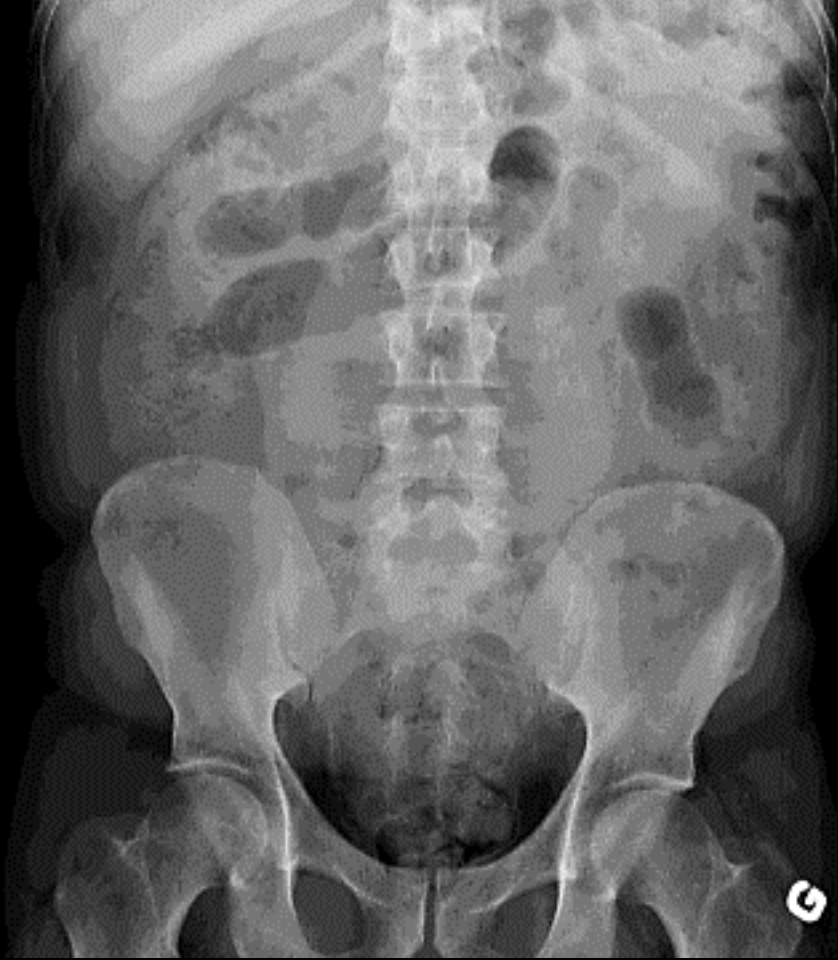
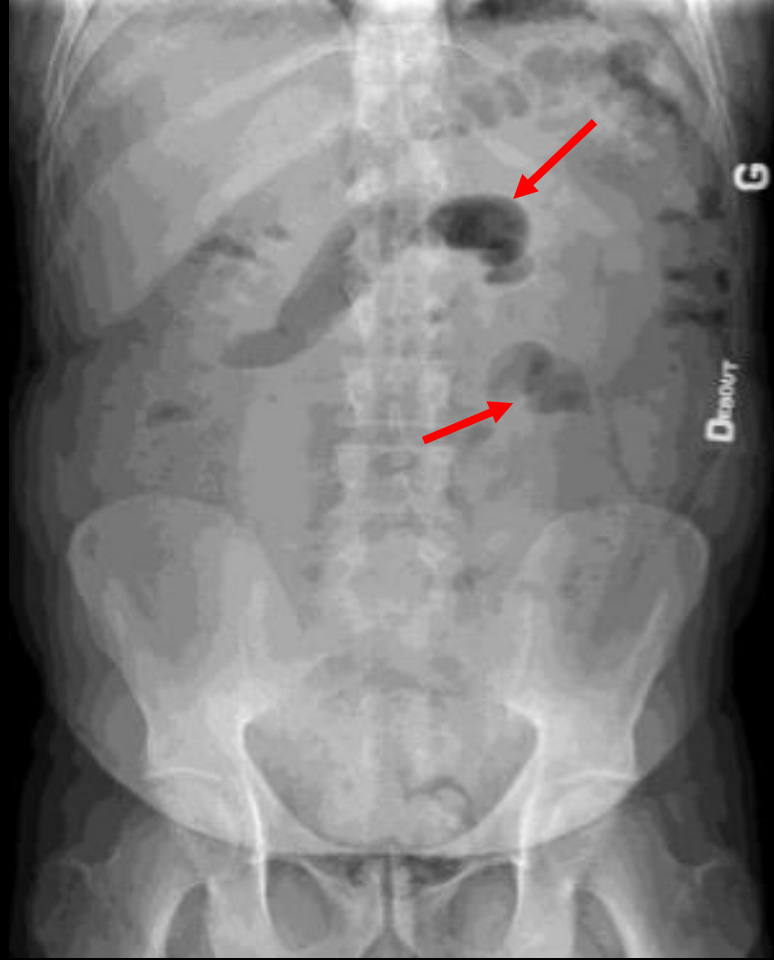


homme 40 ans ; sans antécédent . pas de syndrome infectieux clinique ; pas de syndrome inflammatoire biologique . Episodes subocclusifs itératifs



