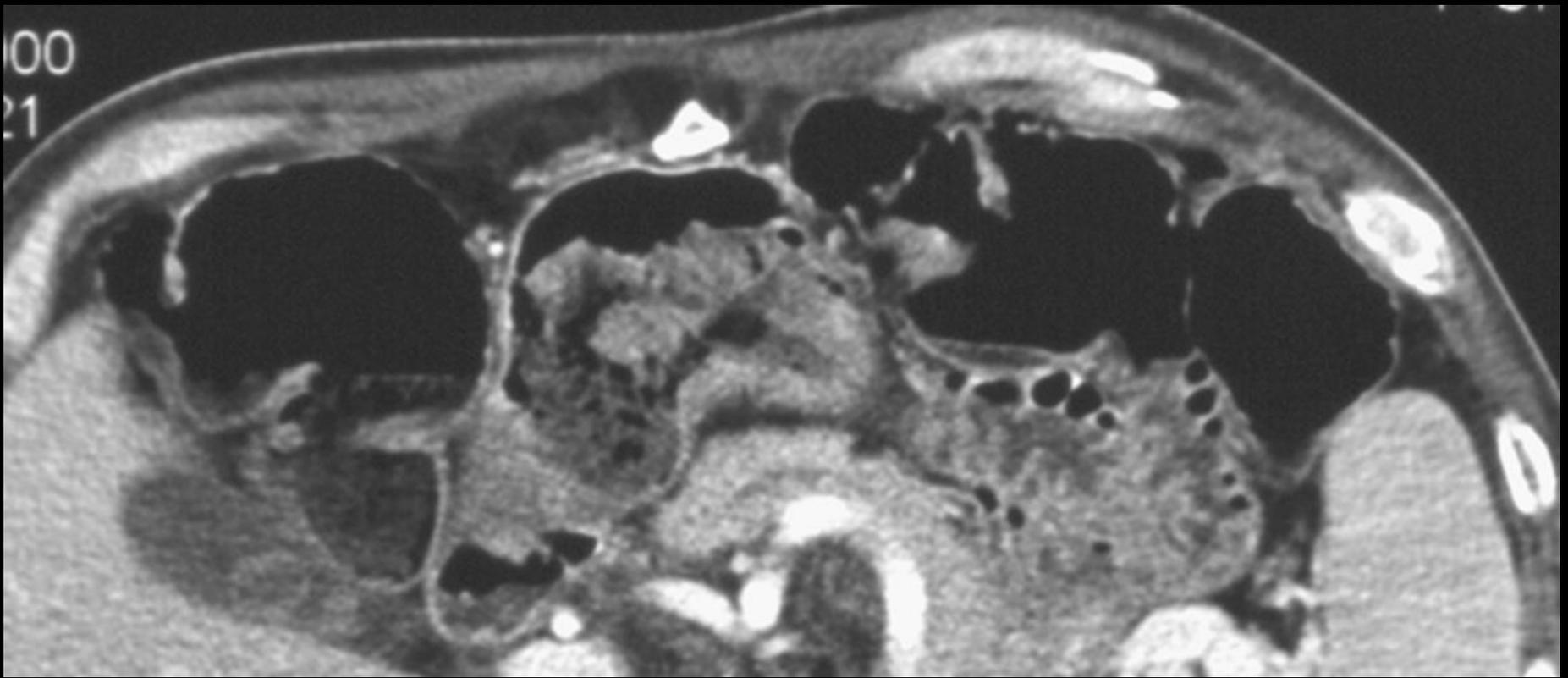


petit

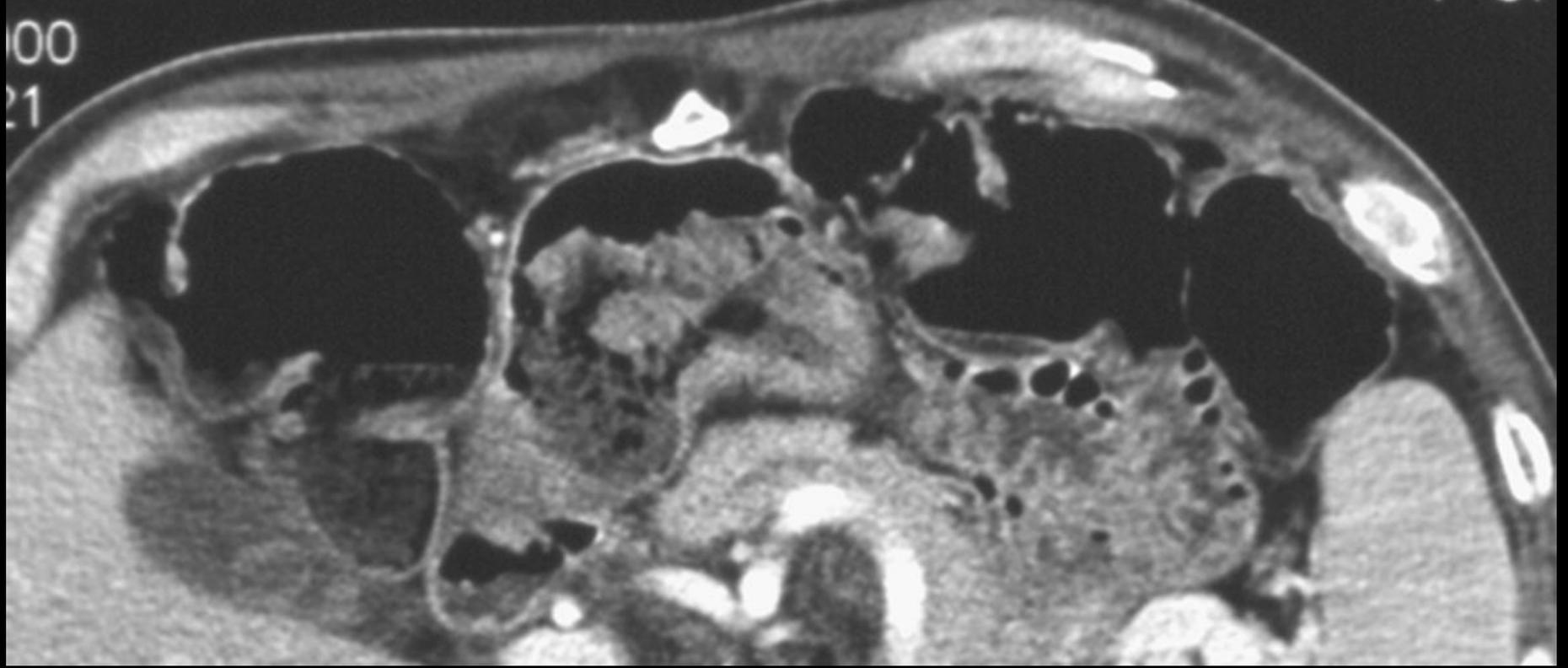
prologue



quel est votre diagnostic



la réponse attendue n'est ni Maladie de Whipple
ni splénomégalie
ni lithiase cholestérolique vésiculaire
même si ces 3 diagnostics sont exacts



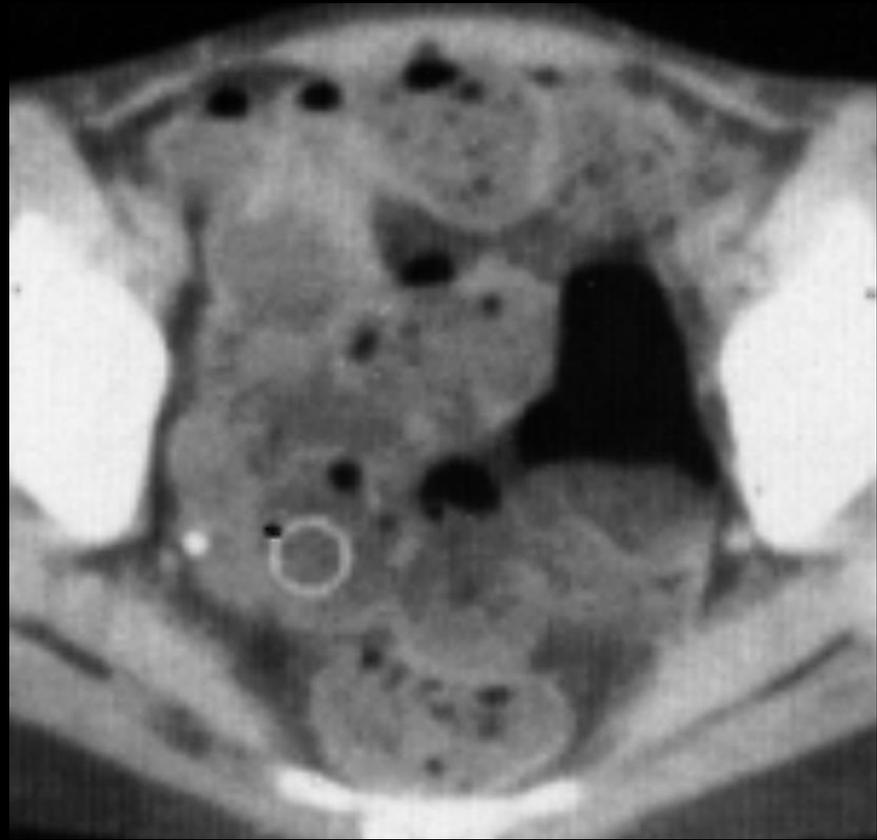
la bonne réponse est:



stéatorrhée conséquence de la malabsorption des graisses au cours d'une maladie de Whipple (2^{ème} rang en fréquence après la maladie coeliaque)

sémiologie scanographique de la stéatorrhée: n'oubliez pas **l'étude**

scanographique du contenu colique (sans éléments visuels chromatiques ni perceptions olfactives.....)



la stéatorrhée un élément sémiologique scanographique basique:

contenu colorectal liquide de densité lipidique

tous les syndromes de malabsorption sévères s'accompagnent d'une stéatorrhée qui peut être diagnostiquée sur l'imagerie en coupes scanographique du colon:

-la distension majeure de la lumière colique est un élément fondamental du diagnostic de stéatorrhée

Celiac Disease & Patterns of Malabsorption, Dysmotility, Insufficiency

Francis J Scholz, M.D.
Radiologist, **Lahey Clinic**
Burlington, MA

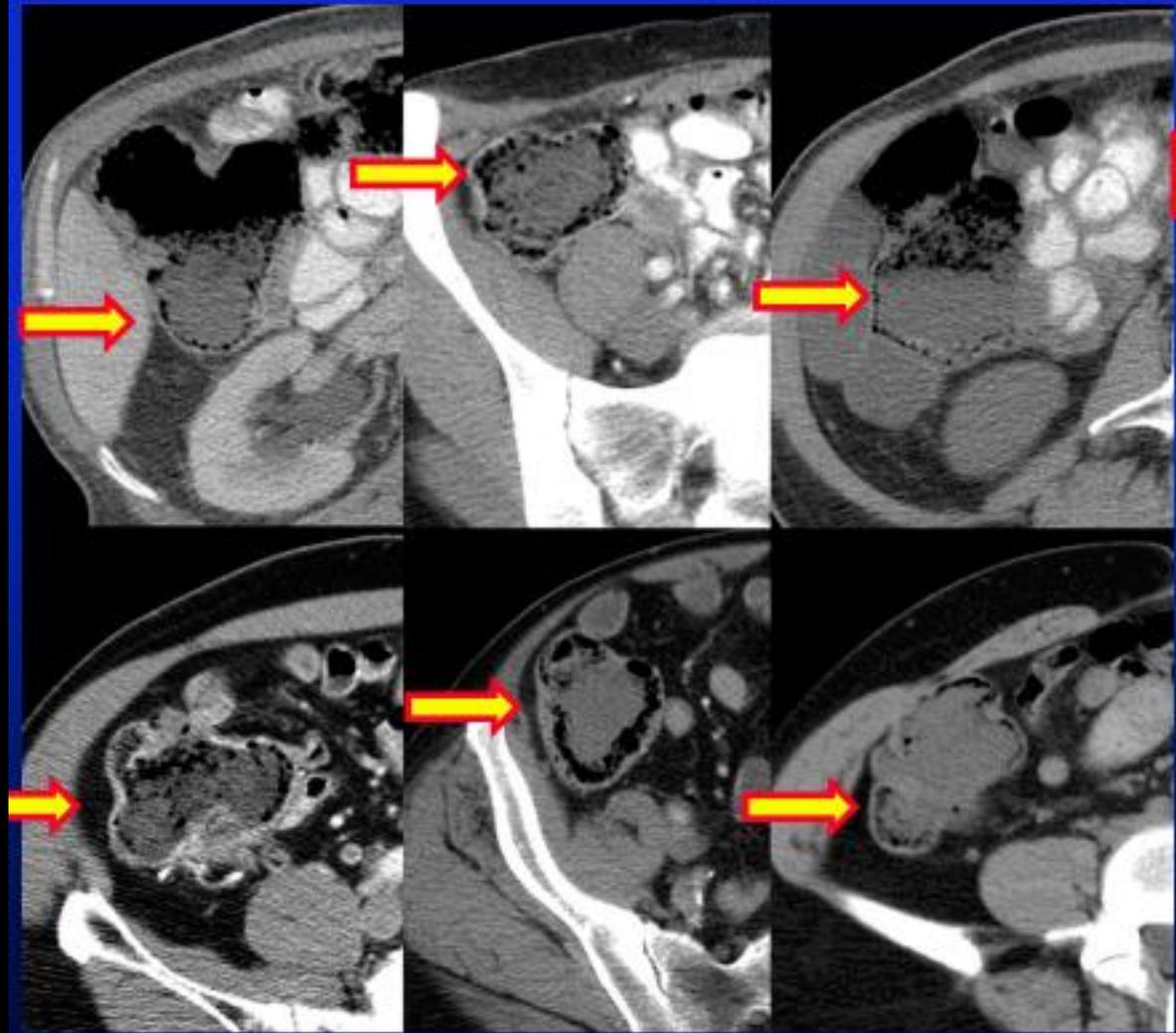
Professor of Radiology,
Tufts University School of Medicine

Fspoon1@mac.Com



la stéatorrhée (suite)

la malabsorption intestinale des graisses et des sucres provoque une **suractivité bactérienne colique droite productrice de gaz**. le chyme intestinal stagnant dans un colon droit hypotonique se répartit en **flaques hétérogènes** dans la lumière du caeco-ascendant



Celiac Disease & Patterns of
Malabsorption, Dysmotility, Insufficiency

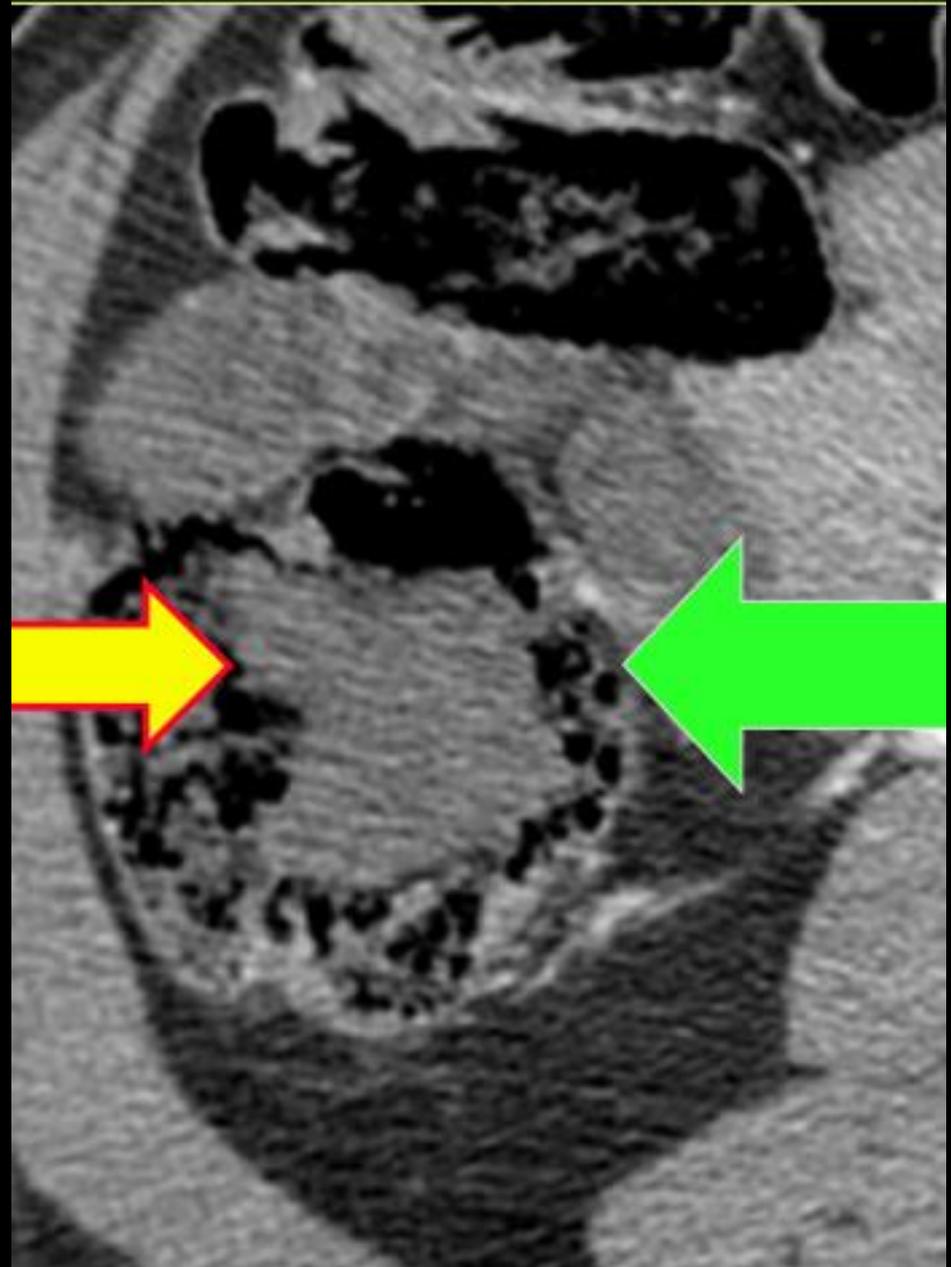
Francis J Scholz, M.D.
Radiologist, Lahey Clinic
Burlington, MA

Professor of Radiology,
Tufts University School of Medicine

Fspoon1@mac.Com

la stéatorrhée (suite)

aspects "en flaque d'eau "
correspondant au **mélange**
du chyme , du liquide
stagnant caecal et du gaz
produit en excès par la
fermentation bactérienne
des sucres



Celiac Disease & Patterns of
Malabsorption, Dysmotility, Insufficiency

Francis J Scholz, M.D.
Radiologist, Lahey Clinic
Burlington, MA

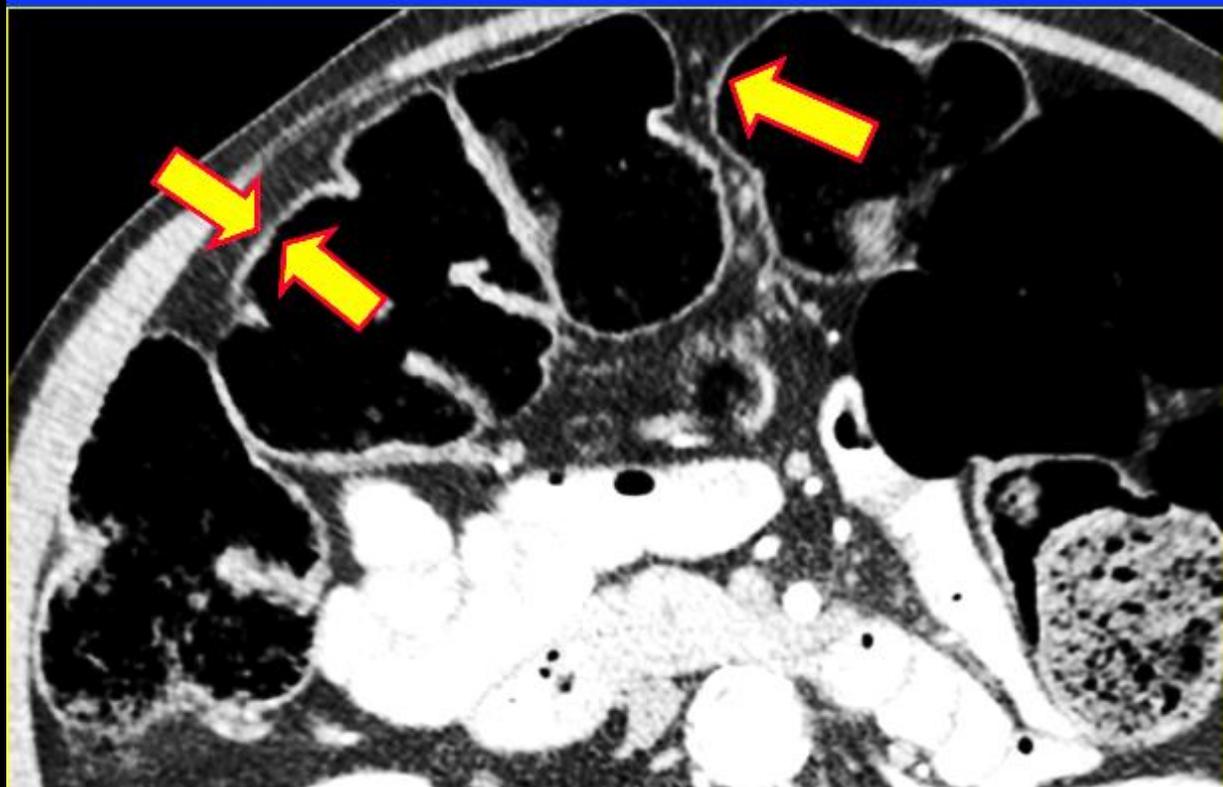
Professor of Radiology,
Tufts University School of Medicine

Fspoon1@mac.Com



la stéatorrhée (suite)

l'incrustation de la paroi
colique par des selles
graisseuses non
émulsionnées d'une
consistance analogue à
celle du beurre d'arachide



Celiac Disease & Patterns of
Malabsorption, Dysmotility, Insufficiency

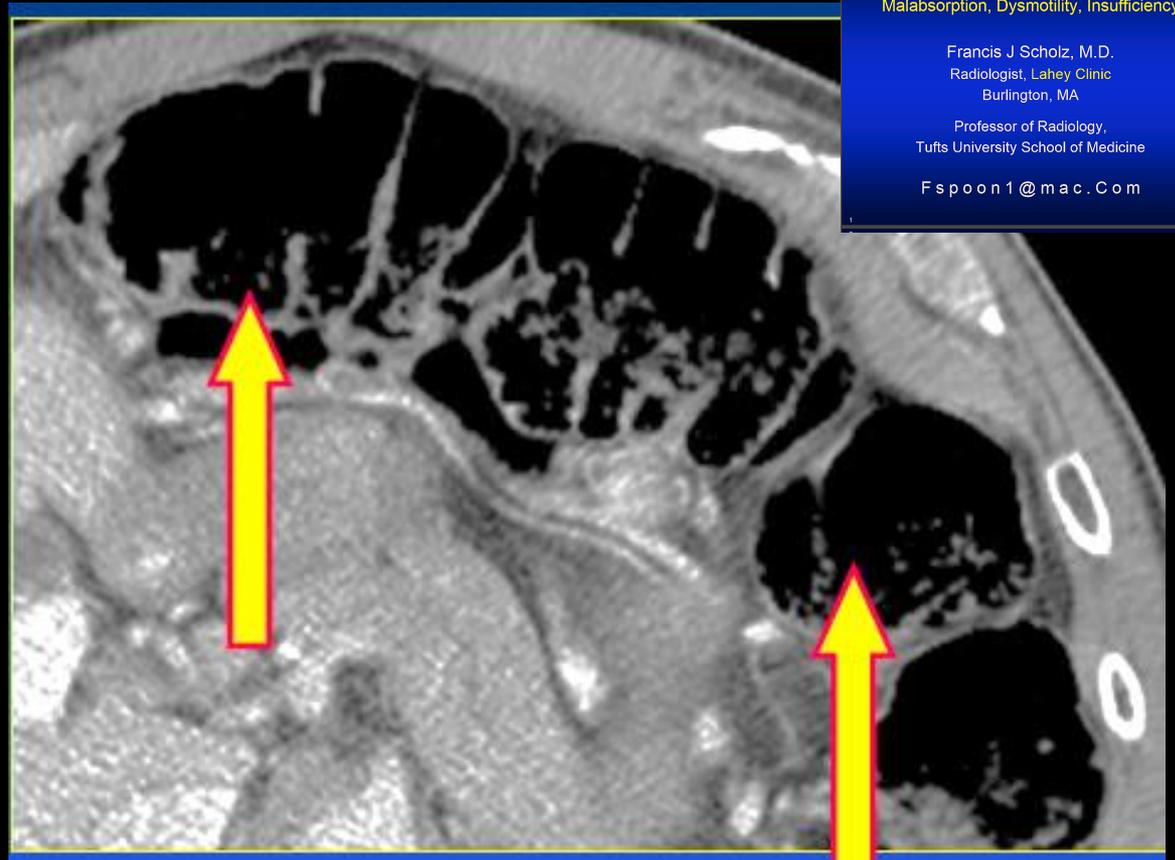
Francis J Scholz, M.D.
Radiologist, Lahey Clinic
Burlington, MA

Professor of Radiology,
Tufts University School of Medicine

Fspoon1@mac.Com

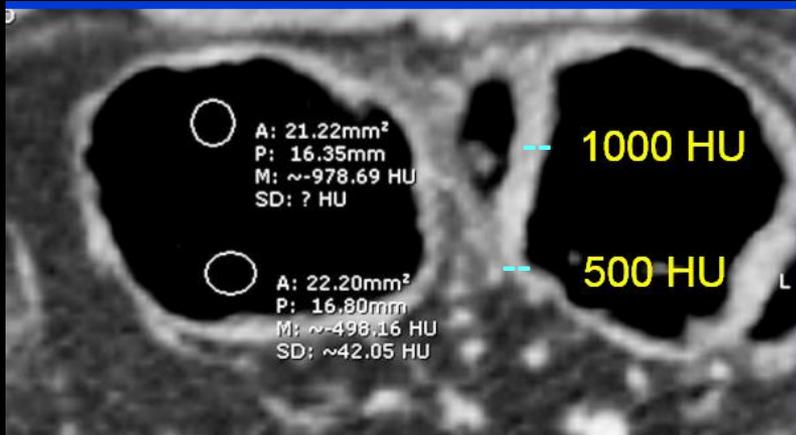
la stéatorrhée (suite)

les flatulences sont
visibles et prévisibles sur
les coupes coliques sous
forme du gaz produit par
les sucres et les graisses



mais il faut, par un fenêtrage adéquat et la mesure des valeurs
d'atténuation, préciser la nature des différents contingents
formant le contenu colique

la stéatorrhée (suite)



pour y voir plus clair dans les flatulences, au scanner, ouvrez la fenêtre +++++ ; l'œil densitométrique pour les intuitifs ou les mesures pour les "polytechniciens" vous permettront de confirmer la stéatorrhée

Celiac Disease & Patterns of Malabsorption, Dysmotility, Insufficiency

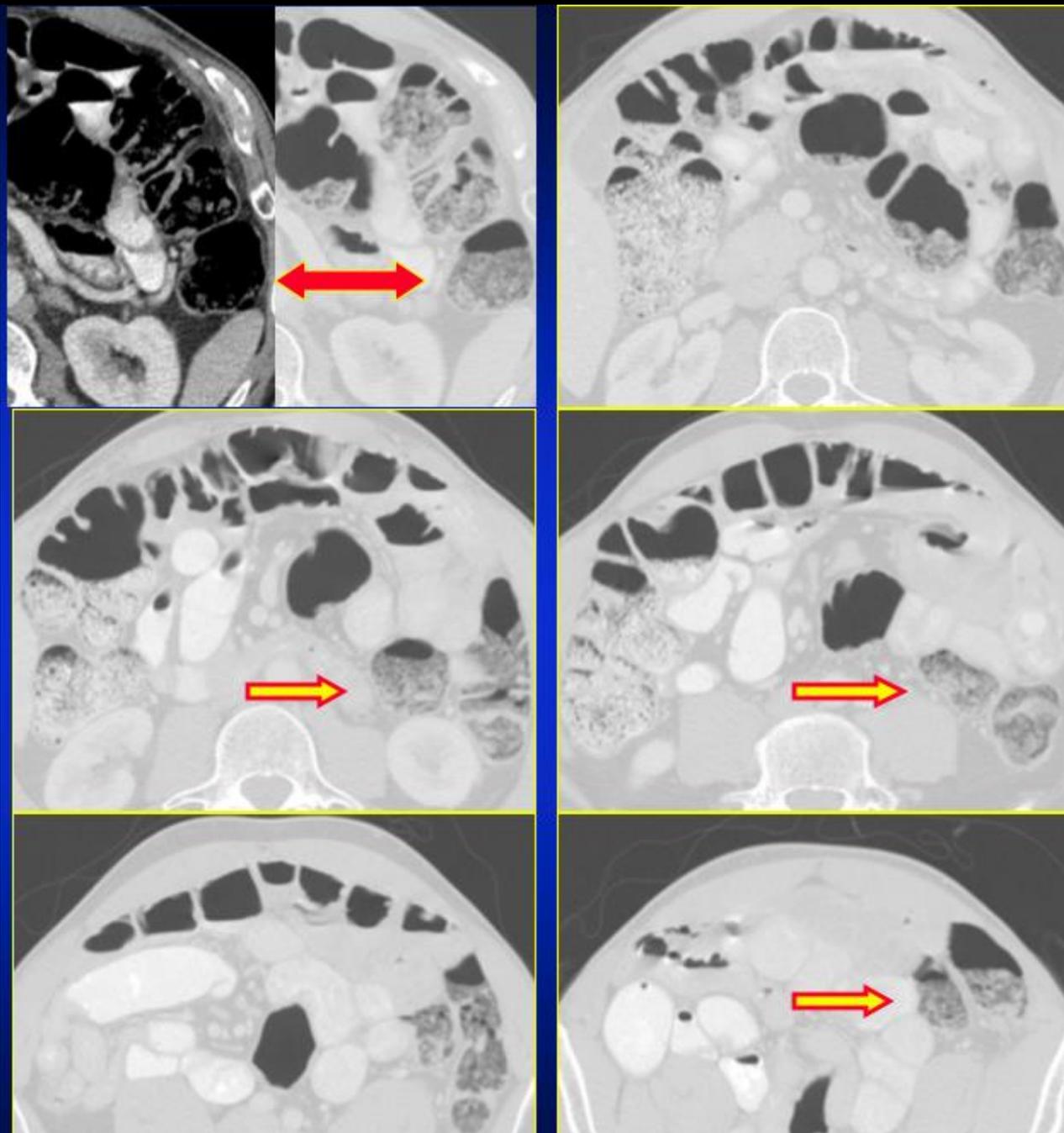
Francis J Scholz, M.D.
Radiologist, Lahey Clinic
Burlington, MA

Professor of Radiology,
Tufts University School of Medicine

Fspoon1@mac.Com

la stéatorrhée (suite)

maladie
coeliaque et
stéatorrhée)



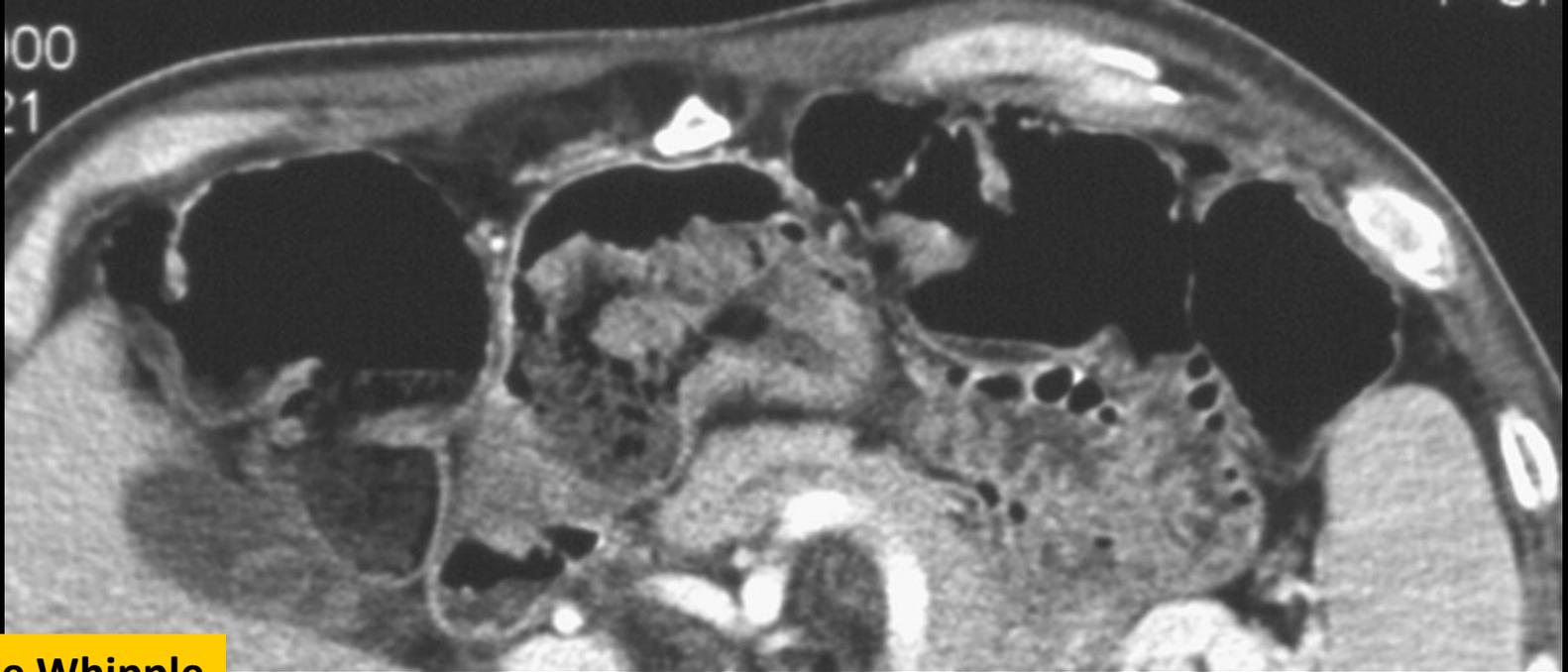
Celiac Disease & Patterns of
Malabsorption, Dysmotility, Insufficiency

Francis J Scholz, M.D.
Radiologist, Lahey Clinic
Burlington, MA

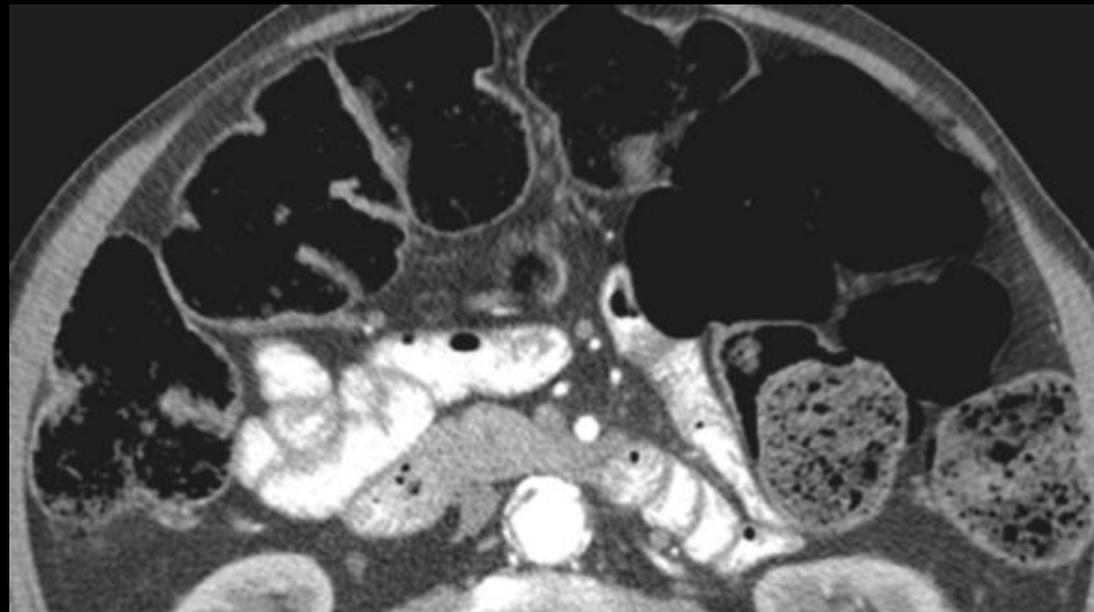
Professor of Radiology,
Tufts University School of Medicine

Fspoon1@mac.Com





**maladie de Whipple
et stéatorrhée**



**maladie coeliaque
et stéatorrhée**

01-la maladie de Whipple : un véritable thriller médical !

Georges Hoyt Whipple (1878-1976) médecin au John

Hopkins Hospital (Baltimore Maryland) publie en 1907 un

travail intitulé " une maladie jusqu'ici non décrite,

caractérisée anatomiquement par des dépôts de graisse et

d'acides gras dans les tissus lymphatiques mésentériques

et intestinaux"



De **multiples désignations** seront ensuite discutées : lipodystrophie intestinale idiopathique,

stéatorrhée idiopathique, lymphogranulomatose intestinale, granulomatose intestinale

lipophagique, stéatorrhéa-arthropericarditica ; qui, pour la plupart mettent l'accent sur

l'élément dominant qu'est le désordre lipidique lymphatique intestino-mésentérique.

