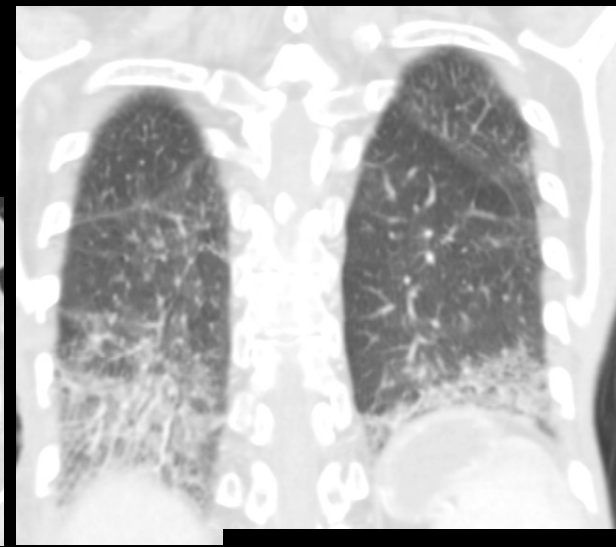


Femme, 70 ans .quels sont, sur ces images pathognomoniques les éléments sémiologiques qui permettent d'affirmer l'existence d'une maladie de système.

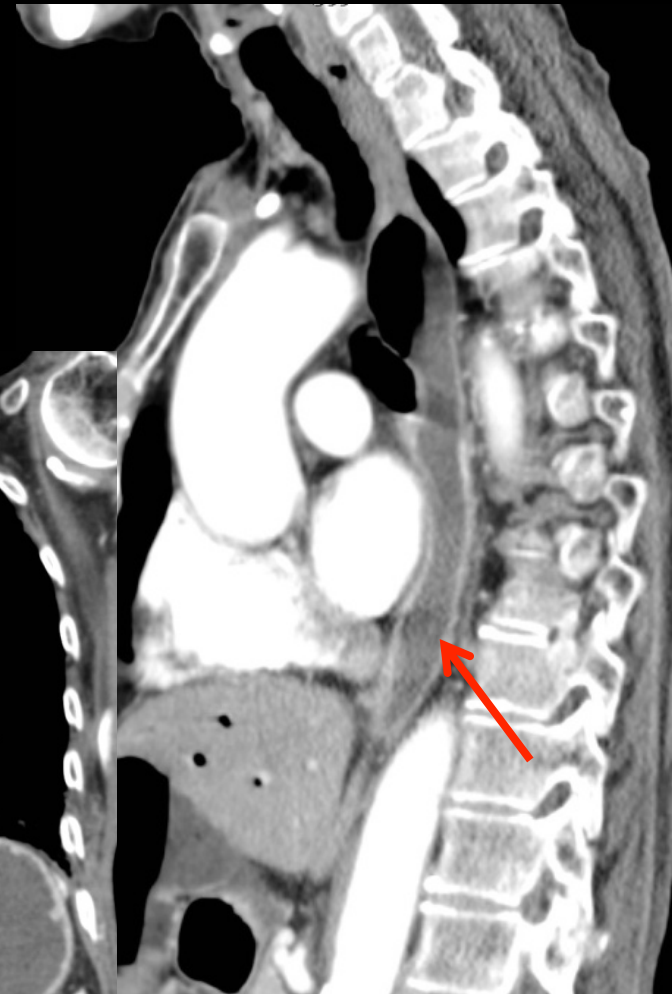
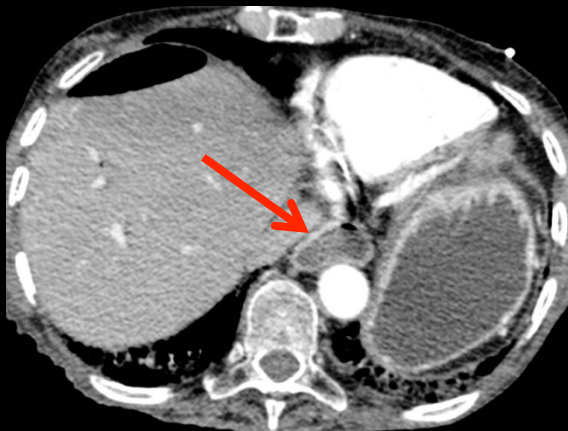
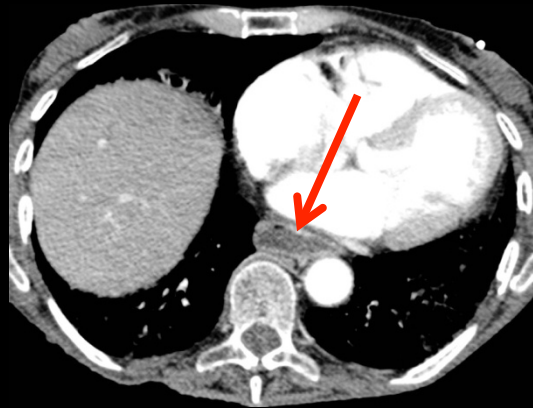
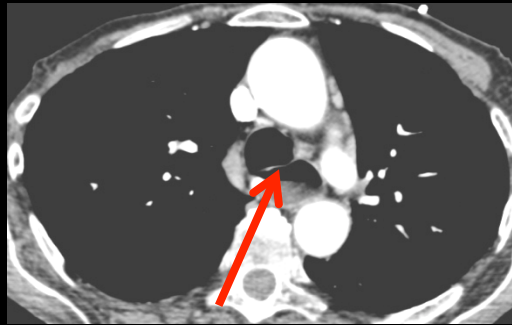
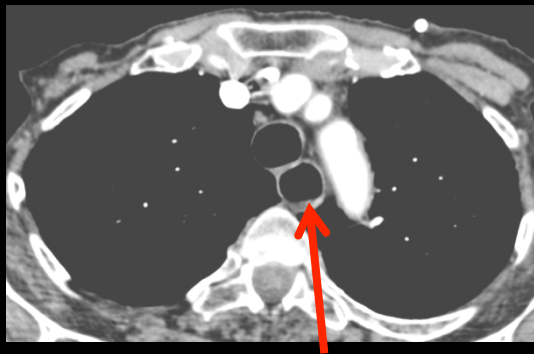


