

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



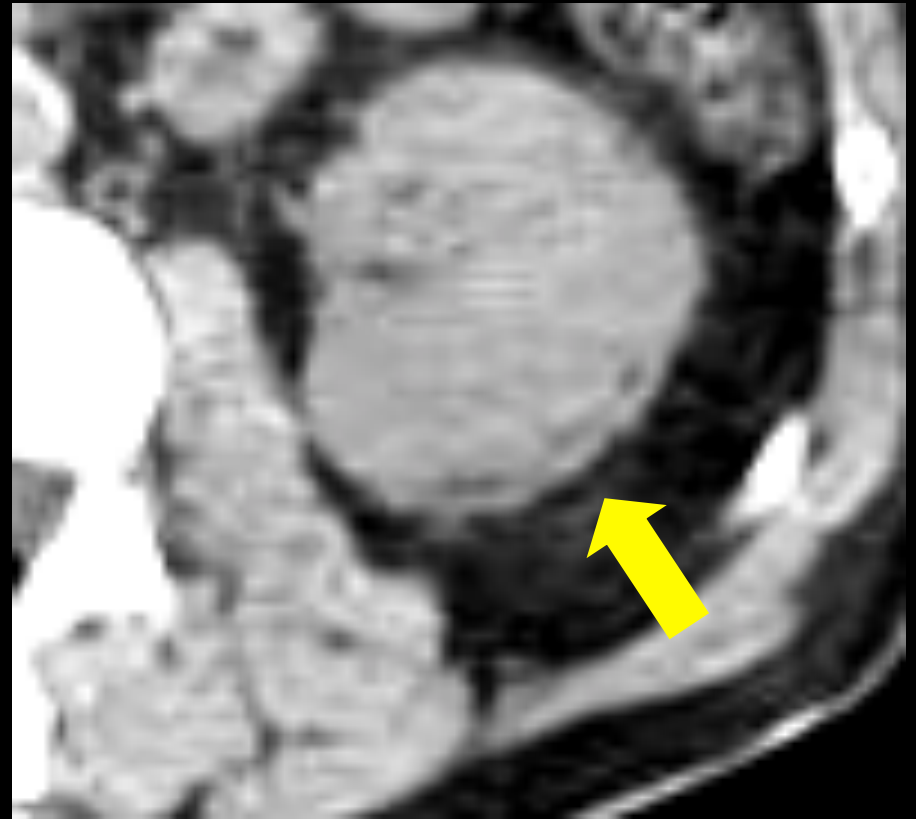
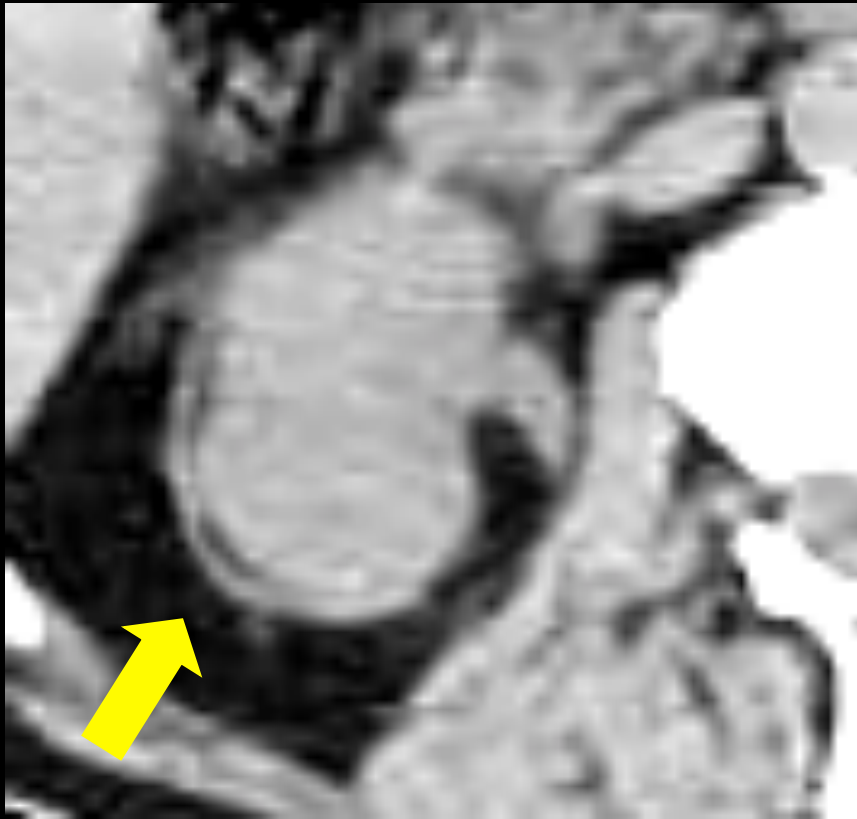
Infiltration péri aortique ; épanchement péricardique

COLIGNON Nikias (IHN)

