

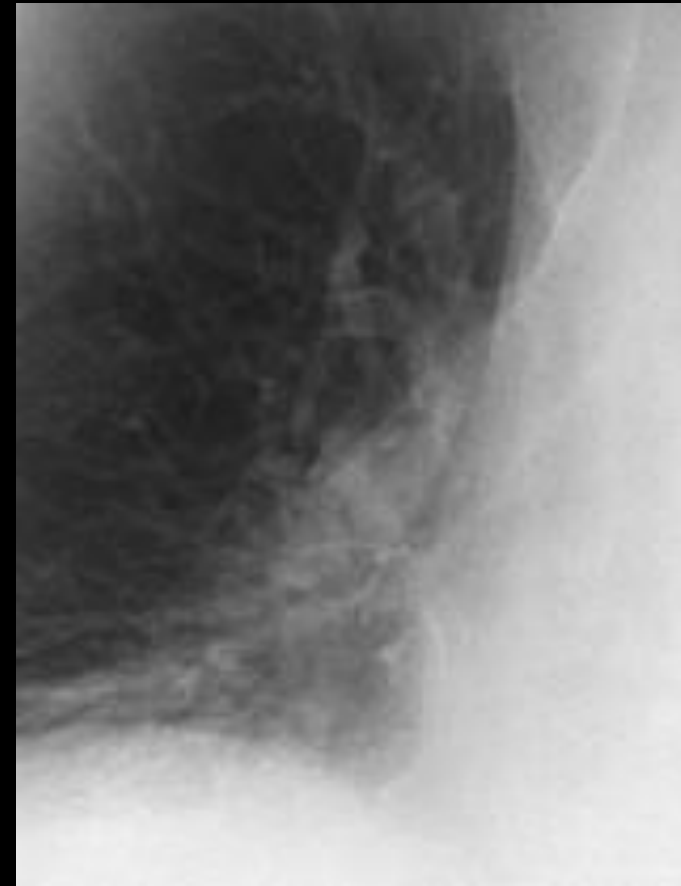


homme , 55 ans , tuberculose pulmonaire à l'âge de 6 ans , de forme non précisée .

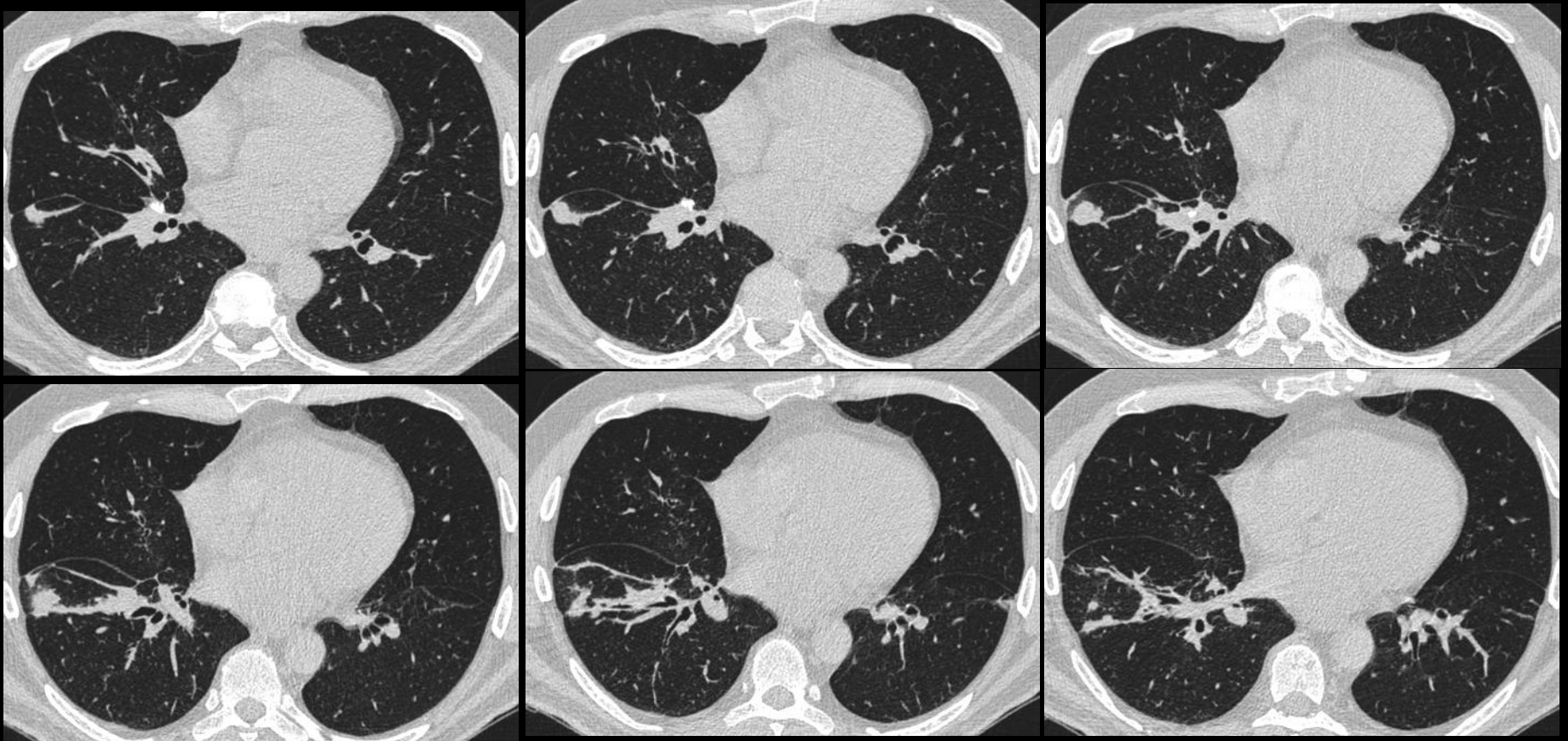
en janvier 2012 , **hémoptysies abondantes** attribuées à une maladie du hile en raison des antécédents et de l'aspect radiologique :

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



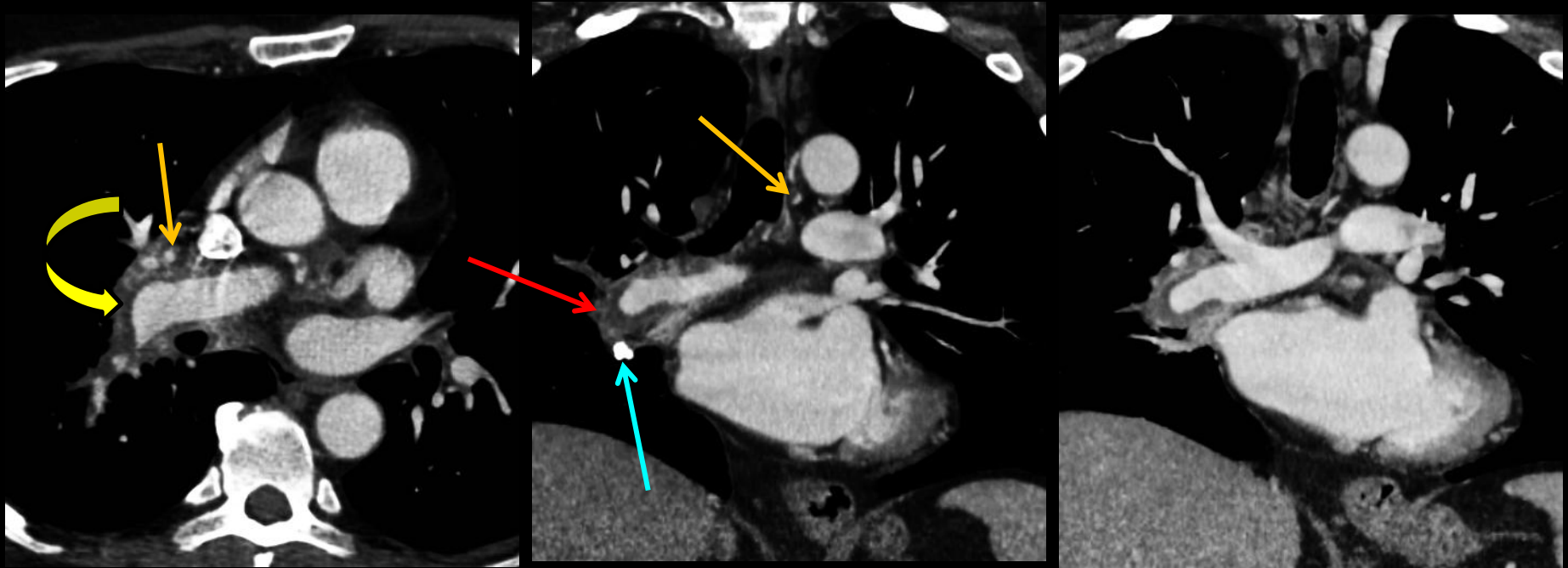
il existe bien une calcification hilare antérieure mais les anomalies parenchymateuses , essentiellement péri bronchiques centrales et nodulaires périphériques siègent dans le segment de Fowler



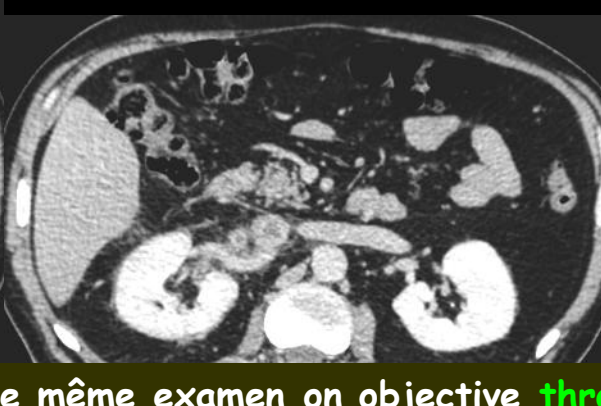
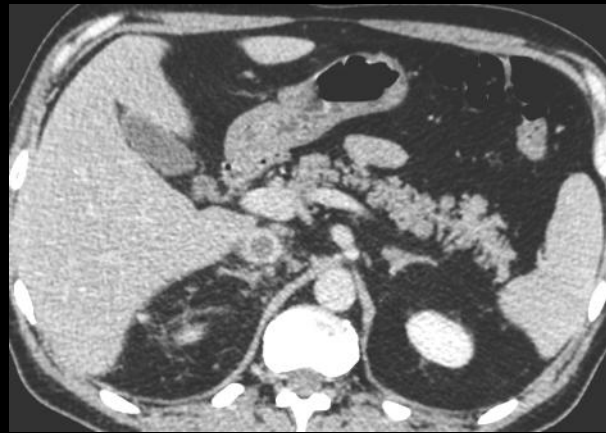
la récurrence des hémoptysies en mars 2012 entraîne la réalisation d'une embolisation des branches artérielles bronchiques droites

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) , abondamment 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 épaissement 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**

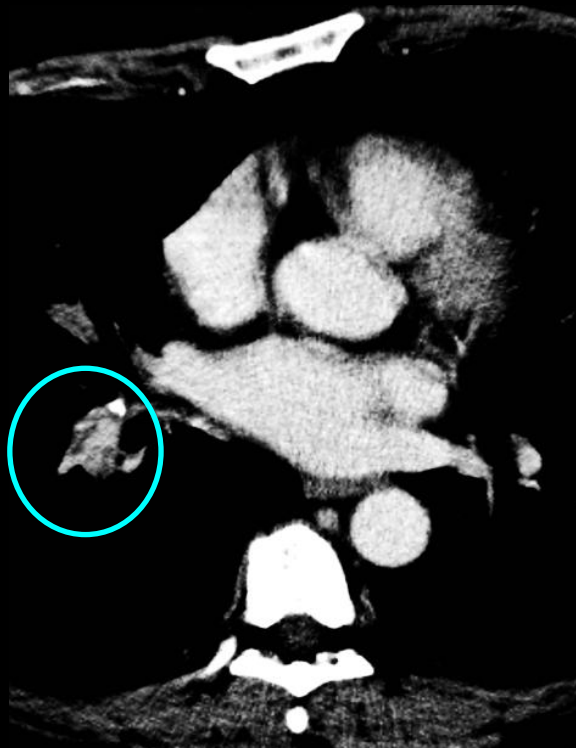
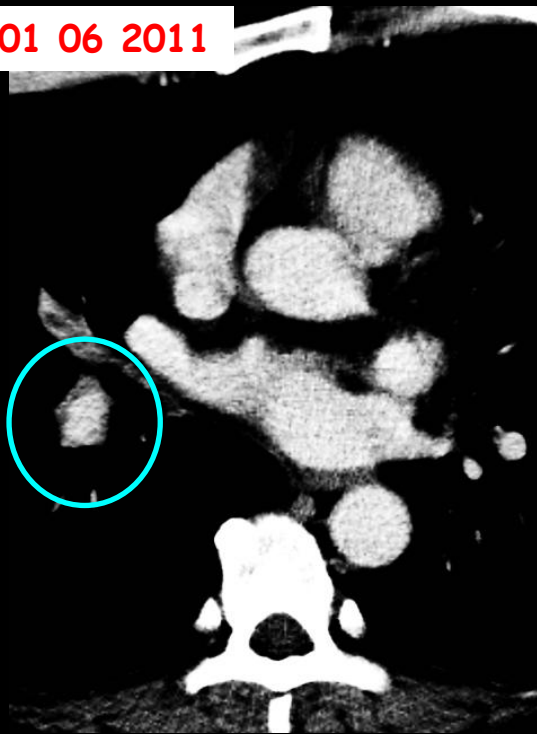
le diagnostic est souvent très tardif ; dans notre observation la coexistence avec des antécédents tuberculeux et des signes radiologiques de maladie du hile avait fait émettre , pour les hémoptysies, l'hypothèse d'un **faux anévrisme de Rasmussen** : faux anévrisme généralement de petite taille (volume 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 anévrisme soit évoqué et , lorsqu'il l'a été , on a , dans un premier temps , pensé à un **anévrisme de Rasmussen** (faux anévrisme infectieux , généralement de petite taille , développé dans la paroi d'une caverne tuberculeuse ...)

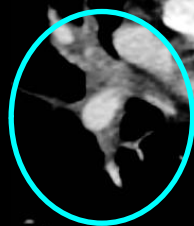
"errare humanum est ...perseverare diabolicum..."

"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 .

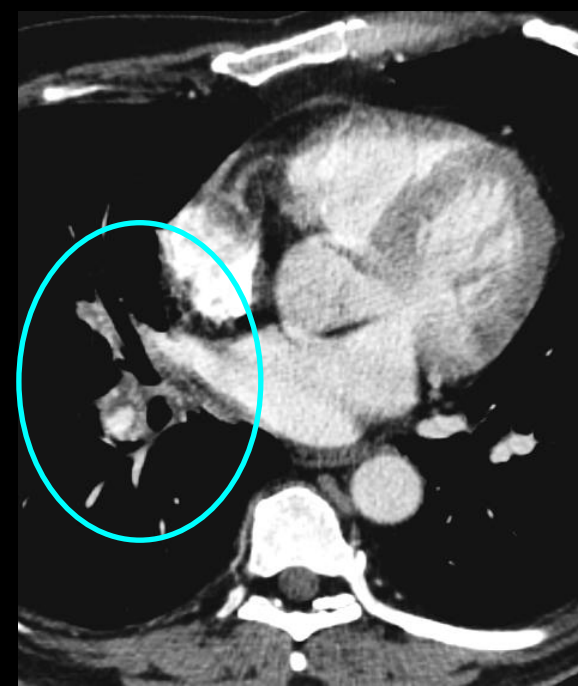
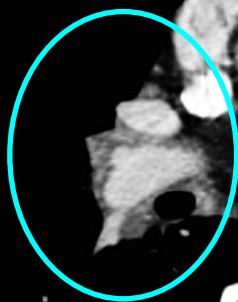
01 06 2011



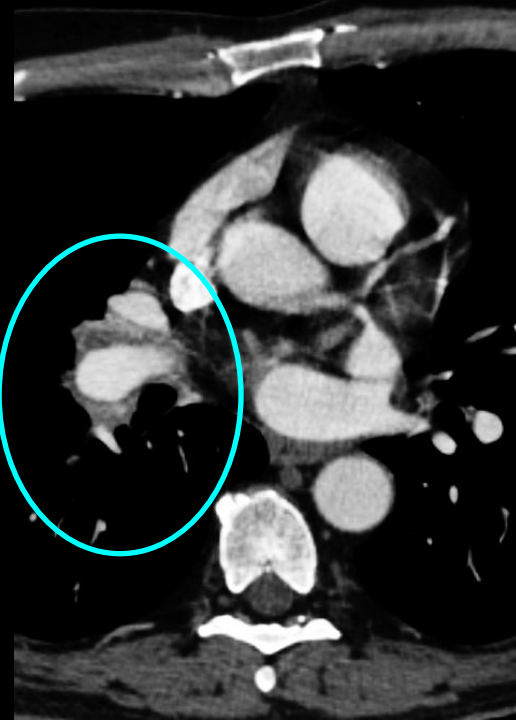
11 07 2011



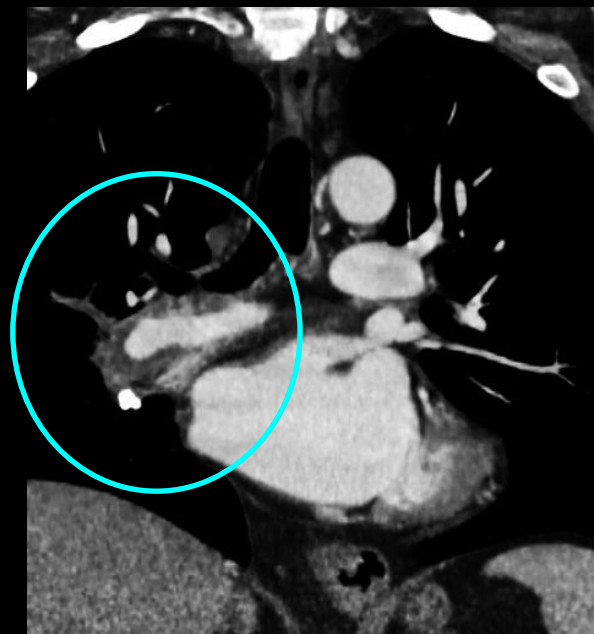
03 02 2012



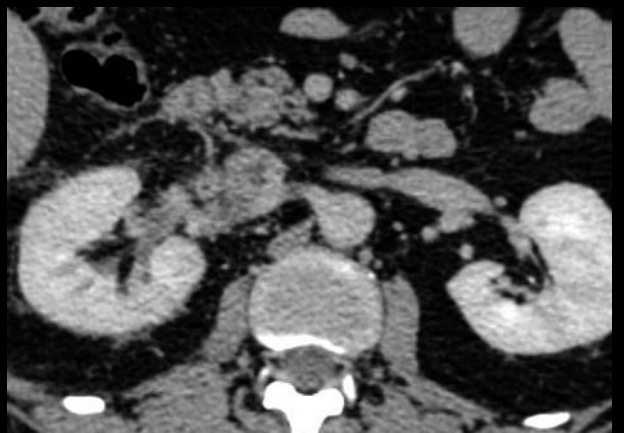
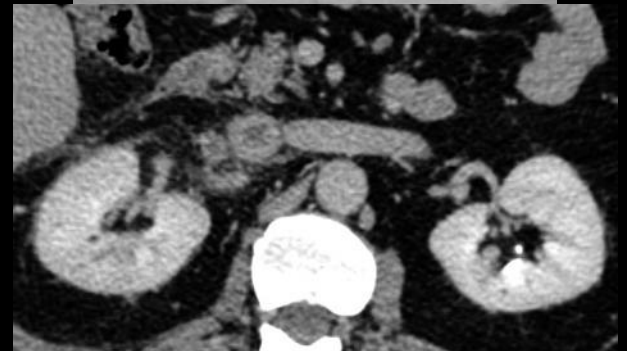
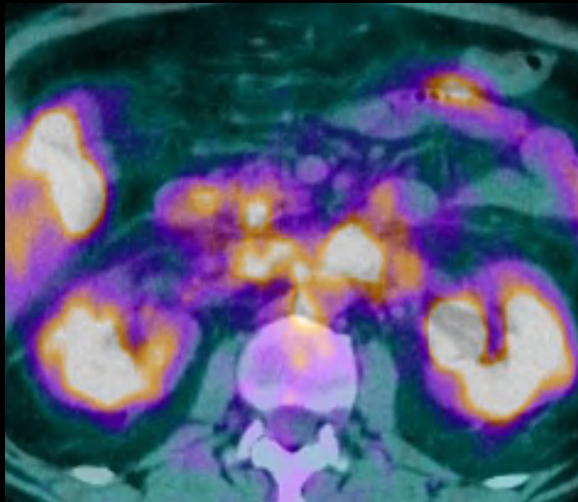
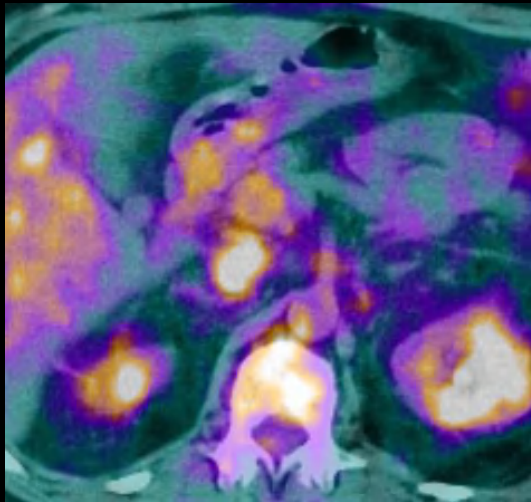
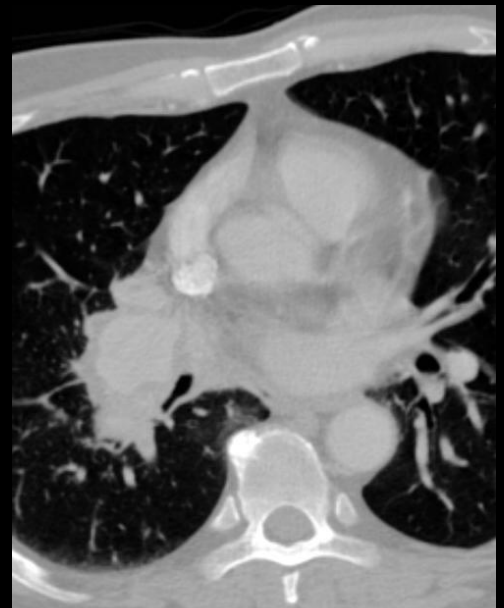
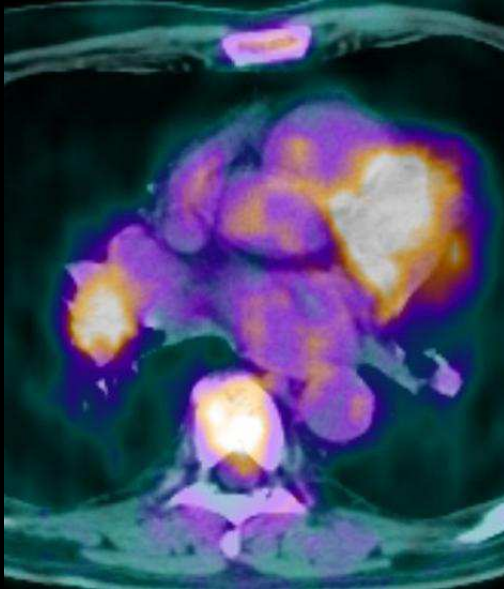
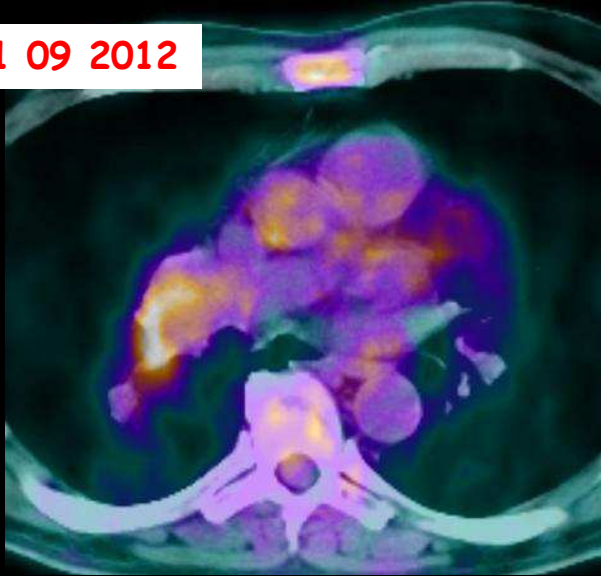
24 04 2012



27 08 2012

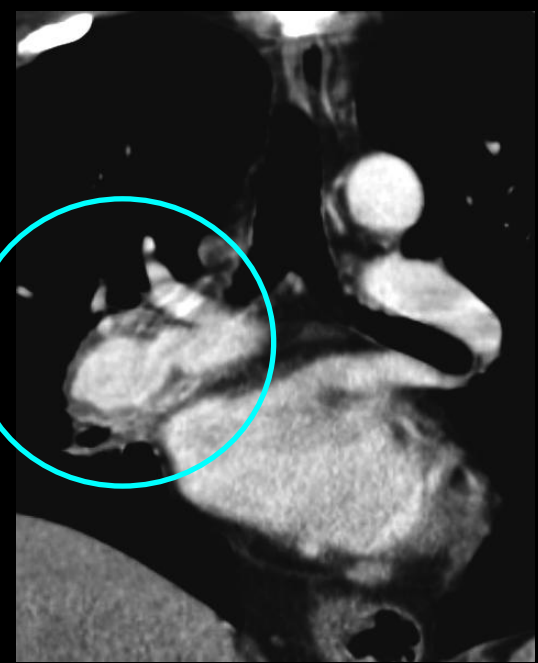
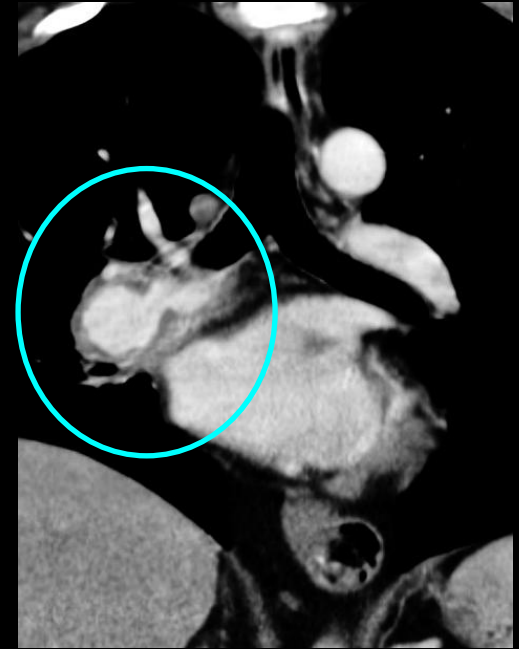


21 09 2012

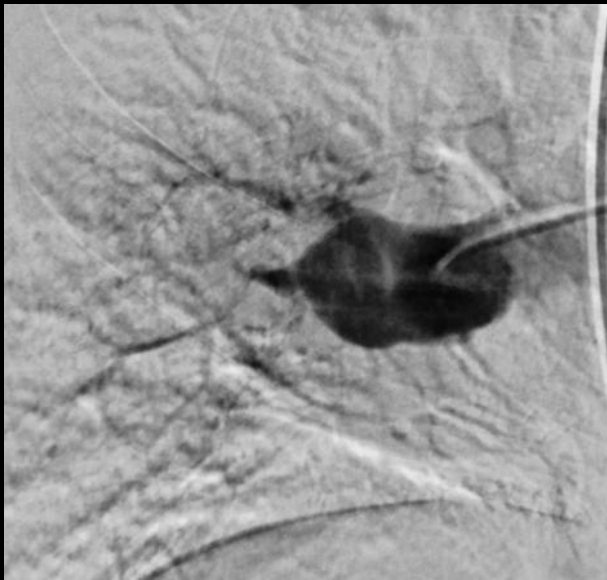


le 18 FDG PET CT montre l'hypermétabolisme de tout le tissu fibro-inflammatoire constituant l'environnement du faux anévrysme ainsi que les parois de l'axe veineux ilio-cave et des veines rénales (il y a 4 semaines d'écart entre le CT et le PE CT)

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.

Diagnosis/Classification Criteria for Behcet's Disease

Fereydoon Davatol ¹

[Author information](#) ► [Article reuse](#) ► [Conditions 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'anévrisme 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 ..

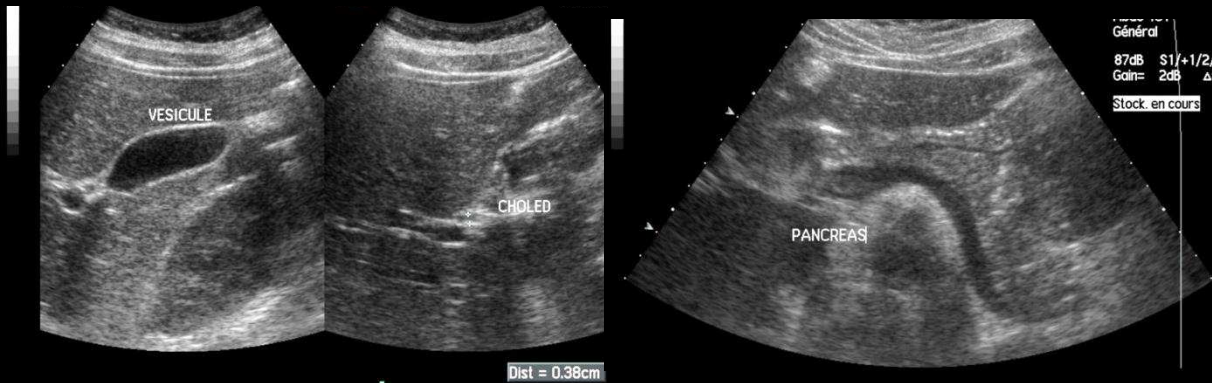
-comme l'a dit le Professeur Didier Sicard , professeur de Médecine interne au CHU Cochin ,lors de la conférence plénière des dernières JFR

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

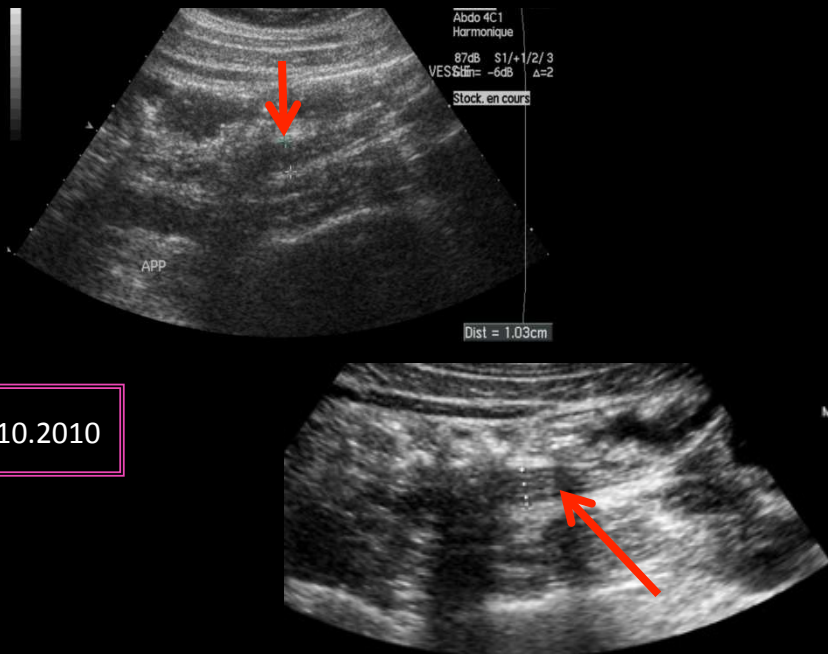
ce n'est pas toujours une boutade et cela confère au radiologue un "pouvoir" pas forcément voulu mais qu'il doit assumer, dans l'orientation initiale et parfois durable du dossier .

