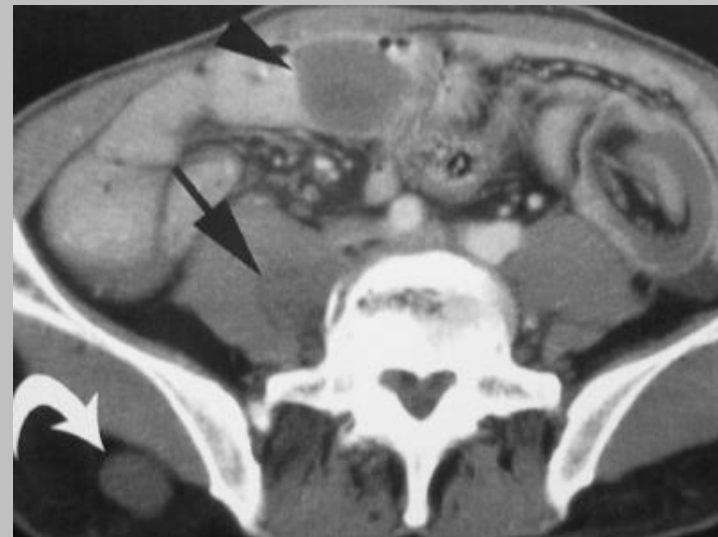
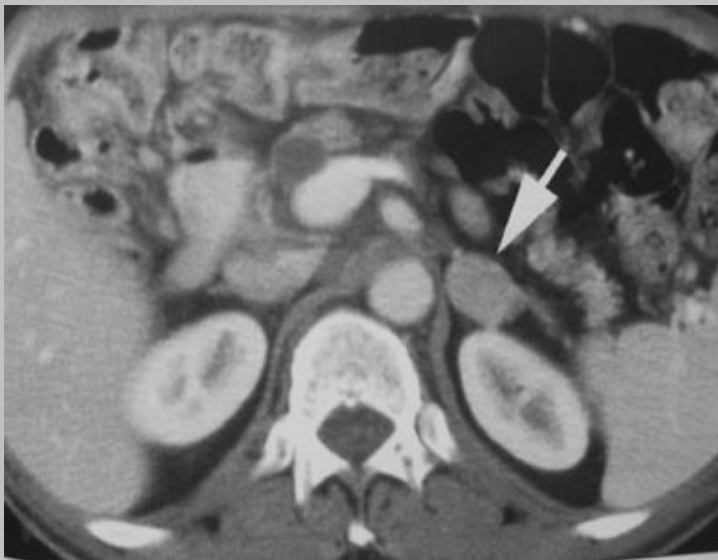
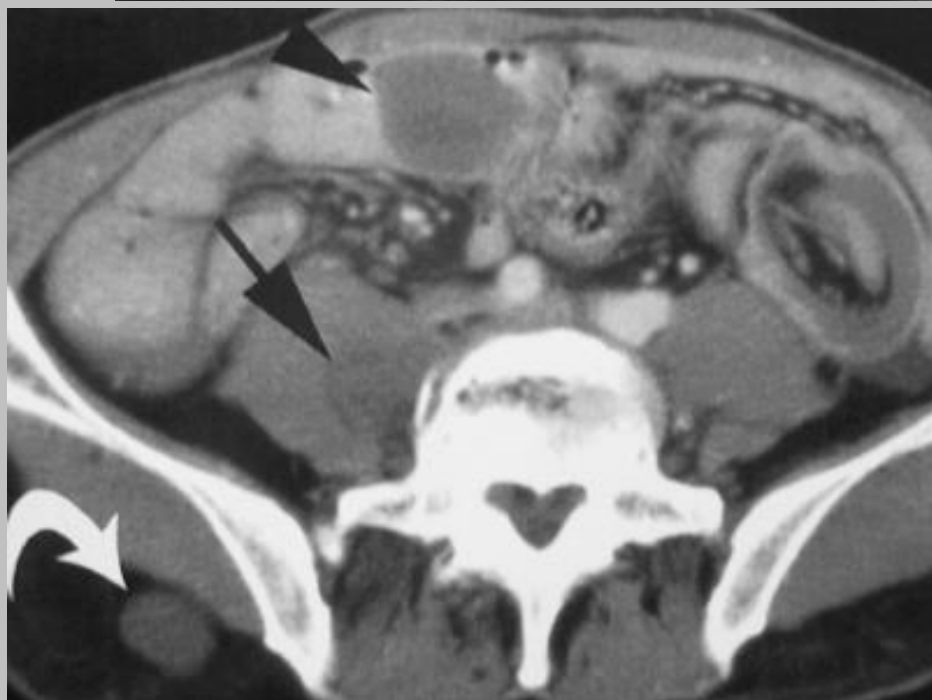
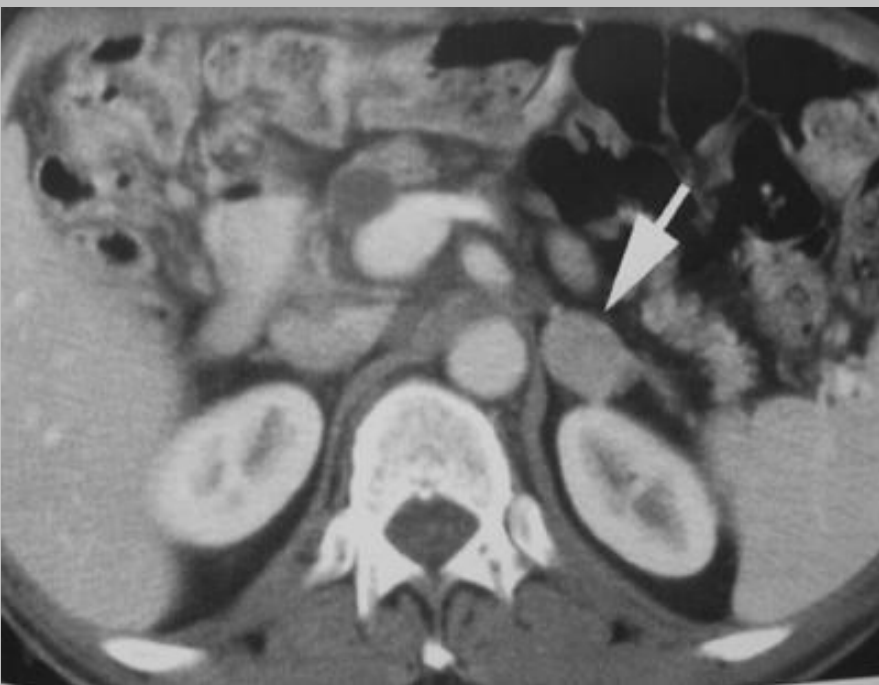


# Quiz

- homme de 52 ans
- pathologie familiale



**GIST multiples,  
phéochromocytome et  
névrome rétropéritonéal dans  
une NF1**



# Questions pour un champion

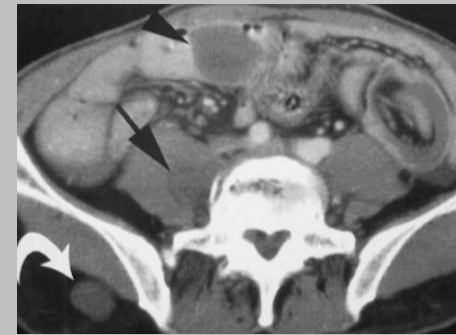
Citer 5 autres manifestations abdominales  
de la NF1



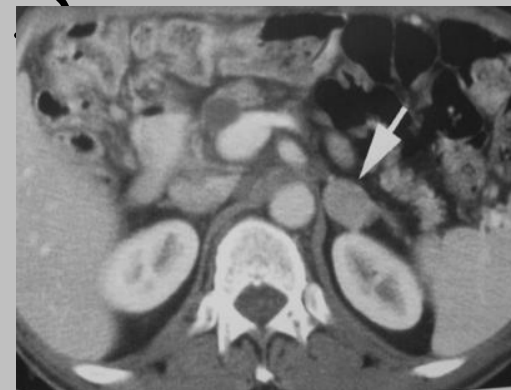
*Ref : AJR, Levy et al, 183, 1629-1636, dec 2004*



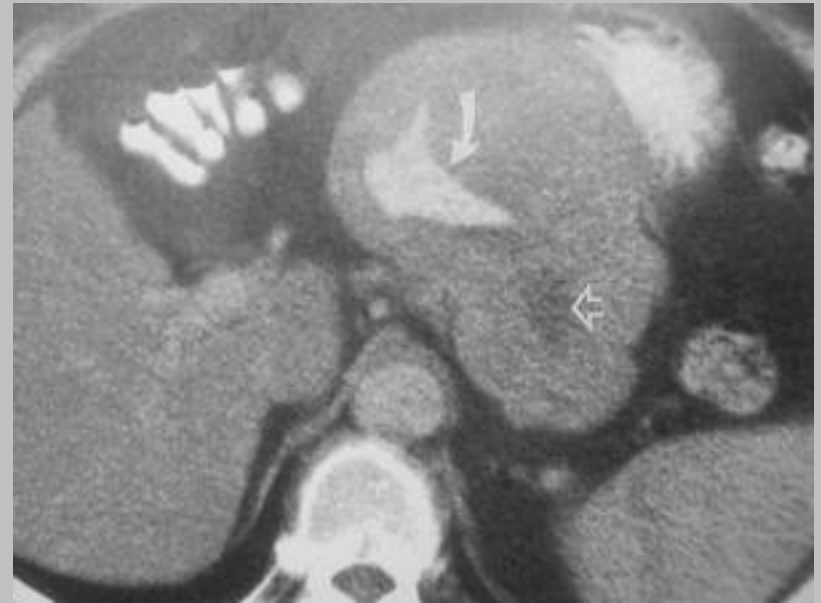
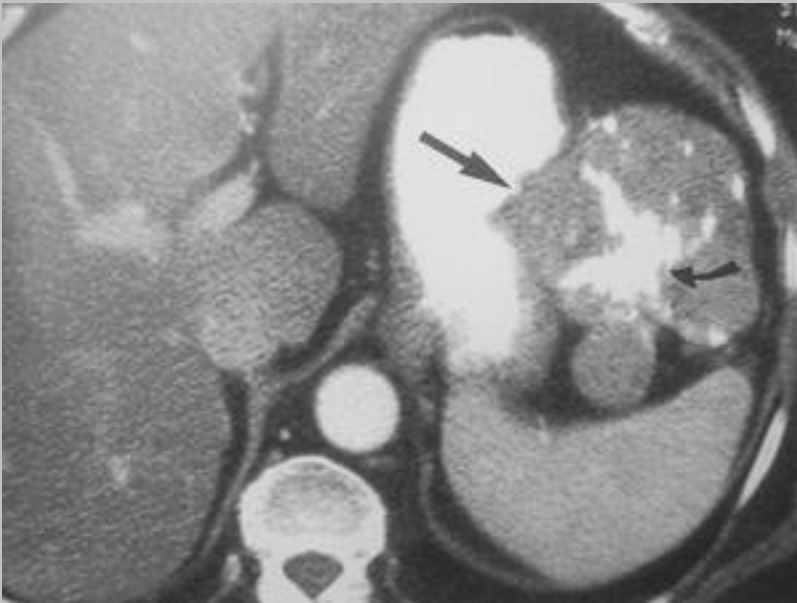
## multiples manifestations abdominales de la NF1

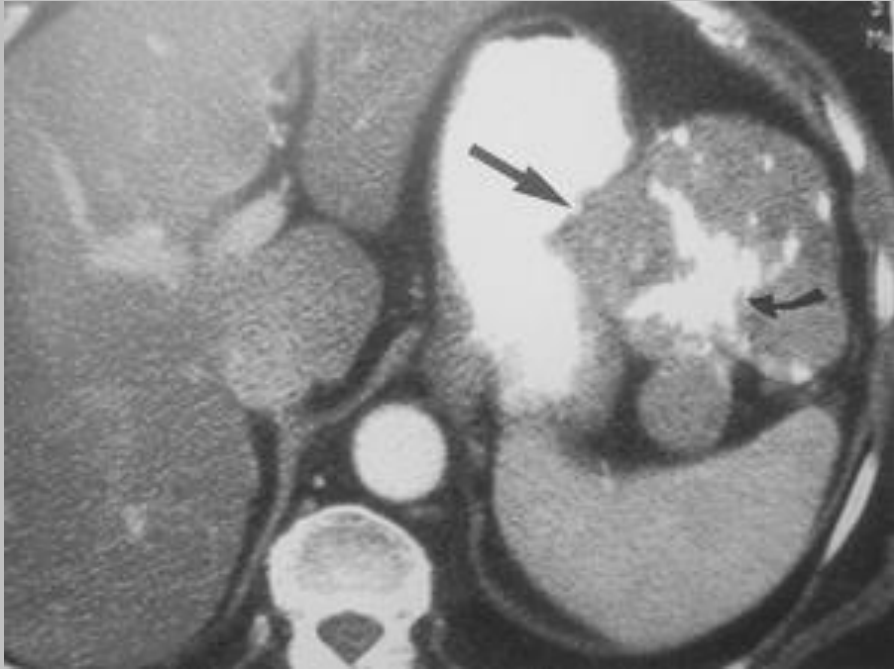


- **tumeurs intestinales** : neurofibrome +++ ,  
adénocarcinome du grêle, tumeur carcinoïde, GIST
- **phéochromocytome, neurofibrosarcome, -**  
**ganglioneurome, ganglioneuromatose**
- **neuroblastome, néphroblastome**
- **névrome plexiforme** (mésentérique, périportal,
- **rhabdomyosarcome urogénital**
- **splénomégalie** syndrome myélodysplasique  
(leucémie, monosomie 7)