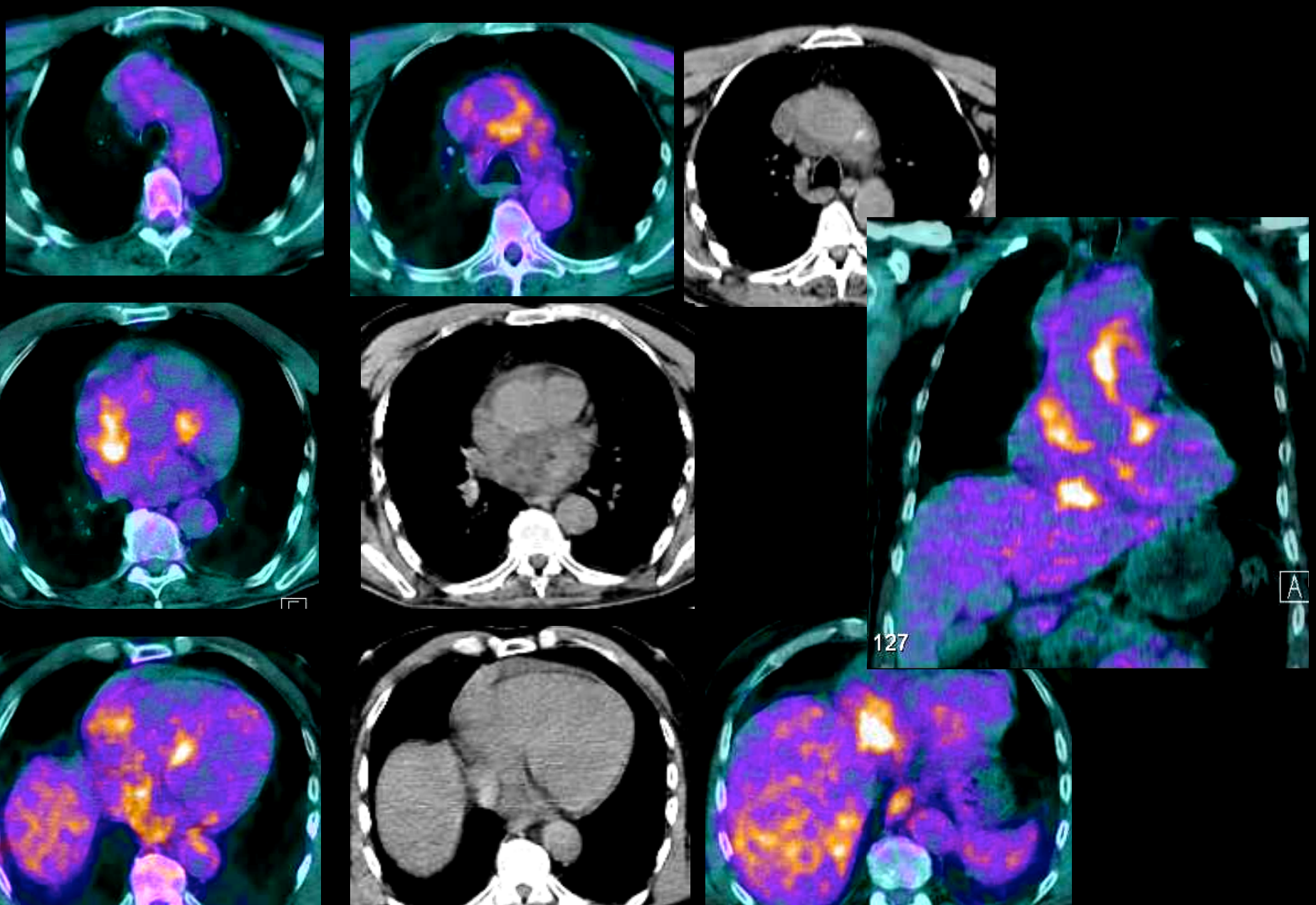
Insuffisance rénale ; pas d'injection de PCI; principales anomalies observées



