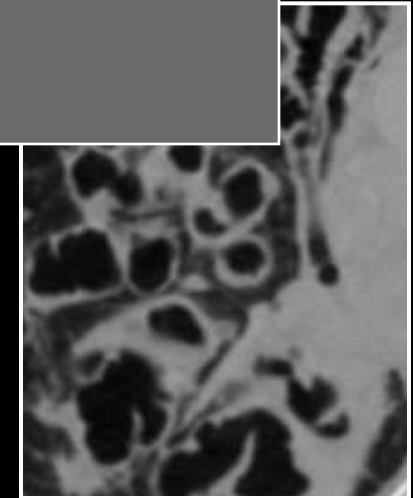




Imagerie de la Mucoviscidose



Dr Hélène Ropion-Michaux
DU Imagerie Thoracique Mars 2011

**Anomalies parenchymateuses rencontrées
au cours de la mucoviscidose**

Images radiologiques

- Diagnostic de présomption devant
 - Des anomalies peu spécifiques
 - Distension thoracique
 - Syndrome bronchique
 - Opacités micro et macronodulaires
 - Condensations parenchymateuses
 - Atélectasies
 - Emphysème, trappage
 - Avec une atteinte préférentielle des lobes supérieurs (segments postérieurs, LSD)
 - Et un contexte clinique +++
- Bien plus souvent, diagnostic connu -> imagerie ∈ suivi

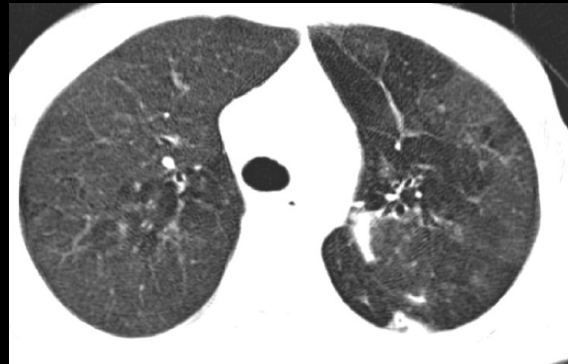
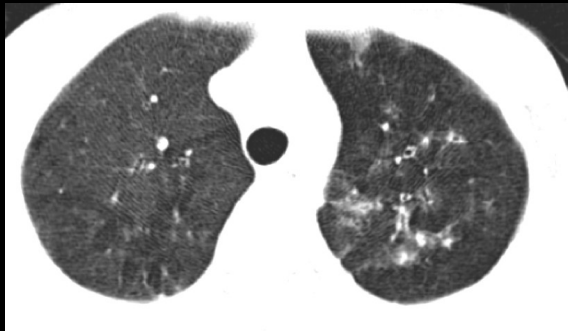
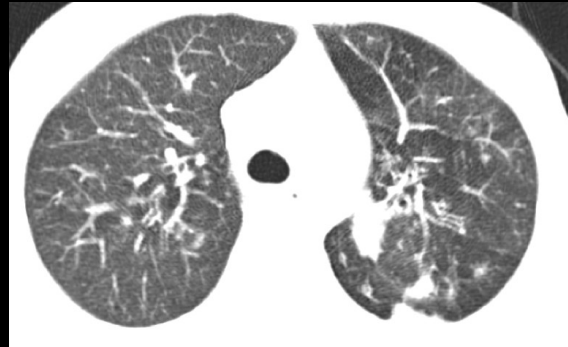
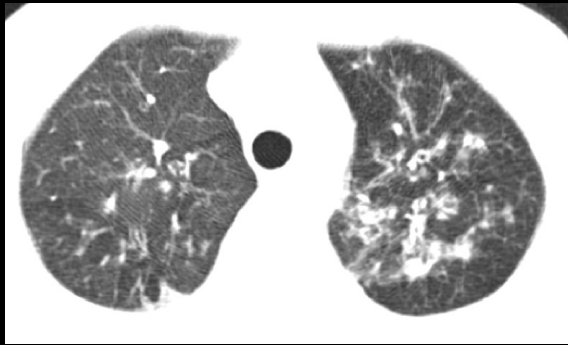
Obstruction bronchique

- Obstruction des petites bronches +++
- Très précoce
- Comparaison inspiration / expiration



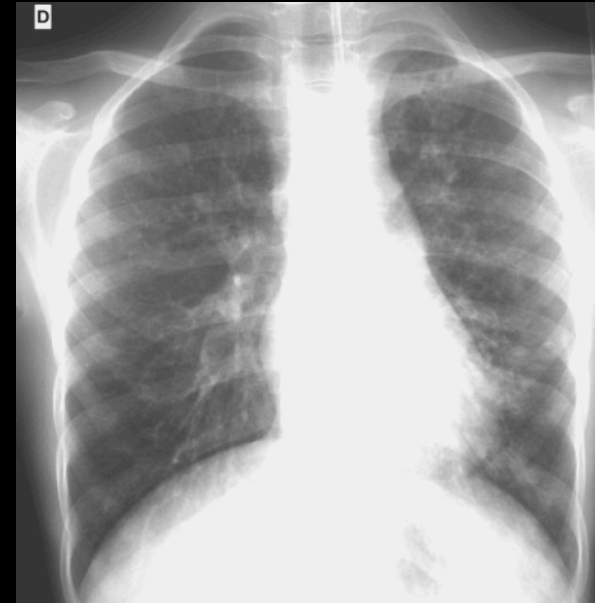
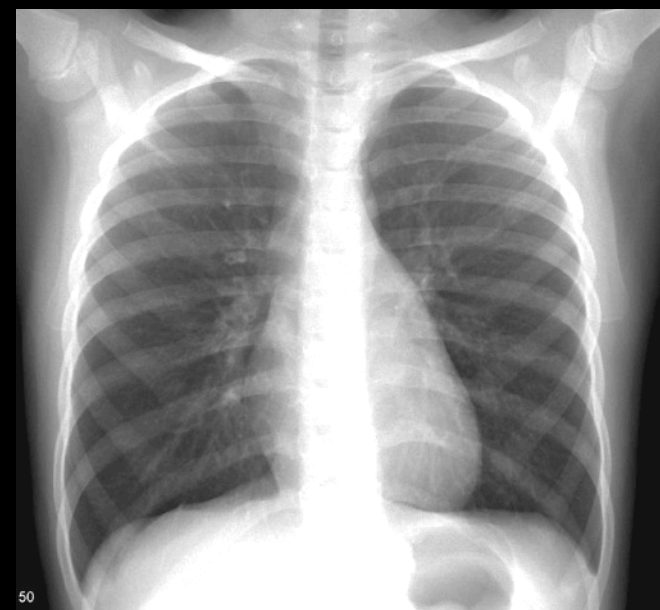
Perfusion en mosaïque

