

homme 59 ans ,baisse de l'état général ; principales anomalies observées



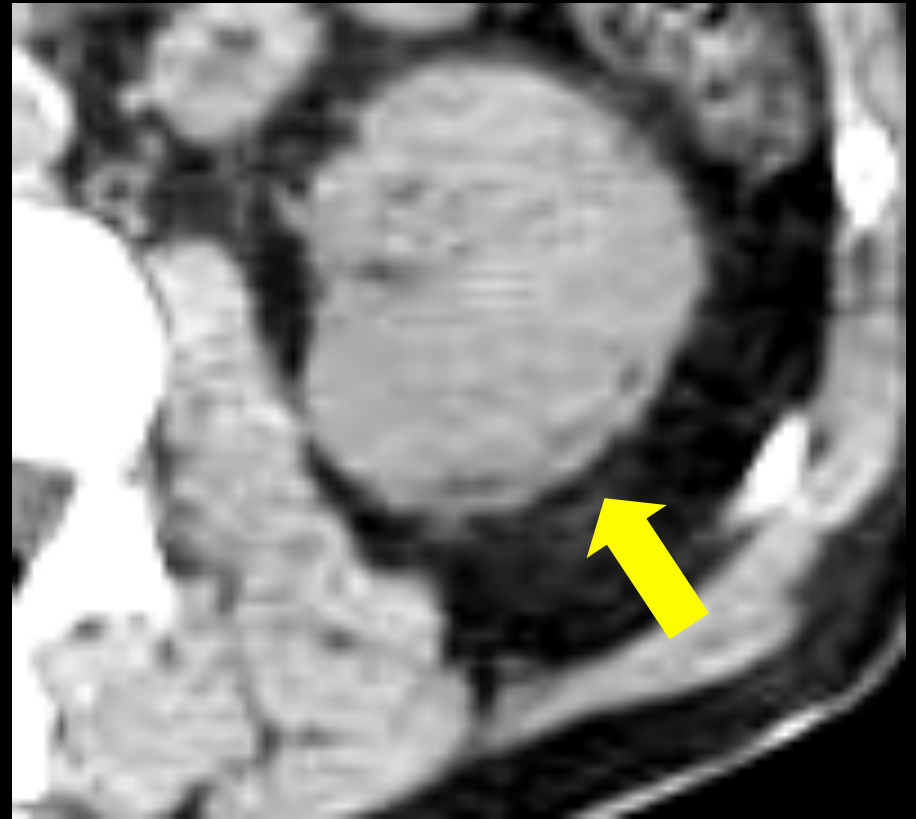
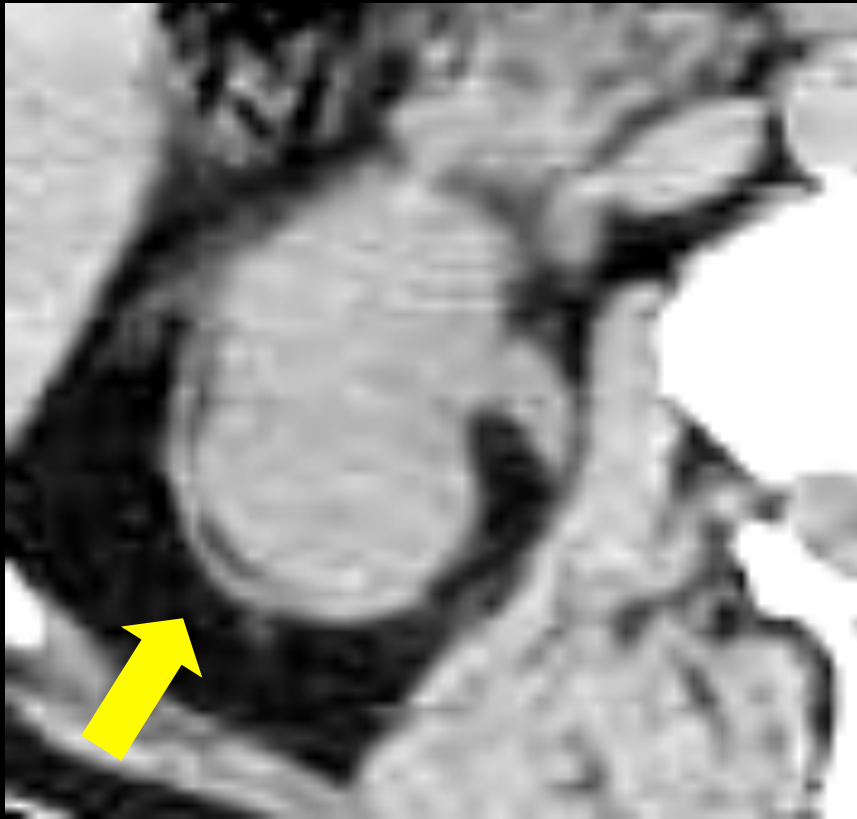
Infiltration péri aortique ; épanchement péricardique

COLIGNON Nikias (IHN)

