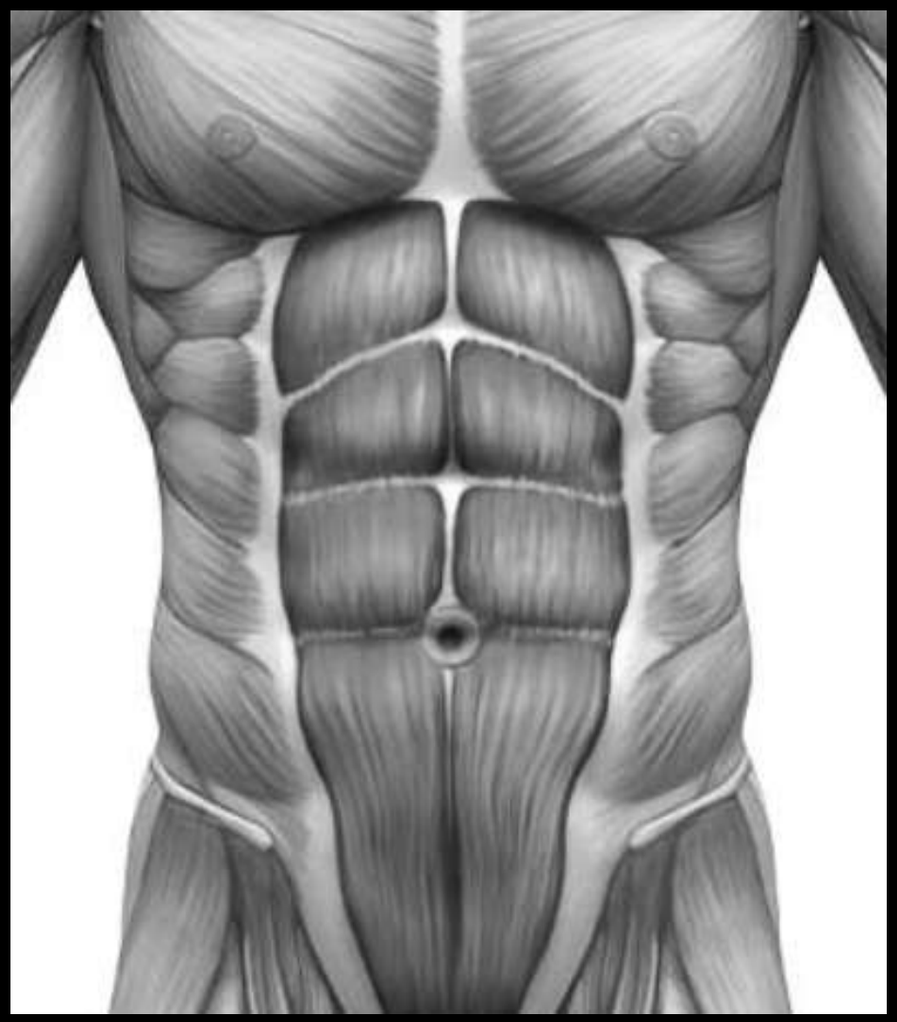
Le Petit Craighero Illustré



ABDOMEN

Ce recueil d'enseignements est la propriété du Dr Craighero et des radiologues CIMDULAC - Annecy.
Il est à usage privé.

Il s'agit essentiellement d'extraits des cours de la SIAD, des JFR et SFR, Radiographics, articles du Pr Helenon, Vuillerme et Vilgrain , etc, etc ...

Contact: stephane.craighero@cimdulac.fr

+++ Injection possible dès que DFG > 30 ml/min

FOIE

1. Lésion hypervasc au scanner 2026
2. Anatomie
3. Hépatopathie chronique
4. Stéatose : NAFLD NASH
5. Kyste péri-biliaire - Kyste Hydatique - Echinococcose alvéolaire
6. Angiomes
7. HNF - Adénomes
8. Autres tumeurs bénignes : PTI pseudo-tumeur inflammatoire, tumeur fibreuse solitaire, angiomyolipome hépatique
9. CHC LI-RADS - CHC FIBRO-LAMELLAIRE
10. Méta hépatiques de Kc colon

VB

1. Voies biliaires : protocole - anatomie - morphologie de la vésicule biliaire - jonction bilio-pancreatique - malformation congénitale des VB TODANI.

2. Patho biliaire :

CAT POLYPES de la vésicule biliaire- cholédocholithiase - Mirizzi - cholangite - CSP - post op

3. Patho biliaire KC : CHOLANGIOCARCINOME - ADK tête pancréas - Carcinome VB
4. Syndrome LPAC

MENU

REIN

KYSTES ET BOSNIAK

A. Taille rein / âge
B. Densité lithiases
C. PNA xanthogranulomateuse

1. GÉNÉRALITÉ TDM / BASE INTERPRÉTATION
2. PSEUDO-TUMEUR = HYPERTROPHIE BERTIN / PNA / PSEUDO TUMEUR IG G4
3. GAMME DIAG : GRAISSE INTRANODULAIRE - LÉSIONS HYPERDENSES - CICATRICE CENTRALE - NODULES RÉNAUX HYPODENSES ET INFILTRATIONS RÉNALES DIFFUSES - LES LÉSIONS PÉRI-RÉNALES
4. CCC : technique SCANNER , semio SCANNER
5. IRM ET CANCER REIN
6. AML
7. AML sans graisse
8. ONCOCYTOME
10. CANCER CHROMOPHOBE
11. CANCER PAPILLAIRE
12. BIOPSIE
13. Cas particulier : VHL , Bourneville , lymphome
14. Kc de l'adulte jeune < 40 ans
15. SYNTHÈSE
16. TUMEURS KYSTIQUES ET BOSNIAK
17. LYMPHANGIECTASIES RÉNALES

LES TUMEURS UROTHÉLIALES

URO-SCANNER radiographics 2017
Gamme diag des calcifications de la vessie

SURRÉNALES

1. Wash out absolu / relatif
2. Incidentalome : CAT
3. Lésion surrénal : myélolipome , kystes , hématome, phéochromocytome , Cushing Conn , méta , cortico-surrénalome.

MENU

DOPPLER REIN

VASCULAIRE

1. Anatomie artérielle
2. Anatomie veineuse
3. HTP
4. Syndrome ligament arqué du diaphragme
5. Syndrome de la pince aorto-mésentérique
6. Ischémie intestinale
7. Anévrysme des artères abdominales

PANCREAS

1. CP - IRM PANCREAS
2. PANCREATITE
3. PANCREATITE DU SILLON
4. KC DU PANCREAS
5. KYSTE DU PANCREAS

MENU

RATE

LÉSIONS KYSTIQUES ET TISSULAIRES

- Epithelial cyst
- Pseudocyst
- Lymphangioma
- Hemangioma
- Hamartoma
- SANT
- EMH
- IMT
- Lymphoma
- Angiosarcoma
- Metastasis
- MFH
- Trauma
- Tuberculosis
- Aspergillosis
- Abscess

PERITOINE

1. Anatomie
2. Nodules et infiltrations du peritoine
3. Panniculite mésentérique
4. Meckel
5. Pseudo-myxome péritonéaux
6. Carcinome séreux du péritoine
7. Kystes et tumeurs kystiques du péritoine
8. Infarctus du ligt falciforme
9. Pseudo tumeurs abdo +++ cas cliniques

MASSE DE LA PAROI ABDO

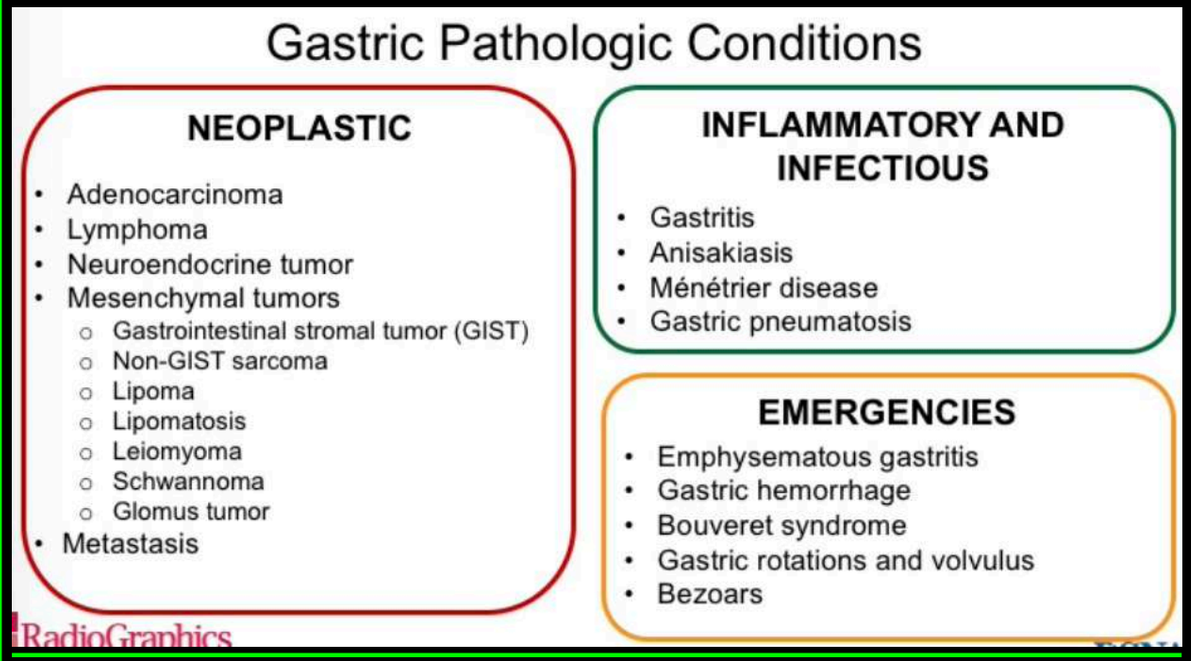
HERNIE DE LA PAROI ABDO

PUBALGIE DU SPORTIF

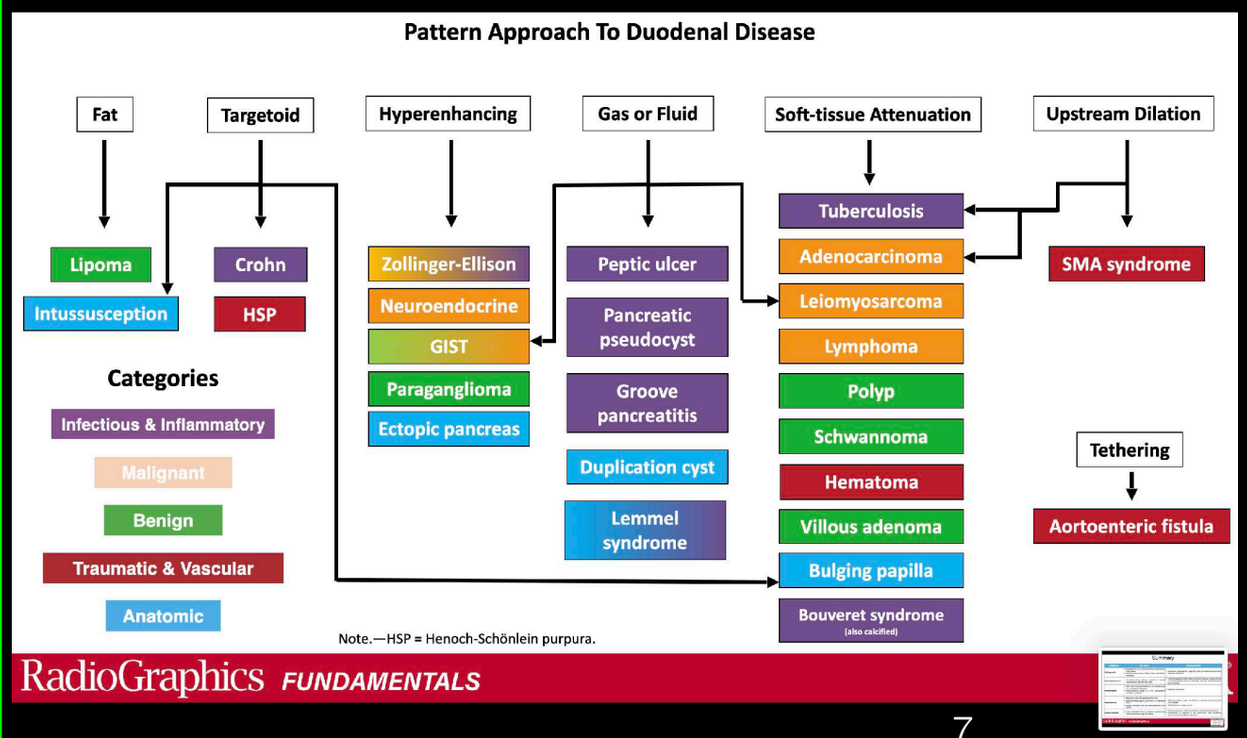
MENU

TD

- **ESTOMAC**



- **DUODENUM : spectrum of diseases** Radiographics2022



Infectious & Inflammatory	Malignant	Benign	Traumatic and Vascular
Tuberculosis	Adenocarcinoma	GIST (also can be malignant)	Hematoma
Peptic ulcer disease	Lymphoma	Gangliocytic paraganglioma	Aortoenteric fistula
Pancreatic pseudocyst ir wall	Neuroendocrine tumor	Hamartomatous polyp	
Paraduodenal or groove pancreatitis	Leiomyosarcoma	Lipoma	SMA syndrome
PANCREATITE DU SILLON		Villous adenoma	
Crohn disease		Schwannoma	Henoch-Schönlein purpura
Bouveret syndrome (cholecystoduodenal fistula)			
Zollinger-Ellison			

MENU

TD

- **GRÊLE**
  - **ENTÉRITE**
  - **CROHN**
  - **Ischémie intestinale**
  - **IIA**
  - **MECKEL**
  - **Tumeurs du grêle** *Radiographics 2022*

- **COLON**
  - **Ischémie**
  - **Feces sign**
  - **Classification des diverticules**
  - **Volvulus du sigmoide**

- **RECTUM CANCER**
- **CHIRURGIE DIGESTIVE**

MENU

TD

- GIST
- DUPLICATION DIGESTIVE
- HERNIE INTERNE

MENU

GÉNÉRALITÉS

FOIE

MENU

LIVRE BLANC FOIE 2026

Les lésions ≤ 1,5 cm, homogènes et hyperdenses au temps artériel (dites "flash-filling") chez un patient sans antécédent de malignité ni de pathologie hépatique (considérés comme à faible risque de malignité) sont quasi certainement bénignes (hémangiomes ou trouble focal de perfusion hépatique) et ne nécessitent pas de suivi. Une étude de Corwin et al. sur 83 lésions hépatiques hyperdenses au temps portal chez des patients sans antécédent confirme cette recommandation et l'étend à la phase portale.

Les lésions présentant la morphologie classique d'un hémangiome (rehaussement périphérique, nodulaire et discontinu) ne nécessitent pas de suivi complémentaire, quelle que soit leur taille. Cette recommandation est confirmée par l'absence de malignité parmi 110 lésions ayant cette morphologie.

- Les lésions > 1,5 cm, hyperdenses et homogènes chez un patient à faible risque doivent être explorées par IRM.
- Les lésions hétérogènes hyperdenses (de toute taille) justifient une IRM de suivi : 2 lésions sur 37 dans cette catégorie se sont révélées cliniquement importantes (un carcinome hépatocellulaire et un adénome hépatique).

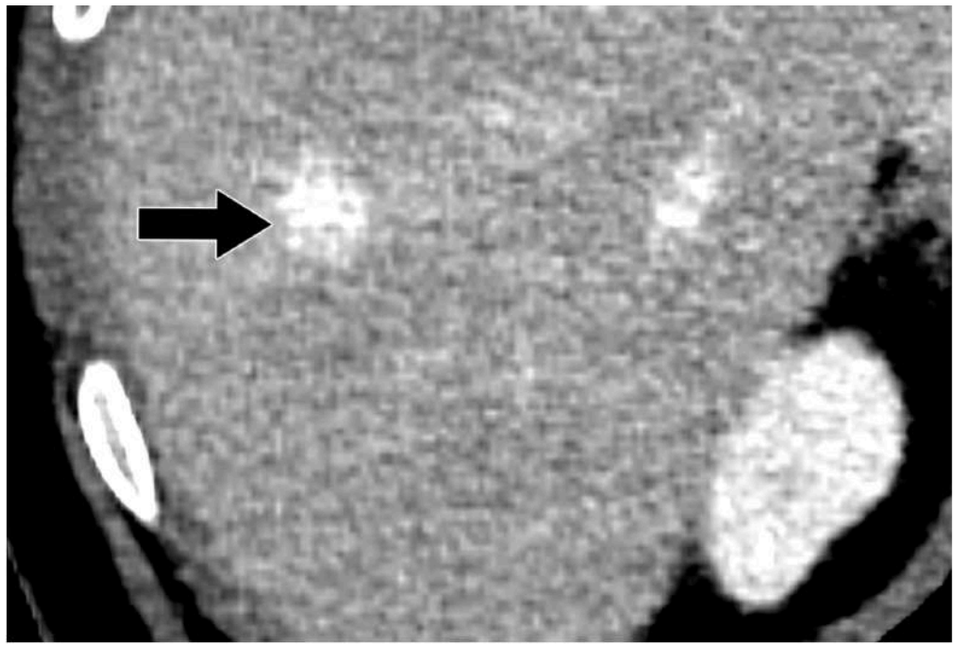
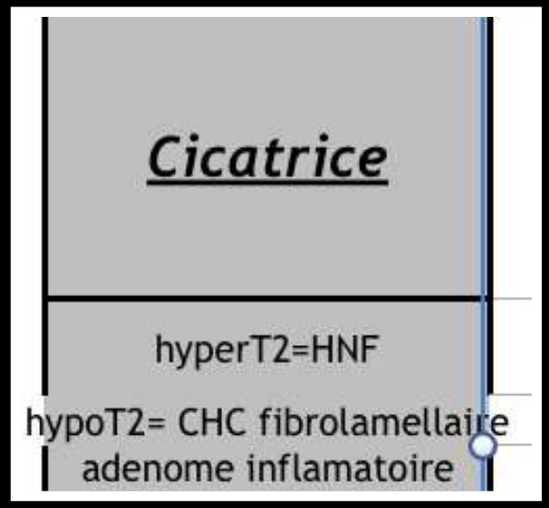


Figure 1. Hyperenhancing liver lesion in a 74-year-old woman who presented with nausea. Axial portal phase CECT image shows a hyperenhancing liver lesion (arrow). In low-risk patients, no follow-up is required. Findings at subsequent MRI (not shown) confirmed a small hemangioma.

MENU

GAMMES LESIONS HEPATIQUES GRAISSEUSES	
Bénin	Adénome graisseux Adénome télangiectasique Hyperplasie nodulaire focale Angiomyolipome Stéatose pseudo-nodulaire
Malin	Carcinome hépatocellulaire Métastase : Tératocarcinome, liposarcome, carcinome à cellules rénales



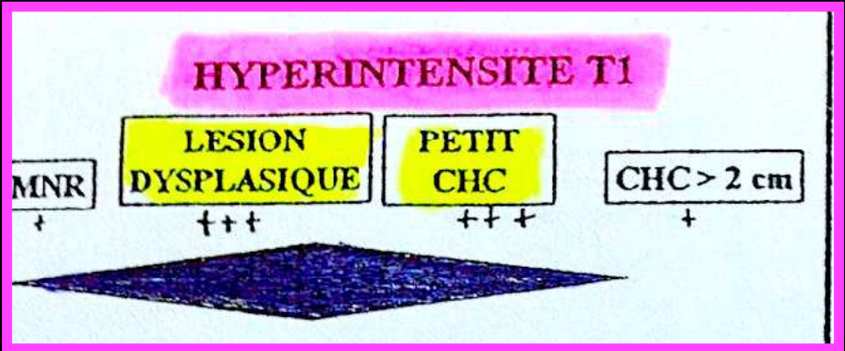
Lesion hyperart

adenome
HNF
CHC

angiome

trble perfusion

meta: thyr , rein, sarcome, melanome,tumeur neuroendocrine



HYPER T1 =

1. **ADENOME**
2. **DYSPLASIQUE (NODULE)**
3. **CHC**
4. **MÉTA hémorragique = rein , sein , thyroïde , colon**

MENU

RAPPEL BILIRUBINE

- BILI LIBRE = MALADIE DE GILBERT
- BILI CONJUGUEE = DILATATION DES VB ou si pas de dilatation des VB -> HEPATITE GRANULOMATEUSE

MENU

ANATOMIE

FOIE

MENU

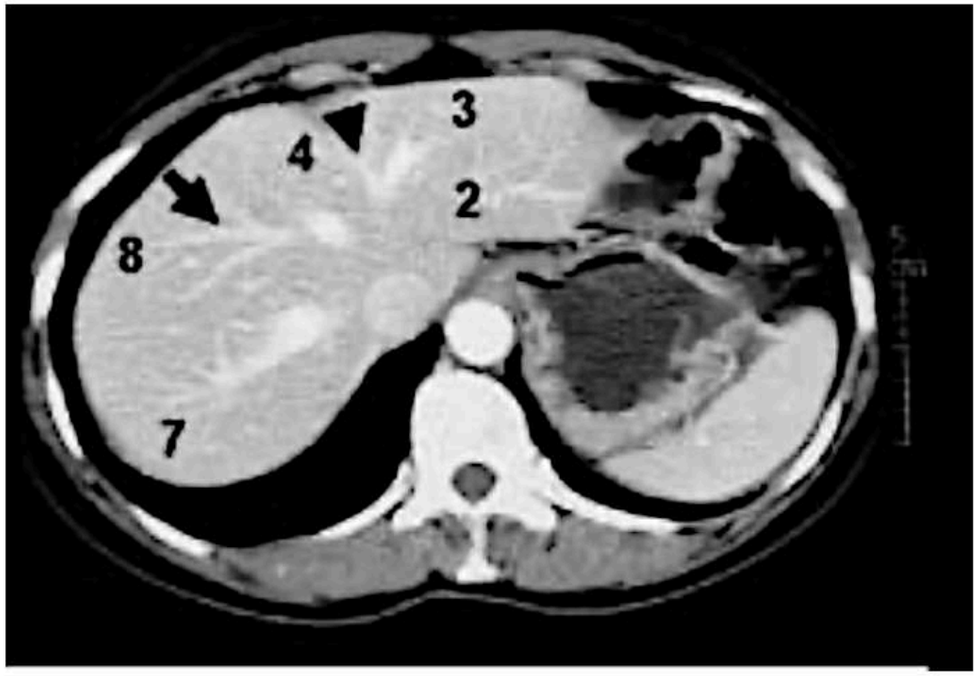


Figure 1-3 Coupe TDM passant par la partie haute du foie. Les trois veines hépatiques principales sont visibles, ainsi qu'une veine (flèche) drainant le segment VIII dans la veine hépatique moyenne et la veine scissurale (tête de flèche).

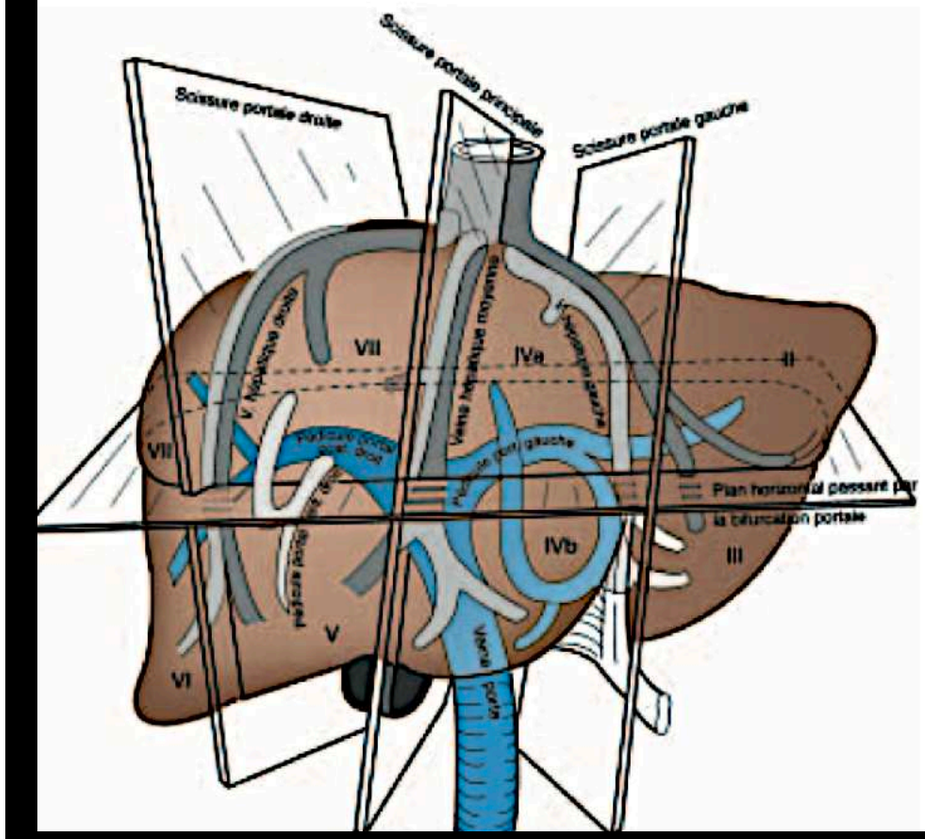


Figure 1-5 Représentation des quatre plans de la segmentation hépatique. Scissure portale principale ; scissure portale droite ; scissure portale gauche ; plan horizontal empruntant la bifurcation portale.

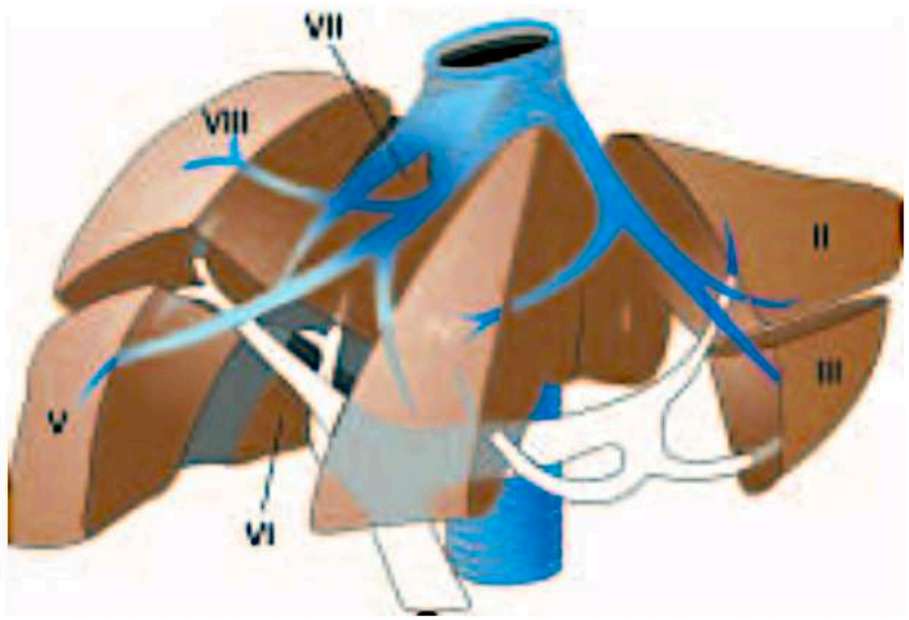
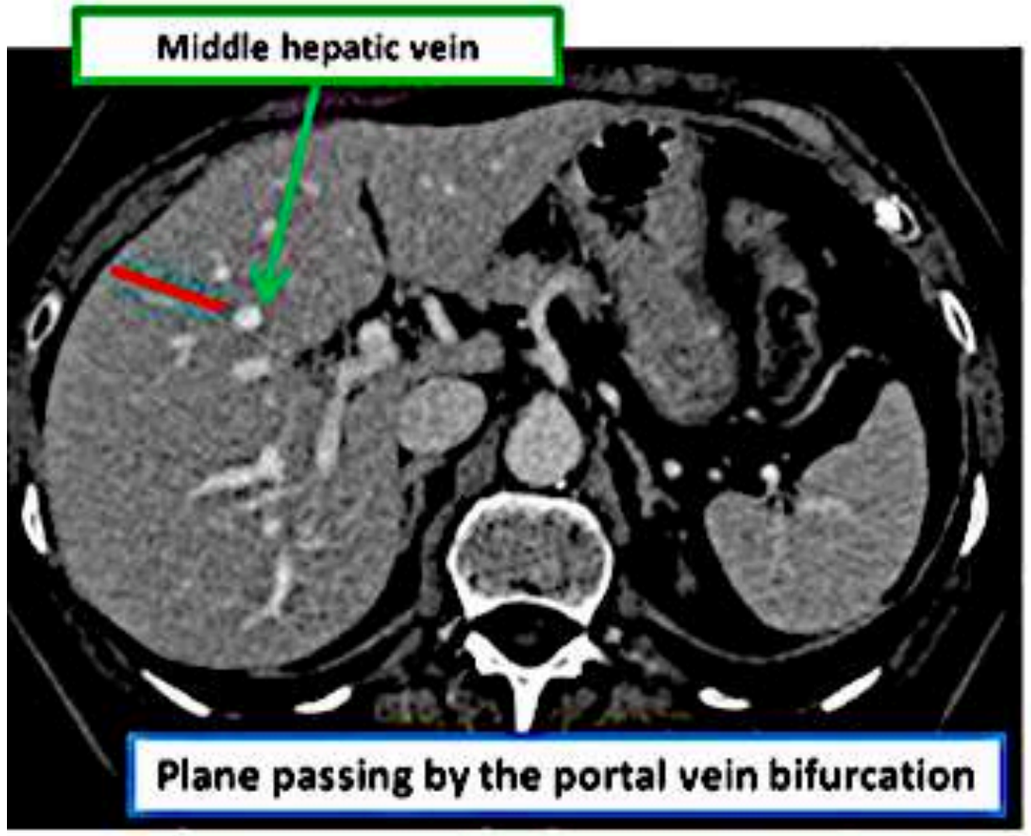
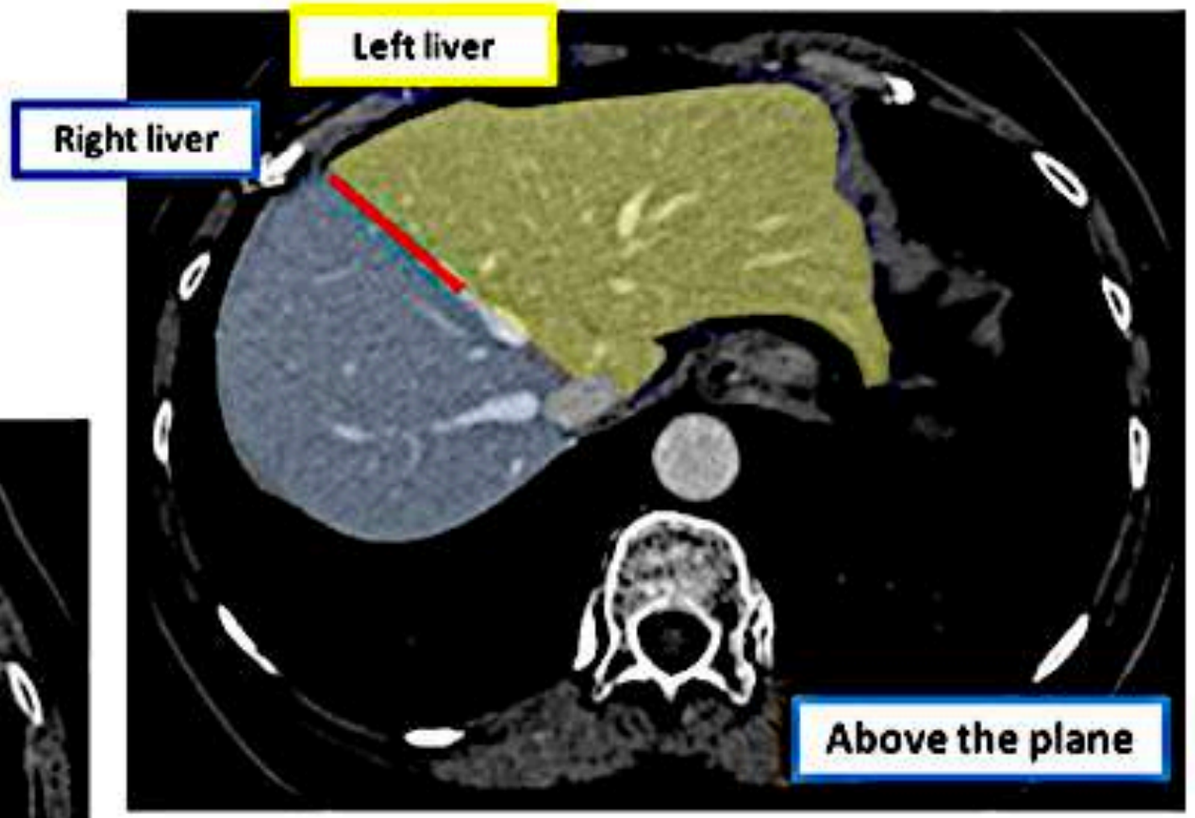
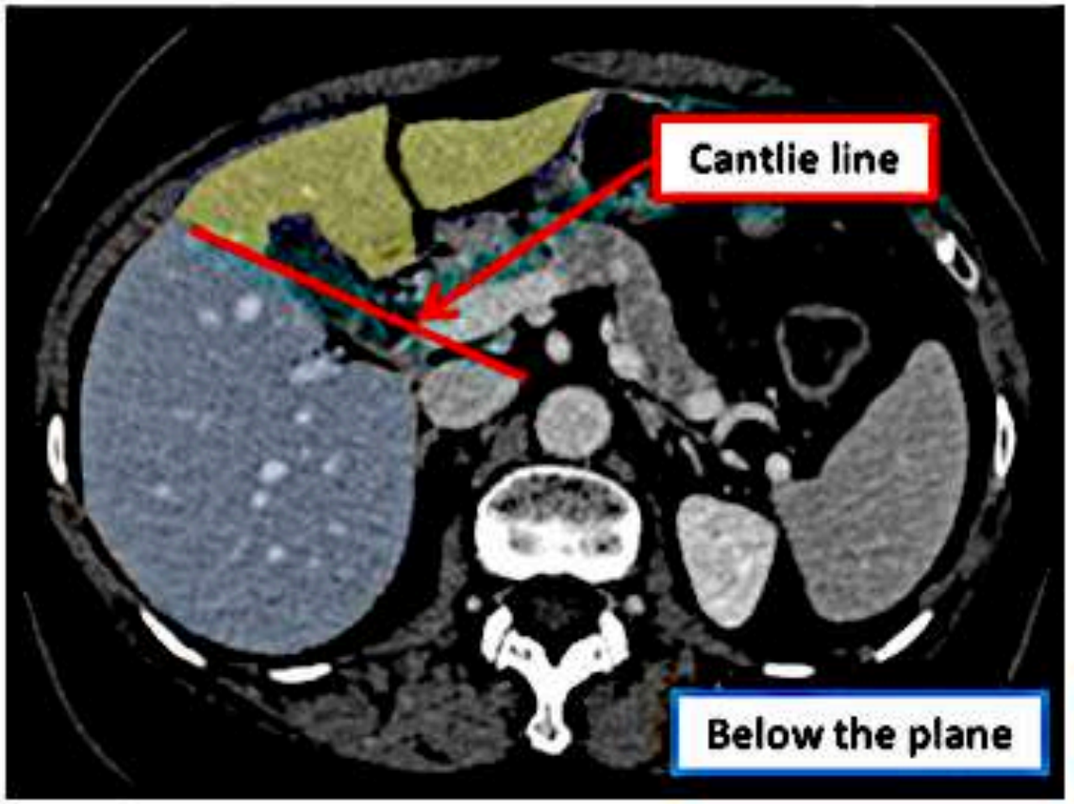


Figure 1-4 Segmentation hépatique selon Couinaud. Anatomie éclatée du foie. Vue antérieure du foie en position anatomique, foie « in vivo ». Le segment IX n'est pas représenté.

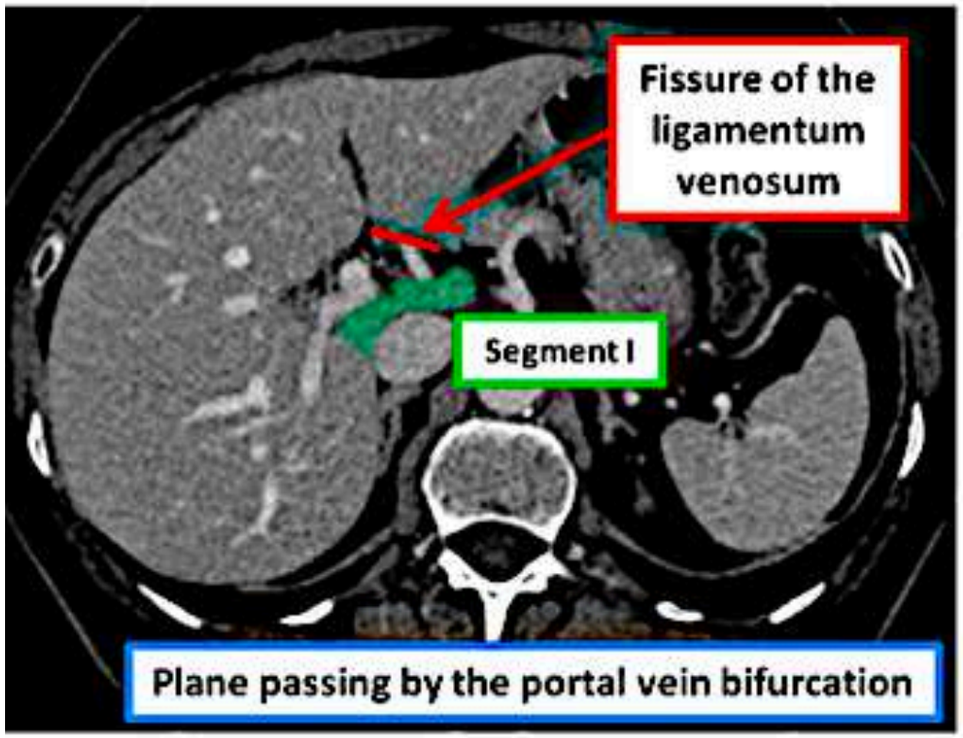
MENU

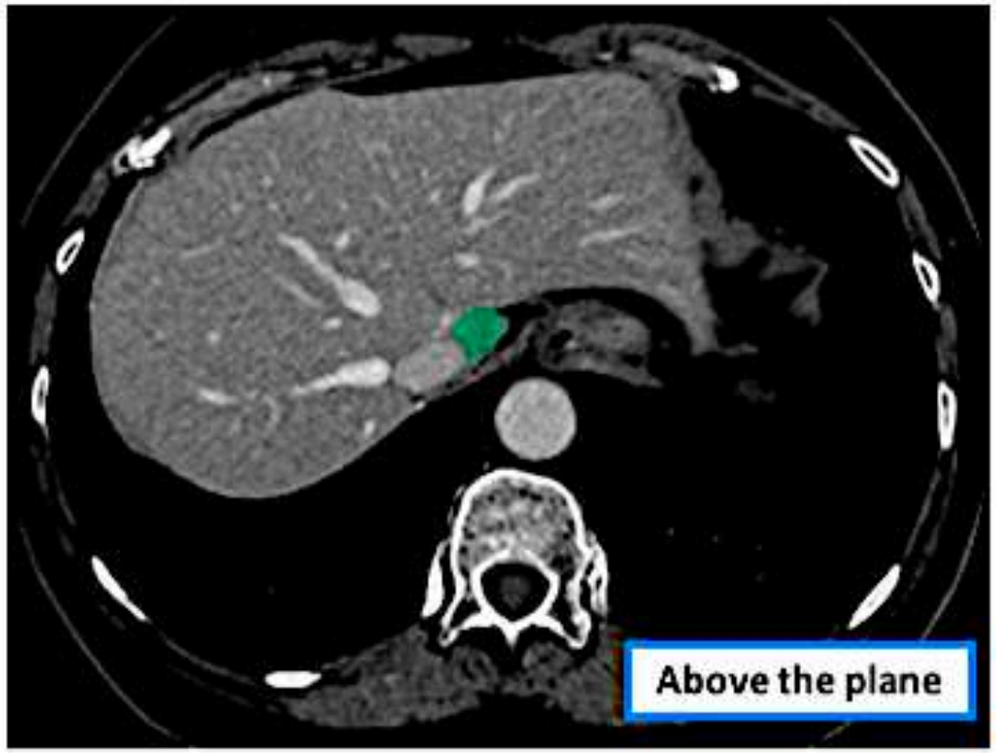






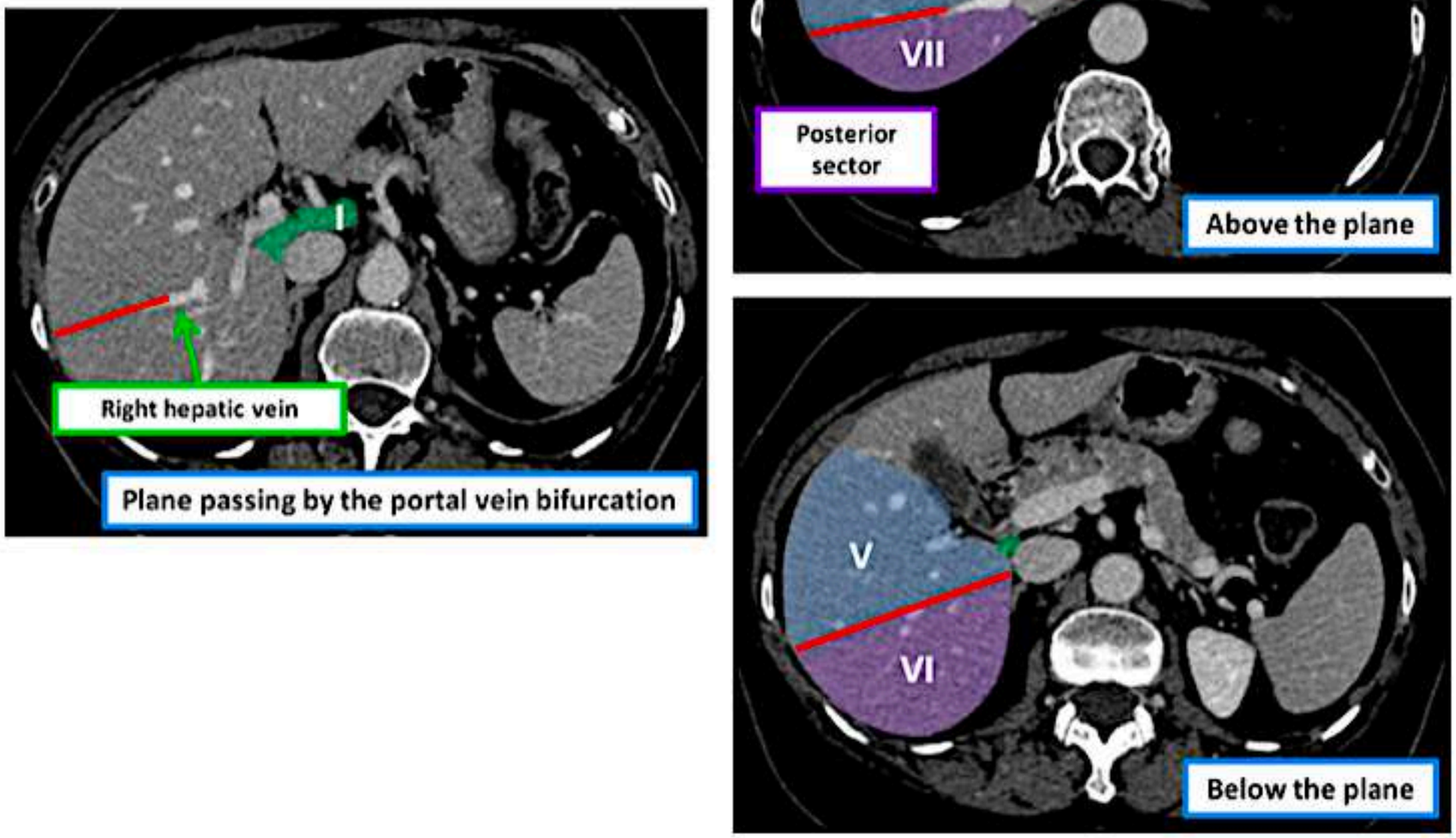
: distinguish the right liver from the left liver.



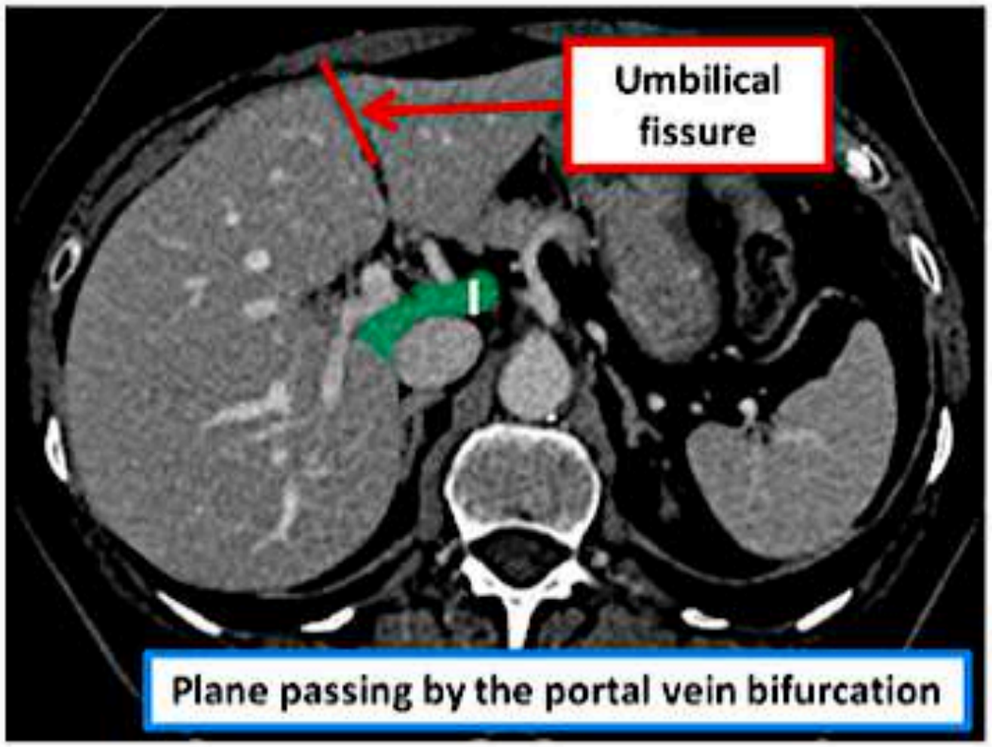


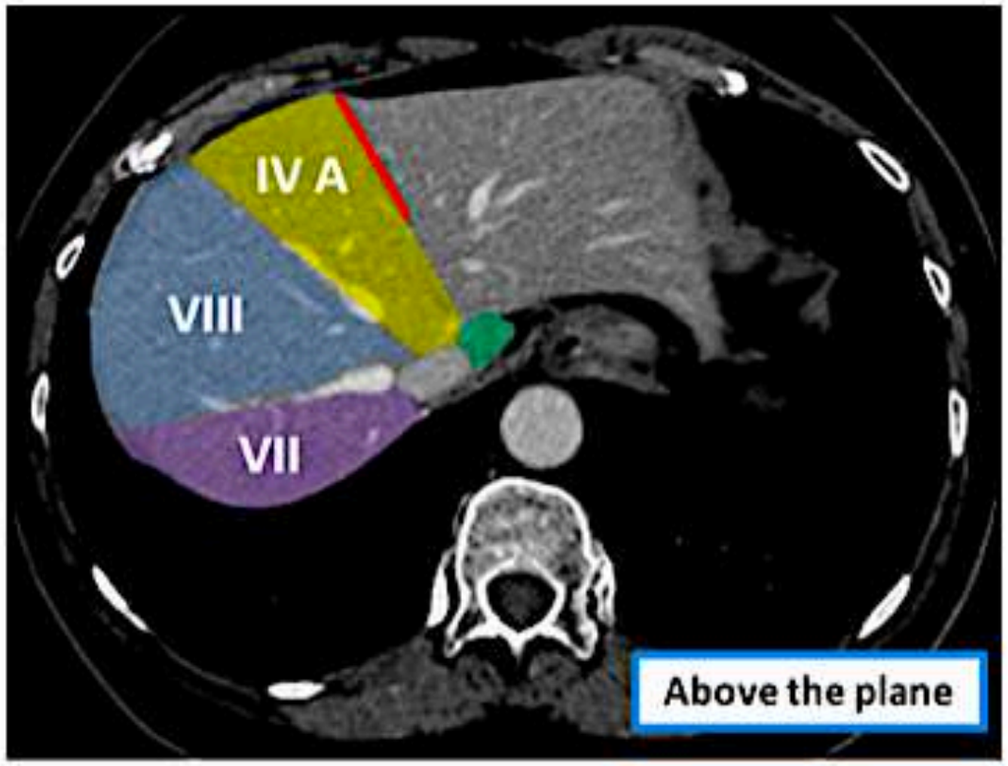


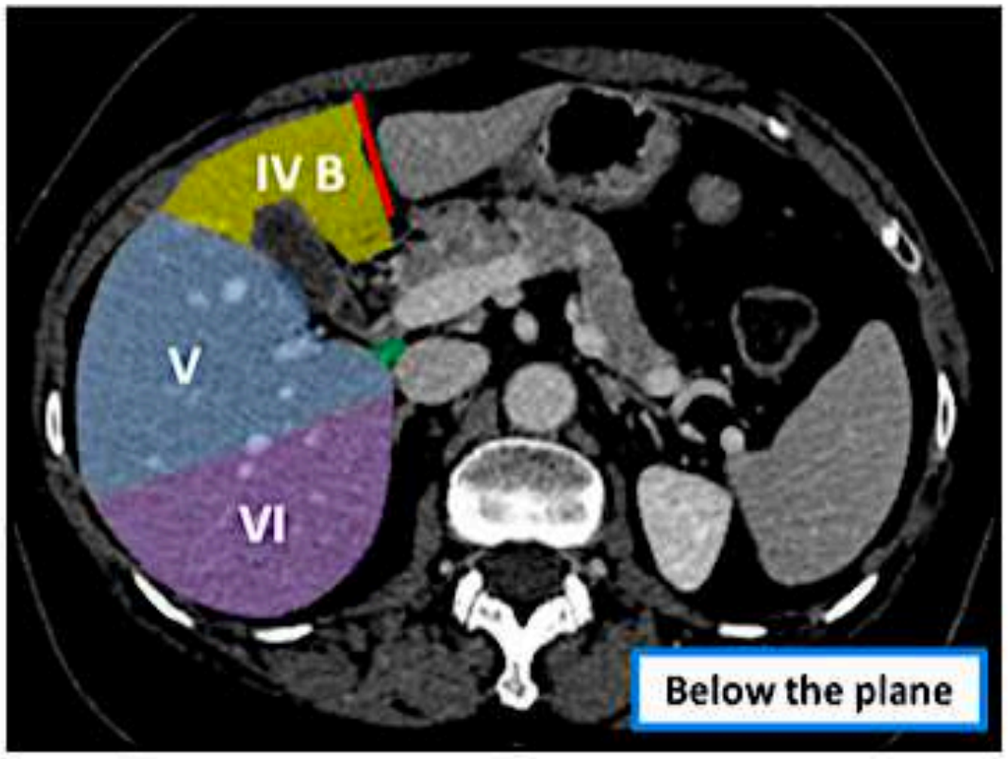
: delimit segment I.



Step 4: divide the right liver into anterior and posterior sectors, then into segments V, VI, VII and VIII.







Step 5: delimit segment IV.

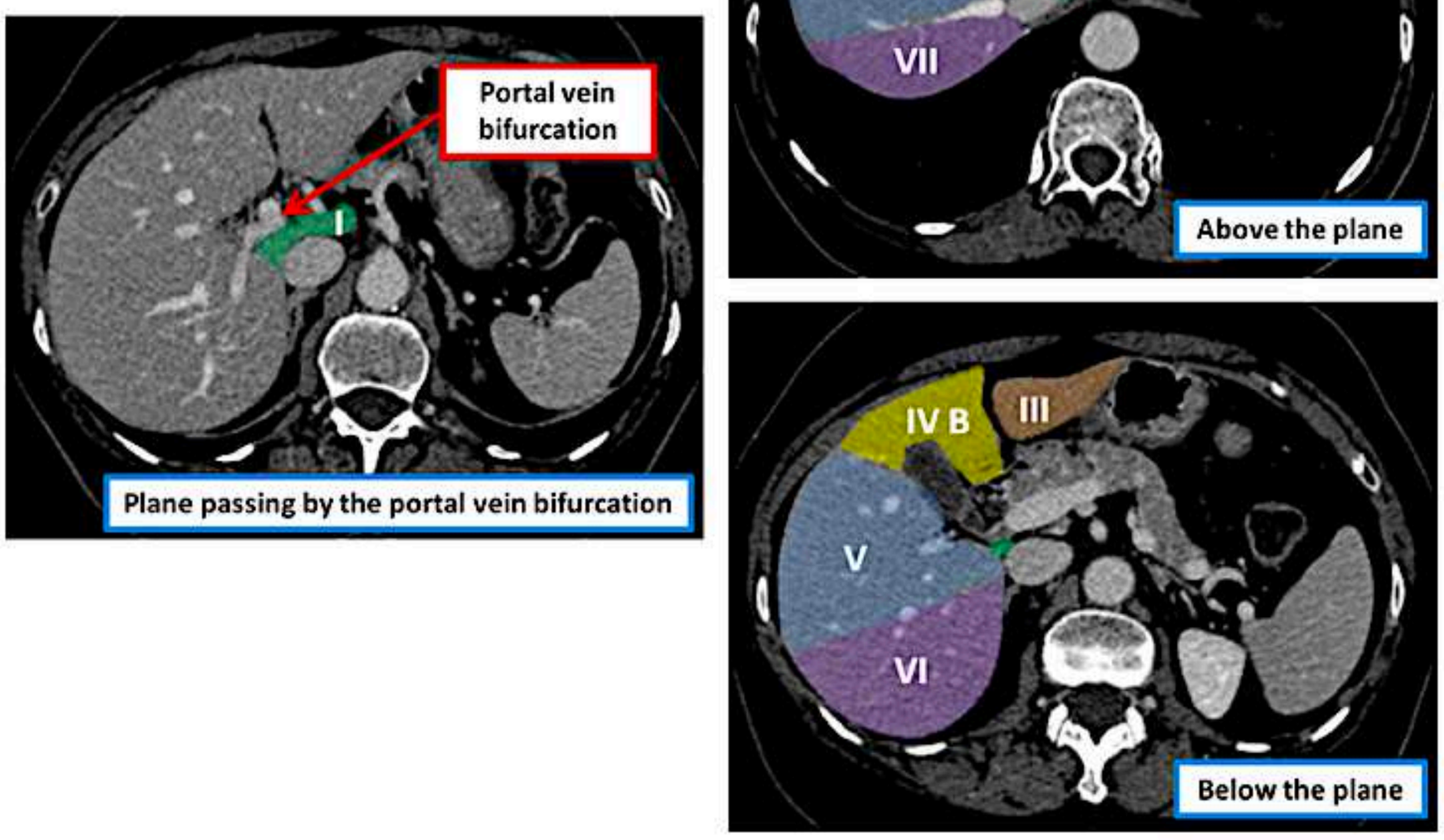


Figure 18. Step 6: divide the left lobe into segments II and III with the plane passing by the portal vein bifurcation (easier than the real separation plane, but in practice not having any incidence in surgery).

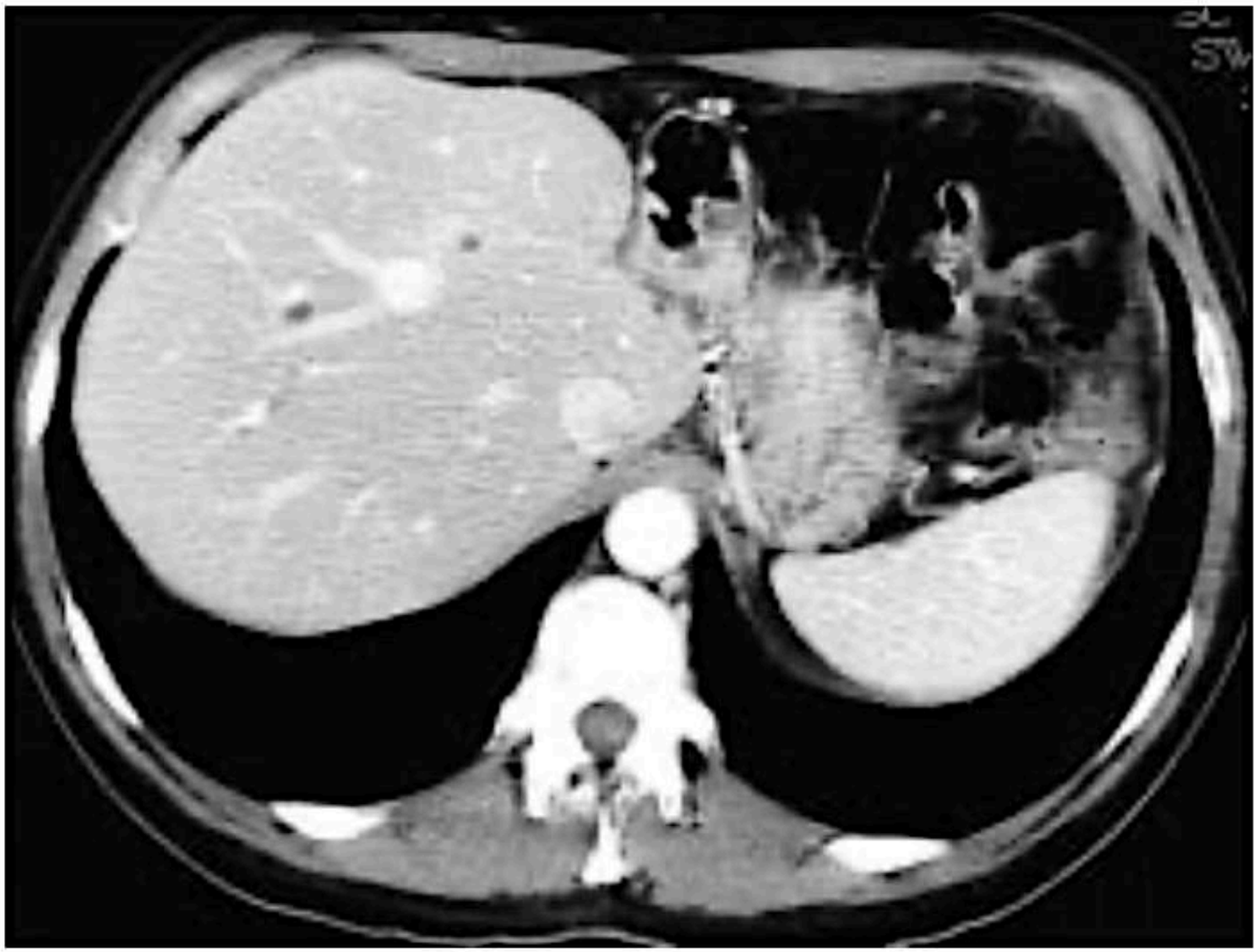


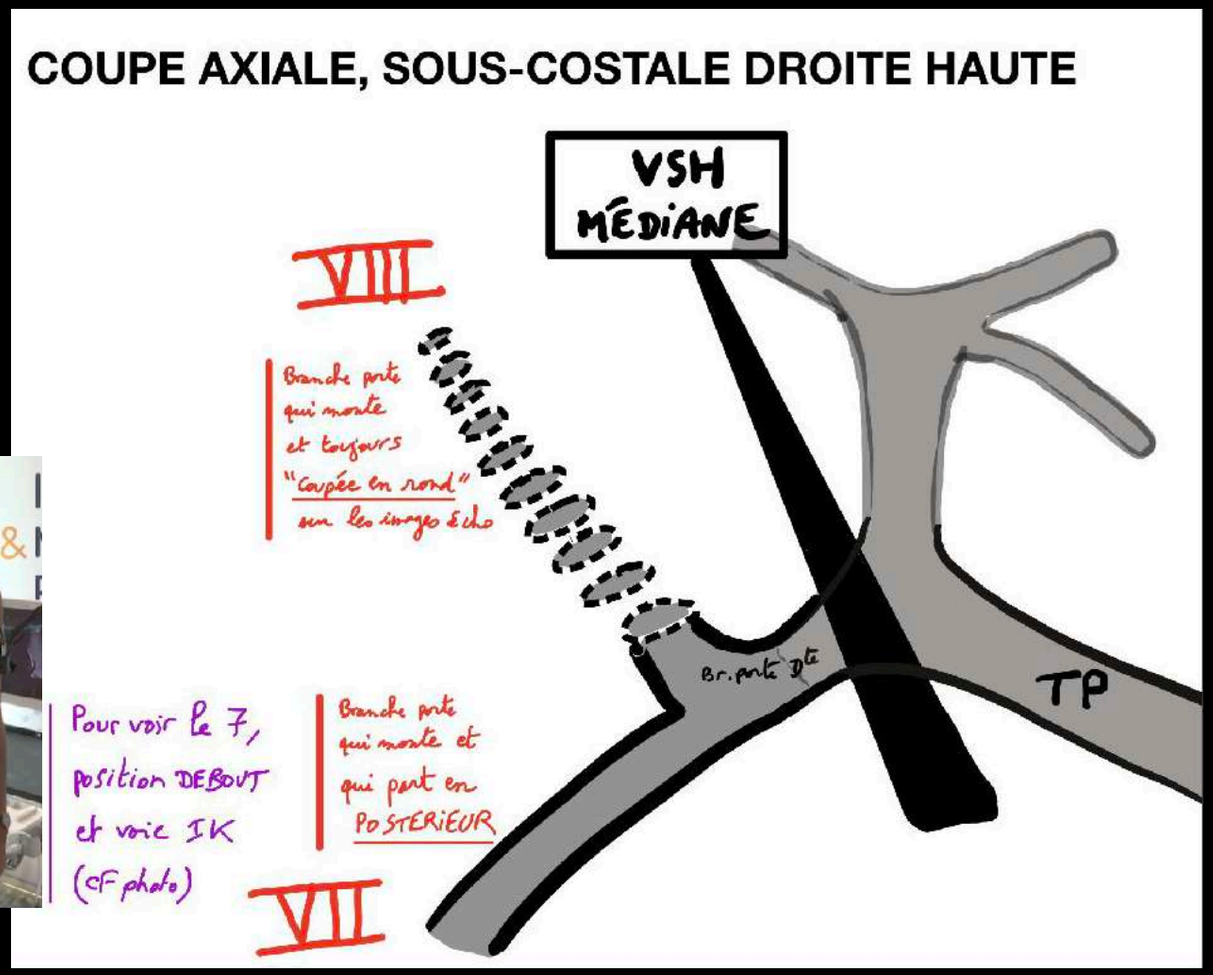
Figure 1-16 Coupe TDM passant par le secteur dorsal du foie. Segment I (tubercule papillaire et tubercule caudé) et segment IX.

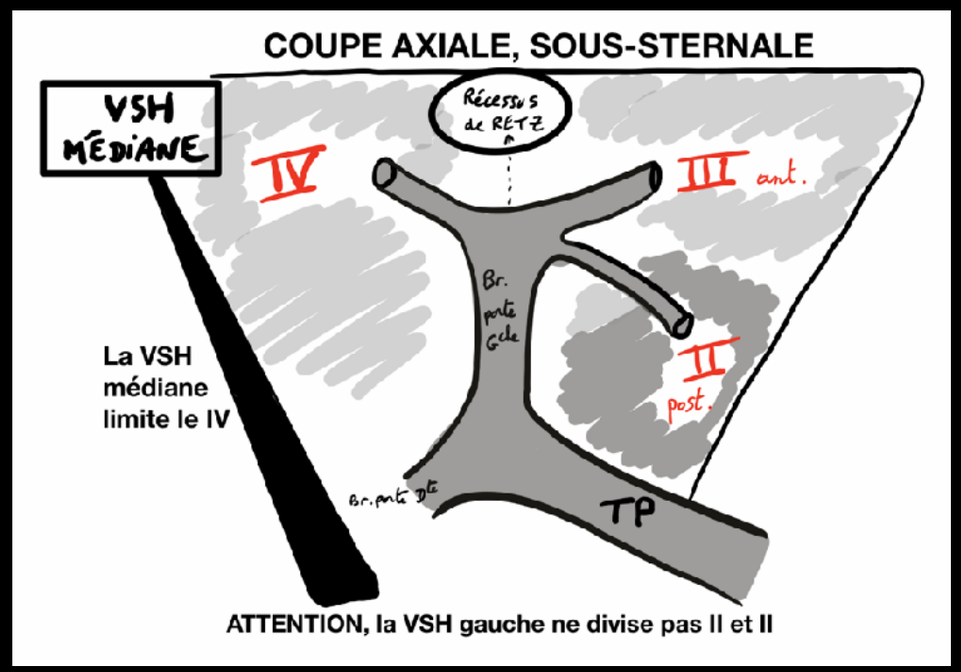
Le *segment IX*, ou partie paracave droite du secteur dorsal, de description plus récente, est situé entre la veine cave inférieure à gauche, les éléments glissoniens du foie droit et de son secteur postérieur en avant, et la terminaison des veines hépatiques droite et moyenne en haut (*voir* Figure 1-16). Le segment IX est très peu apparent à la surface du foie au bord droit de la veine cave inférieure. Les limites du segment IX à sa partie craniale avec le segment VIII sont difficiles à définir. Le segment IX est perfusé par des éléments glissonniens nés du pédicule du foie droit et de son secteur postérieur. Son drainage veineux se fait directement dans le bord droit de la veine cave rétrohépatique par quelques veines accessoires [19, 20].

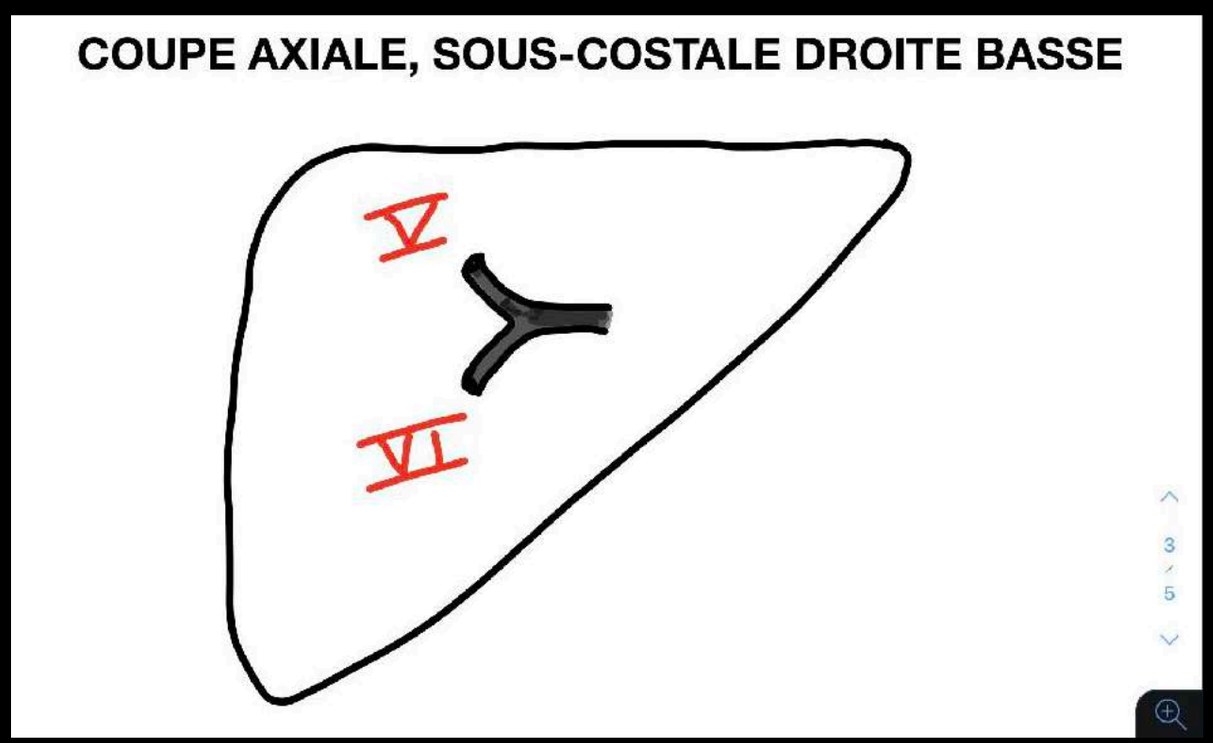
MENU

SEGMENTATION HÉPATIQUE = SE SERVIR DU SYSTEME PORTE / PAS DES VSH









MENU

HÉPATOPATHIE CHRONIQUE

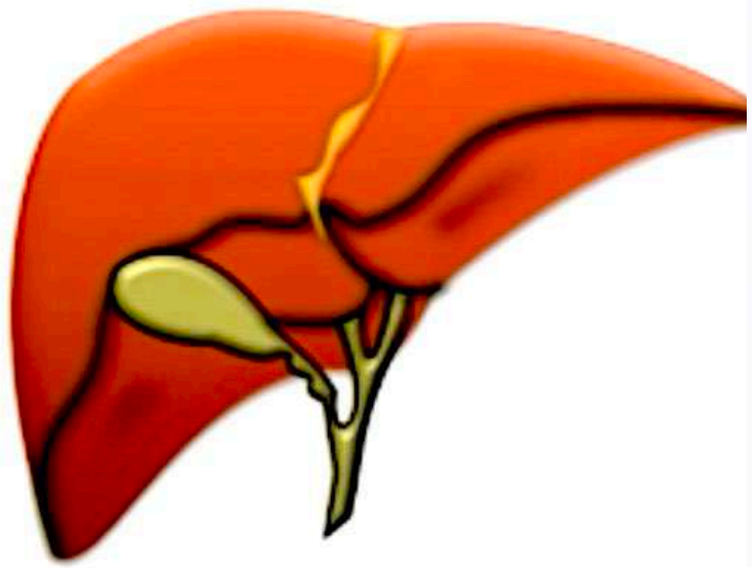
MENU

JFR JOURNÉES FRANCOPHONES DE RADIOLOGIE DIAGNOSTIQUE & INTERVENTIONNELLE 09:47

Imagerie des hépatopathies chroniques

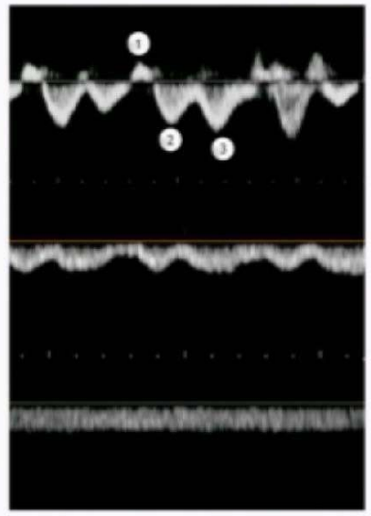
Modifications du parenchyme

= Nodularité



Signes hémodynamiques

Spectre des veines hépatiques



Dysmorphie

Hypotrophie IV → Hypertrophie I → Hypertrophie LG / Hypotrophie post

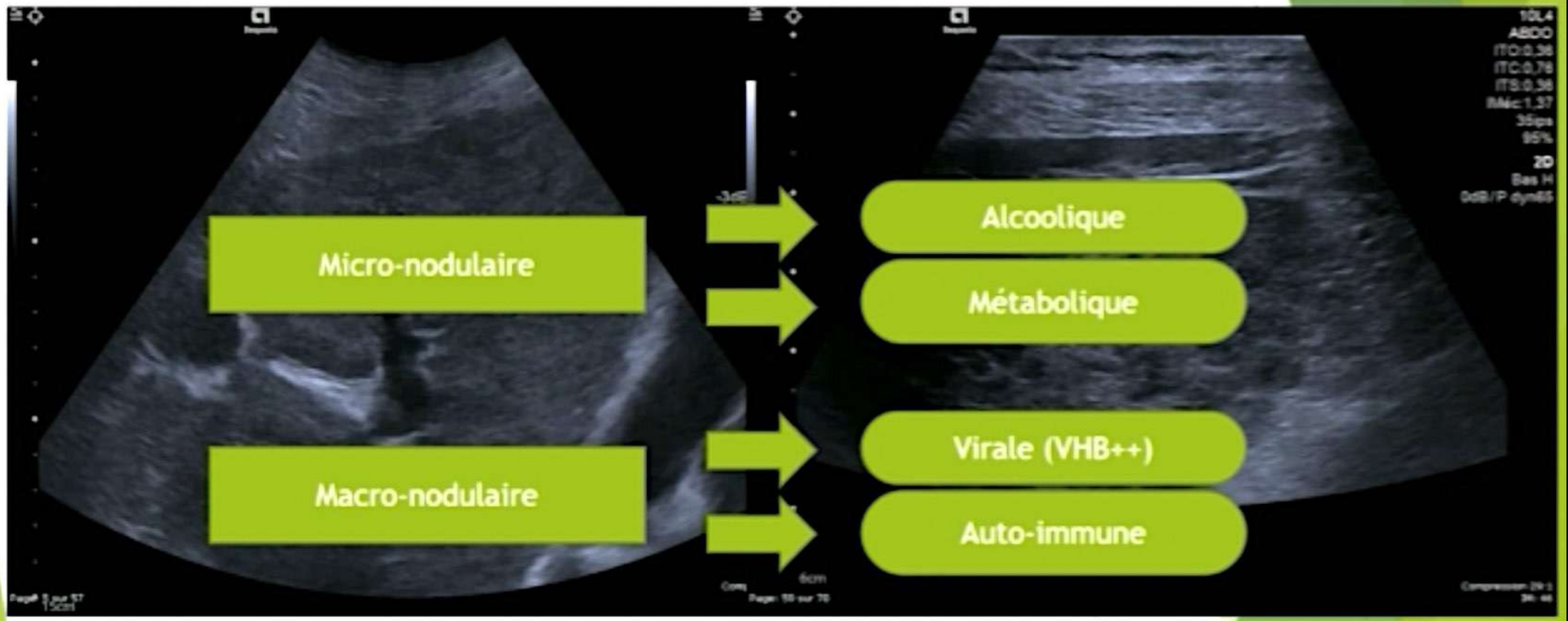
< 3 cm

Signes associés

= fistule artério-portales
= kystes péri biliaires
= ADP

MENU

Nodularité



MENU

Imagerie des hépatopathies chroniques

Parenchyme | **Dysmorphie** | Hémodynamique | Signes associés

Hypotrophie IV → Hypertrophie I → Hypertrophie LG
Hypotrophie post

< 3 cm



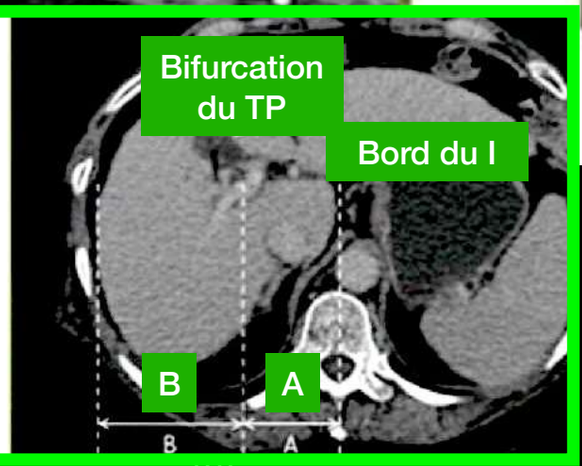


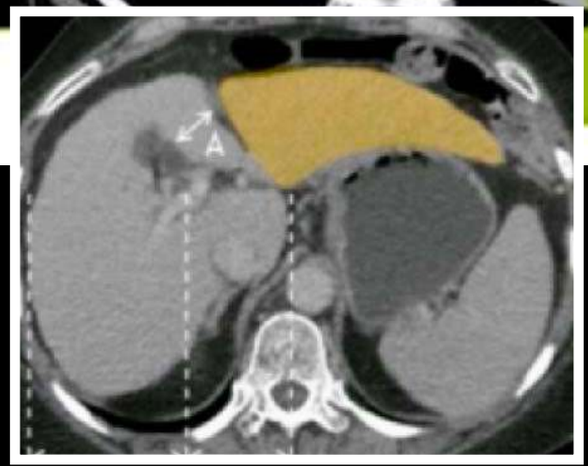


< 3 cm



A/B > 0,65

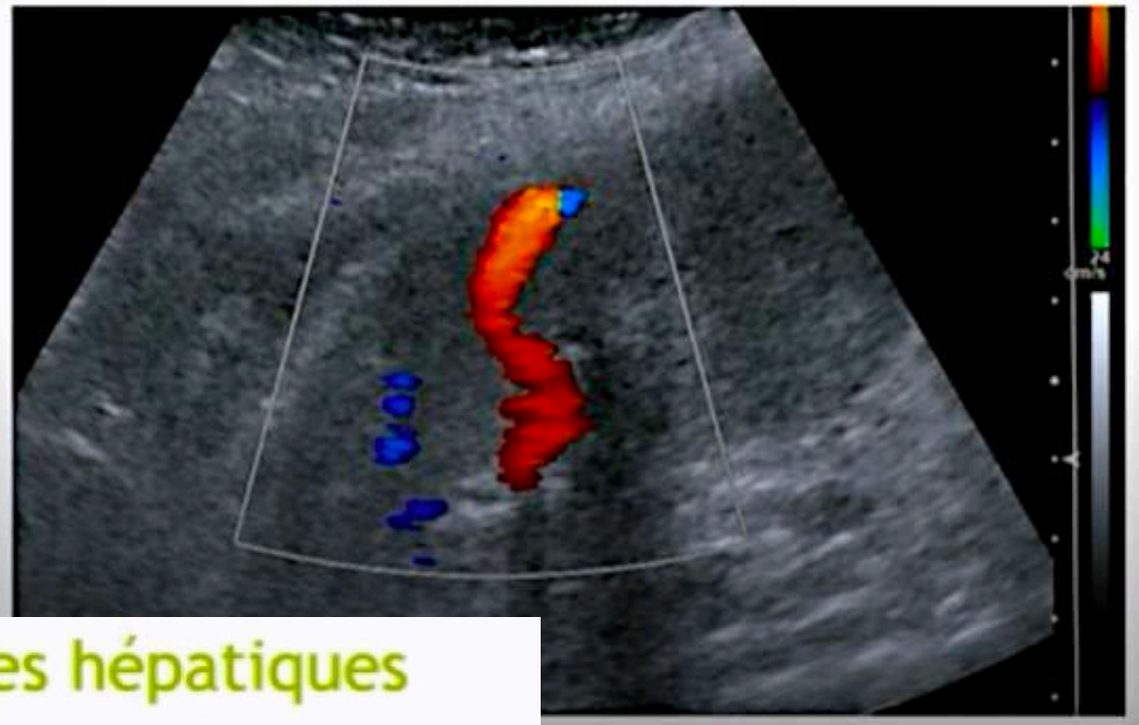




MENU

	Sens	Spec
Système porte		
⌀ de la veine porte ≥ 13mm	<50%	90%
V porte max < 16 cm/s	80%	80%
Inversion flux porte	N/A	100%
Artères		
↗ IR A intraspléniques ≥ 0.60	85%	70%
↗ IR A hépatique ≥ 0.78	50%	100%
↗ IR A intrarénales ≥ 0.60	80%	59%
Veines hépatiques		
Démodulation du spectre		

	Sens	Spec
Voies de dérivations		
Para-ombilicales	82%	95%

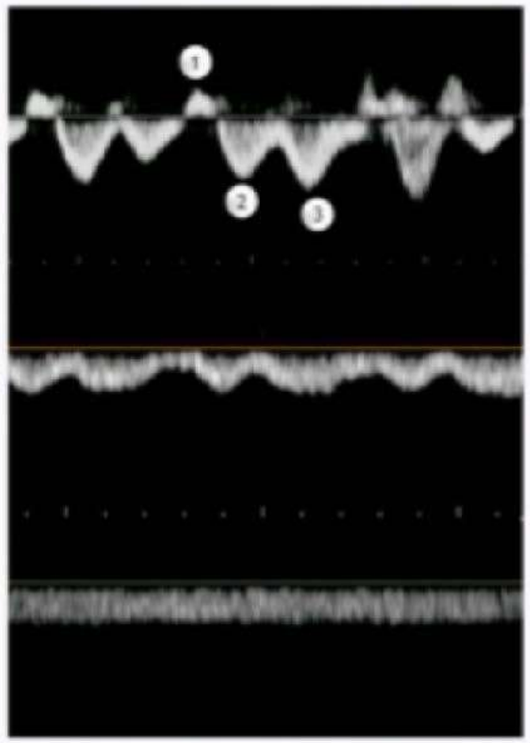


Spectre des veines hépatiques

Flux normal

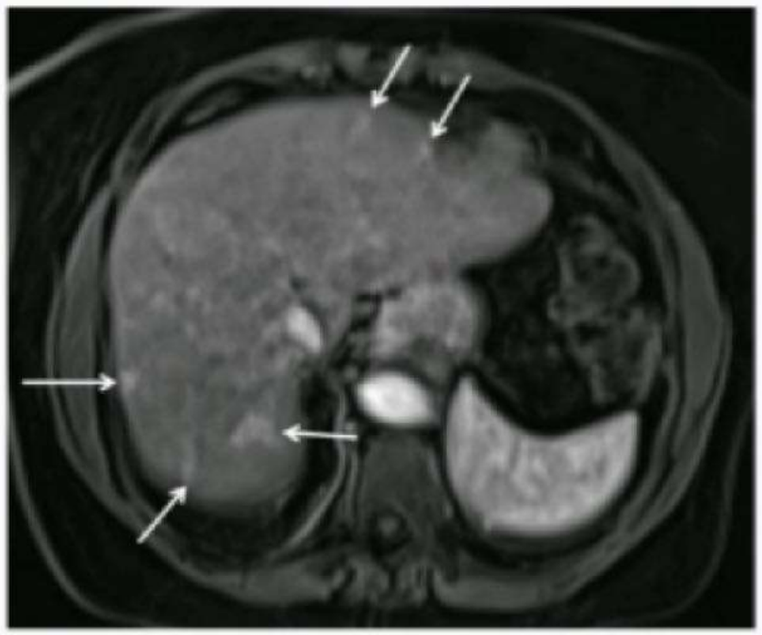
HTP débutant

HTP



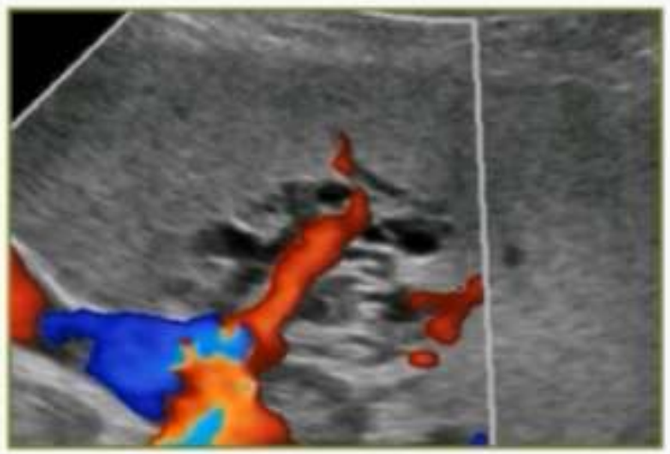
MENU

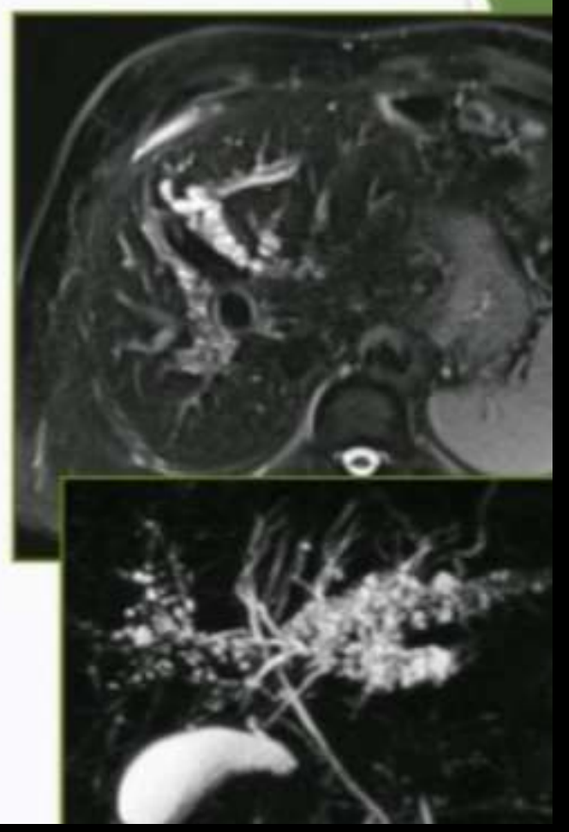
Fistules artérioportales



Kystes péri-biliaires

- Pas de communication avec les voies biliaires





MENU

JOURNÉES FRANCOPHONES DE RADIOLOGIE DIAGNOSTIQUE & INTERVENTIONNELLE

10:01

Imagerie des hépatopathies chroniques

Parenchyme | Dysmorphie | Hémodynamique | Sign

Adénomégalies

ADP : fréquente au niveau du hile hépatique
Suspect si petit axe > 15 mm



MENU

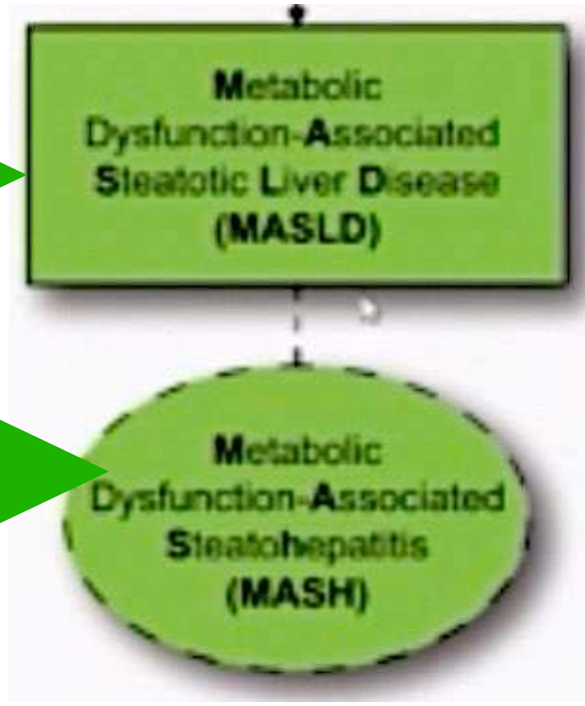
STÉATOSE

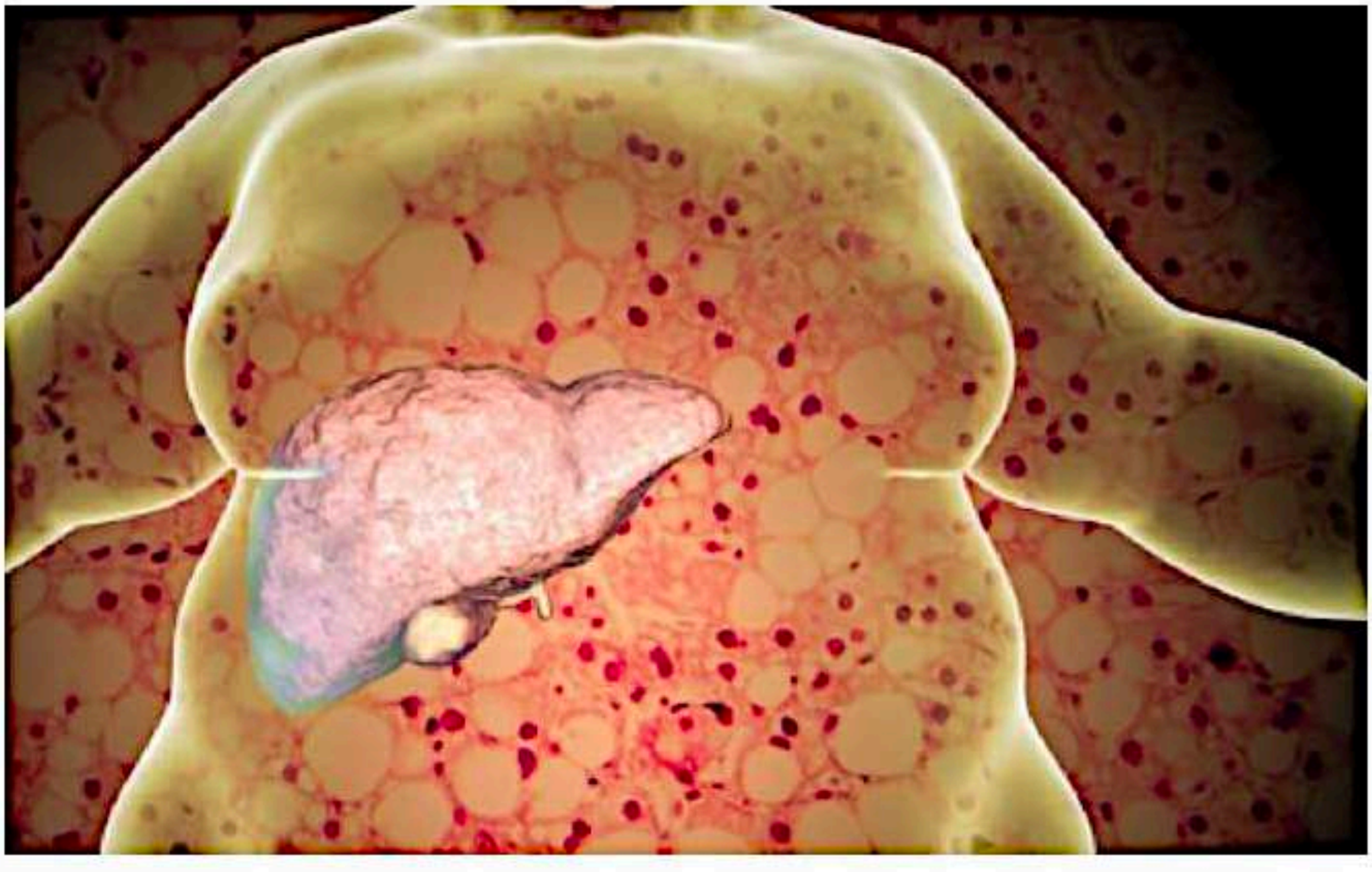
NAFLD (MASLD)

NASH (MASH)

MENU

patients obèses. Si la stéatose hépatique est une surcharge réversible (NAFLD, Non Alcoolic Fatty Liver Disease) , elle peut évoluer, dans 5 à 10 % des cas, vers la stéato-hépatite (NASH des anglo-saxons Non Alccolic Steato hepatitis) qui associe à la stéatose, l'inflammation et l'altération des hépatocytes (ballonisation).





MENU

La stéatose hépatique

Maladie hépatique stéatosique Steatotic liver disease (SLD)

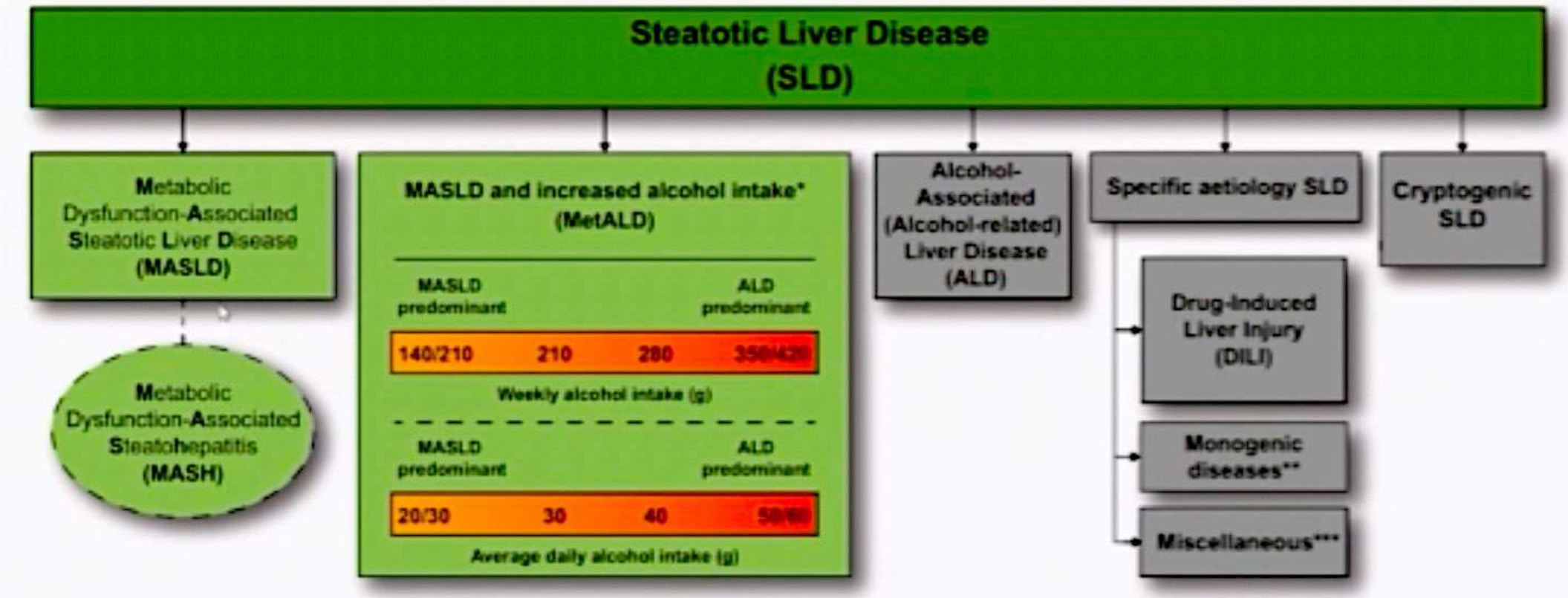
Maladie hépatique la plus fréquente dans les pays occidentaux
17–46% de la population adulte.
20% pop française
Intéresse tous les pays – mauvaise qualité de l'alimentation - sédentarité

Etroitement associée à
Insulino résistance,
Syndrome métabolique,
Maladies cardiovasculaires
Cancer



Imagerie des surcharges hépatiques

Nomenclature



*Weekly intake 140-350g female, 210-420g male (average daily 20-50g female, 30-60g male)
**e.g. Lysosomal Acid Lipase Deficiency (LALD), Wilson disease, hypobetalipoproteinemia, inborn errors of metabolism
***e.g. Hepatitis C virus (HCV), malnutrition, celiac disease, human immunodeficiency virus (HIV)

MENU

Estimer la stéatose

En scanner semi quantitativement

Absorbtion des rayX – Densité (UH)

Contraste parenchyme / vaisseaux



20 UH

0 UH

-20 UH

MENU

Les recommandations

Patient avec un risque métabolique / suspect de MASLD

Chercher la stéatose

Echo **conventionnelle** recommandée en 1ère ligne

Recherche de signes de gravité chez les patients MASLD

Chercher la Fibrose

Scores biologiques (ELF, Fibrotest, Fibrometre, Fib4)

Elasto Fibroscan <8KPa pour éliminer

MENU

Quantifier la stéatose ?

Uniquement pour les traitements médicamenteux de la MASH

⇔

On ne sait pas diagnostiquer la MASH de manière non invasive

Une diminution de 30% de la stéatose est associé à une diminution du score NAS (réponse au traitement)

⇨

IRM pour tous les patients sous traitement

MENU

Les autres surcharges

Amylose

Hépatomégalie pas de dysmorphie

Maladie de Gaucher

Hépatomégalie
Fibrose et HTP
Splénomégalie

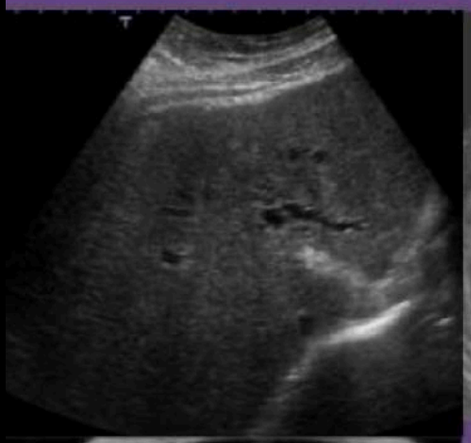
Glycogénoses

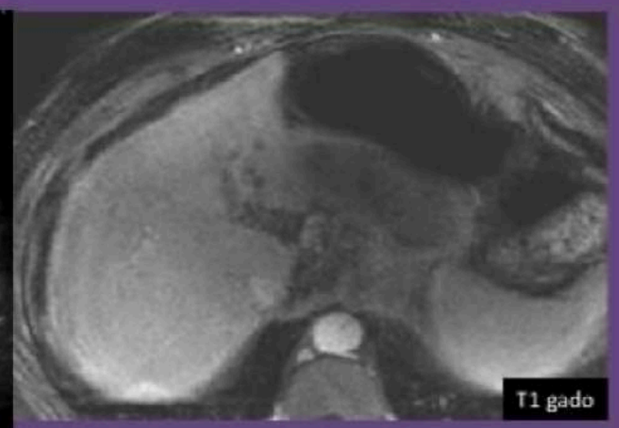
hépatomegalie
Stéatose
Adénomes hépatiques multiples

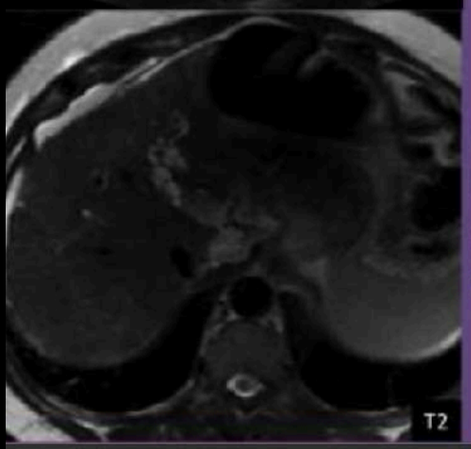
KYSTES

FOIE

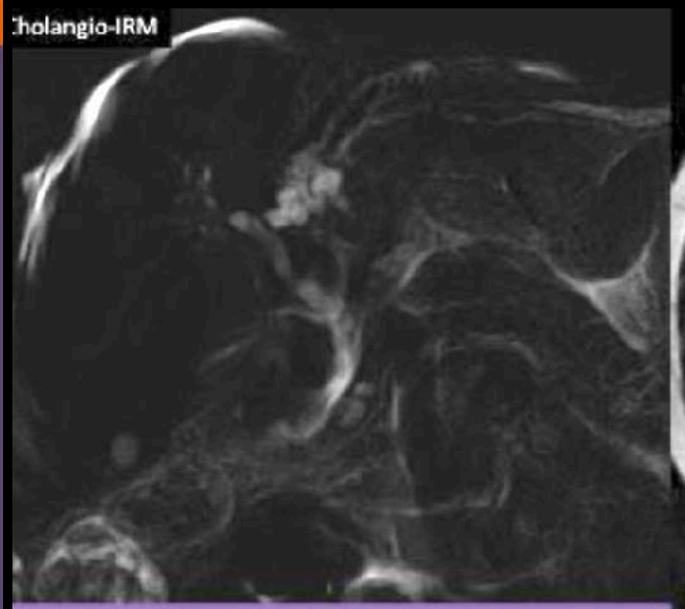
MENU

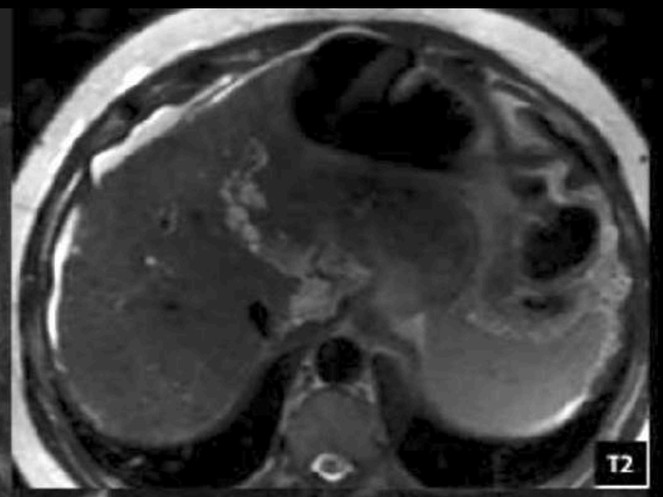




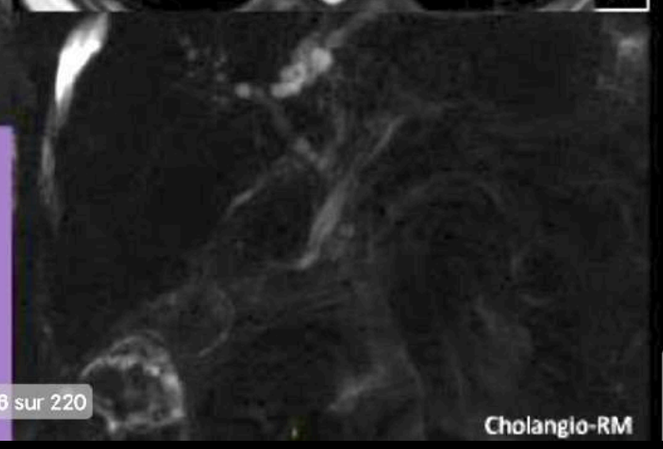


M B 49 ans
Echographie réalisée pour décompensation d'une cirrhose alcoolique connue depuis 5 ans.





?



Multiples formations kystiques **anéchogènes**, hypoT1 hyperT2
Distribution **péri-portale** de part et d'autre
Prédominance foie gauche
Pas de rehaussement après injection
Pas de dilatation des voies biliaires

Par ailleurs
Dysmorphie hépatique compatible avec un foie d'hépatopathie chronique

KYSTES PERI-BILIAIRES

Synthèse – Kystes péri-biliaires

Définition Formations liquidiennes pures rondes ou ovoïdes, avec de fines parois ***Ne communiquent pas avec les voies biliaires*** Dérivent de la **dilatation kystique des glandes péri-ductales** **Observées en cas** d'*hépatopathie chronique et en cas de polykystose hépatique*	Echographie : formations **anéchogènes de petite taille** adjacentes aux vaisseaux portes ; fines cloisons interkystiques. Diagnostic différentiel : **dilatation des VBIH** IRM : Formations hypoT1 hyperT2 **Pas de communication avec les VBIH** Intérêt agent de contraste à élimination biliaire si doute

Patiente de 48 ans, consulte pour pesanteur avec douleurs de l'HCD
Echographie retrouve une volumineuse masse du foie droit

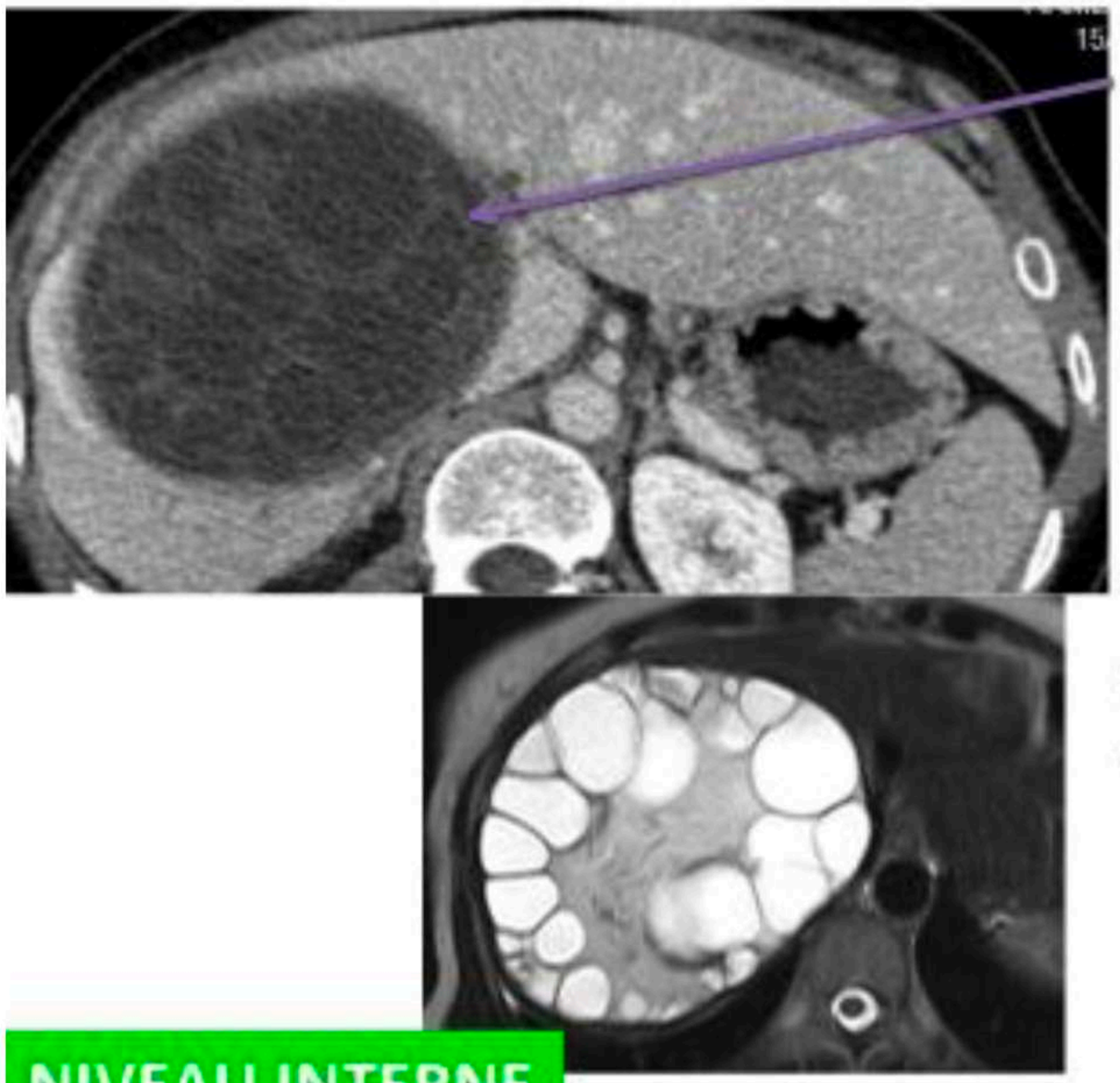


?

1/

Analyse

Kyste hydatique du foie (type III):



Masse **ovalaire, bien limitée, multiloculée**, du **foie droit** comportant plusieurs **vésicules filles,** ne se rehaussant pas après injection de PDC

Compression de la VCI avec **absence de visualisation de la veine hépatique droite**

Hypertrophie compensatrice du lobe gauche

NIVEAU INTERNE

Synthèse – Kyste hydatique

Parasite = **Echinococcus granulosus**

Sérologie positive dans 80% des cas.

Aspect du kyste varie selon le stade évolutif

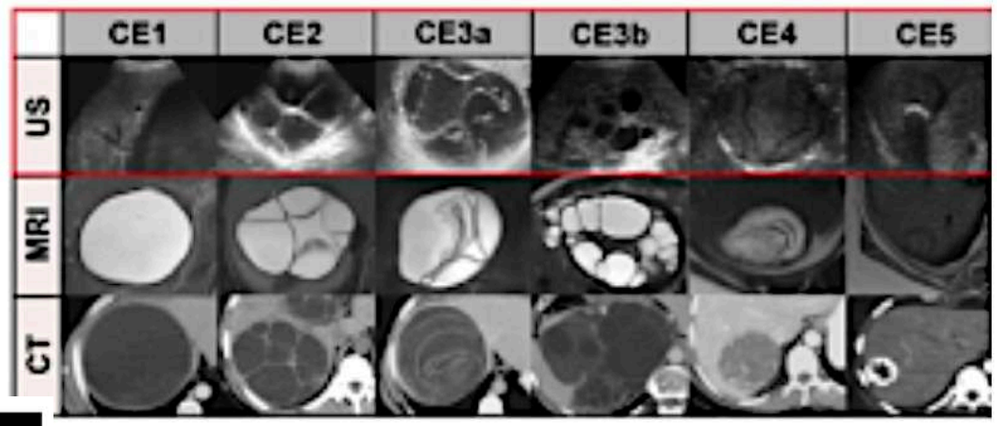
Classification de **Gharbi**

CLASSIFICATION DE GHARBI

Type 1	Liquide pur
Type 2	Décollement de membrane
Type 3	Vésicules filles intra-cavitaires
Type 4	Masse solide
Type 5	Masse calcifiée

Kyste à 3 couches :

1. Couche externe
2. Couche intermédiaire
3. Couche interne = membrane proligère



Imagerie : **Paroi épaisse ++**

NIVEAU INTERNE



Figure 1. TDM abdominale en coupe axiale montrant un kyste hydatique du foie avec décollement de la membrane germinative réalisant un aspect en nénuphar.

COMMENTAIRE

En imagerie, le décollement de la couche germinative du kyste réalise un aspect en nénuphar correspondant à la visualisation de la membrane proligère, flottante et serpigineuse (*Fig. 1*). En 1924, cet aspect a été initialement décrit en radiographie standard (calcifications de cette membrane), mais ce signe peut également être retrouvé en échographie, en tomodensitométrie ou en imagerie par résonance magnétique [1].

2012

Échinococcose alvéolaire hépatique : à propos d'un cas

RÉSUMÉ

Patient de 35 ans ayant vécu dans l'Est de la France jusqu'à l'âge de 10 ans consulte pour ictère cholestatique évoluant depuis trois jours. L'examen clinique est normal. L'échographie réalisée montre une volumineuse masse hypoéchogène hétérogène, de contours irréguliers du foie gauche, correspondant au scanner à une masse spontanément hypodense, infiltrative avec une calcification centrale. L'injection de produit de contraste iodé ne révèle pas de prise de contraste mais on note une thrombose de la veine porte ainsi qu'une dilatation modérée des voies biliaires intra hépatiques. L'IRM objective une lésion en hyposignal T1 et des multiples lésions vésiculaires et une nécrose centrale en hypersignal T2 hypersignal, comprimant les voies biliaires ainsi que la veine porte au niveau hilaire. Le TEP-scan au F18-FDG découvre une hyperfixation péri-lésionnelle d'allure inflammatoire. Il n'y a pas de lésion extrahépatique. Une biopsie hépatique sous-échoguidée retrouve des fragments fibro-hyalins lamellaires avec calcifications dystrophiques évocateur d'une échinococcose alvéolaire. L'hépatectomie gauche confirme l'échinococcose alvéolaire. L'échinococcose alvéolaire hépatique est rare. La lésion simule une tumeur mais l'IRM facilite le diagnostic et démontre mieux l'extension lésionnelle.

© 2018 Société française de radiologie. Publié par Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

Tableau I. Classification de Kodama et al. de l'échinococcose alvéolaire en IRM.

Type 1 : multiples petits kystes sans composante solide
Type 2 : multiples petits kystes avec composante solide
Type 3 : composante solide avec gros kystes irréguliers et multiples petits kystes
Type 4 : composante solide sans kyste
Type 5 : gros kystes sans composante solide

INTRODUCTION

L'échinococcose alvéolaire hépatique est rare et se caractérise par une latence clinique se compliquant d'une compression ou envahissement des structures adjacentes. L'imagerie décrit une masse hétérogène pseudotumorale mais l'IRM facilite l'orientation diagnostic qui sera confirmé par l'histologie.

OBSERVATION

Patient âgé de 35 ans, ayant vécu dans l'Est de la France jusqu'à l'âge de 10 ans, consulte pour urines foncées, selles claires et prurit évoluant depuis trois jours. Il conserve un bon état général, mais avec un sub-ictère non fébrile. L'examen clinique est normal.

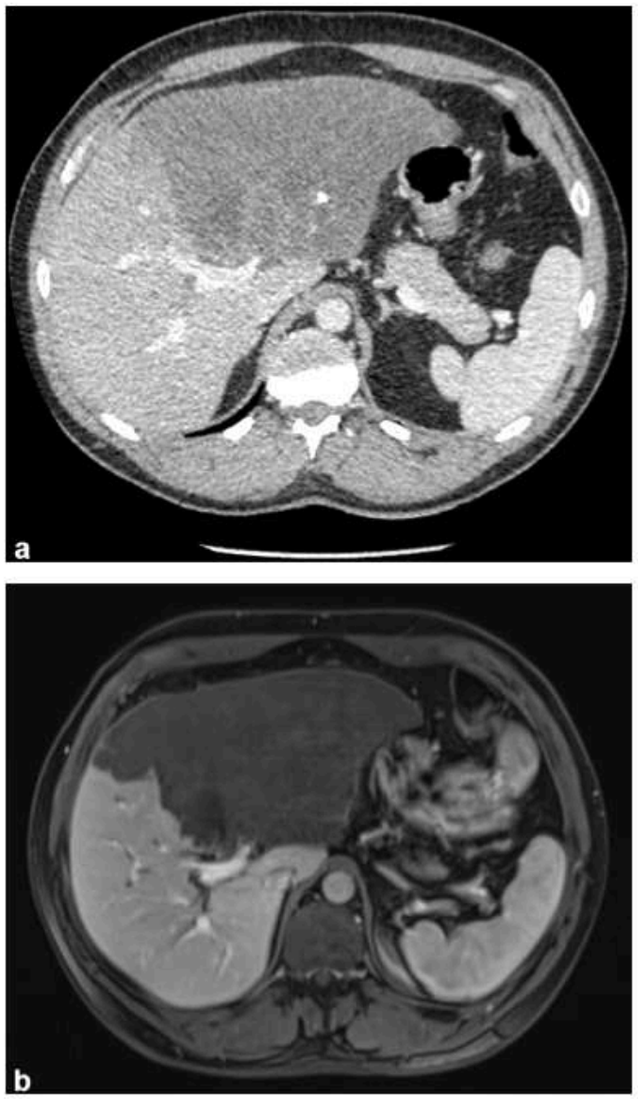


Figure 1. Lésion infiltrative du foie gauche contenant de calcification interne avec compression de la branche portale gauche : a : TDM hépatique avec injection de produit de contraste au temps portal ; b : IRM séquence Vibe Gadolinium au temps portal.

Le bilan biologique montre une cytolyse et une cholestase hépatique. Il n'y a pas de syndrome inflammatoire ni infectieux. Le dosage des marqueurs tumoraux et les sérologies virales sont négatifs.

L'échographie visualise une masse mal limitée du foie gauche, discrètement hyperéchogène hétérogène. Une TDM abdominopelvienne sans puis avec injection de produit de contraste (phases artérielle et portale) retrouve la masse du foie gauche, spontanément hypodense, infiltrative s'étendant jusqu'au segment IV avec des calcifications internes et une compression de la branche portale gauche, sans signe d'hypertension portale. Il n'y a pas dysmorphisme hépatique ni prise de contraste anormale. Les voies biliaires intrahépatiques droites sont dilatées (*Fig. 1*a).

L'IRM hépatique objective une lésion hypointense T1 sans prise de contraste et une compression portale gauche (*Fig. 1*b) et des lésions en hypersignal T2 BLADE (*Fig. 2*a) avec dilatation des voies biliaires en séquence RARE (*Fig. 2*b). La séquence HASTE retrouve l'hypersignal lésionnel avec de multiples microkystes périphériques (*Fig. 3*a) ainsi qu'une lésion liquidienne du segment IV. En diffusion, la lésion est hypointense à b800 avec un ADC élevé (*Fig. 3*b et c).

Une CPRE révèle une sténose serrée du canal hépatique droit avec dilatation modérée des voies biliaires intrahépatiques droites. Une TEP-scan au F18-FDG visualise une fixation péri-lésionnelle à SUV max 2,8–3,7 au temps précoce et

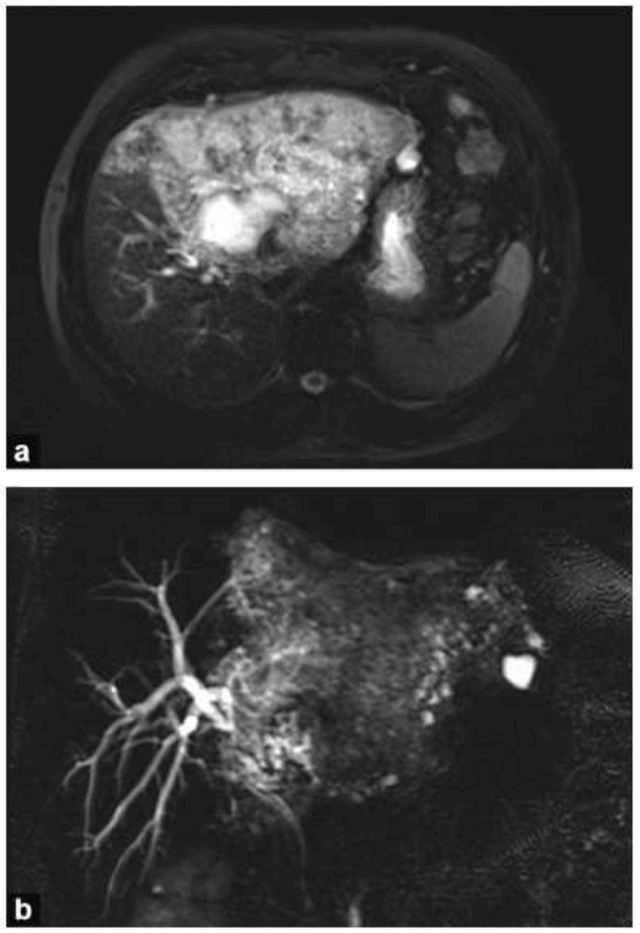


Figure 2. IRM hépatique : lésion hyperintense et avec multiples microkystes sur la séquence T2 FS BLADE (a) et dilatation des voies biliaires intra hépatiques droites sur la séquence RARE (b).

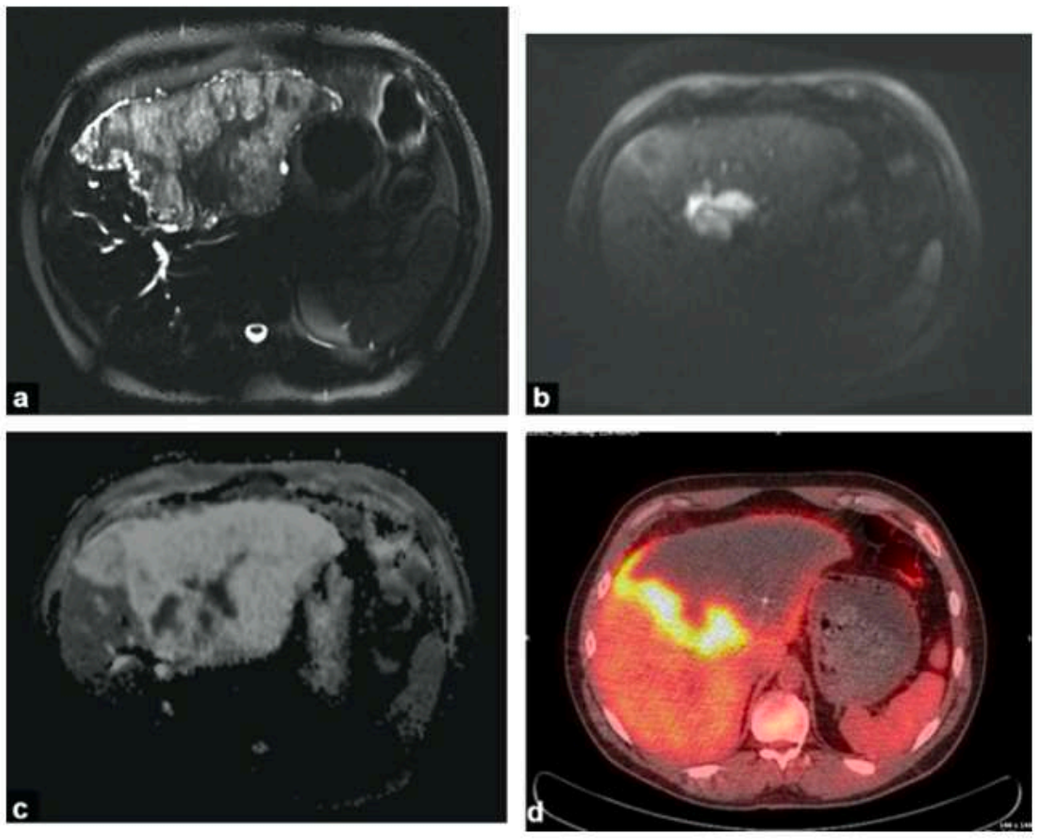


Figure 3. Microkystes périphériques visibles en IRM sur la séquence HASTE (a) avec des lésions en hyposignal diffusion à b800 (b) et un ADC élevé (c). L'hyperfixation périphérique sur le TEP-scan (d) au F18-FDG correspond à une atteinte inflammatoire.

à 7,2 au temps tardif (*Fig. 3*d) en rapport avec une zone inflammatoire. Il n'y a pas de foyer extrahépatique.
Une biopsie hépatique échoguidée montre des fragments fibro-hyalins lamellaires avec calcifications dystrophiques évocateur d'une échinococcose alvéolaire (*Fig. 4*a et b).
Un traitement par albendazole et un drainage biliaire n'apportent pas d'amélioration clinique d'où la décision d'une hépatectomie gauche élargie et d'une cholécystectomie avec anastomose hépatico-jéjunale termino-terminale. L'examen de la pièce opératoire confirme l'échinococcose alvéolaire hépatique avec envahissement du parenchyme, de la sous-séreuse de la vésicule biliaire et du tissu adipeux péri-hilaire. Un recul à 8 mois ne montre pas de signe de récidive.

DISCUSSION

L'échinococcose alvéolaire hépatique est rare en France, prédomine sur l'Est et le Massif Central. L'atteinte hépatique est essentiellement parenchymateuse, se manifestant par des multiples lésions kystiques à prolifération exophytique évoluant vers des atteintes granulomateuses fibreuses, pouvant se calcifier (67 % à 90 %) et se nécroser, simulant une atteinte tumorale [1]. Le diagnostic est à évoquer devant au moins deux des signes suivants [2] :

- une ou des lésions typiques en imagerie en coupes ;
- détection d'anticorps sériques spécifiques à l'échinococcose alvéolaire à la sérologie ;
- caractères histopathologiques en faveur d'une échinococcose ;
- présence d'acide nucléique de l'échinococcose multilocularis sur un échantillon clinique.

L'imagerie évoque une lésion pseudotumorale, infiltrante. L'échographie montre dans sa forme typique une image hétérogène, mal limitée avec des zones de nécrose. Cette masse peut avoir une extension hilaire, et comprimer ou envahir les voies biliaires et ou le système porte. La tomodensitométrie permet d'identifier le nombre et l'aspect des foyers parasitaires, de rechercher des calcifications et d'évaluer les atteintes biliaire et portale. Toutefois, le scanner différencie mal les composantes kystiques des composantes fibreuses qui sont tous les deux hypodenses.
L'examen clé est l'IRM, qui va différencier les composantes solides de la lésion faite de granulome et de fibrose, en hyposignal T1, des composantes kystiques vésiculaires et nécrotiques en hypersignal T2. Entre autres, l'imagerie diffusion montre des lésions en hyposignal avec baisse du coefficient apparent de diffusion sur un B élevé. La classification de Kodama et al. [3] comprend 5 types (*Tableau I*). Dans notre cas, la lésion est de type 3.
Les lésions de type 1, 2 et 3 montrent des fixations du FDG au TEP-scan contrairement aux lésions de type 4 et 5 [4]. Ces activités métaboliques correspondent à des remaniements inflammatoires liés aux cellules immunitaires.
L'IRM apprécie également le retentissement hilaire biliaire et portal noté dans 50 %. L'envahissement portal de l'échinococcose

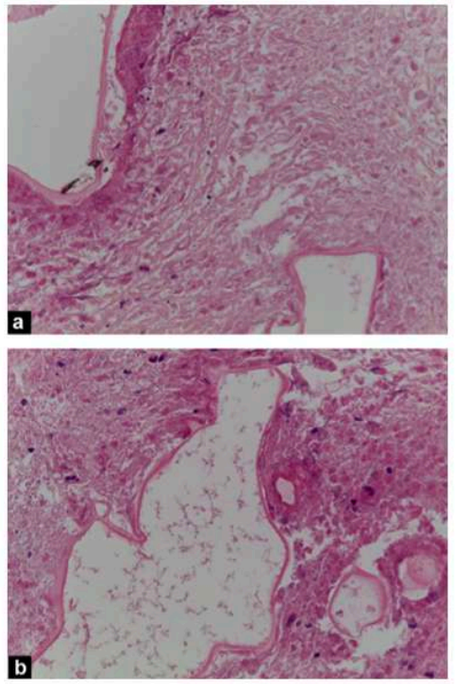


Figure 4. a, b : fragments fibro-hyalins lamellaires avec calcifications dystrophiques évoquant une échinococcose alvéolaire.

alvéolaire se fait de façon tardive par contiguïté [5]. Les lésions de types 2 et 3 peuvent simuler un cholangiocarcinome ou un cystadénocarcinome.

CONCLUSION

L'échinococcose alvéolaire hépatique évoque une lésion tumorale. L'échographie montre une masse hétérogène infiltrante avec des calcifications, confirmée au scanner sans prise de contraste après injection d'iode. Le scanner apprécie mieux l'envahissement des structures vasculaires et biliaires mais c'est l'IRM qui est l'examen clé pour le diagnostic en démontrant l'existence de structures multiloculaires en hypersignal T2, correspondant à une lésion en hyposignal Diffusion sur un B élevé et avec une baisse du coefficient apparent de diffusion.

Tableau I. Classification de Kodama et al. de l'échinococcose alvéolaire en IRM.

Type 1 : multiples petits kystes sans composante solide
Type 2 : multiples petits kystes avec composante solide
Type 3 : composante solide avec gros kystes irréguliers et multiples petits kystes
Type 4 : composante solide sans kyste
Type 5 : gros kystes sans composante solide

Déclaration de liens d'intérêts
Les auteurs déclarent ne pas avoir de liens d'intérêts.

RÉFÉRENCES

[1] Rangheard AS, Dimet S, Lazure T, Mesiat E, Bessoud B, Menu Y. Échinococcose alvéolaire hépatique. Feuillets Radiol 2005; 45:442–6.
[2] Kern P. Clinical features and treatment of alveolar echinococcosis. Curr Opin Infect Dis 2010;23:505–12.
[3] Kodama Y, Fujita N, Shimizu T, et al. Alveolar echinococcosis: MR findings in the liver. Radiology 2003;228:172–7.
[4] Azizi A, Blagosklonov O, Lounis A, Berthet L, Vuitton DA, Bresson-Hadni S, et al. Alveolar echinococcosis: correlation between hepatic MRI findings and FDG-PET/CT metabolic activity. Abdom Imaging 2015;40:56–63.
[5] Rubini-Campagna A, Kermarrec E, Laurent V, Régent D. Échynococcose alvéolaire hépatique et extrahépatique : revue iconographique en scanner et en IRM. J Radiol 2008;89:765–74.

ANGIOMES

MENU

LIVRE BLANC FOIE 2026

Lésions hépatiques échogènes

Chez les patients à faible risque, une lésion bien délimitée, homogène, hyperéchogène ou avec une hyperéchogénicité périphérique et un centre iso-échogène correspond quasi certainement à un hémangiome et ne requiert pas d'exploration complémentaire.

Chez les patients cirrhotiques, le système LI-RADS US 2024 recommande une imagerie avec injection pour toute lésion ≥ 1 cm non clairement bénigne, quelle que soit son échogénicité. Les lésions < 1 cm (LI-RADS US-2) peuvent être suivies par échographie.

En cas d'antécédent de malignité extra-hépatique, même une lésion ayant l'apparence classique d'un hémangiome doit être évaluée par imagerie plus avancée, parce que des métastases peuvent avoir le même aspect.



Figure 6. Echogenic liver lesion in a 70-year-old man with metabolic dysfunction–associated steatohepatitis cirrhosis. Gray-scale US image of the liver shows a homogeneously hyperechoic liver mass (arrow). The appearance would be compatible with a hemangioma in a low-risk patient, but given the risk factors in this patient, MRI was performed (not shown) and the findings confirmed HCC.

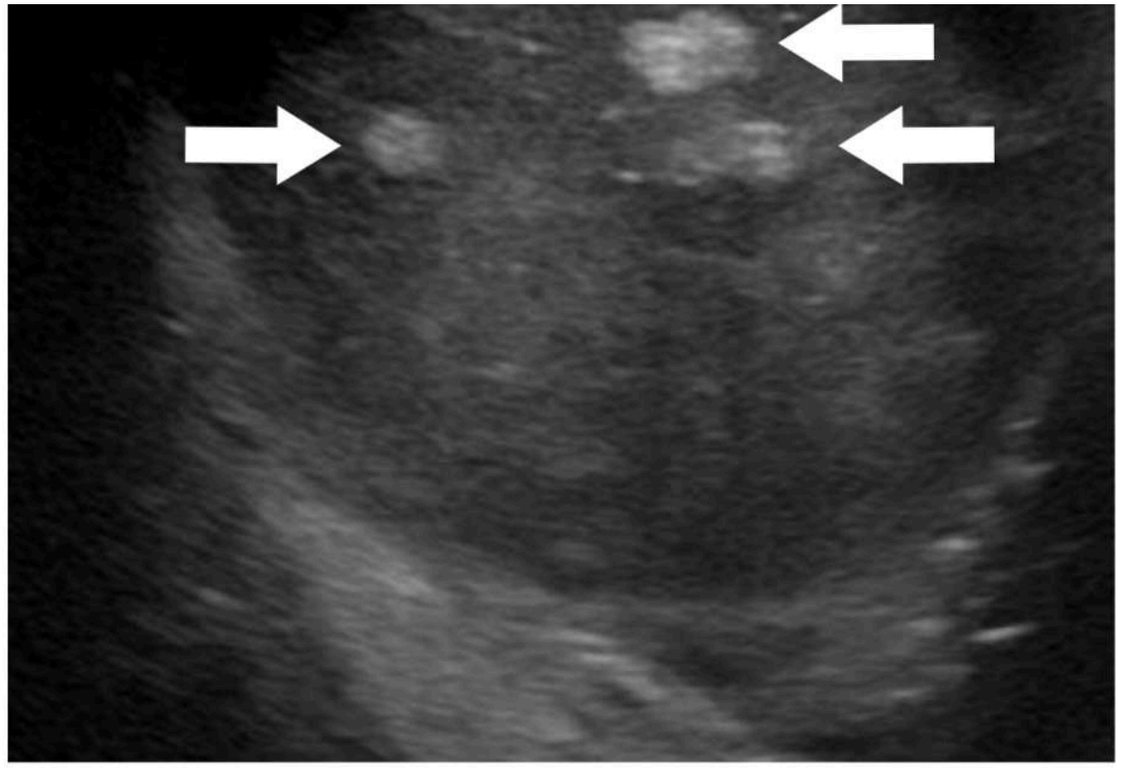
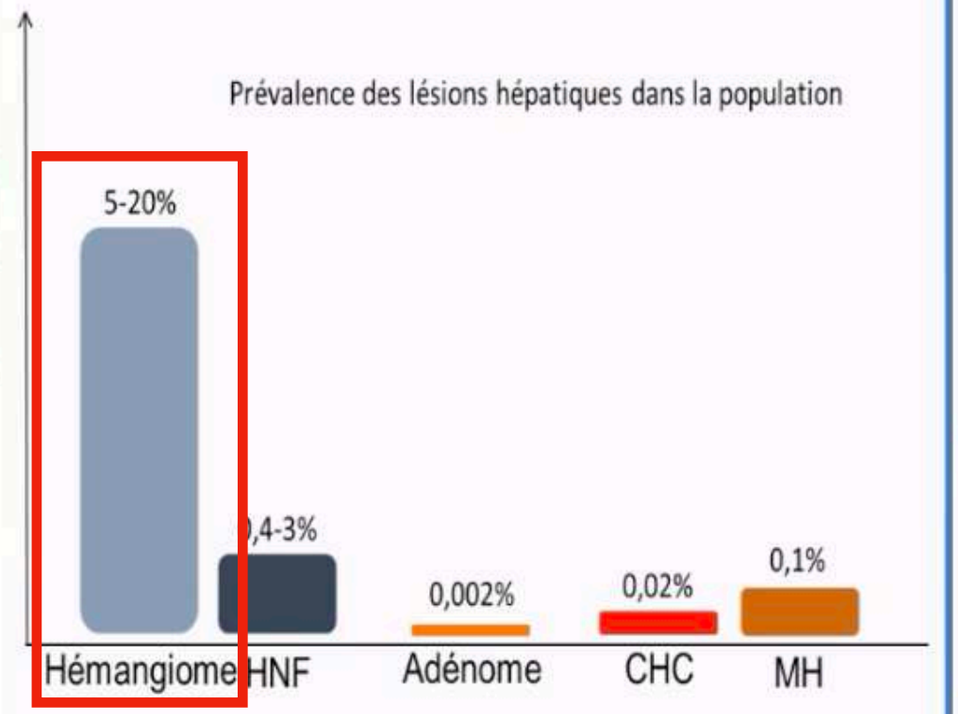


Figure 8. Multiple echogenic liver lesions in a 52-year-old woman with pancreatic adenocarcinoma who presented with right upper quadrant pain. Gray-scale US image of the liver shows multiple homogeneously hyperechoic liver lesions (arrows). These lesions appear similar to hemangiomas. However, in the setting of known malignancy, metastases are possible. Subsequent biopsy of the largest hyperechoic lesion confirmed a diagnosis of metastatic pancreatic adenocarcinoma.

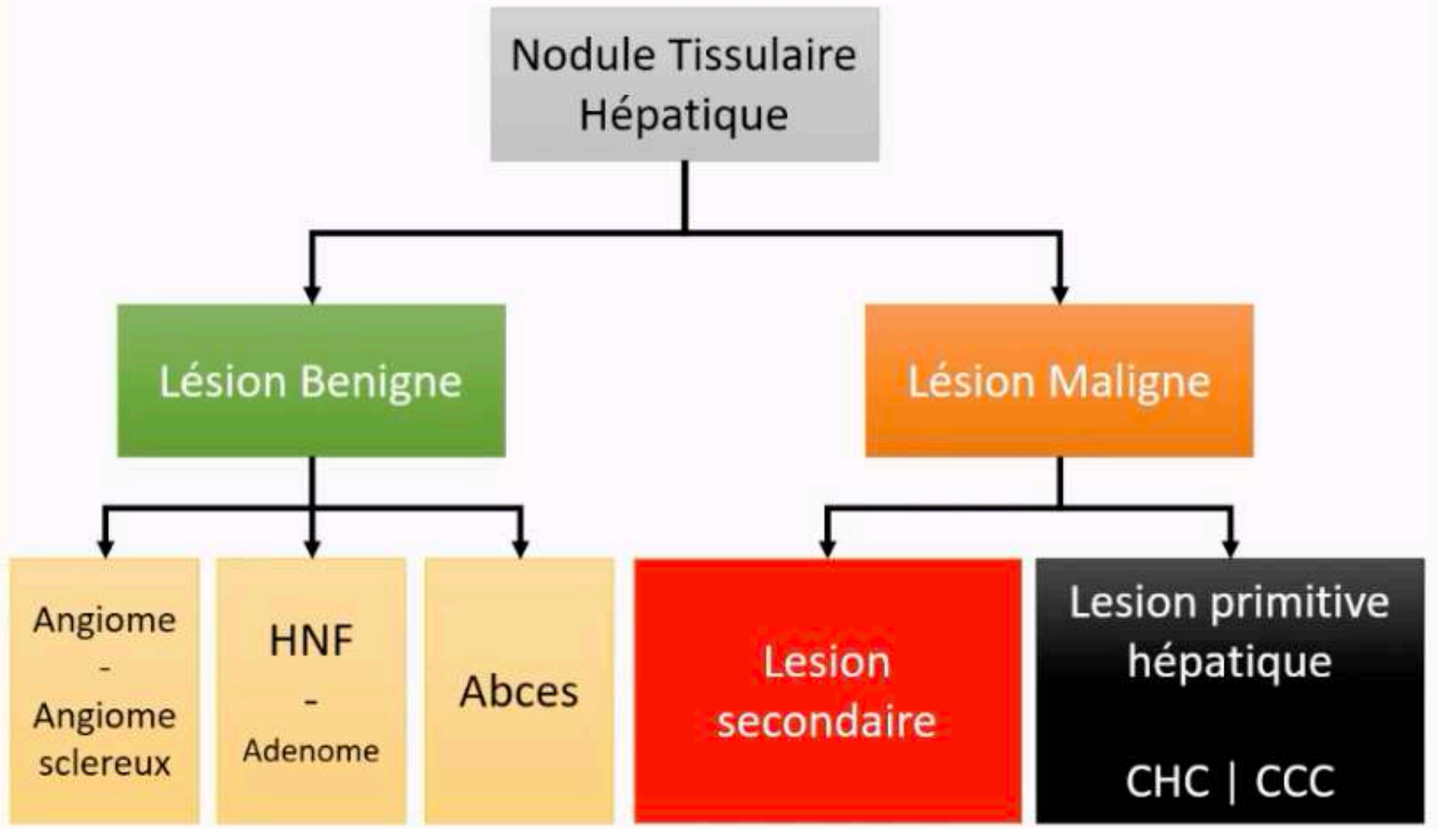
Découverte de lésion hépatique

13:19 15:05

Introduction



Arbre diagnostique simplifié



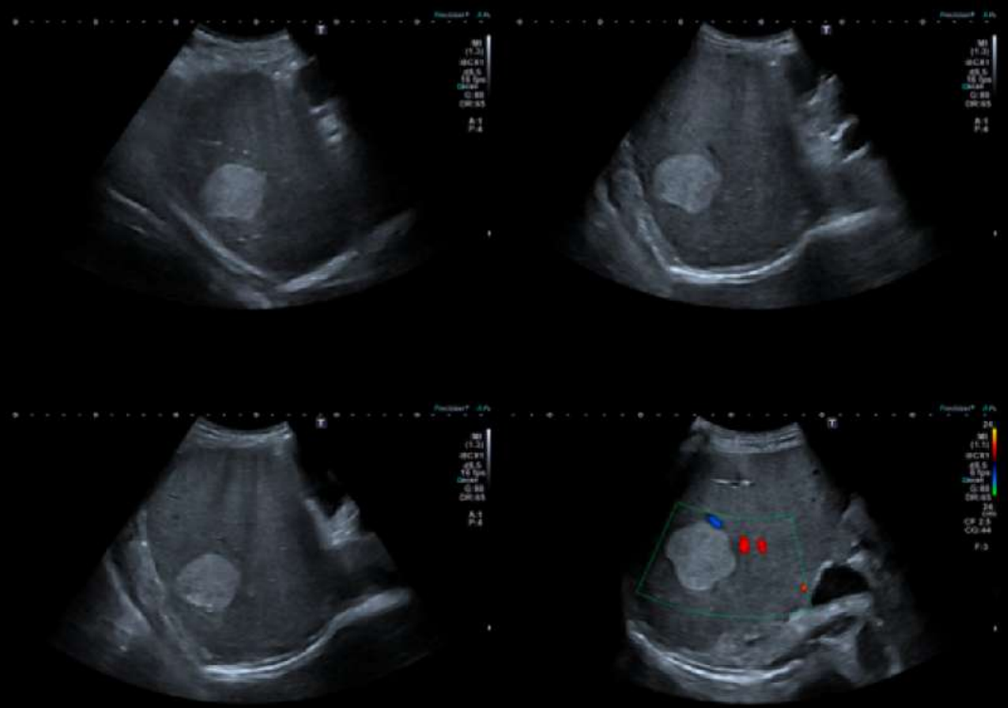
MENU

JFR 2023

IMAGERIE TYPIQUE — ECHOGRAPHIE

Patient de 40 ans.

Découverte fortuite d'une lésion hyperéchogène hépatique



Le diagnostic était un bien un angiome hépatique.

Mais était-il possible de l'affimer sur l'échographie? ?

MENU

IMAGERIE TYPIQUE

ECHOGRAPHIE

?

Présentation typique en échographie

- **hyperéchogène homogène**
- **Discret renforcement acoustique postérieur,**
- sans signal Doppler

Diagnostic échographique

ssi :

- Aspect typique en échographie
- pour les nodules de moins de 3 cm,
- chez les patients sans maladie hépatique sous-jacente
- sans antécédents de cancer

Nault Clin Res Hepatol Gastroenterol 2022

AP-HP. Hôpitaux universitaires Henri-Mondor

MENU

IMAGERIE TYPIQUE

ECUS





L'échographie avec injection de produit de contraste ultra-sonore peut être utile par sa capacité à mieux analyser la séméiologie du réhaussement lésionnel (resolution temporelle).

En échographie avec contraste on observe alors :

- un **rehaussement globulaire discontinu périphérique** dans la phase artérielle
- un remplissage centripète dans les phases portale et tardive.

Dietrich Hepatol Baltim Md, 2007

MENU

IMAGERIE TYPIQUE — SCANNER ET IRM

En scanner et en IRM, la cinétique de **rehaussement des angiomes est commune** :

- Rehaussement nodulaire
- Discontinu
- Périphérique et centripète
- Persistant dans la phase retardée.

Ces lésions sont hypodenses en scanner avant injection.

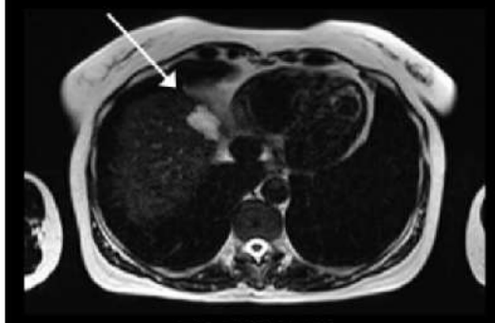
L'IRM est cependant la technique la plus sensible et la plus spécifique montrant les angiomes sous la forme de lésions nodulaires :

- Hypointenses en T1
- **Fortement Hyperintenses en T2, y compris sur les séquences à TE > 100 msec**
- **Hypersignal Diffusion avec élévation de l'ADC**

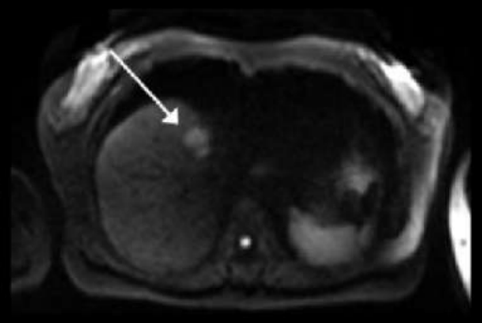
Duran Eur J Radiol 2014

MENU

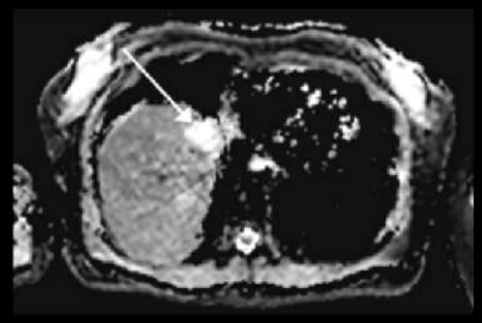
IMAGERIE TYPIQUE — IRM



T2 HASTE



DWI b800



ADC



3D T1 EG FS
Pré-contraste



3D T1 EG FS Phase
artérielle



3D T1 EG FS Phase
veineuse tardive

Illustration d'un angiome caverneux typique en IRM.

Les angiomes apparaissent souvent **hyperintense en Diffusion à b elevé** du fait de l'effet T2

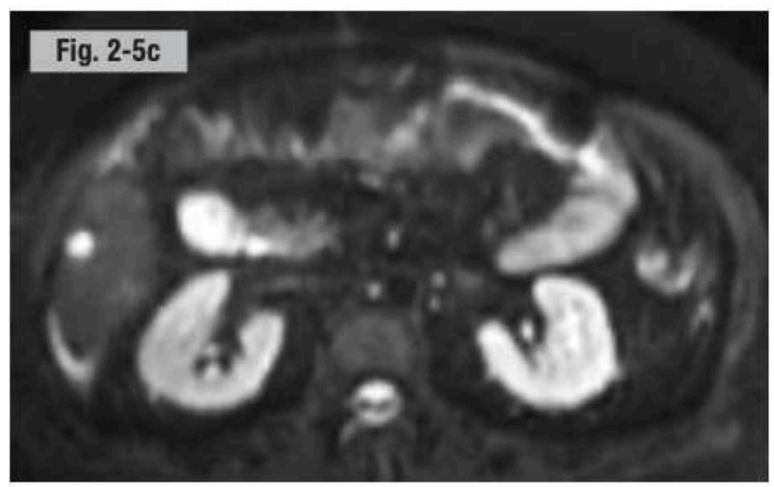
Duran Eur J Radiol 2014

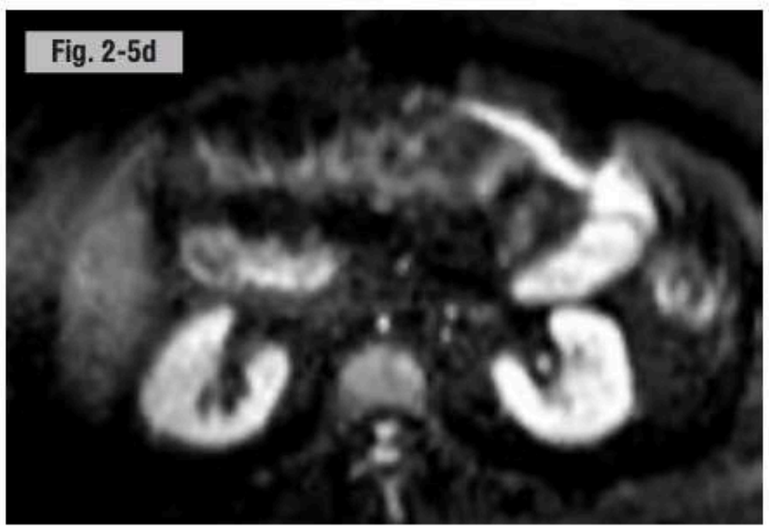
MENU

Les séquences de diffusion systématiquement réalisées pour la caractérisation de tumeurs hépatiques montrent une hyperintensité à b0 (car il s'agit d'une séquence en pondération T2) et le signal chute à b élevé (Figure 2-5). Cela correspond à une absence de restriction de la diffusion, comme en témoigne la valeur élevée d'ADC (*apparent diffusion coefficient*), supérieure à $1{,}9 \times 10^{-3}$ mm^2/s (*voir* Figure 2-5). Cependant, en raison de l'effet *shrine-through* lié à l'effet T2, l'angiome peut apparaître encore très hyperintense à b élevé, mais le calcul d'ADC confirme l'absence de restriction de la diffusion [16].









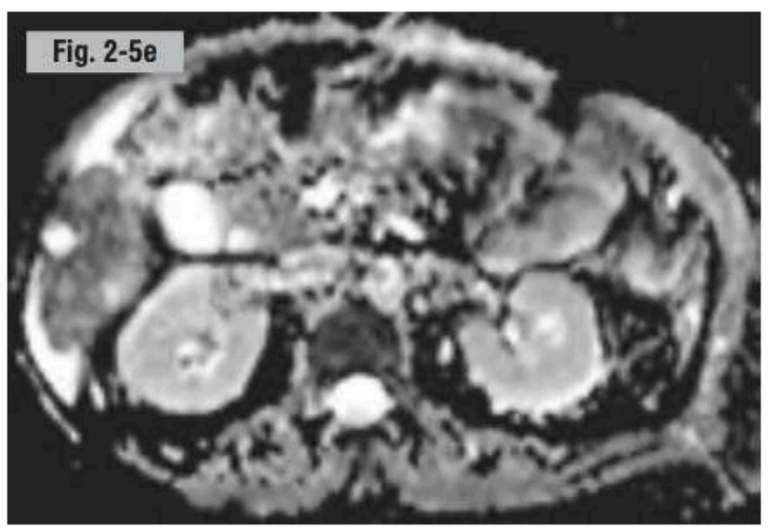


Figure 2-5 Angiome. IRM avec séquences de diffusion. En pondération T2, la lésion est fortement hyperintense (**a**). Sur la séquence de diffusion, le signal de la lésion, intense à b0 (**b**), diminue, puis disparaît à b150 et b600 (**c** et **d**). La cartographie ADC (**e**) montre une valeur très élevée supérieure à 2, tout à fait caractéristique.

MENU

La présentation des angiomes est néanmoins souvent atypique

Que ce soit pour des formes anatomopathologique atypiques

Ou pour des présentations atypiques

L'objectif de cette deuxième partie est de connaître la sémiologie des principales présentations atypiques de l'angiome.

MENU

PRINCIPALES FORMES ATYPIQUES — SYNTHESE

	Hemangiome caverneux typique	Angiome à circulation rapide	Angiome Géant	Angiome caverneux sclérosant	Angiome scléreux
Taille	Classiquement <4cm	Généralement <1cm	>4cm	Variable	Variable
Signal T2	Hypersignal homogène	Hypersignal homogène	Hypersignal hétérogène	Hypersignal mais souvent moins marqué	Variable++
Rehaussement	Typique	Homogène immédiat et complet à la phase artérielle	Typique mais retardé	Typique mais retardé	Atypique++ Parfois pas de rehaussement
Anomalies péri lésionnelles	Rarement	Troubles de perfusion	Angiomatose	Rarement, parfois rétraction capsulaire	Rétraction capsulaire
Diagnostic formel	Imagerie	Imagerie	Imagerie	Imagerie	Anatomo-pathologie parfois nécessaire

MENU

PRINCIPALES FORMES ATYPIQUES

ANGIOME A CIRCULATION RAPIDE

Forme très fréquente d'angiome atypique

≈16% des angiomes

Surtout pour les **angiomes de petite taille**

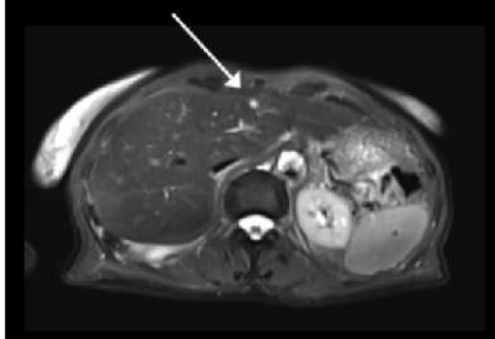
Près de 50% des angiomes <1 cm

Caractérisés en anatomopathologie par des petits espaces vasculaires et un important tissu conjonctif

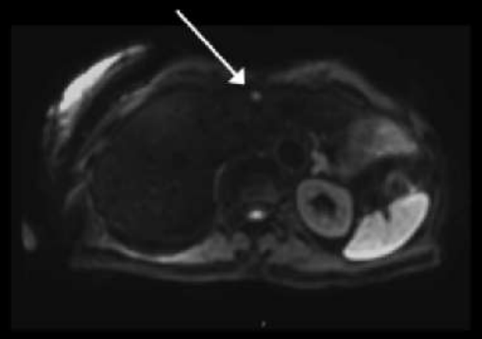
MENU

PRINCIPALES FORMES ATYPIQUES

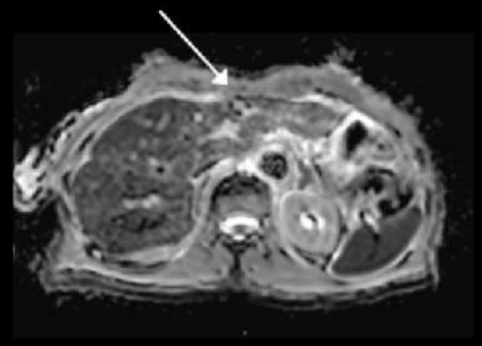
ANGIOME A CIRCULATION RAPIDE



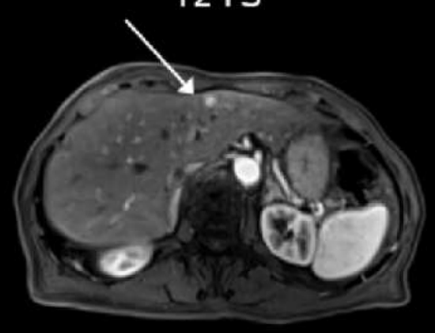
T2 FS



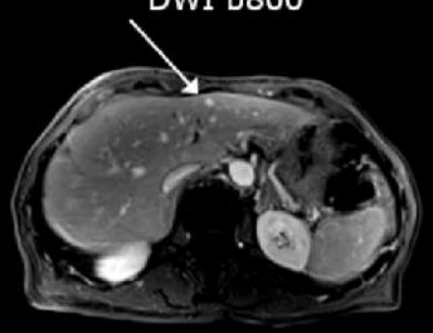
DWI b800



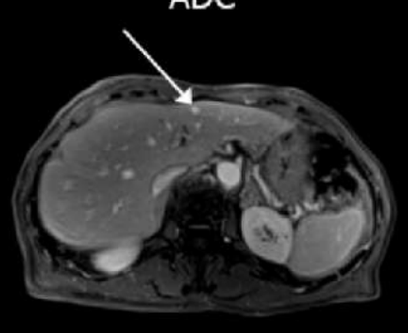
ADC



3D T1 EG FS
Phase artérielle



3D T1 EG FS Phase
veineuse portale



3D T1 EG FS Phase
veineuse tardive

Caractérisés par :

- Un **rehaussement homogène immédiat** à la phase artérielle
- **Persistant** aux autres phases (rehaussement proche de celui de l'aorte à toutes les phases)
- Souvent associés à un **trouble de perfusion**

AP-HP. Hôpitaux universitaires

14 / 52

MENU

Angiomes à circulation rapide

Les angiomes à circulation rapide sont des angiomes de petite taille ; ils pourraient représenter 42 p. 100 des angiomes de moins de 20 mm de diamètre [27]. Le rehaussement de cette forme particulière évoque une tumeur hyperartérialisée puisqu'il existe, à la phase artérielle, un rehaussement intense et homogène. Par ailleurs ils sont plus souvent hypo-échogènes, ce qui participe à la confusion. Le diagnostic d'angiome à circulation rapide repose alors sur :

- le parallélisme du rehaussement avec les structures artérielles ;
- la persistance du rehaussement au temps tardif ;
- l'hypersignal fort en pondération T2 (Figure 2-8).

