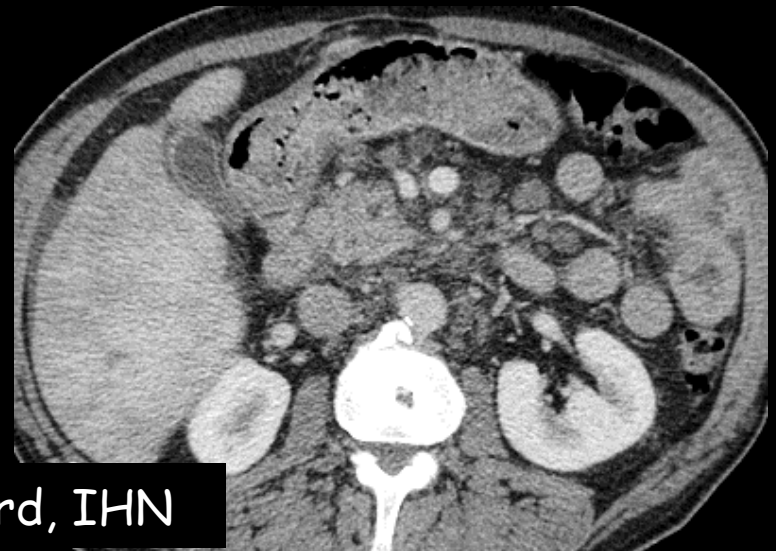
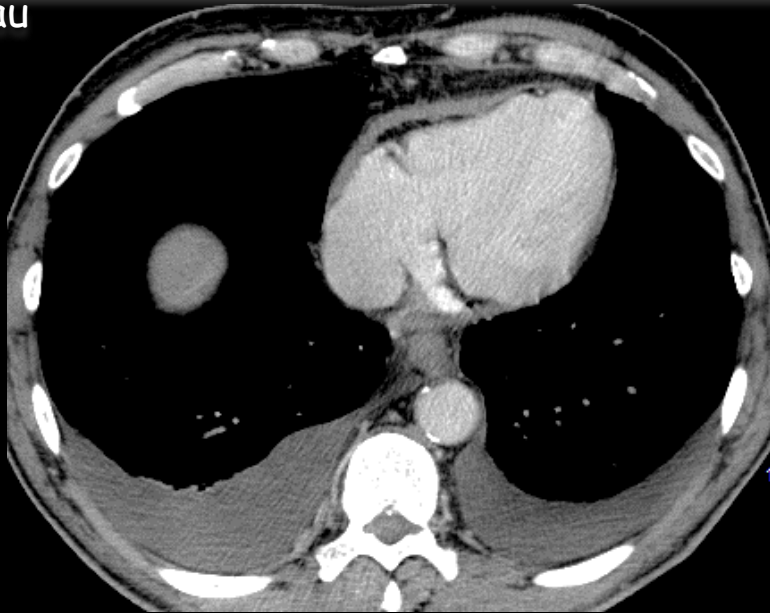
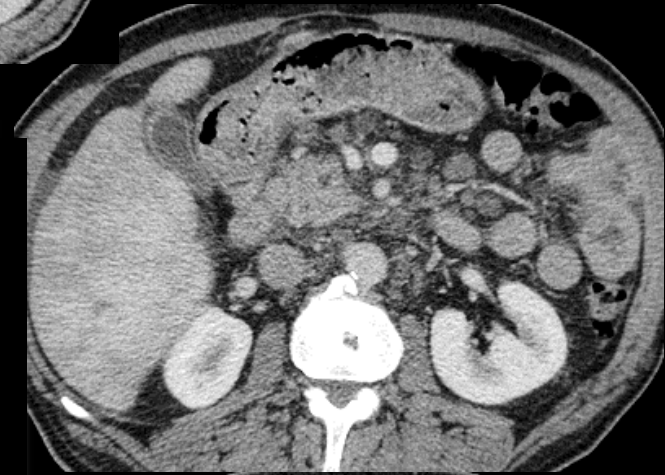
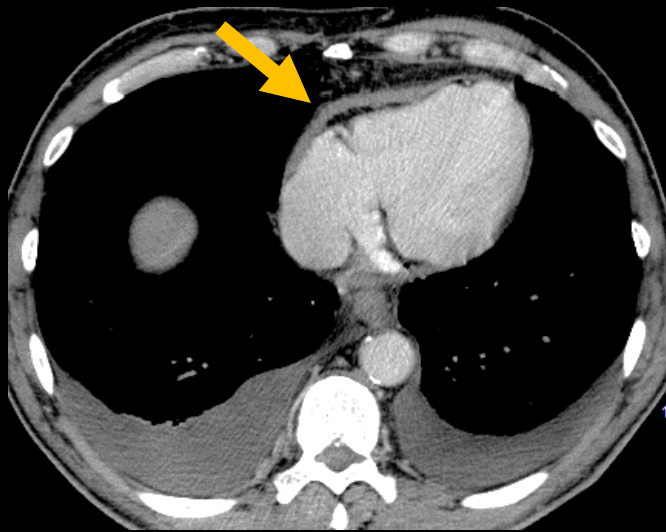


Homme de 39 ans. Bilan d'une fièvre au long cours, diarrhée et amaigrissement
Quels éléments sémiologiques scanographiques significatifs faut-il rechercher devant ce tableau
tableau