decubitus rayon directeur vertical

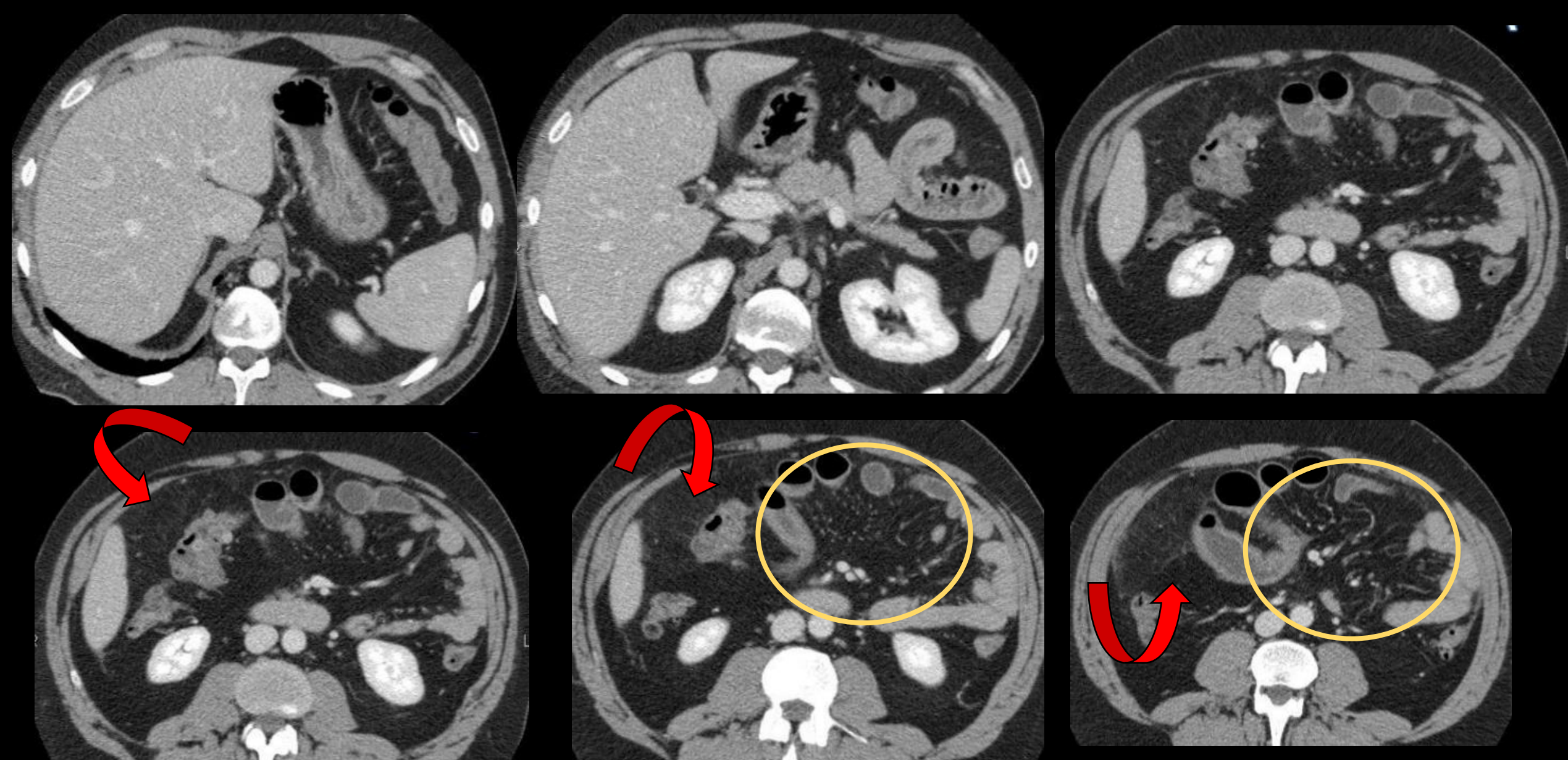


station verticale, rayon directeur horizontal

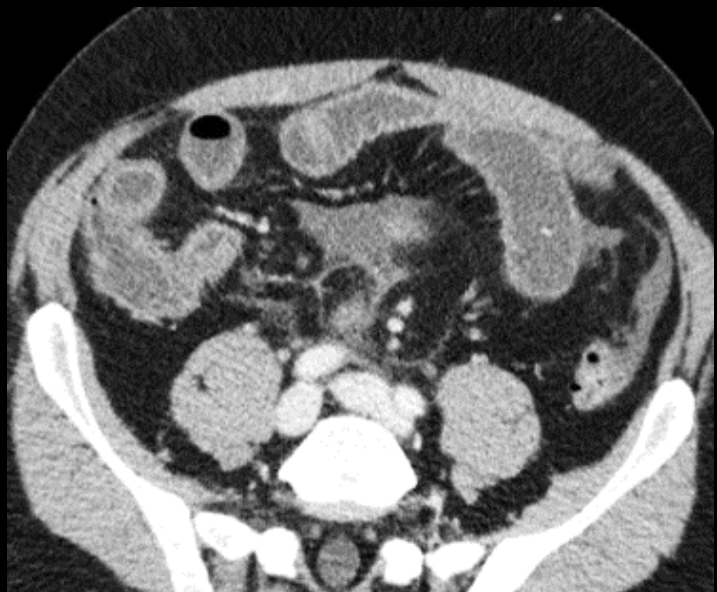
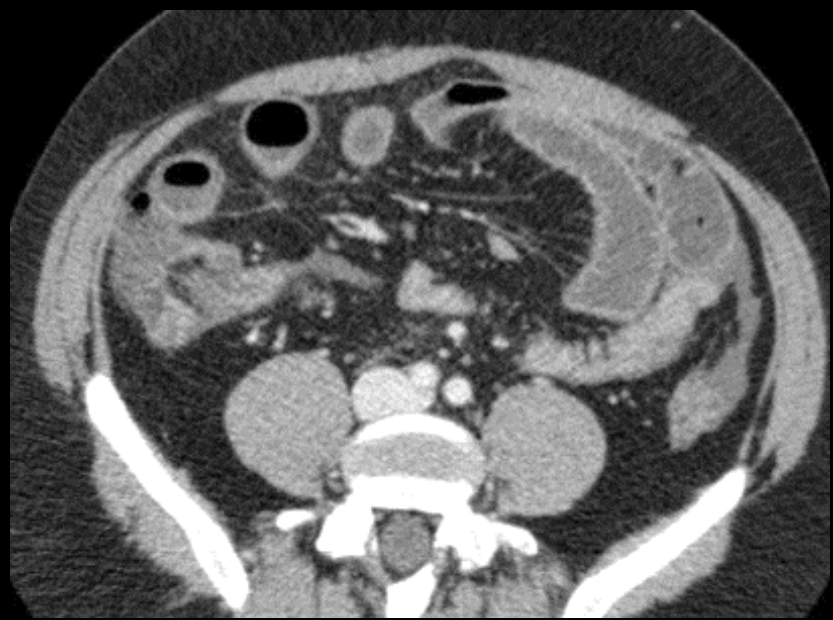
les clichés d'abdomen
sans préparation montrent
deux images hydro-
gazeuses iléales
mésocoeliaques (sans