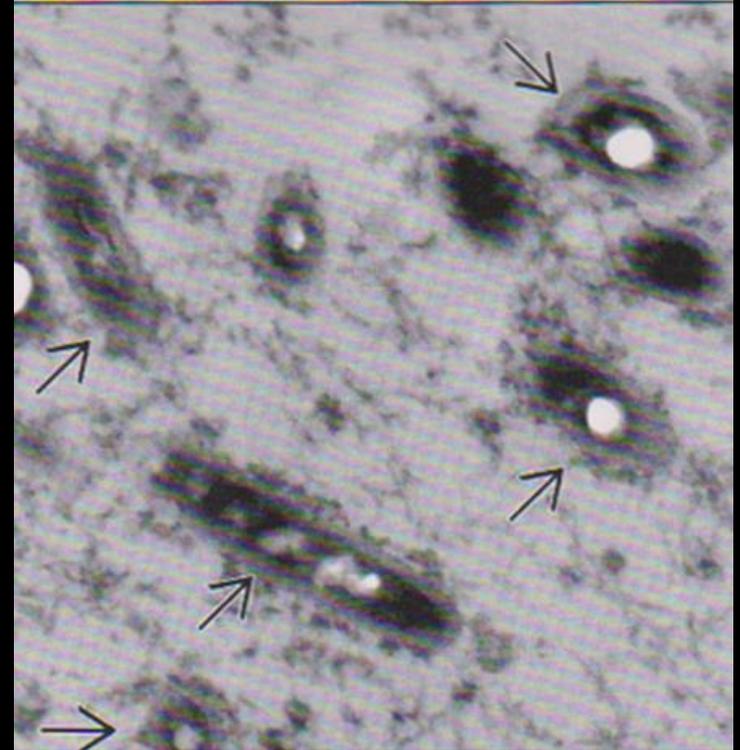
GH Whipple remarque en outre la présence de microorganismes argentaffines en bâtonnets de 2 μm dans les vacuoles mais n'établit aucun lien causal avec la maladie.

C'est seulement en 1949 que la **coloration par le PAS des vacuoles macrophagiques** sera mise en évidence, caractérisant leur **nature polysaccharidique**



il faudra cependant encore attendre 1960 et le développement de la microscopie électronique pour que le micro-organisme argentaffine soit soupçonné d'être une bactérie, à partir de l'analyse des corps intramacrophagiques

Beaucoup plus tard, le contenu des vacuoles se révélera être constitué de **mucopeptidoglycane capsulaire** résultant d'une destruction macrophagique incomplète des bactéries pathogènes.



Les tentatives d'identification de l'agent bactérien "coupable" restaient infructueuses en raison de l'impossibilité d'en obtenir des cultures.

En 1992, l'amplification par PCR d'une séquence d'ARNr 16S permet de rattacher l'agent causal au groupe phylogénique des actinobactéries

En hommage à GH Whipple, la bactérie est, à ce moment, appelée Tropheryma whippelli (du grec trophé : aliment et éryma : barrière, rempart) pour insister sur la malabsorption qu'elle entraîne.

La culture sur fibroblastes est enfin réalisée en 1999 et le nom de la bactérie est officiellement corrigé en Tropheryma whipplei.

. En 2003, le séquençage complet du génome de la bactérie est achevé et un immuno-marquage sur des prélèvements conservés du cas princeps de GH Whipple confirme la responsabilité de Tropheryma whipplei chez ce premier patient

dès 1950, soit un demi-siècle avant l'identification de l'agent bactérien "coupable", le pronostic de la maladie, spontanément mortelle en l'absence de traitement, avait été transformé par l'emploi du chloramphénicol



02-la maladie de Whipple : une étiologie multifactorielle, une physiopathologie complexe

Sur le plan épidémiologique, on retiendra la relative rareté de la maladie qui touche préférentiellement des hommes (sex ratio H/F 8 passé à 5 au cours des trois dernières décennies), caucasiens, d'un âge moyen de 50 à 55 ans, fréquemment en milieu rural



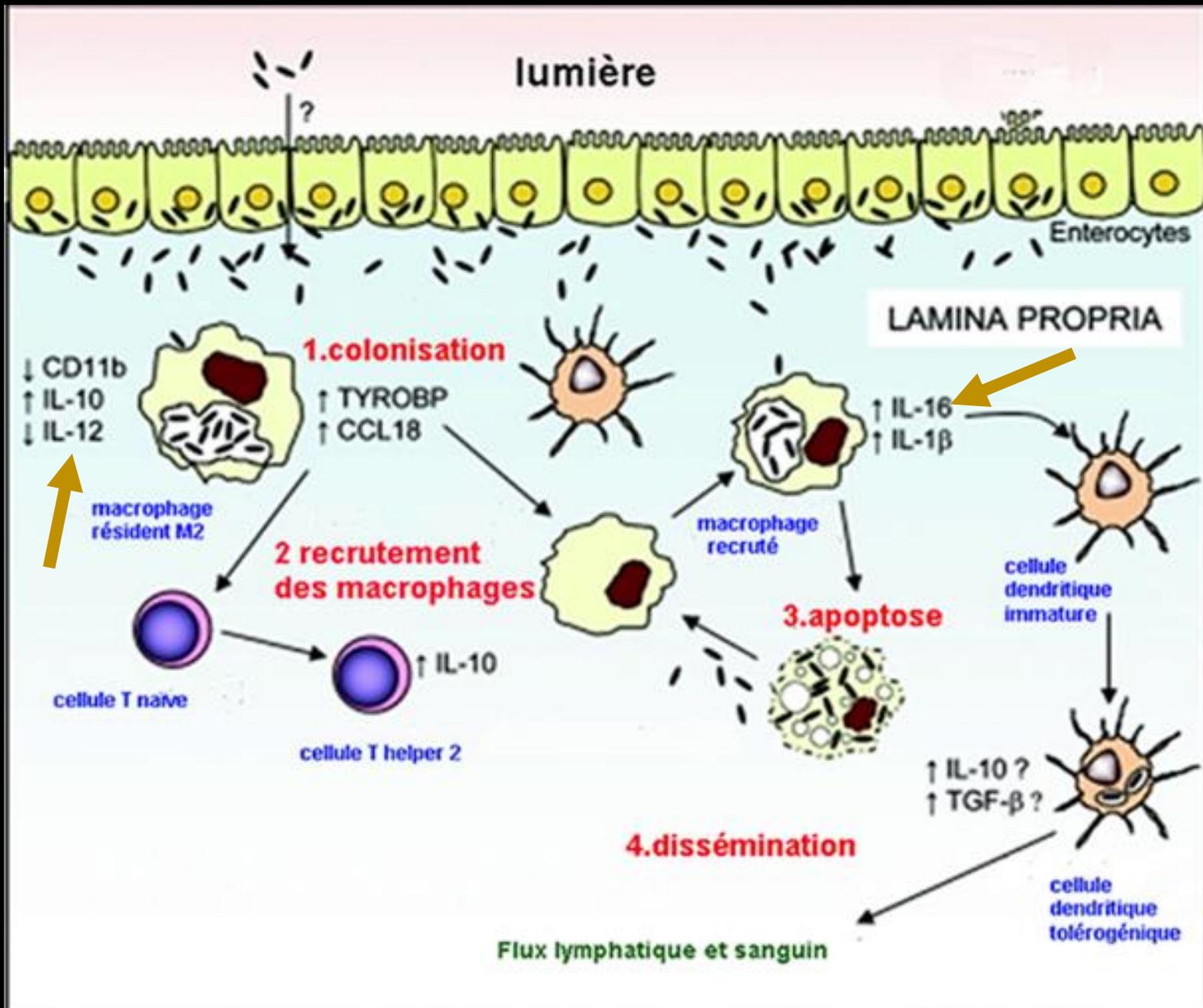
. La prévalence du portage asymptomatique dans les selles est de 2 à 4% dans la population générale en France ; elle monte à 12 % chez les égoutiers et a été trouvée à 44 % chez des enfants de 2 villages au Sénégal.(7)

La mise en évidence de la bactérie par la PCR dans la salive, le liquide gastrique et les biopsies gastro-duodénales y compris chez des sujets sans signes cliniques suggère un caractère commensal.

La constatation d'une **positivité 3 à 4 fois plus importante de l'antigène d'histocompatibilité HLA B 27** (25 à 30 % des patients dans une série de malades allemands et nord-américains) et l'observation de rares cas familiaux ont fait évoquer une **possible susceptibilité génétique**.

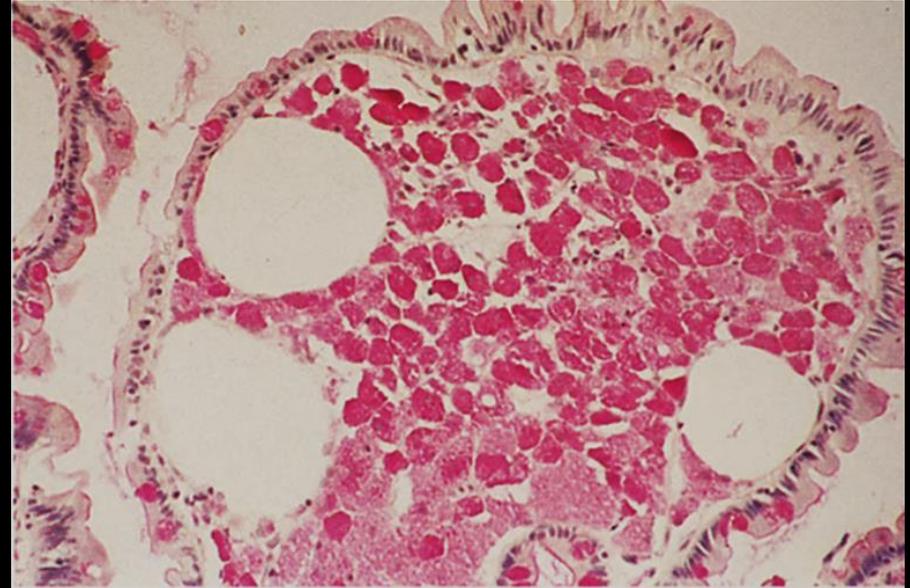
d'importantes anomalies immuno-pathologiques sont observées dans la maladie de Whipple qui expliquent en partie la **disparité entre la rareté de la maladie et le caractère ubiquitaire de l'agent bactérien responsable.**

Il est toutefois difficile de déterminer si les anomalies immunologiques sont primitives ou secondaires à l'infection bactérienne ou à ses conséquences (malabsorption avec syndrome carenciel, entéropathie, lymphangiectasies).

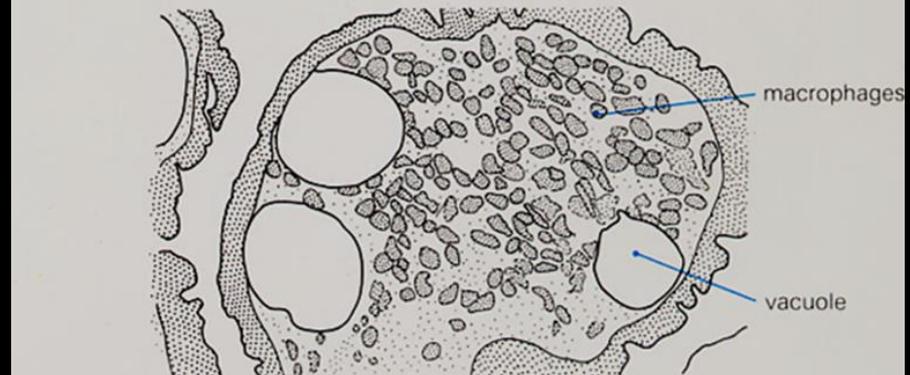


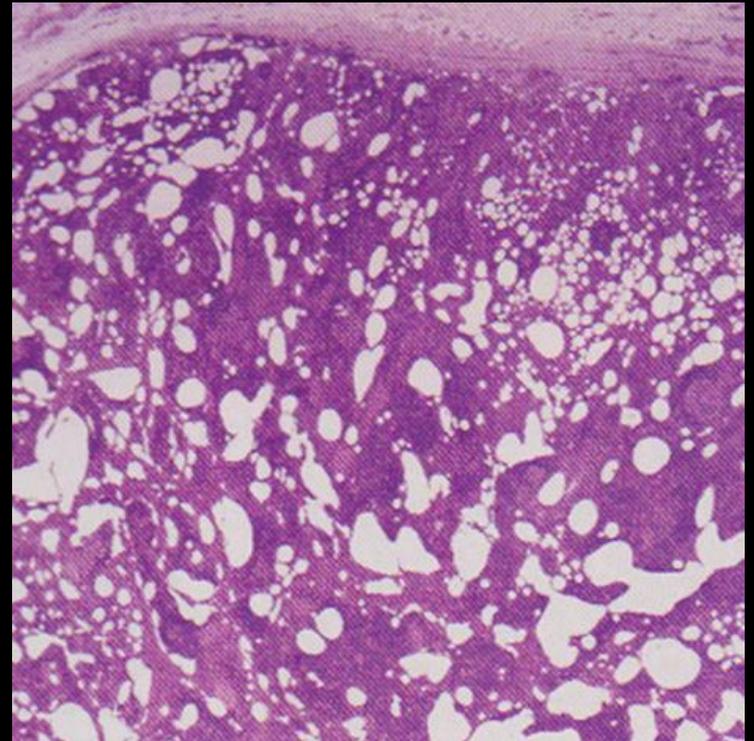
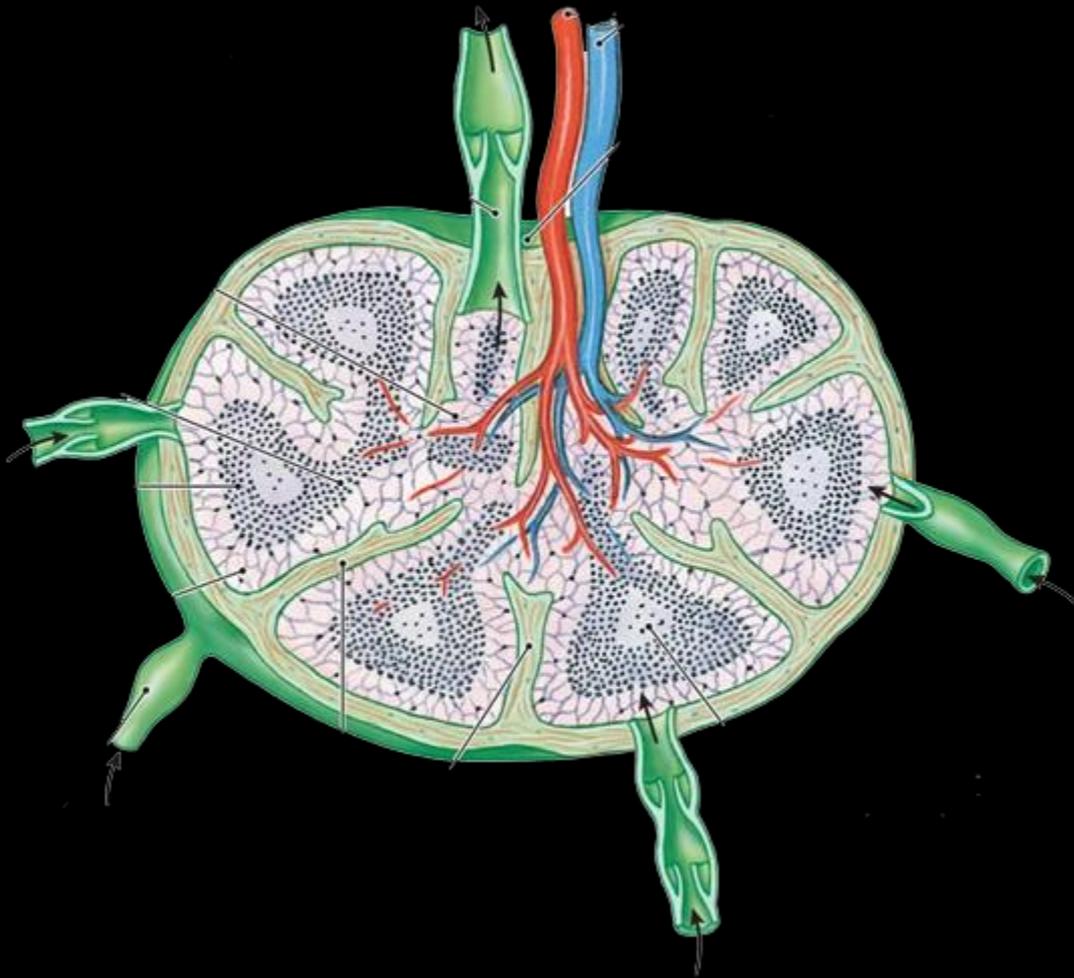
03. diagnostic actuel de la maladie de Whipple

Les biopsies duodénales et jéjunales per endoscopiques avec coloration au PAS (periodic-acid-Schiff) constituent la méthode de référence (5 prélèvements au moins). Elles montrent l'infiltration des inclusions intracellulaires macrophagiques prédominant au niveau de la lamina propria (ou chorion) des villosités



The higher power view (right, x 180) shows PAS-laden macrophages expanding the villus.





Un complément d'examen en microscopie électronique est souhaitable, en particulier dans les atteintes extra-intestinales de la maladie

L'amplification de gènes par PCR pour *T Whipplei* est de plus en plus utilisée, en particulier au stade précoce, dans les formes atypiques et quand l'histologie est négative

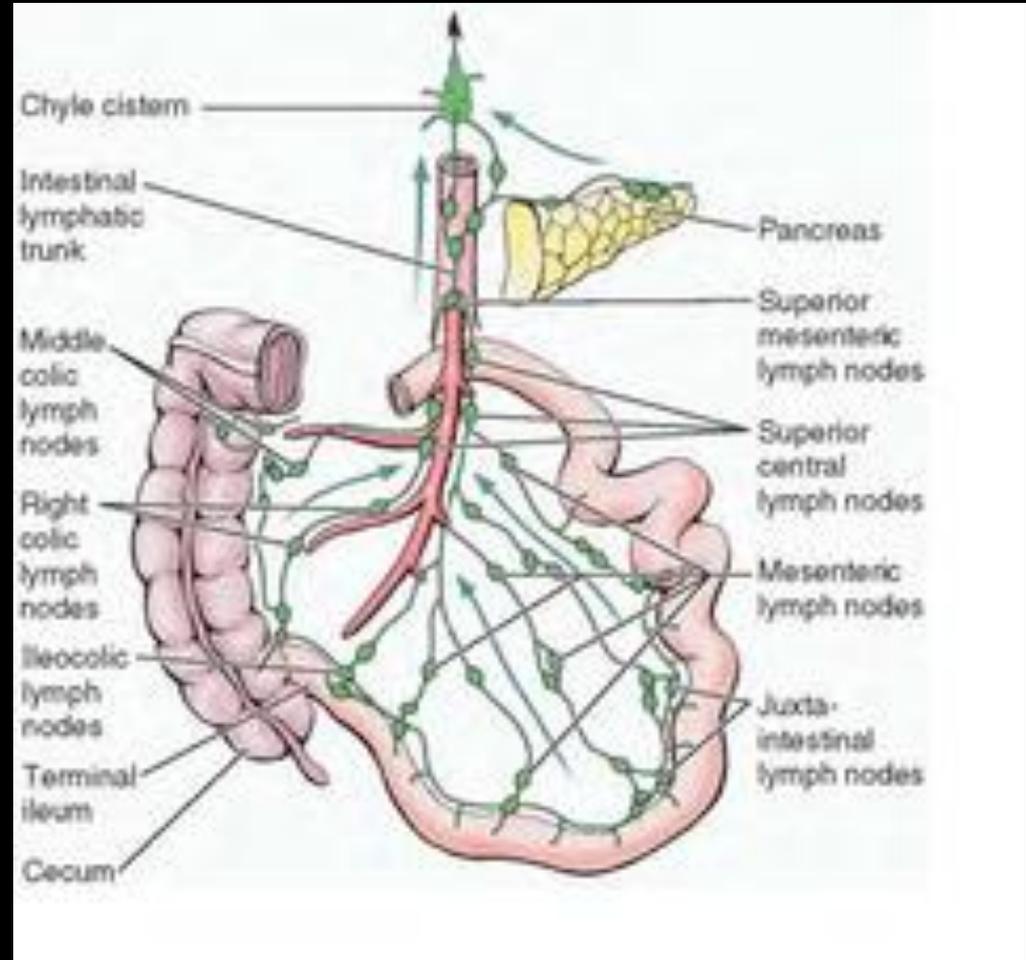
L'immunomarquage avec anticorps spécifiques contre l'agent bactérien (*T. Whipplei*) rendu possible par la culture de la bactérie permet de la détecter dans les monocytes circulants et peut être appliquée rétrospectivement sur des prélèvements fixés

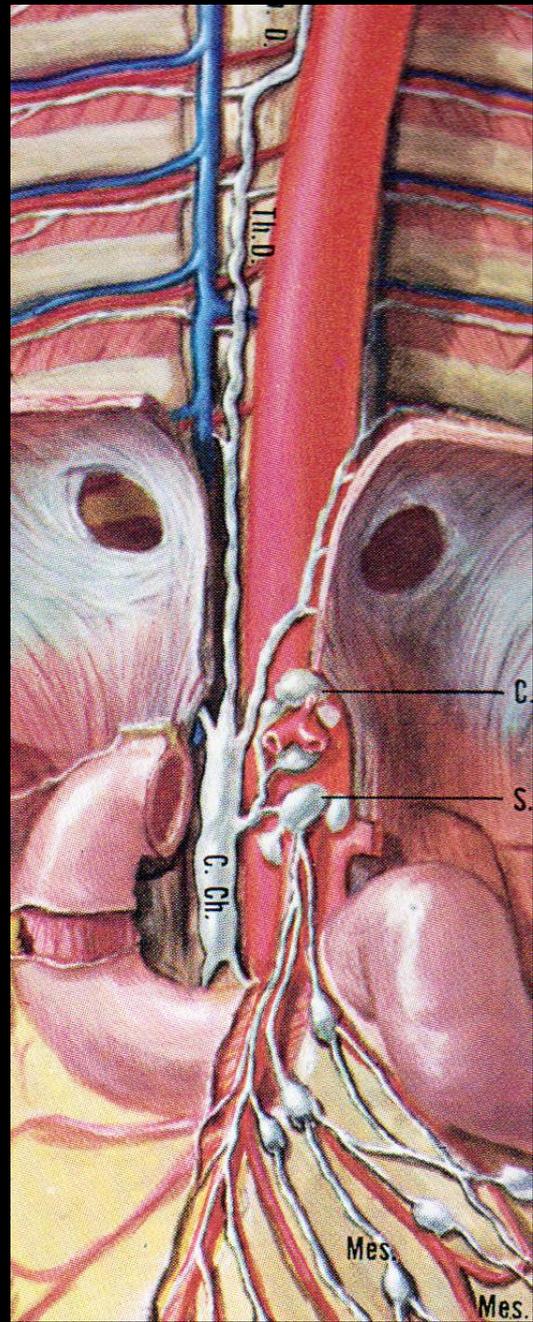
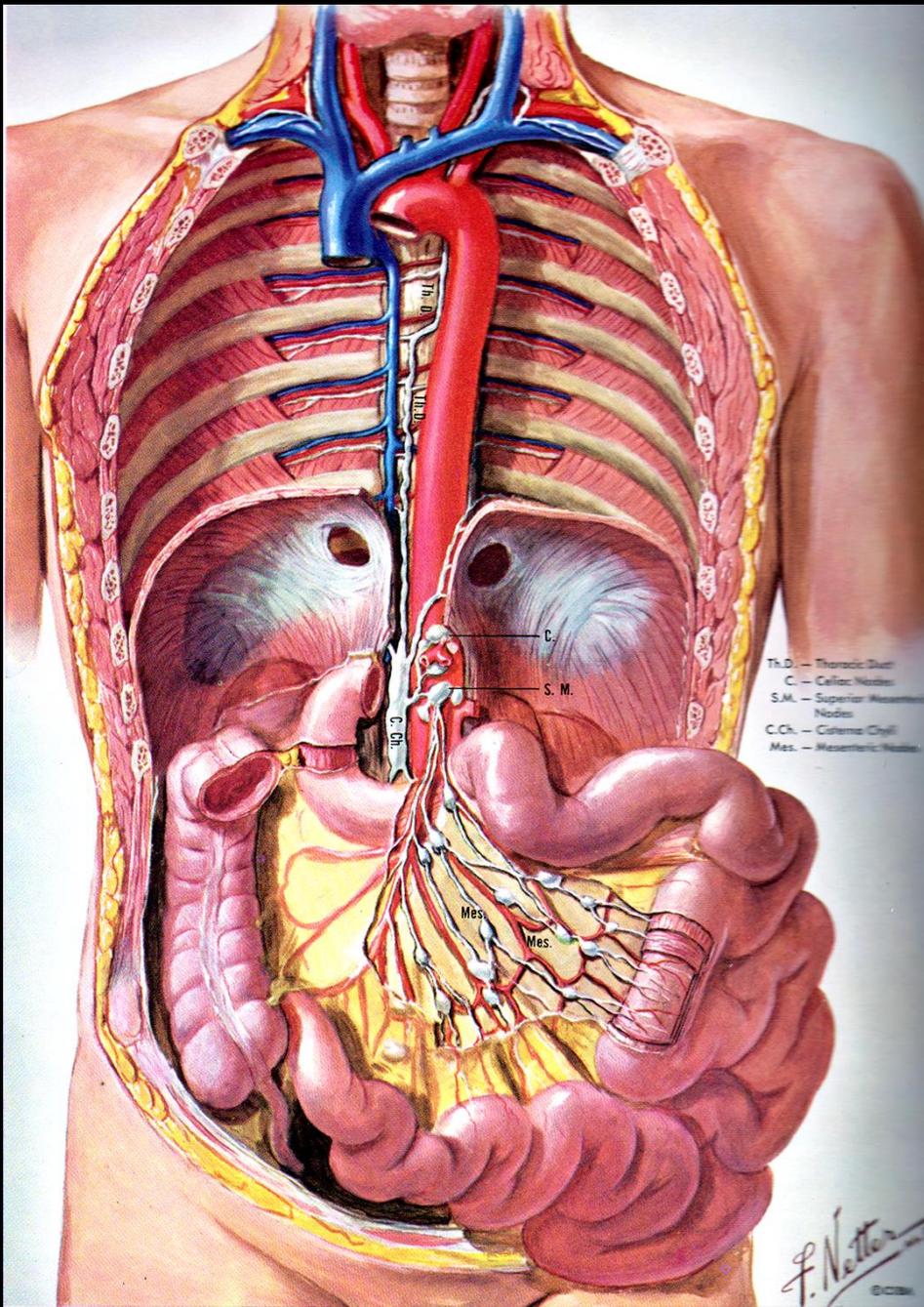
04 . quelle place pour l'imagerie en coupes dans le diagnostic actuel de la maladie de Whipple

04-01 bases

physiopathologiques des atteintes abdominales et rétropéritonéales de la maladie de Whipple

les collecteurs lymphatiques intestino-mésentériques





The relationship between the right lymphatic and thoracic ducts and the venous system

Right Lymphatic Duct

Is formed by the merging of the trunks labeled below

- Right jugular trunk
- Right subclavian trunk
- Right lymphatic duct entering right subclavian vein
- Right bronchomediastinal trunk

Thoracic Duct

Collects lymph from the trunks labeled below

- Left jugular trunk
- Left subclavian trunk
- Thoracic duct entering left subclavian vein
- Left bronchomediastinal trunk

Superior vena cava (cut)

Rib (cut)

Azygos vein

Intestinal trunk

Inferior vena cava (cut)

Right lumbar trunk

Left lumbar trunk

Right internal jugular vein

Brachiocephalic veins

Left internal jugular vein

Thoracic duct

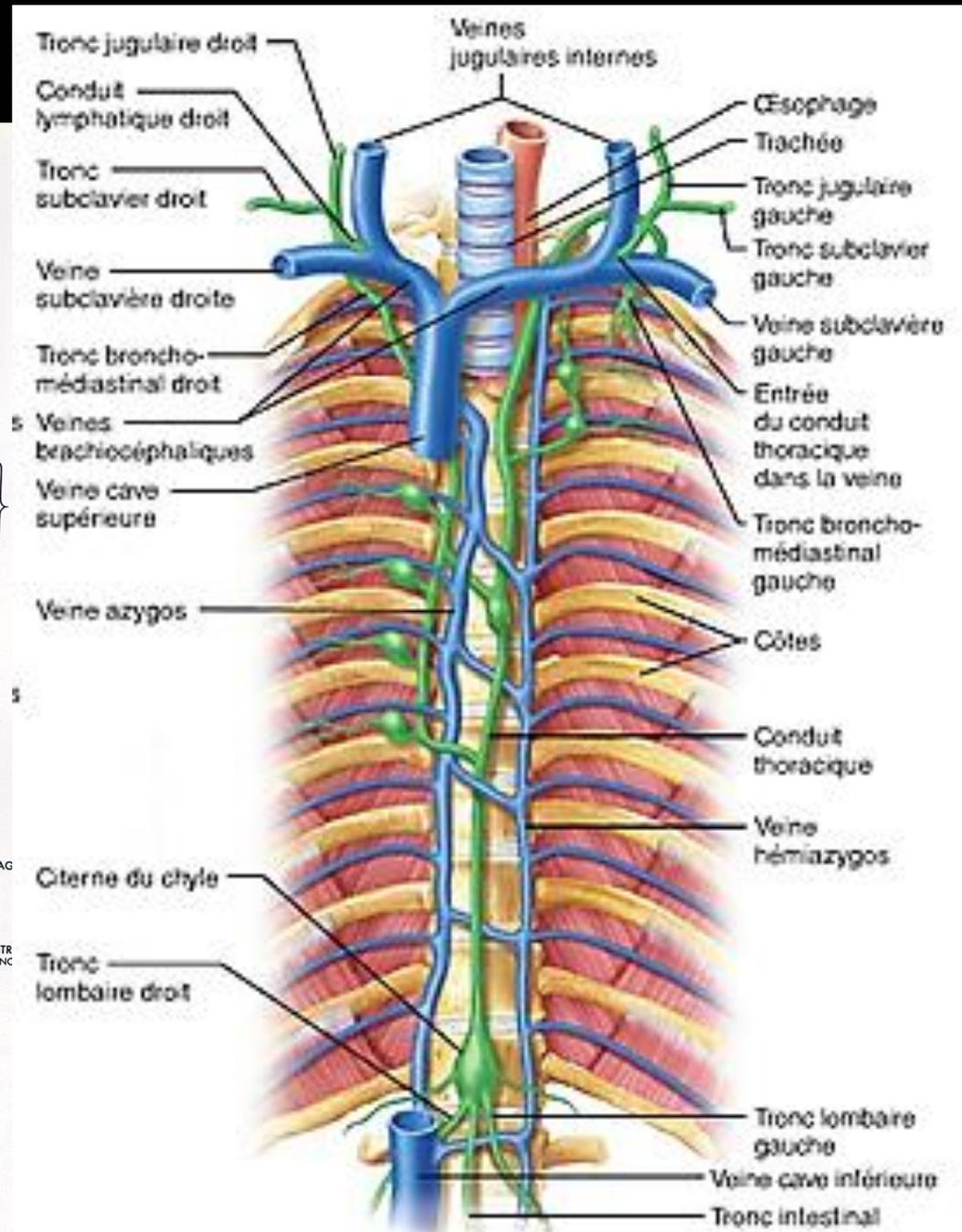
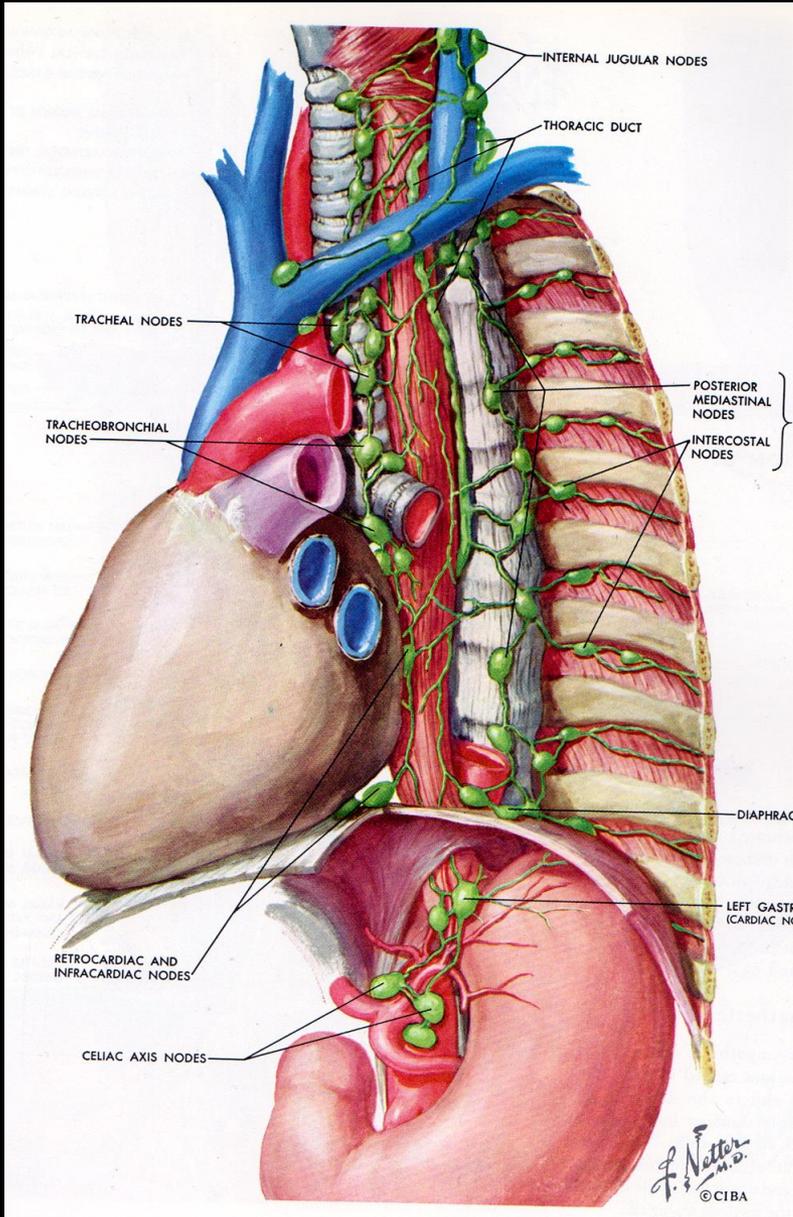
Thoracic lymph nodes

Parietal pleura (cut)

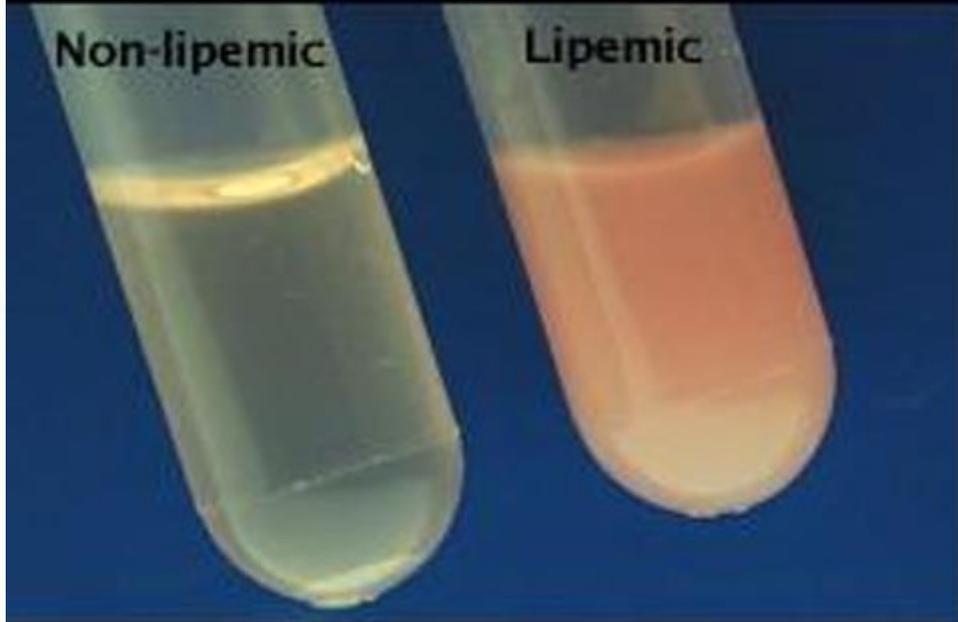
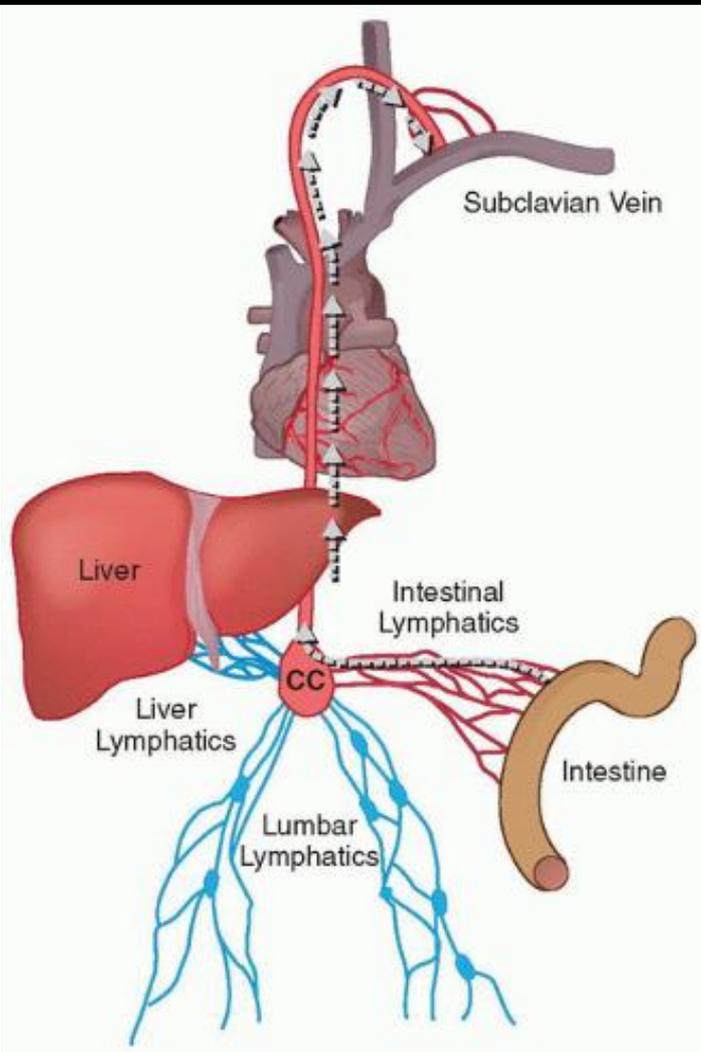
Diaphragm

