

femme 60 ans , dyspnée progressive depuis plusieurs années, évoluant par poussées , devenue invalidante. Multiples épisodes de "pneumopathie infectieuse" dans les antécédents . Pas de tabagisme actif ni passif . Un épisode aigu récent ayant motivé l'hospitalisation en réanimation. Quels éléments sémiologiques peut-on retenir sur le cliché standard (cardio)thoracique



élargissement de la surface de projection du cœur (index cardio-thoracique : 0, 6) , avec une pointe du cœur ne se "dégageant" pas de l'hémi-coupole diaphragmatique gauche

pas d'épanchement pleural ni de redistribution vasculaire bi-apicale

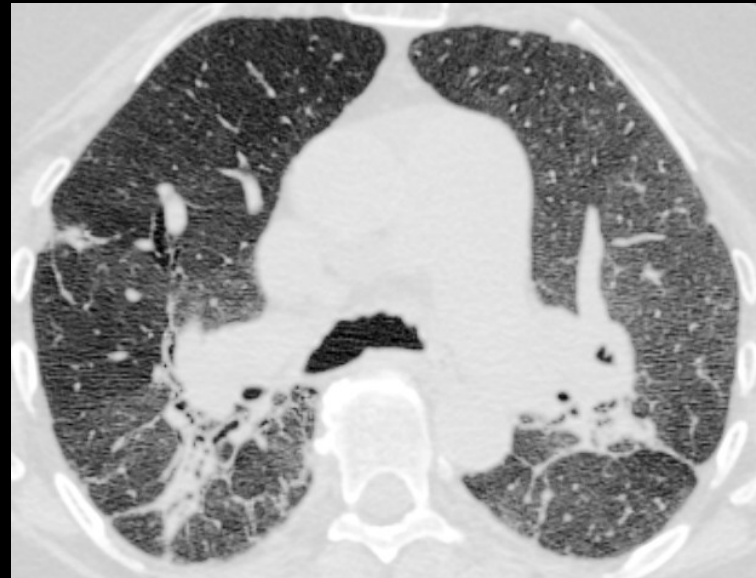
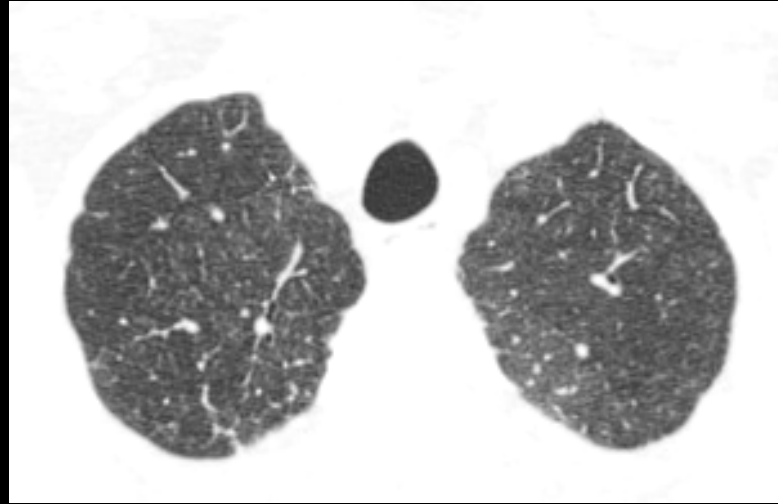
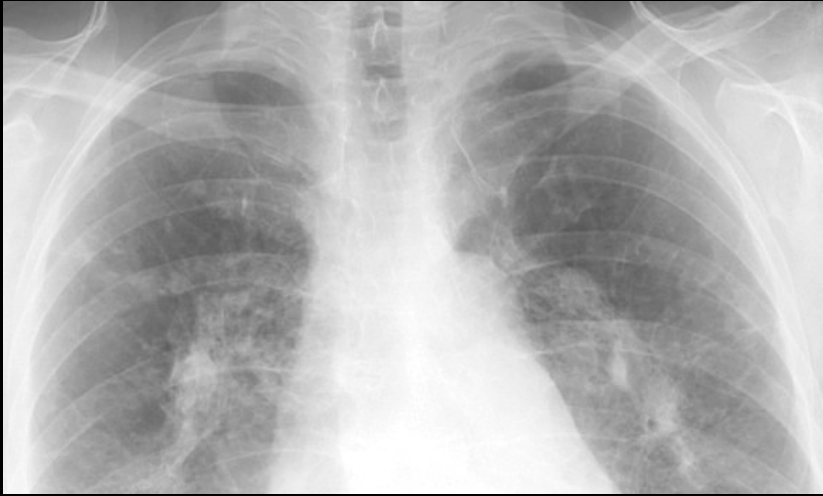
aspect réticulo-nodulaire des bases et diminution de transparence en faveur de plages de verre dépoli et de possibles zones de condensation

hiles "suspendus" sans rétraction des lobes supérieurs ; pas d'ouverture de l'angle carénaire (pas de dilatation atriale gauche)

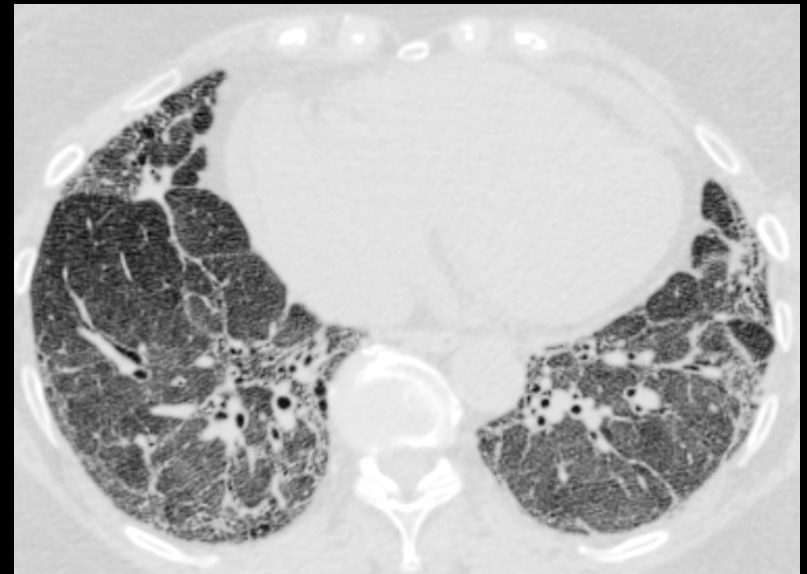
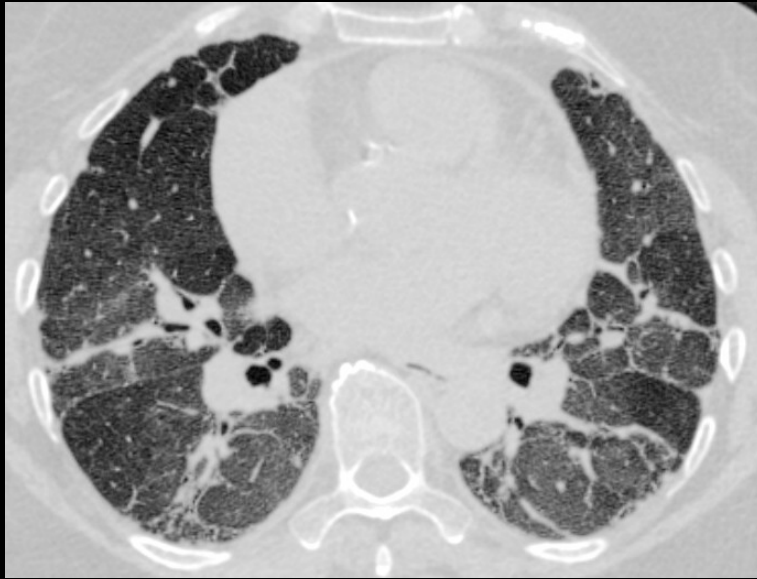
voussure de l'arc inférieur droit à grand rayon en faveur d'une dilatation atriale droite

au total , aspect en faveur d'une atteinte parenchymateuse diffuse à composante fibreuse avec retentissement cardiaque droit (cœur pulmonaire chronique)

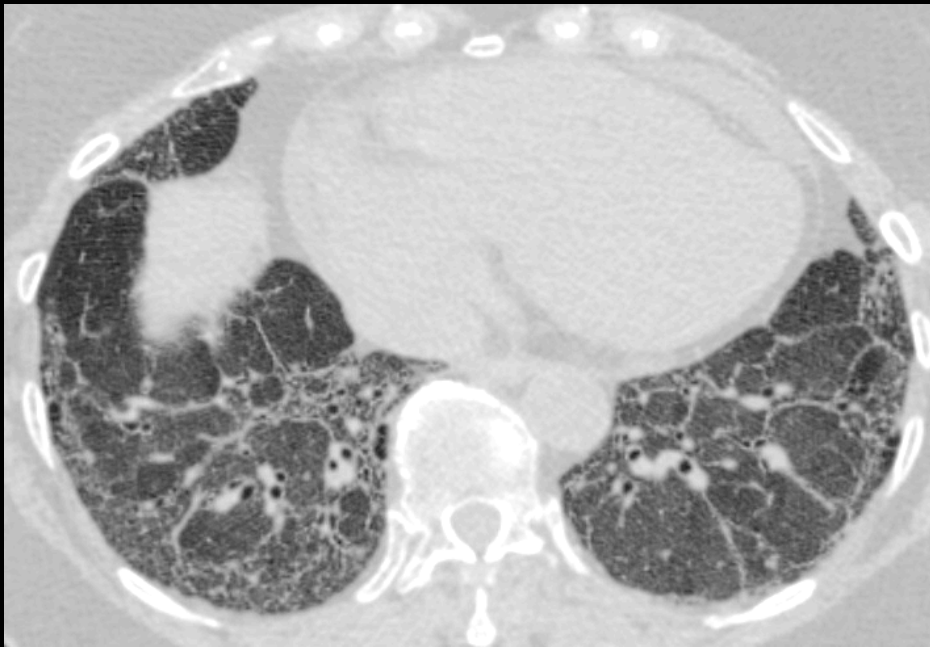
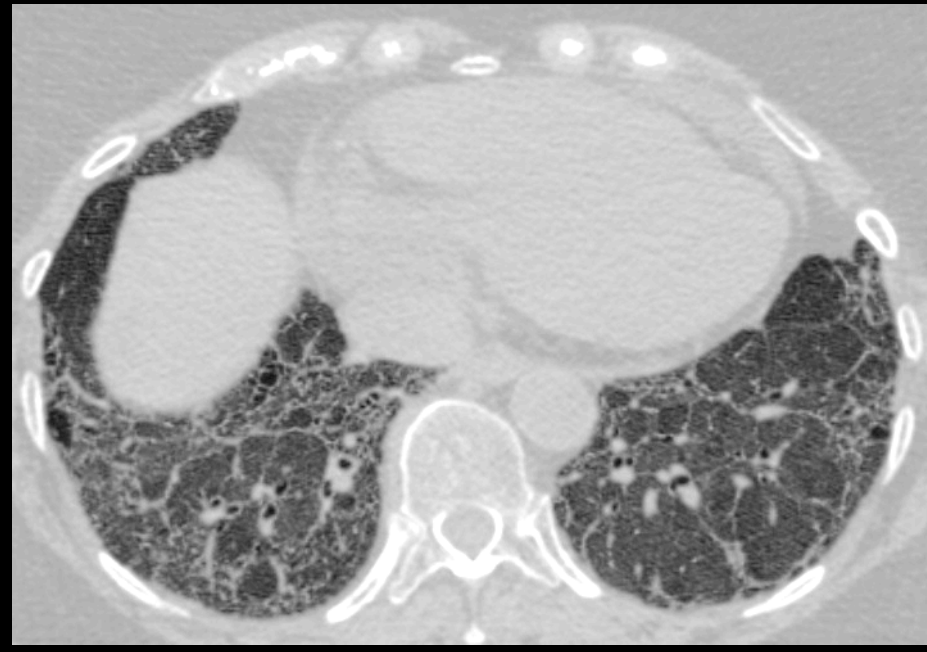
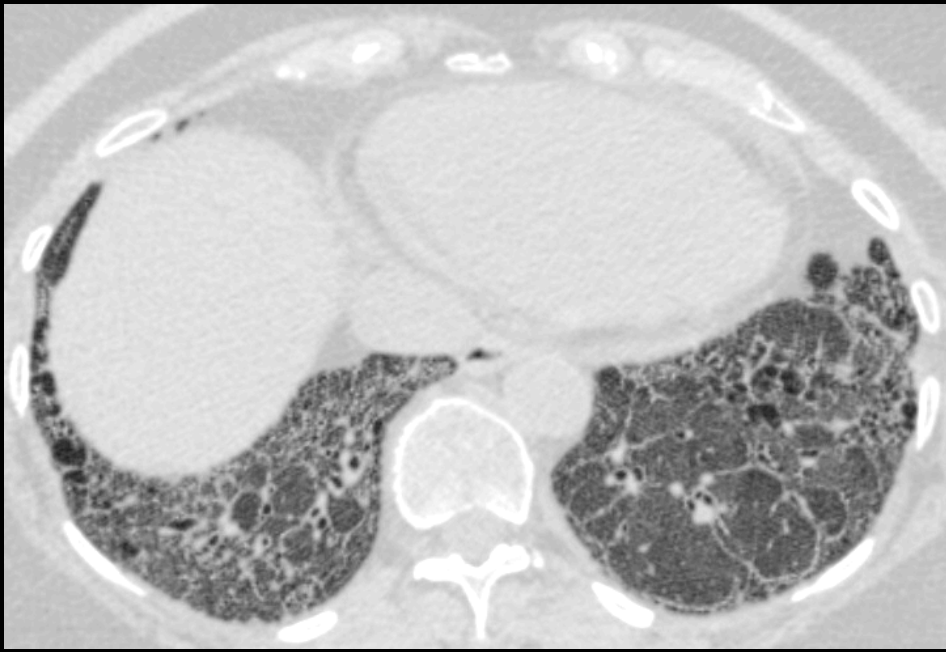
confrontations étagées radiographie (cardio)thoracique -scanner HR



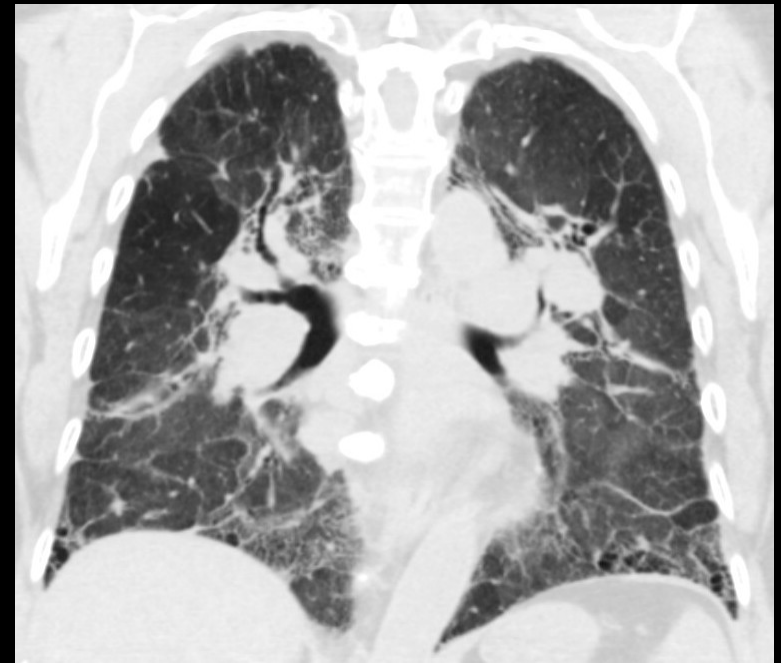
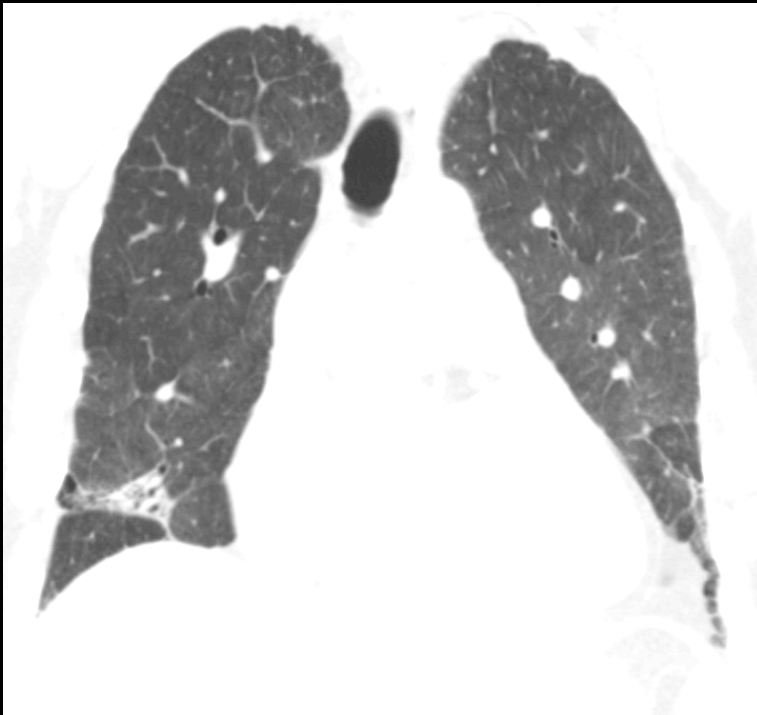
opacités micronodulaires centrolobulaires à contours flous bi-apicales
plages de verre dépoli étendues disséminées avec quelques épaissements septaux péri
lobulaires



fibrose à larges mailles étendue à l'ensemble des lobes inférieurs sans prédominance juxta pleurale basale postérieure , coexistant avec des plages de verre dépoli et des **images kystiques** para hilaires et basales gauches pour donner un **aspect "en fromage de tête" (headcheese)**



la juxtaposition de plages de verre dépoli et de zones de condensation parenchymateuse avec raréfaction des images vasculaires mais surtout l'extension des images de fibrose à l'ensemble des bases pulmonaires sans prédominance ni sous pleurale , ni postéro-basale (come on le voit typiquement dans les pneumopathies infiltrantes idiopathiques (UIP , NSIP) orientent vers le diagnostic de PHS chronique



les reformations frontales permettent de juger de la répartition spatiale des lésions ; elles sont indispensables pour l'analyse des pneumopathies infiltrantes

compte tenu du contexte clinique et des images observées , quels diagnostics peuvent a priori être éliminés



sarcoïdose et pneumonie infiltrante idiopathique (UIP ou IFP) peuvent être a priori éliminées .
pneumopathie éosinophilique chronique (Carrington) à éliminer par l'absence d'éosinophilie sanguine

le diagnostic le plus probable sur les images est celui de **pneumopathie par hypersensibilité (PHS)** (ou alvéolite allergique extrinsèque)

chronique; sur l'imagerie ,il ne s'agit bien sur que d'une hypothèse d'orientation qu'il faudra confirmer par :

-la recherche d'une **alvéolite lymphocytaire** (> 50 % de lymphocytes , en général T) avec abaissement du rapport CD4 / CD 8 au LBA (< 1)

-la recherche de **précipitines** , orientée en fonction de l'enquête méticuleuse environnementale et professionnelle (en n'omettant pas les hobbies" susceptibles d'exposer à des allergènes respiratoires inhabituels)

-l'évaluation du retentissement fonctionnel grâce aux EFR et aux gaz du sang

-le recours à la biopsie pulmonaire restant l'ultime argument qui n'apporte que des éléments compatibles avec le diagnostic , sans spécificité

Notre patiente vivait au contact d'oiseaux depuis de nombreuses années ; il lui a fallu s'en séparer ...

plus de 45 maladies professionnelles ou environnementales sont reconnues dans l'étiologie des PHS

2 dominant en fréquence :

-le poumon de fermier
-la maladie des éleveurs d'oiseaux



Étiologie des PHS professionnelles

en milieu agricole



Pneumopathies d'Hypersensibilité

Hypersensitivity pneumonitis

Professeur Jean-Charles DALPHIN

Service de Pneumologie
Pôle Cœur-Poumon - CHU Jean Minjot - Boulevard Fleming
25030 Besançon cedex

Tel 03.81.66.82.04
Fax 03.81.66.88.11
E-mail : jean-charles.dalphin@ufc-chu.univ-fcomte.fr

Pneumopathies d'Hypersensibilité

www.msa25.fr/.../

msafranchecomte_1170836995081_P

NEUMOPAT

1.1 PHS en milieu agricole (ou apparenté) :

DENOMINATION	RESERVOIR ANTIGENIQUE HABITUEL	PRINCIPAUX ANTIGENES
Maladie du poumon de fermier	Foin, fourrages, paille, céréales, fumier, substances végétales moisies	Actinomycètes thermophiles Saccharopolyspora rectivirgula Thermoactinomyces (T) sp Micromycètes Aspergillus (A) sp, A. Umbrosus, Absidia corymbifera
Alvéolite aux engrais	Engrais et débris végétaux contaminés	Streptomyces albus
Poumon des minotiers (ou maladie des grainetiers)	Blé contaminé par les charengons	Sitophilus granarius
Poumon de compost	Compost, copeaux de bois	Aspergillus sp Cryptosporidium
Maladies des éleveurs d'oiseaux	Déjections, sérums d'oiseaux, (pigeons, poules, dindons, oies, hiboux, rapaces)	Protéines aviaires (IgA) Mucines intestinales
Maladies des fromagers	Moisissures des fromages : gruyères, bleu d'Auvergne, Cantal, fourme d'Ambert, Roquefort...	Penicillium casei, P. roqueforti, Acarus siro
Maladies des Champignonistes (Lycoperdose)	<u>Compost des champignons</u> <u>Champignons eux-mêmes</u> Vesse de loup, Pholiottes, Shiitak, Pleurottes, Tricholomes (Japon)	Actinomycètes thermophiles S. rectivirgula, T. vulgaris, Micromycètes A. glaucus Spores de ces champignons
<u>Alvéolites liées au travail du bois</u> * Maladie des écorçeurs d'érable * Séquoïose * Maladie des hûcherons	Moisissures sous l'écorce et dans la sciure de divers bois (érables, chênes, séquoias,...) <u>Boussières de séquoias</u>	Cryptosporidium Aureobasidium sp Penicillium sp
Maladie des vignerons	Moisissures du raisin (pourriture grise)	Botrytis cinerea
Poumon des ouvriers du paprika	Poussières de paprika	Mucor stolonifera
Bagasse	Résidus moisies de cannes à sucre	Actinomycètes thermophiles
Poumon des ouvriers du malt	Orge moisie, houblon germé	A. fumigatus, A. clavatus

Étiologie des PHS professionnelles

en milieu non agricole

Pneumopathies d'Hypersensibilité

Hypersensitivity pneumonitis

Professeur Jean-Charles DALPHIN

Service de Pneumologie
Pôle Cœur-Poumon - CHU Jean Minjoz - Boulevard Fleming
25030 Besançon cedex

Tel 03.81.66.82.04
Fax 03.81.66.88.11
E-mail : jean-charles.dalphin@ufc-chu.univ-fcomte.fr

DENOMINATION	RESERVOIR ANTIGENIQUE HABITUEL	ANTIGENES (PRESUMES)
Maladie des climatiseurs ou des humidificateurs	Système de climatisation et/ ou d'humidification à usage professionnel (industrie photographique par exemple)	cf "Alvéolites non professionnelles"
Maladie des détergents	Enzymes des lessives et détergents	Bacillus subtilis
Alvéolite au saucisson	Fabrique de saucissons secs et de salamis	Penicillium sp <i>Penicillium camembertii</i>
Maladies des ouvriers du tabac	Manufacture de tabac	A. fumigatus
Poumon des ouvriers de papeterie	Pâte à papier	Alternaria sp
Alvéolites des marchands de légumes	Chambre froide	Moisissures
Poumon des ouvriers de l'industrie du poisson	Viande de poissons	Poudre de viande de poissons
Pneumonie des ouvriers de laboratoire	Rat de laboratoire	Urines de rat (?)
Alvéolite des pêcheurs de perles	Huitres perlières	Poussière de perles (?)
Alvéolite des coquillages de mollusque	Mollusque ; coquillages	Poussières de coquillages
Alvéolite des ouvriers de la tourbe	Empaquetage de tourbe	Monocillium sp (?) Penicillium citreonigrum (?)
Alvéolite au cobalt	Cobalt	Cobalt

Alvéolite au Zirconium	Traitement de surface de tuiles et carrelages en céramique	Zirconium
Poumon des mécaniciens	Aérosols de liquide d'usinage des métaux (refroidissement, lubrification)	Pseudomonas fluorescens?
Alvéolite à la pénicilline	Industrie pharmaceutique	"Vapeurs" de pénicilline
Pneumonie du réactif de Pauli	Utilisation en laboratoire du réactif de Pauli	Réactif de Pauli
Alvéolite des ouvriers de l'industrie chimique (ou de secteurs industriels utilisateurs)	Industries (et utilisation) du plastique, laques, vernis, peintures, mousses polyuréthanes ;	Isocyanates (TDI, MDI, HDI) Anhydride trimellitique
	Traitement des algues marines (extraction des alginates)	Acide Alginique
Alvéolite au Pyrethrum	Insecticide (utilisation professionnelle)	Pyrethrum
Alvéolite à Aspergillus oryzae	Utilisation en dermatologie de Deterzyme [®] spray	A. oryzae
Stipatoze (décrite en Espagne)	Sparte (herbe de la famille de graminées) entrant dans la composition de : . paniers, cordes, ficelles, plâtre...	Stipa tenacissima Actinomycetes thermophiles

Pneumopathies d'Hypersensibilité

www.msa25.fr/.../

msafranche.comte_1170836995081_P

NEUMOPAT

Étiologie des PHS non professionnelles



Pneumopathies d'Hypersensibilité

Hypersensitivity pneumonitis

Professeur Jean-Charles DALPHIN

Service de Pneumologie
Pôle Cœur-Poumon - CHU Jean Minjot - Boulevard Fleming
25030 Besançon cedex

Tel 03.81.66.82.04
Fax 03.81.66.88.11
E-mail : jean-charles.dalphin@ufc-chu.univ-fcomte.fr

Pneumopathies d'Hypersensibilité

www.msa25.fr/.../

*msafranche.comte_1170836995081_P
NEUMOPAT*

DENOMINATION	RESERVOIR ANTIGENIQUE HABITUEL	ANTIGENES (PRESUMES)
Alvéolites aviaires domestiques	Tourterelles, perruches, inséparables, perroquets, colombes, canari, ...	cf "Alvéolites agricoles"
Maladie des climatiseurs ou des humidificateurs domestiques	Système de climatisation et/ou d'humidification, ou système de ventilation ou de chauffage par air pulsé chauffage central) Moissures dans le bois (charpentes, sols ou maisons en bois) ; décrites en Australie notamment "Pourriture sèche" (dry rot) pouvant se développer dans les maisons fermées (lèpre des maisons) "Levure rouge" (red yeast) pouvant se développer dans les habitats malsains et humides notamment les salles de bains Moissures des douches Environnement domestique (responsabilité probable de la réparation d'un parquet en bois) Moissures sur le sol d'une chambre à coucher surplombant un "vide sanitaire" remplis d'eau croupie Sous-bassement d'une maison inondée	Actinomycètes thermophiles T vulgaris, S. reactivingula Micromycètes Penicillium, Alternaria, Serpula lacrymans Geotrichum candidum Paecilomyces variotii Aspergillus fumigatus Leucogyrophana pinastri Merulius lacrymans Rhodoturula rubra Frona violacea Penicillium expansum Epicoecum nigrum Fuzizia domoiiiana
Poumon du compost domestique	Compost fabriqué et utilisé (potager) par un jardinier amateur	Thermoactinomyces vulgaris
Poumon des "bains Japonais" ou "Jacuzzi d'intérieur"	Moissures dans les salles de bains (jacuzzi domestiques) mal ventilées	Cladosporium cladosporioides
Maladie des utilisateurs de saunas	Eau ou vapeur dans les saunas	Aureobasidium sp
Alvéolite des eaux usagées	Eaux sales (inondation répétée d'une maison)	Cephalosporium
Maladie des toits de chaume	Moissures dans les toits de chaume	Saccharomonospora viridis
Alvéolite aux plumes d'oie	Duvet (de lit) en plume d'oie	Plume d'oie
Alvéolite liée à l'utilisation de bois	Utilisation domestique de bois de chauffage	Penicillium sp
Stipatoze (susceptible d'être rencontrée en milieu non professionnel)	Cf. Alvéolites professionnelles	Cf. Alvéolites professionnelles
Poumon de la nourriture de poisson	Nourriture pour poissons d'aquarium	?
Poumon des sniffeurs d'hormones pituitaires	Hormones hypophysaires hétérologues en poudre	Protéines animales ?
Alvéolite des drogués	Sniffeurs d'héroïne	Scopulariopsis

la distinction classique entre formes subaiguës et chroniques des PHS est délicate sur le plan clinique . En imagerie c'est la présence d'une **fibrose** constituée qui permet de fixer la limite sémantique ; la fibrose signe l'atteinte chronique à laquelle comme chez notre patiente peuvent s'ajouter des signes de la forme subaiguë