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 .

Patiente de 20 ans. Octobre 2010: douleurs fébriles fosse iliaque droite



*Obs. Dr JF Cuny et coll.
Service dermatologie
CHU Nancy-Brabois*



diagnostic échographique et clinique
d'appendicite aiguë non compliquée
(appendice dilaté, parois épaissies, probable coprolithe proximal)

appendicectomie le 12.10.2010.

anato-pathologie:
appendice inflammatoire avec notion d'une
ulcération.

US 11.10.2010

MA OTTENIN (IHN)
Radio Brabois Adultes

Décembre 2010

Patiente hospitalisée en dermatologie:

**polyarthralgies
éruption cutanée**





- Examens complémentaires:

- **Biologie:**

- **NFp:** HB 9,6 g/dl ,VGM 93 fl, GB 3660 G/L (PNN 1870G/L,L 1650G/L), plaquettes 331 G/L. Test de coombs direct positif. Réticulocytes à 72 G/L → AHAI.

- **Bilan auto-immun:** AAN fortement positifs (titre 32 000, aspect réticulé,+ sur cellules HEP2 > 2048, aspect NON homogène), Ac anti DNA natifs fortement positifs (titre 256), Ac anti nucléaires solubles: anti SSA et SSB positifs. Cryoglobulinémie négative, cryofibrinogène: faible quantité. Complément: CH 50<35 (N> 35), fraction C 3 à 0,32 g/l (0,75-1,5), C4 à 0,06 g/l (0,1-0,34), complexes immuns 26,2 g/l (N< 1,5 g/L). FR négatif.

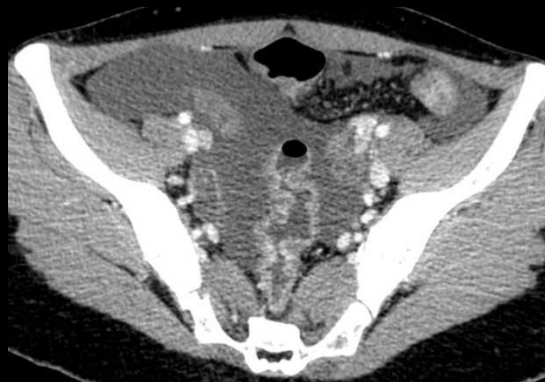
- **Protéinurie des 24 heures:** 0,31 g/24h . Créatininémie à 8.6 mg/L, soit une clairance estimée à 109 ml/min .


- **Recherche d'une SAPL:** Pas d' anticoagulant circulant. Ac Anti B2GP1 négatif. IG G anti cardiolipides positifs (à 27 ui). A reconstrôler dans 12 semaines.

Décembre 2010

Apparition douleurs abdominales évoluant par crises violentes en FIG.
⇒ Clichés d'abdomen urgent puis TDM abdomino-pelviennne





Diagnostic(s) 

Atteinte étendue et homogène de l'ensemble du tractus digestif

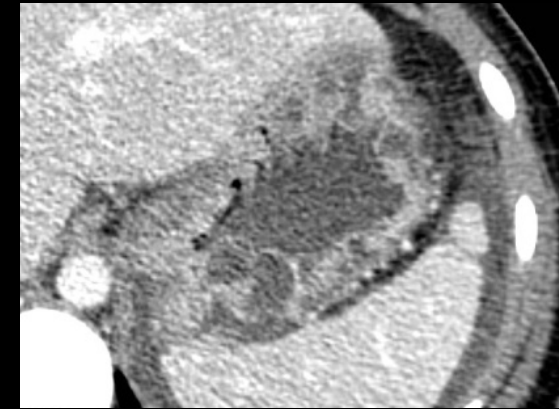
Œdème sous-muqueux circonférentiel

Prise de contraste muqueuse

Epanchement liquide des séreuses (péritoine ici)

Diagnostic de LED confirmé.
Ac anti-nucléaires et Ac Anti-DNA natifs positifs.

Vascularite lupique



4 des 11 critères suivant, selon l' American College of Rheumatology, 1982, modifiés en 1997:

- 1 - Eruption malaire en ailes de papillon
- 2 -Eruption de lupus discoïde
- 3 -Photosensibilité
- 4 -Ulcérations orales ou nasopharyngées
- 5 -Polyarthrite non érosive

6 -Pleurésie ou péricardite

7 -Atteinte rénale:

- protéinurie > 0.5g/24h
- ou - cylindres urinaires

8 -Atteinte neurologique

- convulsions
- ou - psychose

9 -Anomalies hématologiques:

- anémie hémolytique
- ou - leucopénie < 4000/mm³
- ou - lymphopénie < 4500/mm³
- ou - thrombopénie < 100 000/mm³

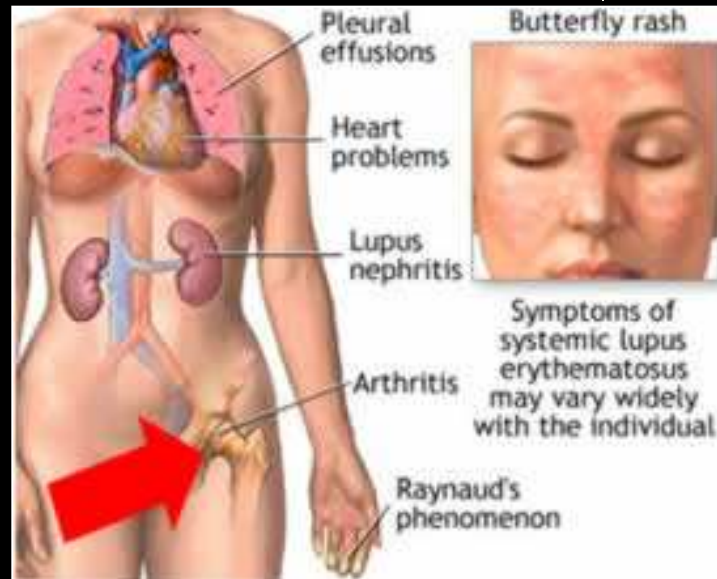
10 -Désordre immunologique

- présence de cellules LE
- ou - anticorps anti-ADN natif
- ou - anticorps anti-Sm
- fausse sérologie syphilitique

11 -Anticorps antinucléaires à taux anormal (en l'absence de médicaments inducteurs) :

- titre anormal d' anticorps antinucléaires en immunofluorescence, ou
- technique équivalente à n'importe quel moment de l' évolution, en l' absence de médicaments inducteur de lupus.

Lupus érythémateux systémique LES ou SEL (lupus érythémateux aigu disséminé LEAD),



Atteinte digestive lupique

Etiologies variées, liées à la maladie ou aux traitements:

- entérite lupique (= vascularite digestive)
- pancréatites
- infections

Étiologie des syndromes douloureux abdominaux aigus au cours du lupus érythémateux disséminé dans les principales séries de la littérature.

Référence	Medina et al. [5]	Lee et al. [2]	Kwok et al. [6]	Mazin et al. [8]	Vergara-Fernandez et al. [7]
Type d'étude	Prospective	Rétrospective	Rétrospective	Rétrospectif	Prospective
Patients lupiques	NC	175	706	88	73
Patients avec syndrome douloureux abdominal aigu, N(%)	51 (NC)	32 (22%)	87 (12,3%)	13 (15%)	73 (100%)
Période de l'étude	8 ans	8 ans	16 ans	15 ans	11 ans
Diagnostics					
Entérite lupique ou vascularite digestive	25%	45%	47%	15% (n = 2)	0%
Gastrite aiguë	0	13%	12%	8% (n = 1)	0 (critère d'exclusion)
Pancréatite aiguë	14%	5%	14%	0	29%
Ulcère	6%	3%	5%	8% (n = 1)	0%
Gastrite hémorragique	0	5%		0	0%
Appendicite aiguë	14%	0	3%	0	14%
Cholécystite aiguë	16%	3%	2%	15% (n = 2)	15%
Diarrhée infectieuse	0	5%	6%	0	0%
Sérite	0	3%	0	0	5%
Œsophagite sur reflux	0	0	1%	0	0%
Thrombose veineuse ou artérielle	6%	3%	0	0	16%
Infection des voies urinaires	0	16%	0	0	0 (critère d'exclusion)
Abcès	8%	0	0	0	0
Syndrome occlusif				0	5%
Causes gynécologiques	8%	0	3%	0	8%
Autre (perforation colique, diverticulite. . .)	0	0	0	54% (n = 7)	0

Lorsque l'effectif est faible, les données sont indiquées en nombre de patients et en pourcentage. NC : non communiqué.

Atteinte digestive lupique

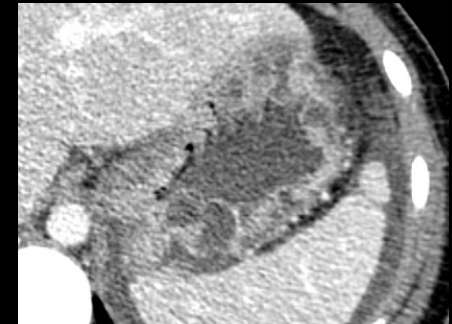
- Liée à une vascularite de la paroi des petits vaisseaux de la paroi du tube digestif, correspondant à une **endartérite inflammatoire** responsable d'une ischémie subaiguë qui se traduit par un œdème sous muqueux
- **Parfois manifestation inaugurale (jusqu' à 1/3 des cas selon séries)**
- Syndrome douloureux abdominal aigu aspécifique.



Nécrose fibrinoïde floride dans une artère intestinale au cours d'un LEAD .

Tomodensitométrie:

- atteinte principalement jéjunale et iléale étendue.
 - épaississement digestif en cocarde (œdème sous muqueux et prise de contraste muqueuse)
 - dilatation des anses
 - Infiltration mésentère / épanchement péritonéal.
- => Signes aspécifiques, le diagnostic s'établit en prenant en compte les données anamnestiques (âge), cliniques (signes cutanés, articulaires, neurologiques, généraux...et biologiques (syndrome inflammatoire et bilan immunologique))



Entérite lupique

- Pas de marqueur biologique spécifique.
- Endoscopie:
 - Paroi digestive très oedématiée, parfois ulcérations.
 - Anatomopathologie:
 - Lésions segmentaires et focales
 - **Vascularite des artérioles et des veinules de la sous-muqueuse**
 - **Dépôts d'immuns complexes et de C3**
 - **Infiltrat inflammatoire**
- Complications rares:
 - perforations digestive
 - hémorragies



- Traitement:
 - En première intention, corticothérapie par méthylprednisolone 1 à 2 mg/kg pendant 5 jours relayée par prednisolone.
 - **Taux de rechute de 23,5%**
Durée moyenne entre premier et deuxième épisode de 24 mois.
 - Pas d'étude sur l'efficacité des immunosupresseurs en cas d'inefficacité des corticoïdes.

Traitement: chez notre patiente ;

Solumedrol pendant 3 jours , puis relais per os par solupred

Evolution rapidement favorable.

femme, 59 ans douleurs des membres inférieurs et supérieurs d'apparition progressive évoluant depuis 2 ans.

douleurs bilatérales et symétriques ; d'horaire mixte ; sans topographie neurologique

pas d'antécédent particuliers; biologie : pas d'hyperleucocytose , CRP 10 , pas d'anomalie de l'hémogramme

un bilan radiographique osseux standard est pratiqué (oui, c'est encore possible en milieu hospitalo-universitaire ; la difficulté n'est pas de faire les clichés , mais de faire en sorte qu'ils soient vus par un médecin compétent et intéressé...!)



normalement votre diagnostic est fait car il s'agit d'images pathognomoniques que les étudiants américains appellent

"images à la Tante Minnie"

quelle est l'origine de cette expression



quels sont les éléments sémiologiques qui font de ces images , des images "à la Tante Minnie"



il y a 2 façons d'identifier la Tante Minnie



-on peut la décrire avec précision par une succession d'items sémiologiques ;

c'est une personne d'un certain âge ,

d'un caractère avenant

qui aime les robes victoriennes

et les rouges à lèvres voyants

et qui porte volontiers un chapeau avec de petites cerises

...etc.

-ou on peut dire c'est la Tante Minnie parce que je la connais bien, depuis longtemps et je la reconnais au premier coup d'œil

en imagerie , une image à la Tante Minnie est une image qu'on reconnaît au premier coup d'œil et qui est suffisamment spécifique pour permettre l'identification de la maladie en cause.

Oncle Paul a de longue date , essayé de promouvoir cette technique de diagnostic intuitive et instinctive lorsque la sémiologie (intégrée dans le contexte clinique bien sur) l'autorise .

"un diagnostic , un seul ! " cette formule que semblent avoir apprécié les nombreux collègues de l'Oncle Paul durant ses 40 années de carrière résume la situation particulière des images pathognomoniques. Il faut la tempérer en se souvenant qu' "il n' y a jamais de toujours et jamais de jamais en médecine "...



les seules images de face suffisent au diagnostic :

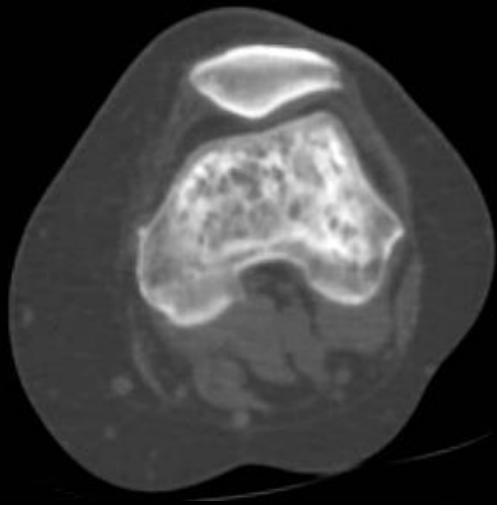
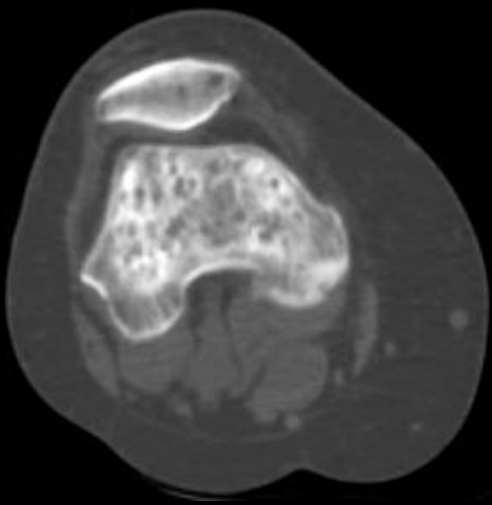
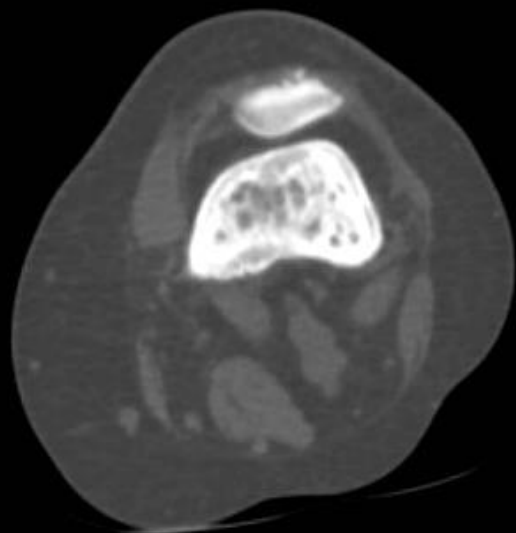
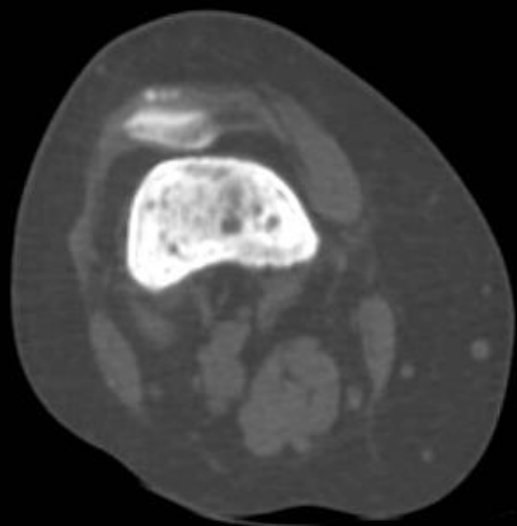
- .ostéosclérose bilatérale et symétrique des os longs , hétérogène ou homogène
- .étendue aux métaphyses dans 1/3 des cas
- .et aux épiphyses en épargnant l'os sous-chondral dans 1cas /2

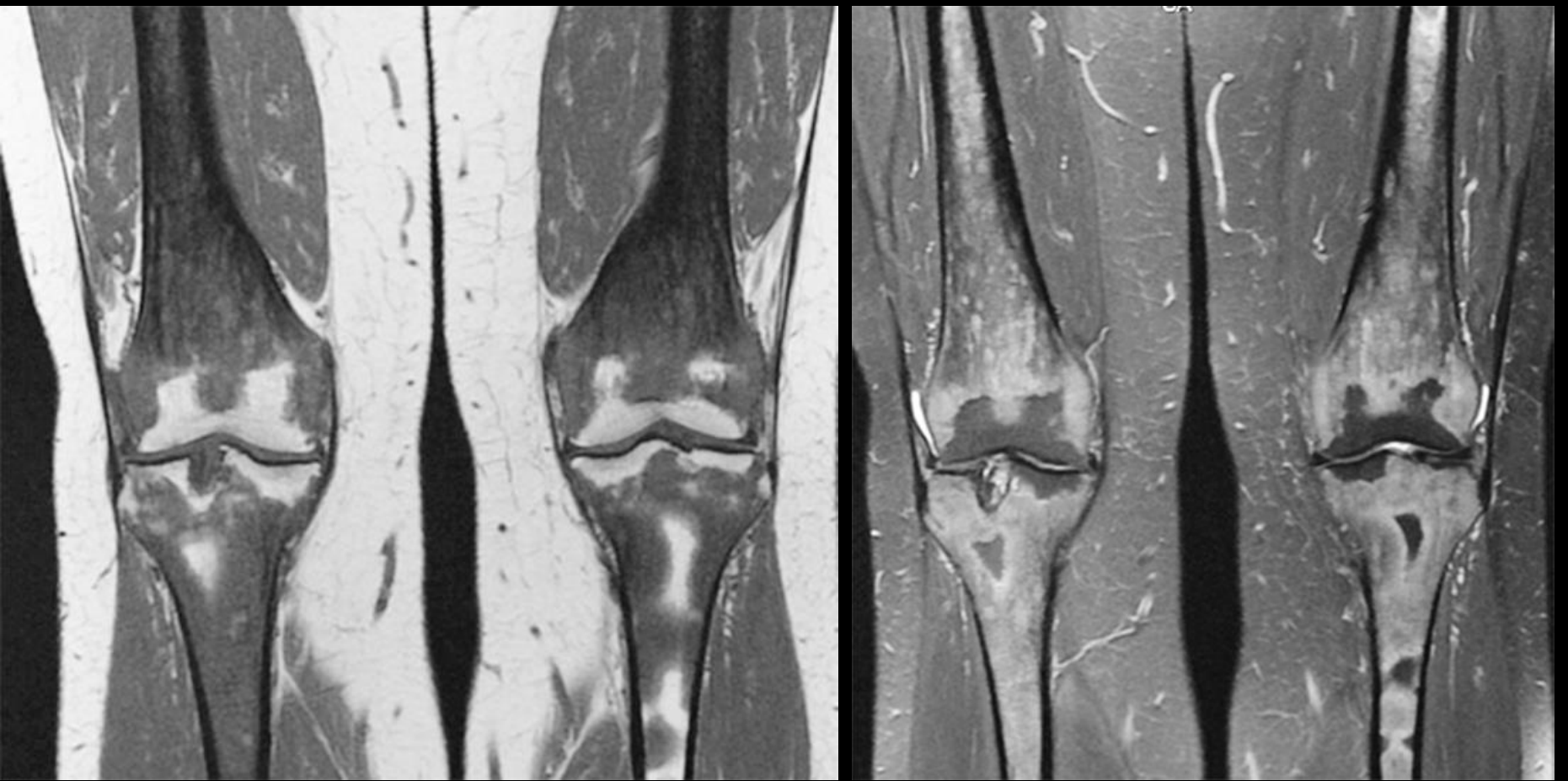
- .une périostite est présente dans 2/3 des cas et une endostéite dans 1 cas /2

- .les corticales sont épaissies , les jonction cortico-médullaires sont partiellement estompées et la lumière du canal médullaire est rétréci

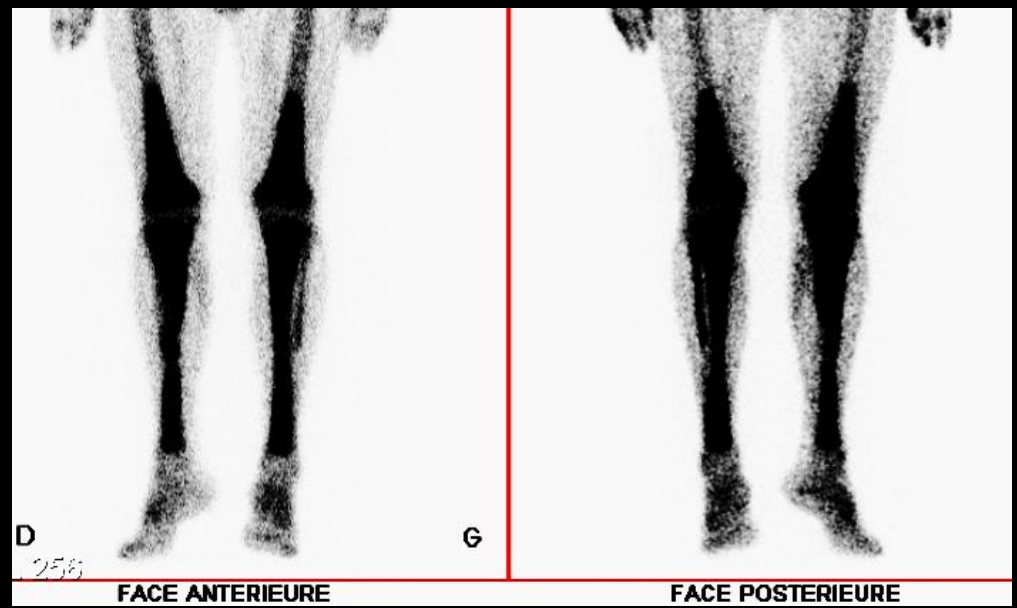
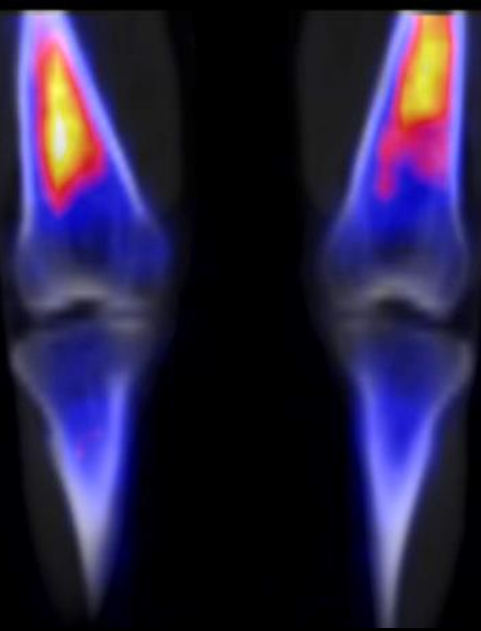


le scanner permet l'analyse précise des **modifications de l'os cortical** (appositions osseuses périostées et endostales) **ainsi que celles de l'os spongieux** (travées épaissies à l'origine de la condensation osseuse des régions diaphyso-métaphysaires)



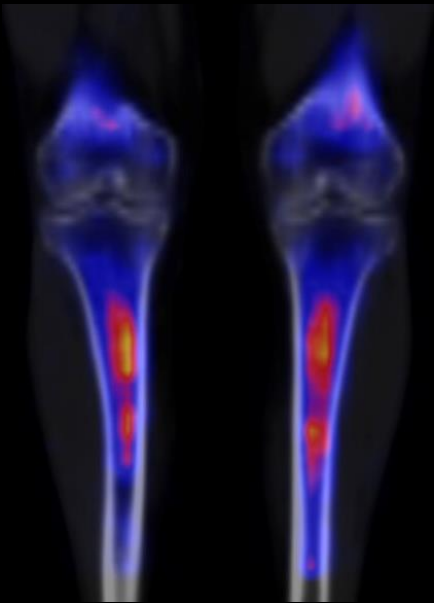


l'IRM confirme le **remplacement médullaire** qui intéresse les régions diaphyso-métaphysaires et **partiellement épiphysaires**, épargnant les régions sous-chondrales.



SPECT-CT au ^{18}mTc diphosphonates

hyperfixation bilatérale et symétrique diaphysaire et métaphyso-épiphysaire



ces images sont bien évidemment caractéristiques d'une **maladie d'Erdheim-Chester**, histiocytose non langerhansienne acquise, caractérisée par un infiltrat de cellules mononucléées (histiocytes et macrophages), associée à une fibrose. Cet infiltrat pouvant intéresser de nombreux viscères et certains segments squelettiques, en particulier au niveau des membres inférieurs.

