

CAS CLINIQUE



Contexte Clinique



- Femme de 34 ans, pas d'antécédent notable.
- Tableau d'ischémie subaiguë du membre inférieur gauche.

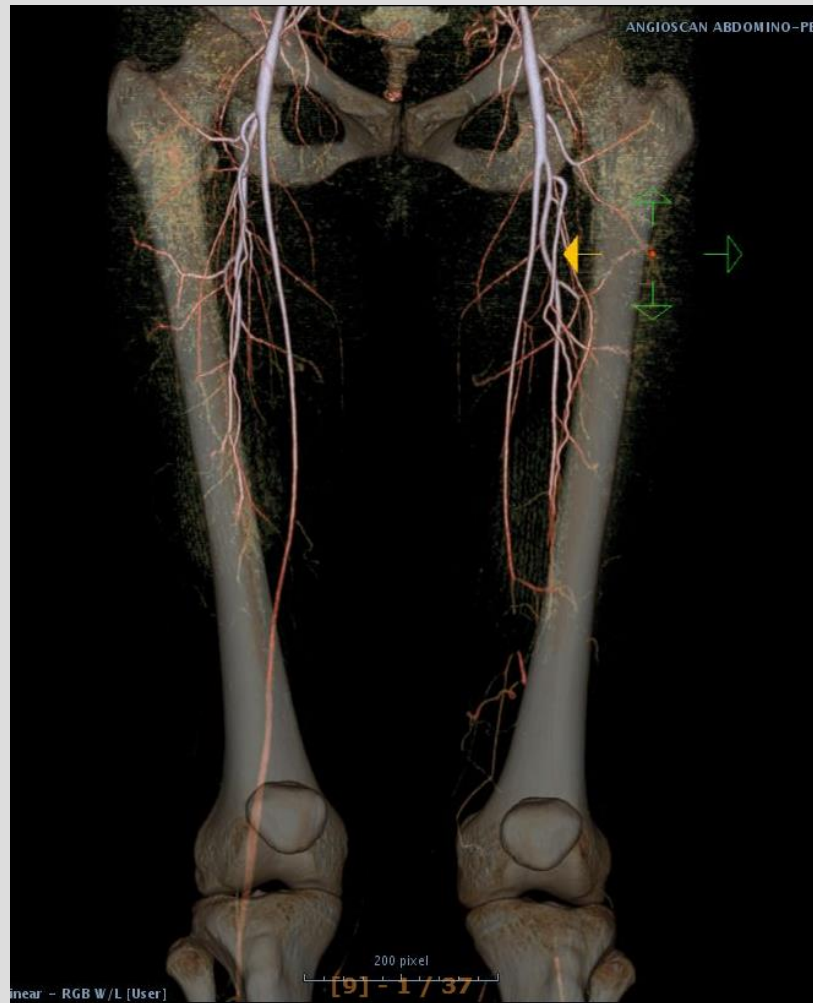
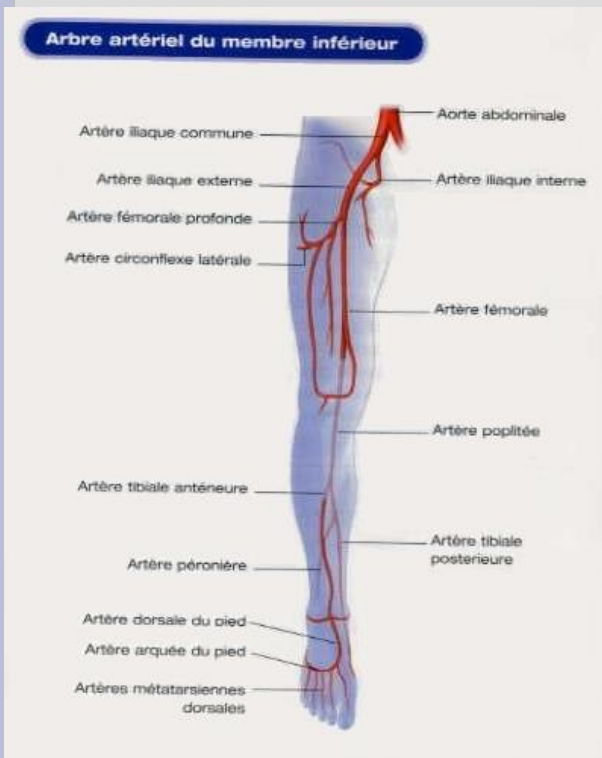


ANGIOSCANNER de l'aorte et des membres inférieurs
réalisé en urgence



ANGIOSCANNER DU 29/11/2013

Occlusion embolique du tiers distal de l'artère fémorale superficielle et de l'artère poplitée gauche.



ANGIOSCANNER DU 29/11/2013

- Occlusion embolique du tiers distal de l'artère fémorale superficielle et de l'artère poplitée gauche.

