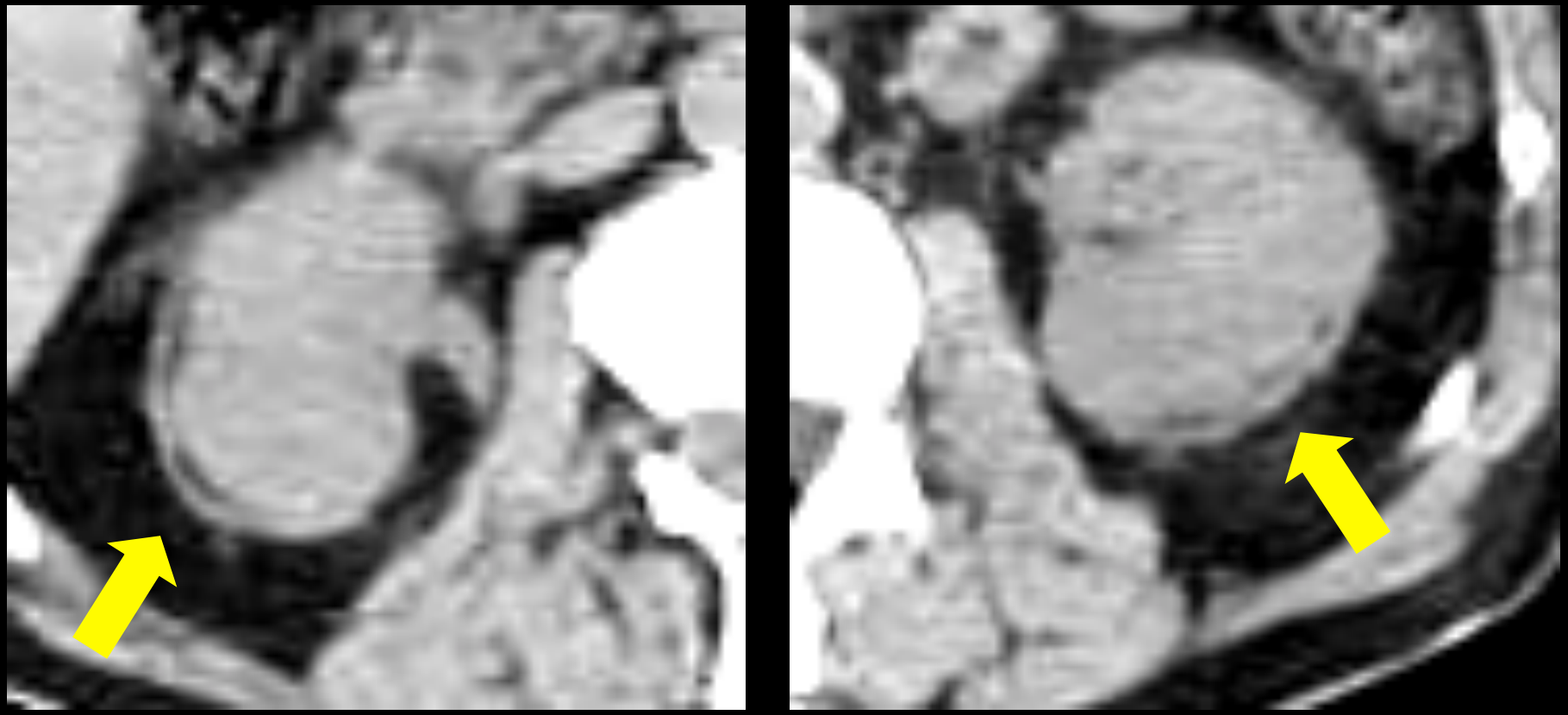
homme 59 ans ,baisse de l'état général ; principales anomalies observées

