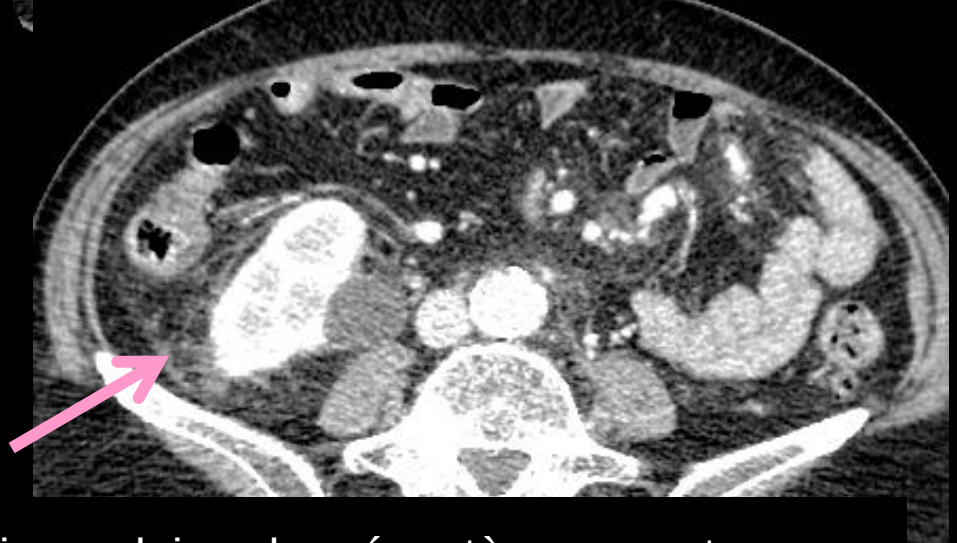
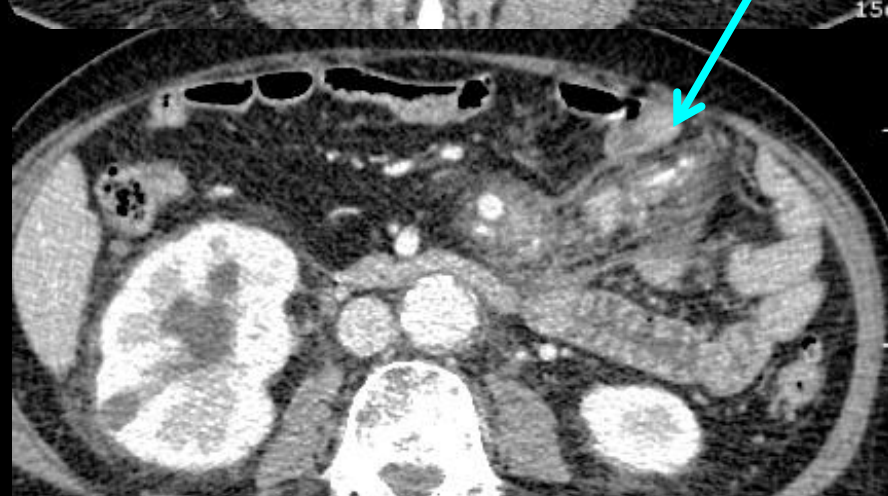
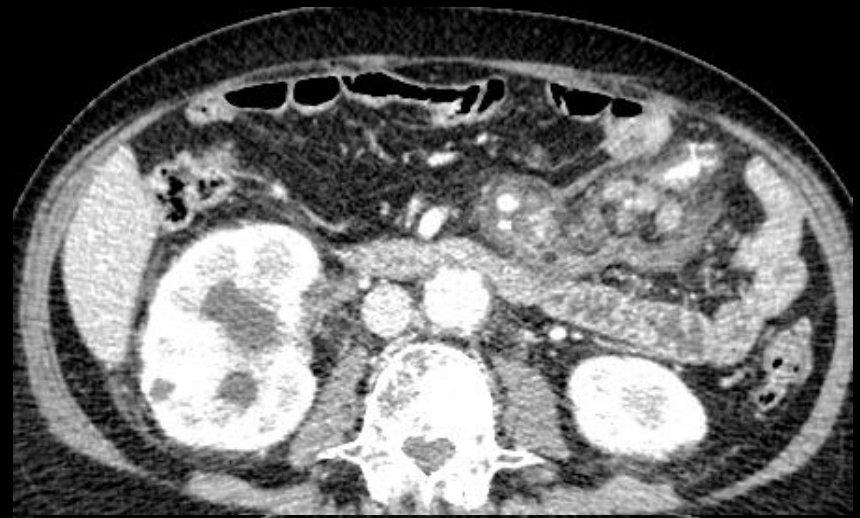


Observation 01.07.2015

- Mr SIM An 78 ans est pris en charge depuis un an pour amaigrissement et syndrome inflammatoire biologique
- Antécédents : Cancer de la prostate: prostatectomie
PSA<0.01 μ g/l
- Aucun signe d'appel clinique
- Sauf son épouse qui souligne perte de poids, douleurs chevilles, genoux, épaules, œdème des chevilles, anorexie, asthénie
- Le 12.05.2015 Perte de poids de 7 kg soit 11% de la masse corporelle avec sarcopénie
- PCR à de 79 à 115mg/l; Anémie à 11.9g/dl; Thrombocytose à 789 giga/l; Fibrinogène 7.33g/l



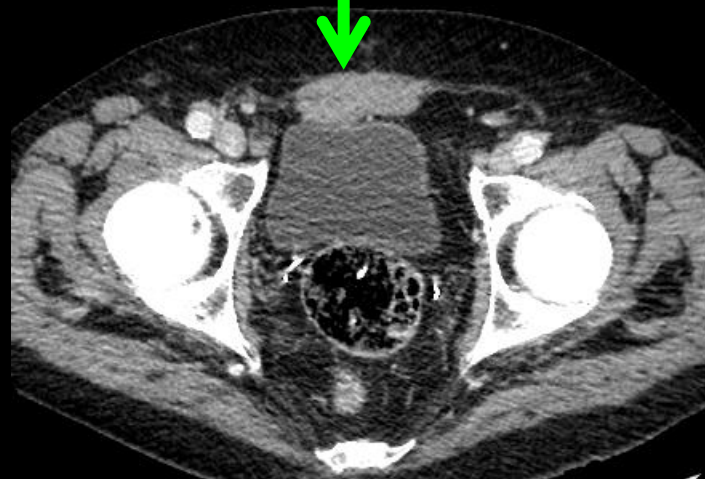
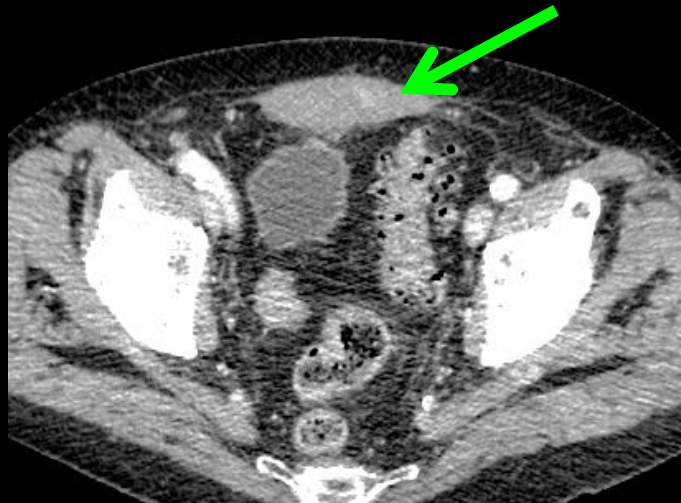
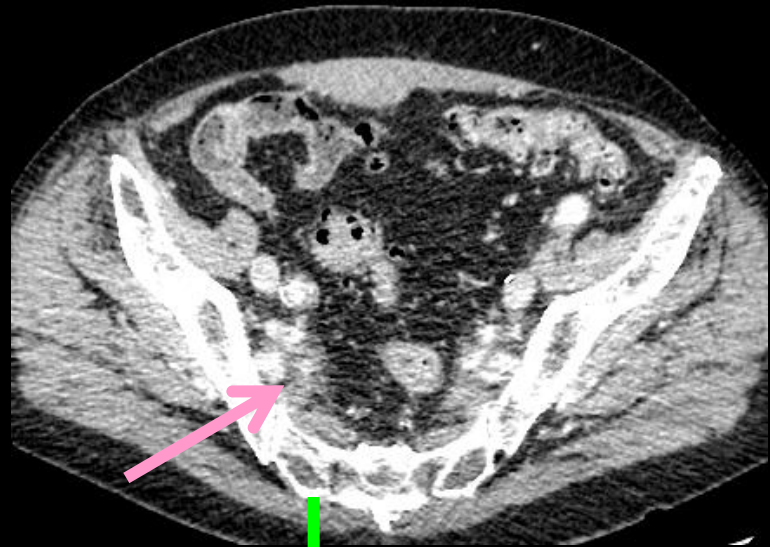
le scanner abdomino-pelvien montre , dans l'étage sus mésocolique, une **infiltration péripancréatique corporéo-caudale**, étendue à la racine du mésentère , autour du tronc de l'artère mésentérique supérieure .**La paroi aortique est épaissie.**



à l'étage sous-mésocolique , l'infiltrat périvasculaire du mésentère respecte un "fat ring sign", comme dans la panniculite mésentérique.

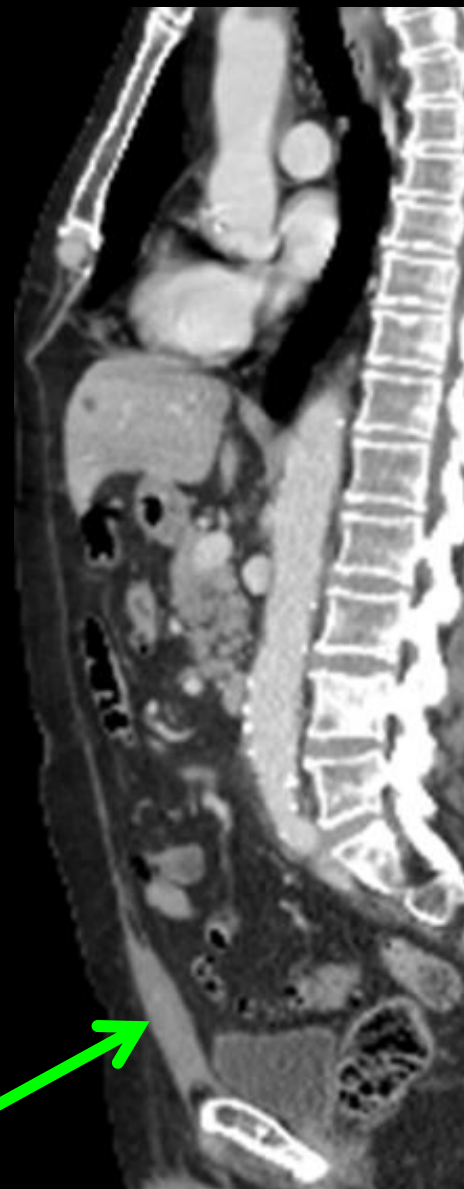
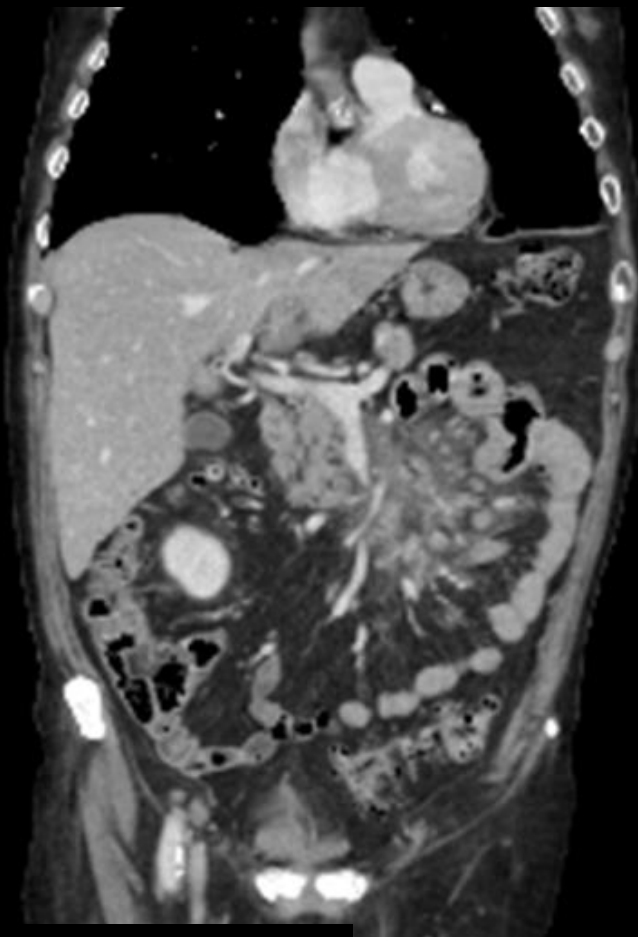
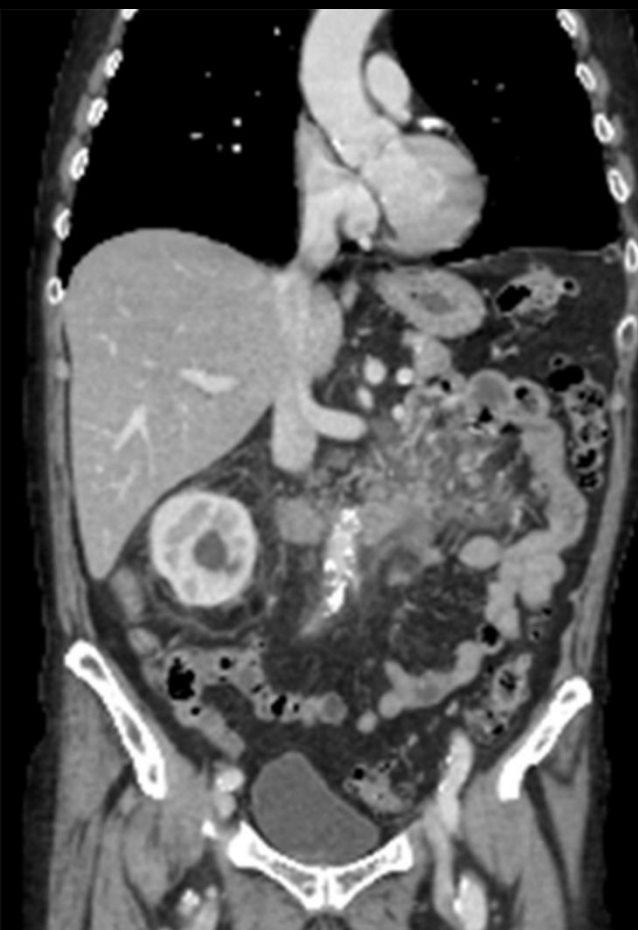
Dans le rétropéritoine, l'infiltrat périrénal "chevelu" est bien visible du côté droit .

