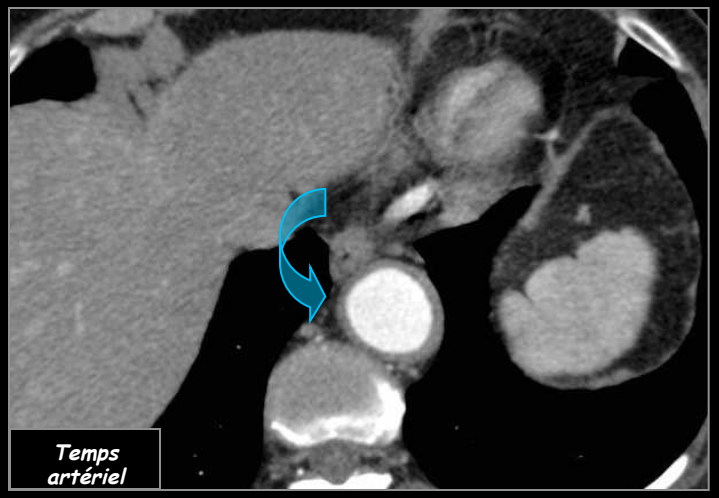
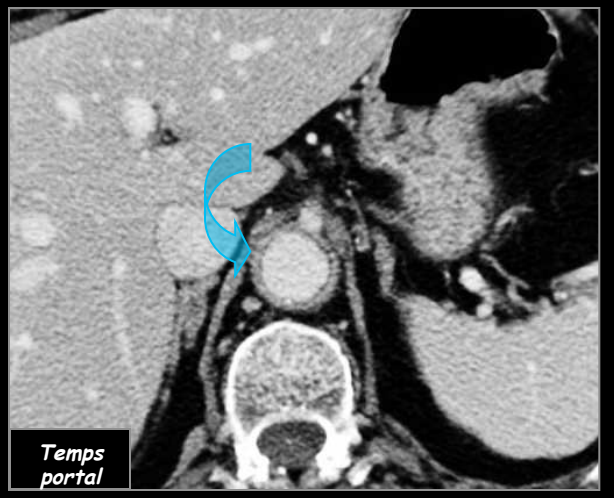
Femme de 72 ans, altération de l'état général depuis plusieurs semaines, syndrome inflammatoire biologique et céphalées



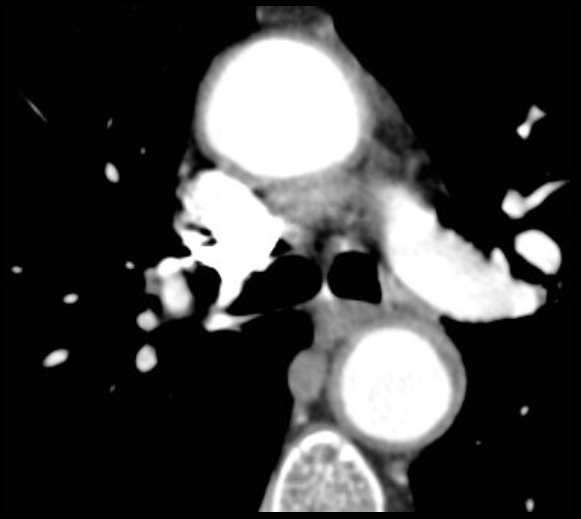


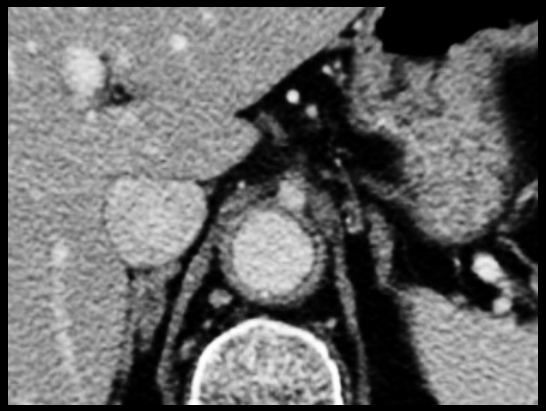
1. Quel(s) diagnostic(s) évoquez-vous devant ce tableau clinique ?
2. Décrivez les anomalies observées sur le scanner.
3. Quel diagnostic retenez vous?

1. Néoplasie, lymphome, foyer infectieux profond, maladie de Horton

2. Epaississement de la paroi aortique thoracique et abdominale , circonférentiel, régulier, mesuré à 4 mm, rehaussement de l'épaississement pariétal sur les temps tardifs

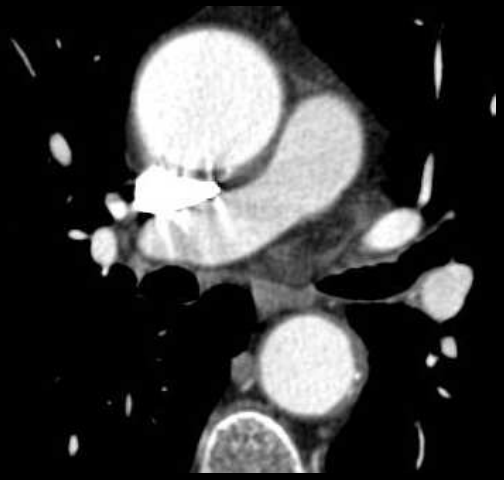
3. Aortite thoraco-abdominale dans le cadre d'une maladie de Horton

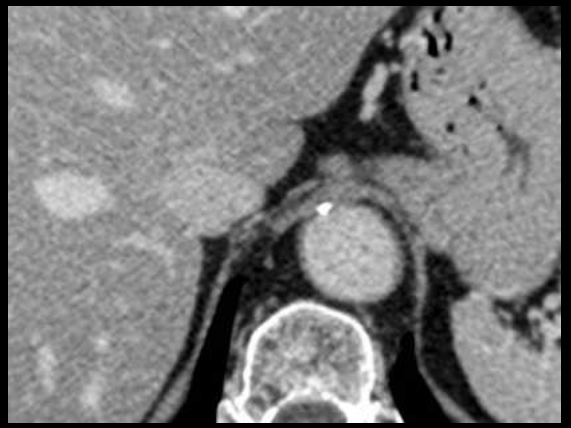




Contrôle scanographique de l'aortite à deux mois de l'instauration de la corticothérapie

Régression complète de l'épaississement pariétal aortique thoraco-abdominal





AORTITES

Inflammation de la paroi aortique

Aortites inflammatoires

⇒ Les plus fréquentes

⇒ Dominées par les vascularites des gros vaisseaux: maladie de Horton (75 % des cas) et maladie de Takayasu

⇒ Peuvent également s'intégrer dans d'autres pathologies inflammatoires systémiques

Aortites infectieuses

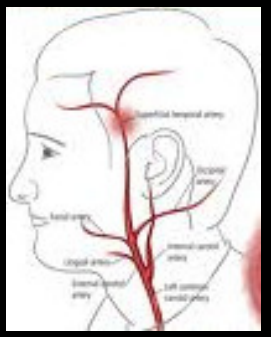
⇒ Plus rares

⇒ Représentées essentiellement par les anévrismes mycotiques, bien que des cas d'aortites infectieuses sans anévrisme aient été décrits

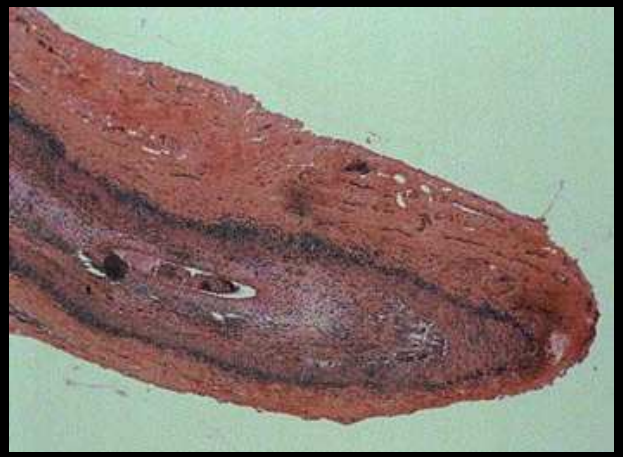
Aortite de Horton

La maladie de Horton est une artérite inflammatoire segmentaire et pluri-focale des artères de gros et moyen calibre, du sujet âgé de plus de 50 ans.

Elle touche préférentiellement l'artère carotide externe et ses branches (artère temporale superficielle).

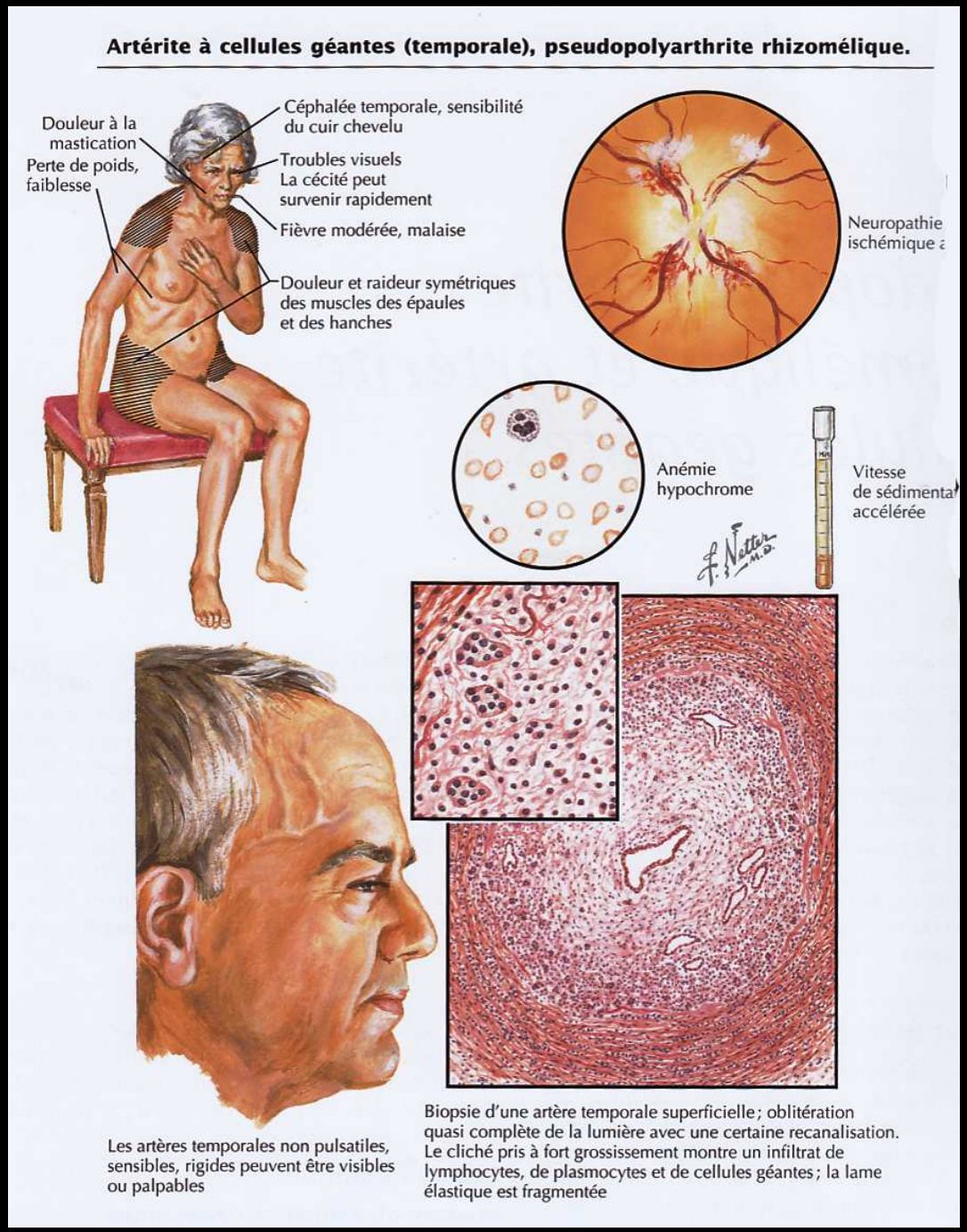


L'atteinte de l'artère carotide externe et de ses branches est à l'origine des symptômes classiques de la maladie (céphalées, claudication de la mâchoire, paresthésies du scalp) qui s'associent à des signes généraux (fièvre, altération de l'état général) et à un syndrome inflammatoire biologique (augmentation de la VS), et parfois à un tableau de pseudo-polyarthrite rhizomélique.



endartérite oblitérante (sans thrombose) de l'intima
infiltrat lymphocytaire bien visible à la jonction media(musculeuse)-adventice

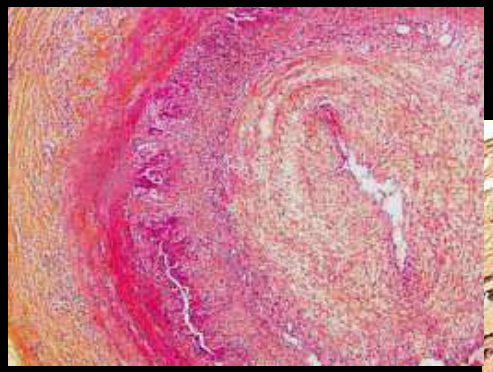
La maladie de Horton peut également toucher les gros vaisseaux extra-crâniens: localisation aortique de la maladie de Horton, évaluée de 3 à 13% mais probablement sous-estimée, et représentant la complication la plus sévère de la maladie.

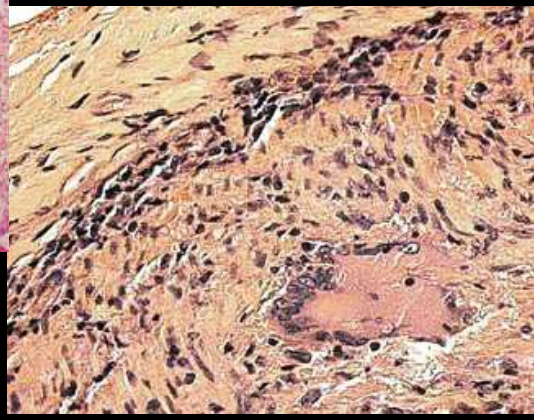


Marshall S R Médecine interne de Netter 2ème ed 2011 Elsevier Masson Paris 1402 p.

Aortite de Horton

L'atteinte aortique peut être présente dès le stade initial, mais les complications, notamment les anévrismes, apparaissent plus tard, plusieurs années après le diagnostic, voire quand les symptômes ont régressé.
Le délai moyen entre le diagnostic initial et l'apparition des complications est estimé à 2.5 ans pour l'aorte abdominale et 5.8 ans pour l'aorte thoracique.

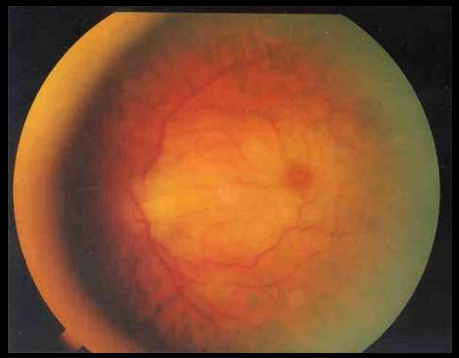




nombreuses cellules géantes sur l'emplacement de la limitante élastique interne (jonction intima-média)

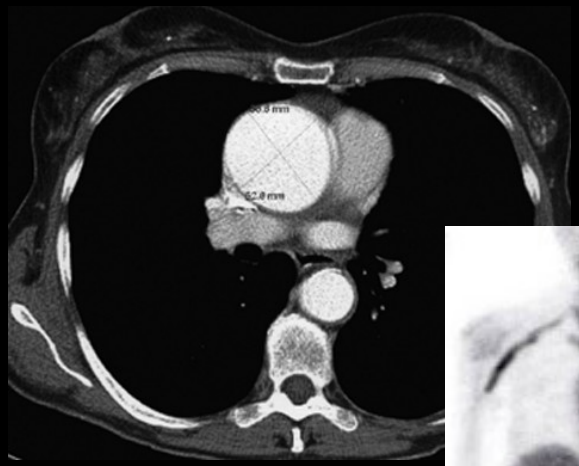
Les complications sont représentées par les ectasies et anévrismes aortiques, les dissections aortiques, l'insuffisance valvulaire aortique , les sténoses des branches principales de l'aorte (artères axillaires, sous clavières, brachiales, ilio-fémorales, artères coronaires), à l'origine de l'augmentation de la morbimortalité.

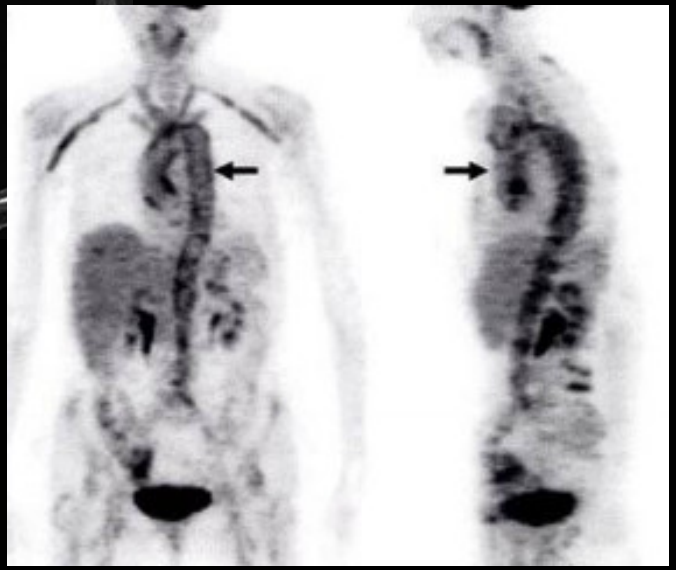
Le risque relatif d'anévrisme est évalué à 17,3 pour l'aorte thoracique et 2,4 pour l'aorte abdominale.
Les anévrismes pourraient se compliquer d'une dissection dans 39 % des cas avec un décès dans 50 % des cas



fond d'œil : œdème maculaire

L'aorte thoracique est plus fréquemment atteinte que l'aorte abdominale , avec une atteinte plus fréquente de l'aorte thoracique ascendante, avec ou sans insuffisance valvulaire aortique. Dans 50 % des cas, il existe une atteinte associée thoraco-abdominale.

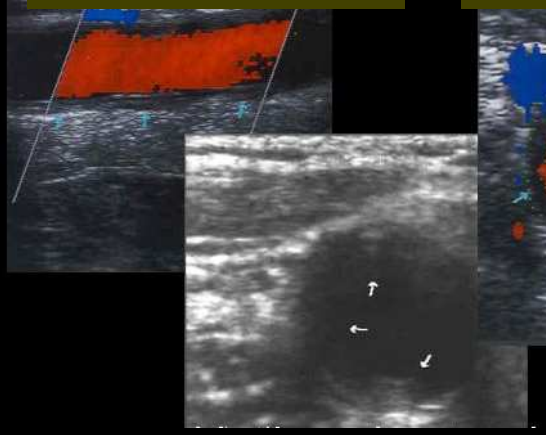




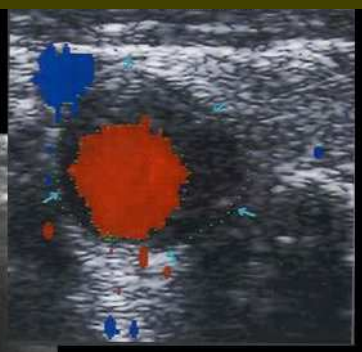
Les facteurs de risque d'atteinte aortique incriminés sont: un âge plus jeune, une insuffisance valvulaire aortique, une dyslipidémie, une HTA, un syndrome inflammatoire biologique plus marqué, une coronaropathie.

1.

Carotide commune



Carotide commune



Aortite de Horton

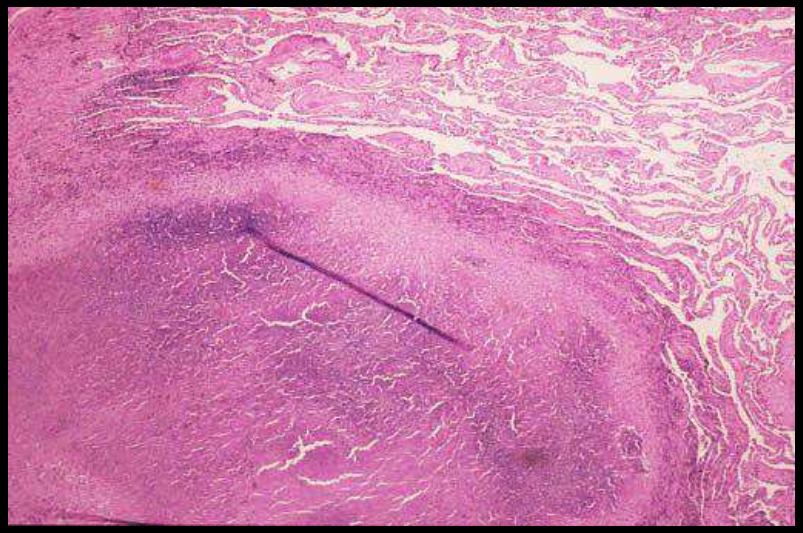
L'artérite de Horton est une panartérite nécrosante appartenant au groupe des artérites giganto-cellulaires.

Dans les formes florides, il s'agit d'une panartérite évidente caractérisée par:

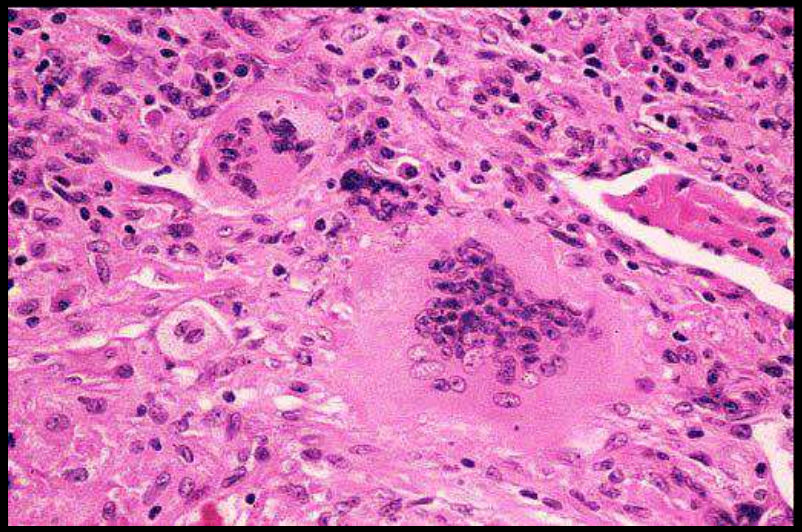
-une atteinte inflammatoire prédominant à la partie interne de la média, à la jonction intima-média.

-une composante giganto-cellulaire dans l'infiltrat inflammatoire, certaines de ces cellules géantes englobant des fibres élastiques et réalisant des aspects d'élastophagie.

-une destruction des structures élastiques délimitant la média des artères musculaires ou constituant la média des artères élastiques.

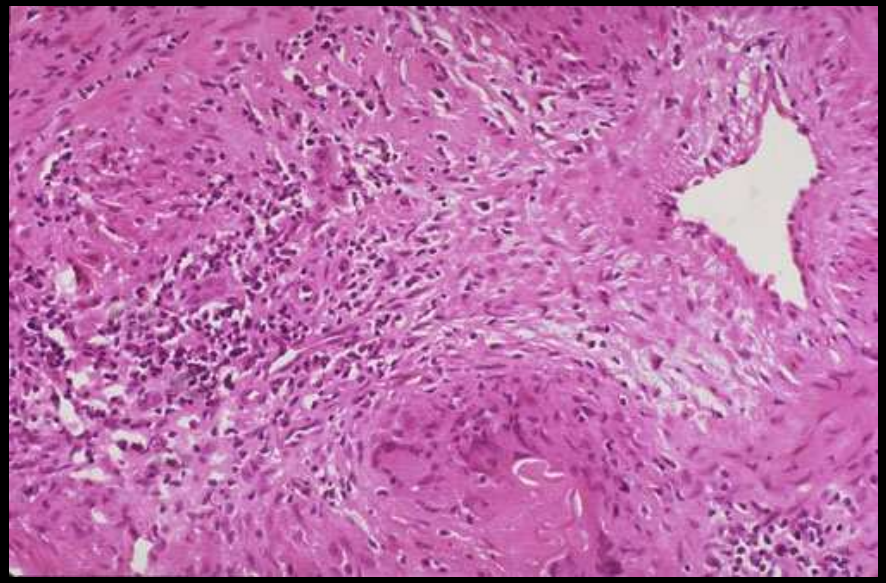


Plages de nécrose



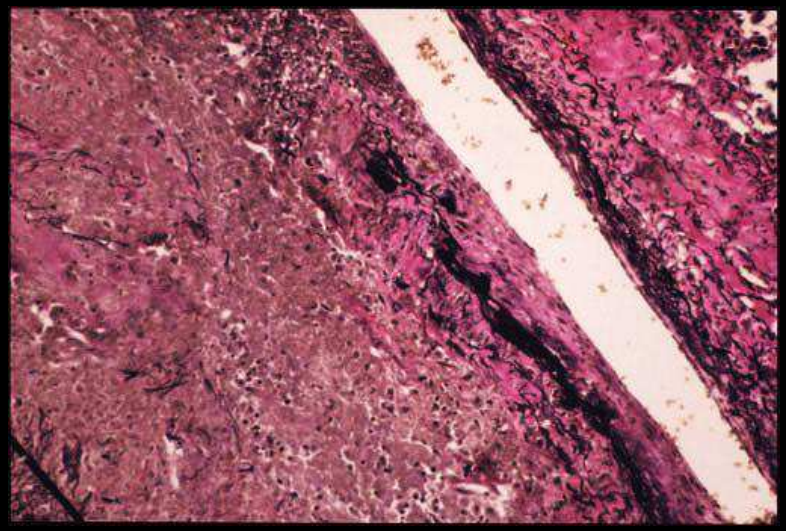
Cellules géantes multinucléées

Dans la plupart des cas, la paroi artérielle est épaissie, mais moins que dans la maladie de Takayasu. Il existe surtout un épaississement intimal, parfois une thrombose. La limitante élastique interne est le plus souvent très altérée ce qui témoigne de l'agressivité de la réaction inflammatoire.



La maladie de Horton touche uniquement les vaisseaux de gros et moyen calibre, les seuls à contenir des vasa vasorum.

Les vasa vasorum de l'adventice sont en effet probablement la porte d'entrée des antigènes et permettent l'arrivée des cellules inflammatoires au sein du mur artériel.
L'aorte thoracique plus épaisse et plus vascularisée, contenant donc plus de vasa vasorum, est pour cette raison plus fréquemment atteinte que l'aorte abdominale par la maladie de Horton.



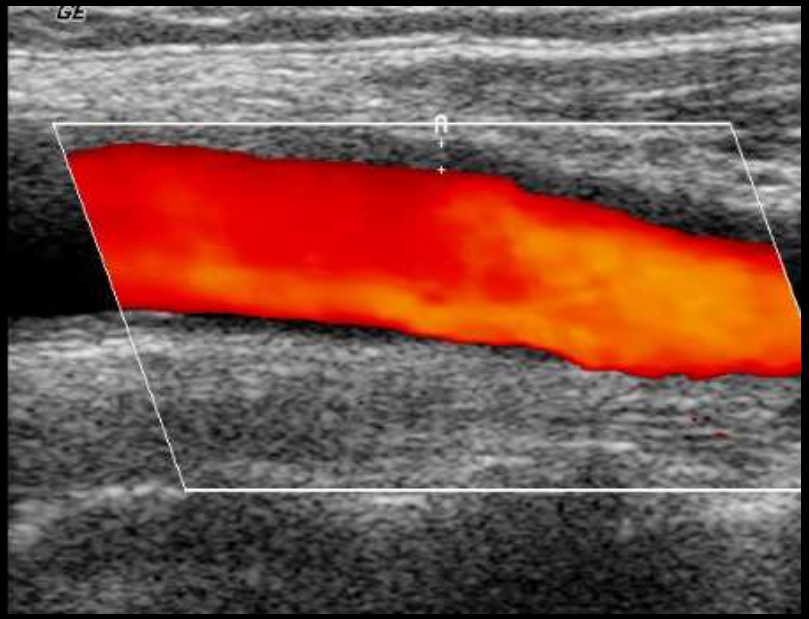
Destruction de la limitante élastique interne

Aortite de Horton

Echo-doppler artériel:

⇒ **Echo-doppler de l'artère temporale superficielle: épaississement pariétal segmentaire, circonférentiel, hypoéchogène (signe du « halo ») .**

⇒ **Echo-doppler des troncs supra-aortiques et des artères des membres: épaississement mural circonférentiel, hypoéchogène et possibles sténoses et occlusions.**



Artère carotide primitive: épaississement pariétal

Aortite de Horton

Scanner :

Epaississement pariétal aortique :

⇒ De l'aorte thoracique et/ou abdominale

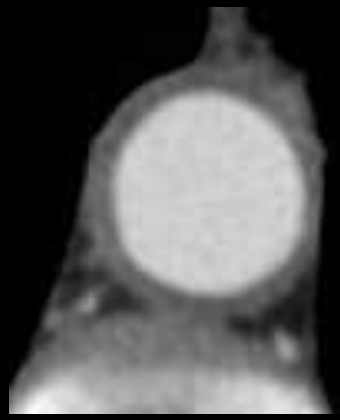
⇒ Circonférentiel

⇒ Régulier

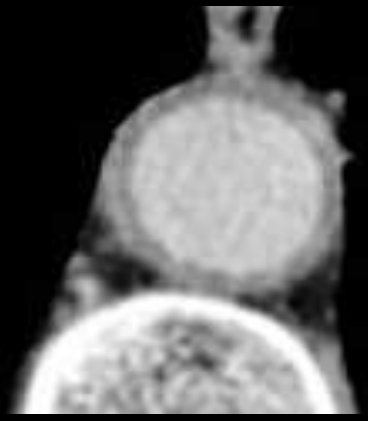
⇒ Supérieur ou égal à 3 mm

⇒ Se rehaussant après injection sur les temps tardifs

⇒ Pouvant s'étendre aux troncs supra-aortiques et aux axes ilio-fémoraux



Scanner avec injection
<u>temps artériel</u>



Scanner avec injection
<u>temps veineux</u>

IRM :

Aortite de Horton

⇒ Pondération T1: épaississement mural bien visible sur les séquences spin écho « sang noir ».

⇒ Pondération T2: hypersignal T2 associé à l'épaississement mural: œdème associé, en faveur d'une vascularite active.

⇒ Séquences T1 avec injection de gadolinium et saturation du signal de la graisse: épaississement mural et rehaussement pariétal; degré de rehaussement selon l'activité inflammatoire.

⇒ Angio-IRM: exploration des modifications luminales: sténoses et occlusions des branches principales de l'aorte, **ectasies et anévrismes aortiques**.

