

femme, 59 ans douleurs des membres inférieurs et supérieurs d'apparition progressive évoluant depuis 2 ans.

douleurs bilatérales et symétriques ; d'horaire mixte ; sans topographie neurologique

pas d'antécédent particuliers; biologie : pas d'hyperleucocytose , CRP 10 , pas d'anomalie de l'hémogramme

un bilan radiographique osseux standard est pratiqué (oui, c'est encore possible en milieu hospitalo-universitaire ; la difficulté n'est pas de faire les clichés , mais de faire en sorte qu'ils soient vus par un médecin compétent et intéressé...!)



normalement votre diagnostic est fait car il s'agit d'images pathognomoniques que les étudiants américains appellent

"images à la Tante Minnie"

quelle est l'origine de cette expression



quels sont les éléments sémiologiques qui font de ces images , des images "à la Tante Minnie"



il y a 2 façons d'identifier la Tante Minnie



-on peut la décrire avec précision par une succession d'items sémiologiques ;

c'est une personne d'un certain âges ,

d'un caractère avenant

qui aime les robes victoriennes

et les rouges à lèvres voyants

et qui porte volontiers un chapeau avec de petites cerises

...etc.

-ou on peut dire c'est la Tante Minnie parce que je la connais bien, depuis longtemps et je la reconnais au premier coup d'œil

en imagerie , une image à la Tante Minnie est une image qu'on reconnaît au premier coup d'œil et qui est suffisamment spécifique pour permettre l'identification de la maladie en cause.

Oncle Paul a de longue date , essayé de promouvoir cette technique de diagnostic intuitive et instinctive lorsque la sémiologie (intégrée dans le contexte clinique bien sur) l'autorise .

"un diagnostic , un seul ! " cette formule que semblent avoir apprécié les nombreux collègues de l'Oncle Paul durant ses 40 années de carrière résume la situation particulière des images pathognomoniques. Il faut la tempérer en se souvenant qu' "il n' y a jamais de toujours et jamais de jamais en médecine "...



les seules images de face suffisent au diagnostic :

- .ostéosclérose bilatérale et symétrique des os longs , hétérogène ou homogène
- .étendue aux métaphyses dans 1/3 des cas
- .et aux épiphyses en épargnant l'os sous-chondral dans 1cas /2

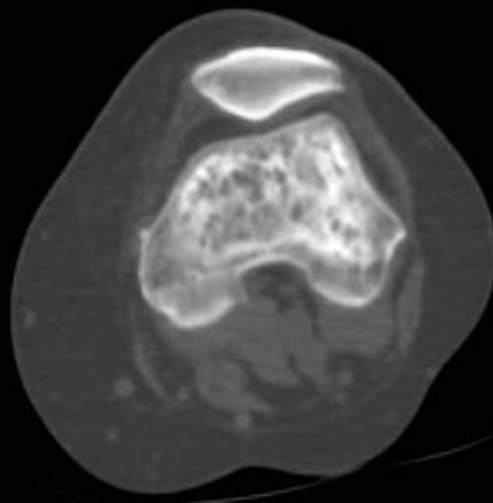
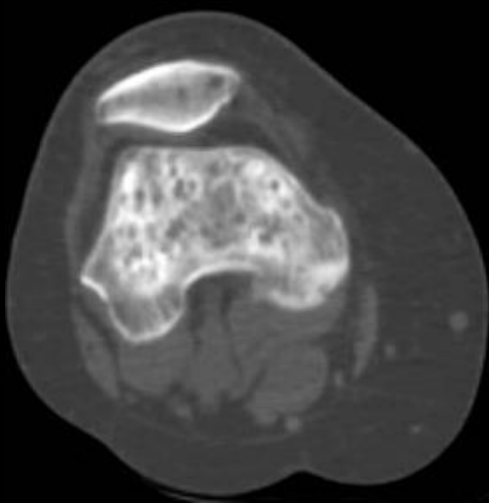
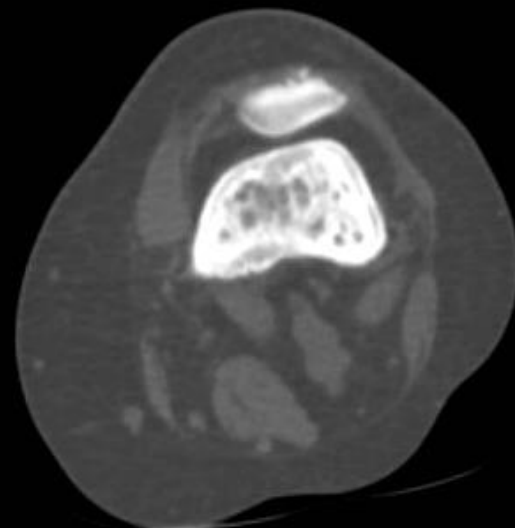
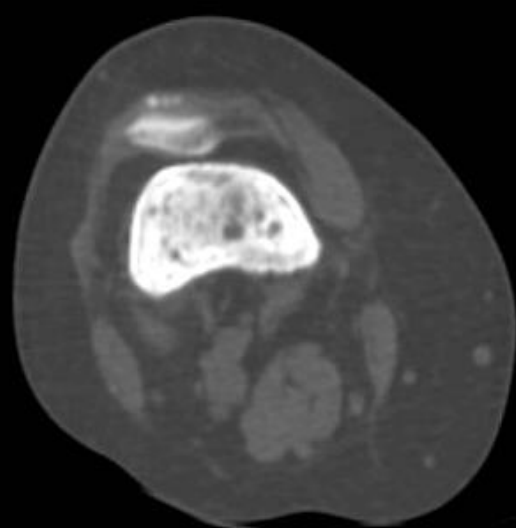
- .une périostite est présente dans 2/3 des cas et une endostéite dans 1 cas /2

