

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



- Marie Luporsi IHN médecine nucléaire

# Contexte Clinique



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



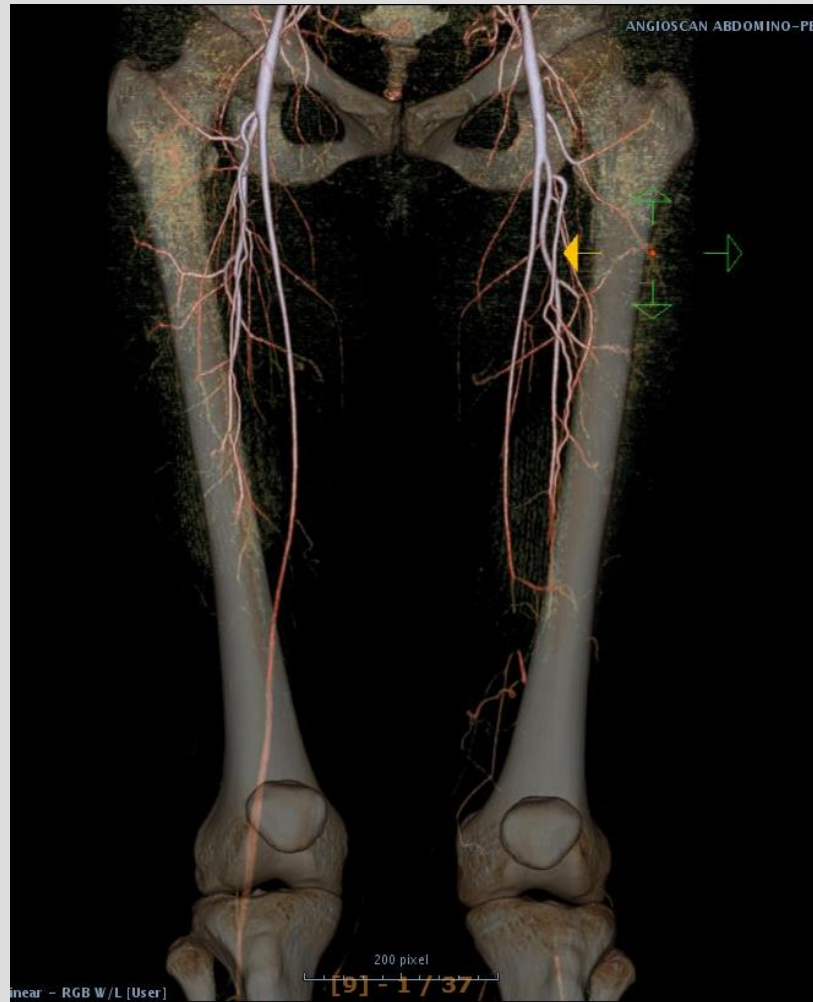
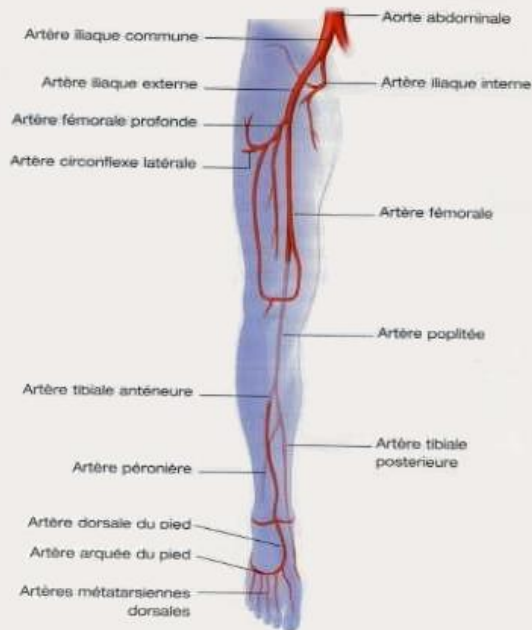
ANGIOSCANNER de l'aorte et des membres inférieurs  
réalisé en urgence