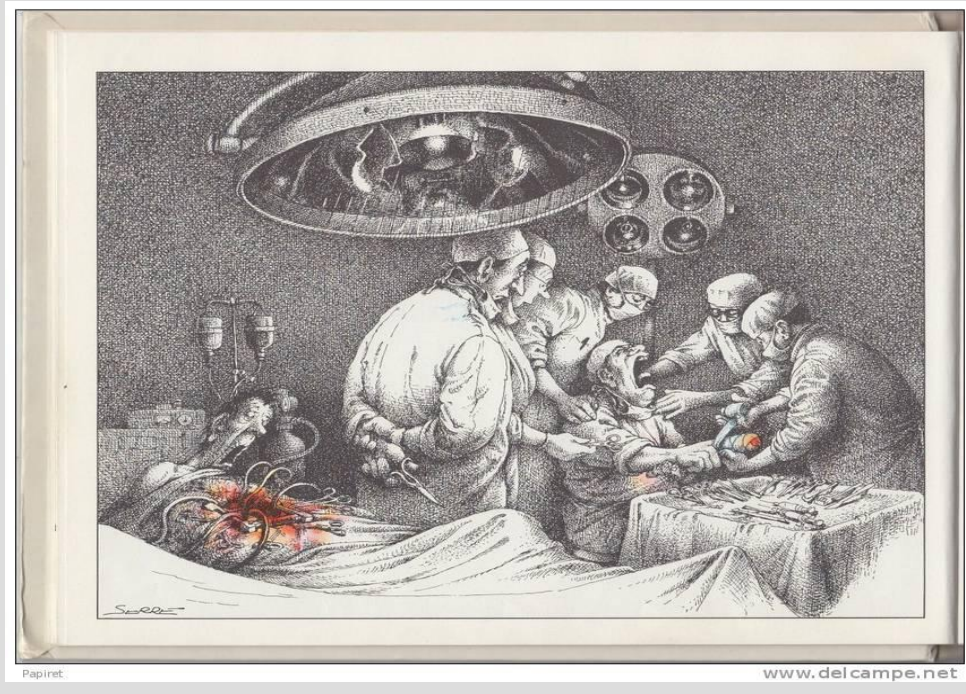


EMBOLECTOMIE EN URGENCE



Papiret

www.delcampe.net



Papiret

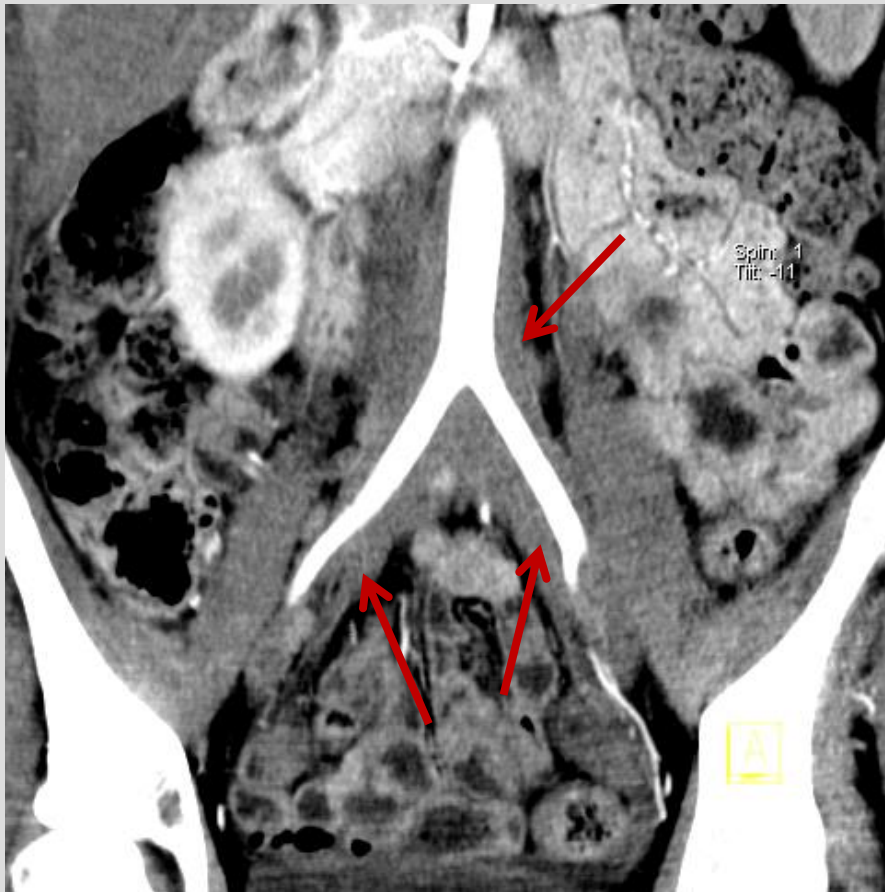
www.delcampe.net

ANGIOSCANNER DU 29/11/2013

- Manchon tissulaire péri aortique , antérieur et latéral , de l'aorte abdominale sous rénale, étendu aux axes artériels iliaques . La face postérieure de l'aorte est , de façon caractéristique , épargnée (mais à l'étage iliaque, le manchon est circonférentiel)



ANGIOSCANNER DU 29/11/2013



- Manchon tissulaire péri aortique , antérieur et latéral épargnant , de façon caractéristique pour le diagnostic différentiel avec des adénopathies ,la face postérieure de l'aorte.

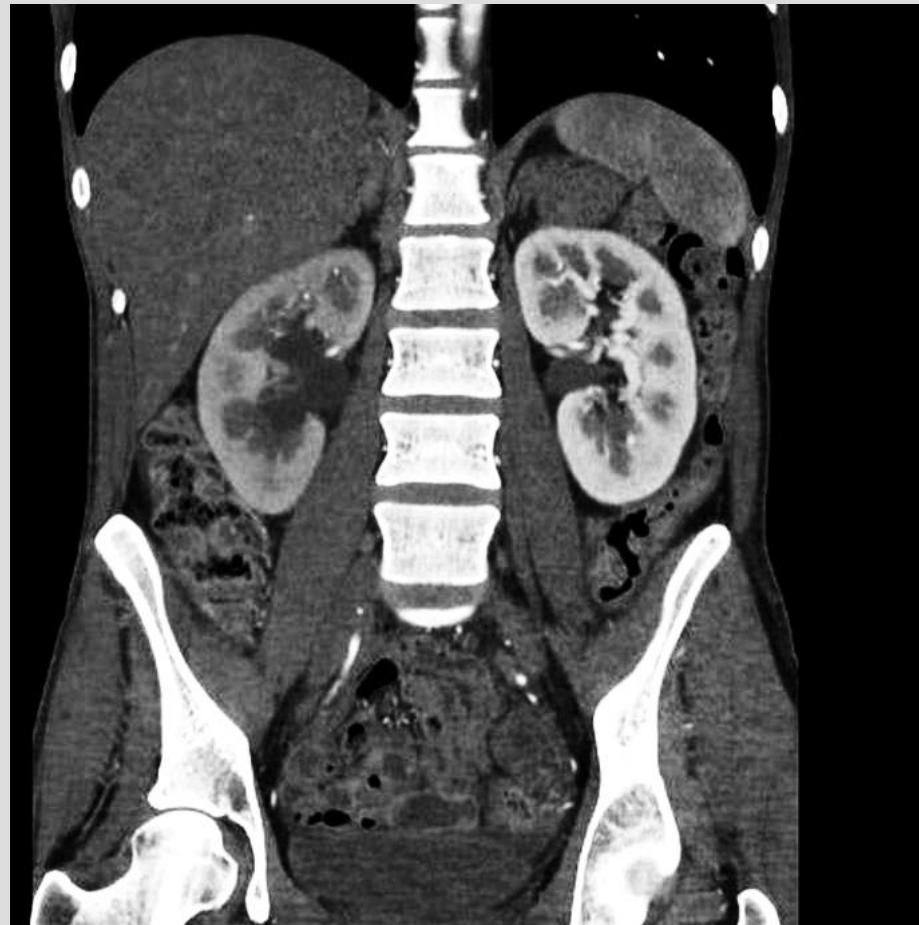
ANGIOSCANNER DU 29/11/2013

- masse du pancréas caudal avec perte de la lobulation glandulaire et défaut de rehaussement (temps artériel différé , partie de l'angioCT de l'aorte et des artères des membres inférieurs ; pas de second passage)

