

Cas N°10

- Tabagique 20 paquets / année.
- Bronchite chronique.
- Hippocratisme digital.
- Dyspnée.
- Antécédent d'hémangio-endothéliome épithélioïde d'un bras.
- Douleurs osseuses.

**Cas
N°10**

Homme de 64 ans

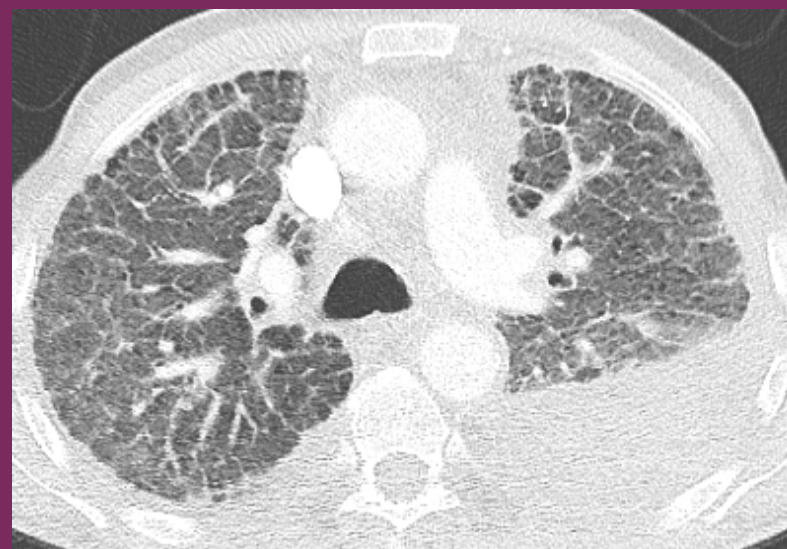
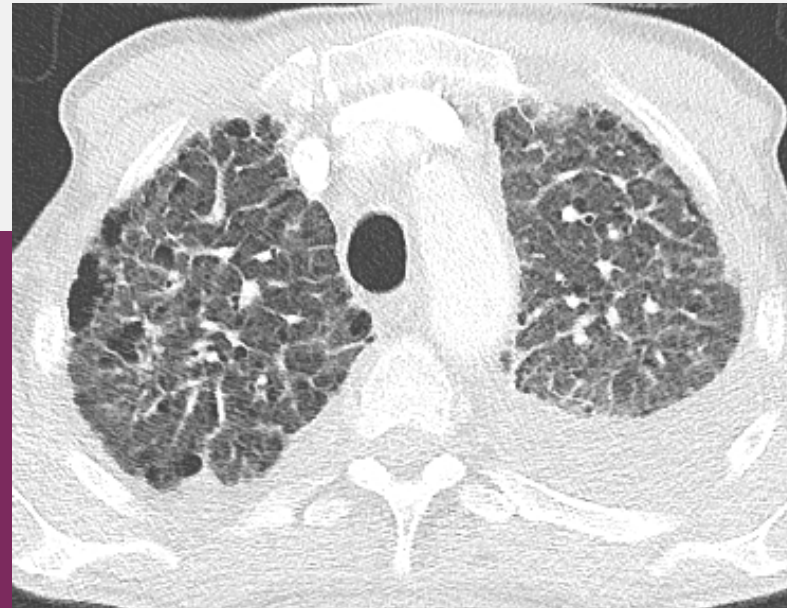
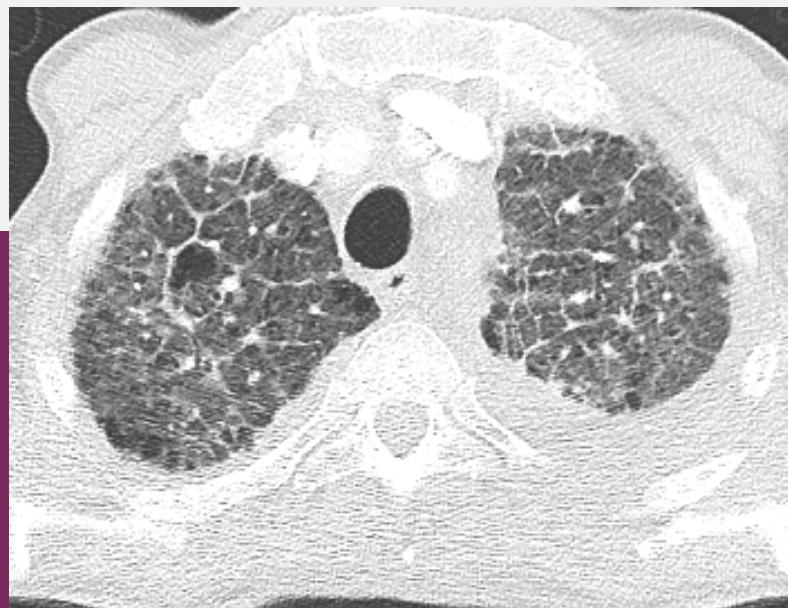