Sarah Leloup IHN

-présence de lésions fibrosantes à prédominance basale postérieure , symétriques, et d'images de rayon de miel localisées sous pleurales antéro latérales apicales gauches , chez une femme de 70 ans, maigre.

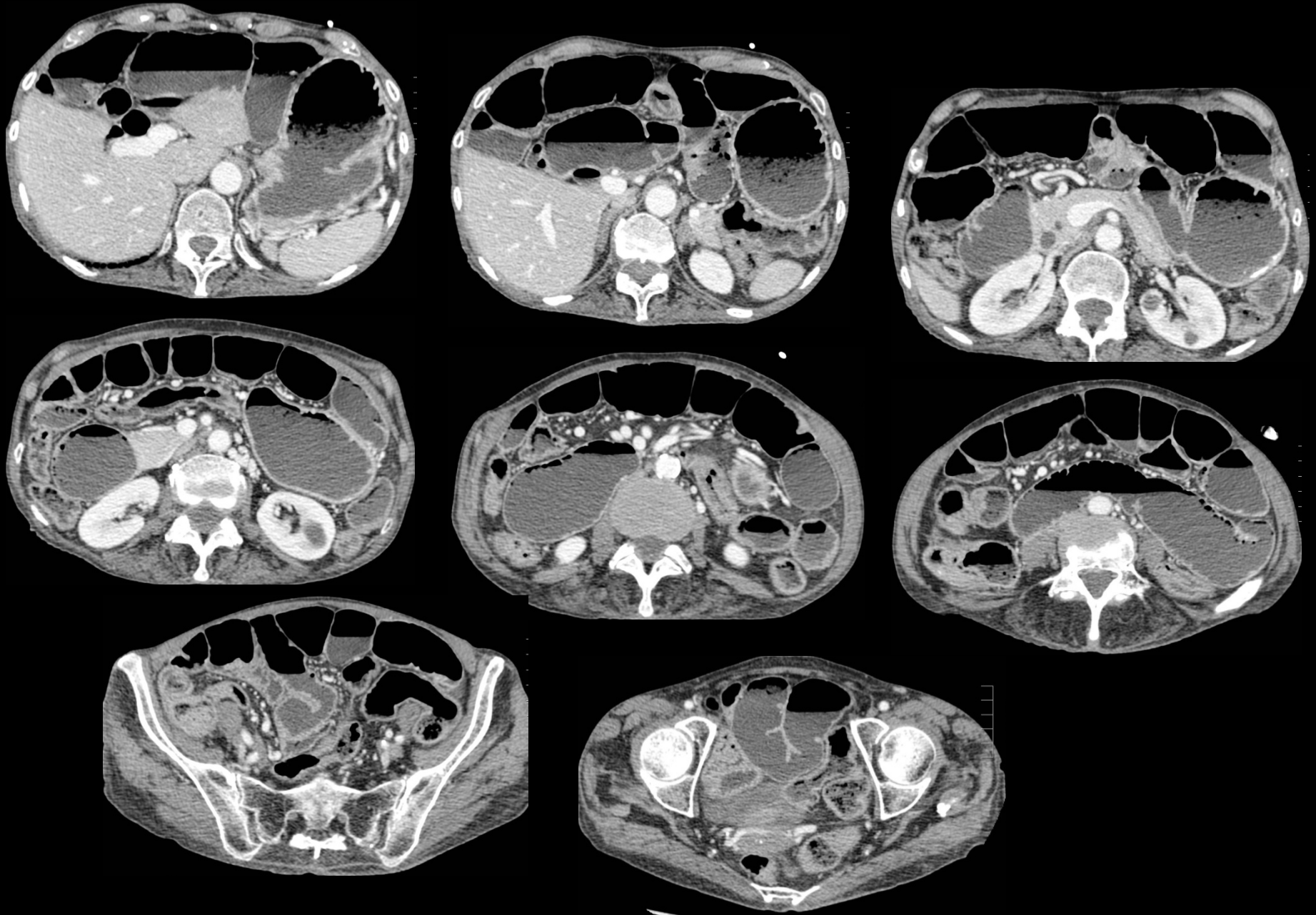
-béance de l'œsophage dans la région médiastinale haute, avec stagnation d'un contenu liquide et parois épaissies.

L'association de ces différents éléments est très évocatrice d'une **sclérodermie viscérale**.



