

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'AEG. 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

```
graph TD; A[principales causes possibles d'une dyspnée chronique de l'adulte] --> B[cardiaques]; A --> C[respiratoires]; A --> D[autres]; B --> E[- insuffisance cardiaque.]; C --> F["- IRO (obstructives) :  
BPCO, DDB,  
emphysème,  
asthme à dyspnée continue.  
  
- IRR (restrictives) :  
anomalies des parois thoraciques  
, neuromusculaire,  
pneumopathies infiltrantes ."]; D --> G[- anémie.]
```

cardiaques

- insuffisance cardiaque.

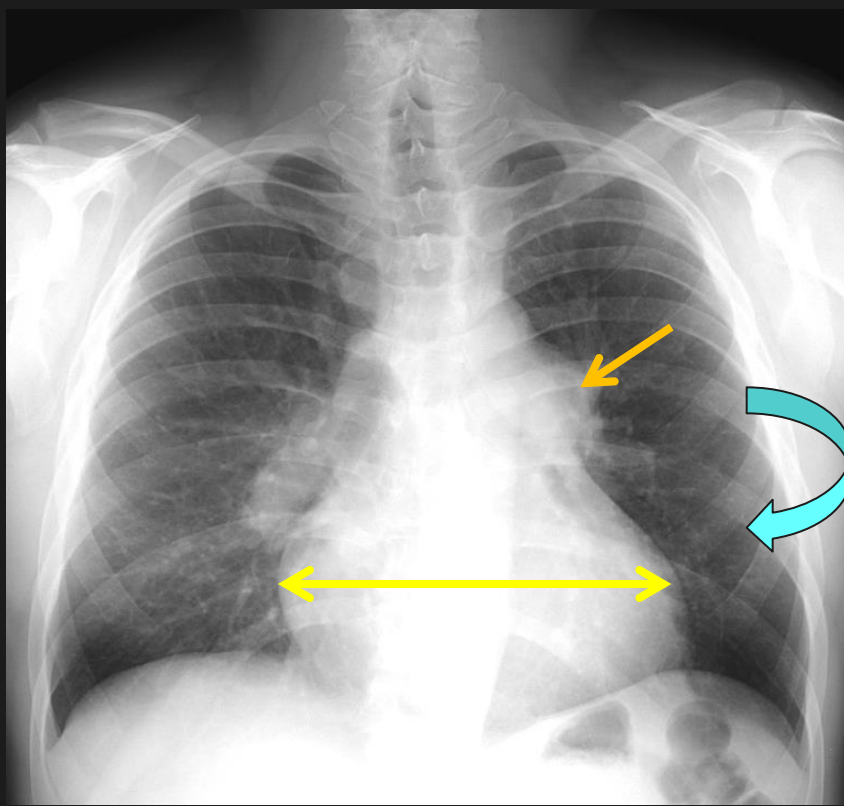
respiratoires

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

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

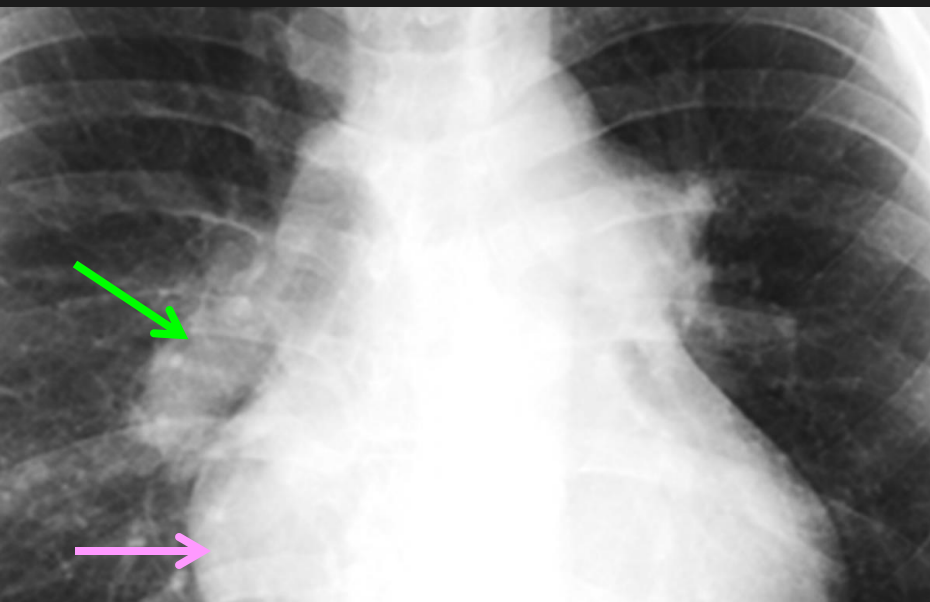
autres

- anémie.

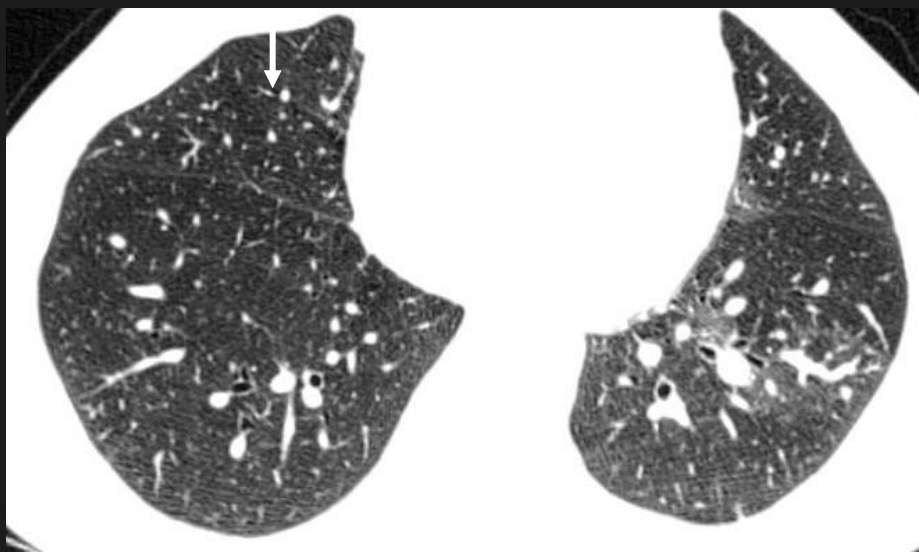
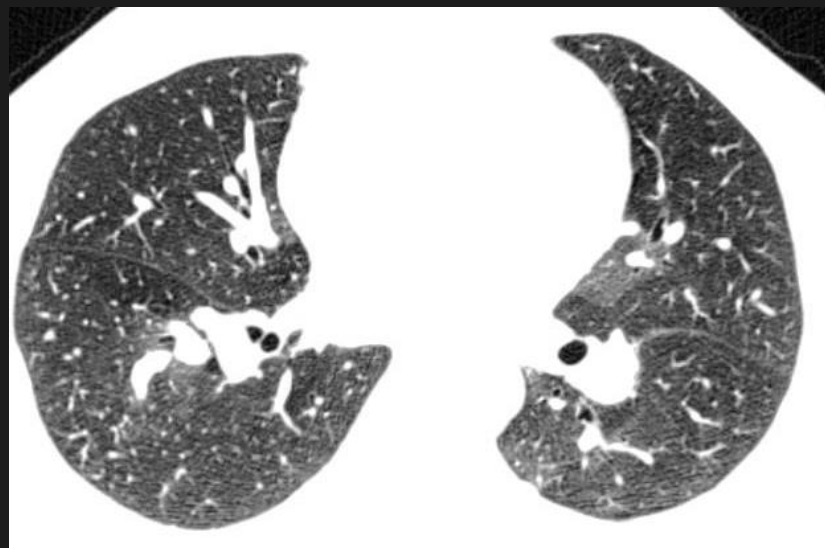
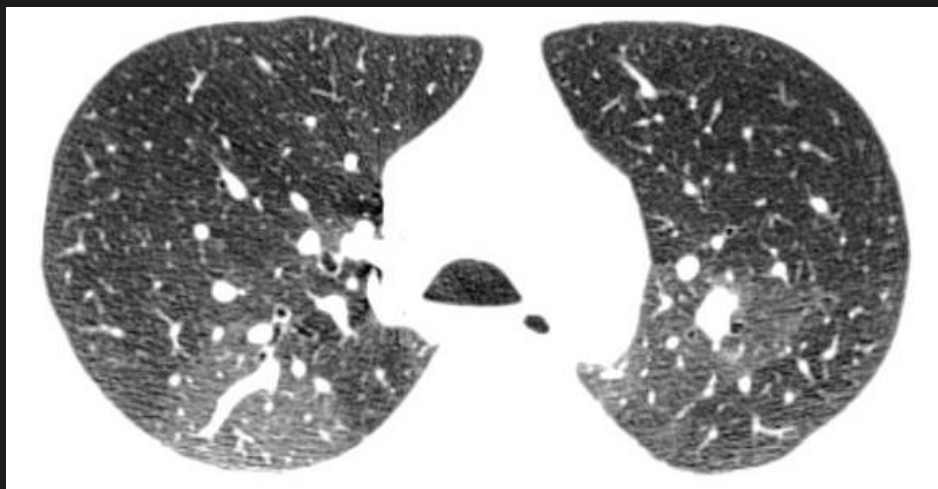


on peut retenir :

- 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



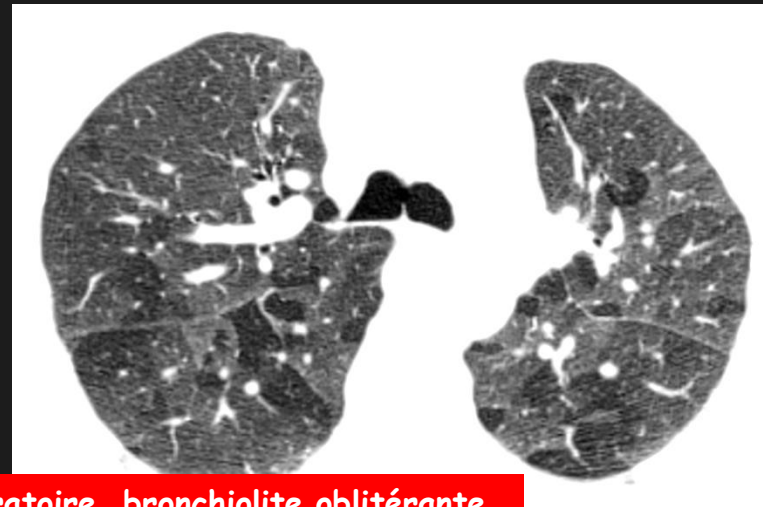
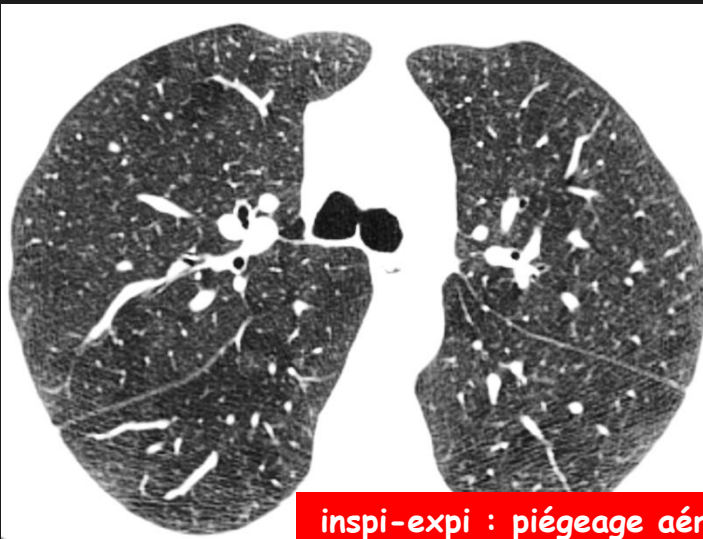
le scanner en coupes submillimétriques confirme la présence de **variations hétérogènes zonales de la transparence parenchymateuse**, classiquement désignées sous le terme d' **"aspect en mosaïque"**. Il faut alors s'attacher à préciser quelles sont les plages dont la transparence est normale ; s'agit-il 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 bronchiectasies, 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



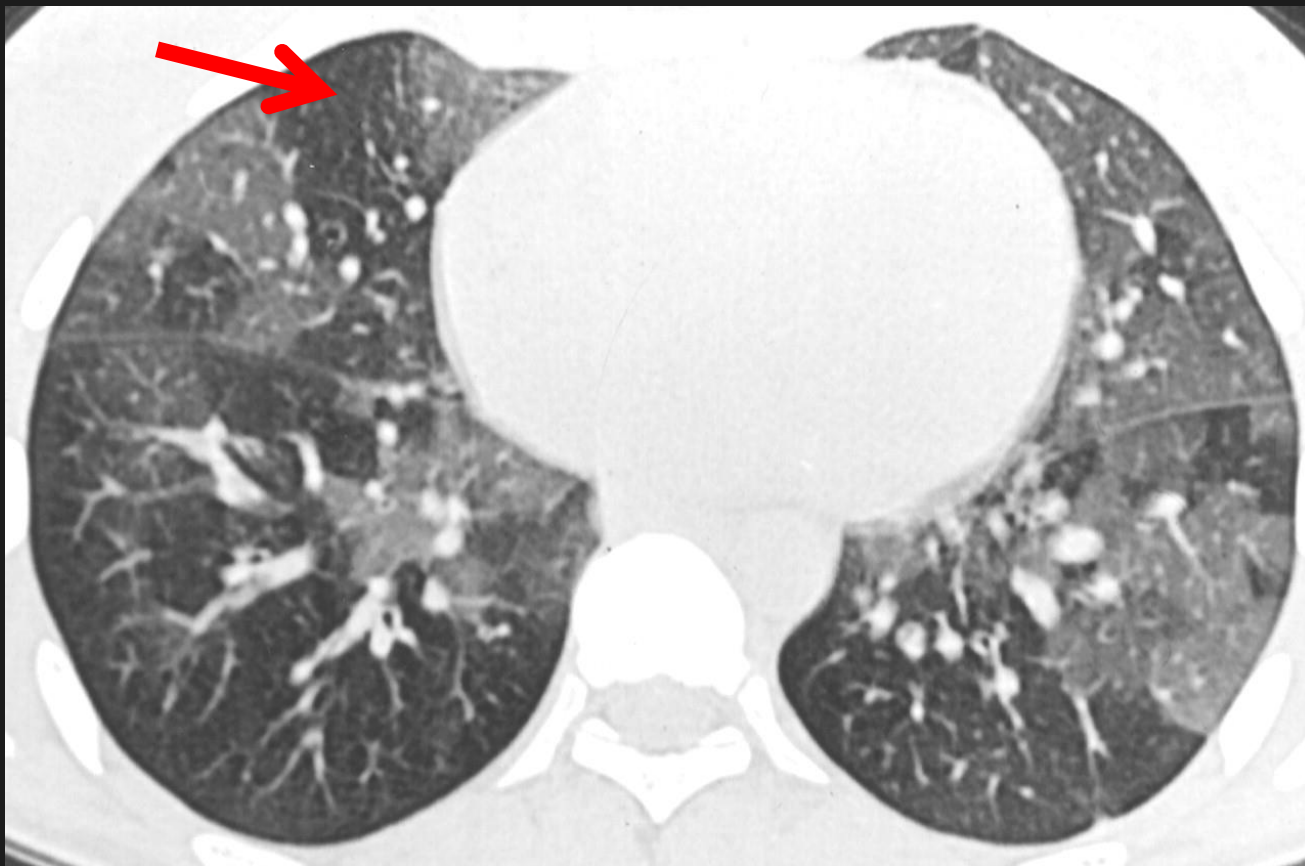
-pathologies vasculaires



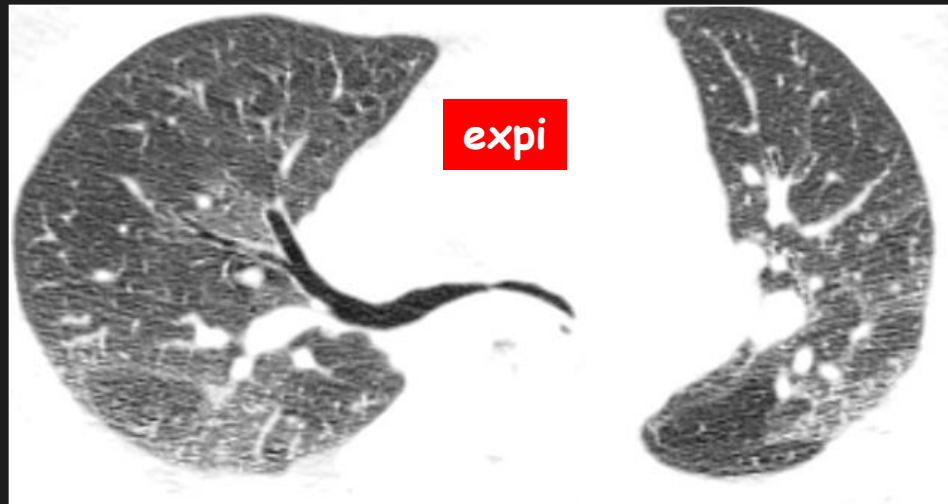
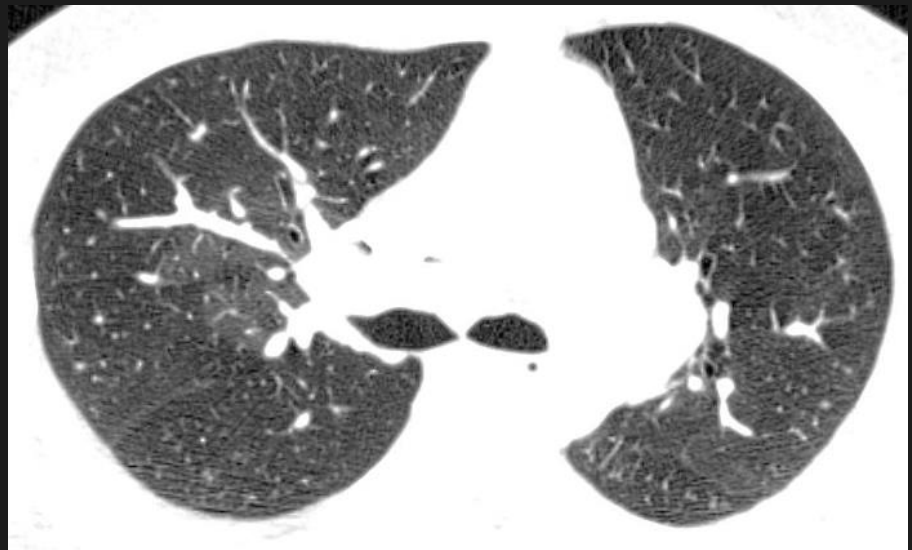
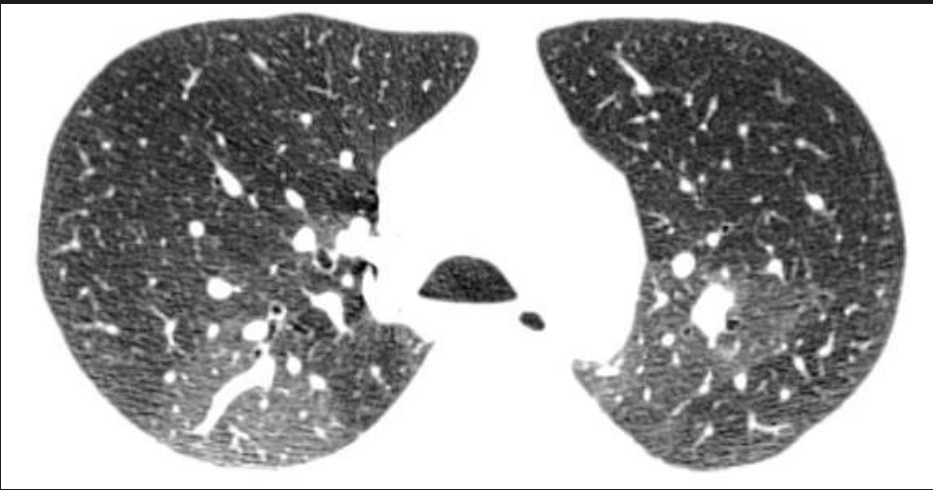
-pathologies infiltrantes



Calibre	Trapping
N ou ↗	Présent
↗	Absent
N	Absent

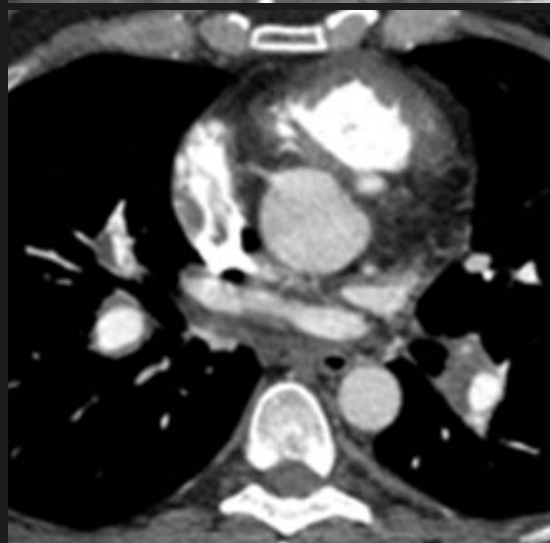
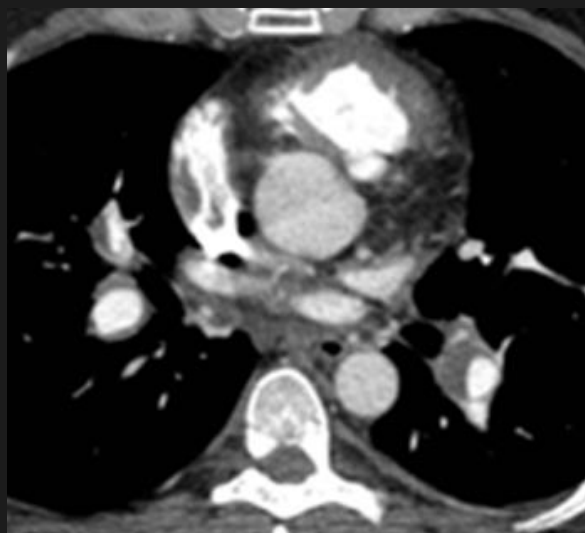
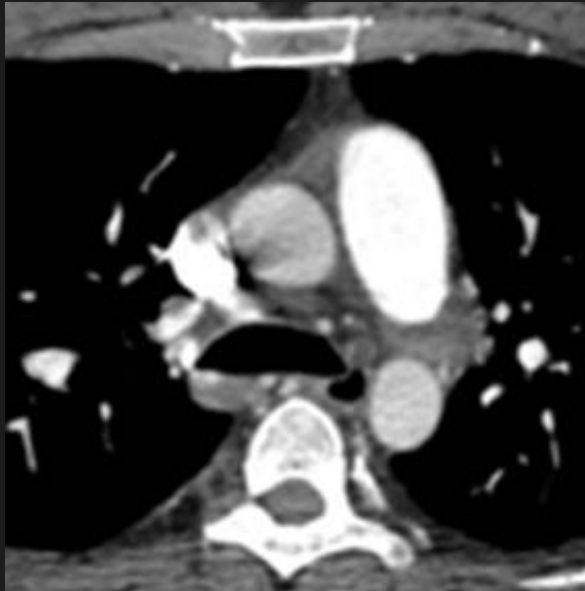


exemple d'aspect "en mosaïque" du parenchyme pulmonaire , visible et analysable seulement sur des coupes fines, submillimétriques (0,625 0,5 mm d'épaisseur) analysées en fenêtre parenchyme , centrée sur les valeurs de densité correspond aux plages les plus denses. On observe très bien ici, d'une part 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