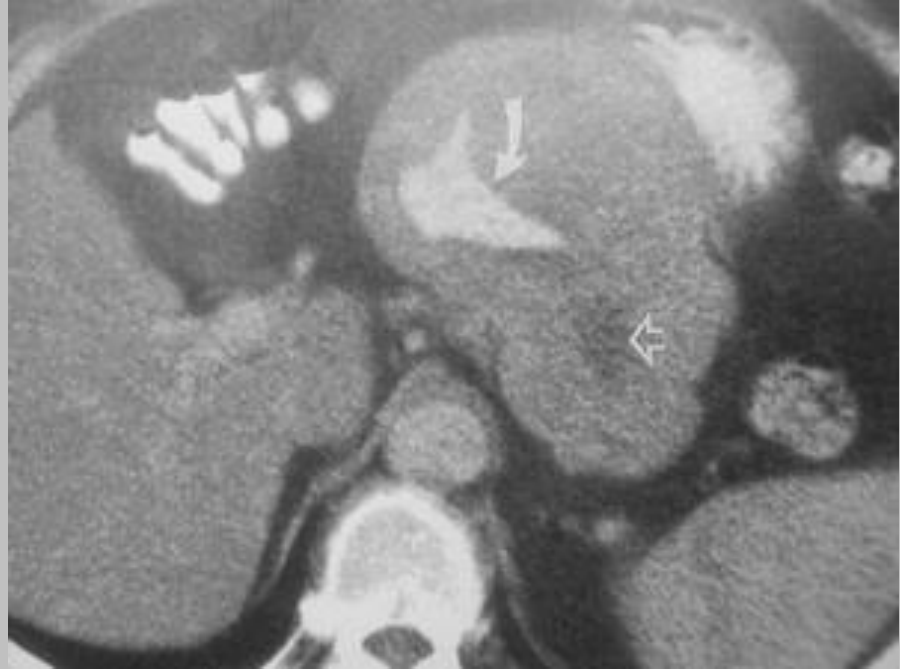


**Quiz** : deux tumeurs gastriques de même nature ??





calcifications  
massives

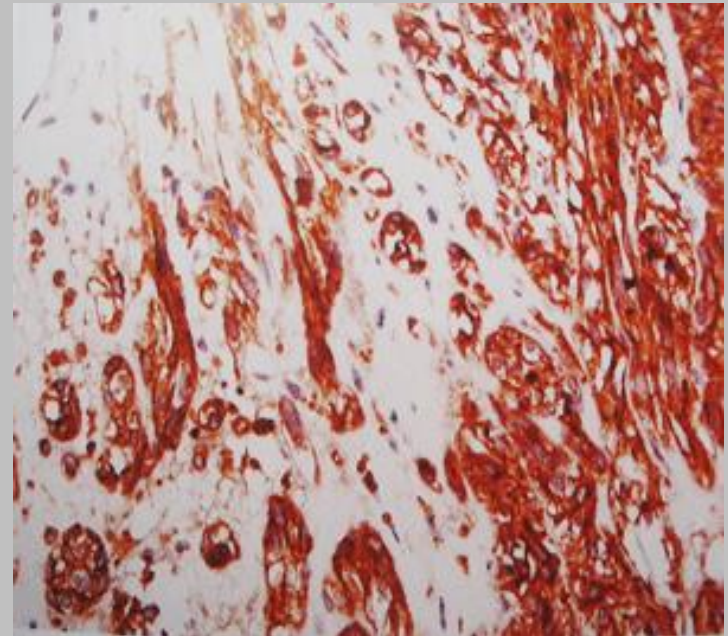


hémorragie active

# formes atypiques de **GIST**

immunohistochimie +++

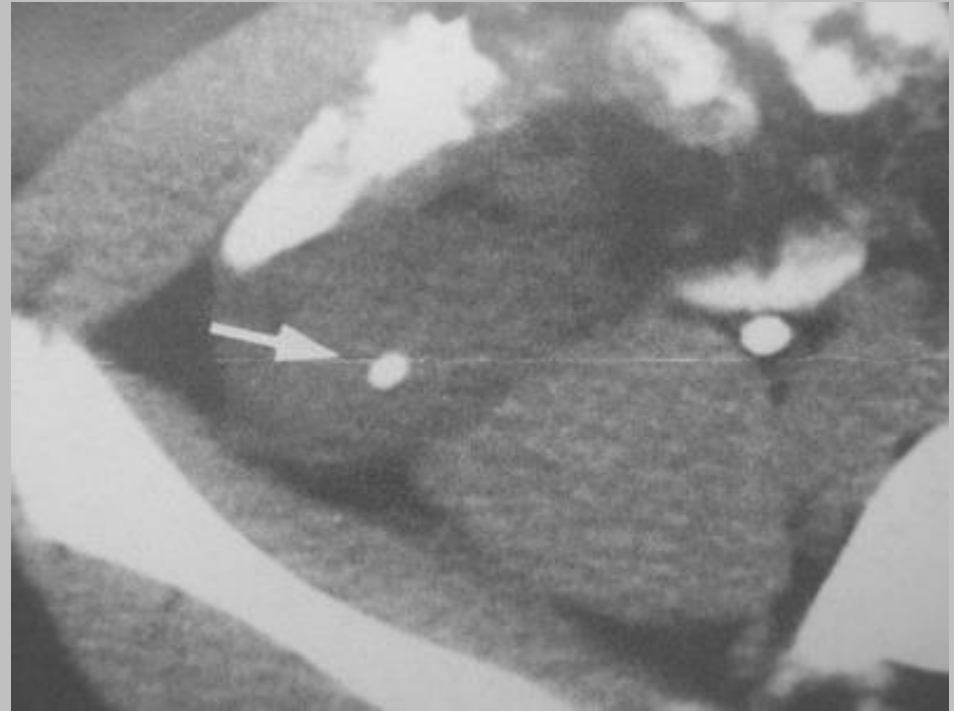
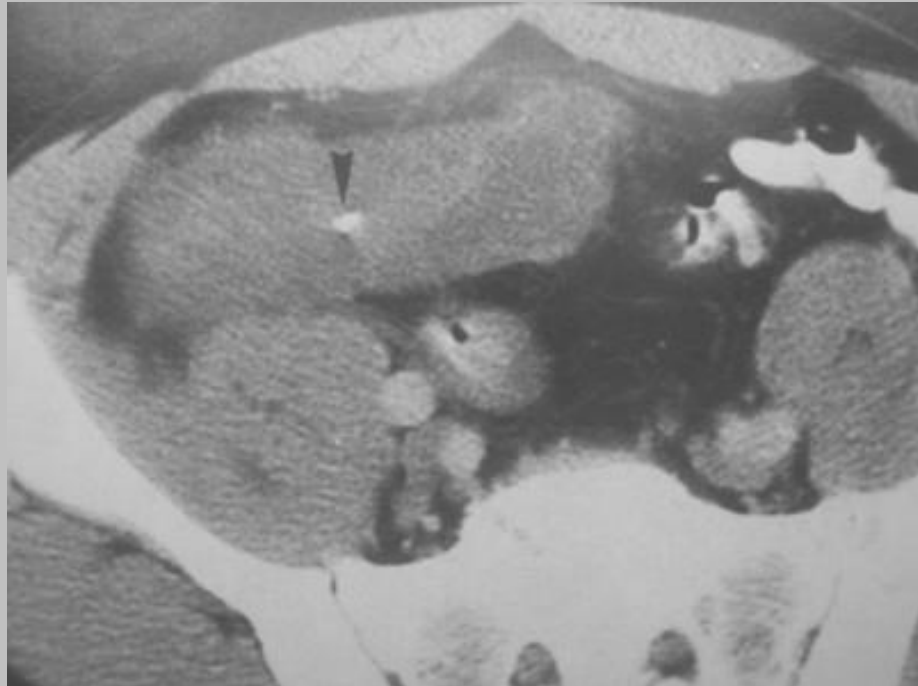
C-kit : est-il spécifique ?



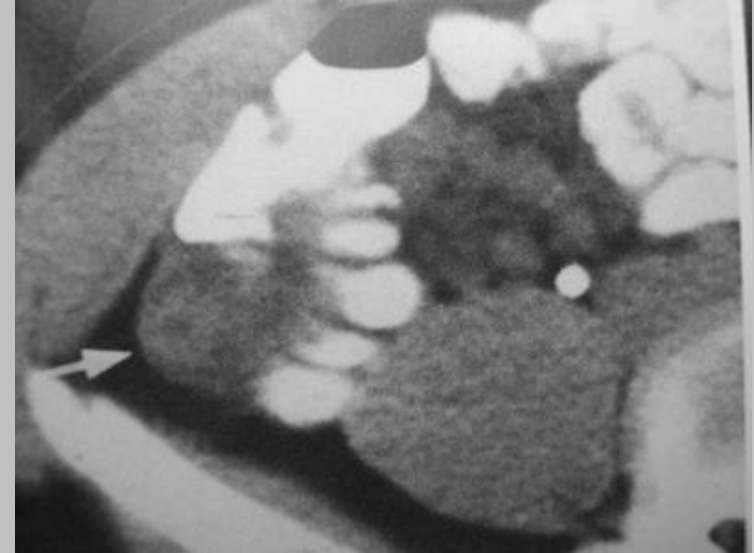
**Non**, le C-kit est également exprimé par les localisations intestinales du mélanome

Ref : radiographics 2003, Levy et al,23, p 283-304

# Quiz : syndrome appendiculaire depuis plusieurs mois



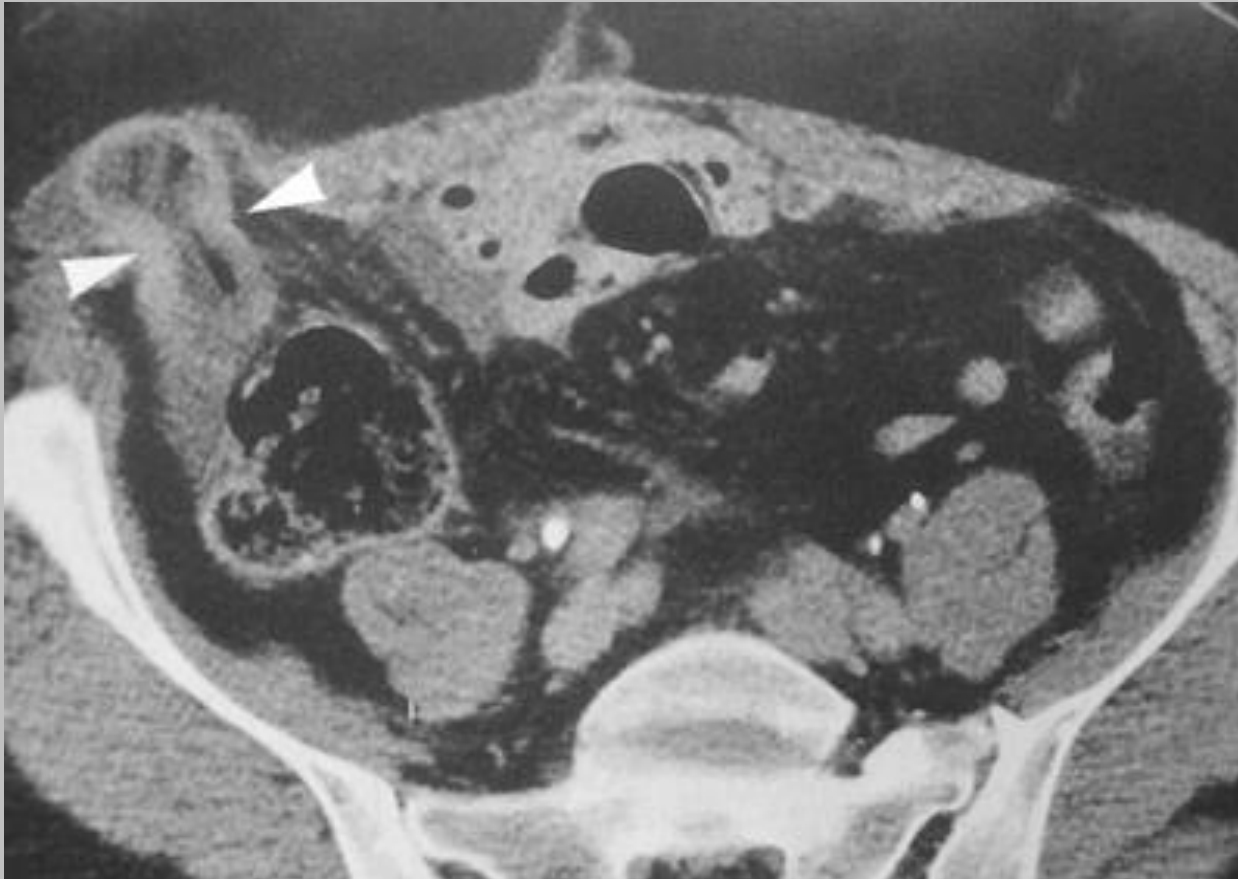
# appendicite granulomateuse



- 0,3 à 0,9% des appendicectomies
- infiltration **pseudotumorale** caecale, adp satellite
- **stercolithe +++**

*Ref : abd imaging, Zissin et al, 2003, 28, 280-283*

# Quiz :



de quelle hernie s'agit-il

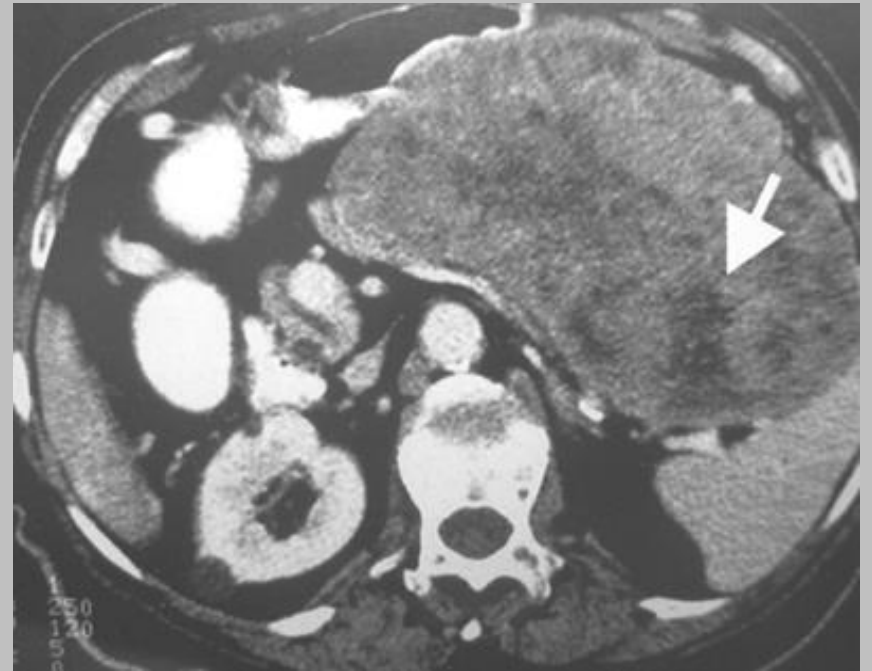


# hernie spiegelhelienne ( para rectale )

- **linea semi-lunaris** :  
selon Van der Spieghel : anatomiste danois du XVI siècle
- entre la partie charnue et l'aponévrose antérieure du muscle transverse
- toujours **sous-ombilicale**
- **risque d'étranglement** ++ (orifice petit ),
- **forme étendue pseudotumorale** ou "rampante" sous l'aponévrose antérieure du muscle transverse (Afrique ++)

*Ref : Abd Imaging, Delabrousse et al, 2003, 28, 257-266*

# Quiz :



biopsie : C KIT négatif !