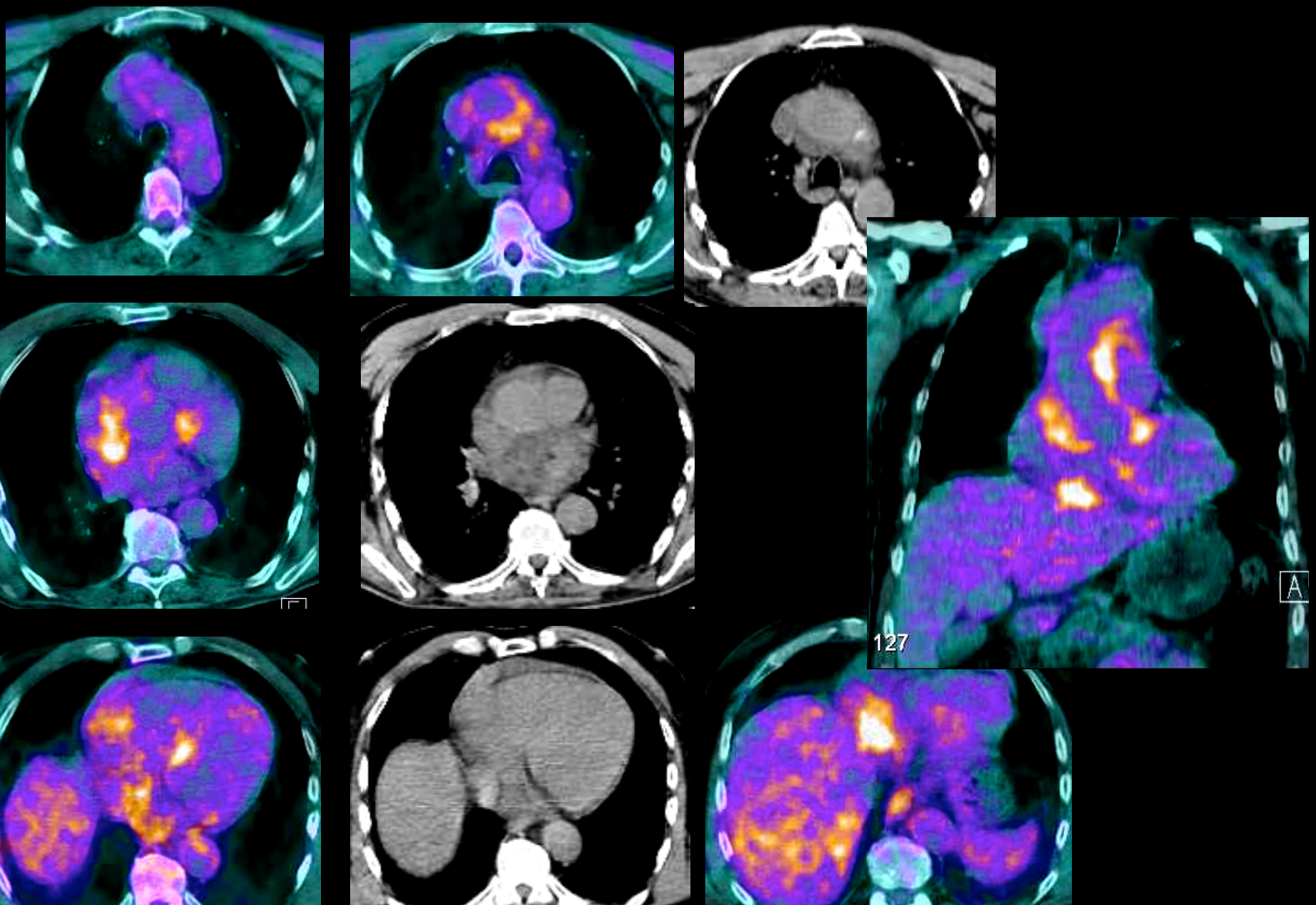
Insuffisance rénale ; pas d'injection de PCI; principales anomalies observées