# ANGIOSCANNER DU 29/11/2013

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

## Arbre artériel du membre inférieur



# ANGIOSCANNER DU 29/11/2013

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



## EMBOLECTOMIE EN URGENCE



Papiret

www.delcampe.net



Papiret

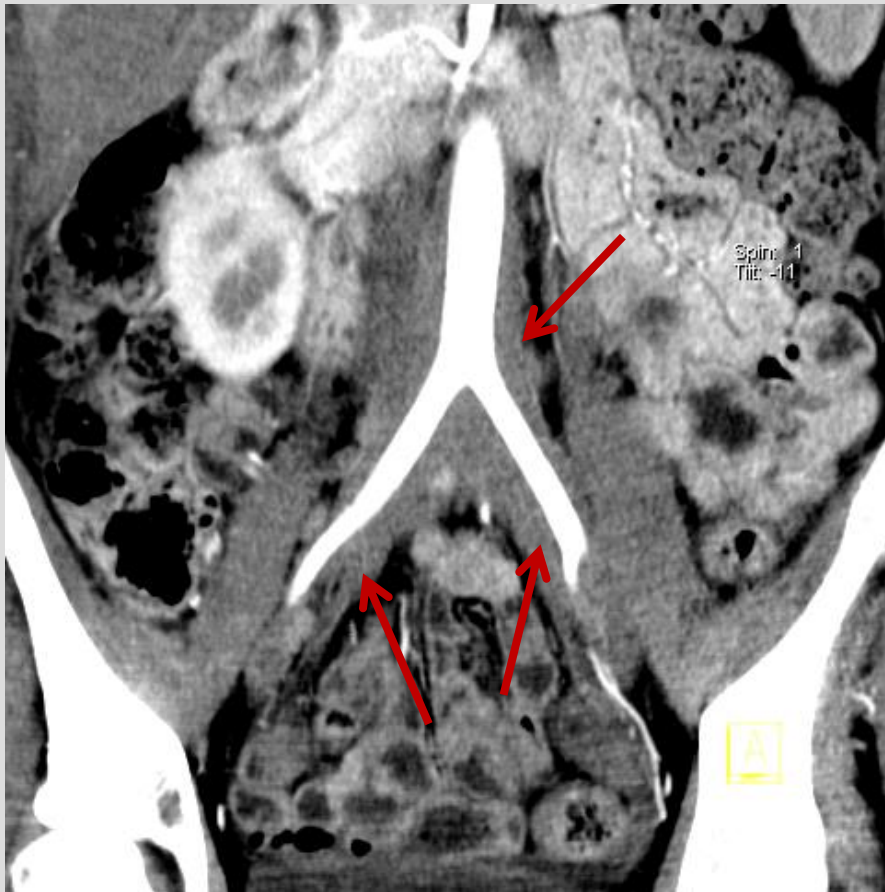
www.delcampe.net

## ANGIOSCANNER DU 29/11/2013

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



## ANGIOSCANNER DU 29/11/2013



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