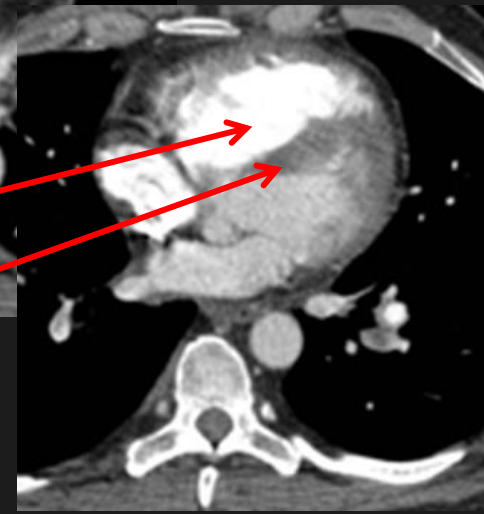
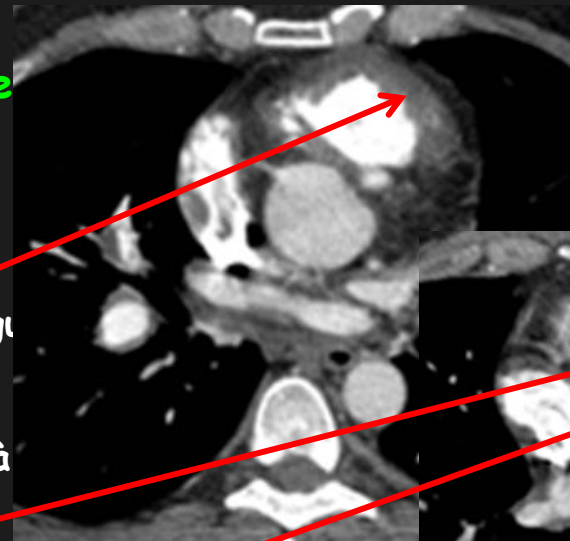
.**dilatation des branches artérielles proximales lobaires segmentaires**, en les comparant au diamètre des bronches homologues (et en vérifiant bien sûr il n'y a pas de bronchectasies à ce niveau)

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"**



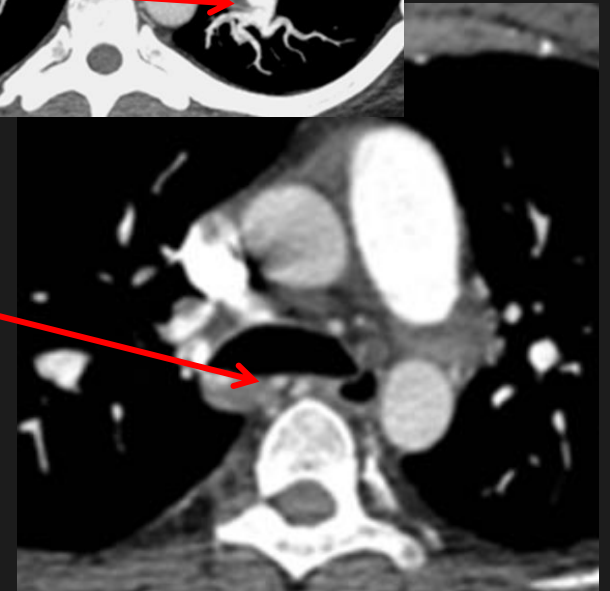
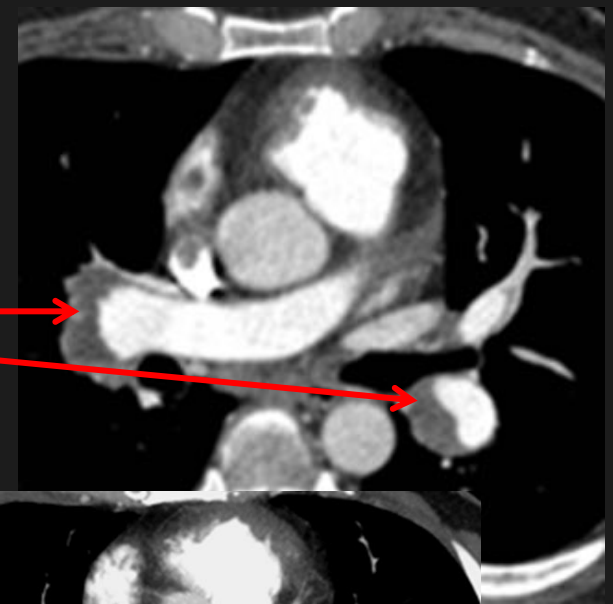
il faut enfin analyser les modifications directes des lumières et des parois du tronc et des branches de l'artère pulmonaire:

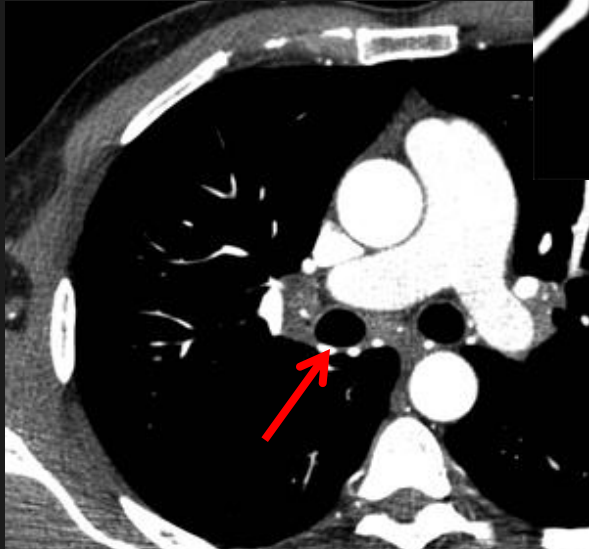
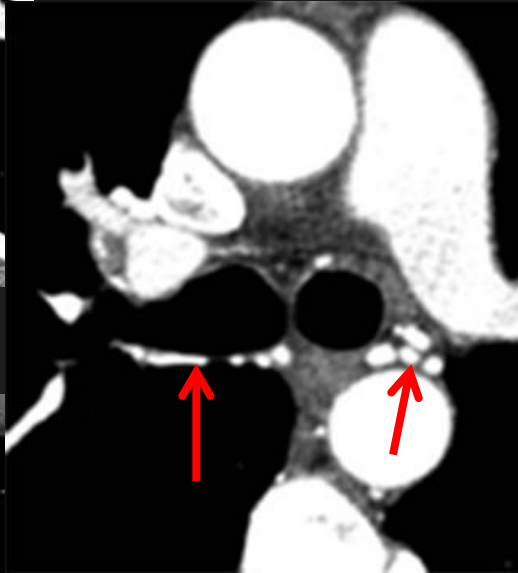
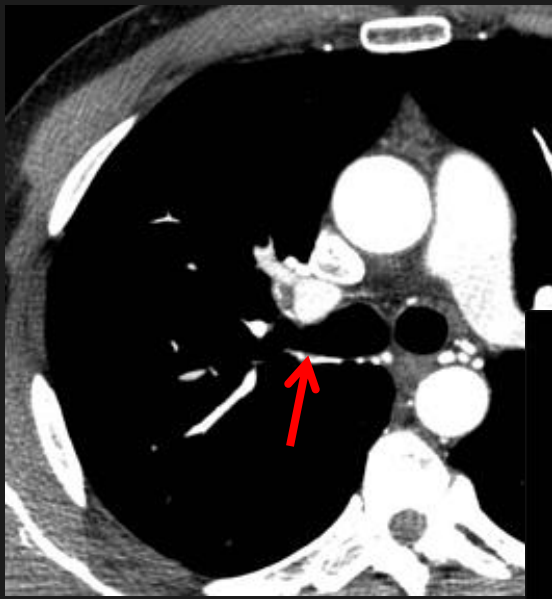
.aspects de **thrombus pariétalisés** au niveau de segments vasculaires dilatés ; ; il s'agit de caillots excentrés, organisés , calcifié dans 10 % des cas

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

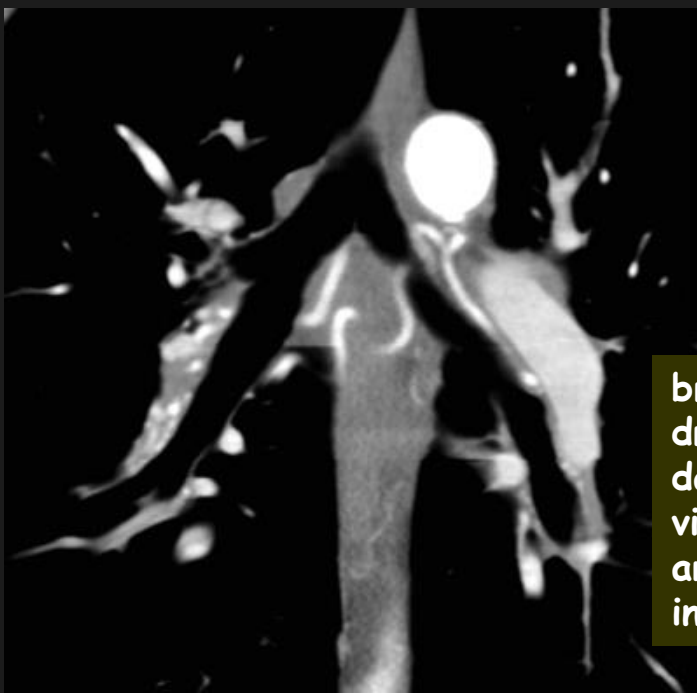
.la morphologie des branches vasculaires artérielles siège de **séquelles fibreuses** est modifiée de façon suggestive , en particulier au niveau des lobes inférieurs, prenant un aspect tortueux," en branches de chêne" , mieux perçu sur les reformations MIP en coupes épaisses

.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.**

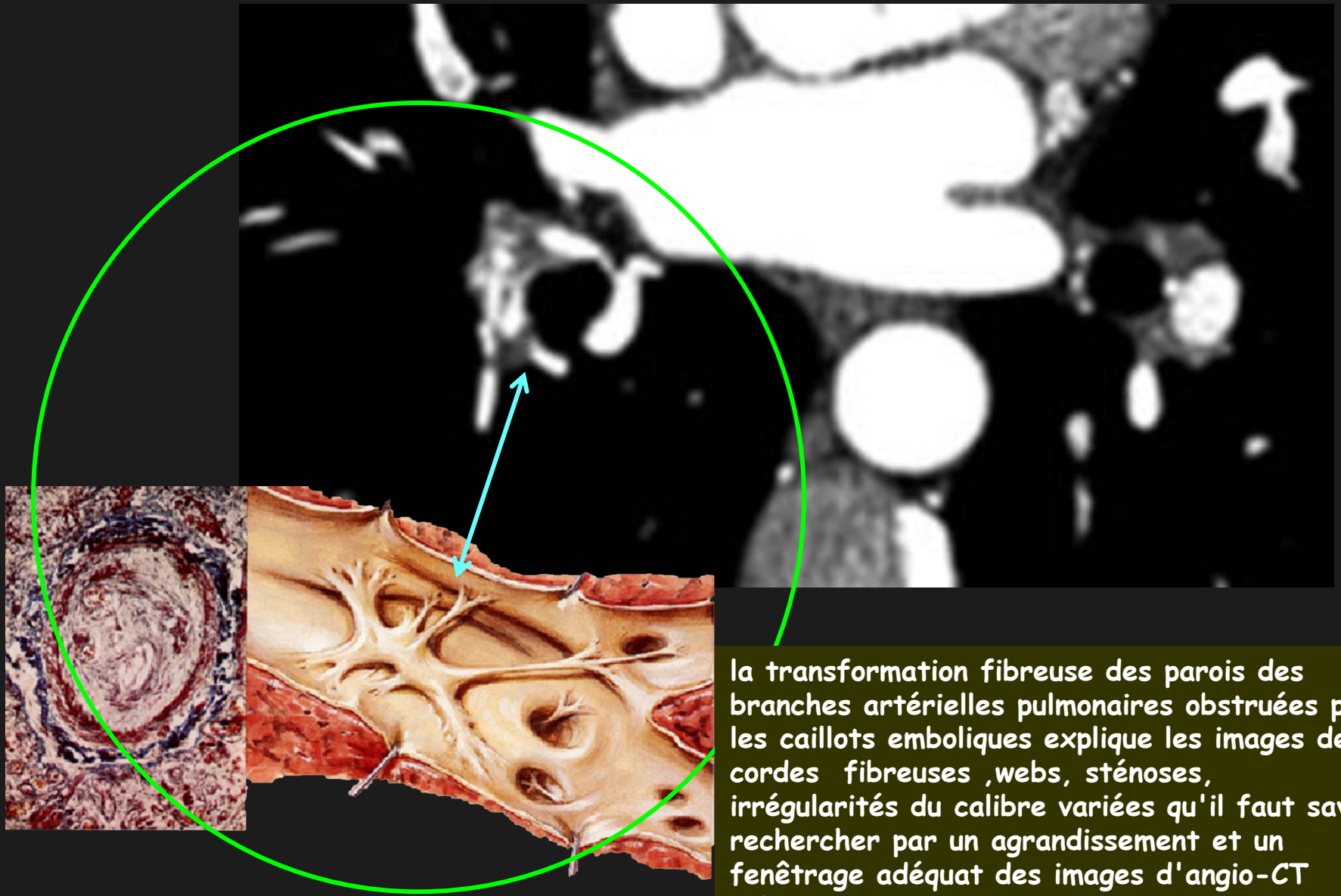




lorsque l'injection de l'aorte de ses branches est de qualité, la circulation vicariante systémique consécutive à la transformation fibreuse des branches artérielles pulmonaires du secteur est particulièrement bien mise en évidence , signant le cœur pulmonaire chronique post-embolique.

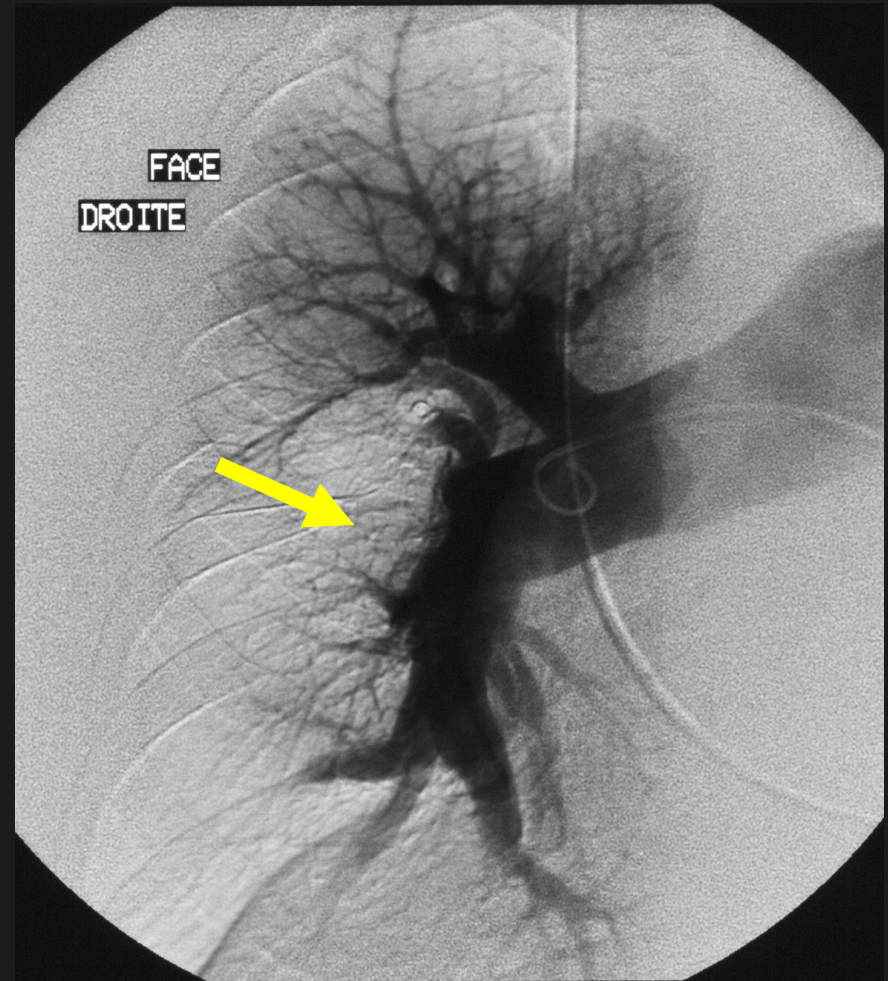
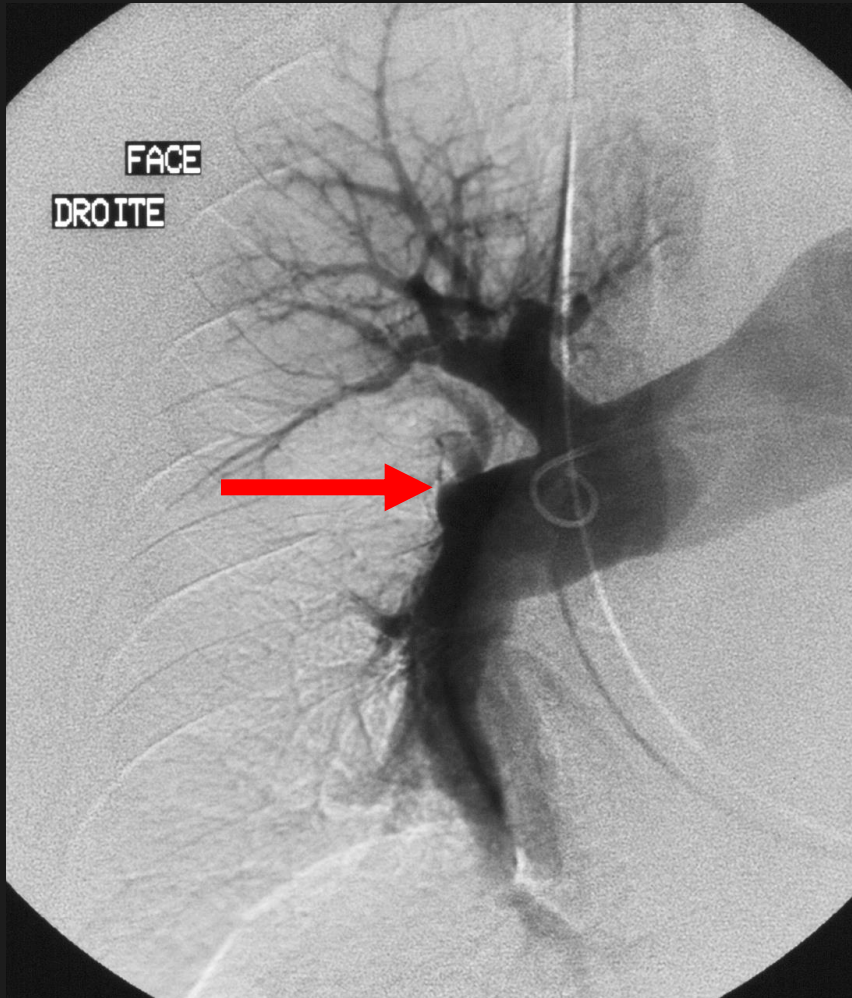


branche artérielle segmentaire du lobe inférieur droit obstruée par la fibrose post-embolique dans laquelle se sont développés les réseaux vicariants alimentés par les branches des artères bronchiques et du tronc des intercostales supérieures droites

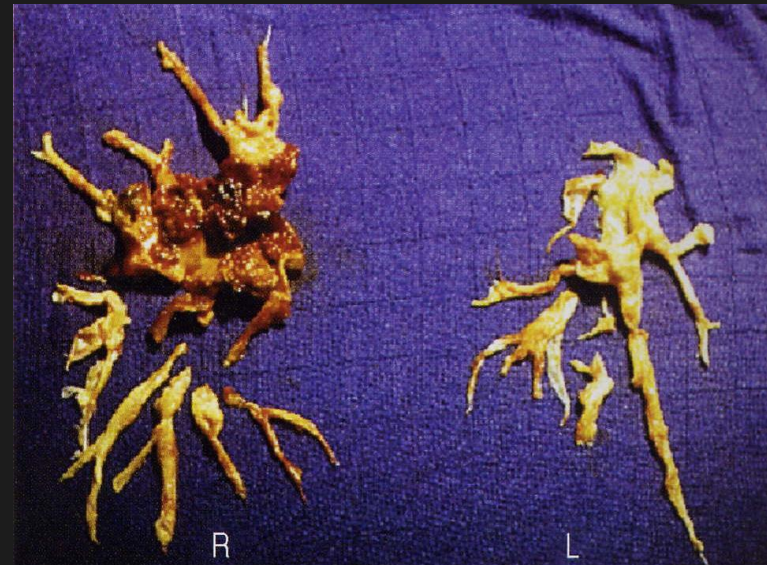
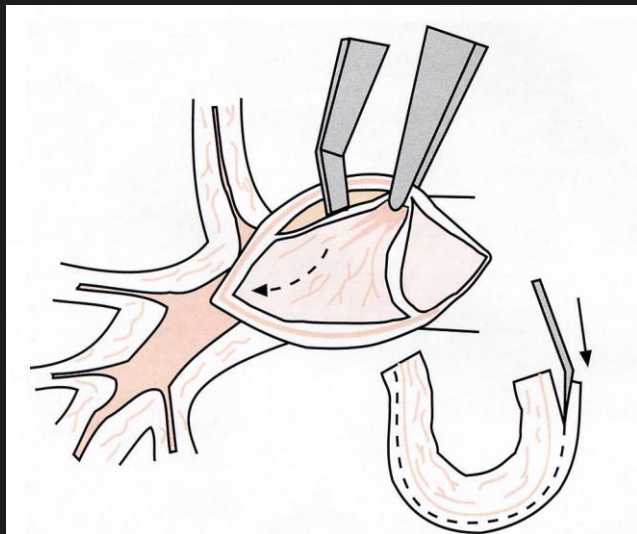
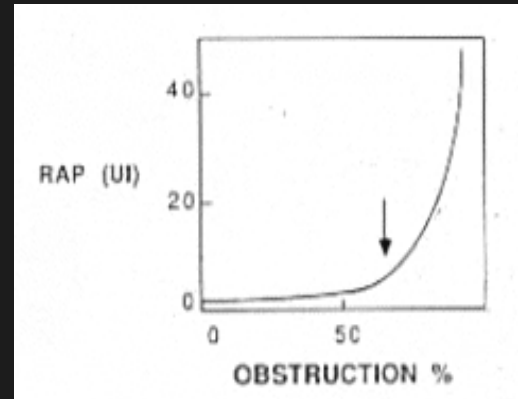
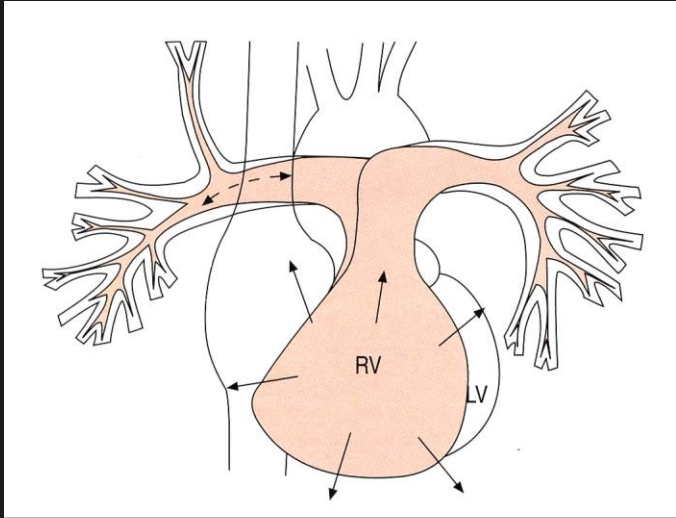


