

Patient de 59 ans d'origine marocaine

Ancien sableur ;

Bilan d'anomalies pulmonaires dans un contexte d'arthralgies , baisse de l'état général , syndrome de Raynaud évoluant depuis plusieurs années avec sclérodactylie

Sibylle Duroch IHN



quels sont les principaux éléments sémiologiques à retenir sur les examens d'imagerie thoracique





-indice cardio-thoracique $>0,55$

-élargissement hilair bilatéral dont l'origine vasculaire et/ou ganglionnaire est délicate à apprécier

-opacités réticulo-micronodulaires disséminées

-défaut d'ampliation de l'hémi thorax droit avec surélévation de l'hémicoupole diaphragmatique droite et sinus costo-phrénique latéral émoussé

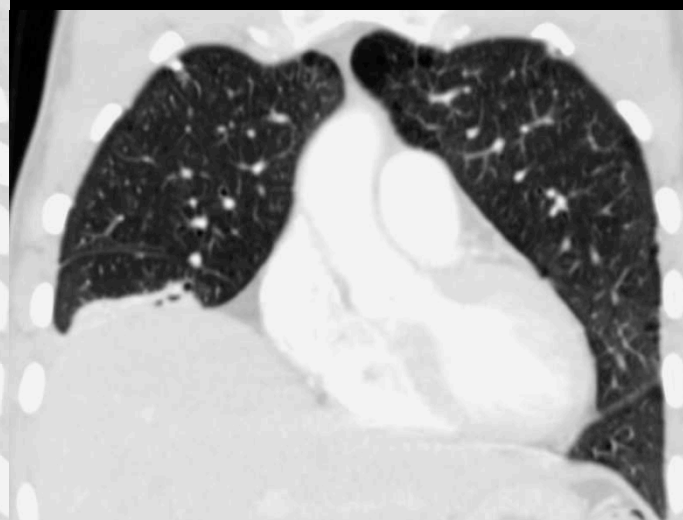
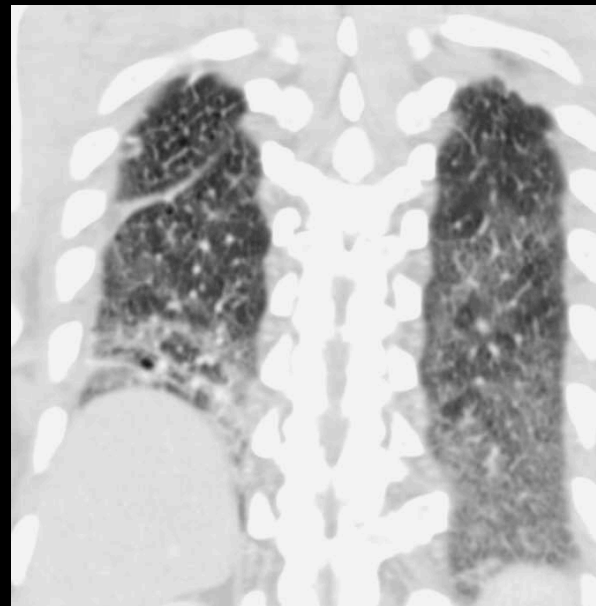
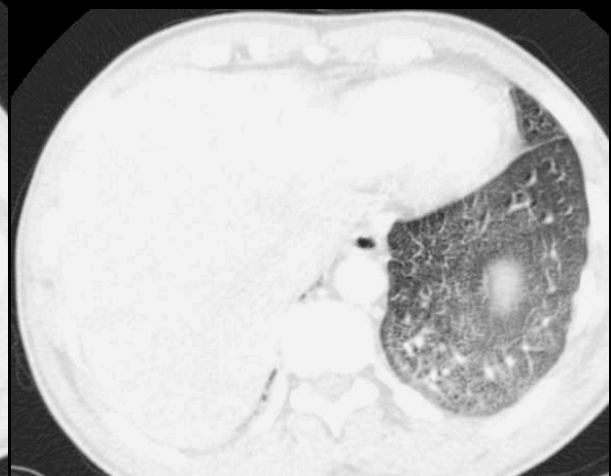
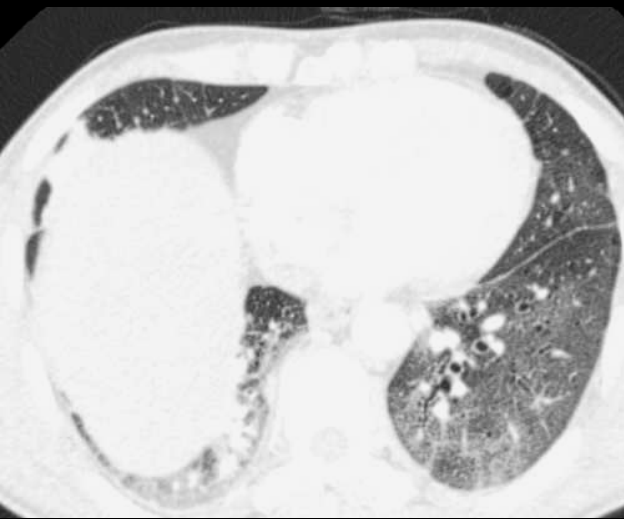
-accentuation des images réticulaires à la base droite pouvant correspondre à une fibrose modérée