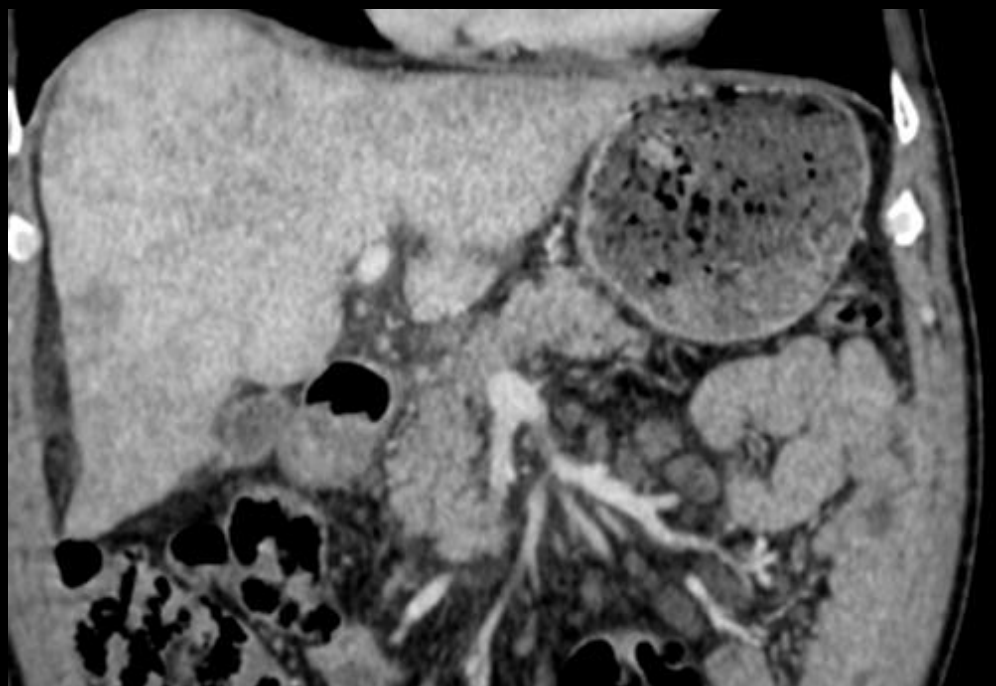
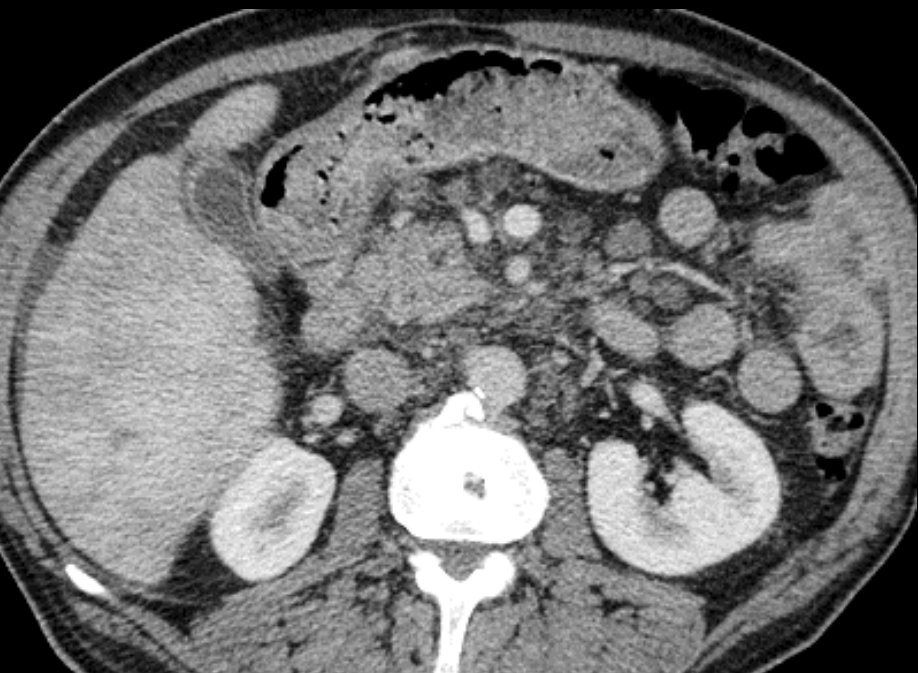


Auréline Viard, IHN



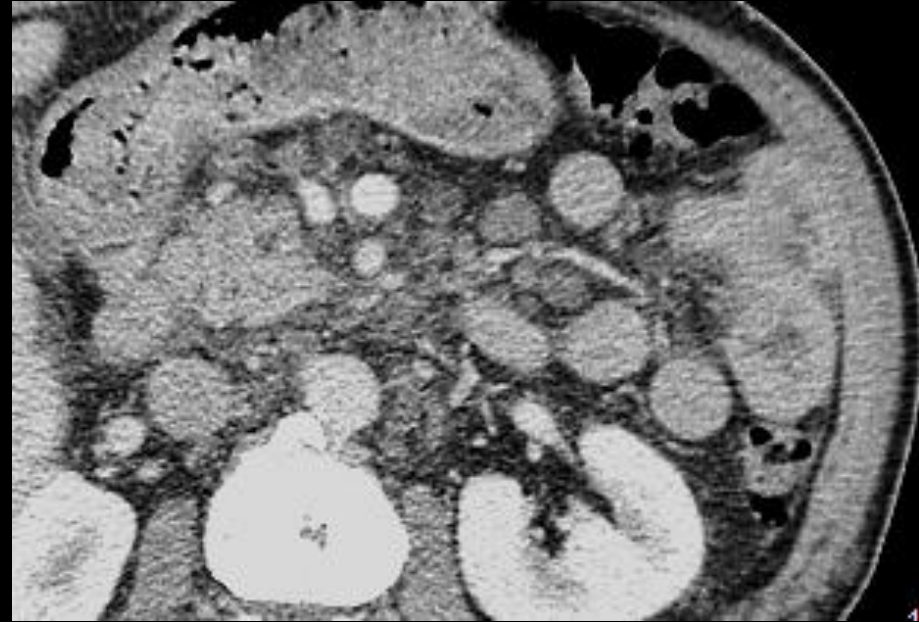
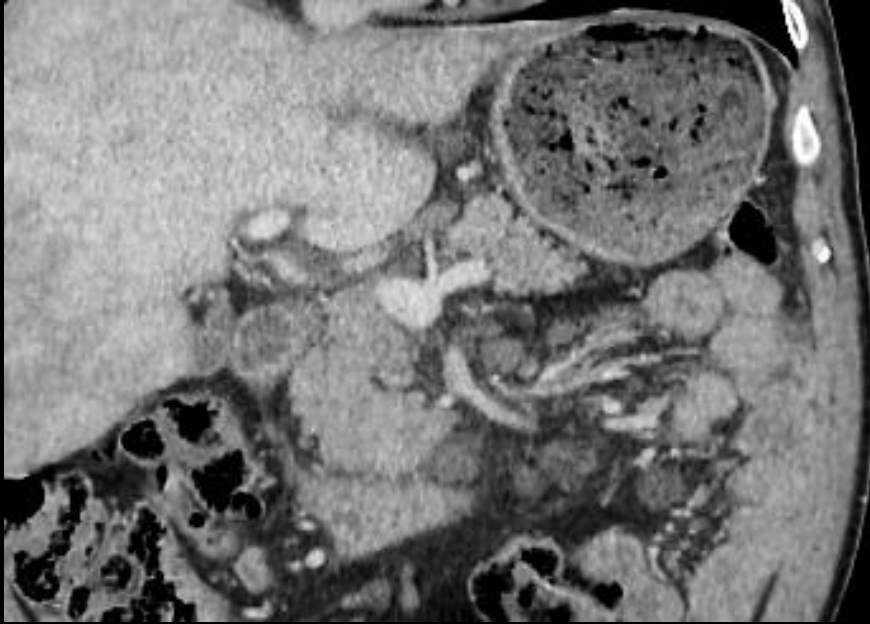
les atteintes lésionnelles sont **multisystémiques** ; on doit retenir:

- une lame liquide **péricardique**
- un **épanchement liquide pleural** bilatéral
- un rehaussement hétérogène du foie persistant à la phase portal de type **stéatosique**
- des **anses jéjunales** à parois épaissies circonférentiellement



les adénopathies sont nombreuses , de petites tailles et siègent assez électivement dans les feuillets et la racine du mésentère des anses à parois circonférentiellement épaissies
il n'y a malheureusement pas d'acquisition avant contraste et le niveau de bruit quantique est important, qui confère aux images un aspect pointilliste " digne de Seurat.