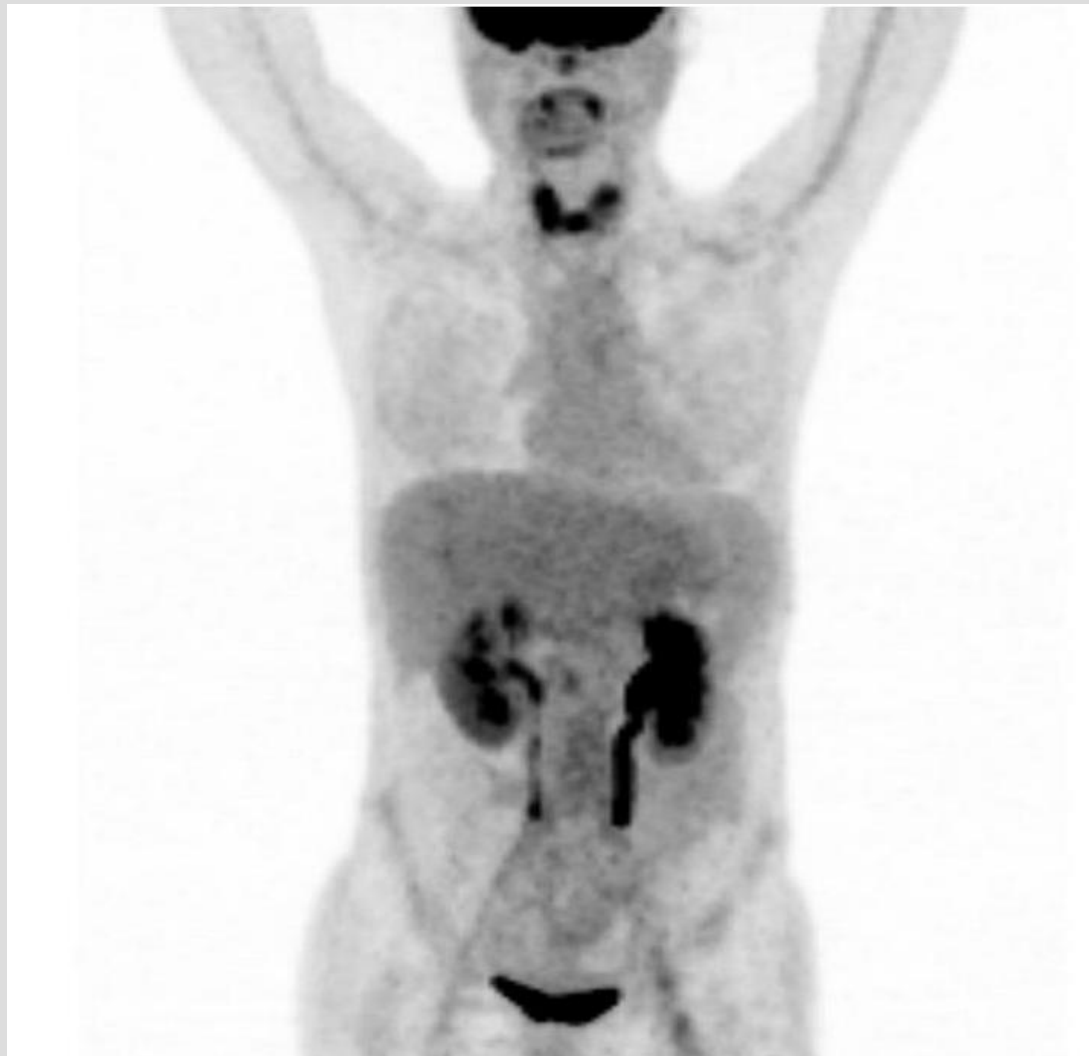


ANGIOSCANNER DU 29/11/2013

- Dilatation des cavités pyélocalicielles droites et net retard de perfusion du rein droit



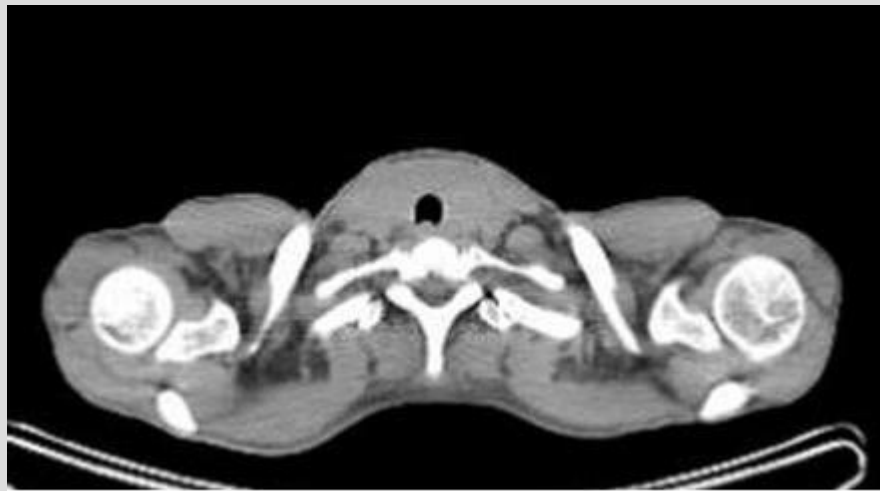
TEP du 06/12/2013



TEP du 06/12/2013

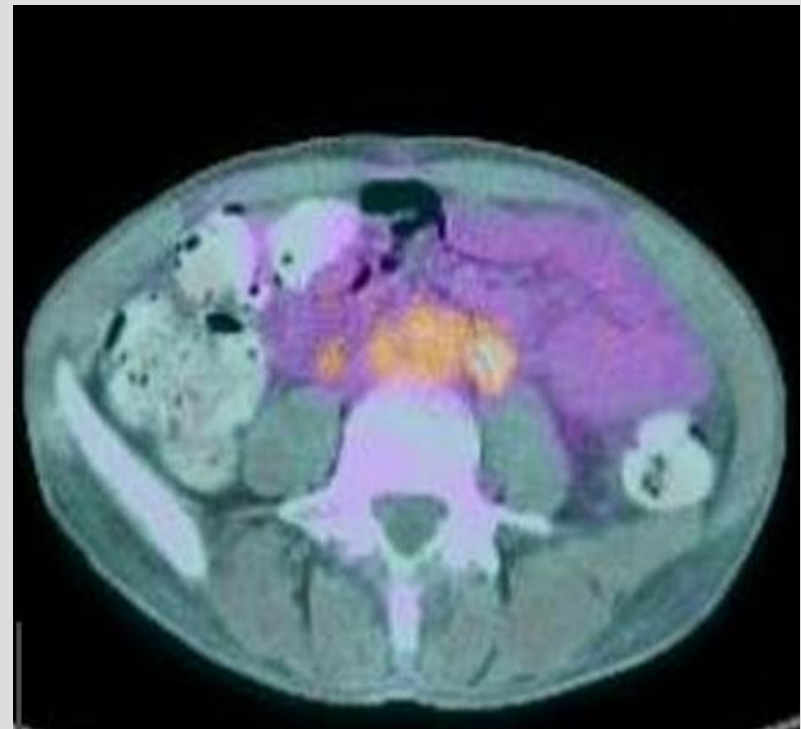
- Hypermétabolisme thyroïdien intense et diffus