Maladie d'Erdheim-Chester

Décrite pour la première fois en 1930 par William Chester élève du pathologiste viennois Jakob Erdheim

Forme rare **d'histiocytose non langerhansienne** en rapport avec la prolifération d'histiocytes spumeux

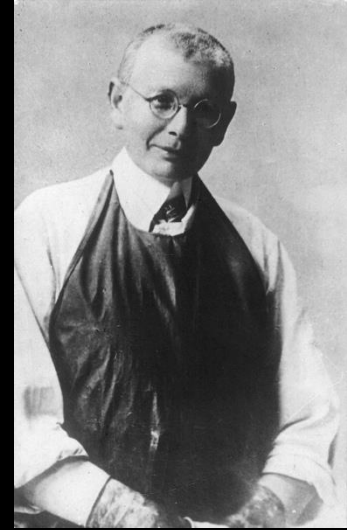
Légèrement plus fréquente chez **l'homme** : 1,5/1

Plus fréquente **entre 40 et 70 ans** mais peut survenir à tout âge

Incidence : maladie rare 250 cas rapportés . En 96, 59 observations, 24 à la Pitié entre 92 et 2006

Localisation osseuse **périphérique fémur/tibia constante** (au moins sur le plan scintigraphique) associée parfois à des localisations du rachis axial

Syndrome inflammatoire biologique 84%



anatomopathologie

Histiocytes spumeux ayant une forte teneur en lipides

Plages de **fibrose**

Granulomes gigantocellulaires

Infiltrat inflammatoire polynucléaire et lymphocytaire

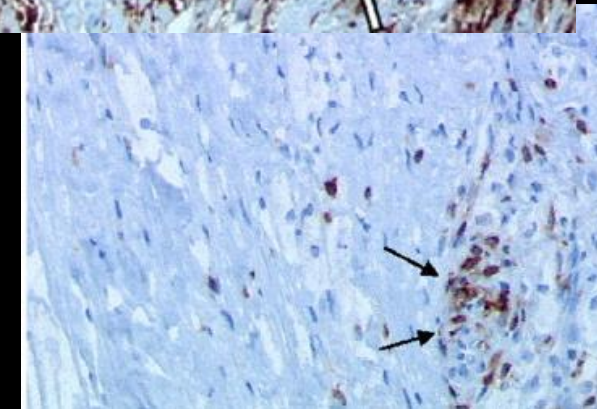
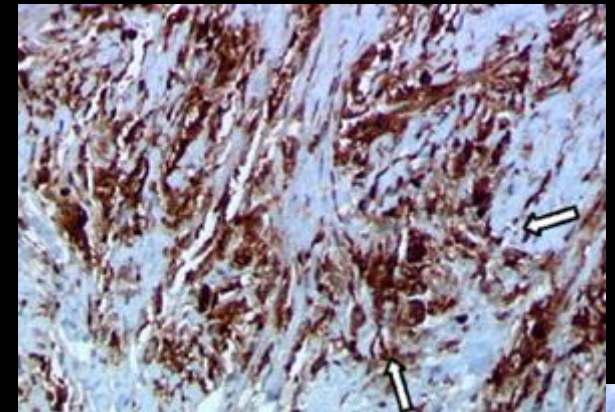
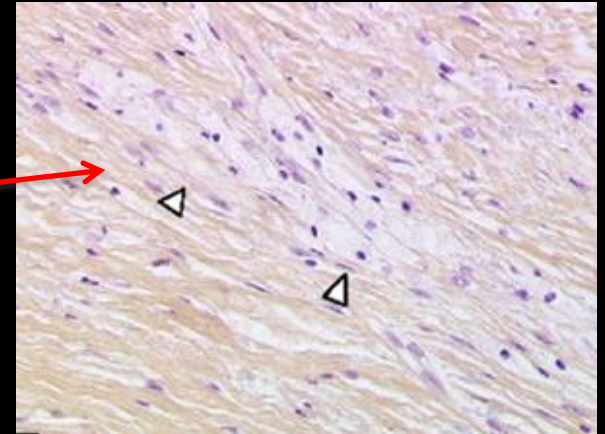
Immuno-marquage :

CD 68 +

CD1a et protéine S100 -

absence de granule de Birbeck en microscopie électronique

tous ces éléments permettent de différencier l'histiocytose non langerhansienne d'Erdheim-Chester de l'histiocytose langerhansienne



Atteinte osseuse

douleurs osseuse 50%

aspect typique en imagerie :

ostéocondensations métaphyso-diaphysaires
bilatérales , symétriques

touchant les os longs : l'extrémité distale du fémur
et proximale du tibia

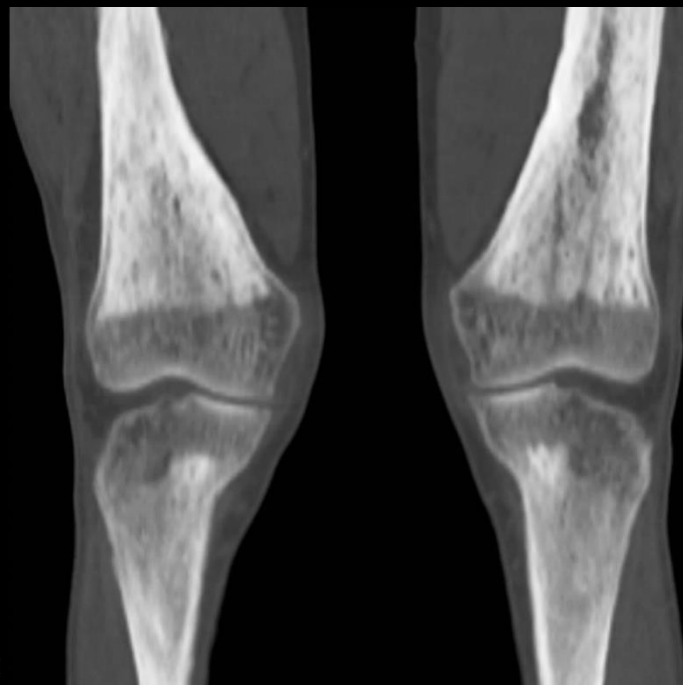
respect des épiphyses

réaction endostéale estompant
la jonction cortico-médullaire

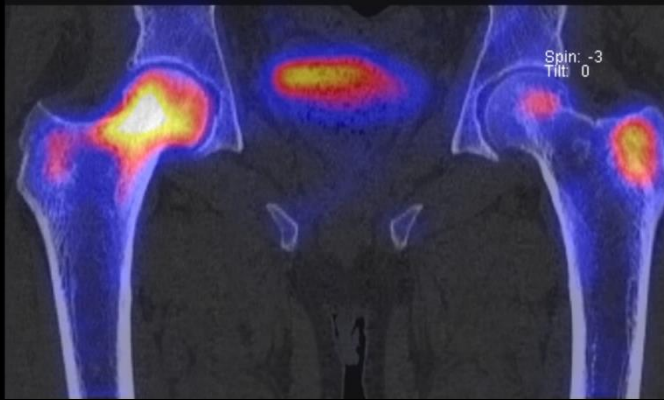
± associé à des
réactions périostées

dans 1/3 des cas foyers d'ostéonécrose
infiltration péri adventitielle

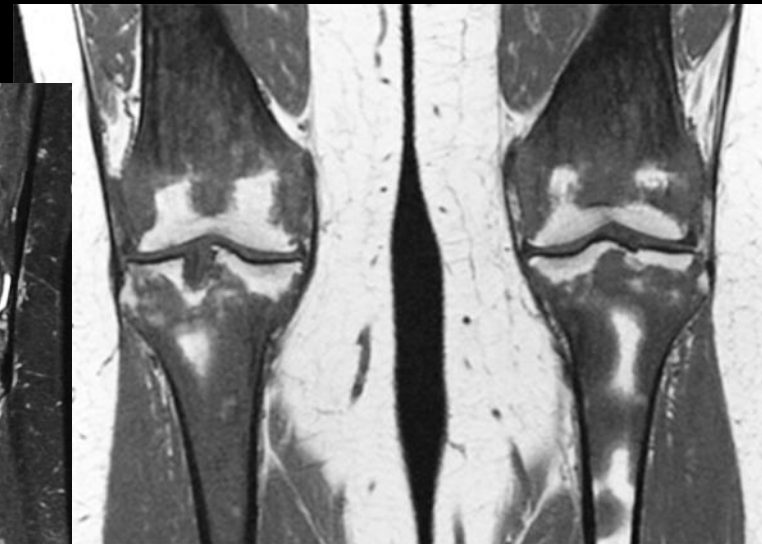
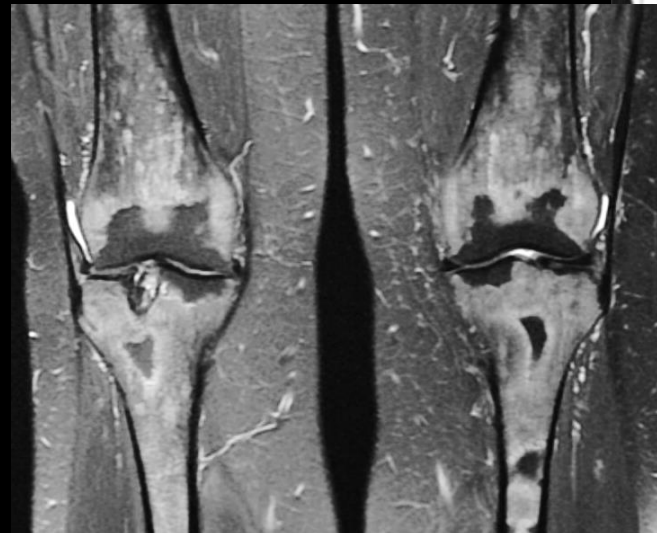
l'atteinte rachidienne est très
rare ; base du crâne, cote,
sternum, aile iliaque



fixe à la **scintigraphie osseuse** , au SPECT-CT et au TEP-scan



IRM : apprécie l'infiltration médullaire hypoT1 et hypoT2
définit les zones de nécrose



la périostite peut être visible sous formes d'hypersignal et de prise de contraste périostée ; contours moins rectilignes des corticales

Atteinte rétro péritonéale 30% / péri rénale 50% des patients

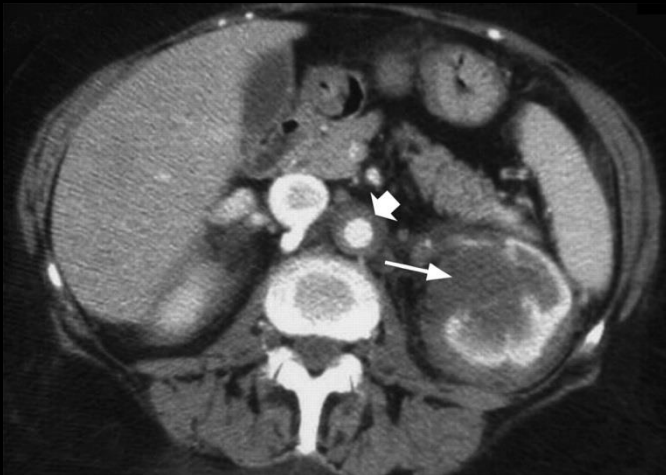
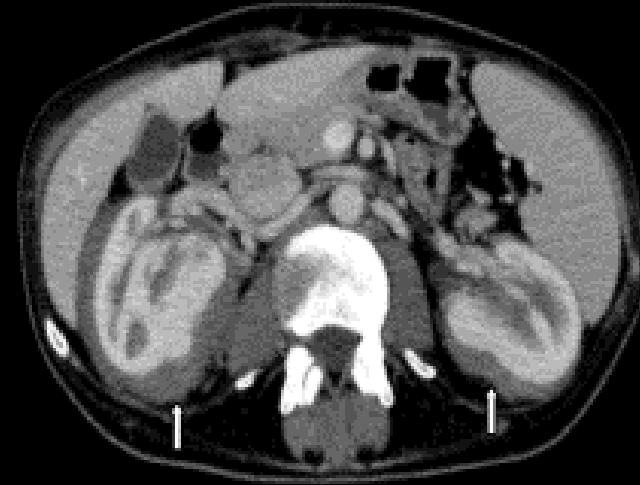
localisation extra-osseuse la plus fréquente

asymptomatique le plus souvent (découverte CT)

douleurs lombaires, troubles mictionnels,

insuffisance rénale obstructive

conditionne le pronostic de la maladie



infiltration péri rénale bilatérale et symétrique

engâinement des sinus rénaux/uretères lombaires

dilatation pyélocalicielle ou calicielle ("mégacalicosse")

aspect d'**infiltration chevelue** de l'espace péri rénal

"hairy kidneys"

Atteinte pleuro-pulmonaire 20% des patients

Dyspnée, toux

Insuffisance respiratoire

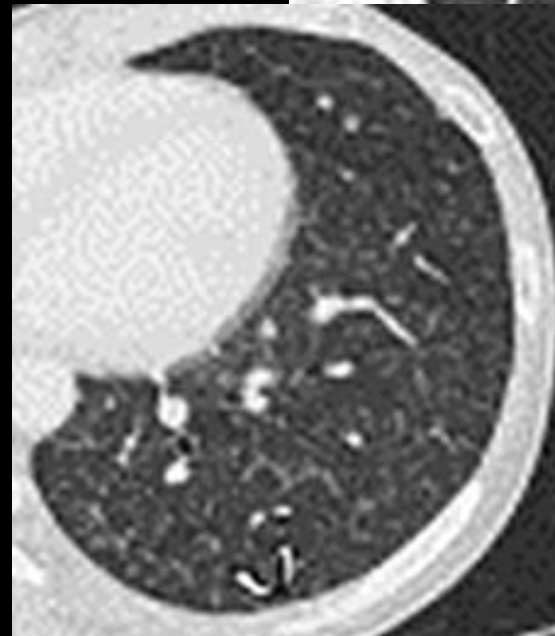
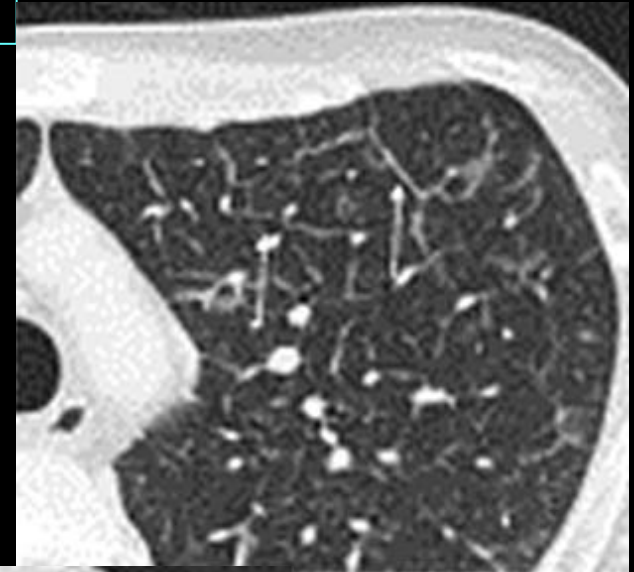
Syndrome interstitiel :

- .épaississement des septa inter lobulaires,
- .épaississements scissuraux,
- .opacité micronodulaires centrolobulaires

Épanchement pleural

Distribution lymphangitique

LBA : histiocyte spumeux CD68+ CD1a-



Atteinte cardiovasculaire

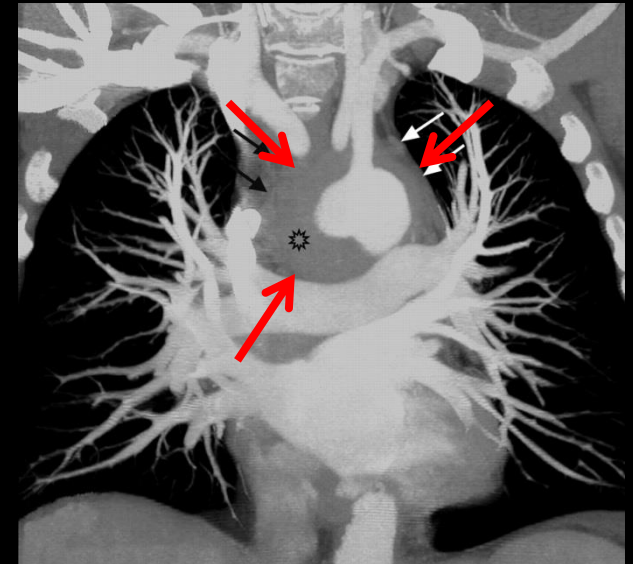
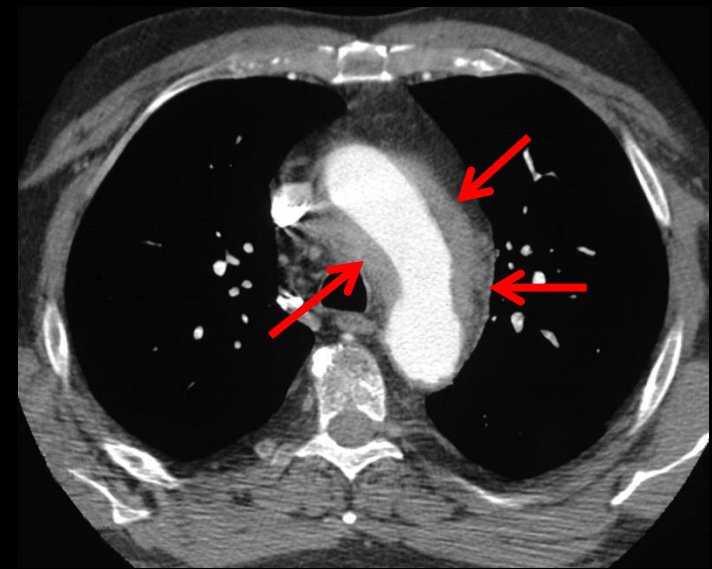
infiltration péri-aortique 60% en "manteau aortique" (coated aorta 30%)

circonférentielle, homogène, régulière, plutôt péri-adventitielle que pariétale

peut s'étendre aux troncs supra-aortique/artère coronaire/branche digestive et rénale

atteinte péricardique 45%, épanchement 25%, tamponnade 6%

infiltration myocardique : pseudotumeur autour de l'oreillette droite 25% (**sillon atrio-ventriculaire droit +++**)



Atteinte neurologique 25-50% des patients

Diabète insipide : infiltration de la tige
pituitaire 20%

Absence d'hypersignal physiologique de la post-
hypophyse (déplétion en
vasopressine)

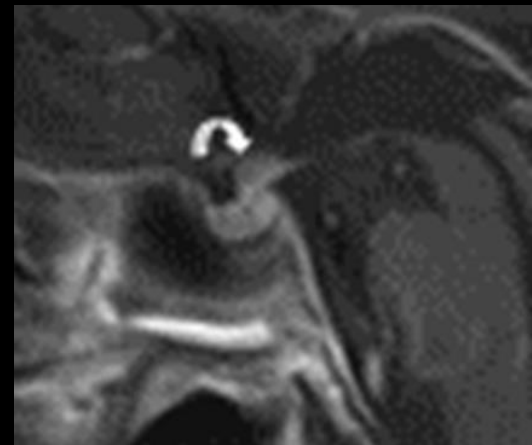
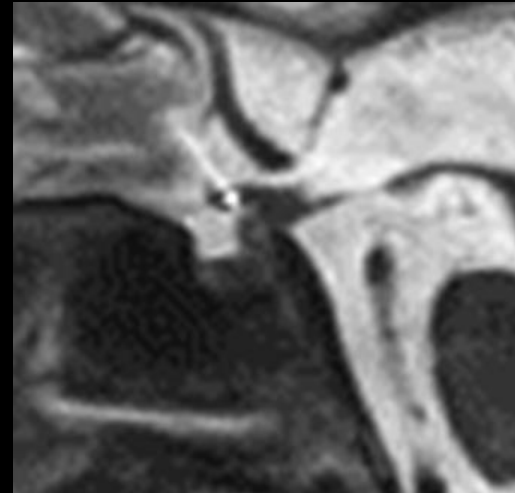
Élargissement de l'infundibulum prenant le
contraste

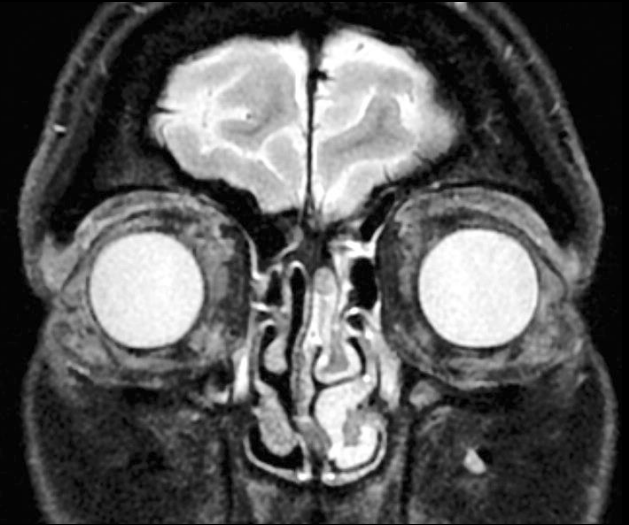
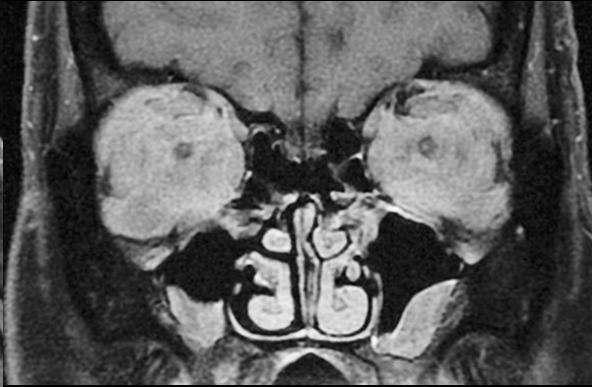
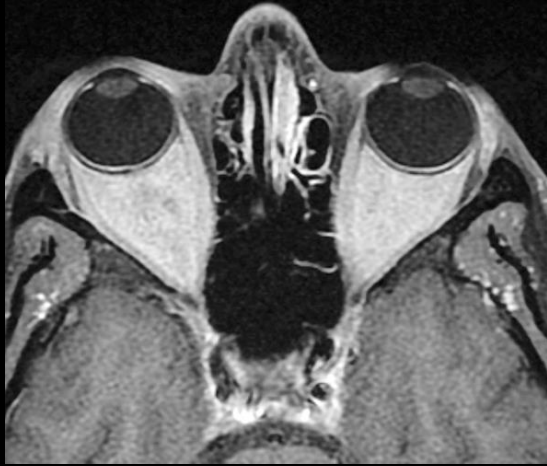
Épaississement pachyméningé, masse durale
iso-hypoT2 et isoT1, rehaussé de manière
homogène par le produit de contraste

atteinte vasculaire intracrânienne rare mais
grave

Exophtalmie bilatérale :

- .infiltration de la graisse périorbitaire
intra/extra conique,
- .muscles oculomoteurs, nerf optique.





[Arquivos Brasileiros de Oftalmologia](#)
Print version ISSN 0004-2749

Arq. Bras. Oftalmol. vol.65 no.6 São Paulo Nov./Dec. 2002

<http://dx.doi.org/10.1590/S0004-27492002000600015>

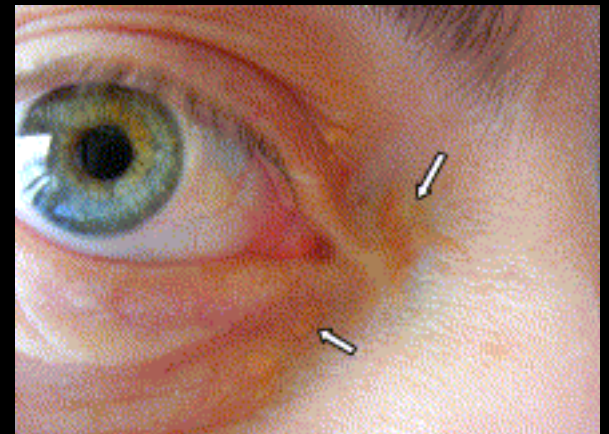
RELATOS DE CASOS

Bilateral orbital involvement in Erdheim-Chester disease - Case report

Atteinte cutanée 20-25%les

Xanthomes périorbitaires

Lésions papulaires en grappe du dos/cou



Diagnostic différentiel des atteintes osseuses de la maladie d'Erdheim-Chester

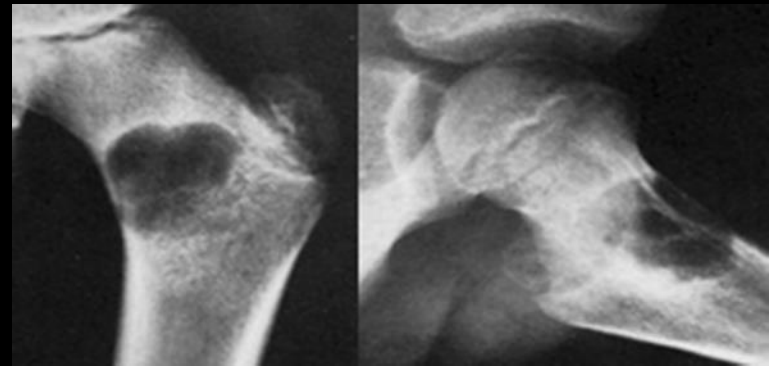
Histiocytoses langerhansiennes

granulome éosinophile :

enfant de 6 à 10 ans

squelette axial/appendiculaire proximal

lésions lytiques arrondies à contours nets avec ostéosclérose péri-lésionnelle



maladie de Hand-Schüller-Christian : diabète insipide, exophtalmie, lésion lytique uni/multiple

maladie de Letterer-Siwe



Myélofibrose mais atteinte associée du squelette axial

Ostéosclérose intramédullaire bilatérale symétrique touche électivement les tibia +++



November 2004, Volume 183, Number 5

Thoracoabdominal Imaging
Pictorial Essay

[« Previous Article | Next Article »](#)

Imaging of Thoracoabdominal Involvement in Erdheim-Chester Disease

Elisabeth Dion¹, Claire Graeft, Julien Haroche², Raphaële Renard-Penna¹, Philippe Cluzel¹, Bertrand Wechsler², Jean-Charles Piette² and Philippe A. Grenier¹

[Share](#)

Traitement

Corticoïde : classique. effet transitoire

Chimiothérapie : vincristine/vinblastine/cyclophosphamide

Radiothérapie

Interféron- α

Mortalité : variable selon les études 50% à 5 ans. Une majorité décède dans les 3 ans

Dépend des atteintes viscérales

messages à retenir

-le radiologue a un **rôle fondamental** à jouer dans le diagnostic des histiocytose et en particulier dans celui de la maladie d'Erdheim-Chester. Cette affection multi-viscérale se caractérise en effet par un certain nombre **d'images pathognomoniques** qu'il faut savoir reconnaître au premier coup d'œil :

-ostéosclérose bilatérale symétrique des os longs de part et d'autre des genoux

-**"reins chevelus"** +++

-**"manteau aortique"** ++

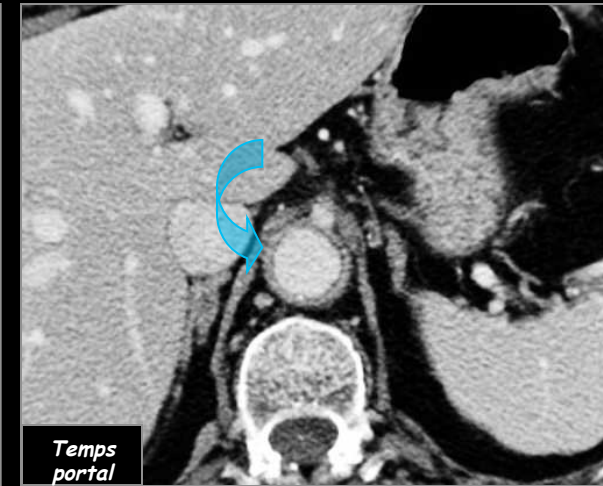
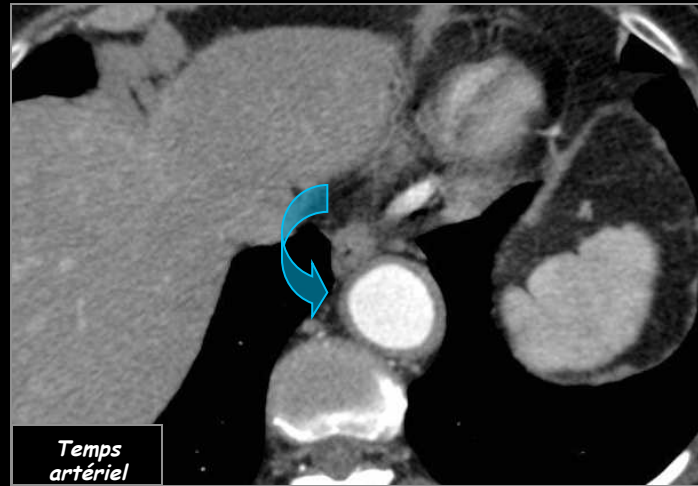
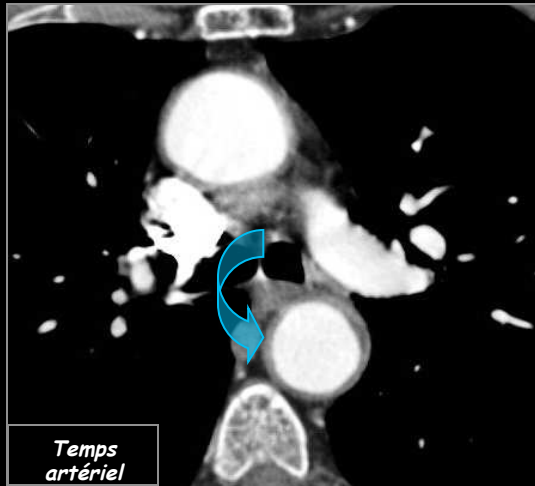
-masses intra et extra conales symétriques au niveau des orbites avec exophtalmie

-masse du sillon atrio-ventriculaire droit

-on a toujours l'impression que l'on ne rencontrera jamais les maladies rares ;pourtant celle-ci existent et **leur diagnostic est souvent manqué de façon persistante malgré la multiplication des examens**. l'analyse rétrospective des dossiers imagerie montre que, en pareil cas , les radiologues se sont très souvent contentés de décrire les anomalies sans en chercher vraiment les causes possibles. **La radiologie conserve les images et les compte-rendu** ; c'est ce qui nous différencie des autres médecins et qu'il faut assumer !

"verba volant , scripta manent"

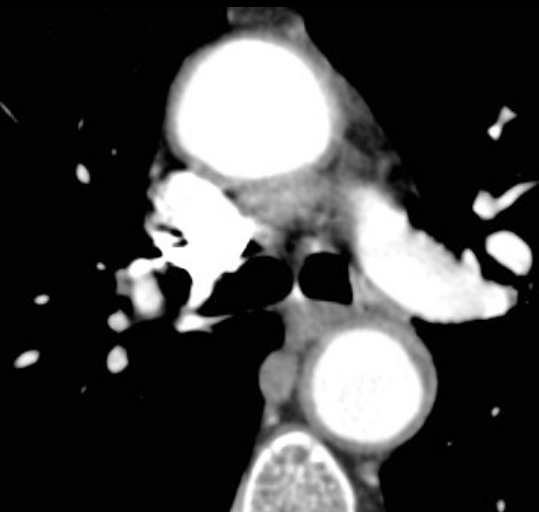
Femme de 72 ans, altération de l'état général depuis plusieurs semaines, syndrome inflammatoire biologique et céphalées



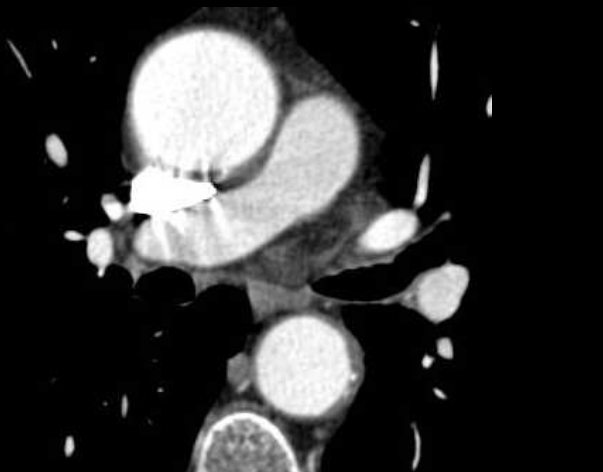
1. Quel(s) diagnostic(s) évoquez-vous devant ce tableau clinique ?
2. Décrivez les anomalies observées sur le scanner.
3. Quel diagnostic retenez-vous ?