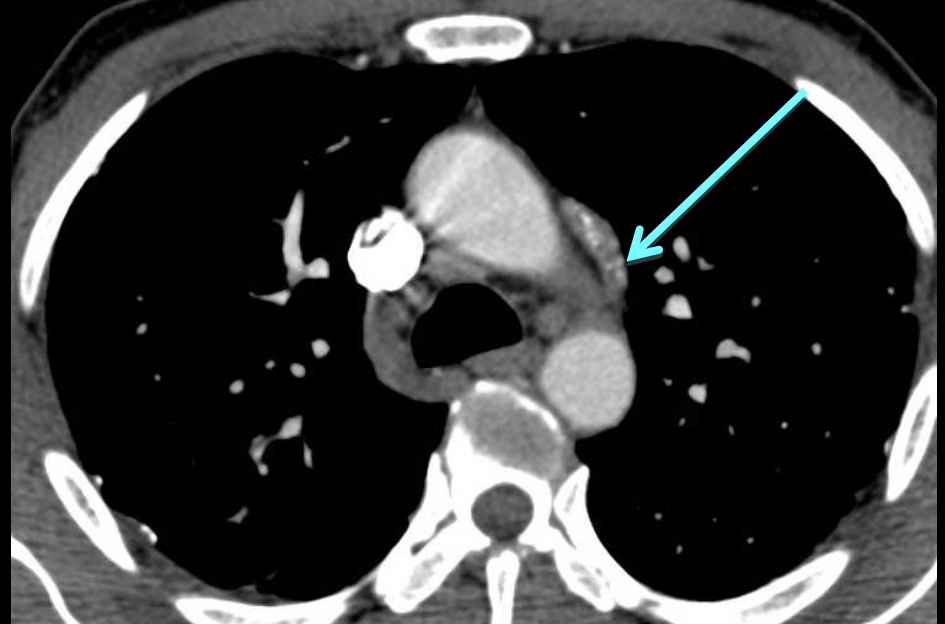
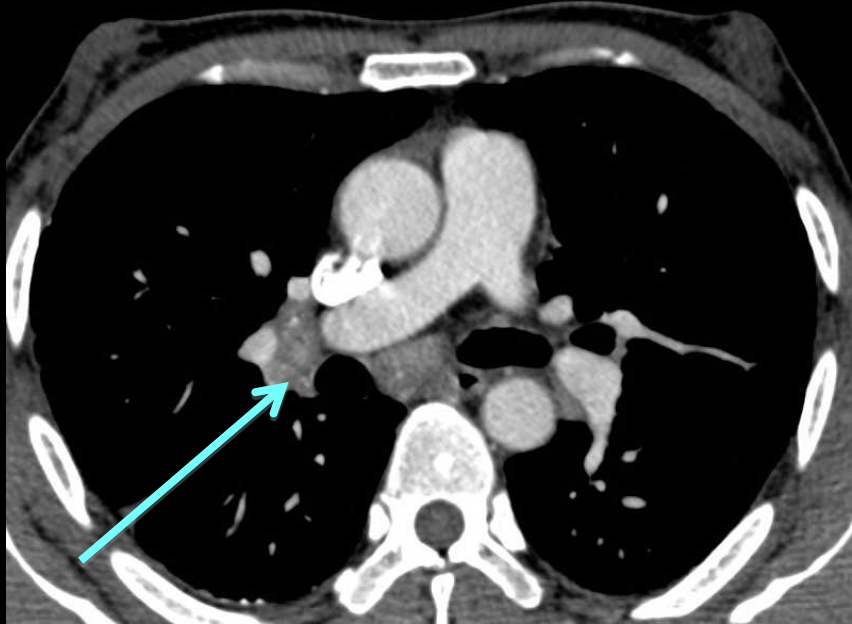