Infiltration péri aortique ; épanchement péricardique

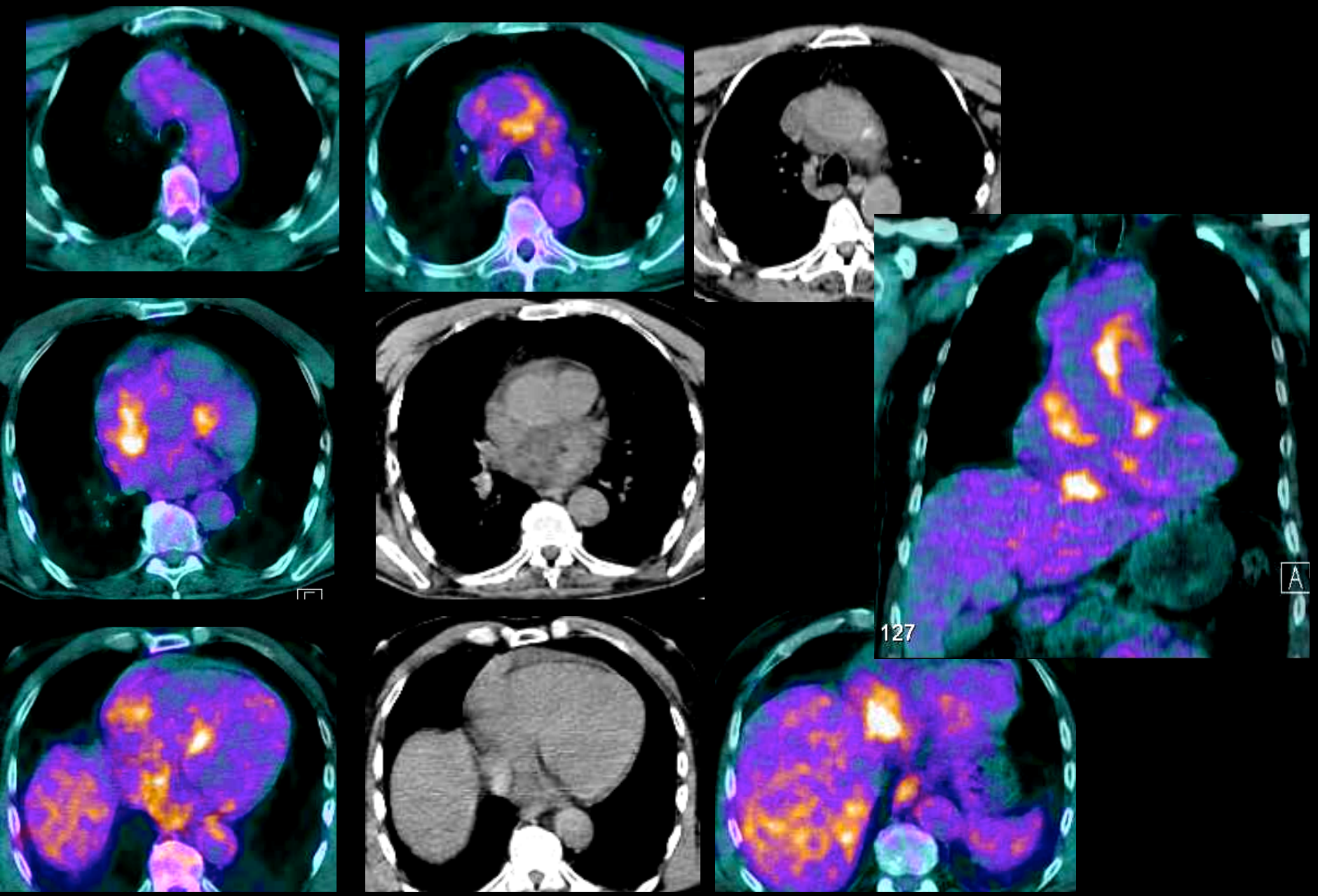
COLIGNON Nikias (IHN)