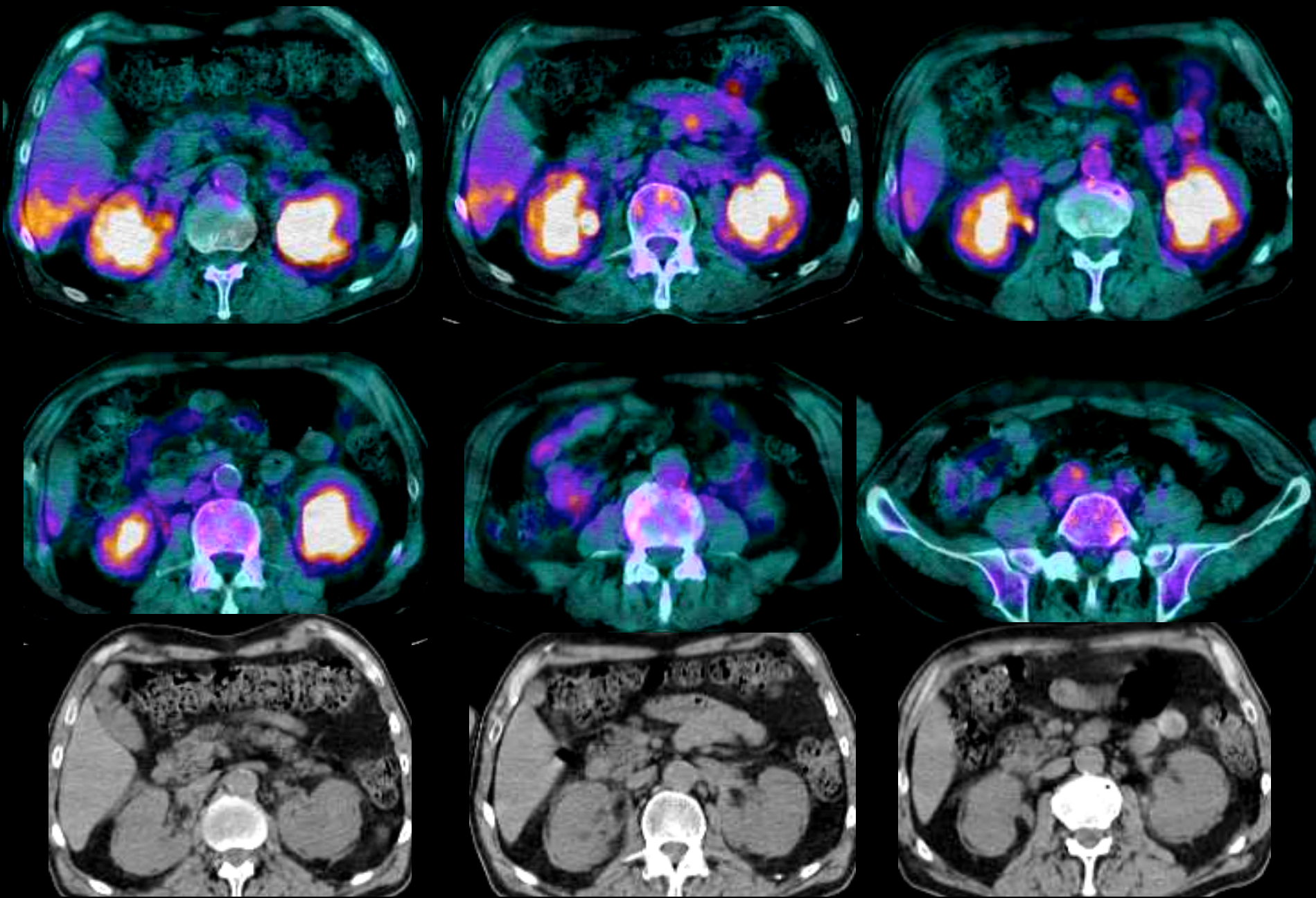
Infiltration bilatérale des fascia péri rénaux



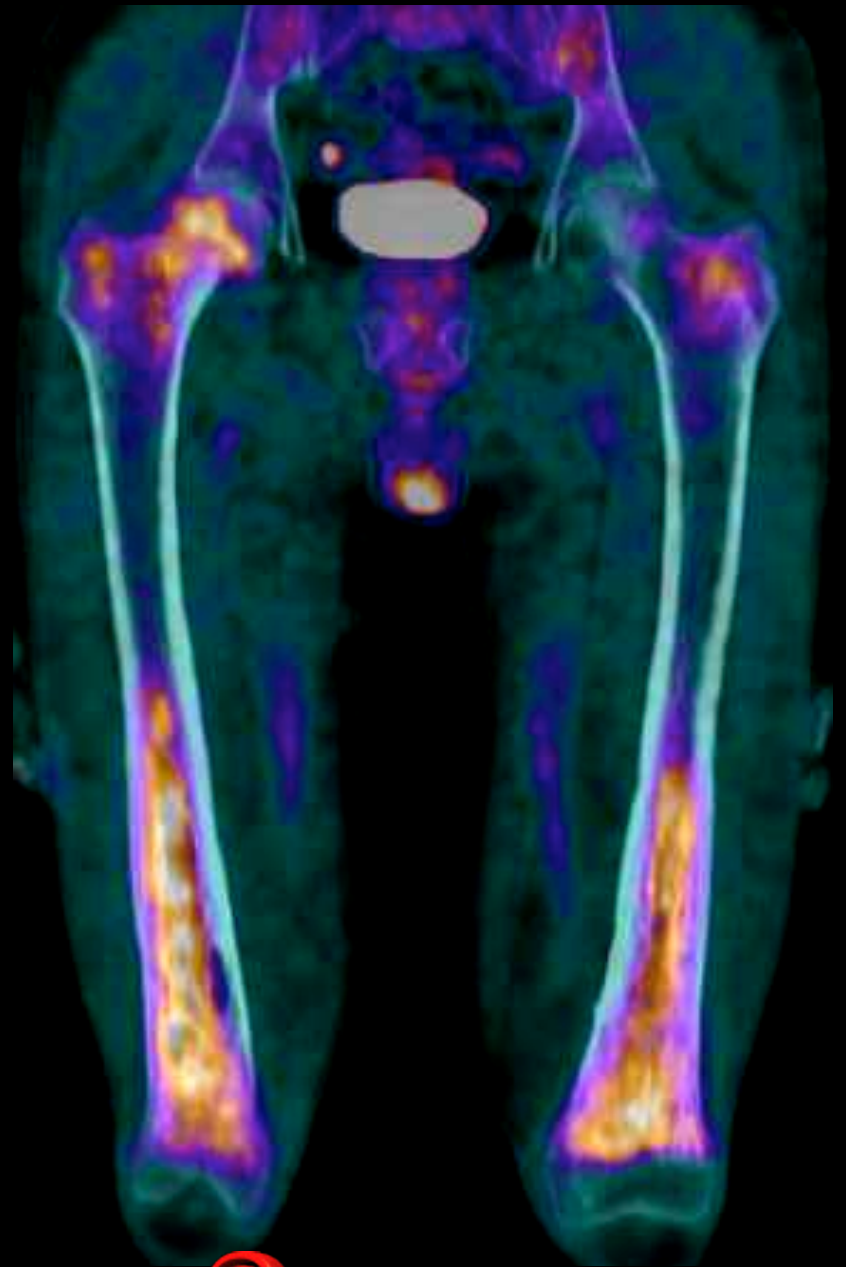
Infiltration bilatérale des fascia péri rénaux