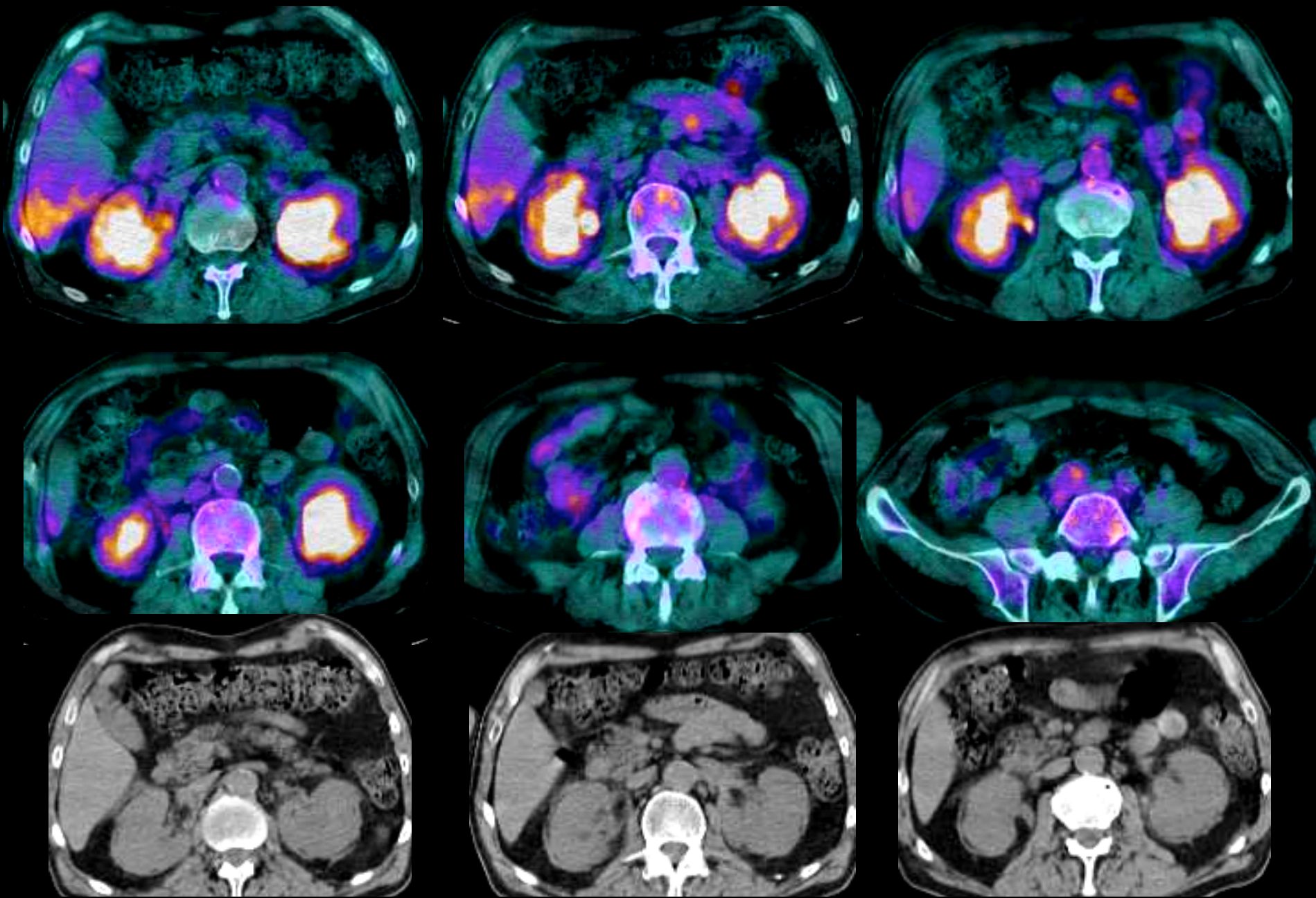
Infiltration bilatérale des fascia péri rénaux



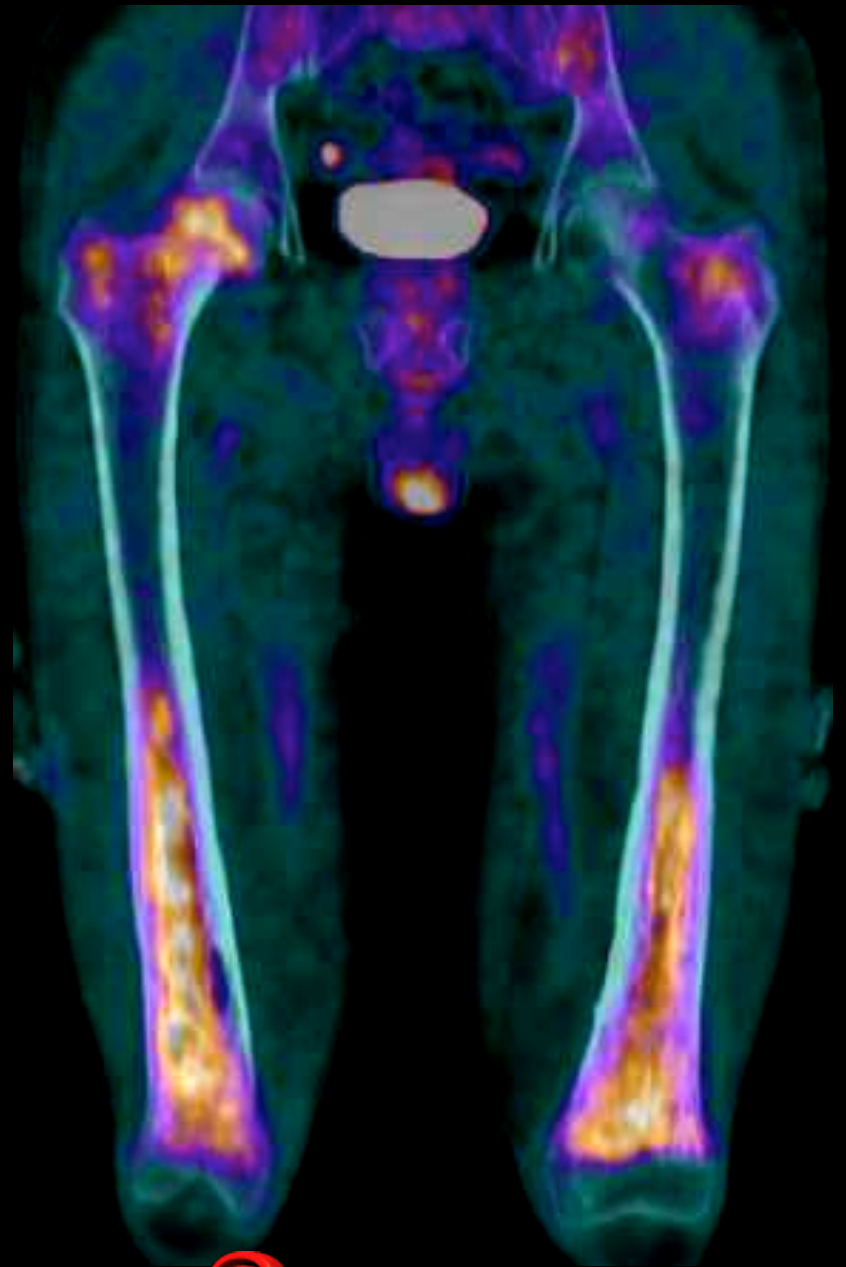
Infiltration bilatérale des fascia péri rénaux