La distension caractéristique des pyélons est liée à la fibrose des sinus rénaux



l'épaississement de la paroi aortique se poursuit le long des axes iliaques .

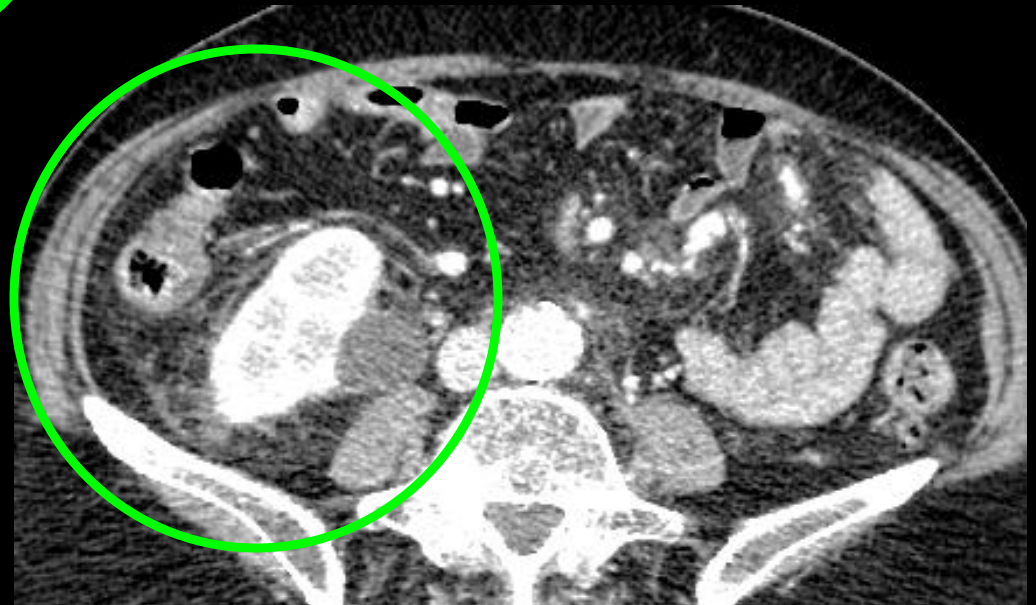
Une masse fibreuse se développe dans la partie basse du grand droit droit puis dans la région médiane

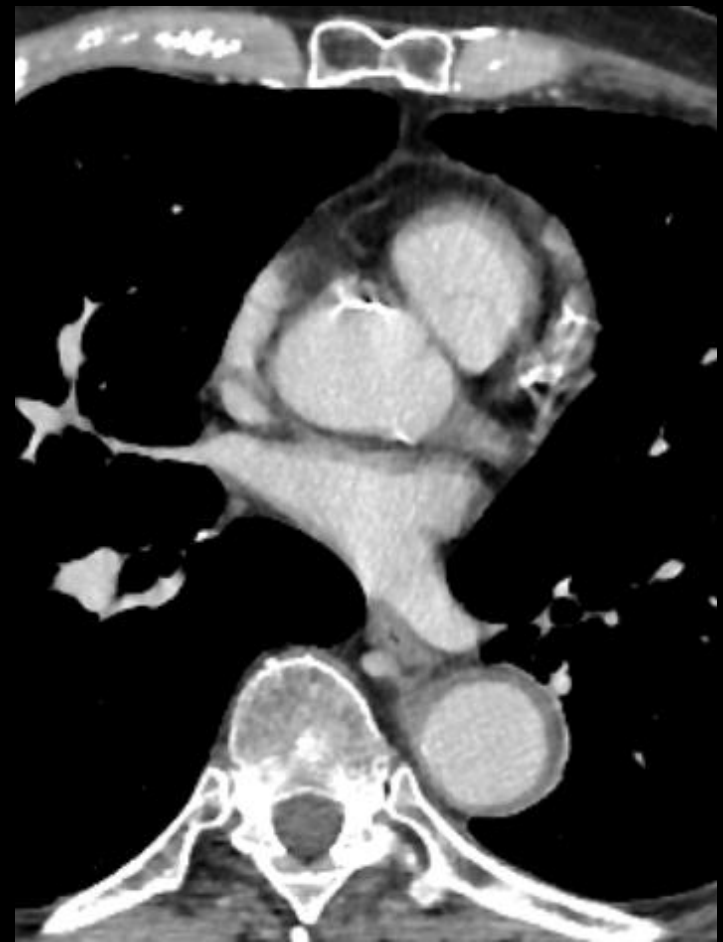


les reformations MPR confirment ces données
, en particulier l'infiltration du mésentère du
jéjunum, à partir de sa racine et l'atteinte de la
partie basse du grand droit

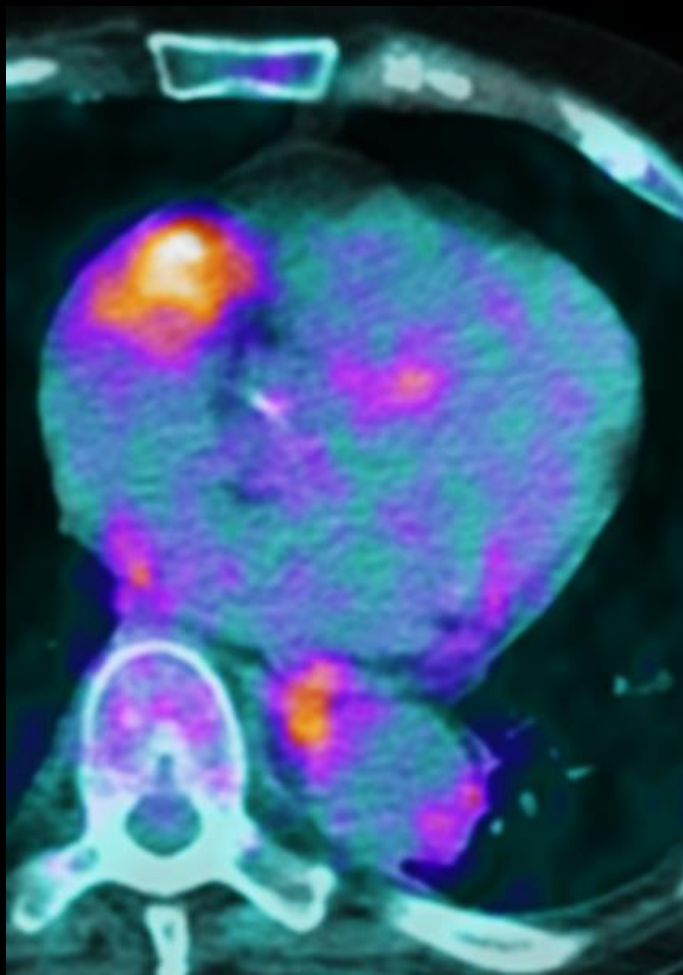


l'aspect "chevelu" des reins
est surtout visible aux 2 pôles
du rein droit

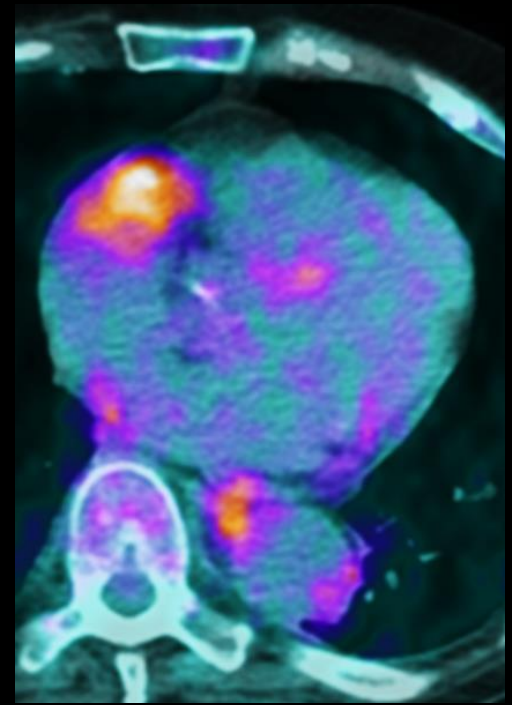
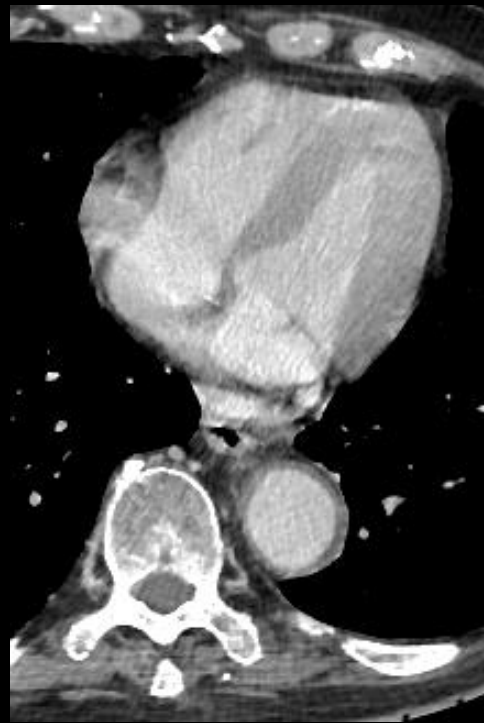




à l'étage thoracique , on retrouve l'épaississement de la paroi aortique (coated aorta), sur son versant adventiciel



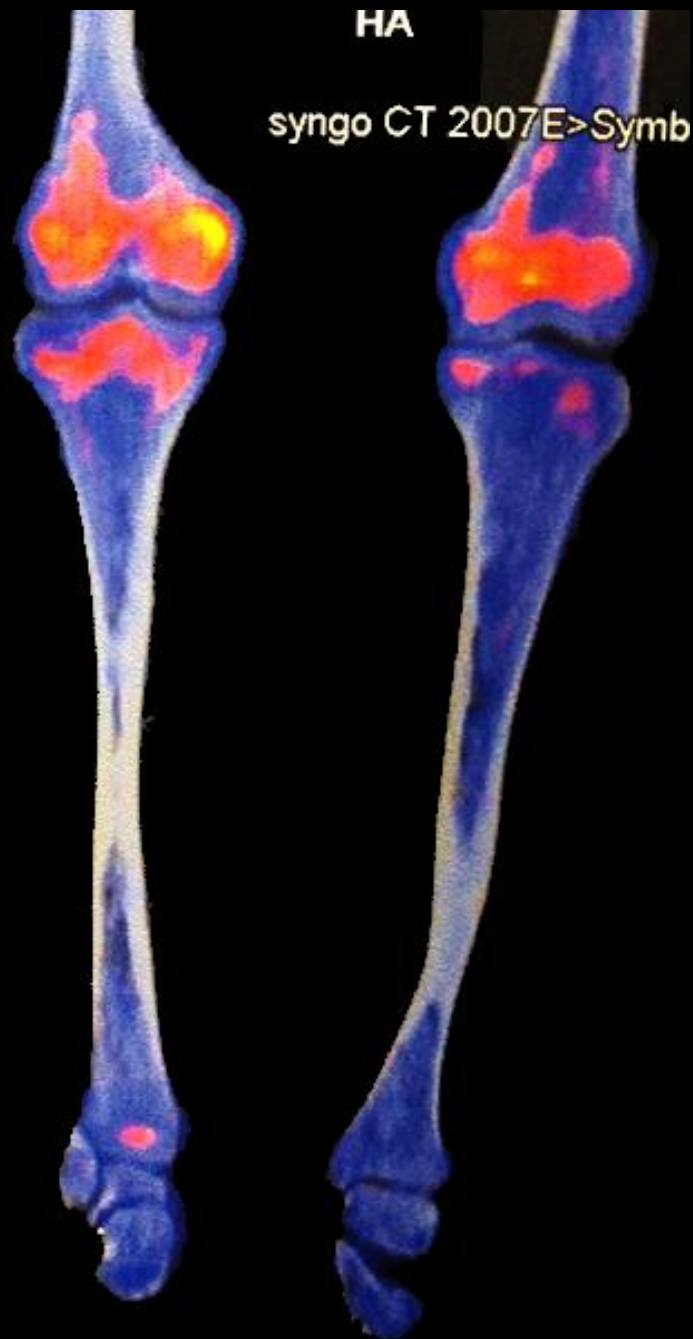
enfin la classique **masse périatriale droite** est bien objectivée, tant par son siège et son caractère hypermétabolique sur le PET-CT au 18 FDG que par son rehaussement persistant sur les temps retardés en IRM