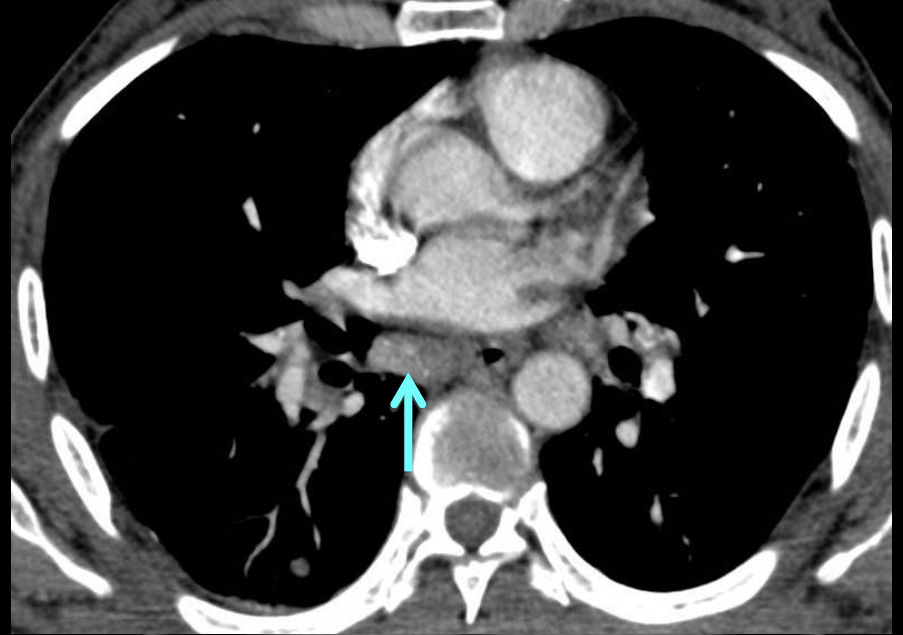
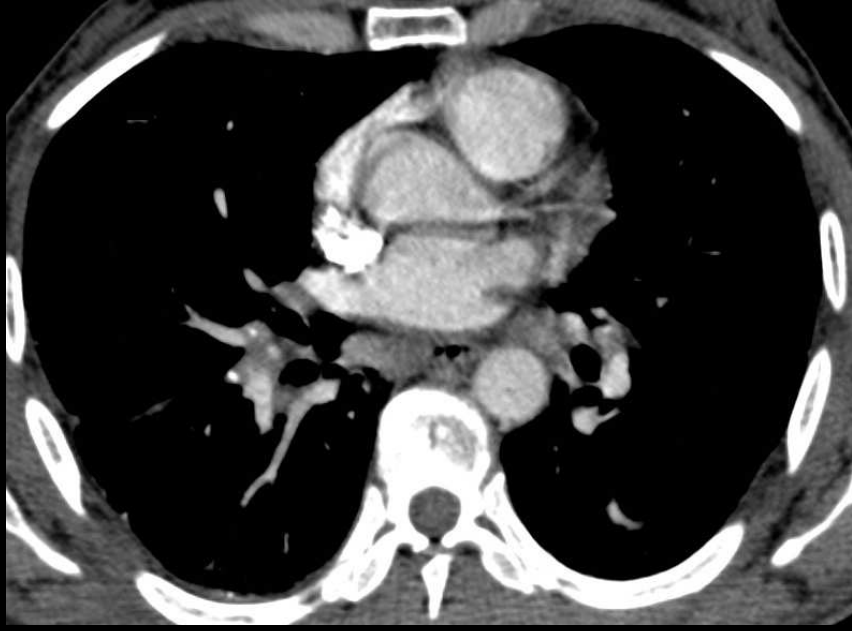