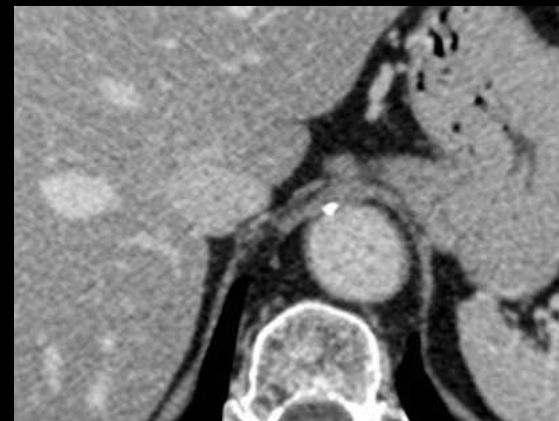
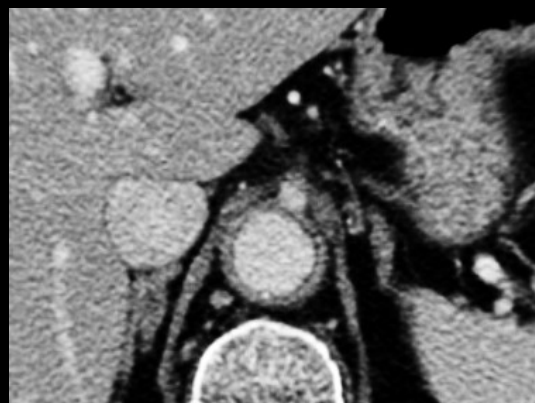
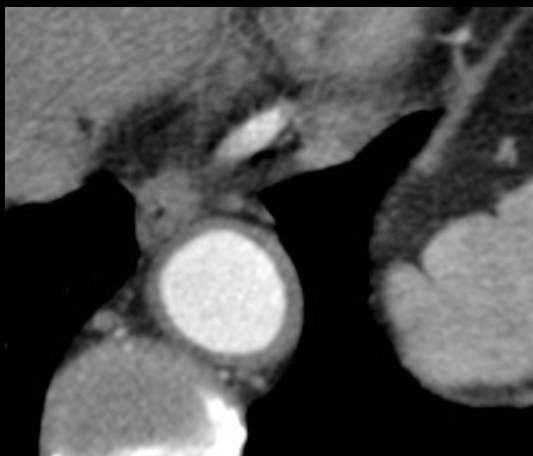
1. Néoplasie, lymphome, foyer infectieux profond, maladie de Horton
2. Epaissement de la paroi aortique thoracique et abdominale, circonférentiel, régulier, mesuré à 4 mm, rehaussement de l'épaississement pariétal sur les temps tardifs
3. **Aortite thoraco-abdominale** dans le cadre d'une **maladie de Horton**



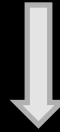
Contrôle scanographique de
l'aortite à deux mois de
l'instauration de la
corticothérapie



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

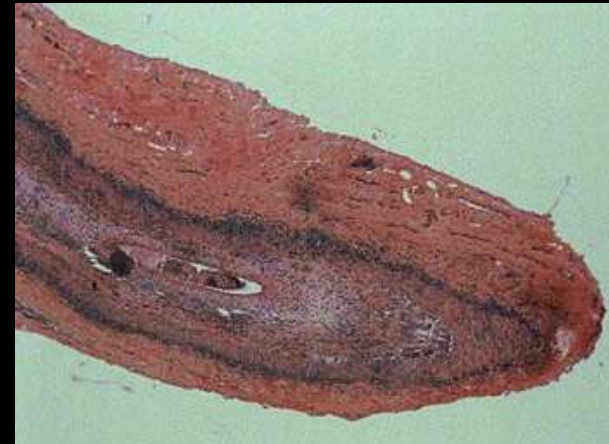
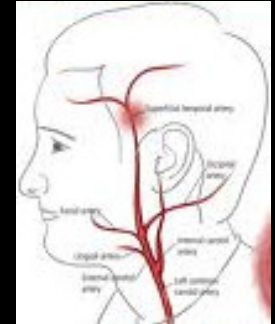
Aortite de Horton

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**.

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**.



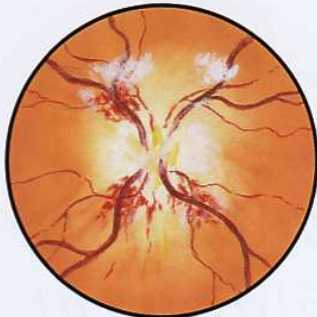
endartérite oblitérante (sans thrombose) de l'intima
infiltrat lymphocytaire bien visible à la jonction media(musculeuse)-adventice

Artérite à cellules géantes (temporale), pseudopolyarthrite rhizomélique.



Douleur à la mastication
Perte de poids, faiblesse

Céphalée temporale, sensibilité du cuir chevelu
Troubles visuels
La cécité peut survenir rapidement
Fièvre modérée, malaise
Douleur et raideur symétriques des muscles des épaules et des hanches



Neuropathie ischémique

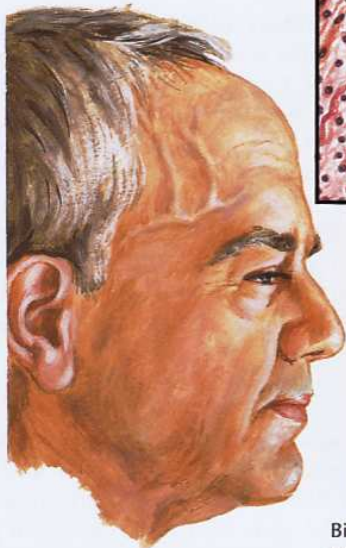


Anémie hypochrome

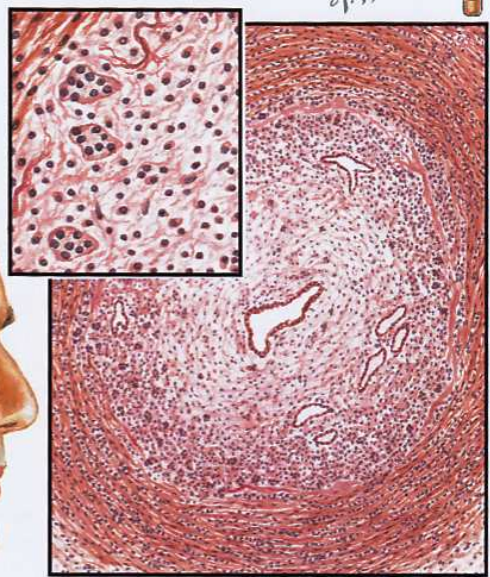


Vitesse de sédimentation accélérée

F. Netter M.D.



Les artères temporales non pulsatiles, sensibles, rigides peuvent être visibles ou palpables

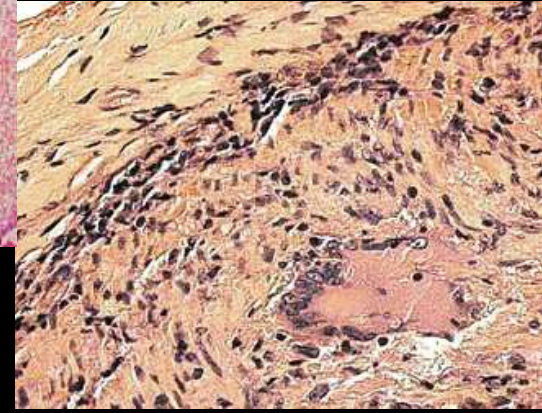
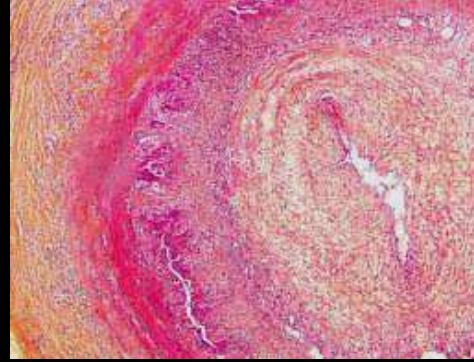


Biopsie d'une artère temporale superficielle; oblitération quasi complète de la lumière avec une certaine recanalisation. Le cliché pris à fort grossissement montre un infiltrat de lymphocytes, de plasmocytes et de cellules géantes; la lame élastique est fragmentée

Marshall S R Médecine interne de Netter 2^{ème} 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.

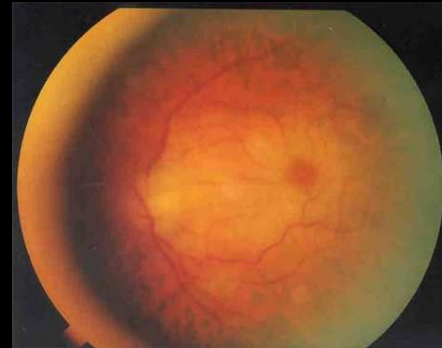


Les complications sont représentées par les ectasies et anévrismes aortiques, les dissections aortiques, l'insuffisance valvulaire aortique, les sténoses des branches principales de l'aorte (artères axillaires, sous clavières, brachiales, ilio-fémorales, artères coronaires), à l'origine de l'augmentation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

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

Le risque relatif d'anévrisme est évalué à 17,3 pour l'aorte thoracique et 2,4 pour l'aorte abdominale.

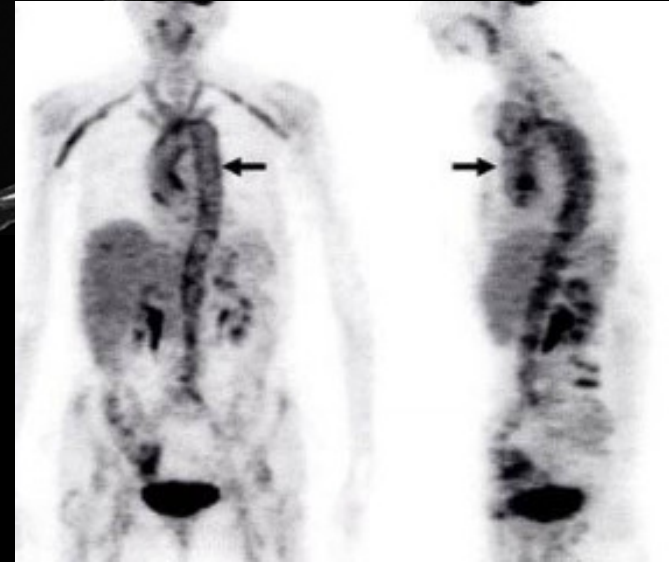
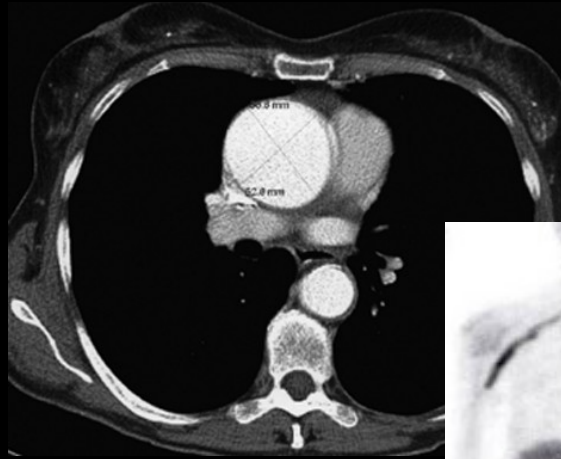
Les anévrismes pourraient se compliquer d'une dissection dans 39 % des cas avec un décès dans 50 % des cas



fond d'œil : œdème maculaire

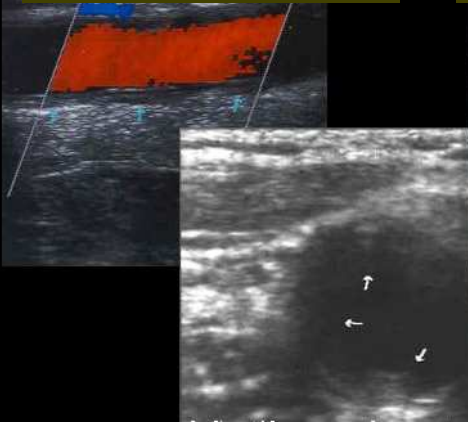
L'**aorte thoracique** est plus fréquemment atteinte que l'aorte abdominale, avec une atteinte plus fréquente de l'aorte thoracique ascendante, avec ou sans insuffisance valvulaire aortique. Dans 50 % des cas, il existe une atteinte associée thoraco-abdominale.

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.

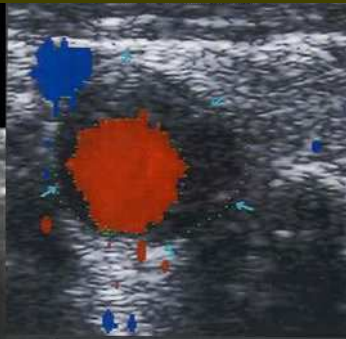


1.

Carotide commune



Carotide commune



Aortite de Horton

L'artérite de Horton est une **panartérite nécrosante** appartenant au groupe des artérites géantocellulaires.

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

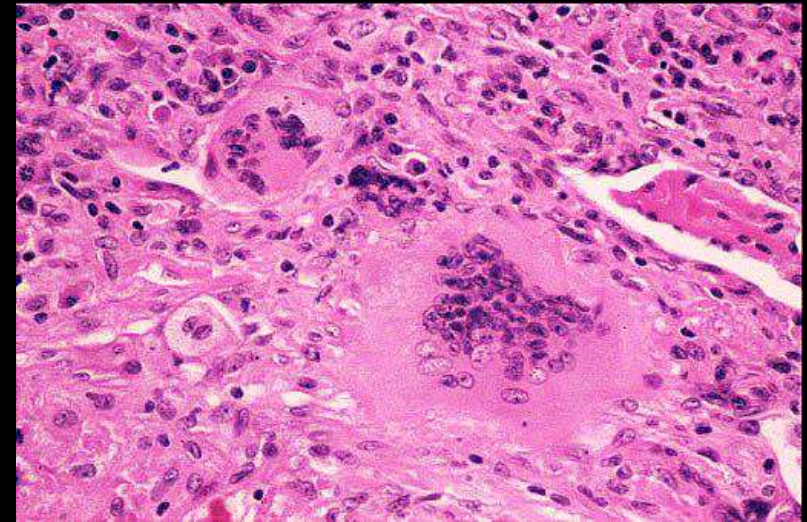
- une atteinte inflammatoire prédominant à la partie interne de la média, à la **jonction intima-média**.

- 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.

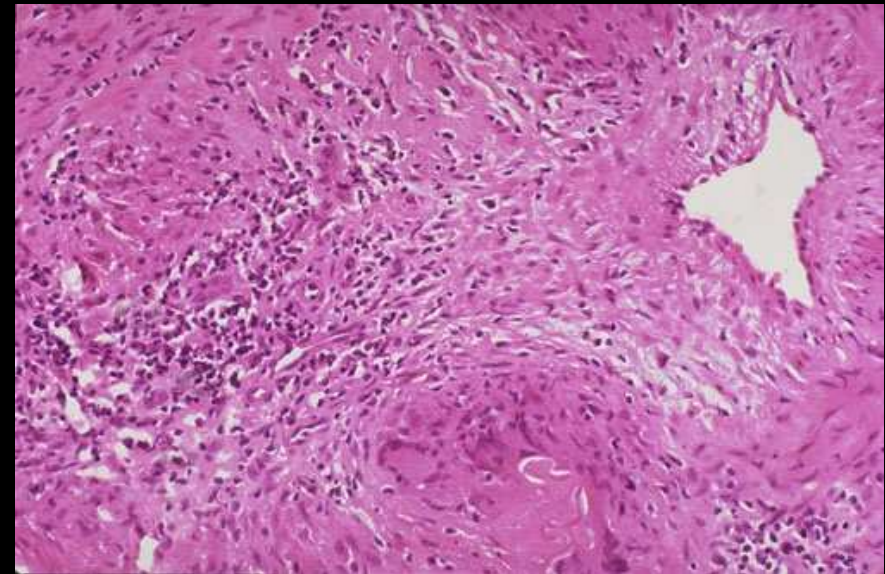


Plages de nécrose



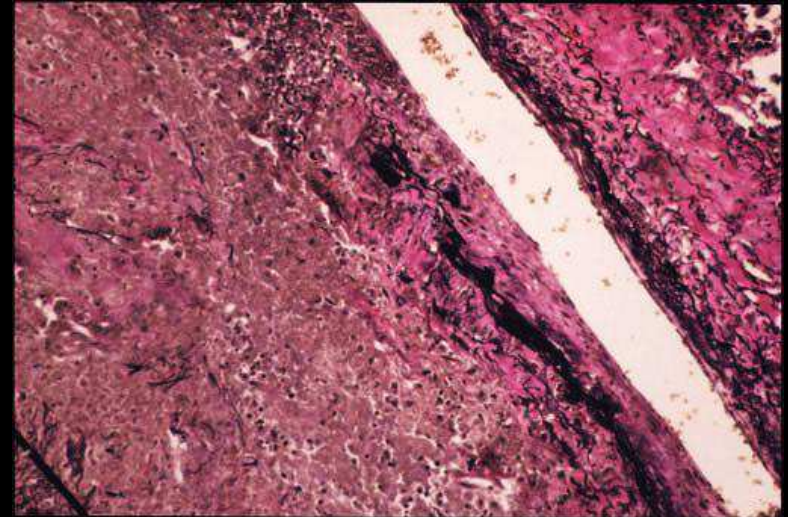
Cellules géantes multinucléées

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.

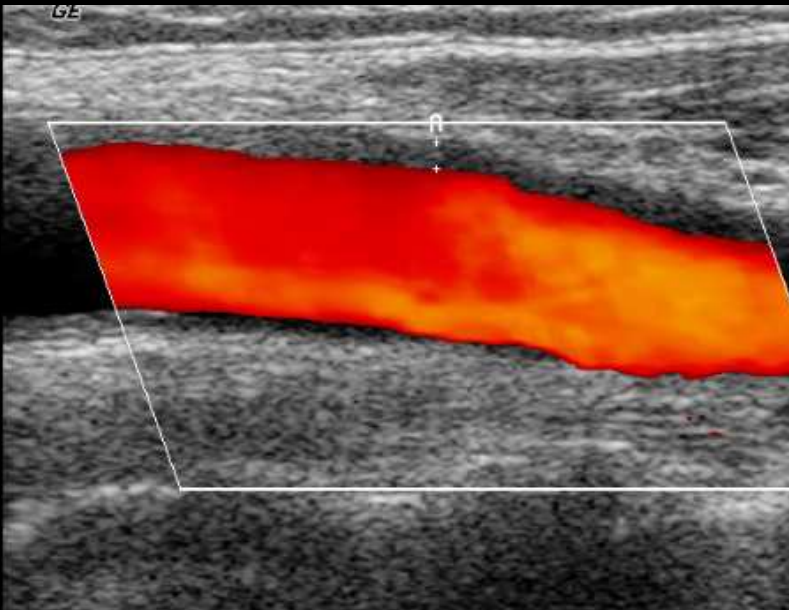


Destruction de la limitante élastique interne

Aortite de Horton

Echo-doppler artériel:

- ⇒ Echo-doppler de l'artère temporale superficielle: épaissement pariétal segmentaire, circonférentiel, hypoéchogène (signe du « halo ») .
- ⇒ Echo-doppler des troncs supra-aortiques et des artères des membres: épaissement mural circonférentiel, hypoéchogène et possibles sténoses et occlusions.



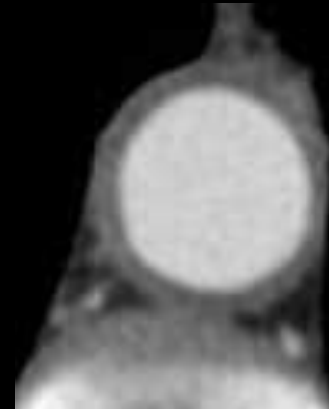
Artère carotide primitive:
épaissement pariétal

Aortite de Horton

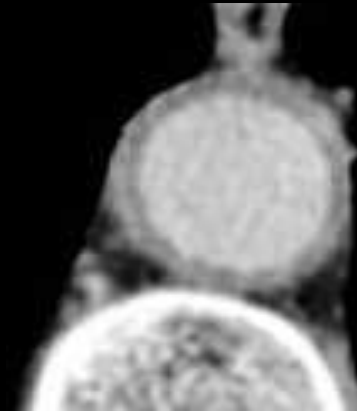
Scanner :

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
temps artériel



Scanner avec injection
temps veineux

IRM :

Aortite de Horton

- ⇒ Pondération T1: épaissement 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: épaissement 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

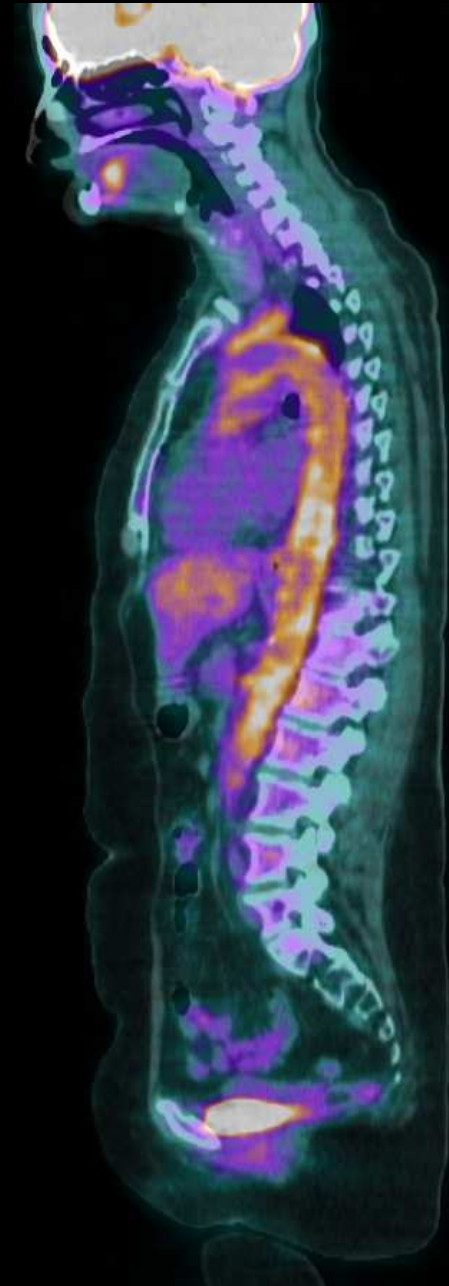
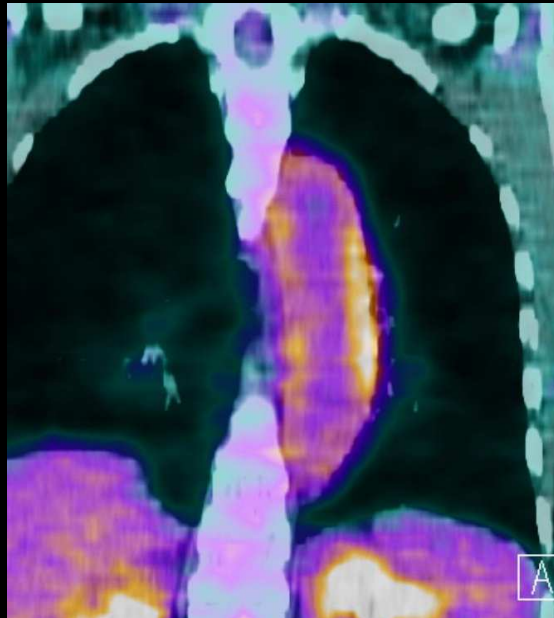


Angio-IRM

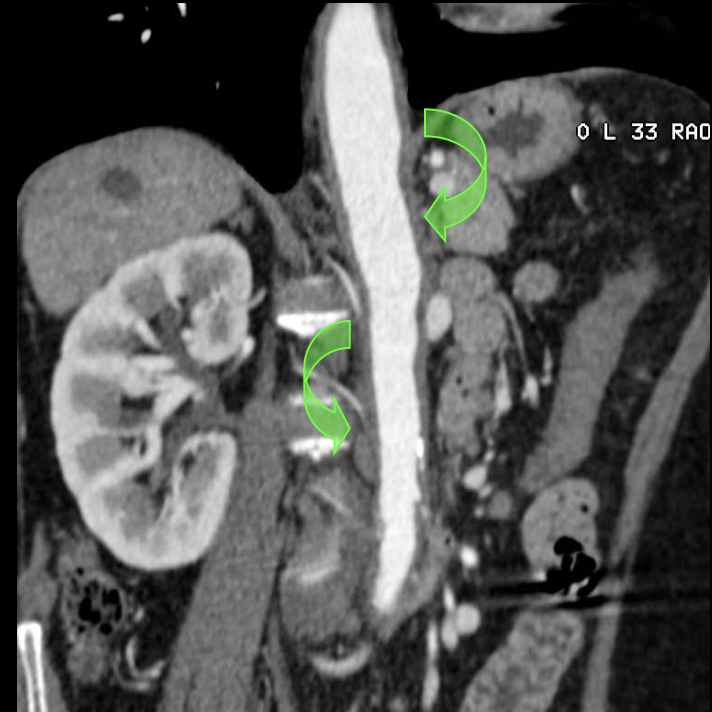
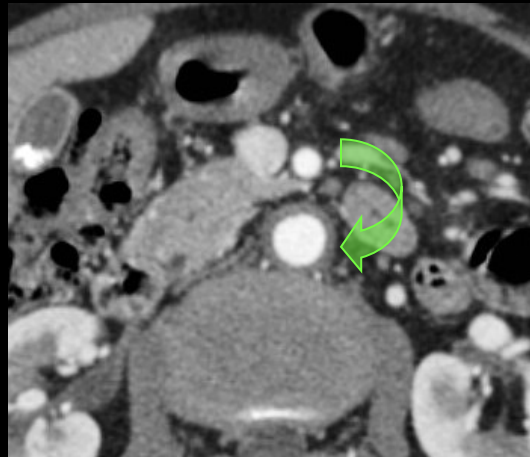
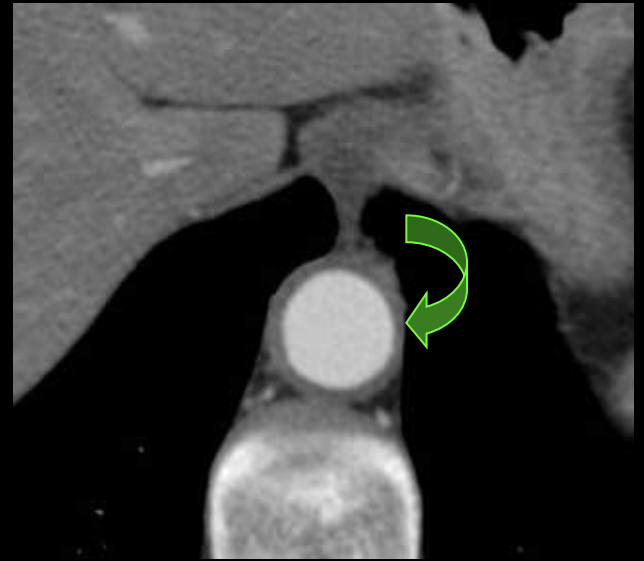
Aortite de Horton

TEP :

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

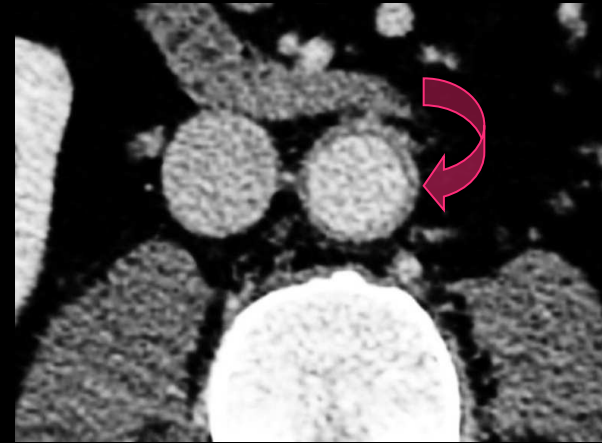
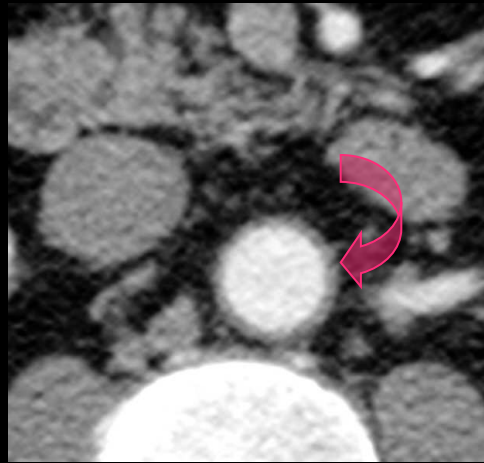


Femme de 60 ans
Maladie de Horton

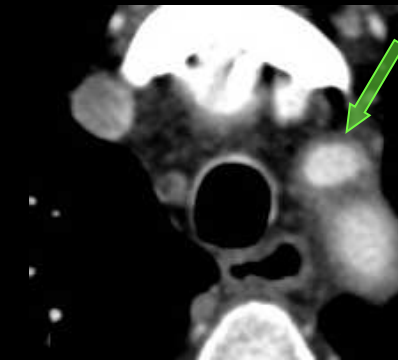
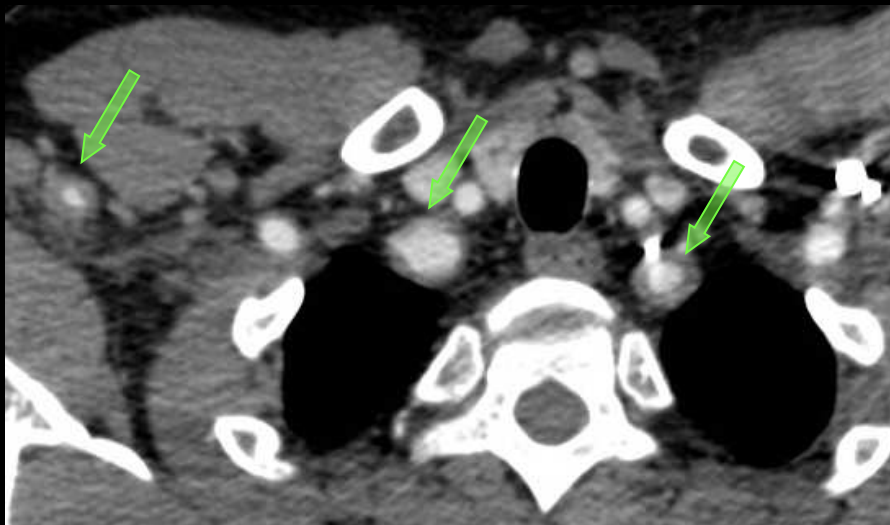


Épaississement de la paroi aortique thoracique et abdominale circonférentiel, régulier, mesuré de 3 à 4 mm.