- Obstruction bronchique
- Oligohémie

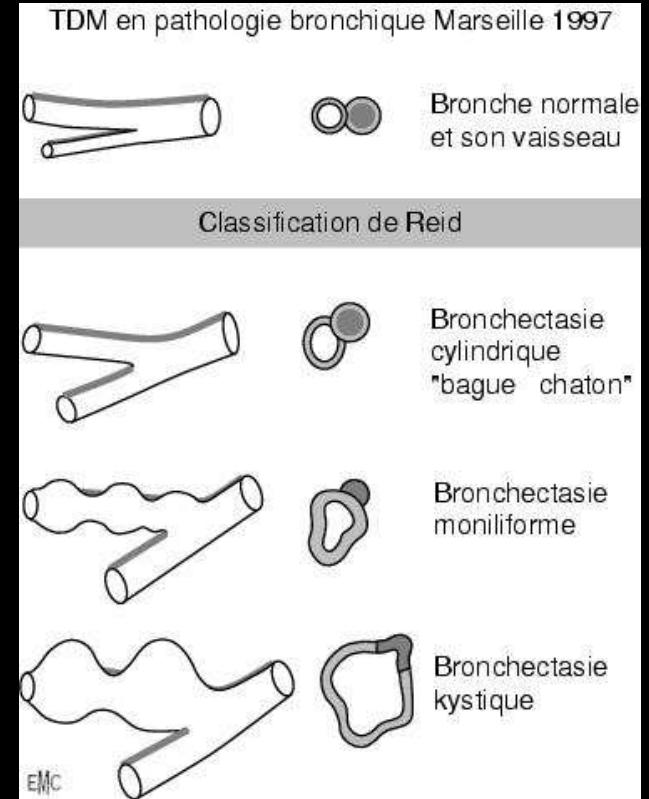
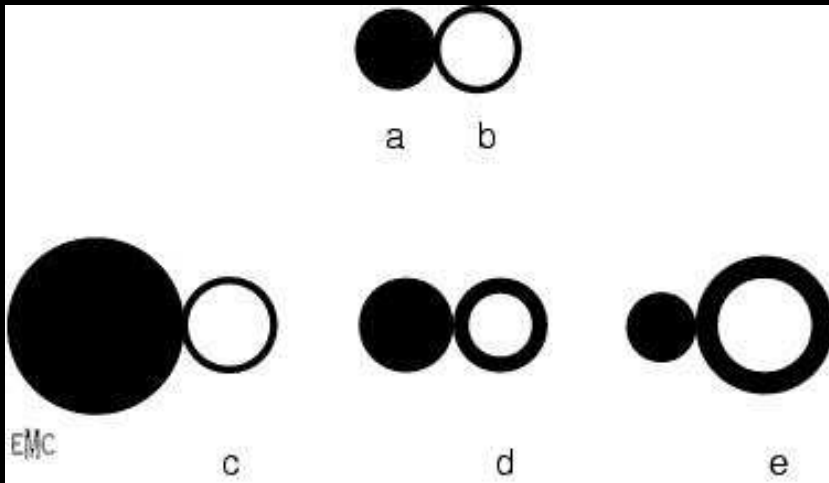


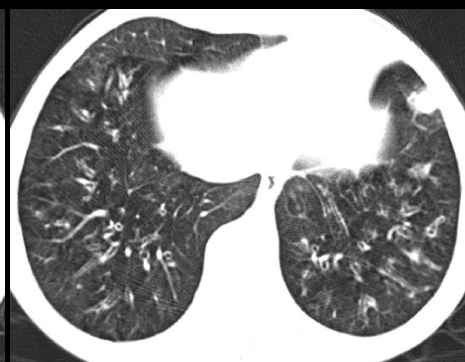
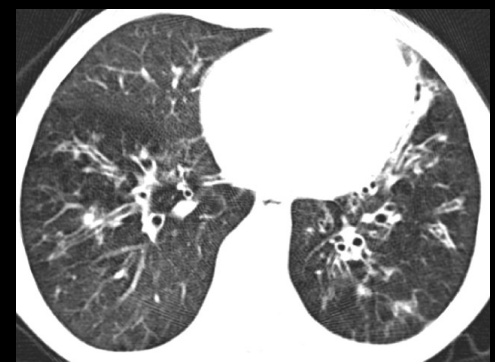
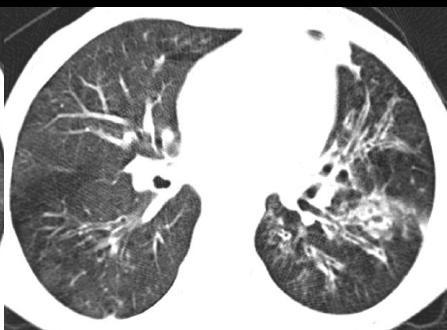
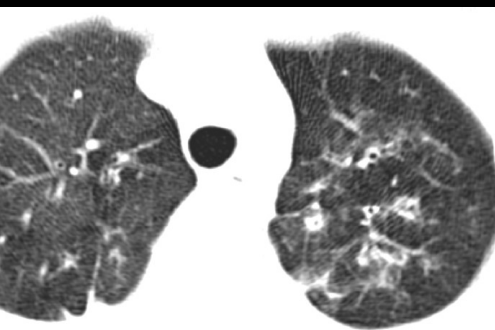
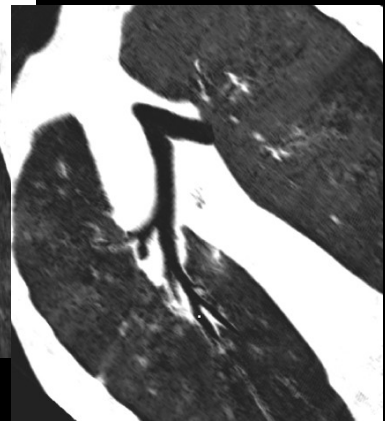
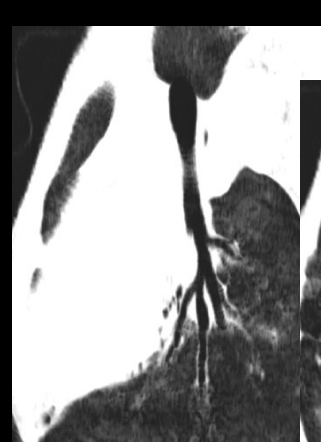
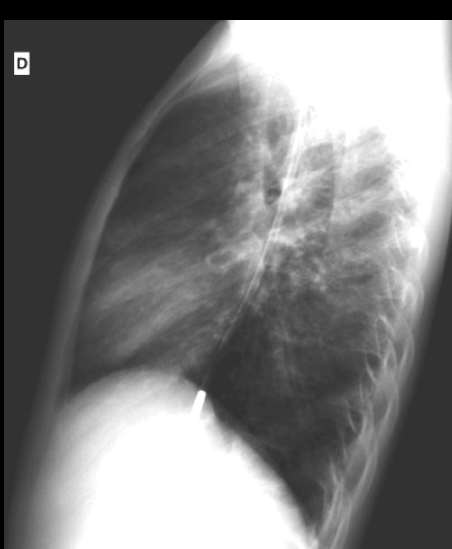
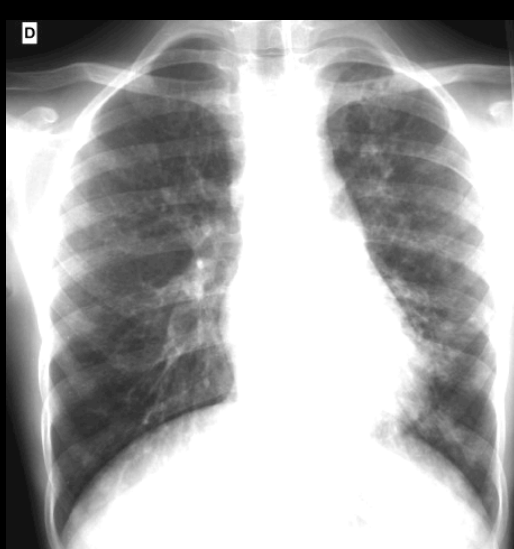
Distension thoracique