le scanner en coupes fines et fenêtre "parenchymateuse" confirme :

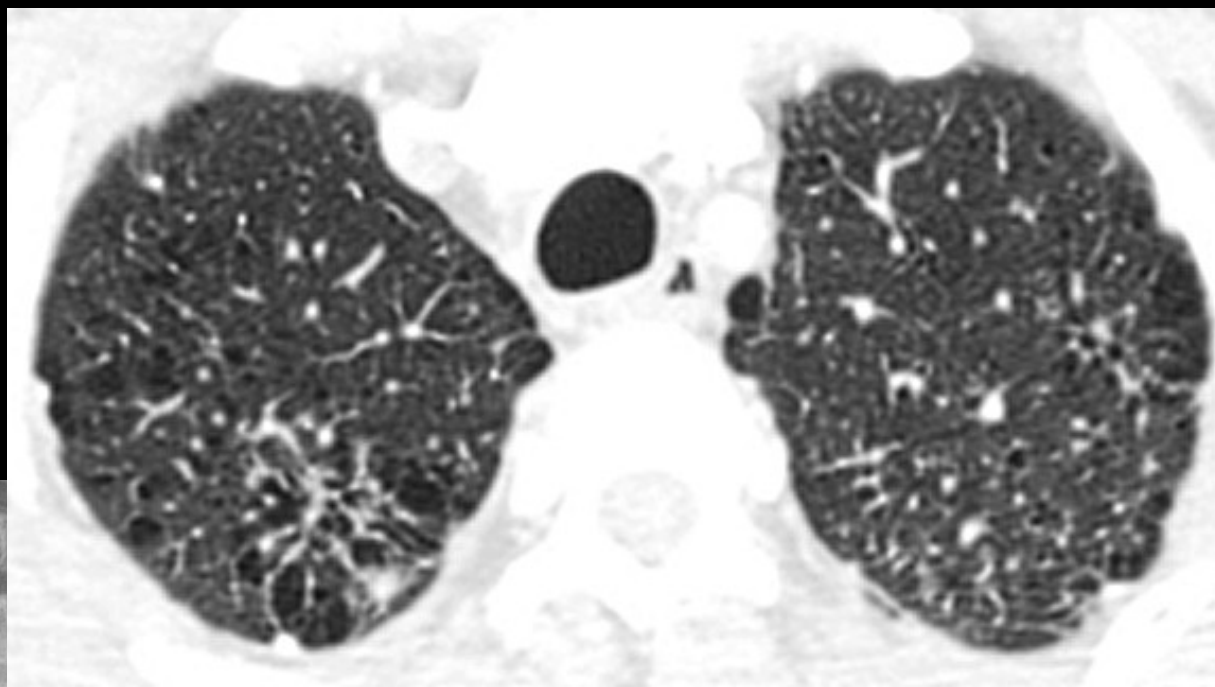
- .la présence d'un **emphysème centre-lobulaire et sous pleural** à prédominance apicale droite
- .la présence de **micronodules centrolobulaires à contours nets prédominant dans les segments apicaux et postérieurs** (segments apico-dorsaux des lobes supérieurs et segments de Fowler) , suggérant un mécanisme physiopathologique en relation avec la ventilation **(aérogène)**
- .la présence de plages de verre dépoli aux deux bases et d'images de fibrose (rayon de miel) avec bronchiolectasies de traction