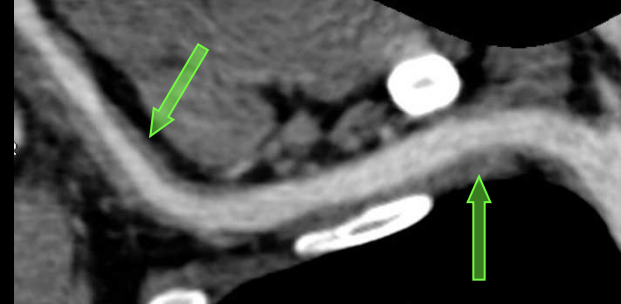
Homme de 69 ans
Syndrome inflammatoire
biologique avec
augmentation de la VS



Discret épaissement pariétal aortique
thoracique et abdominal à 3 mm

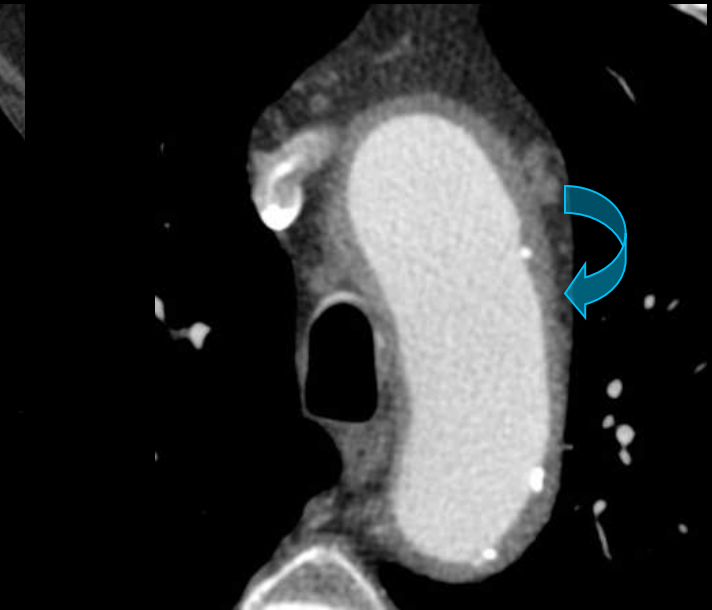
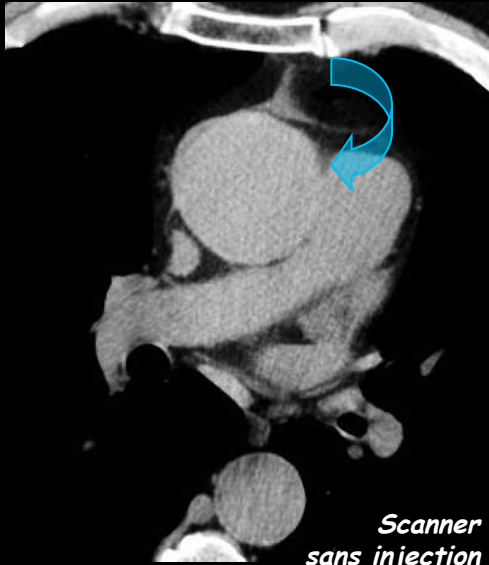


Épaissement pariétal
associé:
⇒ de l'émergence des
troncs supra-aortiques
⇒ des artères
sous-clavières
bilatérales

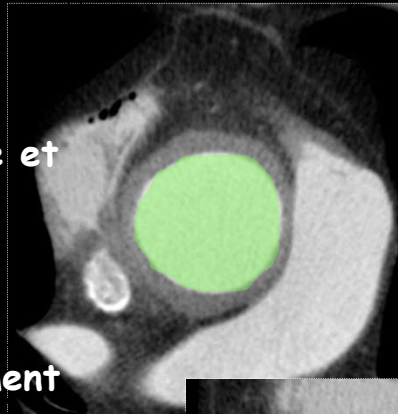


Diagnostic
définitif:
maladie de
Horton

**Homme de 75 ans
Douleurs thoraciques**



- Épaississement pariétal de l'aorte thoracique ascendante et de la crosse aortique:**
- ⇒ Circonférentiel
 - ⇒ Régulier
 - ⇒ Mesuré de 6 à 7 mm
 - ⇒ Non hyperdense spontanément

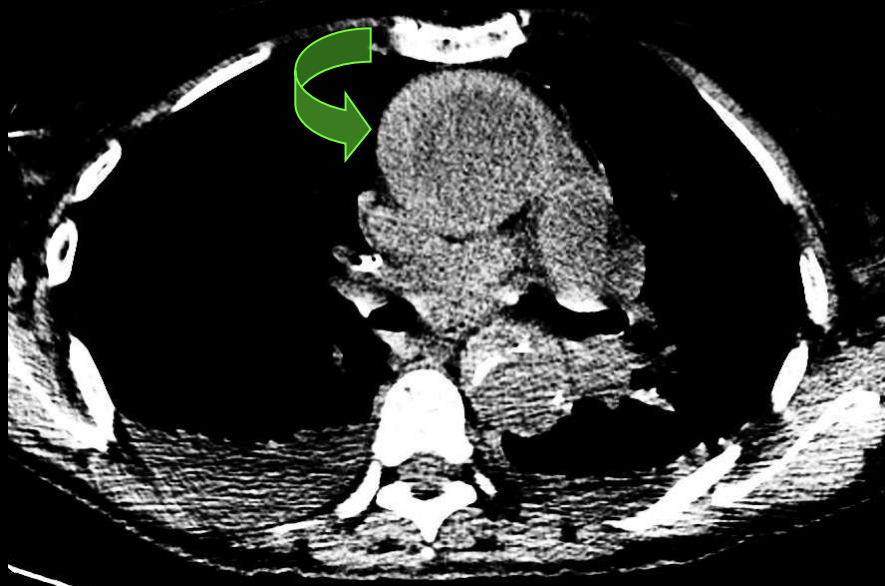


Association à une ECTASIE de l'aorte ascendante de 46 mm de diamètre maximal

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



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

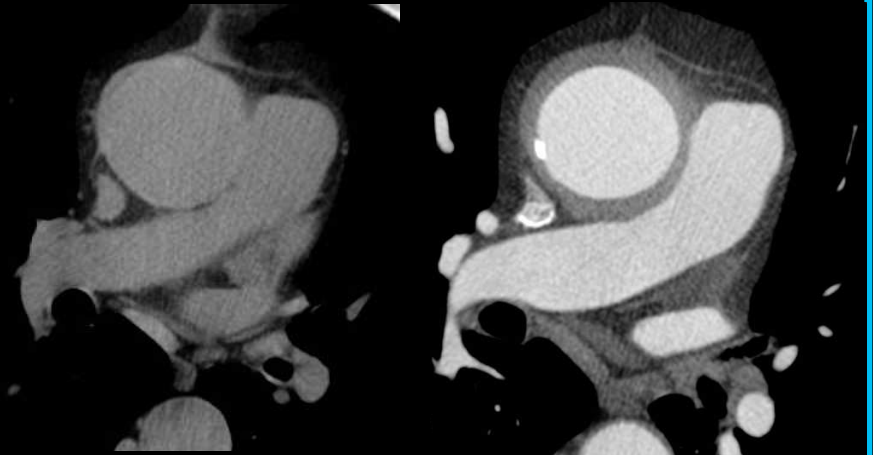


- ⇒ Epaissement pariétal aortique spontanément dense avant injection
- ⇒ Sous forme de « croissant » de lune

⇒ Après injection: épaissement pariétal hypodense

vs AORTITE de HORTON

- ⇒ Epaissement 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.

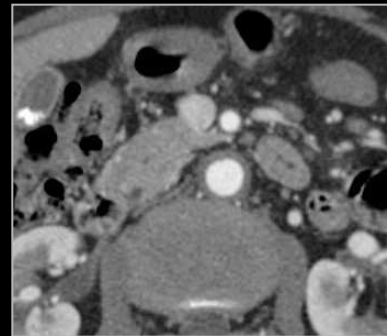
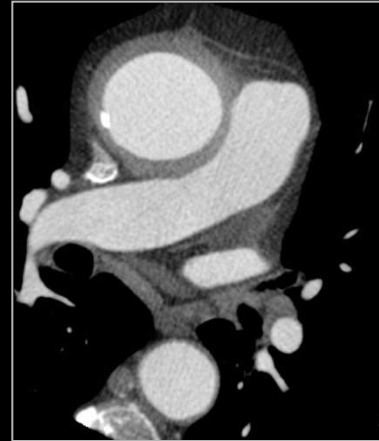
L'élément sémiologique clé permettant le diagnostic d'aortite inflammatoire est l'**épaississement pariétal aortique**, circonférentiel et régulier, rehaussé sur les temps tardifs de l'injection.

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 apparaît 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



- Patient de 64 ans
- Hématémèse AEG
- Hospitalisation en service de réanimation pour troubles des fonctions supérieures
- Evolution défavorable (nécessité devant l'aggravation de l'altération de l'état de conscience d'une intubation oro trachéale, sédation, ventilation)
- Stabilisation hémodynamique, bilan biologique initial et réalisation d'une fibroscopie OGD en urgence puis d'un bilan TDM

■ NFS :

Hémoglobine : 5,1 g/dL

9960 GB dont 7700 PNN

132 G/L réticulocytes

7000 plaquettes/mL

6% de schizocytes

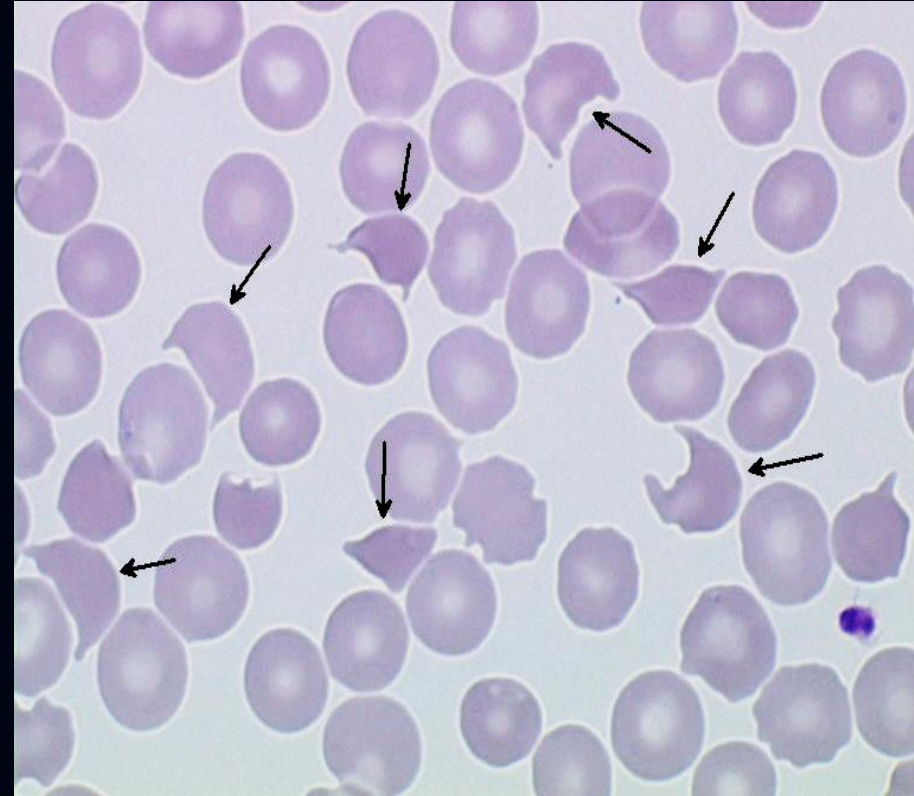
Haptoglobine < 0,08 g/L (N comprise entre 0,3 et 2,00)

Anisocytose, polychromatophilie, nombreux érythroblastes

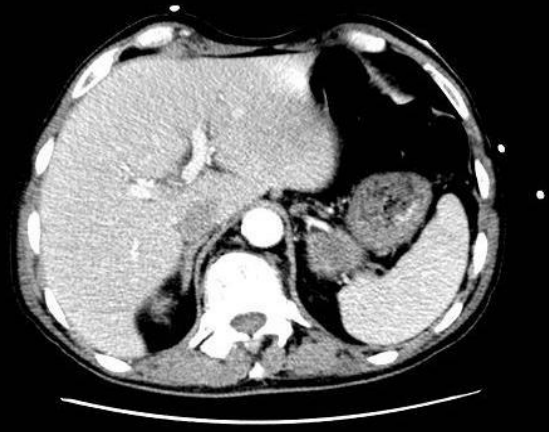
TQ 20,6 (témoin 12,8), TCA 41, TP 44%

■ Diagnostic évoqué : **microangiopathie thrombotique (MAT)**

■ Endoscopie gastrique : **muqueuse ulcérée. Biopsies.**



- **Schizocytes : hématies " à bord droit ", en casque , en triangle , témoins d'une hémolyse mécanique**
- **associée à une thrombopénie, la présence de schizocytes définit le syndrome de microangiopathie thrombotique (MAT)**



- TDM TAP avec injection de PDC iodé , TDM injectée d'emblée
- mise en évidence d'adénomégalies **coeliaques**
- aspect régulièrement épaissi de la paroi de la grosse tubérosité gastrique pouvant correspondre à un processus infiltrant (linite)



■ Adénopathies coeliaques

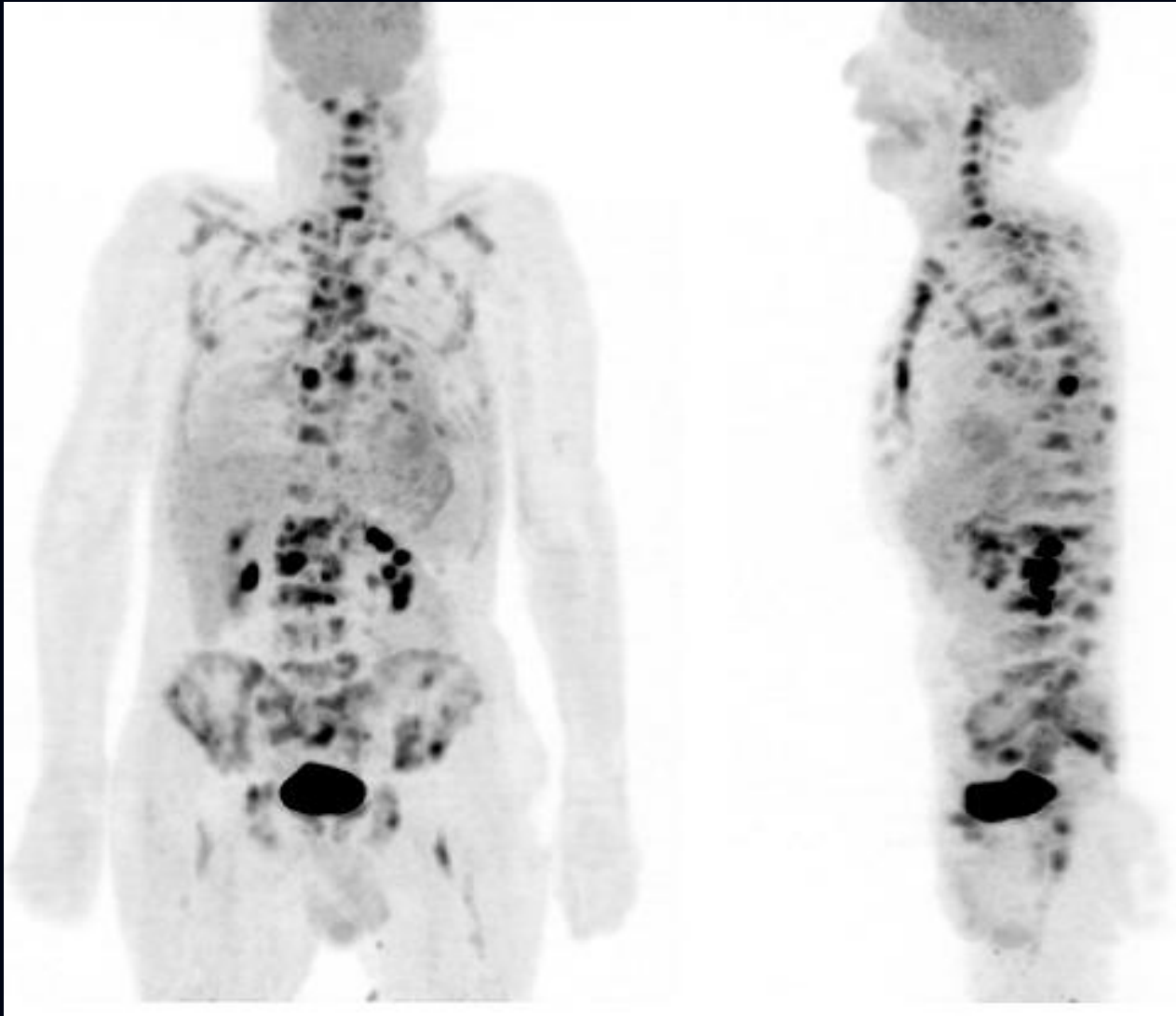
■ Lésions osseuses ostéocondensantes d'aspect secondaire, **disséminées**, sur le squelette axial

■ l'examen clinique de la prostate n'apporte pas d'argument en faveur d'un cancer

■ le dosage des PSA est normal

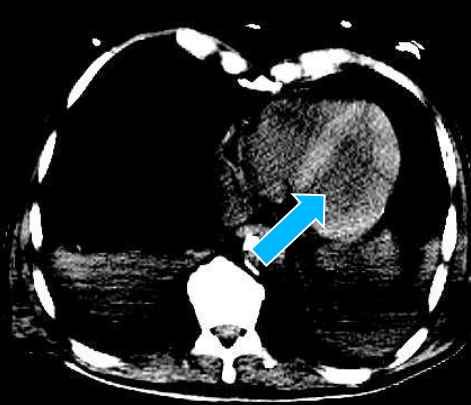


■ TEP TDM au 18-FDG



... Chez un patient sédaté, intubé, ventilé, porteur de deux voies centrales, d'un cathéter droit et avec 4 pousse-seringues....

le résultat est très satisfaisant et confirme la dissémination massive des lésions métastatiques osseuses sur le squelette axial et la ceinture pelvienne

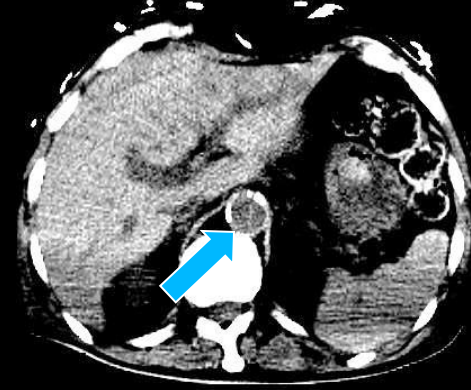


**hypodensité du sang
circulant : anémie**

(TDM non injectée de
la TEP-TDM ,
visualisée en
fenêtrage pincé :

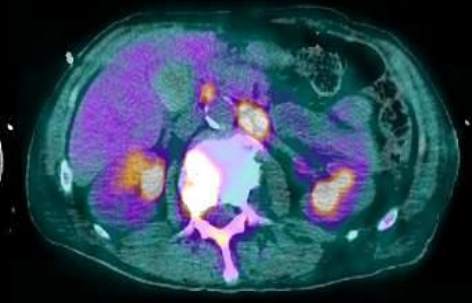
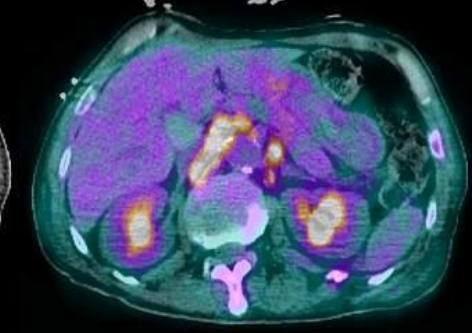
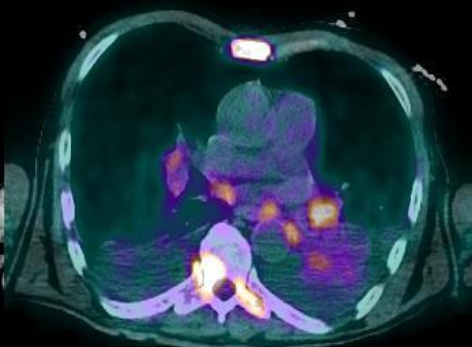
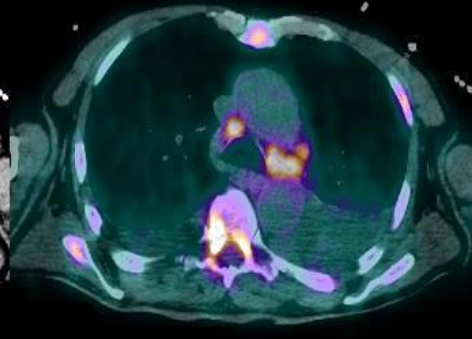
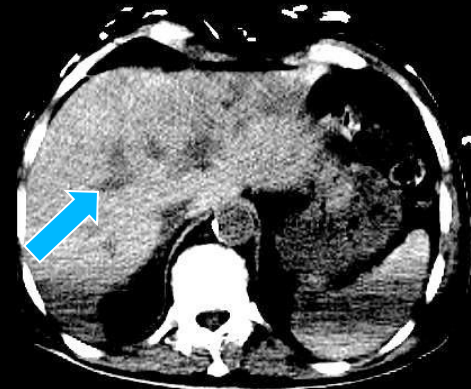
visualisation spontanée
du myocarde du
VG, et des veines
intrahépatiques

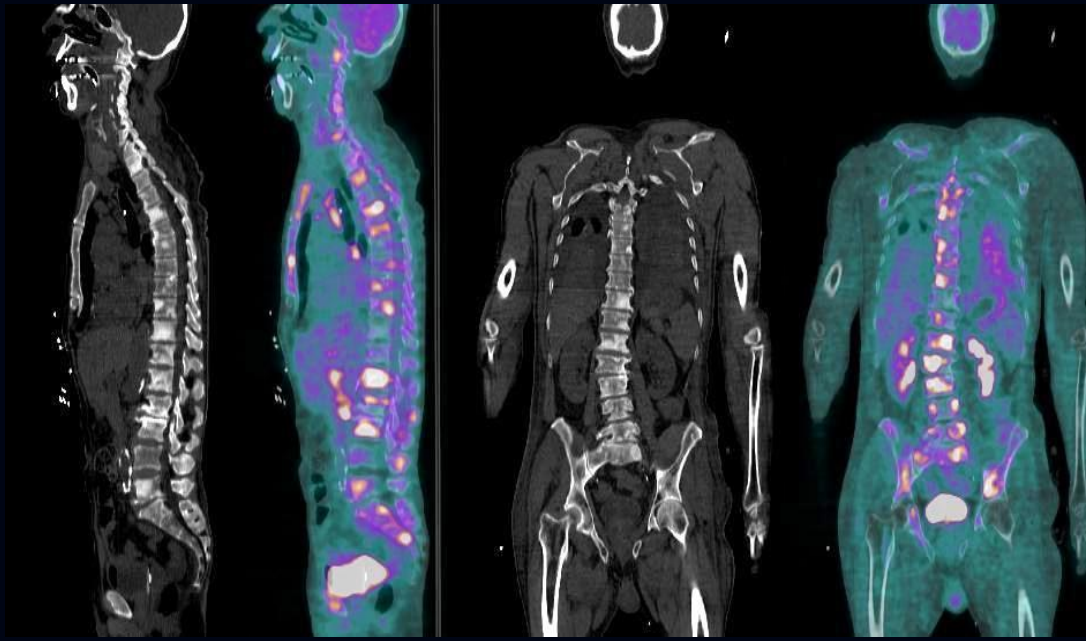
anneau aortique
d'apparence
hyperdense ,



adénopathies

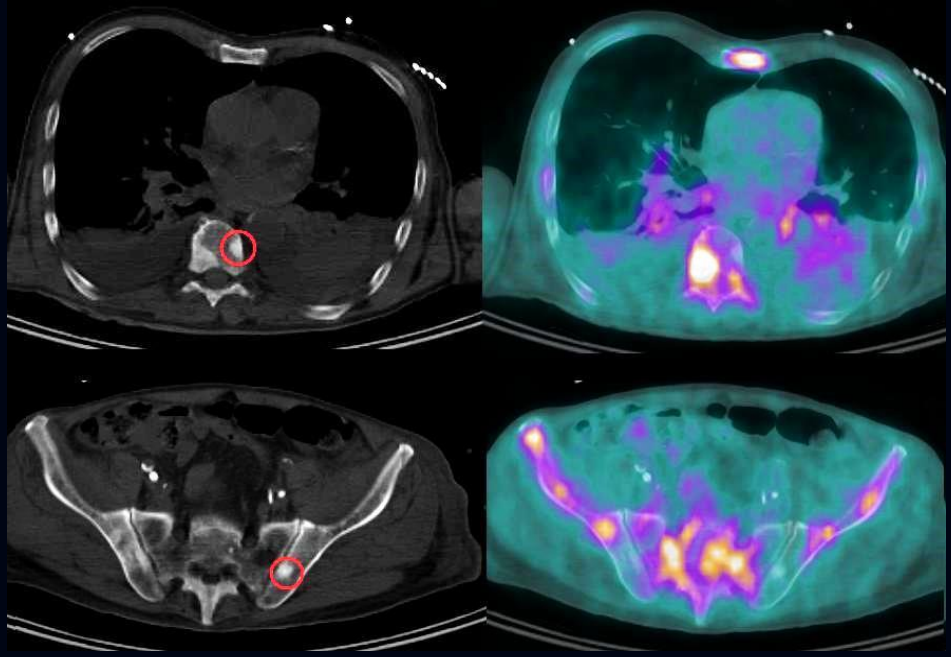
médiastino hilaires,
coeliaques,
mésentériques, et
lombo aortiques
intensément
hypermétaboliques

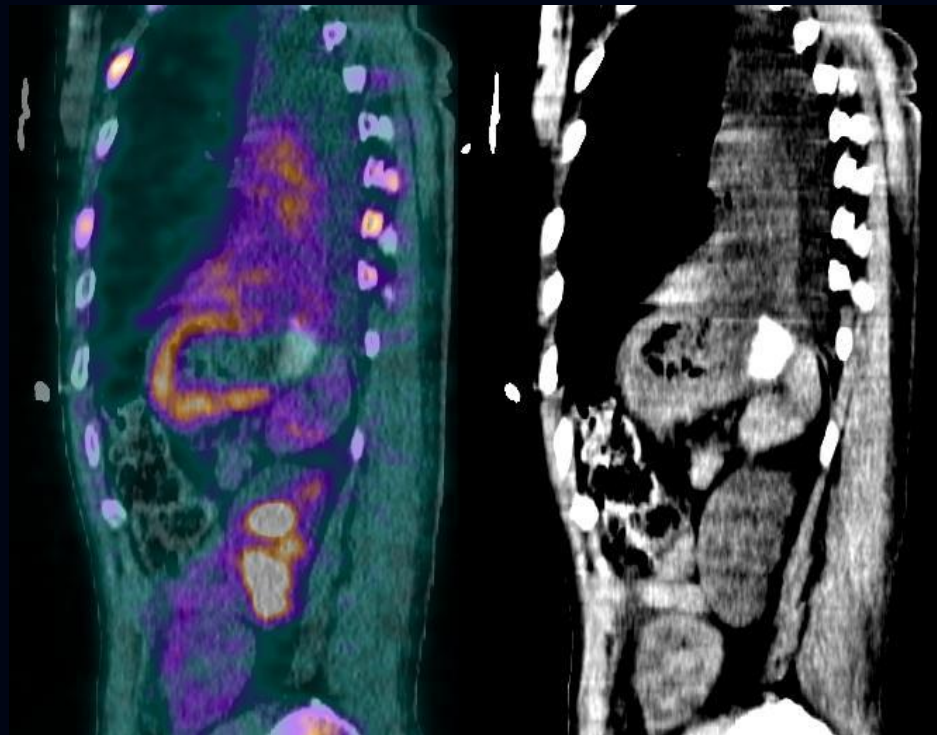
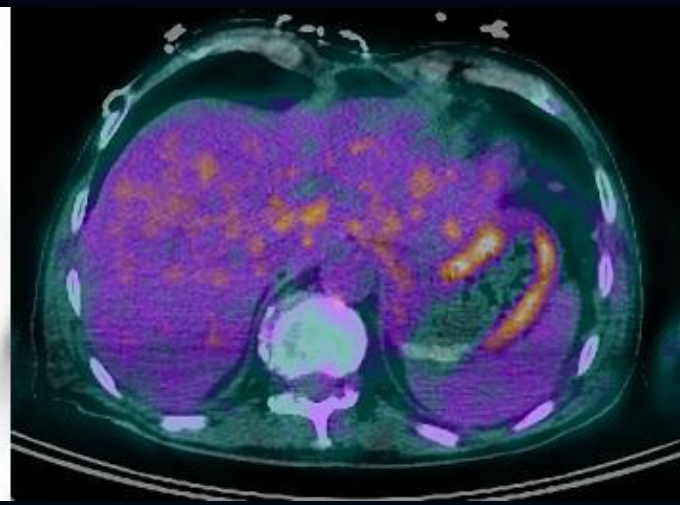
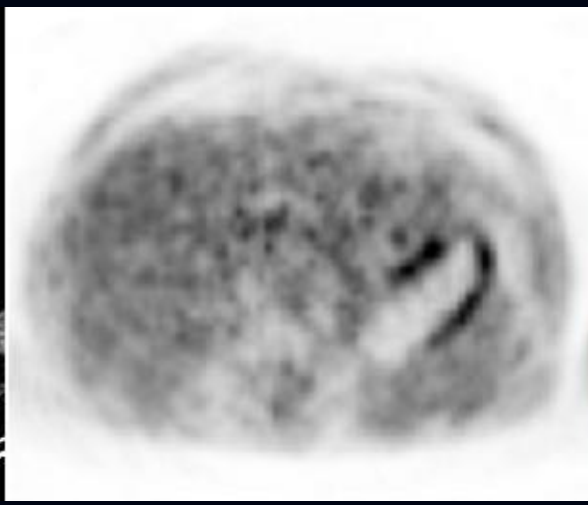
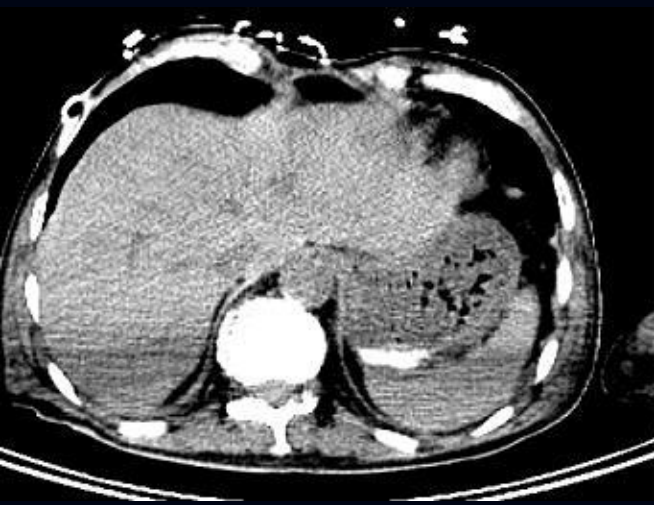




Nombreuses lésions
osseuses
condensantes
hypermétaboliques du
squelette axial et des
ceintures