Cisterna chyli

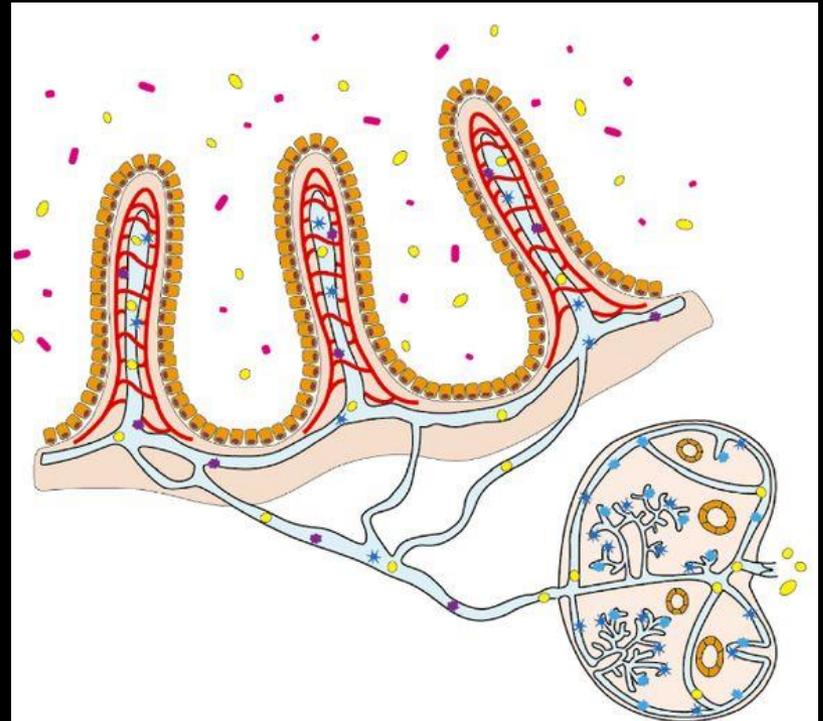
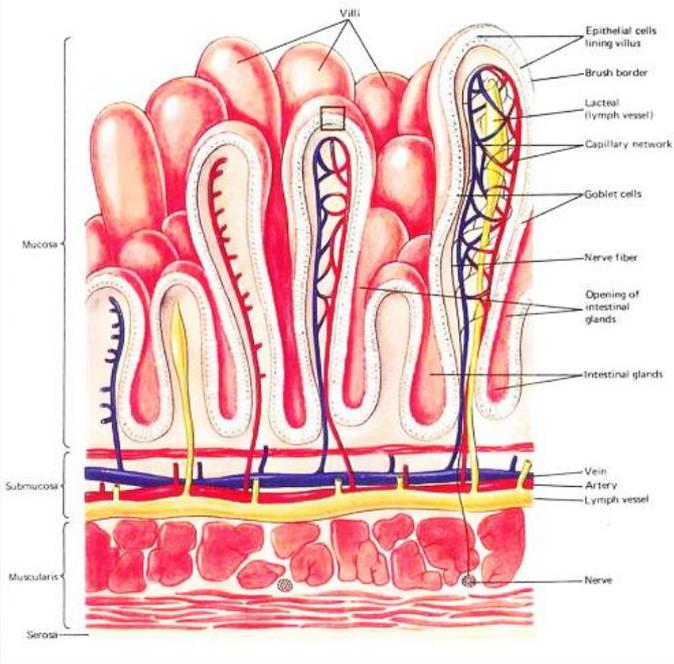
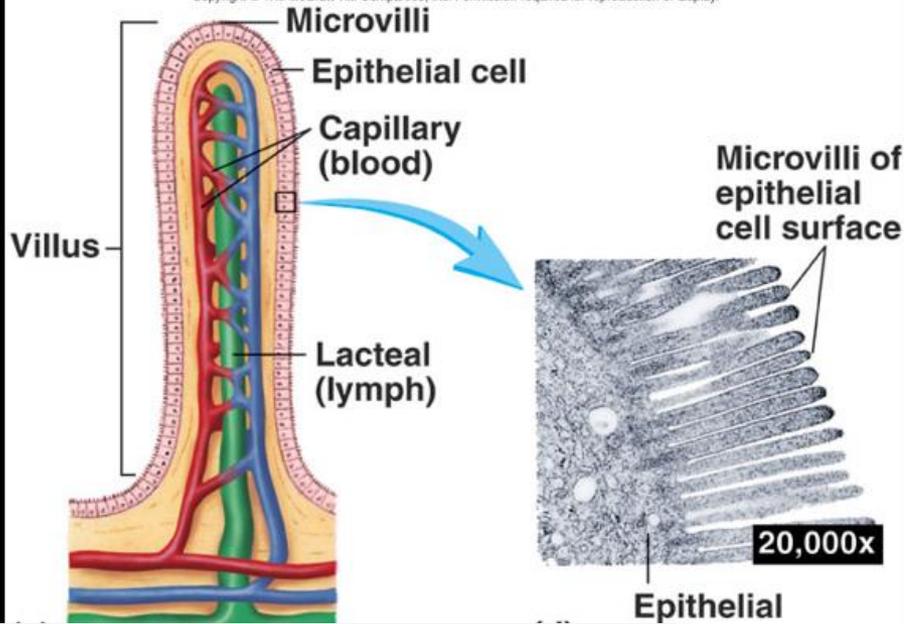
les collecteurs lymphatiques du rétropéritoine

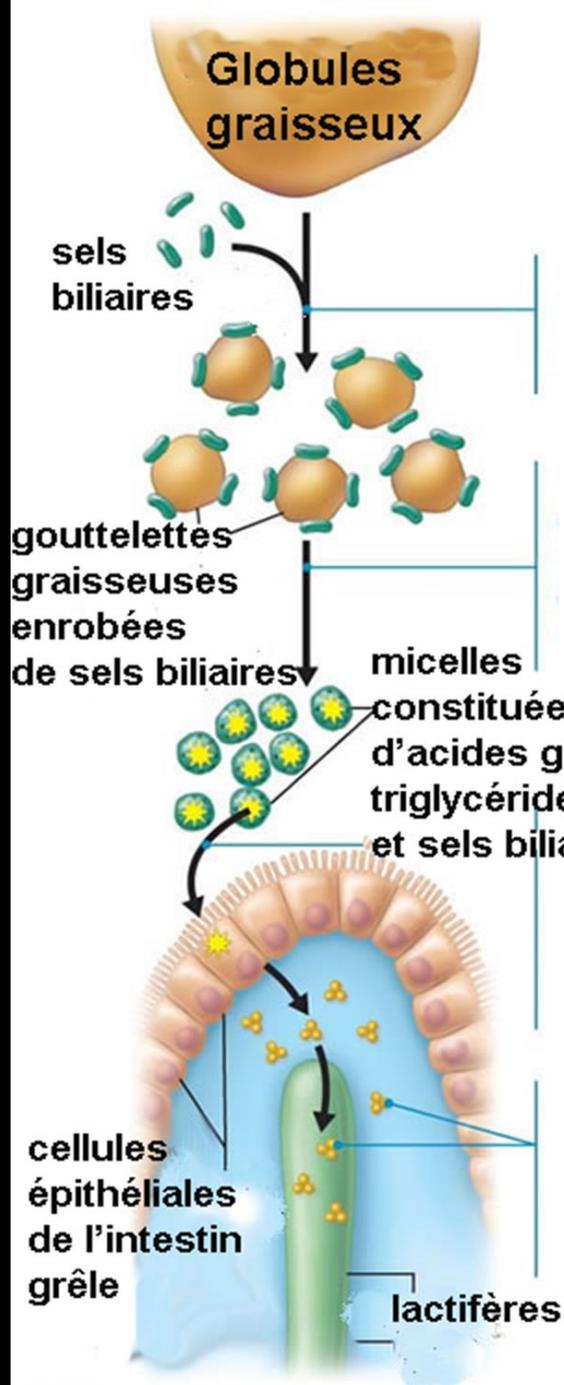


Lactescence de la lymphe en période post-prandiale



mesurer la densité des épanchements liquides des séreuses si possible avant puis après un régime alimentaire riche en lipides permet le diagnostic atraumatique de chylothorax ,ou d'ascite chyleuse



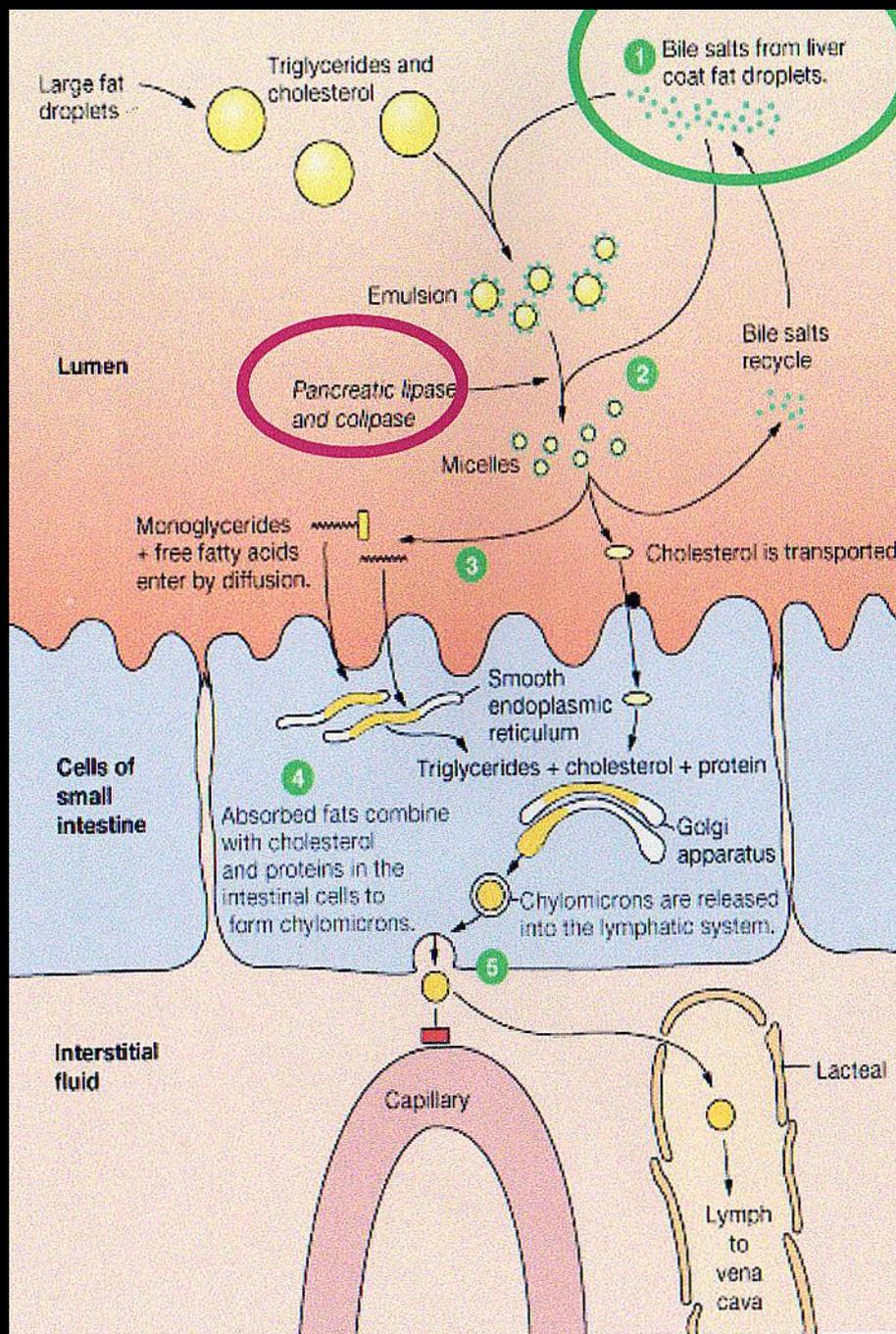


les sels biliaires émulsionnent les gros globules graisseux (ce qui les fragmente mécaniquement en gouttelettes)

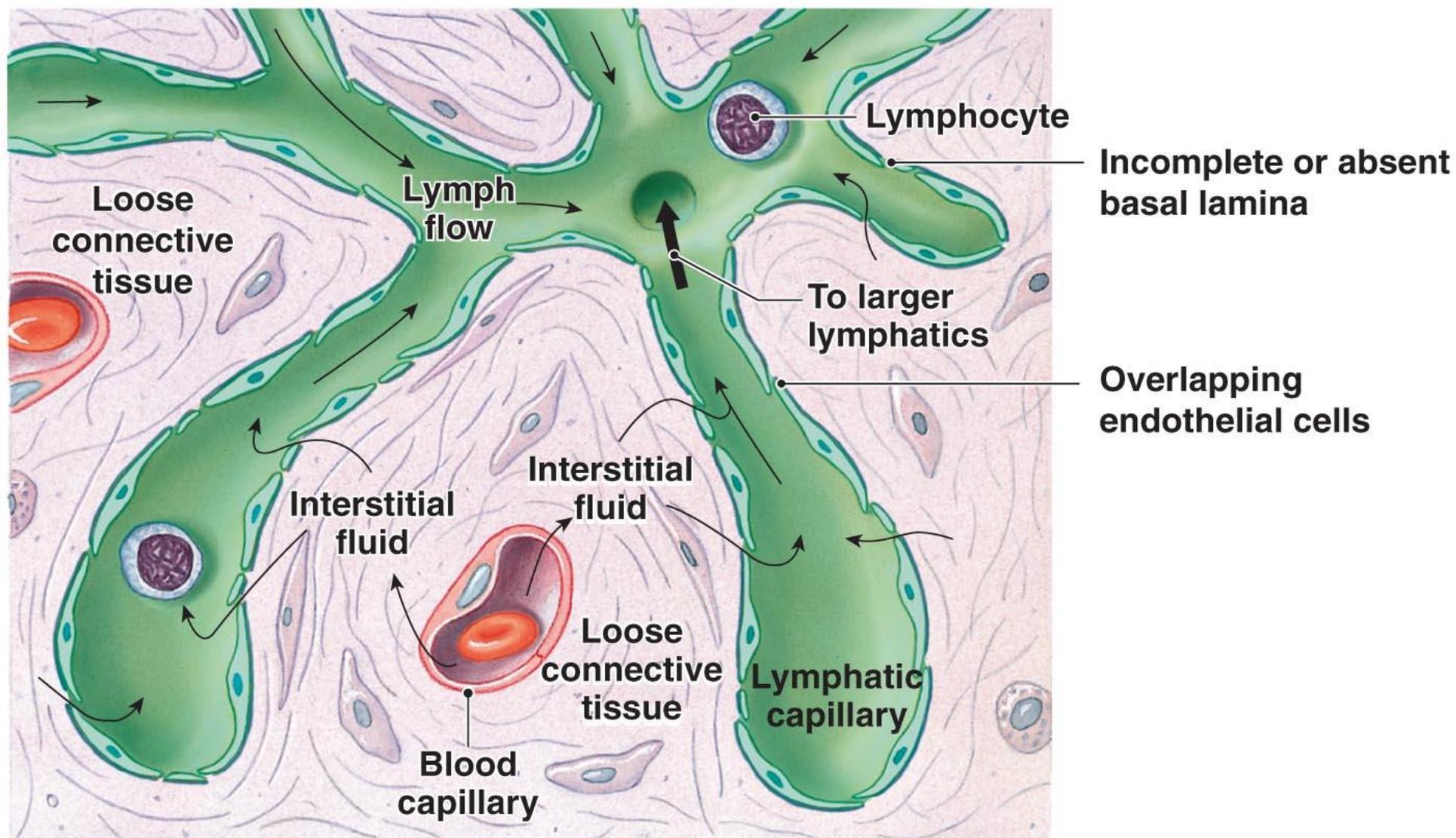
la digestion des graisses par les enzymes pancréatiques produit des acides gras libres et des monoglycérides ceux-ci s'associent aux sels biliaires pour former des micelles qui les transportent vers la muqueuse intestinale

les acides gras et les monoglycérides quittent les micelles et diffusent dans les cellules épithéliales. A ce niveau elles sont recombinaées et emballées avec d'autres substances graisseuses et des protéines pour former les chylomicrons .

les chylomicrons sont extrudés des cellules épithéliales par exocytose. Les chylomicrons entrent dans les lactifères et sont éloignées de l'intestin par la lymphe.

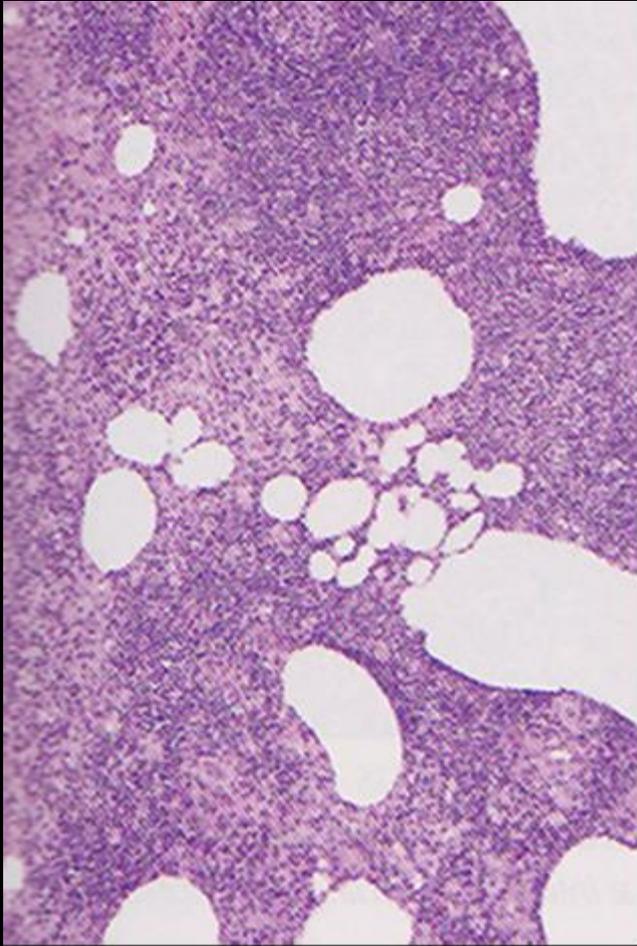


The structure of lymphatic capillaries



les cellules endothéliales des capillaires lymphatique se recouvrent comme les tuiles d'un toit , le dispositif laisse passer les chylomicrons

04-01 bases anatomo-pathologiques des atteintes abdominales et rétropéritonéales de la maladie de Whipple



Elles associent 3 composantes

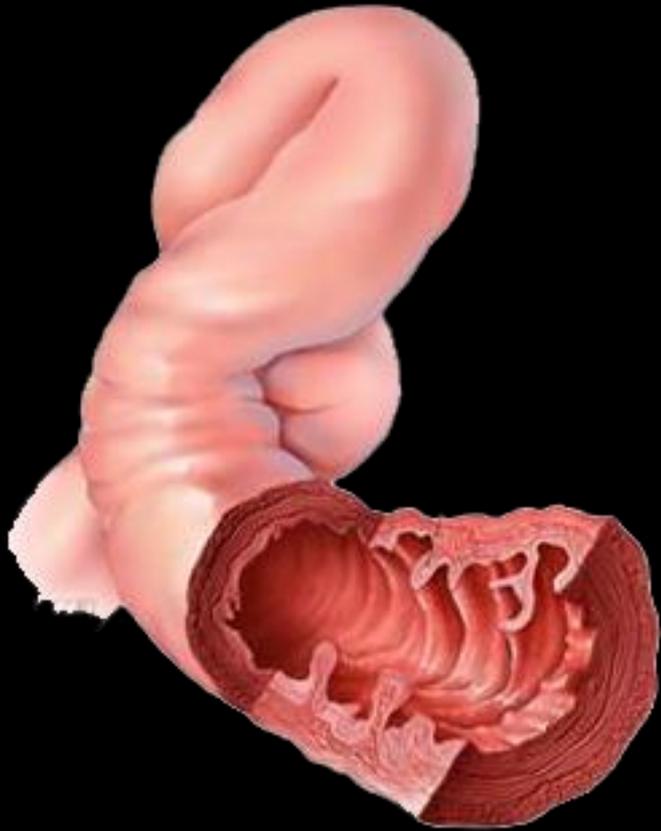
- . L'infiltration du tissu lymphatique ganglionnaire par les macrophages PAS +

- . Les vacuoles à contenu lipidique ,de taille variable, à contours lisses

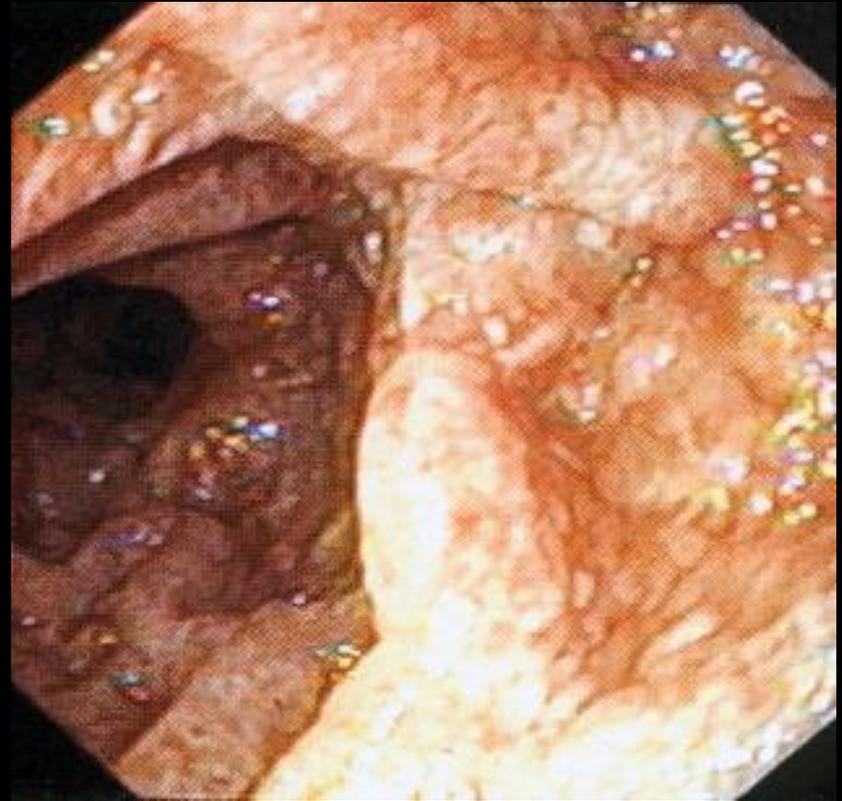
- . La dilatation des chylifères mésentériques et rétropéritonéaux en amont des zones d'obstruction canalaire par les macrophages et les bactéries (ou leurs fragments capsulaires) PAS+.



représentation tridimensionnelle des lésions macroscopiques de la lipodystrophie intestinale devenue en 1947 la maladie de Whipple FH Netter [4]



représentation tridimensionnelle des
lésions macroscopiques de la
maladie de Whipple Fishman



endoscopie duodénale: plis
oedématisés; plages érosives
érythémateuses, plaques jaunâtres
aspect identique dans le jéjunum



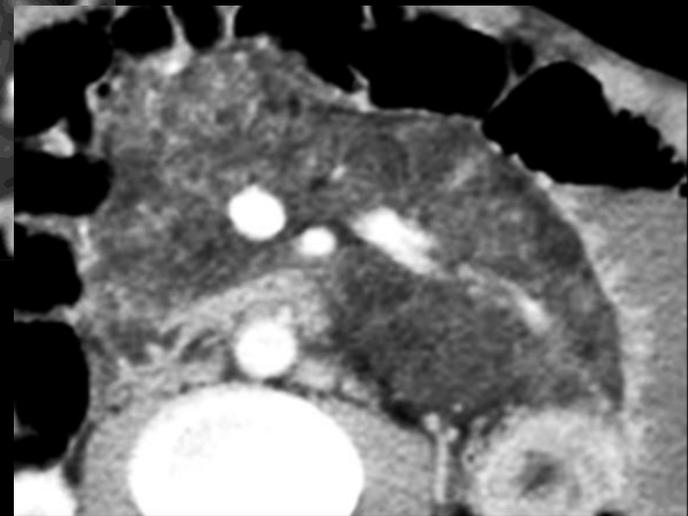
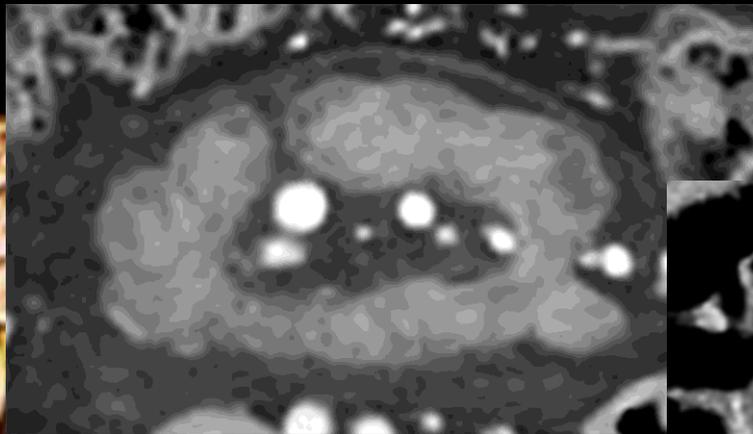
dans les masses mésentériques à contours polycycliques on trouve des **ganglions enchâssés** sous une capsule fibreuse et séparés les uns des autres par des tractus conjonctivo-vasculaires et graisseux

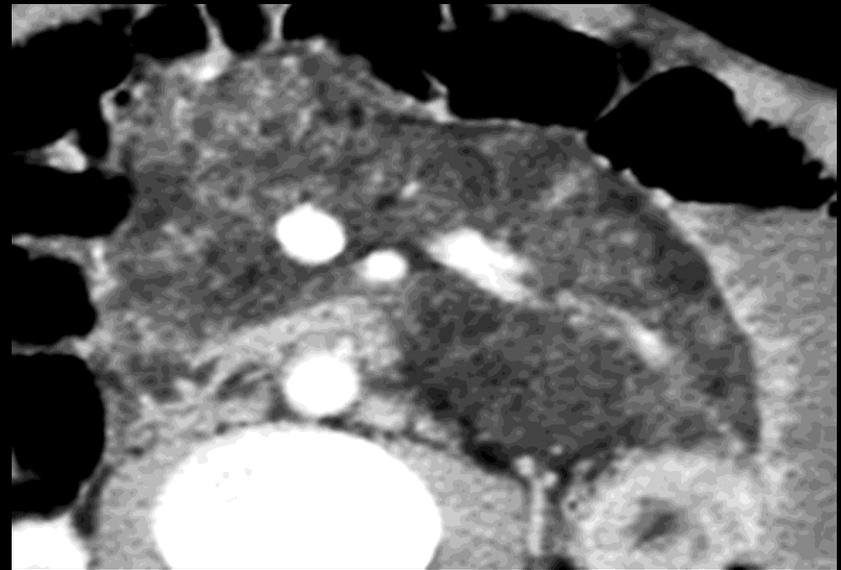
la **structure interne alvéolée** des adénopathies conduit aux aspects "en gruyère" (Swiss cheese) ou "en rayon de miel" (honeycombed appearance) à la coupe

les questions posées

1-l'imagerie en coupes CT et/ou IRM est-elle capable de mettre en évidence ces particularités structurales des adénopathies de la maladie de Whipple

2-peut-on augmenter les chances de faire le diagnostic en optimisant les facteurs techniques dans l'acquisition des données et pour la lecture des images

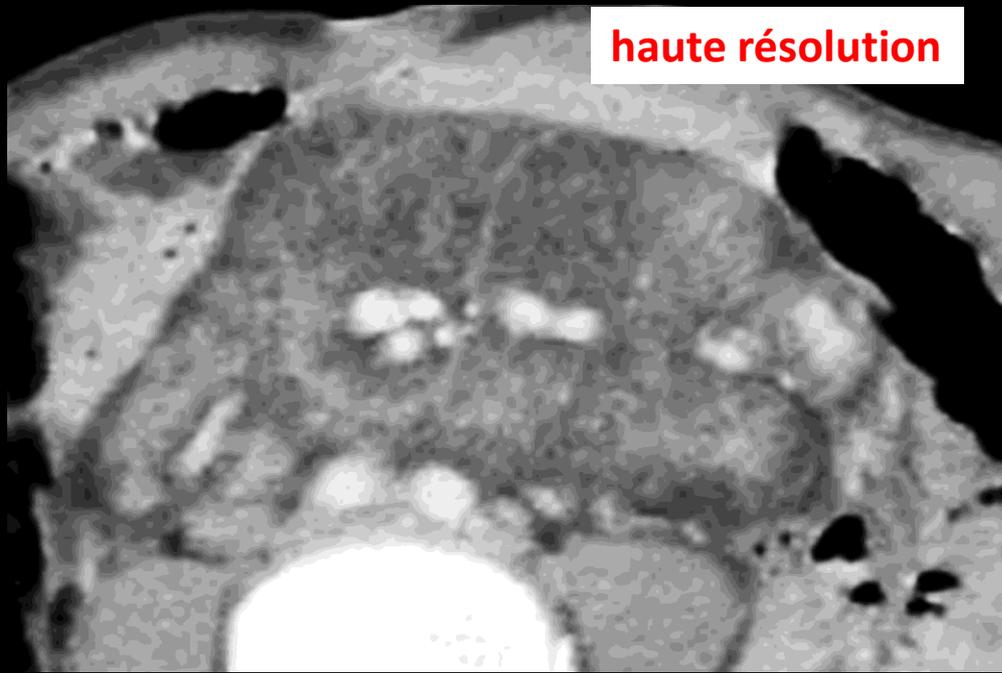




N° 01 Pierre BR. Lyon

1990

haute résolution



-aspect caractéristique des lésions sur les images scanographiques (gruyère ou rayon de miel + variations ponctuéés)

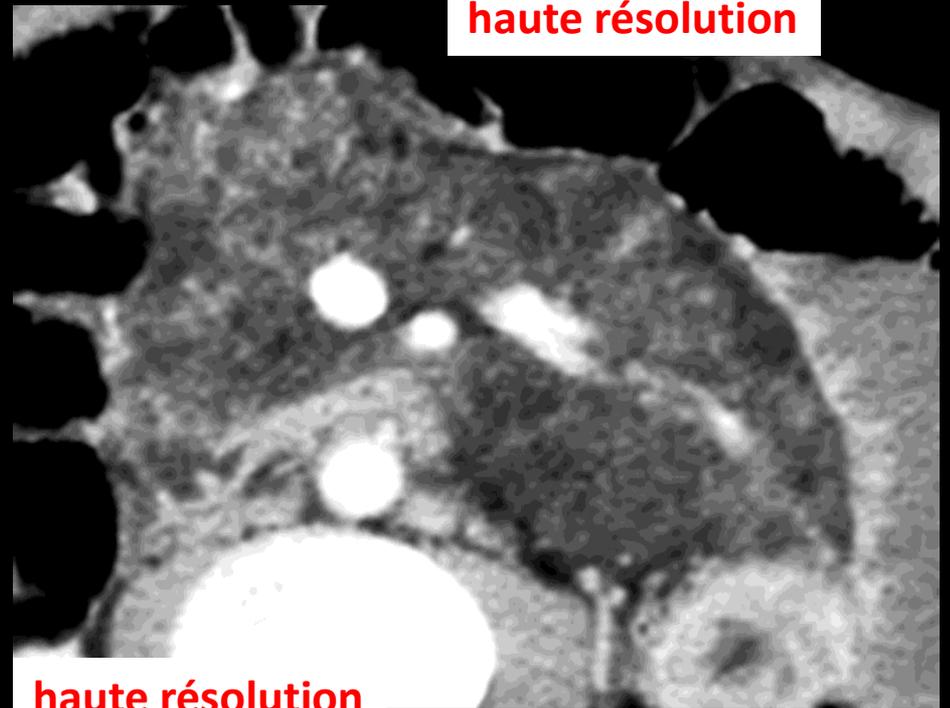
-images non bruitées, agrandies(300 dpi) = renforcement des contours