I.R.M. « sang noir »

Séquence T1 FS avec gadolinium

Angio-IRM

Aortite de Horton

TEP :

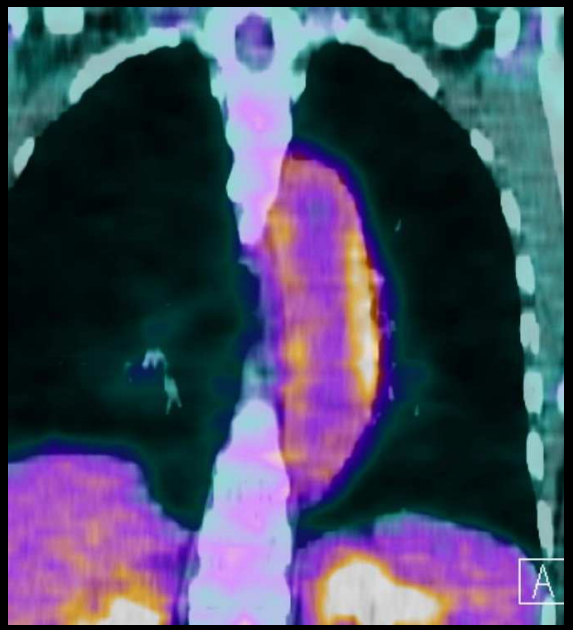
⇒ Captation du 18-FDG parallèle à l'activité inflammatoire

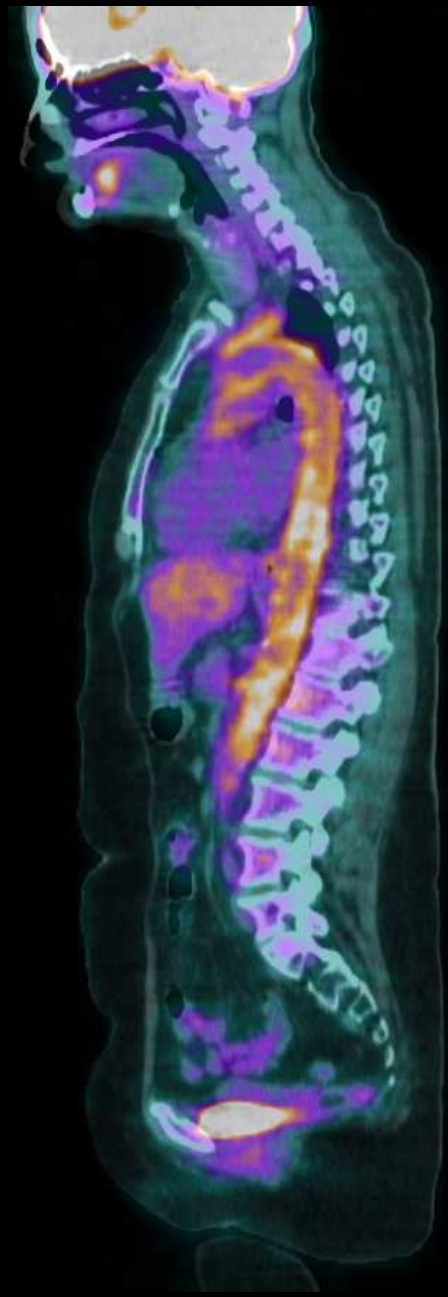
e

⇒ Aspect typique: hypermétabolisme linéaire et continu de la crosse aortique, de l'aorte thoracique descendante et des artères sous-clavières, axillaires et carotides primitives, souvent bilatérales

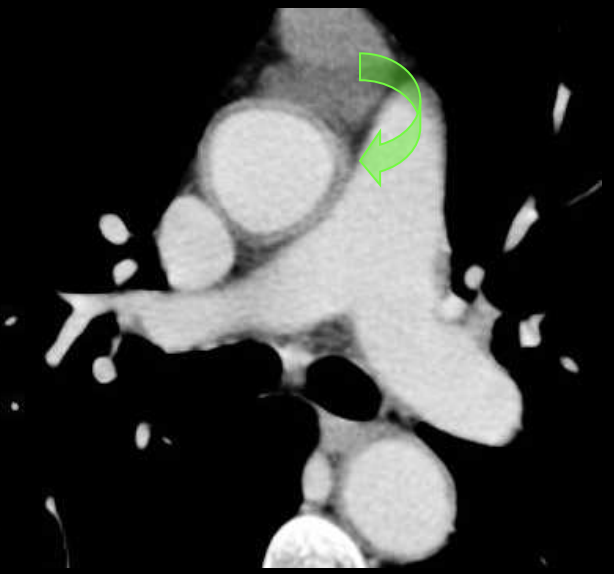
⇒ Permet l'évaluation de l'étendue des lésions et de l'activité de la maladie

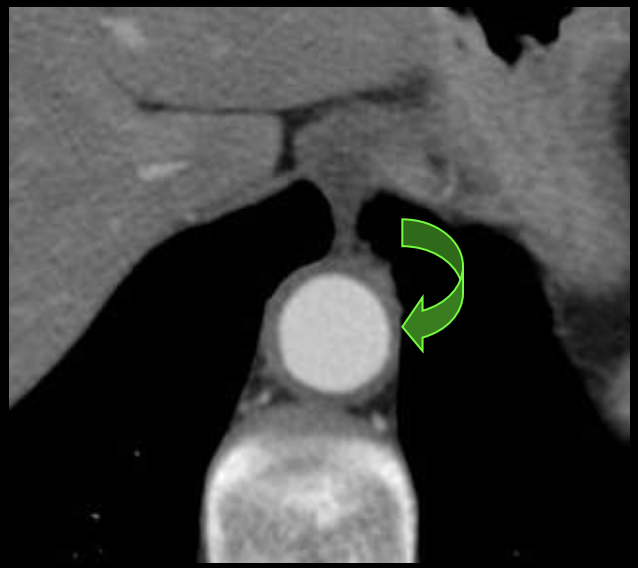
⇒ Contrôles évolutifs sous traitement

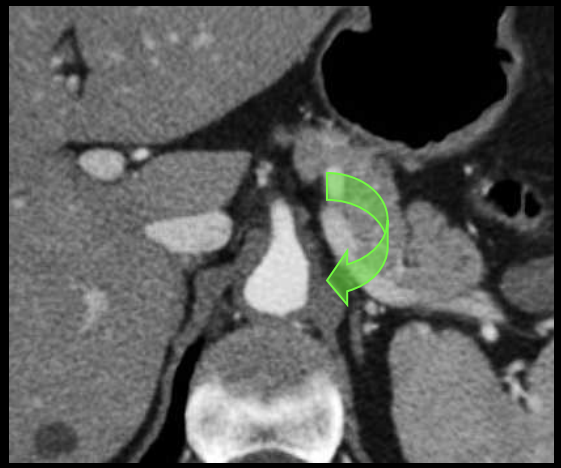


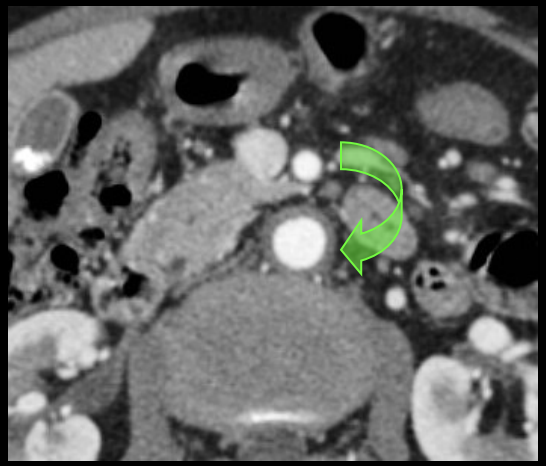


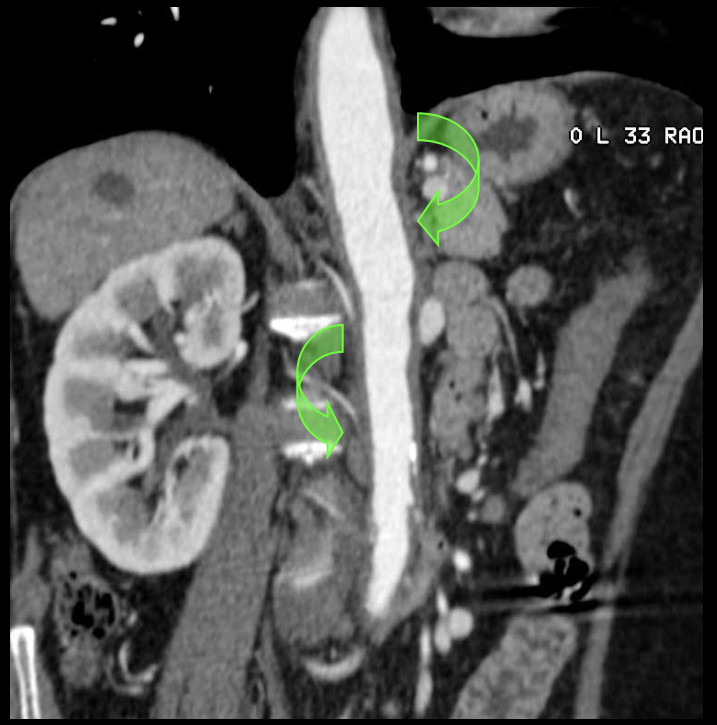
Femme de 60 ans
Maladie de Horton





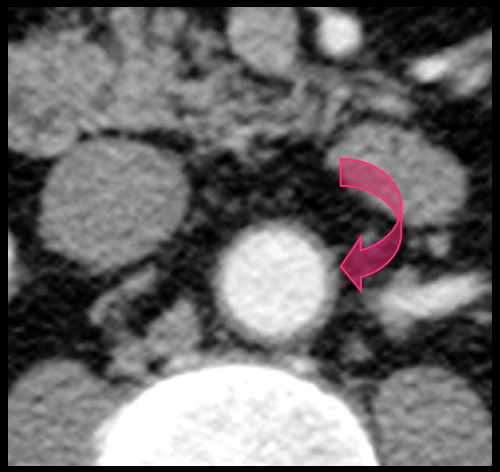


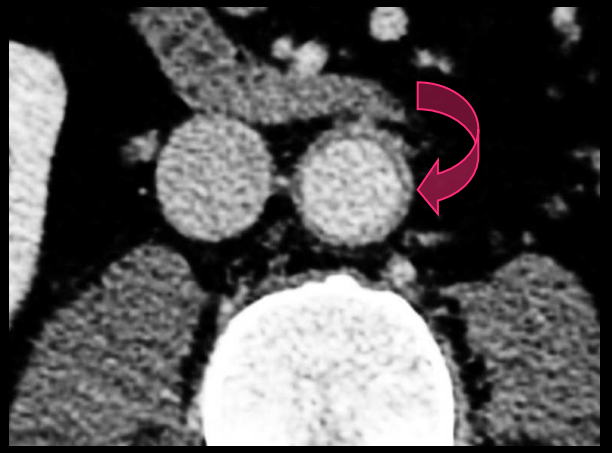




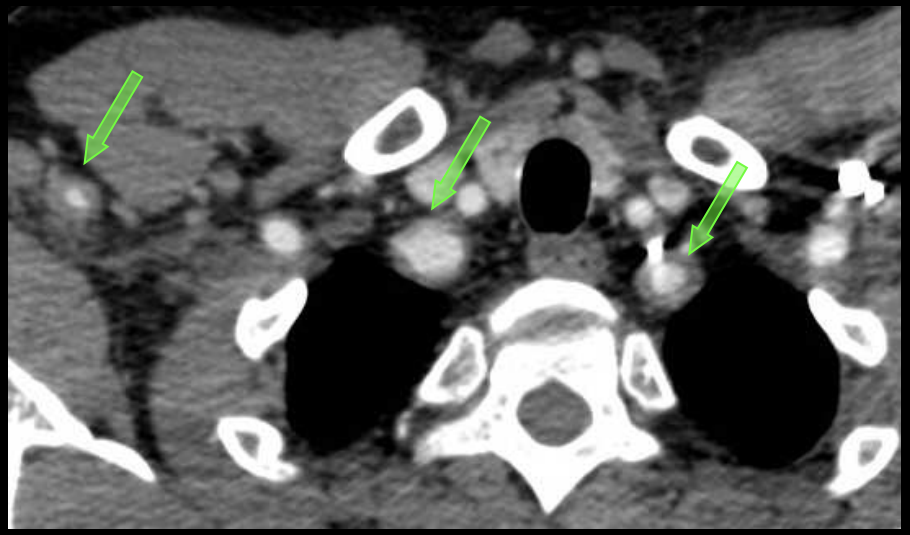
Epaississement de la paroi aortique thoracique et abdominale circonférentiel, régulier, mesuré de 3 à 4 mm.

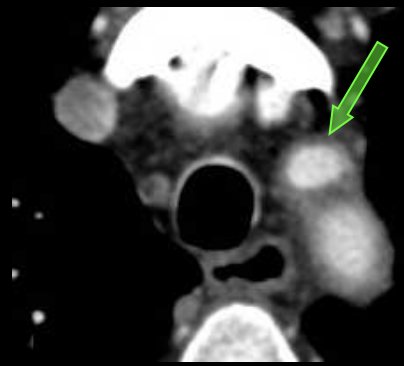
Homme de 69 ans
Syndrome inflammatoire biologique avec augmentation de la VS



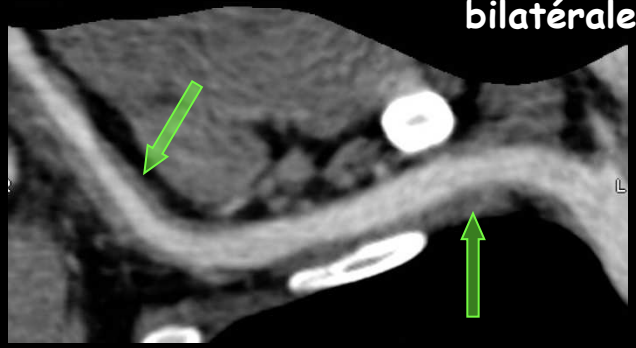


Discret épaississement pariétal aortique thoracique et abdominal à 3 mm



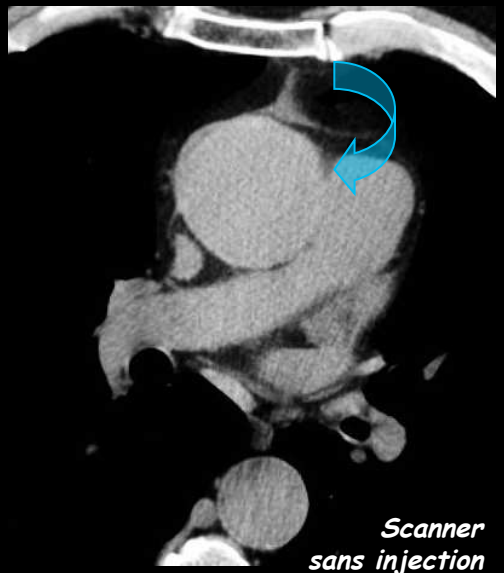


Épaississement pariétal associé:
⇒ de l'émergence des troncs supra-aortiques
⇒ des artères sous-clavières bilatérales

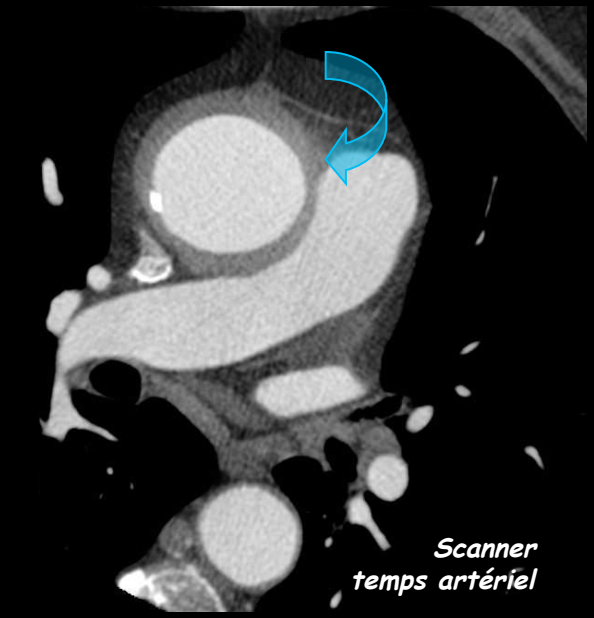


Diagnostic définitif: maladie de Horton

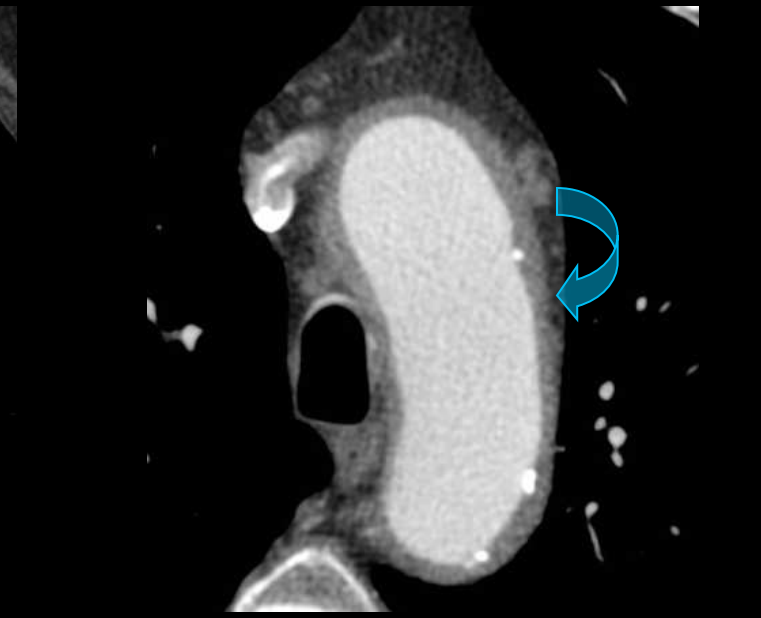
Homme de 75 ans
Douleurs thoraciques

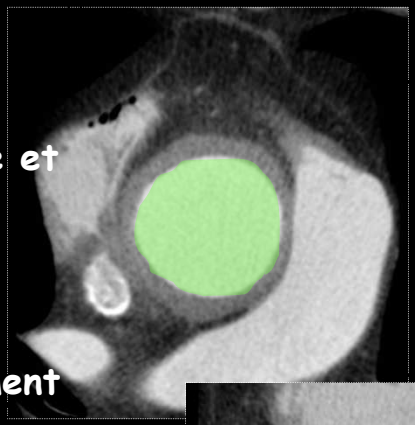


Scanner sans injection



Scanner temps artériel





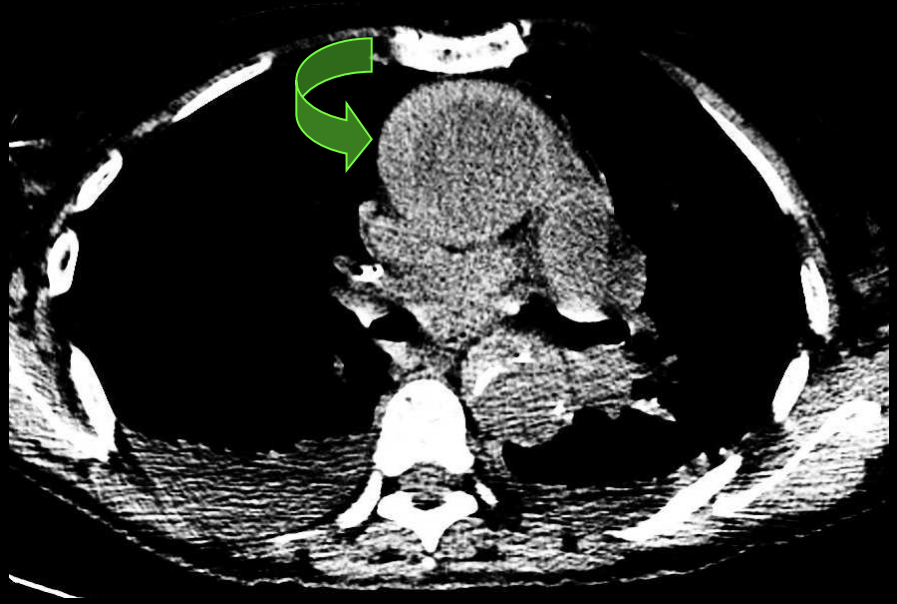
Epaississement pariétal de l'aorte thoracique ascendante et de la crosse aortique:

⇒ Circonférentiel
⇒ Régulier
⇒ Mesuré de 6 à 7 mm
⇒ Non hyperdense spontanément

Association à une ECTASIE de l'aorte ascendante de 46 mm de diamètre maximal

Aortite de Horton compliquée d'une ectasie de l'aorte thoracique ascendante

Un diagnostic différentiel d'un épaississement pariétal aortique: l'hématome intra-mural



⇒ Epaississement pariétal aortique spontanément dense avant injection

⇒ Sous forme de « croissant » de lune

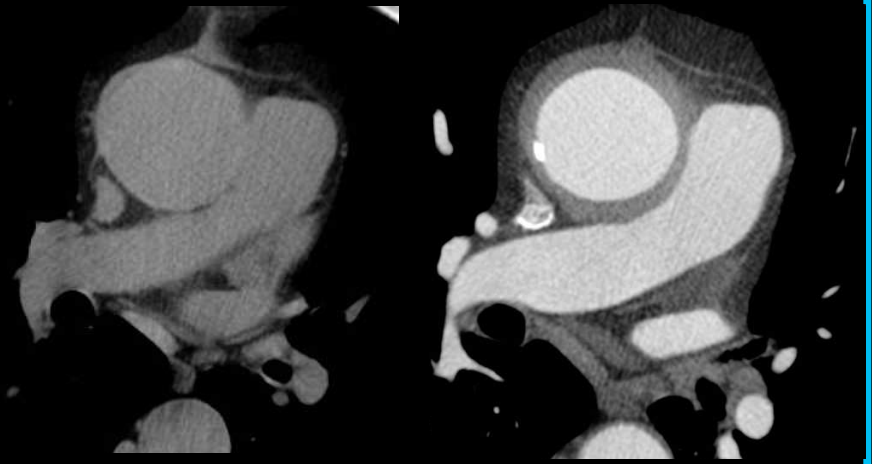
⇒ Après injection: épaississement pariétal hypodense

vs AORTITE de HORTON

⇒ Epaississement pariétal non hyperdense avant injection

⇒ Circonférentiel et régulier

⇒ Rehaussé sur les temps tardifs après injection



Les vascularites des vaisseaux de gros calibres, maladie de Horton et maladie de Takayasu, sont les deux étiologies principales des atteintes inflammatoires de l'aorte.

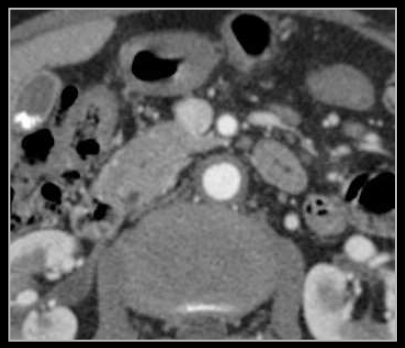
L'élément sémiologique clé permettant le diagnostic d'aortite inflammatoire est l'épaississement pariétal aortique, circonférentiel et régulier, rehaussé sur les temps tardifs de l'injection.

L'aortite de Horton doit être évoquée chez un sujet de plus de 50 ans, devant un épaississement pariétal aortique, circonférentiel et régulier, supérieur ou égal à 3 mm.

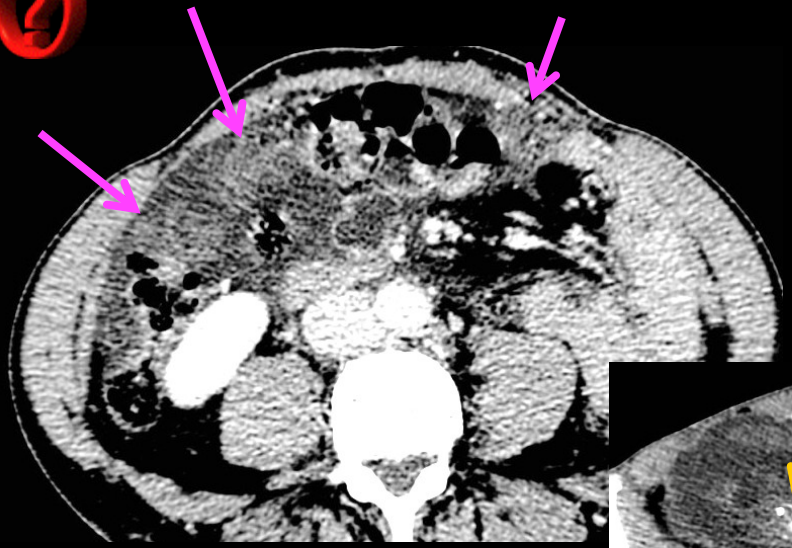
Les complications de l'aortite de Horton sont les ectasies/anévrismes et dissections de l'aorte et les sténoses ou occlusions des branches principales de l'aorte.

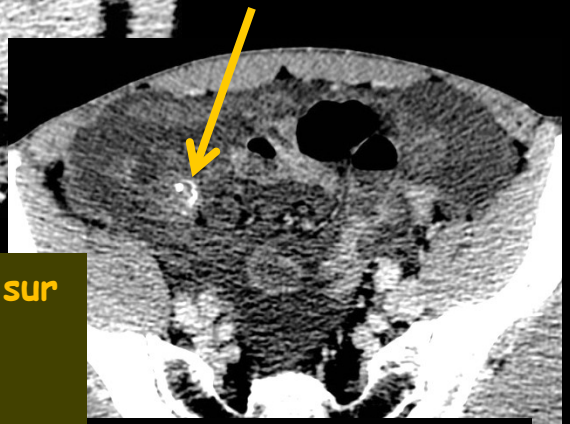
La maladie de Takayasu survient chez des sujets plus jeunes, avec une nette prédominance féminine, d'origine asiatique ou méditerranéenne. En imagerie, l'aortite apparait comme un épaississement pariétal aortique, de 3 à 8mm, en général plus marqué que dans la maladie de Horton, avec un signe du double anneau sur le temps tardif.

TAKE HOME MESSAGE



Homme 55 ans. Douleurs chroniques de la fosse iliaque droite, motivant la réalisation d'une échographie abdominale qui conclut à la présence d'une "ascite" diffuse. Quels sont les principaux éléments sémiologiques à retenir sur le scanner ?





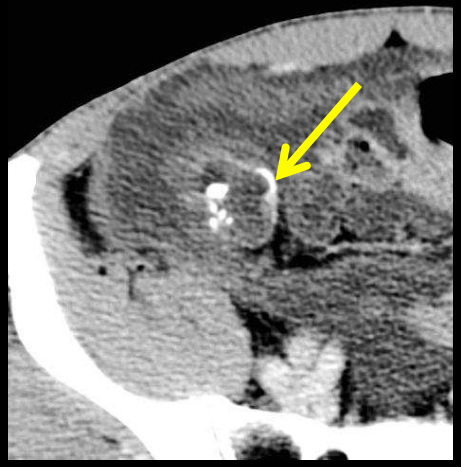
-épanchement intra-péritonéal sus et sous mésocolique avec empreinte sur le pôle supérieur de la rate (scalloping)

-"gateau épiploïque hétérogène avec nodules charnus hypervascularisés (omental cake)

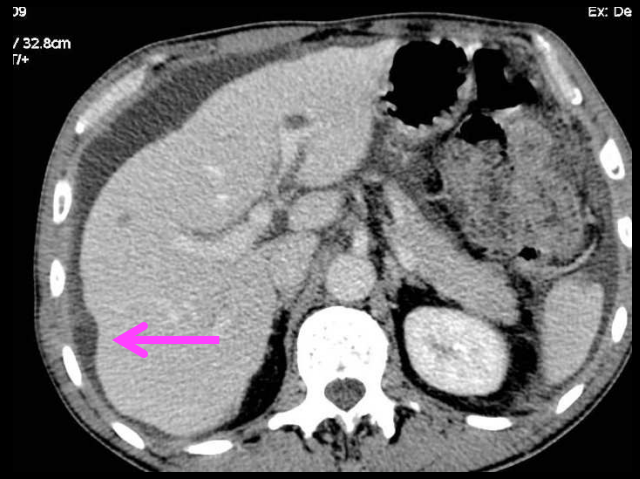
-calcification arciforme de la fosse iliaque droite ,coexistant avec une formation ovalaire à contenu hypodense correpondant à un appendice en rétention de mucus :mucocèle appendiculaire

Il s'agit donc d'un pseudo-myxome péritonéal secondaire à la rupture d'une mucocèle appendiculaire.

Éléments sémiologiques significatifs



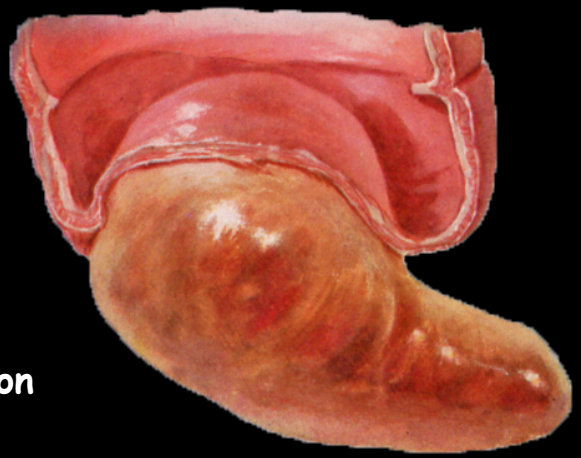
mucocèle appendiculaire calcifiée et rompue



effet de masse du pseudomyxome péritonéal sur les capsules des organes pleins de l'étage sus-mésocolique de l'abdomen (scalloping)

épaississement diffus et irrégulier avec prise de contraste du péritoine pariétal

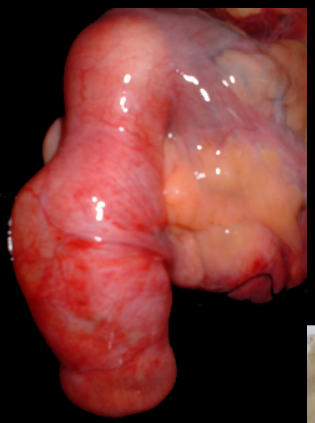
Mucocèle appendiculaire



-devrait être désignée sous le terme générique de **tumeur kystique mucineuse (mucinous cystic neoplasm) de l'appendice** pour éviter toute équivoque

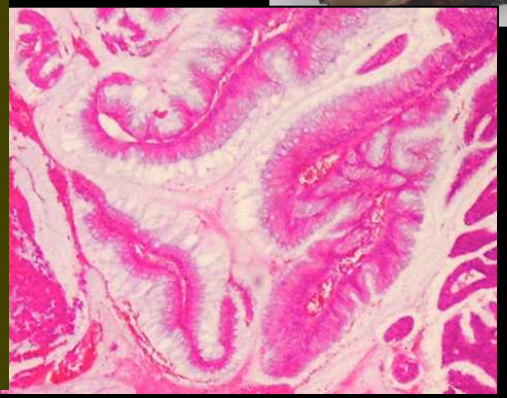
Sensu stricto , c'est une distension appendiculaire par accumulation de mucus lui conférant un aspect sphérique ou "en saucisse"

il existe différents présentations anatomo-pathologiques , de malignité potentielle variable



-cystadénome mucineux : dysplasie épithéliale de bas grade , généralement confinée à l'appendice . C'est une lésion relativement rare (1 / 100 000 habitants / an)

-toute lésion à caractère invasif devrait être désignée sous le terme d'adénocarcinome mucineux ; 5 fois plus rare que la forme précédente (0,2 / 100 000 habitants / an)



-le pseudomyxome péritonéal est une terminologie clinique qui désigne un processus néoplasique qui remplit la cavité péritonéale de mucine extracellulaire (ascite "gélatineuse") .Il est souvent associé à une tumeur mucineuse de l'appendice mais il peut accompagner d'autres tumeurs mucineuses (coliques p ex) . Il est 10 fois plus rare que le cystadénome mucineux (0,1 / 100 000 habitants / an) et 2 fois plus rare que l'adénocarcinome mucineux

Mucocèle appendiculaire / cystadénome mucineux

Clinique:

Le plus souvent asymptomatique

Parfois douleurs abdominales, vomissements, masse palpable

Complications , le plus souvent révélatrices :

.invagination intestinale iléo-colique aiguë,

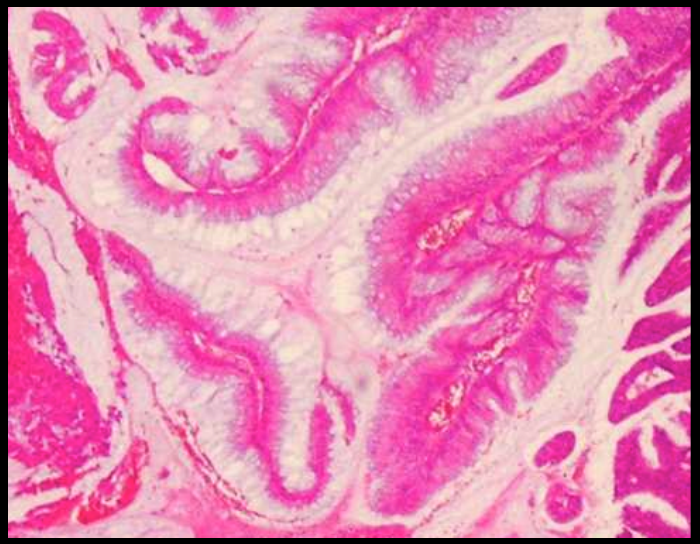
.hydronéphrose sur obstruction urétérale (dans les formes développées sur un appendice rétro-caecal)

.pseudomyxome péritonéal.

Anatomo pathologie:

cystadénome mucineux appendiculaire

Les villosités muqueuses sont formées par un épithélium stratifié de cellules mucipares les noyaux sont peu visibles car refoulés par la mucine.



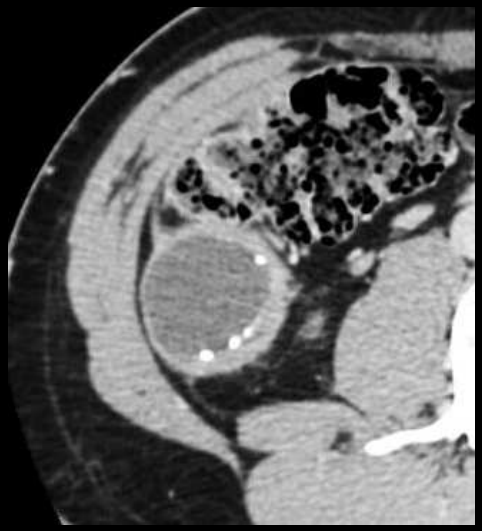
Mucocèle appendiculaire / cystadénome mucineux

Aspects scanographiques:

.masse arrondie ou ovoïde à raccordement caecal

.contenu hypodense (structure gélatineuse , myxoïde)

.calcifications pariétales (40% des cas)



ne jamais ponctionner une lésion kystique de la FID ++++

Toute lésion de ce type ayant des caractères invasifs en imagerie ou au cours de la chirurgie d'exérèse est un adénocarcinome mucineux qui impose au minimum une hémicolectomie droite avec curage ganglionnaire)

Pseudomyxome péritonéal (maladie gélatineuse du péritoine, pseudomyxoma peritonei)

-entité clinique correspondant à une ascite gélatineuse constituée de mucine extracellulaire .