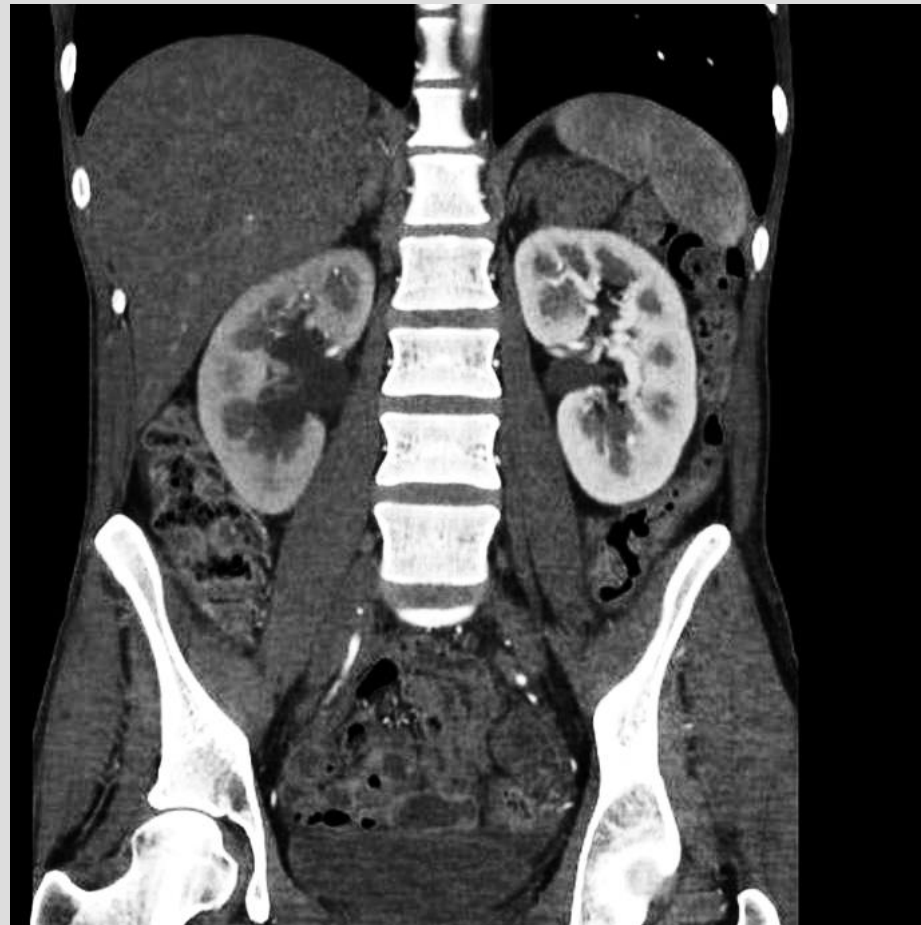
## ANGIOSCANNER DU 29/11/2013

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

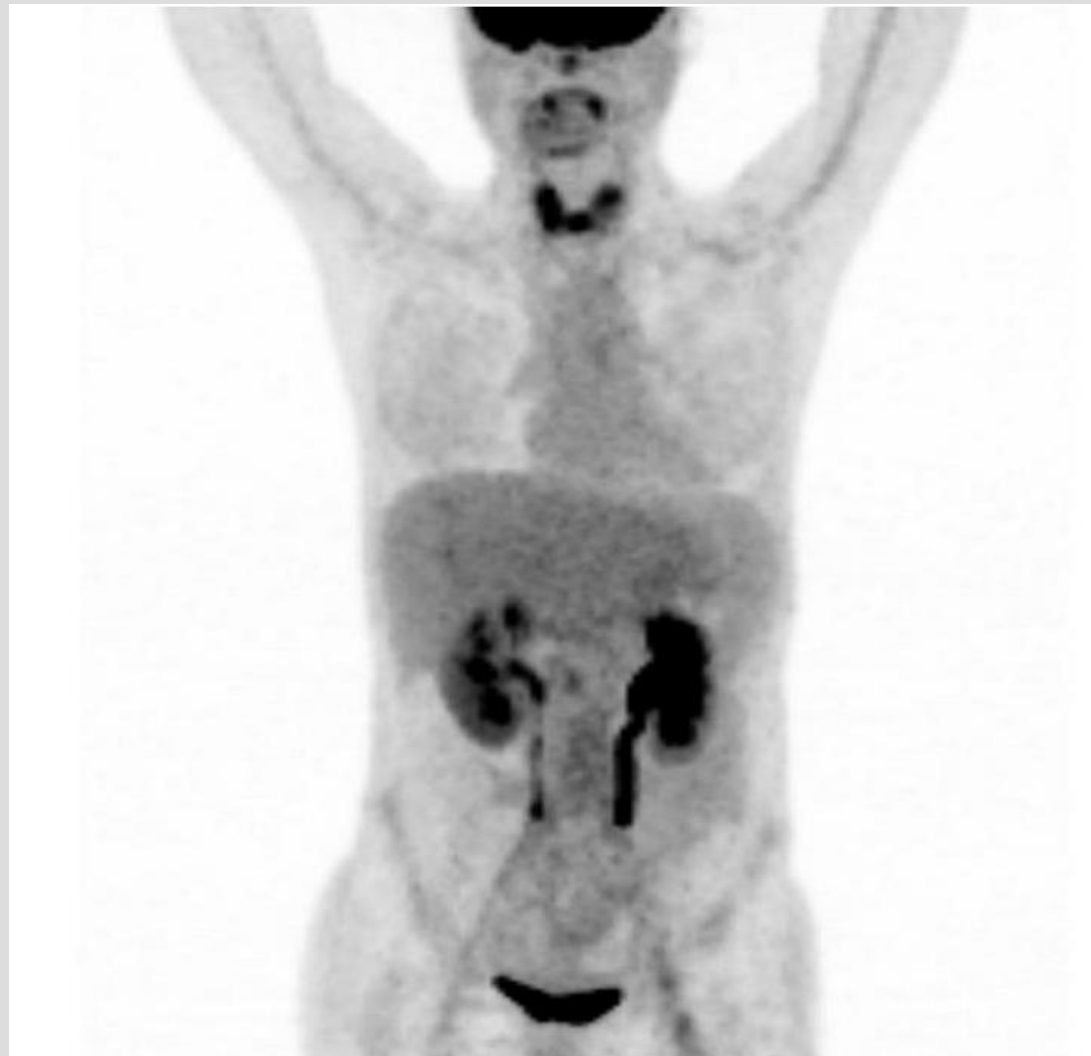


## ANGIOSCANNER DU 29/11/2013

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



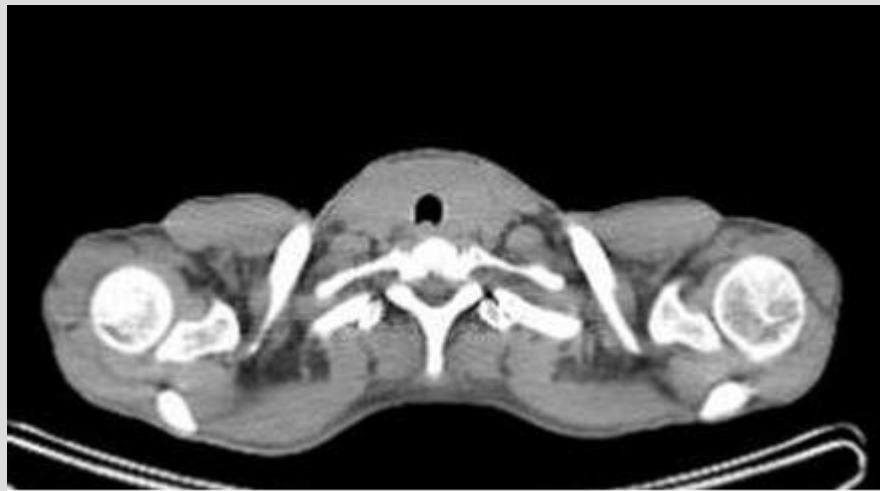
# TEP du 06/12/2013



## TEP du 06/12/2013

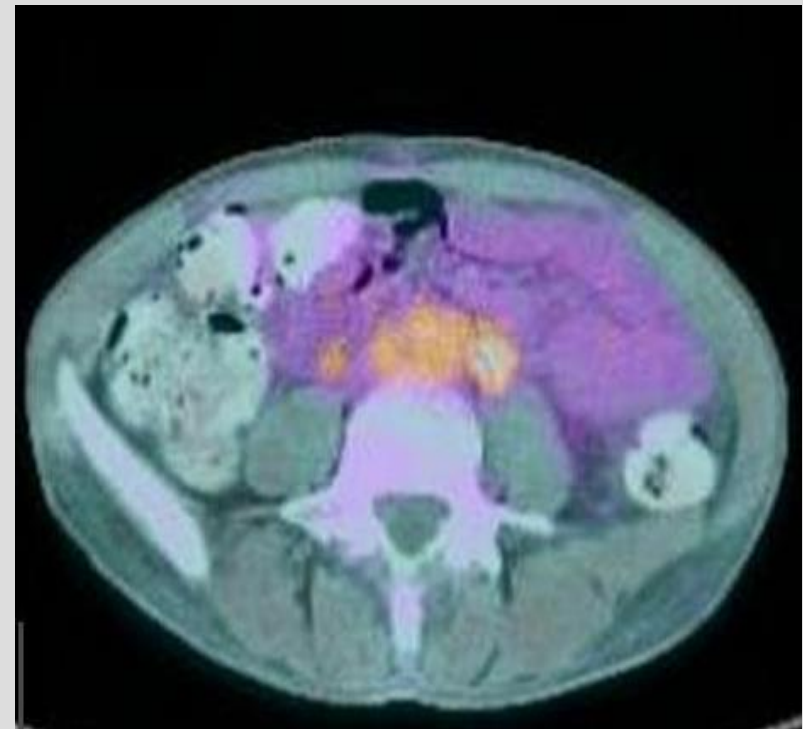
- Hypermétabolisme thyroïdien intense et diffus