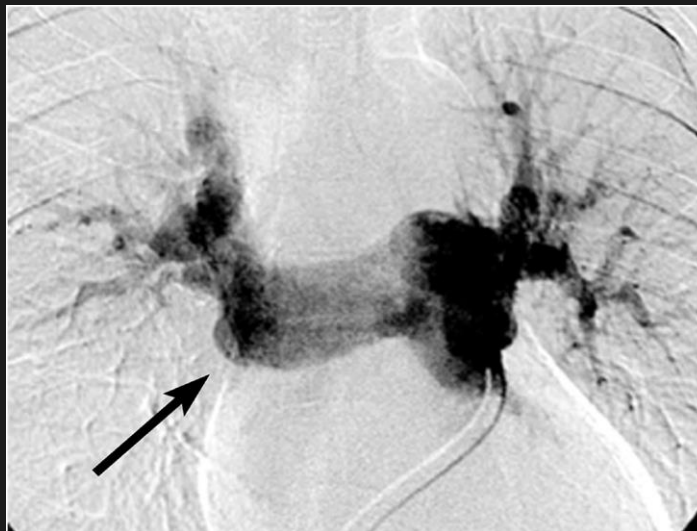
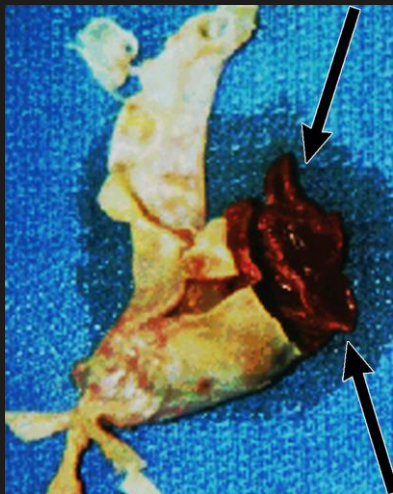
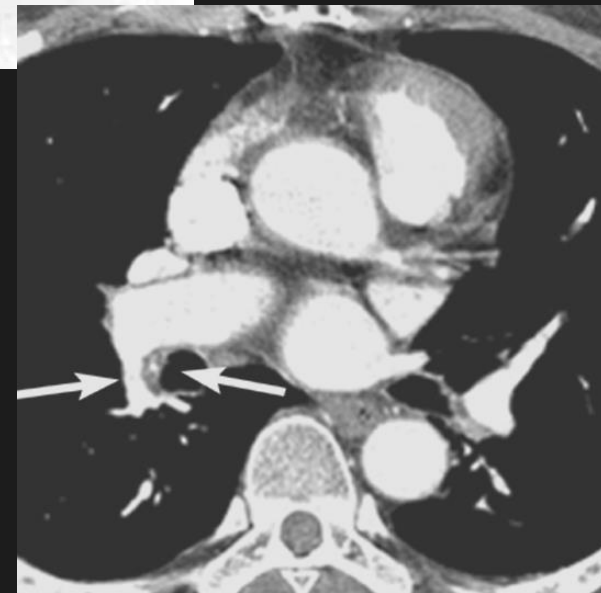
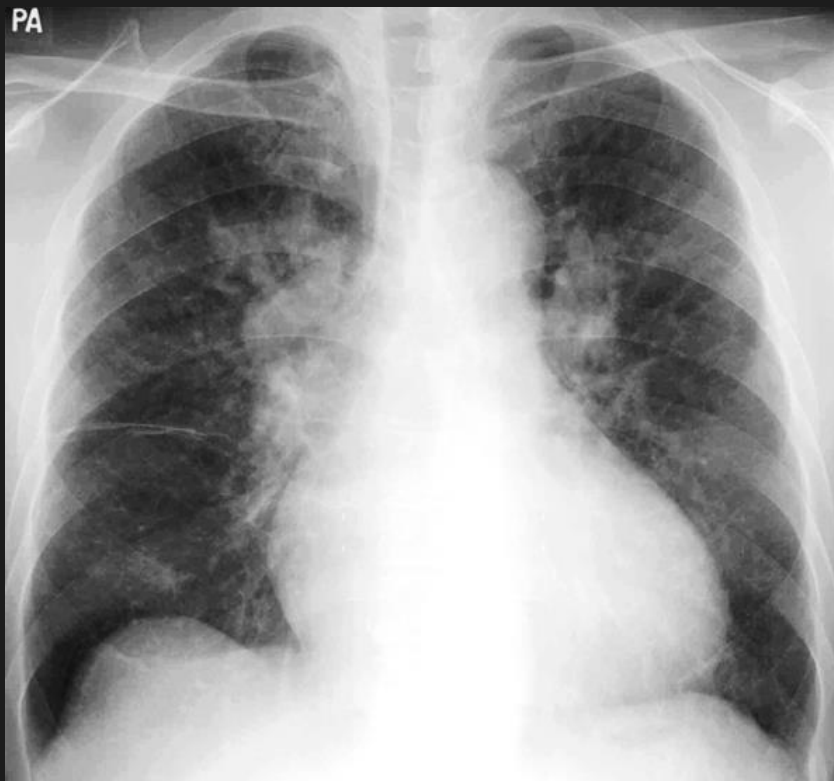
la transformation fibreuse des parois des branches artérielles pulmonaires obstruées par les caillots emboliques explique les images de cordes fibreuses ,webs, sténoses, irrégularités du calibre variées qu'il faut savoir rechercher par un agrandissement et un fenêtrage adéquat des images d'angio-CT pulmonaire.

-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

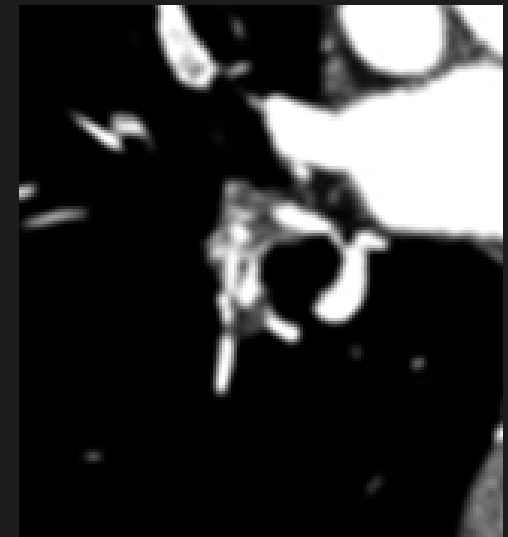
-la qualité des images fournies par l'**angio-CT pulmonaire** réalisé dans de bonnes conditions techniques , avec les post-traitements adéquats permet de retenir de nouveaux éléments sémiologiques précis qui sont à la fois la base d'un diagnostic de certitude et constituent les fondements des indications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

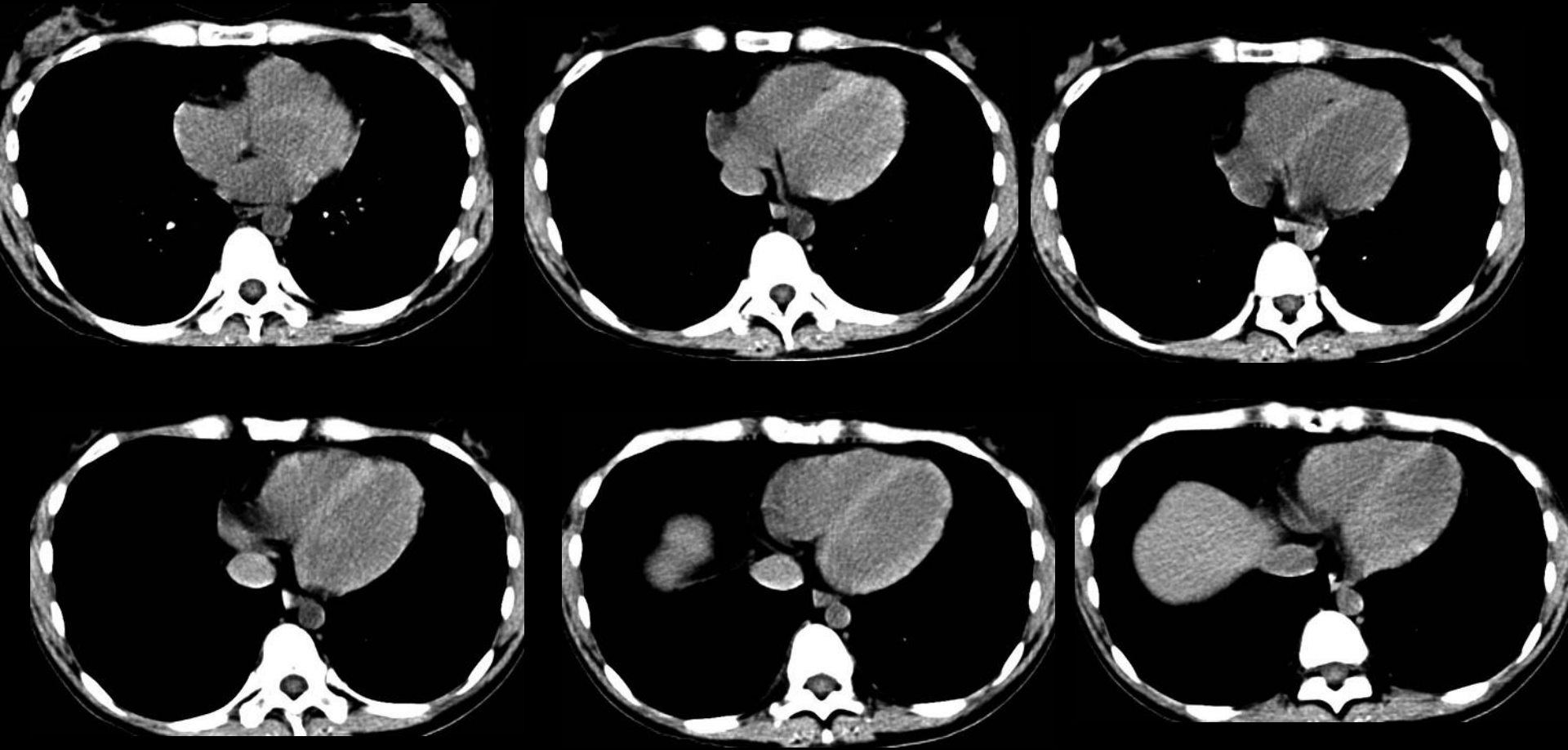
- .le **développement de la circulation de suppléance systémique** par les artères bronchiques, intercostales, diaphragmatiques

-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.**



jeune femme 24 ans , baisse de l'état général , asthénie , dyspnée d'effort d'aggravation rapide. Quels sont les éléments sémiologiques significatifs importants à retenir à l'étage thoracique

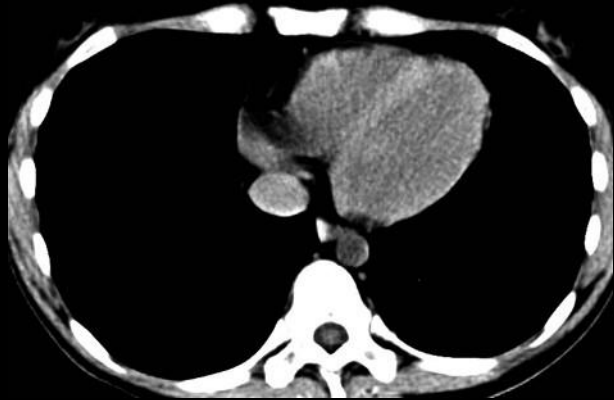
2



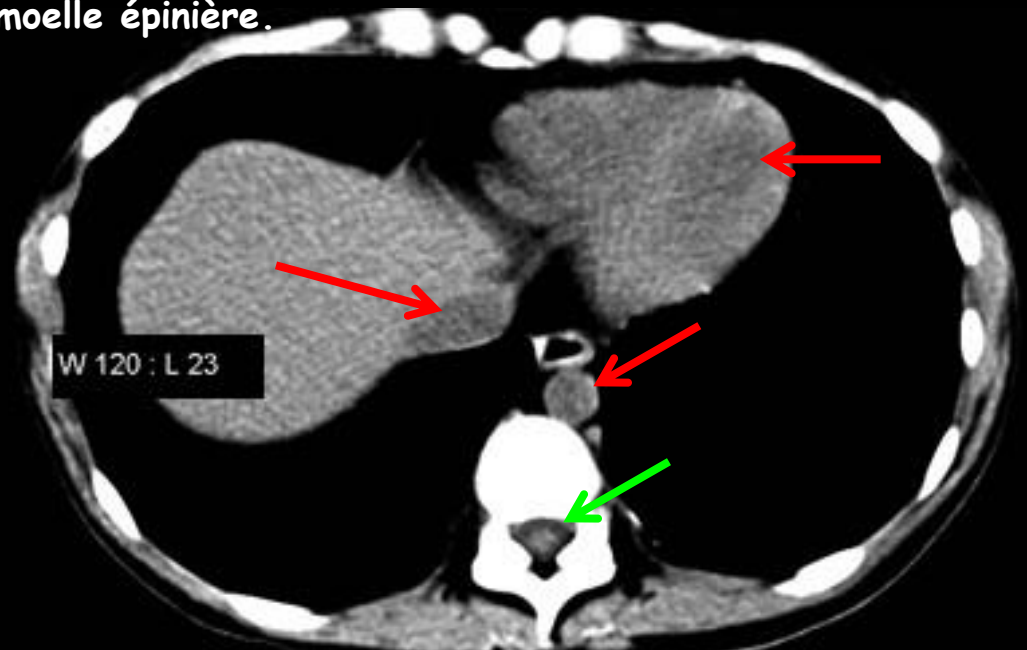


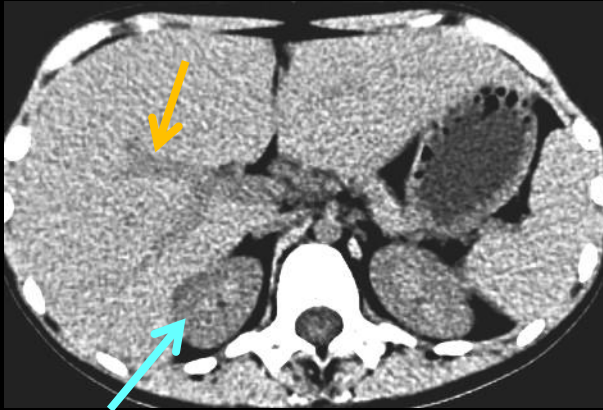
l'élément qui doit retenir l'attention est bien évidemment la **très importante hypodensité du sang circulant**, qui peut être affirmée puisque l'on voit spontanément le myocarde du ventricule gauche et du septum inter ventriculaire.

il faut insister sur le fait que cette visibilité « spontanée » n'est objectivée de façon claire que si on la recherche par un fenêtrage adéquat c'est-à-dire avec une **fenêtre étroite** centrée sur un niveau bas ; ici, la largeur est à 120 UH et le niveau à 23 UH,



on retrouve cette hypodensité du sang circulant dans la lumière de la veine cave inférieure et de l'aorte ; le niveau de signal est proche de celui du liquide céphalo-rachidien autour de la moelle épinière.





à l'étage de sus-mésocolique de l'abdomen , on retrouve les signes de l'hypodensité du sang circulant , en particulier :

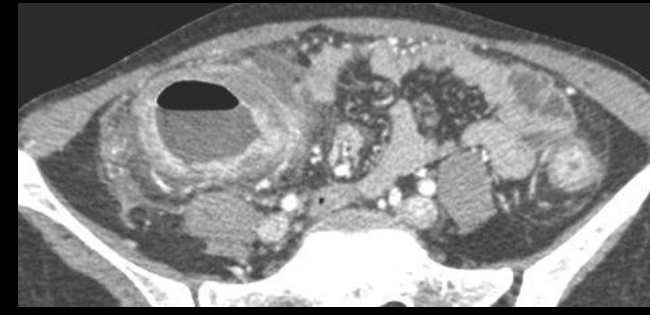
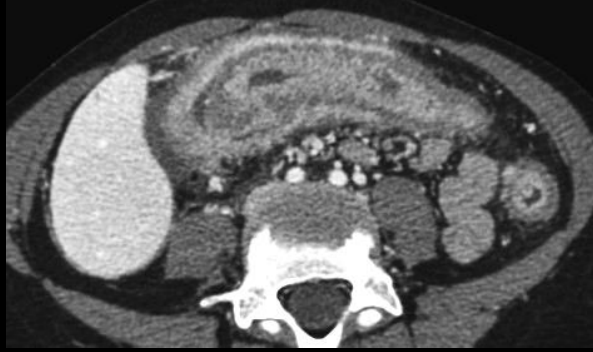
- la **visibilité spontanée des branches vasculaires veineuses de gros calibre** (branches portales et veines hépatiques) par rapport au parenchyme hépatique

- l' **hypodensité très marquée du parenchyme rénal** (à comparer à la densité des muscles para vertébraux) , alors que les fornix caliciels présentent une hyperdensité relative.



sur la reformation frontale, la discrète modification du fenêtrage : passage de 24 à 46 UH pour le niveau moyen et l'augmentation de l'épaisseur de la coupe de 0,625 à 3 mm ont suffi pour faire disparaître la visibilité spontanée des veines de gros calibre au niveau du foie.





l'origine de la déperdition sanguine ne posait guère de problème diagnostique devant cette atteinte extrêmement sévère pancolique et de l'iléon terminal, présentant toutes les caractéristiques d'une inflammation transmurale (présence de spiculations "en dents de peigne" sur le versant séreux, prolifération fibro-graisseuse , caractéristiques une d'une **maladie de Crohn**

le diagnostic d'une anémie au scanner est-il possible et fiable; quels sont les éléments sémiologiques sur lesquels il peut s'appuyer



-l'élément essentiel pouvant modifier la densité spontanée des "tissus mous" sur le scanner sans injection est le taux de protides

-dans le sang circulant, l'essentiel du signal est du contingent protidique dont la composante principale est l'hème (fraction protéique de l'hémoglobine) .

-toute modification importante de la concentration d'hème dans le sang circulant va se traduire par une hypodensité spontanée . Les deux grandes causes sont donc :

.**les anémies**, surtout si elles sont profondes c'est-à-dire lorsqu'elles sont **chroniques** et **d'évolution lente**. Ceci est surtout le fait des **saignements distillant** en particulier ceux liés à une origine digestive tumorale (cancer recto coliques+++)

.les **hémodilutions** sont également responsables d'un hyposignal du sang circulant, mais les circonstances dans lesquelles on les observe sont en général évidentes (hémodialyse, réanimation médico-chirurgicale...)

.les anémies aiguës s'accompagnent également d'une hypodensité du sang circulant, qu'elles soient d'origine traumatique ou en relation avec un saignement profond, mais là aussi, le contexte facilite le diagnostic



*Hb 6 g/L syndrome
de Goodpasture
largeur de fenêtre
66 UH , niveau
moyen : 33 UH*

la notion d'hypodensité du sang anémique au scanner a été signalée et étudiée expérimentalement dès 1977. Elle se fondait alors sur la visibilité spontanée des cavités cardiaques, en hyposignal par rapport au myocarde

une autre étude en 1983 a confirmé que la visibilité spontanée du septum inter ventriculaire était prédictive d'une anémie avec une sensibilité de 75,4 % une spécificité de 90,3 % . l'absence de ce signe ne permet pas d'éliminer le diagnostic d'anémie.

les analyses quantitatives de la densité du sang circulant ont montré les éléments suivants :

- une atténuation du sang inférieure à 35UH est un signe d'anémie sensibilité de 76% et une spécificité de 81% (1)

- une valeur d'atténuation du sang dans l'aorte thoracique inférieure à 35UH est un signe prédictif d'anémie(2)

- une atténuation du sang circulant supérieure à 50 UH pour les hommes et à 40 UH pour les femmes signe l'absence d'anémie(3)

une étude de 2005 a comparé l'évaluation quantitative à l'appréciation subjective de l'hypodensité du sang circulant. Elle conclut à la supériorité de l'évaluation quantitative mais l'analyse subjective a été effectuée avec un fenêtrage "classique" , totalement inadapté ; largeur de fenêtres 400 UH , niveau 30 UH.....



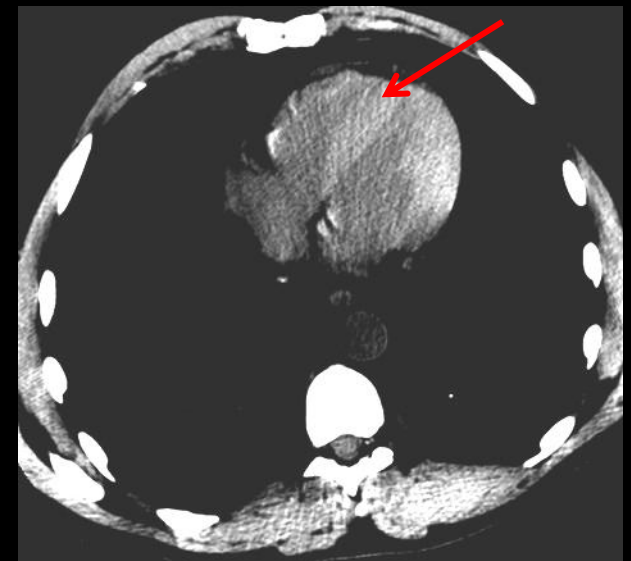
enfin en 2008, une étude a comparé la valeur du signe de l'anneau aortique (paroi de l'aorte thoracique spontanément hyperdense par rapport au sang circulant) au signe du septum inter ventriculaire :

- le **signe de l'anneau aortique** serait **plus sensible** que celui du septum inter ventriculaire pour le diagnostic d'anémie (84 vs 72 %)

- le **signe du septum inter ventriculaire** est **plus spécifique** (100 vs 92%)

- une bonne corrélation existe entre la valeur d'atténuation au sein de l'aorte thoracique et le taux d'hémoglobine, obtenant avec un **seuil de 35UH** des valeurs de sensibilité et spécificité de 84% et 94%

Le meilleur compromis serait obtenu en cumulant les deux méthodes d'analyse subjective et quantitative: sensibilité de 80% et spécificité de 100



message à retenir

-pour le radiologue, comme pour le clinicien qui doit rechercher la pâleur des conjonctives ,la détection d'une anémie par les signes d'une hypodensité du sang circulant devrait être un réflexe systématique tant les symptômes de l'anémie peuvent être variés (essoufflement, asthénie, malaises répétés en particulier en orthostatisme etc.)

-ce sont surtout les saignements distillant chroniques qui insidieusement entraînent une anémie pouvant être très profonde (4 à 5 g par litre) , sans qu'il n'y ait eu aucun accident ou incident aigu révélateur. Les principales causes sont gynécologiques et digestives ; dans ce dernier cas les polypes et cancers colorectaux sont les origines les plus fréquentes.

-les signes de l'anémie au scanner avant injection ne sont visibles qu'à condition qu'on pense à les chercher par un fenêtrage adapté ,très inhabituel en matière d'abdomen , avec en particulier une largeur de fenêtre inférieure à 150 UH et un niveau moyen entre 30 et 40 UH

-l'anémie fait partie des grands diagnostics méconnus presque systématiquement dans les comptes-rendus radiologiques, à côté de l'ostéoporose, de la stéatose hépatique et surtout des calcifications coronaires "à risque" par leur topographie et /ou leur étendue.

Ces grands diagnostics méconnus ne coûtent qu'un instant d'attention et une optimisation du fenêtrage pour leur mise en évidence. C'est bien peu par rapport au service rendu. C'est beaucoup plus important qu'un micro nodule pulmonaire et pourtant c'est beaucoup moins enseigné ; c'est dommage mais dans ces domaines tout reste à faire, à commencer par prendre de bonnes habitudes pour la lecture des images.

