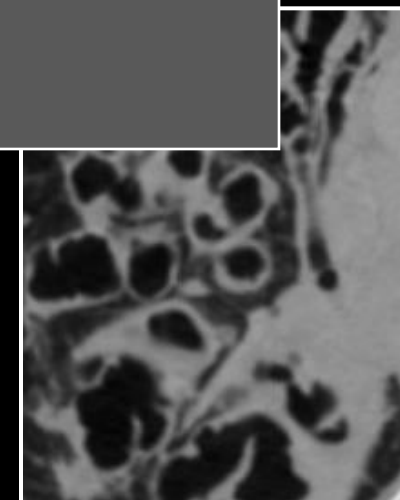


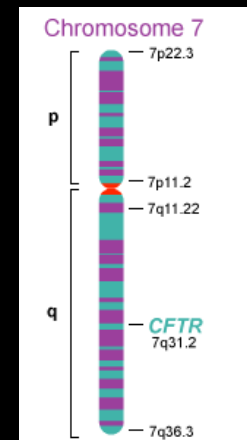
Imagerie de la Mucoviscidose



Physiopathologie

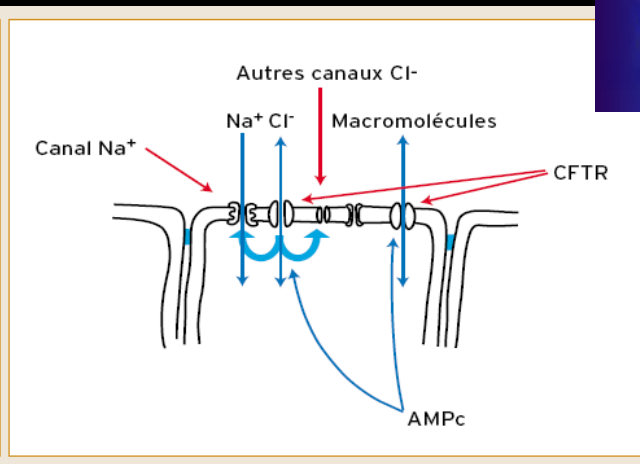
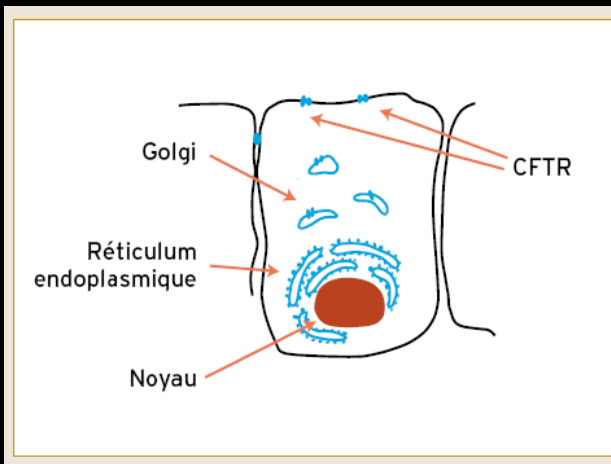
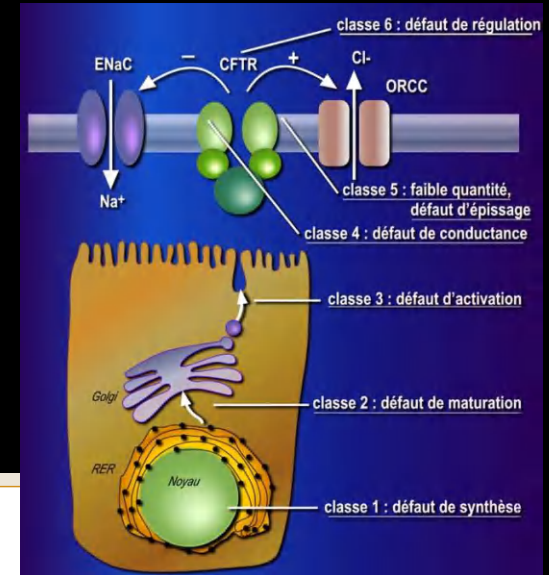
- Maladie **autosomique récessive**
- Incidence de 1/3500 naissances en France (ONM 2004)
- Mutation du gène de la **protéine CFTR** sur le bras long du chromosome 7
 - 1250 mutations identifiées
 - **$\Delta F 508$: 70%**
 - Protéine CFTR= canal chlorure impliqué dans la régulation des échanges ioniques épithéliaux du Cl^- et du Na
 - Équilibre hydro électrolytique et rhéologique des sécrétions exocrines

Atteinte multi viscérale +++

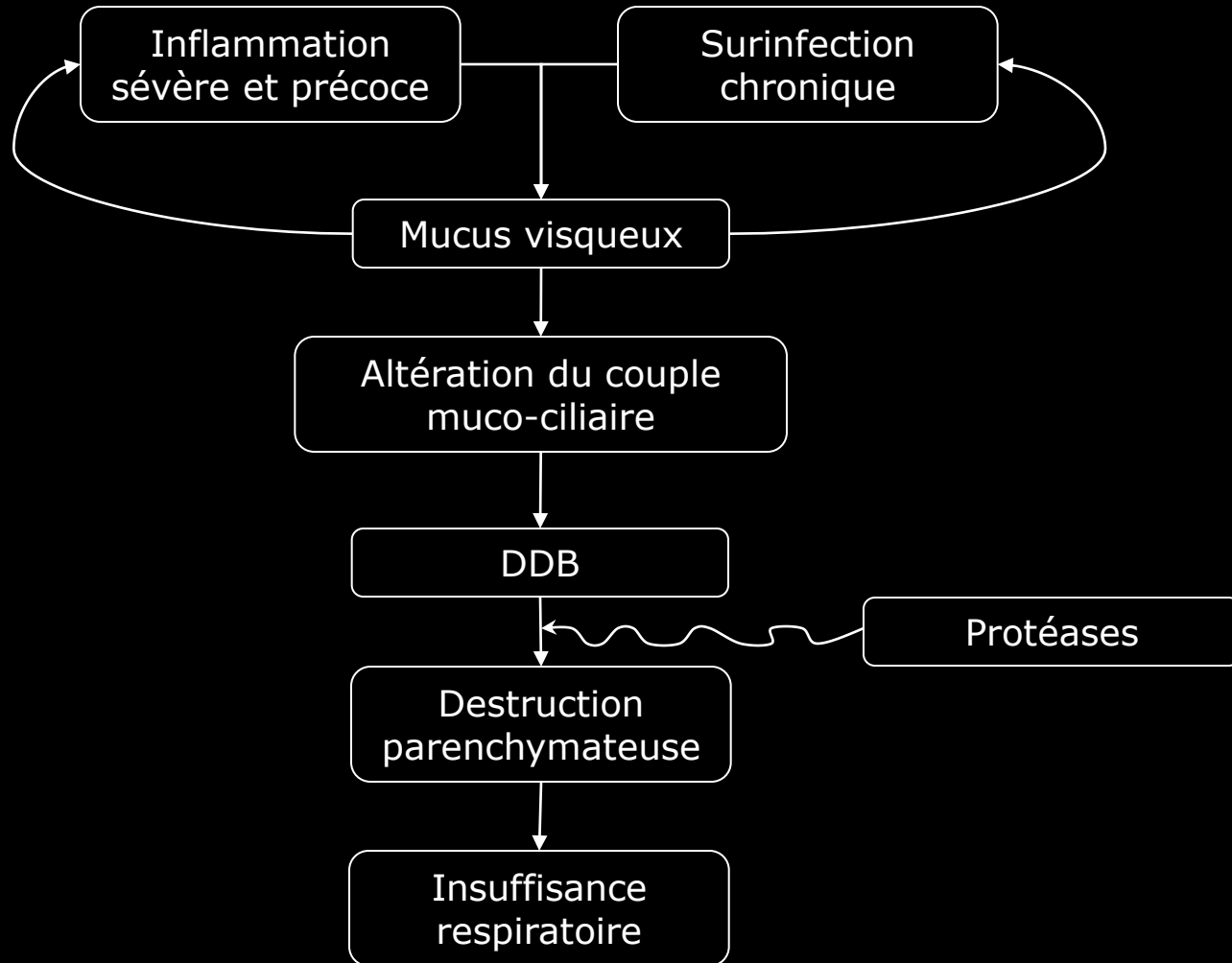


Physiopathologie

- Transport anormal du chlore à travers les membranes épithéliales
 - défaut de réabsorption canal Cl^-
 - Défaut de sécrétion de Cl^-
 - Absorption exagérée d'eau et Na



Physiopathologie



L'atteinte pulmonaire est la principale cause de morbi-mortalité (90% des décès)

Diagnostic

- Dépistage néonatal systématique dès 10/2002:
 - Test de Guthrie
 - Dosage de la trypsine immuno-réactive
- Test de la sueur:
 - Dosage du chlore sudoral par ionophorèse
 - Pathologique si > 60 meq/l à deux reprises
 - Après 6 semaines de vie
- Étude génétique à la recherche de mutation (*consentement écrit parents*)
- Diagnostic anténatal pour les parents hétérozygotes

Imagerie dans le suivi

- Radiographie de thorax de face et de profil
 - 1x par an et à chaque événement intercurrent
- Scanner thoracique
 - Dès 6 ans, scanner de référence
 - En bilan prétransplantation (avec IV)
 - En cas d'exacerbation prolongée sous traitement adapté

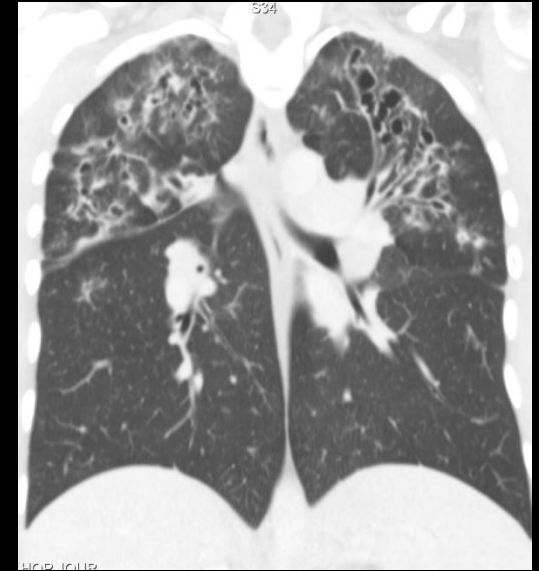
La place du scanner thoracique dans la surveillance et l'évaluation pronostique de la mucoviscidose n'a pas été clairement établie dans les recommandations nationales (1). De même, son implication dans les décisions d'interventions thérapeutiques n'est pas encore bien définie (2,3)

1. Haute autorité de Santé: Protocole national de Diagnostic et de Soins pour une maladie rare- Mucoviscidose , 2006
2. Harm A.W.M et al. Chest computed tomography scans should be considered as a routine investigation in cystic fibrosis. Pediatric Respiratory review. 2006;7:202-8
3. Brody AS et al. Am J Respir Crit Med. 2005;172:1246-52

Anomalies parenchymateuses
pulmonaires rencontrées au cours
de la mucoviscidose

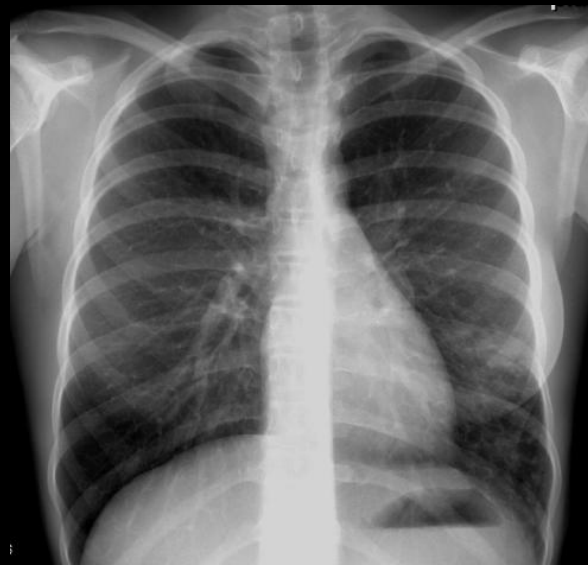
Images radiologiques

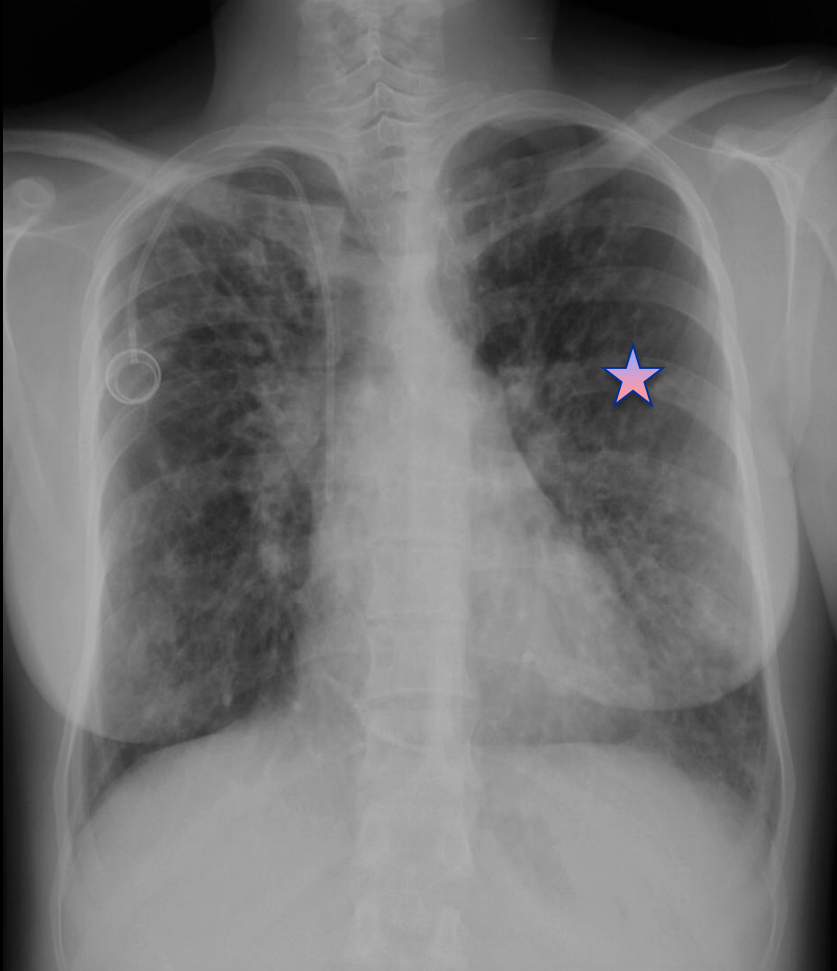
- Diagnostic de présomption devant
 - Des anomalies peu spécifiques
 - Distension thoracique
 - Syndrome bronchique
 - Opacités micro et macro nodulaires
 - Condensations parenchymateuses
 - Atélectasies
 - Emphysème, trappage
 - Avec une atteinte préférentielle des lobes supérieurs (segments postérieurs, LSD)
 - Et un contexte clinique +++
- Bien plus souvent, diagnostic connu -> imagerie ∈ suivi