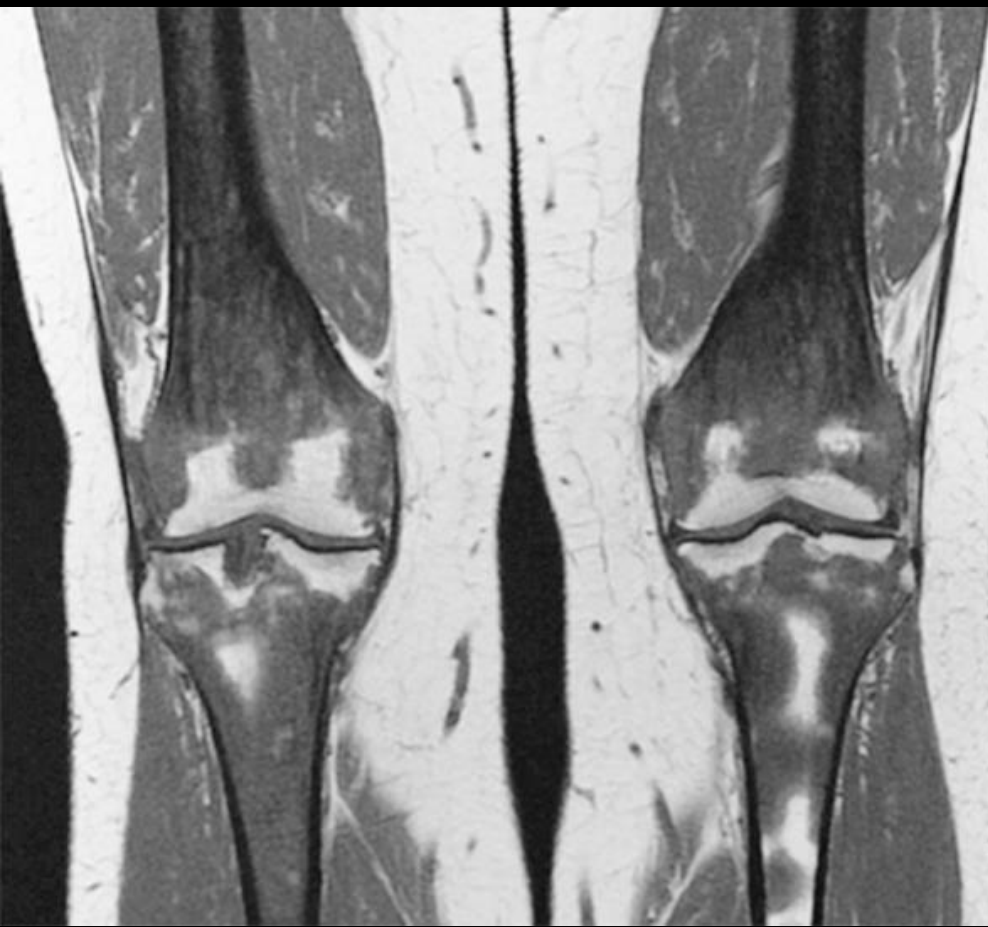
- .les corticales sont épaissies , les jonction cortico-médullaires sont partiellement estompées et la lumière du canal médullaire est rétréci



