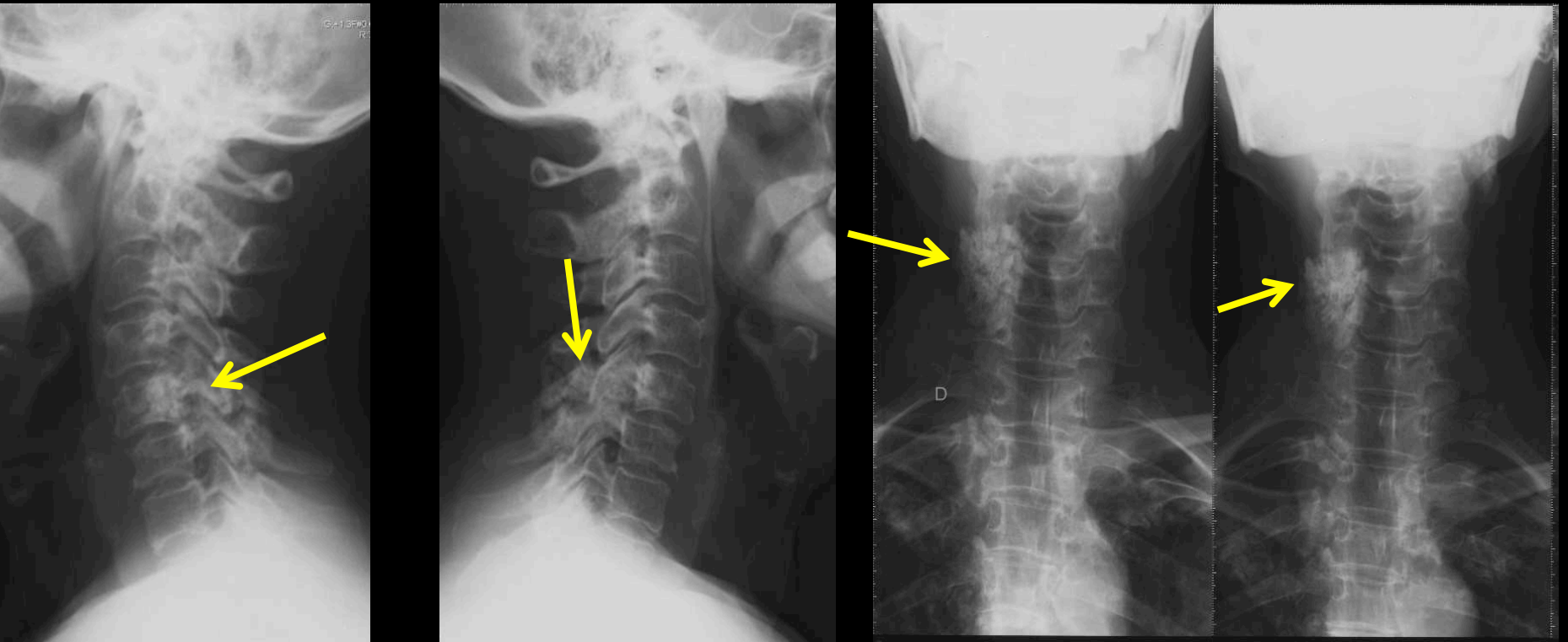


Par ailleurs, dyspnée avec syndrome restrictif pulmonaire et HTAP

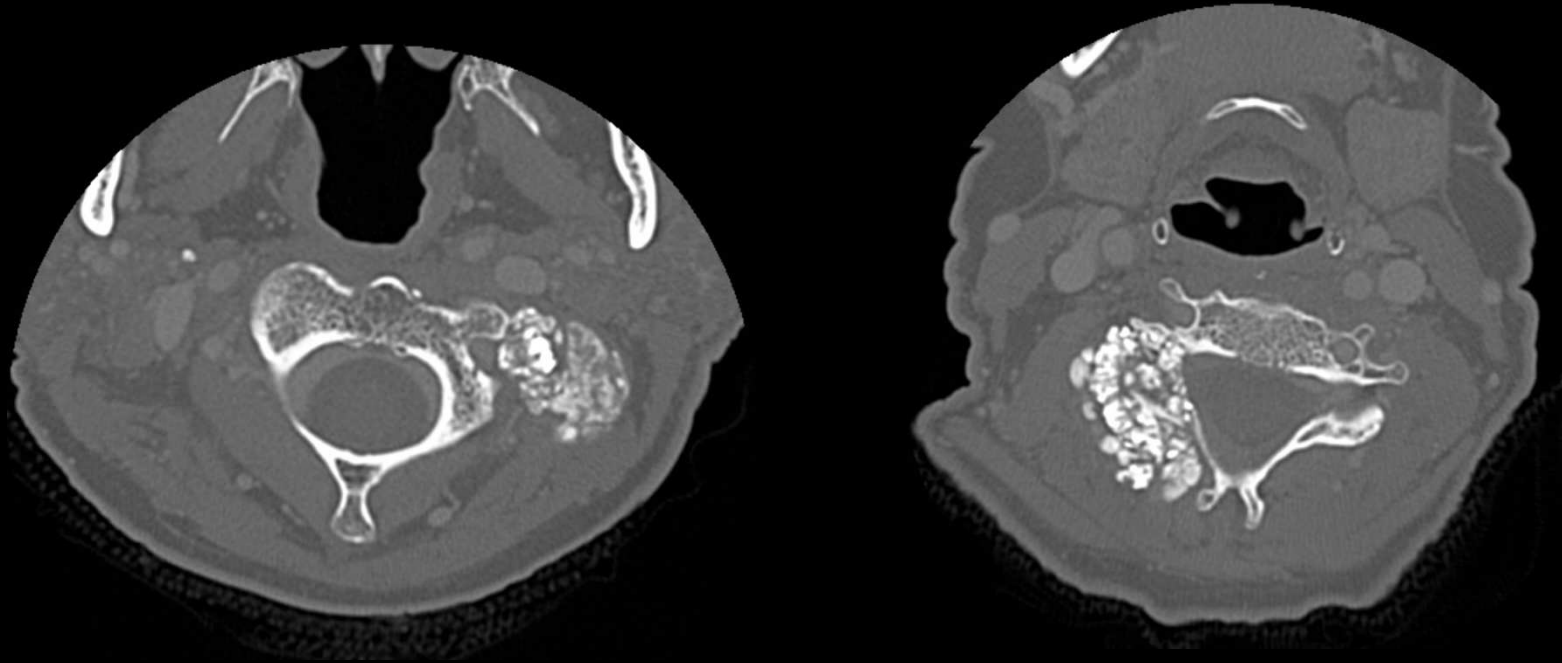


quelle(s) est (sont) la(les) principale(s) anomalie(s) observable(s) sur