-jeune femme citadine sans FDR connus

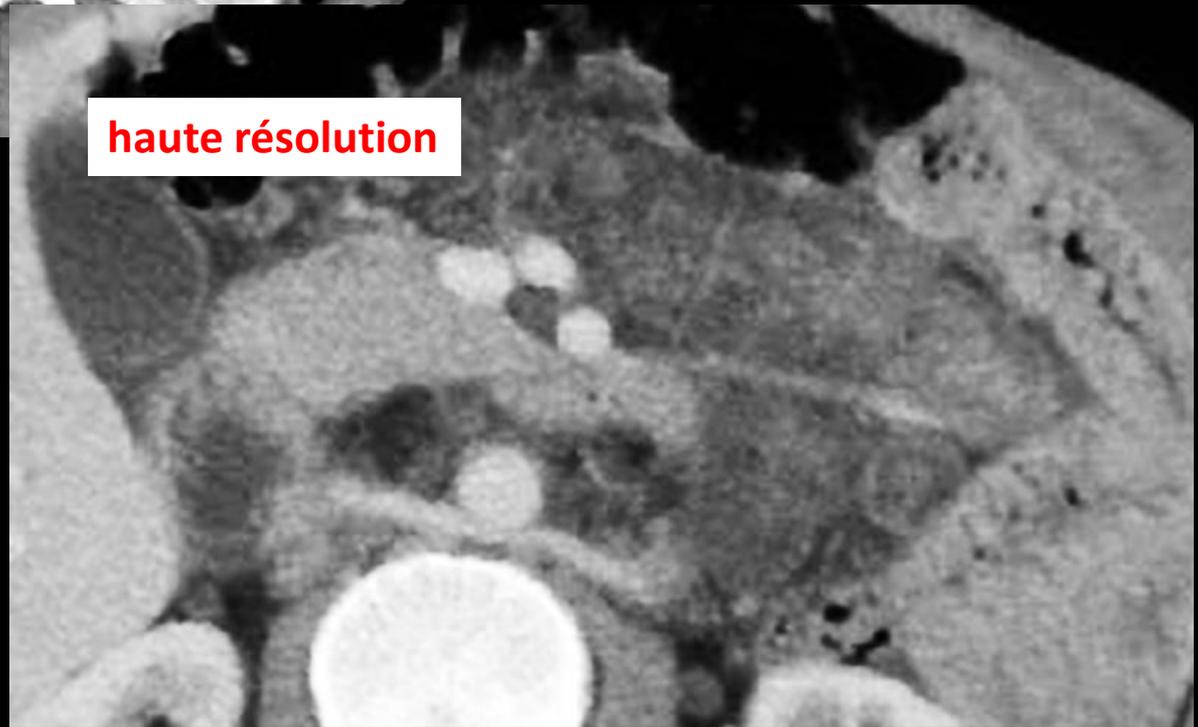




haute résolution



haute résolution



haute résolution

N° 02 PEI....X . Verdun

2001

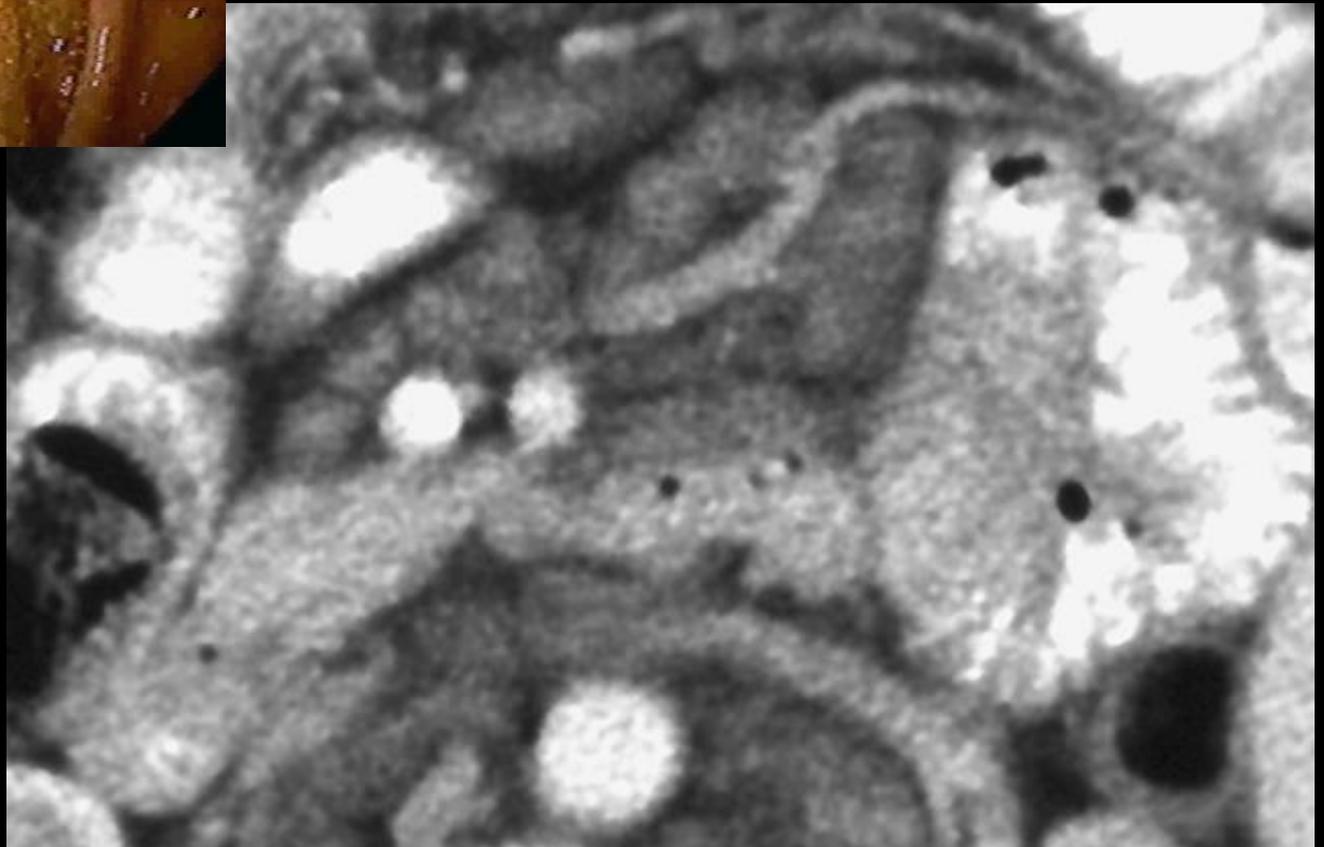


valvules conniventes (plis de Kerkring) épaissies

accentuation du relief villositaire

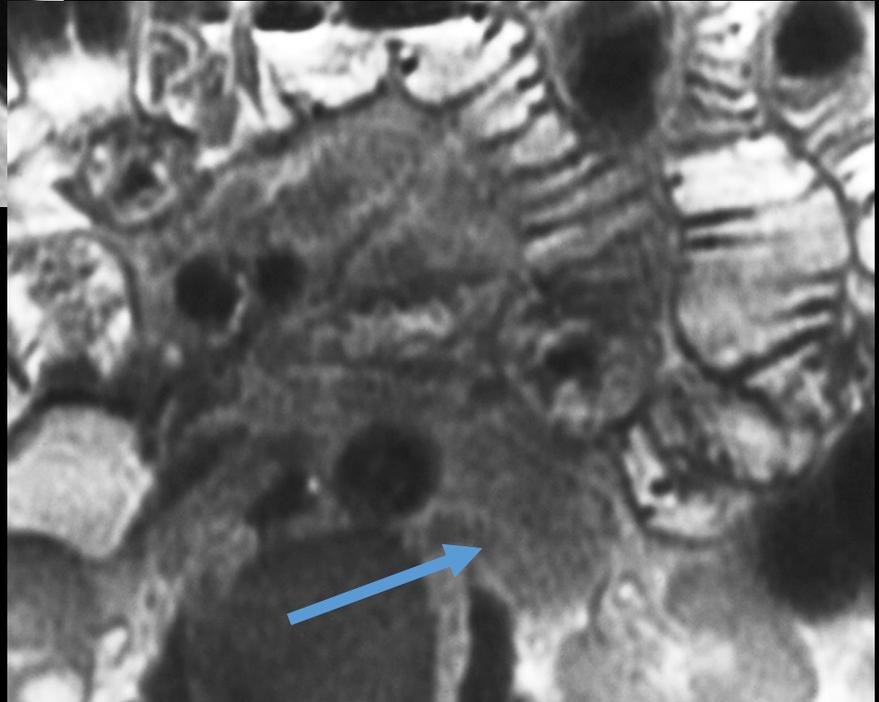
adénopathies mésentériques et rétropéritonéale
hypodenses

intérêt du balisage opaque du grêle sur un
premier examen

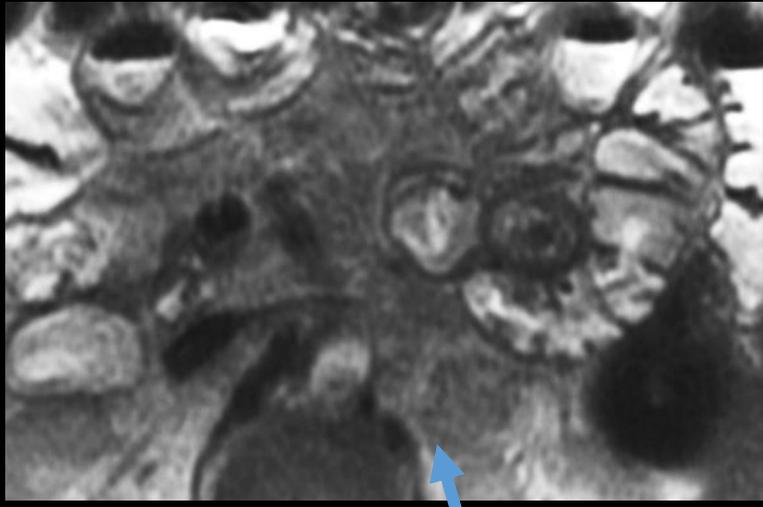
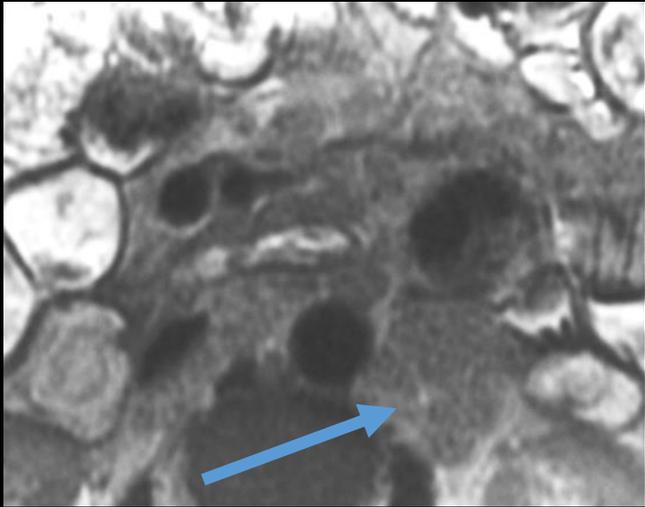
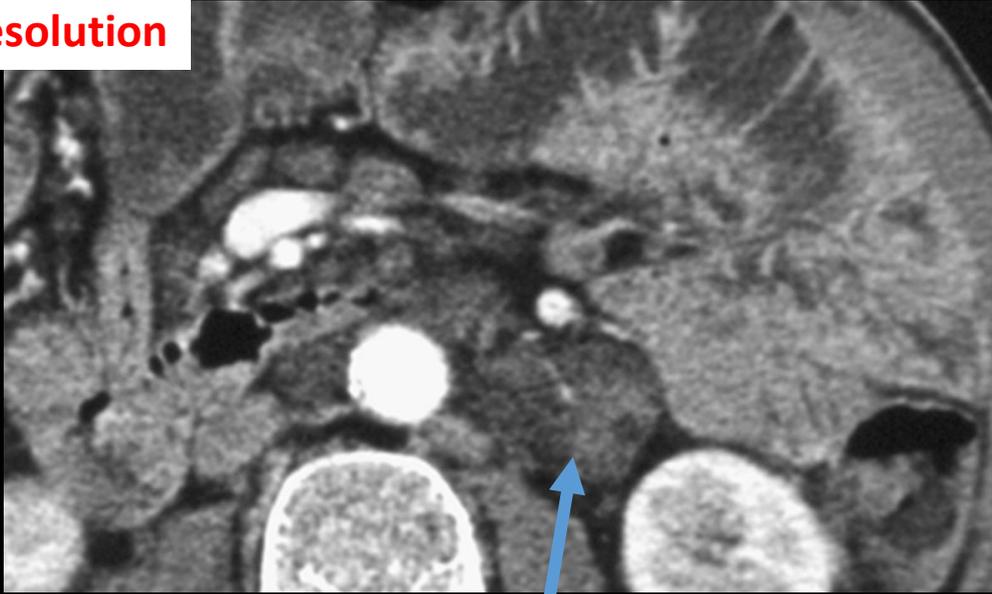




pas d'hypersignal T2 des
adp sur l'entéro-IRM



haute résolution

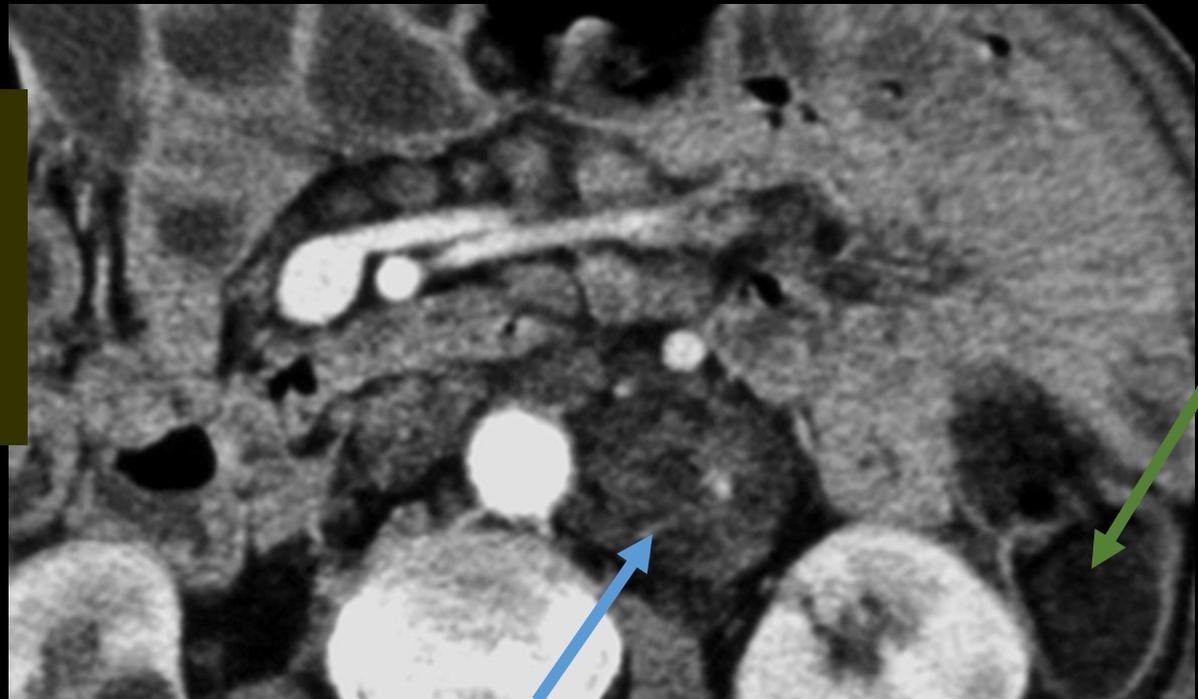


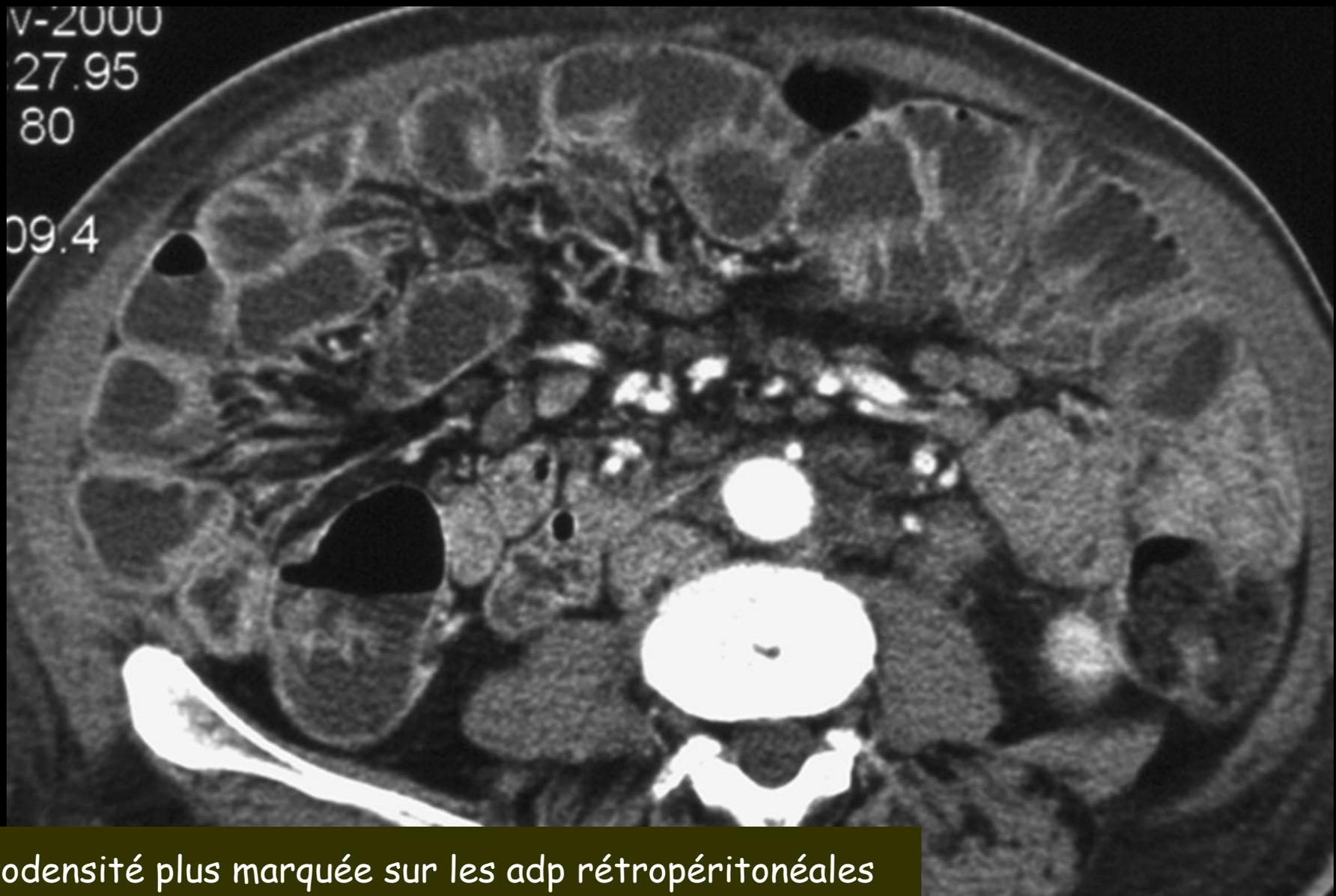


haute résolution

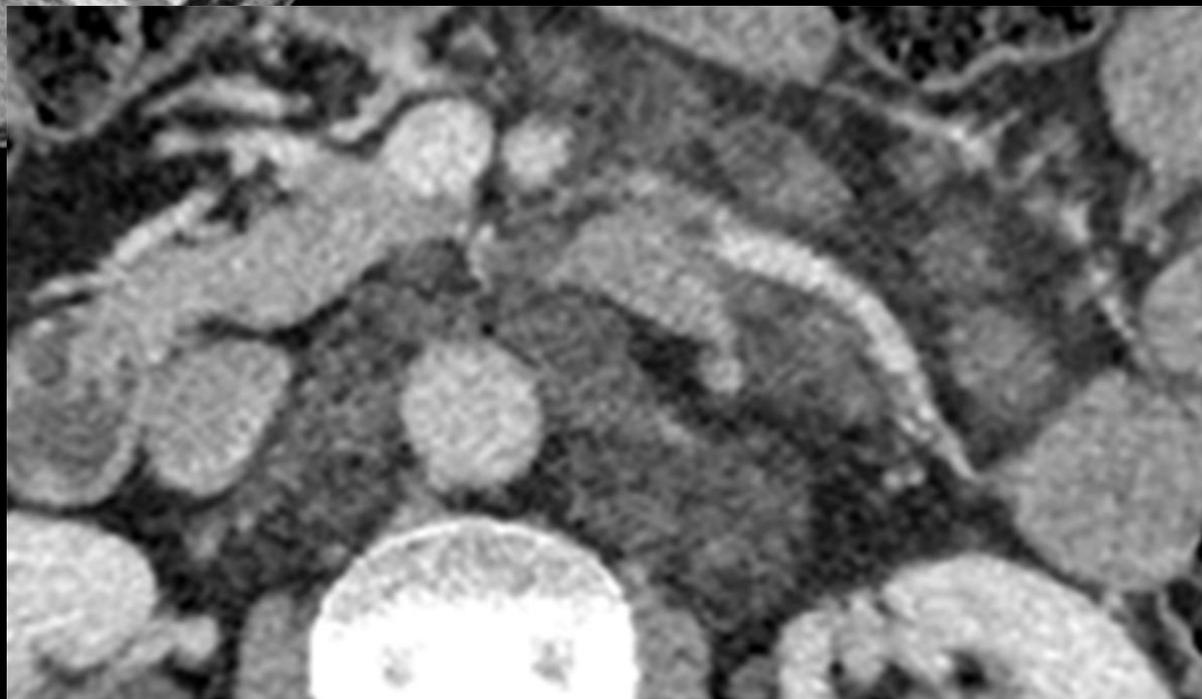
-hypodensité plus marquée
sur les adp rétropéritonéales

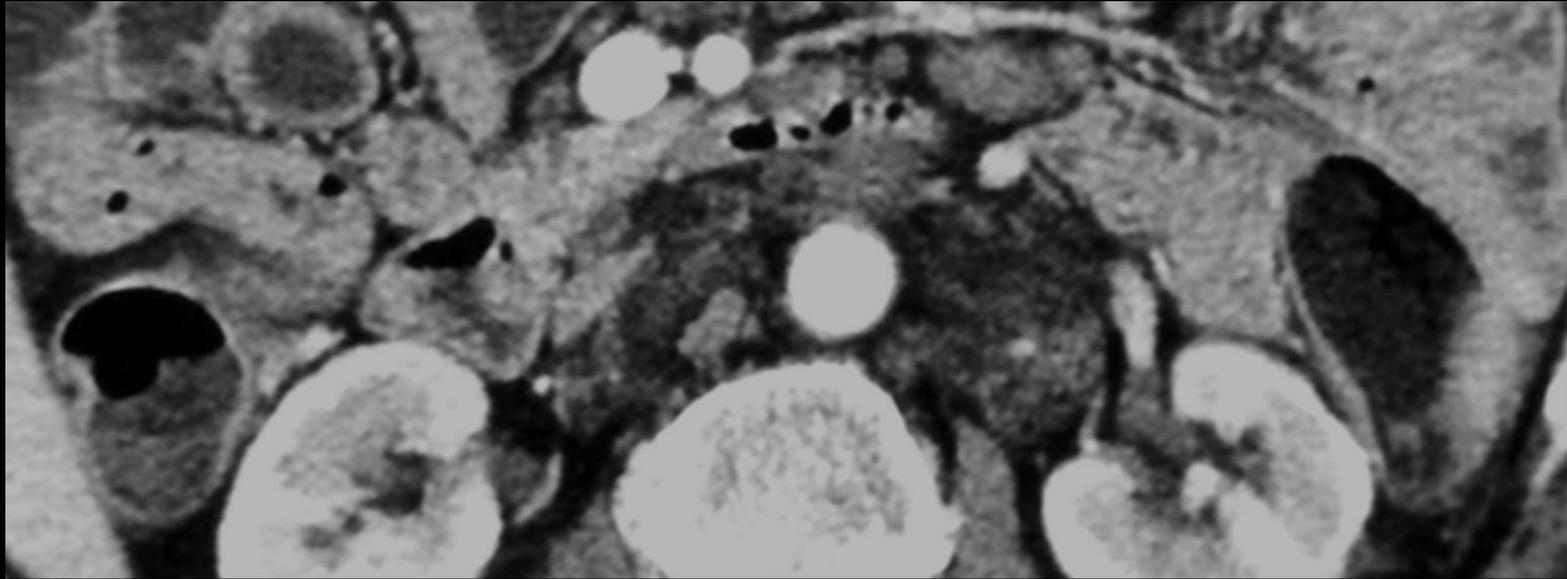
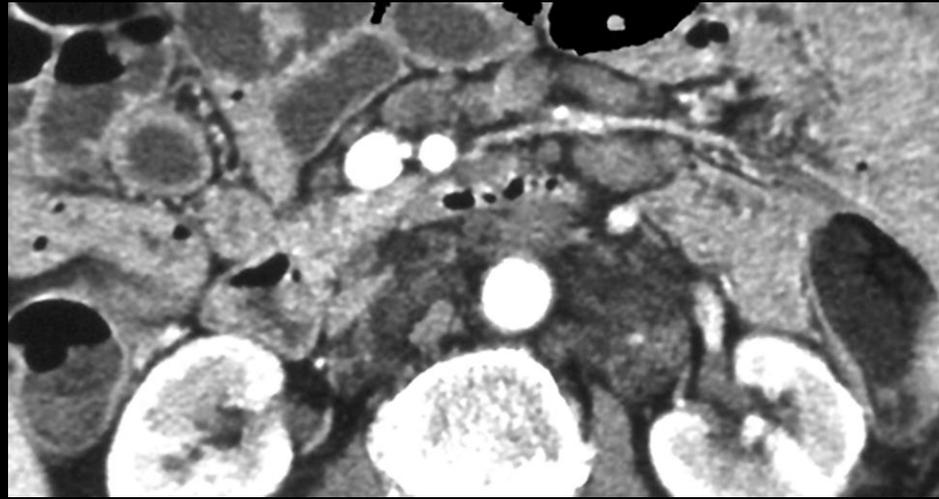
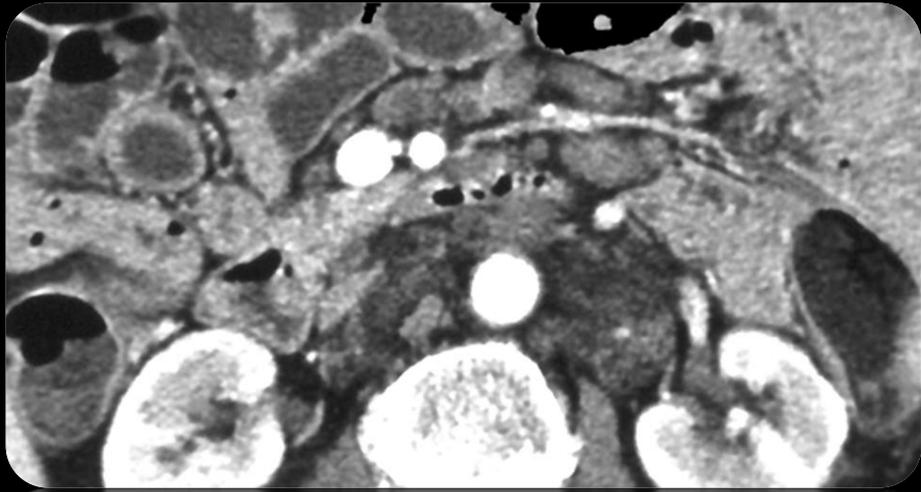
-stéatorrhée

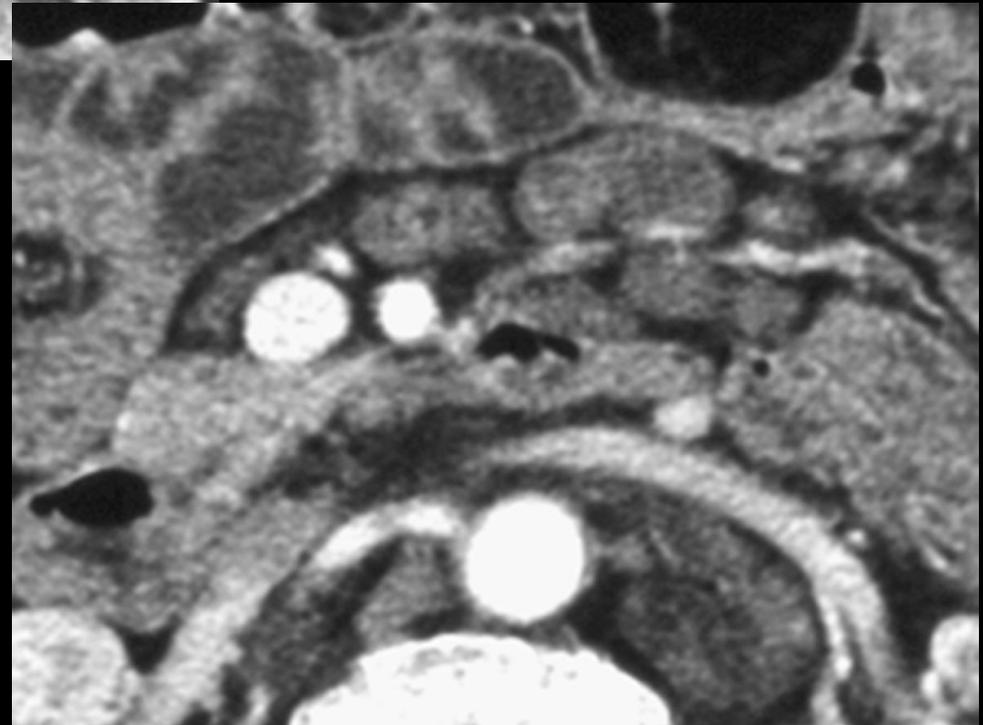


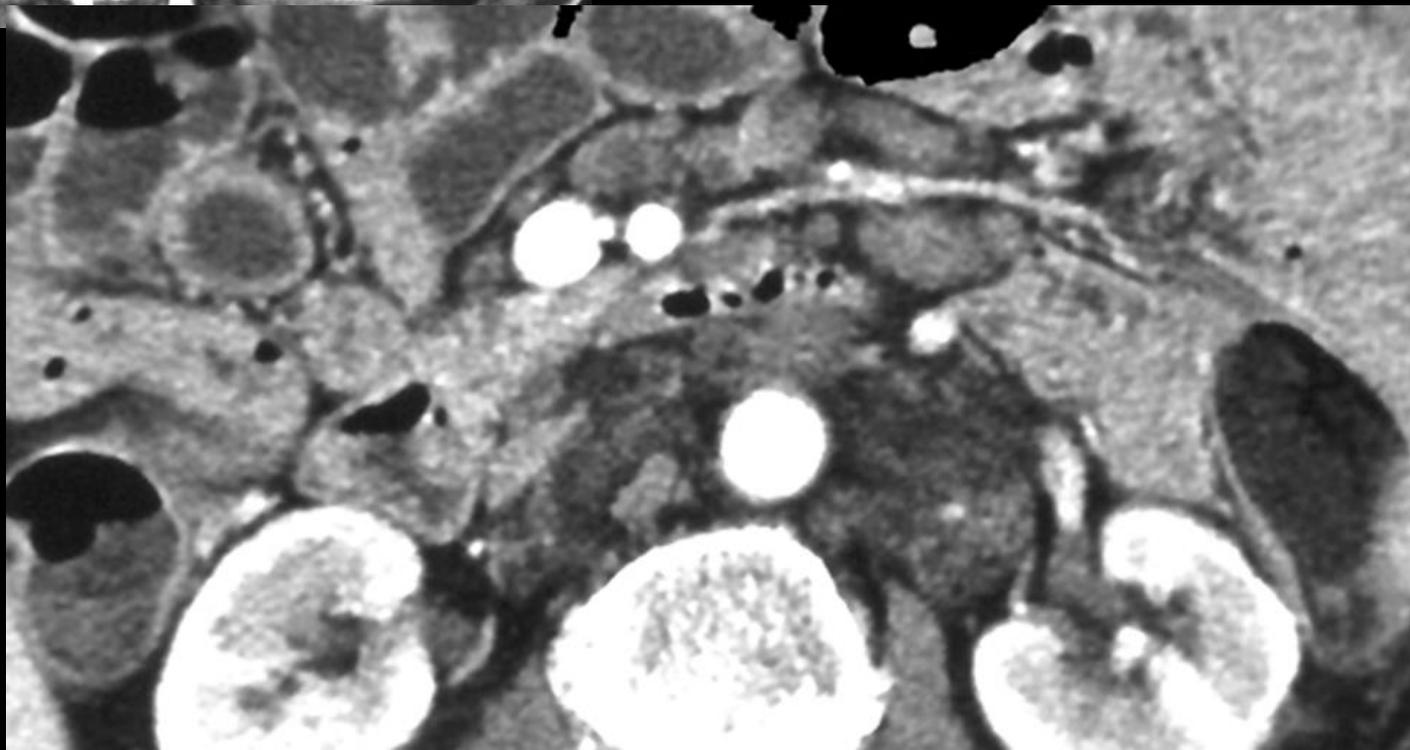
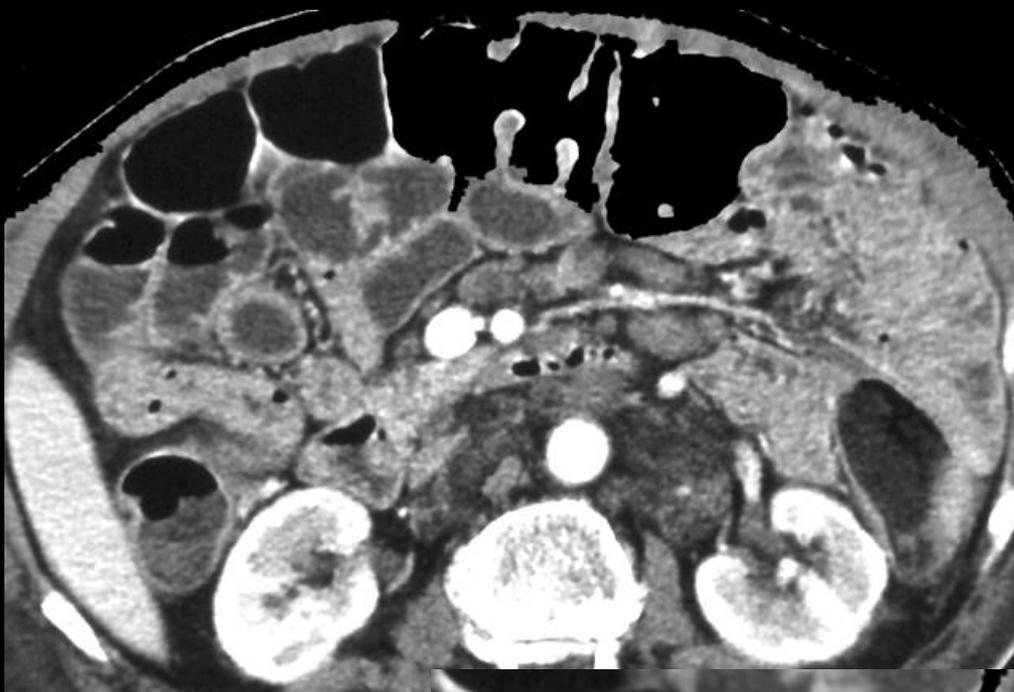


- hypodensité plus marquée sur les adp rétropéritonéales
- hypertrophie des valvules conniventes
- stéatorrhée