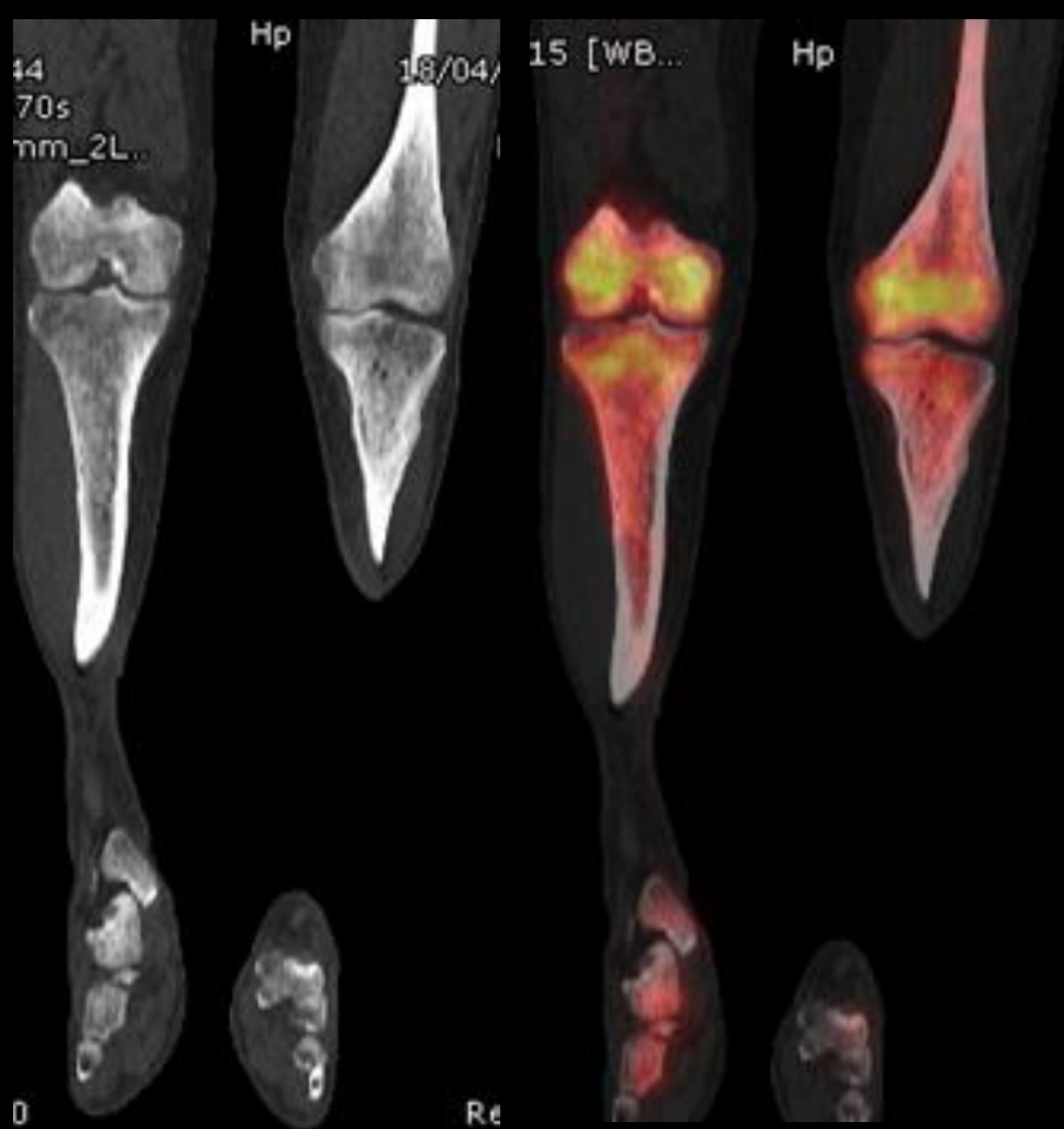


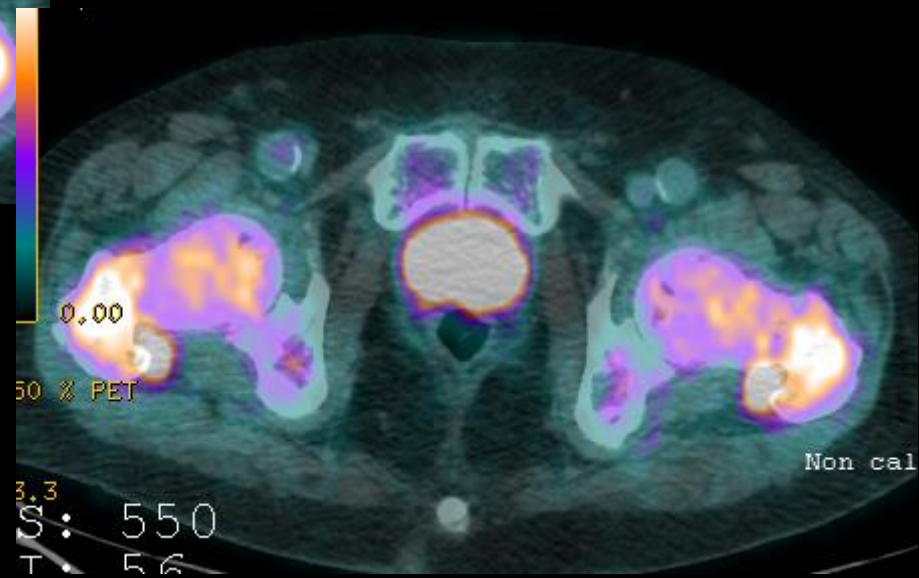
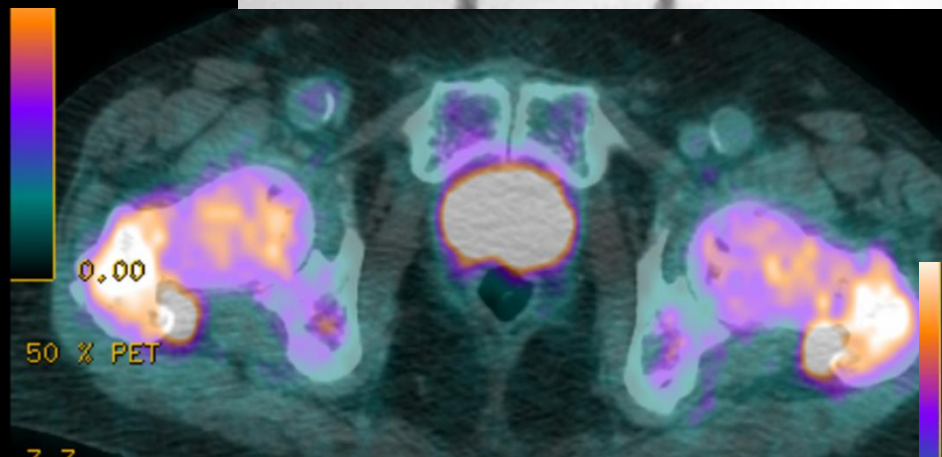
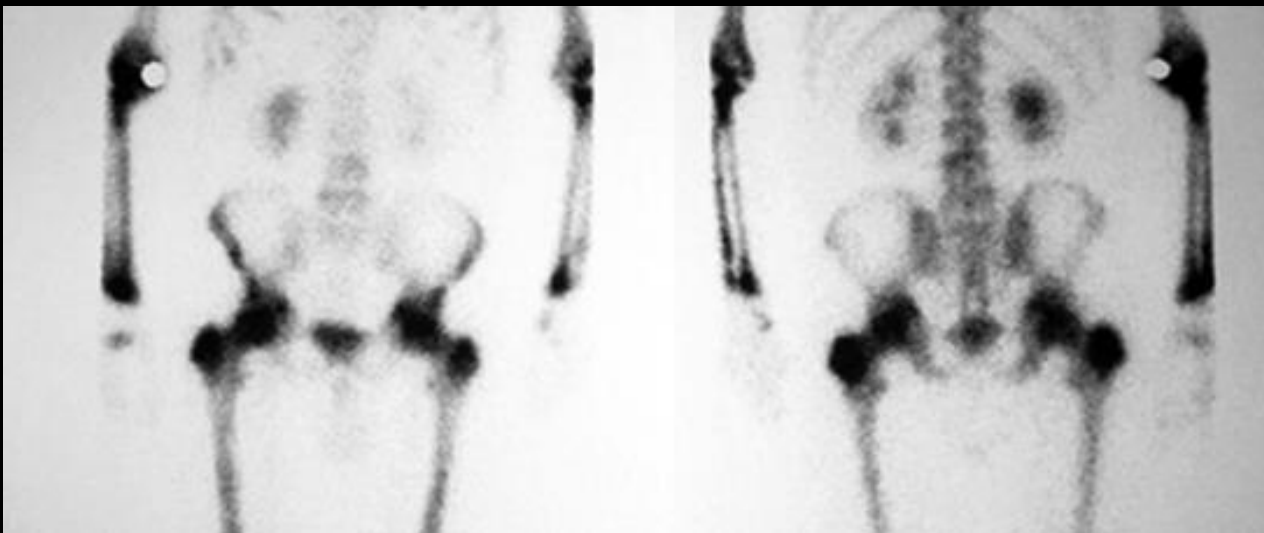
le CT montre aussi la masse du sillon atrio-ventriculaire droit, surtout lorsqu'o, le
confronte au TEP-CT

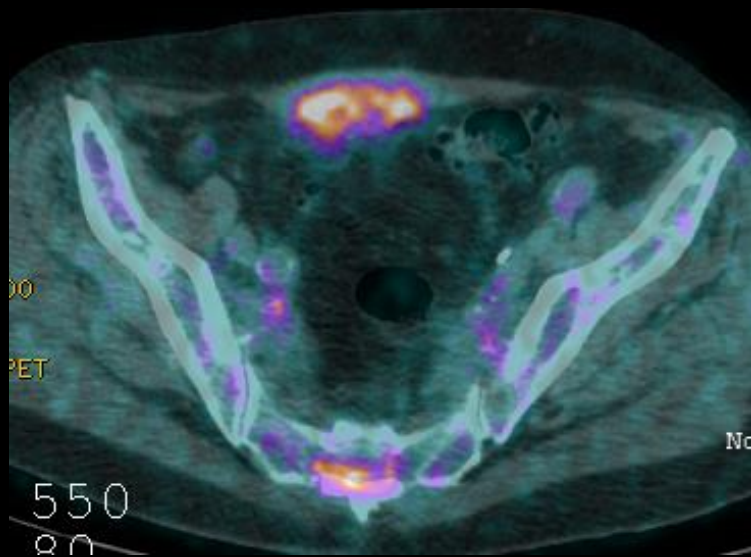
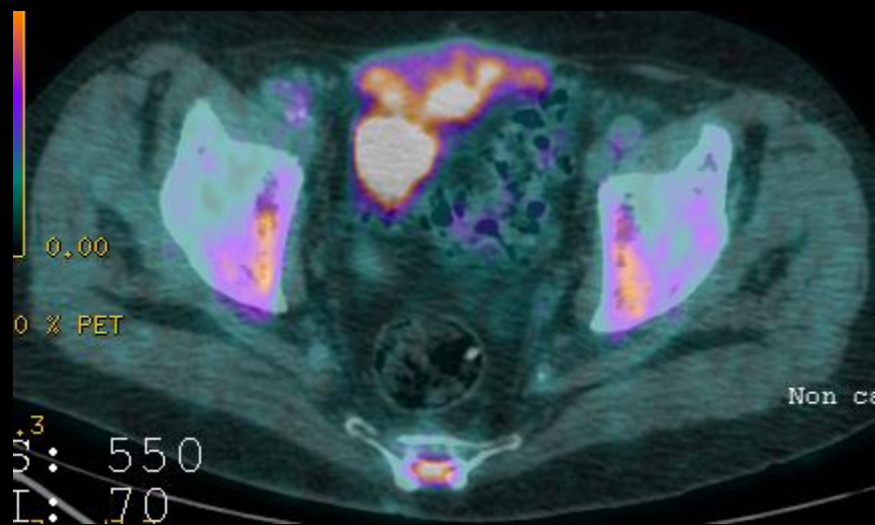


les explorations osseuses (radiographie, SPECT, CT confirment l'atteinte
ostéocondensante bilatérale et symétrique des o longs des membres

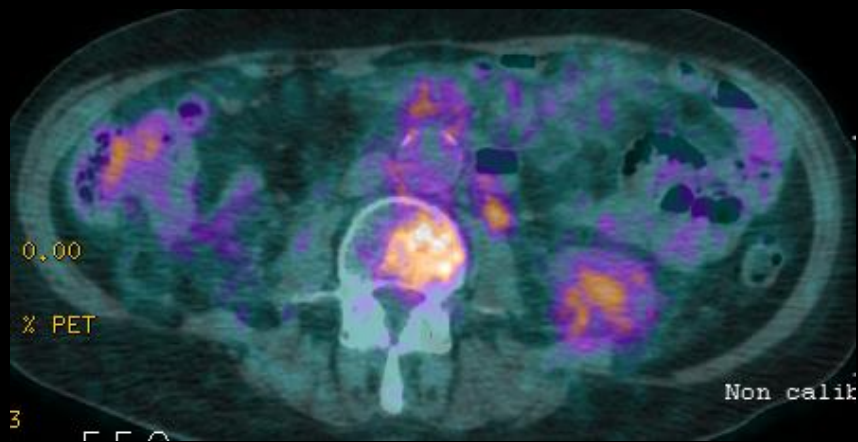
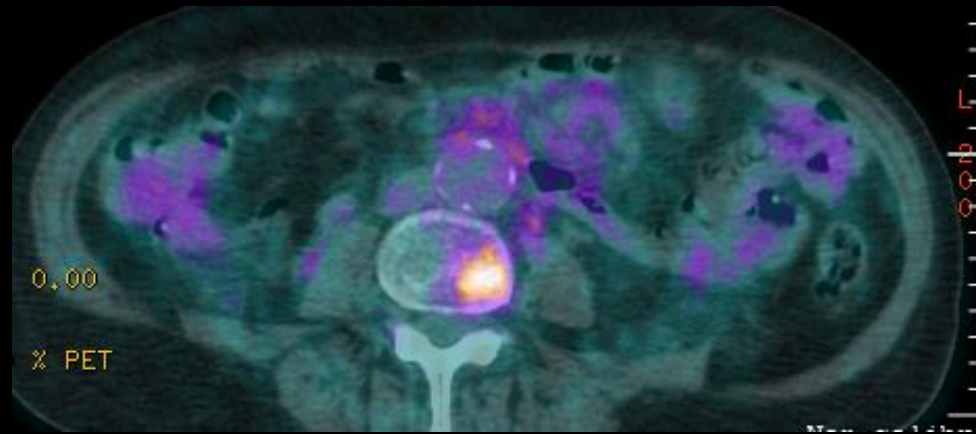
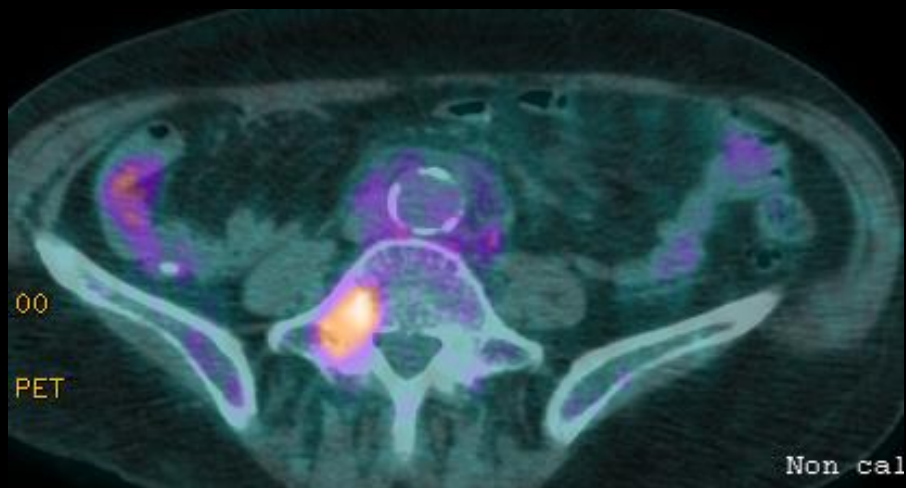