ces images

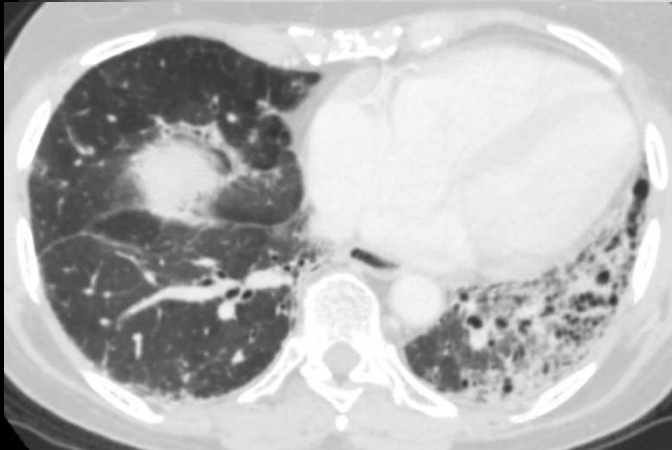
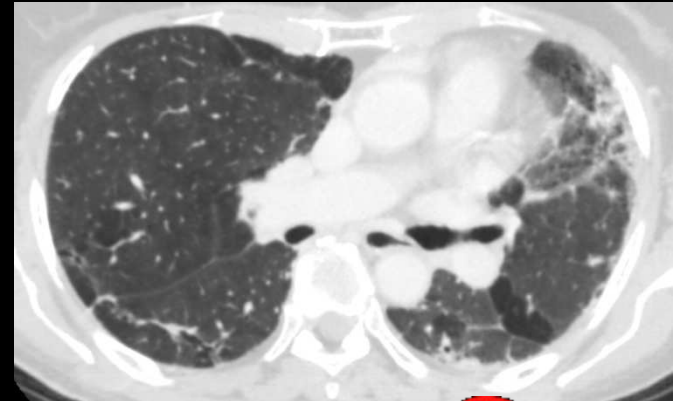
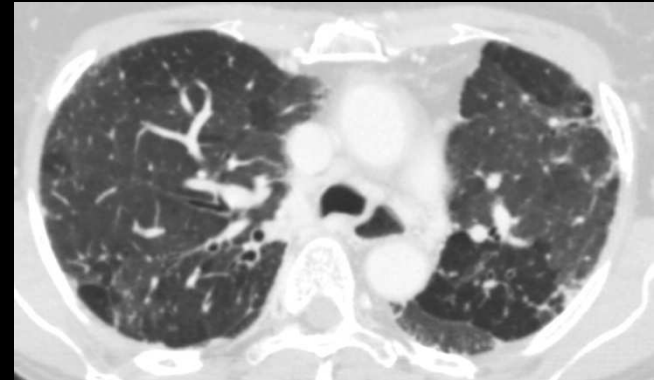
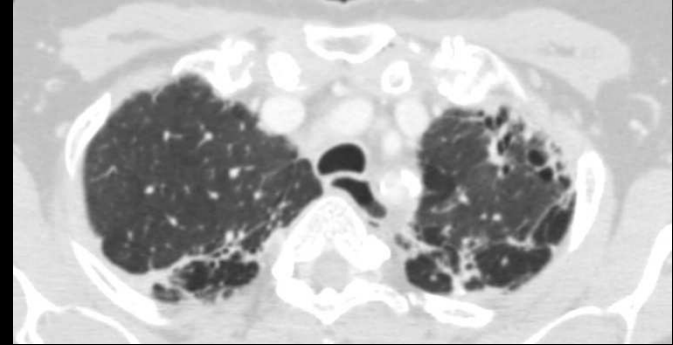


