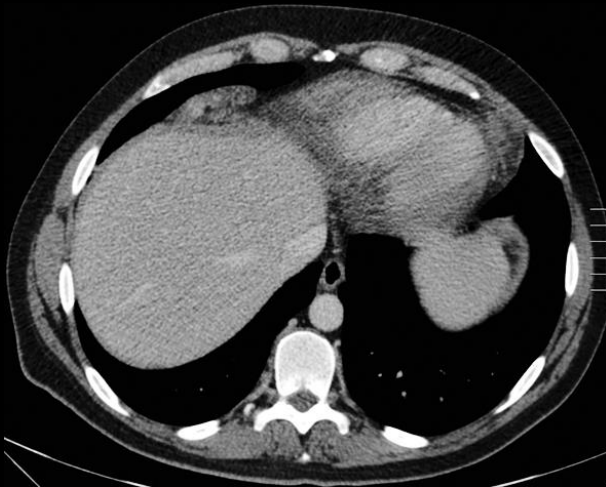


homme, 35 ans, douleurs abdominales diffuses modérées depuis plusieurs mois ; discrète baisse de l'état général . sur quel item sémiologique **pouvez (devez !) vous faire le diagnostic précis de la maladie en cause, au premier coup d'œil**



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



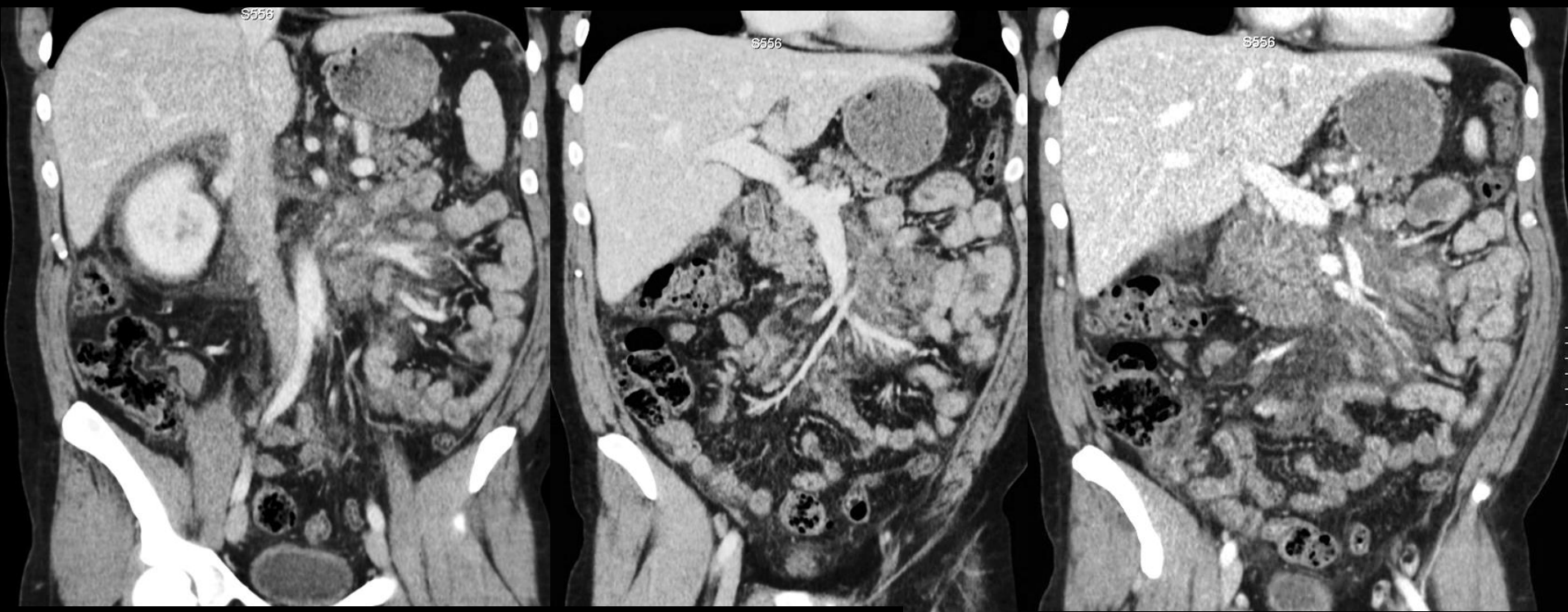


la clé du diagnostic réside ,bien entendu, dans l'aspect du péri-rein : **infiltration bilatérale et symétrique péri rénale homogène étendue aux