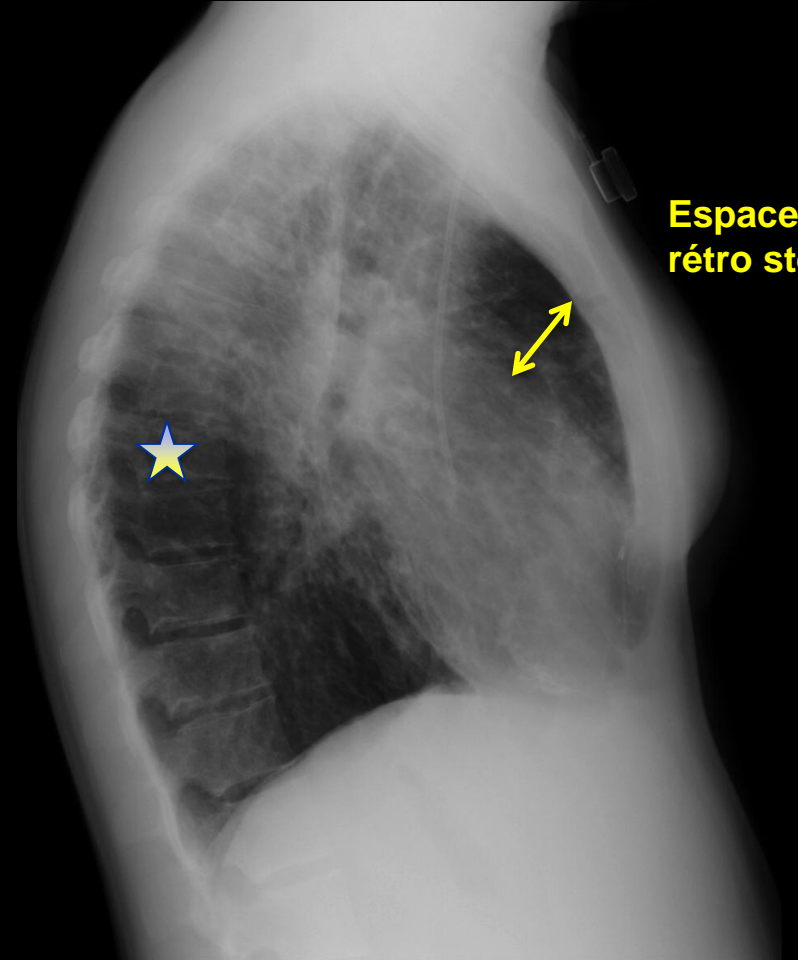
Distension thoracique

- Abaissement et aplatissement des coupoles diaphragmatiques
- « Ascension » du cœur
- Augmentation des EIC visibles
- Horizontalisation des côtes
- Cyphose dorsale, augmentation du diamètre antéropostérieur (thorax en « tonneau »)
- Bombement sternal
- Élargissement de l'espace clair rétro sternal





★ Horizontalisation des côtes

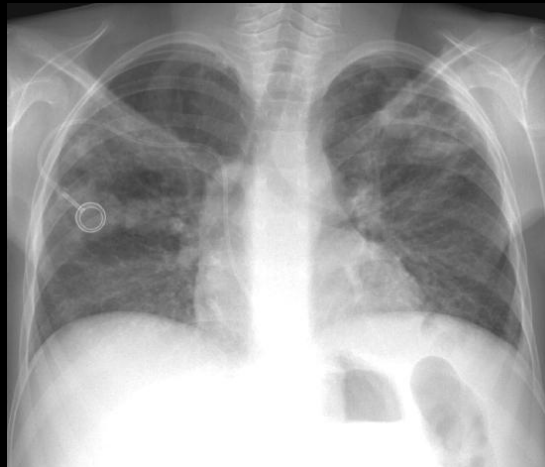
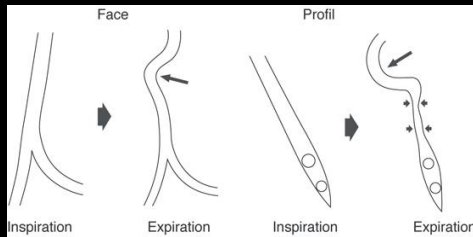


★ Cyphose dorsale

Espace clair rétro sternal

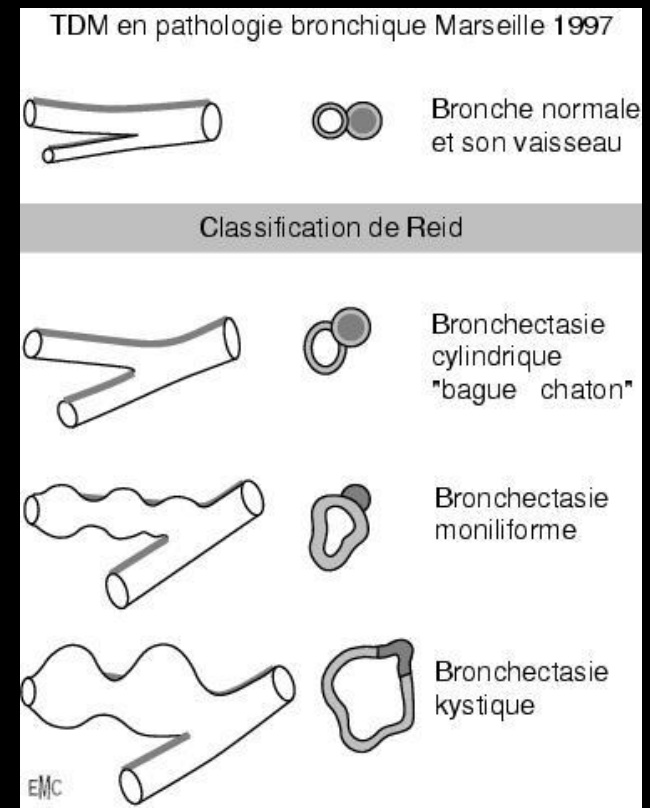
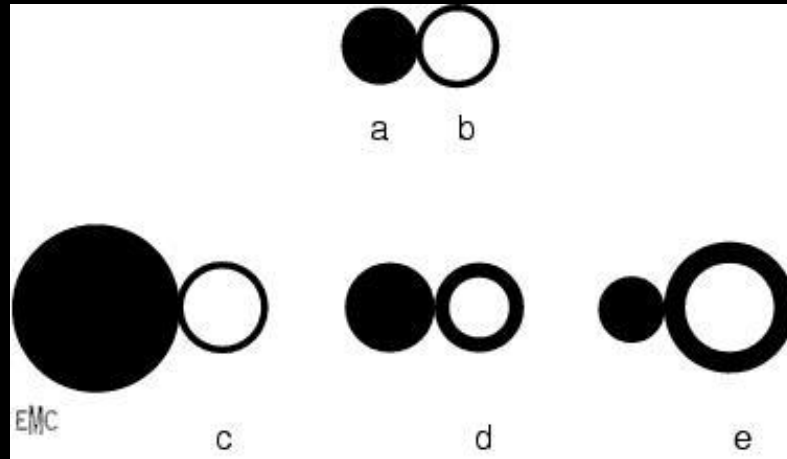
Obstruction bronchique

- Obstacle à la circulation, résistance au flux gazeux augmentée
- Limitation des débits gazeux dans les voies aériennes
- Obstruction des petites bronches +++
- Très précoce
- Comparaison inspiration / expiration

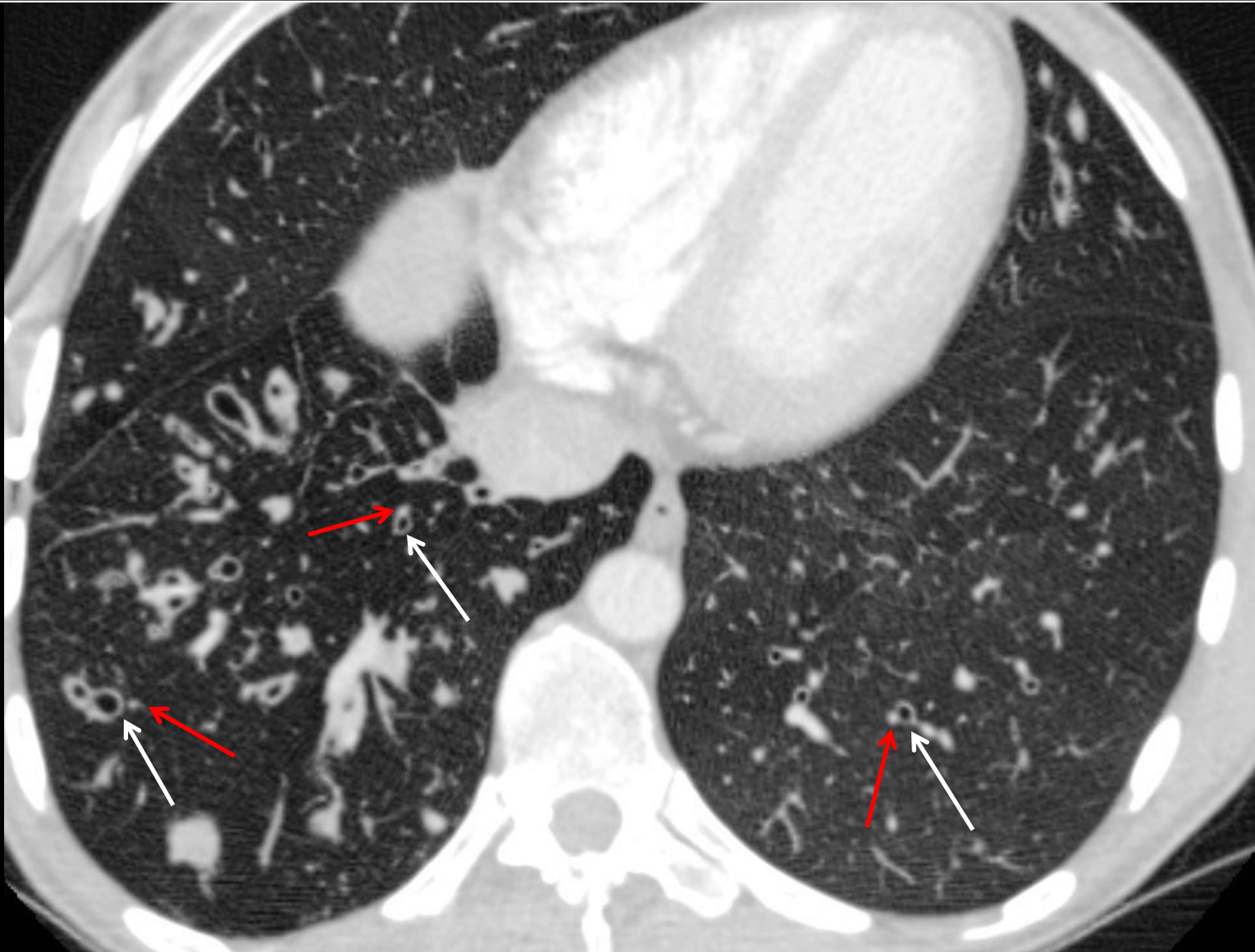


Bronchectasies

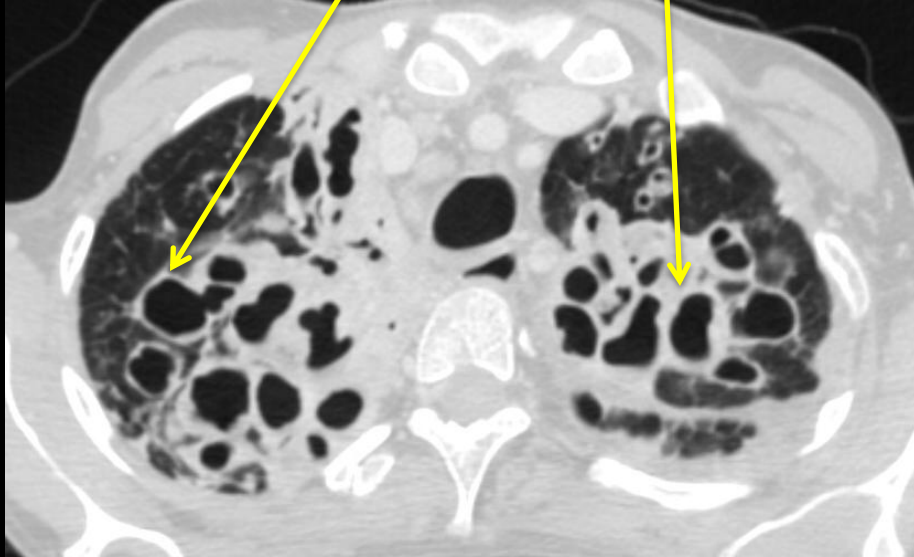
- Bronche de calibre supérieur à celui de son artère jumelle
- 3 types:
 - Cylindriques
 - Kystiques
 - Monoliformes



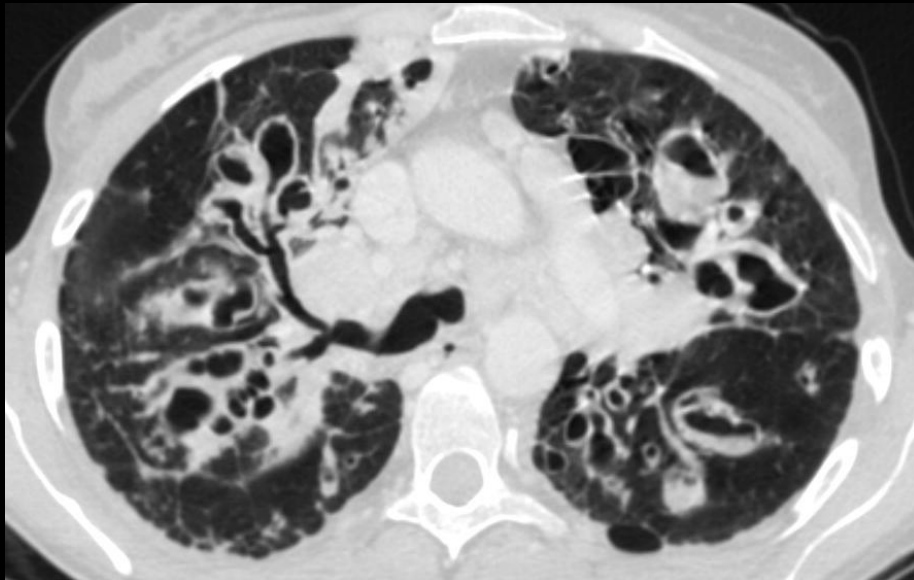
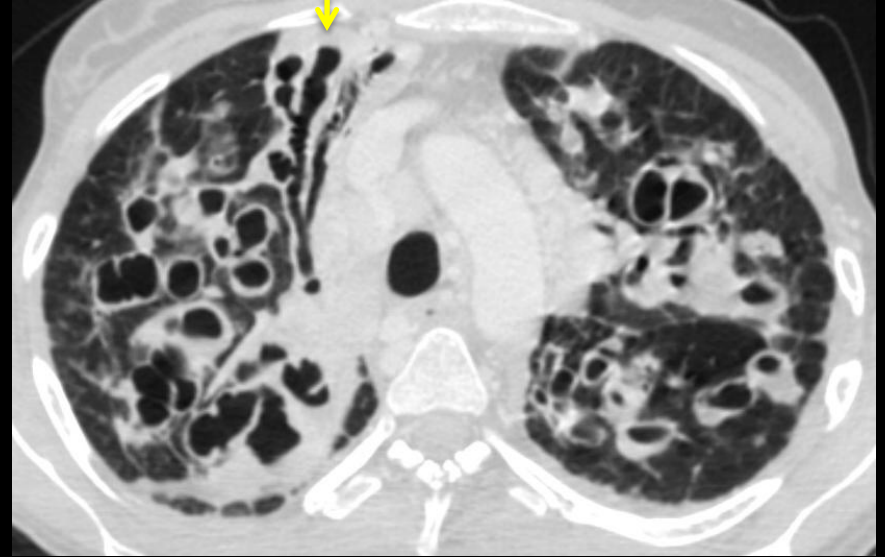
Bronchectasies