valvules conniventes)



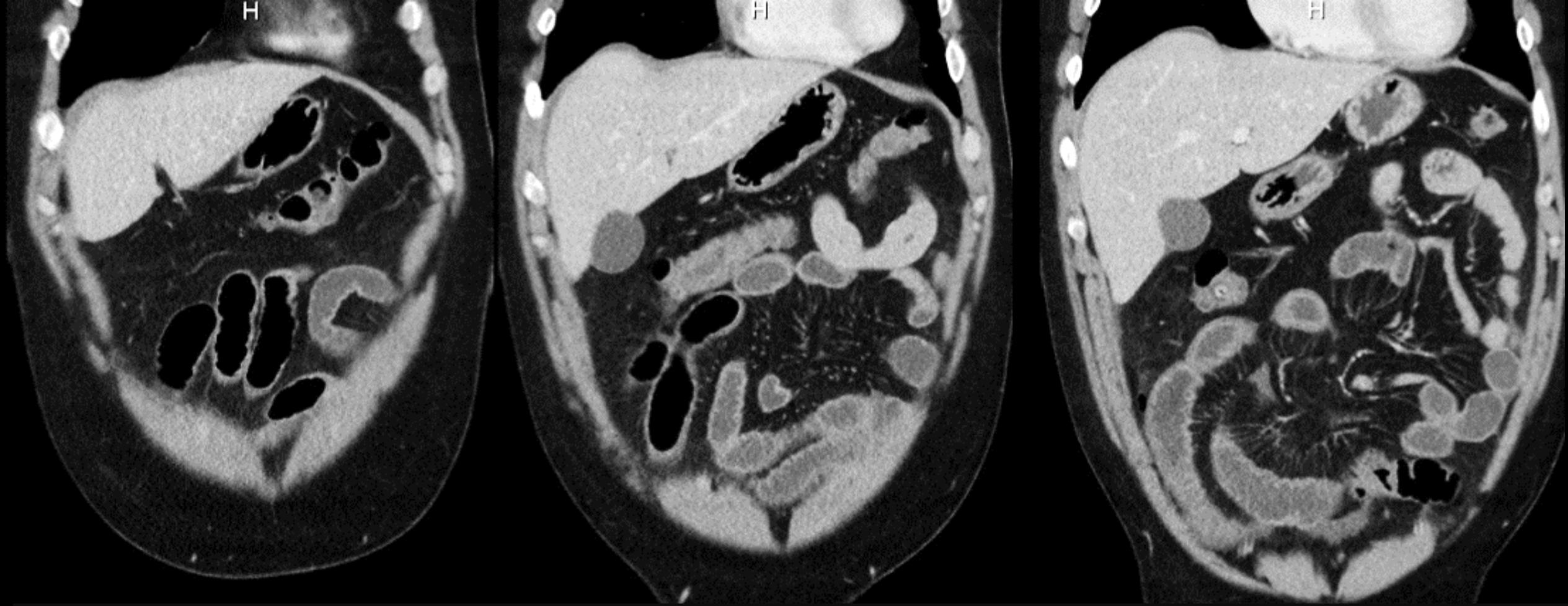
un premier scanner objective de discrets remaniements péritonéaux disséminés prédominant dans la région du carrefour iléo-caecal (opacités nodulaires à contours flous) et au niveau du mésentère (images d'infiltration linéaires . Flèches rouges)