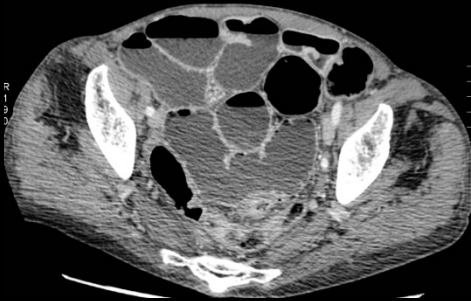
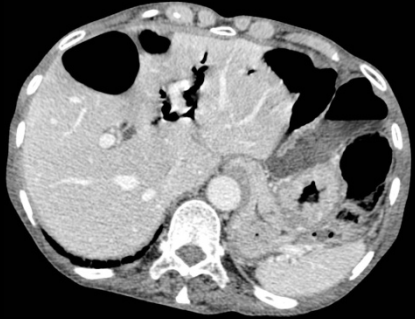
-les reformations frontales et sagittales montrent bien le reflux gastro œsophagien massif, dans un œsophage distendu à parois épaisses.

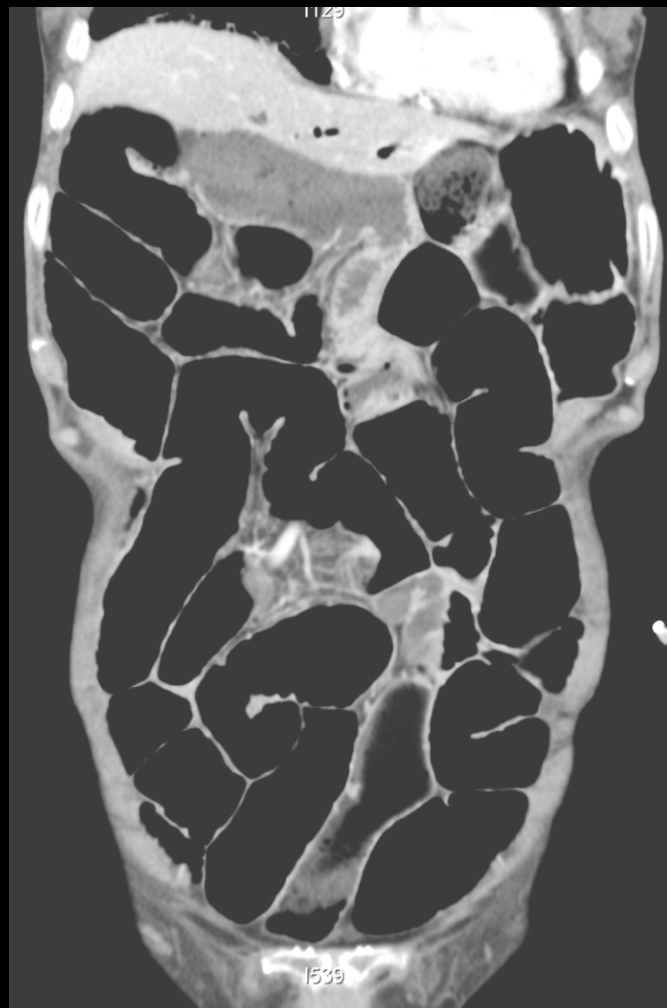
chez la même patiente , l'exploration de l'abdomen et du pelvis montre les images suivantes qui étaient déjà constatées sur une exploration analogue réalisée 2 ans auparavant.



Octobre 2010

Mai 2008





-l'atteinte du grêle dans la sclérodémie viscérale peut se traduire par un tableau de **pseudo-obstruction intestinale chronique** avec **dilatation prédominant sur les segment proximaux** : duodénum et du jéjunum proximal comme dans notre cas.

On peut également observer la présence de diverticules de 2 à 4 cm de diamètre et d'aspect hémisphérique

-dans le colon l'aspect caractéristique est la formation de **sacculations ou de pseudo diverticules sur le bord anti mésocolique du colon transverse**

Sclérodermie systémique

maladie **auto-immune**

connectivite = **micro angiopathie diffuse** avec surproduction localisée de collagène et obstructions vasculaires

1 à 9 / 100 000 habitants pour la S localisée ; 1 / 6500 adultes pour la S systémique

4 femmes pour 1 homme , entre 40 et 50 ans

facteurs favorisant exposition silice , solvants , hydrocarbures

manifestations **cutanées++++**, articulaires ,
viscérales (pulmonaires ++, digestives...)

2 formes cliniques principales de sclérodermie systémique :