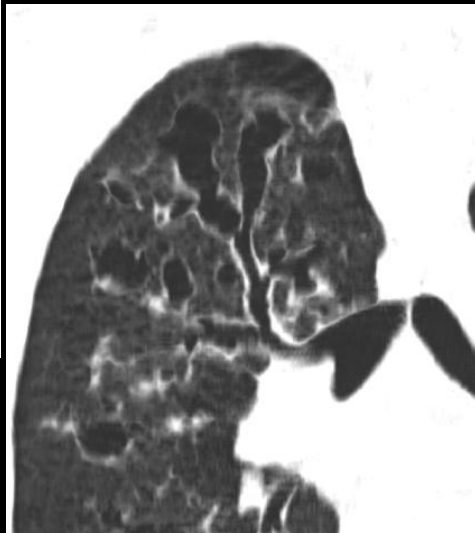
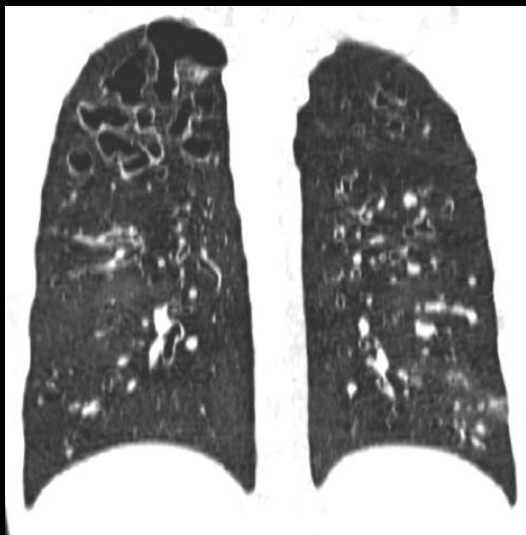
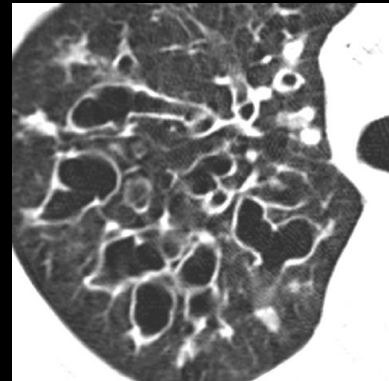
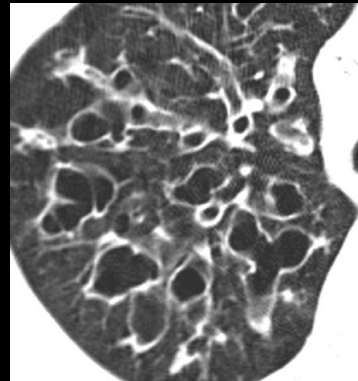
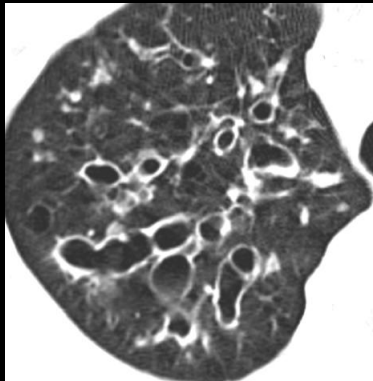
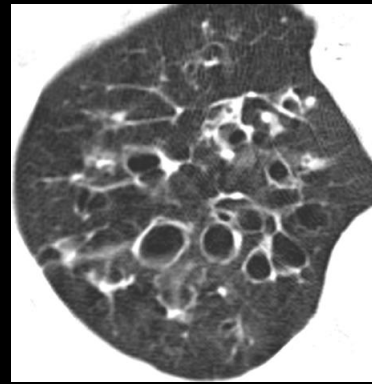
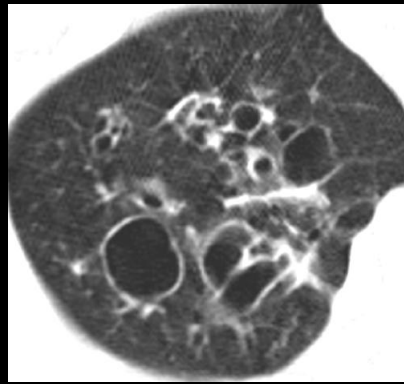
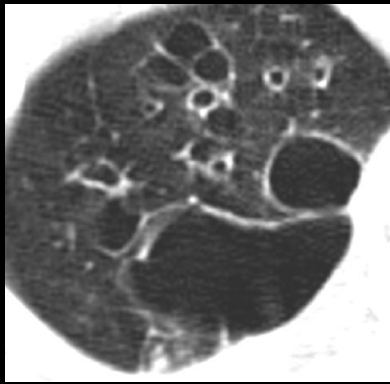


Bronchectasies kystiques



Bronchectasies monoliformes



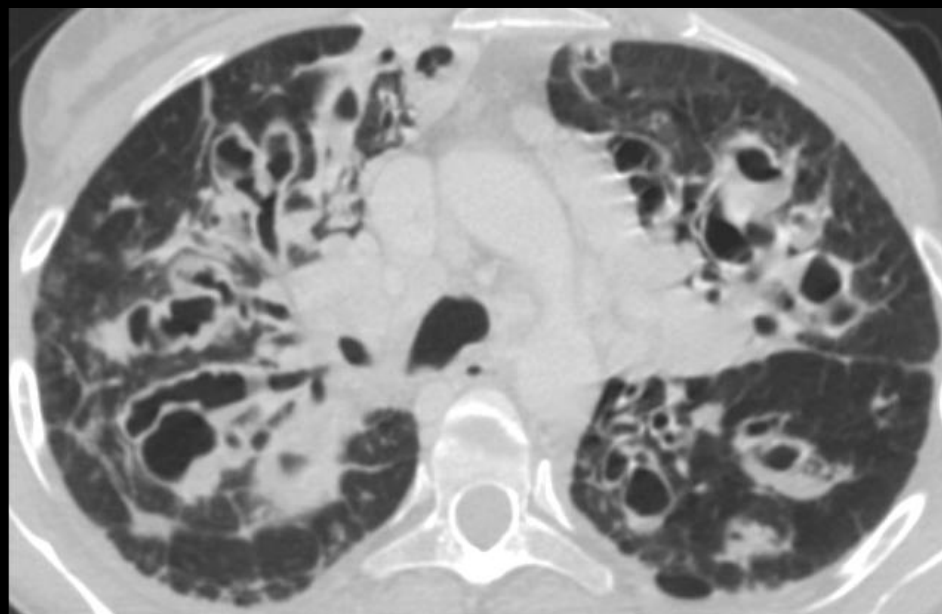
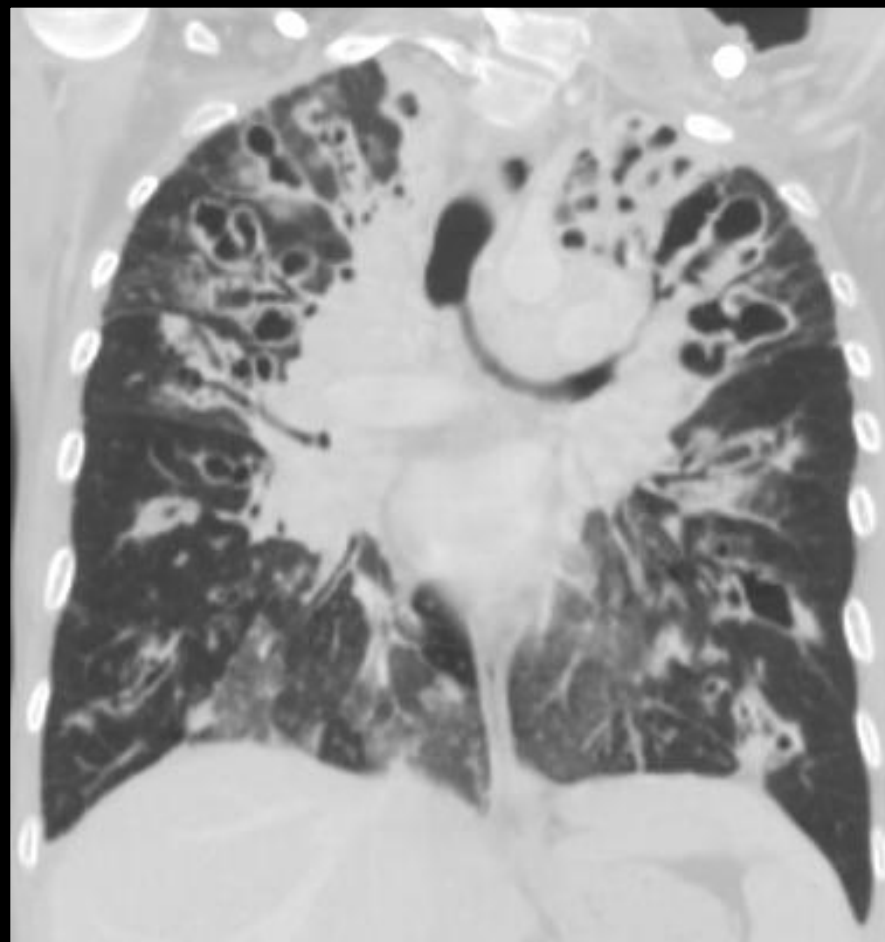




2004

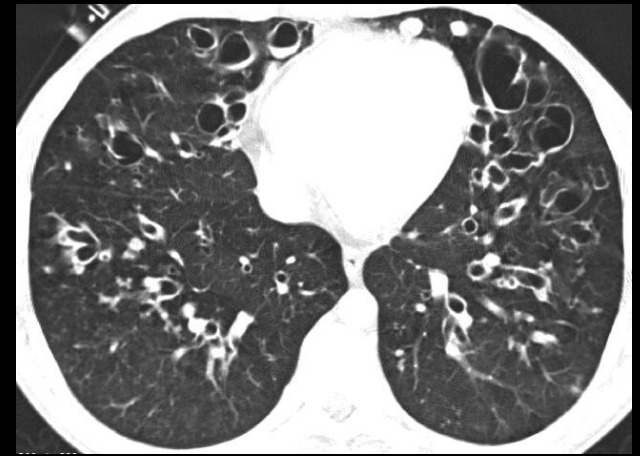
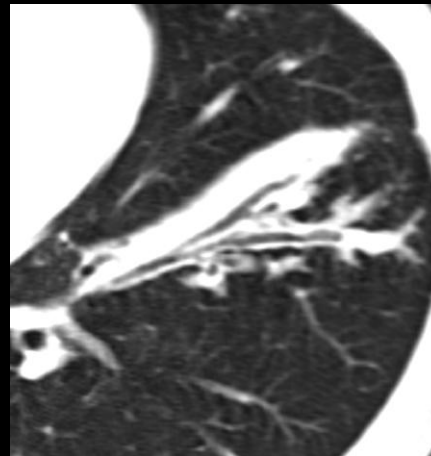
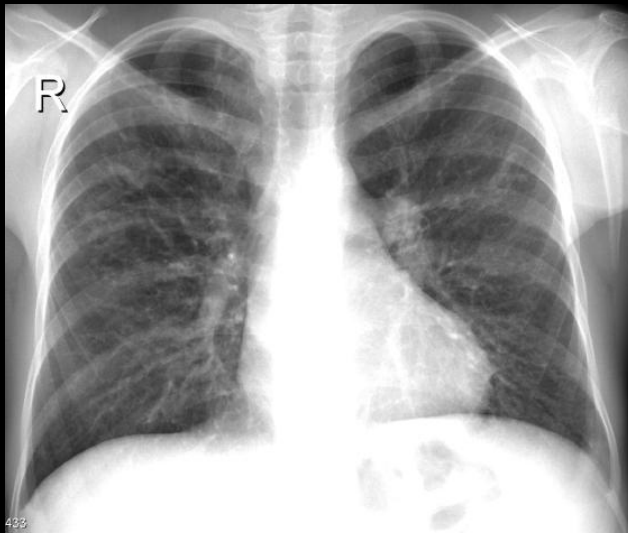
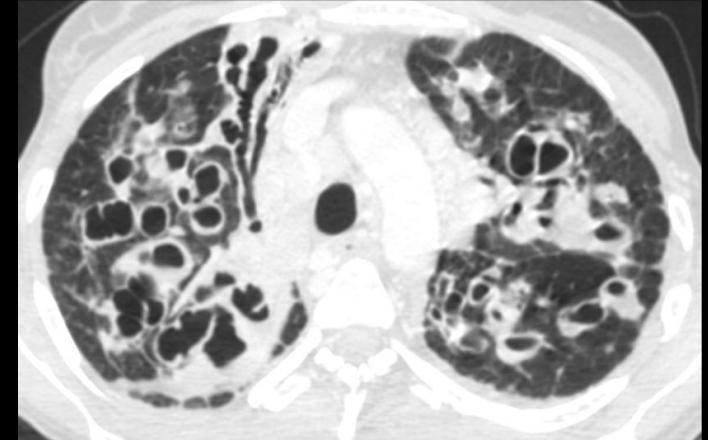


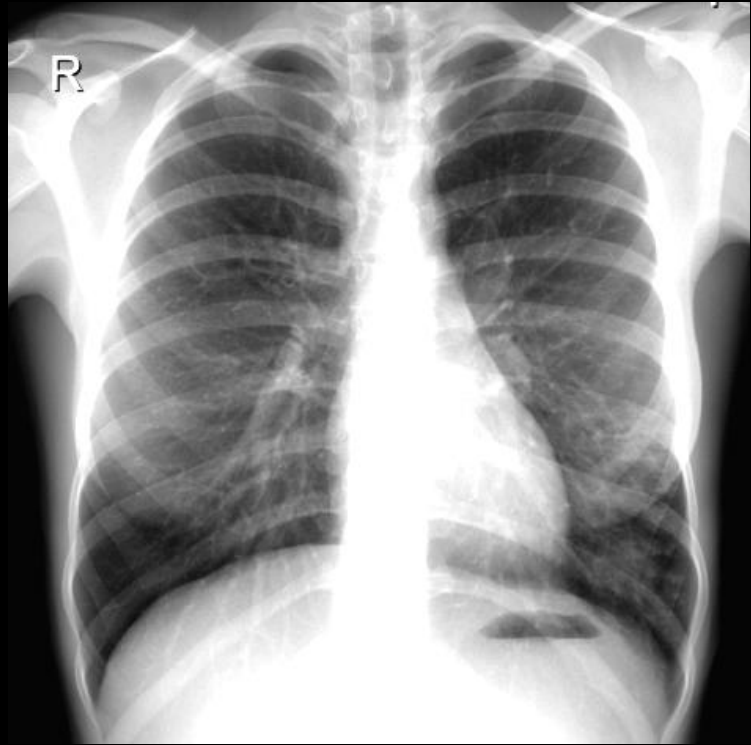
2006



Épaississement des parois bronchiques

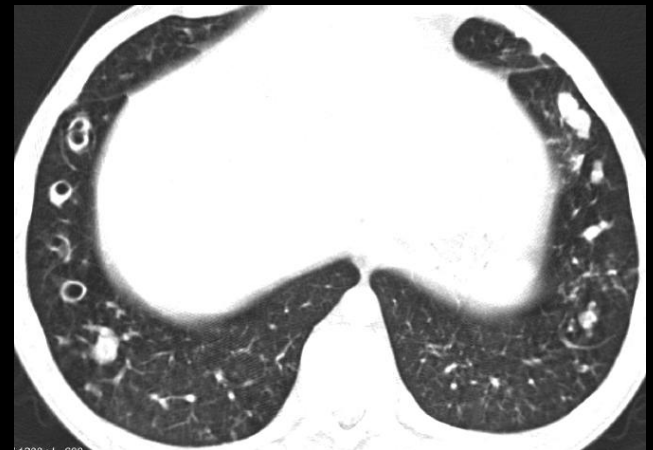
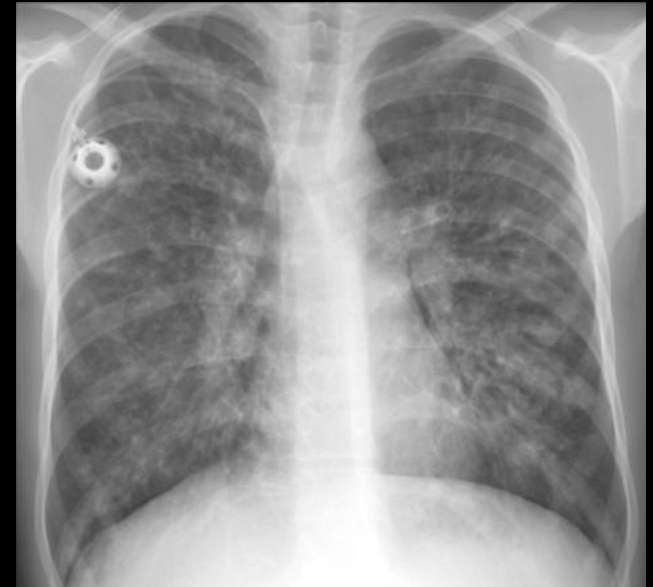
- Infiltration (œdème) du tissu de soutien péribronchovasculaire
- Images en « rails »
- « anneaux »
- Localisation au lobe supérieur droit ++