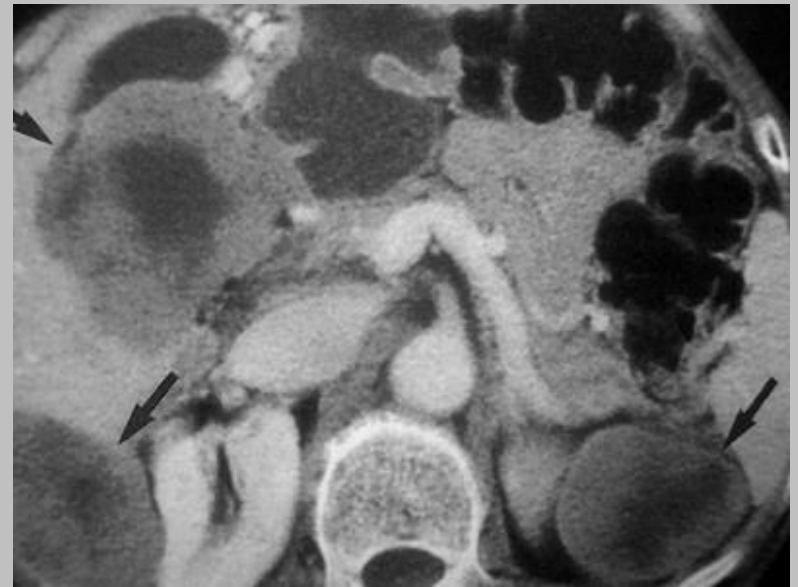
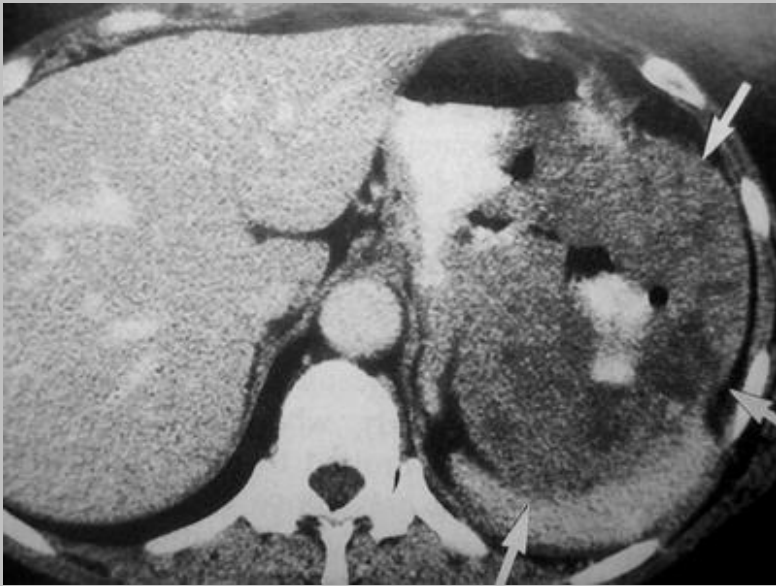
# léiomyosarcome gastrique

- sans expression du C-kit
- il s'agit le plus souvent de léiomyosarcome de l'œsophage et du rectum
- Dg diff : tumeur stromale (GIST) +++

*Ref : Journal de Radiologie, 2004, Karila-Cohen et al, 85 : 1993-1997*

# un mode d'extension particulier :

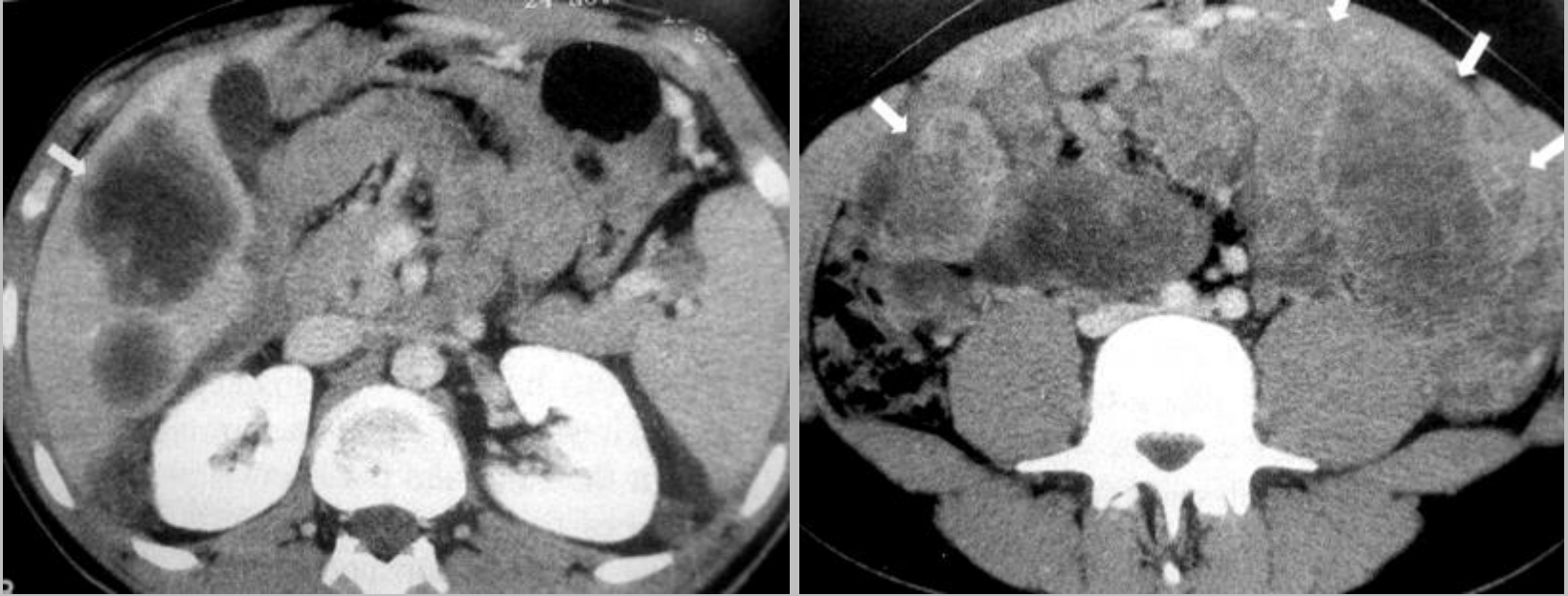
la léiomyosarcomatose péritonéale (parfois primitive)



simulant une tumeur à cellules rondes (PNET abdominale),  
une carcinomatose péritonéale d'origine ovarienne  
ou des rhabdomyosarcomes multiples (SIDA).

Ref : Radiology, Rhatal, 2003, 227 : 385-390

## exemple de "tumeurs abdominales à petites cellules rondes"



groupe de tumeurs indifférenciées avec des caractéristiques immunohistochimiques proches regroupant des tumeurs très variées :

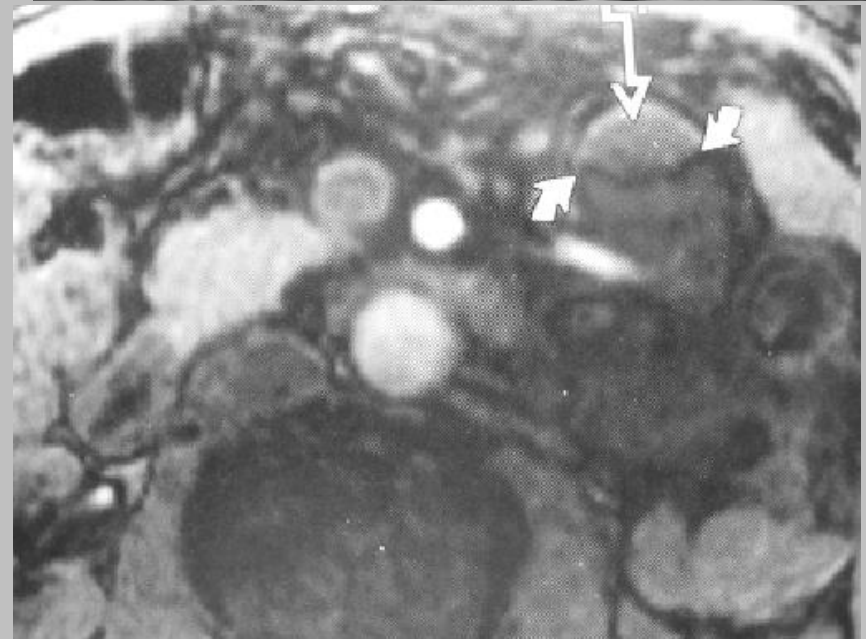
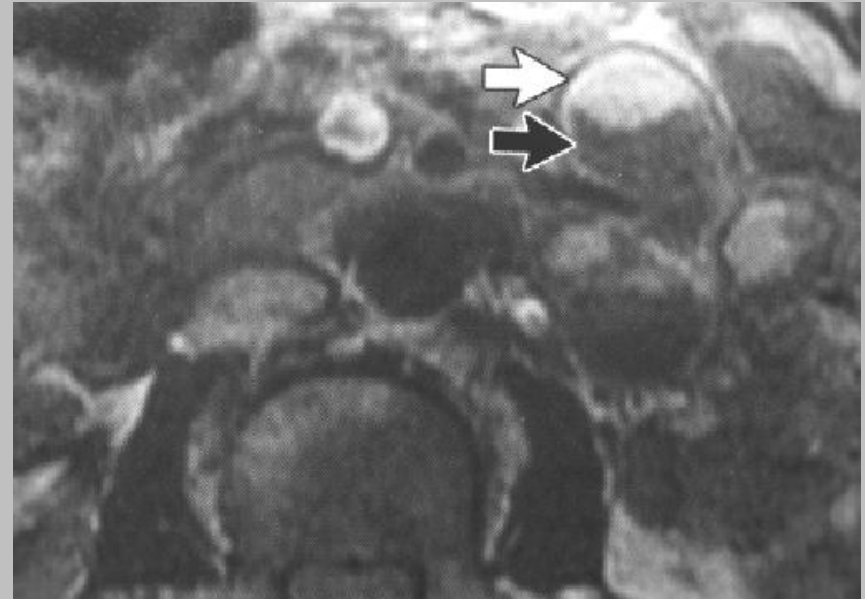
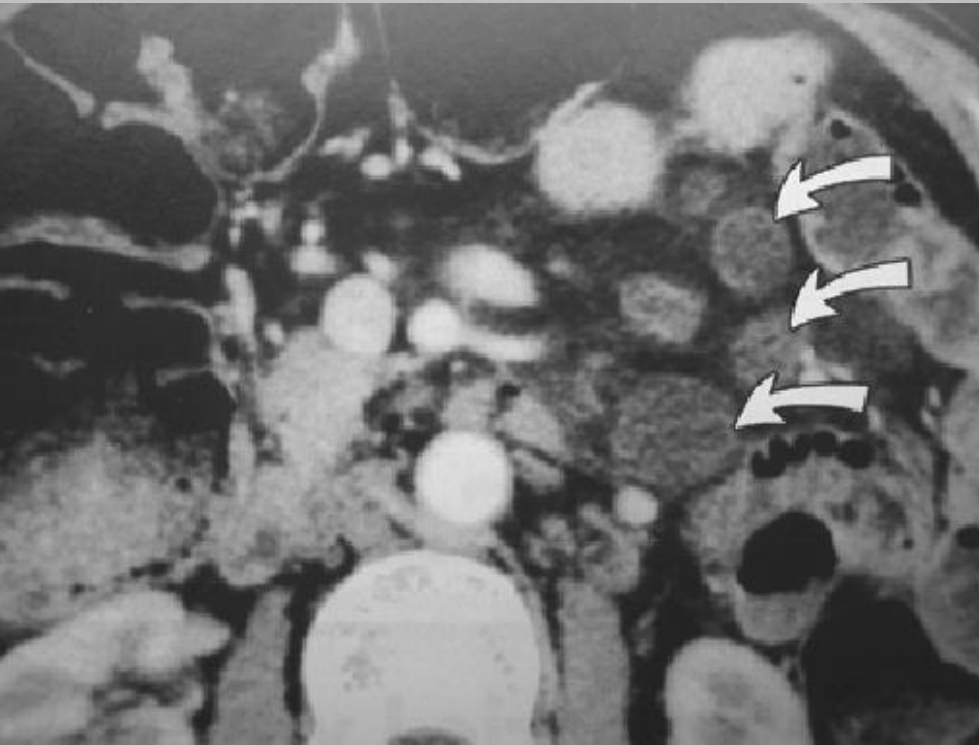
le rhabdomyosarcome alvéolaire,

le **sarcome d'Ewing (PNET)** ou certains lymphomes,

mais aussi le neuroblastome, le néphroblastome blastématique,

la tumeur rhabdoïde, certaines tumeurs desmoplastiques,

# Quiz : des adp mésentériques très atypiques



aspect cavitaire avec une bien curieuse "image de niveau"...

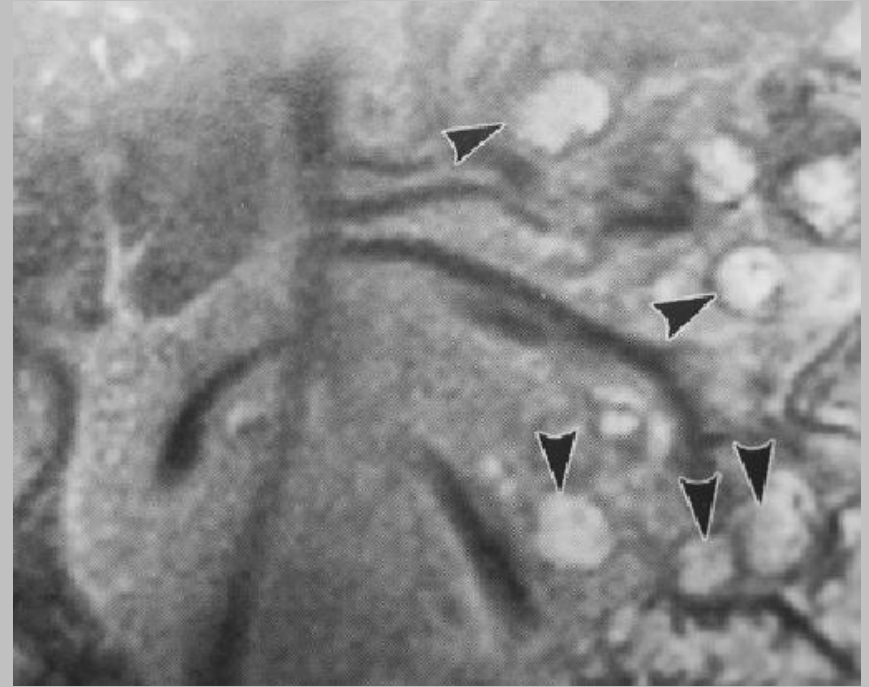


# syndrome de cavitation ganglionnaire mésentérique

"syndrome de Matuchansky"