-souvent associée à une tumeur mucineuse de l'appendice

-une terminologie confuse est fréquemment employée :

adénomucinose péritonéale disséminée , néoplasme mucineux appendiculaire de bas grade , tumeur frontière (border line) , tumeur mucineuse à potentiel malin faible ou bas …..

qui reflète les longues controverses concernant la diffusion intrapéritonéale de cellules mucineuses à l'extérieur de l'appendice qui pour certains pourrait s'observer après une rupture appendiculaire tandis que d'autres considèrent qu'il s'agit alors toujours d'un adénocarcinome invasif

-les ruptures doivent être soigneusement recherchées lors de l'exérèse de tumeurs kystiques mucineuses de l'appendice

-l'examen ana-path de tous les fragments extraits dans les pseudomyxomes est fondamental pour l'évaluation pronostique et les indications de chirurgie et traitements agressifs de type CHIP

C'est le grade cytologique qui est l'élément essentiel pour les décisions thérapeutiques +++++

Pseudomyxome péritonéal (maladie gélatineuse du péritoine, pseudomyxoma peritonei)

-Aspects scanographiques

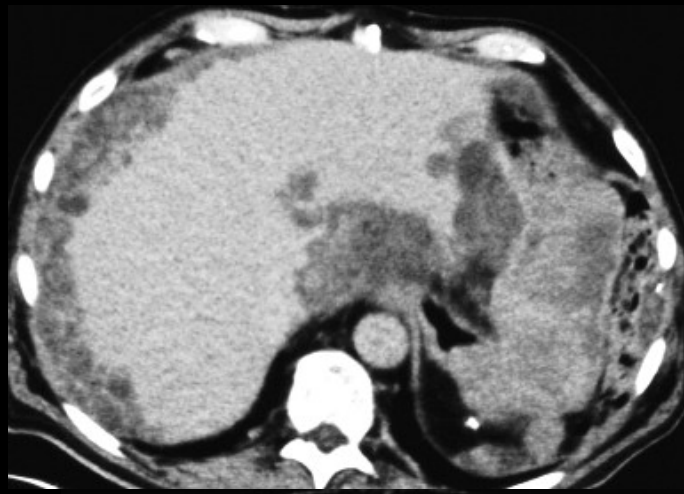
-ascite gélatineuse (discrètement hyperdense), s responsable de compressions extrinsèques, notamment sur les surfaces hépatiques, réalisant un aspect de "scalloping" et un aspect figé compartimentalisé des anses digestives qui ne flottent plus librement

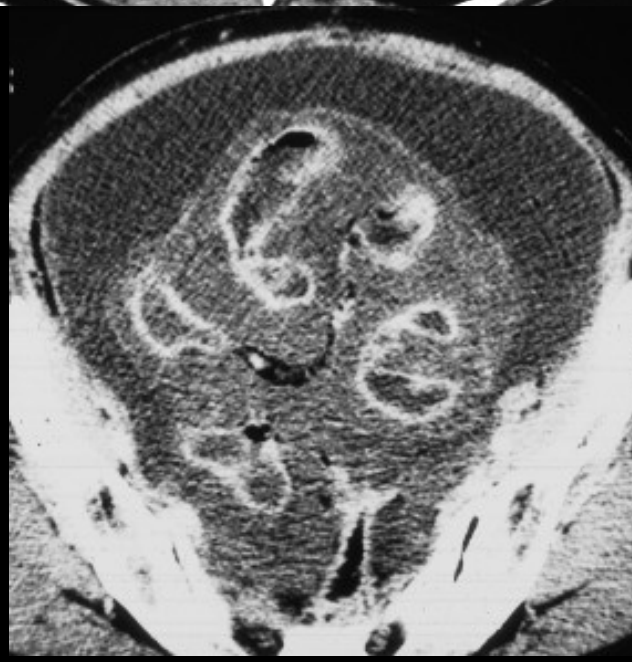
- des calcifications fines des parois sont possibles

- la substance mucoïde est de densité homogène ou hétérogène, parfois élevée par rapport à la densité liquidienne

-un (des) contingent(s) tissulaire (s) solide (s) traduit (sent) une forme maligne (adénocarcinome mucineux appendiculaire)

-l'association non exceptionnelle de masses ovariennes bilatérales , parfois volumineuses et à prédominance kystiques qu'il faut considérer comme des implants péritonéaux sur les cicatrices de ponte ovulaire et non comme les lésions primitives à l'origine du pseudomyxome





Pseudomyxome péritonéal (pseudomyxoma peritonei)

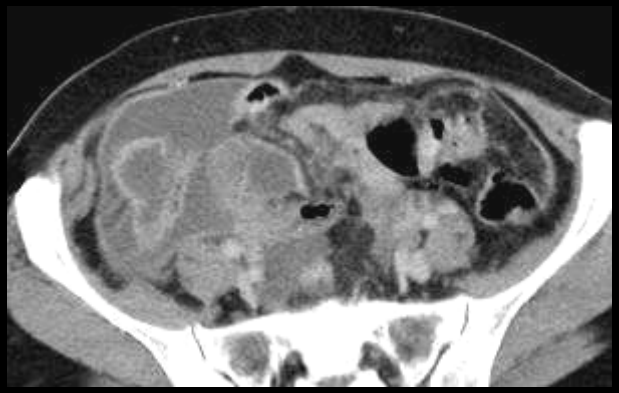
Le **pronostic** de la maladie est **directement corrélé** **au grade cytologique**

On a décrit un certain nombre de formes cliniques en fonction de leur pronostic

1/ adénomucinose péritonéale disséminée (AMPD): évolution relativement bénigne avec une survie supérieure à 80% à 10 ans, pas de potentiel métastatique.

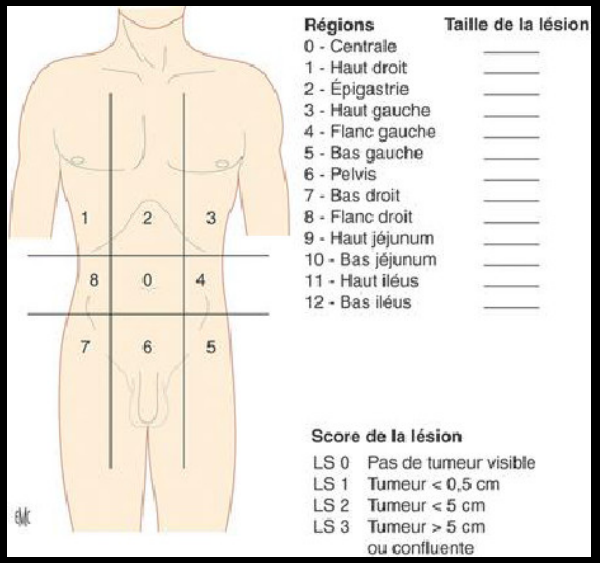
2/ carcinomatose mucineuse péritonéale (CMP): évolution gravissime avec moins de 10% à 3 ans, métastases hépatiques lymphatiques et pulmonaires possibles.

3/ carcinomatose péritonéale avec aspects intermédiaires (CMP-I) et **carcinose péritonéale avec aspects discordants (CMP-D):** survie moins de 60% à 3 ans



Pseudomyxome péritonéal (pseudomyxoma peritonei)

Prise en charge thérapeutique



1.chirurgie de réduction tumorale radicale ou "debulking " consistant en:

.éxérèse macroscopique complète du maximum de mucus et des implants tumoraux péritonéaux

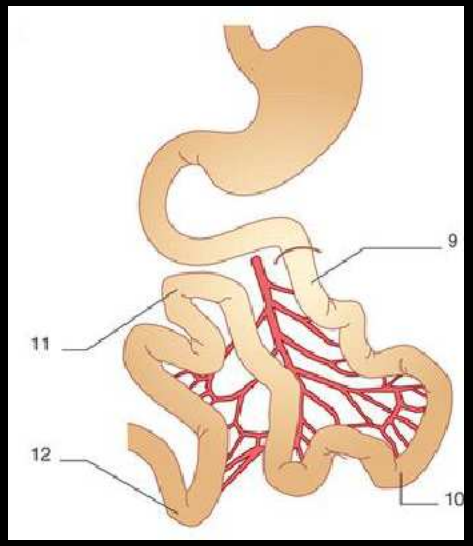
.omentectomie ; douglasectomie

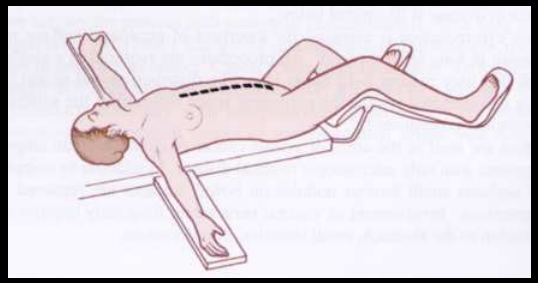
.péritonéctomies localisées,(pééritoine pariétal et périviscéral)

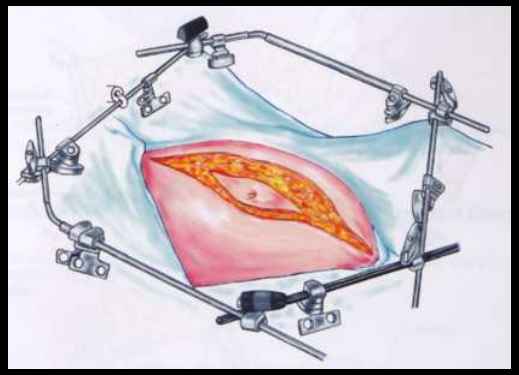
.hémicolectomie droite et

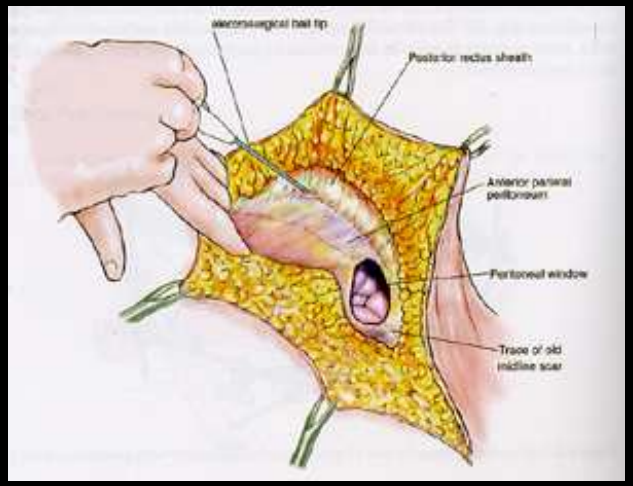
.ovariectomie bilatérale chez les femmes,

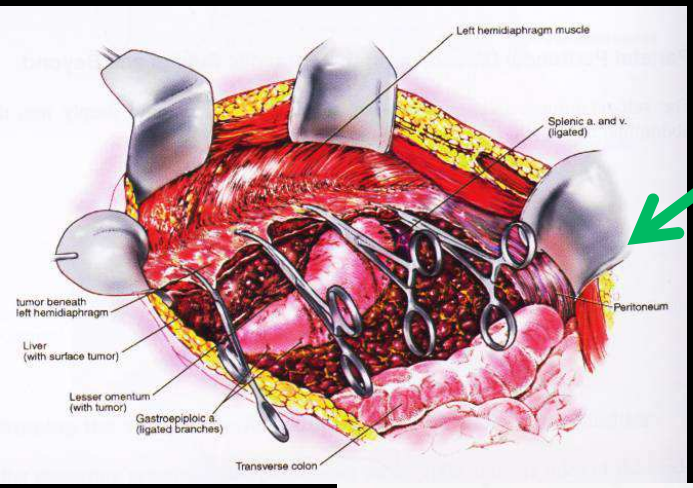
En fait cette chirurgie radicale n'est qu'exceptionnellement réalisée d'emblée .Le plus souvent c'est un complément d'un premier geste plus ou moins complet (au mieux hémicolectomie droite carcinologique) qui permet l'établissement "à ciel ouvert" du "peritoneal cancer index" de Sugarbaker qui rationalise l'évaluation de l'importance de la dissémination péritonéale et son accessibilité chirurgicale



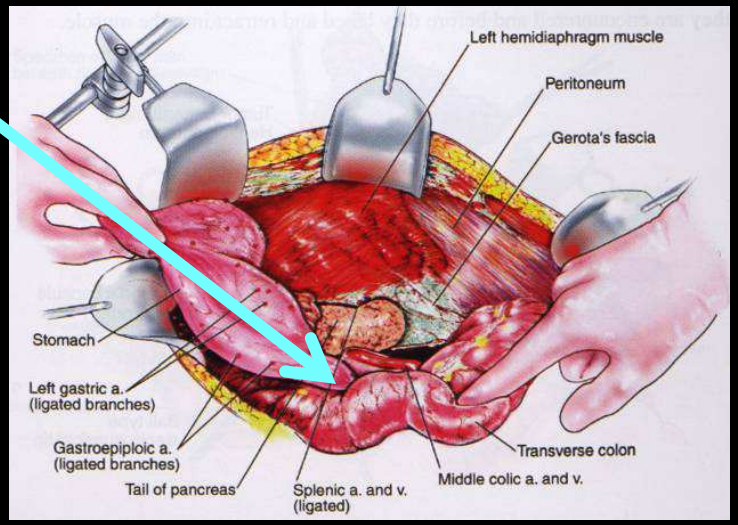


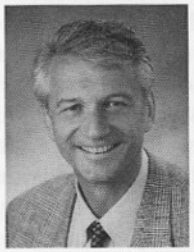




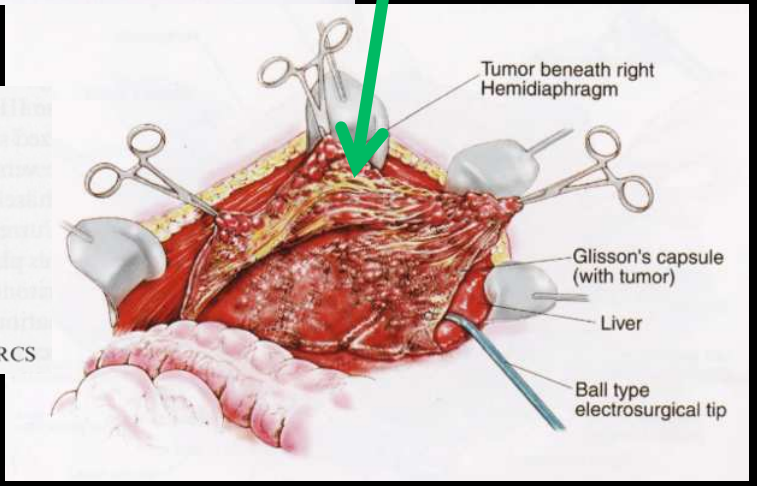


Péritonectomies pariétales et périviscérales





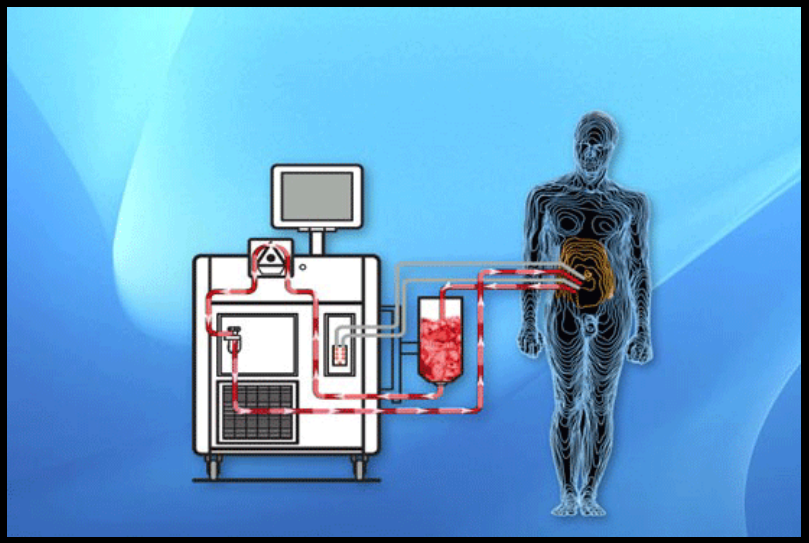
Paul H. Sugarbaker, MD, FACS, FRCS



La chirurgie de réduction tumorale radicale ("debulking") .Schémas de P. Sugarbaker

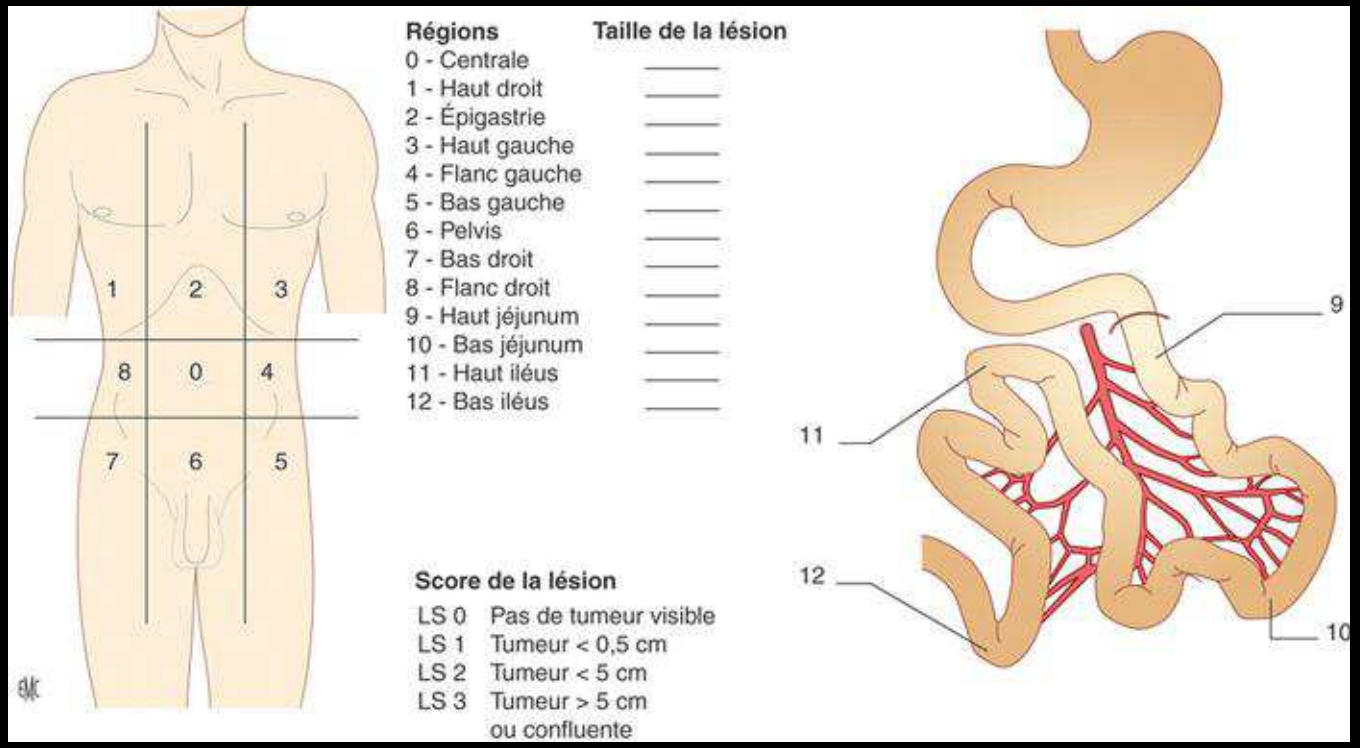
Prise en charge thérapeutique,

2. associée à une **chimio-hyperthermie intrapéritonéale peropératoire (CHIP)** qui permet d'améliorer le pronostic en agissant sur la maladie résiduelle microscopique.



action conjointe et potentialisatrice de la chaleur et de la chimiothérapie (5-FU, cisplatine…) pour le traitement des résidus infra millimétriques.

Durée: 1H; Température: 43°.



L'imagerie intervient surtout pour dépister les contre-indications à la réalisation d'une CHIP : localisations autres que les disséminations péritonéales de surface ,les atteintes péritonéales massives ou inextirpables en raison de leur localisation, de leur taille et de leurs extensions viscérales (dilatation des VB, dilatation des CPC par envahissement urétéral, envahissement cave…)…

Il est aussi souhaitable de tenter de calculer le PCI grâce aux données TDM même si le taux de discordance avec la chirurgie reste élevé (70%), chacune des techniques ayant des performances spécifiques en fonction du siège des lésions .

Take home message

Les tumeurs mucineuses de l'appendice posent d'assez gros problèmes d'évaluation de leur potentiel de malignité qui ne sont pas simplifiés par une nomenclature souvent confuse

Pour le radiologue il faut surtout retenir l'interdiction formelle de ponction de toute masse liquide suspecte de "mucocèle" et la nécessité impérieuse de traquer tout signe évocateur de rupture ou de dissémination à distance (même s'il existe des formes ascitiques à potentiel atténué)

La chirurgie radicale s'impose au moindre doute de rupture (hémicolectomie droite "carcinologique") .La constatation per-opératoire d'une dissémination doit , à l'heure actuelle , faire envisager la CHIP qui trouve dans le pseudomyxome péritonéal ses meilleures indications avec des taux de survie > 90 % à 10 ans

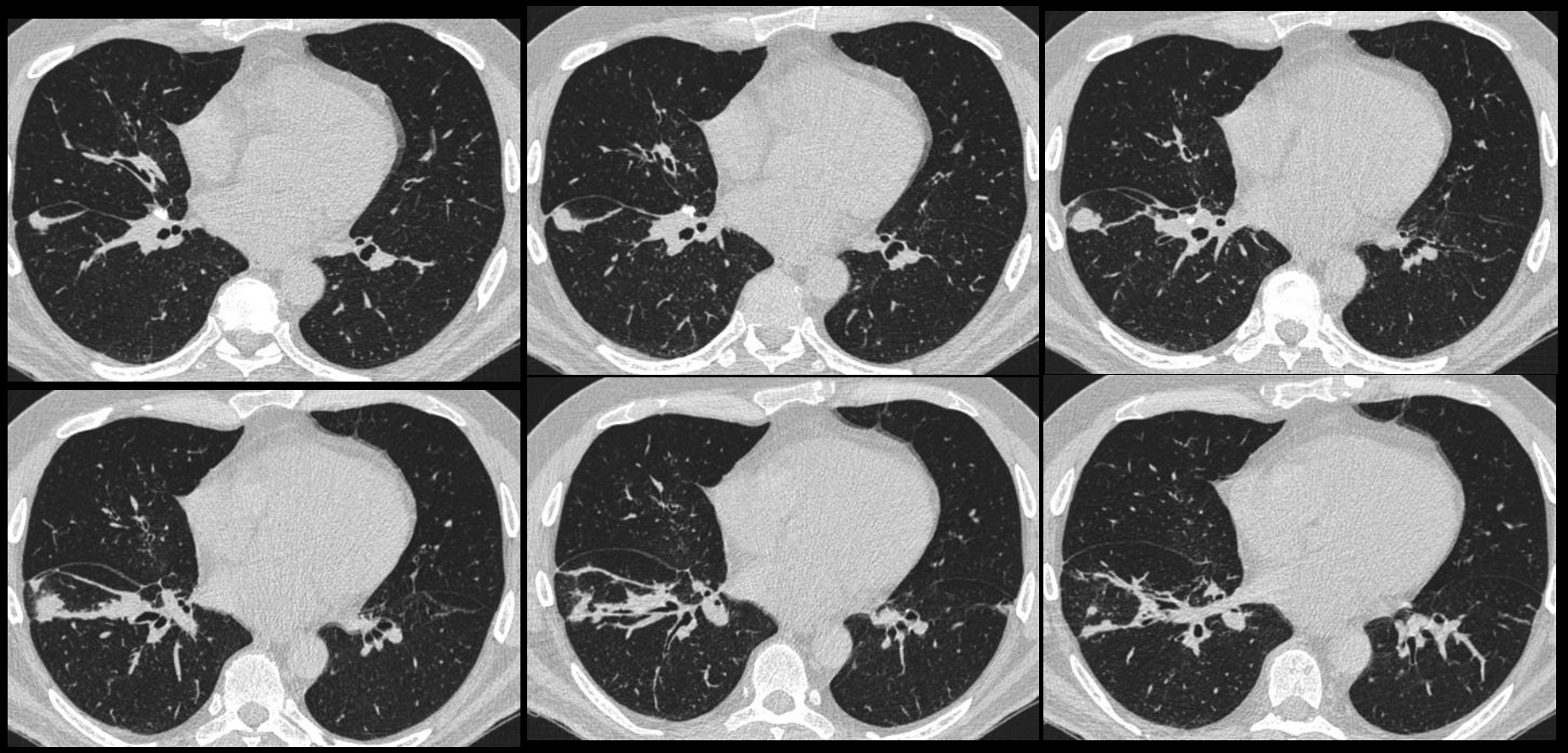
L'imagerie en coupes est précieuse (CT et PET CT) pour le dépistage des disséminations extra péritonéales ou la mise en évidence de localisations intra péritonéaales inaccessibles par leur siège et/ ou leur taille à la chirurgie de cytiréduction

homme , 55 ans , tuberculose pulmonaire à l'âge de 6 ans, de forme non précisée .
en janvier 2012 , hémoptysies abondantes attribuées à une maladie du hile en raison des antécédents et de l'aspect radiologique :

élargissement de la partie basse du hile droit et

diminution de volume du lobe moyen avec abaissement et incurvation à concavité supérieure de la petite scissure

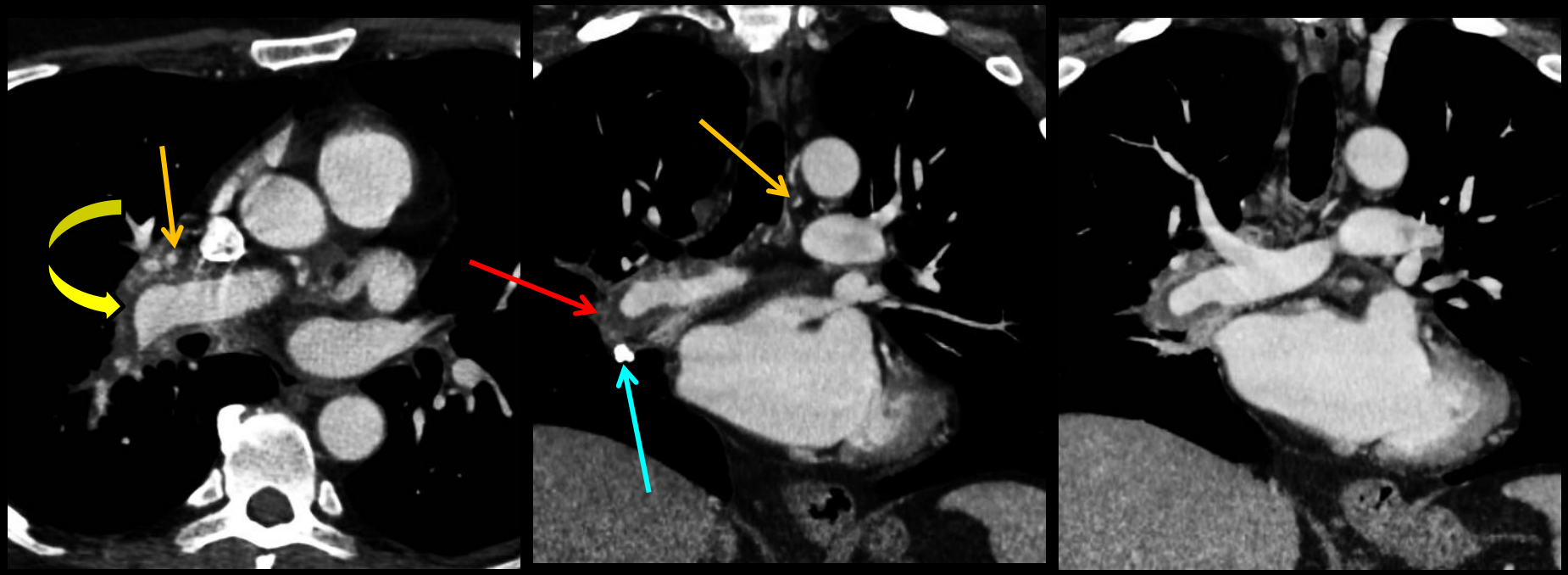
la fibroscopie bronchique confirme un saignement de la bronche lobaire moyenne , traité avec succès par injection de xylocaïne adrénalinée.
un scanner est pratiqué qui montre les images suivantes



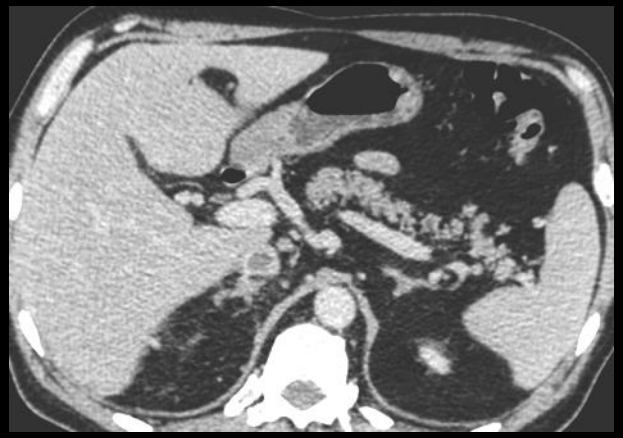
il existe bien une calcification hilaire antérieure mais les anomalies parenchymateuses , essentiellement péri bronchiques centrales et nodulaires périphériques siègent dans le segment de Fowler

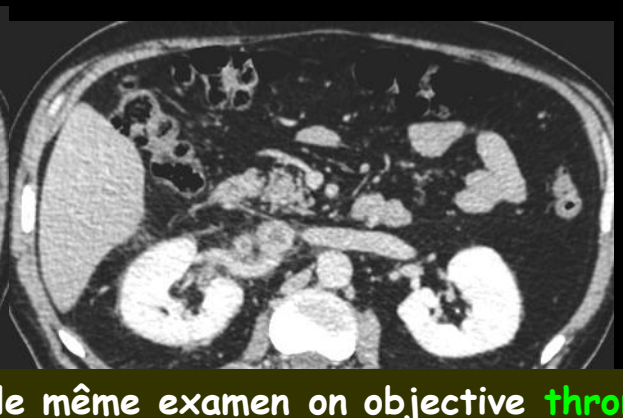
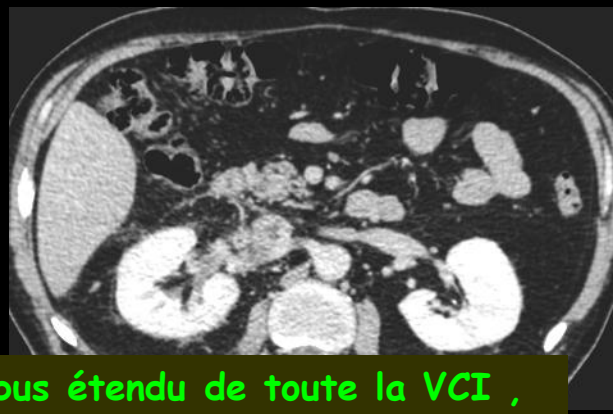
la récidive des hémoptysies en mars 2012 entraîne la réalisation d'une embolisation des branches artérielles bronchiques droites

un nouveau contrôle scanner est réalisé en août 2012 devant des majorations des anomalies hilaires sur la radiographie thoracique .
quels sont les principaux éléments sémiologiques à retenir sur cet examen



-l'aspect tubulé de la branche droite de l'artère pulmonaire (flèche courbe jaune)dans son segment intermédiaire correspond à un faux anévrysme car , à cet endroit, les tuniques pariétales normales ont disparu et ce sont les tissus mous fibrosés avoisinants tapissés par un thrombus mural ,qui limitent le lumière . Malheureusement ces images n'ont pas été signalées dans le CR
-remarquez la circulation systémique (bronchique) , abondement développée (flèches oranges) et responsable des hémoptysies
-la calcification ganglionnaire (flèche bleue) , séquelle probable de primo-infection tuberculeuse



sur le même examen on objective thrombus étendu de toute la VCI , des veines iliaques et des veines rénales droites avec épaississement inflammatoire majeur des parois

devant ces seules images de la VCI , en l'absence de cause compressives locales (fibrose rétropéritonéale, anévrysme de l'aorte abdominale sous rénale) , de cancer profond évident ,de thrombophilie connue ,et à fortiori devant l'aspect très inflammatoire des parois , on aurait du évoquer et rechercher une affection générale : maladie de Behcet , syndrome des antiphospholipides, MICI , syndrome myéloprolifératif (mutation JAK 2)…what else

le syndrome de Hughes-Stovin

affection rare , décrite en 1959 , considérée comme une forme clinique vasculaire de la maladie de Behcet , elle se caractérise par l'association d'anévrismes artériels pulmonaires souvent multiples et de thromboses veineuses ,le plus souvent périphériques. mais la localisation cave inférieure est également fréquente

La maladie touche essentiellement les hommes de 12 à 40 ans et se révèle cliniquement par les signes habituels d'anévrismes artériels pulmonaires : hémoptysie, toux, dyspnée, douleurs thoraciques, hypertension artérielle pulmonaire. Les signes généraux notamment une fièvre sont fréquents.