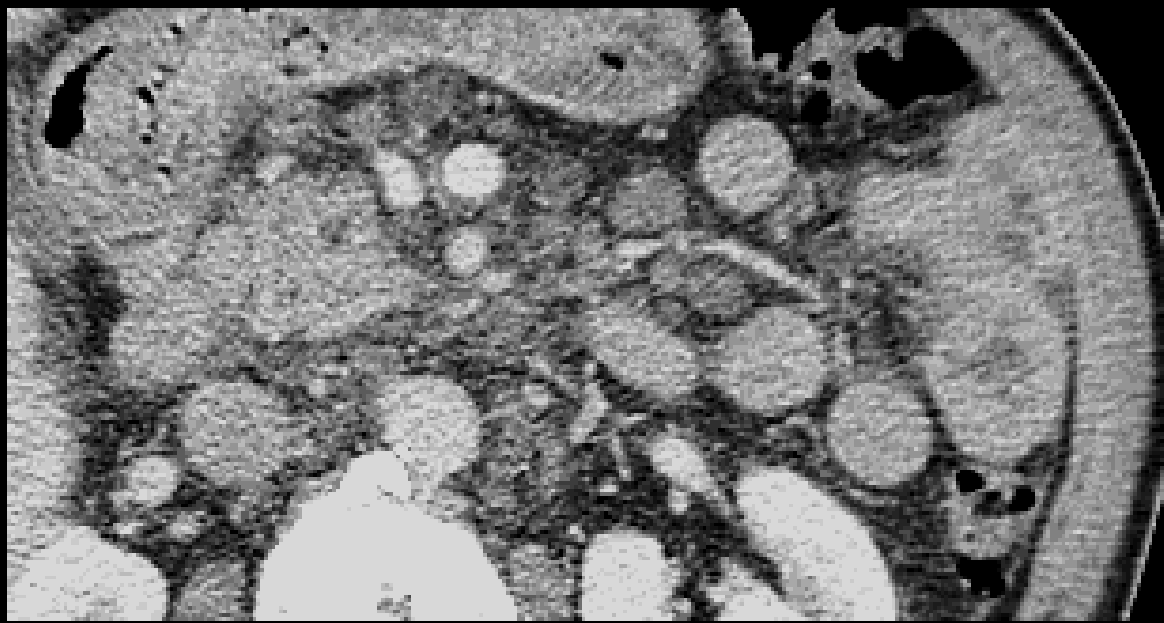
Malheureusement le scanner abdominal et " un après midi à la Grande Jatte" ne ciblent pas la même clientèle.....



avec un agrandissement et un fenêtrage de visualisation adaptés, , les adénopathies du mésentère, même après injection, présentent **2 traits sémiologiques caractéristiques, dans ce contexte clinique**

quels sont ces 2 éléments sémiologiques scanographiques qui permettent d'identifier la maladie dont ce patient est atteint





1-les adénopathies sont hypodenses; (par rapport aux muscles par exemple) on aurait préféré le constater sur les coupes avant injection ; elles ont malheureusement été sacrifiées sur l'autel des "intégristes radioprotecteurs"

2-les adénopathies ont un aspect ponctué, visible sur les coupes natives, submillimétriques

ces 2 éléments et le contexte clinique permettent d'affirmer le diagnostic de



maladie de Whipple

caractères généraux

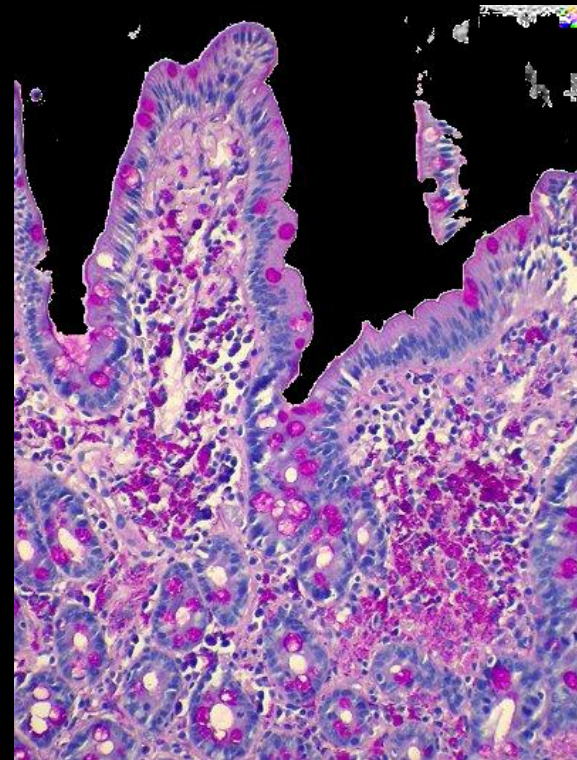
maladie rare, , toujours létale en l'absence de traitement pourtant simple et connu depuis 1952 (chloramphénicol) alors que l'agent bactérien responsable **Tropheryma Whipplei (TW)** n'a pu être cultivé qu'en 2000 et son génome séquencé en 2003.

L'immunomarquage des coupes du cas princeps conservé au John's Hopkins Hospital depuis 1907 a confirmé la présence de TW !

La maladie de Whipple .Jean-François Roche
.Hegel ;2015 , 5 , 1 : DOI :
10.4267/2042/563zz



L'infiltration muqueuse et viscérale par des macrophages spumeux contenant des microorganismes proches du BK avait fait évoquer d'emblée une origine infectieuse mais finalement George Hoyt Whipple (1878-1976 !) attribue la maladie à un trouble du métabolisme des graisses et la dénomme "**lipodystrophie intestinale**"



maladie de Whipple

étiopathogénie

le *Tropheryma Whipplei* est une bactérie à prédominance intracellulaire,, gram +, à croissance lente, de la lignée des actinomycètes, classe des Actinobacteria.

On la trouve au niveau des sols, expliquant la prédominance des cas ruraux en Europe Occidentale, affectant les hommes à peau blanche, entre 30 et 60 ans.

La transmission à partir de l'environnement et le réservoir de la maladie reste à l'état d'hypothèse. TW a été également retrouvée dans des eaux de drainage en Allemagne, près d'Heidelberg. Chez les sujets en contact avec les eaux d'égout, le portage asymptomatique a été décrit