Dyspnée



- Douleurs : Scintigraphie ➡ Hyperfixation osseuse bilatérale.
- Dyspnée progressivement croissante ➡ TDM Thoracique
 - Haute résolution
 - Injection de produit de contraste iodé.

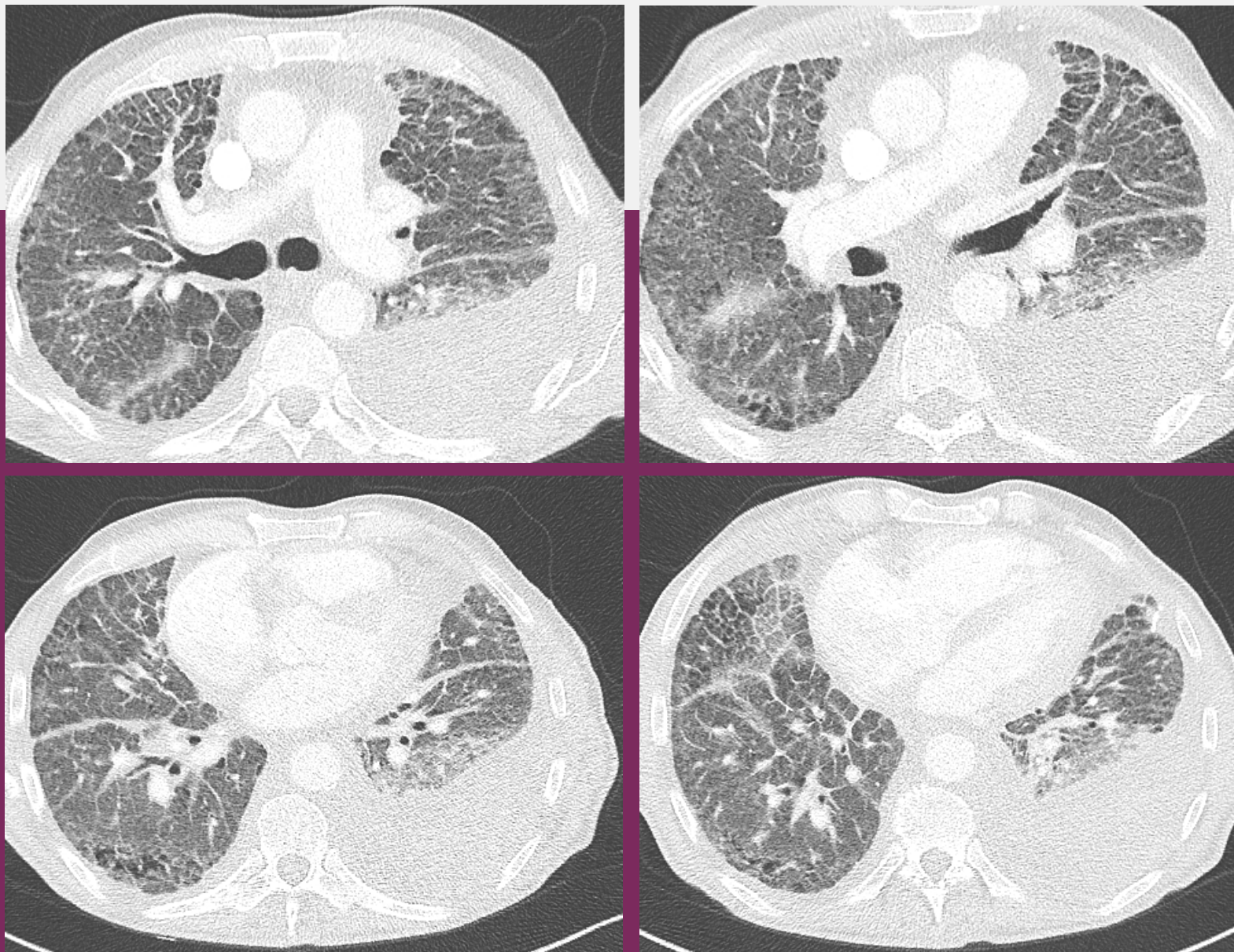
Diagnostic ?