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

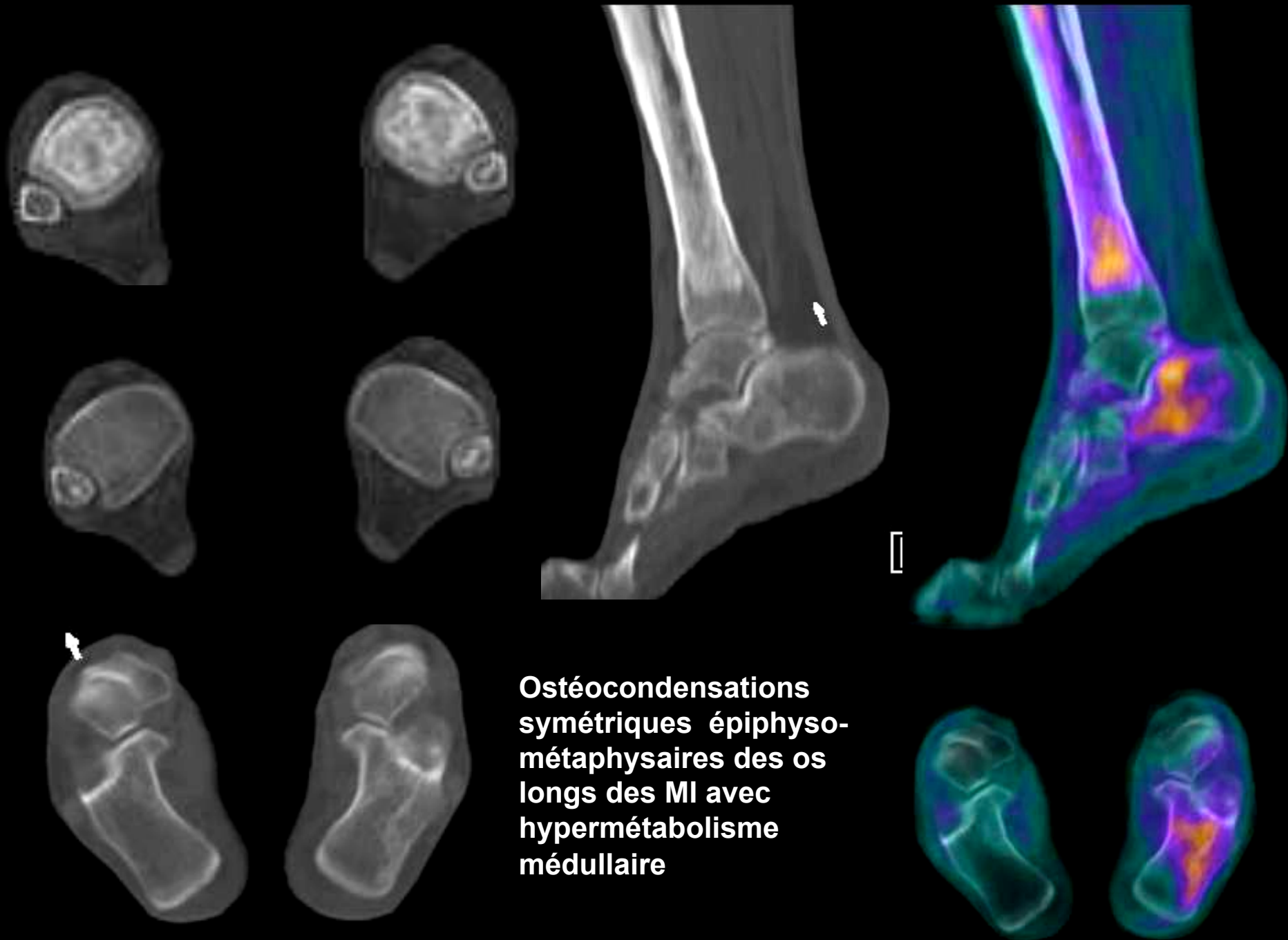


Pour le péri-rein les choses sont moins flagrantes

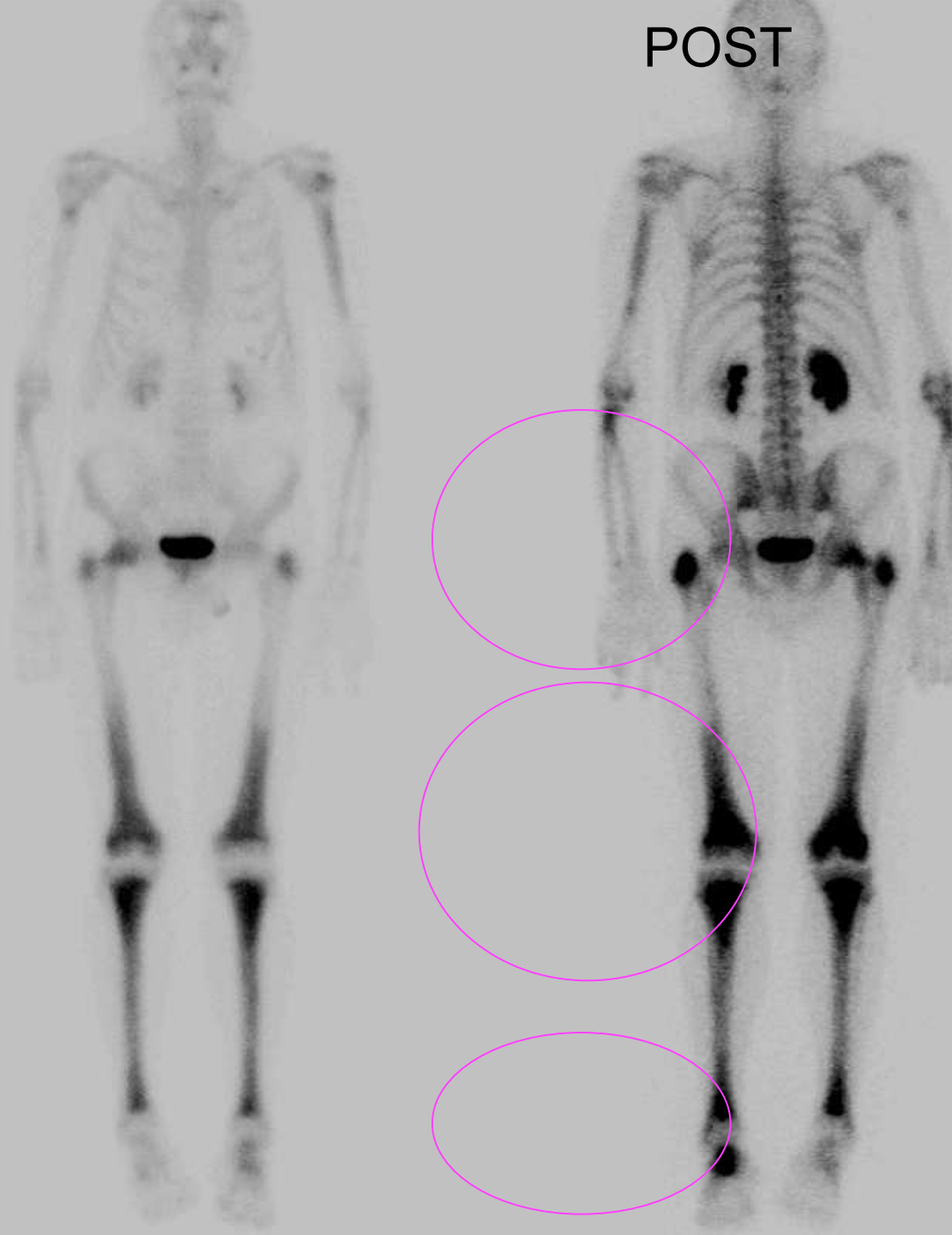


Mais ici tout s'éclaire ! Un diagnostic , un seul ! ! ! !