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

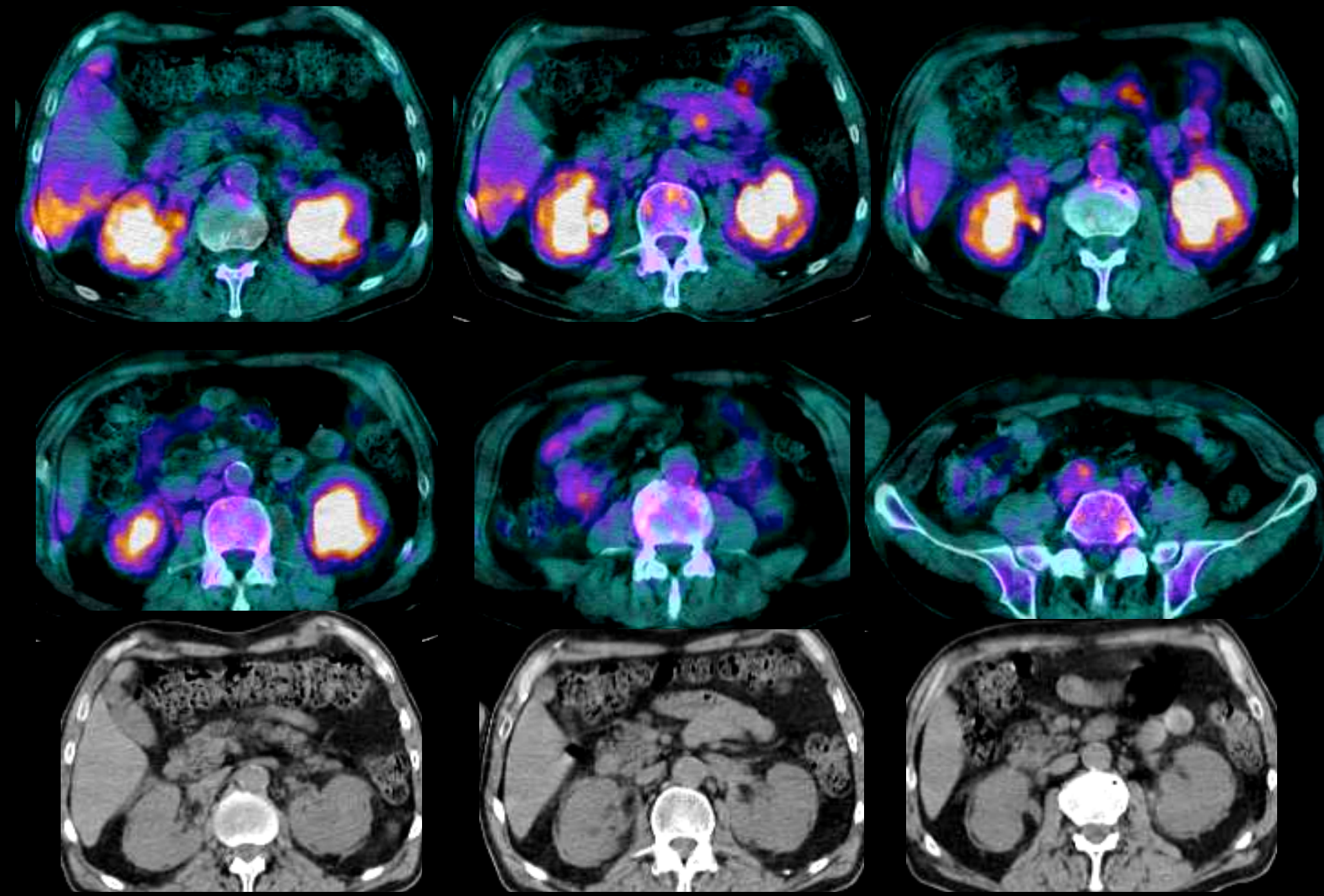
Infiltration bilatérale des fascia péri rénaux