opacité hétérogène nodulaire superposée au rachis ,dans la région postérieure

le scanner confirme le siège latéro-rachidien postérieur d'une lésion massivement calcifiée hétérogène , avec structure nodulaire pouvant suggérer une origine cartilagineuse

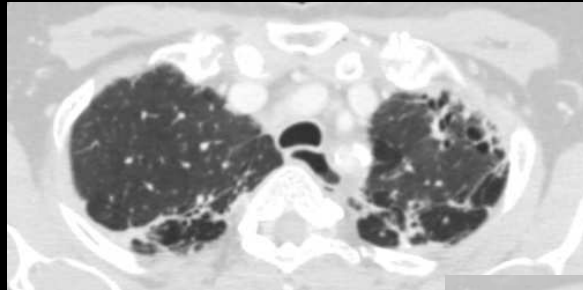


Par ailleurs, dyspnée avec syndrome restrictif pulmonaire et HTAP



quels sont les principaux éléments
sémiologiques à retenir sur ces images



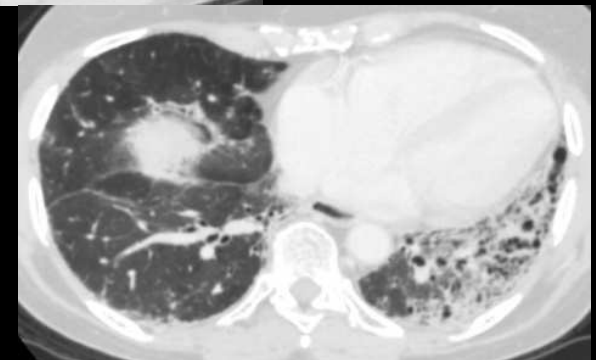
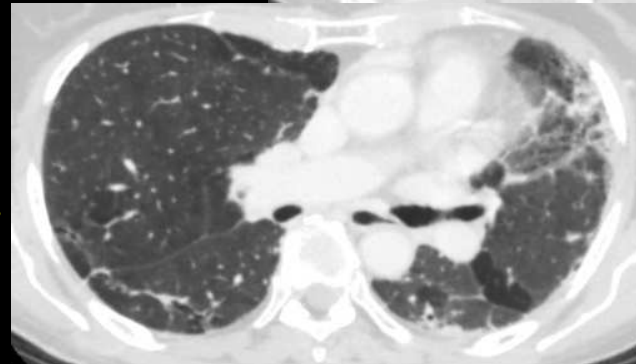
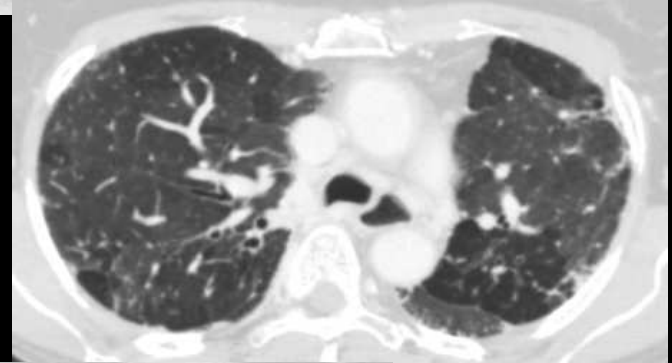