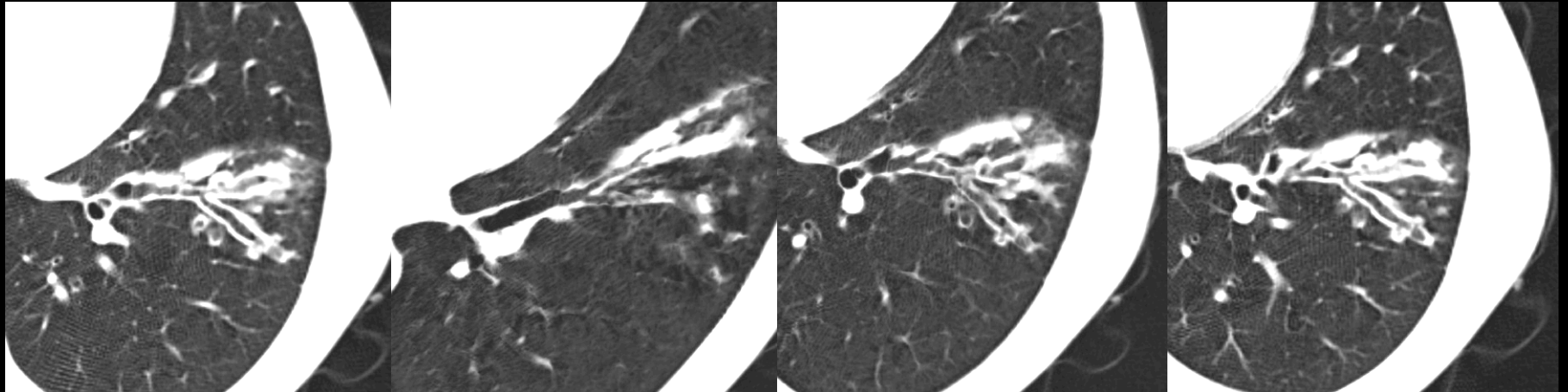
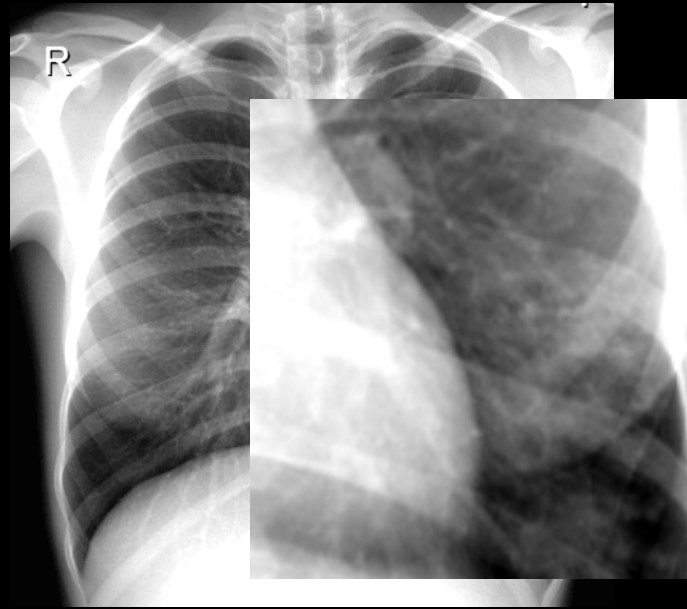
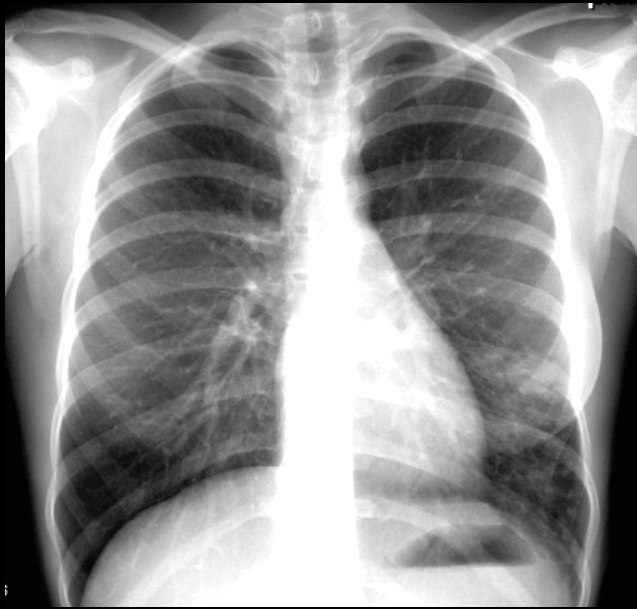
- Abaissement et aplatissement des coupes diaphragmatiques
- « Ascension » du cœur
- Augmentation des EIC visibles
- Cyphose dorsale
- Bombement sternal
- Elargissement de l'espace clair rétrosternal