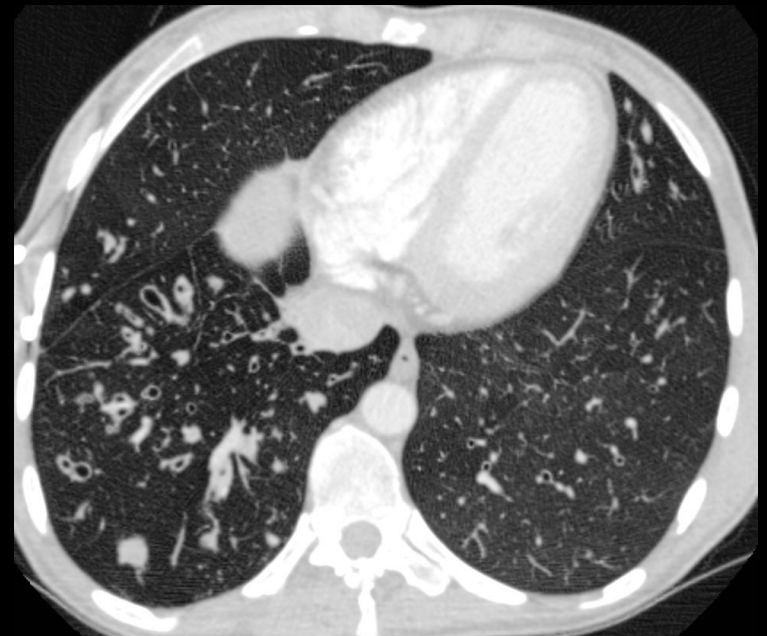
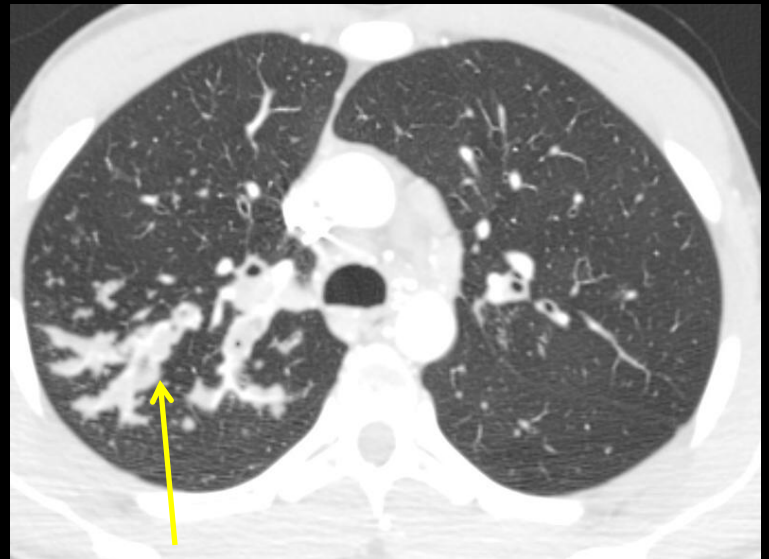
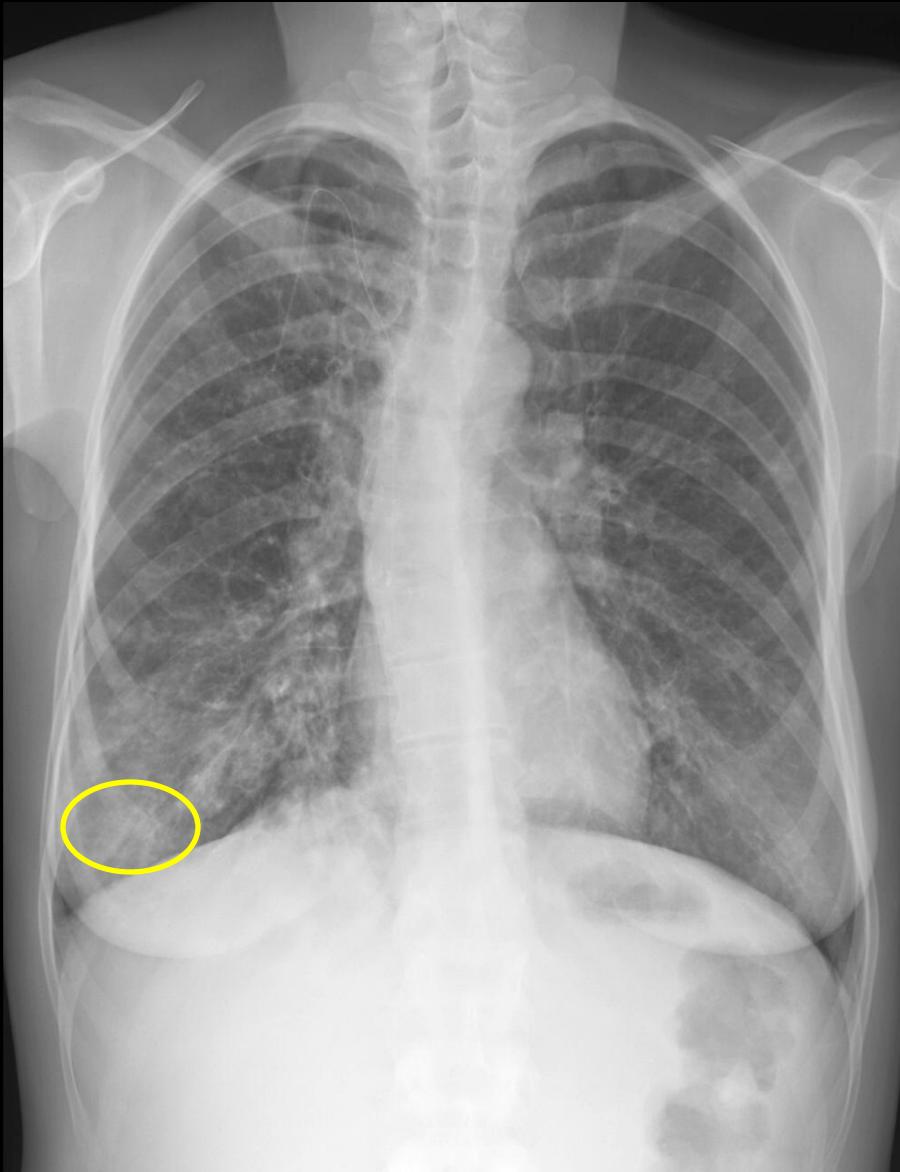




Impacts mucoïdes / Bronchomucocèles

- Comblement de la lumière bronchique par du mucus
- Bronche normale: impaction mucoïde
- Bronche dilatée: bronchocèle





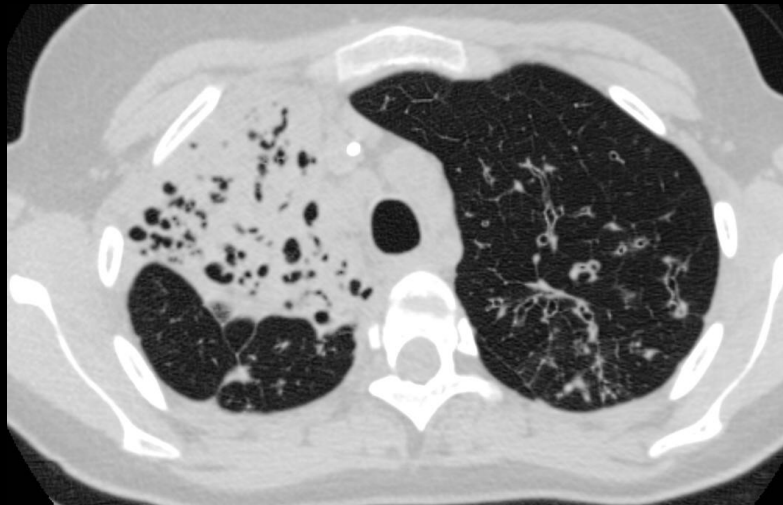
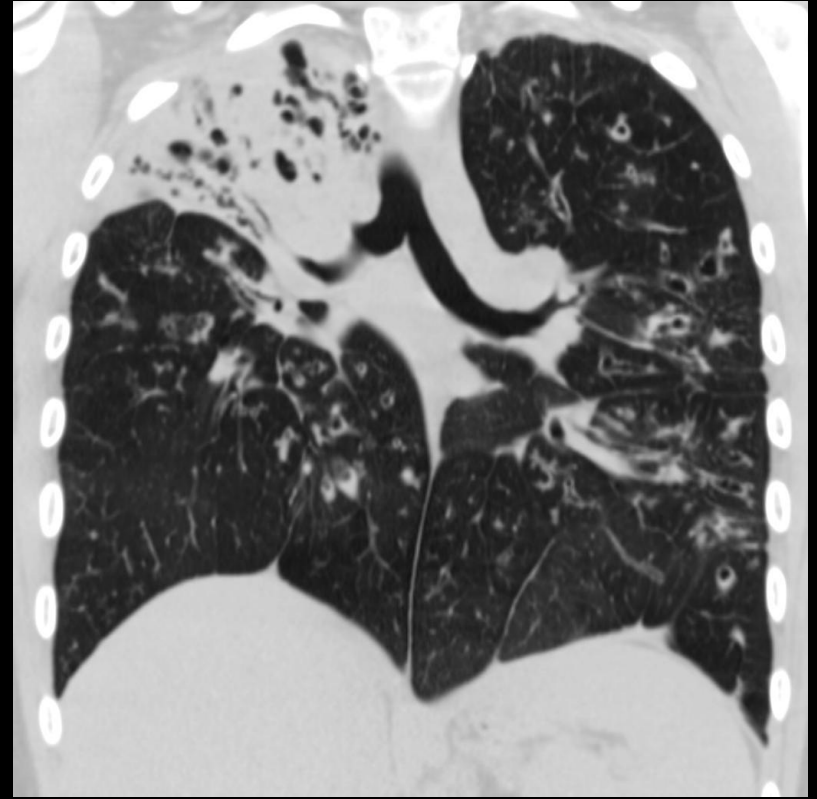
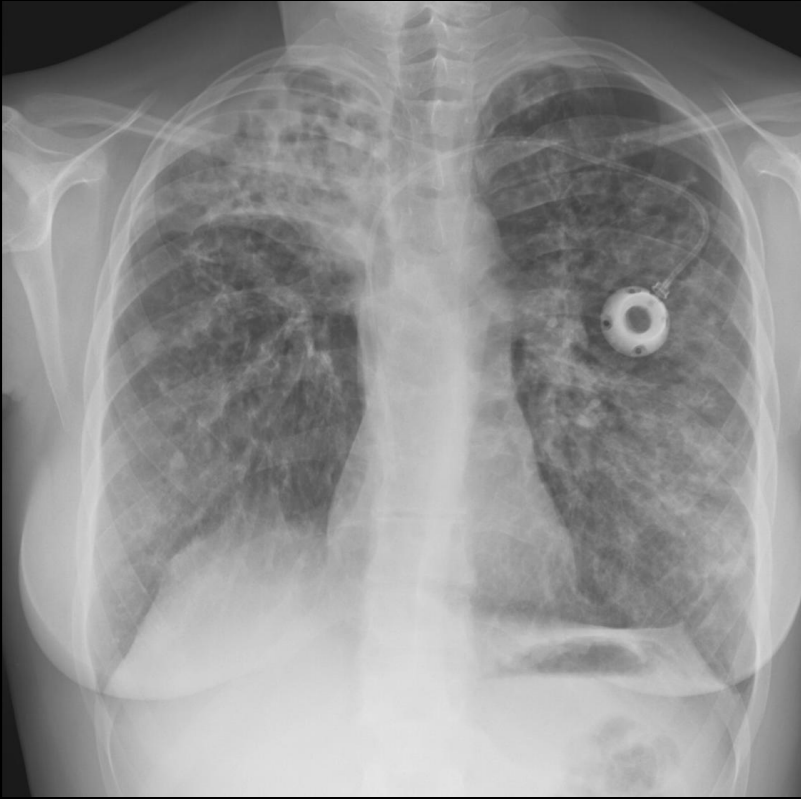
Bronche dilatée comblée:
bronchocèle

Condensations / Atélectasies

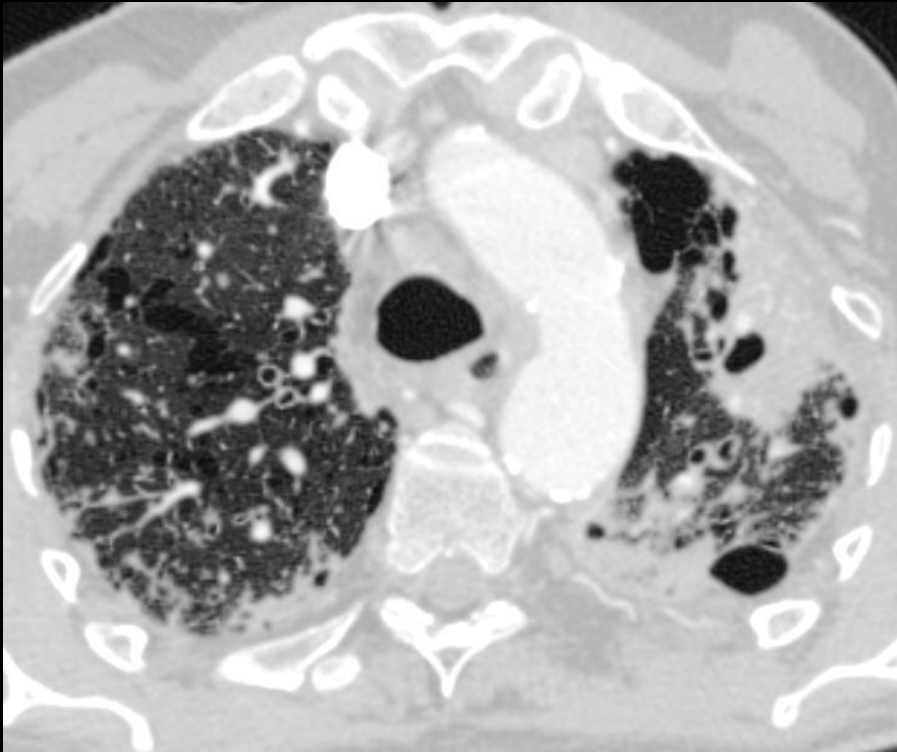
- Liées à la mucoviscidose ou une infection aiguë



Atélectasie du lobe moyen



**Jeune femme de 28 ans
mucoviscidose
Atélectasie du lobe sup droit**

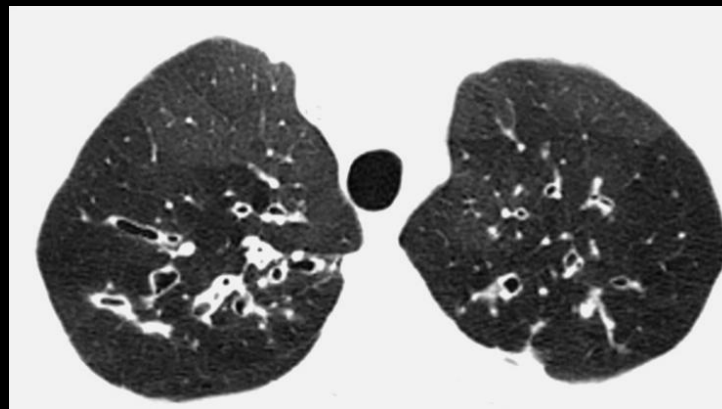
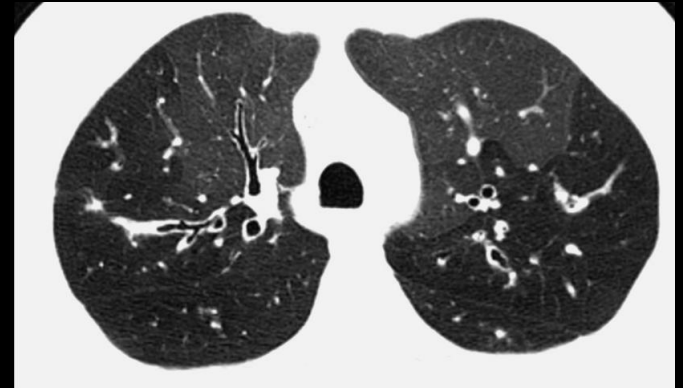
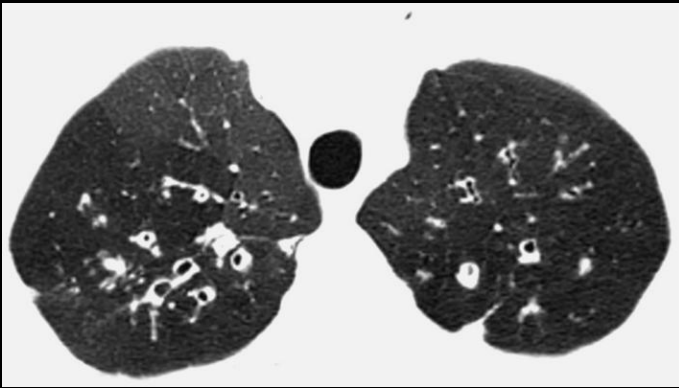