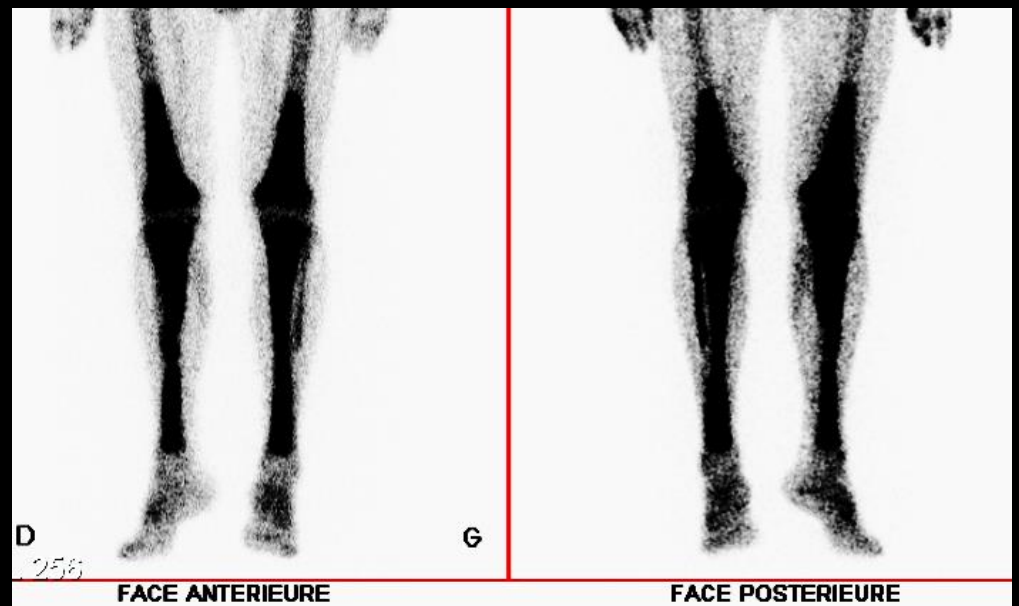
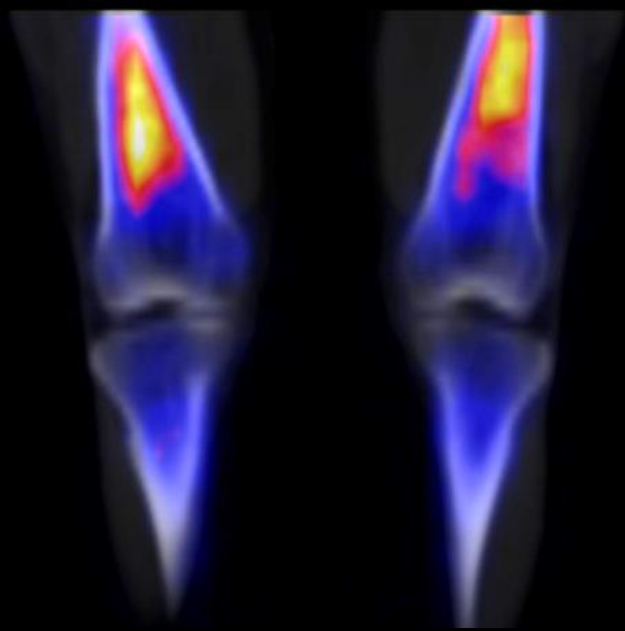
le scanner permet l'analyse précise des **modifications de l'os cortical** (appositions osseuses périostées et endostales) **ainsi que celles de l'os spongieux** (travées épaissies à l'origine de la condensation osseuse des régions diaphyso-métaphysaires)





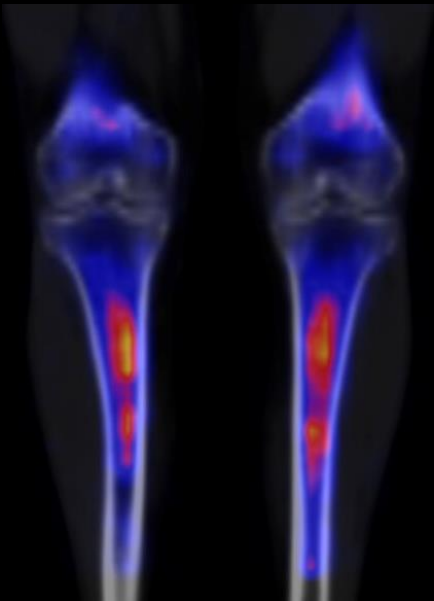


L'IRM confirme le **remplacement médullaire** qui intéresse les **régions diaphyso-métaphysaires** et **partiellement épiphysaires**, épargnant les régions sous-chondrales.



SPECT-CT au ^{18}Tc diphosphonates

hyperfixation bilatérale et symétrique diaphysaire et métaphyso-épiphysaire



ces images sont bien évidemment caractéristiques d'une **maladie d'Erdheim-Chester**, histiocytose non langerhansienne acquise, caractérisée par un infiltrat de cellules mononucléées (histiocytes et macrophages), associée à une fibrose. Cet infiltrat pouvant intéresser de nombreux viscères et certains segments squelettiques, en particulier au niveau des membres inférieurs.

Maladie d'Erdheim-Chester

Décrite pour la première fois en 1930 par William Chester élève du pathologiste viennois Jakob Erdheim

Forme rare **d'histiocytose non langerhansienne** en rapport avec la prolifération d'histiocytes spumeux

Légèrement plus fréquente chez **l'homme** : 1,5/1

Plus fréquente **entre 40 et 70 ans** mais peut survenir à tout âge

Incidence : maladie rare 250 cas rapportés . En 96, 59 observations, 24 à la Pitié entre 92 et 2006

Localisation osseuse périphérique fémur/tibia constante (au moins sur le plan scintigraphique) associée parfois à des localisations du rachis axial