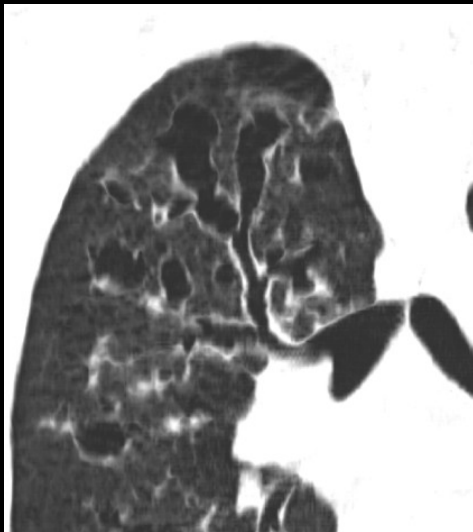
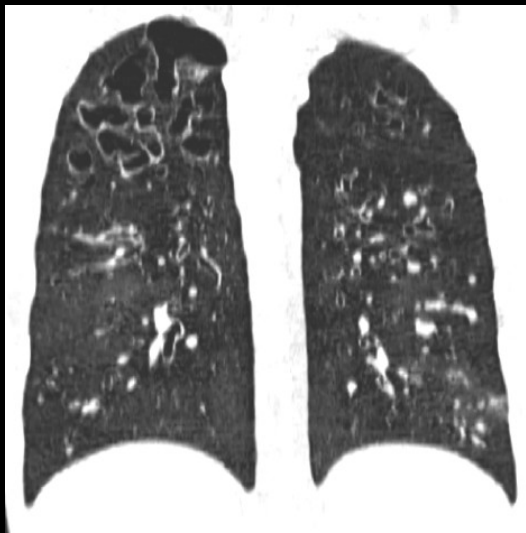
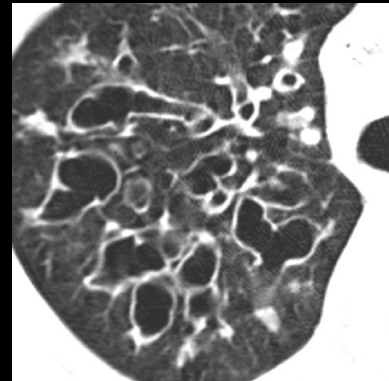
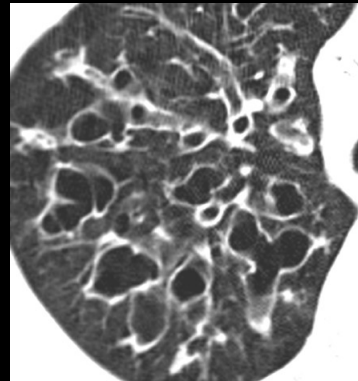
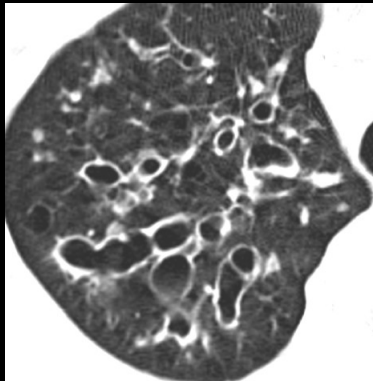
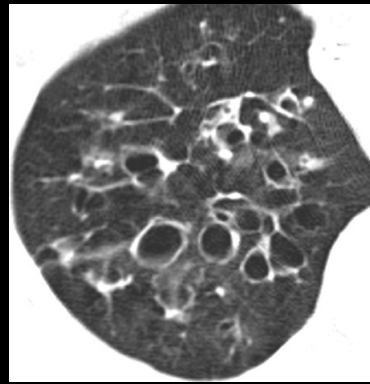
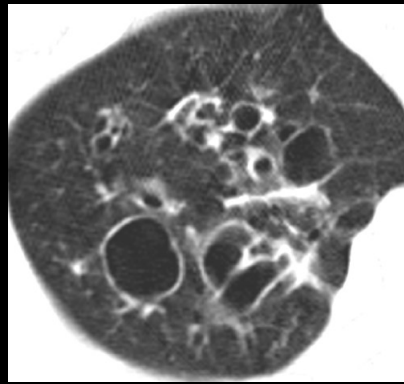
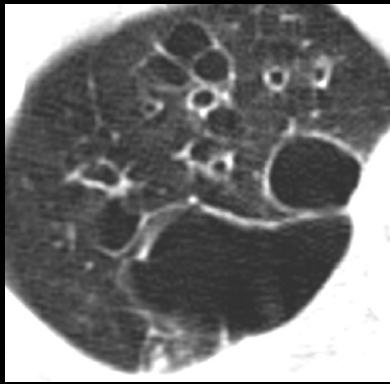


Bronchectasies

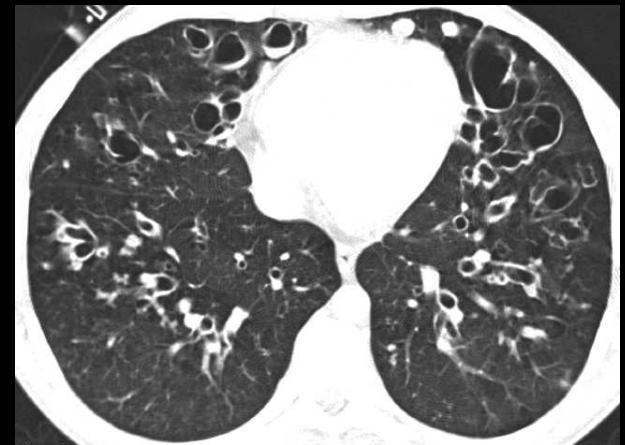
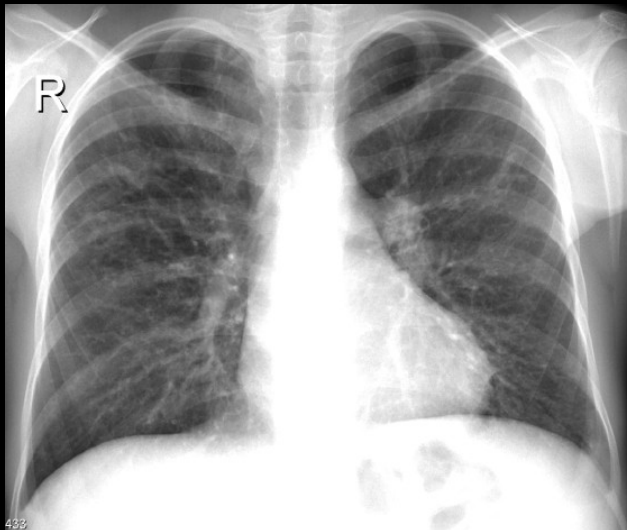
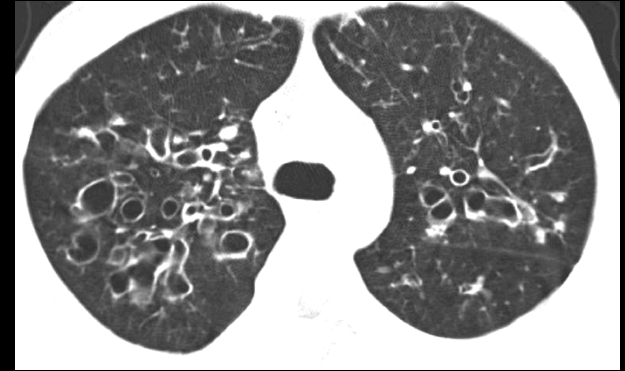