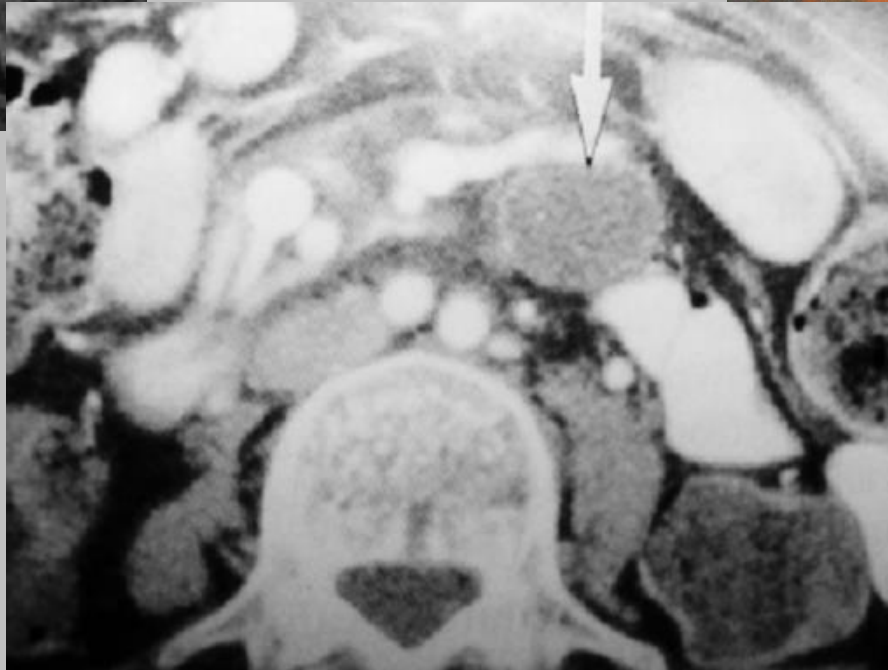
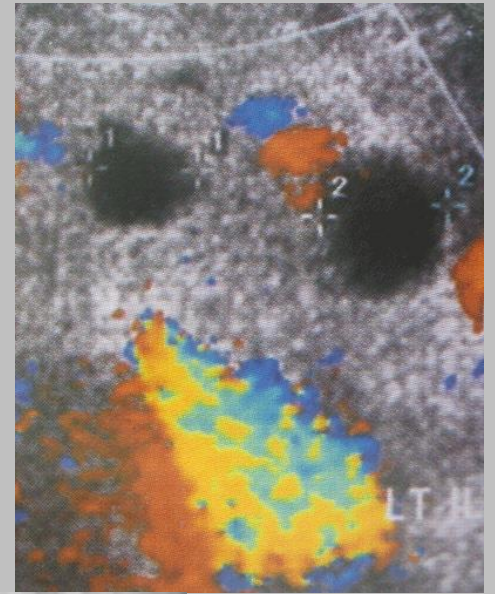
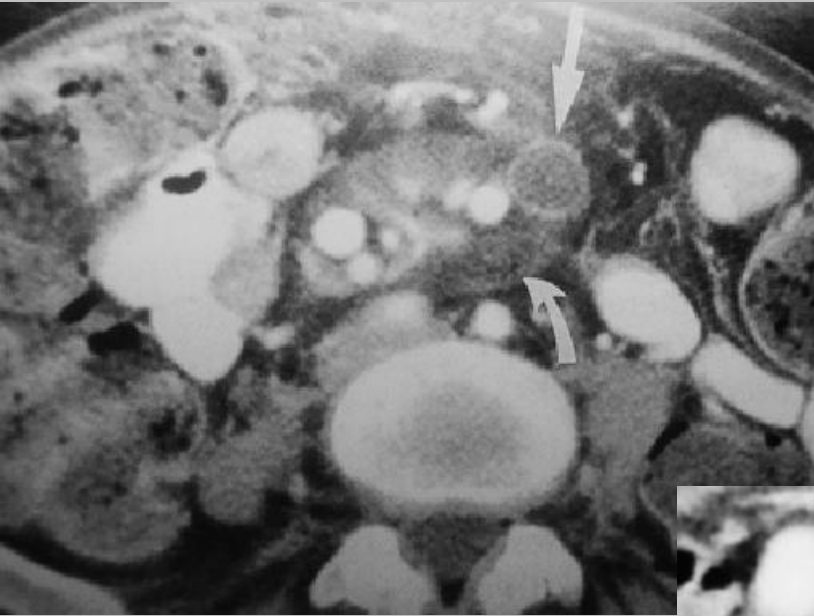


forme de **maladie coeliaque** de  
**mauvais pronostic (50% mortalité)**  
**cachexie, infections intercurrentes**  
**(hyposplénisme : corps de Howell Joly)**



*Ref : AJR nov 2004, 183, 1375-1377, Huppert et al*

# autre exemple



*Ref : Radiology, 2003,228 : 172-177,Huppert et al*

# Question pour un champion

parmi les anomalies suivantes , quelles sont celles qui ne sont pas décrites dans la maladie coeliaque



1. élargissement du diamètre intestinal
2. raréfaction du plissement jéjunal
3. grêle inversé
4. invagination fonctionnelle
5. atrophie splénique
6. sténose intestinale
7. élargissement de la veine mésentérique sup
8. cavitation ganglionnaire
9. ascite
10. épaissement pariétal intestinal

# toutes ces anomalies sont bien décrites dans la maladie coeliaque

1. élargissement du diamètre intestinal (**hypotonie**)
2. raréfaction du plissement jéjunal (**atrophie villositaire**)
3. grêle inversé (**jéjunisation iléale**)
4. invagination fonctionnelle

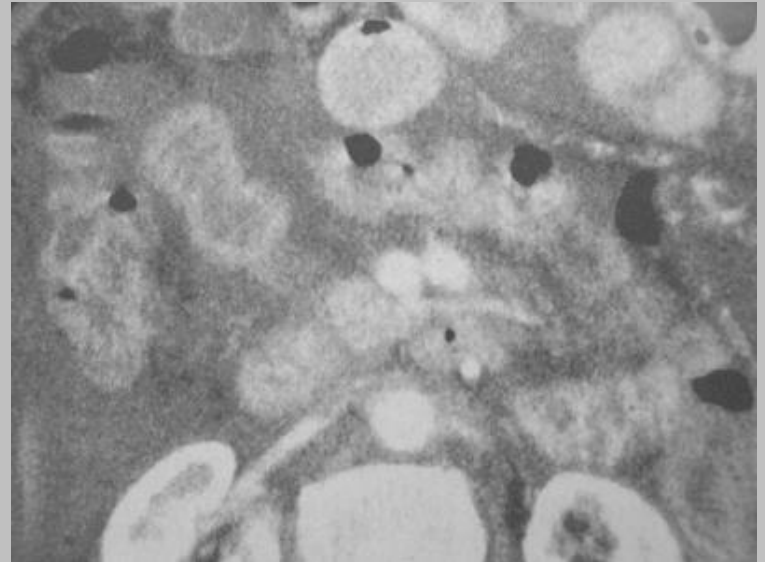
1. atrophie splénique (forme étiologique de l'asplénie fonctionnelle ou « hyposplénisme »)
2. cavitation ganglionnaire
3. sténose intestinale : lymphome (\*) ou jéjuno-iléite ulcéreuse bénigne, et ADK du grêle (7%)
4. ascite
5. épaissement pariétal intestinal
6. élargissement de la veine mésentérique sup

☺ lymphome T intestinal invasif (EATL enteropathy associated-T-cell lymphoma) multifocal jéjunal et iléal + localisations extradiigestives fréquentes

# une autre forme radiologique atypique



+



ascite et épaissement de  
la paroi intestinale  
(hypoprotéinémie)

élargissement de la VMS :  
constatation ancienne décrite en  
angiographie (possible témoin  
d'une augmentation des flux à  
travers la paroi intestinale)

*Ref : abdo Imaging, 2004, Moser et al, 29 : 15-17*

# Question pour un champion

parmi ces manifestations extra-intestinales  
,quelles sont celles qui peuvent être rencontrées  
dans la maladie coeliaque



- une cardiomégalie
- des calcifications cérébrales
- une cytolyse hépatique
- une thrombose veineuse
- une ataxie
- une trisomie 21
- une alopecie

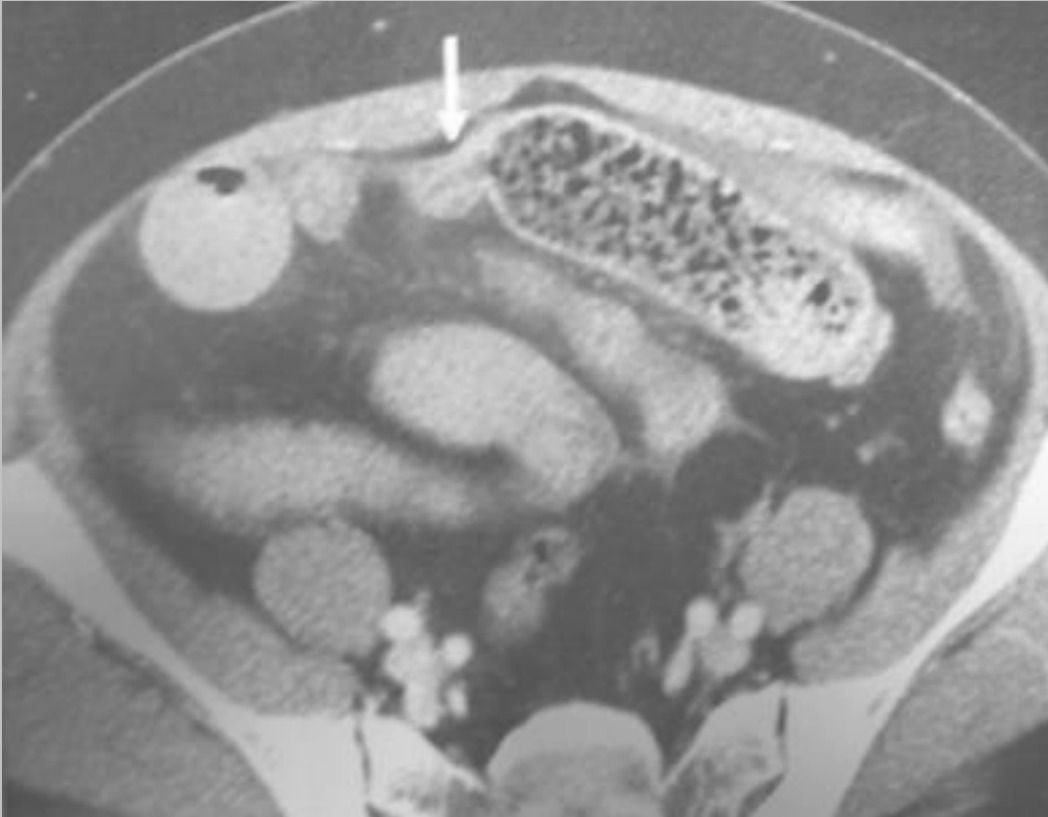
# toutes les réponses sont exactes

- **cardiomégalie** : possible cardiomyopathie dilatée
- **calcifications cérébrales occipitales (corticales)** : **épilepsie**  
partielle ou généralisée
- **cytolyse hépatique (10% : hépatite aspécifique)** : fréquent motif de consultation, parfois isolée (**forme sèche** de la maladie coeliaque sans diarrhée; possible constipation)

# toutes les réponses sont exactes

- thrombose veineuse : déficit magnésien
- ataxie : ataxie au gluten (atrophie vermiennne)
- trisomie 21 : risque accru de maladie coeliaque
- alopecie : soit careentielle (déficit en Zinc) soit dysimmunitaire (« alopecia areata »)

# Quiz : syndrome sub-occlusif



Quel est ce signe radiologique "en vogue"

Quelle en est la principale cause



"pseudo feces sign": contenu hétérogène de la lumière du grêle, semblable au contenu granité du caeco-ascendant  
essentiellement lié à une stase subaiguë



- adhérences (50%) +++
- maladie de Crohn
- iléus biliaire
- tumeur
- hernie
- mais aussi diverticules duodénaux et diverticulose jéjunale

Ref : AJR nov 2004, 183 : 1361-1366, Lazarus et al

# deux questions pour un champion à propos du « feces sign »

Citer une forme étiologique non obstructive du « feces sign » chez l'enfant ?



mucoviscidose :

"équivalent" de l'iléus méconial"

Citer deux principaux diagnostics différentiel du « feces sign »



- le bézoard

- la migration intestinale d'un textilome

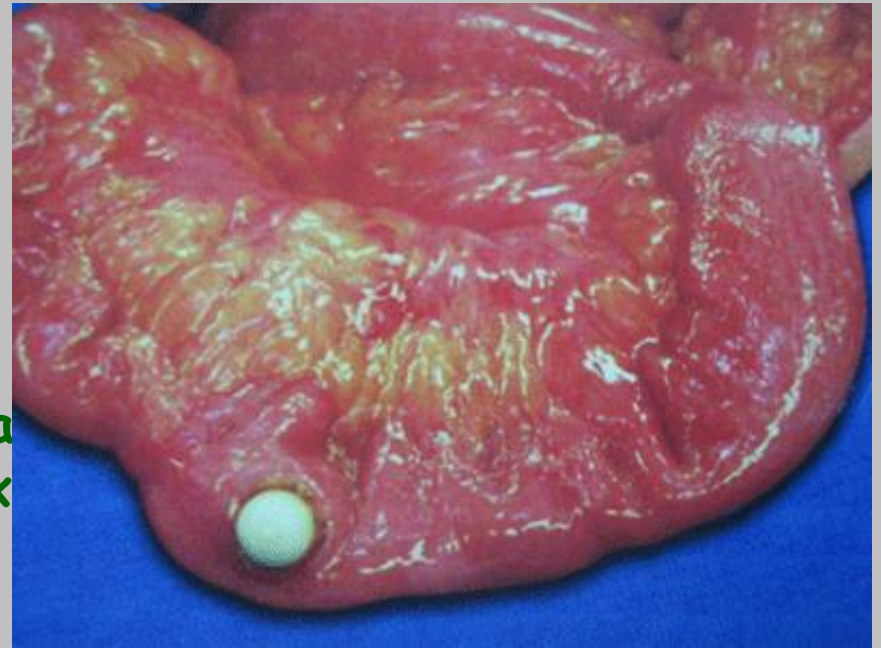
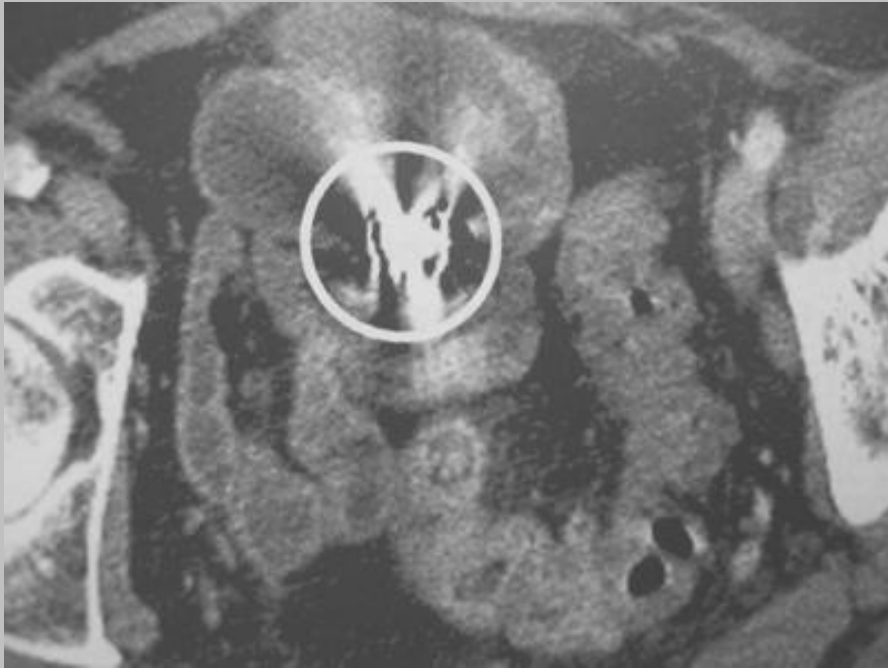
# Question pour un champion

Citer 5 causes de sténose du grêle non tumorales,  
en dehors des brides et des adhérences

# sténose du grêle non tumorale

- brides, adhérences
- maladie de Crohn
- iâtrogène +++
  - chlorure de potassium, 5 FU
  - post-radique
  - AINS
  - post-embolisation
- tuberculose
- vascularite : Behçet, LEAD, PAN, toxicomanie....
- maladie de Jeffries (entérie ulcéreuse et sténosante)
- maladie coeliaque compliquée,
- hernie interne, .....