1 la PHS subaiguë

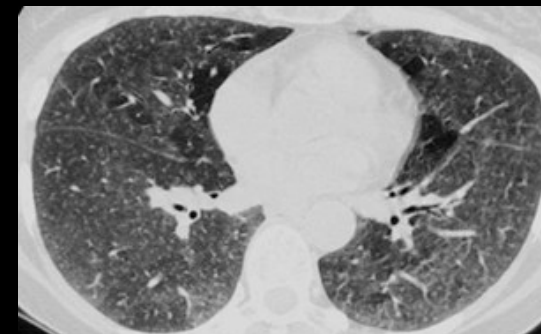
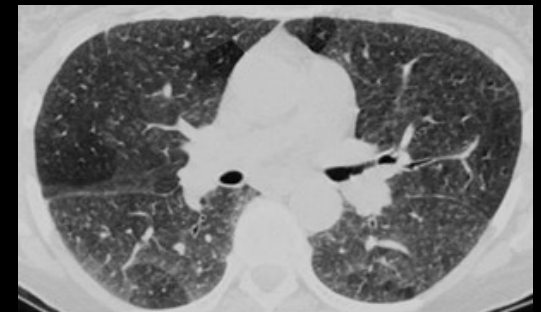
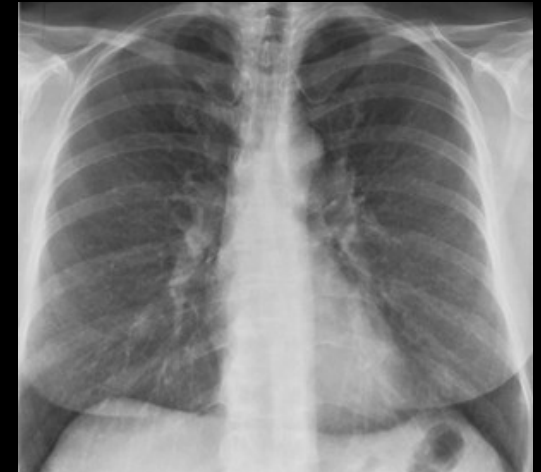
les principaux caractères à retenir sont les suivants :
expositions **intermittentes ou continues** à de **faibles doses d'allergènes**

1. signes en radiographie standard :

- . zones mal définies de perte de transparence
- . opacités nodulaires à contours flous
- . atteinte prédominant aux bases mais pouvant être diffuse
- . rarement pneumothorax ou pneumomédiastin

2. au scanner

- . verre dépoli en plages ou diffus
- . nodules centrolobulaires à contours flous
- . perte de transparence de zones lobulaires correspondant à des consolidations de type pneumonie organisée
- . aspect **en fromage de tête** correspondant à la juxtaposition de zones de verre dépoli et de plages de condensation avec hypovascularisation
- . piégeage aérien expiratoire signant une atteinte bronchiolaire distale
- . images de kystes +++ , **rare mais évocatrices**



2.1a PHS chronique

les principaux caractères à retenir sont les suivants :
expositions **intermittentes ou continues** à de **très faibles doses d'allergènes**

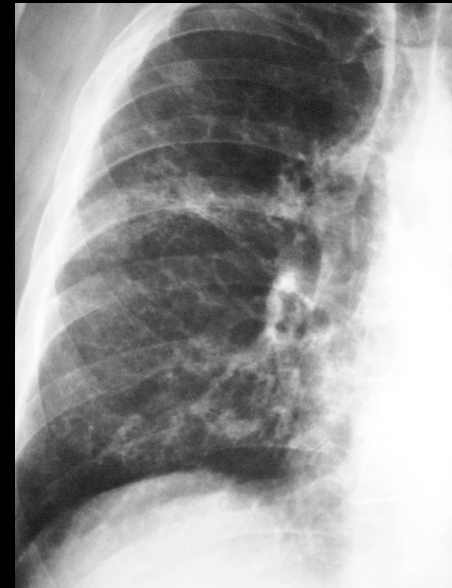
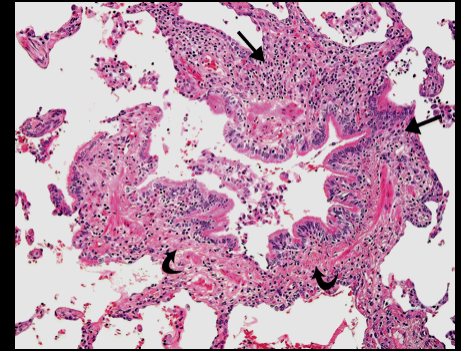
la présence d'une **fibrose caractérise cette forme**

1. signes en radiographie standard :

- .aspect réticulaire
- .réduction de volume du poumon
- .rayon de miel+++++
- .adénomégalies médiastinales

2. au scanner

- .réticulation périphérique en plages et péribrochonvasculaire
- .bronchiolectasies et bronchectasies de traction
- .**rayon de miel** pouvant épargner les bases mais touchant le plus souvent la totalité des lobes inférieurs sans prédominance sous pleurale ni postérieure
- .**kystes chez 40 % des patients**
- .emphysème dans certains cas (poumon de fermier)
- .coexistence fréquente de signes de PHS subaiguë
- .adénomégalies pouvant dépasser 15 mm de petit axe



Take home message

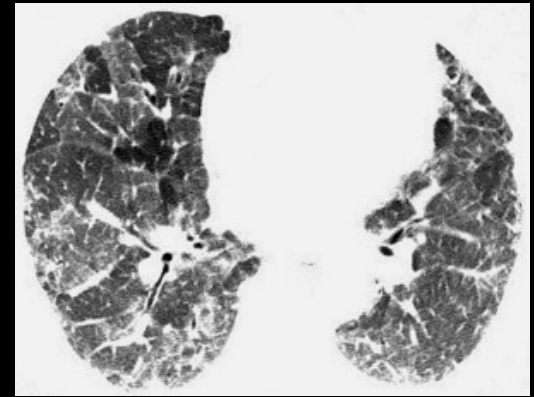
L'orientation du diagnostic des PHS repose sur l'histoire de la maladie, l'examen clinique et les données de l'imagerie.

dans les **formes aiguës**, les patients se plaignent de syndromes pseudo-grippaux : toux, malaise, frissons, fièvre, survenant dans les heures suivant l'exposition à un allergène. L'imagerie montre un œdème pulmonaire non cardiogénique

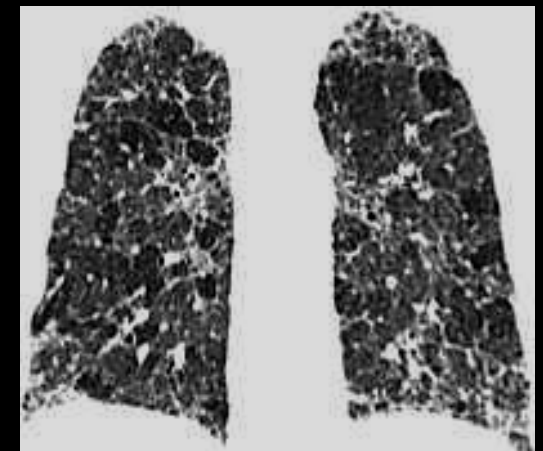
dans les **formes subaiguës et chroniques**, la symptomatologie est dominée par la dyspnée et les signes généraux ; fatigue, anorexie, perte de poids. Il existe des râles crépitants fins aux bases.

L'imagerie montre des **micronodules à contours flous disséminés** associés à des **plages de verre dépoli** et des zones de condensation de type pneumonie organisée formant les aspects de **fromage de tête**, assez souvent associés à des kystes.

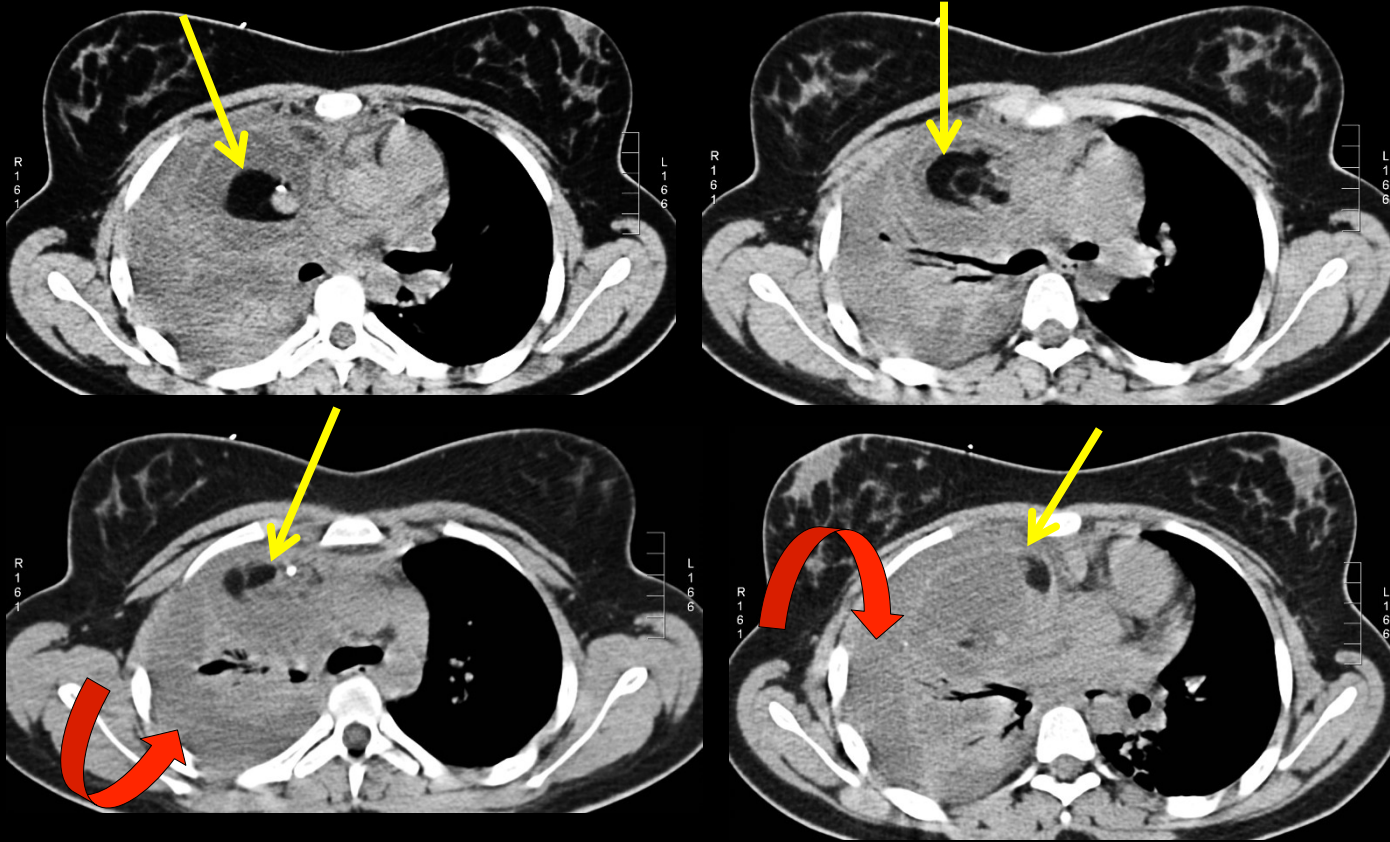
C'est la présence d'images de **fibrose** avec déstructuration du parenchyme (bronchioectasies et bronchectasies de traction) qui caractérise les formes chroniques. Cette fibrose diffère de celles observées dans les autres pneumonies interstitielles chroniques par sa répartition topographique et la présence fréquente de kystes associés



headcheese sign



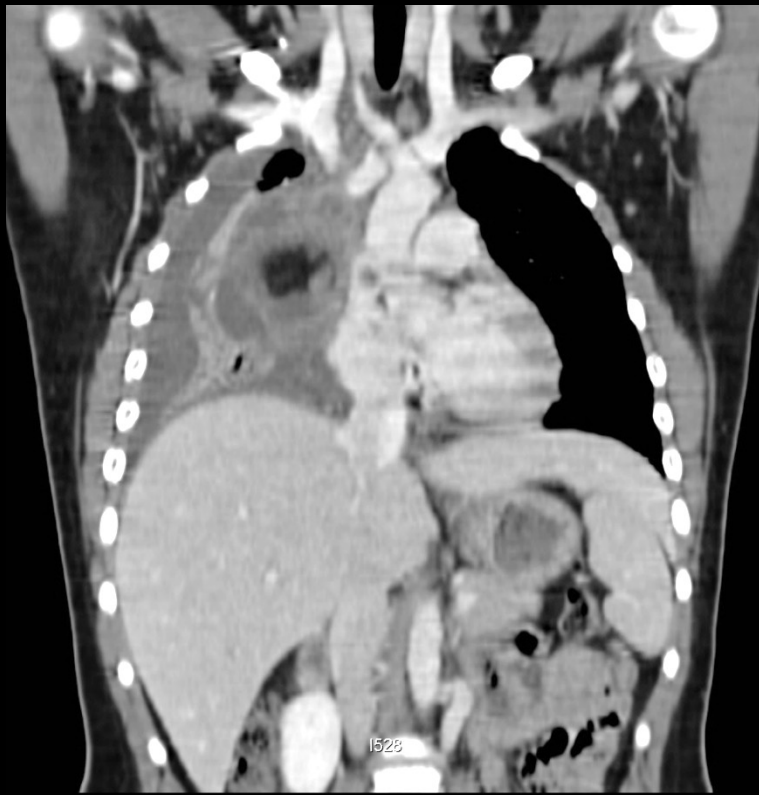
Jeune fille, 14 ans, pas pas d'antécédents médico-chirurgicaux .**Dyspnée** d'apparition progressive avec aggravation récente sur mode aigu .Pas d'altération de l'état général .
Radiographie thoracique : **anomalie paramédiastinale D**



Quels sont les éléments sémiologiques significatifs à retenir sur le scanner avant injection , pour caractériser cette lésion



Volumineuse masse occupant tout l'hémithorax droit
Présence de zones franchement graisseuses dont l'une renferme un nodule homogène
Une petite calcification nodulaire infracentimétrique
Epanchement liquide pleural droit de densité élevée

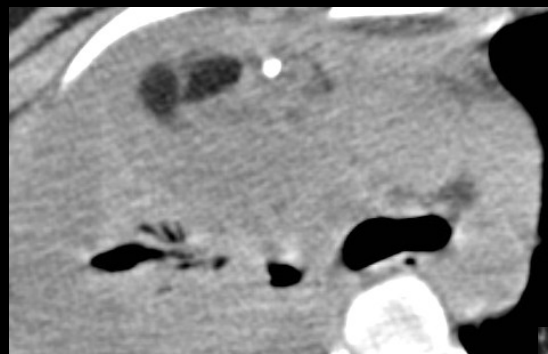
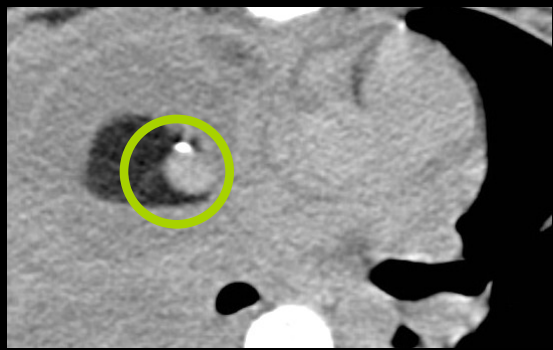


Les reformations coronales permettent de mieux comprendre la symptomatologie clinique et les images en coupes axiales . Il existe:

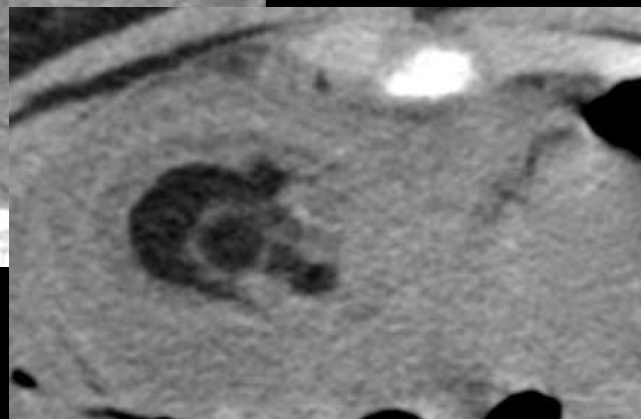
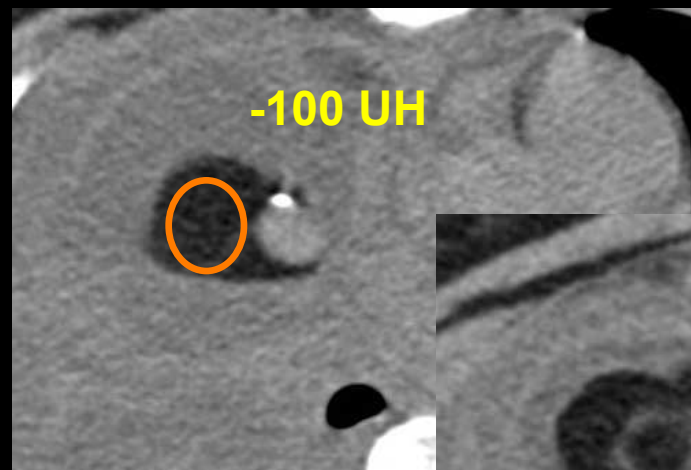
-un **épanchement liquide** de grande abondance dans la cavité pleurale droite

-une atelectasie passive du poumon homolatéral

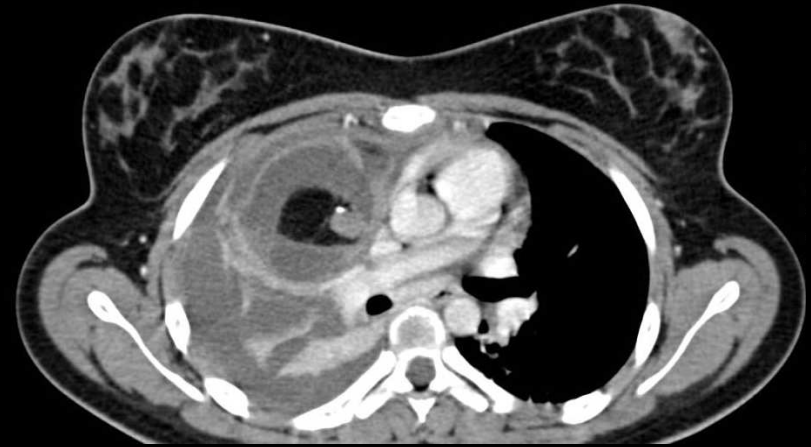
-une **masse médiastinale** antérolatérale droite de 11 x 6 cm au centre de laquelle on retrouve les **zones graisseuses**



calcifications



graisse

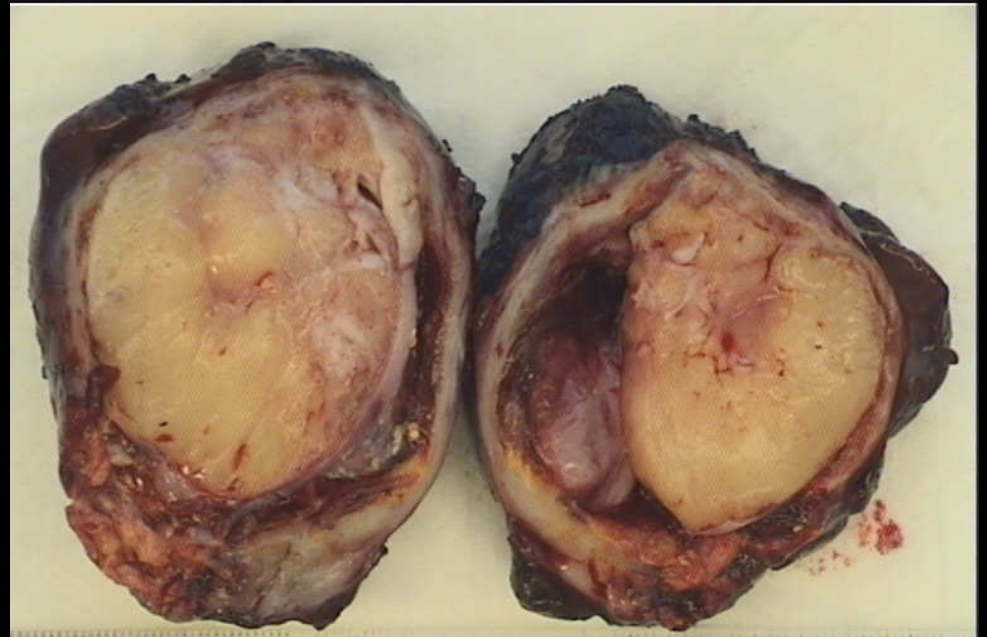


Le diagnostic peut donc être affirmé !

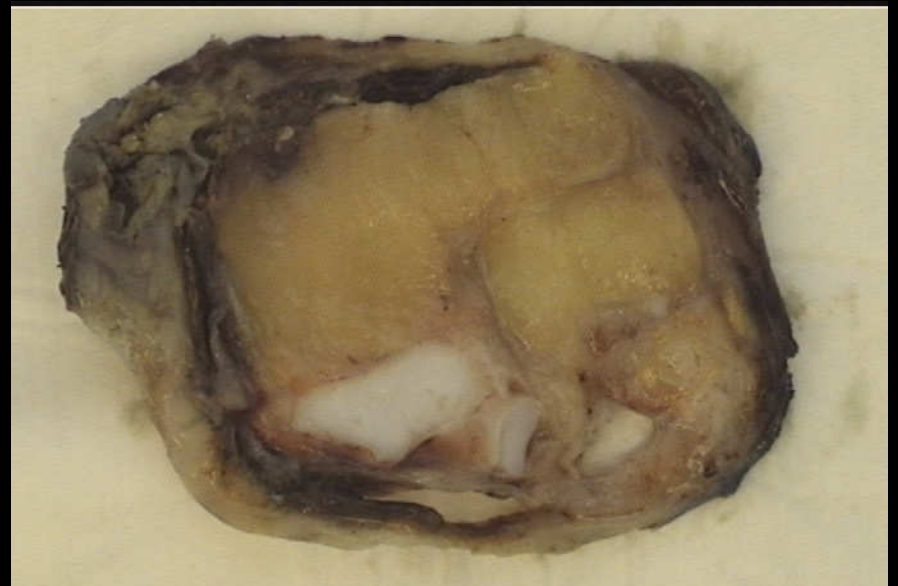
-La masse médiastinale qui renferme des zones franchement graisseuses ,et un nodule accompagné de calcifications ne peut être qu'un tératome mature

-la révélation clinique aiguë et la présence d'un épanchement pleural liquide dense , donc à contenu protéique élevé suggère fortement une rupture intrapleurale de la lésion médiastinale

Tératome médiastinal mature révélé par une **rupture intra-pleurale**



L'aspect macroscopique confirme la présence de dents et de cheveux ainsi que de matériel sébacé



Tératomes médiastinaux

Tumeurs à cellules germinales composées de plusieurs tissus **matures** dérivés **d'au moins 2 des 3 feuilletts embryonnaires primitifs**

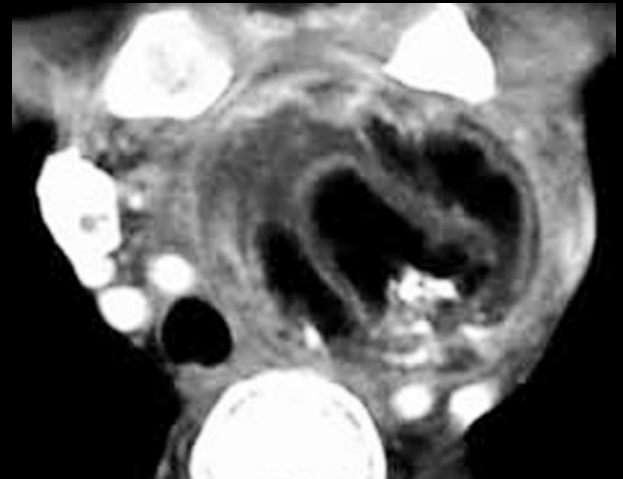
Les kystes dermoïdes sont des variantes kystiques dont les parois comportent un épithélium épidermoïde et des dérivés cutanés (dermiques)

50 à 70 % des tumeurs à cellules germinales du médiastin sont des tératomes dont plus de 80 % siègent dans le médiastin antéro-supérieur

Le sex-ratio H / F est de 1 / 1,4 mais les tératomes immatures surviennent presque exclusivement chez l'homme

L'âge de survenue va de 18 à 60 ans avec une moyenne de **28 ans**

On attribue à la présence fréquente de **contingents tissulaires pancréatiques** dans les tératomes mature du médiastin leur propension à se rompre par rapport aux autres localisations ; pour les mêmes raisons , ils peuvent de manifester par un **hyperinsulinisme** et des **hypoglycémies**



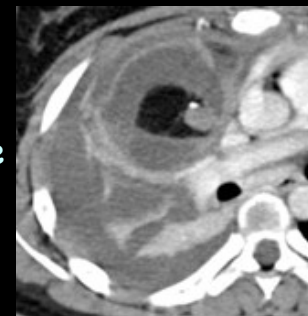
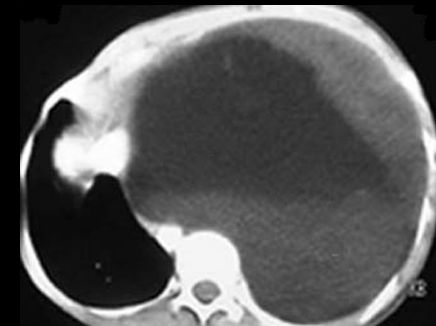
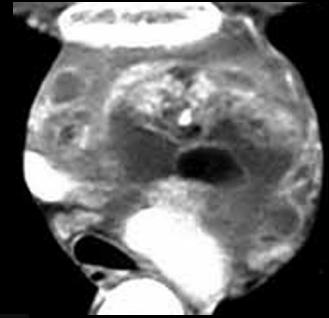
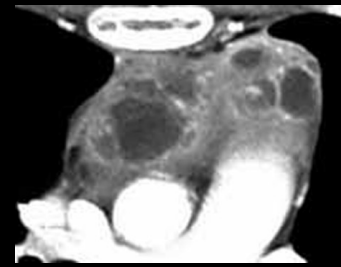
La rupture d'un tératome mature du médiastin dans la plèvre ou le médiastin peut entraîner une **médiastinite** ou un **empyème** pleural ; on peut observer des **fistules** avec le péricarde , l'arbre trachéo-bronchique , l'aorte .

Histologiquement , les dérivés ectodermiques prédominent ainsi que la graisse et les dérivés entoblastiques , les éléments musculo-squelettiques et les dents sont moins fréquents . Du tissu pancréatique est présent dans 60 % des tératomes médiastinaux alors que cela est exceptionnel dans les autres sites.

Le scanner est l'examen-clé pour le diagnostic car il montre l'**hétérogénéité** structurale avec des zones tissulaires , liquides , **graisseuses (50 à 70 % des cas)** , et des calcifications variées .

Les zones kystiques peuvent être le siège de **niveaux graisse-liquide** (sécrétion sébacée) et renfermer des images de phanères : poils et cheveux)

Les complications (hémorragies et surtout ruptures) se traduisent par des contours irréguliers infiltrant le parenchyme et/ou des épanchements liquides de la plèvre ou du péricarde



Take home message

Le tératome mature du médiastin se rencontre préférentiellement chez la jeune femme

Son diagnostic est facile au scanner, en particulier grâce aux plages de tissu graisseux facilement identifiables et aux éléments denses (os , dents , calcifications diverses..)

La particularité évolutive des tératomes du médiastin est leur particulière **propension à se rompre** dans les structures adjacentes (parenchyme pulmonaire , tissu cellulo-graisseux médiastinal, , cavités pleurale et péricardique , arbre trachéo-bronchique) qui est rapportée à la **fréquente présence (60 % des cas) d'un important contingent de tissu pancréatique exocrine** .

Pour la même raison , les éléments endocriniens du contingent pancréatique intralésionnel peuvent révéler l'affection par un tableau d'hypoglycémie organique

Le pronostic des tératomes matures est excellent avec pratiquement 100 % de survie à 5 ans , surtout chez l'enfant . Les formes à révélation plus tardive sont parfois plus agressives . On a décrit une augmentation de la fréquence des leucémies chez les patients traités pour tératome médiastinal

Femme de 55 ans, adressée en pneumologie pour bilan d'une **dyspnée d'effort** évoluant depuis 8 mois. Pas d'antécédents pulmonaires ou cardiologiques connus.

Tabac : 15 PA. Pas d'ABG. Bio: pas de syndrome inflammatoire. Examen clinique pauvre.

Quelle est la gamme diagnostique à évoquer dans ce contexte.



Quels sont les éléments sémiologiques significatifs à retenir sur le cliché thoracique



principales causes possibles d'une dyspnée chronique de l'adulte

cardiaques

- insuffisance cardiaque.

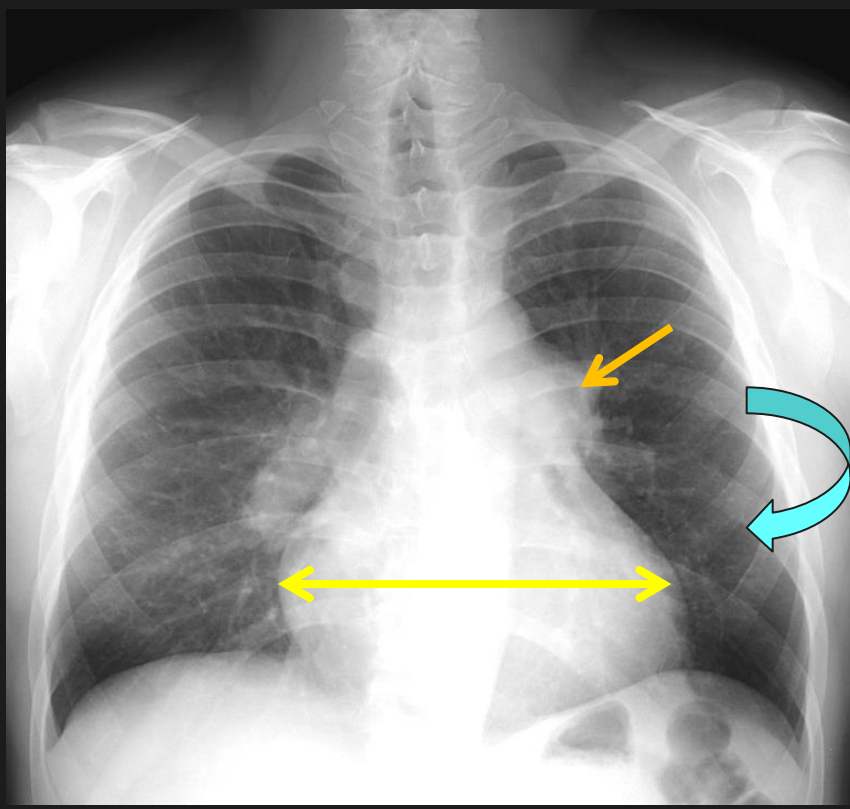
respiratoires

- **IRO (obstructives)** :
BPCO, DDB,
emphysème,
asthme à dyspnée continue.