➡ Thyroïdite

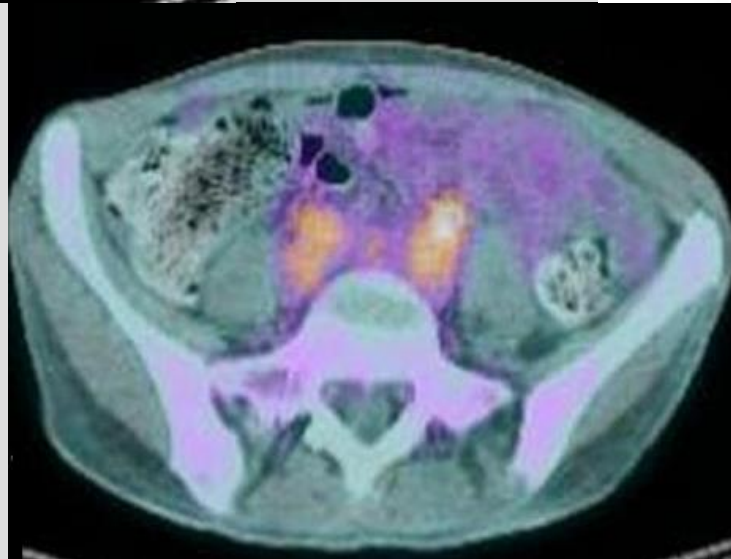
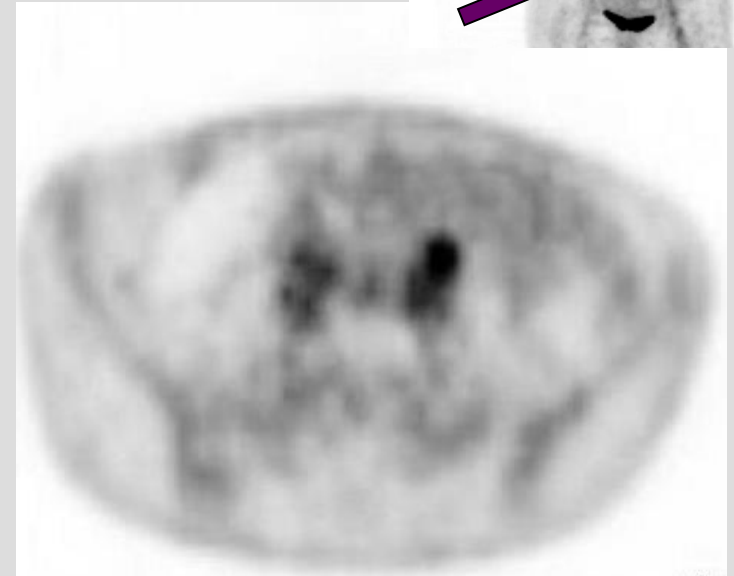
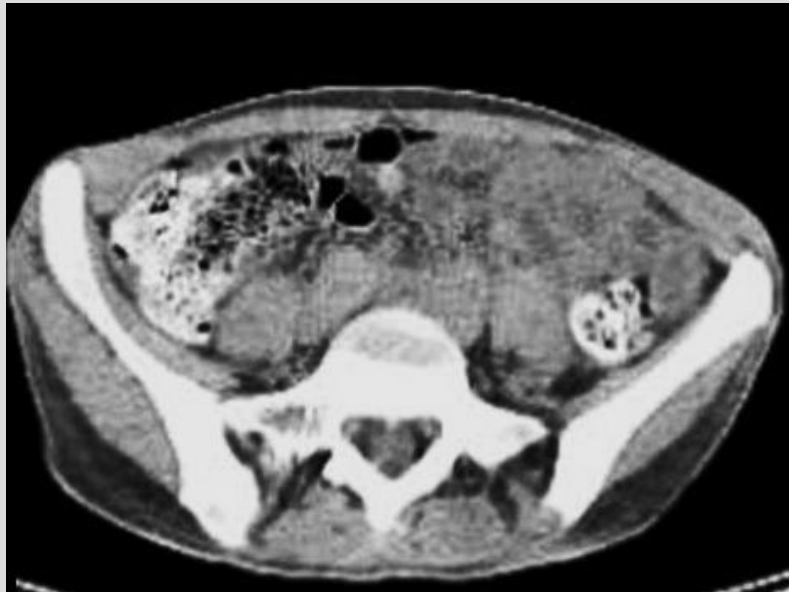


TEP du 06/12/2013

- Hypermétabolisme du manchon tissulaire péri-aortique sous-rénal étendu aux axes iliaques :

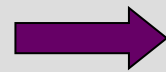


TEP du 06/12/2013

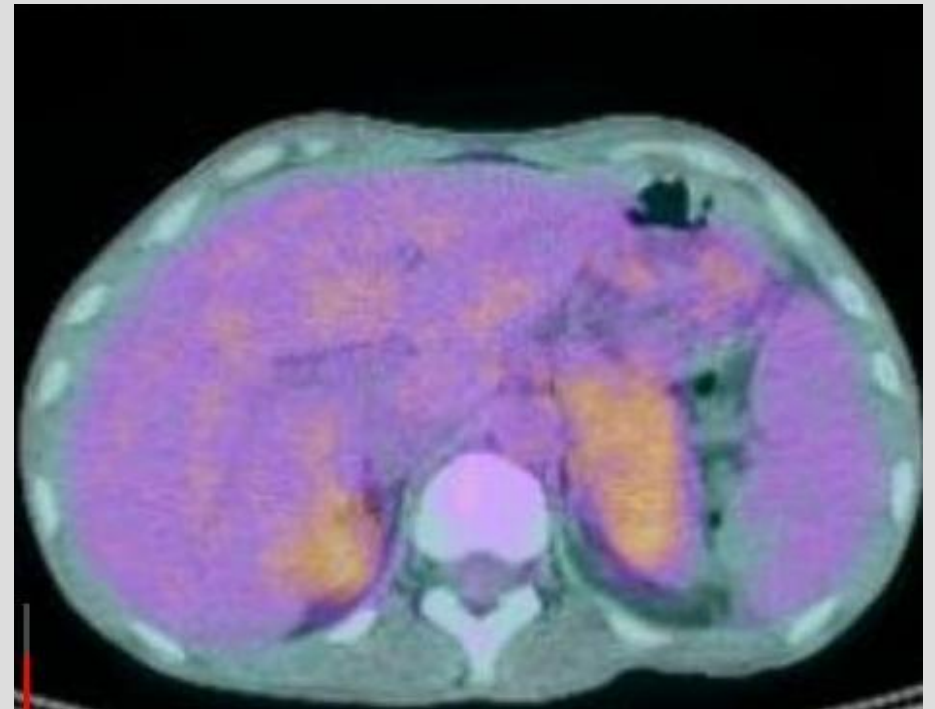
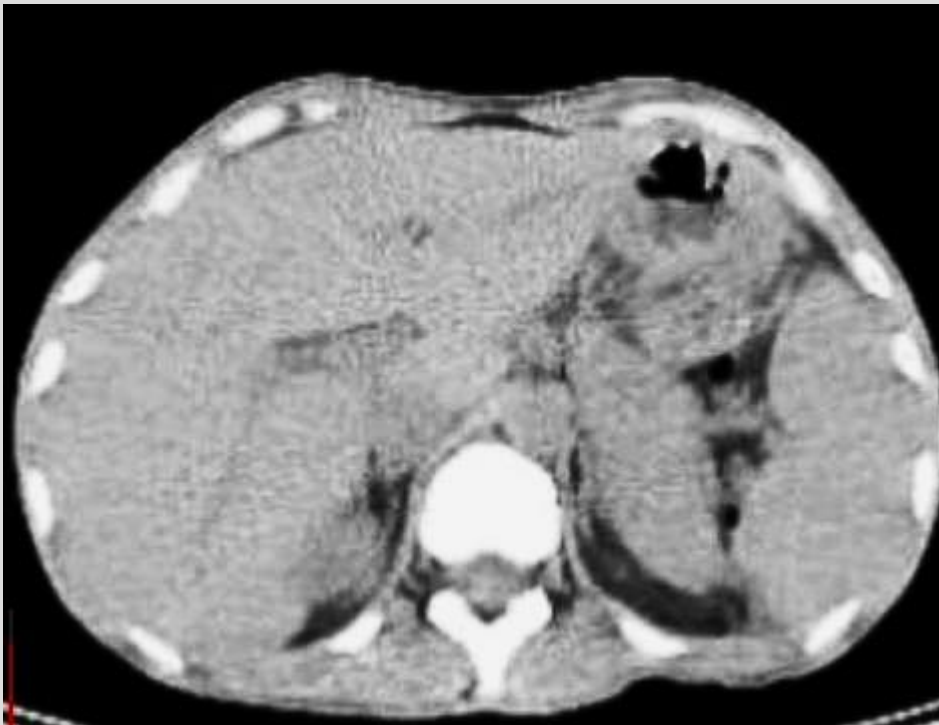