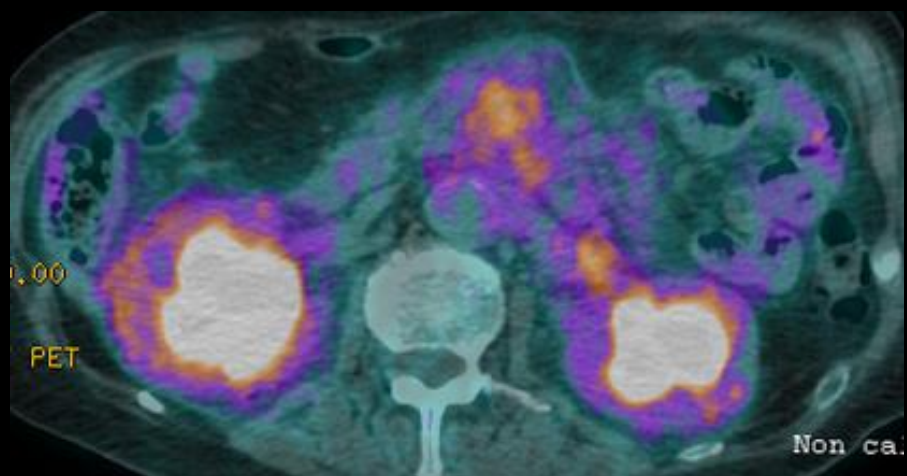
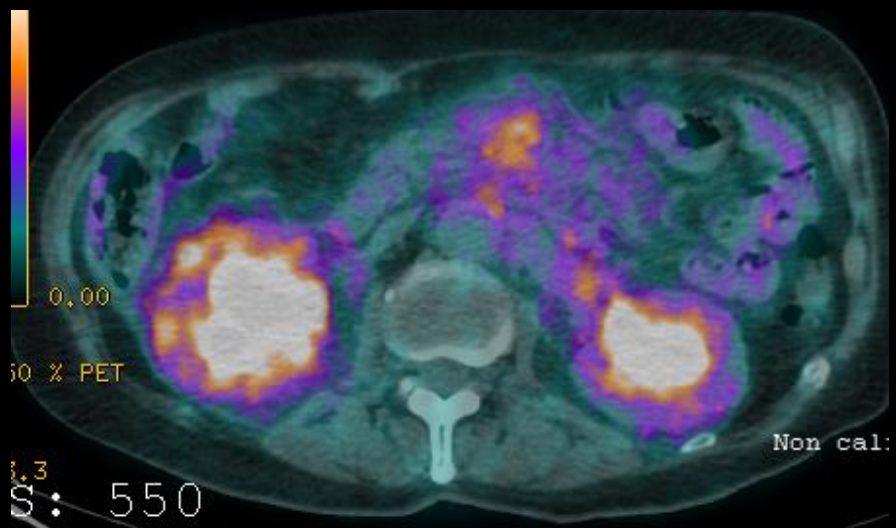


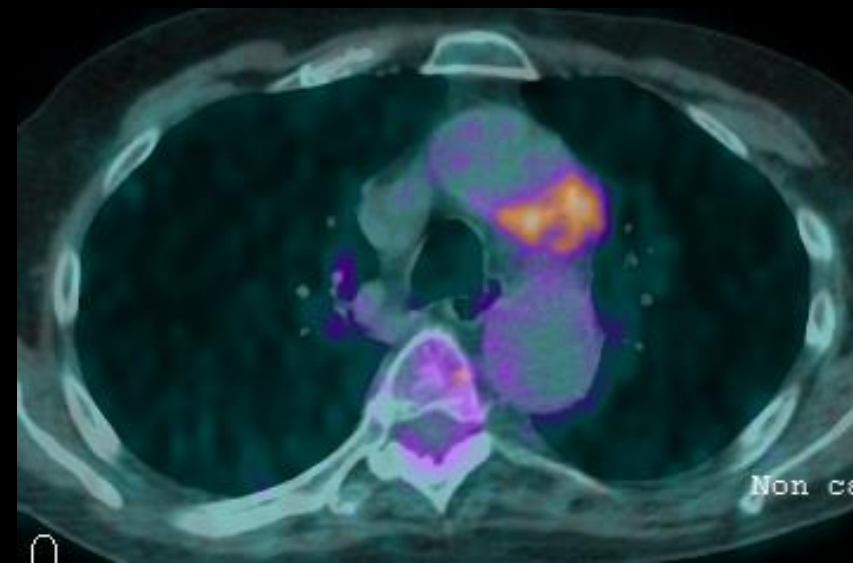
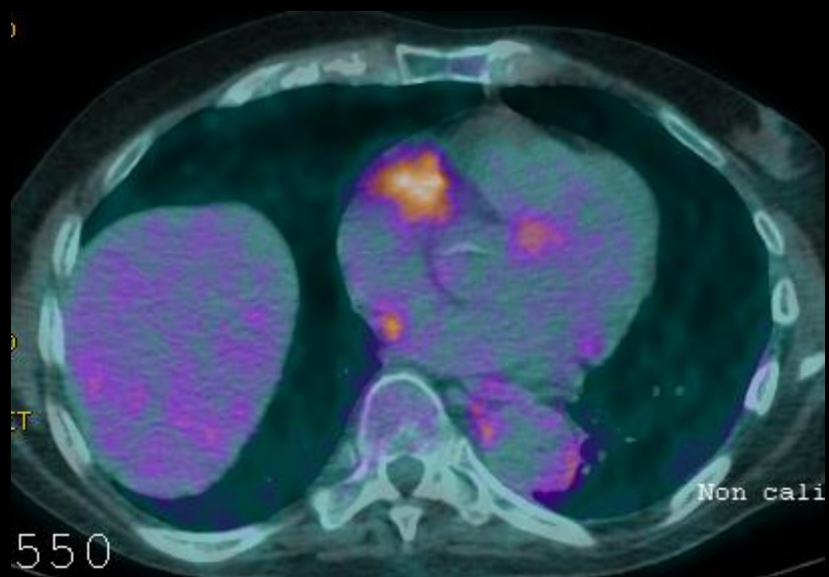
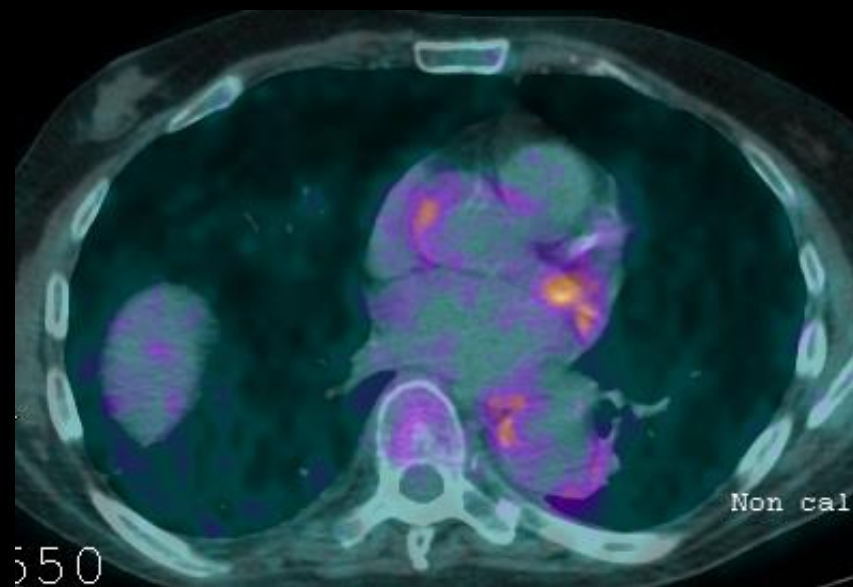
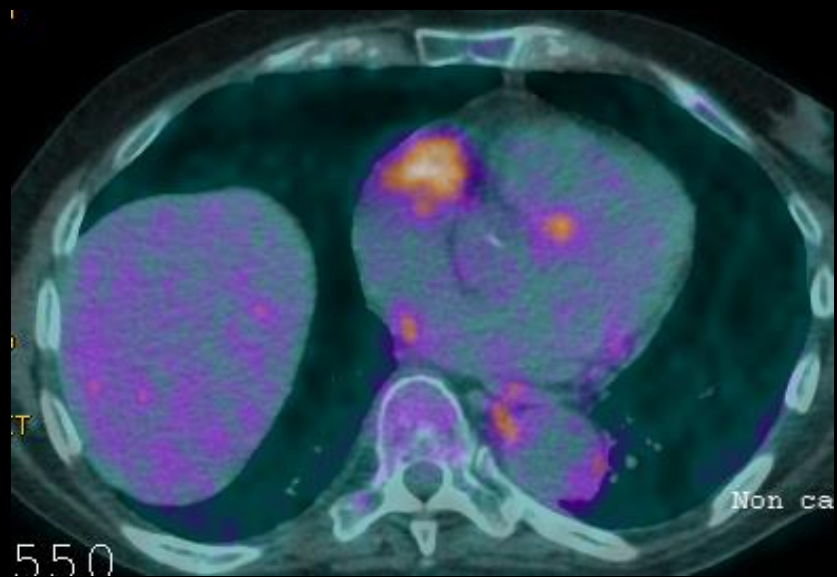


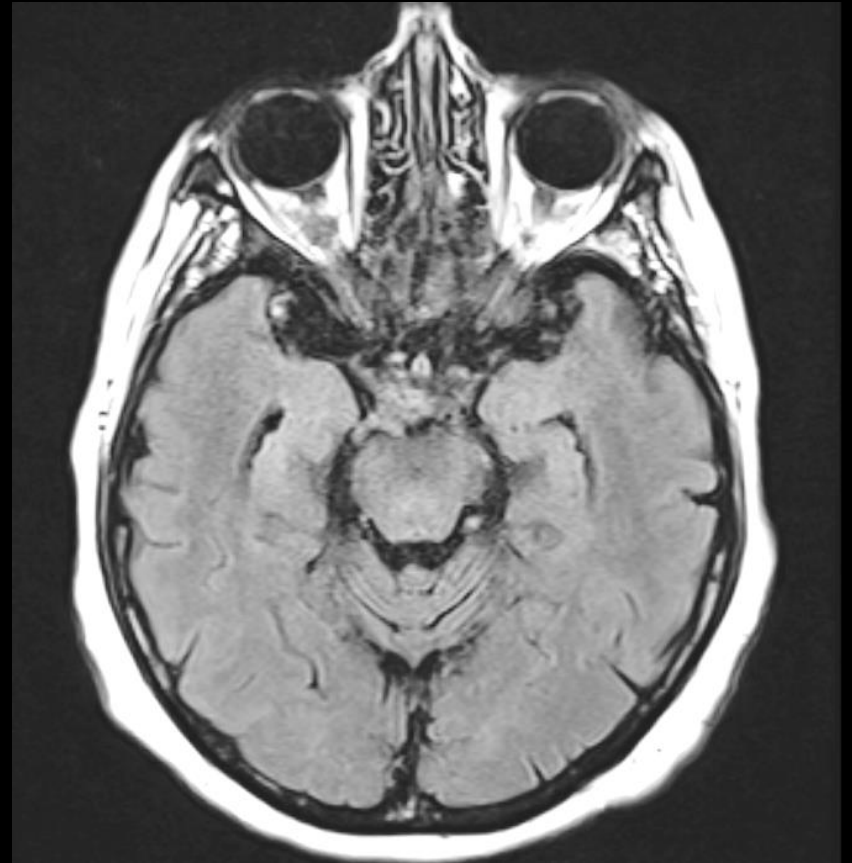
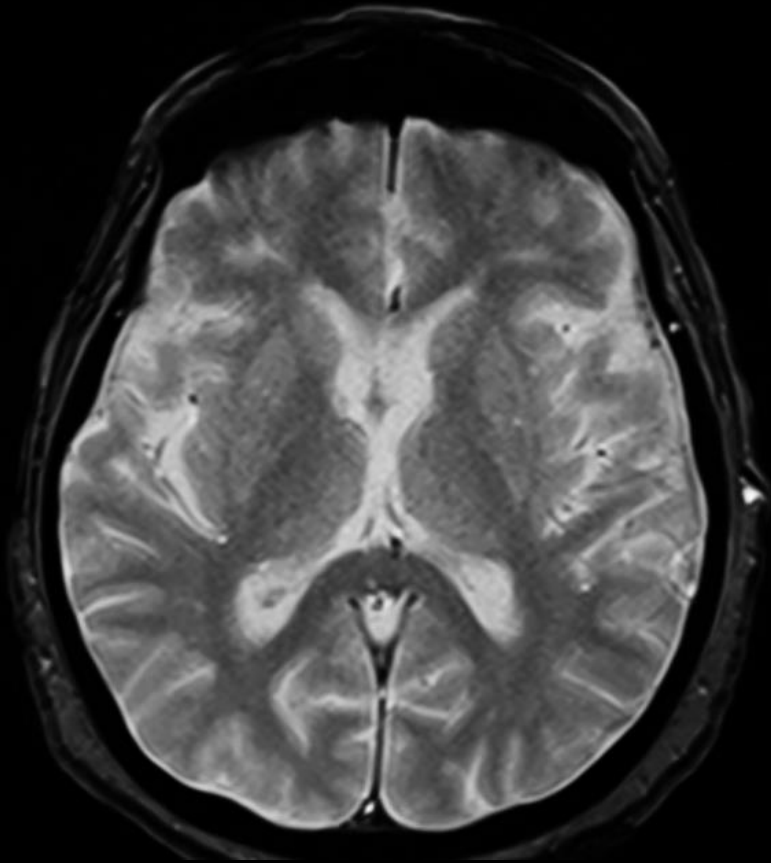
la confrontation systématique PET-CT vs CT est riche d'enseignements et met en évidence de multiples lésions profondes en particulier ostéo-médullaires ayant échappé à une première lecture