- forme cutanée diffuse ScScd
- forme cutanée limitée ScScl

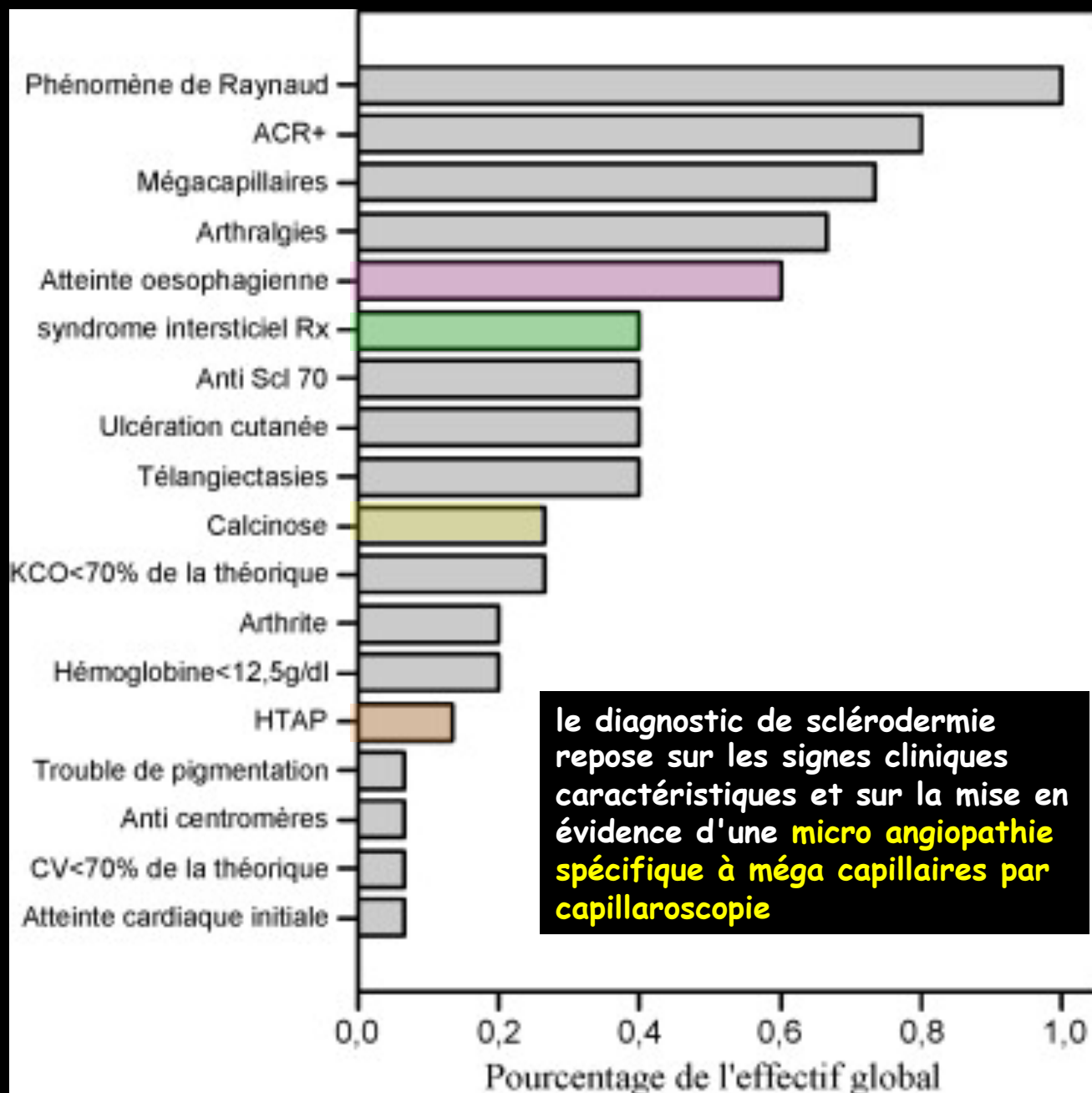
et une troisième sclérose **systémique** limitée ScScl , ou "sclérodermie systémique sans sclérose cutanée"



Principales données cliniques et biologiques initiales au cours de la sclérodémie systémique

sur le plan radiologique, les principales atteintes sont observées avec les fréquences suivantes :

- œsophage 70 %
- atteinte infiltrante parenchymateuse pulmonaire 45 %
- calcinose sous cutanée 30 %
- HTAP 15 %



Atteintes cutanées

Télangiectasies

Anomalies de pigmentation

Troubles des phanères

Peau cartonnée, scléro-atrophique

Troubles trophiques: ulcères digitaux



ulcère



télangiectasies

les atteintes cutanées sont absentes dans la **ScSI** ou **sclérodermie systémique limitée**; il ya seulement un syndrome de Raynaud sur le plan cutané mais le risque d'atteinte viscérale est celui des sclérodermies systémiques