un second scanner pratiqué 3 mois après le précédent confirme l'atteinte infiltrante diffuse du mésentère et du mésocolon transverse associant opacités linéaires fines et diminution de transparence en plages ()



il n'y a pas de prise
de contraste
intense et durable
dans les
remaniements
tissulaires de la
région iléo-caecale



les parois des anses iléales sont régulièrement et modérément épaissies et présentent des images typiques de "signe du peigne" (comb sign) sur leur versant séreux. **Ce signe traduit la rétraction en longueur du tube digestif pathologique et de son mésentère.** Les dents du peigne correspondent aux vaisseaux droits entourés du tissu graisseux du mésentère et rapprochés les uns des autres par la rétraction axiale. Ces aspects sont désignés par des noms variés : **mésentérite rétractile, fibrose mésentérique, mésentérite sclérosante, panniculite mésentérique**

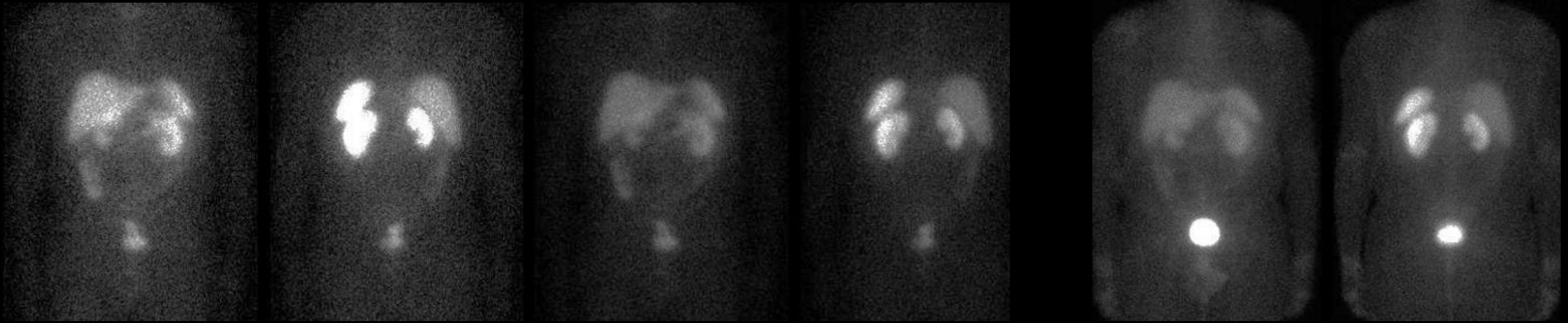


Le signe du peigne n'est pas pathognomonique de la maladie de Crohn +++, on l'observe chaque fois qu'une fibrose circonférentielle de la paroi du tube digestif s'accompagne d'un raccourcissement du segment atteint. C'est en particulier le cas des ischémies chroniques intestino-mésentériques qu'elles soient la conséquence d'un athérome important des branches viscérales de l'aorte abdominale : "syndrome de Mikkelsen" (angor intestinal), ou en relation avec une vascularite digestive (en particulier dans les formes ischémiantes de tumeurs neuro-endocrines de l'intestin moyen (tumeurs carcinoïdes du grêle)





cliniquement il n'y a pas d'argument en faveur d'une maladie de Crohn ou d'un syndrome de Mikelsen: pas de syndrome infectieux, pas d'atteinte de l'état général .



une scintigraphie au ^{111}In octréotide (Octréoscan®), traceur des récepteurs à la somathormone fonctionnels , n'a pas apporté d'argument en faveur d'une TNE abdominale (tumeur carcinoïde avec mésentérite rétractile secondaire)

il faut bien sûr évoquer également dans la discussion diagnostique une **atteinte maligne primitive fibrosante** : mésothéliome péritonéal , notamment dans sa forme desmoplastique , adénocarcinome papillaire péritonéal primitif et surtout **carcinomatose péritonéale secondaire**(carcinomes lieberkûhniens du tube digestif , carcinomes ductaux du pancréas , carcinomes épithéliaux ovariens) ou **localisation péritonéale d'une hémopathie maligne** .

Dans cette optique, la biopsie s'impose +++ dès que les anomalies scanographiques s'accompagnent d'une symptomatologie clinique

Les **résultats de la biopsie** sont les suivants:

macroscopie:

masse bien délimitée et **sans capsule**

microscopie :

prolifération fibroblastique avec un **abondant stroma collagène inflammatoire**

stroma myxoïde localisé, rarement diffus

infiltration tentaculaire des fibres musculaires du grêle

formation de fibres chéloïdes

microhémorragies périvasculaires

épaississement des parois des artères et parois veineuses fines

immunohistochimie CD 117 et CD 34 négatifs (élimine une bien peu probable GIST)

La conclusion des pathologistes est en faveur d'une **fibromatose mésentérique**

les atteintes fibrosantes primitives idiopathiques du péritoine

les atteintes proliférantes fibreuses **diffuses** du péritoine, du mésentère et des épiploons sont difficiles à identifier par l'imagerie sauf lorsqu'elles s'accompagnent d'autres atteintes ganglionnaires, vasculaires ou atteintes d'autres appareils.