Jeune femme de 21ans
Mucoviscidose
Infection à mycobactéries



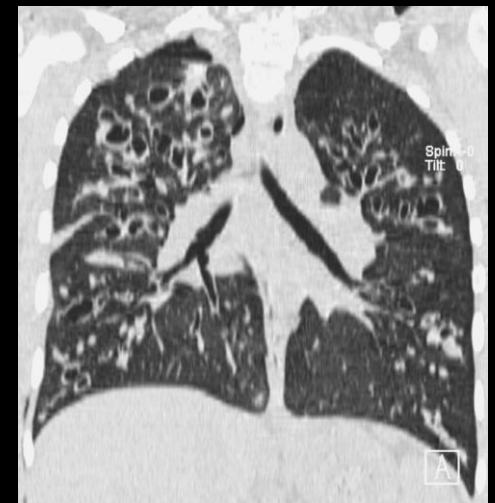
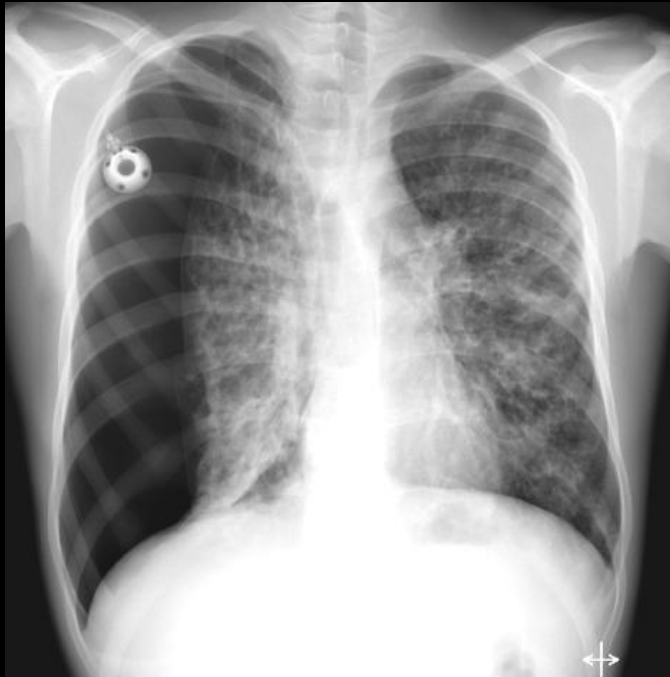
Perfusion en mosaïque

- Obstruction bronchique
- Oligohémie



Douleur thoracique

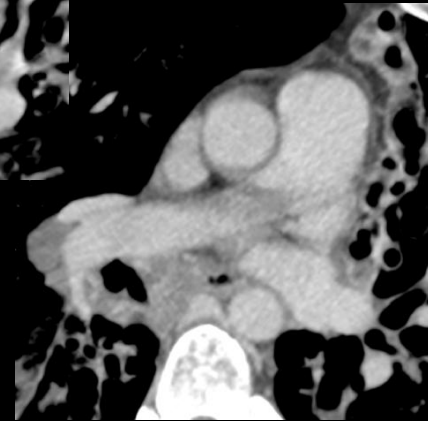
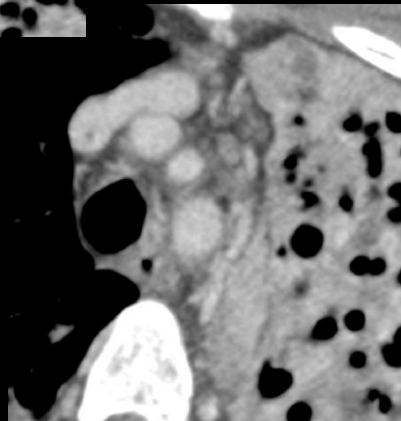
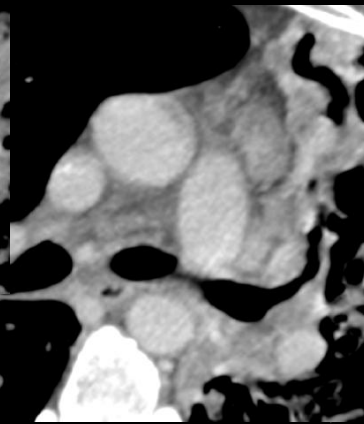
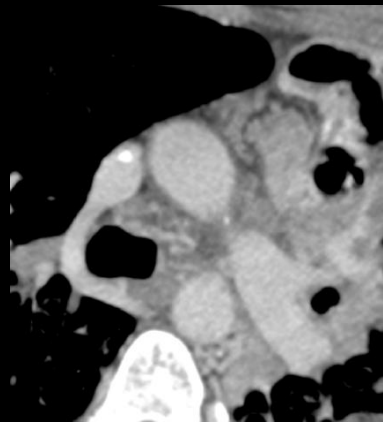
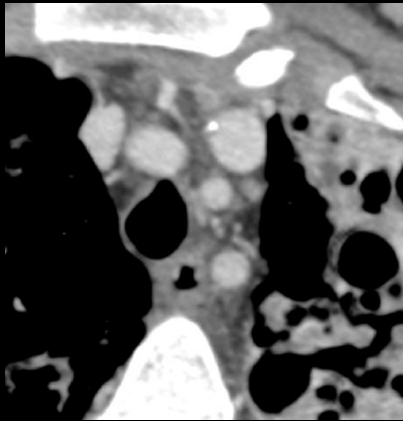
- Devant toute douleur thoracique sans cause évidente sur la radiographie thoracique en inspiration, réaliser un cliché en expiration



Pneumothorax !!

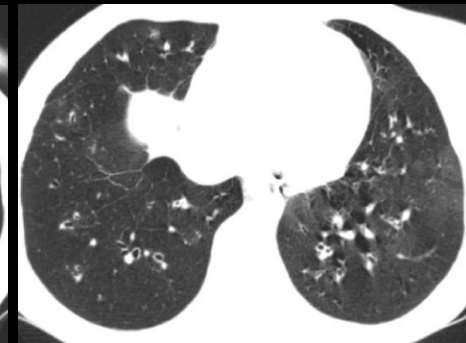
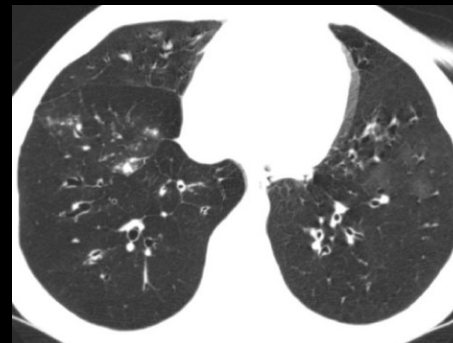
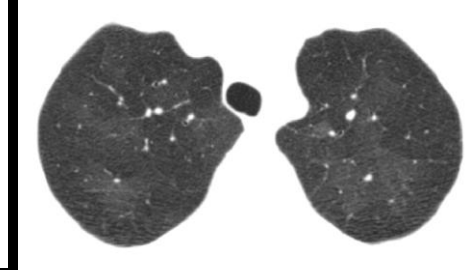
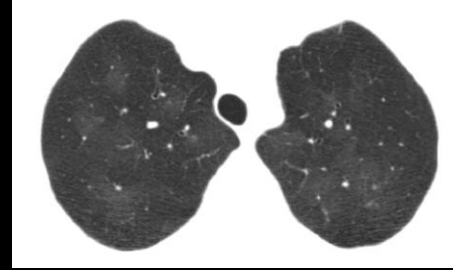
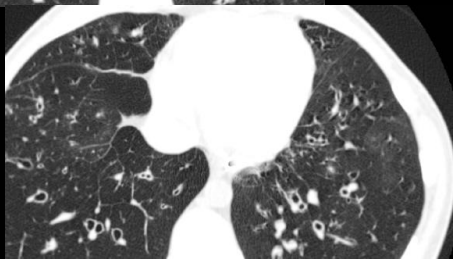
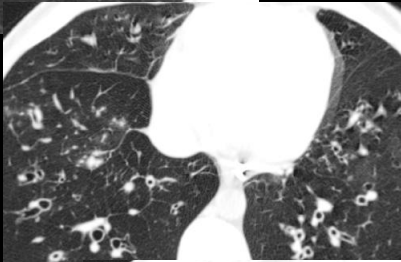
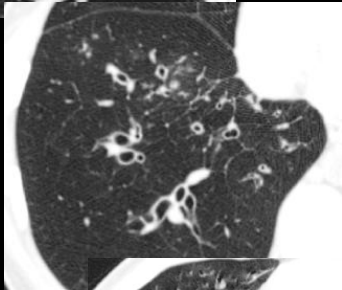
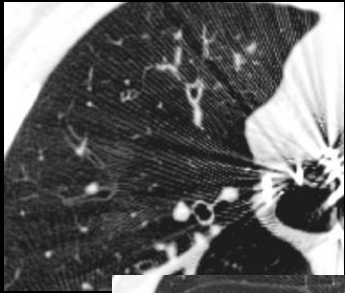
Bilan pré transplantation

- CT systématique
- Buts
 - Bilan lésionnel
 - Signaler tout ce qui est susceptible de compliquer la chirurgie : adhérences pleurales, ADP médiastinales, collatérales...



Post-transplantation

- Pas de récurrence de la mucoviscidose
- Mais bronchiolite oblitérante +++ et lymphome EBV induit

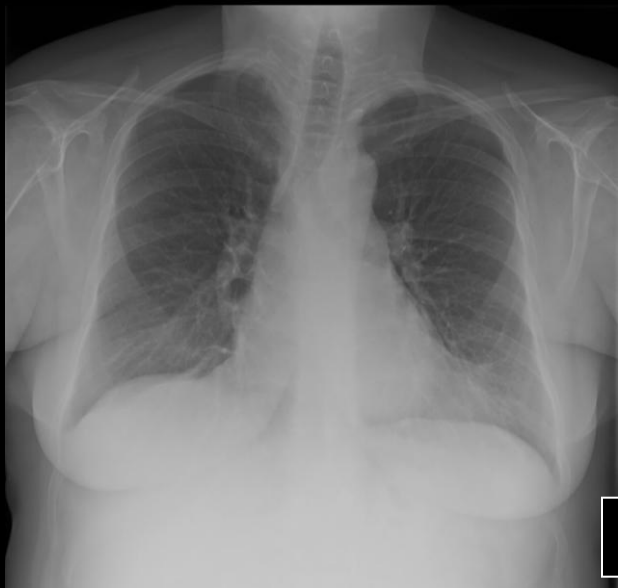




2006



**Jeune femme de 29ans
mucoviscidose
Transplanté pulmonaire en 2007**



2012

Adénopathies



**Jeune femme de 21ans
mucoviscidose**

Chambres implantables

- Placées + latéralement que dans les autres pathologies pour faciliter la kinésithérapie respiratoire
- Parfois mises en place dans la petite enfance
→ suivi de la position du cathéter au cours de la croissance
- Parfois PAC par voie brachiale (esthétique++)



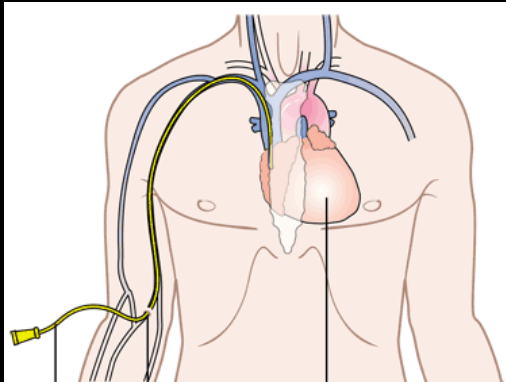
Voie jugulaire interne



Voie basilique



Cathéters centraux insérées par voie périphérique



PICC line

(Peripheral Inserted Central Catheter)

- ✓ Insertion dans le bras non dominant
- ✓ Asepsie large + champ stérile troué
- ✓ Mise en place d'un garrot à la racine du bras, bras en supination

Repérage sous échographie du réseau veineux basilique, huméral et céphalique

Choix du vaisseau :

- *idéalement: ponction de la veine basilique (la plus large lumière +++)*
- *la ponction de la veine humérale est plus délicate compte tenu de la proximité de l'artère humérale et du nerf médian.*
- *la veine céphalique doit être choisie en dernière option car sa crosse peut être difficile à cathétériser.*
- *dans tous les cas, la veine est ponctionnée au-dessus du pli du coude pour ne pas gêner les mouvements*

Après anesthésie locale, ponction de la veine à l'aiguille 21 G sous repérage échographique, cathétérisme avec un guide métallique en nitinol 0,018 inch jusque dans la VCS, sous repérage fluoroscopique.



- Le PICC est fixé à la peau soit par suture, soit par pansement adhésif
- Le cathéter est rincé à l'héparine diluée, et protégé par des pansements
- Une RT de face est réalisée en fin de procédure pour démontrer le bon positionnement du cathéter dans la veine cave supérieure

Atteintes digestives rencontrées au cours de la mucoviscidose

Atteinte digestive présente chez 80 % des adultes

Atteinte pancréatique

Atteinte hépato-biliaire

Syndrome d'obstruction intestinale distale

Appendicite

Mucocèle appendiculaire

Invagination intestinale aiguë

MICI et maladie coeliaque

Colopathie fibrosante

EDUCATION EXHIBIT 679

RadioGraphics

**Review of the
Abdominal Manifestations of Cystic Fibrosis
in the Adult Patient¹**

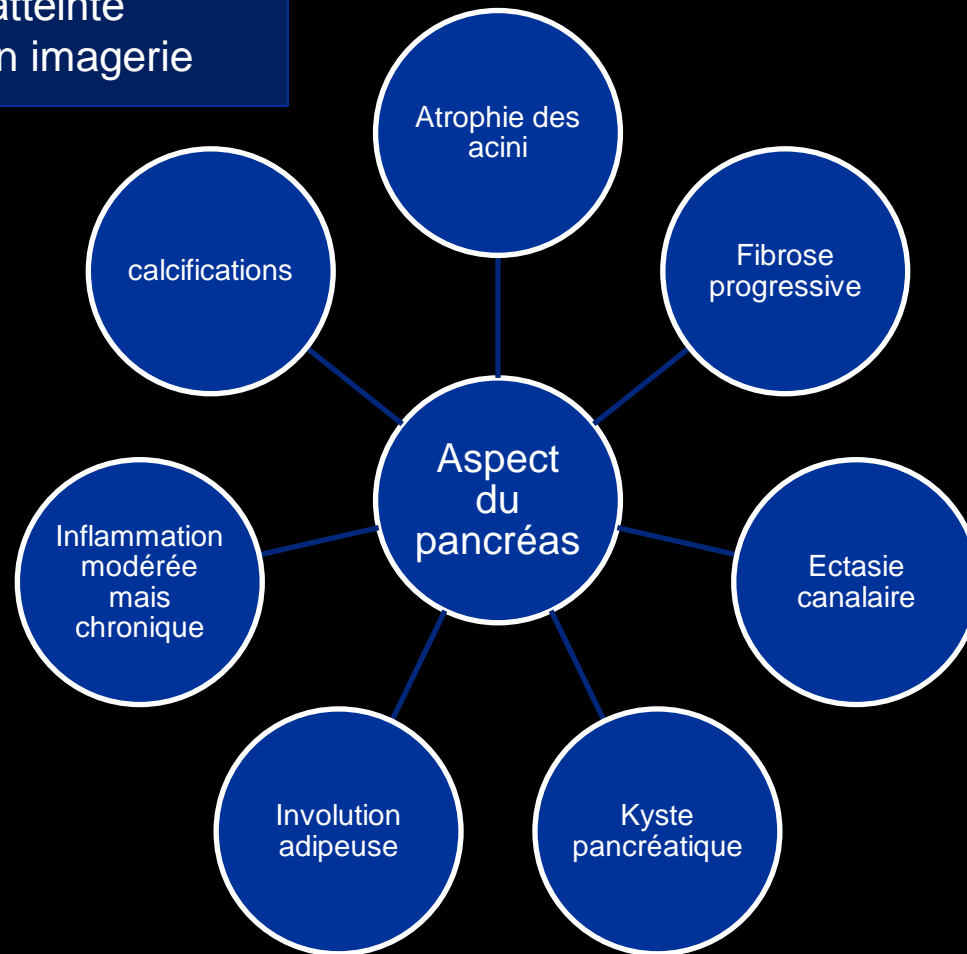
CME FEATURE *Michael B. Robertson, MD • Kyuran A. Choe, MD • Patricia M. Joseph, MD*
See accompanying

Atteinte pancréatique

- **Insuffisance pancréatique exocrine**
 - Chez 85 à 90% des patients
 - Sévérité corrélée au génotype $\Delta F508/\Delta F508$ homozygote
 - Symptômes quand disparition de 98% de la fonction exocrine
 - Précipitation du suc pancréatique dans les ductules → dilatation et altération des acinis → glande remplacée par du tissu adipeux et de la fibrose
 - **Insuffisance pancréatique endocrine**
 - 30 à 50% des adultes
 - Secondaire à l'atrophie et la fibrose pancréatique
 - Apparaît exclusivement chez les patients présentant une insuffisance pancréatique exocrine
 - **Poussée de pancréatite aiguë:**
 - Prévalence de la 1^{ère} poussée: 19,9 ans
 - les patients atteints entrent dans le cadre des pancréatites héréditaires (ou génétiques). Un scanner thoracique est à réaliser de façon systématique dans cette population
- ➔ test de la sueur et une recherche génétique CFTR dans le bilan de pancréatite aiguë ou chronique chez l'adulte

