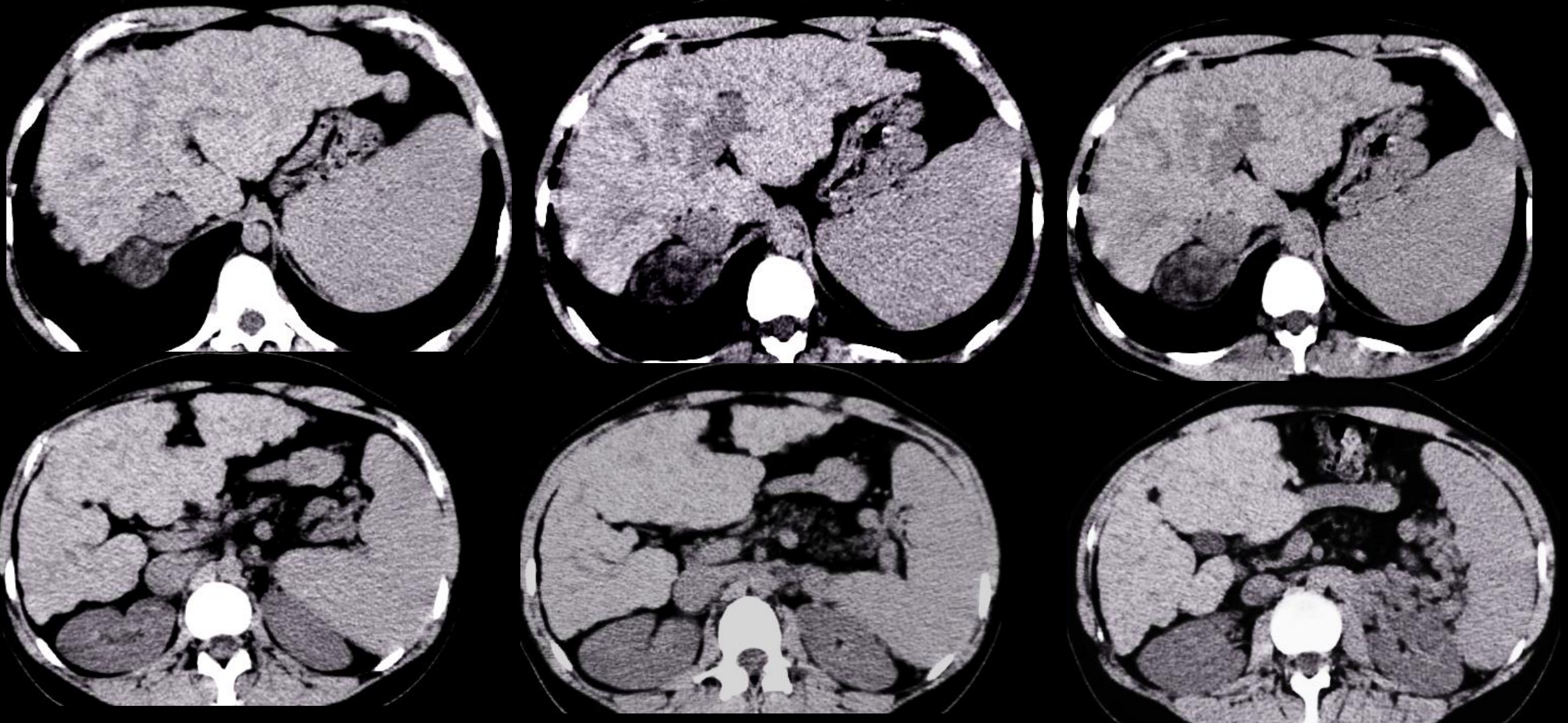


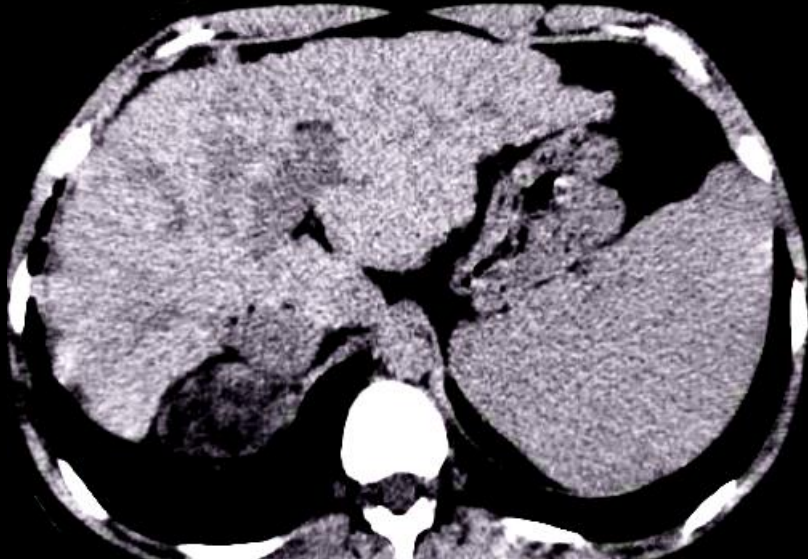
jeune patiente **18 ans**, douleurs de l'hypochondre droit et fièvre , suspicion de cholécystite.

un scanner abdominal est réalisé qui montre les images suivantes



obs. Pr Gérard Schmutz , CHU Sherbrooke (Ca); Jacques De Verbisier ; Mélanie Gavanier CCA

sur ce balayage avant injection de produit de contraste, une analyse sémiologique précise et orientée en fonction du contexte peut (doit) vous conduire au diagnostic. Quels items significatifs allez vous retenir ?



- foie à contours bosselés
dysmorphie cirrhotique :
atrophie des segments IV et
du foie droit (V à VIII):
hypertrophie des segments
I,II et III

- splénomégalie avec
voies de dérivation
spléno-rénales directes
de gros calibre (risque
majoré d'encéphalopathie
hépatique)



- visibilité spontanée des branches veineuses intra-hépatiques traduisant une hypodensité du sang circulant ; hémodilution ou déperdition sanguine

- présence d'une masse encapsulée dans la loge surrénalienne droite, au contact de la face postéro-latérale de la VCI.

Le contenu de la masse est une juxtaposition de plages de densité graisseuse et de zones nébuleuses mal définies à contours flous de densité "tissus mous"

Il s'agit bien sur d'un myélolipome surrénalien dont il convient de vérifier de principe, qu'il n'est pas associé à une autre lésion focale (tumeur-collision=myélolipome + adénome , phéochromocytome, corticosurénalome.....

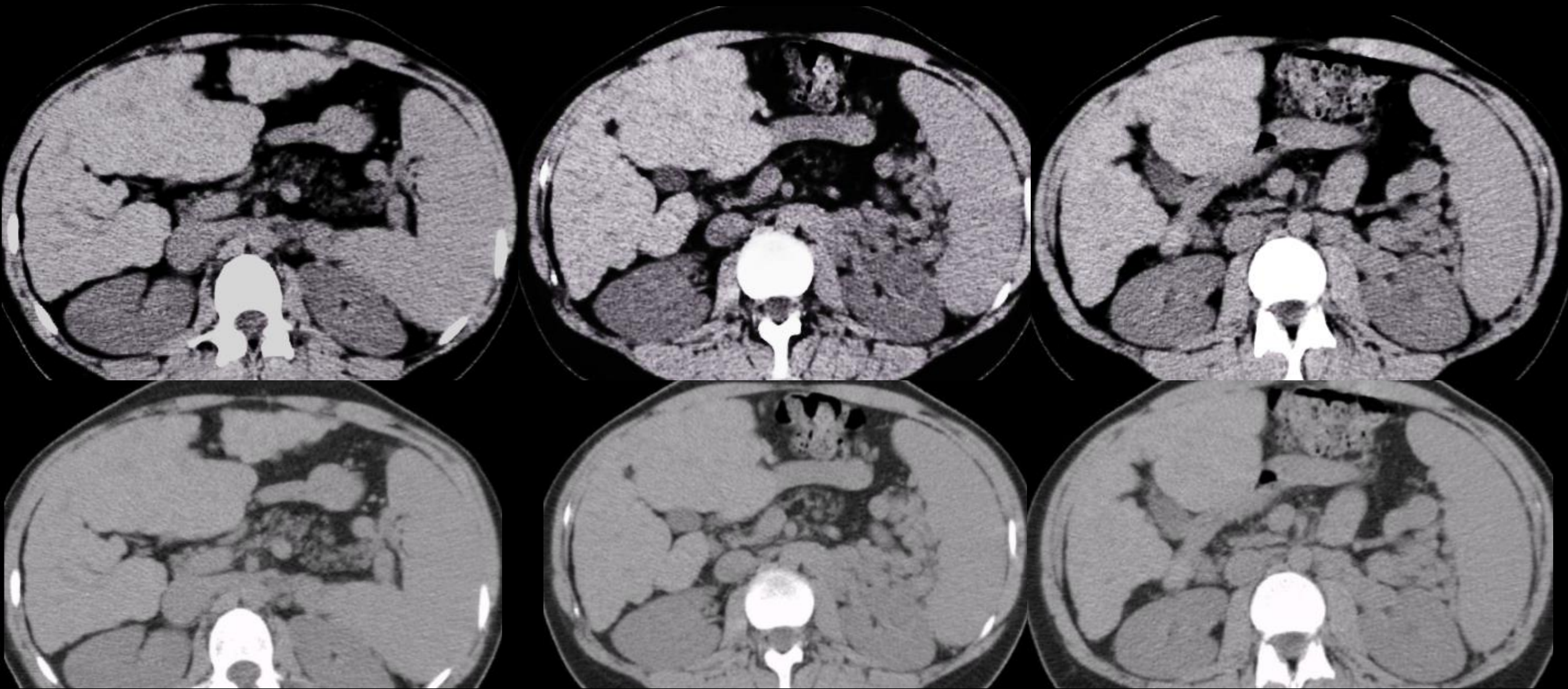
la phase suivante du diagnostic consiste à envisager quelles causes peuvent être évoquées à l'origine d'une **cirrhose hépatique évoluée avec hypertension portale majeure** chez une **jeune fille de 18 ans** vivant dans un pays à haut standard de vie. Dans cette optique, l'histoire clinique, les antécédents personnels et familiaux etc... sont bien entendu de la plus haute importance mais l'imagerie orientée peut également apporter des éléments essentiels. Les 3 coupes ci dessous vont permettre à celles et ceux qui ne l'ont pas déjà fait, de comprendre quelle est l'origine de cette cirrhose





l'involution graisseuse du pancréas et de toute la loge pancréatique est une atteinte abdominale classique de la **mucoviscidose** (cystic fibrosis, fibrose kystique) qui était évidemment connue et suivie chez cette patiente , depuis de nombreuses années.

La très faible épaisseur du tissu cellulo-grasieux sous-cutané est aussi un trait évocateur de la maladie.



notons au passage que ces 2 couples de 3 images sans injection de PCI ne diffèrent que par le fenêtrage de visualisation . La réduction de l'éventail des densités (fenêtre "pincée") permet une lecture plus précise des parenchymes et des vaisseaux ; l'étalement des densités montre mieux les plages graisseuses

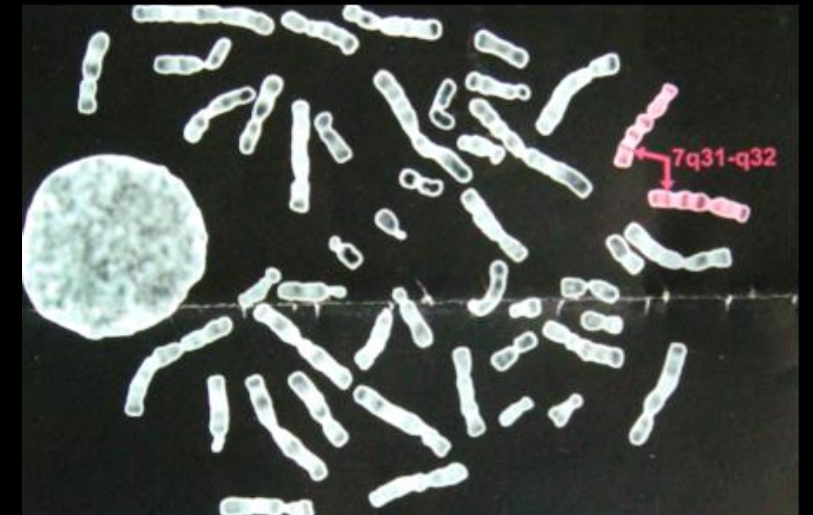
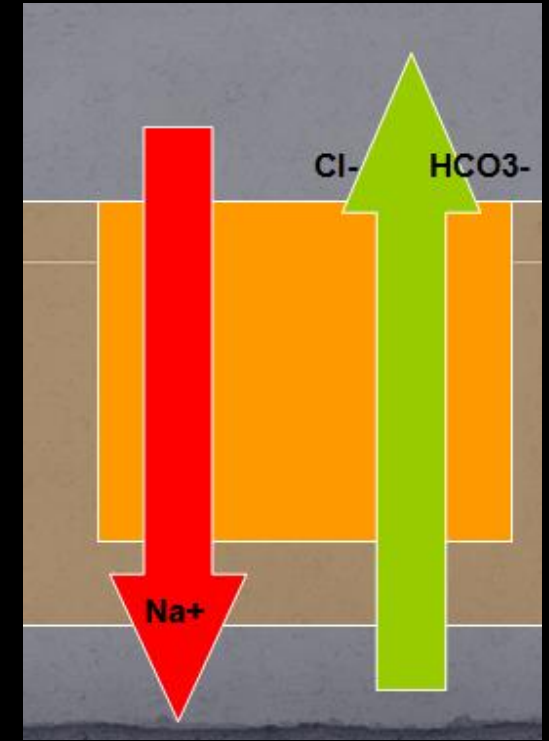


les plages de densité graisseuse et de densité "tissus mous" aux contours nébuleux évanescents sont caractéristiques du **myélolipome surrénalien** . Cette lésion est analogue à un foyer d'hématopoïèse extra médullaire constitué de zones de moëlle osseuse jaune graisseuse et de zones de moëlle osseuse rouge hématogène. L'étiologie du myélolipome surrénalien n'est pas connue

Mucoviscidose Fibrose kystique (FK)- généralités

- ❑ Maladie autosomique récessive la plus fréquente , chez les caucasiens (1/3300 naissances vivantes)
- ❑ Touche les poumons, le pancréas, le foie, les intestins, le système reproducteur
- ❑ Causée par une mutation du gène de la protéine CFTR (Cystic Fibrosis Transmembrane Conductance Regulator°) entraînant un défaut de conduction transmembranaire des ions chlore Cl^- et bicarbonate HCO_3^- à travers les cellules épithéliales des glandes exocrines

❑



Localisation du gène Af508 codant
la protéine CFTR de la mucoviscidose

❑ **Sécrétions épaisses et visqueuses (mucoviscidose = maladie des mucus visqueux) par concentration et accumulation des sécrétions exocrines entraînant des obstructions canalaire glandulaires**

❑ **Âge de révélation et présentations cliniques différents**

-Forme homozygote: atteinte pulmonaire et multiviscérale classique découverte dès l'enfance

-Forme hétérozygote: moins typique, fruste, découverte à l'âge adulte

-Forme adulte:

40% des cas (allongement de la survie des enfants atteints de mucoviscidose)

Atteintes extra pulmonaires : digestives ++

❑ **Atteintes digestives: manifestations intestinales, pancréatiques, et hépatobiliaires**