Remarquez : les lésions les
plus ostéoblastiques sont
parfois **peu** ,**voir pas du**
tout , **fixantes** ! (cf cancer
du sein en FDG)





- **Hypermétabolisme** de la paroi de la grosse tubérosité gastrique régulièrement épaissie ,modéré mais supérieur à celui du foie. Cet hypermétabolisme à limites nettes, épargne le cardia et une partie du fundus (différent de l'aspect habituel des gastrites)
- **Epaississement pariétal**
- **Discordance** entre la lésion primitive supposée et son extension loco régionale et à distance.
- macroscopiquement cet épaississement pariétal fait évoquer un adénocarcinome gastrique à cellules dissociées , infiltrant , de type linitique

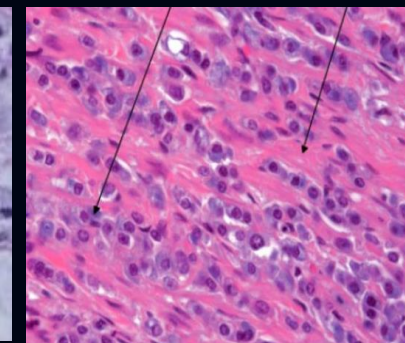
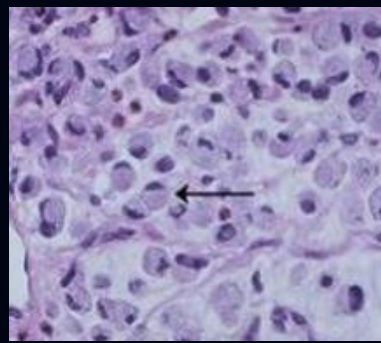
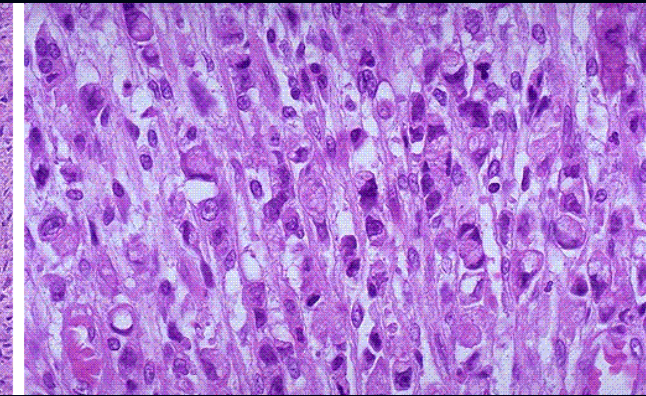
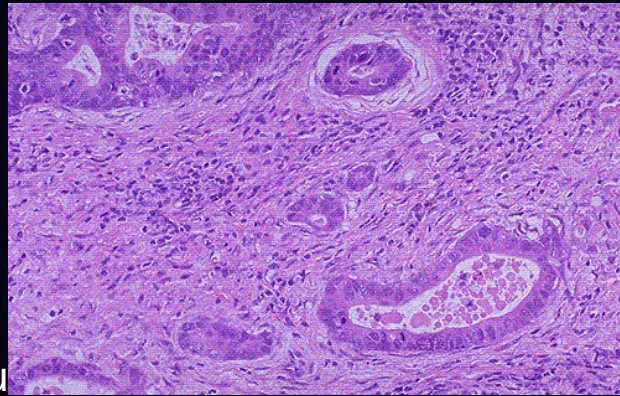
Résultat des biopsies gastriques :

- muqueuse gastrique ulcérée
- infiltration massive du chorion par un adénocarcinome peu différencié, en plages de cellules dissociées.
- présence de **vacuoles de sécrétion mucineuse**

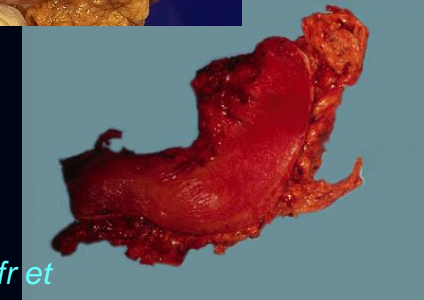
= adénocarcinome peu différencié, infiltrant, à cellules dissociées en « bague à chaton »

(noyau déjeté par les vacuoles de sécrétion)

aspect de **linite plastique** quand infiltration majeure par la stroma reaction collégène



cellules en « bague à chaton » alignées en file indienne et fibrose massive en travées



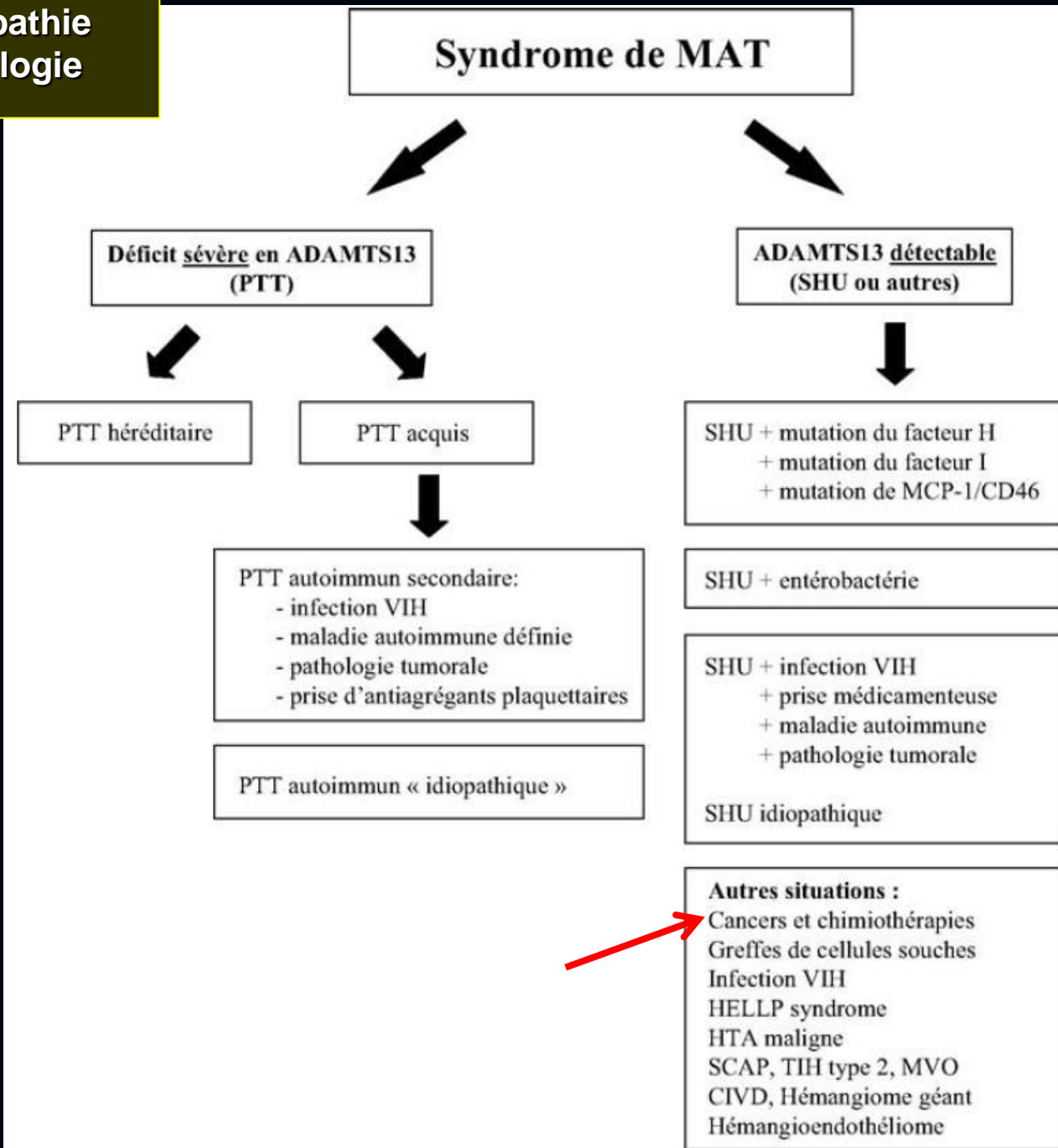
-le syndrome de microangiopathie thrombotique (MAP) -étiologie

2 formes principales ;

purpura thrombotique thrombocytopénique)

syndrome hémolytique et urémique (gastro-entérite à E coli producteur de shigatoxine STEC)

la présence d'anticorps dirigés contre la protéine ADAMTS 13 est responsable du clivage des multimères du facteur Willebrand , à l'origine de la formation de microthrombus et signe l'origine auto-immune



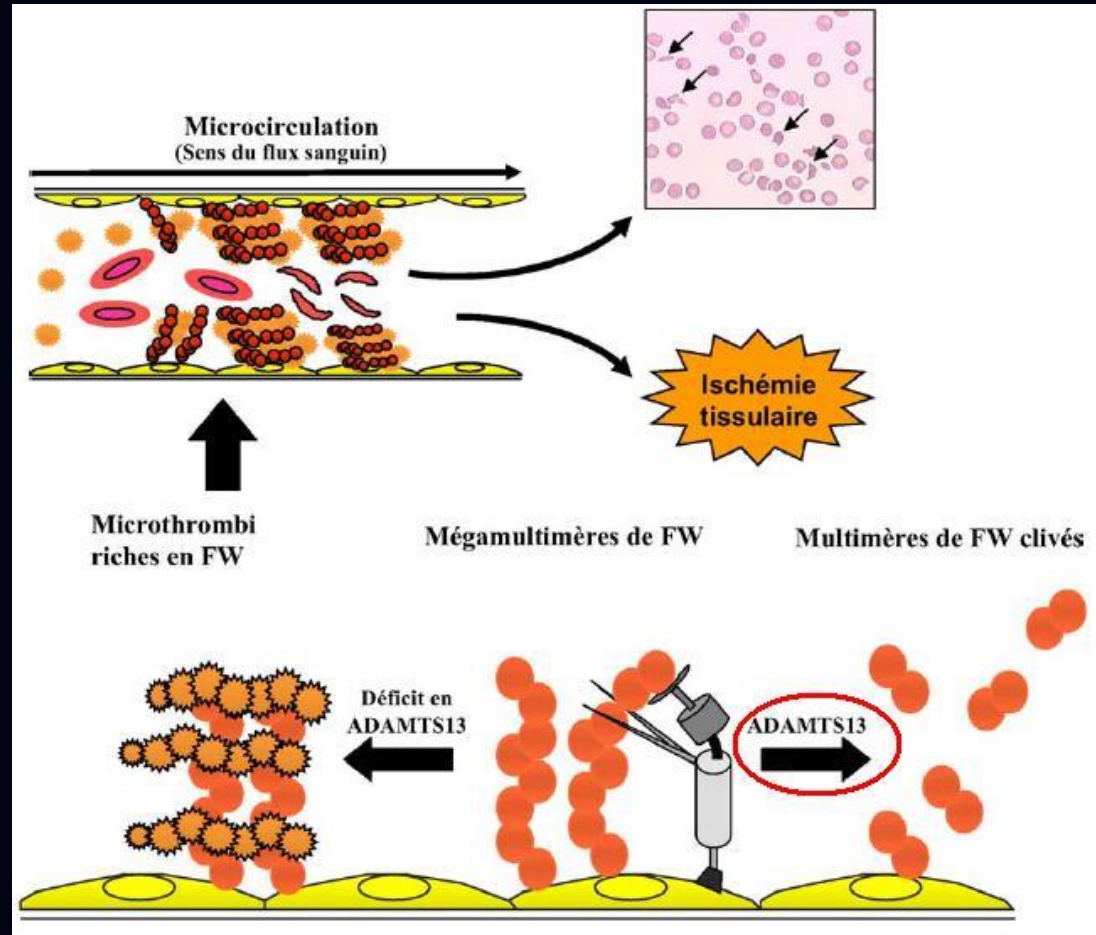
MAT et cancers

Principalement des
adénocarcinomes mucineux:

- estomac le plus fréquent (>50%), surtout avec atteinte osseuse secondaire !
- sein chez la femme
- loin derrière : colon, poumon, prostate, pancréas
- traitement et pronostic (très péjoratif): ceux du cancer primitif et ttt spécifique de la MAT

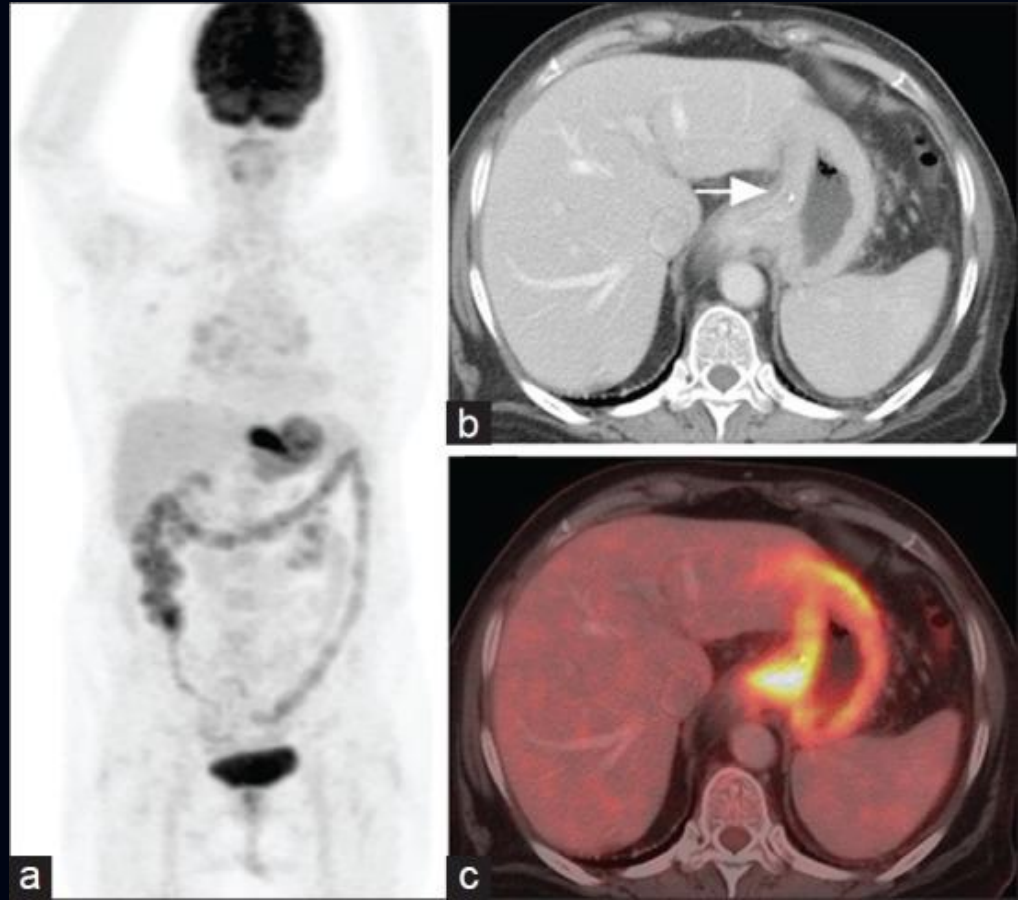
Rôle des mucines +++ (thrombogénèse) et micro emboles

- à ne pas confondre avec les MAT induites par les anti cancéreux (Anti VEGF, mitomycine C, Gemcitabine, daunorubicine...)
- (Activité ADAMTS13 détectable)



TEP –TDM FDG et adénocarcinome gastrique

- VPN du SUVmax (pour SUVmax <4... sauf cellules dissociées)?
- protocoles (injection, distension +++)
- peut être pris en défaut pour le diagnostic positif de la lésion primitive (carcinomes à cellules dissociées, limites mucineuses) -> non indiqué
- rôle dans le **bilan d'extension** pré chirurgical



- FDG PET CT in a patient with linitis plastica of the stomach caused by primary Signet cell adenocarcinoma – Mittal

- An analysis of the 18F-FDG uptake pattern in the stomach. JNMed 2005

messages à retenir

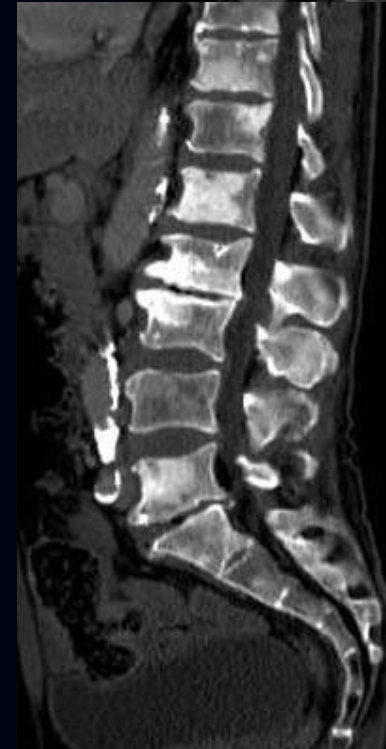
- une MAT (microangiopathie thrombotique = anémie hémolytique mécanique avec présence de schizocytes + thrombopénie) peut (rarement) être révélatrice d'une pathologie cancéreuse (moins de 10 cas pour 1000)

-en général, la lésion primitive est un **adénocarcinome mucineux** (rôle des mucines dans les phénomènes de thromboses diffuses), **disséminé** (avec en particulier des métastases osseuses+++)

-chez l'homme dans la majorité des cas, il s'agit d'un **adénocarcinome gastrique**

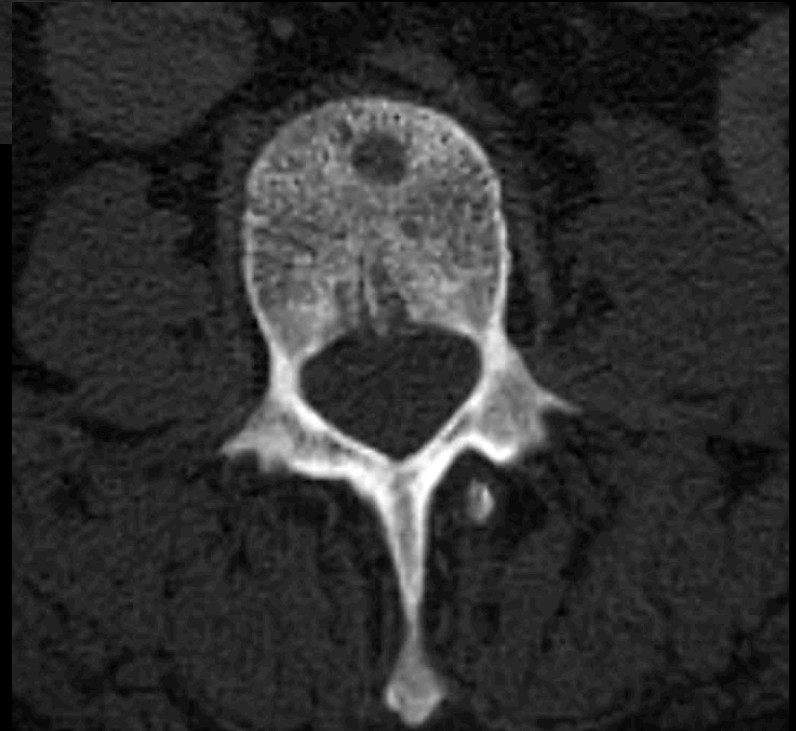
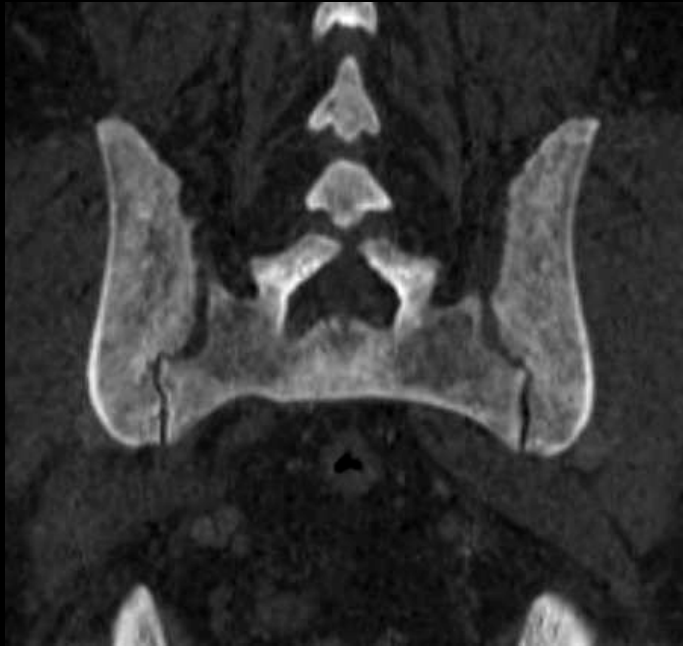
-chez la femme, en 2e rang par ordre de fréquence, discuter un **primitif mammaire**

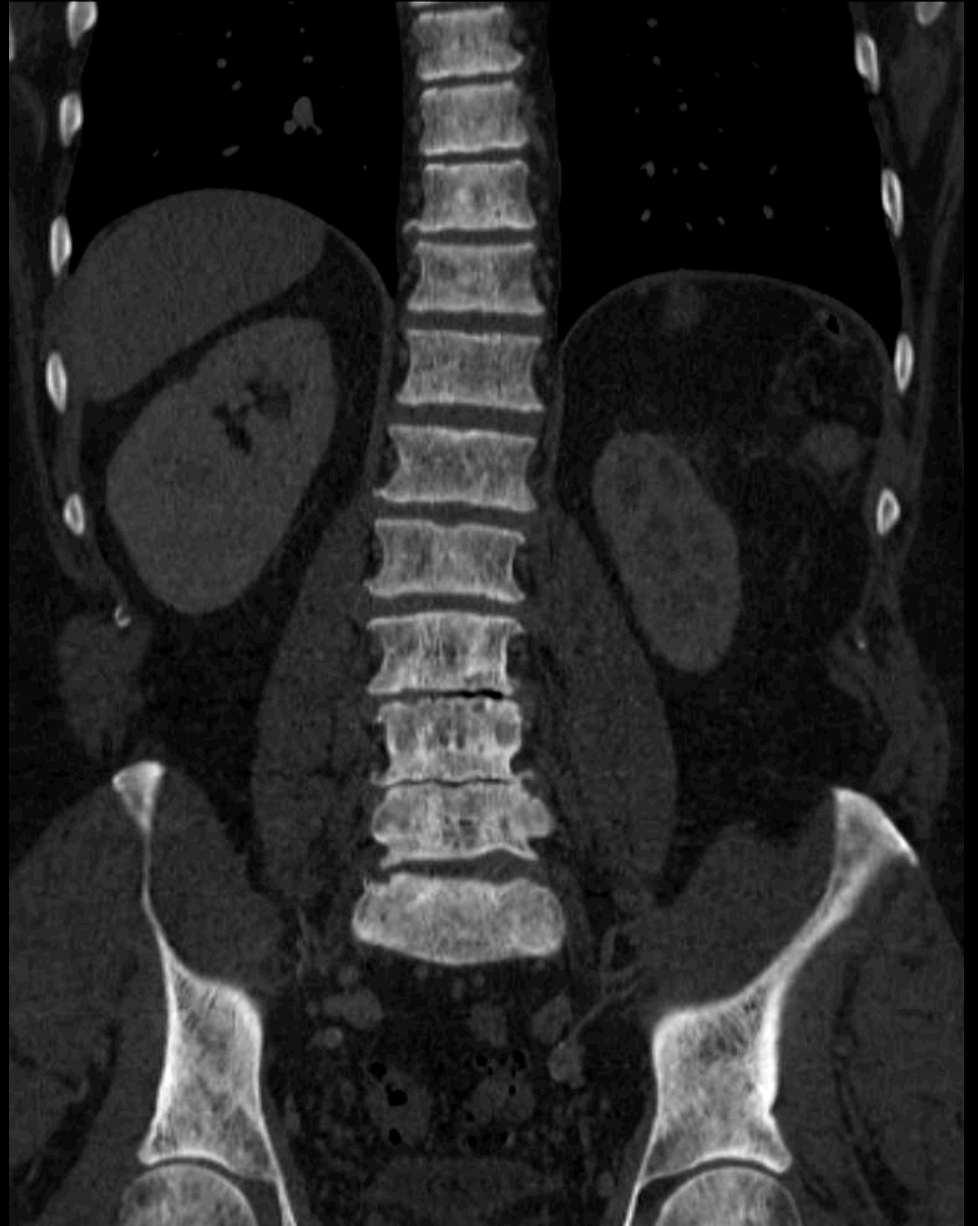
-les limites gastriques peuvent être prises en défaut de détection par TEP FDG... s'en souvenir !!






Patient de 60 ans ; quel(s) diagnostic(s) doit-on évoquer devant cette ostéocondensation diffuse du squelette axial





Lésions ostéocondensantes **diffuses** (à **prédominance axiale**)

Causes classiques

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

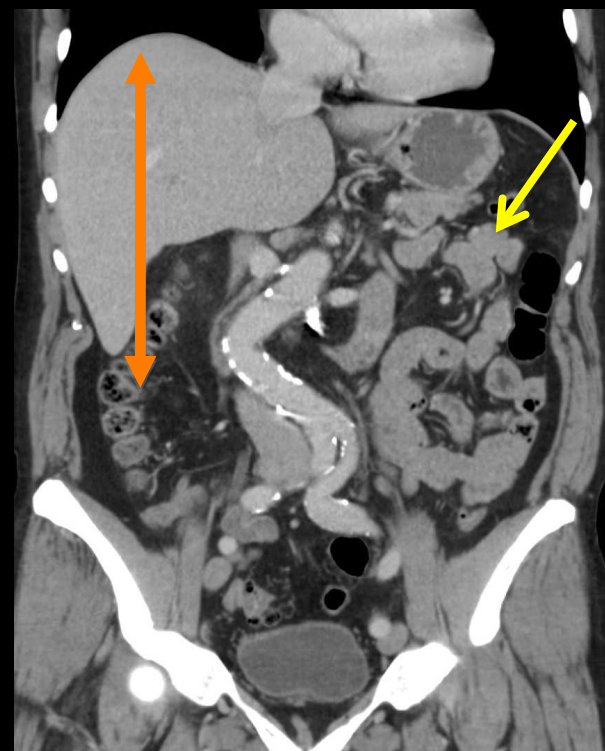
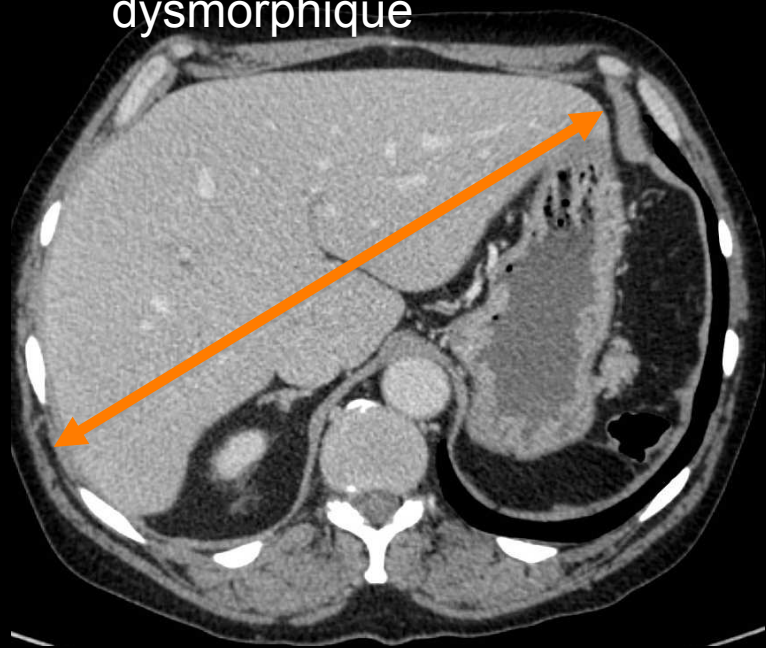
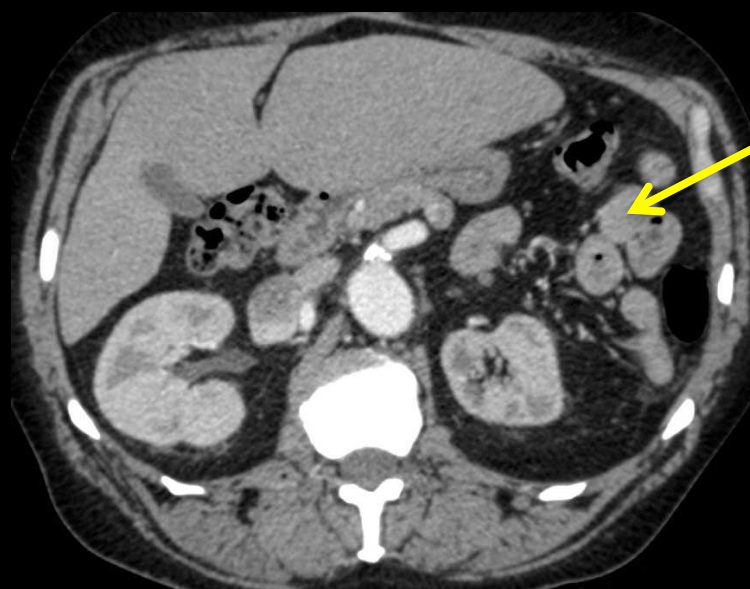
Causes plus rares

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

le reste de l'examen apporte des éléments complémentaires pour le diagnostic ; lesquels ?