ORPHA:238593

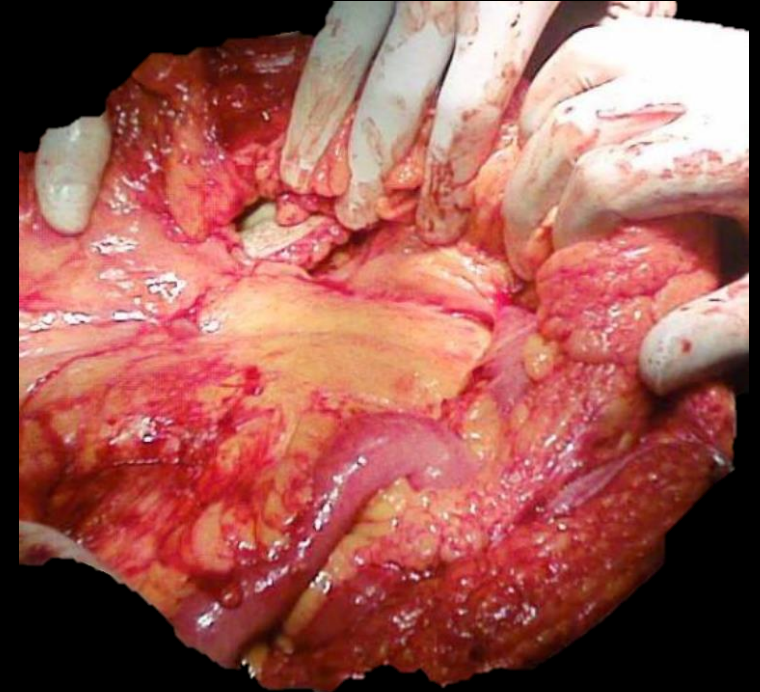
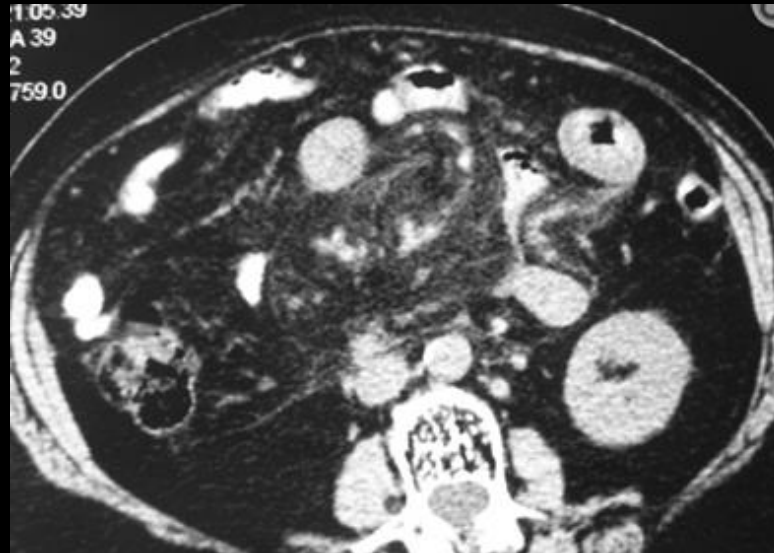
Niveau de classification : Maladie

<i>Synonyme(s) :</i>	Mésentérite sclérosante
Lipodystrophie isolée du mésentère	Panniculite mésentérique
Lipogranulome mésentérique	<i>Prévalence :</i> Inconnu
Mésentérite lipomateuse	<i>Hérédité :</i> Non applicable
Mésentérite liposclérotique	<i>Âge d'apparition :</i> Adulte
	<i>CIM-10 :</i> K65.8

la mésentérite sclérosante , (sclerosing mesenteritis , mésentérite rétractile idiopathique ,
panniculite mésentérique lipodystrophie mésentérique)