Atteinte pancréatique

Pas de corrélation entre le degré
d'insuffisance pancréatique
exocrine et l'atteinte
morphologique en imagerie



Atteinte pancréatique

Kyste pancréatiques:

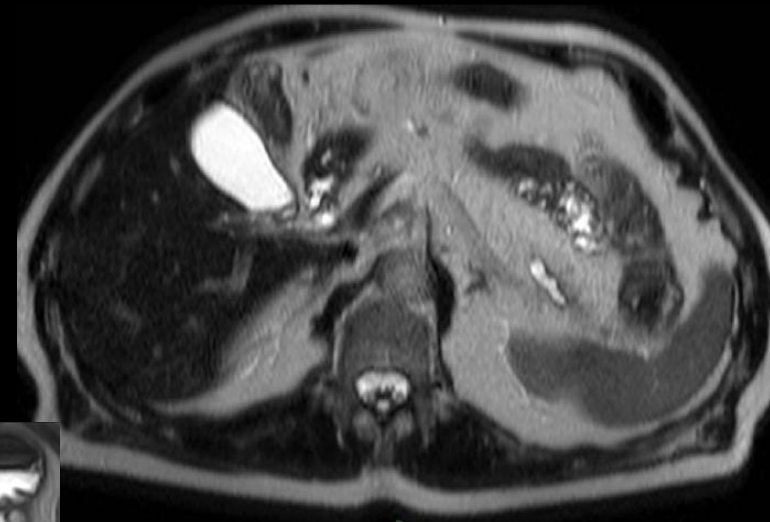
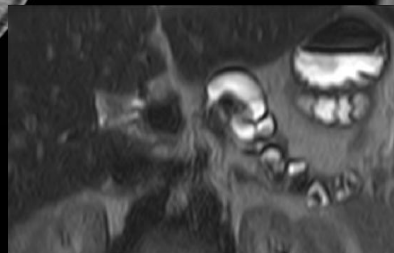
- Multiples lésions multiloculaires, à parois fines
- De la tête du pancréas au hile splénique
- Macrokystes, +/- calcifiés

Etiologie:

- persistance d'une fonction sécrétrice malgré l'obstruction canalaire



**KYSTES PANCREATIQUES
CALCIFICATIONS**





KYSTES PANCREATIQUES



H18 ans

Mucoviscidose, atteinte
pulmonaire modérée

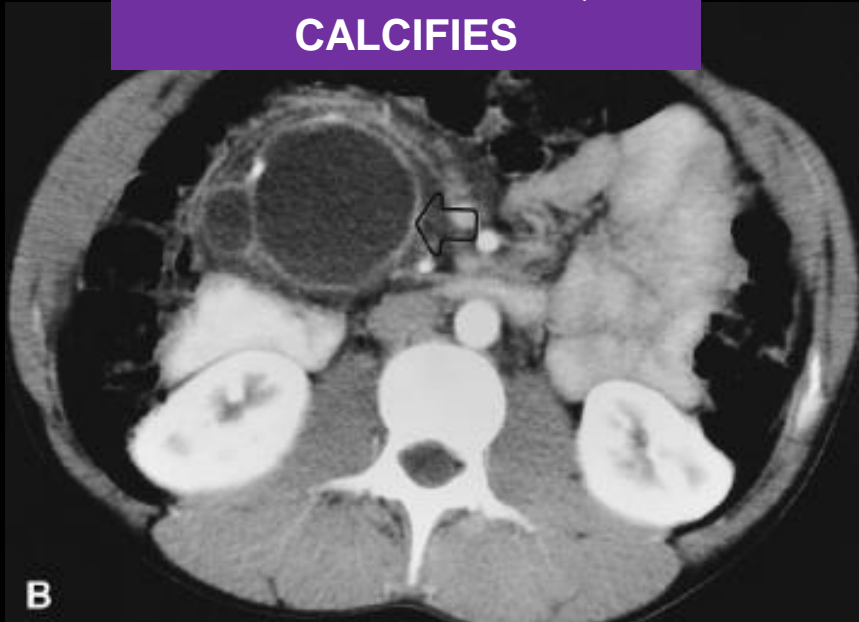
Douleurs abdominales

TTT symptomatique

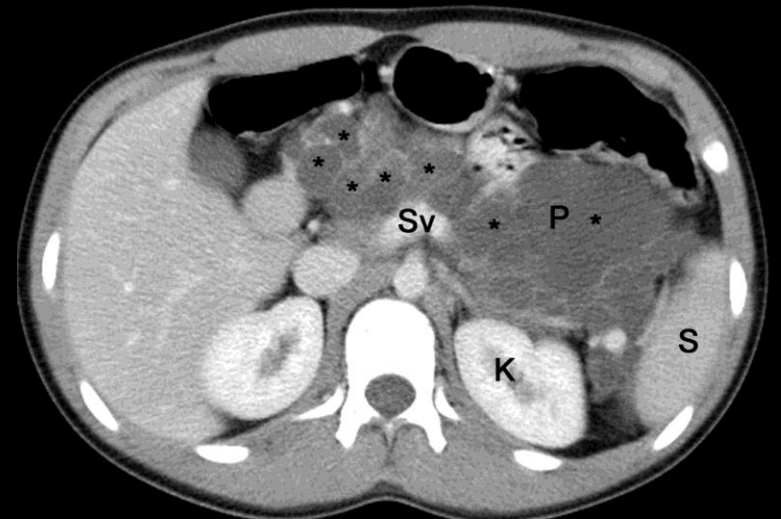
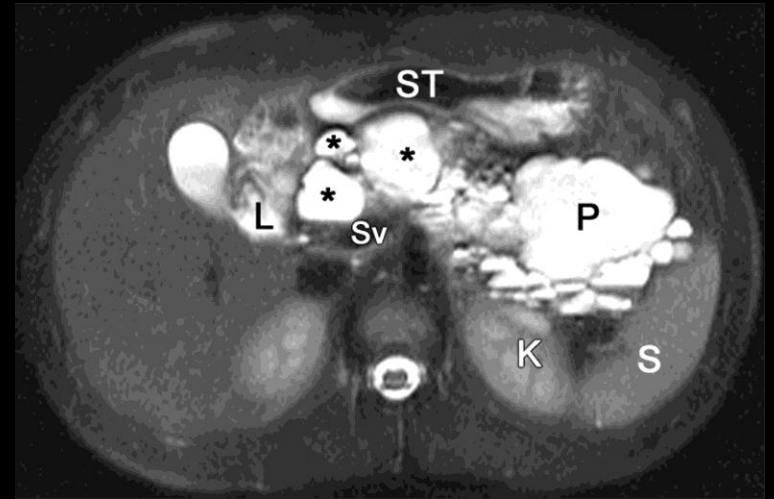


A

**KYSTES PANCREATIQUES
CALCIFIES**



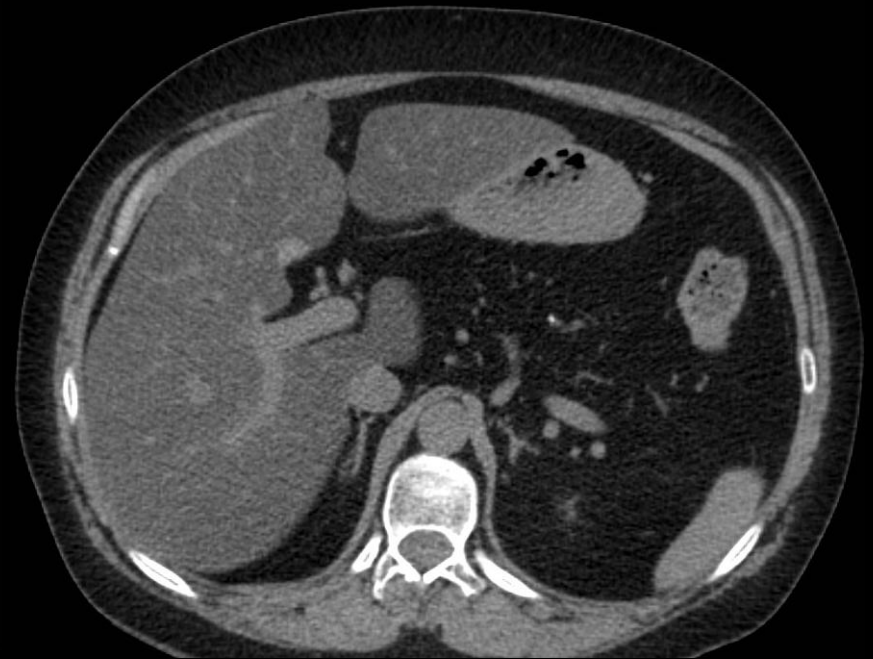
B



Atteinte pancréatique

Lipomatose pancréatique:

- Uniforme, alors qu'elle prédomine à la partie antérieure de la tête chez les obèses
- Glande élargie avec infiltration lipomateuse: « pseudo hypertrophie lipomateuse du pancréas »

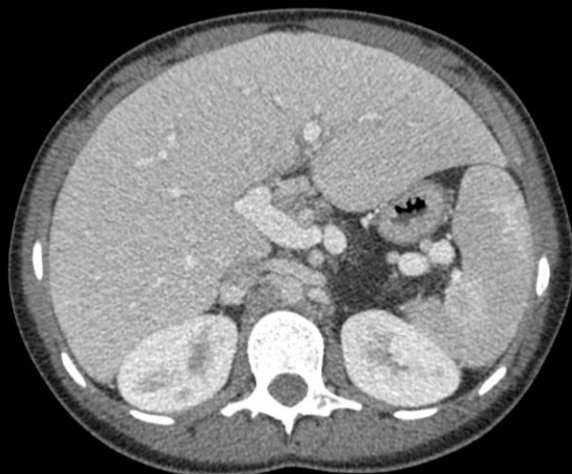
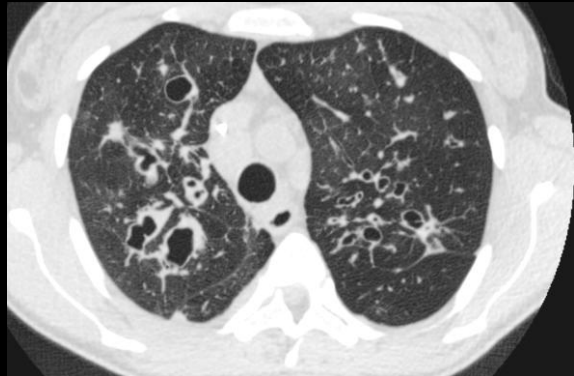




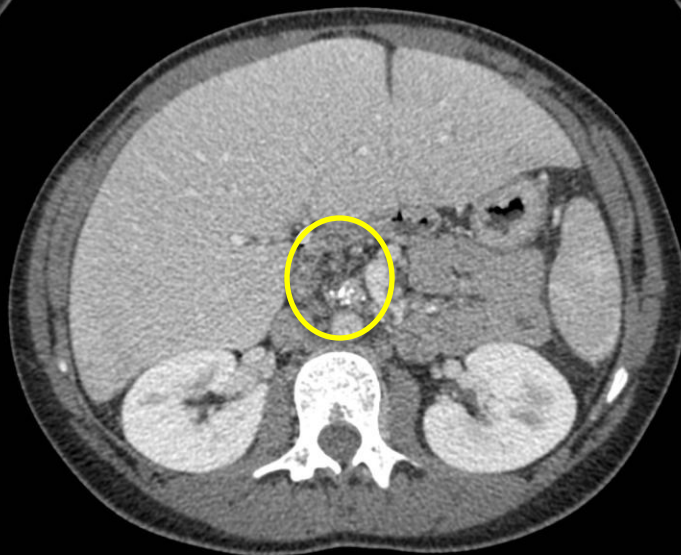
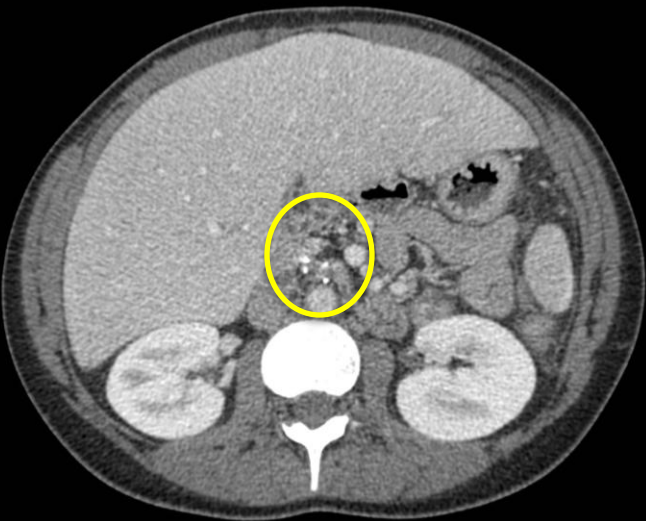
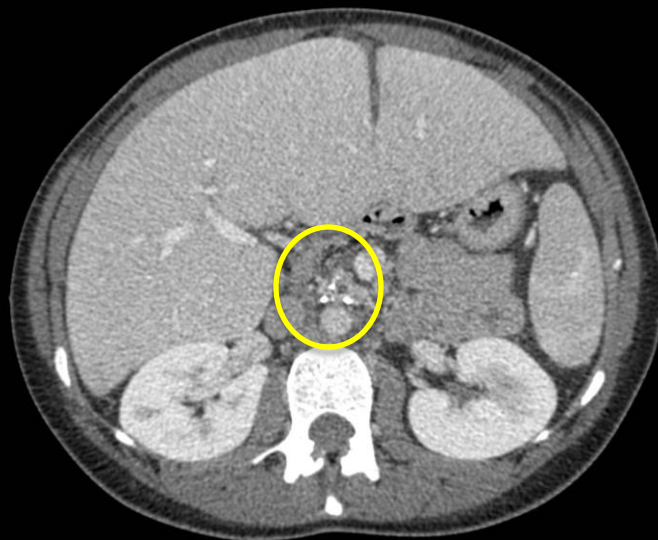
LIPOMATOSE PANCREATIQUE