-les reformations frontales montrent bien le **gradient de répartition apico-basal des anomalies** : bulles d'emphysème sous pleural de l'apex droit ; plages de verre dépoli bi basales postérieures et "rayons de miel".
lames liquides scissurales et lignes de Kerley B .index cardio-thoracique > 0,55
-la surélévation de l'hémicoupe droite est en relation avec une **relaxation** (ou éventration) **diaphragmatique**



le scanner en fenêtre "tissus mous" confirme la présence de calcifications ganglionnaires et de micronodules calcifiés . Le tronc et les branches de l'artère pulmonaire sont dilatés. La gynécomastie bilatérale et la veine azygos dilatée font présager une cirrhose hépatique avec HTP.



Au total :

lésions micronodulaires prédominant au LSD
adénomégalies médiastino-hilaires calcifiées
épaississements scissuraux
atteinte infiltrante modérée postéro-basale
emphysème mixte prédominant aux apex

il s'agit donc d'une association sclérodermie systémique-
exposition à la silice ou syndrome d'Erasmus

Syndrome d'Erasmus

Association exposition à la silice et sclérodermie systémique, avec ou sans silicose pulmonaire

Décrit initialement en 1914 par Bramwell
Puis par **Erasmus en 1957** (employés de mine d'or)

Rare

la silicose précède souvent la sclérodermie mais la sclérodermie peut être révélatrice



2 formes de silice dans la nature :

Cristalline

Amorphe



forme fibrosante

Sclérodermie et silicose : **tableau 25 des maladies professionnelles**

Autre association classique :

silicose + polyarthrite rhumatoïde = **syndrome de Caplan-Colinet**



Silicose

Pneumoconiose la plus fréquente au monde

Clinique aspécifique :

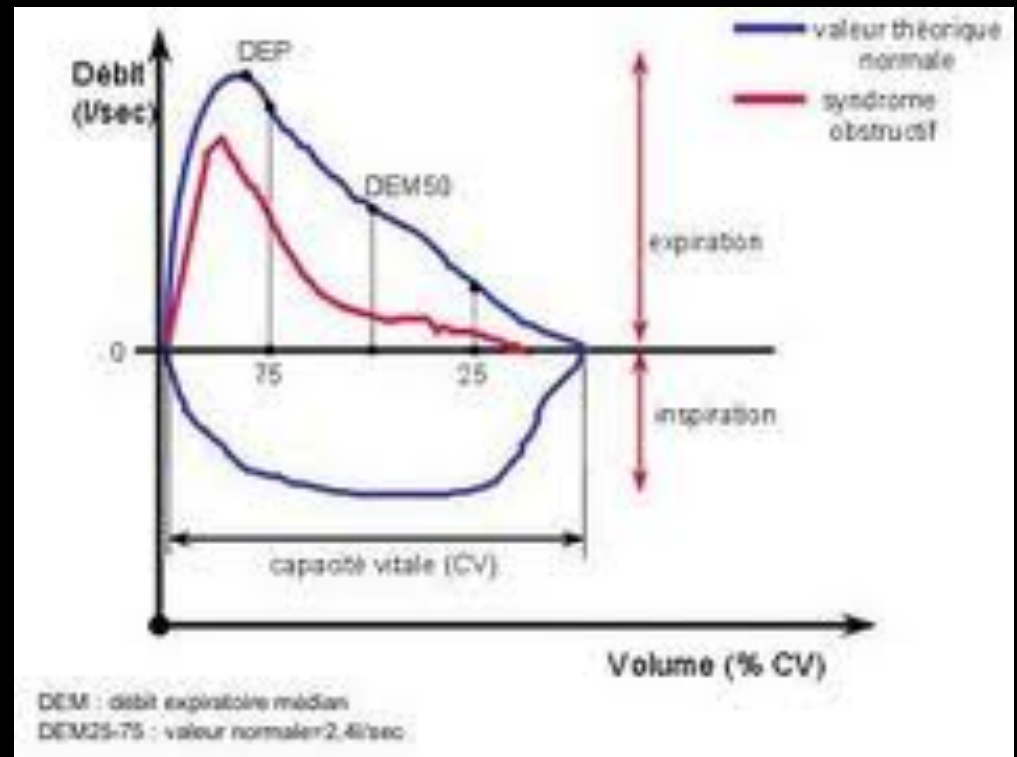
Phase de latence +/- prolongée

Dyspnée d'effort

Surinfections bronchiques

Syndrome restrictif aux EFR dans forme avancée, conséquence de la fibrose, toujours plus sévère dans le syndrome d'Erasmus que dans les silicoses pures