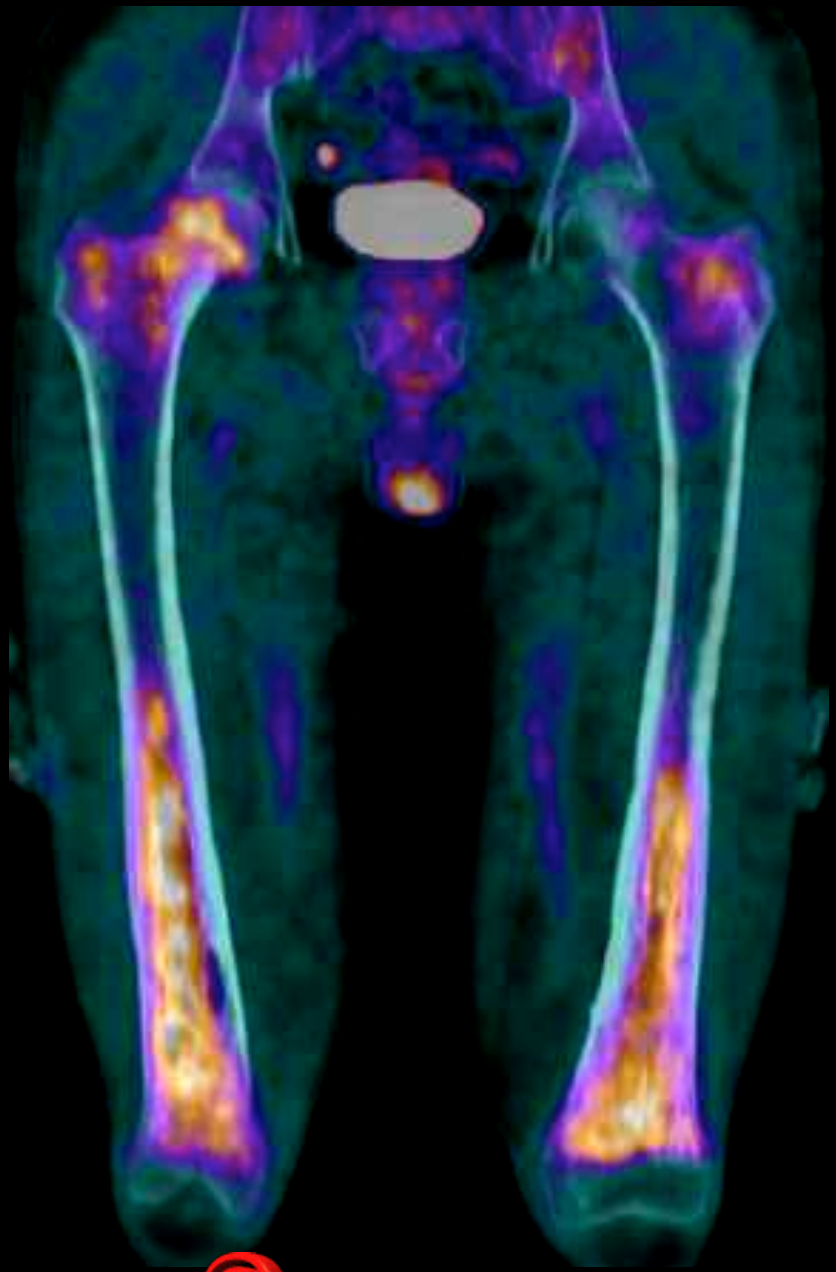
Infiltration bilatérale des fascia péri rénaux