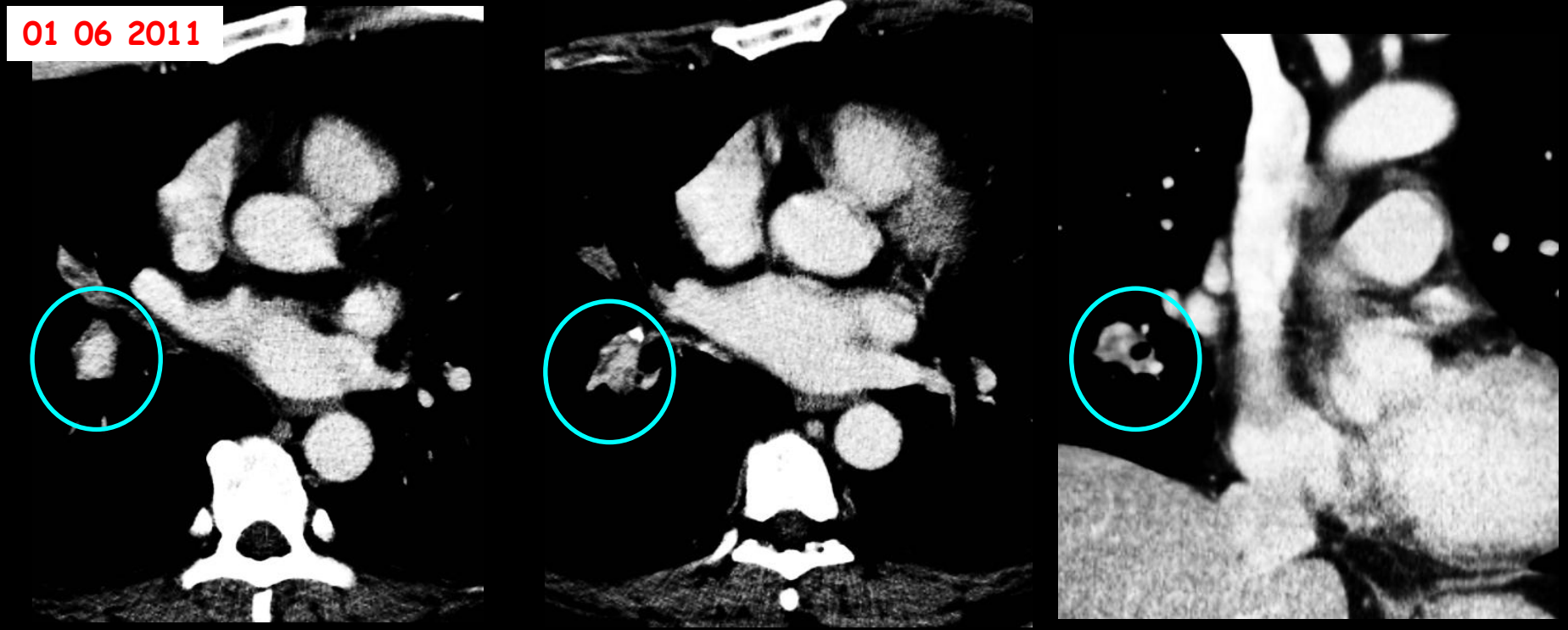
chez notre patient, homme encore jeune, présentant les hémoptysies récidivantes massives depuis plusieurs mois, traitées à plusieurs reprises , puis une thrombose cave étendue d'allure inflammatoire sans cause local ni général retrouvée, il eut été logique de penser un syndrome de Hughes-Stovin

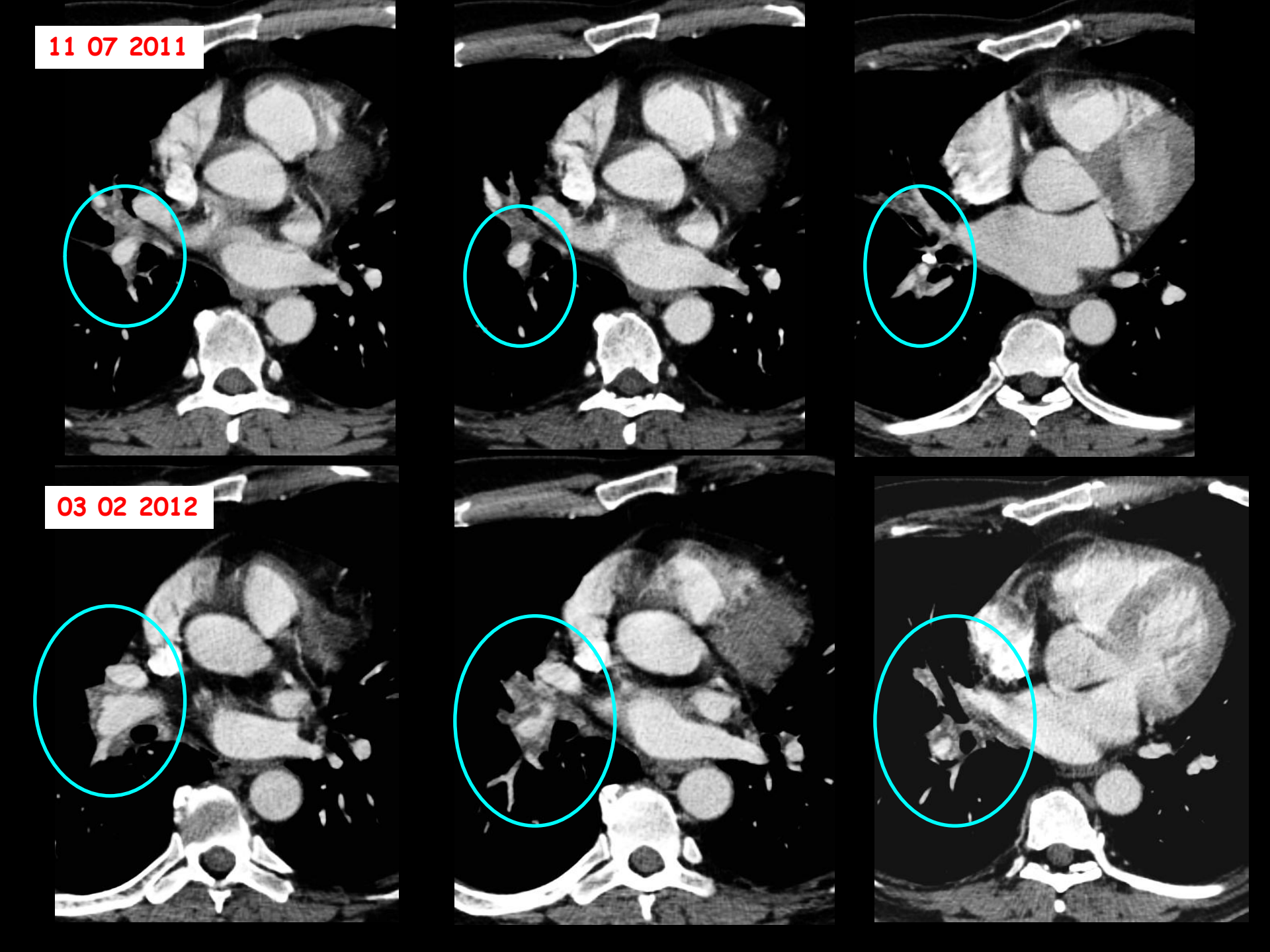
le diagnostic est souvent très tardif ; dans notre observation la coexistence avec des antécédents tuberculeux et des signes radiologiques de maladie du hile avait fait émettre , pour les hémoptysies, l'hypothèse d'un faux anévrisme de Rassmussen :faux anévrisme généralement de petite taille (volume d'un petit pois) développé au niveau d'une artère (branche artérielle pulmonaire ou d'une artère systémique : bronchique, intercostale)cheminant dans la paroi d'une caverne tuberculeuse . l'association à une thrombose veineuse profonde inflammatoire rendait bien évidemment cette hypothèse peu plausible

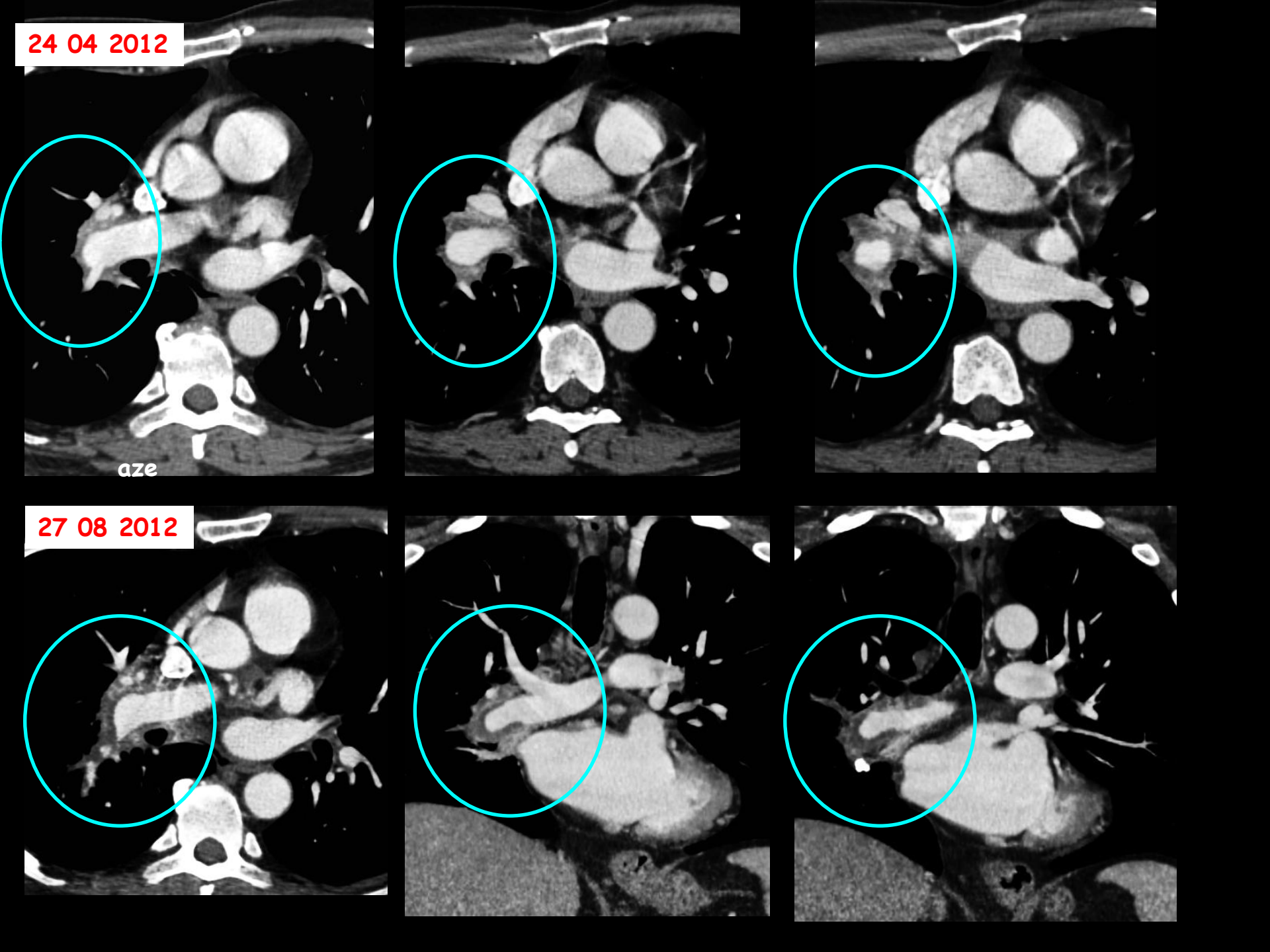
il y a eu en fait une douzaine d'examens scanographiques entre juin 2011 et janvier 2013 , réalisés dans les 3 plus importants centres hospitaliers de la région ,des endoscopies , un PET CT …etc. sans que le diagnostic de faux anévrysme soit évoqué et , lorsqu'il l'a été , on a , dans un premier temps , pensé à un anévrysme de Rasmussen (faux anévrysme infectieux , généralement de petite taille , développé dans la paroi d'une caverne tuberculeuse …)

"errare humanum est …perseverare diabolicum…"

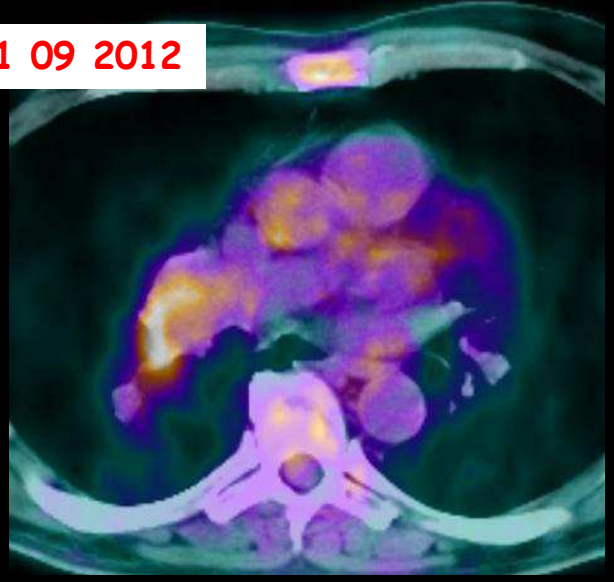
"on apprend beaucoup de ses erreurs" disent les sages .."et plus encore de celles des autres" pensent les facétieux. voici donc quelques images des nombreux examens dont a "bénéficié" le patient , dans un contexte d'hémoptysies récidivantes , sans que le diagnostic n'ait été établi .

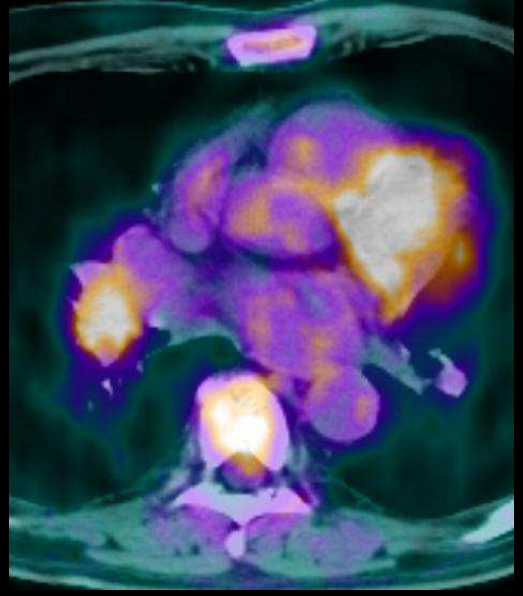


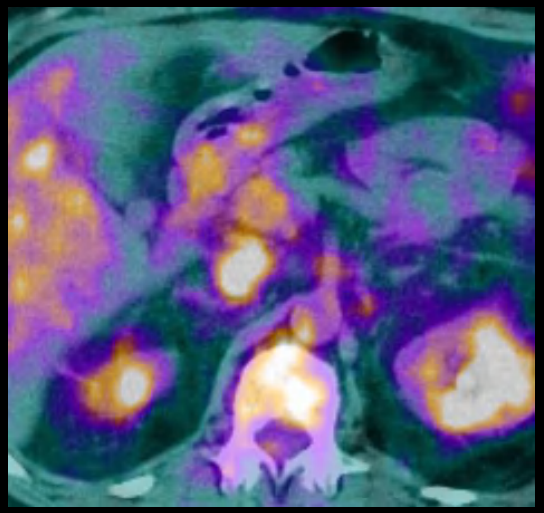

11 07 2011
03 02 2012

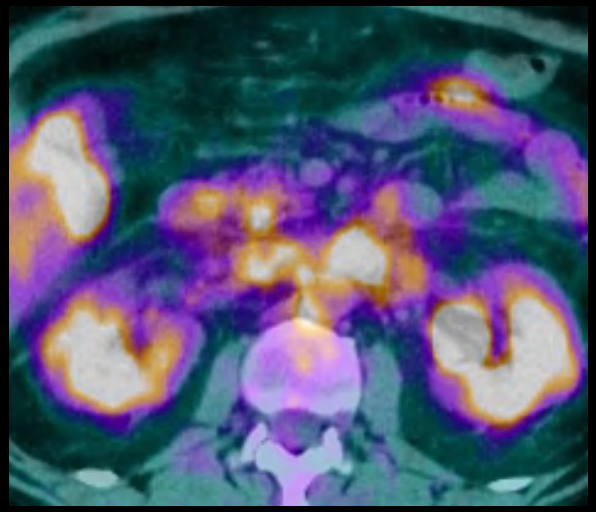

24 04 2012
aze
27 08 2012

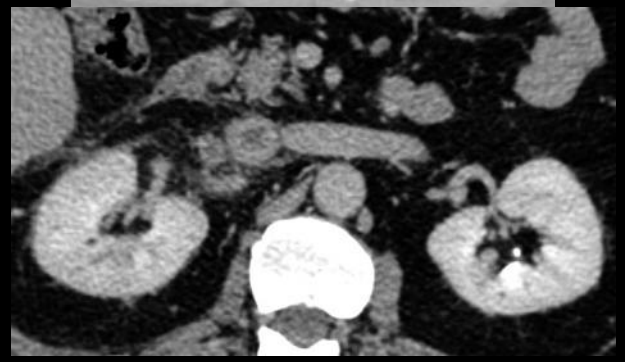
21 09 2012

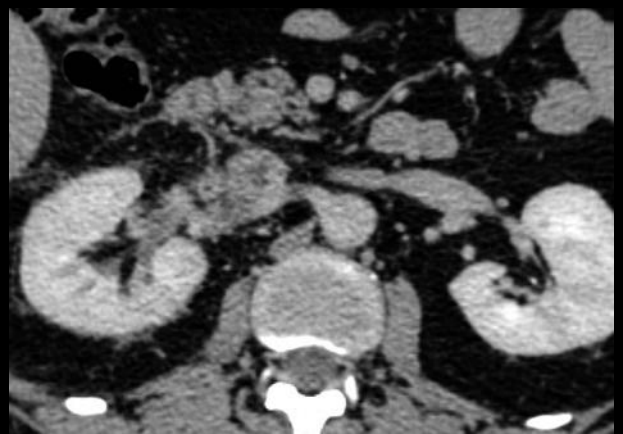




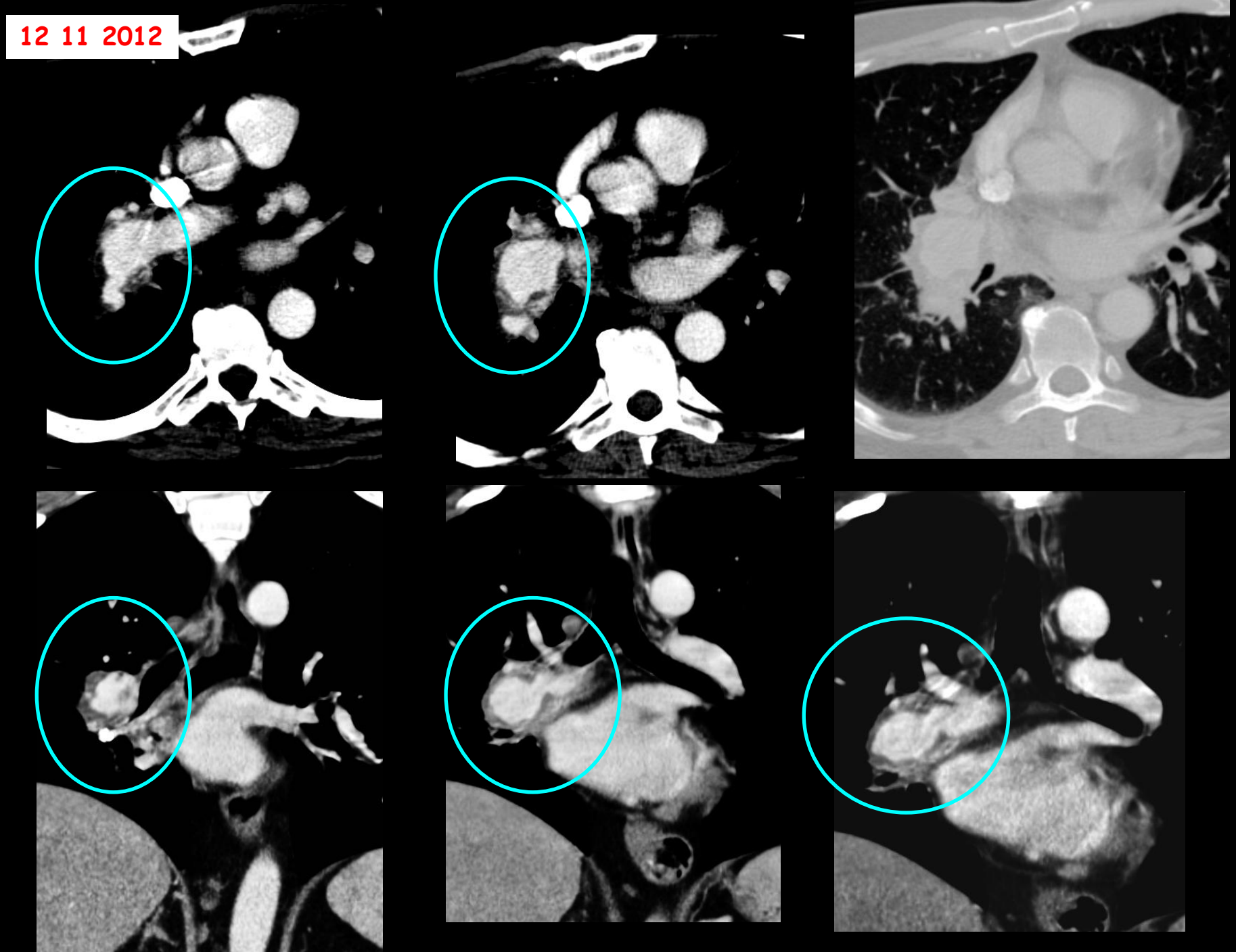




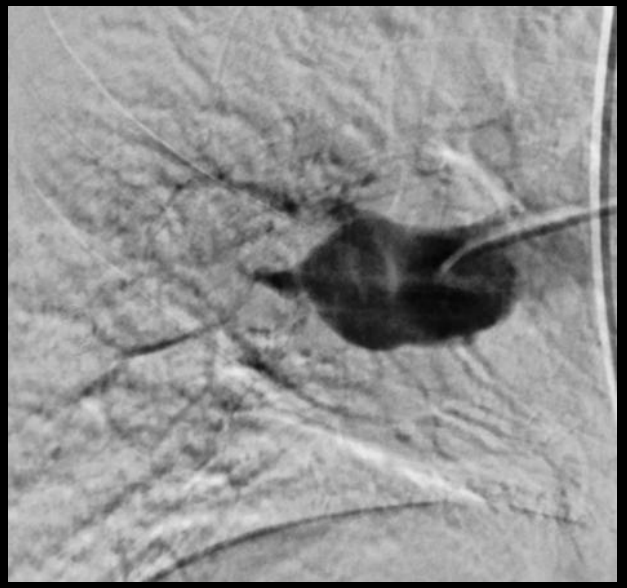




le 18 FDG PET CT montre l'hypermétabolisme de tout le tissu fibro-inflammatoire constituant l'environnement du faux anévrysme ainsi que les parois de l'axe veineux ilio-cave et des veines rénales (il y a 4 semaines d'écart entre le CT et le PE CT)


12 11 2012

16 01 2013



épilogue

-à l'issue de ce long cheminement émaillé de multiples hospitalisations , on pouvait (devait !) , devant la coexistence d'un faux anévrysme de la branche droite de l'artère pulmonaire et d'une thrombophlébite très inflammatoire et très étendue de l'axe ilio-cave et des veines rénales , évoquer le syndrome de Hughes-Stovin…

-c'est alors qu'après trois consultations aux urgences pour hémoptysies sous AVK …,, de faible à moyenne abondance , avec déglobulisation à 8,6 g/dL, un examen clinique avec un interrogatoire orienté confirment :

.la présence d'une aphtose buccale et scrotale

.la notion d'aphtes buccaux typiques depuis au moins 18 mois avec plus de 10 épisodes par an

.la présence de cicatrices scrotales témoignant des poussées d'aphtose antérieures

.il n' y avait pas d'uvéite , pas d'arthralgies , pas de lésions cutanées

la maladie de Behcet

critères classiques de diagnostic (ISG international study group))

- Aphtes oraux
  - Au moins 3 x/an

obligatoires

et au moins deux des manifestations listées ci-dessous

- Aphtes génitaux
  - Lésions actives ou cicatricielles
- Lésions cutanées
  - EN (érythème noueux), pseudofolliculite, lésions pustuleuses, nodules acnéiformes
- Atteintes oculaires
  - Uvéite antérieure, uvéite postérieure, infiltrat cellulaire dans le corps vitré, vascularite rétinienne
- Test pathergique positif
  - Interpréter dans les 24 h à 48 h par un médecin

Aphtes oraux	1 point (obligatoire)
Aphtes génitaux	2 points
Lésions cutanées	1 point
Atteintes oculaires	2 points
Test pathergique positif	1 point
Diagnostic dès 3 points Sensibilité 94,8%, spécificité 91,8%	

Tableau 2 : **Modification des critères de classification du syndrome de Behçet**

F. Davatchi, et al. American College of Rheumatology 2007.

Pathology Research International

Home Editorial Board Author Guidelines Aims and Scope Submit a Manuscript

Pathology Res Int. 2011; 2011: 567921.
Published online 2011 September 27. doi: 10.4061/2011/567921
PMCID: PMC3184461

Diagnosis/Classification Criteria for Behcet's Disease

Feryal Cem Davatchi*

Author information ▶ Article notes ▶ Copyright and License information ▶

Abstract

Go to:

Historical Background. The ISG criteria for Behcet's, created in 1990, have excellent specificity, but lack sensitivity. The International Criteria for Behcet's Disease (ICBD) was created in 2006, as replacement to ISG. The aim of this study was to compare their performance. *ISG and ICBD Criteria*. For ISG oral aphthosis is mandatory. The presence of any two of the following (genital aphthosis, skin lesions, eye lesions, and positive pathergy test) will diagnose/classify the patient as BD. For ICBD, vascular lesions were added, while oral aphthosis is no more mandatory. Getting 3 or more points diagnose/classify the patient as BD (genital aphthosis 2 points, eye lesions 2 points, and the remaining each one point). *Performance and Comparison of ISG and ICBD*. Their sensitivity, specificity, and accuracy (percent agreement), were tested in three independent cohort of patients from Far-East (China), Middle-East (Iran), and Europe (Germany). The sensitivity for ISG was respectively 65.4%, 78.1%, 83.7% and for ICBD 87%, 98.2%, and 96.5%. The specificity for ISG was 99.2%, 98.8%, 89.5% and for ICBD 94.1%, 95.6%, and 73.7%. The accuracy for ISG was 74.2%, 85.5%, 85.5% and for ICBD 88.9%, 97.3%, and 89.5%. *Conclusion*. ICBD has better sensitivity, and accuracy than ISG.

messages à retenir

-les radiologues ont eu , dans ce dossier, près de 10 occasions de fournir aux cliniciens le diagnostic de syndrome de Hughes-Stovin …elles ont été "gâchées" pour plusieurs raisons :

. défaut de fenêtrage "dynamique" adapté lors de la lecture des images pour analyser de façon précise les composants anatomiques des régions complexes comme les hiles pulmonaires. L'anévrysme n'a été signalé que lors des 2 examens les plus récents

. les antécédents tuberculeux (en fait probable primo-infection) ont fait évoquer le diagnostic de maladie du hile malgré la localisation des anomalies. L'effet "distracteur" doit toujours être envisagé ..

-comme l'a dit le Professeur Didier Sicard , professeur de Médecine interne au CHU Cochin ,lors de la conférence plénière des dernières JFR

"l'imagerie est devenue le premier examen des patients et l'examen clinique est devenu le premier examen complémentaire… "

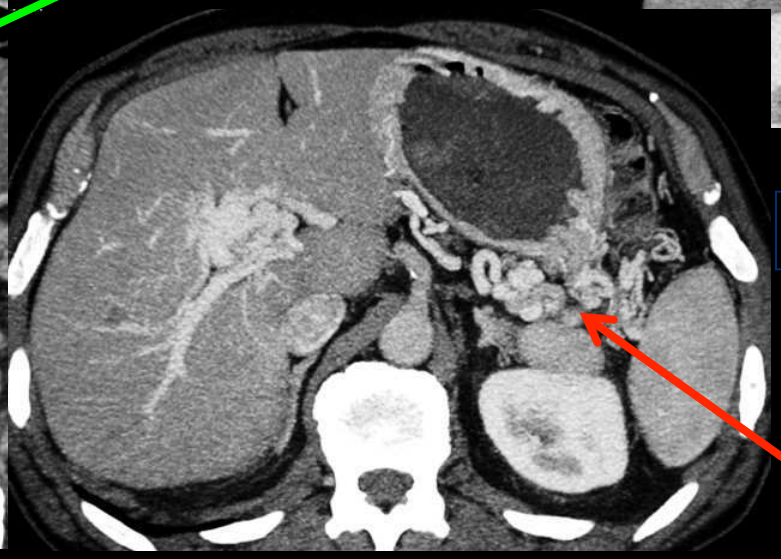
ce n'est pas toujours une boutade et cela confère au radiologue un "pouvoir" pas forcément voulu mais qu'il doit assumer, dans l'orientation initiale et parfois durable du dossier .

Il faut donc , en matière de connaissances cliniques que nous , radiologues, passions de l'incantation à l'application pratique , ce qui suppose de ne pas se contenter d'une description analytique des anomalies si précise soit elle , mais d'une recherche , à notre niveau, des causes des anomalies et de leurs relations avec ce que nous savons de l'histoire clinique et des facteurs de risque présents chez le patient .

Homme de 54ans. Alcoolo-tabagique, antécédent de pancréatite aiguë.
Diagnostic

Cavernome porte

Veines cystiques dilatées



Lacis veineux péri-portal

Varices péri-spléniques et péri-gastriques

Cavernome porte

- Définition :

Réseau caverneux vicariant ,pseudotumoral, développé pour palier une obstruction du tronc porte par un obstacle endoluminal (thrombus , bourgeon néoplasique .

- Physiopathologie :

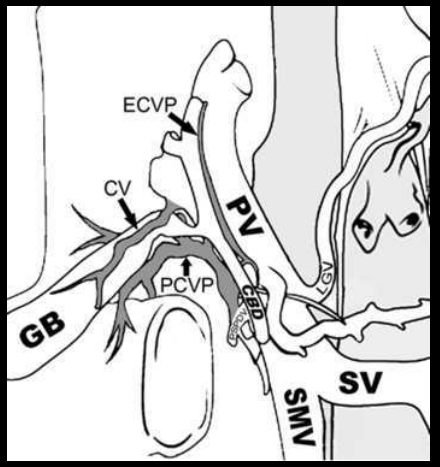
Thrombose porte → HTP : réseau de collatéralité

→ chronicisation → cavernome porte

- Cause :

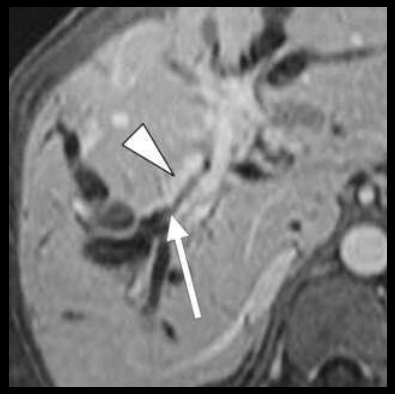
Locale (30%) : foyer infectieux, traumatisme (chirurgie)

Générale (70%) : syndrome myélo-prolifératif (35%), déficits en protéine S et C (20%), mutation du gène de la prothrombine (17%), SAPL (10%), COP.

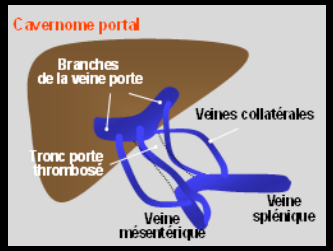


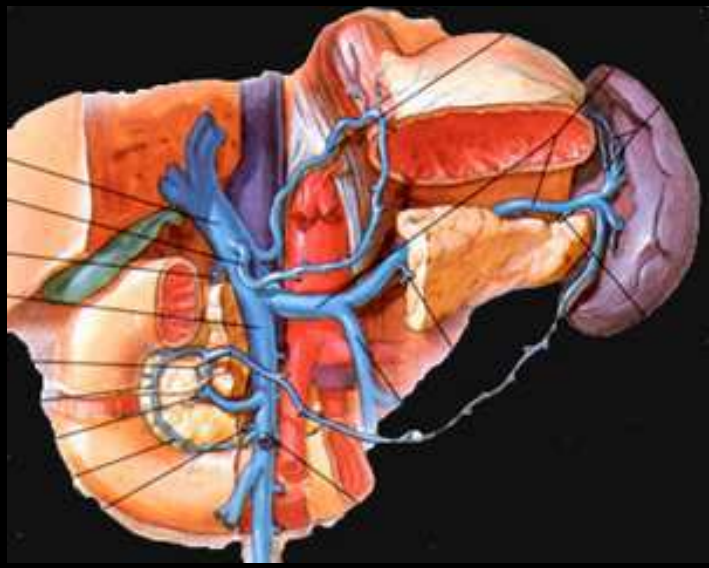
SV : v. splénique
PV : v. porte
SMV : v. més sup
GB : vésicule biliaire
CV : veine cystique
ECVP : plexus veineux épicholedocien
PCVP : plexus veineux parachólédocien

ECVP



PCVP





Thrombose porte et cavernome

Clinique :

- ✓ Thrombose aigüe : douleurs abdominales, fièvre, iléus, méléna/ rectorragies, état de choc en rapport avec l'ischémie veineuse.
- ✓ Thrombose chronique : Découverte fortuite, signes d'HTP, ischémie mésentérique veineuse chronique (douleurs post-prandiales)

Biologie : élévation transitoire et modérée (<5N) des transaminases

Cavernome ≠ obstruction porte par un bourgeon tumoral.