Cœur pulmonaire chronique



Secteurs d'exposition :

Mines

Carrières de granit

Sablage

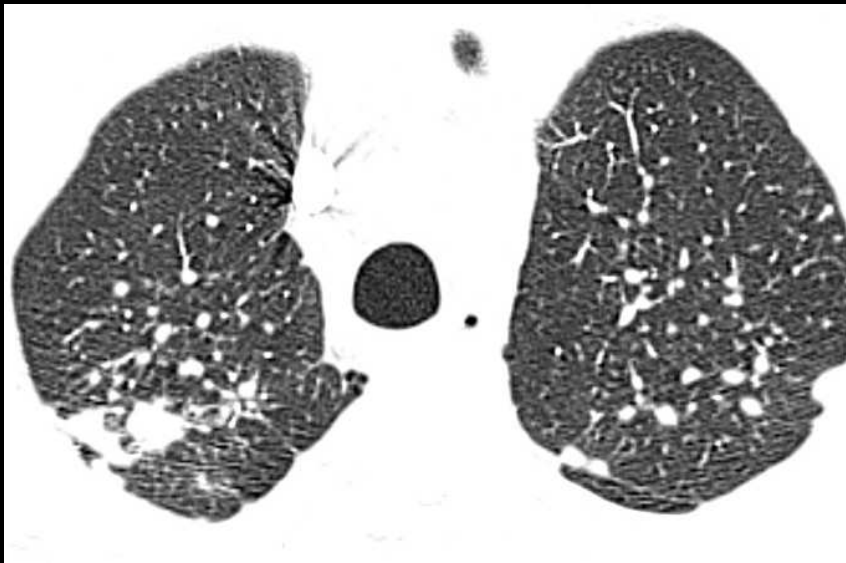
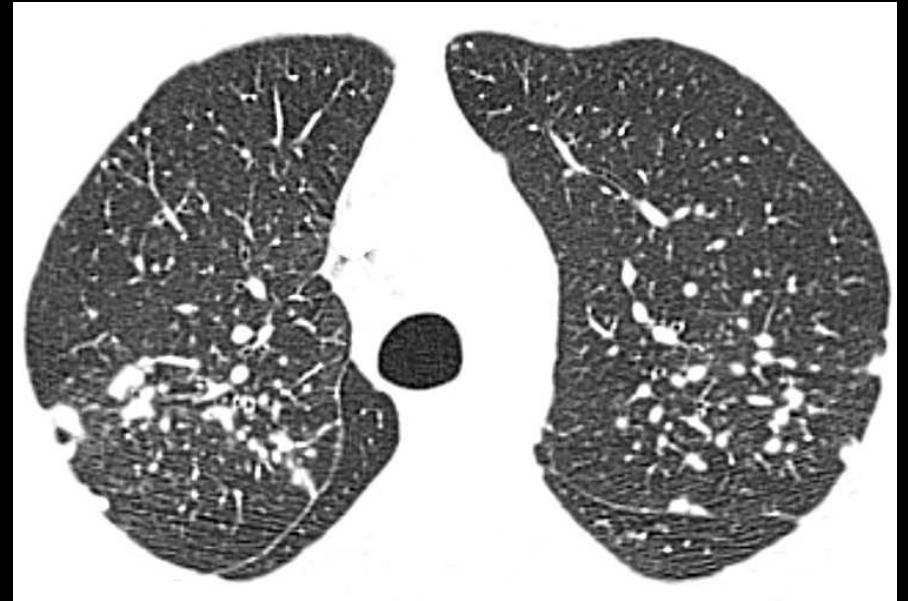
Prothésistes dentaires

...