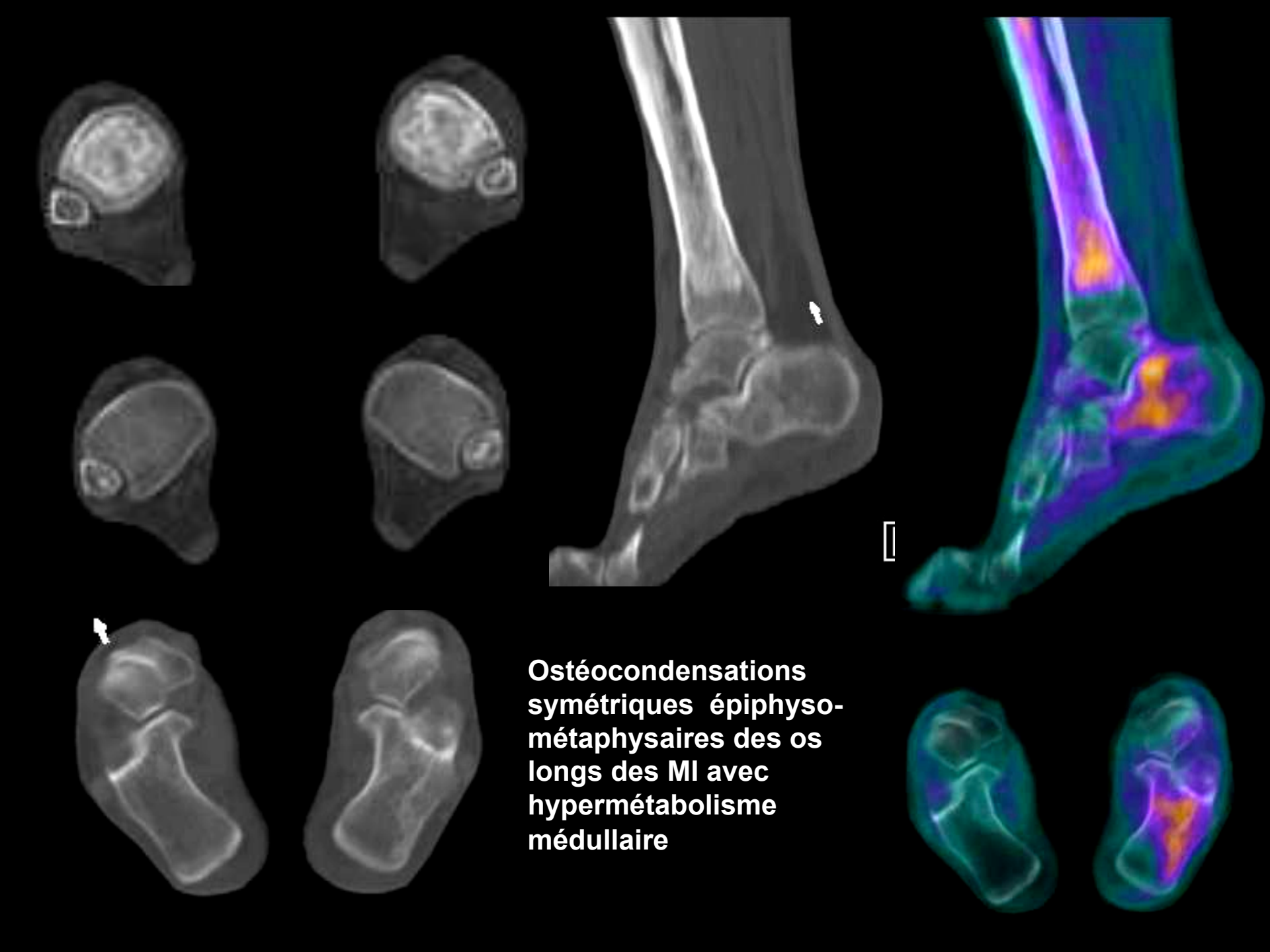
Le PET CT au 18 FDG confirme le caractère hypermétabolique des anomalies péiaortiques et péricardiques



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



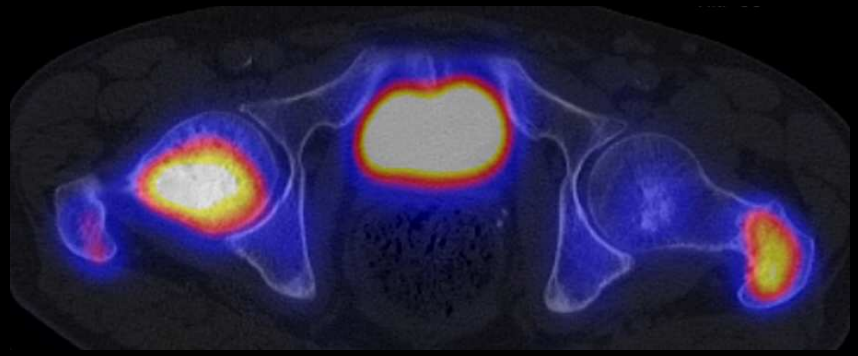
Mais ici tout s'éclaire ! Un diagnostic , un seul ! ! ! ! !