Fenêtres
parenchymateuses

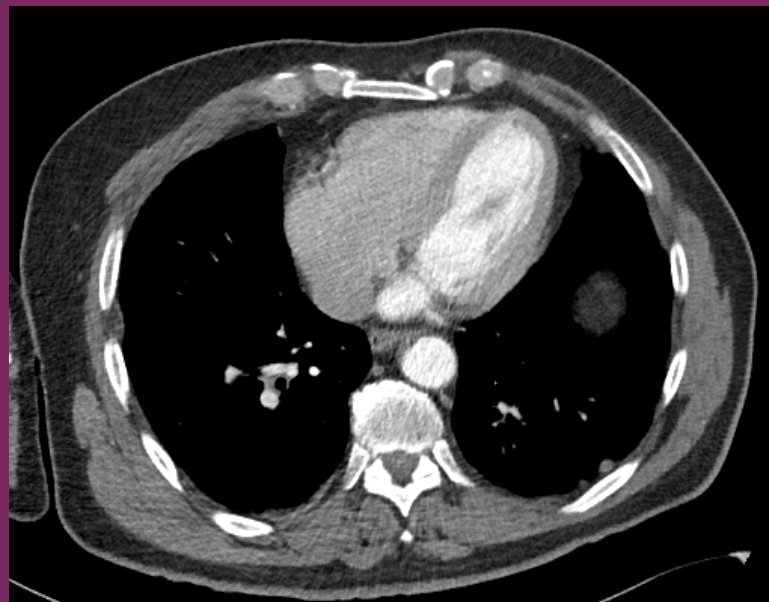
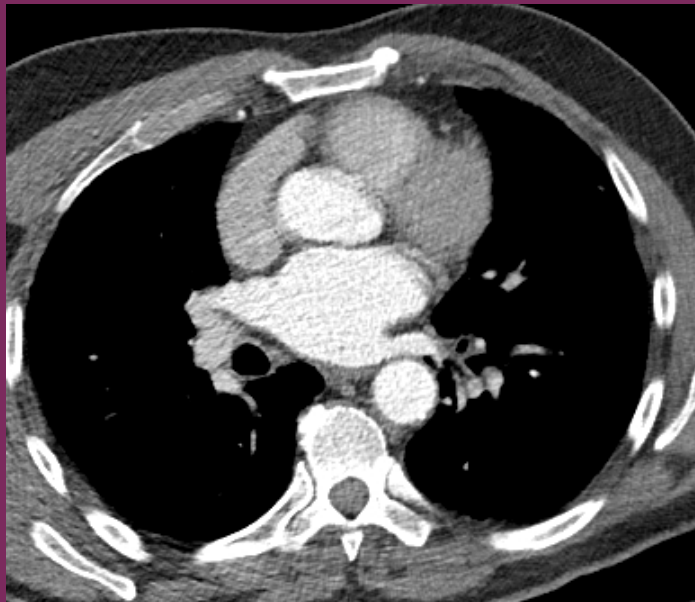
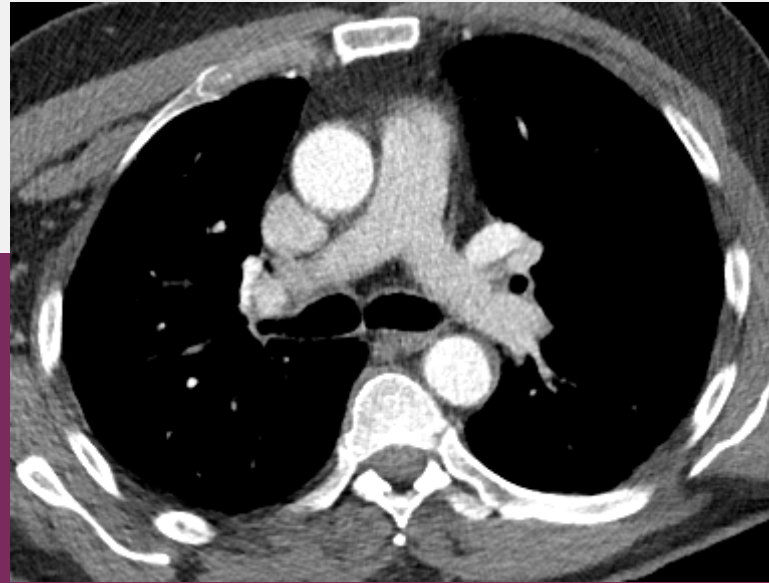
**Cas
N°10**