Homme de 61ans, tabagisme ancien actuellement sevré hospitalisé il y a 6 semaines pour décompensation cardiaque. HTAP, hypoxémie, dyspnée. Quelles sont les principales données sémiologiques à retenir sur les différents examens d'imagerie réalisés



augmentation de l'index cardio-thoracique ~ 0.6

saillie de l'arc moyen gauche

pointe du cœur en position haute, sus phrénique

pas d'anomalie patente de la vascularisation segmentaire (taille et nombre des vaisseaux), en particulier pas de redistribution vasculaire bi-apicale

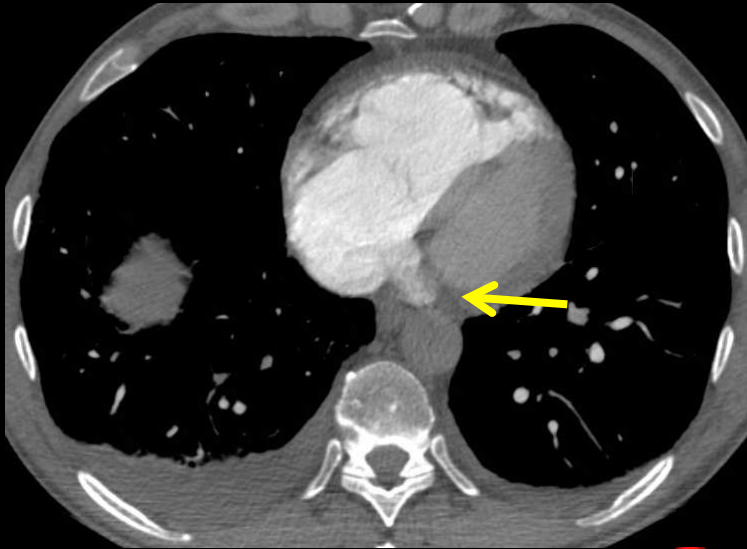
plèvres "sèches"

Au total :

-dilatation du ventricule droit et du tronc de l'artère pulmonaire en relation avec l'HTAP

-pas d'argument pour une stase congestive ni pour une dilatation de l'atrium gauche

donc **pas d'argument pour une HTAP post-capillaire d'origine cardiaque**



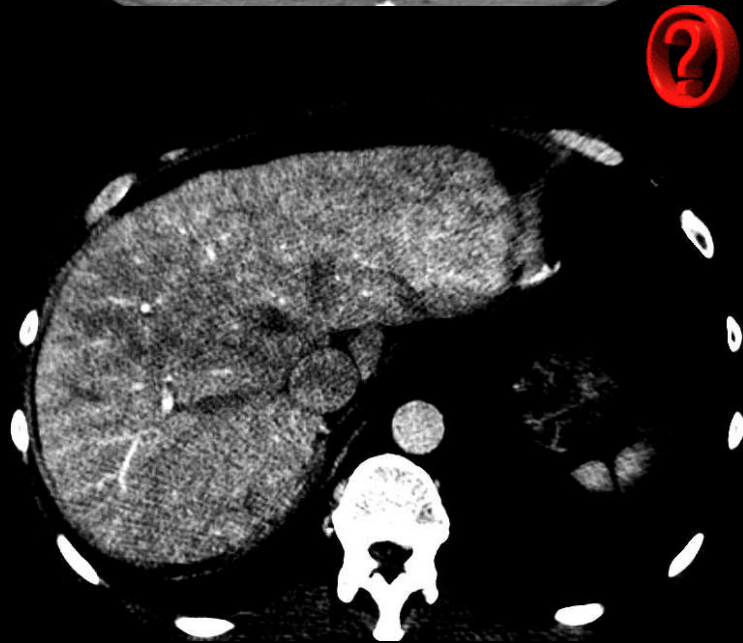
-dilatation et hypertrophie myocardique du VD ,sans inversion du septum interventriculaire (mais attention au moment du cycle cardiaque)

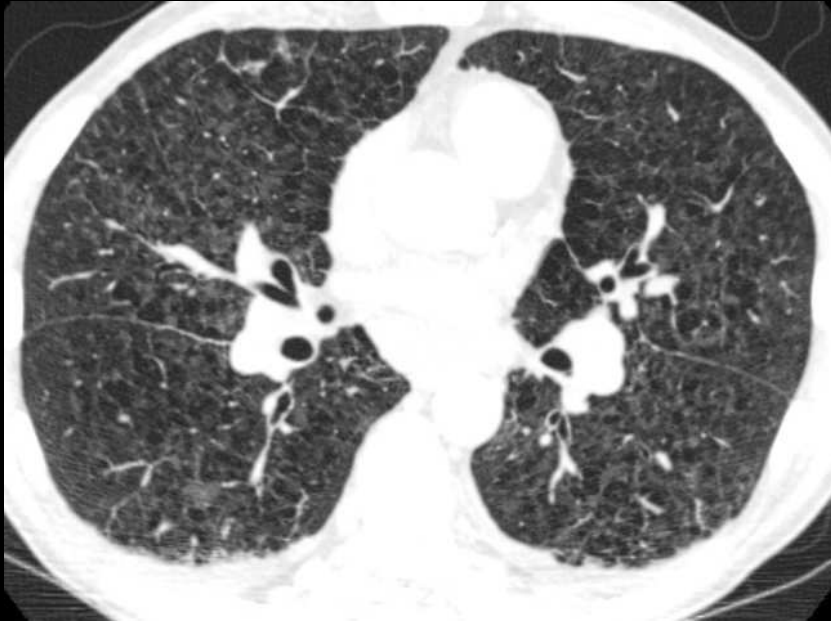
-dilatation du sinus coronaire qui confirme l'insuffisance cardiaque droite

-rehaussement du foie "en mosaïque" avec veines hépatiques perméables , dilatées , confirmant le "foie cardiaque".

-pas de dilatation des cavités gauches ++++

-lame liquide pleurale bilatérale





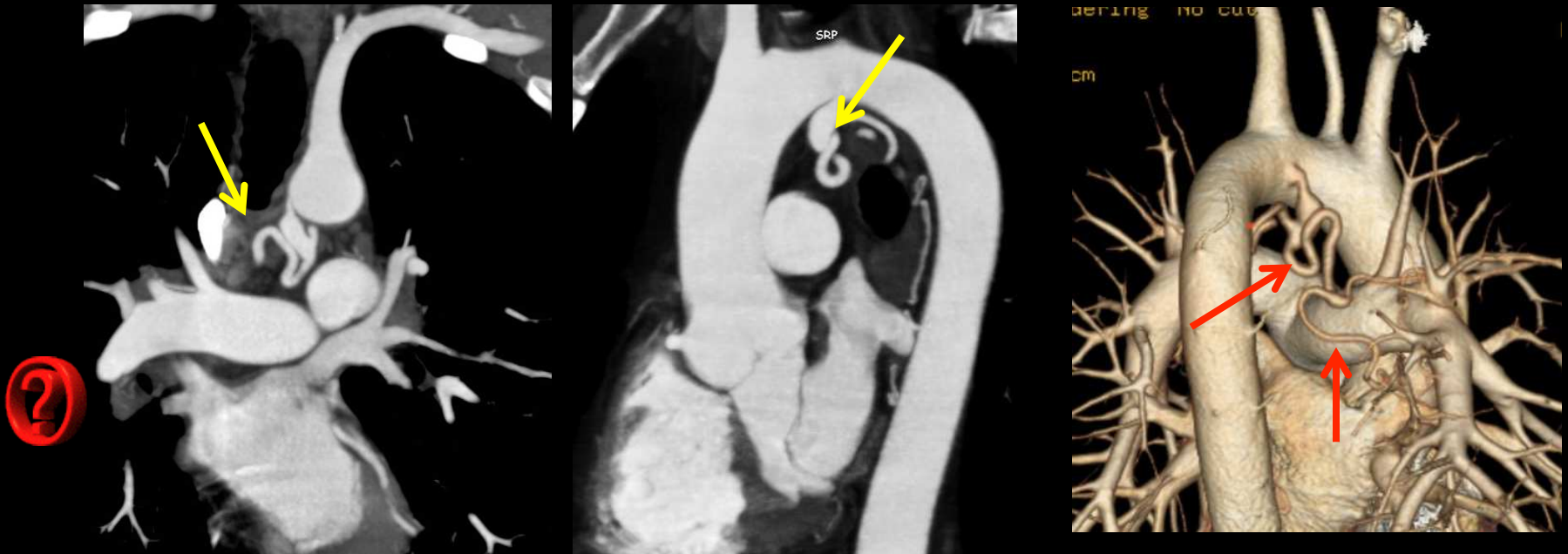
-emphysème centrolobulaire diffus (tabagisme ancien sevré)

-dilatation des branches proximales des artères pulmonaires (par rapport au diamètre des bronches homologues auxquelles elles sont juxtaposées)

-œdème septal périlobulaire périphérique et plages de verre dépoli non systématisées , réparties de façon aléatoire dans les 2 champs

-opacités nodulaires en verre dépoli centrolobulaires





-important développement de la circulation systémique , habituellement rencontré dans les HTAP post emboliques ,traduisant la vicariance du déficit de perfusion pulmonaire par les artères systémiques

-pas de dilatation notable de la veine pulmonaire supérieure gauche ni de l'atrium gauche +++

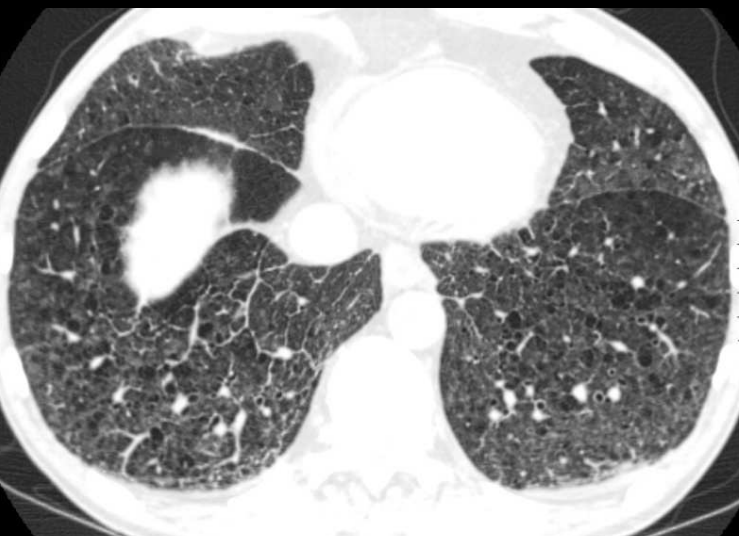
La suite de l'histoire va apporter des arguments majeurs pour confirmer le diagnostic . L'institution d'un traitement vasodilatateur pulmonaire par Flolan® (époprosténol) et Tracleer® (bosentan) est suivie d'une majoration majeure et rapide de la dyspnée après 3 jours de traitement (œdème aigu du poumon induit par les vasodilatateurs pulmonaires).

Quelle est alors la principale cause à évoquer pour expliquer ce résultat très paradoxal du traitement



maladie veino occlusive pulmonaire

-il faut donc relire les images du nouveau scanner pratiqué devant la majoration de la dyspnée par les vasodilatateurs pulmonaires, dans cette nouvelle orientation diagnostique ! et en rechercher les principaux éléments sémiologiques en essayant de les expliquer sur des bases anatomo-physio-pathologiques La solution se trouve dans ce remarquable travail didactique



AFIP ARCHIVES 867

RadioGraphics

From the Archives of the AFIP

Pulmonary Veno-occlusive Disease and Pulmonary Capillary Hemangiomatosis¹

CME FEATURE
See accompanying test at <http://www.rsna.org/education>

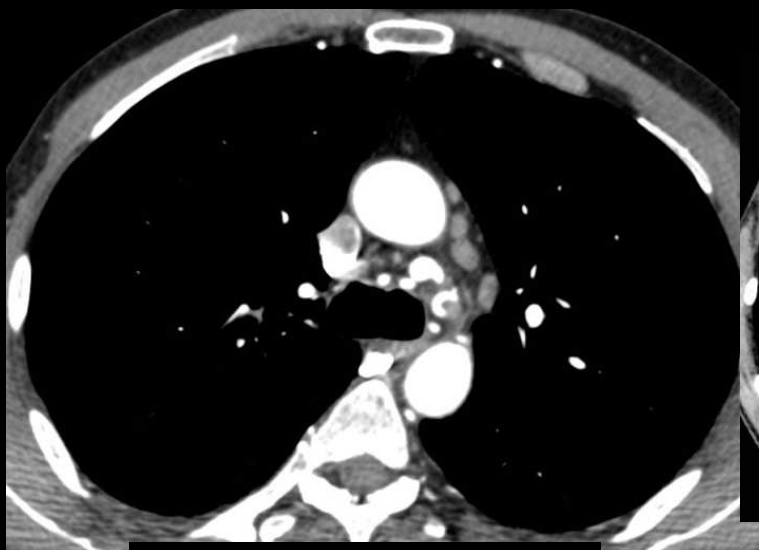
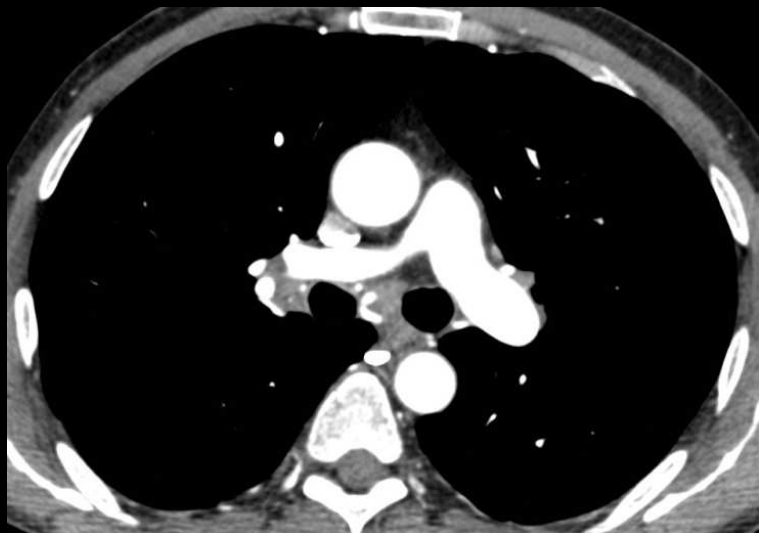
Aletta Ann Frazier, MD • Teri J. Franks, MD • Tan-Lucien H. Mohammed, MD, FCCP • Irem H. Ozbudak, MD • Jeffrey R. Galvin, MD

Radiographics
2007;27:867-882

-nodules centro-lobulaires à contours flous en verre dépoli , plages en verre dépoli étendues de distribution aléatoire

-épaississement des septas interlobulaires de la zone corticale

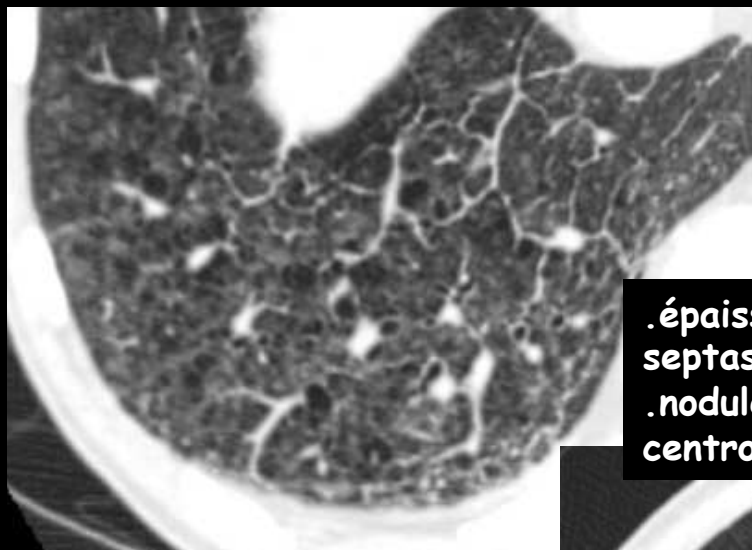
majorés par rapport à l'examen précédent et toujours "modulés" dans leur aspect par leur coexistence avec un emphysème centro-lobulaire



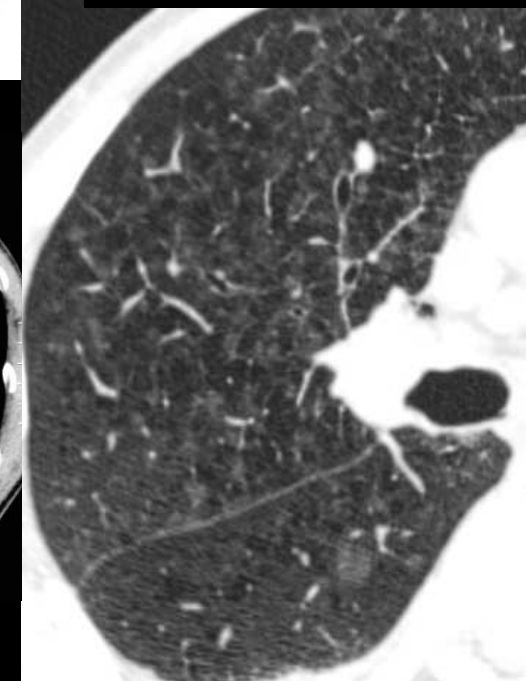
Ganglions médiastinaux



Lame d'épanchement
pleural bilatéral

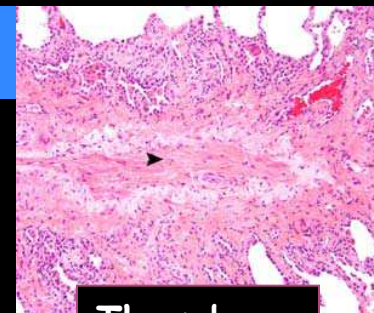


.épaississement des
septas interlobulaires
.nodules de verre dépoli
centro lobulaires



Au total , HTAP sévère chez un homme d'âge moyen avec images d'œdème interstitiel pulmonaire (lignes de Kerley B en radiographie conventionnelle) , sans dilatation des cavités gauches = MVO (maladie veino-occlusive)

Maladie veino-occlusive



Thrombose

HTAP post-capillaire

Pathologie des veinules pulmonaires au niveau des septas inter et périlobulaire

Physiopathologie mal connue (contraceptifs? chimiothérapies? auto immunité?)

Clinique :

Dyspnée d'apparition rapidement progressive

OAP favorisé par les vasodilatateurs pulmonaires

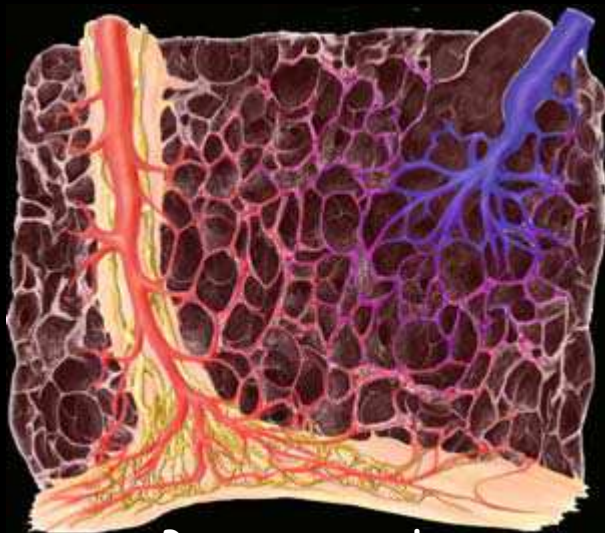
Pronostic défavorable à court terme

Incidence : 0,2 -1/ million / an. à tout âge

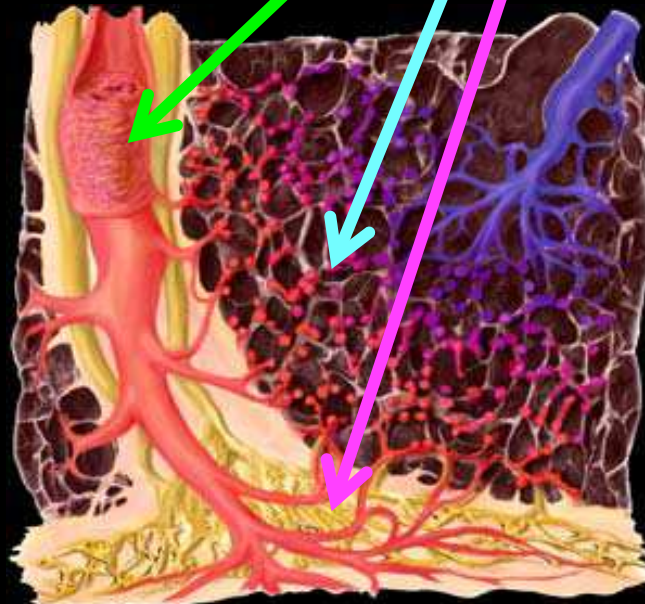
Anatomo-pathologie :

thrombose → fibrose des veinules
recanalisation

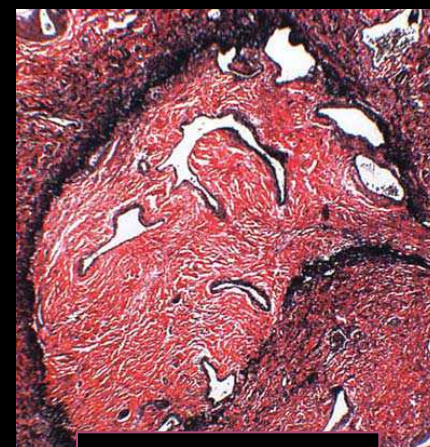
prolifération capillaire d'amont
œdème interstitiel lymphatique



Poumon normal
microcirculation



Maladie veino-occlusive (MVO)



Recanalisation

Radiographics
2007;27:867-882

Maladie veino-occlusive : sémiologie radiologique

HTAP + lignes de Kerley B et signes d'œdème interstitiel et alvéolaire sans dilatation de l'oreillette G

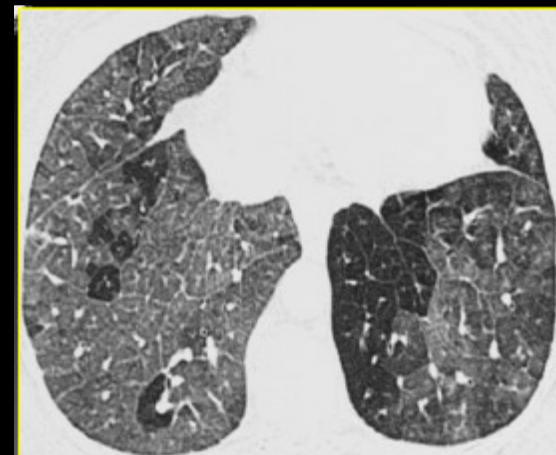
Epanchement pleural

Epaississement des septas interlobulaires

OAP

Ganglions médiastinaux liés à l'œdème lymphatique

Plages en verre dépoli



Epaississement des septas interlobulaires ... sans dilatation des cavités gauches, coexistant avec HTAP sévère !!

Tableau d'OAP sans insuffisance cardiaque gauche

Radiographics
2007;27:867-882

A différencier des autres causes d'HTAP (insuffisance cardiaque gauche, post embolique...) qui ne s'accompagnent jamais d'œdème septal ni d'OAP



Diagnostic de certitude : anatomo-pathologique !!

Patients trop fragiles pour la biopsie → **Post-mortem**

Maladie veino-occlusive

Traitement médical :

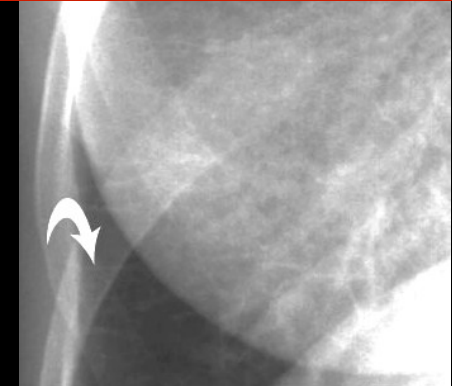
- traitement de l'HTAP
- réduction de la post-charge ventriculaire droite et gauche

Traitement chirurgical :

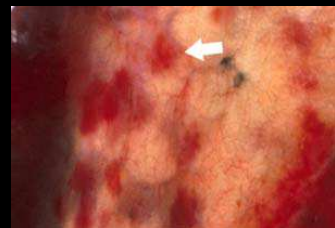
- transplantation pulmonaire

Traquez les lignes de Kerley B dans les HTAP !!