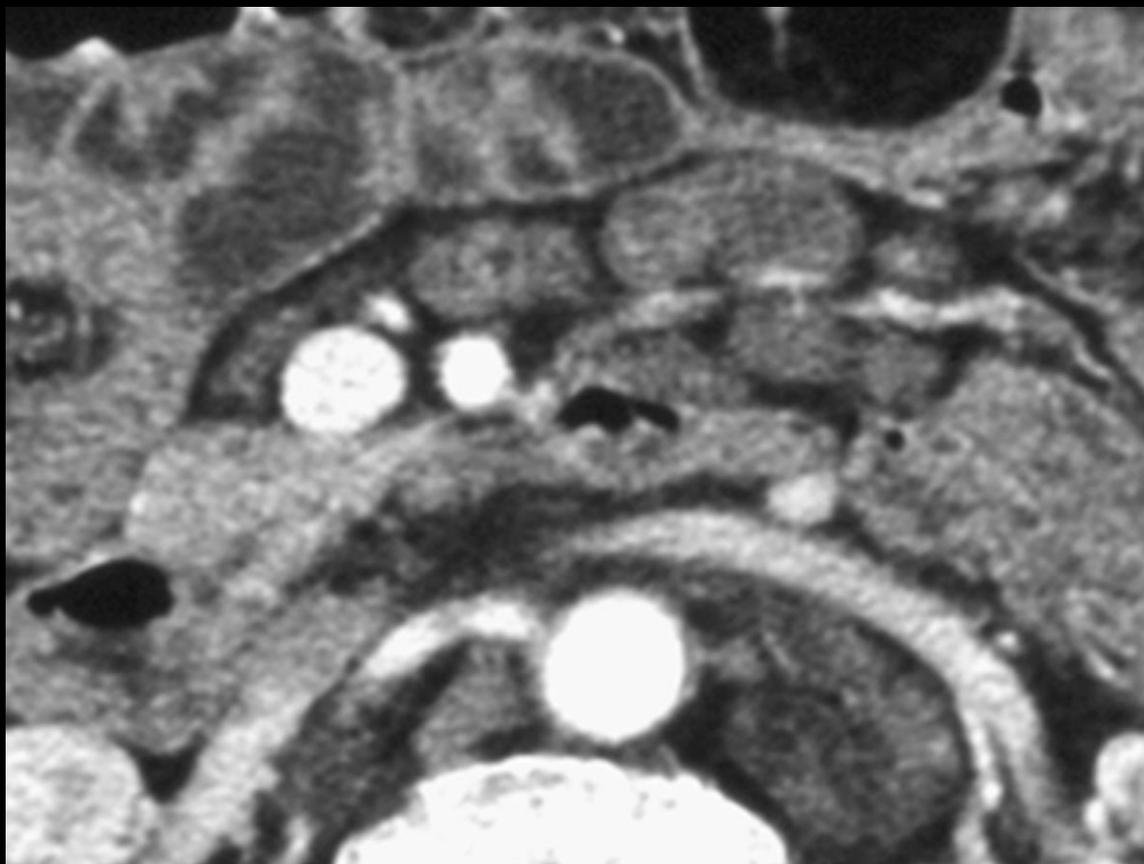


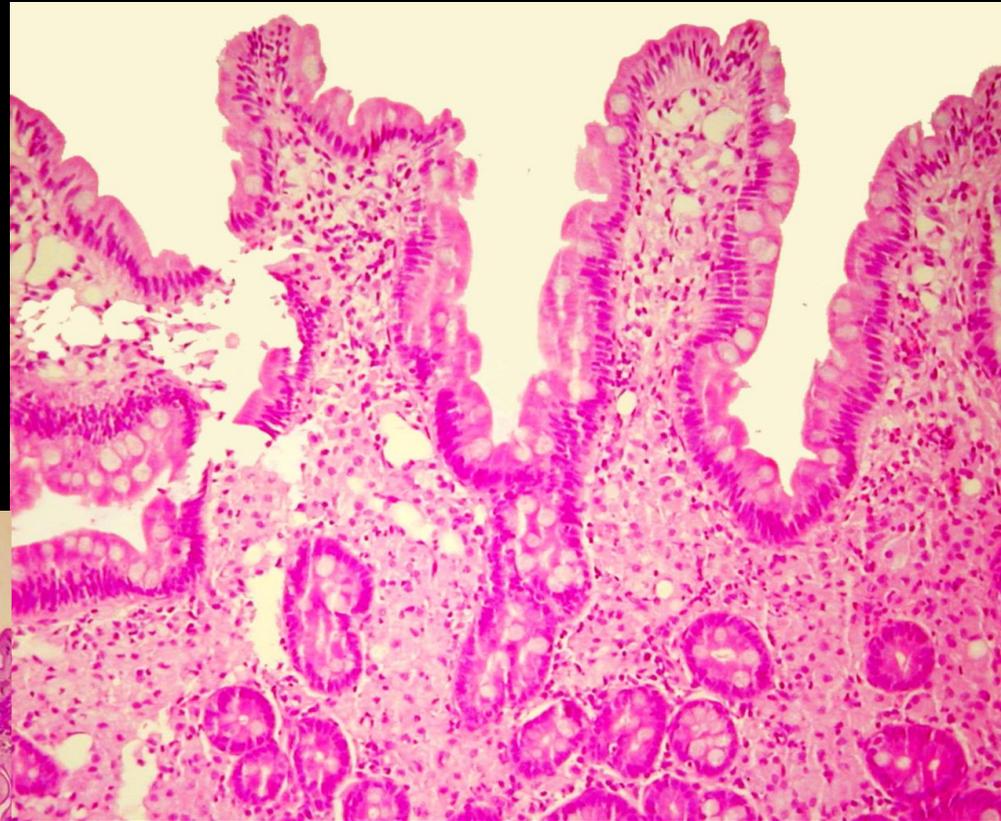
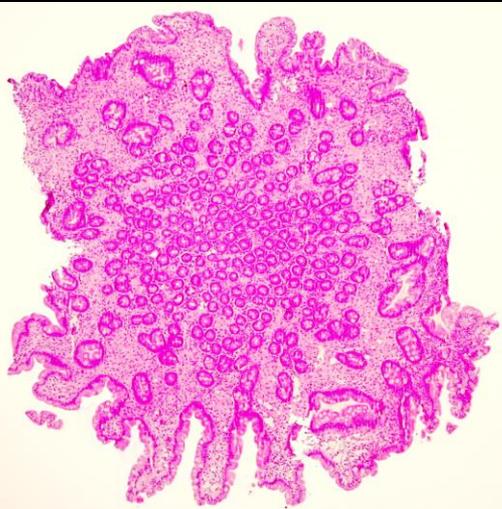




stéatorrhée

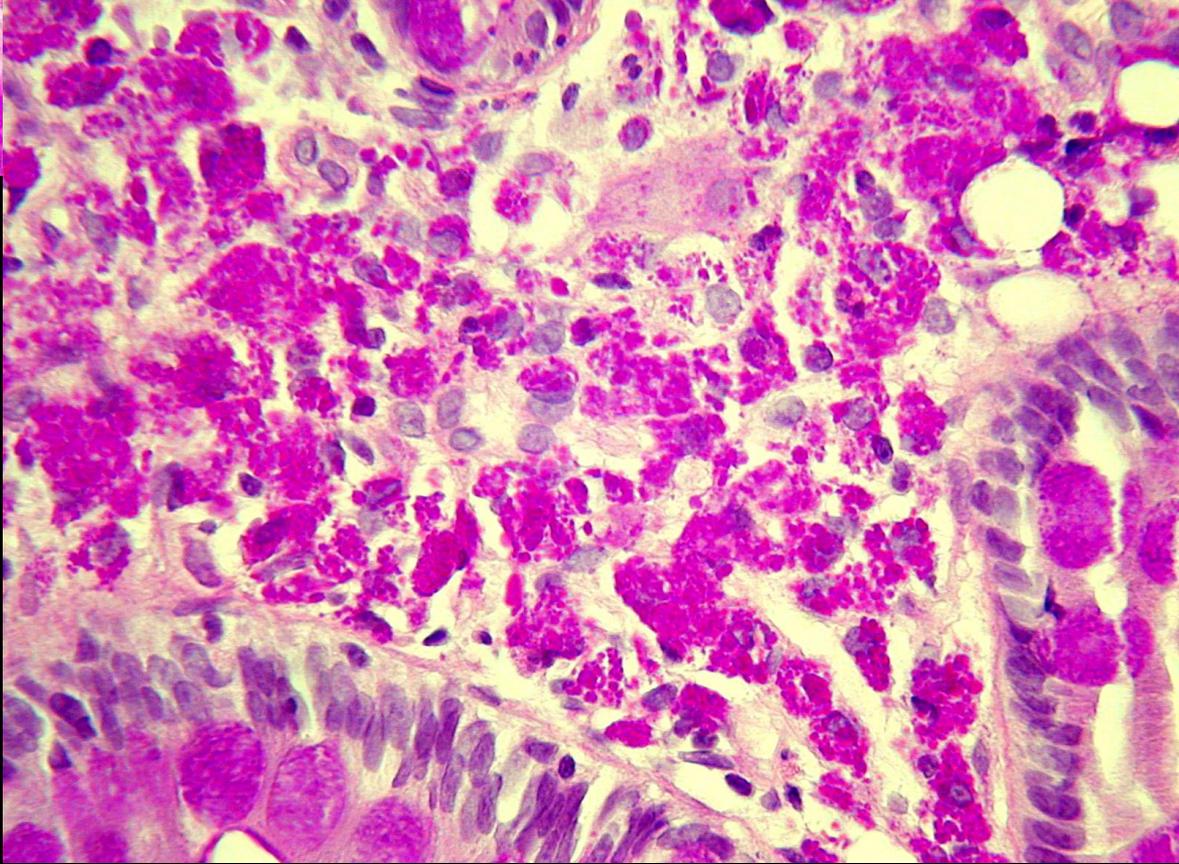
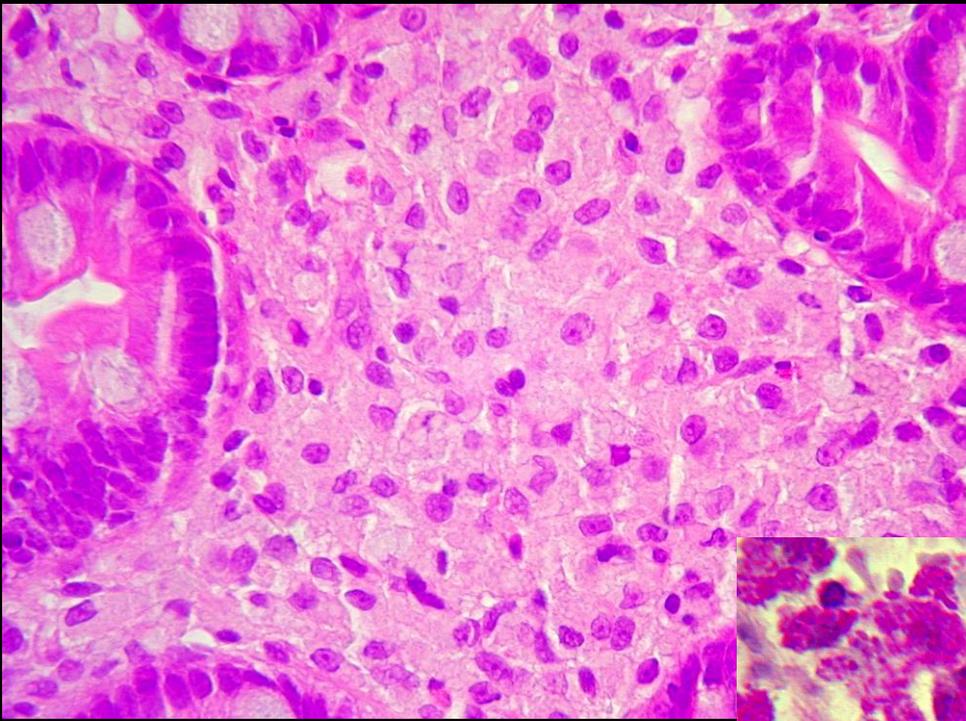
images vacuolaires sur les coupes des adp mésentériques, malgré leur petite taille
hétérogénéités des ganglions mésentériques et surtout rétropéritonéaux bien
visibles





infiltration de la lamina propria par
les macrophages spumeux avec
inclusions cytoplasmiques PAS +

dilatation des lactifères et microvacuoles à contenu lipidique



infiltration de la lamina
propria par les
macrophages spumeux avec
inclusions cytoplasmiques
PAS +

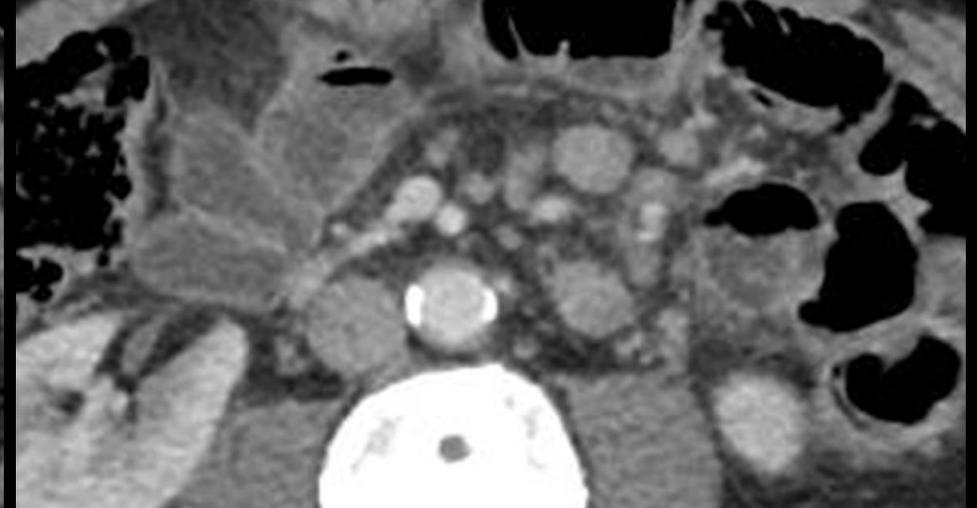
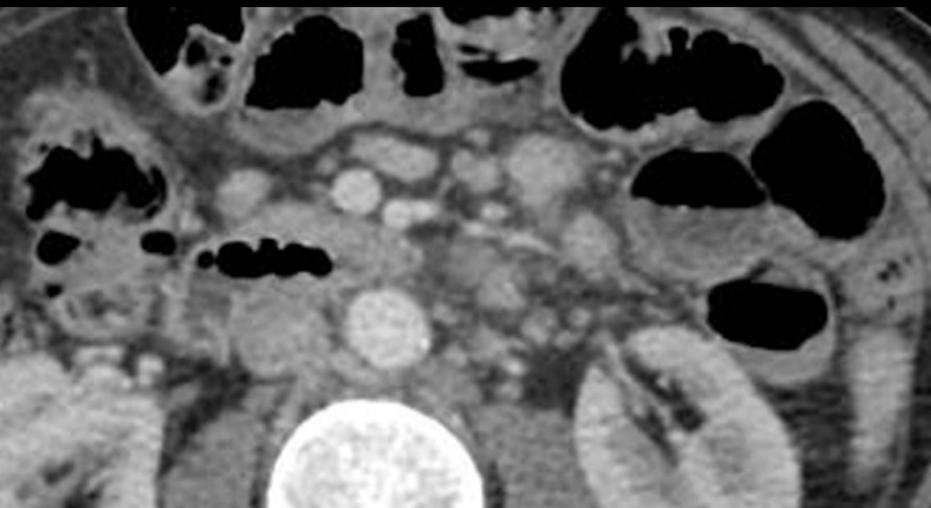
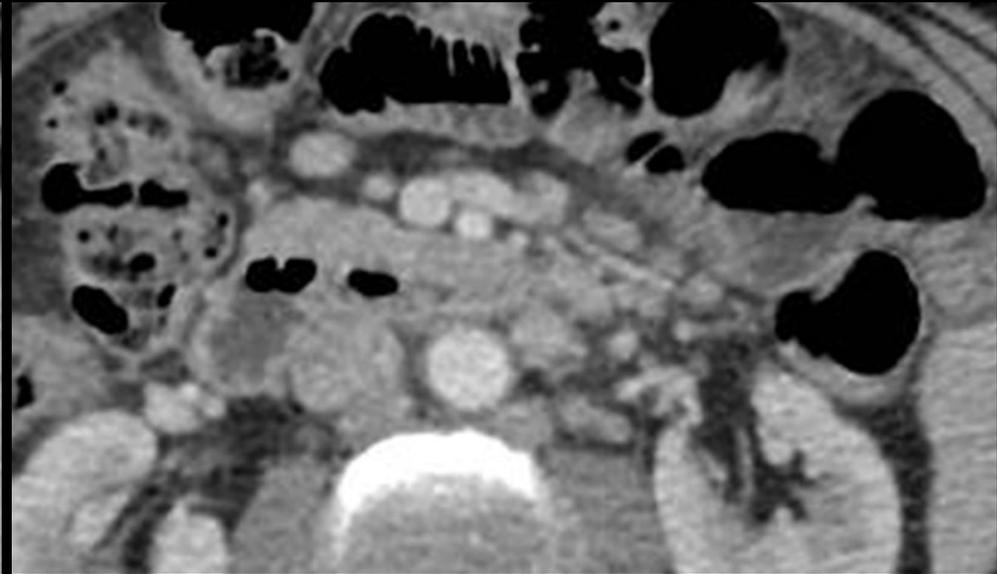
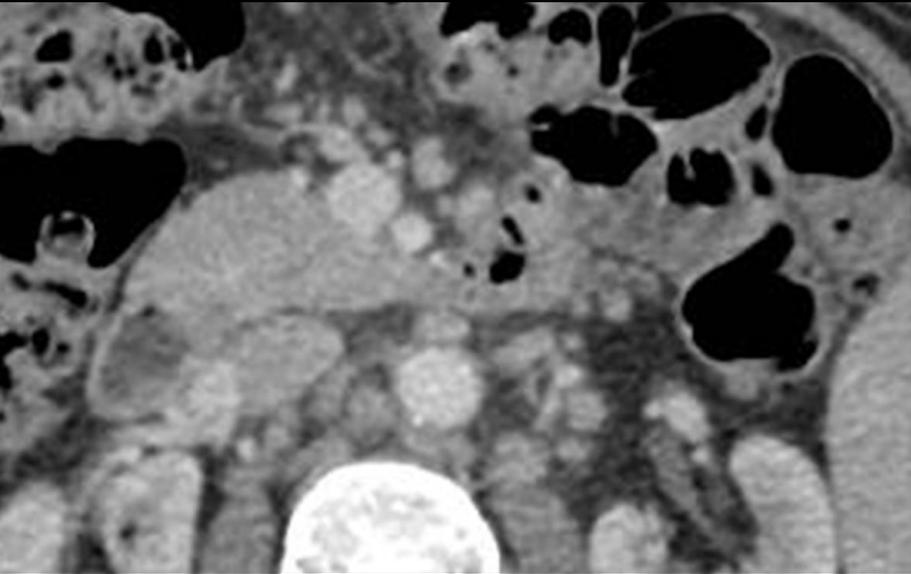
COST..... Jean-Bernard

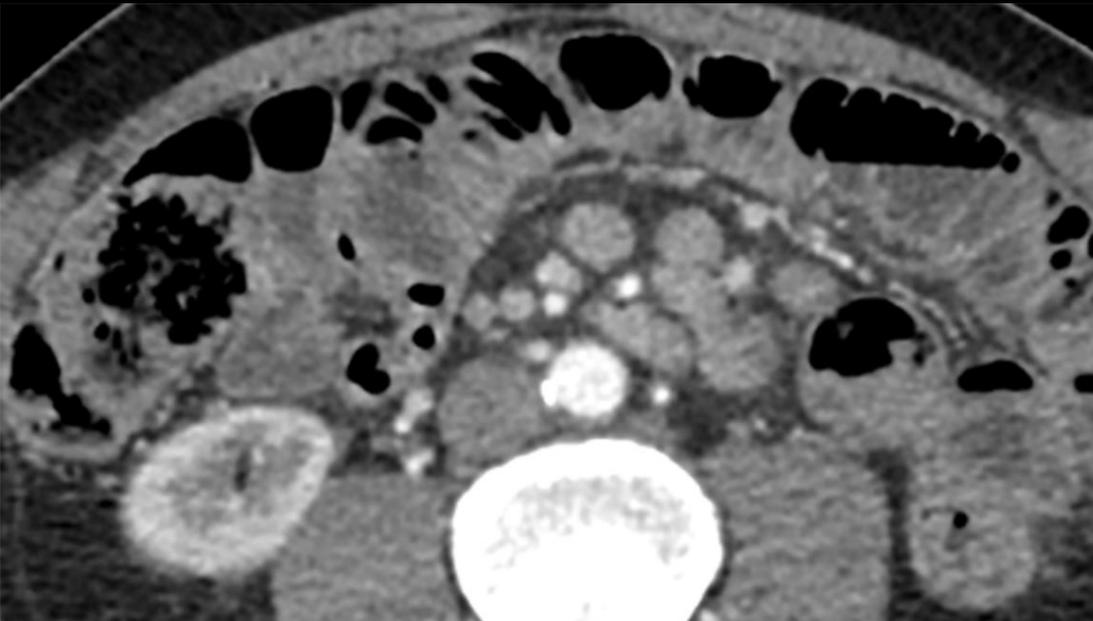
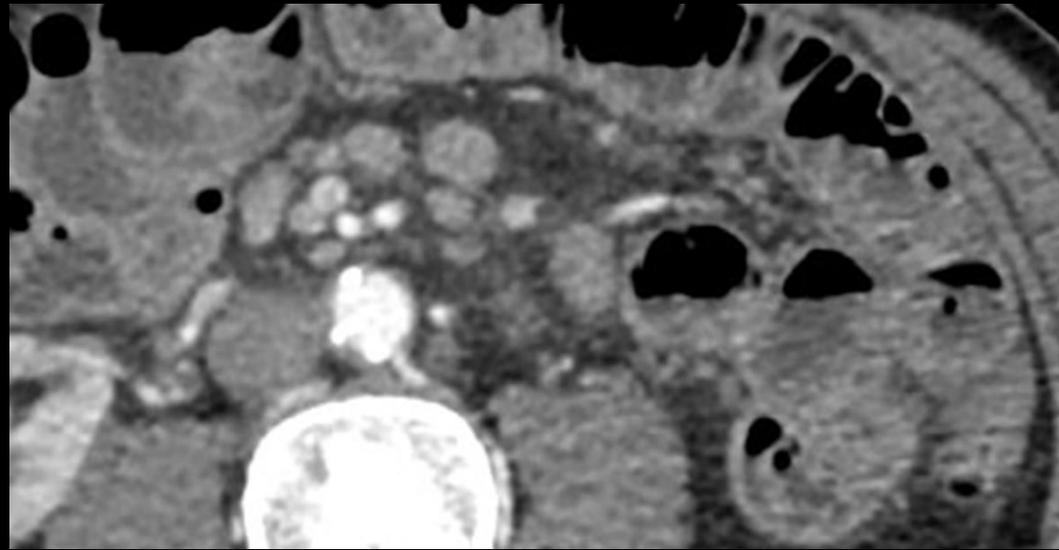
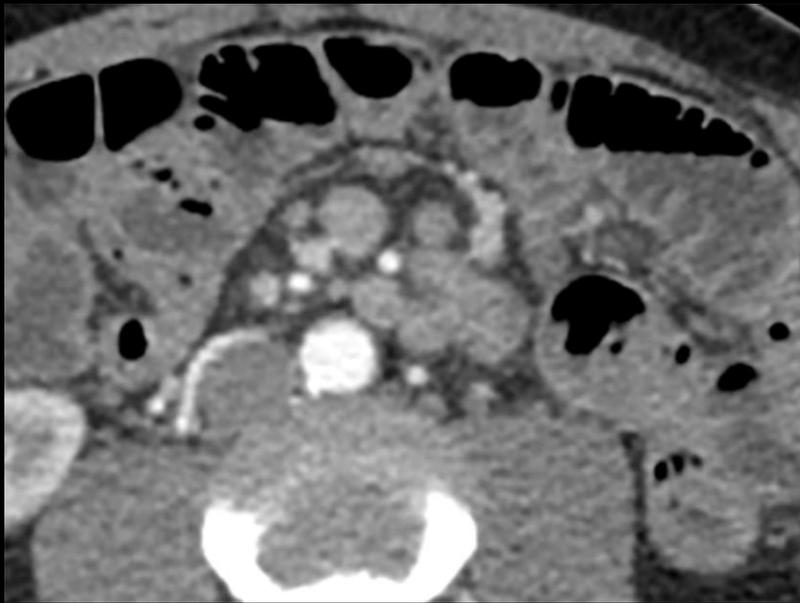
Grenoble

16 02 1955

2012

examen du 07 11 2012





adp rétropéritonéales de petite
taille

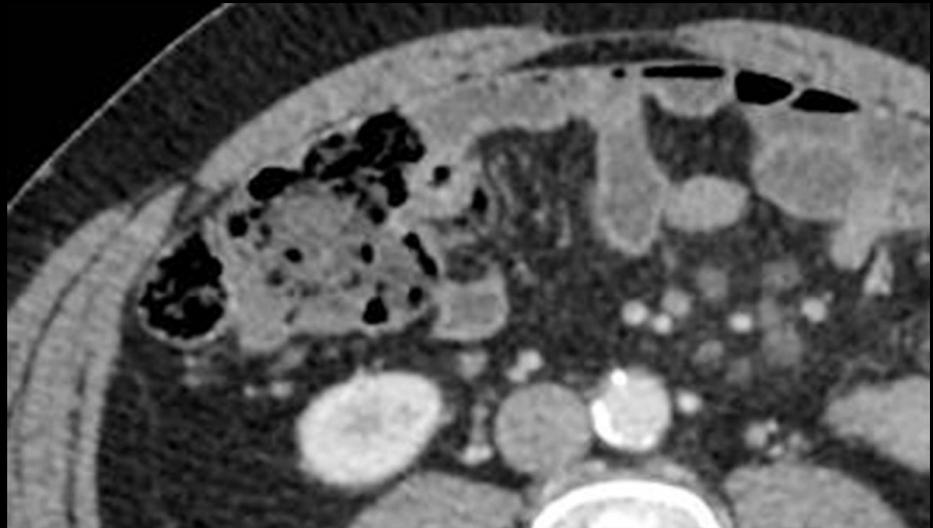
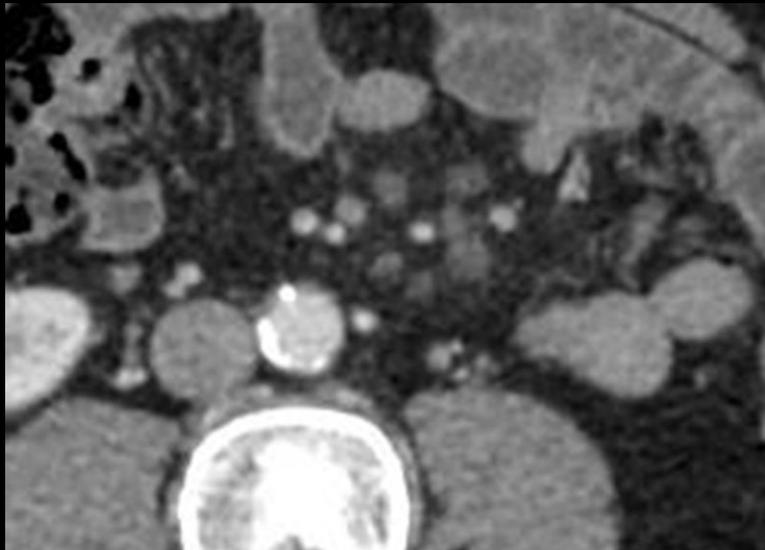
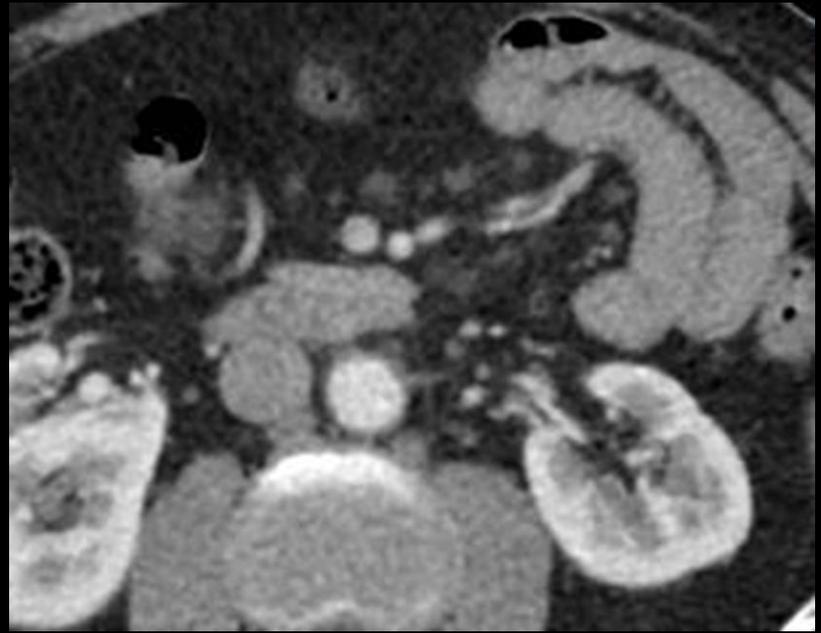
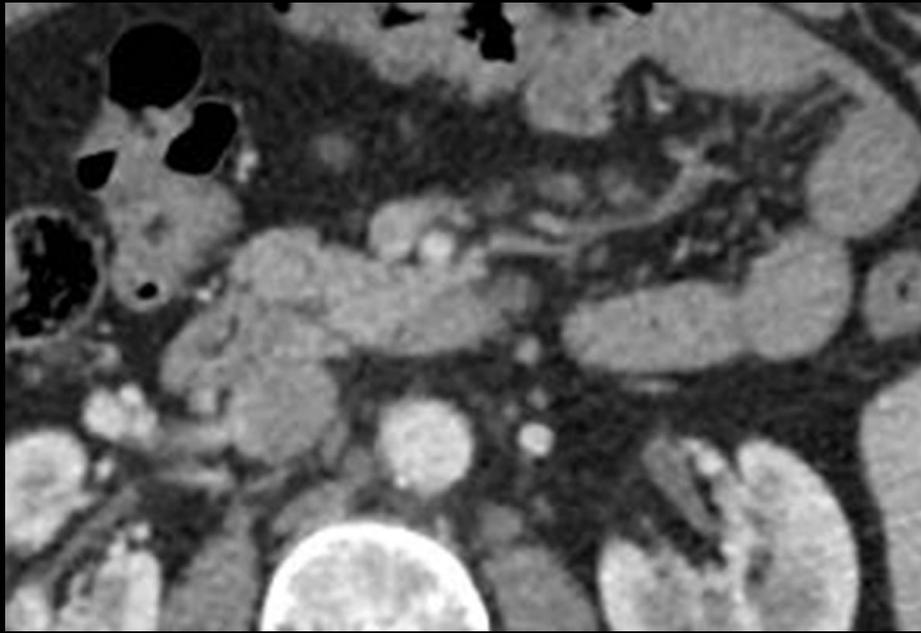
rehaussées après injection

pas d'acquisition avant injection

hypertrophie des valvules
conniventes

signes indirects de malabsorption
au niveau du colon droit

examen du 06 09 2013 (9 mois après)



N° 4 AST... Philippe EPINAL

12 04 1955

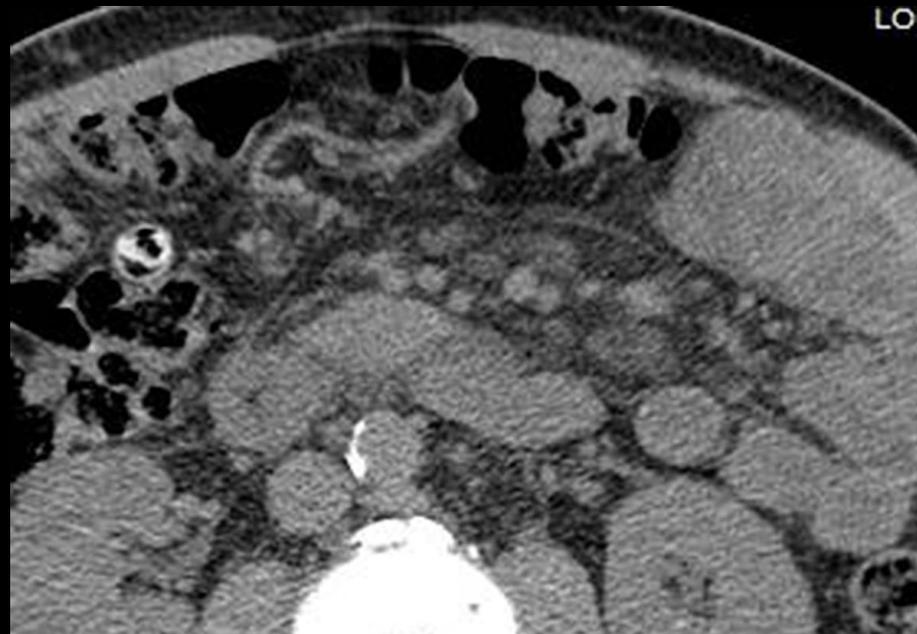
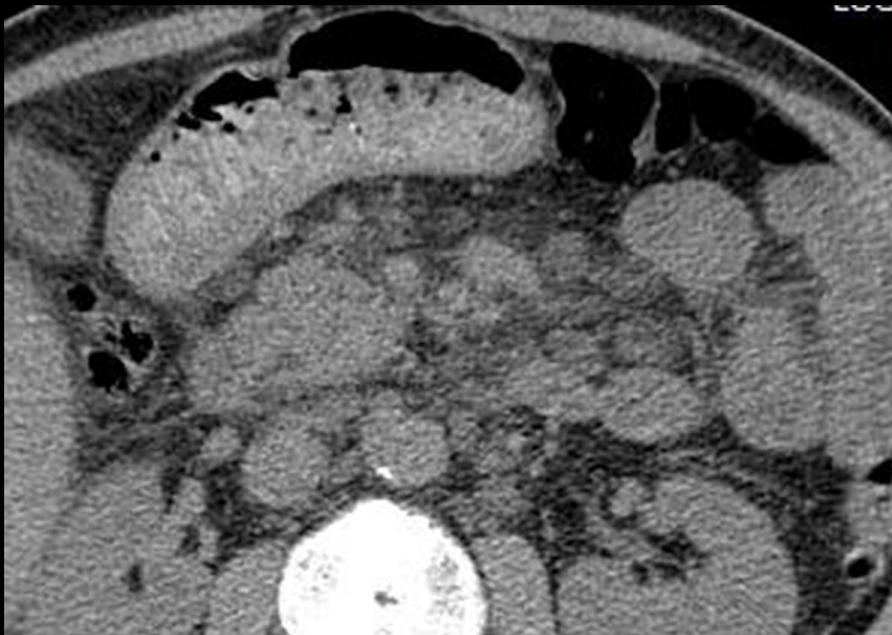
2014

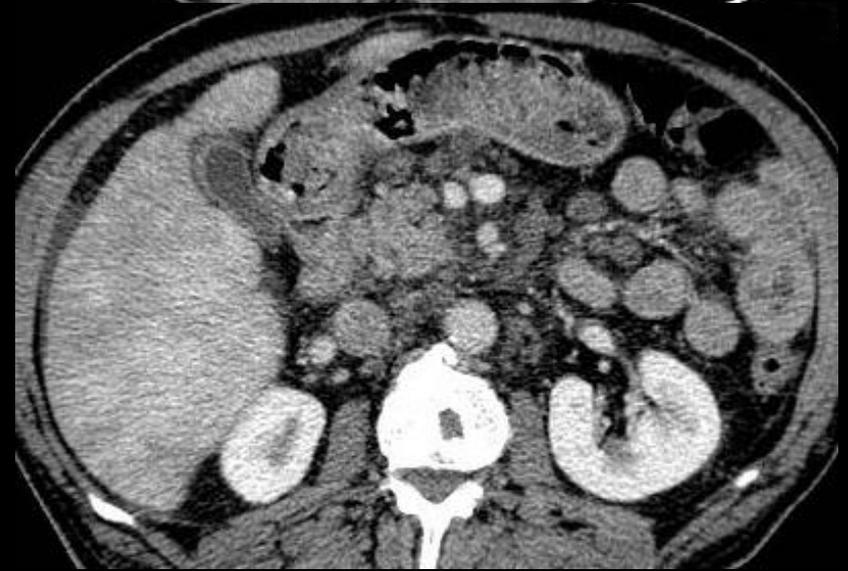
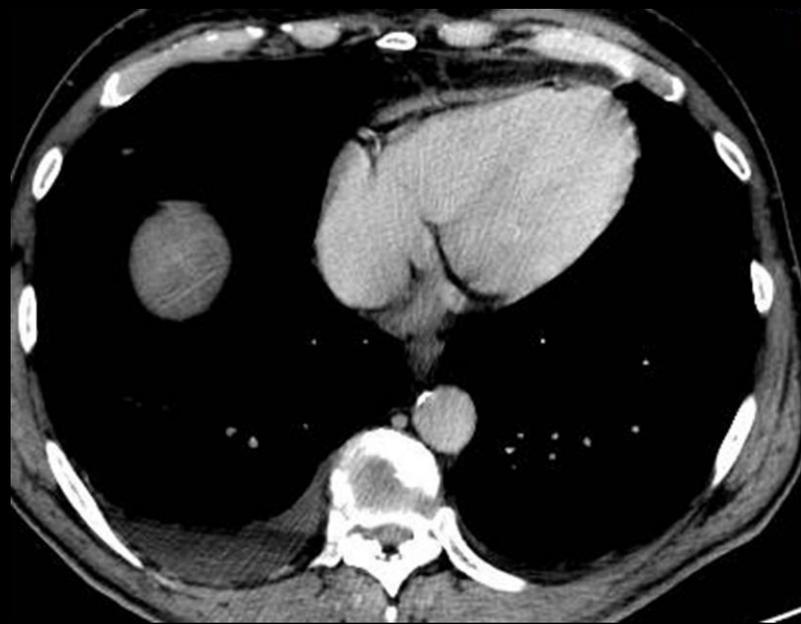


-hypodensité spontanée des adp
mésentériques et rétropéritonéales

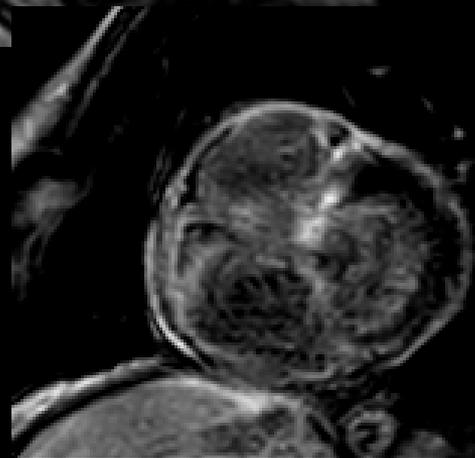
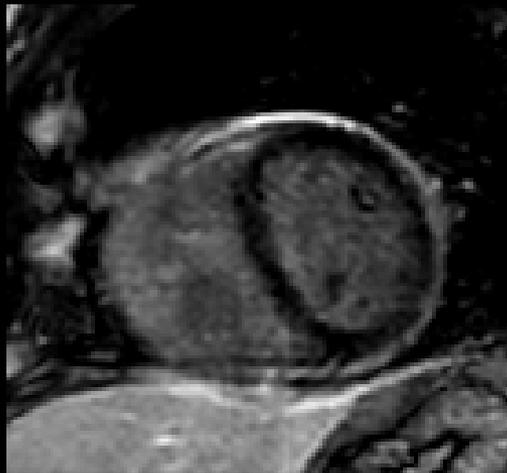
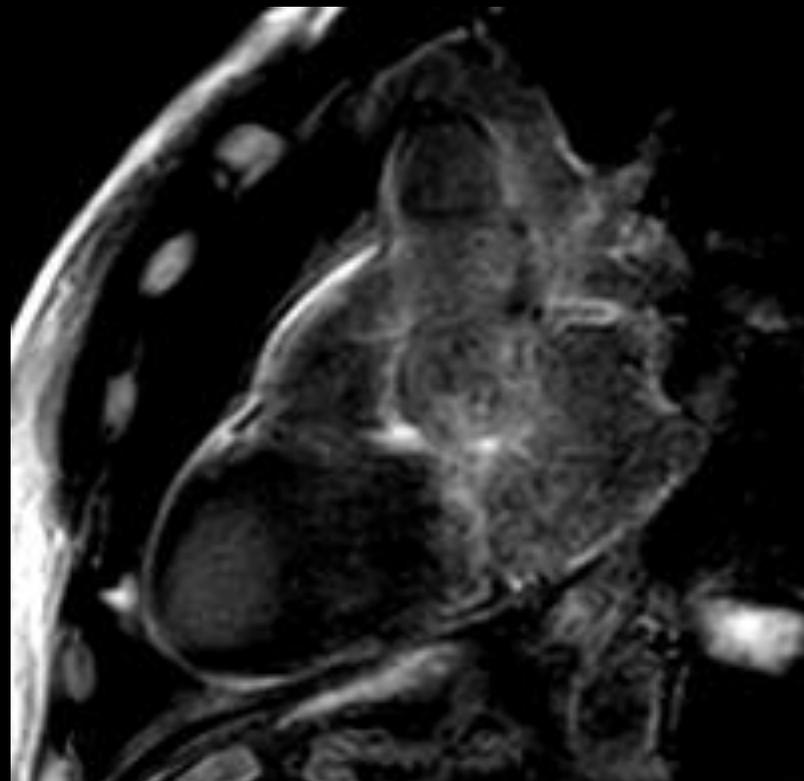
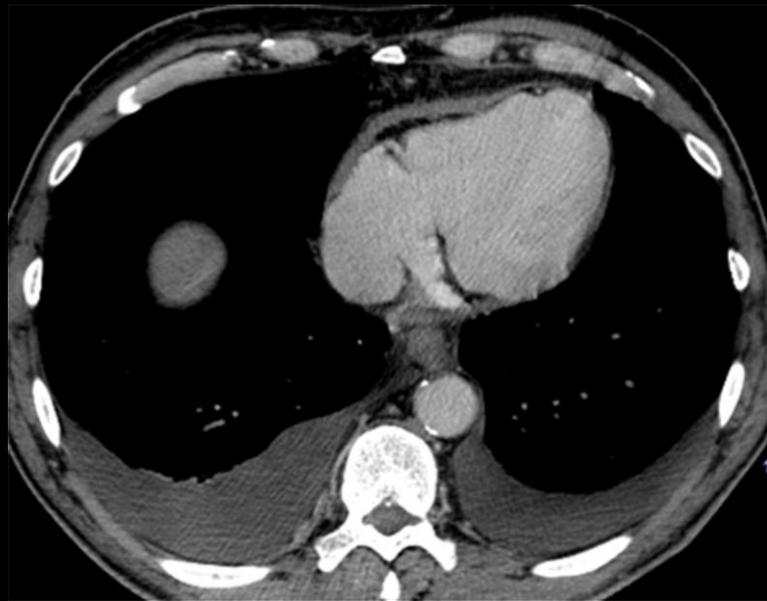
-pas d'hypodensité des parois des anses
jéjunales épaissies circonférentiellement