Syndrome inflammatoire biologique 84%



anatomopathologie

Histiocytes spumeux ayant une forte teneur en lipides

Plages de **fibrose**

Granulomes gigantocellulaires

Infiltrat inflammatoire polynucléaire et lymphocytaire

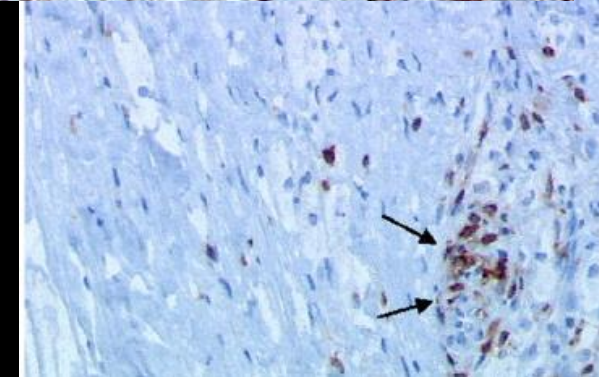
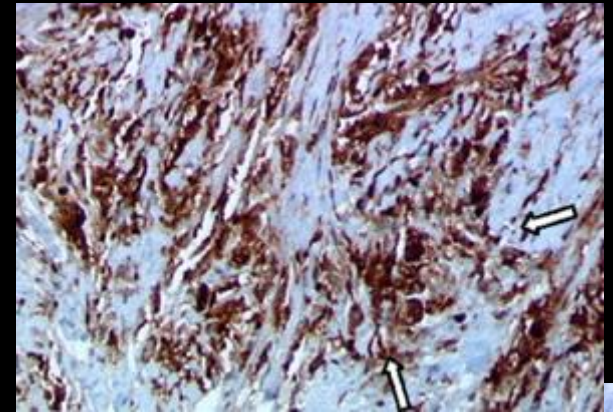
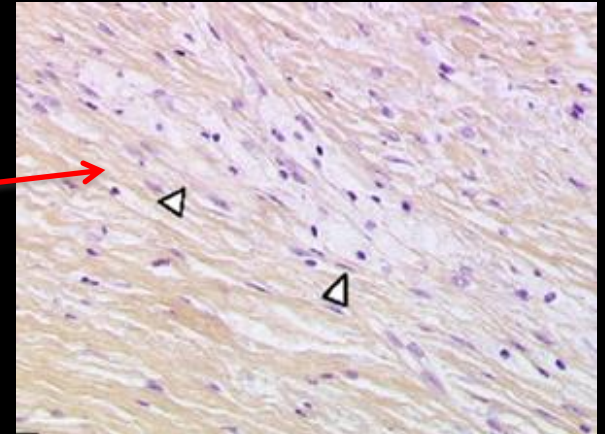
Immuno-marquage :

CD 68 +

CD1a et protéine S100 -

absence de granule de Birbeck en microscopie
électronique

tous ces éléments permettent de différencier
l'histiocytose non langerhansienne d'Erdheim-Chester de l'
histiocytose langerhansienne



Atteinte osseuse

douleurs osseuse 50%

aspect typique en imagerie :