TEP du 06/12/2013

- Hypermétabolisme de la masse du pancréas caudal :

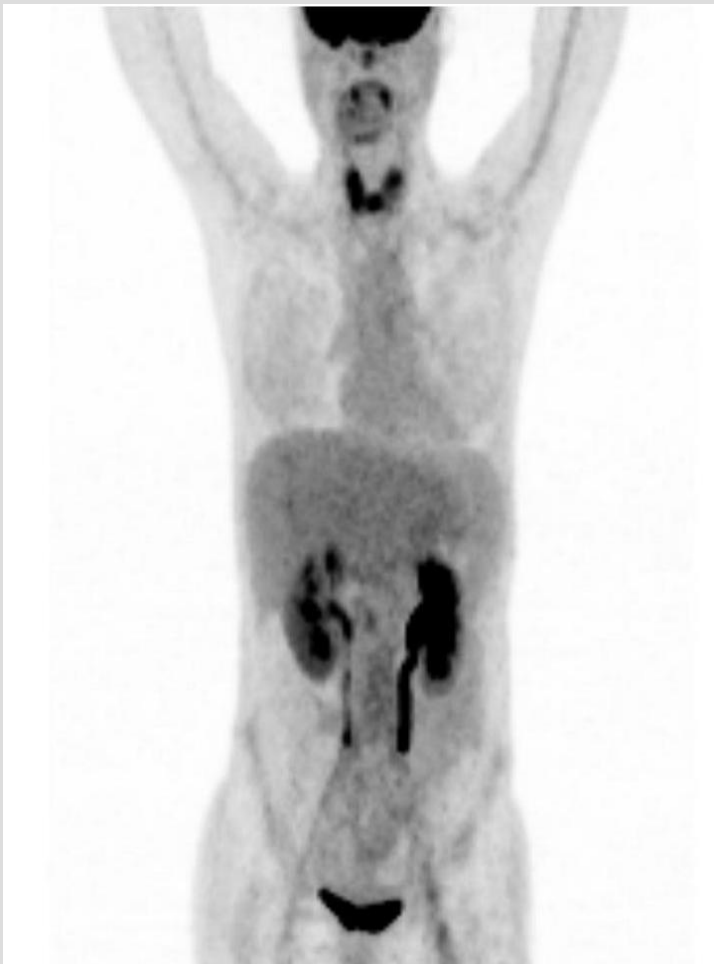


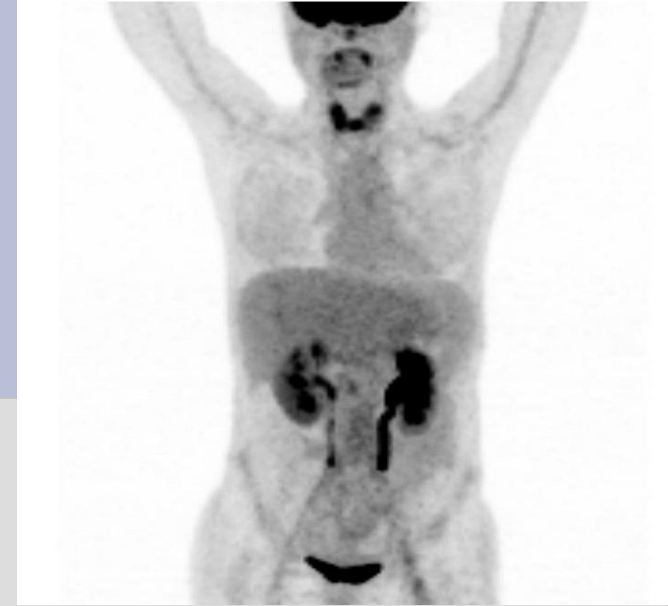
Pancréatite



TEP du 06/12/2013

- Dilatation pyélocalicielle et urétérale haute bilatérale ;
- stase urinaire chronique du haut appareil





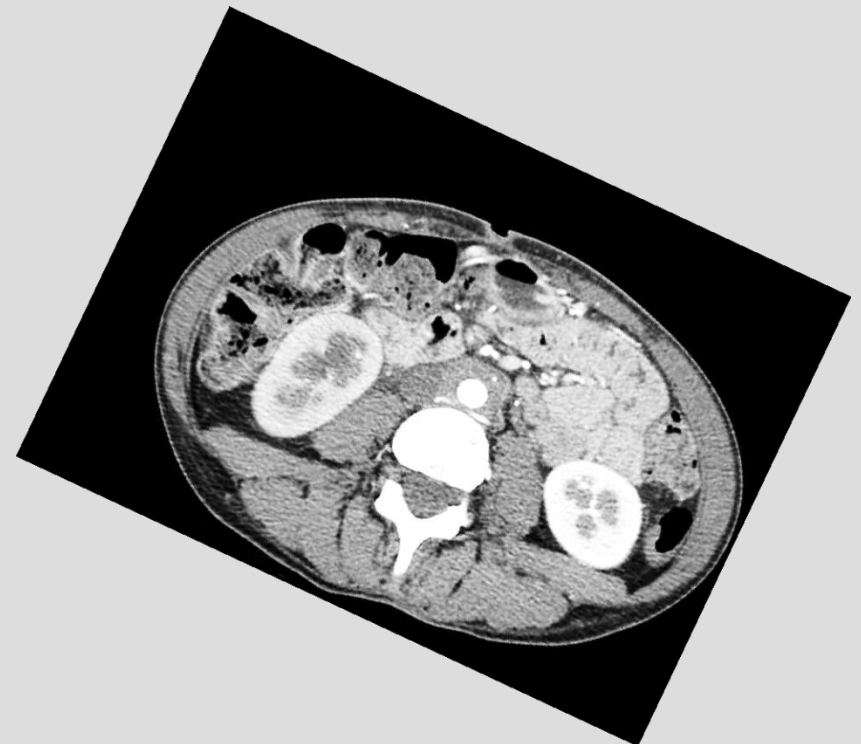
DIAGNOSTIC ?