➡ Thyroïdite

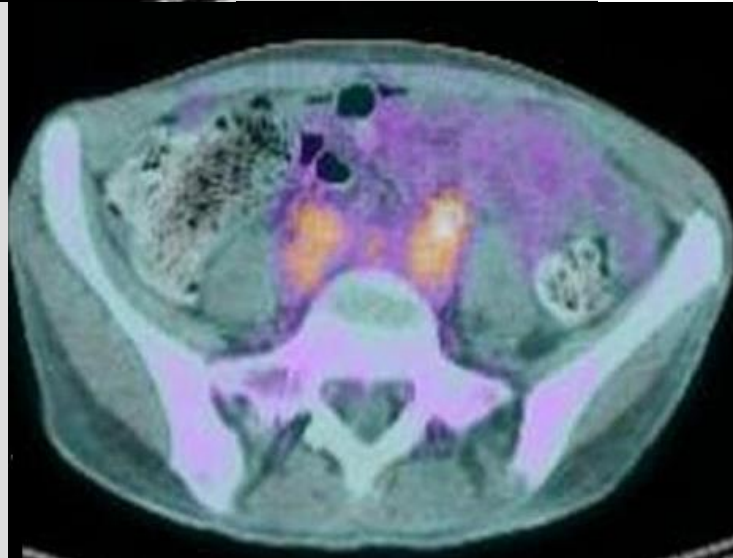
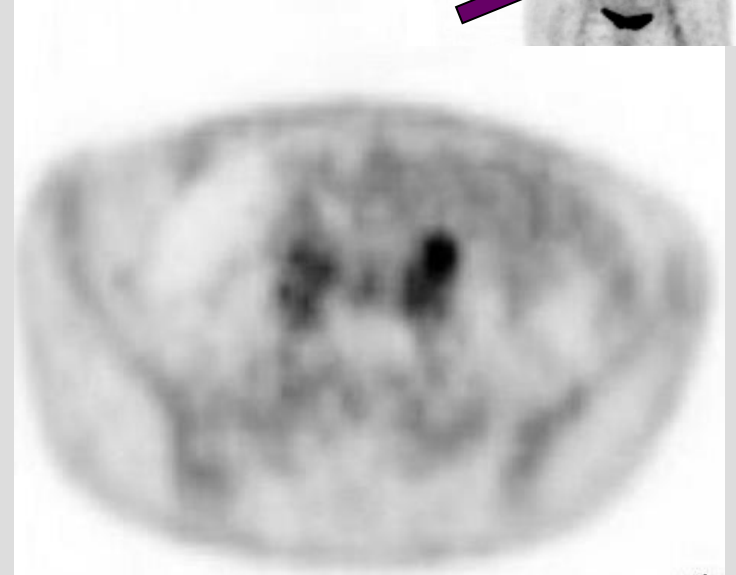
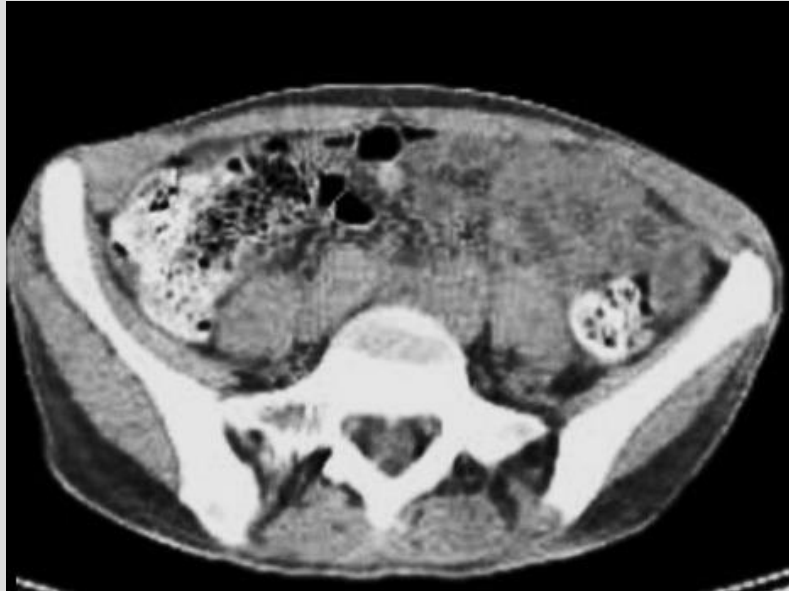


## TEP du 06/12/2013

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



# TEP du 06/12/2013

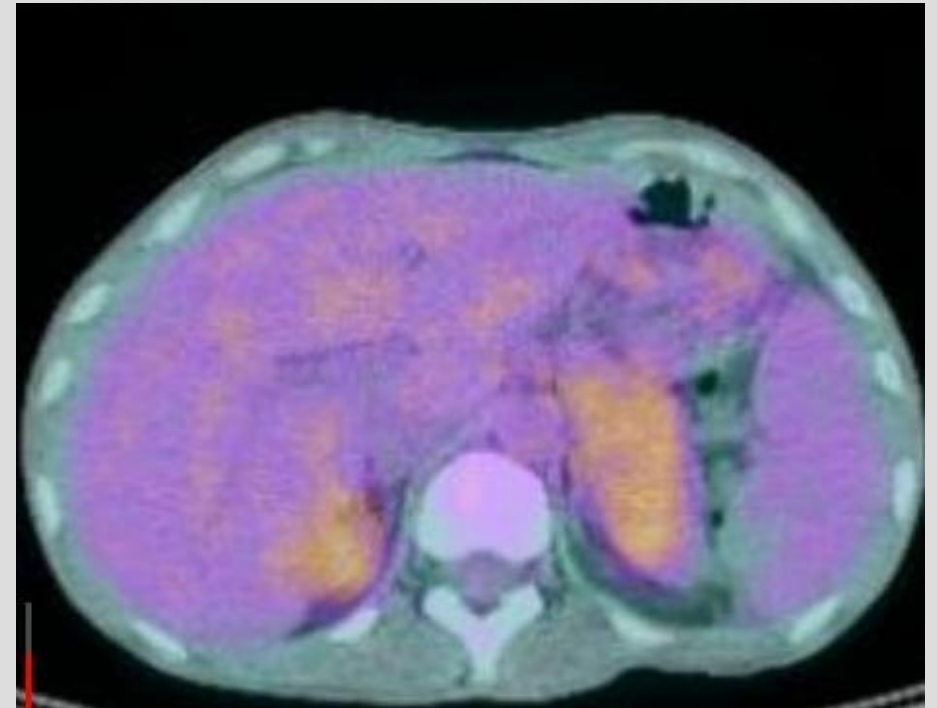
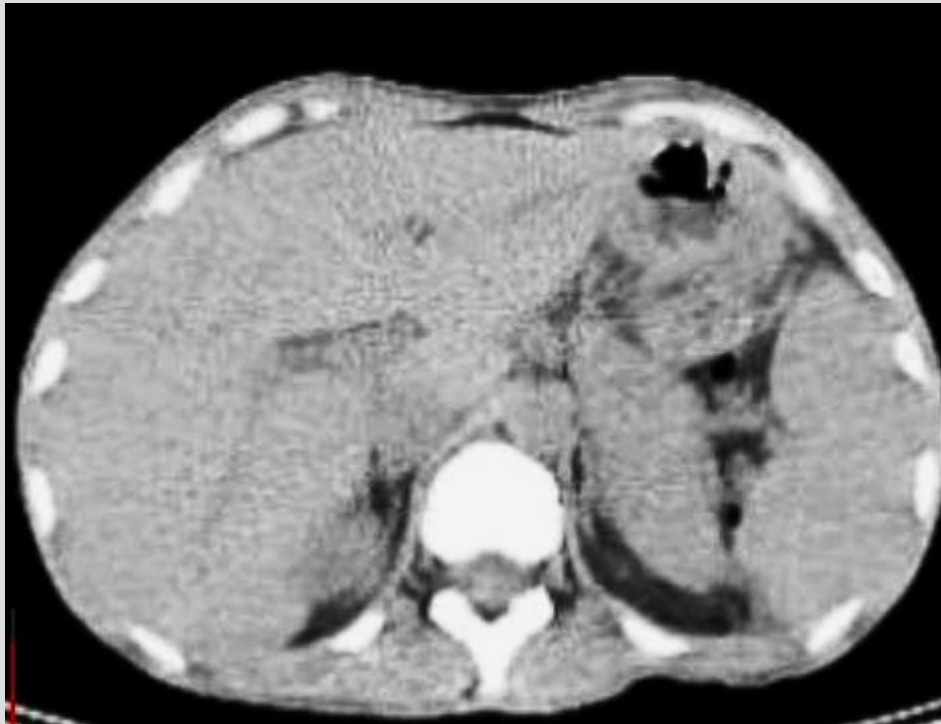