**Le PET CT au 18 FDG confirme le caractère hypermétabolique des anomalies péiaortiques et péricardiques**

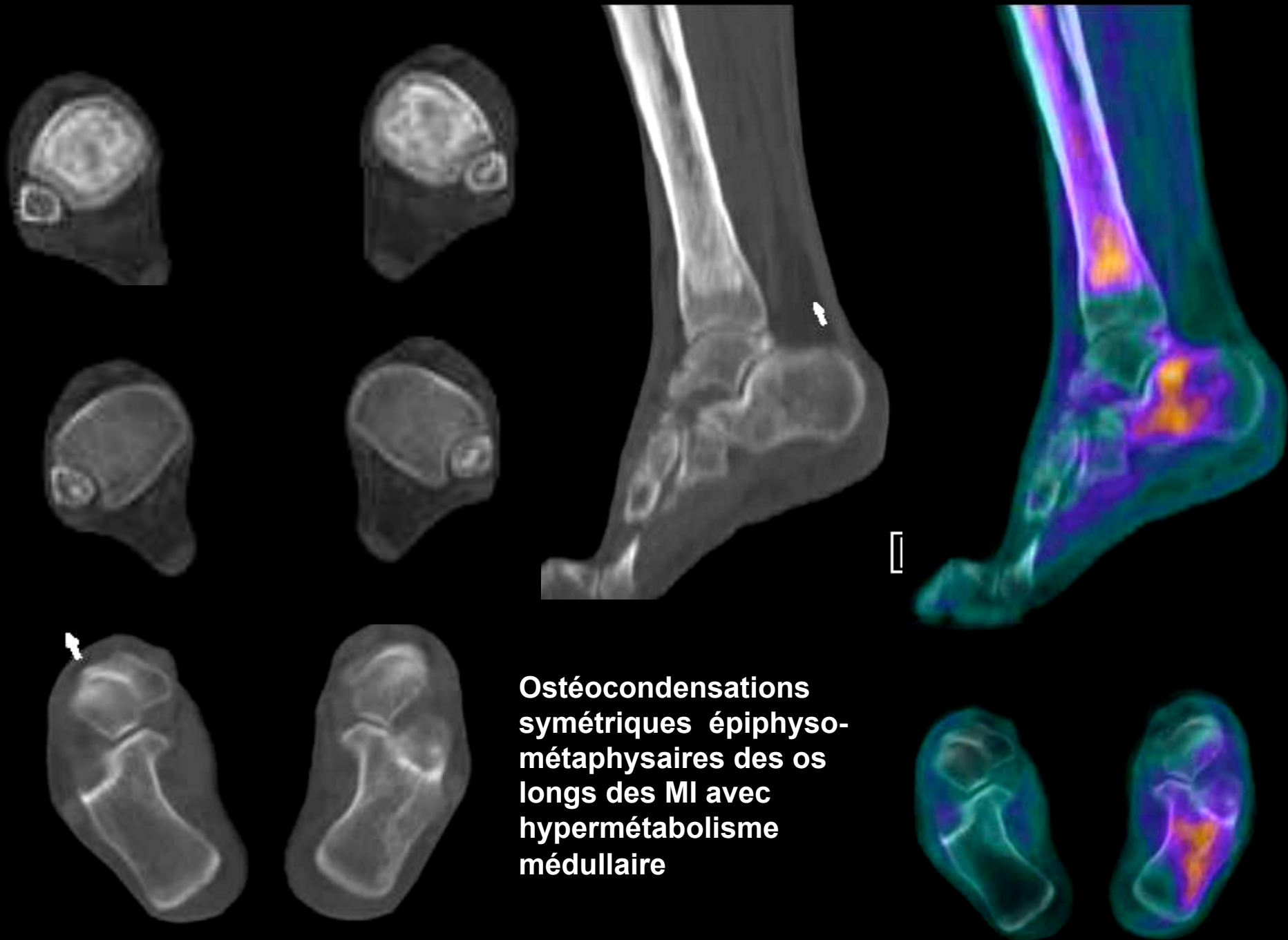


Pour le péri-rein les choses sont moins flagrantes .....