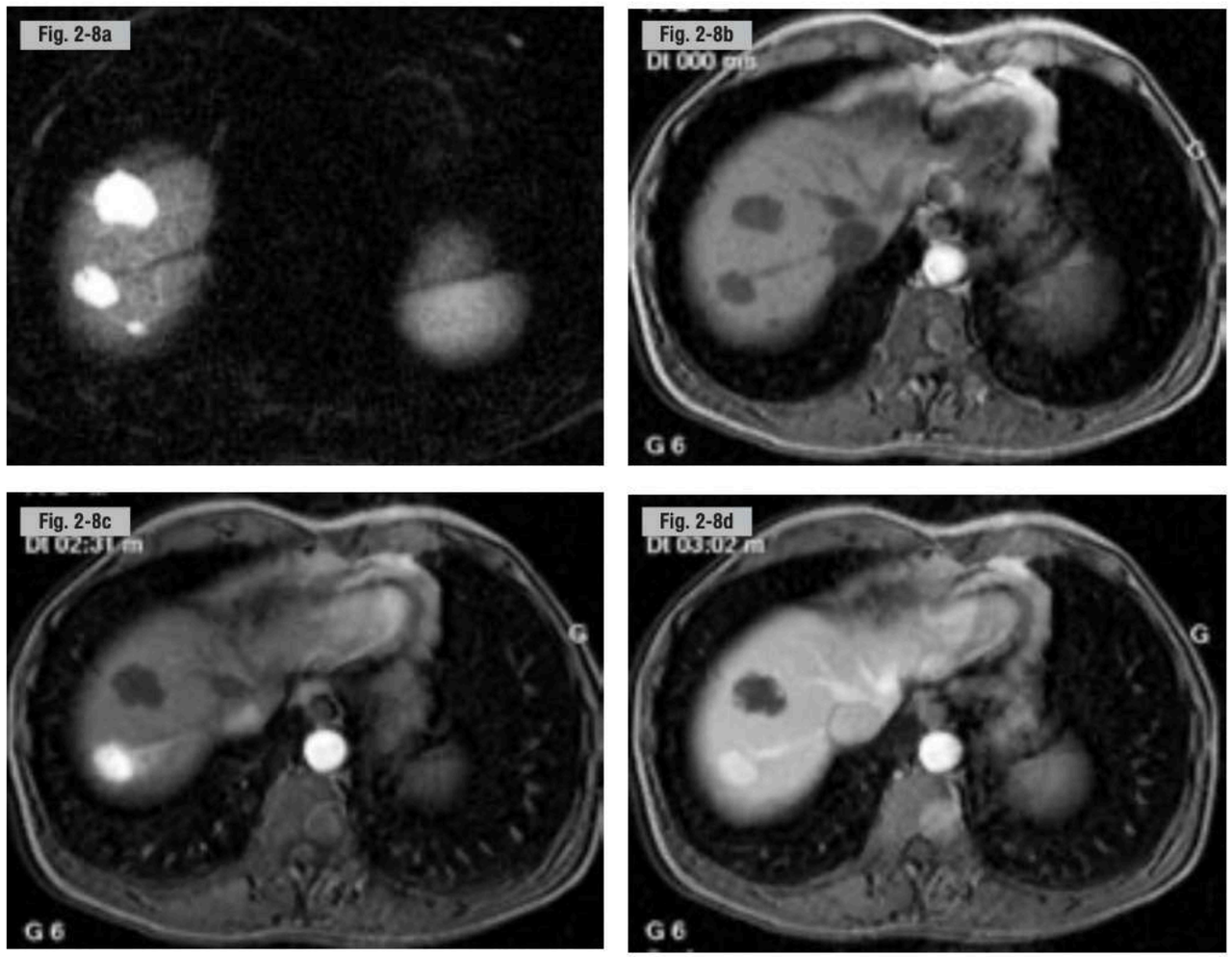


Figure 2-8 Présence de trois angiomes dont l'un à circulation rapide. En pondération T2 (**a**), les trois lésions sont fortement hyperintenses. Elles sont également très fortement hypo-intenses en T1 avant injection (**b**). À la phase artérielle (**c**), on note une prise de contraste intense de l'un des angiomes qui s'accompagne de troubles de perfusion. À la phase portale (**d**), l'angiome à circulation rapide reste hyperintense et l'on met en évidence les flaques caractéristiques des deux autres angiomes.

MENU

Angiomes avec shunt artérioveineux

Le shunt artérioveineux est classiquement considéré comme un signe de malignité, mais il s'observe fréquemment dans les angiomes. Il est détecté lors de l'analyse multiphasique d'un angiome hépatique, apparaît sous la forme d'un rehaussement du parenchyme autour de l'angiome à la phase artérielle et peut s'accompagner d'une opacification précoce de la branche porte (Figure 2-9). Les shunts artérioportes sont observés dans 20 à 25 p. 100 des angiomes hépatiques [29, 30]. Ils ne semblent pas liés à la taille de l'angiome, mais sont plus fréquents dans les angiomes à circulation rapide [29, 30]. Une étude comparant la prévalence des shunts artérioportes dans les angiomes et les carcinomes hépatocellulaires (CHC) de moins de 3 cm de diamètre montre que les shunts se rencontrent beaucoup plus souvent autour des angiomes qu'autour des CHC [30].



Figure 2-9 Angiomes hépatiques s'accompagnant de troubles de perfusion. TDM après injection. Présence de deux angiomes sous-capsulaires du foie gauche. Tous deux sont à remplissage rapide et s'opacifient dès la phase artérielle (**a**). Ils s'accompagnent d'une hyperartérialisation du parenchyme avoisinant. Ils sont mieux visibles à la phase portale (**b**) et à la phase tardive (**c**). Notons le remplissage persistant sur ces phases.

MENU

PRINCIPALES FORMES ATYPIQUES

ANGIOME GEANT

Associée aux **angiomes de grande taille**

Classiquement pour les angiomes > 4 cm, ++ si >10 cm.

Ces fomes sont souvent le siège de thrombose, de liquéfaction et de fibrose.

Une cavité kystique ou des calcifications centrales peuvent apparaître.



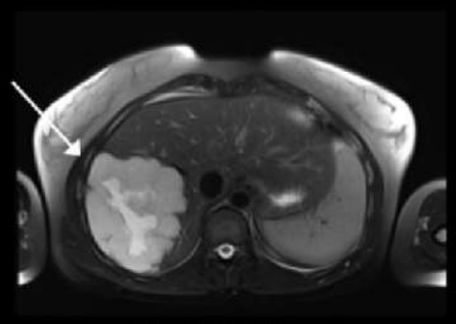
Illustration d'un angiome géant avec large cavité centrale myxoïde

AP-HP. Hôpitaux Universitaires

MENU

PRINCIPALES FORMES ATYPIQUES

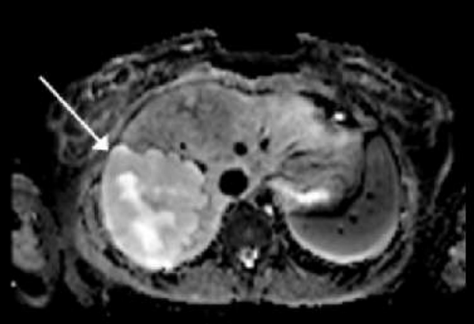
ANGIOME GEANT



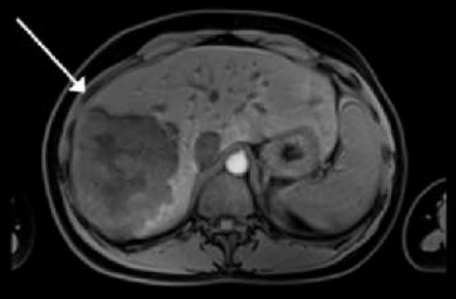
T2 HASTE



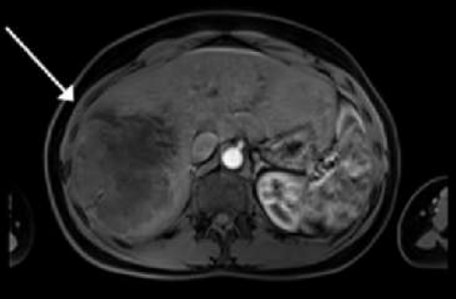
DWI b800



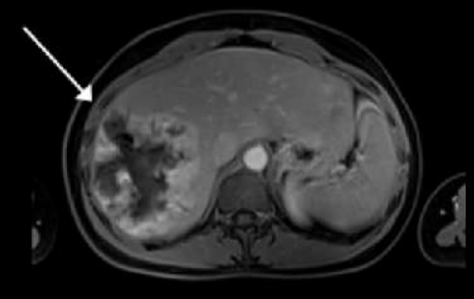
ADC



3D T1 EG FS
Pré-contraste



3D T1 EG FS Phase
artérielle



3D T1 EG FS Phase
veineuse tardive

Caractérisés par

- Hyperintensité hétérogène en T2, associée à des zones d'intensités T2 différentes avec une septation interne .
- Cinétique de rehaussement :
  - lente
  - Mais typique

AP-HP. Hôpitaux [illegible] Henri-Mondor

MENU

PRINCIPALES FORMES ATYPIQUES

ANGIOME CAVERNEUX SCLEROSANT

Modification fréquente au cours du temps des angiomes
Secondaire aux épisodes de thrombose, d'hémorragie etc

Correspond vraisemblablement à un **stade transitoire d'involution** de l'angiome.

Caractérisés en anatomopathologie par :

- Des modifications croissantes de fibrose et de thrombose, d'infarctus ou d'hémorragie.
- Restant localisées au sein d'un angiome caverneux classique

PRINCIPALES FORMES ATYPIQUES

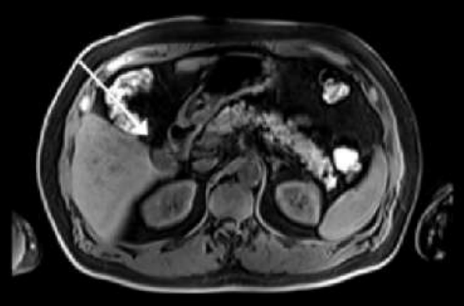
ANGIOME CAVERNEUX SCLEROSANT



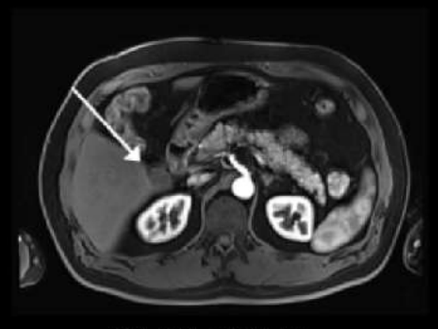
T2 FS



ADC



3D T1 EG FS Pré contraste



3D T1 EG FS Phase artérielle



3D T1 EG FS Phase veineuse portale



3D T1 EG FS Phase veineuse tardive

La sémiologie de ces angiomes est proches des angiomes caverneux typiques en dehors

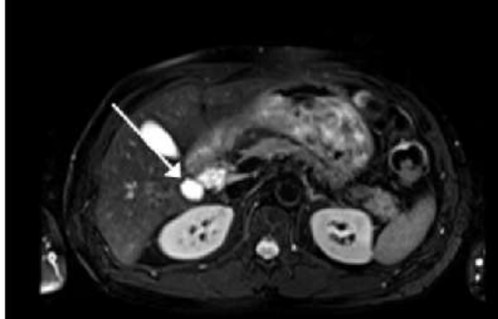
- D'une intensité **T2 discrètement moins élevée**
- D'un **rehaussement plus progressif** et souvent incomplet

AP-HP. Hôpitaux

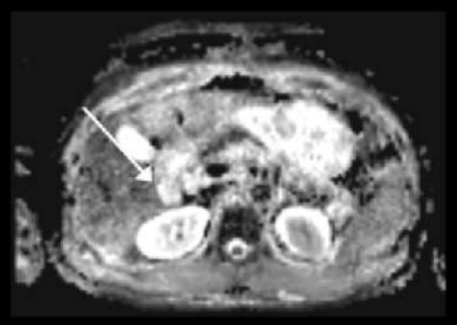
MENU

PRINCIPALES FORMES ATYPIQUES

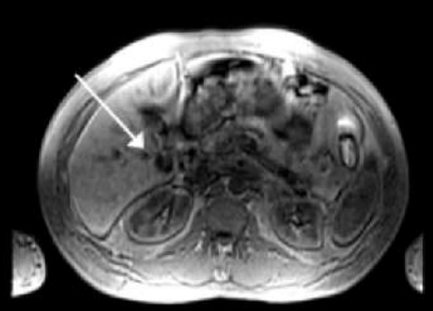
ANGIOME CAVERNEUX SCLEROSANT



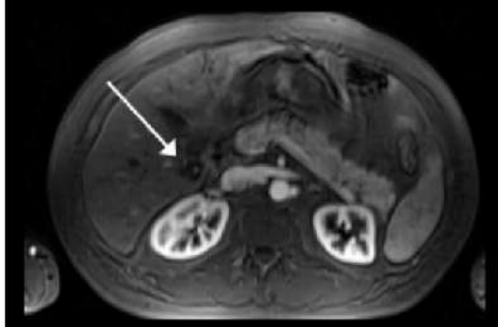
T2 FS



ADC



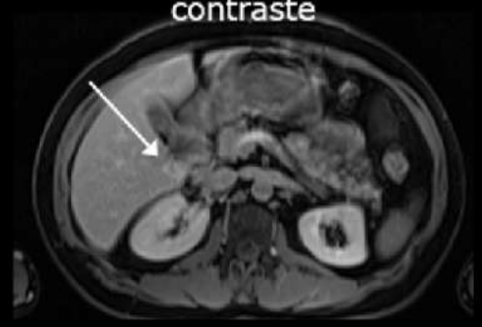
3D T1 EG FS Pré contraste



3D T1 EG FS Phase artérielle



3D T1 EG FS Phase artérielle veineuse portale



3D T1 EG FS Phase veineuse tardive

Voici la même lésion sur une IRM réalisée 5 ans auparavant.

La sémiologie initiale était ici typique, illustrant bien **l'évolution sclérosante au cours du temps**

MENU

PRINCIPALES FORMES ATYPIQUES — **ANGIOME SCLEREUX**

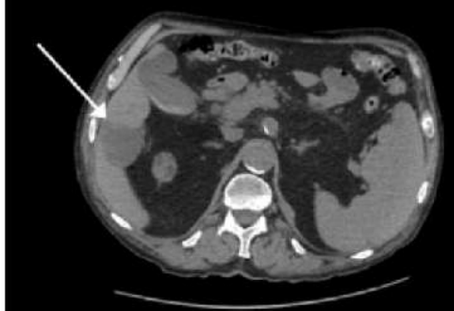
Les angiomes scléreux représentent un **stade avancé d'involution de l'angiome.**

Ils sont caractérisés en anatomopathologie par

- une **occlusion de la plupart ou de la totalité des lacs vasculaires**
  - Les vaisseaux peuvent n'être discernables qu'avec une coloration spécifique.
- une fibrose environnante (parfois associés à une rétraction capsulaire),
- une augmentation des fibres élastiques et des calcifications.

PRINCIPALES FORMES ATYPIQUES

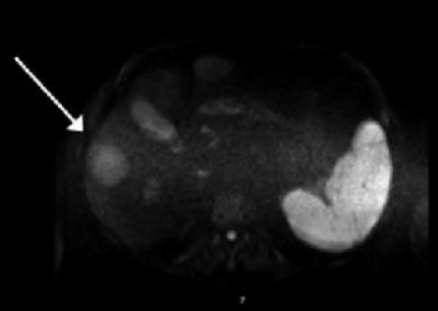
ANGIOME SCLEREUX



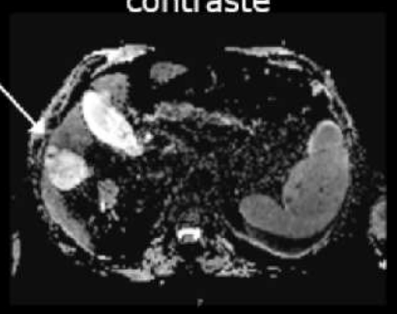
Scanner pré-contraste



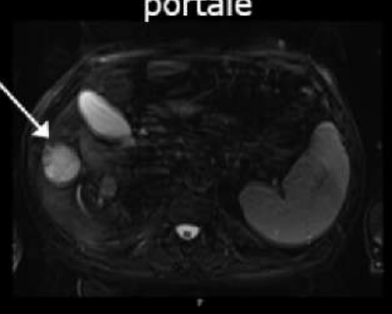
Scanner Phase portale



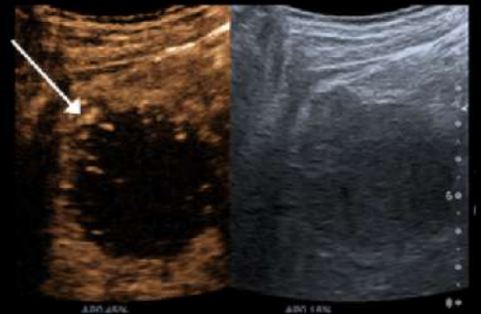
DWI b800



ADC



T2 FS



ECUS

Du fait de l'occlusion des lacs vasculaires, la cinétique de rehaussement est ici souvent absente.

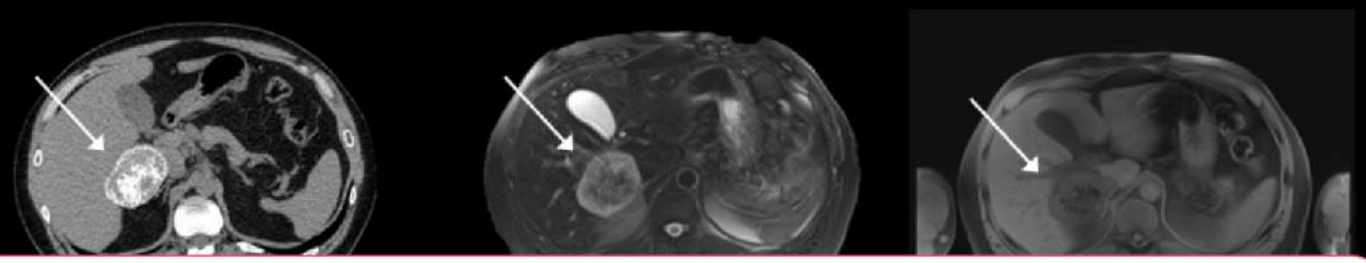
Parfois comme illustré ici, le rehaussement est quasiment nul (angiome dit hyalin)

Le coefficient de diffusion reste généralement élevé

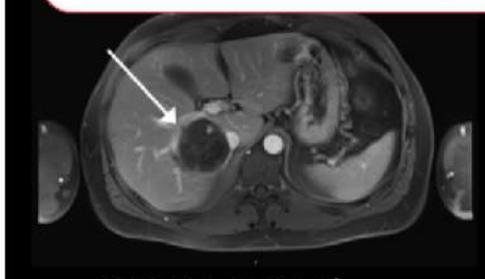
MENU

PRINCIPALES FORMES ATYPIQUES

ANGIOME SCLEREUX CALCIFIE



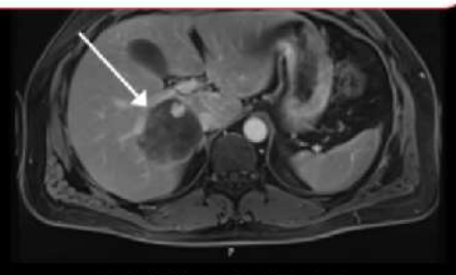
Vous pouviez ici repérer le lac vasculaire restant, se rehaussant progressivement, permettant de suspecter un diagnostic d'angiome presque entièrement sclérosé.



3D T1 EG FS Phase veineuse portale



3D T1 EG FS Phase veineuse tardive



3D T1 EG FS 10 minutes après injection

Des calcifications larges et centrales sont possibles pour tous les angiomes.

Parfois surtout pour des angiomes scléreux il peut exister de **multiples calcifications punctiformes**

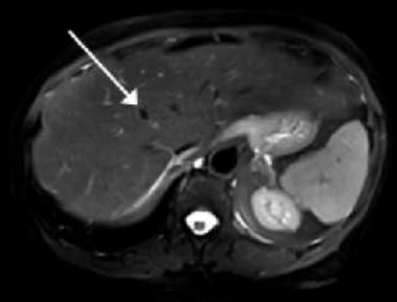
MENU

PRINCIPALES FORMES ATYPIQUES

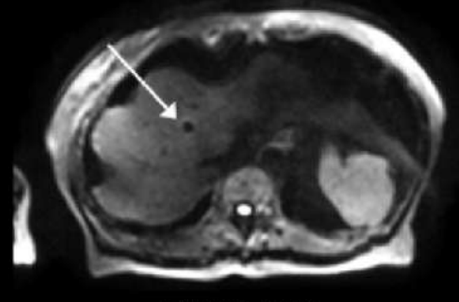
ANGIOME SCLEREUX EN INVOLUTION HEMORRAGIQUE



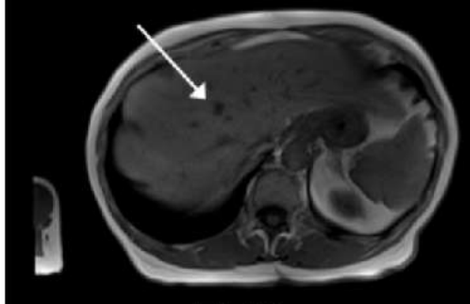
Scanner sans contraste



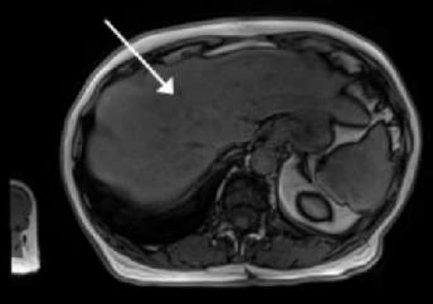
T2 FS



DWI b800



T1 IP



T1 OP



3D T1 EG FS Phase veineuse tardive

Illustration d'une forme très atypique d'involution.

Le nodule apparaissait hypointense et T2 et Diffusion avec chute du signal en phase, sans calcification (hémorragie)

Le rehaussement était très atypique, incomplet et annulaire sur le temps tardif

AP-HP. Hôpitaux universitaires Henri-Mondor

MENU

Certaines présentations sont également importantes à connaître pour éviter toute erreur diagnostique

En particulier pour des angiomes avec des modes de croissance atypique

Angiome pédiculé

Ou pour des lésions associées

Angiomatose

Fistule arterio-porte

MENU

PRESENTATIONS ATYPIQUES

ANGIOME PEDICULE

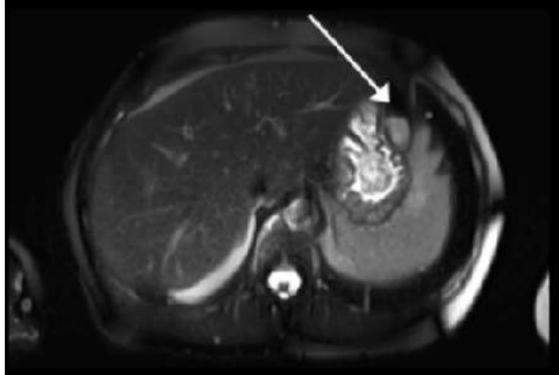
Forme rarement rapportée dans la littérature, avec un développement presque complètement exophytique de l'angiome.

Le pédicule peut être difficile à voir en imagerie.

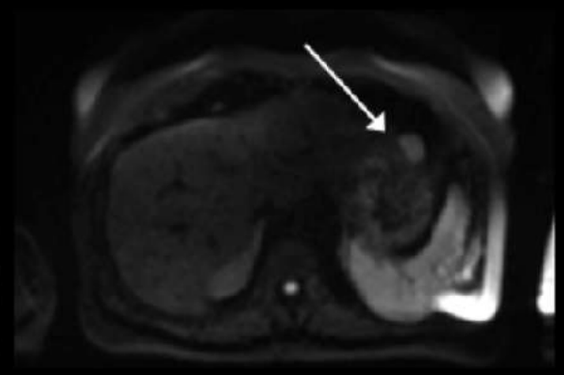
Risque théorique de torsion de l'angiome.

PRESENTATIONS ATYPIQUES

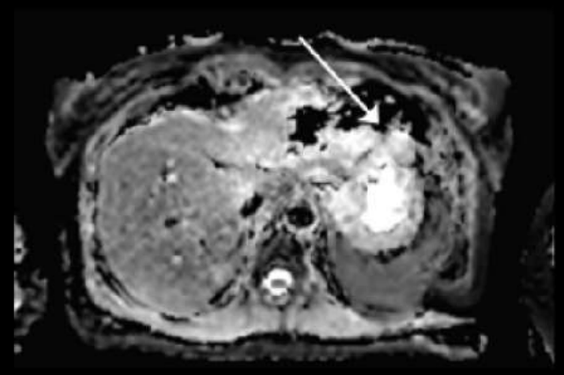
ANGIOME PEDICULE



T2 FS



DWI b800



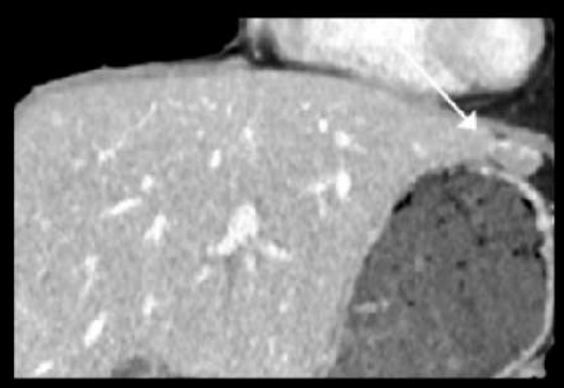
ADC



Scanner phase artérielle



Scanner phase veineuse portale



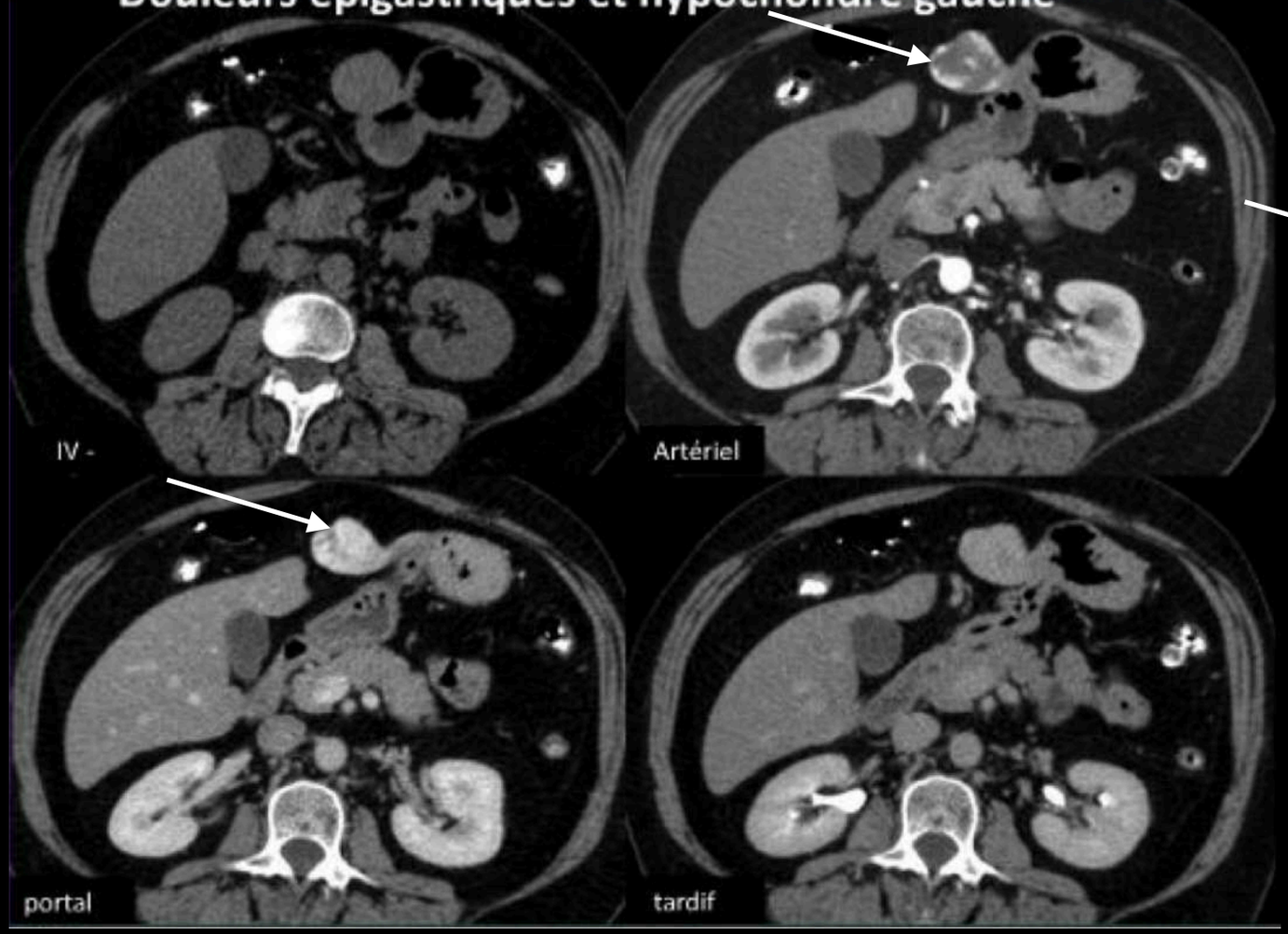
Scanner phase veineuse portale

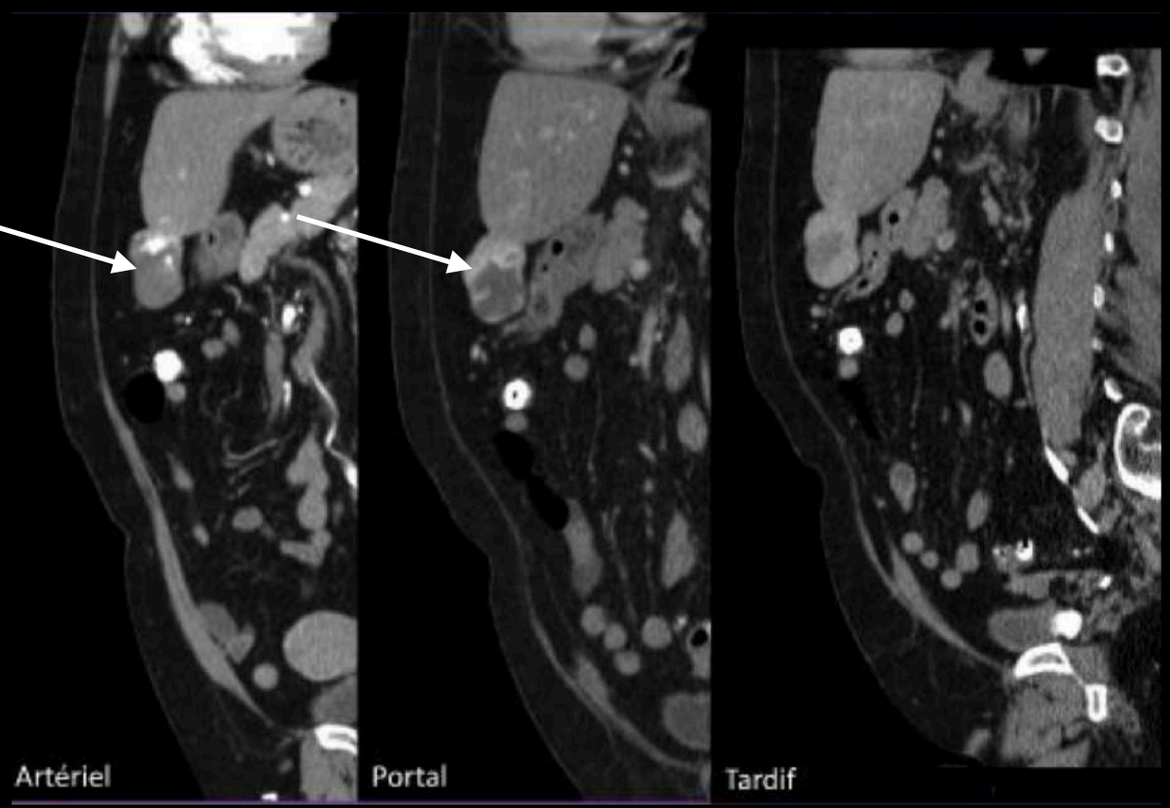
- Illustration d'un angiome pédiculé pouvant être faussement interprétée comme une lsion péri gastrique.
- Le pédicule est néanmoins bien visible en coupe coronale

AP-HP.

MENU

Mme N. 59 ans.
Douleurs épigastriques et hypochondre gauche





HEMANGIOME PÉDICULÉ !

Hémangiome pédiculé

Forme rare, révélée par une douleur ou une masse abdominale

Développement **exo-hépatique** prédominant, avec base d'implantation très étroite

Cinétique de rehaussement identique à celle d'un angiome typique

Prise en charge **chirurgicale** au besoin car risque élevé de complications : volvulus par **torsion du pédicule**

Gamme des lésions pédiculées

Hyperplasie nodulaire focale
Carcinome hépatocellulaire
Angiome
Adénome hépatocellulaire
Tumeur fibreuse solitaire

MENU

L'angiomatose se définit en anatomopathologie

*Macroscopiquement par des **lésions avec une limite mal définie**,*
Microscopiquement comme des espaces vasculaires tapissés de cellules endothéliales alternant avec un parenchyme hépatique normal.

Plus souvent observée chez les nourrissons

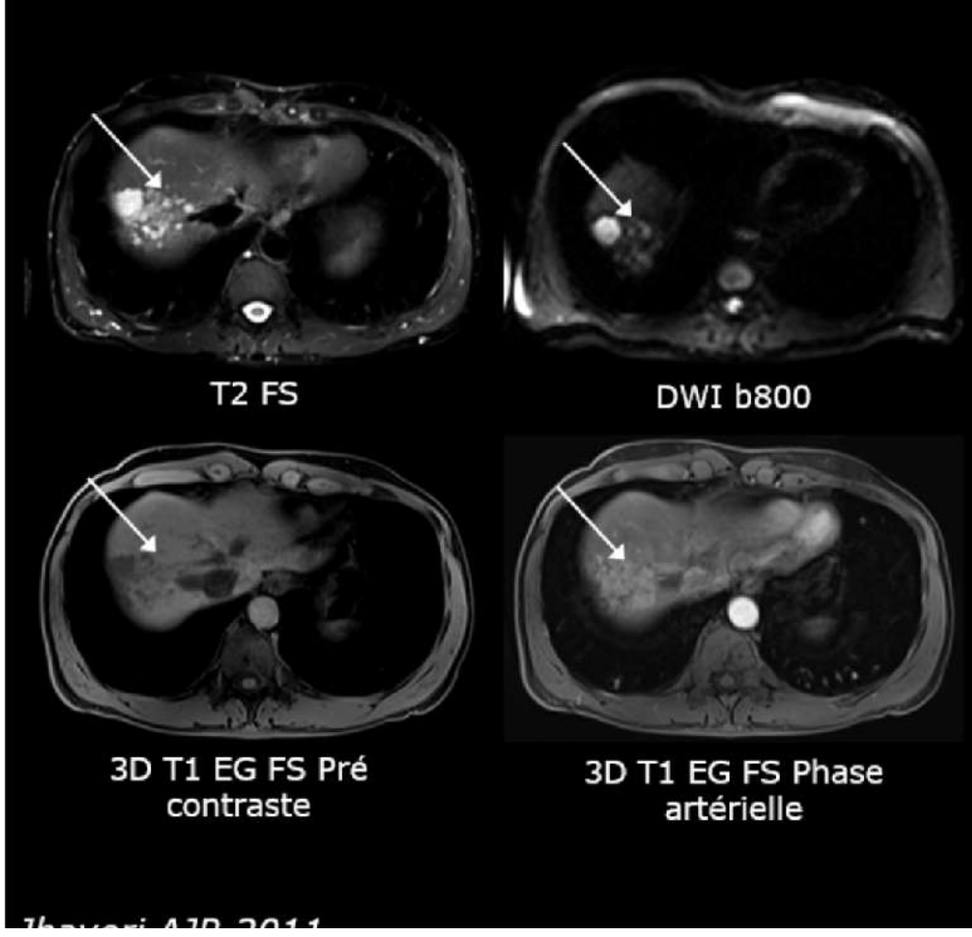
Peut être associée à une insuffisance cardiaque et à une mortalité élevée.

Beaucoup plus rare chez l'adulte

Possiblement asymptomatique.

PRESENTATIONS ATYPIQUES

ANGIOMATOSE

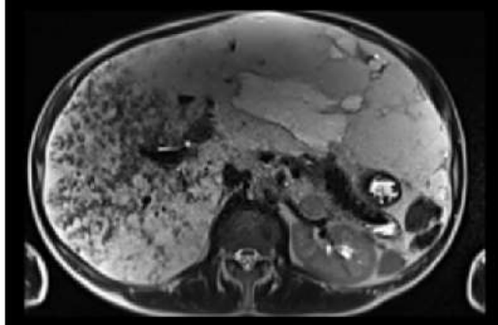


De façon beaucoup plus fréquente, il existe des plages d'angiomatose périlésionnelles autour ou au contact d'angiomes géants.

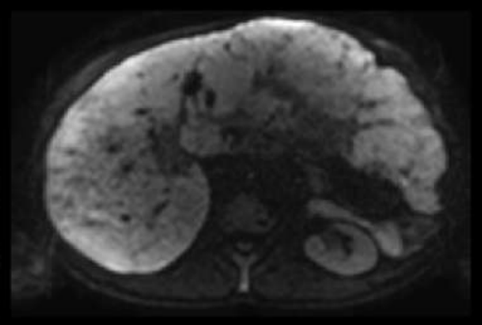
MENU

PRESENTATIONS ATYPIQUES

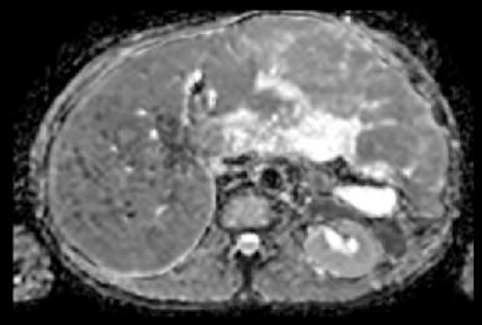
ANGIOMATOSE



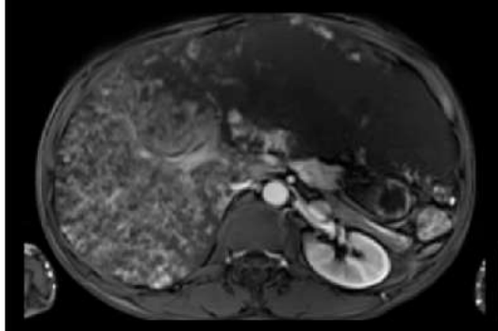
T2 HASTE



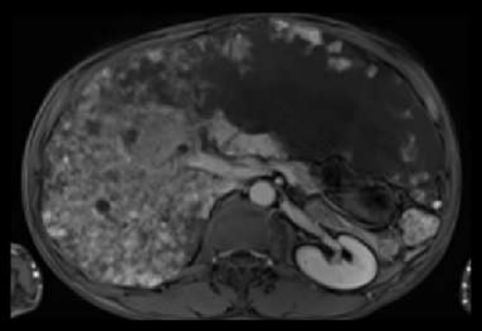
DWI b800



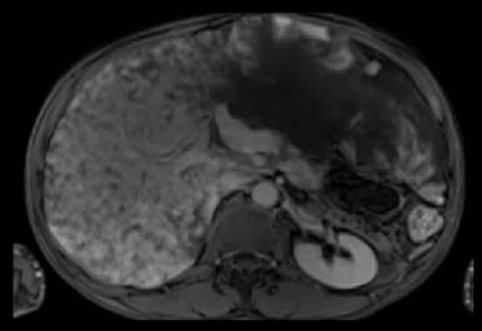
ADC



3D T1 EG FS
Phase artérielle



3D T1 EG FS Phase
veineuse portale



3D T1 EG FS Phase
veineuse tardive

Présentation très rare d'une **forme diffuse** chez un patient adulte asymptomatique associant une sémiologie d'angiome géant de l'ensemble du foie gauche à une angiomatose de l'ensemble du foie droit.

MENU

PRESENTATIONS ATYPIQUES

FISTULE ARTERIO-PORTE

Association classique entre les angiomes et une fistule artério-porte

Jusqu'à 25% des cas selon les séries.

En particulier association fréquente avec les angiomes à circulation rapide.

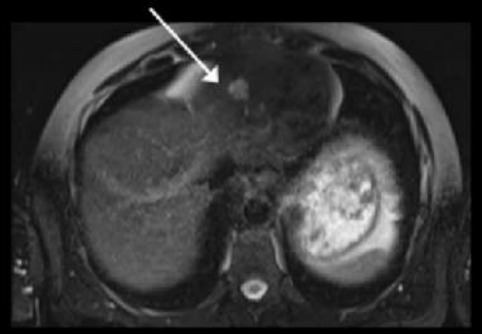
MENU

PRESENTATIONS ATYPIQUES

FISTULE ARTERIO-PORTE



Echographie Doppler



T2 FS



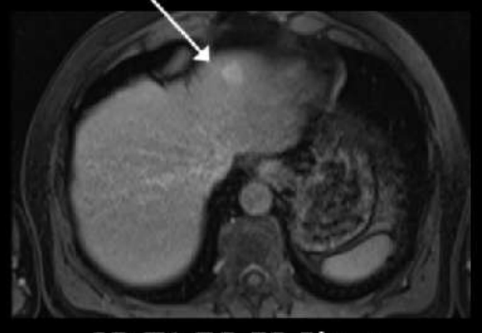
ADC



3D T1 EG FS Pré contraste



3D T1 EG FS Phase artérielle



3D T1 EG FS Phase veineuse portale

- En plus du trouble de perfusion adjacent, la fistule peut être visible par une opacification précoce d'une branche porte en regard.
- Présence également d'un signal Doppler associé à l'angiome

MENU

Les pièges sont nombreux :

Certains éléments sémiologie de l'angiome vu précédemment doivent être analysés avec précaution.

De plus l'angiome ne doit pas être confondu avec d'autres lésions mésenchymateuses plus rare.

L'objectif de cette dernière partie est de connaître les principaux diagnostics différentiels et les sémiologies trompeuses.

Les diagnostics différentiels incluent principalement les autres lésions mésenchymateuses hépatiques :

- Les tumeurs hépatiques à petits vaisseaux
- Les sarcomes
- Les hémangioendothéliomes épithélïoides (HEE)
- Les PEComes

Tumeurs rares décrites en 2016.

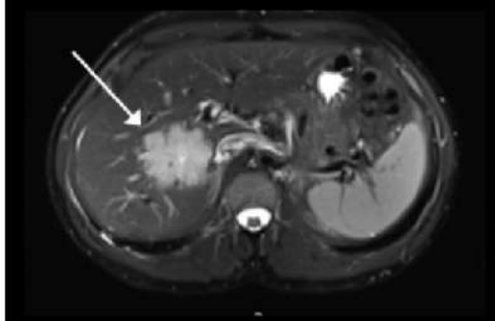
Représenteraient une forme frontière entre angiome et angiosarcome.

Lésions classées parmi les tumeurs vasculaires bénignes ou malignes de bas grade.

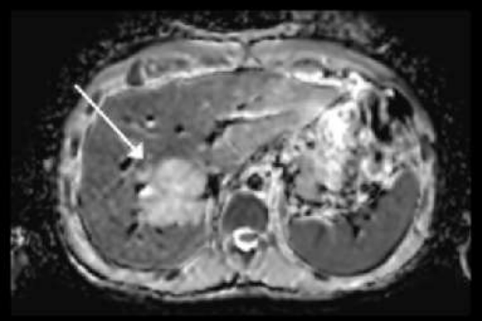
LE TYPIQUE | LES ATYPIQUES | **LES PIEGES**

DIAGNOSTICS DIFFENTIELS

TUMEURS À PETITS VAISSEAUX



T2 FS



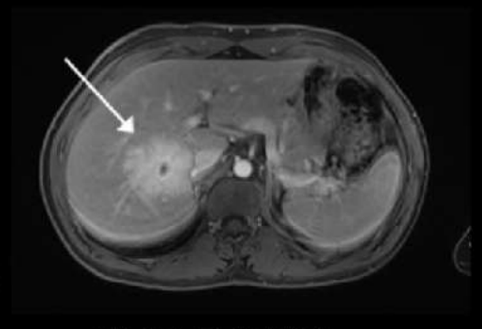
ADC



3D T1 EG FS Pré contraste



3D T1 EG FS
Phase artérielle



3D T1 EG FS Phase
veineuse portale



ECUS

Signal T2 et Diffusion proche de l'angiome.

Rehaussement intense artériel, persistant avec parfois un aspect de « **pétale de fleurs** » si rehaussement précoce des septas

Paisant Hepatology 2021

DIAGNOSTICS DIFFENTIELS — SARCOMES HEPATIQUES

L'angiosarcome hépatique est une tumeur mésenchymateuse rare

Réprésentant entre 0,1 à 2% des tumeurs primitives hépatiques

Les métastases hépatiques de sarcomes sont rares mais plus fréquentes que les sarcomes primitifs du foie.

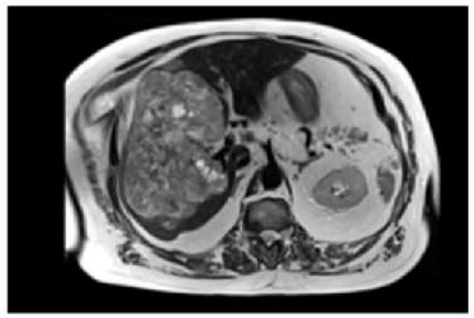
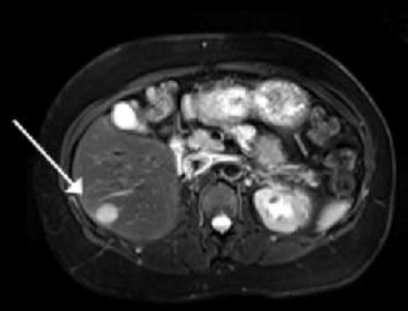


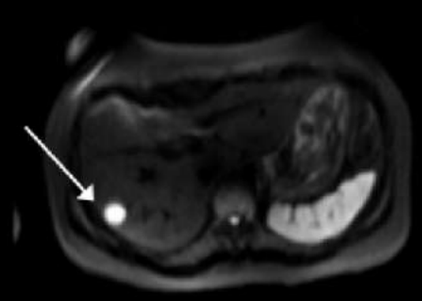
Illustration d'un angiosarcome hépatique apparaisssant hyperintense très hétérogène en T2

DIAGNOSTICS DIFFENTIELS

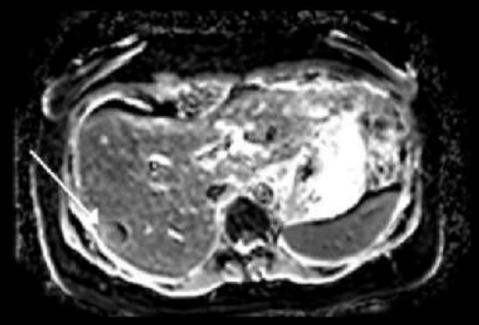
SARCOMES HEPATIQUES



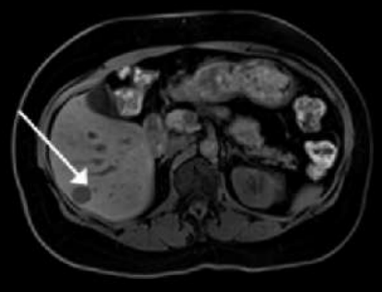
T2 FS



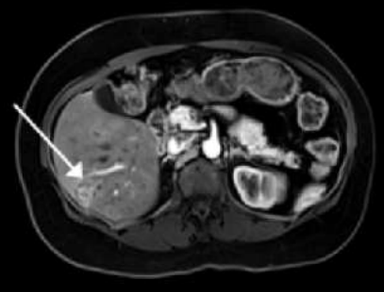
DWI b800



ADC



3D T1 EG FS Pré contraste



3D T1 EG FS Phase artérielle



3D T1 EG FS Phase veineuse portale

Illustration d'une métastase hépatique d'un léiomyosarcome.

La diffusion et le rehaussement permettant d'éliminer le diagnostic d'angiome

AP-HP. Hôpitaux universitaires Henri-Mondor

MENU

DIAGNOSTICS DIFFENTIELS

HEMANGIOENDOTHELIOME EPITHELIODE

Tumeur endothéliale maligne composée de cellules épithélioïdes

Caractérisée par une fusion WWTR1-CAMTA1 ou YAP1-TFE3.



Le signe "de la sucette" est classiquement associé aux HEE

Macroscopiquement l'apparence varie entre

De petits nodules,

Ou De grandes masses coalescentes.

Alomari European journal of radiology 2006

MENU

DIAGNOSTICS DIFFENTIELS

HEMANGIOENDOTHELIOME EPITHELIODE



T2 HASTE



DWI b800



3D T1 EG FS Pré contraste



3D T1 EG FS
Phase artérielle



3D T1 EG FS Phase
veineuse portale



3D T1 EG FS Phase
veineuse tardive

- **Distribution préférentielle périphérique**.
- Classiquement il existe un rehaussement périphérique qui persiste au temps tardif (**aspect en cible**)
- Parfois associé à une rétraction capsulaire

AP-HP. Hôpitaux Henri-Mo

MENU

DIAGNOSTICS DIFFENTIELS — ANGIOMYOLIPOME

Tumeur mésenchymateuse rare.

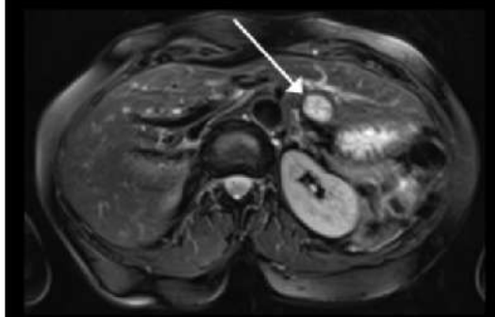
Prédominance féminine marquée et incidence maximale chez les adultes d'âge moyen.

La plupart de ces tumeurs sont sporadiques

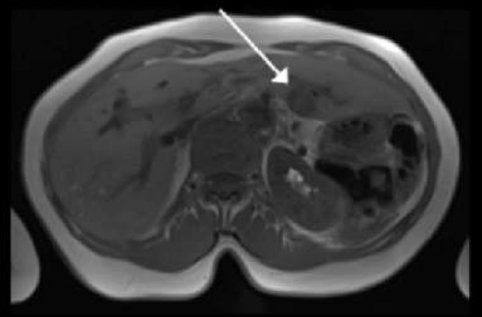
5 à 10 % des patients sont atteints de sclérose tubéreuse.

LE TYPIQUE | LES ATYPIQUES | **LES PIEGES**

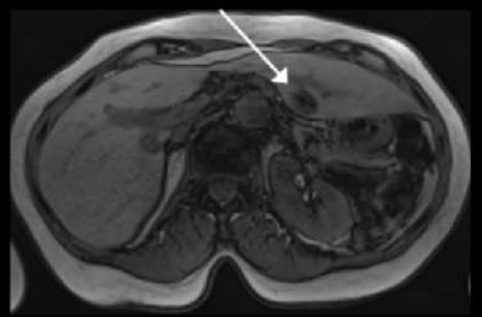
DIAGNOSTICS DIFFENTIELS — ANGIOMYOLIPOME



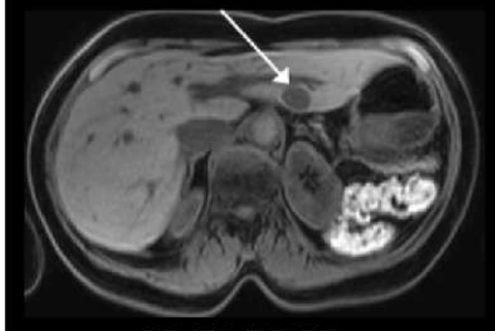
T2 FS



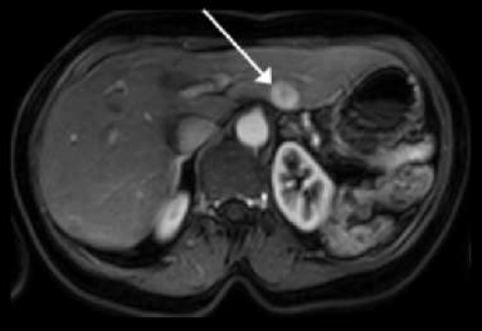
T1 IP



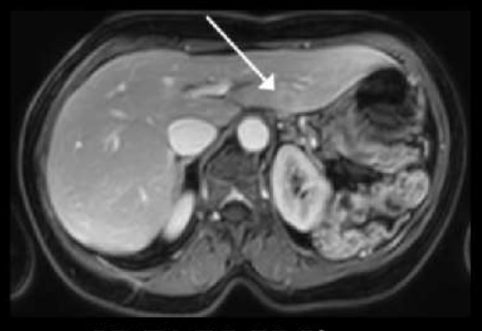
T1 OP



3D T1 EG FS
Phase artérielle



3D T1 EG FS Phase
veineuse portale



3D T1 EG FS Phase
veineuse portale

En général, le diagnostic est suggéré en cas de **contenu graisseux** mais présence de graisse variable

Classiquement ces lésions présentent un rehaussement intense artériel et un lavage portal.

AP-HP. Hôpitaux universitaires Henri-Mondor

MENU

Des présentations trompeuses sont fréquentes et doivent être analysées avec précautions.

Les principaux pièges à connaître vont concerner :

- Les présentations échographiques atypiques
- Les lésions ayant un rehaussement annulaire progressif
- Les lésions hyperintenses en T2

SEMIOLOGIE TROMPEUSE — PIEGES EN ECHOGRAPHIE

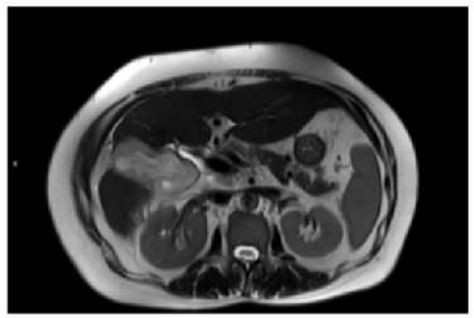
Les angiomes géants ou scléreux sont classiquement atypiques en échographie

- Classiquement hétérogènes +/- hypoéchogènes
- Angiome à circulation rapide également classiquement hypoéchogène



Sémiologie échographique modifiée en cas de **foie hyperéchogène** (stéatose++)

- *Angiomes apparaissant classiquement hypoéchogènes*



Caractérisation par une autre modalité d'imagerie (IRM en particulier) indispensable devant ces présentations atypiques.

SEMIOLOGIE TROMPEUSE

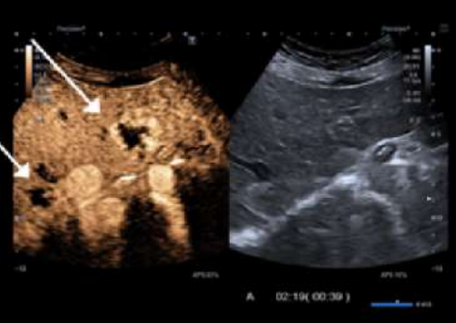
PIEGES EN ECHOGRAPHIE



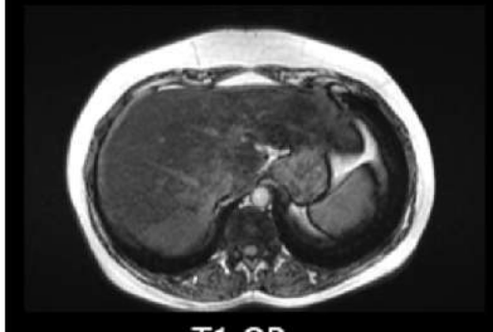
Echographie mode B



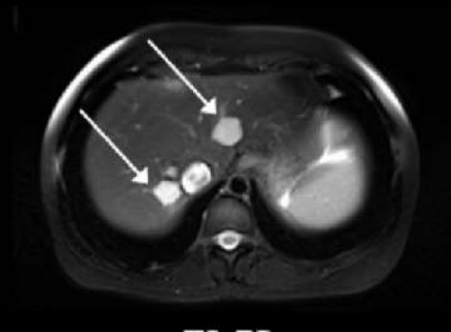
Echographie mode B



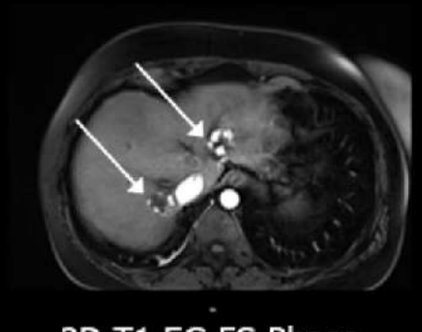
ECUS



T1 OP



T2 FS



3D T1 EG FS Phase artérielle

Illustration de 2 nodules apparaissant hypoéchogènes sur foie stéatosique.

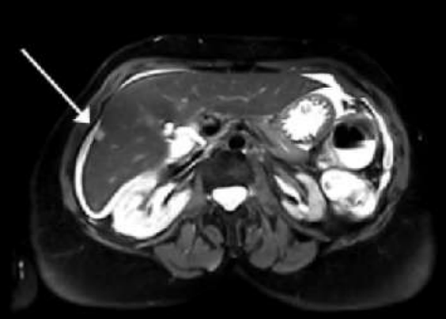
L'ECUS et l'IRM ont permis de caractériser ces deux angiomes

MENU

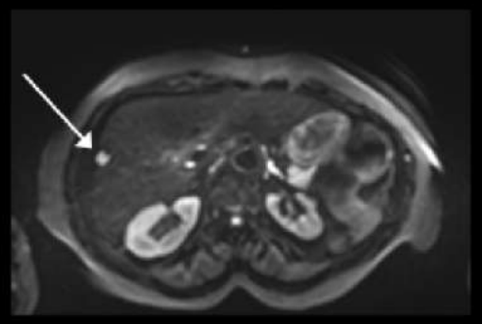
LE TYPIQUE | LES ATYPIQUES | **LES PIEGES**

SEMIOLOGIE TROMPEUSE

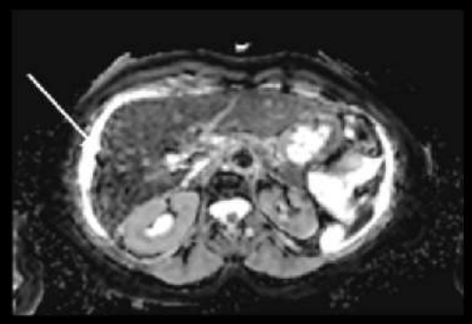
REHAUSSEMENT ANNULAIRE



Echographie Doppler



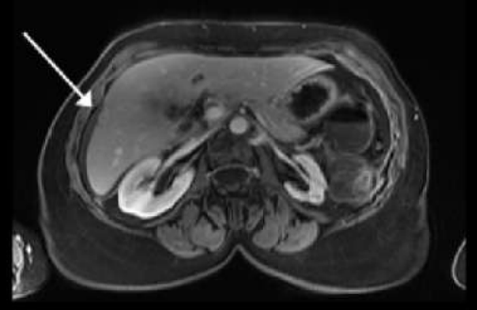
T2 FS



ADC



3D T1 EG FS Pré contraste



3D T1 EG FS Phase artérielle



3D T1 EG FS Phase veineuse portale

Attention au **rehaussement annulaire continu** qui doit être suspect de lésion maligne en particulier de lésion secondaire comme présenté ici chez une patiente avec une néoplasie mammaire

AP-HP. Hôpitaux [illegible] Henri-Mondor

MENU

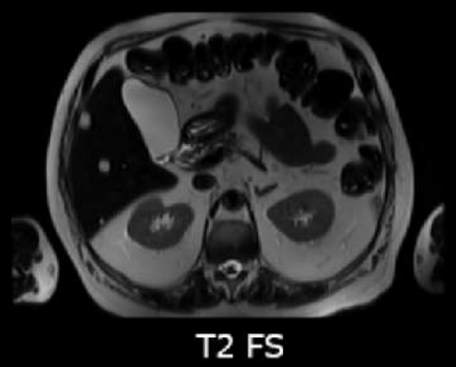
LE TYPIQUE | LES ATYPIQUES | **LES PIEGES**

SEMIOLOGIE TROMPEUSE

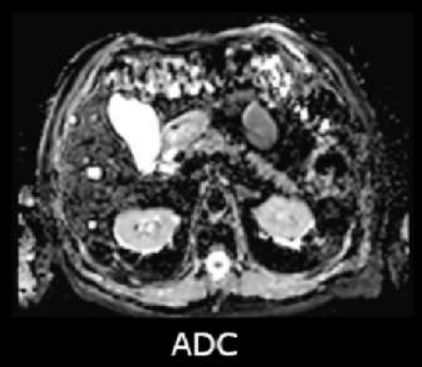
LESION EN HYPERSIGNAL T2



Echographie Doppler



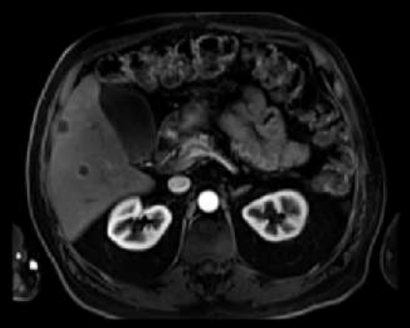
T2 FS



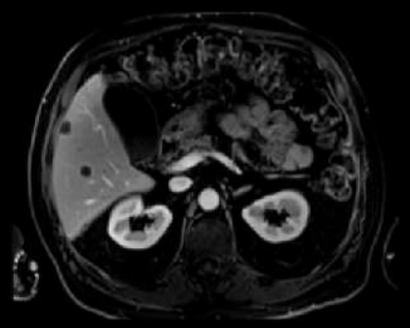
ADC



3D T1 EG FS Pré contraste



3D T1 EG FS Phase artérielle



3D T1 EG FS Phase veineuse portale

Les lésions très intenses en T2 peuvent également présenter un coefficient de Diffusion élevé comme ici chez ce patient ayant des métastates d'un adénocarcinome mucineux du rectum.

AP-HP. Hôpitaux

50 / 53

MENU

CONCLUSION

La sémiologie typique des angiomes est généralement bien connue

Mais il est important de **connaître les principales formes et présentations atypiques** qui doivent pouvoir être immédiatement identifiées.

Une application stricte des critères sémiologiques de l'angiome permet de ne pas tomber dans les quelques pièges de présentations trompeuses ou d'autres lésions mésenchymateuses beaucoup plus rares.

MENU

Lésions associées

Les angiomes sont multiples dans 10 p. 100 des cas [41]. Il peut exister des formes innombrables, encore appelées *angiomatoses* ou *hémangiomatoses*. Il existe une association non fortuite entre l'angiome hépatique et l'hyperplasie nodulaire focale [42, 43].

Complications

Les complications des angiomes hépatiques sont tout à fait exceptionnelles et sont essentiellement observées dans les angiomes volumineux. Certaines complications sont en rapport avec des remaniements internes.

• *Angiome avec syndrome inflammatoire* : cette forme initialement décrite par Bornman et al. [44] a une présentation clinique et biologique associant une fièvre, des frissons, une douleur de l'hypocondre droit et un syndrome inflammatoire, alors que le bilan hépatique est normal et qu'il n'y a pas d'hyperleucocytose. Le syndrome inflammatoire est en fait dû à la thrombose aiguë de tout ou d'une partie de l'angiome. En imagerie, le diagnostic est renforcé par la mise en évidence de signes en faveur d'une thrombose aiguë avec notamment une hyperdensité spontanée sur les coupes sans injection en TDM. Le syndrome inflammatoire peut disparaître spontanément et, si l'angiome est réséqué, il disparaît dans tous les cas [45].

• *Syndrome de Kasabach-Merritt* : c'est une complication tout à fait exceptionnelle de l'angiome hépatique, qui s'observe plus souvent chez l'enfant que chez l'adulte. Il s'agit d'une coagulopathie associant une coagulation intravasculaire et une fibrinolyse au sein de l'angiome [46, 47]. La coagulopathie initialement localisée évolue vers une coagulation intravasculaire disséminée. Cette infection grave peut nécessiter une résection, voire une transplantation hépatique.

Les autres complications sont essentiellement la compression des voies biliaires intrahépatiques, des structures vasculaires ou du tube digestif, voire une hémorragie intrapéritonéale par rupture spontanée.

MENU

HNF
ADENOME

MENU

HNF

iso - discret hyper T_2

↳ artériel = hyper

↳ porte = homogène

MAIS

CICATRICE : hyper T_2

↳ art = ∅ réhaust

↳ portale et tardive ↪ réhaust

ET

↳ HÉPATO - BILIAIRE :

↳ iso ou hyper

mais 10% hypo

PS: adénome hypo mais 7 % hyper

phénotype particulier :

① HNF sans cicatrice si < 3 cm

② HNF graisseux = 10% des HNF stt si stéatose

③ HNF avec distension sinusoïdale

- hyper T_2 ↗
- garde le gado

PS: diag différentiel = adénome inflam.

↳ ↳ Hépato biliaire

LES PIÈGES

« Ce n'est pas une HNF »

① Trop hyper T_2 ou Trop hypo T_1

② Hétérogène (réhaust)

③ Wash - out même focal

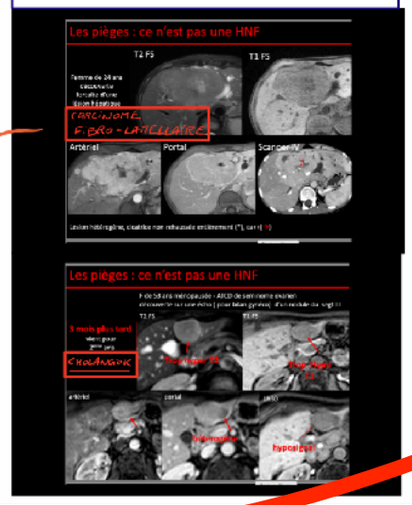
④ Cicatrice anormale

- trop grasse
- non réhaussée même focalement

⑤ Capsule présente

⑥ ♂

⑦ ↳ Hépato-biliaire = hypo



la cicatrice du carcinome fibro lamellaire est HYPOT2

	HNF	CHC fibrolamellaire
sujet	femme	homme = femme
calcifications	très rares 1,4%	possibles centrales (15-25 %)

0.4-3% HNF — 0.002% Adénome

ADÉNOME

35%

H - HCA

= muté HNF 1 α

STÉATOSIQUE

- iso ou discret hyper T_1 " " " " T_2
- ↘ signal en OP
- faible réhaust ARTÉRIEL

⚠ au temps portal : il reprend son signal de base comme AVANT !!!

50%

i - HCA

= inflammatoire

(initialt appelé TÉLANGIECTASIQUE)

INFLAMMATOIRE

- iso - hyper T_1
- hyper T_2 ++
- avec couronne hyper T_2 = ATOLL (25%) (distension sinusoïdale)
- ↑art : hyper ++
- ↑ portal et tardive : réhaust persistant

PS: contingent graisseux possible mais rare , plutôt AML

PS: foie stéatosique associé (30%)

10%

muté β caténine

Non reconnaissable en imagerie

- hypo T_1
- hyper T_2
- hyperartérialisé
- wash at tardif

⚠ dégénérescence en CHC

Diag diff = ANGIOMYOLIPOME

90 % des HNF sont en iso-hypersignal à la HBP…
90 % des HCA sont en hyposignal à la HBP…

Même aspect !!!!! de l'HNF avec distension sinusoïdale et adénome inflammatoire -> phase hépato-bilaire +++ pour les différencier

MENU

TUMEURS HÉPATOCYTAIRES BÉNIGNES

HNF

- ≈1% de la pop générale
- 9% des THB
- Asymptomatique

- Bilan bio : normal

- CO : pas de rôle prouvé
- Pas de Facteur de Risque

- Pas de complications

- Pas de surveillance

ADENOMES

- ≈ 0.01% de la pop générale
- 1% des THB
- Pfs symptomatique

- Anomalie bilan bio

- CO : rôle fort +++
- FDR: maladie métabolique MODY 3, glycogénose, stéroïde, maladie vasculaire

- Complications
  - Dégénérescence possible (β cat++)
  - hémorragie++
- PEC adaptée (surveillance, chir...)

LE + SOUVENT FEMME EN PERIODE D'ACTIVITE GENITALE SUR FOIE SAIN

MENU

HNF

MENU

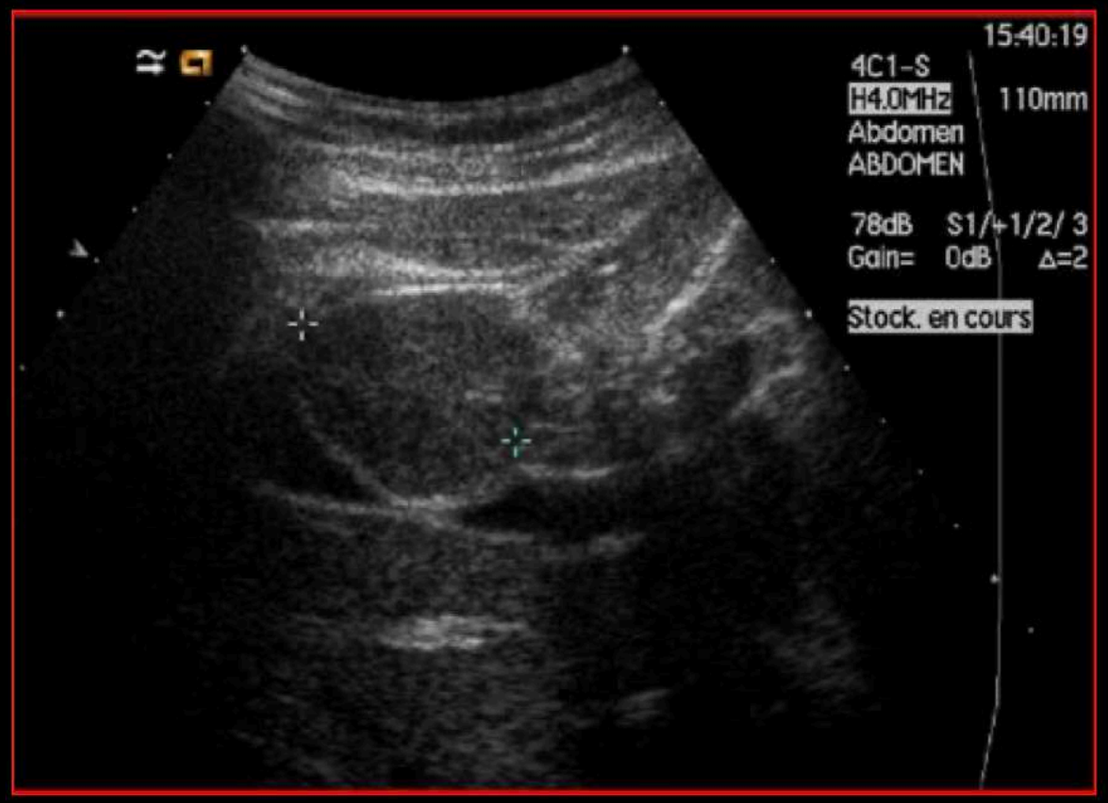
HNF : Imagerie

Dans 70- 80 % des cas

Forme typique

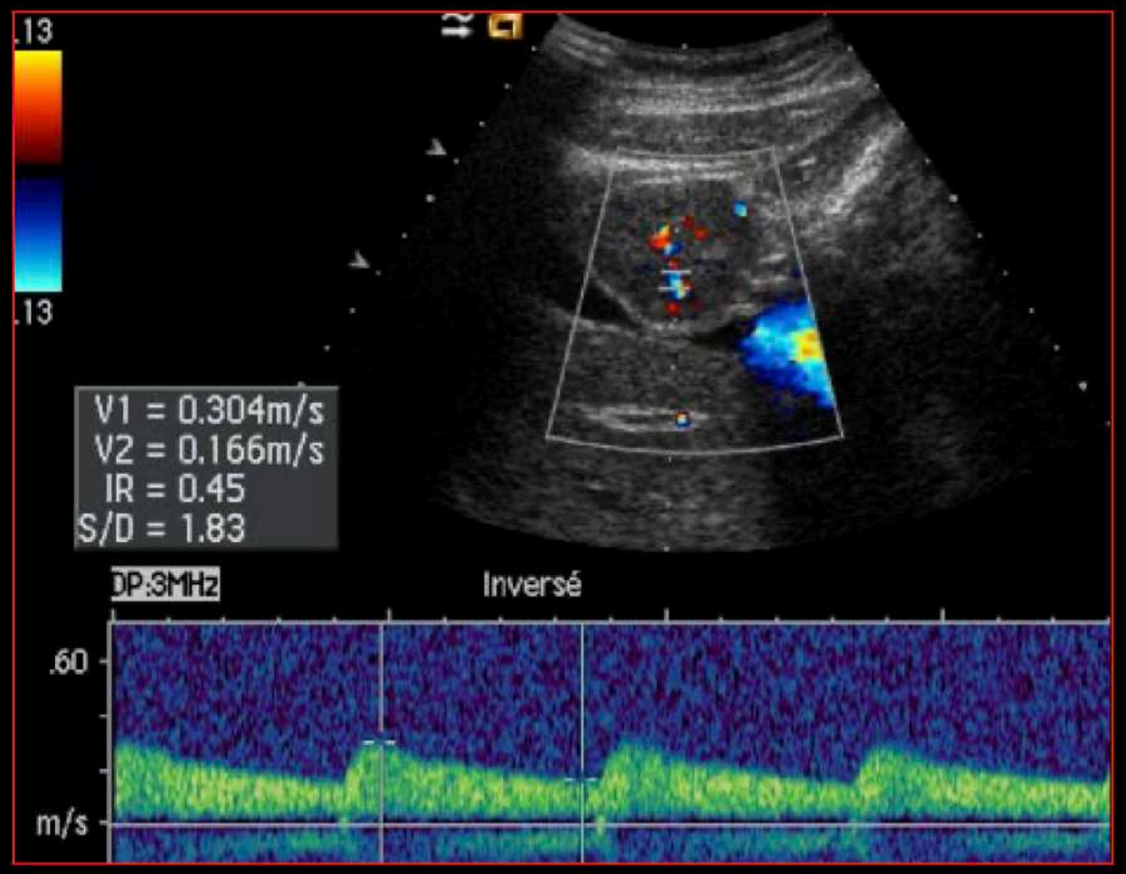
MENU

HNF formes typiques : US



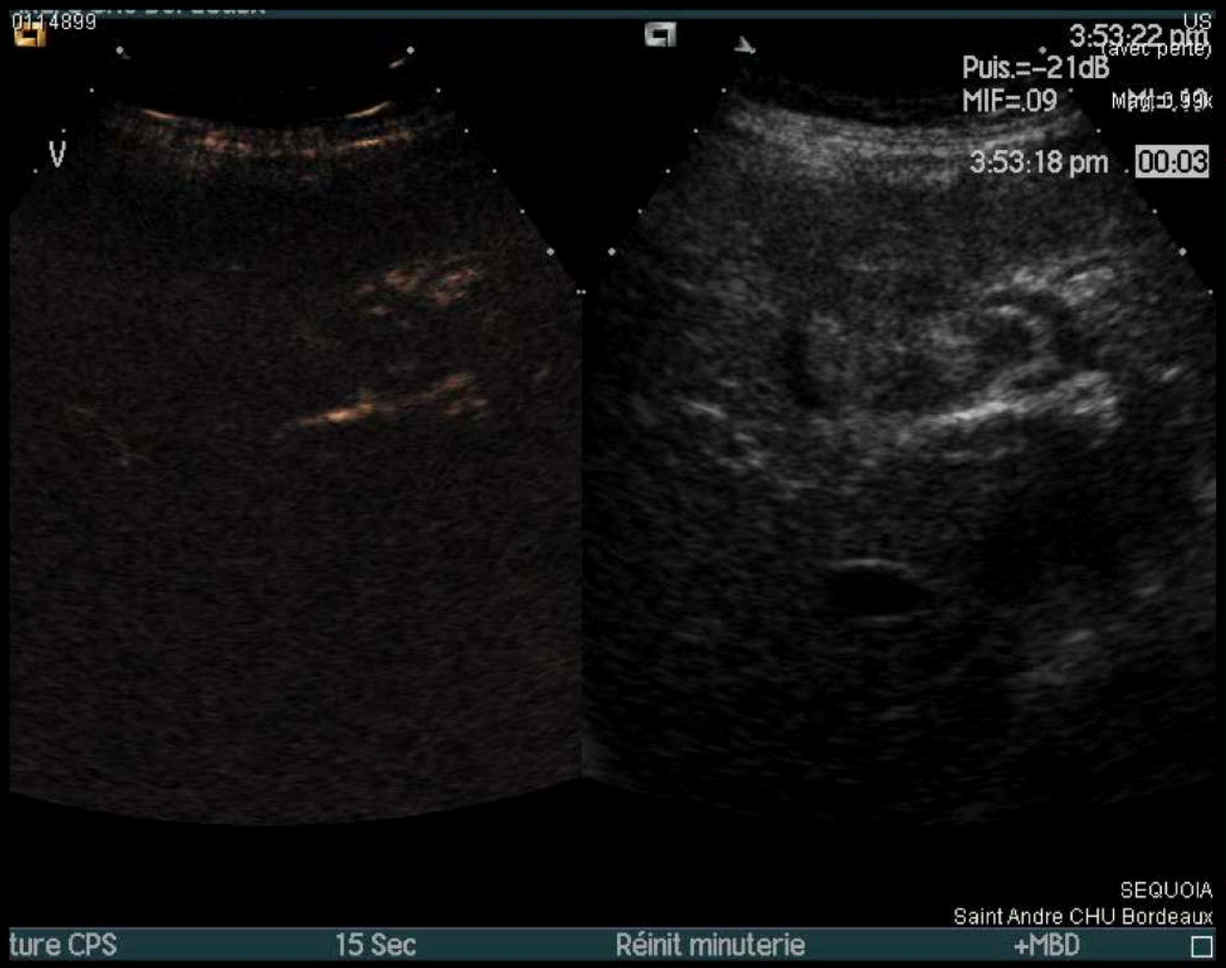
US : MODE B
-Nodule iso échogène le + souvent
-Pas spécifique

US : MODE DOPPLER
-Visualisation d'une artère centrale afférente
- Index de faible résistance



MENU

HNF formes typiques : CEUS



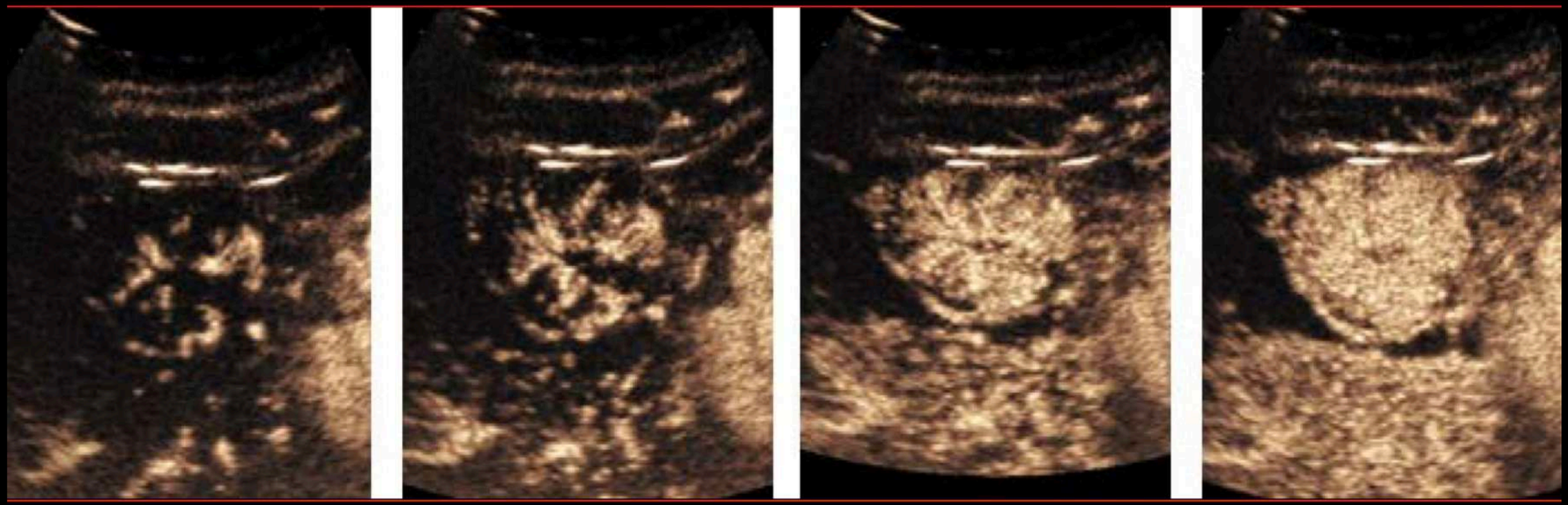
- Rehaussement artériel centrifuge précoce
- Rayon de roue
- Rehaussement homogène et intense
- Nodule iso ou discrètement hyperéchogène à la phase portale et tardive
- La cicatrice ne se rehausse pas

Se =95%, Spe =86%.

Uaaowitzer et al J Ultrasound Med 1999/ Kim et al J Ultrasound Med 2004 /Kim et al AJR 2008

MENU

HNF formes typiques : CEUS



CEUS:
Remplissage centrifuge à partir d'une artère centrale avec aspect de rayon de roue
Nodule iso ou discrètement hyperéchogène sur la phase porto tardive
La cicatrice ne se rehausse pas.

Uggowitzer et al J Ultrasound Med 1999/ Kim et al J Ultrasound Med 2004 /Kim et al AJR 2008

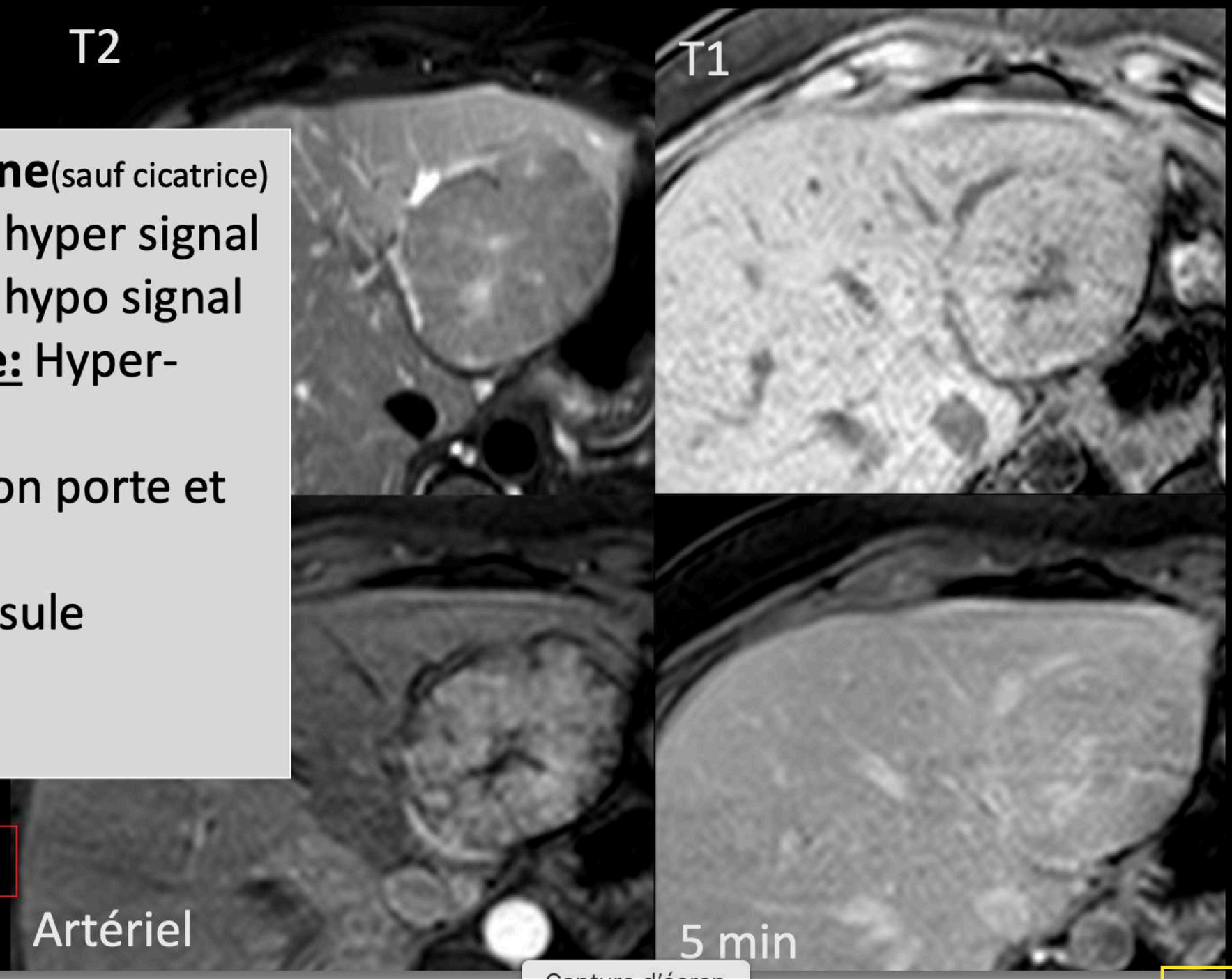
MENU

HNF formes typiques : IRM

Lésion homogène(sauf cicatrice)
T2 : iso /discret hyper signal
T1 : iso /discret hypo signal
phase artérielle: Hyper-vasculaire
Homogénéisation porte et tardive
Absence de capsule
Aspect lobulé

Sté 80%, Sp 98%*

Mortele et al AJR 2000



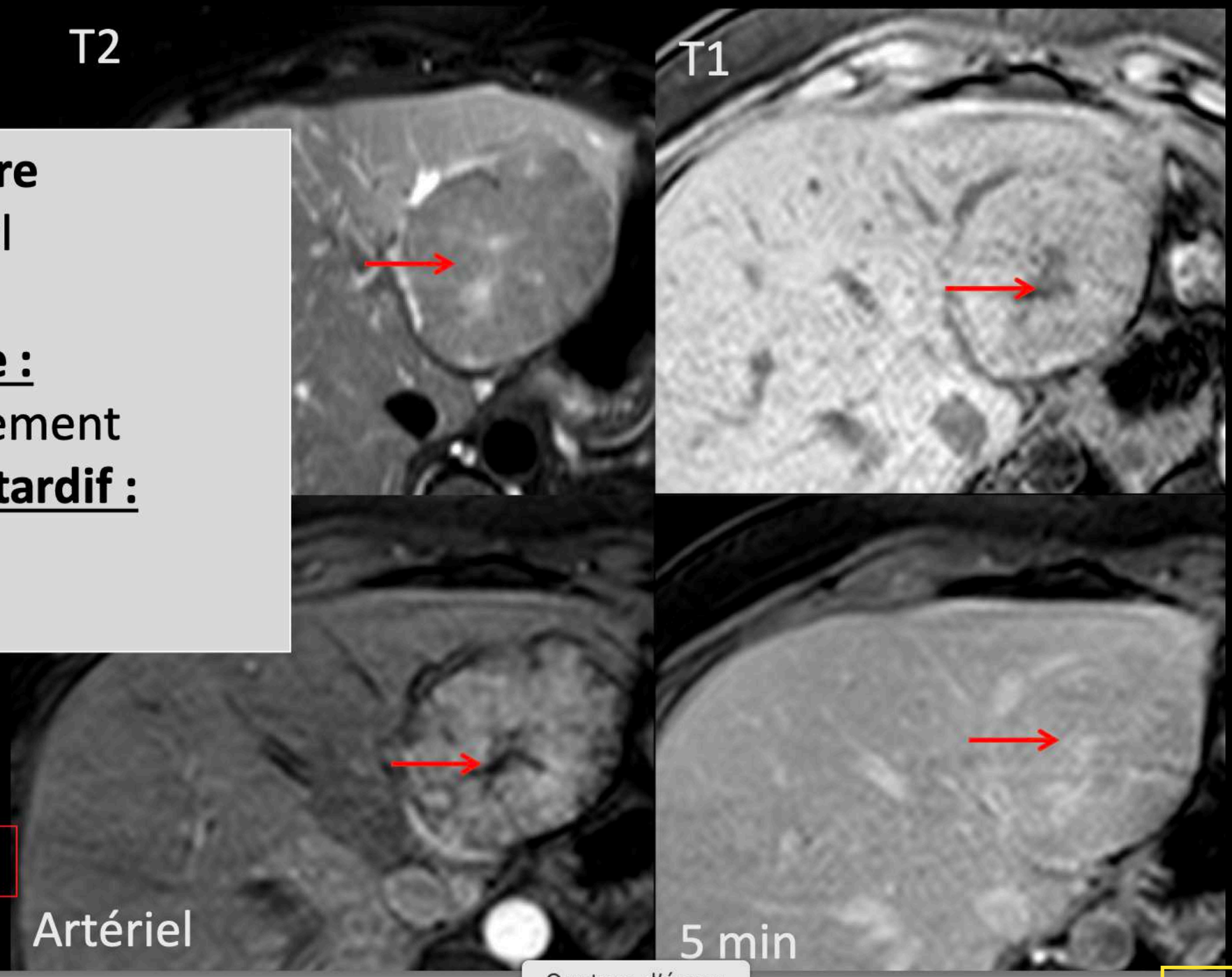
MENU

HNF formes typiques : IRM

Cicatrice stellaire
T2 : hyper signal
T1 : hypo signal
phase artérielle :
Pas de rehaussement
temps portal / tardif :
Remplissage

Sté 80%, Sp 98%*

Mortele et al AJR 2000



MENU

HNF formes typiques : IRM

Phase hépatobiliaire

- Intérêt de l'utilisation de produits de contraste à excrétion biliaire dans le diagnostic des HNF pour les différencier des adénomes

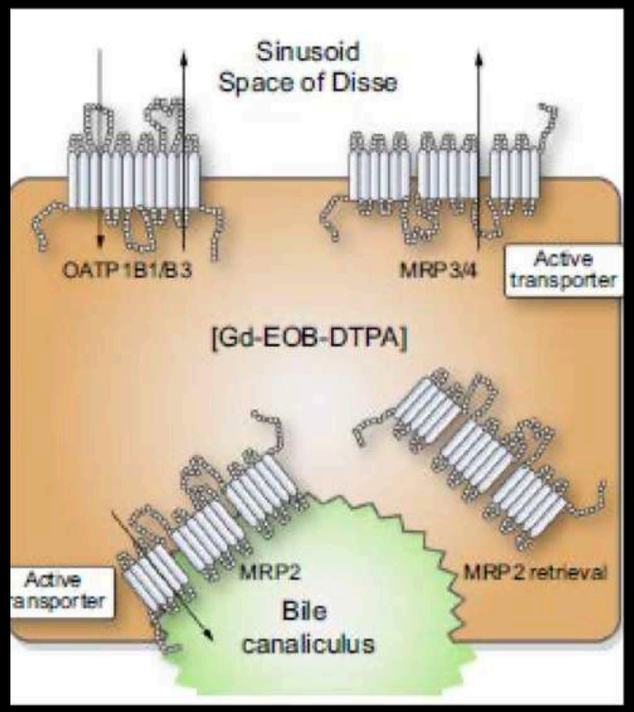
- 2 produits
  - **Gd-BOPTA: Multhiance®**
    - 5-10% d'excrétion biliaire
    - Phase hépatobiliaire : 1 à 3h après injection
  - **Gd-EOB-DTPA : Primovist®**
    - 50%
    - Phase hépatobiliaire : 10-20 min

MENU

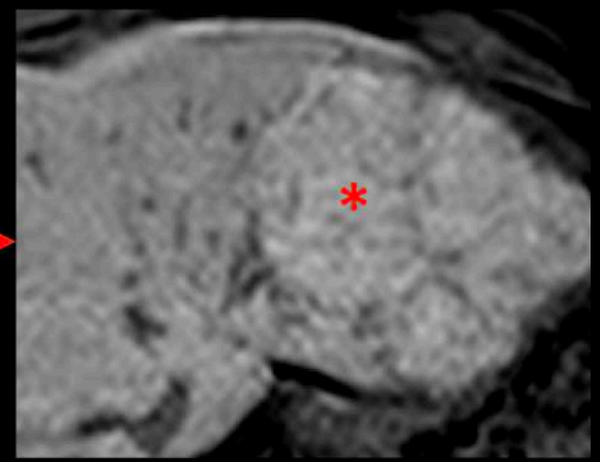
HNF formes typiques : IRM

Phase hépatobiliaire

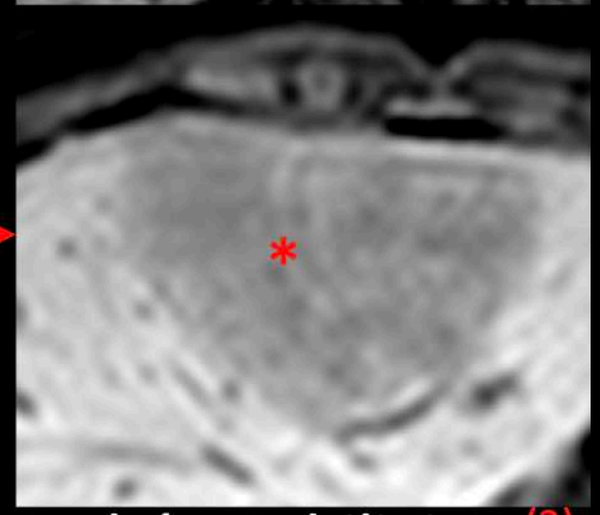
- Sur la phase hépato-biliaire : (1-3)



*l'HNF (hépatocytes fonctionnels canalicule borgnes)
↑expression OATPB1-B3
→ iso ou hyper signal



*l'AHC (hépatocytes non fonctionnels) ↓expression de OATPB1-B3 → hypo signal



Ce critère n'est pas absolu !

*10% des HNF présentent un hyposignal sur les séquences hépatobiliaires(2)

*6 à 8 % des adénomes peuvent être en hyper signal

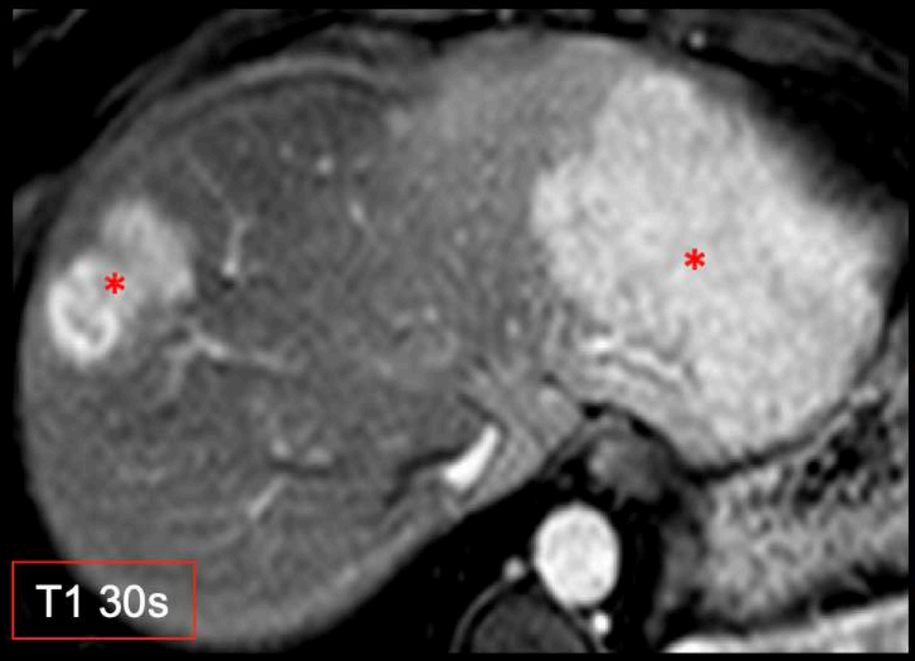
(1) Grazioli et al radiology 2005; (2) Zech et al.(3) Van Beers et al Journal of Hepatology 2012

MENU

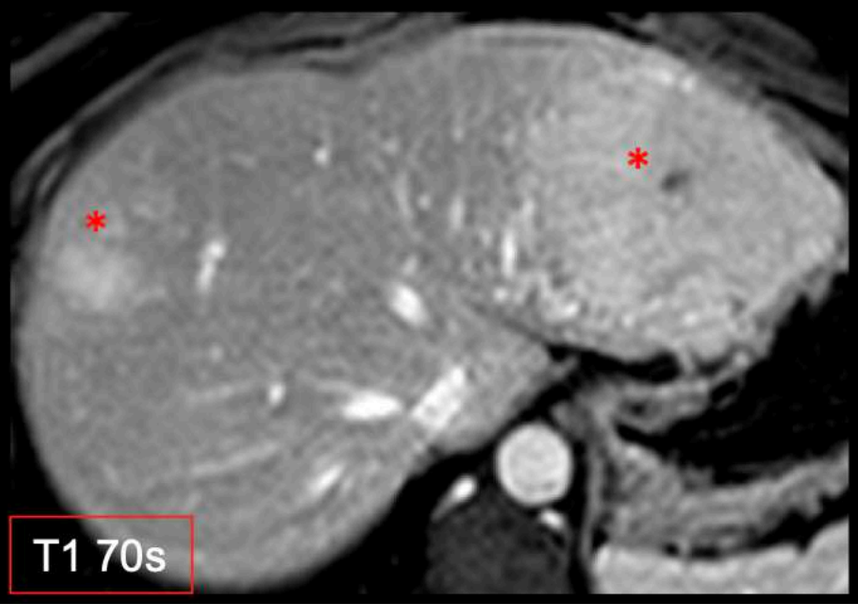
HNF formes typiques : IRM

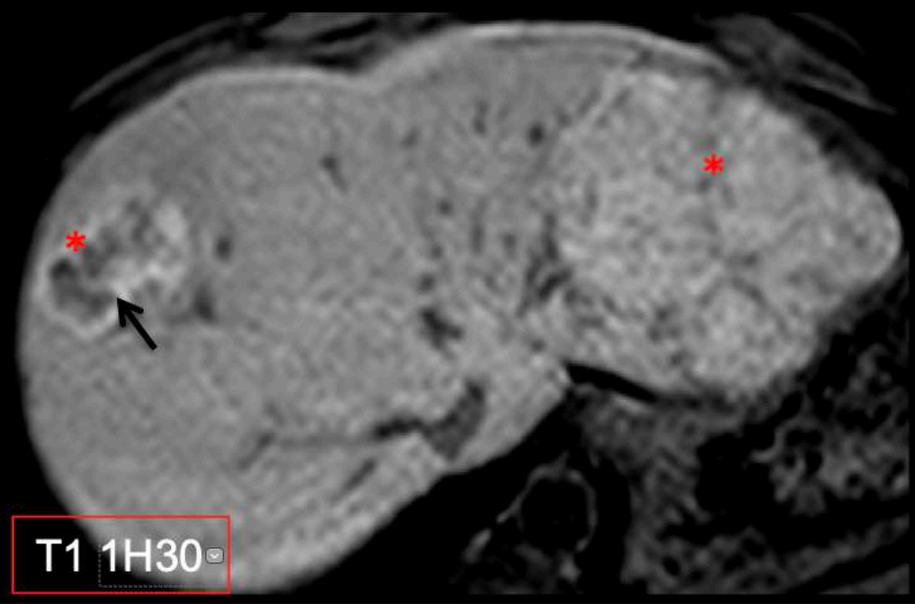
Phase hépatobiliaire





HNF (*) du lobe gauche et du segment VIII



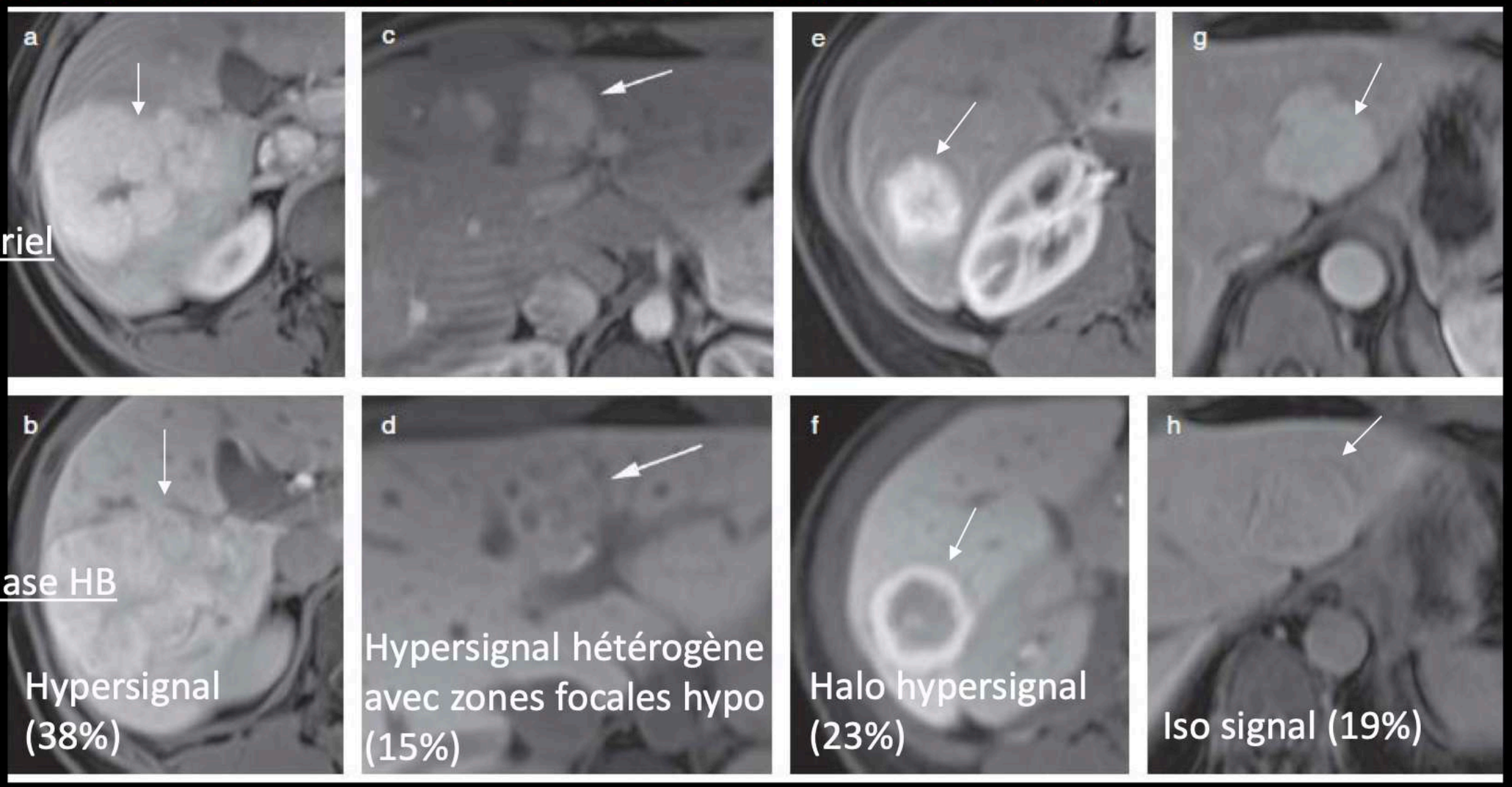


MENU

HNF formes typiques : IRM

Phase hépatobiliaire

Différents patterns possibles des HNF sur la phase hépato biliaire (1-2)



(1) Tom Sutherland et al , Journal of Medical Imaging and Radiation Oncology 2014

(2) Van Kassel el al Abdom Imaging 2013

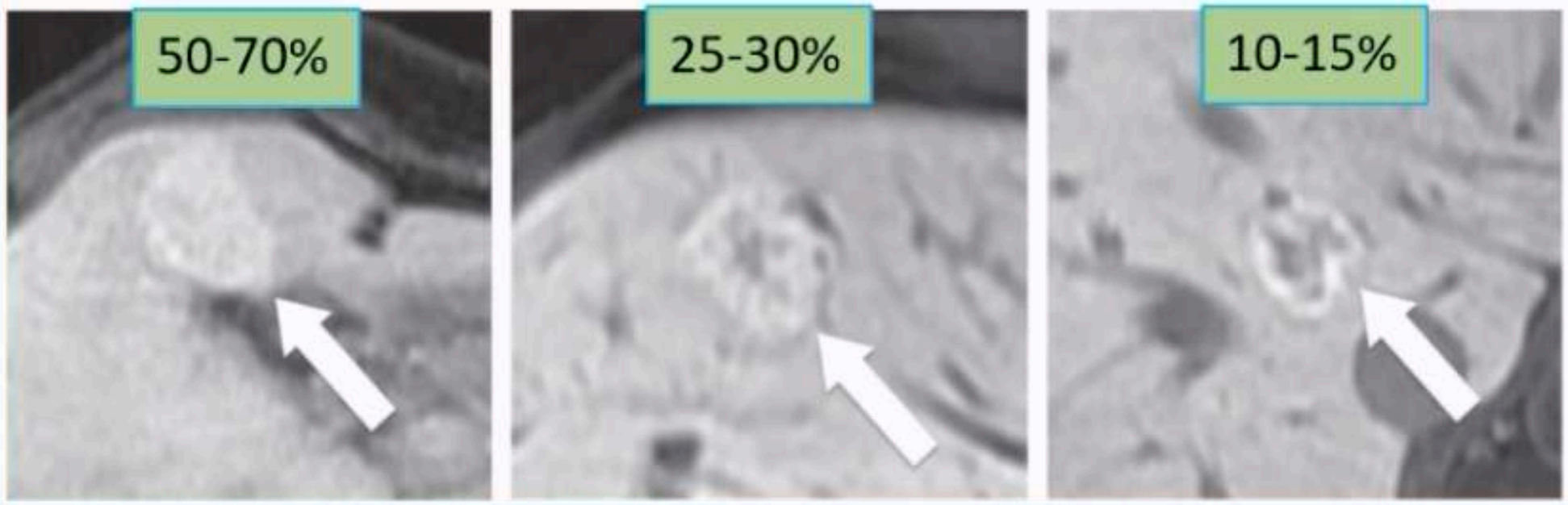
MENU

HNF

Patterns de captation

Isointense homogène
Hyperintense homogène
Hyperintense hétérogène
Anneau hyperintense

Perte architecture zonale
Métaplasie VB
Fibrose
Vascularisation



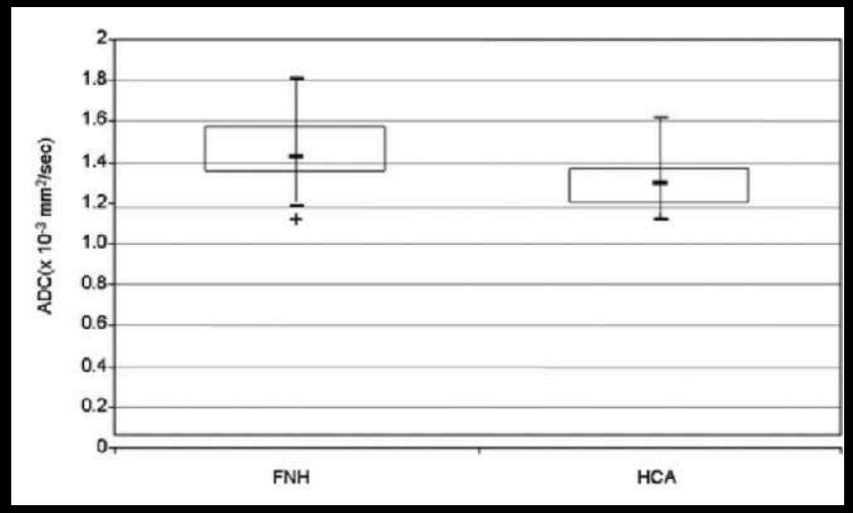
MENU

HNF formes typiques : IRM

Diffusion

- La valeur moyenne d'ADC dans les HNF et les HCA est significativement plus basse que celle du foie
- La valeur d'ADC dans les HNF est plus élevé que dans les HCA
- Avec un cut off à 1.37x10-3 mm^2 /sec,

la sensibilité et la spécificité pour différencier HNF et adénome sont respectivement de 70% et 76%



Lesion Type*	ADC of Lesions†	ADC of Liver†
HCAs and FNHs (n = 90)	1.4 ± 0.2 (1.11–1.82)	1.46 ± 0.17 (1.17–1.88)
FNHs (n = 54)	1.46 ± 0.01 (1.11–1.82)	1.52 ± 0.2 (1.23–1.88)
HCAs (n = 36)	1.3 ± 0.14 (1.16–1.62)	1.38 ± 0.14 (1.23–1.77)

Francesco Agnello et al radiology 2011

Results

The mean ADC value of all FNHs and HCAs was significantly lower than that of the liver (P = .004). An ADC ratio below 15% was observed in 50 of 54 (93%) FNHs and in 29 of 36 (81%) HCAs. The mean ADC value of FNHs was significantly higher than that of HCAs (P < .001). The area under the receiver operating characteristic curve was 0.760. With a cutoff value of 1.37 × 10^{-3} mm^2/sec, the sensitivity and specificity for differentiating HCA from FNH were 70% and 76%, respectively. There was no significant difference in ADC values between HCA subtypes. The SI of most FNHs and HCAs (78 of 90, 87%) increased with increasing b values, whereas none showed a decrease in SI with increasing b values. When the DW MR criteria for benign and malignant liver tumors were applied, 44 of 90 (49%) lesions would have been considered malignant lesions, whereas the other lesions (46 of 90, 51%) would have been considered indeterminate.

Conclusion

On DW MR images, benign hepatocellular lesions often show findings that suggest restricted diffusion.

Advances in Knowledge

- **The mean apparent diffusion coefficient (ADC) value of focal nodular hyperplasias (FNHs) and hepatocellular adenomas (HCAs) was significantly lower than that of the liver (P = .004) but 88% of these lesions had an ADC value close to that of the surrounding liver.**
- **The signal intensity (SI) of most (78 of 90, 87%) FNHs and HCAs increased in diffusion-weighted (DW) sequences as b values increased, while the SI did not decrease in any lesions as b values increased.**

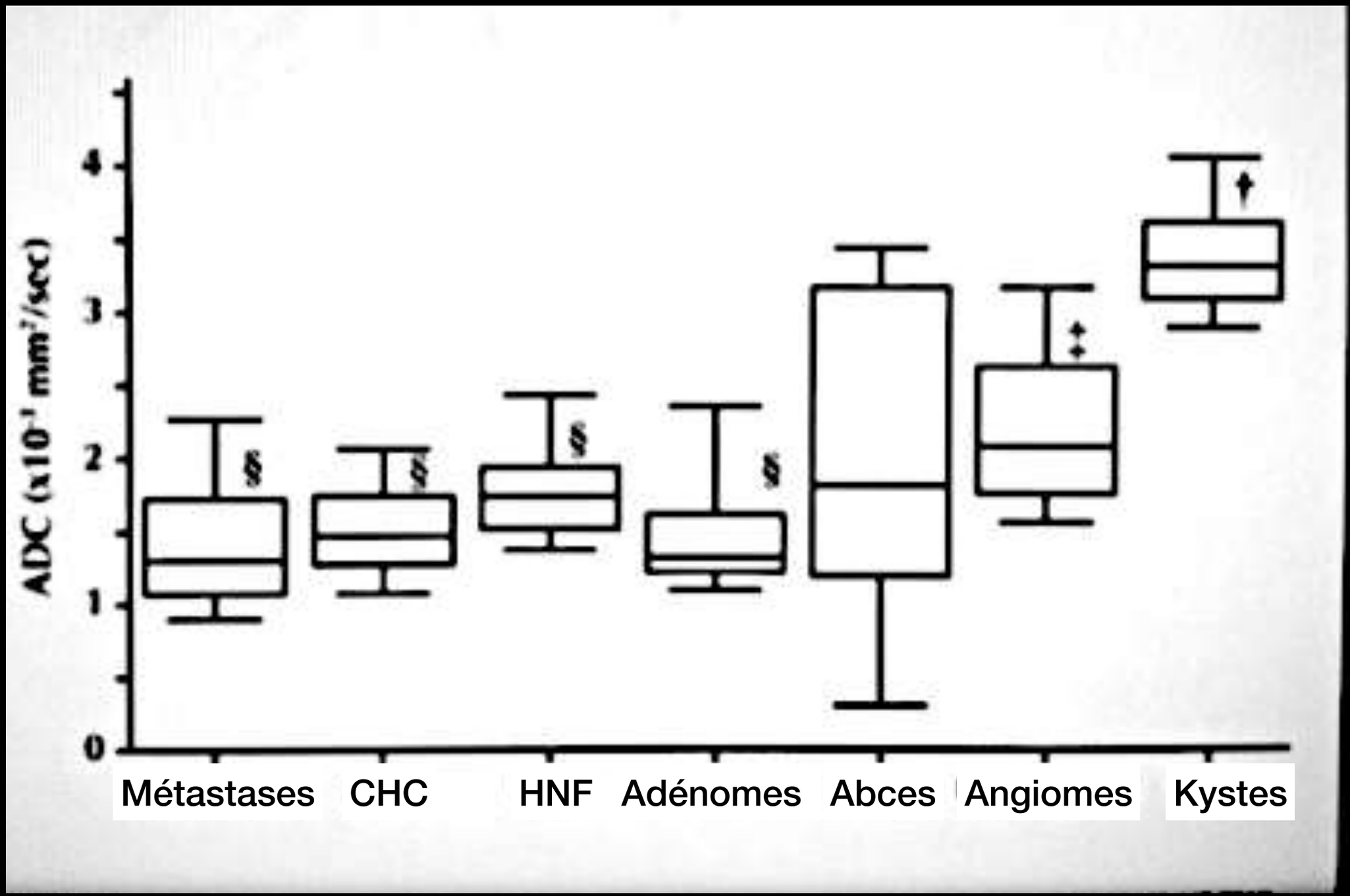
Implication for Patient Care

- **Features of benign hepatocellular tumors often mimic those of malignant liver tumors on DW images; radiologists should be aware of this finding, and it is recommended that DW MR images be read concurrently with all available MR images to avoid misinterpretation.**

In conclusion, this study in a large series of patients shows that benign hepatocellular lesions have a more restricted apparent water diffusion than that of the surrounding normal liver parenchyma and that most of these lesions have an increased SI with increasing b values, mimicking malignant liver tumors. However, most of these lesions have an ADC value close to that of the liver.

	b = 0 sec/mm²					b = 600 sec/mm²					Degree of SI with Increasing b Values		
Lesion Type	SH	MH	IS	HY	HO	SH	MH	IS	HY	HO	Increased	Stable	Decreased
FNH	5/54 (9)	39/54 (72)	10/54 (19)	0	43/54 (80)	7/54 (13)	42/54 (78)	5/54 (9)	0	43/54 (80)	50/54 (93)	4/54 (7)	0
HCA	9/36 (25)	18/36 (50)	9/36 (25)	0	29/36 (81)	10/36 (28)	18/36 (50)	8/36 (22)	0	29/36 (81)	28/36 (78)	8/36 (22)	0
Steatotic	2/14 (14)	6/14 (43)	6/14 (43)	0	13/14 (93)	2/14 (14)	6/14 (43)	6/14 (43)	0	13/14 (93)	8/14 (57)	6/14 (43)	0
Telangiectatic/inflammatory	5/20 (25)	12/20 (60)	3/20 (15)	0	16/20 (80)	6/20 (30)	12/20 (60)	2/20 (10)	0	16/20 (80)	18/20 (90)	2/20 (10)	0
Unclassified	2/2 (100)	0	0	0	0	2/2 (100)	0	0	0	0	2/2 (100)	0	0

MENU


ADC (x10⁻³ mm²/sec)
4
3
2
1
0
§
§
§
§
Métastases
CHC
HNF
Adénomes
Abces
Angiomes
Kystes

MENU

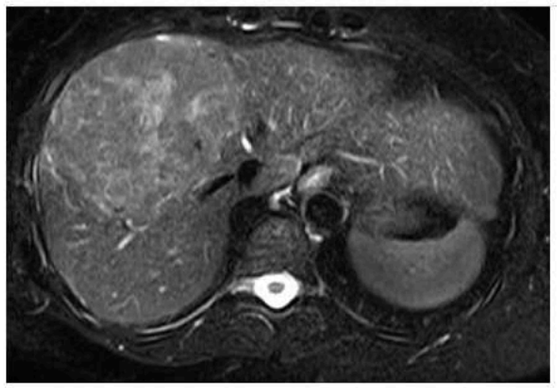


Figure 3a: Transverse MR images in 45-year-old woman with FNH. **(a)** Fat-suppressed T2-weighted fast spin-echo image shows that lesion is isointense to the liver and contains a large hyperintense central scar. **(b)** DW images. Left: With b = 0 sec/mm^2, lesion is slightly hyperintense compared with the background liver. Right: With b = 600 sec/mm^2, lesion has increased SI. Both features indicate restricted diffusion. SI differences between right and left lobes that appear on high-b-value images are caused by artifacts that predominate in left lobe. ADC maps (not shown) demonstrate a lower ADC value in the lesion compared with the liver (1.13 ×10^{-3} mm^2/sec and 1.38 ×10^{-3} mm^2/sec, respectively). **(c)** Contrast-enhanced fat-suppressed three-dimensional spoiled gradient-recalled echo image shows a lesion that strongly enhances in arterial phase.

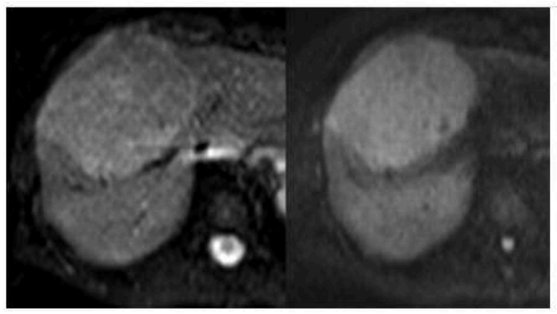


Figure 3b: Transverse MR images in 45-year-old woman with FNH. **(a)** Fat-suppressed T2-weighted fast spin-echo image shows that lesion is isointense to the liver and contains a large hyperintense central scar. **(b)** DW images. Left: With b = 0 sec/mm^2, lesion is slightly hyperintense compared with the background liver. Right: With b = 600 sec/mm^2, lesion has increased SI. Both features indicate restricted diffusion. SI differences between right and left lobes that appear on high-b-value images are caused by artifacts that predominate in left lobe. ADC maps (not shown) demonstrate a lower ADC value in the lesion compared with the liver (1.13 ×10^{-3} mm^2/sec and 1.38 ×10^{-3} mm^2/sec, respectively). **(c)** Contrast-enhanced fat-suppressed three-dimensional spoiled gradient-recalled echo image shows a lesion that strongly enhances in arterial phase.



Figure 3c: Transverse MR images in 45-year-old woman with FNH. **(a)** Fat-suppressed T2-weighted fast spin-echo image shows that lesion is isointense to the liver and contains a large hyperintense central scar. **(b)** DW images. Left: With b = 0 sec/mm^2, lesion is slightly hyperintense compared with the background liver. Right: With b = 600 sec/mm^2, lesion has increased SI. Both features indicate restricted diffusion. SI differences between right and left lobes that appear on high-b-value images are caused by artifacts that predominate in left lobe. ADC maps (not shown) demonstrate a lower ADC value in the lesion compared with the liver (1.13 ×10^{-3} mm^2/sec and 1.38 ×10^{-3} mm^2/sec, respectively). **(c)** Contrast-enhanced fat-suppressed three-dimensional spoiled gradient-recalled echo image shows a lesion that strongly enhances in arterial phase.

Capture d'é

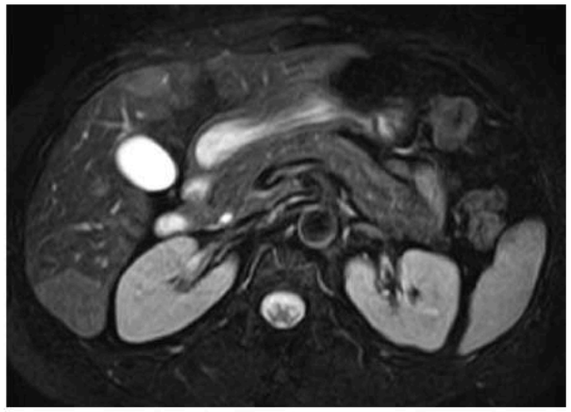


Figure 4a: Transverse MR images in 32-year-old woman with multiple telangiectatic/inflammatory adenomas. **(a)** Fat-suppressed T2-weighted fast spin-echo image shows that the lesion in the right posterior segment is hyperintense to the liver. Another lesion is seen in Couinaud liver segment IV. **(b)** DW images. Left: With b = 0 sec/mm^2, lesion is slightly hyperintense compared with the background liver. Right: With b = 600 sec/mm^2, lesion shows increased SI. Both features indicate restricted diffusion. ADC maps (not shown) demonstrate a lower ADC value in the lesion compared with the liver (1.27 × 10^{-3} mm^2/sec and 1.34 × 10^{-3} mm^2/sec, respectively). The other liver lesions show the same characteristics.

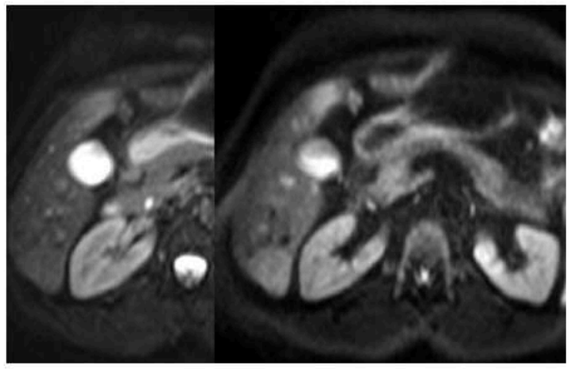


Figure 4b: Transverse MR images in 32-year-old woman with multiple telangiectatic/inflammatory adenomas. **(a)** Fat-suppressed T2-weighted fast spin-echo image shows that the lesion in the right posterior segment is hyperintense to the liver. Another lesion is seen in Couinaud liver segment IV. **(b)** DW images. Left: With b = 0 sec/mm^2, lesion is slightly hyperintense compared with the background liver. Right: With b = 600 sec/mm^2, lesion shows increased SI. Both features indicate restricted diffusion. ADC maps (not shown) demonstrate a lower ADC value in the lesion compared with the liver (1.27 × 10^{-3} mm^2/sec and 1.34 × 10^{-3} mm^2/sec, respectively). The other liver lesions show the same characteristics.

Download as PowerPoint | Open in Image Viewer

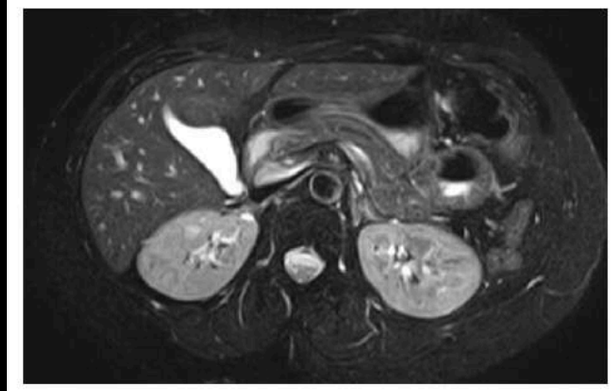


Figure 5a: Transverse MR images in 34-year-old woman with steatotic adenoma. **(a)** Fat-suppressed T2-weighted fast spin-echo image shows that the lesion adjacent to the gallbladder is isointense to the liver. **(b)** T1-weighted gradient-recalled echo images. Left: In-phase image shows that the lesion is isointense. Right: Opposed-phase image shows that the lesion becomes strongly hypointense. Both features demonstrate the presence of fat. **(c)** DW images. Left: With b = 0 sec/mm^2. Right: With b = 600 sec/mm^2. With both b values, lesion is isointense compared with the background liver. ADC maps (not shown) demonstrate an ADC value in the lesion close to that in the liver (1.44 ×10^{-3} mm^2/sec and 1.50 ×10^{-3} mm^2/sec, respectively).

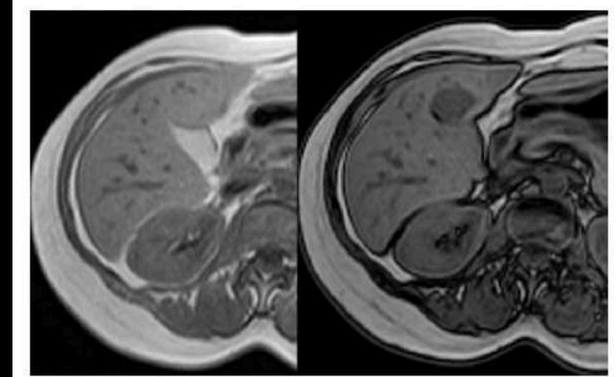


Figure 5b: Transverse MR images in 34-year-old woman with steatotic adenoma. **(a)** Fat-suppressed T2-weighted fast spin-echo image shows that the lesion adjacent to the gallbladder is isointense to the liver. **(b)** T1-weighted gradient-recalled echo images. Left: In-phase image shows that the lesion is isointense. Right: Opposed-phase image shows that the lesion becomes strongly hypointense. Both features demonstrate the presence of fat. **(c)** DW images. Left: With b = 0 sec/mm^2. Right: With b = 600 sec/mm^2. With both b values, lesion is isointense compared with the background liver. ADC maps (not shown) demonstrate an ADC value in the lesion close to that in the liver (1.44 ×10^{-3} mm^2/sec and 1.50 ×10^{-3} mm^2/sec, respectively).

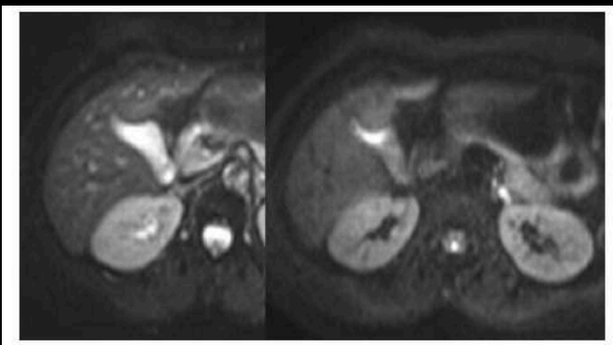


Figure 5c: Transverse MR images in 34-year-old woman with steatotic adenoma. **(a)** Fat-suppressed T2-weighted fast spin-echo image shows that the lesion adjacent to the gallbladder is isointense to the liver. **(b)** T1-weighted gradient-recalled echo images. Left: In-phase image shows that the lesion is isointense. Right: Opposed-phase image shows that the lesion becomes strongly hypointense. Both features demonstrate the presence of fat. **(c)** DW images. Left: With b = 0 sec/mm^2. Right: With b = 600 sec/mm^2. With both b values, lesion is isointense compared with the background liver. ADC maps (not shown) demonstrate an ADC value in the lesion close to that in the liver (1.44 ×10^{-3} mm^2/sec and 1.50 ×10^{-3} mm^2/sec, respectively).

Download as PowerPoint | Open in Image Viewer

MENU

HNF : Imagerie

OUI mais dans 20 à 30 % des cas ….c'est moins facile

- HNF à phénotype particuliers
- HNF atypique

MENU

HNF : phénotypes particuliers

- Absence de cicatrice centrale
- HNF avec composante graisseuse
- HNF avec distension sinusoïdale
- HNF avec pseudo capsule

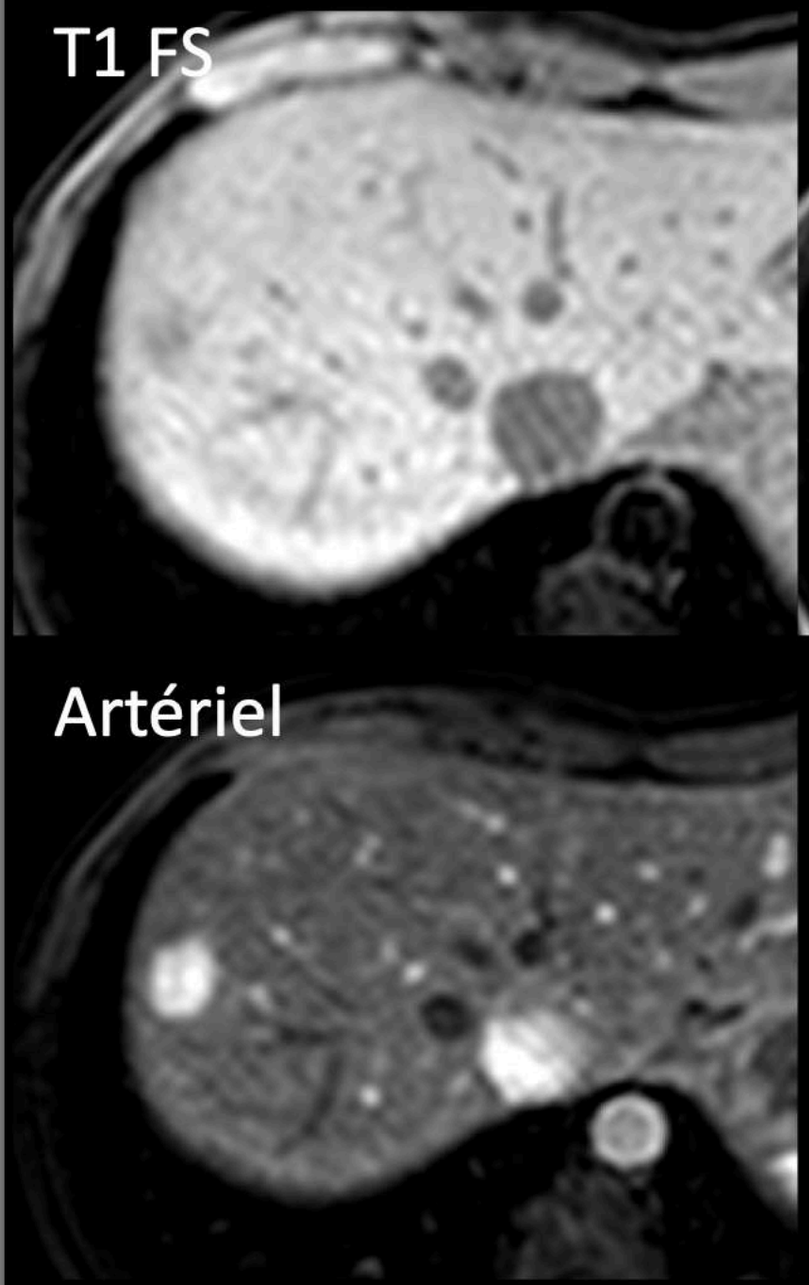
→ intérêt pour ces formes du CEUS et IRM avec phase hépatobiliaire

→Pas de biopsie systématique…

uniquement si doute diagnostique

HNF : phénotypes particuliers

Absence de Cicatrice centrale



-Surtout pour les HNF <3cm

-Ne doit pas conduire à une biopsie si les autres critères sont présents

-Aide au diagnostic

-CEUS

- IRM avec phase hépatobiliaire

MENU

HNF : phénotypes particuliers

HNF avec composante graisseuse

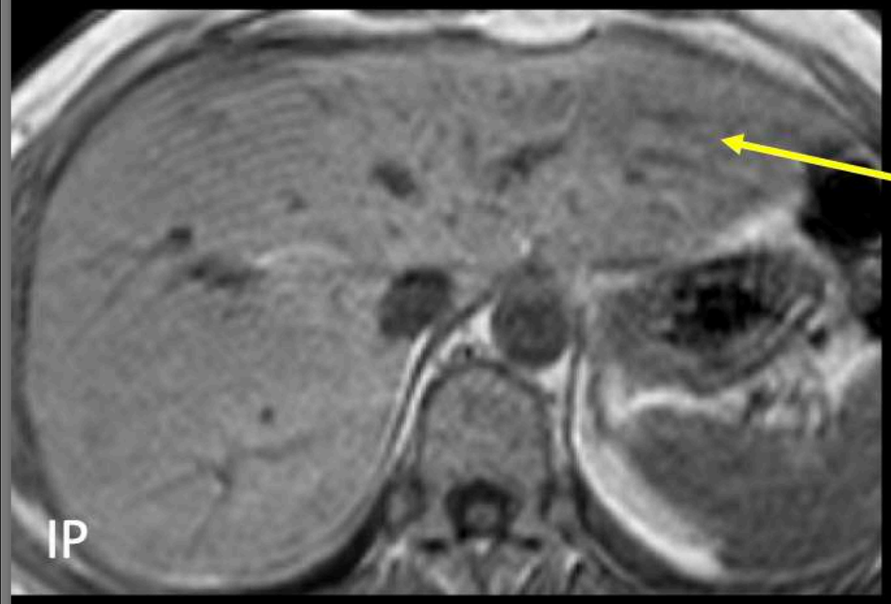
- 10 % des HNF contiennent de la graisse en imagerie
- 1/3 des HNF à contenu graisseux en anapath ne présente aucune chute de signal en IRM (1)
- ≈50% des HNF contenant de la graisse sont développées sur socle stéatosique (1)
- extension à l'HNF d'une stéatose hépatique (2)
- La présence de graisse, ne doit pas conduire à une biopsie si les autres critères IRM sont présents++

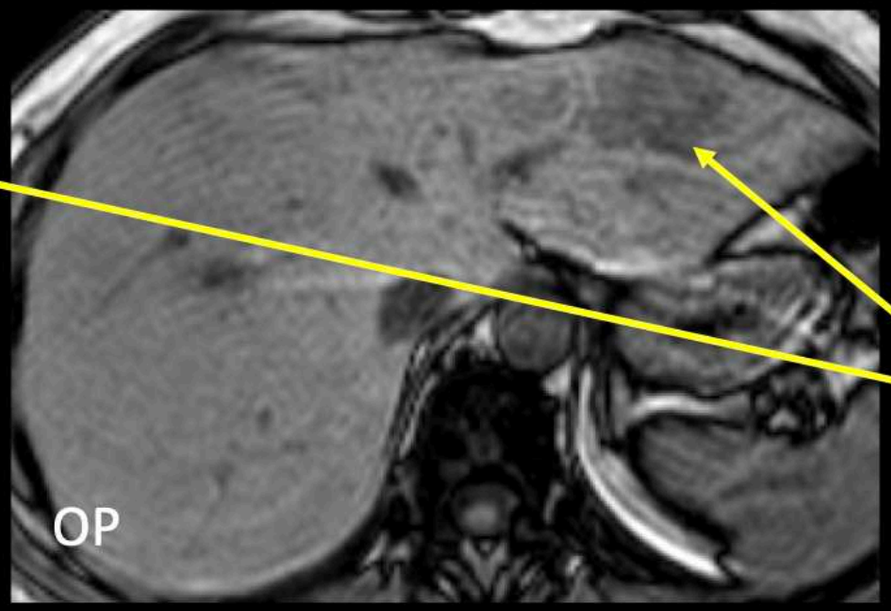
(1)- Ronot et al. Euro radio 2012/(2)-Mortele et al. Abdom imaging 2000

MENU

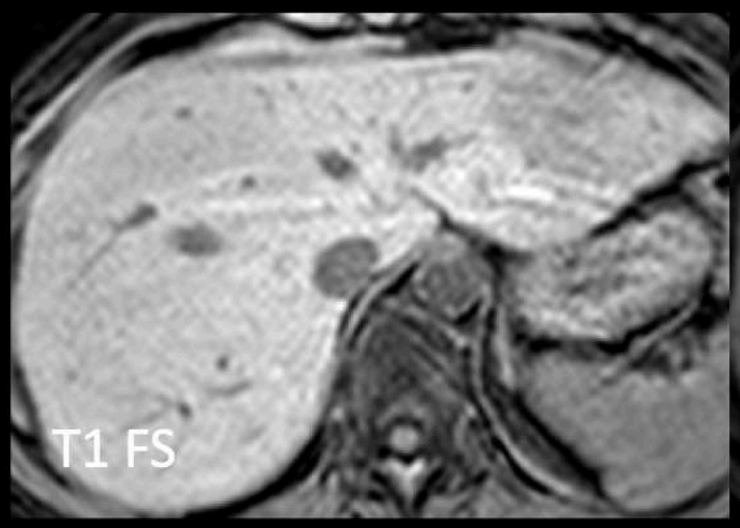
HNF : phénotypes particuliers

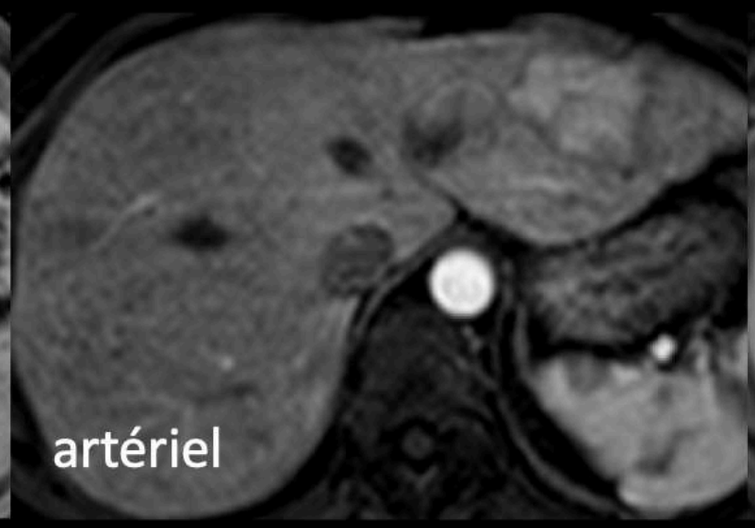
HNF avec composante graisseuse

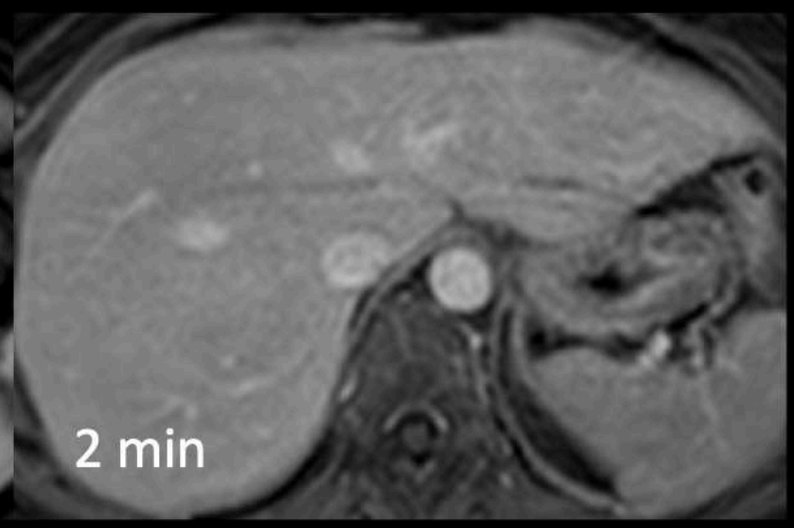




Chute du signal en OP





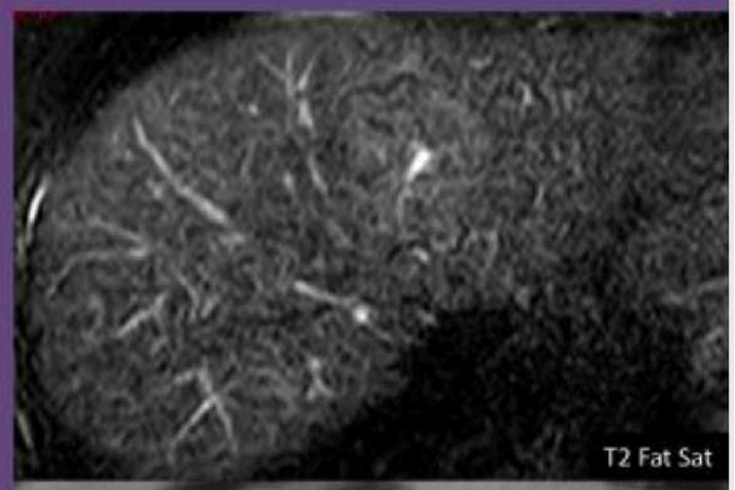


MENU

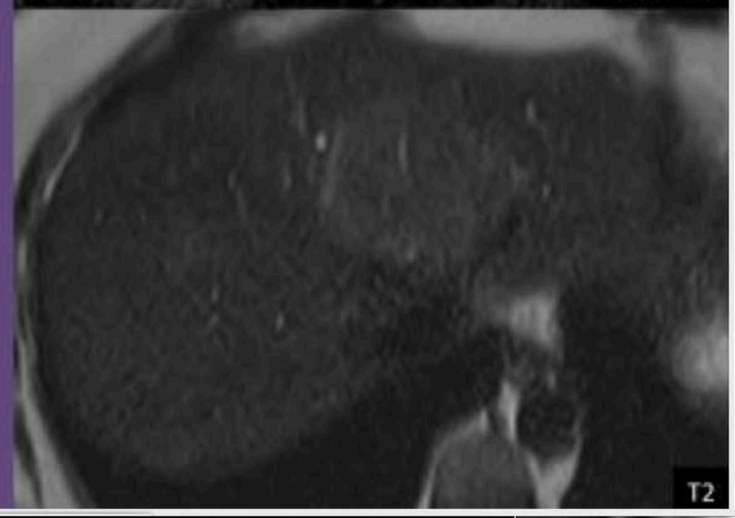
CAS 7

IRM HEPATIQUE 2/3









Analyse

Foie non dysmorphique, avec stéatose hétérogène

Lésion du IV en discret hyposignal T1 hypersignal T2

Chute du signal homogène en T1 opposition de phase → graisse intra-lésionnelle

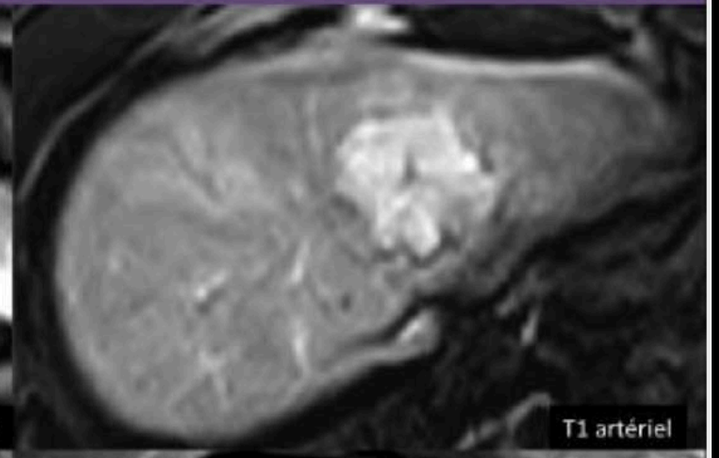
Rehaussement artériel **précoce**, **intense**, **homogène**
Homogénéisation au temps tardif. **Pas de lavage.**
Elément en hypersignal T2 et **rehaussement tardif**

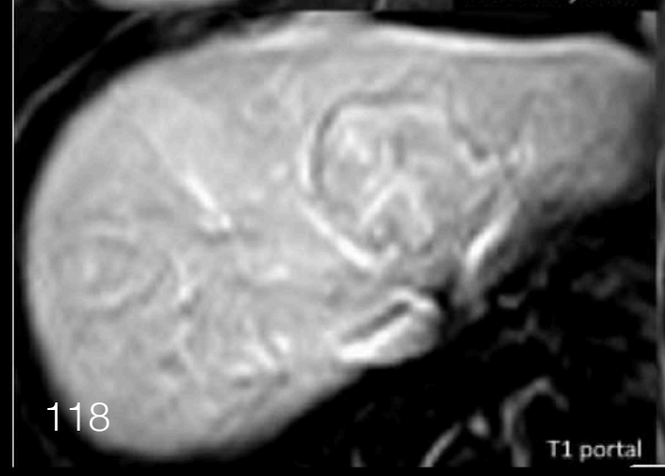
Hyperplasie nodulaire focale Graisseuse

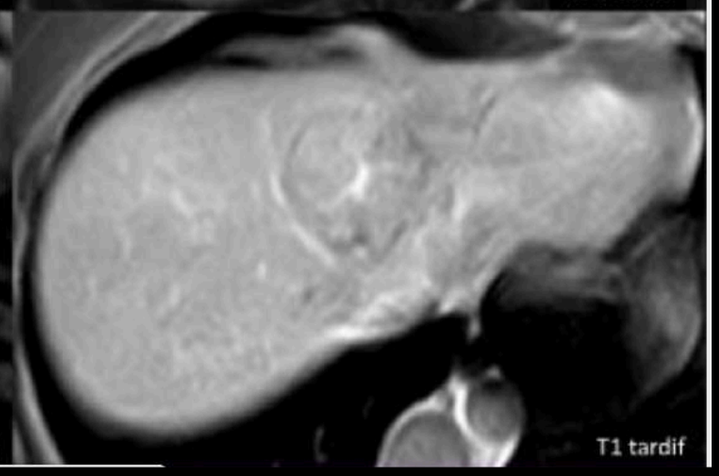
NIVEAU PUPH

IRM HEPATIQUE 3/3









HNF : phénotypes particuliers

HNF avec distension sinusoïdale

- IRM : zone de distension :
  - Hyper T2,
  - Hyper artérialisée
  - Garde le contraste tardivement

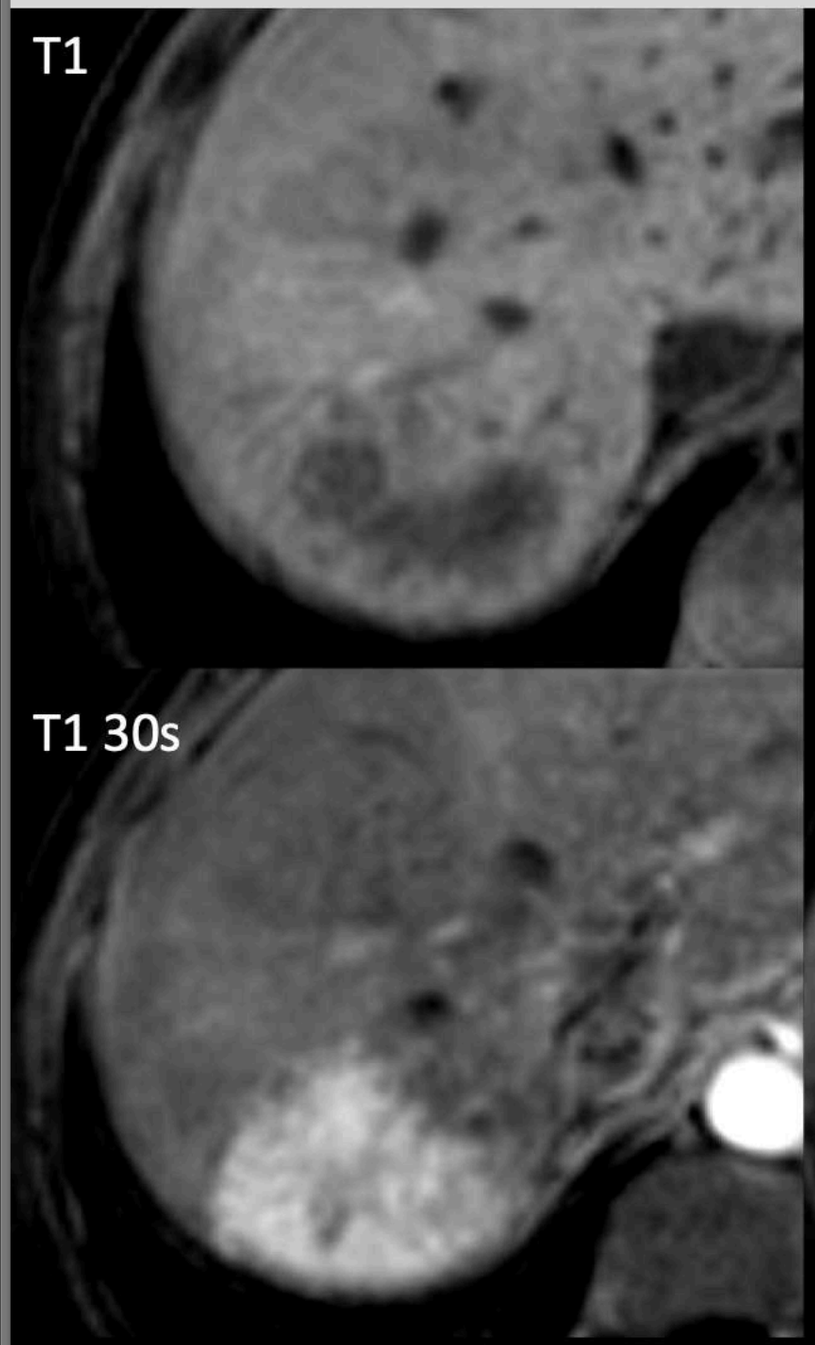
- Diagnostic différentiel : adénome inflammatoire (IHCA)
  - Important de les différencier de l'IHCA car PEC différente.
  - Intérêt du CEUS : rehaussement centrifuge pour l'HNF
  - Intérêt de l'IRM avec phase hépatobiliaire mais attention au Faux négatif

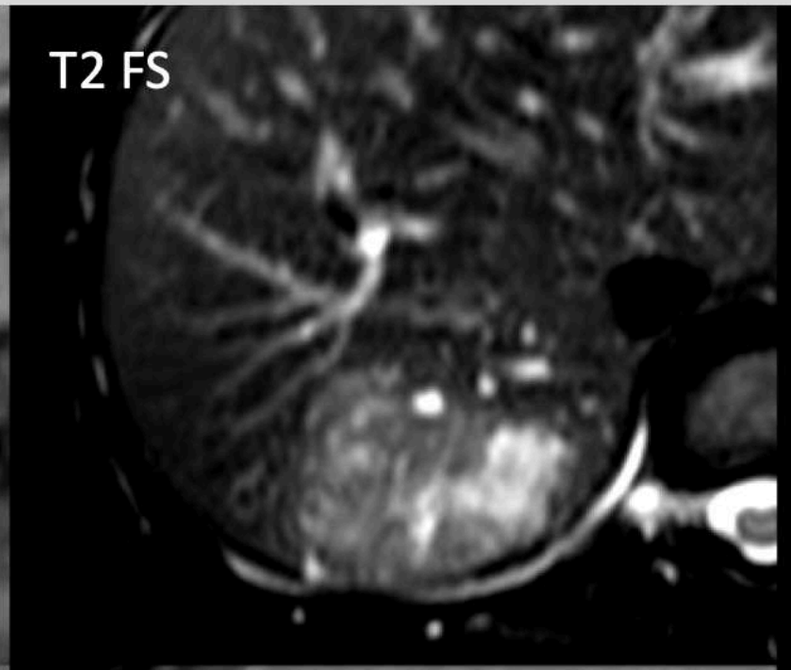
- Biopsie si doute diagnostic

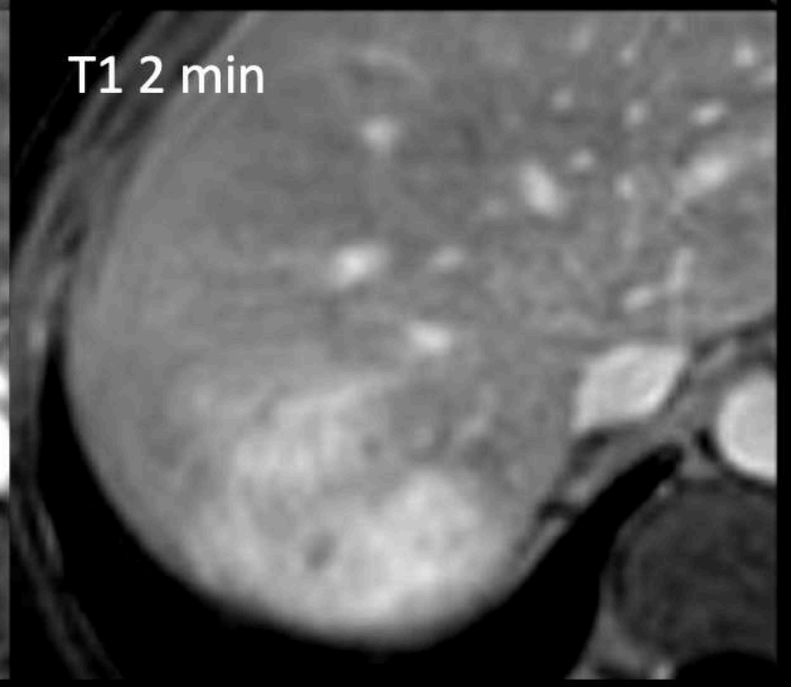
MENU

HNF : phénotypes particuliers

HNF avec distension sinusoïdale







<u>zone de distension sinusoïdale</u> :

- en hyper signal T2

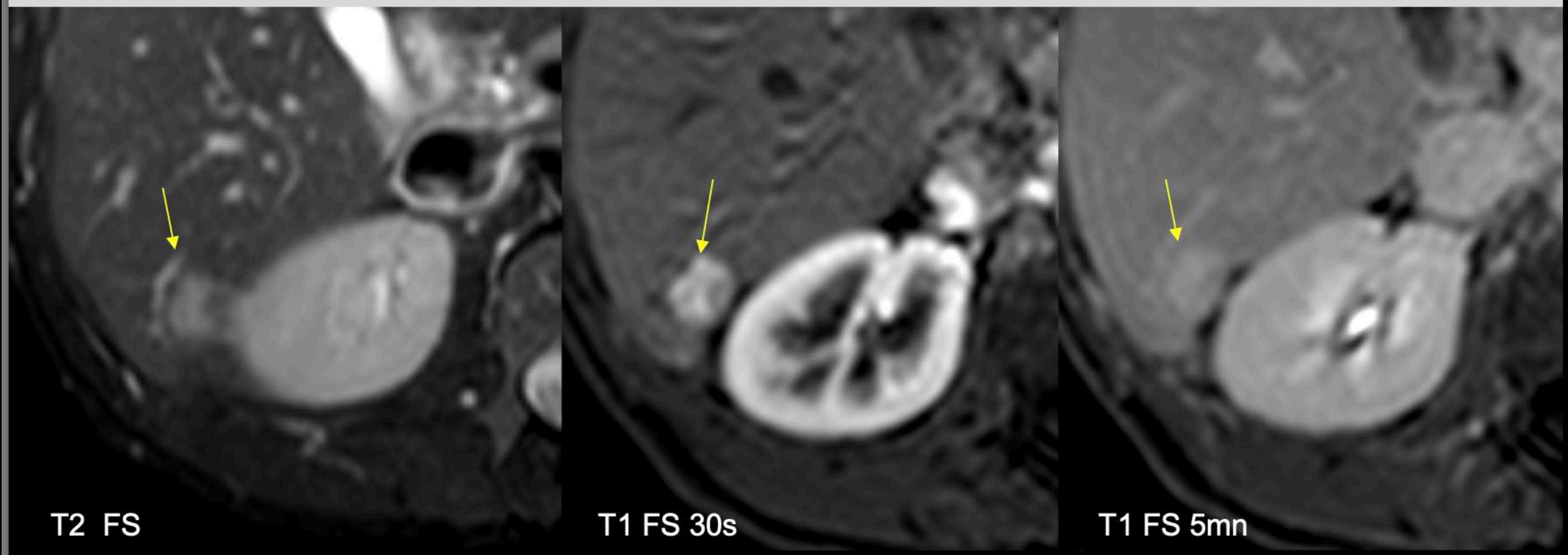
- garde le contraste tardivement

Laumonier H et al . BMJ Case Rep. 2010

MENU

HNF : phénotypes particuliers

HNF avec distension sinusoïdale



Zone de distension : hyper T2, garde le contraste sur les temps porto-tardifs

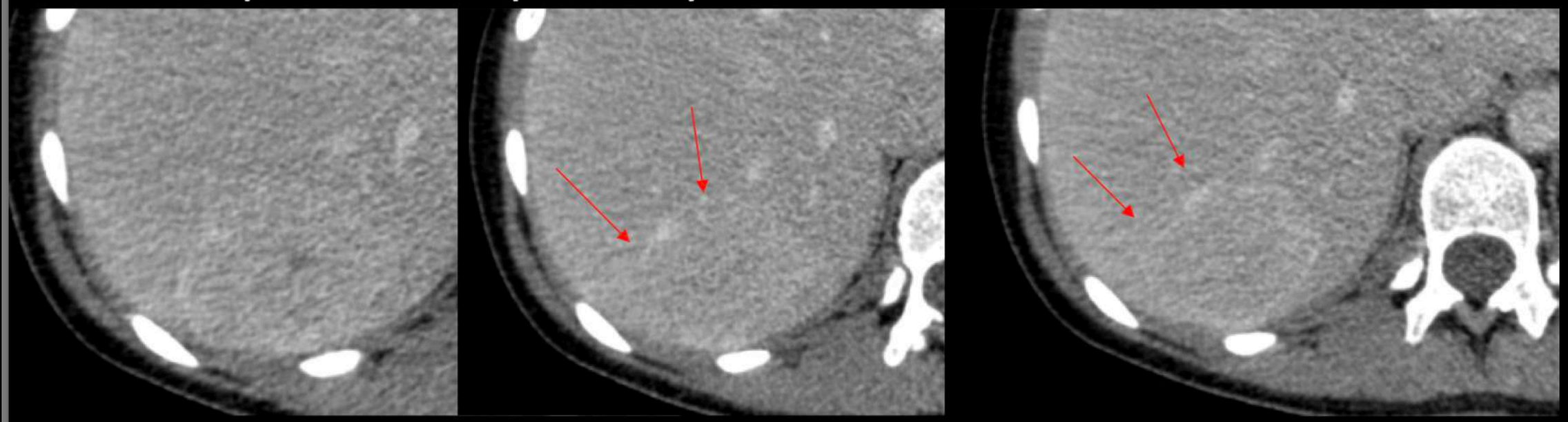
Laumonier H et al . BMJ Case Rep. 2010. /Alberti N et al Diagn Interv Imaging. 2014

MENU

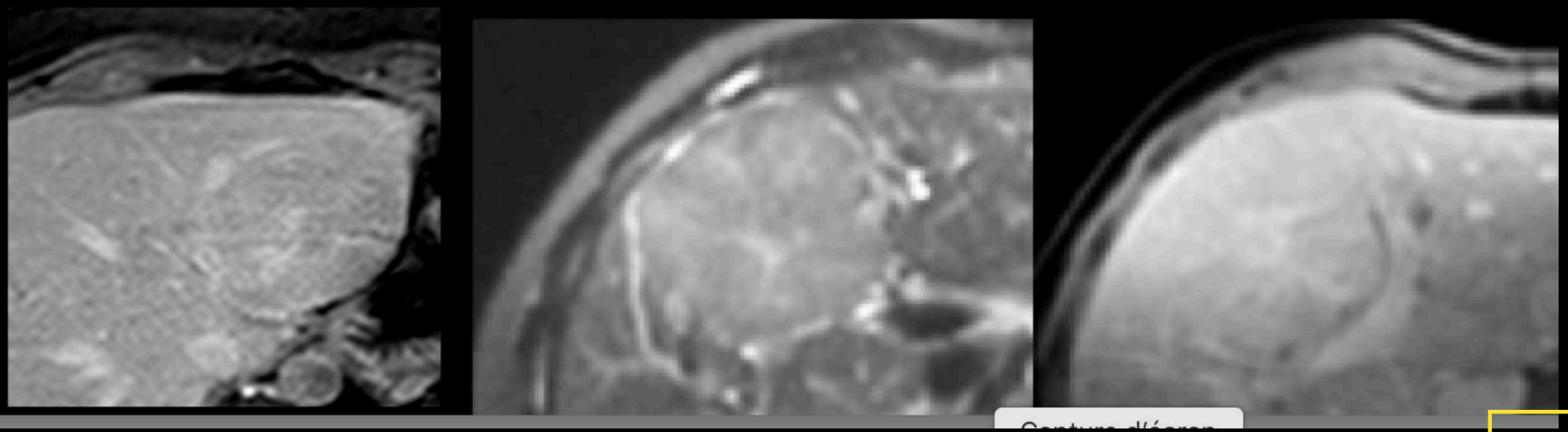
HNF : phénotypes particuliers

HNF avec pseudo capsule

- Par compression du parenchyme



- Vasculaire (veines de drainage)



MENU

HNF : formes atypiques

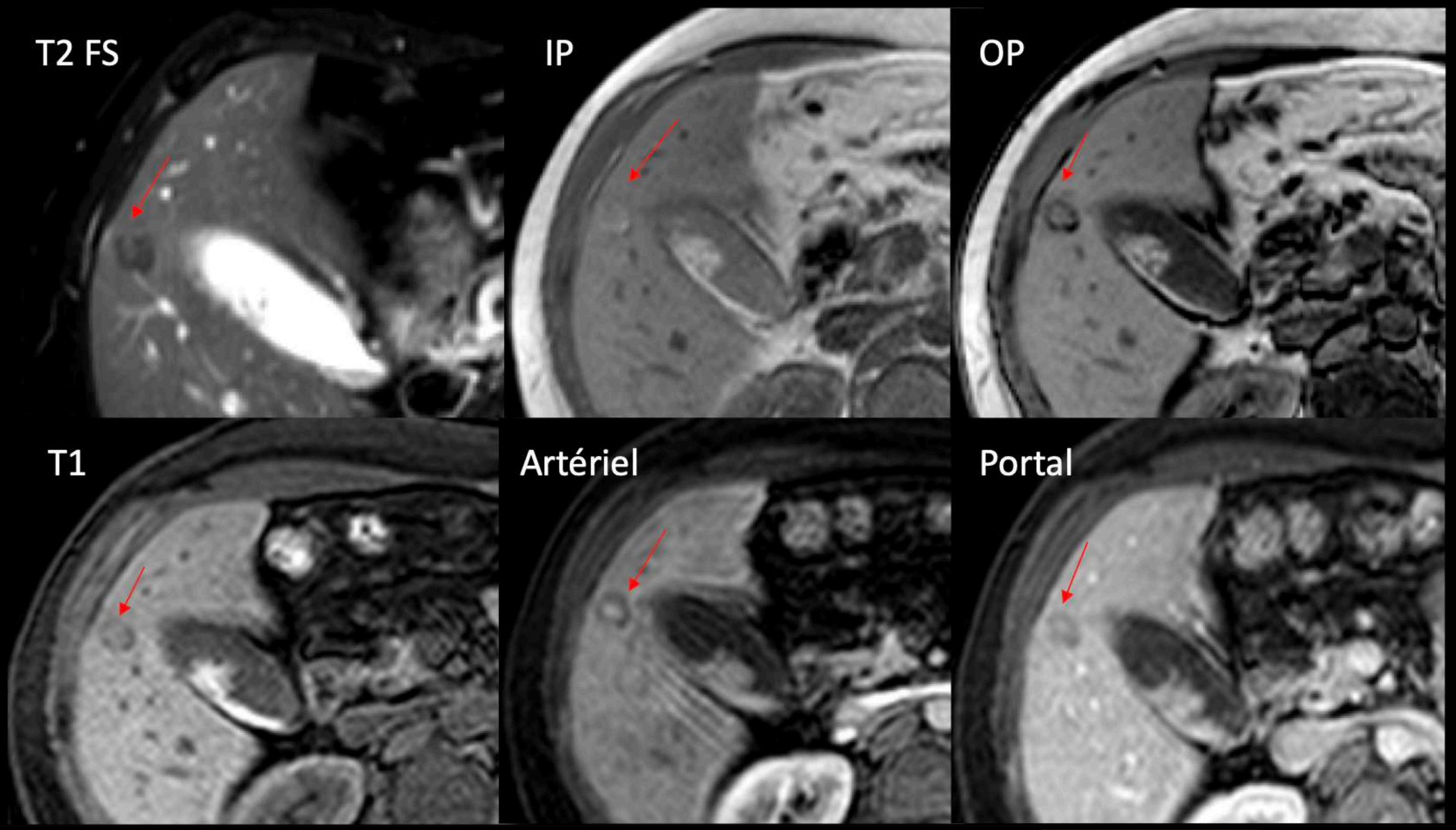
- HNF Hétérogène
  - Dépôt graisseux +++
  - Remaniements (fibreux, nécrose…)

→ Biopsie

MENU

HNF : formes atypiques

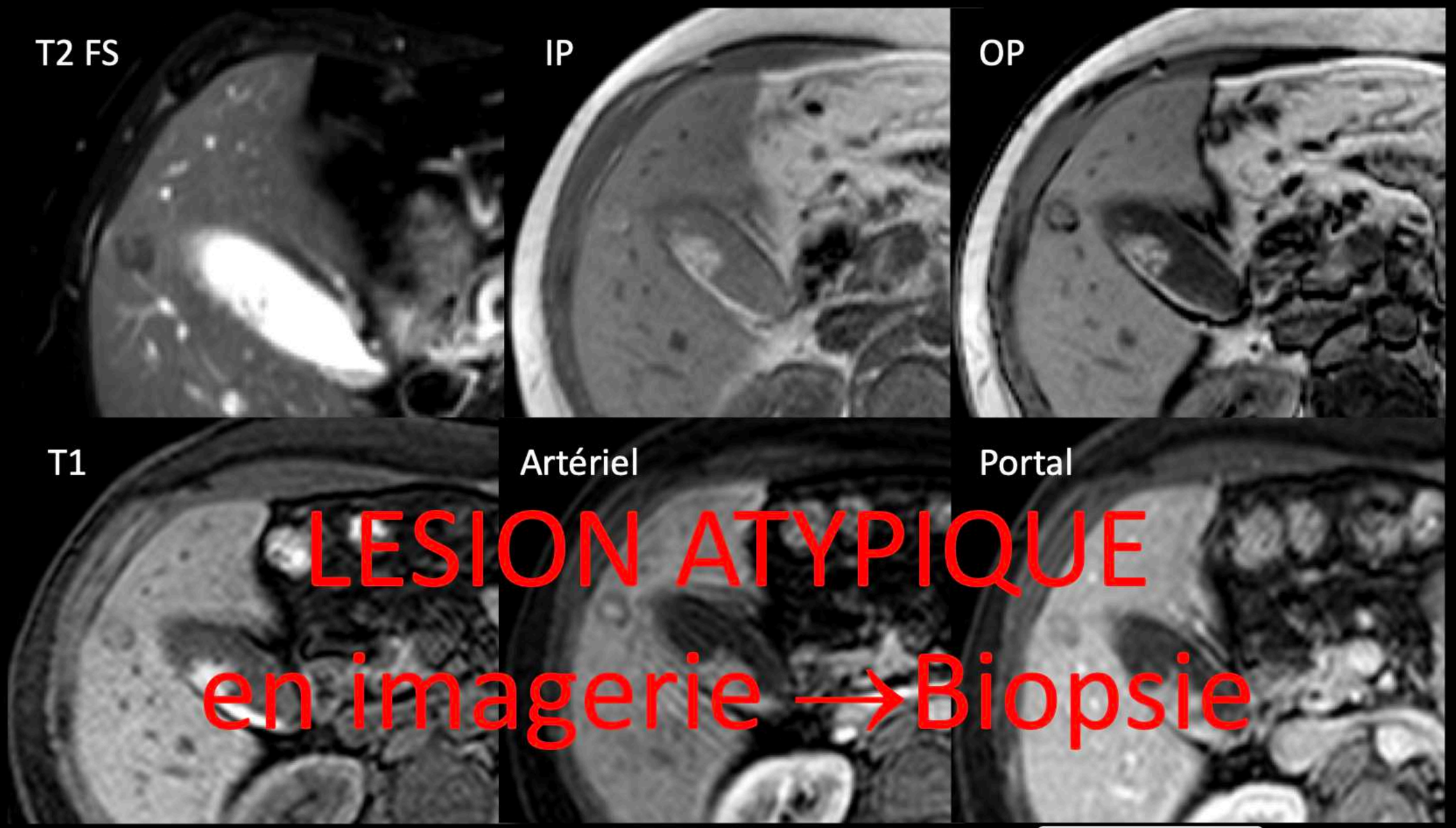
Est-ce bien une HNF?