ostéocondensations métaphyso-diaphysaires
bilatérales , symétriques

touchant les os longs : l'extrémité distale du fémur
et proximale du tibia

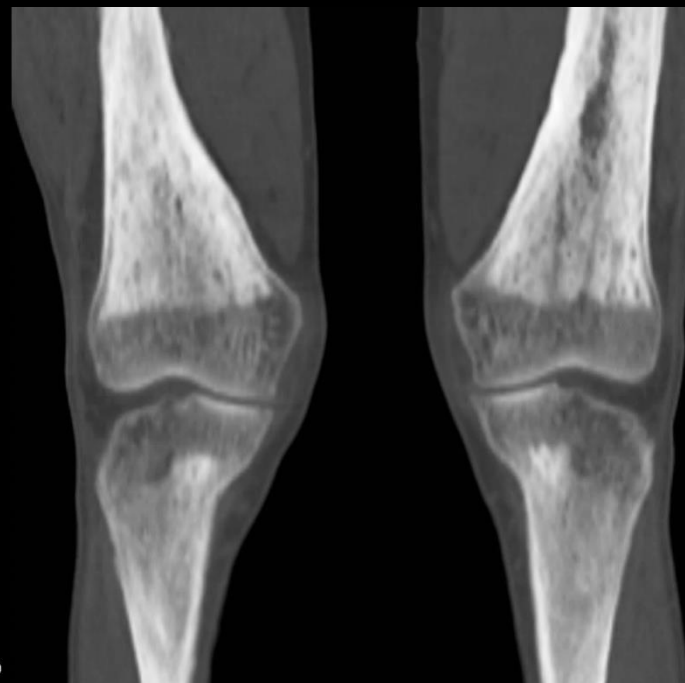
respect des épiphyses

réaction endostéale estompant
la jonction cortico-médullaire

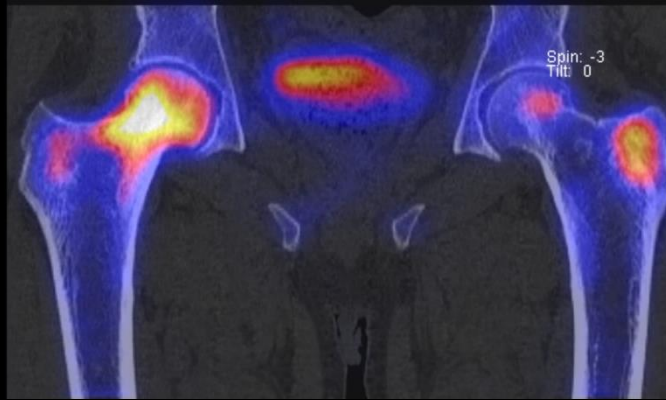
± associé à des
réactions périostées

dans 1/3 des cas foyers d'ostéonécrose
infiltration péri adventitielle

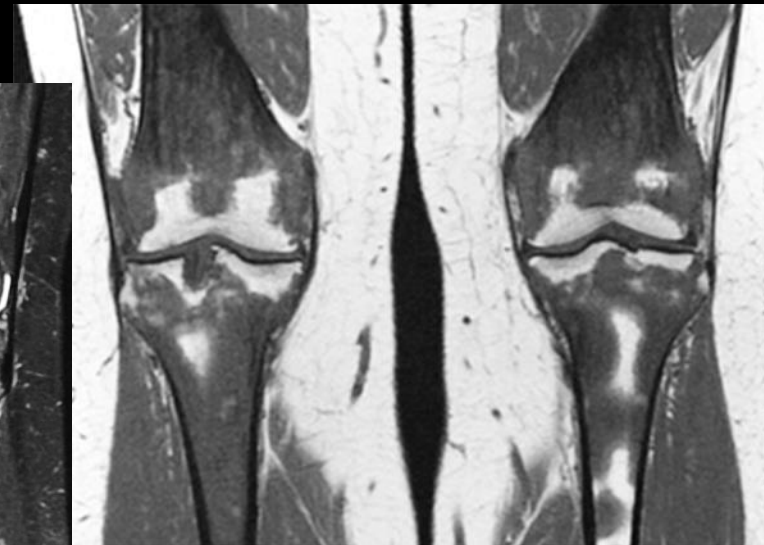
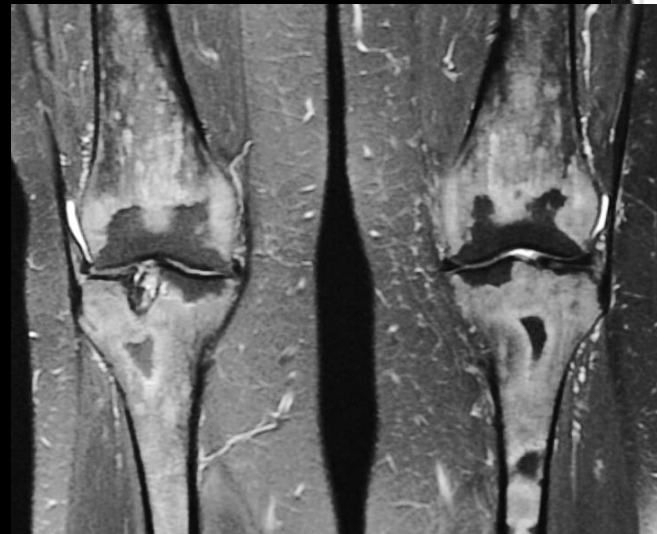
l'atteinte rachidienne est très
rare ; base du crâne, cote,
sternum, aile iliaque



fixe à la **scintigraphie osseuse** , au SPECT-CT et au TEP-scan



IRM : apprécie l'infiltration médullaire hypoT1 et hypoT2
définit les zones de nécrose



la périostite peut être
visible sous formes
d'hypersignal et de prise
de contraste périostée
; contours moins rectilignes
des corticales

Atteinte rétro péritonéale 30% / péri rénale 50% des patients

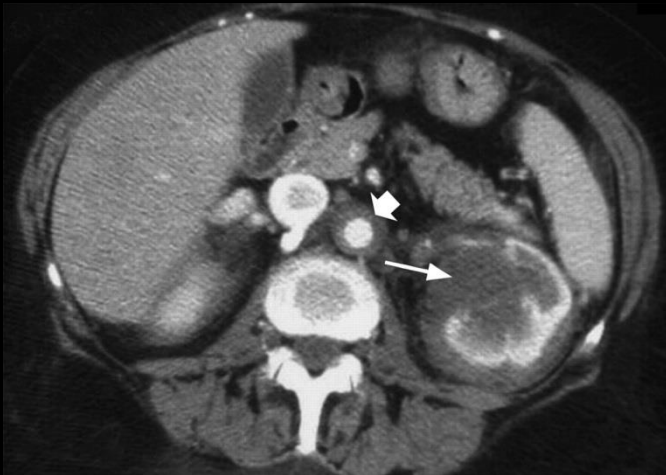
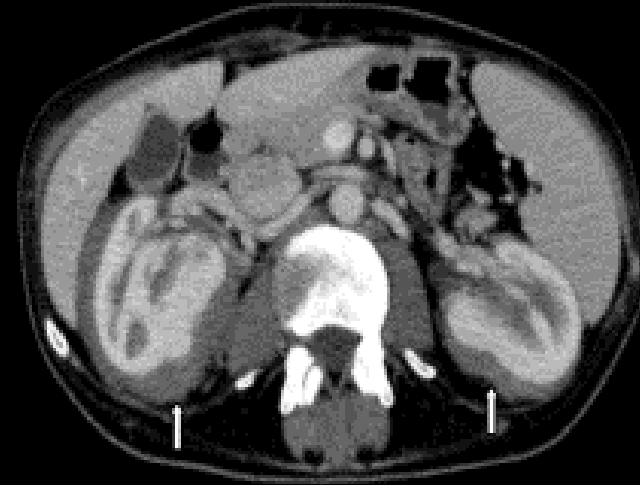
localisation extra-osseuse la plus fréquente

asymptomatique le plus souvent (découverte CT)

douleurs lombaires, troubles mictionnels,

insuffisance rénale obstructive

conditionne le pronostic de la maladie



infiltration péri rénale bilatérale et symétrique

engâinement des sinus rénaux/uretères lombaires

dilatation pyélocalicielle ou calicielle ("mégacalicosse")

aspect d'**infiltration chevelue** de l'espace péri rénal

"hairy kidneys"