Fibrose Rétropéritonéale

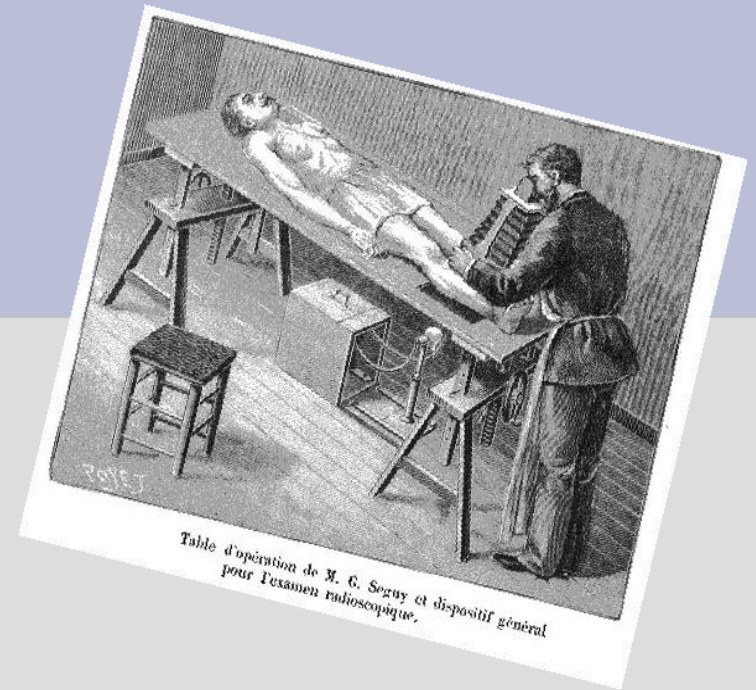
- plage de fibrose englobant le contenu du compartiment médian du rétropéritoine
- +/- extension médiastinale ou péri-vasculaire,

Symptômes	Taux de fréquence
• Douleurs:	92%
– du flanc	42%
– dorsales	32%
– du scrotale	8%
– pelvienne	28%
• Fièvre et perte de poids	38%
• Nausées et vomissements	32%
• Malaise, polyurie, polydypsie	18%
• Anorexie	15%
• Oligurie	10%
• Pollakiurie	8%
• Nycturie	2%

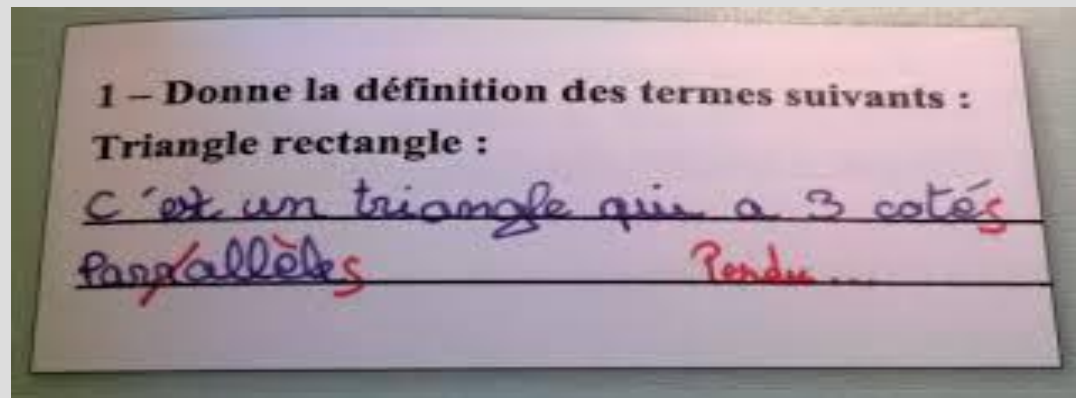


Fibrose Rétropéritonéale

Affections primitives	Maladies auto-immunes	Agents pharmaco- logiques
• Anévrisme aortique • Radiothérapie abdominale • Chirurgie abdominale • Traumatisme • Néoplasies: lymphomes, sarcomes, carcinomes (sein, poumon, estomac, colon, vessie, prostate, col cervical) • Maladie de Hodgkin • Tuberculose • Histoplasmosé • Actinomycoze • Asbestose	• Spondylarthrite ankylosante • Lupus érythémateux systémique • Thyroïdite de Hashimoto • Cholangite fibrosante • Sclérodermie • Vasculites systémiques: granulomatose de Wegener, polyartérite noueuse, maladie de Raynaud • Arthrite rhumatoïde • Thyroïdite de Riedel • Glomérulonéphrite extramembraneuse • Maladie d'Erdheim-Chester	• Analgésiques • Bromocriptine • Bêtabloquants • Ergotamine • Méthysergide • Méthyl dopa • Amphétamines • Hydralazine • Cocaïne • Pergolide



UN AUTRE DIAGNOSTIC ?



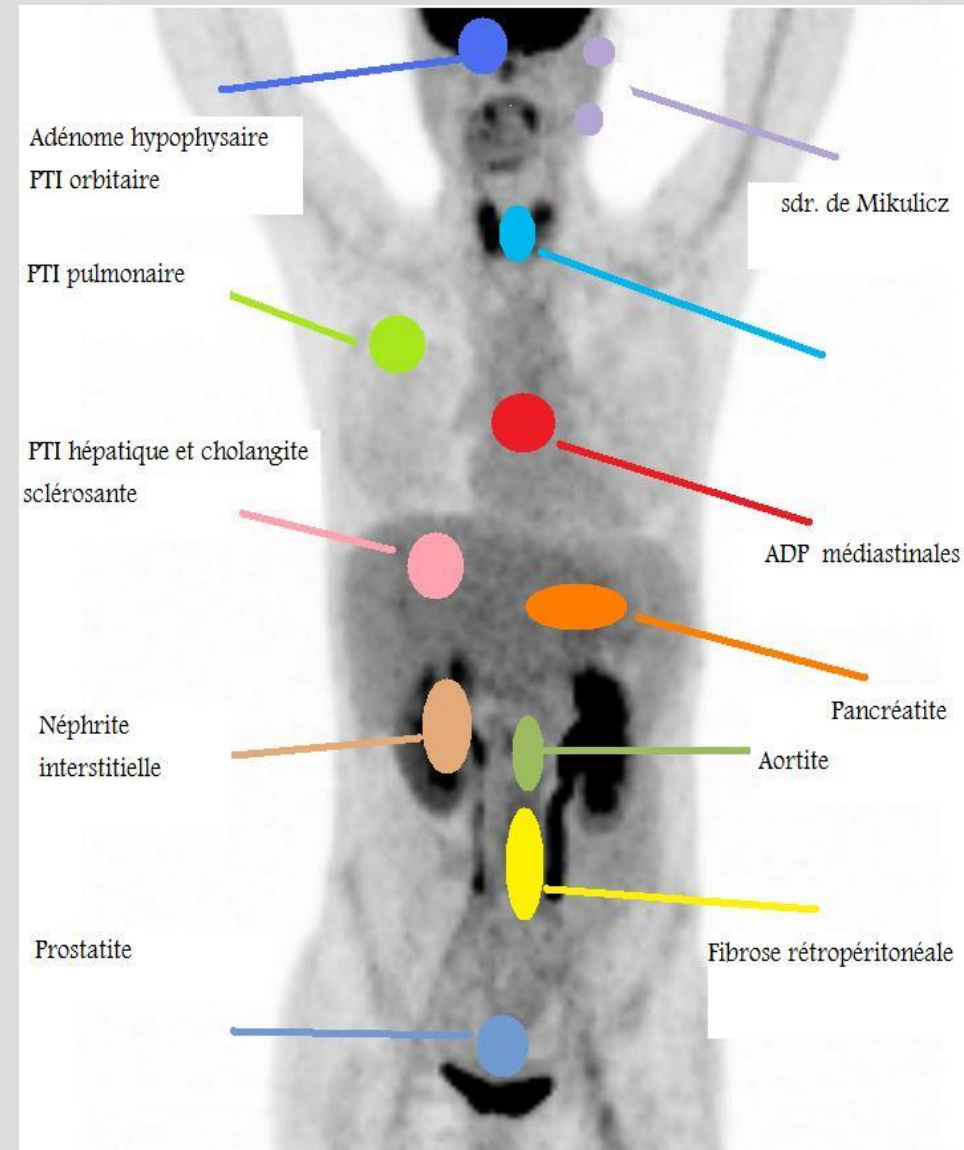
Maladie systémique associée aux IgG4

Epidémiologie :