Homme de 64 ans



**Cas
N°10**

Homme de 64 ans



Fenêtres
médiastinales

Diagnostic

- Epaissement régulier des septa interlobulaires, des septa intralobulaires et péribronchovasculaires.
- Prédominance antérieure et supérieure.
- Quelques images kystiques en périphérie.
- Epanchement pleural gauche.

Diagnostic

- Avec douleurs osseuses.
- Sans diabète insipide,
ni atteinte neurologique clinique.

Diagnostic

par biopsie pulmonaire chirurgicale.

Histiocytose non Langheransienne :

Maladie d'Erdheim-Chester.

Maladie d'Erdheim-Chester

- Maladie rare.
- Présentations cliniques variables.
- (douleurs osseuses ++) condensation osseuse symétrique.
- Scintigraphie osseuse au Technétium 99m : fixation péri-articulaire des os longs.
- Atteinte thoracique ➡ Pronostic : insuffisance cardiaque et/ou respiratoire.
- Reins - Système nerveux central.
- Biologie CD 68+, S 100-, CD 1a-
- Histiocytes « spumeux » de distribution lymphangitique.

Maladie d'Erdheim-Chester

- **Atteinte thoracique** ➡ Pronostic : - insuffisance respiratoire.
50% - insuffisance cardiaque.
- **Thorax** : Interstitium
 - Epaississement des septas interlobulaires.
 - Kystes aériques.
 - Fibrose pleurale.
- **Cœur**
 - Infiltration du péricarde : péricardite.
 - Ischémie – valves – embolie.

Référence bibliographique

- [13] Adib O, Baroth E, Perard L, Scoazec JY, Vervueren L, Aube C, Willoteaux S:
[Imaging features of osseous and extra-osseous involvement in Erdheim-Chester disease]. *J Radiol* 2011, **92**:671-680.

Contributeurs au programme : **Imagerie de la Pathologie Infiltrative Pulmonaire**



www.clubthorax.com

Les auteurs, membres du Club Thorax

Sébastien BOMMARD, Marie-Pierre DEBRAY, Gérard DURAND, Mostafa EL HAJJAM,
Pierre FAJADET, Benoit GHAYE, Jacques GIRON, Antoine KHALIL,
Alexis LACOUT, Pierre-Yves MARCY, Liliane METGE, Grégoire PRÉVOT.

ASSOCIATION « CLUB THORAX » - Service de Radiologie – Hôpital Ambroise Paré
9, avenue Charles de Gaulle - 92100 Boulogne-Billancourt.



Réalisé avec le soutien de Roche



Réalisation