**PSEUDO HYPERTROPHIE
LIPOMATEUSE**



**Jeune femme de 24 ans
Mucoviscidose**

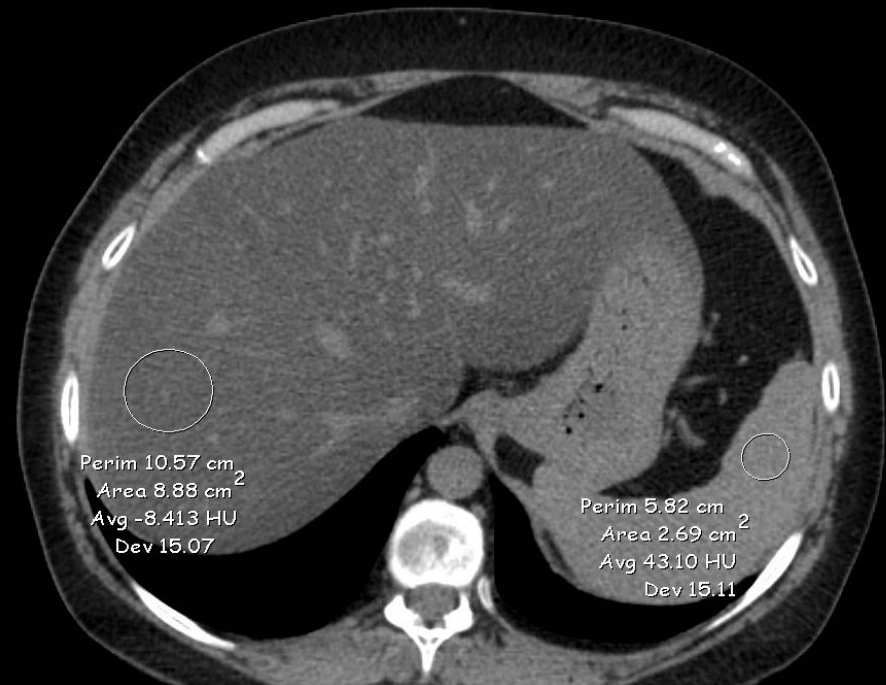


**PANCREATITE CHRONIQUE
CALCIFIANTE**

Atteinte hépato biliaire

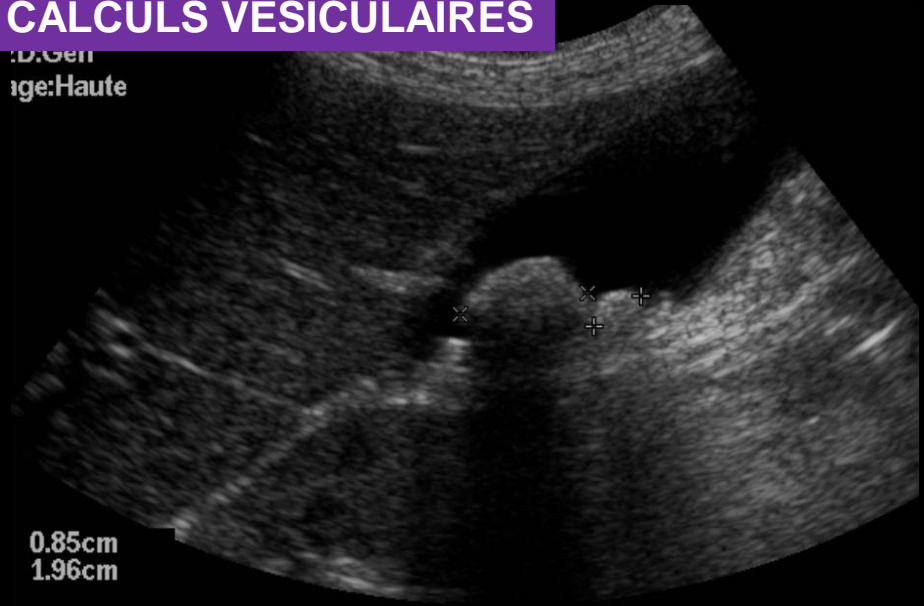
- Cirrhose biliaire focale / Cirrhose biliaire multilobulaire
- Stéatose prédominant dans les espaces périportaux \pm hépatomégalie
- Atteinte de la vésicule biliaire: microvésicule (<2cm, <1,5cm de large), possibilité de calculs
- Lésions de cholangite

STEATOSE

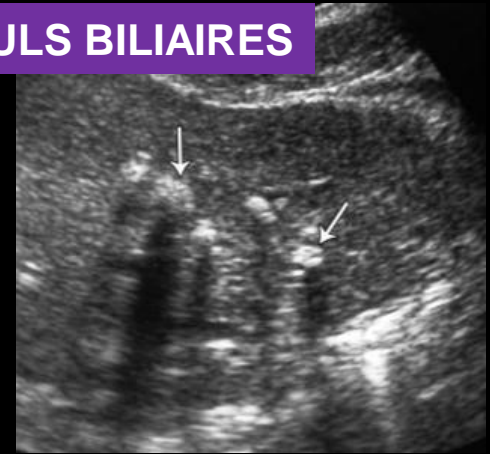


CALCULS VESICULAIRES

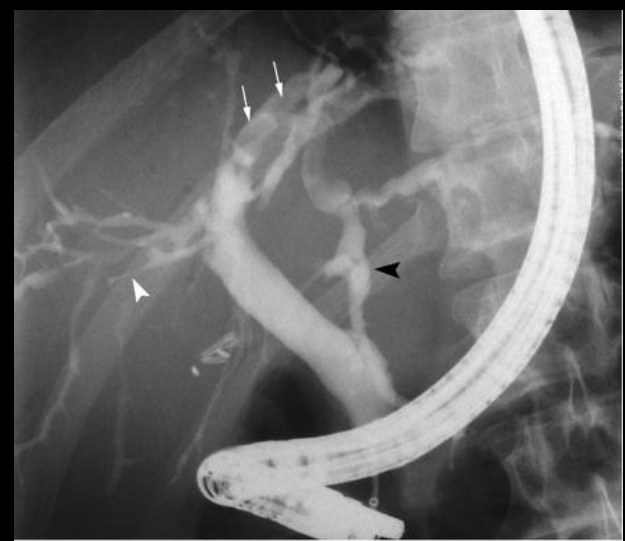
D.Gem
ige:Haute



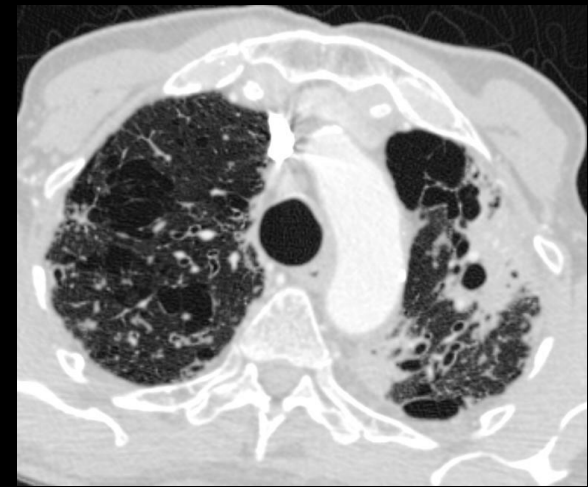
CALCULS BILIAIRES



MICROVESICULE



CHOLANGITE

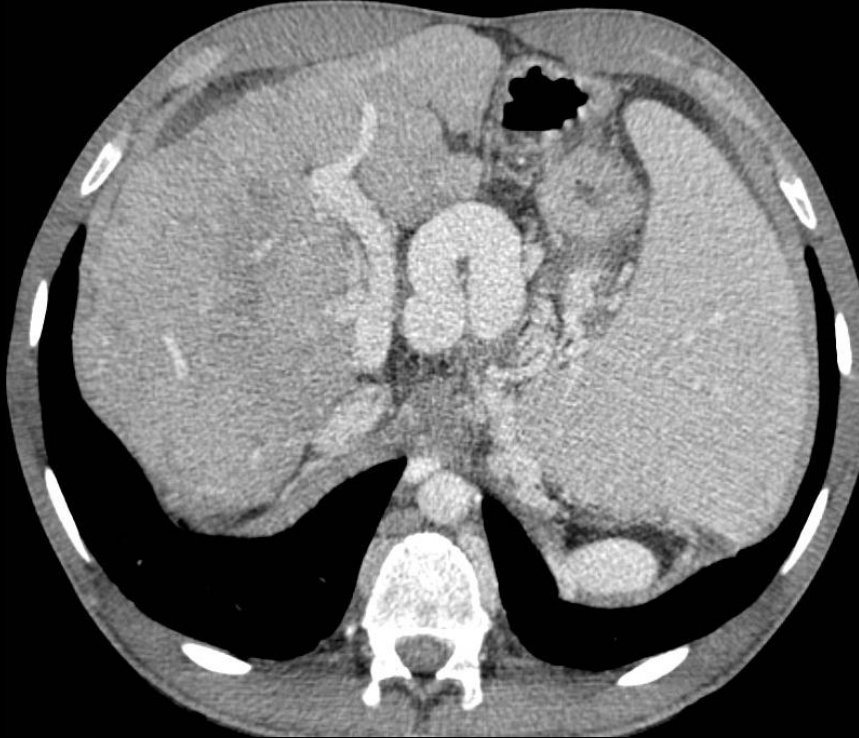
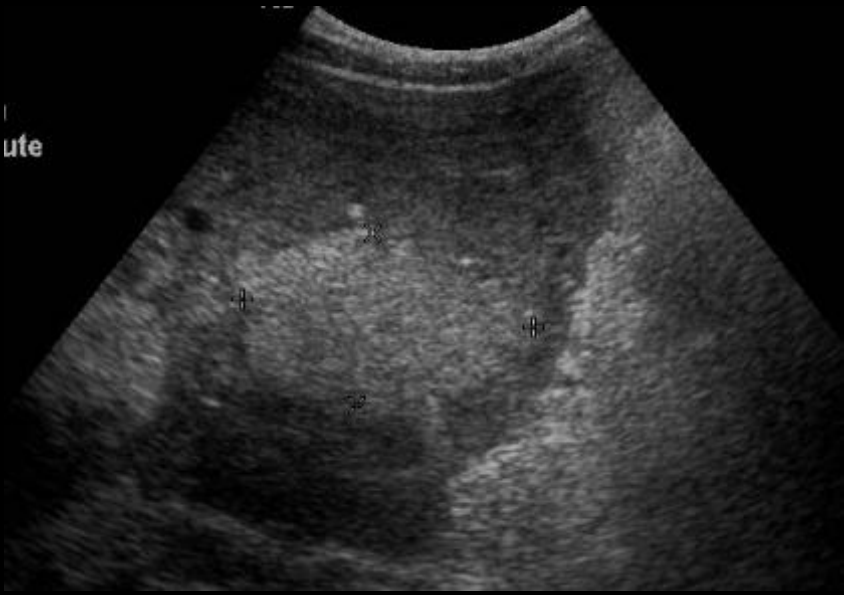


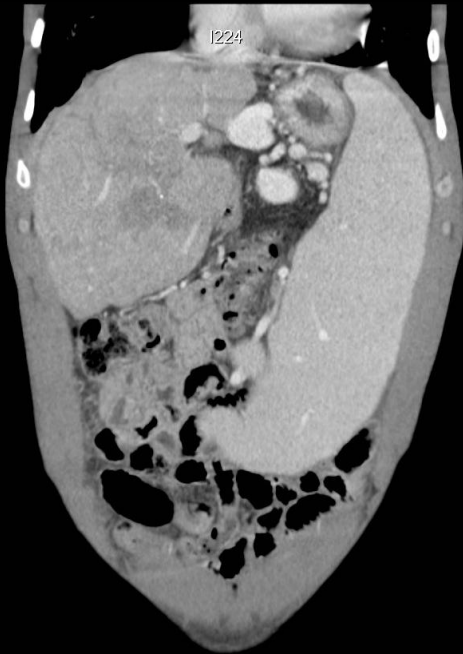
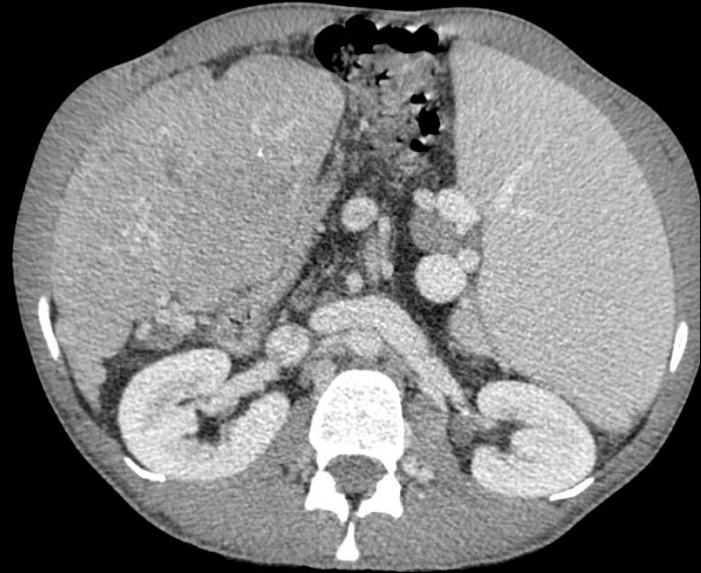
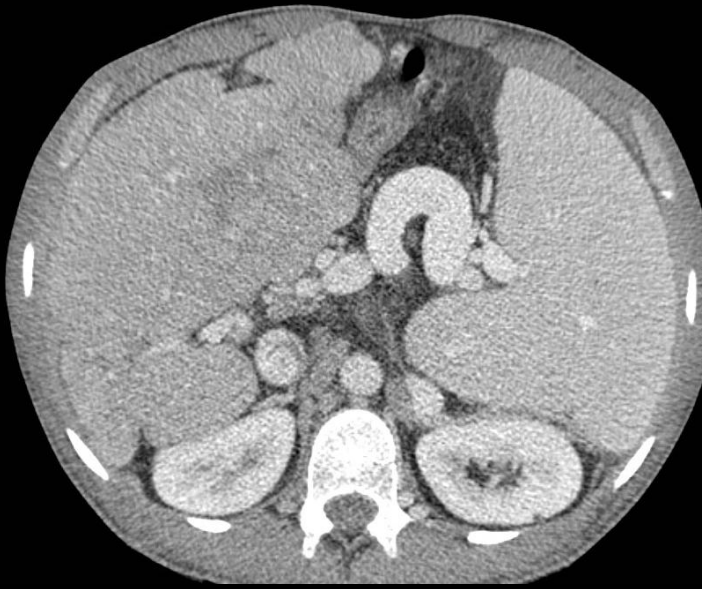
Homme de 69ans
Mucoviscidose

CIRRHOSE

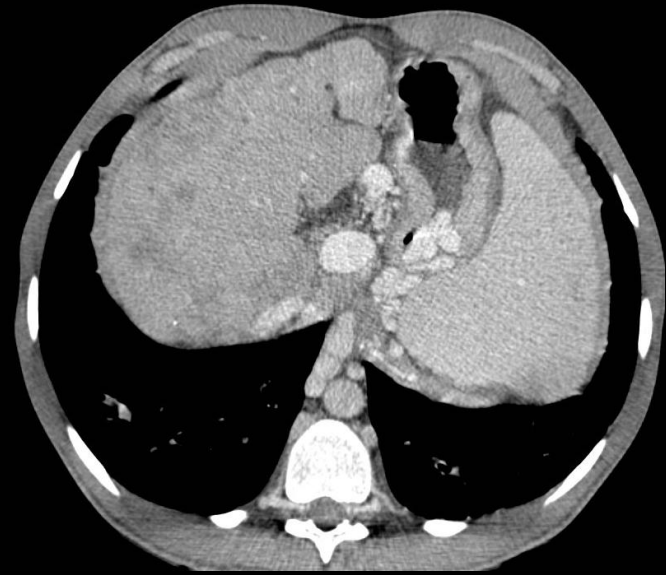
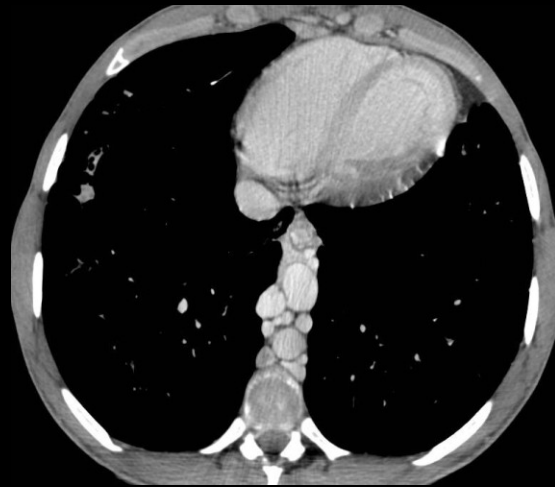