MENU

HNF : formes atypiques

Est-ce bien une HNF?



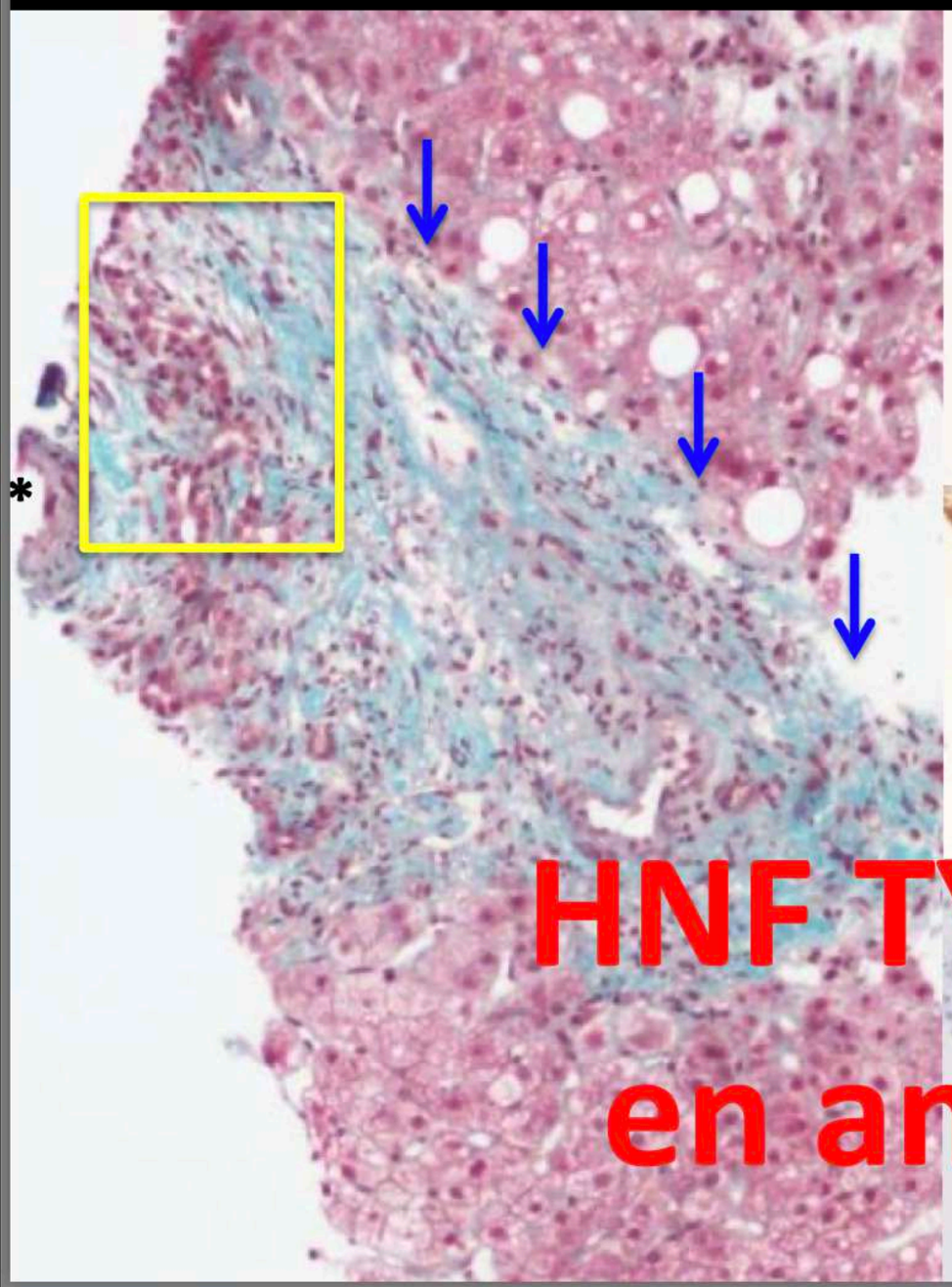
LESION ATYPIQUE

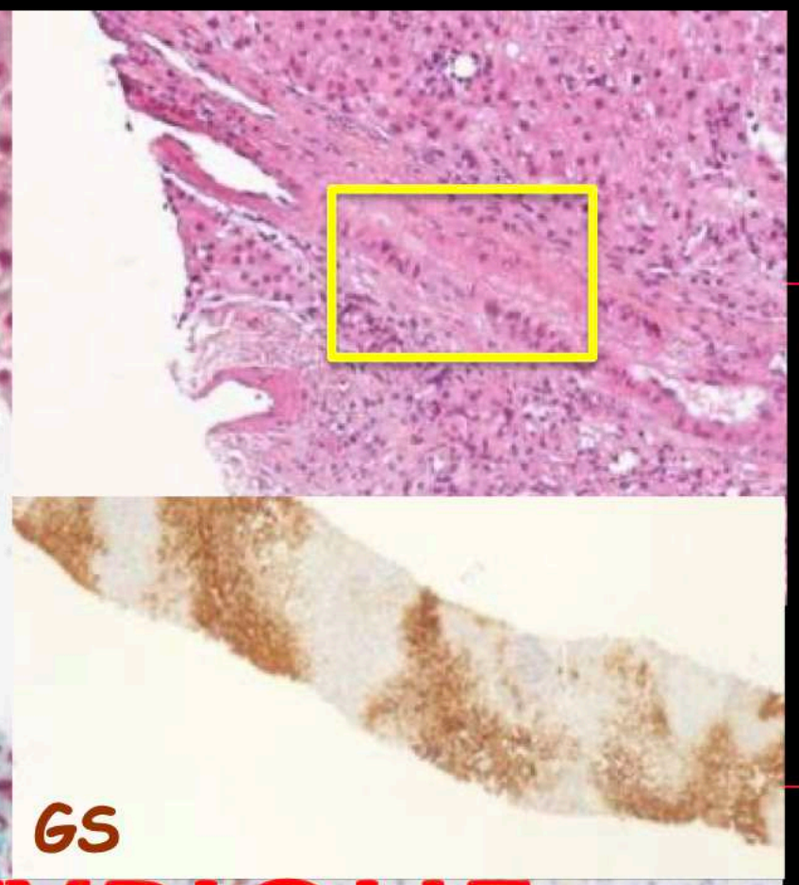
en imagerie → Biopsie

MENU

HNF : formes atypiques

Est-ce bien une HNF?





HNF TYPIQUE en anapath

Bandes fibreuses

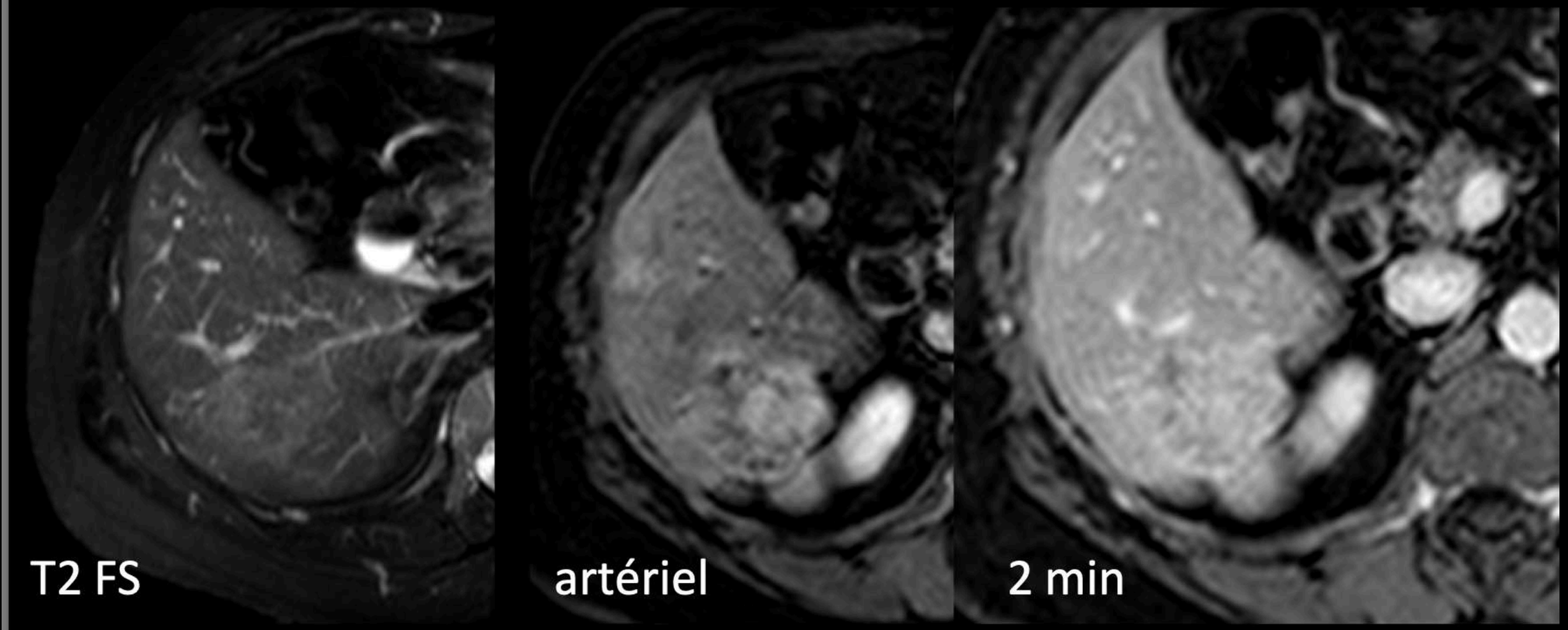
Réaction ductulaire et inflammatoire

Artères épaisses *

MENU

HNF : formes atypiques

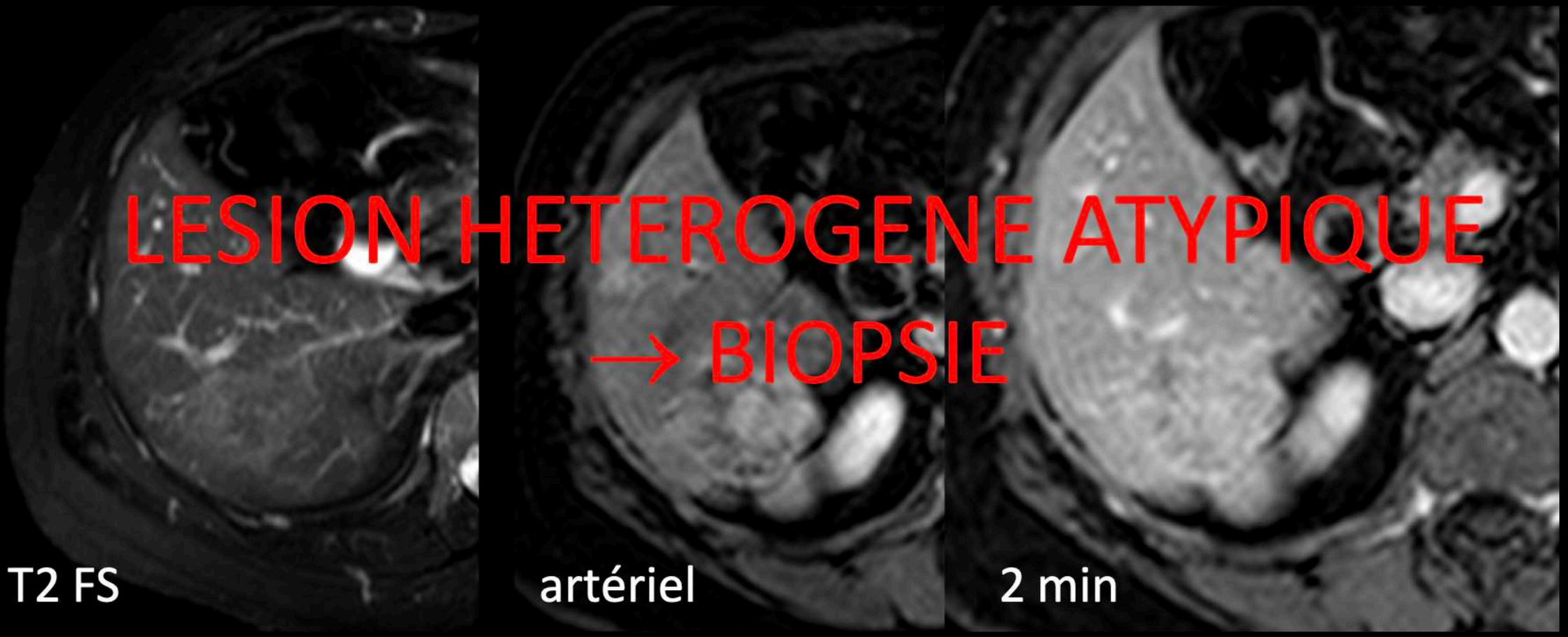
Est-ce bien une HNF?



MENU

HNF : formes atypiques

Est-ce bien une HNF?



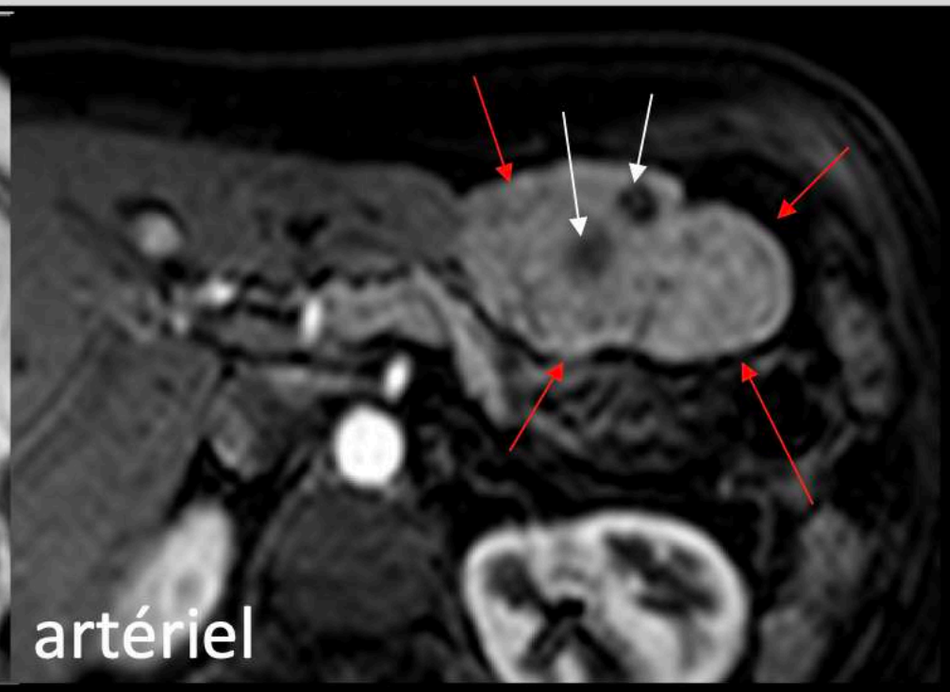
Histo : HNF non typique confirmée par IHC (remaniement fibreux)

MENU

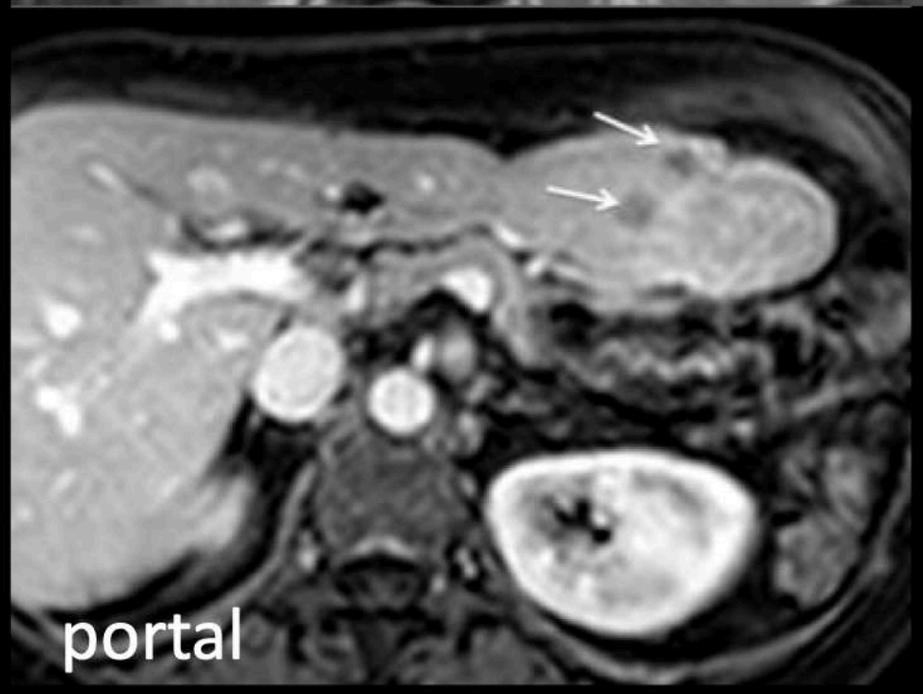
HNF : formes atypiques

Est-ce bien une HNF?





F 62 ans
ATCD de cancer parotidien opéré en 1998
HNf du lobe G connue



MENU

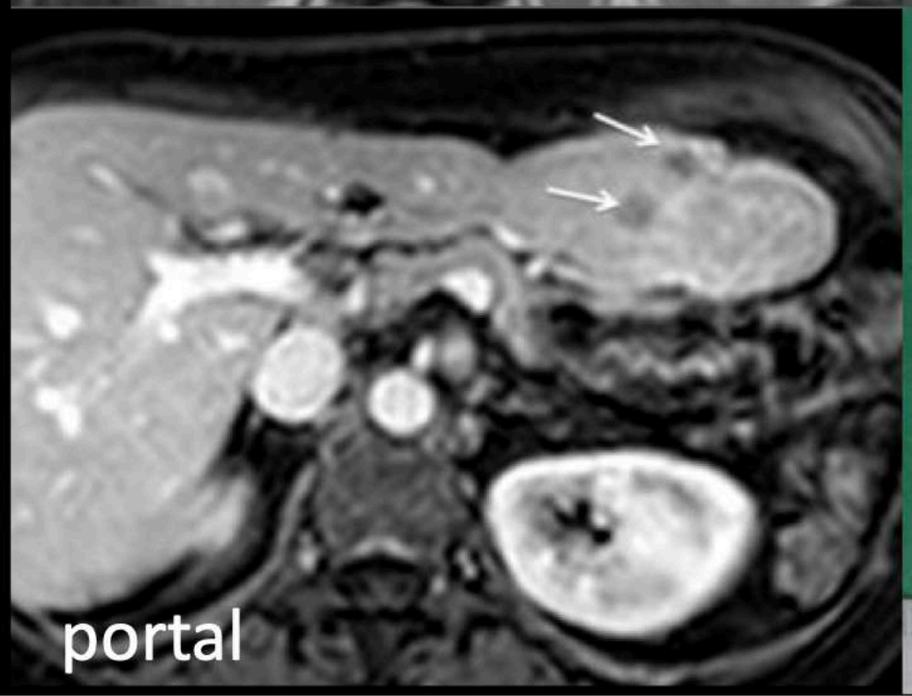
HNF : formes atypiques

Est-ce bien une HNF?





F 62 ans
ATCD de cancer parotidien opéré en 1998
HNf du lobe G connue





Métastases d'un adénoK kystique de la parotide dans une HNF

HNF : diagnostic différentiel

MENU

HNF : diagnostic différentiel

LES PIÈGES : ce n’est pas une HNF

MENU

Les pièges : ce n'est pas une HNF

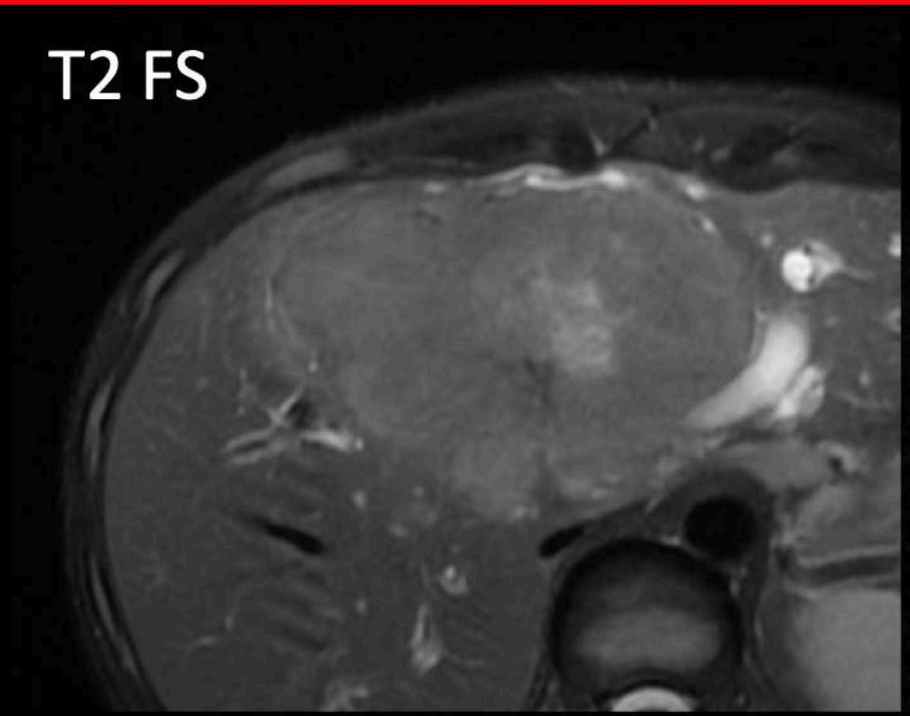
LES SIGNES QUI DOIVENT ALERTER

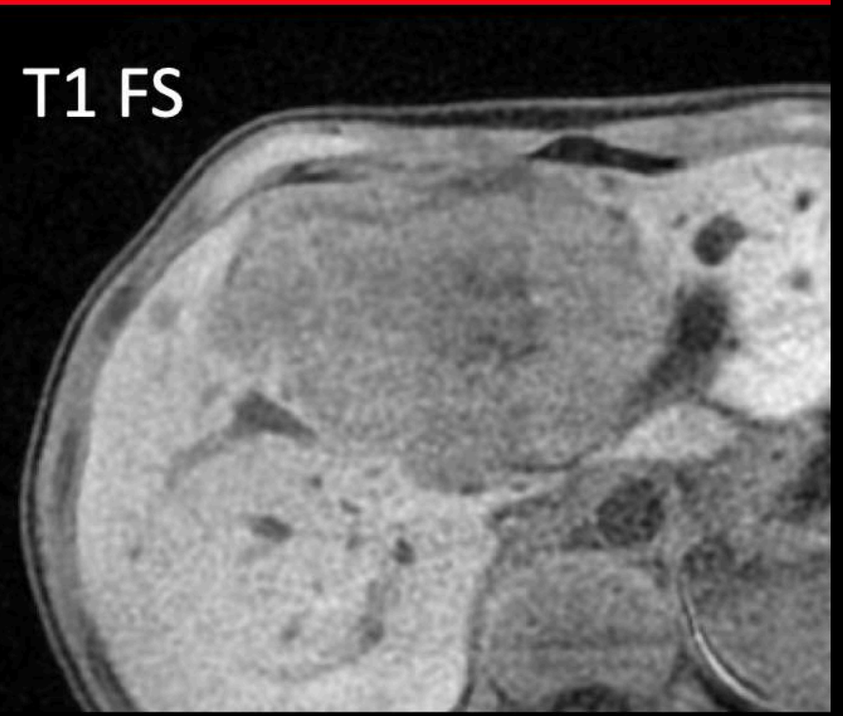
- Le contexte
  - sexe masculin (sex ratio 1H/9F),
  - âge avancé,
  - hépatopathie sous jacente
- Signal trop hyper T2, trop hypo T1…
- Lésion hétérogène
- Lésion hyper vasculaire artérielle, n'est pas synonyme d'HNF
- Wash out portal
- Cicatrice volumineuse, non rehaussée ou de signal anormal
- Présence d'une capsule

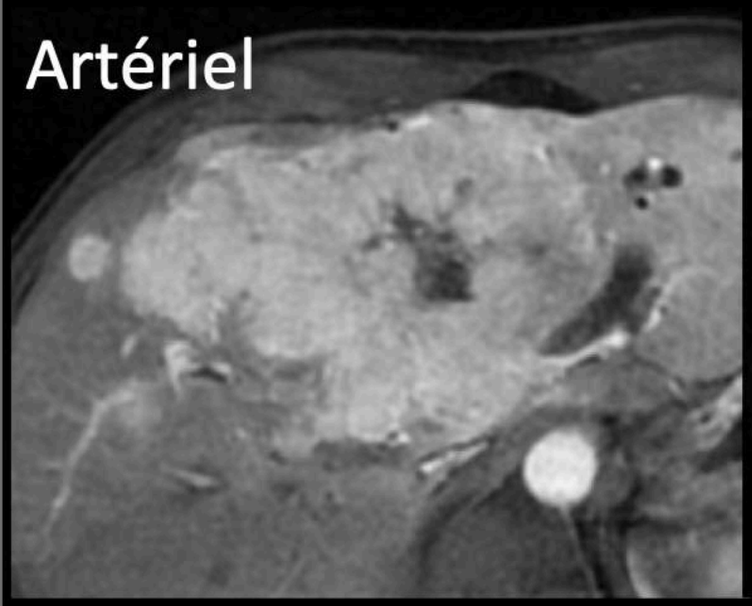
MENU

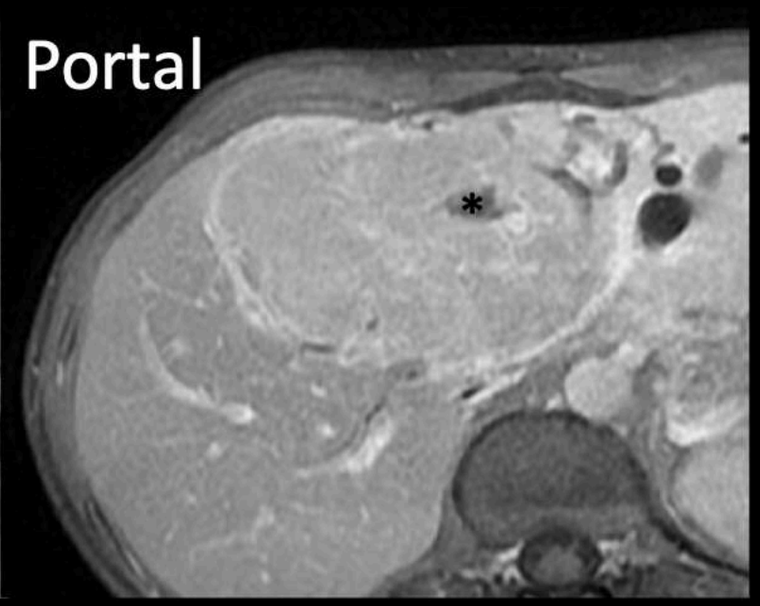
Les pièges : ce n'est pas une HNF

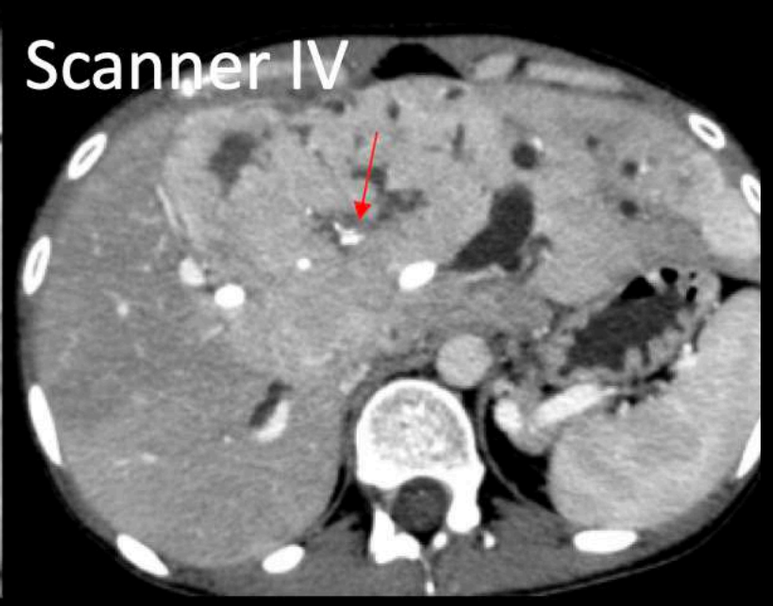
Femme de 24 ans découverte fortuite d'une lésion hépatique









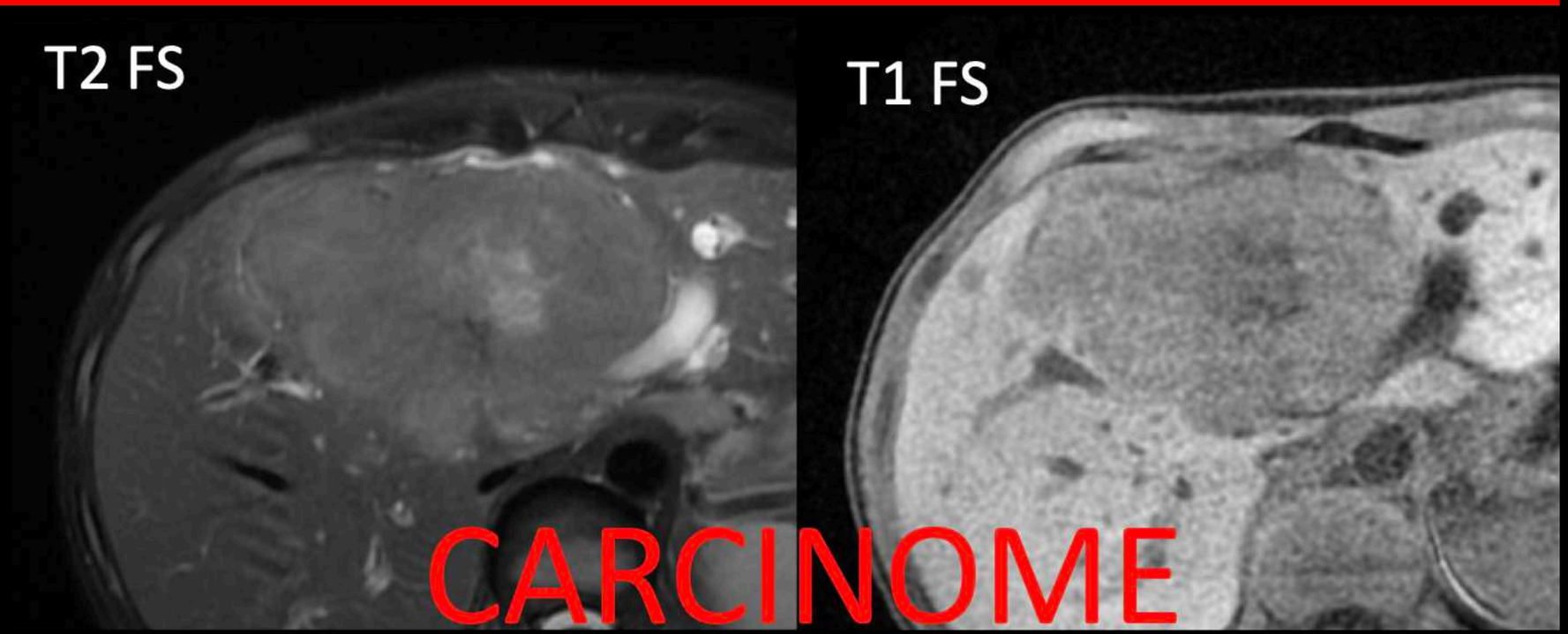


Lésion hétérogène, cicatrice non rehaussée entièrement (*), ca++(→)

MENU

Les pièges : ce n'est pas une HNF

Femme de 24 ans découverte fortuite d'une lésion hépatique





Lésion hétérogène, cicatrice non rehaussée entièrement (*), ca++(→)

MENU

Tableau II. – Eléments permettant de différencier une hyperplasie nodulaire focale (HNF) et un carcinome hépatocellulaire (CHC) fibrolamellaire.

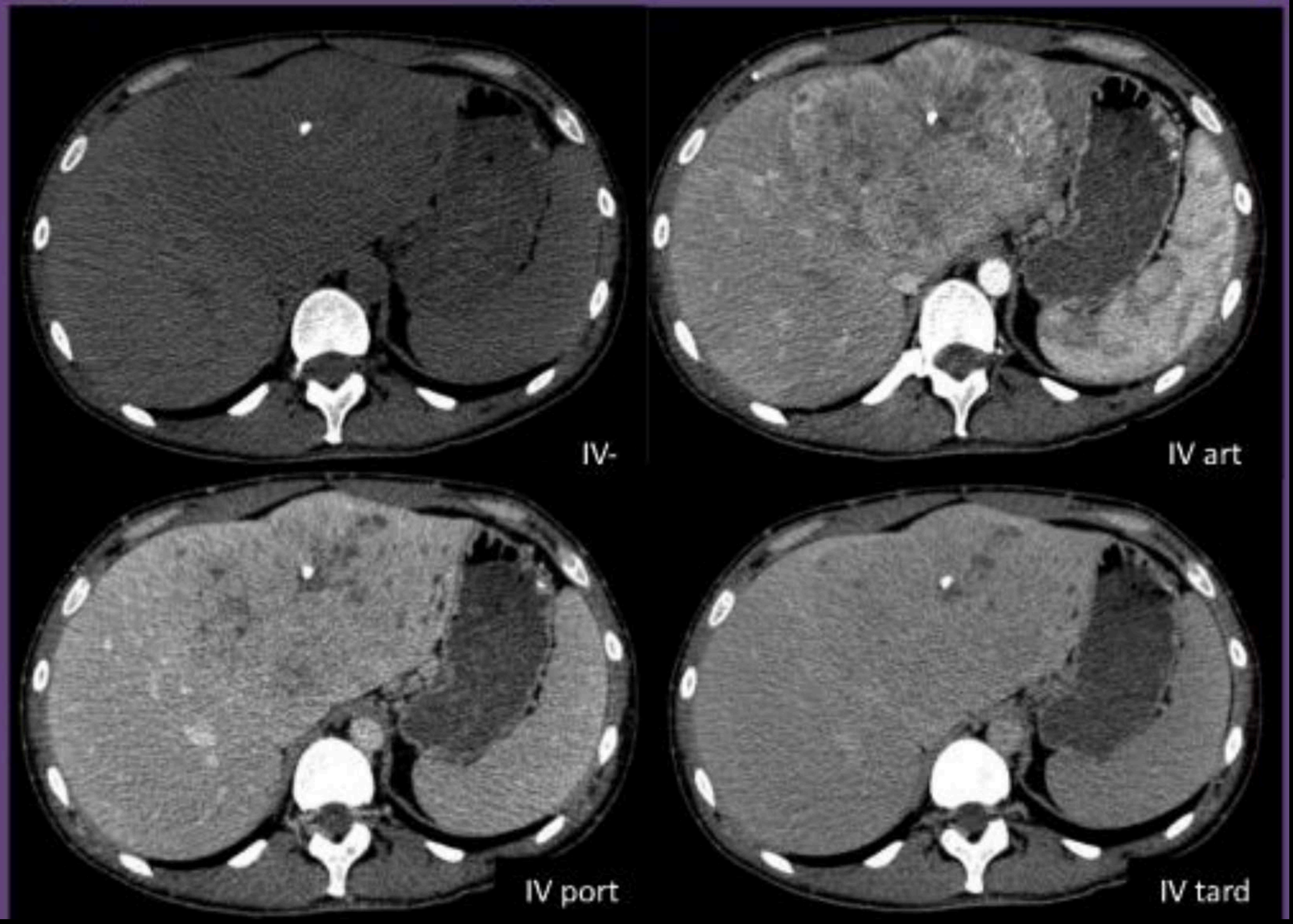
	HNF	CHC fibrolamellaire
sujet	femme	homme = femme
calcifications	très rares 1,4 %	possibles centrales (15-25 %)
échographie	isoéchogène	zone centrale hyperéchogène (50 %)
doppler	artère centrale	
TDM hémorragie, graisse cicatrice centrale	hypervascularisation artérielle homogène fugace, artère centrale 0 zone centrale fibreuse de petite taille	hypervascularisation artérielle hétérogène et tardive 0 zone centrale fibreuse de grande taille
IRM	zone centrale hyperintense en T2	zone centrale hypo-intense en T2 lésion hyperintense en T2

Lésion iso- ou faiblement hyperT2

Lésion hyperT2

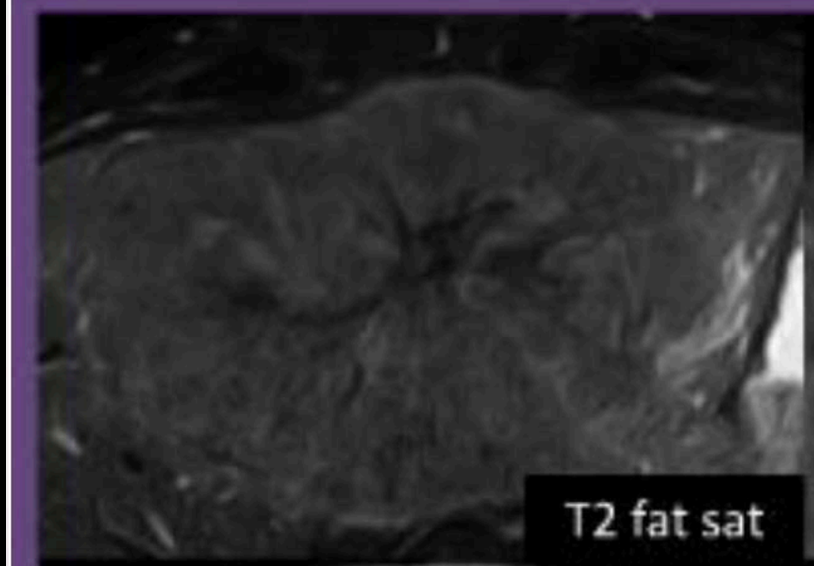
MENU

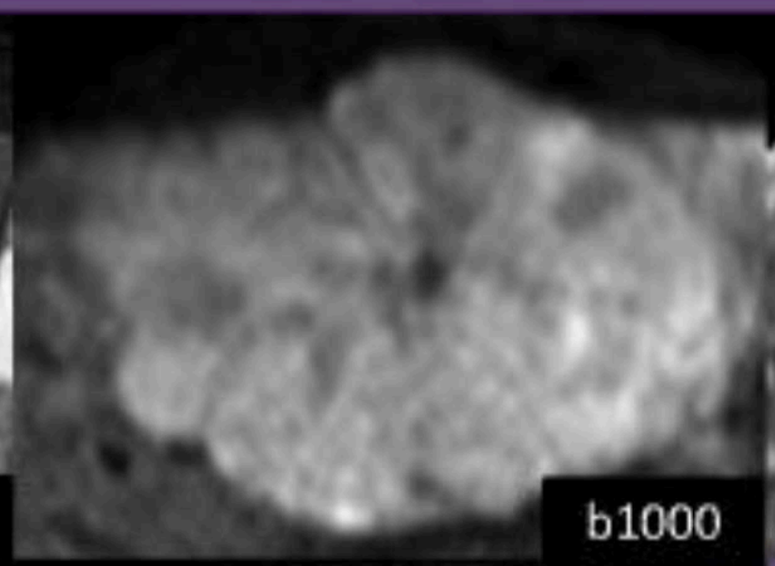
Patient de 29 ans, consulte pour pesanteur de l'HCD
Echographie : masse hétérogène de 16 cm

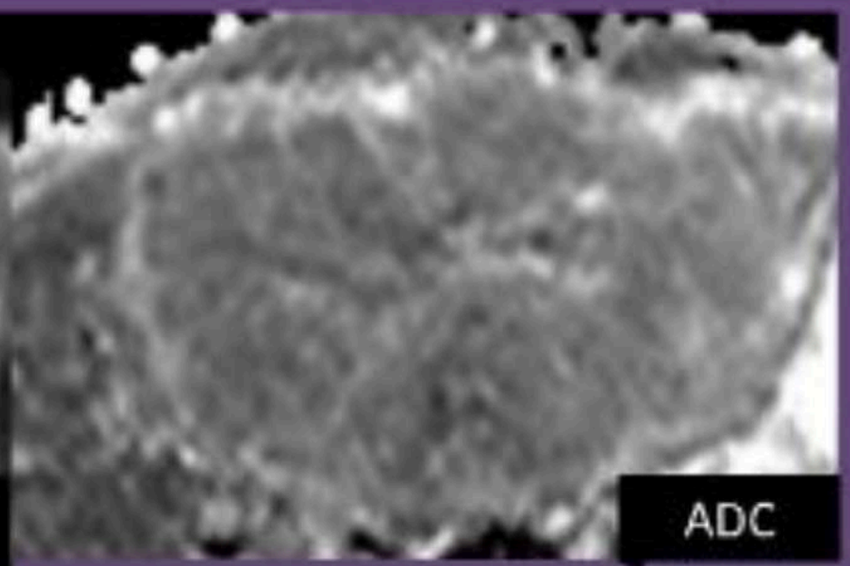


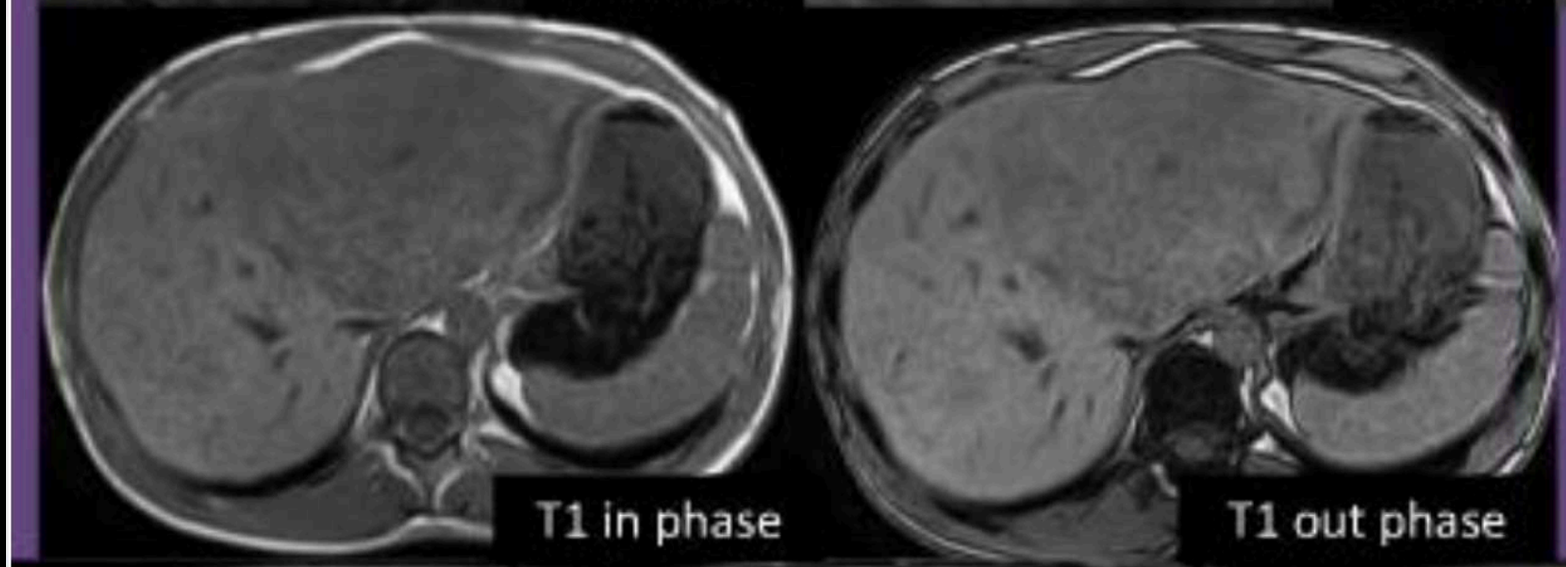
CAS 10

IRM hépatique



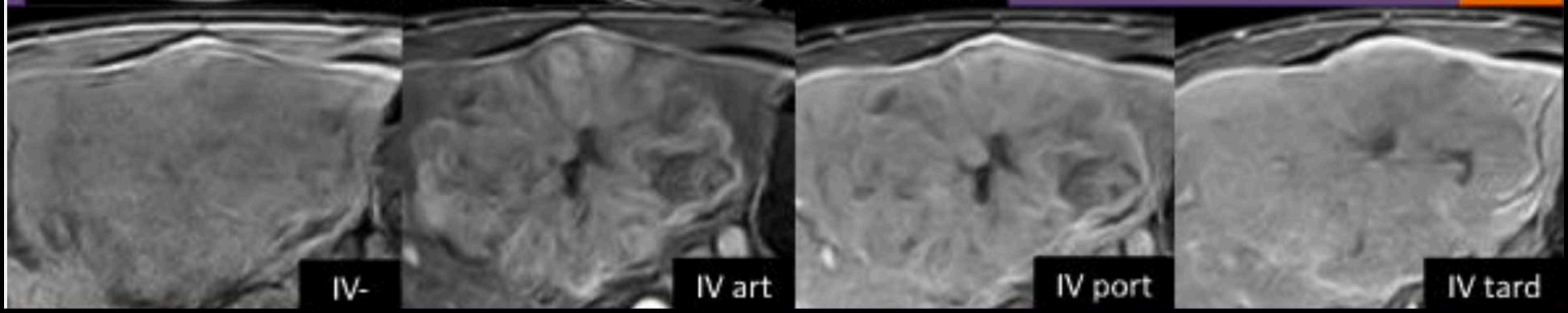




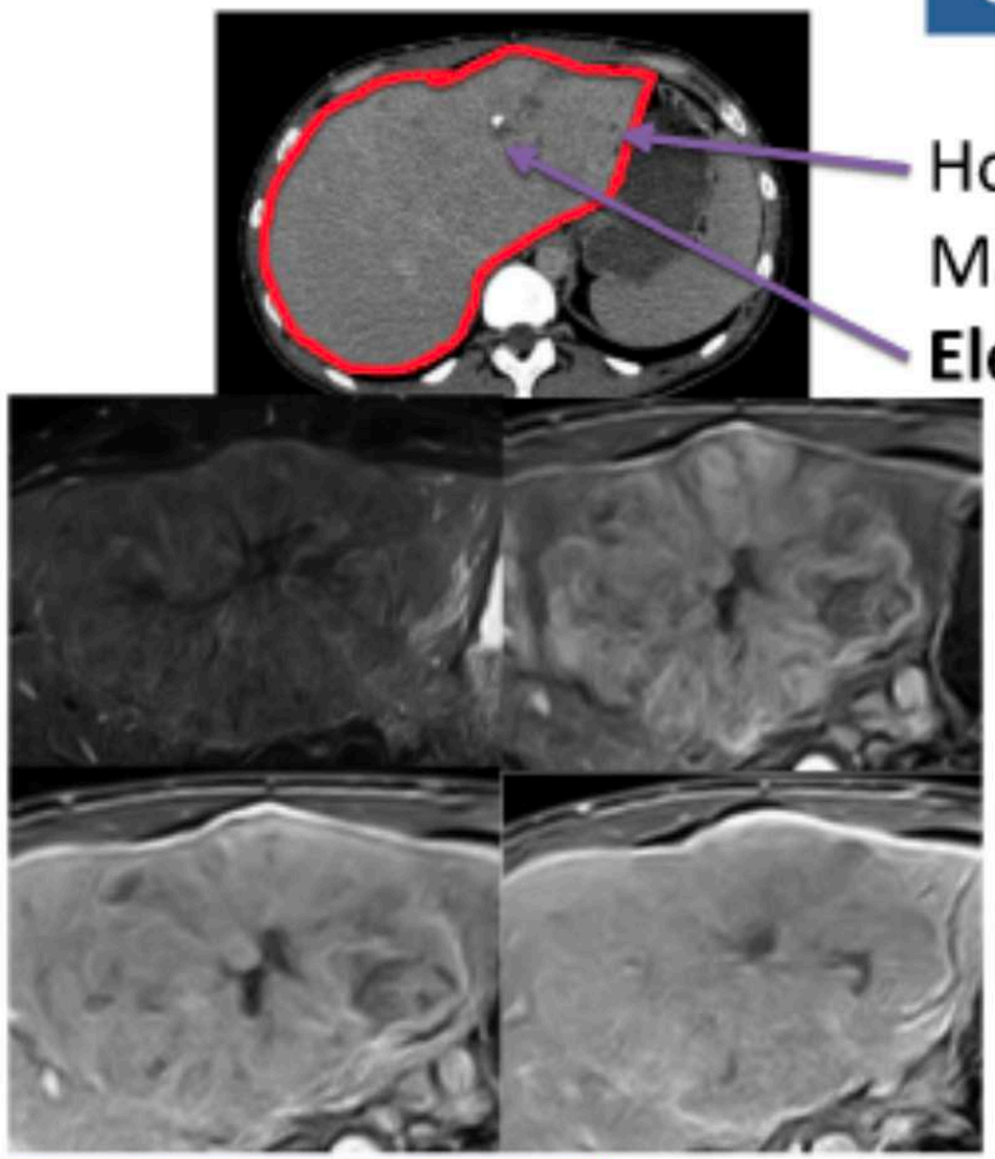


?

2/2



Analyse



CARCINOME FIBROLAMELLAIRE

Homme **jeune** avec **foie non dysmorphique**
Masse unique volumineuse
Elément central calcifié

Bien limitée, lobulée.

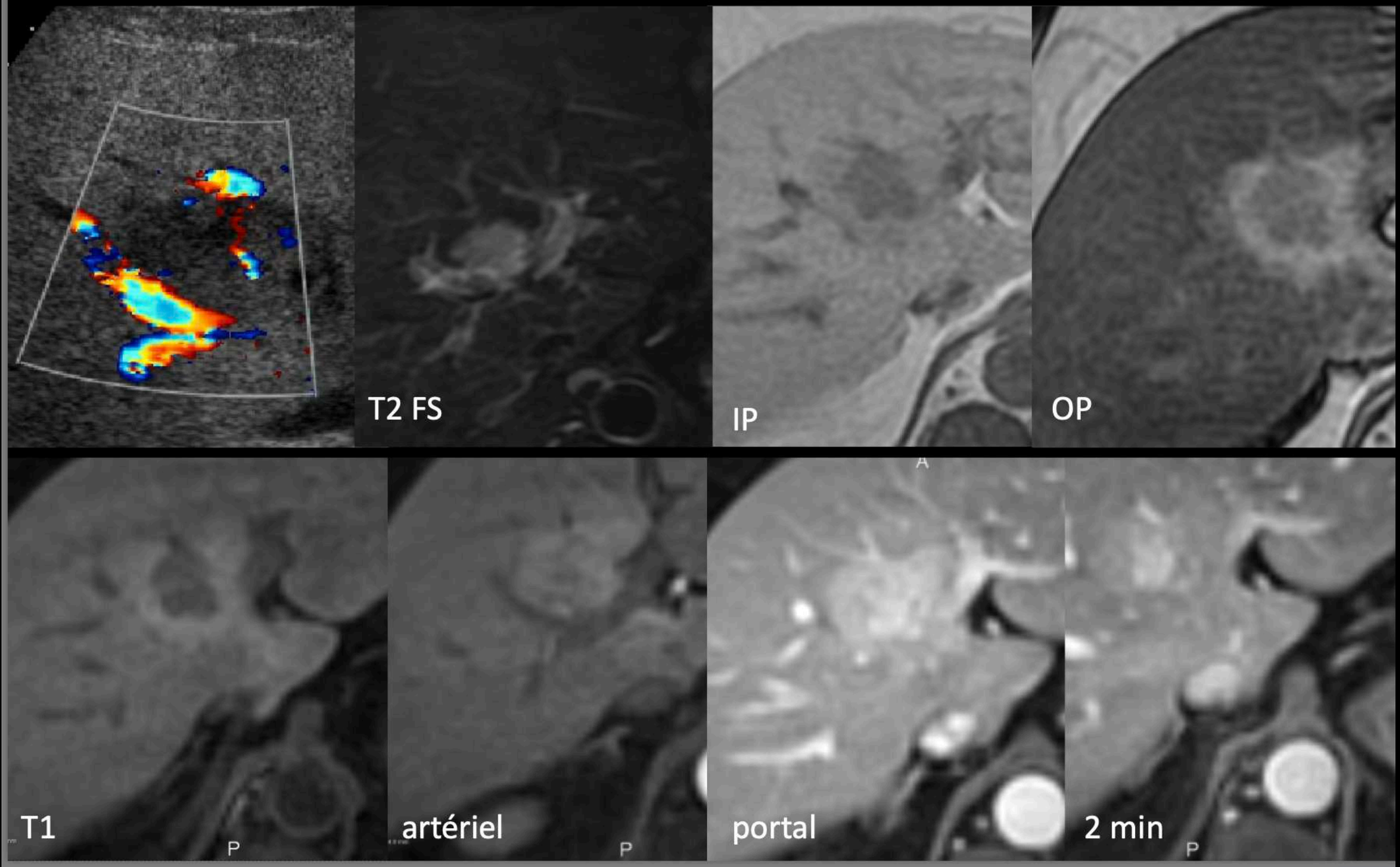
Rehaussement hétérogène
Présence d'une capsule
Calcification
Elément central en Hypo T2

≠ HNF

NIVEAU CCA

Les pièges : ce n'est pas une HNF

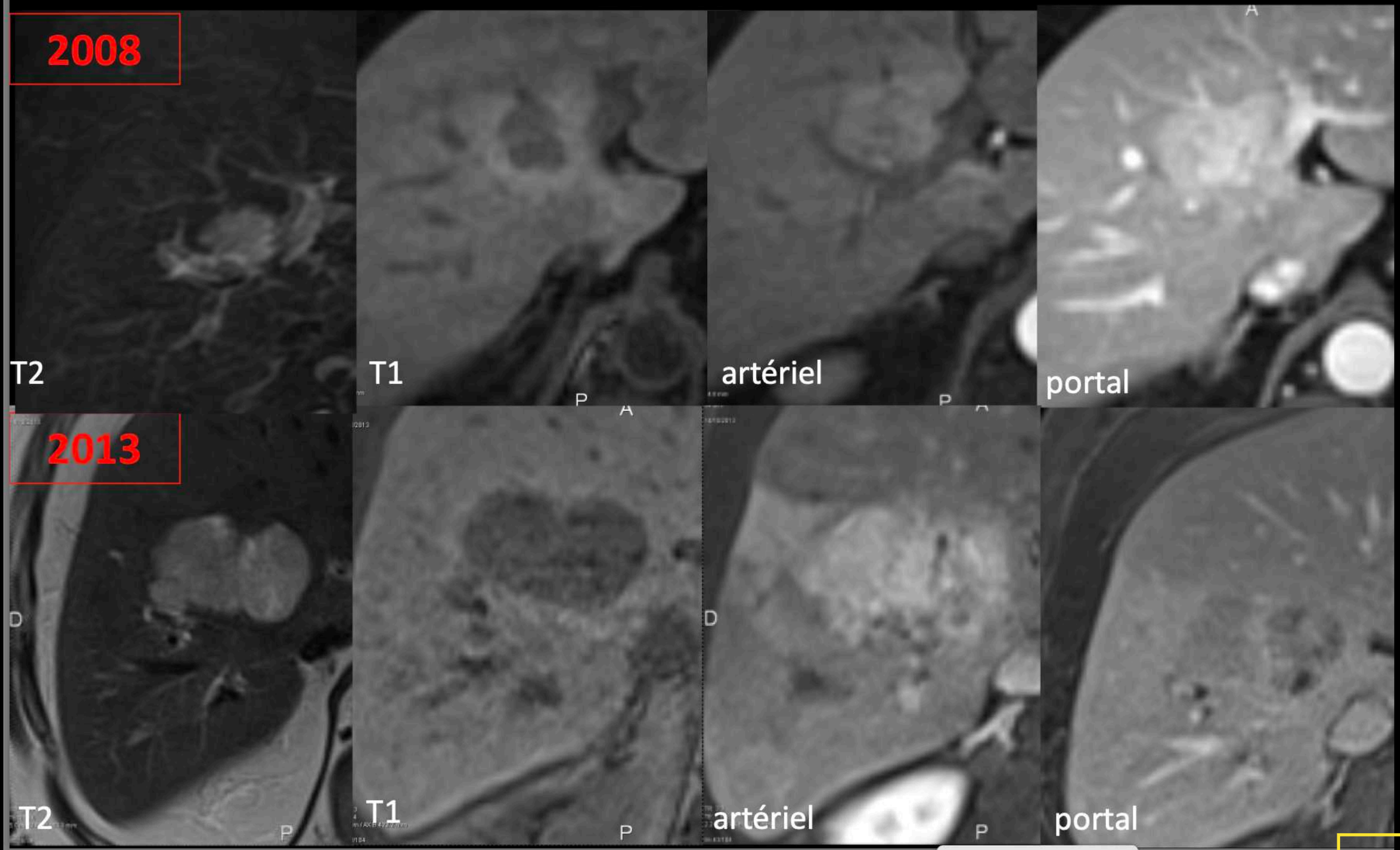
2008 Homme de 48 ans - lésion hépatique connue et stable depuis 2003



MENU

Les pièges : ce n'est pas une HNF

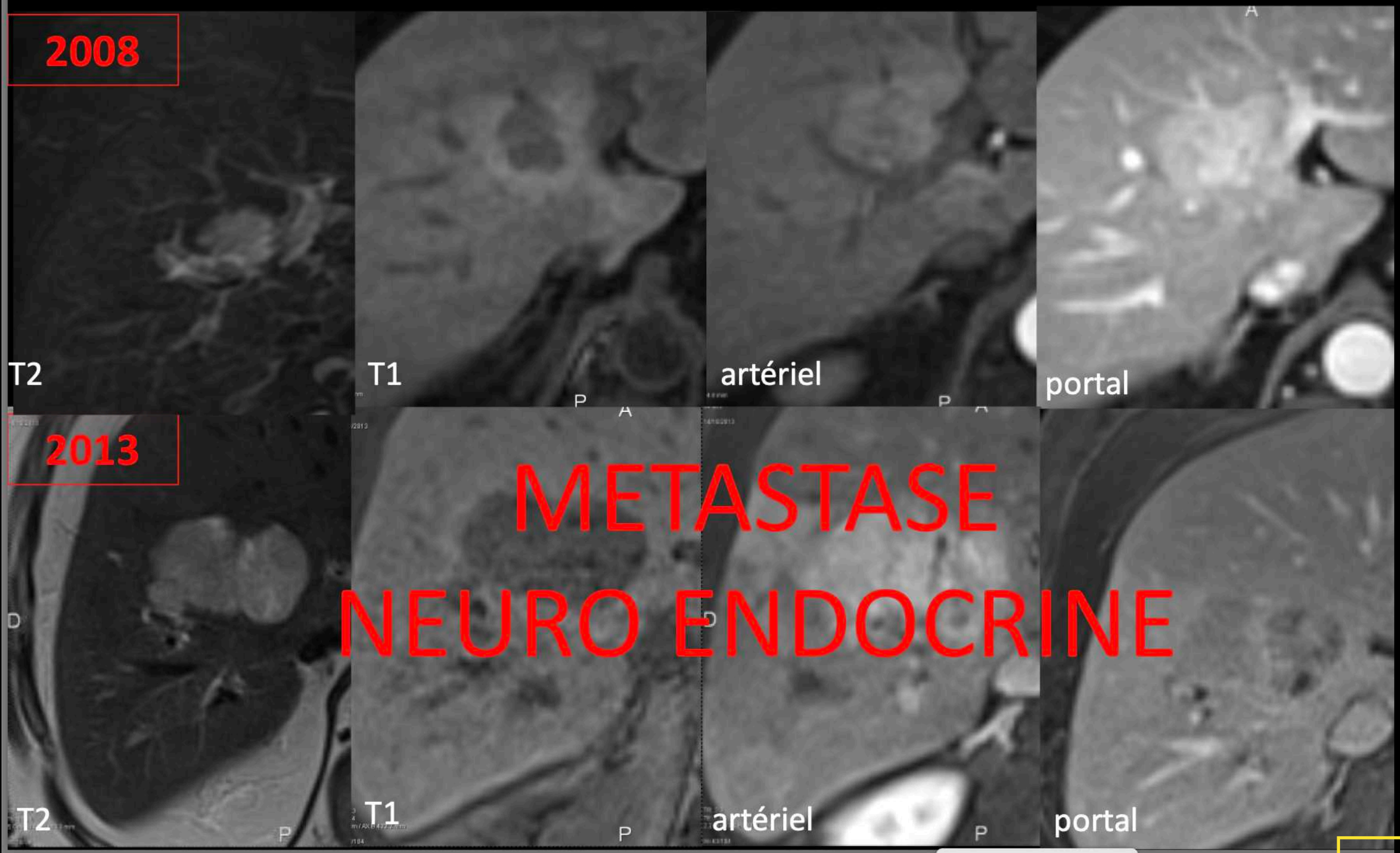
Homme de 48 ans - lésion hépatique connue et stable depuis 2003



MENU

Les pièges : ce n’est pas une HNF

Homme de 48 ans - lésion hépatique connue et stable depuis 2003



MENU

Les pièges : ce n'est pas une HNF

Toutes les lésions hyper vasculaires à la phase artérielle

ne sont pas des HNF

-Adénome hépatocytaire

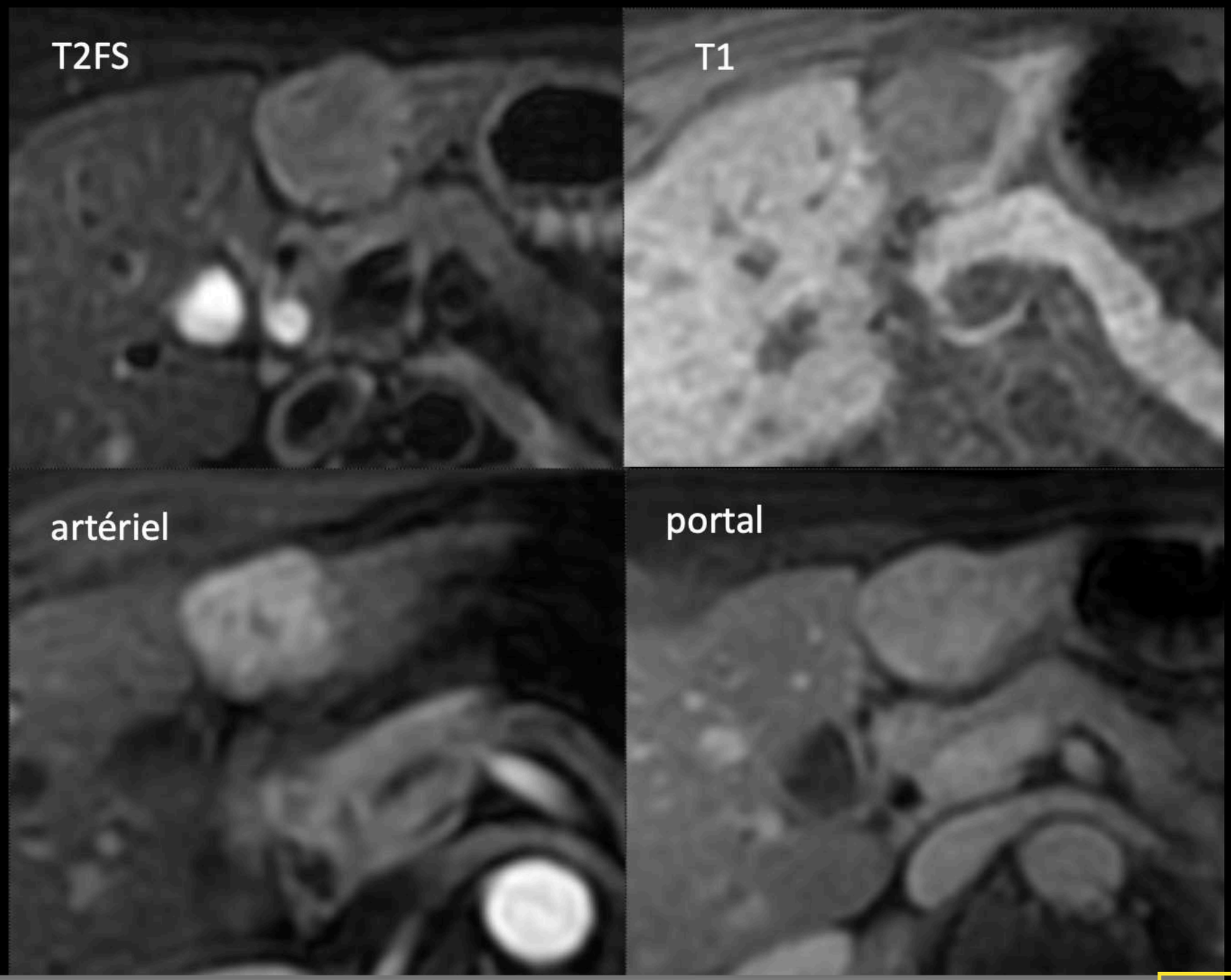
- CHC

- Certaines métastases hyper vasculaires (neuroendocrine, cancer du rein, carcinome médullaire de la thyroïde, mélanome…)

MENU

Les pièges : ce n'est pas une HNF

F de 53 ans ménopausée - ATCD de seminome ovarien
découverte sur une écho (pour bilan gynéco) d'un nodule du segt III

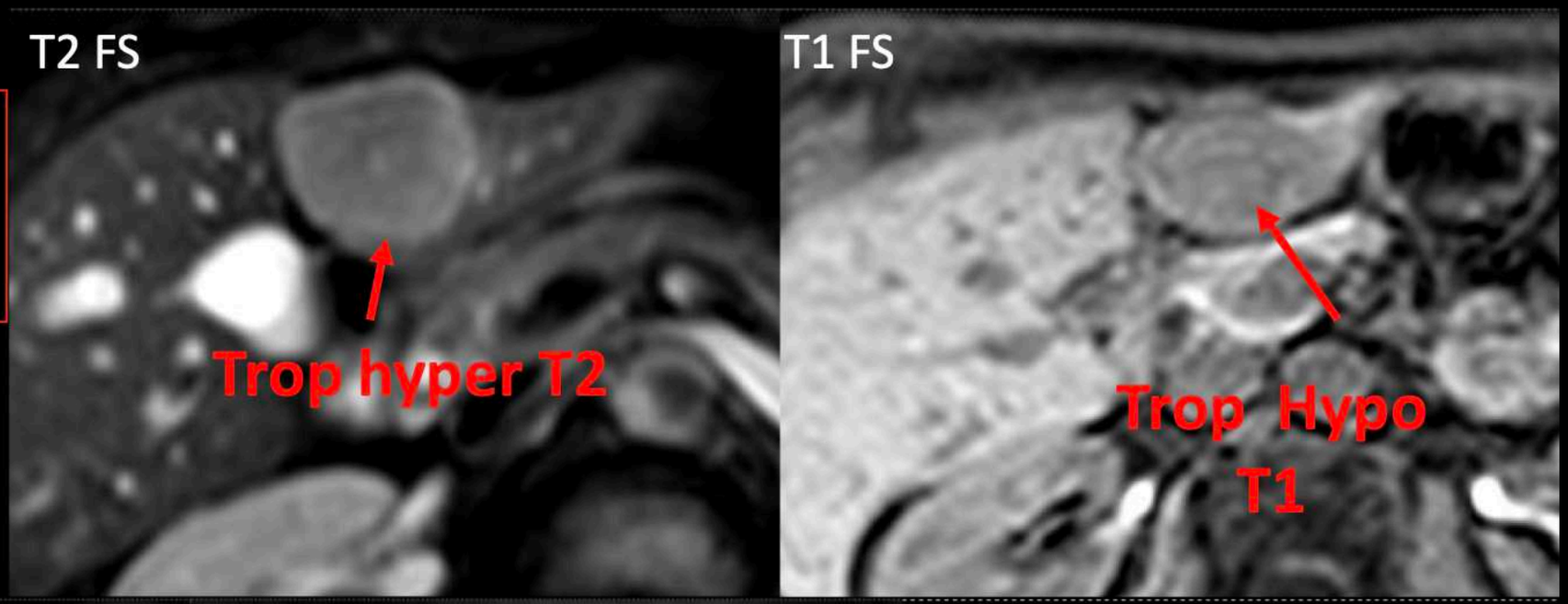


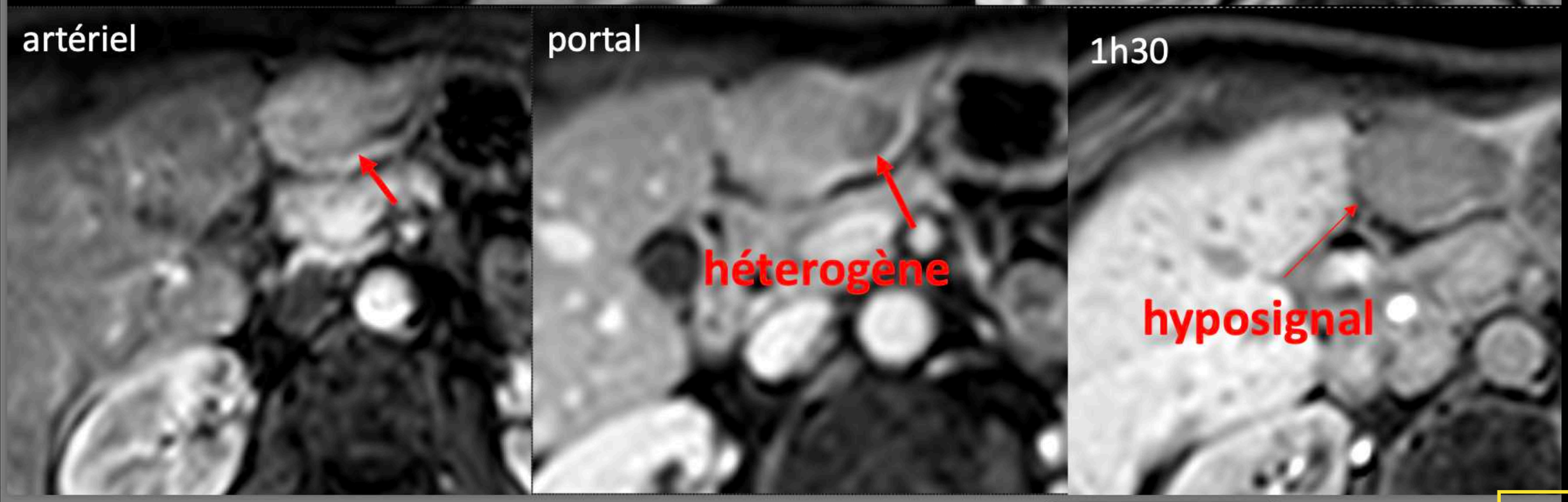
MENU

Les pièges : ce n'est pas une HNF

3 mois plus tard
vient pour
2ème avis

F de 53 ans ménopausée - ATCD de seminome ovarien
découverte sur une écho (pour bilan gynéco) d'un nodule du segt III



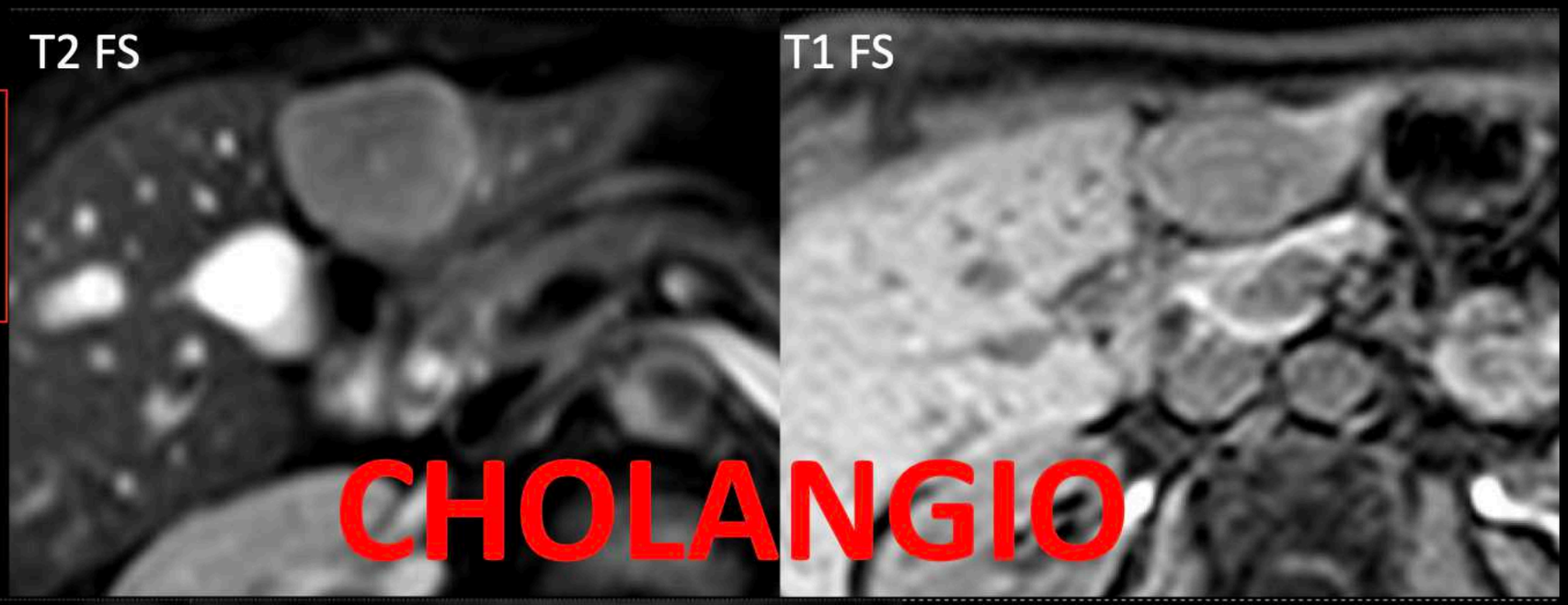


MENU

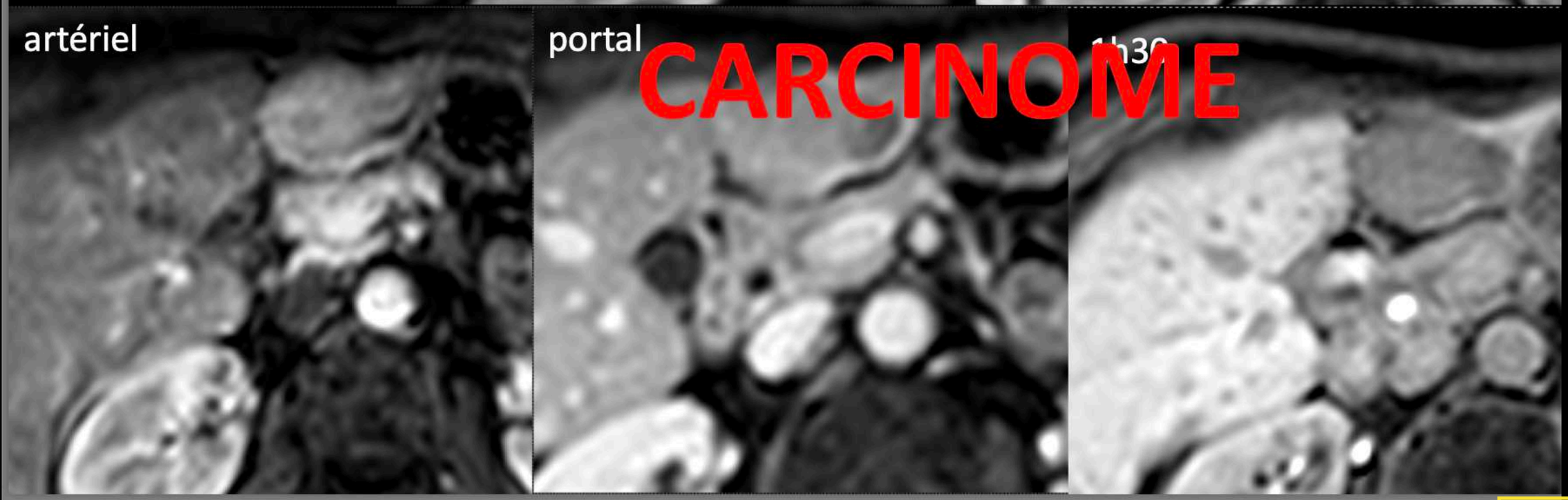
Les pièges : ce n'est pas une HNF

3 mois plus tard
vient pour
2ème avis

F de 53 ans ménopausée - ATCD de seminome ovarien
découverte sur une écho (pour bilan gynéco) d'un nodule du segt III



CHOLANGIO



CARCINOME

MENU

Les pièges : ce n'est pas une HNF

Attention aux lésions trop hyper T2, ou trop hypo T1

Attention au wash out (même focal)

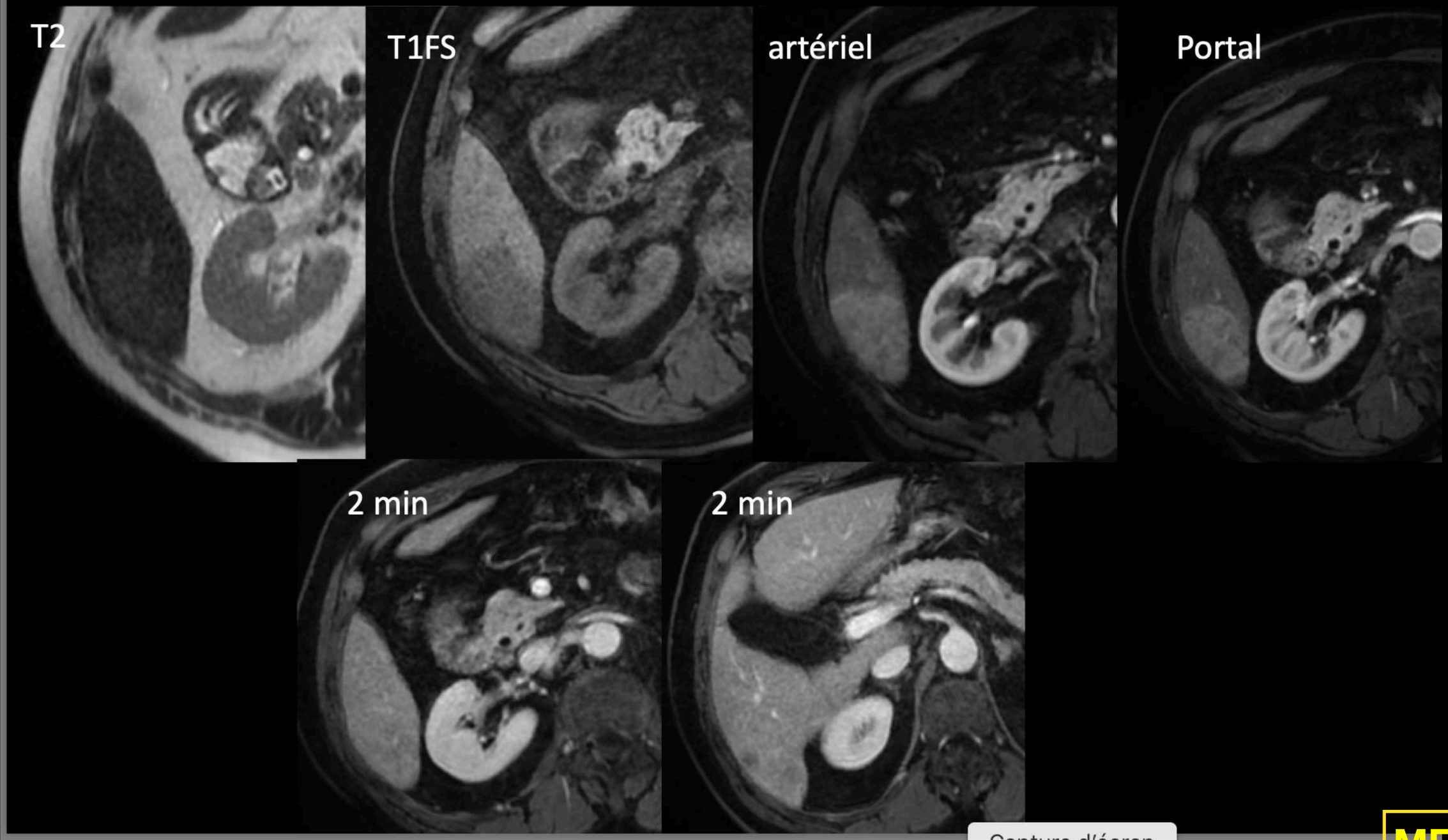
Attention au rehaussement hétérogène

L'HNF a un signal proche de celui du foie

MENU

Les pièges : ce n'est pas une HNF

Homme de 70 ans vient pour caractérisation d'une plage nodulaire hypoechogène interprétée comme une plage de foie sain sur foie stéatosique



MENU

Les pièges : ce n’est pas une HNF

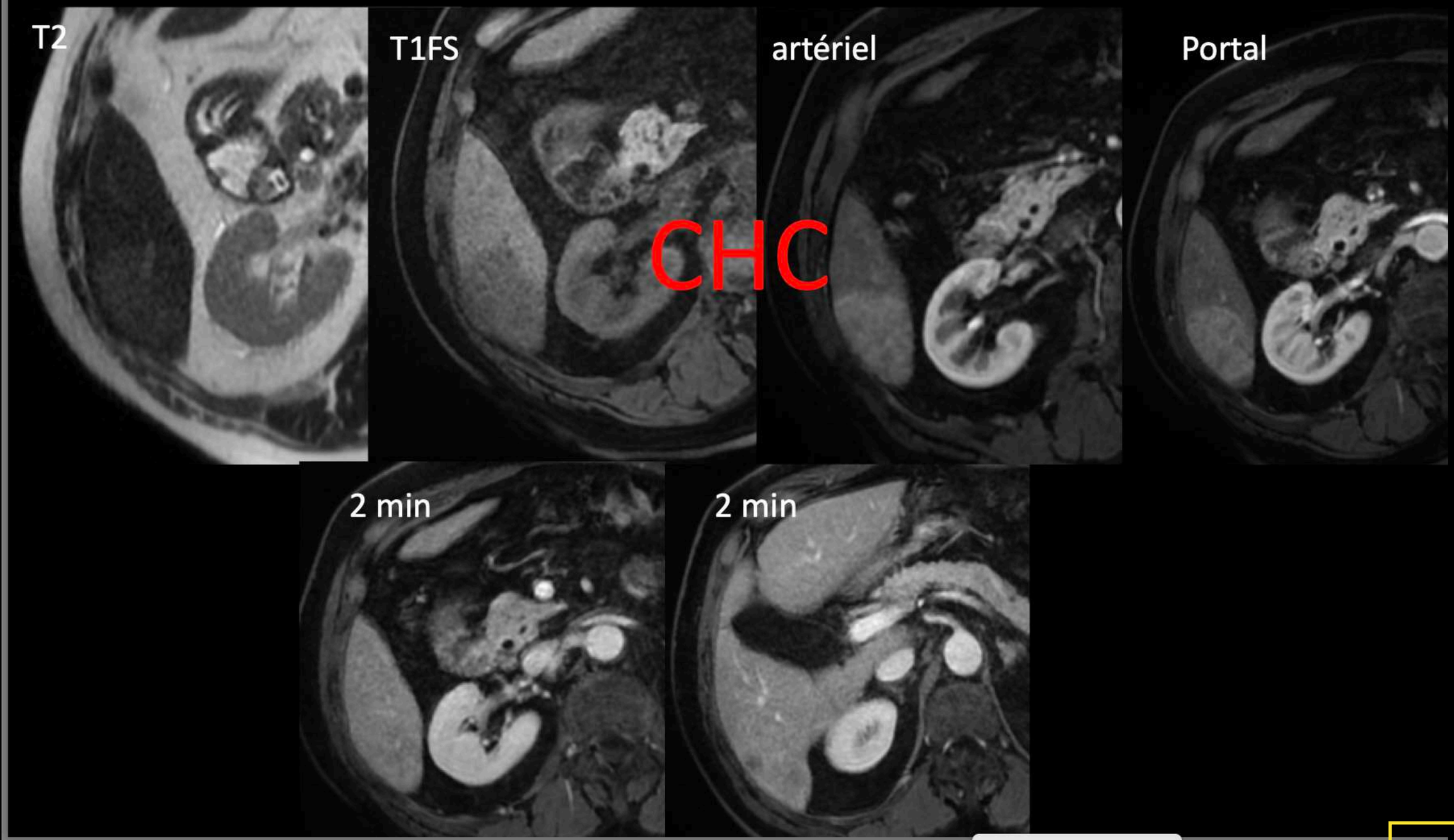
Homme de 70 ans vient pour caractérisation d’une plage nodulaire hypoechogène interprétée comme une plage de foie sain sur foie stéatosique



MENU

Les pièges : ce n'est pas une HNF

Homme de 70 ans vient pour caractérisation d'une plage nodulaire hypoechogène interprétée comme une plage de foie sain sur foie stéatosique



MENU

HNF : évolution

-La majorité des HNF sont stables en taille dans le temps

-2.2 à 55.5% diminuent voir disparaissent (involution fibreuse)

- 0.7 à 11% augmentent en taille

-Indépendant des facteurs hormonaux

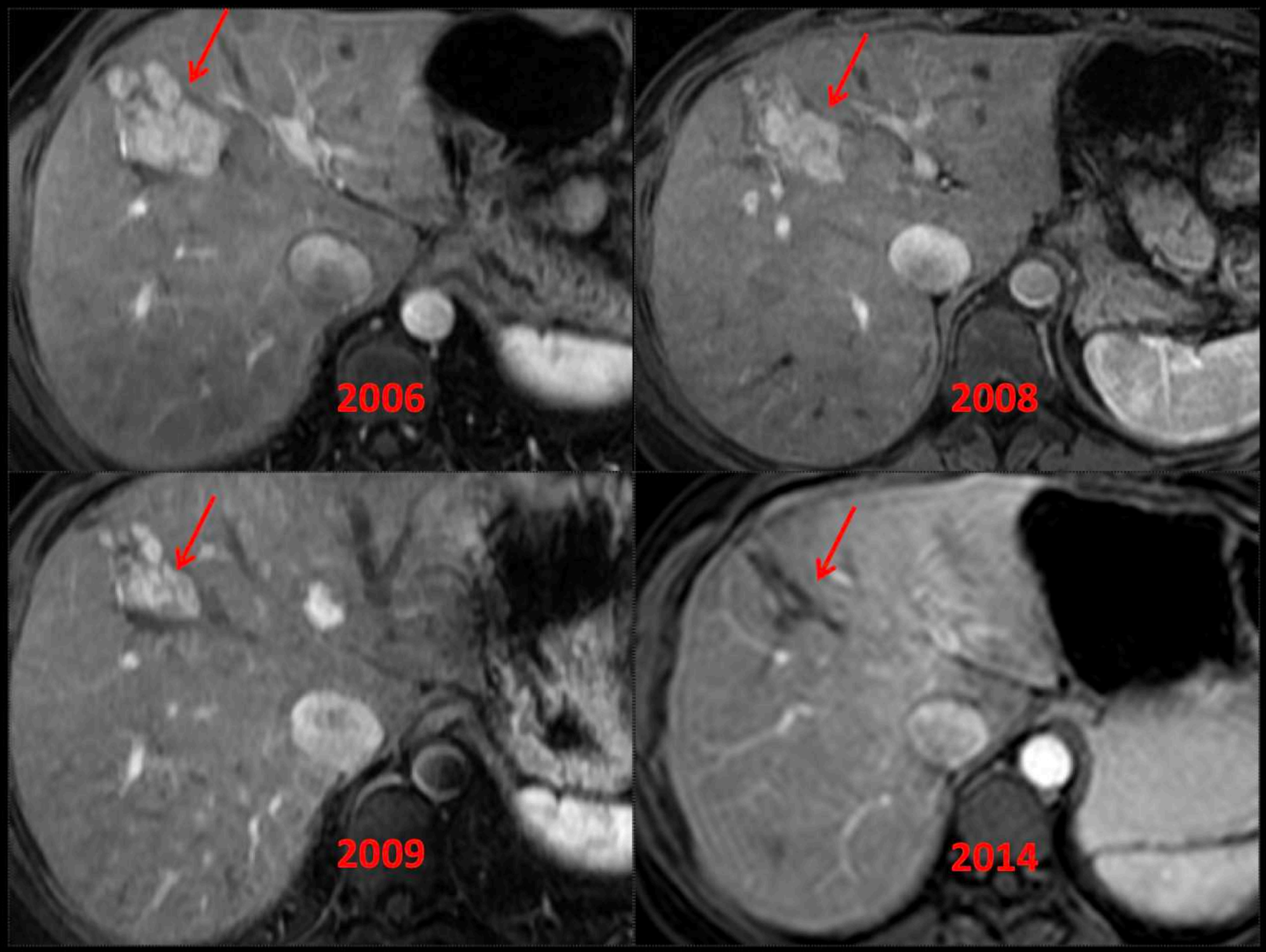
-Ne doit pas remettre en cause le diagnostic

-Ne doit pas conduire à une surveillance particulière en imagerie

Ramirez-Fuentes et al 2013- Laumonier et al BMJ case reports 2010 - leconte et al 2000

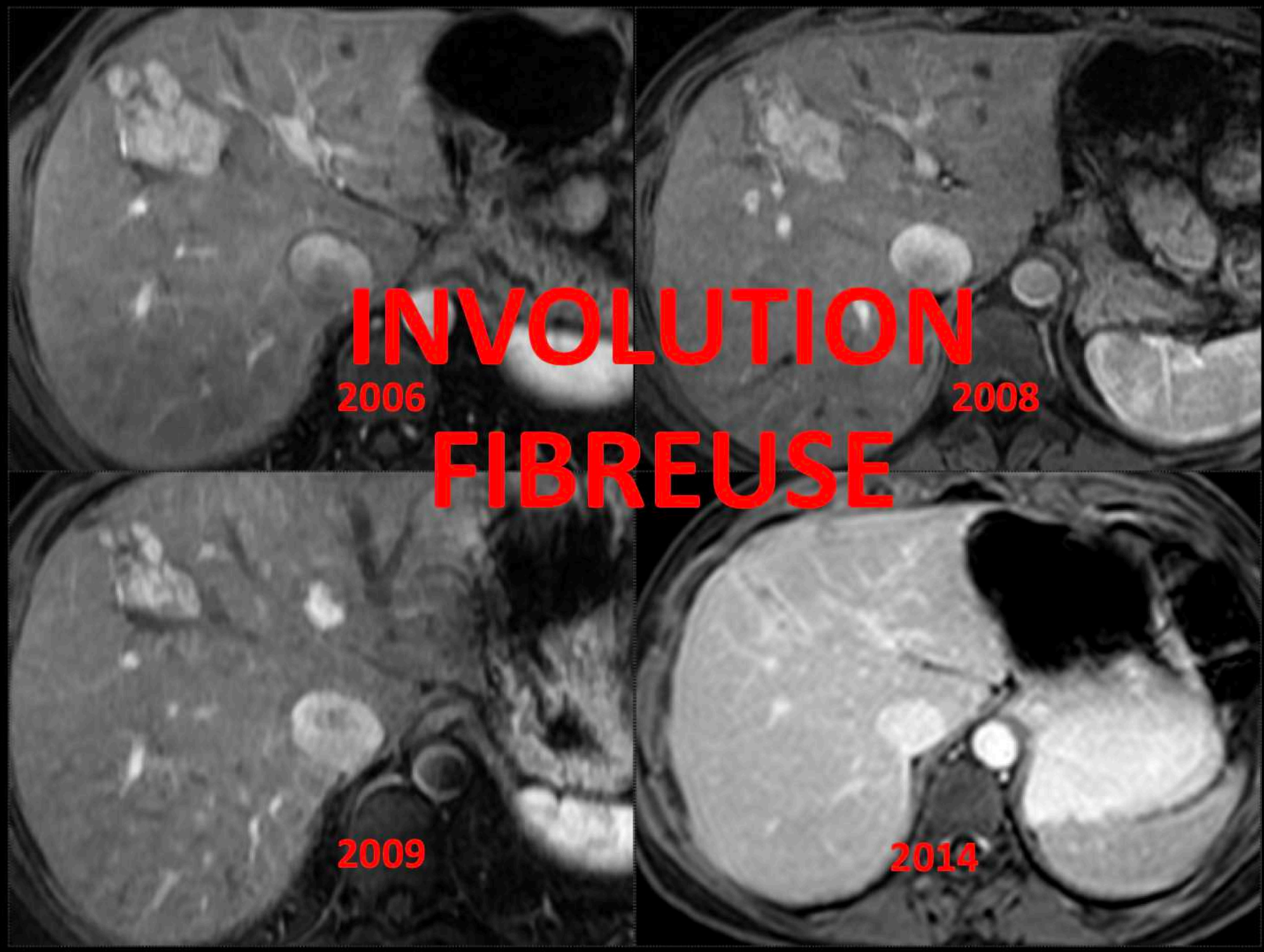
MENU

HNF : évolution



MENU

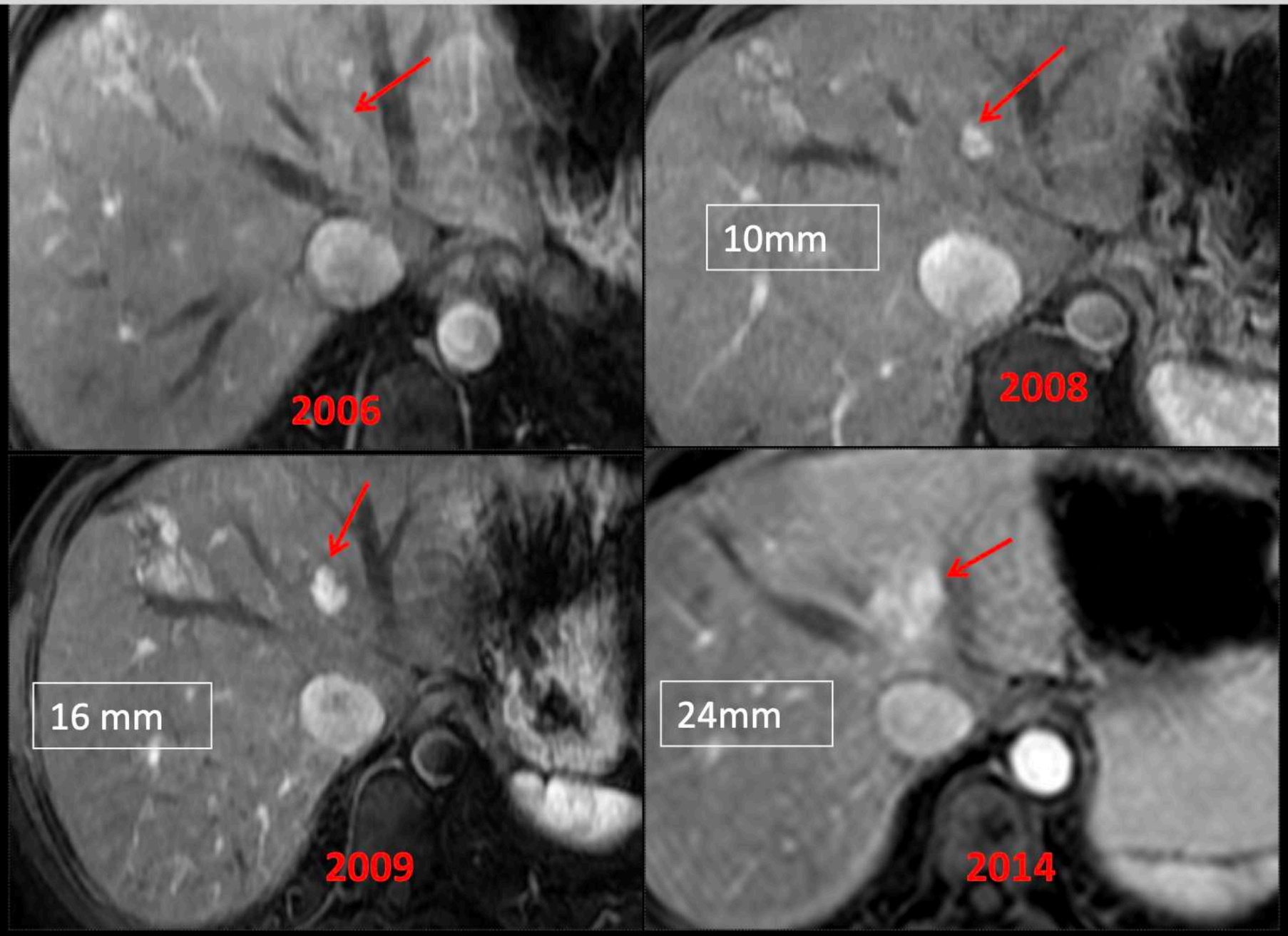
HNF : évolution



MENU

HNF : évolution

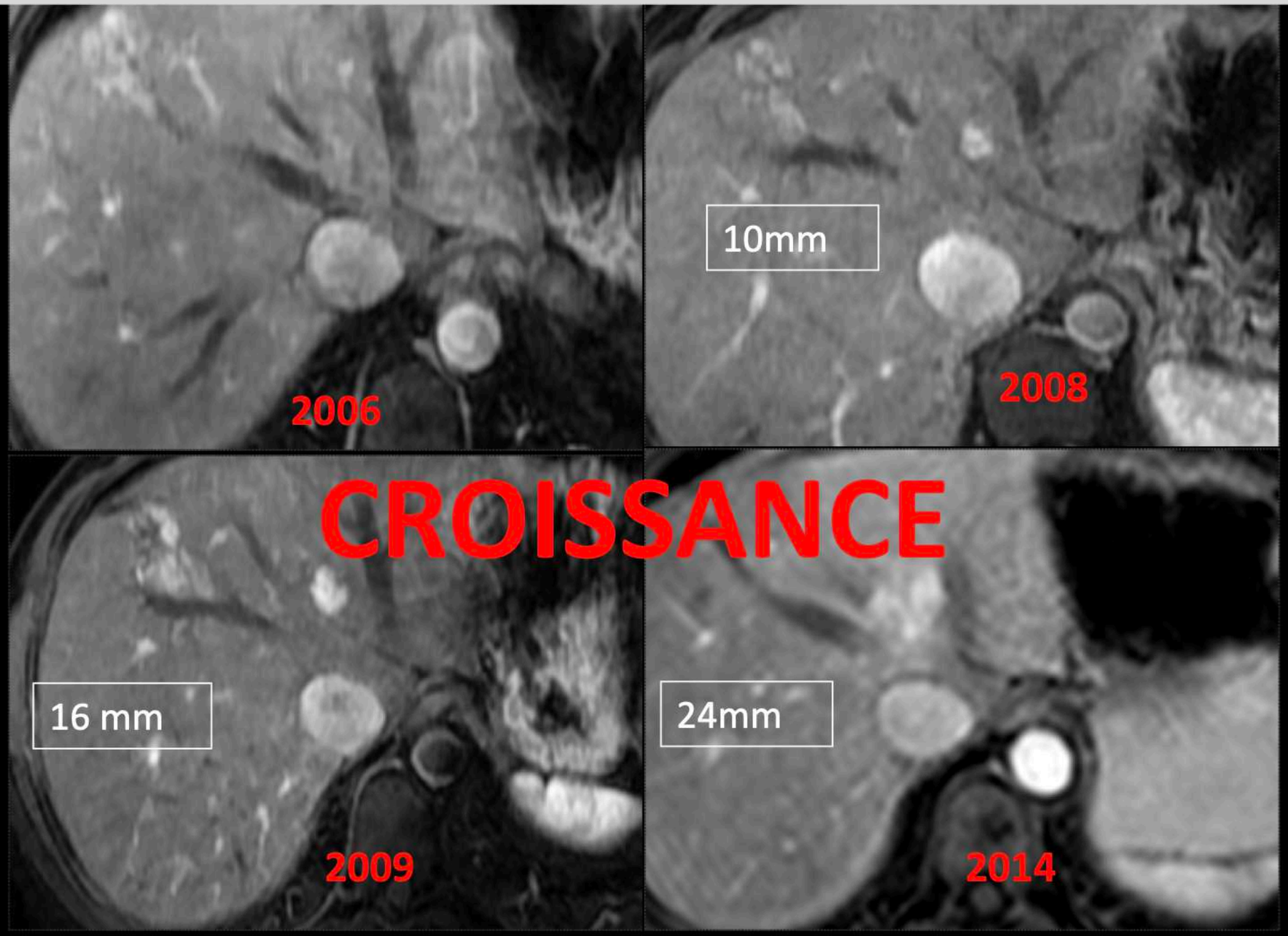
Même patiente



MENU

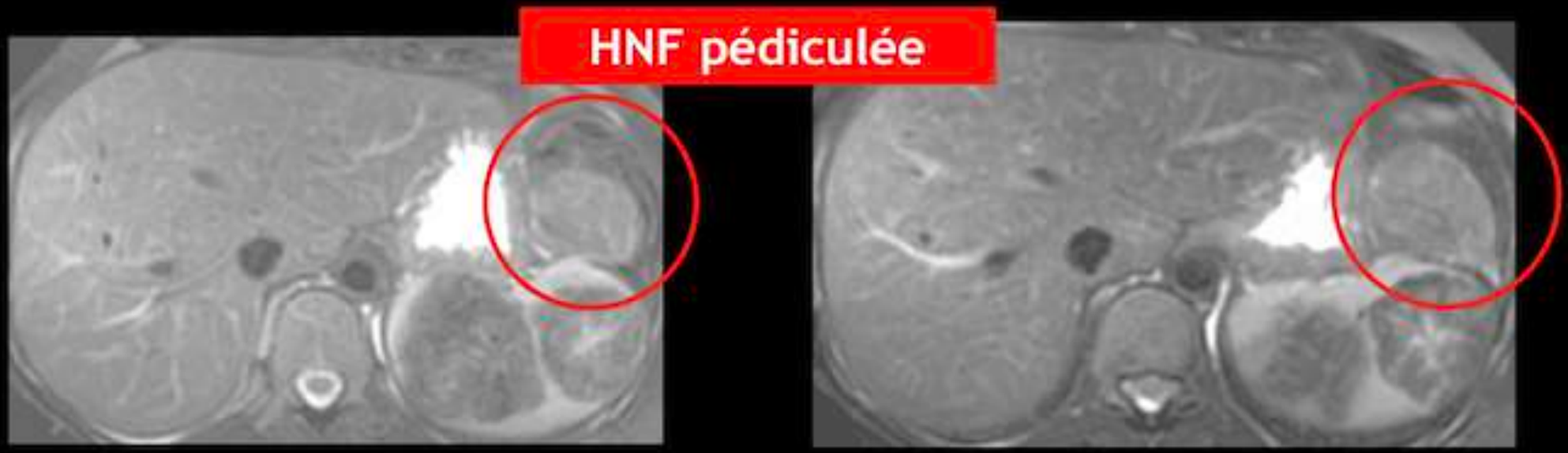
HNF : évolution

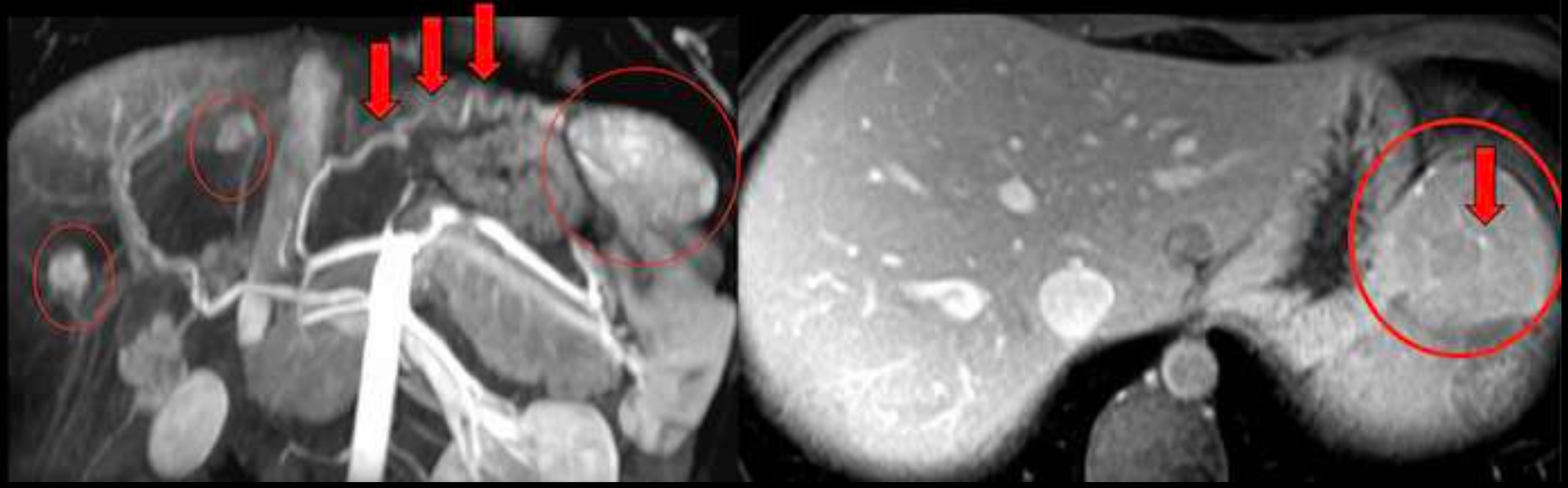
Même patiente



MENU

Hyperplasie nodulaire focale: Sémiologie atypique





MENU

HNF : Conduite à tenir

Surveillance, biopsie, exérèse?

- HNF typique : pas de biopsie
- HNF avec « phénotype particuliers » : s'aider du CEUS de l'IRM avec phase hépatobiliaire → biopsie si doute diagnostic
- HNF atypique : biopsie
- Une fois le diagnostic posé : Pas de surveillance
  Attitude bordelaise : une écho mode B à M6 ET STOP

MENU

ADENOME

MENU

ADENOMES

MENU

Adénome : Généralités

- <u>Sémiologie radiologique très variées</u>
  - Stéatose
  - Remaniements : nécrose, hémorragie
  - Cinétique de rehaussement variable

- Pendant longtemps diagnostic radiologique par défaut :
  ce n'est pas une HNF…

- <u>2007 : progrès en bio mol.</u>
  - Population des adénomes hétérogènes avec plusieurs sous type
  - Corrélation génotype et phénotype forte
  - 4 Sous types d'adénomes : classification patho moléculaire

J Zucman Rossi et al Hepatology 2006
P Bioulac Sage Hepatology 2007

MENU

Adénome et classification patho-moléculaire

- **Adénome muté pour HNF1α / H-HCA (35%):**
  - Stéatosique
  - risque de CHC très faible (mais possible),
  - IHC : ↓ LFABP(liver fatty acid binding prot) : marquage -
- **Adénome inflammatoire / IAHC (50%):**
  - risque hémorragique, risque de CHC (β cat)
  - Sd dysmétabolique
  - Bio : ↑ CRP , IHC: SAA et CRP : marquage +
- **Adénome muté β caténine (10%)**
  - Anomalie cytologique , Risque de CHC ↑
  - IHC: expression nucléaire β caténine
- **Adénome inclassés**

Corrélation radio pathologique :

→sémiologie positive des adénomes

Lewin et al radiology 2008 /Laumonier et al hepatology 2008/ Laumonier et al AJR 2012

MENU

Adénome et Facteurs de Risque

- CO++(durée de la CO)
- Obésité :
  - Adénome inflam, Adénome β cat
- Maladies vasculaires
  - Budd chiari, shunt intra hépatique, agénésie de la veine porte…
  - Tous les sous type d'adénomes + autres (HNF, MNR, CHC…)
- Glycogénose
  - I-HCA++, adénome muté B cat
  - Pas de H-HCA
- PAF (polypose adenomatose familiale)
- MODY 3
  - H-HCA
- Toxique –médicaments (danazol)
- …

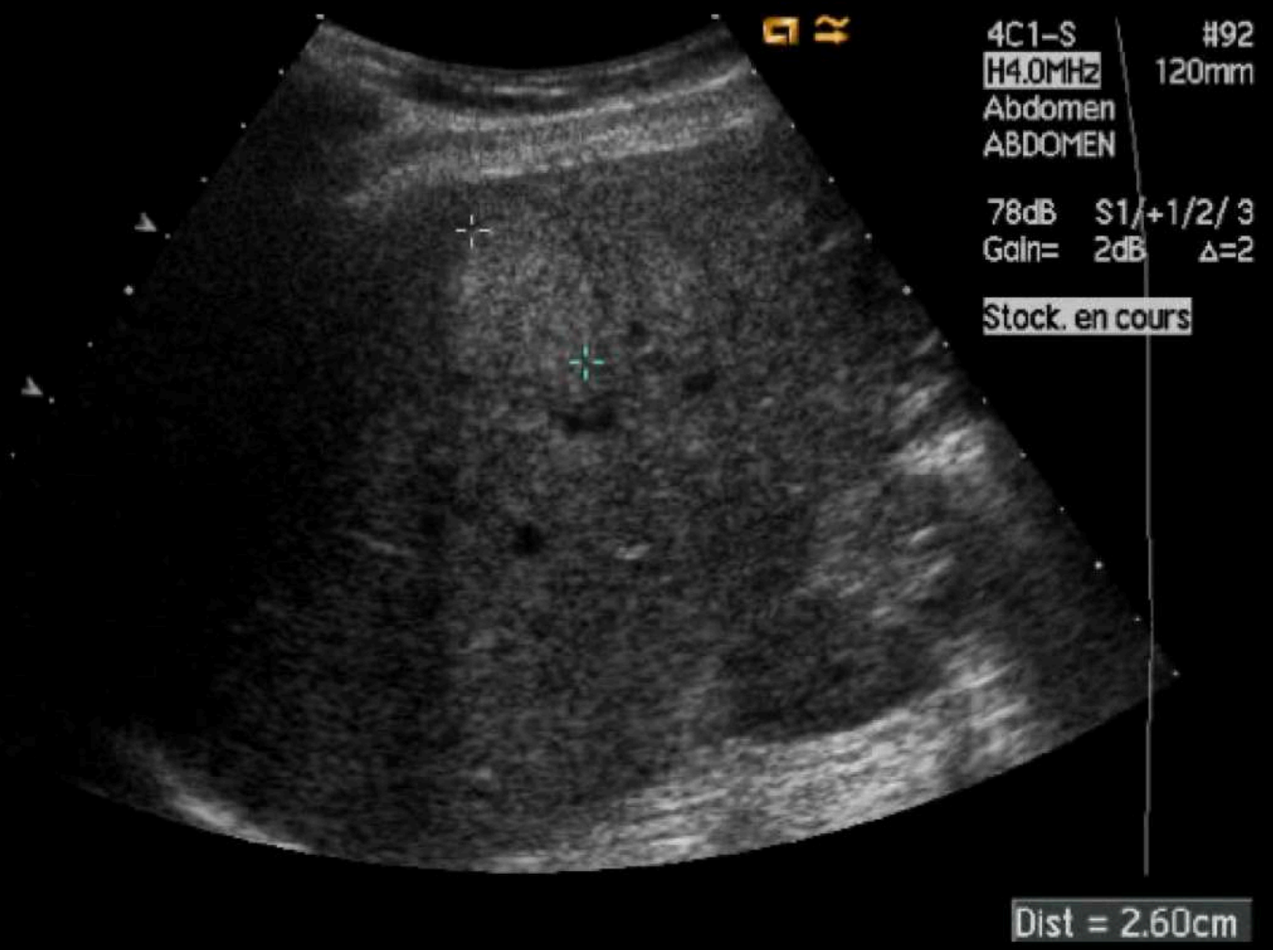
MENU

Adénome muté HNF1α : H-HCA

- 35% des cas
- + de 90% des cas sont des femmes
- Sous expression du gène LFABP1 qui code pour protéine LFABP (liver fatty acid binding protein)
  → Adénome stéatosique
- ↓ de l'expression de la protéine LFABP en IHC
- Faible risque de dégénérescence en CHC
- association diabète MODY 3,
- Adenomatose familiale

MENU

Adénome muté HNF1α : US



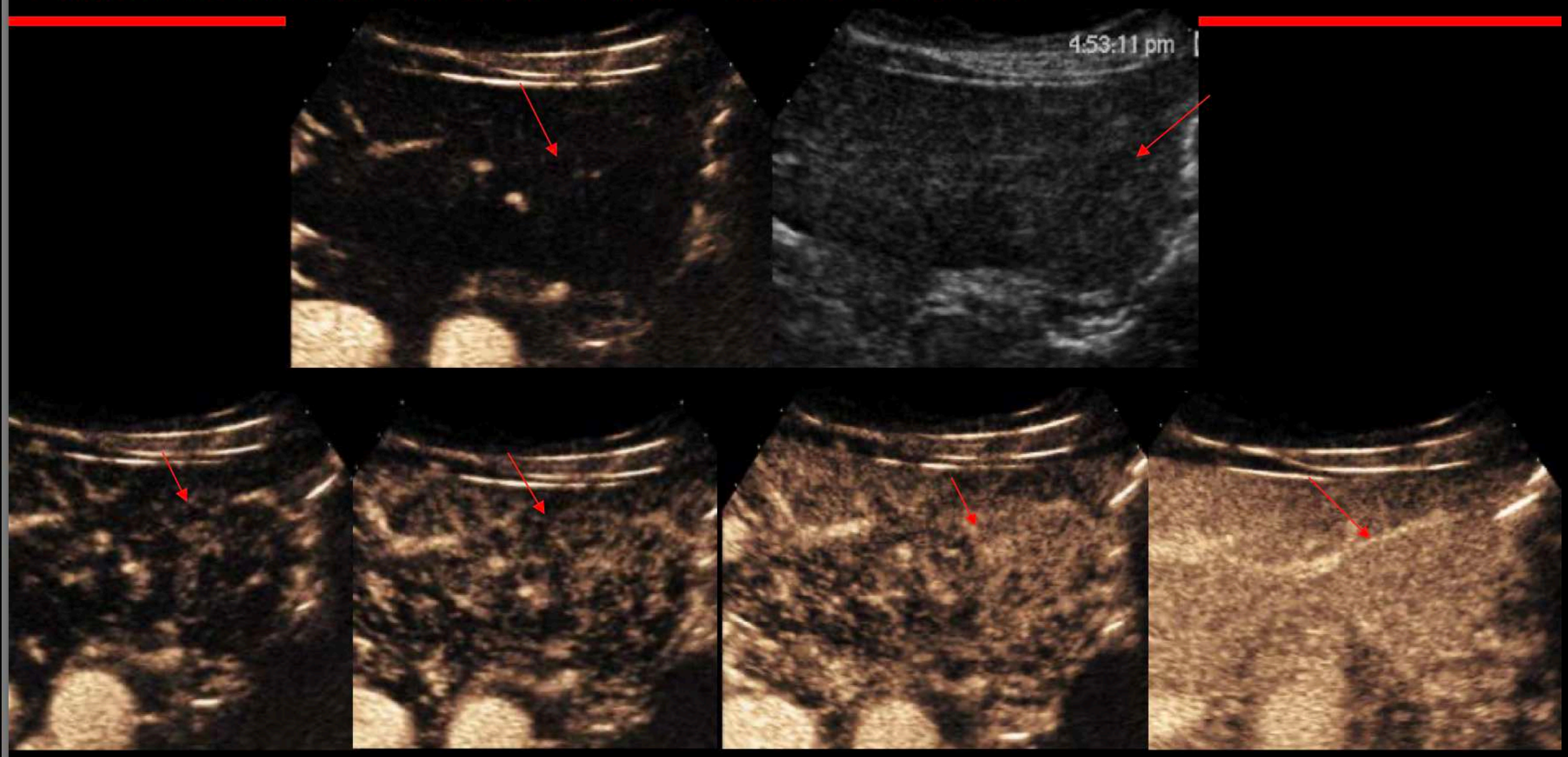
Lésion
- hyperéchogène
- homogène

Sté 88%, Sp 91%*

Laumonier H, et al. AJR Am J Roentgenol 2012; 199:341-8.

MENU

Adénomes muté HNF 1α : CEUS



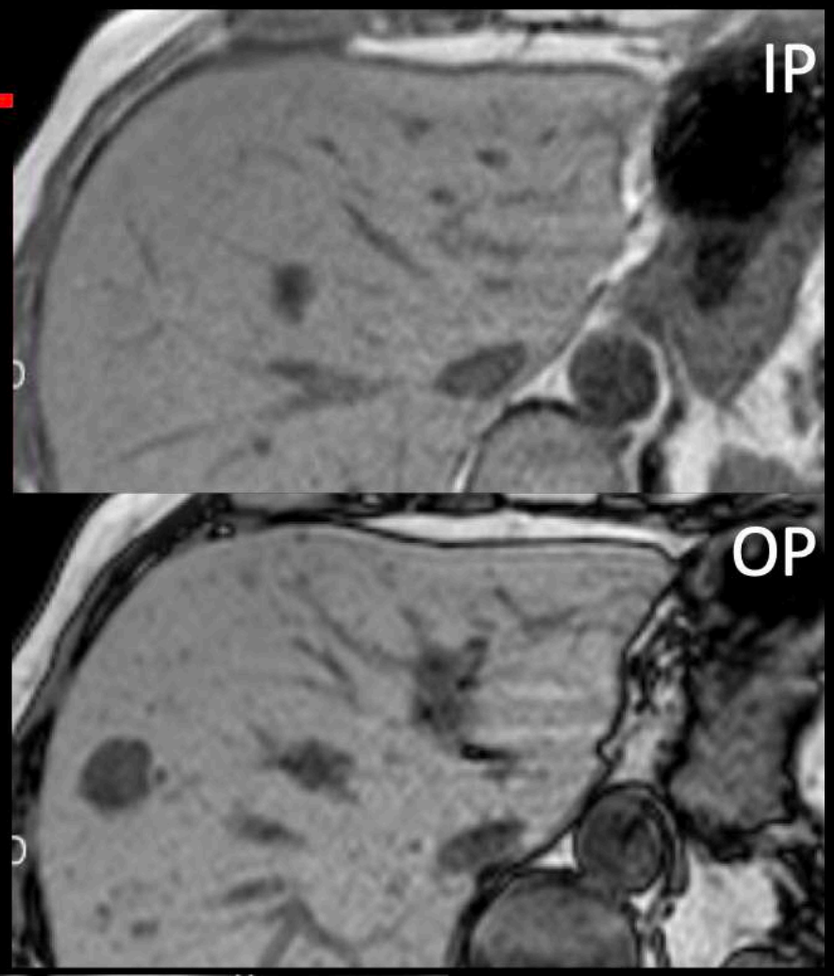
- Iso ou modérément hyper-vasculaire à la phase artérielle
- remplissage centripète ou mixte
-isoéchogène aux phases portale et tardive.

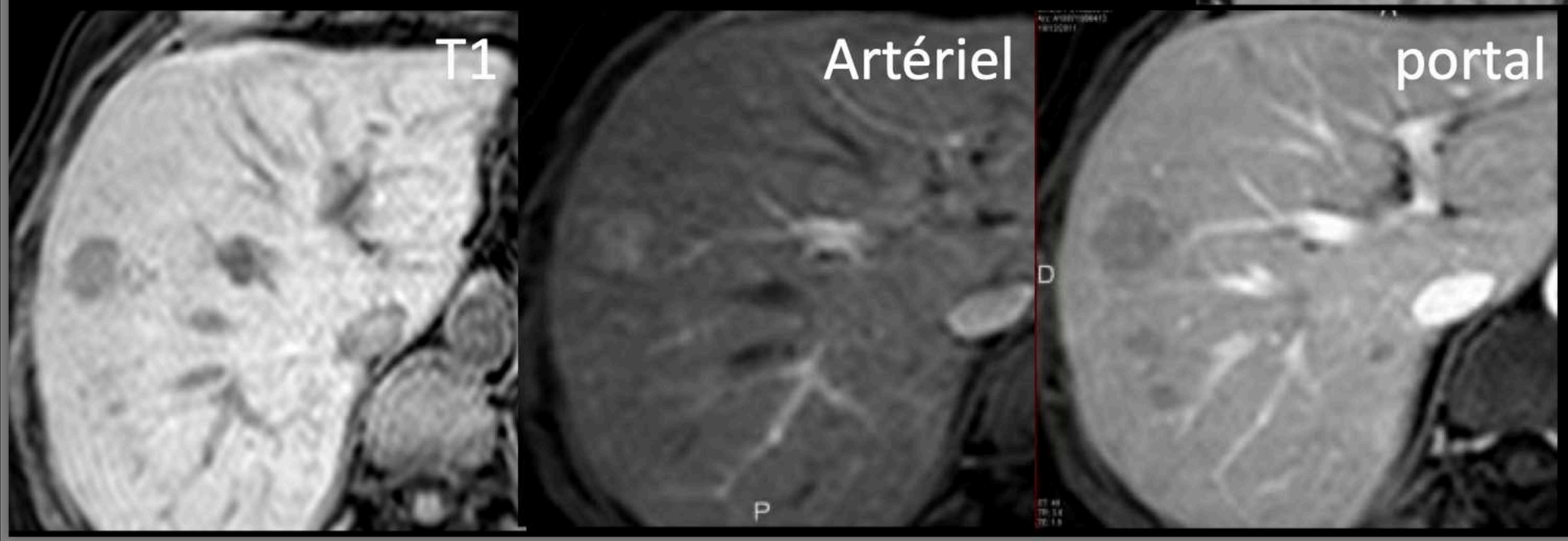
Laumonier H, et al. AJR Am J Roentgenol 2012; 199:341-8.

MENU

Adénomes muté HNF 1α : IRM

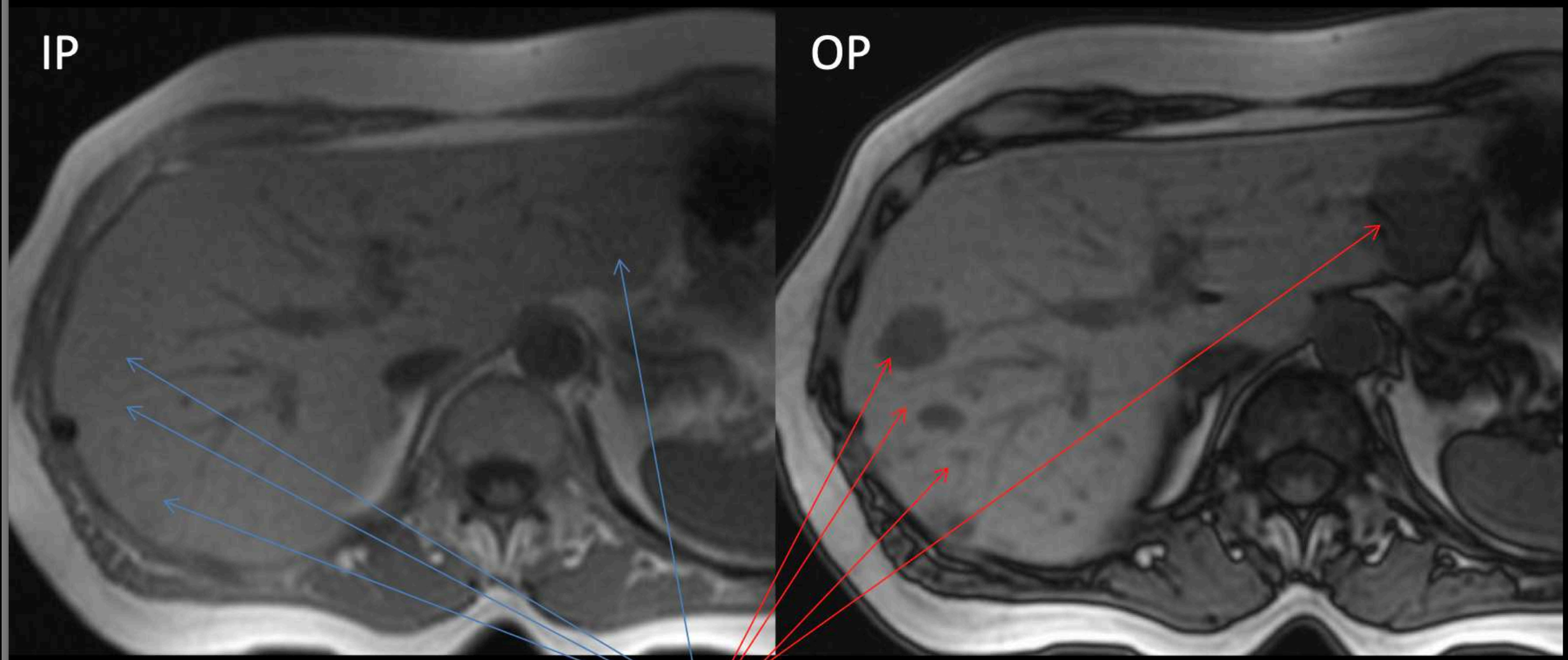
-socle hépatique normal
-iso ou discret hyper T1
-iso ou discret hyper T2
-chute homogène du signal en OP
-faible rehaussement artériel
-reprend son signal de base au tps porte





MENU

Adénomes muté HNF 1α : IRM



chute homogène et diffuse du signal en OP

Sté 87% , Sp 100%*

*Laumonier H, et al. Hepatology 2008; 48:808-18. /Van Aalten SM, et al. Radiology 2011; 261:172-81.

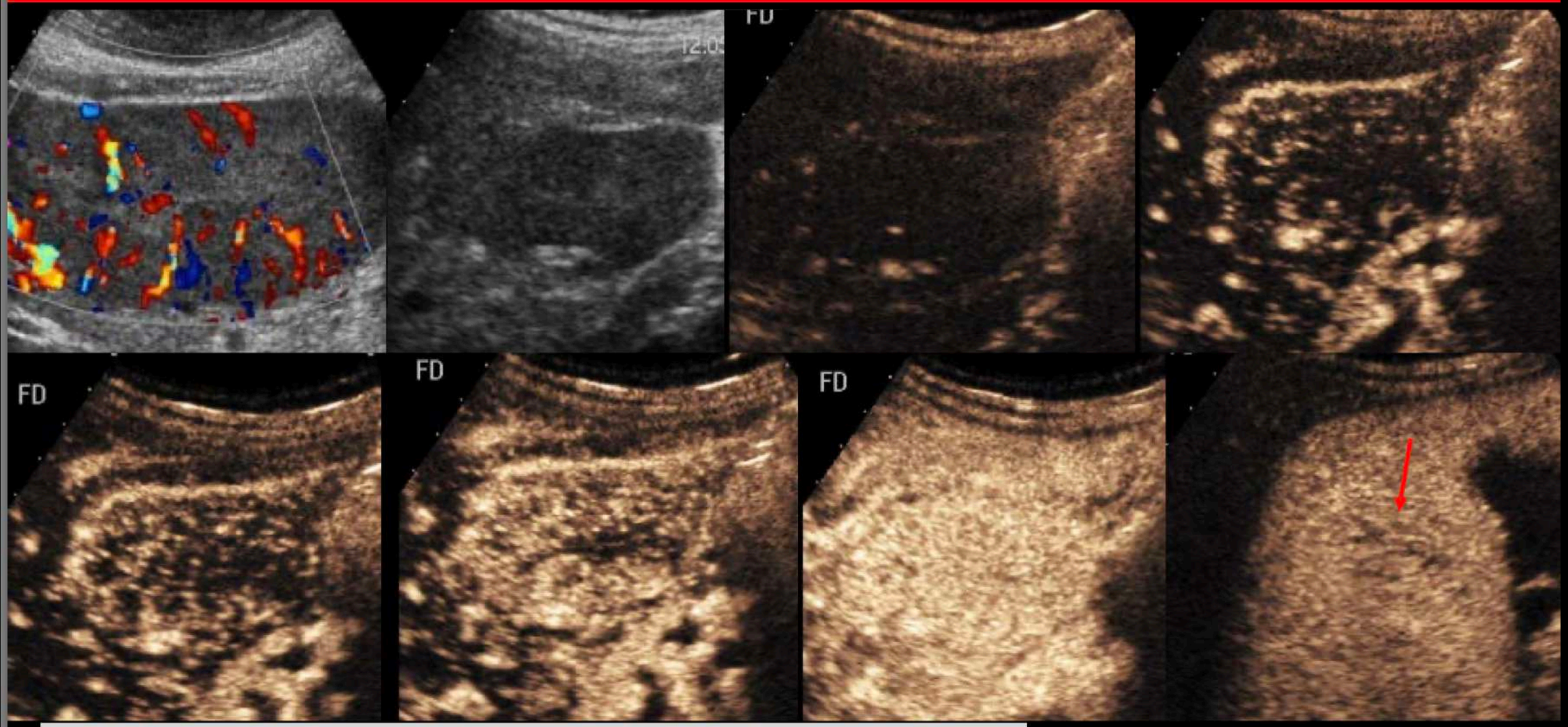
MENU

Adénomes Inflammatoires : IHCA

- 50% des cas
- Adénome développé sur socle stéatosique dans 30% des cas
- F>Hommes
- Bilan bio : ↑ GGT, ↑CRP
- En IHC : ↑ expression SAA (serum amyloid A) et de la CRP
- 10 % des adénomes inflamm sont mutés ß caténine : risque de degenerescence++++
- Initialement appelé HNF télangiectasique [1]

MENU

Adénomes Inflammatoires : CEUS



- Images vasculaires linéaires periphériques
- hyper vascularisation artérielle
-Remplissage centripète
-phase tardive : persistance d'un rehaussement périphérique en couronne avec wash out central

Sté 64%, Sp 100% *

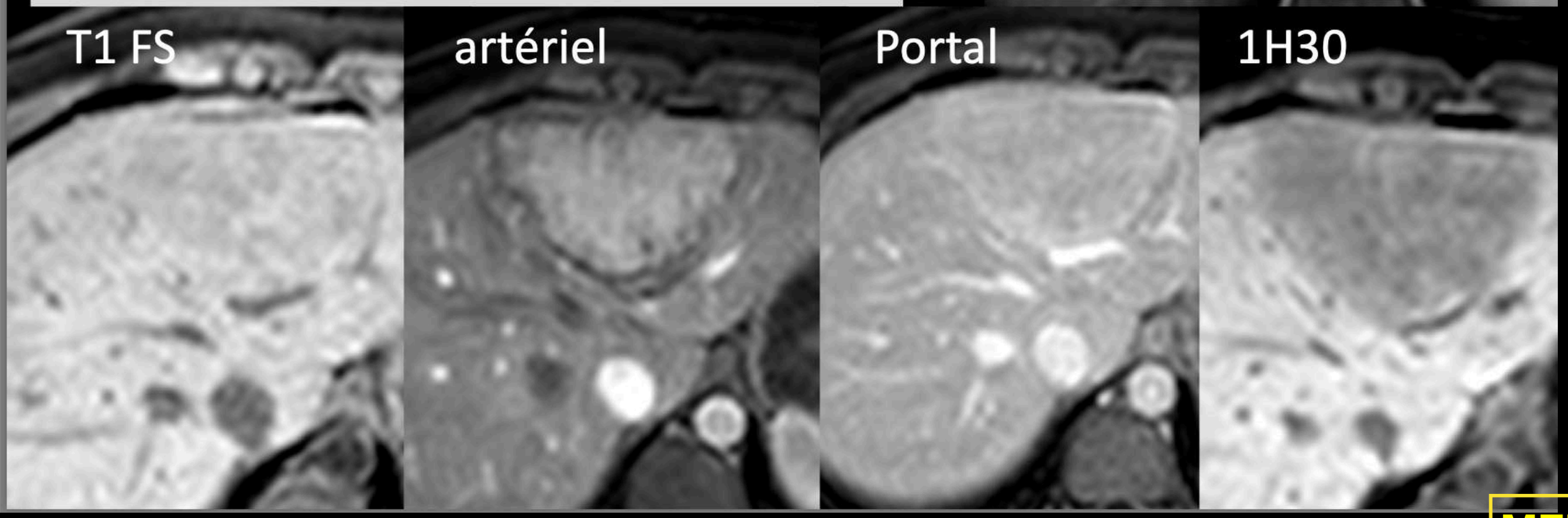
**Laumonier, et al. AJR Am J Roentgenol 2012*

MENU

Adénomes Inflammatoires : IRM

- Foie stéatosique dans 30-40% cas
- Hyper intense en T2 ++
- Iso ou hyper T1
- Couronne hyper T2 «atoll sign» (25%)
- Hypervascularisation artérielle ++
- Rehaussement tardif persistant
- Contingent graisseux possible (mais hétérogène)



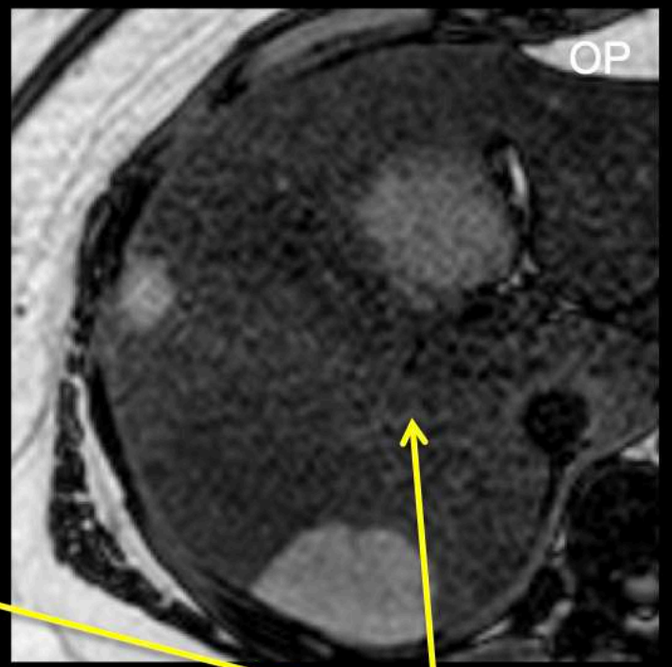


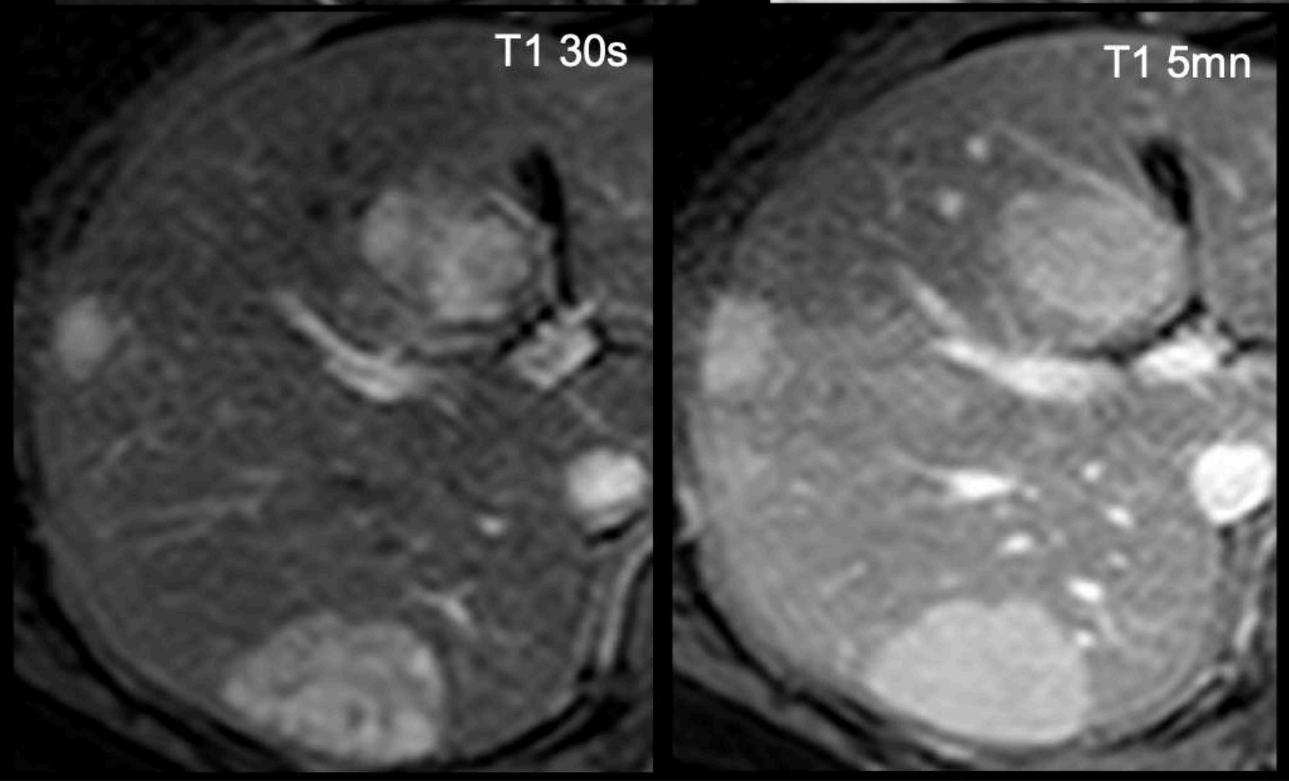
MENU

Adénomes Inflammatoires : IRM









Chute de signal en Out phase :
socle stéatosique

Hypersignal T2
+ rehaussement persistant tardif

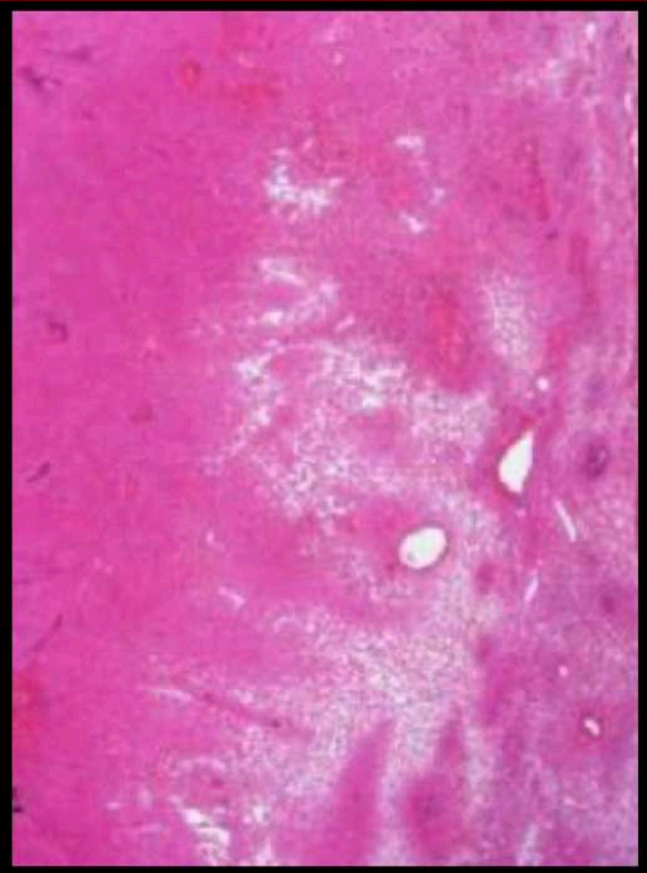
Sté 85%, Sp 88% *

*Laumonier H, et al. *Hepatology* 2008

MENU

Adénomes Inflammatoires : corrélation radio-patho

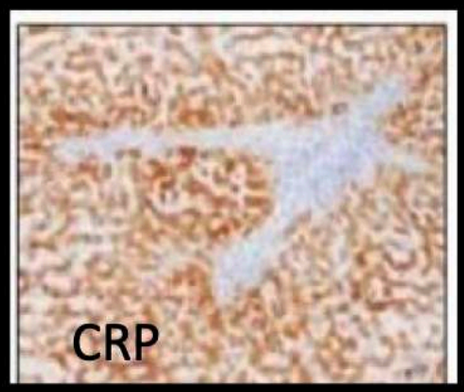


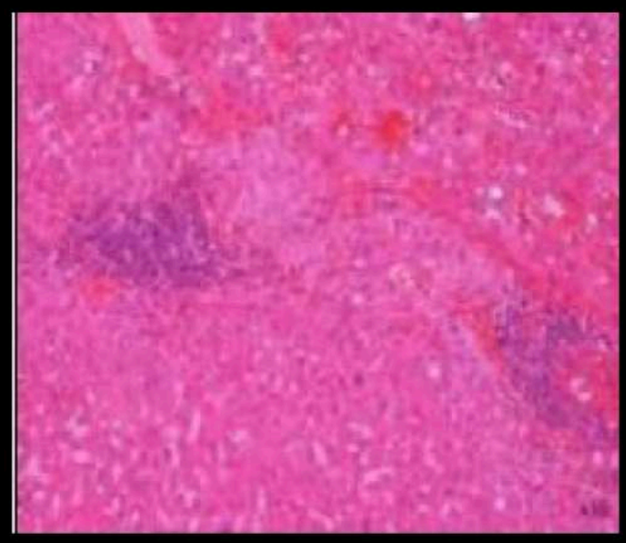


Zone en hyper signal T2 correspondent à de la distension sinusoïdale : atoll sign*

Laumonier H ,Bioulac Sage

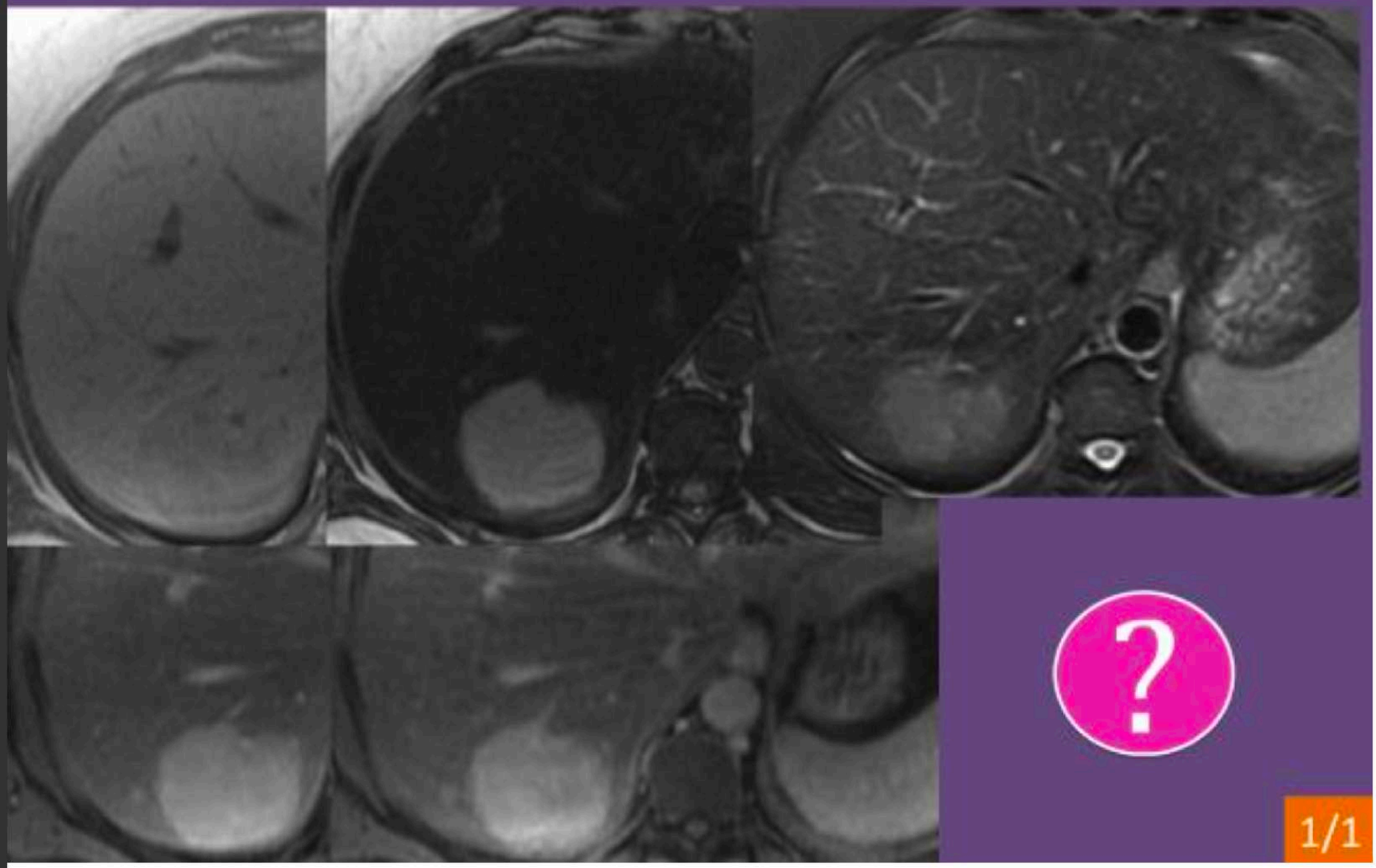
** Van Aalten et al Radiology 2011*





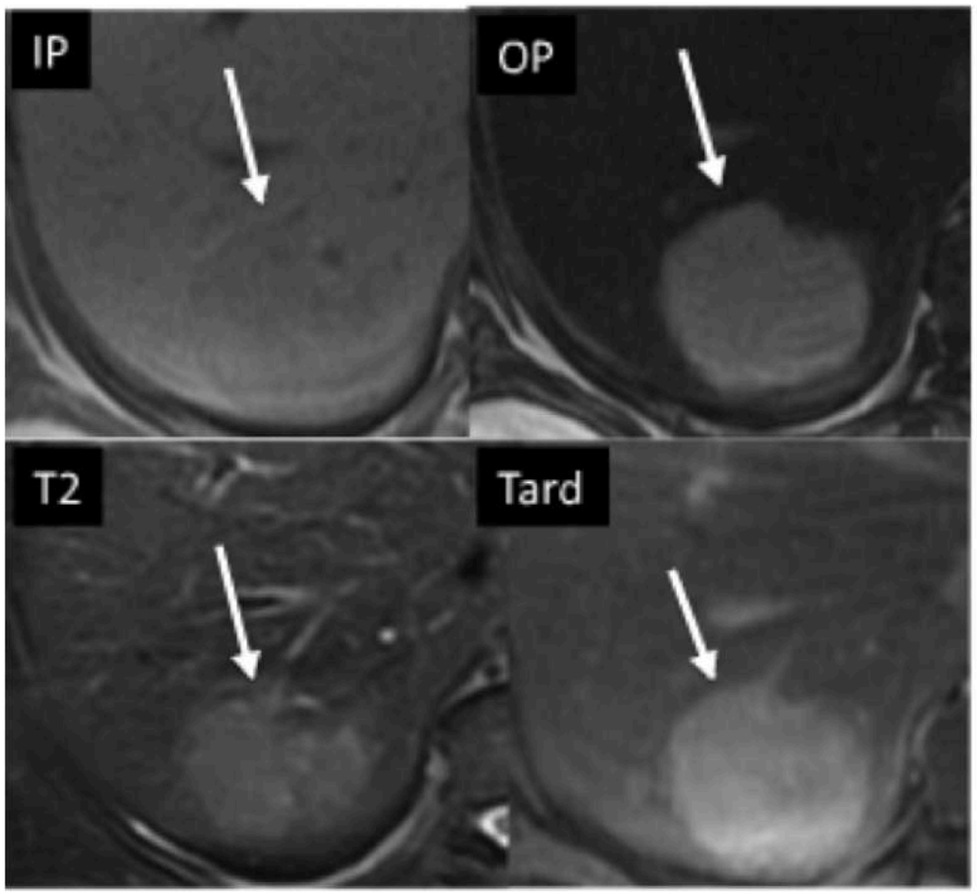
MENU

Femme de 37 ans, obèse. Contraception orale depuis 15 ans



?