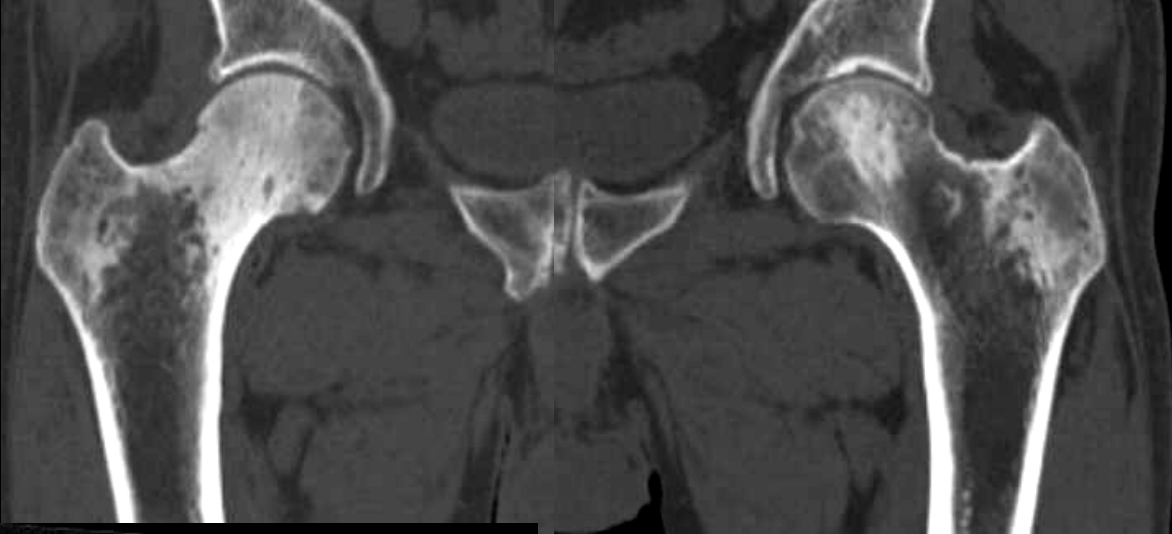


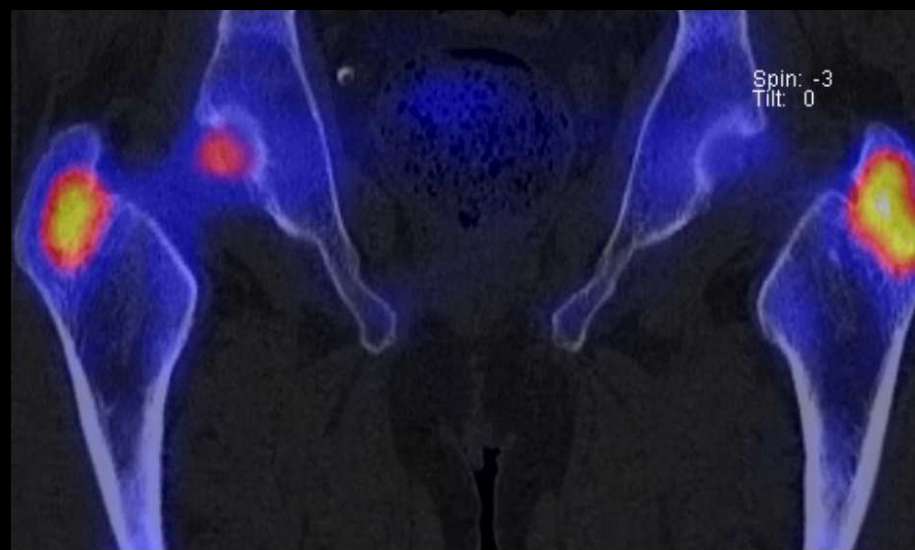
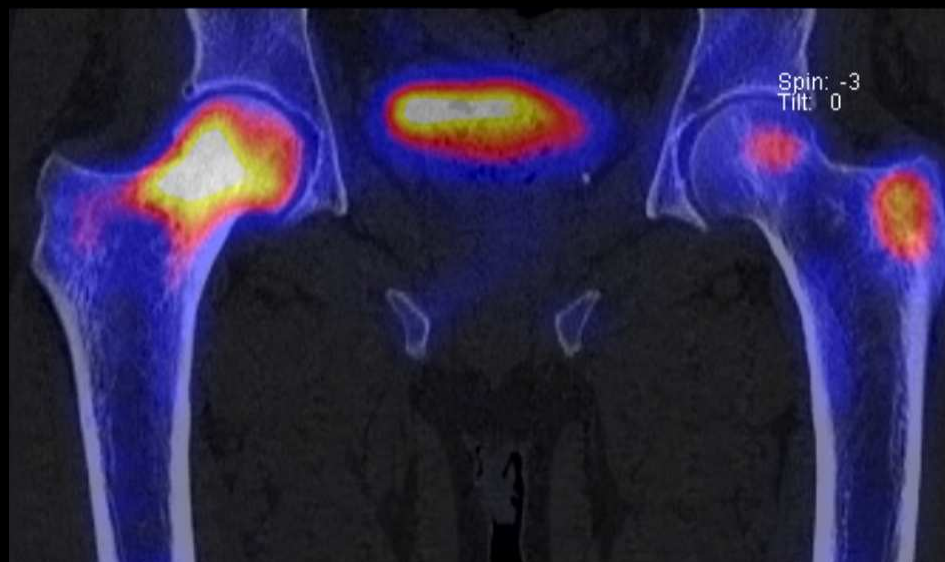
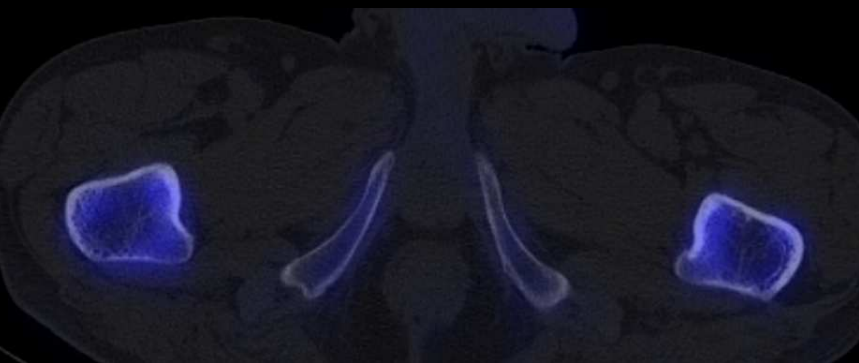
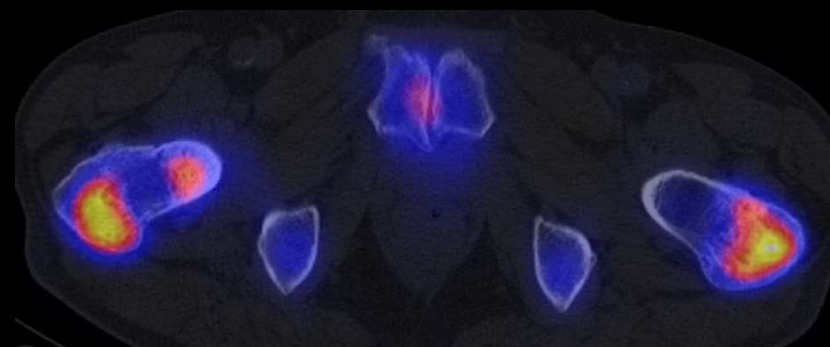
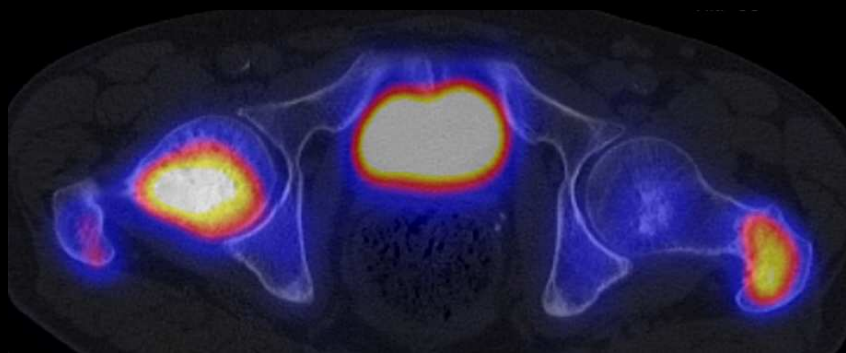


La scintigraphie aux
diphosphonates
marqués au ^{99m}Tc
montre elle aussi des
images
pathognomoniques ("à
la tante Minnie" !)