Imagerie des atteintes digestives de la mucoviscidose

Chez le jeune enfant

Retard d'élimination du méconium

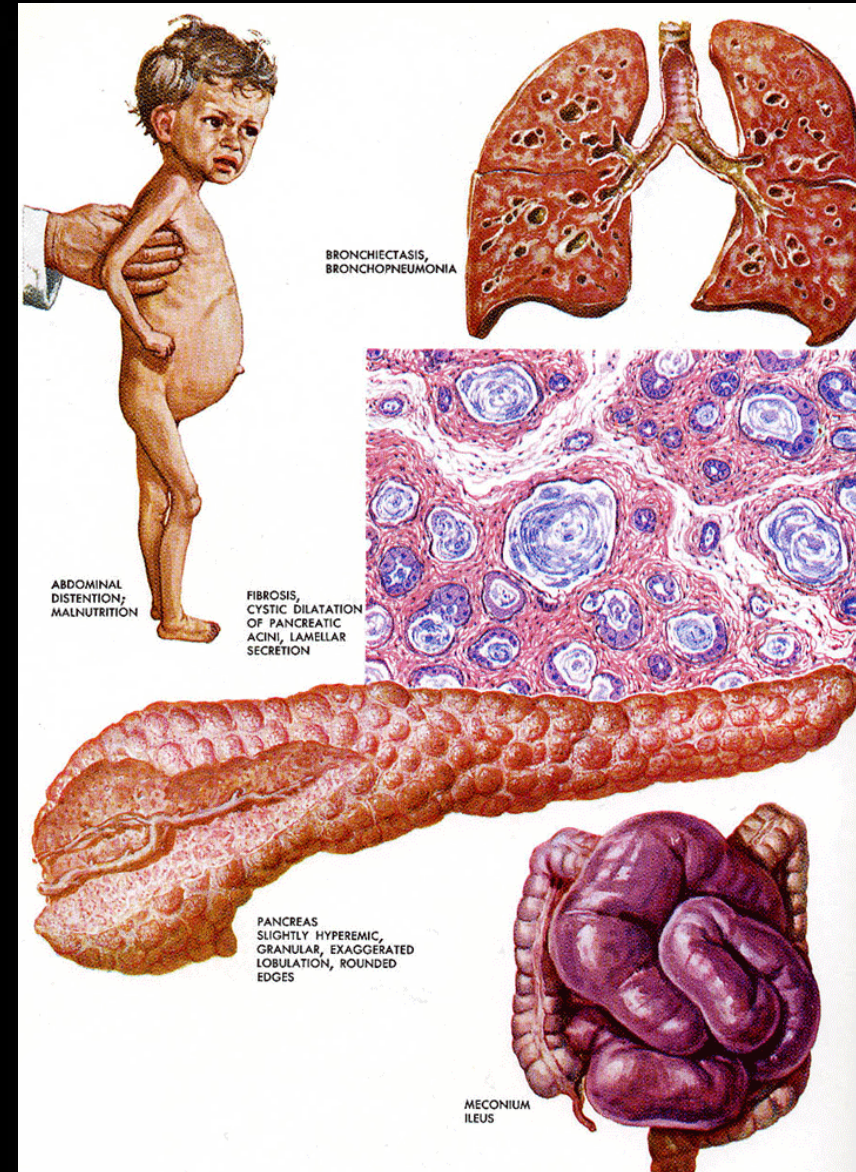
Hirschsprung

Hypothyroïdie congénitale

Mucoviscidose

Selles abondantes et malodorantes

Mucoviscidose



Mode de découverte :

Diagnostic prénatal :

Grêle hyperchogène : Incidence de la mucoviscidose x 50.



À la naissance :

Iléus méconial.

Ictère cholestatique. (bilirubine conjuguée)

Enfance :

Diarrhée chronique

Retard staturo-pondéral prédominant sur le poids.

Douleurs abdominales



Mucoviscidose (*cystic fibrosis*) :

80% des patients ont une atteinte digestive

organes abdominaux atteints

Tube digestif

- Atteinte œsophagienne
- Atteinte iléale
- Atteinte colique
- Atteinte rectale
- Atteinte appendiculaire

Organes pleins

- Pancréas exocrine ET endocrine
- Foie
- Vésicule biliaire
- Voies biliaires

Atteinte du tube digestif haut

RGO fréquent :

80% des adultes ; 20% tous âges confondus

Mécanisme inconnu : trouble de la motricité du SIO ; ouverture du cardia du fait la distension thoracique

doit être recherché avant mise en place de sonde de gastrostomie

Risque d'œsophagite peptique et d'ADK sur œsophage de Barrett (endobrachyoesophage)

Suspicion d'aggravation de la fonction respiratoire notamment après transplantation pulmonaire.

Manométrie

pHmétrie

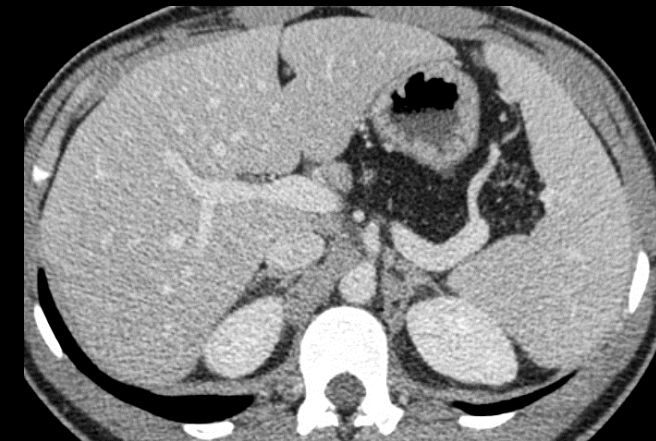
Ulcérations peptiques gastroduodénales

Atteinte du grêle

pH post prandial duodénal abaissé.

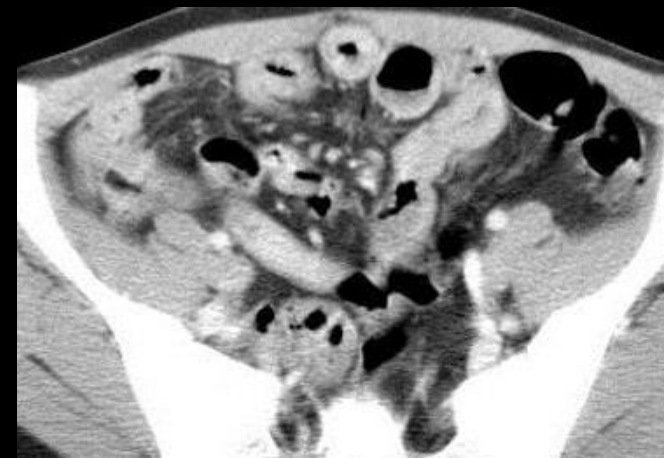
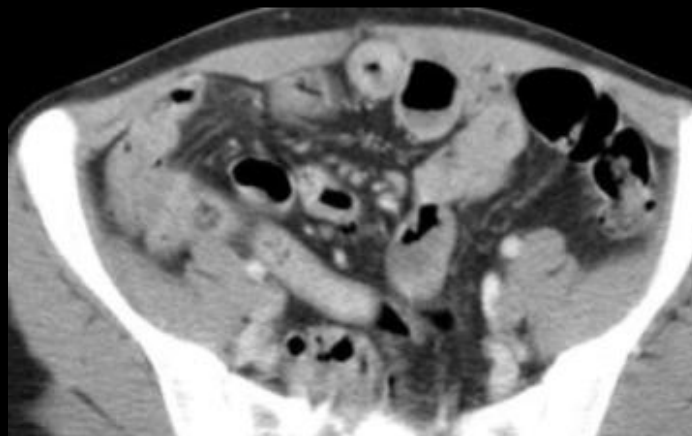
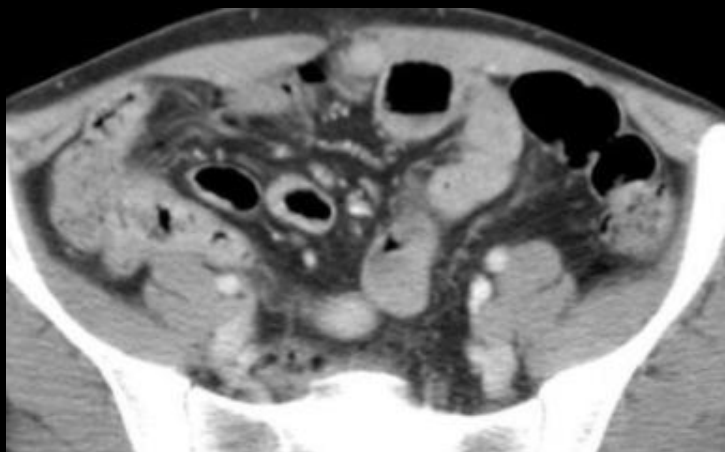
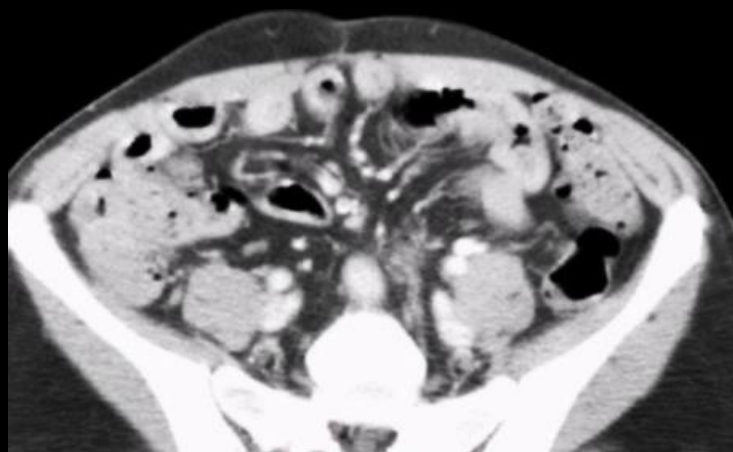
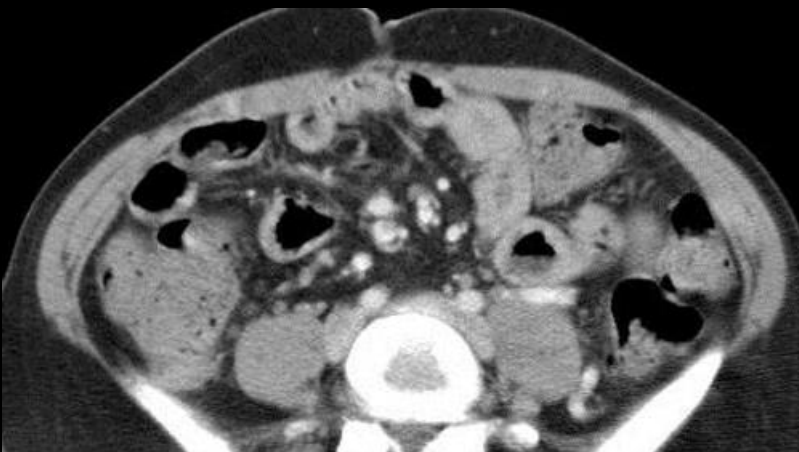
- Réduction de l'activité optimale des enzymes pancréatiques.
- Prolifération bactérienne intraluminaire exagérée (maldigestion / fermentation)

cas compagnon n° 01

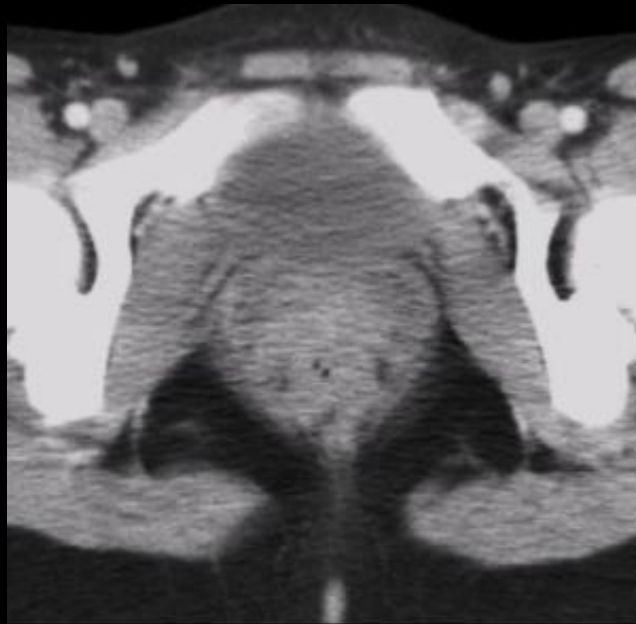
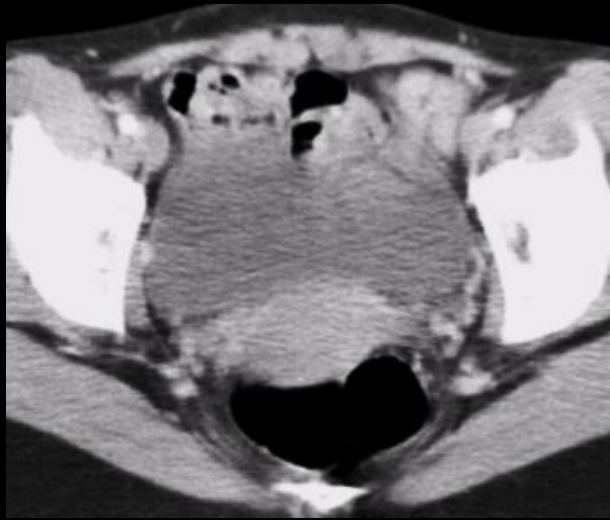
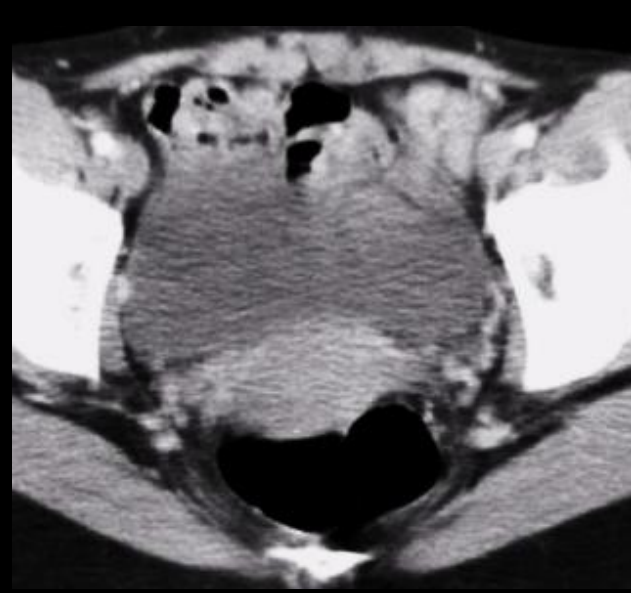
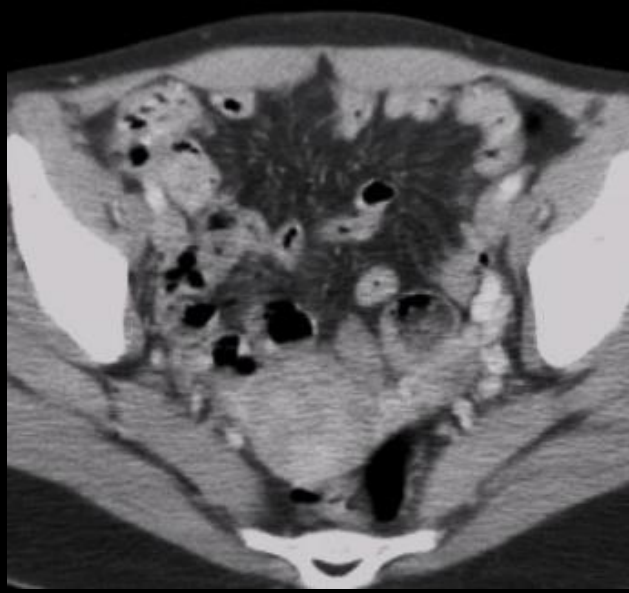