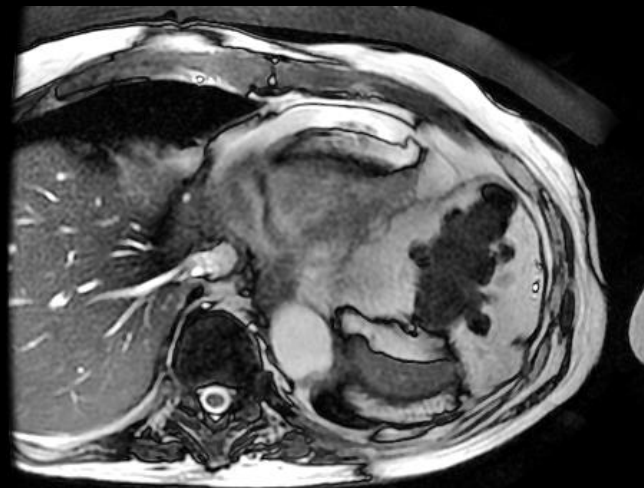
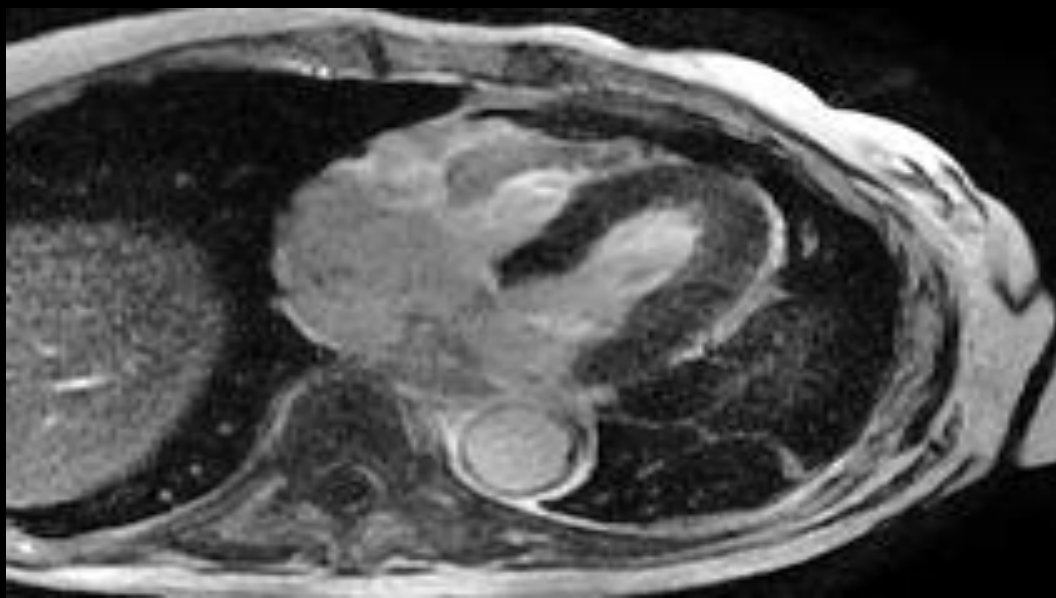
l'atteinte infiltrante du mésentère ne fait pas partie des lésions "classiques" de l'histiocytose non langerhansienne







on n'objective pas d'atteinte évidente encéphalique , ni du contenu orbitaire



Biopsies:

-per cutanée: fibrose

-chirurgicale:

nodules tumoraux sur la racine du
mésentère et le péritoine

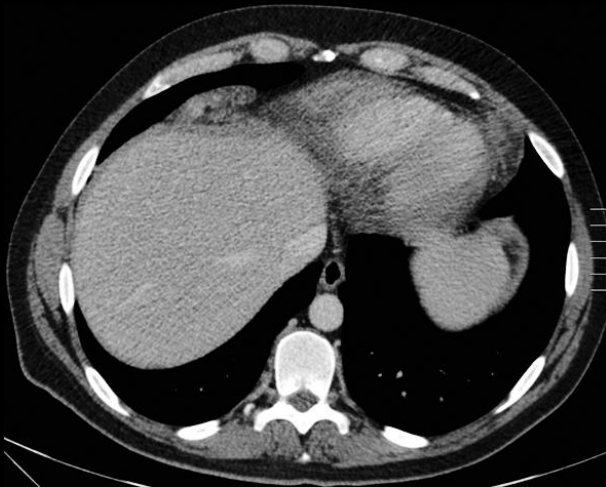
Histiocytose non Langerhansienne

Maladie d'Erdheim-Chester

mutation BRAF retrouvée dans les gènes des cellules, comme dans 7% des tumeurs solides; en particulier 50 % des mélanomes, permettant un traitement ciblé, personnalisé

l'aspect le plus original de cette observation est **l'atteinte du
mésentère**, comme dans le cas compagnon suivant

homme, 35 ans, douleurs abdominales diffuses modérées depuis plusieurs mois ; discrète baisse de l'état général . sur quel item sémiologique **pouvez (devez !) vous faire le diagnostic précis de la maladie en cause, au premier coup d'œil**



l'infiltration massive intestino-mésentérique intéresse également le bloc duodénum pancréatique et son environnement, mais ne s'accompagne pas d'ascite; la symptomatologie clinique n'est pas celle d'une infection... la clé du diagnostic est donc



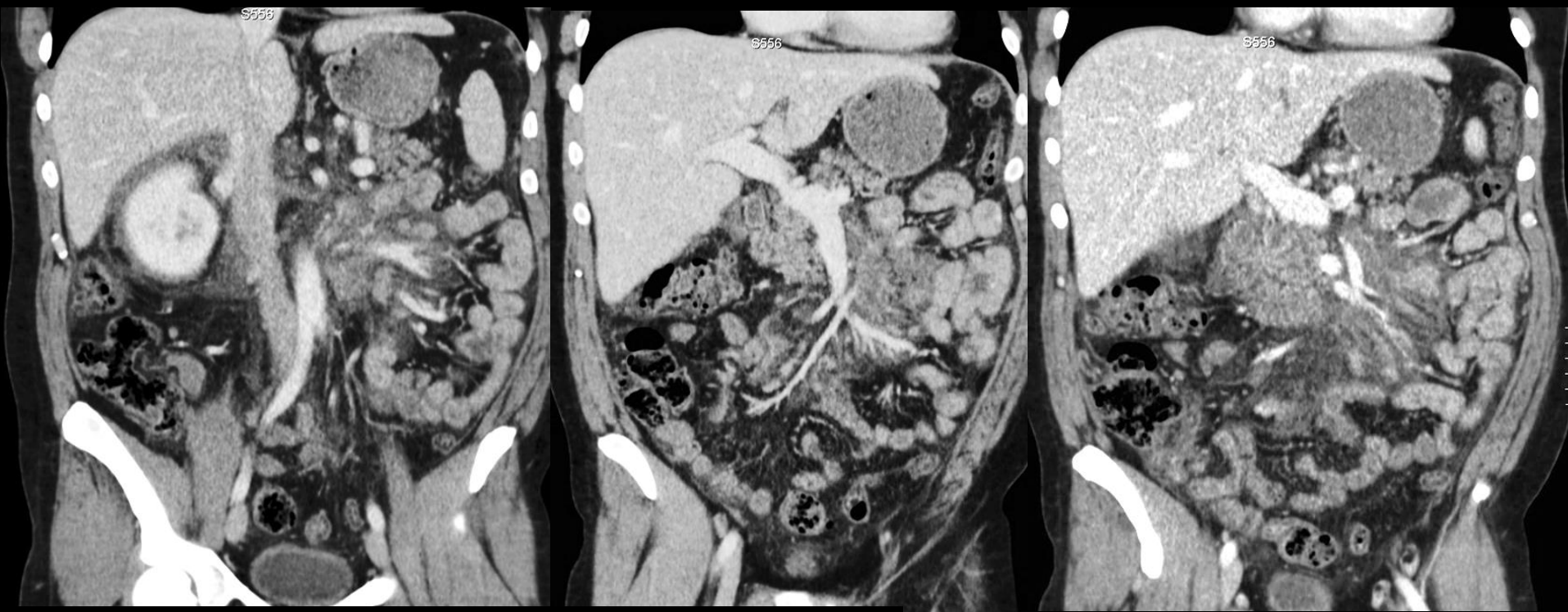


la clé du diagnostic réside ,bien entendu, dans l'aspect du péri-rein : **infiltration bilatérale et symétrique péri rénale homogène étendue aux sinus rénaux** et accompagnée dans le cas présent d'une **infiltration des espaces para rénaux postérieurs et antérieurs**.

l'infiltration péri rénale bilatérale et symétrique est couramment désignée sous le terme de **"reins chevelus"** ("hairy kidneys") ; ces images sont très suggestives du diagnostic de **maladie d'Erdheim-Chester** ; histiocytose non langerhansienne acquise d'origine inconnue caractérisée par une infiltration tissulaire constituée d'histiocytes spumeux (xanthogranulomatose) et de tissu fibreux.

l'atteinte péri-rénale est relativement **fréquente** (environ 30 % des cas) et peut constituer la localisation unique de la maladie. Elle est **généralement asymptomatique et révélée par l'imagerie en particulier le scanner**

.Le radiologue a donc un rôle fondamental dans le diagnostic de maladie d'Erdheim-Chester puisqu'il est le premier et le seul à pouvoir faire le diagnostic dans ces formes de présentation.



sur un examen de suivi à 18 mois d'évolution on peut mieux analyser l'atteinte mésentérique qui est une **infiltration de l'espace sous-péritonéal péri-vasculaire** créant un manchon autour de l'artère mésentérique supérieure et de ses branches; ce manchon peut comprimer les parois vasculaires en particulier celles des veines.

d'assez nombreuses **adénopathies** sont visibles, disséminées dans le mésentère

enfin l'atteinte touche **assez électivement le mésentère des premières anses jéjunales** ; le grand omentum est épargné





l' infiltration du tissu cellulo-gras de l'espace sous-péritonéal péri-vasculaire **prédomine très nettement sur la racine du mésentère des premières anses jéjunales** qui est tuméfiée et a un "effet de masse" sur les structures avoisinantes.

le principal diagnostic différentiel est donc **la panniculite mésentérique** ; l'élément distinctif fondamental étant **l'atteinte du péri-rein**

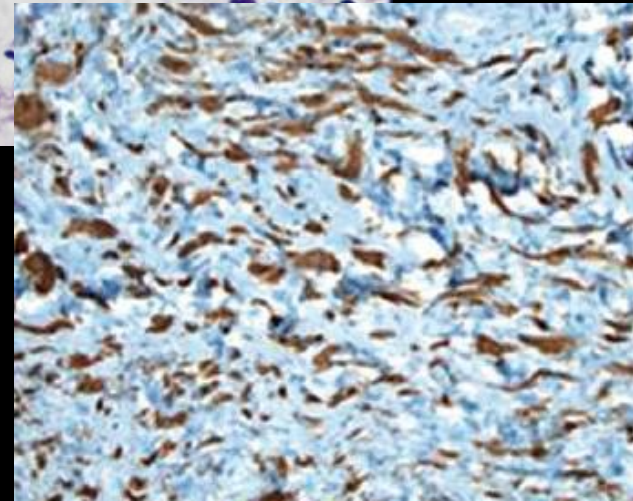
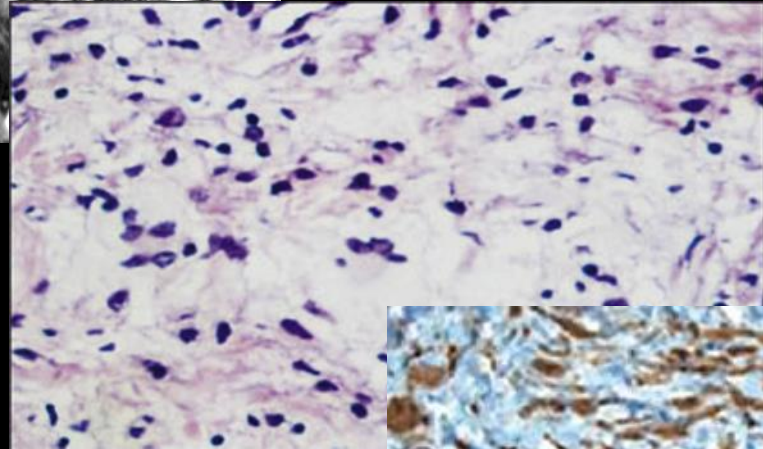
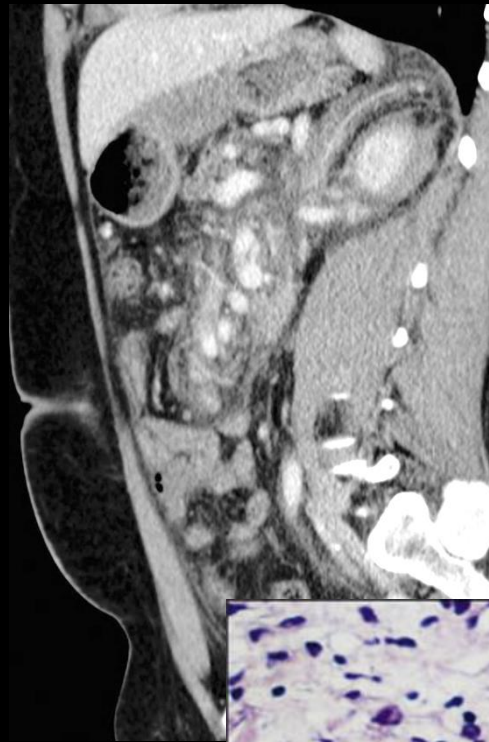
on peut aussi être amené à discuter : **la carcinose péritonéale**, le **lymphome malin diffus du mésentère**, la **mésentérite rétractile**, l'**extension à la racine du mésentère d'un carcinome de l'uncus pancréatique**



l'évolution au niveau du sinus des reins a entraîné le développement d'une **dilatation des petits calices** (parfois dénommée de façon ambiguë **mégacalicosé** dans la littérature) responsable de douleurs lombaires et d'un retentissement fonctionnel urinaire