Raynaud



sclérodactylie

Atteinte pulmonaire

Pneumopathie infiltrante diffuse , **NSIP** ou UIP-like

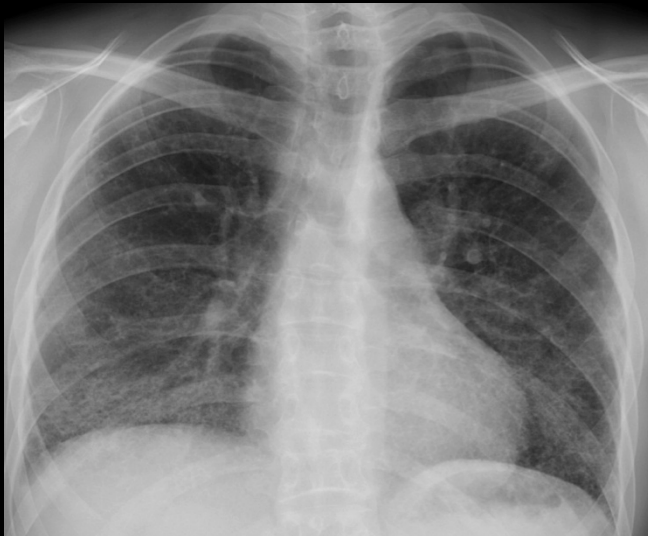
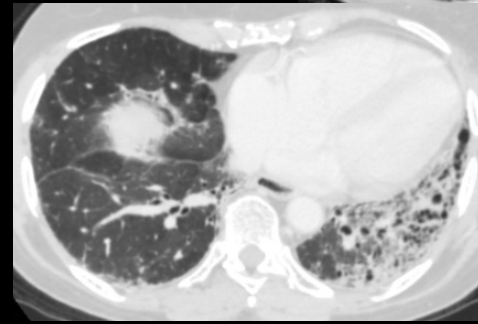
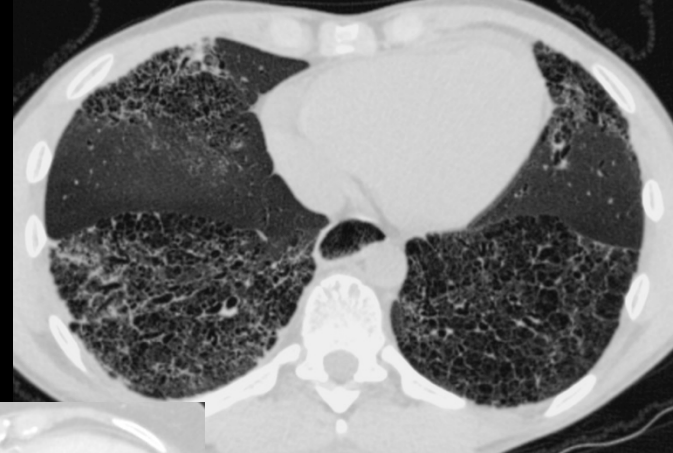
Fibrose pulmonaire fréquente

Syndrome restrictif sévère dans 15% des cas

LBA ++ pour pneumopathie interstitielle active

Syndrome interstitiel

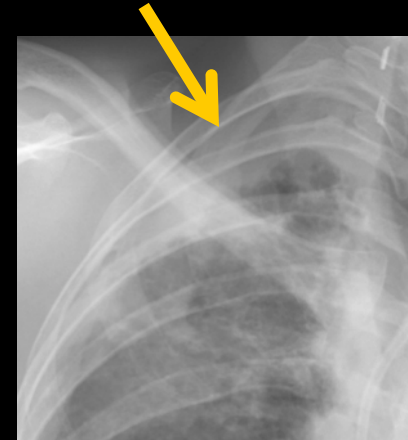
Épaississement pleural



sd
interstitiel



fibrose (minIP)



épaississeme
nt pleural

Atteintes viscérales

Atteinte rénale:

Crise rénale sclérodermique: hypertension maligne et insuffisance rénale d'évolution rapide

Atteinte cardiaque

due aux atteintes vasculaires coronaires

Cardiopathie dilatée

Insuffisance cardiaque

Péricardite

Troubles du rythme

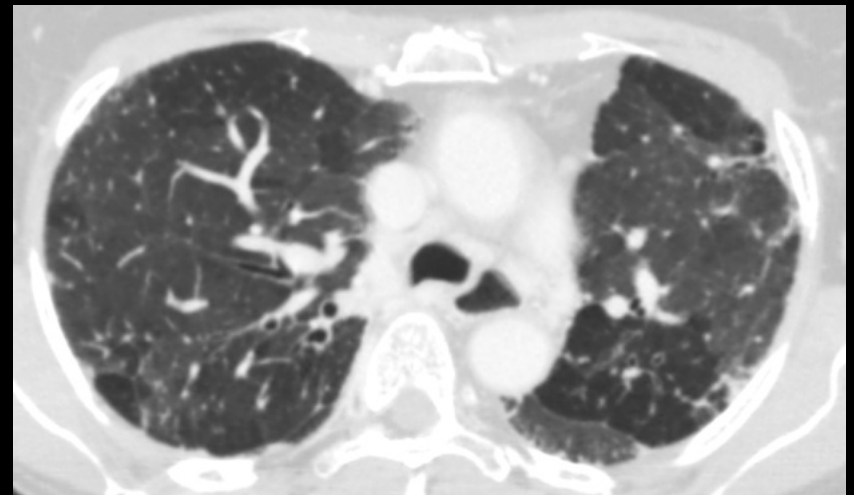
Fibrose



HTAP:

Une des causes principales de décès

Associée à la fibrose pulmonaire



Atteintes articulaires

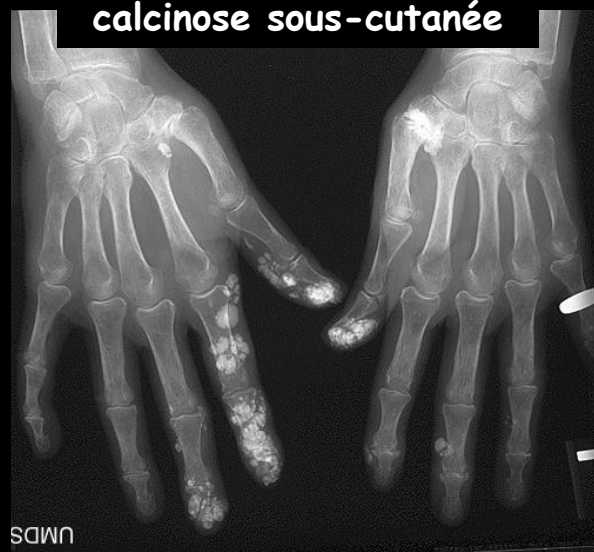
Poly-arthralgies inflammatoires

Arthrites authentiques

Calcifications des parties molles



le syndrome de Thibierge-Weissenbach, décrit en 1911
correspond aux concrétions calcifiées sous cutanées associées à
une sclérodermie