# anémie ferriprive chez un patient sous AINS

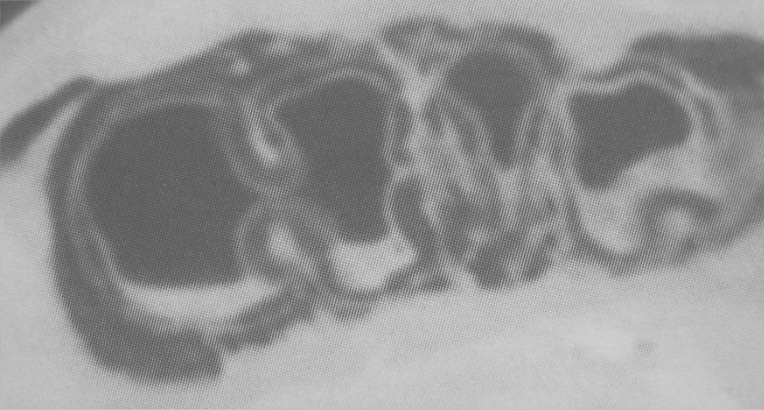


Comment s'appelle la maladie liée à la formation de diaphragmes intestinaux secondaires aux AINS ?

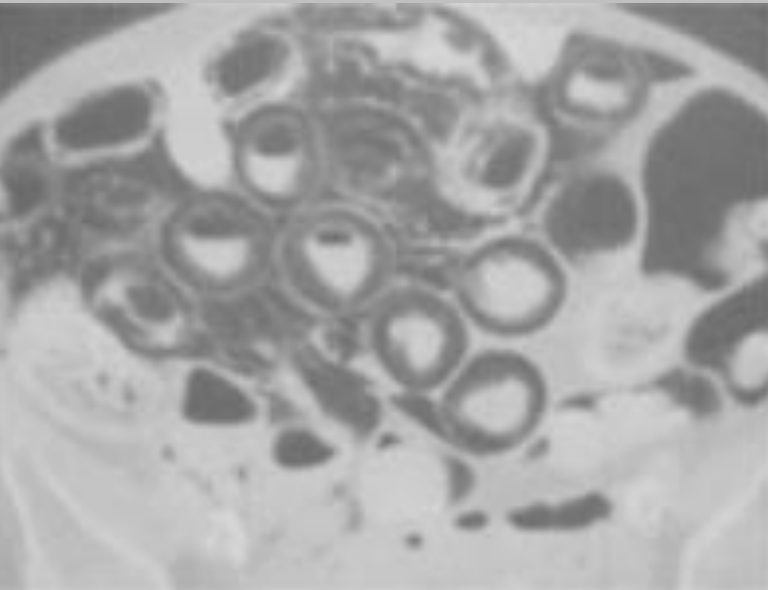
# "maladie de Bjarnason"

- muqueuse souvent normale en dehors des ulcérations ou de foyers hémorragiques localisés
- les membranes seraient la conséquence des ulcérations
- clinique : diarrhée chronique, douleur abdominale, fièvre, sd subocclusif
- biologie : anémie, hypoalbuminémie parfois sévère

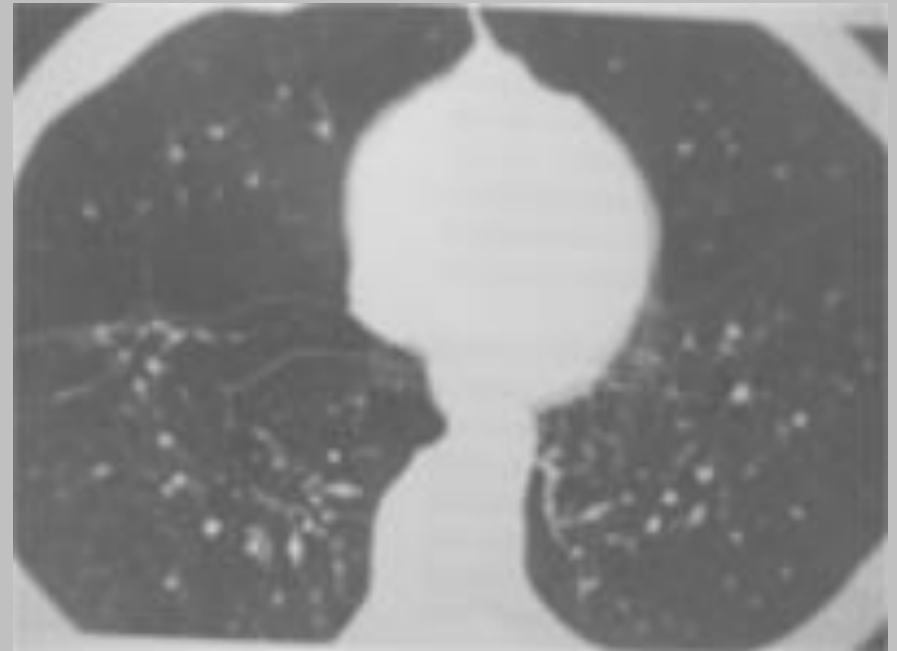
# dissection aérique pariétale associée ou non à un pneumopéritoine



emphysème panacinaire



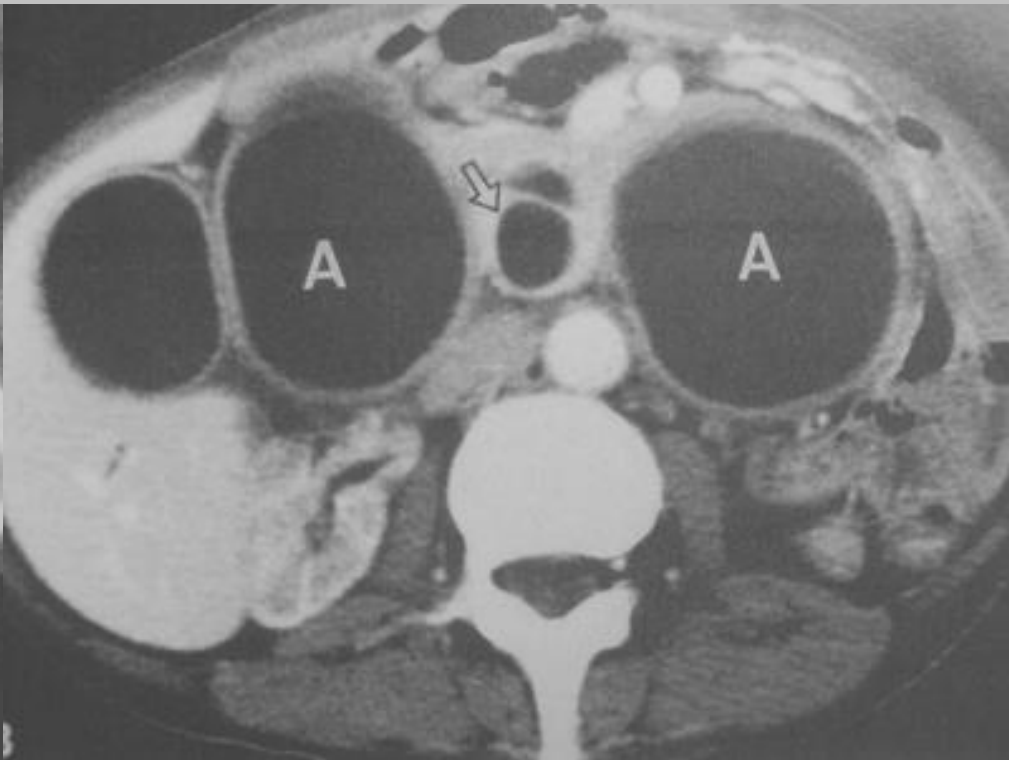
+



= pneumatose kystique bénigne

# Quiz :

vomissements, douleur épigastrique et hyperamylasémie  
ATCD de chirurgie gastrique

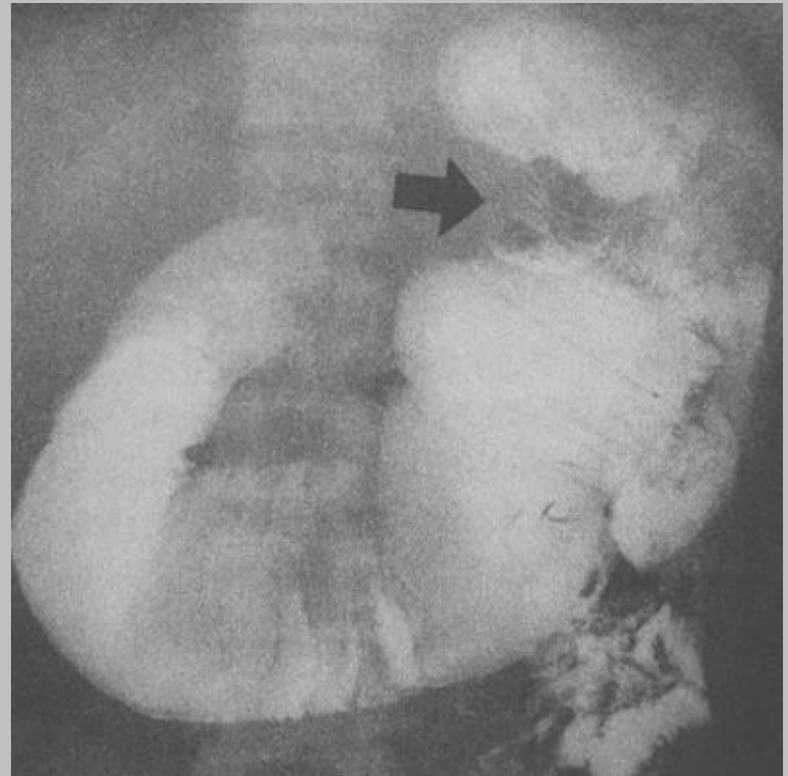


# syndrome de l'anse afférente

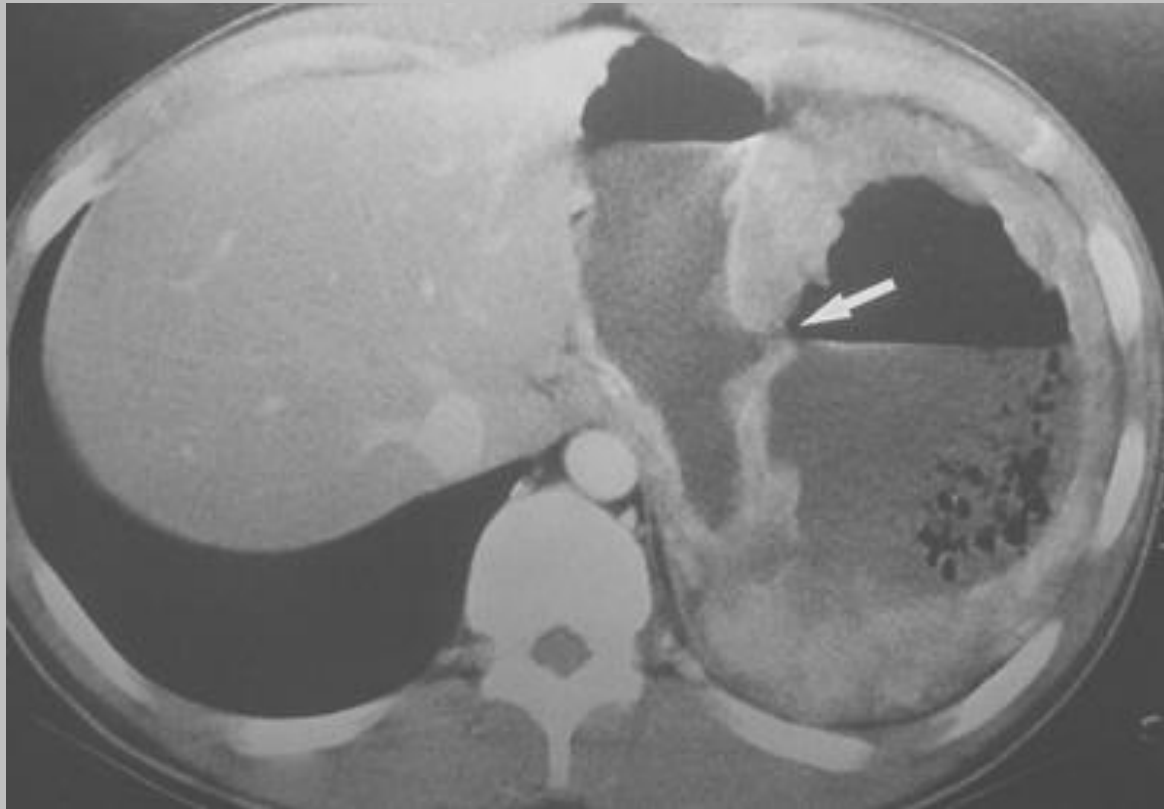
- scanner +++ (examen de référence)
- dilatation de l'anse afférente avec un élargissement de la pince mésentérique
- risque de rupture : cholépéritone parfois fatal

Ref : *Abd Imaging,*

*Kim, sept-oct2003, 28 : 624-630*



# Quiz douleur fébrile de l'hypochondre gauche



# fistule gastro-splénique

quelle cause proposez vous ?



adénocarcinome gastrique

ulcère gastrique térébrant

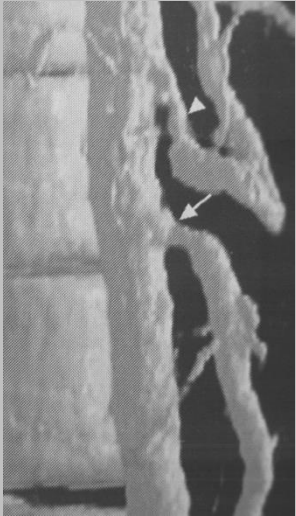
maladie de Crohn

lymphome gastrique ++

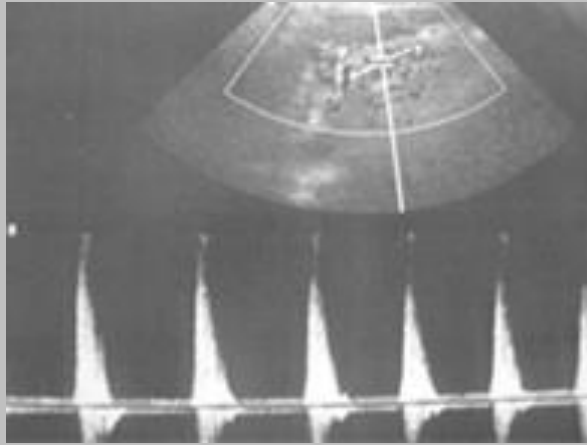
*Ref : Abd Imaging, 2002, 27 : 728-730, Choi et al*