## TEP du 06/12/2013



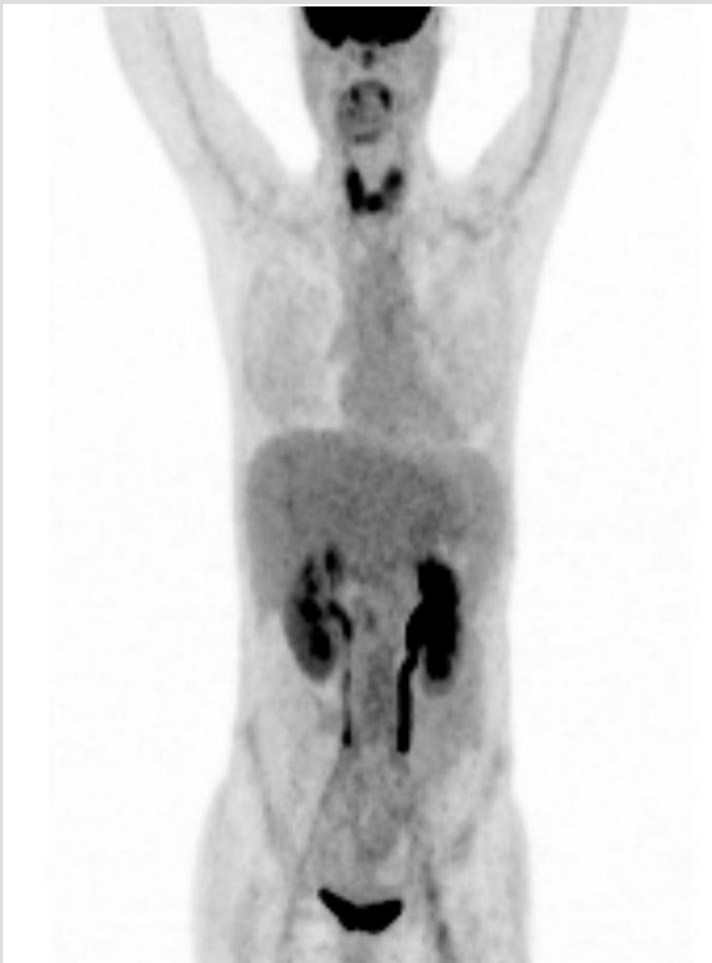
- Hypermétabolisme de la masse du pancréas caudal :

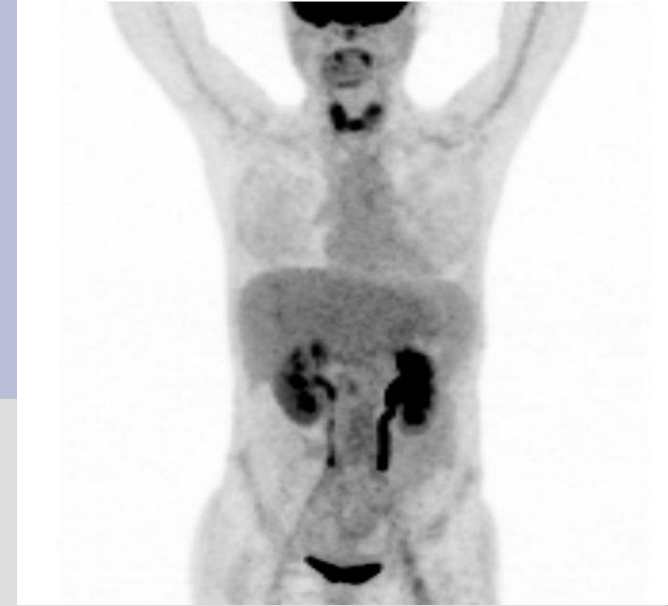
➔ Pancréatite



## TEP du 06/12/2013

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





DIAGNOSTIC ?



# Fibrose Rétropéritonéale

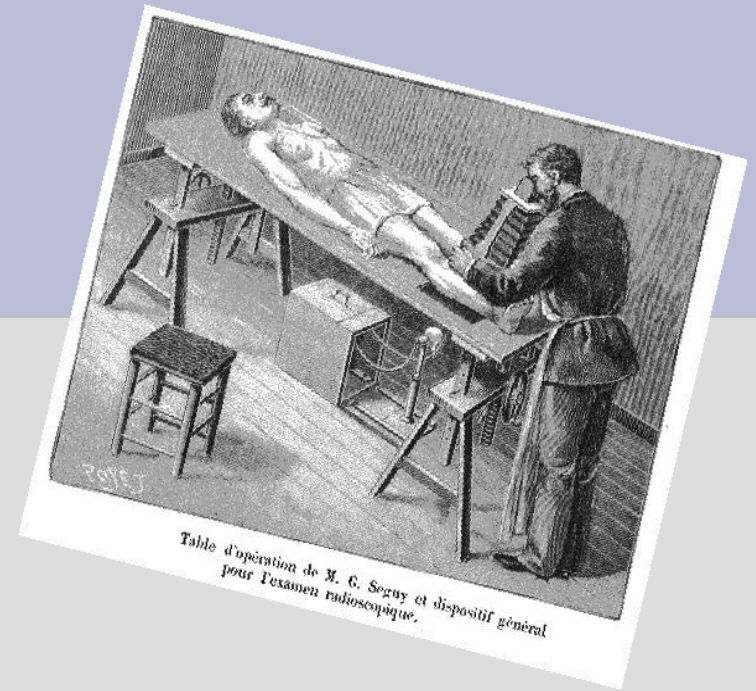
- plage de fibrose englobant le contenu du compartiment médian du rétro péritoine
- +/- extension médiastinale ou péri-vasculaire,