sinus rénaux** et accompagnée dans le cas présent d'une **infiltration des espaces para rénaux postérieurs et antérieurs**.

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**

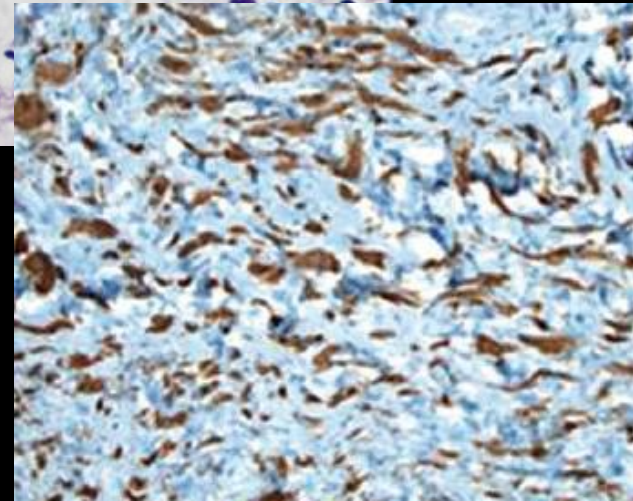
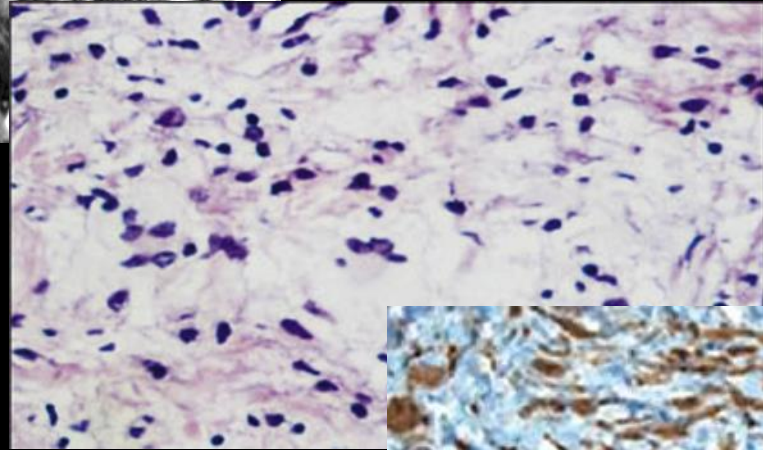
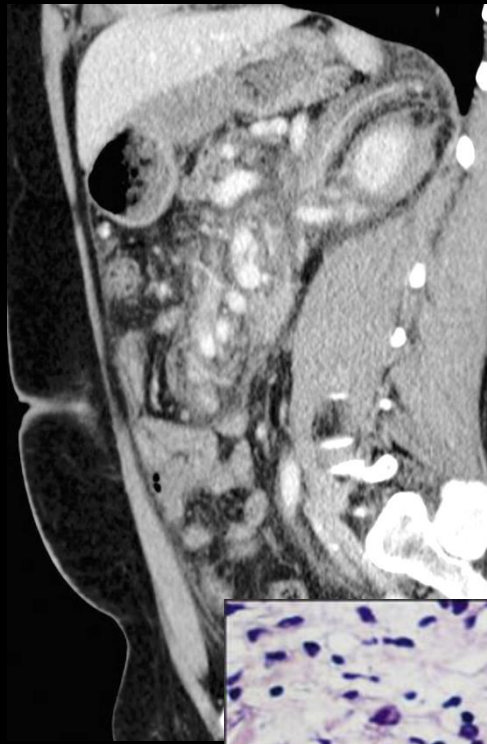
on peut aussi être amené à discuter : **la carcinose péritonéale**, le **lymphome malin diffus du mésentère**, la **mésentérite rétractile**, l'**extension à la racine du mésentère d'un carcinome de l'uncus pancréatique**