Risques :

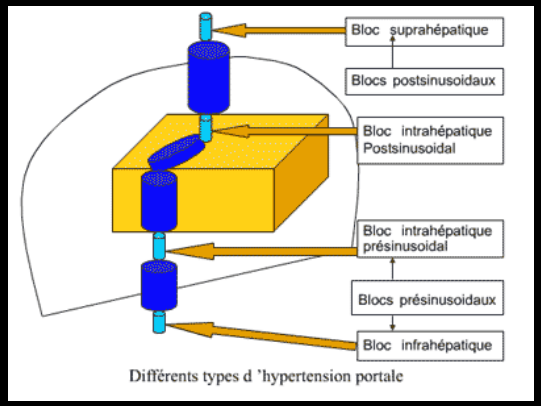
- Aigu :

extension de la thrombose à la VMS avec ischémie mésentérique veineuse

Chronicisation : obstacle au flux porte → HTTP "pré-hépatique"

- Chronique : conséquences de l'HTP

Hypertension portale



Différents types d 'hypertension portale

Définition :

- Pression portale > 15 mm Hg
- Gradient de pression porto-cave > 5 mm Hg :

développement de la circulation collatérale porto-systémique et risque d'hémorragie digestive (gradient > 12 mmHg) et/ou d'encéphalopathie hépatique (autrefois encéphalopathie porto-cave)

Types d'HTP :

.Pré-hépatique : thrombose porte (et HTP d'apport :fistules av portes)

.Intra-hépatique : cirrhose ++, schistosomiase hépatique….

.Post-hépatique : thrombose des veines sus-hépatiques (Budd-Chiari)

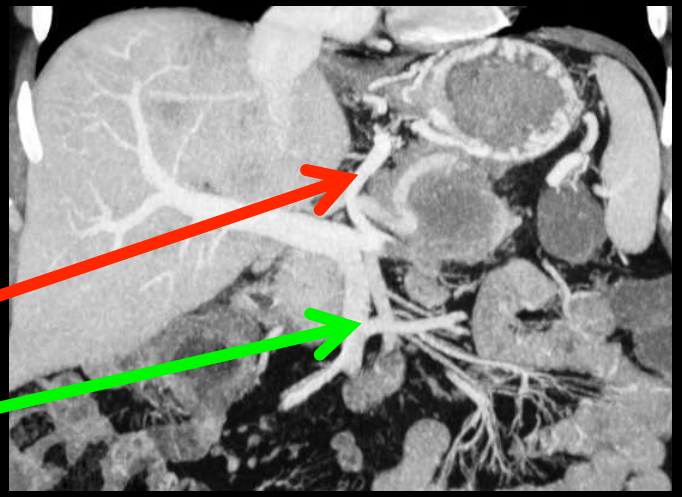
Thrombose porte et splénique en contexte de néoplasie pancréatique avec métastases hépatiques

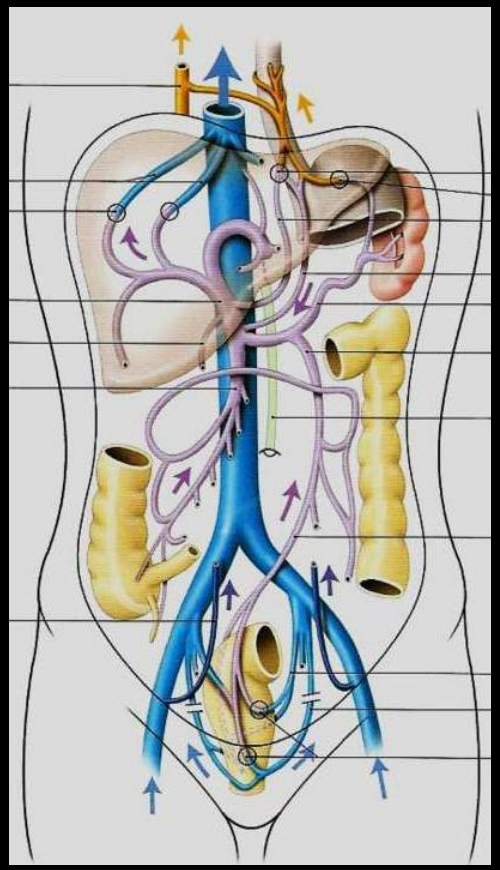
HTP

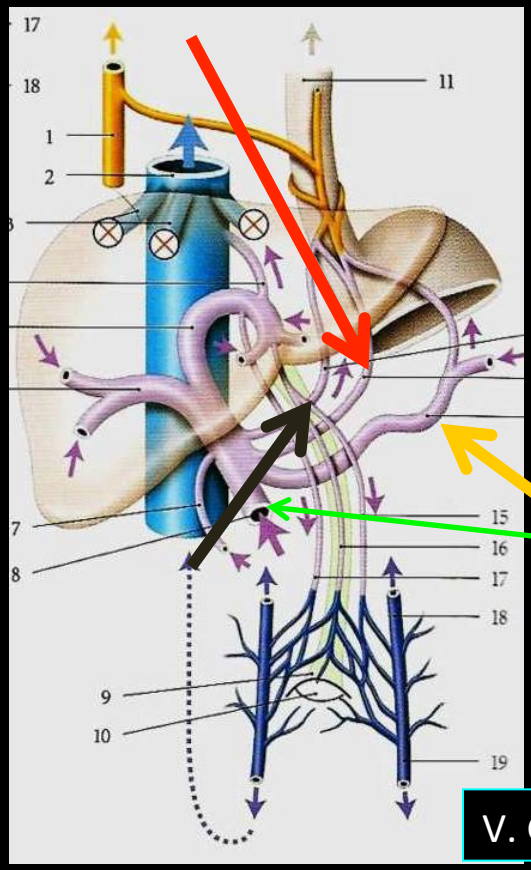
V. Gastro-épiploïque G

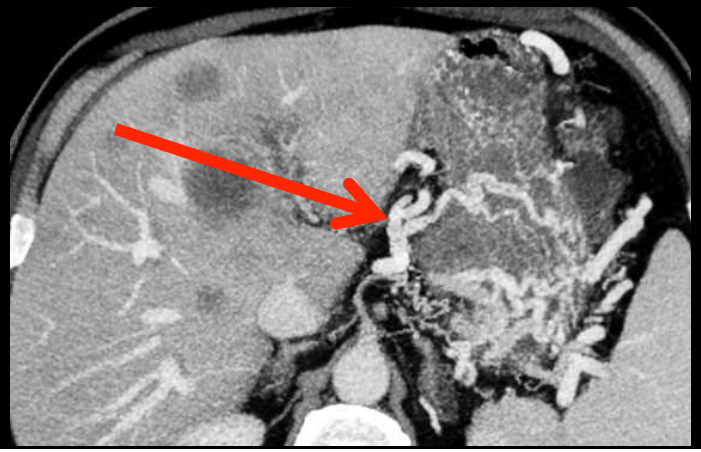
V. Gastrique postérieure

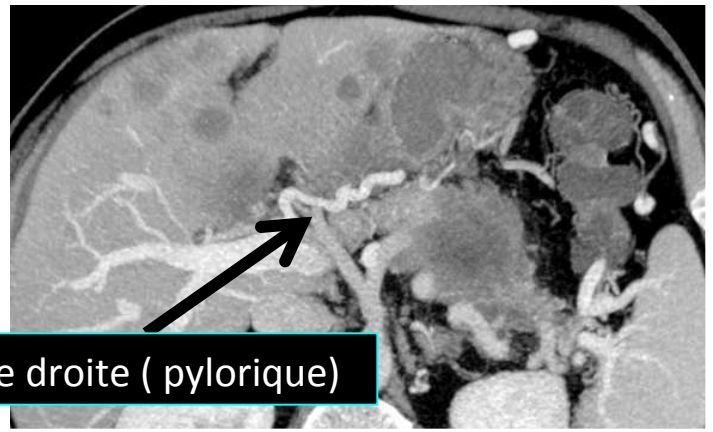
VMS











V. Gastrique droite (pylorique)

Sémiologie

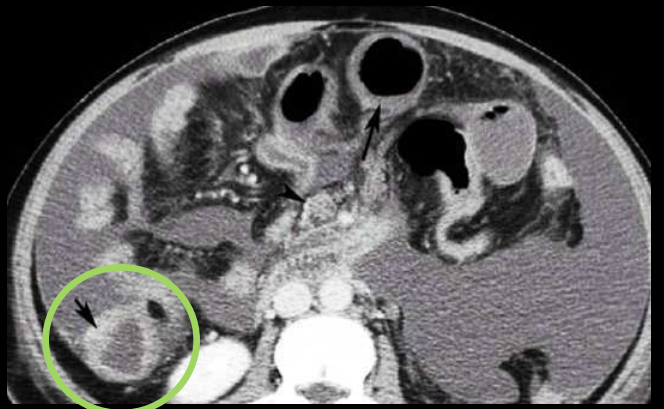
- Thrombose porte **aigüe** :

Signe direct : Thrombus spontanément hyperdense.

Signes indirects : augmentation du calibre de l'artère hépatique

Ischémie mésentérique veineuse

Thrombose porte



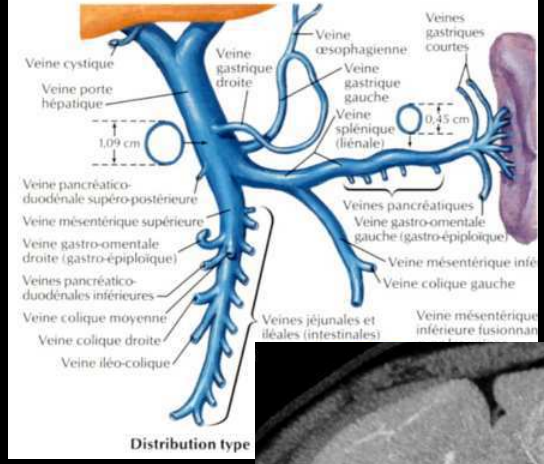
IMV : Hématome et œdème pariétal, ascite

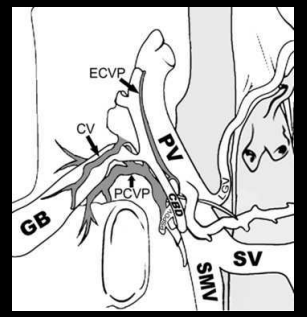
Sémiologie

- Thrombose porte **chronique** :

Involution de la veine porte thrombosée

Cavernome porte

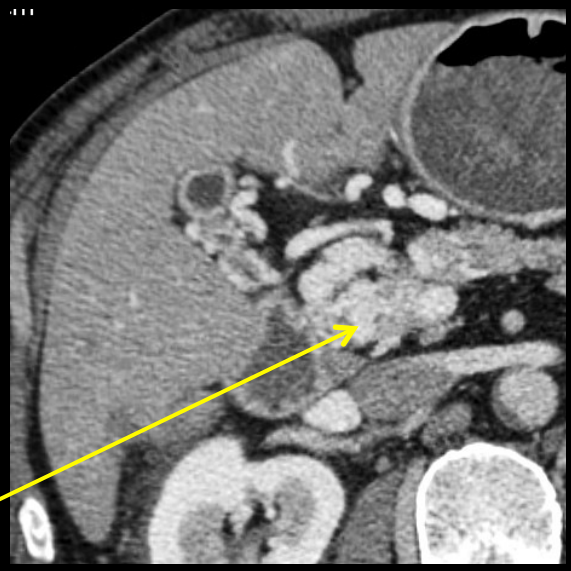




V. Gastrique postérieure

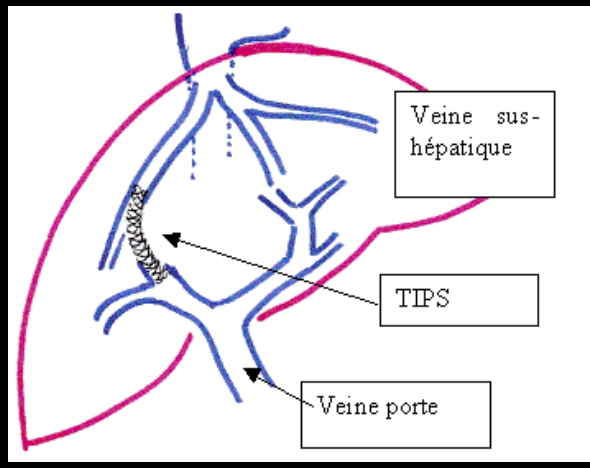
Plexus veineux épicholedocien

Veines cystiques



Plexus veineux paracholedocien

Traitement



- Etiologique
- Reperméabilisation (recanalisation) de la veine porte

  Anticoagulation

  Dérivation porto-systémique : TIPS (transjugular intrahepatic porto-systemic shunt)

- Traitement des complications :

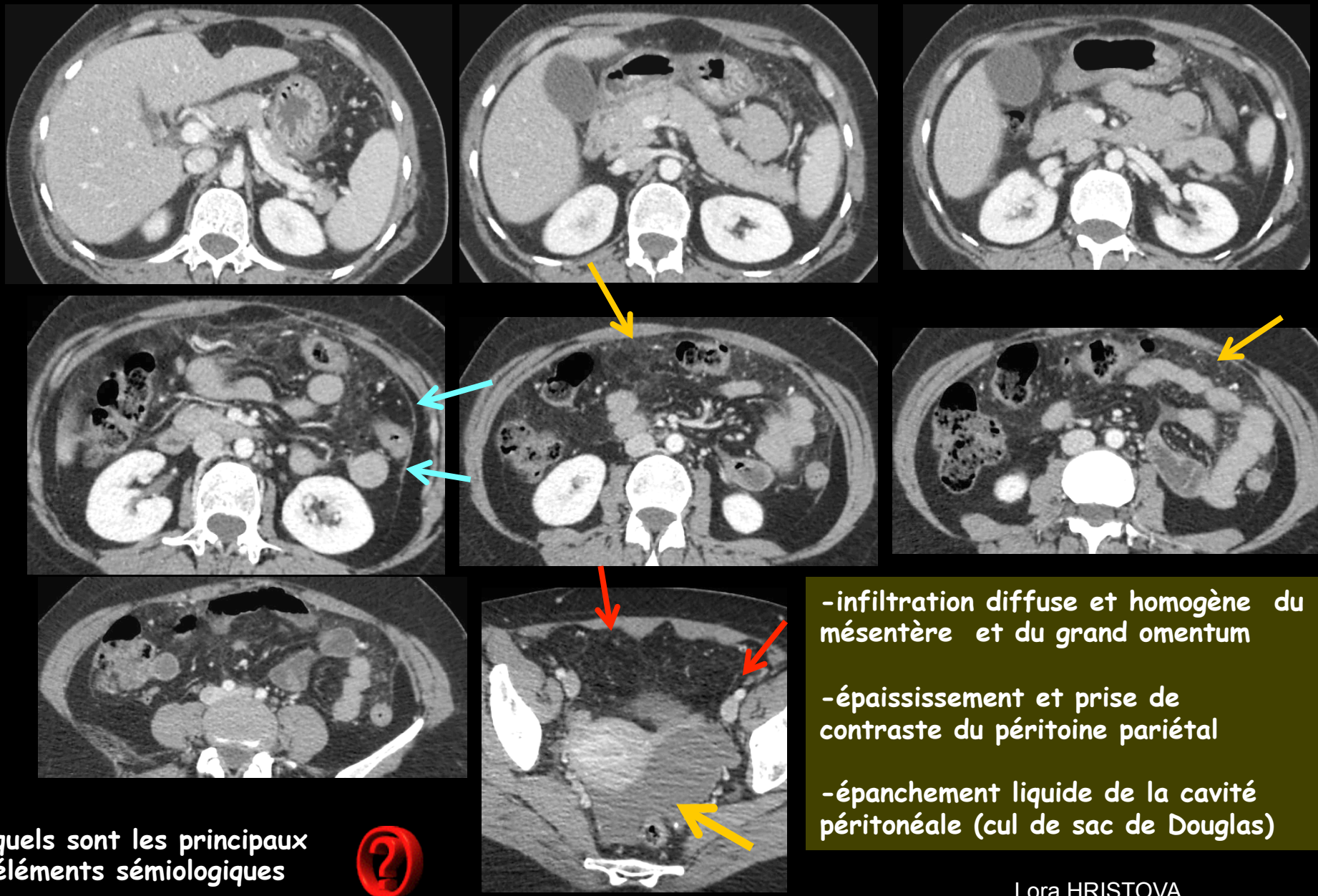
  Ligature de varices œsophagiennes, β-bloquants.

Pronostic

❑ PEC précoce : pronostic dépendant de la cause

❑ Retard diagnostic : HTP

femme de 46 ans d'origine arménienne .Douleurs abdominales/ HCD et fièvre
Discrète cholestase et cytolyse hépatique Suspicion de cholécystite aiguë. Episodes du même type dans les antécédents : fièvre , arthralgies , crises douloureuses abdominales et thoraciques



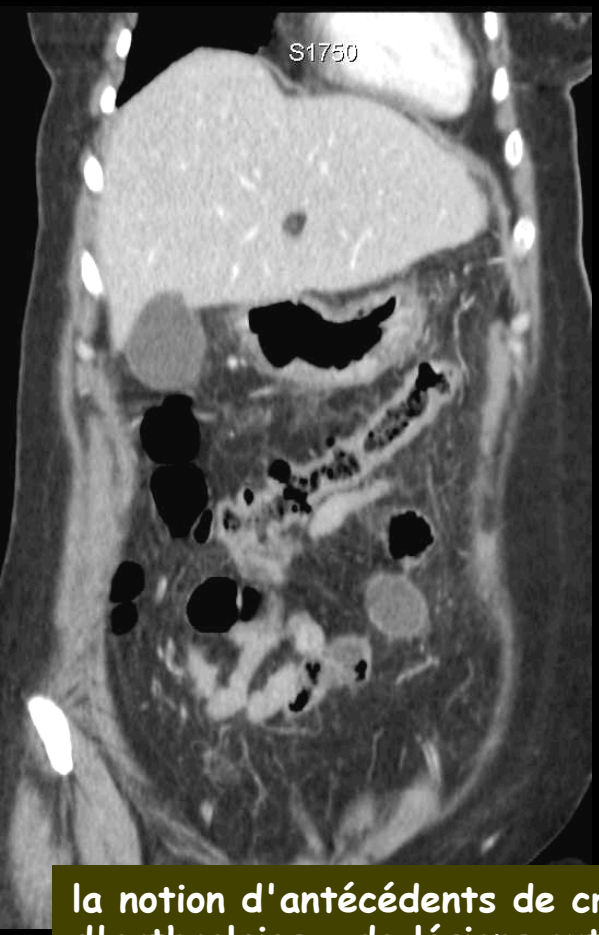
-infiltration diffuse et homogène du mésentère et du grand omentum

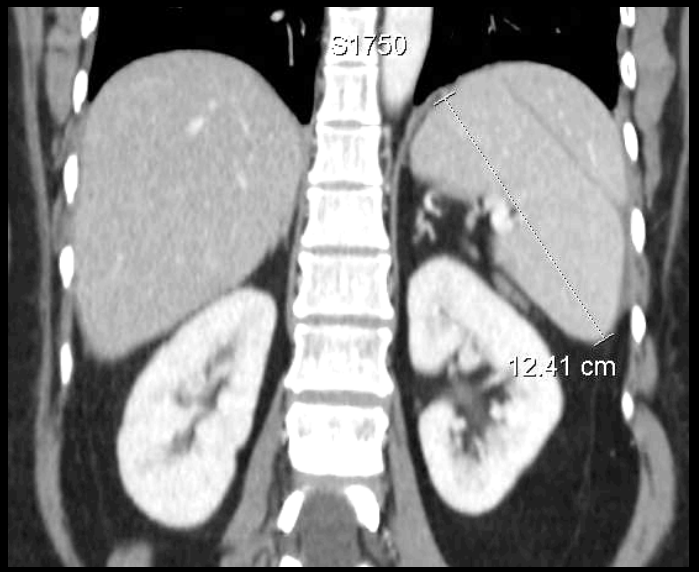
-épaississement et prise de contraste du péritoine pariétal

-épanchement liquide de la cavité péritonéale (cul de sac de Douglas)

quels sont les principaux éléments sémiologiques

Lora HRISTOVA





quelles sont vos suggestions diagnostiques

Maladie périodique , fièvre méditerranéenne familiale

la notion d'antécédents de crises douloureuses abdominales et thoracique fébriles , d'arthralgies , de lésions cutanées (érythème douloureux des membres inférieurs)

le caractère familial (de – en – fréquent du fait de la transmission récessive et de la diminution de la taille des familles) , l'origine ethnique

l'évolution vers une amylose rénale

constituent les principaux arguments pour évoquer le diagnostic et le confirmer par la mise en évidence de la mutation du gène MEFV

Maladie périodique , Fièvre méditerranéenne familiale .

-Maladie héréditaire récessive autosomique avec des antécédents familiaux dans 1/3 à 2/3 des cas, touchant avec prédilection les sujets du pourtour méditerranéen:

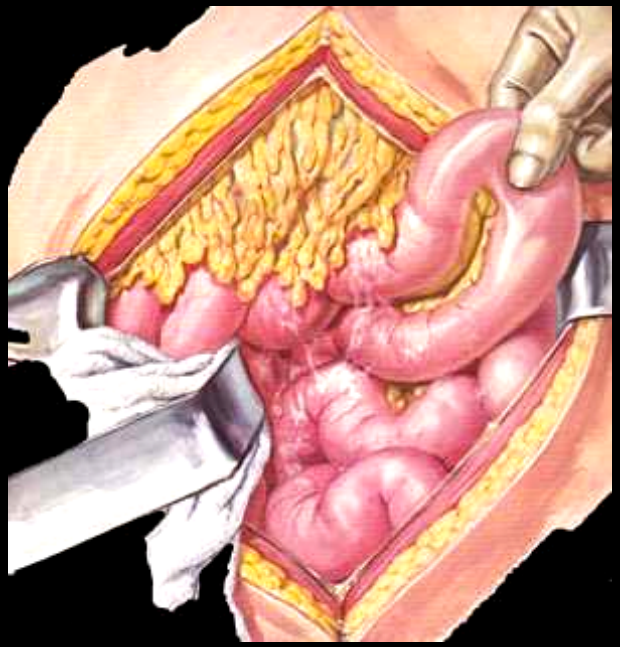
juifs Sépharades ,
arméniens , italiens du sud ,
arabes d'Afrique du Nord , turcs

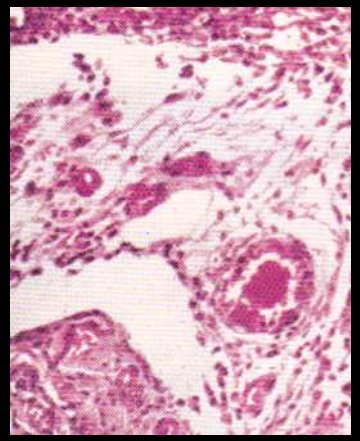
avec une prévalence très élevée (1 /200 à 1 / 1000)

-la notion familiale est de moins en moins retrouvée
à cause de la transmission récessive et de la diminution de la taille des familles

-les facteurs environnementaux sont importants dans le déclenchement des crises : stress , fatigue , infections .

-Une simple prise de sang suffit pour le diagnostic des mutations génétiques: la mise en évidence d'une mutation du gène MEFV qui code pour une protéine (marenostrine / pyrine). exprimée dans les

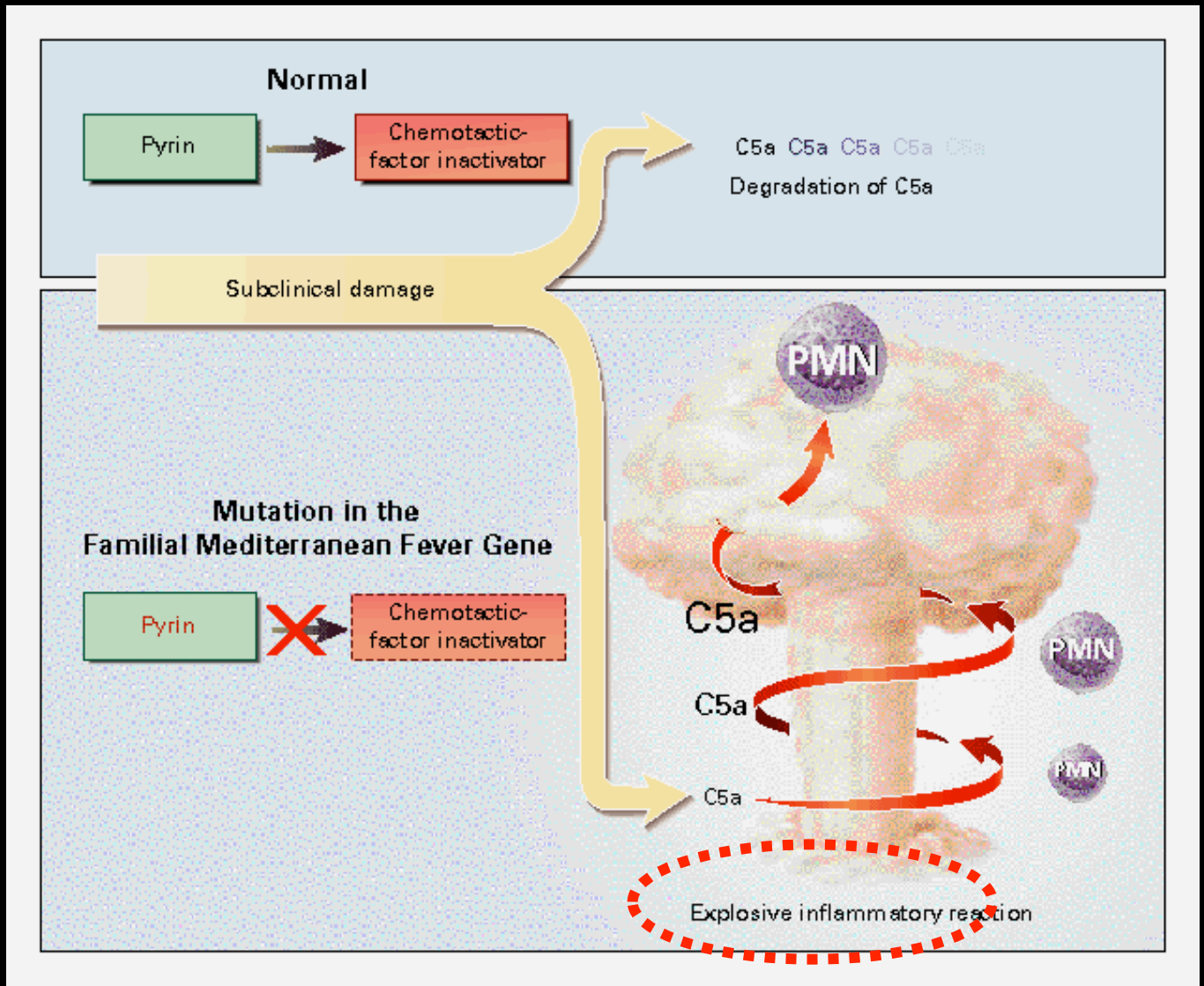




œdème et infiltration polynucléaire neutrophile du péritoine

Maladie périodique (fièvre méditerranéenne) : Génétique et physiopathologie

- inflammation non spécifique (neutrophiles)
- gène responsable: bras court du chromosome 16 → pyrine / marenostrine
-exprimé par neutrophiles , monocytes et éosinophiles → suppression inflammation
- amyloïdose : type AA; artérioles, veinules, glomérules, rate.



Maladie périodique (fièvre méditerranéenne) : clinique

débute tôt dans la vie : 5 - 15 ans
durée des épisodes: 24 à 48 heures
fréquence: 1 à 2/mois; rémissions spontanées longues
hiver > été
crises s'accroissent avec âge et apparition d'une amyloïdose

fièvre 38,5 - 40°C; constante; parfois isolée / accès fébriles

polysérite

douleurs abdominales localisées ou diffuses (> 95%) ; défense ; iléus ; abdomen aigu.
douleurs pleurales, unilatérales; frottement; épanchement pleural. crise thoracique
+ rarement: péricardite, orchite

manifestations articulaires

arthrites aiguës > chroniques
surtout les grosses articulations, épanchement (hanche, genou)
arthralgies non spécifiques habituelles

manifestations cutanées

érythème douloureux, gonflement,
5 à 20 cm; surtout membres inférieurs

Maladie périodique (fièvre méditerranéenne) : complications

Toxicomanie par les antalgiques

Cholécystite

Brides péritonéales, à l'origine d'infertilité chez les femmes, rarement syndrome subocclusif

Amyloïdose AA+++ dans 25% des cas :

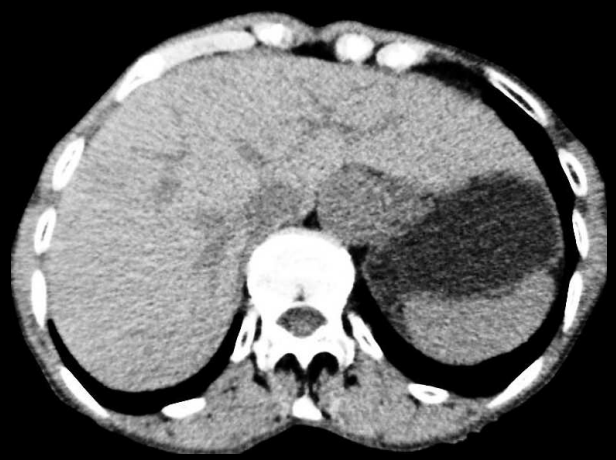
. insuffisance rénale par dépôt amyloïde
. dépôts amyloïdes intestinaux

combinaison de facteurs génétiques et environnement

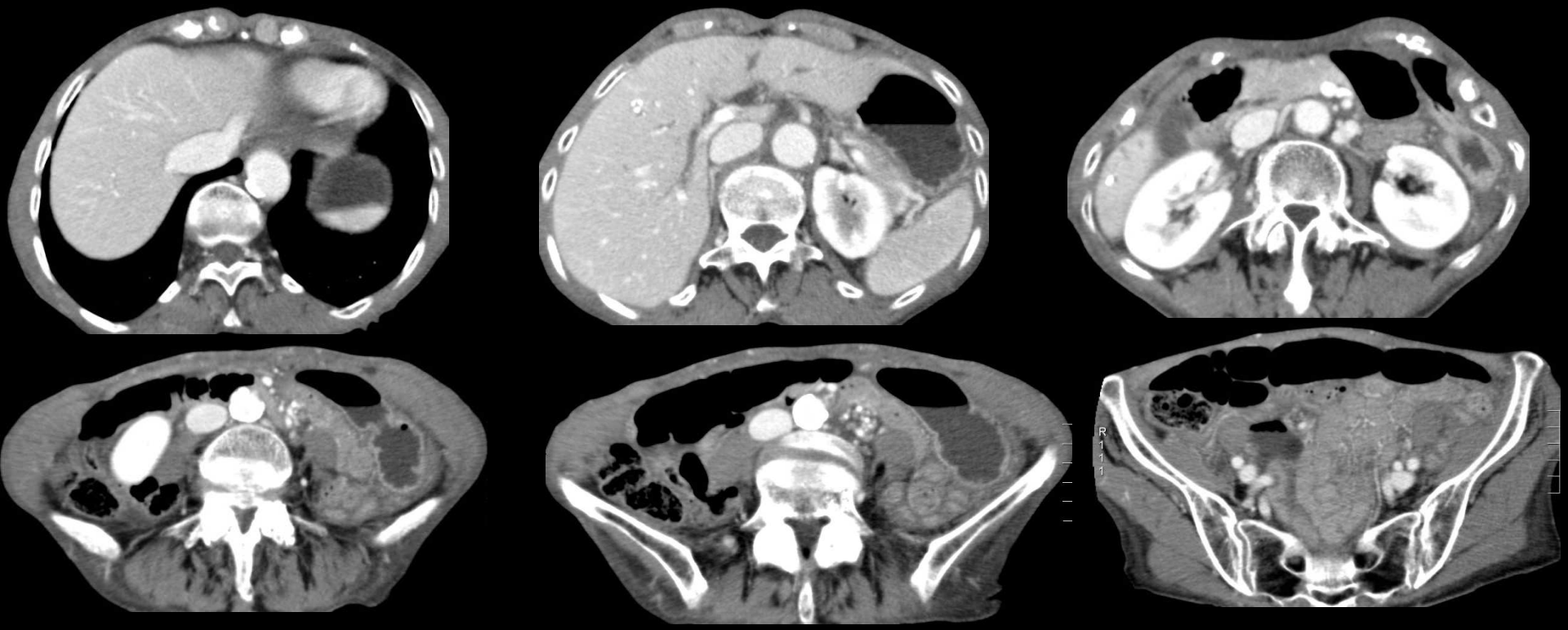
en dehors de l'amyloïdose, survie normale