Atteinte pleuro-pulmonaire 20% des patients

Dyspnée, toux

Insuffisance respiratoire

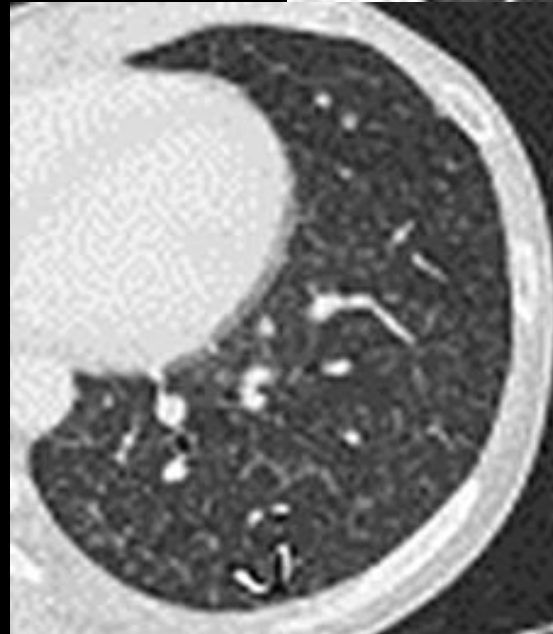
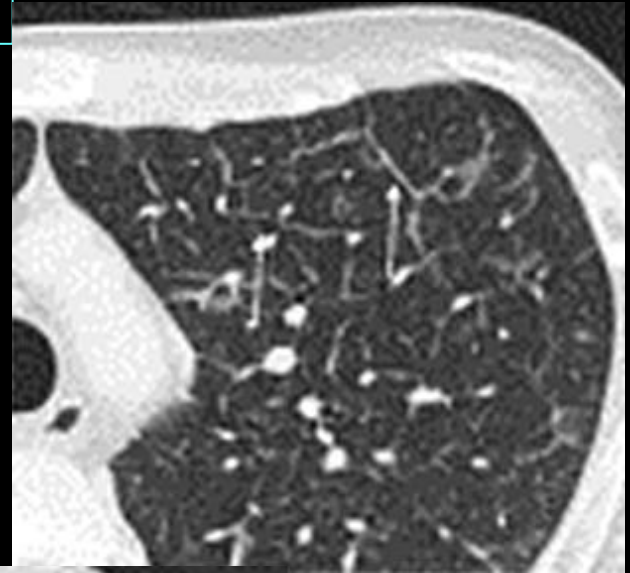
Syndrome interstitiel :

- .épaississement des septa inter lobulaires,
- .épaississements scissuraux,
- .opacité micronodulaires centrolobulaires

Épanchement pleural

Distribution lymphangitique

LBA : histiocyte spumeux CD68+ CD1a-



Atteinte cardiovasculaire

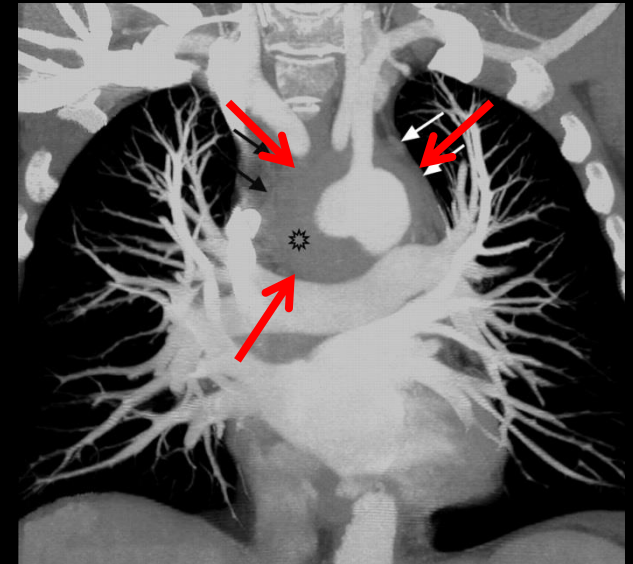
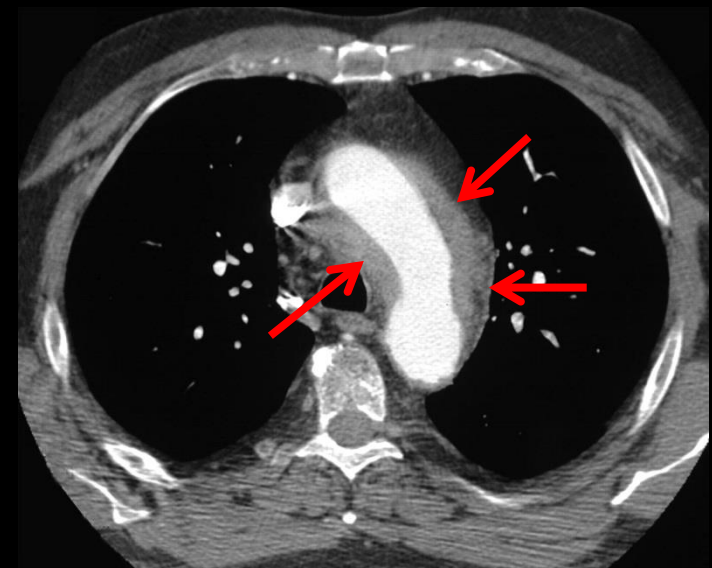
infiltration péri-aortique 60% en "manteau aortique" (coated aorta 30%)

circonférentielle, homogène, régulière, plutôt péri-adventitielle que pariétale

peut s'étendre aux troncs supra-aortique/artère coronaire/branche digestive et rénale

atteinte péricardique 45%, épanchement 25%, tamponnade 6% /

infiltration myocardique : pseudotumeur autour de l'oreillette droite 25% (**sillon atrio-ventriculaire droit +++**)