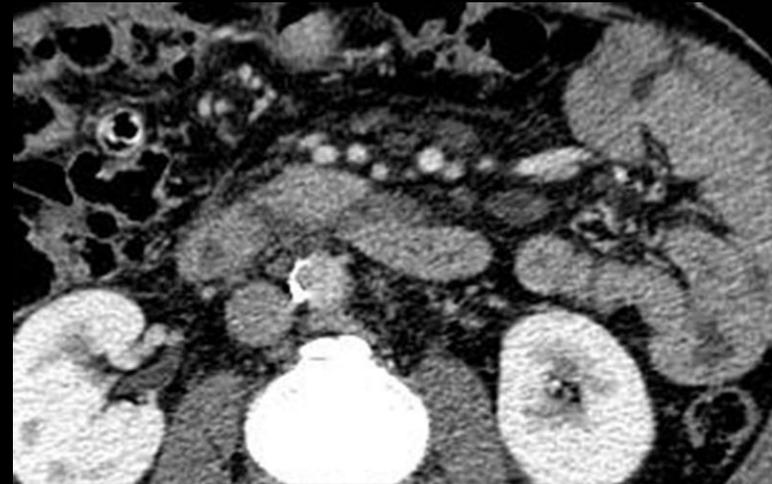
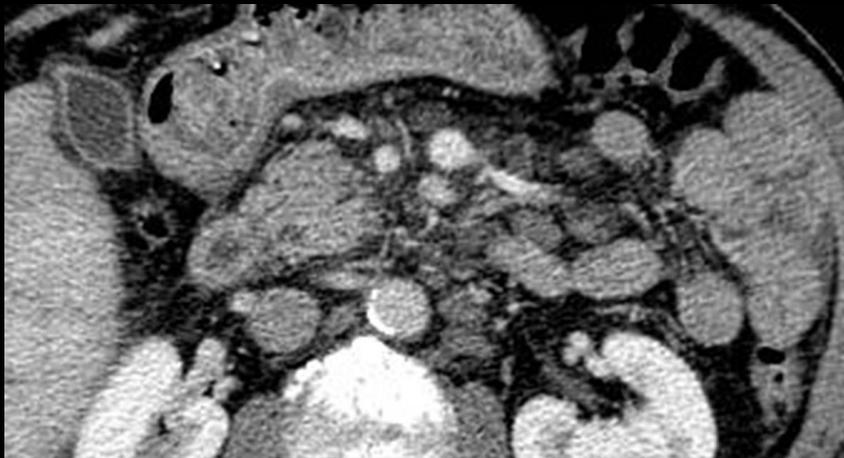
-infiltration du péritoine



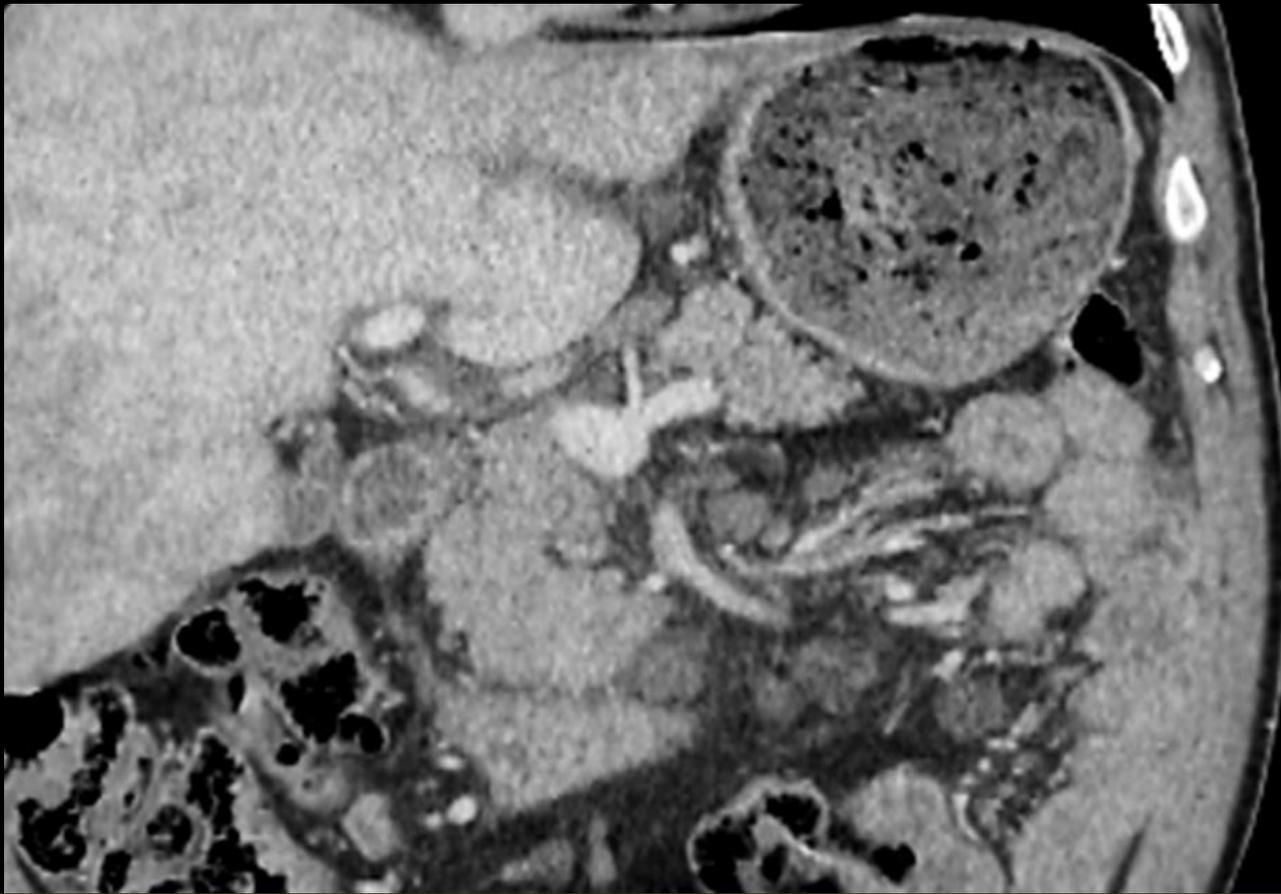


- atteinte péricardique avec foie cardiaque
- réhaussement régulier des parois des anses jéjunales sans stratification visible

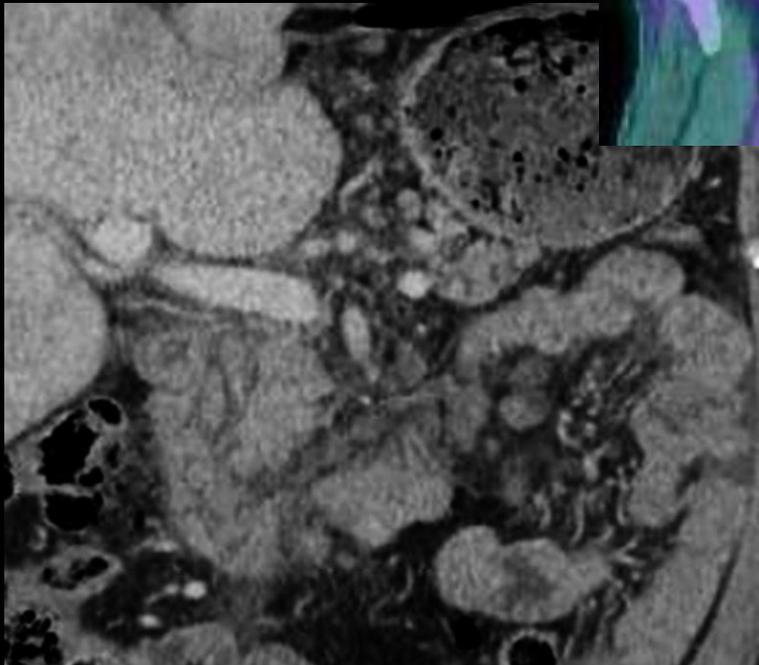
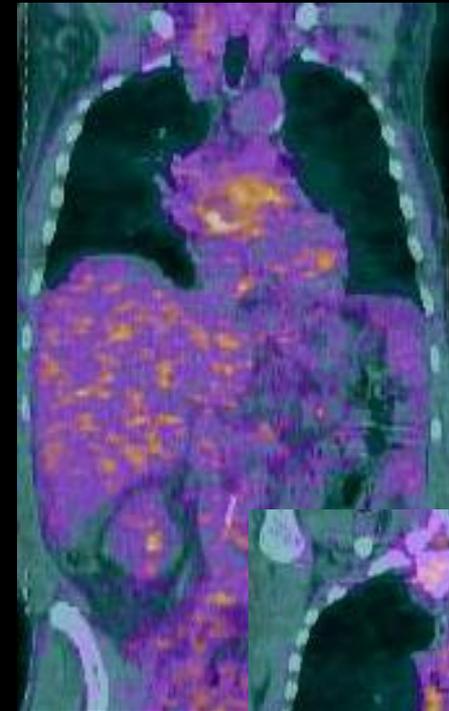
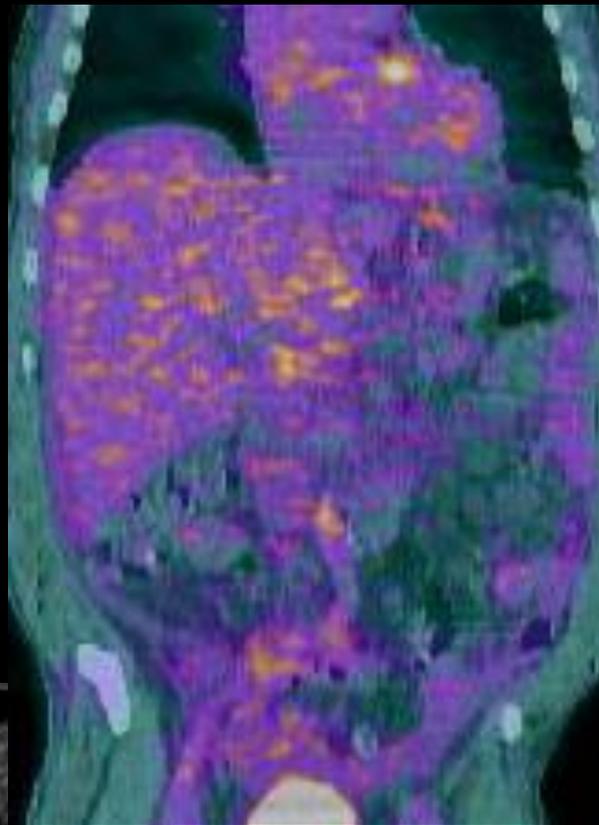
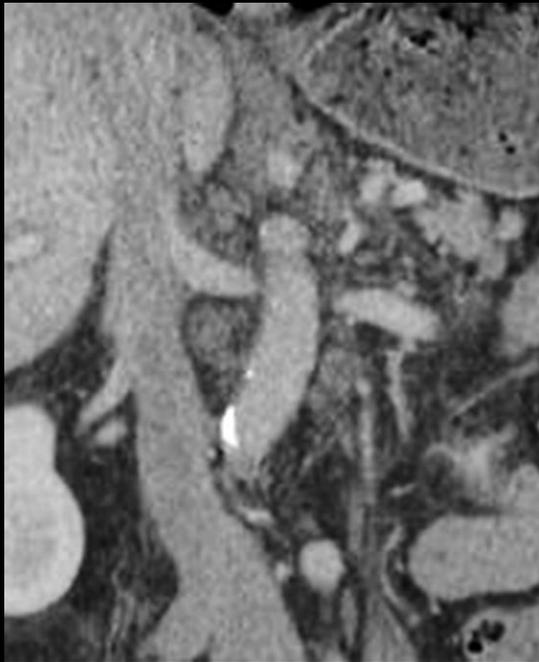




le très faible rehaussement des adp en surcharge lipidique accroît le gradient de densité par rapport aux structures avoisinantes

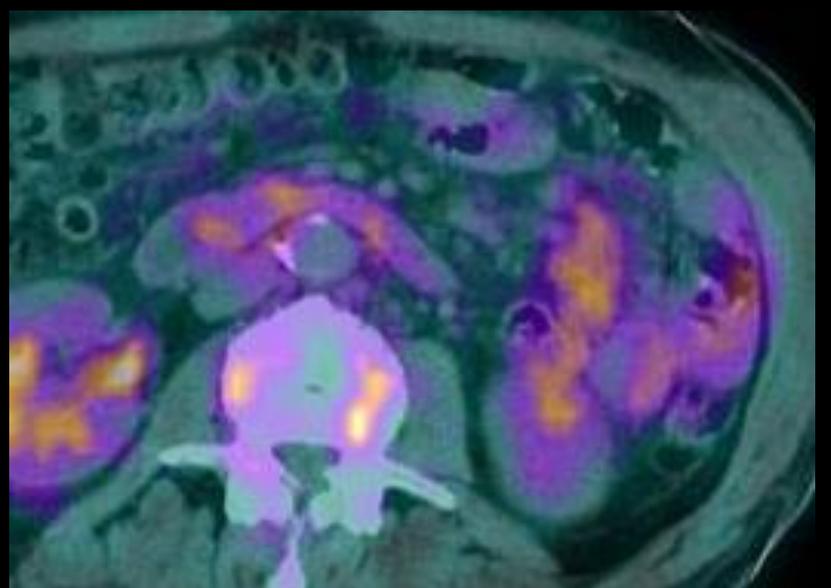
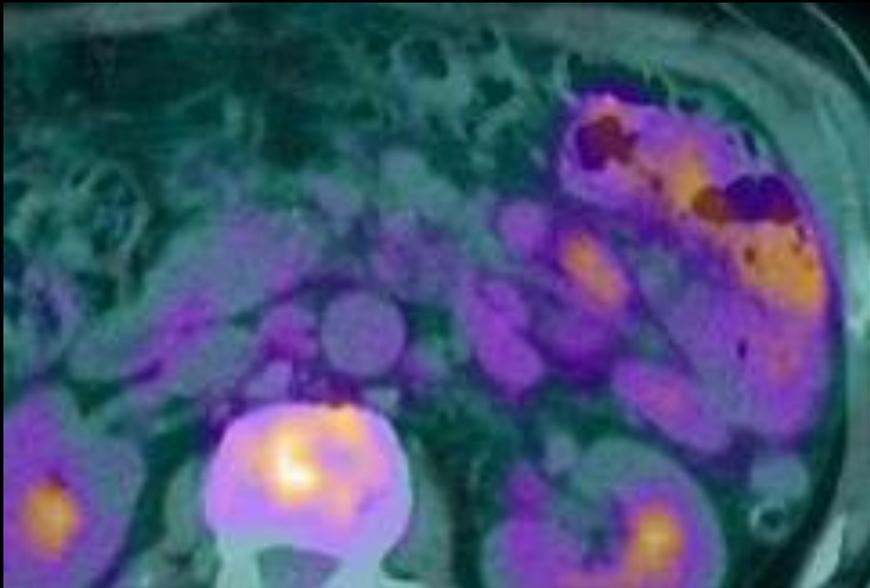
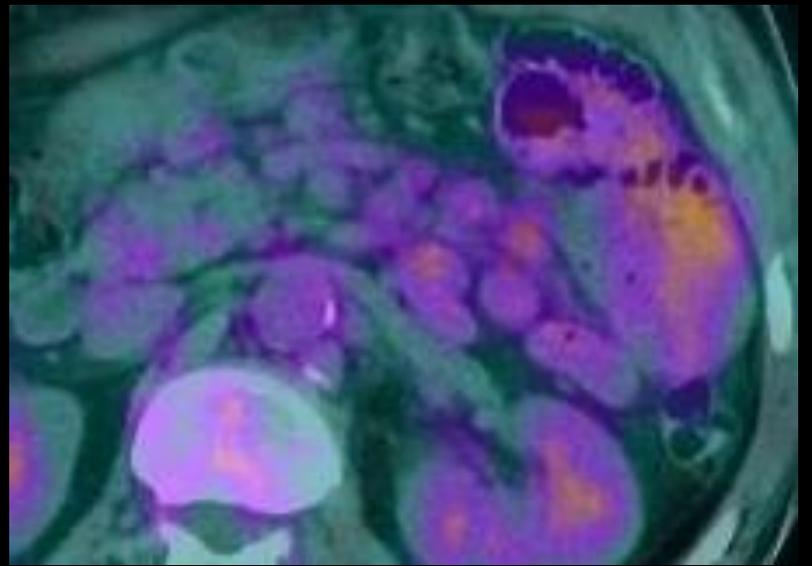
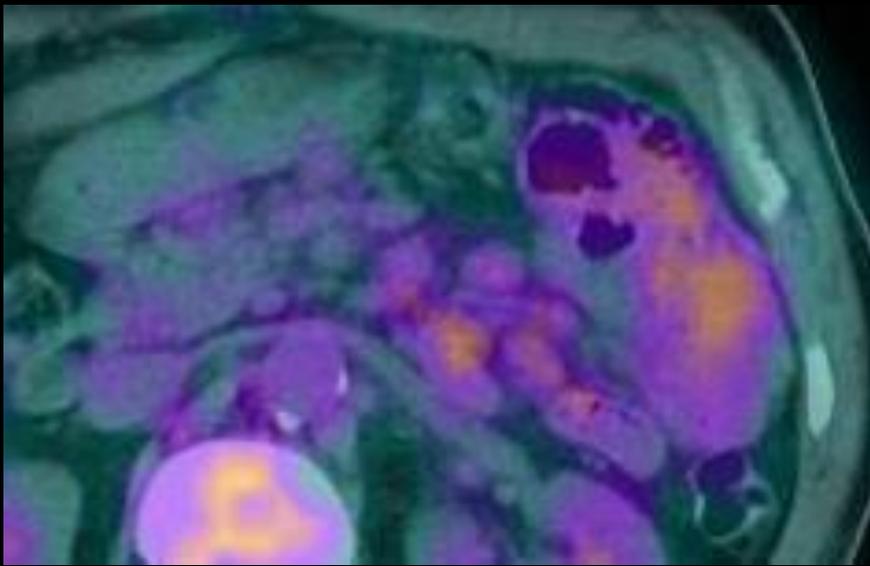


le bruit est rendu moins visible lorsqu'on additionne les coupes mais **on ne restitue pas la résolution en contraste**, donc la visibilité des structures de petite taille à faible contraste propre il s'agit donc d'un "maquillage", comme la reconstruction itérative



le PET-CT au 18 FDG ...1000 euros gâchés !

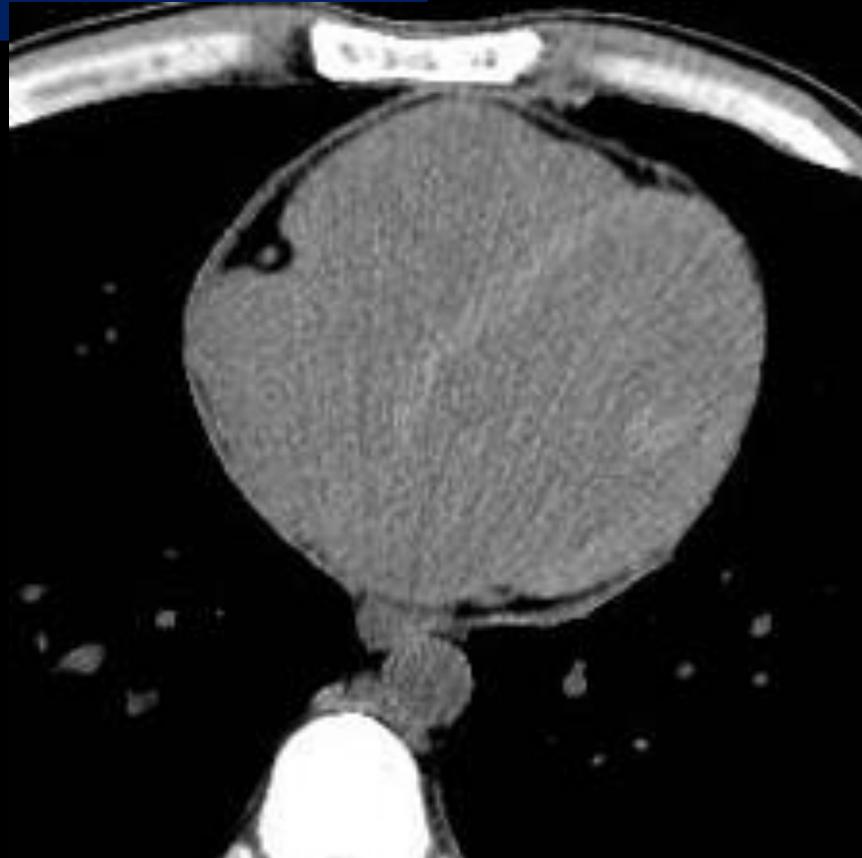
notez l'hypermétabolisme du péricarde...



hyperactivité métabolique modérée et de même niveau dans les adénopathies et les parois épaissies ...

N°5 Pue... Sylvain Beaujon

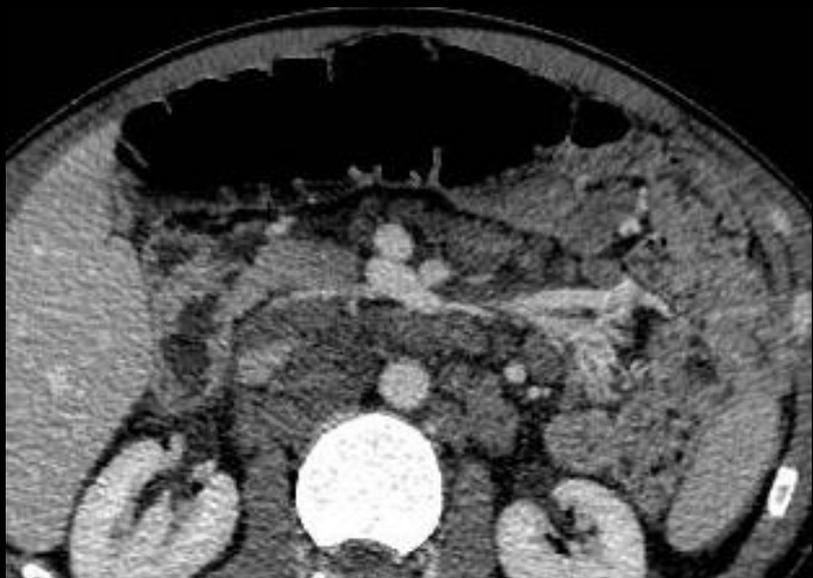
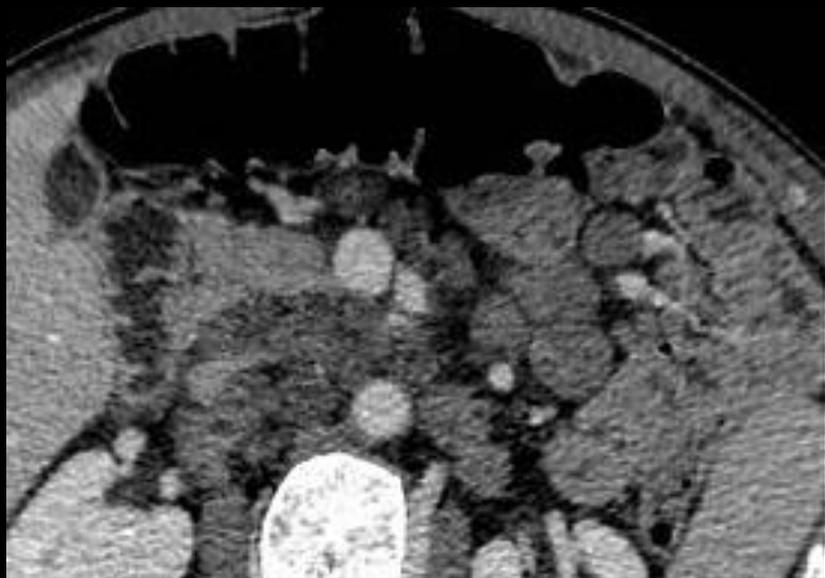
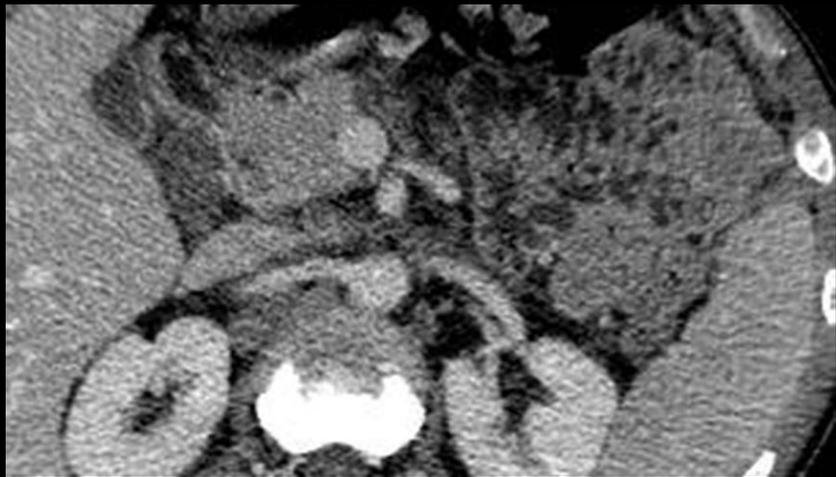
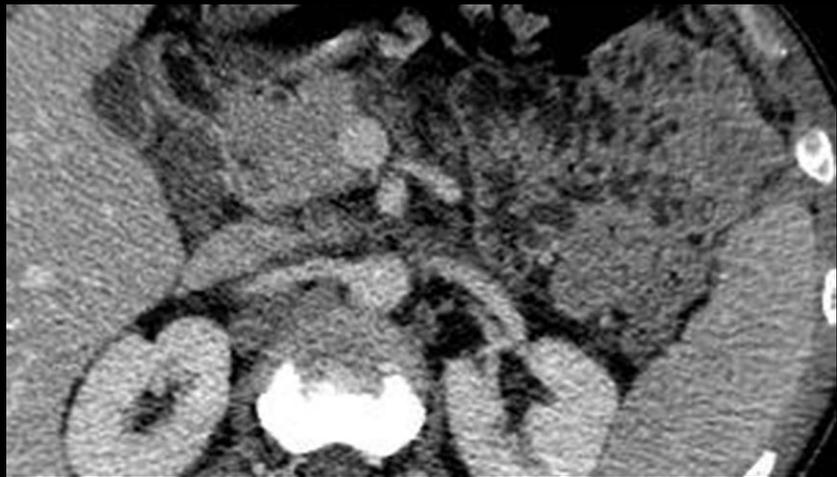
23 03 80 34 ans

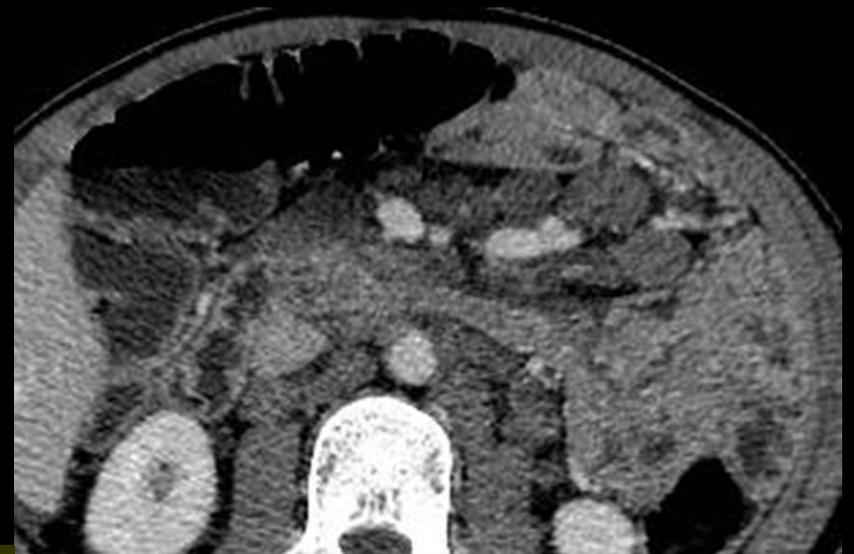
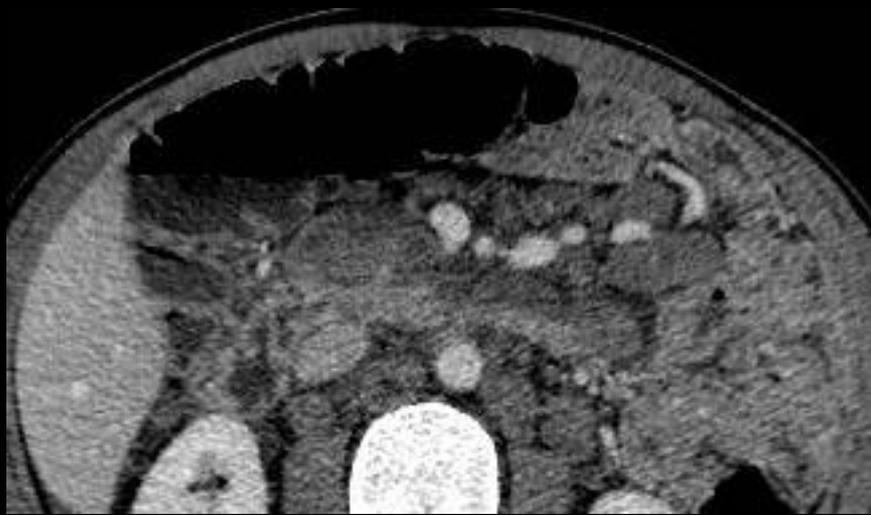
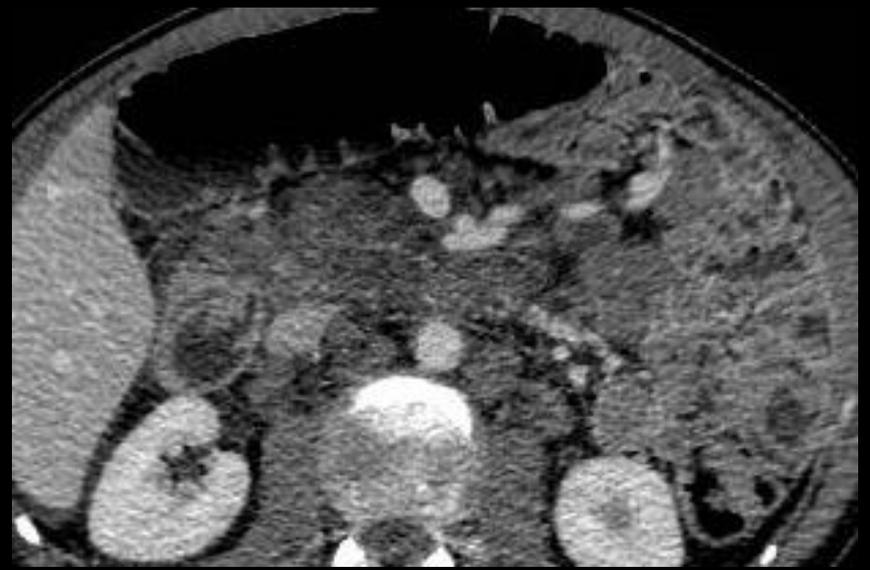
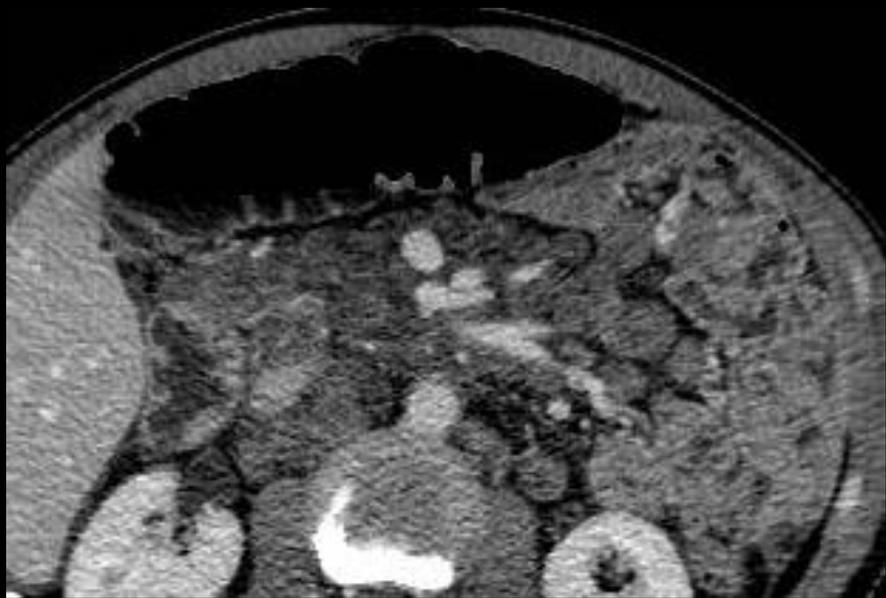


Anémie (...ou hémodilution);
visibilité spontanée du myocarde
(septum +++)

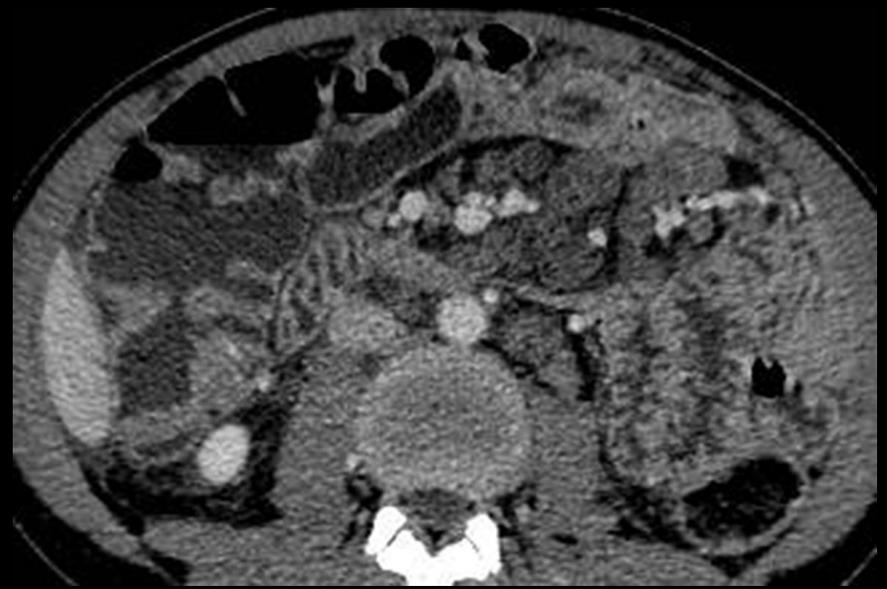
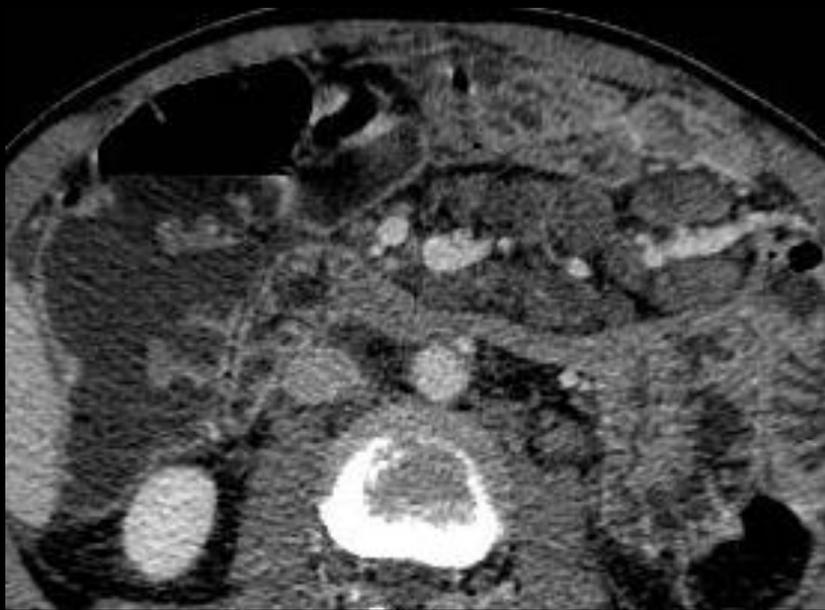