# angor abdominal chez l'enfant

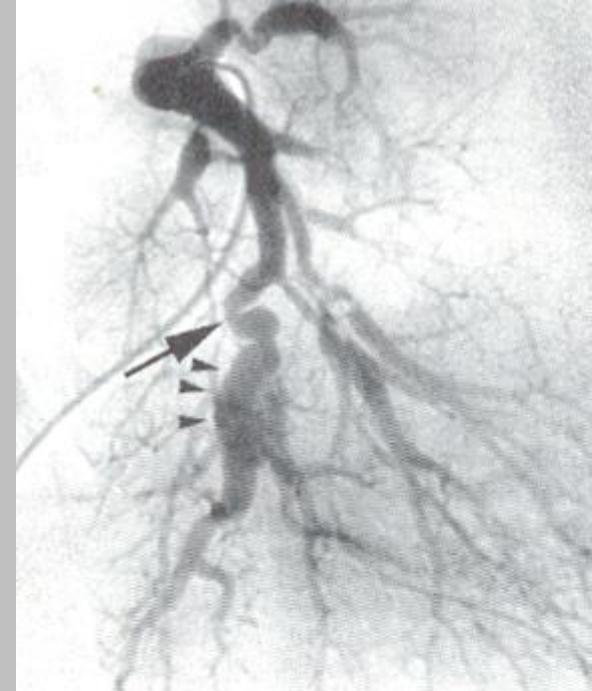
sténose pulmonaire supra-valvulaire, dilatations des artères pulmonaires distales



sténose ostiale coeliaque  
et mésentérique



+



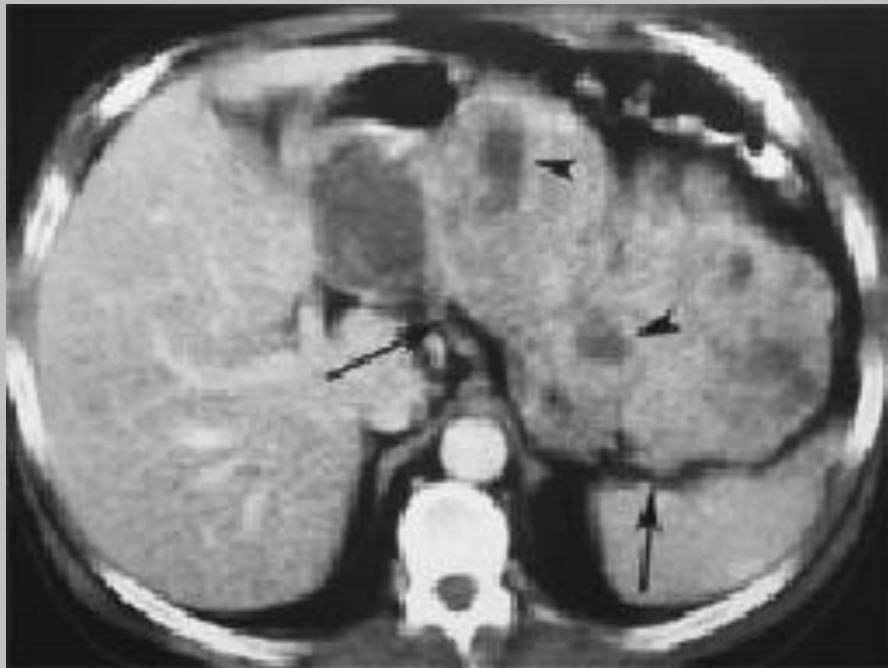
hypercalcémie

= **syndrome de Williams** (et Beuren)

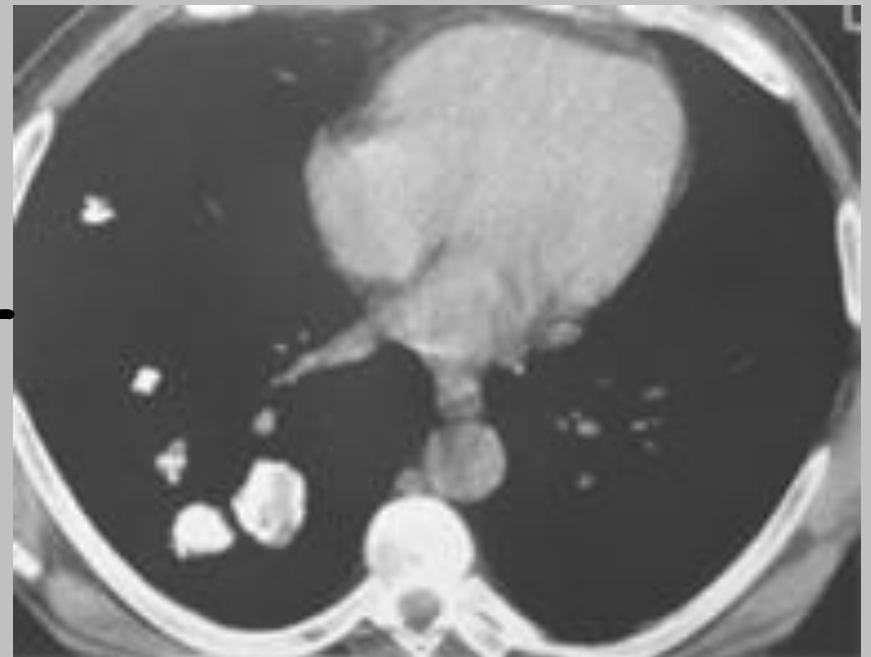
# une masse abdominale de diagnostic difficile

masse gastrique tissulaire  
hétérogène

nodules pulmonaires  
calcifiés



+



=



# triade de Carney

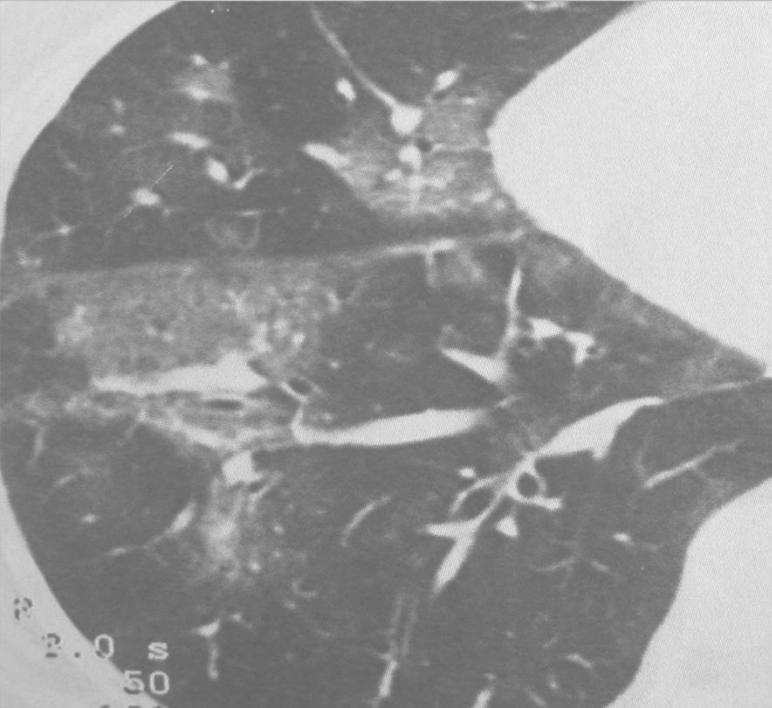
- ostéochondromes pulmonaires multiples
- tumeurs stromales :  
GIST gastriques +++
- paragangliomes et/ou phéochromocytomes  
souvent extrasurrénalien  
thoracique ++

NB : à différencier du syndrome de Carney ;

(naevus, lentiginose muqueuse, myxome, tumeur testiculaire, dysplasie micronodulaire surrénalienne)

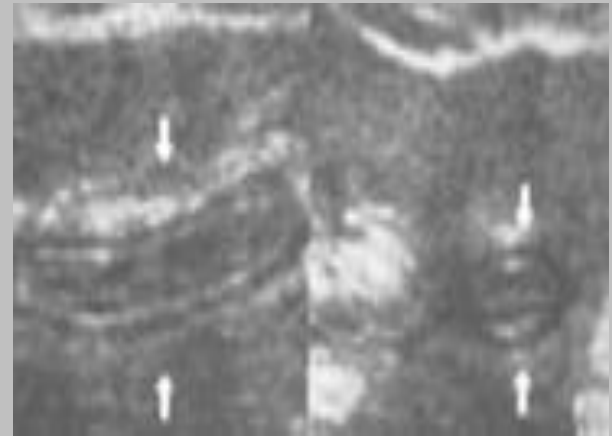
*ref: AJR, 2005, 184 : 273-282, Marchiori et al*

# verre dépoli et hyperéosinophilie



troubles  
digestifs  
diarrhée

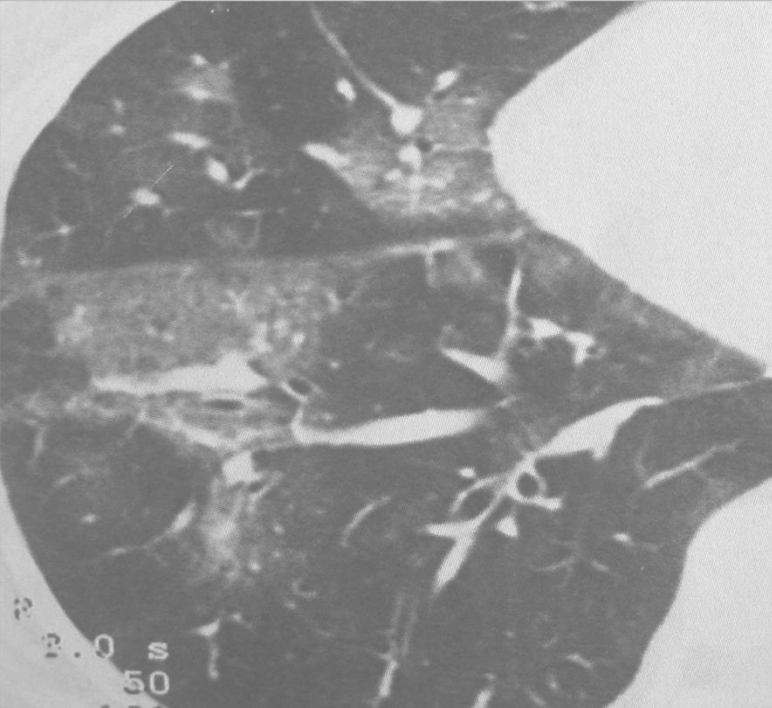
+



=

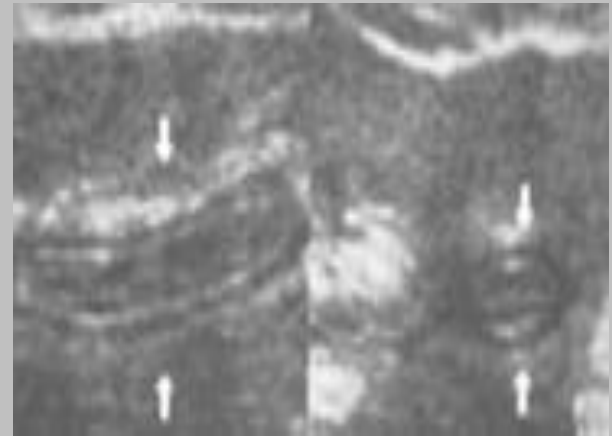


# verre dépoli et hyperéosinophilie

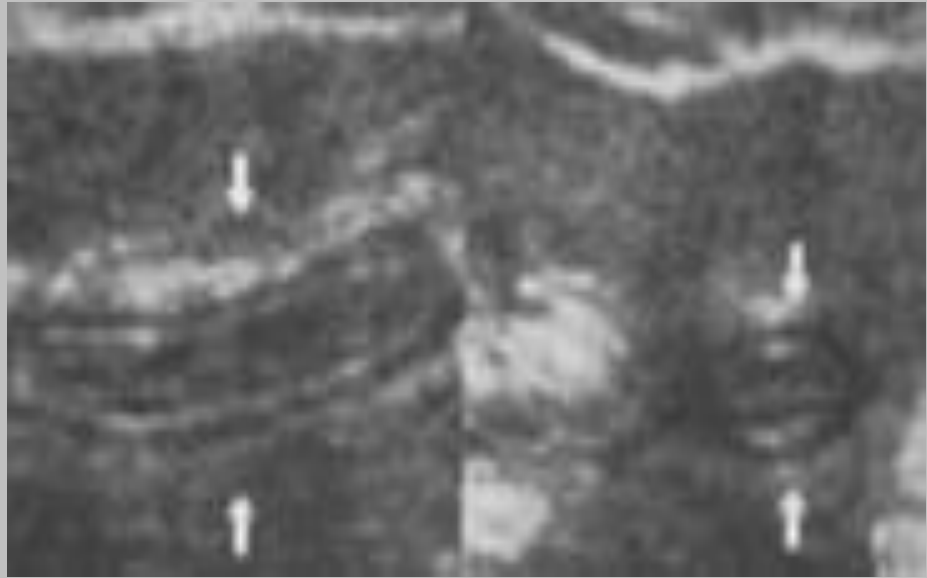


troubles  
digestifs  
diarrhée

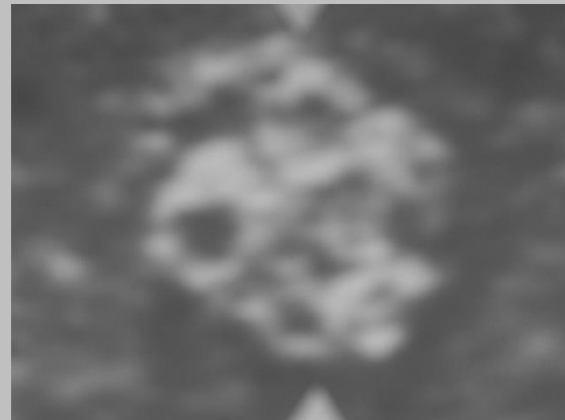
+



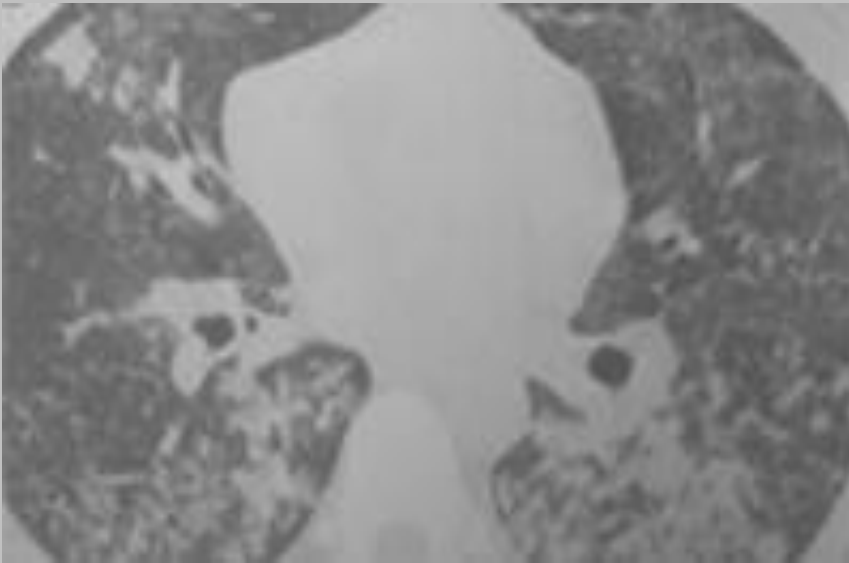
= ascaridiose avec un  
syndrome de Löffler