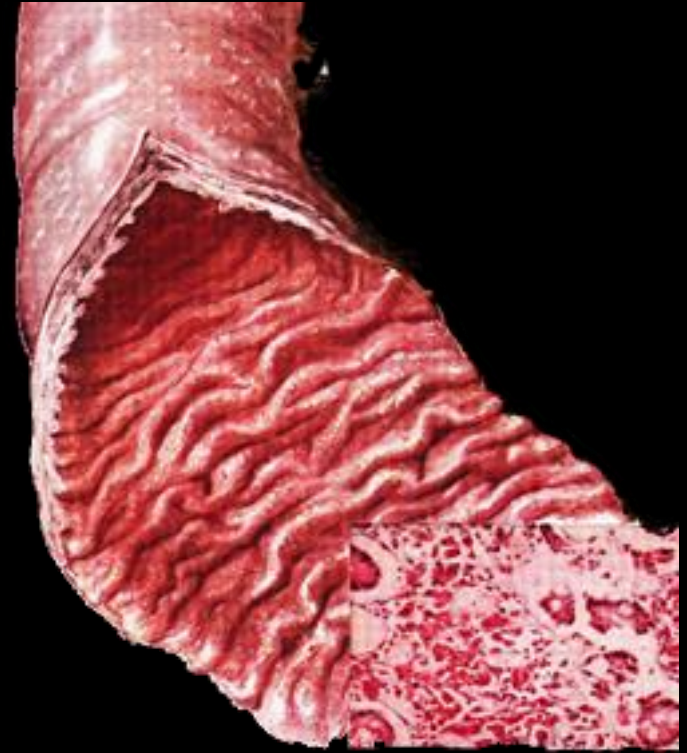
La contamination digestive à partir de l'environnement est probable. . La transmission associée à *Giardia intestinalis* ou par fibroscopie gastrique a été évoquée et renforce l'hypothèse de la contamination orale.

La rareté des cas cliniques contraste avec son caractère ubiquitaire et a incité à chercher la réponse à ce paradoxe du côté de l'altération de l'immunité du patient.

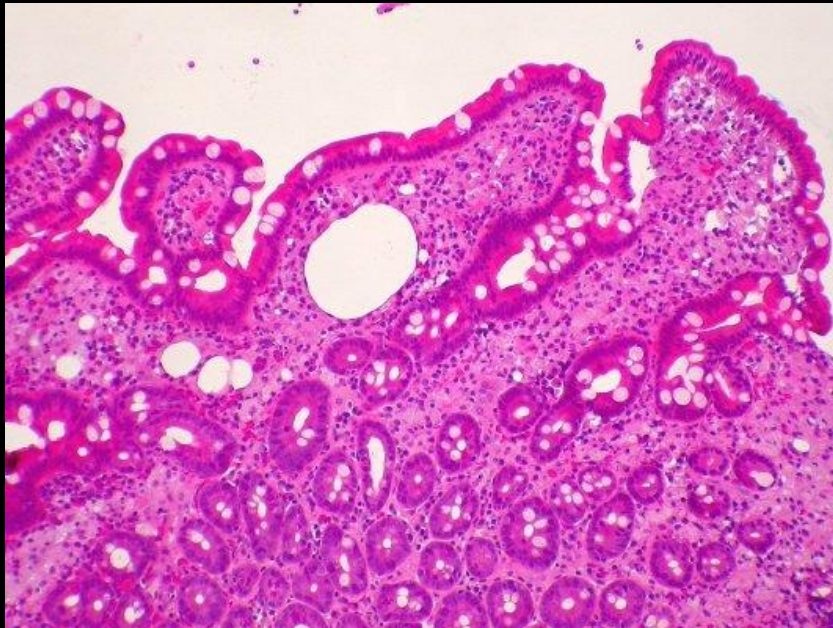
Le déficit immunitaire affecte la fonction des macrophages et des monocytes chez les patients atteints ; **les antigènes bactériens sont anormalement et incomplètement dégradés**, ce qui contraste avec une phagocytose et une mort cellulaire quasi normales

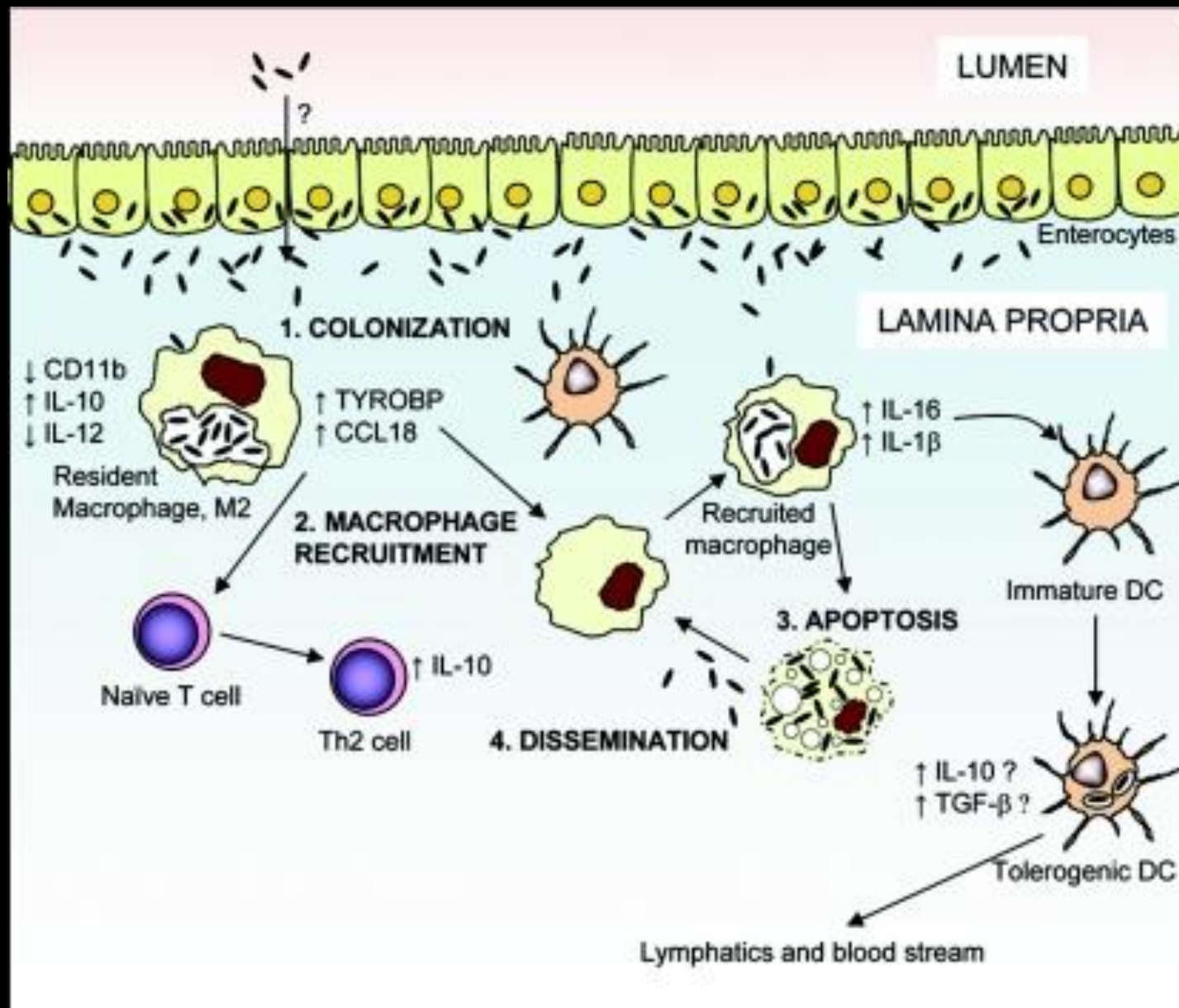
ce tableau s'accompagne d'une diminution de la production d'IL 12 par le monocyte et le macrophage. Le déficit en IL 12 joue un rôle central dans le **défaut d'activation et d'interaction macrophage-cellule T** qui va permettre l'invasion multi systémique de TW

. La diffusion systémique se **fait à partir du foyer de primo infestation, en général l'intestin grêle**, le point de départ étant les bactéries libres extra cellulaires du chorion qui vont essaimer le système nerveux central, les articulations, le poumon, le cœur, les ganglions, la moelle osseuse, le sang et l'œil.