Atteinte neurologique 25-50% des patients

Diabète insipide : infiltration de la tige
pituitaire 20%

Absence d'hypersignal physiologique de la post-
hypophyse (déplétion en
vasopressine)

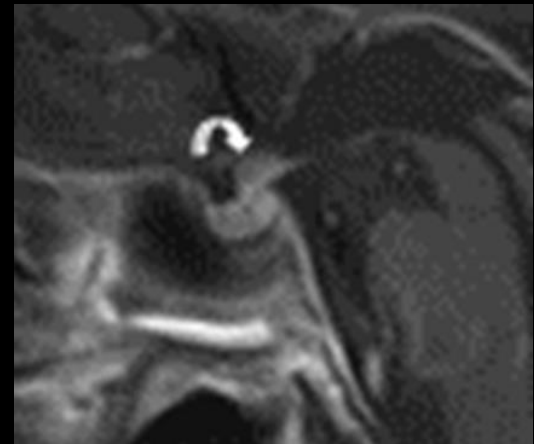
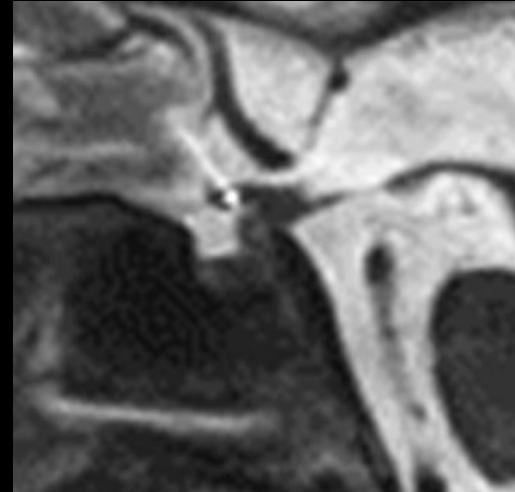
Élargissement de l'infundibulum prenant le
contraste

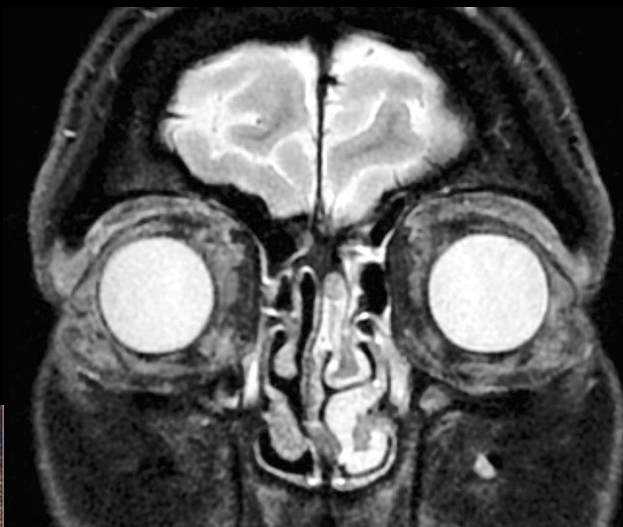
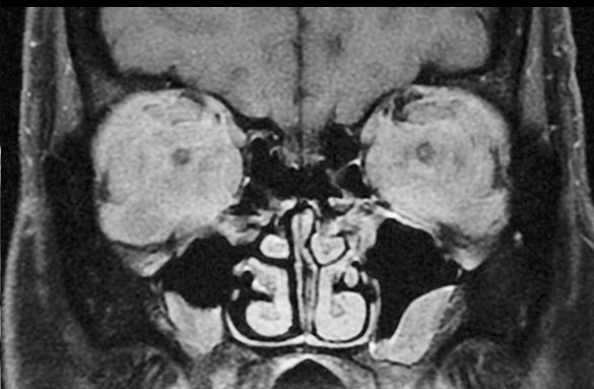
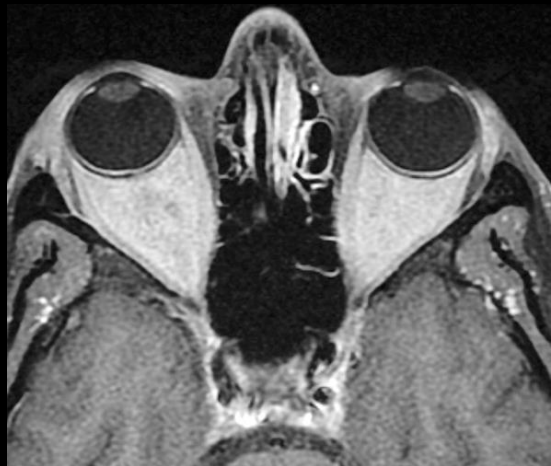
Épaississement pachyméningé, masse durale
iso-hypoT2 et isoT1, rehaussé de manière
homogène par le produit de contraste

atteinte vasculaire intracrânienne rare mais
grave

Exophtalmie bilatérale :

- .infiltration de la graisse périorbitaire
intra/extra conique,
- .muscles oculomoteurs, nerf optique.