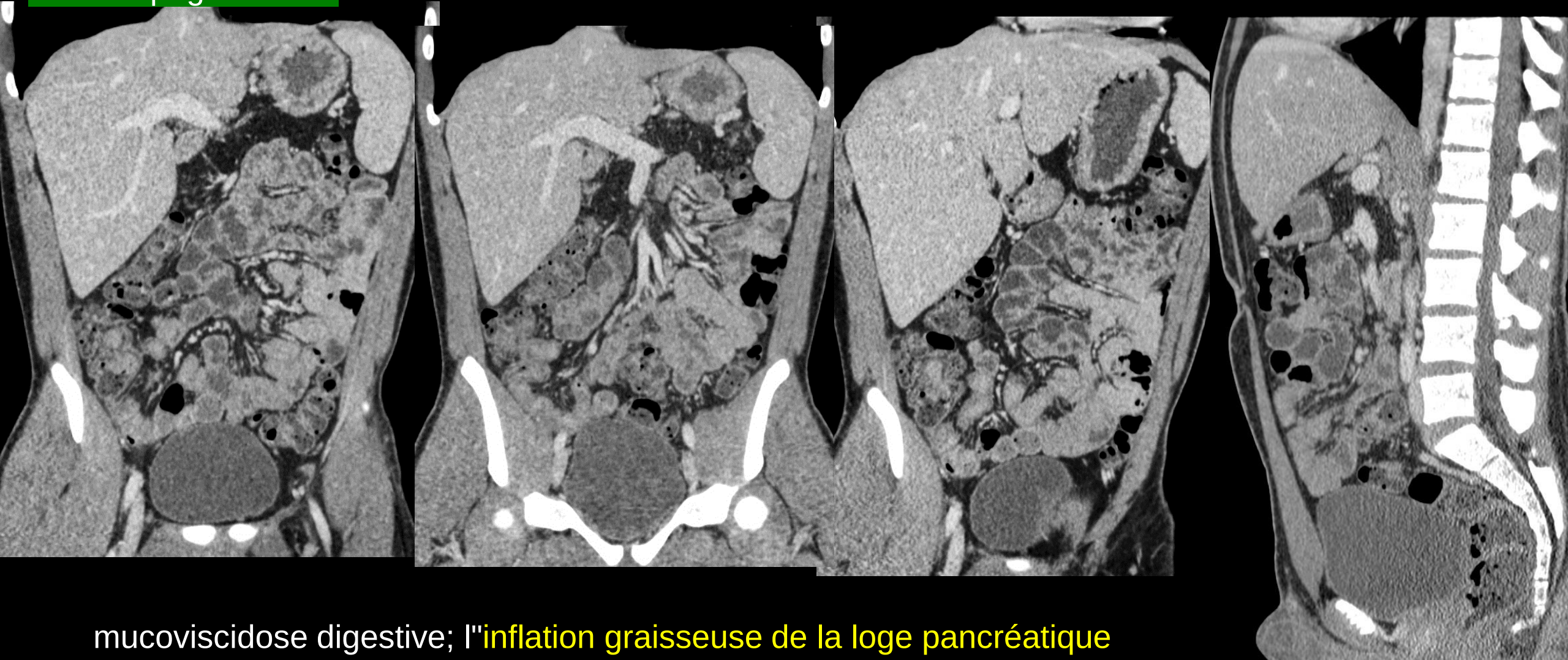


l'hypertension portale peut entraîner le développement de **volumineuses voies de dérivation porto-systémique** ici anastomose spléno-rénale directe de gros calibre (**risque d'encéphalopathie hépatique majoré** ; risque hémorragique atténué)



épaississements circonférentiels multiples disséminés des parois intestinales , sans stratification perceptible ;
surcharge graisseuse modérée des plis mésentériques





mucoviscidose digestive; l'**inflation graisseuse de la loge pancréatique (ainsi que du mésentère)** est, en pratique, l'élément le plus précieux pour rapporter les anomalies intestino-mésentériques à leur cause .



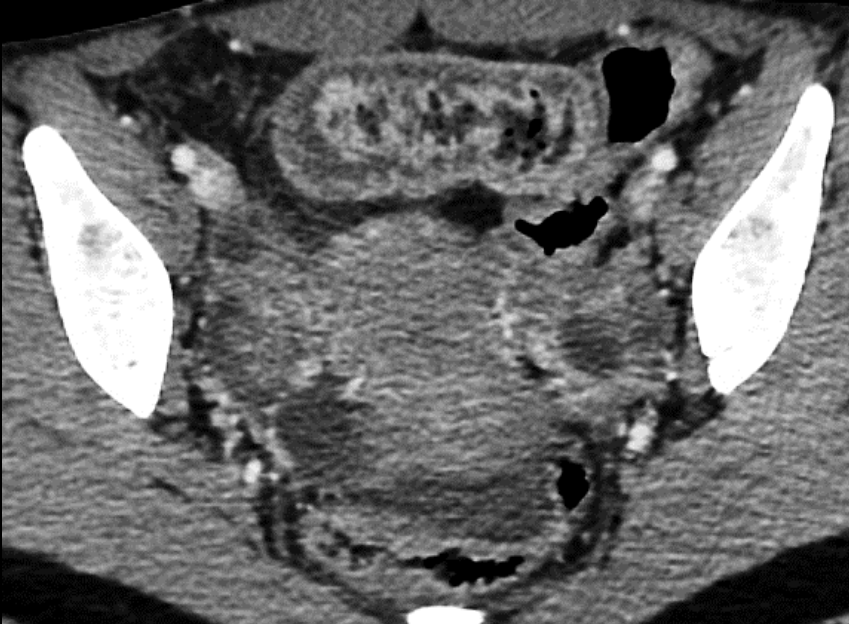
l'hypertension portale peut entraîner le développement de **volumineuses voies de dérivation porto-systémique** ici anastomose spléno-rénale directe de gros calibre (**risque d'encéphalopathie hépatique majoré** ; risque hémorragique atténué)

Syndrome d'obstruction intestinale distale: " *meconial ileus equivalent* "

Complication classique de la mucoviscidose digestive

Due à : déficit enzymatique pancréatique, hyperviscosité des sécrétions intestinales, aliments non digérés

"Bouchons muqueux" de l'iléon distal : syndrome subocclusif et occlusion intestinale "chronique "



Syndrome d'obstruction intestinale distale

Impaction par une masse muco-fécale dans l'iléon terminal et le caecum

Clinique :

douleurs abdominales spastiques en FiD,

distension,

anorexie

syndrome occlusif.

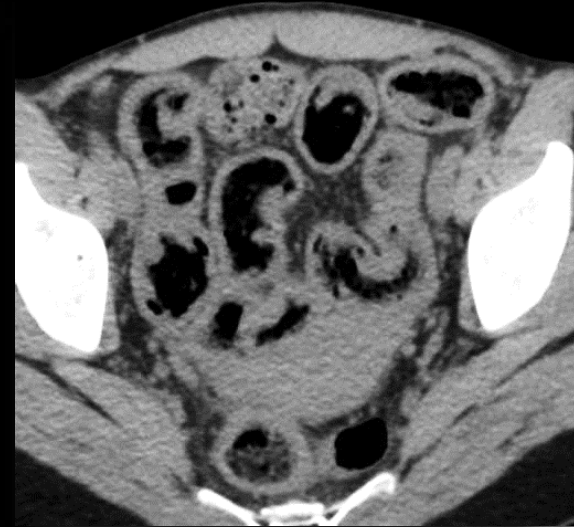
épisodes occlusifs récidivants

ASP :

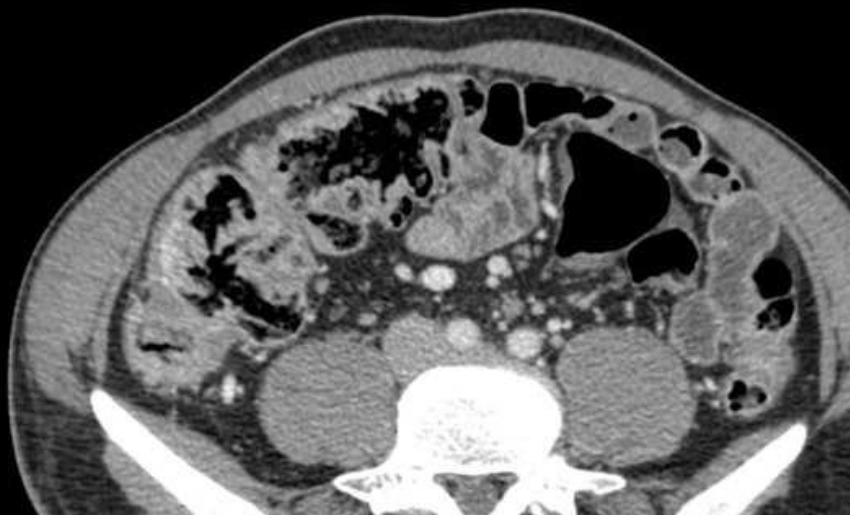
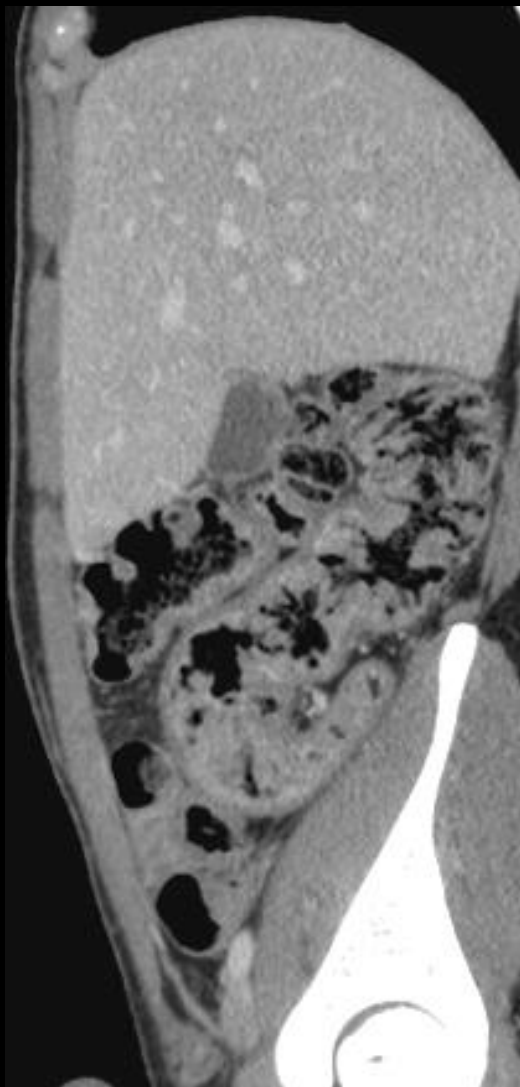
stase stercorale en fosse iliaque droite

distension grêlique en amont.

*Épaississement diffus
du caecum, de la jonction iléo-caecale*

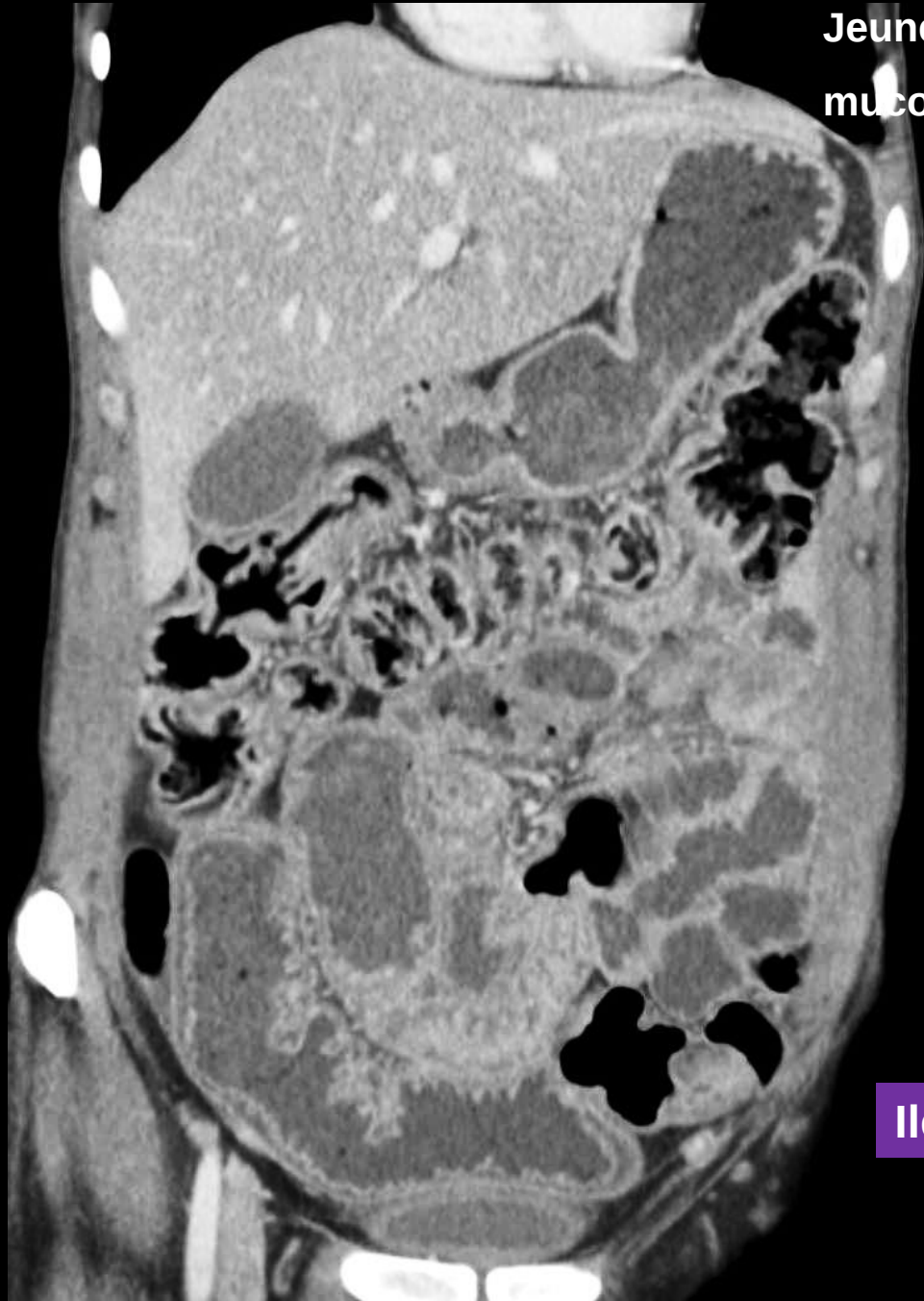


*Épaississement pariétal des dernières anses grêles,
avec matières fécales dans les dernières anses*