Silicose - Imagerie

micronodules/nodules :

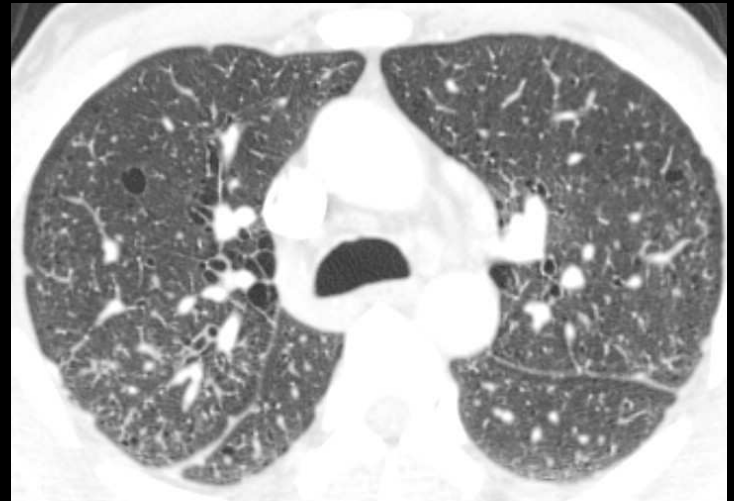
- bilatéraux
- centrolobulaires
- **prédominant aux lobes supérieurs**



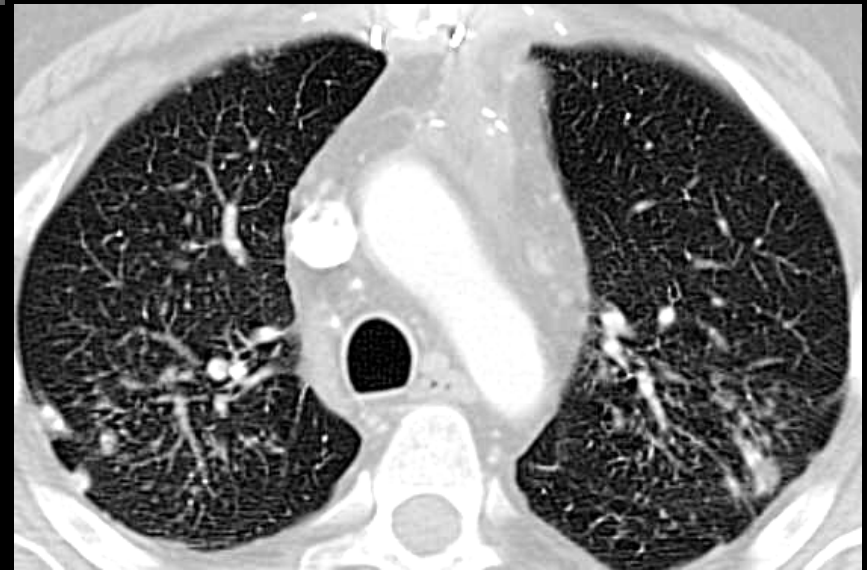
Confluence en masses
pseudo-tumorales



Silicose Imagerie



Adénomégalies calcifiées
"en coquille d'œuf"



Épaississements pleuraux et
scissuraux nodulaires

messages à retenir

l'association sclérodémie systémique-exposition à la silice , avec ou sans silicose pulmonaire constitue le syndrome d'Erasmus

Syndrome **rare**

Maladie professionnelle (tableau 25)

Pas de parallélisme évolutif entre les deux pathologies

la dyspnée est plus la conséquence de l'atteinte sclérodémique du poumon que de la silicose pulmonaire.

sur le plan radiologique , la présence de signes de fibrose modérée aux bases (de type NSIP) associée aux signes classiques de la silicose pulmonaire qui prédominent dans les héli-champs supérieurs doit attirer l'attention

Prise en charge :

arrêt de l'exposition

traitement symptomatique

mesures professionnelles préventives +++
très largement développées dans les pays industrialisés