calcinose sous-cutanée

résorption des houpes phalangiennes
généralement associée à la
sclérodactylie

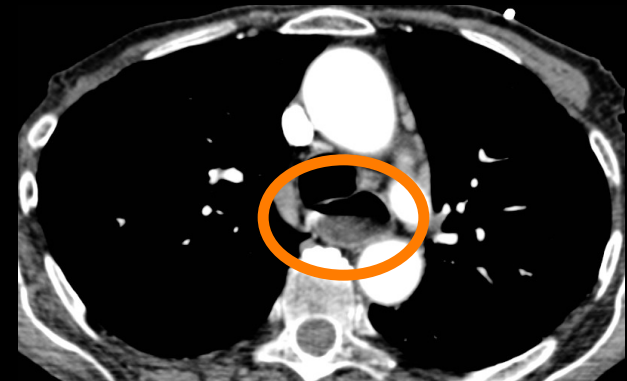
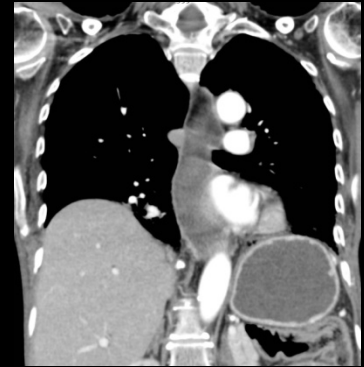


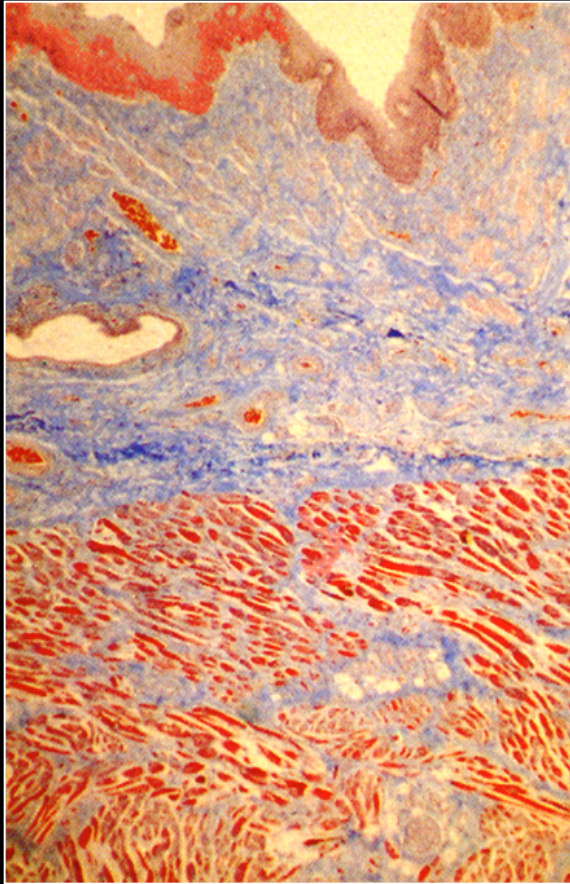
Atteintes digestives

50-60% des patients

seconde cible viscérale par ordre de fréquence

- **Œsophage** +++: 2/3 distaux
 - troubles de la motricité œsophagienne: « dyskinésie œsophagienne » avec dilatation de l'œsophage
 - RGO ++, dysphagie, œsophagite peptique
Asymptomatiques chez 30 à 40 % des patients
- **Estomac**: gastroparésie
- **Intestin**:
 - Syndrome de malabsorption avec syndrome de pullulation microbienne
 - Syndrome de pseudo-obstruction intestinale chronique
 - Syndrome occlusif associé à une stase stercorale importante
 - **Dénutrition** +++



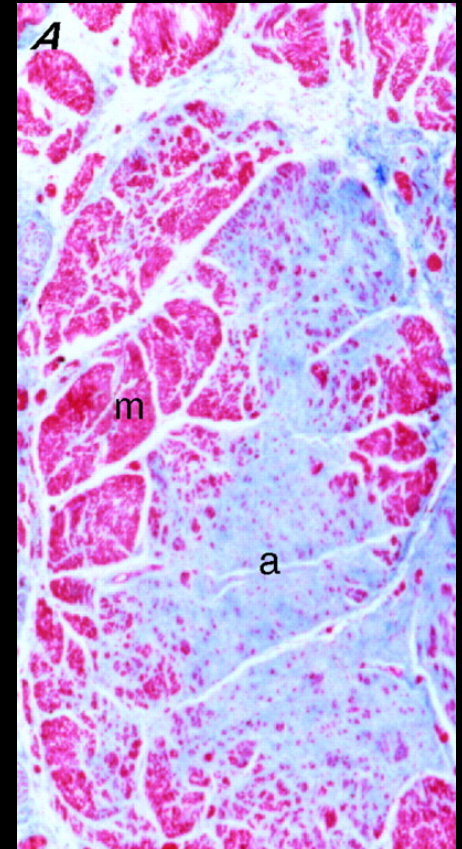


dans les formes évoluées d'atteinte digestive de sclérodermie viscérale , il y a une infiltration fibreuse collagène de la sous muqueuse et de la muqueuse qui s'étend à la musculature (le collagène est coloré en bleu au trichrome de Masson)

l'activation de l'activité fibroblastique est la conséquence des désordres immunologiques et vasculaires

l'autre composant est une atrophie de la musculature

cela explique l'épaississement rigide des parois et l'absence de péristaltisme



Syndrome de pseudo-obstruction intestinale chronique (SPOIC)