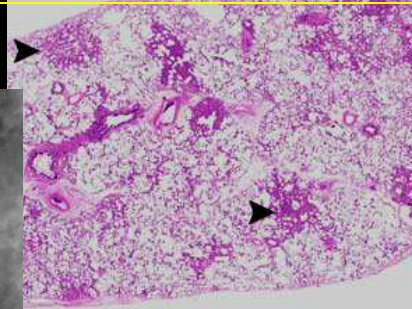
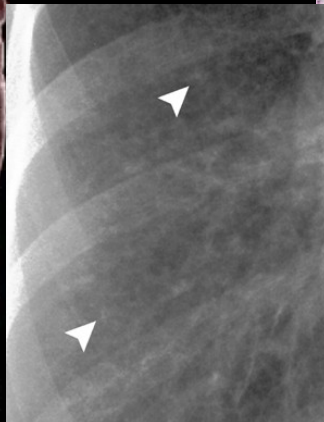
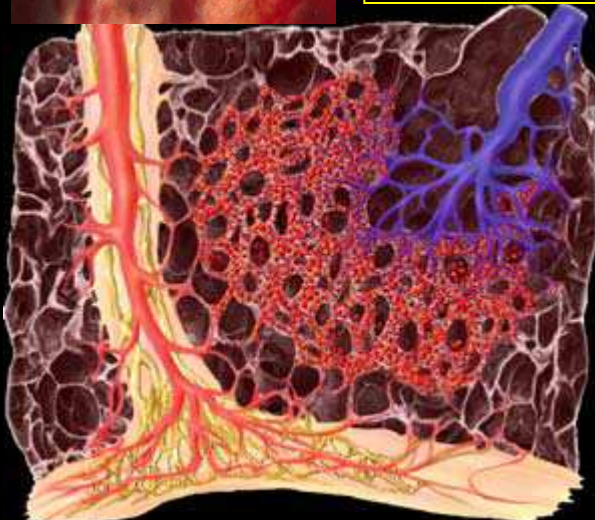
MAIS pas de vasodilatateurs !



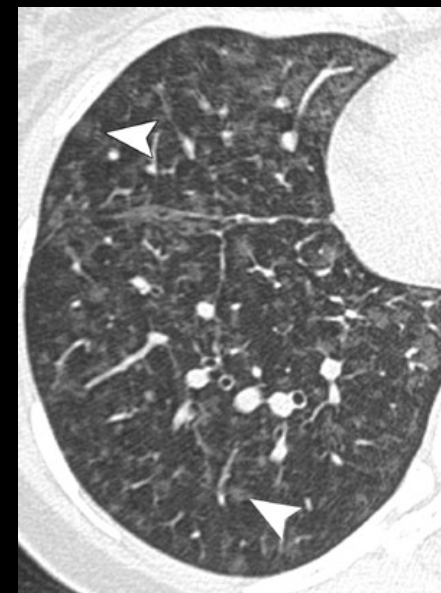
diagnostic différentiel : l'hémangiomatose capillaire pulmonaire



très rare , très grave. Même terrain, même clinique (complication d'une MVO pour certains .Prolifération capillaire intra-lobulaire



Prolifération capillaire



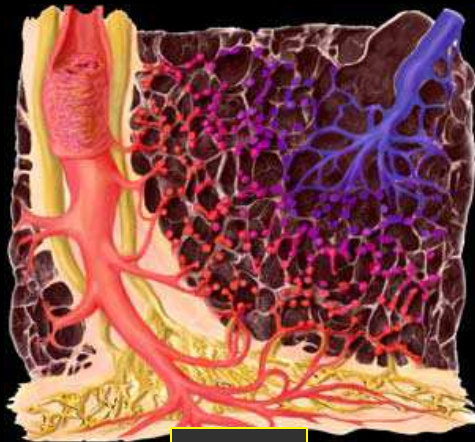
Nodules à contours flous



MVO vs Hémangiomatose capillaire pulmonaire

MVO	HCP
Pas d'hémoptysie	Hémoptysies (30%)
Epanchement pleural lymphatique	Epanchement pleural hémorragique (25%)
Nodules centro-lobulaires en verre dépoli	Opacités micronodulaire ou réticulonodulaires à prédominance bi-basale ou diffuses
	Epaississement septaux inhabituels
Fibrose intimale → occlusion veinules	Prolifération capillaire sans parois alvéolaires

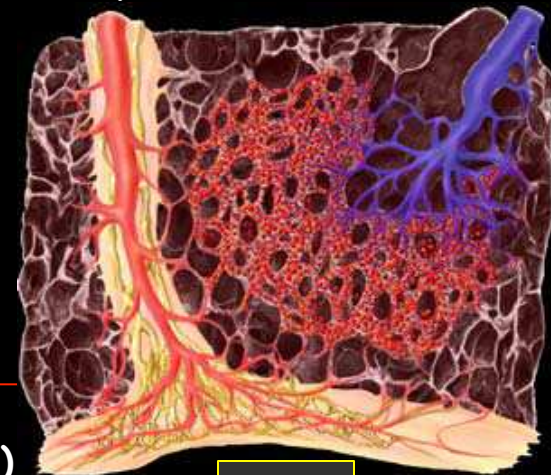
L'analyse anatomo-pathologique constitue le Gold Standard du diagnostic...
mais n'est pas aisée pour différencier les deux pathologies
Un minimum de **5 prélèvements** au cours d'une biopsie chirurgicale est requis



MVO

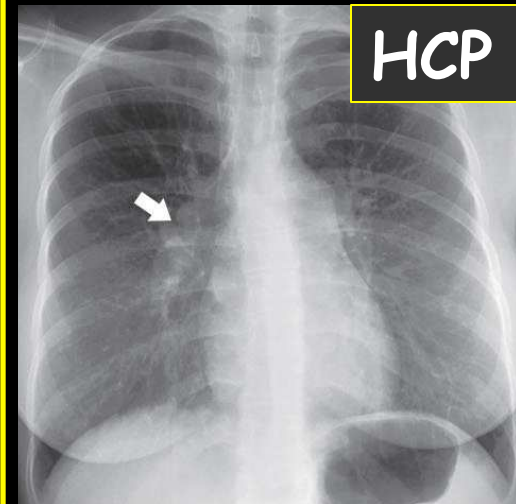
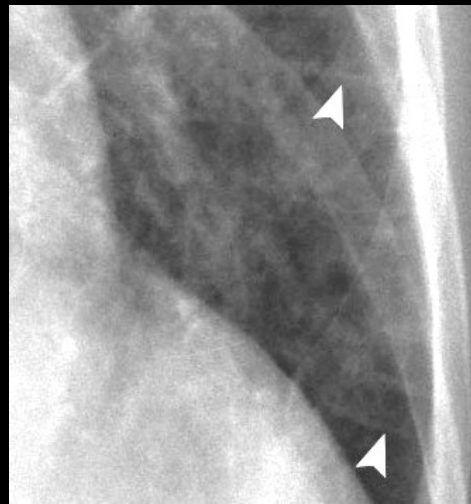
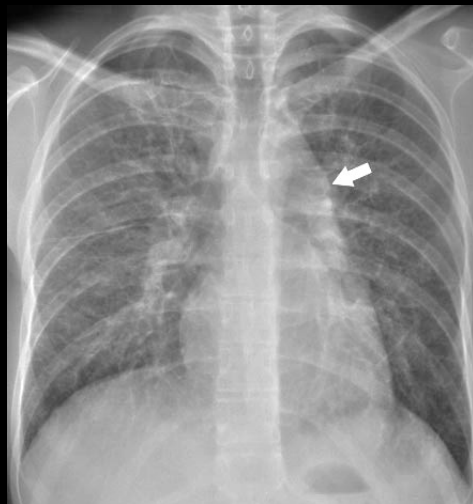
Un point commun important :
Les vasodilatateurs tuent ces patients !!!

Identifiez ces patients en imagerie
HTAP + lignes de Kerley B (et OG non dilatée)

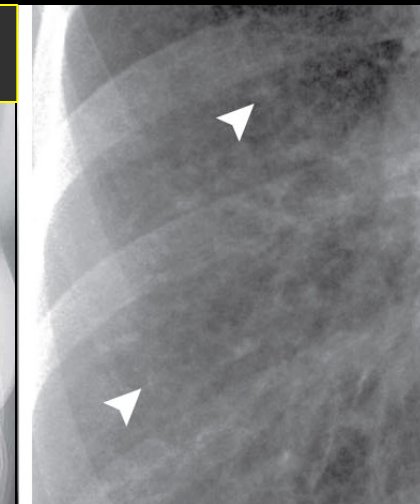


HCP

Exemples de la littérature



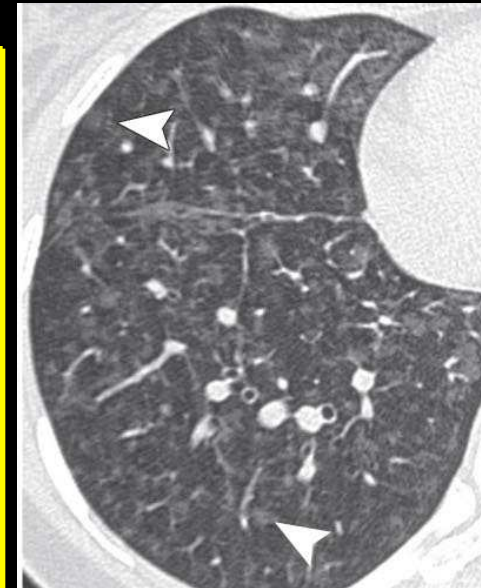
HCP



Débord du tronc de l'AP

Lignes de Kerley B

MVO



Epaississement des septas
Opacités en verre dépoli
en carte de géographie

Pas d'épaississement des septas ; pas de lignes de Kerley B. Opacités nodulaires en verre dépoli

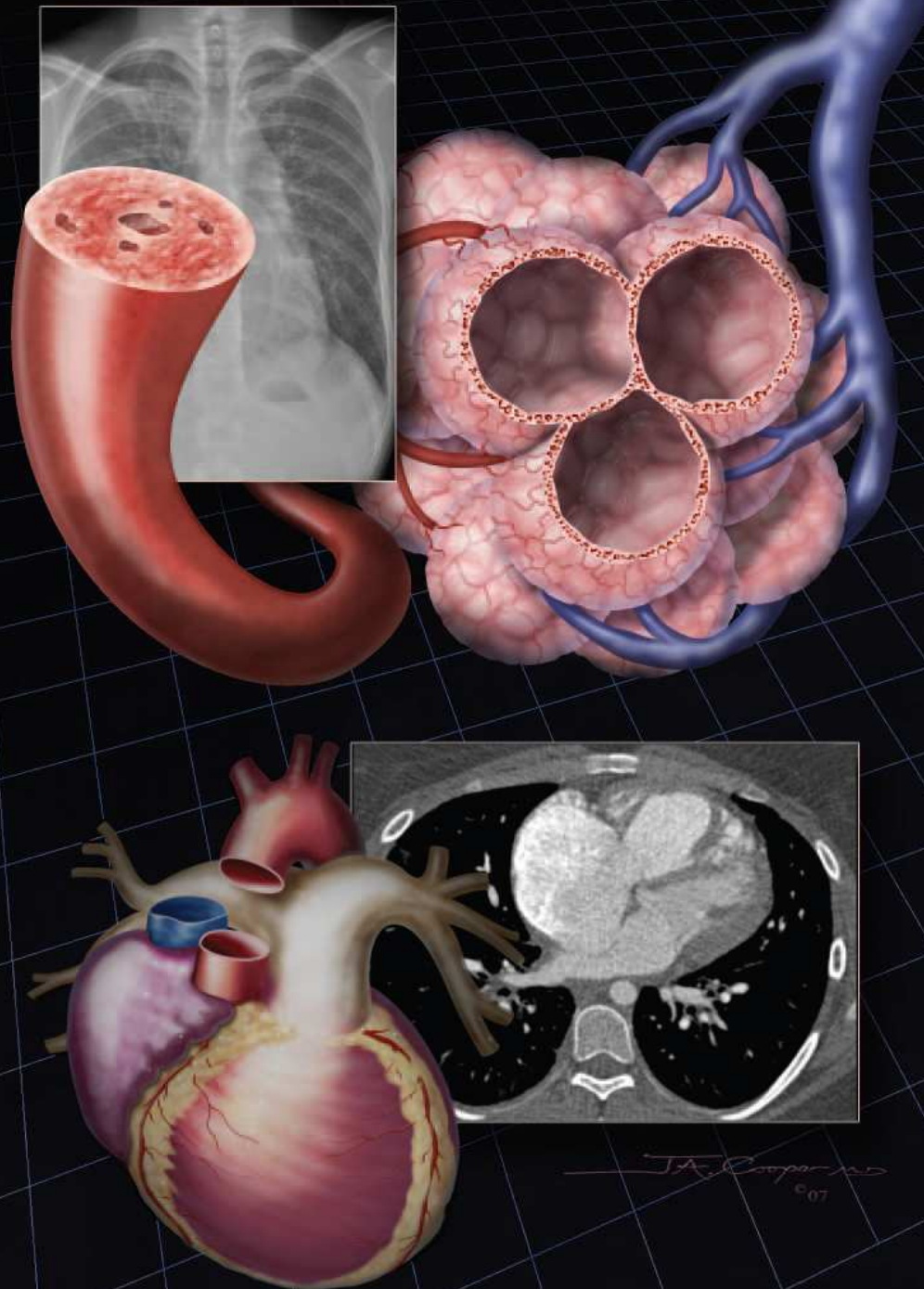
MVO : devenir du patient

poursuite du traitement par Flolan
majoration des diurétiques
transplantation pulmonaire

Maladie veino-occlusive

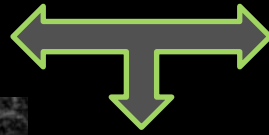
- HTAP post-capillaire
- Dyspnée rapidement ↗
- OAP sans insuffisance cardiaque gauche
- Contre-indication aux vasodilatateurs!!
- Transplantation pulmonaire

Identifier MVO et HCP par rapport aux autres causes d'HTAP → conséquences thérapeutiques majeures



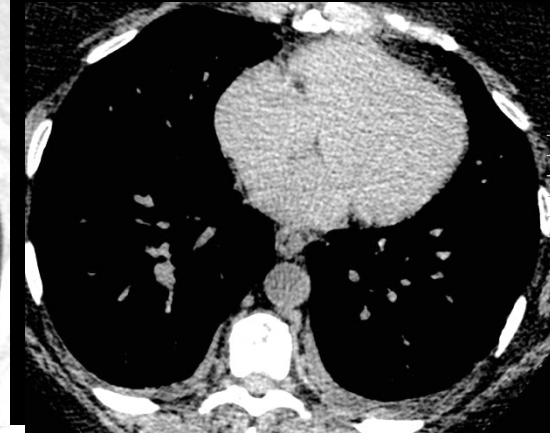
Un autre cas du service

HTAP

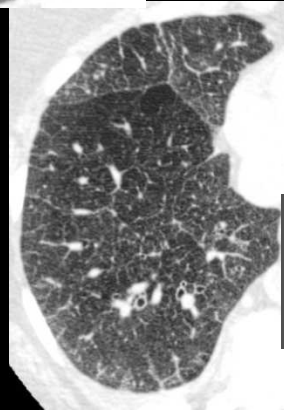
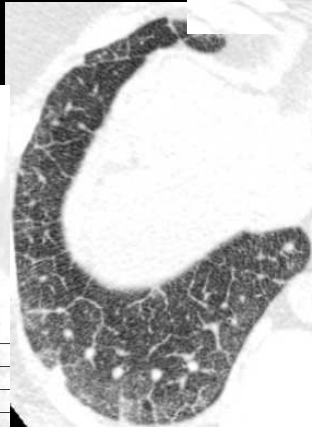


MVO

OAP après introduction d'inhibiteurs calciques



Perfusion en mosaïque



épaississement des septas interlobulaires
opacités en verre dépoli nodulaires , et
plus étendues en carte de géographie

Take home message

la MVO est une cause rare d'HTAP liée en premier lieu à la **thrombose des veinules post-capillaires** (mais elle pourrait représenter jusqu'à 10 % des HTAP "primitives")

elle se traduit par une **dyspnée rapidement très invalidante** et , chez l'adulte touche **2 H / 1F** généralement **avant 50 ans** . Le pronostic est très sombre , la survie n'excédant pas 3 ans

les 2 meilleures clés du diagnostic radiologique sont **l'association des signes d'une HTAP à des lignes de Kerley B et à un œdème pulmonaire**
des opacités nodulaires centrolobulaires en verre dépoli sont observées dans 85 % des cas

la pression artérielle pulmonaire bloquée est normale

le principal diagnostic différentiel est **l'hémangiomatose capillaire pulmonaire** , maladie encore plus rare (et qui , pour certains pourrait être un stade évolutif ou une forme de la précédente) .

les autres diagnostics différentiels sont la médiastinite fibrosante et les autres causes d'HTAP

l'étiologie fait intervenir ;

- .des infections virales
 - .les chimiothérapies lourdes
 - .les maladies auto-immunes
 - .la grossesse
 - .les transplantations de cellules souches
- la plupart des cas sont idiopathiques

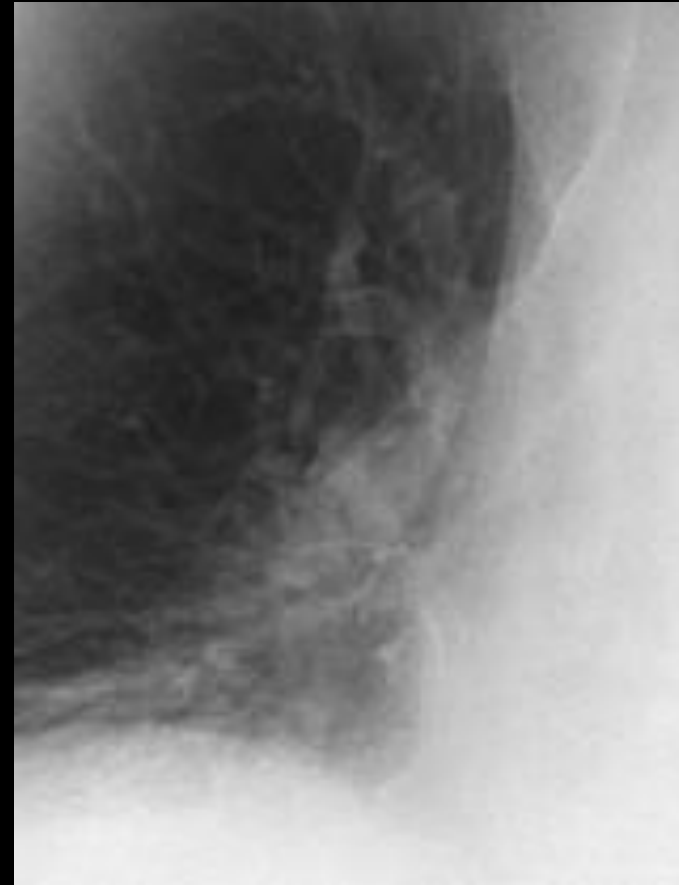


homme , 55 ans , tuberculose pulmonaire à l'âge de 6 ans, de forme non précisée .

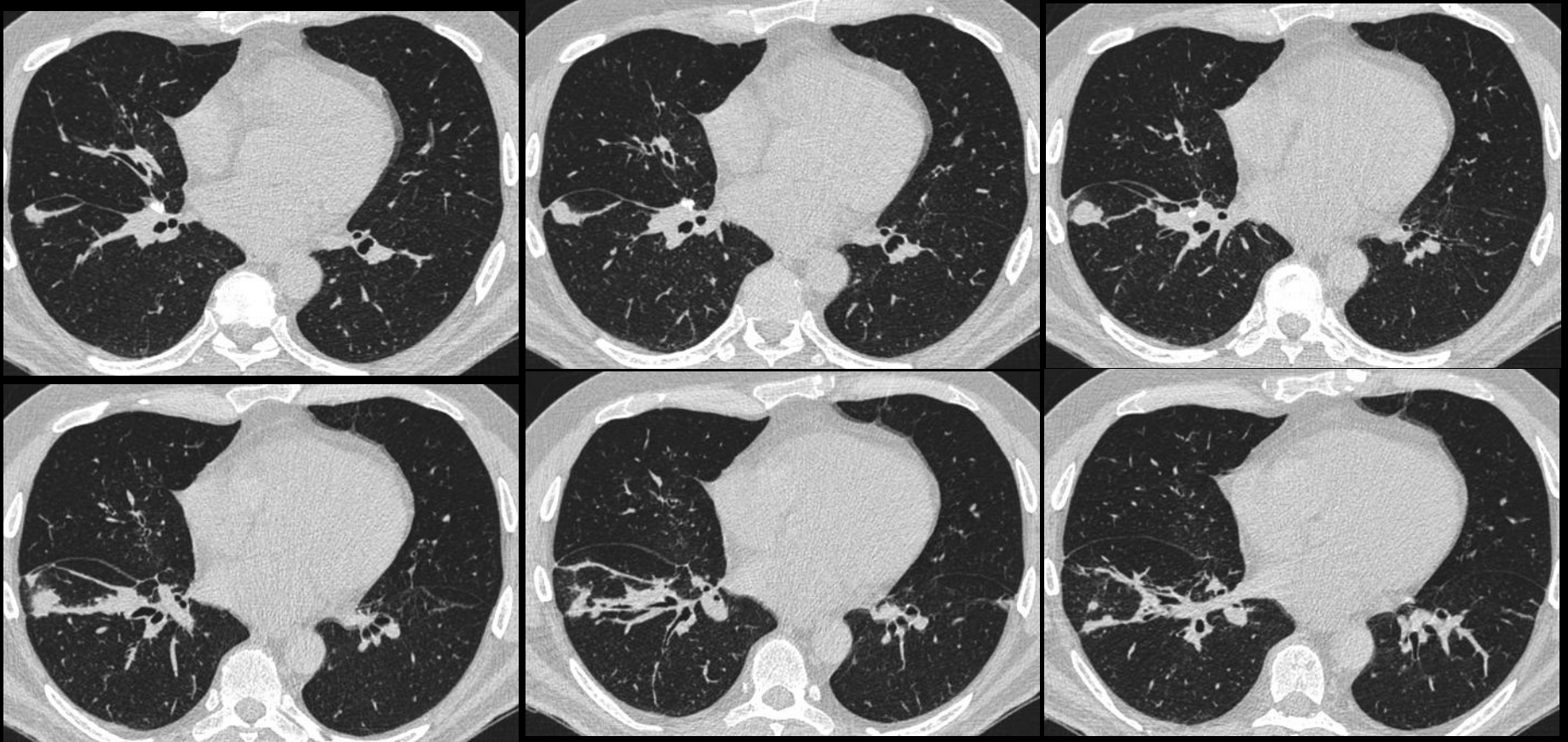
en janvier 2012 , hémoptysies abondantes attribuées à une maladie du hile en raison des antécédents et de l'aspect radiologique :

élargissement de la partie basse du hile droit et

diminution de volume du lobe moyen avec abaissement et incurvation à concavité supérieure de la petite scissure



la fibroscopie bronchique confirme un **saignement de la bronche lobaire moyenne** , traité avec succès par injection de xylocaïne adrénalinée.
un scanner est pratiqué qui montre les images suivantes