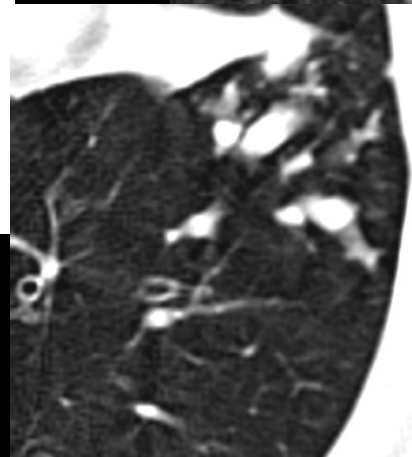
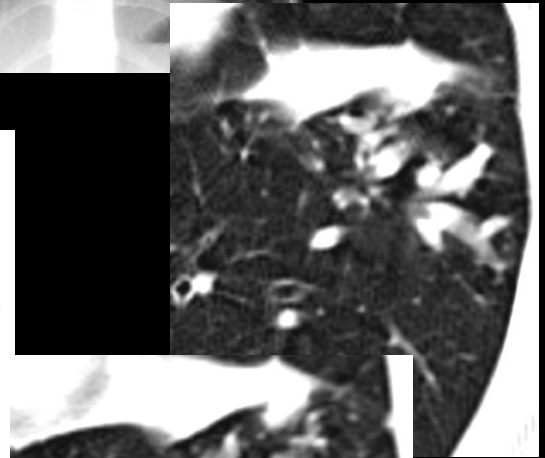
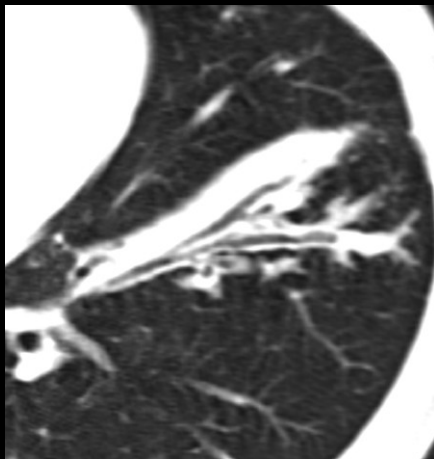
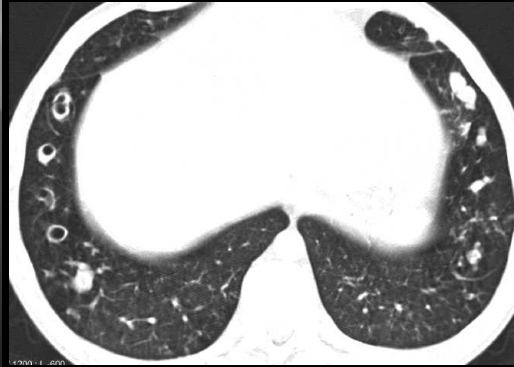




Épaississement des parois bronchiques

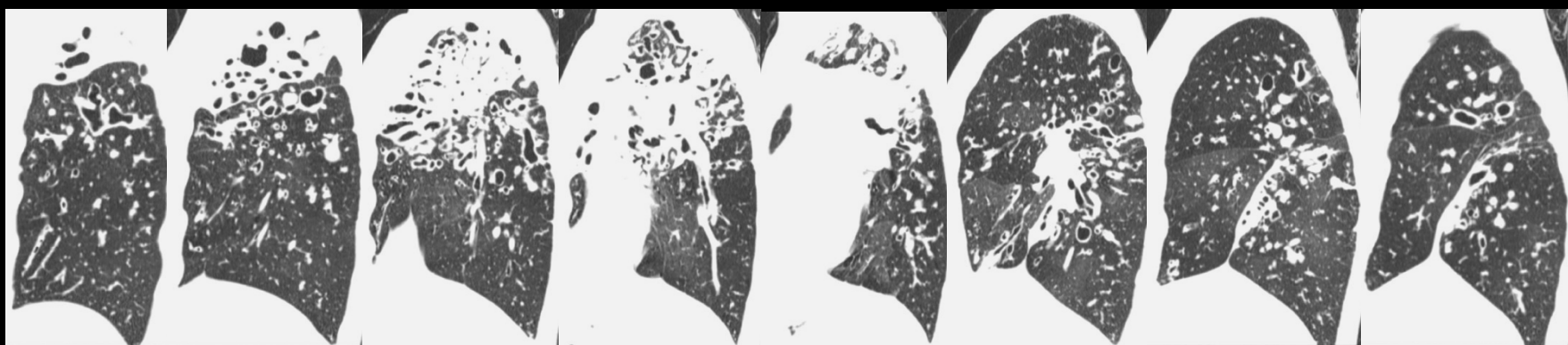
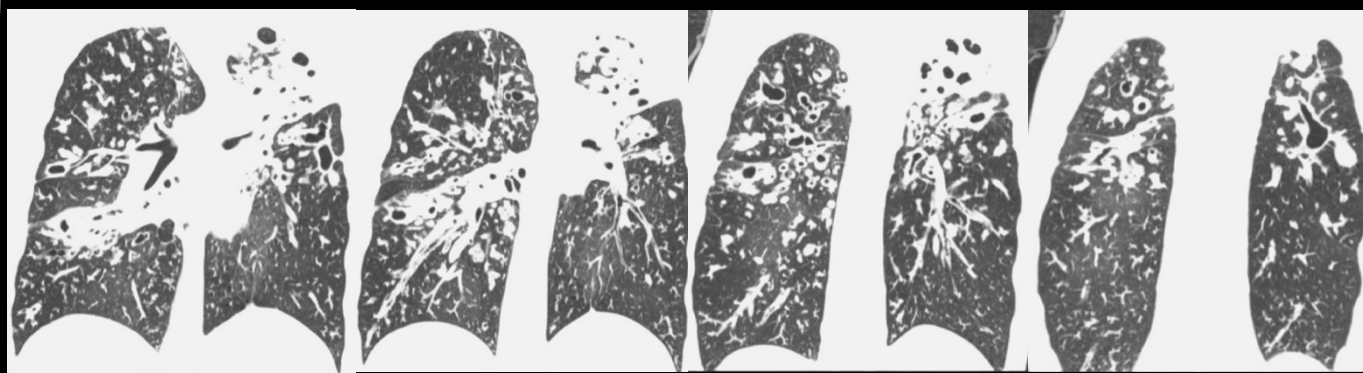
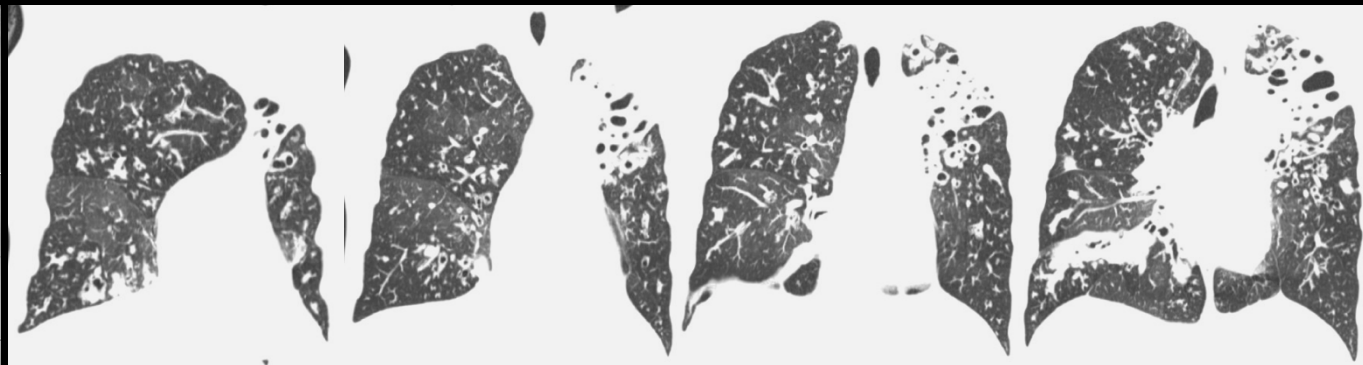


