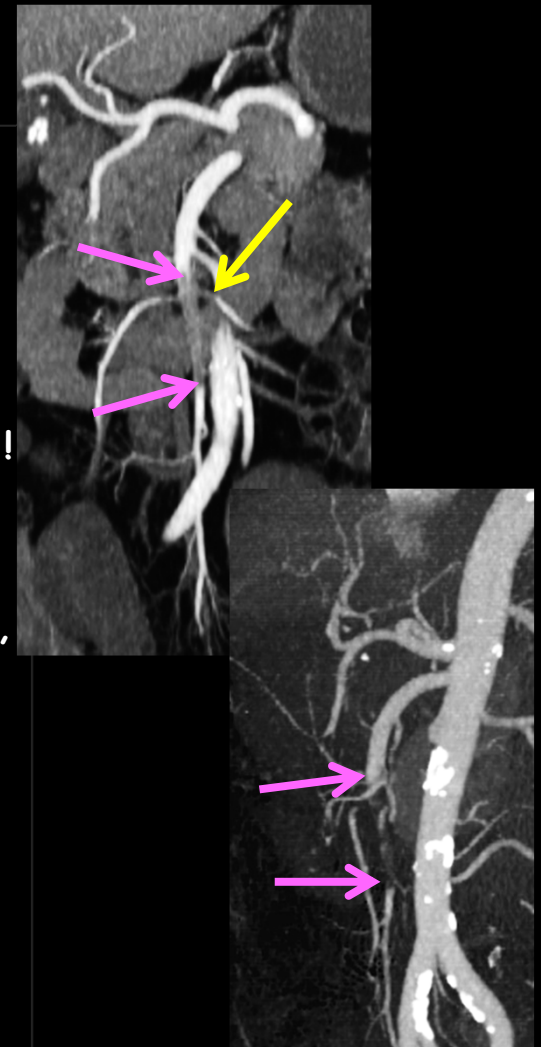
take home message

-chez des sujets sans antécédents cliniques , un tableau d'**ischémie aiguë viscérale à début brutal** doit faire évoquer en premier lieu une **atteinte embolique** et en rechercher l'origine au niveau cardiaque , en cause dans 90 % des cas .

-le bilan cardiologique (clinique , ECG , échocardi..) est bien entendu nécessaire , mais dès le stade du scanner , on peut (doit !) faire un diagnostic le plus complet possible en réalisant systématiquement devant tout tableau clinique évocateur (infarctus intestino-mésentérique , rénal , splénique ...) une exploration thoracique avec injection de produit de contraste qui , dans nombre de cas objectivera les caillots endocavitaires , en particulier au niveau de l'auricule gauche .

-le terrorisme des "écolo-radiologues" antiradiations ionisantes et la surenchère en faveur des "mini PDL"(note pour les non spécialistes : PDL produit dose-longueur , expression normalisée de la dose d'exposition en scanographie) ne doivent pas priver le malade des bénéfices d'un **diagnostic précis , complet , en un seul temps , permettant la mise en route immédiate d'un traitement adapté**

-il faut certes d'abord ne pas nuire , mais l'application doctrinaire et idéologique de principes de précaution caricaturaux peut être la première manifestation d'une erreur humaine évoluant vite vers une persévérance diabolique....



ceci est une embolie de l'AMS (étendue aux segments proximaux des branches jéjuno-iléales) et pas une thrombose !!! ; l'enquête étiologique et le traitement ne sont pas les mêmes