Localement, la **phagocytose incomplète de TW** et la richesse en muco polysaccharides de la capsule interne de sa paroi sont responsables de la classique image, toutefois non spécifique, de **macrophages PAS positifs** permettant le diagnostic.





maladie de Whipple

aspects cliniques

Revue Médicale Suisse
.www.revmedch 3sept 2015

l'infection par T W peut
affecter tous les organes.
les symptômes cardinaux
sont:

.les arthralgies ou

arthrites migrantes,

intermittentes ou

récurrentes

.quelque années plus tard

s'installe une diarrhée

avec douleurs abdominales

et perte pondérale ,

fièvre, myalgies

Tableau 1. Situations cliniques devant faire évoquer une maladie de Whipple^{1,3}

- Fièvre d'origine indéterminée
- Diarrhées chroniques, malabsorption
- Troubles cognitifs progressifs avec myoclonies ou ophtalmoplégie
- Autres signes neurologiques inexpliqués
- Uvéite cortico-résistante
- Polyarthrite chronique séronégative
- Apparition de symptômes extra-articulaires lors du traitement d'une polyarthrite
- Polyarthralgies migratoires et récurrentes, ne répondant pas au traitement
- Endocardite à hémocultures négatives
- Sérosite chronique, en particulier péricardite récidivante
- Lymphadénopathie généralisée
- Détection de granulomes à cellules géantes non caséeux

l'atteinte articulaire

précède de plusieurs années le diagnostic, touche rarement le rachis

et les petites articulations

intermittente, migratrice

les lésions érosives radiologiquement visibles sont exceptionnelles

l'atteinte intestinale

les symptômes digestifs sont souvent à l'origine du diagnostic :

essentiellement diarrhée chronique et perte pondérale

Ils sont attribués à une malabsorption liée à l'infiltration de la muqueuse.

l'atteinte neurologique

elle est fréquente; 49 à 91 % des cas et peut toucher toutes les structures du SNC, de façon aiguë ou insidieuse

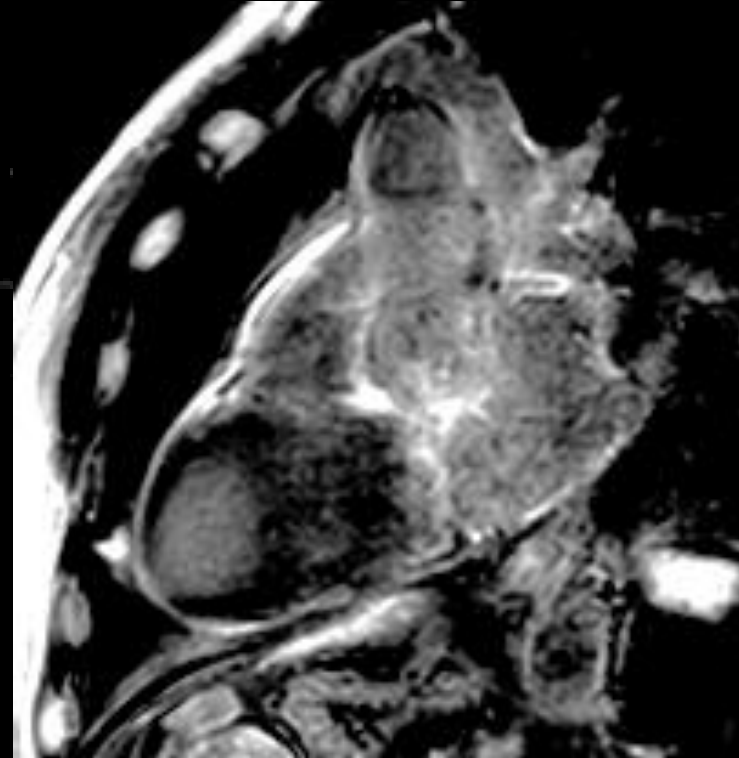
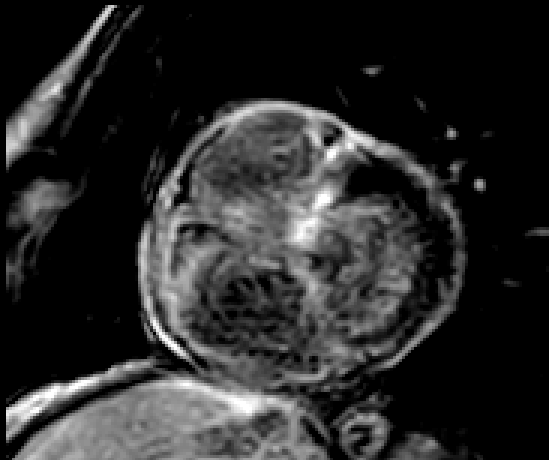
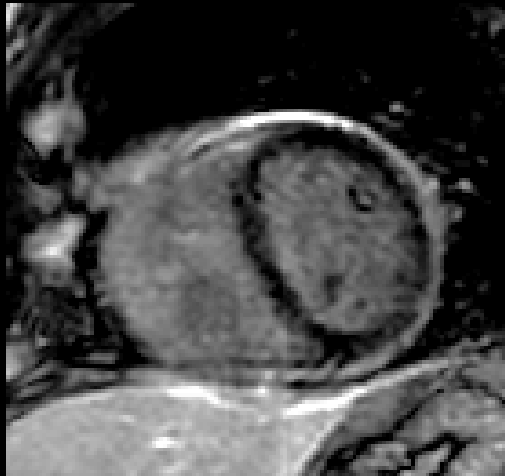
les troubles neurocognitifs et psychiatriques sont les plus fréquents
Les myoclonies oculo-masticatoires, bien que rares sont pathognomoniques

l'atteinte ophtalmologique

essentiellement uvéite antérieure ou postérieure chronique
résistante aux corticoïdes

l'atteinte cardiaque

le plus souvent **péricardite**, comme dans le cas rapporté; plus rarement myocardite ou endocardite . Souvent tardives



l'atteinte pulmonaire

épanchement pleural dans 30 à 40 % des cas. Adénopathies hilaires granulomateuses