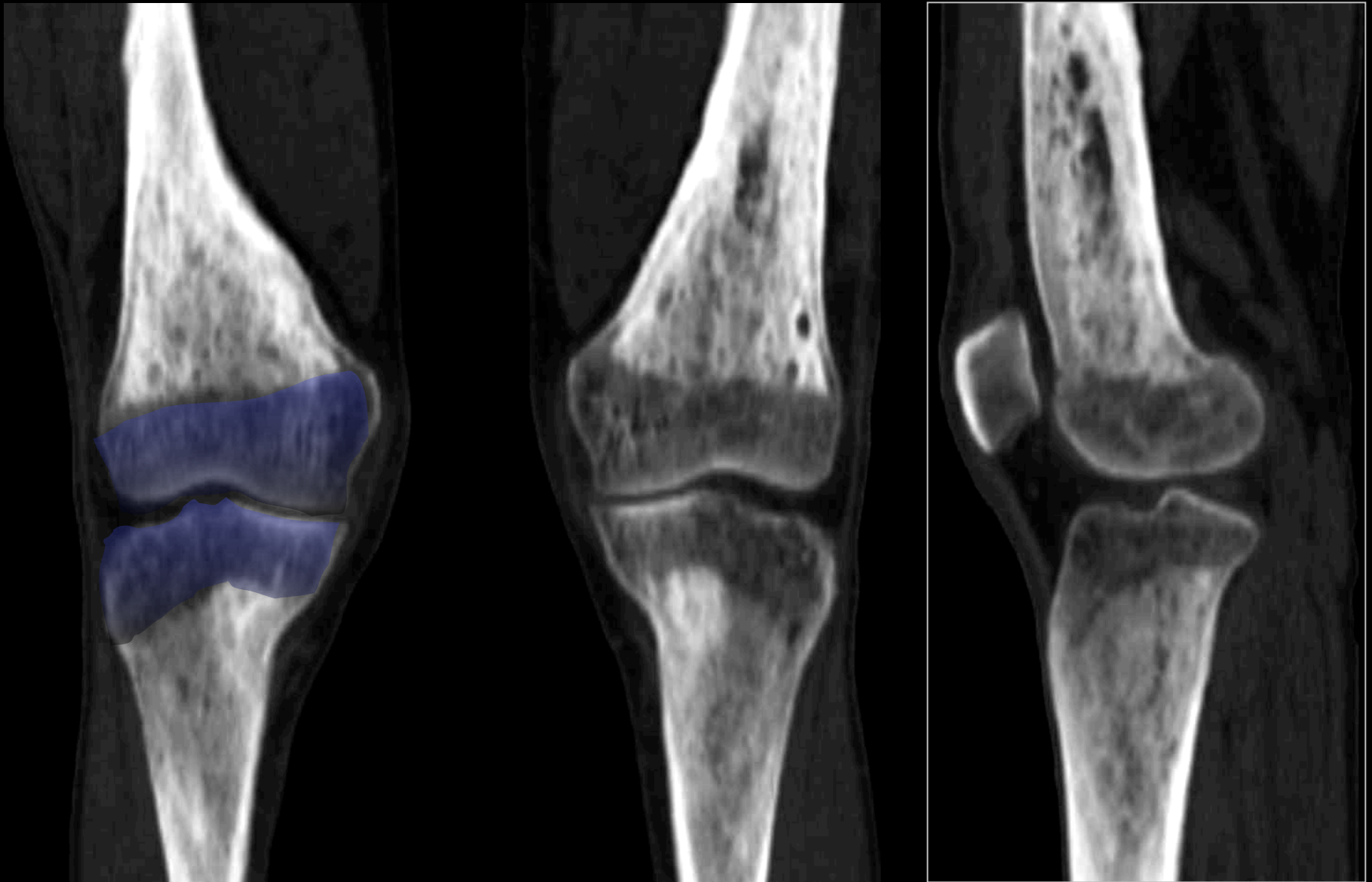


Détail des
ostéocondensations
épiphyso-métaphysaires
coxo-fémorales

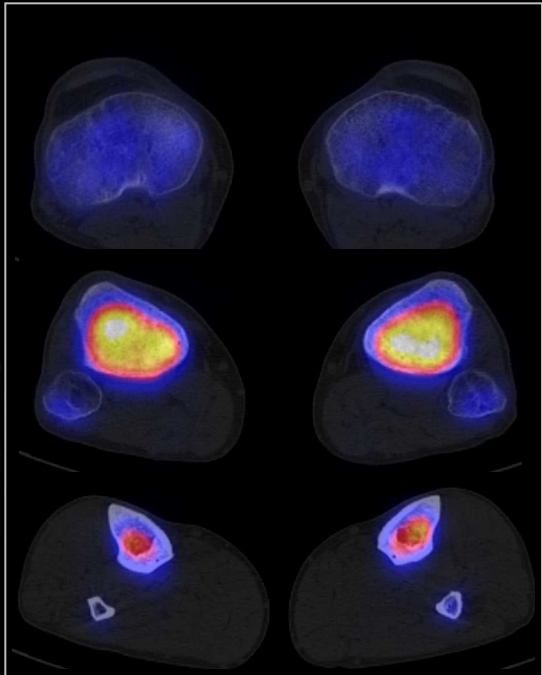
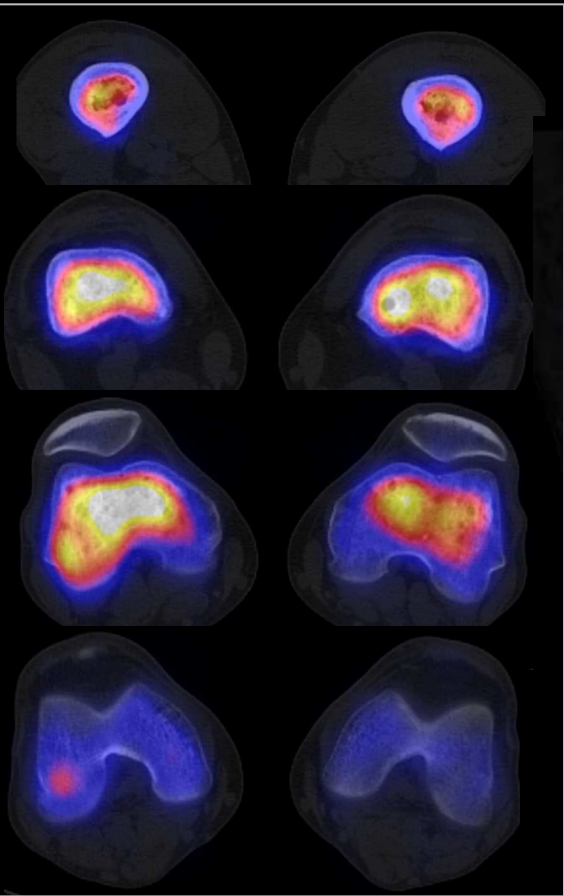




SPECT aux
diphosphonates
marqués



Lésions osseuses condensantes métaphyso-diaphysaires
Respect des épiphyses...en principe



Atteinte osseuse bilatérale et symétrique des os longs:

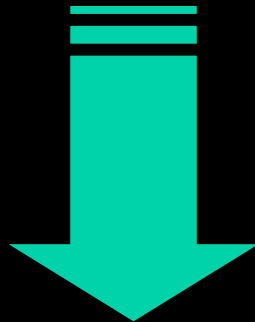
Ostéocondensations métaphyso-diaphysaires avec respect des épiphyses

Atteinte médiastinale:

engainement vasculaire périaortique
parfois épanchement péricardique.

Atteinte abdominale:

mégacalicose rénale
infiltration bilatérale des fascias péri-rénaux



MALADIE D' ERDHEIM-CHESTER
xanthogranulomatose multiviscérale

MALADIE D' ERDHEIM-CHESTER

xanthogranulomatose multiviscérale

Forme rare d' *histiocytose* **NON** langerhansienne

Affection reconnue depuis 1930 (< 70 cas)

Histiocytes anormaux **Ac anti-PS 100 –**

(cellules de Langerhans normalement PS 100 +)

ATTEINTE MULTIVISCÉRALE

osseuse, rénale, pancréatique, rétropéritonéale, myocardique (cardiomyopathies), neurologique, pulmonaire.

Homme race blanche, **60-70 ans**

En général **bénigne**, décès possible par atteinte myocardique, insuffisance rénale ou respiratoire

CLINIQUE

- souvent **asymptomatique**
- **Signes généraux** possibles:
état fébrile, perte de poids
- Vagues **douleurs osseuses**