[Arquivos Brasileiros de Oftalmologia](#)
Print version ISSN 0004-2749

Arq. Bras. Oftalmol. vol.65 no.6 São Paulo Nov./Dec. 2002

<http://dx.doi.org/10.1590/S0004-27492002000600015>

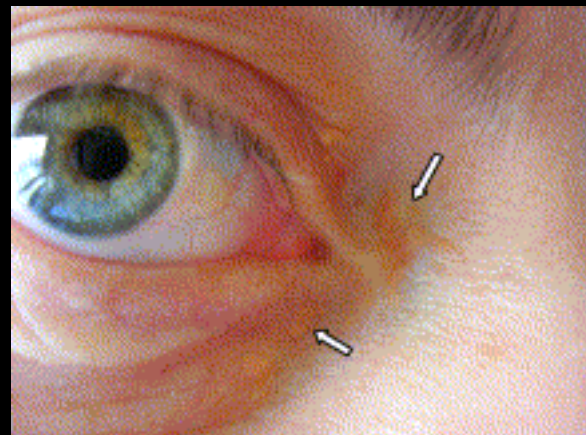
RELATOS DE CASOS

Bilateral orbital involvement in Erdheim-Chester disease - Case report

Atteinte cutanée 20-25%les

Xanthomes périorbitaires

Lésions papulaires en grappe du dos/cou



Diagnostic différentiel des atteintes osseuses de la maladie d'Erdheim-Chester

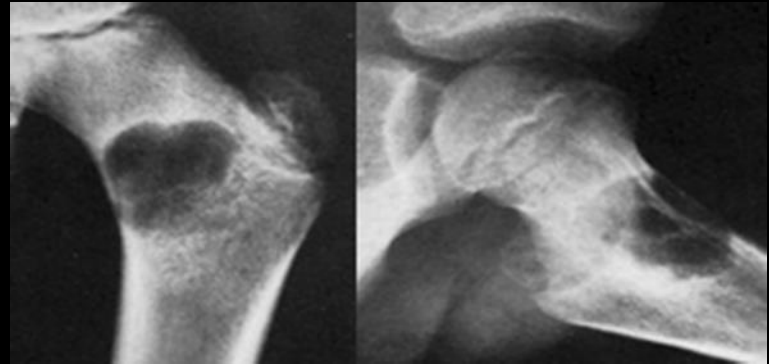
Histiocytoses langerhansiennes

granulome éosinophile :

enfant de 6 à 10 ans

squelette axial/appendiculaire proximal

lésions lytiques arrondies à contours nets avec ostéosclérose péri-lésionnelle



maladie de Hand-Schüller-Christian : diabète insipide, exophtalmie, lésion lytique uni/multiple

maladie de Letterer-Siwe



Myélofibrose mais atteinte associée du squelette axial

Ostéosclérose intramédullaire bilatérale symétrique touche électivement les tibia +++



November 2004, Volume 183, Number 5

Thoracoabdominal Imaging
Pictorial Essay

[« Previous Article | Next Article »](#)

Imaging of Thoracoabdominal Involvement in Erdheim-Chester Disease

Elisabeth Dion¹, Claire Graeft¹, Julien Haroche², Raphaële Renard-Penna¹, Philippe Cluzel¹, Bertrand Wechsler², Jean-Charles Piette² and Philippe A. Grenier¹

 [Share](#)

Traitement

Corticoïde : classique. effet transitoire

Chimiothérapie : vincristine/vinblastine/cyclophosphamide

Radiothérapie

Interféron-α

Mortalité : variable selon les études 50% à 5 ans. Une majorité décède dans les 3 ans

Dépend des atteintes viscérales

messages à retenir

-le radiologue a un **rôle fondamental** à jouer dans le diagnostic des histiocytose et en particulier dans celui de la maladie d'Erdheim-Chester. Cette affection multi-viscérale se caractérise en effet par un certain nombre **d'images pathognomoniques** qu'il faut savoir reconnaître au premier coup d'œil :

-**ostéosclérose bilatérale symétrique des os longs de part et d'autre des genoux**

-**"reins chevelus" +++**

-**"manteau aortique" ++**

-**masses intra et extra conales symétriques au niveau des orbites avec exophtalmie**

-**masse du sillon atrio-ventriculaire droit**

-on a toujours l'impression que l'on ne rencontrera jamais les maladies rares ; pourtant celle-ci existent et **leur diagnostic est souvent manqué de façon persistante malgré la multiplication des examens**. l'analyse rétrospective des dossiers imagerie montre que, en pareil cas , les radiologues se sont très souvent contentés de décrire les anomalies sans en chercher vraiment les causes possibles. **La radiologie conserve les images et les compte-rendu** ; c'est ce qui nous différencie des autres médecins et qu'il faut assumer !

"verba volant , scripta manent"