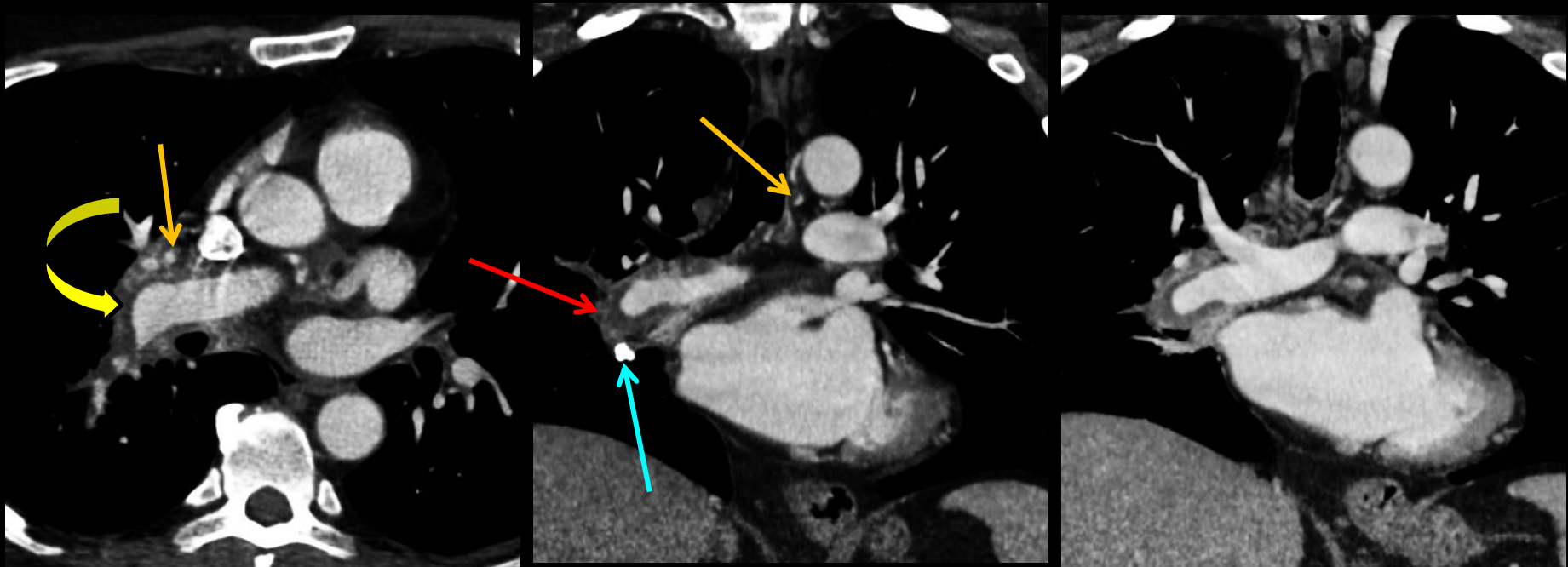
il existe bien une calcification hilare antérieure mais les anomalies parenchymateuses , essentiellement péri bronchiques centrales et nodulaires périphériques siègent dans le segment de Fowler



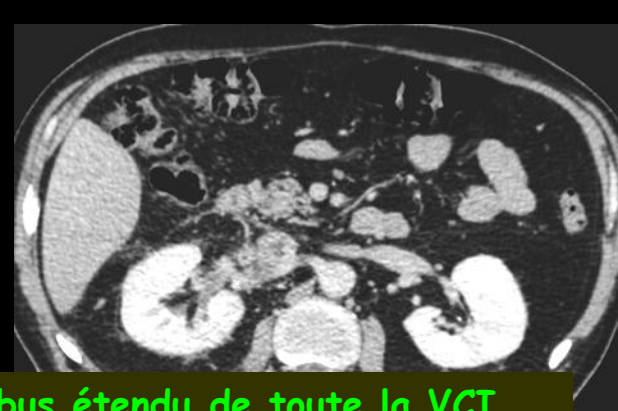
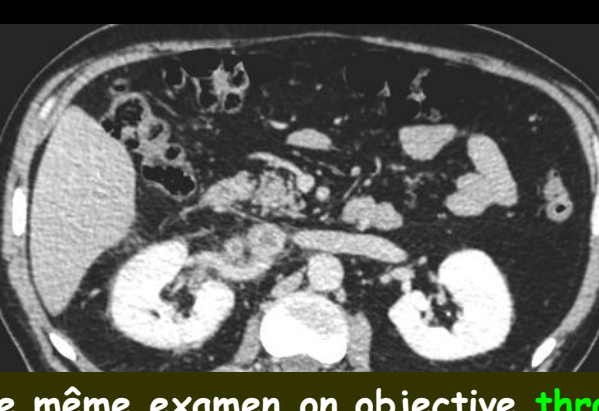
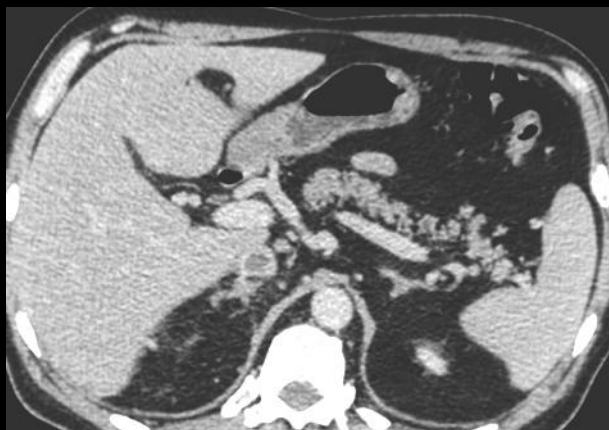
la récurrence des hémoptysies en mars 2012 entraîne la réalisation d'une embolisation des branches artérielles bronchiques droites

un nouveau contrôle scanner est réalisé en août 2012 devant des majorations des anomalies hilaires sur la radiographie thoracique .

quels sont les principaux éléments sémiologiques à retenir sur cet examen



- l'aspect tubulé de la branche droite de l'artère pulmonaire (flèche courbe jaune) dans son segment intermédiaire correspond à un faux anévrysme car , à cet endroit, les tuniques pariétales normales ont disparu et ce sont les tissus mous fibrosés avoisinants tapissés par un thrombus mural ,qui limitent le lumière . Malheureusement ces images n'ont pas été signalées dans le CR
- remarquez la circulation systémique (bronchique) , abondamment développée (flèches oranges) et responsable des hémoptysies
- la calcification ganglionnaire (flèche bleue) , séquelle probable de primo-infection tuberculeuse



sur le même examen on objective **thrombus étendu de toute la VCI , des veines iliaques et des veines rénales droites** avec **épaississement inflammatoire majeur des parois**

devant ces seules images de la VCI , en l'absence de cause compressives locales (fibrose rétropéritonéale, anévrysme de l'aorte abdominale sous rénale) , de cancer profond évident , de thrombophilie connue ,et à fortiori devant l'aspect très inflammatoire des parois , on aurait du évoquer et rechercher une affection générale : maladie de Behcet , syndrome des antiphospholipides, MICI , syndrome myéloprolifératif (mutation JAK 2)...**what else**



le syndrome de Hughes-Stovin

affection rare , décrite en 1959 , considérée comme une **forme clinique vasculaire de la maladie de Behcet** , elle se caractérise **par l'association d'anévrismes artériels pulmonaires souvent multiples et de thromboses veineuses** ,le plus souvent périphériques. mais la localisation cave inférieure est également fréquente

La maladie touche essentiellement les **hommes** de 12 à 40 ans et se révèle cliniquement par les signes habituels d'anévrismes artériels pulmonaires : hémoptysie, toux, dyspnée, douleurs thoraciques, hypertension artérielle pulmonaire. Les signes généraux notamment une fièvre sont fréquents.

chez notre patient, homme encore jeune, présentant les hémoptysies récidivantes massives depuis plusieurs mois, traitées à plusieurs reprises , puis une thrombose cave étendue d'allure inflammatoire sans cause local ni général retrouvée, **il eut été logique de penser un syndrome de Hughes-Stovin**

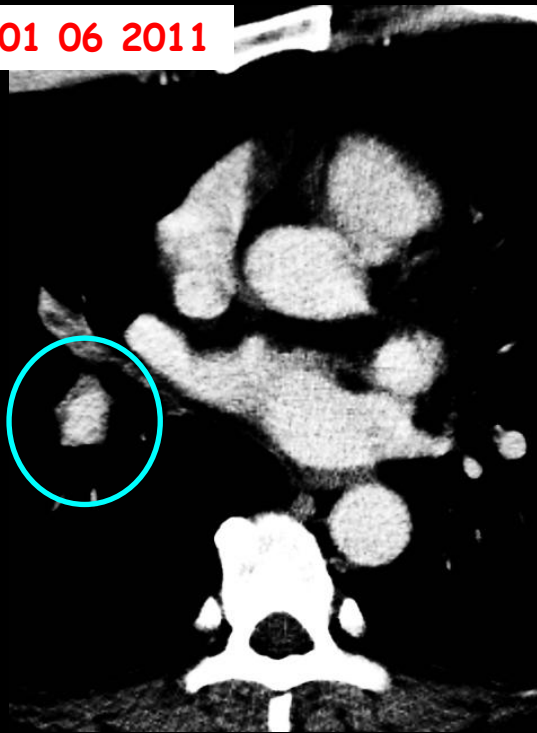
le diagnostic est souvent très tardif ; dans notre observation la coexistence avec des antécédents tuberculeux et des signes radiologiques de maladie du hile avait fait émettre , pour les hémoptysies, l'hypothèse d'un **faux anévrisme de Rasmussen** :faux anévrisme généralement de petite taille (volume d'un petit pois) développé au niveau d'une artère (branche artérielle pulmonaire ou d'une artère systémique : bronchique, intercostale)cheminant dans la paroi d'une caverne tuberculeuse . l'association à une thrombose veineuse profonde inflammatoire rendait bien évidemment cette hypothèse peu plausible

il y a eu en fait une douzaine d'examens scanographiques entre juin 2011 et janvier 2013 , réalisés dans les 3 plus importants centres hospitaliers de la région ,des endoscopies , un PET CT ...etc. sans que le diagnostic de faux anévrisme soit évoqué et , lorsqu'il l'a été , on a , dans un premier temps , pensé à un anévrisme de Rasmussen (faux anévrisme infectieux , généralement de petite taille , développé dans la paroi d'une caverne tuberculeuse ...)

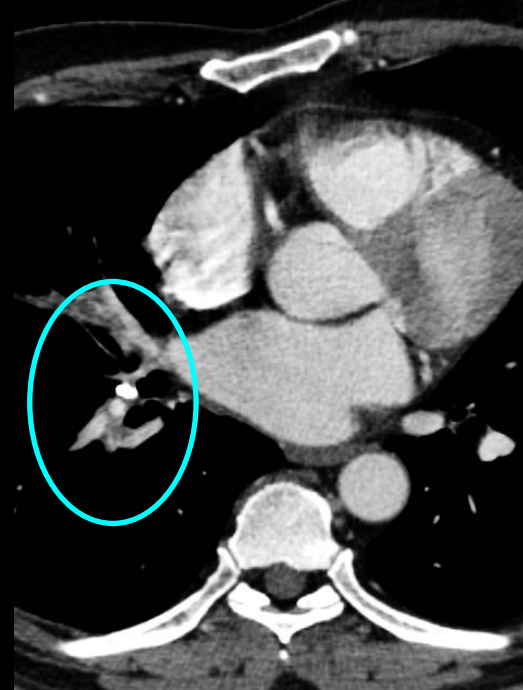
"errare humanum est ...perseverare diabolicum..."

"on apprend beaucoup de ses erreurs" disent les sages .."et plus encore de celles des autres" pensent les facétieux. voici donc quelques images des nombreux examens dont a "bénéficié" le patient , dans un contexte d'hémoptysies récidivantes , sans que le diagnostic n'ait été établi .

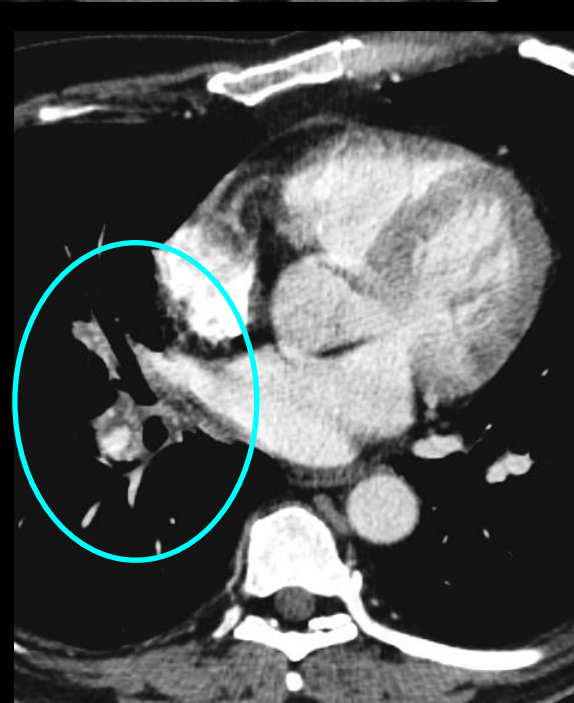
01 06 2011



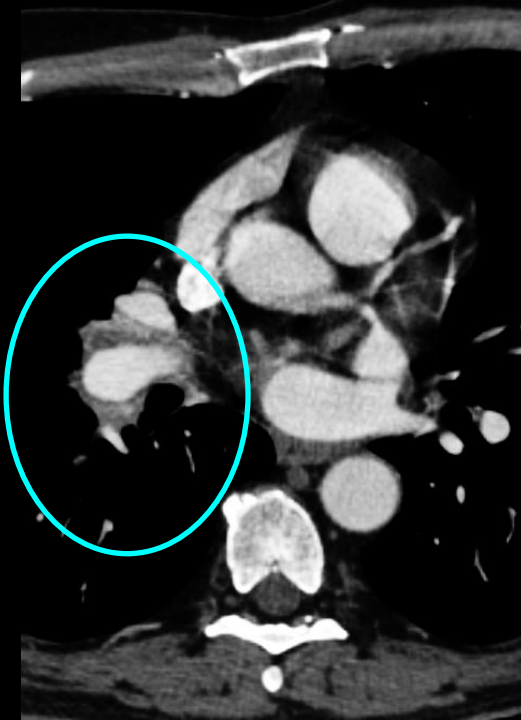
11 07 2011



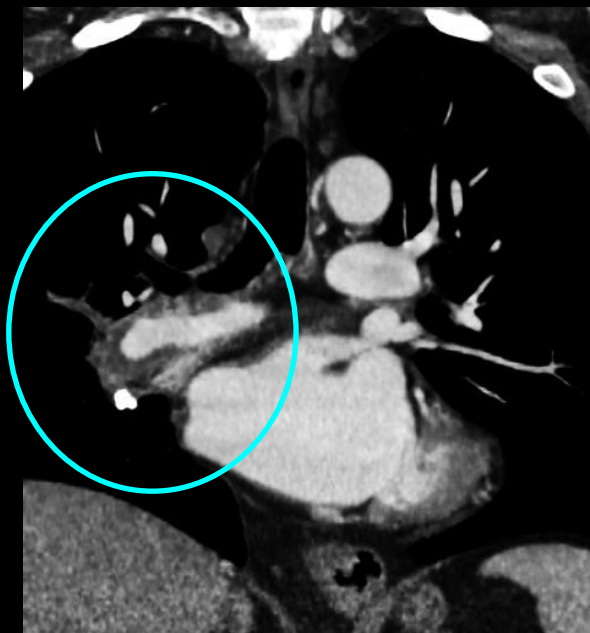
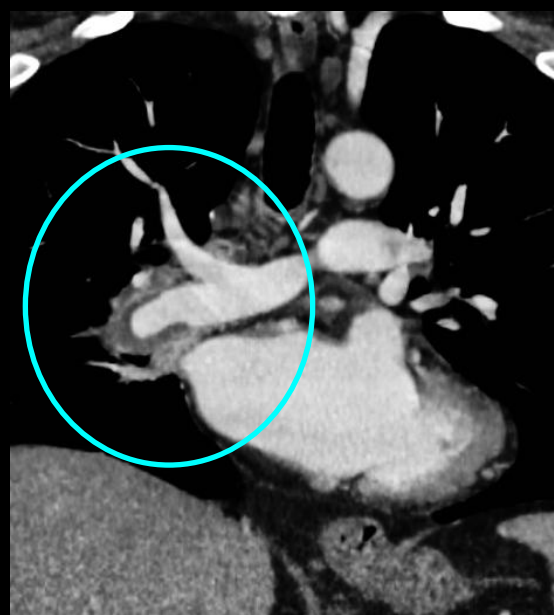
03 02 2012



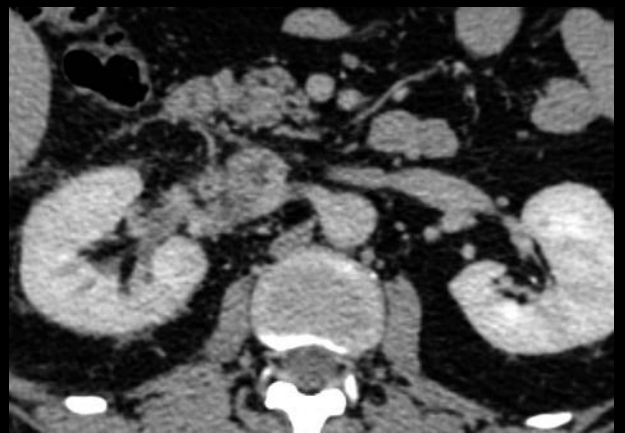
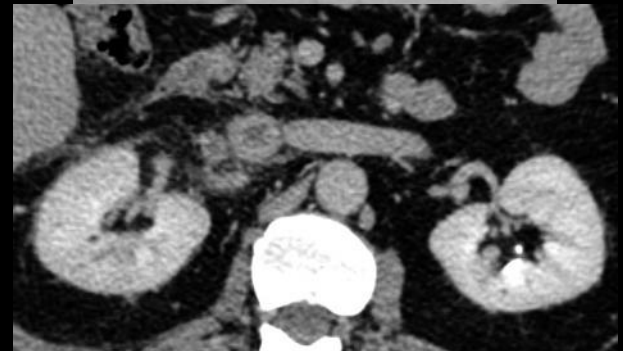
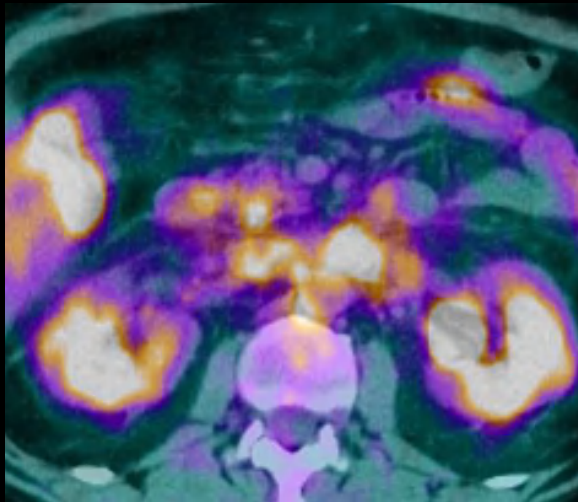
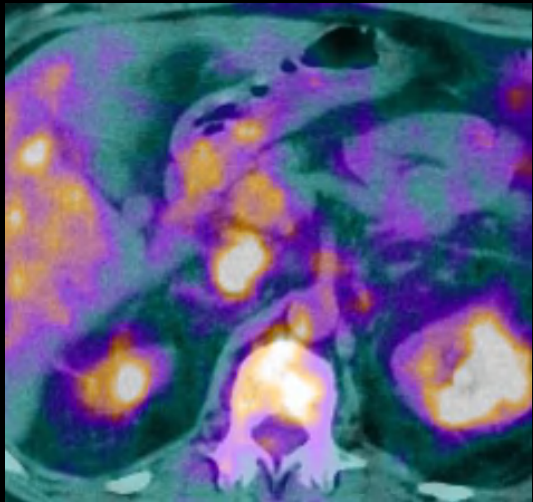
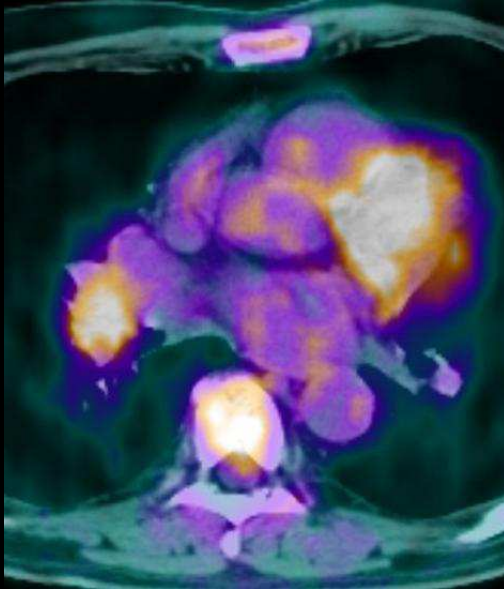
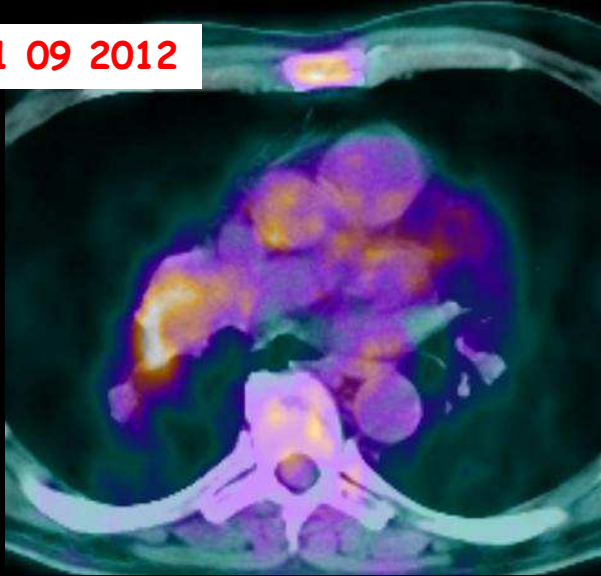
24 04 2012



27 08 2012

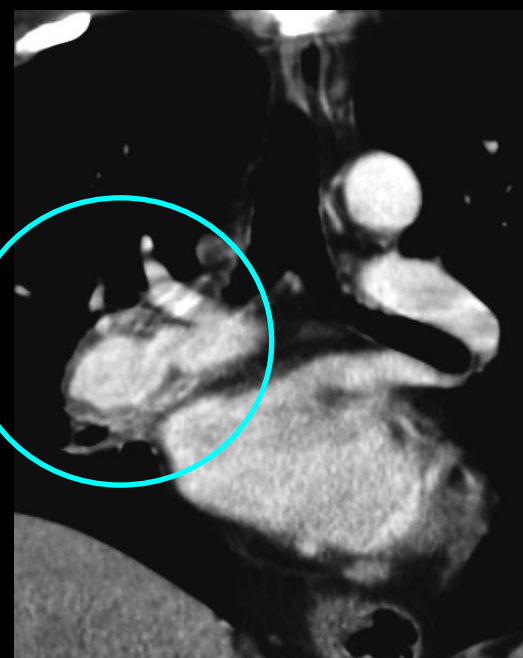
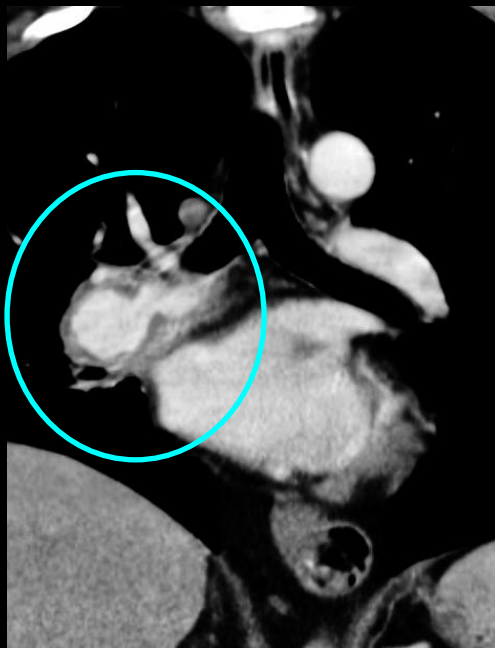
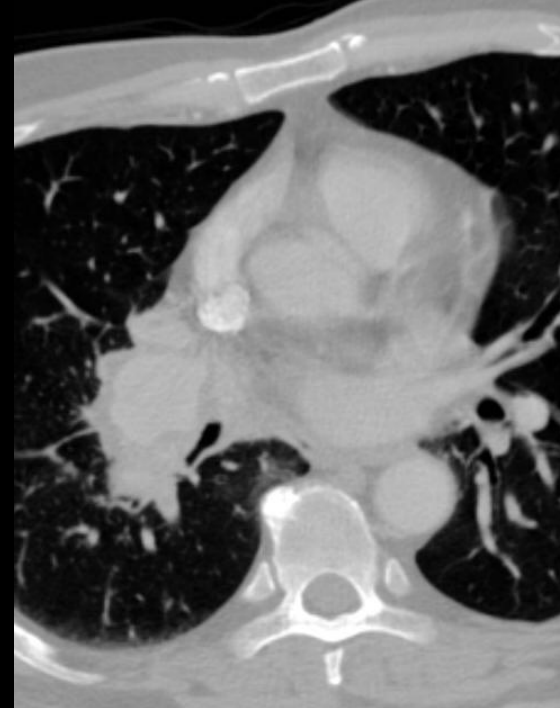


21 09 2012

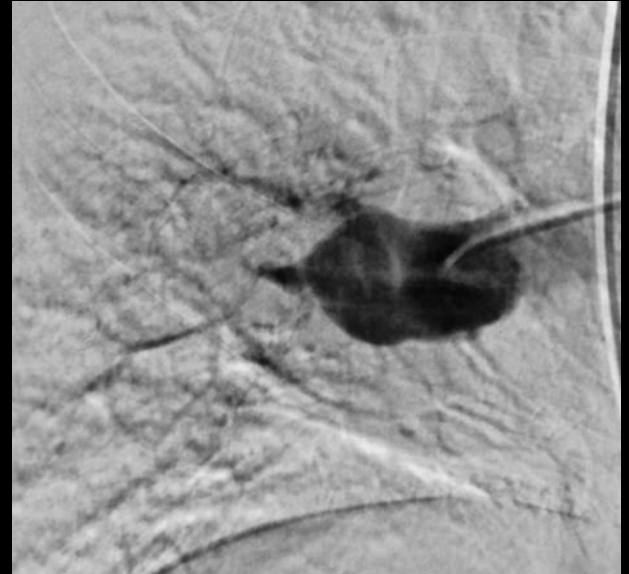


le 18 FDG PET CT montre l'hypermétabolisme de tout le tissu fibro-inflammatoire constituant l'environnement du faux anévrysme ainsi que les parois de l'axe veineux ilio-cave et des veines rénales (il y a 4 semaines d'écart entre le CT et le PE CT)

12 11 2012



16 01 2013



épilogue

-à l'issue de ce long cheminement émaillé de multiples hospitalisations , on pouvait (devait !) , devant la coexistence d'un faux anévrysme de la branche droite de l'artère pulmonaire et d'une thrombophlébite très inflammatoire et très étendue de l'axe ilio-cave et des veines rénales , évoquer le syndrome de Hughes-Stovin...