ascaridiose avec un  
syndrome de Löffler



# micronodules pulmonaires plus ou moins confluent



+

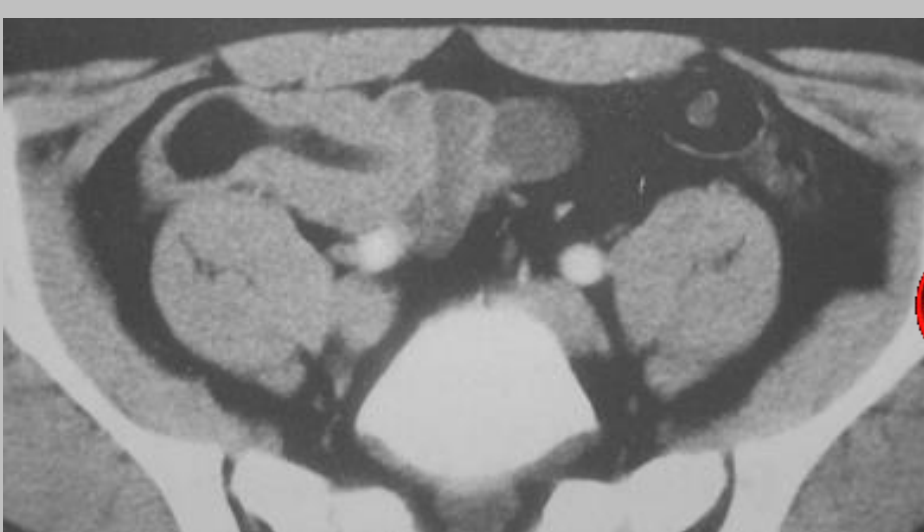
hyperéosinophilie,  
diarrhée,  
traitement corticoïde  
au long cours (LEAD)  
ou SIDA  
duodénite

=

**anguillulose**

# Quiz

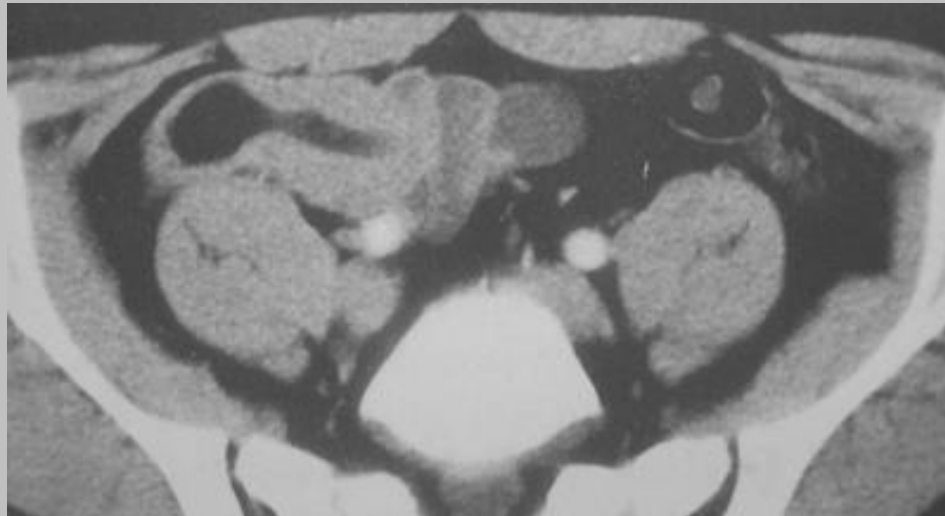
douleur abdominale récidivante




# diverticule de Meckel inversé

→ image polypoïde décrite initialement en 1968 (Fetterman)

en fait c'est le caractère "tubulé" de l'image endoluminale qui constitue l'élément différentiel avec un lipome qui a toujours un aspect piriforme



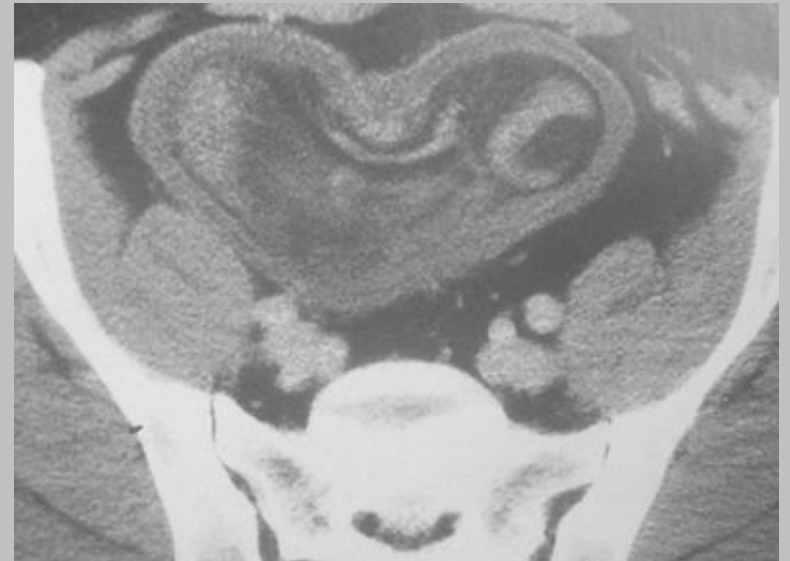
question pour un champion

citer au moins 5 complications  
du diverticule de Meckel 

*Ref : Abd Imaging, 2002, 27 : 563-565, Dujardin et al*

# complications du diverticule de Meckel

- hémorragie digestive (première cause de rectorragies chez un /une adolescent(e))
- invagination
- inversion endoluminale
- diverticulite chronique ou aiguë

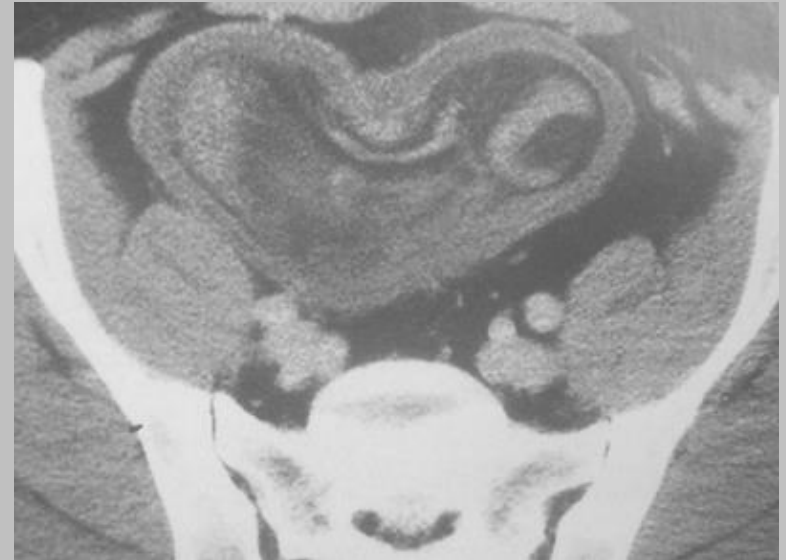


invagination sur  
un diverticule de Meckel

# complications du diverticule de Meckel

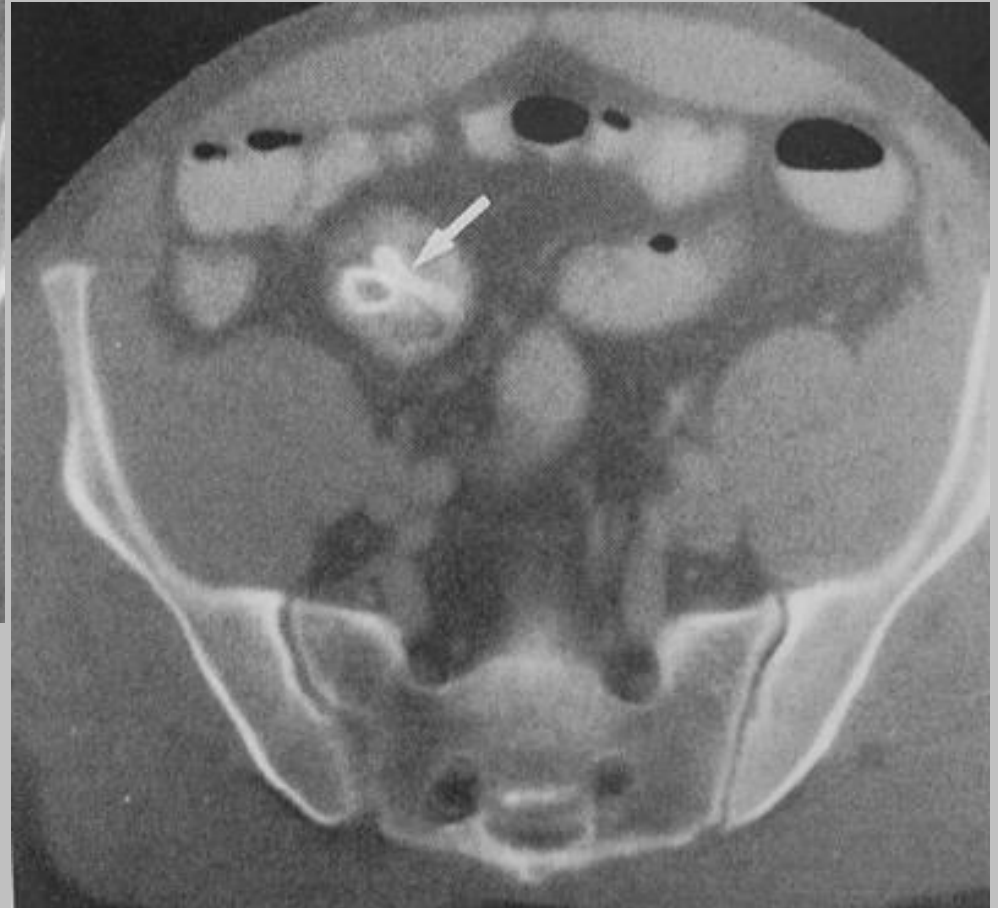
• Mais aussi +++ :

- **occlusion** : dans un méso large, sur une bride congénitale ou inflammatoire
- **iléite terminale** (exposition chronique à l'acidité d'une sécrétion par le tissu gastrique ectopique)
- **tumeur** (carcinoïde, sarcome, GIST)
- **polype inflammatoire** sentinelle
- **entérolithiase**
- **hernie inguinale** (Alexis Littre, 1735)



invagination sur  
un diverticule de Meckel

# entérolithiase dans un diverticule de Meckel



enfant avec un tableau d'hémoptysie et un  
syndrome d'hémorragie alvéolaire

hémosidérose pulmonaire



+

intolérance aux  
protéines de lait de  
vache

=

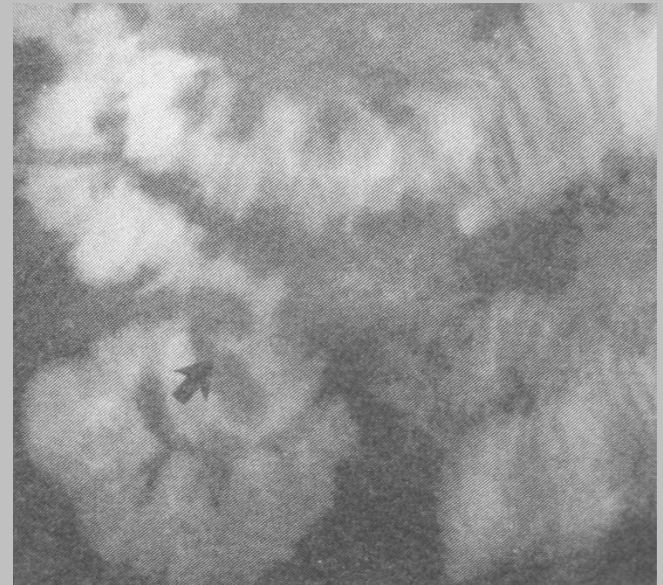
syndrome d'Heiner

# le syndrome d'Heiner

- hémosidérose pulmonaire primitive
- infections ORL récidivantes : rhinite chronique, otites à répétition
- anémie ferriprive, fatigabilité
- retard de croissance pondérale
- troubles gastro-intestinaux
- mécanismes immunitaires : disparition des symptômes après éviction du lait de vache