diagnostic

PCR quantitative salivaire et fécale VPN élevée

oeso-gastroduodénoscopie avec au moins 5

biopsies duodénales

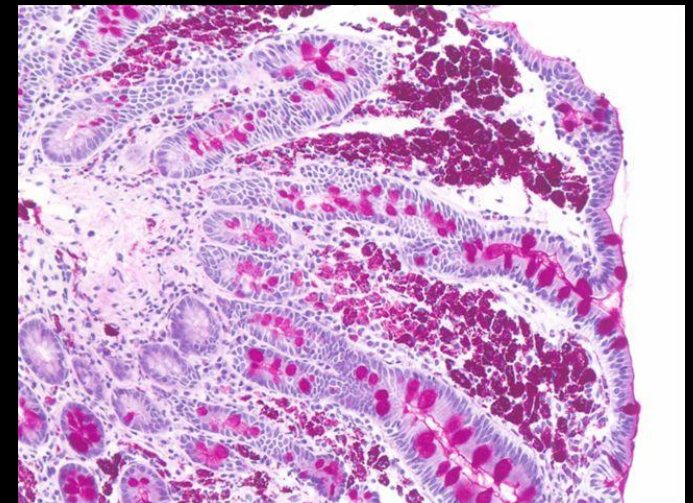
atrophie villositaire

ectasie des vaisseaux lymphatiques

infiltration de la lamina propria par des

dépôts lipidiques et des macrophages spumeux

PAS + à la coloration de Schiff



maladie de Whipple

imagerie
abdominale



le signe essentiel: **les**
adénopathies
mésentériques et
coéliquales hypodenses
"ponctuées"

le caractère hypodense est dus à la
surcharge en composants lipidiques
issus de la phagocytose incomplète
des TW , conséquence de la
dysfonction des macrophages



l'aspect "ponctué" des adénopathies

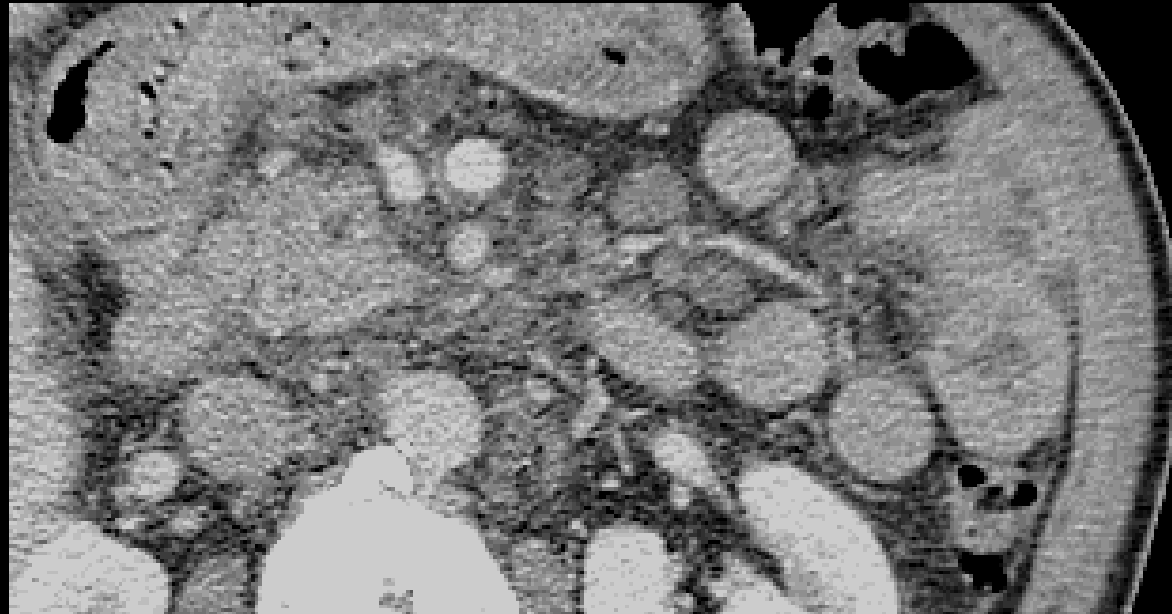
traduit l'accumulation de

chylomicrons, conséquence de

l'obstruction des canaux

lymphatiques par les macrophages

les ganglions pathologiques
correspondent au drainage
lymphatique des territoires grêles
atteints par l'entérite à TW;
ceux-ci ont des parois
circonférentiellement épaissies,
sans stratification visible