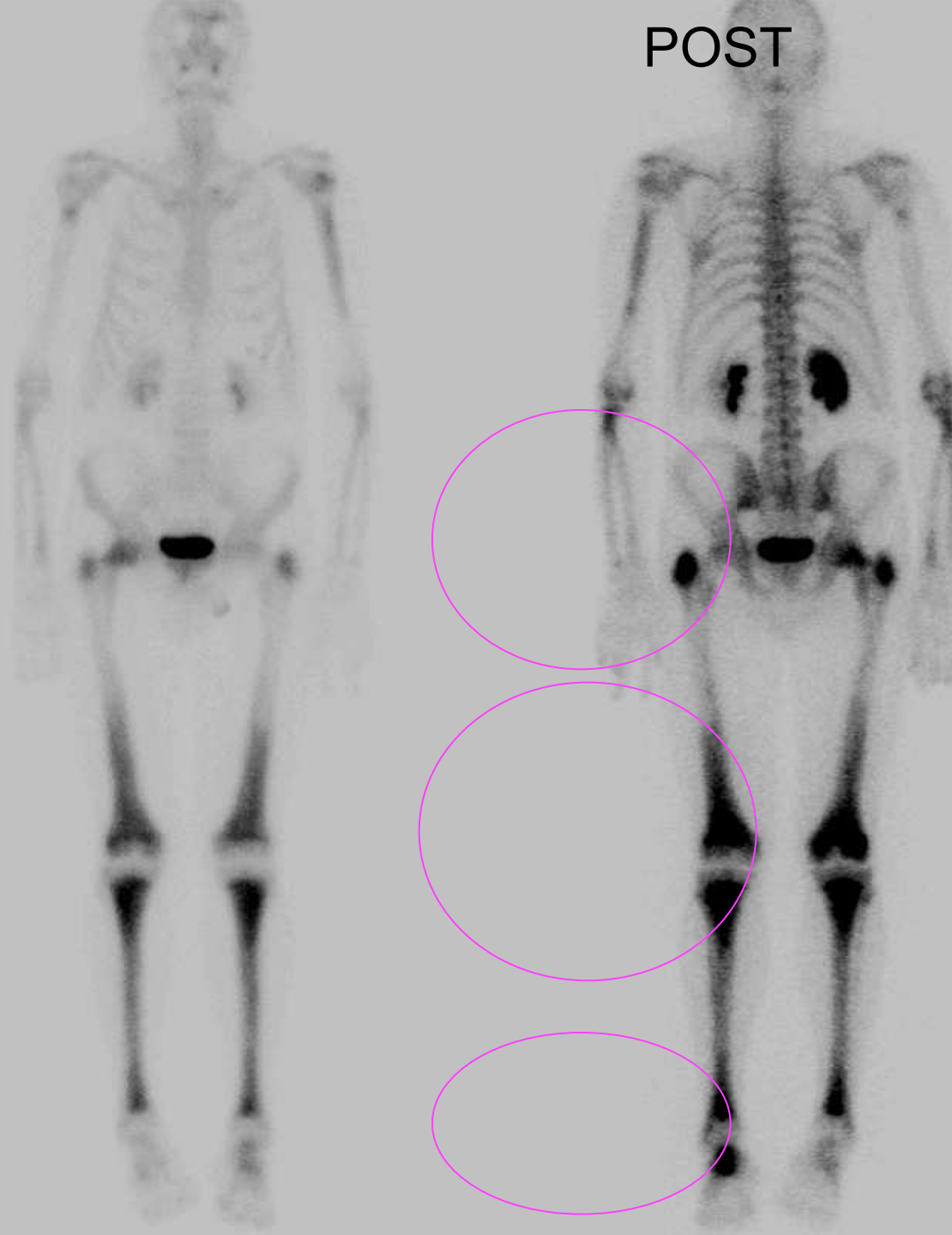


**Mais ici tout s'éclaire ! Un diagnostic , un seul ! ! ! !**



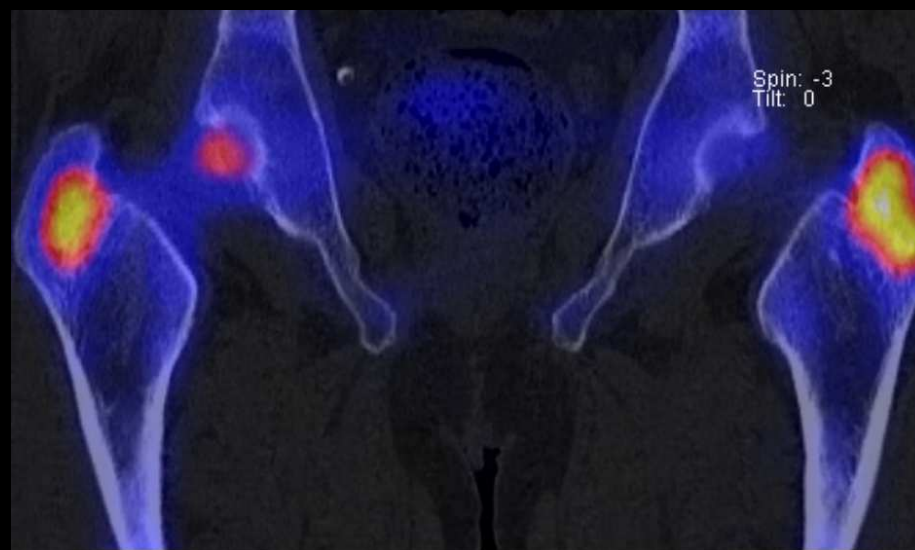
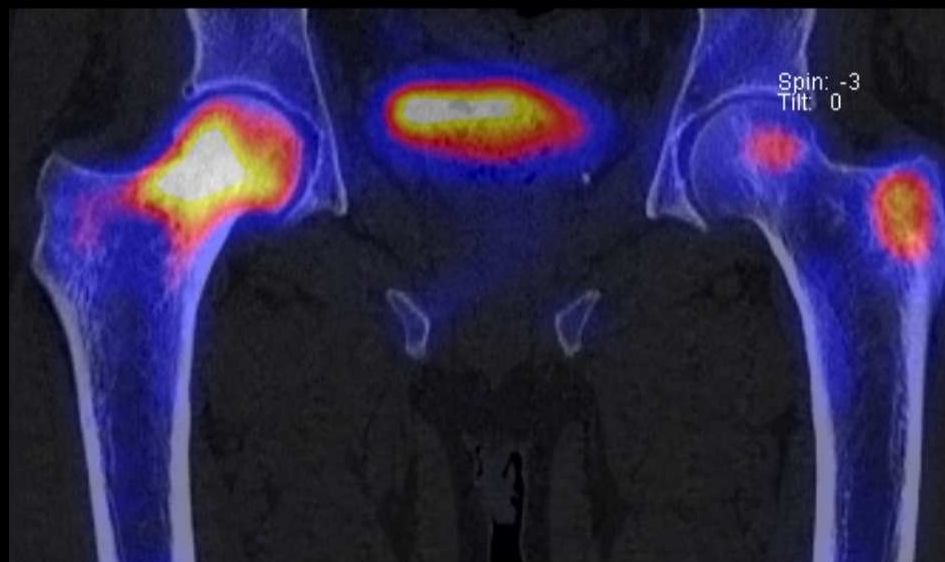
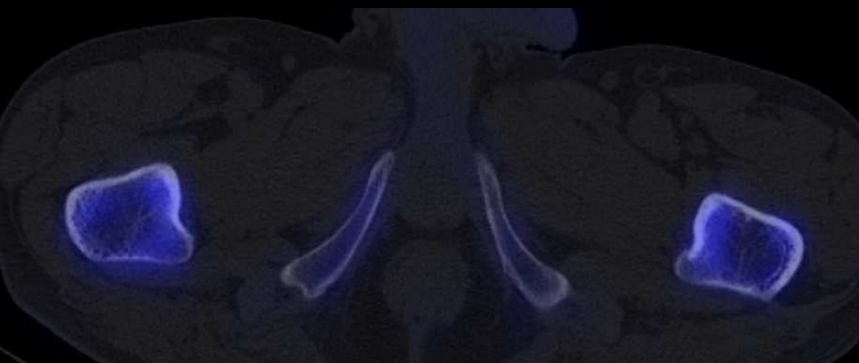