- nodules de splénose post splénectomie
- hépatomégalie homogène , non dysmorphique



Splénomégalie myéloïde = myélofibrose

Syndromes myéloprolifératifs

- Prolifération monoclonale d'une ou plusieurs cellules de la lignée myéloïde :
 - Leucémie myéloïde chronique
 - Myélofibrose idiopathique
 - Maladie de Vaquez

Généralités

mégacaryocytaire

=> **fibrose médullaire** et **métaplasie myéloïde** des organes hématopoïétiques

- Sujets âgés (65 ans)
- Accumulation osseuse des précurseurs plaquettaires
- Sécrétion de substances **fibrosantes** et **hyperostosantes**
- Survie 4 – 5 ans

Présentation clinique

- **Primitive** (SMM) ou **secondaire**
secondaire
(ou association
épidémiologique) :
 - LMC, LA

Présentation biologique

- NFS

:

- hyperleucocytose
- érythromyélie

- Confirmation du diagnostic :

- la mutation du gène JAK2 Biopsie OstéoMédullaire myéloprolifératifs mais elle n'est qu'inconstamment retrouvée dans la myéloprolifération (50% des cas) ; on peut alors trouver d'autres mutations (MPLW515L et MPLW515K) codant pour d'autres récepteurs

Radiographies - TDM

- Squelette axial et os long, crâne
- Ostéocondensation
 - homogène
 - ou focale (des plateaux vertébraux)
 - Epaissements des corticales
 - Epaissements des corticales (**appositions endostales**)

- ~~à part les "masses"~~ "masses" extra viscérales exceptionnelles
- autres "masses" extra viscérales exceptionnelles

Aspect IRM

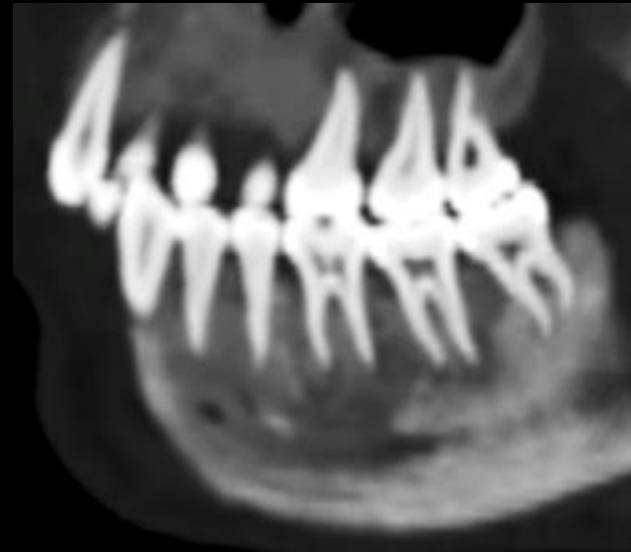
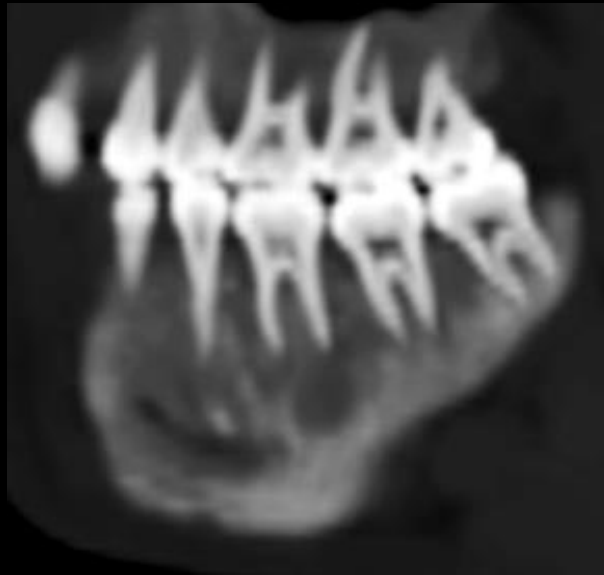
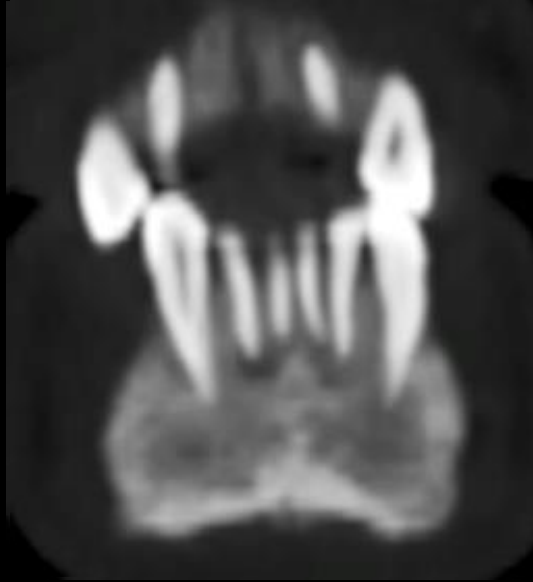
- **Hypo T1** et **HypoT2** (diminution du tissu adipeux)
- Signal intermédiaire après injection de gadolinium

Conclusion

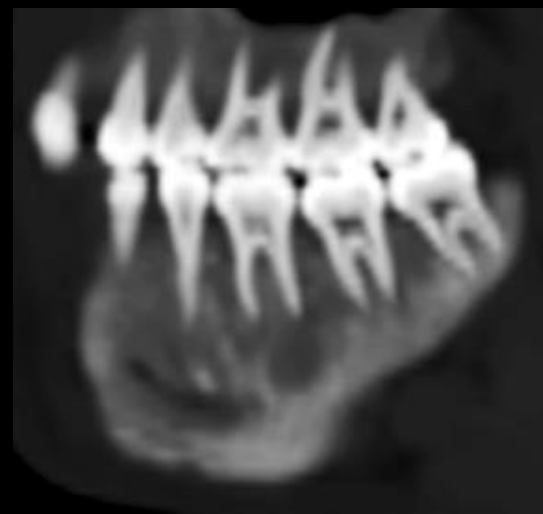
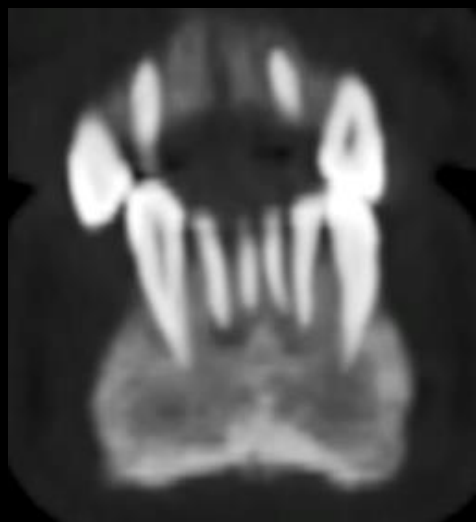
Lésions ostéocondensantes **diffuses** (à **prédominance axiale**)

- **Métastases** (prostate++ ; sein traitées)
- **Dysplasies ostéocondensantes** (prostate++ ; sein traitées)
 - Ostéopétrose
 - ~~Dystéopétrose~~
 - ~~Dystéodysplasie~~
- Ostéomésopycnose
- **Myélofibrose**

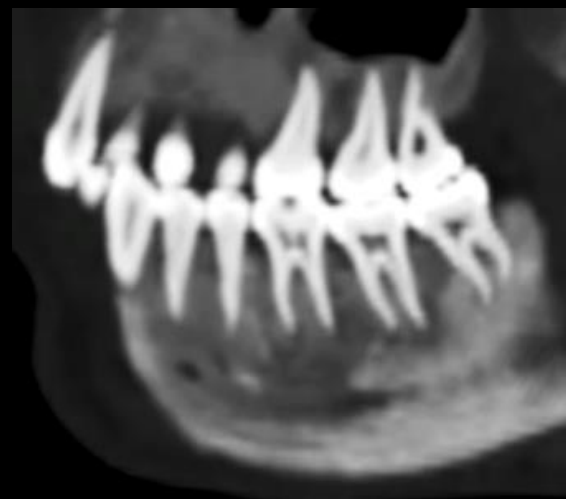
Patient de 29 ans ; fatigabilité et « impotence fonctionnelle des membres inférieurs » lors d'efforts de moyenne intensité .
Quelle pathologie pouvez (devez !) vous évoquer chez ce jeune patient , à la vue de ses images dentaires



François Legou IHN
HA Legouest Metz



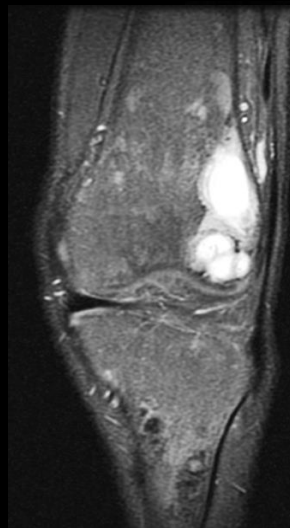
l'absence de parois alvéolaires à l'entour des racines dentaires , étendue à l'ensemble des dents et l'élargissement généralisé de l'espace ligamentaire qui en résulte conduit à **l'aspect de « dents flottantes »** qui peut (doit !) faire évoquer le diagnostic



T2



T2



T2



T1 FS



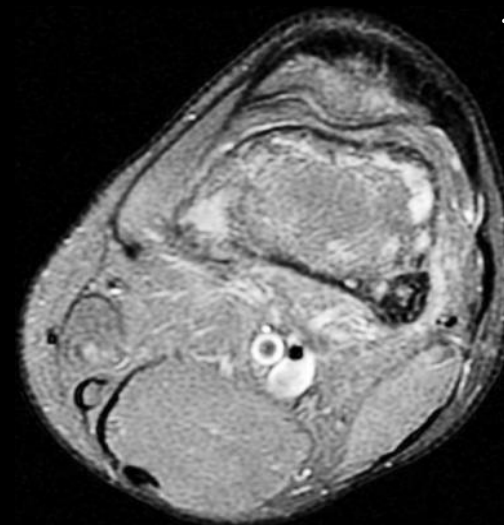
T1



T2



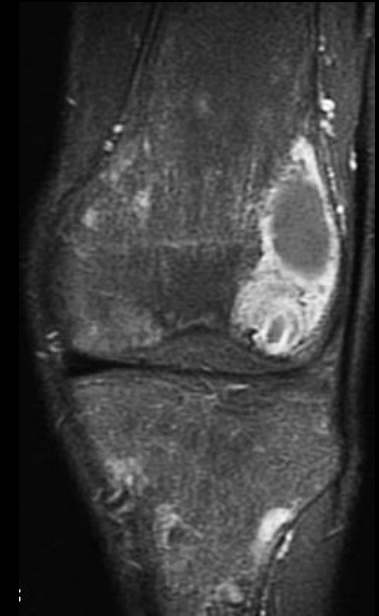
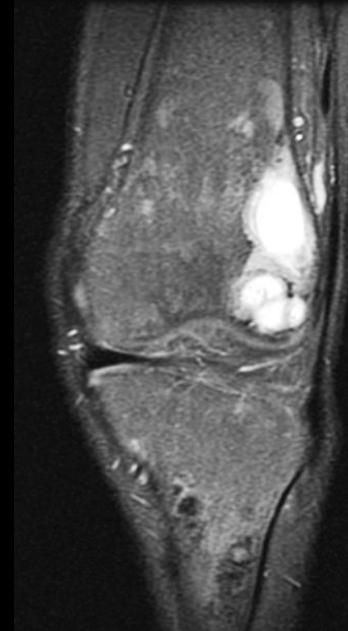
T2



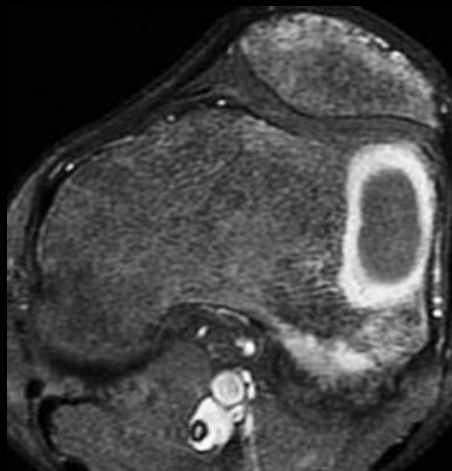
T1



le patient avait , 3 ans auparavant subi une ménisectomie interne gauche , après une IRM qui avait montré une fissure de la corne postérieure .
une nouvelle IRM est pratiquée , qui montre les images suivantes , elles aussi très évocatrices du diagnostic



T1 gado
Fat SAT

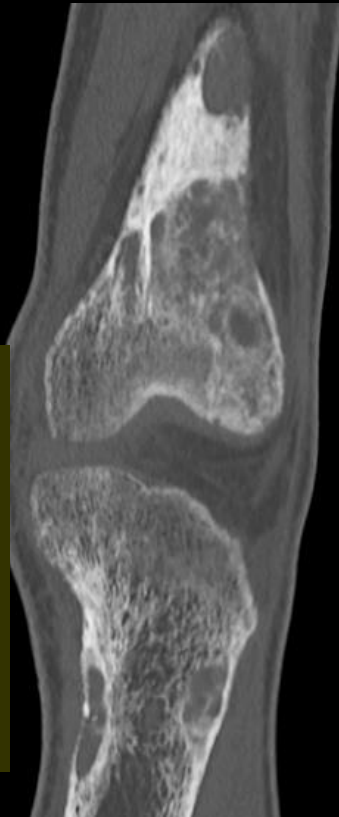
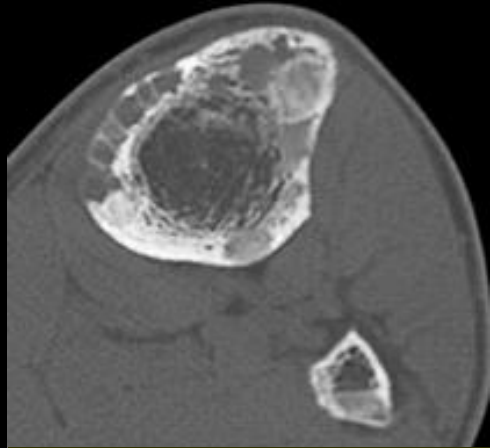
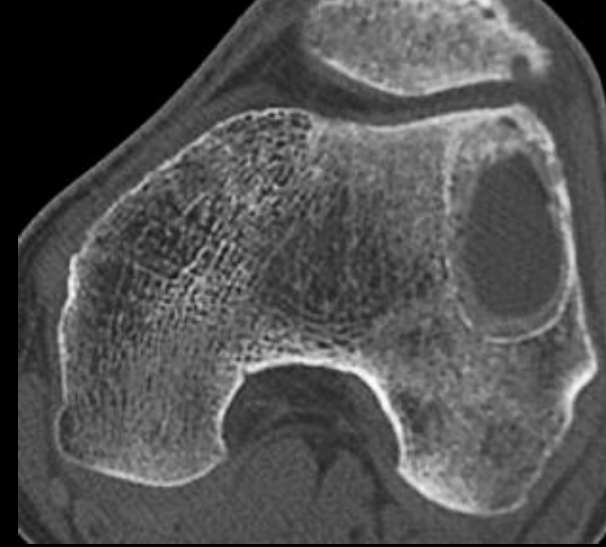
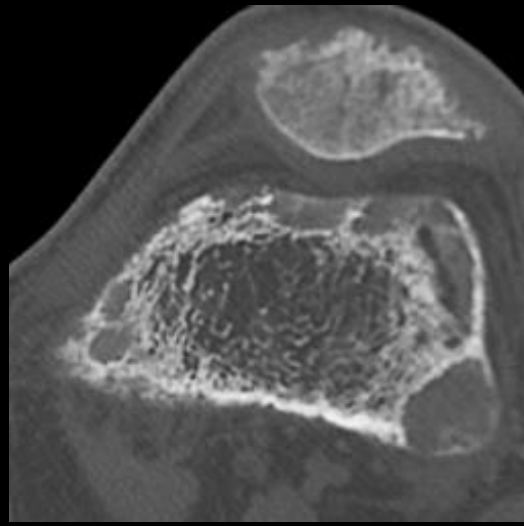
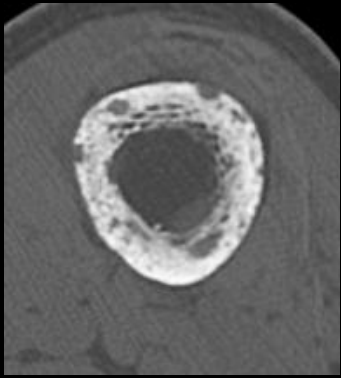


T1 gado
FatSat

il existe de multiples lésions focales dont la plus volumineuse est de siège métaphyso-épiphysaire dans la région latérale du condyle externe . Cette lésion est kystisée avec une prise de contraste intense dans une couronne périphérique

notez la petite lésion métaphysaire tibiale proximale , homolatérale .

comme très souvent , pour éclairer un problème paraissant épineux en IRM , la solution est donnée par l'exploration des contingents calcifiés au scanner



lacunes ostéolytiques à contours géographiques cernés par un liseré d'os compact (type IA de Lodwick) , très nombreuses et de tailles variables , de siège préférentiellement métaphyso-épiphysaire

l'âge du patient (30 ans) n'est pas celui du myélome multiple des os ; les métastases osseuses sont également très rares à cet âge et le patient se plaint surtout de gonalgies gauches persistantes qu'il rapporte à la méniscectomie pratiquée 3 ans auparavant...

mais tout ceci n'est que de la rhétorique (à laquelle il faut pourtant toujours se soumettre pour faire un bon diagnostic .

vous avez , depuis les premières images une idée précise de l'affection en cause ? comment en avoir la certitude

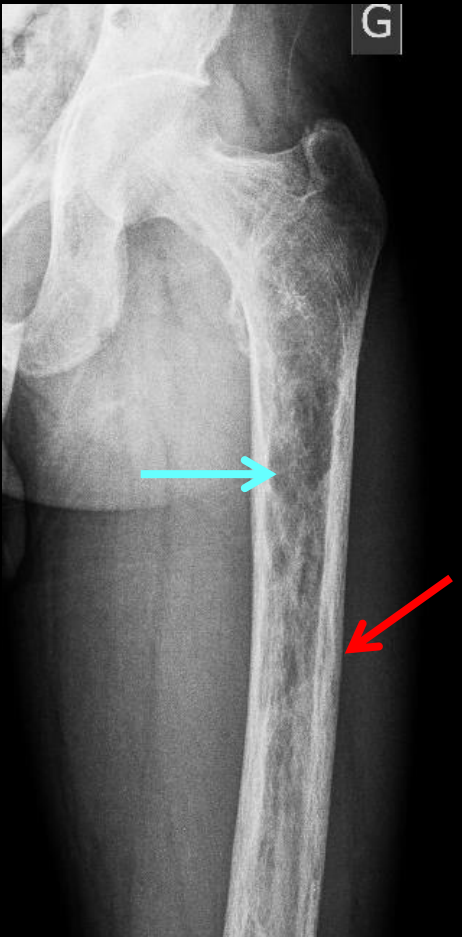



1-vous pouvez « agir en radiologue » et poursuivre l'exploration du squelette appendiculaire , axial et cranio-facial


analysez les images et expliquez leur signification physiopathologique


multiples lacunes disséminées au sein du tissu spongieux, de type IA et/ou IB




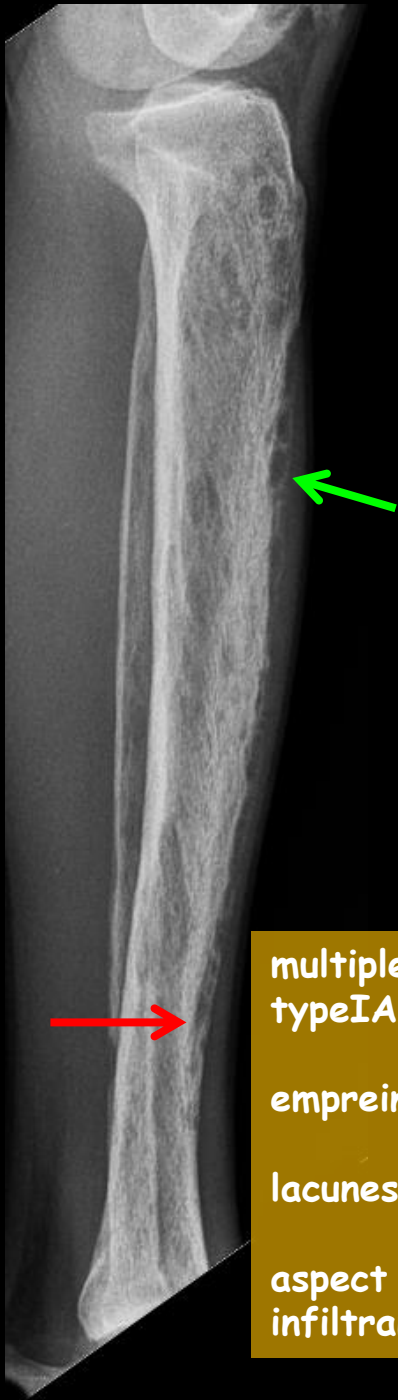


multiples lacunes disséminées au sein du tissu spongieux, de type IA et/ou IB 

empreintes arciformes du versant endostal des corticales 

lacunes du versant périosté des corticales 

aspect strié longitudinalement des corticales : ostéolyse infiltrante (type III) 

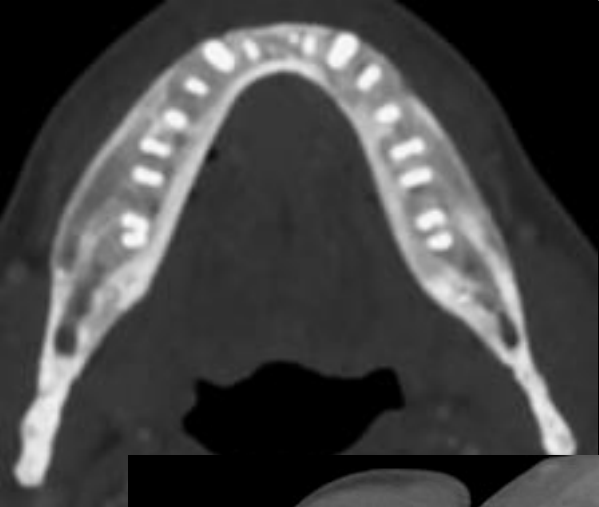
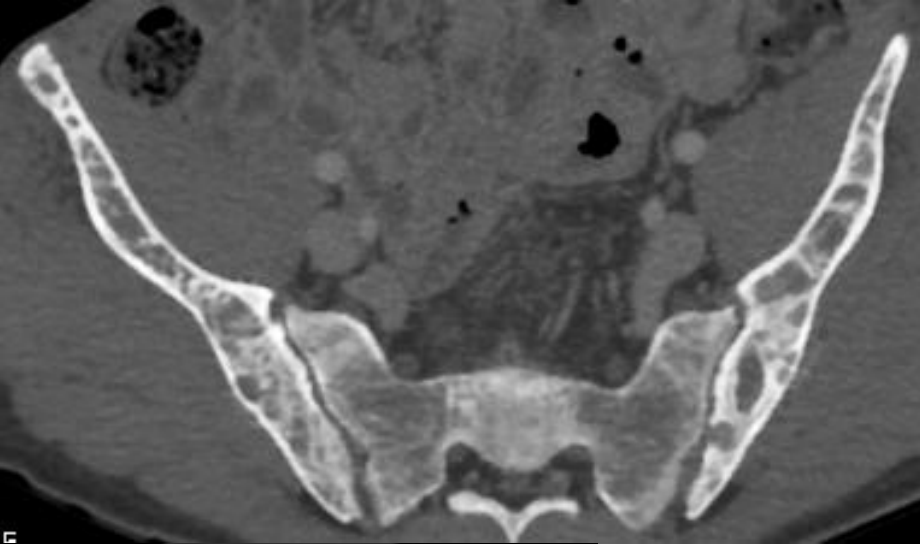


multiples lacunes disséminées au sein du tissu spongieux, de type IA et/ou IB →

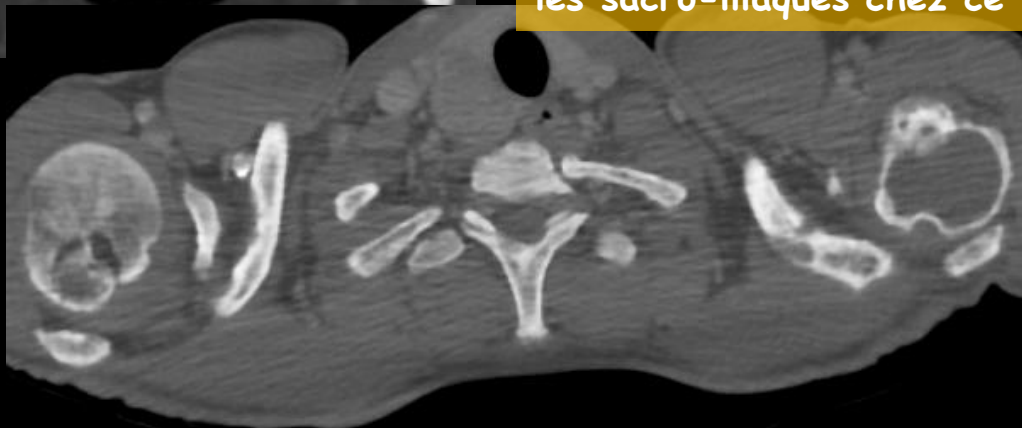
empreintes arciformes du versant endostal des corticales →

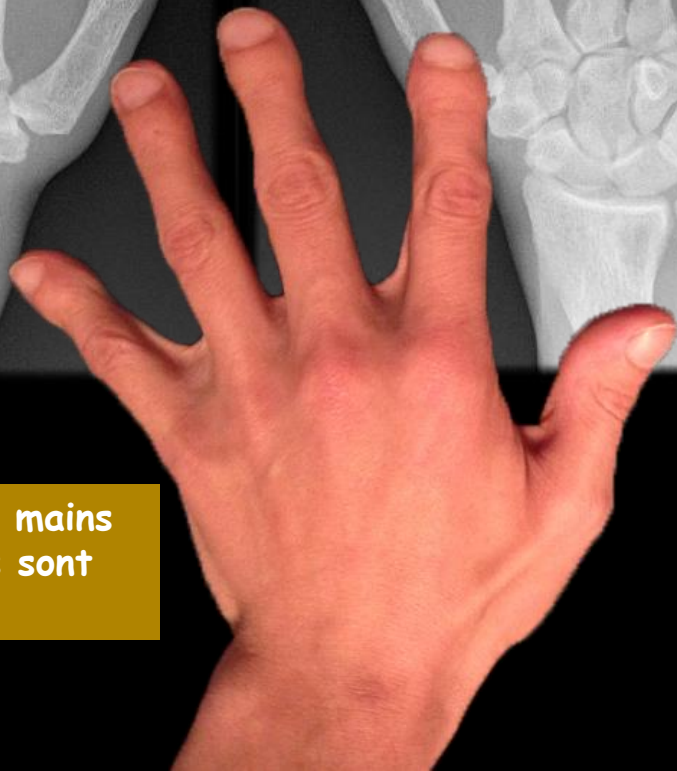
lacunes du versant périosté des corticales →

aspect strié longitudinalement des corticales : ostéolyse infiltrante (type III) →



élargissement des interlignes articulaires traduisant la majoration de la résorption osseuse sous chondrale, bien visible sur les articulations sternoclaviculaires, mais pas sur les sacro-iliaques chez ce patient





les radiographies des mains
et surtout des doigts sont
les plus explicites



-l'incurvation bilatérale et symétriques du bord radial des 2^{èmes} phalanges des 2 et 3^{èmes} doigts est l'élément sémiologique le plus facile à voir , même sur des clichés standards (sans agrandissement ni micro foyer)

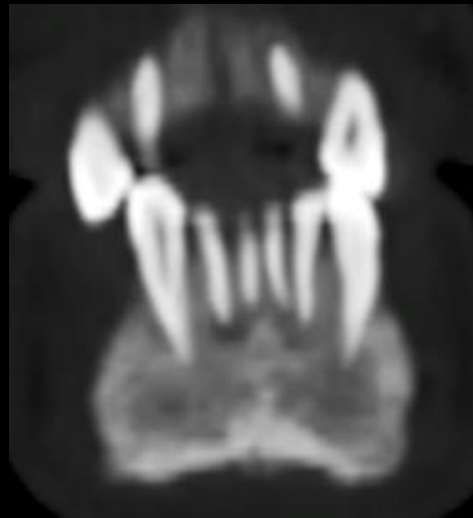
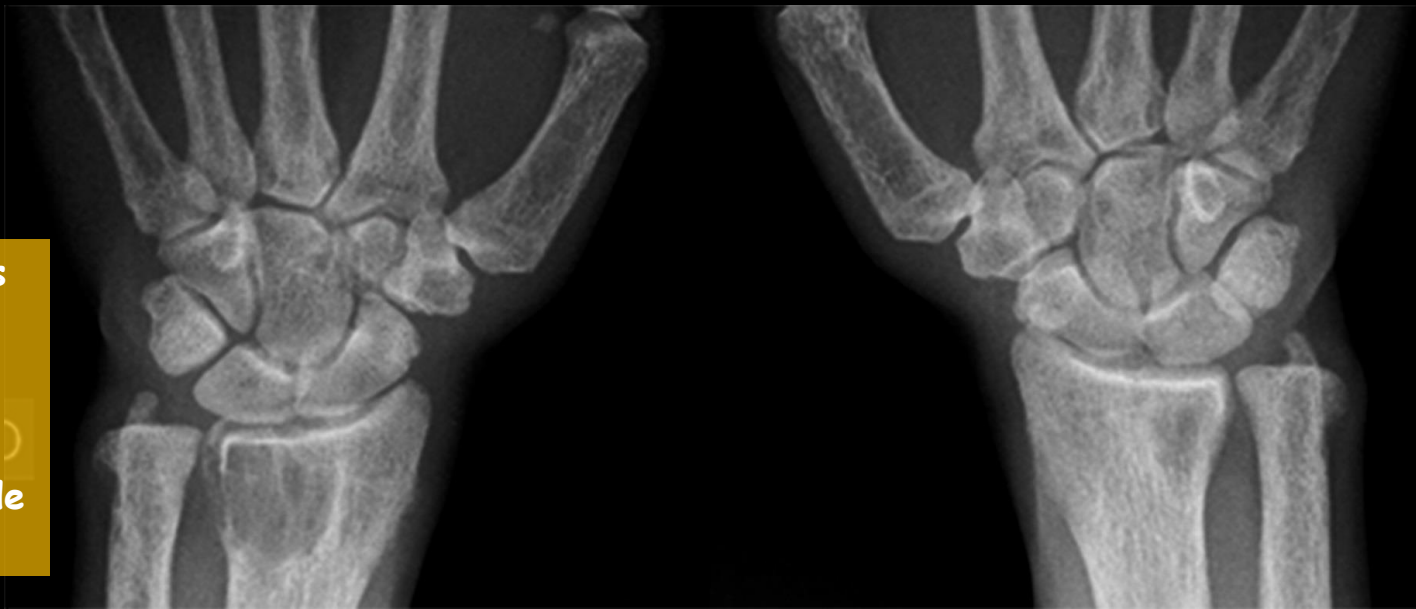
Ce signe traduit l'accentuation de la résorption osseuse ou **ostéolyse sous périostée** ; son intensité est liée aux sollicitations mécaniques des enthèses dans la vie courante , d'où cette localisation préférentielle.