Fibrose pulmonaire (rayon de miel ,prédominant dans la région basale postérieure gauche et réparti de façon hétérogène , non symétriques

Perfusion en **mosaïque**

Cardiopathie dilatée prédominant sur les cavités droites avec signes d'HTAP

Distension aérique de la lumière **œsophagienne**
++++



quelle (s) investigation (s) radiologique(s)
proposez vous pour compléter le bilan





on retrouve des images de calcifications
hétérogènes dans des nodules volumineux
de la jonction avant-bras poignet gauche ,
et une sclérodactylie avec acro-ostéolyse
de P1 du pouce



il s'agit donc d'un syndrome CREST

Le CREST syndrome

Egalement appelé **sclérodermie limitée**

Forme particulière de sclérodermie

Acronyme :

Calcinose sous-cutanée

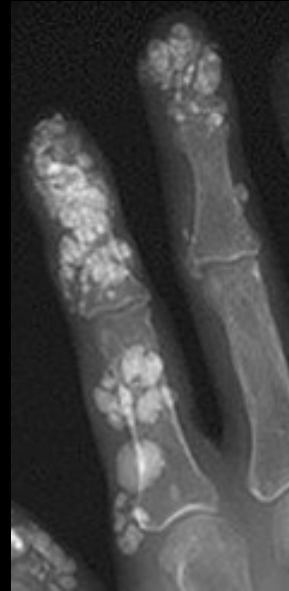
Raynaud

Atteinte **e**sophagienne

Sclérodactylie

Télangiectasies

Ces cinq signes ne sont pas forcément tous présents.



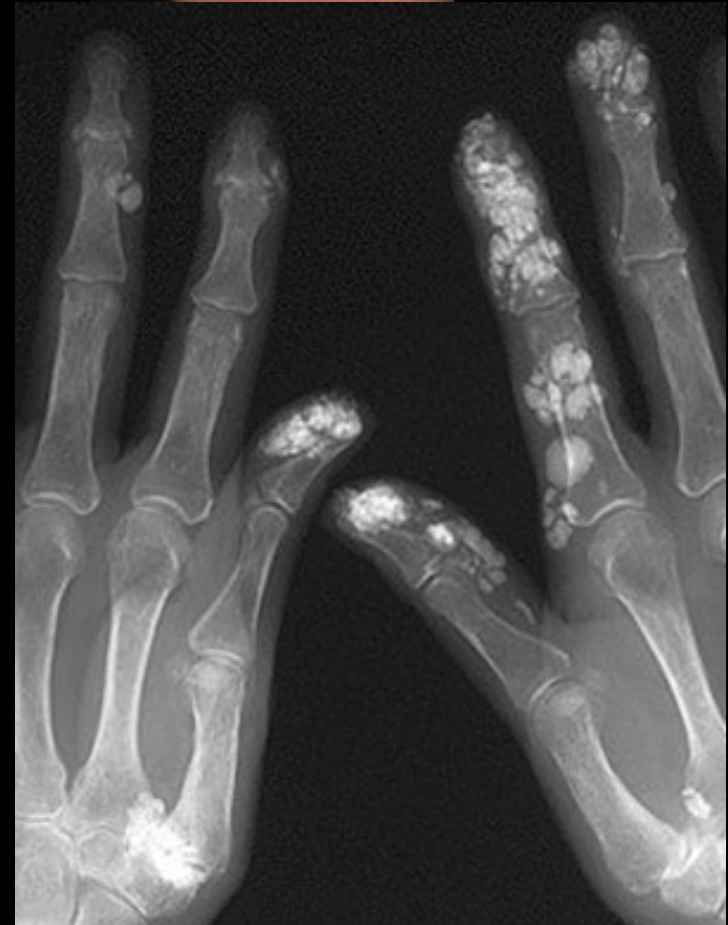
Calcinose sous cutanée

Formation de petits **dépôts de calcium** blanchâtres, calciques sous la peau.

Le plus souvent au niveau des **doigts**, des **coudes** et des **genoux**, mais peuvent apparaître n'importe où.