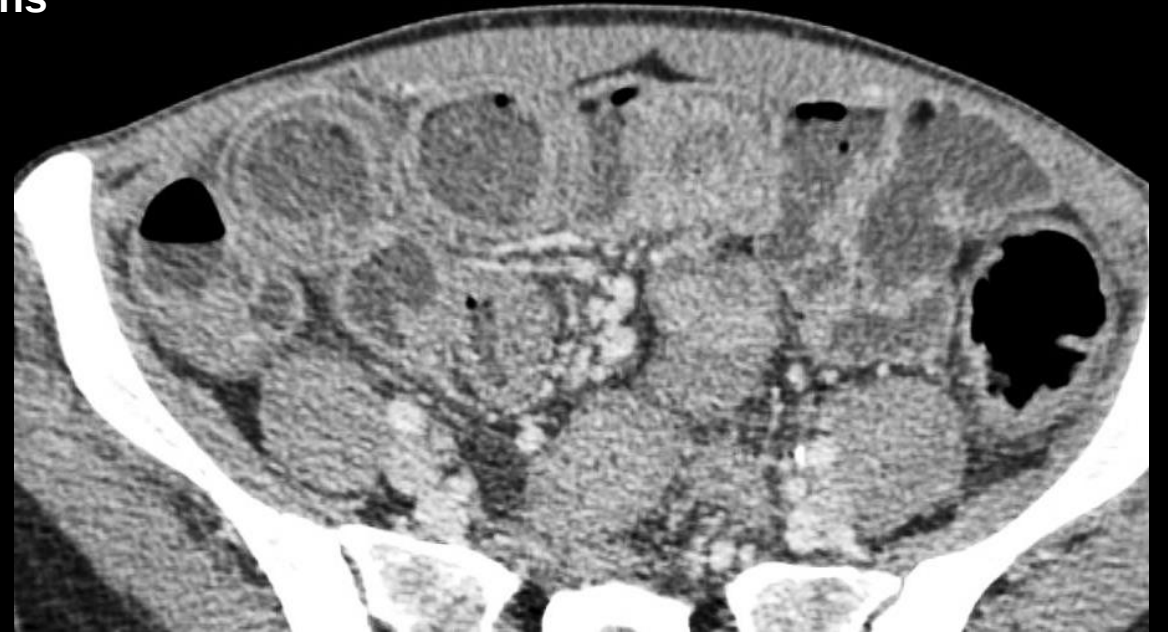


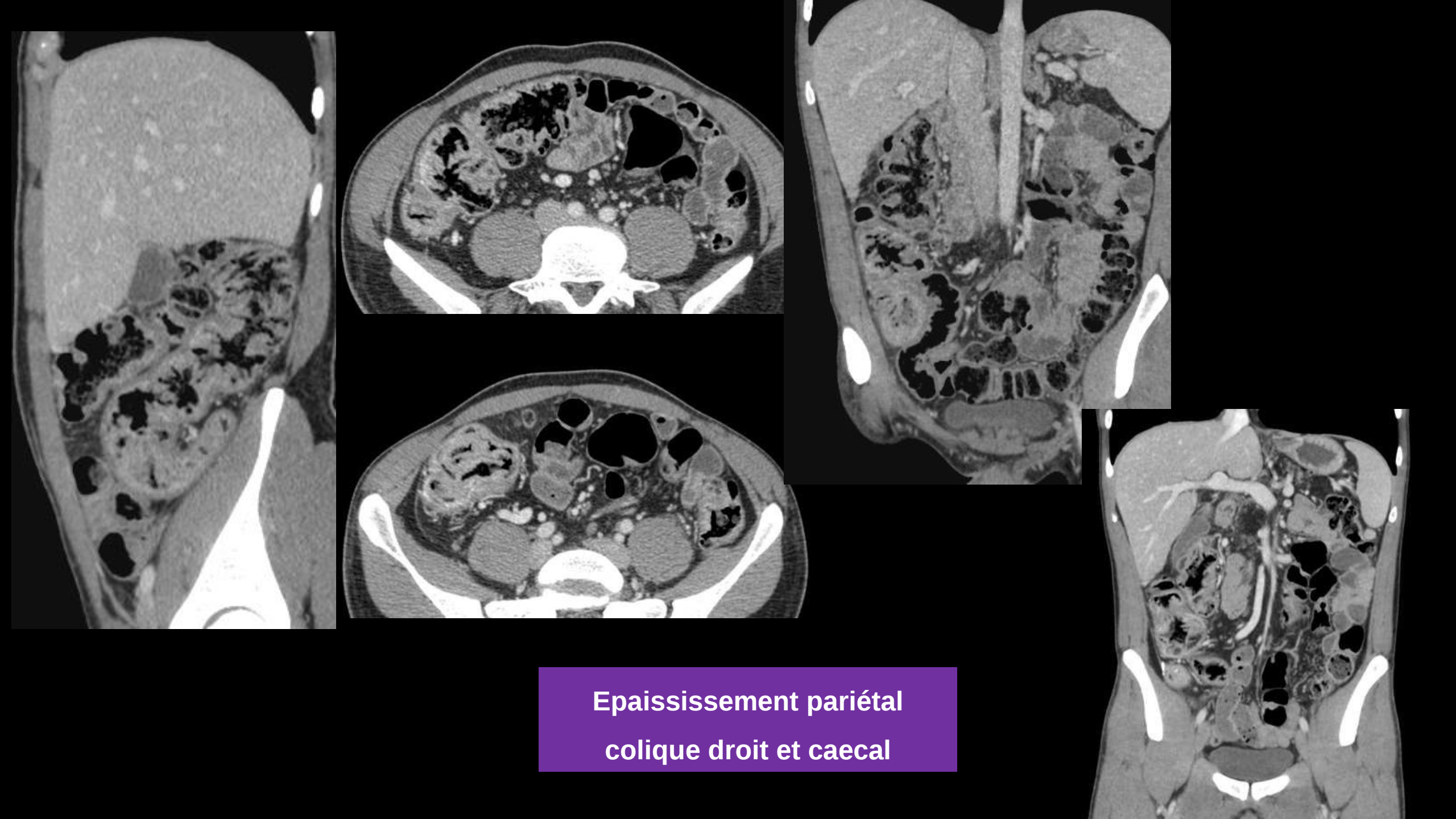
Epaississement pariétal
colique droit et caecal

Jeune femme de 36ans
mucoviscidose



Iléite" distale"





Epaississement pariétal
colique droit et caecal

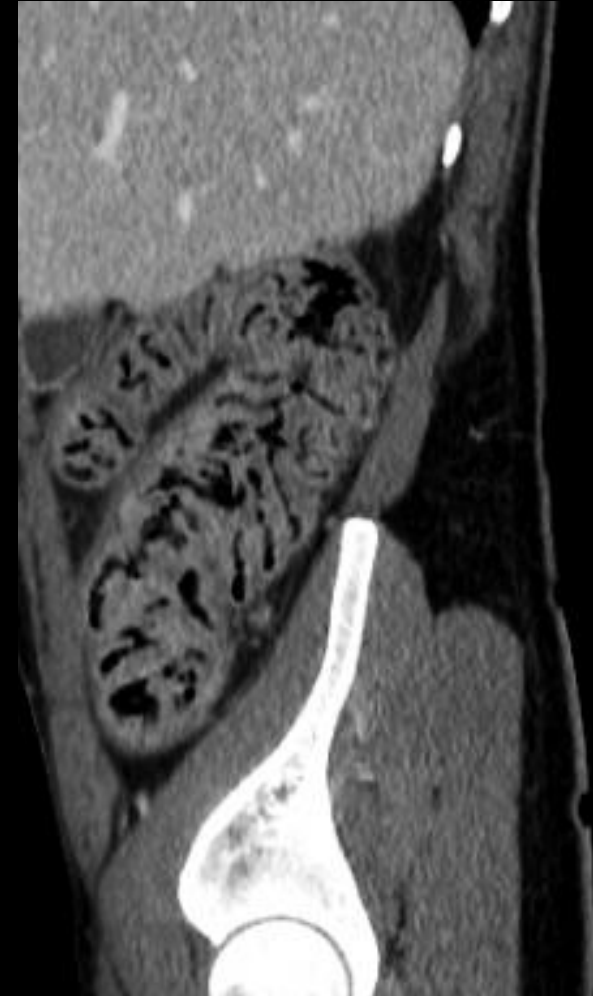
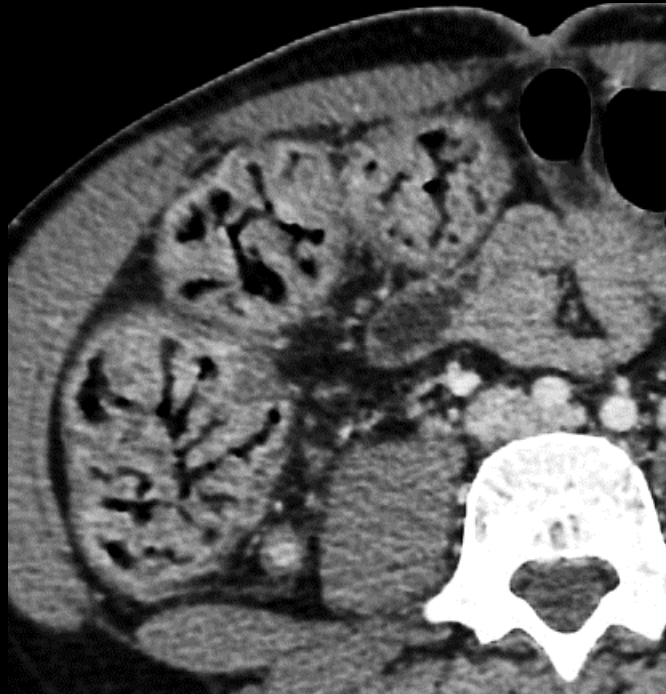
Colopathie fibrosante

Infiltration fibreuse sous muqueuse de la paroi colique:

Due à un excès de supplémentation par des enzymes pancréatiques (Creon®)

Epaississement pariétal régulier et sténosant

Colon droit +++

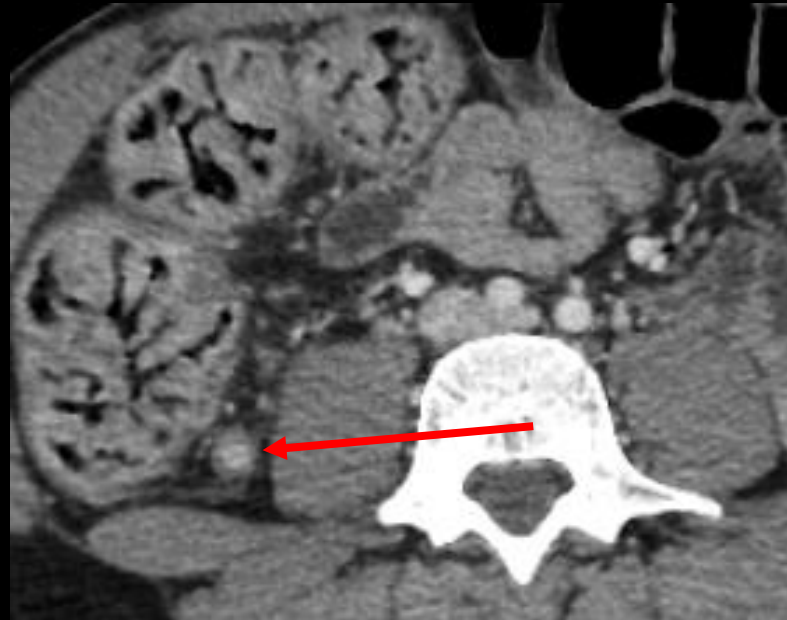
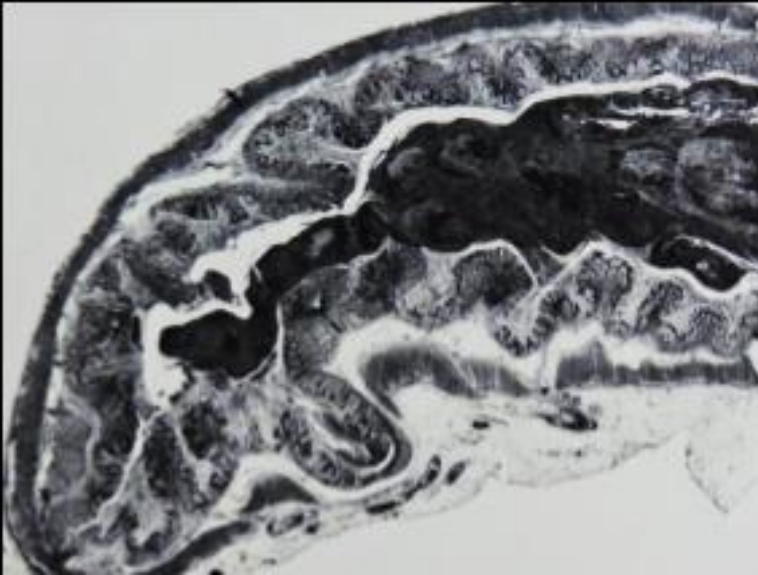


Atteinte appendiculaire dans la mucoviscidose:

Extension de l'atteinte colique et iléale: "appendicite chronique "

Appendicite aiguë "authentique": due à une obstruction luminale par les bouchons muqueux

Différenciation difficile en imagerie: clinique et **biologie+++**



mucus visqueux dans la lumière appendiculaire



Appendicite

Jeune femme de 21ans

Mucoviscidose

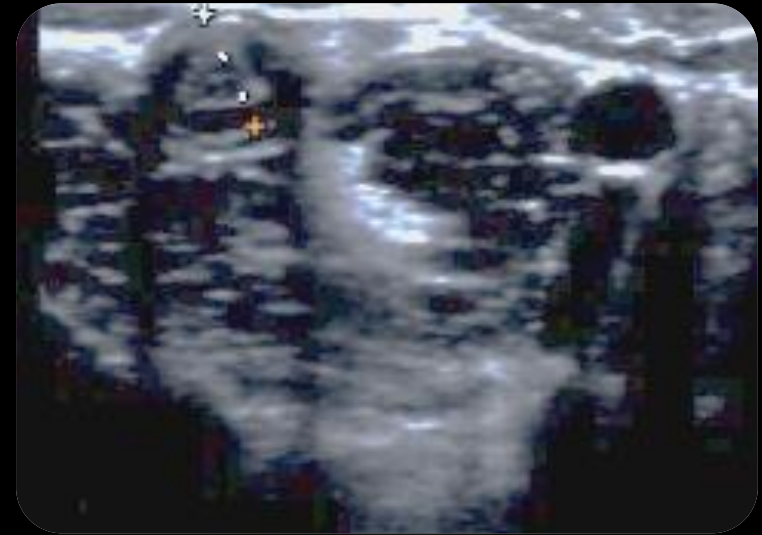
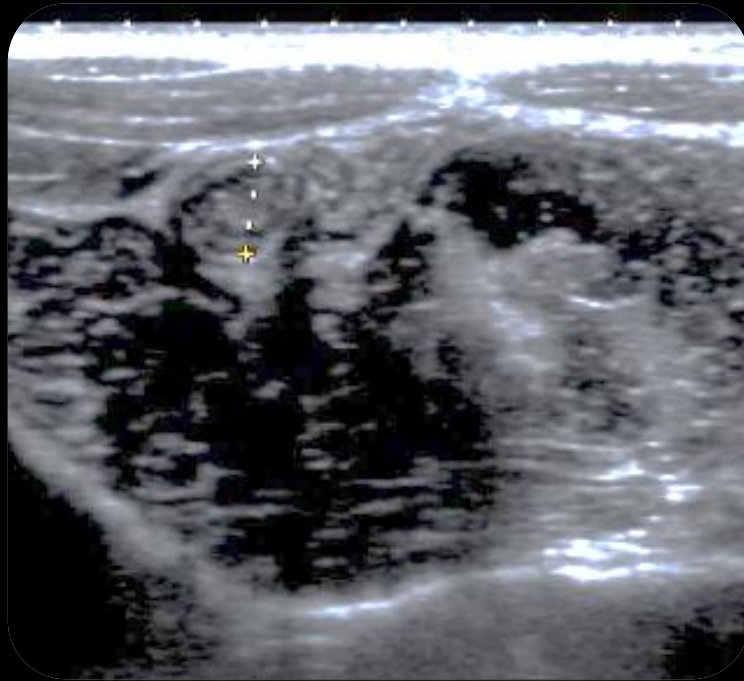
Douleur abdominale aiguë en FID

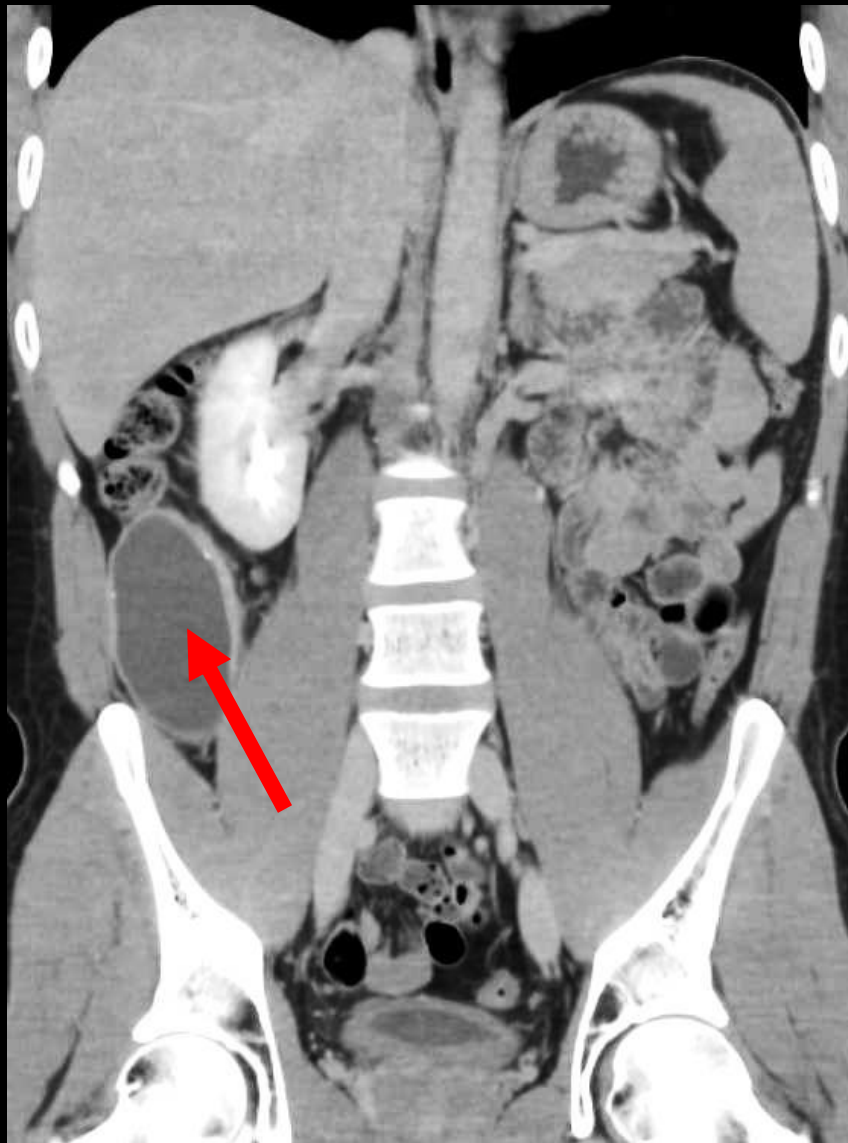




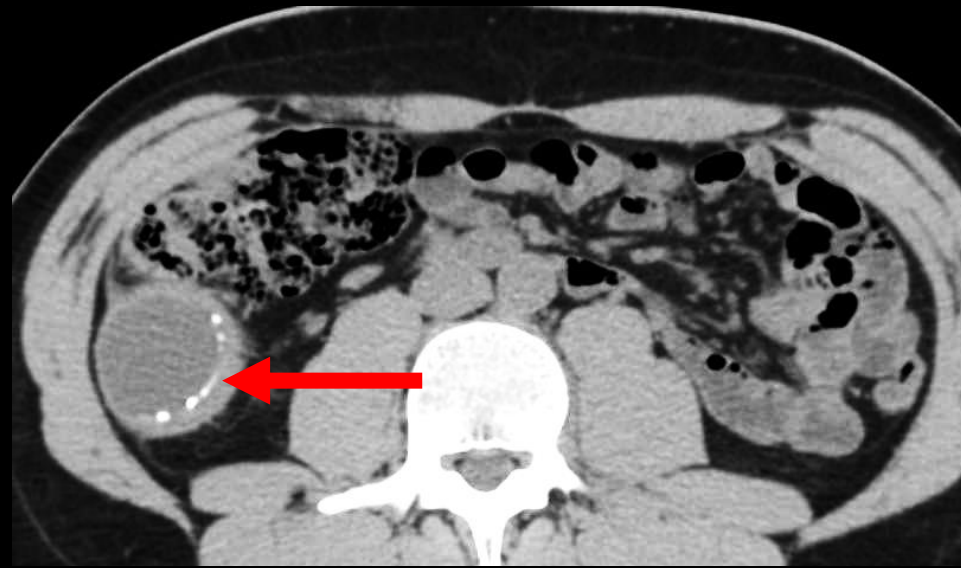
Appendicite **aiguë** moins fréquente que dans la population générale.

