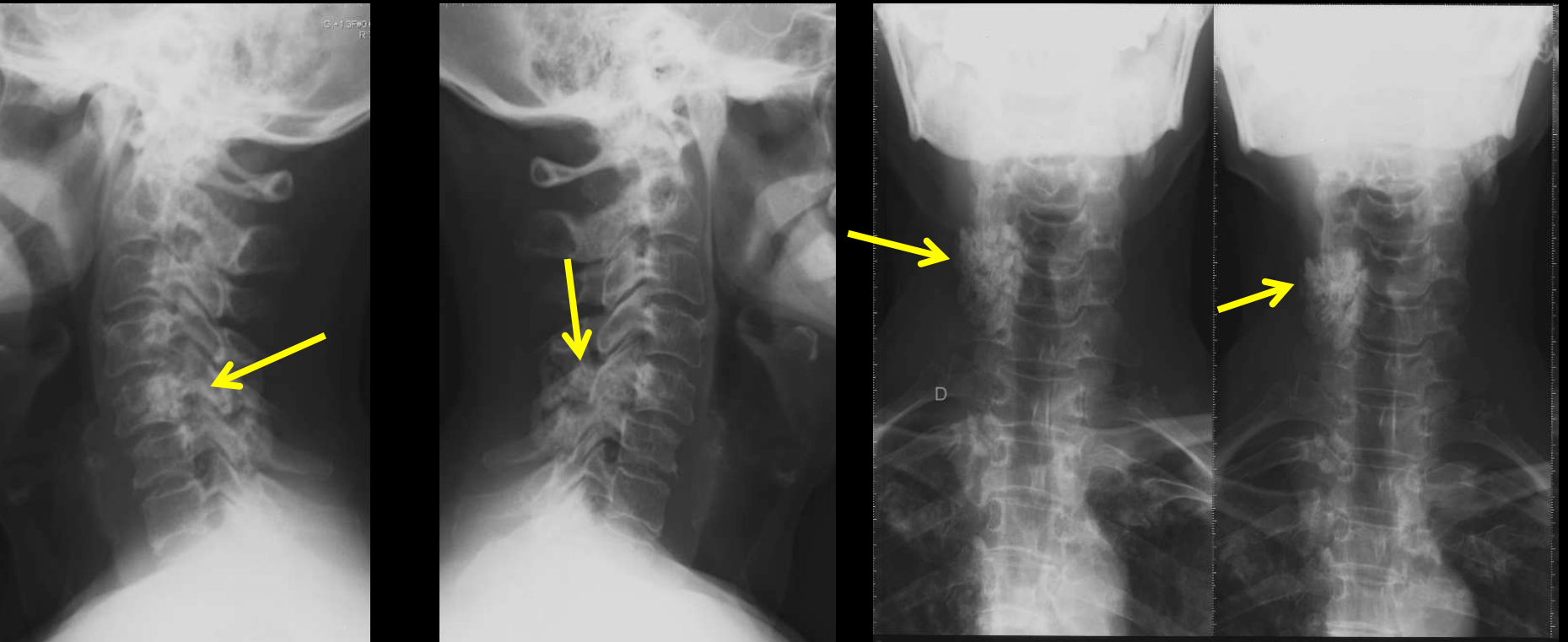


Par ailleurs, dyspnée avec syndrome restrictif pulmonaire et HTAP



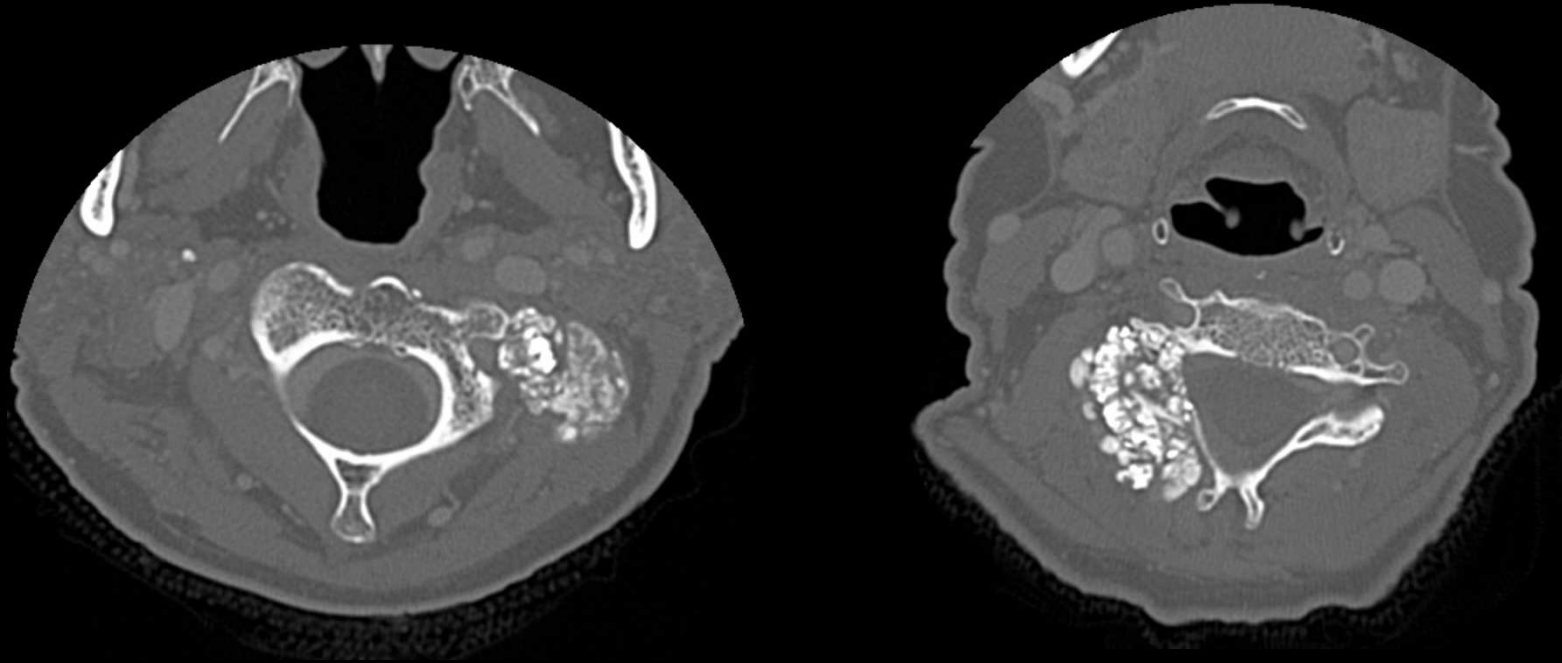
quelle(s) est (sont) la(les) principale(s) anomalie(s) observable(s) sur ces images