Impacts mucoïdes / Bronchomucocèles



Condensations / Atélectasies





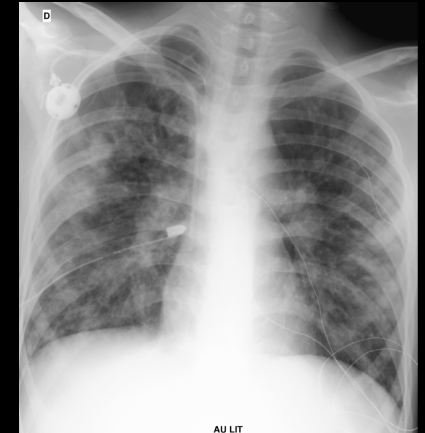
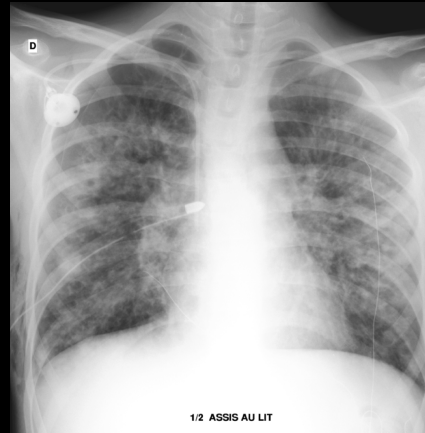
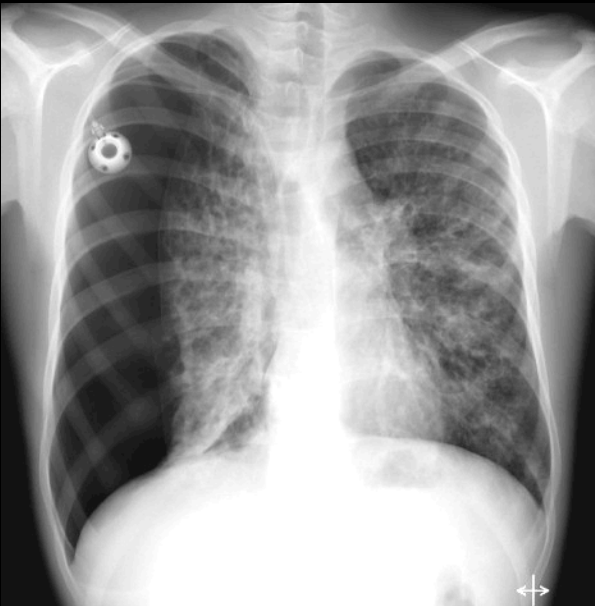
Chambres implantables

- Placées + latéralement que dans les autres pathologies pour faciliter la kinésithérapie respiratoire
- Parfois mises en place dans la petite enfance
-> suivi de la position du cathéter au cours de la croissance



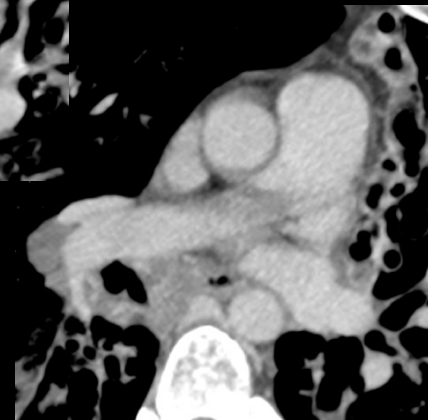
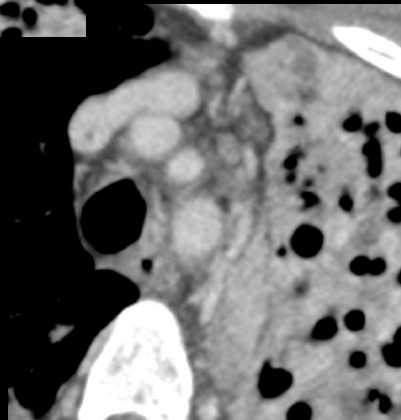
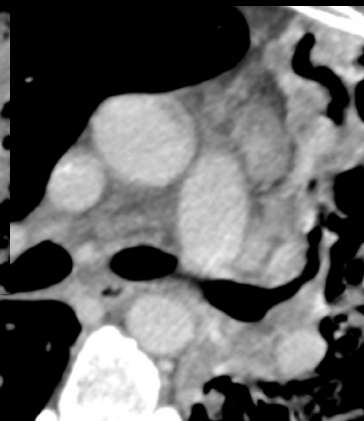
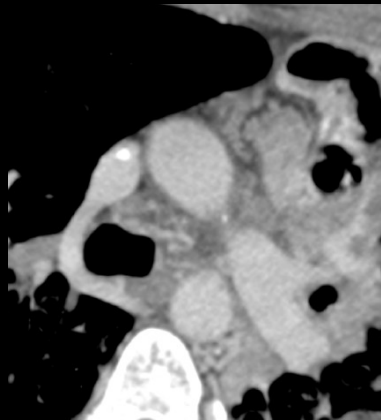
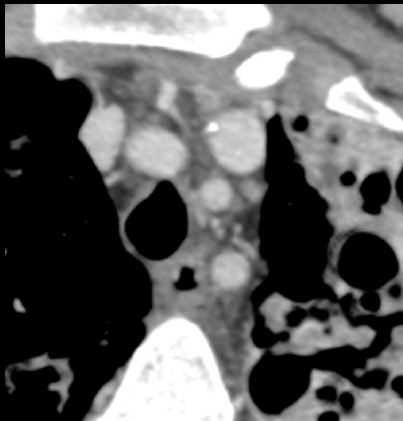
Douleur thoracique