- **IRR (restrictives)** :
anomalies des parois thoraciques
, neuromusculaire,
pneumopathies infiltrantes .

autres

- anémie.



on peut retenir :

- un **index cardio-thoracique** à la limite supérieure de la normale , témoin d'une dilatation modérée des cavités cardiaques

- une **saillie de l'arc moyen du bord gauche du médiastin**, témoin d'une dilatation marquée du tronc et de la branche gauche de l'artère pulmonaire.

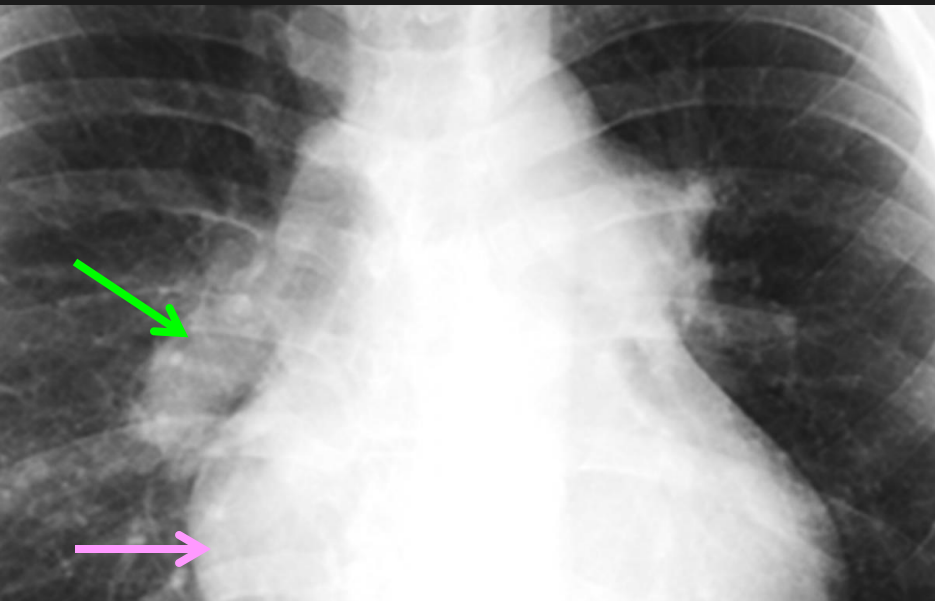
- une **saillie de l'arc inférieur du bord droit du médiastin**, témoin d'une dilatation atriale droite

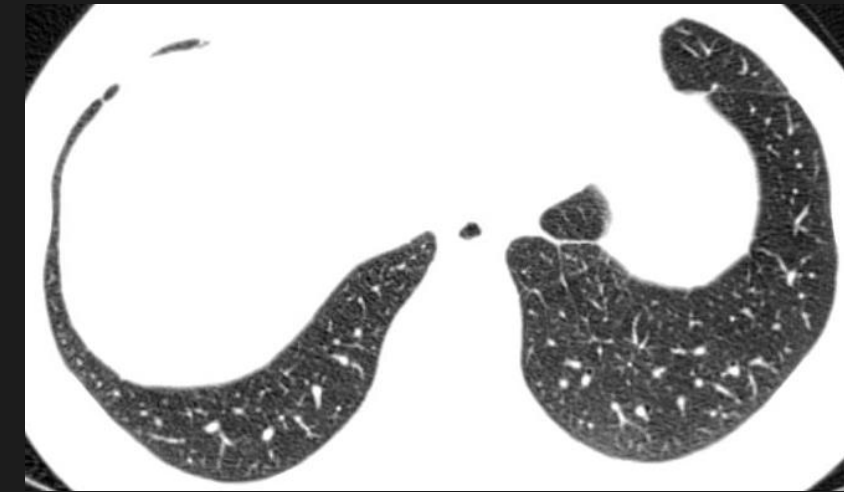
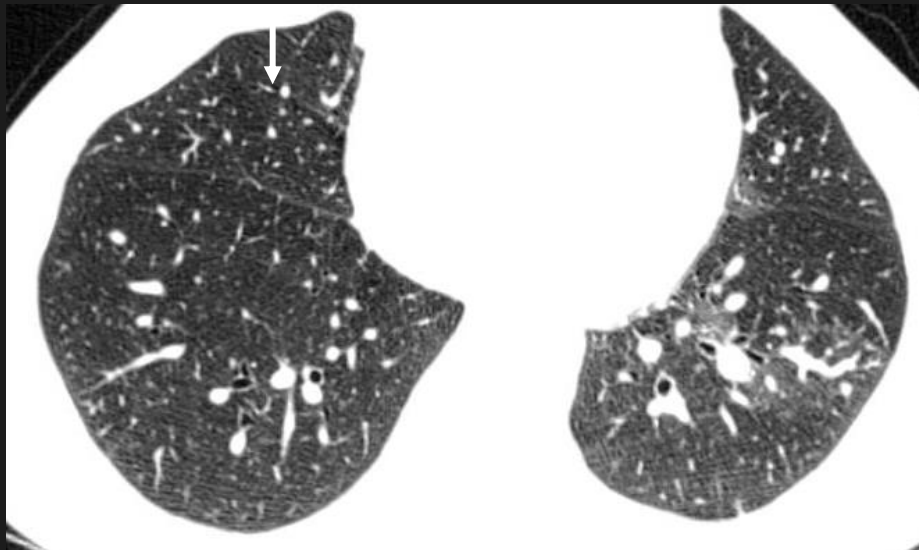
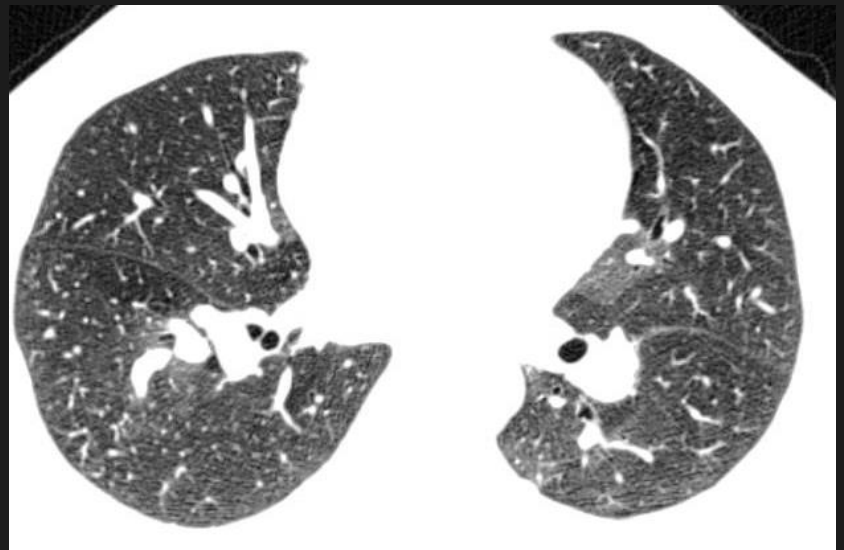
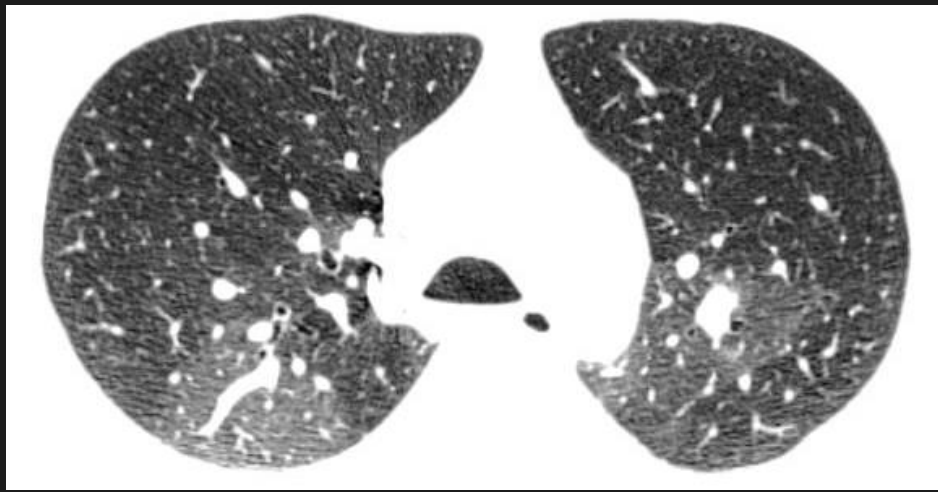
- une **dilatation nette des branches droites et gauche de l'artère pulmonaire**, bien visible au niveau du hile droit ,en confrontant la largeur du tronc intermédiaire à celle de la branche artérielle homologue qui lui est accolée

- une **asymétrie de la transparence parenchymateuse** avec une raréfaction des images vasculaires de l'hémi- champ inférieur gauche

- les sinus costo-phréniques sont normaux ; il n'y a donc pas d'épanchement liquide pleural.

au total, la simple analyse du cliché thoracique de face et oriente fortement vers une **hypertension artérielle pulmonaire** et permet d'éliminer une cause parenchymateuse





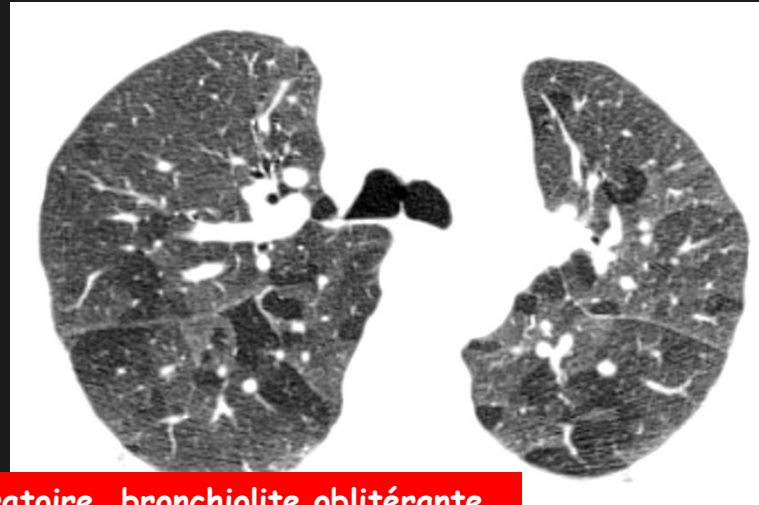
le scanner en coupes submillimétriques confirme la présence de **variations hétérogènes zonales de la transparence parenchymateuse**, classiquement désignées sous le terme d' **"aspect en mosaïque"**. Il faut alors s'attacher à préciser quelles sont les plages dont la transparence est normale ; s'agit-il des plages les plus "noires" ou des plages paraissant correspondre à du "verre dépoli" (plages de diminution de transparence du parenchyme n'effaçant pas les images vasculaires ni les parois bronchiques à leur contact).

les variations locales "en plages" de transparence du parenchyme pulmonaire correspondant à **l'aspect " en mosaïque"** peuvent être dues :

- . à une pathologie des voies aériennes
- . à une pathologie vasculaire
- . ou à une pathologie infiltrante du parenchyme

la cause la plus fréquente est le **piégeage (trapping) focal d'air** au niveau des bronches sous-segmentaires ou au-delà sur le plan physiopathologique , la **pauvreté de perfusion** des zones peu ventilées par **vasoconstriction / réduction du lit capillaire**, explique l'accroissement spontané de la transparence parenchymateuse.

les principales causes sont: la bronchiolite oblitérante, les broncheectasies, les obstructions bronchiques...



inspi-expi : piégeage aérien expiratoire .bronchiolite oblitérante

-le diagnostic causal d'un aspect " en mosaïque" du parenchyme pulmonaire en coupes fines repose sur l'analyse de deux éléments essentiels :

.**la mise en évidence d'un piégeage aérien expiratoire** qui nécessite la confrontation de coupes fines réalisées en inspiration et en expiration (en ayant bien soin d'évaluer notamment par le calibre de la trachée et des bronches souches la qualité de cette dynamique respiratoire) ;**la présence d'un piégeage aérien expiratoire signe l'origine bronchique de l'aspect " en mosaïque" du parenchyme pulmonaire.**

.**le calibre des vaisseaux dans les zones les moins transparentes correspondant aux aspects de "verre dépoli"** .

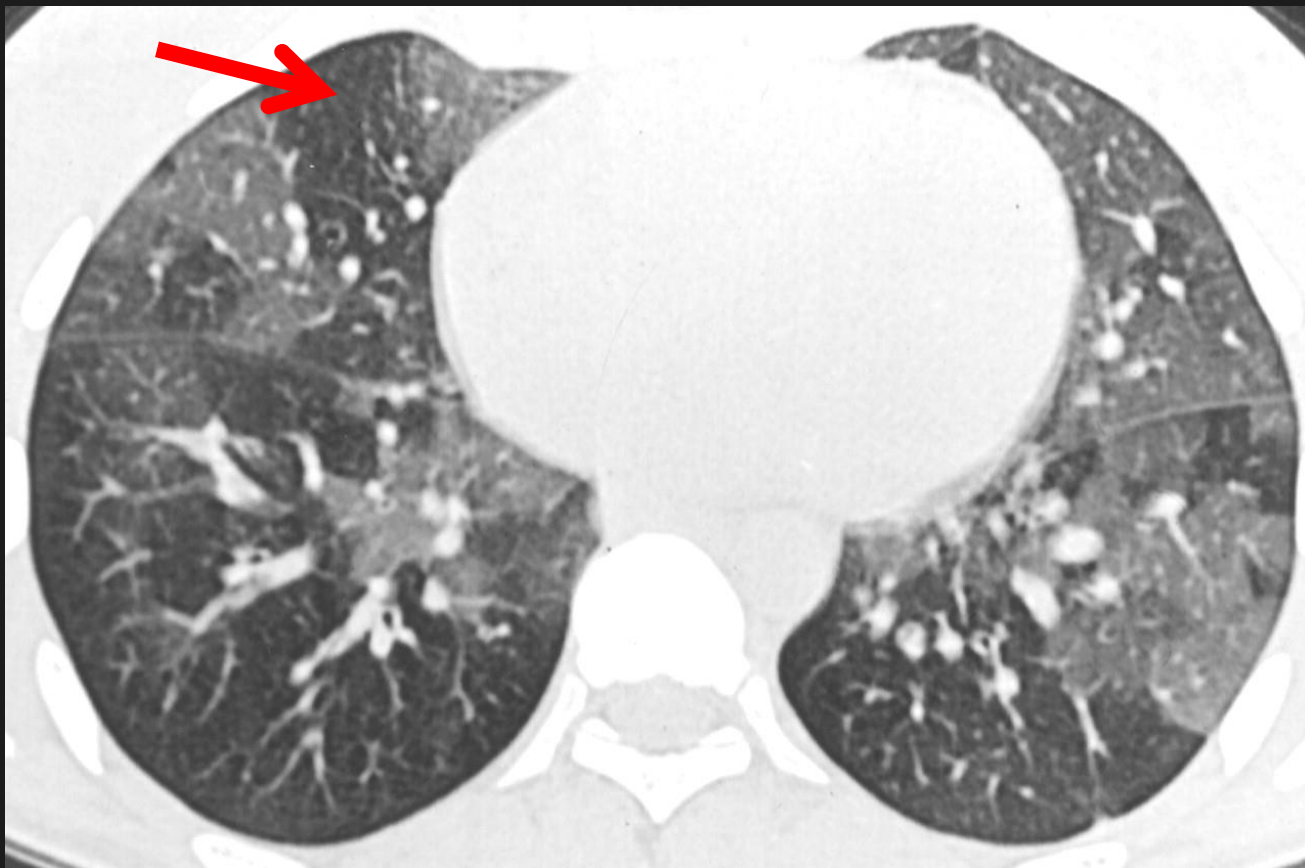
lorsque l'aspect " en mosaïque" est lié à des obstructions vasculaires (embolies pulmonaires sous-segmentaires ou plus distales), les zones de "verre dépoli" contiennent des vaisseaux de calibre augmenté car elles correspondent en fait au poumon normal (il s'agit donc d'un faux " verre dépoli" .Les coupes en expiration n'objectivent aucun piégeage aérien expiratoire dans les plages les plus noires.

-pathologies voies aériennes 

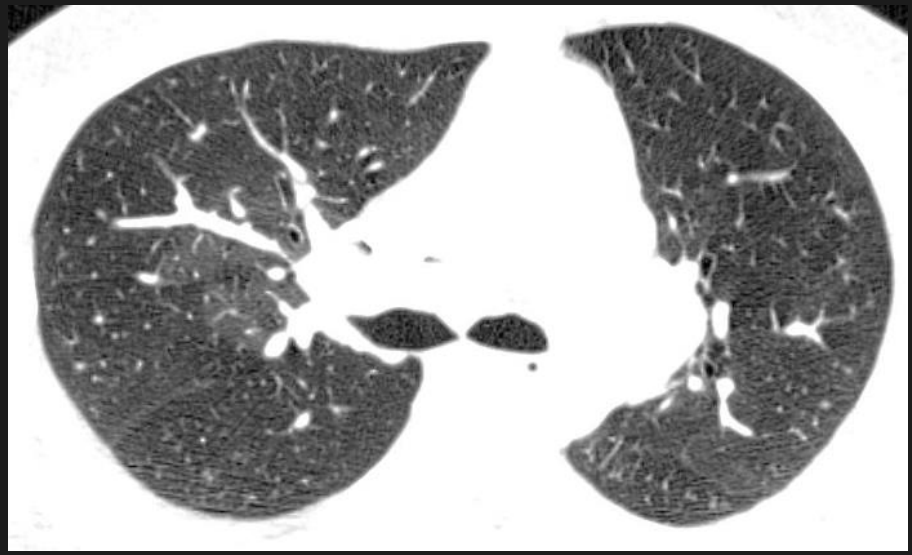
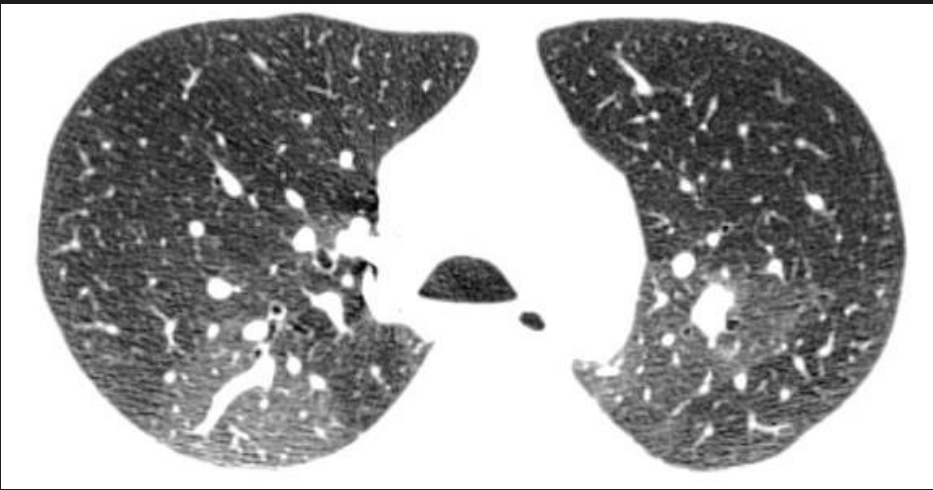
-pathologies vasculaires 

-pathologies infiltrantes 

Calibre	Trapping
N ou ↗	Présent
↗	Absent
N	Absent

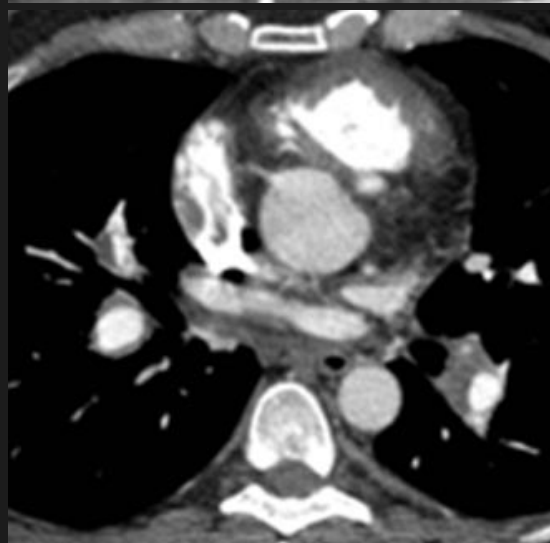
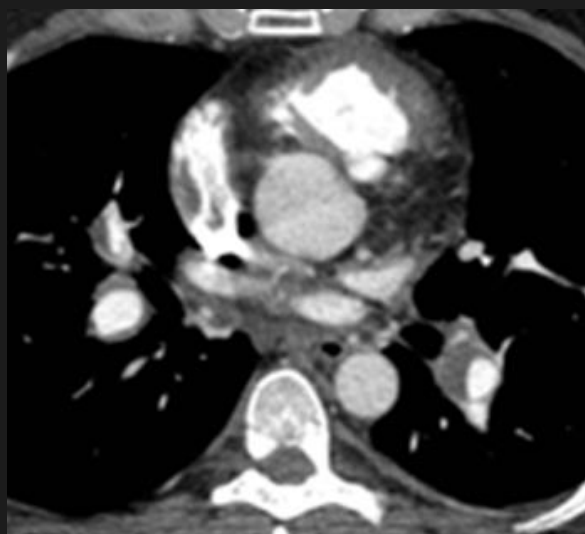
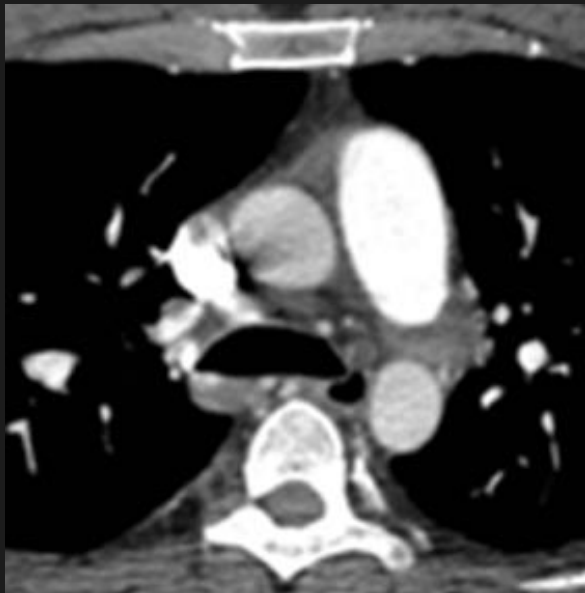


exemple d'aspect "en mosaïque" du parenchyme pulmonaire , visible et analysable seulement sur des coupes fines, submillimétriques (0,625 0,5 mm d'épaisseur) analysées en fenêtre parenchyme , centrée sur les valeurs de densité correspond aux plages les plus denses. On observe très bien ici, d'une part la raréfaction des images vasculaires dans les zones les plus noires (embolie pulmonaire périphérique ancienne) , d'autre part le calibre des vaisseaux augmenté dans les plages les plus denses il s'agit donc d'un faux "verre dépoli" correspondant au parenchyme perfusé. les coupes en expiration, si elles sont pratiquées, ne montreront pas de piégeage aérien expiratoire. il s'agit donc d'une maladie veineuse thromboembolique avec "oligémie en aires" .



chez notre patiente, il n'y a **pas de piégeage aérien expiratoire**, les variations spontanées de densité du parenchyme pulmonaire sont donc liées à une **origine vasculaire**, dans le cadre d'une **maladie veineuse thromboembolique chronique**, responsable de l'hypertension artérielle pulmonaire

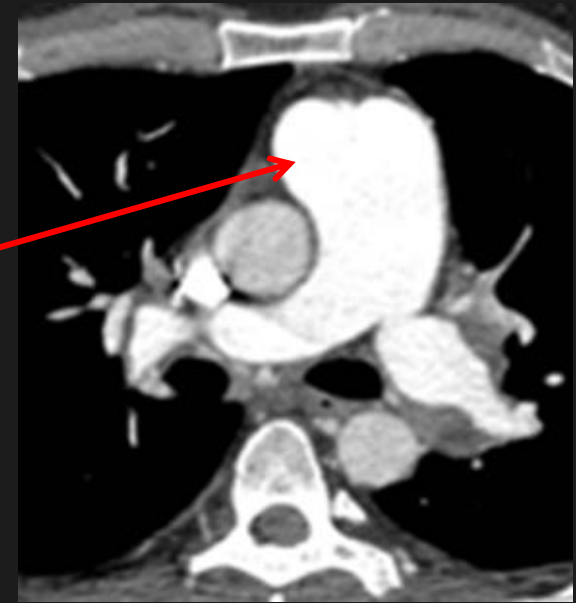
quels sont les autres signes scanographiques d'une **hypertension artérielle pulmonaire post embolique** , permettant en particulier chez cette patients d'éliminer l'hypertension artérielle pulmonaire essentielle



outre les **signes d'hypertension artérielle pulmonaire** :

. **dilatation du tronc de l'artère pulmonaire** à comparer au diamètre de l'aorte ascendante, en sachant prendre en compte une éventuelle dilatation de cette aorte ascendante par exemple dans un rétrécissement aortique ou dans une maladie athéromateuse

. **dilatation des branches artérielles proximales lobaires segmentaires**, en les comparant au diamètre des bronches homologues (et en vérifiant bien sûr il n'y a pas de bronchectasies à ce niveau)

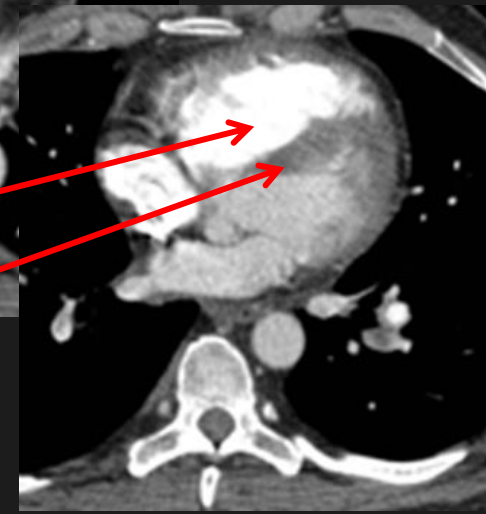
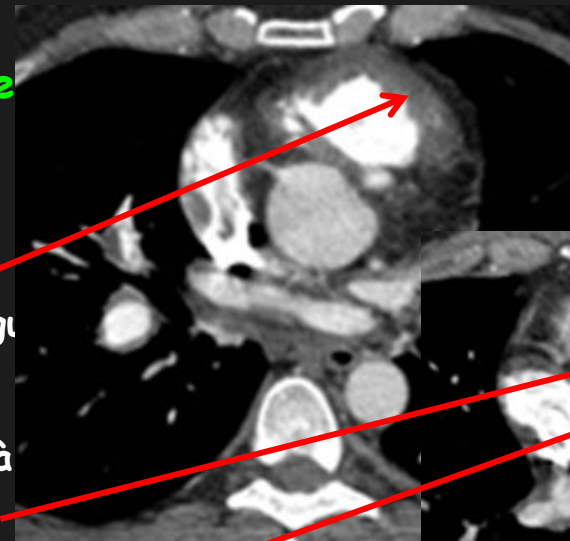


il faut rechercher **les arguments en faveur d'une ancienneté de l'hypertension artérielle pulmonaire**

. **hypertrophie du myocarde et des piliers du ventricule droit** qui devient morphologiquement analogue au ventricule gauche

. **dilatation du ventricule droit** ; diamètre maximal à comparer au diamètre maximal du ventricule gauche

. situation et morphologie du septum inter ventriculaire avec éventuellement aspect de **"septum paradoxal"**