-c'est alors qu'après trois consultations aux urgences pour hémoptysies sous AVK ...,, de faible à moyenne abondance , avec déglobulisation à 8,6 g/dL, un examen clinique avec un interrogatoire orienté confirment :

- .la présence d'une aphtose buccale et scrotale
- .la notion d'aphtes buccaux typiques depuis au moins 18 mois avec plus de 10 épisodes par an
- .la présence de cicatrices scrotales témoignant des poussées d'aphtose antérieures
- .il n' y avait pas d'uvéite , pas d'arthralgies , pas de lésions cutanées

la maladie de Behcet

critères classiques de diagnostic (ISG international study group))

- Aphtes oraux
 - Au moins 3 x/an

obligatoires

et au moins deux des manifestations listées ci-dessous

- Aphtes génitaux
 - Lésions actives ou cicatricielles
- Lésions cutanées
 - EN (érythème noueux), pseudofolliculite, lésions pustuleuses, nodules acnéiformes
- Atteintes oculaires
 - Uvéite antérieure, uvéite postérieure, infiltrat cellulaire dans le corps vitré, vascularite rétinienne
- Test pathergique positif
 - Interpréter dans les 24 h à 48 h par un médecin

Aphtes oraux	1 point (obligatoire)
Aphtes génitaux	2 points
Lésions cutanées	1 point
Atteintes oculaires	2 points
Test pathergique positif	1 point
Diagnostic dès 3 points Sensibilité 94,8%, spécificité 91,8%	

Tableau 2 : **Modification des critères de classification du syndrome de Behçet**

F. Davatchi, et al. American College of Rheumatology 2007.

Diagnosis/Classification Criteria for Behcet's Disease

Ferayiddin Davatol

[Author Information](#) ► [Article Notes](#) ► [Copyrights and License Information](#) ►

Abstract

[Go to:](#)

Historical Background. The ISG criteria for Behcet's, created in 1990, have excellent specificity, but lack sensitivity. The International Criteria for Behcet's Disease (ICBD) was created in 2006, as replacement to ISG. The aim of this study was to compare their performance. **ISG and ICBD Criteria.** For ISG oral aphthosis is mandatory. The presence of any two of the following (genital aphthosis, skin lesions, eye lesions, and positive pathergy test) will diagnose/classify the patient as BD. **For ICBD, vascular lesions were added, while oral aphthosis is no more mandatory.** Getting 3 or more points diagnose/classify the patient as BD (genital aphthosis 2 points, eye lesions 2 points, and the remaining each one point). **Performance and Comparison of ISG and ICBD.** Their sensitivity, specificity, and accuracy (percent agreement), were tested in three independent cohort of patients from Far-East (China), Middle-East (Iran), and Europe (Germany). The sensitivity for ISG was respectively 65.4%, 78.1%, 83.7% and for ICBD 87%, 98.2%, and 96.5%. The specificity for ISG was 99.2%, 98.8%, 89.5% and for ICBD 94.1%, 95.6%, and 73.7%. The accuracy for ISG was 74.2%, 85.5%, 85.5% and for ICBD 88.9%, 97.3%, and 89.5%. **Conclusion.** ICBD has better sensitivity, and accuracy than ISG.

messages à retenir

-les radiologues ont eu , dans ce dossier, près de 10 occasions de fournir aux cliniciens le diagnostic de syndrome de Hughes-Stovin ...elles ont été "gâchées" pour plusieurs raisons :

. défaut de fenêtrage "dynamique" adapté lors de la lecture des images pour analyser de façon précise les composants anatomiques des régions complexes comme les hiles pulmonaires. L'anévrisme n'a été signalé que lors des 2 examens les plus récents

. les antécédents tuberculeux (en fait probable primo-infection) ont fait évoquer le diagnostic de maladie du hile malgré la localisation des anomalies. L'effet "distracteur" doit toujours être envisagé ..

-comme l'a dit le Professeur Didier Sicard , professeur de Médecine interne au CHU Cochin ,lors de la conférence plénière des dernières JFR

"l'imagerie est devenue le premier examen des patients et l'examen clinique est devenu le premier examen complémentaire..."

ce n'est pas toujours une boutade et cela confère au radiologue un "pouvoir" pas forcément voulu mais qu'il doit assumer, dans l'orientation initiale et parfois durable du dossier .

Il faut donc , en matière de connaissances cliniques que nous , radiologues, passions de l'incantation à l'application pratique , ce qui suppose de ne pas se contenter d'une description analytique des anomalies si précise soit elle , mais d'une recherche , à notre niveau, des causes des anomalies et de leurs relations avec ce que nous savons de l'histoire clinique et des facteurs de risque présents chez le patient .

C' est son syndrome...

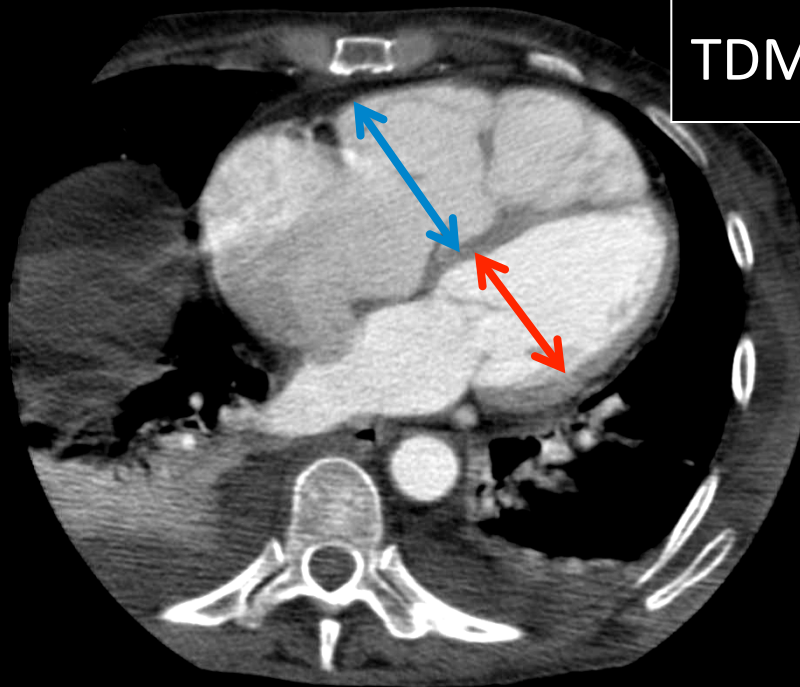


X. ORRY IHN

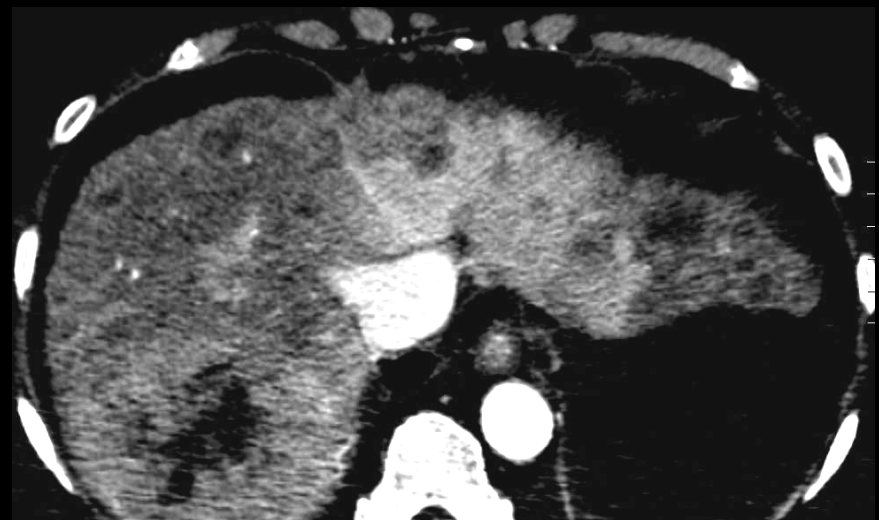
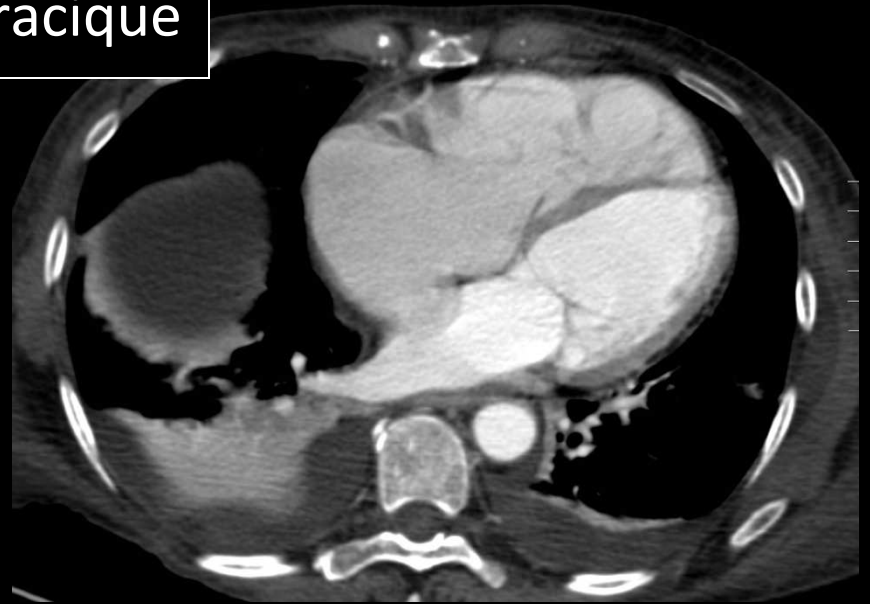
Clinique

- **Patiente de 63 ans, aux ATCD de carcinome mammaire traité par chimiothérapie et hormonothérapie.**
- **Manifestations clinique à type de flush et diarrhées motrices**
- **Œdèmes des membres inférieurs et ascite récidivante**
- **Dyspnée d'aggravation progressive avec insuffisance tricuspидienne à l'échographie cardiaque**

TDM thoracique

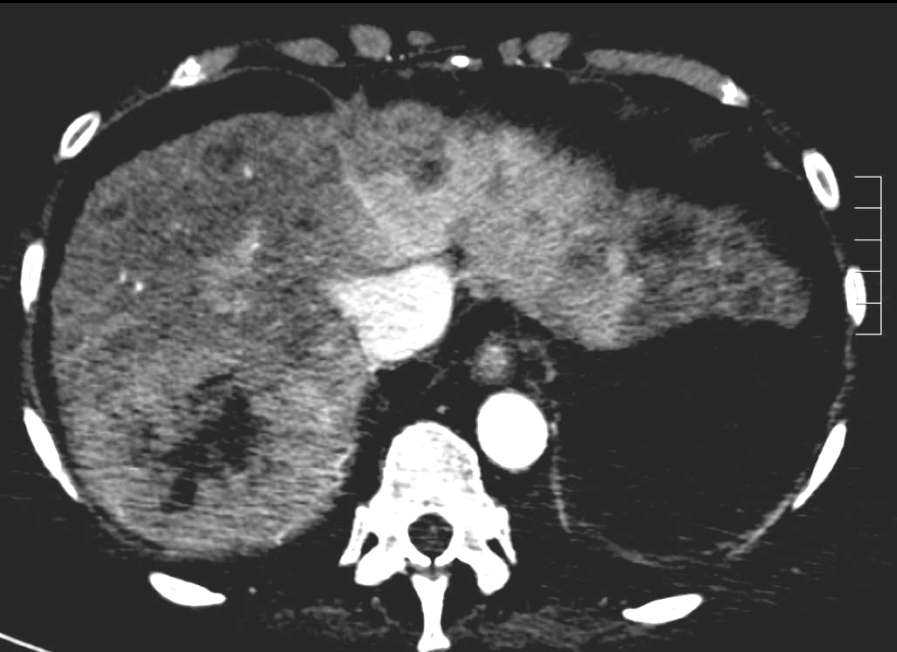


- Dilatation des cavités droites
- Epanchement pleural bilatéral



- reflux cavo sus-hépatique,
- dilatation des veines sus-hépatiques
- métastases hépatiques disséminées

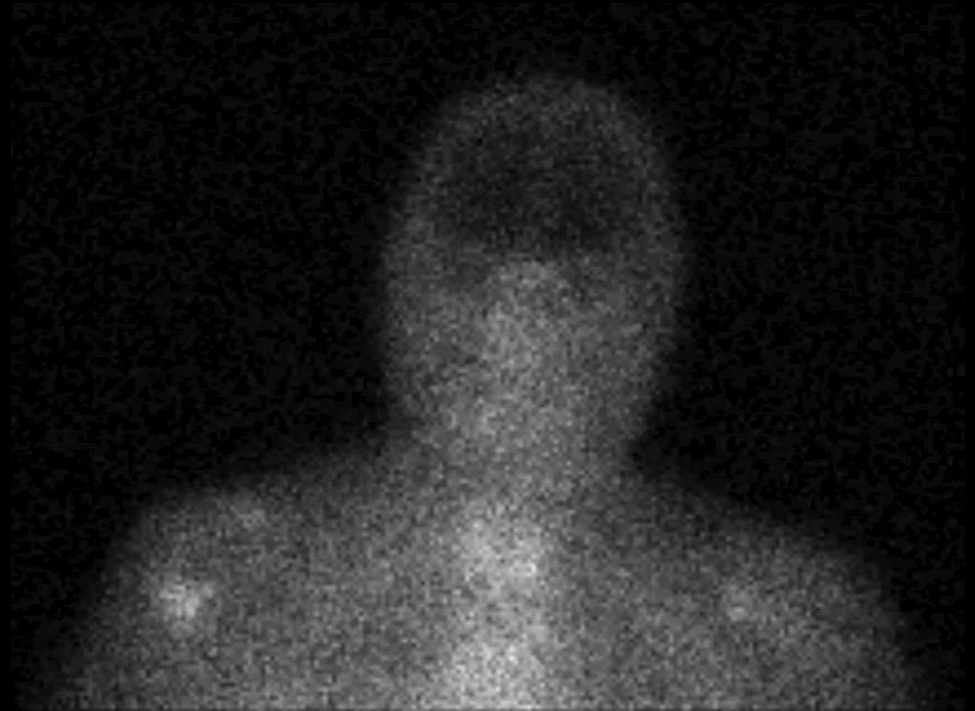
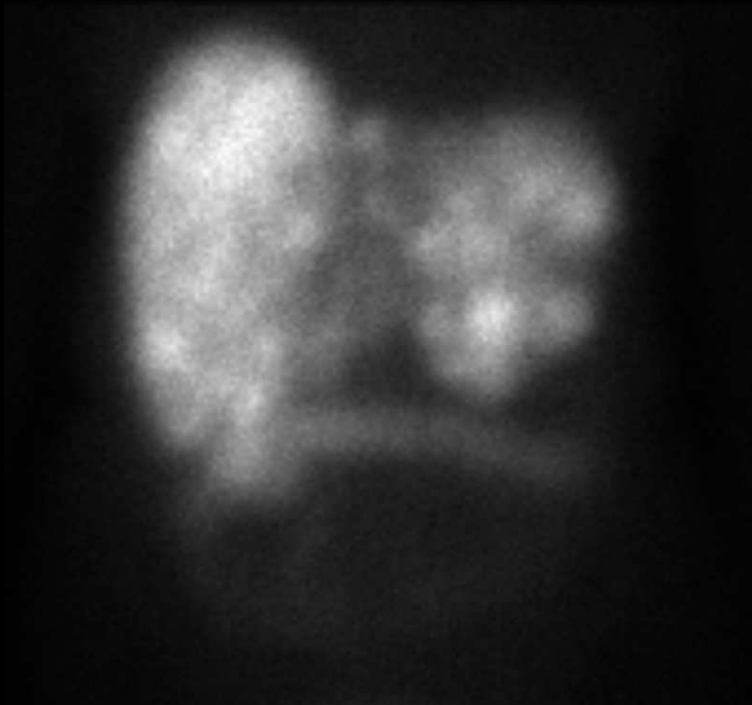
TDM abdominale



- multiples lésions hépatiques
- troubles perfusionnels du foie marqués
- ascite



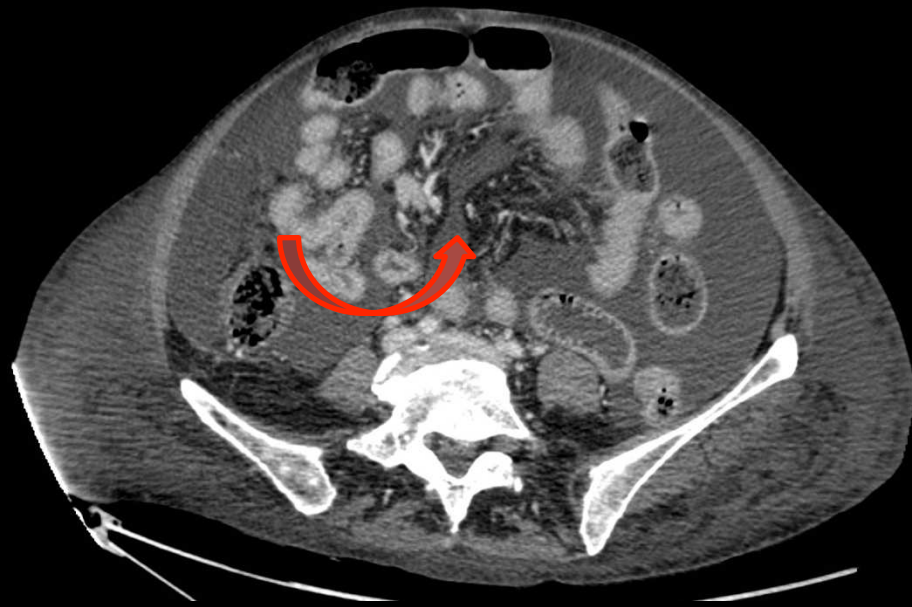
Scintigraphie à l' Octréoscan marqué à l' indium 111



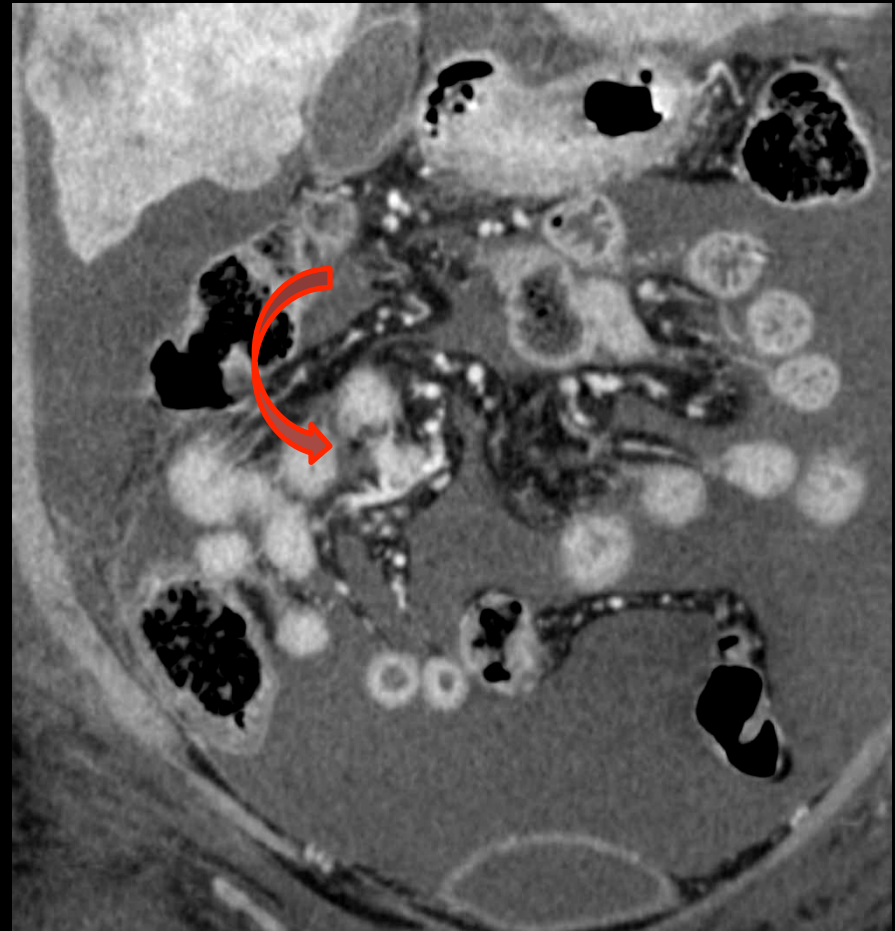
-Hyperfixation hépatique marquée.