- Devant toute douleur thoracique sans cause évidente sur la radiographie thoracique en inspiration, réaliser un cliché en expiration



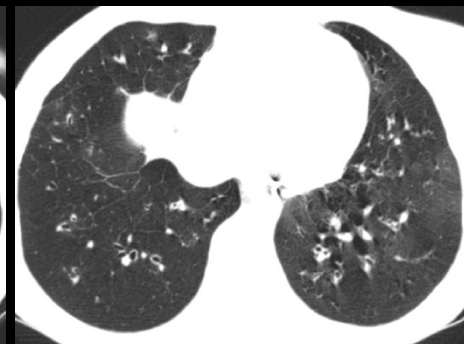
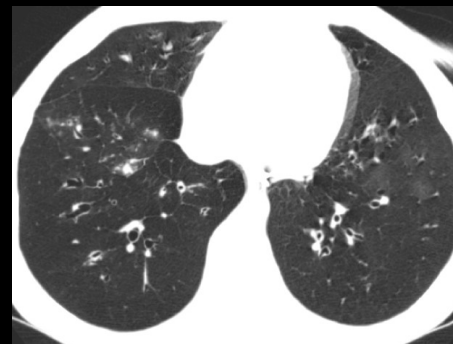
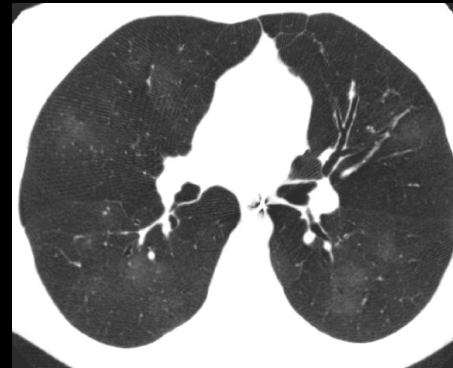
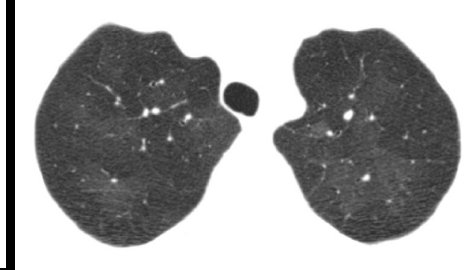
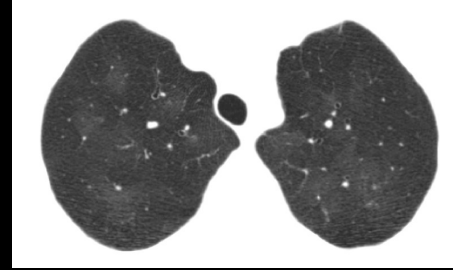
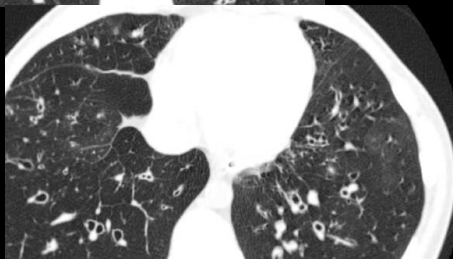
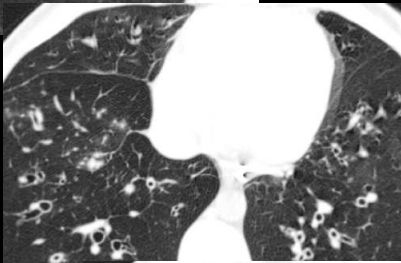
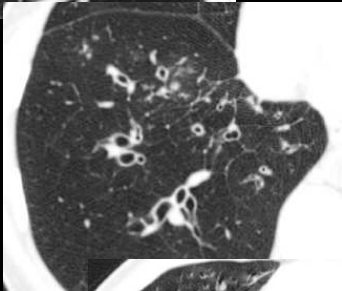
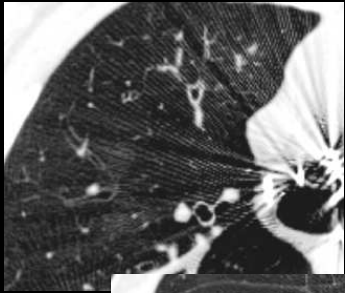
Bilan pré-transplantation

- CT systématique
- Buts
 - Bilan lésionnel
 - Signaler tout ce qui est susceptible de compliquer la chirurgie : adhérences pleurales, ADP médiastinales, collatérales...

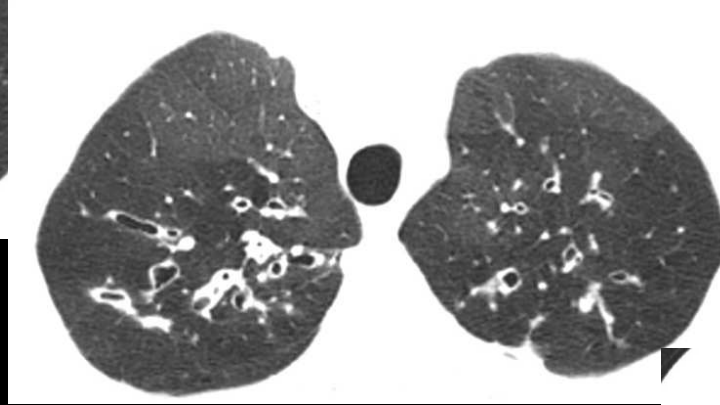
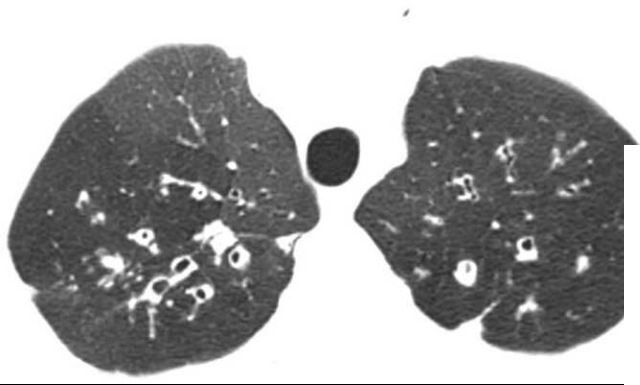