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

# Fibrose Rétropéritonéale

Affections primitives	Maladies auto-immunes	Agents pharmaco- logiques
<ul style="list-style-type: none"><li>• Anévrisme aortique</li><li>• Radiothérapie abdominale</li><li>• Chirurgie abdominale</li><li>• Traumatisme</li><li>• Néoplasies: lymphomes, sarcomes, carcinomes (sein, poumon, estomac, colon, vessie, prostate, col cervical)</li><li>• Maladie de Hodgkin</li><li>• Tuberculose</li><li>• Histoplasmosse</li><li>• Actinomycose</li><li>• Asbestose</li></ul>	<ul style="list-style-type: none"><li>• Spondylarthrite ankylosante</li><li>• Lupus érythémateux systémique</li><li>• Thyroïdite de Hashimoto</li><li>• Cholangite fibrosante</li><li>• Sclérodermie</li><li>• Vasculites systémiques: granulomatose de Wegener, polyartérite noueuse, maladie de Raynaud</li><li>• Arthrite rhumatoïde</li><li>• Thyroïdite de Riedel</li><li>• Glomérulonéphrite extramembraneuse</li><li>• Maladie d'Erdheim-Chester</li></ul>	<ul style="list-style-type: none"><li>• Analgésiques</li><li>• Bromocriptine</li><li>• Bêtabloquants</li><li>• Ergotamine</li><li>• Méthysergide</li><li>• Méthyldopa</li><li>• Amphétamines</li><li>• Hydralazine</li><li>• Cocaïne</li><li>• Pergolide</li></ul>



## UN AUTRE DIAGNOSTIC ?

1 – Donne la définition des termes suivants :  
Triangle rectangle :