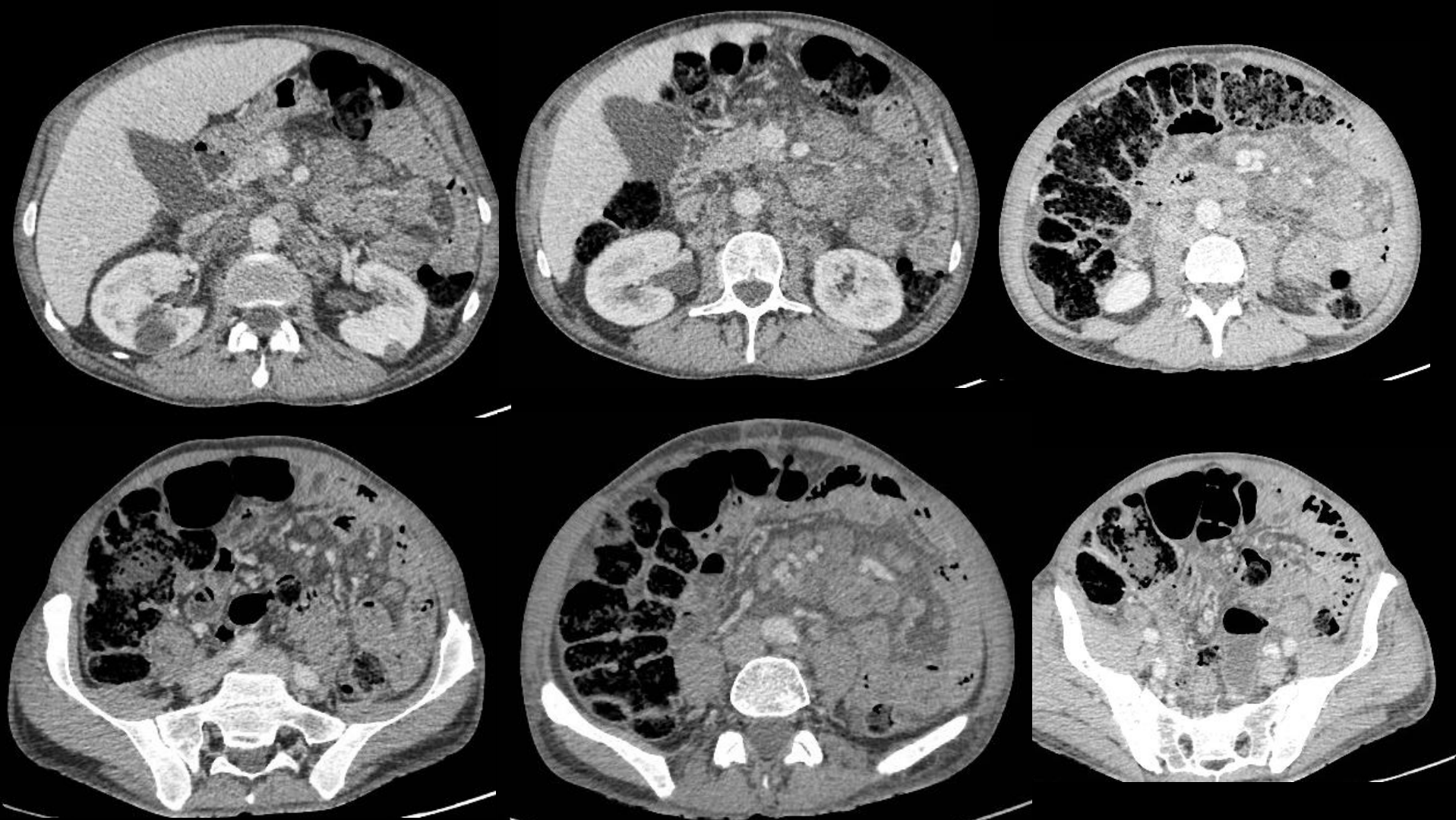


maladie de Whipple

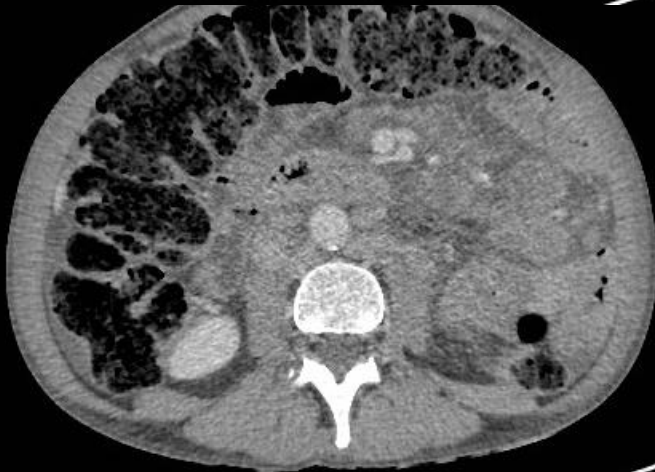
cas compagnonn° 1

Homme 50 ans, veilleur de nuit ,arthralgies anciennes , baisse de l'état général sévère, amaigrissement (-6kg en 8 mois),diarrhée chronique, anémie microcytaire, hyperleucocytose.





adénopathies hypodenses mésentériques et rétropéritonéales ; anses grêles à parois épaissies



un fenêtrage correct (fenêtre "pincée" 250 UH maxi ; images de droite)) pour améliorer la visibilité des faibles écarts de densités est une condition sine qua non pour objectiver la caractère "ponctué" des adénopathies