Mucocèle appendiculaire :





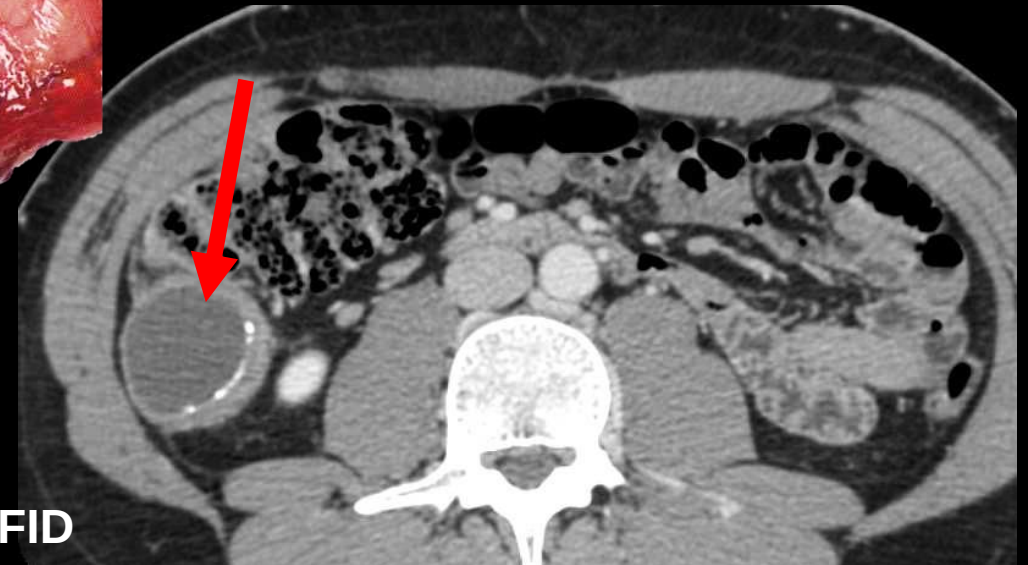
Mucocèle appendiculaire



Jeune homme de 22ans

Mucoviscidose

Douleur abdominale en FID



Invagination intestinale aiguë:

Complication **rare** (1%) de la MV, mais représente 20% des causes d'occlusion intestinale chez les mucoviscidosiques

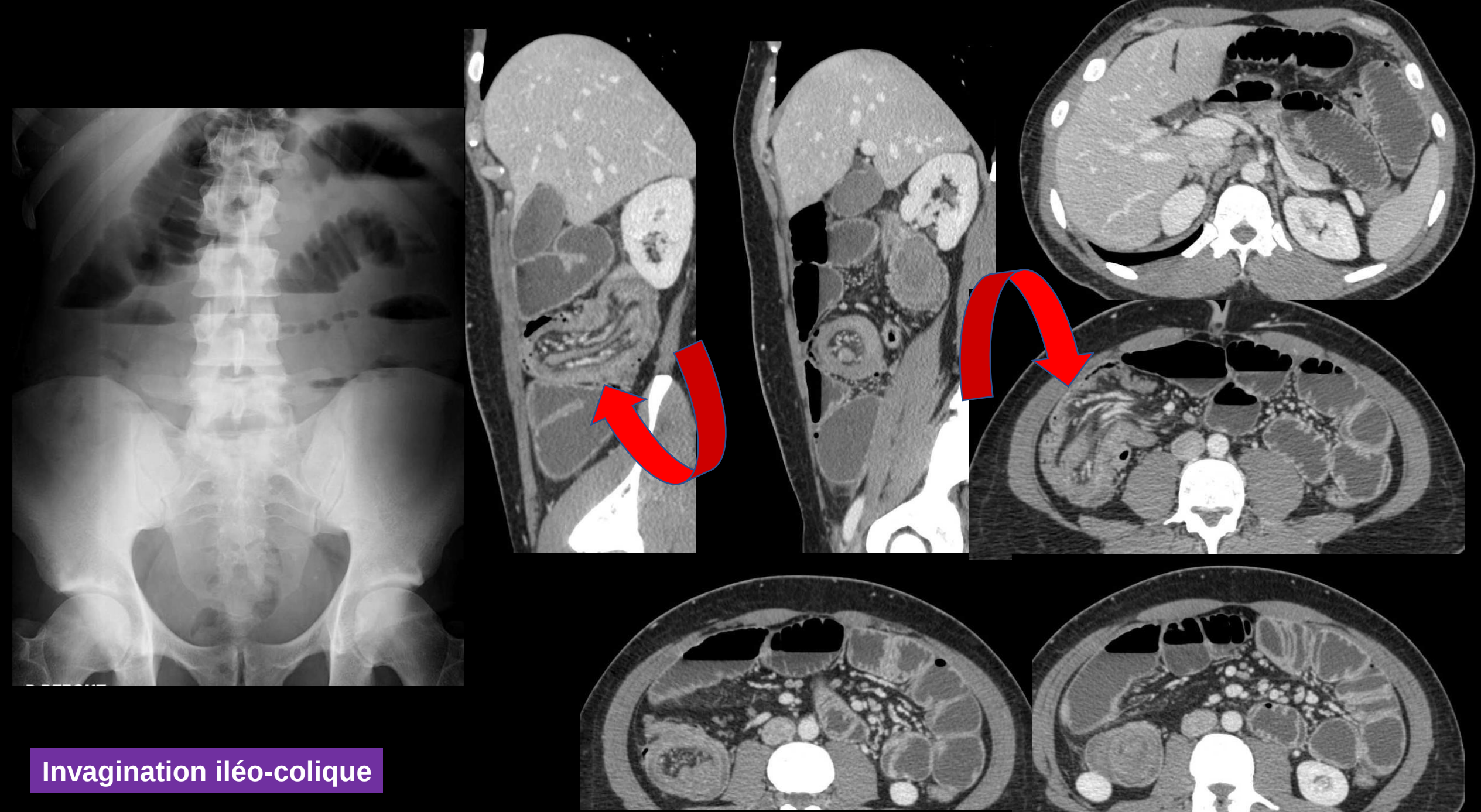
A rechercher systématiquement chez tout MV en occlusion++ ; observée chez 5 % des adultes mucoviscidosiques

Due au contenu fécaloïde épais de la dernière anse iléale et de la jonction iléo-caecale

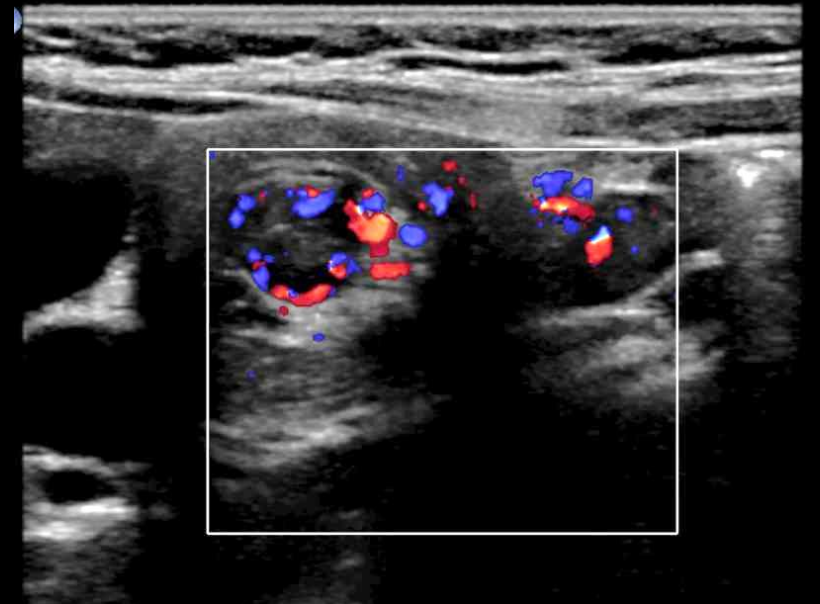
Sémiologie classique, invagination fréquemment iléo-colique

facteurs favorisants: SÖID ; mucocèle appendiculaire





Invagination iléo-colique



Invagination iléo-caecale

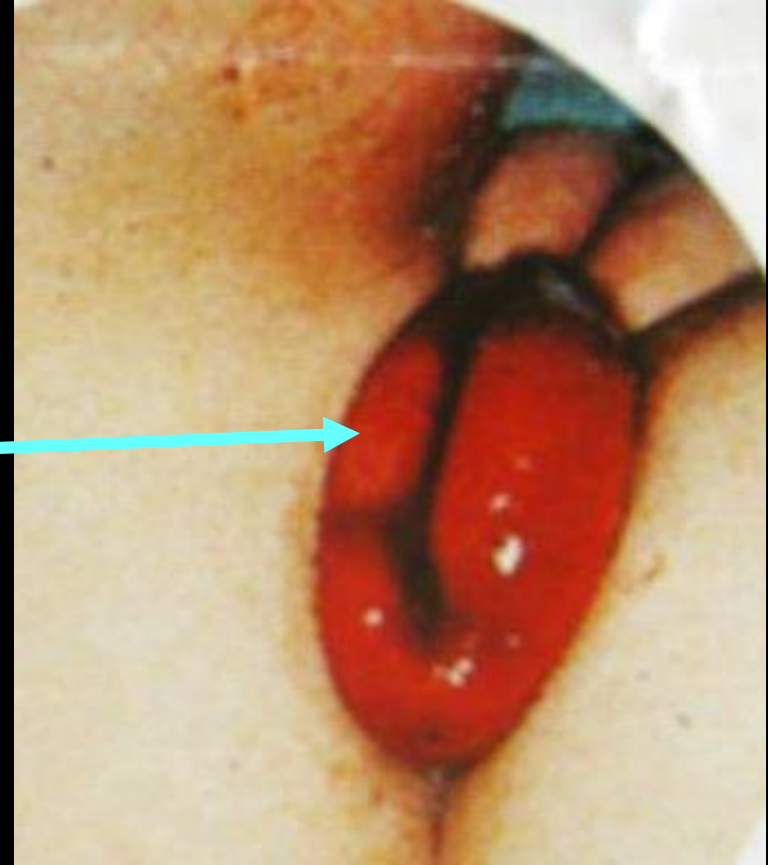
Autres atteintes moins fréquentes du tube digestif :

Pneumatose intestinale et aéro-mésentérie

Prolapsus muqueux rectal

Colite pseudomembraneuse ?

Cancers colorectaux (OR à 20 entre 20 et 30 ans!)

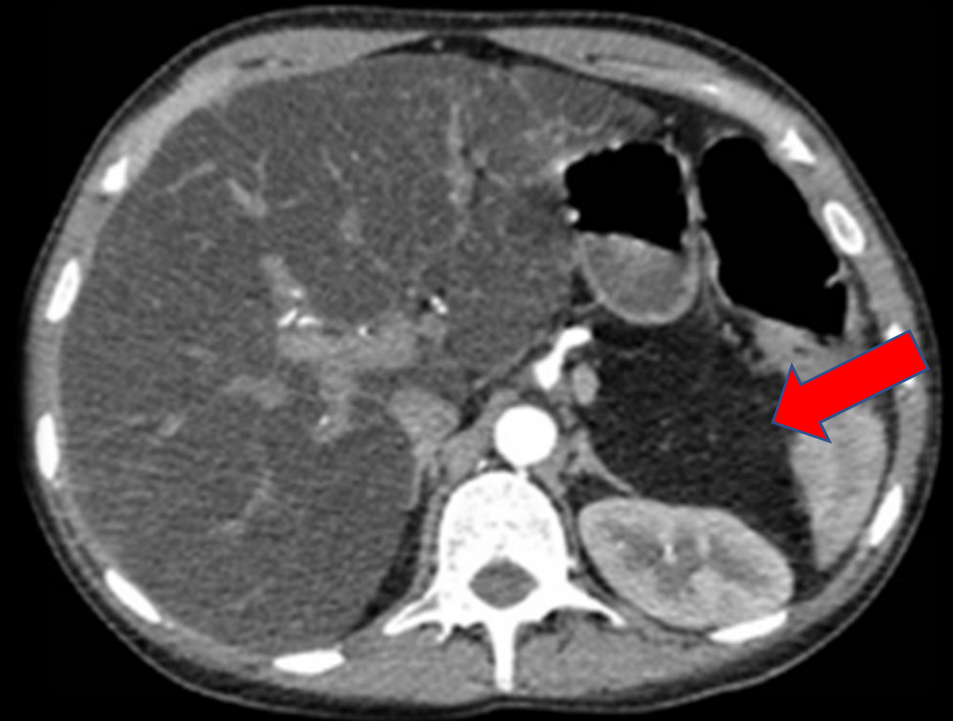
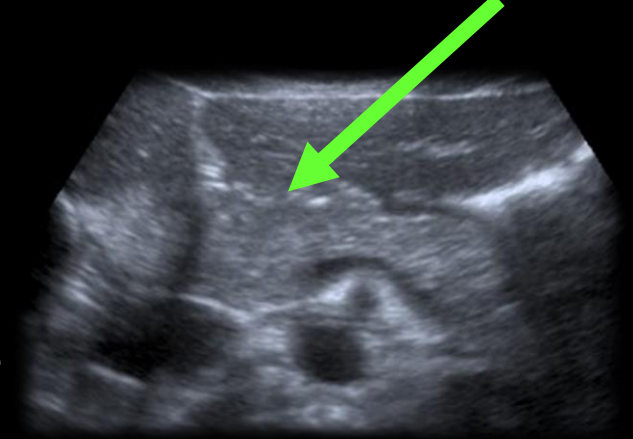


Atteintes pancréatiques au cours de la mucoviscidose

Insuffisance pancréatique exocrine (IPE) :