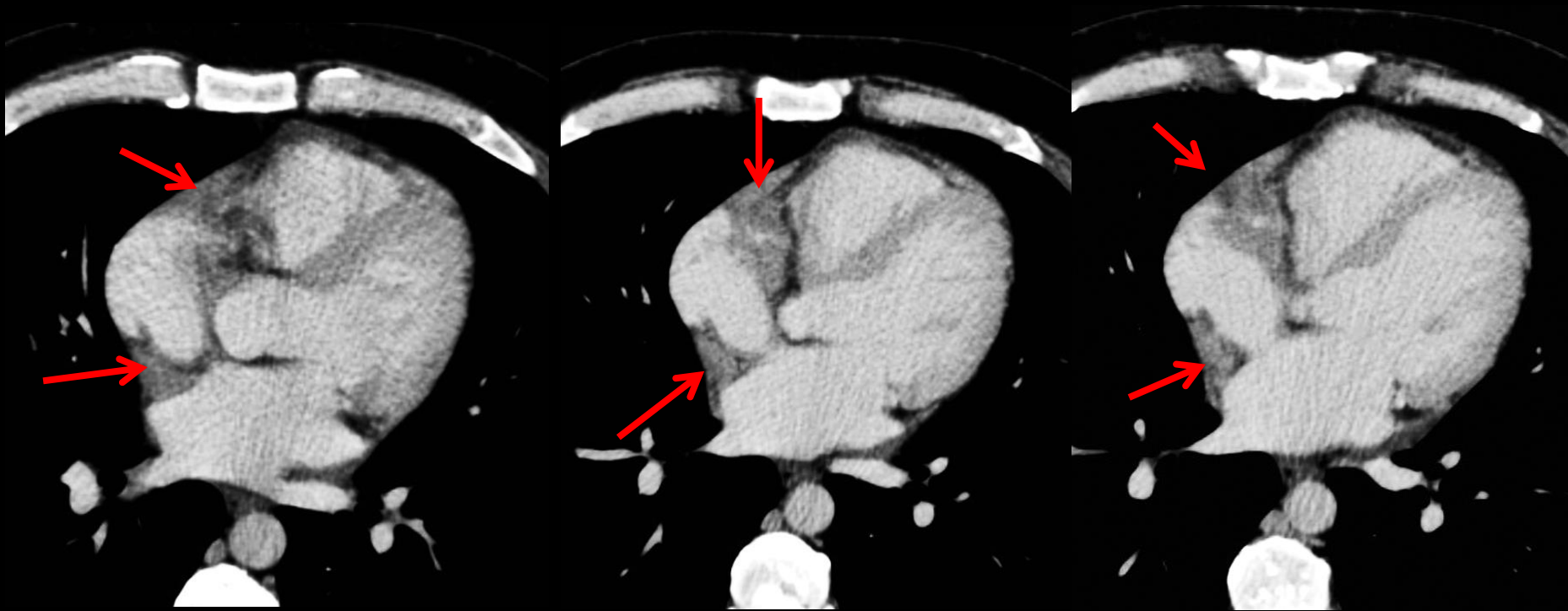
l'aspect "chevelu" de l'infiltration péri-rénale reste très caractéristique.



la biopsie des lésions péritonéales a confirmé l'**infiltration histiocytare xanthogranulomateuse** associée à une **fibrose** ;

l'immunohistochemie confirmant la **positivité du CD 68** et la **négativité du CD1a** ainsi que de la **protéine S 100** (le diagnostic différentiel avec l'histiocytose langerhansienne). Les granules de Birbeck n'ont pas été recherchés (microscopie électronique)

dès le premier examen, les manifestations typiques d'une **atteinte péricardique et cardiaque** étaient déjà bien présentes , asymptomatiques.

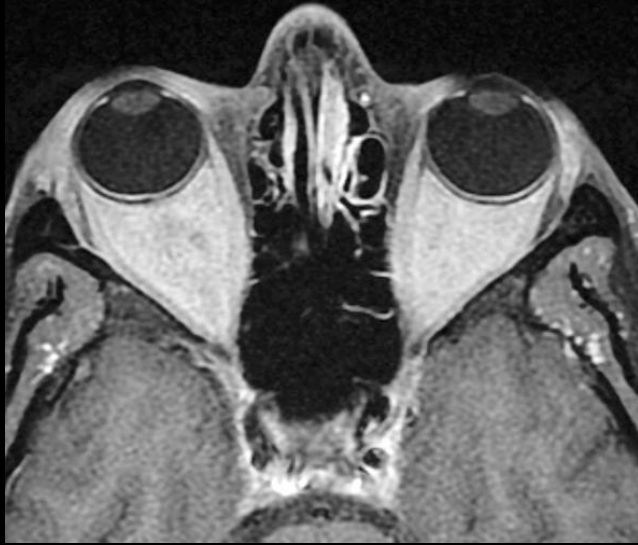


l'atteinte infiltrante a une particulière **prédilection pour la région péri-atriale droite**, en particulier pour le **sillon atrio-ventriculaire** un épanchement péricardique est fréquemment observé, isolé ou associé à un épaissement des feuillets.

la crosse aortique est généralement entourée d'un infiltrat fibreux qui peut aller de l'aorte ascendante à la bifurcation iliaque , entraînant l'aspect de "**manteau aortique**" (**coated aorta**).

le manteau peut être limité à l'aorte abdominale ou à l' aorte thoracique. Il s'agit d'une **infiltration péri-adventicille** et non de la paroi comme dans les aortites inflammatoires.

après deux ans d'évolution sont apparues les manifestations classiques d'une atteinte orbitaire



infiltration orbitaire intraconale bilatérale homogène, étendue aux parties molles palpébrales , en hypersignal T2 et prenant massivement le contraste sur les séquences pondérées T1 avec suppression du signal de la graisse

le diagnostic ayant en fait erré, comme cela est trop souvent le cas, il n'a pas été pratiqué de radiographies du squelette appendiculaire ni de scintigraphie osseuse aux diphosphonates marqués au ^{99m}Tc

il n'y avait pas de manchon péri aortique au niveau de l'aorte descendante thoracique ni de l'aorte abdominale

l'atteinte mésentérique au cours de la maladie d'Erdheim-Chester

-l'atteinte péritonéale de la maladie d'Erdheim-Chester n'a été que rarement rapportée puisque le premier cas exploré au scanner a été décrit en 2009

-ce sont en général les atteintes osseuses ou rétro péritonéales qui sur le plan de l'imagerie amènent au diagnostic

-l'infiltration périrénale bilatérale et symétrique conduisant aux "reins chevelus" est pratiquement pathognomonique de la maladie et constitue donc la clé de voûte du diagnostic des anomalies péritonéales

-l'atteinte mésentérique serait associée à un mauvais pronostic, au même titre que les localisations neurologiques, cardiaques et pulmonaires.



-sur le plan sémiologique, les images abdominales sont très évocatrices du diagnostic, montrant un manchonnement péri-vasculaire correspondant à l'infiltration de l'espace sous-péritonéal péri-vasculaire proximal ; les lésions prédominent sur la racine du mésentère des premières anses jéjunales.

-les principaux diagnostics différentiels sont représentés par:

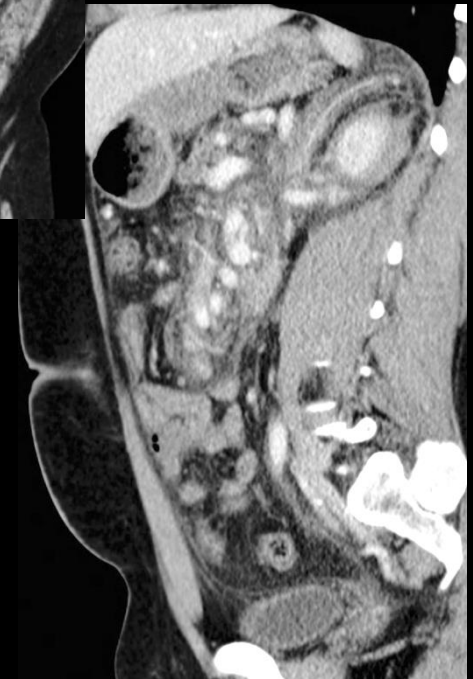
.la panniculite mésentérique et les pathologies qu'on lui rapporte (mésentérique sclérosante/rétractile, lipodystrophie mésentérique ..),

.la carcinose péritonéale,

.le lymphome diffus du péritoine

.et l'extension d'un adénocarcinome ductal du pancréas dans la racine du mésentère.

-dans tous les cas c'est la constatation d'autres anomalies viscérales : cardiaques, pulmonaires, neurologiques et surtout rétro-péritonéales péri-rénales qui doit permettre de redresser rapidement le diagnostic

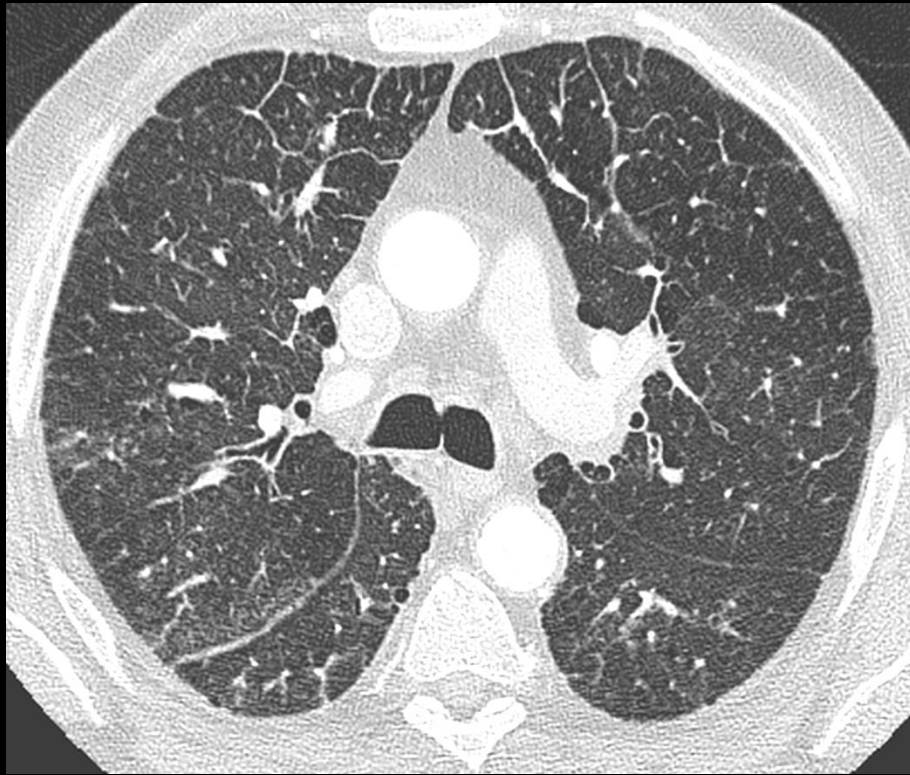


cas compagnon n° 2

- **homme 58 ans**
- **Antécédents:**
 - **Gammapathie monoclonale à IgA kappa surveillée depuis 2007, sans insuffisance rénale, avec NFS et calcémie normales**
- **Syndrome inflammatoire biologique persistant**



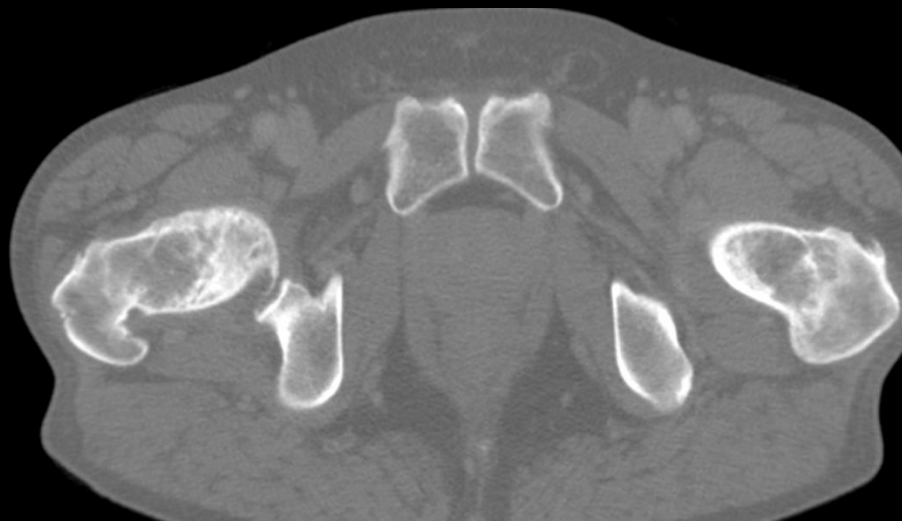
Réalisation d' un scanner TAP



Indice n° 1: réticulation septale



Indice n° 2
ostéocondensation
bilatérale et
symétrique des os
longs des membres





Indice n° 3; manchon périaortique



Indice n° 3; manchon périaortique
ostéocondensation de L2

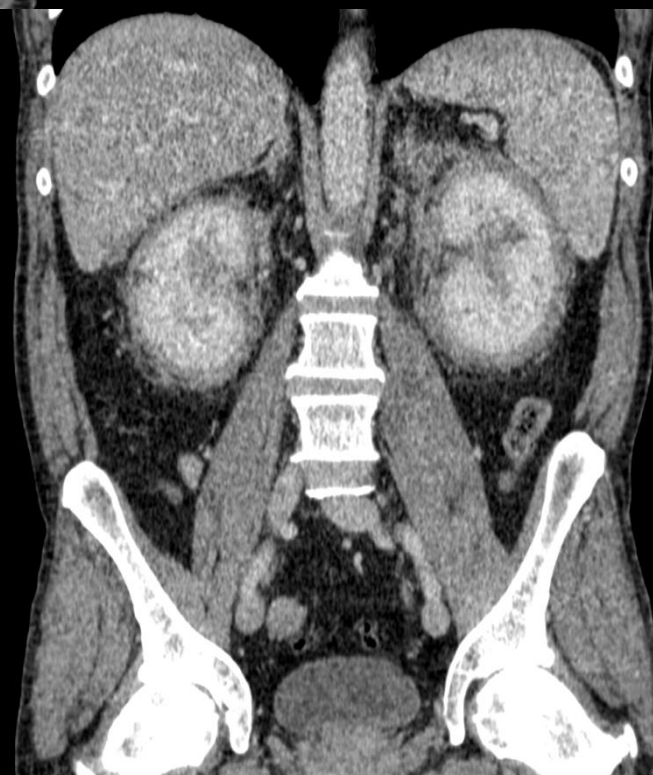
This is a sagittal CT scan of the lumbar spine. The vertebral column is visible on the right side of the image, with the vertebrae appearing as bright, segmented structures. The surrounding soft tissue and abdominal organs are visible on the left. A periaortic sleeve is present, and there is osteocondensation at the L2 level.