Affection rare

Tableau **récidivant** d'obstruction intestinale sans lésion sténosante ou obstructive
≠ de l'iléus réflexe ou post-opératoire

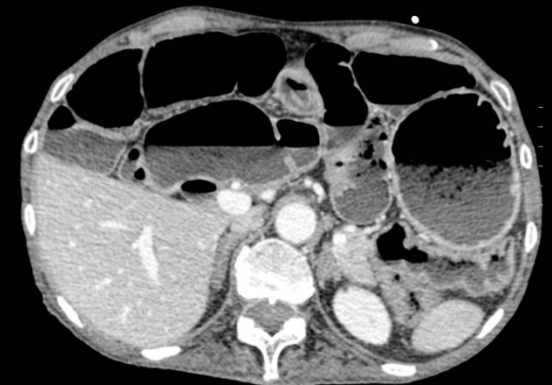
La manométrie gastro-duodénale et/ou la **biopsie de la paroi intestinale** permettent d'affirmer le diagnostic

Clinique: occlusions intestinales récurrentes, avec nausées, vomissements, douleurs abdominales, ballonnements, constipation ou diarrhée.

Ce sont des causes importantes de malabsorption intestinale chronique, pouvant mener à une **dénutrition**. L'hypotonie et la dilatation favorisant la **pullulation bactérienne intestinale**.

Imagerie: signes caractéristiques d'occlusion intestinale, sans obstacle mécanique

Anses distendues, parois hypotoniques, stase liquidienne, parois intestinales fines



Principales causes des SPOIC:

- **Système nerveux autonome extrinsèque:**

- encéphalite
- diabète
- AVC

- **Système nerveux entérique:**

- paranéoplasique (CBPC ++)
- viral
- Hirschprung
- vagotomie et chirurgie
gastrique

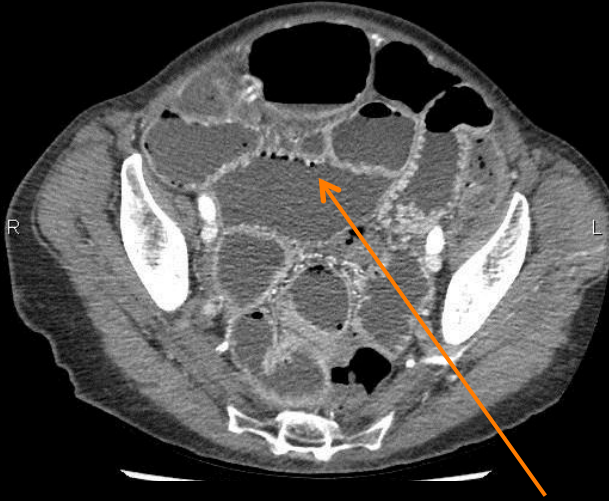
- **Muscle lisse:**

- dystrophie musculaire
- sclérodermie
- amyloïdose
- lupus érythémateux
- dermatomyosite

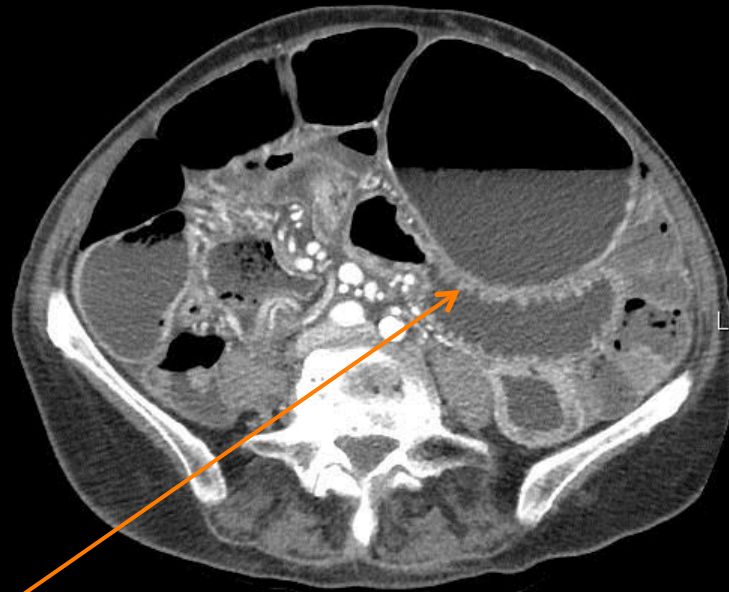
- **Autres:**

- hypothyroïdie
- hypoparathyroïdie
- phéochromocytome
- syndrome de Zollinger-Ellison
- iatrogénique: antidépresseurs,
antiparkinsoniens