Analyse



Chute **intense** et **homogène** de signal du foie en OP = stéatose

Lésions tissulaire **hyperT2, hypervasculaire** avec persistance du **rehaussement sur le tardif**
Pas de lavage

Pas de signe d'hépatopathie chronique
Pas d'anomalie vasculaire/biliaire

NIVEAU INTERNE



Synthèse – Adénome télangiectasique/inflammatoire

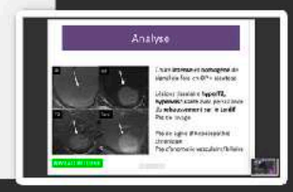
Adénomes hépatocellulaires
- Rares tumeurs **hépatocytaires monoclonales bénignes**
- **Jeunes femmes** prenant une **contraception orale**
- Le plus souvent **asymptomatiques**
- Exposent à un risque **hémorragique** et une **transformation maligne**

Adénome télangiectasique / inflammatoire = 50% des adénomes

Histo	**Infiltrats inflammatoires**, dilatation sinusoïdale, et vaisseaux dystrophiques sans fibrose Possible **stéatose** dans la lésion mais hétérogène
Clinique	Associé à obésité (2/3), stéatose hépatique (40%) Augmentation sérique des marqueurs inflammatoires **CRP / SAA** Tendance au **saignement** (1/3), **Transformation maligne** dans environ 11% des cas, principalement si mutation β-caténine associée
Immunohisto	Expression des protéines de l'inflammation (**CRP / SAA**) Rarement **mutation activatrice de la β-caténine** (<10%)

NIVEAU INTERNE

Laumonier Hepatology 2008, Ronot Hepatology 2010



Adénomes : Imagerie

Les cas moins faciles

Lorsque tous les critères sont présents en imagerie le diagnostic d'H-HCA et de IHCA peut être fait

OUI mais …. c'est pas toujours aussi simple

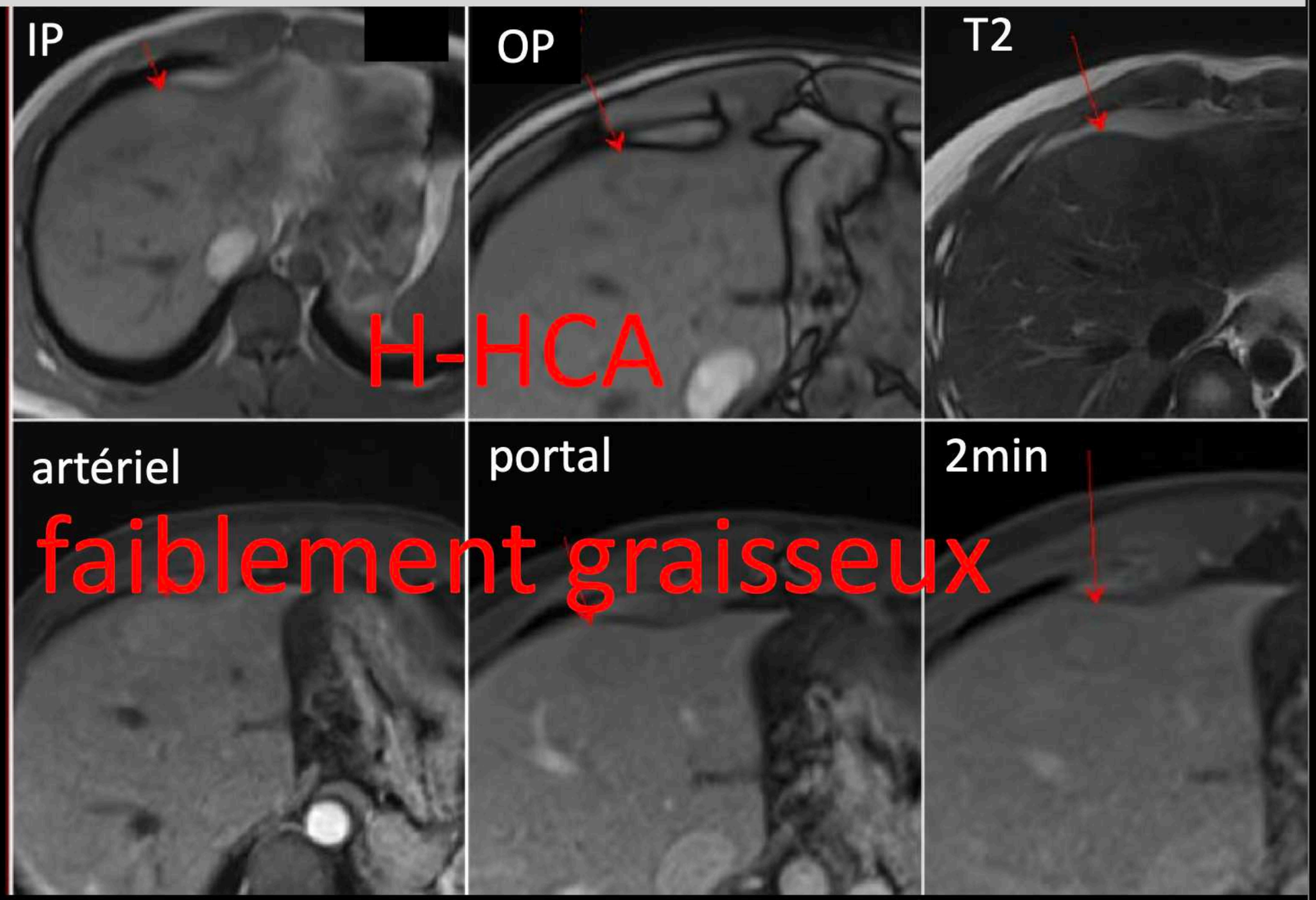
- H-HCA pauvre en graisse
- IHCA majoritairement graisseux
- ….

MENU

Adénomes : Imagerie

Les cas moins faciles

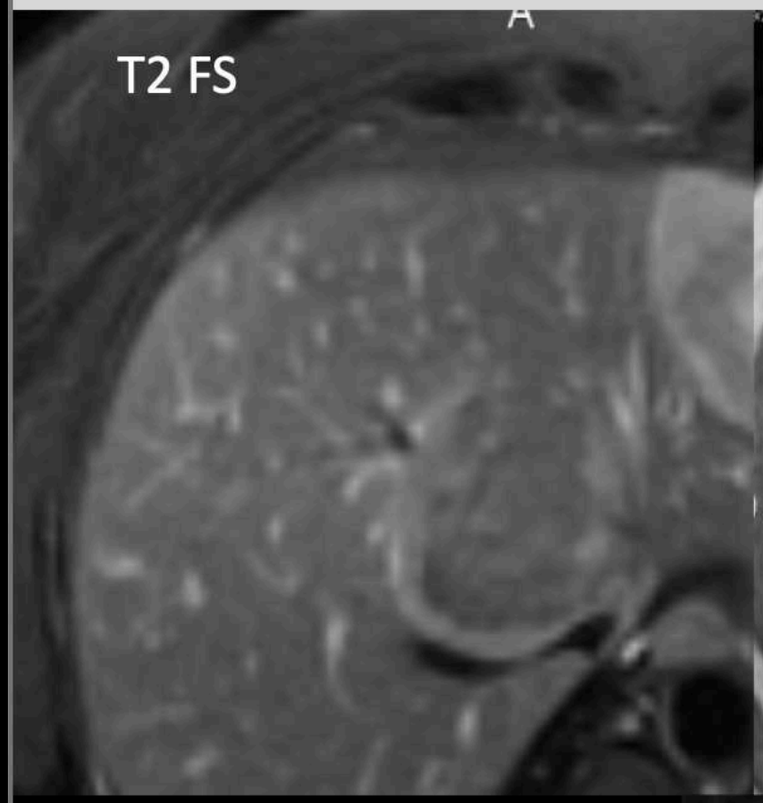
H 28 ans
ATCD de thrombose porte sur KTVO
Cavernome HTP

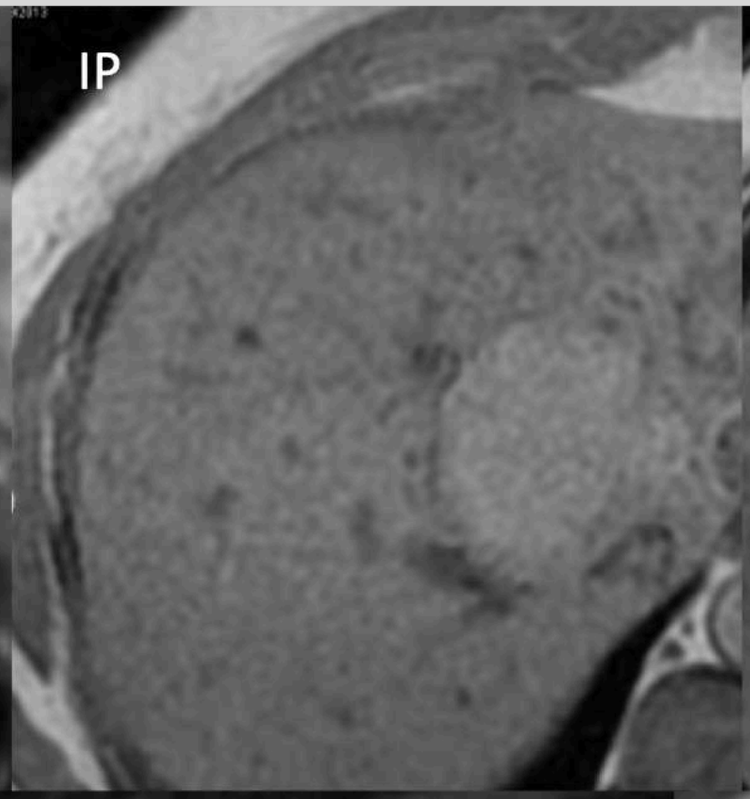


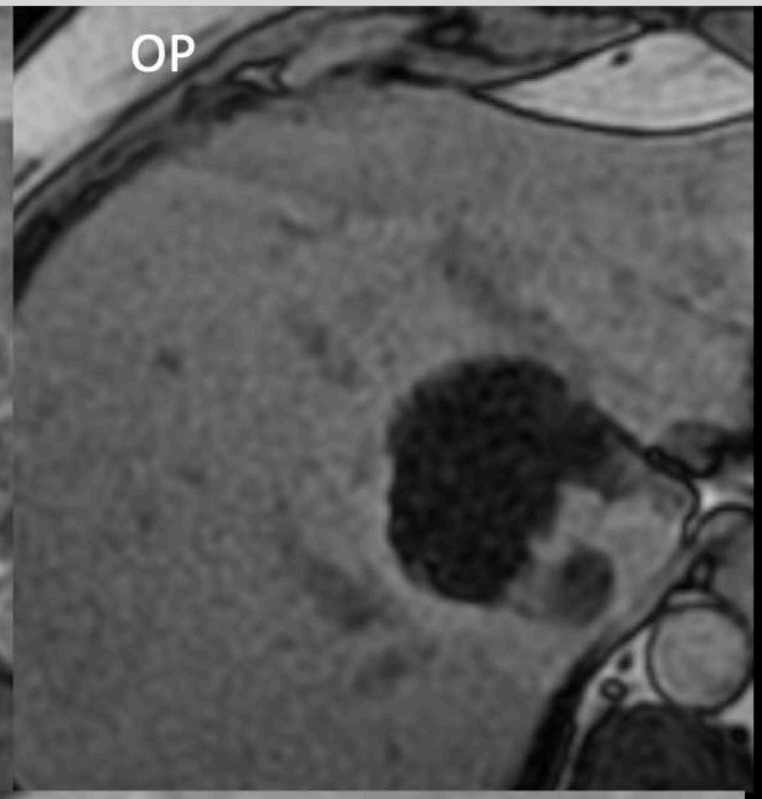
MENU

Adénomes : Imagerie

Les cas moins faciles

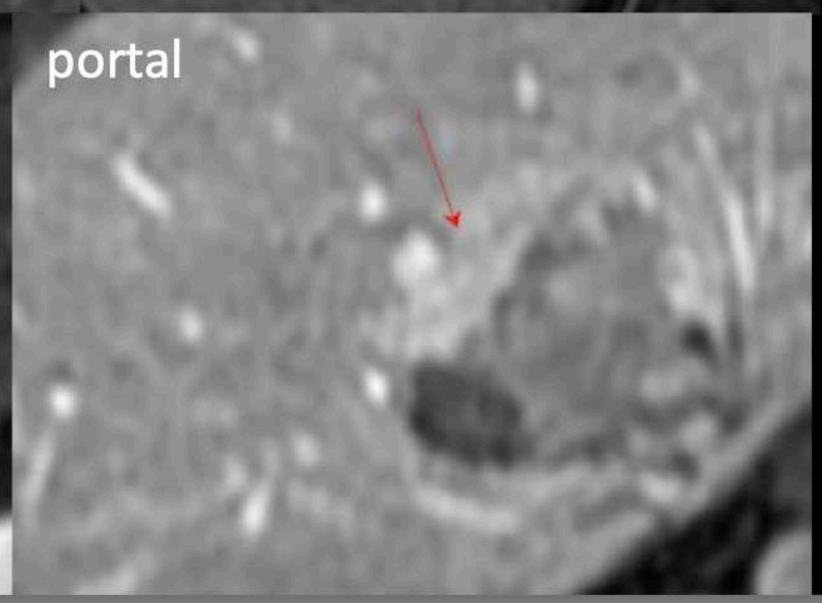






F de 35 ans, decouverte fortuite de lésion hépatique

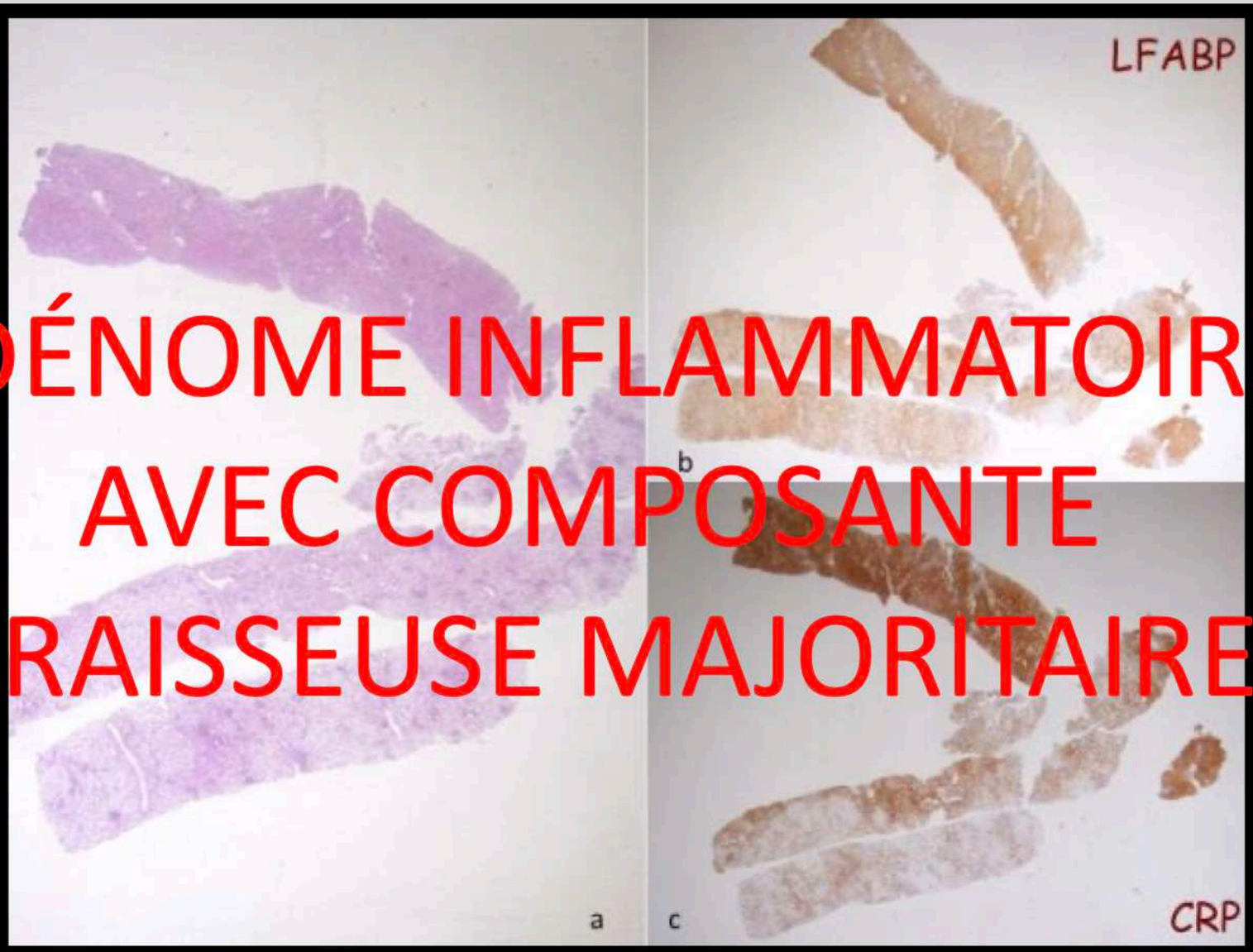




MENU

Adénomes : Imagerie

Les cas moins faciles



ADÉNOME INFLAMMATOIRE AVEC COMPOSANTE GRAISSEUSE MAJORITAIRE

Lésion composée à 85% de graisse, distension sinusoïdale en périphérie

LFABP + ET CRP +

MENU

Adénomes muté β caténine

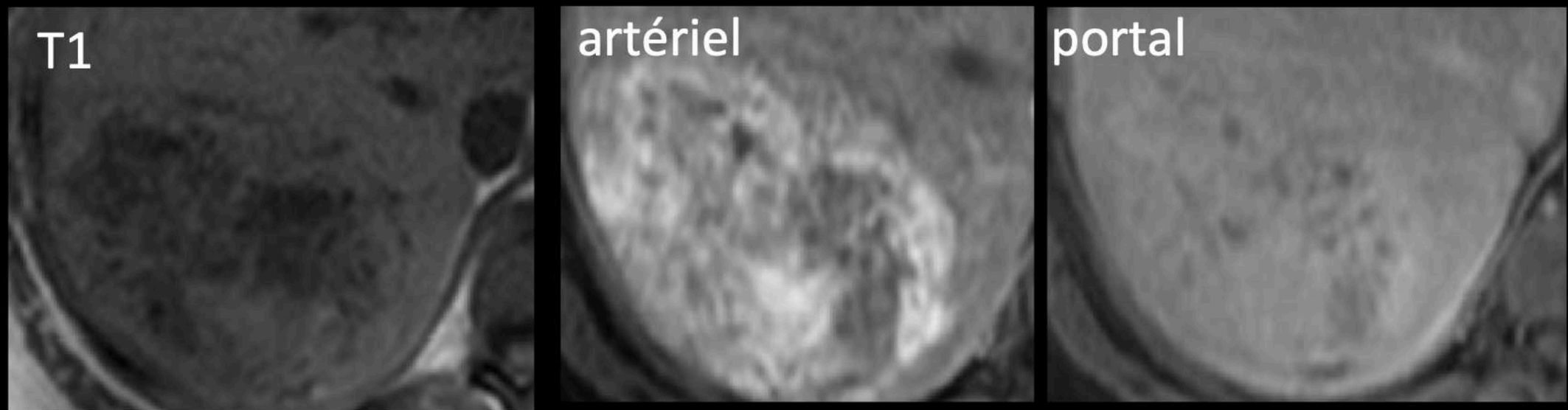
- 10% des adénomes
- FDR : administration d'hormones males, glycogénose, polypose familiale
- Pas reconnaissable pour le moment en imagerie :
  - Svt hypoT1, hyperT2, artérialisé avec wash out tardif (1)
  - Une piste avec le primovist (2) : les adénomes mutés β caténine surexprimant OATP8 seraient en hyper signal sur la phase hépatobiliaire …mais demande à être confirmé
- En IHC : expression des B caténines nucléaires
- Risque de dégénérescence en CHC
- + grande proportion d'hommes
- Diagnostic difficile pour le différencier du CHC bien différencié

(1) Ronot et al Hepatology 2011 (2) Yoneda et al Jpn J Radiol. 2012

MENU

Adénomes muté β caténine : IRM

Homme de 58 ans decouverte fortuite d'une lesion hépatique



Lésion hétérogène , remaniée…..

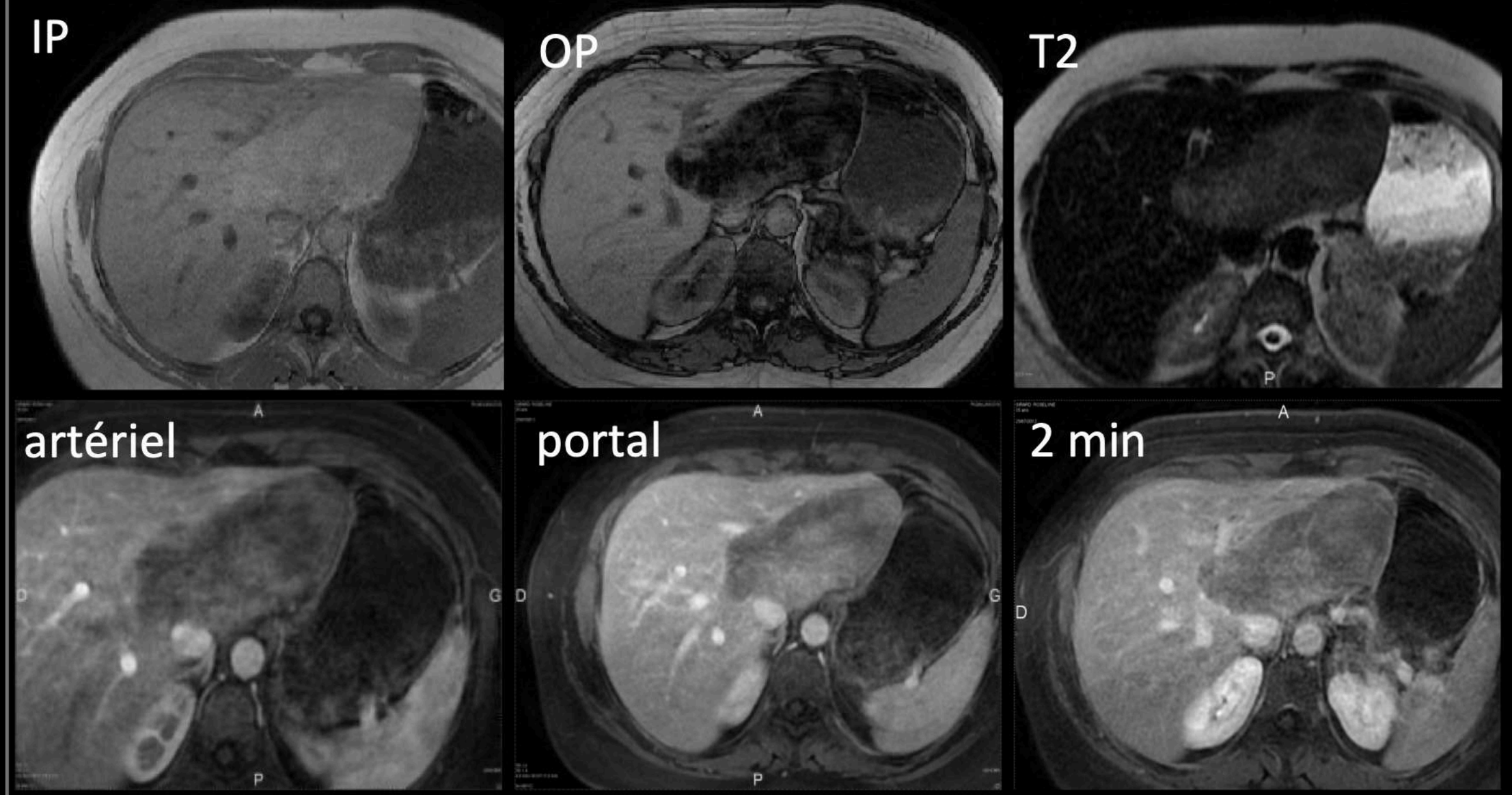
↓

Biopsie-exèrèse

MENU

Adénomes muté β caténine : IRM

Femme de 49 ans découverte fortuite d'une masse abdominale



Masse à contenu majoritairement graisseux de rehaussement hétérogène

MENU

Adénomes et CHC

- 5 à 9% des adénomes peuvent se transformer en CHC (1)
- Le risque de dégénérescence en CHC est corrélé à (2)
  - la mutation B catenine ++
  - la taille du nodule (rare si <5cm)
  - sexe : H>F
  - certaines étiologies : glycogénoses, administration d'hormone mâle, maladie vasculaires, syndrome métabolique, obésité

(1) Farges O et al. Gut 2011/ (2) Bioulac Sage et al .International journal of hepatology 2013

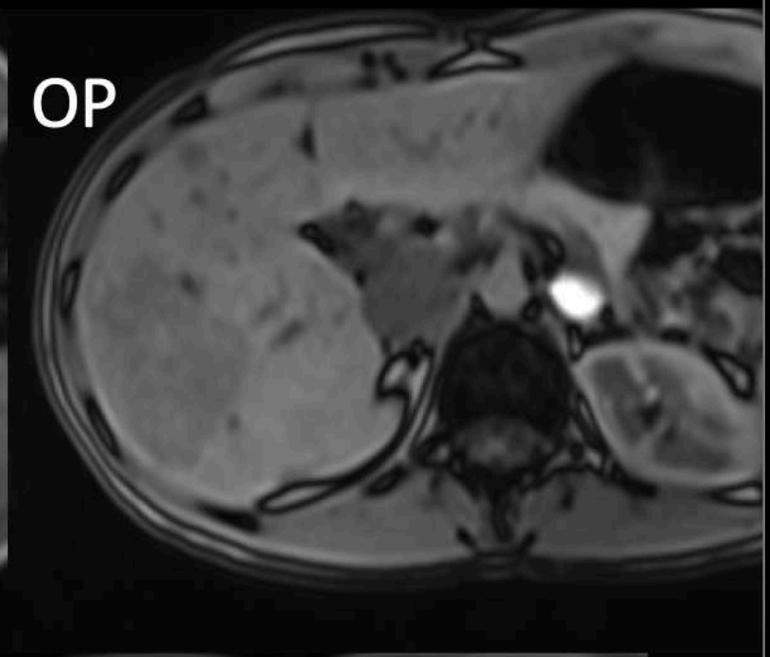
MENU

Adénomes et CHC

H de 27 ans ATCD de tétralogie de Fallot- adenomatose











MENU

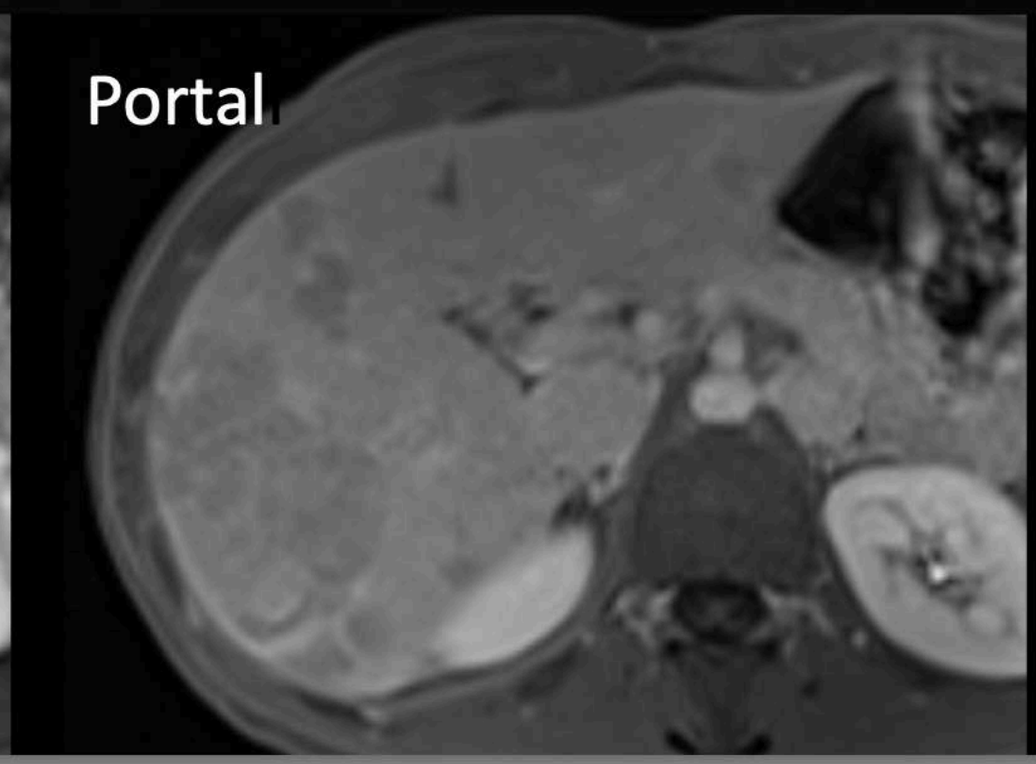
Adénomes et CHC

H de 27 ans ATCD de tétralogie de Fallot- adenomatose



Adénome muté HNF1 α avec dégénérescence en CHC

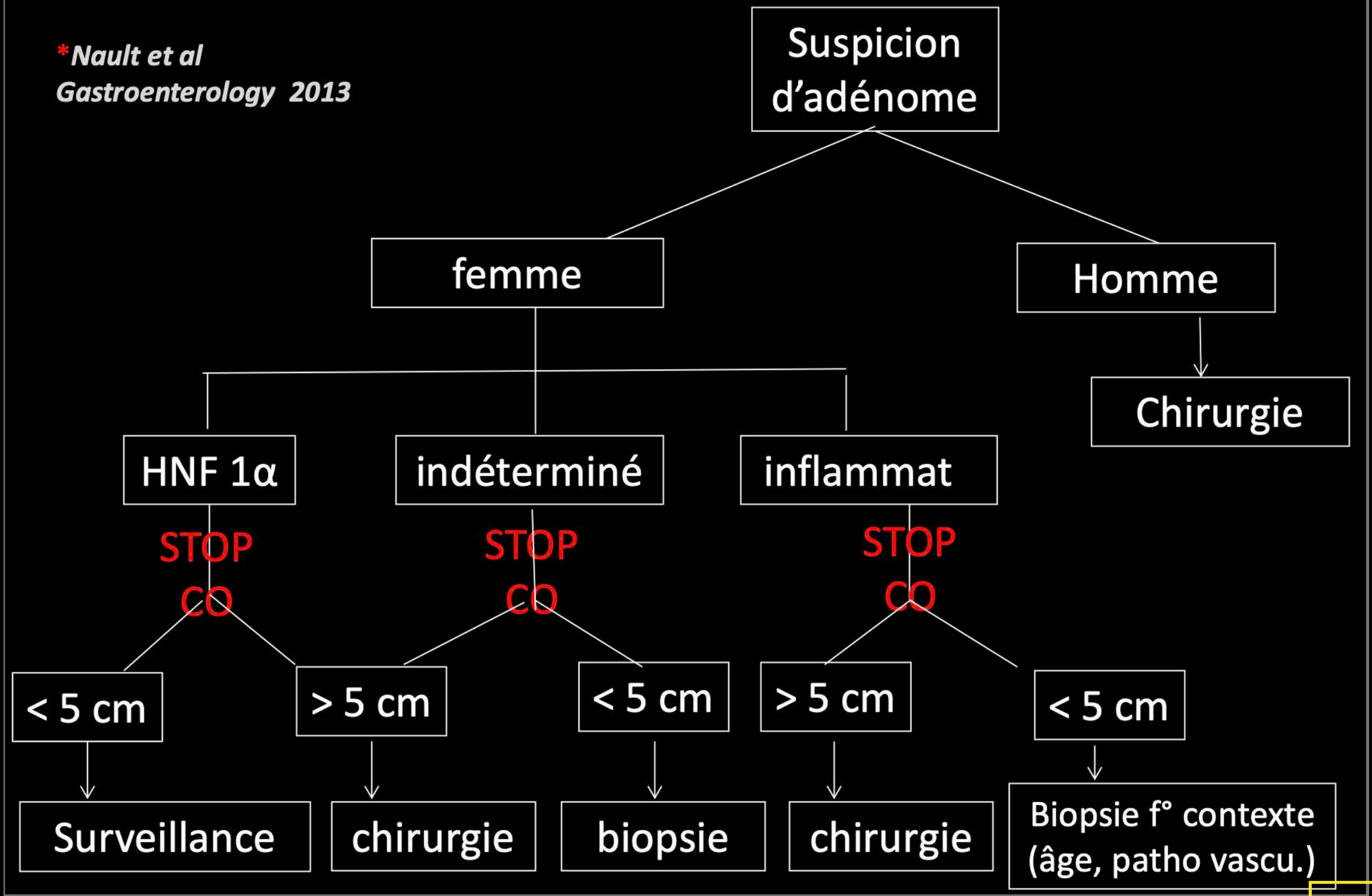




MENU

Adénomes : CAT*

**Nault et al*
Gastroenterology 2013



MENU

-Adénome hépatocellulaire avec mutation HNF-1(hepatocytic necrotic factor):

- 27 à 36%
- lésions stéatosiques +++ (stéatose supérieure à 60%)
- femmes 95%
- association à l'HNF

-Adénome hépatocellulaire avec mutation béta-caténine:

- 8 à 12,5%
- tumeur peu inflammatoire et peu stéatosique
- souvent unique,
- hommes 40%
- dégénérescence CHC

-Adénome télangiectasique ou inflammatoire: (ancien HNF télangiectasique):

- 46 à 54%
- Surexpression des protéines de l'inflammation des hépatocytes
- infiltrat inflammatoire et dilatation des sinusoïdes
- femmes 90%, IMC> 25 50%
- svt très volumineuses
- sd inflammatoire 90%, stéatose foie sain 40%, complications hémorragiques (35%)> CHC (10%)

- Adénome hépatocellulaire sans mutation HNF-1α ou mutation β-caténine et sans surexpression des protéines inflammatoires: 5% à 11%

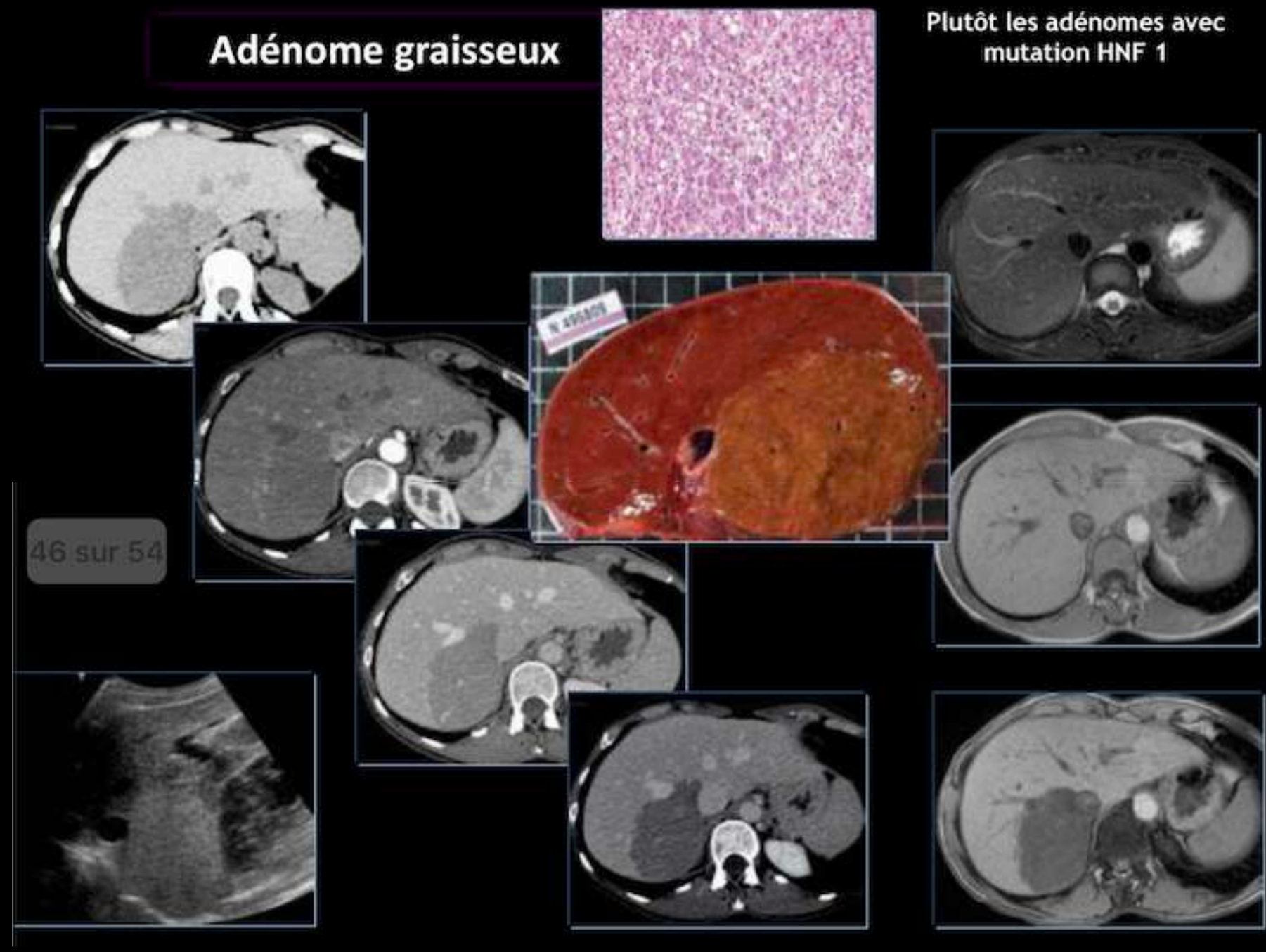
MENU

ADÉNOME HNF1alpha steatosiqu
franc chute signal IP/OutP *iso hyper discret*
rehausst art modéré
27à36% - lésions stéatosiques +++ (stéatose supérieure à 60%) - femmes 95% - association à l'HNF

-Adénome hépatocellulaire avec mutation HNF-1(hepatocytic necrotic factor):

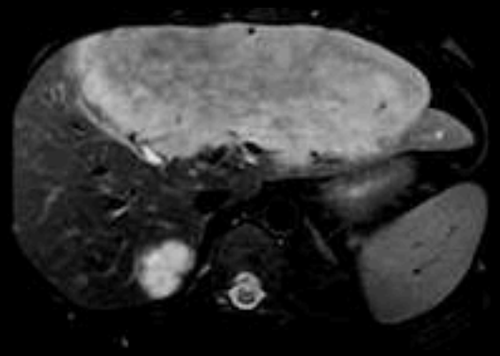
- 27 à 36%
- lésions stéatosiques +++ (stéatose supérieure à 60%)
- femmes 95%
- association à l'HNF

Adénome graisseux

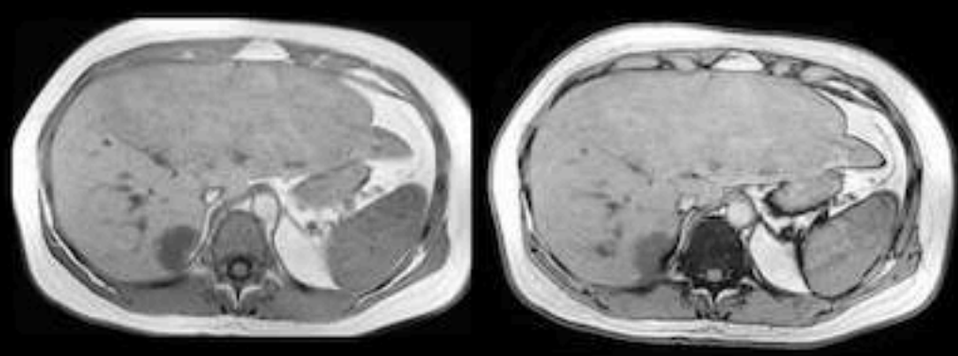


Plutôt les adénomes avec mutation HNF 1

MENU



Lésion très hyperintense en T2



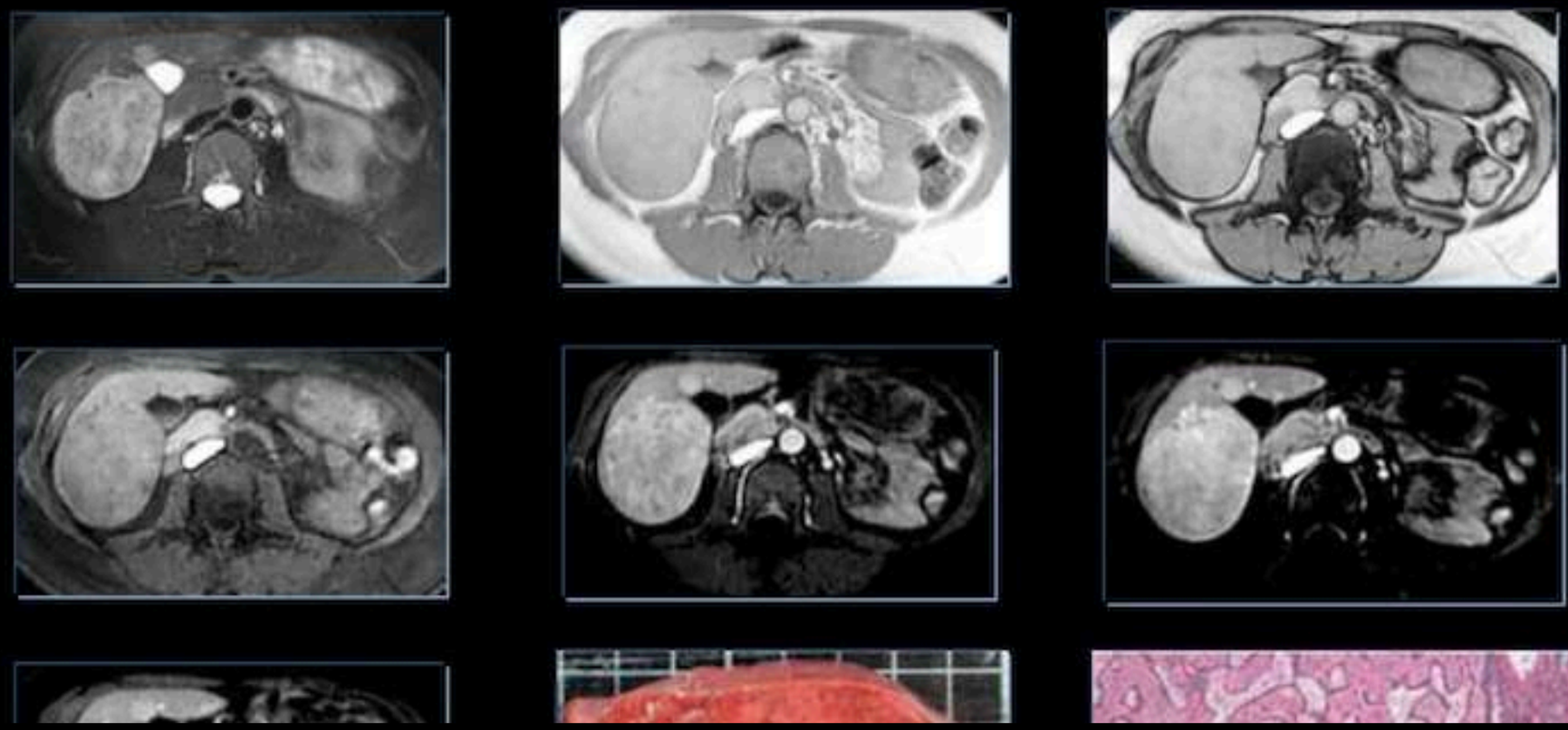
Pas de chute de signal en opposition de phase



Hypervascularisation précoce hétérogène qui persiste aux temps tardifs

MENU

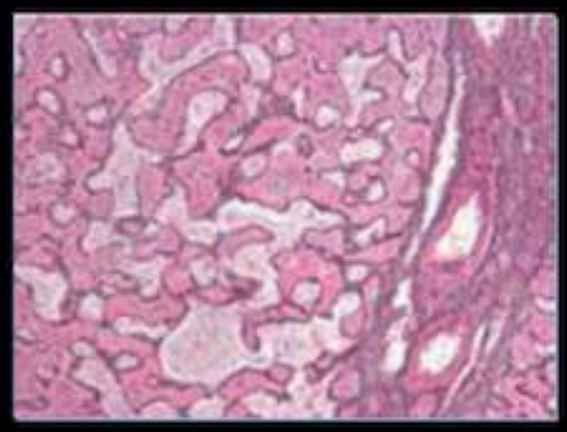
Adénome télangiectasique



MENU







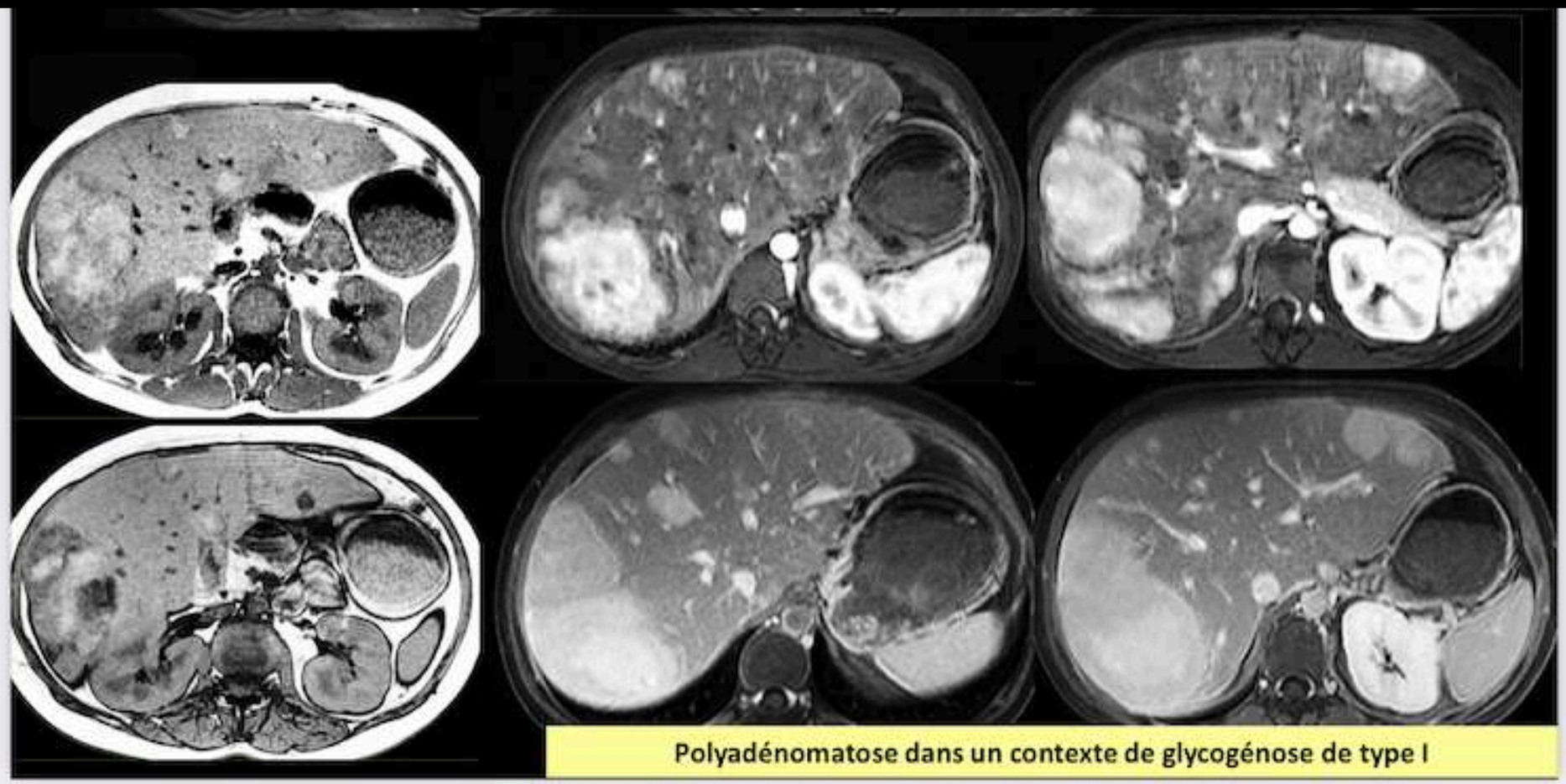
Femme, 25 ans



MENU



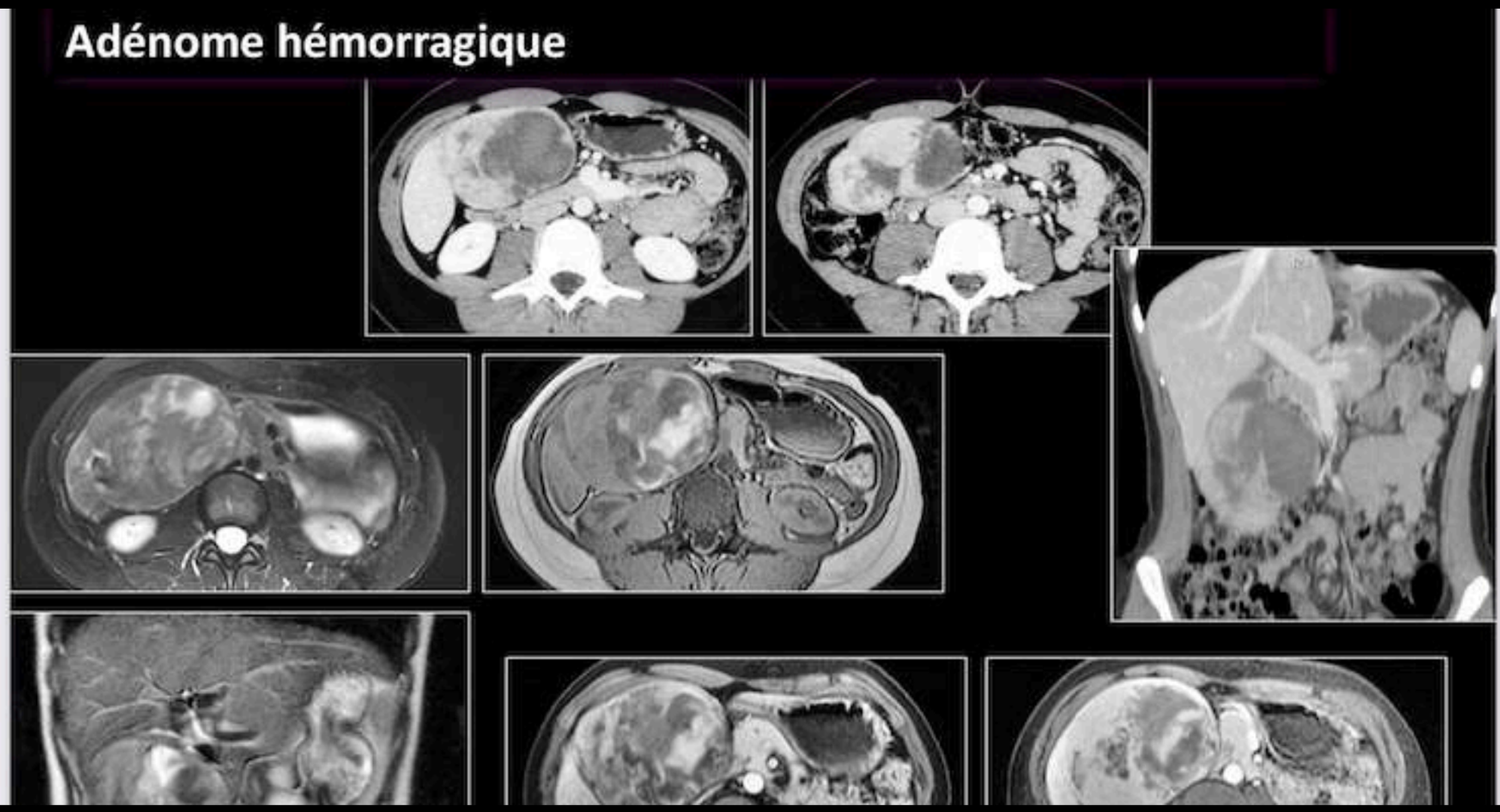
MENU



Polyadénomatose dans un contexte de glycogénose de type I

MENU

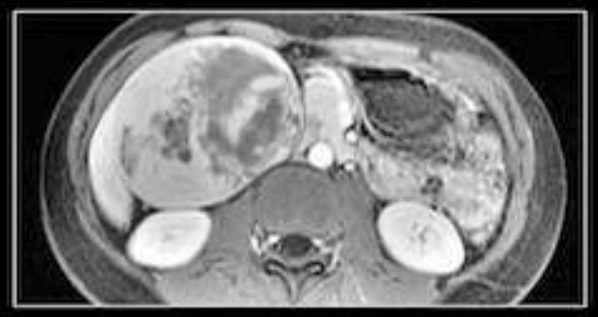
Adénome hémorragique



MENU



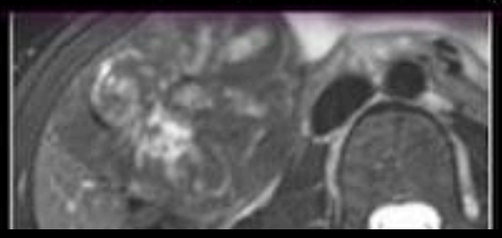


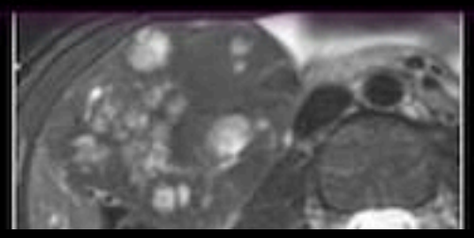


25 ans, douleurs en HCD, biologie normale

Adénome hémorragique

Adénome hémorragique







MENU

Adénome : apport de l'IRM

- Pondération T2: hétérogénéité
- Pondération T1 avant gado: remaniements hémorragiques
- Pondération T1 après gado: hypervascularisation, prise de contraste moins intense, moins homogène
- In Phase / Out of Phase : présence de graisse intrahépatocytaire

MENU

- PSEUDO-TUMEURS INFLAMMATOIRES
- TUMEURS FIBREUSES SOLITAIRES
- ANGIOMYOLIPOME HEPATIQUE
- CYSTADÉNOME BILAIRE
- HEMANGIOENDOTHELIOME
- SARCOME

MENU

- PSEUDO-TUMEURS INFLAMMATOIRES

MENU

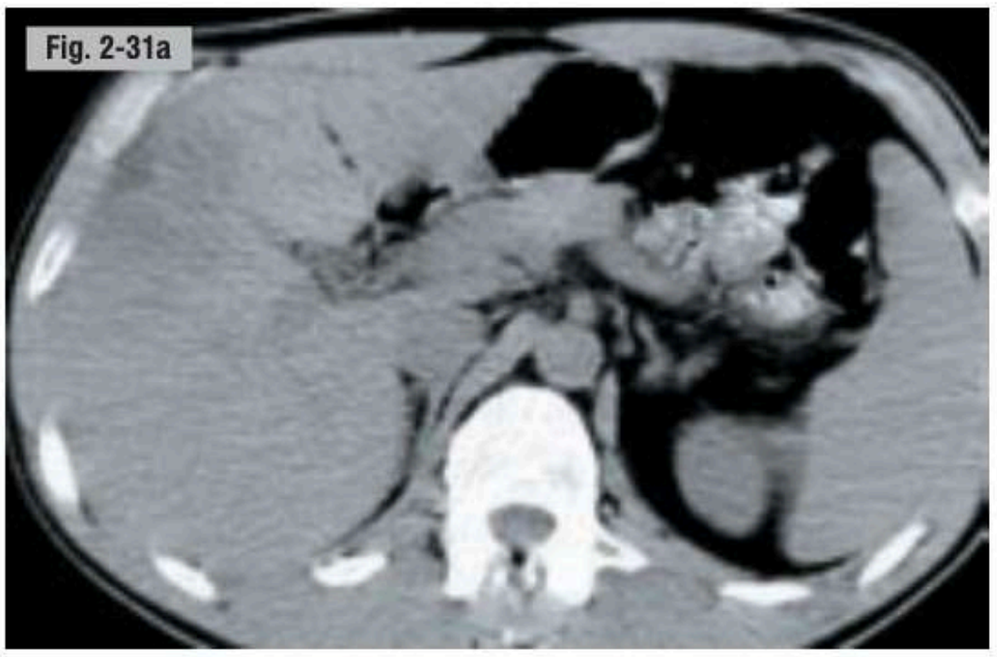
PSEUDO-TUMEUR INFLAMMATOIRE HÉPATIQUE

Les pseudo-tumeurs inflammatoires hépatiques sont des proliférations fibroblastiques plus ou moins fibreuses, infiltrées de cellules inflammatoires polymorphes (plasmocytes, lymphocytes et histiocytes) de nature réactionnelle. On retrouve sous le terme de pseudo-tumeur inflammatoire des entités cliniques et morphologiques différentes, proches soit d'un abcès chronique, soit d'une tumeur fibroblastique ou myofibroblastique. Ces lésions sont rares mais non exceptionnelles et ont été appelées sous divers noms : granulome à cellules plasmocytaires, tumeur inflammatoire myofibroblastique, histiocytome, fibroxanthome, pseudo-lymphome ou tumeur nécrotique du foie. Il s'agit bien d'une pseudo-tumeur et non d'une tumeur car l'immunohistochimie confirme la nature réactionnelle des plasmocytes et des lymphocytes présents, essentiellement de phénotype T [108]. Une pseudo-tumeur inflammatoire hépatique s'observe plus fréquemment chez l'homme que chez la femme et l'âge moyen au diagnostic est de 35 ans.

On peut individualiser trois formes de présentation clinique et morphologique différentes.

– une *forme inflammatoire souvent révélée par des douleurs abdominales et de la fièvre*. Il existe un syndrome inflammatoire biologique chez la moitié des patients et, plus rarement, un amaigrissement, des nausées et des vomissements. En imagerie, on retrouve une lésion en général unique, mal limitée, de grande taille, hypervascularisée souvent de façon hétérogène (Figure 2-31). En IRM, la lésion est hypo-intense en T1 et iso- ou hyperintense en T2.

Plage de grande taille mal limitée , hypervascularisée
Secondaire à infection



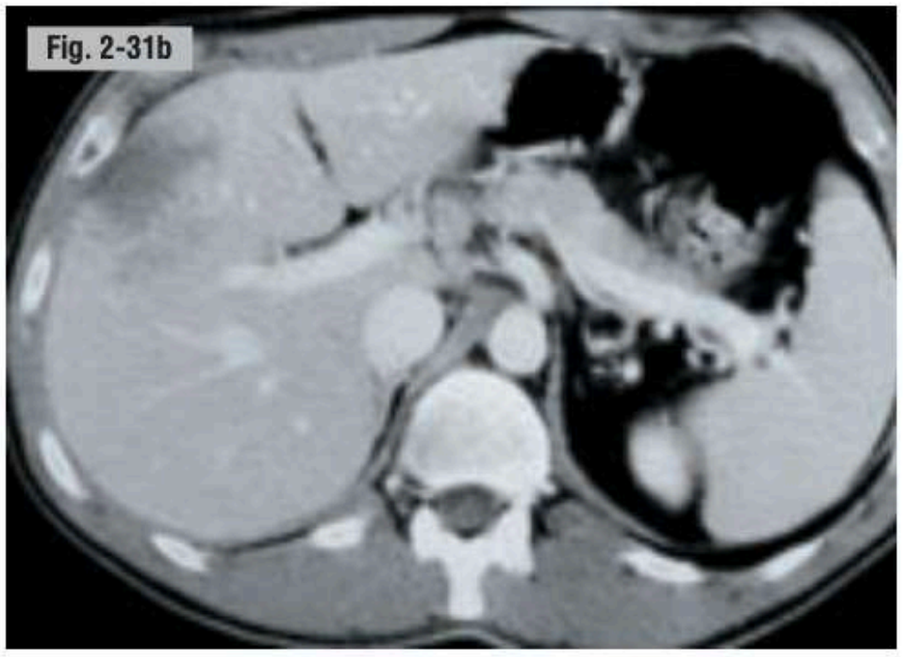


Figure 2-31 Pseudo-tumeur inflammatoire. TDM avant et après injection. Plage mal limitée (**a**) des segments IV et VIII, sous-capsulaire, se rehaussant à la partie périphérique au temps portal (**b**).

MENU

– une *forme encapsulée*. Cliniquement, cette forme est découverte de façon fortuite et la lésion est de petite taille. Il n'y a pas de syndrome inflammatoire. En TDM, il s'agit d'une lésion hypodense présentant une capsule périphérique qui se rehausse, alors que la lésion ne présente pas de rehaussement (Figure 2-32). En IRM, la lésion est bien limitée, hypo-intense en T1, iso-intense en T2, entourée d'une collerette hyperintense qui se rehausse au temps tardif après l'injection de chélates de gadolinium. Cette forme encapsulée contient une nécrose centrale abondante en histologie et ressemble à ce qui a été décrit sous le nom de « nodule nécrotique solitaire du foie » [108] ;

– la forme *infiltrante périportale*. Cette forme est fréquemment révélée par un ictère [109]. En imagerie, on met en évidence une infiltration périportale hypo-intense en T1 et modérément hyperintense en T2, entraînant une dilatation des voies biliaires [109]. Après l'injection de chélates de gadolinium, il existe un rehaussement progressif. Des adénopathies du pédicule hépatique et rétropéritonéales peuvent être mises en évidence. Cette dernière forme évoque un cholangiocarcinome hilaire. En histologie, on retrouve une inflammation périportale avec destruction des voies biliaires et extension intrahépatique du processus inflammatoire.

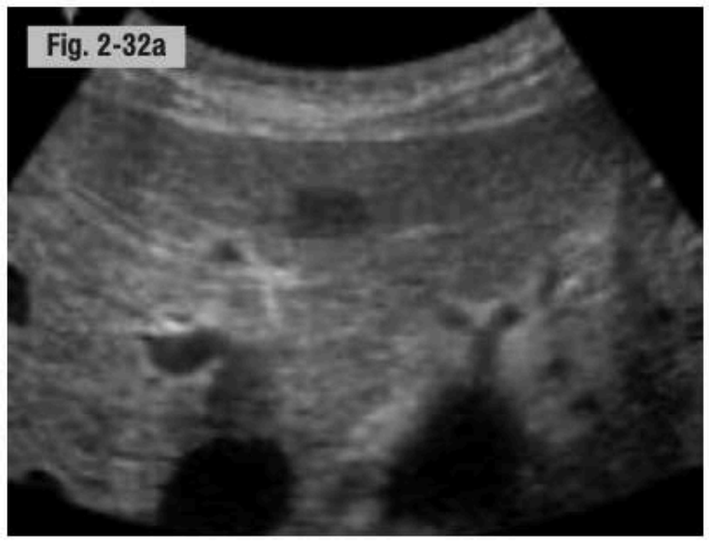








Figure 2-32 Pseudo-tumeur inflammatoire dans la variété tumeur solitaire nécrotique. Échographie et TDM. Présence d'une lésion bien circonscrite du lobe gauche. En échographie (**a**), nodule bien limité et hypo-échogène. En TDM, la lésion est hypodense avant (**b**) et après injection (**c** et **d**) et ne présente aucun rehaussement quelle que soit la phase.

MENU

- TUMEURS FIBREUSES SOLITAIRES

MENU

TUMEURS RARES OU PSEUDO-TUMEURS

TUMEUR FIBREUSE SOLITAIRE

Les tumeurs fibreuses solitaires sont des tumeurs rares qui prédominent au niveau de la plèvre, du médiastin et du tractus respiratoire. Elles sont plus fréquentes chez la femme avec un sex-ratio de 2,1 et surviennent chez l'adulte. La plupart des patients présentent des symptômes à type de douleurs abdominales ou d'amaigrissement. La tumeur fibreuse solitaire hépatique est unique, bien limitée, souvent volumineuse et hétérogène. Elle se compose de cellules fusiformes séparées par du collagène abondant. En immunohistochimie, la positivité du CD34 permet de distinguer la tumeur fibreuse solitaire d'autres tumeurs à cellules fusiformes. En imagerie, on retrouve une masse volumineuse hétérogène hypervascularisée et encapsulée [110]. On peut observer un rehaussement progressif qui devient plus intense au temps tardif [111] et qui est en rapport avec l'abondant réseau de collagène (Figure 2-33).

LYMPHANGIOME

Le lymphangiome hépatique est défini par la présence d'une ou de plusieurs masses composées de canaux lymphatiques proéminents qui compriment le parenchyme hépatique.

LÉIOMYOME

Cette lésion extrêmement rare est une tumeur développée à partir des muscles lisses. Elle est hypo-échogène en échographie, hypodense en TDM, se rehaussant de façon variée après l'injection de produit de contraste. En IRM, le léiomyome est hypo-intense en T1 et fortement hyperintense en T2.

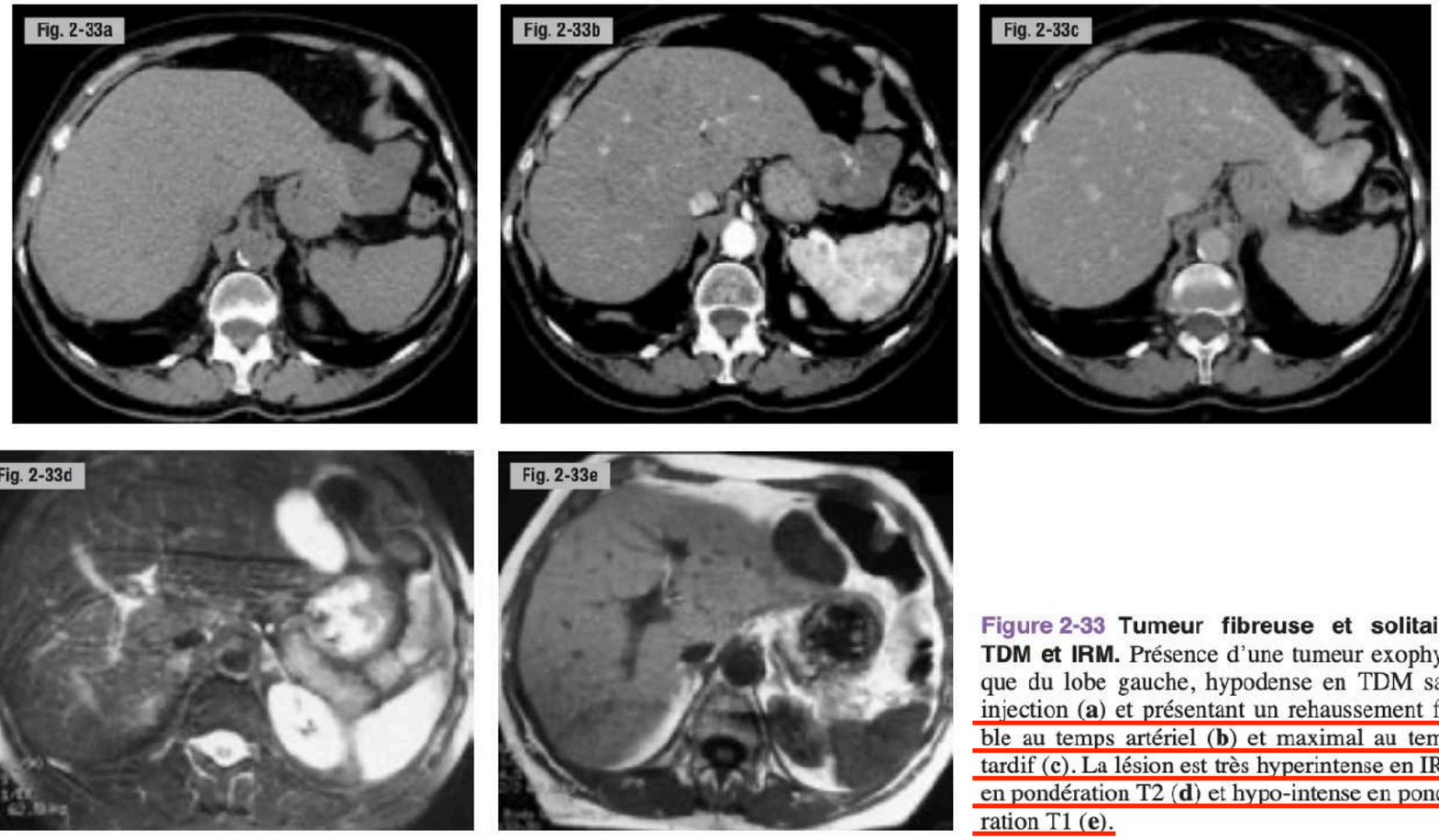


Figure 2-33 Tumeur fibreuse et solitaire. TDM et IRM. Présence d'une tumeur exophytique du lobe gauche, hypodense en TDM sans injection (**a**) et présentant un rehaussement faible au temps artériel (**b**) et maximal au temps tardif (**c**). La lésion est très hyperintense en IRM en pondération T2 (**d**) et hypo-intense en pondération T1 (**e**).

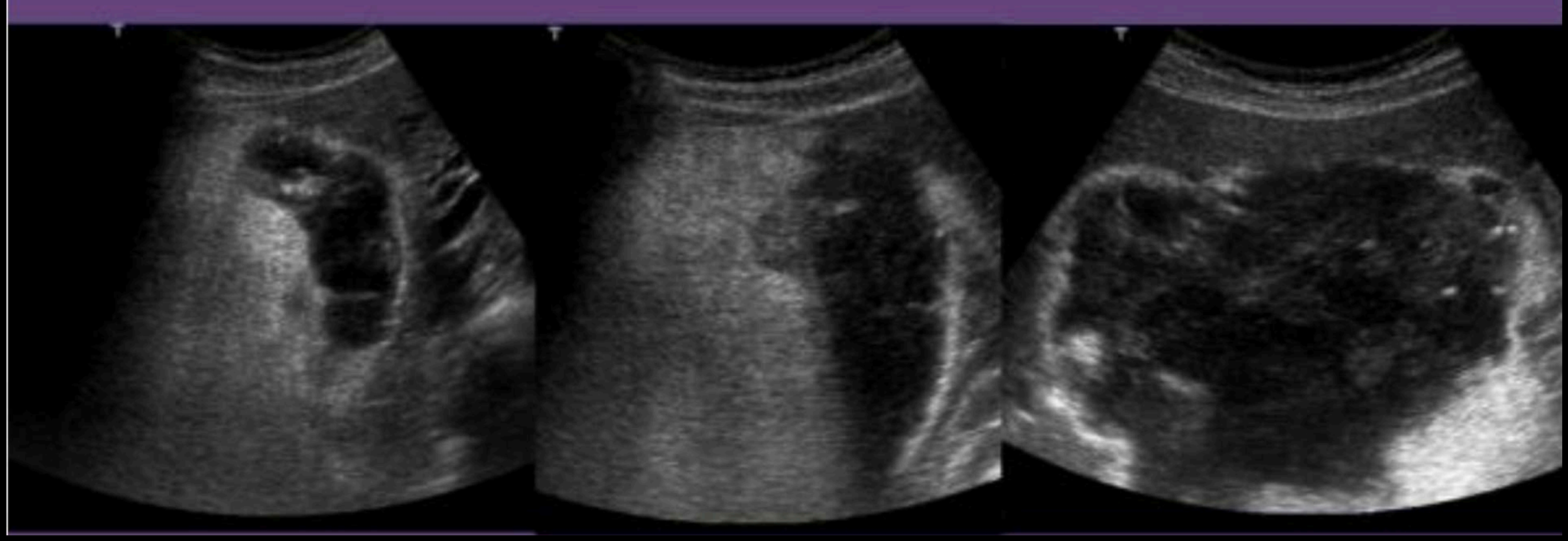
MENU

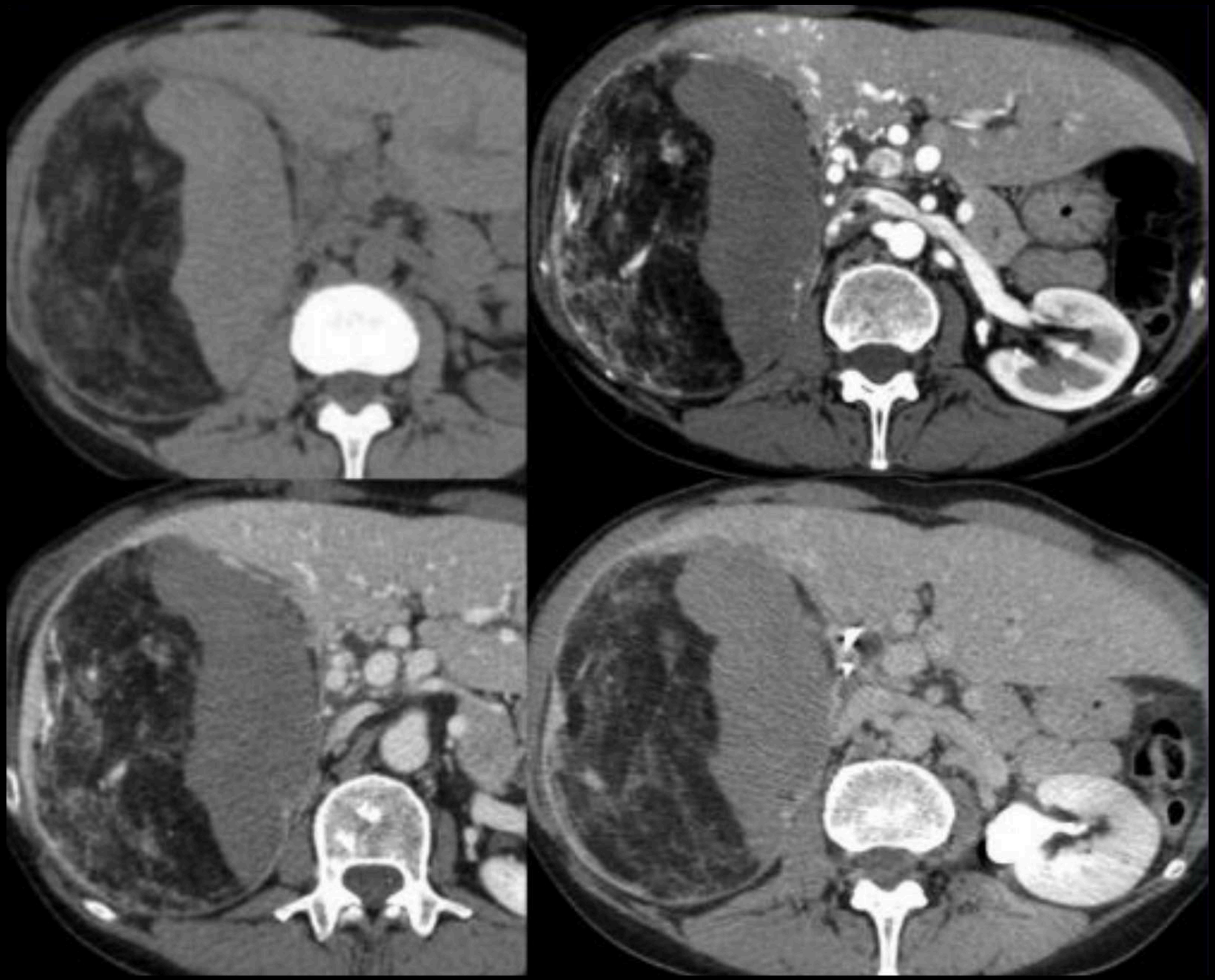
- ANGIOMYOLIPOME HEPATIQUE

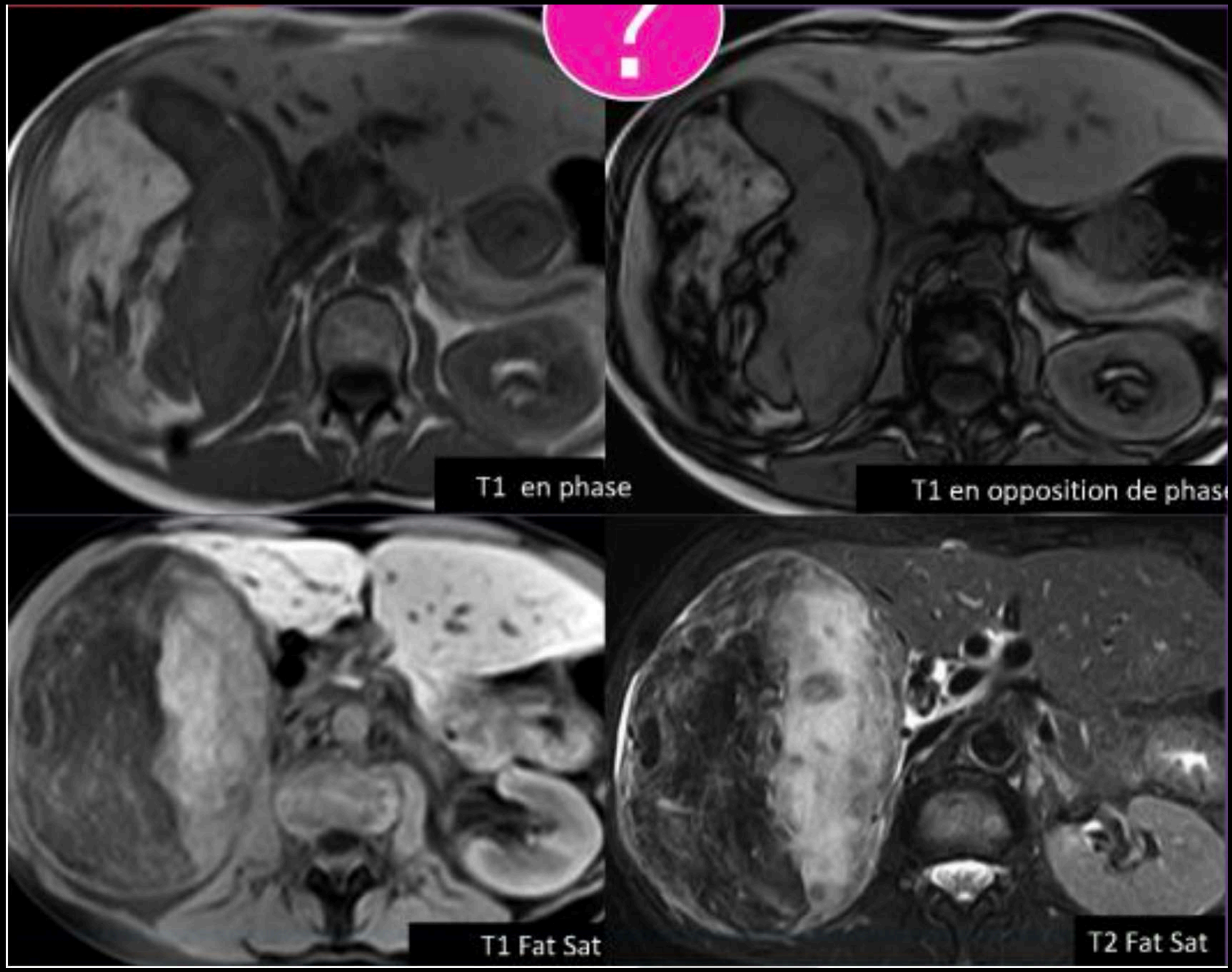
MENU

CAS 8

Patiente de 51 ans
Antécédent de cholécystectomie
Douleur de l'hypochondre droit d'apparition brutale il y a un semaine
Bilan hépatique normal
AFP normale






?
T1 en phase
T1 en opposition de phase
T1 Fat Sat
T2 Fat Sat

Synthèse – Angiomyolipome hépatique

Tumeur **mésenchymateuse rare**
famille des PEComes
Prédominance **féminine**
Age moyen: 45-50 ans
Association
Sclérose tubéreuse de Bourneville: 5-15 %

Découverte fortuite
Ou bien complication (hémorragie)

Prise en charge :
Si > 5 cm ou symptomatique : **résection**
Si < 5cm et asymptomatique : **surveillance**

GAMMES LESIONS HEPATIQUES GRAISSEUSES	
Bénin	Adénome graisseux Adénome télangiectasique Hyperplasie nodulaire focale Angiomyolipome Stéatose pseudo-nodulaire
Malin	Carcinome hépatocellulaire Métastase : Tératocarcinome, liposarcome, carcinome à cellules rénales

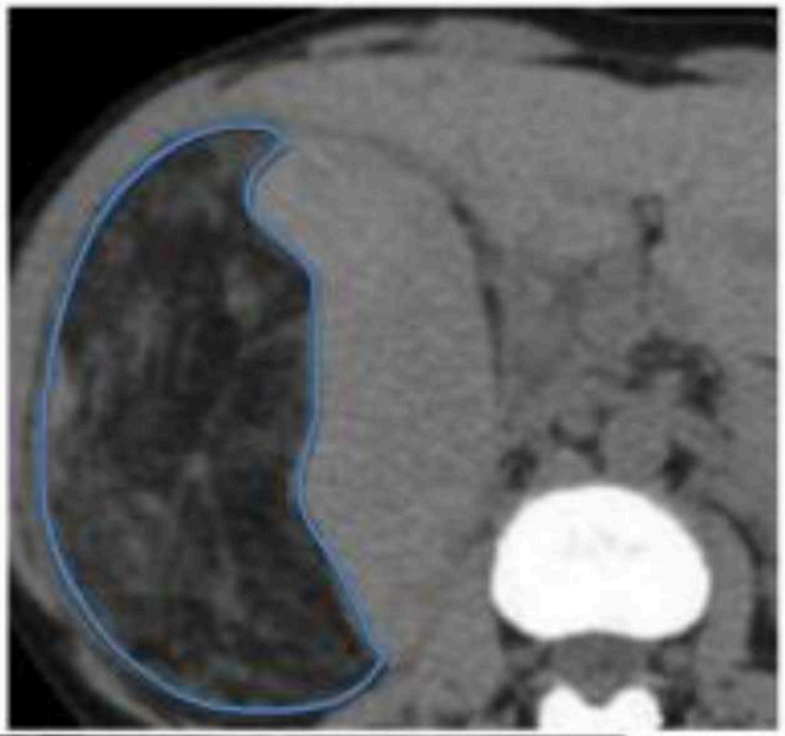
Analyse

ANGIOMYOLIPOME HEPATIQUE

Tumeur à Triple composante

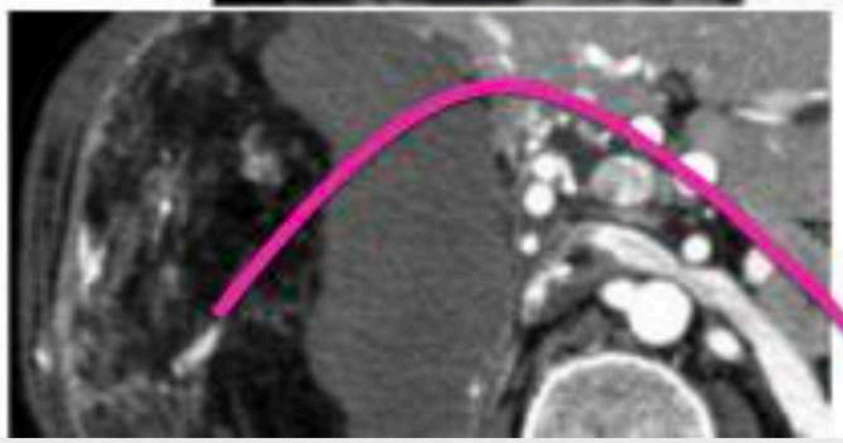
Composante externe
Graisseuse

Hyperéchogène
Hypodense franc
Chute de signal
. en fat-sat
. Partielle en OP



Composante interne
Solide

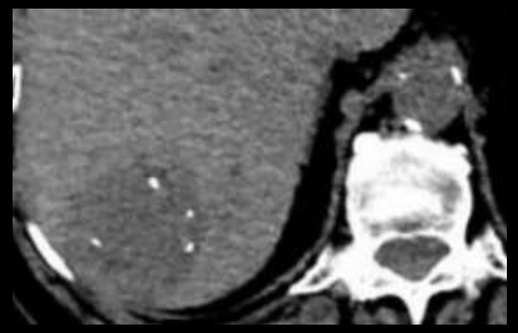
Hypoéchogène
Densité intermédiaire
HypoT1
HyperT2



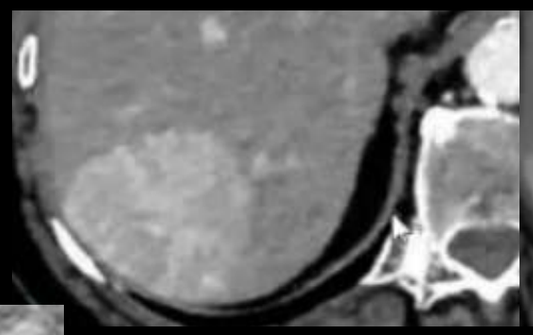
Composante **Vasculaire**
Présence d'artères
de grande taille

NIVEAU CCA

SANS INJ
1 - Lésion avec calcifications punctiformes = comme MAV …



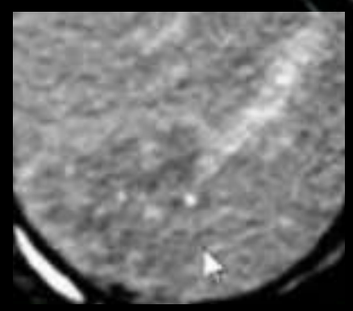
TPS ART
2 - Lésion hypervasculaire sur foie sain



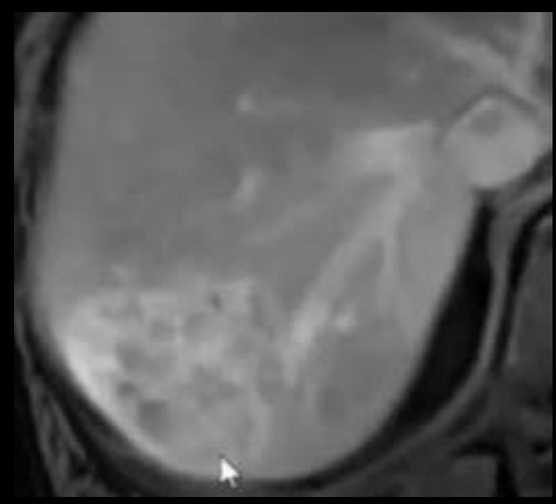


TPS PORTALE
2 - Lésion hypovasculaire avec lavage et grosse veine de drainage précoce

Mais lavage pas retrouvé sur IRM avec garde PDC

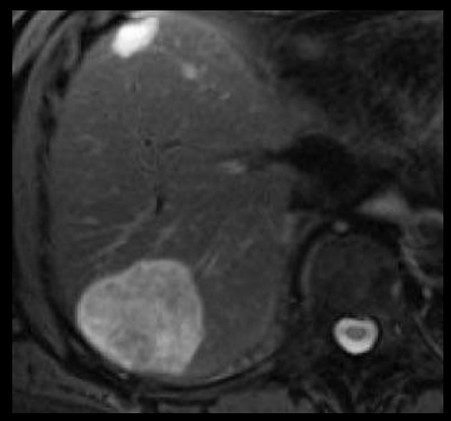






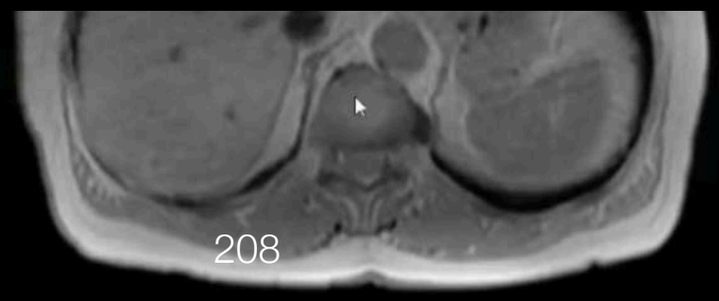
T2
4 - très hyperT2

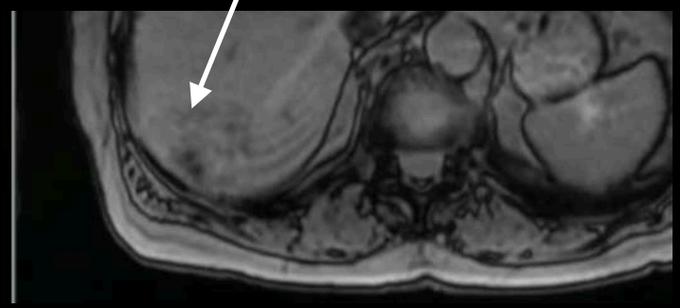
très hyperT2 élimine HNF et adénome sauf adénome inflammatoire



ANGIOMYOLIPOME

T1 in /. out
5 - partie de la tumeur graisseuse





DIAGNOSTICS DIFFENTIELS — ANGIOMYOLIPOME

Tumeur mésenchymateuse rare.

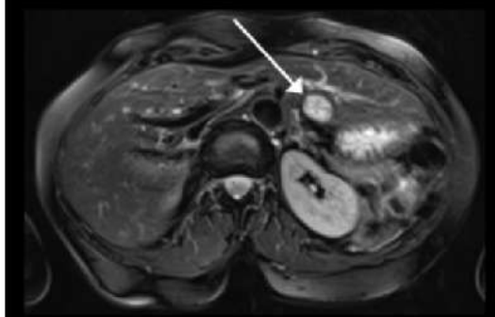
Prédominance féminine marquée et incidence maximale chez les adultes d'âge moyen.

La plupart de ces tumeurs sont sporadiques

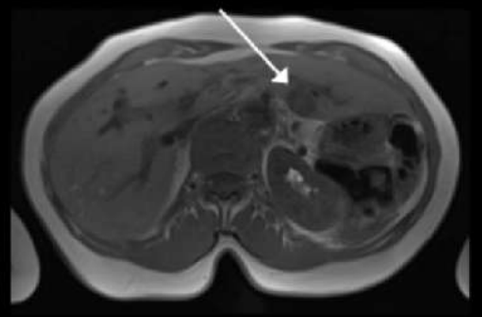
5 à 10 % des patients sont atteints de sclérose tubéreuse.

LE TYPIQUE | LES ATYPIQUES | **LES PIEGES**

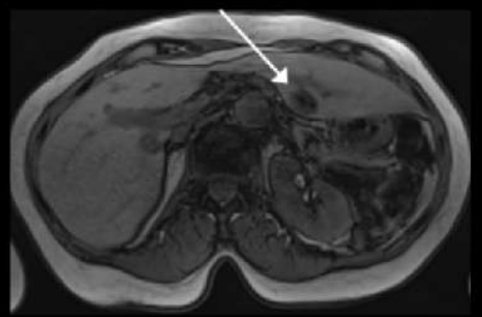
DIAGNOSTICS DIFFENTIELS — ANGIOMYOLIPOME



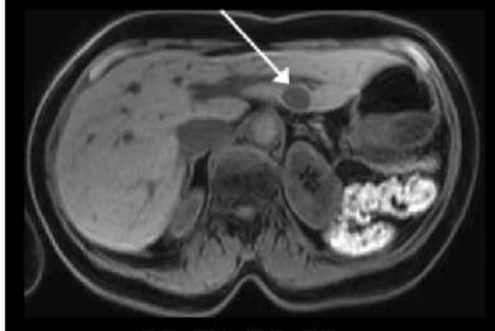
T2 FS



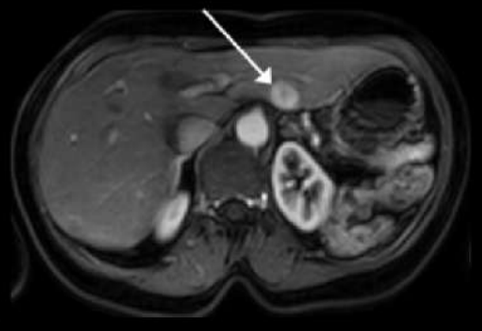
T1 IP



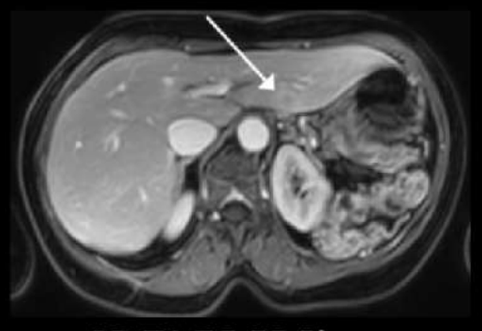
T1 OP



3D T1 EG FS
Phase artérielle



3D T1 EG FS Phase
veineuse portale



3D T1 EG FS Phase
veineuse portale

En général, le diagnostic est suggéré en cas de **contenu graisseux** mais présence de graisse variable

Classiquement ces lésions présentent un rehaussement intense artériel et un lavage portal.

AP-HP. Hôpitaux universitaires Henri-Mondor

MENU

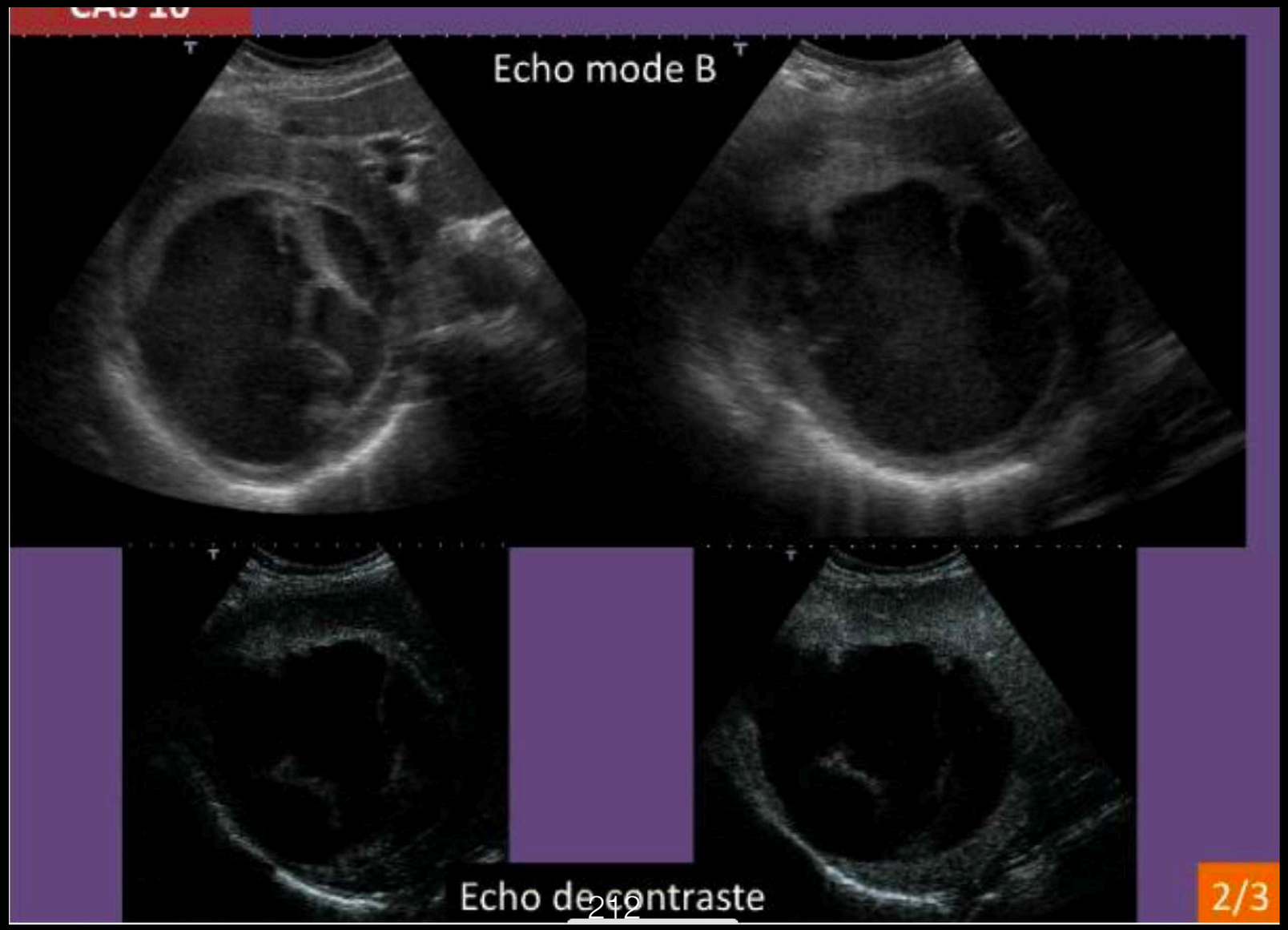
- CYSTADÉNOME BILAIRE

MENU

Femme de 80 ans

Découverte après pose de plaque pour hernie ombilicale d'une volumineuse tumeur hépatique

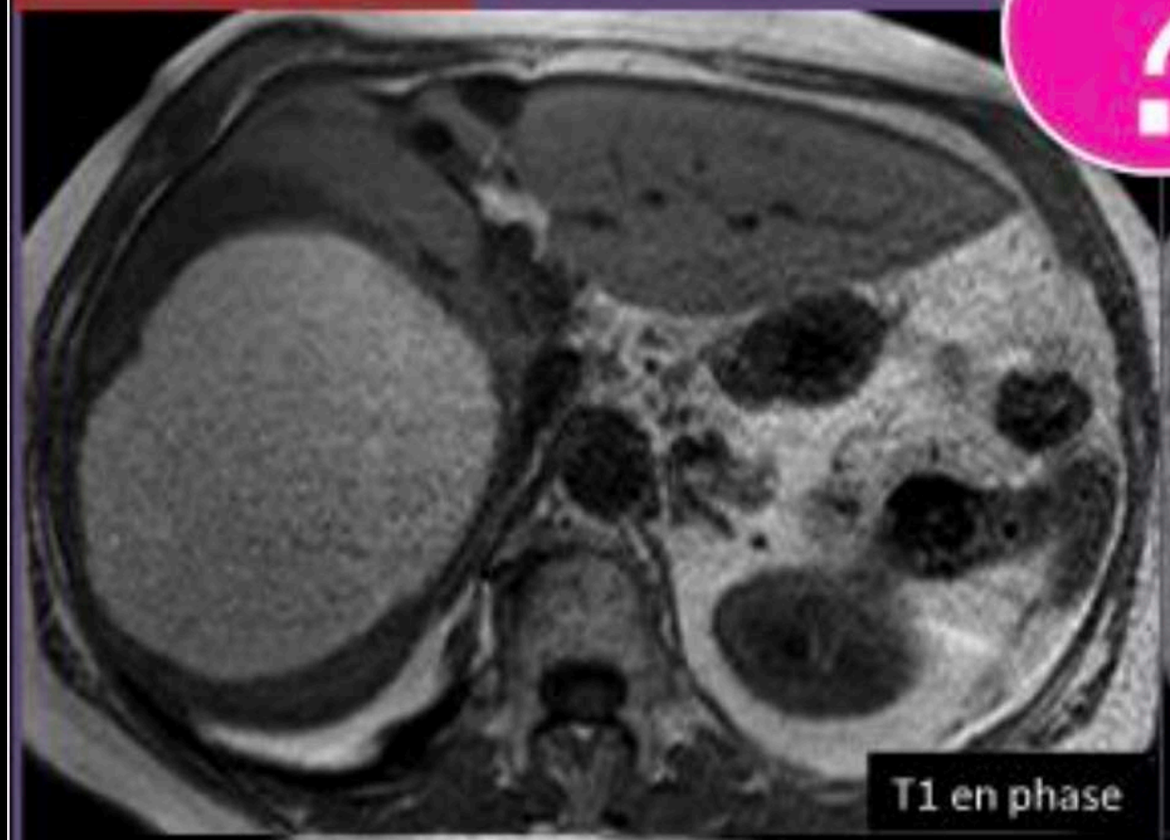
Notion d'échographies antérieures sans particularité en dehors d'un hémangiome hépatique de petite taille



CAS 10

?

Niveau : CCA









3/3

Analyse

Foie **non dysmorphique**

Echographie : Lésion **kystique** avec **cloisons hyperéchogènes** ; contenu parfois **anéchogène**, parfois finement **échogène**

Echographie de contraste : **rehaussement** des cloisons

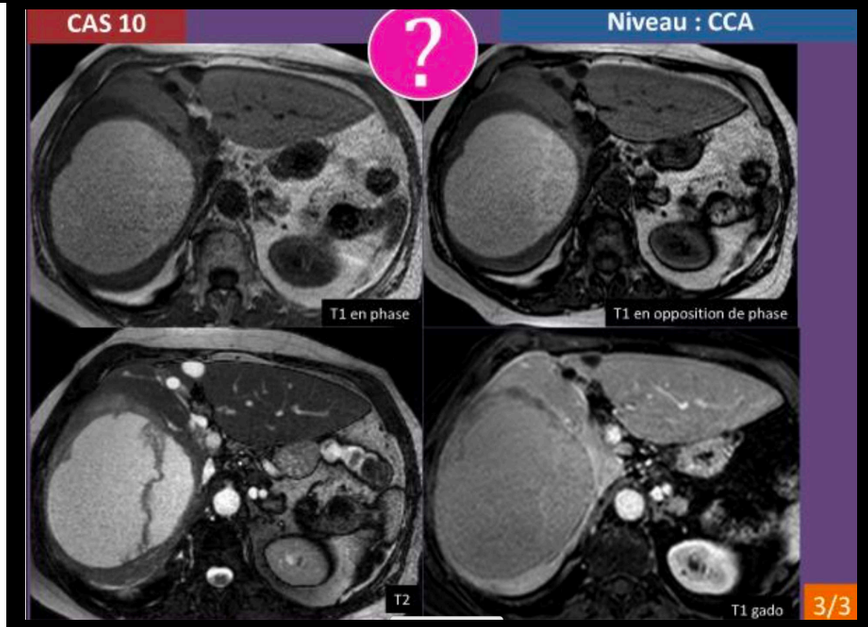
IRM : lésion kystique en **hyperT2, hyperT1**

Contours finement **irréguliers**

Rehaussement des cloisons après injection

???

NIVEAU CCA



Synthèse – Cystadénome biliaire

Tumeur **rare.** Femme. 80% > 40 ans

Clinique non spécifique (douleurs, inconfort, nausées, rarement ictère)

Diagnostic radiologique +++

Diagnostic différentiel : **kyste biliaire compliqué**

IMAGERIE	
Echographie	Lésion anéchogène, cloisons, contours irréguliers, possiblement multiloculaire **Echo de Contraste : rehaussement des cloisons (≠ kyste biliaire compliqué)**
TDM	Lésion kystique unique, parois épaisses
IRM +++	Lésion multiloculaire, kystique hypoT1 hyperT2 Compartiments d'intensité différente (**hyperT1 si concentration protéique élevée**) **Cloisons internes rehaussées** Attention si nodule mural (***cystadénocarcinome***++)

Prise en charge = **CHIRURGIE** (risque de dégénérescence)

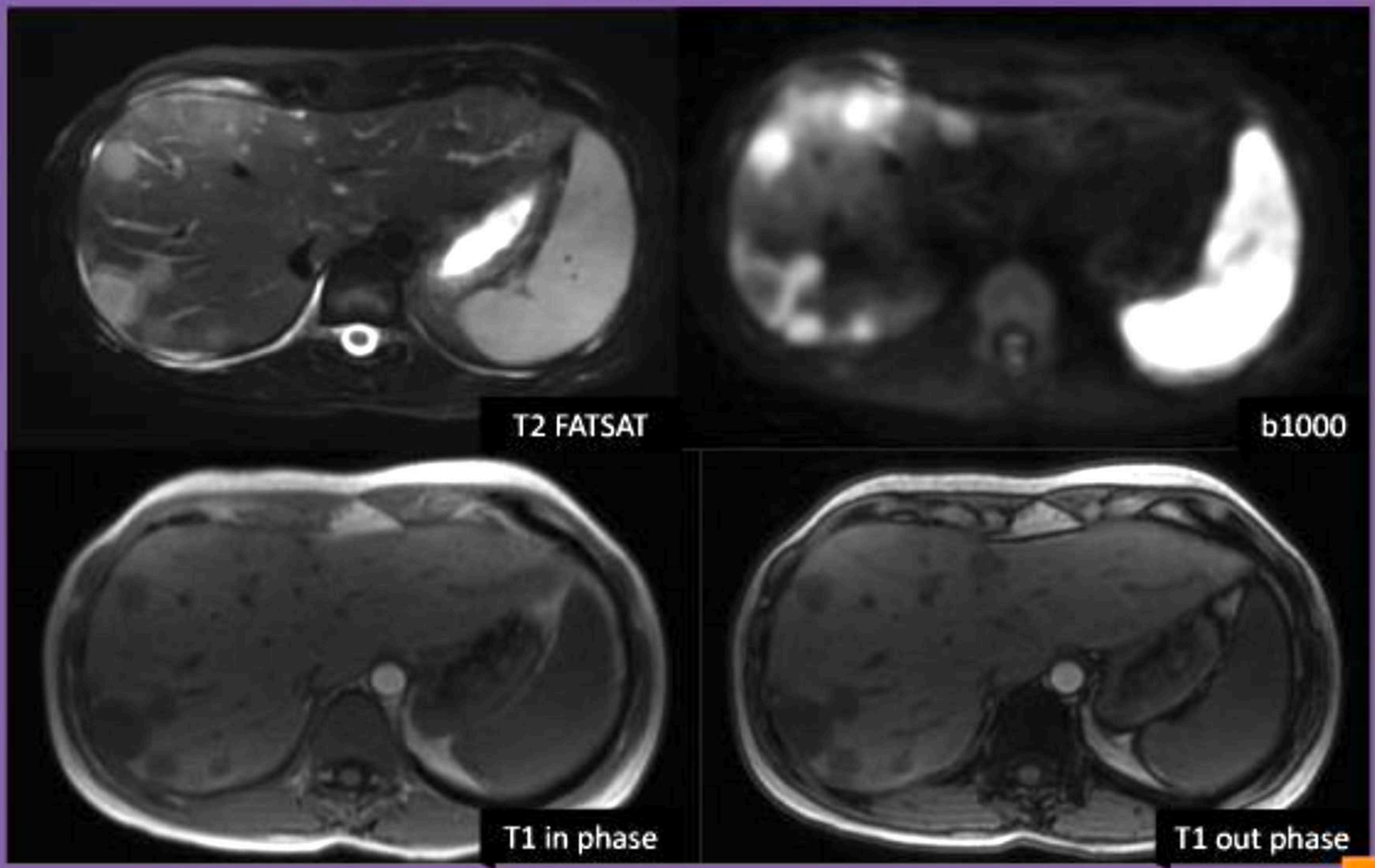
NIVEAU CCA 21

D Bassou, Feuillet de Radiologie, dec 2007

- HEMANGIOENDOTHELIOME

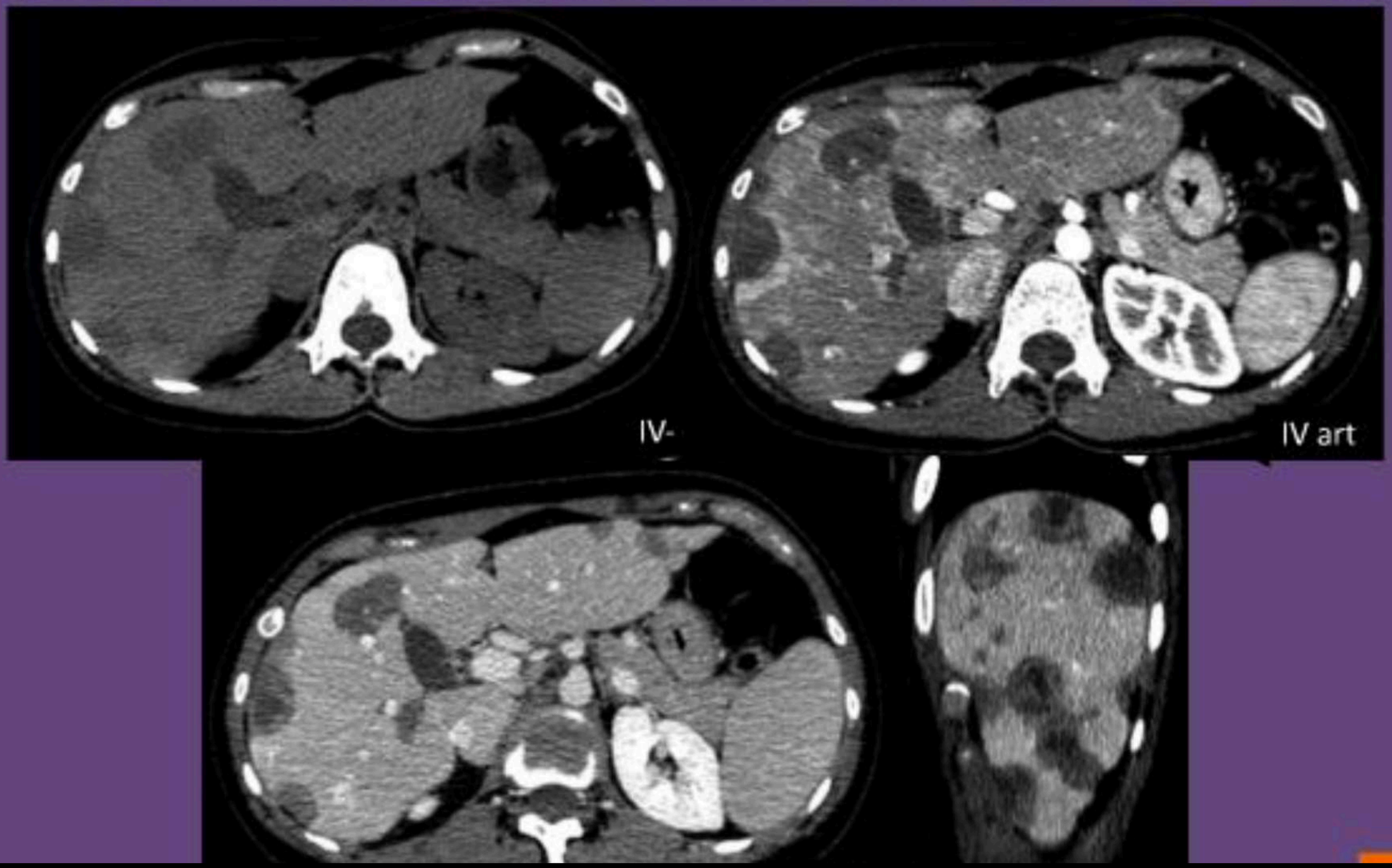
MENU

IRM hépatique



2/2

Patiente de 35 ans, asymptomatique. Exploration d'anomalies du bilan hépatique (PAL=4N). L'échographie retrouve un foie multinodulaire.



Analyse

???



Foie sain

Lésions multi nodulaires confluentes

Topographie périphérique (*pointillés rouges*)

Rétraction capsulaire (*flèches blanches*)

Aspect en cible au temps artériel-portal :

. Centre hypodense **fibreux** (à l'origine de la rétraction capsulaire)

. Anneau périphérique **hypervasculaire** (restriction de la diffusion)

. Anneau extérieur **avasculaire**

Troubles de perfusion péri-lésionnels au temps artériel possibles (*flèches noires*)

Absence de graisse intra-lésionnelle.

Synthèse - HEE

Tumeur vasculaire ubiquitaire **RARE** (sites les + fréquents foie et poumon)

Age moyen de **40 ans** / 3F pour 2H

Bio : taux d'αfoeto-protéine et d'ACE le plus souvent normaux

Forme **multi nodulaire** volontiers confluente ou plus rarement nodule unique.

Répartition périphérique des lésions avec **rétraction capsulaire**.

Aspect en cible +++

Engainement porte distal fréquent / Calcifications intralésionnelles possibles

BIOPSIE NECESSAIRE POUR DIFFERENCIER DE METASTASE et CholangioK

Taux de survie à 5 ans de 40% (très variable: formes quiescentes ou agressives)

Traitement: Résection chirurgicale complète jusqu'à transplantation

NIVEAU CCA

Diagnostic imaging of the abdomen – MP Federle - 2009

DIAGNOSTICS DIFFENTIELS

HEMANGIOENDOTHELIOME EPITHELIODE

Tumeur endothéliale maligne composée de cellules épithélioïdes

Caractérisée par une fusion WWTR1-CAMTA1 ou YAP1-TFE3.



Le signe "de la sucette" est classiquement associé aux HEE

Macroscopiquement l'apparence varie entre

De petits nodules,

Ou De grandes masses coalescentes.

Alomari European journal of radiology 2006

MENU

DIAGNOSTICS DIFFENTIELS

HEMANGIOENDOTHELIOME EPITHELIODE



T2 HASTE



DWI b800



3D T1 EG FS Pré contraste



3D T1 EG FS
Phase artérielle



3D T1 EG FS Phase
veineuse portale



3D T1 EG FS Phase
veineuse tardive

- **Distribution préférentielle périphérique**.
- Classiquement il existe un rehaussement périphérique qui persiste au temps tardif (**aspect en cible**)
- Parfois associé à une rétraction capsulaire

AP-HP. Hôpitaux Henri-Mo

MENU

- SARCOME

MENU

DIAGNOSTICS DIFFENTIELS — SARCOMES HEPATIQUES

L'angiosarcome hépatique est une tumeur mésenchymateuse rare

Réprésentant entre 0,1 à 2% des tumeurs primitives hépatiques

Les métastases hépatiques de sarcomes sont rares mais plus fréquentes que les sarcomes primitifs du foie.

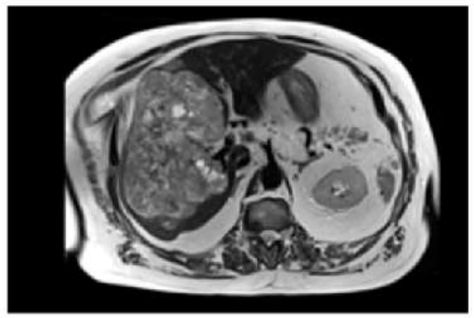
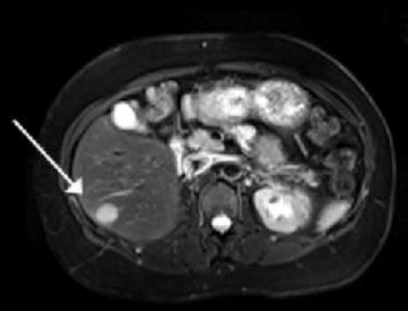


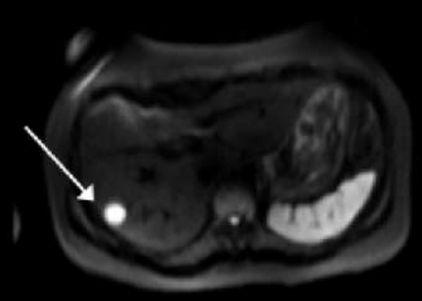
Illustration d'un angiosarcome hépatique apparaisssant hyperintense très hétérogène en T2

DIAGNOSTICS DIFFENTIELS

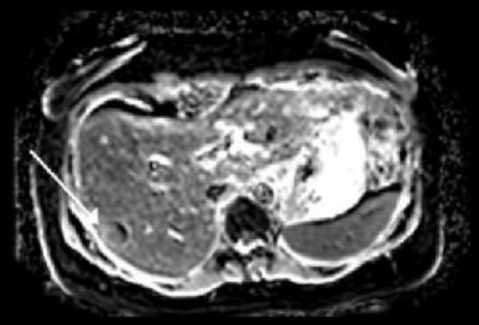
SARCOMES HEPATIQUES



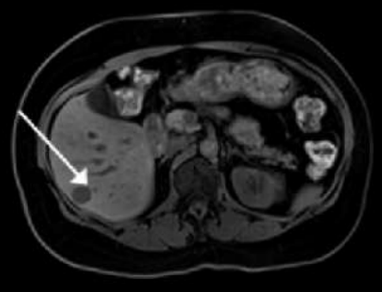
T2 FS



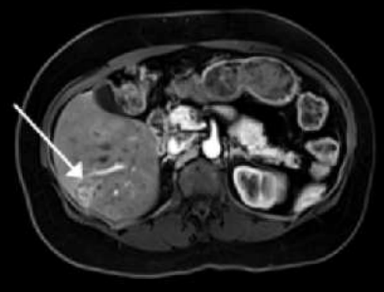
DWI b800



ADC



3D T1 EG FS Pré contraste



3D T1 EG FS Phase artérielle



3D T1 EG FS Phase veineuse portale

Illustration d'une métastase hépatique d'un léiomyosarcome.

La diffusion et le rehaussement permettant d'éliminer le diagnostic d'angiome

AP-HP. Hôpitaux universitaires Henri-Mondor

MENU

LI-RADS
CHC

CHC FIBRO-LAMELLAIRE

MENU

CHC

1. **Nodules cirrhotiques :** (ex- nodules de régénération) innombrables , mal définis, de petite taille et entourés de tissu fibreux

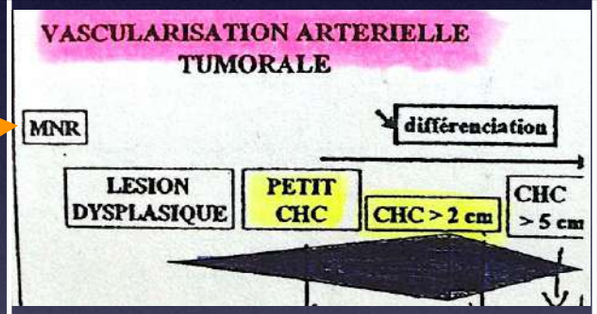
2. **Nodules dysplasiques :** 1 à 1,5 cm , soit bas soit haut grade

3. **CHC précoce (early CHC) :** < 2 cm , nodulaire, pas de capsule ni nodules satellite ni invasion

4. **CHC progressif :** cancéreux et invasive sous forme d'un nodule bien limité avec capsule. Soit de petite taille < 2 cm, soit de grande taille > 2cm

5. **CHC multifocal**

- La cinétique de rehaussement ne permet pas toujours de différencier nodules cirrhotiques / dysplasiques / ou CHC précoce car chacune de ces lésions peut presenter une hyper-artérialisation mais par contre , pas de lavage portal



PAS DE CAPSULE

Se méfier des pseudo-capsules = fibrose péri-tumorale, et/ou des dilatations des sinusoïdes = couronne moins épaisse et moins rehaussée
Et cholangioK

CAPSULE CARACTÉRISTIQUE
= couronne épaisse et relativement régulière se rehaussant à la phase portale ou tardive

★ ***PHASE HÉPATO-BILIAIRE***

- Cependant certains nodules cirrhotiques ou dysplasies de bas grade sont aussi hypo !!! , même si non visible sur les autres séquences

★ ***PHASE HÉPATO-BILIAIRE***

- Certains nodules dysplasiques de haut grade sont hypo

★ ***PHASE HÉPATO-BILIAIRE***

- Tous les CHC sont hypo , même si pas encore hyper-artérialisé comme CHC précoces

- Donc nodule hypo en hépato-biliaire et < 2 cm = seulement 1/3 sont un CHC

MENU

CHC

Phase artérielle

- **<u>90%</u> des nodules hypervasc. et < 2 cm ne sont pas des CHC.**
- **Ce sont certains nodules cirrhotiques ou dysplasiques ,**
- **ou des troubles de perfusion et shunt arterio-veineux sur cirrhose**
- **La cinétique de rehaussement ne permet pas toujours de différencier nodules cirrhotiques / dysplasiques / ou CHC précoce car chacune de ces lésions peut presenter une hyper-artérialisation mais par contre , pas de lavage portal**

Phase hépatobiliaire

<u>Voir algorithme japonais</u>

- *PDC hépato-spécifique = PRIMOVIST (20 min après III) en Europe mais pas en France !*
- *En France , seulement MULTIHANCE braco (1-2 h après III).*
- *Intérêt démontré surtout pour différencier HNF et ADENOME*
- *Efficace pour CHC mais pas dans les algorithmes*

- **Tous les CHC sont hypo , même si pas encore hyper-artérialisé comme CHC précoces**
- **Certains nodules dysplasiques de haut grade sont hypo**

- **Cependant certains nodules cirrhotiques ou dysplasies de bas grade sont aussi hypo !!! , même si non visible sur les autres séquences**
- **cholangioK et hépato cholangioK et angiomes caverneux aussi hypo**

- **Donc nodule hypo en hépato-biliaire et < 2 cm = <u>70 %</u> ne sont pas des CHC**

- **Un nodule > 1 cm sur foie cirrhotique + hyperartérialisation + hypo en hépato-biliaire = CHC , même en l'absence de lavage portal** 227
- **Par contre, si hyper en hépato-biliaire = BÉNIN**

MENU

CHC

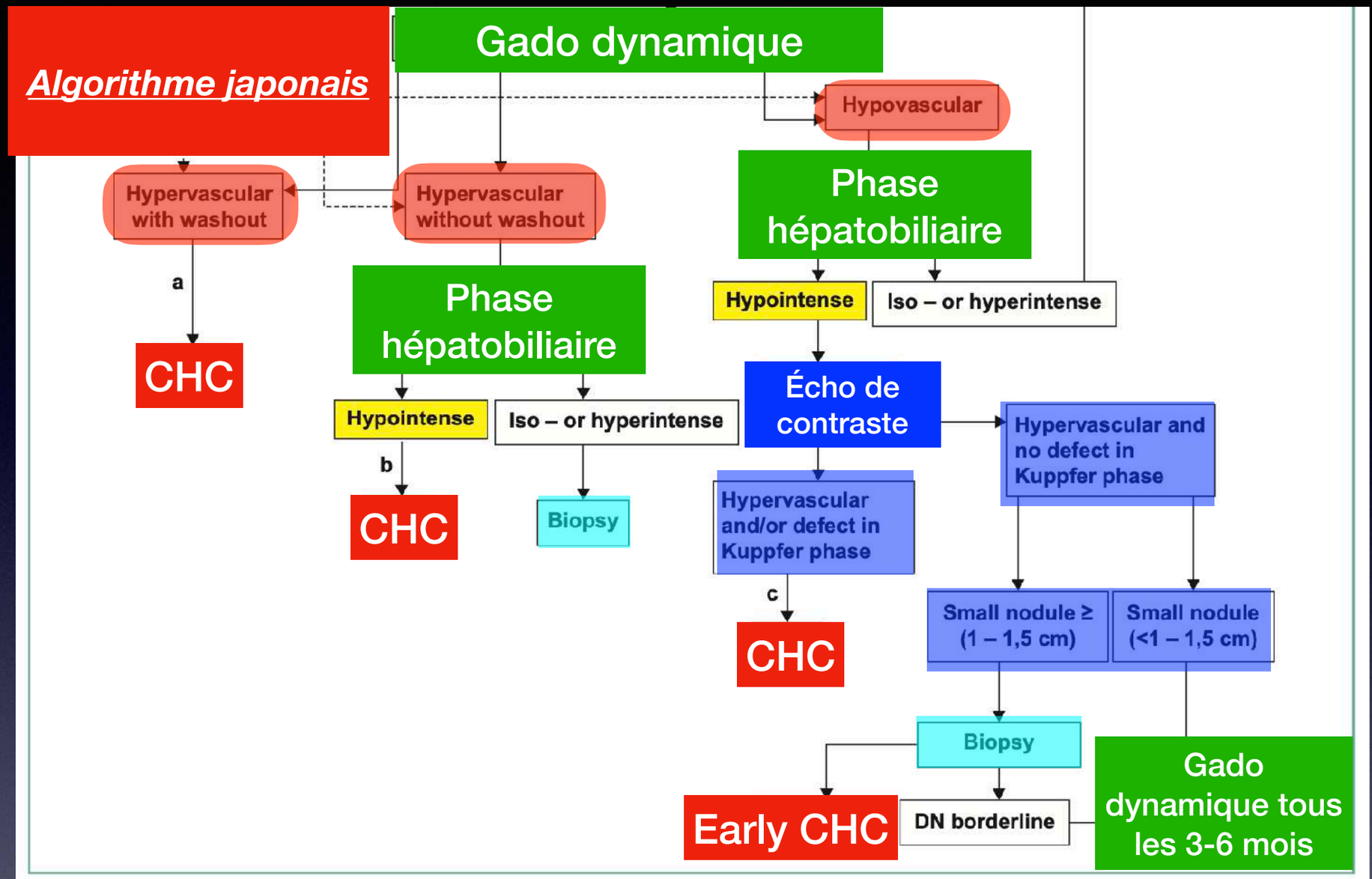


Figure 4. Algorithme décisionnel (version 2014) de la société japonaise d'hépatologie [38]. Dans cet algorithme, l'IRM avec injection d'acide gadoxétique est en première ligne lors de la découverte d'un nodule chez les patients à risque de CHC. L'échographie de contraste est 2e ligne lorsqu'un nodule ne présente pas d'hyperartérialisation tout en ayant d'autres caractéristiques suspectes (comme notamment une hypo-intensité en IRM à la phase hépatobiliaire). Les nodules avec hyperartérialisation et hypo-intensité à la phase hépatobiliaire (quel que soit le comportement à la phase portale et/ou transitionnelle) sont considérés comme CHC et traités comme tel.

Phase hépatobiliaire

Tous les CHC sont hypo , même si pas encore hyper-artérialisé comme CHC précoces
Certains nodules dysplasiques de haut grade sont hypo 228

Cependant certains nodules cirrhotiques ou dysplasies de bas grade sont aussi hypo !!! , même si non visible sur les autres séquences
cholangioK et hépato cholangioK et angiomes caverneux aussi hypo

Donc nodule hypo en hépato-biliaire et < 2 cm = seulement 1/3 est un CHC

MENU

CHC

DIFFUSION

- **Recouvrement important des valeurs ADC entre lésions malignes et bénignes**
- **CHC sont en hyper diffusion à b élevé , alors que nodules dysplasiques = diffusion normale**
- **Si CHC diagnostiqué par ailleurs , ADC = grade du CHC**
  - **CHC de bas grade = ADC haut**
  - **CHC de haut grade = ADC bas**

1. Nodules cirrhotiques : (ex- nodules de régénération)

2. Nodules dysplasiques : 1 à 1,5 cm , soit bas soit haut grade

= LR 3

Exemples fréquents:

Nodule distinct sans caractéristique maligne	• Hyperintense T1 • Hypointense T2 • Contenu ferrique • Hypersignal à la PHB • Toute combinaison des caractéristiques mentionnées précédemment	Pas de HVPA, « lavage », « capsule », ou croissance Pas de critère de LR-M (voir page 22) Pas de critère auxiliaire de malignité (voir page 24)

Si ≥ 20 mm, catégoriser comme LR-3 ou plus selon l'aspect en imagerie

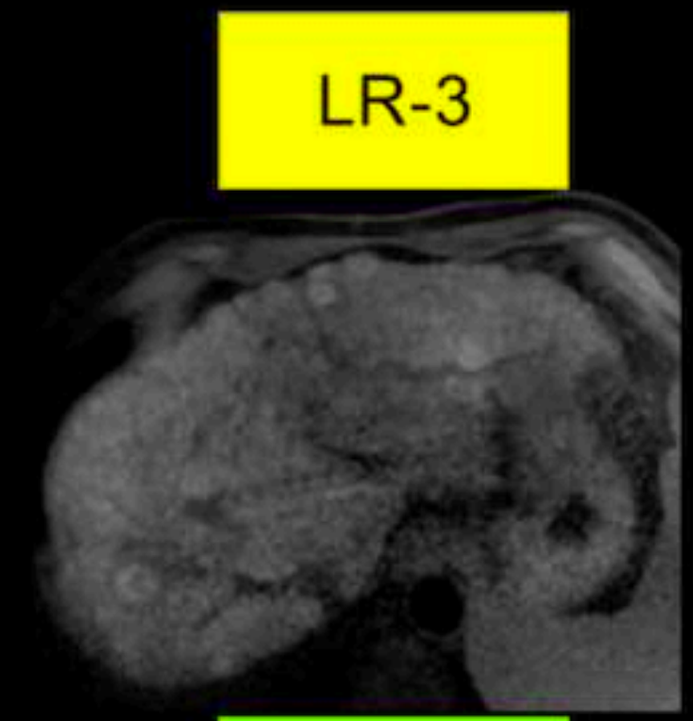
MENU

Les nodules de régénération et pseudo nodules

Hypervascularsation à la phase artérielle (HVPA)		Pas de HVPA		HVPA non-périphérique		
Taille de l'observation (mm)		< 20	≥ 20	< 10	10-19	≥ 20
Nombre de critères majeurs: • « Capsule » se rehaussant • « Lavage » non-périphérique • Croissance supérieure au seuil de progression	Aucun	LR-3	LR-3	LR-3	LR-3	LR-4
	Un	LR-3	LR-4	LR-4	LR-4	LR-5
	≥ Deux	LR-4	LR-4	LR-4	LR-5	LR-5

Nodule distinct sans caractéristique maligne	Exemples fréquents: • Hyperintense T1 • Hypointense T2 • Contenu ferrique • Hypersignal à la PHB • Toute combinaison des caractéristiques mentionnées précédemment	Pas de HVPA, « lavage », « capsule », ou croissance Pas de critère de LR-M (voir page 22) Pas de critère auxiliaire de malignité (voir page 24)

Si ≥ 20 mm, catégoriser comme LR-3 ou plus selon l'aspect en imagerie



MENU

CHC LI-RADS : CRITERES MAJEURS

Utilisable seulement sur foie de cirrhose



Critères majeurs

Critères auxiliaires

Appliquer l'algorithme diagnostique - Critères majeurs

Hypervascularsation à la phase artérielle (HVPA)		Pas de HVPA		HVPA non-périphérique		
Taille de l'observation (mm)		< 20	≥ 20	< 10	10-19	≥ 20
Nombre de critères majeurs: • « Capsule » se rehaussant • « Lavage » non-périphérique • Croissance supérieure au seuil de progression	Aucun	LR-3	LR-3	LR-3	LR-3	LR-4
	Un	LR-3	LR-4	LR-4	LR-4 / LR-5	LR-5
	≥ Deux	LR-4	LR-4	LR-4	LR-5	LR-5

Croissance sup. au seuil =
1- apparition nodule >1cm
2- augmentation diamètre +50% en 6 mois et +100% en + de 6 mois

LR-4 / LR-5

Les observations dans ces cellules sont classées selon le critère majeur additionnet
- LR-4 - si « capsule » se rehaussant
- LR-5 - si « lavage » non périphérique ou croissance supérieure au seuil de progression

Si le critère est incertain il faut le considérer absent

MENU

CHC LI-RADS : CRITERES MAJEURS

Critères majeurs Critères auxiliaires

Appliquer l'algorithme diagnostique - Critères majeurs

Hypervascularsation à la phase artérielle (HVPA)		Pas de HVPA		HVPA non-périphérique		
Taille de l'observation (mm)		< 20	≥ 20	< 10	10-19	≥ 20
Nombre de critères majeurs: • « Capsule » se rehaussant • « Lavage » non-périphérique • Croissance supérieure au seuil de progression	Aucun	LR-3	LR-3	LR-3	LR-3	LR-4
	Un	LR-3	LR-4	LR-4	LR-4 / LR-5	LR-5
	≥ Deux	LR-4	LR-4	LR-4	LR-5	LR-5

LR-4 / LR-5 : Les observations dans ces cellules sont classées selon le critère majeur additionnet
- LR-4 - si « capsule » se rehaussant
- LR-5 - si « lavage » non périphérique ou croissance supérieure au seuil de progression

Si le critère est incertain il faut le considérer absent

Donc nodule LR-5 si :
- **hypervasc. artérielle + > 20 mm + au moins 1 des critères majeurs**
- **hypervasc. artérielle + > 10 mm + au moins 2 des critères majeurs**

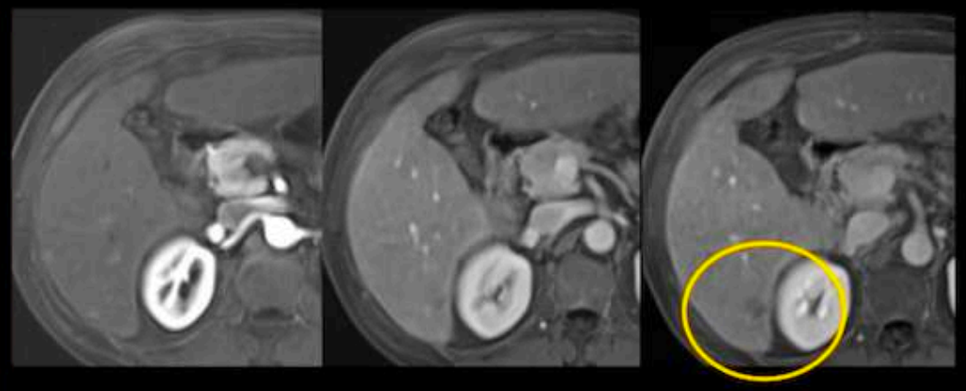
MENU

CHC LI-RADS : CRITERES MAJEURS

Définitions

Hypo intensité portale – tardive = Lavage lésionnel

Pas d'HVPA obligatoire



12mm

LR-3

Critères majeurs

La notion de croissance tumorale peut laisser croire qu'on peut surveiller un nodule sur cirrhose

233

Tout nodule ≥ 1cm sur cirrhose doit être identifié - biopsie

Croissance sup. au seuil =
1- apparition nodule >1cm
2- augmentation diamètre +50% en 6 mois et +100% en + de 6 mois

MENU

Critères majeurs

Critères auxiliaires

LR-1	Bénin avec certitude
LR-2	Probablement bénin
LR-3	Possiblement malin
LR-4	Probable CHC
LR-5	CHC certain

LR-M	Probable/certain malin Pas spécifique CHC
LR-TIV	Envahissement tumoral endo veineux certain. Peut etre associé à une masse avec une catégorie LR propre
LR-NC	Non interprétable

Critères majeurs

LR-M

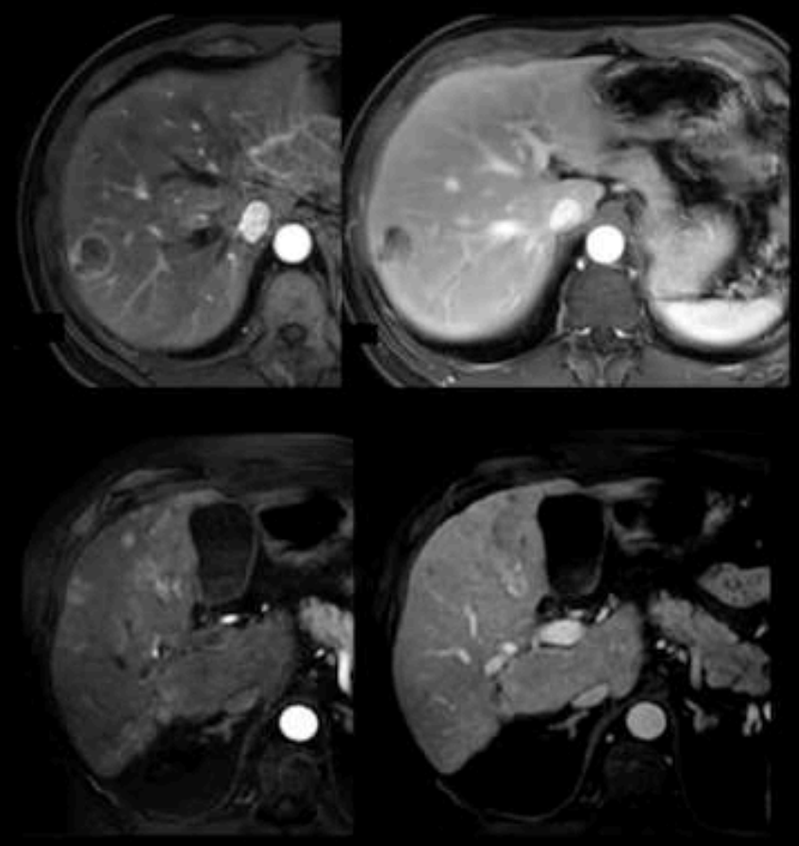
Probable/certain malin
Pas spécifique CHC

Aspect

Aspect en cible
Aspect infiltrant
Nécrose...
Suspect mais pas LR4 ou 5

Etiologie

CHC atypique
Cholangiocarcinome
Hépatocholangiocarcinome
Métastase...



MENU

CHC LI-RADS : CRITERES AUXILIAIRES ou ANCILLAIRES

Critères auxiliaires

Les critères auxiliaires suivants sont en faveur du CHC et permettent d'augmenter le grade LI-RADS jusqu'à LR-4 mais pas au-delà (*Fig. 6*) :

1- • Hypo-intensité à la phase hépatobiliaire (voir chapitre 5.c.)

2- • Hypersignal en pondération T2 léger à modéré ou restriction en diffusion : La cinétique de rehaussement ne permet pas toujours de différencier entre nodules cirrhotiques, dysplasiques ou CHC précoce, car chacune de ces lésions peut parfois se présenter avec une hyperartérialisation mais sans lavage portal et/ou tardif. La présence d'un hypersignal d'allure tissulaire, c'est-à-dire léger ou modéré, et/ou une restriction en diffusion, est un des signes qui lorsque présent fera orienter vers un CHC [84].

3- • Rehaussement périphérique en couronne non spécifique de capsule : ce signe caractéristique des CHC hypervasculaires ou progressifs correspond au rehaussement habituellement transitoire de l'aire de drainage veineux localisée au sein du parenchyme péritumoral.

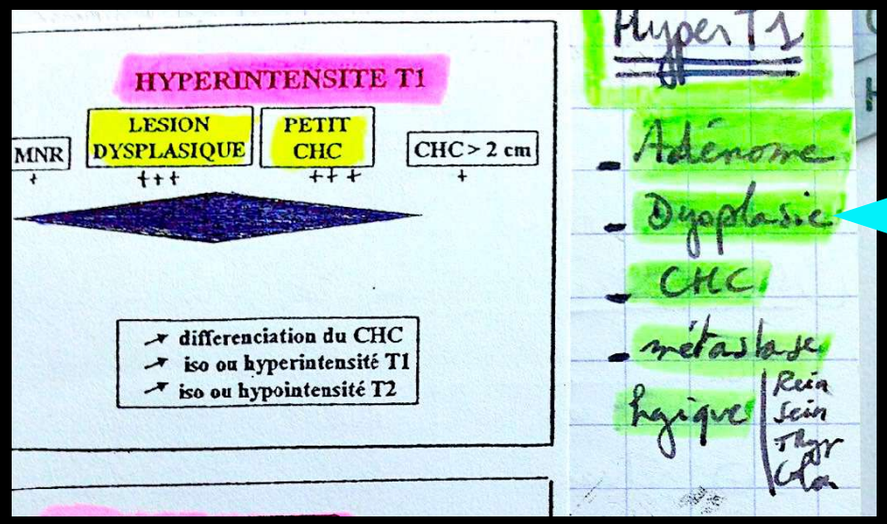
-4 • Architecture en mosaïque : ce signe fréquemment rencontré dans les CHC progressifs de grande taille correspond à la présence au sein de la lésion de compartiments différents en termes de rehaussement, intensité, contenu en graisse ou forme, et en général séparés par des septa fibreux. Ce signe n'est guère utile pour diagnostiquer de petits CHC mais peut en revanche aider à poser le diagnostic différentiel avec un cholangiocarcinome intrahépatique qui n'a habituellement pas cet aspect.

-5 • Aspect de « nodule dans le nodule » : cet aspect caractéristique de CHC correspond à la visualisation d'un nodule (habituellement hypervasculaire et/ou avec lavage) au sein d'un nodule plus large de comportement différent. Il correspond à l'émergence d'un CHC progressif au sein d'un nodule dysplasique ou d'un CHC précoce. Cet aspect n'est toutefois que rarement visualisé en IRM ou scanner.

-6 • Graisse intralésionnelle : la présence de gras au sein d'un nodule est mieux détectée en IRM qu'en scanner. Ce signe est caractéristique du CHC précoce mais n'est pas complètement spécifique car présent chez certains nodules dysplasiques de haut grade et plus rarement de bas grade [85]. La présence de gras intranodulaire augmente depuis le nodule dysplasique de bas grade jusqu'au CHC précoce, puis décline avec l'augmentation de taille et de grade. Hormis dans les formes rares et nouvellement décrites de CHC dit « stéatohépatitique » [86], la présence de gras intralésionnel est plutôt associée à des formes précoces de CHC et donc un meilleur pronostic [80]. Naturellement, il convient d'éliminer en premier lieu un adénome hépatique ou une HNF graisseuse.

-7 • Épargne ferrique intralésionnelle : le signal en pondération T1 des nodules dysplasiques varie en fonction de leur charge en fer. En effet, le fer a tendance à s'accumuler préférentiellement au sein des nodules dysplasiques de bas grade, et moins fréquemment dans ceux de haut grade. Si la charge intranodulaire de fer est importante, ces nodules, dits « sidérotiques », apparaîtront fortement hyperintenses en pondération T1 et hypo-intenses en pondération T2. A contrario, la plupart des nodules dysplasiques de haut grade ainsi que les CHC précoces et progressifs ne contiennent pas ou peu de fer.

-8 ET 9 • Présence d'hémorragie intralésionnelle.
• Augmentation de taille en deçà des valeurs seuils précédemment citées.



MENU

CHC LI-RADS : CRITERES AUXILIAIRES

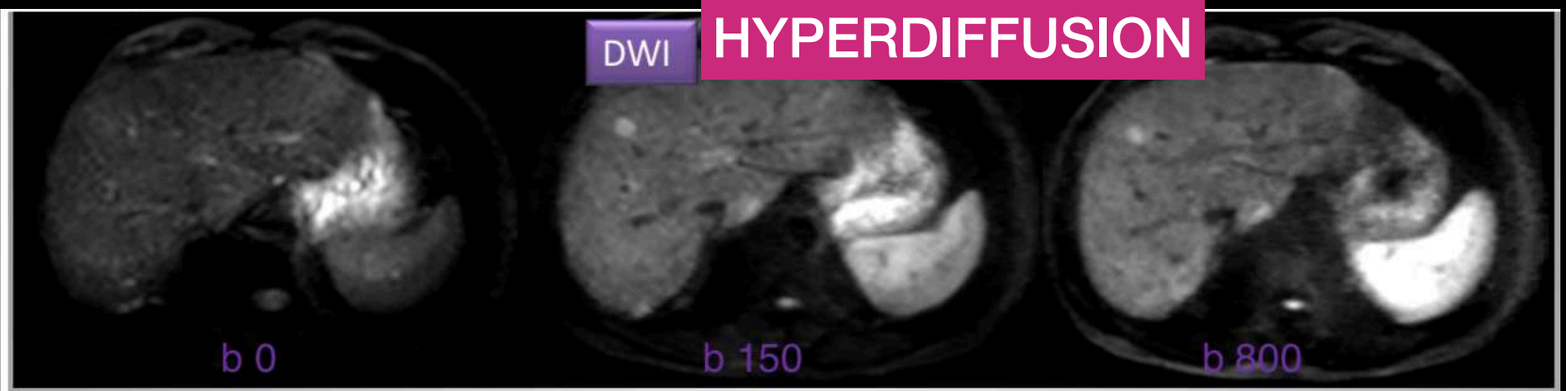
Algorithme diagnostique - Le principe

3 étapes

Appliquer l'algorithme diagnostique - Critères majeurs

Evaluer les Critères auxiliaires

Appliquer Règles d'arbitrage



En faveur Malignité

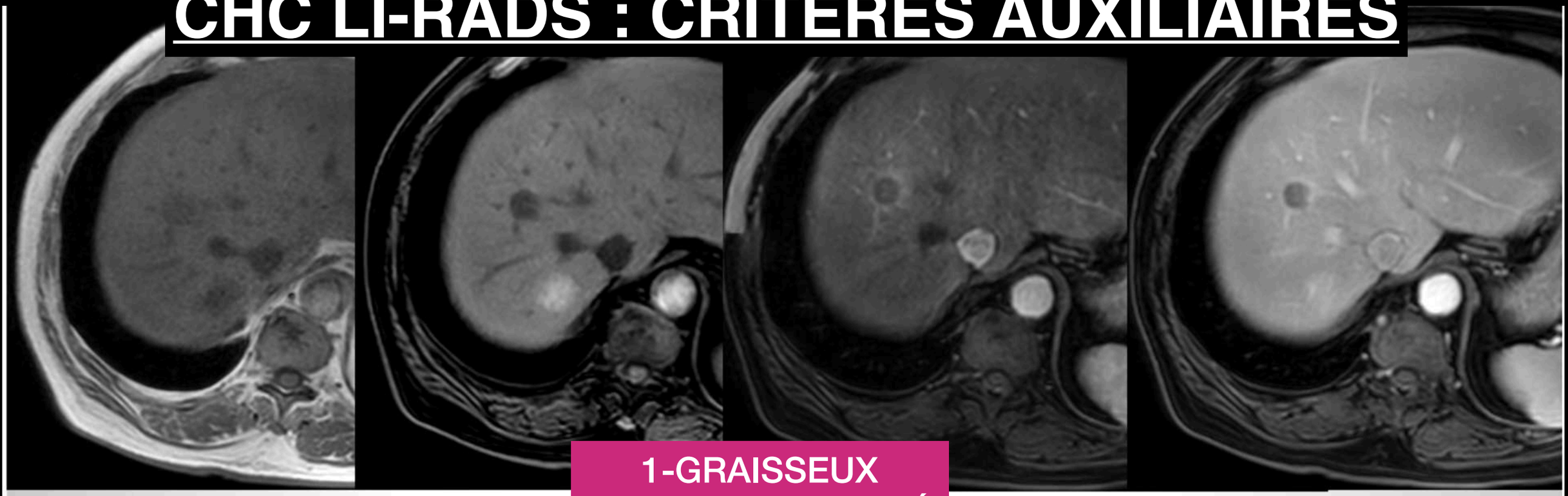
- Visible en échographie comme nodule distinct
- Croissance inférieure au seuil de progression
- Restriction de la diffusion
- Hyperintensité T2 légère à modérée
- Rehaussement périphérique en couronne
- Épargne stéatosique au sein masse solide
- Masse épargnée par la surcharge ferrique
- Hypointensité à la phase transitionnelle
- Hypointensité à la phase hépatobiliaire

En faveur CHC

- "Capsule" non rehaussée
- Aspect de nodule dans un nodule
- Aspect en mosaïque
- Contenus hématiques au sein de la masse
- Charge graisseuse intra lésionnelle

MENU

CHC LI-RADS : CRITERES AUXILIAIRES

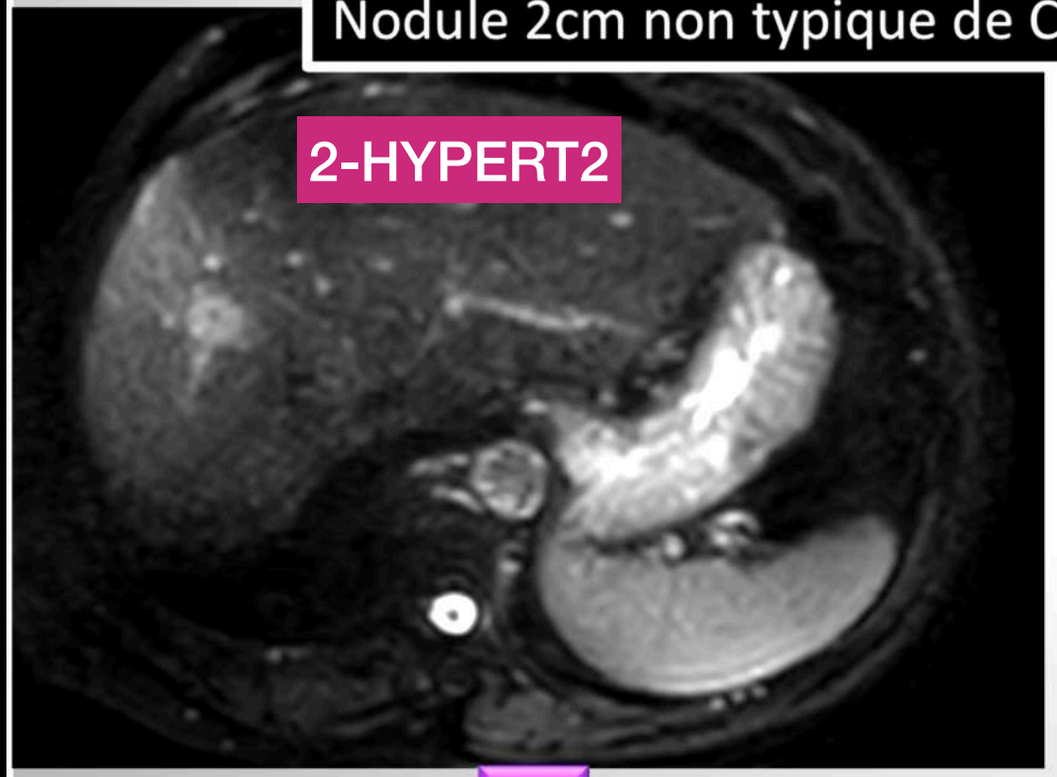


1-GRAISSEUX HYPOVASCULARISÉ

Lésion graisseuse, non hypervasculaire

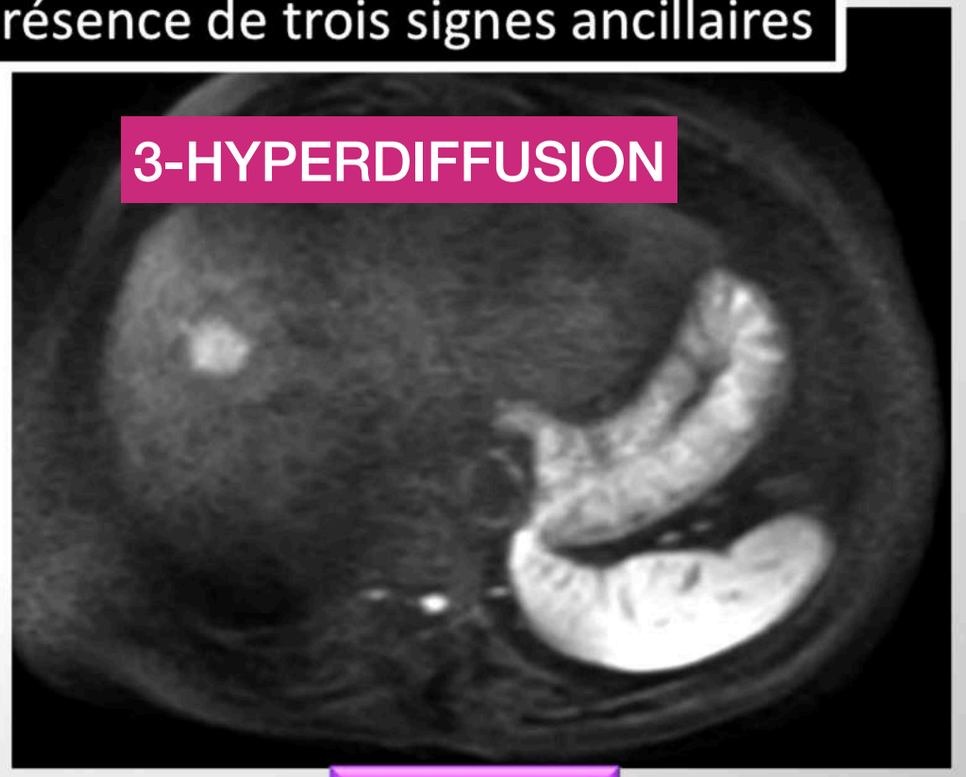
Nodule 2cm non typique de CHC, présence de trois signes ancillaires

2-HYPERT2



T2

3-HYPERDIFFUSION



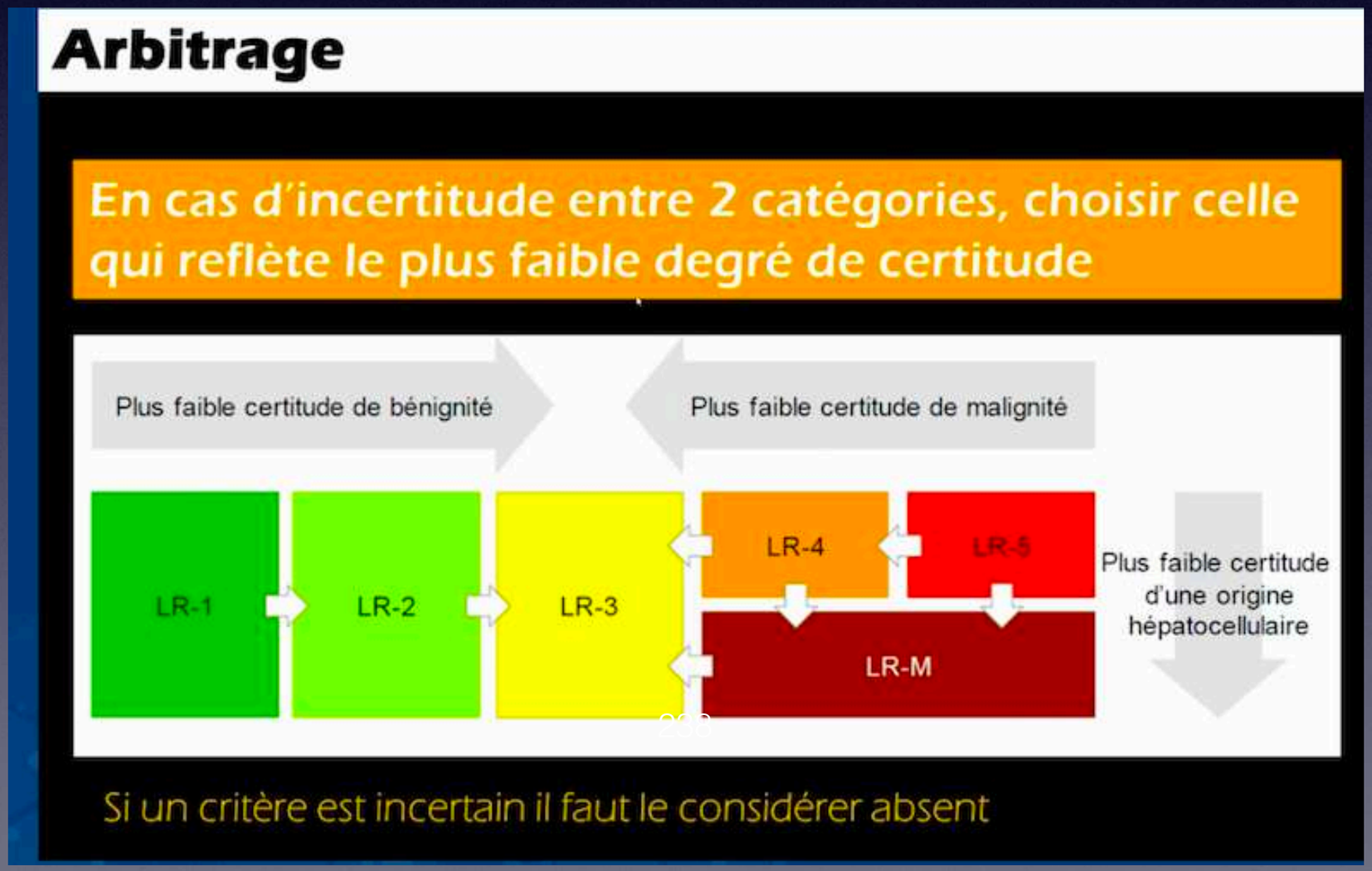
Diff B 600

CHC

MENU

CHC LI-RADS : CRITERES AUXILIAIRES

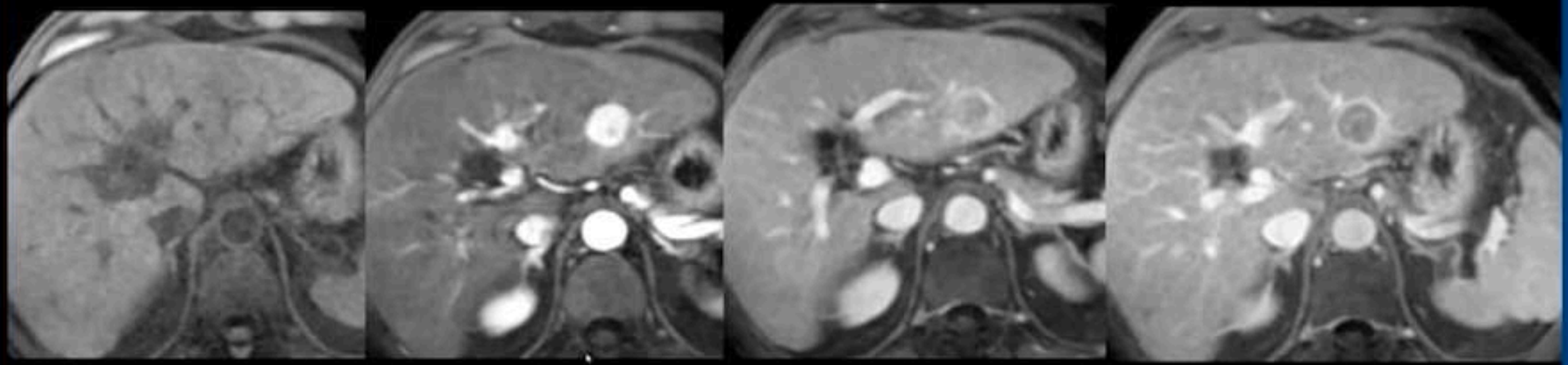
Les critères auxiliaires sont en faveur d'un CHC et permettent d'augmenter le grade jusqu' à LR-4 mais pas au delà



MENU

Exemple 1 :

23 mm découvert à l'échographie



Majeurs

Hypervascularsation à la phase artérielle (HVPA)		Pas de HVPA		HVPA non-périphérique		
Taille de l'observation (mm)		< 20	≥ 20	< 10	10-19	≥ 20
Nombre de critères majeurs: • « Capsule » se rehaussant • « Lavage » non-périphérique • Croissance supérieure au seuil de progression	Aucun	LR-3	LR-3	LR-3	LR-3	LR-4
	Un	LR-3	LR-4	LR-4	LR-4	
	≥ Deux	LR-4	LR-4	LR-4		

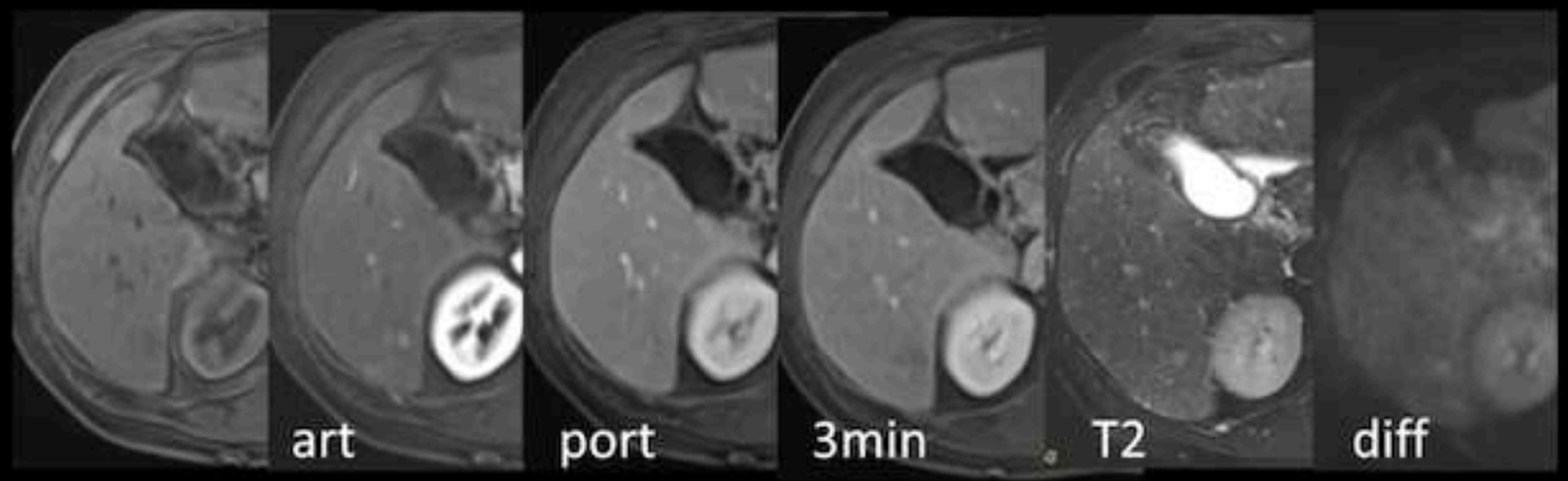
Auxiliaires

ARBITRAGE
S'il y a des auxiliaires on ne les applique pas

MENU

Exemple 2 :

8 mm découvert à l'échographie



Auxiliaires ne peuvent pas ajuster au-delà de LR4

Majeurs

Hypervascularsation à la phase artérielle (HVPA)		Pas de HVPA		HVPA non-périphérique		
Taille de l'observation (mm)		< 20	≥ 20	< 10	10-19	≥ 20
Nombre de critères majeurs: • « Capsule » se rehaussant • « Lavage » non-périphérique • Croissance supérieure au seuil de progression	Aucun	LR-3	LR-3	LR-3	LR-3	LR-4
	Un	LR-3	LR-4	LR-4	LR-4	LR-5
	≥ Deux	LR-4	LR-4	LR-4	LR-5	LR-5

Auxiliaires

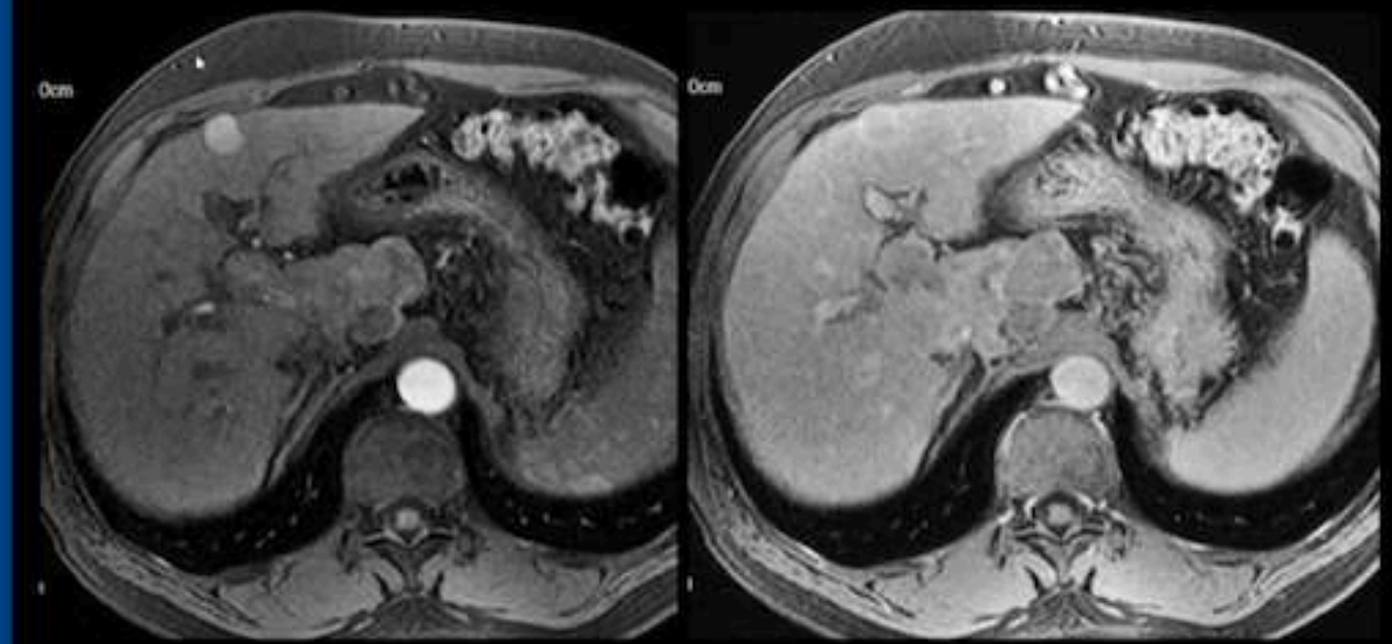
T2 modéré
Hyper Diffusion

LR-4

MENU

Exemple 3 :

13 mm découvert à l'échographie



Capsule

Pas de lavage

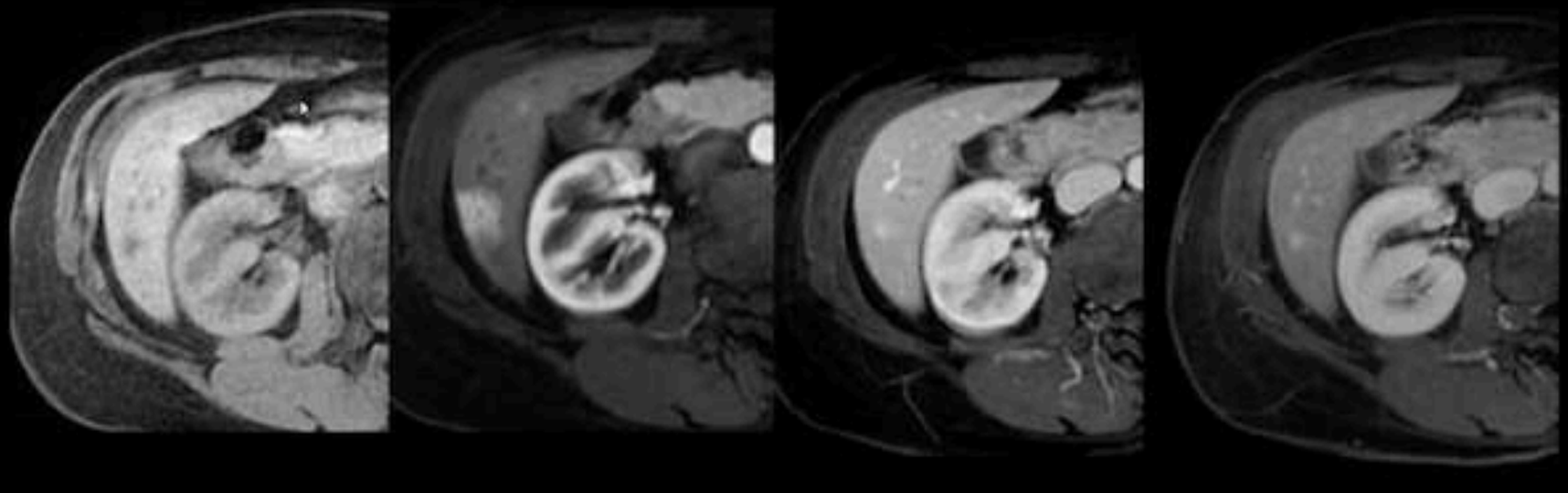
LR-4

Hypervascularsation à la phase artérielle (HVPA)		Pas de HVPA		HVPA non-périphérique		
Taille de l'observation (mm)		< 20	≥ 20	< 10	10-19	≥ 20
Nombre de critères majeurs: • « Capsule » se rehaussant • « Lavage » non-périphérique • Croissance supérieure au seuil de progression	Aucun	LR-3	LR-3	LR-3	LR-3	LR-4
	Un	LR-3	LR-4	LR-4	LR-4	LR-5
	≥ Deux	LR-4	LR-4	LR-4	LR-5	LR-5

MENU

Exemple 4 :

7 mm découvert au scanner



LR-3

Auxiliaires



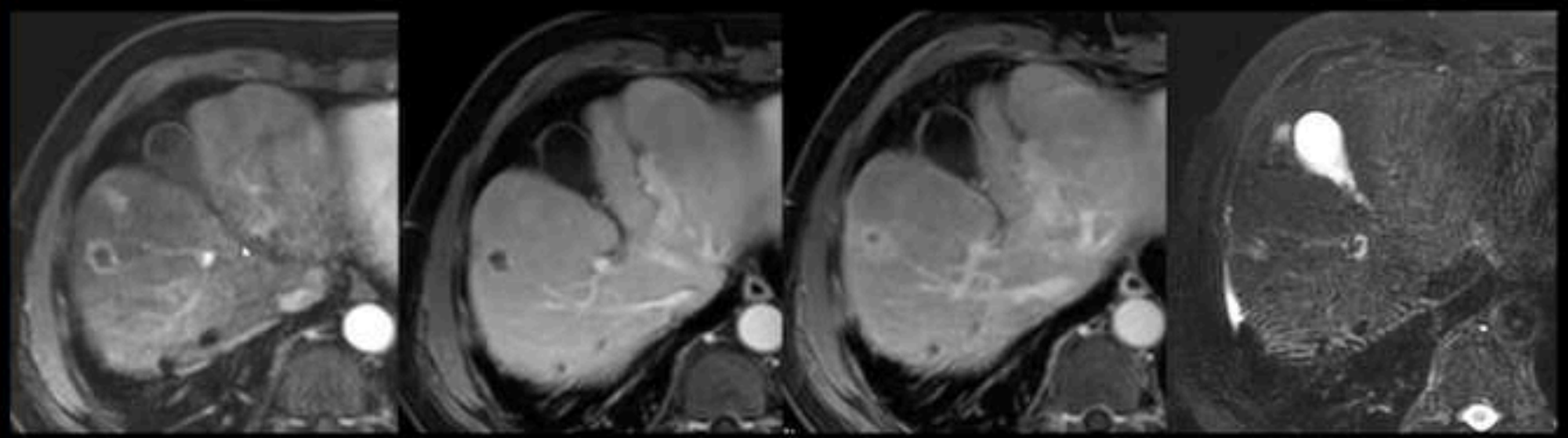
Hypervascularsation à la phase artérielle (HVPA)		Pas de HVPA		HVPA non-périphérique		
Taille de l'observation (mm)		< 20	≥ 20	< 10	10-19	≥ 20
Nombre de critères majeurs: • « Capsule » se rehaussant • « Lavage » non-périphérique • Croissance supérieure au seuil de progression	Aucun	LR-3	LR-3	LR-3	LR-3	LR-4
	Un	LR-3	LR-4	LR-4	LR-4 / LR-5	LR-5
	≥ Deux	LR-4	LR-4	LR-4	LR-5	LR-5

LR-2

MENU

Exemple 5 :

13 mm découvert à l'IRM



Aspect en cible

Majeurs : **HVPA périphérique**

Auxiliaires : **Hyper T2 Rehaussement tardif**

Hypervascularsation à la phase artérielle (HVPA)		Pas de HVPA		HVPA non-périphérique		
Taille de l'observation (mm)		< 20	≥ 20	< 10	10-19	≥ 20
Nombre de critères majeurs: • « Capsule » se rehaussant • « Lavage » non-périphérique • Croissance supérieure au seuil de progression	Aucun	LR-3	LR-3	LR-3	LR-3	LR-4
	Un	LR-3	LR-4	LR-4	LR-4	LR-5
	≥ Deux	LR-4	LR-4	LR-4	LR-5	LR-5

LR-M

CHC atypique
Cholangiocarcinome
HépatocholangioK
Métastase...