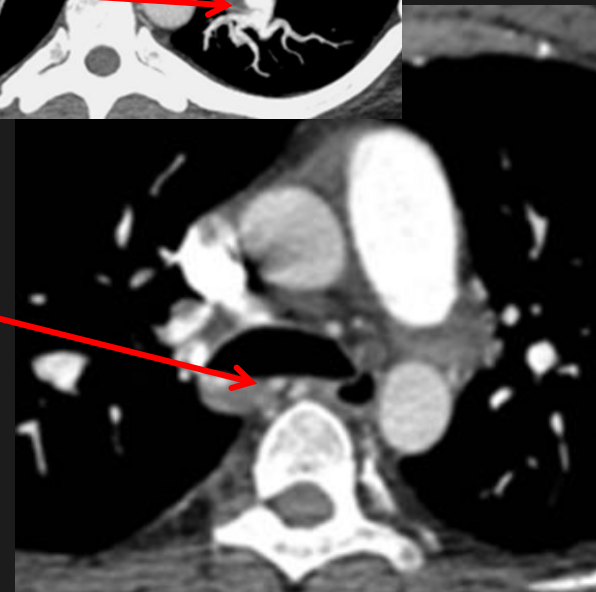
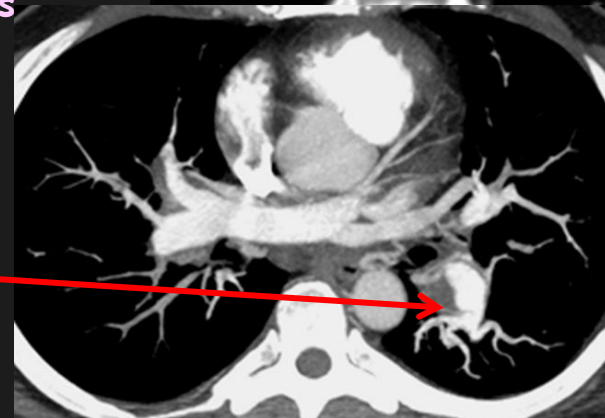
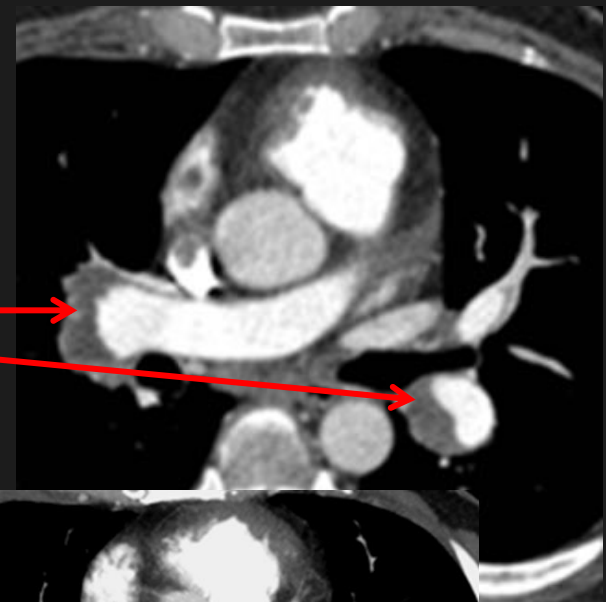
il faut enfin analyser **les modifications directes des lumières et des parois** du tronc et des branches de l'artère pulmonaire:

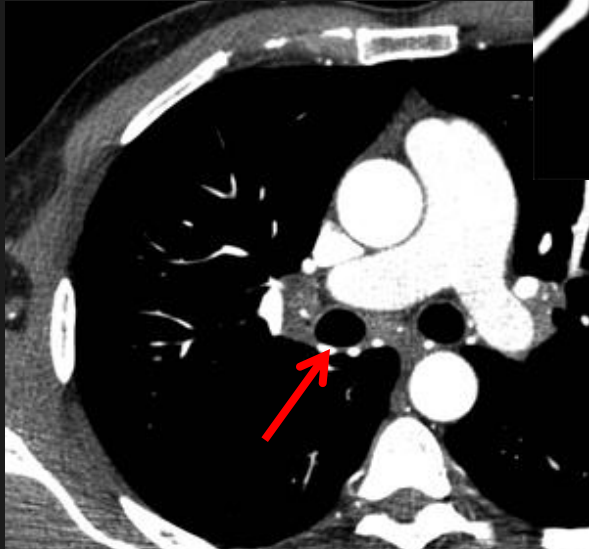
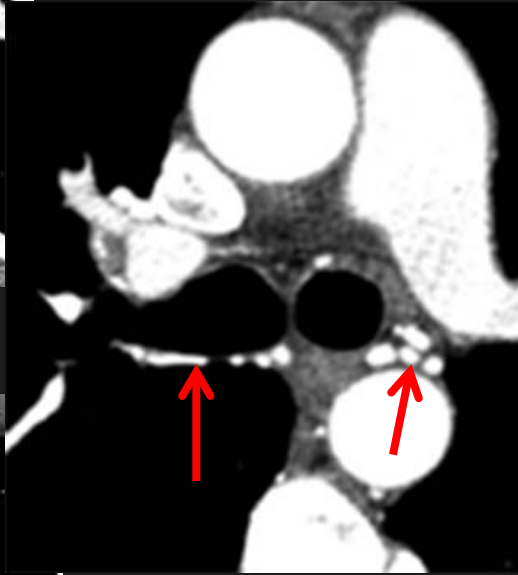
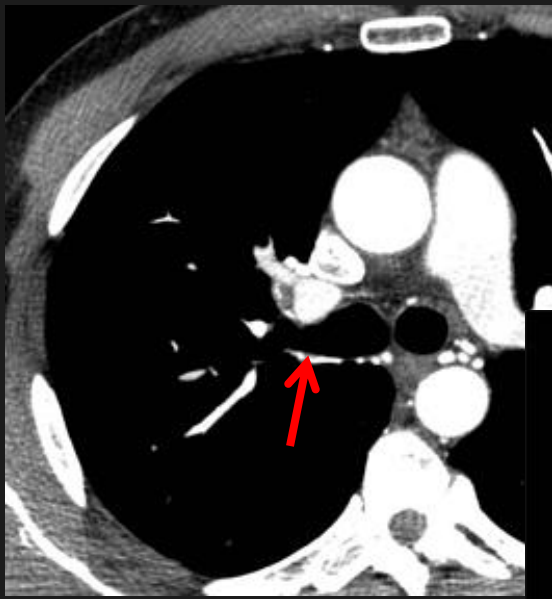
. aspects de **thrombus pariétalisés** au niveau de segments vasculaires dilatés ; ; il s'agit de caillots excentrés, organisés , calcifié dans 10 % des cas

. on pourra également observer des **images d'embolies récentes associées**

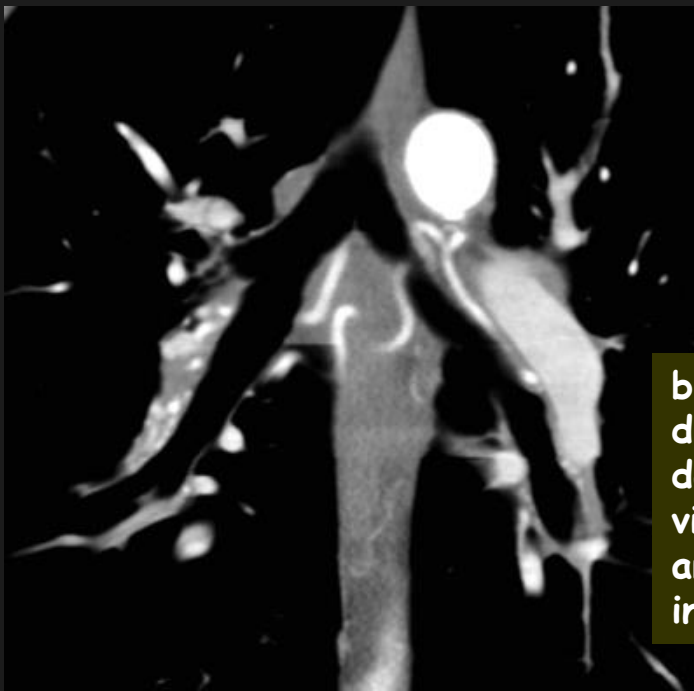
. la morphologie des branches vasculaires artérielles siège de **séquelles fibreuses** est modifiée de façon suggestive , en particulier au niveau des lobes inférieurs, prenant un aspect tortueux, " en branches de chêne" , mieux perçu sur les reformations MIP en coupes épaisses

. enfin, élément sémiologique essentiel, spécifique en l'absence de fibrose pulmonaire évoluée est représentée par le **développement majeur d'une circulation systémique de suppléance** développée par les **artères bronchiques ++++** , et à un moindre degré intercostales , diaphragmatiques ... dans le cadre d'une hypertension artérielle pulmonaire, **la présence de cette circulation de suppléance signe le cœur pulmonaire chronique post-embolique.**

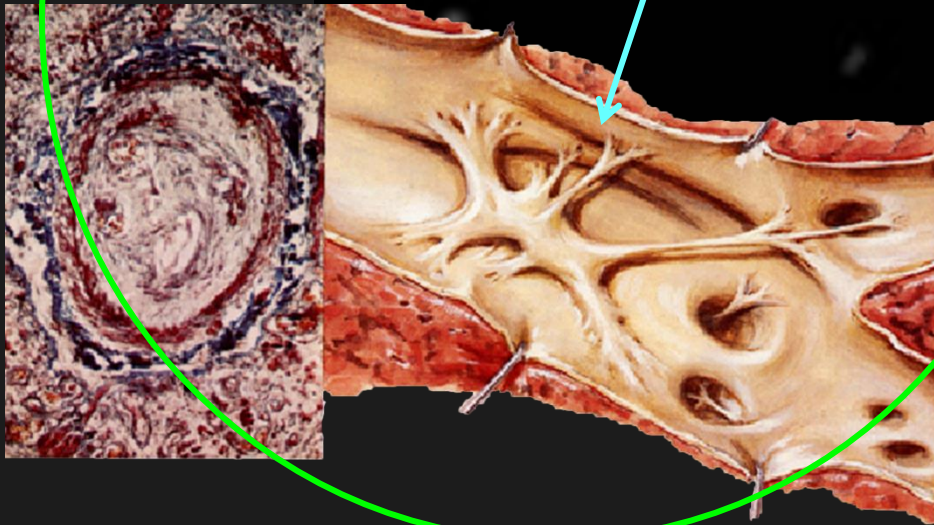
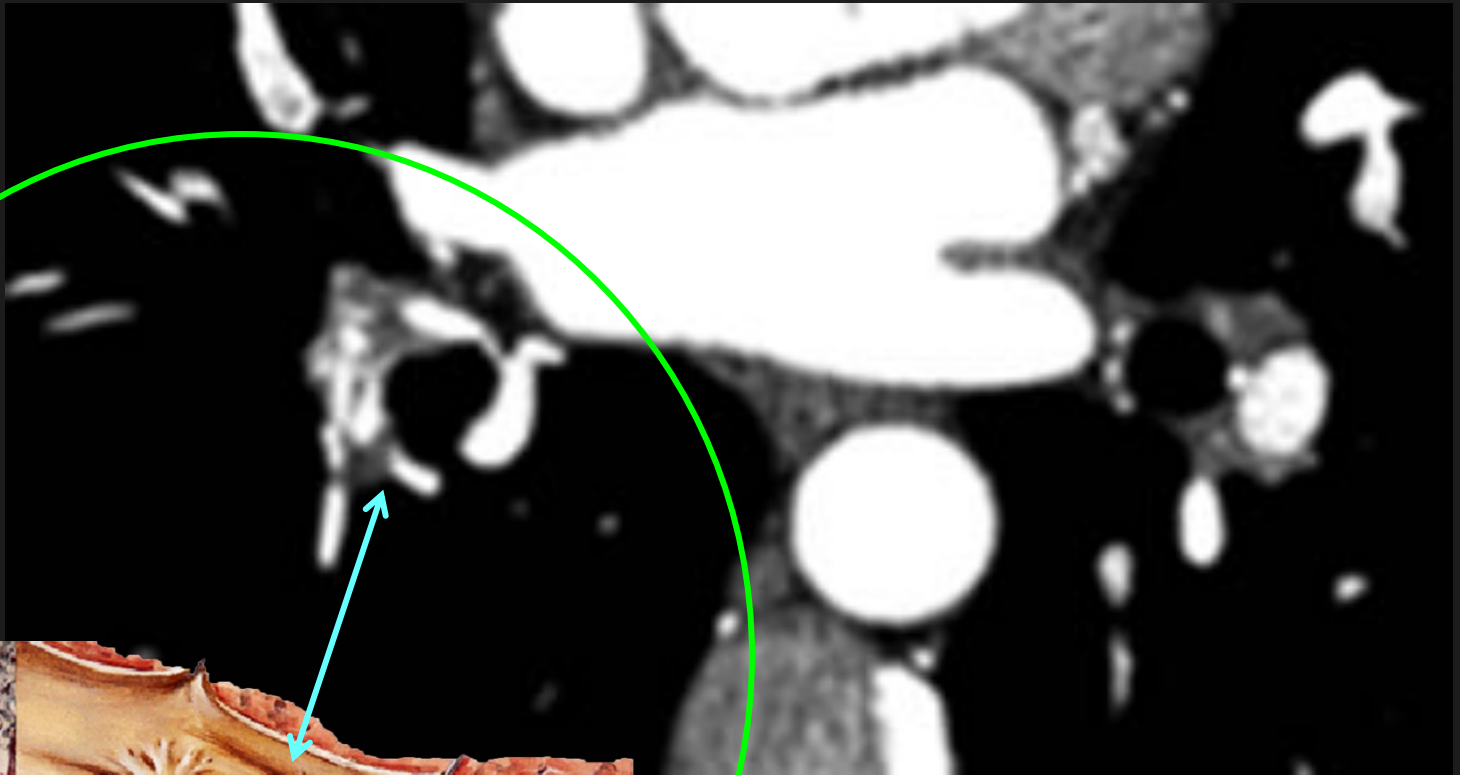




lorsque l'injection de l'aorte de ses branches est de qualité, la circulation vicariante systémique consécutive à la transformation fibreuse des branches artérielles pulmonaires du secteur est particulièrement bien mise en évidence, signant le cœur pulmonaire chronique post-embolique.

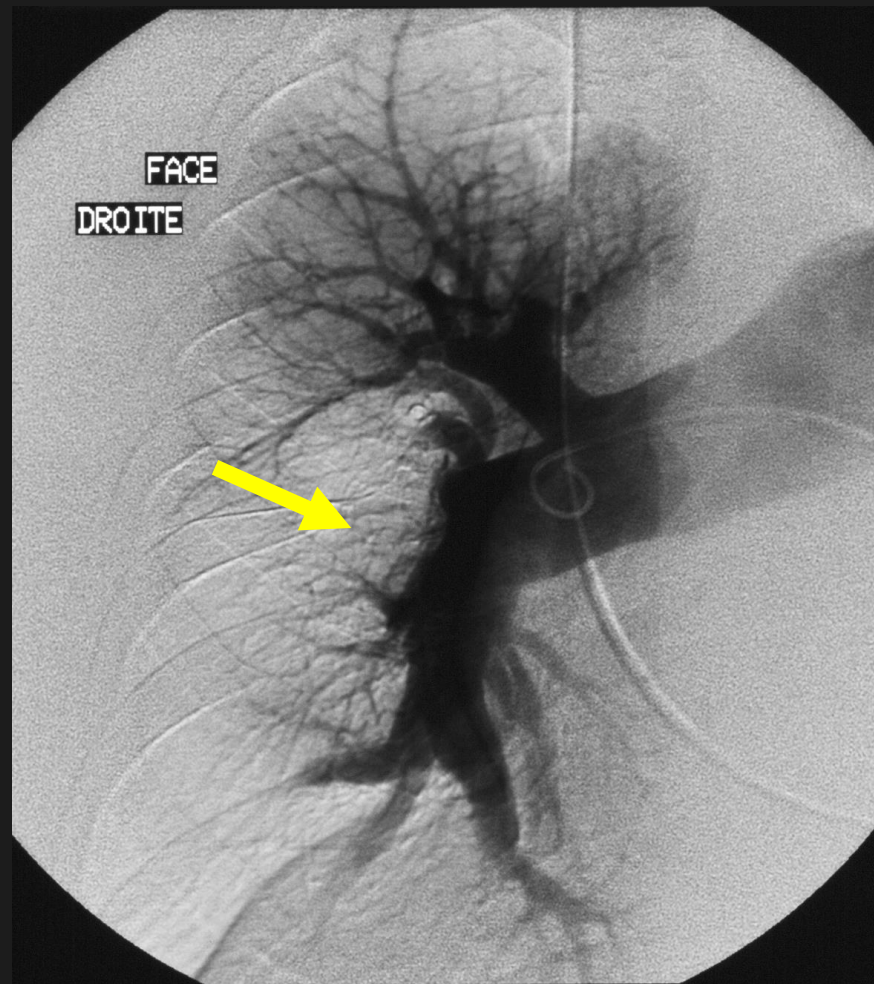
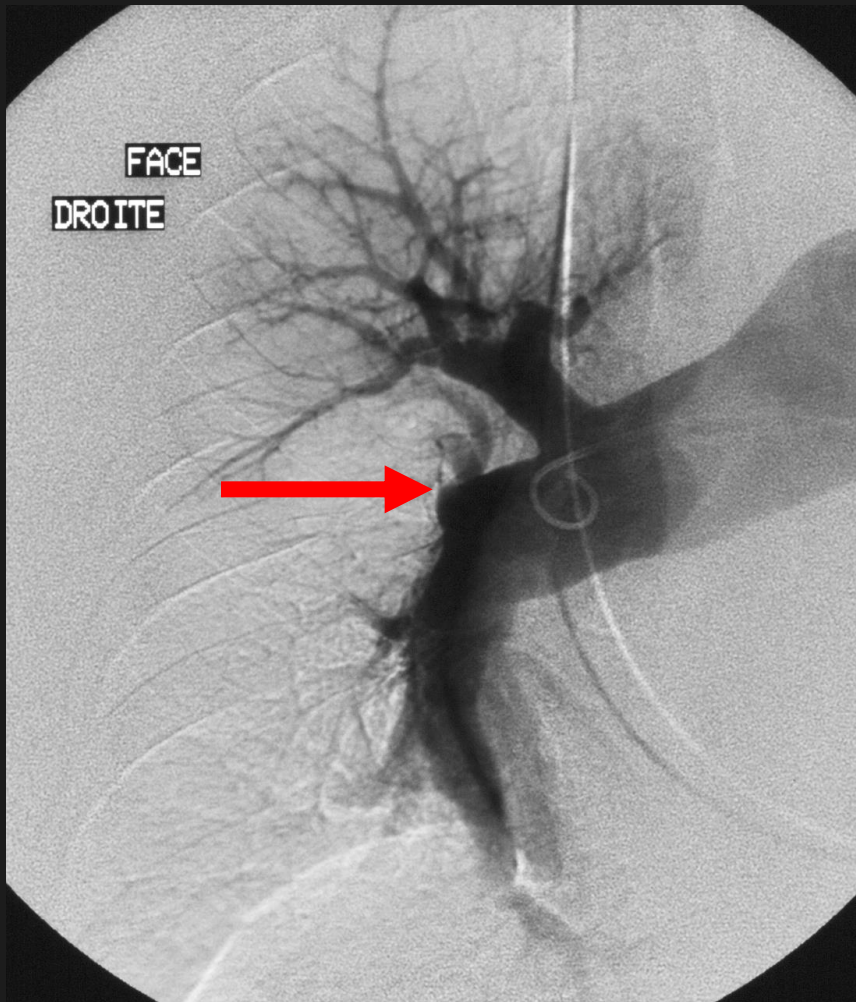


branche artérielle segmentaire du lobe inférieur droit obstruée par la fibrose post-embolique dans laquelle se sont développés les réseaux vicariants alimentés par les branches des artères bronchiques et du tronc des intercostales supérieures droites

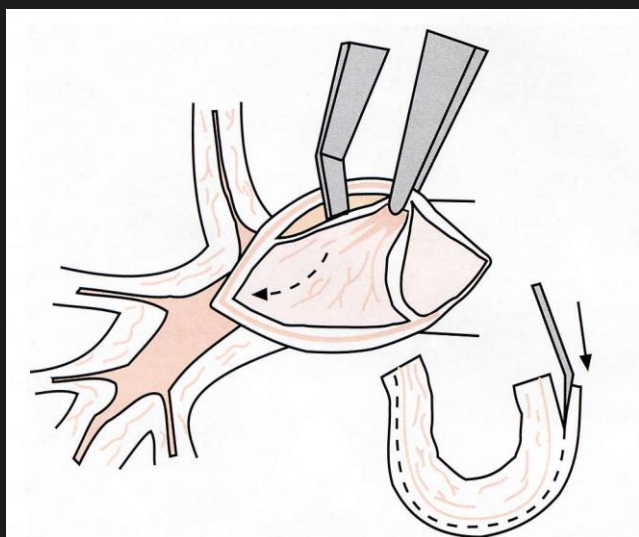
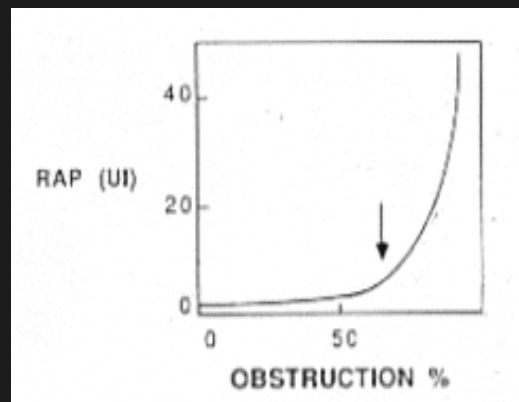
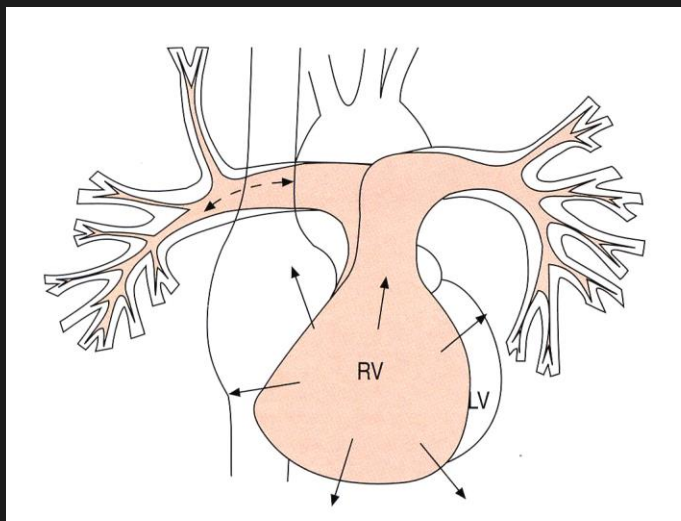


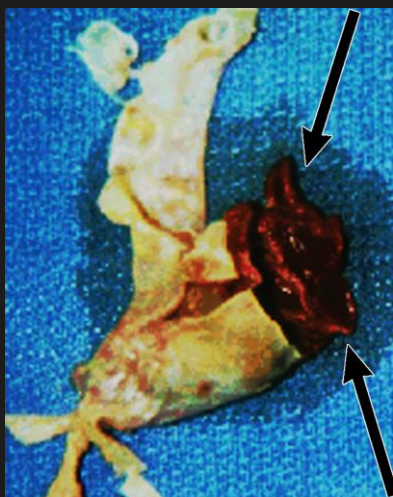
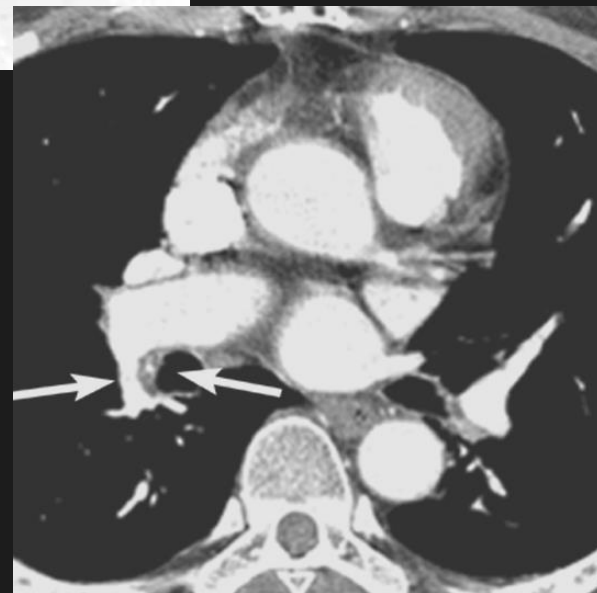
la transformation fibreuse des parois des branches artérielles pulmonaires obstruées par les caillots emboliques explique les images de cordes fibreuses ,webs, sténoses, irrégularités du calibre variées qu'il faut savoir rechercher par un agrandissement et un fenêtrage adéquat des images d'angio-CT pulmonaire .

-en **angiographie** on peut observer , comme en angio-CT des rétrécissements serrés brutaux , des obstructions complètes, des bandes ou des webs, des irrégularités intimales et des sacculations, la présence de vaisseaux effilés traduisant une fibrose pariétale ou une recanalisation incomplète en relation avec des épisodes emboliques anciens. Les rétrécissements brutaux des troncs proximaux sont également de bons signes d'EP chronique



la bonne connaissance des éléments anatomopathologiques du cœur pulmonaire chronique post embolique permet de comprendre les items sur lesquels le diagnostic repose mais **aussi le principe du traitement chirurgical par endartériectomie**, mis au point par **Dartevelle**. cette chirurgie longue et très minutieuse aboutit à d'excellents résultats fonctionnels lorsqu'elle est réalisable c'est-à-dire lorsque les lésions ne sont pas trop électivement périphériques.





autre exemple d'endartériectomie pulmonaire dans un cœur pulmonaire chronique post-embolique évolué, publié par Dartevelle et coll.

messages à retenir

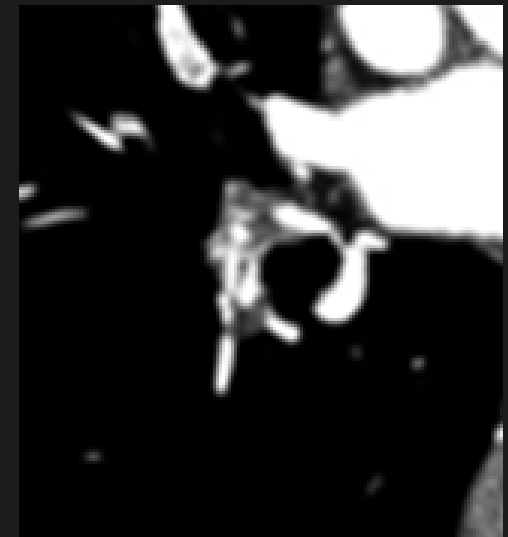
-la qualité des images fournies par l'**angio-CT pulmonaire** réalisé dans de bonnes conditions techniques , avec les post-traitements adéquats permet de retenir de nouveaux éléments sémiologiques précis qui sont à la fois la base d'un diagnostic de certitude et constituent les fondements des indications thérapeutiques de l'**endartériectomie pulmonaire** , technique chirurgicale alliant patience et virtuosité dans laquelle l'équipe française pionnière de Dartevelle joue les premiers rôles.