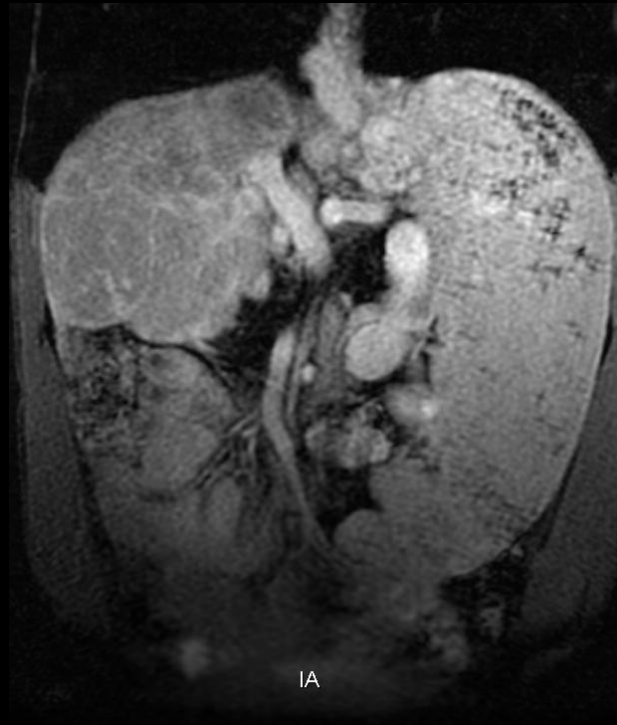
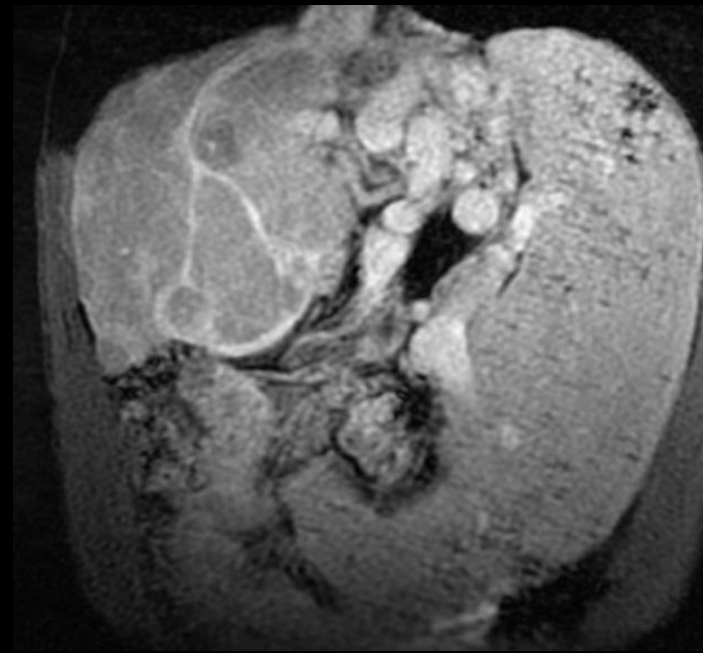
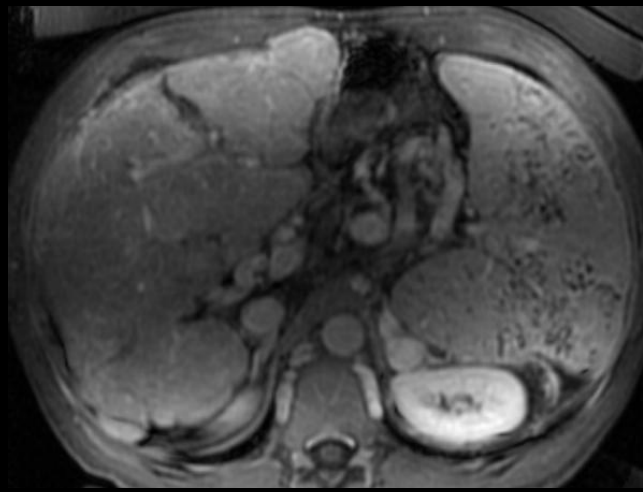
ufe





CIRRHOSE et HTP





Cirrhose multilobulaire

Atteinte digestive

- Syndrome d'obstruction intestinale distale: Impaction par une masse muco-fécale dans l'iléon terminal et le caecum
- Insuffisance pancréatique exocrine sévère
- 20%, 1^{er} épisode en général à 20 ans
- Episodes occlusifs récidivants

Épaississement des dernières anses grêles, avec matières fécales dans les dernières anses



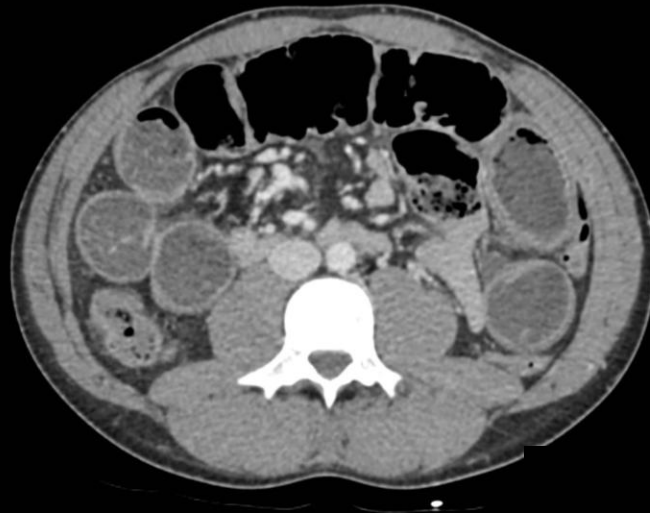
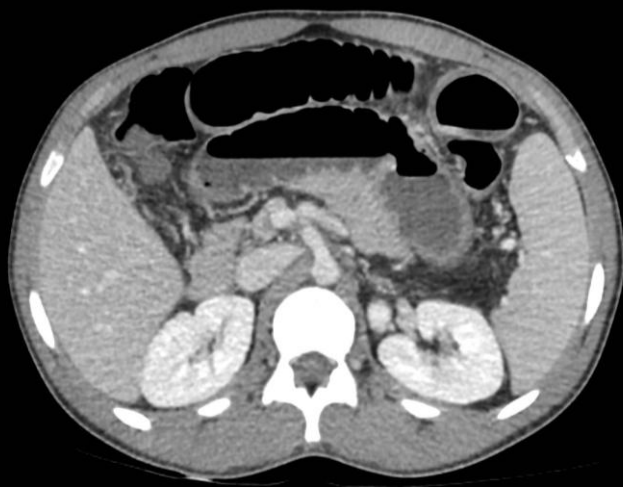
Épaississement diffus du caecum, de la jonction iléo-caecale



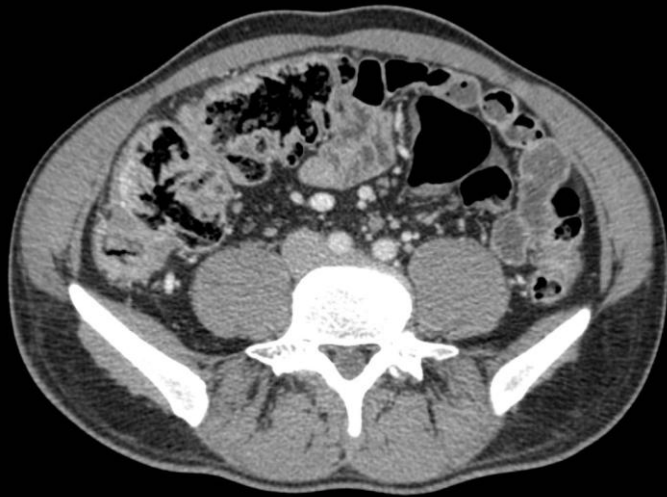


**Jeune homme de 22ans
Mucoviscidose
Douleurs abdominales en FID**





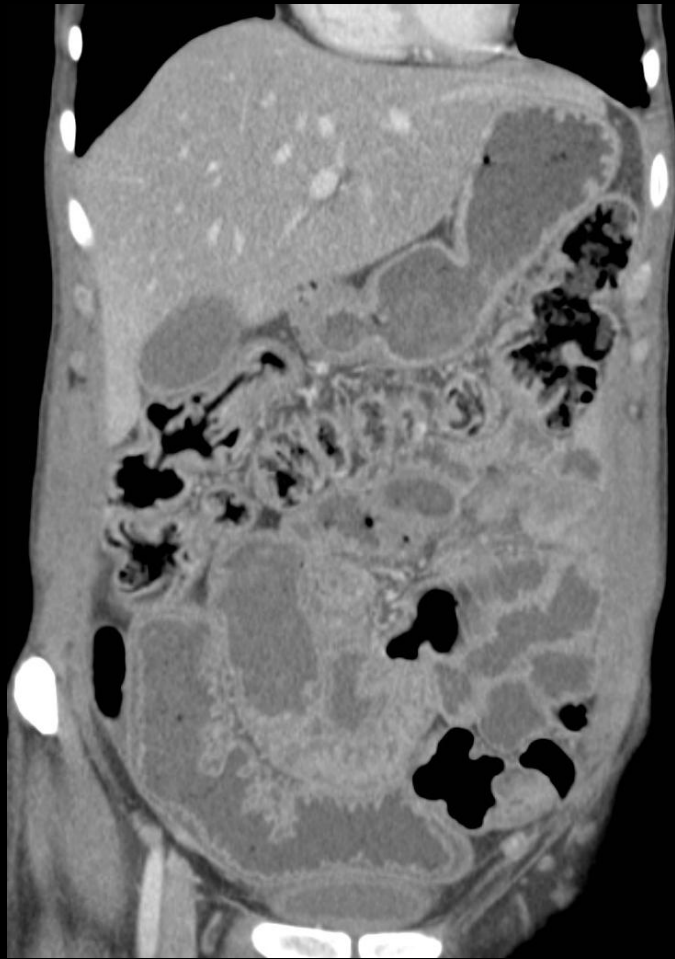
**Syndrôme d'obstruction
intestinale distale
(SIOD)**



**Epaississement pariétal
colique droit et caecal**



Jeune femme de 36ans
mucoviscidose



Iléite distale





Jeune femme de 21ans
Mucoviscidose
Douleur abdominale aiguë en FID



Appendicite





Jeune homme de 22ans
Mucoviscidose
Douleur abdominale en FID

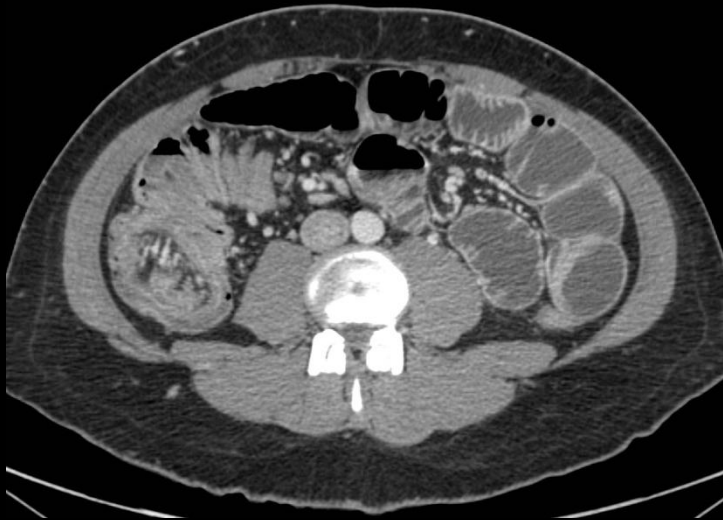


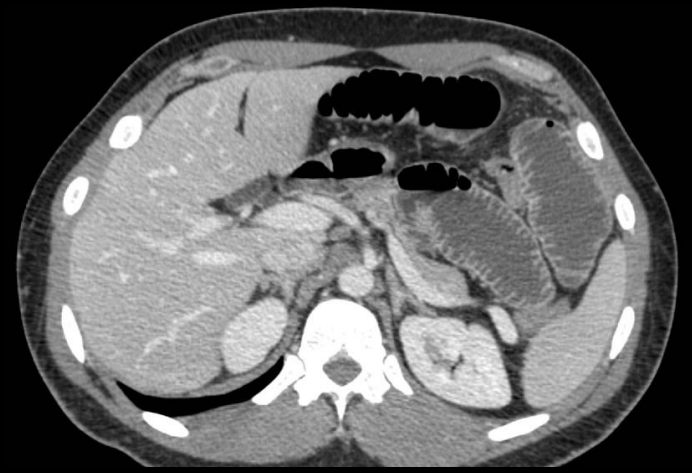
Mucocèle appendiculaire

Atteinte digestive

INVAGINATION INTESTINALE AIGUE

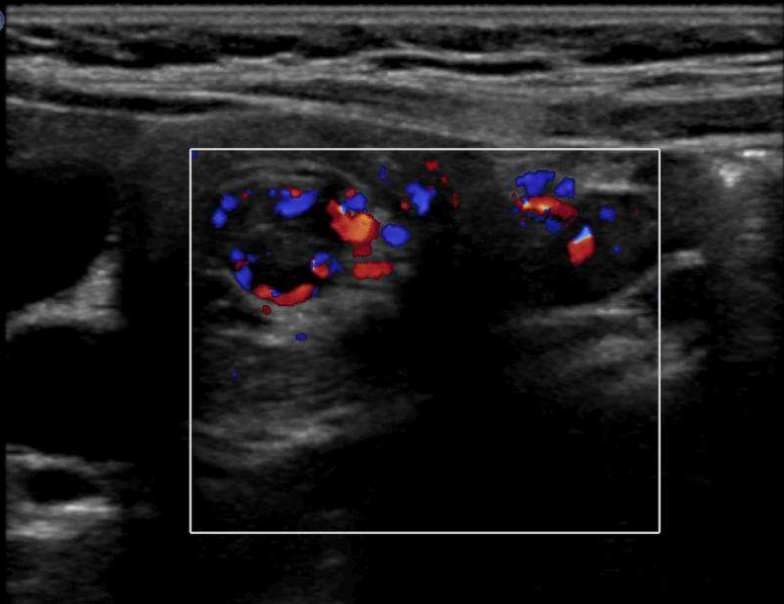
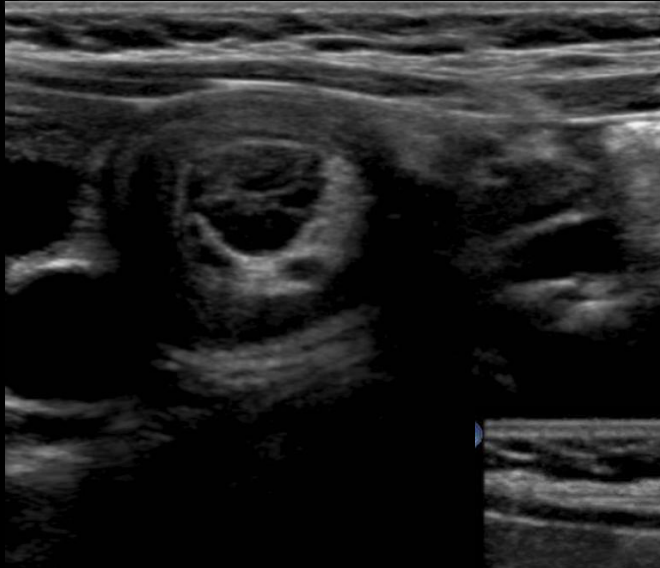
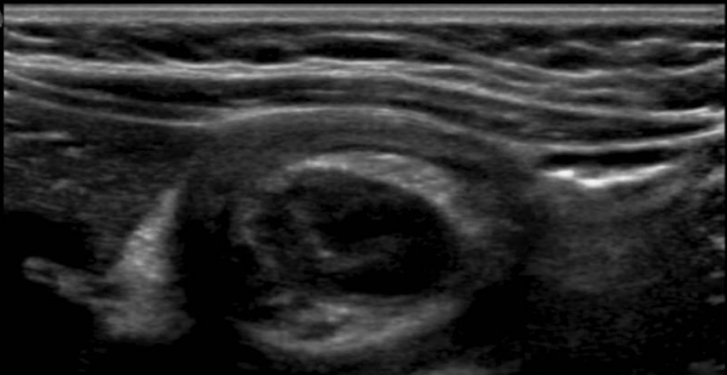
- 5 % des adultes
- Préférentiellement iléo-colique
- Facteurs favorisants: SÖID, mucocèle appendiculaire





Invagination iléo-colique





Invagination iléo-caecale

Atteinte ORL

INVAGINATION INTESTINALE AIGUE

- Polypes sinusiers
- Sinusite chronique
- Hypoacousie par mobilité insuffisante des osselets de l'oreille moyenne



Jeune femme de 21ans
Mucoviscidose
Polype de la fosse nasale gauche

→ ostéosclérose



Sinusite chronique



Prise en charge

Quotidienne, contraignante, à vie

Multidisciplinaire:

- Médecins
- Kinésithérapeutes
- Infirmières
- Diététiciennes
- Psychologues
- Services sociaux

Socio-psychologique:

- Soutien psychologique
- Associations de malades
(Vaincre La Mucoviscidose)
- Insertion scolaire
(Plan d'Accueil Individualisé:
MDPH, CDAPH)
- ALD 30, PEC 100%

Prise en charge

Respiratoire:

Drainage bronchique

Kinésithérapie quotidienne

Aérosols fluidifiants bronchiques

(rhDnase: pulmozyme)

Aérosols broncho-dilatateurs /

Corticoïdes

Prévention infections:

Vaccinations usuelles et
antigrippale

Hygiène (lavage mains)

Antibiothérapie:

En cures en fonction colonisation
retrouvée

Lors des exacerbations

Oxygénothérapie

Transplantation bi pulmonaire

Prise en charge

Digestive:

- Vitamines liposolubles (ADEK)
- Extraits pancréatiques gastroprotégés Créon®
- Diététique: alimentation équilibrée, hypercalorique parfois nutrition nocturne entérale supplémentaire
- Prise en charge diabète insulino-dépendant
- Supplémentation sodée
- Attention à la déshydratation!

Prise en charge ORL des polypes et foyers infectieux

CONCLUSION

- Y penser... même chez l'adulte
- Pancréatites héréditaires = regarder le thorax!!
- Intérêt de l'échographie / IRM