Possible inflammation locale et évolution vers l'ulcération

Lésions ischémiques : syndrome de **Thibierge-Weissenbach**



Syndrome de Raynaud

Peut apparaître plusieurs années avant les autres symptômes.



Sclérodactylie

Rétractions digitales, induration cutanée, peau cartonnée.

Résorptions phalangiennes distales



Télangiectasies

Dilatations capillaires rouges ou violacées

Touchent les mains, le visage, les lèvres





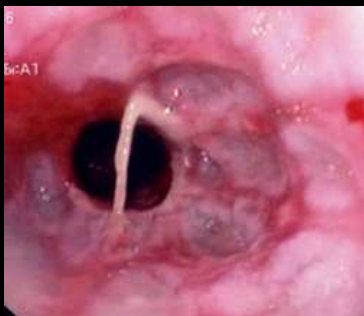
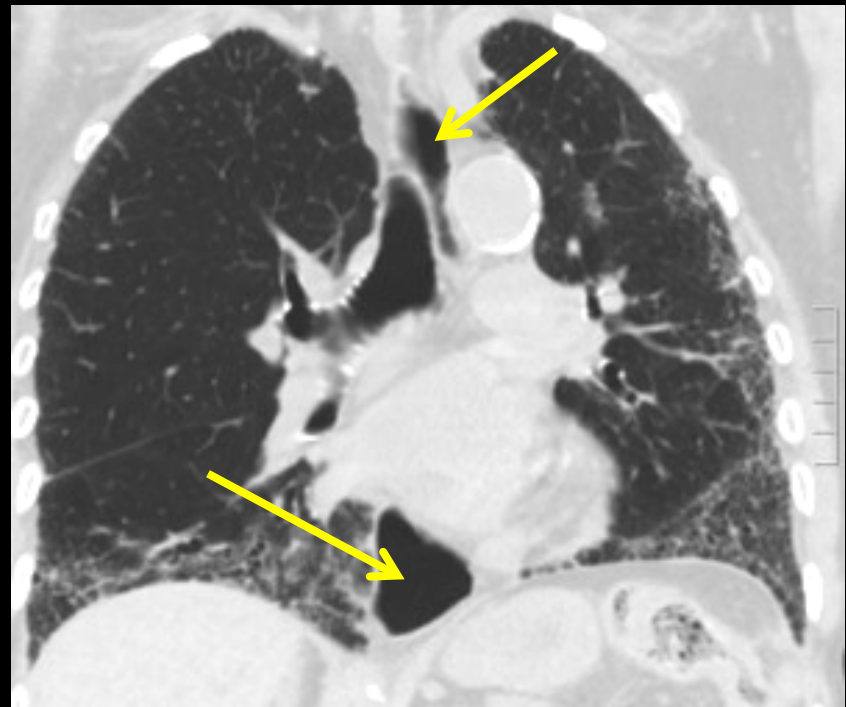
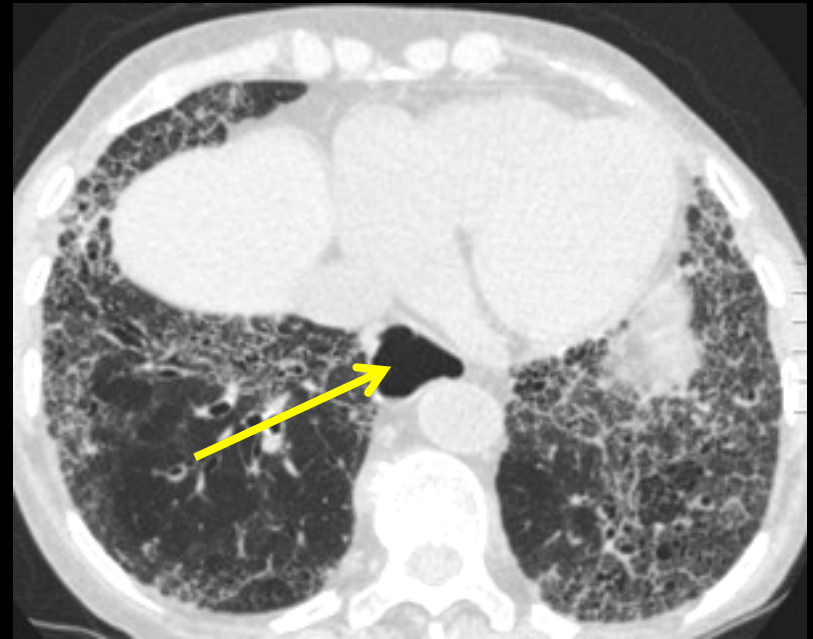
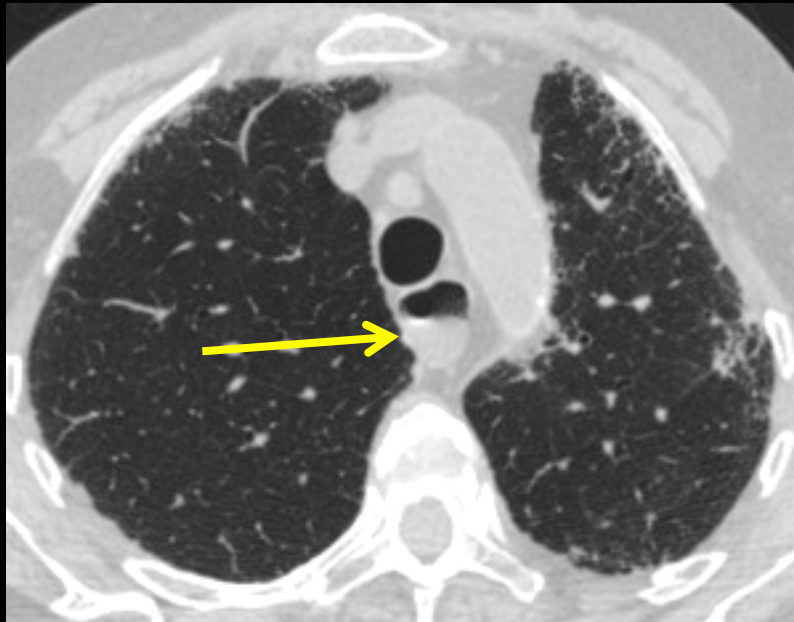
Sclérodactylie : résorptions phalangiennes distales et discrète calcinose sous cutanée pulpaire de P1 du pouce