-devant une hypertension artérielle pulmonaire, radiologue doit donc s'attacher à **objectiver les nouveaux éléments sémiologiques du cœur pulmonaire chronique post-embolique** que sont:

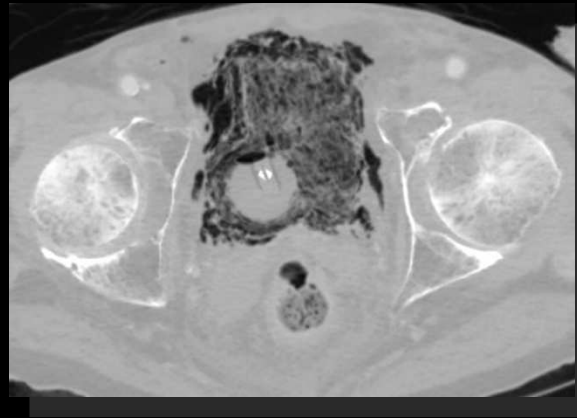
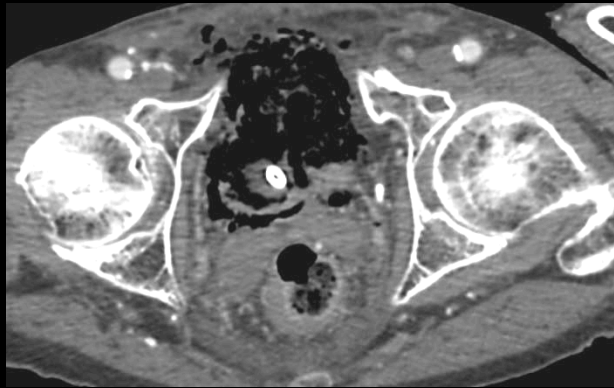
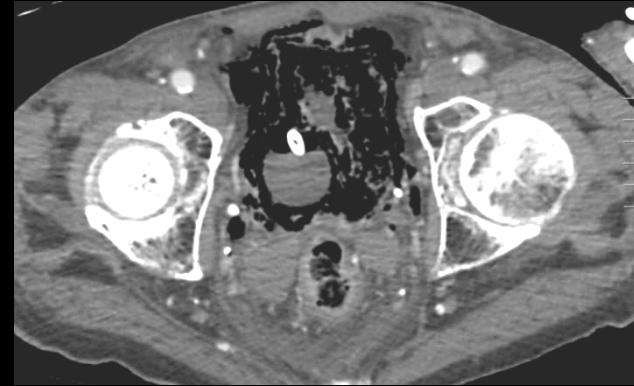
.les **modifications de calibre et de forme de la lumière des branches artérielles pulmonaires** liées à la transformation fibreuse de leur paroi

.le **développement de la circulation de suppléance systémique** par les artères bronchiques, intercostales, diaphragmatiques

-il devient alors facile de distinguer le cœur pulmonaire chronique post-embolique des autres causes d'hypertension artérielle pulmonaire et de **choisir à bon escient les patients qui pourront bénéficier de la chirurgie.**



Homme 82 ans . Pneumaturie et hématurie depuis 48h. Diabète



quels sont les éléments sémiologiques essentiels à retenir et les principaux diagnostics à discuter



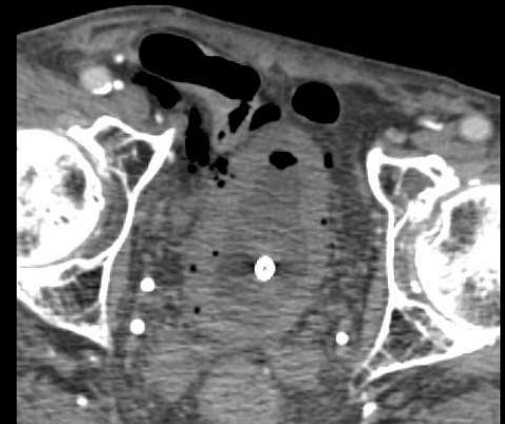
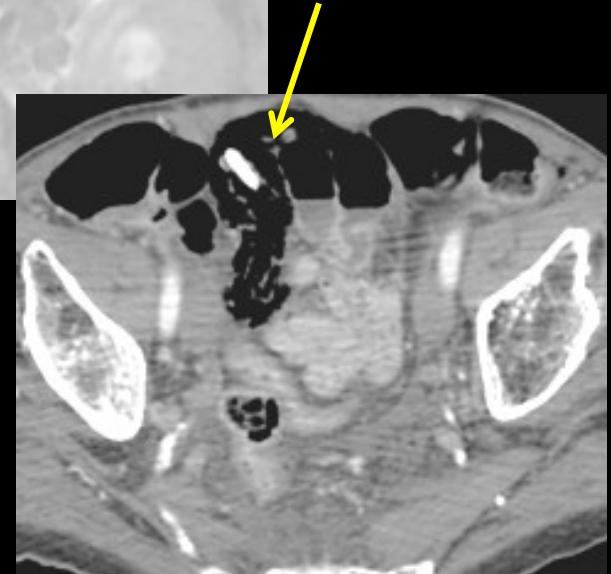
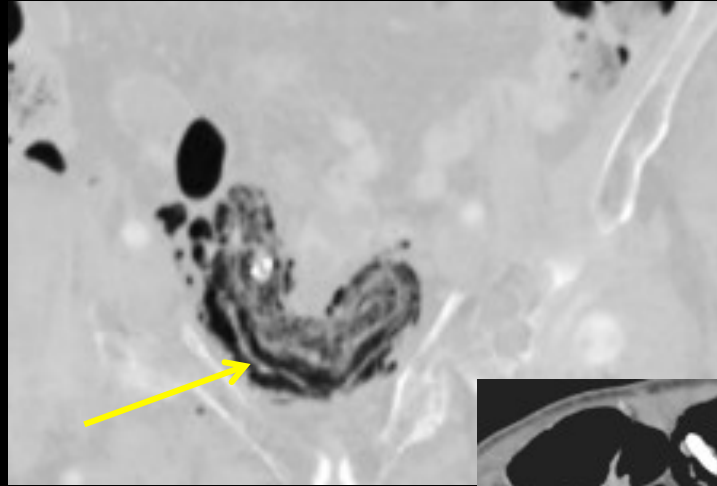
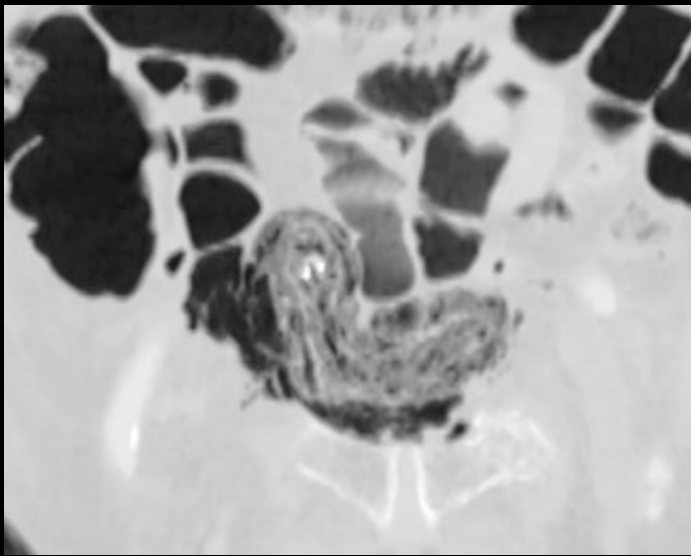
A. Chanson IHN
F Jausset IHN

-dissection gazeuse de l'espace cellulo-graisseux sous péritonéal pelvien ,à priori prédominante à l'entour proche de la paroi vésicale

-dissection gazeuse pariétale de la vessie ; l'ensemble évoquant une **cystite emphysémateuse**

What else ,...en dehors d'une sonde vésicale





les reformations frontales confirment l'importance de la diffusion gazeuse dans les espaces cellulo-graisseux sous péritonéaux pelviens péri vésicaux , y compris sur la face supérieure

présence d'une **pneumatose kystique du sigmoïde**

l'examen cyto bactériologique des urines permet d'isoler un **citrobacter** ,germe gram - , d'origine digestive , responsable **d'infections opportunistes** .

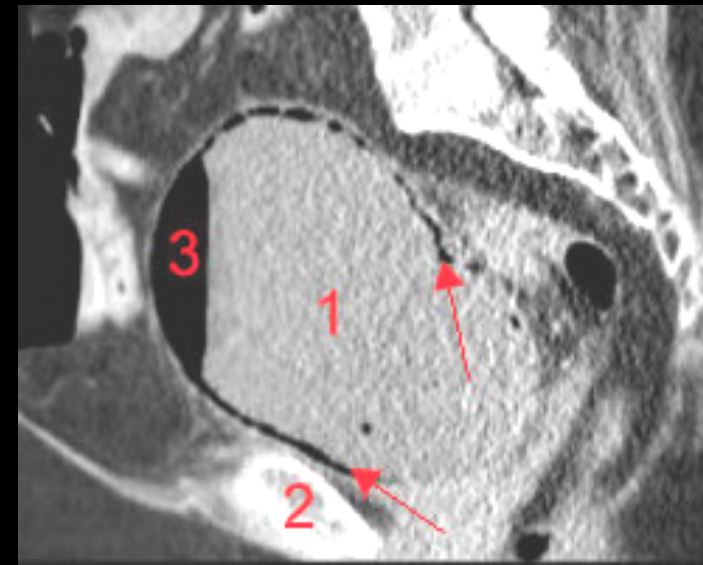
c'est un germe fréquemment à l'origine d'infections urinaires chez des sujets aux défenses amoindries

l'évolution est favorable sous traitement antibiotique et confirme le diagnostic de **cystite emphysemateuse**

Cystite emphysemateuse

Terrain :

- 6^{ème} - 7^{ème} décade ; 2 F / 1 H
- Diabète (glycosurie) 50 % des cas
- Immunodépression
- Facteurs favorisants** :
- .stase urinaire du bas appareil
- .vessie neurogène
- .radiothérapie



Clinique :

- Sepsis
- Pneumaturie

Mortalité 20%

Germes :

- Aérobies-anaérobies facultatifs
- Anaérobies stricts : **cystite gangréneuse**
- Candida

Germes aérobies – anaérobies facultatifs	Germes anaérobies stricts
Escherichia coli Enterobacters aciogenes Klebsiella pneumoniae Proteus mirabilis	Clostridium perfringens Peptococcus Peptostreptococcus

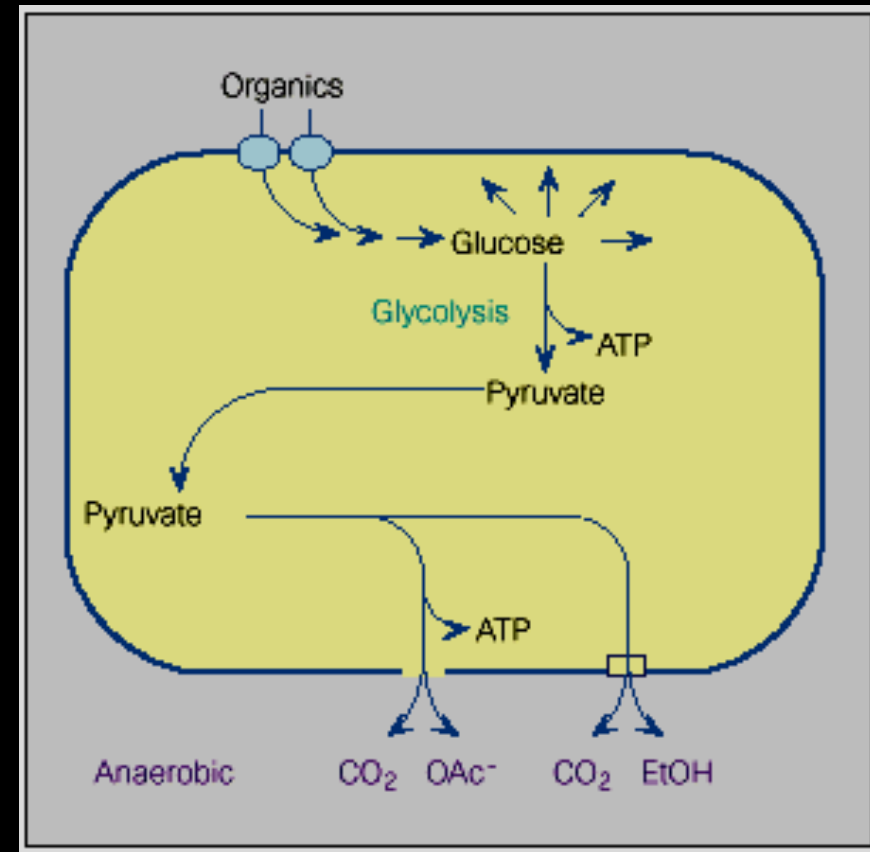


Physiopathologie :

métabolisme anaérobie du glucose :

production de dioxyde de carbone CO_2

Glucose



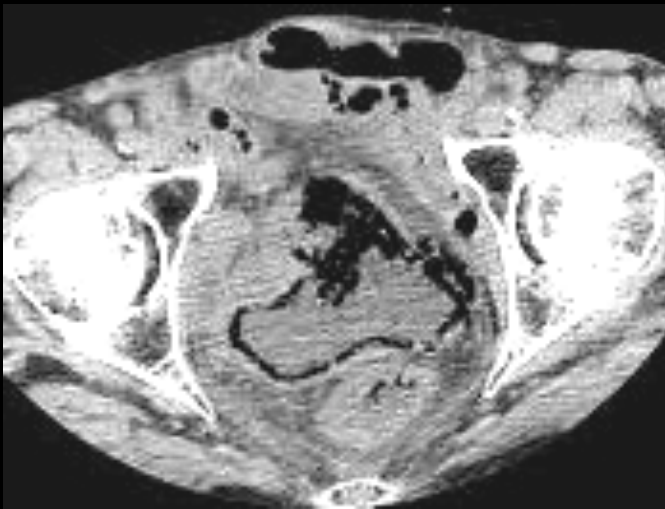
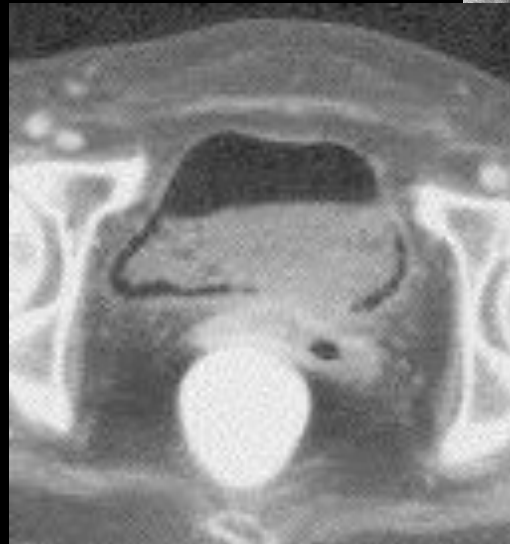
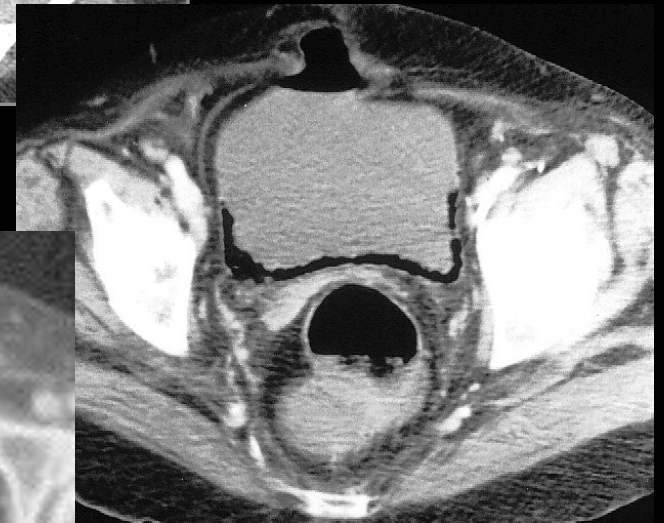
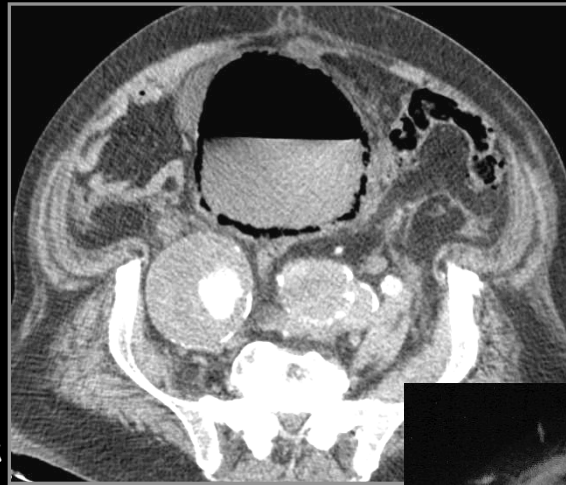
Clinique variable :

d' asymptotique à choc septique avec syndrome abdominal aigu en cas de cystite gangréneuse

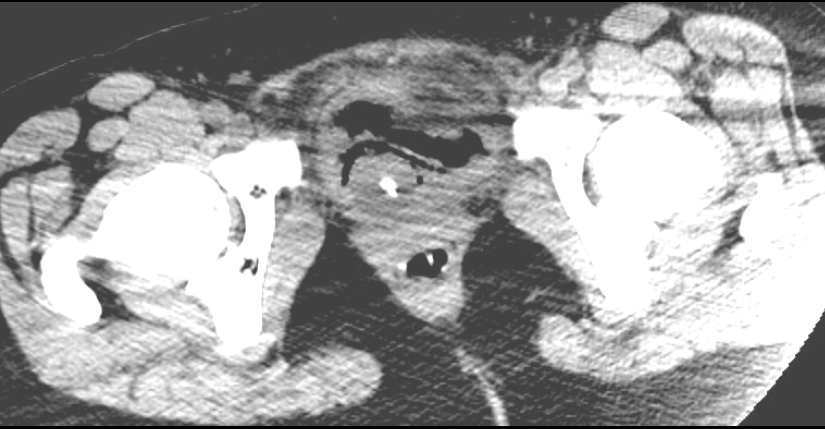
Sémiologie radiologique :

.**emphysème pariétal** ; dissection gazeuse pariétale pouvant , dans les formes sévères s'étendre à l'atmosphère cellulo-graisseuse péri vésicale

.présence de **gaz endoluminal** dans la vessie , correspondant cliniquement à la pPneumaturie (hors sondage ou fistule sigmoïdo-vésicale)

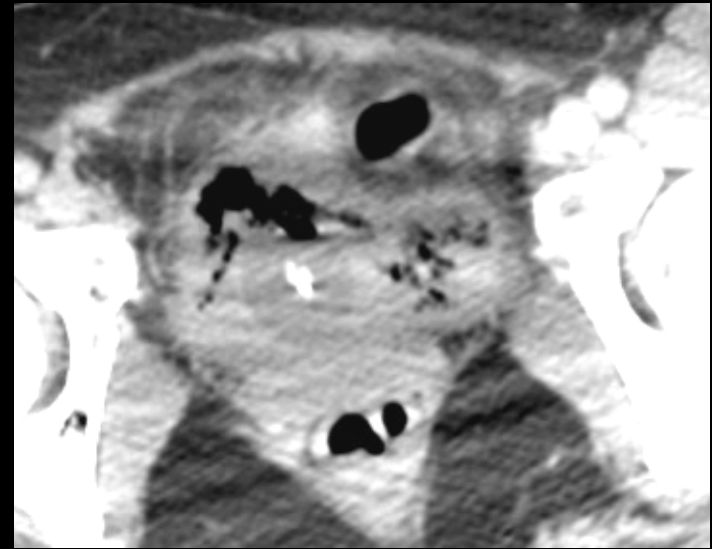


femme de 34 ans sans antécédent.
Choc septique et pancytopénie.

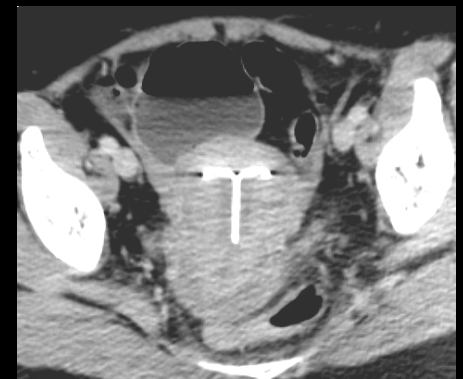
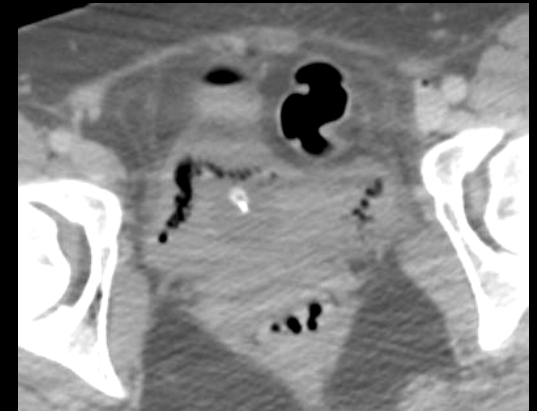
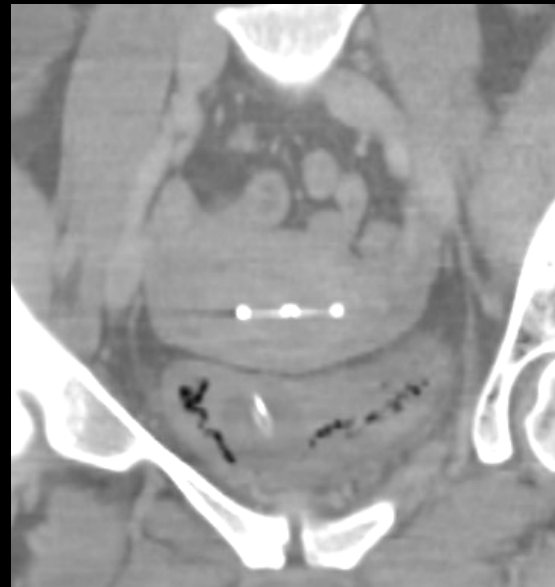


Pneumatose pariétale vésicale

Infiltration de la graisse péri-vésicale

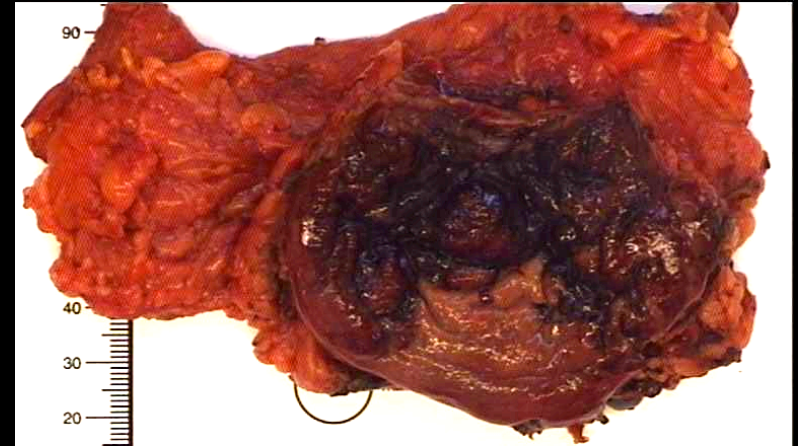
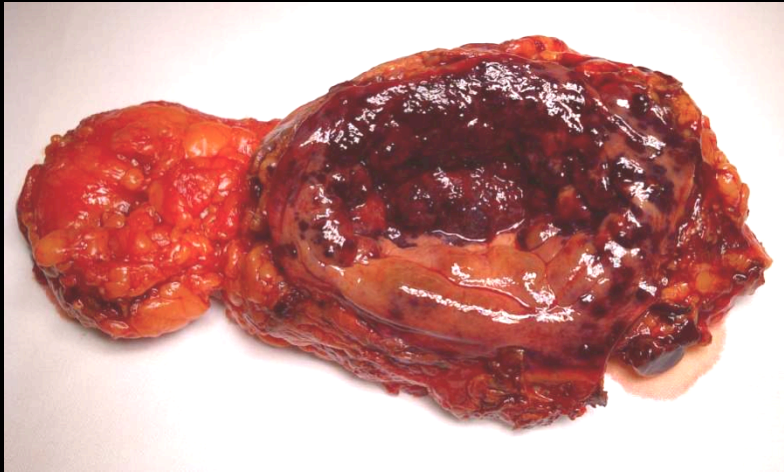
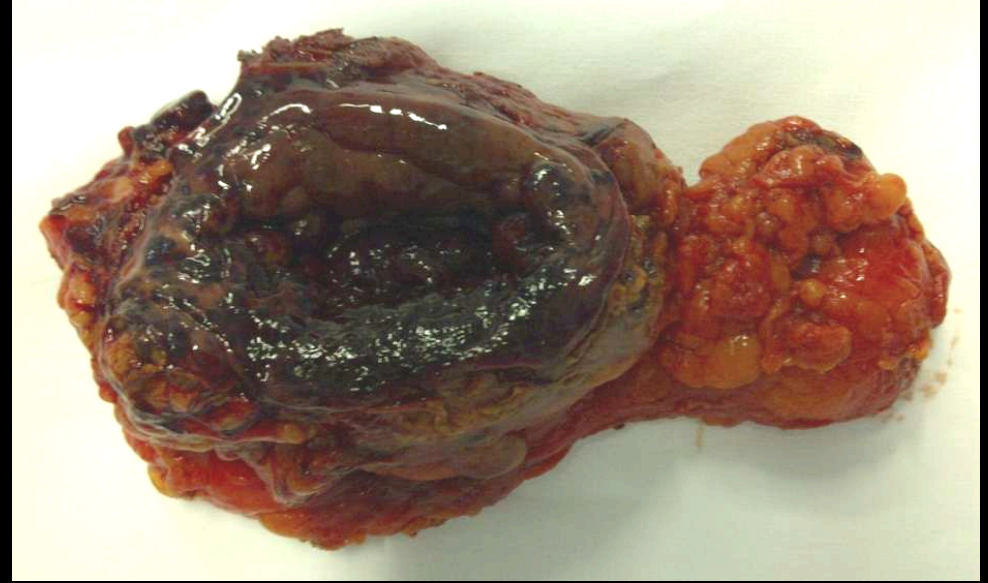
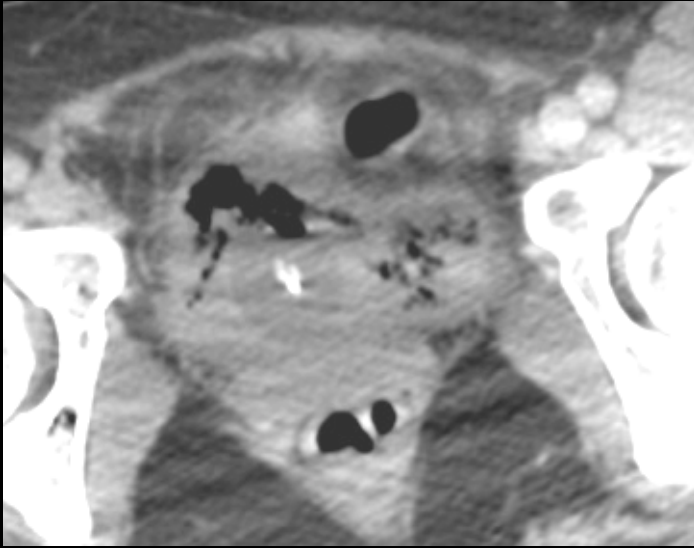


Cystite emphysemateuse



Germes : Clostridium perfringens Escherichia coli

cystite gangréneuse



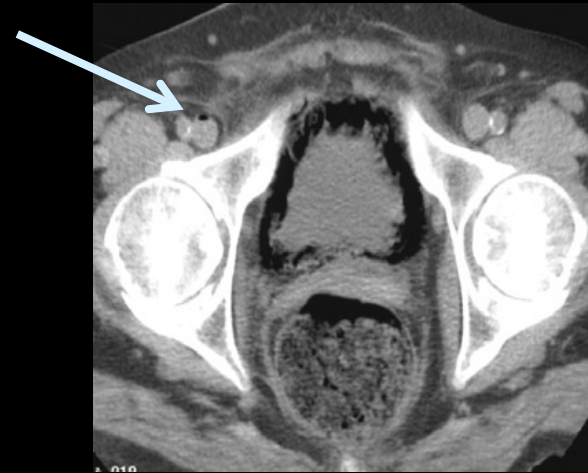
Pneumosis cystoïdes vesicalis : les bulles gazeuses pariétales donnent un aspect de pavage (cobblestone) ou en collier de perles , très évocateur en endoscopie.

Traitement :

Médical :

traitement du sepsis :

- . antibiothérapie,
- . hydratation.
- . drainage vésical efficace



.oxygénothérapie hyperbare

Chirurgical



pour les formes sévères , en particulier les **cystites gangréneuses** .

Loi de Mariotte : sous pression élevée le volume d'un gaz diminue.

Loi de Henry : sous pression la quantité de gaz dissous augmente .

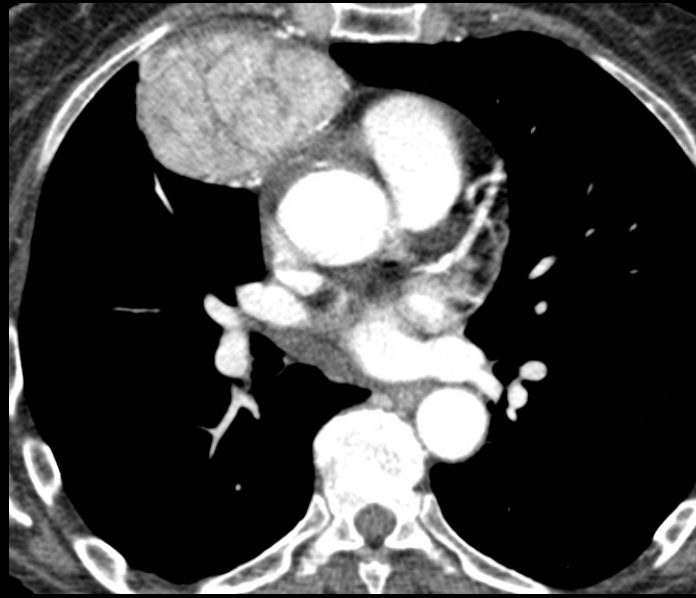
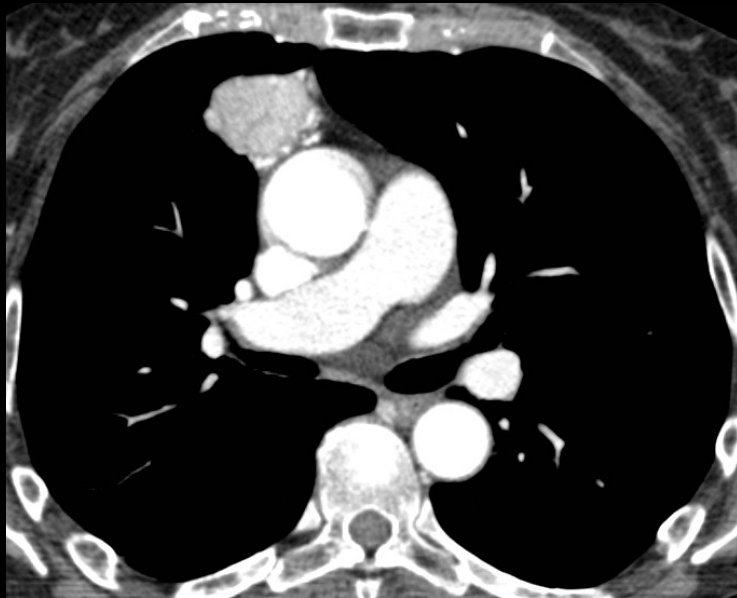
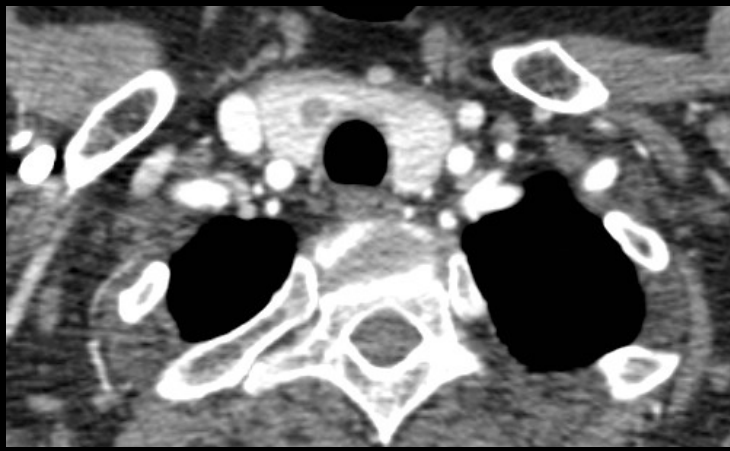
take home message

-la **cystite emphysémateuse** est une forme rare d'inflammation aiguë de la muqueuse vésicale et de la musculature sous-jacente. Elle s'observe le plus souvent chez les sujets d'âge moyen, **diabétiques** (50 % des cas), et est deux fois plus fréquente chez la femme.