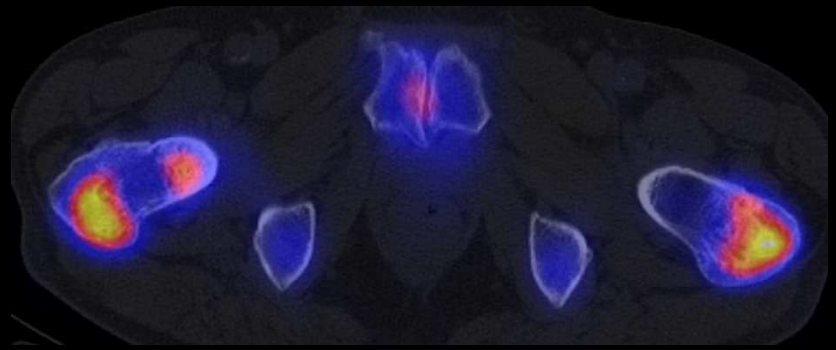


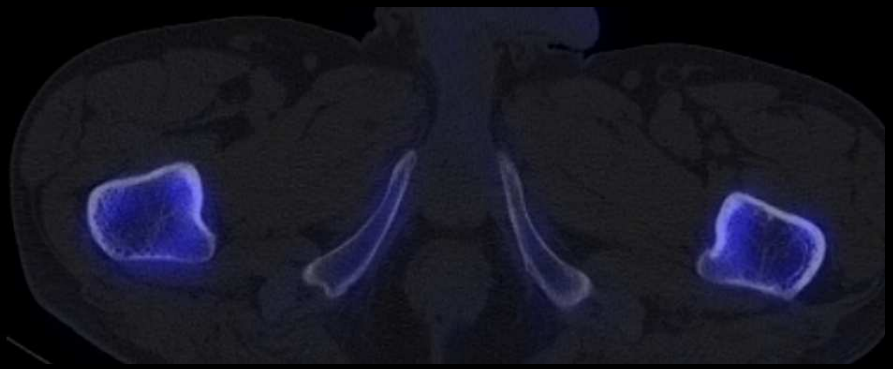
Ostéocondensations symétriques épiphyso-métaphysaires des os longs des MI avec hypermétabolisme médullaire

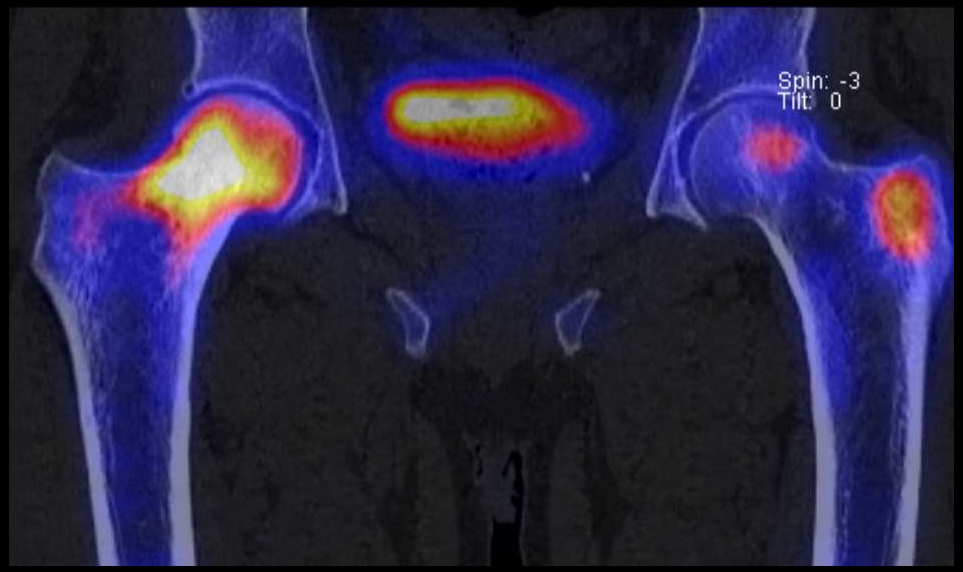
La scintigraphie aux diphosphonates marqués au ^{99m}Tc montre elle aussi des images pathognomoniques ("à la tante Minnie" !)