Maladie périodique : traitement

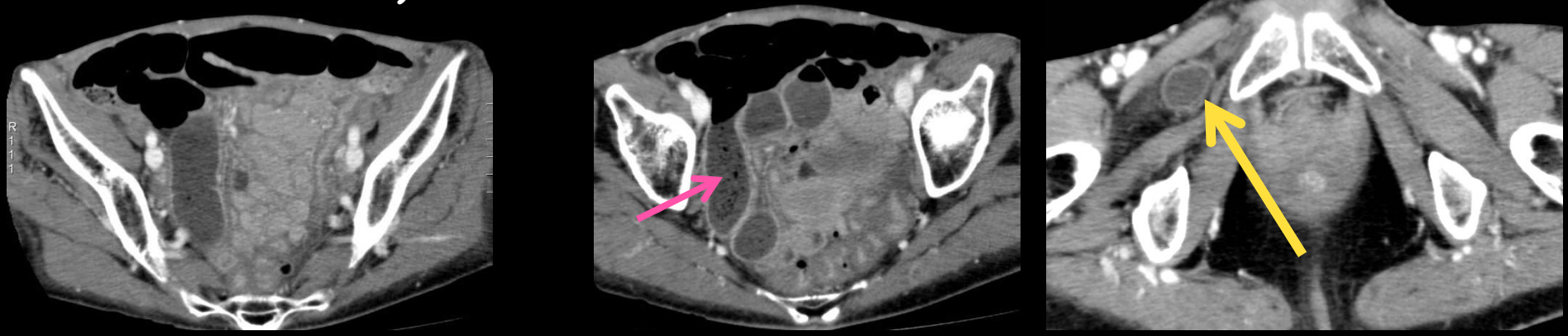
Colchicine, prise quotidienne 1 à 2 mg / jour , à vie

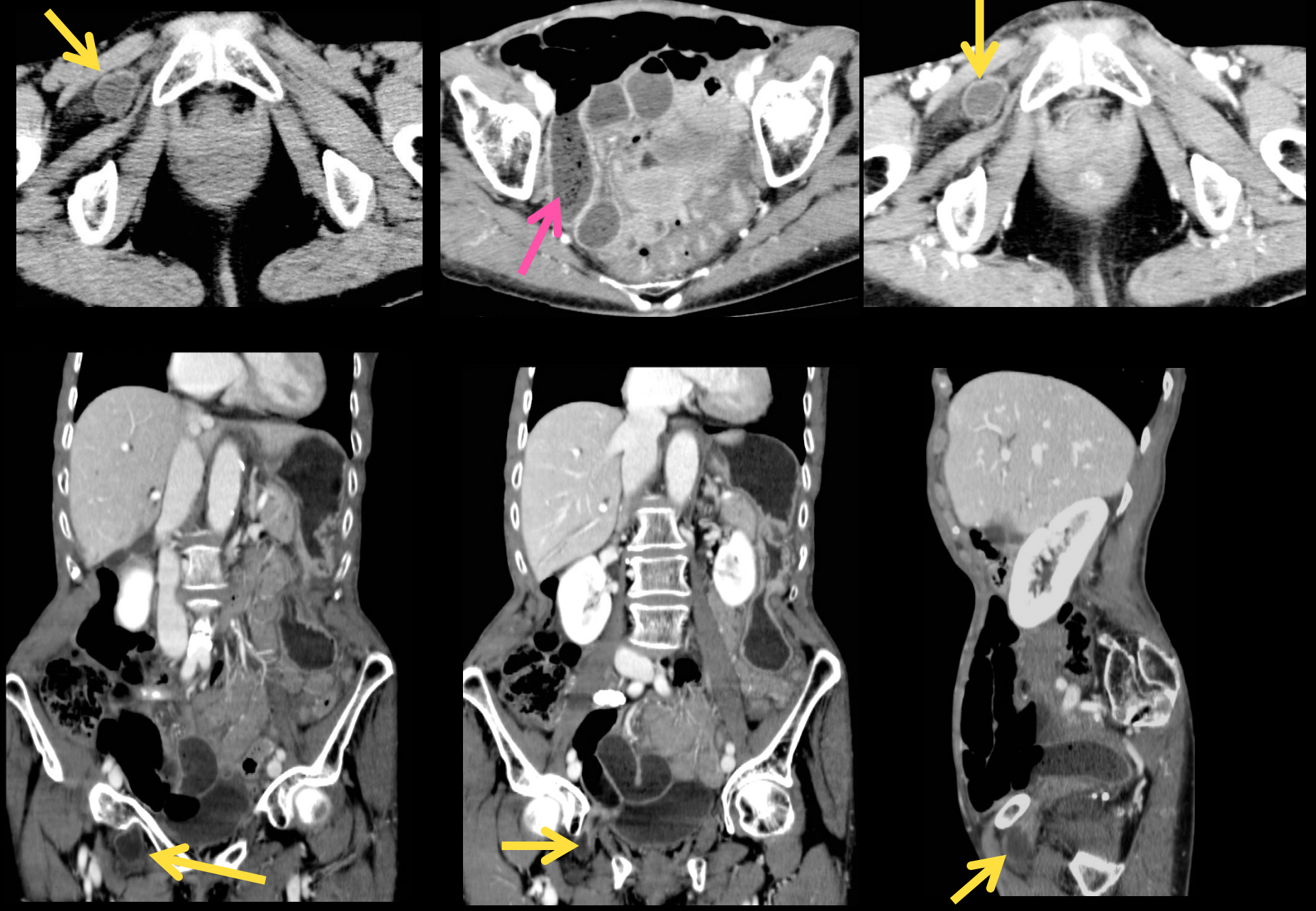


femme 74 ans douleurs inguino-pelviennes droites, vomissements . Diagnostic



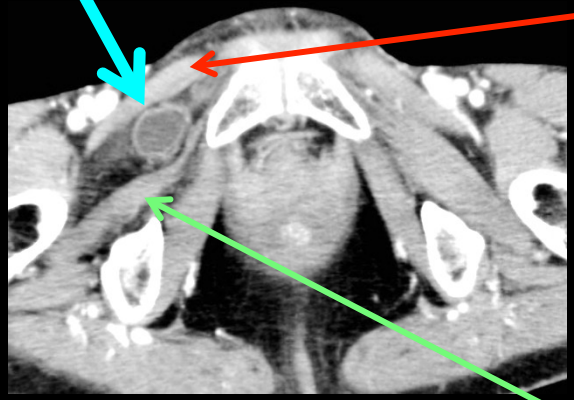
une anse grêle ectopique pelvienne , en arrière du muscle pectiné et en avant du muscle obturateur externe ; distension modérée du grêle en amont avec "feces sign" , sans signe d'ischémie sur les parois du grêle distendu (épaisseur et rehaussement normaux)

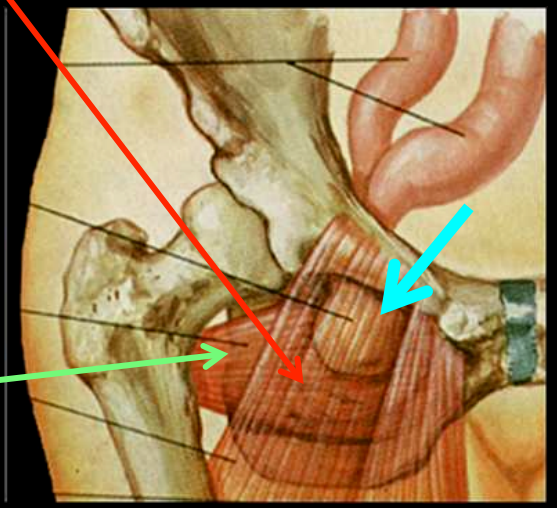




Occlusion mécanique de bas grade sur hernie obturatrice droite

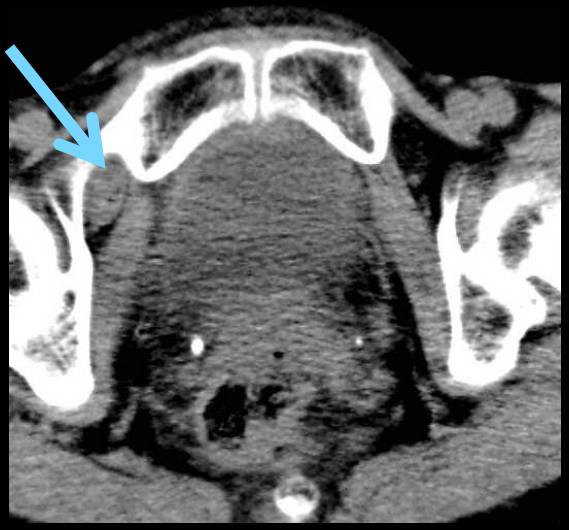
muscle pectiné





muscle obturateur externe

Le siège et les rapports musculaires de l'intestin hernié sont largement suffisants pour affirmer le diagnostic ; les reformations multiplanaires (frontales) et les post traitements sont inutiles



Les signes de "souffrance" de la paroi sont modérés (discret épaississement oedèmateux) et limités à la zone de striction dans l'anneau obturateur . C'est une hernie de Richter (pincement latéral partiel de l'anse) dont la réduction sera quasi spontanée lors de la laparotomie pratiquée 7 heures après le scanner

Exemple de hernie de Richter avec nécrose ischémique de la zone de striction et de la partie d'anse herniée . En pareil cas la réduction nécessite une dissection parfois difficile et la résection intestinale segmentaire s'impose !

Quelques données épidémiologiques

À l'inverse des hernies crurales , souvent rencontrées chez des femmes âgées obèses , les hernies obturatrices sont l'apanage des femmes âgées maigres , souvent multipares et constipées ("pousseuses" chroniques)

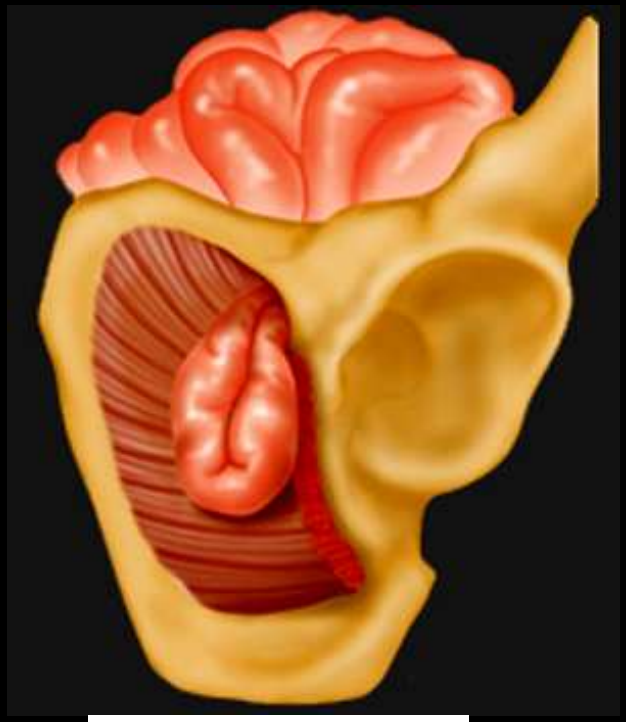
"little old ladie's hernia"

des auteurs anglographes ou angloscribes …

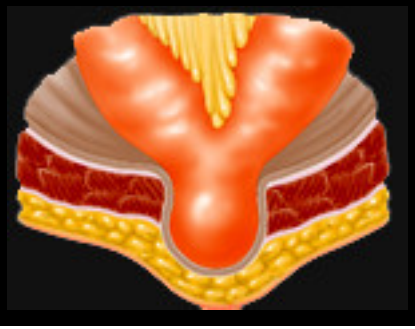
Quelques données cliniques

-l'association d'un syndrome occlusif aigu , de douleurs de l'aine et d'une névralgie obturatrice (douleurs irradiant à la face interne du genou et déficit moteur des adducteurs) constitue le syndrome de Howship-Romberg qui doit permettre le diagnostic clinique !

-l'abolition du réflexe des adducteurs associé au tableau précédent constitue le syndrome de Hannington-Kiff plus rare et moins connu mais plus spécifique



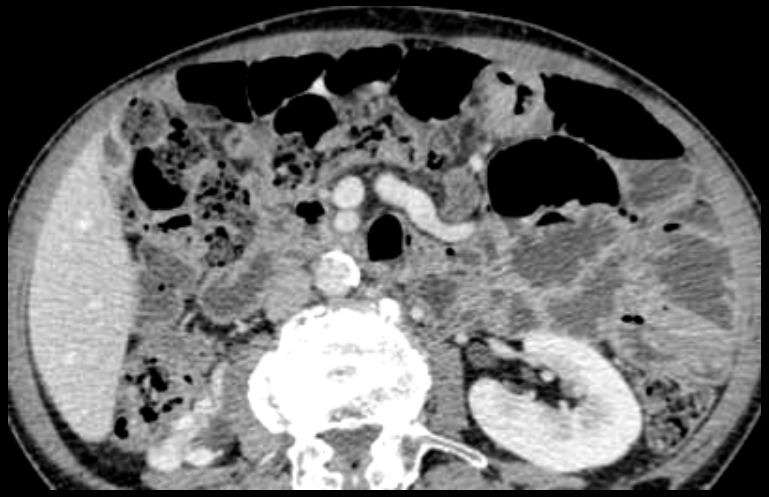
hernie obturatrice



hernie de Richter (pincement latéral)

http://www.medicallecturenotes.com/2010/08/hernia-part-01.html

Homme , 72 ans .Bilan d'anémie ferriprive chronique
Pas d'ATCD digestif connu



quels éléments sémiologiques peut-on retenir sur ces images , concernant le grêle et le mésentère

graisse profonde (en particulier mésentérique) et graisses sous cutanée très peu abondante.

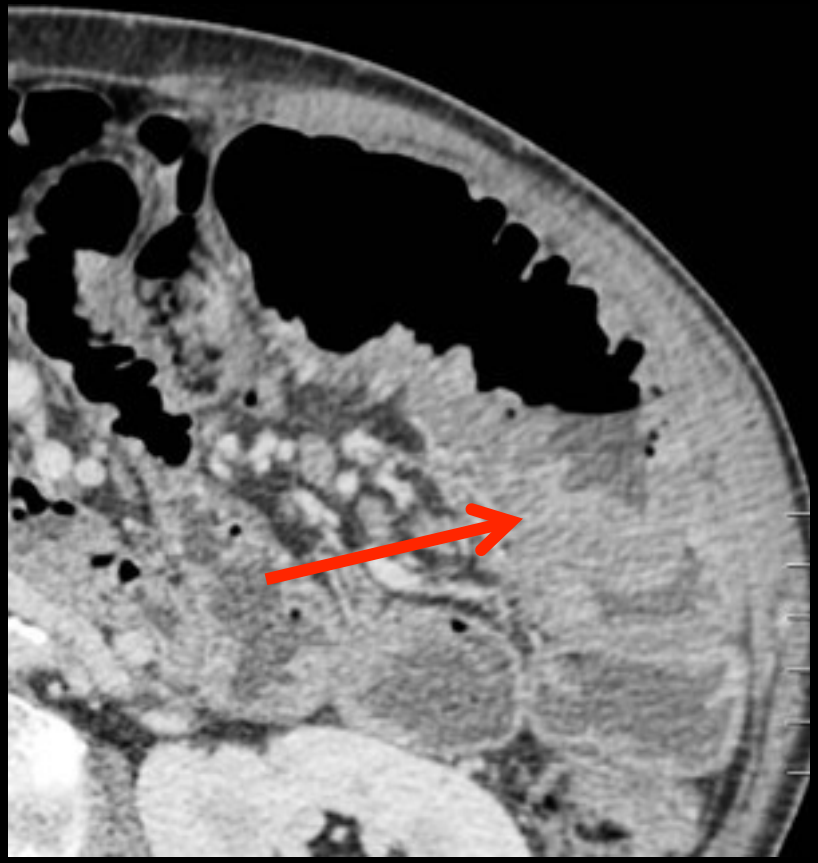
anses grêles à parois épaisses avec dilatations segmentaires par un contenu liquide abondant , dilatation de la veine mésentérique supérieure

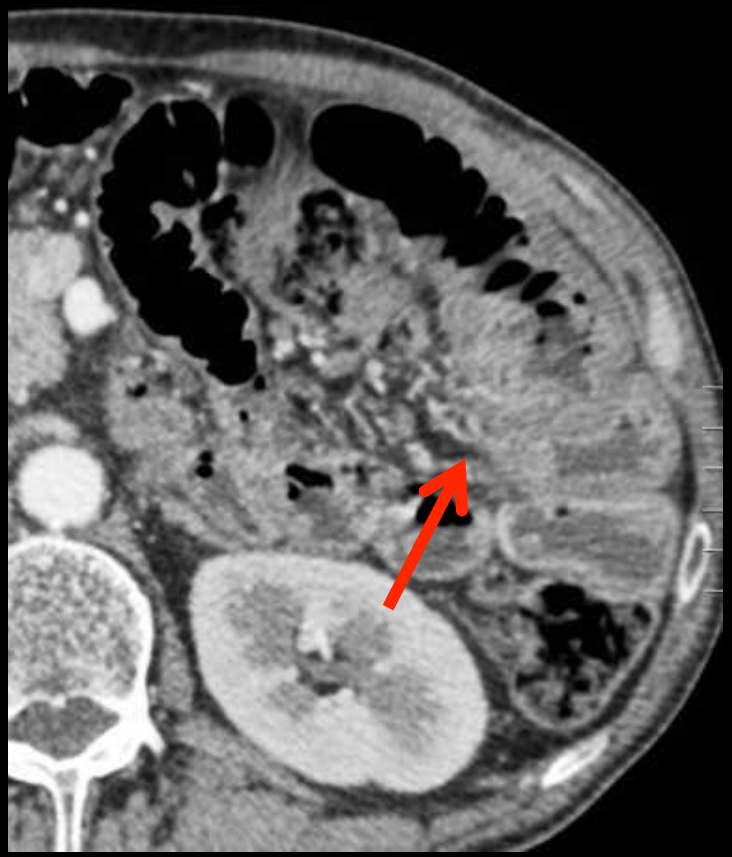
encombrement stercoral colique

petit rein droit harmonieux , normalement perfusé et hypertrophie compensatrice du rein gauche

aspect d'iléo-jéjunopathie chronique

rate non vue sur les coupes de l'étage sus mésocolique



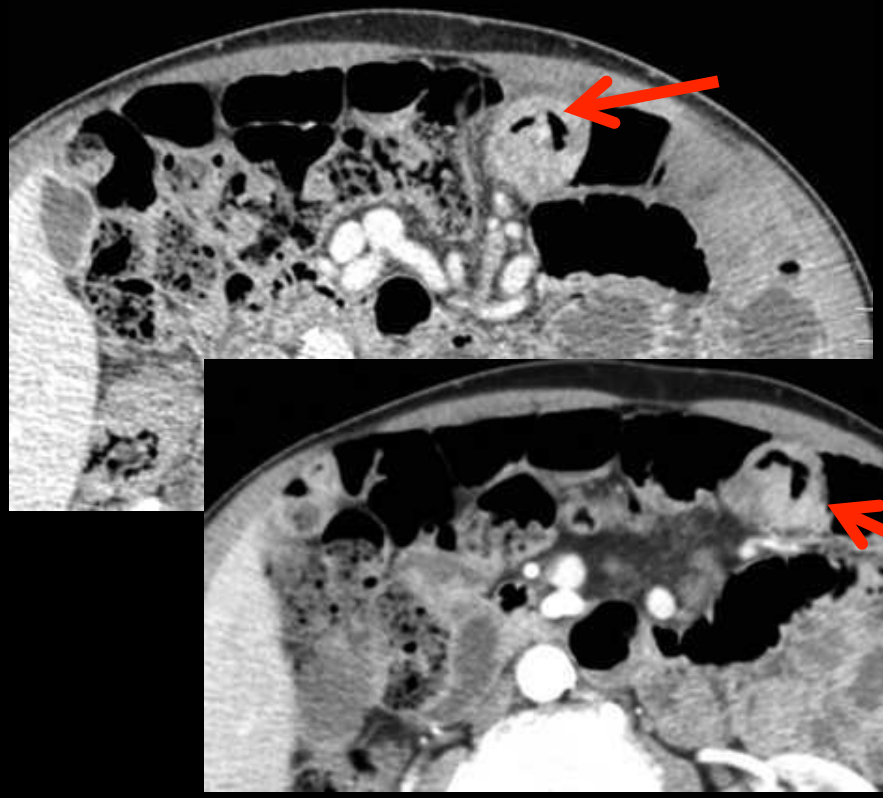


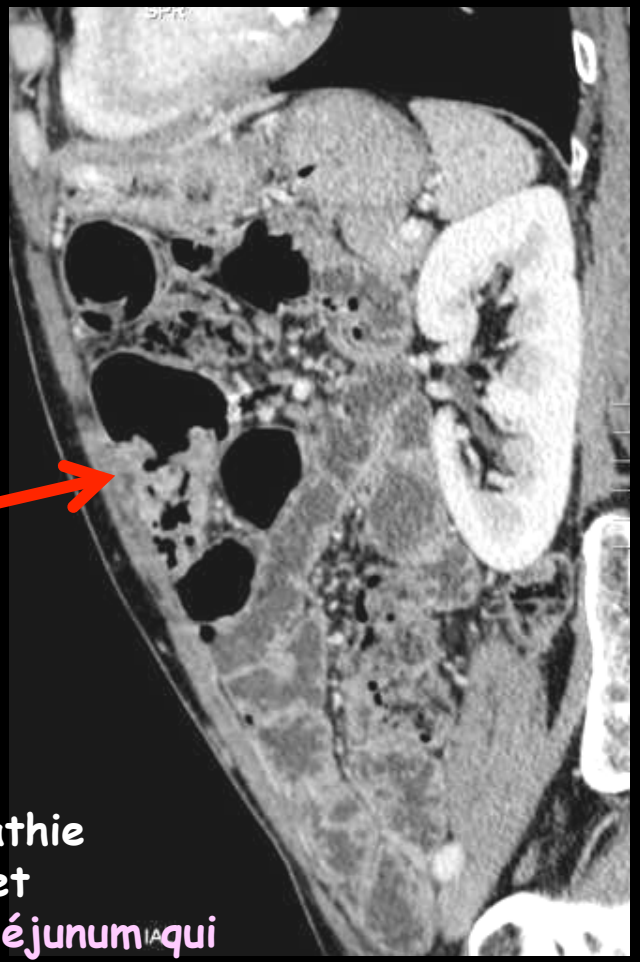
il faut savoir s'aider du zoom de visualisation et du fenêtrage pour améliorer l'analyse des images

-il y a de petits ganglions dans le mésentère

-les valvules conniventes du grêle sont épaissies de façon diffuse

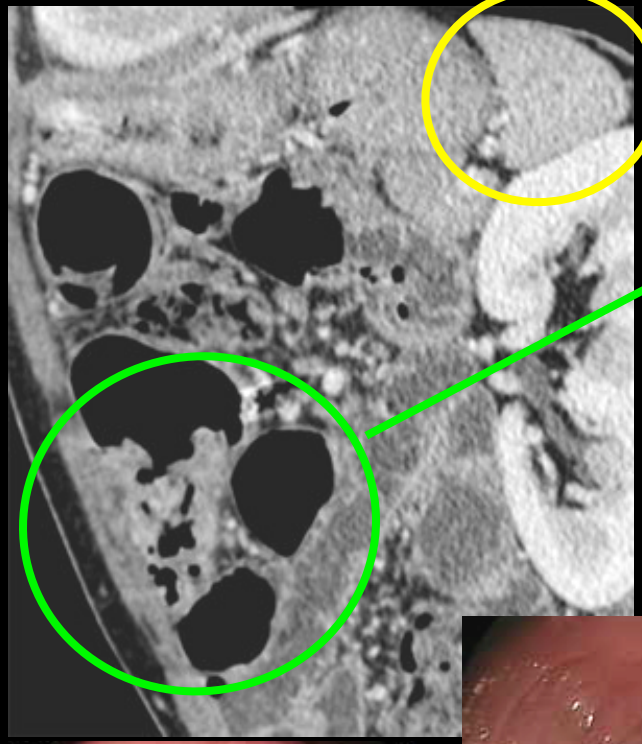
tout le grêle semble être le siège de valvules conniventes ; cet aspect de "jéjunisation de l'iléon" ,sans signes d'inflammation transmurale , dans ce contexte de très faible" masse grasse" doit faire évoquer un diagnostic : lequel





les reformations coronales montrent mieux l'iléo-jéjunopathie diffuse avec épaississement des parois des anses grêles et hypertrophie des valvules conniventes , y compris sur le jéjunum qui en est normalement dépourvu . L'entéroscopie (Pr G Gay) confirme ces aspects

cette "jéjunisation de l'iléon " observée dans ce contexte doit faire évoquer une maladie cœliaque (intolérance au gluten , sprue) et chercher des arguments complémentaires ainsi que des signes de complications



il existe une petite rate chétive

-l'examen soigneux des anses grêles montre une sténose circonférentielle tumorale typique dans le jéjunum , que confirme l'entérosopie

-ostéoporose marquée (aspect pseudo-angiomateux des vertèbres) faisant partie de la maladie .

quel(s) diagnostic(s) pouvez vous proposer

adénocarcinome sténosant circonférentiel du grêle sur maladie cœliaque

1- la maladie cœliaque vue (pas toujours !!!) par le radiologue

.malabsorption de mécanisme immunologique (gluten et protéines apparentées) ; terrain génétique particulier HLA DQ2 positif chez 95% des patients ; probable facteur déclenchant infectieux (adénovirus type 12)

.distribution bimodale enfant et adulte (avec légère prédominance féminine chez l'adulte) ;surtout en Europe du nord

.diarrhée , malabsorption , stéatorrhée , douleurs abdominales , perte de poids , anémie , ostéoporose ++

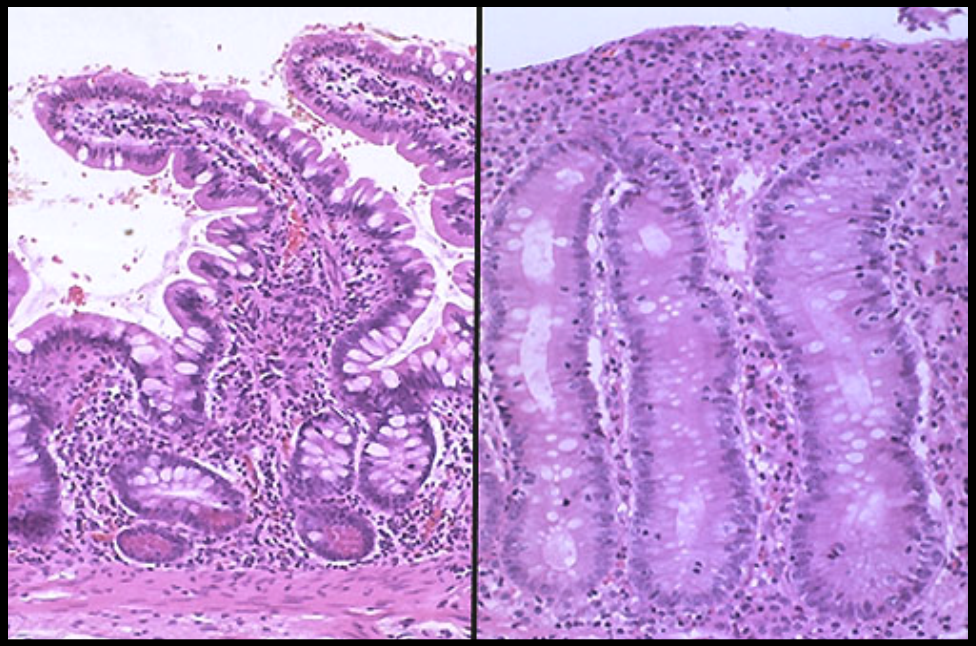
.IgA anti transglutaminase tissulaire (tTG) sensible et spécifique (90%) ; IgA anti-endomysium (EMI)

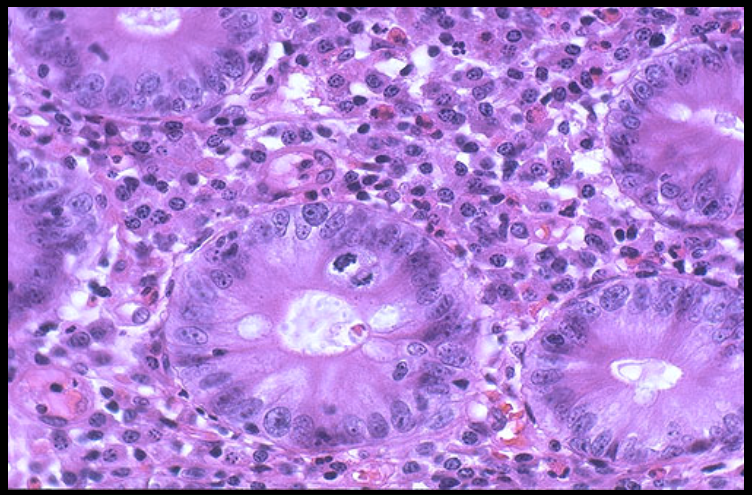
.diagnostic souvent très tardif ; complications :

lymphome T associé à l'entéropathie au gluten (EATCL enteropathy associated T cell lymphoma)

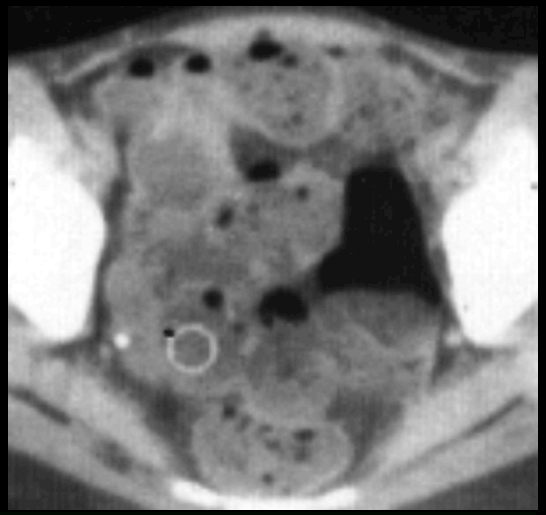
adénocarcinome du grêle

carcinomes tête et cou ; jéjuno-iléite ulcéreuse





maladie cœliaque

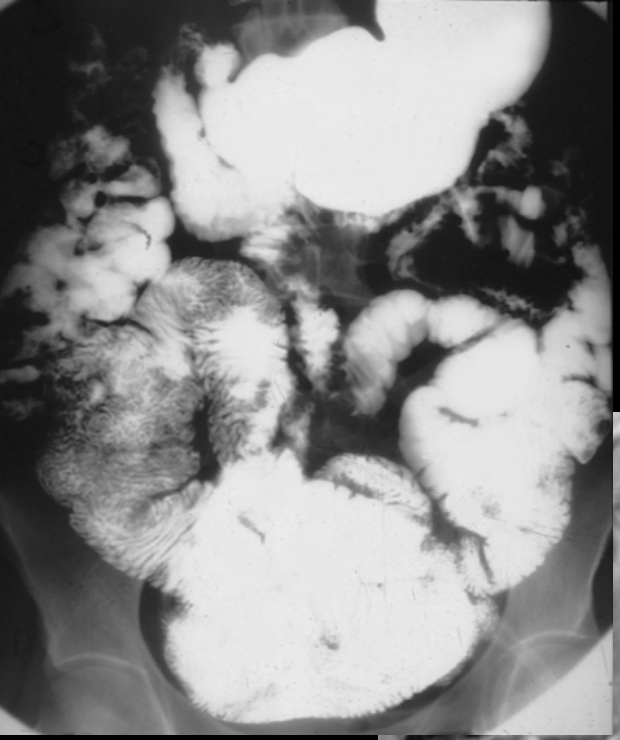


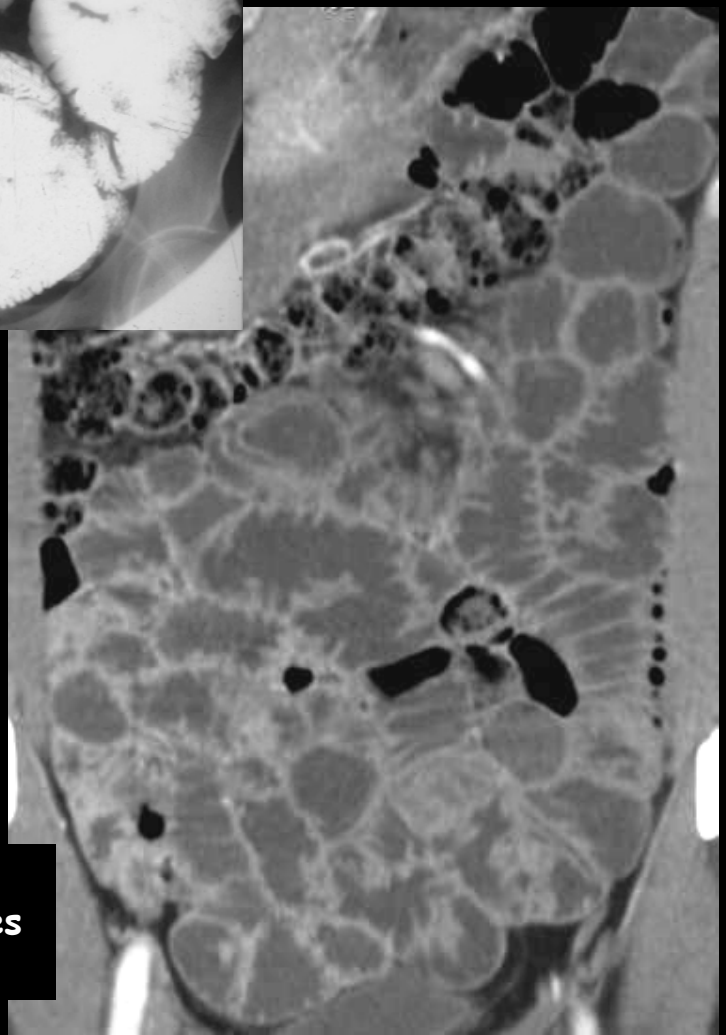
stéatorrhée CT ; mesurez la densité moyenne du contenu recto-sigmoïdien !