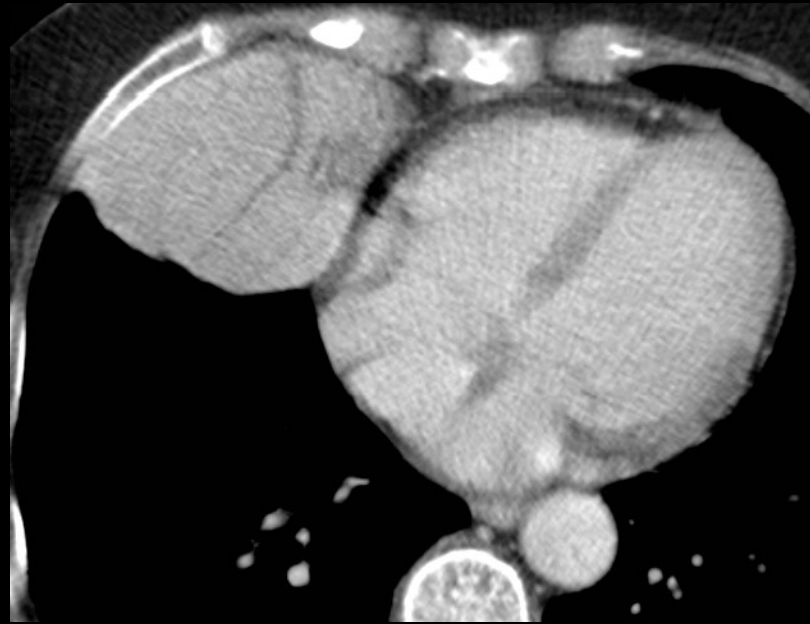
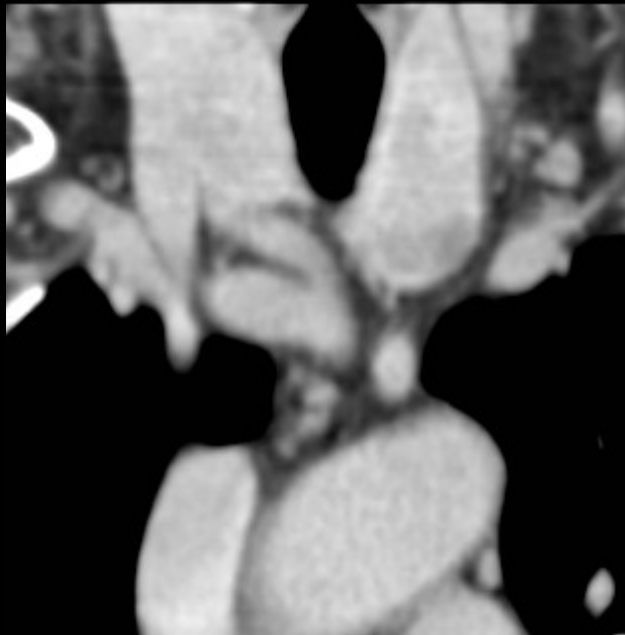
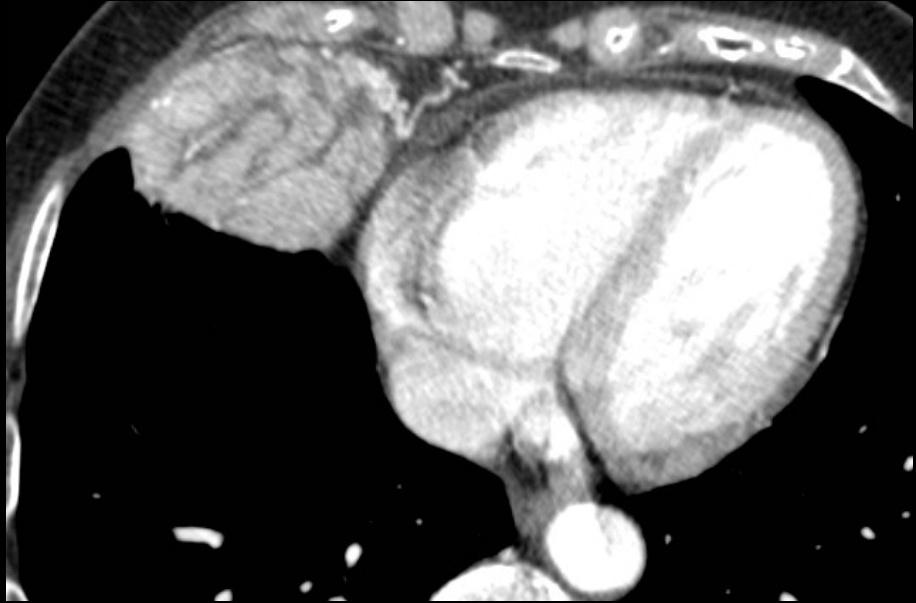
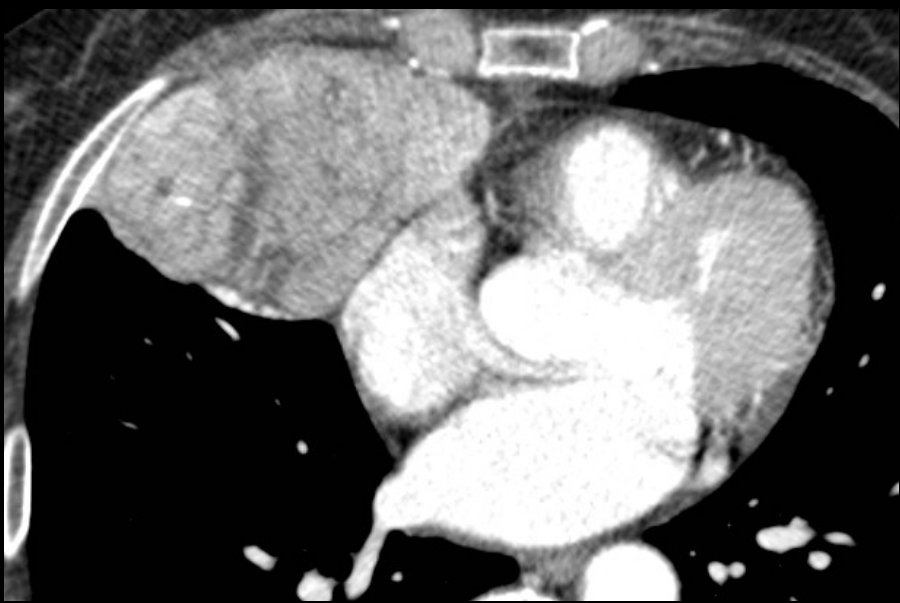
Le scanner est la technique d'exploration idéale, tant pour le **diagnostic positif** (emphysème pariétal et présence de gaz endoluminal vésical) que pour le **diagnostic différentiel et / ou étiologique** (fistule entéro-vésicale sur MICI ou tumeur, fistule colo-vésicale compliquant une maladie diverticulaire du sigmoïde, fistule vésico-vaginale, pneumatose kystique colique, gangrène associée de l'utérus ou du vagin).

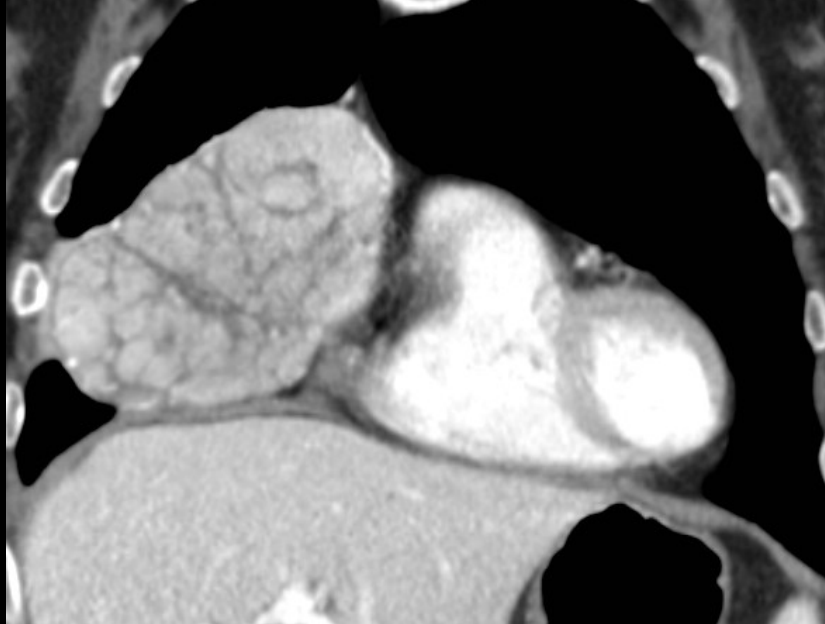
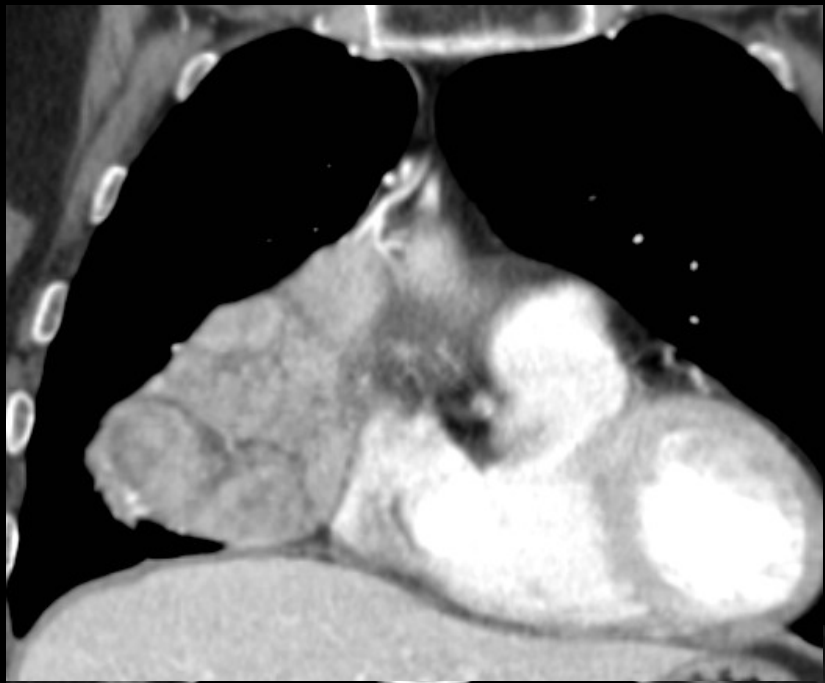
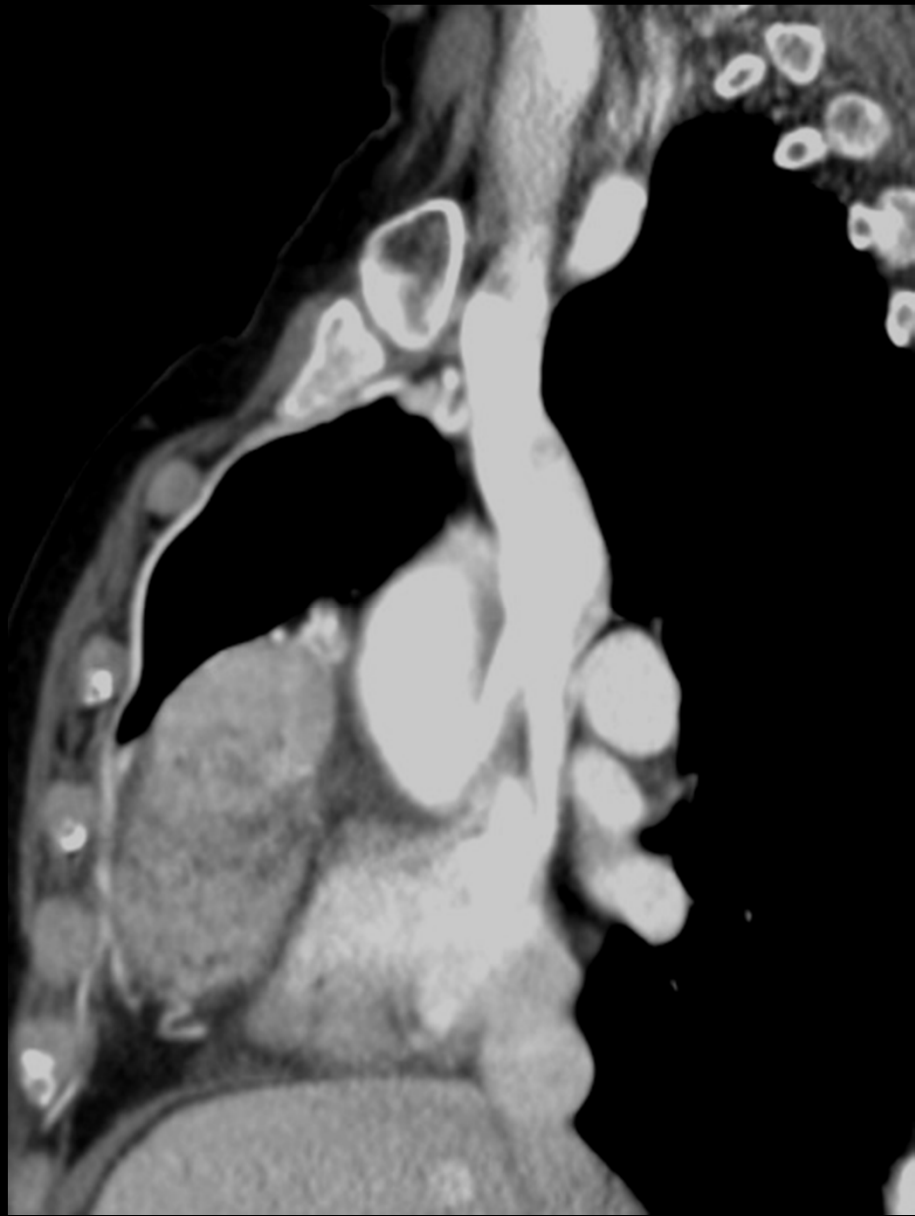
les formes cliniquement sévères (choc septique, syndrome douloureux aigu abdominal) doivent faire évoquer la **cystite gangréneuse** devenue rare (240 cas publiés, la plupart avant l'ère des antibiotiques) mais qui justifie le recours à des traitements particuliers. **oxygénothérapie hyperbare** et parfois nécessite une **cystectomie en urgence**

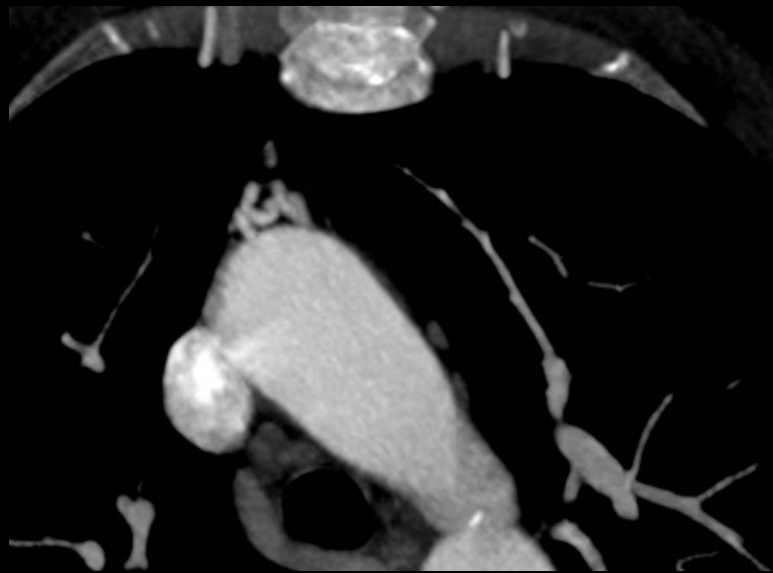
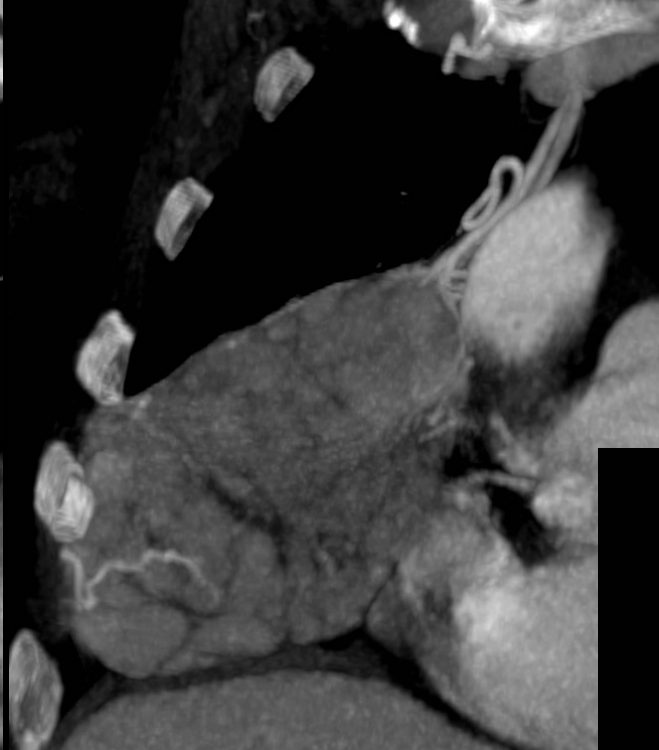
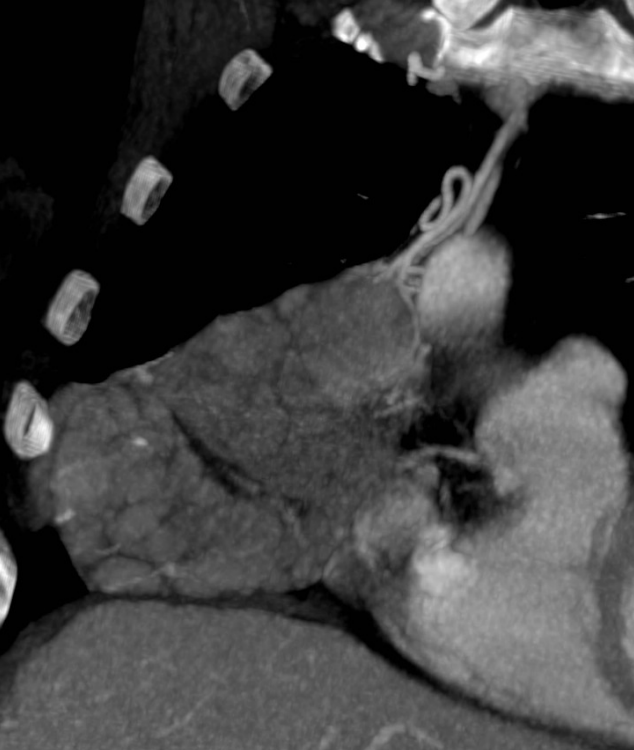




Femme de 65ans. Erythroblastopénie depuis 2010 sous corticoïdes en échappement thérapeutique. Lichen cutané. Recherche de néoplasie.







Les masses du médiastin antérieur

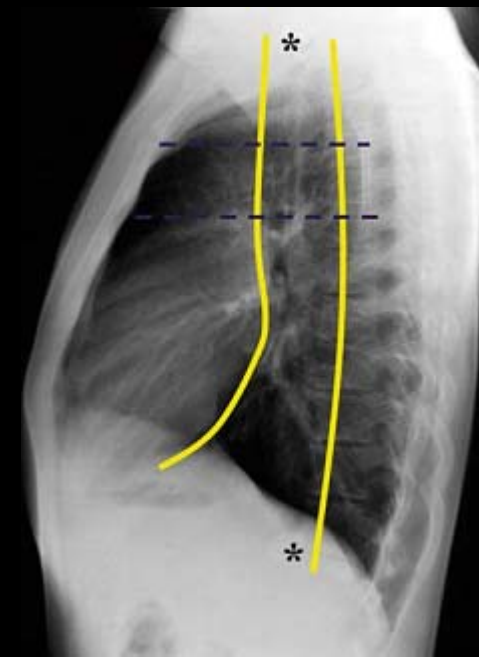
Masses du médiastin antérieur.

Fréquentes

- Tumeurs thymiques : thymomes, carcinome thymique, carcinoïde thymique, thymolipome, lymphome thymique, kystes thymiques
- Tumeurs germinales : tératome, séminome, tumeurs non séminomateuses
- Goitre thyroïdien
- Adénopathies
- Kyste pleuropéricardique

Rares

- Lipome
- Hernie rétrocostoxyphoïdienne
- Adénome parathyroïdien
- Lymphangiome médiastinal
- Hémangiome
- Tumeur neurogène
- Tumeur cardiaque





10314-2



Macroscopie :

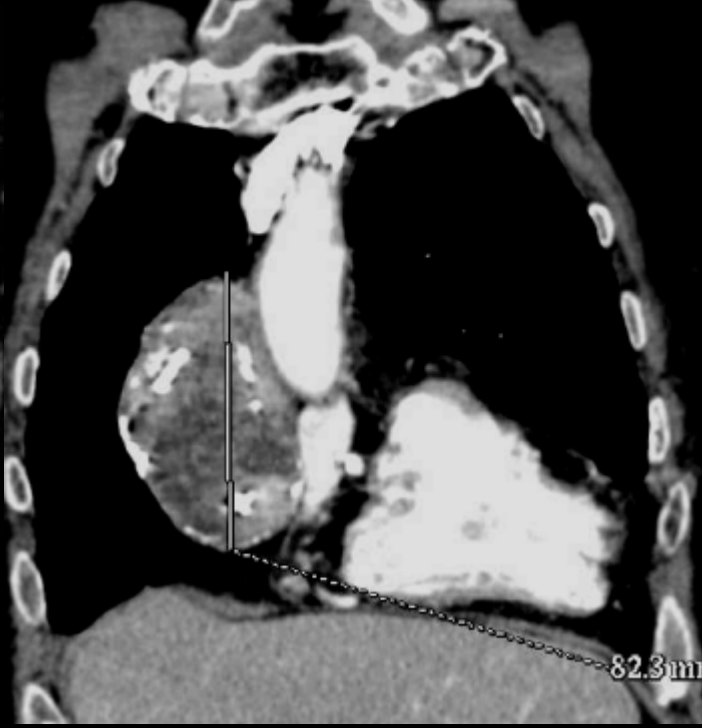
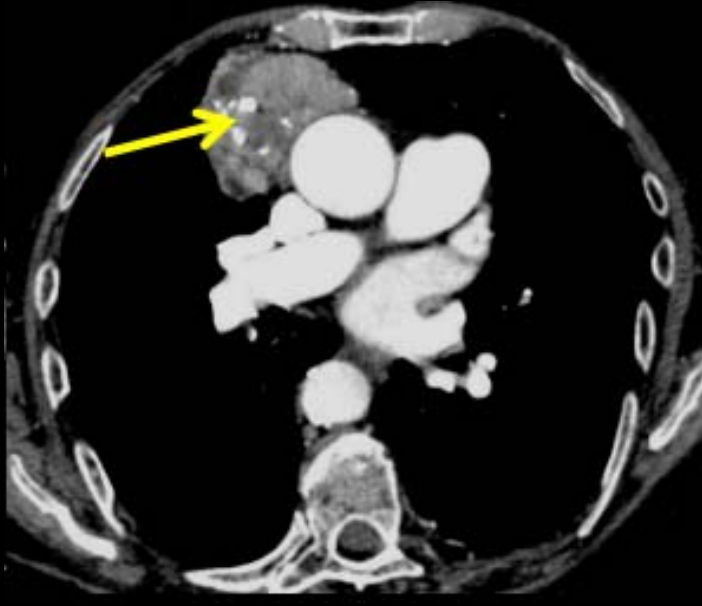
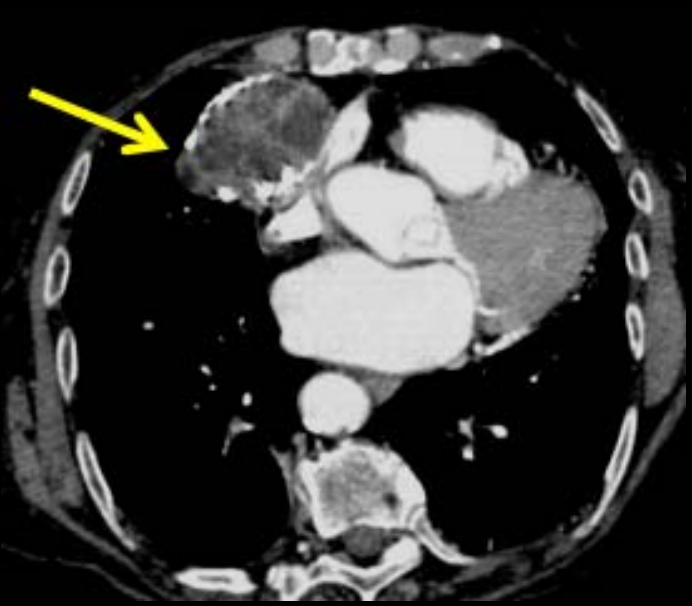
Pièce de résection tumorale mesurant 9,5 x 6,5 x 4,5 cm, délimitée par une fine capsule fibreuse avec un aspect homogène, fins septa conjonctifs, fibreux, blanchâtres.

Microscopie :

Prolifération organisée sur un mode un peu lobulé, constituée surtout de cellules fusiformes à agencement un peu fasciculé ou storiformes, avec une composante minoritaire à noyaux plus ovoïdes. Absence d'atypies et mitoses. Rares thymocytes et d'assez vastes territoires de la tumeur sont dépourvus de tout élément lymphoïde. Etude immunohistochimique : CD20 (*clone L26*) et CD5 (*clone 4C7*) négatives . L'indice prolifératif avec l'anticorps Ki67 (*clone MIB-1*) est inférieur à 1%. Pas d'effraction capsulaire.

Conclusion :

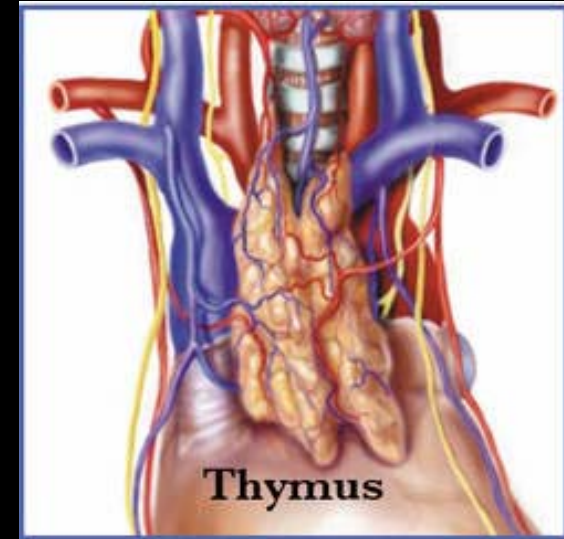
Thymome de type A.