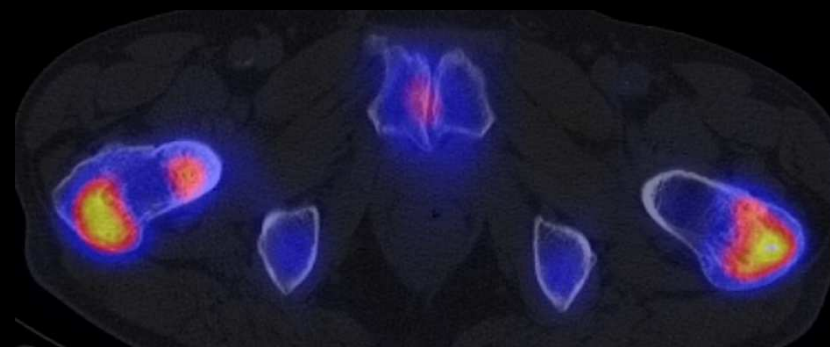
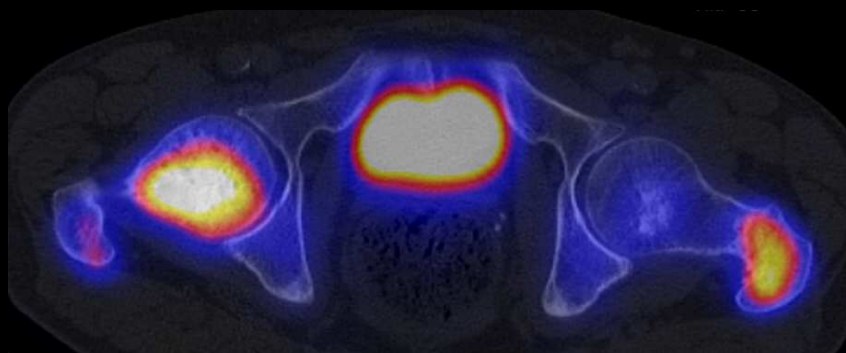


La scintigraphie aux  
diphosphonates  
marqués au  $^{99m}\text{Tc}$   
montre elle aussi des  
images  
pathognomoniques ("à  
la tante Minnie" ! )