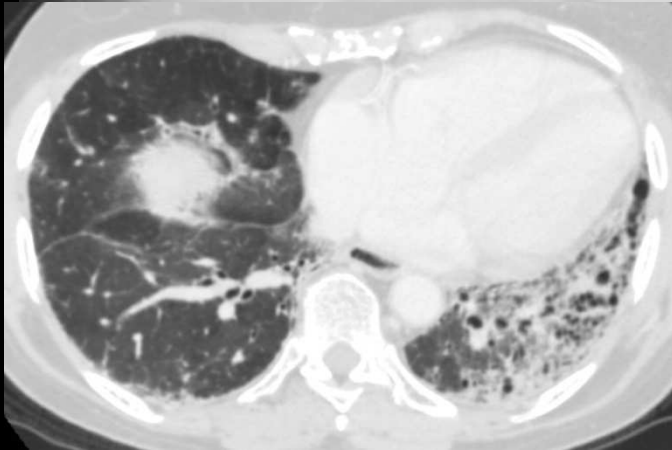
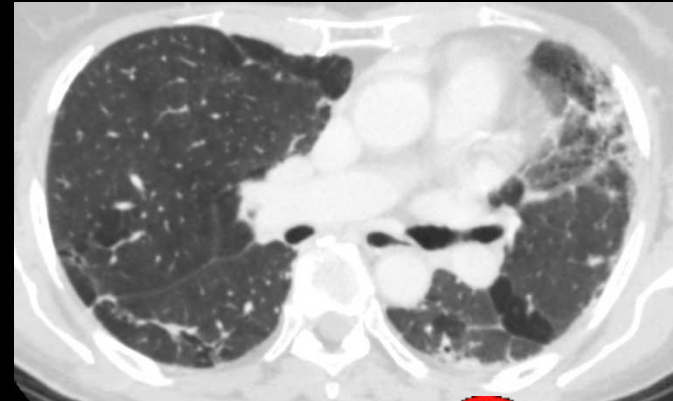
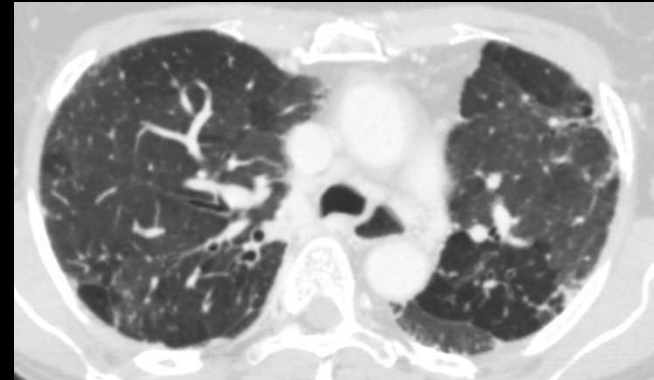
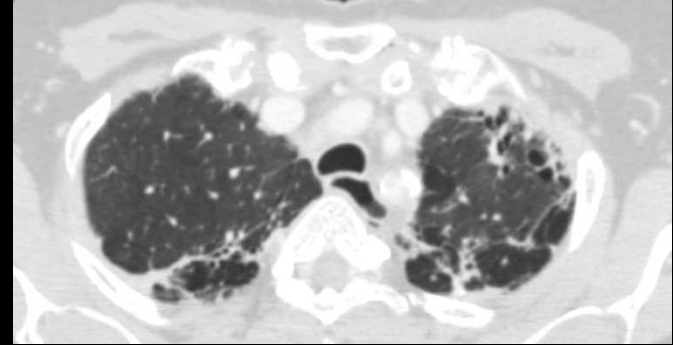
opacité hétérogène nodulaire superposée au rachis ,dans la région postérieure