- homme (sex ratio 4:1)
- âge : moyen à âgé (50-70 ans)

Biologie :

- hypergammaglobulinémie polyclonale (sans composé monoclonal)
- +/- hypocomplémentémie

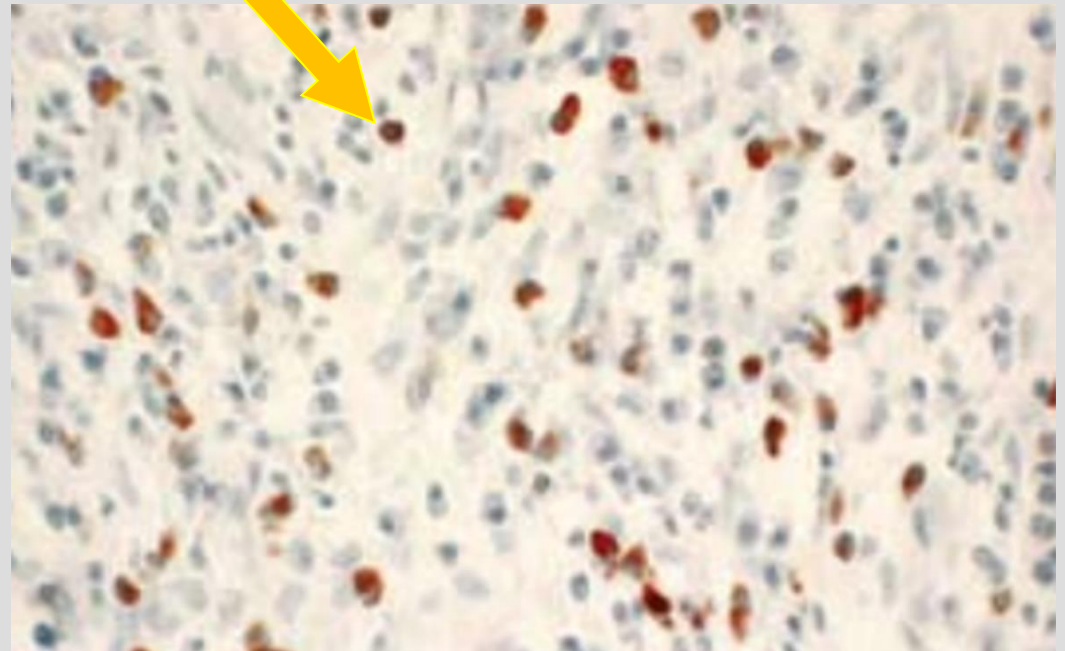


Maladie systémique associée aux IgG4

Clés du diagnostic :

- dosage sous classe d'IgG (IgG4 > 1.35 g/L)
- immuno-marquage de la biopsie avec un Ac anti-IgG4
- sensibilité aux corticoïdes

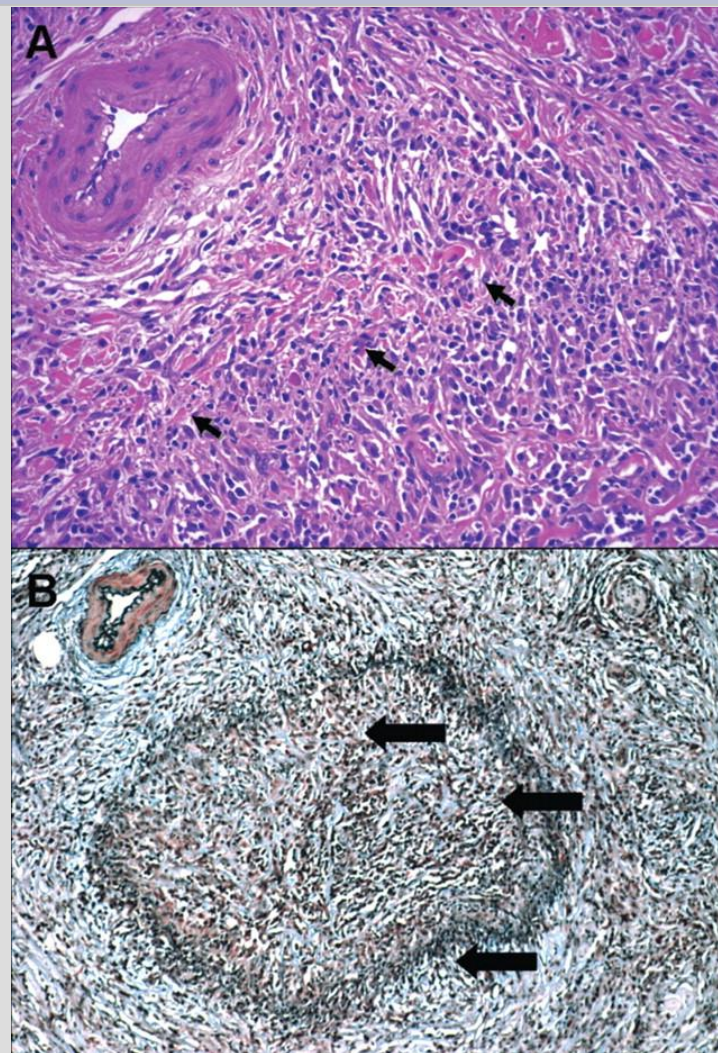
<http://ccjm.org/content/76/10/607.full>



Maladie systémique associée aux IgG4

Histologie :

- infiltration par des lymphocytes T et des plasmocytes
- des plasmocytes polyclonaux IgG4 positif
- fibrose importante** non spécifique,storiforme (en tourbillon)
- ± lésions de **phlébite oblitérante**,
- +/- qq PN éosinophiles



Maladie systémique associée aux IgG4

Une atteinte rénale ou rétropéritonéale :

- néphropathie tubulo-interstitielle de cause indéterminée
- atteinte rénale pseudo-tumorale
- fibrose rétro-péritonéale



Extrapancreatic associations

Sclerosing cholangitis

similar to primary sclerosing cholangitis

Retroperitoneal fibrosis

Sclerosing sialadenitis

Mediastinal adenopathy

Interstitial nephritis

Occasional association with other autoimmune diseases



Maladie systémique associée aux IgG4

Associée à d'autres atteintes d'organes :

- **pancréatite autoimmune**
- **thyroïdite dde Riedel**
- maladie de Mikulicz
- adénopathies
- **cholangite sclérosante**,
- pneumopathie interstitielle,
- pseudo-tumeurs inflammatoires,
- prostatite...