THYMOME

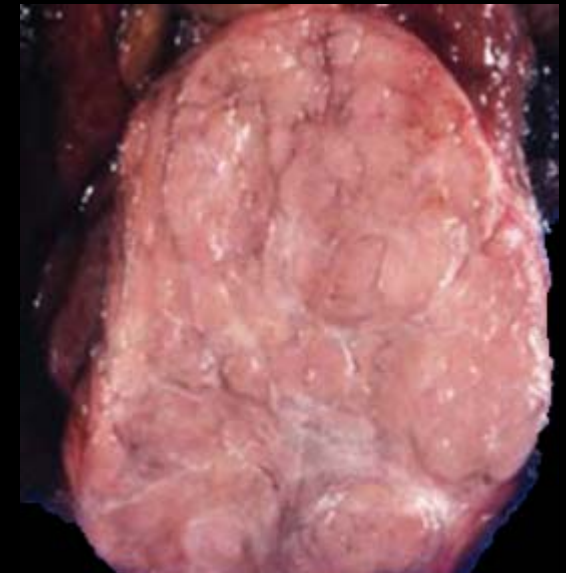
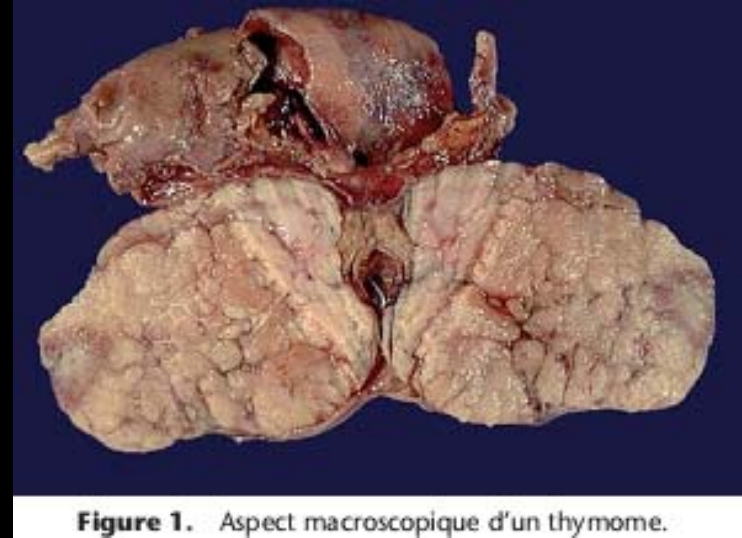
Origine et fonction du thymus

- Issu de la 3^{ème} poche pharyngienne entoblastique
- Se développe entre la 5^{ème} et 12^{ème} semaine
- Croissance jusqu'à la puberté (30-40g)
- Puis dégénérescence graisseuse (corps adipeux rétro-sternal de Waldeyer)
- Chaque lobule divisé en 2 zones : corticale et médullaire
- Fonction hématopoïétique (lymphopoïèse T)



Les tumeurs thymiques

- 20% des tumeurs médiastinales de l'adulte
- Les tumeurs épithéliales sont les + fréquentes (mais rares, 20 nouveau cas/an)
 - Thymomes
 - Carcinomes thymiques (type C)
- Evolution lente
- Associées à des syndromes paranéoplasique ou MAI (50%) : la = fréquente = myasthénie ++++
- TTT de référence : chirurgie
- Principal facteur pronostic : résection complète
- Suivi prolongé des patients car risque de récurrence tardive



Thymomes :

- Tumeur thymique la + fréquente
- 35% de formes invasives
- Age moyen : 50-60 ans (H = F)



Ptosis

- CLINIQUE :
 - Asymptomatique
 - Douleur thoracique, dyspnée, toux, syndrome cave sup
 - **MYSATHENIE** +++ (EMG, Ac anti-R-Acétylecholine)
 - Erythroblastopénie, hypogammaglobulinémie, LED...
- Macroscopie : masse homogène, bien limitée, encapsulée, parfois calcifiée développée aux dépens d'une ou des 2 cornes thymiques
- Microscopie : double contingent cellulaire lymphocytaire et épithélial (responsable de l'agressivité) +/- cellules fusiformes

Thymomes :

- Classification OMS :

- **A** : thymome médullaire
- **AB** : thymome mixte
- **B1** : thymome à prédominance corticale
- **B2** : thymome cortical
- **B3** : carcinome thymique bien différencié
- **C** : carcinome thymique typique

Thymome bénin

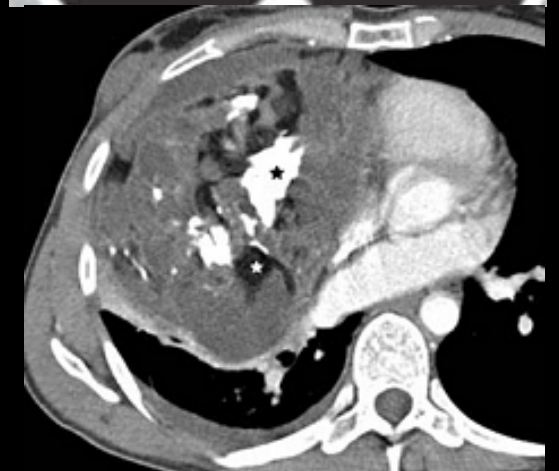
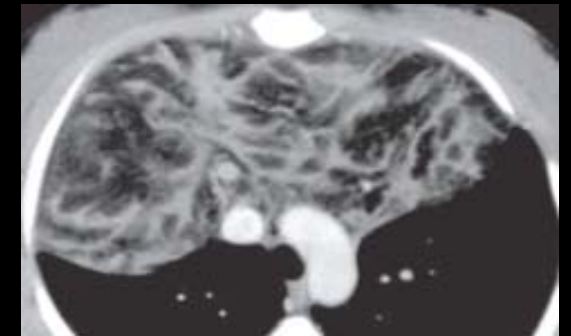
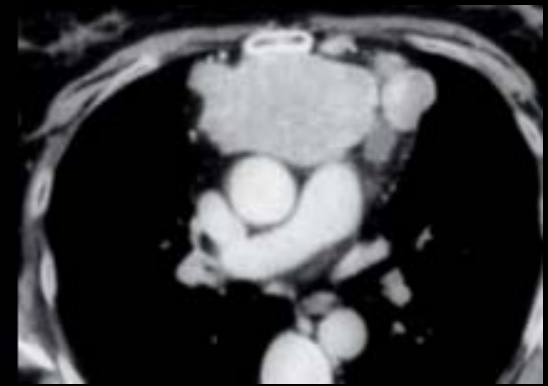
Signes en faveur
de malignité

- IMAGERIE :

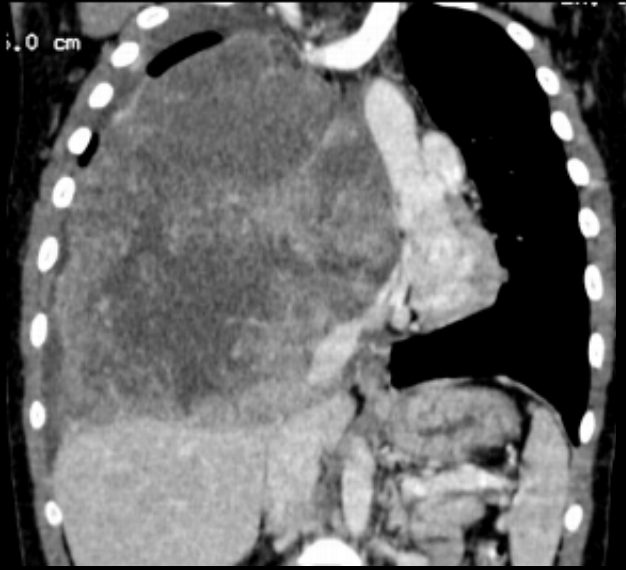
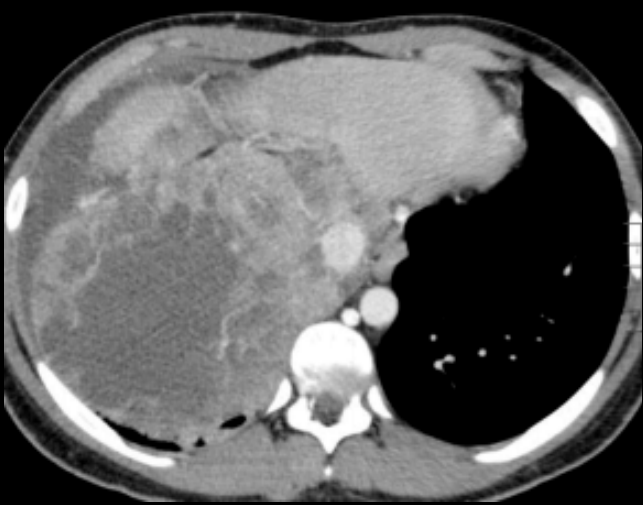
- TDM +++
- Masse tissulaire asymétrique réhaussement homogène et modéré
- Calcifications (20%), plages kystiques (20%)
- Signes en faveur d'une lésion invasive : effet de masse, envahissement des structures adjacentes, ADP

Diagnostiques différentiels

- **LYMPHOME** : amas ganglio-tumoral, réhaussement progressif +/- nécrose
- **TNE THYMIQUE** : réhaussement intense, ADP adjacente
- **THYMOLIPOME** : contingent graisseux et tissulaire
- **TERATOME MATURE** : multiloculé, kystique avec contingent adipeux, tissulaire et calcique
- **SEMINOME** : tissulaire, se réhausse progressivement
- **TGCNS** : localement agressif avec centre nécrotique et/ou fibreux



Diagnostic des masses médiastinales de l'adulte EMC 2010



Homme de 18 ans. Détresse respiratoire aiguë.
Pas d'ATCD

Tumeur germinale non séminomateuse

Alpha-FP à 16000 UI/L

Tumeurs germinales malignes du médiastin

- Imagerie :

- TGNS :

- Tumeur volumineuse du médiastin antérieur et moyen
 - Densité tissulaire faiblement réhaussée après IV
 - Hétérogène avec remaniements nécrotiques centraux
 - Calcifications rares
 - Infiltration pariétale

- Séminomes purs :

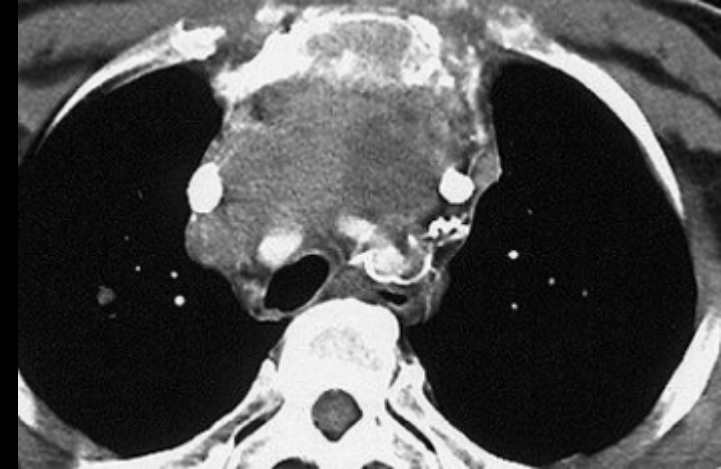
- Aspect lobulé
 - Densité homogène uniforme

- Marqueurs tumoraux :

- Alpha-FP
 - B-HCG

Messages à retenir : thymome

- Tumeur médiastinale antérieure la + fréquente de l'adulte
- Terrain : sujet d'âge mûr (50-60 ans)
- Découverte fortuite
- Bien limité, encapsulé, régulier
- Marqueurs tumoraux (B-HCG, α -FP, LDH...) : pour les diagnostics différentiels +++
- Formes invasives +++ (limites irrégulières, effacement des plans graisseux, ADP, effet de masse...)



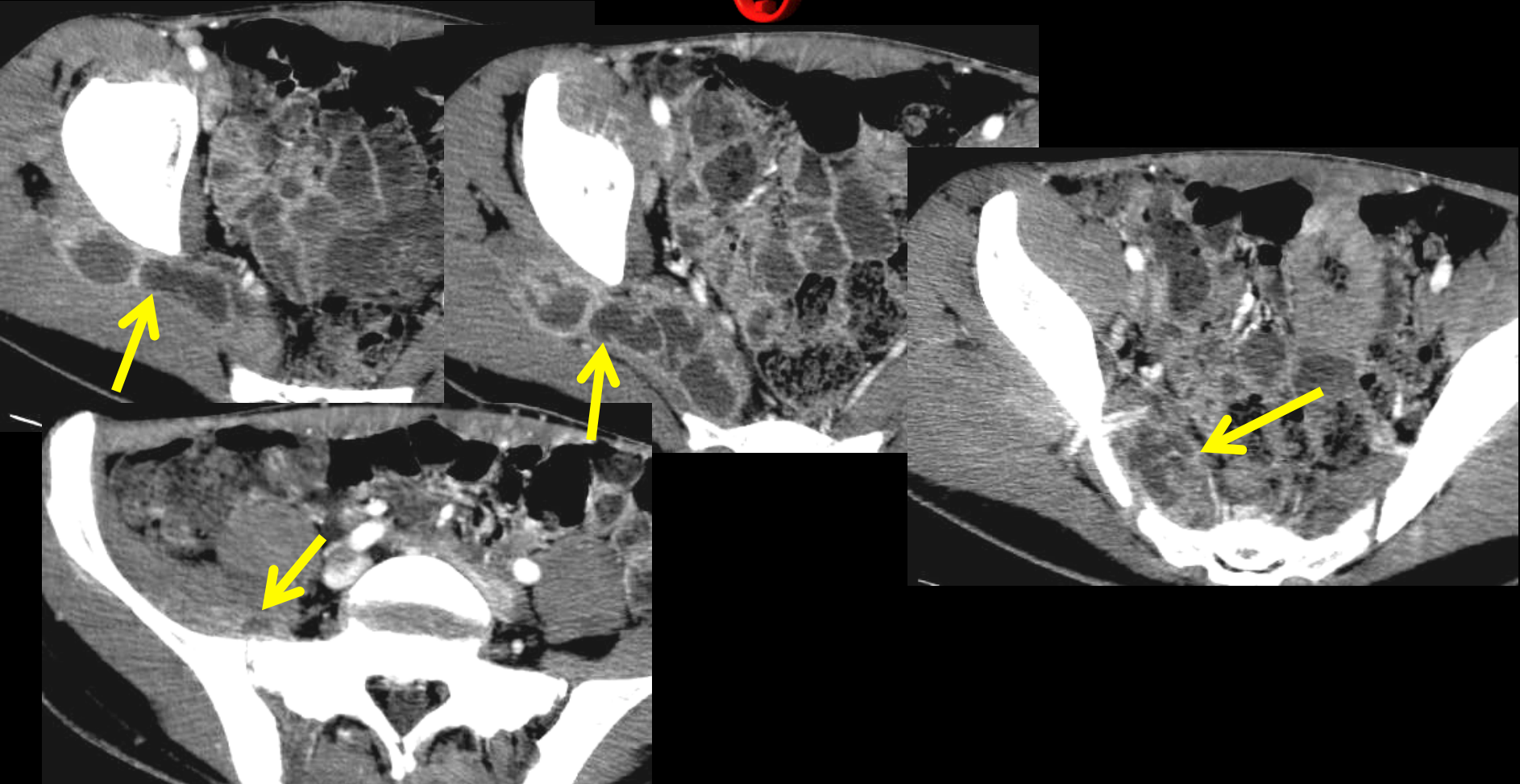
THYMOME INVASIF

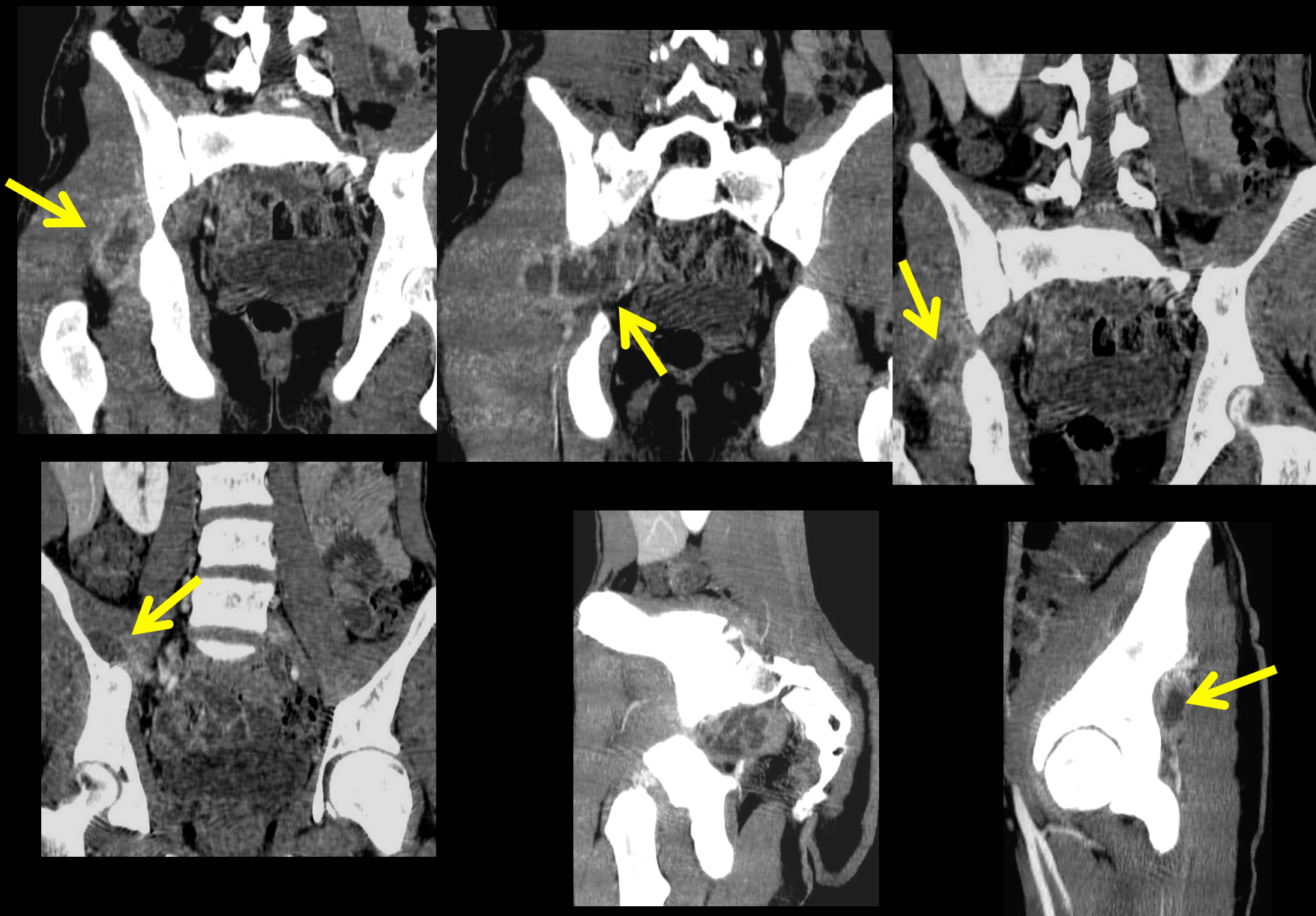
Patient âgé de 16 ans, Apprenti cuisinier

Chute il y a 3 semaines suivie de fessalgies D et sciatalgies D traitée par AINS per os puis IM devant la persistance des douleurs

5 jours plus tard , apparition d'un sd fébrile et majoration des douleurs .Le scanner montre les images suivantes .

Quelles sont les principales anomalies visibles





abcès du M pyramidal D traversant la grande échancrure sciatique ; quelle est son origine et comment la préciser

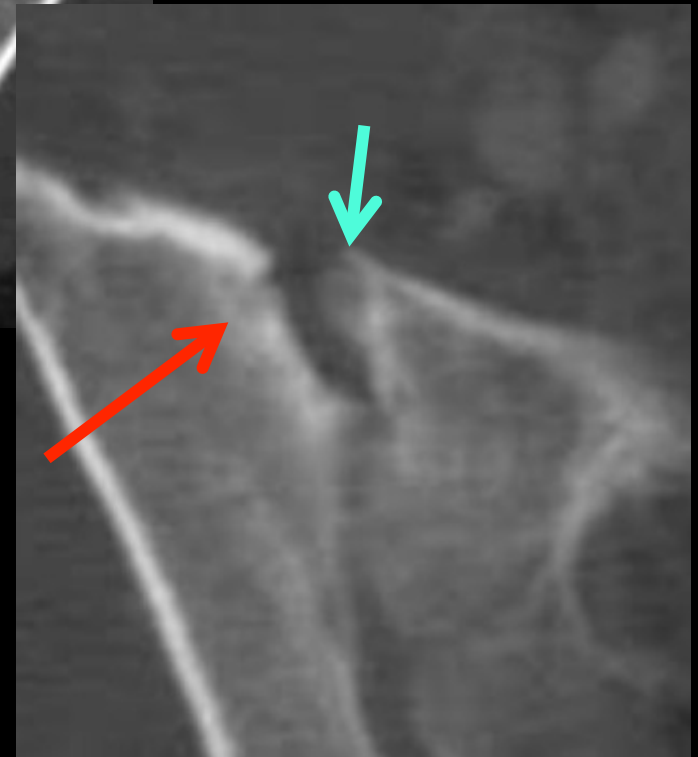




le scanner montre les "petits signes" de l'atteinte infectieuse de l'articulation sacro-iliaque droite :

- érosions et amincissement de la lame d'os sous chondral à l'origine d'un pseudo-élargissement de l'interligne articulaire de la partie inférieure de l'articulation

- la comparaison avec le côté gauche sain et l'agrandissement de l'image du côté pathologique sont essentiels pour le diagnostic



arthrite septique aiguë à pyogènes de la sacro-iliaque droite avec volumineux abcès du muscle pyramidal

l'arthrite septique aiguë à pyogènes de l'articulation sacro-iliaque est la **3^{ème} localisation en fréquence des arthrites infectieuses** après le genou et la hanche . Elle est l'apanage du **sujet jeune** . Comme toutes les arthrites septiques , c'est une urgence thérapeutique

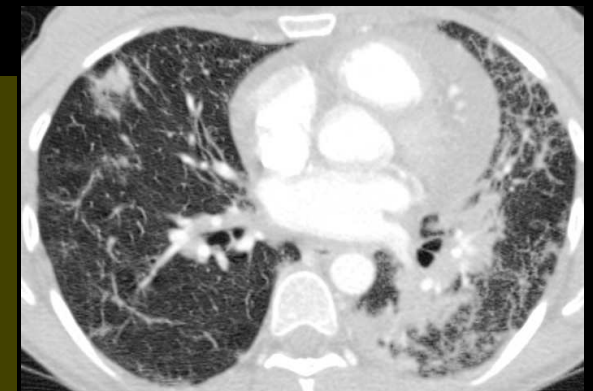
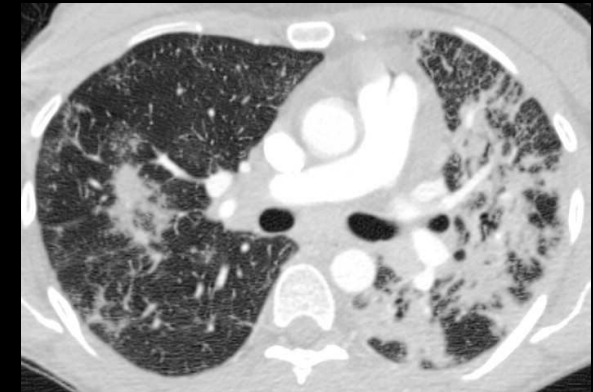
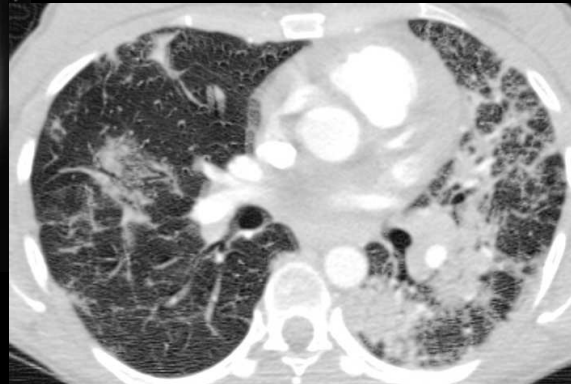
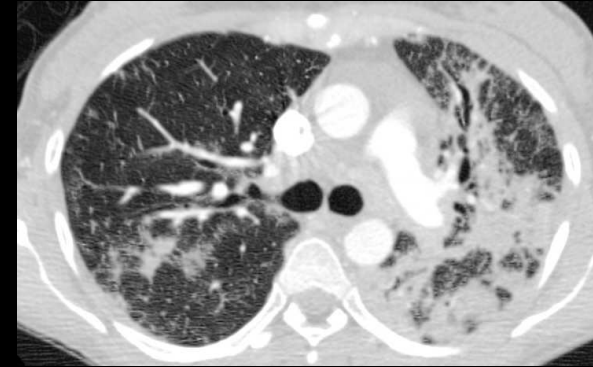
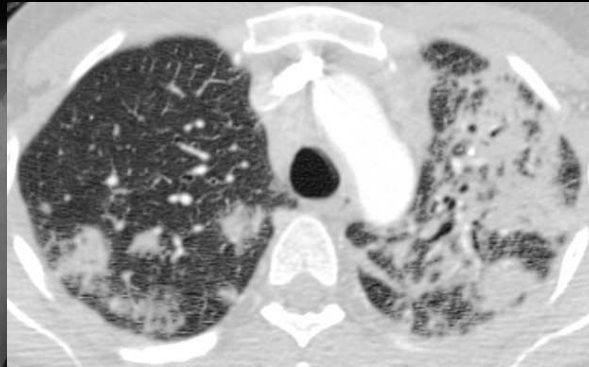
c'est la plus sournoise du point de vue diagnostique comme pour toutes les articulations profondes . Elle peut simuler une atteinte viscérale abdominale ou pelvienne

la fièvre est inconstante mais généralement présente chez le sujet jeune , le syndrome inflammatoire inconstant

il convient de rechercher une porte d'entrée potentielle (toxicomanie IV , **MST** , l'origine gonococcique étant possible) ; germes en cause *S aureus* , *Salmonelles* , *Yersinia* ... BK et brucellose donnent des formes subaiguës

le scanner a un intérêt particulier dans l'exploration des arthrites infectieuses sacro-iliaques en permettant une analyse fine des modifications même localisées de la lame d'os sous chondral des 2 versants de l'articulation (déminéralisation, érosions, ostéocondensation réactionnelle) tandis que les autres méthodes d'imagerie , scintigraphie aux diphosphonates , IRM , PET CT) ne peuvent que difficilement différencier une atteinte septique d'une mono-arthrite rhumatismale sacro-iliaque (anquilarthropathie)

Patiente de 36 ans , insuffisance respiratoire aiguë fébrile (39 °C). Antécédent d'asthme bien équilibré , allergie aux acariens (désensibilisation à l'âge de 18 ans) . Polypose nasale
Hyperéosinophilie sanguine (14 ,2 G / l avec 46,9 % de polynucléaires éosinophiles). Radiculalgie lombaire S 1 gauche ; éruption maculeuse du front



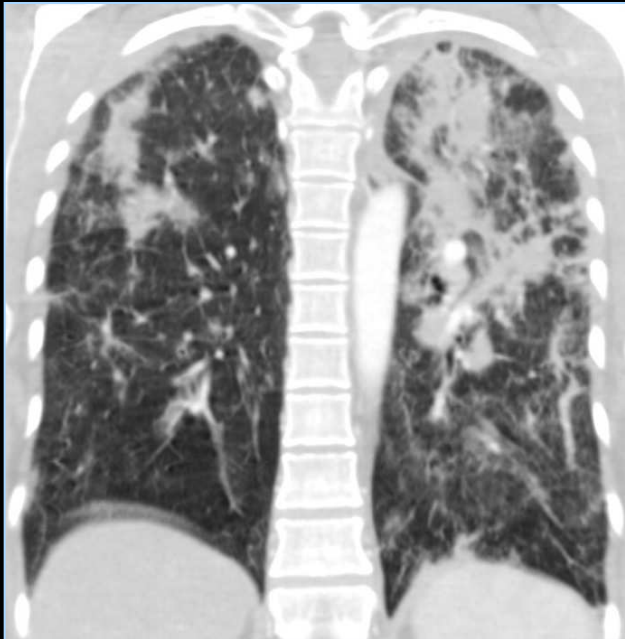
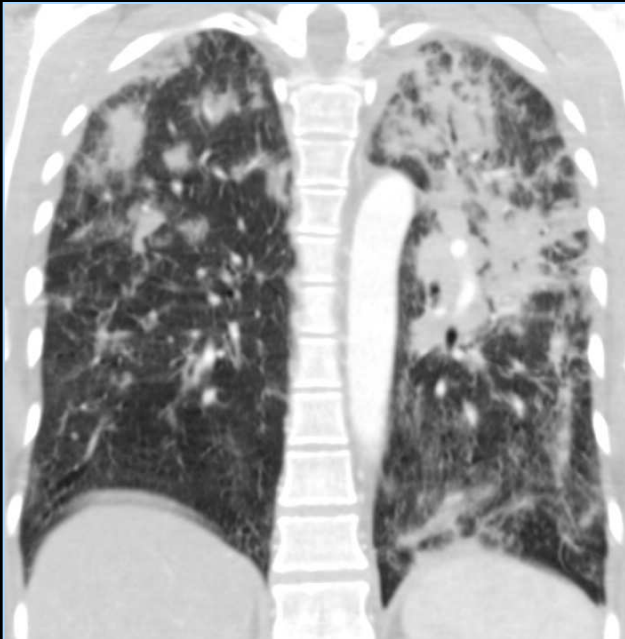
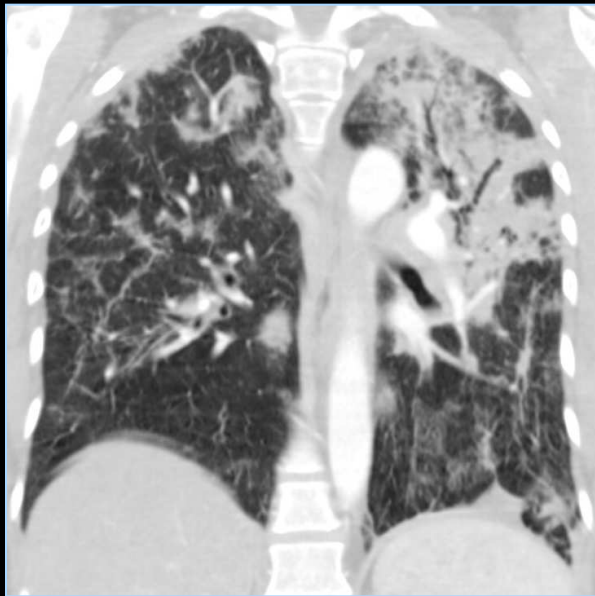
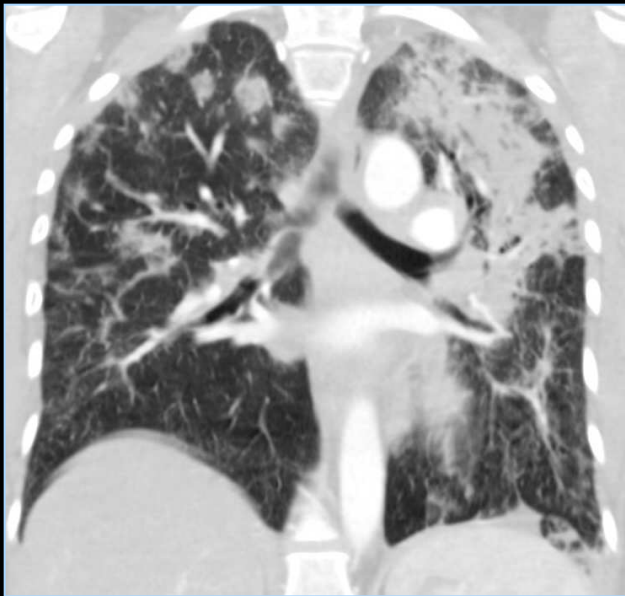
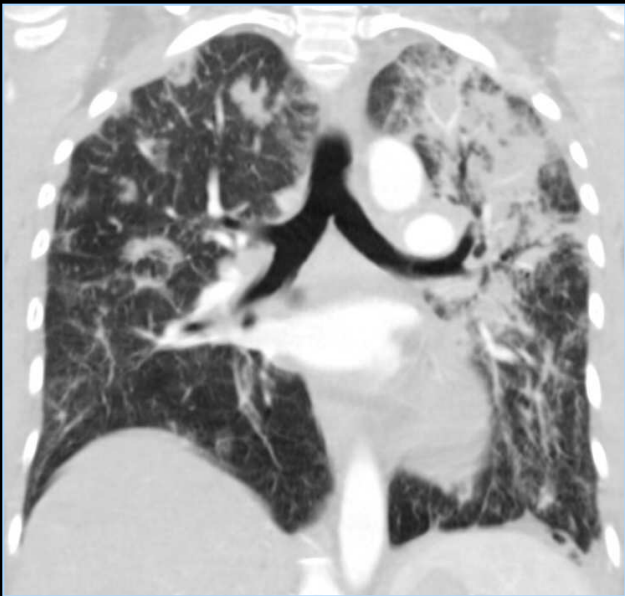
Quels sont les éléments sémiologiques significatifs à retenir chez cette patiente