maladie cœliaque

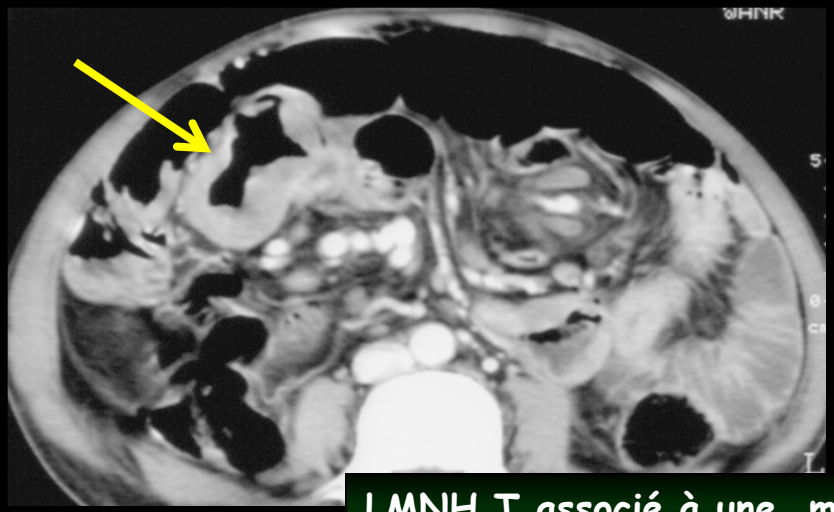
" grêle inversé "

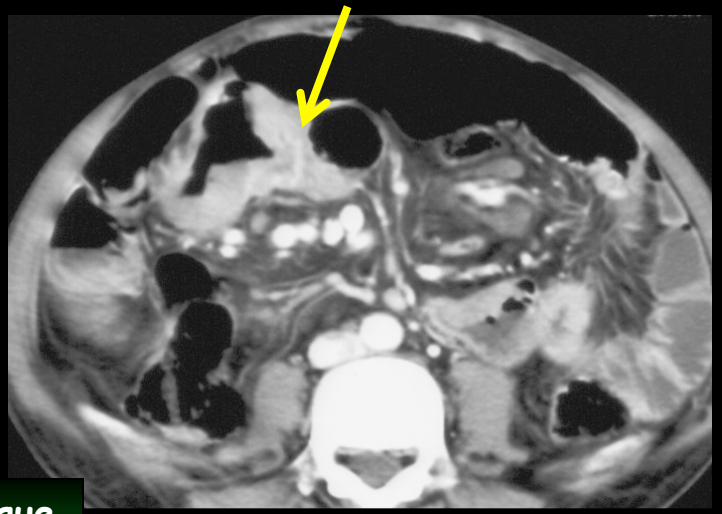
.jéjunum à parois "lisses"
.dilatation des vaisseaux mésentériques supérieurs



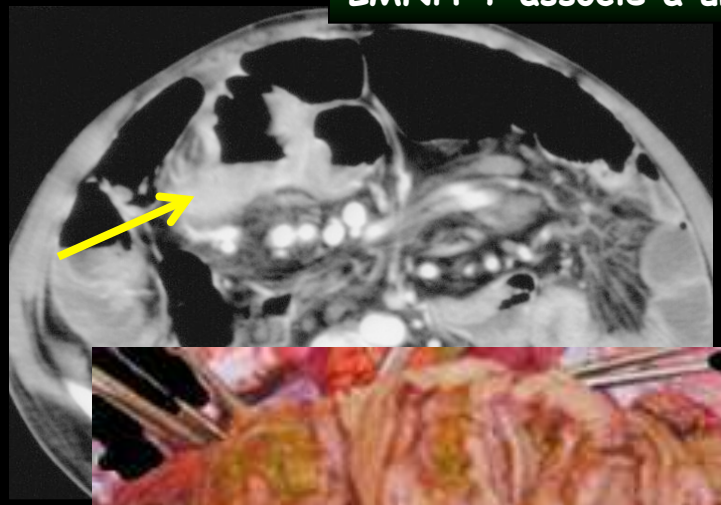


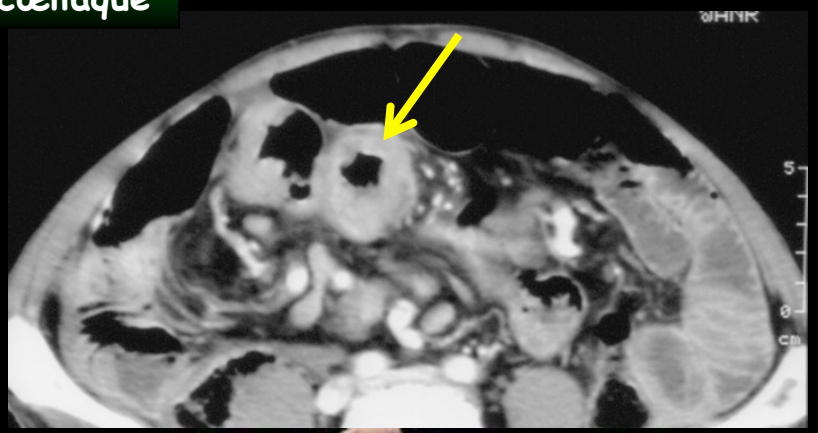
iléon avec nombreuses valvules conniventes



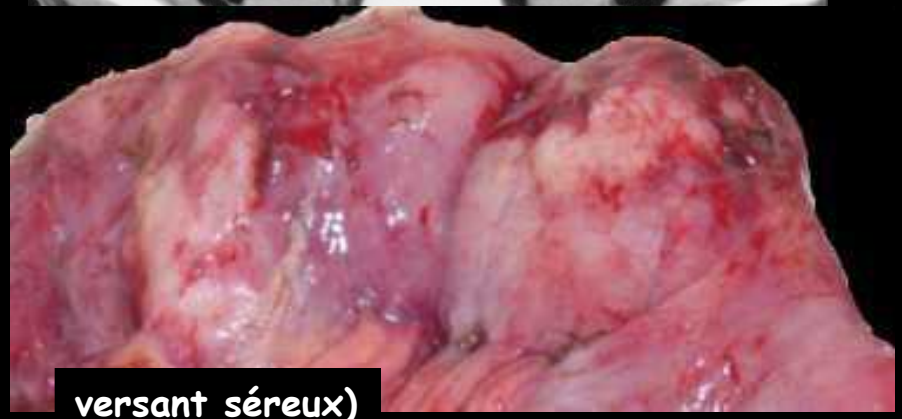


LMNH T associé à une maladie cœliaque

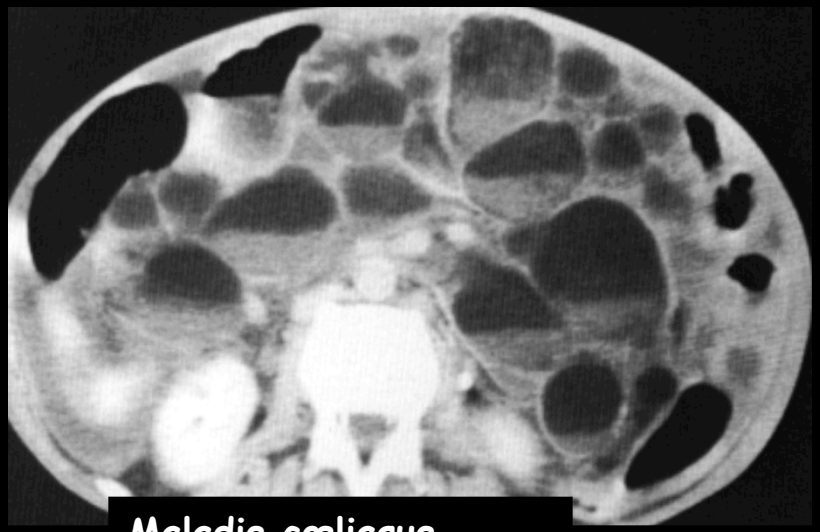




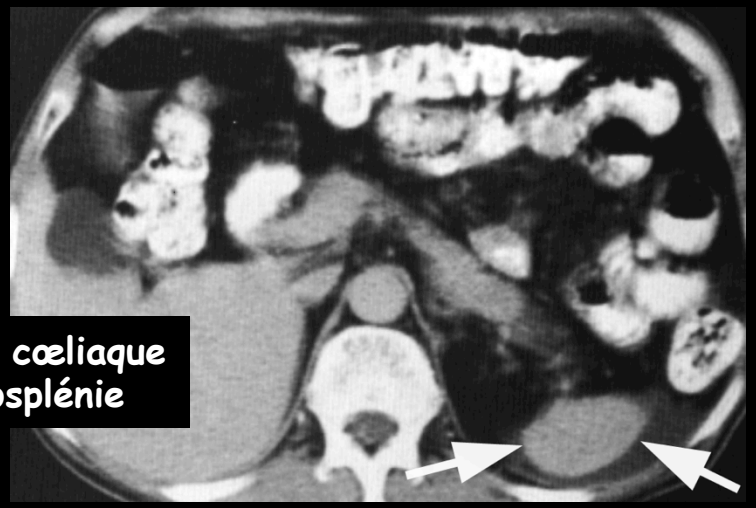
versant muqueux)



versant séreux)

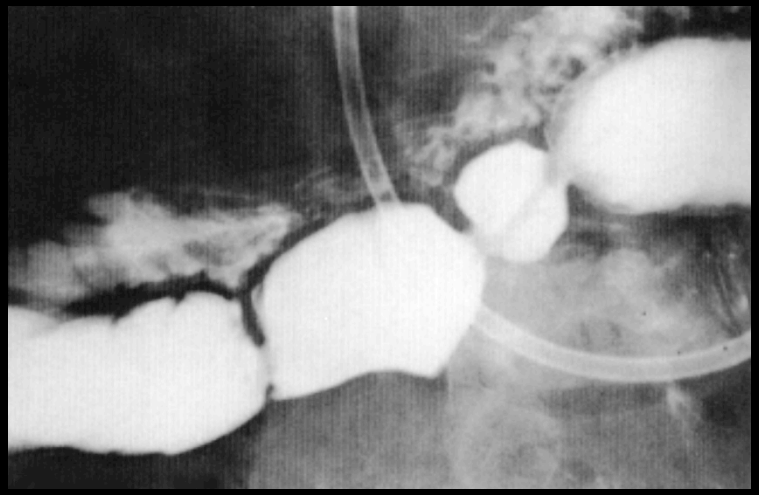


Maladie cœliaque
cavitation ganglionnaire



Maladie cœliaque
hyposplénie

Maladie cœliaque
entérite ulcéreuse
maladie de Jeffries



Maladie cœliaque
entérite sténosante ; maladie de Jeffries

les manifestations radiologiques évocatrice ou qui doivent faire penser à la maladie cœliaque

.le contexte clinique +++++ même pour le radiologue doit d'abord être clinicien !

.distensions liquidiennes segmentaires d'anses intestinales à parois épaissies, avec dilatations tronculaires des vaisseaux mésentériques supérieurs

."grêle inversé" avec jéjunisation de l'iléon (qui est le siège de valvules conniventes hypertrophiées alors que celles-ci ont disparu à l'étage jéjunal

. invaginations fonctionnelles (images "en cible" ,généralement sans distension d'amont .

.atrophie splénique

.cavitations ganglionnaires (exceptionnelles)

.toute masse mésentérique ganglionnaire importante , sténose à parois épaissies , occlusion intestinale doit faire évoquer une complication néoplasique (lymphome T ou adénocarcinome du grêle) , surtout si elle est observée dans un contexte d'échappement au régime sans gluten

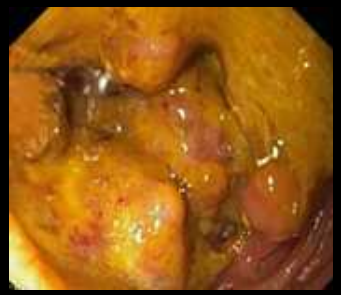
2- les adénocarcinomes du grêle ; quelques données générales

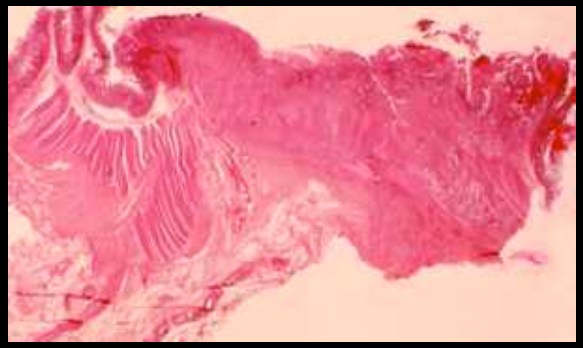
facteurs de risque ;

.Crohn (issu d'adénomes et de dysplasies dans ce cas)
.maladie coeliaque risque relatif X 10 à 80
.polyposes diverses :
- -polypose adénomateuse familiale
- -syndrome de Lynch (HNPCC)
- -syndrome de Peutz-Jeghers-Touraine
- -neurofibromatose de type I

2,4 % des cancers du tube digestifs 2H / 1F

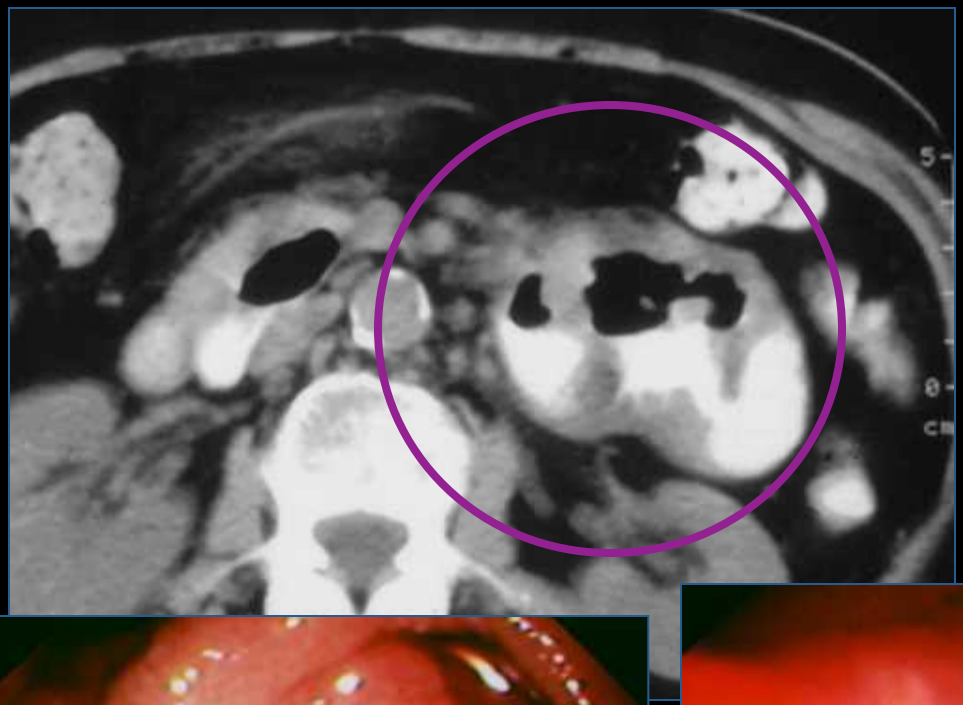
siège
.duodenum 55 %
.jejunum 18 %
.iléon 13 %
.multifocaux 14 %

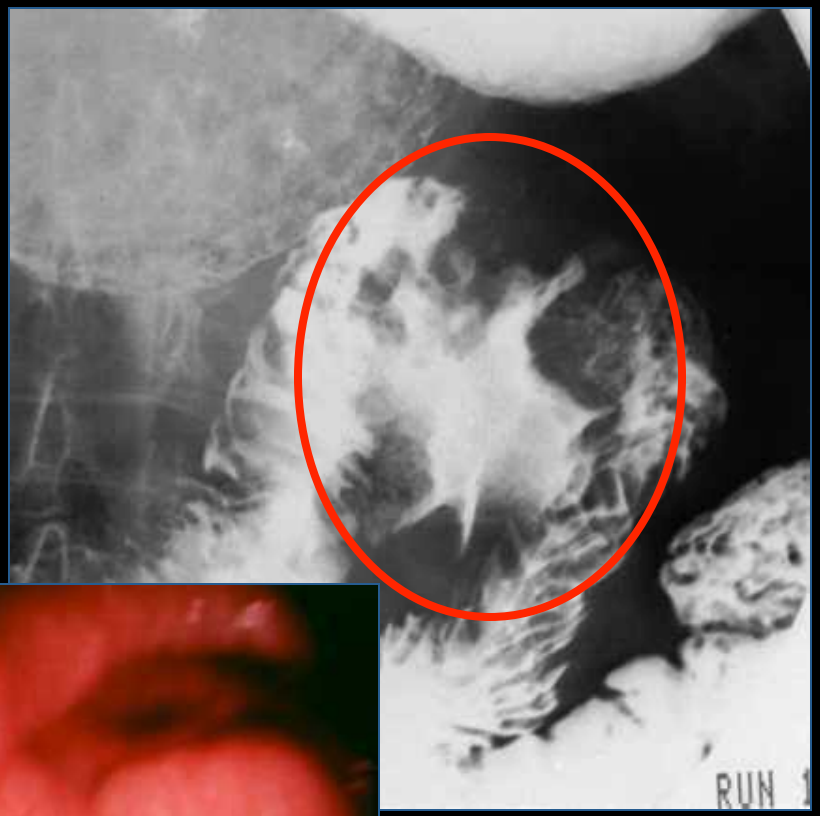


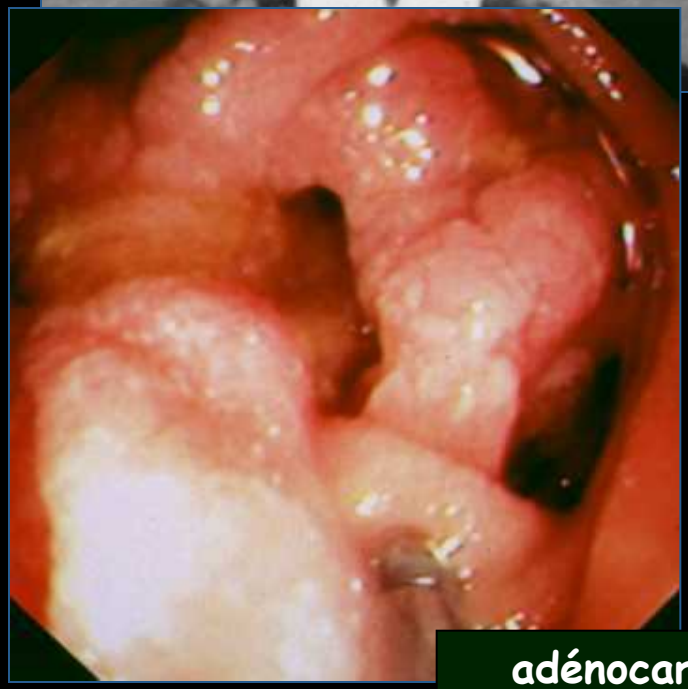


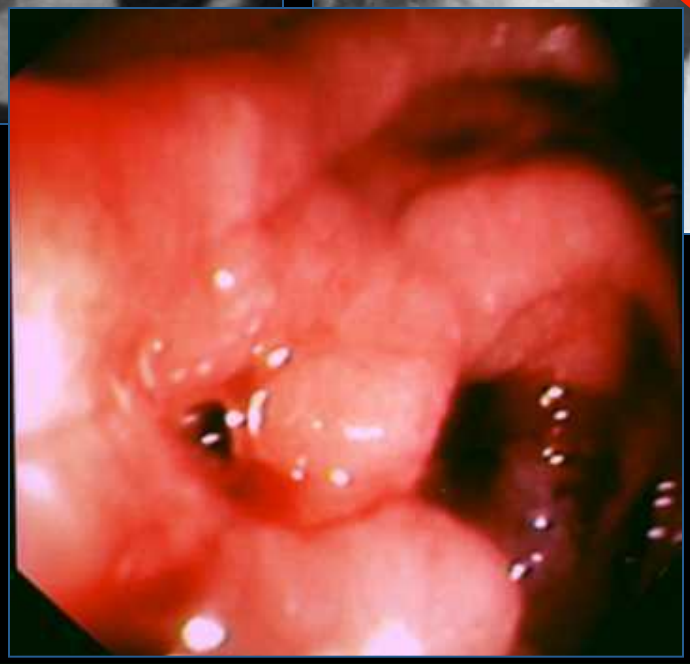
pronostic 30,5 % de survie à 5 ans ; durée moyenne de survie 19,7 mois

morphologiquement identique aux ADK coliques sur le plan macroscopique .

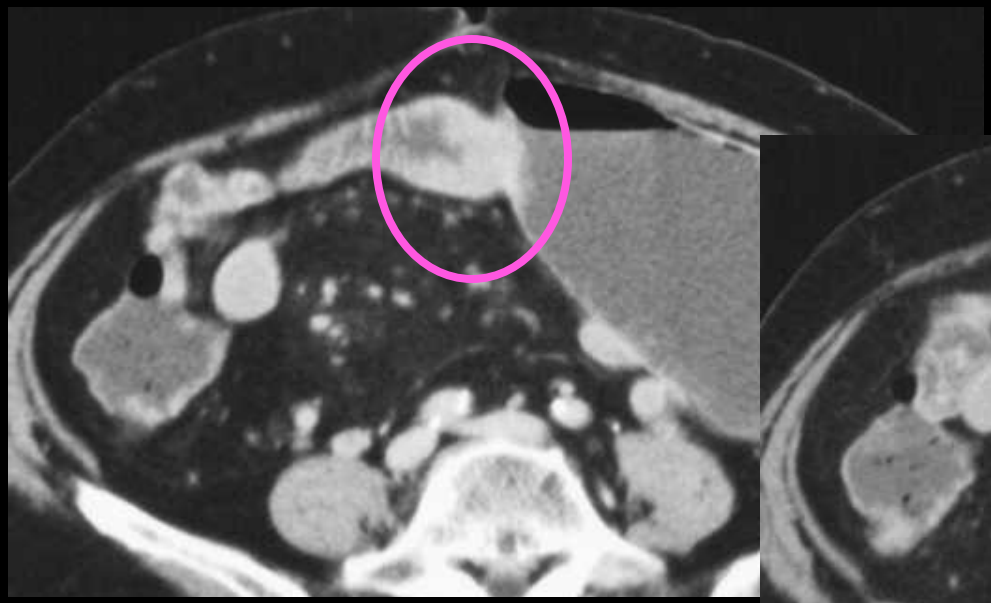


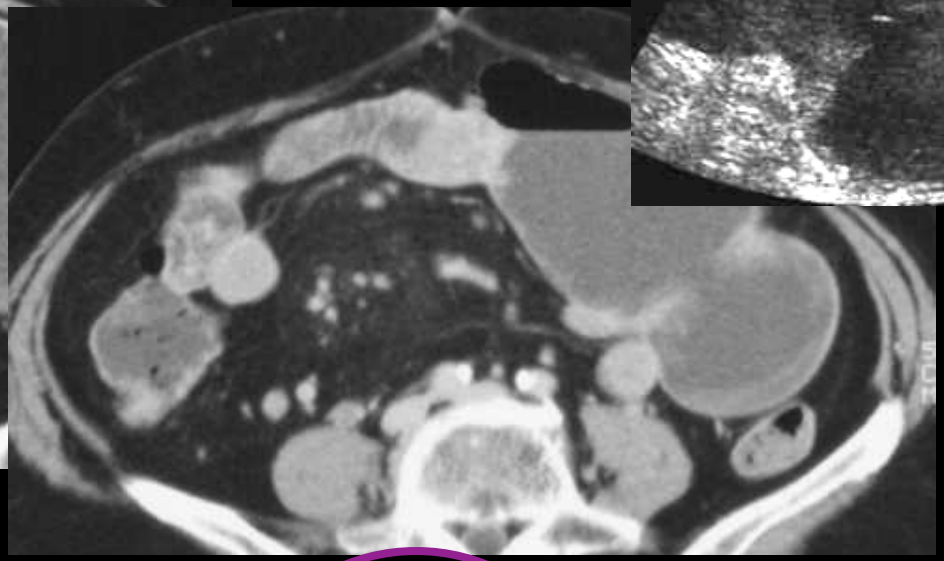


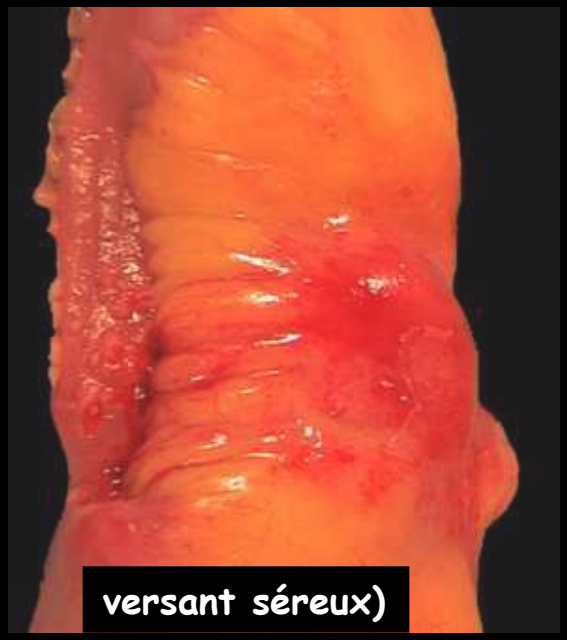




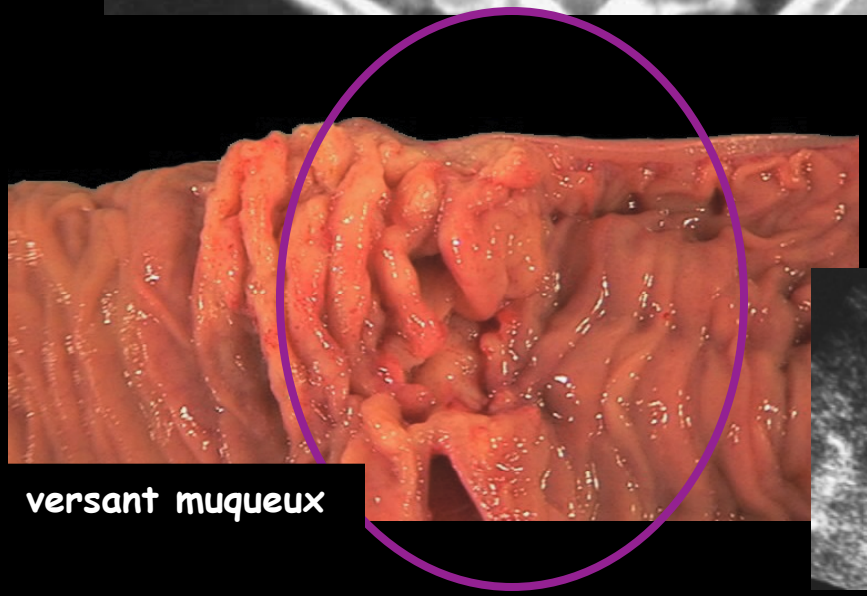
adénocarcinome ulcéro-bourgeonnant du jéjunum proximal



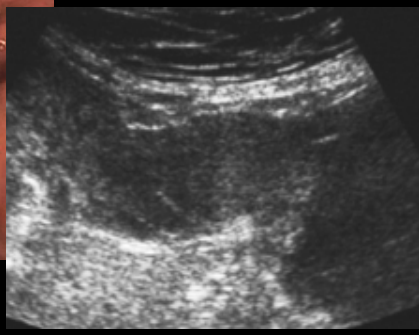




versant séreux)



versant muqueux



adénocarcinome sténosant circonférentiel court jéjunal haut (napring adenocarcinoma)

Homme 45 ans . Retard psychomoteur depuis l'enfance (vit en institution), HTA., tabagisme actif important .

AEG, toux , dyspnée croissante et expectorations depuis plusieurs semaines…réalisation d'une radiographie thoracique

Quels sont les principaux éléments sémiologiques et les orientations étiologiques

Opacités nodulaires et micronodulaires denses à contours nets , disséminées dans les 2 poumons

Pas de lésion excavée

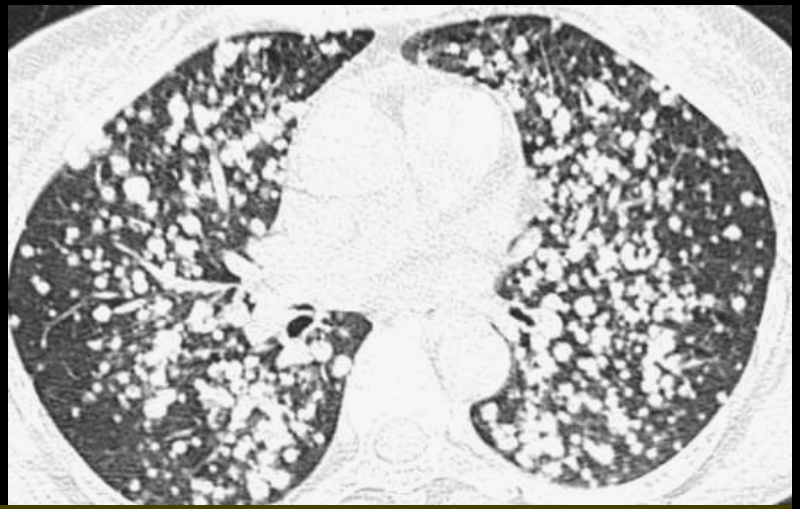
Pas de syndrome infectieux

Il s'agit donc d'une **miliaire "froide"** qui , outre la tuberculose chronique , doit faire envisager:

.une pneumoconiose :
silicose, bérylliose
.une sarcoïdose
.une miliaire métastatique

NB la taille des micronodules est un peu élevée pour qu'on puisse parler de miliaire vraie. Il s'agit donc d'une miliaire "dépassée"

Fibro-LBA : recherche de BAAR et PCR-BK négatives..
IDR tuberculine : Négative… réalisation d'un scanner



Au scanner , sur les coupes fines en fenêtre "parenchyme" , on confirme :

.que les nodules sont très denses et homogènes à contours nets ; aucun d'entre eux n'est excavé

.qu'ils sont de tailles plus variables que ce qu'on pouvait imaginer sur le cliché standard

.qu'il n'y a pas d'image évidente d'adénopathies médiastinales

.il n'y a pas d'argument en faveur d'une lymphangite carcinomateuse (pas d'épaississements septaux nodulaires)

Une coupe de l'étage sus mésocolique , non injectée mais avec un fenêtrage "serré" vous met sur la voie. Pourquoi

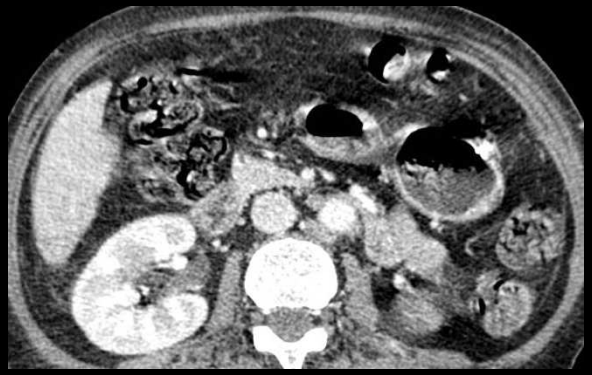
Présence d'une hépatomégalie hétérogène , plus évocatrice d'un foie tumoral que d'une stéatose focale…une main sur l'épigastre devrait vous confirmer la présence d'un foie dur , nodulaire !

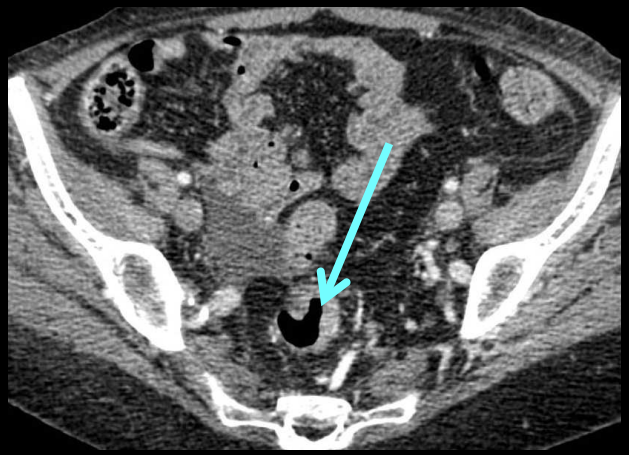
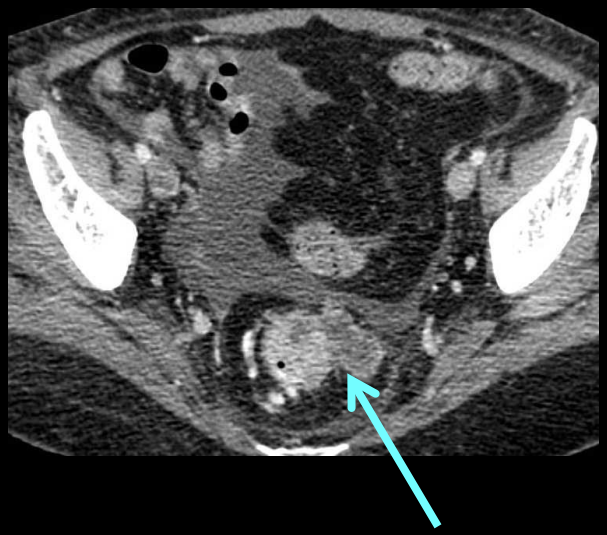
Les coupes injectées confirment la présence de lésions multifocales , sur un foie non cirrhotique , sans dilatations notables des voies biliaires intra hépatiques .