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



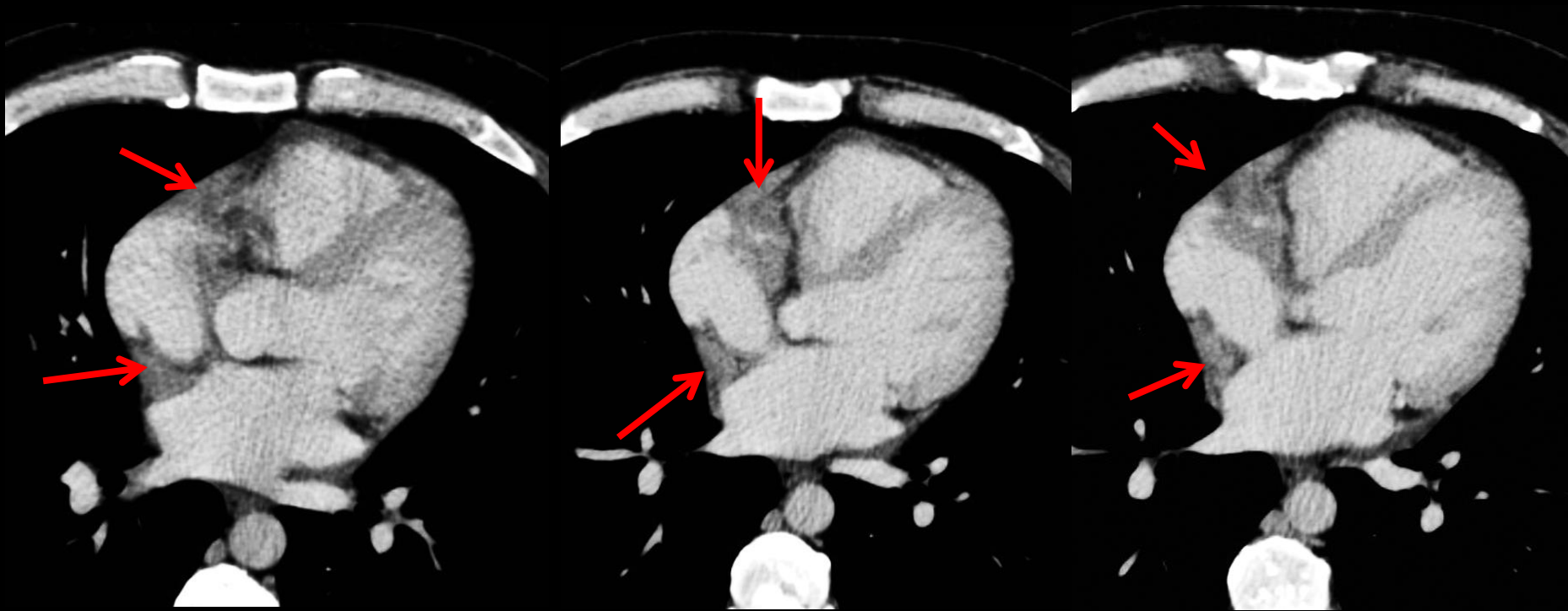
l'aspect "chevelu" de l'infiltration péri-rénale reste très caractéristique.



la biopsie des lésions péritonéales a confirmé l'infiltration histiocyttaire 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.