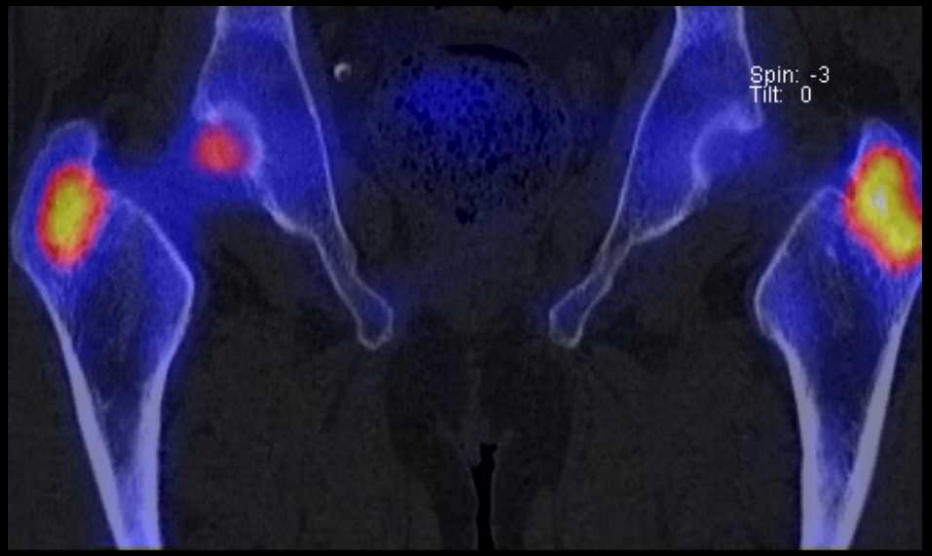
Détail des ostéocondensations épiphyso-métaphysaires coxo-fémorales