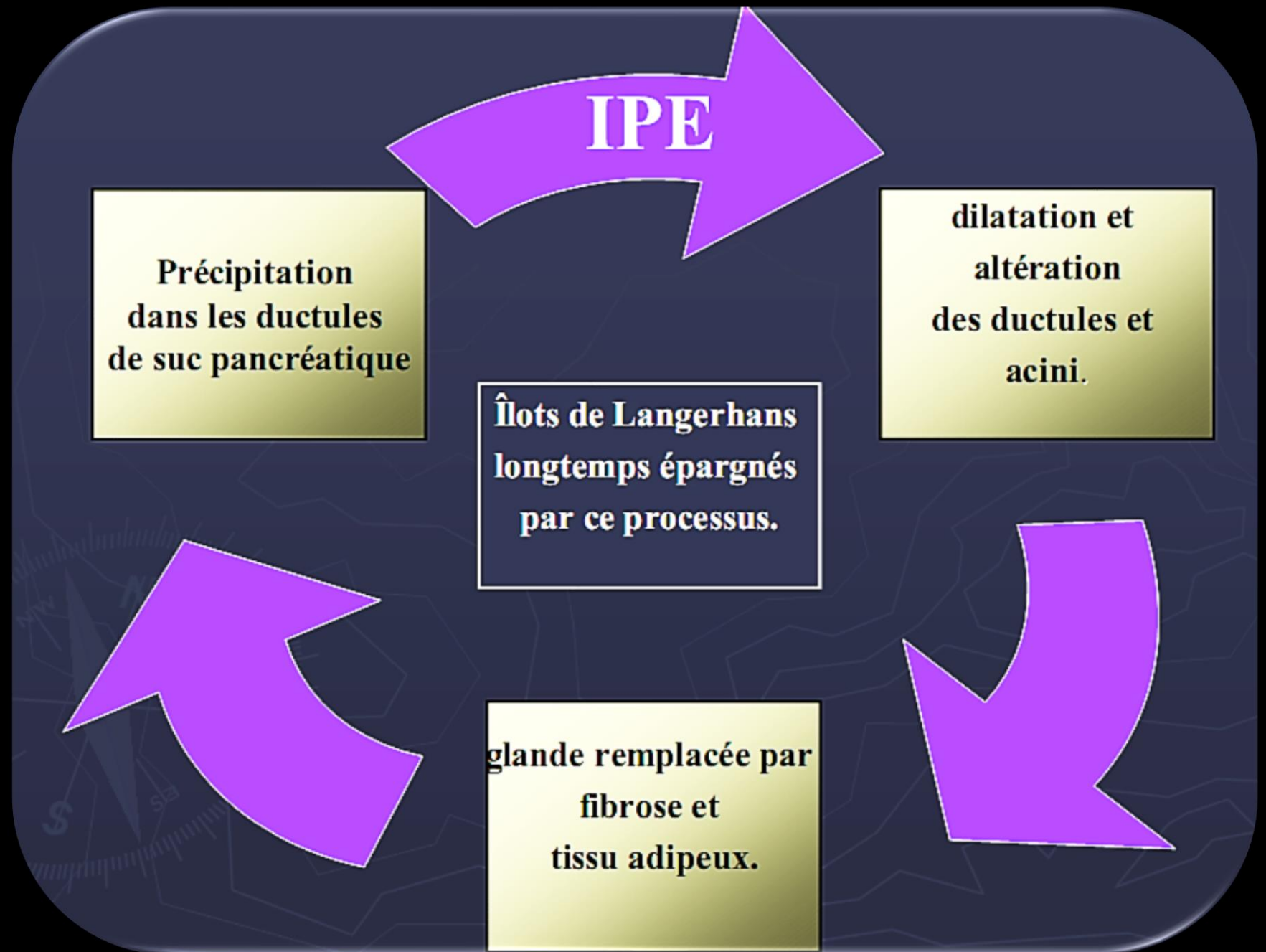
- 60% des nouveaux nés.
- 85 % à 8 ans.
- IPE si atteinte de 98% de la glande exocrine.
- obstruction canalaire entraînant une destruction des acinis et une fibrose interstitielle
- arrêt de sécrétion pancréatique

- Lipomatose uniforme



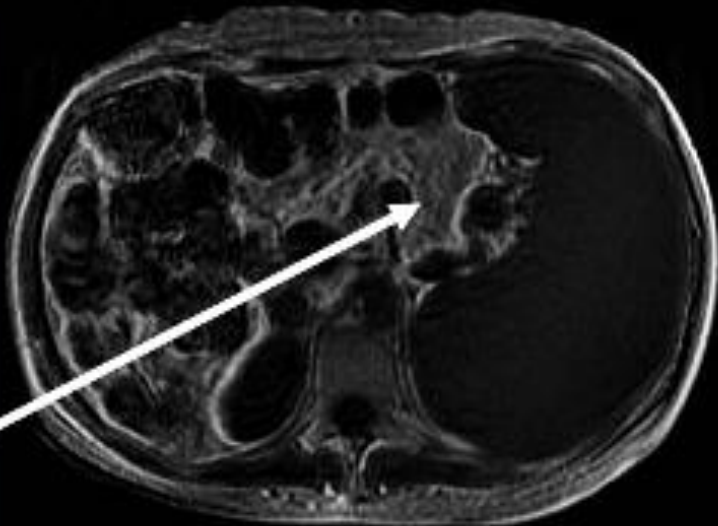
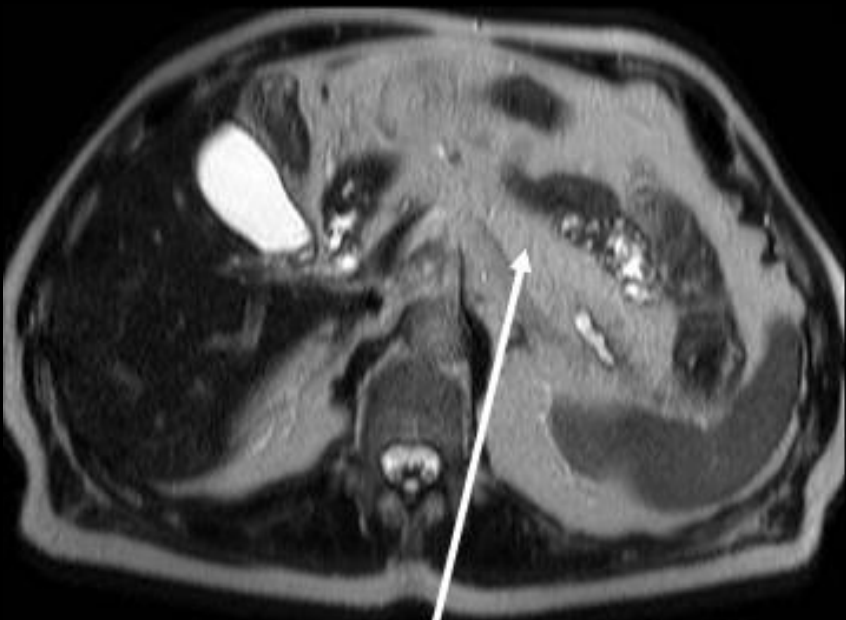
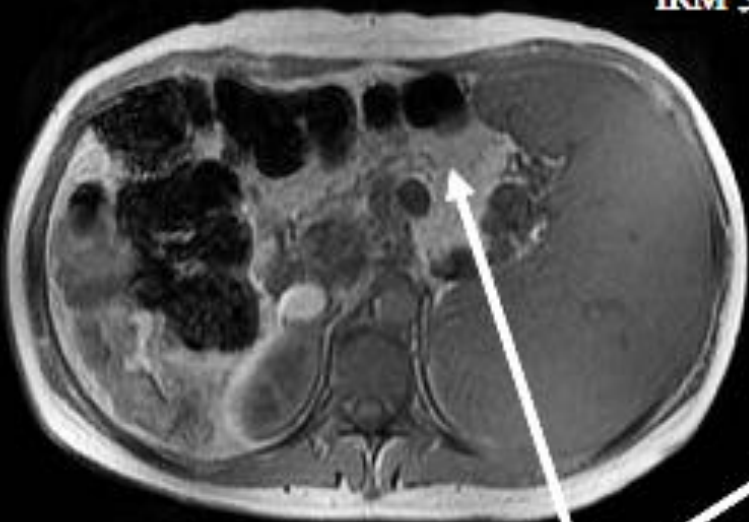
- Pseudo-hypertrophie lipomateuse du pancréas et stéatose hépatique massive

Pas de corrélation entre
le degré d'IPE et l'atteinte
morphologique en
imagerie



Intérêt de l'IRM : Sensibilité excellente pour la lipomatose

IRM 3 Tesla



Lipomatose pancréatique:
IP-OP
Chute de signal du pancréas par rapport à la rate

Soustraction IP-OP:
Persistance du signal graisseux du pancréas
Soustraction
Persistance du signal

	Eau	graisse
IP	↑	↑
OP	↑	↓

lésions kystiques du pancréas au cours de la mucoviscidose

ce sont elles qui ont valu la dénomination de "fibrose kystique" à la mucoviscidose

Kystes pancréatiques

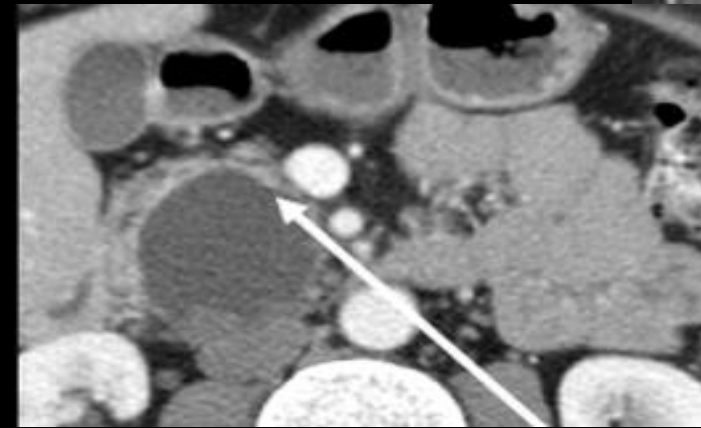
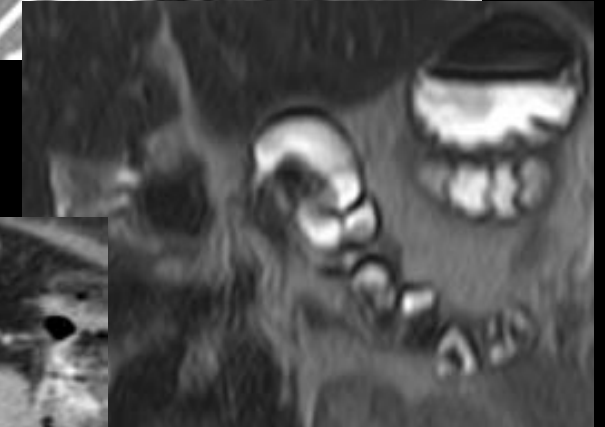
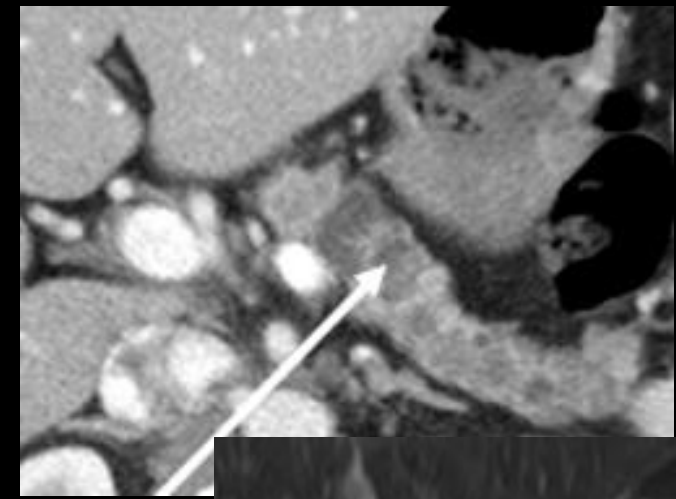
✓ Multiples lésions multiloculaires, à parois fines parfois très gros (hydropancréatose de Soupault)

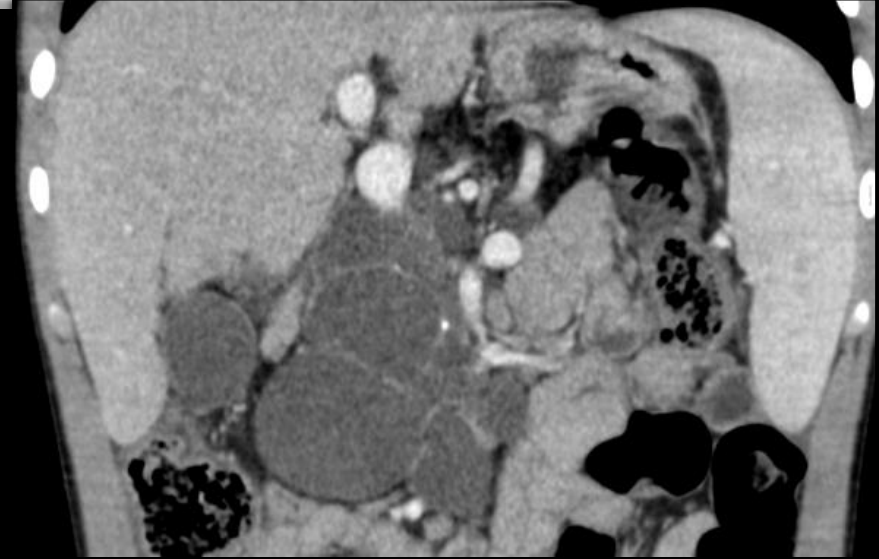
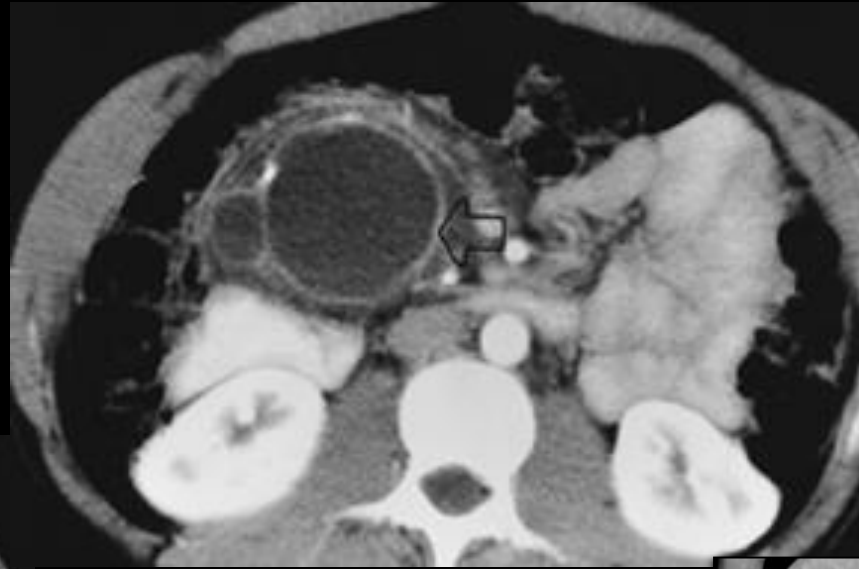
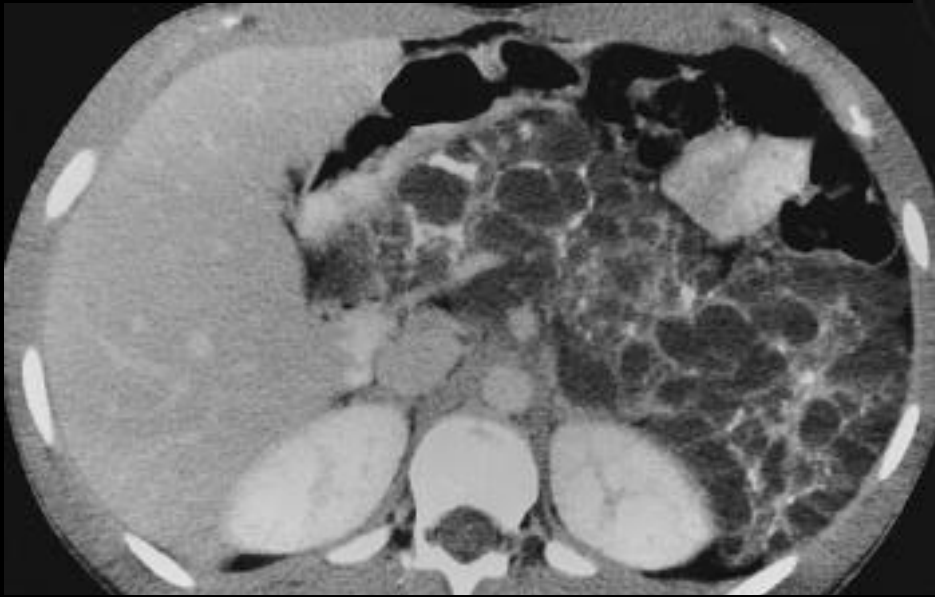
Physiopathologie :

Persistance d'une fonction sécrétrice malgré l'obstruction canalaire.