X Orry IHN

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

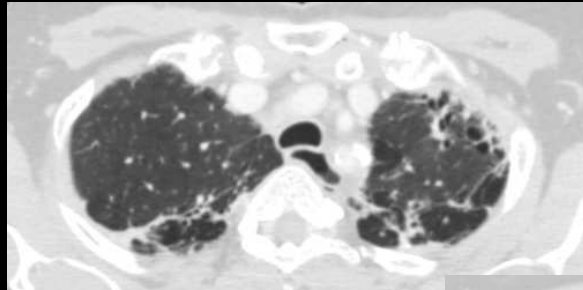


Par ailleurs, dyspnée avec syndrome restrictif pulmonaire et HTAP



quels sont les principaux éléments  
sémiologiques à retenir sur ces images



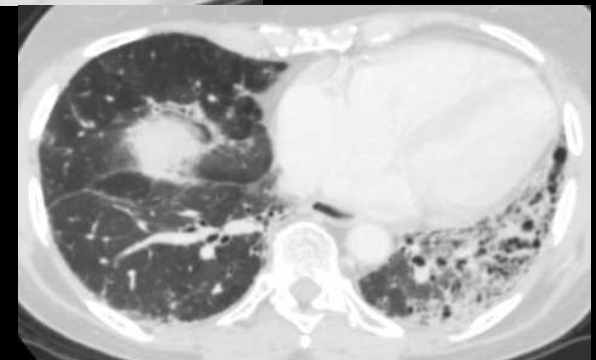
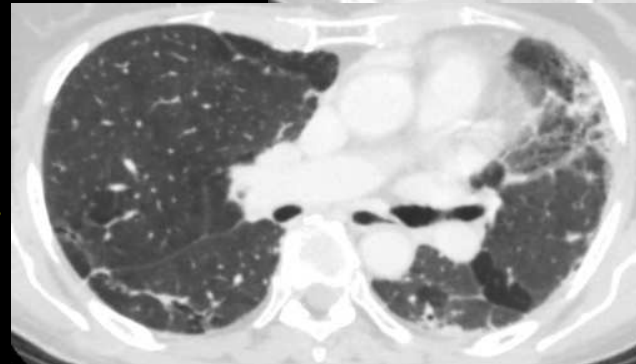
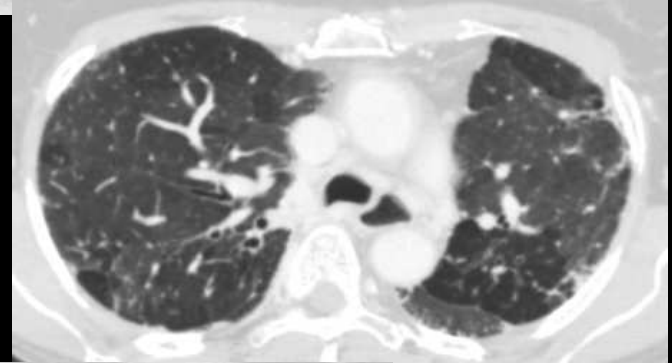


**Fibrose** pulmonaire (rayon de miel ,prédominant dans la région basale postérieure gauche et réparti de façon hétérogène , non symétriques

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 :

**C**alcinose sous-cutanée

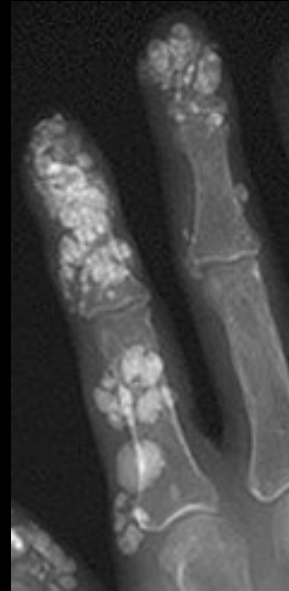
**R**aynaud

Atteinte **e**sophagienne

**S**clérodactylie

**T**élangiectasies

Ces cinq signes ne sont pas forcément tous présents.