C'est un triangle qui a 3 cotés  
parallèles Pendu

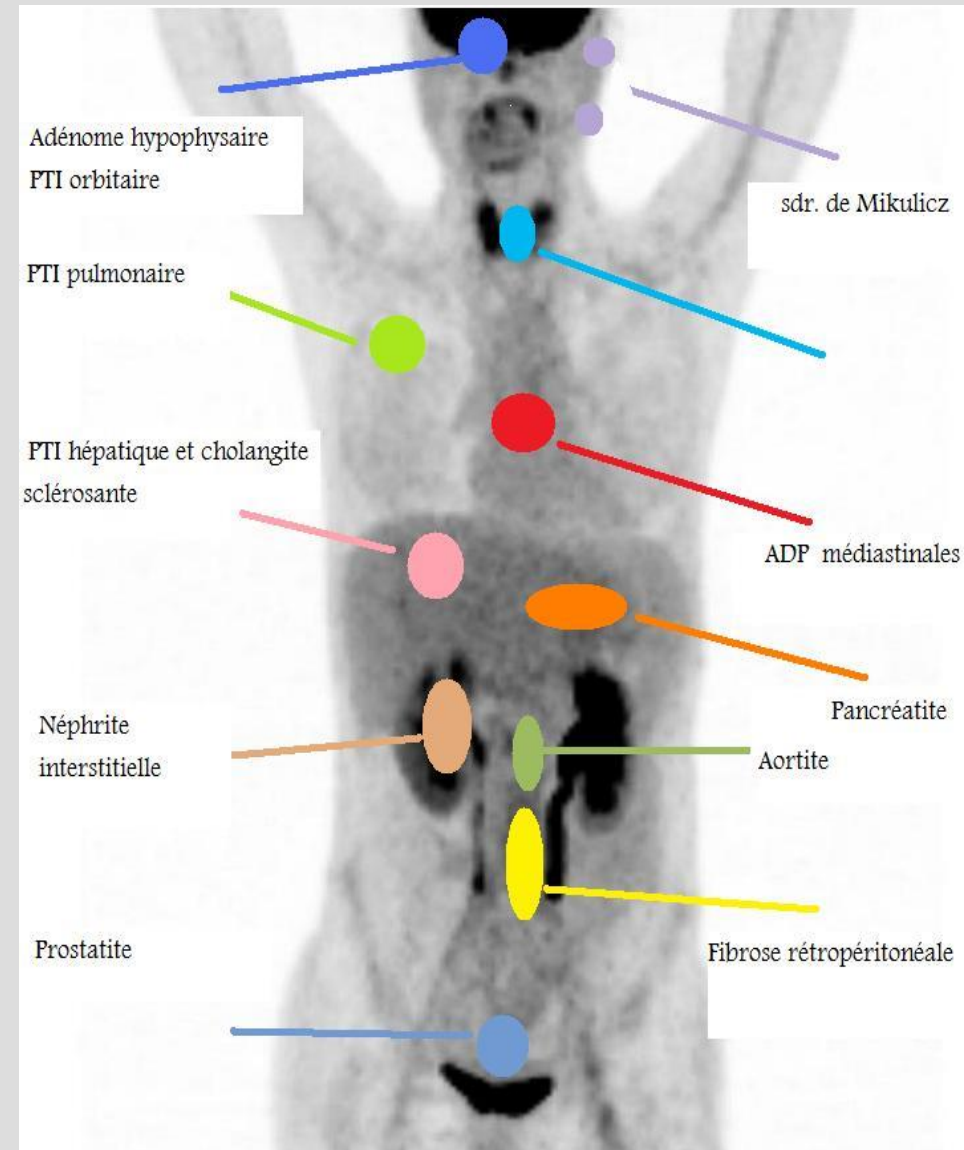
# Maladie systémique associée aux IgG4

## Epidémiologie :

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

## Biologie :

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

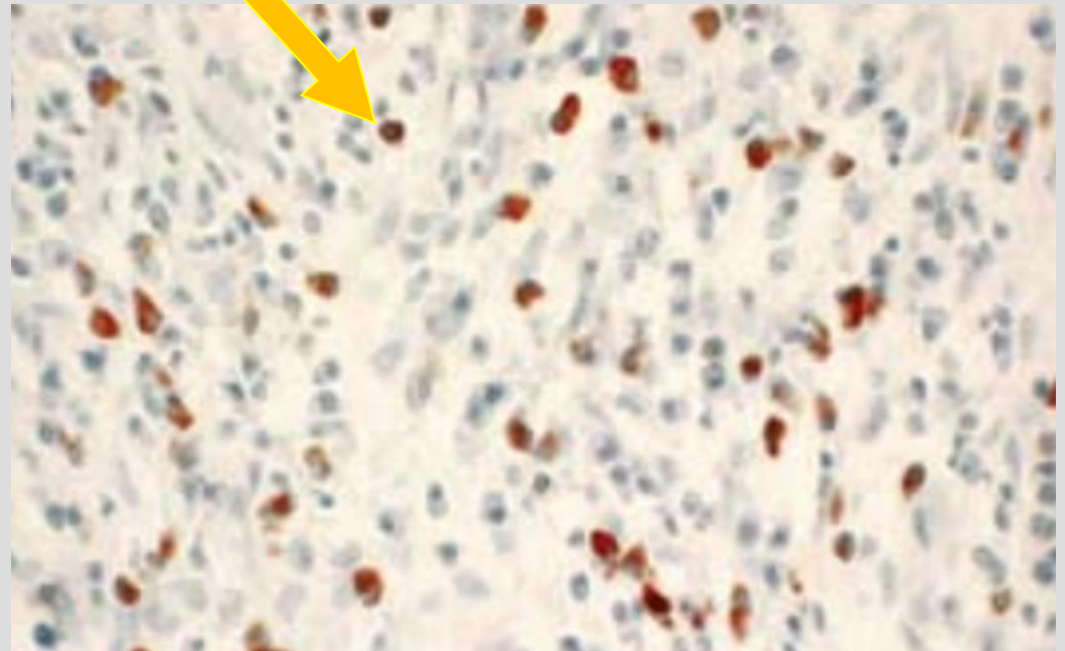


# Maladie systémique associée aux IgG4

## Clés du diagnostic :

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

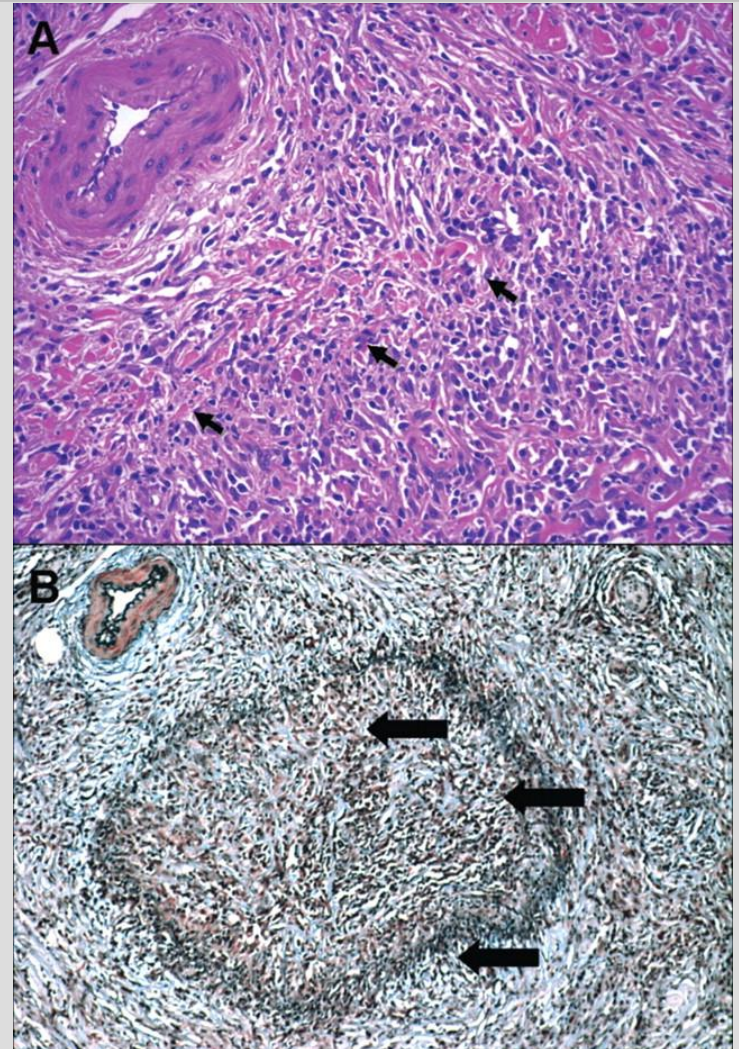
<http://ccjm.org/content/76/10/607.full>



# Maladie systémique associée aux IgG4

## Histologie :

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



# Maladie systémique associée aux IgG4

## Une atteinte rénale ou rétropéritonéale :

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



## Extrapancreatic associations

•Sclerosing cholangitis

•similar to primary sclerosing cholangitis

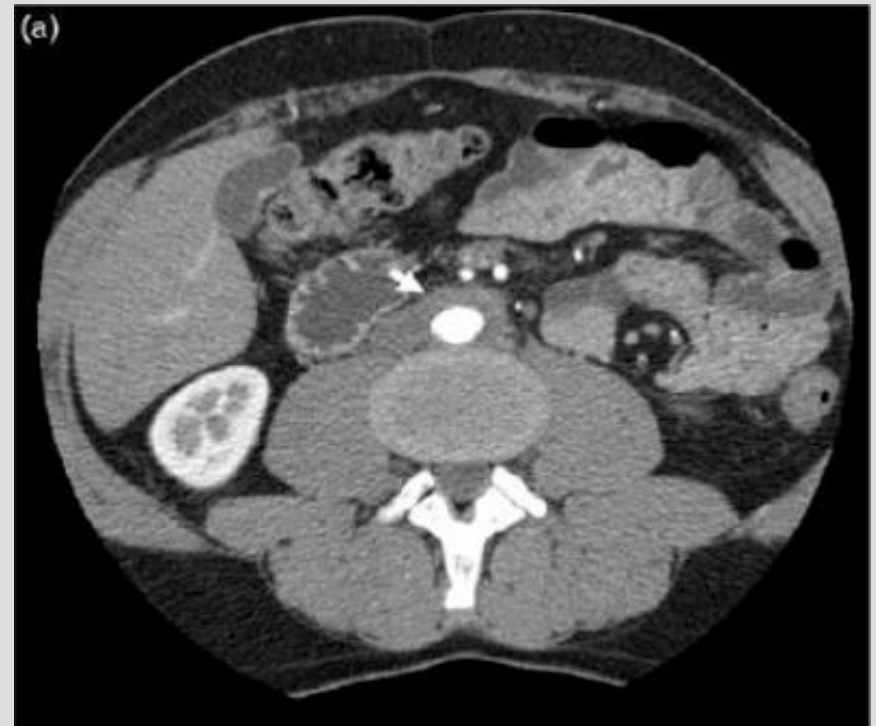
•Retroperitoneal fibrosis

•Sclerosing sialadenitis

•Mediastinal adenopathy

•Interstitial nephritis

•Occasional association with other autoimmune diseases



# Maladie systémique associée aux IgG4

Associée à d'autres atteintes d'organes :