Hypodensité spontanée du sang circulant et des adénopathies

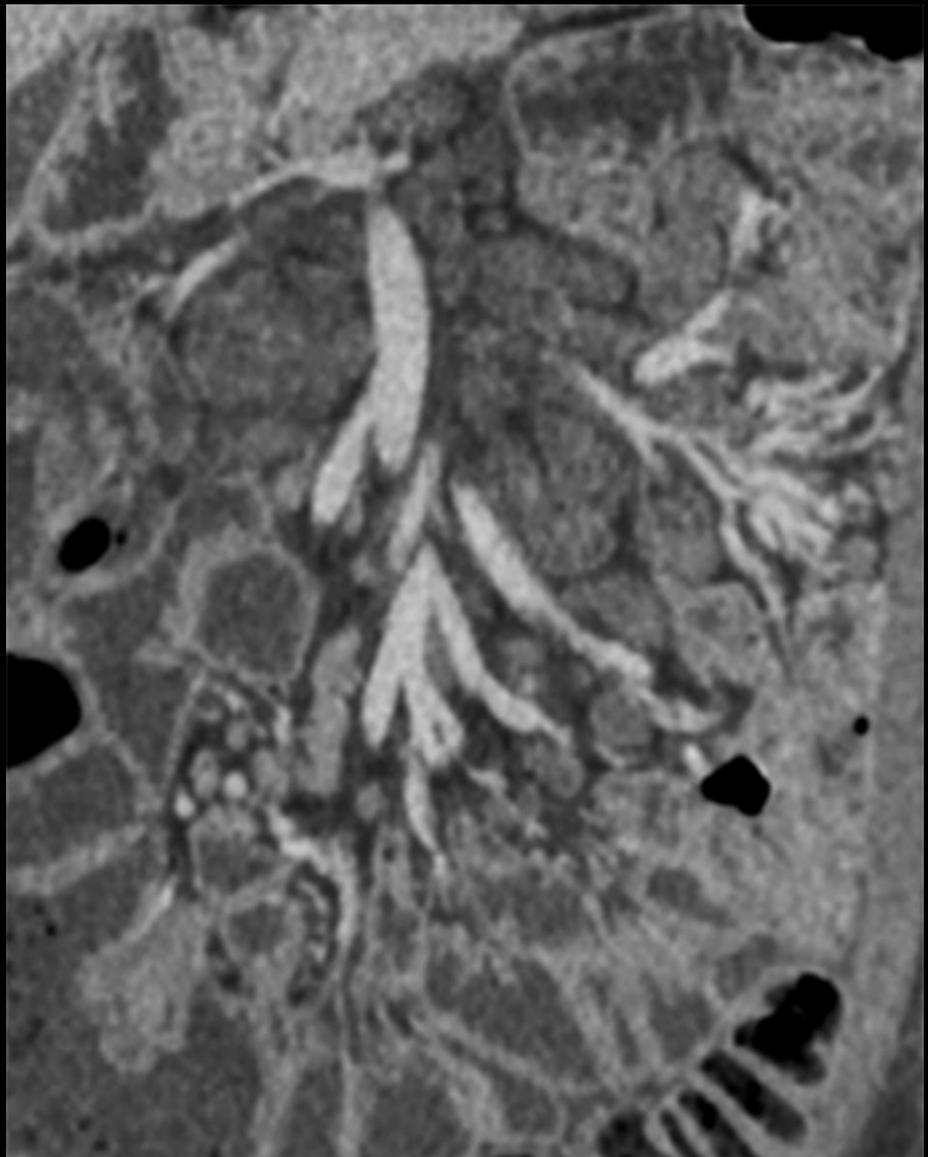


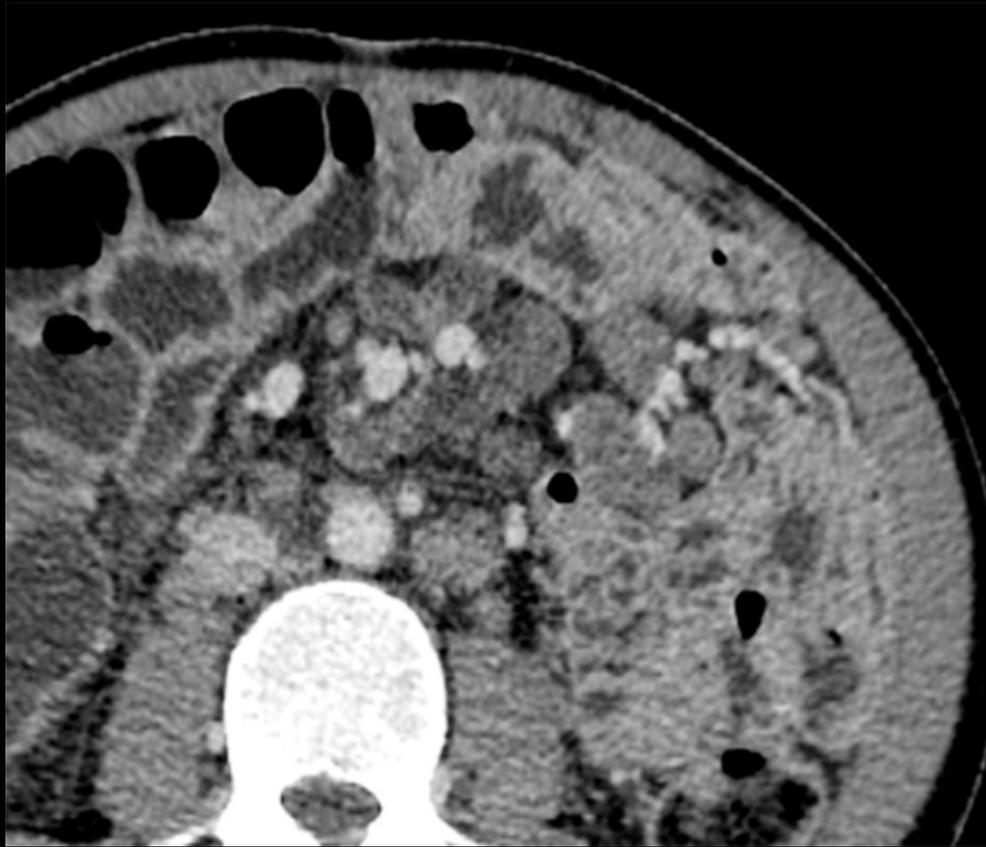


hypodensité de l'infiltrat de la racine du mésentère et de la loge pancréatique

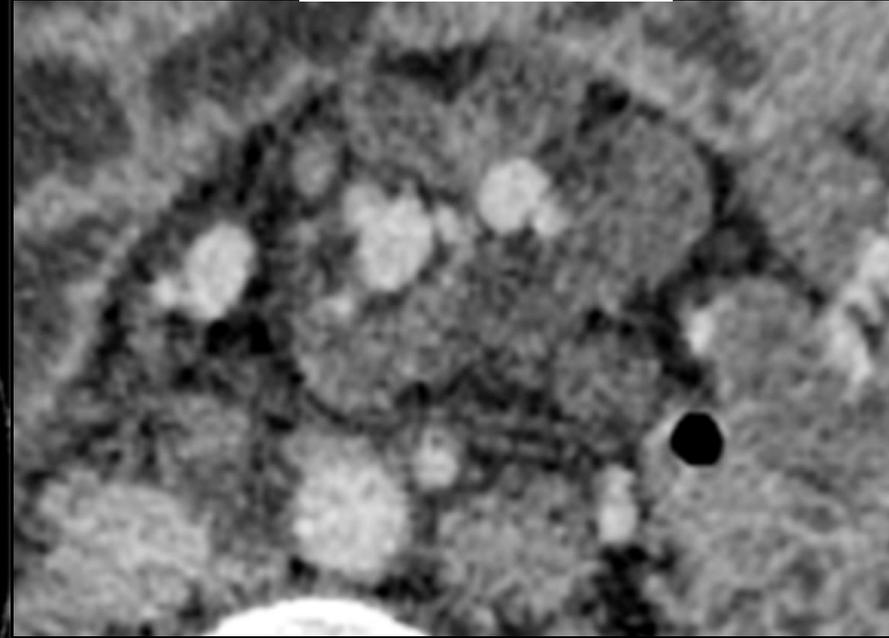


Stéatorrhée; épaissement des parois jéjunales et hypertrophie des valvules conniventes

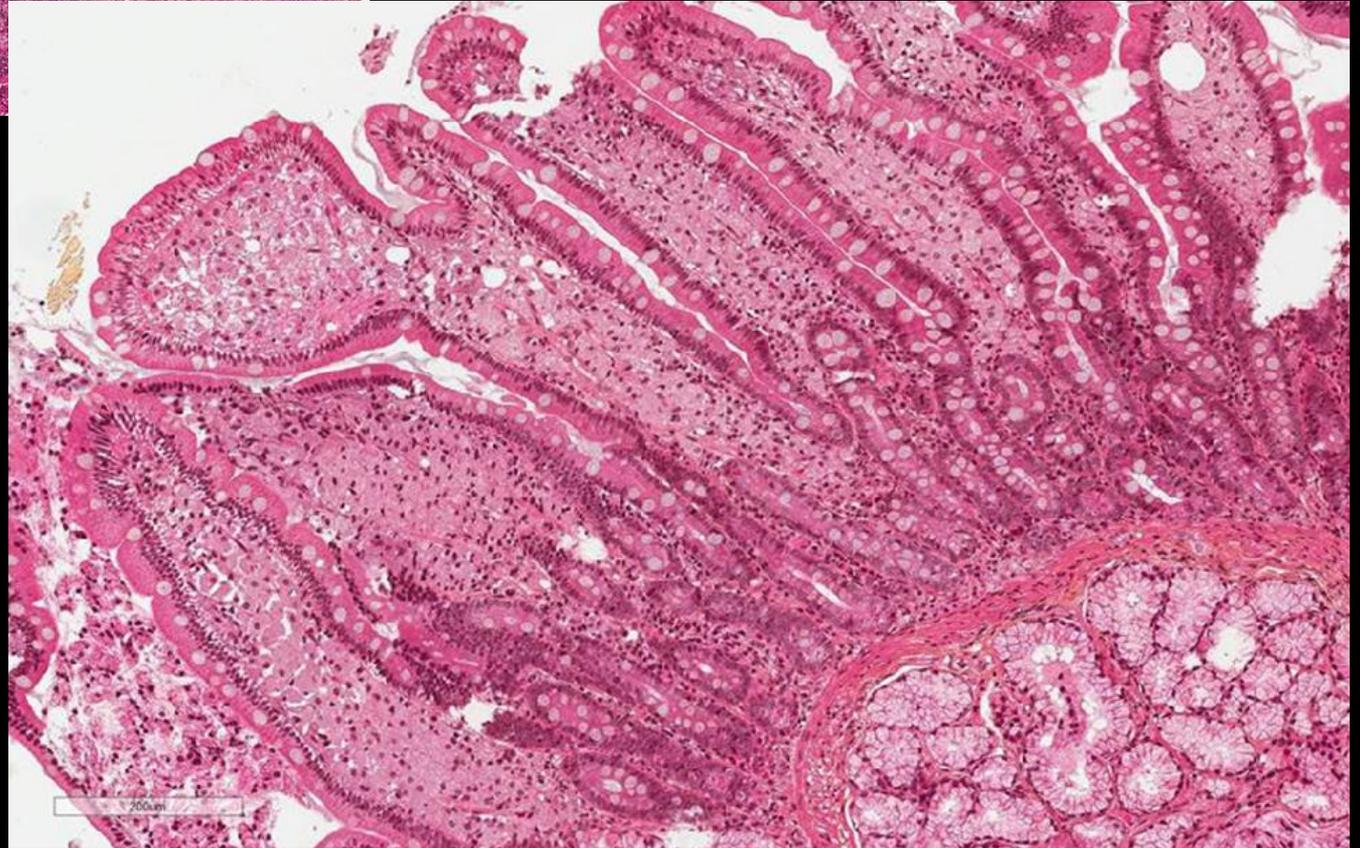
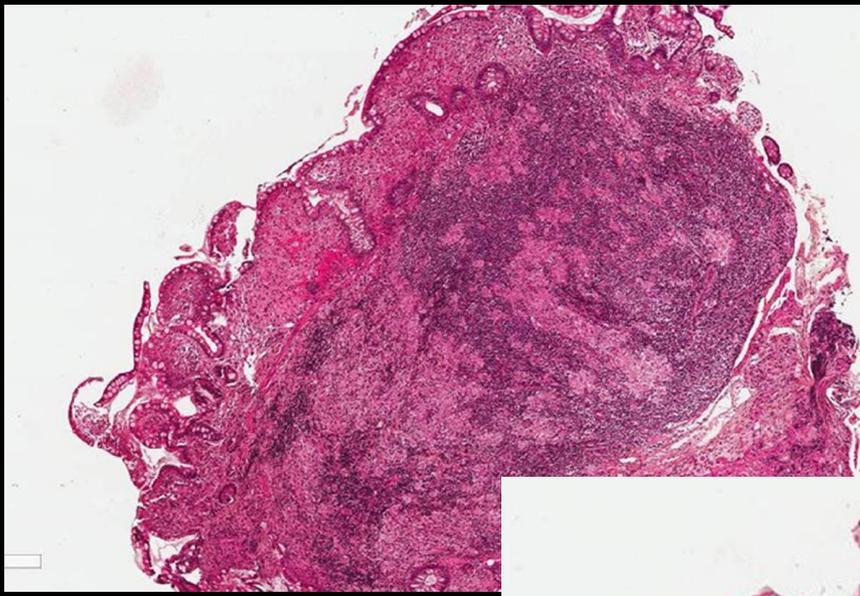


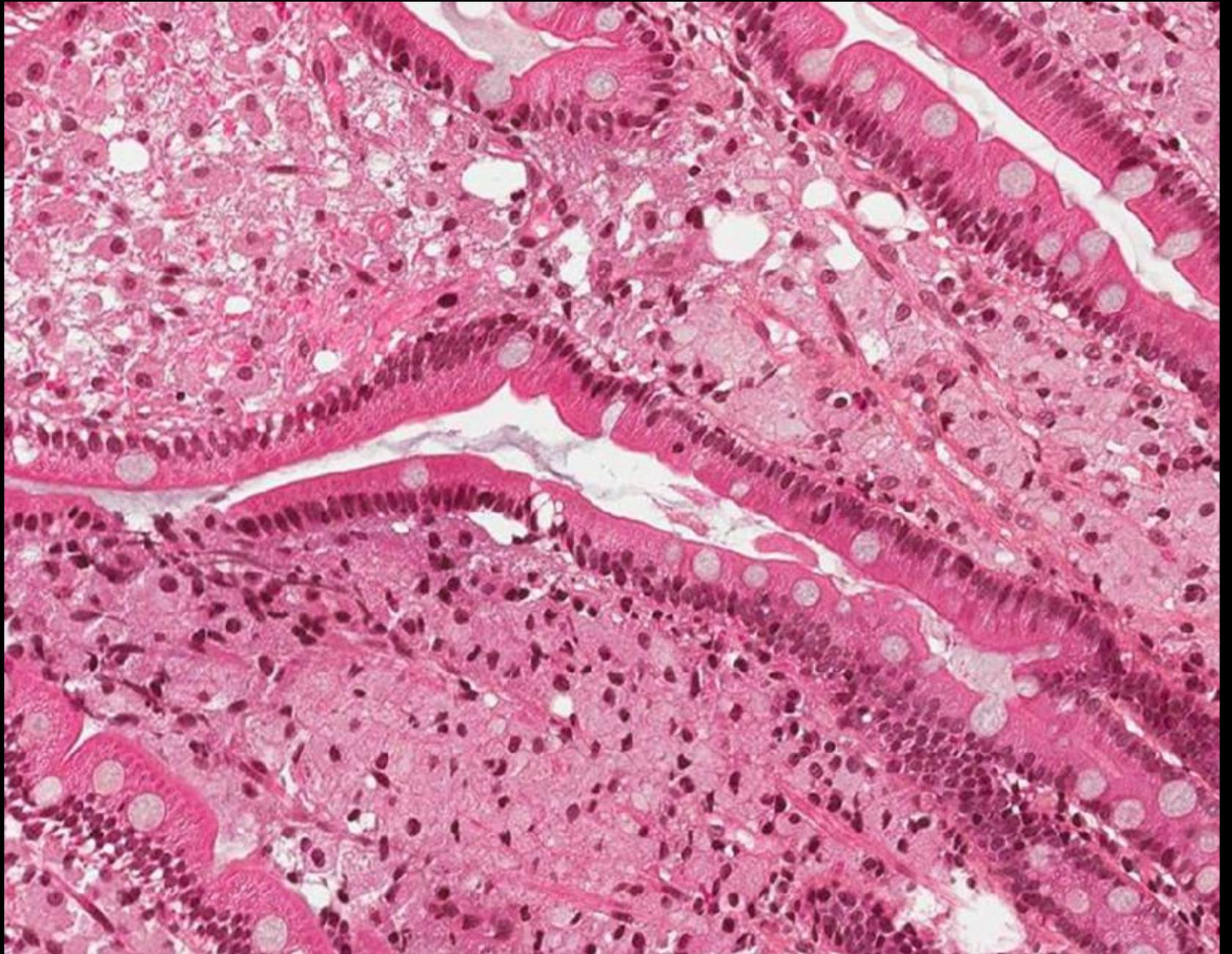


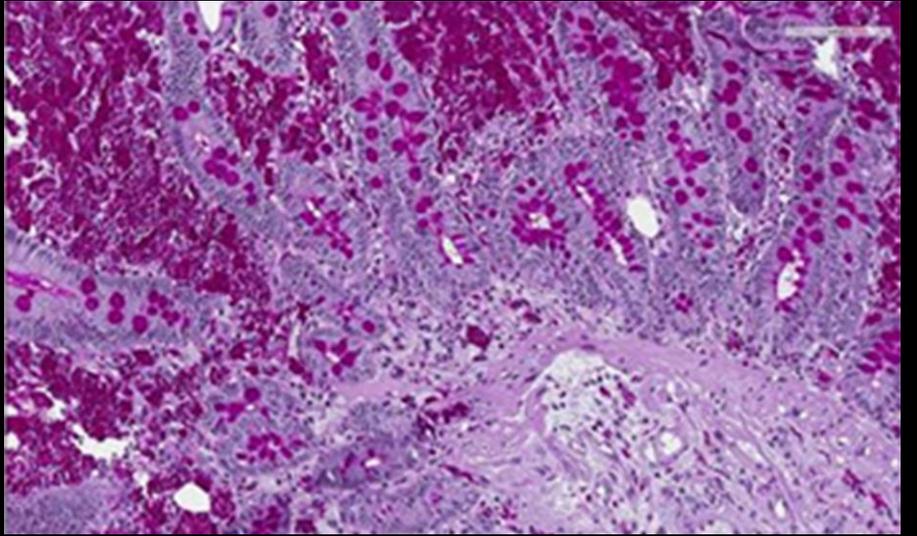
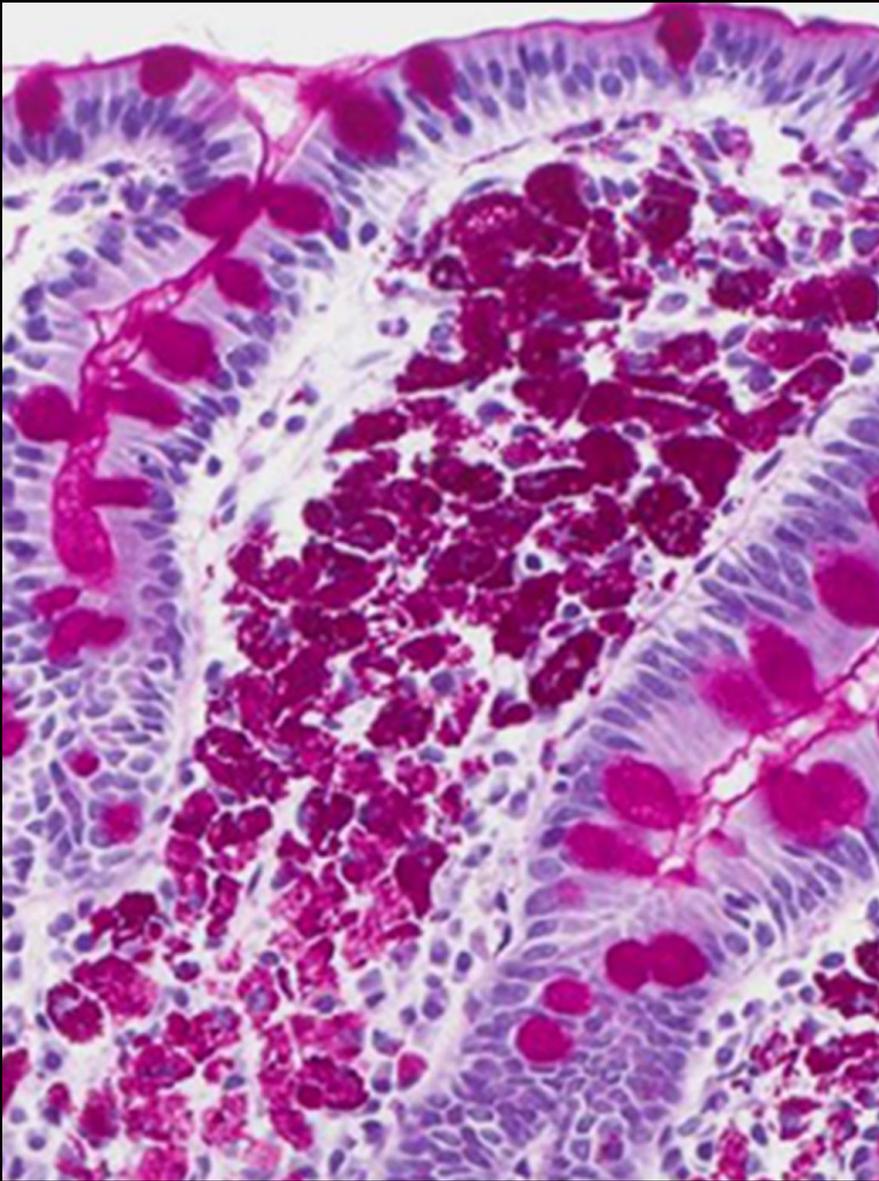
haute résolution



il est difficile de distinguer ce qui est attribuable au bruit quantique de ce qui pourrait correspondre à la structure aréolaire des adp de la maladie de Whipple





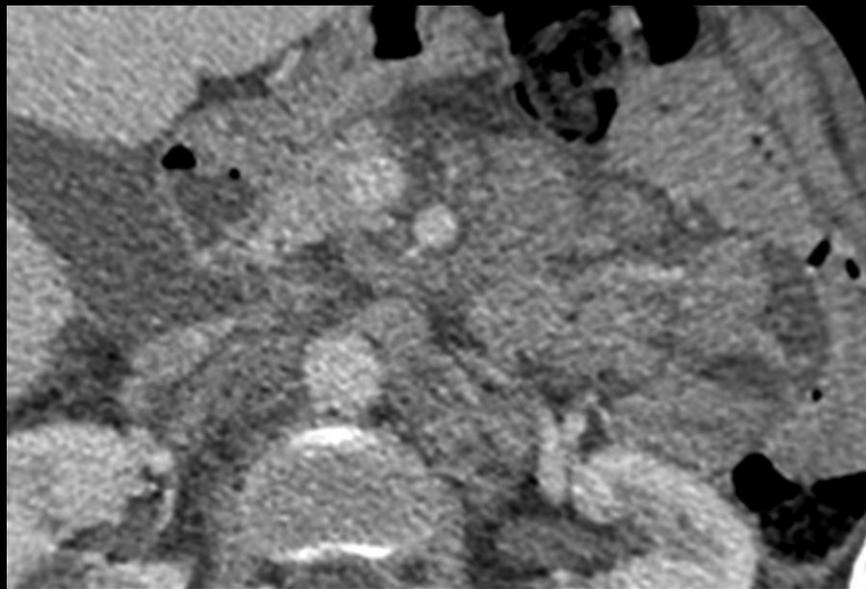
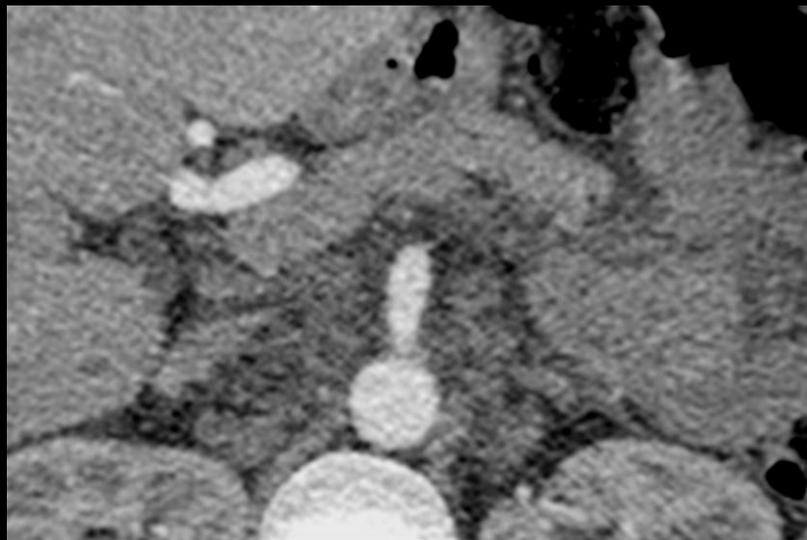


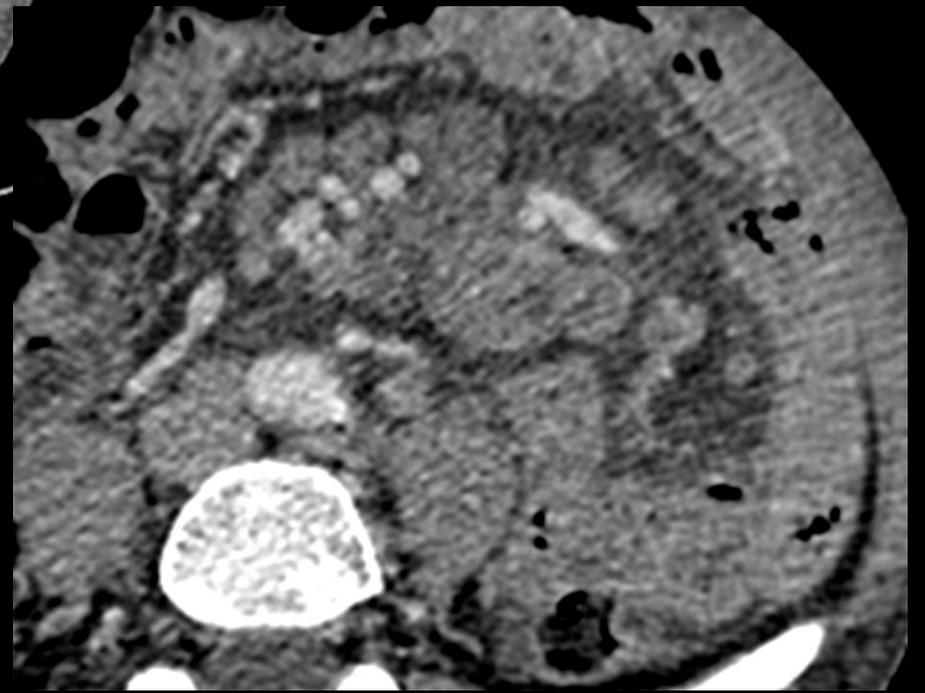
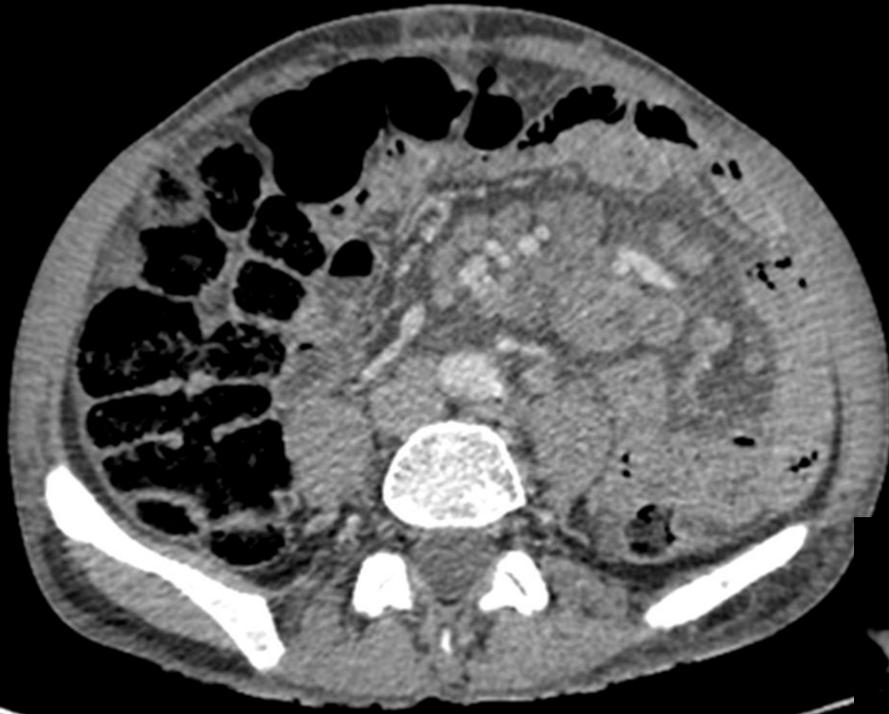
N°6 LE..... Patrick HA LEGOUEST METZ

31 12 60

- volumineuses adp mésentériques et rétropéritonéales hypodenses
- niveau de bruit "assourdissant"