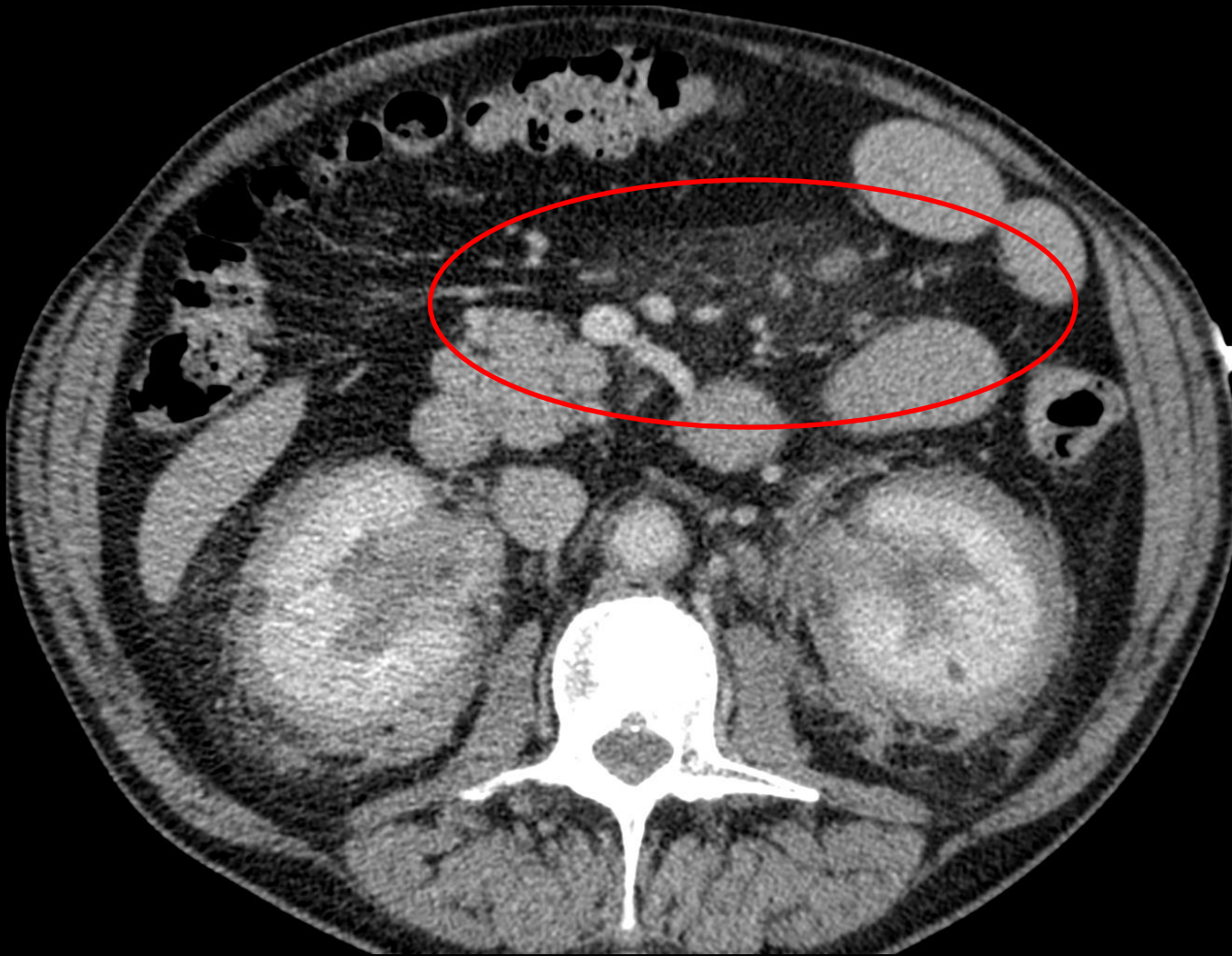


Indice n° 4; reins "chevelus"



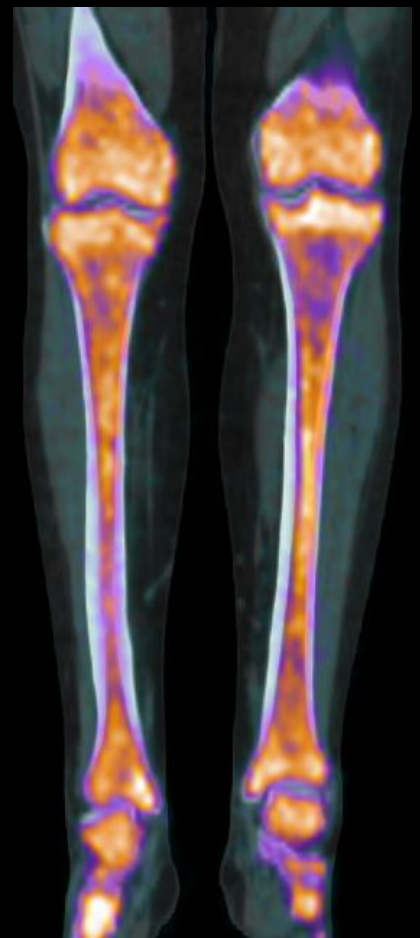
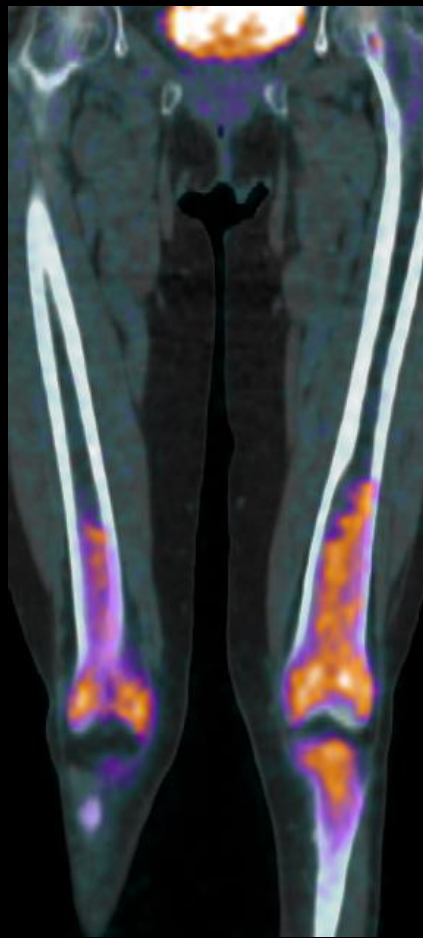
Indice n° 4; reins "chevelus"



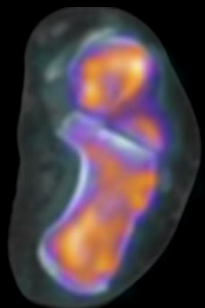
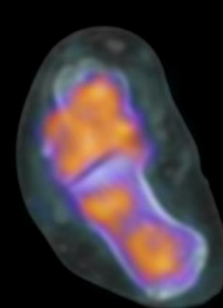
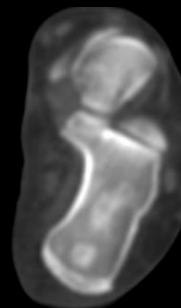
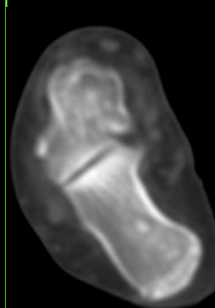


Indice n° 4; reins "chevelus" et dilatation pyélique

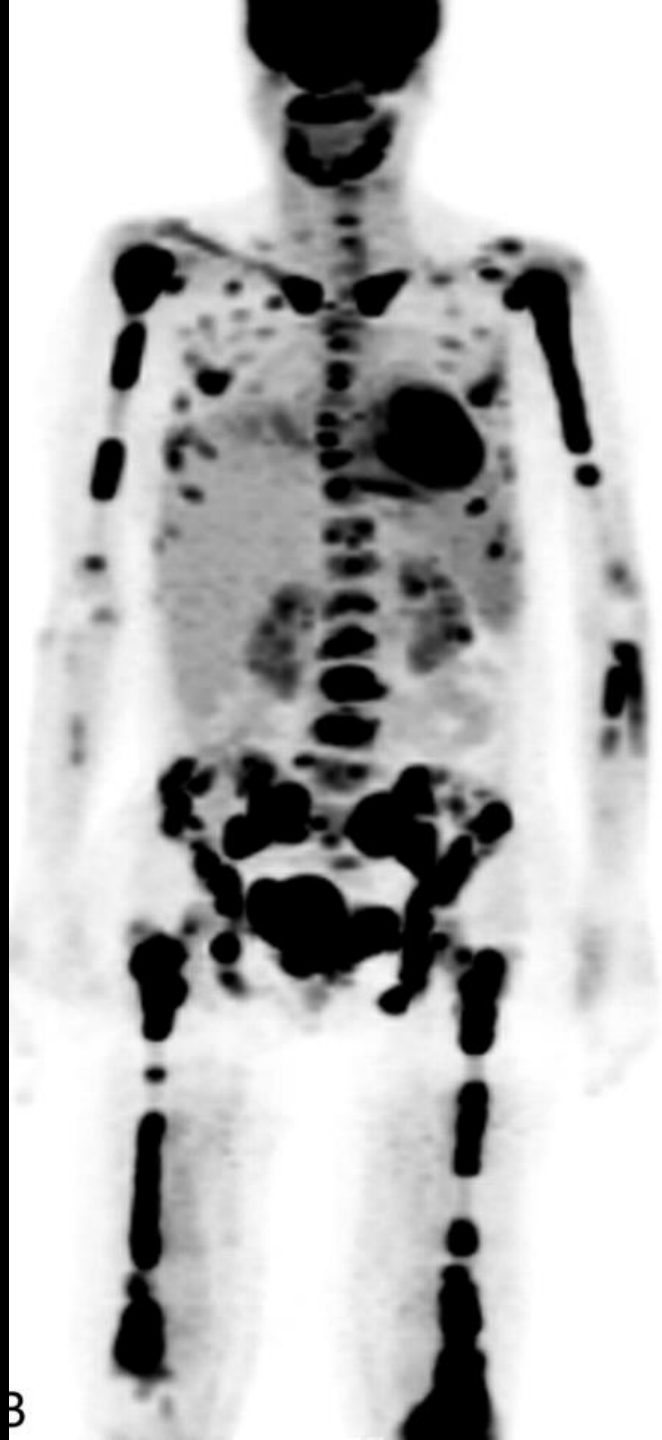
infiltrat du mésentère jéjunal "panniculite mésentérique – like"



Ostéocondensations symétriques
épiphysométaphysaires des os longs avec
hypermétabolisme



les traceurs osseux
confirment l'atteinte
multifocale bilatérale et
symétrique du squelette
appendiculaire mais
également l'atteinte massive
des ceintures et du squelette
axial



Atteinte osseuse bilatérale et symétrique des os longs:

- Hypermétabolisme **métaphyso-épiphysaire**

Atteinte abdominale:

- **Reins chevelus** (hairy kidneys)
- **Manchon périaortique** (ciatedaorta)

Atteinte pulmonaire:

- Syndrome interstitiel



MALADIE D' ERDHEIM-CHESTER

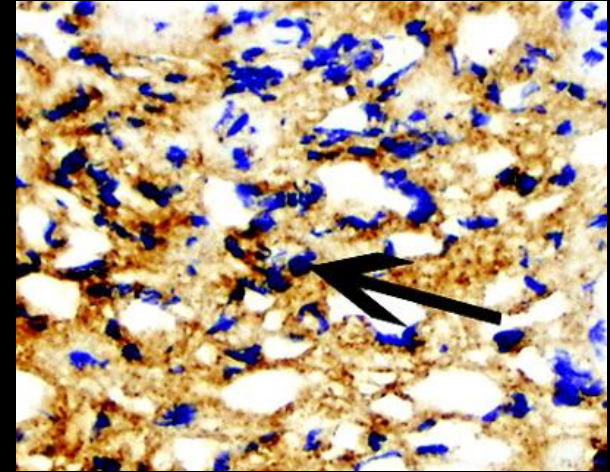
Xanthogranulomatose multiviscérale

Epidémiologie

- Maladie rare:
 - 300 cas publiés
 - Inflation du nombre de diagnostics avec le développement de la TEP-TDM et de la scintigraphie osseuse
- Population atteinte
 - H>F
 - Entre 50 et 70 ans
- Délai diagnostic... jusqu'à 25 ans!

Anatomopathologie

- Forme rare d'histiocytose **NON** langerhansienne
- Infiltrat diffus multisystémique xanthogranulomateux:
 - histiocytes
 - macrophages spumeux
- **Marquage CD 68 +** spécifique de la lignée macrophagique
- Ces histiocytes ne sont pas des cellules de Langerhans :
 - **Absence de granules de Birbeck** (spécifiques des cellules de Langerhans)
 - Marquage par anticorps **anti-CD1a négatif**



Signes cliniques

- A ou pauci-symptomatique
- Signes généraux diffus:
 - Altération de l' état général
 - Syndrome inflammatoire biologique
- Douleurs osseuses diffuses (50 % des cas)
- Complications liées à l' infiltration multiviscérale
- CONDITIONNENT LE PRONOSTIC

atteintes osseuses typiques

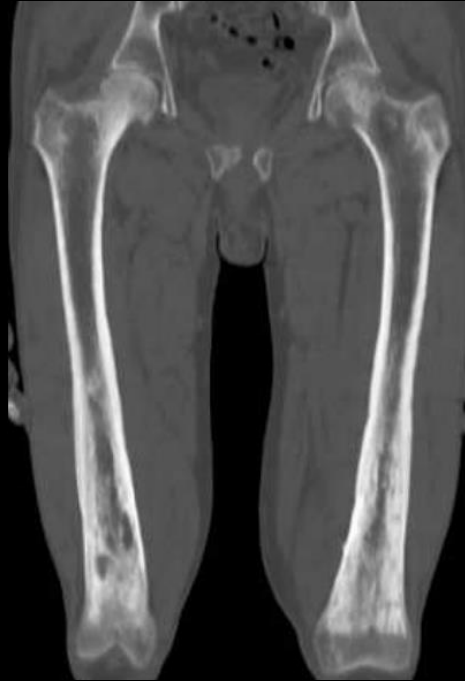
constante



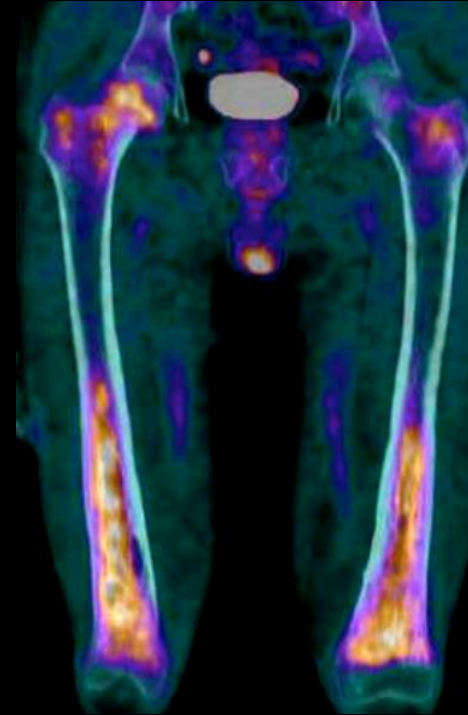
sémiologie



topographie



hypermetabolisme



infiltrat diffus
histiocytes
fibrose

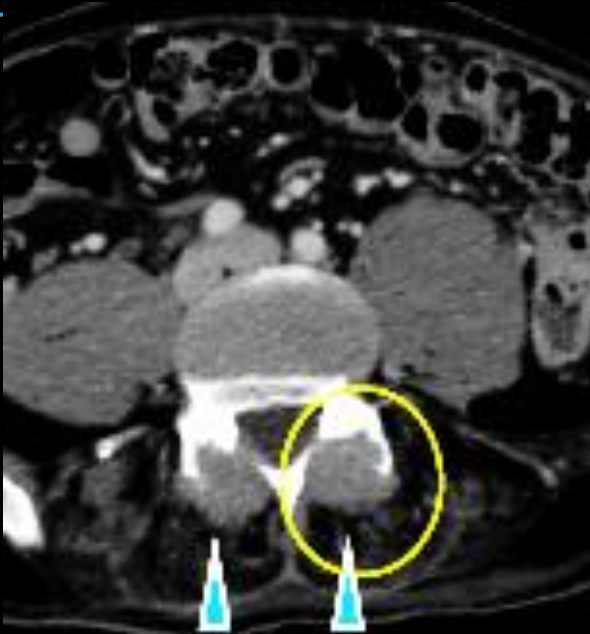
ostéocondensantes
réaction endostéale
cavité médullaire
comblée
réaction périostée