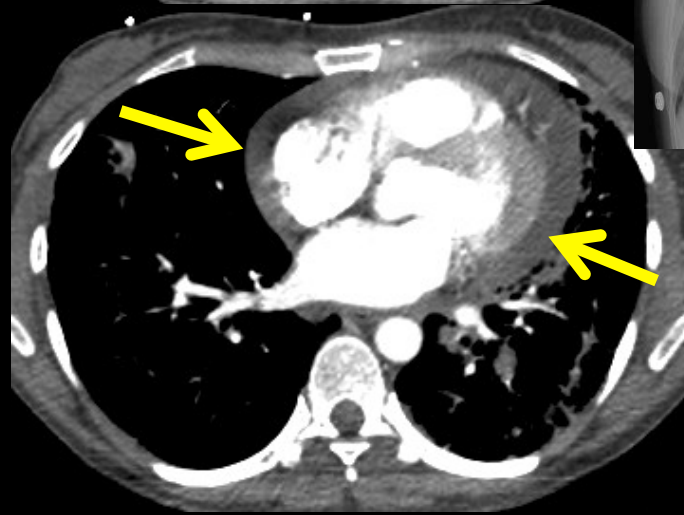
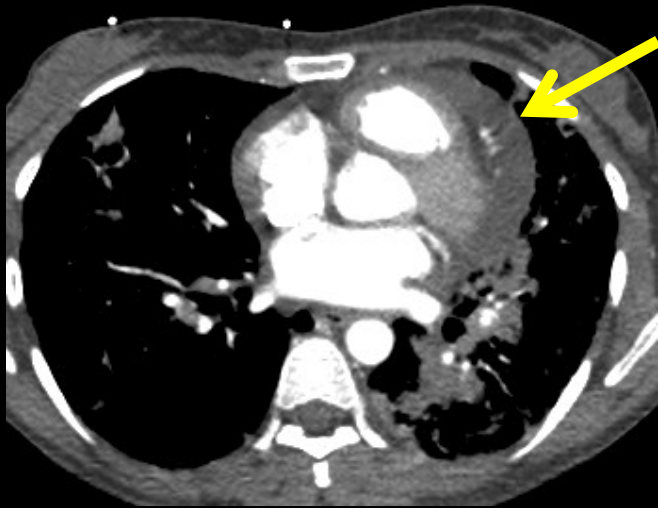
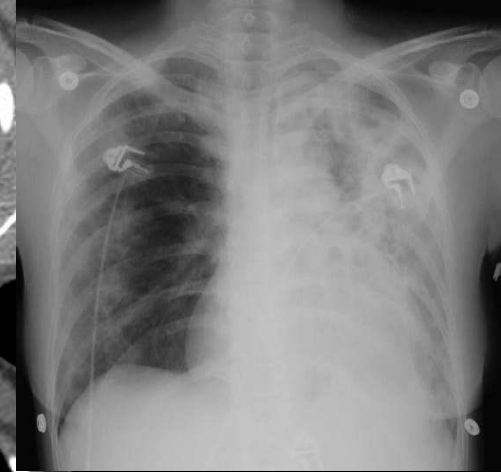
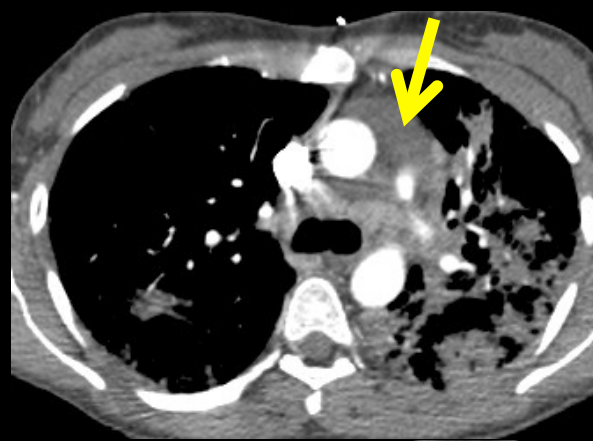
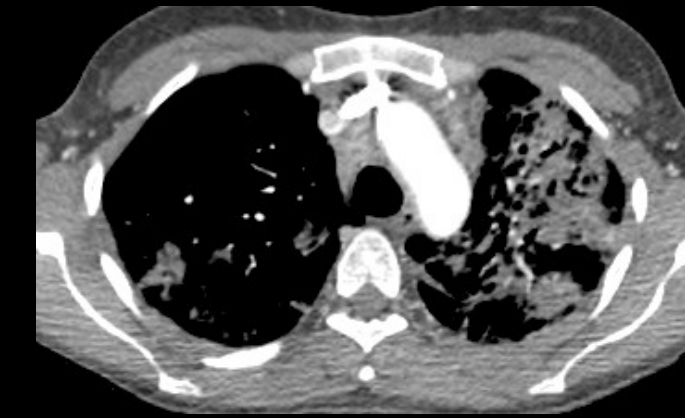


-infiltrats non systématisés du parenchyme pulmonaire , bilatéraux , de siège préférentiellement périphérique , avec une nette prédominance du coté gauche et rétraction de cet héli thorax

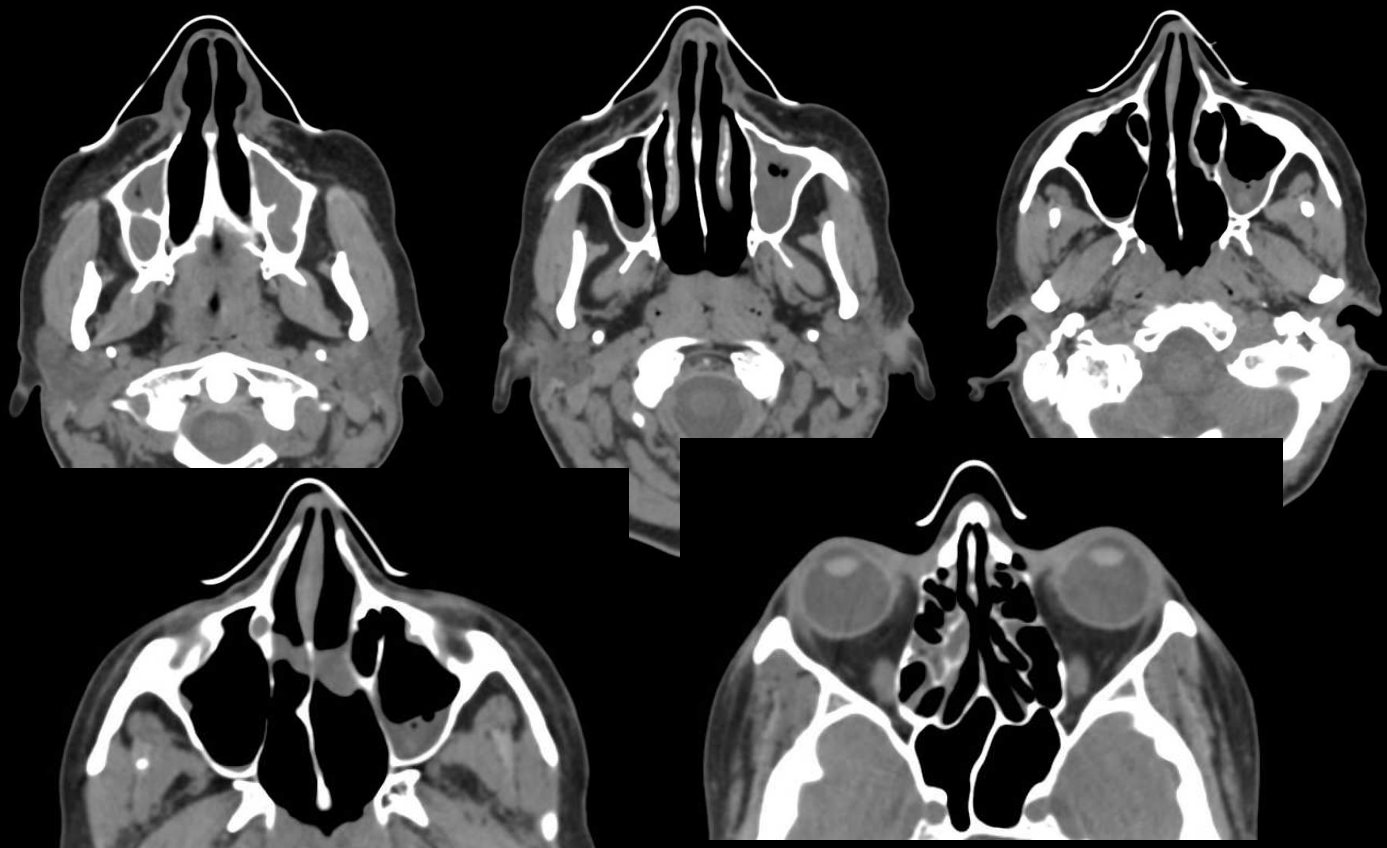
-élargissement de la surface de projection du cœur (mais radiographie thoracique au lit du malade en incidence antéro-postérieure) ; aspect de "cœur en carafe" suggérant un épanchement liquide péricardique

C. SELLAL (IHN)





En fenêtre "tissus mous" , il existe bien un épanchement liquide péricardique de moyenne abondance , responsable de l'aspect "en carafe" du cœur

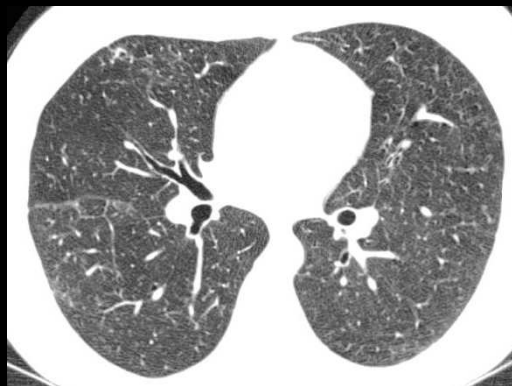


Comblement partiel des antres maxillaires ; quelques comblement de cellules ethmoïdales postérieures droites. Pas d'image patente de polypose nasale

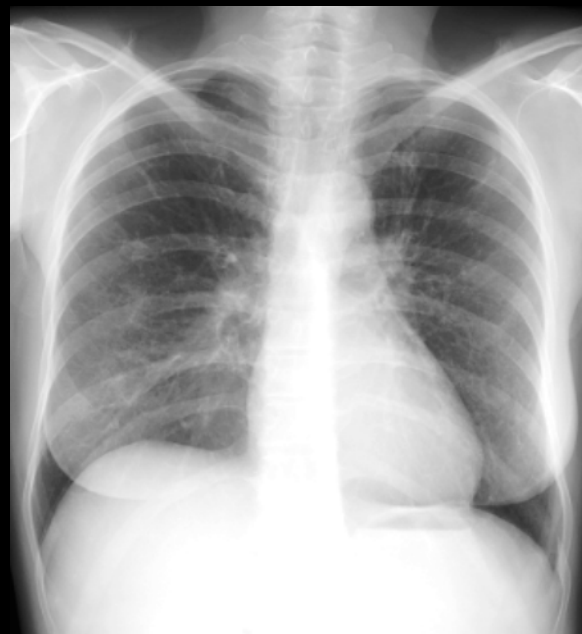


La coexistence d'une éruption maculo-papuleuse , d'une radiculite S 1 , confirmée à l'EMG et de lésions viscérales multiples (pneumopathie aiguë avec détresse respiratoire , péricardite liquide) sur un terrain d'asthme ancien avec hyperéosinophilie sanguine doit faire évoquer une maladie systémique de type syndrome de Churg et Strauss

On retrouve une hyperéosinophilie massive au LBA (80 %)



Contrôle après corticothérapie et 4 cures d'Endoxan



Régression totale des lésions

Syndrome de Churg et Strauss

Décrit par Churg et Strauss en 1951 sous la dénomination d'"allergic angiitis and granulomatosis "

« *Granulomatose allergique* »

Association

Asthme

Fièvre

Rhinite allergique

Hyperéosinophilie

Affection rare (incidence annuelle 1 à 3 / million d'habitants)

2^{ème} - 4^{ème} décade

Légère prédominance masculine



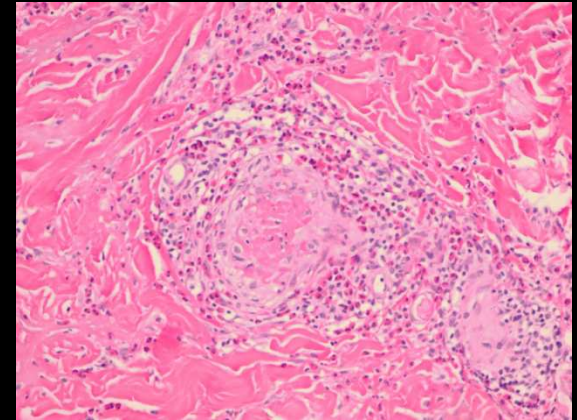
Granulome nécrosant

Syndrome de Churg et Strauss

Histologie

Vascularite nécrosante

Infiltration transmurale de lymphocytes, de plasmocytes, d'histiocytes, de cellules géantes multinucléées et d'un grand nombre d'éosinophiles dans les vaisseaux de petit et moyen calibre



Actuellement classé dans les vascularites des vaisseaux de petit calibre associées aux anticorps anti-cytoplasme des polynucléaires neutrophiles à fixation péri nucléaire : p-ANCA

Syndrome de Churg et Strauss

Clinique

Signes respiratoires

Asthme

Sinusite , rhinite allergique (75 % des cas)

Signes extra-respiratoires

Névrite et myalgies (66 à 76 % des cas)

Rash cutanés (52 à 74 % des cas)

Myocardite à éosinophile, vascularite
coronarienne ± infarctus (13 à 47 % des
cas)

Épanchement péricardique

Digestifs : ulcère, perforations

Biologie

Hyperéosinophilie

p-ANCA (40 à 75 % des formes actives)

Élévation de l'IgE et du FR

Syndrome inflammatoire

Diagnostic positif:
clinique

ACR: 4 des 6 critères
suivants :

.Hyperéosinophilie sanguine (>
10 %)

.Asthme

.Sinusite (anomalies des sinus
para nasaux)

.opacités pulmonaires migratoires
et/ou labiles

.Mono/polyneuropathie
attribuable à une vascularite

.Infiltration éosinophilique
extravasculaire

Radiologie cardio-thoracique (CT) du syndrome de Churg et Strauss

.plages **bilatérales** d'opacités en verre dépoli ou de consolidation (90 %) , **migratrices et labiles**

.de distribution grossièrement symétrique et de siège sous pleural (id pneumonie éosinophilique chronique)

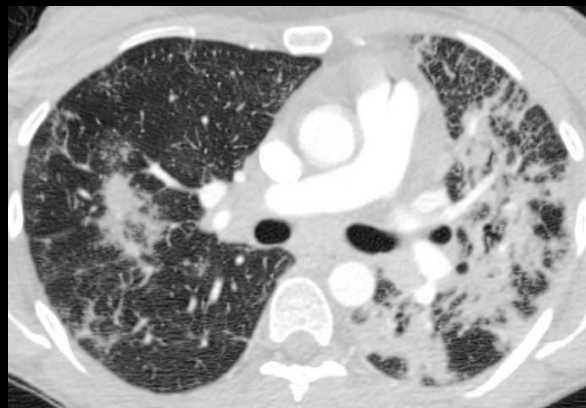
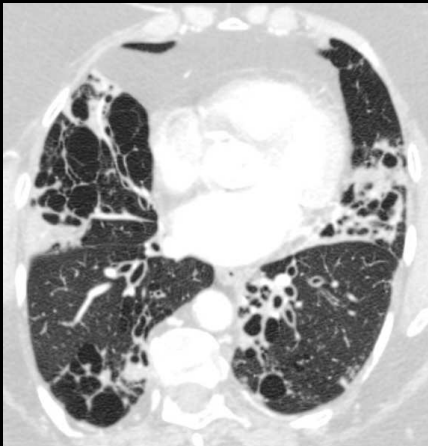
..présence de **lignes septales** (50 % des patients) qui peuvent aussi s'intégrer dans un poumon cardiaque en cas de **myocardite** ou de **cardiopathie ischémique**

.petits nodules centrolobulaires ou nodules plus gros jusqu'à 35 mm avec parfois halo périphérique de verre dépoli

.épaississements des parois bronchiques et bronchectasies rares

.épanchement pleural uni ou bilatéral dans 10 à 50 % des cas (pouvant aussi être d'origine cardiaque)

-adénopathies médiastinales rares



Syndrome de Churg et Strauss

Traitement

Corticoïdes

Traitement immunosuppresseur: cyclophosphamide Endoxan® en cas de manifestations à risque vital

- atteintes neurologiques centrales ou périphériques
- glomérulonéphrite
- atteinte cardiaque
- hémorragie alvéolaire

A modifié le pronostic ; rémission obtenue dans 90 % des cas

Arrêt du traitement 6 à 12 mois après rémission

Les reprises évolutives ne sont pas exceptionnelles

La survie à 5 ans varie entre 60 et 80 %

Take home message

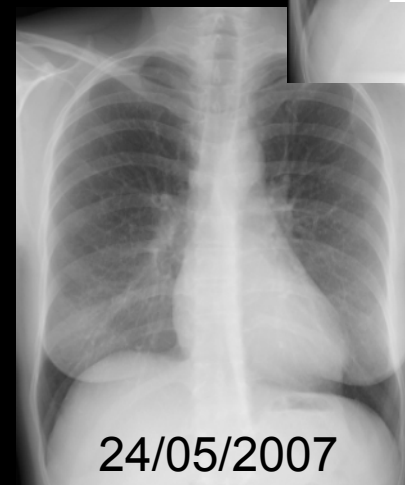
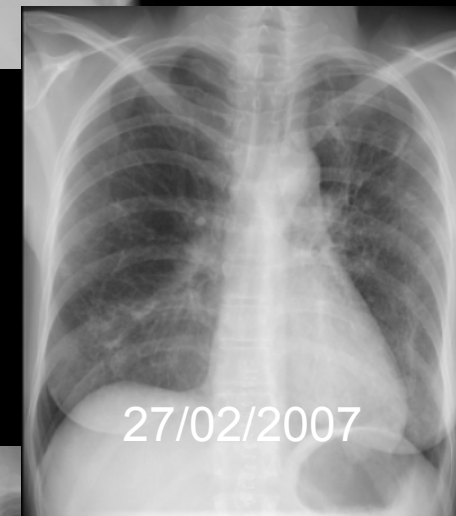
La constatation , chez un **sujet asthmatique adulte** de plages de consolidation et/ou de verre dépoli siégeant de façon prédominante ou exclusive dans le 1/3 externe des deux poumons doit faire envisager les diagnostics de pneumonie éosinophilique chronique et de pneumonie organisée (BOOP , COP ..) qui peuvent toutes deux être rencontrées dans le syndrome de Churg et Strauss

Ce sont les **atteintes extra thoraciques** (neuropathies périphériques , rash cutané) qui signent une **maladie systémique** et doivent faire rechercher les arguments biologiques :

- .**éosinophilie sanguine** > 10 %
- .présence de **p-ANCA** sériques , retrouvés dans 70 % ces cas

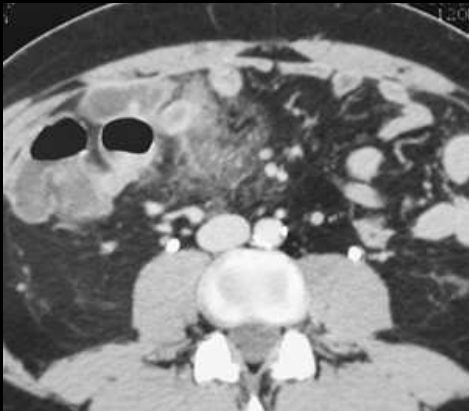
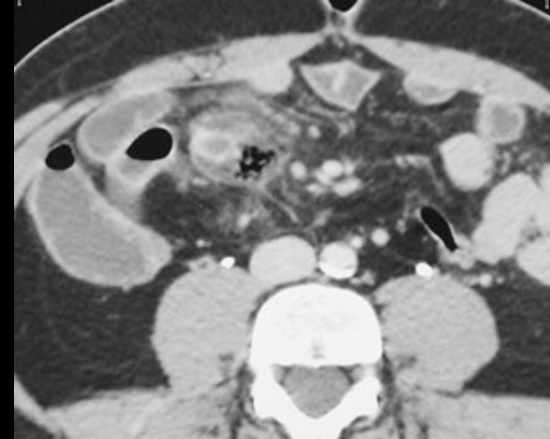
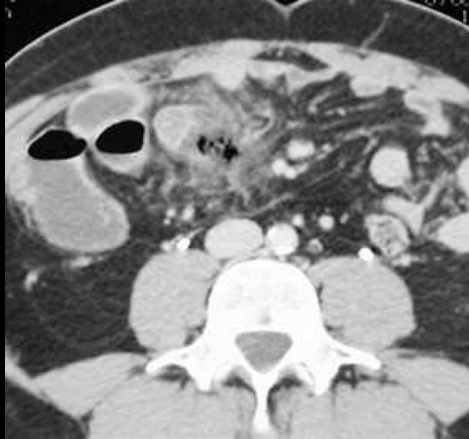
Chez les patients asthmatiques immunodéprimés par une corticothérapie au long cours , le principal diagnostic différentiel est représenté par les **infections opportunistes** : .**pneumocystose et CMV**

Dans la lecture des images thoraciques du syndrome de Churg et Strauss , ne pas oublier d'intégrer l'origine cardiogénique éventuelle (œdème septal , épanchements pleuraux)



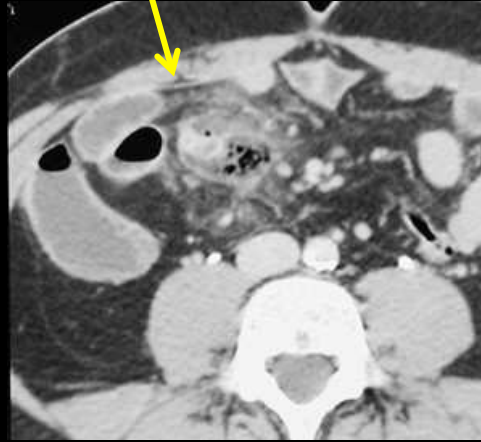
4 cures
d'Endoxan
+ corticoïdes
en phase aiguë
initiale

• homme 27 ans , sans antécédents , syndrome douloureux abdominal fébrile avec défense péri ombilicale évoluant en s'aggravant depuis 5 jours , polynucléose neutrophile , CRP modérément élevée . ?



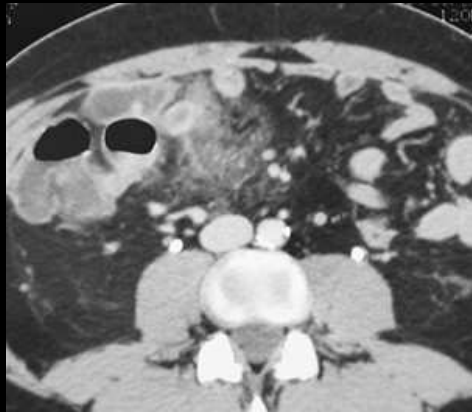
décrivez les principaux éléments sémiologiques et discutez l'étiologie

*obs. Dr M. Deneuille
CHR Metz Bonsecours*



il y a de tout évidence une **péritonite localisée mésoœliaque droite** qui se traduit par :

- .une infiltration limitée du péritoine (essentiellement mésentère)
- .un épaissement avec prise de contraste du péritoine pariétal antérieur qui explique bien les douleurs et la défense
- .une transparence grasseuse normale du péritoine dès qu'on s'éloigne du foyer +++



à l'**épicentre du foyer** de péritonite localisée , on voit :

- .des bulles gazeuses groupées
- .au contact d'une **structure tubulée à parois plus épaisses et plus rehaussées que les parois intestinales à distance**

on peut donc conclure à une péritonite localisée en relation avec une **perforation digestive "couverte"**, sans signe de diffusion (pas d'épanchement liquide péritonéal , pas de collections à distance)

chez un sujet jeune , sans antécédent et devant ces images on doit évoquer 2 hypothèses :

- appendicite mésoœliaque** (sur caeco-ascendant mobile par défaut d'accolement du fascia de Toldt droit)
- perforation d'un diverticule de Meckel** ("diverticulite")





toutes les structures intestinales avoisinant le foyer de péritonite sont de type grêle (iléales puisqu'elles ne comportent pas de valvules conniventes).

Le caeco ascendant n'est pas visible ; il ne peut donc pas s'agir d'une appendicite et la structure tubulée est bien un diverticule de Meckel perforé



la photo per opératoire confirme:

.la présence d'un **diverticule de Meckel** à très large base d'implantation sur le bord antimésentérique de l'iléon terminal

.la présence d'une **perforation**

.la présence d'une **inflammation régionale majeure** intéressant aussi bien le diverticule que le grêle adjacent (hypervascularisation, oedème +++)

physiopathologie des "diverticulites" sur diverticule de Meckel

il est utile de s'intéresser à la physiopathologie des perforations des diverticules de Meckel pour comprendre pourquoi elles sont très différentes des autres complications perforatives diverticulaires observées en pathologie digestive

1. les diverticules de Meckel sont des **diverticules vrais**, dysembryoplasiques ; leurs parois comportent les 3 couches normales d'une paroi intestinale, à l'inverse des **diverticules coliques et du grêle** qui sont des **pseudo-diverticules** ne comportant que 2 couches (muqueuse et sous muqueuse) évaginées dans des zones de faiblesse de la musculature

2. ils sont dans 30 à 40 % des cas le siège de **foyers ectopiques de tissus gastrique et/ou pancréatique fonctionnels** secrétant entre autres de l'acide chlorhydrique et des enzymes protéolytiques (trypsine en particulier) qui agressent directement la muqueuse intestinale (puisque'il n'y a pas comme dans le duodénum, de sécrétion bicarbonatée par les glandes sous muqueuses duodénales de Brunner pour "tamponner" le pH acide).

3. rappelons que ces foyers de tissu gastrique ectopique sont à l'origine de l'utilisation de la **scintigraphie au pertechnetate de ^{99m}Tc** pour le diagnostic de diverticule de Meckel ; l'isotope étant un traceur de la muqueuse gastrique

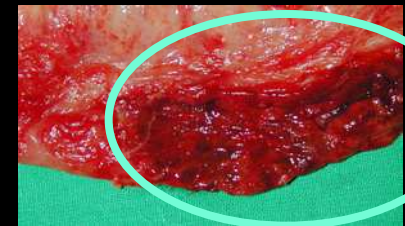
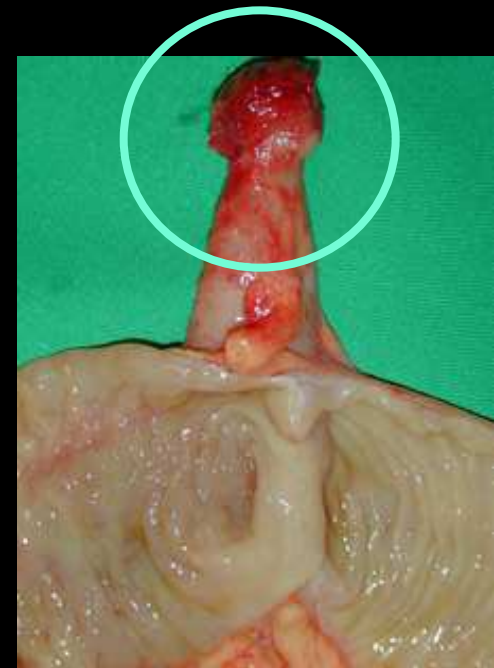
ilot de pancréas ectopique



zones de métaplasie gastrique

4. à l'inverse des appendicites et perforations appendiculaires qui sont des complications initialement "mécaniques" ; un obstacle endoluminal (coprolithe) ou pariétal (hypertrophie des plaques de Peyer ; adénocarcinome caecal..) empêchant l'évacuation du contenu par le péristaltisme appendiculaire , à l'origine d'une stase , surinfectée par la pullulation microbienne , **les perforations du diverticule de Meckel sont d'origine chimique !** ce sont des lésions "caustiques" de la paroi intestinale analogues à celles qu'on peut observer dans le tractus oeso-gastro-duodénal après ingestion accidentelle ou volontaire de bases ou d'acides concentrés . Rappelons que dans les diverticuloses du colon et du grêle , c'est également la pullulation microbienne engendrée par la stase endoluminale qui est à l'origine des "diverticulites"

5. la nature "chimique" de l'agression pariétale explique la très importante réaction inflammatoire observée tant dans la paroi diverticulaire que sur l'intestin et le péritoine alentour ainsi que le caractère fréquemment hémorragique des lésions . Rappelons que le diverticule de Meckel est la première cause à évoquer devant des rectorragies massives chez l'enfant et l'adolescent



take home message

les complications perforatives du diverticule de Meckel sont surtout observées chez l'adulte (3H / 1F) .Elles sont pratiquement toujours "couvertes" ,comme la très grande majorité des perforations du grêle et se caractérisent cliniquement par leur sévérité , en raison de remaniements inflammatoires et parfois hémorragiques majeurs qui peuvent également être à l'origine de difficultés opératoires

la physiopathologie permet de comprendre pourquoi ces perforations du diverticule de Meckel sont très différentes des perforations appendiculaires ou des diverticulites sigmoïdiennes , jéjunales ou duodénales qui sont de mécanisme infectieux par pullulation microbienne secondaire à une stase intra diverticulaire

dans le diverticule de Meckel , ce sont les sécrétions acide et d'enzymes protéolytiques dus à des ilots ectopiques pancréatiques et/ou à des zones de métaplasie gastrique de la muqueuse qui sont à l'origine d'une perforation ulcéreuse chimique ,caustique à l'origine d'une réaction inflammatoire majeure du péritoine voisin



zones de métaplasie gastrique dans un diverticule de Meckel



diverticule de Meckel perforé