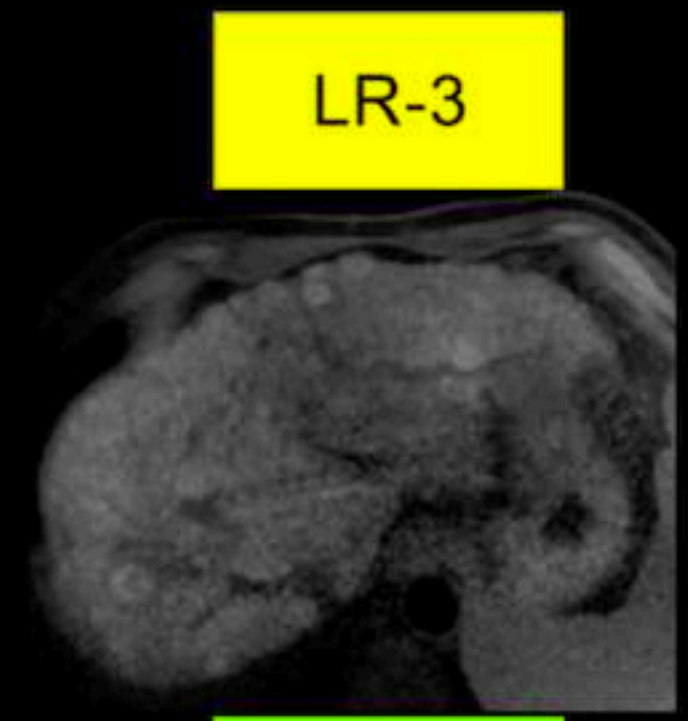
MENU

Les nodules de régénération et pseudo nodules

Hypervascularsation à la phase artérielle (HVPA)		Pas de HVPA		HVPA non-périphérique		
Taille de l'observation (mm)		< 20	≥ 20	< 10	10-19	≥ 20
Nombre de critères majeurs: • « Capsule » se rehaussant • « Lavage » non-périphérique • Croissance supérieure au seuil de progression	Aucun	LR-3	LR-3	LR-3	LR-3	LR-4
	Un	LR-3	LR-4	LR-4	LR-4	LR-5
	≥ Deux	LR-4	LR-4	LR-4	LR-5	LR-5

Nodule distinct sans caractéristique maligne	Exemples fréquents: • Hyperintense T1 • Hypointense T2 • Contenu ferrique • Hypersignal à la PHB • Toute combinaison des caractéristiques mentionnées précédemment	Pas de HVPA, « lavage », « capsule », ou croissance Pas de critère de LR-M (voir page 22) Pas de critère auxiliaire de malignité (voir page 24)

Si ≥ 20 mm, catégoriser comme LR-3 ou plus selon l'aspect en imagerie



MENU

CHC

MÀJ RADIOGRAPHICS 2022

MENU

Hepatocellular Carcinoma in Evolution:

Correlation with CEUS LI-RADS

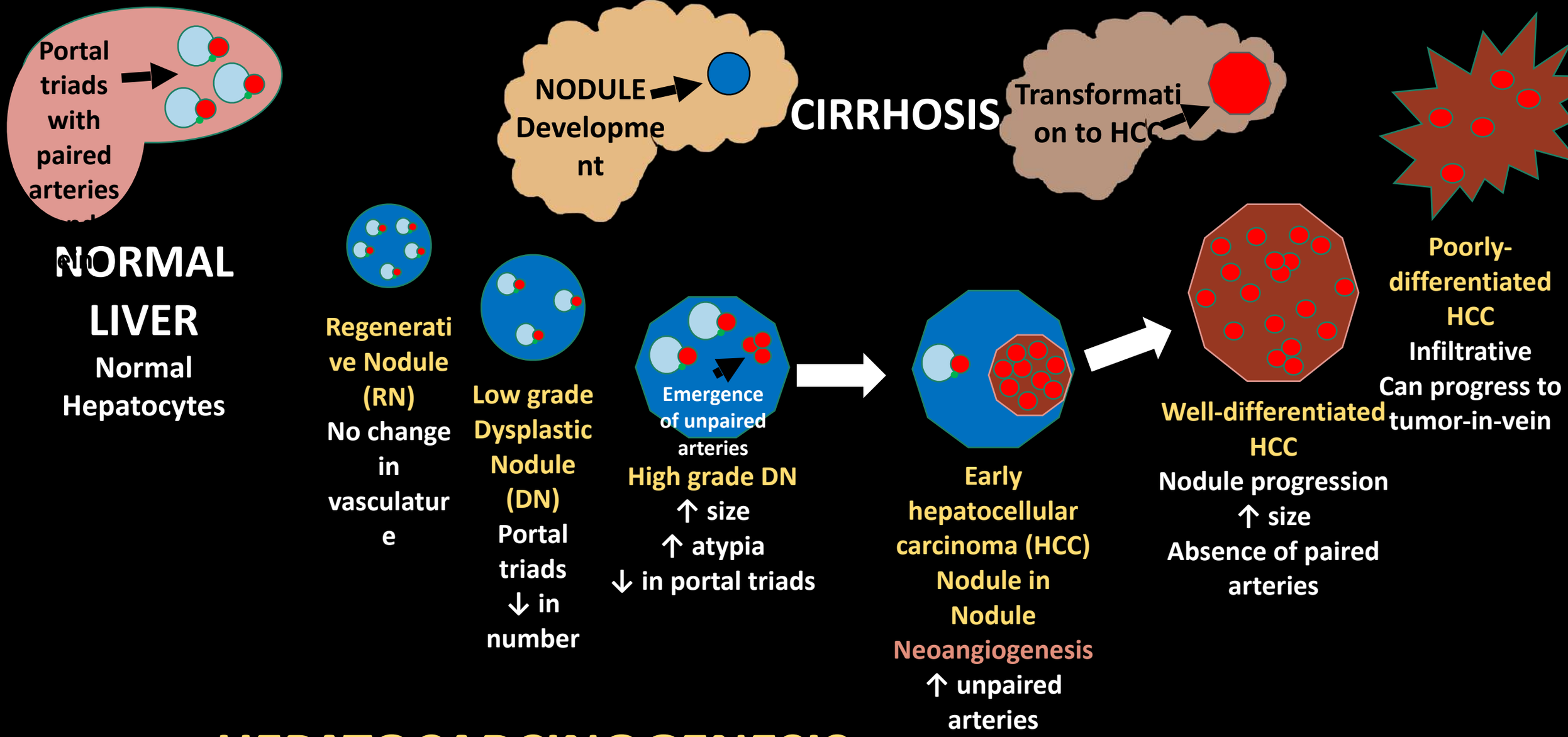
Stephanie A. Nguyen, MD, Christina D. Merrill, BSc, David P. Burrowes, MD, G. Alexandra Medellin, MD, Stephanie R. Wilson, MD

From the Department of Radiology, University of Calgary, 1403 29 St NW, Calgary, AB, Canada T2N 2T9.

Disclosures of conflicts of interest.—**C.D.M.** Lectured for Bracco. **S.R.W.** Institution received partial research support from Samsung; received equipment support from Philips, Samsung, and Siemens; received an honorarium from Philips for lectures and lecture preparation.

MENU

HEPATOCARCINOGENESIS



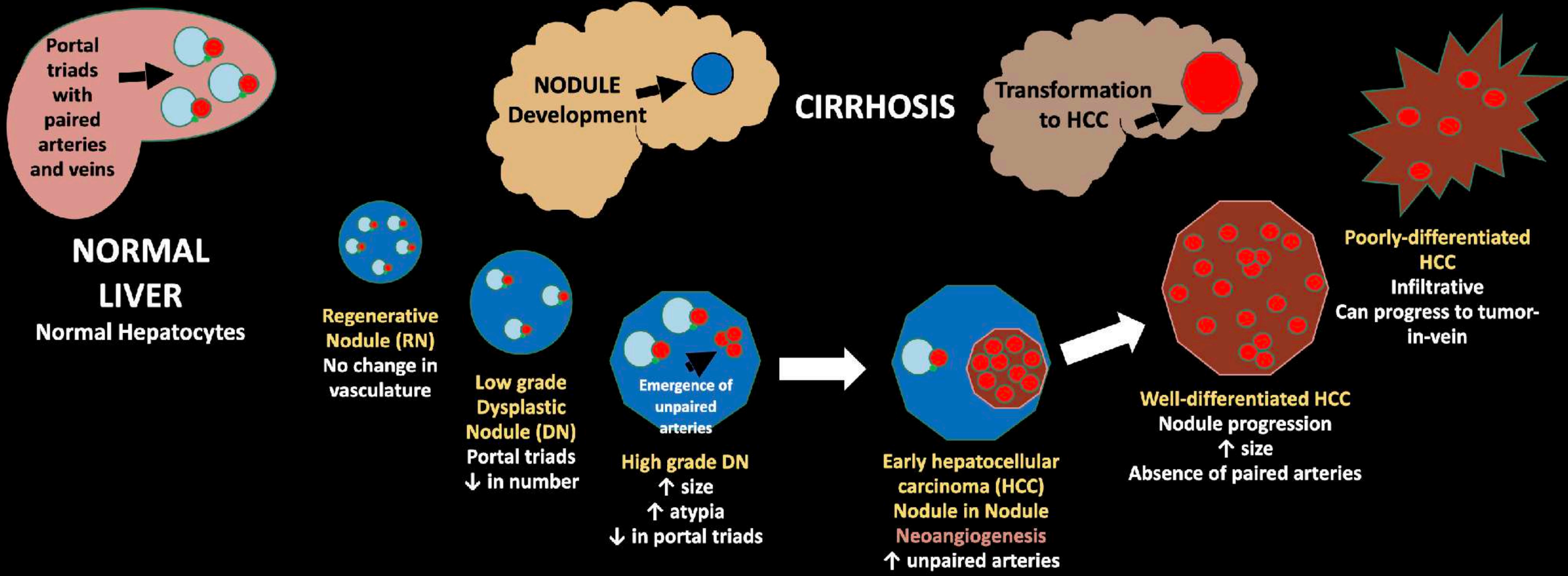
HEPATOCARCINOGENESIS

Multi-step process for the development of HCC

Contrast Enhanced Ultrasound (CEUS) shows ALL of THIS

MENU

HEPATOCARCINOGENESIS



HEPATOCARCINOGENESIS

Multi-step process for the development of HCC

Contrast Enhanced Ultrasound (CEUS) shows ALL of THIS

Source.—CT/MRI LI-RADS v2018. Acr.org. Accessed April 1, 2020. https://www.acr.org/Clinical-Resources/Reporting-and-Data-Systems/LI-RADS/CT-MRI-LI-RADS-v2018. Adapted from Kobayashi S, Kozaka K, Gabata T, Matsui O, Minami T. Intraarterial and intravenous contrast enhanced CT and MR imaging of multi-step hepatocarcinogenesis defining the early stage of hepatocellular carcinoma development. Hepatoma Res 2020;6:36 under a CC BY 4.0 license.

CEUS LI-RADS: Diagnosis & Management

LI-RADS (Liver Imaging – Reporting And Data System)

- Algorithmic approach to diagnosis, screening/surveillance and reporting of HCC in at risk population
- Standardized language and technique
- Categories stratify risk of malignancy / HCC
- SPECIFICITY for HCC

Diagnostic table:

Arterial phase hyperenhancement (APHE)	No APHE		APHE (not rim [b], not peripheral discontinuous globular [c])	
Nodule size (mm)	< 20	≥ 20	< 10	≥ 10
No washout of any type	CEUS LR-3	CEUS LR-3	CEUS LR-3	CEUS LR-4
Late and mild washout	CEUS LR-3	CEUS LR-4	CEUS LR-4	CEUS LR-5

ACR CEUS LI-RADS® v2017 CORE

LR-3 = intermediate malignancy probability

LR-4 = probably HCC

LR-5 = HCC

- Ancillary features (upgrade or downgrade category)

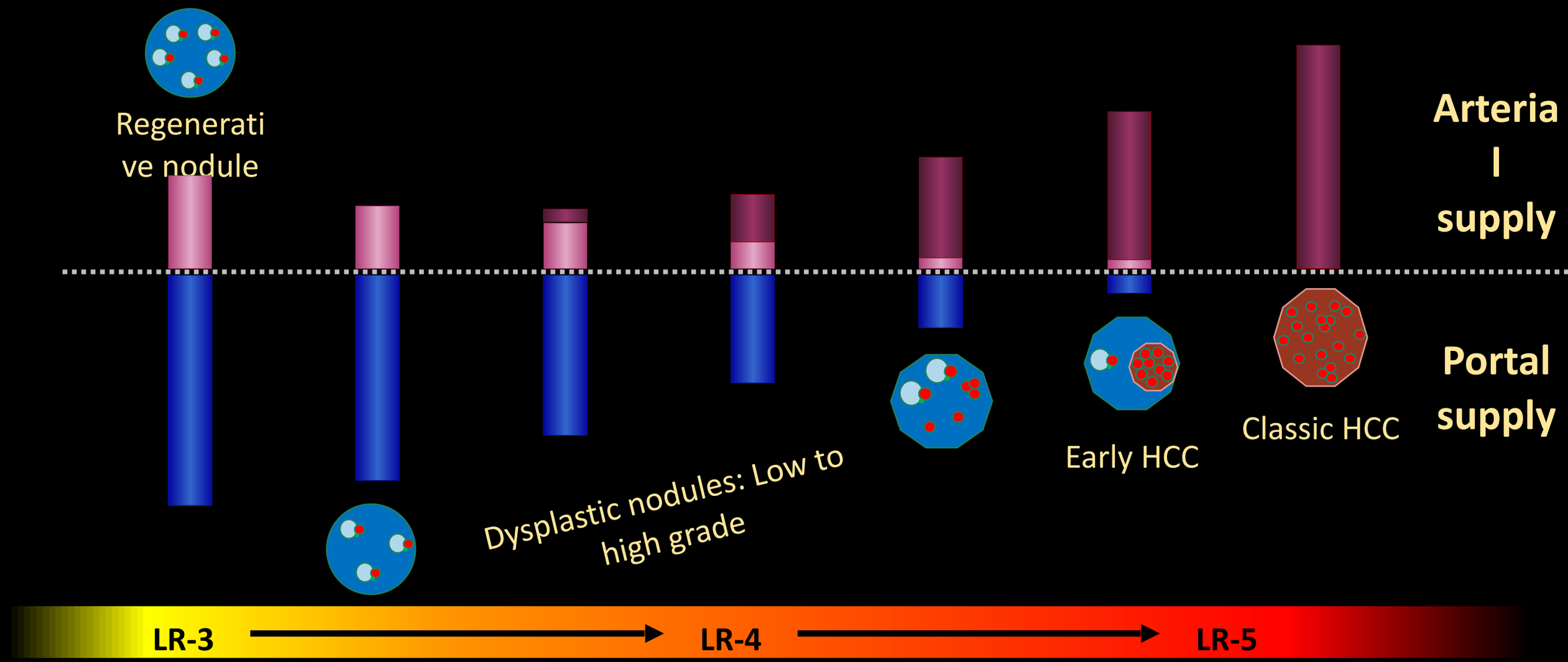
Favor malignancy	Favor HCC in particular	Favor benignity
Definite growth	Nodule-in-nodule	Size stability ≥ 2 years
	Mosaic architecture	Size reduction

- LI-RADS category together with multidisciplinary discussion helps guide further follow-up and management

Reproduced with permission from the American College of Radiology (ACR). Available at https://www.acr.org/-/media/ACR/Files/RADS/LI-RADS/CEUS-LI-RADS-2017-Core.pdf

MENU

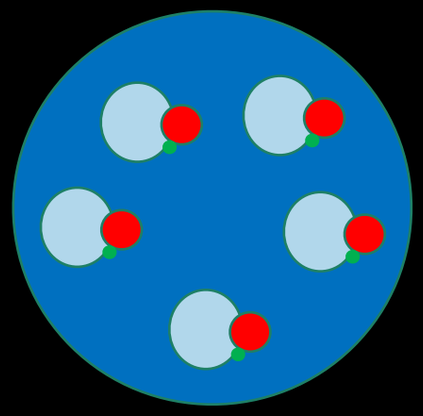
Hepatocellular Nodules: Blood Supply



Adapted from Kobayashi S, Kozaka K, Gabata T, Matsui O, Minami T. Intraarterial and intravenous contrast enhanced CT and MR imaging of multi-step hepatocarcinogenesis defining the early stage of hepatocellular carcinoma development. Hepatoma Res 2020;6:36 under a CC BY 4.0 license.

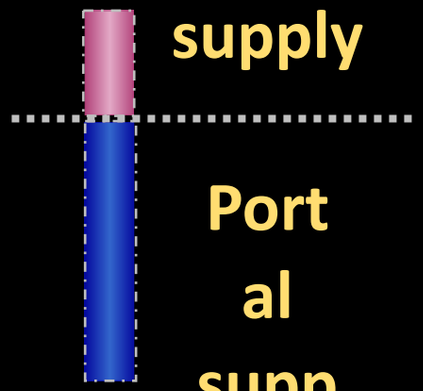
MENU

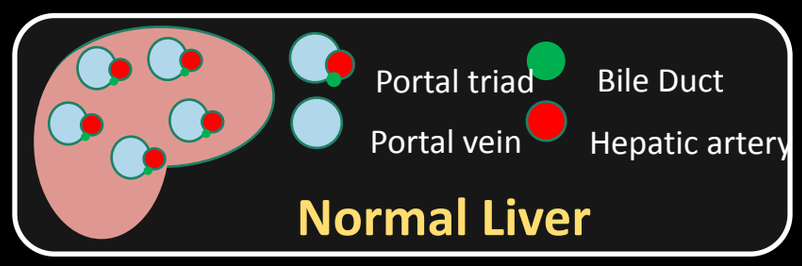
Regenerative Nodules



Regenerative Nodule (RN)

No change in vascularity compared to normal liver



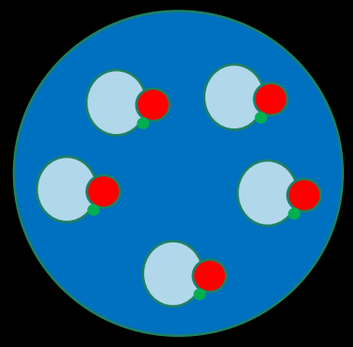


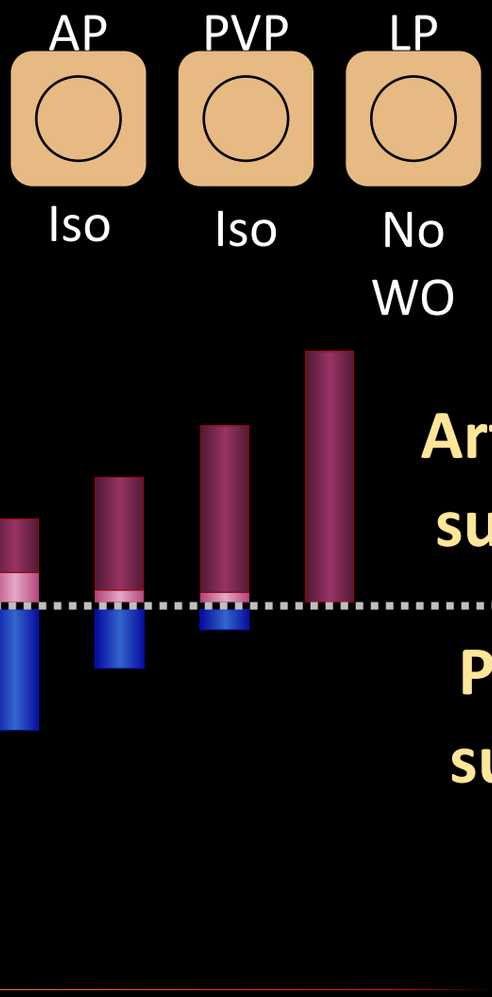
MENU

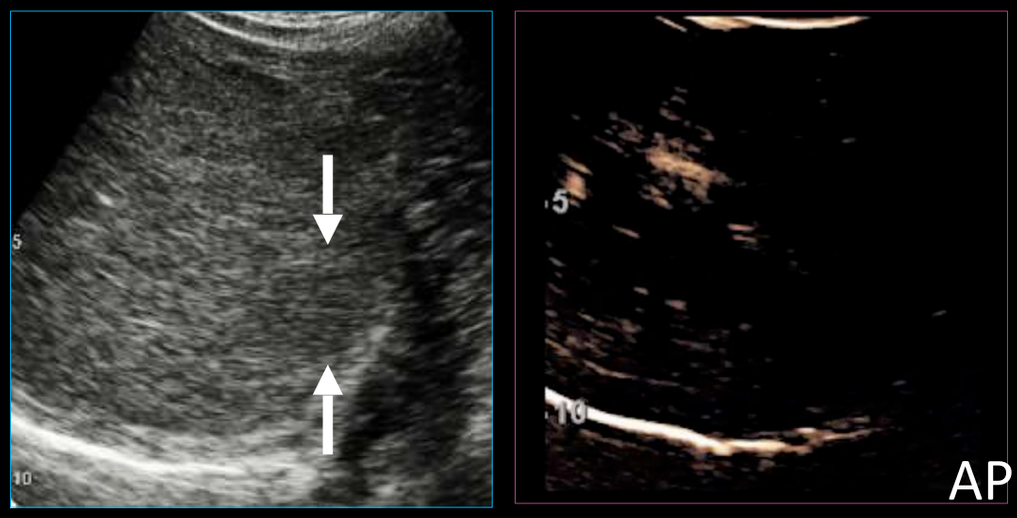
Regenerative Nodule: Example

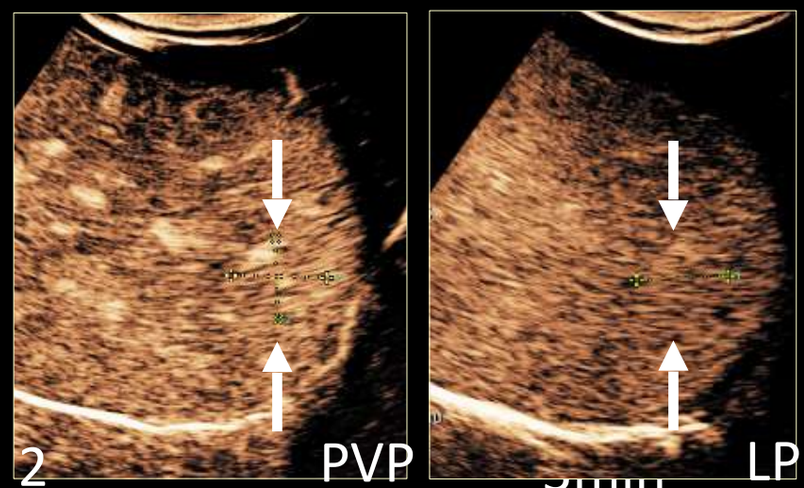
No change in vascularity compared to normal liver

Isoenhancing in all phases





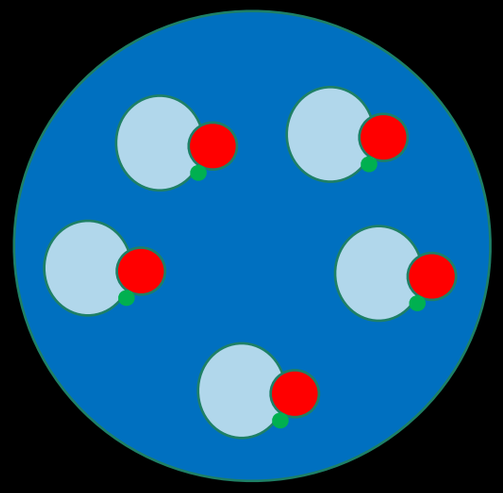


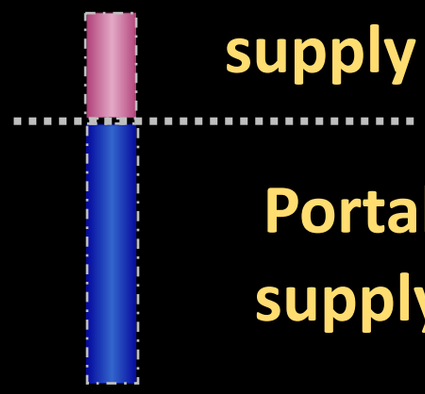


Note.—AP = arterial phase, Iso = isoenhancing, LP = late phase, PVP = portal venous phase, WO = washout.

MENU

Dysplastic Nodule (DN): Low Grade





Arterial supply

Portal supply



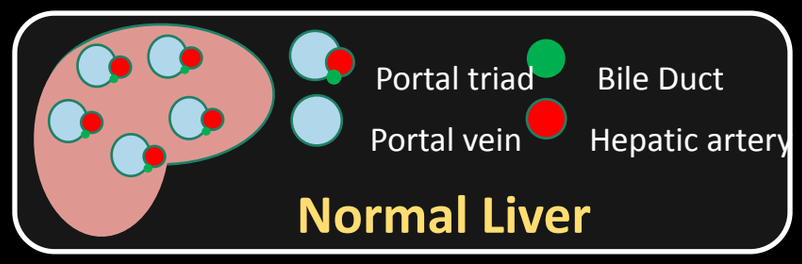
No washout

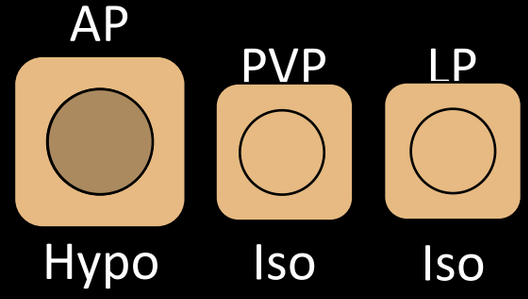
Regenerative Nodule

No change in vasculature

Low grade DN

Portal triads ↓ in number



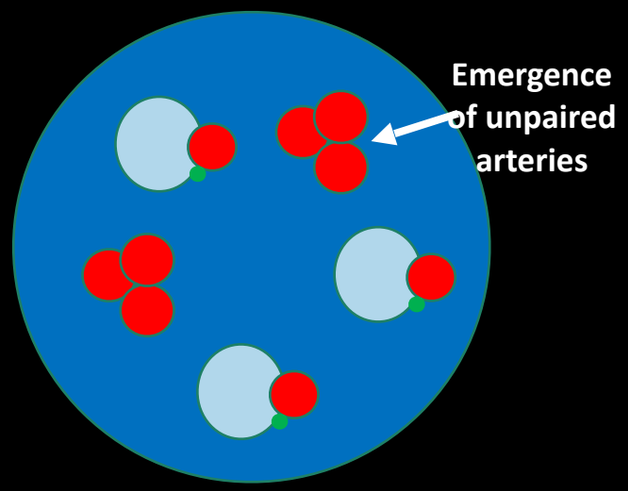


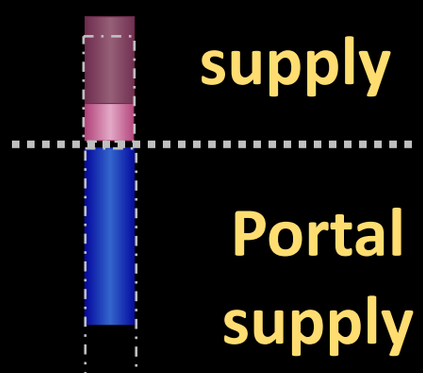
Arterial phase hyperenhancement (APHE)	No APHE		APHE (not rim [b], not peripheral discontinuous globular [c])	
Nodule size (mm)	< 20	≥ 20	< 10	≥ 10
No washout of any type	CEUS LR-3	CEUS LR-3	CEUS LR-3	CEUS LR-4
Late and mild washout	CEUS LR-3	CEUS LR-4	CEUS LR-4	CEUS LR-5

Next

MENU

Dysplastic Nodule (DN): High Grade





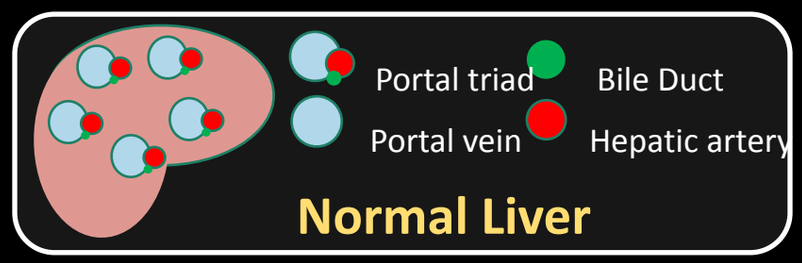
High Grade DN / Early HCC

↑ size / atypia

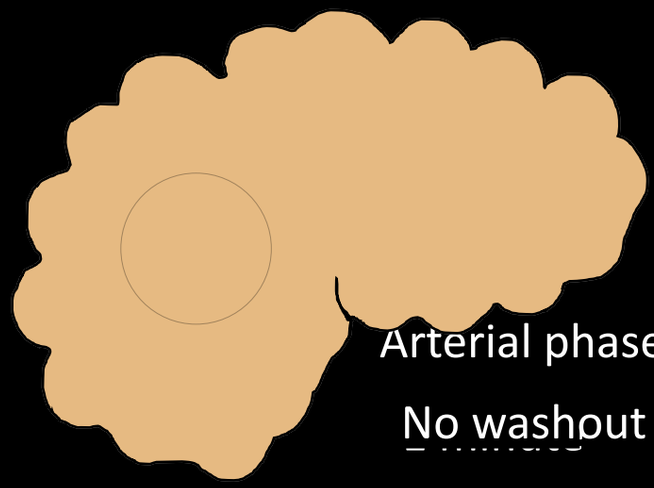
↓ in portal triads

Low grade DN

Portal triads ↓ in number



Unpaired arteries emerge



Arterial phase hyperenhancement

No washout

AP



Arterial phase hyperenhancement (APHE)	No APHE		APHE (not rim [b], not peripheral discontinuous globular [c])	
Nodule size (mm)	< 20	≥ 20	< 10	≥ 10
No washout of any type	CEUS LR-3	CEUS LR-3	CEUS LR-3	CEUS LR-4
Late and mild washout	CEUS LR-3	CEUS LR-4	CEUS LR-4	CEUS LR-5

Next

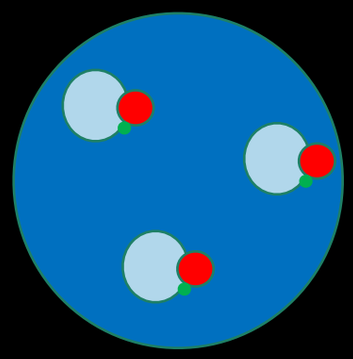
MENU

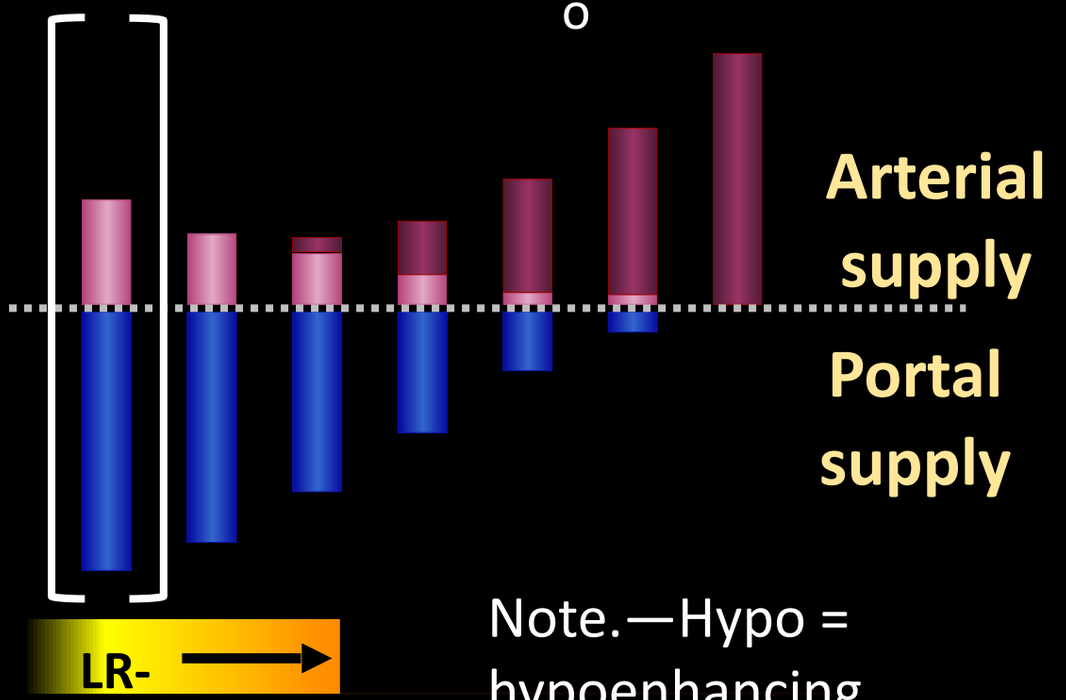
Dysplastic Nodule Variations: LR-3

Low grade DN

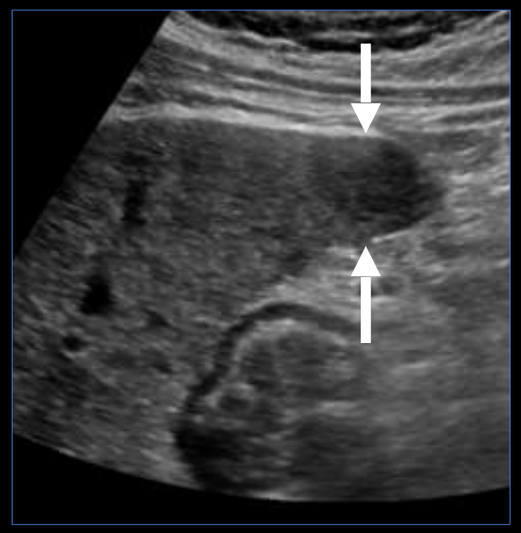
Portal triads ↓ in number

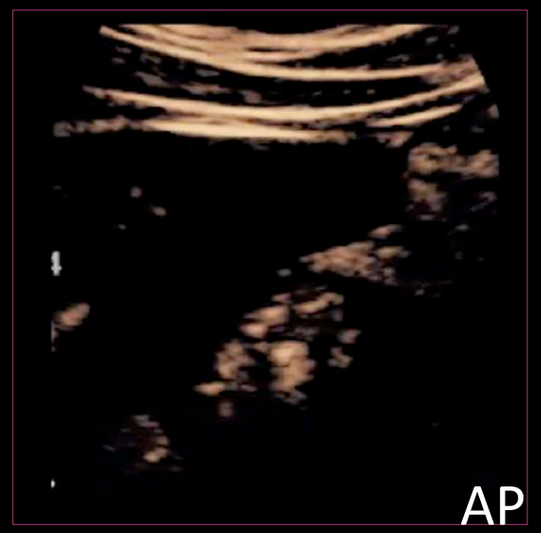
Transiently hypoenhancing to isoenhancing



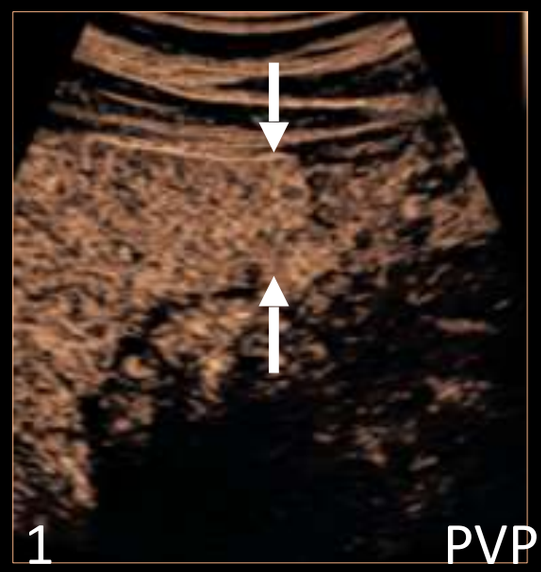


Note.—Hypo = hypoenhancing.







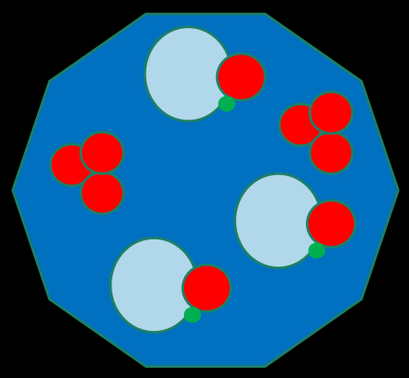


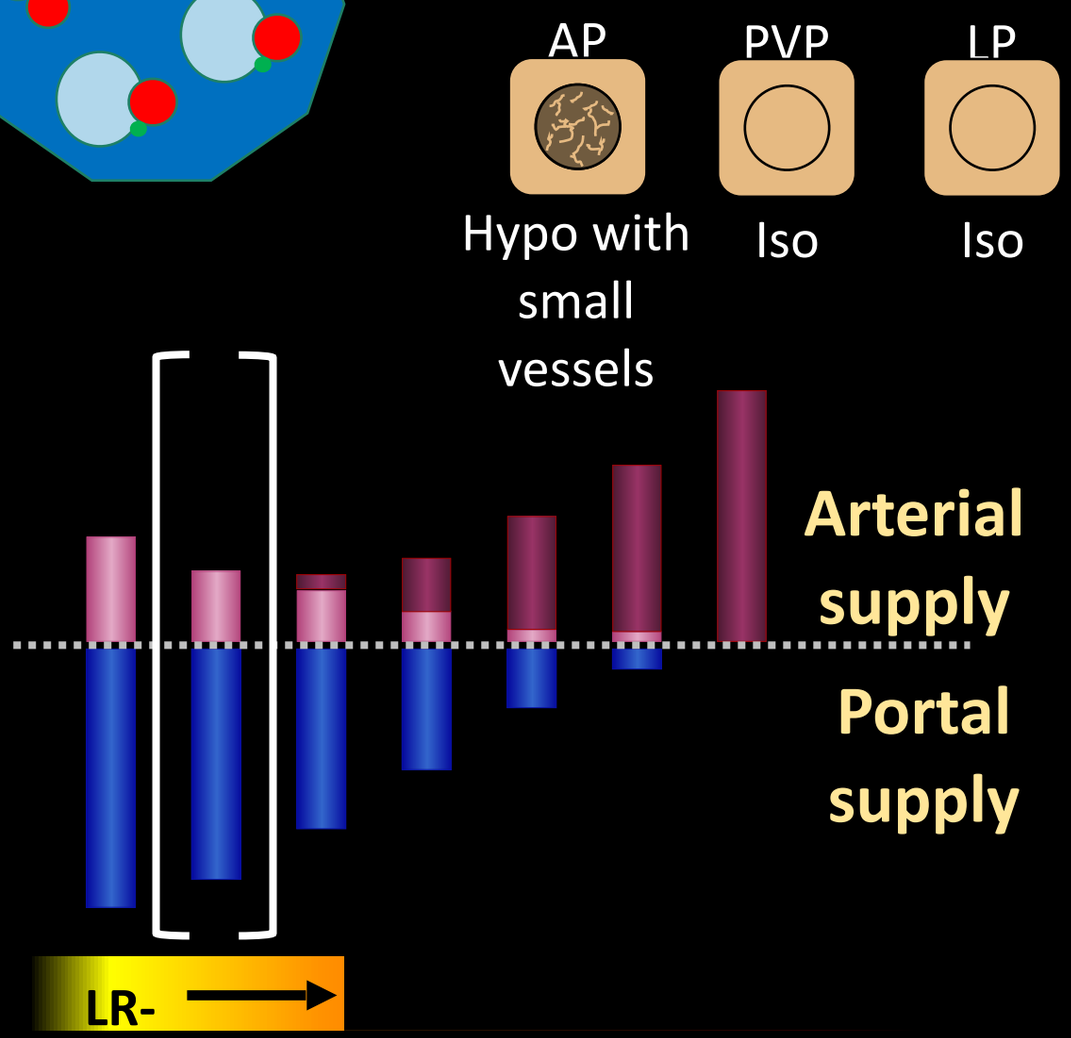
MENU

Dysplastic Nodule Variations: LR-3/4

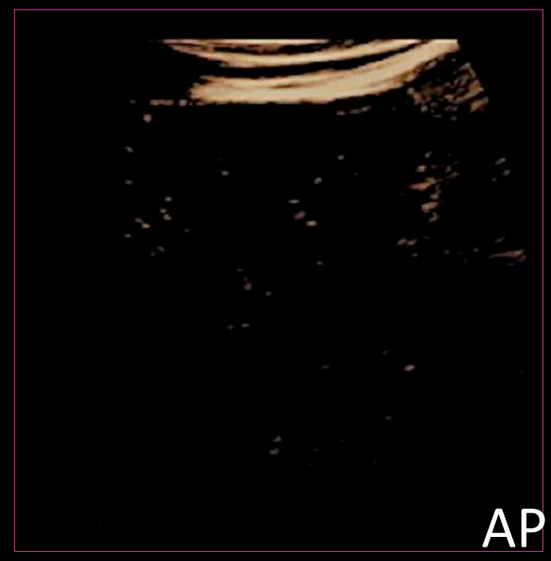
DN with increasing neovascularity

Hypoenhancing with small vessels becoming isoenhancing

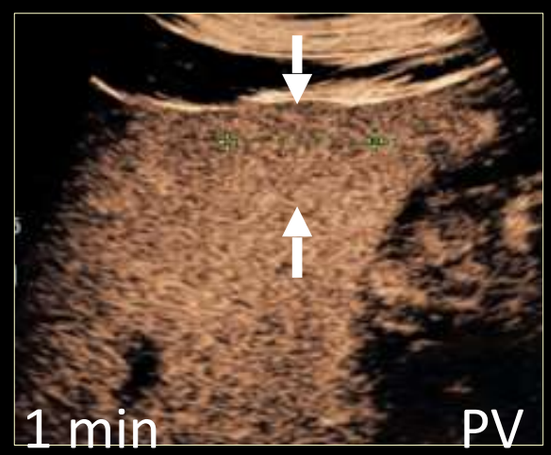












No washout P

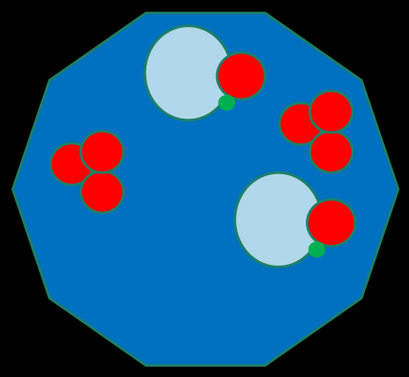
MENU

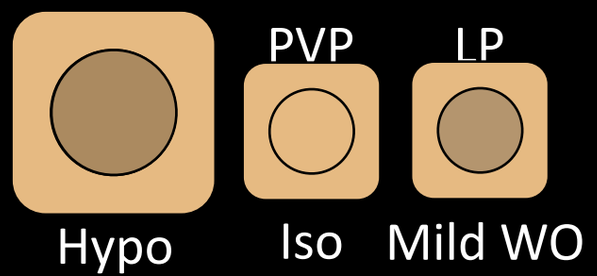
Dysplastic Nodule Variations: LR-3/4

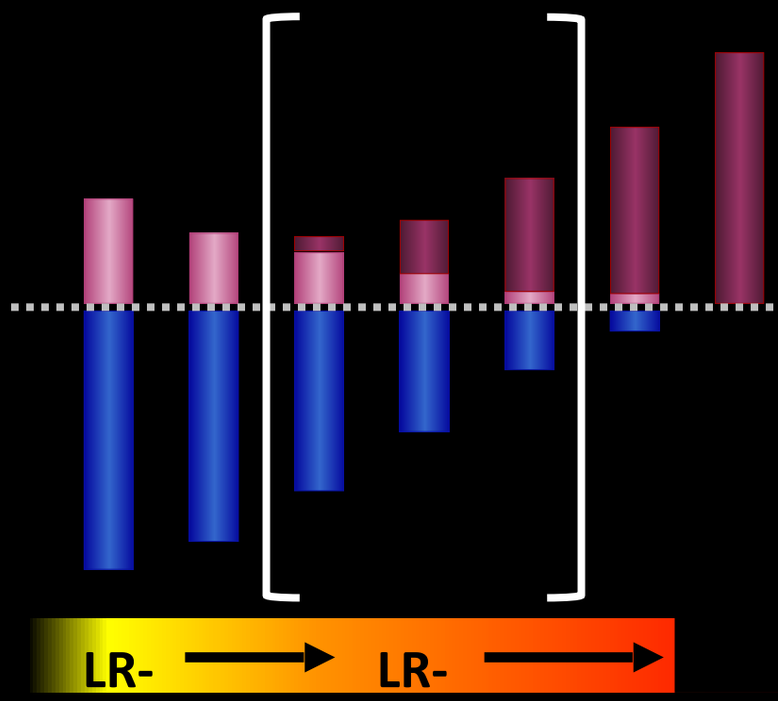
High grade DN

Variable arterial and portal supply

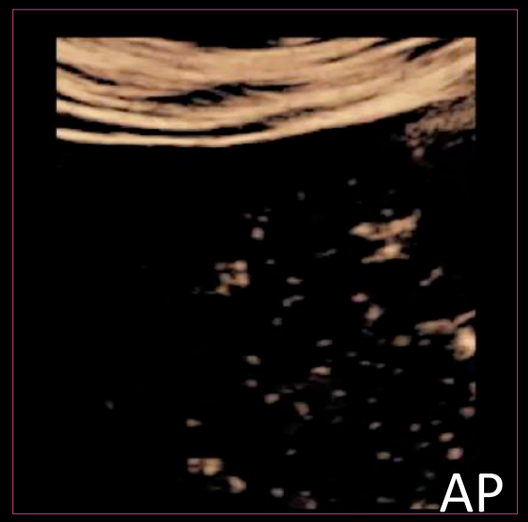
Hypo to isoenhancing with late and mild washout

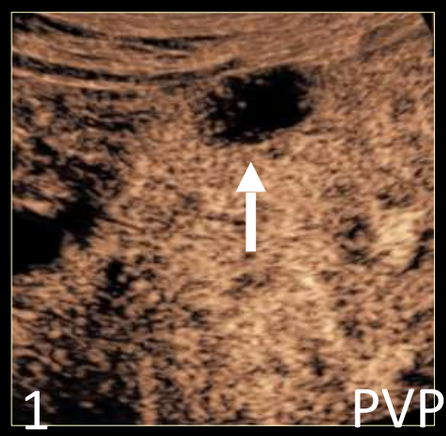


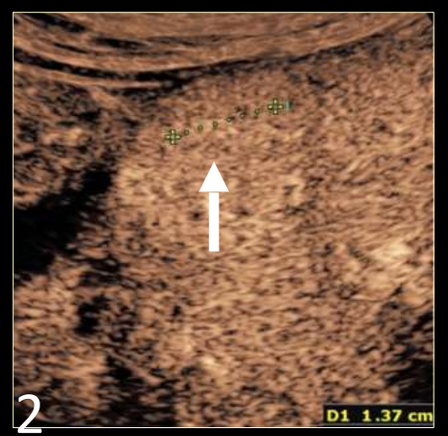


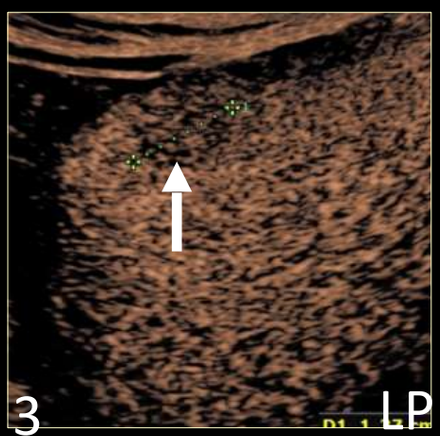






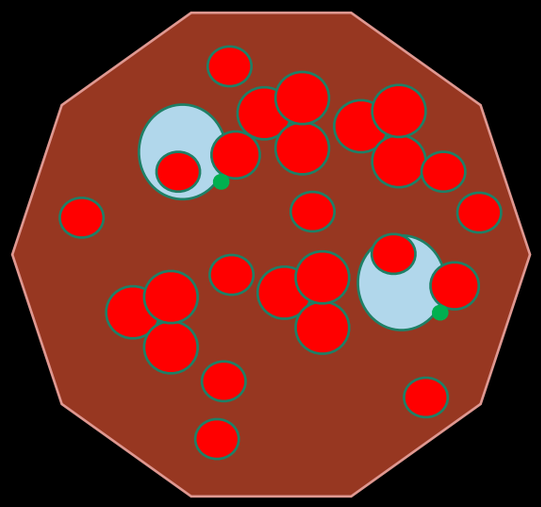






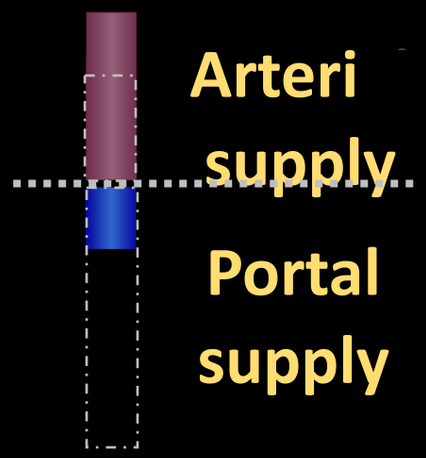
MENU

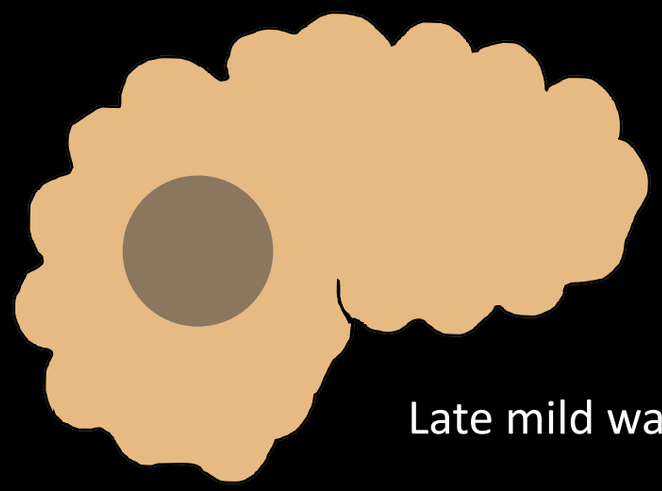
Hepatocellular Carcinoma (HCC)



High grade DN / Early HCC

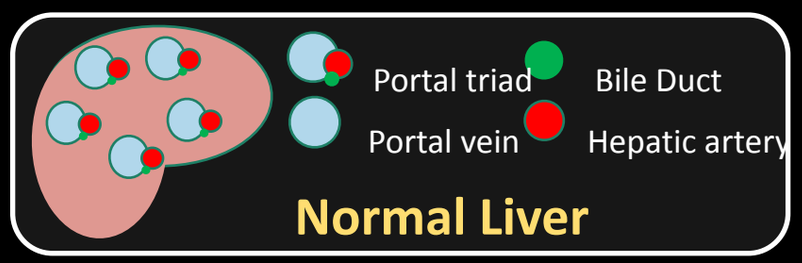
↑ size / atypia
↓ in portal triads
Emergence of unpaired arteries

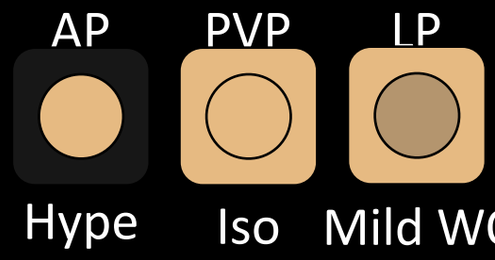




Late mild washout

HCC
↑ size
↑ unpaired arteries
Absence of paired arteries





Arterial phase hyperenhancement (APHE)	No APHE		APHE (not rim [b], not peripheral discontinuous globular [c])	
Nodule size (mm)	< 20	≥ 20	< 10	≥ 10
No washout of any type	CEUS LR-3	CEUS LR-3	CEUS LR-3	CEUS LR-4
Late and mild washout	CEUS LR-3	CEUS LR-4	CEUS LR-4	CEUS LR-5

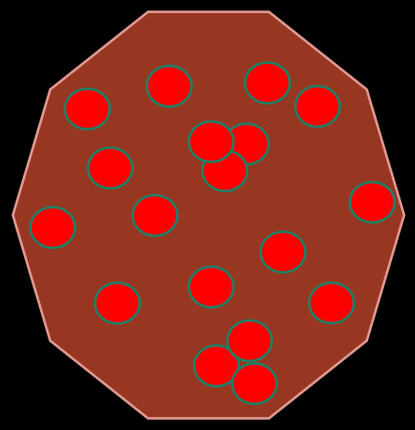
Next

MENU

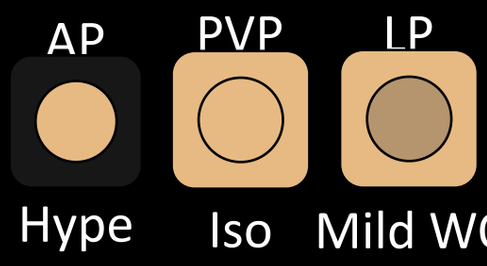
HCC (LR-5): Classic

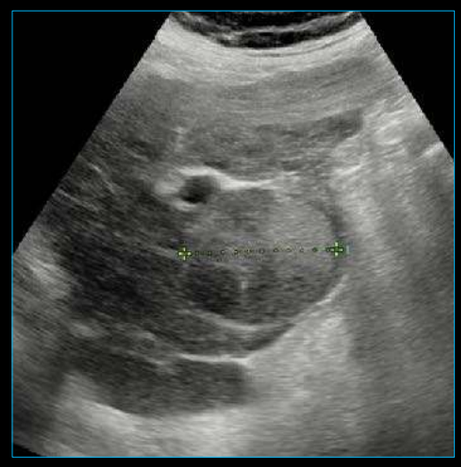
Well-differentiated HCC

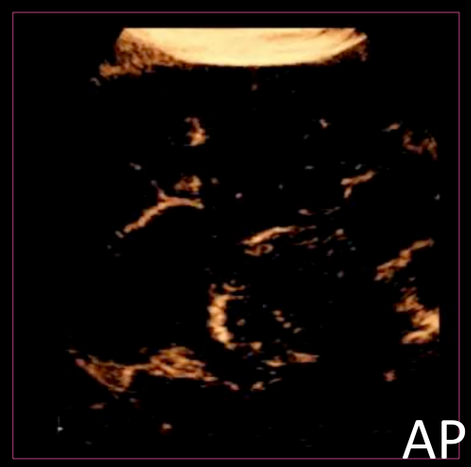
Neovascularity / no paired arteries

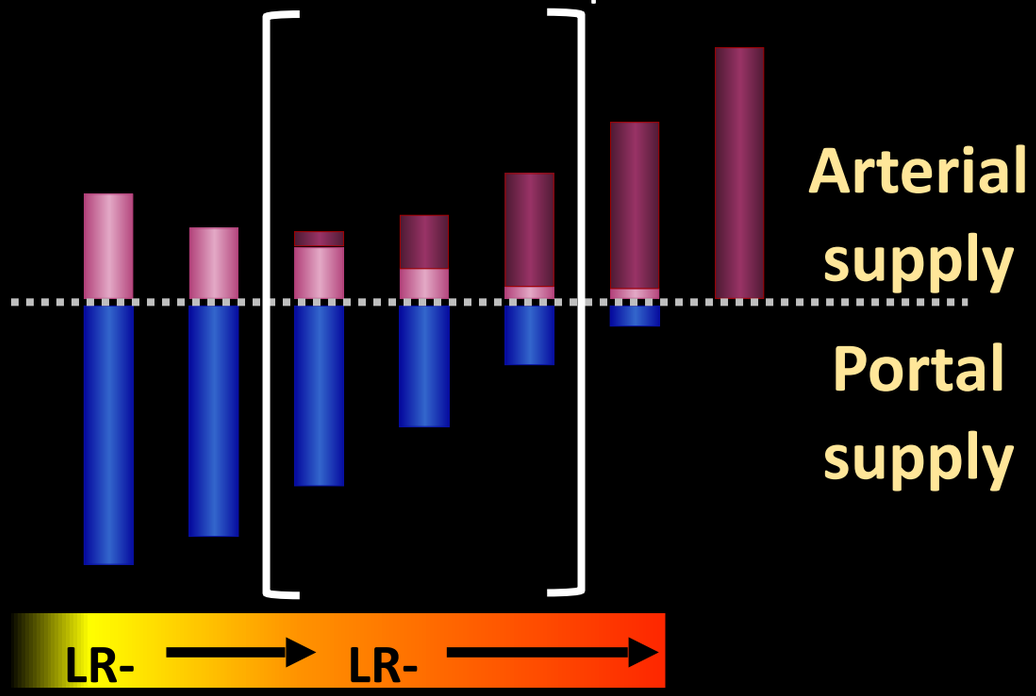


Arterial phase hyperenhancing with late and mild washout











Hyperenhancing (hyper)



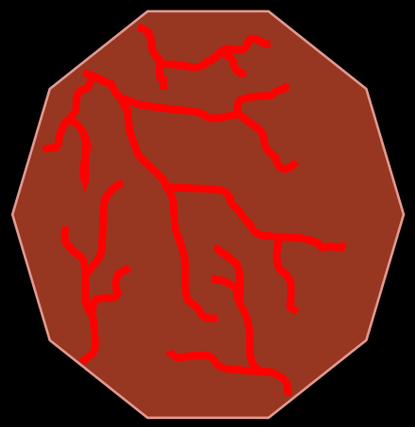
Isoenhancing



Mild washout

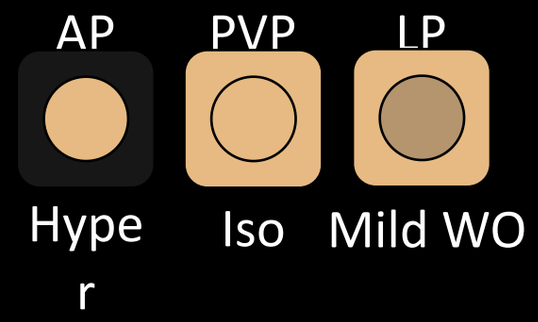
MENU

HCC (LR-5): Dysmorphic Vessels

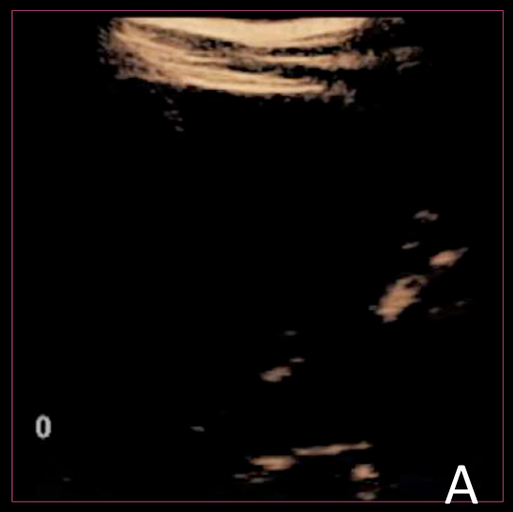


Neoangiogenesis

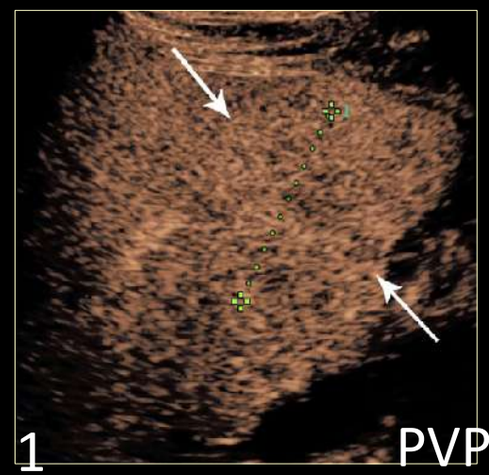
Recruitment of dysmorphic unpaired arteries

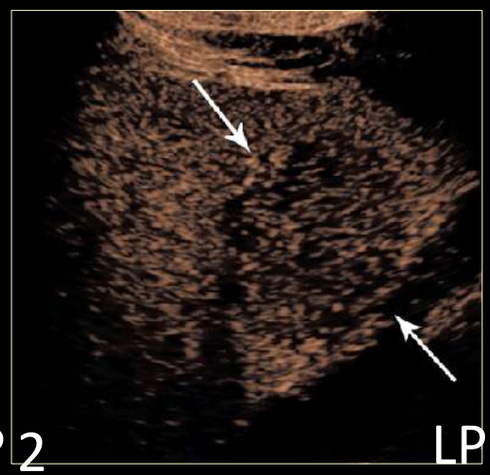






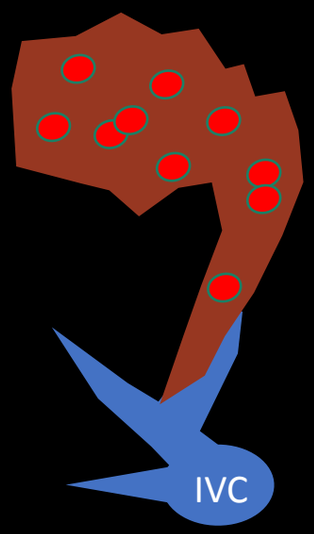




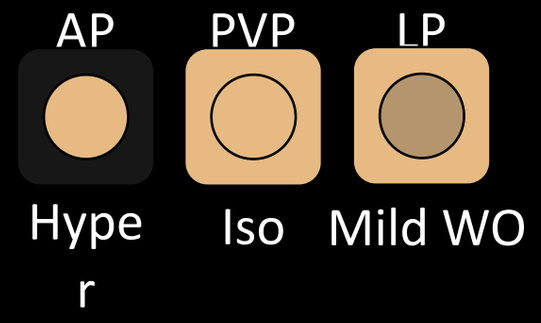


MENU

HCC: Poorly differentiated with tumor-in-vein (TIV)



Poorly differentiated HCC
Infiltrative with TIV
Invasion into hepatic vein with classic HCC enhancement pattern





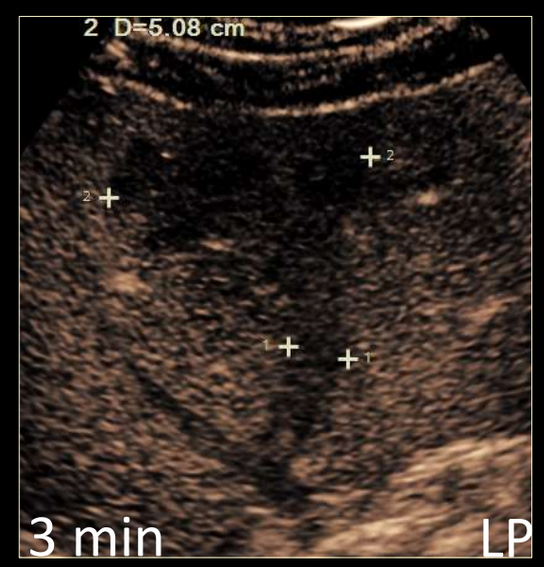


AP

Note.—IVC = inferior vena cava.



AP hyperenhancement



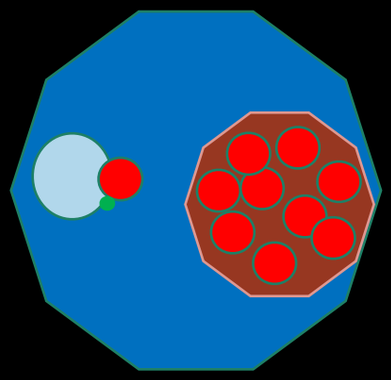
Mild washout

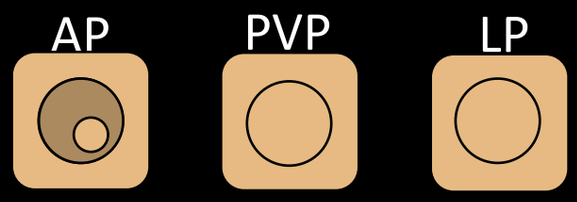
MENU

HCC Outside of LR-5: Nodule-in-Nodule

Nodule-in-nodule

High grade DN/early HCC arising within DN

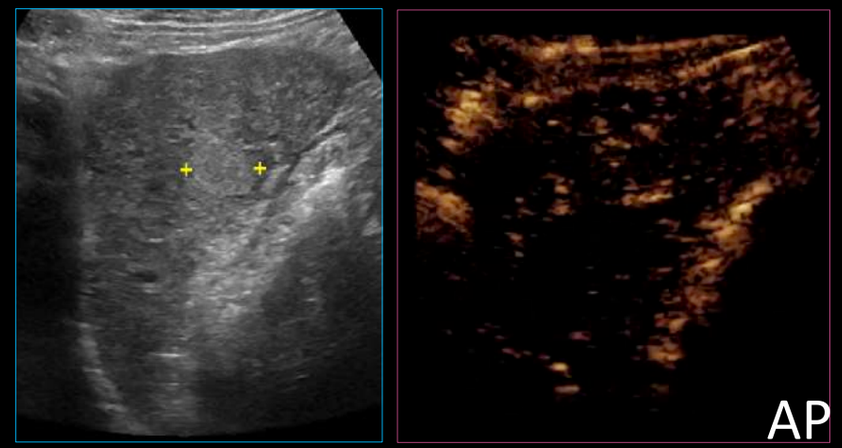




Enhancing nodule within hypo nodule

Iso

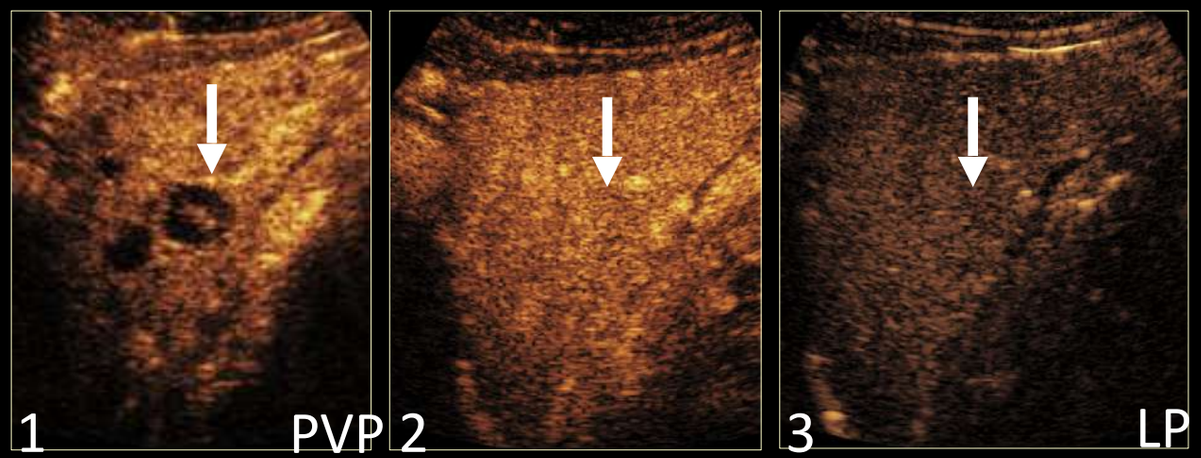
No WO



Arterial phase hyperenhancement (APHE)	No APHE		APHE (not rim [b], not peripheral discontinuous globular [c])	
Nodule size (mm)	< 20	≥ 20	< 10	≥ 10
No washout of any type	CEUS LR-3	CEUS LR-3	CEUS LR-3	CEUS LR-4
Late and mild washout	CEUS LR-3	CEUS LR-4	CEUS LR-4	CEUS LR-5

Nodule-in-nodule architecture = ancillary feature favoring HCC

LR-3 upgrade to LR-4



min

min

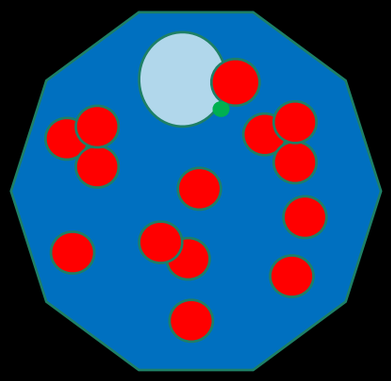
min

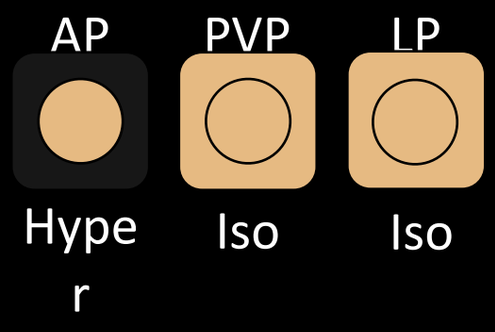
No washout

MENU

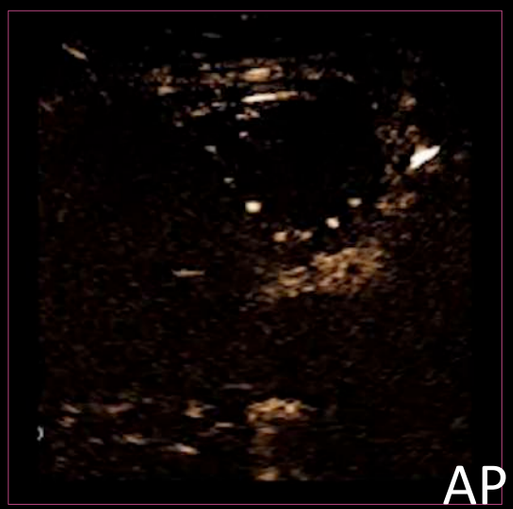
HCC Outside of LR-5: APHE / No WO

Nodule with Arterial Phase Hyperenhancement (APHE) but no washout





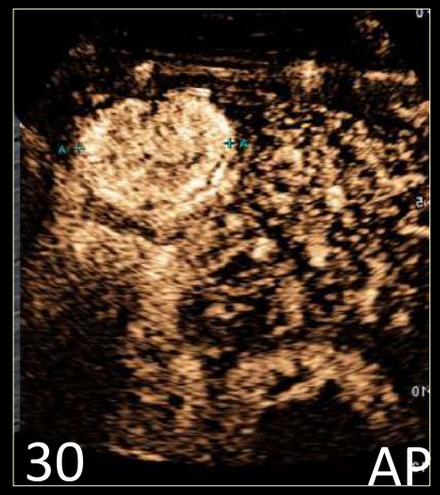


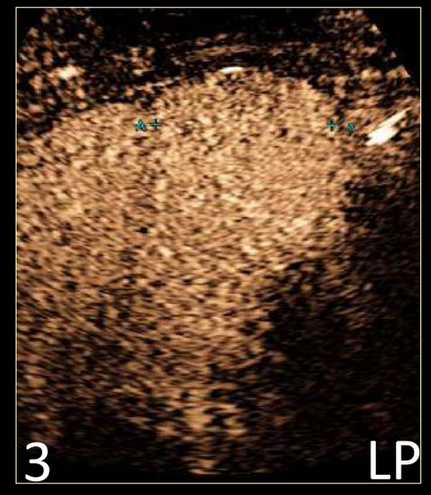


Arterial phase hyperenhancement (APHE)	No APHE		APHE (not rim [b], not peripheral discontinuous globular [c])	
Nodule size (mm)	< 20	≥ 20	< 10	≥ 10
No washout of any type	CEUS LR-3	CEUS LR-3	CEUS LR-3	CEUS LR-4
Late and mild washout	CEUS LR-3	CEUS LR-4	CEUS LR-4	CEUS LR-5

LR-4* ≈ *"probably HCC"

Biopsy confirms HCC



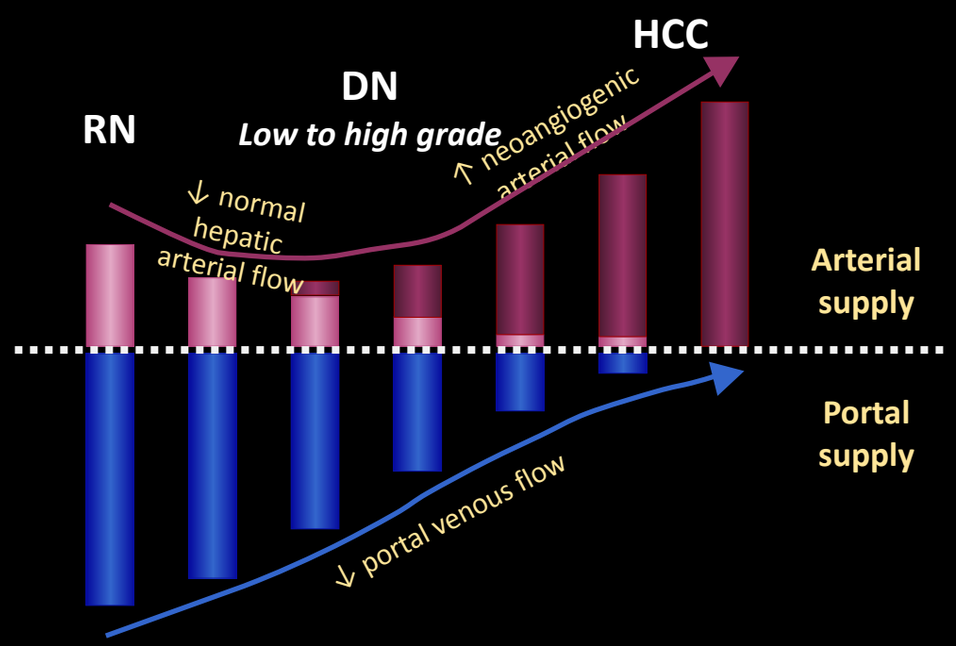


No washout

MENU

Conclusion

- Hepatocarcinogenesis is the multistep sequence from a regenerative nodule to a dysplastic nodule and then HCC.
- Real-time CEUS sensitively shows changes in vascularity.



- RNs and HCC have classic enhancement patterns
- Intervening DNs are highly variable with many combinations of AP enhancement and PV / late phase washout

Hepatic arteries | Portal veins | Unpaired arteries (neoangiogenesis)

- CEUS LI-RADS optimally describes and communicates findings.
  - LR-3: intermediate malignancy probability
    - RN → DN
  - LR-4: high probability of HCC
    - DN → ?early HCC
  - LR-5: HCC

- Advantages of US + CEUS
  - Dynamic real-time scanning
    - Superior temporal resolution
  - Purely intravascular contrast agent
    - Optimally shows arterial phase hyperenhancement and washout
  - Surveillance
  - Problem solving

Adapted from Kobayashi S, Kozaka K, Gabata T, Matsui O, Minami T. Intraarterial and intravenous contrast enhanced CT and MR imaging of multi-step hepatocarcinogenesis defining the early stage of hepatocellular carcinoma development. Hepatoma Res 2020;6:36 under a CC BY 4.0 license.

MENU

CHC FIBRO-LAMELLAIRE

MENU

Tableau II. – Eléments permettant de différencier une hyperplasie nodulaire focale (HNF) et un carcinome hépatocellulaire (CHC) fibrolamellaire.

	HNF	CHC fibrolamellaire
sujet	femme	homme = femme
calcifications	très rares 1,4 %	possibles centrales (15-25 %)
échographie	isoéchogène	zone centrale hyperéchogène (50 %)
doppler	artère centrale	
TDM hémorragie, graisse cicatrice centrale	hypervascularisation artérielle homogène fugace, artère centrale 0 zone centrale fibreuse de petite taille	hypervascularisation artérielle hétérogène et tardive 0 zone centrale fibreuse de grande taille
IRM	zone centrale hyperintense en T2	zone centrale hypo-intense en T2 lésion hyperintense en T2

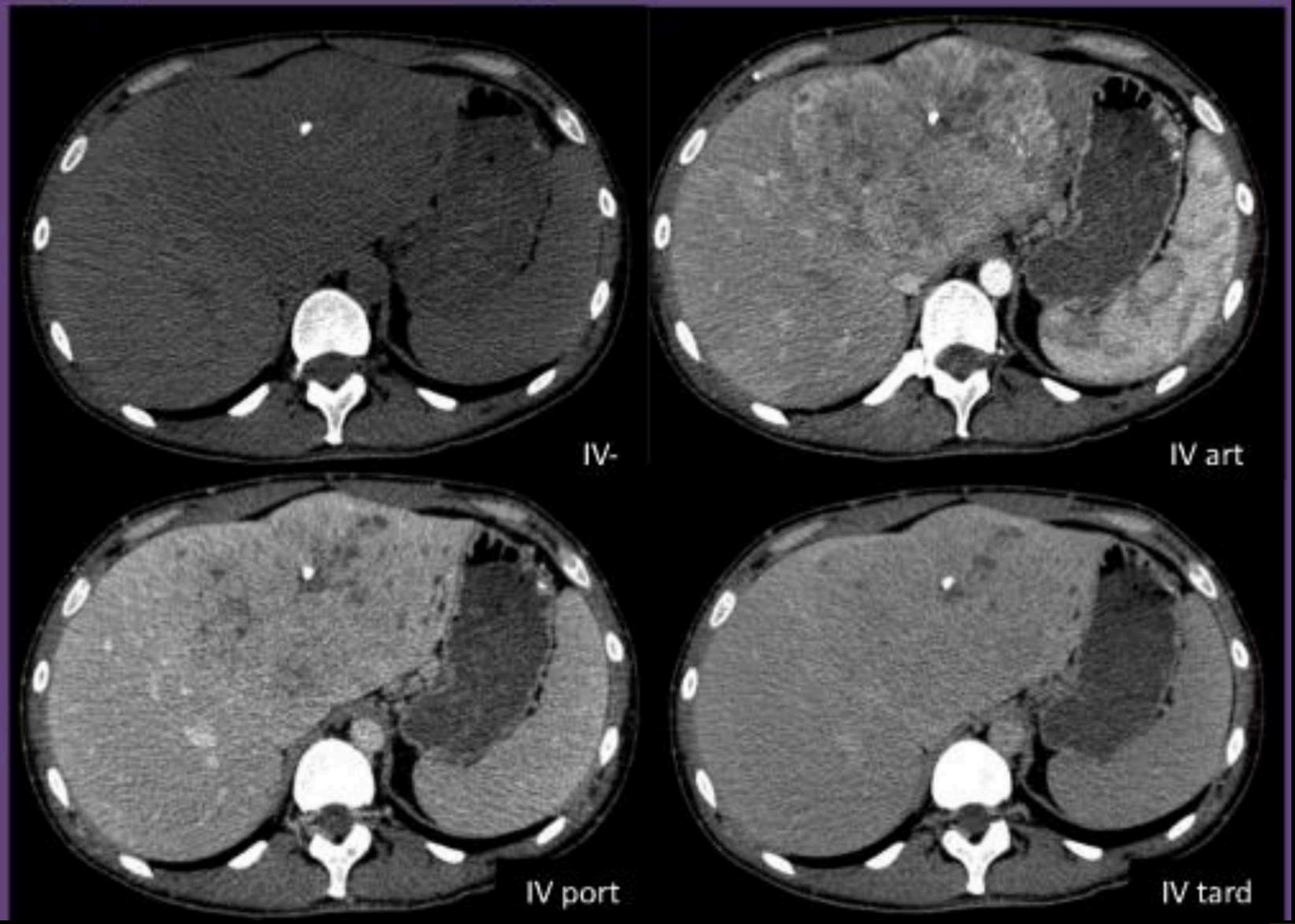
Lésion iso- ou faiblement hyperT2

Lésion hyperT2

MENU

Patient de 29 ans, consulte pour pesanteur de l'HCD

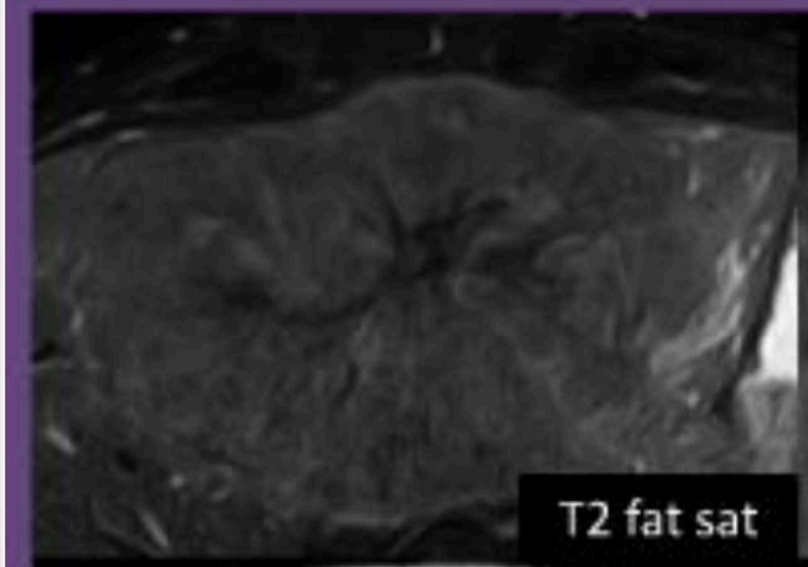
Echographie : masse hétérogène de 16 cm

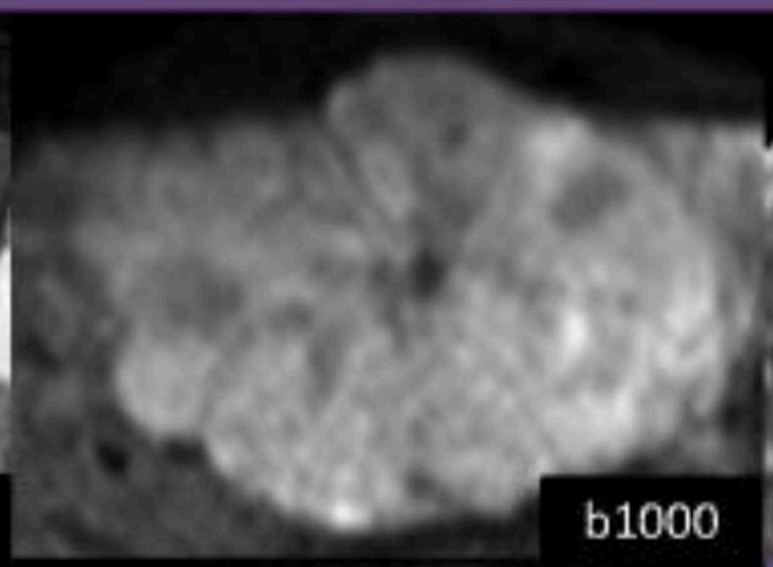


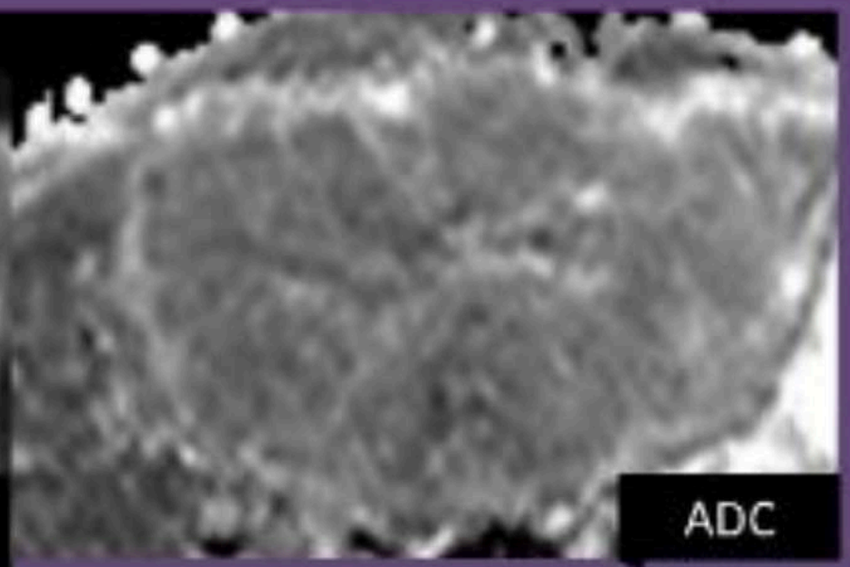
MENU

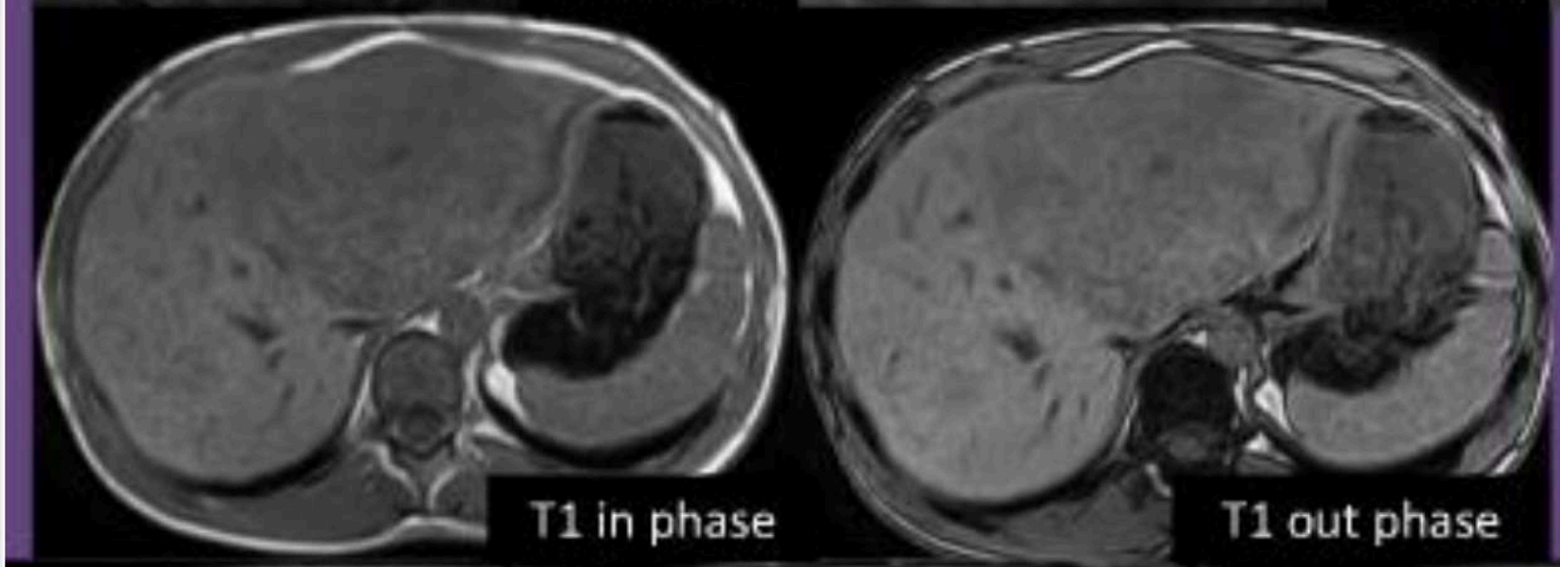
CAS 10

IRM hépatique



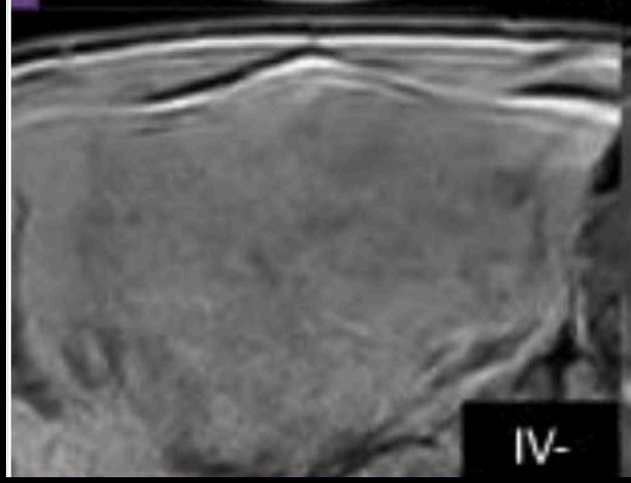


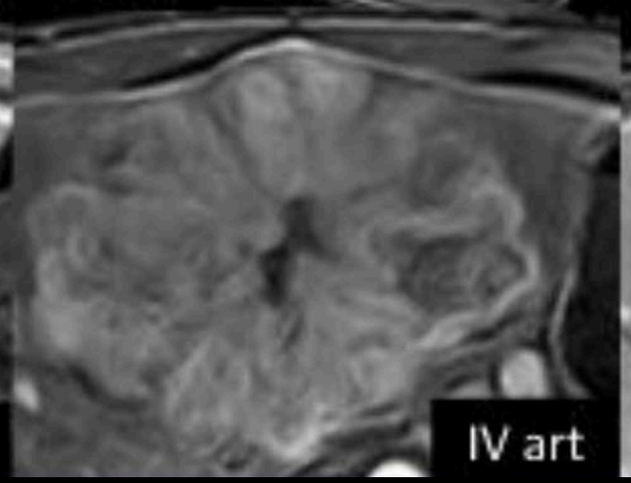


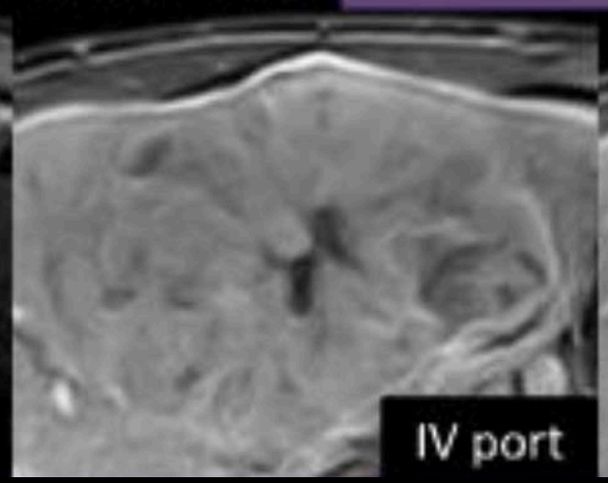


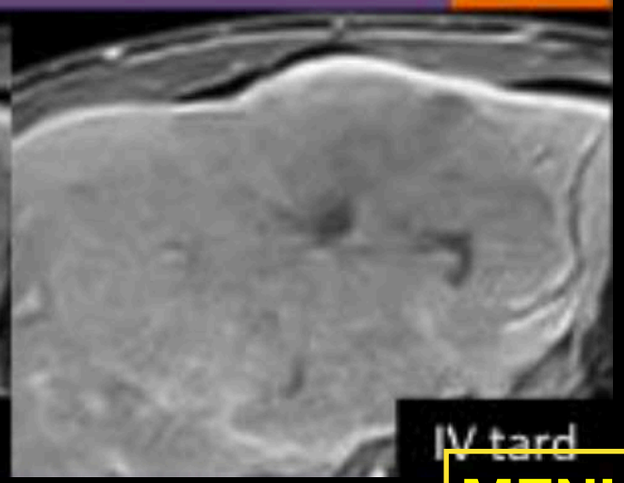
?

2/2





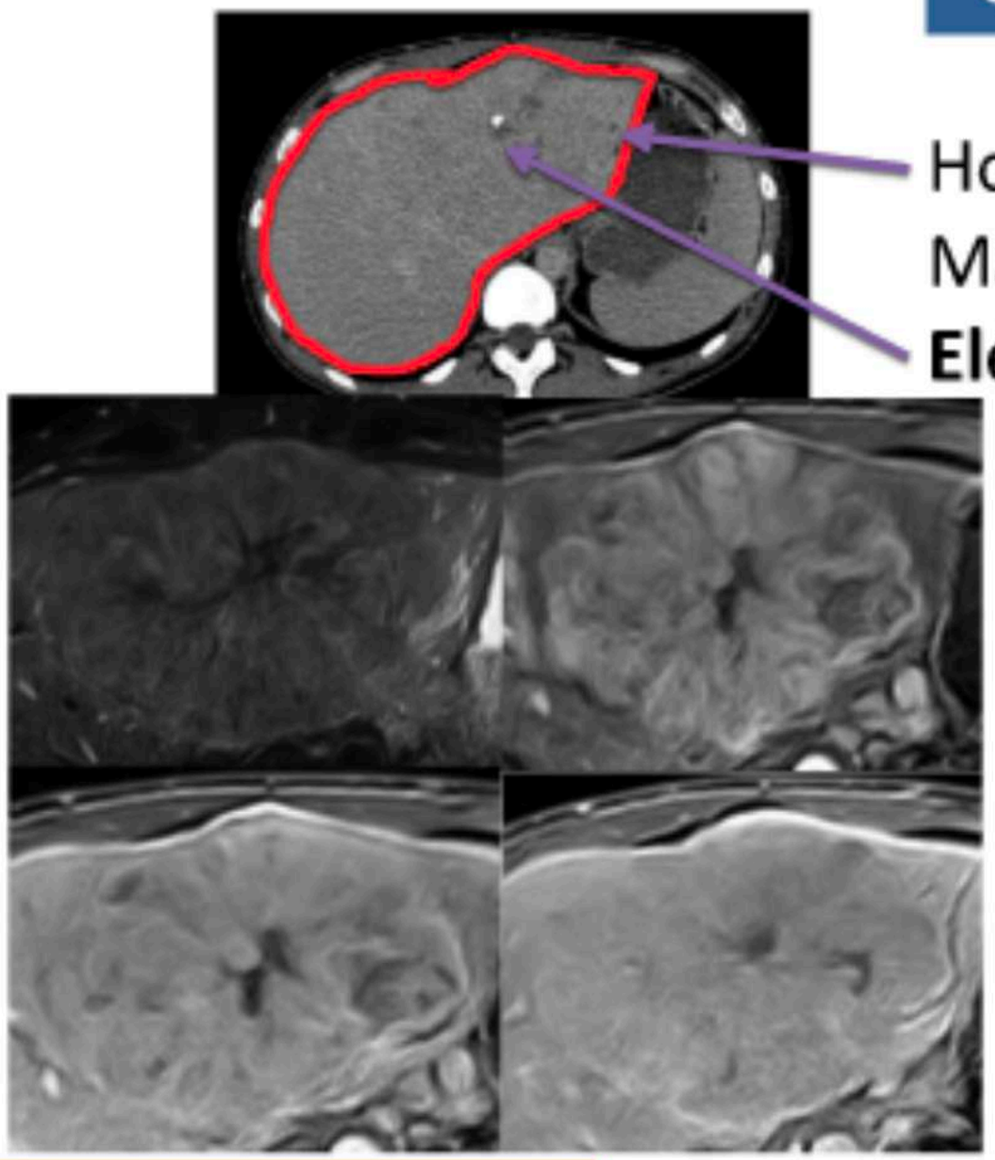




MENU

Analyse

CARCINOME FIBROLAMELLAIRE



Homme **jeune** avec **foie non dysmorphique**
Masse unique volumineuse
Elément central calcifié

Bien limitée, lobulée.

Rehaussement hétérogène
Présence d'une capsule
Calcification
Elément central en Hypo T2

≠ HNF

NIVEAU CCA

MENU

MÉTASTASE HÉPATIQUE des KC COLO-RECTAL

MENU

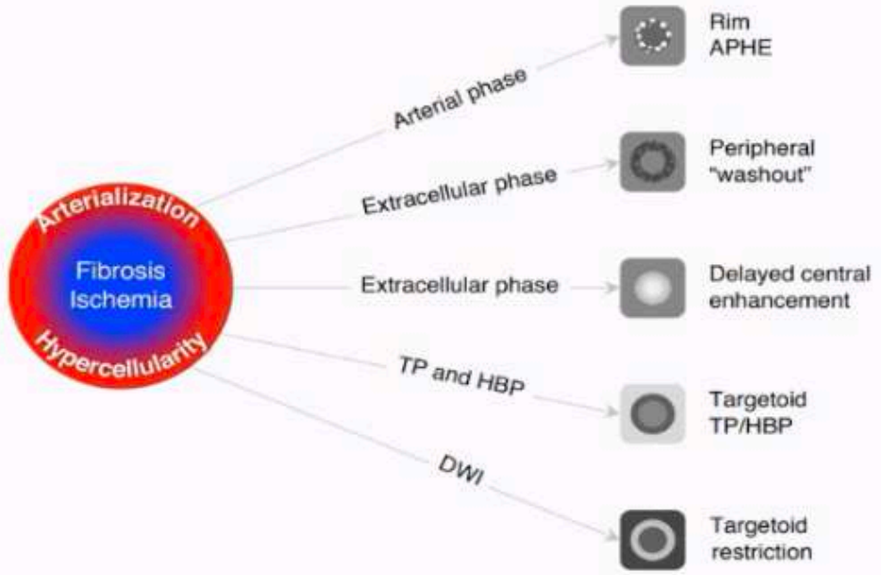
Imagerie

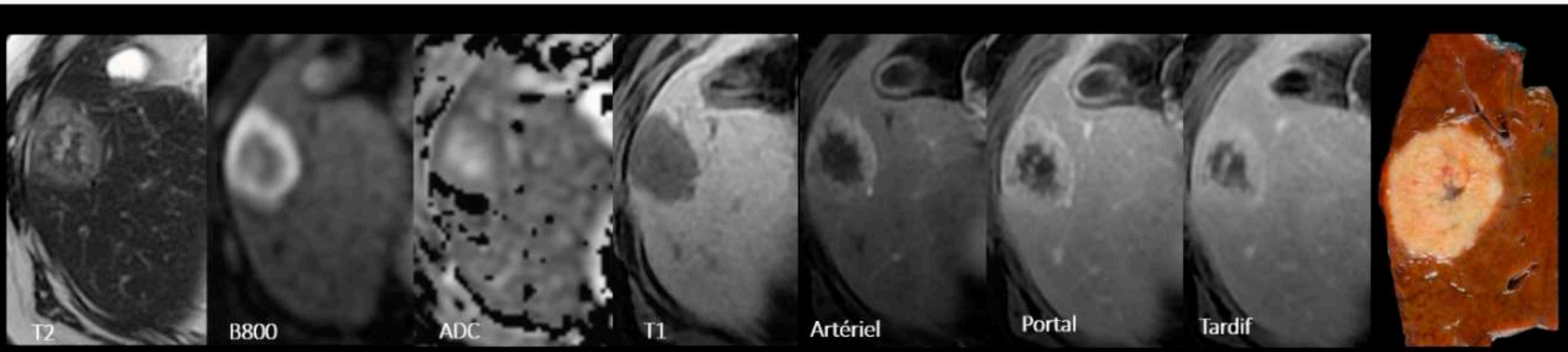
Aspect « typique » MH CCR



L'aspect targetoïde de l'imagerie reflète la structure pathologique concentrique typique :

- *éléments cellulaires et vasculaires concentrés à la périphérie*
- *fibrose stromale ou ischémie au centre.*



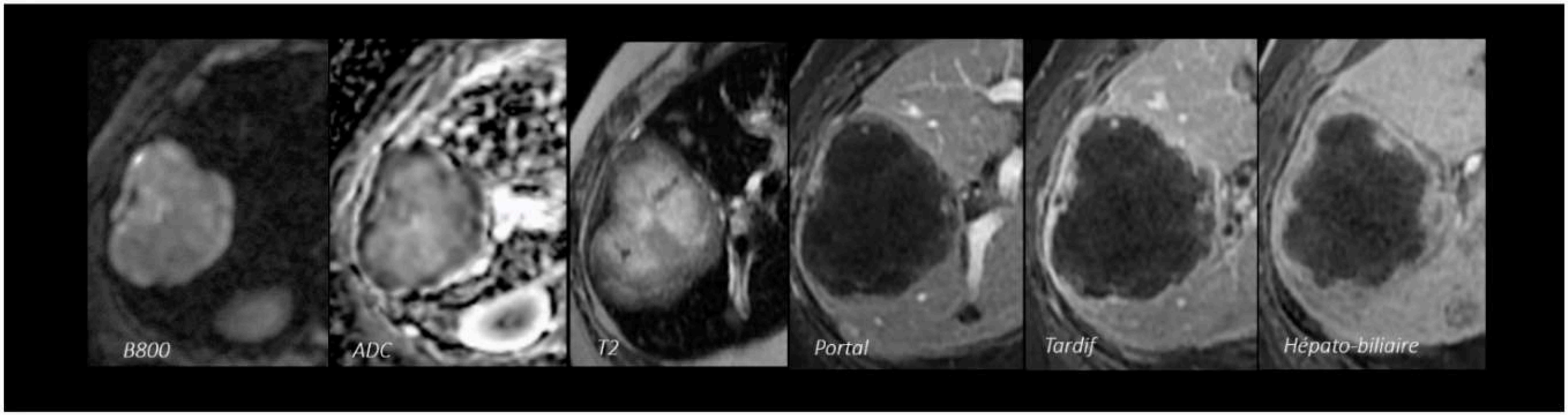


MENU

Imagerie

Aspect « typique » MH CCR

Les lésions peuvent **se nécroser** spontanément *(ou après CT)*



hypoxie tumorale induite par un apport vasculaire insuffisant par rapport à la croissance tumorale rapide

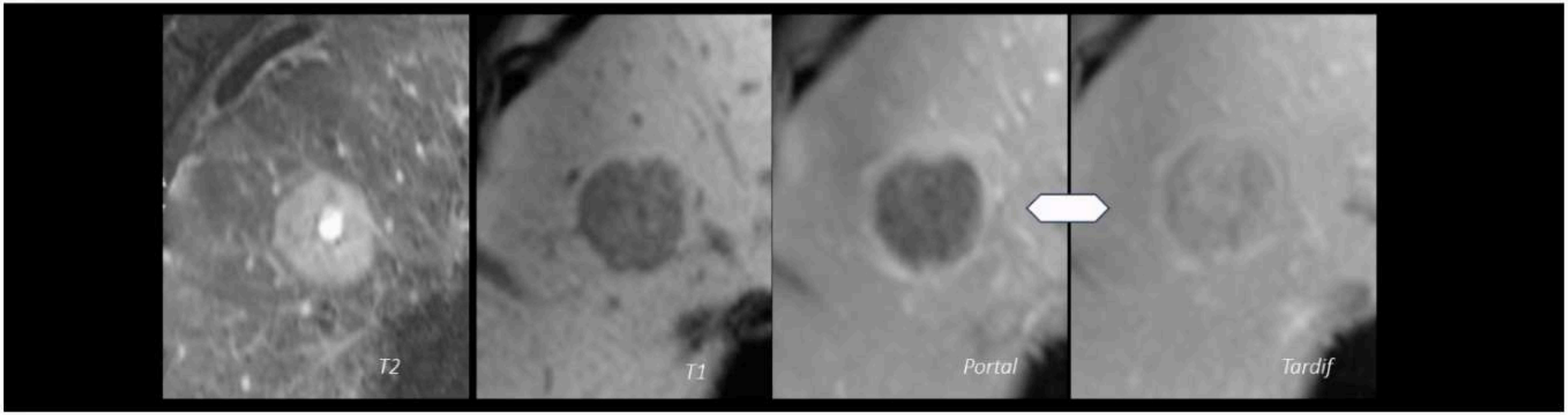
La circulation sanguine est préservée en périphérie où est localisée la partie viable de la tumeur

MENU

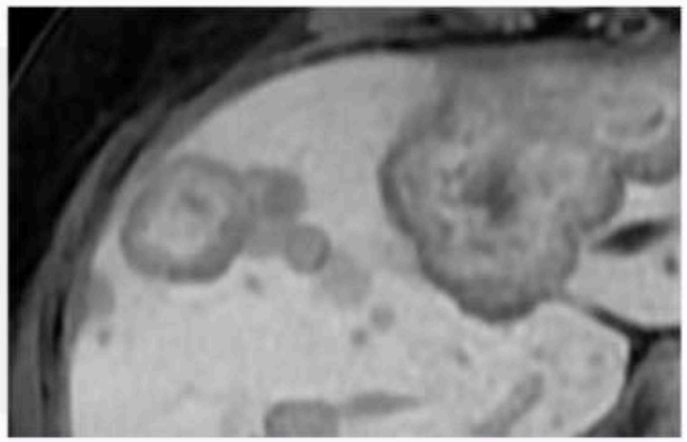
Imagerie

Aspect « typique » MH CCR

Les lésions peuvent être **fibreuses** → Rehaussement progressif caractéristique en phase tardive.



« Persistance » centrale au temps hépatobiliaire (Primovist® ou Multihance ®) traduisant une composante fibreuse centrale retrouvée dans environ 50% des lésions.



MENU

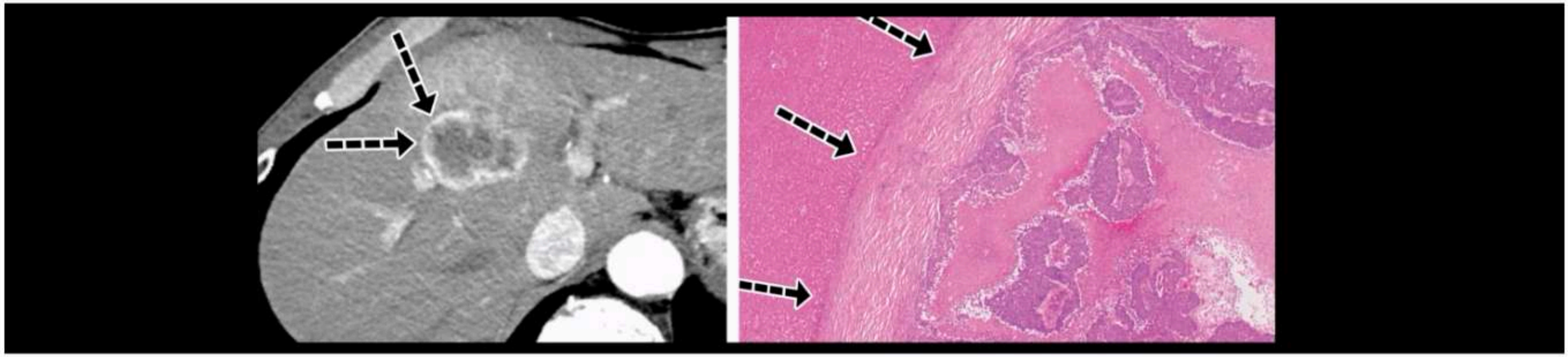
Imagerie

Aspect « typique » MH CCR

Réaction desmoplastique autour des MH :

- Parenchyme hépatique comprimé
- Congestion sinusoïdale

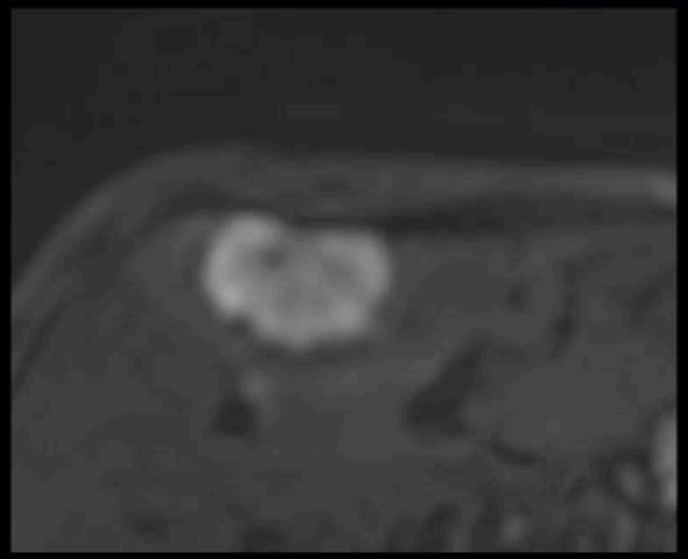
→ renforcement du rehaussement périphérique et péri-tumoral.

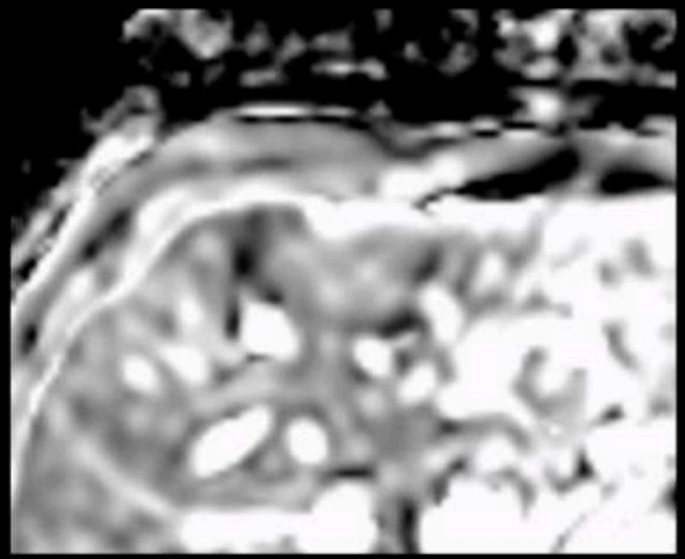


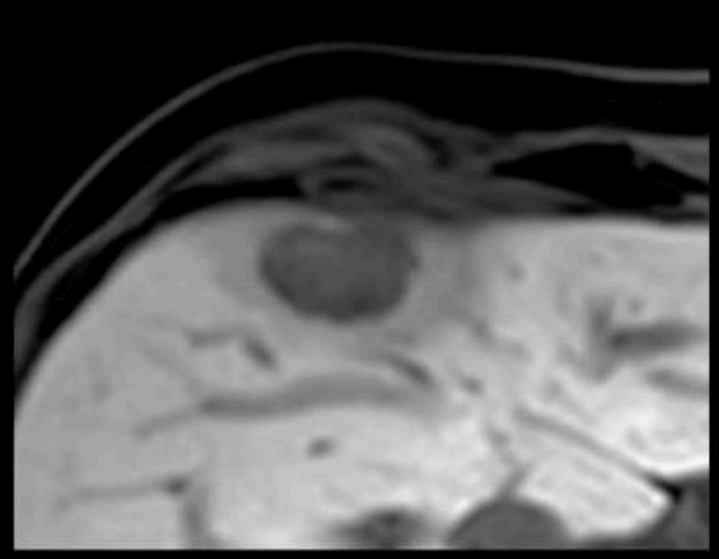
MENU

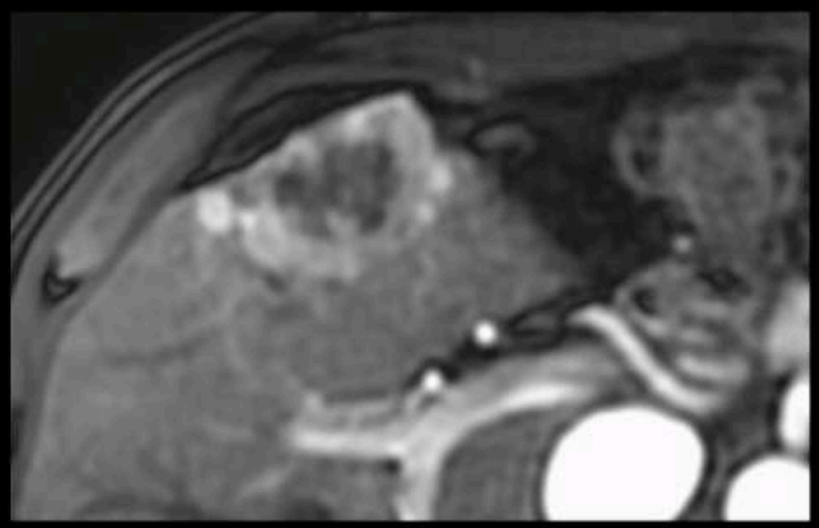
Imagerie

Cholangiocarcinome











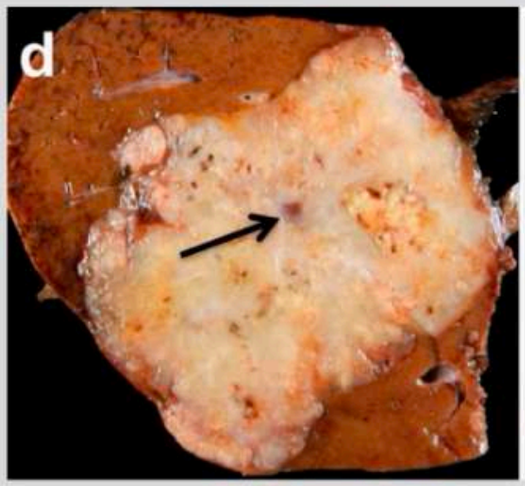
MENU

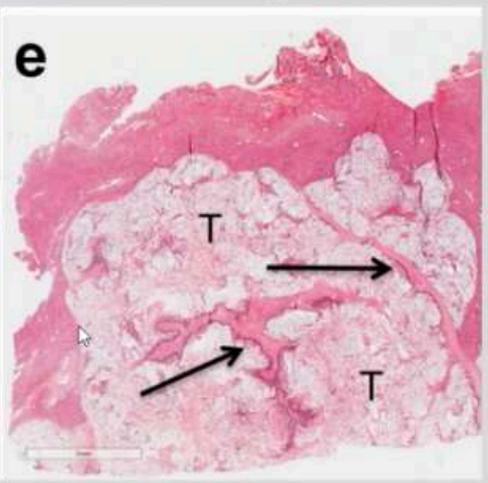
Introduction

Aspect atypique

La présence importante de mucine influence l'aspect des métastases mucineuses au scanner et à l'IRM

Intensité de signal élevée en T2-w et valeurs ADC élevées





Paulatto *et al. Insights into Imaging* (2020) 11:99
https://doi.org/10.1186/s13244-020-00904-4

Insights into Imaging

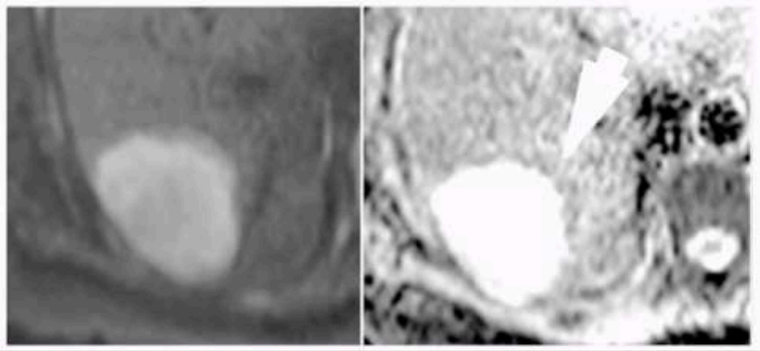
EDUCATIONAL REVIEW Open Access

Colorectal liver metastases: radiopathological correlation

Luisa Paulatto[1], Marco Dioguardi Burgio[1,2,3], Riccardo Sartoris[1,2,3], Aurélie Beaufrère[3,4], François Cauchy[5], Valérie Paradis[3,4], Valérie Vilgrain[1,2,3] and Maxime Ronot[1,2,3]*

Ces caractéristiques peuvent imiter l'apparence de lésions hépatiques bénignes telles que les hémangiomes.

Lacout A, et al. Liver metastasis of a mucinous colonic carcinoma mimicking a haemangioma in T2-w sequences. *J Med Imaging Radiat Oncol 2008*



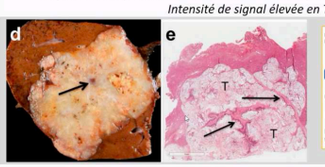
MENU

Introduction

Aspect atypique

La présence importante de mucine influence l'aspect des métastases mucineuses au scanner et à l'IRM

Intensité de signal élevée en T2-w et valeurs ADC élevées



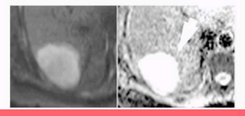
Insights into Imaging

EDUCATIONAL REVIEW — Open Access

Colorectal liver metastases: radiopathological correlation

Luisa Paulatto[1], Marco Dioguardi Burgio[1,2,3], Riccardo Sartoris[1,2,3], Aurélie Beaufrère[3,4], François Cauchy[3], Valérie Paradis[3,4], Valérie Vilgrain[1,2,3] and Maxime Ronot[1,2,3]

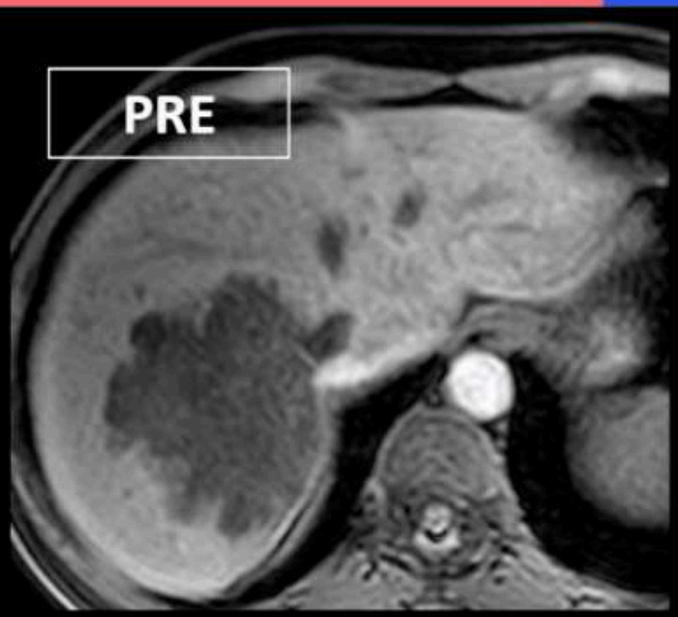
Ces caractéristiques peuvent imiter l'apparence de lésions hépatiques bénignes telles que les hémangiomes.



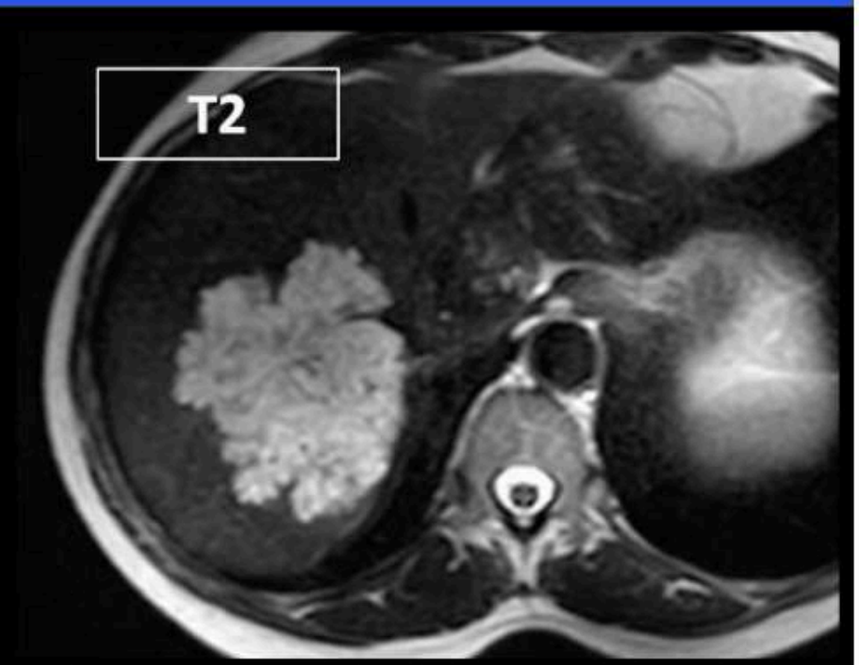
Lacout A, et al. Liver metastasis of a mucinous colonic carcinoma mimicking a haemangioma in T2-w sequences. *J Med Imaging Radiat Oncol 2008*

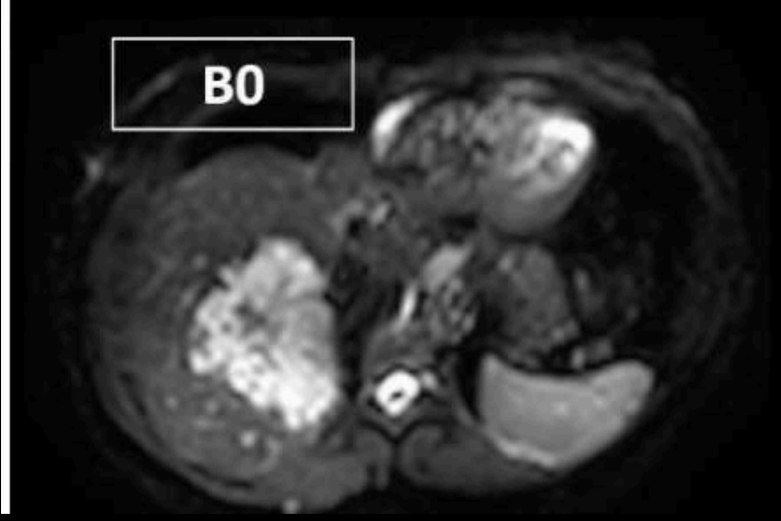
00:43 15:14

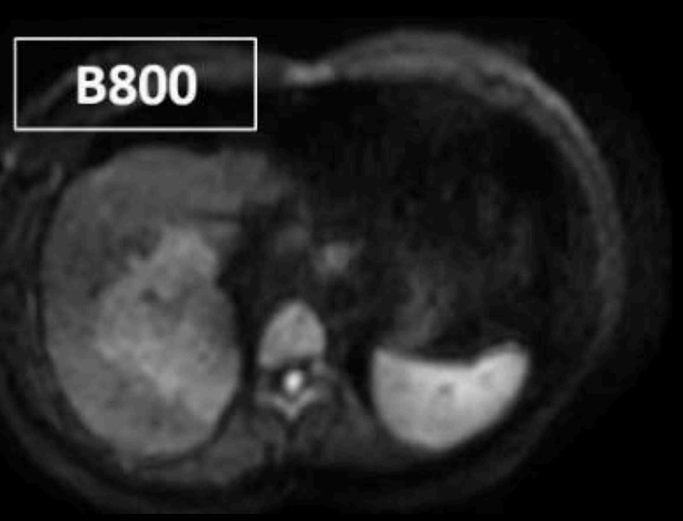
Aspect atypique













MENU

Angiome

Aspect atypique

L'hémangiome scléreux est une lésion bénigne rare caractérisée par le remplacement fibreux et la hyalinisation d'un hémangiome hépatique.

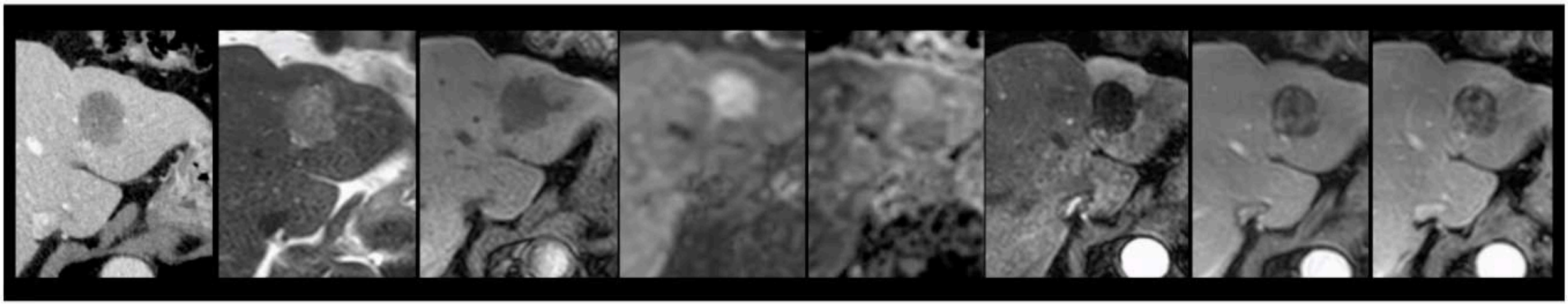
À l'anapath = tissu fibreux prépondérant et oblitération des lacs vasculaires

- intensité de signal T2 intermédiaire
- absence de rehaussement artériel « en motte »
- rehaussement tardif dû à la fibrose.

≈ MH

= méta hépatique



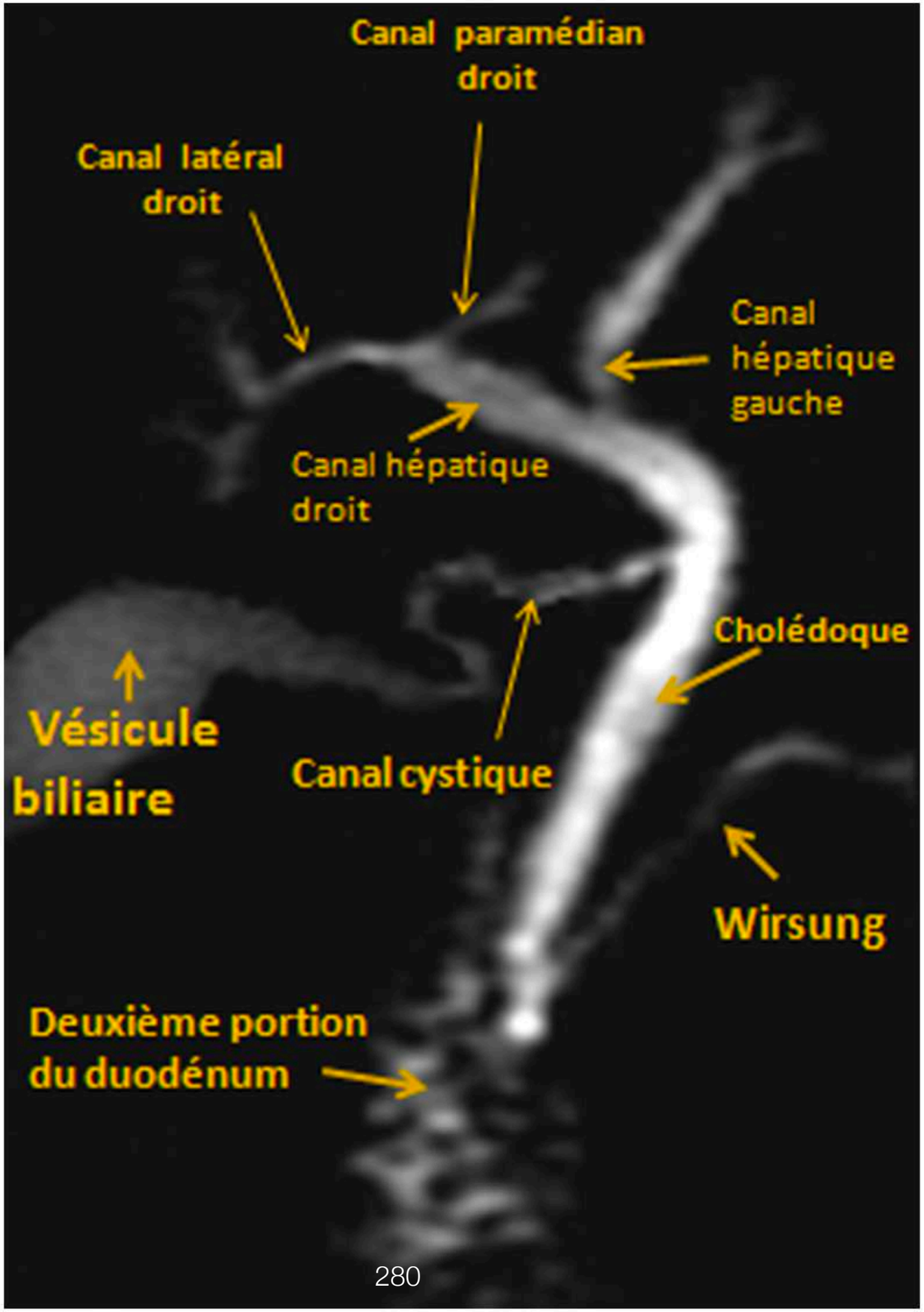


Ridge CA. Sclerosed hemangioma of the liver: concordance of MRI features with histologic characteristics. *JMRI*. 2014
Vilgrain V. Imaging of Atypical Hemangiomas of the Liver with Pathologic Correlation. Radiology 2000

MENU

VOIES BILIAIRES

MENU


Canal paramédian droit
Canal latéral droit
Canal hépatique gauche
Canal hépatique droit
Cholédoque
Vésicule biliaire
Canal cystique
Wirsung
Deuxième portion du duodénum

MENU

Confluent sup à 3 branches

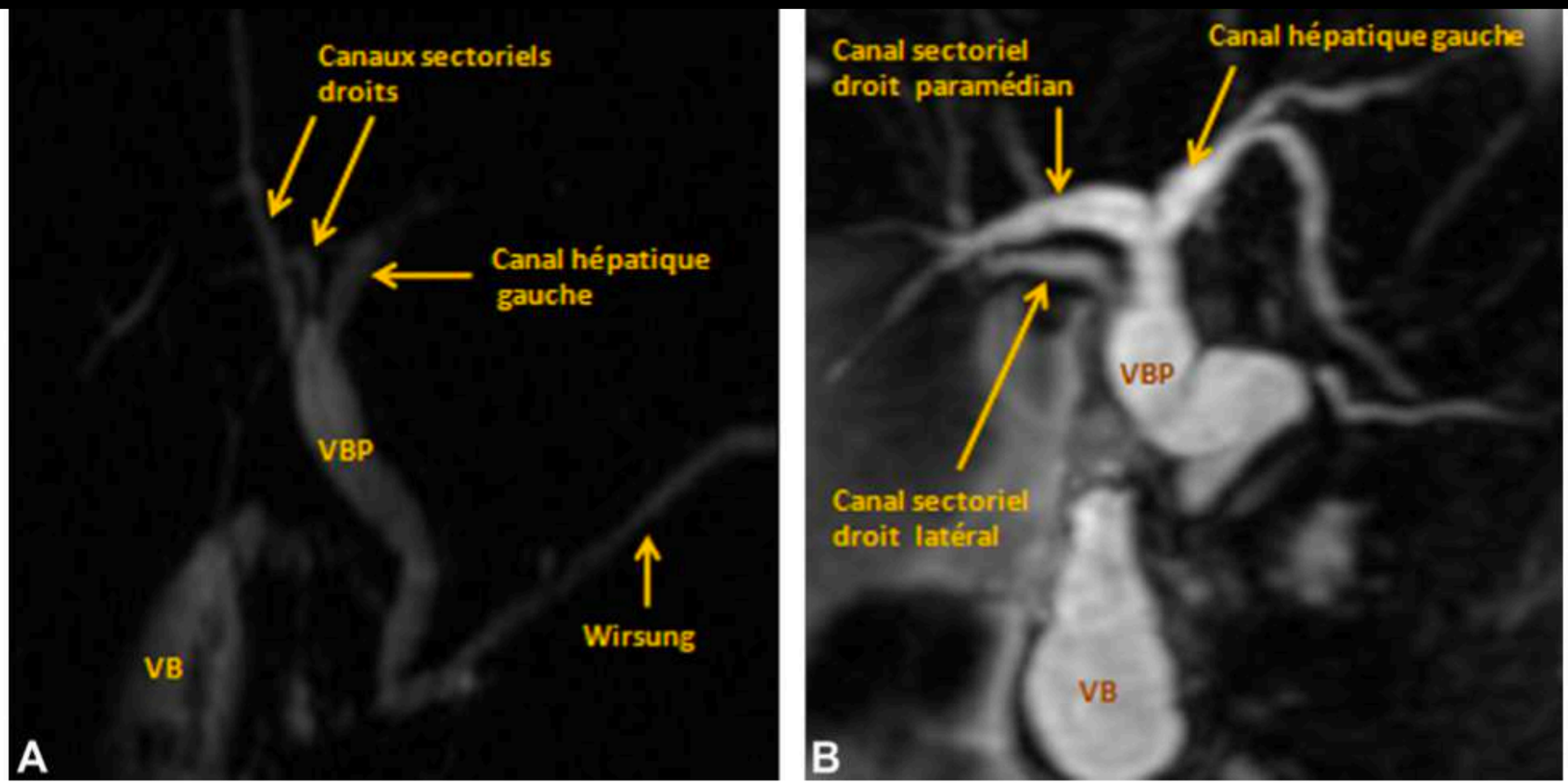
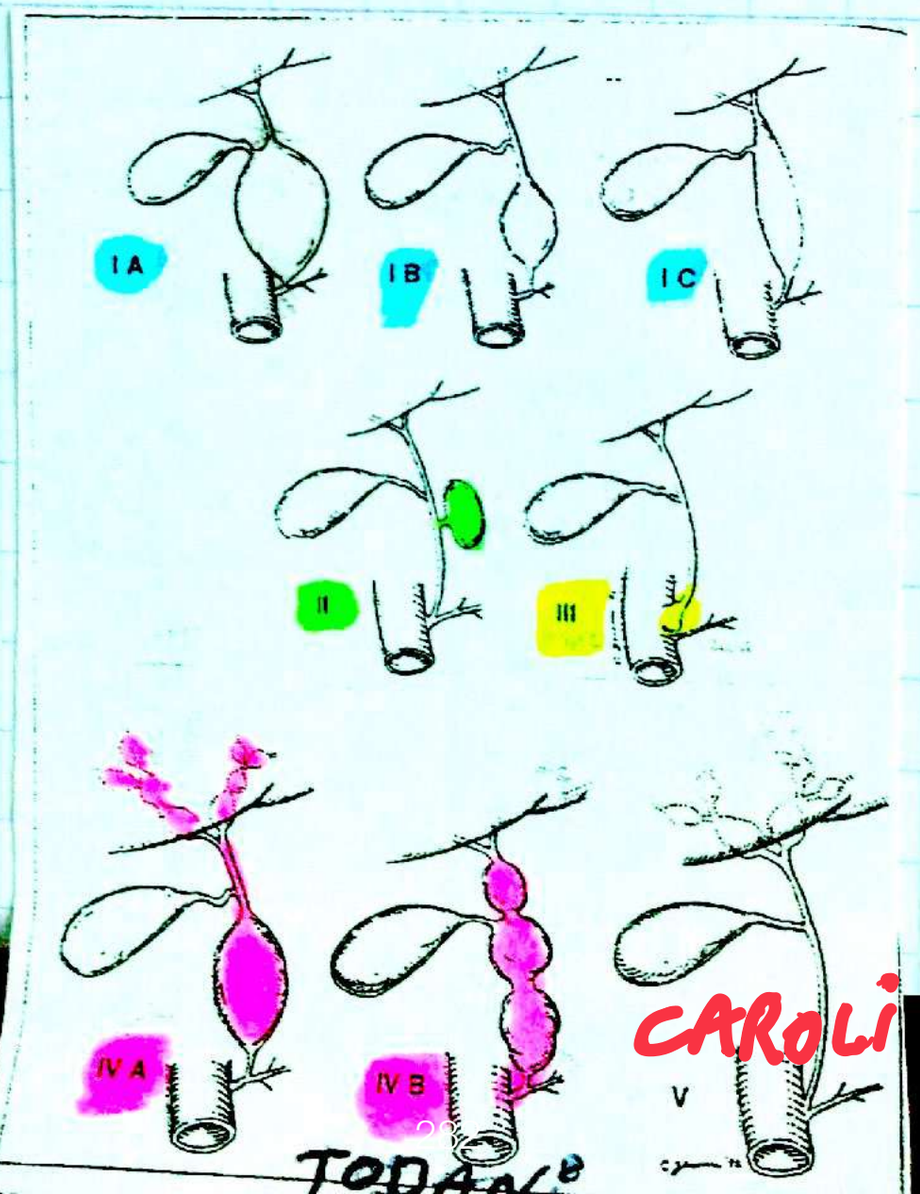


Figure 7. Images en séquence cholangiopancréatographiques montrant un confluent biliaire à trois branches (A) et une convergence biliaire étagée (B). VBP : voie biliaire principale. VB : vésicule biliaire.

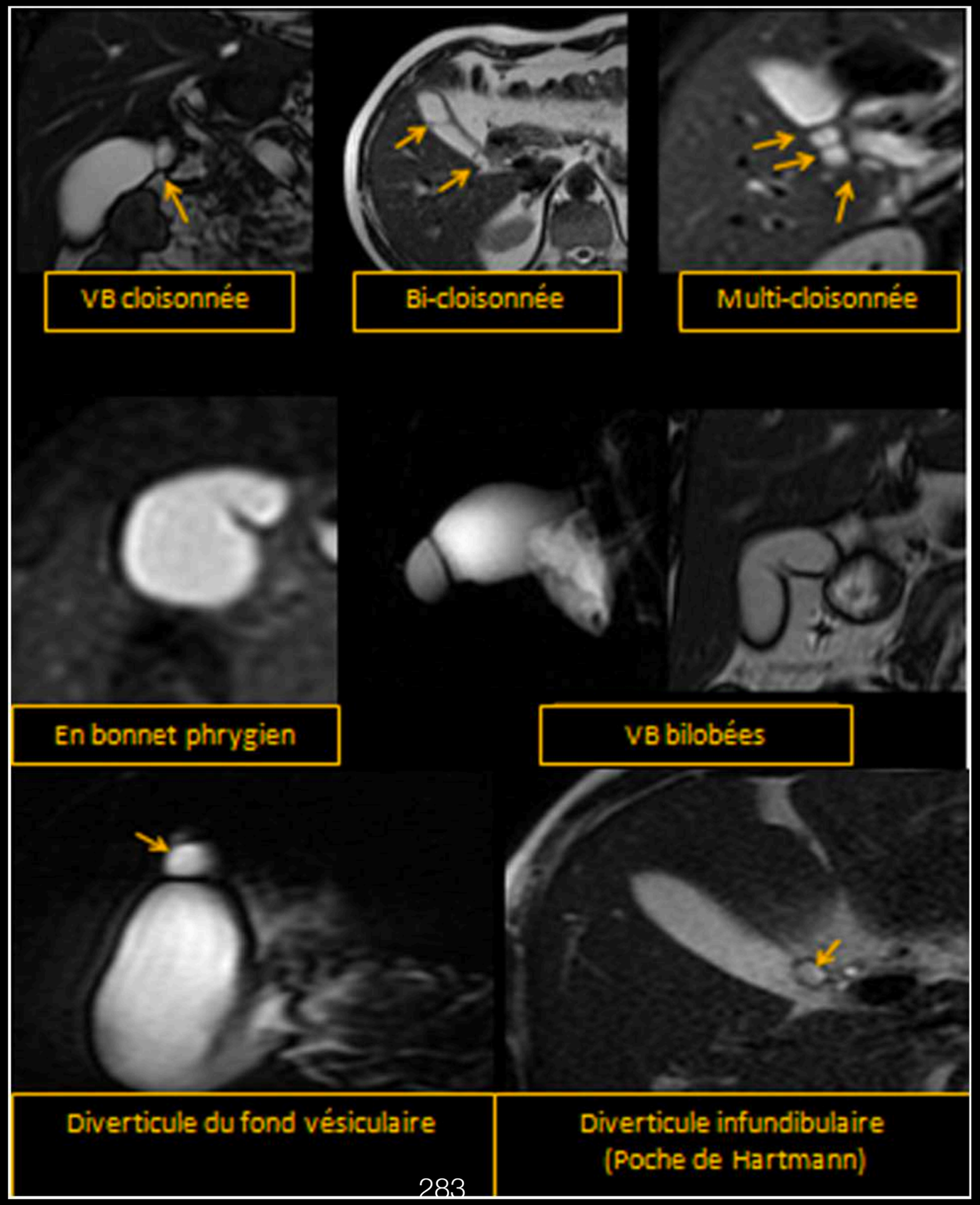
MENU

CLASSIFICATION DES MALFORMATIONS CONGÉNITALES DES VOIES BILIAIRES (TODANI)

type I	a. kyste purement cholédocien
	b. dilatation segmentaire de la VBP
	c. dilatation fusiforme diffuse de la VBP
type II	diverticule du cholédoque
type III	cholédococèle bombant dans la lumière duod
type IV	a. dilatation kystique des VBIH et de la VBP
	b. kystes multiples de la VBP si 2 types associés (I + III
type V	maladie de Caroli



Morphologie vésicule biliaire



MENU

Variante jonction bilio-pancréatique

L'abouchement de la jonction biliopancréatique peut se présenter en forme de « Y » (*Fig. 11*), dans l'épaisseur de la paroi duodénale ce qui est définit comme type I. Le type II correspond à une papille unique qui reçoit séparément le cholédoque et le Wirsung en « V ». L'abouchement peut se faire en forme de « U » où les deux conduits s'ouvrent séparément au niveau du sommet de la papille (type III), ou bien en « II » avec la présence de deux papilles [5] (*Fig. 11*).

La jonction entre le cholédoque et le canal pancréatique peut se situer en dehors de la paroi duodénale ce qui correspond à un « canal commun long ». Par définition, un canal commun long mesure plus de > 8 mm [11]. Cette variante est caractérisée par l'absence de sphincter propre pour chaque canal et la présence d'un reflux du suc pancréatique dans les voies biliaires suite à la pression hydrostatique qui est plus élevée au niveau du Wirsung. Le canal commun long expose au risque de dégénérescence maligne des voies biliaires. La classification de Kumura distingue deux types du canal commun long : Un type pancréatico-biliaire (20 % des cas) où le Wirsung se jete dans le cholédoque à angle aigu. Le deuxième type est dit cholédoco-pancréatique (80 % des cas) correspondant à un canal cholédoque se jetant dans le Wirsung à angle droit (*Fig. 12*). Le canal commun long peut être associé à une dilatation des vois biliaires en amont [3,5].

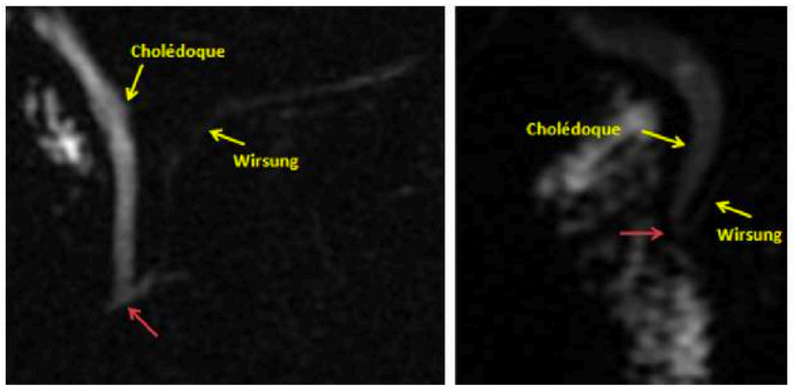


Figure 12. Cholangiopancréato-IRM montrant des canaux communs longs de type cholédoco-pancréatique (flèches roses), sans dilatation des voies biliaires.