Il y a une lésion focale peu rehaussée dans le corps du pancréas mais elle n'entraîne aucune dilatation canalaire d'amont ; par ailleurs les lésions focales hépatiques sont trop grosses pour être les métastases d'un adénocarcinome ductal du pancréas ; elles sont trop hypodenses et trop infiltrantes pour être celles d'un carcinome endocrine du pancréas

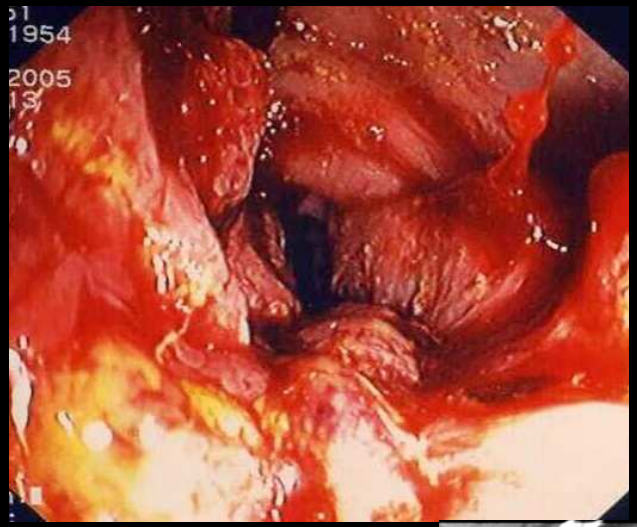
Tant sur le plan épidémiologique que sur celui de l'aspect des lésions hépatiques , la première hypothèse à formuler chez un homme de cet âge est donc celle d'un adénocarcinome lieberkühniens métastatique colorectal

l'interrogatoire retrouve un antécédent de cancer colorectal chez les parents , à l'origine de décès "prématurés ", pouvant faire évoquer l'hypothèse d'un cancer colique familial HNPCC ? La biologie montre une élévation +++ du CA 19-9 et de l'ACE

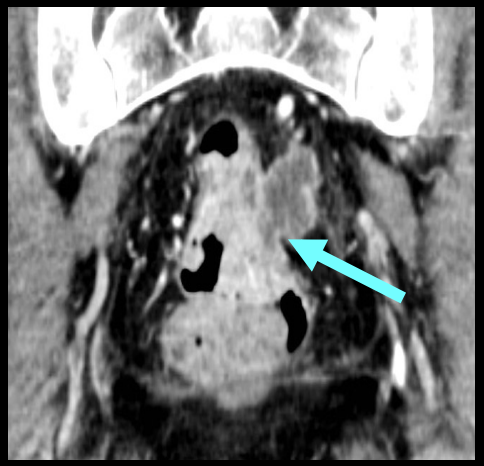


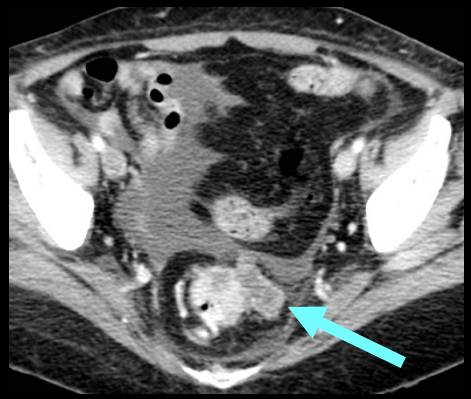



Les coupes de l'étage sous mésocolique et du pelvis montrent un adénocarcinome circonférentiel du haut rectum avec une large expansion au méso rectum et un épanchement liquide péritonéal (probable carcinomatose péritonéale)

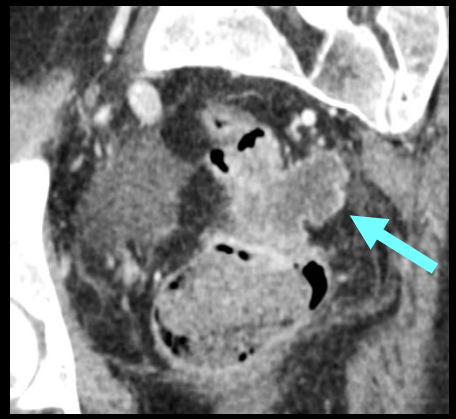


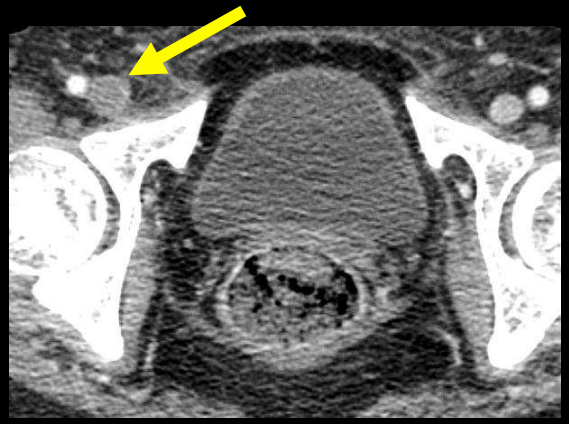
La recto-sigmoïdoscopie confirme l'envahissement tumoral rectal hémi circonférentiel postérieur sur 4 cm ; l'examen anatomo-pathologique montre un adénocarcinome lieberkühniens moyennement différencié infiltrant!

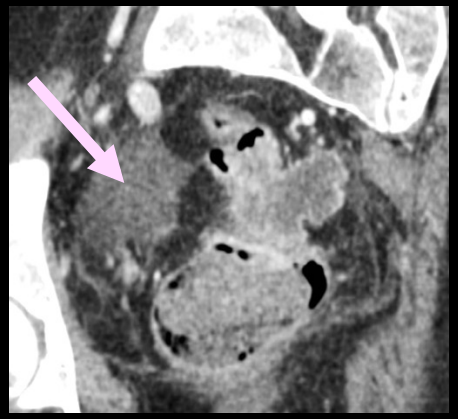




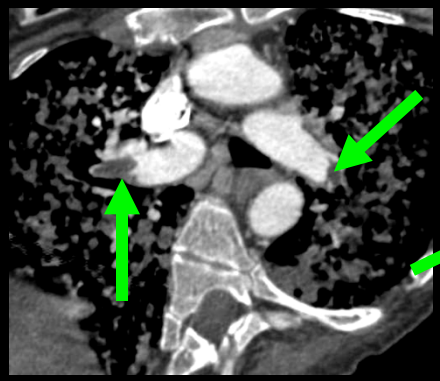
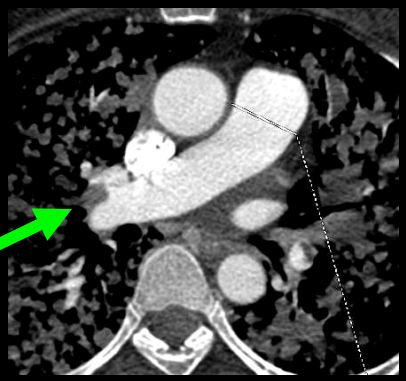
Les reformations scanographiques montrent l'envahissement massif du méso rectum et du méso sigmoïde

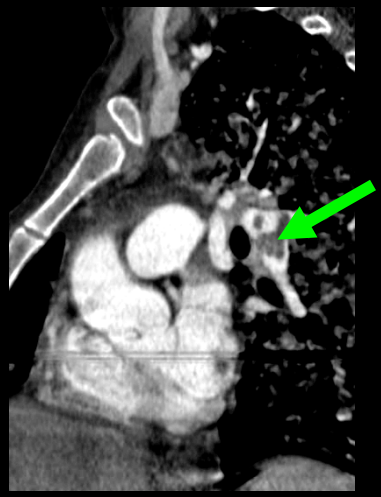






La révélation clinique s'étant manifestée par une dyspnée croissante , vous avez bien sur remarqué sur les coupes précédentes un élément ,sous forme de cette thrombose veineuse fémorale droite et développée en amont d'une masse ganglionnaire hypogastrique



L'angioscanner confirme la présence d'une embolie pulmonaire proximale bilatérale

Take home message

-les métastases miliaires du poumon sont comme toutes les métastases pulmonaires , le fait de tumeurs ayant une très riche vascularisation veineuse .La cause la plus fréquente est le carcinome papillaire de la thyroïde . Parmi les autres causes on peut trouver le mélanome, l'adénocarcinome bronchique , le choriocarcinome , les tumeurs malignes des nerfs périphériques ….

-Les métastases pulmonaires des adénocarcinomes rectaux surviennent chez 10 à 25 % des patients .Chez 2 à 4 % des patients elles ne coexistent pas avec des métastases hépatiques ; il s'agit presque toujours de cancers du rectum. Cela est attribué au drainage veineux systémique des étages moyen et inférieur du rectum ;la présence d'adénopathies pelviennes est également un facteur de risque.

-le bilan d'extension d'un cancer du rectum doit donc comporter impérativement un scanner thoracique

-une dyspnée invalidante chez un patient cancéreux peut être révélatrice d'une lymphangite carcinomateuse (qui correspond à une dissémination hématogène par les artères systémiques du poumon dont les ramifications distales se terminent dans les lymphatiques pulmonaires)

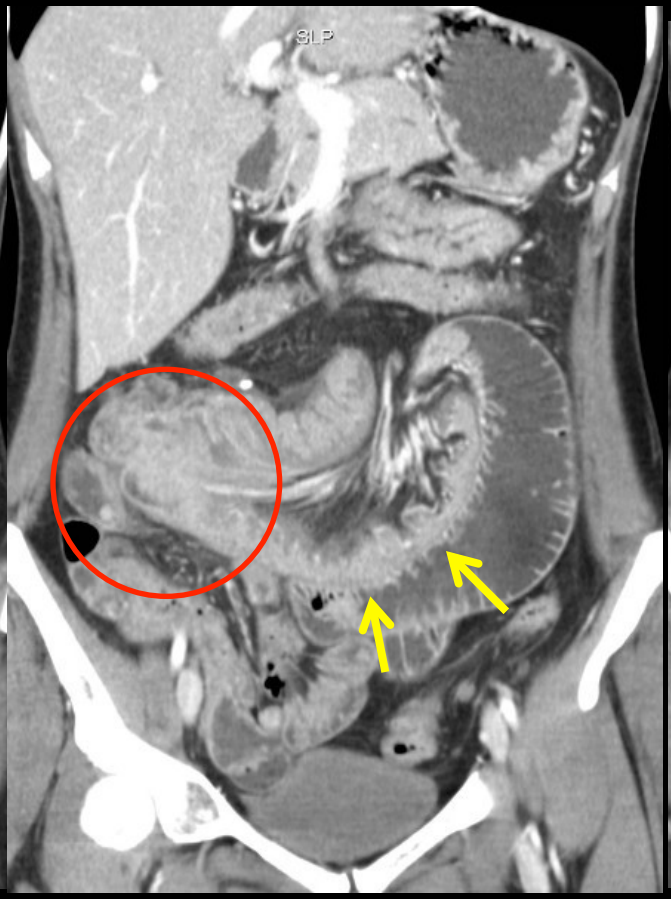
-mais il faut toujours rechercher une maladie veineuse thrombo-embolique,conséquence de l'activation de la coagulation et de la fibrinoformation au cours du cancer

Patiente âgée de 41 ans,, douleurs abdominales et vomissements .Quels sont les éléments sémiologiques à retenir sur les coupes scanographiques suivantes

Isabelle PETIT IHN

-images typiques d'invagination du grêle
-présence d'agrafes métalliques témoin d'une résection intestinale antérieure
-la tête du boudin d'invagination n'est pas visible sur les coupes présentées
-pas d'anomalie pariétale , en particulier cutanée

le recours aux reformations coronales s'impose , comme toujours dans les explorations abdominales

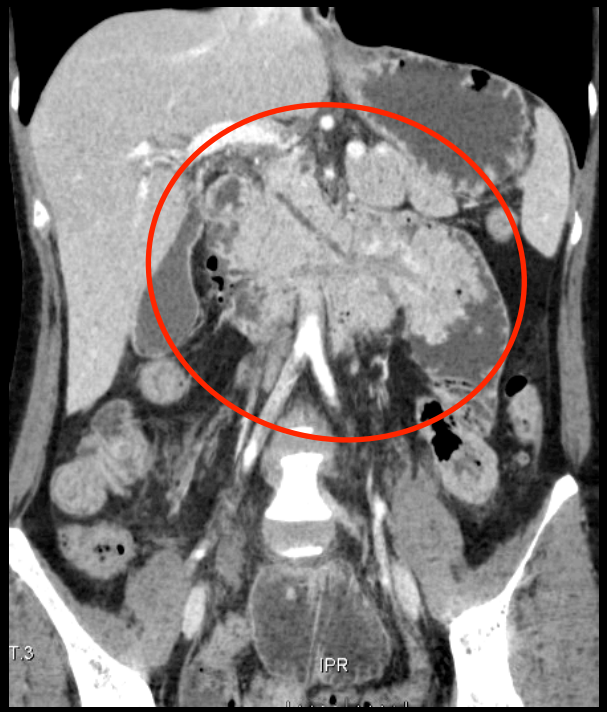


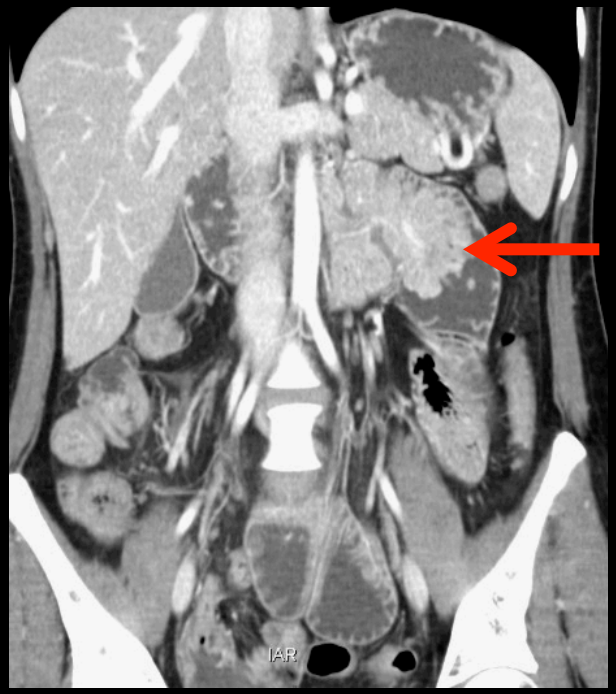
quels sont les éléments complémentaires apportés par ces reformations coronales

-invagination d'une anse jéjunale sur formation polypoïde pariétale de 30 mm avec dilatation grêle d'amont , sans signes majeurs d'ischémie

-présence de multiples épaississements pariétaux nodulaires à développement endoluminal

-grêle court





les coupes coronales montrent dans l'étage sus mésocolique une volumineuse lésion duodénale, endoluminale, pédiculée, de 50 mm grand axe , responsable d'une invagination duodéno-duodénale

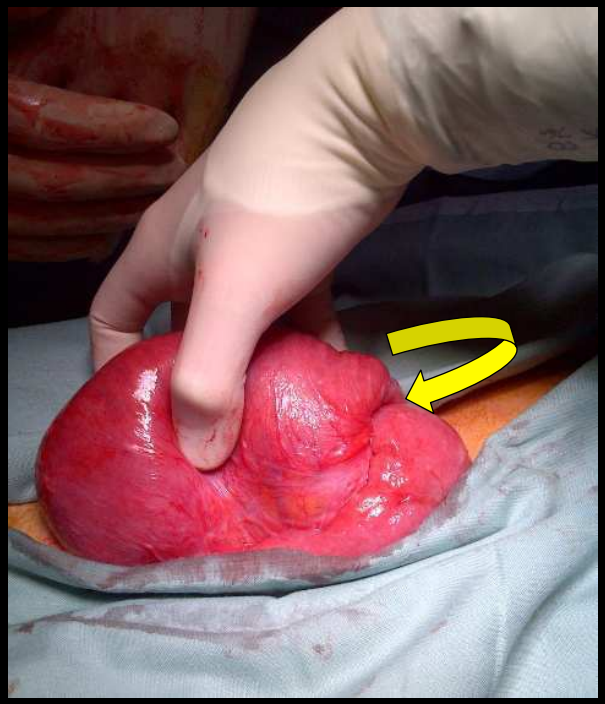
l' implantation de la lésion , à proximité de la papille duodénale, est responsable de l'attraction de cette dernière dans la lumière de l'angle duodéno-jéjunal (angle de Treitz) et de la première anse jéjunale .

on retrouve plus bas , l'invagination jéjuno-jéjunale avec distension segmentaire d'amont

il y a donc 2 invaginations synchrones chroniques dont une récemment acutisée ,jéjuno-jéjunale, responsable de l'épisode aigu récent .Il y a eu ,bien sur, une résection du grêle pour une précédente invagination 5 ans auparavant ; la malade étant peu suivie . Le diagnostic est , évidemment, celui de

polypose hamartomateuse de Peutz-Jeghers

(NB : à Lyon , on ajoute toujours un illustre "régional de l'étape" ; ici c'est Touraine)

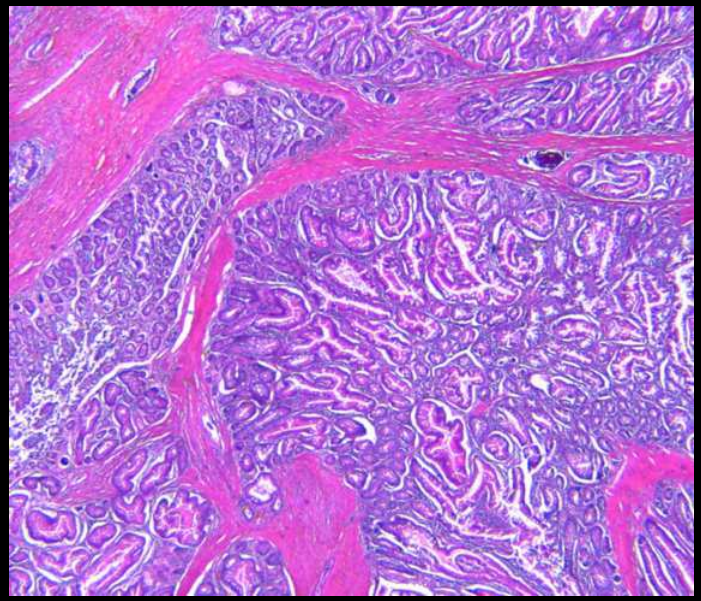


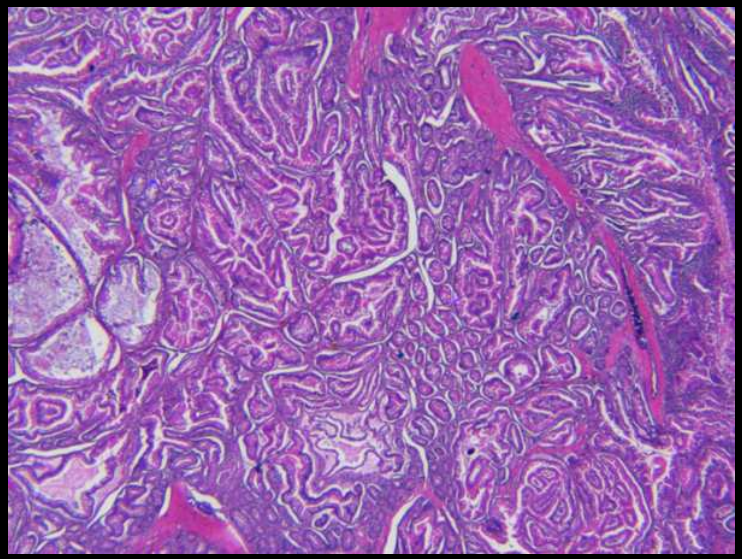
les images per opératoires montrent l'invagination jéjuno-jéjunale

après désinvagination , les masses polypeuses déforment le versant séreux de la paroi jéjunale

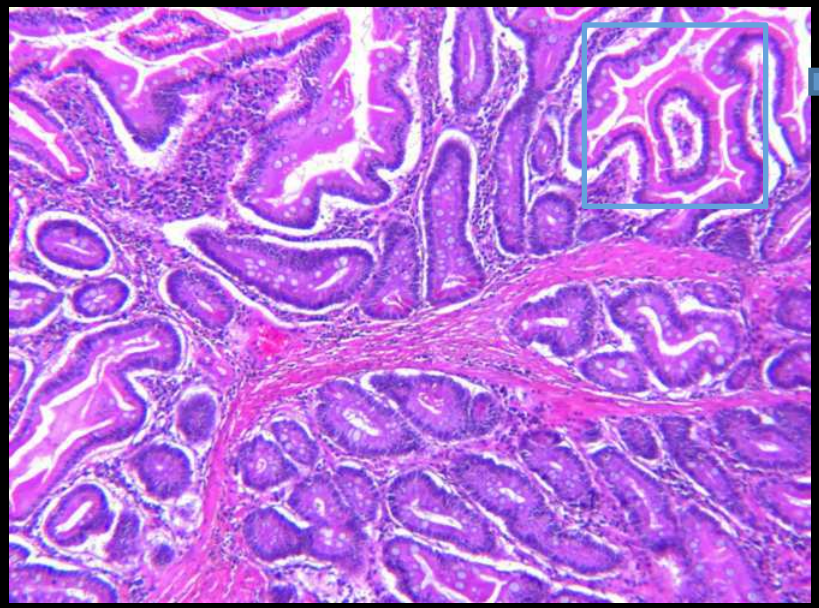
Résection d'environ 20 cm de grêle et anastomose mécanique latéro-latérale .Signes de souffrance du versant séreux de l'anse désinvaginée

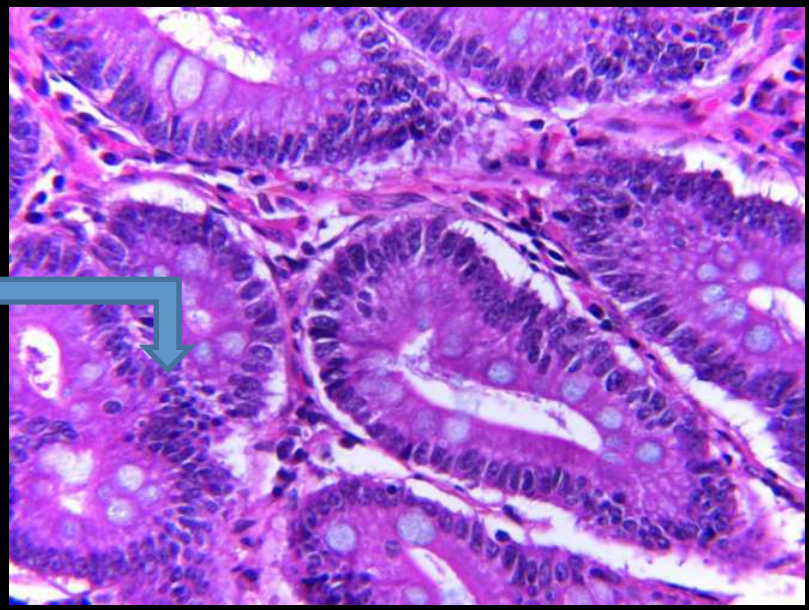
Sur la pièce ouverte , nombreux polypes dont le plus volumineux , pédiculé , est responsable de l'invagination





aspect typique de polype hamartomateux du sd de PJ: caractère *arborescent* des bandes de musculeuse lisse délimitant des lobules de prolifération épithéliale





une seule couche de cellules épithéliales entérocytaires normales avec noyaux en position basale
Présence de vacuole de sécrétion en faveur de la bénignité

polypose hamartomateuse de Peutz-Jeghers

Johannes PEUTZ

Harold JEGHERS

Décrite par Peutz (1921) puis Jeghers (1949)

syn. . polypose hamartomateuse familiale , Peutz-Jeghers polyposis syndrome PJPS

Maladie rare héréditaire de transmission autosomique dominante et à pénétrance variable : pas d'autres cas familiaux documentés dans 25% des cas

SR = 1 ; incidence 1 / 25000 à 1 / 300 000 ; 1/3 présent avant l'âge de 10 ans

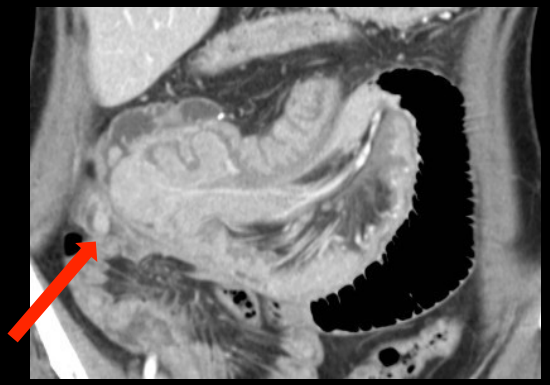
Mutation d'un gène suppresseur de tumeur STK11 (sérine-thréonine-kinase 11) ou LKB1 situé sur le chromosome 19p13,3 , chez 50 à 70 % des patients

Associe :

.une polypose hamartomateuse

.à une hyperpigmentation mélanique cutanéo-muqueuse en macules (lentiginose) péri-orificielles (lèvres 95 % des cas , muqueuse buccale 80 % ,nez , mains et pieds) ,surtout chez l'enfant

Les polypes digestifs sont des **hamartomes** situés :

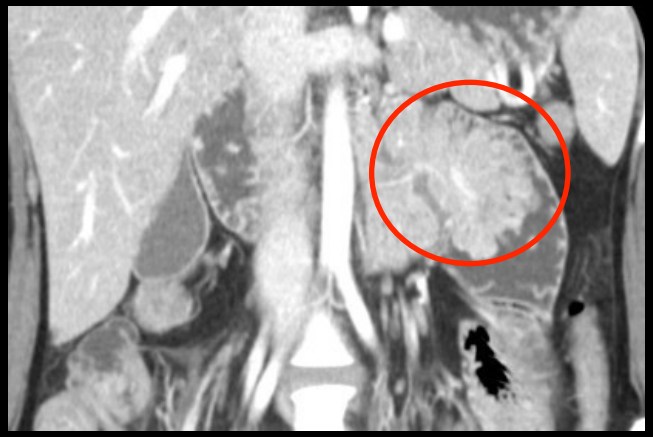


Jéjuno-iléon : 90%

Estomac : 24%

Colon : 9%

Sont en nombre variable et peuvent mesurer plusieurs centimètres



Leur destruction peut se faire par :

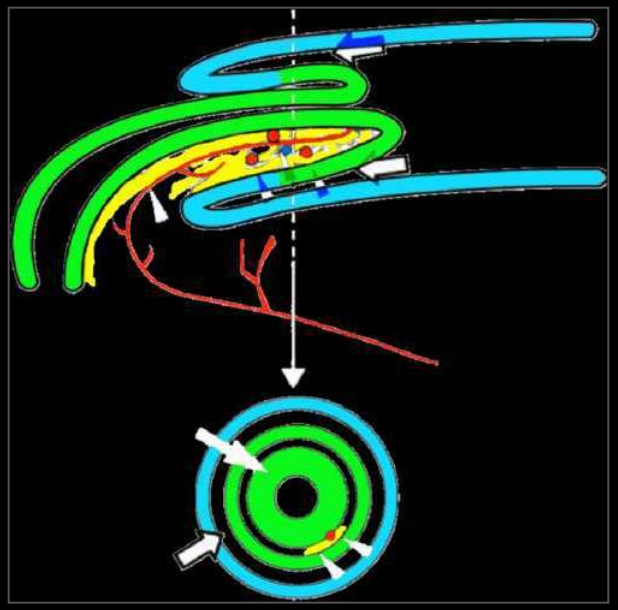
Voie endoscopique en première intention

Voie chirurgicale en cas de complications : hémorragie, invagination ou occlusion intestinale , ou lésions de grande taille

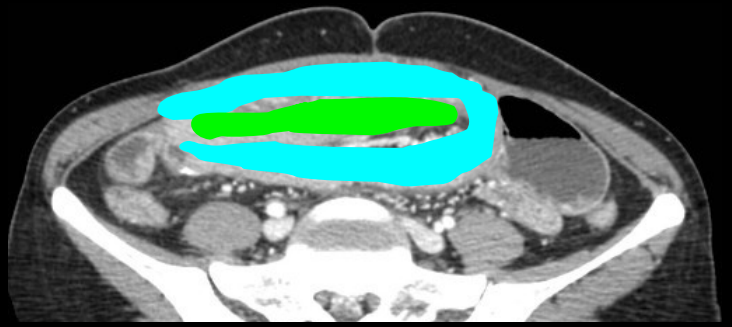
Mais attention aux résection intestinales itératives et trop étendues pouvant conduire à un **grêle court**

Les polypes hamartomateux du syndrome de Peutz-Jeghers sont à l'origine de complications :

- <u>Occlusions par obstruction d'un polype ou invagination intestinale aiguë</u> (43%)



Invagination
- d'une anse digestive avec son mésentère = Intussusceptum
- dans la lumière d'une anse contiguë = Intussuscipiens
- du fait du péristaltisme , par un mécanisme de retournement en doigt de gant
- provoqué par la présence d'une lésion endoluminale , surtout si elle est pédiculée



Douleurs abdominales (23%)

Saignement chronique responsable d'anémie chronique (14%)

Dégénérescence

L'étio-pathogénie de la dégénérescence du PPJ est complexe et mal élucidée:

elle suivrait la séquence : hamartome-adénome-carcinome et serait donc le fait de rares lésions polypeuses hamartomateuses renfermant un contingent adénomateux

cette dégénérescence maligne surviendrait vers la 4ème décade et toucherait 18% des patients

elle serait plus fréquente chez l'homme (SR= 1,1)

les localisations seraient : duodénales (31%), jéjunales (24%), gastriques (13%) et coliques (11%)

le pronostic de ces polypes cancérisés semble mauvais en raison de leur potentiel métastatique assez élevé

le syndrome de Peutz-Jeghers expose à un risque accru de tumeurs extra-digestives :

. pancréas (risque X 100) , estomac et grêle

.sein

tumeurs particulières du tractus génital :

-tumeurs des cordons sexuels de l'ovaire (avec puberté précoce)

-tumeur des cellules de Sertoli , à grandes cellules ,calcifiantes , du testicule

-tumeur à cellules de Sertoli testiculaires intra tubulaires , à grandes cellules ,hyalinisantes

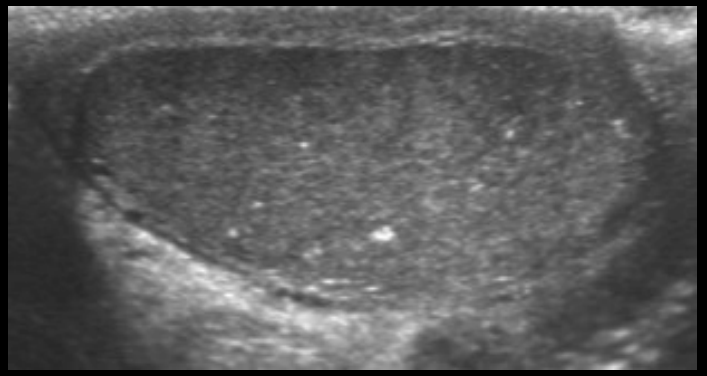
-adénome malin du col utérin

le risque de cancer est également augmenté chez les patients porteurs de polypes de Peutz-Jeghers sporadiques

Pas de consensus sur la fréquence de surveillance des patients asymptomatiques :

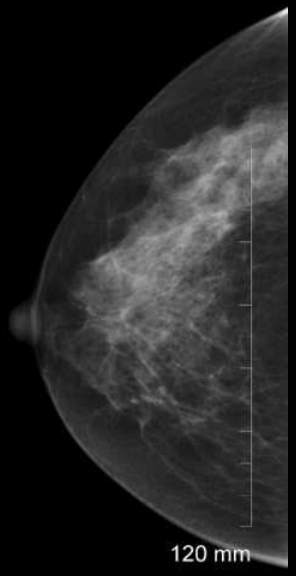
Examen clinique et biologique / an

Echographie abdominale et pelvienne ou testiculaire / an



Examen endoscopique complet et entéroscanner / 2 à 3 ans (??? irradiation chez des patients à risque élevé de développer des tumeurs ….) ; préférer l'entéro-IRM

Examen gynécologique : mammographie / 5 ans
jusqu'à 35 ans puis tous les 2 ans à partir de 50 ans



messages à retenir

le syndrome de Peutz-Jeghers est une polypose hamartomateuse héréditaire autosomique dominante à pénétrance variable

les polypes hamartomateux siègent principalement au niveau du grêle et de l'estomac mais également au niveau du colon

les manifestations cutanéo-muqueuses : lentiginose péri-orificielle , sont caractéristiques

la complication la plus fréquente est l'invagination intestinale chronique souvent multifocale , l'acutisation étant souvent le mode de révélation de la maladie , chez des enfants ou de jeunes adultes

contrairement aux données anciennes, le risque de dégénérescence des polypes du syndrome de Peutz-Jeghers est élevé (risque cumulatif 29 % pour l'estomac , 13 % pour le grêle)

le syndrome de Peutz-Jeghers expose à un risque accru de tumeurs extra-digestives (sein , testicule, ovaire, col utérin)

les polypes hamartomateux doivent donc faire l'objet d'une résection par voie endoscopique ou chirurgicale