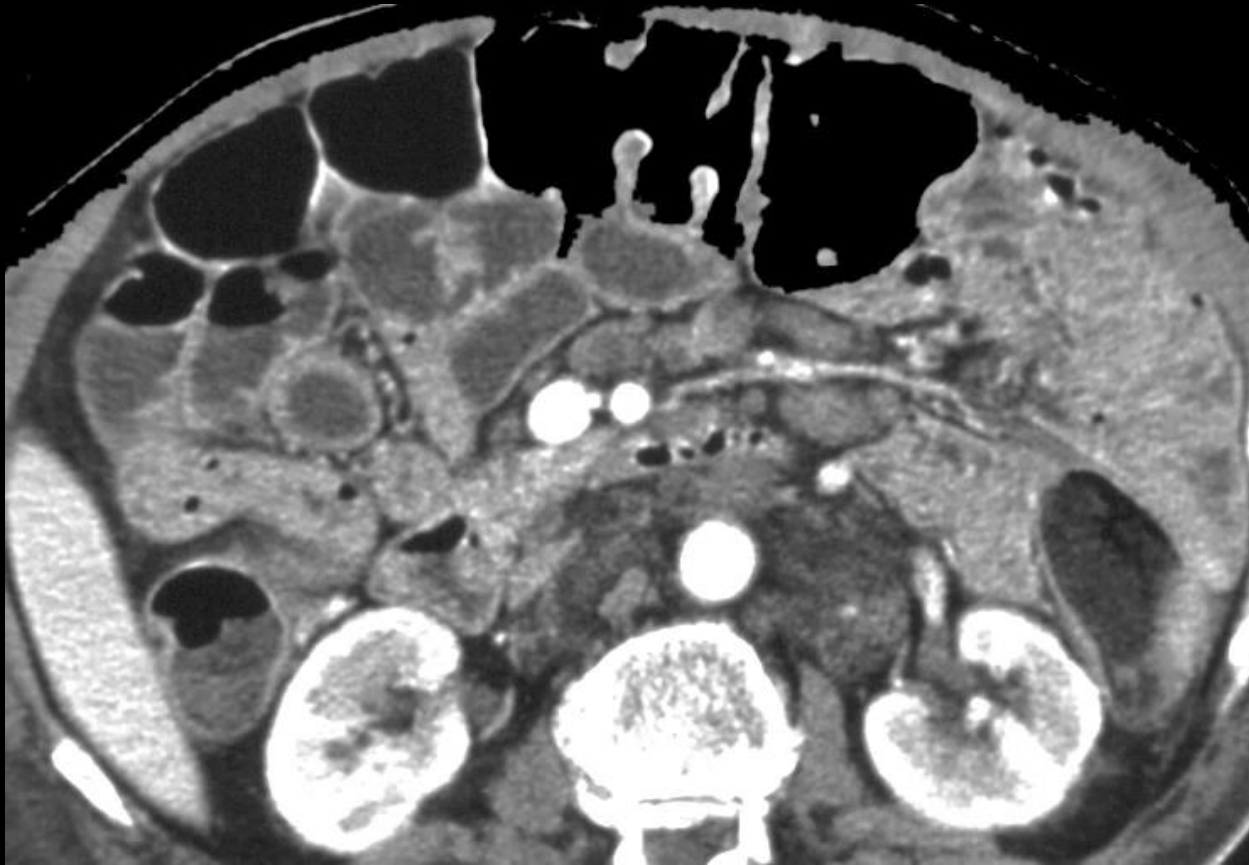
Cas compagnon n° 2

-homme, 69 ans , importante baisse de
l'état général , diarrhée , arthralgies



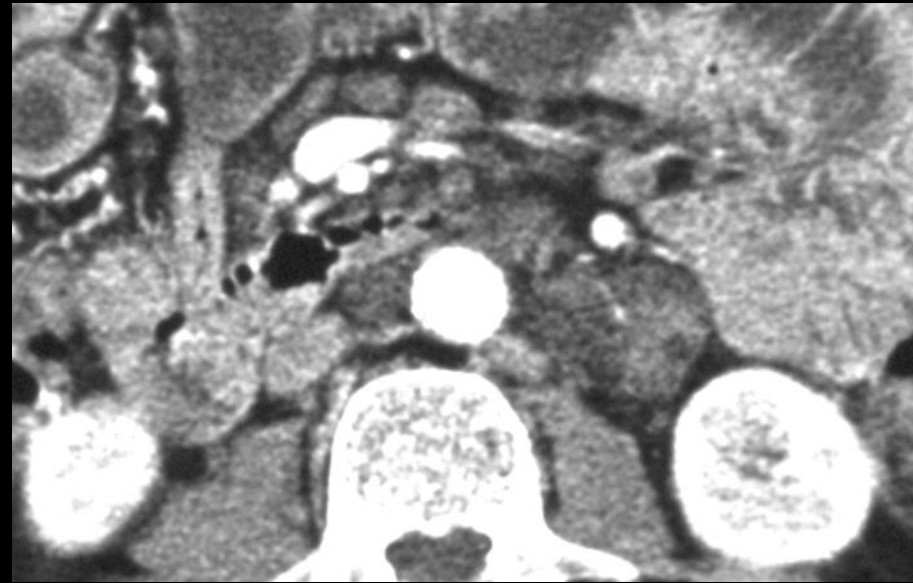
-avant injection de produit de contraste et avec un fenêtrage adapté : '**hypodensité des ganglions mésentériques et rétropéritonéaux**' (par rapport à la densité des parenchymes pleins et à celle des vaisseaux et des muscles).

-le balisage du grêle montre bien l' **hypertrophie des valvules conniventes du jéjunum**



-après injection, l'hypodensité des adénopathies en particulier rétropéritonéales apparaît encore plus nette, car renforcée par leur défaut de rehaussement.

l'épaississement circonférentiel de la paroi des anses du territoire lymphatique correspondant aux adénopathies hypodenses mésentériques est bien visible



-l'aspect ponctué,vacuolaire des adénopathies apparaît très nettement sur les images après injection de produit de contraste et contribue avec l'hypodensité et le défaut de rehaussement à la spécificité des images scanographiques.

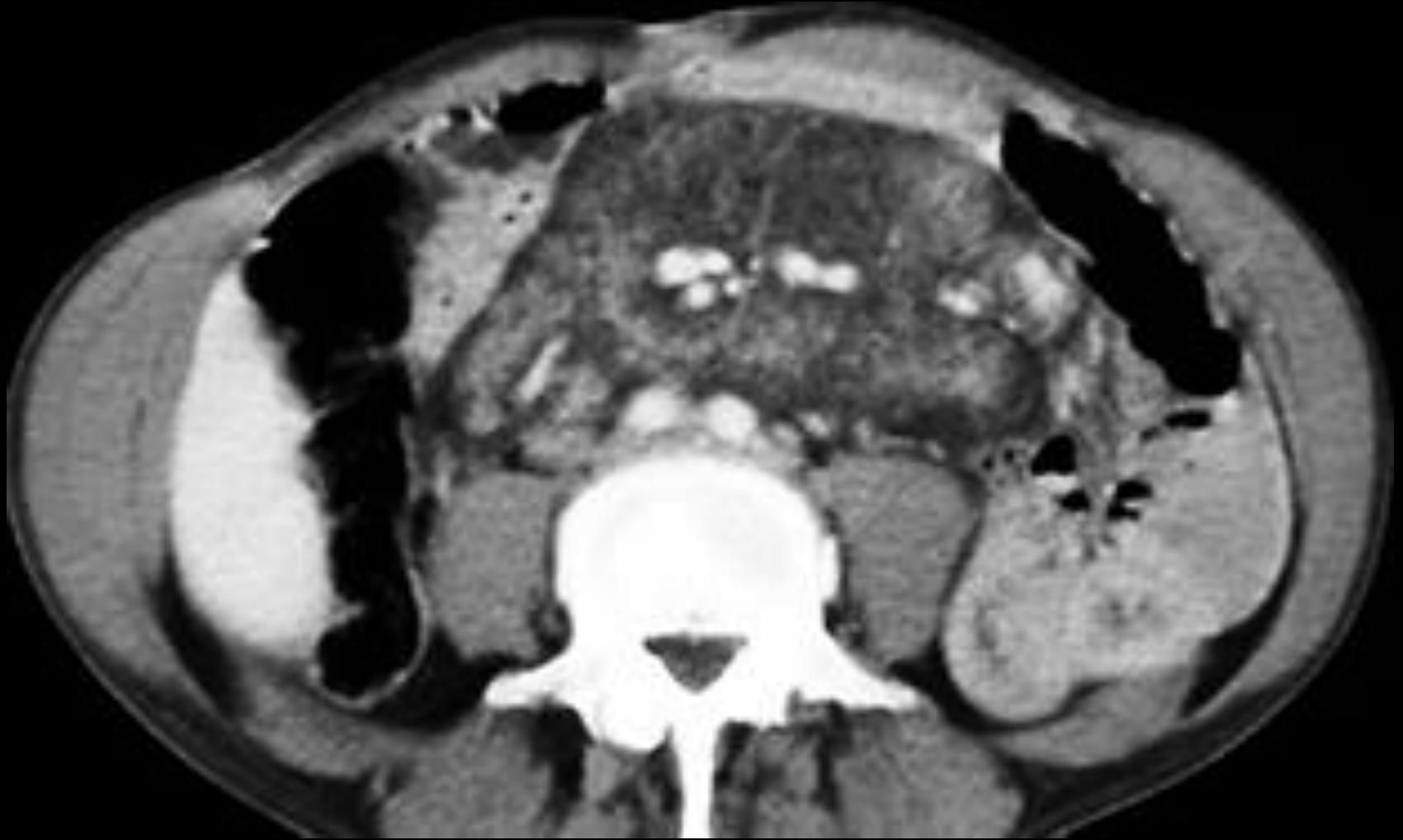
Les vacuoles ont un contenu lipidique d'origine intestinale, constitué par l'accumulation des chylomicrons dont la migration est entravée par la prolifération macrophagique

-les densités mesurées, avant injection , ne sont pas "graisseuses" (< -50 UH) mais de l'ordre de -10 à $+10$ UH , soit nettement inférieures à celles des tissus mous.



anses jéjunales (valvules conniventes) à parois épaissies . Volumineuses adénopathies
vacuolaires, ponctuées du mésentère des anses pathologiques

obs Pr Jean-Michel Bruel
Montpellier



le zoom à la lecture des images et un rapport signai/bruit élevé, grâce à une dose d'exposition suffisante sont les 2 conditions nécessaires pour préciser le caractère "ponctué", vacuolaire des adénopathies de la maladie de Whipple



Au total

-La maladie de Whipple **est rare mais plus rarement encore diagnostiquée à temps** alors que la connaissance d'un traitement antibiotique efficace date de plus de 40 ans , sans lequel l'affection est létale

Le radiologue peut rendre service au gastro-entérologue (et encore plus au patient !) en mettant en évidence des **éléments sémiologiques scanographiques spécifiques de cette maladie, encore trop mal connus** :

- les **adénopathies mésentériques et rétro-péritonéales spontanément hypodenses**
- .- dont la surface est "ponctuée" (vacuolaire) ; ce dernier signe traduisant la dilatation des canaux lymphatiques intra-ganglionnaires par des chylomicrons dont la migration est entravée par les amas de macrophages et de débris de TW incomplètement détruits.