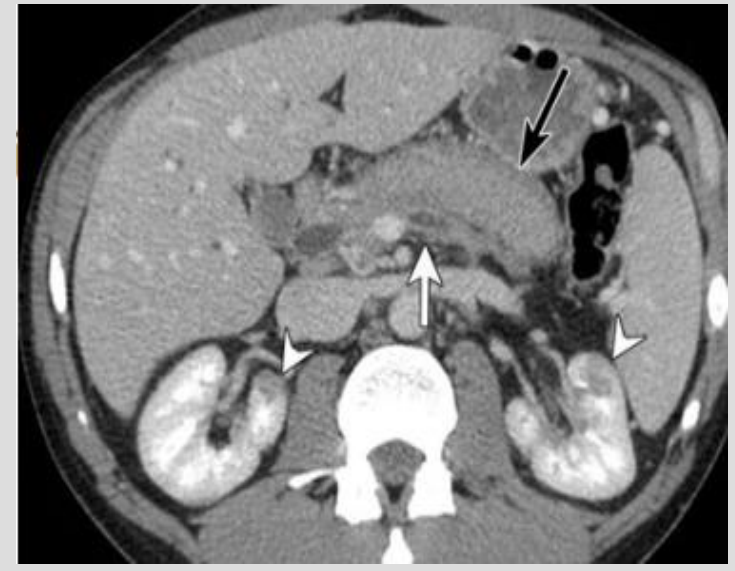
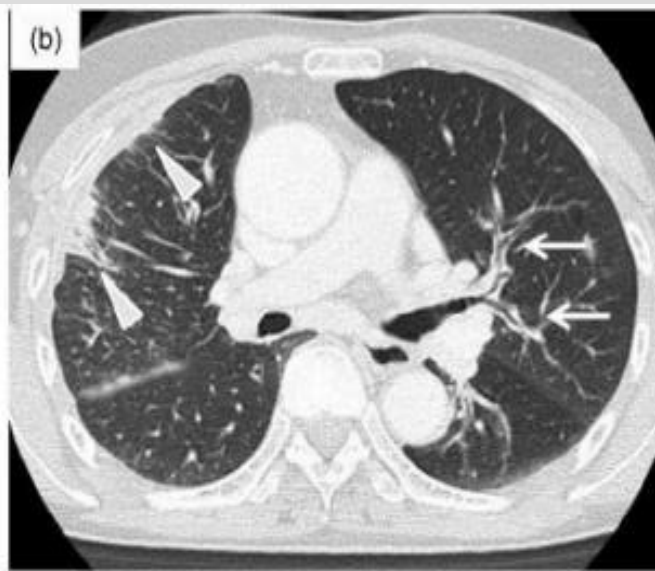
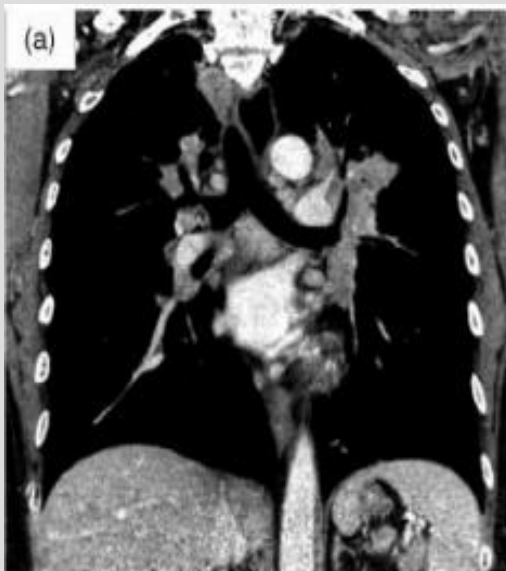
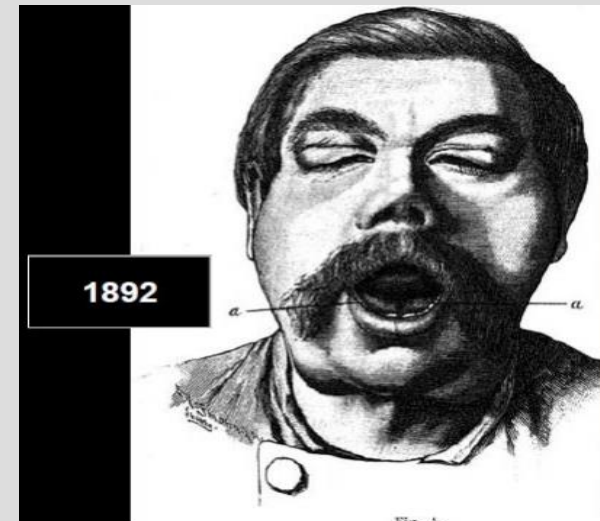


TABLE 2

Diagnostic criteria for autoimmune pancreatitis worldwide

	MAYO CLINIC CRITERIA ^{10,11}	KOREAN CRITERIA ¹²	JAPANESE CRITERIA ¹³
I. Imaging criteria	Not essential Narrowing of main pancreatic duct on ERCP (typical) Pancreatic enlargement on CT, MRI, or ultrasonography (typical) Atrophy, calcification, or pancreatitis (atypical)	Essential Narrowing of main pancreatic duct on ERCP Pancreatic enlargement on CT, MRI, or ultrasonography	Essential Narrowing of main pancreatic duct on ERCP Pancreatic enlargement on CT, MRI, or ultrasonography
II. Laboratory criteria	IgG4	IgG or IgG4 Autoantibodies	Gamma globulin, IgG, or IgG4 Autoantibodies
III. Histologic criteria	Lymphoplasmacytic sclerosing pancreatitis IgG4+ cells	Lymphoplasmacytic sclerosing pancreatitis IgG4+ cells	Lymphoplasmacytic sclerosing pancreatitis
IV. Extrapancreatic involvement	IgG4+ cells Steroid response	IgG4+ cells Steroid response	Not included
V. Steroid response	Pancreatic lesion Extrapancreatic lesion	Pancreatic lesion Extrapancreatic lesion	Not included
Definite diagnosis	I (typical) + II I (atypical) + II + V II and/or IV (IgG4+ cells) + V	I + II I + III I + IV I + V	I + II I + III

<http://ccjm.org/content/76/10/607.full>

ERCP = endoscopic retrograde cholangiopancreatography, CT = computed tomography, MRI = magnetic resonance imaging, IgG = immunoglobulin G

ADAPTED FROM KWON S, KIM M-H, CHOI EK. THE DIAGNOSTIC CRITERIA FOR AUTOIMMUNE CHRONIC PANCREATITIS. IT IS TIME TO MAKE A CONSENSUS. PANCREAS 2007; 34:279-286.

Prise en charge Thérapeutique



Avant corticothérapie

Après corticothérapie

TTT Symptomatique
Immunosuppresseurs
Corticothérapie



MERCI DE VOTRE ATTENTION



L'ancienne Ecole de médecine, salle de dissection, leçon d'anatomie. (© UNIL Archives)