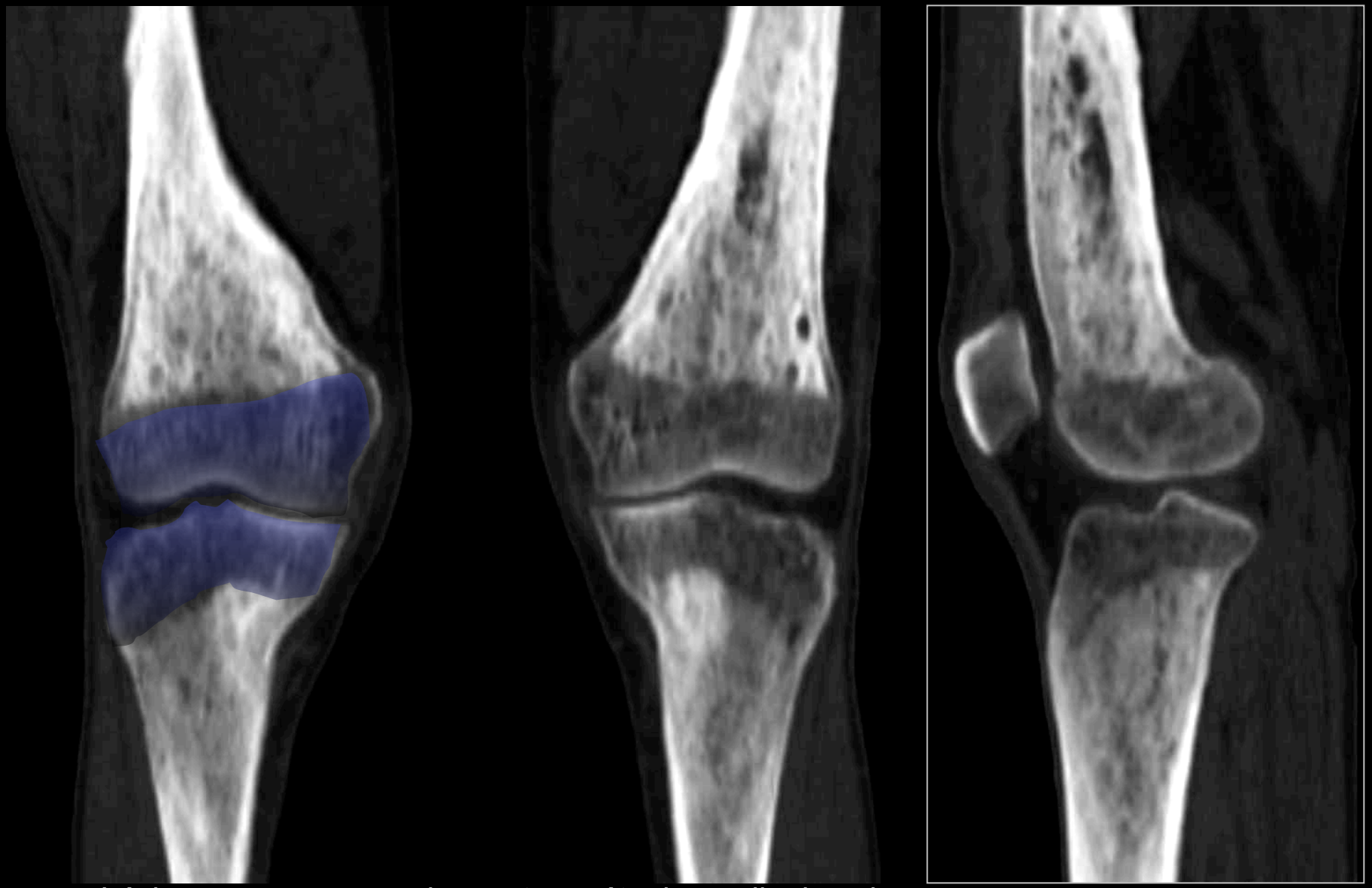




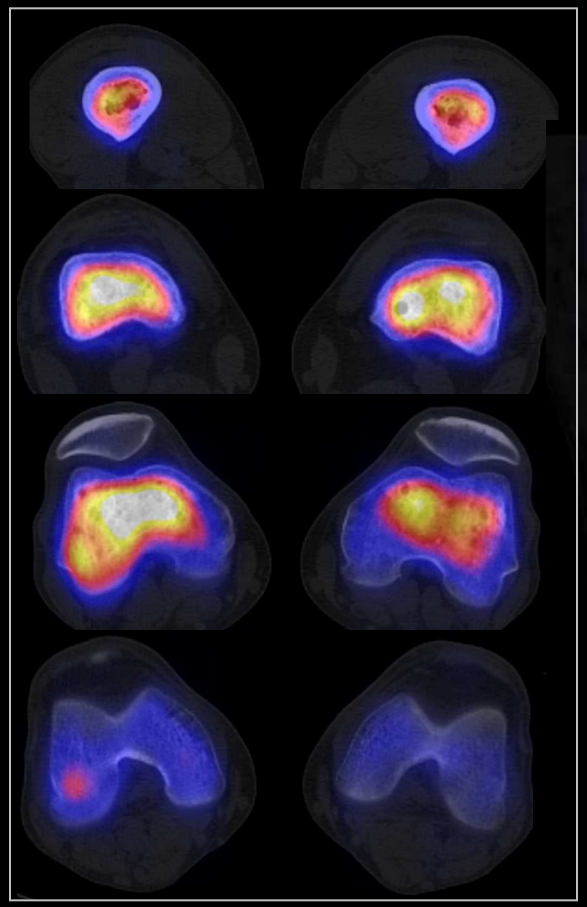


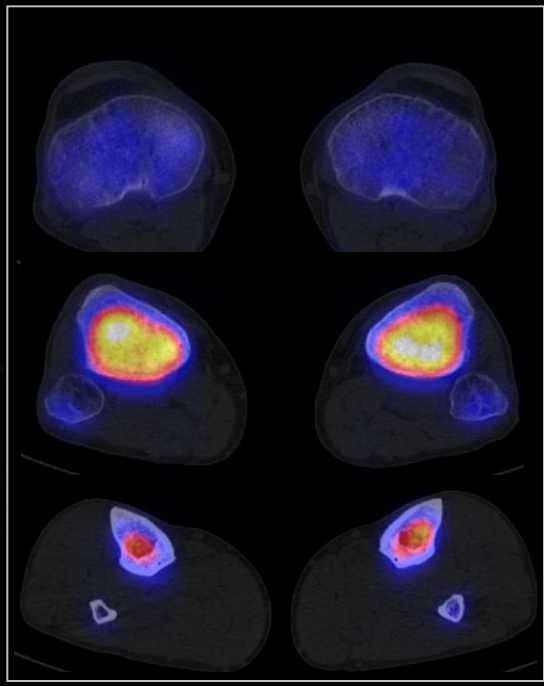


SPECT aux diphosphonates marqués



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:

- mégacalicose 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.