Atteinte oEsophagienne

Troubles de déglutition

Dysphagie

Béance œsophagienne +++ , RGO.



Œsophagite ulcérée



l'atteinte oesophagienne est une **fibrose sous muqueuse massive** (colorée en bleu au trichrome de Masson) et étendue à un moindre degré à la musculuse

l'œsophage sclérodermique est apéristaltique ; il s'évacue par les forces de gravité , plus ou moins rapidement en fonction de la viscosité de l'opacifiant utilisé (ici baryte "haute densité-viscosité faible" pour TOGD double contraste



Autres atteintes

Atteintes de la **sclérodermie systémique**

Cardiaques :

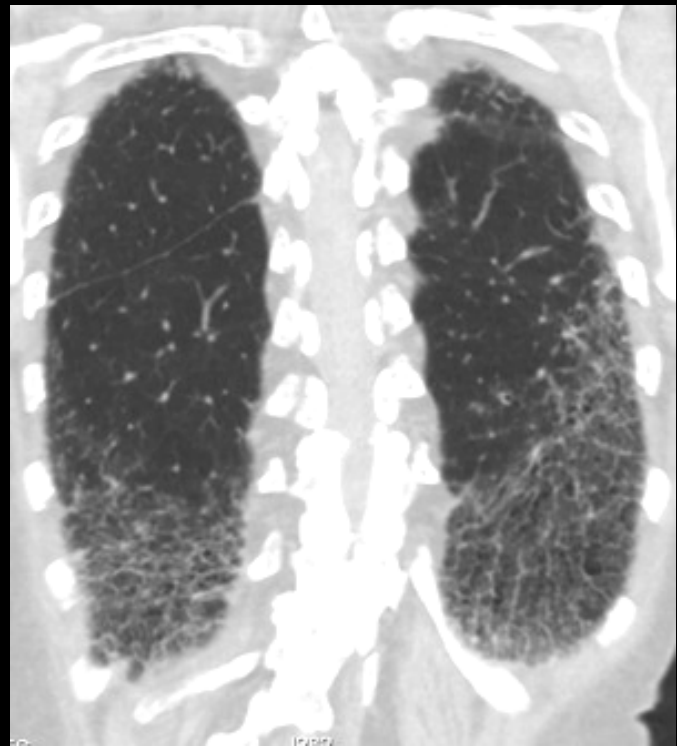
Myocardiopathies sclérodermiques

Péricardites

Troubles du rythme

Fibrose de l'endocarde

Insuffisance cardiaque avec HTAP



Pulmonaires :

Fibrose

HTAP