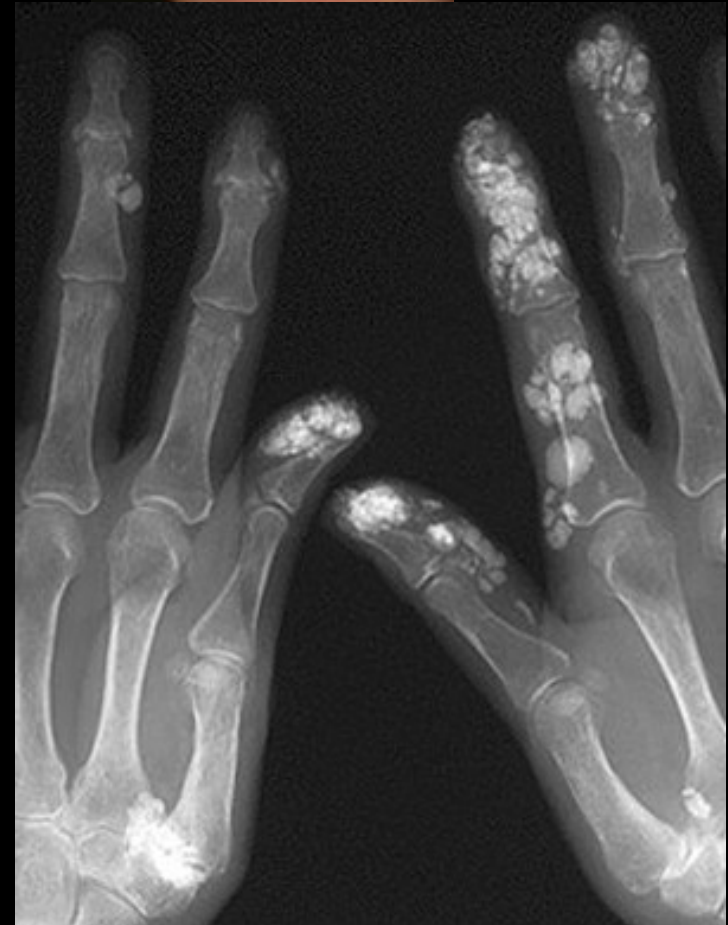
# Calcinose sous cutanée

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





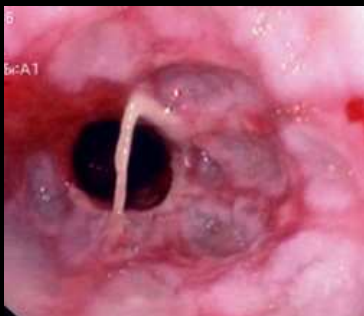
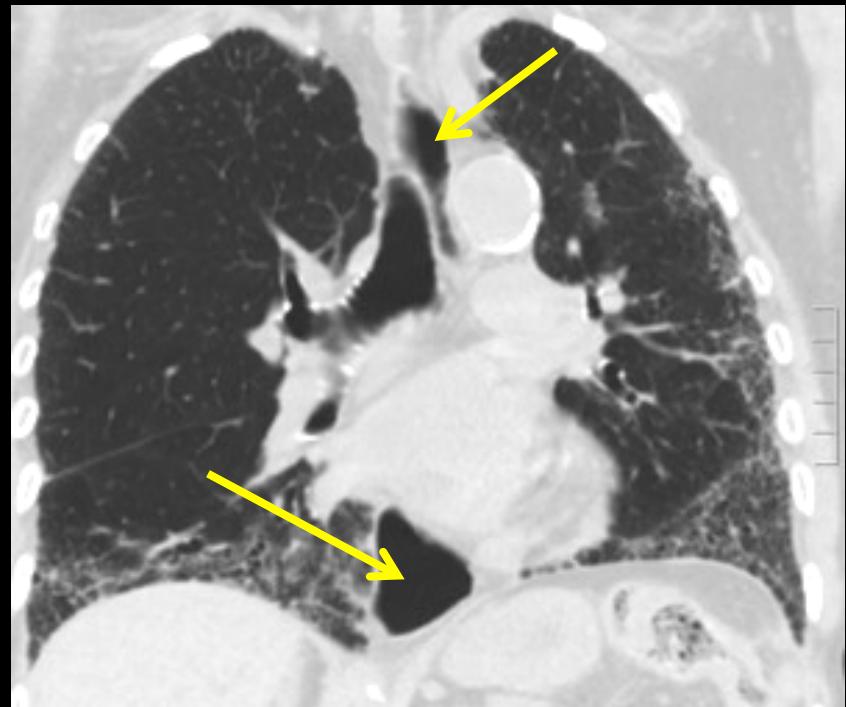