os longs
metaphyso diaphysaire
membres inferieurs
bilateral
symétrique

TEP-TDM
scinti os

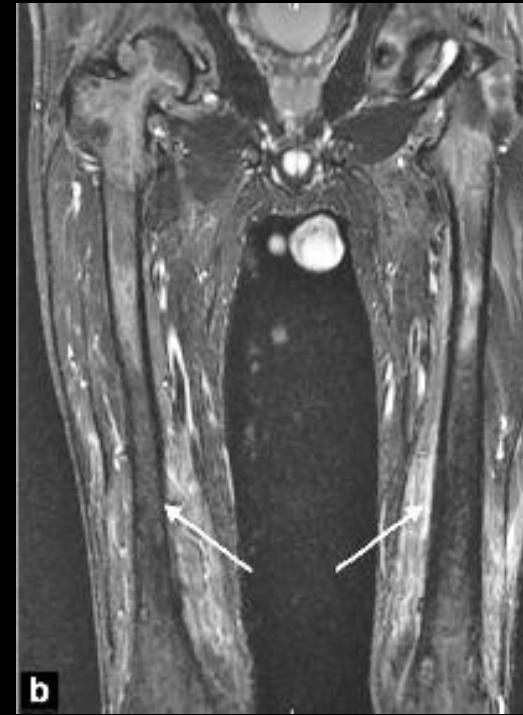
Atteintes osseuses atypiques

aspect pseudo tumoral



Lésions Lytiques
Lacunes géographiques Destructions
corticales
Infiltration des parties molles
Atteinte axiale

zones nécrotiques



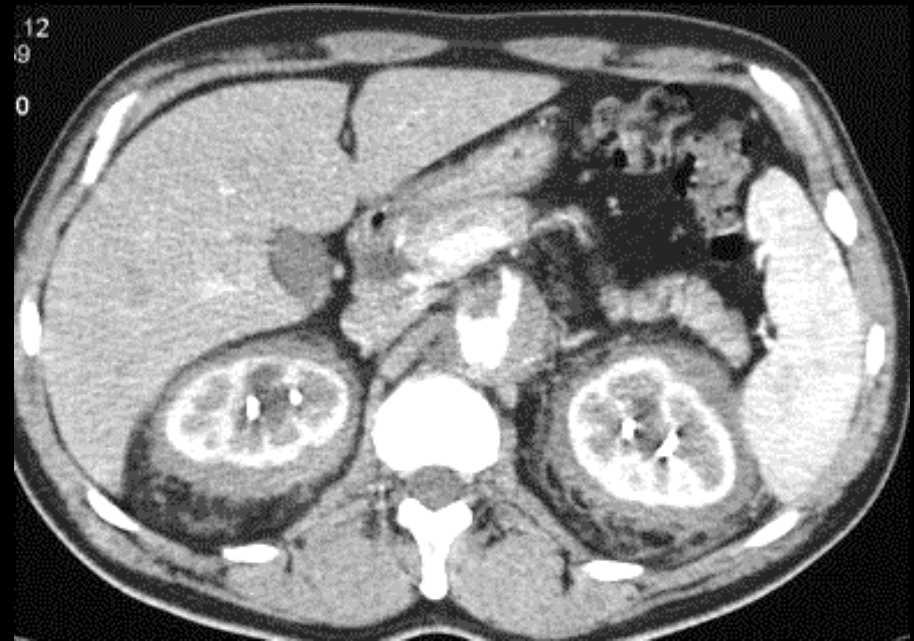
infarctus osseux

Adib O, Imagerie des localisations osseuses et extra-osseuses dans la maladie d'Erdheim-Chester, J Radiol 2011

reins chevelus



Pathognomonique



HTA réno-vasculaire
Hydronéphrose bilatérale

Atteinte multiviscérale

Cardiaque

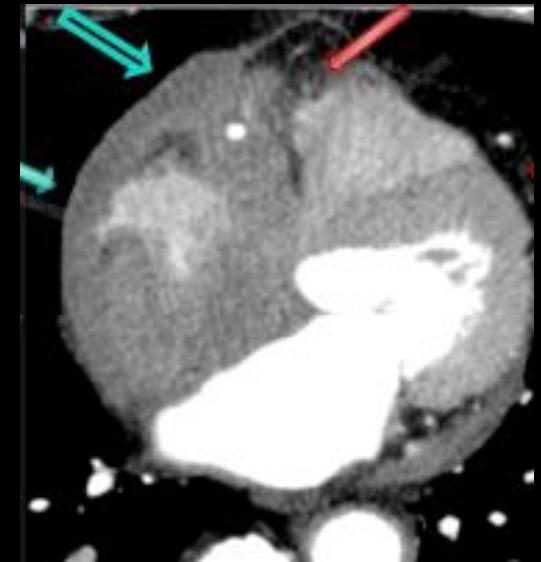
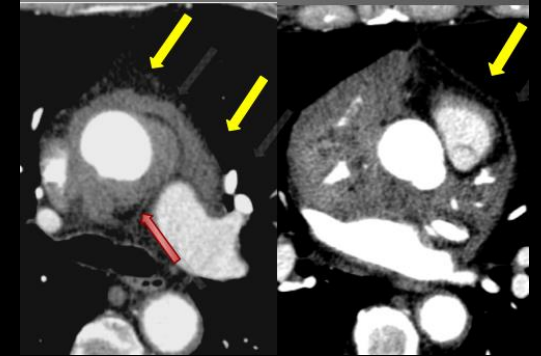
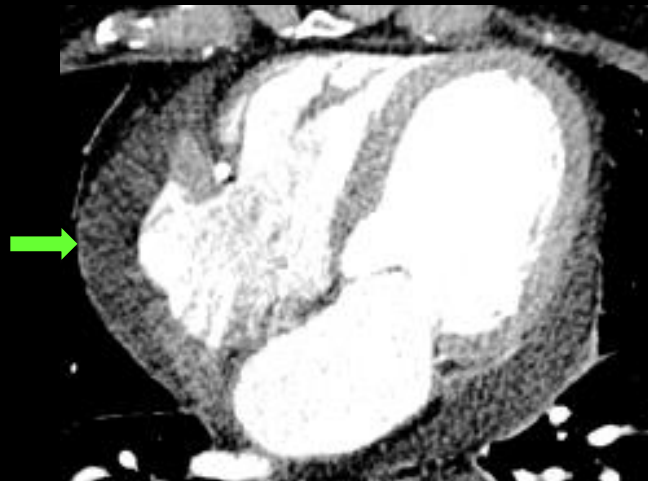
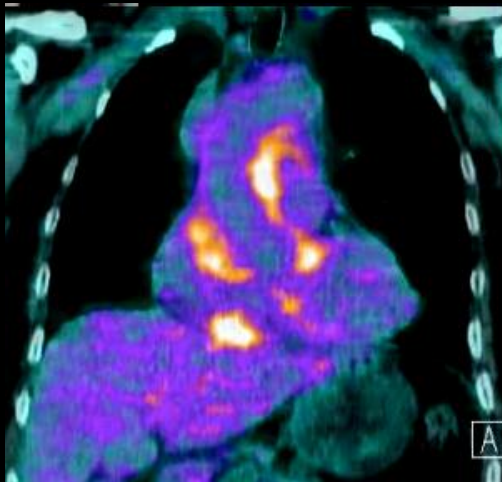
32% à 56% de la mortalité selon les études

Infiltration péri aortique →

Compression des coronaires →

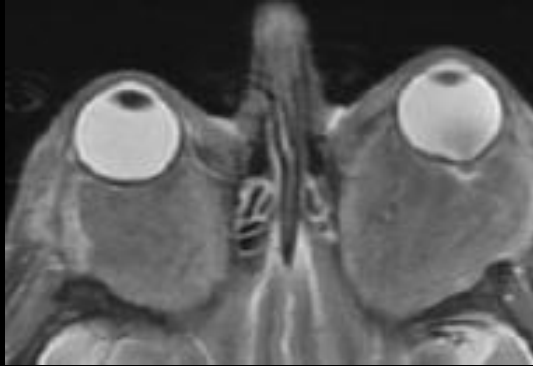
Cardiomyopathie, masse pseudotumorale →

Péricardite →

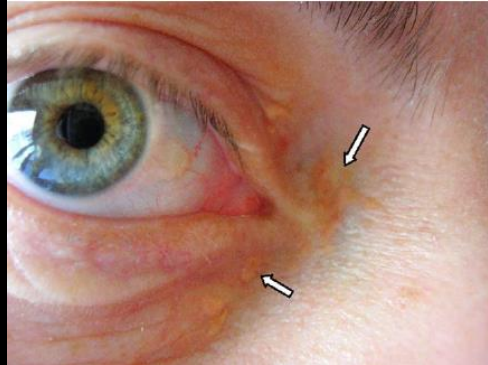


Atteinte multiviscérale

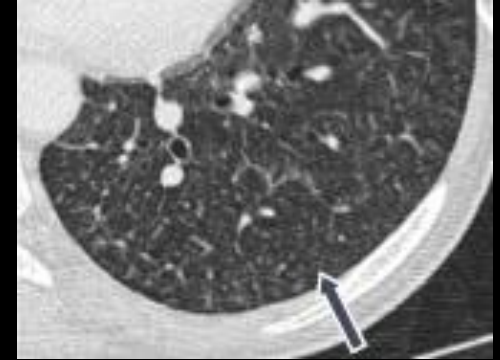
Exophtalmie



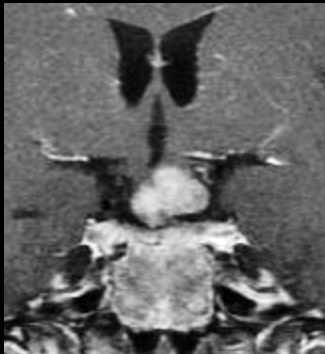
Cutanéo-muqueuse:
Xanthelasma



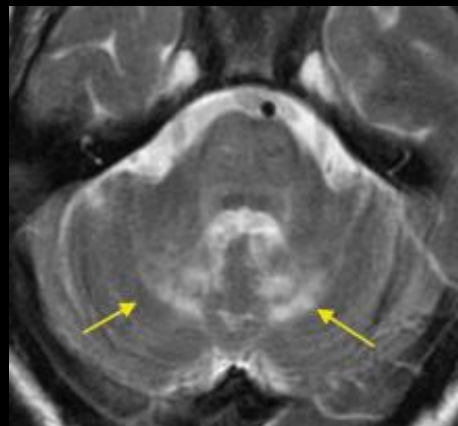
Atteinte pulmonaire
Fibrose pulmonaire



Endocrinopathie
Diabète insipide



Atteinte neurologique



Etude de 14 patients □ □	%
Sinus / Crâne	71
Orbites	43
Epaississement des pachyméninges Masses extra-axiales	21
Axe hypothalamo-hypophysaire	21
Rehaussement nodulaire Masses intra-axiales	21
Hypersignal T2 hémisphères cérébelleux	14

atteinte pulmonaire



kystes
verre dépoli
micronodules centro lobulaires abondants



LBA dirigé

épaississements septaux

Stratégie diagnostique et suivi

- Diagnostic positif:
 - Radio-clinique
 - Sensibilité et spécificité du TEP-TDM
- Bilan lésionnel initial:
 - IRM ciblées
 - Recherche non invasive de l'atteinte myocardique (valeur pronostique importante)
- Biopsie et anatomo-pathologie:
 - Seulement si non typique
 - Diagnostic différentiel avec histiocytose langerhansienne
- Suivi par TEP-TDM annuel:
 - Bilan lésionnel exhaustif
 - Suivi thérapeutique éventuel

Prise en charge

- Pas de prise en charge consensuelle efficace
 - Immunosuppresseurs
 - Corticoïdes
- Anticorps monoclonaux: plus de la moitié des patients ont une mutation BRAF V600E autorisant une thérapie ciblée personnalisée , comme dans le mélanome malin
 - Inhibiteurs de BRAF (Vémurafenib)
- Prise en charge chirurgicale si symptomatique
 - Désengainement des vaisseaux rénaux
 - Prise en charge endovasculaire

messages à retenir

- le rôle potentiel du radiologue en médecine interne est de plus en plus important . Pour faire face , il est fondamental de se tenir à niveau dans ce domaine (ou au moins d'essayer de s'y hisser...)
- la maladie d'Erdheim-Chester est un bon exemple avec une majorité de cas "faciles " lorsque coexistent l'aspect chevelu des reins et l'hypermétabolisme symétrique diaphyso-épiphysaire des os longs;
- mais il faut aussi penser à ce diagnostic devant une infiltration du mésentère , d'aspect souvent proche de celui de la panniculite mésentérique

-devant une **perte de transparence de la graisse mésentérique**, on se rappellera de la **règle des 4 i** :

.inflammation

.infection

.ischémie

.infiltration en pensant ici, entre autres, aux maladies de système par prolifération cellulaire non maligne : sarcoïdose, fibrose à IgG4, histiocytose langerhansienne et maladie d'Erdheim-Chester , vascularites

-une prise en charge ciblée par **inhibiteurs de BRAF (Vémurafenib)** chez les patients porteurs de la mutation BRAFV600E fait entrevoir la thérapie personnalisée dans la maladie d'Erdheim-Chester comme dans le mélanome malin