Post-transplantation

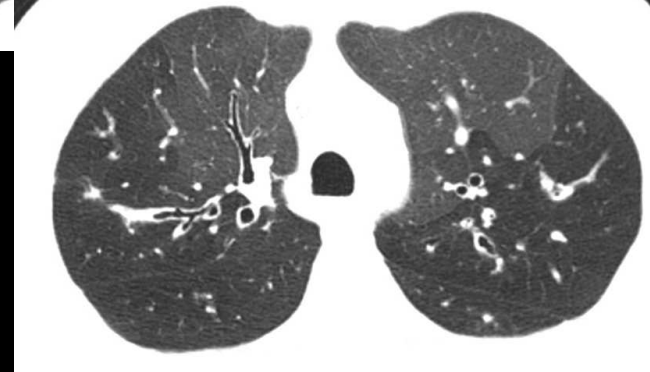
- Pas de récurrence de la mucoviscidose
- Mais bronchiolite oblitérante +++ et lymphome EBV induit



Patiente de 22 ans, bilan annuel



Bronchiectasies kystiques
et moniliformes prédominant
aux lobes supérieurs



Impactions mucoïdes

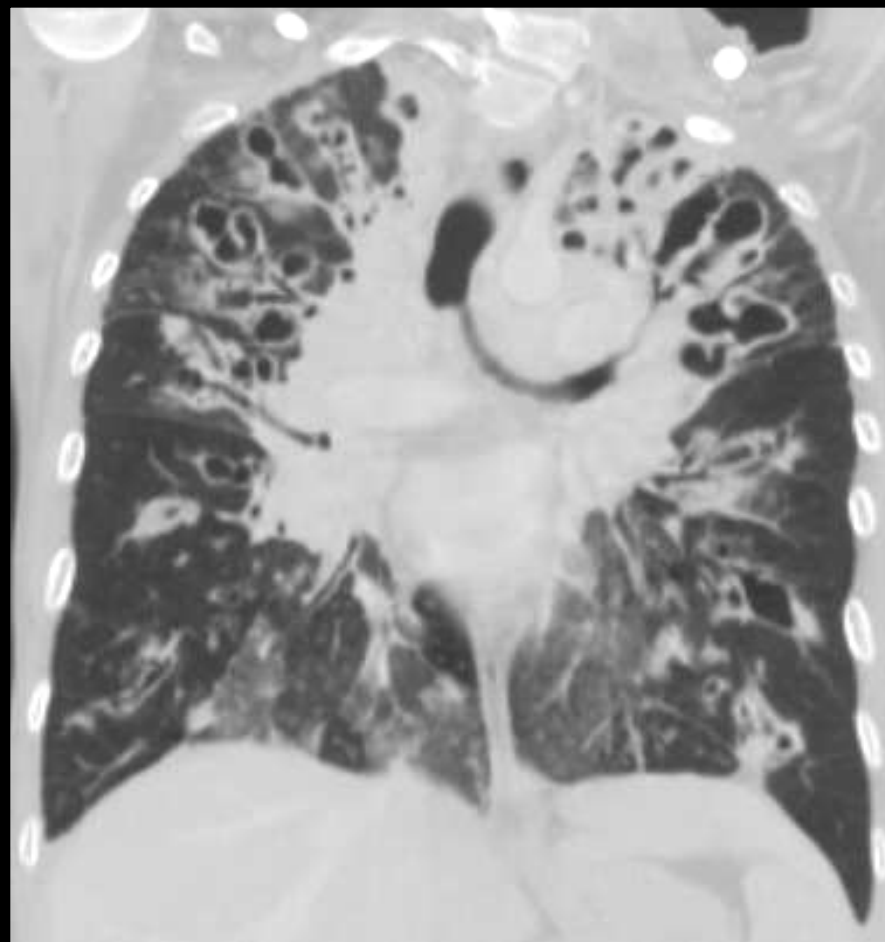
Exemple 2



2004



2006



Atteintes digestives rencontrées au cours de la mucoviscidose

Atteintes digestives rencontrées au cours de la mucoviscidose

Atteinte digestive présente chez 80 % des adultes

- Atteinte pancréatique
- Atteinte hépato-biliaire
- Syndrome d'obstruction intestinale distale
- Appendicite
- Mucocèle appendiculaire
- Invagination intestinale aiguë
- MICI et maladie coeliaque
- Colopathie fibrosante

Atteinte pancréatique

- Insuffisance pancréatique exocrine puis endocrine
- Poussée de pancréatite aiguë:
 - les patients atteints entrent dans le cadre des pancréatites héréditaires (ou génétiques). Un scanner thoracique est à réaliser de façon systématique dans cette population
- ➔ test de la sueur et une recherche génétique CFTR dans le bilan de pancréatite aiguë ou chronique chez l'adulte

Atteinte pancréatique

Kyste pancréatiques:

- Multiples lésions multiloculaires, à parois fines
- De la tête du pancréas au hile splénique
- Macrokystes

Etiologie:

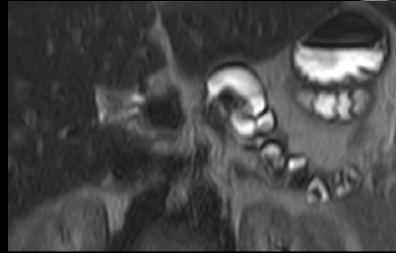
- persistance d'une fonction sécrétrice malgré l'obstruction canalaire

Lipomatose pancréatique:

- Uniforme**, alors qu'elle prédomine à la partie antérieure de la tête chez les obèses
- Glande élargie avec infiltration lipomateuse: "**pseudo hypertrophie lipomateuse du pancréas** "



LIPOMATOSE PANCREATIQUE



**KYSTES PANCREATIQUES
CALCIFICATIONS**



**PSEUDO-HYPERTROPHIE
LIPOMATEUSE**

Atteinte hépato biliaire

- Cirrhose biliaire focale / Cirrhose biliaire multilobulaire
- Stéatose prédominant dans les espaces périportaux ± hépatomégalie
- Atteinte de la vésicule biliaire: microvésicule (<2cm, <1,5cm de large), possibilité de calculs
- Lésions de cholangite



STEATOSE

Atteinte digestive

- Syndrome d'obstruction intestinale distale: Impaction par une masse muco-fécale dans l'iléon terminal et le caecum
- Insuffisance pancréatique exocrine sévère
- 20%, 1^{er} épisode en général à 20 ans
- Episodes occlusifs récidivants

Épaississement des dernières anses grêles, avec matières fécales dans les dernières anses



Épaississement diffus du caecum, de la jonction iléo-caecale



Atteinte digestive

INVAGINATION INTESTINALE AIGUE

- 5 % des adultes
- Préférentiellement iléo-colique
- Facteurs favorisants: SOID, mucocèle appendiculaire



CONCLUSION

- Y penser... même chez l'adulte
- Pancréatites héréditaires = regarder le thorax!!
- Intérêt de l'échographie / IRM