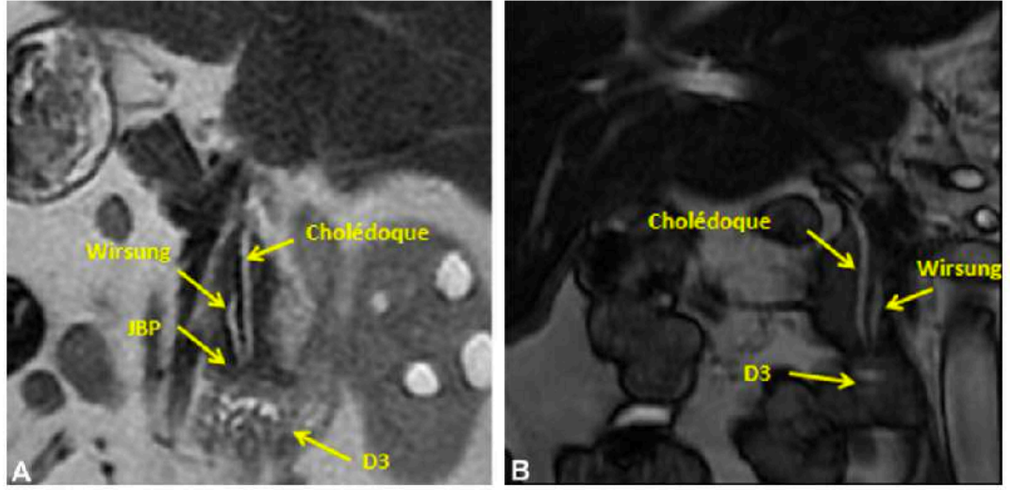


Figure 10. Images IRM en coupe coronale (A) en séquence pondérée T2, et sagittale (B) en séquence SSFP, montrant une jonction biliopancréatique (JBP) au niveau de la 3e portion duodénale (D3).

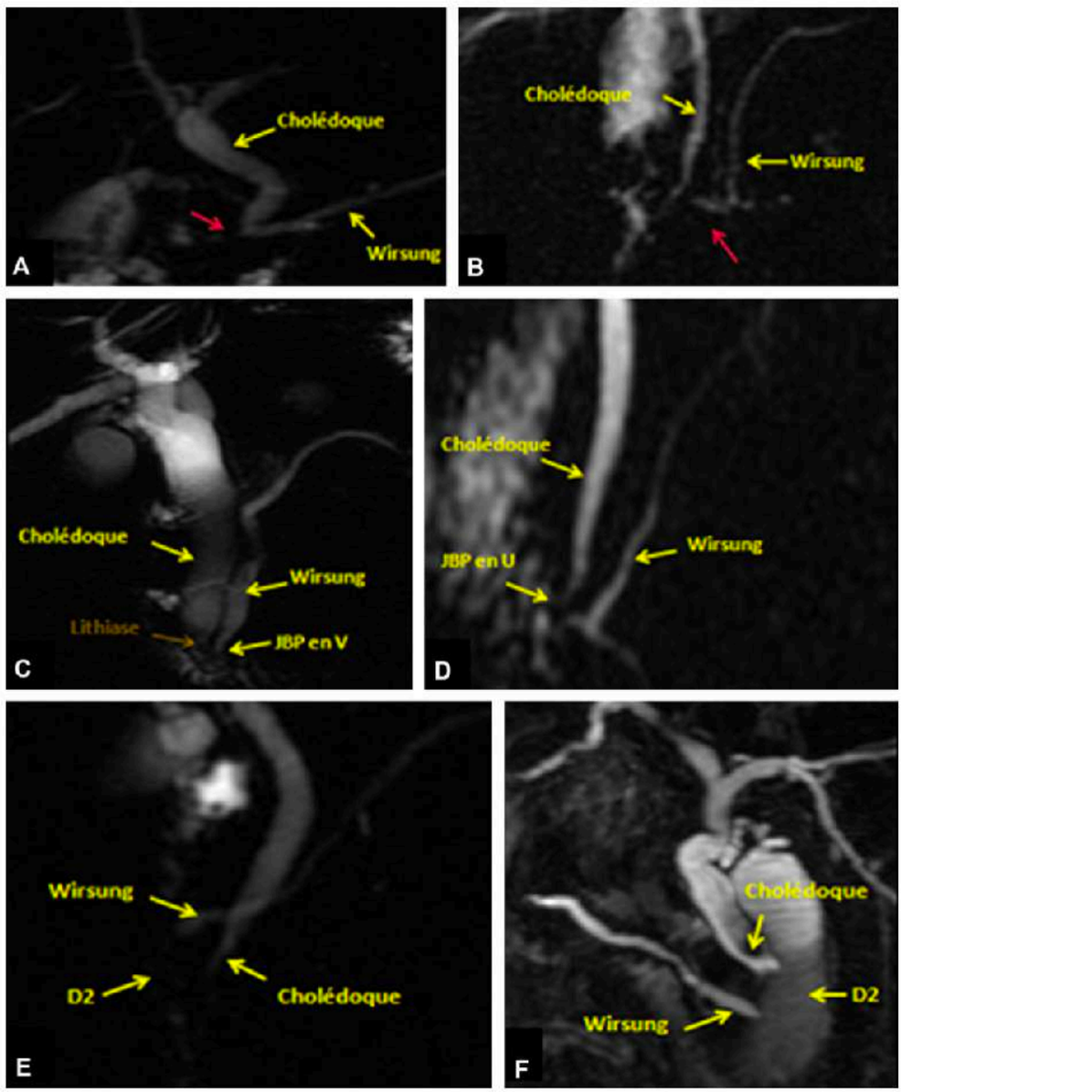
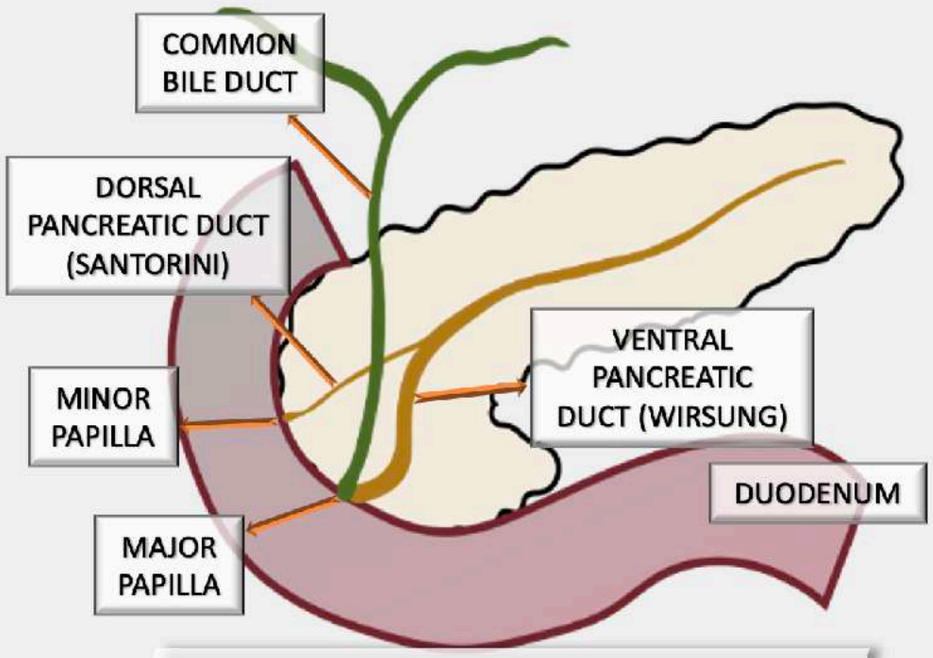


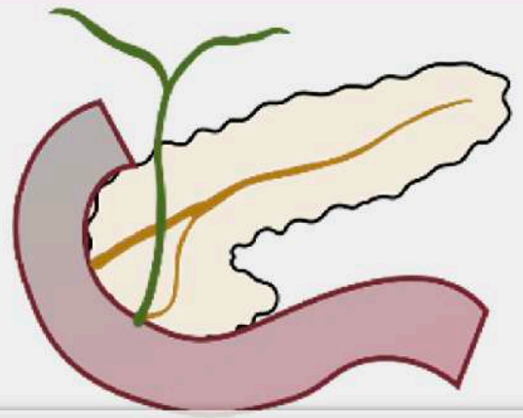
Figure 11. Images IRM en séquences cholangiopancréatographiques montrant les variantes de la jonction biliopancréatique. A et B. Jonction biliopancréatique en « Y » (flèche rose). C. Jonction biliopancréatique en « V », associée à une dilatation bicanalaire en amont d'une lithiase enclavée au niveau de la jonction biliopancréatique. D. Jonction biliopancréatique en « U ». E et F. Jonction biliopancréatique séparée en « I I ».

ANATOMIC VARIATIONS

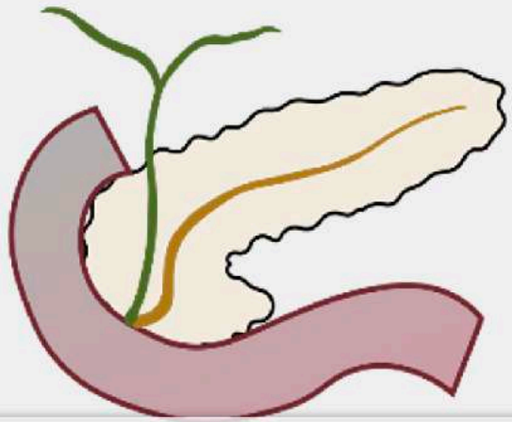
- **VARIATIONS IN CONFIGURATION** OF THE **PANCREATIC DUCT:**



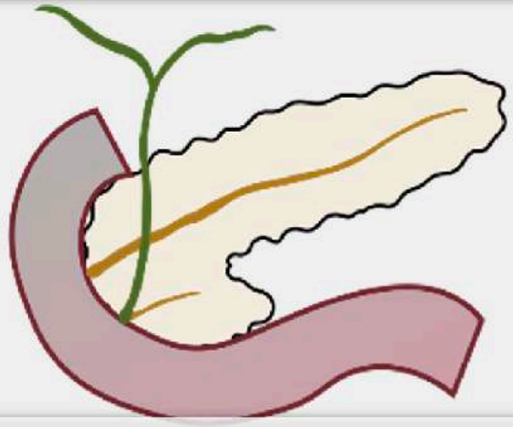
BIFID CONFIGURATION WITH DOMINANT DUCT OF WIRSUNG DRAINAGE WITHOUT DIVISUM



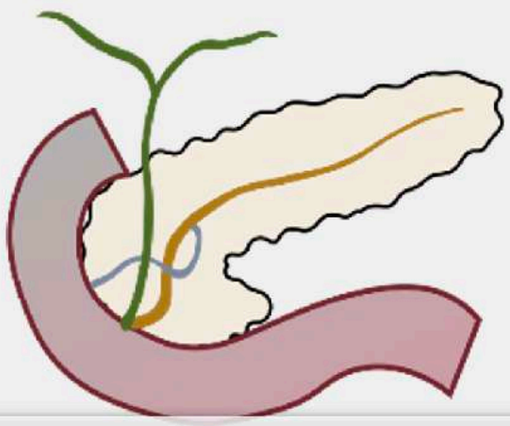
BIFID CONFIGURATION WITH DOMINANT DORSAL PANCREATIC DUCT DRAINAGE WITHOUT DIVISUM



RUDIMENTARY NON-DRAINING DORSAL PANCREATIC DUCT



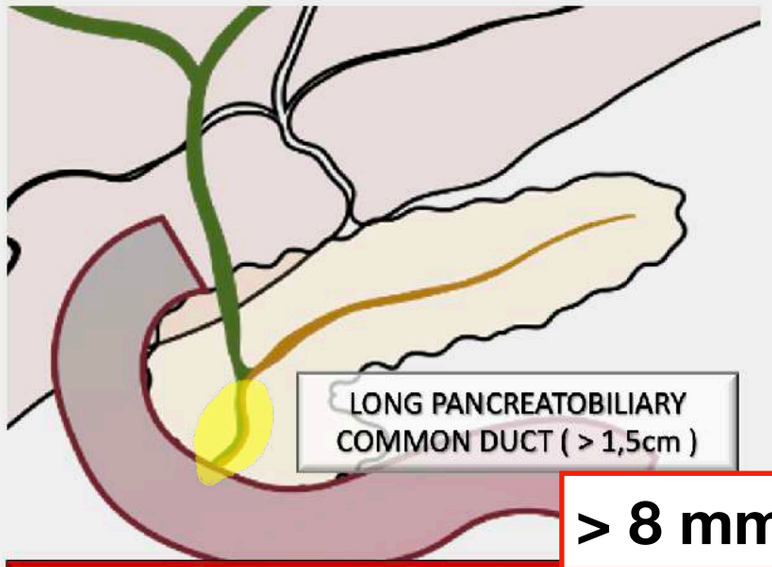
PANCREAS DIVISUM



ANSA PANCREATICA

ANATOMIC VARIATIONS

ANOMALOUS PANCREATOBILIARY JUNCTION (APBJ):



RISK FACTOR FOR:

- ACUTE PANCREATITIS
- CHOLANGITIS
- CHOLEDOCHAL CYSTS
- BILIARY TREE NEOPLASIA (including gallbladder)

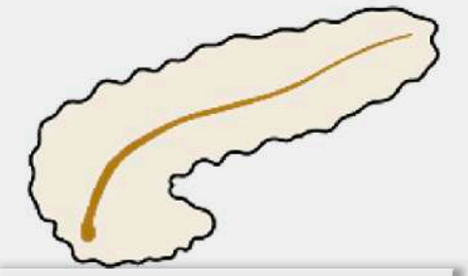


BILIARY COMMON DUCT DRAINING INTO MAIN PANCREATIC DUCT (RED ARROWHEAD)

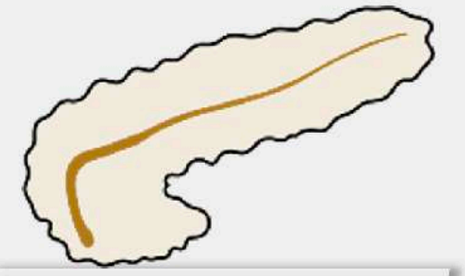


MAIN PANCREATIC DUCT DRAINING INTO BILIARY COMMON DUCT (RED ARROWHEAD)

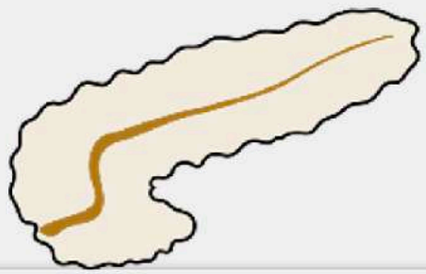
VARIATIONS IN COURSE OF THE PANCREATIC DUCT:



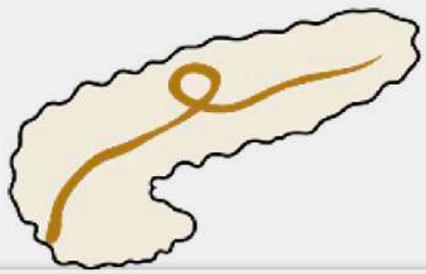
DESCENDING COURSE



VERTICAL COURSE

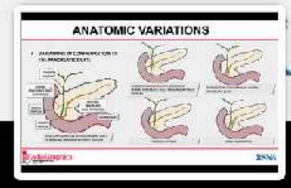


SIGMOID COURSE



LOOP SHAPED COURSE

RadioGraphics FUNDAMENTALS



MENU

Introduction

Pancreaticobiliary maljunction (PBM) is a congenital malformation in which the pancreatic and bile ducts join outside the duodenal wall, usually forming a long common channel. Whether PBM is

> 1,5 cm

JONCTION PANCREATICO-BILIAIRE NORMALE DANS PAROI 2EME DUOD



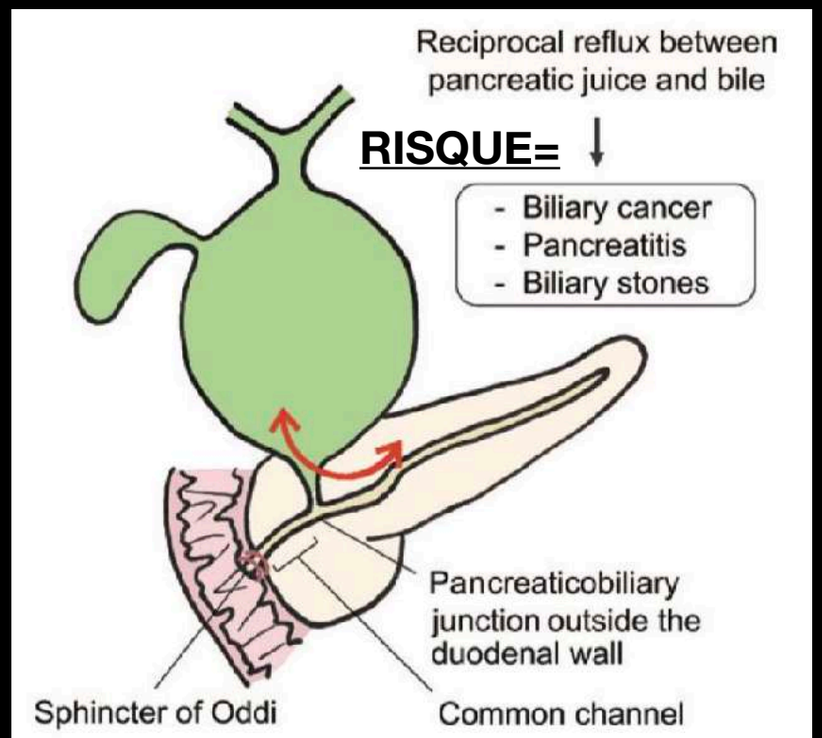


Figure 1. Pathophysiology of PBM. PBM is a congenital malformation in which the pancreatic and bile ducts join outside the duodenal wall, usually forming a long common channel. In PBM, the sphincter of Oddi does not regulate the PBJ, and reciprocal reflux between pancreatic juice and bile occurs. This results in diseases such as biliary cancer and pancreatitis.

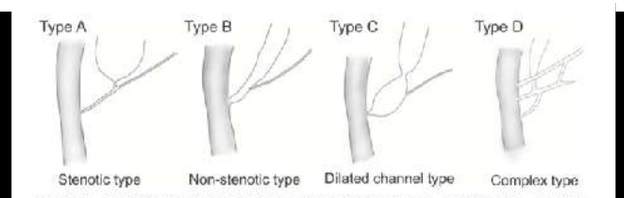
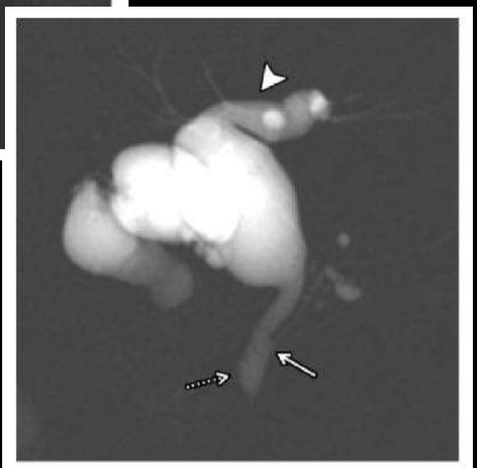


Figure 4. Classification of PBM proposed by the JSPBM. *Type A* = stenotic type, in which a distal common bile duct with stenosis joins the common channel. *Type B* = nonstenotic type, in which a distal common bile duct without stenosis joins the common channel. *Type C* = dilated channel type, in which the common channel is dilated. *Type D* = complex type, in which the PBJ has formed in a complicated configuration. (Reprinted, with permission, from reference 11.)



JONCTION PANCREATICO-BILIAIRE ANORMALE AVEC LONG CANALCOMMUN > 1,5 cm



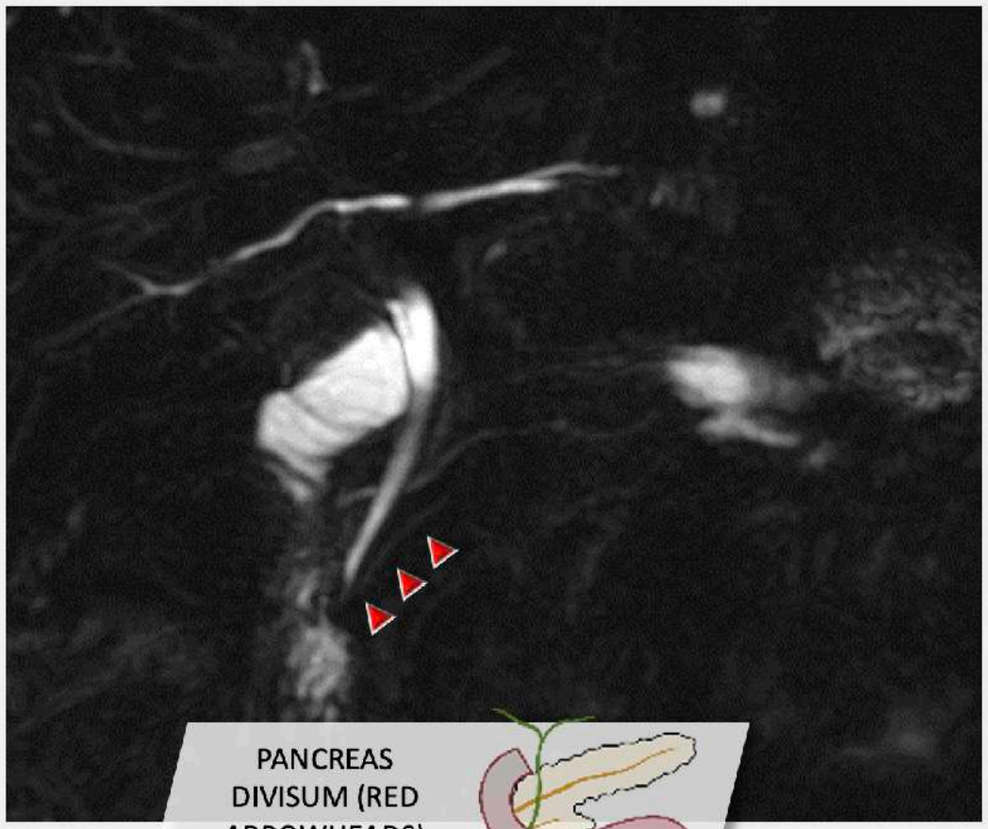
JONCTION PANCREATICO-BILIAIRE ANORMALE AVEC LONG CANALCOMMUN + DILATATION

TEACHING POINTS

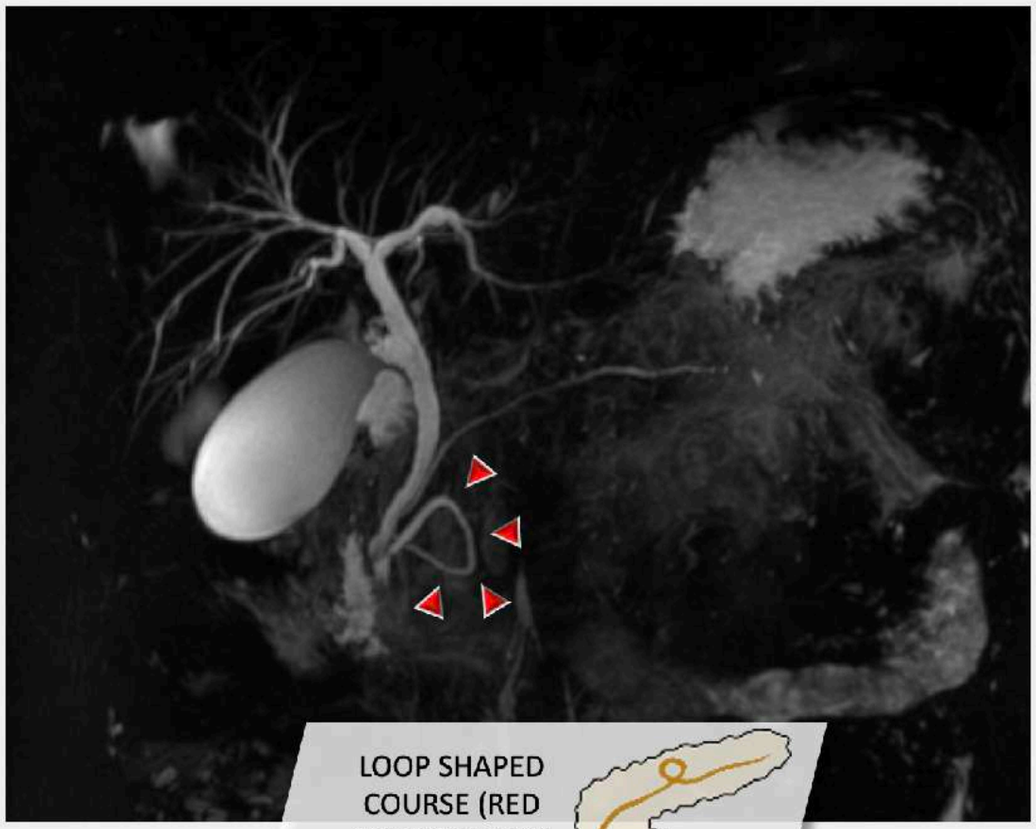
- In patients with PBM, the sphincter of Oddi does not regulate the pancreaticobiliary junction (PBJ), and reciprocal reflux of pancreatic juice and bile can occur. Refluxed pancreatic juice injures the biliary epithelium and promotes cancer development. Therefore, once PBM has been diagnosed, risk-reducing surgery is recommended to help prevent development of biliary cancer.

MENU

ANATOMIC VARIATIONS



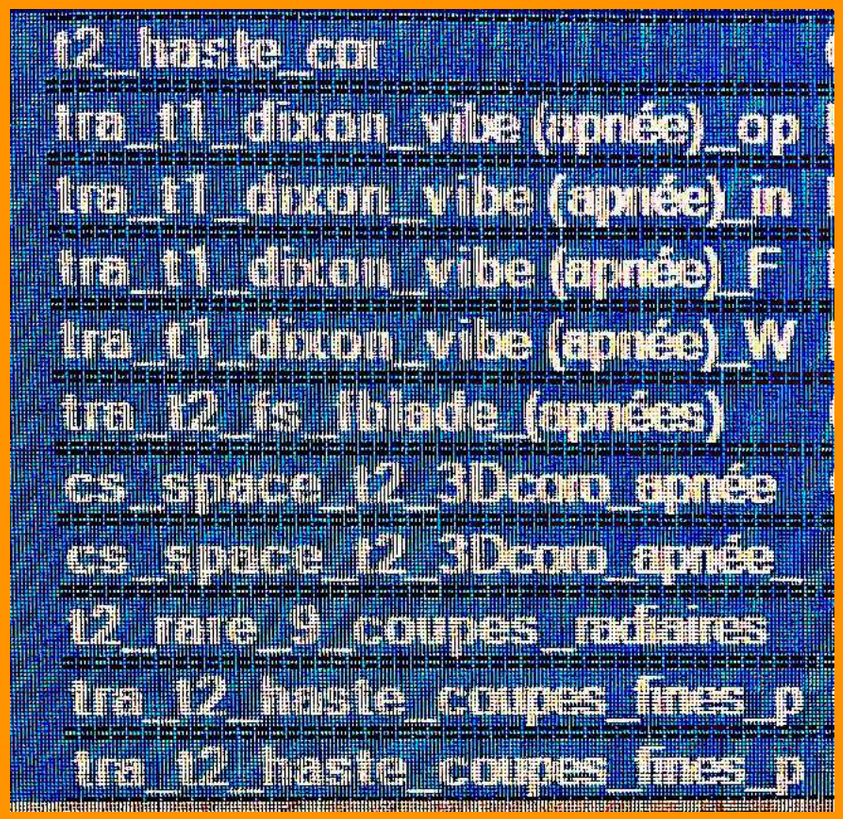
PANCREAS DIVISUM (RED ARROWHEADS)

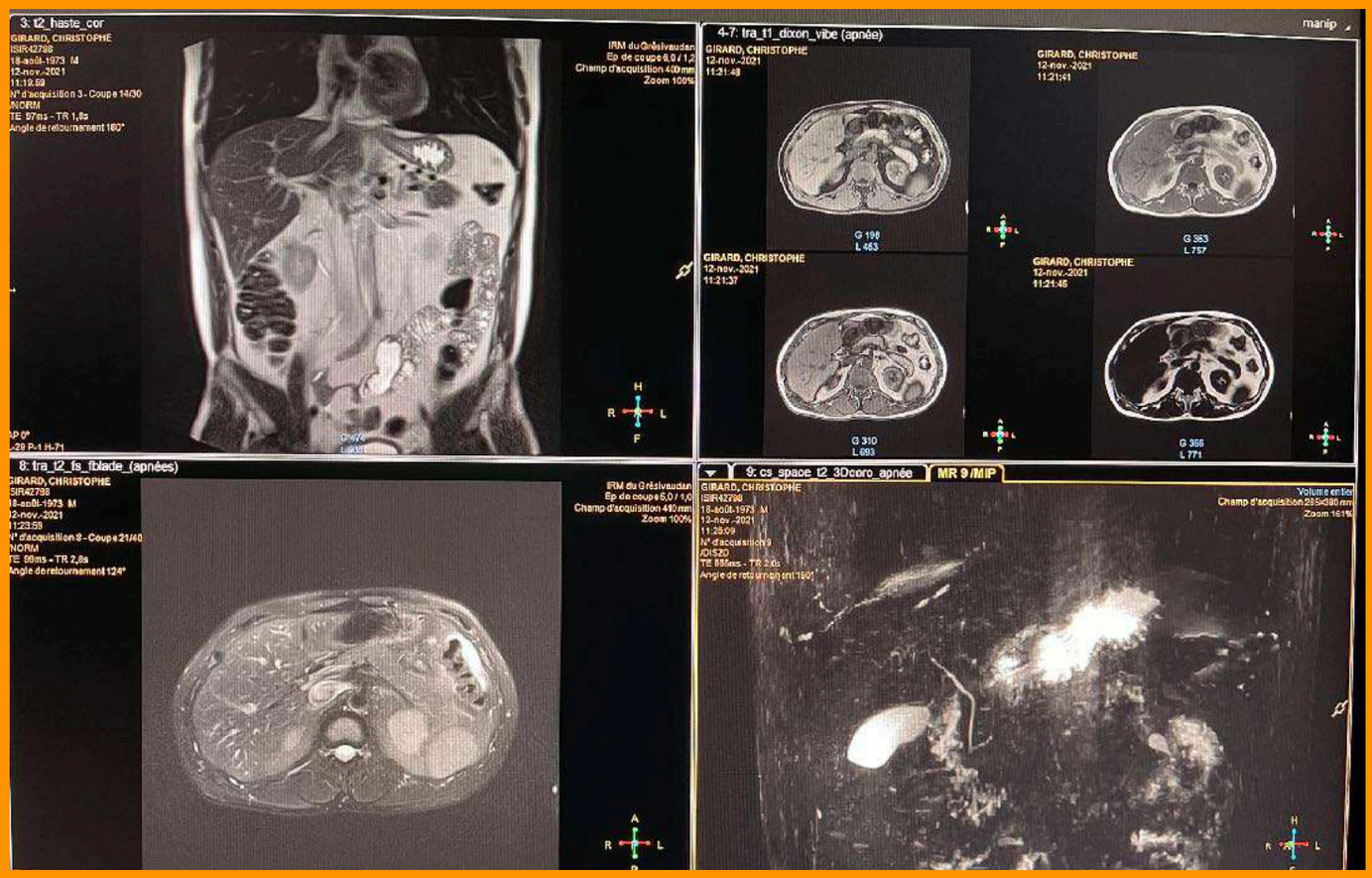


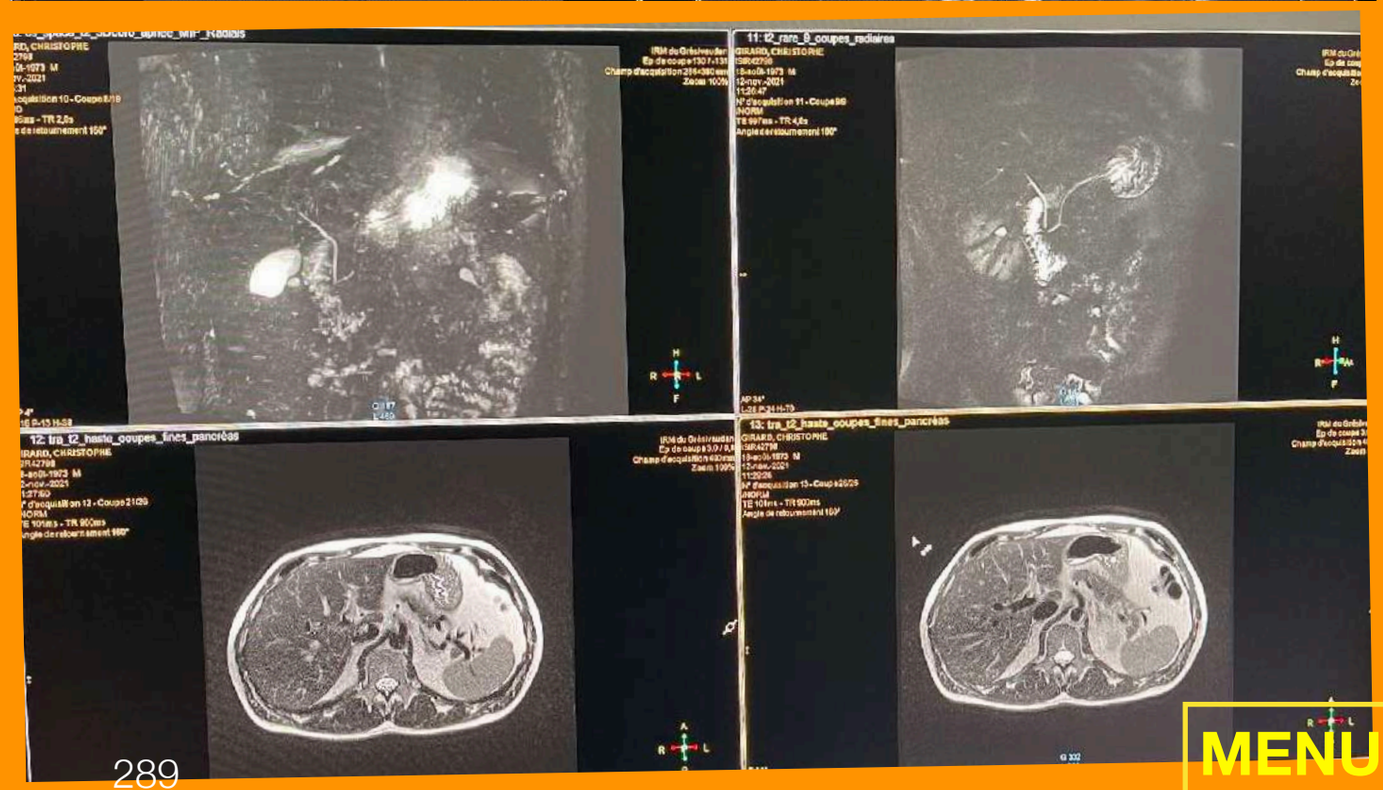
LOOP SHAPED COURSE (RED ARROWHEADS)

PROTOCOLES VOIES BILIAIRES

CROLLES 2021







MENU

TECHNIQUE & PROTOCOLS

MRPC IS BASED ON **HEAVILY T2-WEIGHTED SEQUENCES** → **STATIONARY FLUID-FILLED STRUCTURES' SIGNAL** IS **GREATLY INCREASED** → RESULTING IN **INCREASED DUCT-TO-BACKGROUND CONTRAST**

TWO-DIMENSIONAL (2D) RADIAL

- BREATH-HOLD
- 5-8 SLICES (40 mm)
- GUIDE FOR THIN SLAB ACQUISITIONS
- FINE DETAILS OF BD/PD

CHOLANGIO (THREE-DIMENSIONAL) 3D

- RESPIRATORY TRIGGERING
- SINGLE VOLUME ACQUISITION (THIN SLICES)
- 3-5 MINUTES ACQUISITION TIME
- ALLOWS MPR AND 3D REFORMATTING

POSTSECRETIN ADMINISTRATION ACQUISITION MRCP (S-MRCP)

- IV SECRETIN STIMULATES PANCREATIC SECRETION
- ALLOWS FOR BETTER VISUALIZATION OF PANCREATIC DUCTS

4-6 HOUR FASTING IS REQUIRED PRIOR TO THE STUDY

- REDUCES FLUID SECRETION WITHIN THE STOMACH AND DUODENUM
- REDUCES BOWEL PERISTALSIS
- PROMOTES GALLBLADDER DISTENSION

ANTICHOLINERGIC / ANTISPASMODIC DRUGS CAN BE USED AS WELL

LIVRE BLANC VB 2026

Épaississement focal pariétal du fundus vésiculaire

Les critères scanographiques permettent de distinguer une adénomyomatose bénigne d'une malignité :

Signes en faveur de la bénignité (adénomyomatose) : présence d'espaces kystiques intramuraux bien définis, ou densité intramurale basse et homogène : pas de suivi complémentaire nécessaire.

Signes suspects de malignité : rehaussement hétérogène de la paroi, rehaussement homogène pleine paroi, épaisseur > 6,5 mm, rehaussement artériel et absence d'espaces kystiques intramuraux (sensibilité de 95 % pour la malignité) : bilan complémentaire requis (IRM ou avis chirurgical).

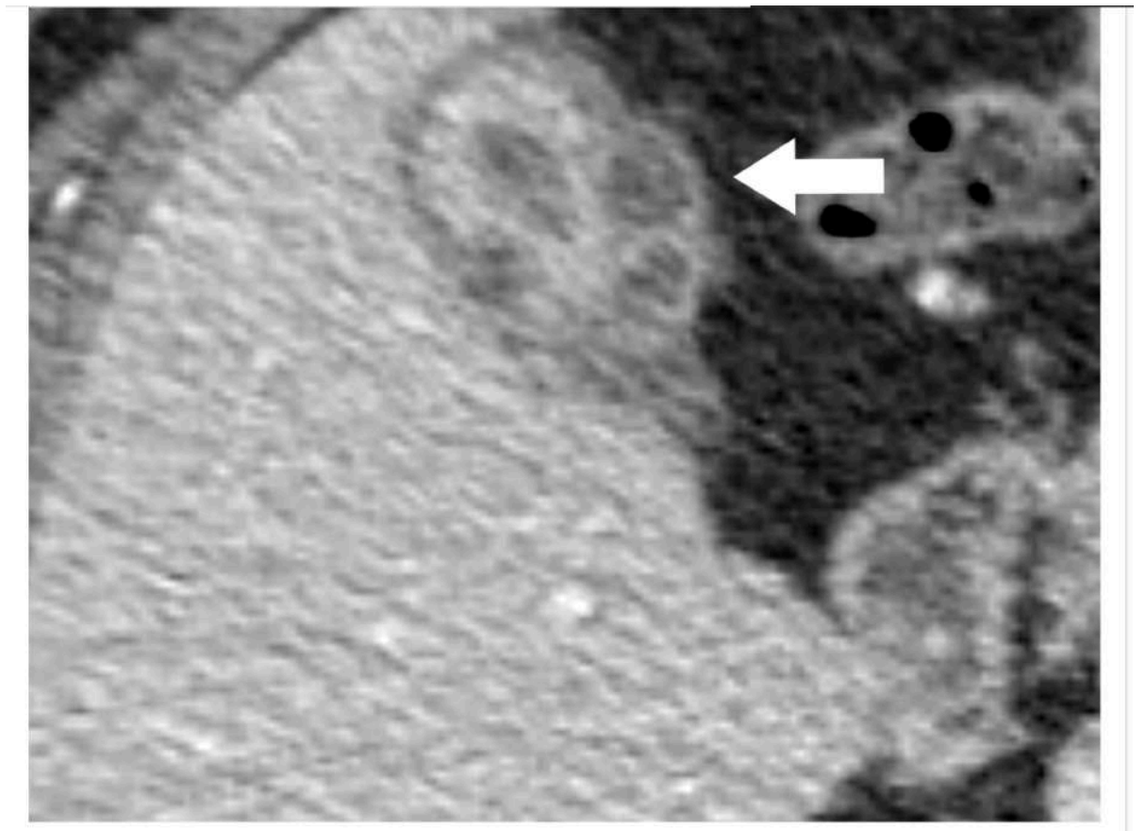


Figure 9. Focal gallbladder wall thickening in a 63-year-old man who presented with epigastric pain. Axial portal venous phase CECT image shows focal gallbladder wall thickening with multiple intramural cystic spaces (arrow). This finding is compatible with adenomyomatosis and does not need additional follow-up. Subsequent cholecystectomy findings confirmed a diagnosis of benign adenomyomatosis.

Capture

MENU

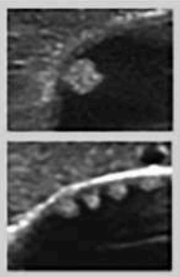
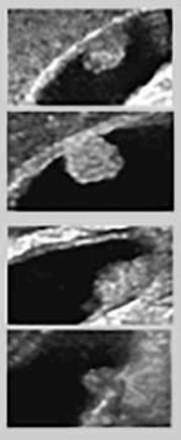
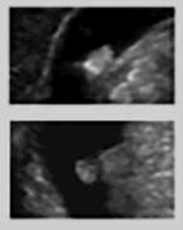
Polypes vésiculaires

Le livre blanc du Collège américain de radiologie stratifie le suivi par taille :

- Polypes ≤ 6 mm : pas de suivi.
- Polypes de 7 à 9 mm : échographie annuelle.

- Polypes ≥ 10 mm : discuter une cholécystectomie ou échographie annuelle.

SRU Gallbladder Polyp Consensus Conference Guidelines

Extremely Low Risk[e]	Pedunculated ball-on-the-wall Pedunculated with thin stalk		• ≤ 9 mm[a]: No follow-up • 10-14 mm: Follow-up US at 6, 12, 24 months[b,c] • ≥ 15 mm: Surgical consult
Low Risk[d,e]	Pedunculated with thick or wide stalk Sessile		• ≤ 6 mm: No follow-up • 7-9 mm: Follow-up US at 12 months[b] • 10-14 mm: Follow-up US at 6, 12, 24, 36 months[b,c] vs Surgical consult • ≥ 15 mm: Surgical consult
Indeterminate Risk[e]	Focal wall thickening ≥ 4 mm adjacent to polyp		• ≤ 6 mm: Follow-up US at 6, 12, 24, 36 months[b] vs Surgical consult • ≥ 7 mm: Surgical consult

MENU

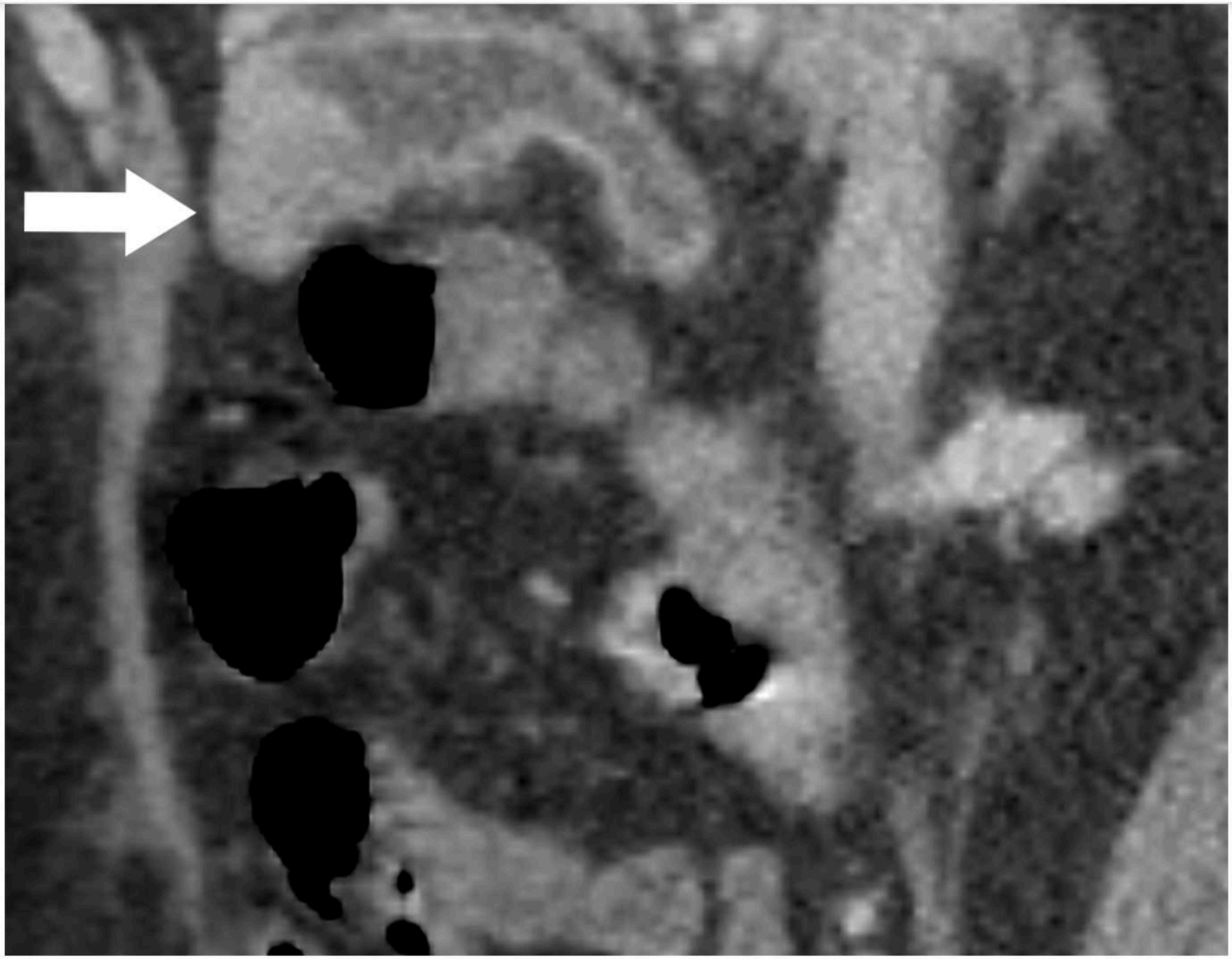


Figure 11. Focal gallbladder wall thickening in an 83-year-old man with acute pancreatitis. Sagittal portal venous phase CECT image shows homogeneous full-thickness enhancement of the gallbladder fundus (arrow). The findings were suspicious for gallbladder malignancy at follow-up MRI (not shown).

Capture

MENU

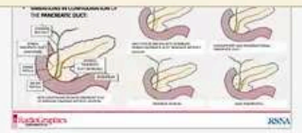
VIDÉO +++

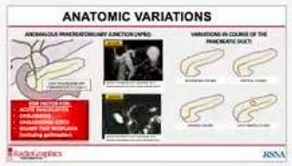
PowerPoint Fichier Édition Affichage Insérer Mise en forme Organisation Outils Diaporama Fenêtre Aide — 69 % — Ven. 13 nov. à 20:14 — Stéphane

40.5.Vidal

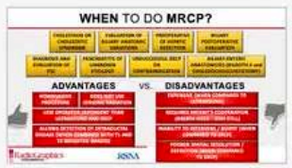
Accueil Insertion Création Transitions Animations Diaporama Révision Affichage — Partager

Activer Office pour accéder aux fonctionnalités de création et d'édition Achetez Office ou connectez-vous pour activer Office si vous l'avez déjà acheté. Activer



14


15


16


17


18


19


TECHNIQUE & PROTOCOLS



RadioGraphics FUNDAMENTALS RSNA

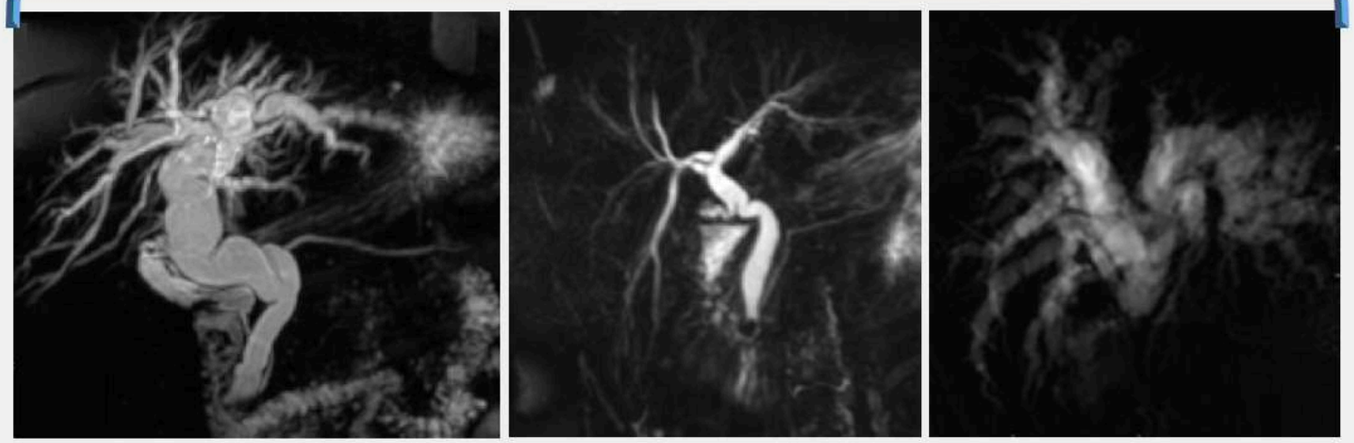
Diapositive 18 sur 46 Français (France) Notes Commentaires 111 %

MENU

A GLANCE AT **PATHOLOGY**

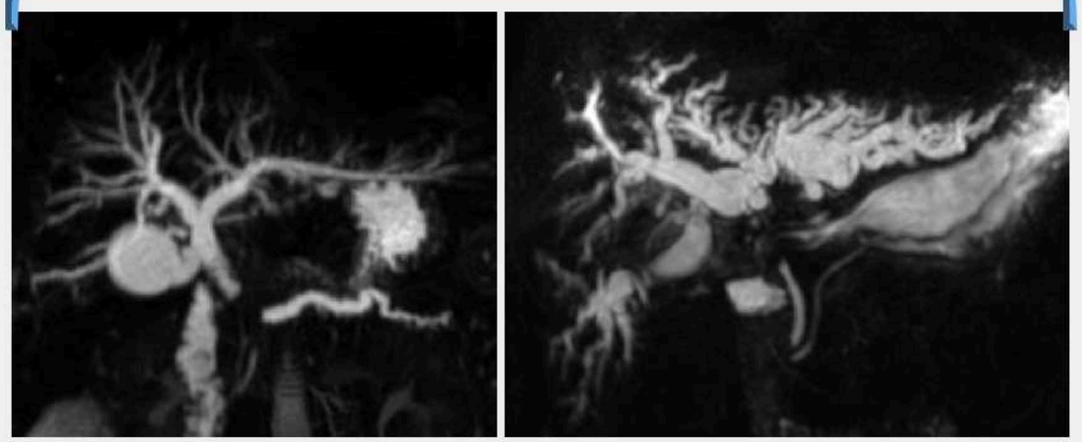
OBSTRUCTION PATTERNS RELATED TO BILIARY TRACT DISEASES

BENIGN



- USUALLY ABRUPT, REGULAR AND SMOOTH SHAPED OBSTRUCTIONS
- CALCULI TYPICALLY PRODUCE INTRALUMINAL ROUNDED FILLING DEFECTS OR MENISCUS-SHAPED LUMEN TERMINATION
- EXTRINSIC INFLAMMATORY DISEASE (CHRONIC CHOLECYSTITIS, PANCREATITIS) USUALLY PRODUCES A ROUNDED COMPRESSION OF THE ADJACENT BILE DUCT
- POSTOPERATIVE FIBROTIC STRICTURES USUALLY APPEAR AS A SHORT, FOCAL STRICTURE OR SHORT SEGMENTAL DUCT OCCLUSION

MALIGNANT



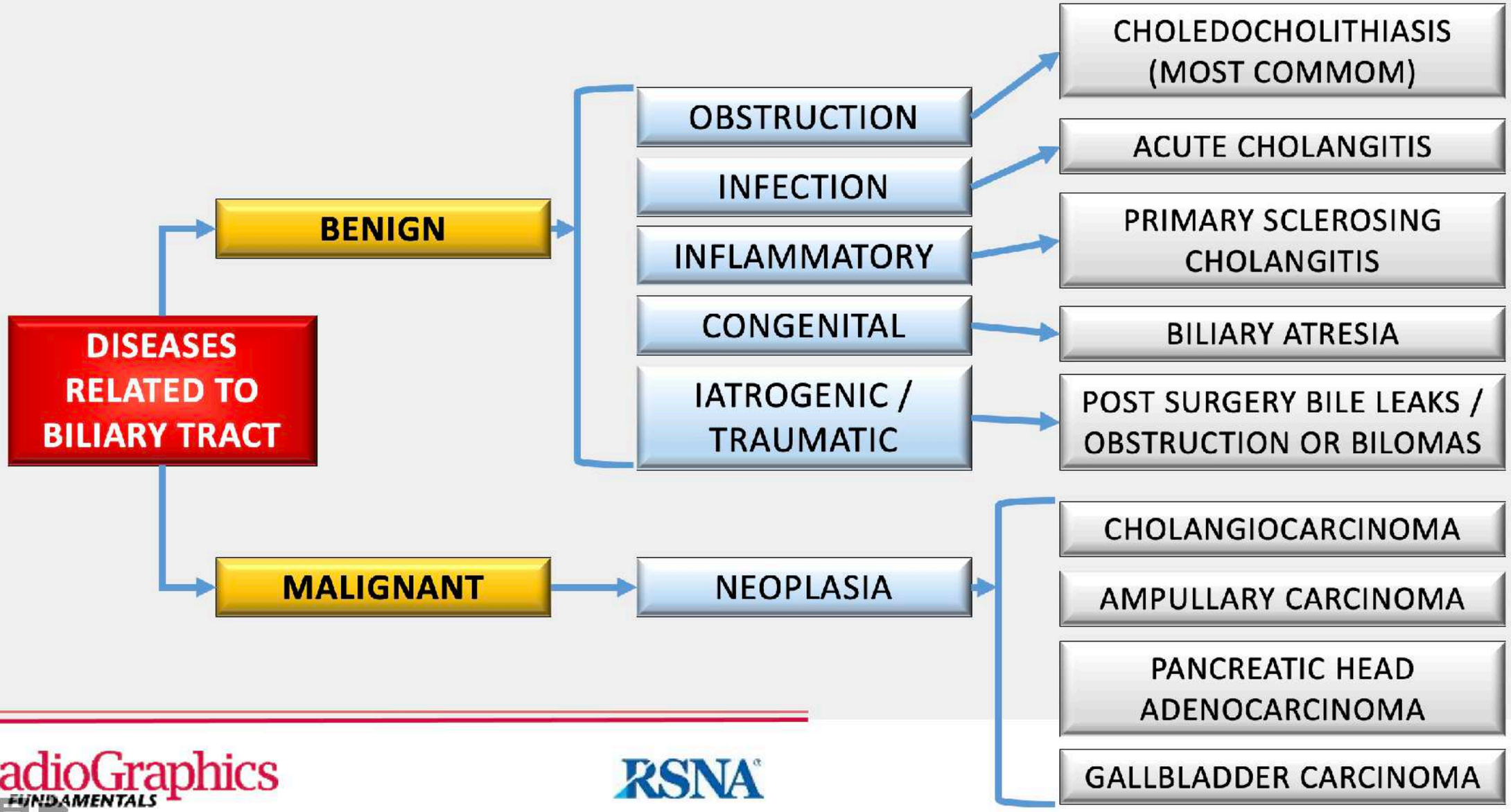
- USUALLY ASYMMETRIC, LONG AND IRREGULAR SHAPED OBSTRUCTIONS
- CONCOMITANT DILATED BILIARY AND PANCREATIC DUCT (WHEN DISTAL LESION)

RadioGraphics FUNDAMENTALS

RSNA

MENU

A GLANCE AT **PATHOLOGY**



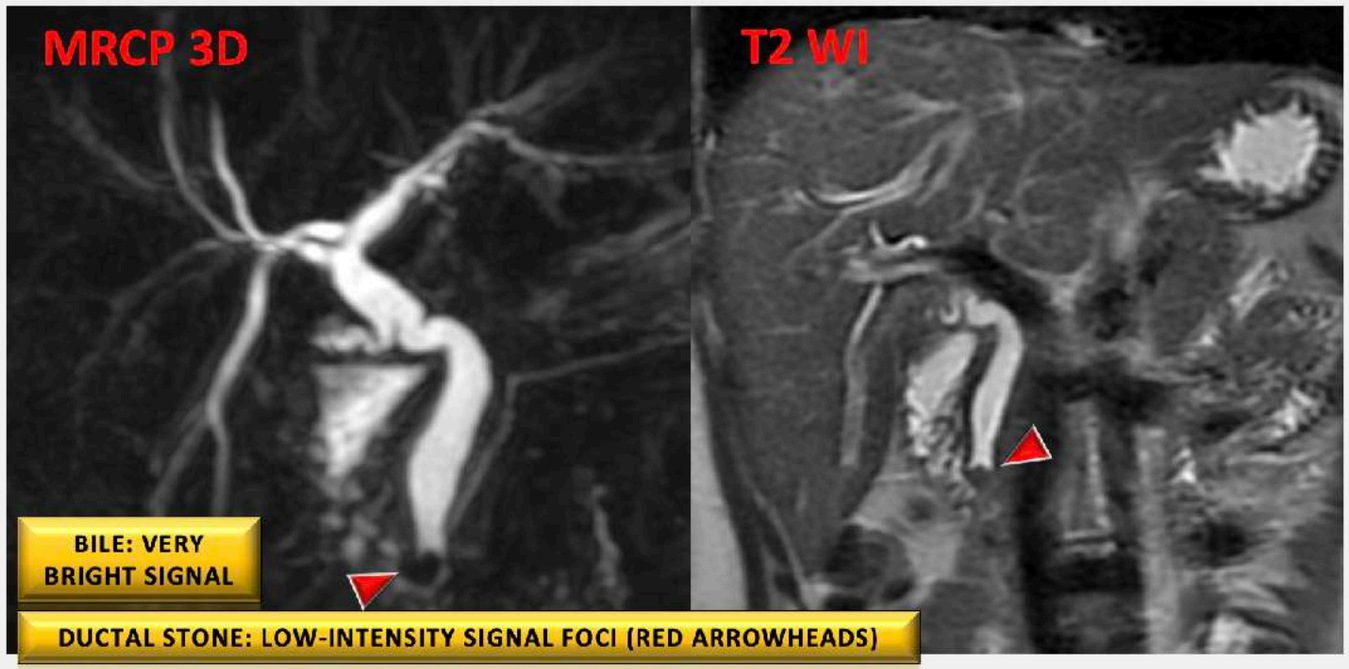
A GLANCE AT **PATHOLOGY**

DISEASES RELATED TO BILIARY TRACT | **BENIGN** | **OBSTRUCTION**

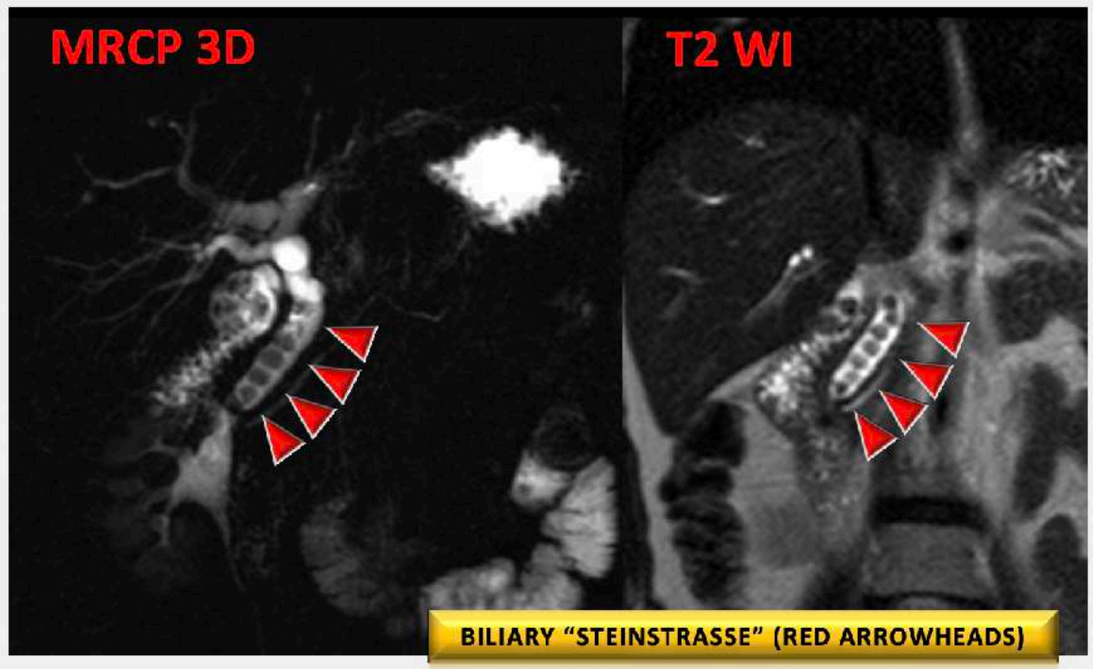
CHOLEDOCHOLITHIASIS

STONES OR CALCULI IN THE COMMON BILE DUCT

MRCP HAS HIGH SENSITIVITY (81-100%) AND SPECIFICITY (85-100%)



DUCTAL STONE: LOW-INTENSITY SIGNAL FOCI (RED ARROWHEADS)



BILIARY "STEINSTRASSE" (RED ARROWHEADS)

CALCULI TYPICALLY PRODUCE INTRALUMINAL ROUNDED FILLING DEFECTS OR MENISCUS-SHAPED LUMEN TERMINATION

RadioGraphics FUNDAMENTALS

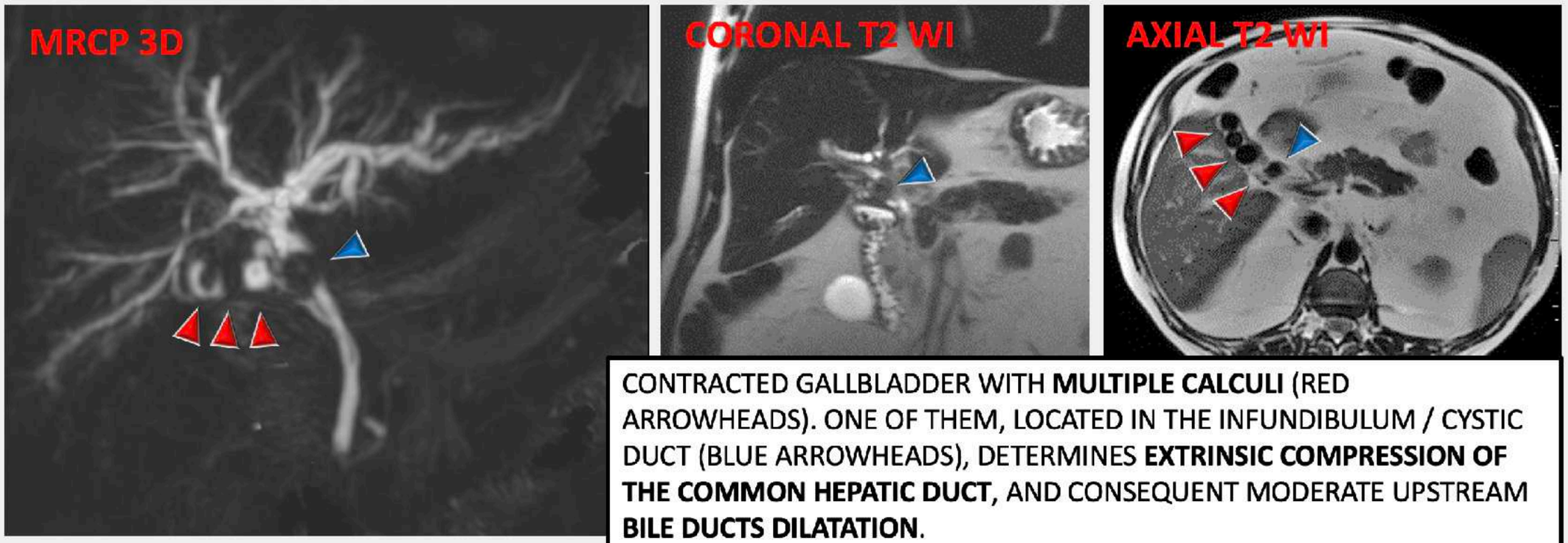
RSNA

A GLANCE AT **PATHOLOGY**

DISEASES RELATED TO BILIARY TRACT | **BENIGN** | **OBSTRUCTION**

MIRIZZI SYNDROME

EXTRINSIC COMPRESSION OF AN EXTRAHEPATIC BILIARY DUCT FROM ONE OR MORE CALCULI WITHIN THE CYSTIC DUCT OR GALLBLADDER



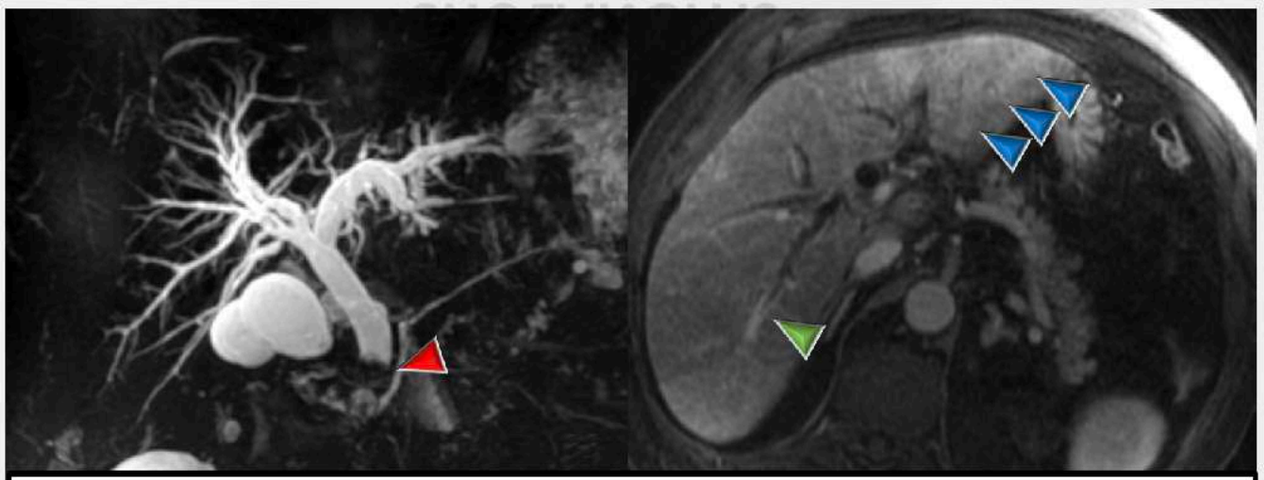
CONTRACTED GALLBLADDER WITH **MULTIPLE CALCULI** (RED ARROWHEADS). ONE OF THEM, LOCATED IN THE INFUNDIBULUM / CYSTIC DUCT (BLUE ARROWHEADS), DETERMINES **EXTRINSIC COMPRESSION OF THE COMMON HEPATIC DUCT**, AND CONSEQUENT MODERATE UPSTREAM **BILE DUCTS DILATATION**.

A GLANCE AT **PATHOLOGY**

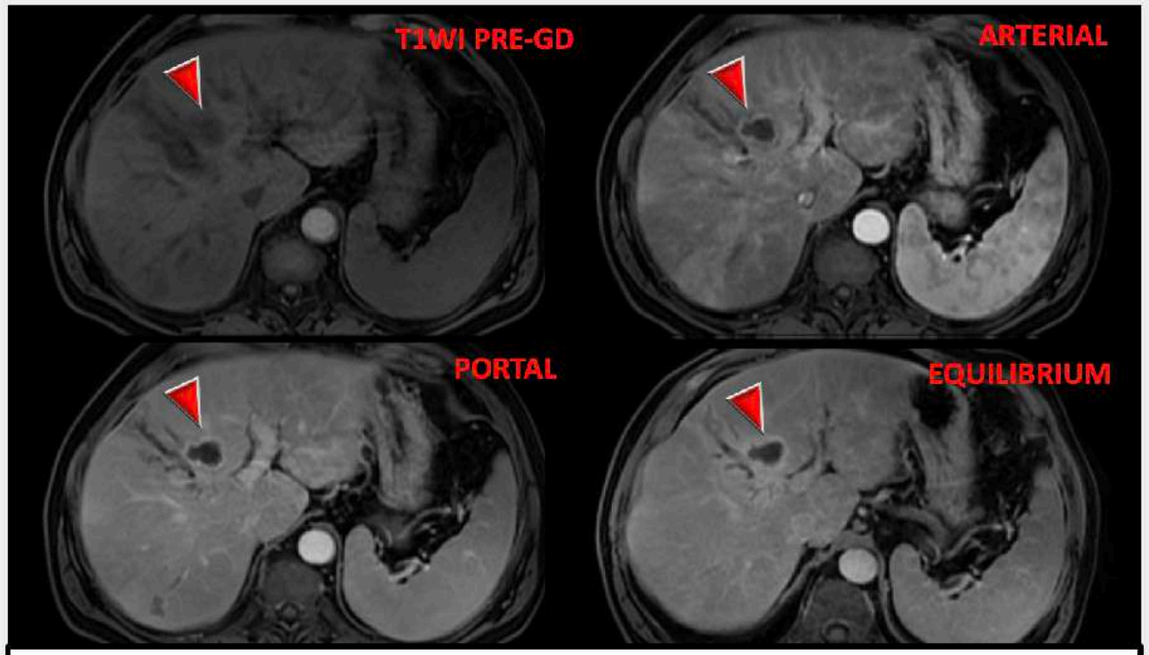
DISEASES RELATED TO BILIARY TRACT | **BENIGN** | **INFECTION**

BACTERIAL ACUTE CHOLANGITIS

INFLAMMATION OF INTRA/EXTRAHEPATIC BILE DUCT WALLS, USUALLY DUE TO DUCTAL OBSTRUCTION AND INFECTION



DISTAL CHOLEDOCHOLITHIASIS WITH SIGNS OF ACUTE CHOLANGITIS. NOTE THAT THE **FILLING DEFECT IN DISTAL CBD** (RED ARROWHEAD) CAUSES BILIARY DILATATION. **TRANSIENT PERFUSIONAL DISORDER** (BLUE ARROWHEADS) AND **BILIARY DUCT WALL THICKENING** (GREEN ARROWHEAD) LEAD TO **CHOLANGITIS** DIAGNOSIS.



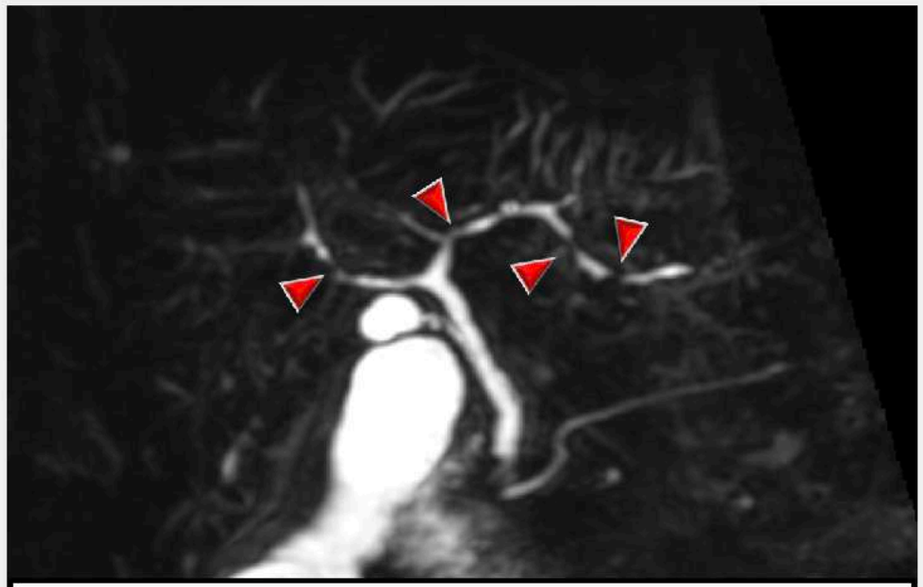
PARENCHYMAL AND BILIARY CHANGES CAN ALSO BE SEEN IN THIS CASE, AS WELL AS **INTRA-HEPATIC ABSCESS** (RED ARROWHEADS) AS A COMPLICATION OF **ACUTE BACTERIAL CHOLANGITIS.**

A GLANCE AT **PATHOLOGY**

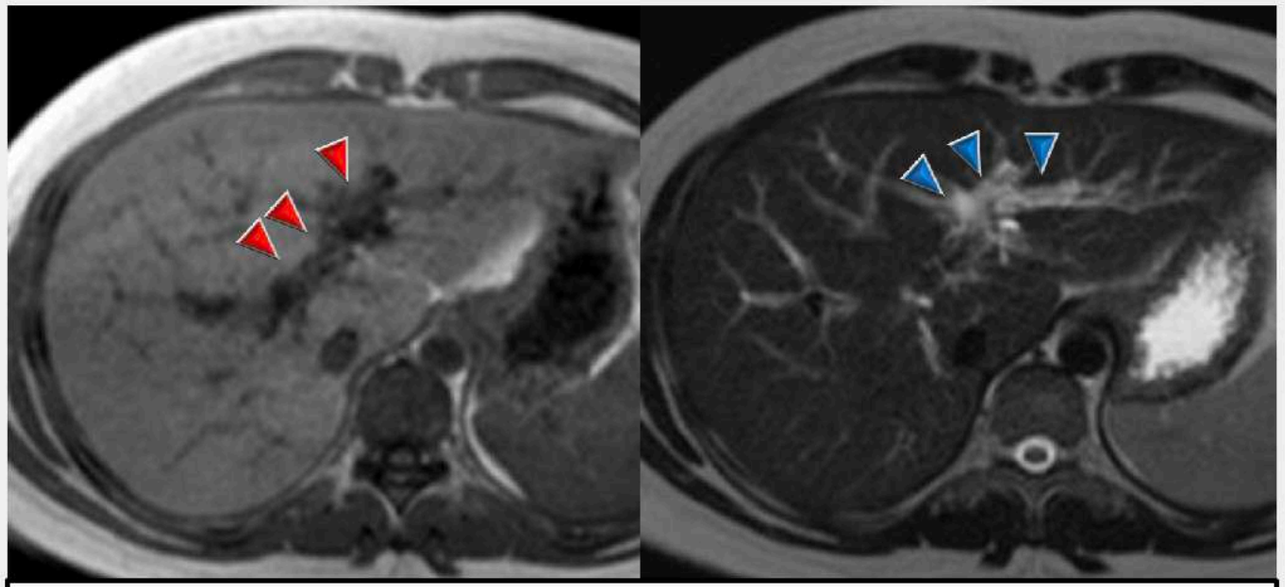
DISEASES RELATED TO BILIARY TRACT | **BENIGN** | **INFLAMMATORY**

PRIMARY SCLEROSING CHOLANGITIS (PSC)

CHRONIC IDIOPATHIC INFLAMMATORY PROCESS OF BILE DUCTS



MIP REFORMATTED 3D MRCP IMAGE OF A **PSC** CASE SHOWING **IRREGULAR STRICTURES WITH SEGMENTAL DILATATIONS** (RED ARROWHEADS) OF INTRA-HEPATIC BILE DUCTS



OTHER MRI FINDINGS OF PSC INCLUDE **LOW SIGNAL INTENSITY ALONG BILE DUCTS & PORTAL VEINS ON T1WI** (RED ARROWHEADS), AS WELL AS **HIGH SIGNAL INTENSITY OF THESE STRUCTURES ON T2WI, MEANING PERIPORTAL FIBROSIS** (BLUE ARROWHEADS).



MENU

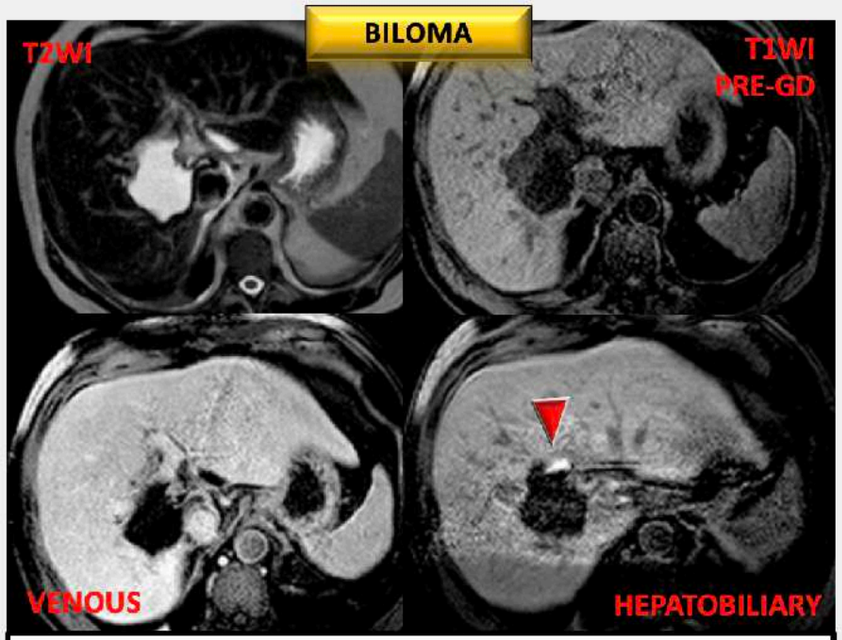
A GLANCE AT **PATHOLOGY**

DISEASES RELATED TO BILIARY TRACT | **BENIGN** | **IATROGENIC / TRAUMATIC**

POST SURGERY BILE LEAKS / OBSTRUCTION OR BILOMAS

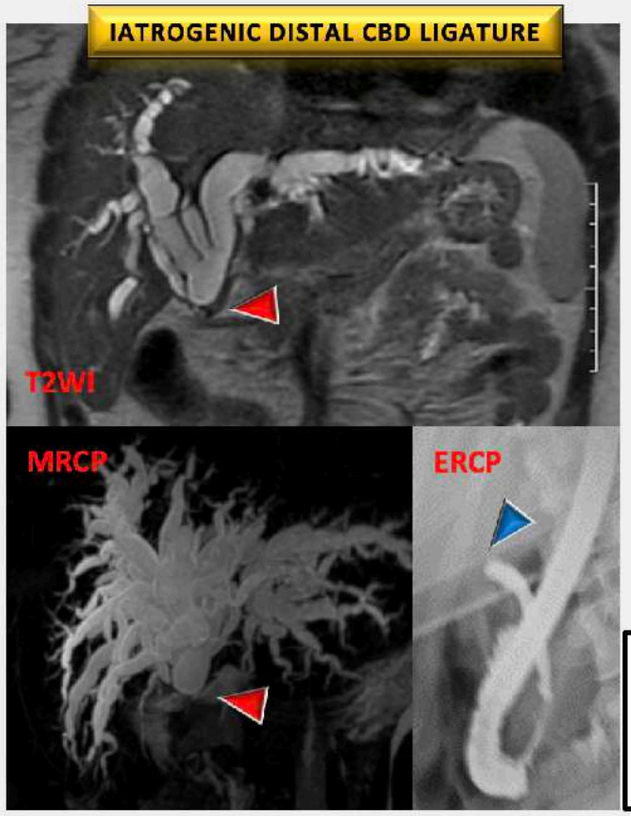
IATROGENIC / TRAUMATIC LESIONS INVOLVING THE BILIARY TREE CAN LEAD TO BILE LEAKAGE, BILOMAS, STRICTURES, BILIARY TREE OBSTRUCTION, VARIOUS TYPES OF BILIARY FISTULAS, AND HEMOBILIA.

BILOMA



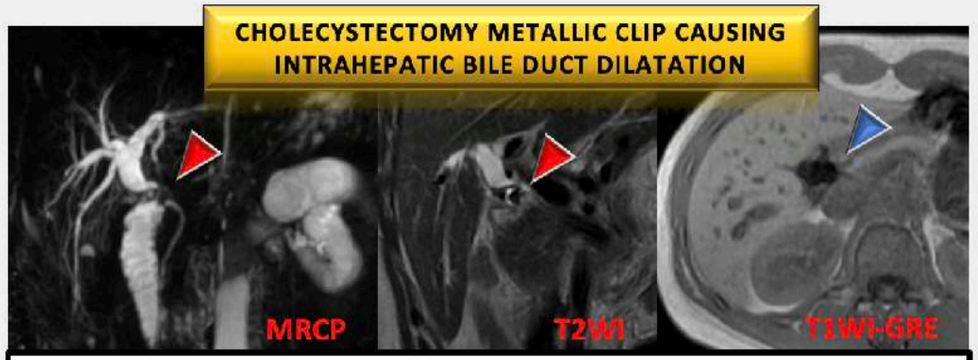
AXIAL MR IMAGES SHOWING A BILOMA. NOTE THAT ON **HEPATOBILIARY PHASE** THERE IS A **BILE LEAK** (RED ARROWHEAD) TO THE BILOMA CAVITY.

IATROGENIC DISTAL CBD LIGATURE



NOTE THAT THERE IS ABRUPT INTERRUPTION OF THE COMMON HEPATIC BILE DUCT (RED ARROWHEADS) WITH INTRA-HEPATIC BILE DUCTS DILATATION. THIS WAS CONFIRMED WITH ERCP WHERE THE CONTRAST ONLY OPACIFIED THE DISTAL CBD (BLUE ARROWHEAD).

CHOLECYSTECTOMY METALLIC CLIP CAUSING INTRAHEPATIC BILE DUCT DILATATION



OBSERVE THAT THE CHOLECYSTECTOMY METALLIC CLIP, ALONG WITH FIBROSIS AND POSSIBLE THERMIC LESIONS SECONDARY TO THE PROCEDURE, CAUSES PARTIAL OBSTRUCTION OF CBD (RED ARROWHEADS) WITH INTRA-HEPATIC BILE DUCTS DILATATION. T1WI-GRE SHOWS MAGNETIC SUSCEPTIBILITY ARTIFACT DUE TO THE METALLIC CLIP (BLUE ARROWHEAD).

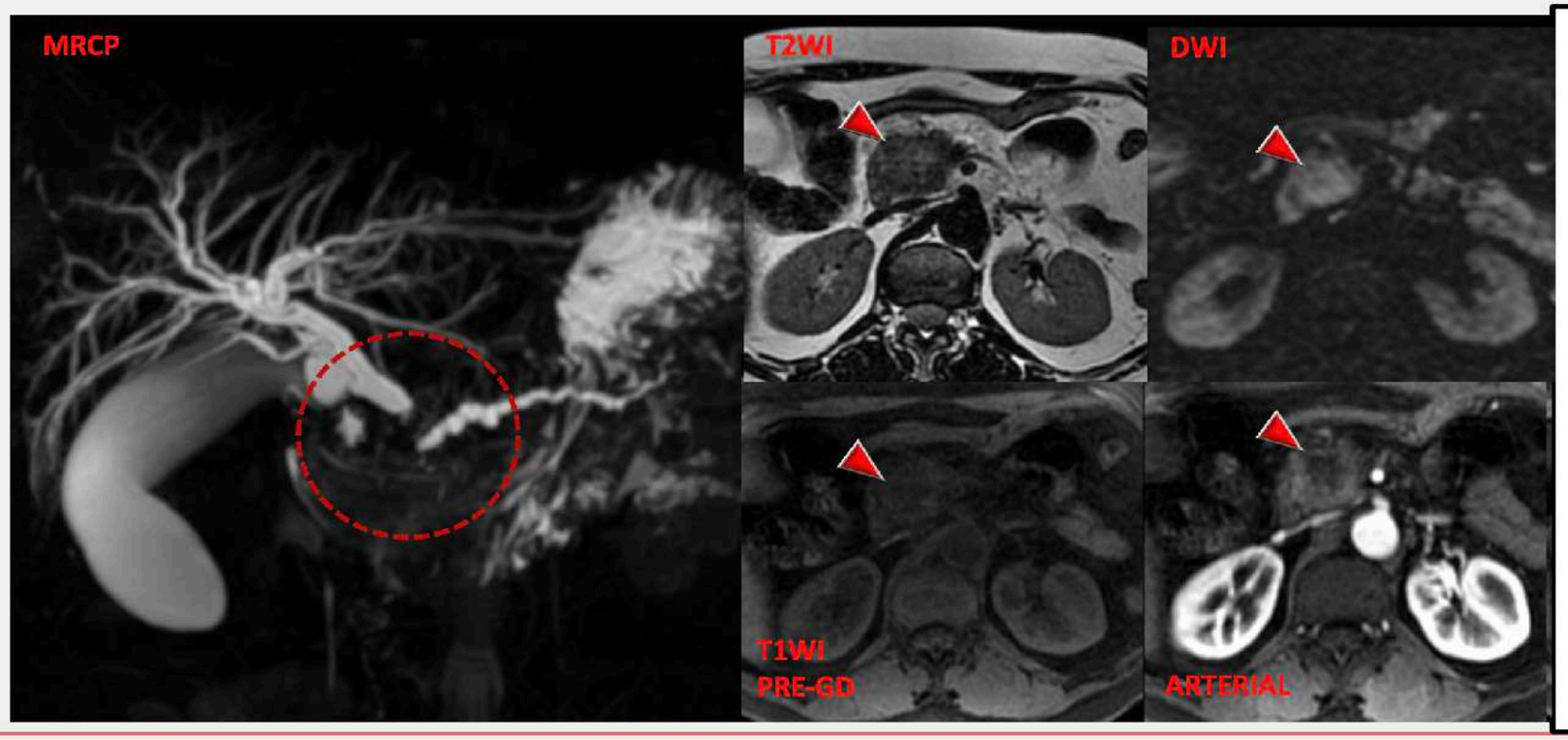
MENU

A GLANCE AT **PATHOLOGY**

DISEASES RELATED TO BILIARY TRACT | **MALIGNANT** | **NEOPLASIA**

PANCREATIC HEAD ADENOCARCINOMA

MALIGNANCY THAT ARISES FROM DUCTAL EPITHELIUM OF EXOCRINE PANCREAS



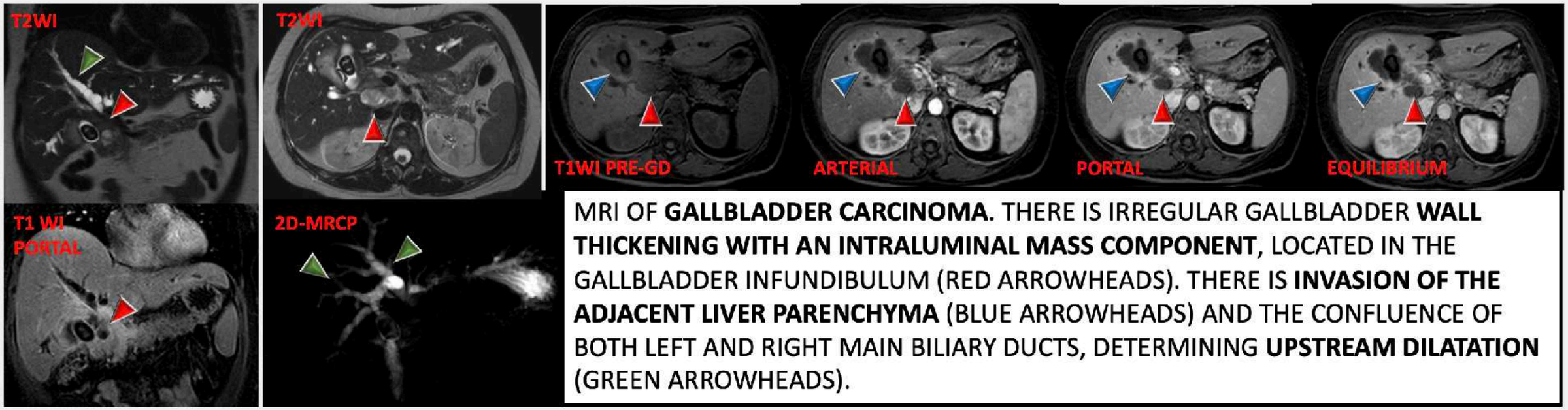
MRCP IMAGE SHOWING **DILATED INTRA AND EXTRA-HEPATIC BILE DUCTS** AS WELL AS THE **MAIN PANCREATIC DUCT** WITH ABRUPT DISTAL OBSTRUCTION (RED CIRCLE). ADDITIONAL MRI SEQUENCES SHOW A **TUMORAL MASS IN THE PANCREATIC** HEAD COMPATIBLE WITH **ADENOCARCINOMA** (RED ARROWHEADS).

A GLANCE AT **PATHOLOGY**

DISEASES RELATED TO BILIARY TRACT | **MALIGNANT** | **NEOPLASIA**

GALLBLADDER CARCINOMA

MALIGNANCY THAT ARISES FROM GALLBLADDER EPITHELIUM.



MRI OF **GALLBLADDER CARCINOMA.** THERE IS IRREGULAR GALLBLADDER **WALL THICKENING WITH AN INTRALUMINAL MASS COMPONENT**, LOCATED IN THE GALLBLADDER INFUNDIBULUM (RED ARROWHEADS). THERE IS **INVASION OF THE ADJACENT LIVER PARENCHYMA** (BLUE ARROWHEADS) AND THE CONFLUENCE OF BOTH LEFT AND RIGHT MAIN BILIARY DUCTS, DETERMINING **UPSTREAM DILATATION** (GREEN ARROWHEADS).

PITFALLS

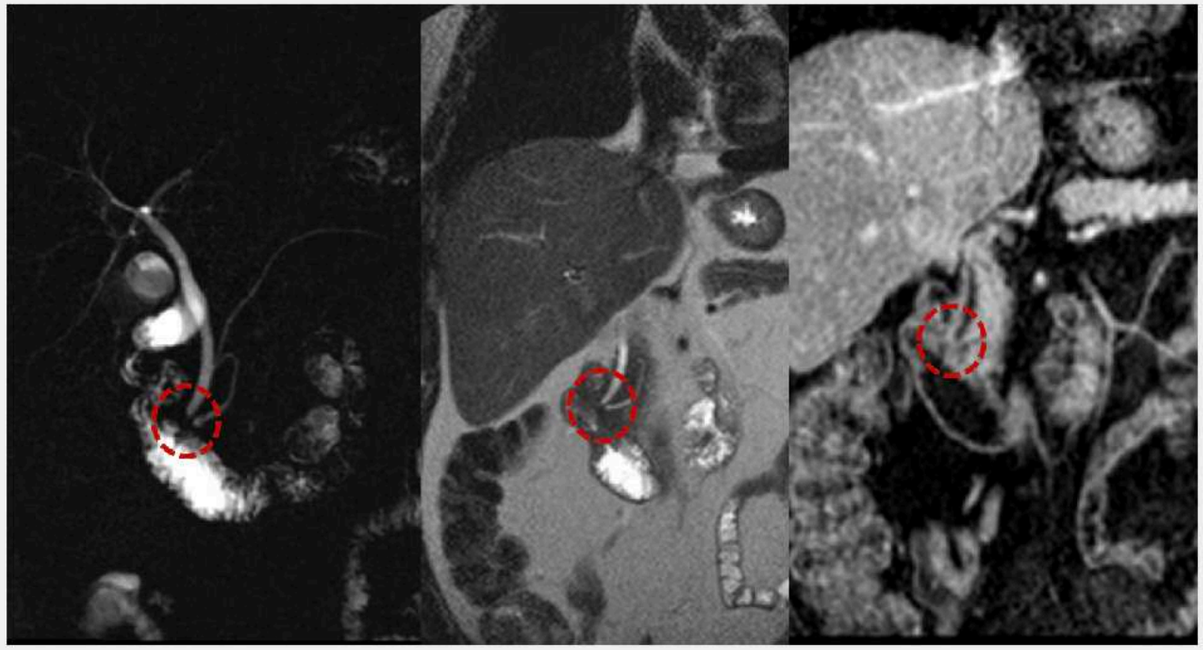
NORMAL VARIANTS MIMICKING PATHOLOGY IN MRCP

A **LONG CYSTIC DUCT RUNNING PARALLEL TO THE CBD** (RED LINES) MAY SIMULATE A DILATED COMMON DUCT



LONG CYSTIC DUCT RUNNING PARALLEL TO CBD

A **CONTRACTED CHOLEDOCHAL SPHINCTER** (RED CIRCLES) MAY MIMIC AN IMPACTED STONE OR STRICTURE IN THE DISTAL CBD.



ANALYZING MRCP IN MULTIPLE IMAGING PLANES OR CARRYING OUT REPEAT MRCP IMAGING WILL HELP RESOLVE THESE PROBLEMS. ADDITIONAL MRI SEQUENCES SHOULD ALSO BE EVALUATED

RadioGraphics
FUNDAMENTALS

CHOLANGIOCARCINOME

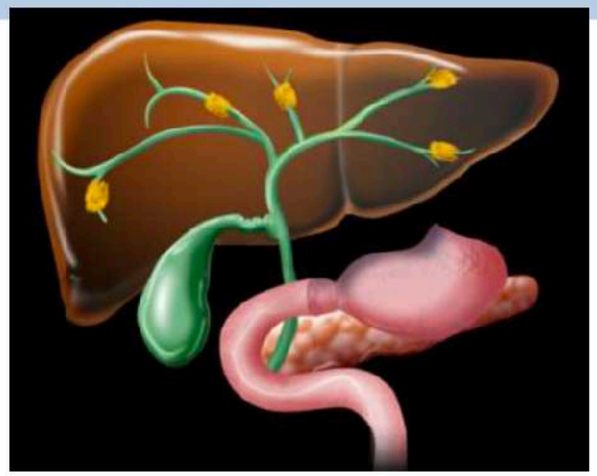
Jason N. Itri, MD, PhD
Eduard E. de Lange, MD

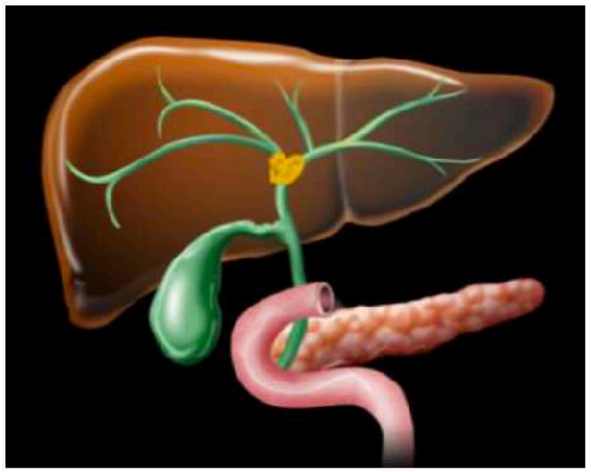
RSNA
Radiological Society of North America

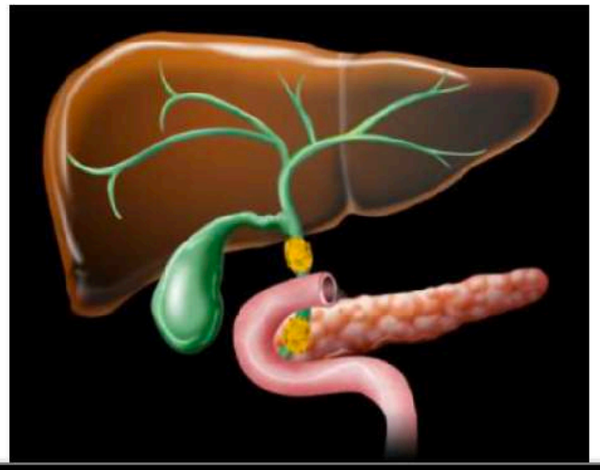
MENU

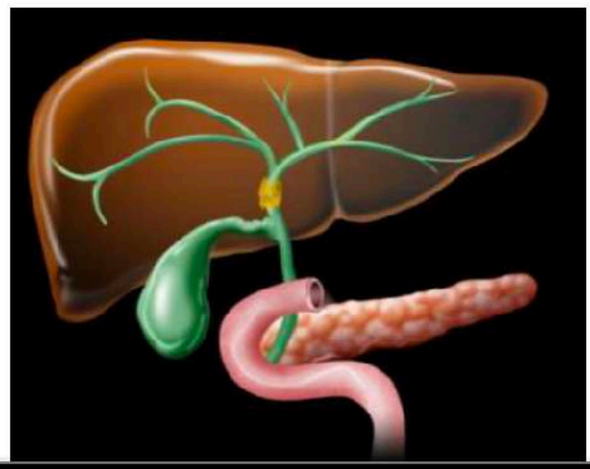
CHOLANGIOCARCINOME Généralités

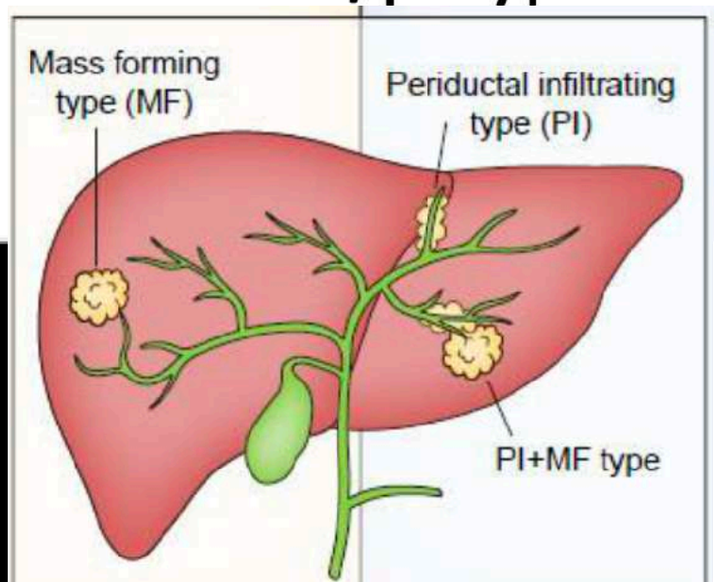
- Adénocarcinome
- localisation
  - intrahépatique 15 - 20 %
  - Confluence 50 - 66 %
  - VBP 10 - 20 %
- 3 formes
  - « mass-forming »
  - péricanalaire
  - intracanalaire/polypoïde







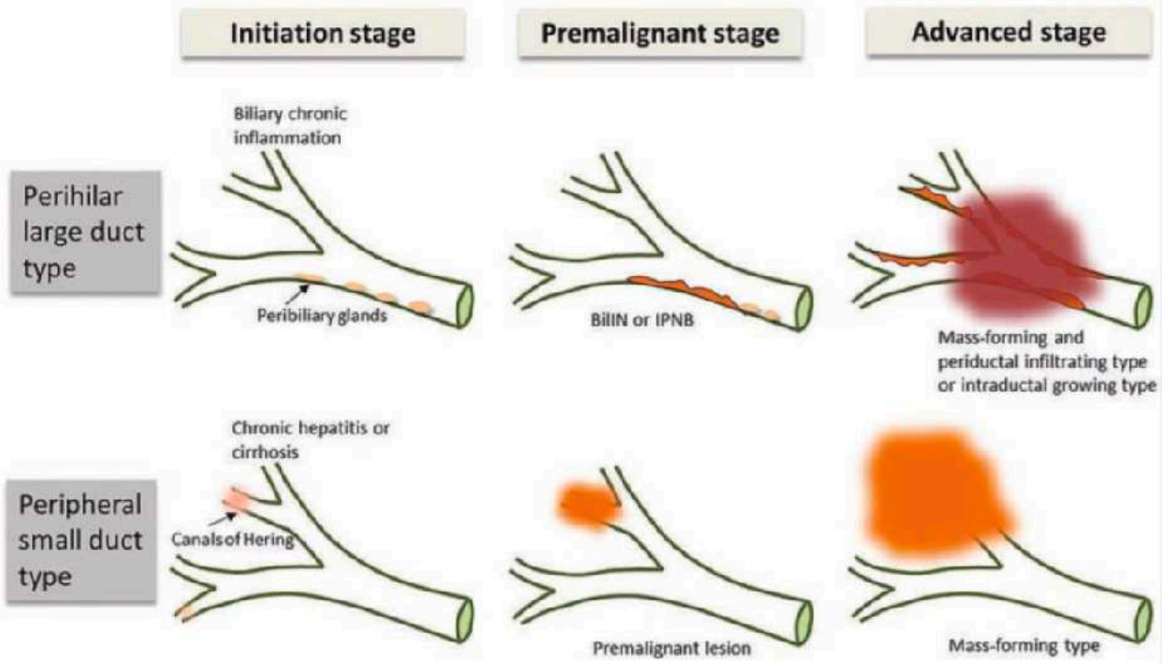




MENU

Cholangiocarcinome: facteurs prédisposants

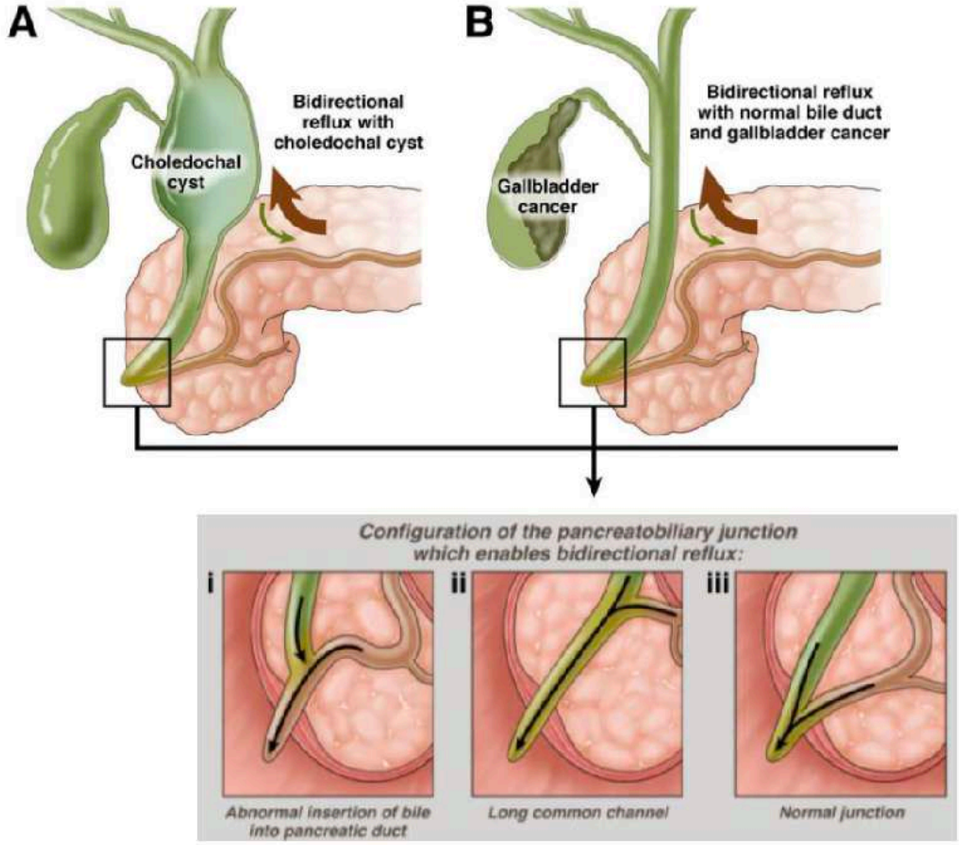
- Maladies biliaires
  - CSP
  - Cholangite parasitaire
- Tumeurs biliaires:
  - biliary intraepithelial neoplasia (BilIN)
  - intraductal papillary neoplasm (IPNB)
- Anomalies biliaires congénitales
  - Kyste du cholédoque, anomalies jonction biliopancréatique
  - Caroli



MENU

Cholangiocarcinome: facteurs prédisposants

- Maladies biliaires
  - CSP
  - Cholangite parasitaire
- Tumeurs biliaires:
  - biliary intraepithelial neoplasia (BilIN)
  - intraductal papillary neoplasm (IPNB)
- Anomalies biliaires congénitales
  - Kyste du cholédoque, anomalies jonction biliopancréatique
  - Caroli



MENU

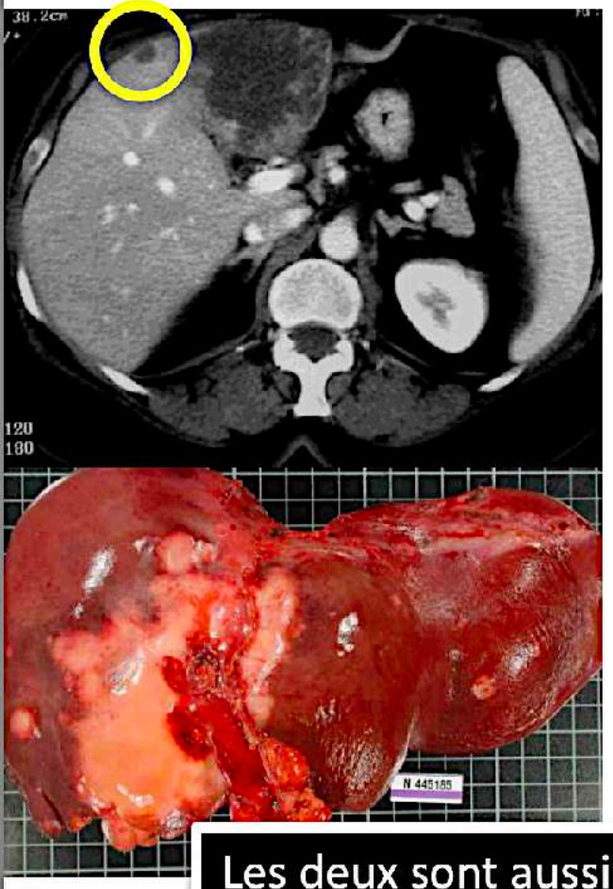
C’est une tumeur fibreuse

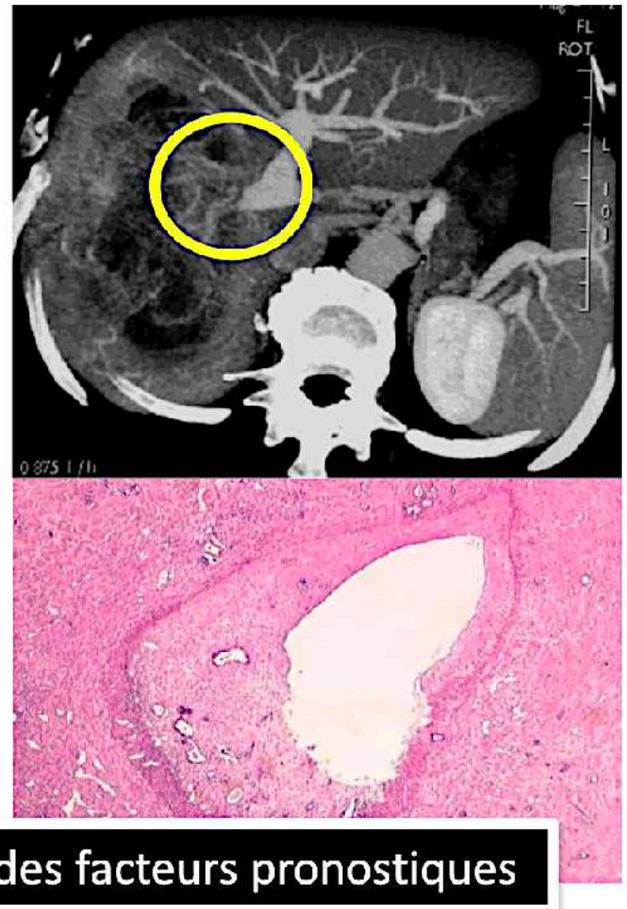
- La clef: rehaussement progressif
  - Agent de contraste extracellulaire
  - Quand la concentration dans le tissu conjonctif est supérieure à celle des vx
  - 5-10 min après injection
- Pièges: lésions vasculaires



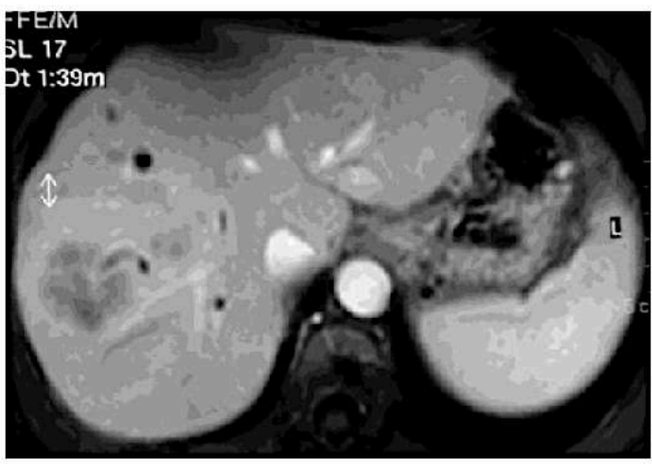
MENU

Cholangiocarcinome : signes associés









Peut être associée à atrophie homolatérale Hypertrophie controlatérale

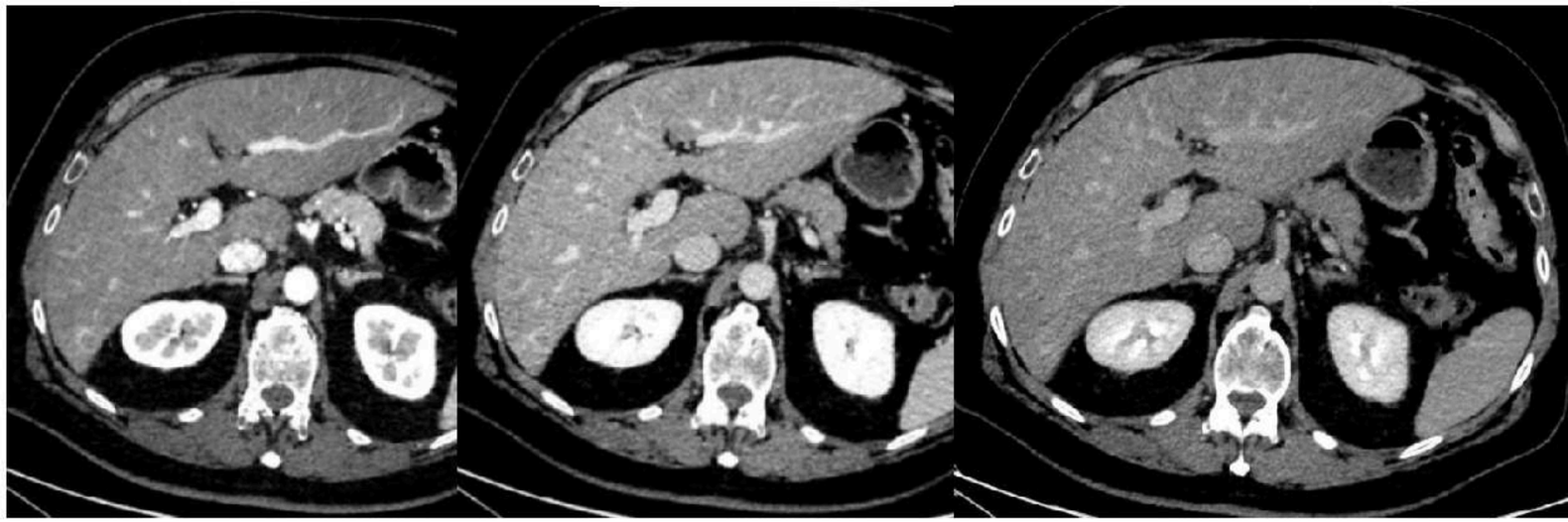
Les deux sont aussi des facteurs pronostiques

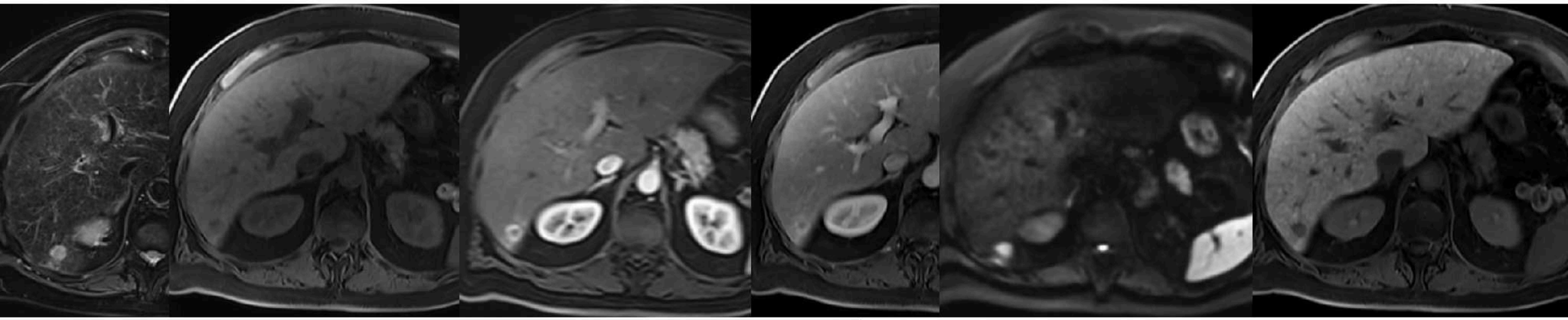
Nodules satellites	Atteinte veineuse	Rétraction capsulaire	Dilatation biliaire
15 - 35 %	50 %	20 %	20-30 %

MENU

Cholangiocarcinome et foie

Cirrhose	OR 15.32
Hépatite chronique B	OR 4.57
Hépatite chronique C	OR 4.28
Hemochromatose	OR 2.1
MASLD (ex NAFLD)	OR 2.2





Le cholangiocarcinome IH peut être Dg à un stage précoce

EASL CPG guidelines, J Hepatol 2023

MENU

Cholangiocarcinome et LI-Rads M

LR-M: Probably or definitely malignant, not HCC specific

Conceptual definition: High probability or 100% certainty observation is malignant but features are not HCC specific

CT/MRI criteria:

OR

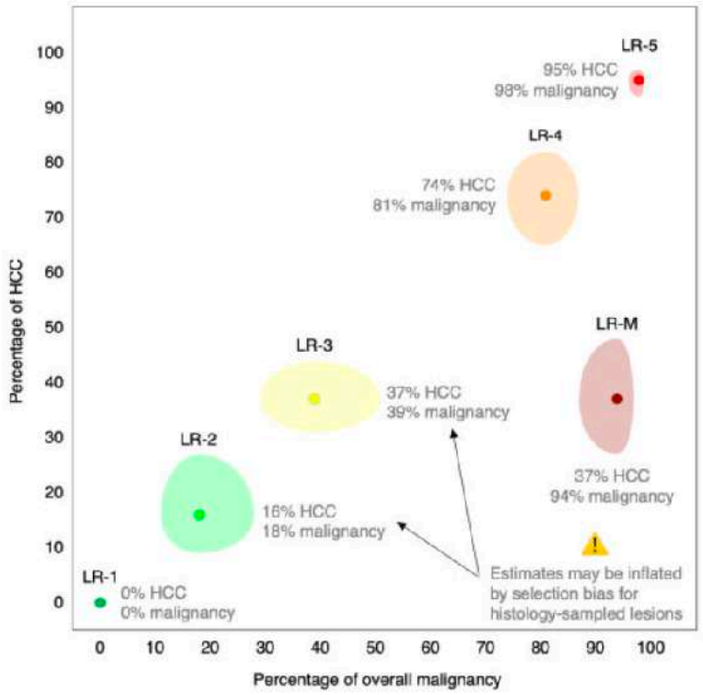
Targetoid mass with any of following Imaging appearance on various phases or sequences:

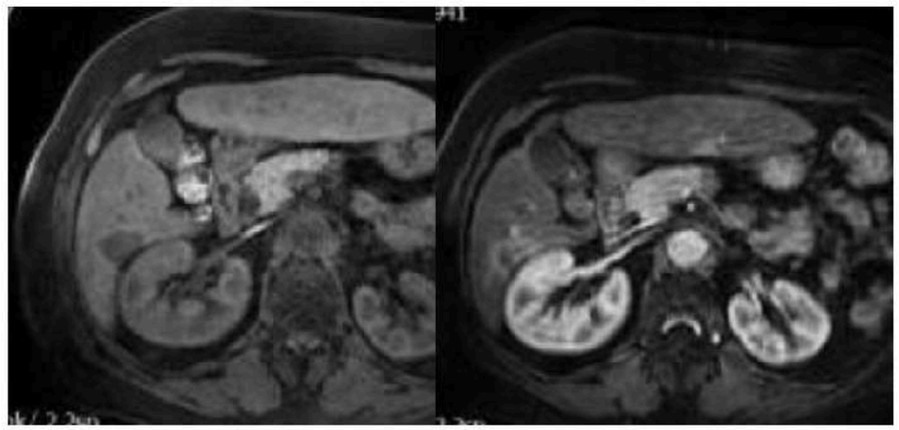
- Targetoid dynamic enhancement, any of following:
  - Rim APHE
  - Peripheral washout appearance
  - Delayed central enhancement
- Targetoid diffusion restriction
- Targetoid TP or HBP signal intensity

No tumor in vein
Not meeting LR-5 criteria

Nontargetoid mass with one or more of the following:

- Infiltrative appearance
- Marked diffusion restriction
- Necrosis or severe ischemia
- Other feature suggesting non-HCC malignancy (specify in report)





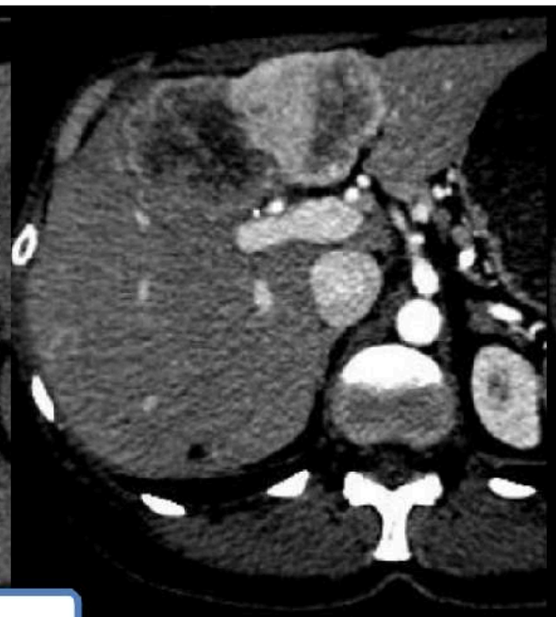
LR-M correspond majoritairement au cholangiocarcinome; Les CHC Li-Rads M ont un pronostic moins bon que les autres CHC

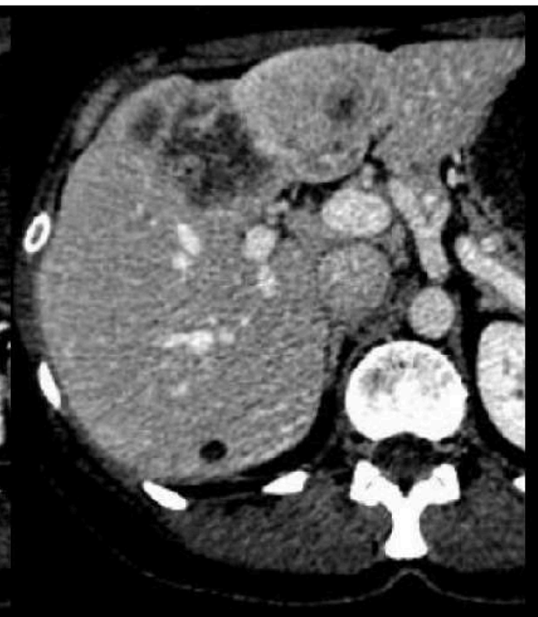
MENU

Cholangiocarcinome?



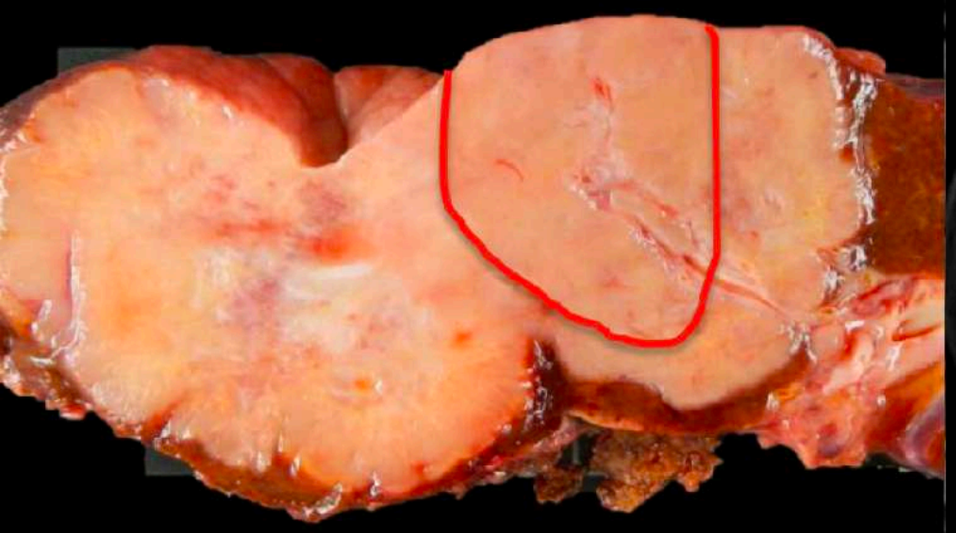


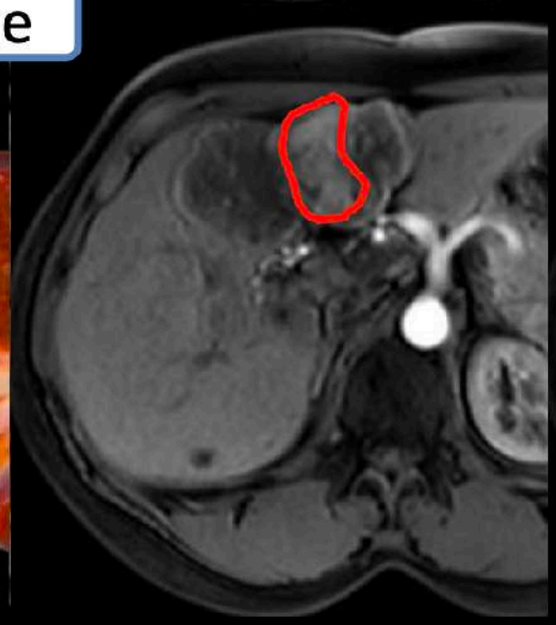


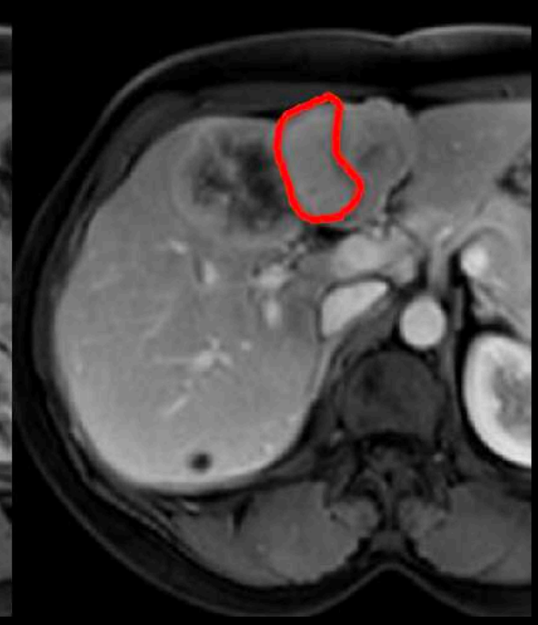




hépatocholangiocarcinome





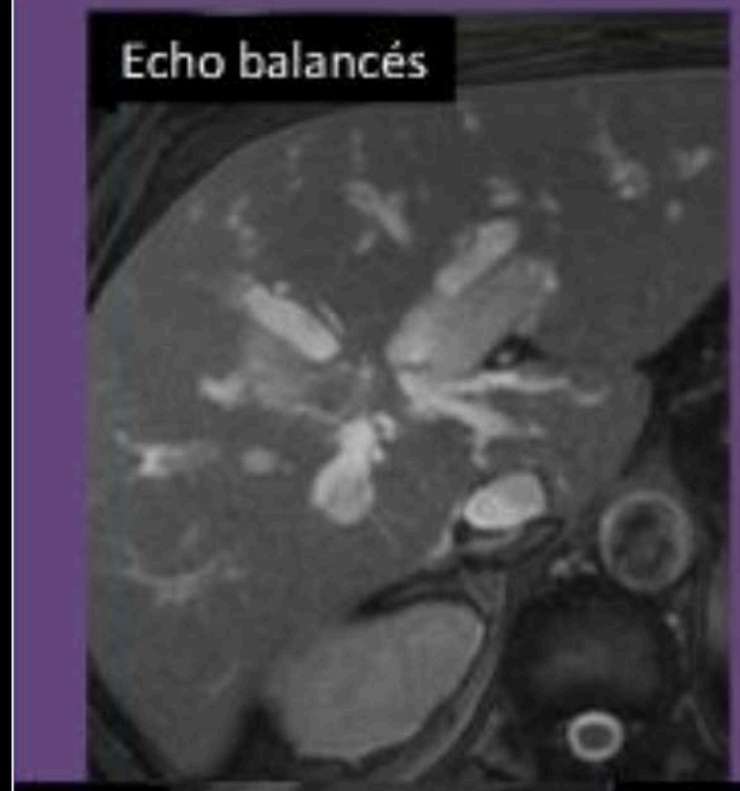


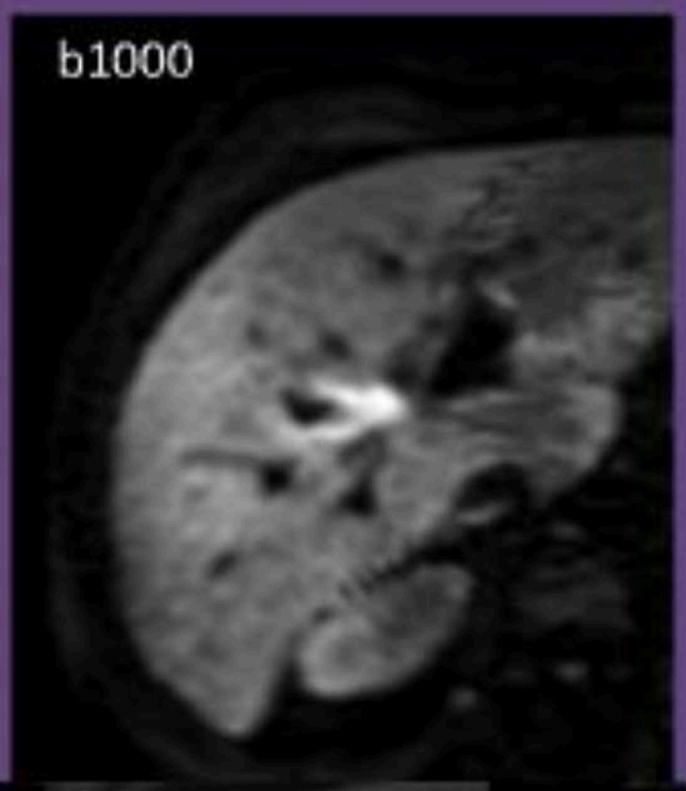


MENU

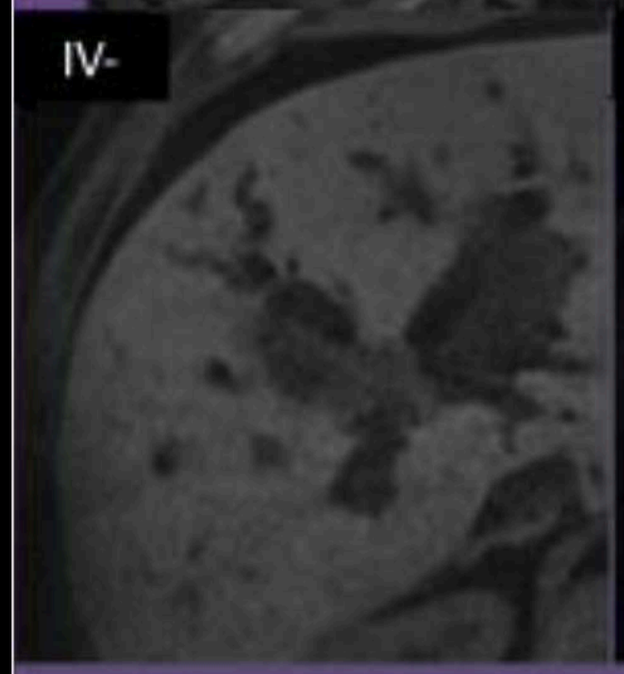
Patient de 60 ans, consulte pour ictère d'aggravation progressive
Echographie: dilatation des voies biliaire intra hépatiques

?



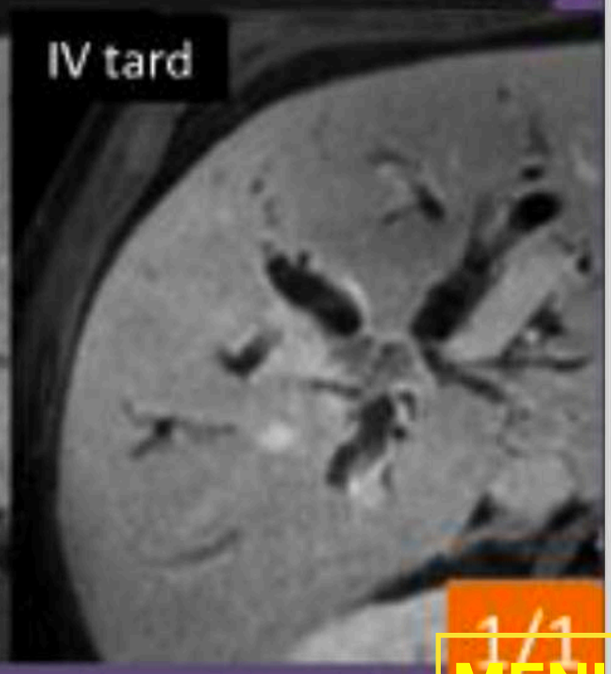








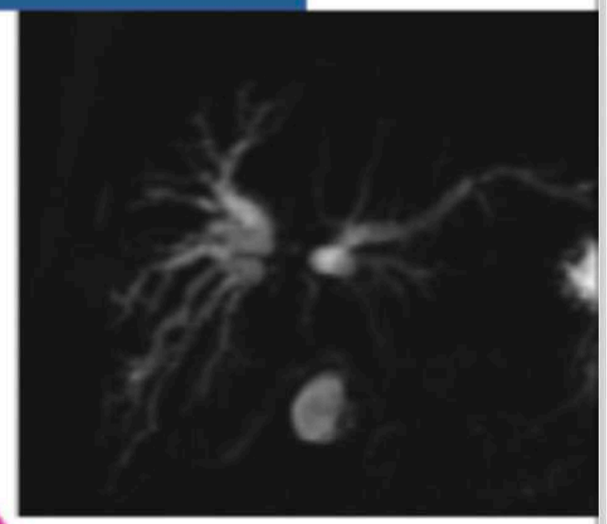




Analyse

???

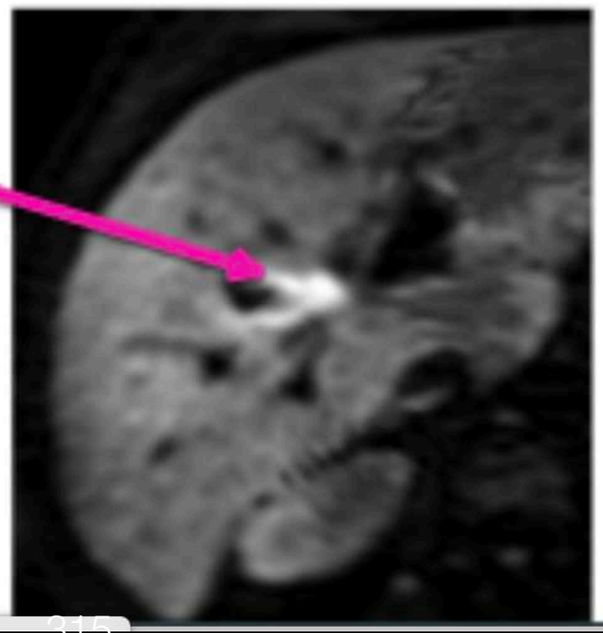
Dilatation des **voie biliaires** intra hépatiques
Masse mal limitée de la **convergence biliaire**

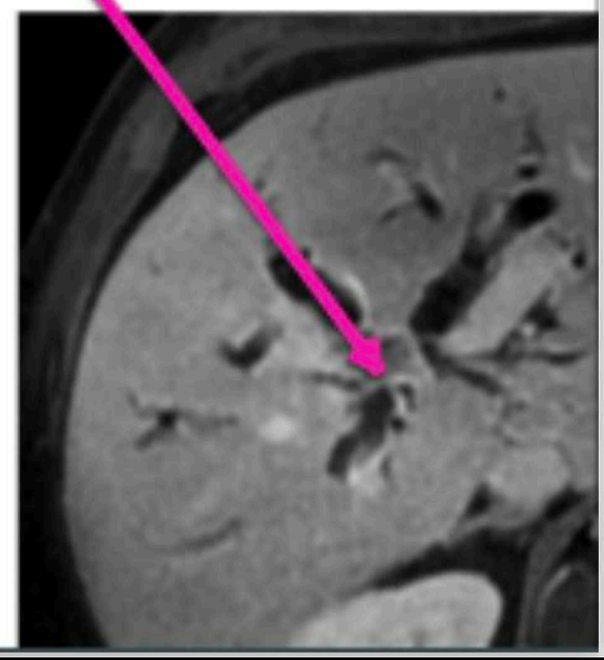


Rehaussement progressif, bien visible sur le **tardif**

Masse en hyposignal T1, faible hypersignal T2

Hypersignal diffusion





NIVEAU INTERNE

Synthèse – Cholangiocarcinome Hilaire

Tumeur **fibreuse**: rehaussement **progressif**

Principaux facteurs de risque :

CSP, kyste du **cholédoque**, **lithiase intra-hépatique**.

Trois formes: nodulaire, infiltrante, polypoïde.

Critères de non résécabilité :

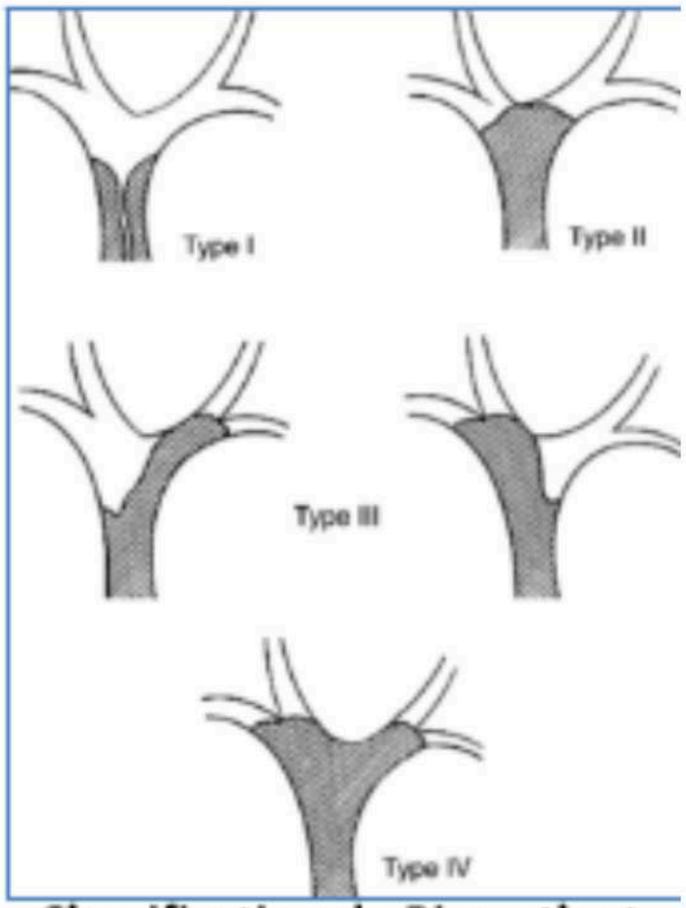
. Extension tumorale bilatérale au-delà des **convergences biliaires secondaires**

. Envahissement du **tronc porte** ou de **l'artère hépatique au hile**.

. Envahissement **controlatéral** vasculaire.

. Existence de **métastases hépatiques bilatérales** et à **distance**.

. **Insuffisance du volume du foie restant**

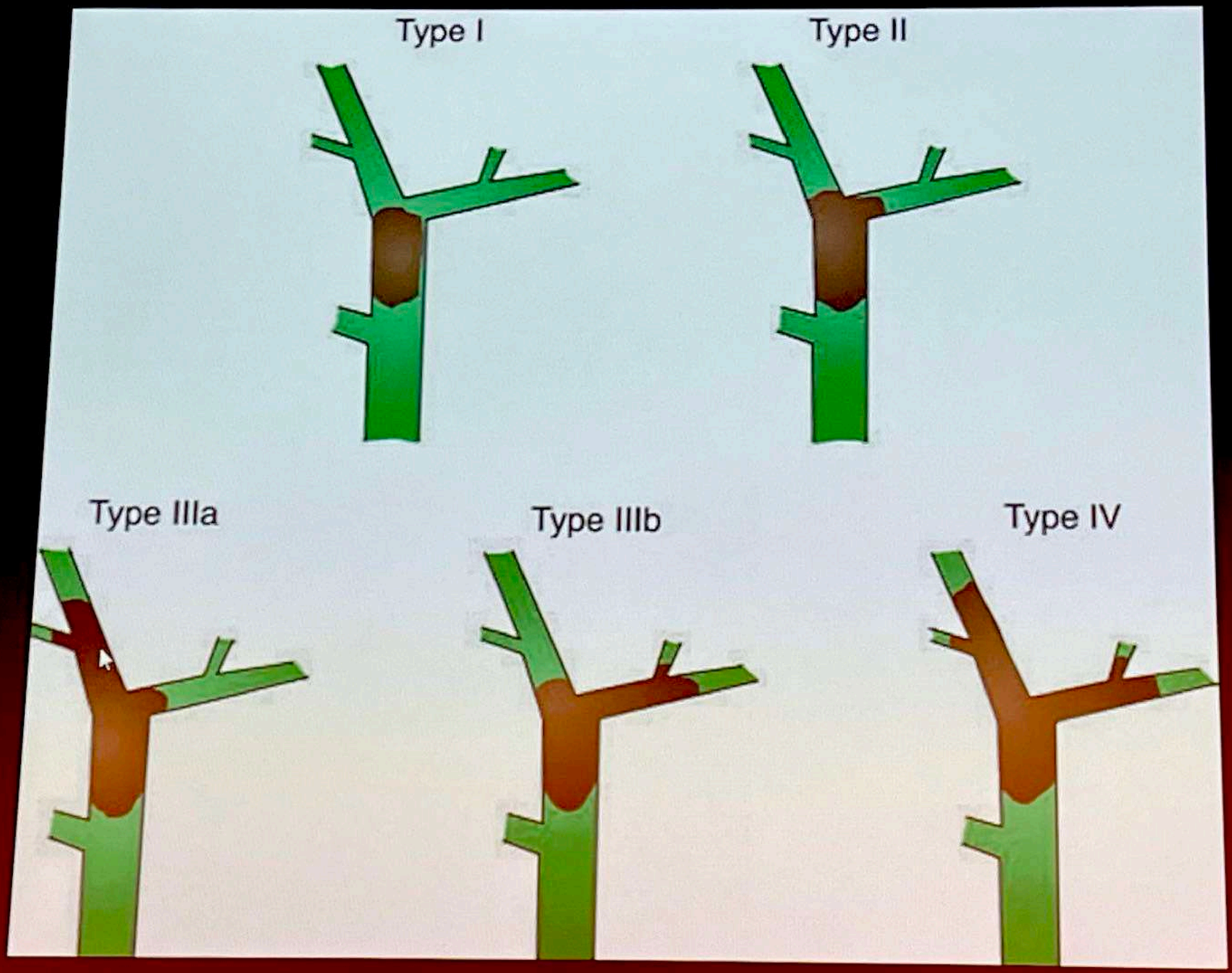


Classification de Bismuth et Corlette

NIVEAU INTERNE

MENU

Tumeurs de Klatskin



Classification de Bismuth et Corlette

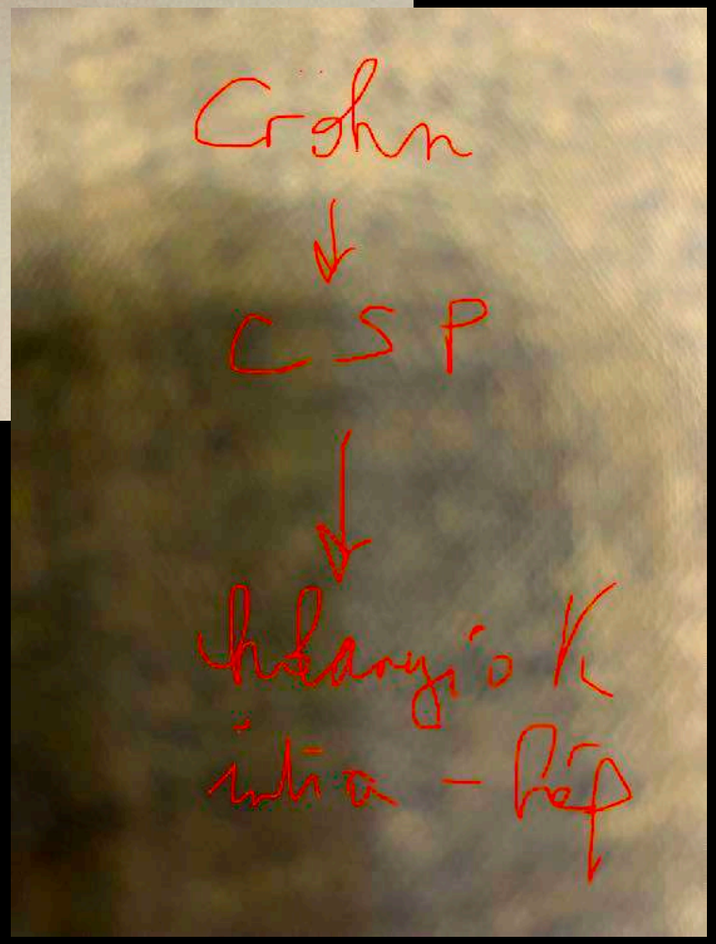
MENU

CCK intra-hépatique

Temps tardifs +++

Dilatation segmentaire des VBIH

FDR :
- CSP
- Hépatites virales
- Maladies biliaires congénitales



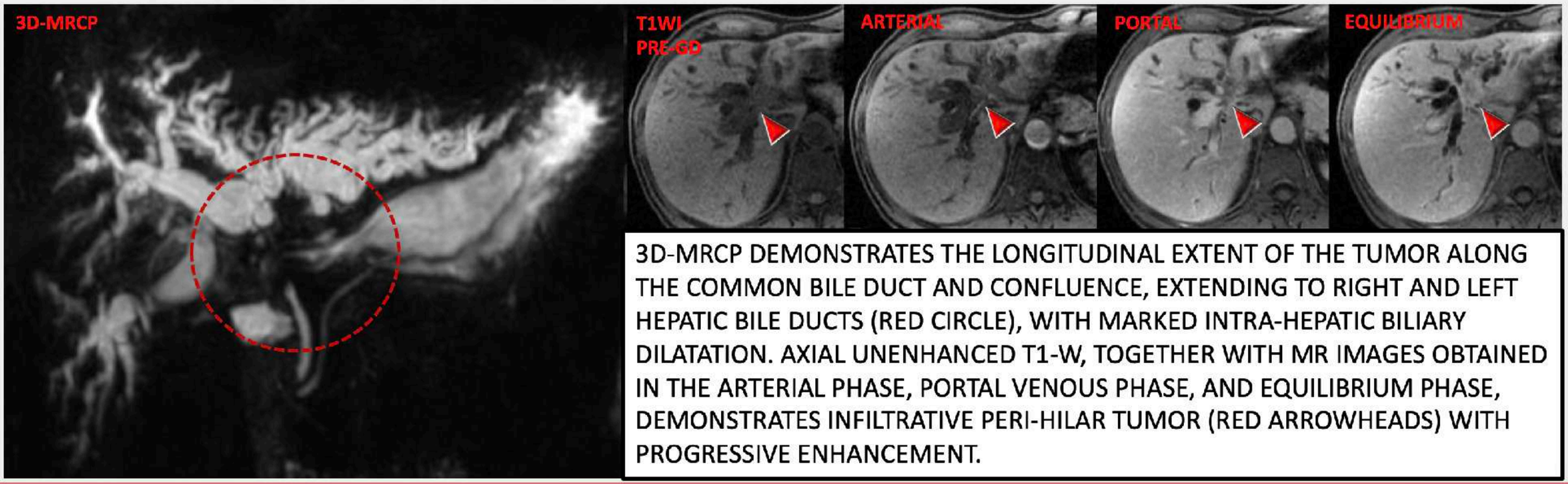
MENU

A GLANCE AT **PATHOLOGY**

DISEASES RELATED TO BILIARY TRACT | **MALIGNANT** | **NEOPLASIA**

CHOLANGIOCARCINOMA

MALIGNANCY THAT ARISES FROM INTRAHEPATIC BILE DUCT (IHBD) OR EXTRAHEPATIC BILE DUCT EPITHELIUM



3D-MRCP DEMONSTRATES THE LONGITUDINAL EXTENT OF THE TUMOR ALONG THE COMMON BILE DUCT AND CONFLUENCE, EXTENDING TO RIGHT AND LEFT HEPATIC BILE DUCTS (RED CIRCLE), WITH MARKED INTRA-HEPATIC BILIARY DILATATION. AXIAL UNENHANCED T1-W, TOGETHER WITH MR IMAGES OBTAINED IN THE ARTERIAL PHASE, PORTAL VENOUS PHASE, AND EQUILIBRIUM PHASE, DEMONSTRATES INFILTRATIVE PERI-HILAR TUMOR (RED ARROWHEADS) WITH PROGRESSIVE ENHANCEMENT.

CHOLANGIOCARCINOME CCA

CCAs can be intrahepatic or extrahepatic.
The location of the tumor impacts patient survival.

Location	5-year survival
Intrahepatic (20%)	15%
Extrahepatic (80%)	30%

MOYENNE D ’AGE = 65 years

Most cases are too advanced to perform curative resection.

Complete resection is generally the most effective strategy for long-term survival and cure.

RadioGraphics FUNDAMENTALS

MENU

CCA INTRA-HEPATIQUE

On the basis of its growth pattern and location, CCAs can be characterized as *(a)* intrahepatic mass forming, *(b)* periductal infiltrating, or *(c)* intraductal growing.

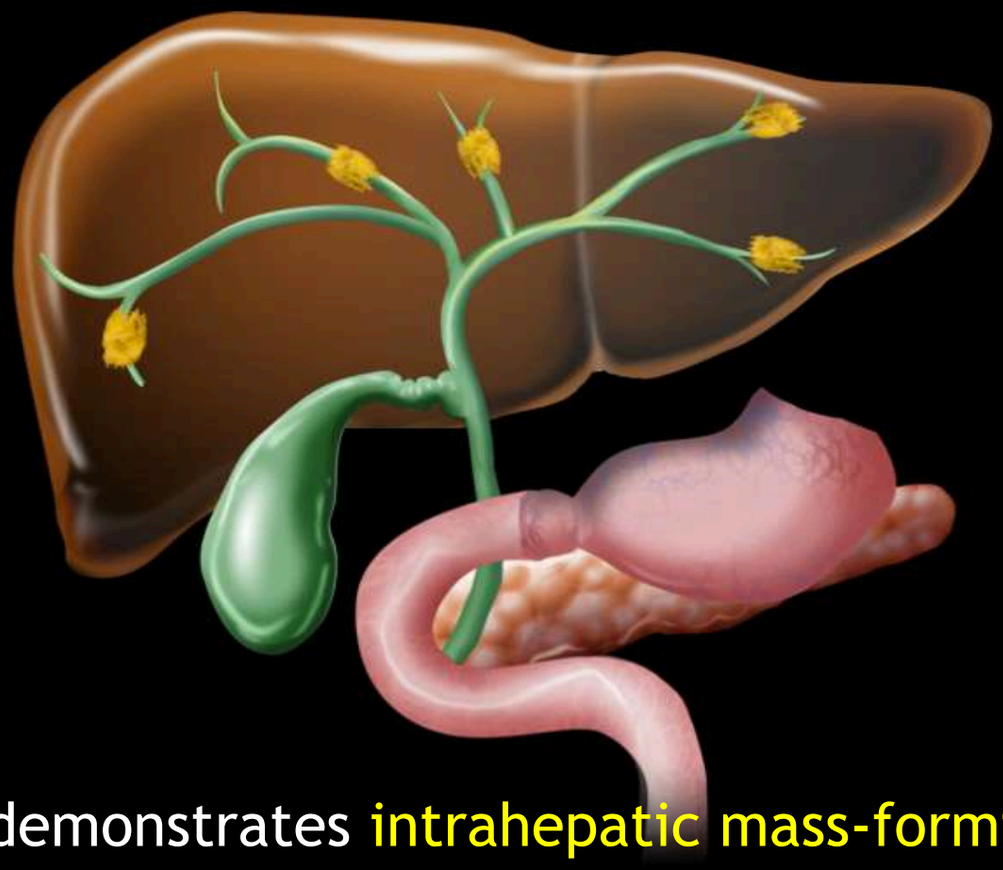
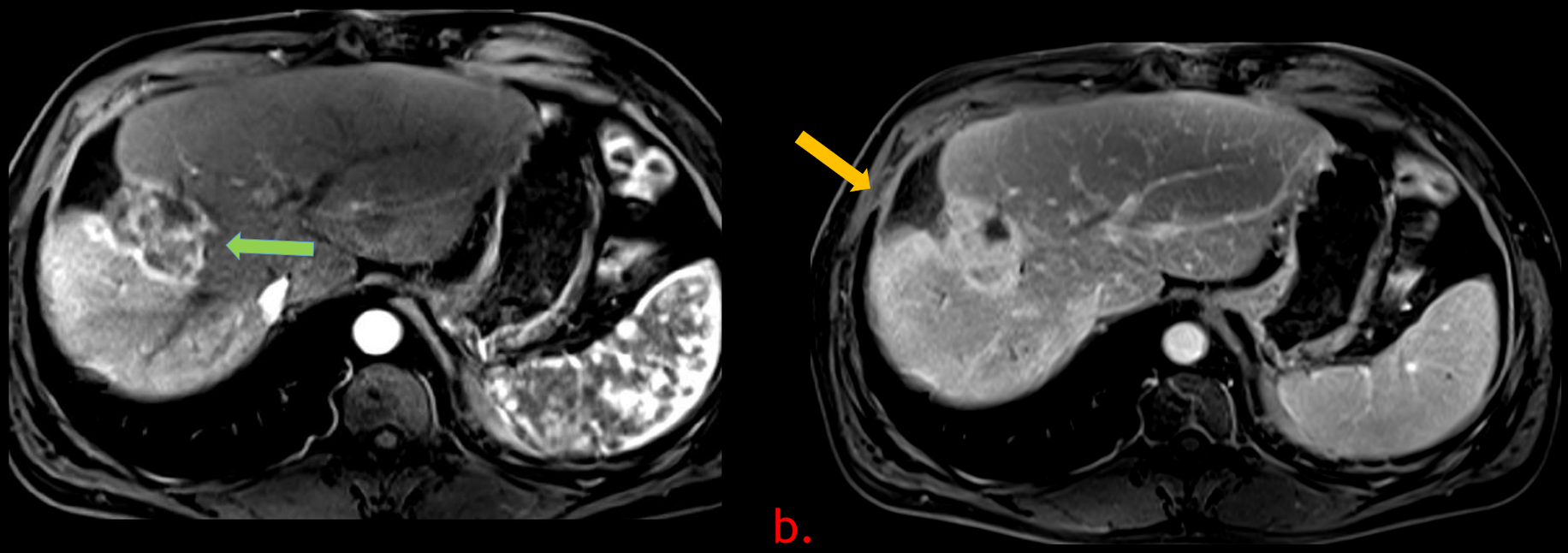


Illustration demonstrates intrahepatic mass-forming CCAs (yellow) arising from the peripheral ducts. They can occur anywhere within the liver, and 10% are multifocal.

CCA Growth Patterns

Intraductal mass-forming CCA

- MRI typically shows rim enhancement during the arterial and portal venous phases, with gradual central enhancement at late-phase imaging, dependent on the degree of central fibrosis
- Most common type of CCA (60% of all intrahepatic CCAs)
- May invade the portal veins and cause peripheral biliary ductal dilatation

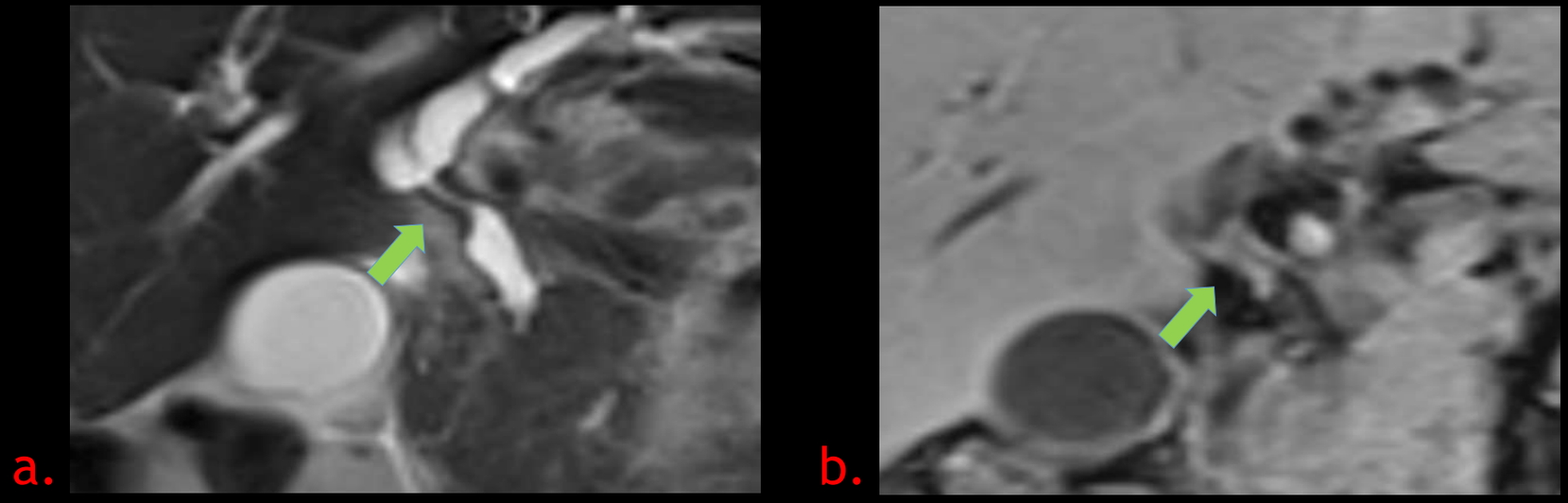


Axial fat-saturated T1-weighted arterial (**a**) and hepatic venous (**b**) phase MR images obtained after the administration of contrast material (postcontrast) show a right hepatic lobe mass-forming intrahepatic CCA (arrow in a), with capsular retraction (arrow in b) and delayed centripetal enhancement, characteristic of a CCA.