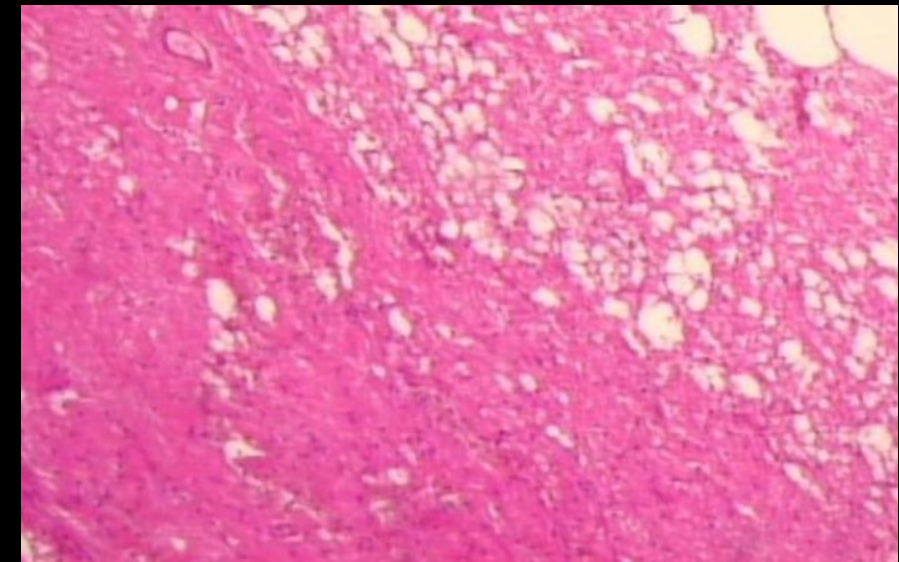
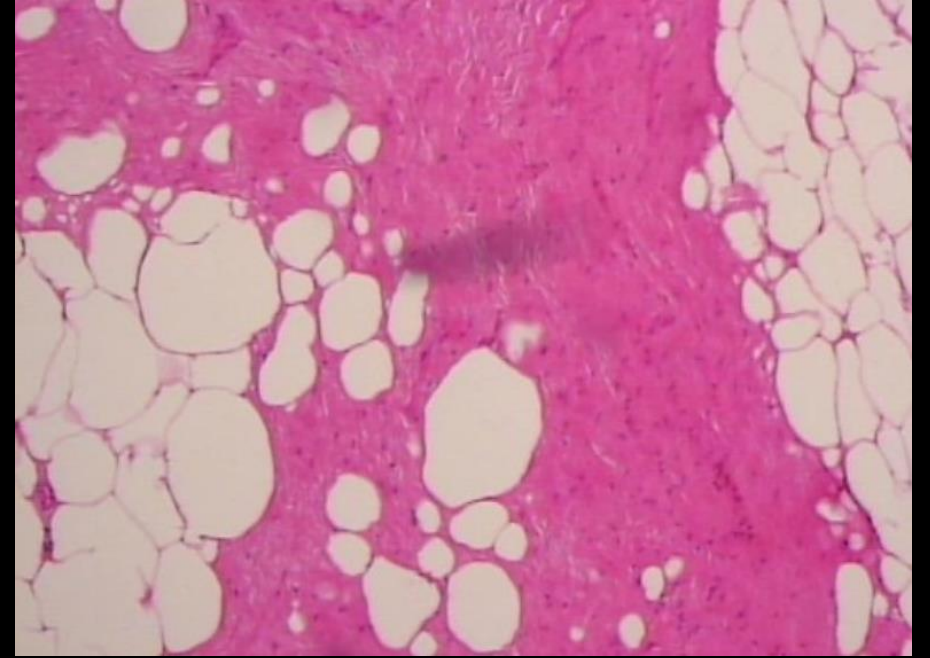
atteinte fibreuse rare, non tumorale, entraînant un épaissement et un raccourcissement
du mésentère . Généralement idiopathique quelques cas sont liés aux fibroses à IgG4

épaississement fibro-graisseux marqué du mésentère



La **mésentérite sclérosante** est une maladie rare causant l'inflammation de tissus adipeux du mésentère. Douleur abdominale, diarrhée, nausée, perte de poids, ballonnement et perte d'appétit sont couramment associés à cette maladie qui touche préférentiellement les adultes (âge moyen 65 ans)

Les 2 sous-formes de la mésentérite sclérosante incluent la **panniculite mésentérique** (lorsque l'inflammation et la nécrose graisseuse sont les caractéristiques dominantes) et la **mésentérite rétractile** (lorsque la fibrose et la rétraction dominant) mais on n'observe jamais de passage de l'une à l'autre de ces deux formes



fibrose sclérosante, nécrose graisseuse ,
inflammation chronique

les atteintes fibrosantes malignes primitives du péritoine , du mésentère et des épiploons

ou **mésothéliomes malins du péritoine** qui sont classés (WHO) en

mésothéliomes malins **sarcomatoïdes / desmoplastiques**

mésothéliomes malins **épithélioïdes**

mésothéliomes **biphasiques**

Ils correspondent à 10 % de l'ensemble des mésothéliomes, développés à partir de la séreuse péritonéale, **généralement diffus** ,liés à l'asbestose avec des durées d'exposition longues(en moyenne 32 ans); la liaison étant moins forte que pour les mésothéliomes de la plèvre

parmi les autres facteurs favorisant :

-les expositions aux **radiations ionisantes** lors de radiothérapies avec un délai d'apparition se chiffrant en années jusqu'à des décennies