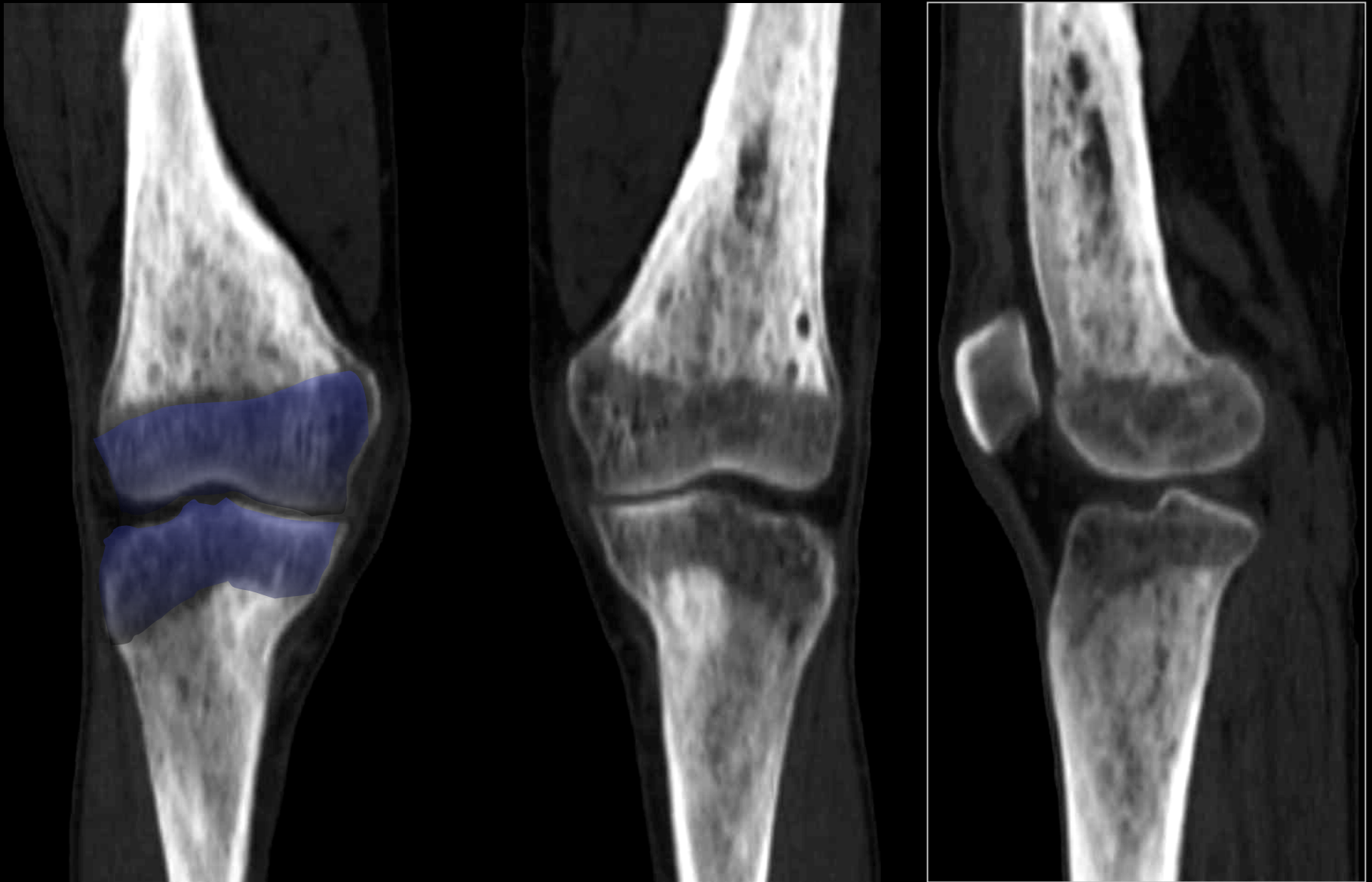


Détail des  
ostéocondensations  
épiphyso-métaphysaires  
coxo-fémorales

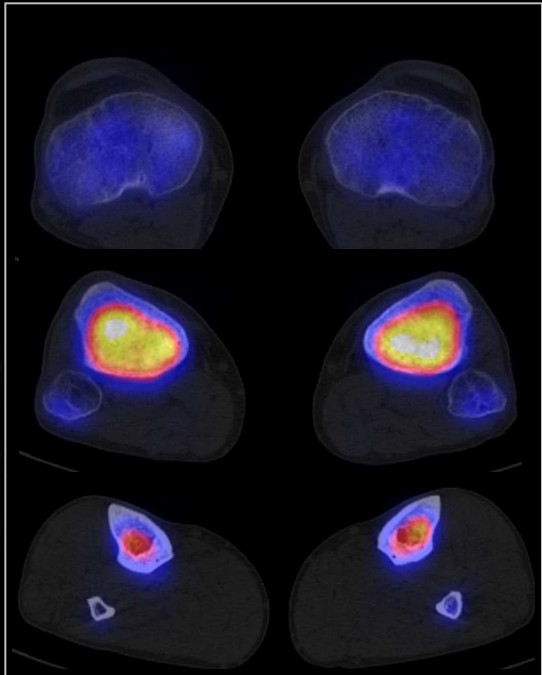
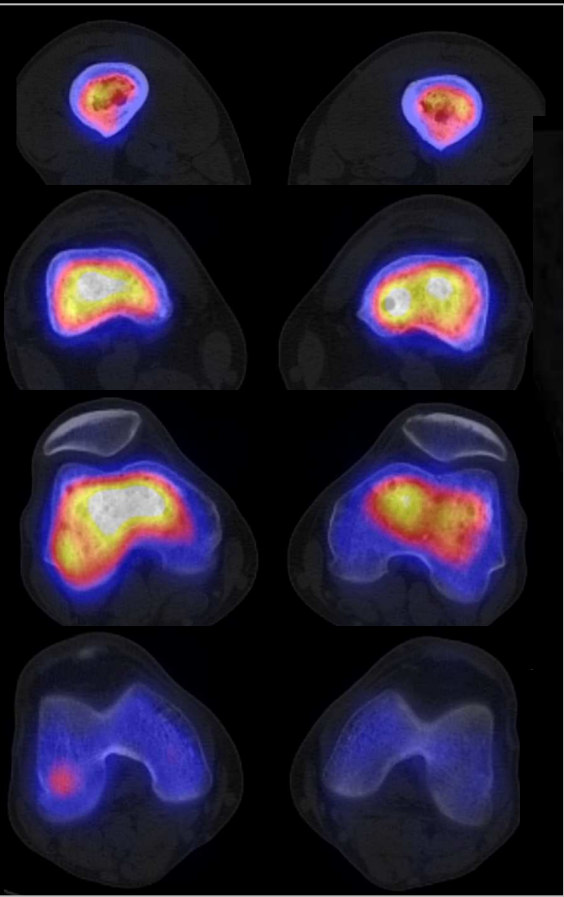




SPECT aux  
diphosphonates  
marqués



Lésions osseuses condensantes métaphyso-diaphysaires  
Respect des épiphyses...en principe



Atteinte osseuse bilatérale et symétrique des os longs:

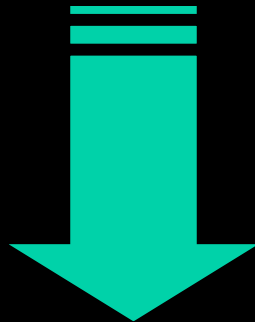
Ostéocondensations métaphyso-diaphysaires avec respect des épiphyses

Atteinte médiastinale:

engainement vasculaire périaortique  
parfois épanchement péricardique.

Atteinte abdominale:

mégacalicose rénale  
infiltration bilatérale des fascias péri-rénaux



**MALADIE D' ERDHEIM-CHESTER**  
*xanthogranulomatose multiviscérale*

# MALADIE D' ERDHEIM-CHESTER

## *xanthogranulomatose multiviscérale*

Forme rare d' *histiocytose* **NON** langerhansienne

*Affection reconnue depuis 1930 (< 70 cas)*

Histiocytes anormaux **Ac anti-PS 100 –**

*(cellules de Langerhans normalement PS 100 +)*

### ATTEINTE MULTIVISCÉRALE

osseuse, rénale, pancréatique, rétropéritonéale, myocardique (cardiomyopathies), neurologique, pulmonaire.

Homme race blanche, **60-70 ans**

En général **bénigne**, décès possible par atteinte myocardique, insuffisance rénale ou respiratoire

# CLINIQUE

- souvent **asymptomatique**
- **Signes généraux** possibles:  
état fébrile, perte de poids
- Vagues **douleurs osseuses**