CCA Growth Patterns

Periductal infiltrating CCA

- Accounts for more than 70% of hilar/perihilar CCAs
- Characterized by the biliary stricture, sometimes without an associated mass
- Malignant strictures tend to be longer than benign strictures (≥ 18–22 mm) and show bile duct wall hyperenhancement and thickening (≥ 2 mm)
- Asymmetric ductal narrowing and irregular margins may indicate a CCA but can also be seen with benign inflammatory strictures

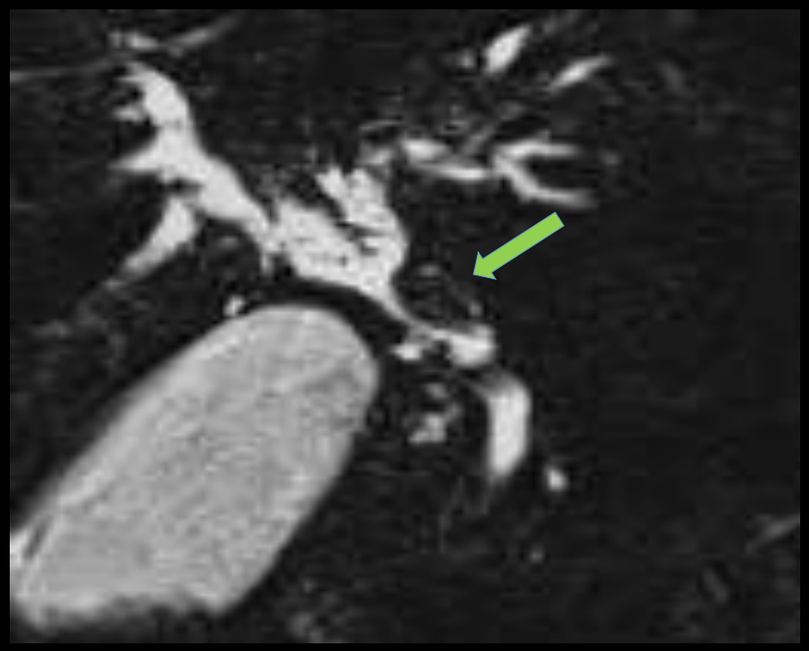


Coronal single-shot T2-weighted (**a**) and coronal postcontrast T1-weighted fat-saturated (**b**) MR images show a stricture of the common hepatic duct with wall thickening (arrow). Histologic examination confirmed CCA.

CCA Growth Patterns

Intraductal growing CCA

- Least common subtype, accounting for 8%–18% of CCAs
- Intraluminal papillary or plaquelike mass, associated with biliary ductal dilatation
- Focal or diffuse dilatation of the bile ducts, with or without a discrete mass



a.

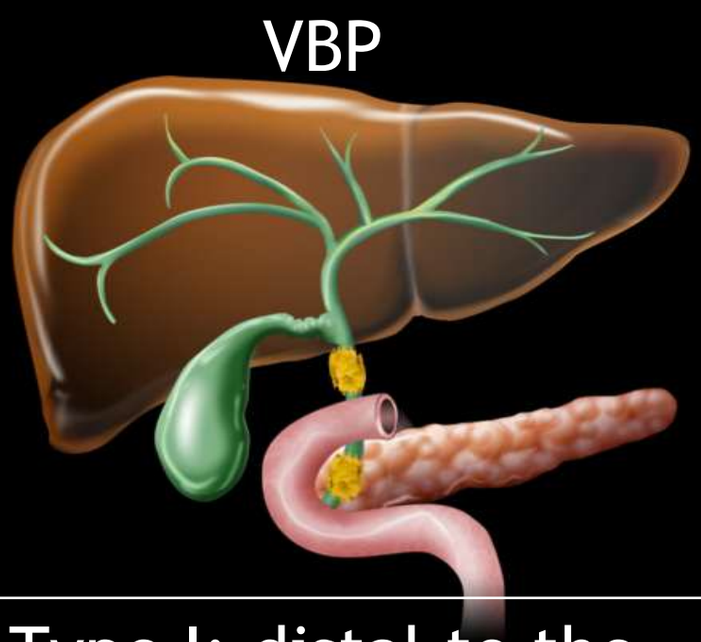


b.

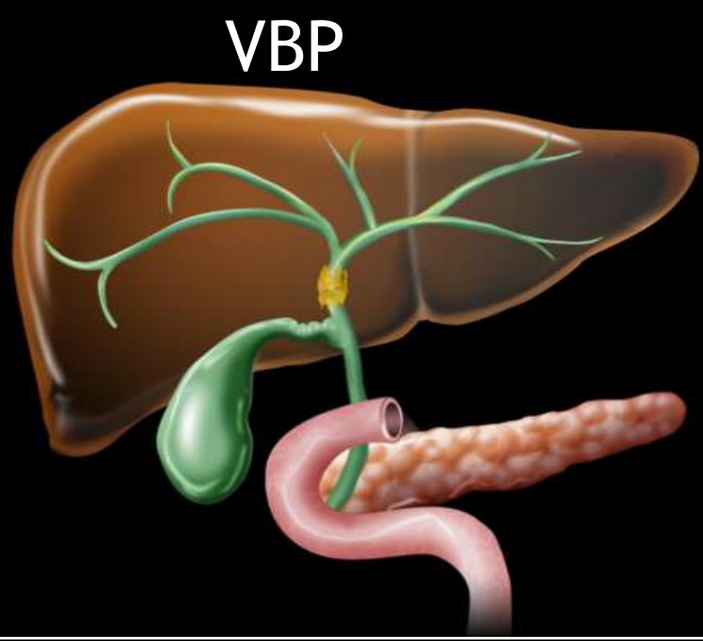
Three-dimensional (3D) T2-weighted MR cholangiopancreatographic (MRCP) image (**a**) and axial single-shot T2-weighted MR image (**b**) show a mass (arrow) growing within the common hepatic duct. Histologic examination confirmed CCA.

CCA EXTRA-HEPATIQUE

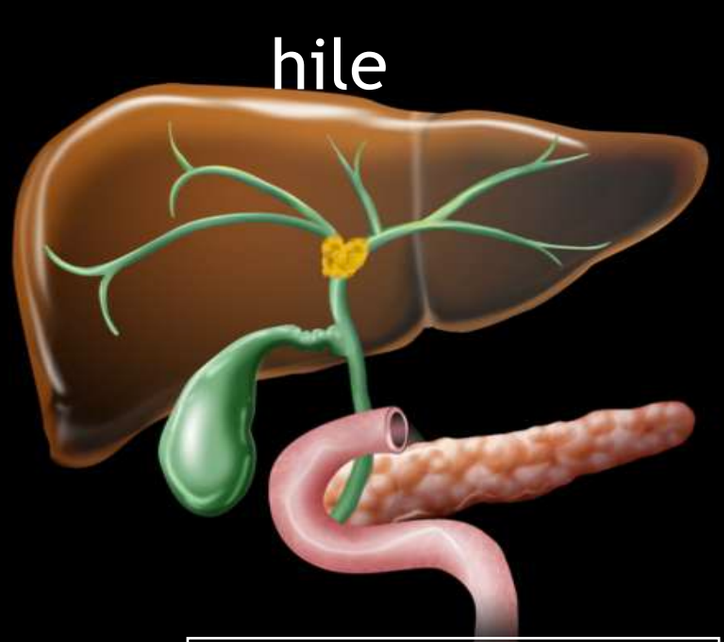
Extrahepatic CCAs arise from the extrahepatic bile ducts.
Most common location for extrahepatic CCAs is proximal to the cystic duct (50%–60% of cases).
The Bismuth-Corlette classification system categorizes CCAs on the basis of the location and extent of the tumor.



Type I: distal to the cystic duct (can also be intrapancreatic)

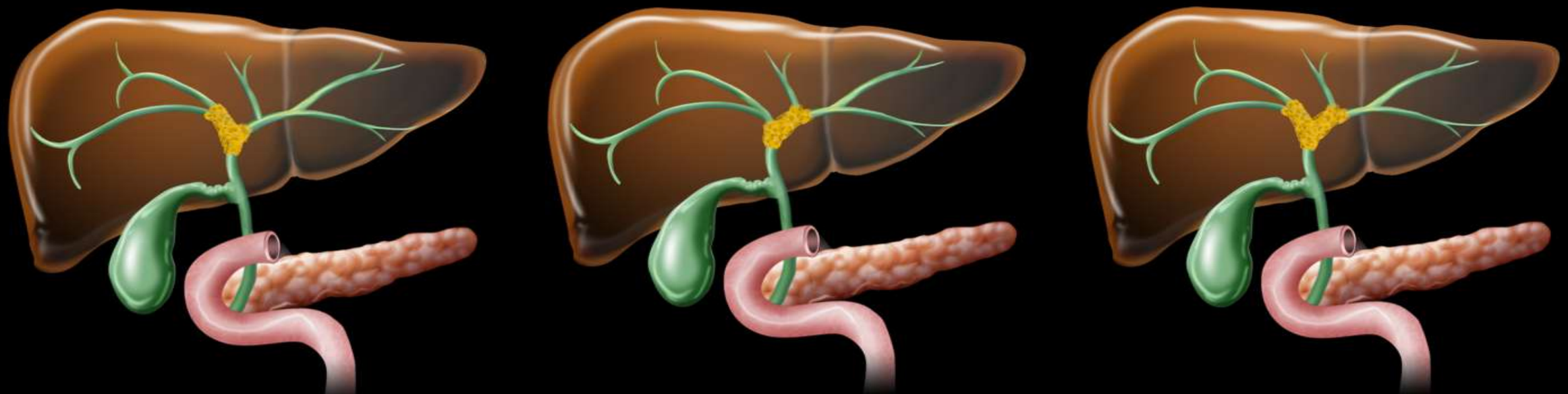


Type I: proximal to the cystic duct



Type II: hile (Klatskin tumor)

Bismuth-Corlette Classification System



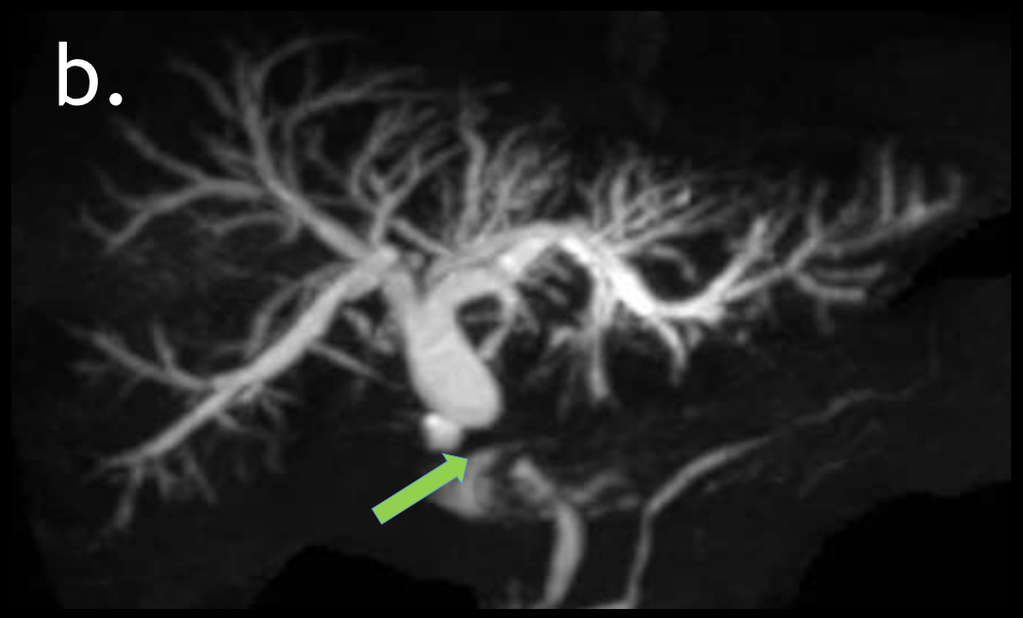
Type IIIa: involves the confluence and extends to the second-order ductal branches on the right

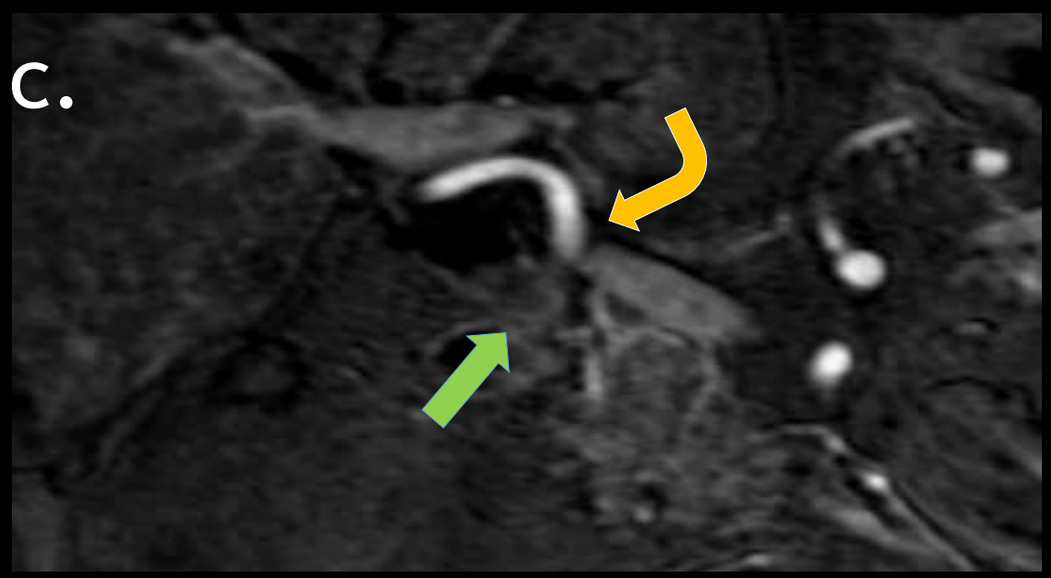
Type IIIb: involves the confluence and extends to the second-order ductal branches on the left

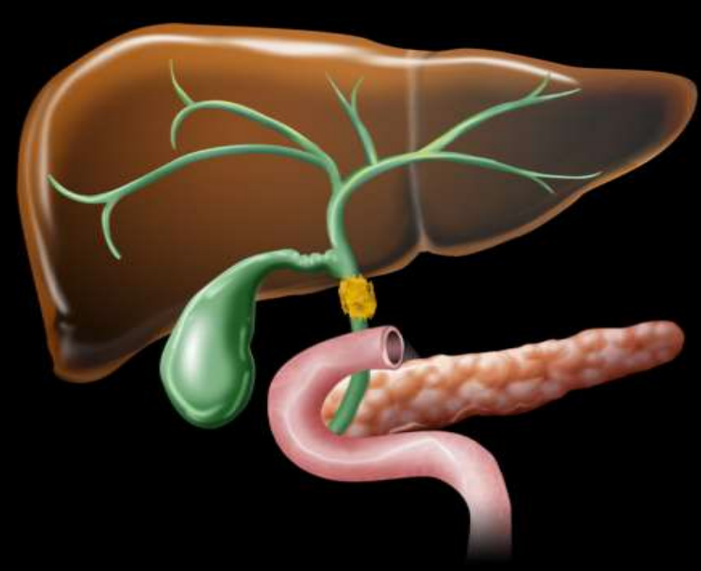
Type IV: involves the confluence and second-order ductal branches on both sides or is multifocal intrahepatic

Type IIIa is more common than type IIIb because the right hepatic duct is typically shorter than the left hepatic duct.

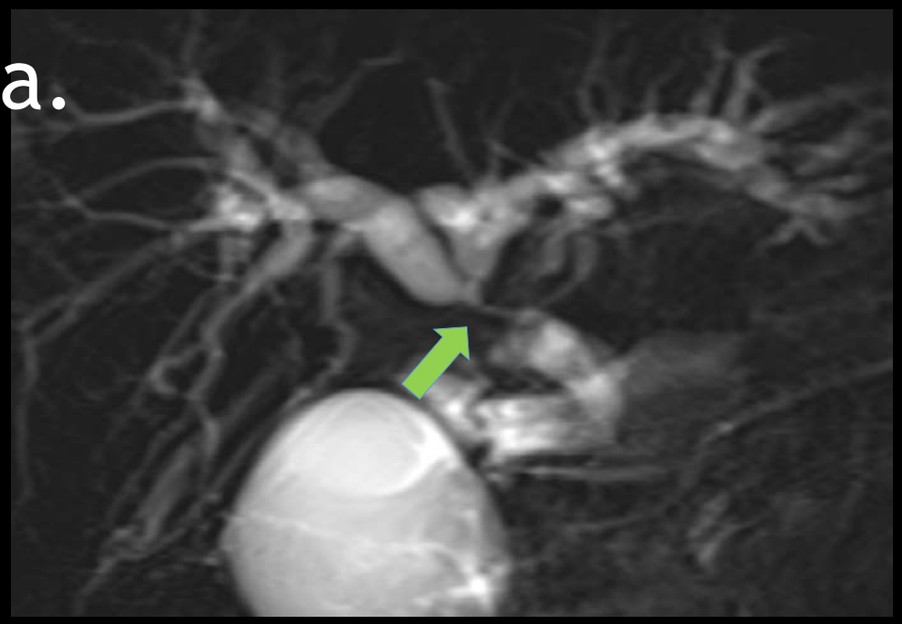


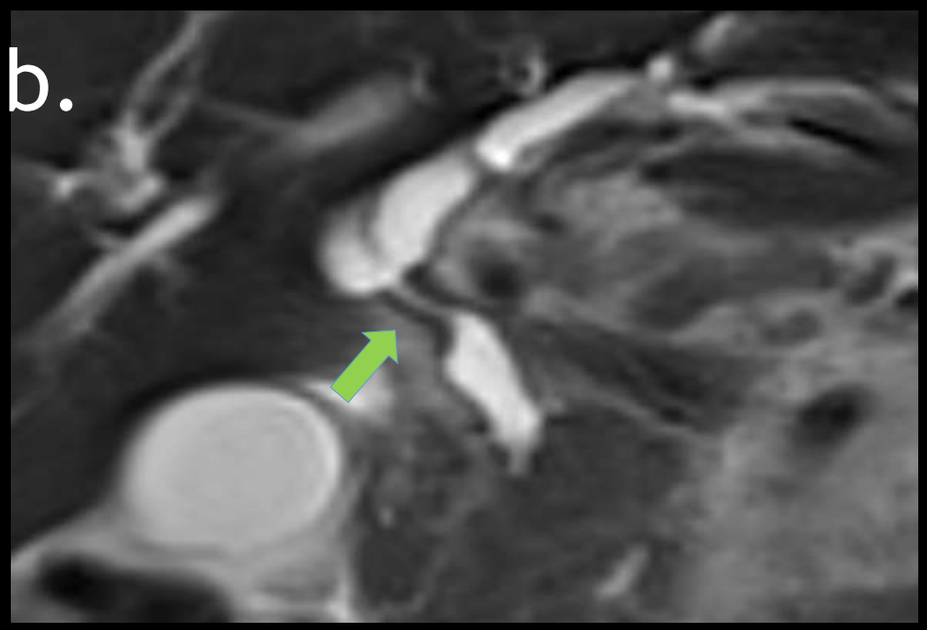




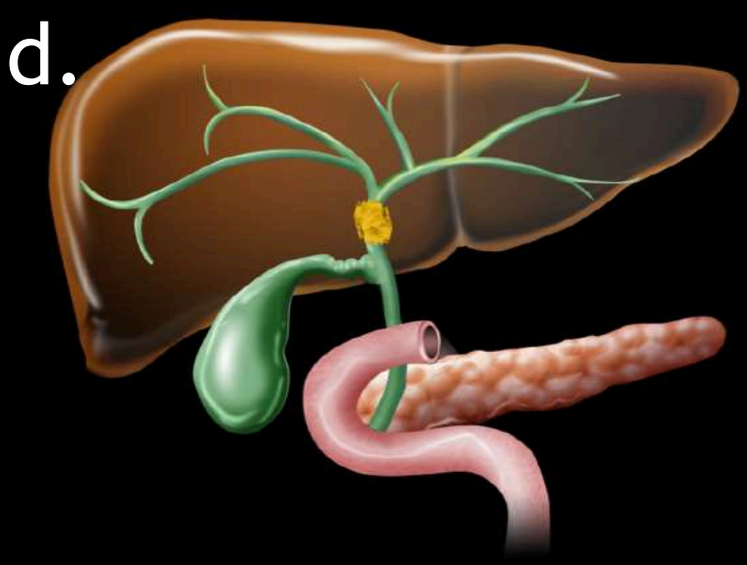


(a-c) Coronal single-shot T2-weighted MR (a), maximum intensity projection (MIP) MRCP (b), and coronal postcontrast T1-weighted
fat-saturated MR (c) images show a mass (straight arrow) encasing the common bile duct below the cystic duct insertion. There is no involvement of
the proper hepatic artery (curved arrow in c). (d) Illustration demonstrates
a Bismuth type I extrahepatic CCA distal to the cystic duct.





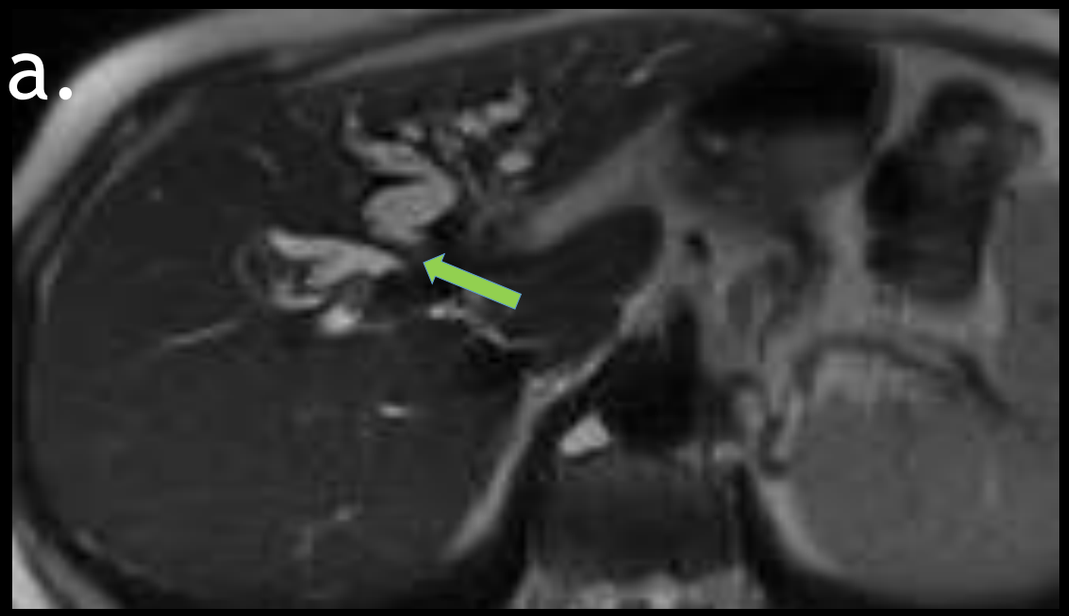




(**a**-**c**) Thick-section MRCP image (**a**) and coronal single-shot T2-weighted (**b**) and coronal postcontrast T1-weighted fat-saturated (**c**) MR images show a stricture (arrow) with wall thickening of the common hepatic duct, below the confluence and above the cystic duct insertion, causing intrahepatic biliary ductal dilatation.

(**d**) Illustration shows **a Bismuth type I extrahepatic CCA proximal to the cystic duct.**

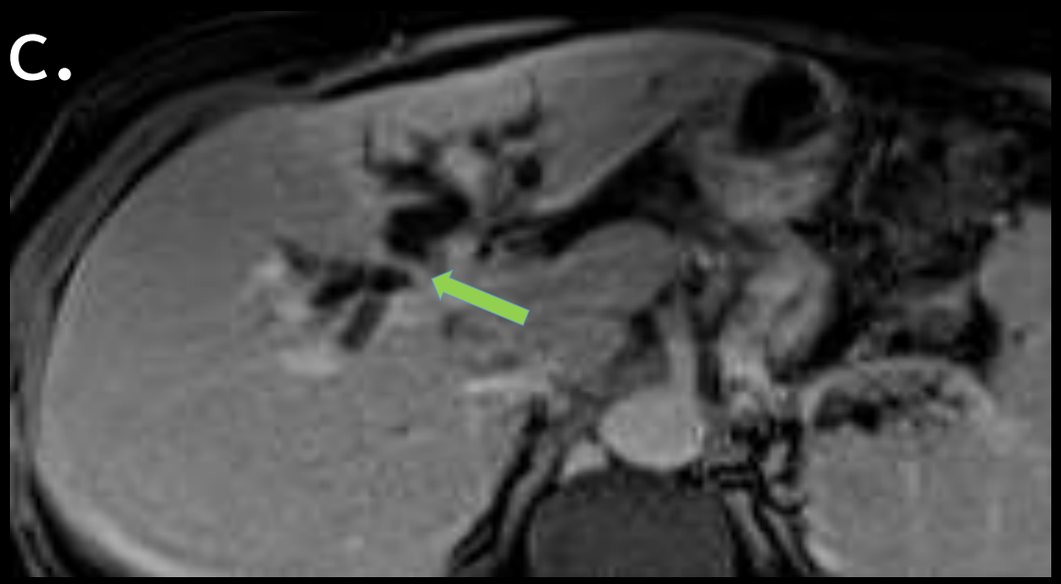
a.



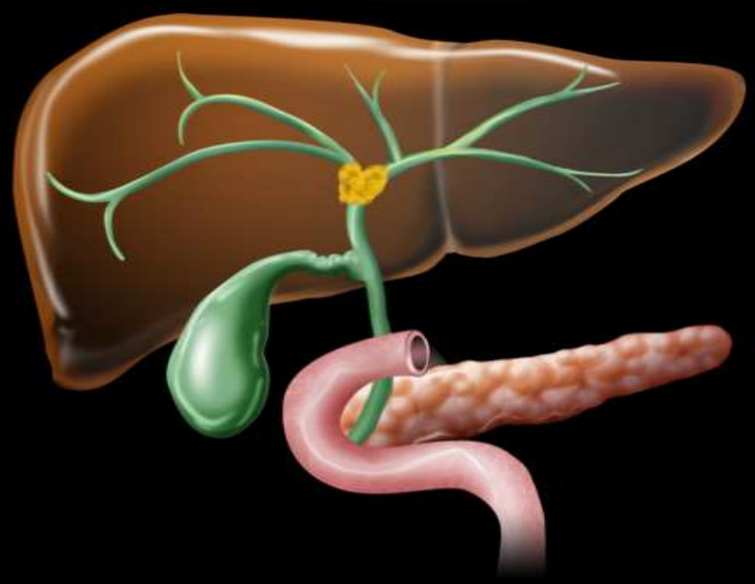
b.



c.

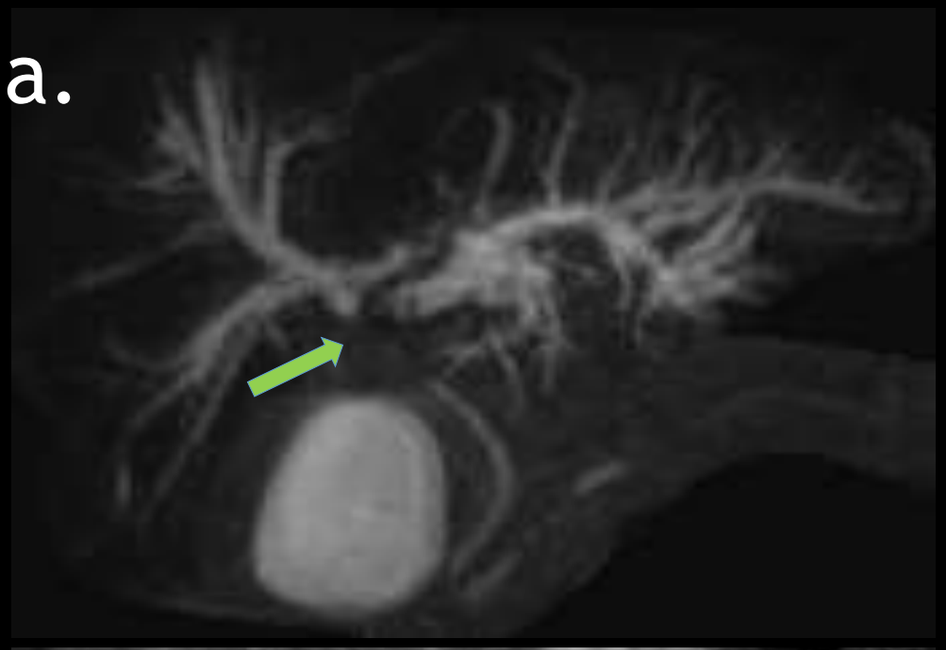


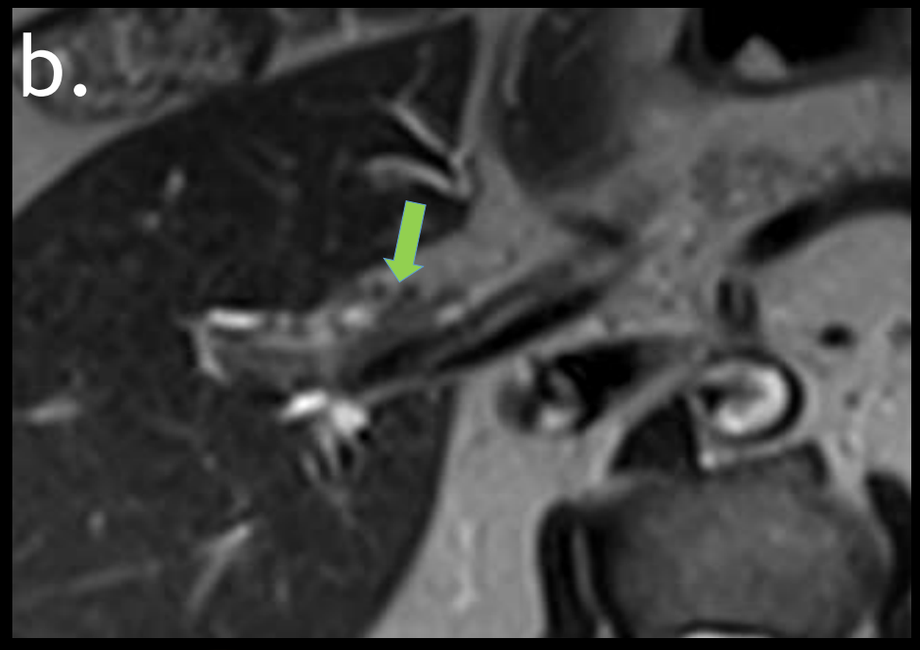
d.

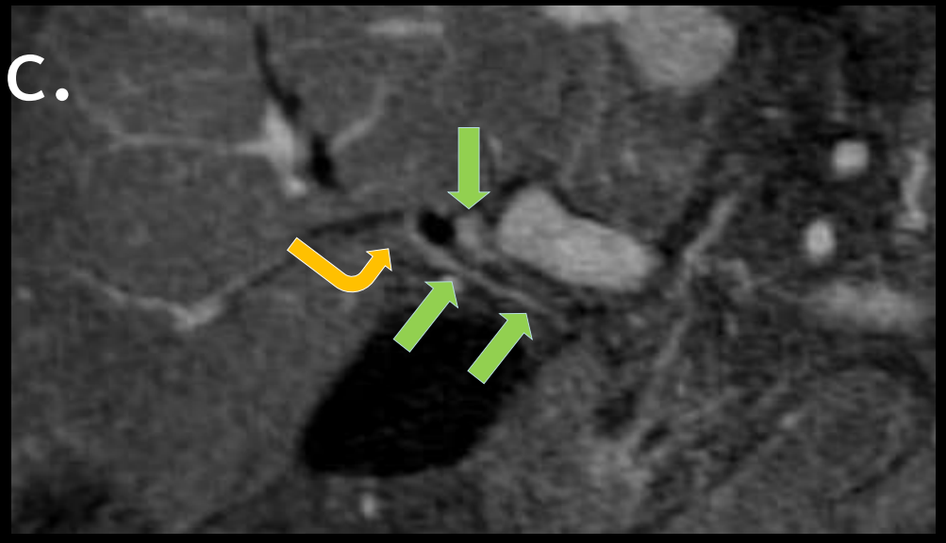


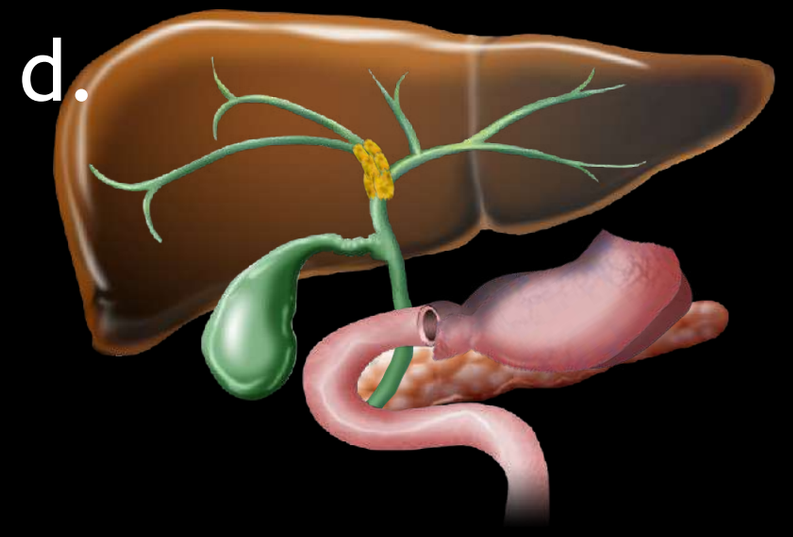
(**a-c**) Axial single-shot T2-weighted MR image (**a**), source image from a 3D T2-weighted sequence for MRCP (**b**), and axial postcontrast T1-weighted fat-saturated MR image (**c**) show a hilar stricture (arrow) that involves the common hepatic duct and distal right and left hepatic ducts, without extending to and involving the second-order ducts on either side.

(d) Illustration demonstrates **a Bismuth type II CCA.**



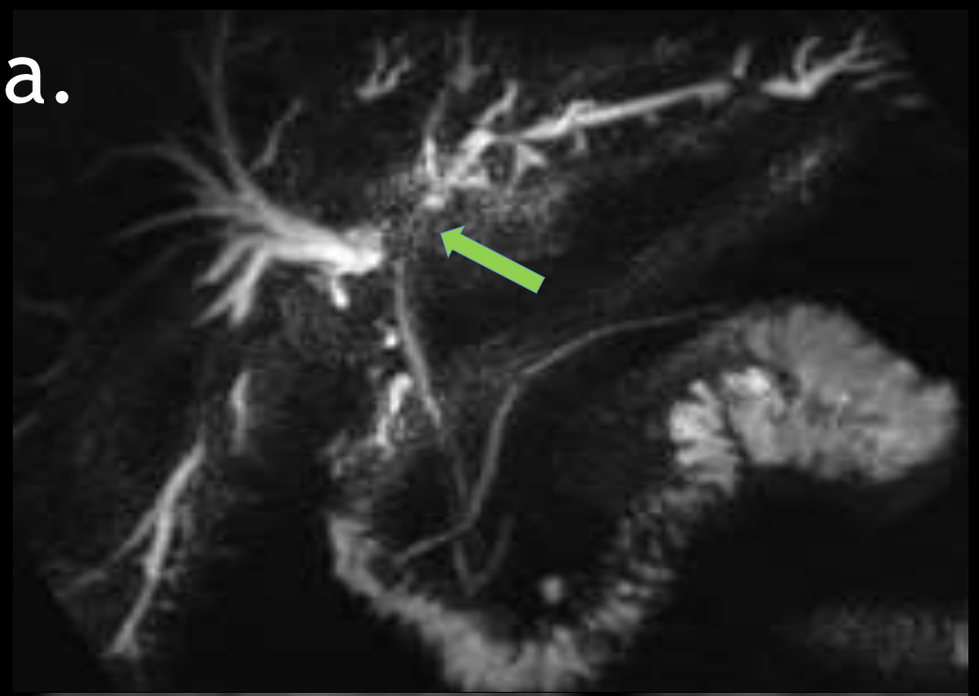


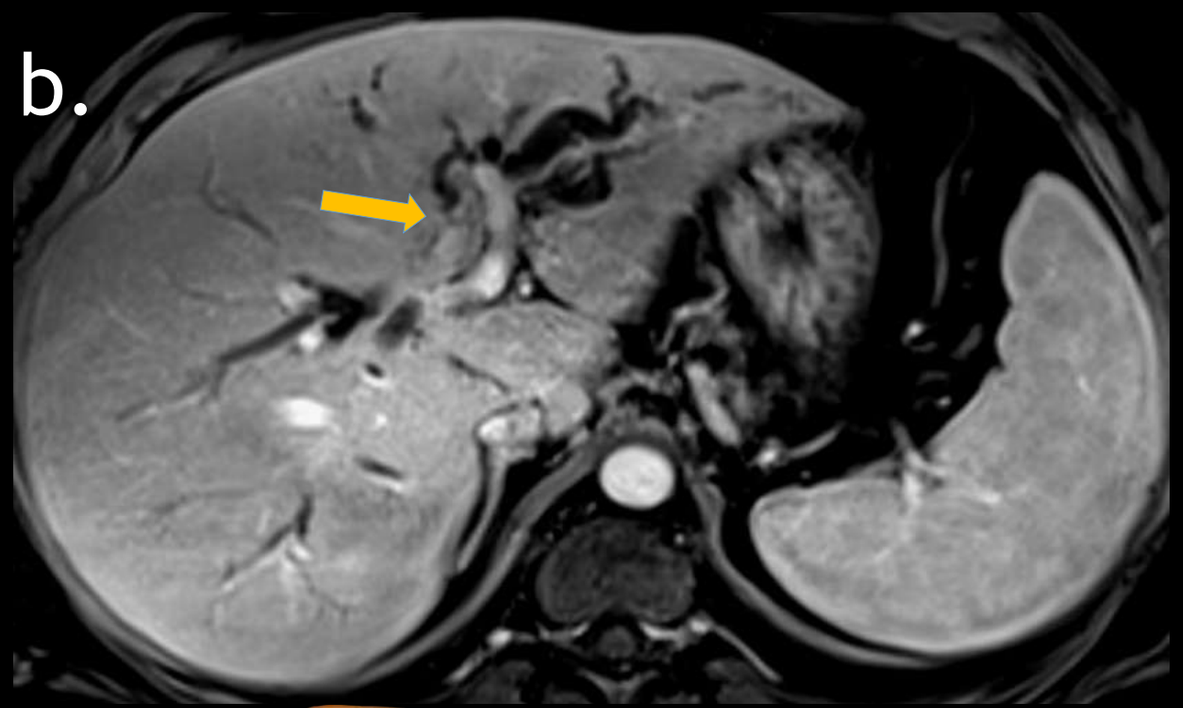


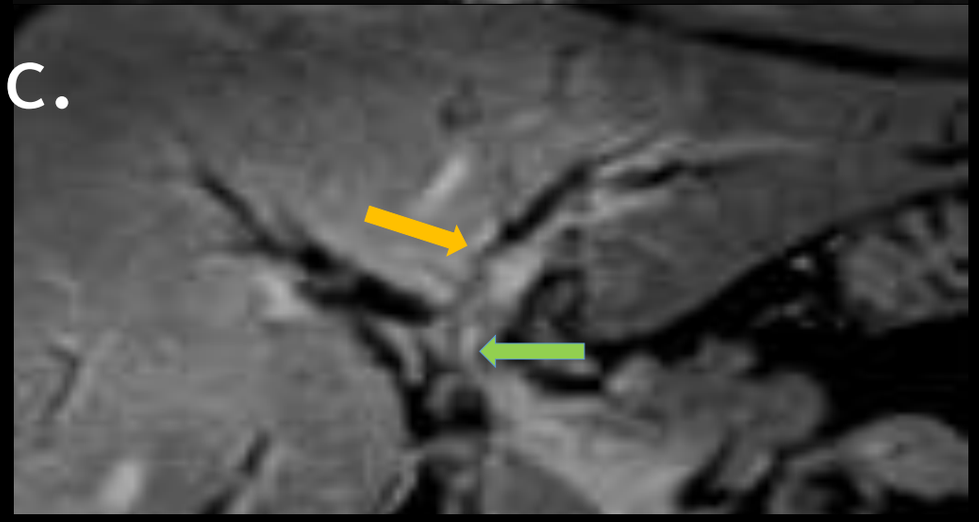


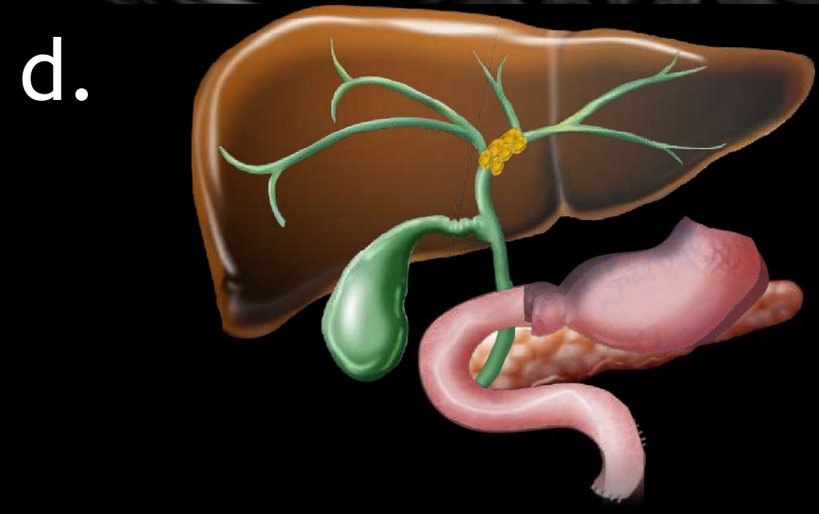
(**a-c**) MRCP (**a**), axial single-shot T2-weighted (**b**), and coronal postcontrast T1-weighted fat-saturated (**c**) MR images show thickening and enhancement of the ductal wall (straight arrows) around the hilum and right hepatic duct, with extension to the secondary biliary radicles on the right (curved arrow in **c**).

(**d**) Illustration demonstrates **a Bismuth type IIIa CCA.**







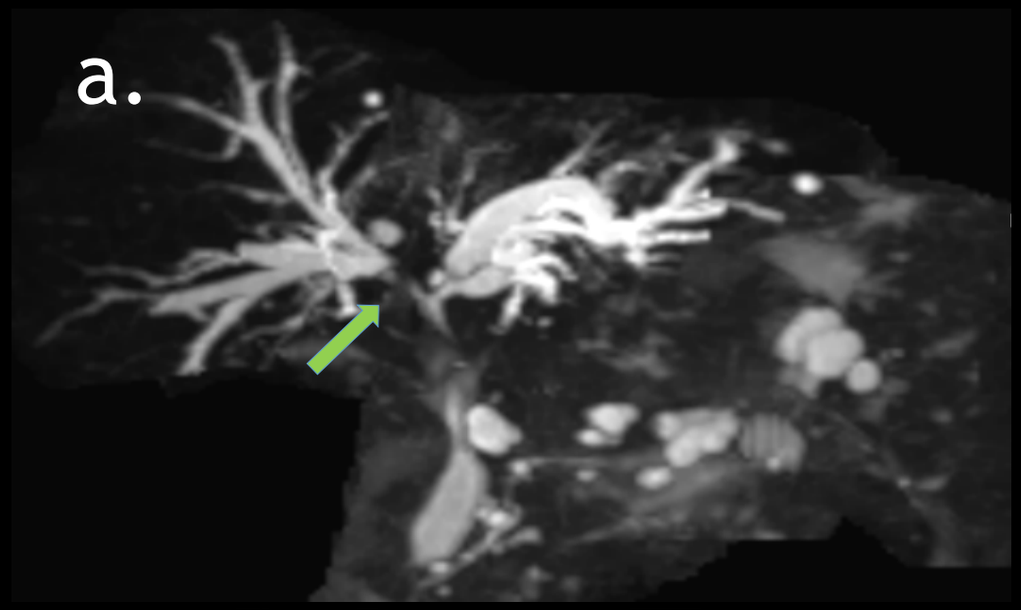


(**a**-**c**) MRCP image (**a**) and axial (**b**) and coronal (**c**) postcontrast T1-weighted fat-saturated MR images show a mass (green arrows in **a** and **c**) encasing the ductal confluence, distal right hepatic duct, and the left hepatic duct, with extension to the secondary biliary radicles (orange arrows in **b** and **c**).

(**d**) Illustration demonstrates **a Bismuth type IIIb CCA.**

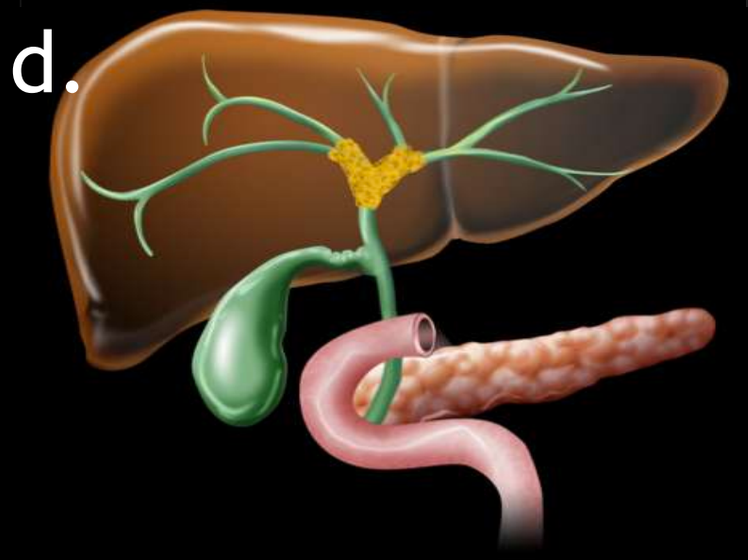
RadioGraphics FUNDAMENTALS

MENU









(**a**-**c**) MRCP image (**a**) and source images from a 3D T2-weighted sequence for MRCP (**b**, **c**) show a hilar mass (arrow in **a**) with involvement of the secondary biliary radicles (arrows in **b** and **c**) on the right in **b** and left in **c**.

(d) Illustration demonstrate**s a Bismuth type IV CCA.**

Determining Surgical Resectability

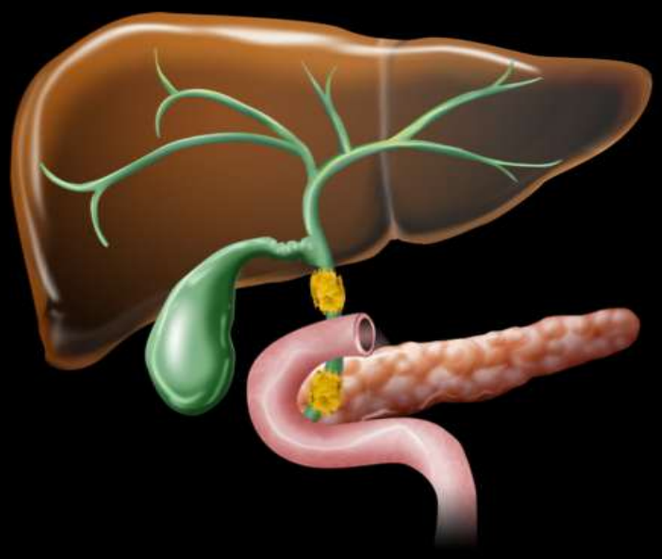
In general, a hilar/perihilar CCA is considered unresectable when there is:

1. = **Bismuth type IV** (bilateral hepatic duct involvement to the level of the secondary biliary radicles)

2. = occlusion of the main **portal vein** proximal to its bifurcation

3. = involvement of **hepatic arteries**

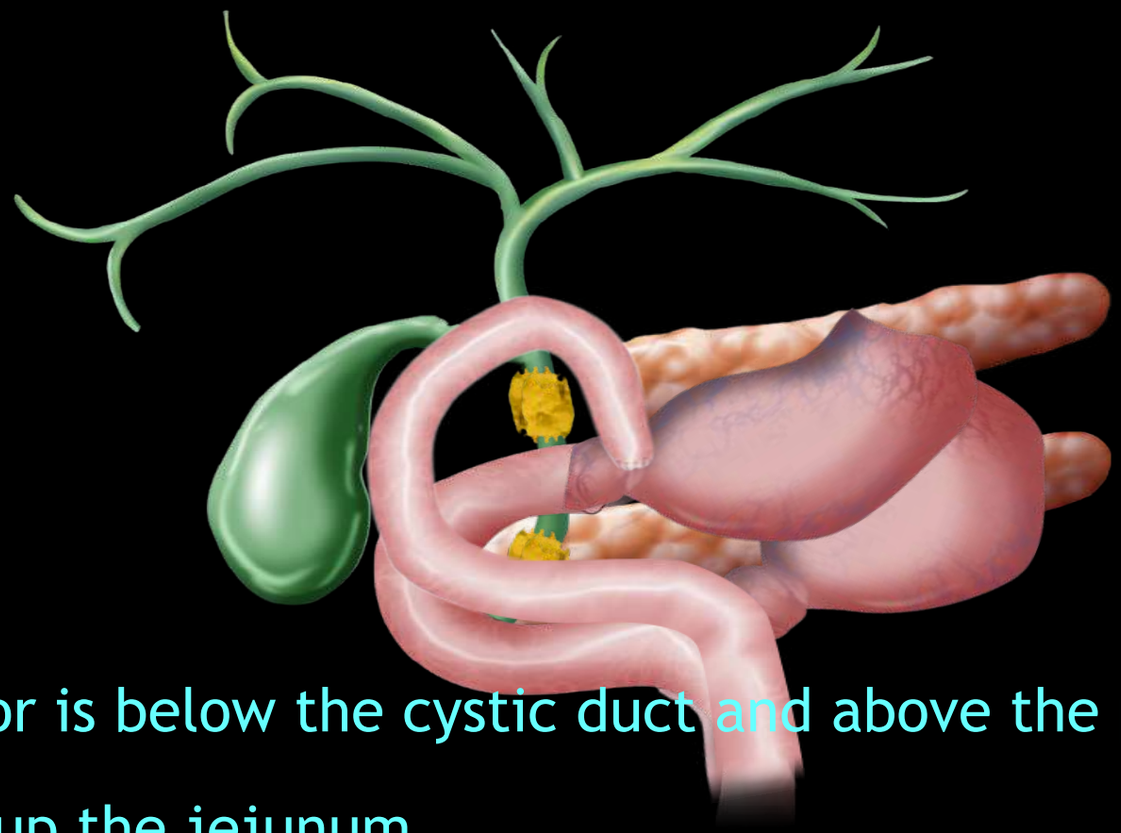
Surgical Approach: Tumor Distal to Cystic Duct



Tumor distal to the cystic duct

Procedure

- Whipple procedure (pancreaticoduodenectomy)



The tumor is below the cystic duct and above the pancreas

OR

Pull up the jejunum

The tumor is within the pancreatic head

Anastomose the hepatic duct to the jejunum

Dissect the bile duct below the confluence

Resect the pancreatic head

Resect the duodenum

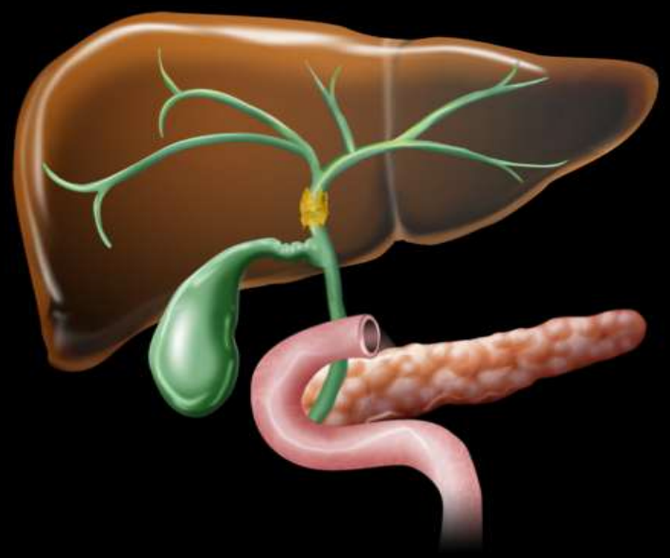
Anastomose the stomach to the jejunum

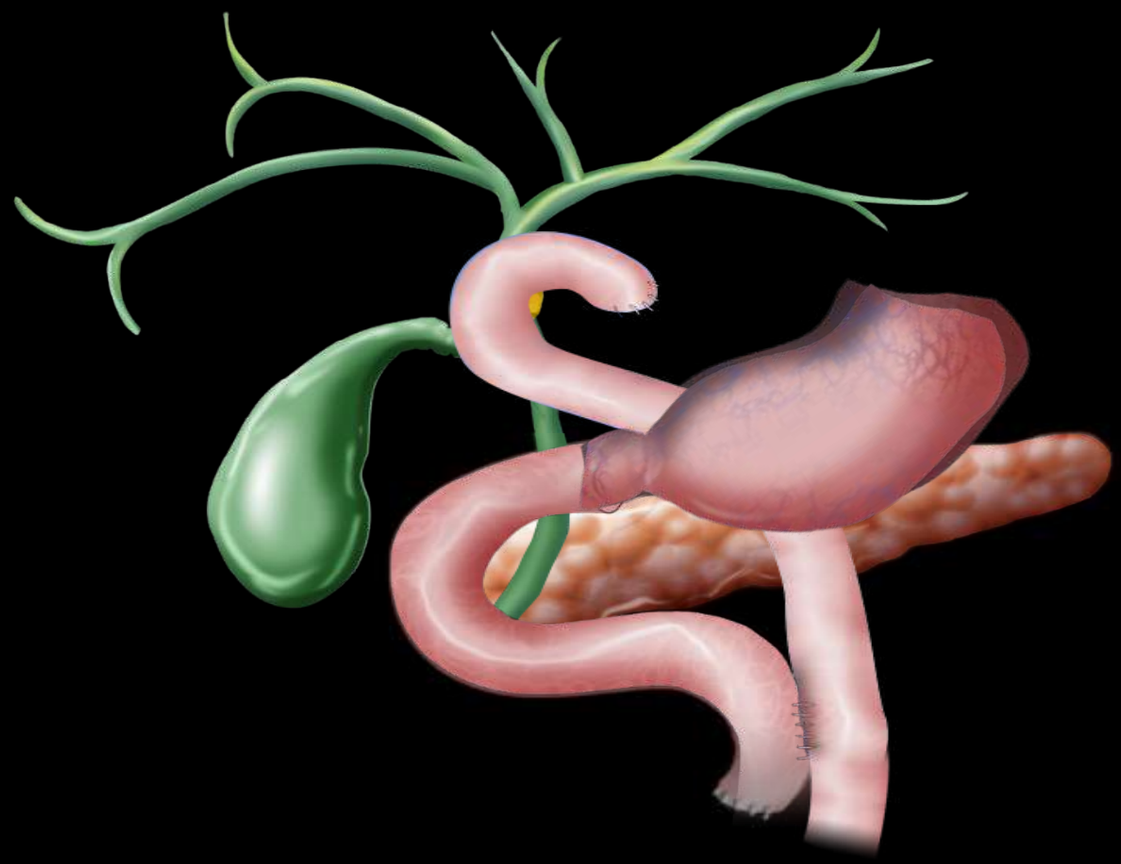
Anastomose the pancreas to the jejunum

RadioGraphics FUNDAMENTALS

MENU

Surgical Approach: Tumor Proximal to Cystic Duct





Bismuth type I: proximal to the cystic duct

Procedure

- Bile duct resection
- Roux-en-Y hepaticojejunostomy
- Jejunojejunostomy

Dissect the jejunum

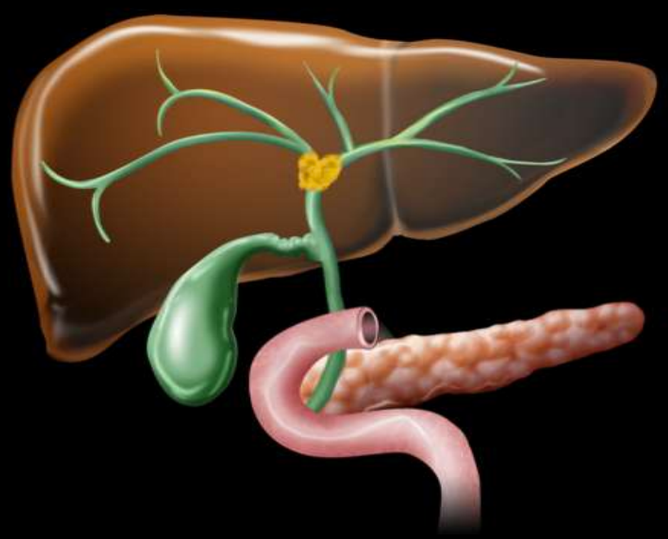
Resect the common hepatic duct from below the bifurcation to above the pancreas

Pull up the jejunum

Anastomose with the hepatic duct

Anastomose the jejunum with the jejunum

Surgical Approach: Perihilar (Bismuth Type II)



Bismuth type II: Involves the confluence of the right and left hepatic ducts (Klatskin tumor)



Resect the right and left hepatic ducts above the tumor

Pull up the jejunum and anastomose to the right and left hepatic ducts

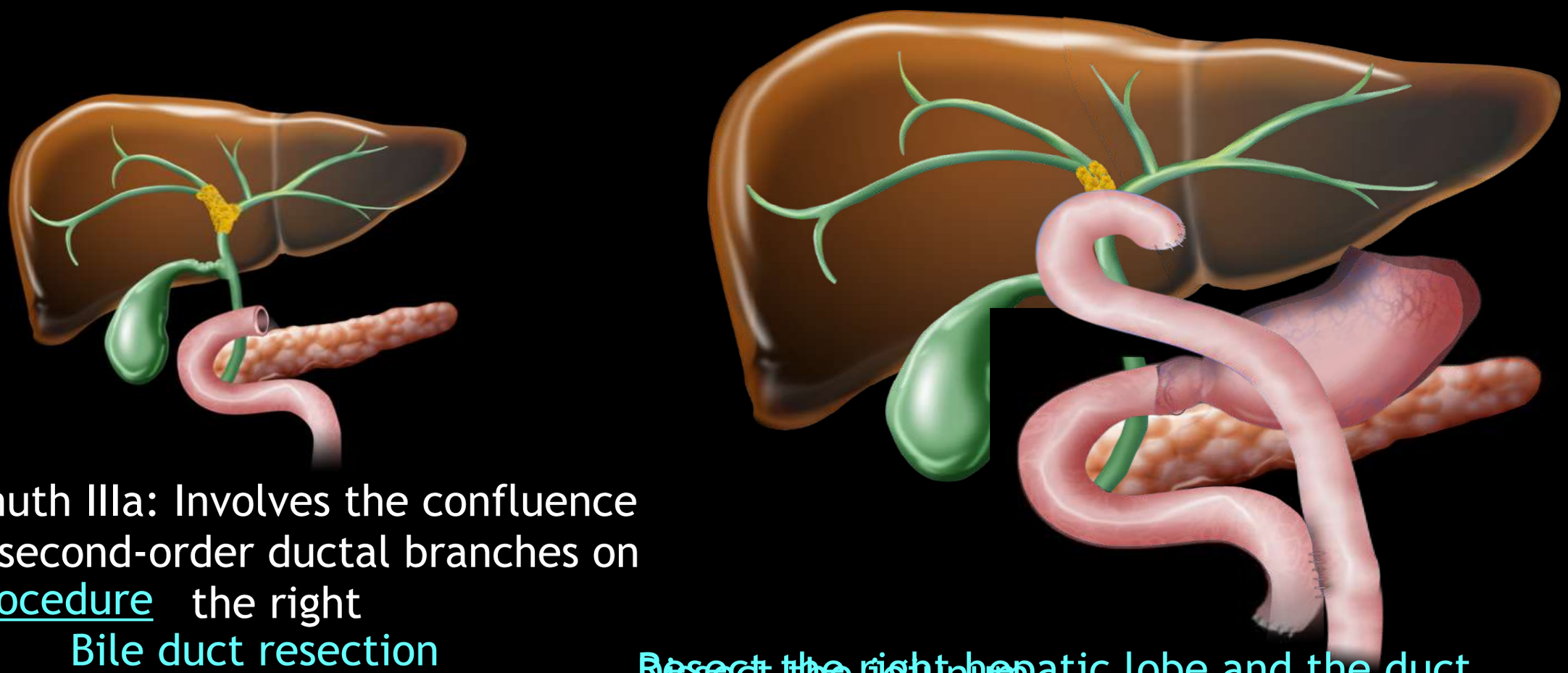
Resect the bile duct above pancreas

Anastomose the jejunum with the jejunum

Procedure

- Bile duct resection
- Roux-Y hepaticojejunostomy
- Jejunojejunostomy

Surgical Approach: Bismuth Type IIIa



Bismuth IIIa: Involves the confluence and second-order ductal branches on the right

Procedure

- Bile duct resection
- Right lobe resection
- Roux-Y hepaticojejunostomy
- Jejunojejunostomy

Dissect the right hepatic lobe and the duct

Dissect the jejunum

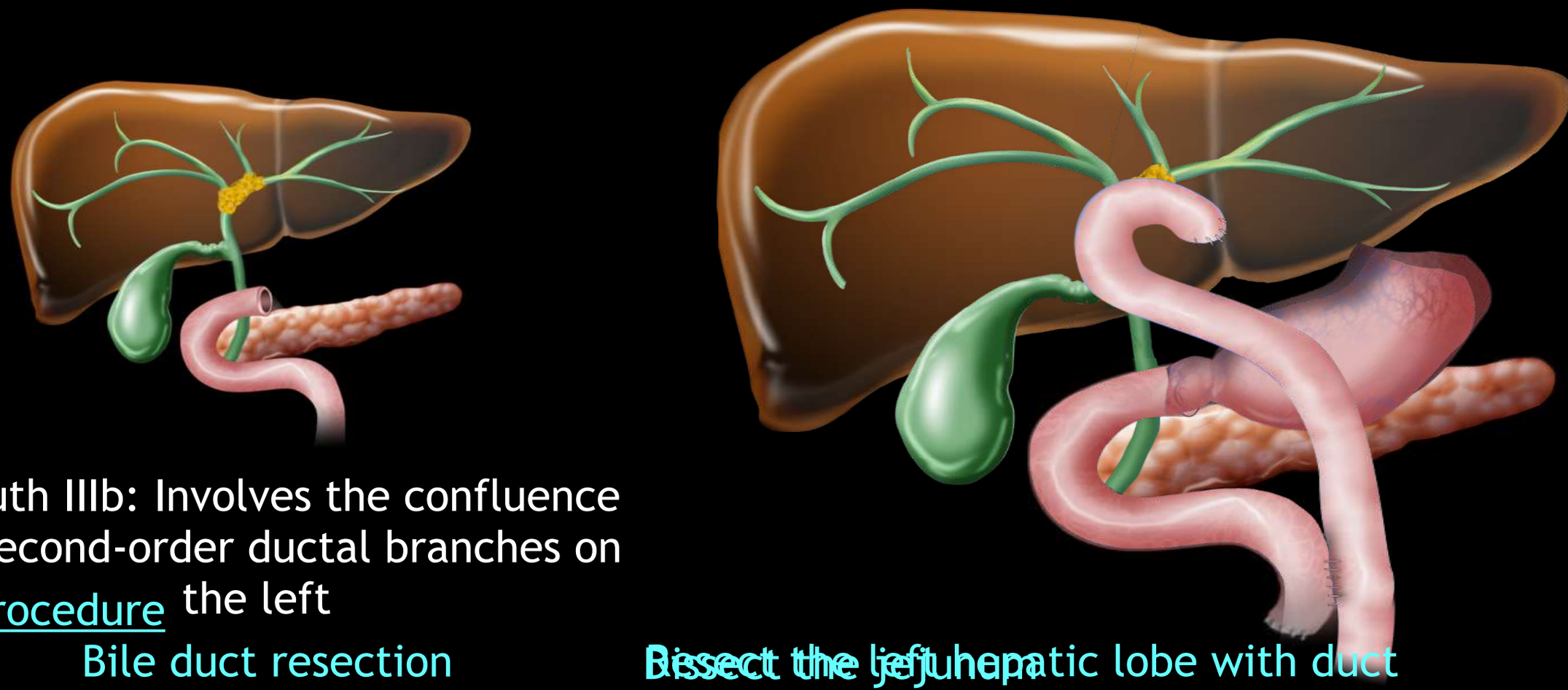
Dissect the left hepatic duct above the tumor

Dissect the common bile duct above the pancreas

Anastomose with the left hepatic duct

Anastomose the jejunum with the jejunum

Surgical Approach: Bismuth Type IIIb



Bismuth IIIb: Involves the confluence and second-order ductal branches on the left

Procedure

- Bile duct resection
- Left lobe resection
- Roux-Y hepaticojejunostomy
- Jejunojejunostomy

Bisect the jejunum

Dissect the left hepatic lobe with duct

Pull up the jejunum

Dissect the right hepatic duct above the tumor

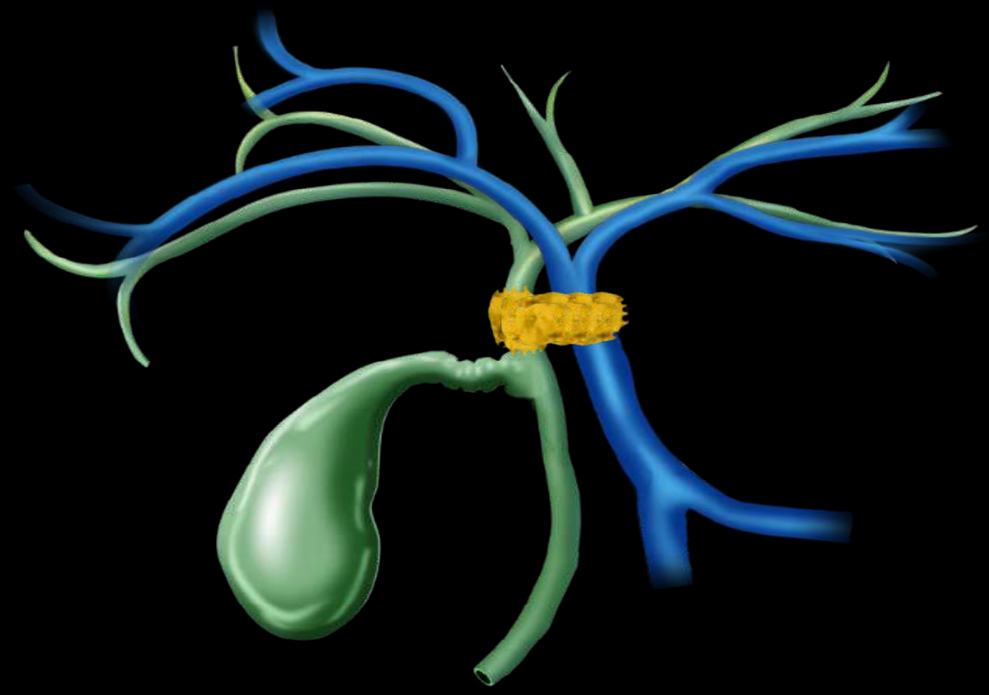
Anastomose with the right hepatic duct

Dissect the common bile duct above the pancreas

Anastomose the jejunum with the jejunum

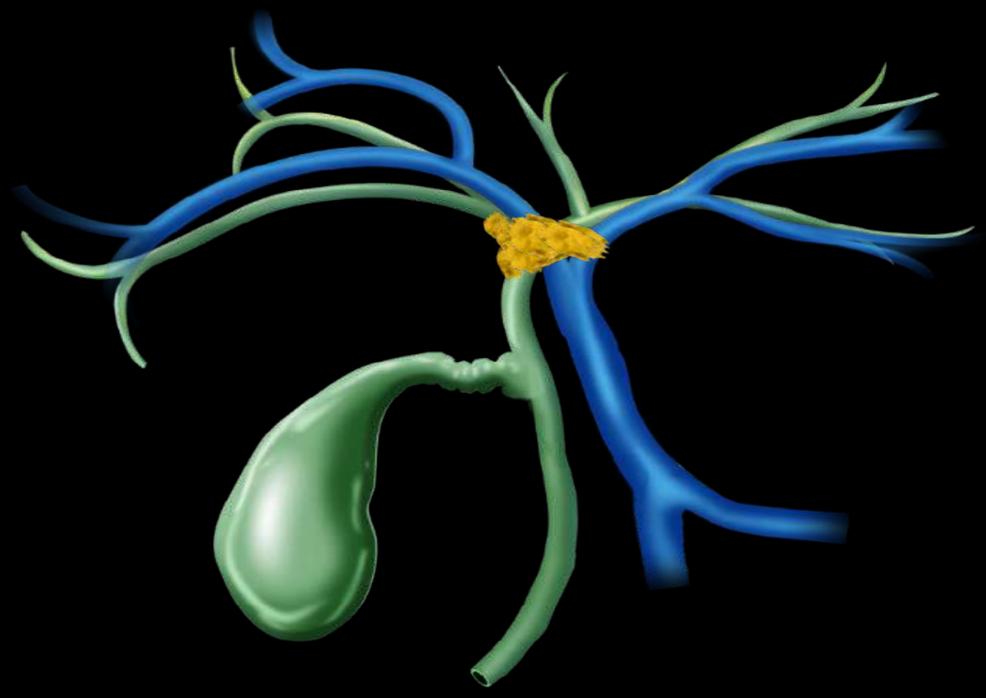
Unresectable: Main Portal Vein Involvement

However, if this tumor grows and involves the main portal vein, it becomes unresectable.

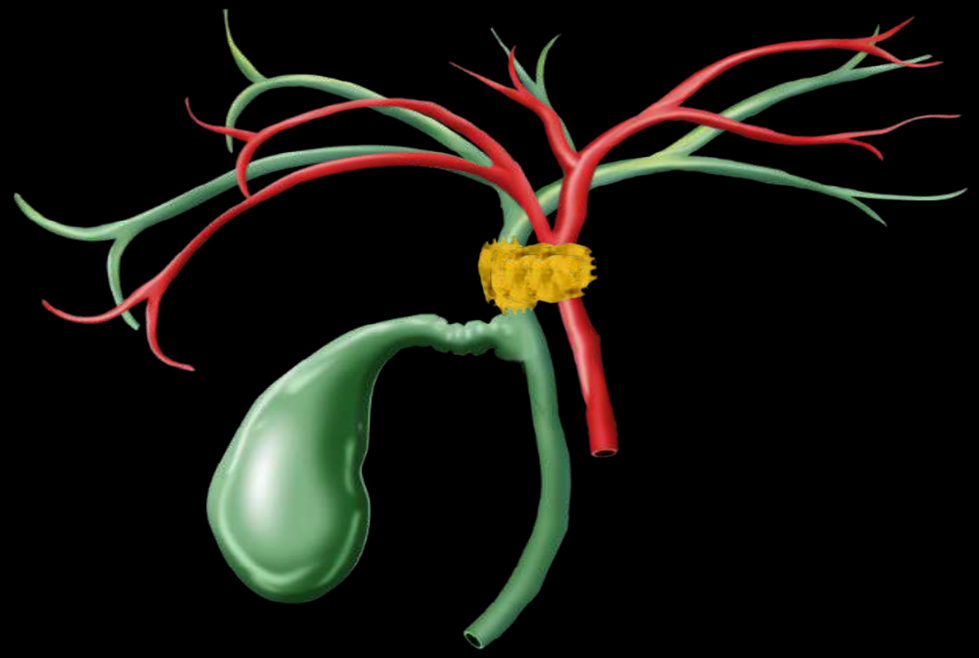


Unresectable: Contralateral Portal Vein Involvement

However, if this tumor grows and involves the controlateral (left) portal vein it becomes unresectable.



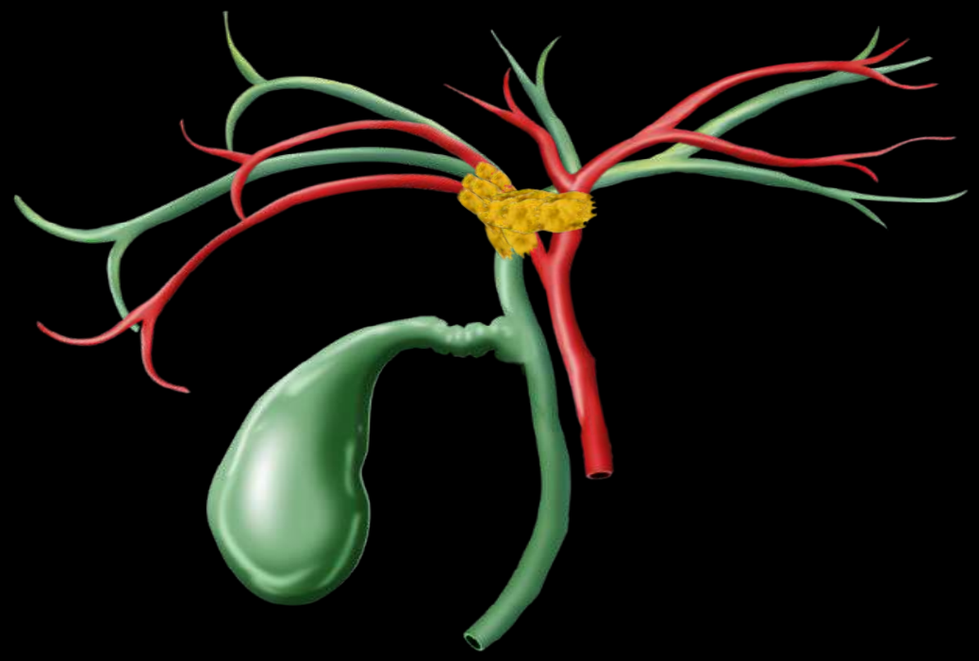
Unresectable: Common or Proper Hepatic Artery Involvement



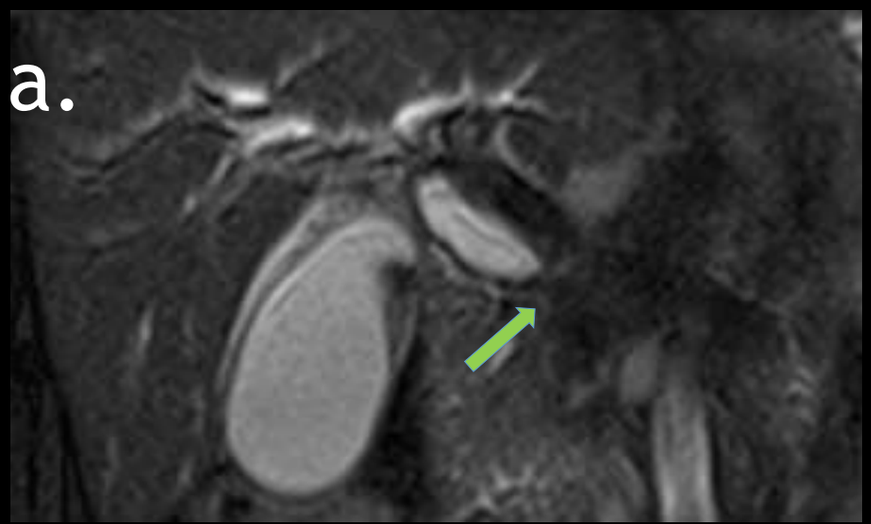
However, if this tumor grows and involves these arteries, it becomes unresectable.

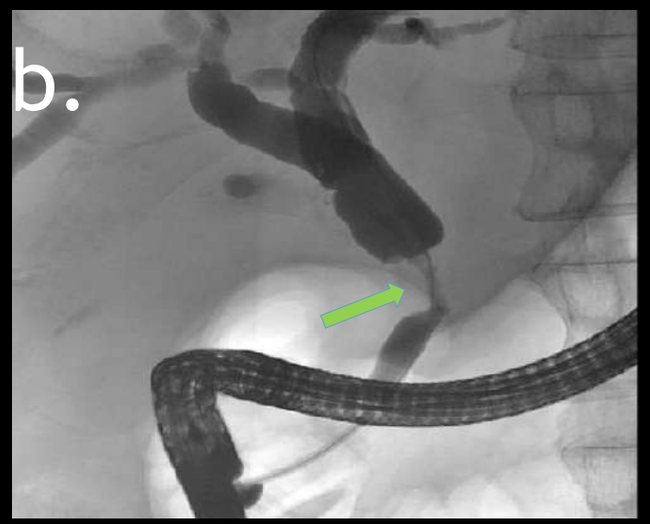
Unresectable: Contralateral Hepatic Artery Involvement

However, if this tumor grows and involves the contralateral (left) hepatic artery, it becomes unresectable.

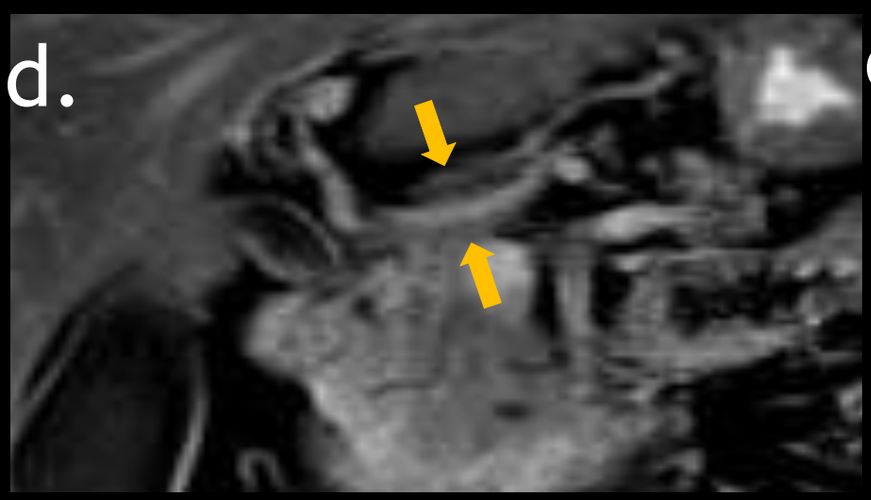


Unresectable: Common or Proper Hepatic Artery Involvement





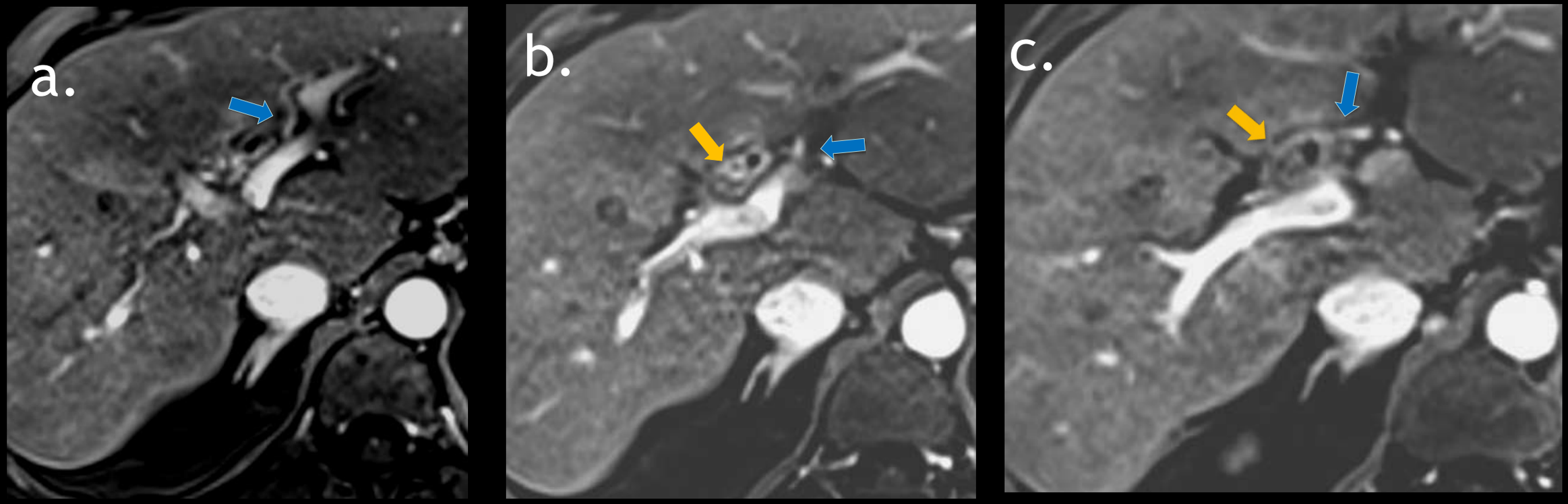






Coronal T2-weighted MR (**a**) and ERCP (**b**) images show an extrahepatic CCA (arrow) at the cystic duct. Postcontrast axial (**c**) and coronal (**d**) T1-weighted fat-saturated MR images show encasement of the gastroduodenal artery (arrow in **c**) and common hepatic artery (arrows in **d**) precluding surgery. (**e**) Illustration shows the tumor encasing the common hepatic artery.

Unresectable Bismuth IIIa Tumor: Left Hepatic Artery (Segment IV Branch) Involvement



(**a–c**) Axial contrast-enhanced T1-weighted fat-saturated MR images obtained at three levels (cranial to caudad) in a patient with Bismuth type IIIa CCA involving the right hepatic duct and its secondary radicles (not shown). The segment IV branch (arrow in **a**) of the left hepatic artery is seen parallel to the left portal vein. At a slightly lower level (**b**), there is preservation of the fat plane between the tumor (orange arrows in **b, c**) and the right portal vein, left portal vein, and left hepatic artery (blue arrow in **b**). At a slightly lower level (**c**), the tumor involves the right portal vein, as there is loss of the intervening fat plane. More importantly, the segment IV branch (blue arrow in **c**) is also involved, as evidenced by soft-tissue stranding and loss of the fat plane.
The tumor is unresectable
because a contralateral vessel is involved.

Imaging Extrahepatic CCAs

Modality	Tumor	Ducts	Vessels
CT	+	-	+
ERCP	-	+	-
MRI	+	+	+

- MRI is the preferred imaging modality because all three components essential for determining resectability (eg, tumor extent, bile ducts, and vessels) are all well visualized with this modality.
- Determination of secondary biliary radicle involvement is critical for distinguishing among Bismuth types II, IIIa, IIIb, and IV tumors, each of which requires a different surgical approach.
- Assessment of the hepatic arteries and main portal vein and its branches is also essential for determining resectability.

CCA MRI Protocol

- 3-T MRI unit preferred
- Coverage: from the top of the liver to below the distal common bile duct/inferiormost edge of the liver
- All images are acquired with breath holding and one number of signals acquired (NSA), except where indicated
- Single-shot fast spin-echo (SSFSE)/fast SE (FSE) images without fat suppression obtained in the axial, coronal, and sagittal planes (4–5-mm section thickness)
  - Sagittal images are only obtained of the hilar structures to improve assessment
- In- and opposed-phase gradient echo (GRE) images obtained in the axial plane with 4-mm section thickness
- Diffusion-weighted images obtained at b = 150 sec/mm^2 and b = 1000 sec/mm^2 in the axial plane, with 5-mm section thickness and NSA of three to four
- MRCP thick-slab coronal SSFSE/FSE images obtained with 40–50-mm section thickness (sections obtained, 7–9), centered around the common bile duct, with each image acquired at a different angle relative to the duct
- MRCP respiratory-triggered 3D FSE images obtained with 1-mm section thickness and two NSA
- Axial dynamic contrast-enhanced 3D GRE images with fat saturation in the axial plane obtained during the arterial, portal venous, and hepatic venous phases (including axial images obtained before the administration of contrast material) at 3-mm section thickness
- Coronal delayed enhanced 3D GRE images with fat saturation obtained at 3-mm section thickness

Compte rendu MRI Guidelines

The assessment and reporting of hilar/perihilar CCAs should include the following checklist questions:

1) Bile ducts:
   a) Is the tumor confined to the common hepatic or bile duct?
   b) Is there extension to the left or right hepatic duct or both?
   c) Does the tumor involve the second-order ductal branches? If so, on which side?

2) Portal vein:
   a) Does the tumor abut or encase the main, right, or left portal vein and to what extent?

3) Hepatic artery:
   a) Is the common hepatic artery/hepatic artery proper involved and to what extent?
   b) Is the right or left hepatic artery involved and to what extent?
   c) Is there aberrant arterial anatomy?

4) Lymph nodes:
   a) Are there enlarged regional (N1) or distant (N2) lymph nodes?

5) Distant metastases
   a) Are there metastases in the liver or elsewhere?

In cases where the exact tumor location cannot be ascertained, secondary signs of tumor obstruction, including level of proximal biliary dilatation and sectoral biliary anatomy, can assist in determining the presumed location of the tumor and extent of involvement.

Lymph Node Staging

1. Lymph nodes measuring greater than 10 mm in the short axis are typically considered enlarged.

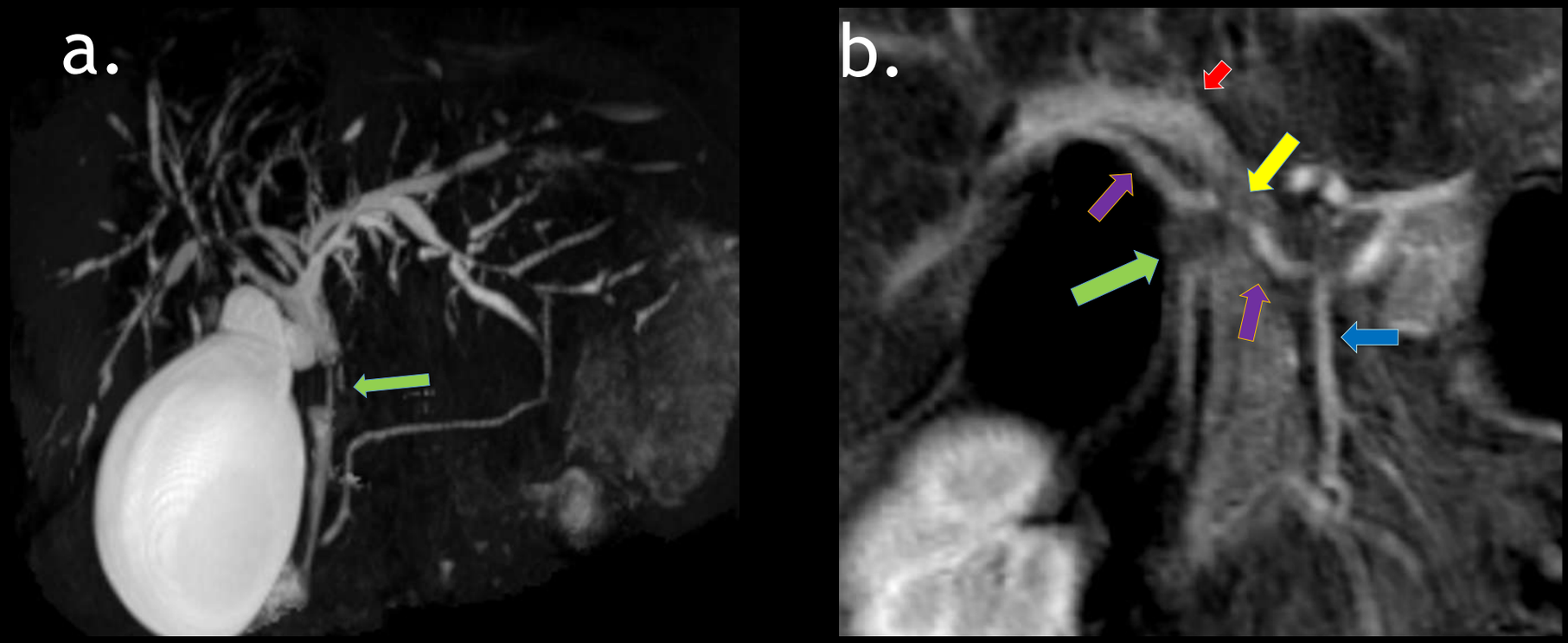
2. resectable N1 nodes = Lymph nodes along

    1. the cystic duct,
    2. common bile duct,
    3. proper hepatic artery,
    4. and portal vein

3. unresectable N2 nodes =

    1. Periaortic,
    2. peri-cave
    3. superior mesenteric,
    4. and celiac artery lymph nodes

Variant Anatomy of the Vessels Can Affect Surgical Resectability



(**a**) MRCP image of patient with Bismuth type I tumor shows focal narrowing (arrow) of the common bile duct, just below the cystic duct confluence, causing obstruction and marked dilatation of the upstream common hepatic duct, gallbladder, and intrahepatic ducts. (**b**) Coronal contrast-enhanced T1-weighted fat-saturated MR image shows that the tumor (green arrow) involves the replaced right hepatic artery (purple arrows) that originates from the superior mesenteric artery (blue arrow). Area of vessel involvement is indicated by the yellow arrow. The tumor did not involve the portal vein (red arrow). Without involvement of the replaced right hepatic artery, this tumor would have been resectable.

Vascular Variants

A brief discussion of the variations in vessel anatomy are discussed here.

Standard portal venous anatomy consists of the main portal vein branching into the right and left portal vein, with the right portal vein branching into anterior and posterior divisions.

Variants in portal vein branching patterns that may impact surgical approach include:

- Portal vein trifurcation
- Right posterior branch of the portal vein arising from the main portal vein
- Right anterior segmental branch of the portal vein arising from the left portal vein
- Complete absence of the right portal vein
- Short left portal vein

Hepatic venous variants relevant for resection include:

- Segment VIII drainage into the middle hepatic vein
- Segments V and VI accessory inferior hepatic veins draining directly into the inferior vena cava (IVC)
- Accessory middle hepatic vein draining directly into the IVC

At least 10 hepatic artery variants have been described.

Bile Duct Variants

Detailed evaluation of the vascular anatomy is important for the planning of hepatic resections.

Classic biliary anatomy includes the right hepatic duct draining the right lobe and left hepatic duct draining the left lobe, with both joining to form the common hepatic duct.

Variants in biliary anatomy include:

- Short right hepatic duct
- Trifurcation of the left hepatic duct, right anterior hepatic duct, and right posterior hepatic duct
- Continuation of the right anterior hepatic duct into the common hepatic duct
- Drainage of the right posterior duct into the left hepatic duct
- Drainage of the right anterior duct into the left hepatic duct

Vascular and Biliary Variants: What the Surgeon Needs to Know

Goals:

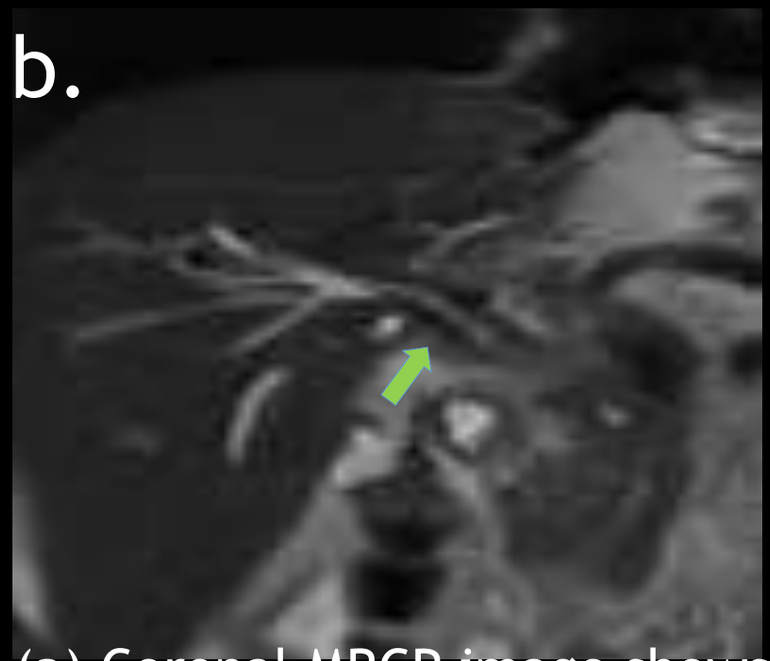
- Clear resection margins
- Adequate inflow and outflow to the remnant liver
- Identification of aberrant vessels to minimize the chance of vascular injury and parenchymal and bile duct ischemia

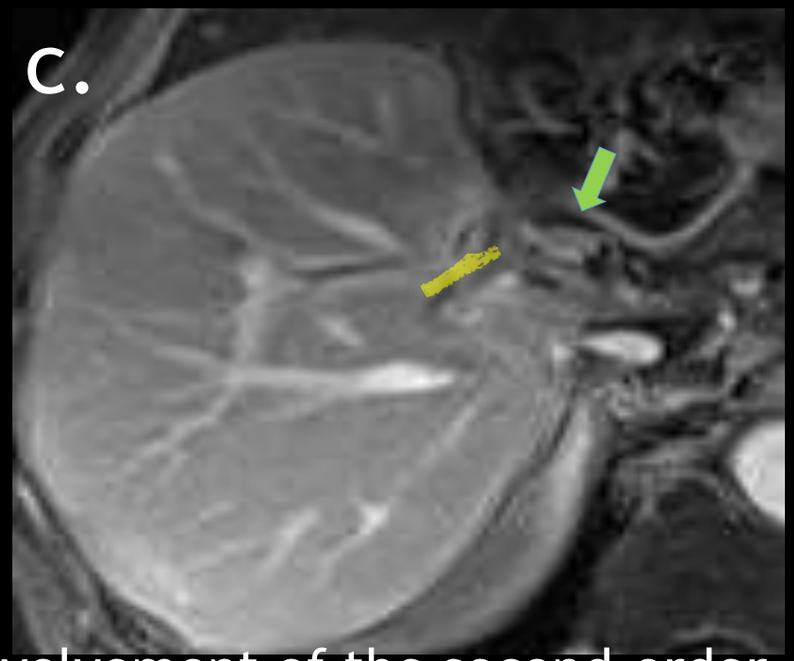
Identify and describe:

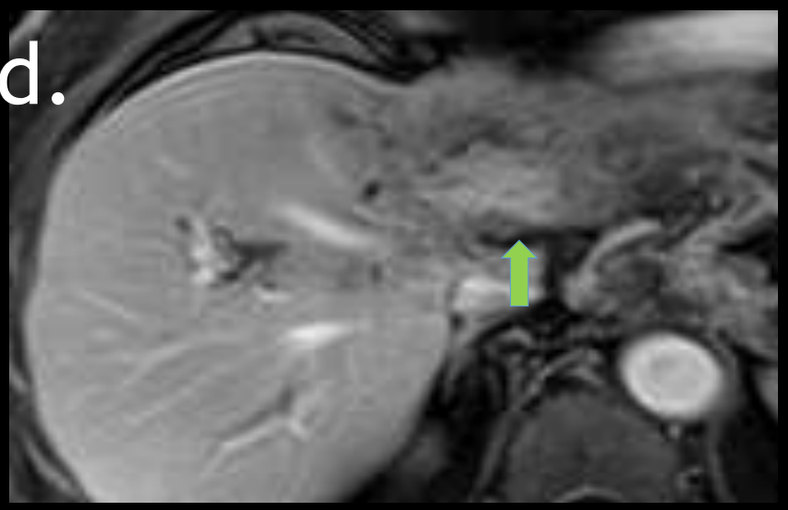
- Vessels traversing the hemihepatectomy plane
- Origin of the common, left, and right hepatic arteries
- Accessory arteries to prevent devascularization
- Large accessory veins draining into the IVC
- Portal vein variants
- Biliary anatomy

Which Images Show an Unresectable Extrahepatic CCA?









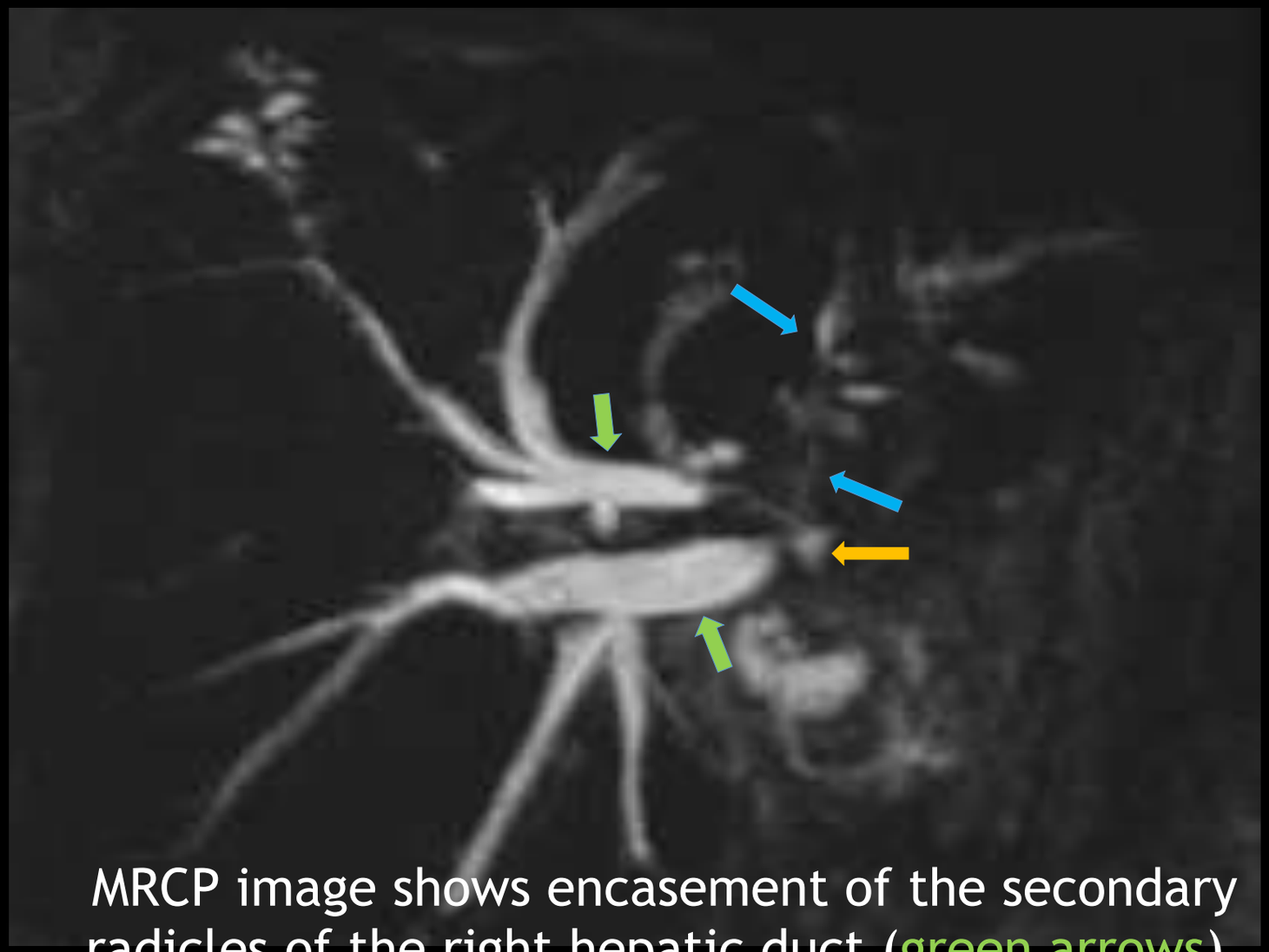
(**a**) Coronal MRCP image shows involvement of the second-order radicles on the right (green arrows) and left (orange arrow).

(**b**) Coronal single-shot T2-weighted MR image shows a long stricture of the common hepatic duct with wall thickening (green arrow).

(**c**) Axial contrast-enhanced T1-weighted fat-saturated MR image shows soft-tissue encasement of the common hepatic artery (green arrow).

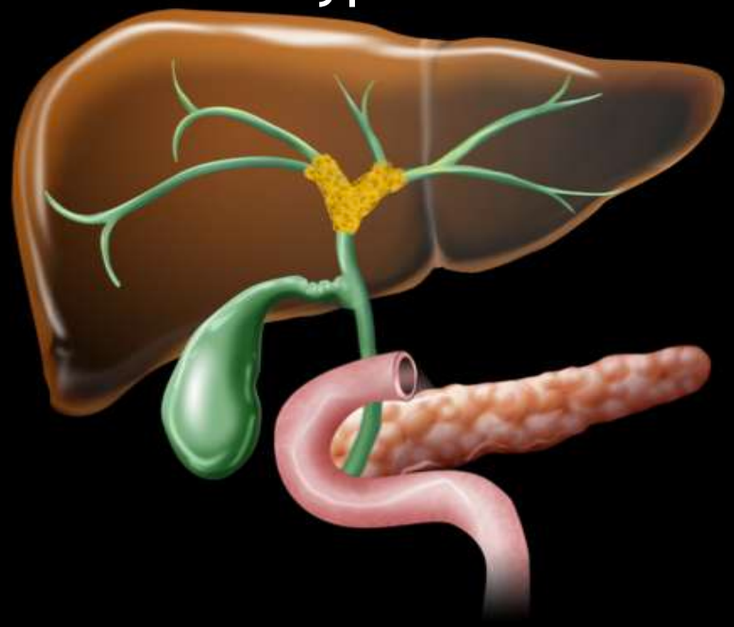
(**d**) Axial contrast-enhanced T1-weighted fat-saturated MR image shows an atrophic left hepatic lobe. There was involvement of the secondary biliary radicles on the right (not shown).

What is the Bismuth Classification of This Extrahepatic CCA?



MRCP image shows encasement of the secondary radicles of the right hepatic duct (green arrows), left hepatic ducts (blue arrows), and common hepatic duct (orange arrow).

Tumor involving the secondary radicles on both sides makes this a Bismuth type IV CCA.



Question 1

What is the Bismuth-Corlette classification of a CCA that involves the confluence of the right and left hepatic duct and the second-order branches on the right?

1. Type II.
2. Type IIIa.
3. Type IIIb.
4. Type IV.

Question 2

Which of the following is an important determinant for deciding the resectability of an extrahepatic CCA?

1. Tumor size.
2. Degree of ductal dilatation.
3. Vascular involvement.
4. Cystic duct involvement.

Question 3

Which of the following factors describes a Bismuth-Corlette type IIIb tumor that is unresectable?

1. Tumor involves the left portal vein.
2. Tumor involves the right portal vein.
3. Tumor involves the left hepatic lobe.
4. Tumor abuts the left hepatic artery.

Summary

- Surgery for CCA varies depending on the tumor location and extent of involvement
- Assessing the vessels for tumor involvement and/or sparing is key
- Tumor size plays no role
- Evaluation of the contralateral side is important

SYNDROME LPAC

Syndrome LPAC

- Population : Femme jeune (sex ratio 1/3) sans surpoids

- Origine génétique : mutation du transporteur des phospholipides ABCB4 dans 30-50% des cas

- Episodes de douleurs biliaires multiples et +/- rapprochés
- Avant 30 ans / Récidive après cholecystectomie / Antécédents familiaux
- Mutation ABCB4
- ECHOGRAPHIE par un opérateur sensibilisé +++ :artefact de scintillation (twinkling artefact) et images "en queue de comète"
- Traitement par AUDC

MENU

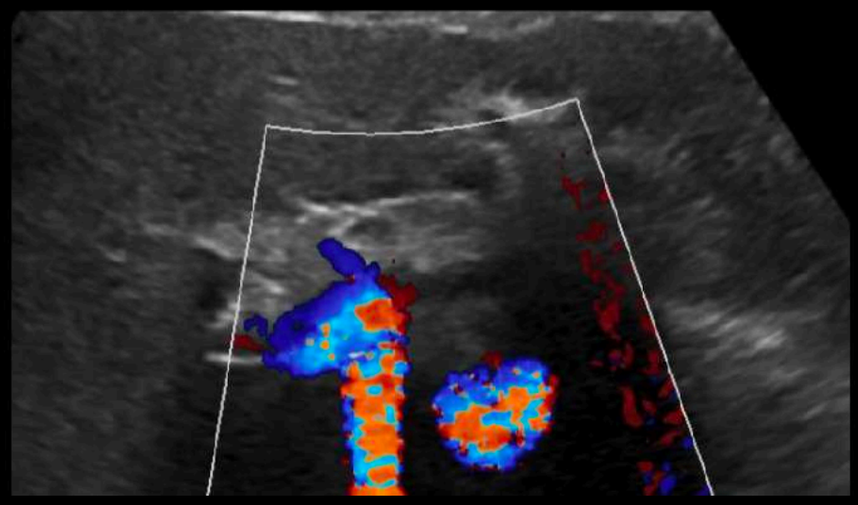
SYNDROME LPAC

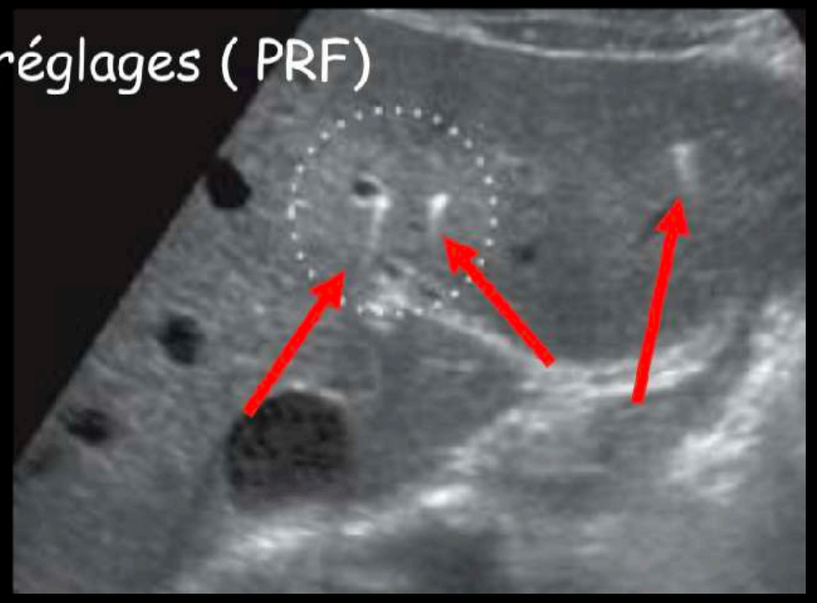
échographie hépatique



- Calculs dans les voies biliaires intra-hépatiques
- Foyers hyperéchogènes "en queue de comète" scintillation en arrière d'une structure échogène stationnaire donnant une fausse apparence de mouvement (dépôts de microcristaux)
- Twinkling artefact (sensibiliser la détection par codage coloré des flux,doppler puissance ou doppler spectral et optimisation des réglages (PRF)

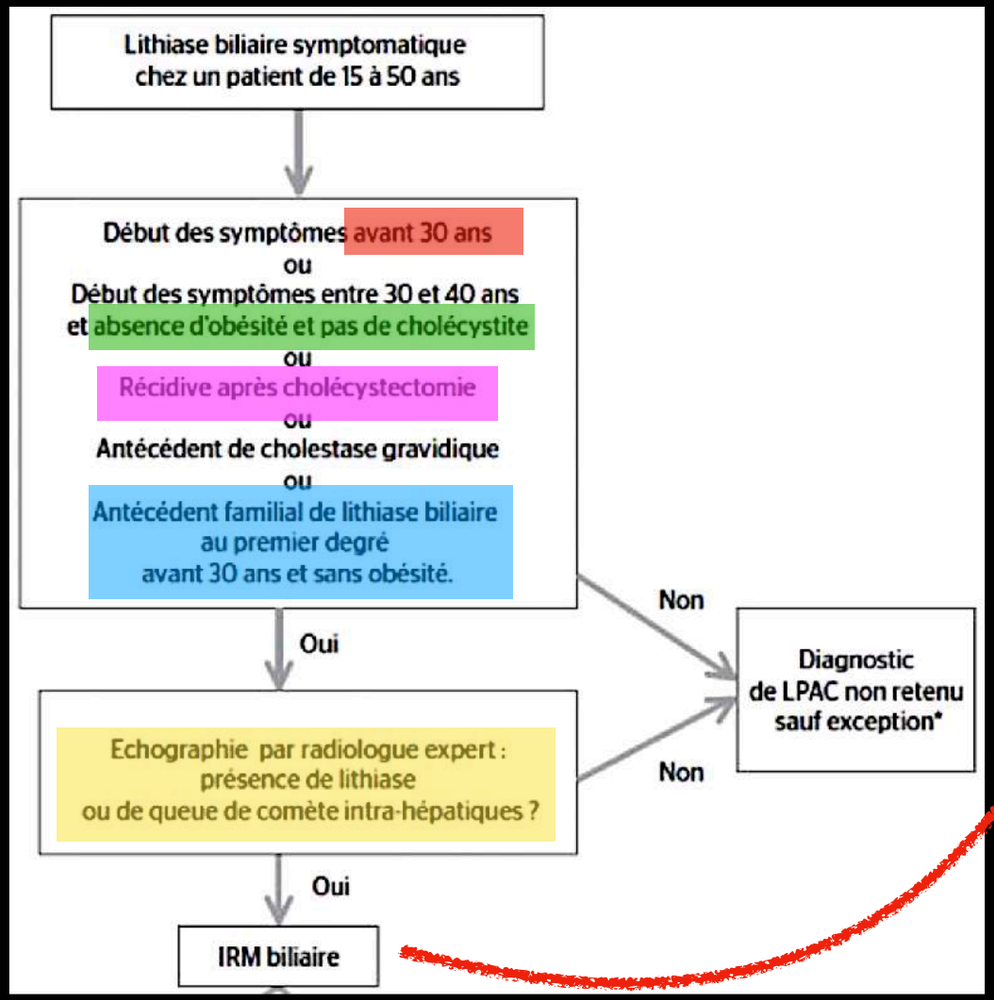


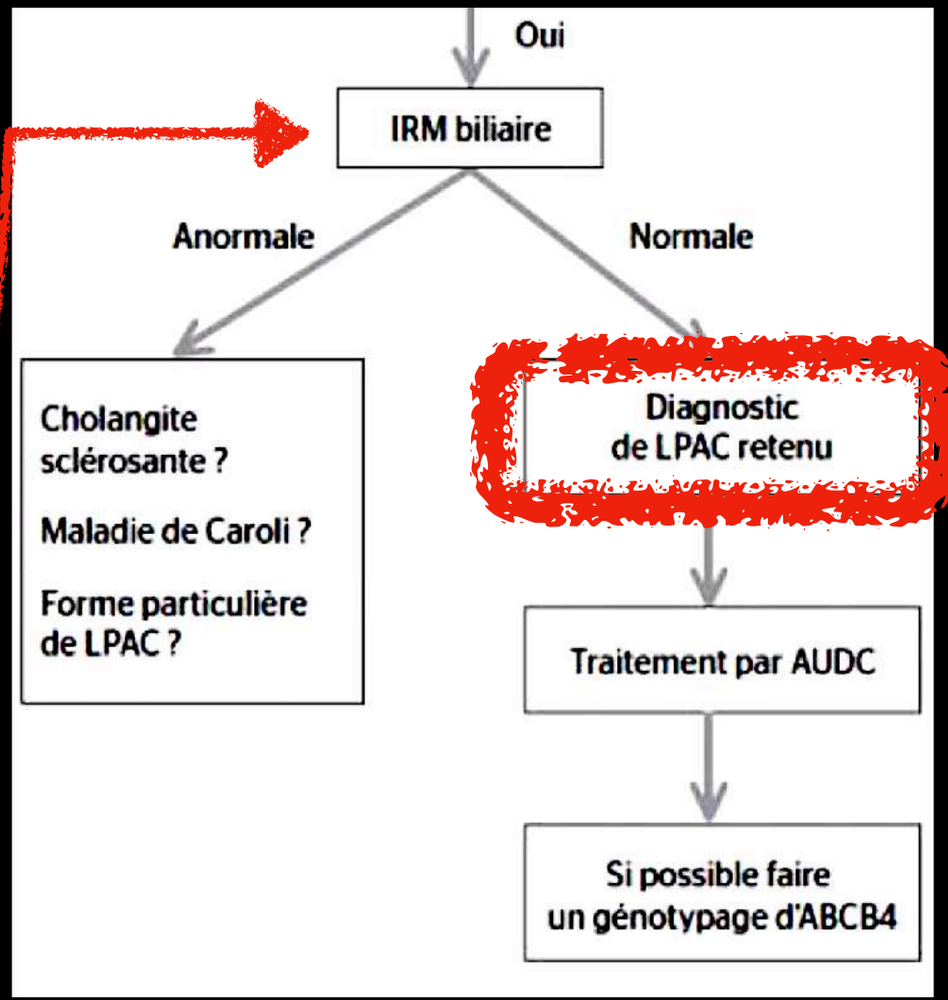




MENU

SYNDROME LPAC





évolution

- Migration de micro-calculs dans la VBP fréquente MAIS..
  . Pas mis en évidence par l'IRM biliaire ou l'écho-endoscopie
  . Très peu d'épisodes d'angiocholite

PAR CONTRE → fréquence des pancréatites biliaires (20%)

- Cholécystite rare (10%)[361]

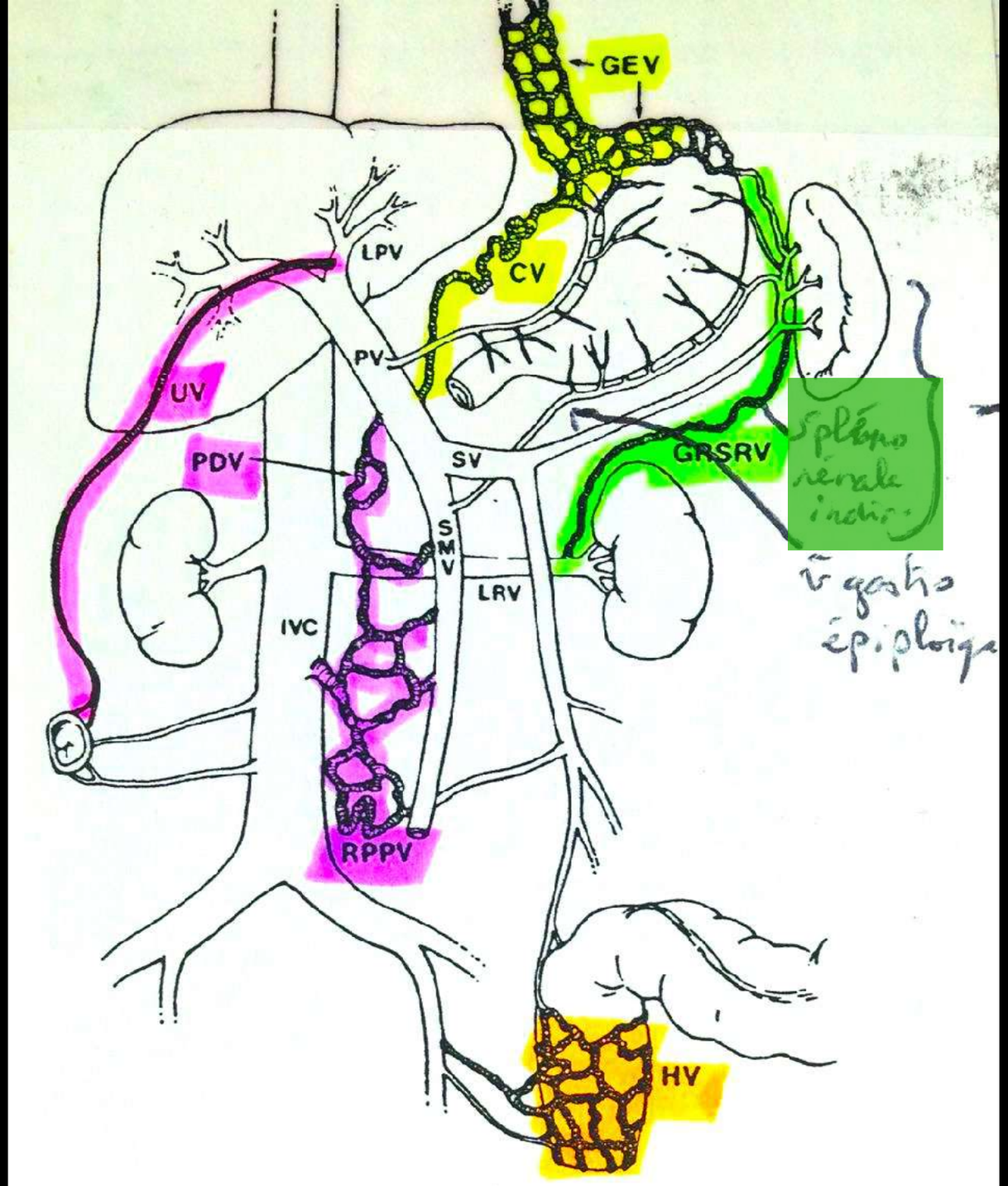
MENU

VASCULAIRE ABDO

MENU

HTP en DOPPLER :

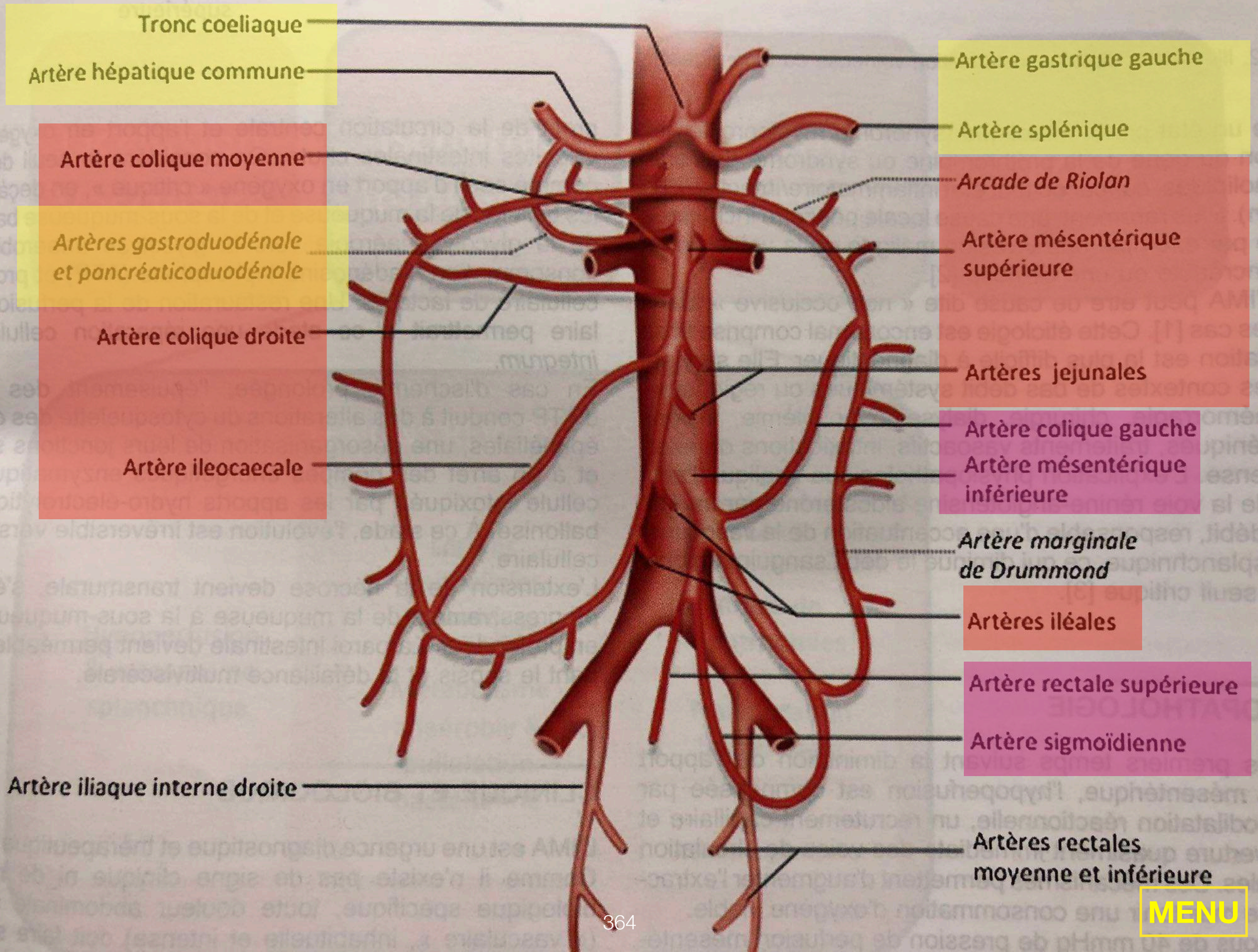
- Diamètre TP > 12 mm
- Vitesse portale max. < 18 cm/sec
- Vitesse portale moyenne < 10 cm/sec



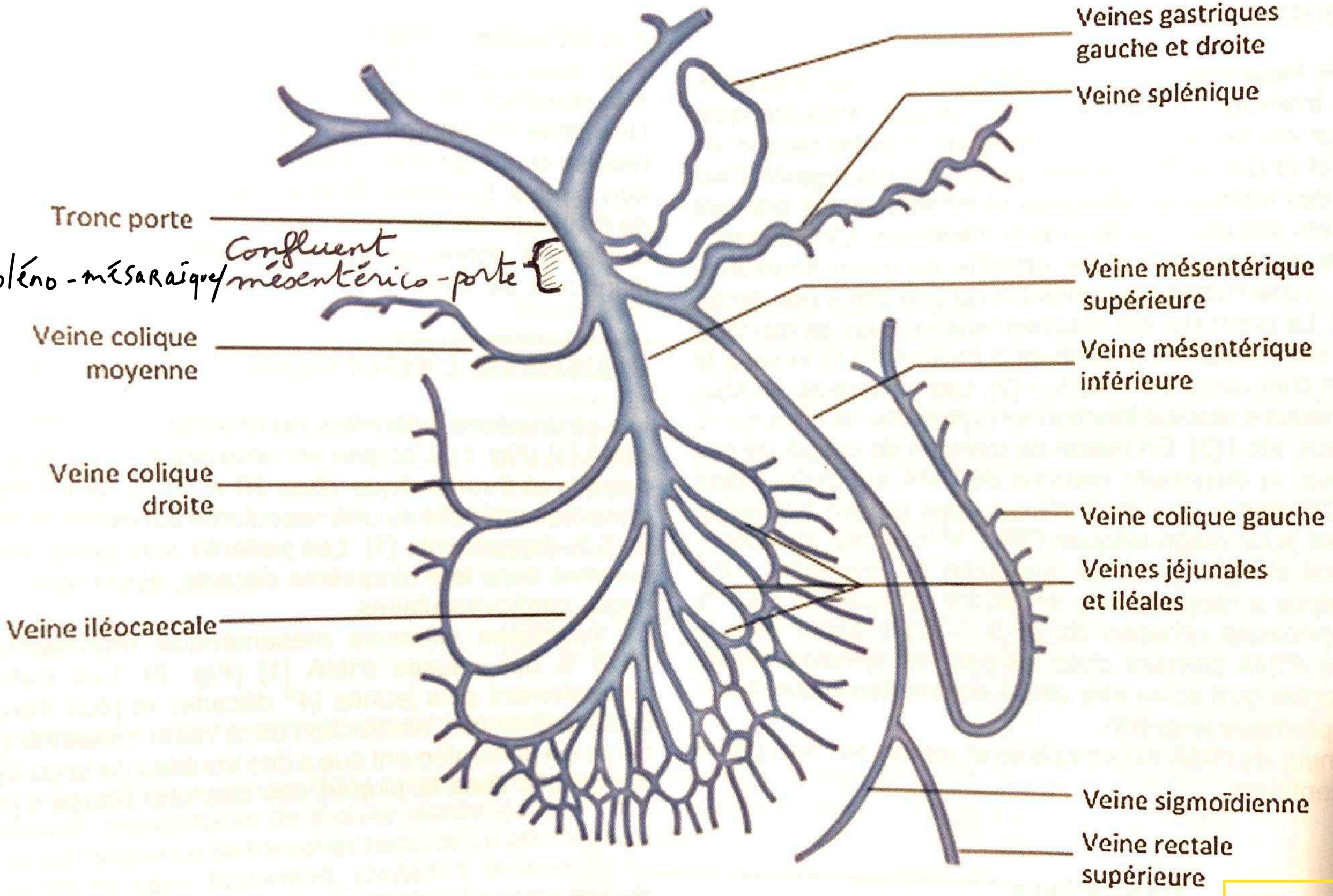
GEV = gastroesophageal veins
UV = umbilical vein
LPV = left branch of the portal vein
PV = portal vein
CV = coronary vein
PDV = pancreatico-duodenal veins
SV = splenic vein
SMV = superior mesenteric vein
LRV = left renal vein
IVC = inferior vena cava
GRSRV = gastrorenal-splenorenal veins
RPPV = retroperitoneal-paravertebral veins
HV = hemorrhoidal veins

FIGURE 87–30. Decompressive pathways: sites of varix formation in portal hypertension. (From Madrazo B, Jafri SZ, Shirkhoda A, et al: Portosystemic collaterals: evaluation with color Doppler imaging and correlation with CT and MRI. Semin Intervent Radiol 7:169–184, 1990.)

MENU


Tronc coeliaque
Artère hépatique commune
Artère colique moyenne
Artères gastroduodénale et pancréaticoduodénale
Artère colique droite
Artère ileocaecale
Artère iliaque interne droite
Artère gastrique gauche
Artère splénique
Arcade de Riolan
Artère mésentérique supérieure
Artères jejunales
Artère colique gauche
Artère mésentérique inférieure
Artère marginale de Drummond
Artères iléales
Artère rectale supérieure
Artère sigmoïdienne
Artères rectales moyenne et inférieure

MENU


Veines gastriques gauche et droite
Veine splénique
Tronc porte
Confluent mésentérico-porte
Spléno-mésaraïque
Veine mésentérique supérieure
Veine colique moyenne
Veine mésentérique inférieure
Veine colique droite
Veine colique gauche
Veines jéjunales et iléales
Veine iléocaecale
Veine sigmoïdienne
Veine rectale supérieure

MENU

SYNDROME DU LIGT ARQUÉ DU DIAPHRAGME

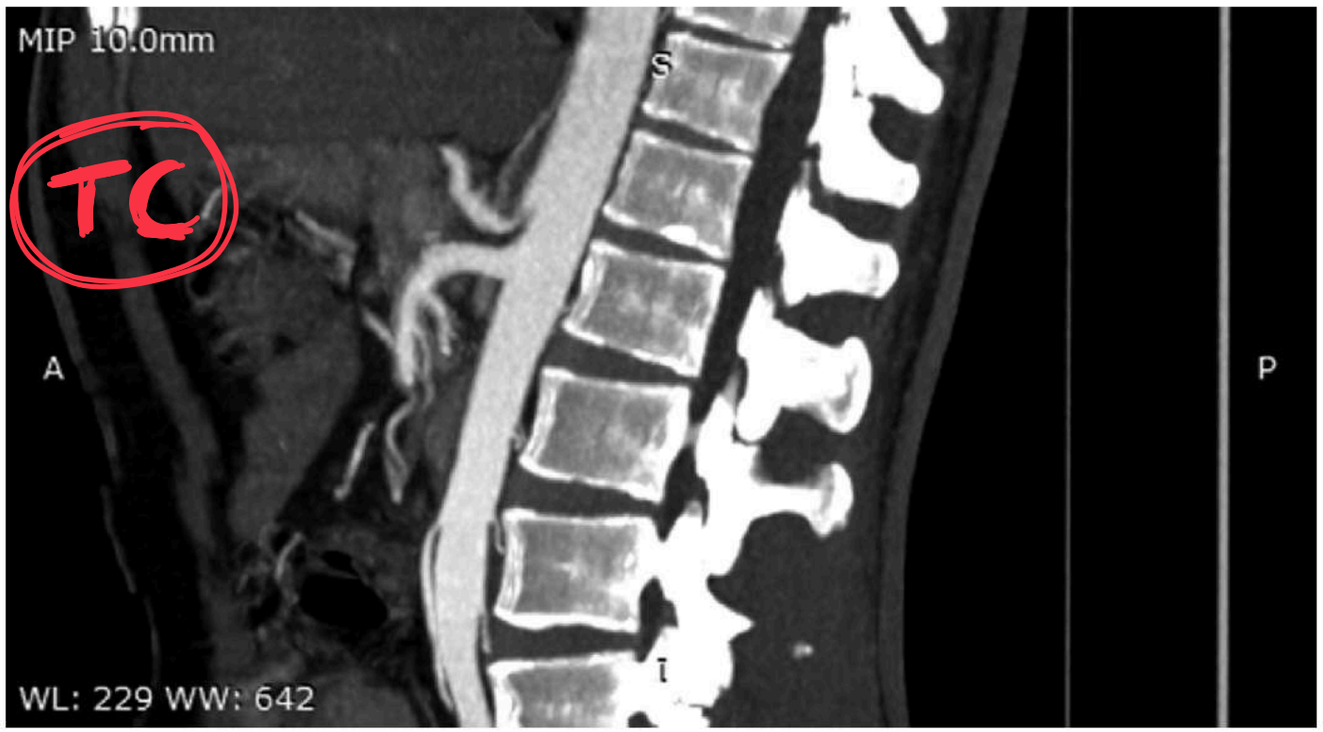


Figure 1. Coupe sagittale d'angio-scanner en « maximum intensity projection » (MIP) montrant une sténose proximale du tronc cœliaque suite à une compression extrinsèque du tronc par le ligament arqué médian avec dilatation du segment d'aval.

Une compression du tronc cœliaque par ce ligament arqué médian peut être due,

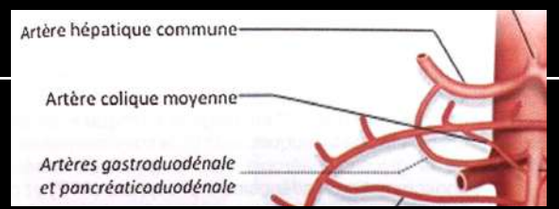
-soit à une émergence trop haute du tronc cœliaque,

-soit à une insertion trop basse des piliers du diaphragme sur la colonne vertébrale thoracique.

La triade douleurs épigastriques postprandiales, vomissements et amaigrissement est classique. L'amaigrissement est rapporté à la réduction alimentaire volontaire par les patients qui redoutent les douleurs postprandiales.

40 % des patients présentant une sténose du tronc cœliaque sont asymptomatiques

Le ligament arqué médian est une anomalie anatomique qu'il faut rechercher systématiquement en imagerie en particulier avant toute chirurgie pancréatique céphalique. En effet, le vol vasculaire peut entraîner une reprise en charge de l'artère hépatique propre par l'artère gastro duodénale. En cas de section chirurgicale de cette dernière, il existe un risque d'ischémie artérielle hépatique



MENU

Syndrome de la pince aorto-mésentérique

< 25°

< 8 mm

1 - Angle entre l'AMS et l'aorte qui est diminué < 25°, alors qu'il est compris normalement entre 25° et 60° = signe de soeur Marie Joseph
2 - La distance aorto-mésentérique est réduite aussi < 8mm, alors que la distance normale est de 8 à 28 mm, sur la coupe passant par le D3 +++

AMS

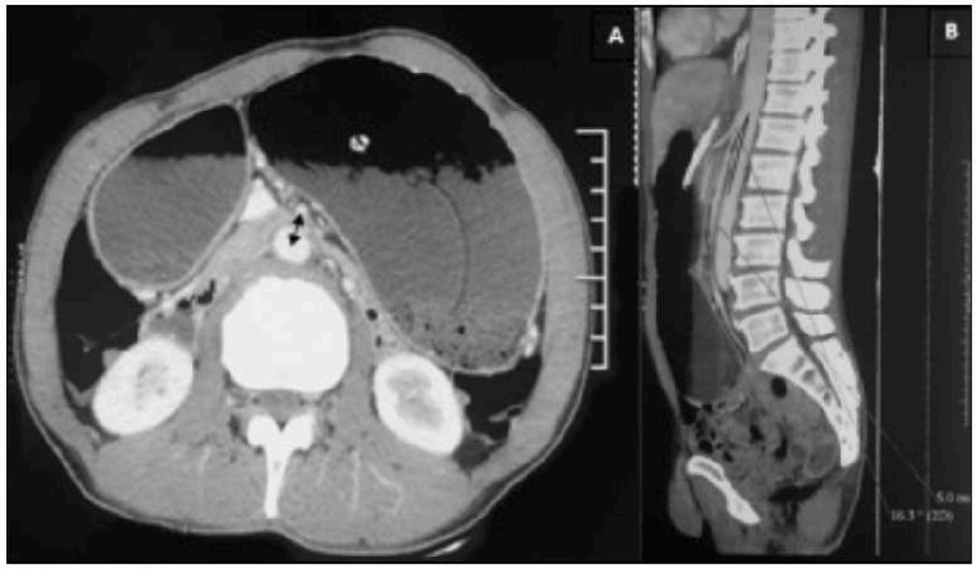


Figure 1 :

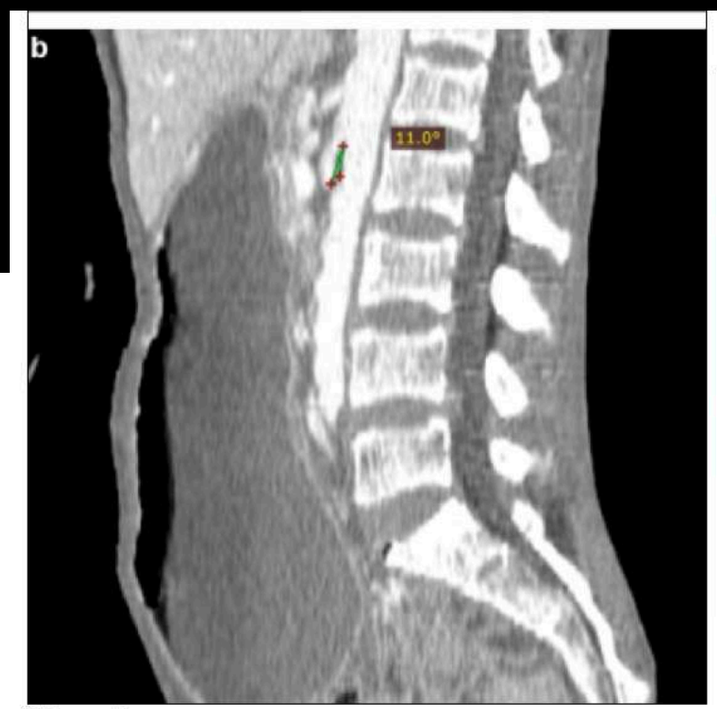


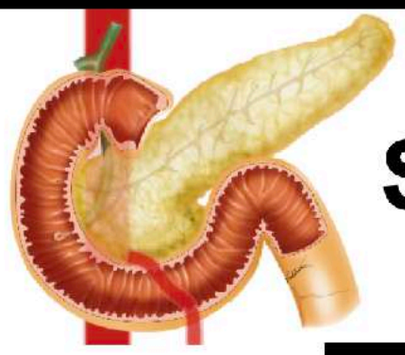


Figure 1 :

TDM abdominale injectée au temps artériel : a : coupe axiale : distension liquidienne de l'estomac (tête de flèche) et du duodénum proximale (astérisque). Compression de la 3e portion duodénale entre l'aorte (Ao) et l'AMS (flèche noire). L'espace entre l'AO et l'AMS est réduit à moins de 3 mm. b : coupe sagittale : angle étroit entre l'AO et l'AMS mesuré à 11.

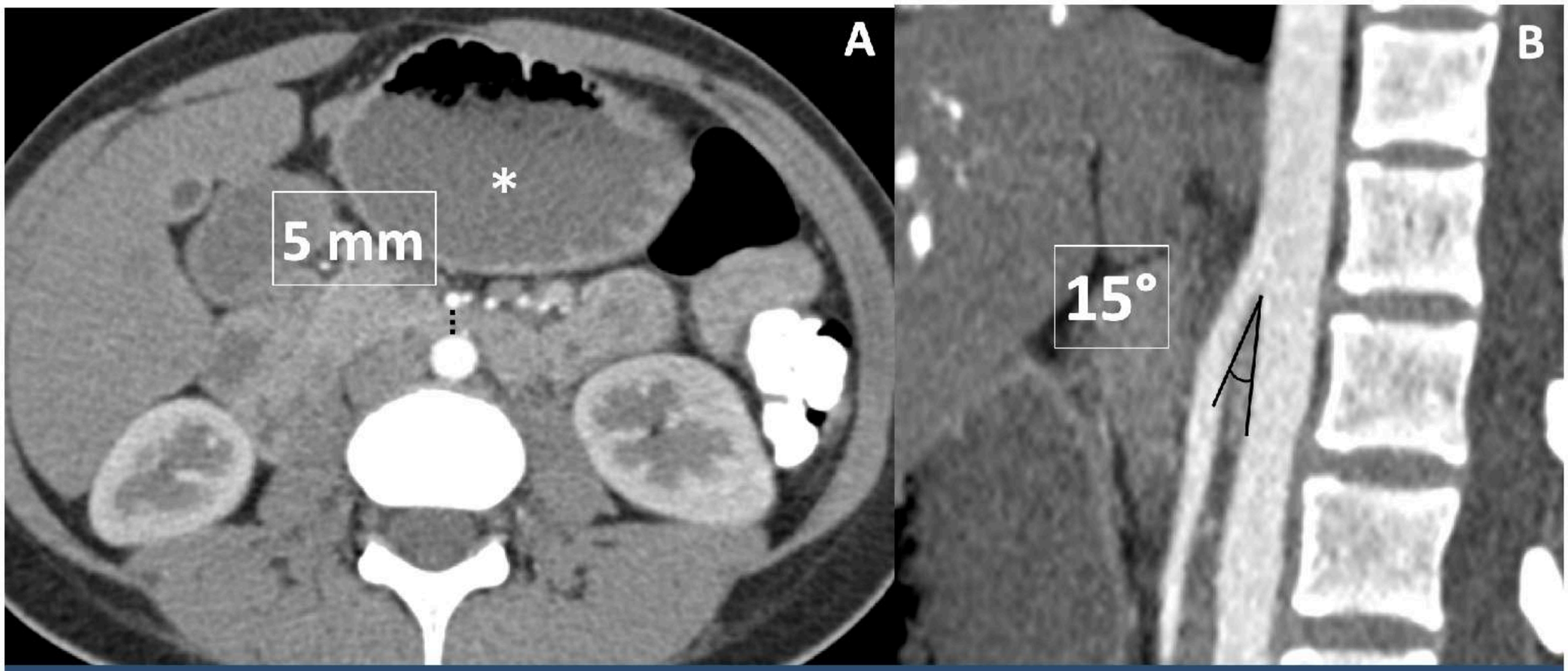
Scanner abdominal : coupe axiale (A) : importante distension gastrique, des portions D1 et D2 du duodénum avec une distance entre l'aorte et artère mésentérique supérieure est de 5 mm (< 8 mm). En coupe sagittale (B) : l'angle entre aorte et artère mésentérique supérieure est de 16,3° (< 25°) : signe de Sœur Marie-Josèphe.

MENU



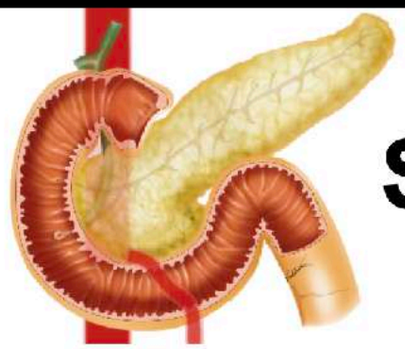
Superior Mesenteric Artery Syndrome

Wilkie Syndrome



Abdominal CT images show obstruction at the mid one-third duodenal portion by the superior mesenteric artery with dilatation of the stomach (*). Note that the aortomesenteric distance and its angle are both reduced.





Superior Mesenteric Artery Syndrome

Wilkie Syndrome

Overview:

- Prevalence 0.013%–0.3%
- Age group: from 10 to 39 years; slight female preponderance
- Caused by vascular compression of the third part of the duodenum between the aorta and SMA
- Risk factors: marked weight loss and a low body mass index
- Typical symptoms: postprandial or intermittent abdominal pain, vomiting, nausea, and anorexia

Imaging findings:

- Aortomesenteric angle of less than 22° (normal: 38° - 56°)
- Aortomesenteric distance of less than 8 mm (normal: 10–28 mm)
- Focal duodenal narrowing with upstream dilatation



Syndrome de la pince aorto-mésentérique Associé à un syndrome du casse-noisette

La veine rénale gauche (VRG) était également rétrécie au niveau de la PAM (Figure 2a) entrainant une dilatation de la veine gonadique gauche par rapport au coté droit (Figure 2b et c) avec varices pelviennes (Figure 2d), en faveur d'une association avec un syndrome du casse-noisette (SCN) ; cette anomalie expliquant la cause des hématuries.

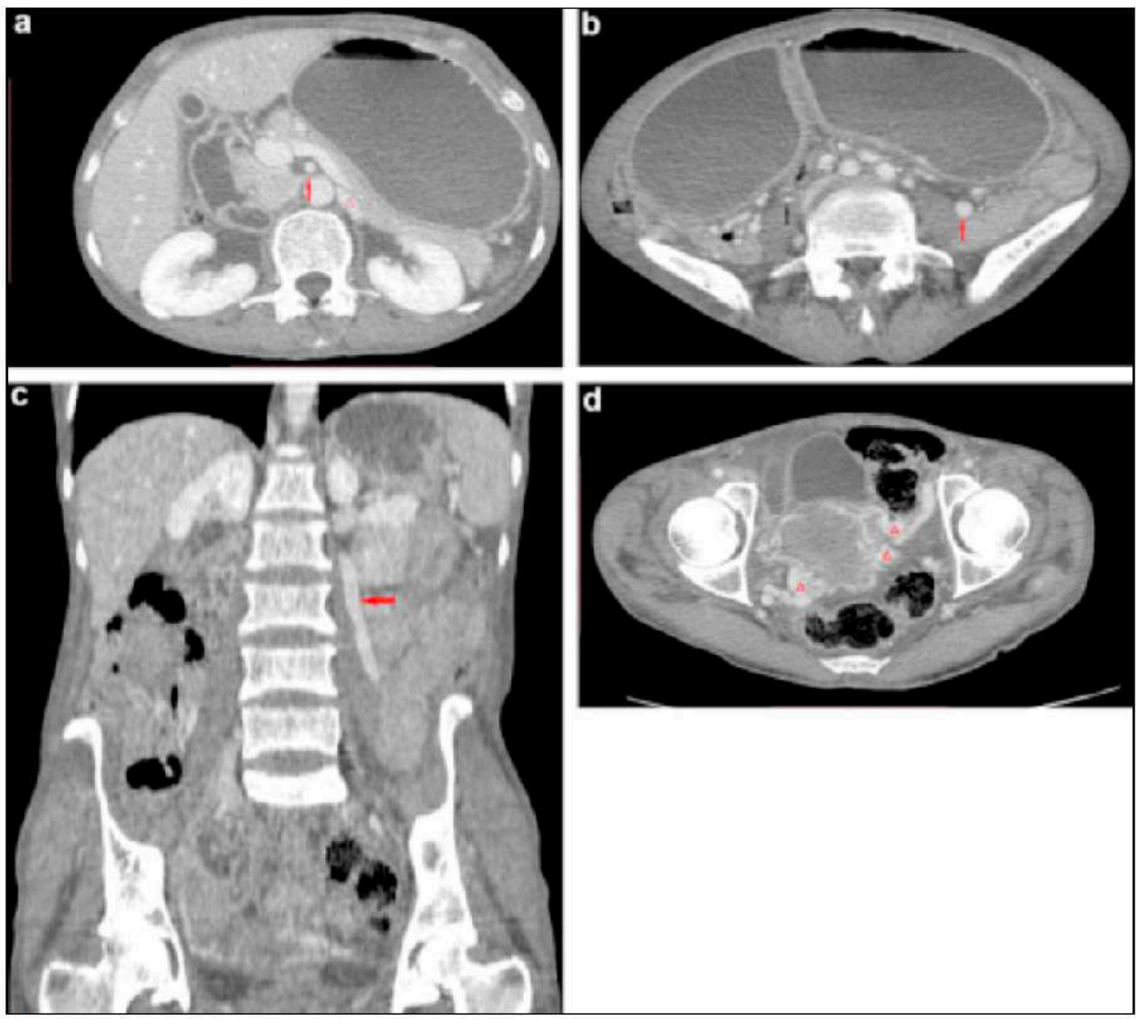


Figure 2 :

TDM abdominale injectée au temps portal : a : coupe axiale : rétrécissement de la VRG au niveau de la PAM (flèche) avec dilatation proximale d'amont (tête de flèche). b : coupe axiale, c : coupe coronale : dilatation de la veine gonadique gauche (flèche rouge) par rapport à celle de droite (flèche noire). d : coupe axiale : varices pelviennes (tête de flèche).

MENU

ISCHÉMIE INTESTINALE

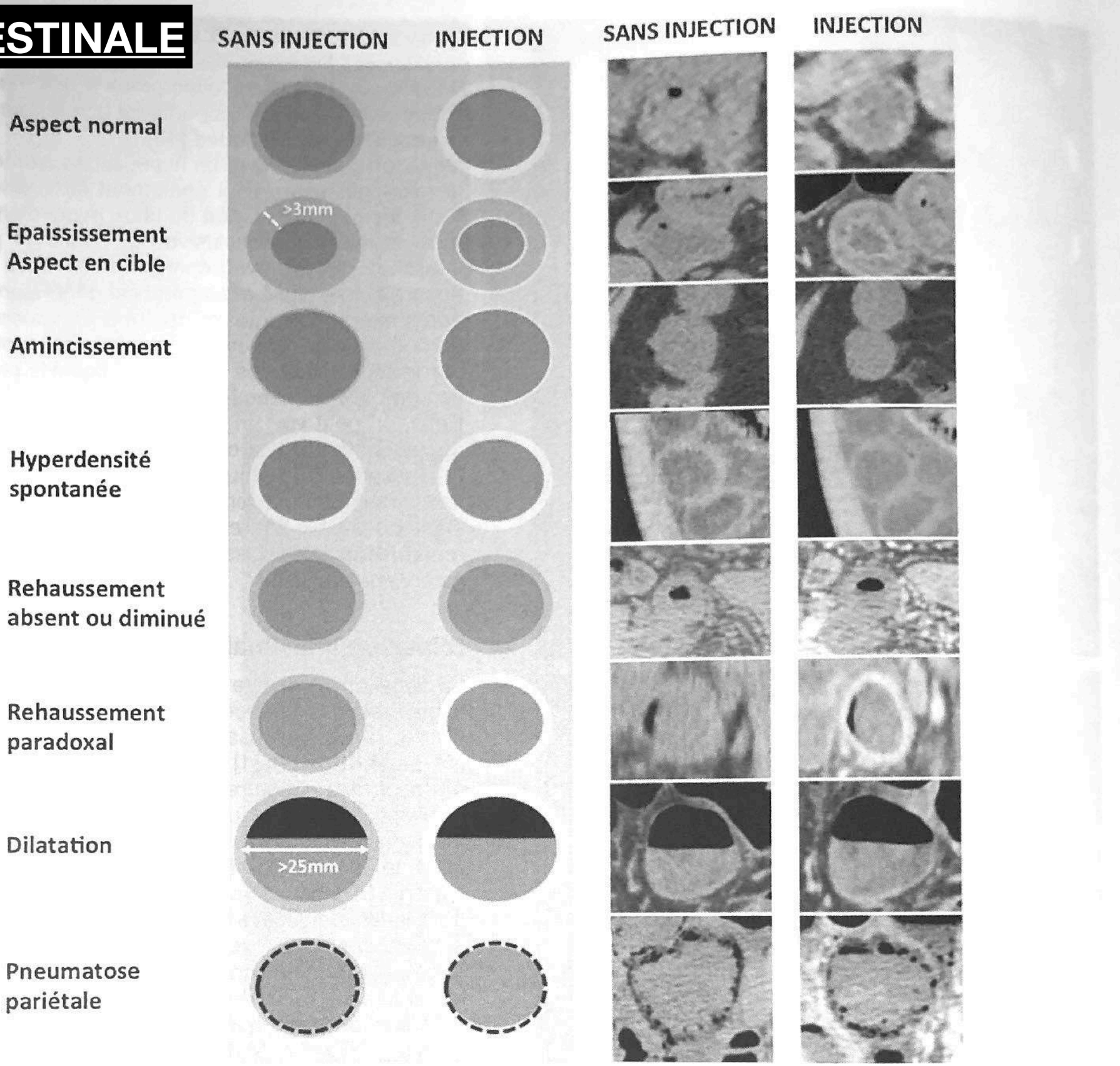


Figure 9 Résumé des principaux signes associés à une lésion intestinale ischémique. Les deux colonnes de gauche sont des illustrations des aspects avant et après contraste des anses intestinales. Une hypodensité est représentée en gris foncé, une isodensoté en gris clair e une hyperdensité en blanc. Les deux colonnes de droite sont des images scannographiques correspondantes.

MENU

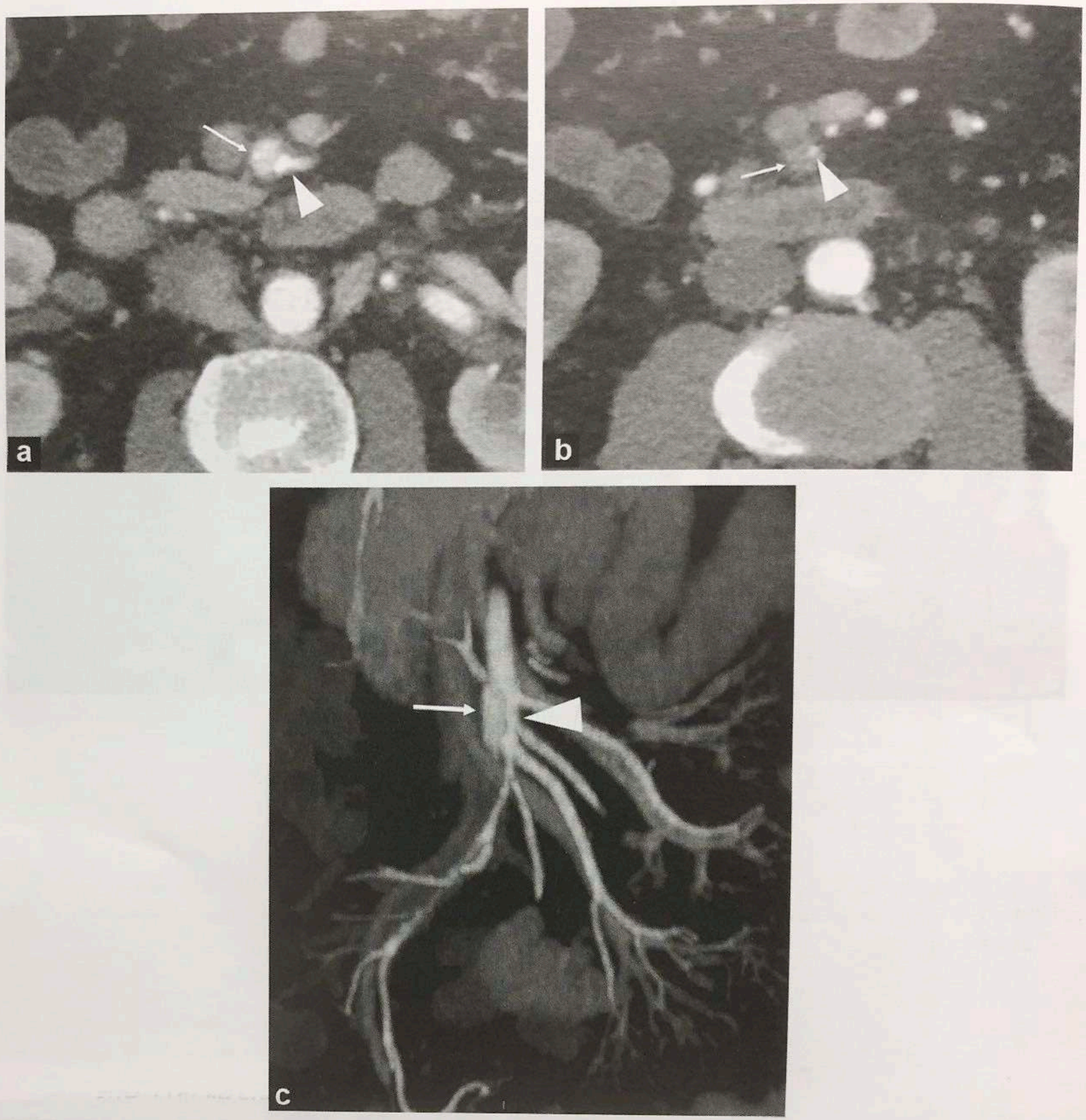


Figure 7. Médiolyse segmentaire focale chez une femme de 46 ans avec apparition récente d'une douleur abdominale. a : le scanner injecté montre un anévrysme disséquant de l'artère mésentérique supérieure (flèche) avec sténose de la vraie lumière artérielle (tête de flèche) ; b : le scanner obtenu à un niveau inférieur montre l'extension du flap avec thrombus mural (flèche) qui provoque une sténose luminale artérielle (tête de flèche) ; c : reconstruction 3D coronale montrant mieux la démarcation entre les vraies (tête de flèche) et fausses lumières (flèche).

MENU

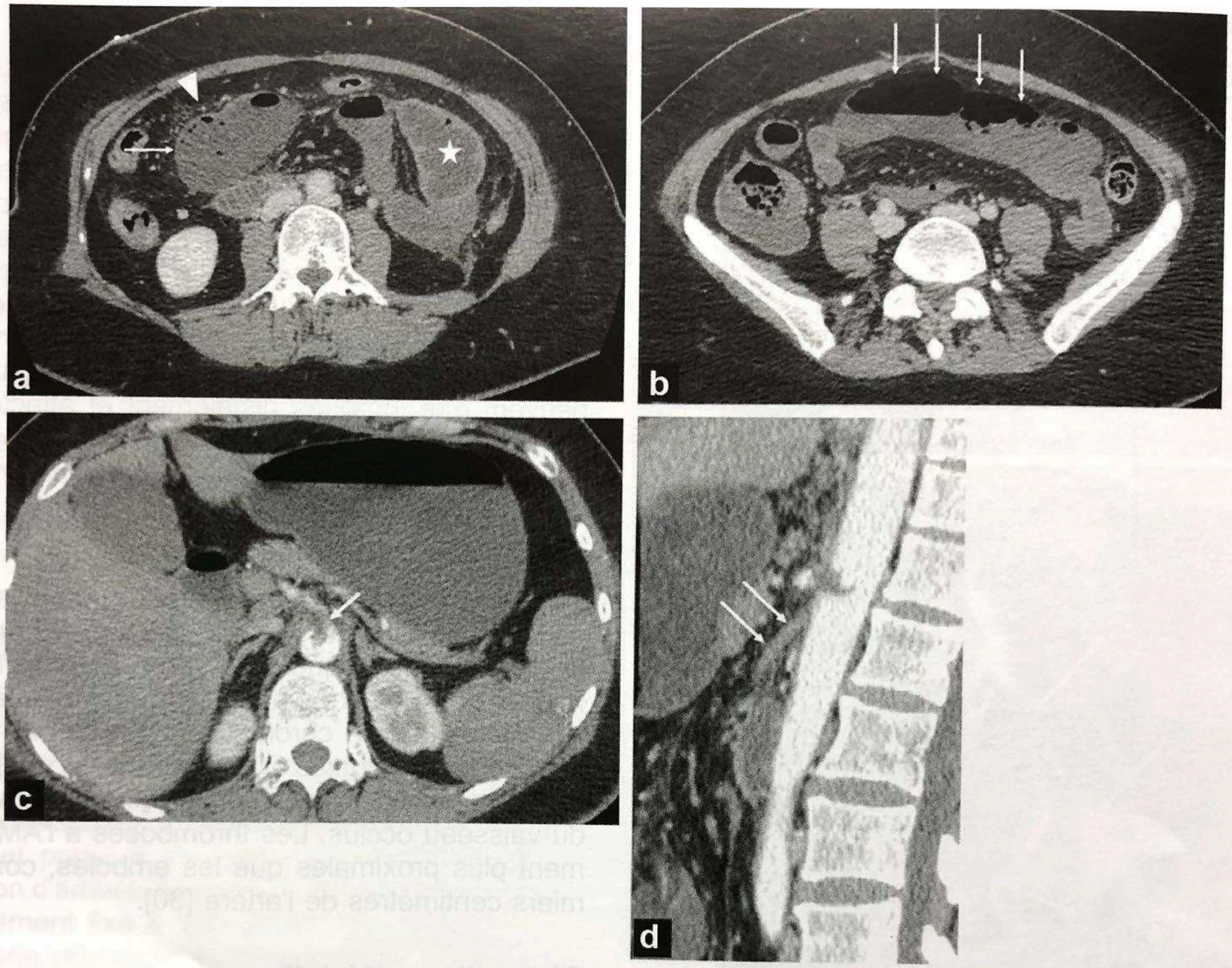
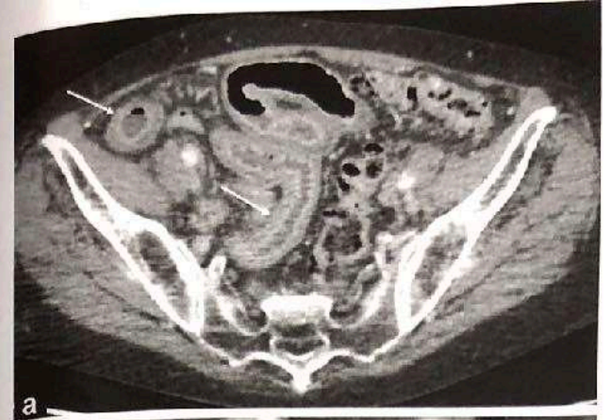


Figure 5. Ischémie mésentérique aiguë d'origine artérielle chez une femme de 57 ans souffrant de douleurs abdominales sévères. a–b : le scanner injecté au temps portal montre une anse intestinale dilatée avec amincissement mural et absence de rehaussement de la paroi (flèche) dans la partie droite de l'abdomen, avec infiltration de la graisse adjacente (tête de flèche), suggérant la présence de nécrose transmurale. Dans la partie gauche de l'abdomen, une anse est également dilatée, mais sa paroi est encore visible et le rehaussement est préservé, ce qui suggère une lésion ischémique encore réversible ; c, d : au temps artériel en axial et coronal, on met en évidence une occlusion proximale de l'artère mésentérique supérieure (flèches). L'exploration chirurgicale 2 heures plus tard a confirmé les constatations du scanner. La thrombectomie chirurgicale de l'AMS et la résection intestinale ont été réalisées en même temps.