-rarement associés aux **péritonites récurrentes**

Crohn,

endométriose,

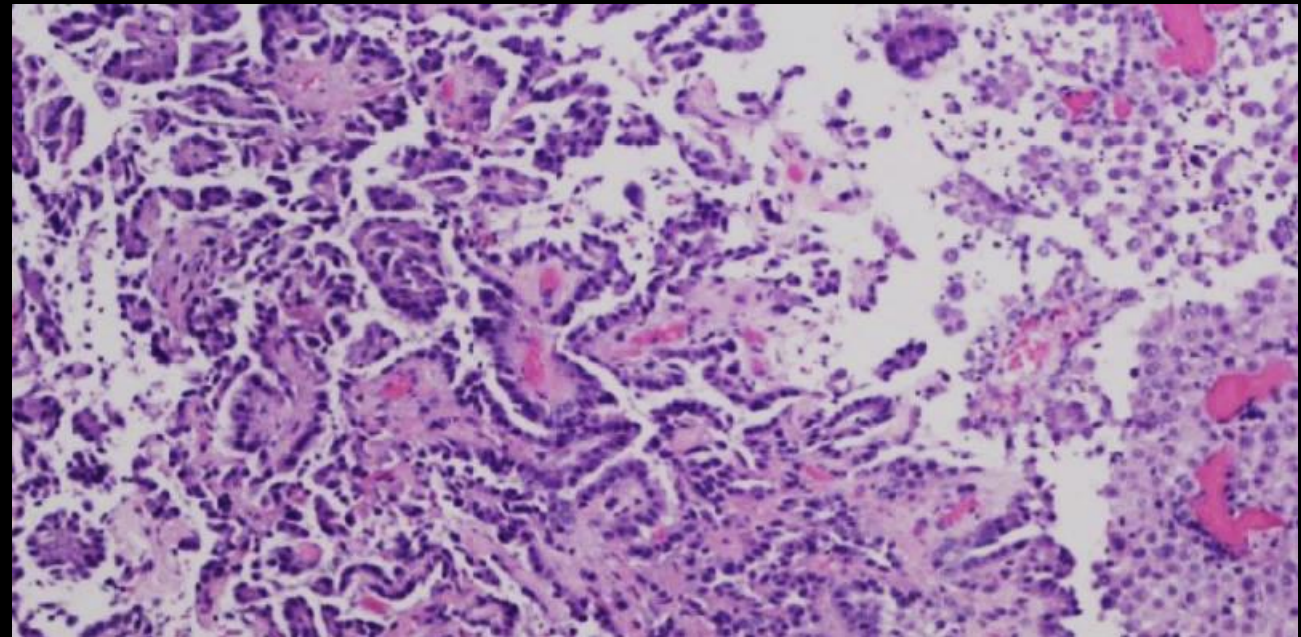
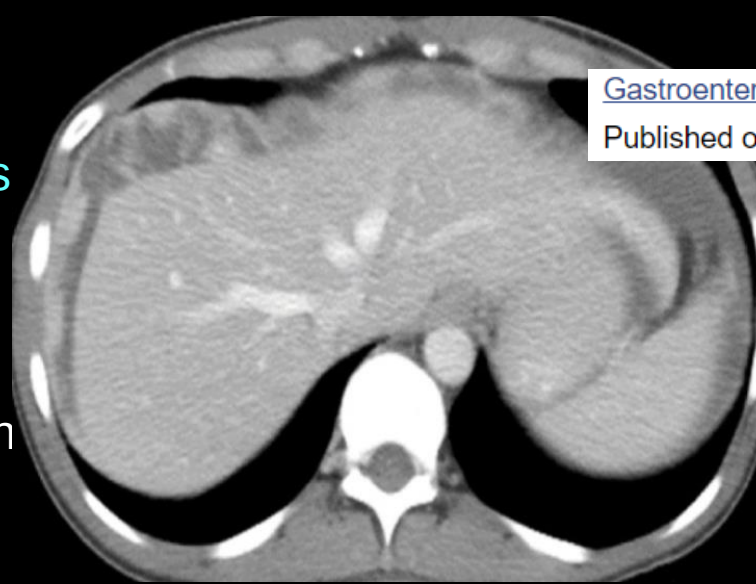
fièvre familiale méditerranéenne (maladie périodique)

atteint plus volontiers des femmes et des patients jeunes
que ne le font les mésothéliomes pleuraux