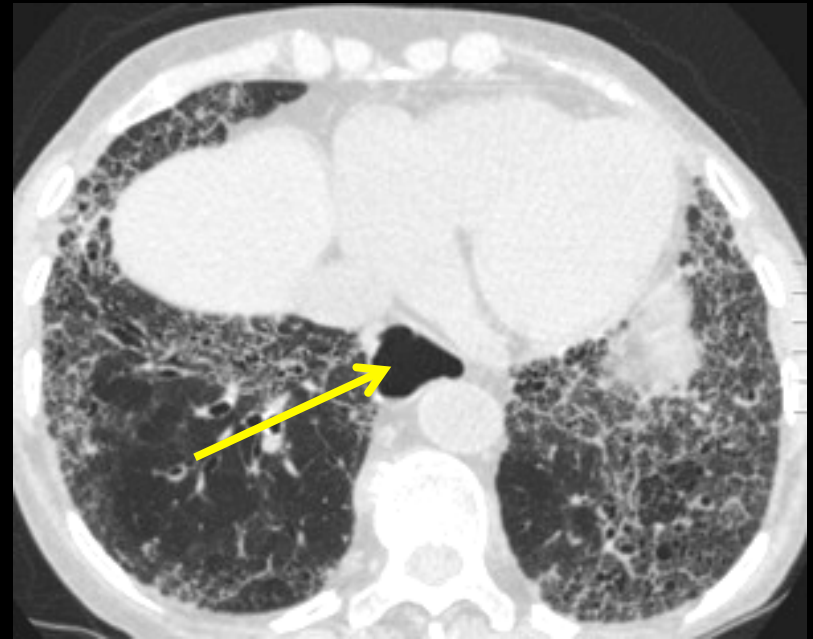
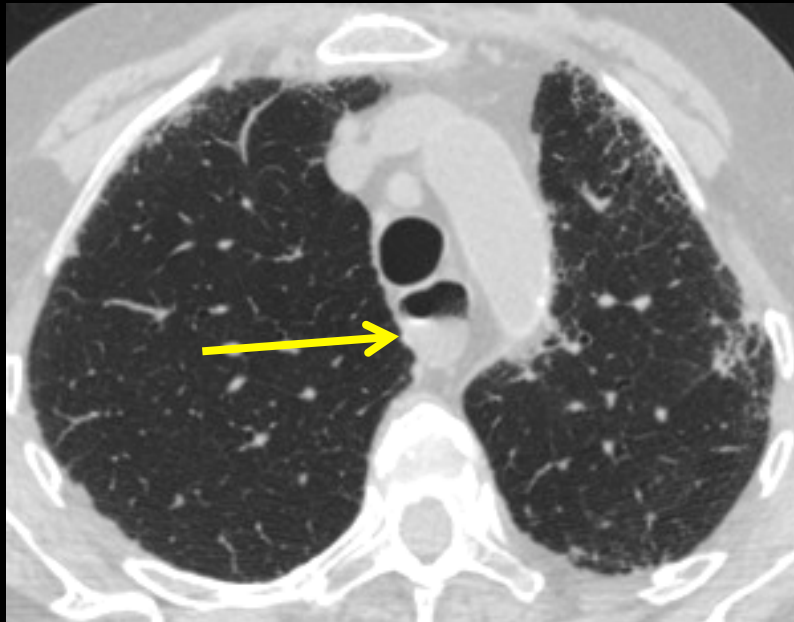
**Sclérodactylie : résorptions phalangiennes distales et discrète calcinose sous cutanée pulpaire de P1 du pouce**