Atteinte neurologique avec un diabète insipide et une exophtalmie peuvent égarer le diagnostic vers une Histiocytose langerhansienne.

IMAGERIE

Rx :

lésions osseuses métaphyso-diaphysaires condensantes, respectant typiquement les épiphyses

Scintigraphie osseuse:

hyperfixation osseuse bilatérale intense.

PET CT :

recherche non invasive de l'atteinte myocardique
(valeur pronostique importante)

Atteinte abdominale:

- mégacalicosose rénale
- infiltration bilatérale des fascias péri-rénaux

(pancréatite aiguë, amylose rétropéritonéale plus exceptionnellement)

“aspect chevelu” de la graisse périrénale

Atteinte médiastinale:

engainement vasculaire périaortique
parfois épanchement péricardique.

Atteinte pulmonaire (rare):

tableau de fibrose bilatérale atteinte infiltration typiquement
interstitielle sous-pleurale et périlobulaire
prédominante des lobes supérieurs

Atteinte neurologique:

infiltration médullaire ou leptoméningée rehaussée après injection de produit de contraste
peuvent simuler

une histiocytose langerhansienne ou un méningiome.

*lésions intra-axiales du tronc cérébral ou de la substance blanche profonde
(exceptionnellement)*

Atteinte rétro-orbitaire avec un rehaussement intense peut simuler une pseudo-tumeur
inflammatoire de l'orbite.

Atteinte sinusienne:

simulant une sinusite chronique avec un épaississement important des parois osseuses.