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

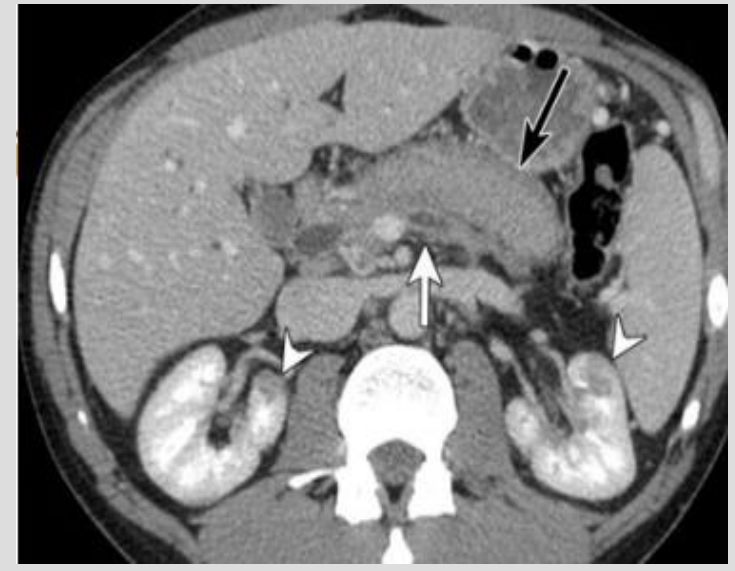
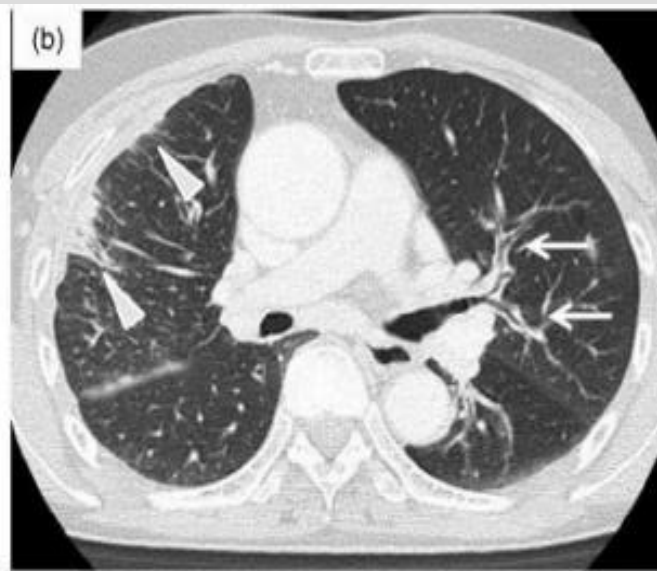
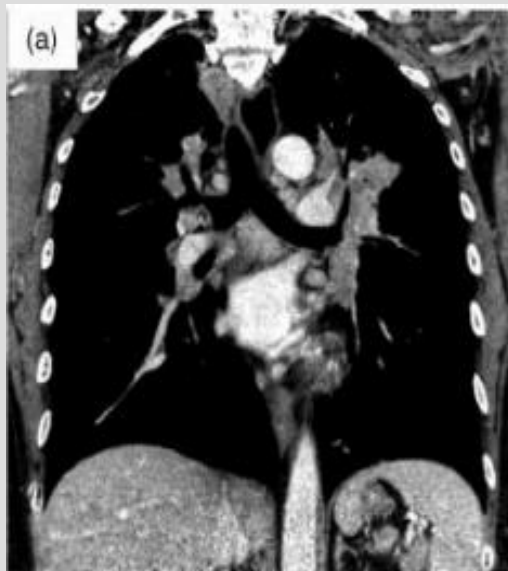
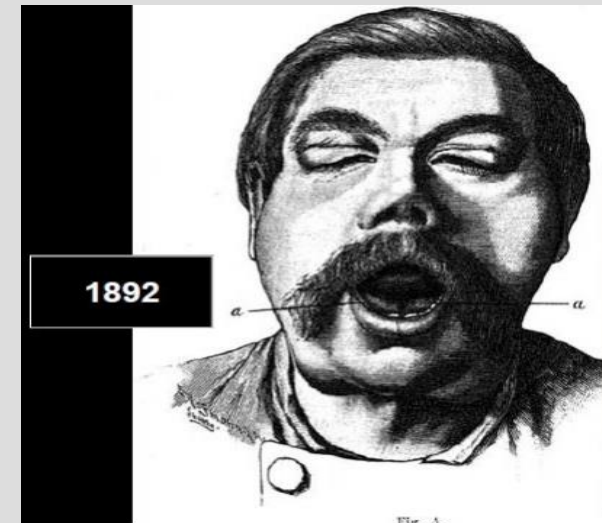


TABLE 2

**Diagnostic criteria for autoimmune pancreatitis worldwide**

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

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

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

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

# Prise en charge Thérapeutique



Avant corticothérapie

Après corticothérapie

TTT Symptomatique  
Immunosuppresseurs  
Corticothérapie



# messages à retenir

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

-l'imagerie radiologique et la médecine nucléaire, malheureusement encore séparées administrativement et fonctionnellement , sont idéalement placées pour aider au diagnostic des maladies systémiques rares devenues "**maladies auto-immunes et auto inflammatoires systémiques rares ou FAI<sup>2</sup>R**" 'filiale de santé maladies rares (coordonnateur Pr Eric Hachulla Lille)

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

# MERCI DE VOTRE ATTENTION



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