# 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 musculature

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 :

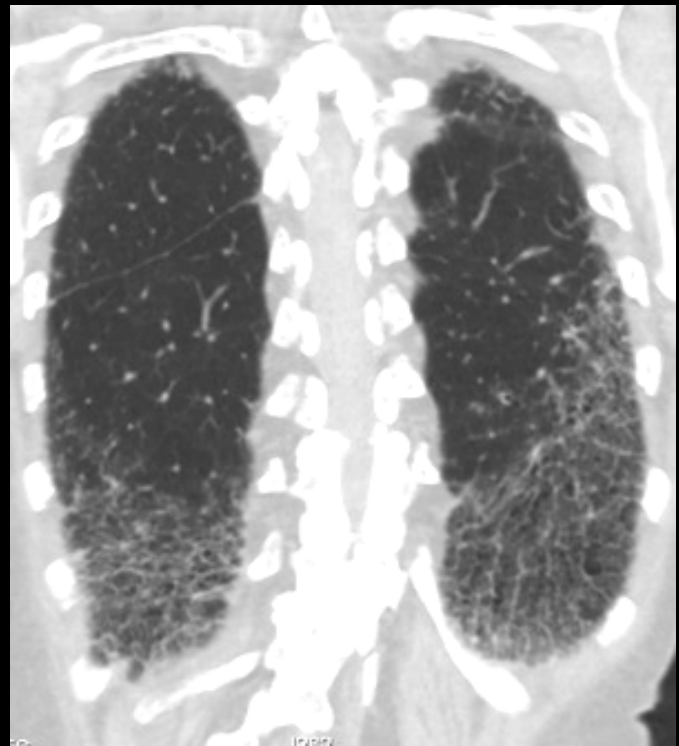
Myocardiopathies sclérodermiques

Péricardites

Troubles du rythme

Fibrose de l'endocarde

Insuffisance cardiaque avec HTAP



### Pulmonaires :

Fibrose

HTAP