*Atteinte neurologique avec un diabète insipide et une exophtalmie peuvent égarer le diagnostic vers une Histiocytose langerhansienne.*

# IMAGERIE

## **Rx :**

lésions osseuses métaphyso-diaphysaires condensantes, respectant typiquement les épiphyses

## **Scintigraphie osseuse:**

hyperfixation osseuse bilatérale intense.

## **PET CT :**

recherche non invasive de l'atteinte myocardique (valeur pronostique importante)

### Atteinte abdominale:

- mégacalicosose rénale
- infiltration bilatérale des fascias péri-rénaux

*(pancréatite aiguë, amylose rétropéritonéale plus exceptionnellement)*

“aspect chevelu” de la graisse périrénale

### Atteinte médiastinale:

engainement vasculaire périaortique  
parfois épanchement péricardique.

### Atteinte pulmonaire (rare):

tableau de fibrose bilatérale atteinte infiltration typiquement  
interstitielle sous-pleurale et périlobulaire  
prédominante des lobes supérieurs

### Atteinte neurologique:

infiltration médullaire ou leptoméningée rehaussée après injection de produit de contraste  
peuvent simuler

une histiocytose langerhansienne ou un méningiome.

*lésions intra-axiales du tronc cérébral ou de la substance blanche profonde  
(exceptionnellement)*

Atteinte rétro-orbitaire avec un rehaussement intense peut simuler une pseudo-tumeur  
inflammatoire de l'orbite.

### Atteinte sinusienne:

simulant une sinusite chronique avec un épaississement important des parois osseuses.