douleurs abdominales , ascite , plus rarement perforation
occlusion

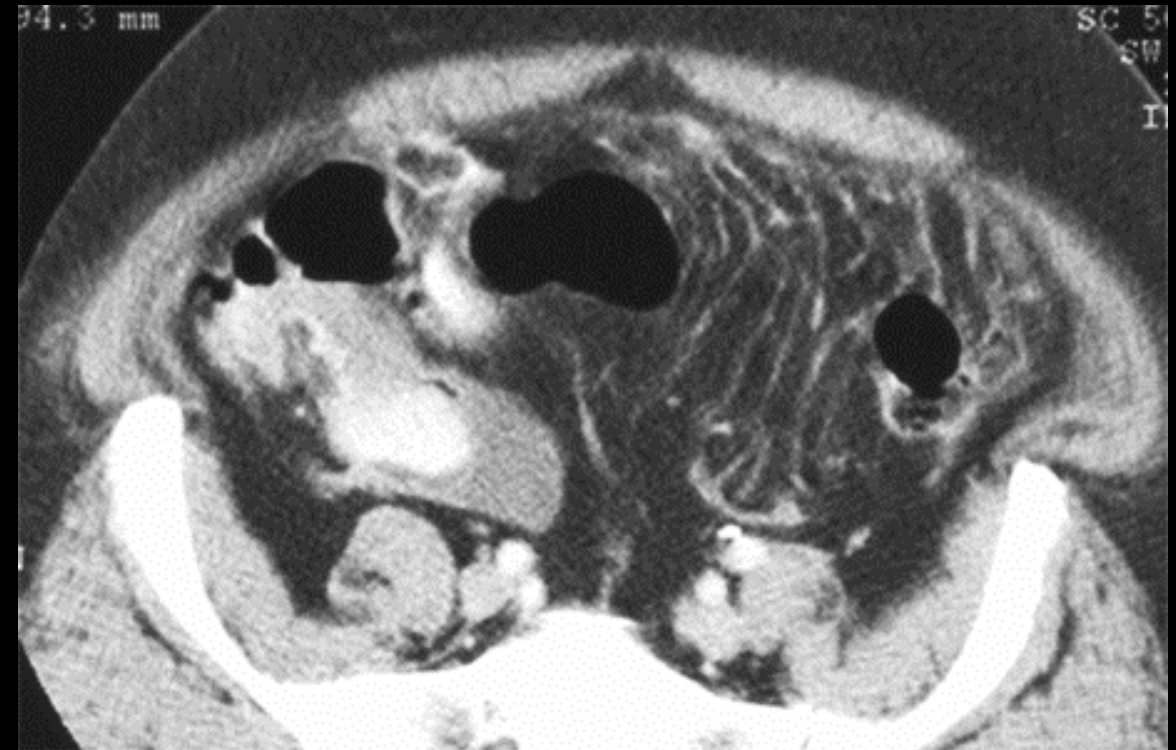
survie moyenne 3 à 7 ans 30 à 40% de survie à 5 ans
sous traitement

diagnostic uniquement par biopsies au moins 2
marqueurs positifs et 2 marqueurs négatifs car il n'y a
pas de marqueur immunohistochimique totalement
sensible ni spécifique pour cette tumeur



mésotéliome malin de type épithélioïde à prédominance
papillaire

en imagerie, le diagnostic de mésothéliome malin primitif du péritoine peut être évoqué devant des aspects particuliers du mésentère dont les parois sont recouvertes d'une mince couche fibreuse régulièrement étalée sur ses 2 faces , qui conduit à une **disposition "en plis jurassiques "**

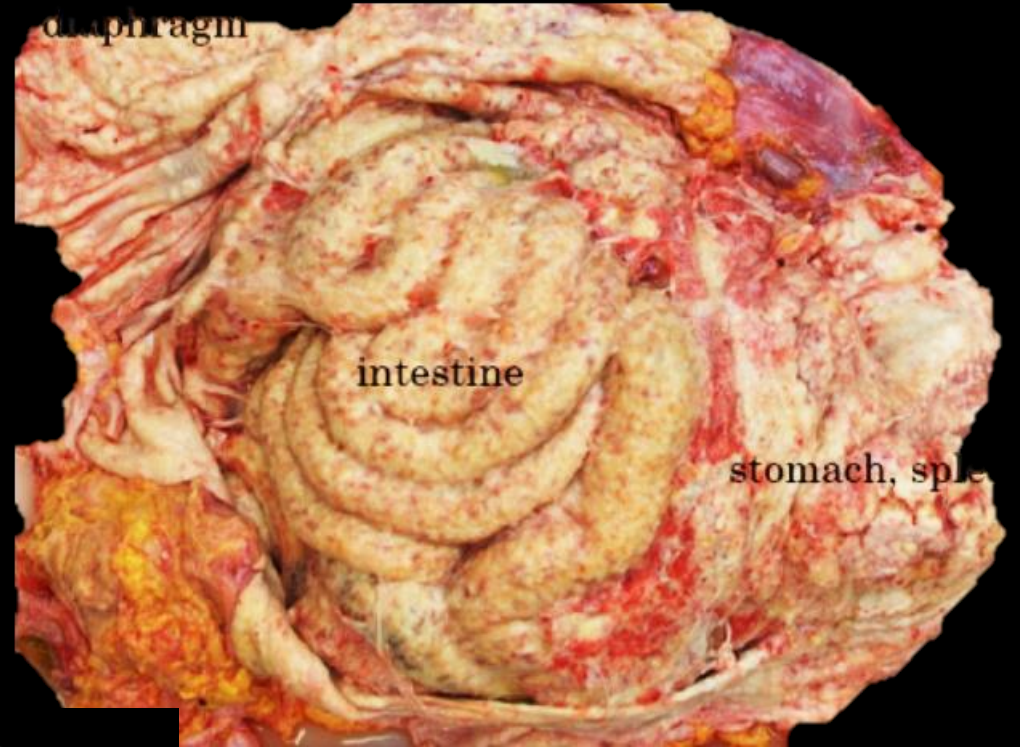


l'aspect caractéristique "en plis
jurassiques" du mésentère

facteurs pronostiques des mésothéliomes malins primitifs du péritoine

le pronostic est moins sombre si:

- .âge <60 ans
- .sexe féminin
- .variante épithélioïde surtout si aspect solide
- .cytoréduction chirurgicale complète
- .absence d'adénopathies
- .index péritonéal de Sugarbacker faible
- .index mitotique et grade nucléaire faibles



[Intern Med. 2017 Apr 1; 56\(7\): 861–864.](#)
doi: [10.2169/internalmedicine.56.7791](#)