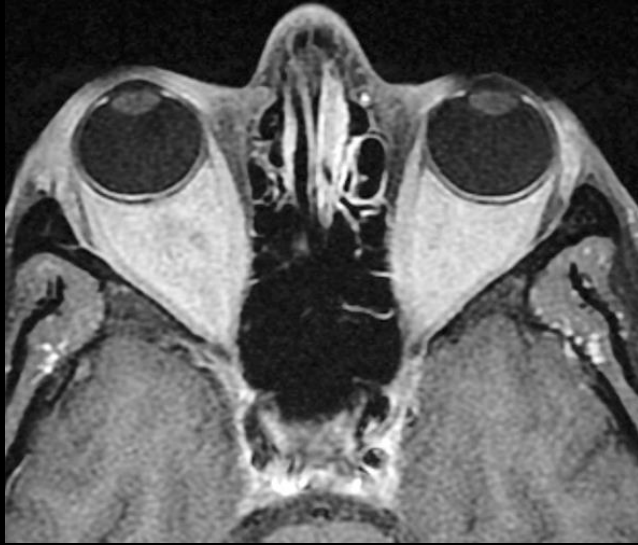


l'atteinte infiltrante a une particulière **prédilection pour la région péri-atriale droite**, en particulier pour le **sillon atrio-ventriculaire** un épanchement péricardique est fréquemment observé, isolé ou associé à un épaississement des feuillets.

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 **manchonement 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:

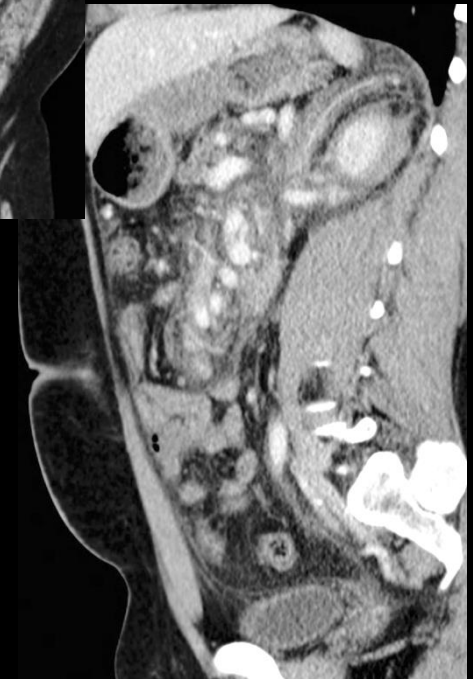
.la panniculite mésentérique et les pathologies qu'on lui rapporte (mésentérique sclérosante/rétractile, lipodystrophie mésentérique ..),

.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



Messages à retenir

-le radiologue peut être un auxiliaire précieux pour l' interniste, beaucoup moins onéreux que les bilans biologiques "pharaoniques" dont nos collègues sont friands et souvent efficace s'il sait apporter les arguments décisifs de l'imagerie dans les discussions diagnostiques

-à l'heure où très souvent, comme le dit A. Sicard, " l'examen clinique est devenu le premier examen complémentaire, après l'imagerie" (et on peut dire en pratique , après le scanner voire après le PET scanner ...) il est bon de rappeler que cet enchaînement diagnostique "atypique" peut-être quasi " miraculeux" si celles où ceux qui lisent les images sont performants mais qu'il peut être aussi être " désastreux" lorsque des descriptions sémiologiques aussi floues qu'abondantes et sans conclusion précise tiennent lieu de "compte-rendu."

-chacun a pu observer et occasionnellement participer à ces dossiers catastrophiques de médecine interne ou des retards de plusieurs mois sinon années peuvent être imputés à des bévues dans l'analyse des images pourtant fort nombreuses ...

-à nous donc de savoir reprendre un dossier lorsque nous avons des doutes , le confronter aux éléments cliniques et biologiques, le discuter en réunions pluridisciplinaires autant de fois qu'il le faut car on est souvent récompensé lorsqu'un nouvel angle de vision peut-être envisagé à l'issue de ces confrontations

-le doute doit être le compagnon du radiologue , comme de tout autre médecin . "si l'homme doute il comprend" (St Augustin) mais il faut ne faut pas rester fataliste en attendant le résultat des biopsies....il faut au contraire toujours chercher à lever le doute par l'analyse "physio-pathologique" des éléments sémiologiques d'imagerie clairement identifiables et les confronter aux bases de données abondantes et accessibles d' Internet