Précipitation de protéines endocanalaire

Dilatation canalaire par l'augmentation de la pression en amont de l'obstruction.





jeune garçon 19 ans mucoviscidose (fibrose kystique du pancréas) , hydropancréatose de Soupault ...

- Diagnostic différentiel en imagerie (multiples kystes de taille variable disséminés dans le pancréas) :
maladie de Von Hippel-Lindau (angiomatose cérébello-rétinienne)
- Pancréatite aiguë récidivante dite "génétique" 75% de récurrence TDM thoracique en Haute-Résolution +++ à la recherche d'atteintes parenchymateuses (bronchiques +++) de mucoviscidose
- Forme moins sévère d'atteinte pancréatique :
Adulte jeune (1^{ère} poussée : 20 ans)
- Précipitation des sécrétions pancréatiques.
- test de la sueur et recherche génétique de CFTR dans le bilan de pancréatite aiguë ou chronique chez l'adulte
- Evolution vers l'IPE.

Atteintes hépato-biliaires au cours de la mucoviscidose

; ne sont observées que s'il y a une atteinte pancréatique

Augmentent la mortalité des patients.

3^{ème} cause de mortalité au cours de la mucoviscidose:

- Complications pulmonaire

- Complications des transplantation pulmonaire

- Complications de la cirrhose biliaire hépatique (1,5% par an)

Facteurs prédictifs de survenue de complications hépatiques :

- Iléus méconial

- Insuffisance pancréatique exocrine

- Certaines mutations

les atteintes hépatiques sont de gravité variable et peuvent être regroupées sous le terme générique de "maladies hépatiques liées à la fibrose kystique (mucoviscidose"ou CF related liver disease ou CFLD)

les différentes composantes observées dans le cadre des CFLD sont :

- .la cholestase néonatale
- .l'élévation des aminotransférases
- .la stéatose hépatique
- .la fibrose hépatique
- .la cirrhose biliaire focale
- .la cirrhose multilobulaire avec ou sans hypertension portale

Proposed classification of CFLD.

1. CF related liver disease with cirrhosis/portal hypertension (based on clinical exam/imaging, histology, laparoscopy)
2. Liver involvement without cirrhosis/portal hypertension consisting of at least one of the following:
 - a. Persistent AST, ALT, GGT >2 times upper limit of normal
 - b. Intermittent elevations of the above laboratory values
 - c. Steatosis (histologic determination)
 - d. Fibrosis (histologic determination)
 - e. Cholangiopathy (based on ultrasound, MRI, CT, ERCP)
 - f. Ultrasound abnormalities not consistent with cirrhosis
3. Preclinical: No evidence of liver disease on exam, imaging or laboratory values

[J Cyst Fibros. Author manuscript; available in PMC 2014 Jun 19.](#)

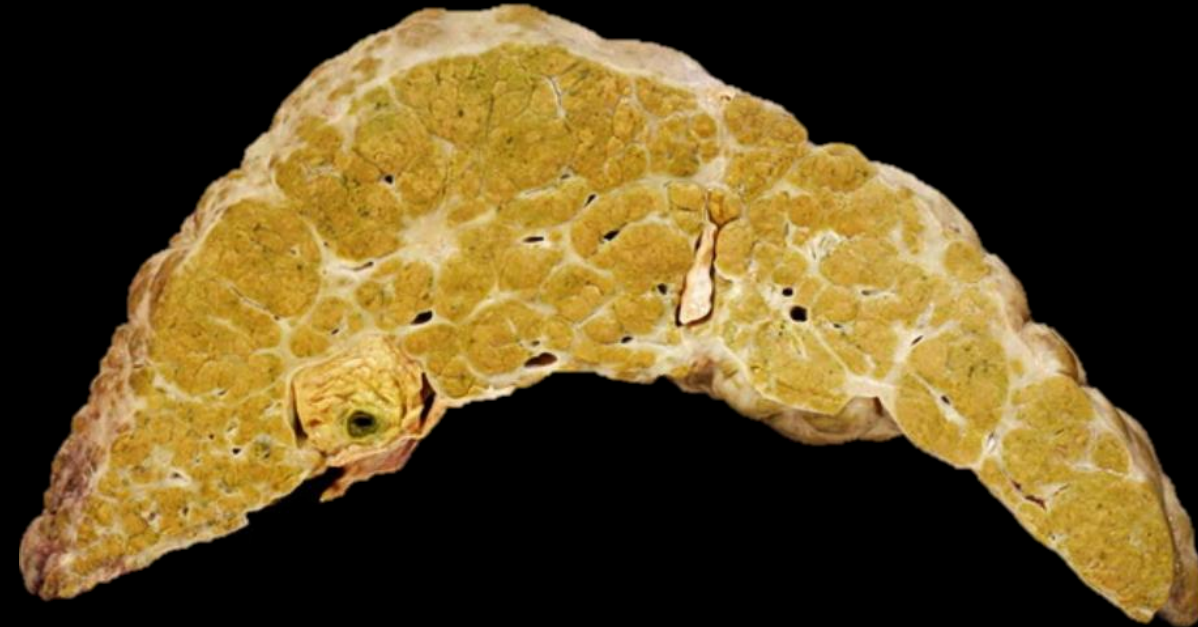
Published in final edited form as:

J Cyst Fibros. 2013 Mar; 12(2): 116–124.

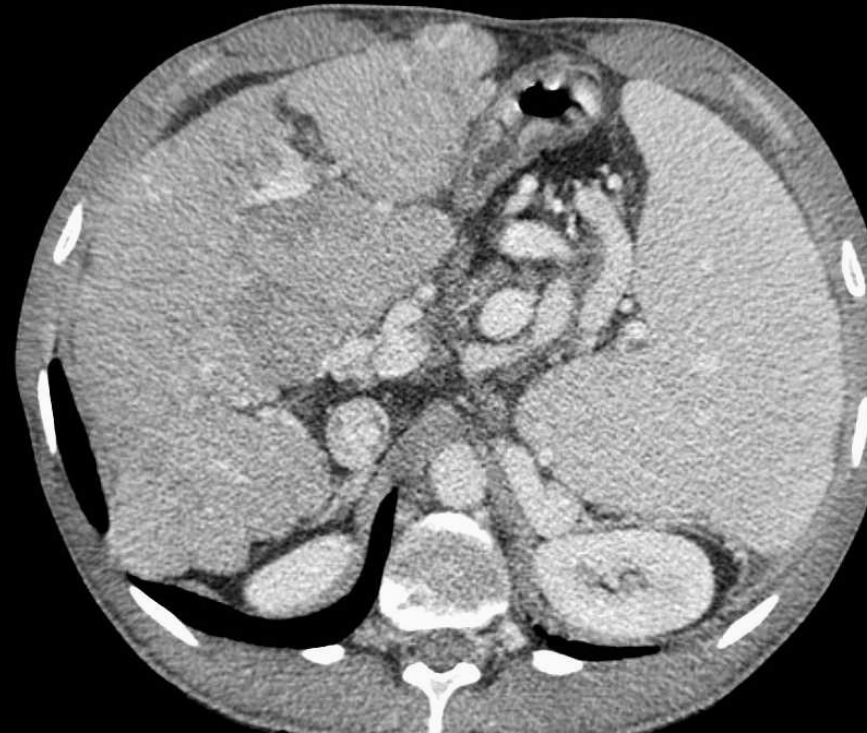
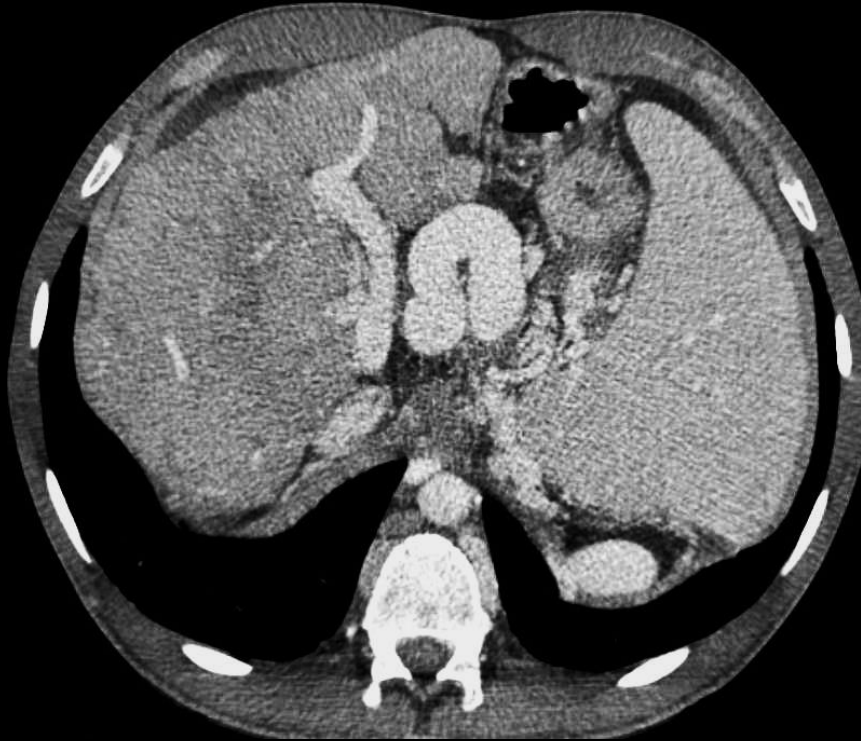
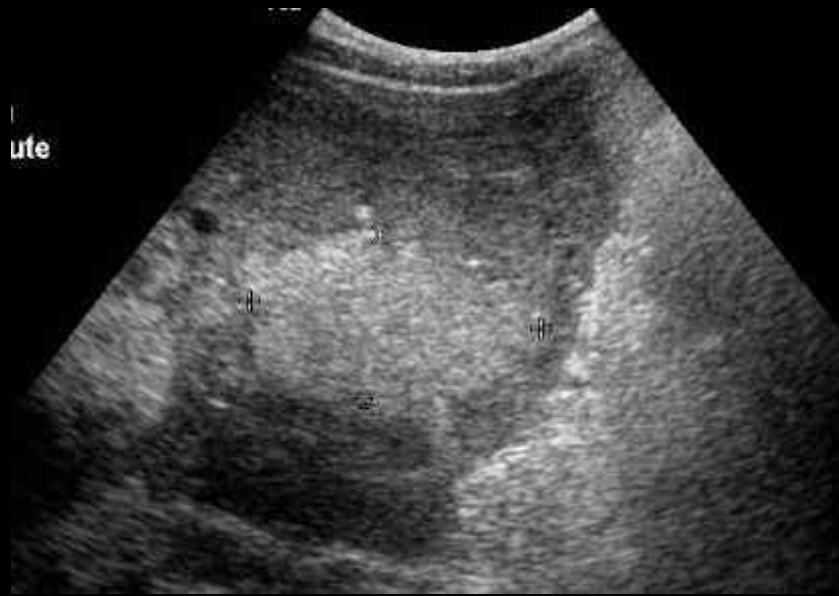
Published online 2012 Dec 20. doi: [10.1016/j.jcf.2012.11.010](https://doi.org/10.1016/j.jcf.2012.11.010)

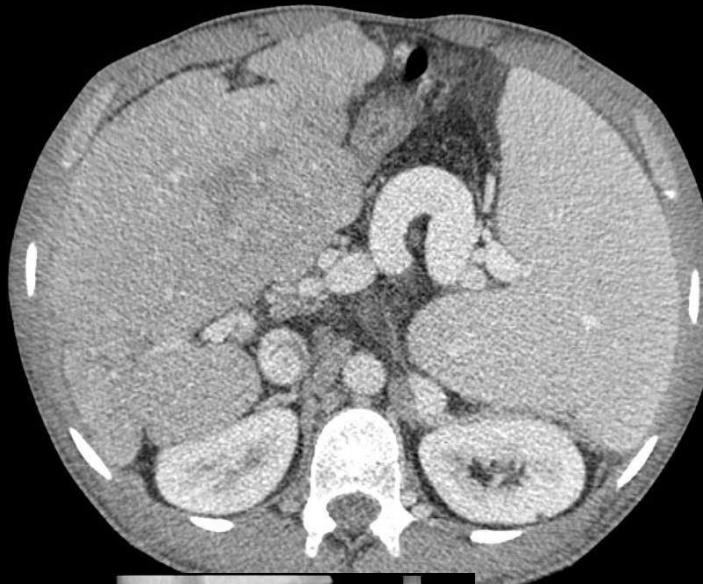
Cirrhose biliaire multilobulaire ;

- Forme pédiatrique ; âge moyen de révélation 10 ans ; révélation exceptionnelle après 20 ans.; est observée chez 5,6 % % des patients adolescents , préférentiellement garçons avec antécédent d'ileus méconial , porteur de mutations CFTR sévères
- Fibrose uniquement portale. Parenchyme hépatique voisin sain (diagnostic différentiel avec foie sain parfois difficile .
- prévalence de l'hypertension portale 5,6% ; des varices œsophagiennes 2,4 %

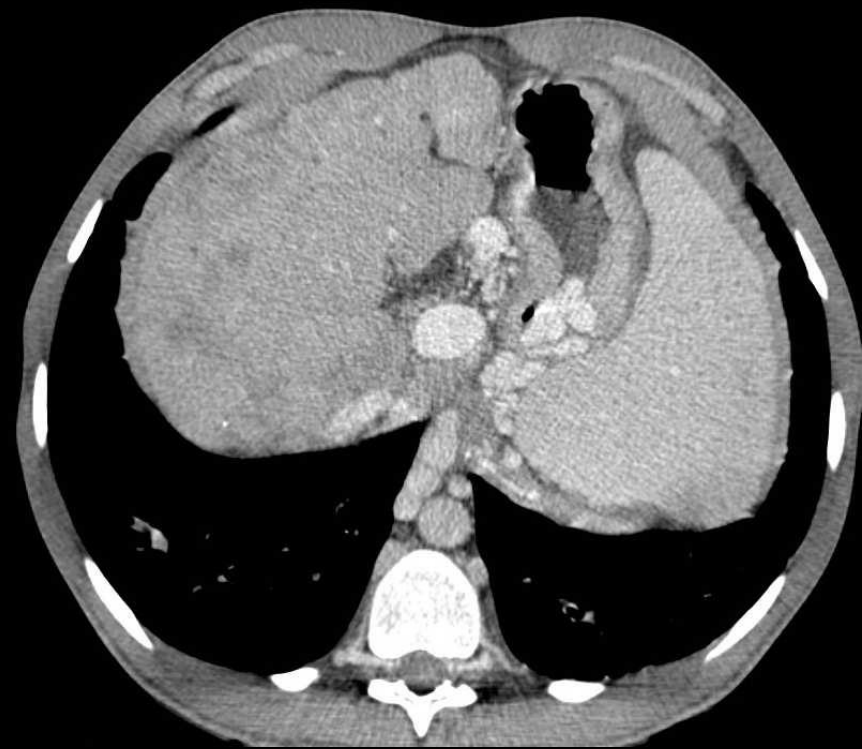
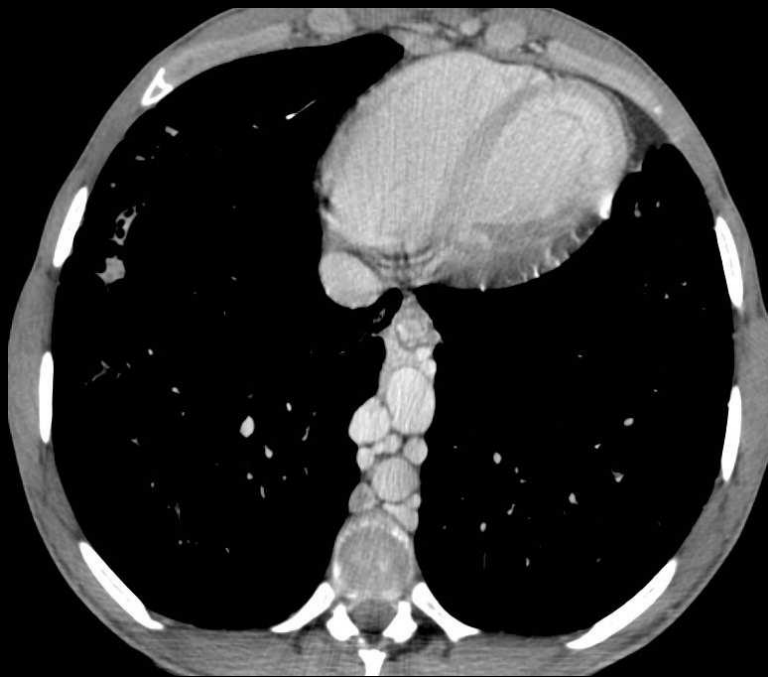
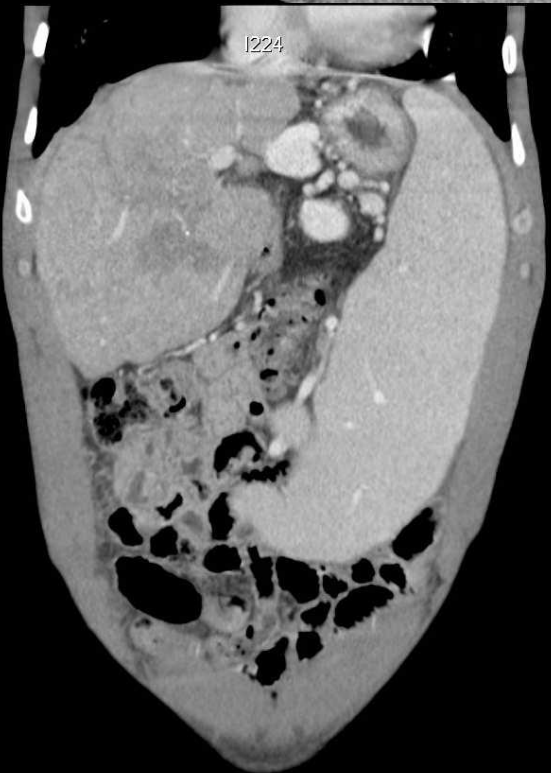


18 ans mucoviscidose ,
cirrhose biliaire
multilobulaire et HTP.