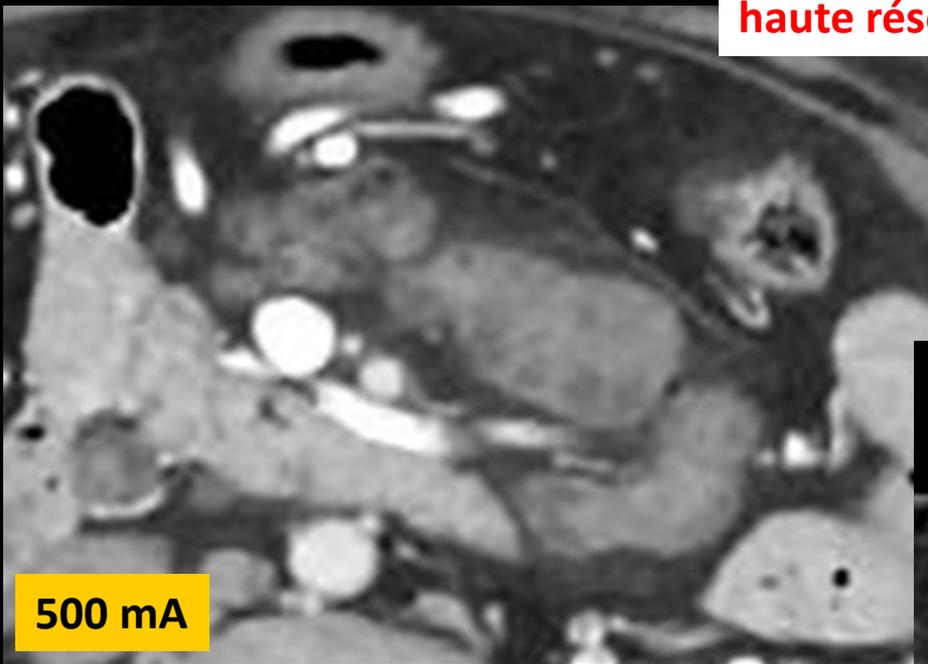




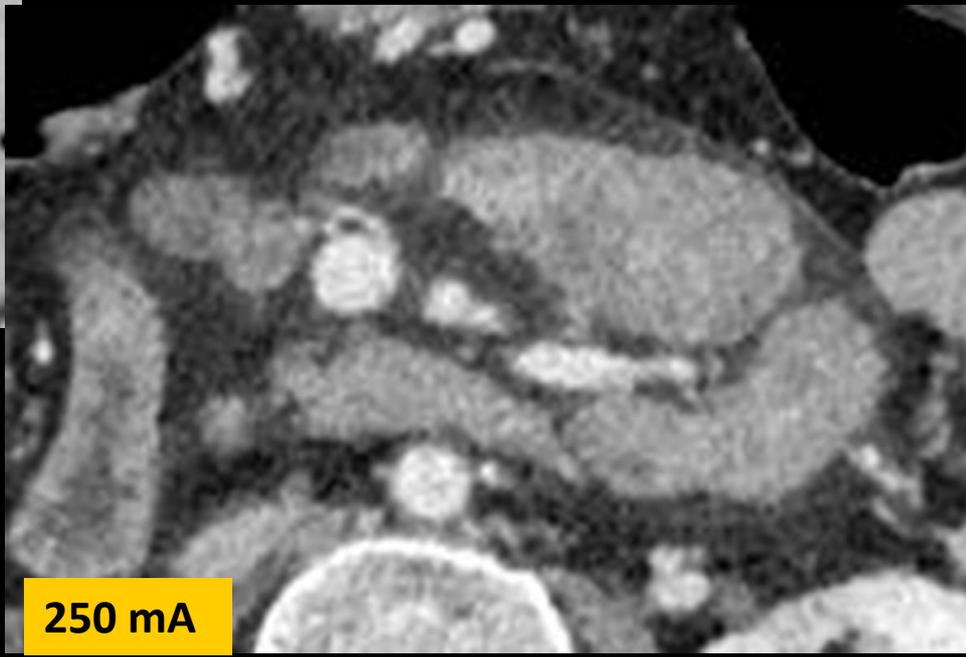
N°7 RI... Sylvie rhumato Nancy

09 04 1962

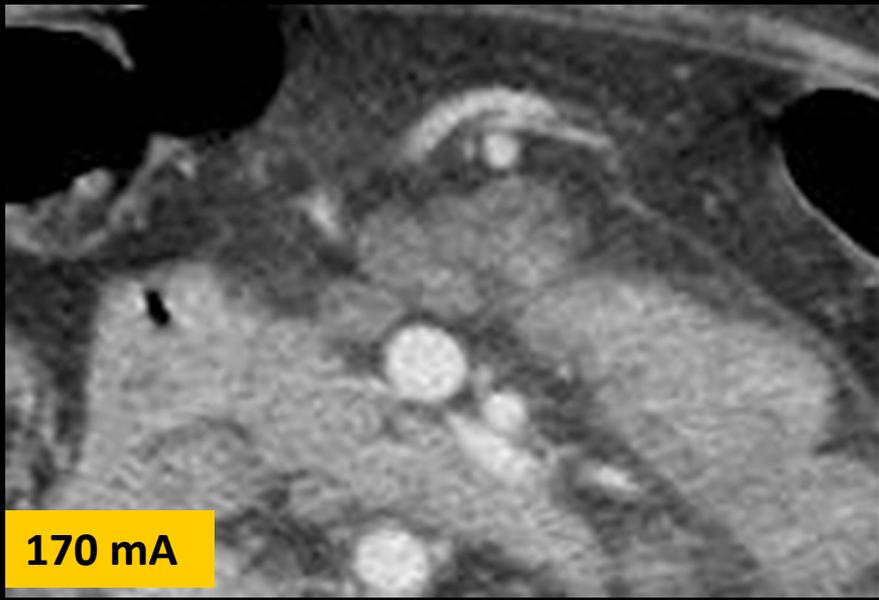
haute résolution



500 mA



250 mA



170 mA

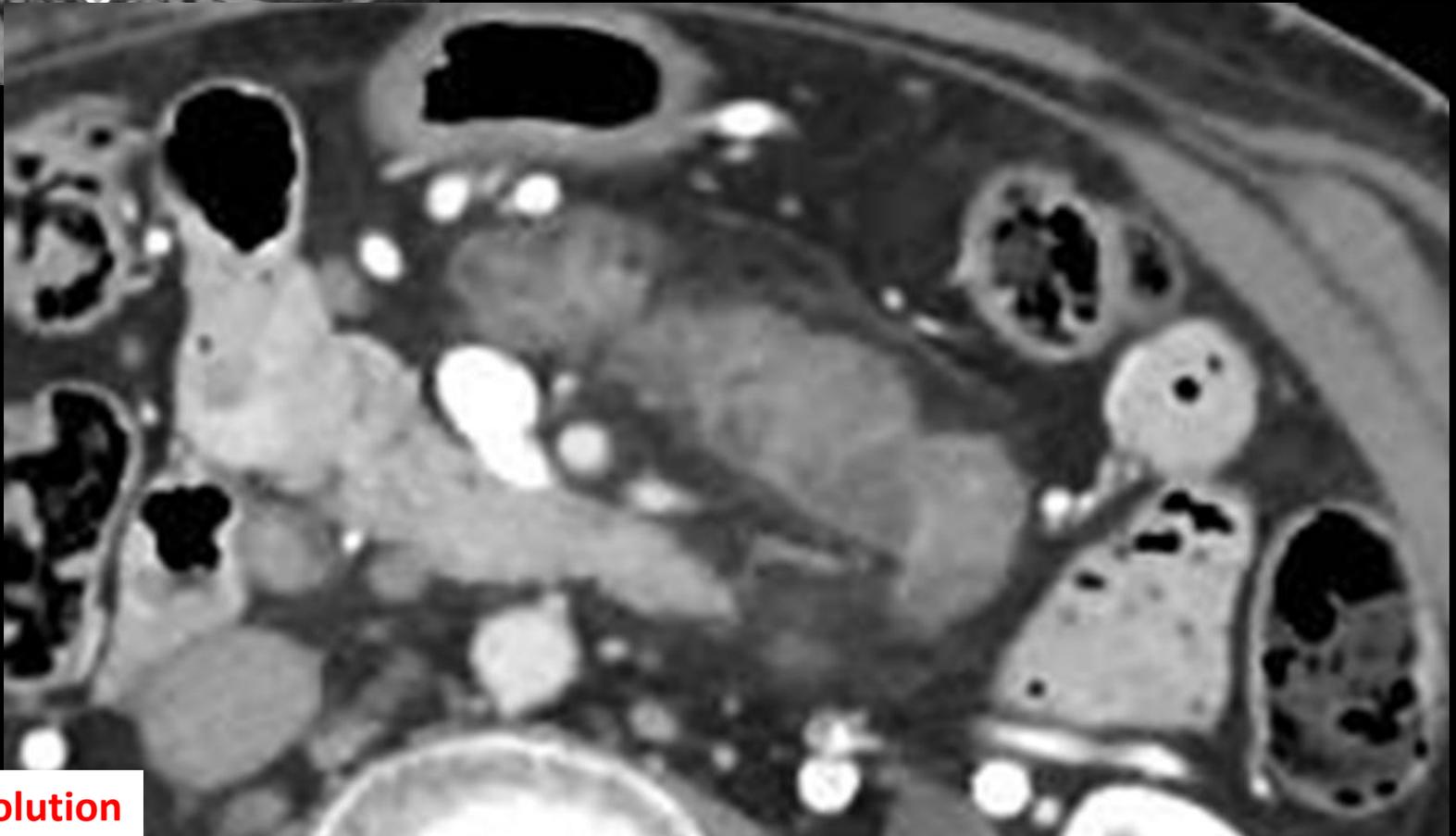
LOC



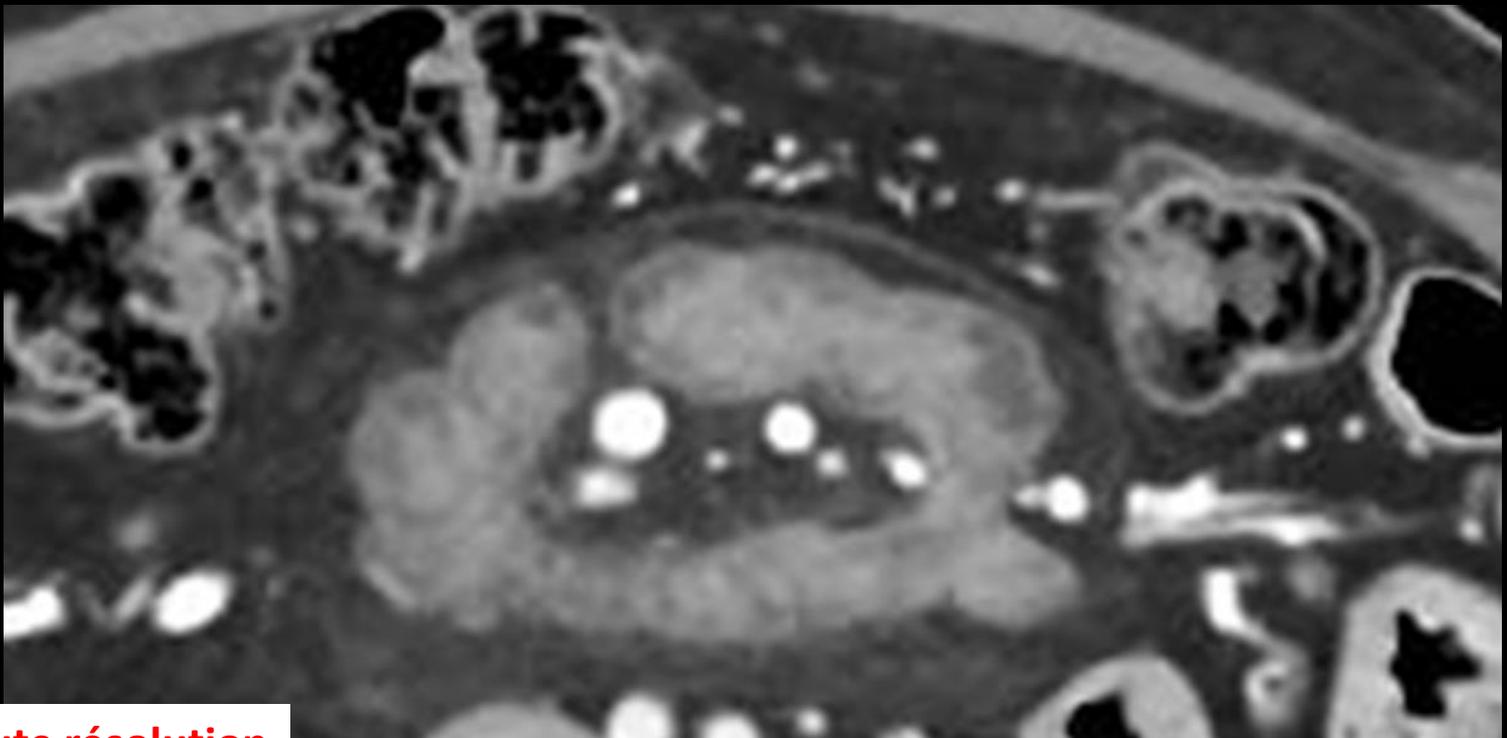
haute résolution



LC

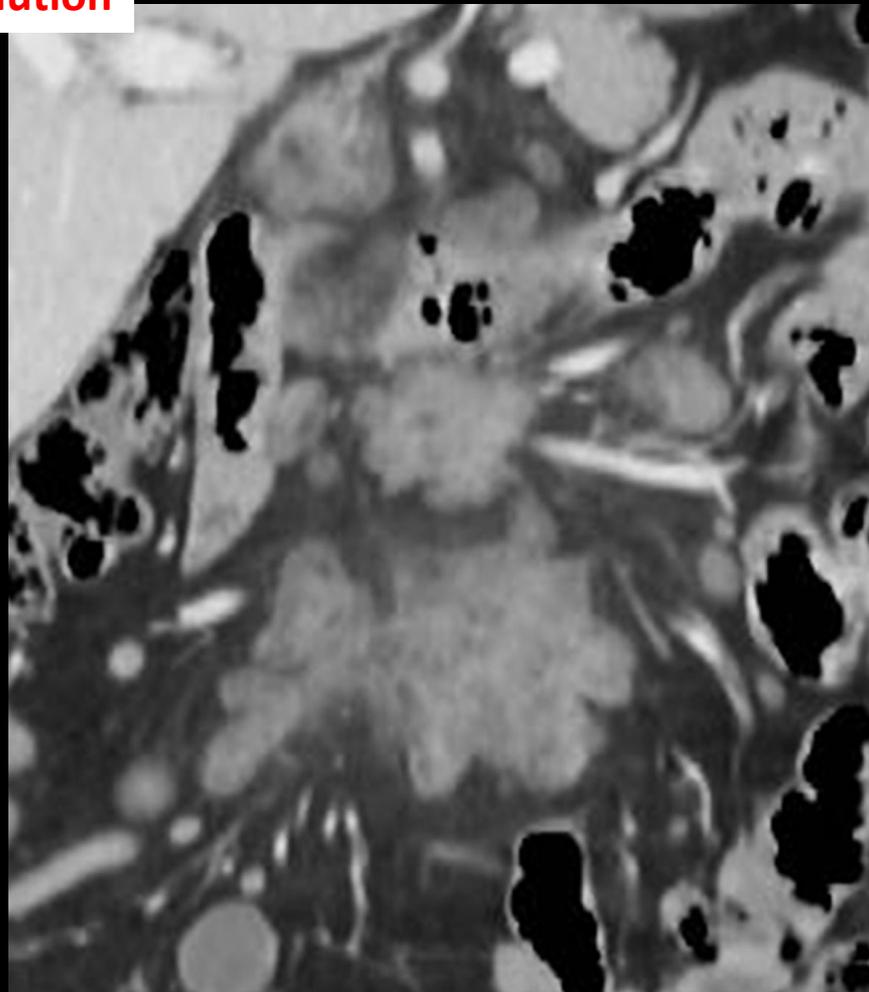
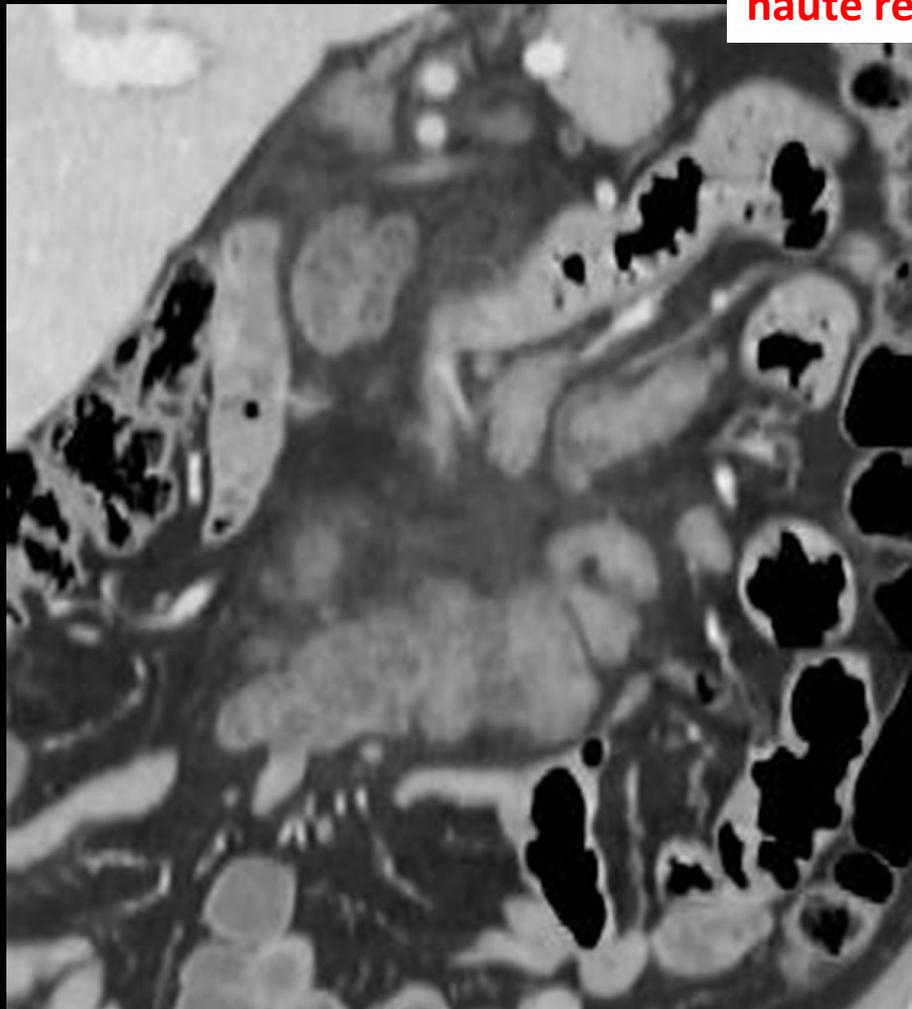


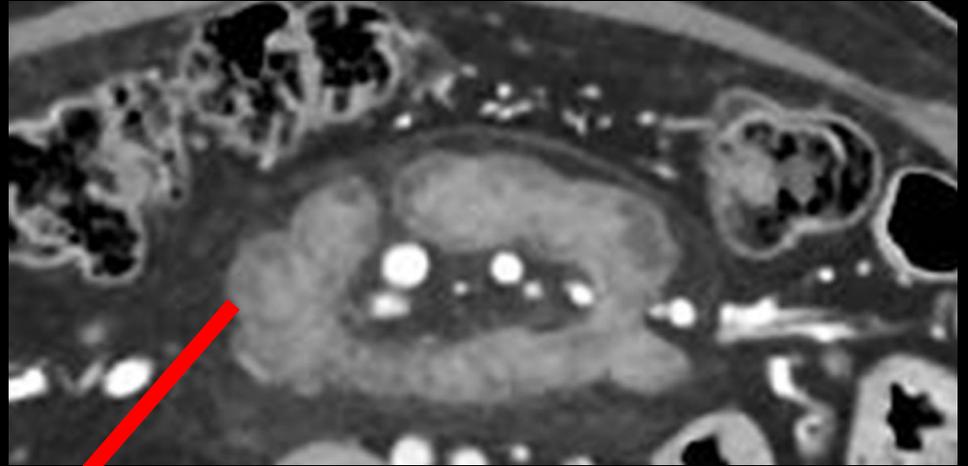
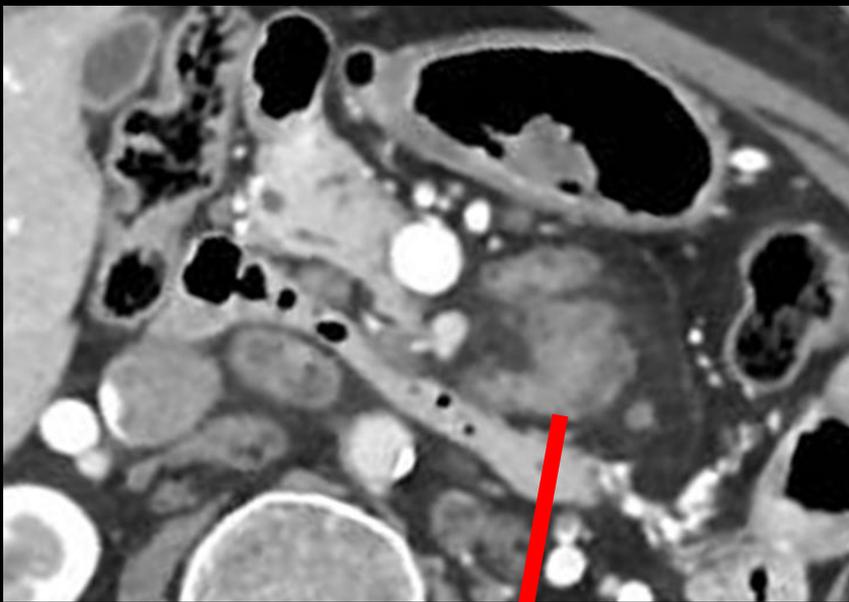
haute résolution



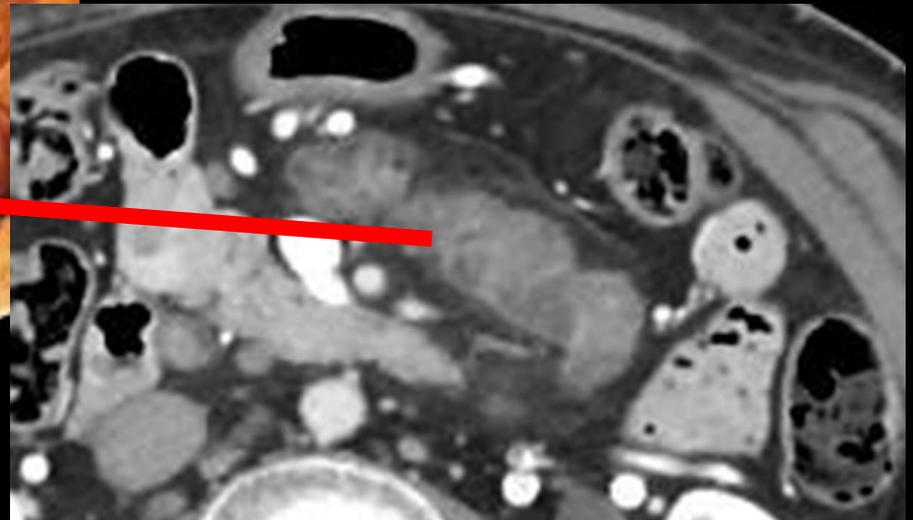
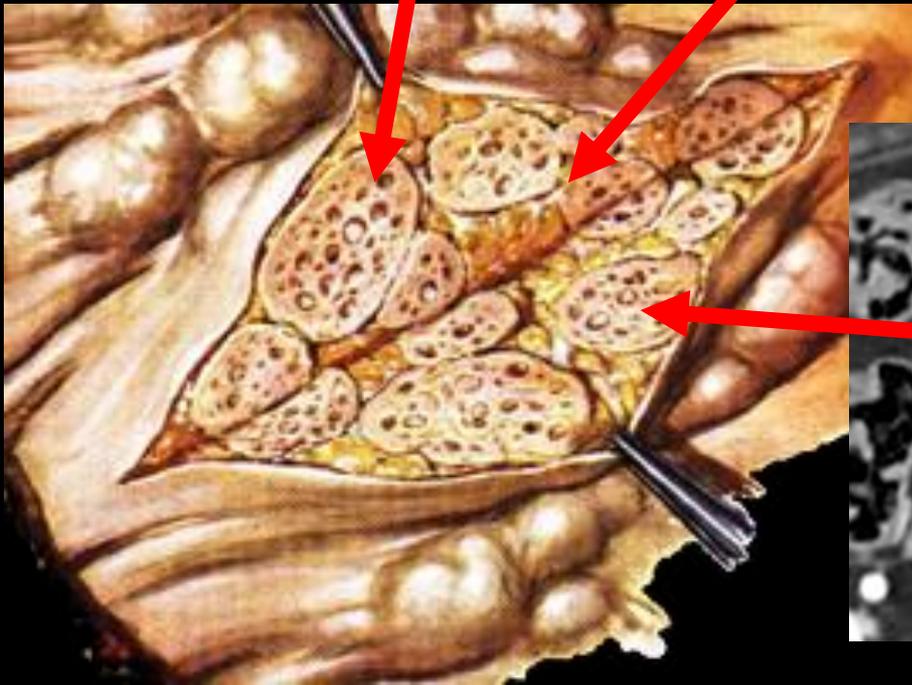
haute résolution

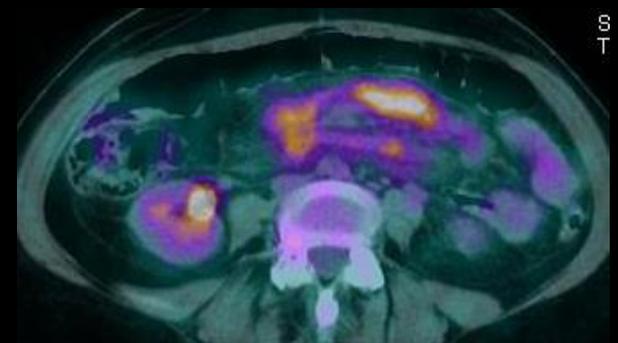
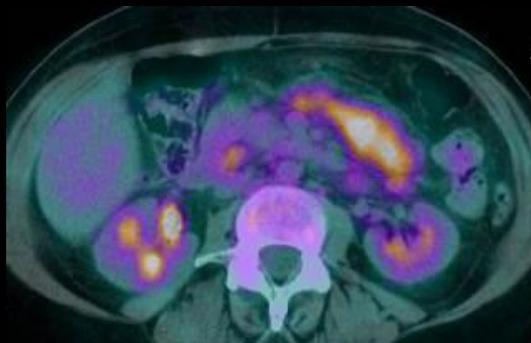
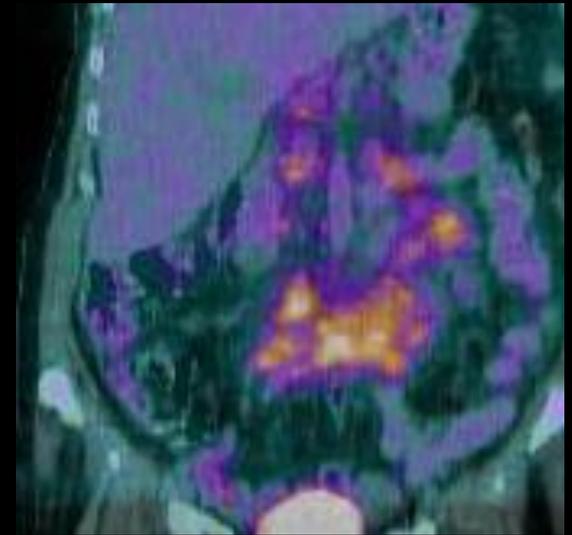
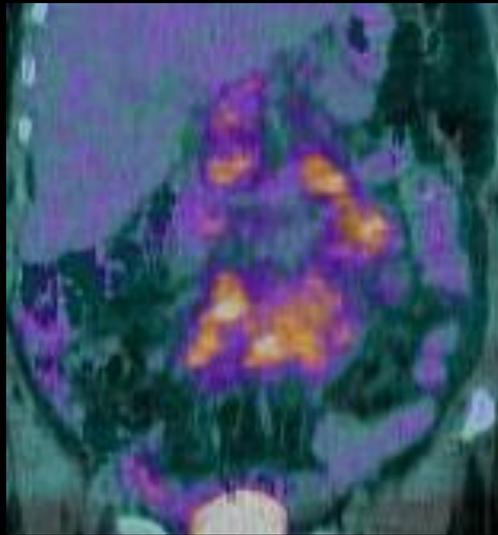
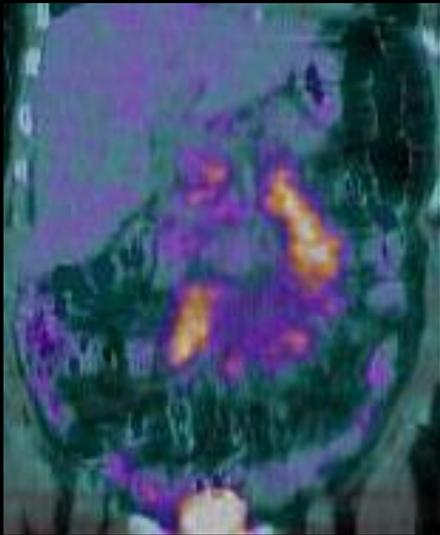
haute résolution





haute résolution

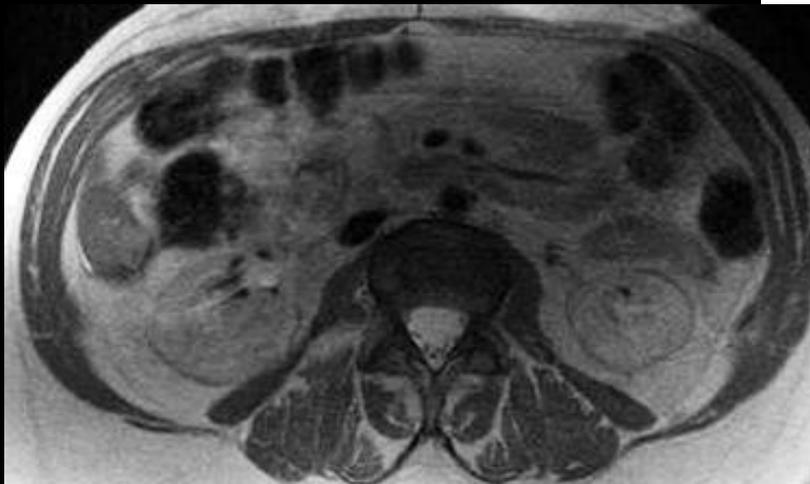




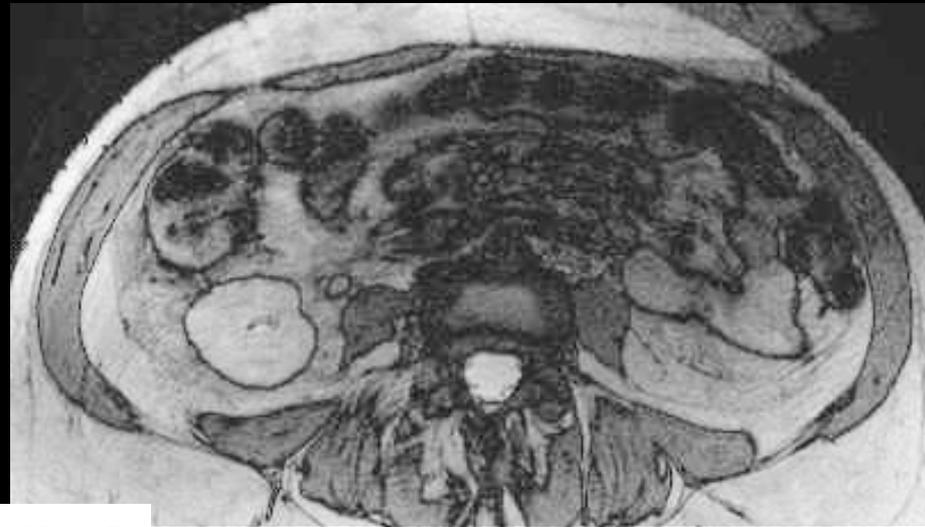
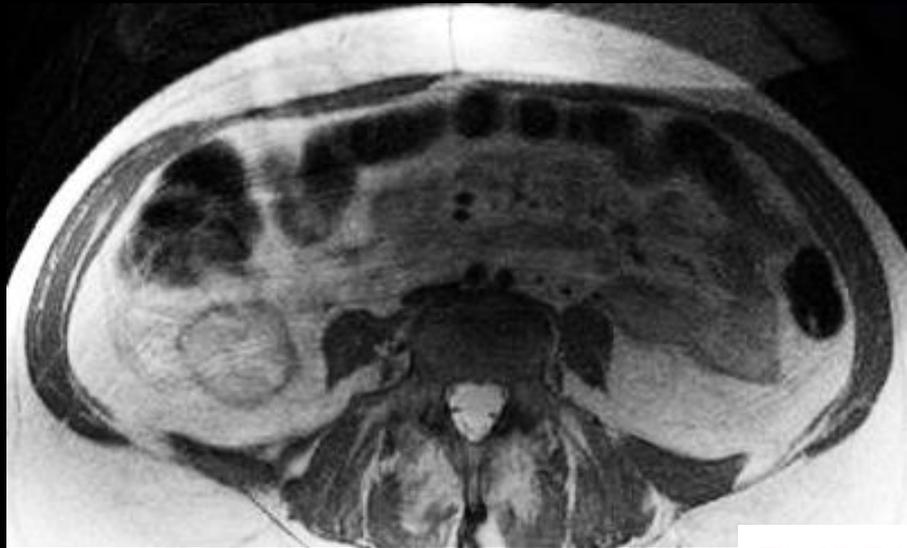
Le PET-CT au 18 FDG confirme l'hyperactivité métabolique des adp de la maladie de Whipple



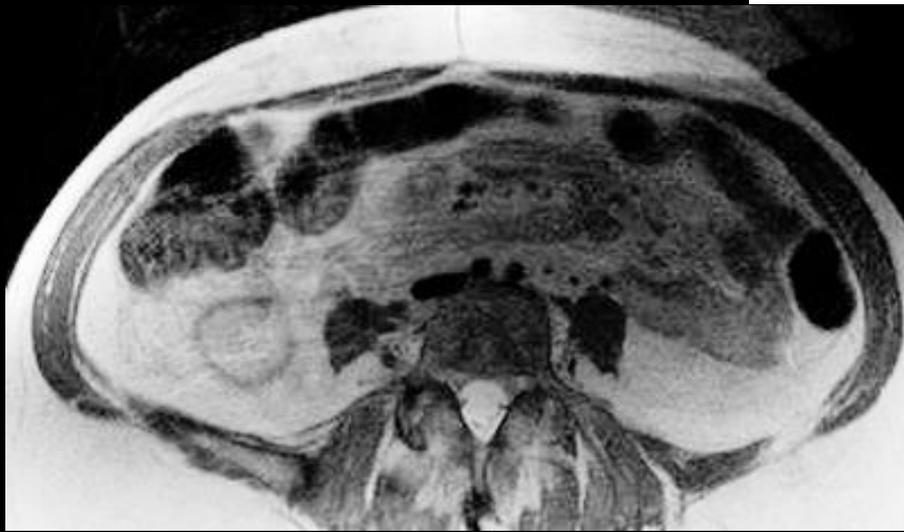
T2 IDEAL IP OP

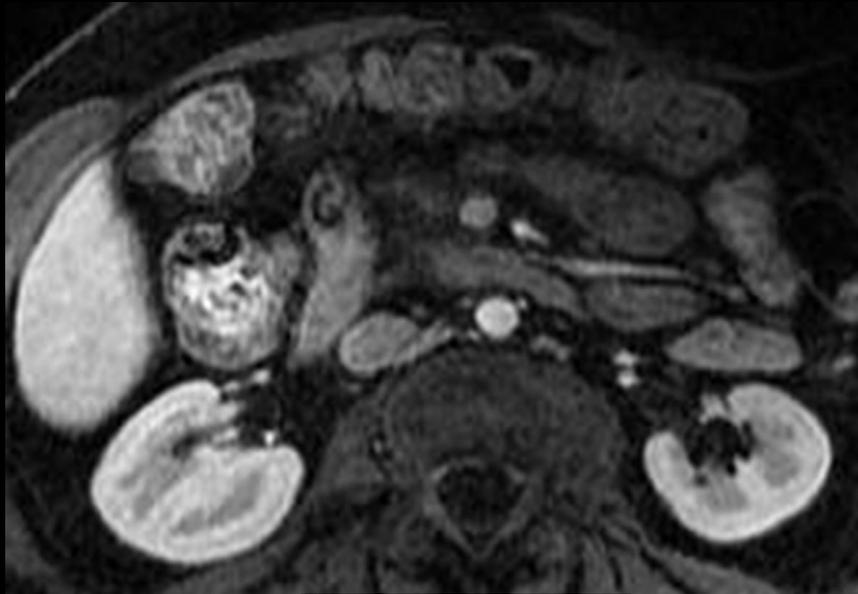


Il reste encore une possibilité que le Pr A Blum a souhaité tester



T2 IDEAL IP OP

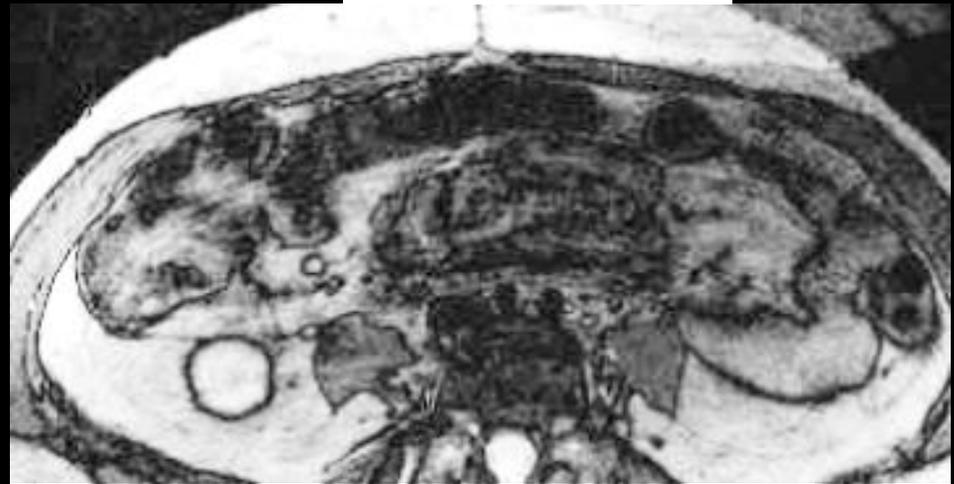
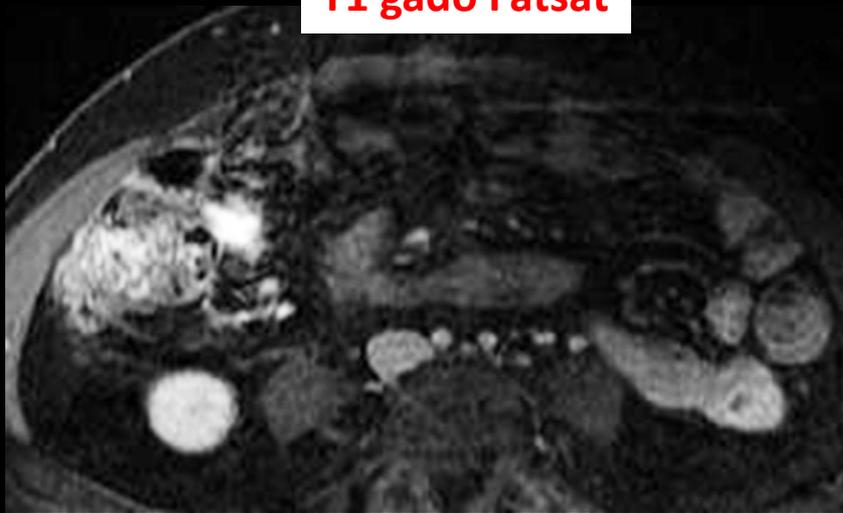


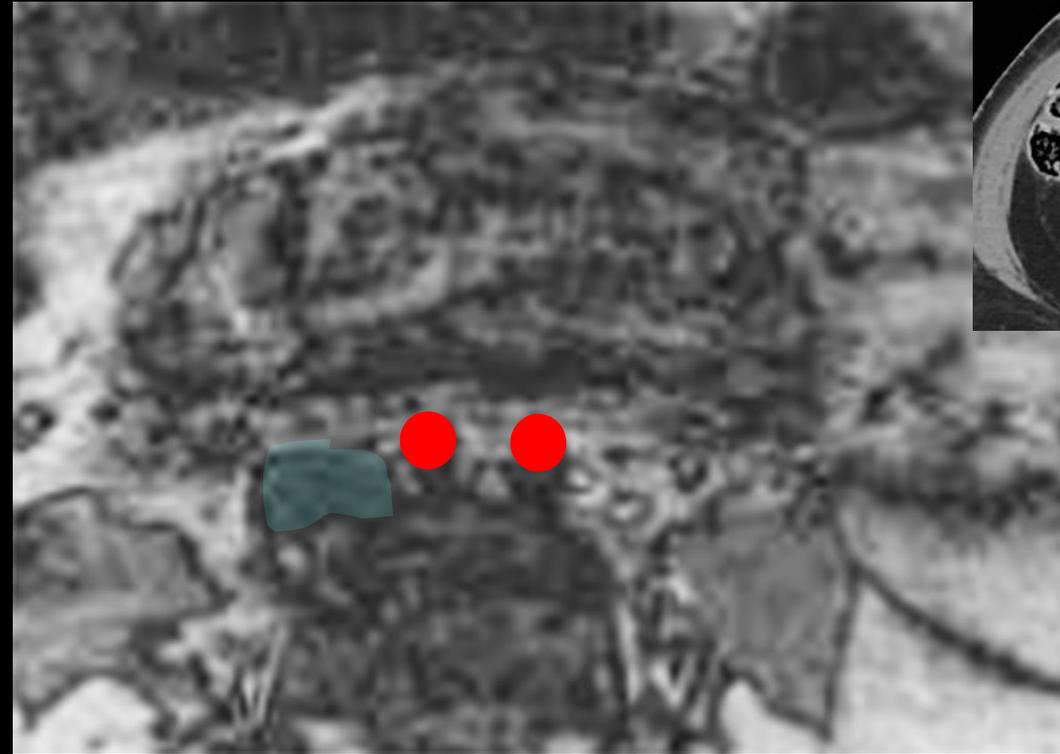


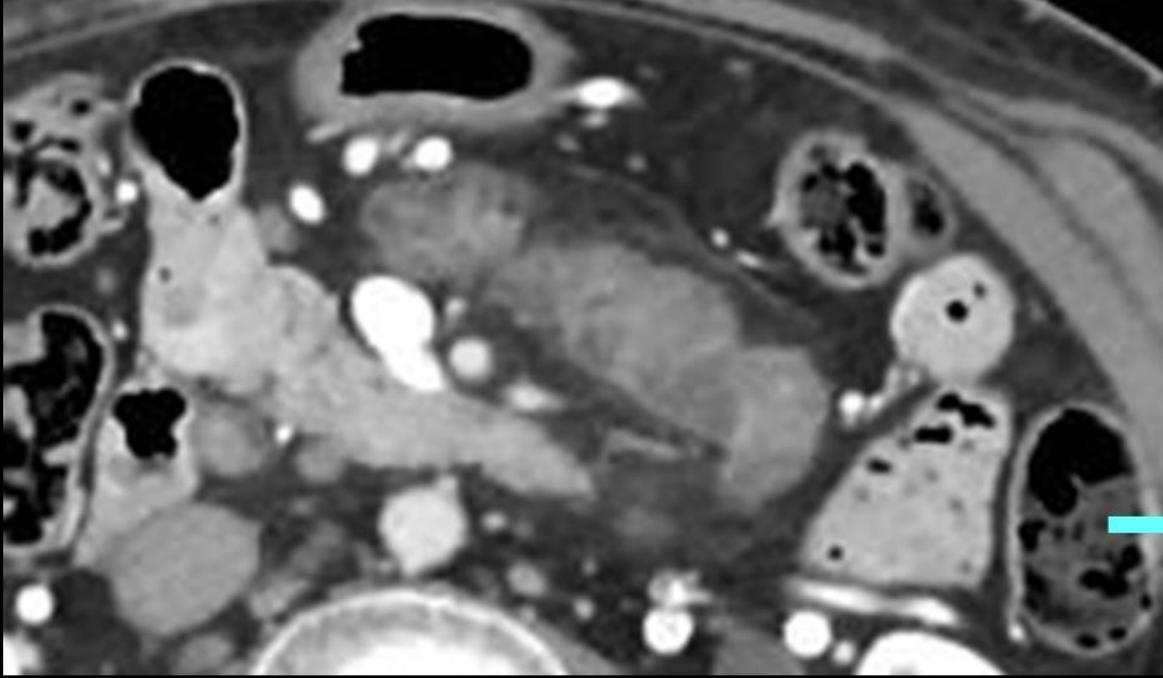
T1 gado Fatsat



T2 IDEAL OP HR







Et n'oubliez pas d'explorer le contenu colique car
comme le dit une des célèbres chansons de salle de
garde "

" soupe à l'oignon, bouillon démocratique
perdreaux truffés du boulevard Saint-Germain
vous serez tous, c'est une loi physique
bouffés la veille , chi..s le lendemain ..."