SPOIC et sclérodermie



Conservation des plis



Sacculations du grêle

Hypotonie avec
pseudo-dilatations
segmentaires ou
étendues

pis (valvules conniventes ou
plis de Kerckring)
d'épaisseur normale
conservée ++++

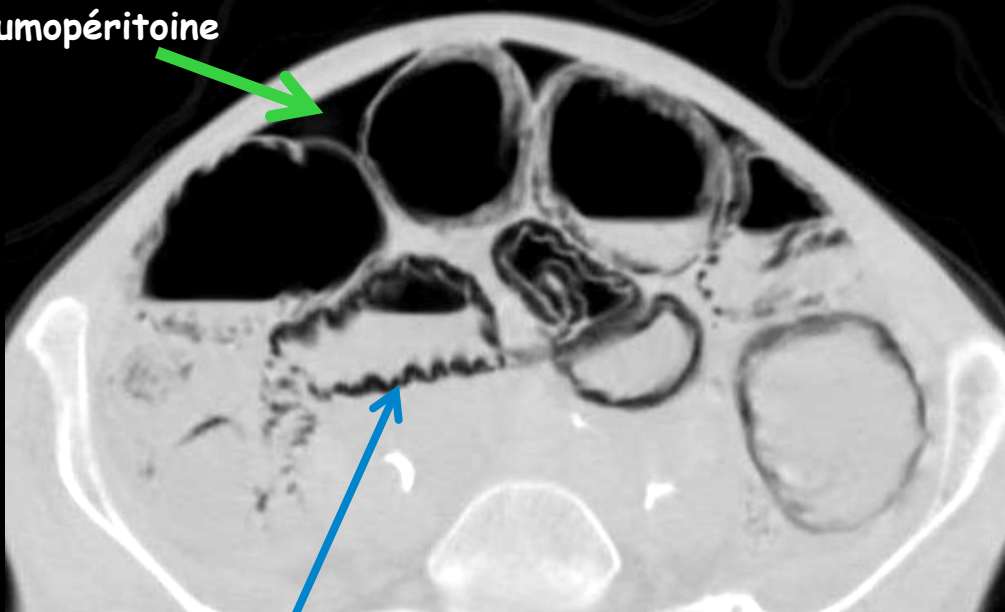


transits du grêle sans entérocyse

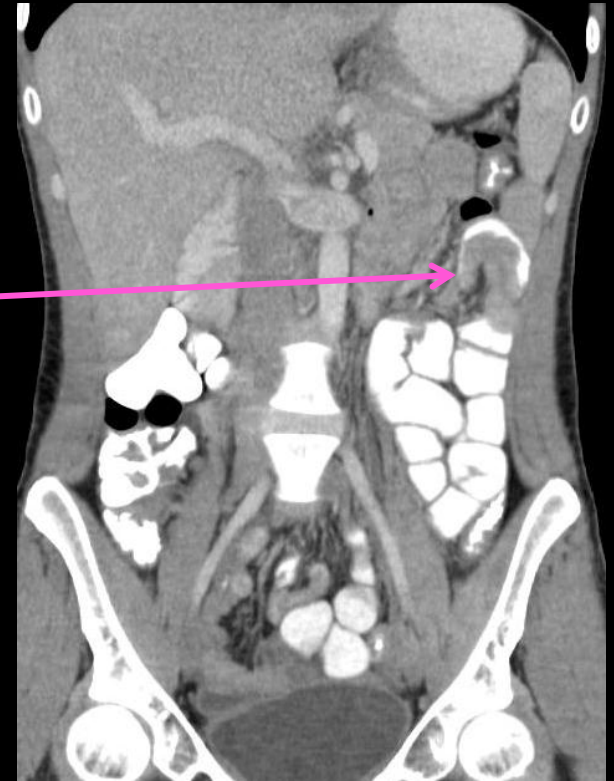
Complications de l'atteinte sclérodermique du grêle

- pneumatose pariétale
- pneumopéritoine
- invagination intestino-intestinale fonctionnelle
- atonie complète des anses grêles

pneumopéritoine



pneumatose pariétale



take home message

les atteintes viscérales intestinales de la sclérodermie systémique sont, comme les atteintes cutanées, la conséquence d'une infiltration collagène pariétale en relation avec les anomalies vasculaires et immunologiques de l'affection.

Ces atteintes sont fréquentes en particulier au niveau de l'œsophage ou elles sont à l'origine de reflux gastro-œsophagien. Les formes les plus sévères mais également les plus rares touchent l'intestin grêle et le colon et pouvant se manifester sous forme d'un syndrome de pseudo obstruction intestinale chronique.

Les images observées en particulier au niveau du grêle sont caractéristiques puisqu'associant une dilatation marquée du duodénum et du grêle proximal avec conservation de plis d'épaisseur normale.

La pullulation microbienne conséquence de l'hypo péristaltisme peut être responsable d'une pneumatose pariétale et d'un pneumopéritoine, et surtout entraîner une malabsorption aux conséquences sévères sur l'état général des patients

les atteintes viscérales profondes de sclérodermie peuvent s'observer en l'absence de sclérodermie cutanée dans la forme particulière de sclérodermie systémique limitée ScSl. Les manifestations cutanées se limitent alors à un syndrome de Raynaud. Le diagnostic peut alors être fortement suspecté sur les aspects radiologiques évocateurs.