# fibrose pulmonaire inexpliquée

albinisme, **diarrhée  
sanglante**,  
pathologie familiale



+ dg initial de  
**MICI**

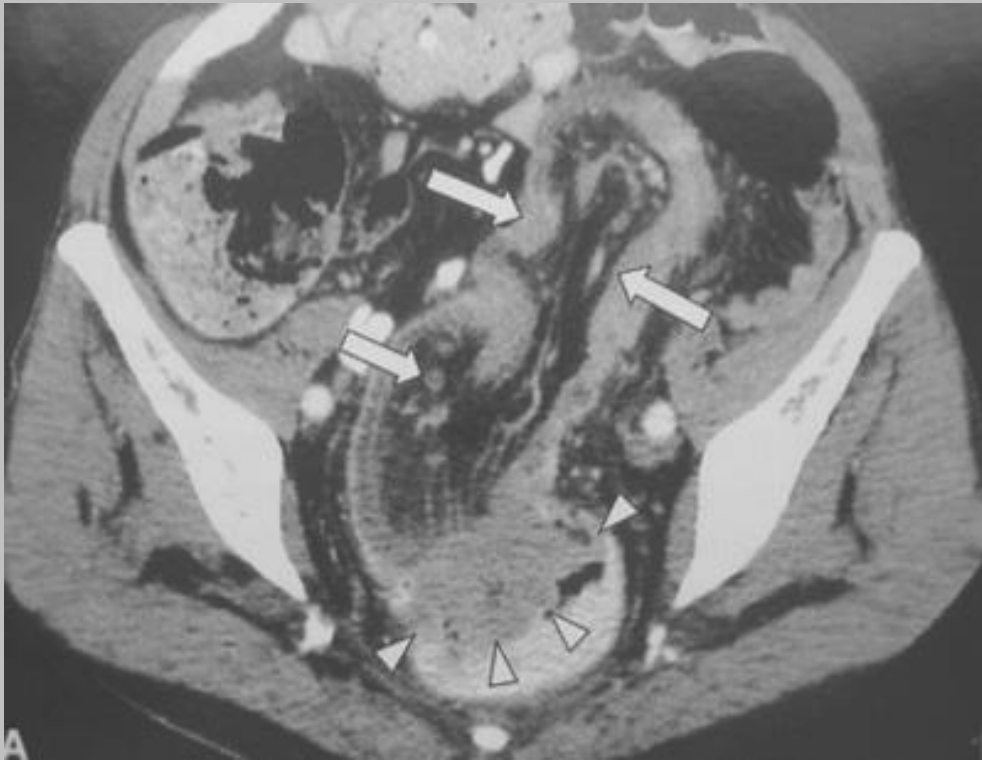
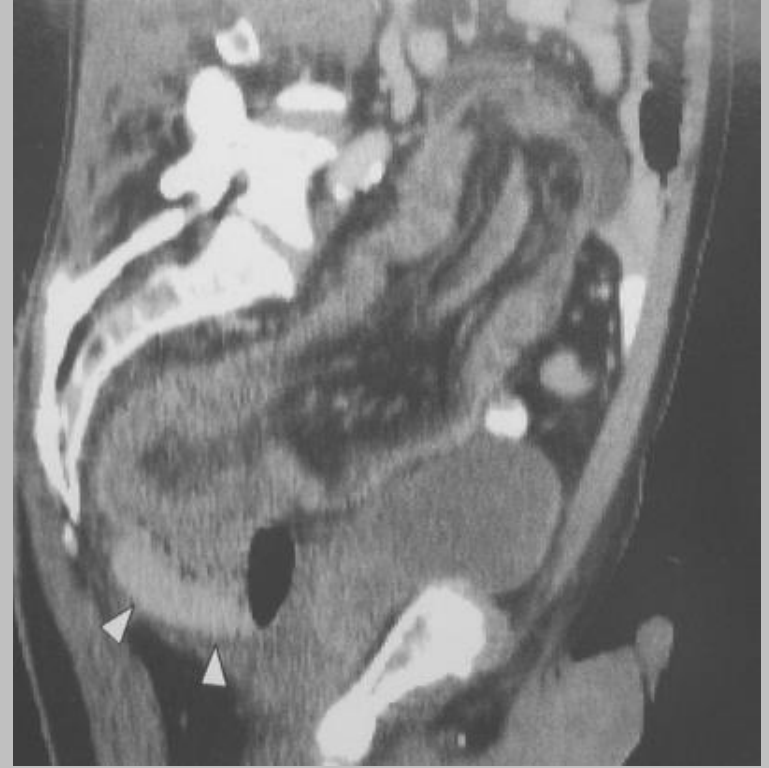
= **syndrome d'Hermansky-Pudlak**

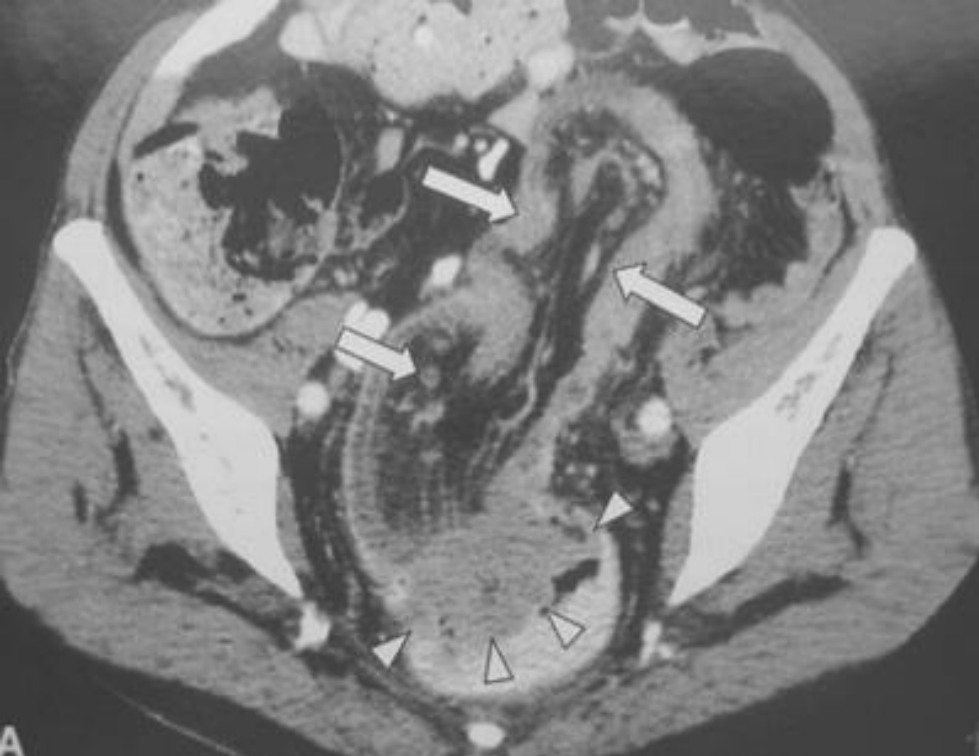
# syndrome d'Hermansky-Pudlak

- aspect de colite granulomateuse identique à une maladie de Crohn
- contexte familial (portoricains ++)
- mutation du gène HPS en 10q23
- tendance hémorragique (diarrhée sanglante) en raison d'une thrombopathie associée

*Ref : AJR 2000, 174 : 1163-1164, Goswami et al*

# Quiz





invagination recto-sigmoïdienne sur un adénocarcinome rectal



Question pour un champion

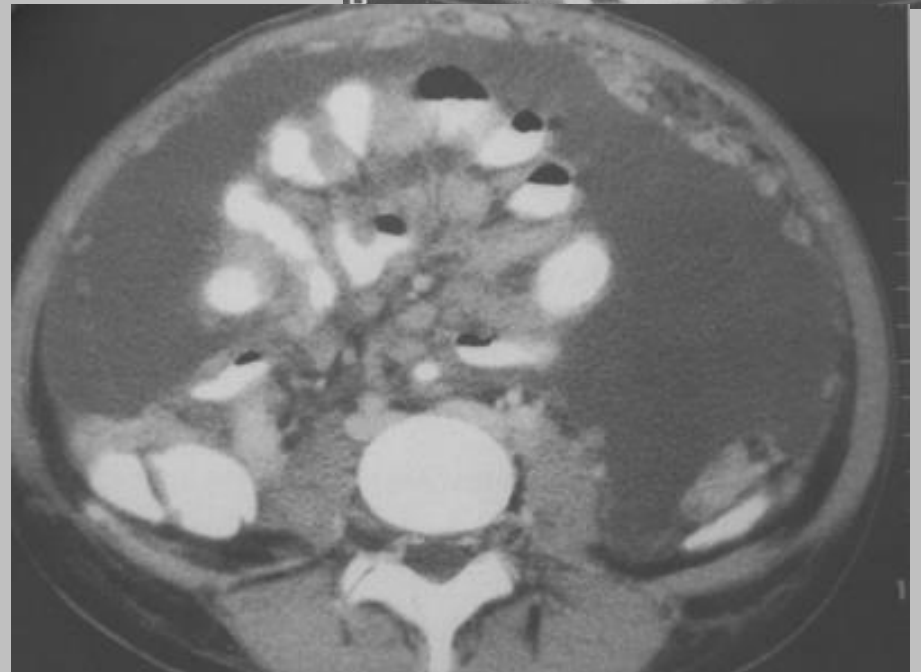
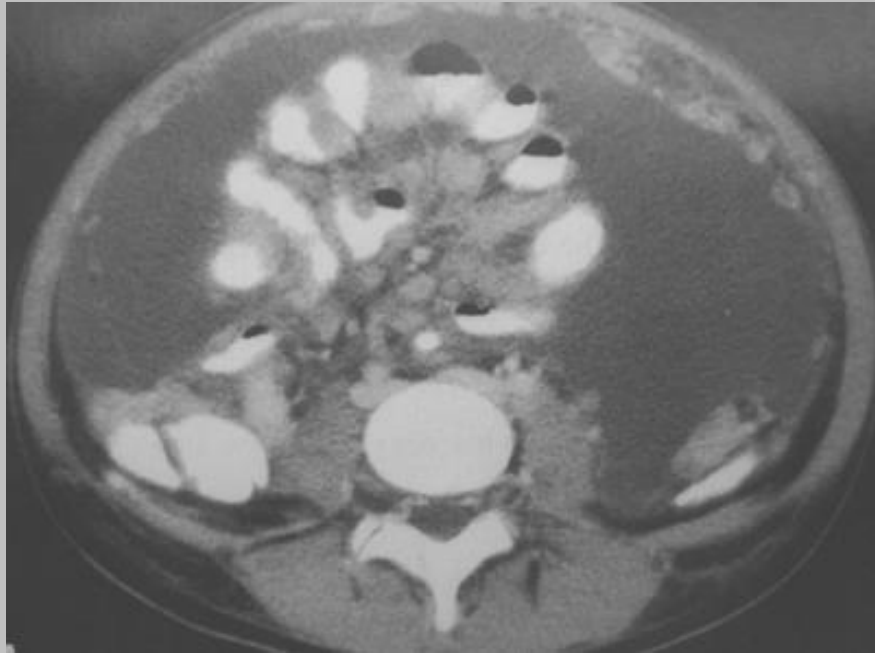
citer 4 autres tumeurs du rectum

*Ref : Abd Imaging, 2002, 27 : 566-568, Mussack et al*

# tumeurs rectales

- adénocarcinome
- lymphome rectal
- tumeur carcinoïde
- carcinome médullaire du rectum
- tumeur villeuse
- linite
- hamartome polypoïde inversé (ulcère solitaire du rectum)
- hémangiome, ....

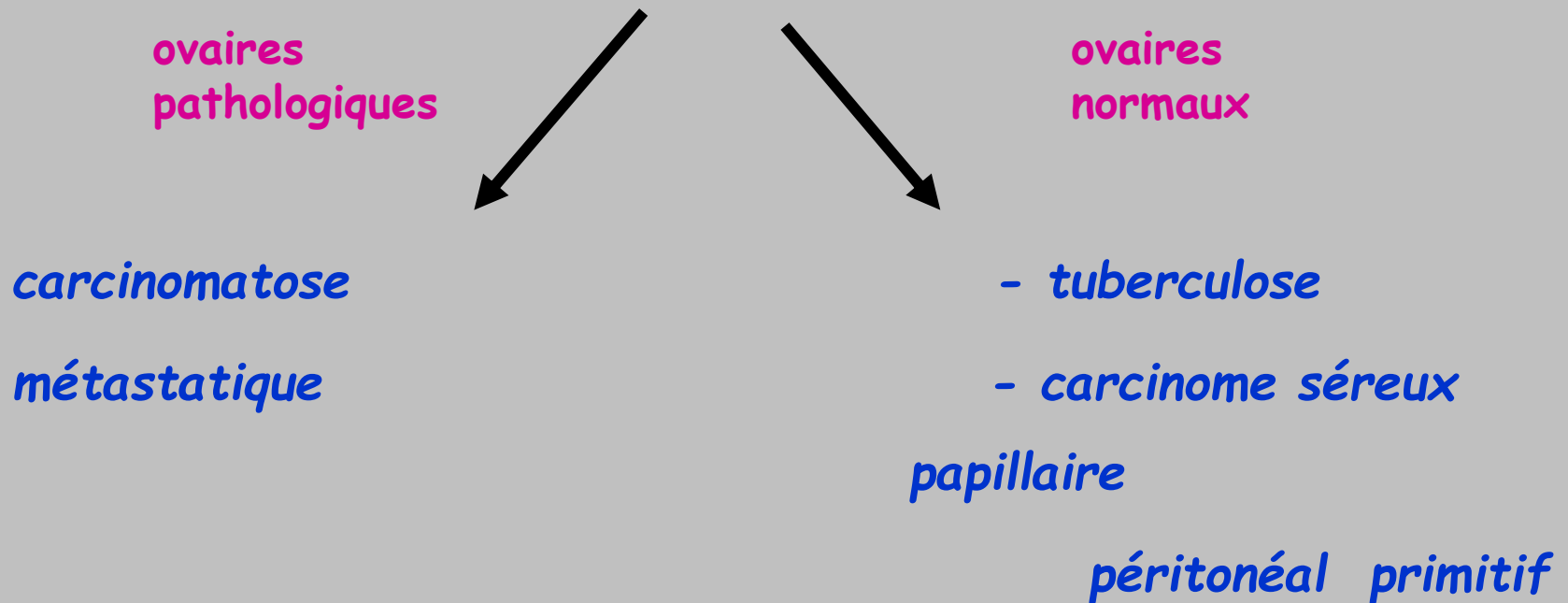
# Quiz : une pathologie en recrudescence



élévation du CA 125

# tuberculose péritonéale

- lésions kystiques pelviennes (atteintes annexielles, pseudo kystes)
- se méfier d'une élévation du CA 125



## autre exemple de tuberculose péritonéale



rehaussement  
des mésos

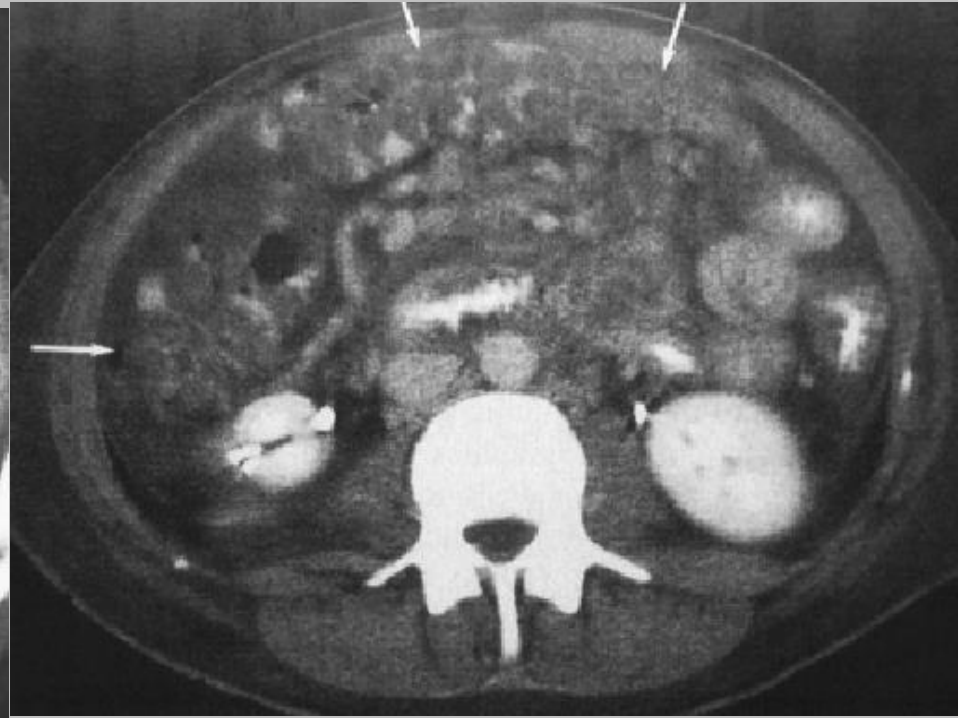
forme fibro-  
adhésive

*Ref : Radiographics 2003, 23, 2: 457-473, Sheth et al*

sans oublier les localisations tuberculeuses  
ganglionnaires ou intestinales



adp nécrotiques



pseudo colite

**Quiz** ça ressemble à une téréatome, mais c'est une pathologie congénitale encore plus étrange !