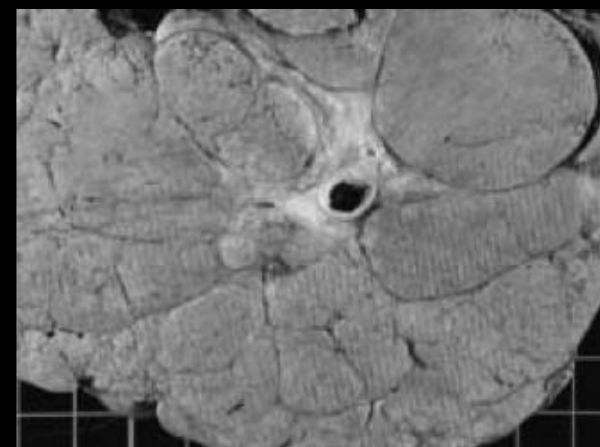
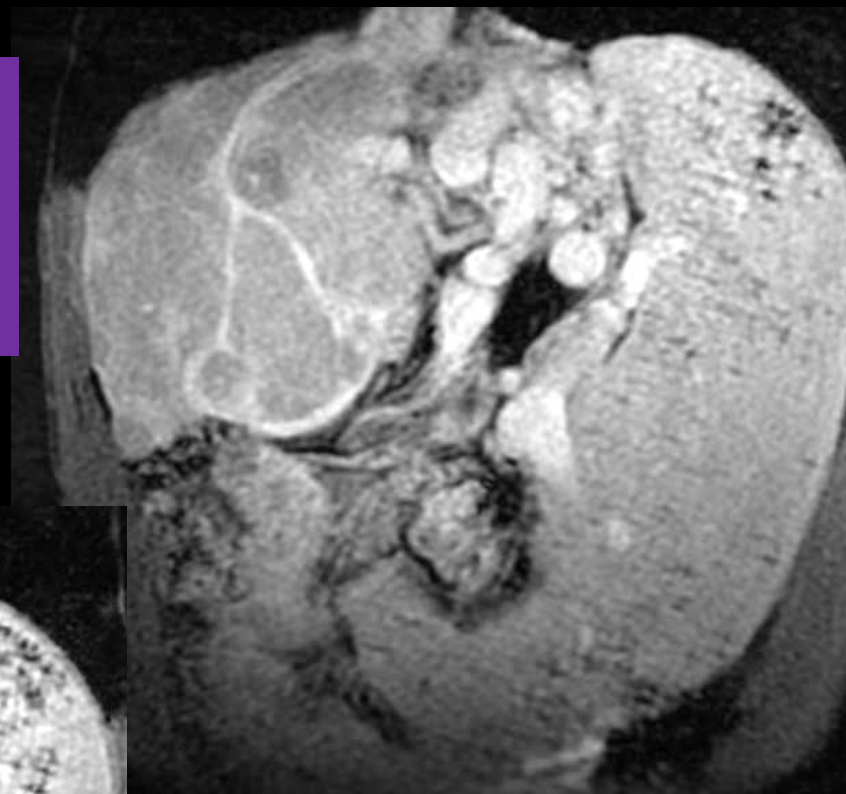
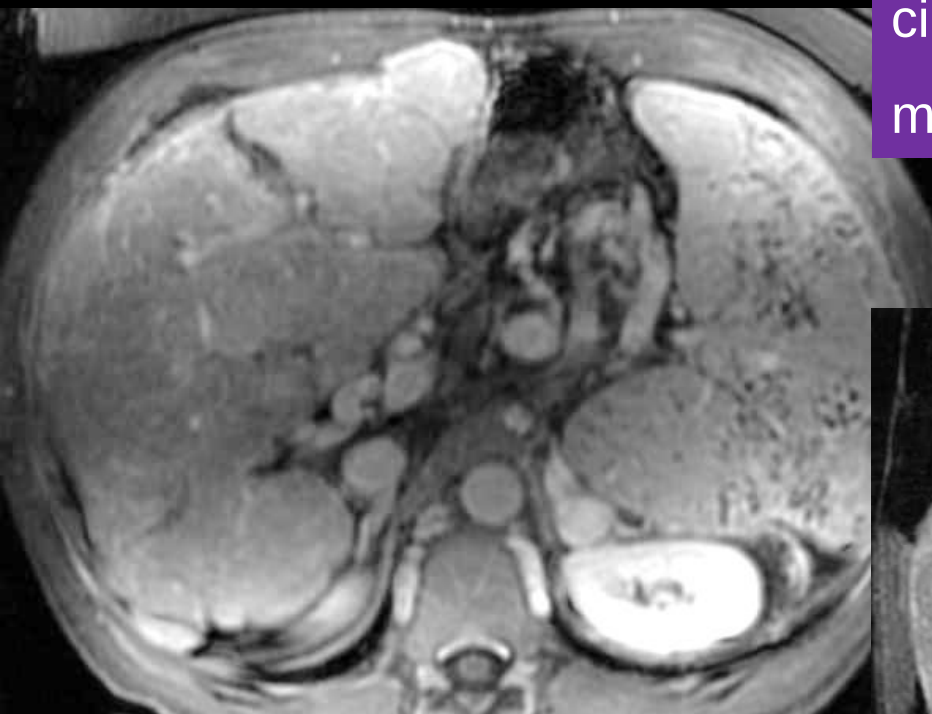




18 ans mucoviscidose ,
cirrhose biliaire
multilobulaire et HTP.



18 ans mucoviscidose ,
cirrhose biliaire
multilobulaire et HTP.

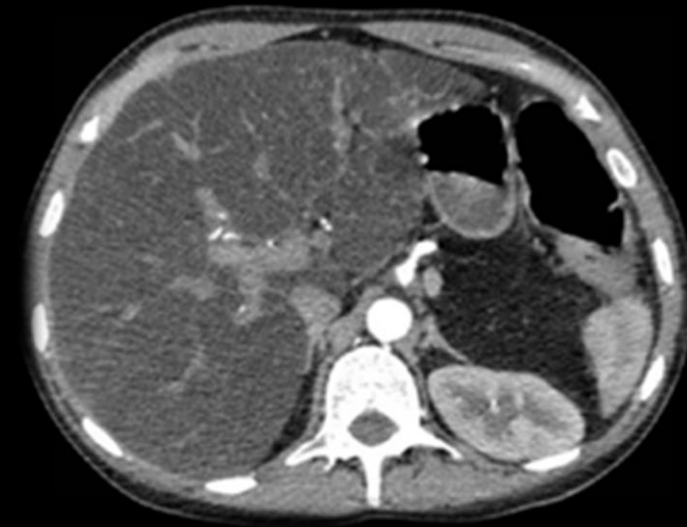


Cirrhose biliaire focale

- atteinte histologique pathognomonique touchant 25 à 72 % des adultes, souvent asymptomatique cliniquement et avec un bilan biologique hépatique normal
- comporte essentiellement une fibrose portale avec inflammation, cholestase et prolifération des canalicules biliaires

stéatose hépatique

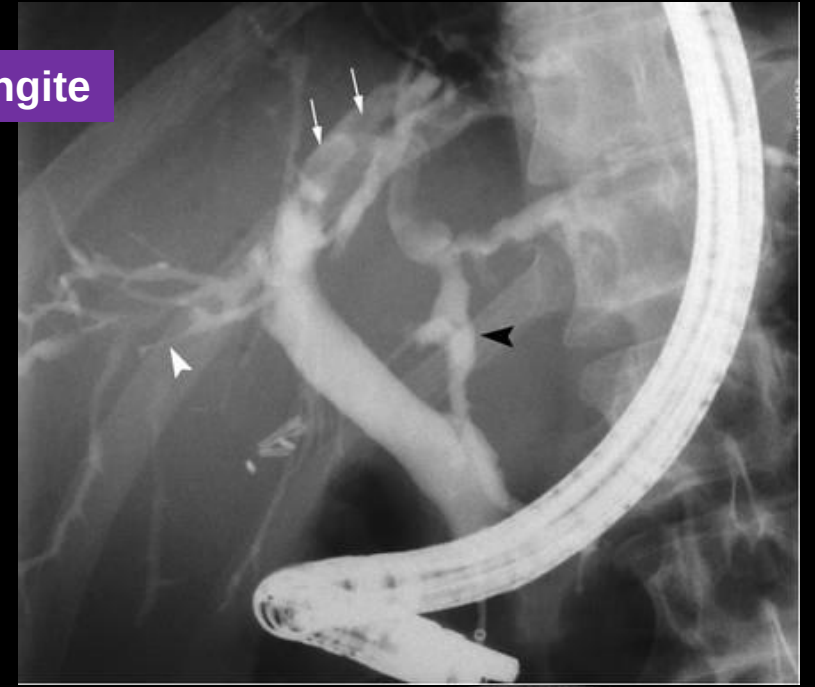
- est l'atteinte hépatique la plus fréquente , présente chez 23 à 70 % des enfants
- homogène et massive le plus souvent mais pouvant être hétérogène et lobulée avec des "pseudo-masses"



cholangiopathie

- la mucoviscidose peut entraîner le développement d'irrégularités de calibre des VBH analogues à celles observées dans les cholangites sclérosantes primitives

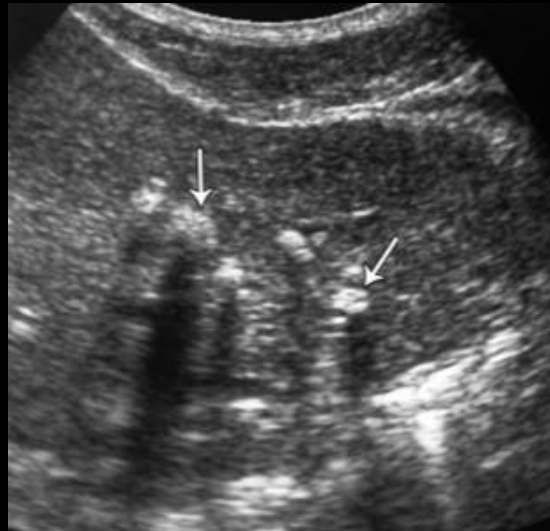
cholangite



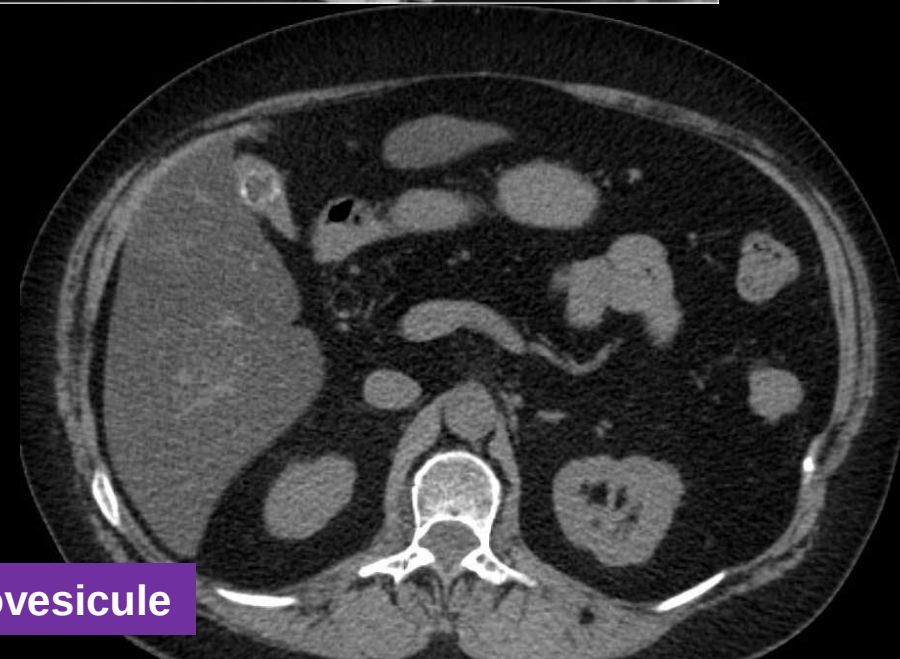
autres pathologies



calculs vesiculaires



calculs biliaires



microvesicule

Take Home Message

- Localisations abdominales de la MV : les plus fréquentes dans la population adulte
- Atteinte des glandes (pancréas et foie++) et du tube digestif (iléon terminal et colon droit+++)
- Bonne connaissance du spectre lésionnel chez l'adulte et de sa physiopathologie pour adapter la prise en charge thérapeutique

Bibliographie

1. Dray X, Hubert D, Munck A, Moreau J, Marteau P. Manifestations digestives de la mucoviscidose de l'adulte. *Gastroentérologie Clin Biol*. 2005 Dec;29(12):1279–85.
2. Hubert D. Mucoviscidose. *EMC - Médecine*. 2005 Feb;2(1):34–41.
3. Mouterdea O. Manifestations digestives et nutritionnelles de la mucoviscidose. *Rev Francoph Lab*. 2007 Dec;2007(397):43–7.
4. Sarles J. Atteinte digestive (pancréatique et intestinale) de la mucoviscidose : approche physiopathologique. *Arch Pédiatr*. 2012 May;19, Supplement 1:S20–2.
5. Liong SY, Awad D, Jones AM, Sukumar SA. The adult cystic fibrosis patient with abdominal pain: what the radiologist needs to know. *Clin Radiol*. 2011 Feb;66(2):132–9.
6. Lugo-Olivieri CH, Soyer PA, Fishman EK. Cystic fibrosis: Spectrum of thoracic and abdominal CT findings in the adult patient. *Clin Imaging*. 1998 Sep;22(5):346–54.
7. Robertson MB, Choe KA, Joseph PM. Review of the Abdominal Manifestations of Cystic Fibrosis in the Adult Patient. *RadioGraphics*. 2006 May 1;26(3):679–90.
8. Colombo C, Ellemunter H, Houwen R, Munck A, Taylor C, Wilschanski M. Guidelines for the diagnosis and management of distal intestinal obstruction syndrome in cystic fibrosis patients. *J Cyst Fibros*. 2011 Jun;10, Supplement 2:S24–8.