Les micro géodes sous périostées sont responsables de l'aspect « grignoté » du versant sous périosté des corticales .

-l'hyperactivité ostéoclastique se retrouve sur les 1^{ères} phalanges sous forme d'une **acro-ostéolyse généralisée « en bande »** des doigts des mains

on retrouve des images kystiques épiphysaires radiales et ulnaires ainsi que carpiennes

il n'y a pas de signes de chondrocalcinose



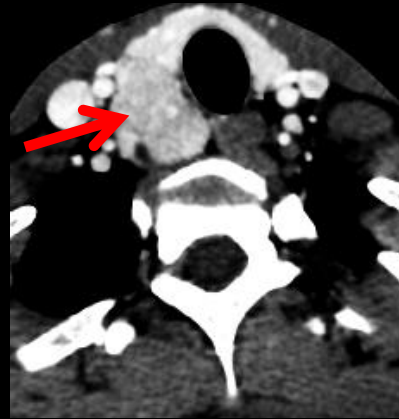
évidemment , dès les premières images de « dents flottantes » , en relation avec la résorption de la lamina dura (paroi osseuse alvéolaire) , témoin de l'hyperactivité ostéoclastique , vous aviez fait le diagnostic **d'ostéite fibro-kystique de Von Recklinghausen** , forme de révélation devenue exceptionnelle d'un **hyperparathyroïdisme primaire par un adénome parathyroïdien ortho ou ectopique**

Le bilan biologique a , bien entendu , confirmé l'hypercalcémie Ca : 3,5 mmol.L⁻¹

montré une élévation des phosphatases alcalines : 1400UI et de taux de PTH



densité spontanée : 45 UH



densité phase artérielle: 135 UH



densité phase veineuse : 110 UH

=> « **WASH OUT** » : adénome hypophysaire ≠ ganglions

l'échographie puis le scanner ont confirmé le volumineux adénome parathyroïdien responsable des **tumeurs brunes** et des **manifestations d'hyperactivité ostéoclastique** :

résorption osseuse :

sous périostée
intra corticale
endostée

sous chondrale
métaphysaire

à proximité des cartilages
de croissance

trabéculaire

Tumeurs brunes

ostéosclérose

enthésopathies

arthropathies

Tumeurs brunes et hyperparathyroïdisme

-pseudotumeurs ,à l'origine de lésions ostéolytiques réactionnelles suite à une HPT primaire , secondaire ou tertiaire

disparition de la trame osseuse, remplacée par du tissu fibreux **et des cellules géantes** dans un contexte hémorragique ; ce sont donc des **ostéoclastomes** , identiques aux tumeurs à cellules géantes mais souvent multiples et de localisations autres qu'épiphyso-métaphysaires

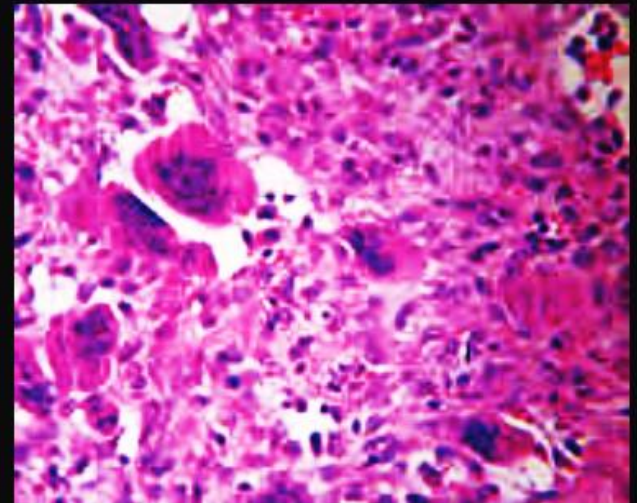


-lésions rares ++ :

- . 3% en cas d'HPT primaire
- . 1,5% en cas d'HPT secondaire

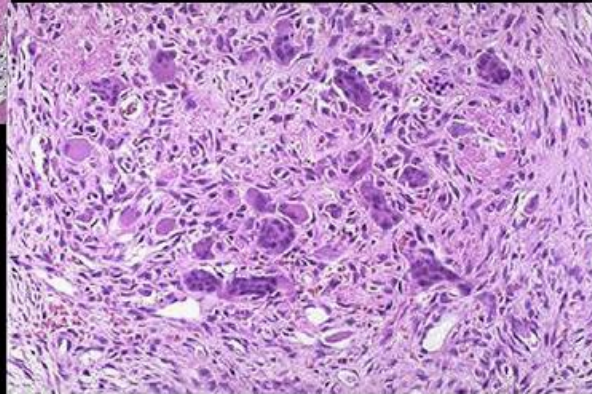
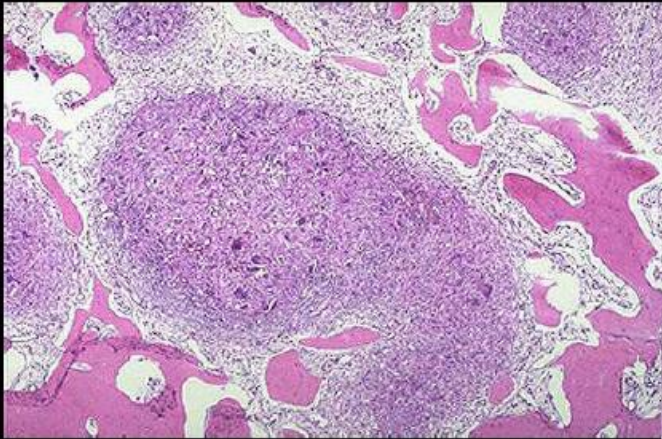
-mono ou polyostotique ; localisations les plus fréquentes :

mandibule, clavicule, côtes, pelvis, fémur



anatomie pathologique :

- masse à composante solide avec des **zones partiellement kystiques**.
- microscopiquement, caractérisée par un stroma fibroblastique richement vascularisé avec de **nombreuses cellules géantes multi nucléés**,
- macrophages chargés d'hémosidérine**, et de fibroblastes.
=> couleur brune de la tumeur



messages à retenir

-les **hyperparathyroïdies primitives** sont, pour la très grande majorité d'entre elles , découvertes par une **hypercalcémie** , dans un contexte clinique généralement peu évocateur. Une lithiase calcique urinaire récidivante est un mode de révélation classique.

-**l'ostéite fibro-kystique de Recklinghausen** est rare à l'heure actuelle mais elle fait toujours naitre beaucoup de regrets, sinon de remords chez les médecins souvent nombreux qui , pendant des mois et souvent des années ont vu le patient , demandé des examens complémentaires , en particulier d'imagerie , sur lesquels le diagnostic n'a pas été fait et qui , rétrospectivement sont plus qu'évocateurs ...

-le seul moyen d'éviter ce genre de mésaventure est de **penser à ce diagnostic devant toute lésion focale de l'os** chez un sujet jeune surtout si elle est kystisée, ressemblant à une tumeur à cellules géantes , a fortiori si elle est multifocale .

-le diagnostic sera vite confirmé par **la biologie** et **l'imagerie** : échographie HR , scintigraphie des parathyroïdes au ^{99m}Tc -HIDA , CT, IRM surtout pour les localisations ectopiques cervicales profondes et médiastinales

-bien évidemment, comme dans tout adénome ou surtout hyperplasie des parathyroïdes **il faudra rechercher les autres localisations lésionnelles des néoplasies endocriniennes multiples familiales NEM 1 (pancréas et hypophyse) ;NEM 2a (carcinome médullaire de la thyroïde)**

-**Friederich-Daniel von Recklinghausen** , en 1890 , dans

« *Demonstration von Knochen mit tumor bildendor Ostitis deformans* »

donne la première description d'une maladie osseuse qu'il appelle **ostéite déformante ou ostéite fibrokystique** , nommée depuis maladie osseuse de von Recklinghausen ou syndrome de Engel-Recklinghausen qui entre dans le cadre des lésions osseuses de l'hyperparathyroïdisme primaire non encore individualisé d'un point de vue physiopathologique à l'époque.

-on lui doit outre la première description de la neurofibromatose de type I qui porte son nom , celles de l'acromégalie et de l'hémochromatose

-il est enterré (1910) au cimetière Saint-Louis de Strasbourg (Robertsau), auprès de sa femme Marie, née Jacobson (1846-1918).

-dans la cour de l'Institut d'anatomie de Strasbourg, un buste de marbre honore ce très grand pathologiste qui dirigea l'Institut de Pathologie de cette université de 1872 à 1908 .

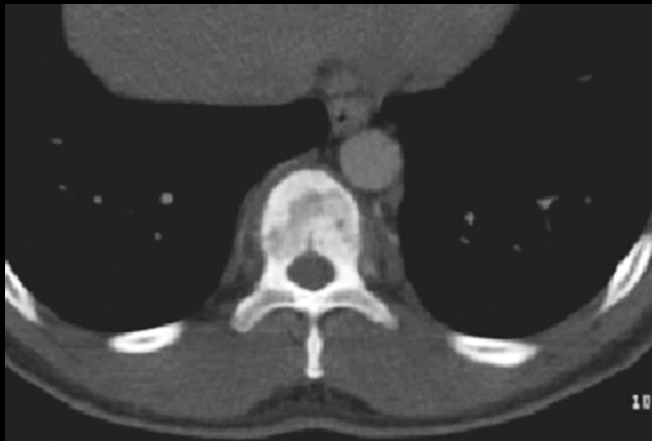
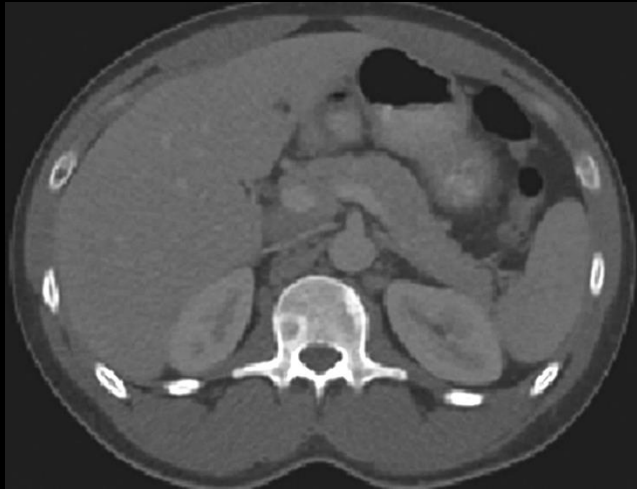
voir sur le site , plusieurs « cas-compagnons » dans cas cliniques en imagerie archives , ostéo-articulaire, pathologie osseuse « tumeur brune-hyperparathyroïdisme »



Patient de 33 ans. Originaire du Gabon., Episode d 'orchi-epididymite en mars 2004.
Hospitalisé pour AEG. Apyrexie. Apparition d'ADP cervicales et sécheresse nasale quelques
mois avant l'hospitalisation.

TDM thoraco-abdomino-pelviennne;

Quels sont les éléments sémiologiques significatifs à retenir pour l'orientation diagnostique



*obs. initiale service d'imagerie
Hôpital Bichat Paris..*



le scanner comme les radiographies standard montrent la présence de plages d'ostéocondensation mal délimitées , disséminées sur l'ensemble du squelette.



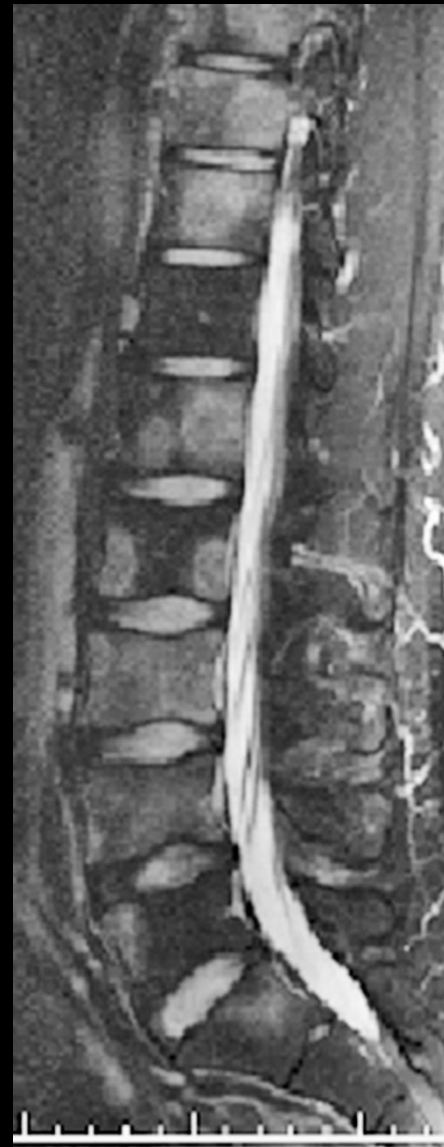
l'IRM en pondération T1 confirme les hétérogénéités de signal du compartiment spongieux des vertèbres..



T1



T1 Gado

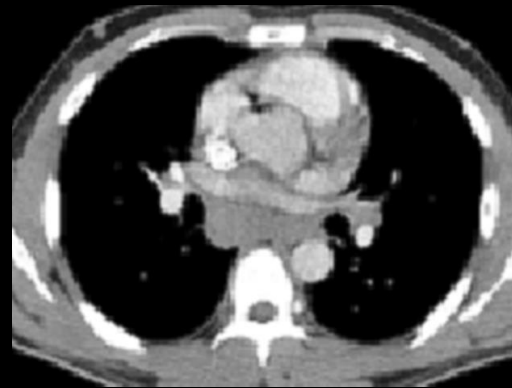
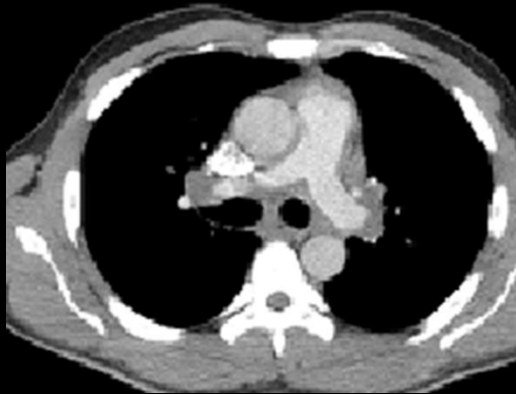
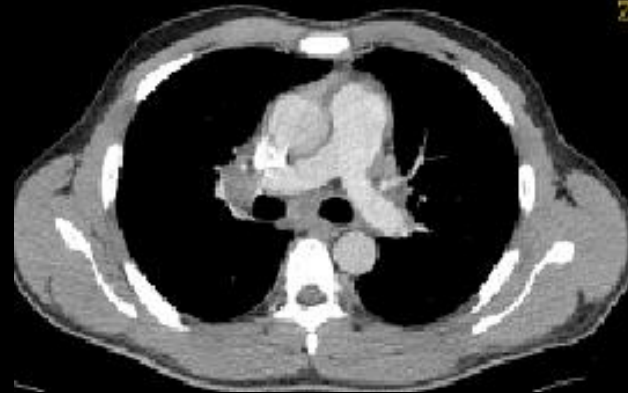


T2 FatSat



T1 Gado

en pondération T2, apparaissent des zones nodulaires d'hypersignal au sein du spongieux vertébral au niveau desquelles on retrouve en pondération T1 après injection de gadolinium une prise de contraste « en cible » nette.



le scanner thoracique confirme la présence d' adénopathies au niveau de l'ensemble des gîtes ganglionnaires médiastinaux , bilatérales, symétriques et bon compressives , en particulier inter bronchiques et sous-carinaires , **très évocatrice d'une sarcoïdose**

Biopsie : **granulome épithélioïde à cellules géantes sans nécrose caséuse.**

calcémie discrètement augmentée ; ECA : 75 U/l (N < 55 U/l).; BK crachats : négatifs.

Fibroskopie bronchique : Granulome sans nécrose caséuse.

LBA : alvéolite lymphocytaire

Au total :

Sarcoïdose pulmonaire type 1

Lésions vertébrales lytiques et condensantes pan-rachidiennes, imputables à la sarcoïdose.

Coexistence de lésions en plages et de lésions nodulaires.

Lésions lytiques sternales.



Sarcoïdose et atteinte osseuse

Atteinte osseuse dans 1 à 13 % des sarcoïdoses

Atteinte médiastino-pulmonaire associée
dans 80 à 90 % des cas.

Myosite associée dans 50 à 80 % des cas.

Atteinte articulaire associée dans 10 à 35 %
des cas. Polyarthrite aiguë, chronique.

Lésions mains et pieds plus fréquentes.

maladie de Pertes-Jüngling

.hypertrophie des parties molles en regard des
atteintes osseuses "doigts en saucisse"

.géodes osseuses infracentimétriques

.aspect grillagé des phalanges atteintes



Koyama T et al. Radiologic manifestations of sarcoidosis in various organs. Radiographics. 2004 Jan-Feb;24(1):87-104.

Atteinte du squelette axial dans la sarcoïdose

Lésions du squelette axial rares.

Généralement **symptomatiques**.

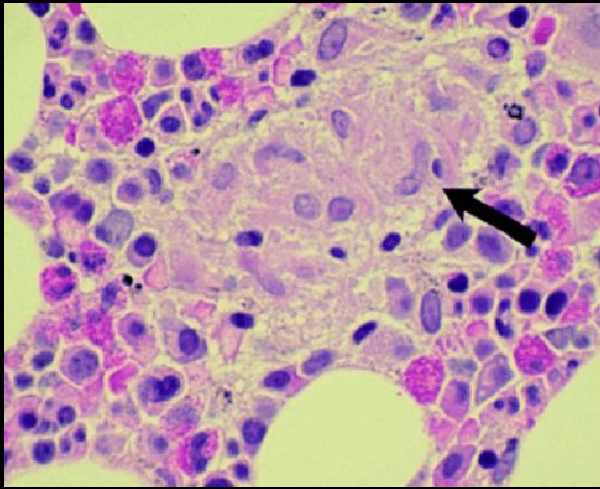
Lésions lytiques (avec ou sans liseré d'ostéosclérose), sclérotiques ou mixtes.

Respect des espaces inter-somatiques.

Possibles associations avec infiltrations intra-médullaires, intra-durales et extra-médullaires ou extradurales.

Campbell SE et al. Vertebral and spinal cord sarcoidosis. AJR Am J Roentgenol. 2005 May;184(5):1686-7.

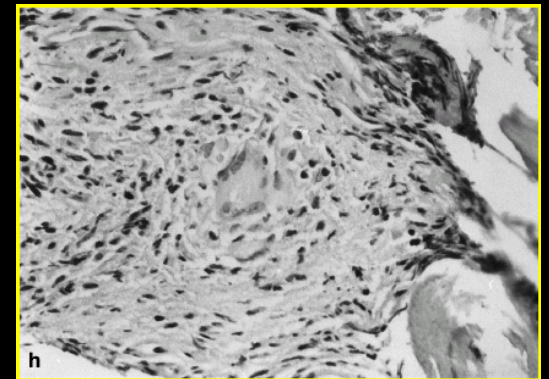




Granulome sarcoïdique

Hypothèses pour expliquer les lésions osseuses sarcoïdiques :

- Stimulation de l'activité ostéoclastique par l'augmentation de la $1-25(\text{OH})_2 \text{D}_3$
- Réaction ostéoclastique induite par le granulome.
- Production d' OAF par le granulome.



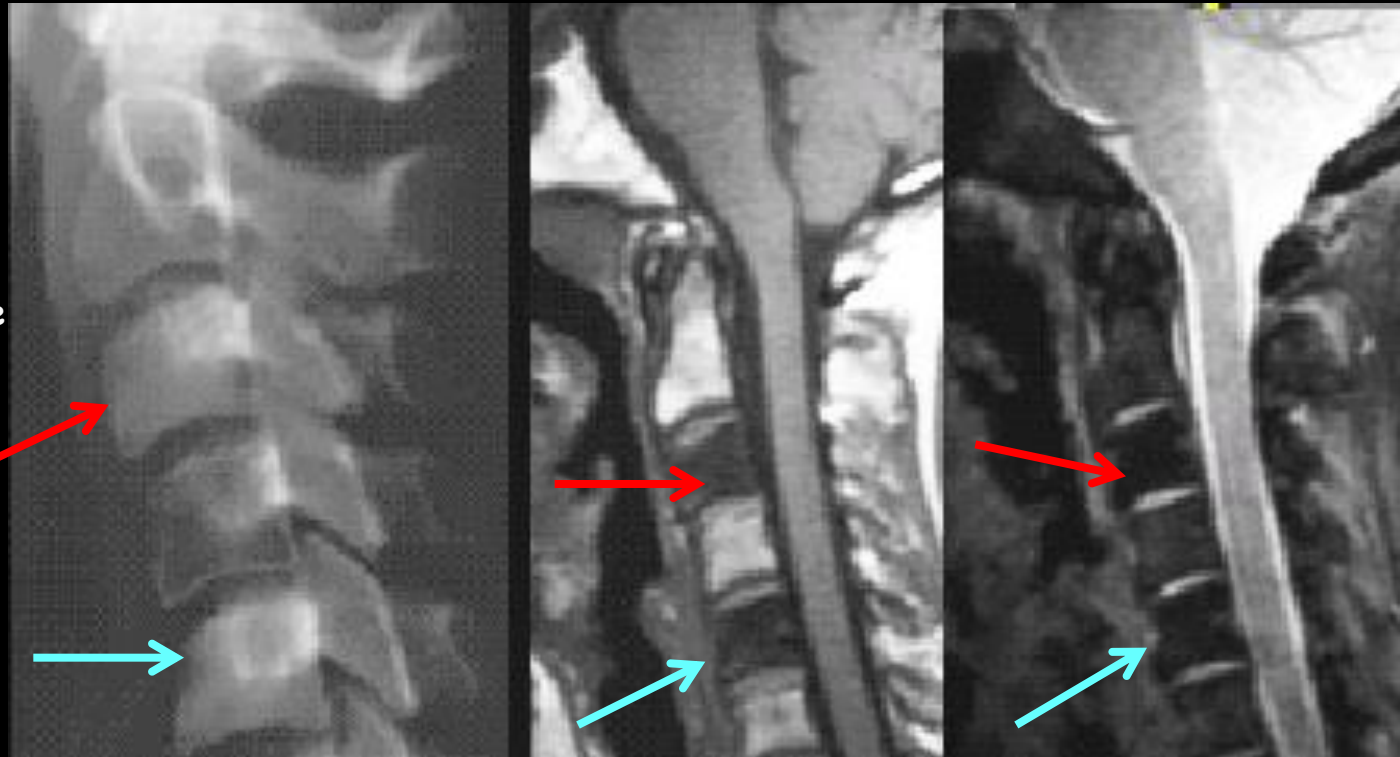
Clinical features and treatment of bone sarcoidosis

Om P Sharma et al. CPD Rheumatology 2001 ; 2(2) : 40-46

Atteinte rachidienne :
Lésions non spécifiques.
Lytiques, sclérotiques ou
mixtes.

*Jelinek JS et al. Sclerotic lesions of the cervical spine
in sarcoidosis. Skeletal Radiol. 1998 Dec;27(12):702-4.*

Femme de 39 ans. Fièvre
amaigrissement et
cervicalgies.



Lésions ostéocondensantes

Hyposignal T1 et T2

Femme de 35 ans. Toux,
fièvre, dyspnée et fatigue.

Lésions lytiques

Hyposignal T1, hypersignal T2.

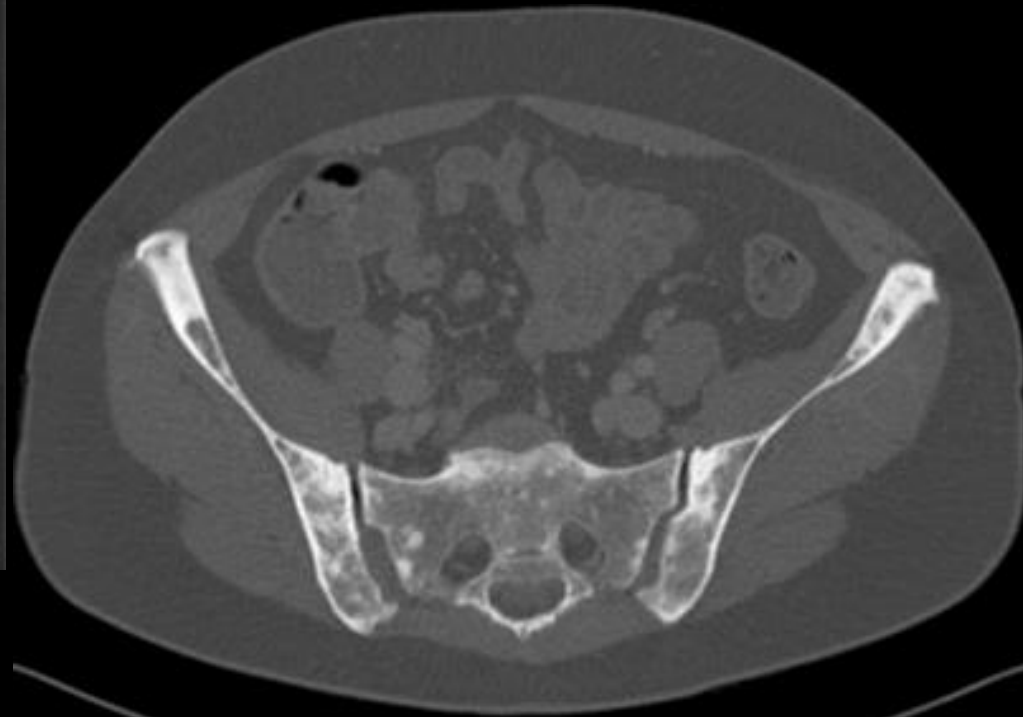


*Poyanli et al. Vertebral sarcoidosis :
imaging findings Eur. Radiol. 10, 92-94 (2000)*

Femme de 39ans. 3 épisodes fébriles avec arthromyalgies en 1 an ; baisse de l'état général
.Syndrome inflammatoire marqué : VS 100,CRP entre 60 et 100,fibrinogène 8g/L

Pas d'anomalie thoracique au scanner LBA et biopsies des éperons normales

A la PBH , infiltrat lymphocytaire associé à un aspect de cholangite lymphocytaire et granulomateuse (sans granulome épithélioïde et géantocellulaire net) non suppurée, compatible avec une cirrhose biliaire primitive ou une hépatite granulomateuse



le diagnostic final retenu est celui de sarcoïdose avec localisations ostéocondensantes sur le squelette axial

Atteinte sternale et sarcoïdose

- Très rare.
- Deux cas décrits :
- Lésions lytiques



- *Kheiralla JC, Cherfan J, Schlienger JL, Imler. Sternal site of sarcoidosis. Rev Med Interne. 1990 May-Jun;11(3):229-30.*
- *Oven TJ, Sones M, Morrisey WL. Lytic lesion of the sternum. Rare manifestation of sarcoidosis. Am J Med. 1986 Feb;80(2):285-7.*

Diagnostics différentiels :

Lésions lytiques vertébrales multiples

- Métastases multiples.
- Lymphome.
- Leucémie.
- Ostéomyélite multifocale.
- Infectieux : BK, mycobactéries atypiques.

Lésions sclérotiques vertébrales multiples

- Métastases condensantes : prostate, sein ...
- Maladie de Paget.
- Ostéodystrophie rénale.
- Lymphome.
- Mastocytose.

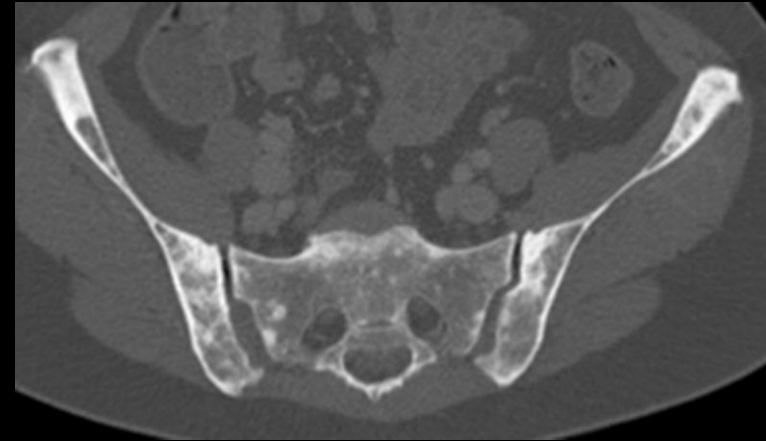
Atteinte lytique sternum + lésions sclérotiques rachis : **SAPHO**.

messages à retenir

- les atteintes osseuses classiques de la sarcoïdose sont observés chez 1 à 13 % des patients. Elles siègent principalement sur les mains et les pieds et sont représentées par les composants de la **maladie de Perthes-Jüngling**. L'épaississement des tissus mous à l'entour des lésions osseuses, l'aspect grillagé des phalanges, sont bien connus des radiologues. **Ces atteintes osseuses périphériques sont associées à des lésions typiques thoraciques dans plus de 90 % des cas**

- Les atteintes du squelette axial au cours de la sarcoïdose sont beaucoup plus rares et moins facilement identifiées. Elles se traduisent essentiellement par des lésions ostéocondensantes disséminées associées à des atteintes lytiques d'abondance variable.

- Sur le strict plan radiologique, ces atteintes ostéocondensantes doivent faire discuter des métastases, le myélome condensant, les localisations ostéocondensantes des hémopathies malignes, l'ostéodystrophie rénale, les atteintes osseuses de la mastocytose, les spondylarthropathies et le syndrome SAPHO



- Resnick-sarcoïdosis. Diagnostic of bone and joint disorders. D. Resnick, Saunders, Philadelphia 2002 pp 4771-91.
- Jelinek JS, Mark AS, Barth WF. Sclerotic lesions of the cervical spine in sarcoidosis. *Skeletal Radiol.* 1998 Dec;27(12):702-4.
- Poyanli *et al.* Vertebral sarcoïdosis : imaging findings *Eur. Radiol.* 10, 92-94 (2000)
- Campbell SE, Reed CM, Bui-Mansfield LT, Fillman E. Vertebral and spinal cord sarcoidosis. *AJR Am J Roentgenol.* 2005 May;184(5):1686-7.
- Koyama T *et al.* Radiologic manifestations of sarcoidosis in various organs. *Radiographics.* 2004 Jan-Feb;24(1):87-104.
- Om P Sharma *et al.* Clinical features and treatment of bone sarcoidosis. *CPD Rheumatology* 2001 ; 2(2) : 40-46