-Foyers de fixation moins intenses de épaules et du rachis

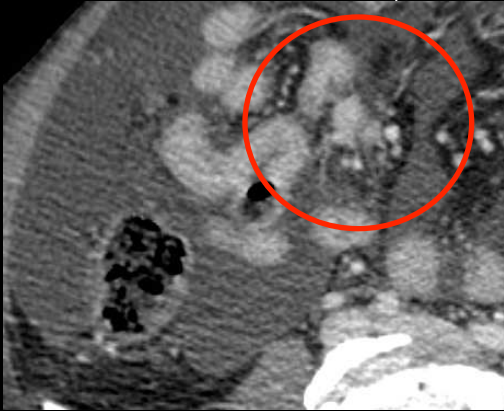
TDM abdominale



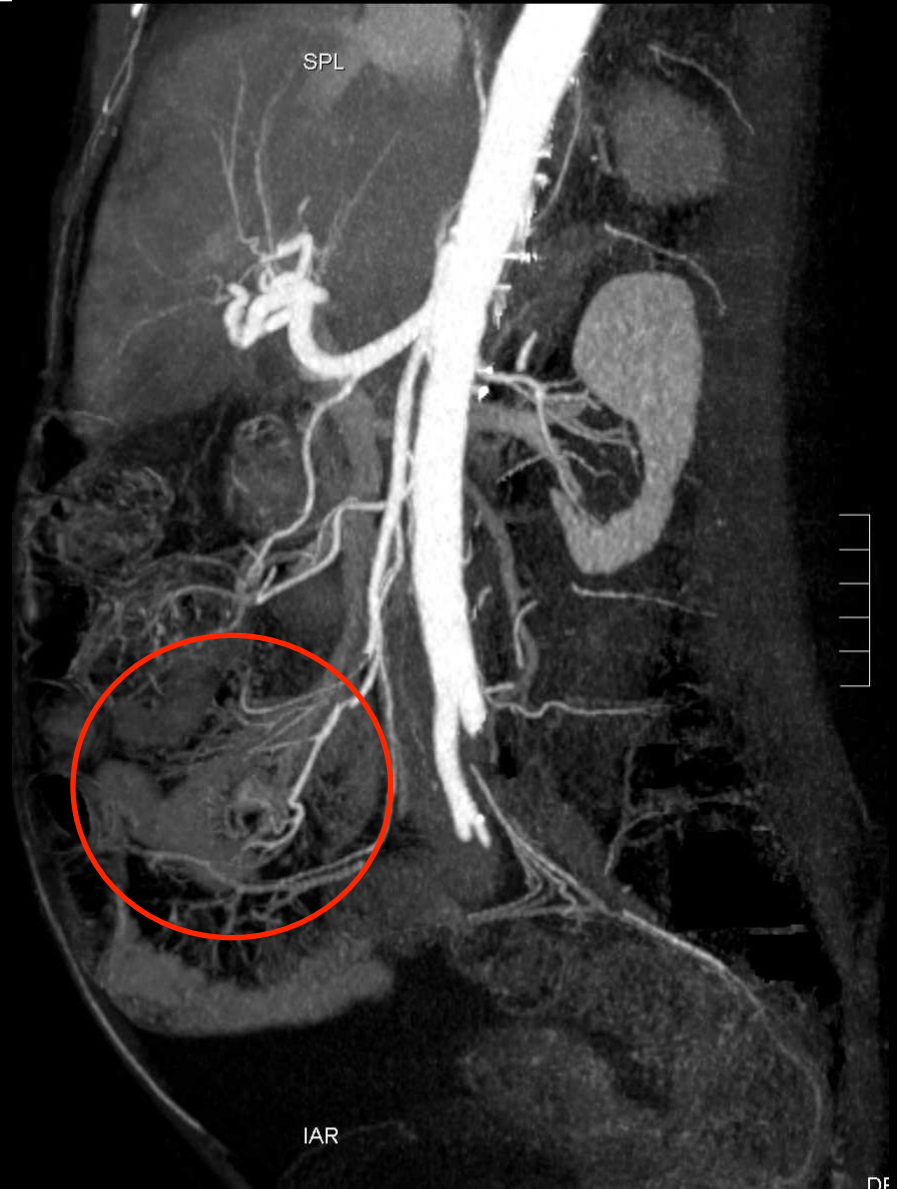
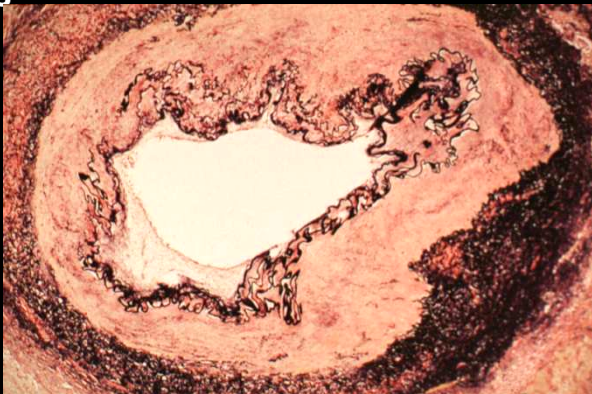
- Nodule mésentérique
- Accolement à une anse grêle adjacente
- Attraction des vaisseaux



TDM abdominale



- **mésentérite rétractile** avec souvent remodelage des branches artérielles en raison de l'**hyperélastogénèse** pariétale provoquée par les sécrétions hormonales tumorales .Aspect irrégulier , moniliforme des artères distales thromboses segmentaires et réseaux admirables vicariants



Syndrome de Björk

- Ou syndrome carcinoïde :

- manifestation cliniques liées à l' hypersécrétion de **sérotonine** et de **prostaglandines**
- survient dans les tumeurs carcinoïdes avec volume tumoral important (et raréfaction des hépatocytes fonctionnels) : **métastases hépatiques multiples**
- ou dans les tumeurs endocrines extra-digestives qui libèrent leurs sécrétions directement dans les veines
- systémiques de drainage de l'organe qui les héberge

Décrit en 1954 par Thorson A , Bjorck G ,Bjorkman C et Waldenstrom J de Stockholm Suède

PubMed.gov
US National Library of Medicine
National Institutes of Health

PubMed [v] "Am Heart J"[Jour] AND 1954[pdat] AND 47[volume] AND 795[page] [x] Search

RSS Save search Limits Advanced

Display Settings: [x] Abstract

Am Heart J. 1954 Jun;47(5):795-817.

Malignant carcinoid of the small intestine with metastases to the liver, valvular disease of the right side of the heart (pulmonary stenosis and tricuspid regurgitation without septal defects), peripheral vasomotor symptoms, bronchoconstriction, and an unusual type of cyanosis; a clinical and pathologic syndrome.

THORSON A, BJORCK G, BJORKMAN C, WALDENSTROM J.

-NB c'est en fait le 2^{ème} auteur qui est passé à la postérité !!!

Syndrome de Björk



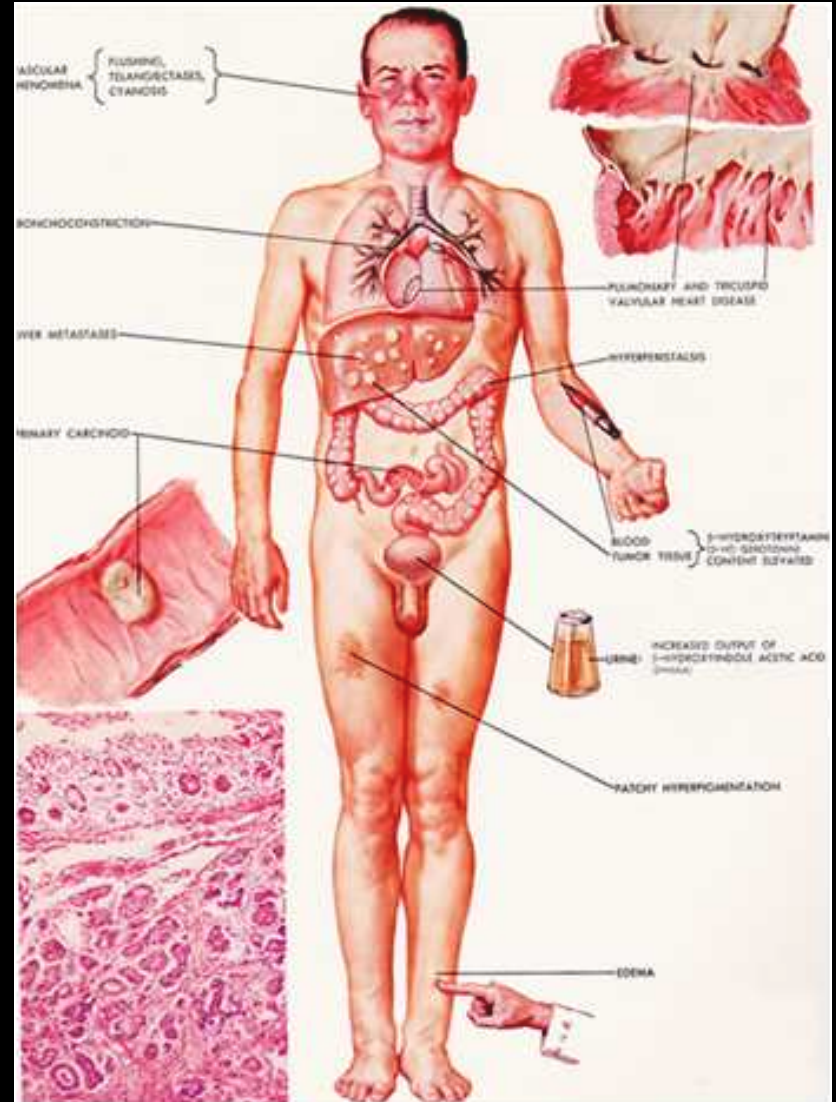
- Clinique :

- Flush
- Bouffées de vasodilatation cutanée avec parfois cyanose et état de choc
- Diarrhées
- Dyspnée asthmatiforme



- Déclenchement :

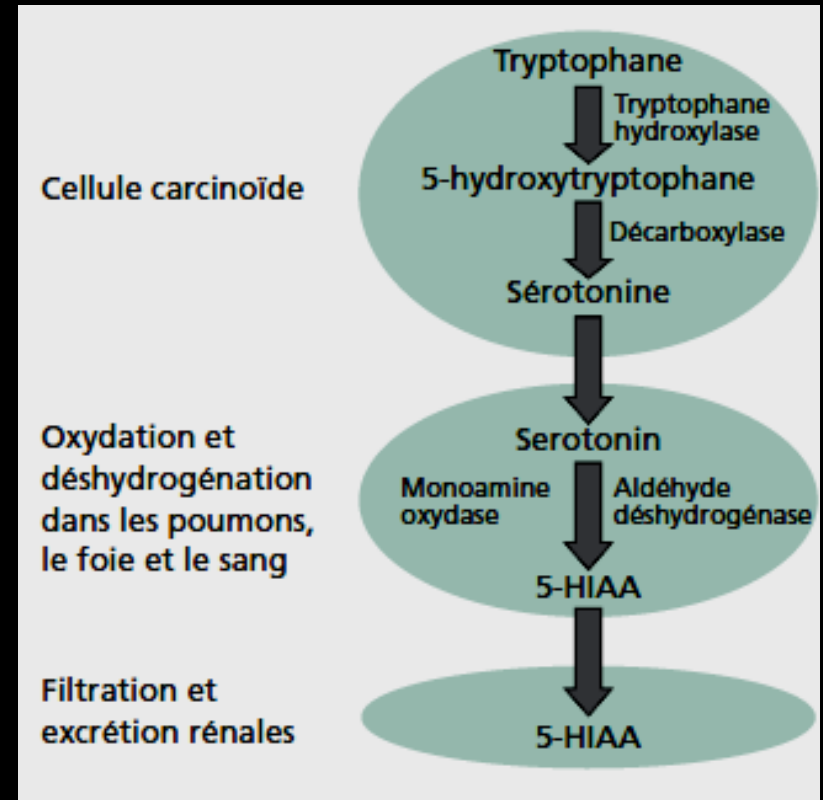
- Emotion, alcool, prise de médicaments
- Manipulation per-opératoire du foie métastatique
- Induction anesthésique



Tumeur carcinoïde

- Diagnostic biologique :

- Élévation de l'acide 5 hydroxy-indole-acétique urinaire (5 HIAA)
- Chez la patiente, il existait également une importante augmentation de la chromogranine A (marqueur principal des tumeurs neuroendocrines et des tumeurs carcinoïdes).

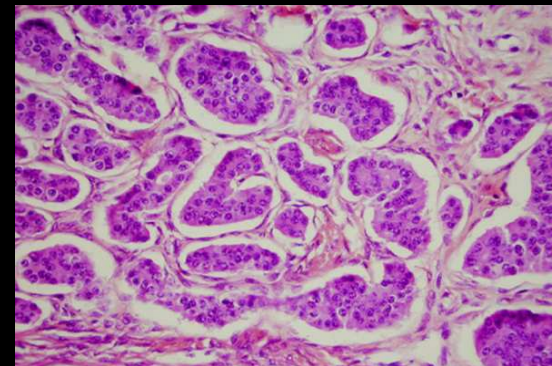
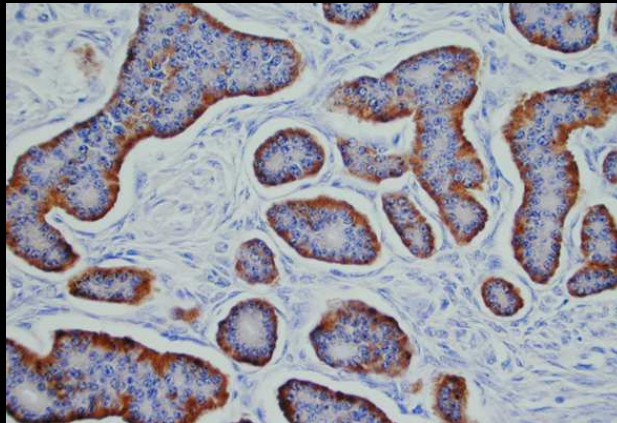
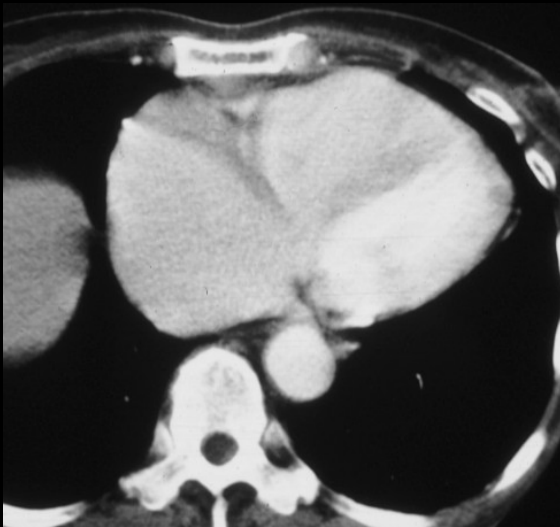
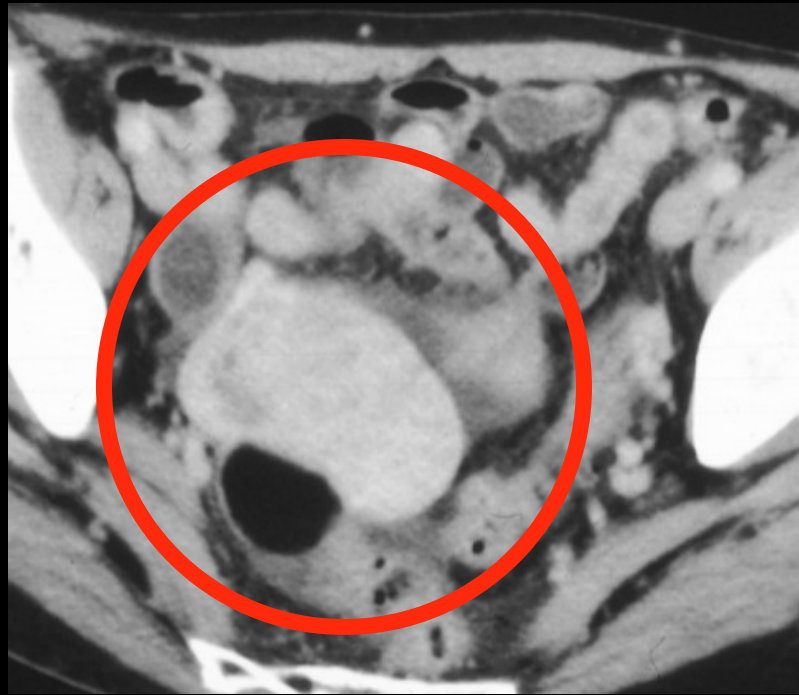
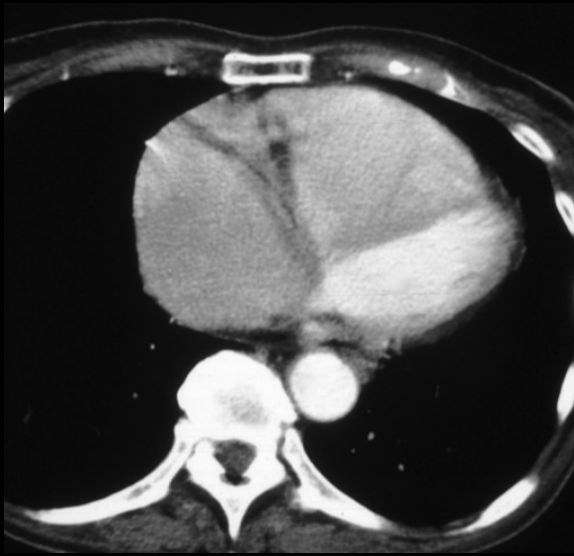


- Manifestations cardiaques : **lésions d'endocardite** touchant électivement le cœur droit
- Atteinte **valvulaires**
 - **tricuspide** :
 - La plus fréquente : régurgitation tricuspidiennne et sténose concomitante. Conséquence de la déformation asymétrique de la valve, de la fusion partielle et de la rigidité des feuillets valvulaires
 - Conséquence : **insuffisance cardiaque droite par insuffisance tricuspidiennne**
 - **Pulmonaire** :
 - sténose valvulaire
- Fibroélastose endocardique : **plaques cardiaques** :
 - dépôts blanchâtre à la surface des valves tricuspide et pulmonaire
 - composées de cellules musculaires lisses, de myofibroblastes et d'une couche endothéliale sus-jacente



Tumeur carcinoïde

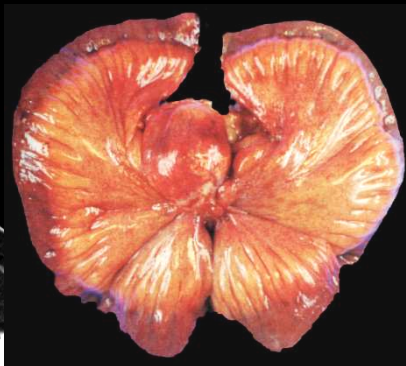
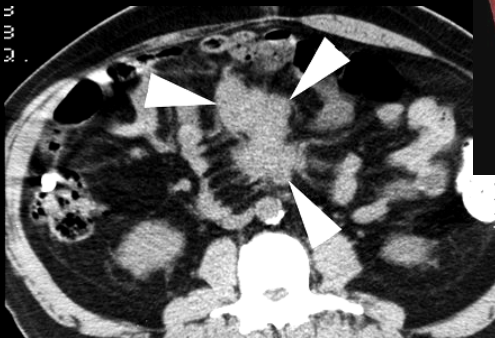
- = tumeur endocrine (neuro-endocrine)
- lésions primitives possibles:
 - **Intestinales** +++ : appendice, duodénum, région iléocæcale, rectum
 - **extra-digestives** (10%) : bronchique, thymique ou ovarienne
- la dénomination de tumeur carcinoïde doit maintenant être réservée aux lésions intestino-mésentériques ; les autres sont des tumeurs neuro endocrines
- **les tumeurs neuroendocrines issues de l'intestin antérieur** (bronchiques et thymiques) libèrent leurs sécrétions (sérotonine , bradykinine , substanceP , histamine directement dans la VCI .De ce fait les manifestations cliniques du syndrome de Bjork peuvent être observées en l'absence de métastases hépatiques
- **les carcinoïdes de l'ovaire** sont des tératomes ovariens matures (analogues et parfois associés à un goitre ovarien) exceptionnels . Le syndrome de Björk y est observé en l'absence de métastases hépatiques



T carcinoïde ovarienne droite primitive révélée par un syndrome de Björk

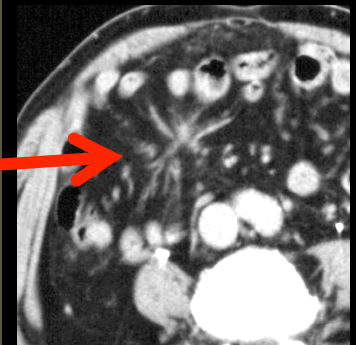
Aspect en imagerie

- Masse **tumorale mésentérique**, volontiers volumineuse à contours **spiculés**, avec un épaississement des **parois digestives** adjacentes plus ou moins attirée vers la lésion mésentérique (**mésentérite rétractile**). Toute masse ou nodule isolé du mésentère doit faire évoquer la tumeur carcinoïde en premier lieu , quel que soit l'aspect de ses contours , et qu'elle soit ou non le siège de calcifications
- les irrégularités de calibre des vaisseaux avoisinants sont un appoint diagnostique précieux

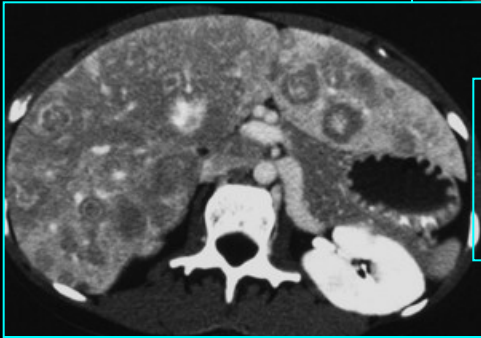
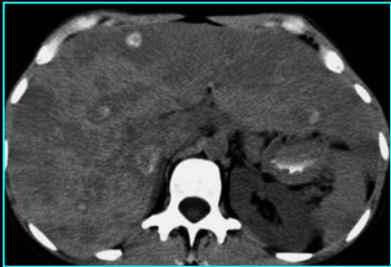


la mésentérite rétractile des tumeurs carcinoïdes ...de l'évidence au plus subtil (18 mois et 3 scanners pour faire le diagnostic dans ce dernier cas !!!)

toute lésion isolée du mésentère doit faire penser à la tumeur carcinoïde



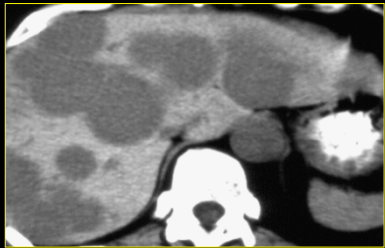
• L'atteinte **métastatique hépatique** peut prendre des aspects variés généralement **hypervasculaires**, beaucoup plus exceptionnellement **nécrotiques** kystisées simulant une polykystose hépatique



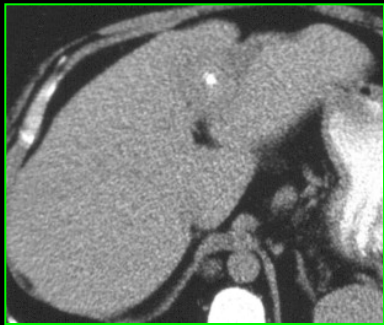
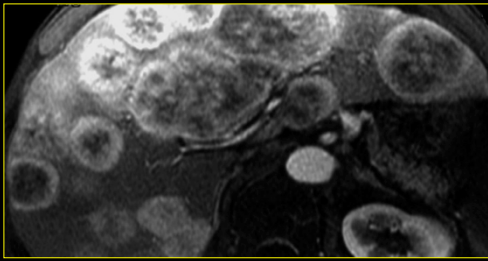
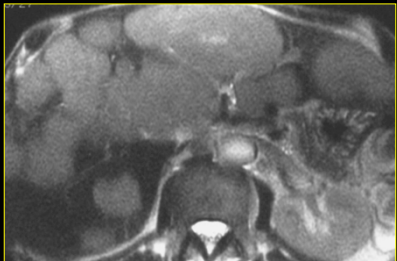
métas calcifiées et
hypervasculaires ;
troubles perfusionnels



métas "kystisées"



métas fibreuses



méta unique calcifiée



méta unique

Traitement

- Exérèse de la tumeur carcinoïde primitive
- Traitement médical multiobjectif
- RHD : régime pauvre en Tryptophane (carotte, banane, ananas, avocat)

Tableau 2 : Traitement médical de la tumeur carcinoïde

Chimiothérapie pour maîtriser la maladie

- Streptomycine
- 5-fluorouracil
- Cyclophosphamide
- Doxorubicine
- Interféron alpha

Chimiothérapie d'association + ligature de l'artère hépatique

(traitement prometteur pour améliorer la survie)

Médicaments utilisés pour le soulagement symptomatique

- Somatostatine
- Octréotide

Autres médicaments pour des affections particulières

- Katansérine (pour gérer les crises hypertensives réfractaires aux vasodilatateurs)
- Théophylline, stéroïdes (pour la bronchoconstriction)
- Diphenhydramine, ranitidine, cyproheptadine (pour maîtriser les symptômes liés à l'histamine)