MENU





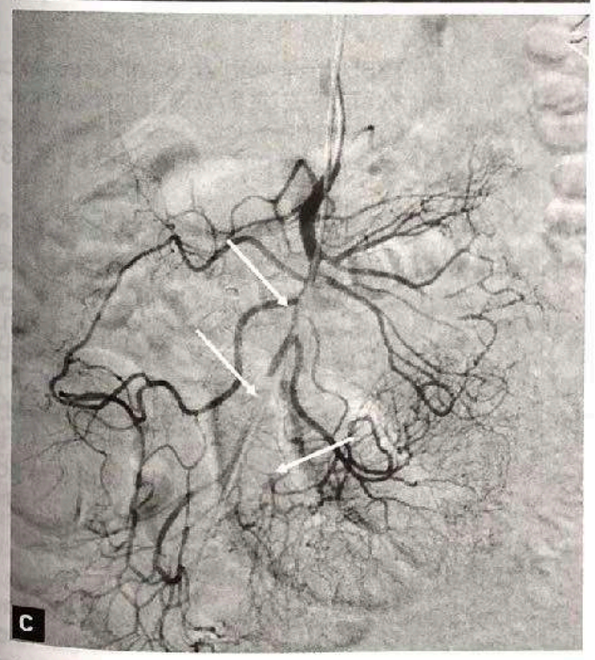
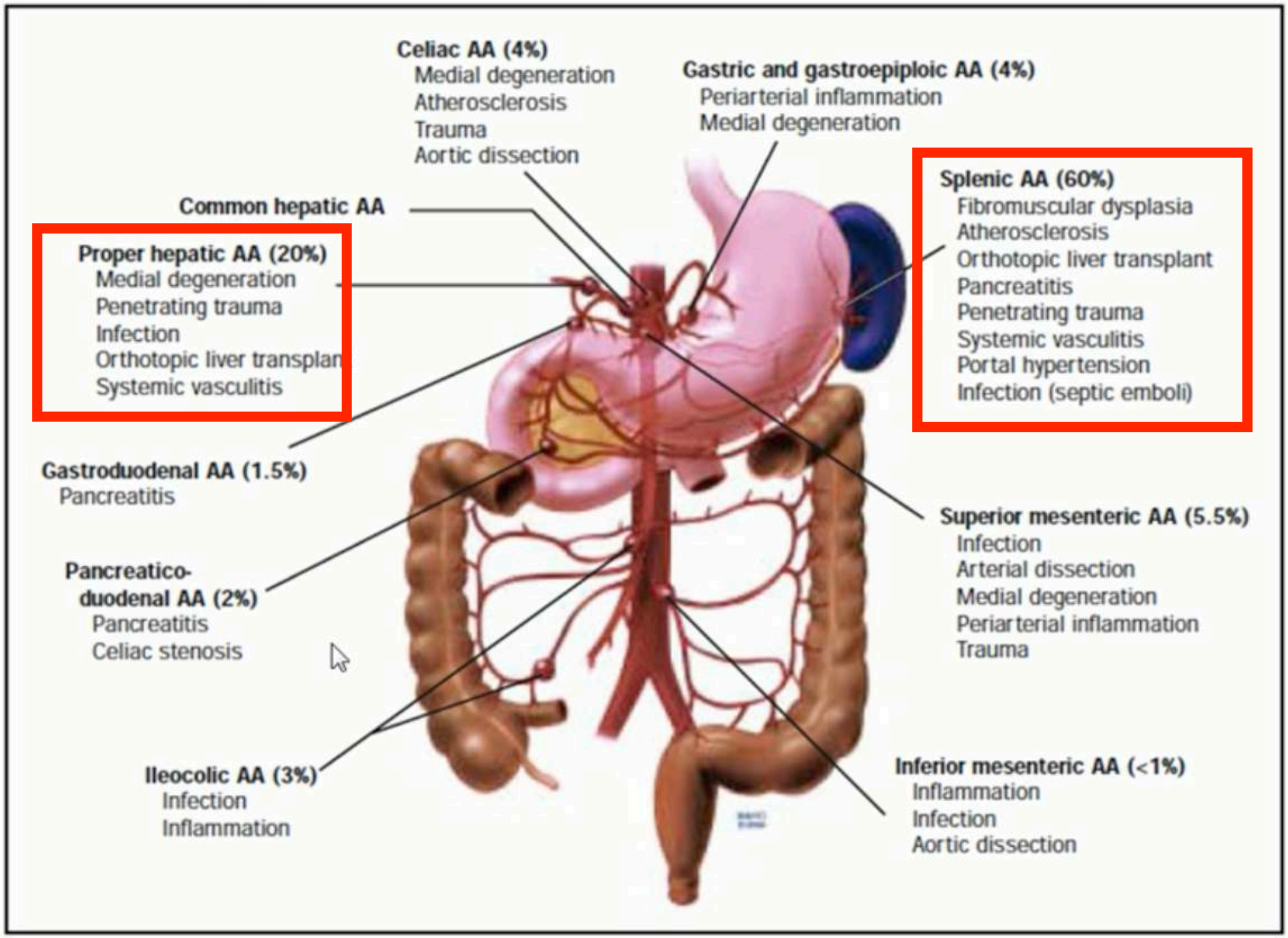


Figure 4. Ischémie mésentérique aiguë d'origine artérielle chez un homme de 63 ans hospitalisé pour fibrillation auriculaire et apparition soudaine d'une douleur abdominale sévère. a : le scanner au temps veineux en coupe axiale montre un

Anevrysmes des artères abdominales



Quand les traiter: au final ?

FAUX ANEVRYSME

- FAAS:
  - Tous !
  - Consensus

VRAI ANEVRYSME

- VAAS:
  - Taille ≥ 2 cm
  - Rupture
  - Symptomatique
  - Evolutivité rapide
  - Grossesse en cours / à venir
  - Arcades DP
  - HTP

REIN

BIOMETRIE DES REINS CHEZ LES ENFANTS BASEE SUR LE POIDS ET L'AGE

Sujets	Rein gauche		Rein droit	
Age range	Limite basse suggérée (mm)	Limite haute suggérée (mm)	Limite basse suggérée (mm)	Limite haute suggérée (mm)
1-3 mois	35	65	35	65
4-6 mois	40	70	40	70
7-9 mois	45	75	45	70
1-2 ans	50	80	50	75
3-4 ans	55	85	55	80
5-6 ans	60	95	60	85
7-8 ans	65	100	65	95
9-10 ans	65	105	65	100
11-12 ans	70	110	70	105
13-14 ans	75	115	75	110
15-16 ans	80	120	75	110

MENU

LITHIASES ET DENSITÉ

	Phosphate de calcium	Oxalate de calcium		Phosphate ammoniaco-magnésien	Cystine	Acide urique
		Monohydraté	Dihydraté			
Fréquence	(13,6 %)	(50,1 %)	(21,7 %)	(1,3 %)	(2,6 %)	(10,8 %)
Nom cristallin	Carbapatite Hydroxyapatite	Whewellite	Weddellite	Struvite		
Aspect macroscopique	Crayeux	Brunâtre et lisse	Jaunâtre et spiculé	Jaune	Jaune clair, lisse	Jaune chamois, lisse
Taille	Variable	Petite taille	Petite taille	Variable, coralliforme ++	Calculs multiples, taille variable, coralliforme bilatéral	Petite taille
pH urinaire (normale = 5,8)	Alcalin	Variable	Variable	Alcalin	Acide	Acide
Densité UH	1 550–1 950	1 200–1 700	1 000–1 450	550–950	650–850	350–650
Aspect radiologique	Très opaque	Opaque	Opaque	Modérément opaque	Transparent ou légèrement opaque	Transparent
Facteurs prédisposants		Sexe masculin		Infections à germes uréasiques (*Proteus mirabilis* …)	Cystinurie : maladie héréditaire autosomale récessive	Vieillissement Goutte Syndrome métabolique Syndrome myéloprolifératif
Particularités		Résistant à la LEC			Résistant à la LEC	

NB: INDINAVIR anti viral HIV non visible en CT comme les sulfamides hypoglycémiants

MENU

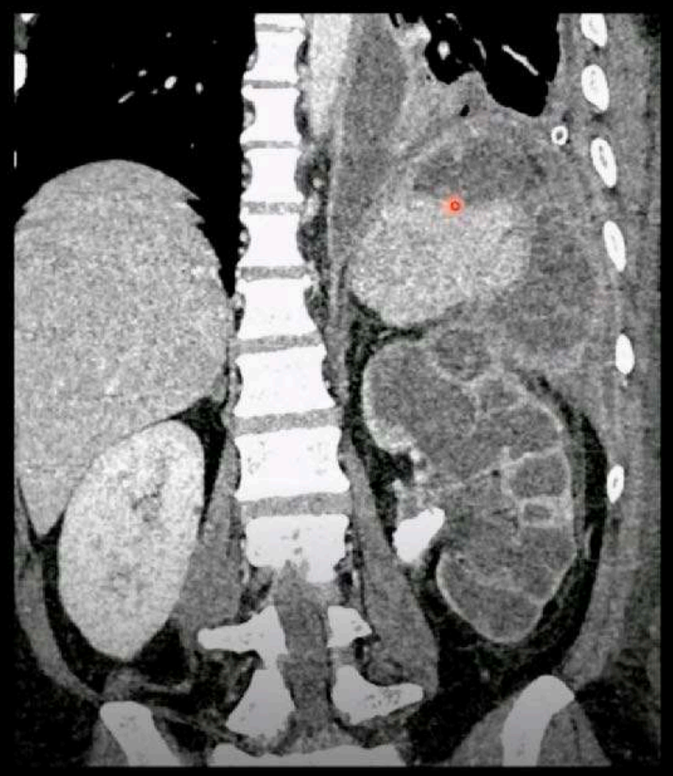
Diagnostic différentiel: pyélonéphrite xanthogranulomateuse

- Pyonéphrose secondaire à une obstruction chronique le + svt par calcul (coralliforme++)

- Rein hypertrophié , svt muet, à cortex aminci, collections liquidiennes intra-parenchymateuses avec PDC périphérique (tissu de granulation)

- Infiltration de la graisse péri-rénale +/- fistules





MENU

PLAN

0- GÉNÉRALITÉ et BASES INTERPRETATION SCANNER

1- PSEUDO-TUMEUR = HYPERTROPHIE COLONNE DE BERTIN

2 - Gamme diag : cicatrice / graisse / nodules / infiltration / Lésions péri-rénal

2- CCC : technique SCANNER , semio SCANNER

2 bis- IRM ET CANCER

3- AML

3 bis- AML sans graisse

4- ONCOCYTOME

6- CANCER CHROMOPHOBE

7- CANCER PAPILLAIRE

8- BIOPSIE

9- Cas particulier : VHL , Bourneville , lymphome et CAT nodule de l'adulte jeune < 40 ans

11- SYNTHÈSE

12- TUMEURS KYSTIQUES ET BOSNIAK

MENU

0- GÉNÉRALITÉ

Donc il faut INJECTER !!

possible pour tout patient avec

DFG > 30ml/min *

MENU

0- GÉNÉRALITÉ

+++ CALCIFICATION = CANCER

+++ STOP si lésion < 1 cm

+++ SI ADULTE < 40 ANS : BIOPSIE OBLIGATOIRE
CAR RISQUE +++

SI IMAGE HYPERÉCHOGÉNE DANS REIN EN ÉCHO (sans TDM initial)
—> TDM SANS INJECTION OBLIGATOIRE

ROI 20mm2.
DIAG DE CERTITUDE AML SI DENSITÉ < -20 UH
ALORS PAS DE BIOPSIE

- **BIOPSIE**
  - **ONCOCYTOME**
  - **AML SANS GRAISSE**
  - **TUMEURS MULTIPLES**
  - **ADULTE < 40 ANS**

MENU

0- GÉNÉRALITÉ LIVRE BLANC REIN 2026

Masses rénales homogènes indéterminées au scanner avec injection

Le livre blanc actuel recommande une IRM de suivi pour toute masse rénale homogène > 20 unités Hounsfield au scanner injecté, en raison du risque de carcinome à cellules rénales papillaire.

Des données récentes (Corwin et al., étude multi-institutionnelle sur 346 lésions) montrent qu'aucune lésion maligne n'a été retrouvée parmi les masses homogènes mesurant 21 à 30 unités Hounsfield au temps portal. La classification de Bosniak 2019 les classe désormais en catégorie II (probablement bénignes, pas de suivi nécessaire).

Les masses homogènes mesurant 31 à 40 UH restent probablement bénignes mais un suivi est justifié en raison du risque théoriquement plus élevé.

Cette règle ne s'applique qu'aux masses homogènes au temps portal : les masses hétérogènes restent suspectes de malignité et doivent être explorées.



Figure 13. Indeterminate homogeneous renal mass in a 56-year-old woman with elevated CA 19-9 levels. Axial portal venous phase CECT image shows an incidental homogeneous left renal lesion (arrow) that measured 29 HU. According to the current American College of Radiology white paper, MRI would be recommended (11). However, recent data indicate that homogeneous renal masses in this attenuation range at portal venous phase CECT are highly likely to be benign, representing hyperattenuating cysts or cysts with pseudoenhancement, and no follow-up is warranted. Follow-up MRI findings (not shown) confirmed a benign cyst.

Capture

MENU

Lésions rénales hyperéchogènes à l'échographie

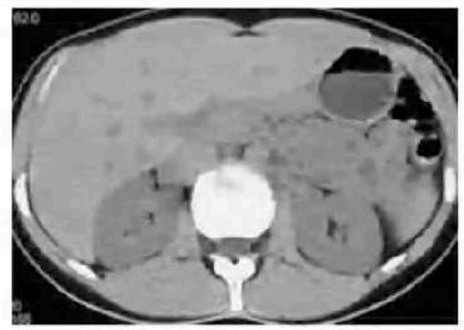
Les lésions hyperéchogènes sont classiquement des angiomyolipomes, mais certains carcinomes à cellules rénales peuvent avoir le même aspect.

Parmi les lésions ≤ 1 cm, 98 % sont cliniquement non significatives (Doshi et al., 161 lésions). Les lésions > 2 cm chez l'homme ont un risque plus élevé de carcinome à cellules rénales (2 sur 30 dans l'étude de Kwong et al.).

Il n'existe pas à ce jour de seuil de taille validé en dessous duquel aucun suivi n'est nécessaire : des recommandations de consensus font défaut et sont attendues.

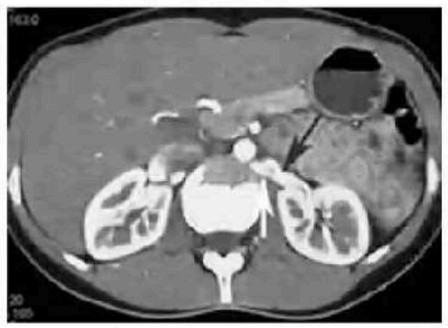
MENU

BASES D'INTERPRETATION



Phase sans injection

Phase vasculaire ou phase corticale



Phase corticale ou vasculaire

40 sec

Phase néphrographique ou phase tubulaire



Phase néphrographique

90 sec / 120 sec

3 acquisitions indispensables:

- Sans injection
- Néphrographie vasculaire : 40s
- Néprographie tubulaire : 90-120s

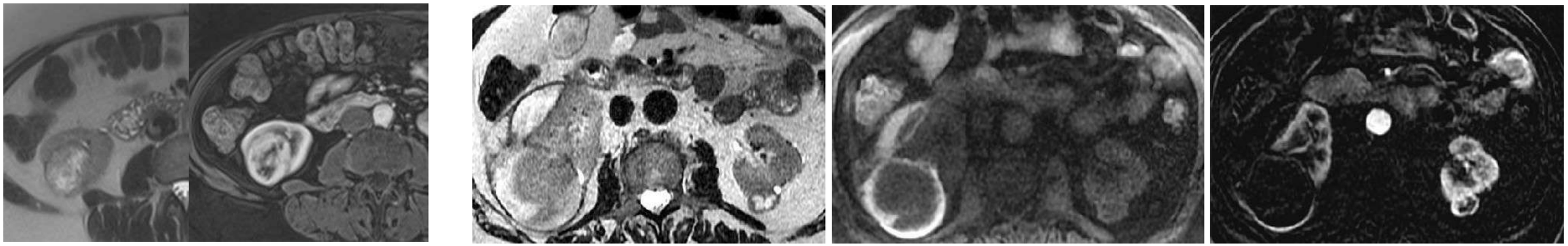
- **Basée sur le niveau de rehaussement des densités :**
  - $\Delta < 10$ UH => négative
  - $\Delta >$ **20** UH => positive **= rehausst significatif**
  - 10 UH $< \Delta <$ 20 UH => indéterminée

MENU

Est-ce solide ?

- Une masse solide du rein =
  - Présence d'une composante tissulaire prenant le contraste
    - ▲t° > 20UH ou > 15% en IRM
  - Et qui représente > 25% du volume de la masse

Sinon = solido-kystique
= classification Bosniak *



Donc il faut INJECTER !!

possible pour tout patient avec DFG > 30ml/min *

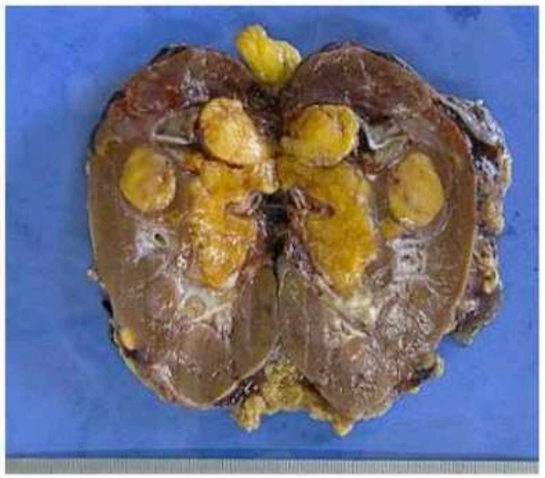
** *Reco SFR-CIRTACI 2020 / ESUR 2018*

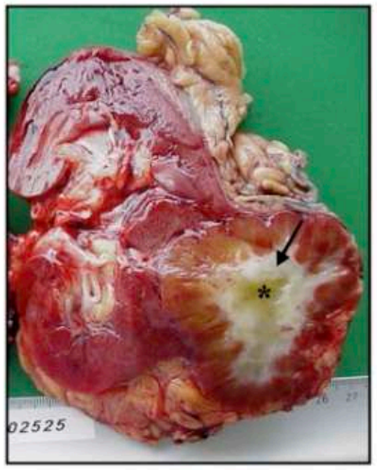
* *Silverman, Radiology, 2019*

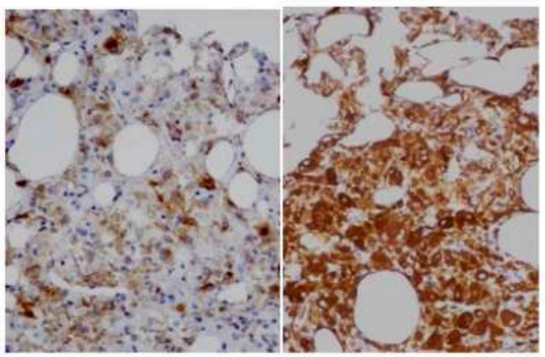
MENU

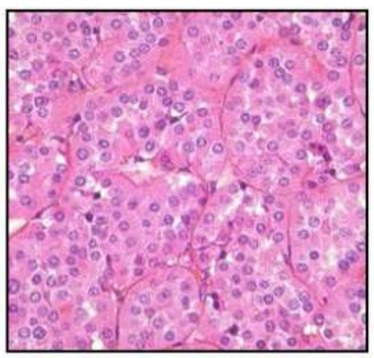
Tumeurs rénales solides

Tumeurs bénignes









Angiomyolipome

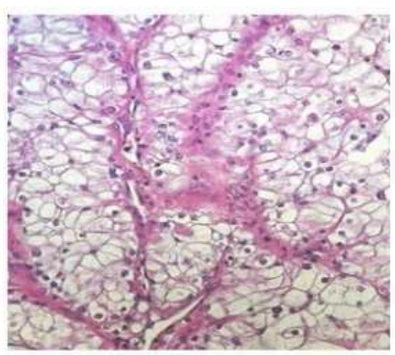
Oncocytome

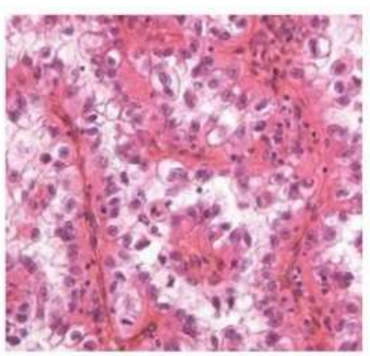
Tumeurs malignes

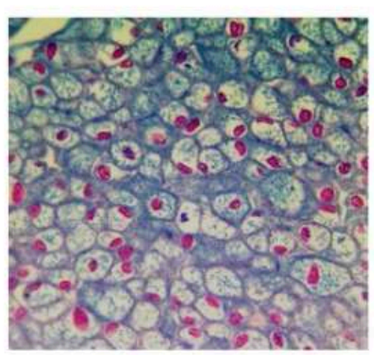












Carcinome à cellules claires (CCC)

Carcinome papillaire (CP)

Carcinome chromophobe (CCh)

MENU

TUMEURS RÉNALES

Tumeurs à cellules rénales
- **Carcinome à cellules claires du rein**
- **Carcinome rénal papillaire**
- **Carcinome à cellules chromophobes**
- **Oncocytome**
- Etc.

Tumeurs métastatique

Tumeurs germinales

Tumeurs lymphoides et hématopoïét
- **Lymphome**

Tumeurs métanéphriques
- **Adénome métanéphrique**
- Adénofibrome métanéphrique
- Tumeur stromale métanéphrique

Tumeurs neuroendocrines

Tumeurs néphroblastiques
- **Néphroblastome**

Tumeurs mésenchymateuses
- **Angiomyolipome**
- Léiomyosarcome
- Etc.

(enfant ≠ adulte)

Tumeurs mixtes épithéliales et mésenchymateuses

Classification OMS

MENU

Comment déterminer la malignité ?

- Connaître les signes d'agressivité :
  - Nécrose tumorale
  - Vascularisation péri lésionnelle
  - Taille > 7 cm
  - Ganglions nécrotiques
  - Signes évidents d'extension loco-régionale ou à distance







MENU

Le comportement des tumeurs rénales en imagerie

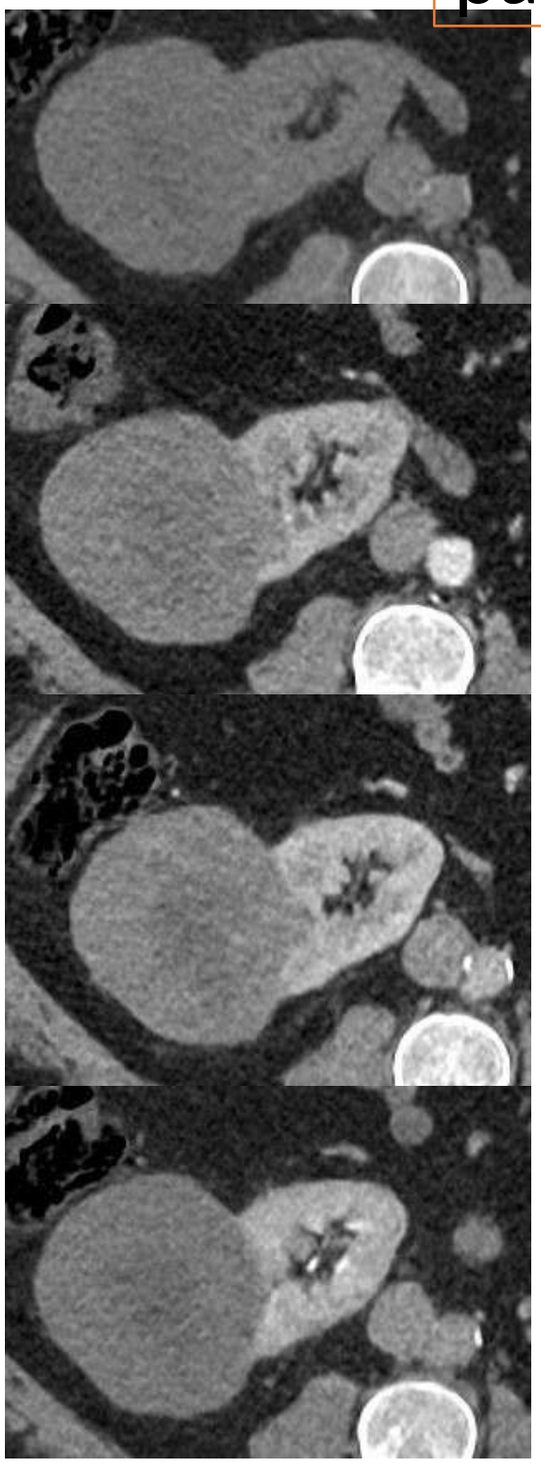
Séméiologie	Cellules claires	Papillaire	Chromophobe	AML pauvre en graisse	Oncocytome
T2	Hyper	**Hypo**	Variable (hyper/ iso)	**Hypo**	Variable (hyper/ iso)
Aspect	Hétérogène	Variable, peut être hétérogène	**Homogène**	Homogène	Variable
Diffusion	Normale	**Hyper**	Plutôt hyper	Hyper	Plutôt normale
IPOP	Graisse intra	Chute en IN	RAS	Graisse intra rare	RAS
Rehau CM	**++++**	**Faible**	Modéré ou intense	**++++**	**++++**
Rehau Nephro	**Wash out**	**Progressif**	Variable	Wash out	Variable
Rehau tardif	Wash out	**Progressif**	Variable	**Wash out marqué**	Wash out marqué
Spécificités	**Nécrose +++**	Portion en hyperS T1 possible	Peut avoir une cicatrice centrale	Assoc avec des AML typiques	**Inversion de signal +/- cicatrice**

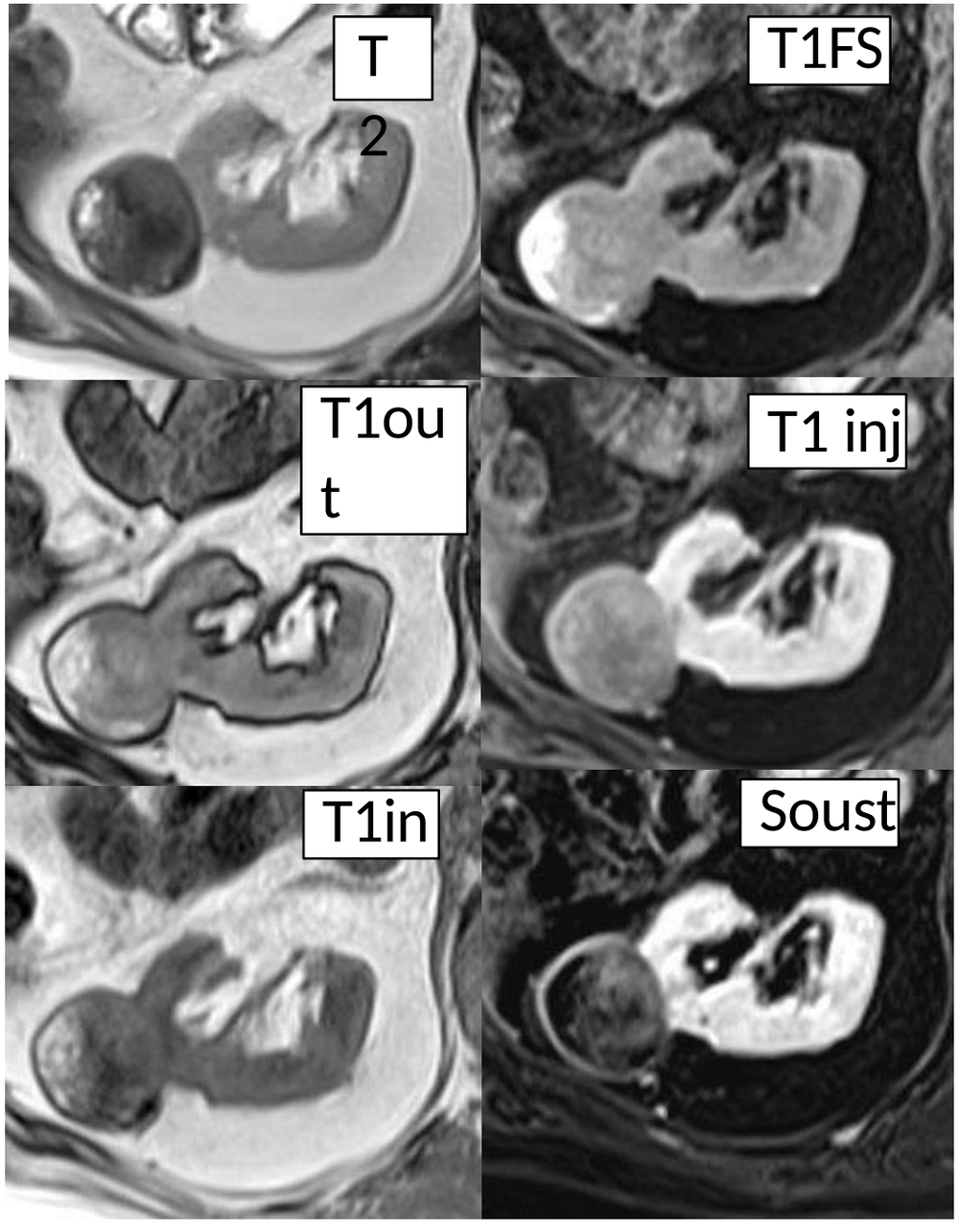
MENU

Carcinome à cellules claires



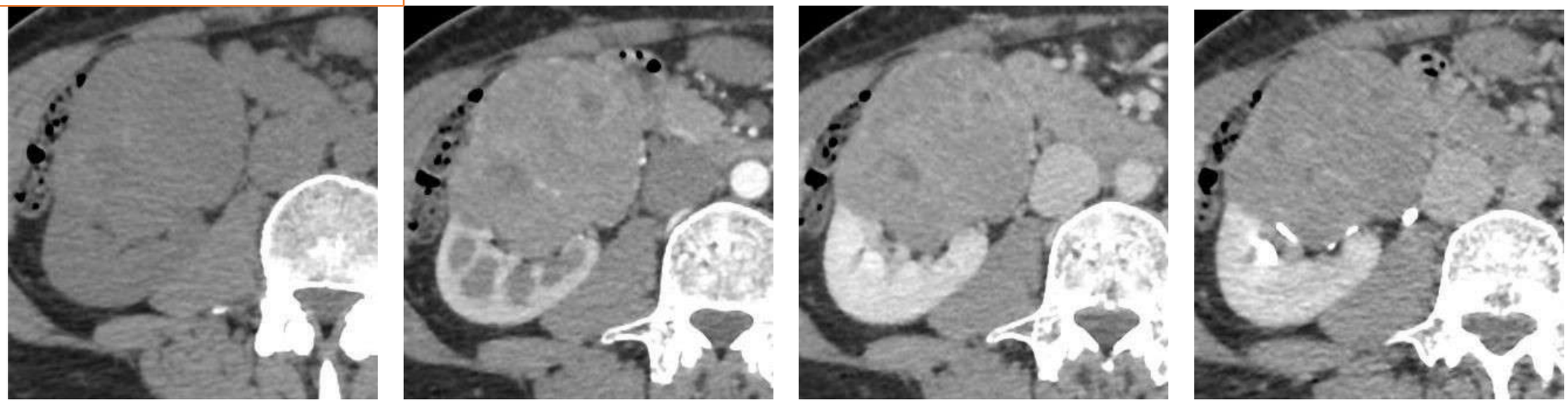
Carcinome papillaire



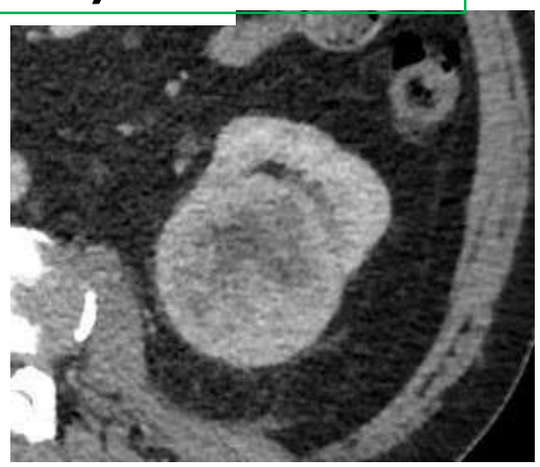


MENU

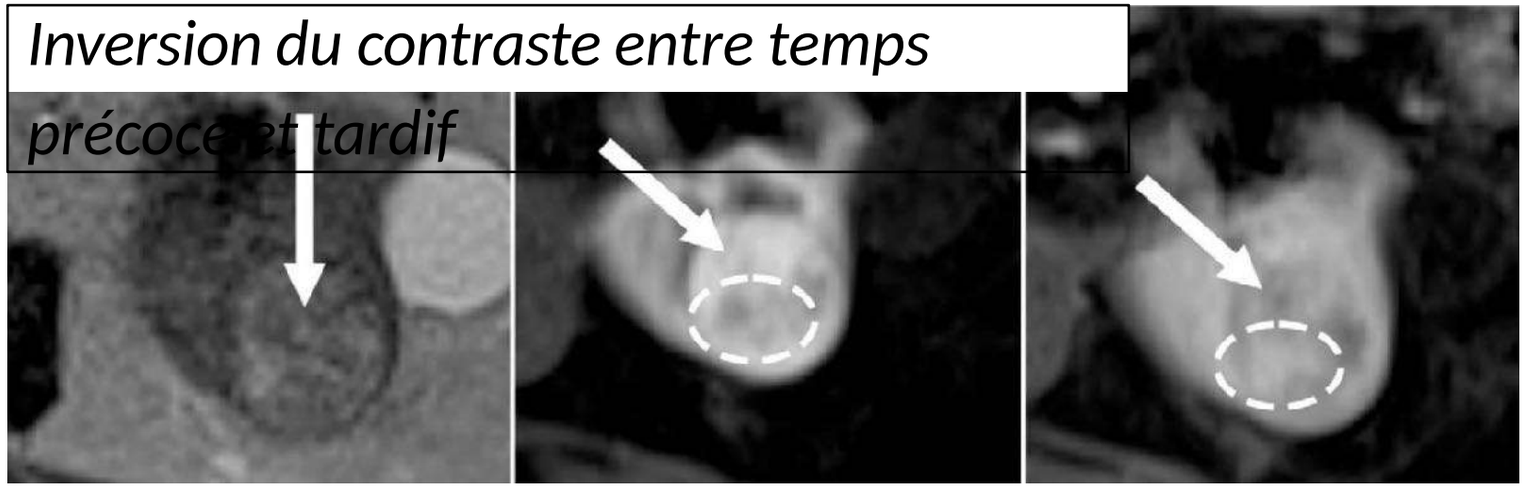
Carcinome chromophobe



Oncocytome



Inversion du contraste entre temps précoce et tardif



Shetty,

Radiographics, 2023

MENU

Comment déterminer la malignité ?

- Connaître les aspects typiques des cancers du rein
- Savoir faire les 2 principaux diagnostics différentiels
  - Lymphome → chimiothérapie
  - Carcinome urothélial → NUT



Lymphome



Urothélial

MENU

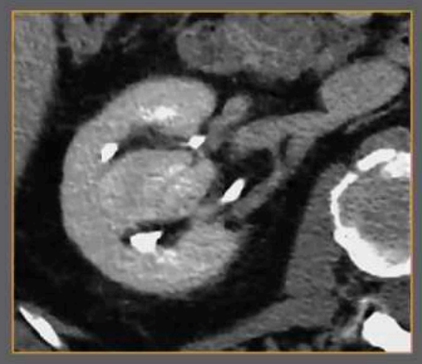
1 - PSEUDO-

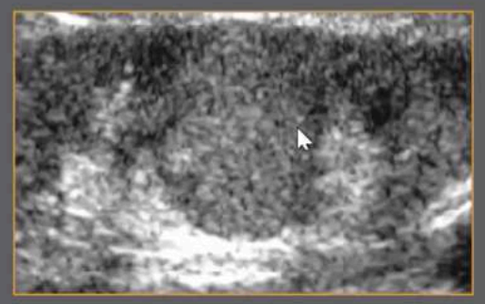
TUMEUR

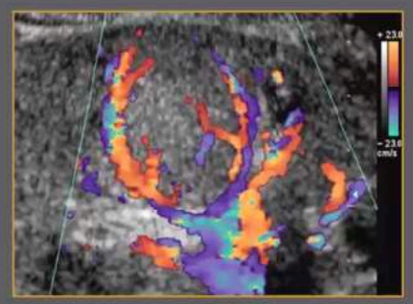
MENU

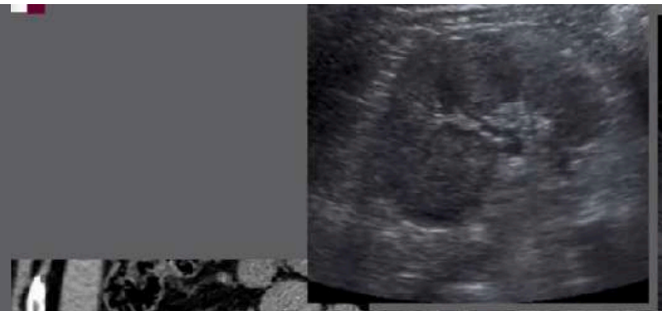
1- PSEUDO-TUMEURS

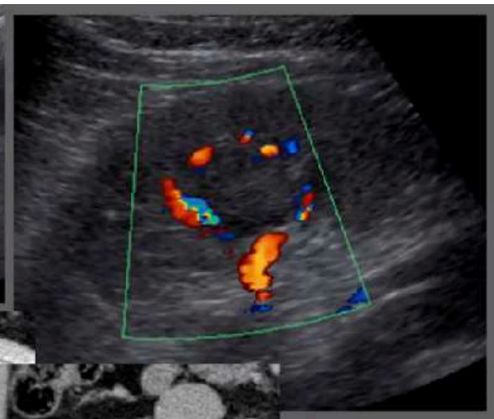
- Hypertrophie d'une colonne de Bertin
  - Échographie : isoéchogène au cortex
  - Pas de modification anatomie vasculaire

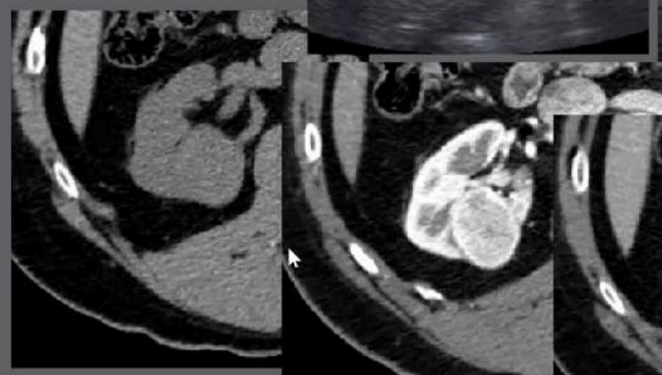


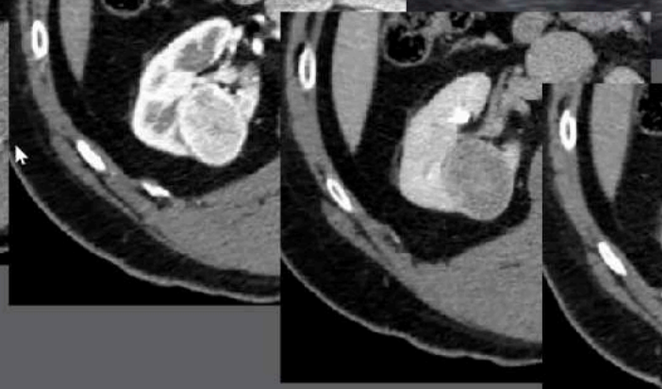


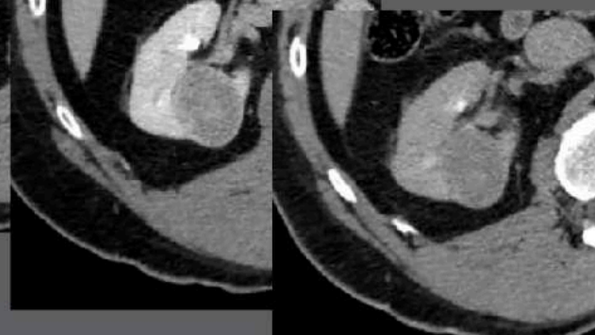




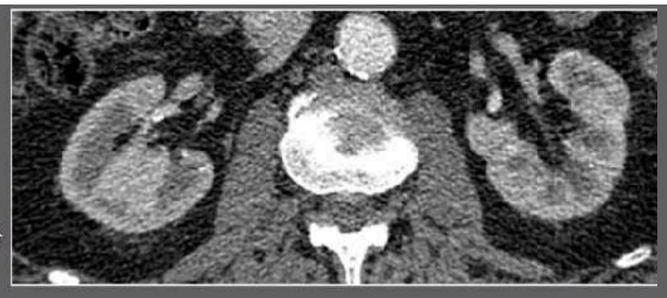




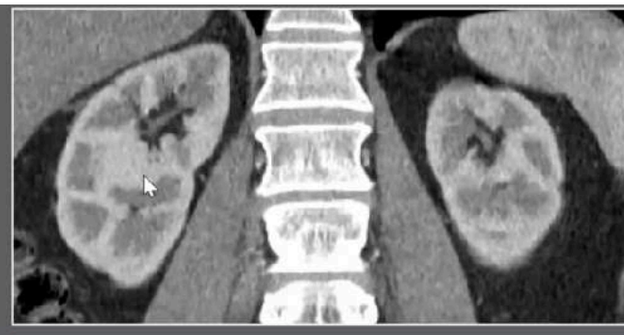




















- TDM avec injection, rehaussement identique au cortex, observé à tous les temps

Hypertrophie d'une colonne de Bertin

MENU

DIAG CERTAIN SI REHAUSSEMENT COMME CORTEX RÉNAL A TOUS LES TEMPS

Infiltrative Mimics of Malignancy

An infiltrative pattern at imaging typically implies the presence of an aggressive malignancy. However, there are inflammatory, autoimmune, vascular, and other nonmalignant processes with patterns that may mimic the pattern of an infiltrative tumor.

Acute Bacterial Pyelonephritis

Pyelonephritis manifests in many forms, including acute and bacterial, or chronic and xanthogranulomatous. Urinary tract infections typically begin in the bladder and involve the kidneys by way of direct extension or, much less commonly, hematogenous spread. Involvement of the renal parenchyma causes a tubulointerstitial inflammatory reaction that results in the imaging appearance of pyelonephritis (71). Acute bacterial pyelonephritis, which occurs up to twice as often in women, is most commonly caused by *Escherichia coli* and is typically accompanied by the clinical symptoms of flank pain and fever, and lower urinary tract symptoms such as dysuria (72).

The diagnosis of bacterial pyelonephritis is confirmed with urinalysis and/or urine culture, and the infection is treated with antibiotics. As such, imaging typically does not have a role in the diagnosis of uncomplicated urinary tract infections and should instead be reserved for cases with an unclear clinical picture or for patients with diabetes, infections that do not respond to antibiotics, suspected anatomic abnormality, or suspected complications such as abscess.

Initial imaging for acute bacterial pyelonephritis often begins with US, although the sensitivity of this modality is low. Gray-scale US typically depicts acute pyelonephritis as focal wedge-shaped areas of increased or decreased echogenicity with poor corticomedullary differentiation. On color and power Doppler US images, there may be corresponding areas of decreased vascularity. In addition, nephric or perinephric edema may be present, or a perinephric abscess may be detected in complicated cases. The sensitivity of gray-scale US for the detection of acute pyelonephritis ranges from 11% to 40%, which improves to 63% with the use of Doppler imaging (73). Negative results at conventional US do not preclude the diagnosis of acute pyelonephritis. Contrast-enhanced US offers greater sensitivity for acute pyelonephritis owing to the improved detection of parenchymal hypoperfusion that occurs as a result of the focal vasoconstriction and vascular compression caused by the inflammation (73). However, no specific recommendations regarding contrast-enhanced US for imaging of acute pyelonephritis are provided in the 2018 American College of Radiology Appropriateness Criteria, as further study of this modality for this purpose is needed (74).

Contrast-enhanced CT is the imaging modality of choice for the evaluation of pyelonephritis, as it has higher sensitivity (87%) for the detection of pyelonephritis and other urinary tract abnormalities such as nephrolithiasis, hydronephrosis, and perinephric abscess (75). Portal venous phase CT images may show a wedge-shaped pattern of infiltration, manifesting as parenchymal hypoperfusion or a striated nephrogram appearance (Fig 23). MRI, which is most commonly used only in special populations such as children and pregnant patients, also may show wedge-shaped or striated nephrogram patterns of parenchymal hypoenhancement. Markedly restricted diffusion and T2-weighted hyperintensity may be seen in the affected areas. Although the findings of pyelonephritis are usually unilateral, they can be bilateral. Imaging-depicted abnormalities resolve within 1–5 months after appropriate antibiotic treatment, which can help distinguish cases where an infiltrative malignant mass is under consideration (76).

MENU

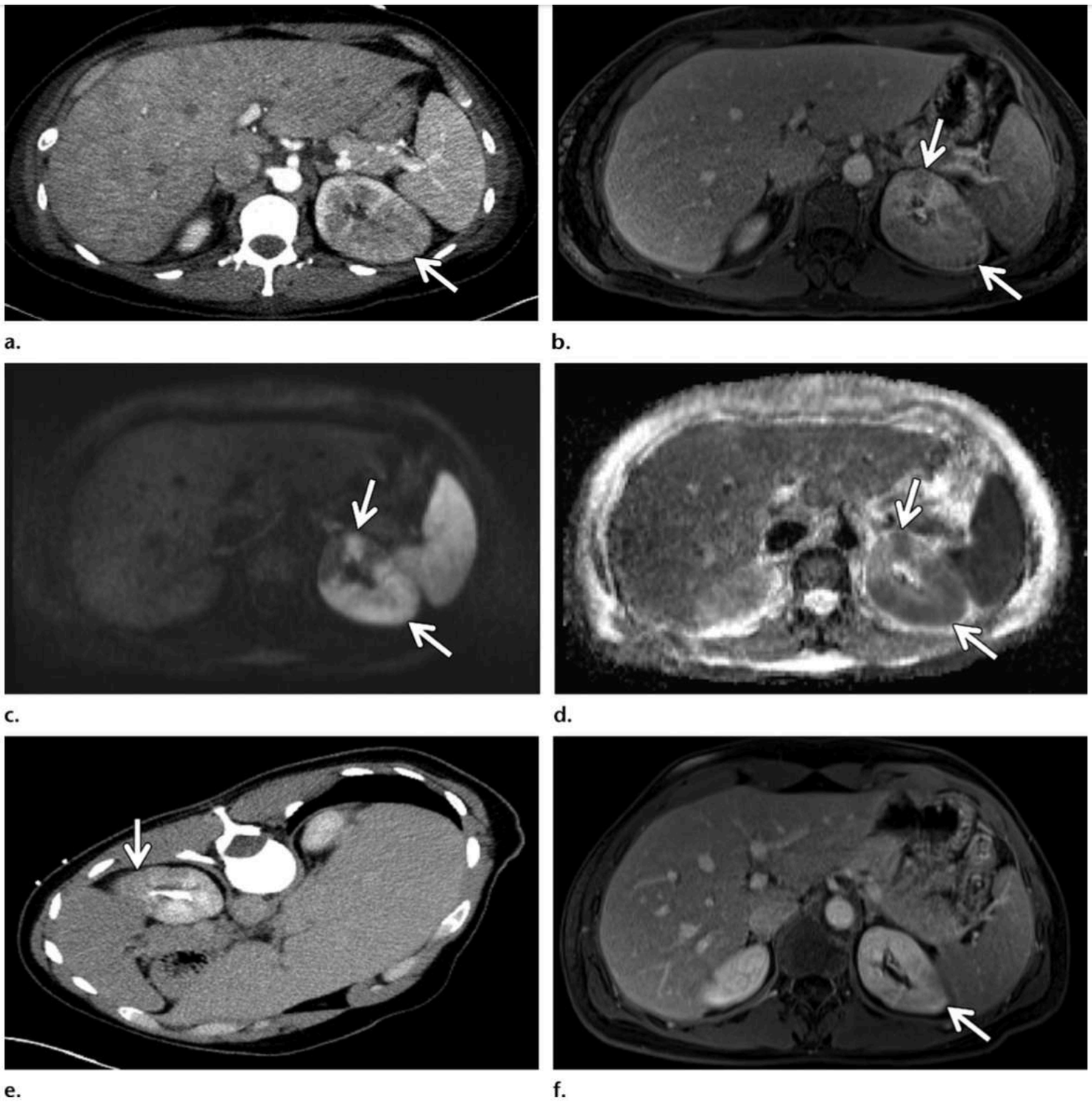
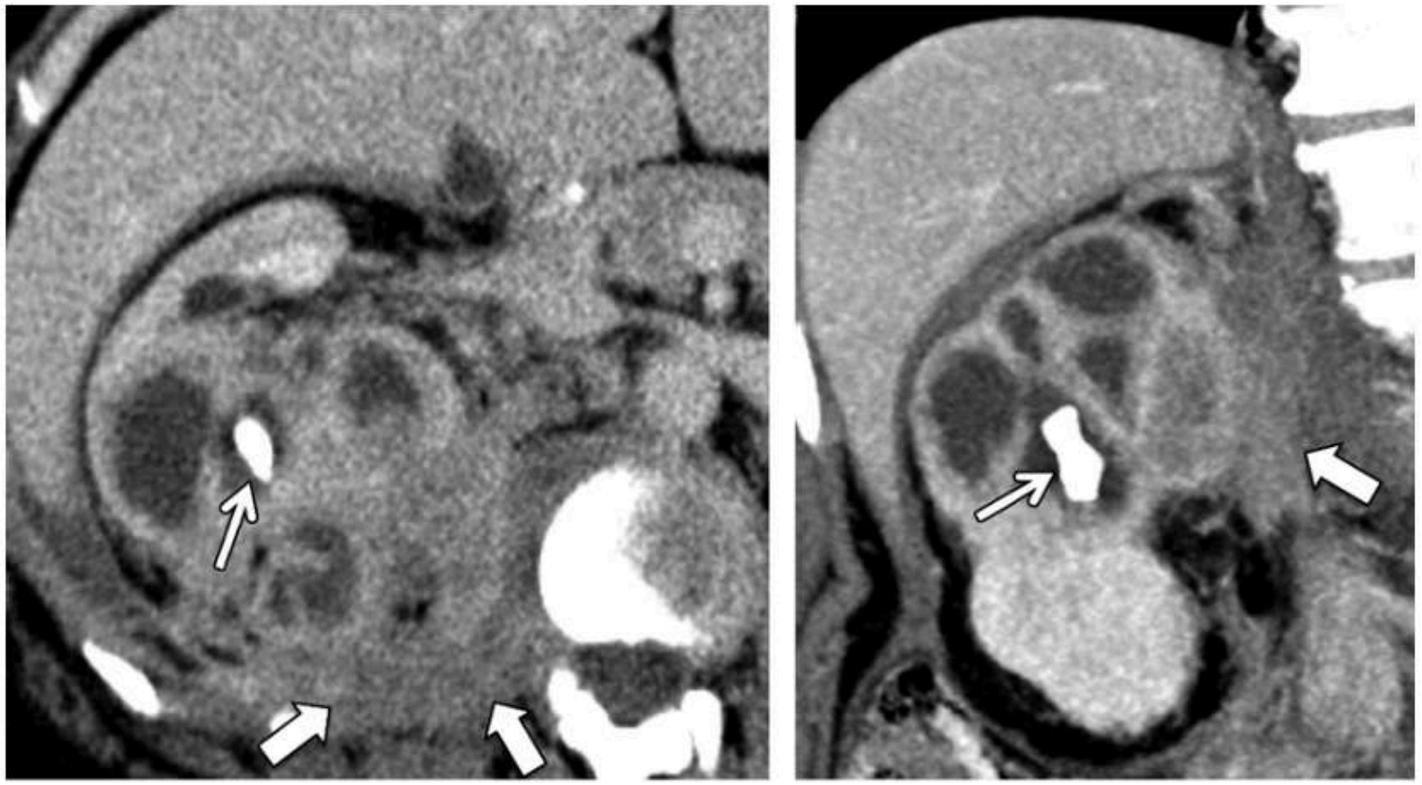


Figure 23. Pyelonephritis in a 36-year-old woman with intermittent fevers and weight loss. **(a)** Axial contrast-enhanced CT image shows a poorly marginated wedge-shaped area of heterogeneously decreased enhancement (arrow) in the left upper pole. **(b–d)** Axial contrast-enhanced T1-weighted MR image obtained the following day **(b)** shows similar areas of decreased enhancement (arrows in **b**), compared with the normal parenchyma in the left upper pole, with increased signal intensity (arrows in **c**) on the axial diffusion-weighted MR image **(c)** and decreased signal intensity (arrows in **d**) on the corresponding apparent diffusion coefficient map **(d)**, indicating restricted diffusion. Biopsy was planned for 1 month later to rule out infiltrative renal tumor but was canceled after intraprocedural contrast-enhanced CT (with the patient in the prone position) **(e)** revealed an interval decrease in geographic hypoenhancement (arrow in **e**), indicating a resolving infectious-inflammatory process. **(f)** Follow-up axial contrast-enhanced fat-suppressed T1-weighted MR image shows expected continued improved parenchymal hypoenhancement (arrow), consistent with resolving pyelonephritis.

MENU

Xanthogranulomatous Pyelonephritis

Xanthogranulomatous pyelonephritis (XGP) is a chronic destructive granulomatous process that results from chronic or recurrent urinary tract infection, most commonly with *Proteus mirabilis* or *E coli* bacteria. XGP is uncommon, accounting for approximately 0.6% of histologically documented cases of pyelonephritis (77). This condition is more common in women and typically manifests as fever, flank or abdominal pain, and a palpable mass (77). XGP is an important diagnosis to recognize, as a delayed diagnosis can lead to complete destruction of the kidney and injury to adjacent organs and viscera, such as involvement of the psoas muscle or development of a gastrointestinal fistula. The treatment of XGP is nephrectomy, with conservative nephron-sparing approaches appropriate only in cases with focal involvement.



a. b.

Figure 24. Xanthogranulomatous pyelonephritis confirmed after nephrectomy in a 44-year-old woman. Axial **(a)** and coronal **(b)** contrast-enhanced CT images show a large centrally located calculus (thin arrow) and thinned parenchyma, with a bear paw appearance of radially arrayed dilated calyces and extensive ill-defined infiltrative soft tissue (thick arrows) in the perinephric space.

At imaging, XGP is characterized by reniform enlargement of the kidney, with poorly marginated parenchymal abnormalities that correspond to areas of inflammation that may extend into the perinephric spaces (Fig 24). This ill-defined infiltrative pattern can be mistaken for infiltrative malignancy, especially in cases of focal XGP. There is typically marked dilatation of the calyces and cortical thinning with central obstructing calculi, often with staghorn morphology. The majority of cases (73%–100%) have an associated renal calculus (either calyceal or staghorn) (77,78). In one study (77), the classic "bear paw" appearance was present in only 23% of cases.

Renal Infarct

Renal infarcts can arise from a number of processes such as thromboembolism, vasculitis,

MENU

1 - PSEUDO-TUMEUR

Ig G4

MENU

IgG4

- Tissu fibro-inflammatoire riche en cellule plasmatique IgG4
- IgG4 dans sang augmenté OU PAS !

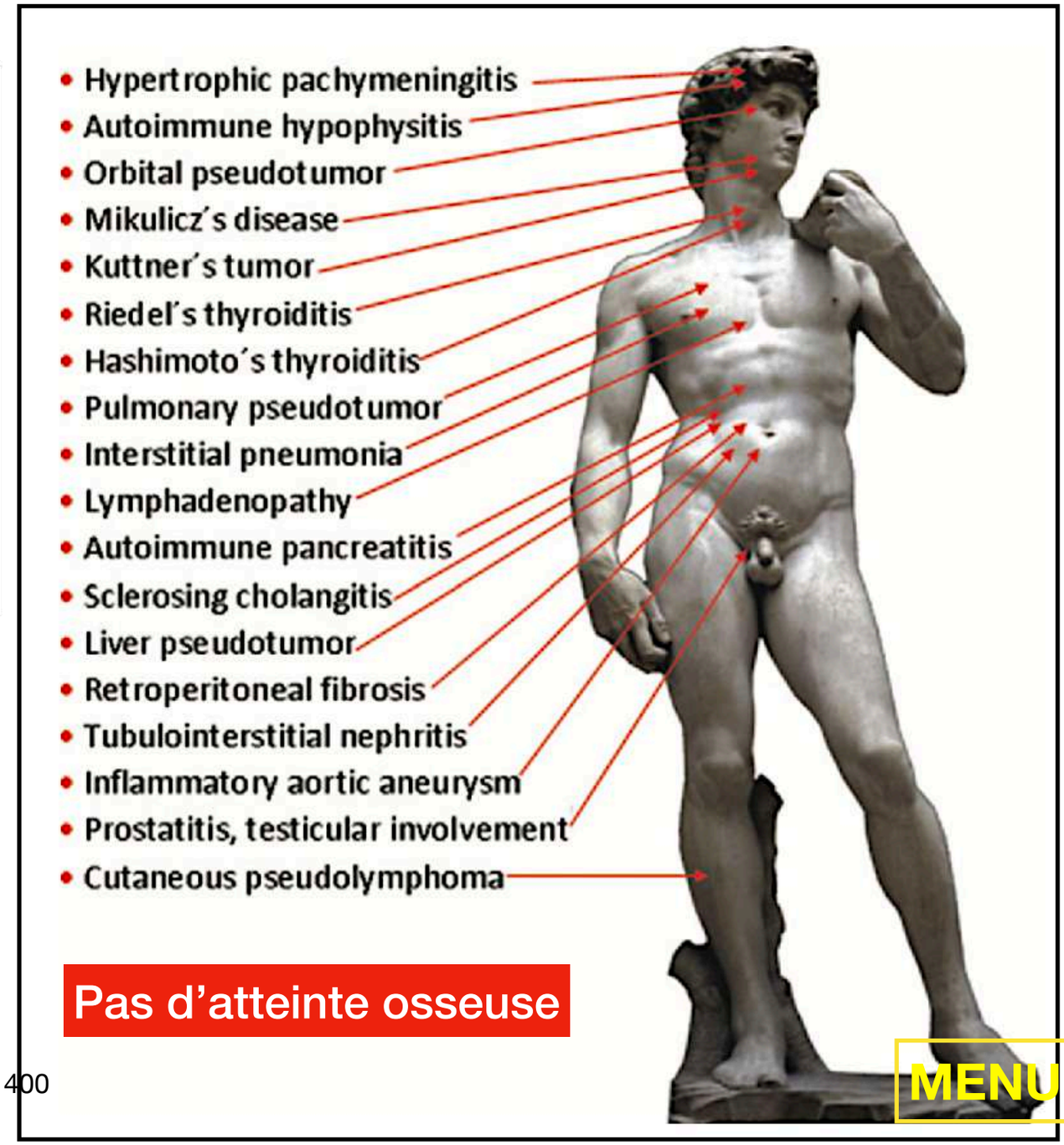
- PANCREATITE en 1er +++

Table 1: Representative Body Sites Affected by IgG4-RD

Body Site	IgG4-RD Clinical-Pathologic Organ Manifestations
Central nervous system	IgG4-RD hypertrophic pachymeningitis or hypophysitis
Lacrimal glands, salivary glands	IgG4-RD dacryoadenitis or sialadenitis
Orbits	IgG4-RD ophthalmic disease (IgG4-RD orbital inflammatory pseudotumor, orbital myositis, or panorbital inflammation)
Thyroid gland	IgG4-RD thyroid disease (Riedel thyroiditis, fibrosing Hashimoto thyroiditis)
Thorax	IgG4-RD sclerosing mediastinitis, lung disease, pleuritis, or pericarditis
Breasts	IgG4-RD mastitis
Pancreas and biliary tree	IgG4-RD pancreatitis (type 1 autoimmune pancreatitis) or sclerosing cholangitis
Liver	IgG4-RD hepatopathy (inflammatory pseudotumor, autoimmune hepatitis)
Retroperitoneum	IgG4-RD retroperitoneal fibrosis
Aorta and vessels	IgG4-RD aortitis, periaortitis, or periarteritis
Kidneys	IgG4-RD of the kidneys (IgG4-RD tubulointerstitial nephritis, membranous glomerulonephropathy and, less frequently, obstructive nephropathy)
Prostate	IgG4-RD of the prostate
Skin	IgG4-RD of the skin
Lymph node	IgG4-RD lymphadenopathy

Table 1
Locations and Manifestations of IgG4-related Disease in the Head and Neck

Salivary glands
Mikulicz disease
Chronic sialadenitis (Küttner tumor)
Orbits
Lacrimal glands
Mikulicz disease
Chronic dacryoadenitis
Idiopathic orbital inflammation (pseudotumor)
Lymphoid hyperplasia
Perineural spread (trigeminal nerve branches)
Sinonasal cavities
Thyroid gland
Hashimoto thyroiditis
Riedel thyroiditis
Pituitary gland
Hypophysitis (pituitary stalk/gland)
Larynx (submucosal lesion)
Lymph nodes



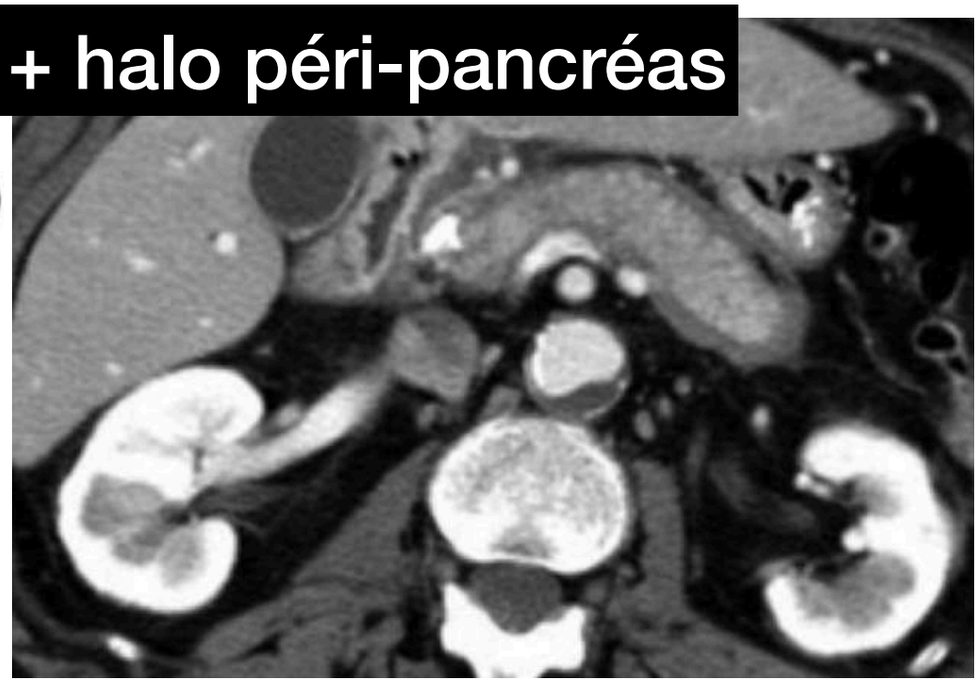
Pas d'atteinte osseuse

MENU

IgG4

1 - PANCREATITE AUTO-IMMUNE

Diffuse : saucisse + halo péri-pancréas



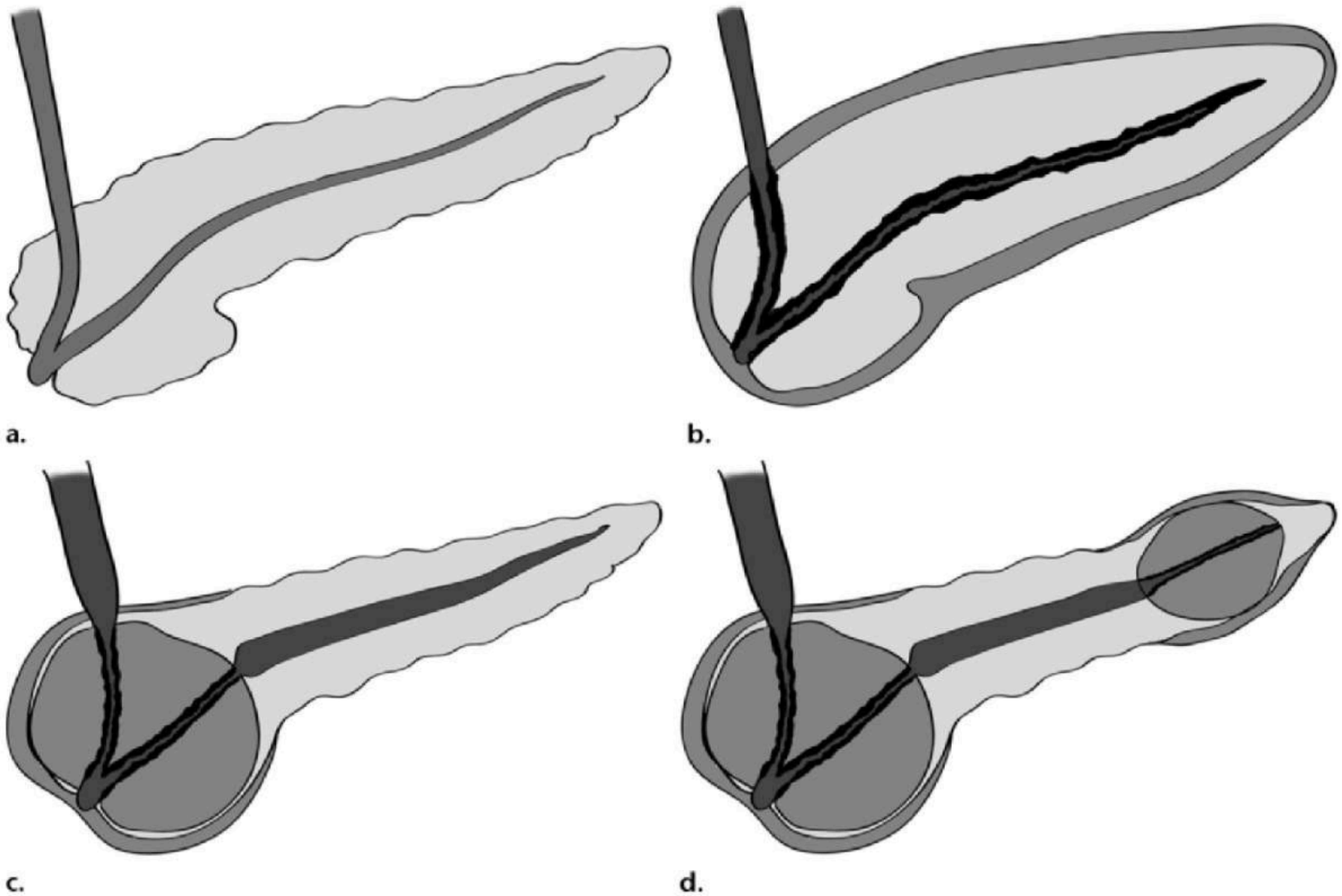


Figure 3. Different patterns of autoimmune pancreatitis. **(a)** Drawing shows the normal appearances of the pancreas, pancreatic duct, and distal common bile duct. **(b)** Drawing shows diffuse autoimmune pancreatitis, which demonstrates irregular narrowing of the entire pancreatic duct, with a halo around the gland and focal, irregular narrowing of the intrapancreatic portion of the common bile duct. **(c)** Drawing shows focal autoimmune pancreatitis, which affects the head of the pancreas, with localized stenosis of the pancreatic duct and intrapancreatic portion of the common bile duct and mild upstream pancreatic duct and bile duct dilatation. **(d)** Drawing shows multifocal autoimmune pancreatitis, which demonstrates segmental narrowing in the affected segments of the pancreatic and bile ducts.

MENU

Diffuse ou focale

- Diffuse : saucisse

is characterized by a uniformly enlarged pancreas with absence of pancreatic clefts. The pancreas has a sharp margin and loss of lobular contours, resulting in a featureless sausagelike appearance.

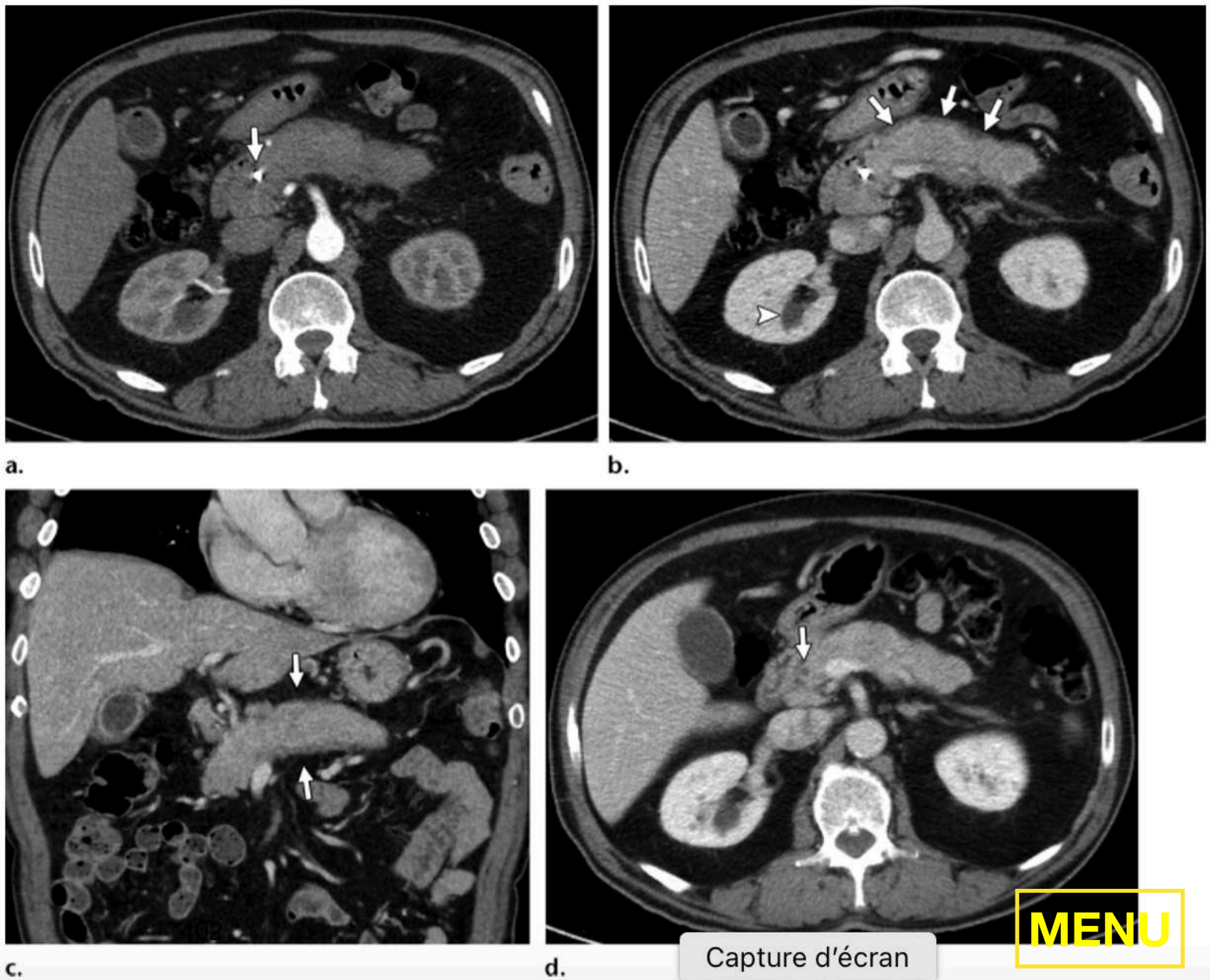
- Focal : pseudo-tumoral !!

Focal disease is characterized by enlargement of the pancreatic head or, less frequently, the pancreatic body or tail, resulting in a masslike appearance. Focal disease accounts for approximately 33%–41% of all cases, and its radiologic appearance may be difficult to differentiate from that of pancreatic carcinoma (36).

A specific finding of autoimmune pancreatitis that (to our knowledge) has not been described in any other pancreatic disorder is a capsulelike rim or halo of low attenuation surrounding the pancreas at contrast material–enhanced CT and MR imaging. This finding is presumed to represent a fluid collection, a phlegmon, or fibrosis and has been observed in 12%–48% of patients at CT and 18%–47% of patients at MR imaging.

Diffuse : saucisse + halo péri-pancréas

Figure 4. Diffuse autoimmune pancreatitis in a 72-year-old man who presented with jaundice. **(a)** Axial nonenhanced CT image shows an enlarged pancreas with loss of lobular contours (sausagelike appearance). Narrowing of the CBD led to endoscopic stent placement (arrow). **(b)** Axial contrast-enhanced CT image shows a characteristic hypoattenuating halo around the pancreatic body and tail (arrows), a finding that was barely visible on nonenhanced images. The round lesion in the right kidney (arrowhead) represents a cyst. **(c)** Coronal CT image shows the hypoattenuating halo and absence of peripancreatic stranding (arrows). **(d)** Follow-up CT image obtained 4 months later after steroid administration shows a marked response to treatment, with resolution of the hypoattenuating peripancreatic halo. Note the thickening and enhancement of the CBD (arrow) after biliary stent removal.



MENU

Capture d'écran

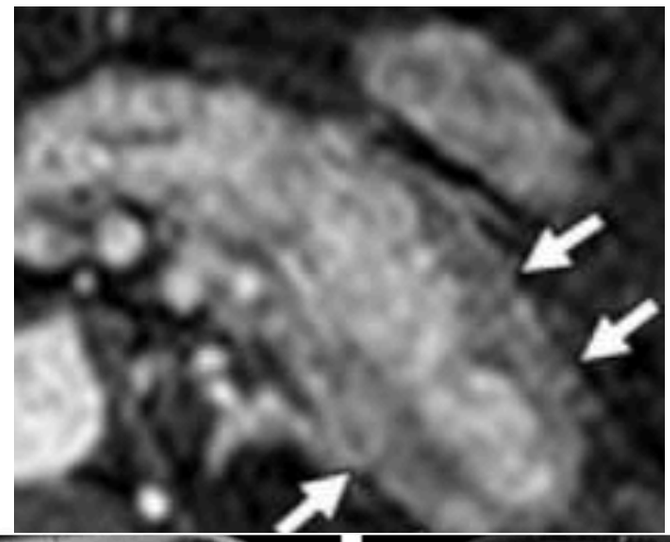
Diffuse ou focale

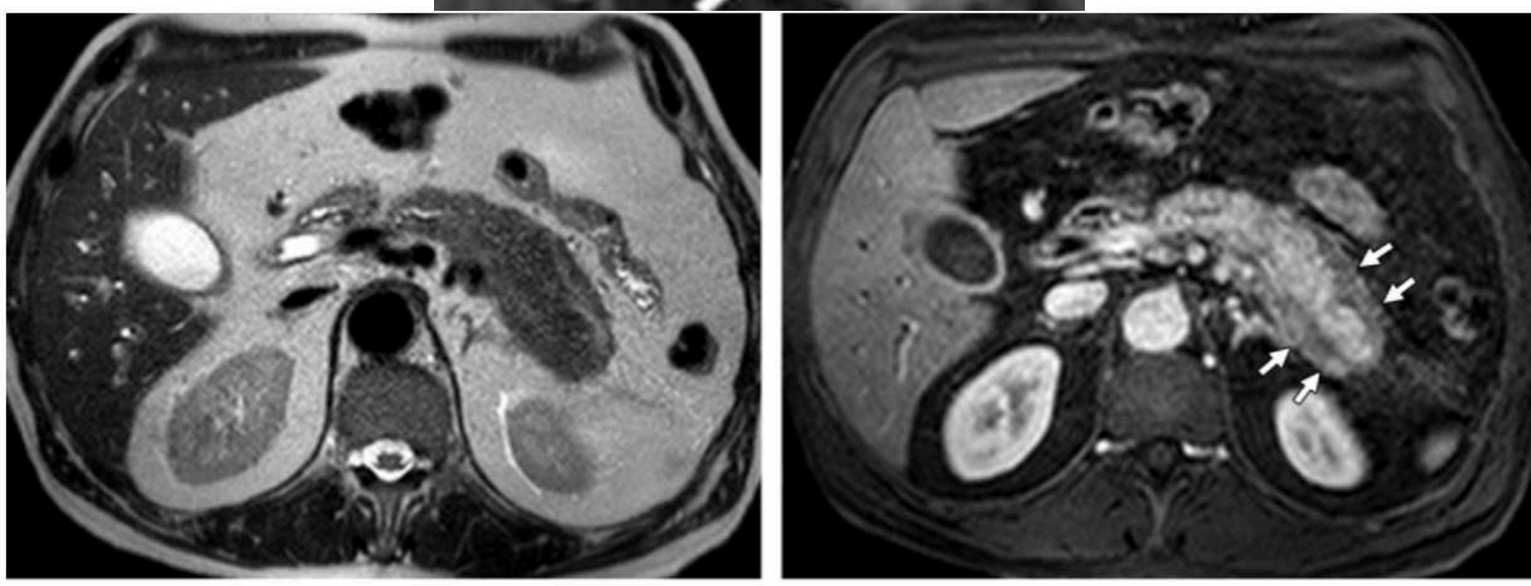
- Diffuse : saucisse

is characterized by a uniformly enlarged pancreas with absence of pancreatic clefts. The pancreas has a sharp margin and loss of lobular contours, resulting in a featureless sausagelike appearance.

A specific finding of autoimmune pancreatitis that (to our knowledge) has not been described in any other pancreatic disorder is a capsulelike rim or halo of low attenuation surrounding the pancreas at contrast material–enhanced CT and MR imaging. This finding is presumed to represent a fluid collection, a phlegmon, or fibrosis and has been observed in 12%–48% of patients at CT and 18%–47% of patients at MR imaging.

Diffuse : saucisse + halo péri-pancréas





a. b.

Figure 6. Diffuse autoimmune pancreatitis in a 77-year-old man. **(a)** Axial T2-weighted MR image shows enlargement of the pancreas, with absence of pancreatic clefts and a sharp outline (sausagelike appearance). **(b)** Axial contrast-enhanced arterial phase T1-weighted MR image shows intense parenchymal enhancement with a surrounding hypointense halo (arrows). **(c)** Axial contrast-enhanced T1-weighted MR image obtained 3 minutes after contrast material administration shows late enhancement of the pseudocapsule due to its fibrotic content; this area is now nearly indistinguishable from the adjacent pancreatic parenchyma (arrows).



c.

be demonstrated at endoscopic retrograde cholangiopancreatography (ERCP) and MR cholangiopancreatography (Fig 7). Penetration of the pancreatic duct through the mass ("duct-

MENU

IgG4

2 - CHOLANGITE SCLÉROSANTE AUTO-IMMUNE

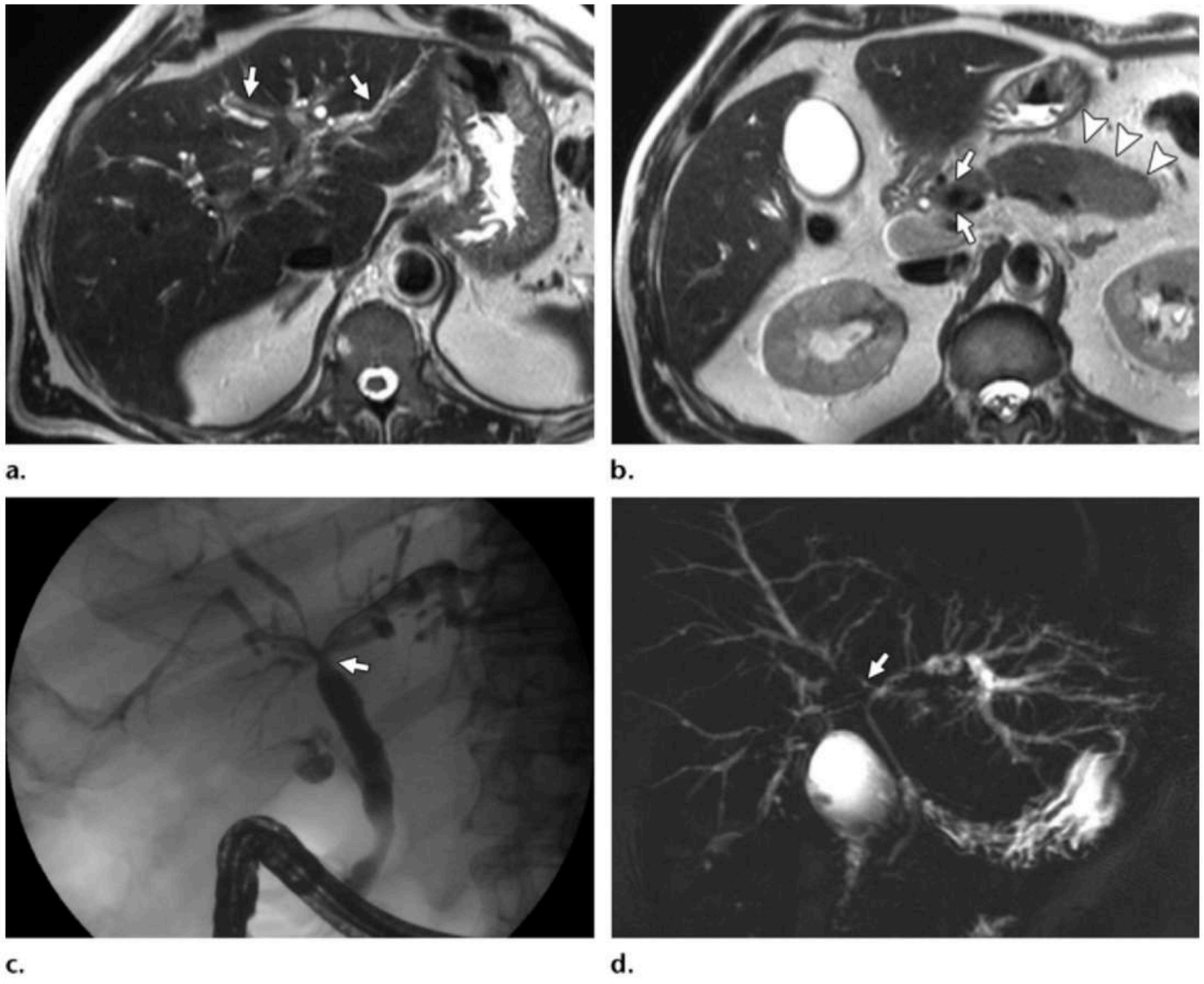


Figure 8. IgG4-related sclerosing cholangitis in a 71-year-old man with autoimmune pancreatitis. **(a)** Axial T2-weighted MR image shows diffuse dilatation of the intrahepatic biliary ducts (arrows). **(b)** Axial T2-weighted MR image obtained at a lower level shows mild wall thickening of the CBD (arrows). Note also the hyperintensity of the pancreatic tail (arrowheads) due to coexistent autoimmune pancreatitis. **(c)** ERCP image shows multiple strictures in the intrahepatic bile ducts with prestenotic dilatation, along with a single stricture in the proximal common hepatic duct (arrow). **(d)** Coronal MR cholangiopancreatographic image obtained 1 year later after steroid treatment shows persistent narrowing of the intrahepatic bile ducts (arrow) but resolution of the CBD dilatation.

MENU

IgG4

3 - GLANDE LACRYMALE ET SALIVAIRE 40%

Salivary Glands

The salivary glands are the most frequently involved organs in IgG4-related disease of the head and neck. Pathologic conditions such as Mikulicz disease and chronic sclerosing sialadenitis (Küttner tumor) are now considered to be part of the spectrum of IgG4-related disease (9,16,38).

Teaching Point

Mikulicz disease is a distinct pathologic entity that is characterized by painless idiopathic swelling of the parotid, submandibular, sublingual, and lacrimal glands (Figs 1, 2). Cross-sectional imaging shows bilateral symmetric swelling of the involved glands (10,38). At CT, the lesions usually dem-

Orbits

In the orbits, the lacrimal glands are most commonly affected by IgG4-related disease (8,10,13,38). Lacrimal gland lesions are often seen in association with salivary gland lesions

Pour parler de Mikulicz : il faut épaississt bilat et sym et indolore d'une glande (soit lacrymale , soit salivaire)

DIAG DIFFERENTIEL MIKULICZ :

1. *Ig G4*
2. *Virus*
3. *Sjogren*
4. *Sarcoidose*
5. *Lymphome*

MENU

Teaching Point

Lacrimal involvement in IgG4-related disease is usually bilateral and is associated with salivary gland involvement, as seen in Mikulicz disease, which typically manifests as painless bilateral and symmetric swelling of the lacrimal and salivary glands (Fig 2b–2d) (10,38). The CT attenuation and MR signal intensity of the lacrimal gland lesions are nonspecific. The lesions show intermediate soft-tissue attenuation on CT scans and low signal intensity on T1-weighted MR images, with homogeneous enhancement. IgG4-related disease demonstrates relatively low signal intensity on T2-weighted MR images because of its increased cellularity and amount of fibrosis (48). However, unilateral lacrimal gland lesions may occur (Fig 4) and may be difficult to differentiate from infectious dacryoadenitis or lacrimal gland tumors with imaging alone.

Teaching Point

Perineural spread of IgG4-related disease has also been reported in this anatomic area (18,21), often involving branches of the trigeminal nerve, such as the frontal and infraorbital nerves (Fig 5); therefore, careful evaluation along the course of the cranial nerves is crucial. The differential diagnosis for perineural spread includes neoplastic lesions such as squamous cell carcinoma, adenoid cystic carcinoma, and lymphoma.

MENU

IgG4

3 - GLANDE LACRYMALE ET SALIVAIRE
40%

MIKULICZ
= épaississt indolore

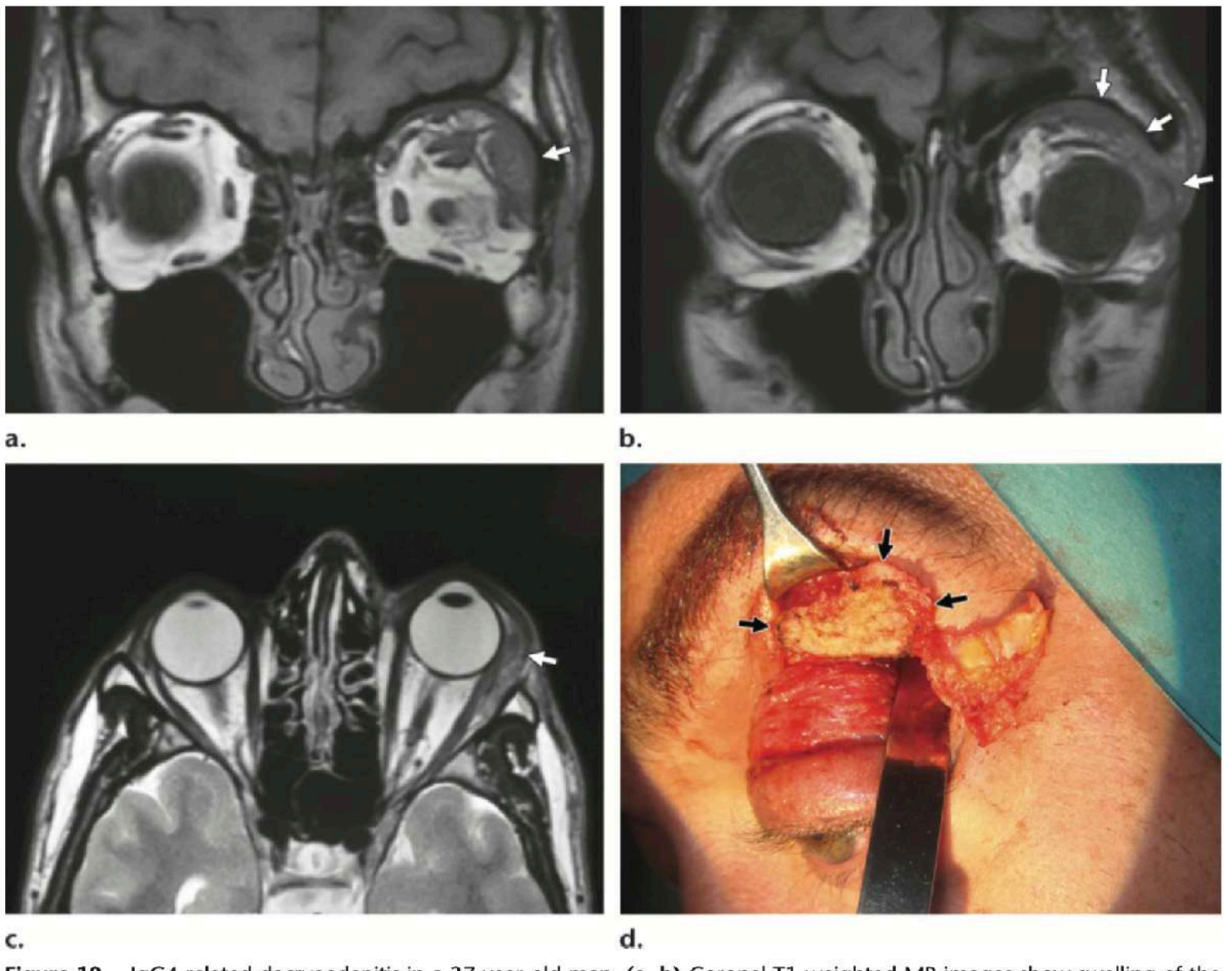
glande lacrymal

ou glande salivaire



a. b.

Figure 24. Ocular involvement in a 46-year-old man who presented with proptosis. Unenhanced **(a)** and contrast-enhanced **(b)** T1-weighted MR images show bilateral retro-orbital masses. Enlargement of the lacrimal glands (arrowheads in **a**) also is seen.



a. b. c. d.

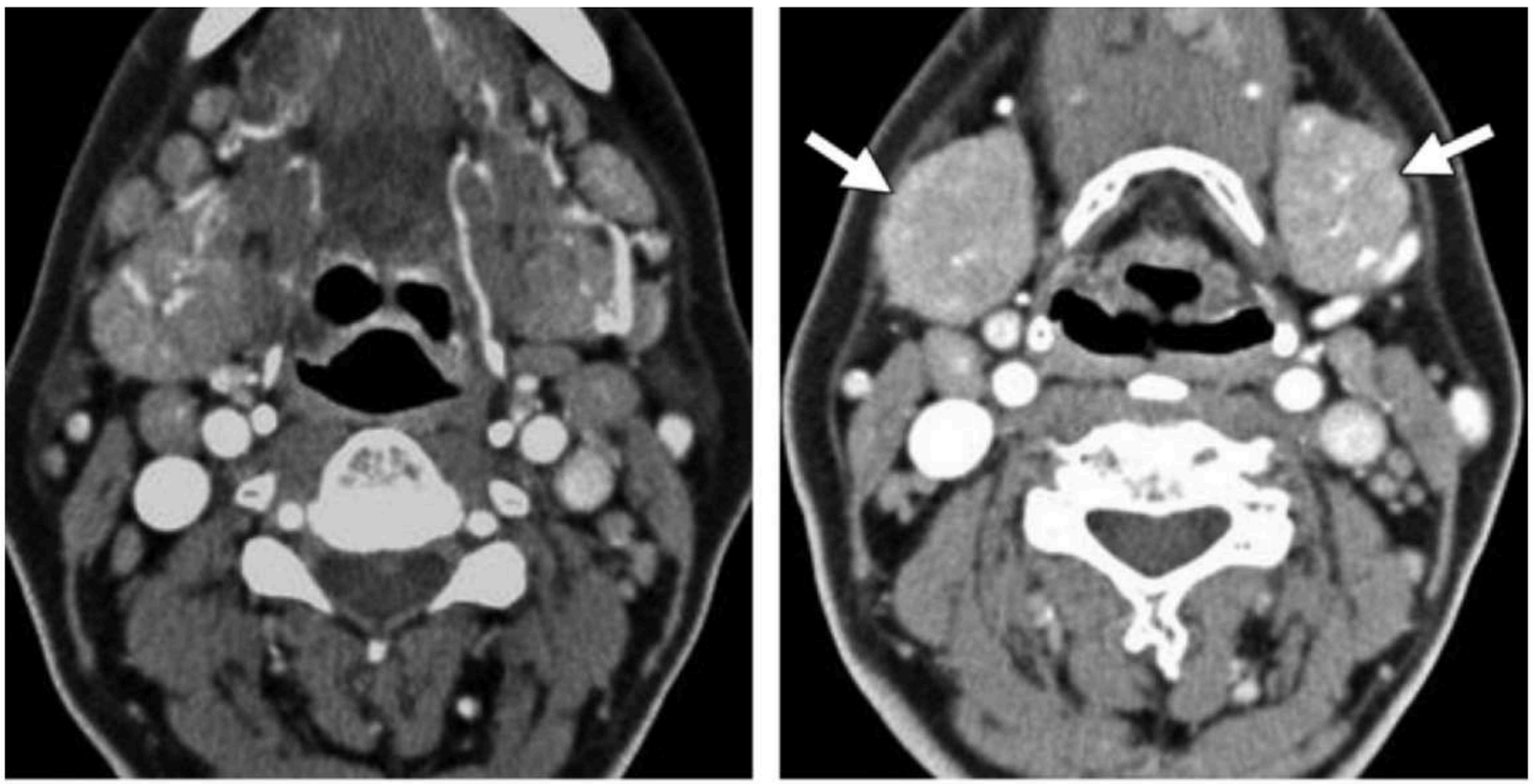
Figure 10. IgG4-related dacryoadenitis in a 37-year-old man. **(a, b)** Coronal T1-weighted MR images show swelling of the left lacrimal gland (arrows). **(c)** Axial T2-weighted MR image shows a mass (arrow) located external to the lateral rectus muscle with relatively low signal intensity due to fibrosis. **(d)** Photograph of the lacrimal gland (arrows) taken during surgical biopsy, the results of which confirmed IgG4-related dacryoadenitis. Histopathologic analysis demonstrated more than 100 IgG4-positive plasma cells per high-power field. (Case courtesy of José Vic , Santiago de Compostela, Spain.)

Capture d'écran

MENU

IgG4

3 - GLANDE LACRYMALE ET SALIVAIRE
40%



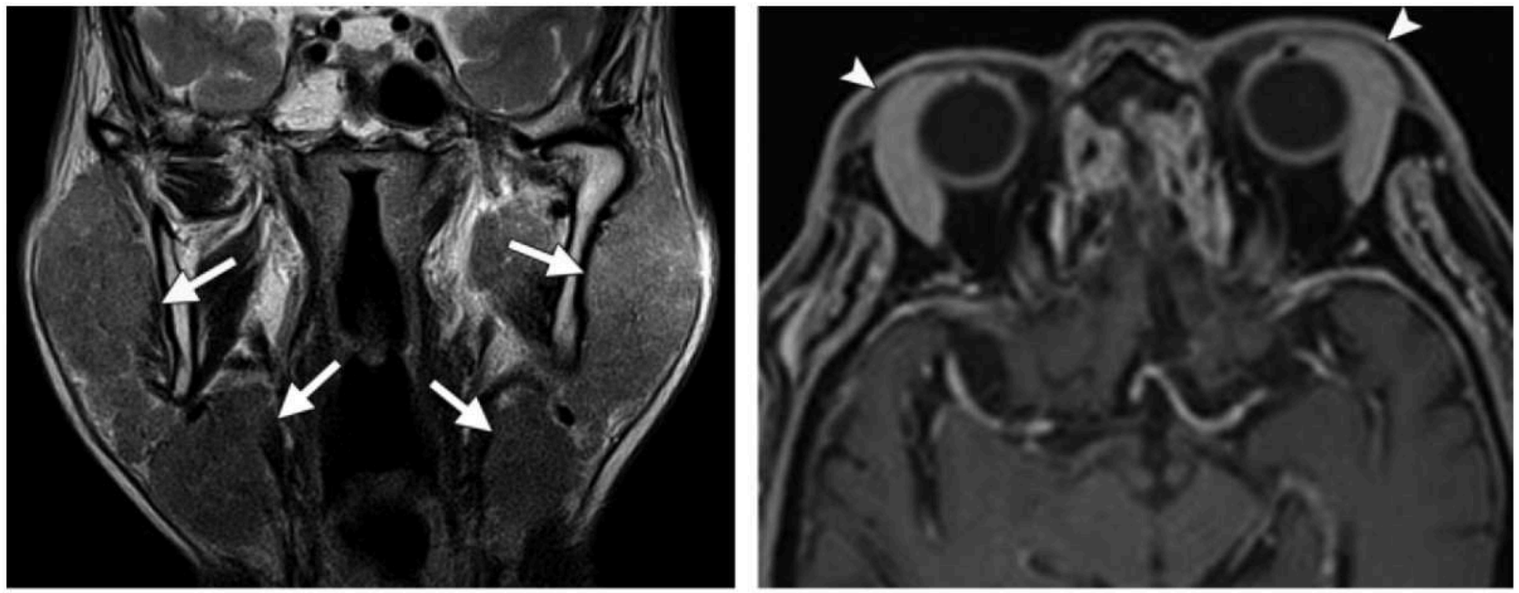
a.

b.

Figure 23. Salivary gland involvement in a 46-year-old man. Contrast-enhanced CT images (**a** obtained at a higher level than **b**) show diffuse enlargement of the submandibular glands (arrows in **b**) and bilateral cervical lymphadenopathy. At histologic analysis of a sample from the right submandibular gland, IgG4-related sialadenitis was confirmed.

MENU

3 - GLANDE LACRYMALE ET SALIVAIRE 40%



a. b.

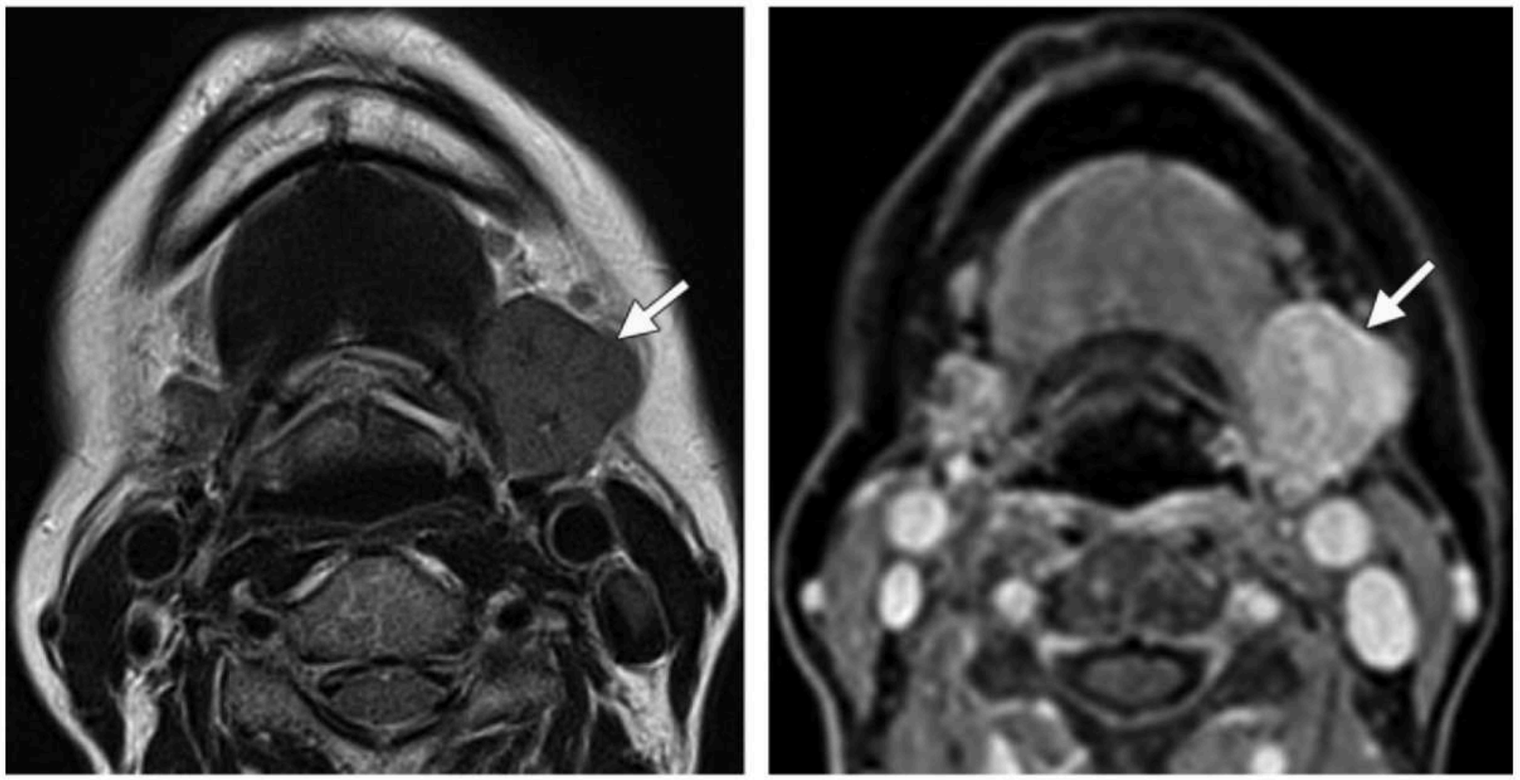
c. d.

Figure 2. Mikulicz disease in a 67-year-old man. **(a)** Coronal T2-weighted MR image demonstrates hypointense bilateral swelling of the parotid and submandibular glands (arrows). **(b–d)** Axial contrast-enhanced fat-suppressed T1-weighted MR images show diffuse homogeneous enhancement of the lacrimal (arrowheads in **b**) and salivary (arrows in **c** and **d**) glands.

MENU

3 - GLANDE LACRYMALE ET SALIVAIRE 40%

Küttner tumor was originally described as unilateral or bilateral "hard swelling" of the submandibular glands (Fig 3). Although Küttner



b. c.

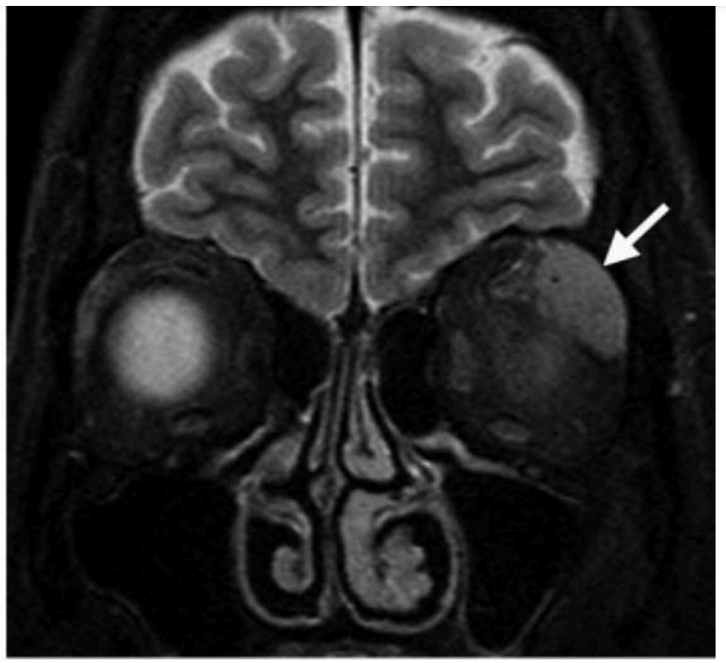
Figure 3. Küttner tumor in a 76-year-old woman. **(a)** Coronal short inversion time inversion-recovery image demonstrates swelling of the left submandibular gland (arrow). **(b)** On an axial T2-weighted MR image, the left submandibular gland (arrow) is slightly hyperintense relative to muscle. **(c)** Axial contrast-enhanced fat-suppressed T1-weighted MR image shows the left submandibular gland with homogeneous enhancement (arrow).

MENU

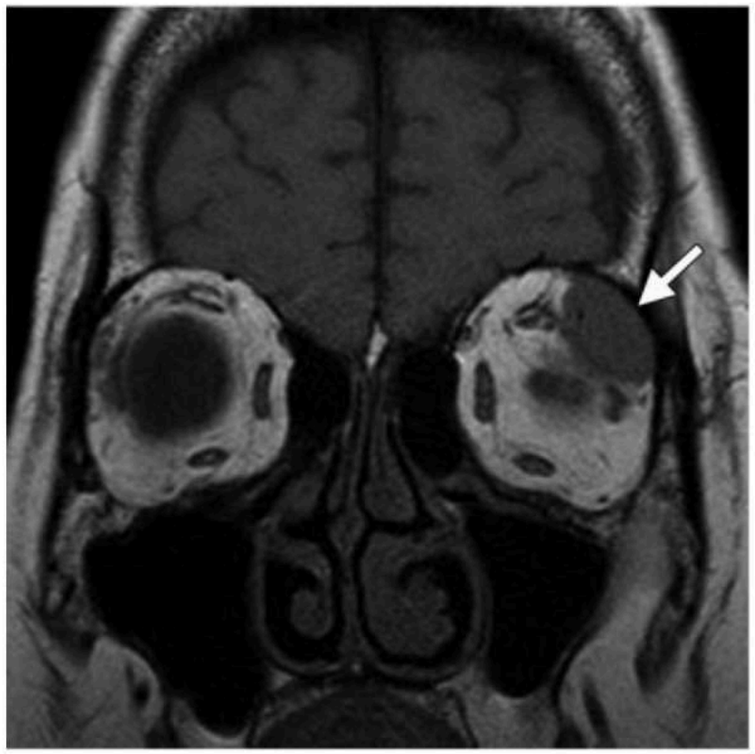
3 - GLANDE LACRYMALE ET SALIVAIRE 40%

Orbits

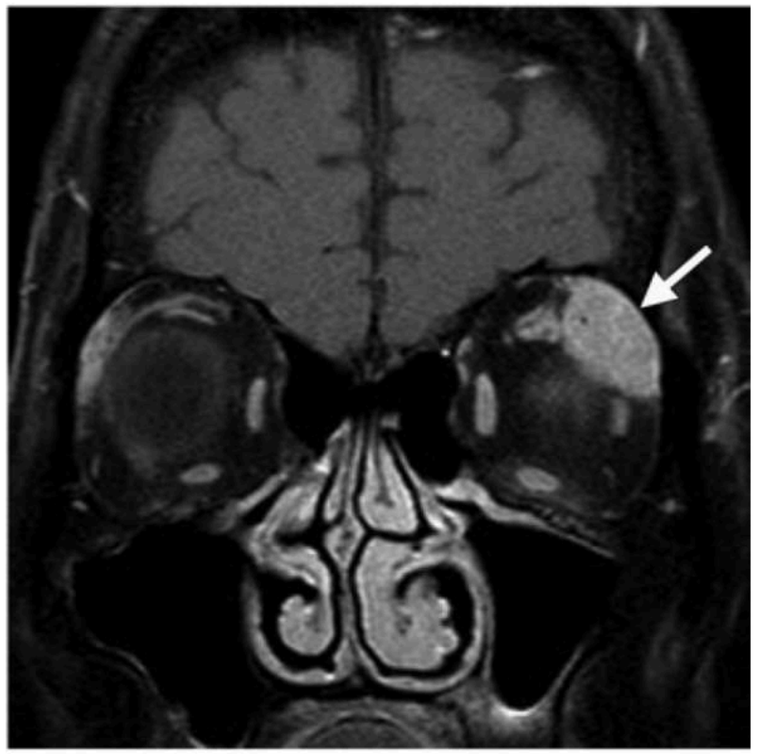
In the orbits, the lacrimal glands are most commonly affected by IgG4-related disease (8,10,13,38). Lacrimal gland lesions are often seen in association with salivary gland lesions



a.



b.

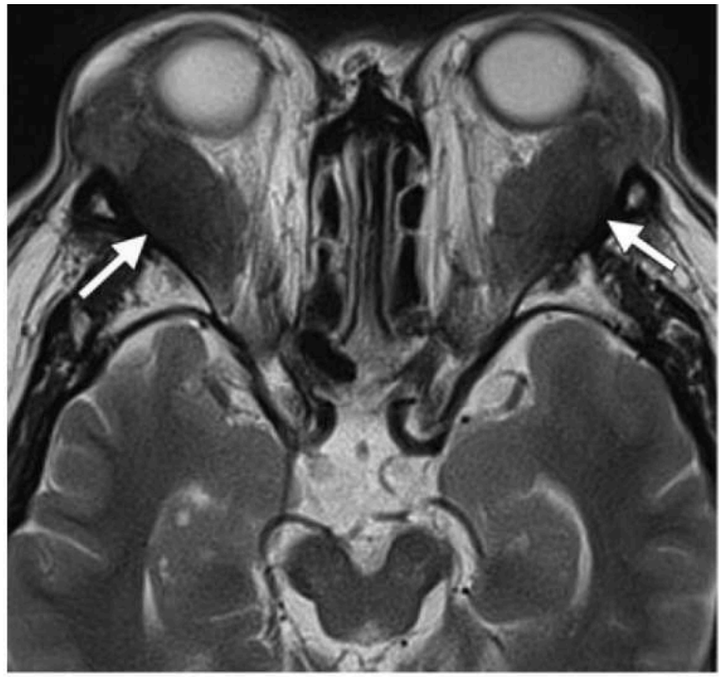


c.

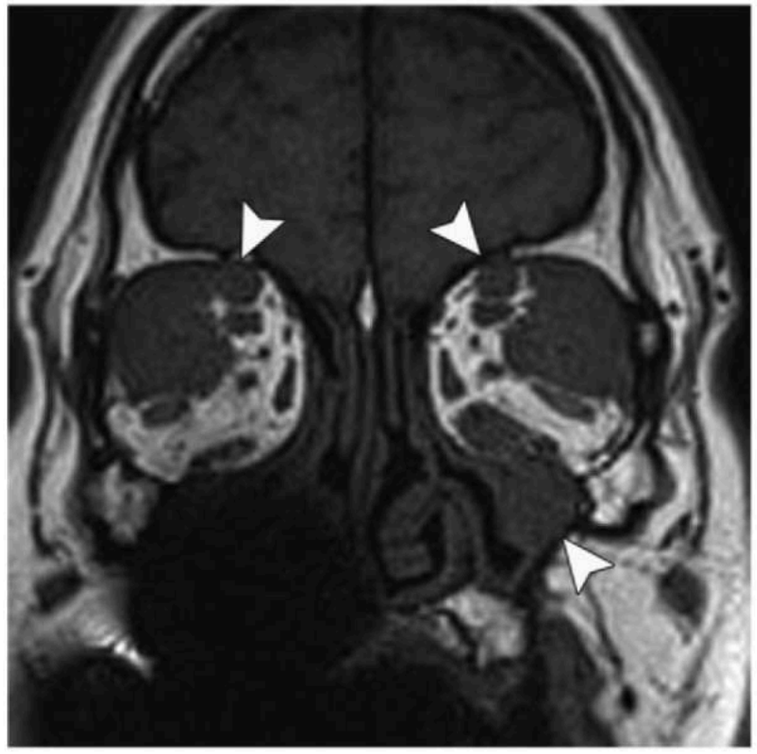
Figure 4. Dacryoadenitis in a 68-year-old woman. **(a)** Coronal short inversion time inversion-recovery image demonstrates unilateral swelling of the left lacrimal gland with homogeneous, slightly increased signal intensity (arrow). **(b, c)** Coronal unenhanced **(b)** and contrast-enhanced fat-suppressed **(c)** T1-weighted MR images demonstrate homogeneous enhancement of the mass lesion (arrow). Unilateral dacryoadenitis can be difficult to differentiate from lacrimal tumor with imaging alone; however, IgG4-related dacryoadenitis was confirmed at surgical resection.

MENU

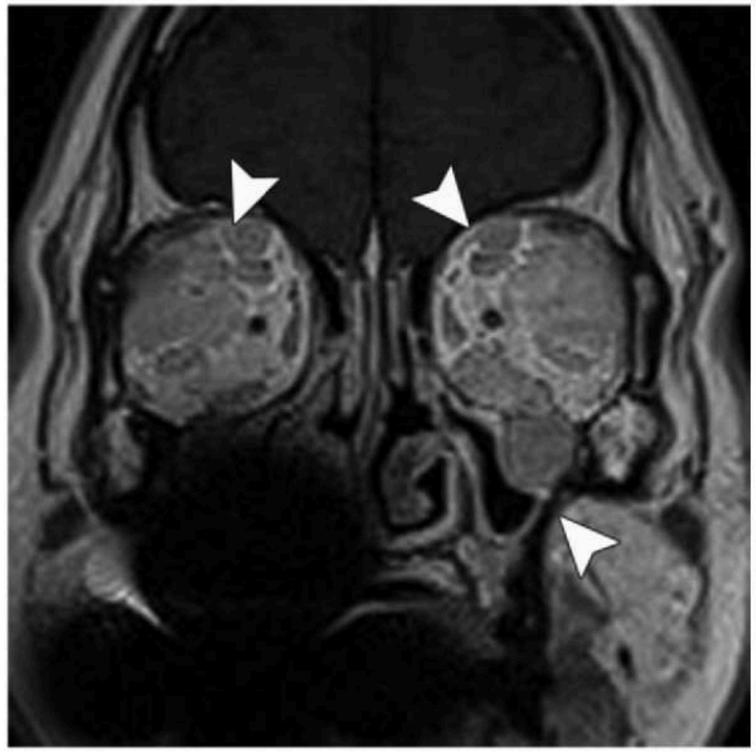
3 - GLANDE LACRYMALE ET SALIVAIRE 40%



a.



b.



c.

Figure 5. Mikulicz disease in a 55-year-old man. **(a)** Axial T2-weighted MR image demonstrates bilateral hypointense orbital mass lesions (arrows) involving the lacrimal glands. **(b, c)** Coronal unenhanced **(b)** and contrast-enhanced **(c)** T1-weighted MR images show diffuse enlargement of the frontal and infraorbital nerves with homogeneous enhancement (arrowheads).

Orbits

In the orbits, the lacrimal glands are most commonly affected by IgG4-related disease (8,10,13,38). Lacrimal gland lesions are often seen in association with salivary gland lesions

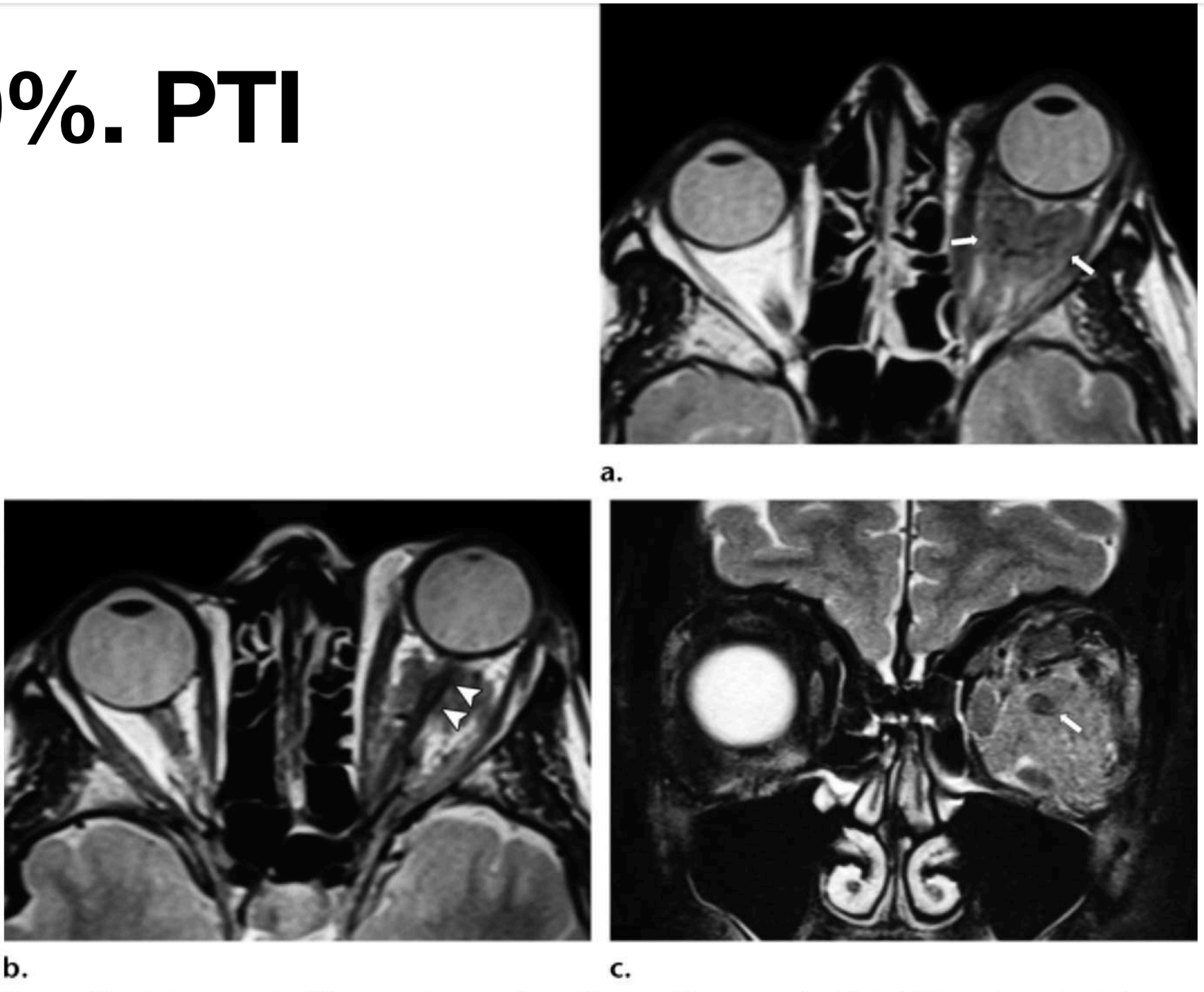
Teaching Point

Perineural spread of IgG4-related disease has also been reported in this anatomic area (18,21), often involving branches of the trigeminal nerve, such as the frontal and infraorbital nerves (Fig 5); therefore, careful evaluation along the course of the cranial nerves is crucial. The differential diagnosis for perineural spread includes neoplastic lesions such as squamous cell carcinoma, adenoid cystic carcinoma, and lymphoma.

MENU

IgG4

4 - OEIL 40%. PTI



a.

b.

c.

Figure 11. IgG4-related orbital pseudotumor in a 45-year-old woman. **(a, b)** Axial T2-weighted MR images show an intraconal mass lesion (arrows in **a**) surrounding the left optic nerve (arrowheads in **b**) and producing proptosis. **(c)** Coronal T2-weighted MR image reveals that the mass encases the optic nerve (arrow) and is hypointense relative to brain because of fibrosis. Surgery was performed, and histopathologic analysis revealed a lymphoplasmacytic infiltrate with an IgG4-positive to IgG-positive ratio of greater than 40%. (Case courtesy of

MENU

IgG4
5 - REIN

- Multiple nodular lesions (most common)
- Diffuse patchy infiltrative lesions

5 - REIN : MULTIPLES NODULES RENAUX HYPODENSES

MRI, multiple nodules demonstrate well-defined or ill-defined round or wedge-shaped relatively uniform and small (<15 mm in diameter) lesions located in the renal cortex (Fig 2). Cortical nodules show homogeneous hypoattenuation at contrast-enhanced CT, representing a fibroinflammatory component. There tend to be few nodules,



Figure 2. Multiple nodular IgG4-RD of the kidney in a 78-year-old woman with a chilling sensation. Her serum IgG4 level was 69.2 mg/dL (0.692 g/L), with a reference range of 3.9–86.4 (0.039–0.864 g/L). Axial contrast-enhanced nephrographic phase CT image shows several well-defined round hypoattenuating nodules (arrows) in both kidneys. US-guided biopsy of the kidney allowed confirmation of the diagnosis of IgG4-RD of the kidney.

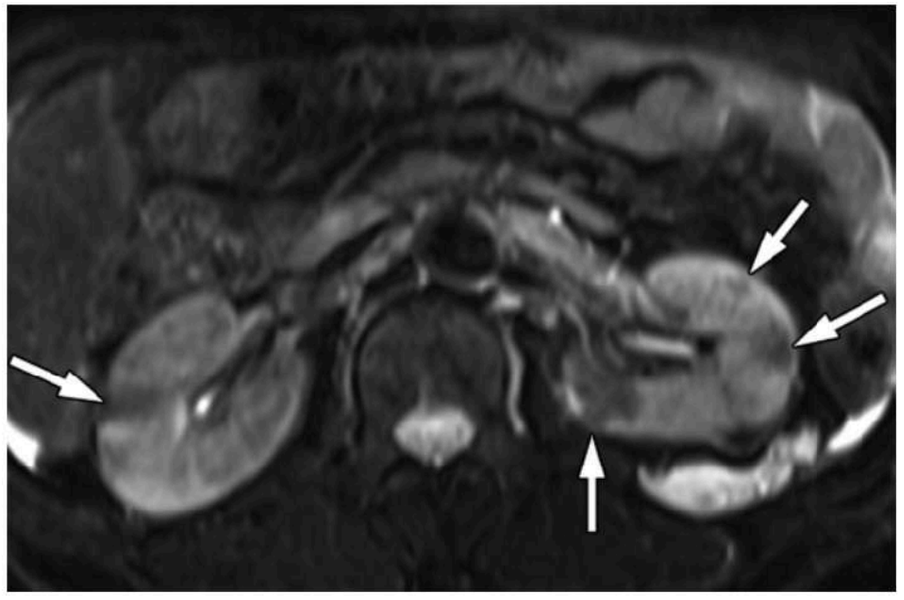


Figure 3. Multiple nodular IgG4-RD of the kidney in a 57-year-old man with a febrile sensation for 3 months and impaired renal function. His serum IgG4 level was 13 200 mg/dL (132 g/L) with a reference range of 3–201 mg/dL (0.03–2.01 g/L). Axial T2-weighted MR image shows several small hypointense nodular lesions (arrows) in both kidneys. US-guided biopsy of the kidney allowed confirmation of IgG4-RD of the kidney.

MENU

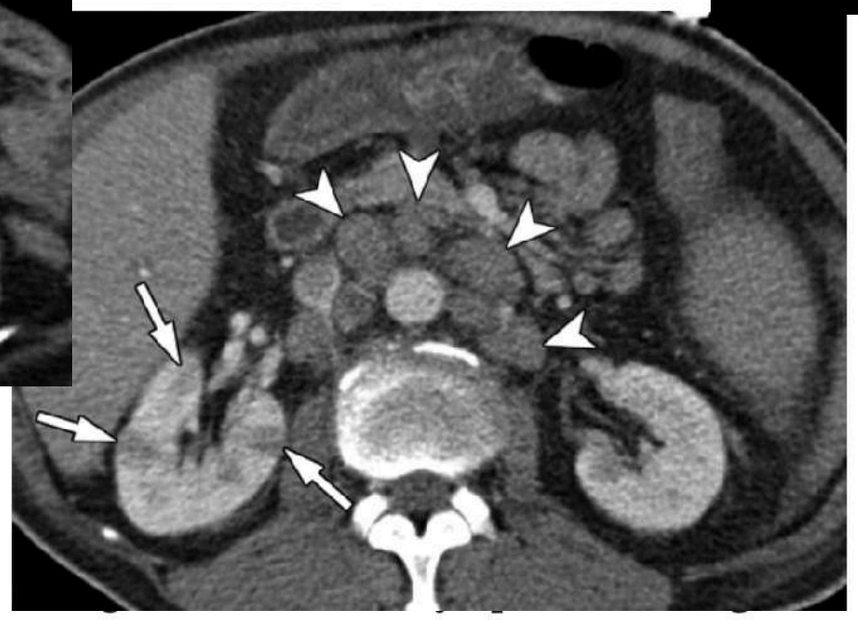
5 - REIN : GAMME DIAG DES MULTIPLES NODULES RÉNAUX HYPODENSES

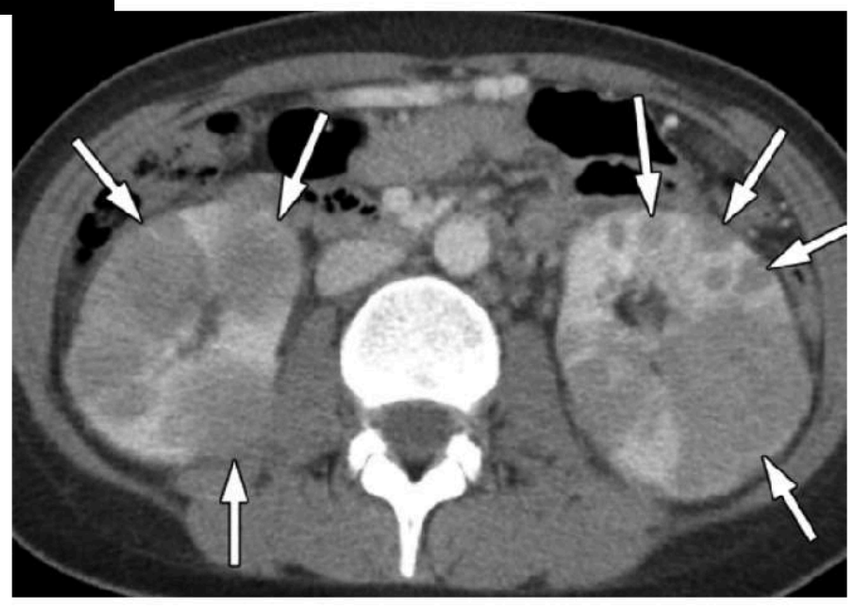
Multiple nodular lesions (most common)	Hypoattenuation at CT Hypointensity at T2-weighted MRI Gradual enhancement at dynamic enhancement imaging	1- Renal lymphoma 2- Multiple synchronous renal cell carcinoma 3- Renal metastasis 4- **IgG4**

Ig G4



LYMPHOME





of the kidneys. The most common imaging finding of renal lymphoma is multiple nodular parenchymal masses of variable size, which can be quite similar to those of multiple nodular IgG4-RD of the kidneys. However, renal lymphomas frequently accompany multiple retroperitoneal lymphadenopathy and show larger renal masses than does IgG4-RD of the kidneys (Figs 10,

Figure 11. Multiple nodular renal lymphoma in a 24-year-old woman with a palpable neck mass. Axial contrast-enhanced CT image shows bilateral renal enlargement and multiple variably sized hypoattenuating round mass-forming lesions (arrows) in both kidneys. Renal lymphomas frequently show larger renal masses with mass effect than those of IgG4-RD of the kidney.

MENU

IgG4
5 - REIN

- Multiple nodular lesions (most common)
- Diffuse patchy infiltrative lesions

5 - REIN : INFILTRATION DIFFUSE (PLUS RARE)

Figure 26. IgG4-RKD in a 56-year-old man with autoimmune pancreatitis and sclerosing cholangitis. **(a)** Coronal contrast-enhanced CT image shows multiple regions of patchy infiltrative low-attenuation lesions (arrows) in both kid-

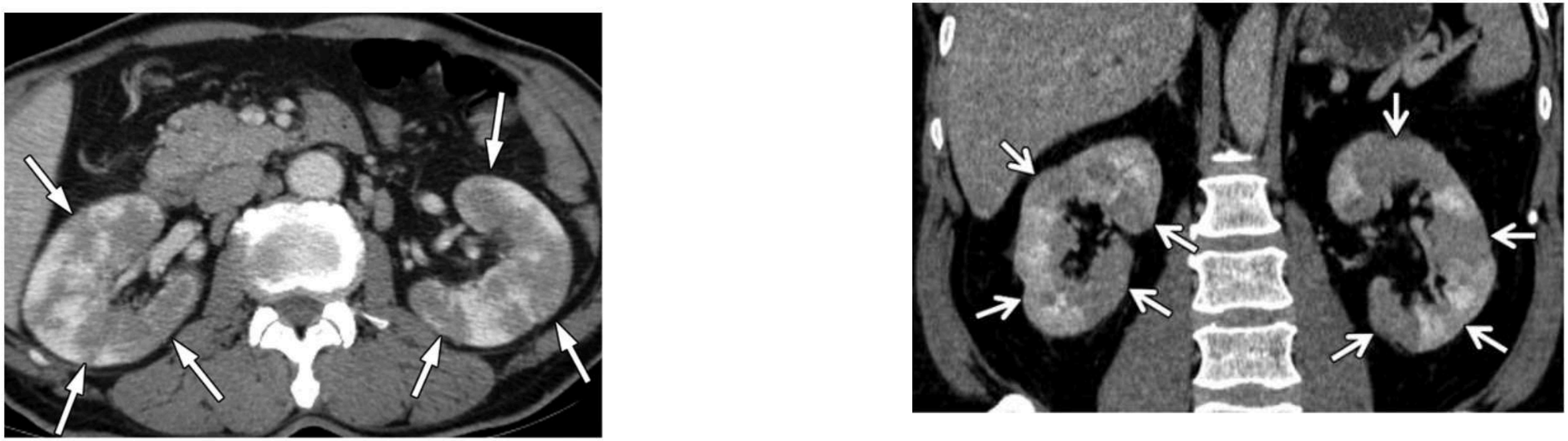


Figure 4. Diffuse patchy infiltrative IgG4-RD of the kidney in a 64-year-old man with incidental abnormal CT findings during a health screening workup. **(a)** Axial contrast-enhanced CT image shows multiple ill-defined patchy or confluent hypoattenuating lesions (arrows) in both kidneys. His serum creatinine level was normal, and his serum IgG4 level was not checked. Multiple mildly enlarged lymph nodes were seen in the retroperitoneum (not shown). US-guided biopsy

MENU

IgG4
5 - REIN

- Multiple nodular lesions (most common)
- Diffuse patchy infiltrative lesions

5 - REIN : INFILTRATION DIFFUSE (PLUS RARE)

Nephrite tubulo-interstitielle

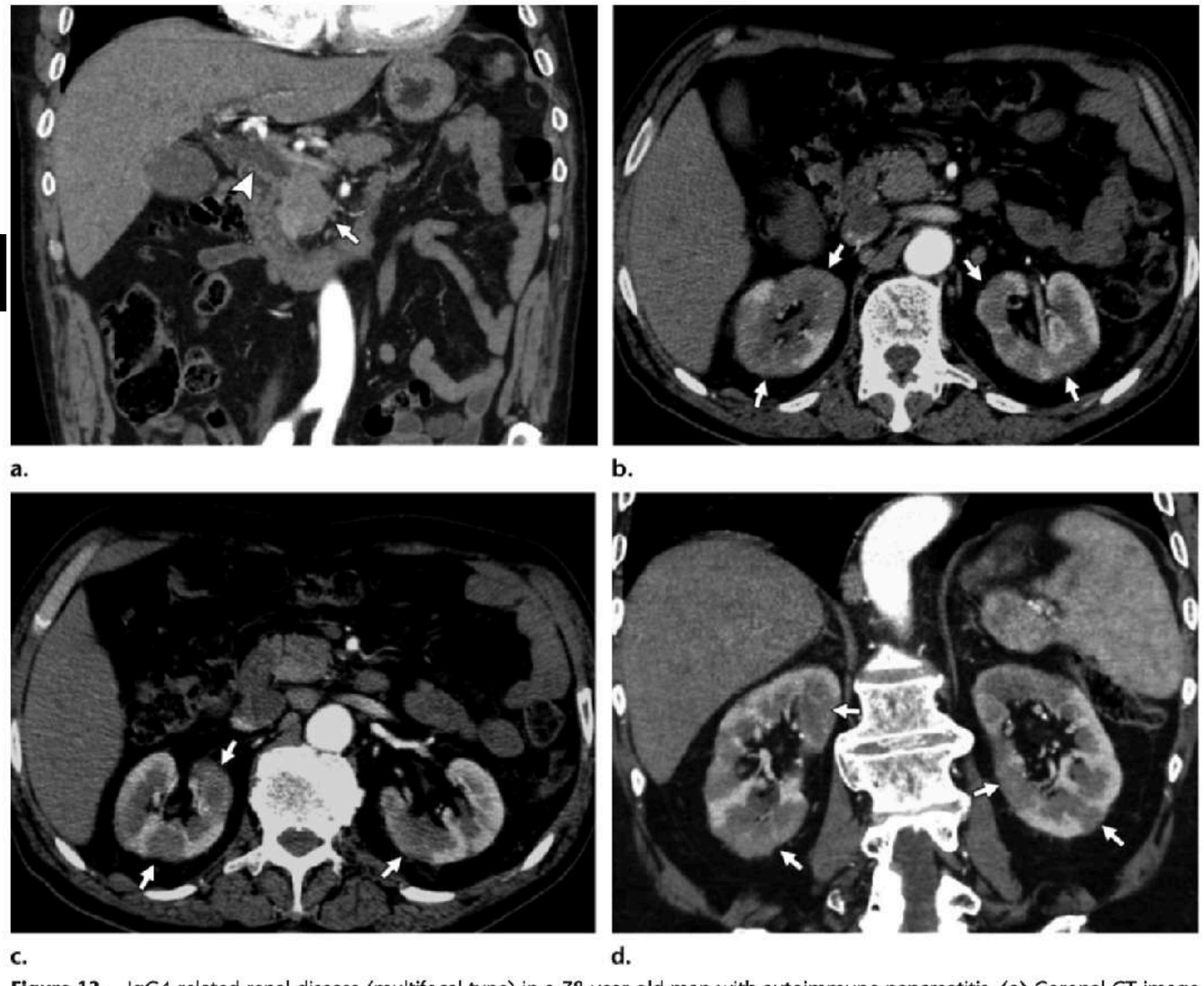


Figure 13. IgG4-related renal disease (multifocal type) in a 78-year-old man with autoimmune pancreatitis. **(a)** Coronal CT image shows swelling of the pancreatic head (arrow), with extrahepatic bile duct dilatation (arrowhead). **(b–d)** Axial **(b, c)** and coronal **(d)** contrast-enhanced corticomedullary phase CT images show multiple well-defined, wedge-shaped, low-attenuation lesions in both kidneys (arrows). Histopathologic analysis demonstrated tubulointerstitial nephritis. (Case courtesy of Filipe Caseiro, PhD, Coimbra,

MENU

5 - REIN : GAMME DIAG DES INFILTRATIONS RÉNALES DIFFUSES

Diffuse patchy infiltrative lesions	Larger than cortical nodular lesions Patchy or confluent lesions on the base of the renal capsule Probably a more progressed stage of IgG4-RD

1- Acute pyelonephritis
2- Acute infarction
3- Renal sarcoidosis
4- Diffuse infiltrative renal malignancy such as renal lymphoma, leukemia, plasmacytoma, metastasis
5- **IgG4**

IgG4



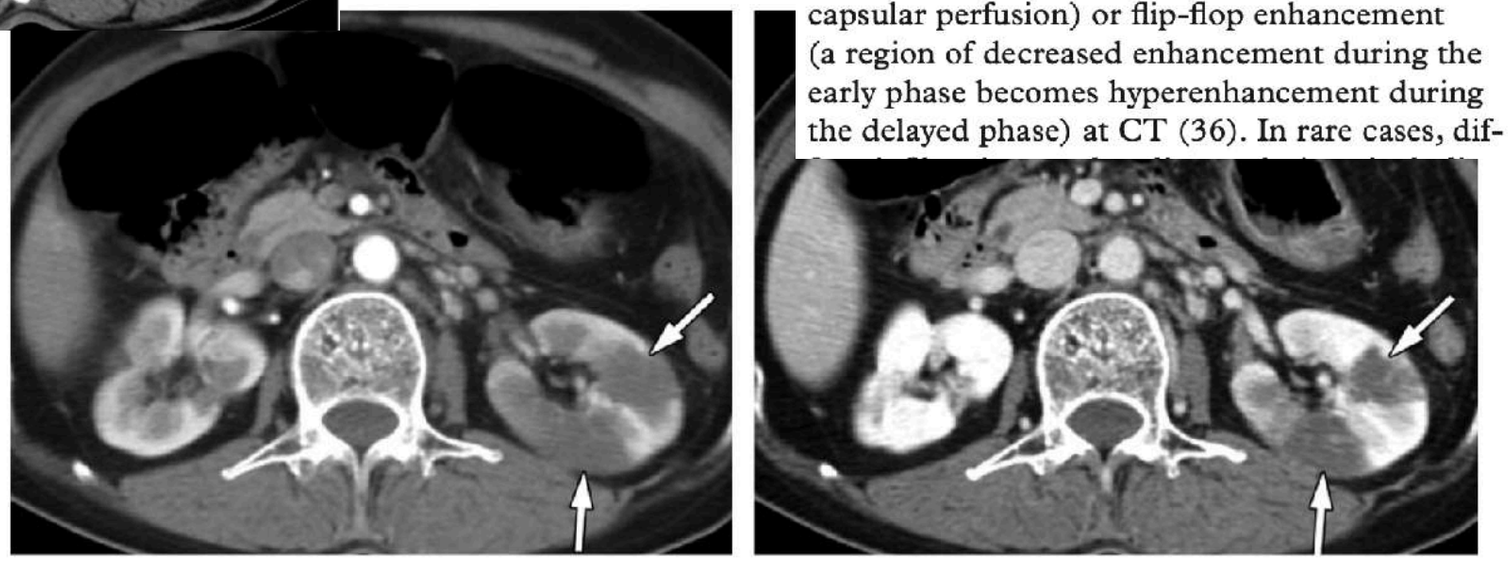
PNA



Figure 12. Acute pyelonephritis in a 63-year-old woman with fever and chills. Axial contrast-enhanced CT image shows several ill-defined patchy hypoattenuating lesions (arrows) in the right kidney. Acute pyelonephritis was confirmed with clinical and laboratory findings.

Infarctus

relation is essential for differential diagnosis. Renal infarction can be radiologically differentiated by the presence of the cortical rim sign (thin rim enhancement of the cortex due to collateral capsular perfusion) or flip-flop enhancement (a region of decreased enhancement during the early phase becomes hyperenhancement during the delayed phase) at CT (36). In rare cases, dif-



a. b.

Figure 13. Renal infarction in a 57-year-old woman with acute left flank pain. **(a)** Axial contrast-enhanced corticomedullary phase CT image shows a few wedge-shaped lesions with poor contrast material enhancement (arrows) in the left kidney. **(b)** Axial contrast-enhanced nephrographic phase CT image shows well-demarcated wedge-shaped lesions with poor contrast material enhancement (arrows) in the left kidney. The right kidney is mildly atrophied and shows a few small cortical scars, presumably caused by chronic pyelonephritis.

MENU

IgG4

5 - REIN : INFILTRATION PÉRI-RÉNALE uni ou bilat.

chronously (Fig 8). Perinephric involvement of IgG4-RD of the kidney manifests as a unilateral or bilateral soft-tissue–attenuation rim surround-

Figure 9. Bilateral perinephric and renal sinus lesions of IgG4-RD of the kidney in an 80-year-old man with an incidental abnormal CT finding. Contrast-enhanced CT image shows a homogeneous rimlike soft-tissue mass surrounding the bilateral kidneys (arrows) and the renal sinus (arrowheads). The right kidney is atrophied due to chronic pyelonephritis. US-guided biopsy results confirmed IgG4-RD of the kidney.



MENU

5 - REIN : GAMME DIAG DES ATTEINTES PÉRI-RÉNALES

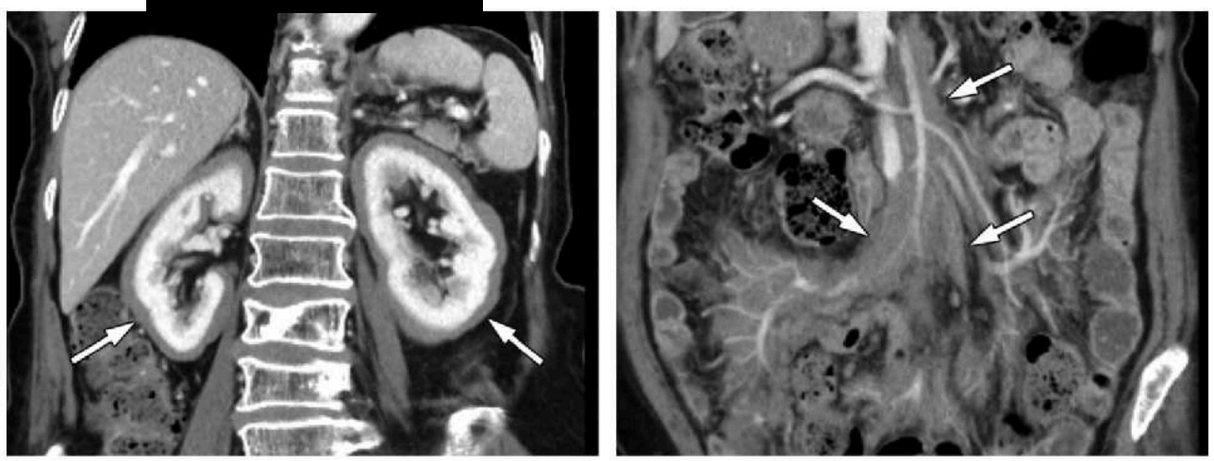
Perinephric lesion — Soft-tissue rim surrounding the kidneys, with or without renal cortical involvement

1- Renal lymphoma
2- Renal leukemia
3- Erdheim-Chester disease
4- Amyloidosis
5- Non–IgG4-RD retroperitoneal fibrosis
6- Extramedullary hematopoiesis
7- **Et bien sûr IgG4**

Ig G4



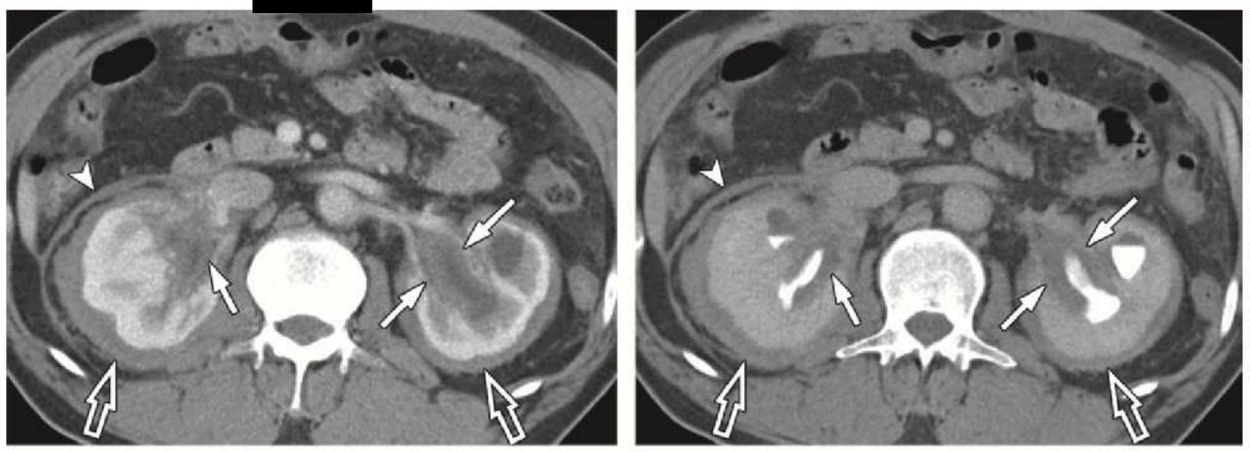
LYMPHOME



a. b.

Figure 15. Lymphoma involving the bilateral perinephric space in an 82-year-old woman with weight loss. **(a)** Coronal contrast-enhanced CT image shows a homogeneous rimlike soft-tissue mass surrounding both kidneys (arrows). **(b)** Coronal contrast-enhanced CT image also shows a diffuse infiltrative soft-tissue–attenuation lesion along the small bowel mesentery (arrows). Biopsy of the mediastinal lymph nodes confirmed extranodal marginal zone lymphoma of mucosa-associated lymphoid tissue.

E-C



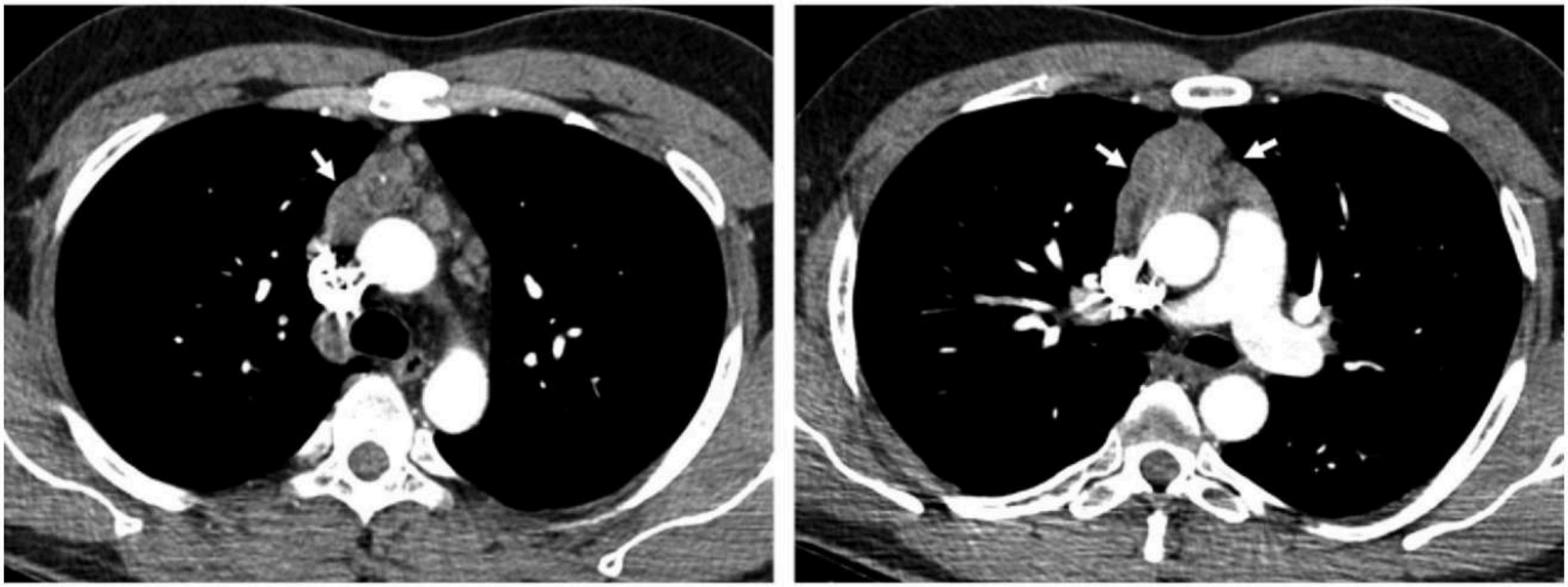
a. b.

Figure 16. Erdheim-Chester disease in a 45-year-old man who presented with impaired renal function. Axial contrast-enhanced corticomedullary phase **(a)** and excretory phase **(b)** CT images show bilateral and symmetric soft-tissue infiltration in the perirenal spaces (open arrows) and along the renal pelvis or sinus (solid arrows), causing mild hydronephrosis. Note the diffuse thickening of the right anterior renal fascia (arrowhead). US-guided biopsy results confirmed Erdheim-Chester disease.

MENU

IgG4

6 - ADP



c. d.

Figure 15. IgG4-related thoracic lymphadenopathy in two different patients. **(a, b)** Axial contrast-enhanced CT images in a 72-year-old man with autoimmune pancreatitis show an increased number of relatively small, relatively low-attenuation, confluent mediastinal and hilar lymph nodes (arrows). **(c, d)** Axial contrast-enhanced CT images in a 33-year-old man (same patient as in Figure 9) show multiple enlarged mediastinal lymph nodes and a well-defined anterior mediastinal mass (arrows). The sialadenitis and mediastinal involvement resolved completely after corticosteroid therapy. (Figs 15c and 15d courtesy of José

MENU

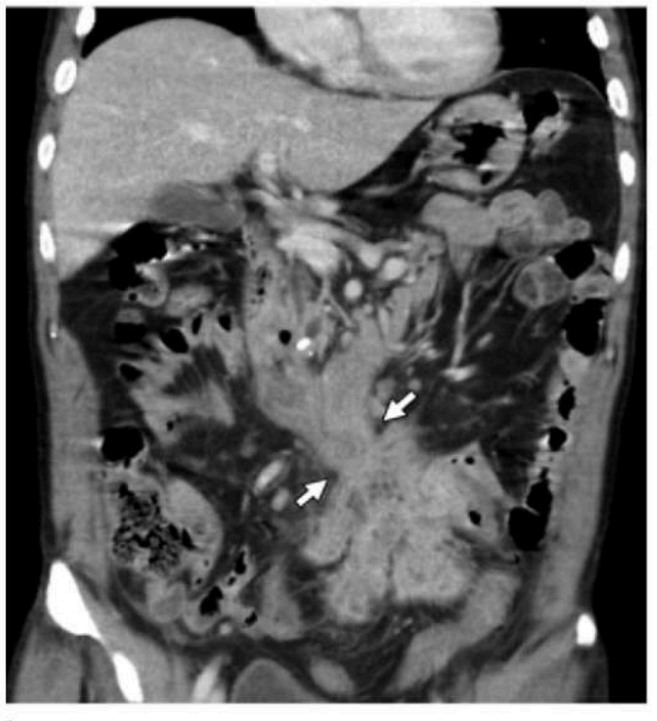
IgG4

7 - Mésentérite sclérosante

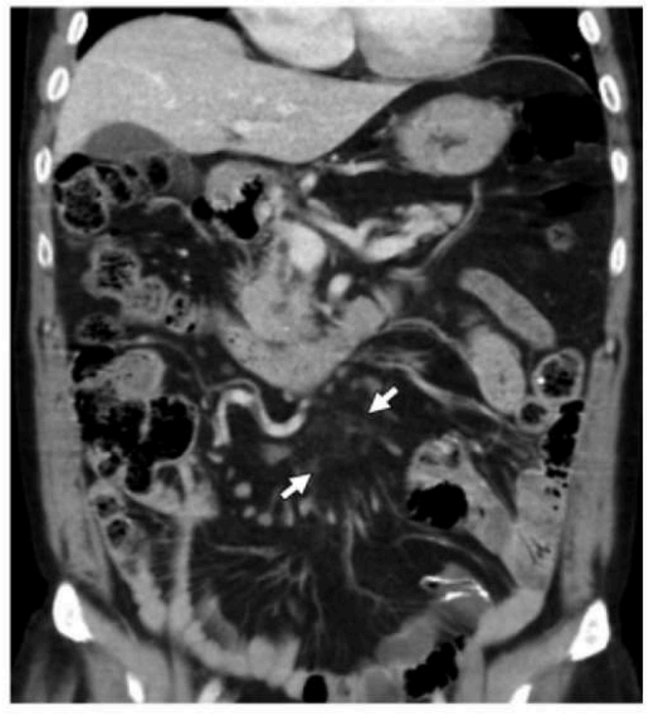




a.



b.



c.

Figure 16. IgG4-related sclerosing mesenteritis in a 52-year-old man. **(a)** Axial CT image shows an ill-defined soft-tissue mass in the mesentery, with a preserved halo of fat around the superior mesenteric artery (fat ring sign) (arrows). **(b)** Coronal CT image better demonstrates the extension of the mass, with infiltration and retraction of the duodenum (arrows). **(c)** Follow-up coronal CT image obtained 2 months later after steroid therapy shows complete resolution of the mass (arrows).

MENU

IgG4

8 - Fibrose rétro-péritonéal sclérosante



c.

Retroperitoneal Fibrosis

Retroperitoneal fibrosis is present in about 10%–20% of patients with autoimmune pancreatitis

MENU

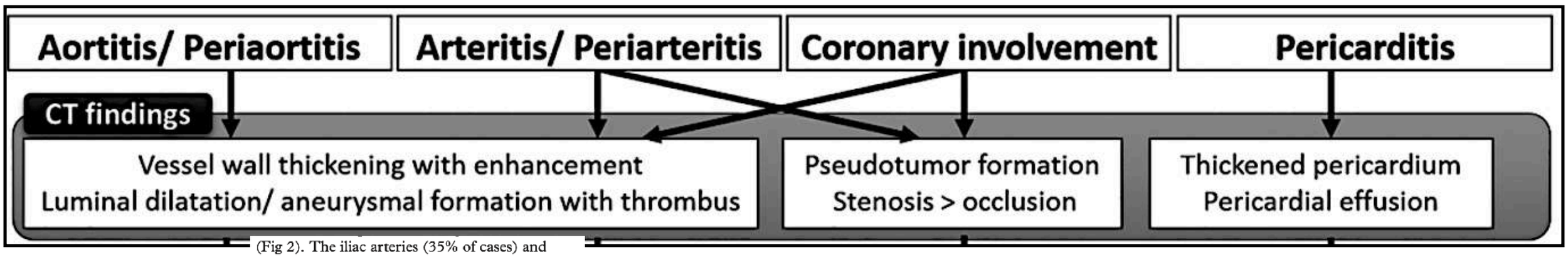
IgG4

9 - AORTE

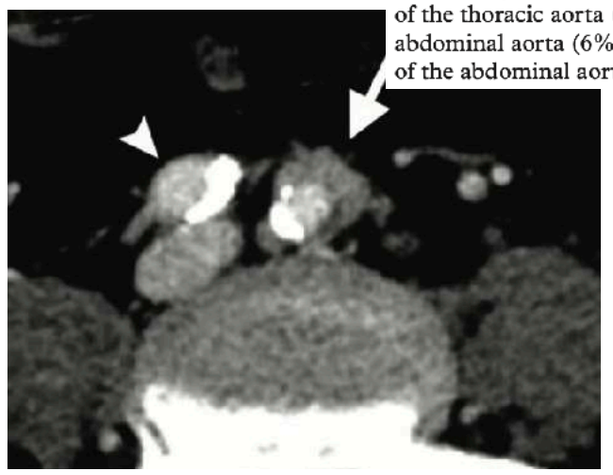
The features of IgG4-related CVD on contrast material–enhanced CT images include diffuse or partial arterial wall thickening (>2 mm) and homogeneous wall enhancement (Fig 1) (1,7,8). We

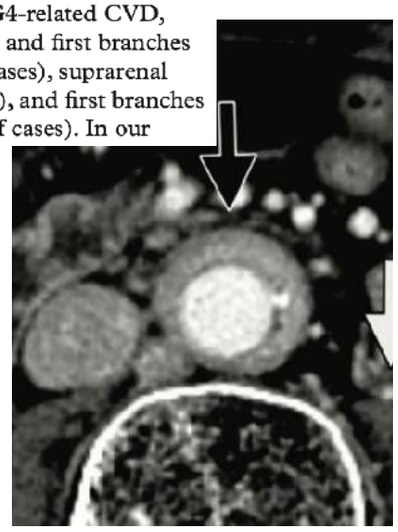
Imaging clues

- Distribution : **abdominal** > thoracic aorta, **multiple** > solitary

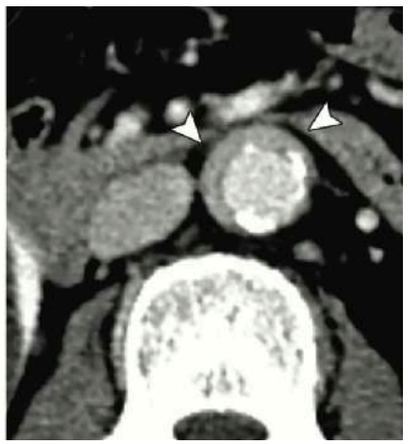


(Fig 2). The iliac arteries (35% of cases) and infrarenal abdominal aorta (33% of cases) were the most common sites of IgG4-related CVD, followed by the thoracic aorta and first branches of the thoracic aorta (8% of cases), suprarenal abdominal aorta (6% of cases), and first branches of the abdominal aorta (5% of cases). In our

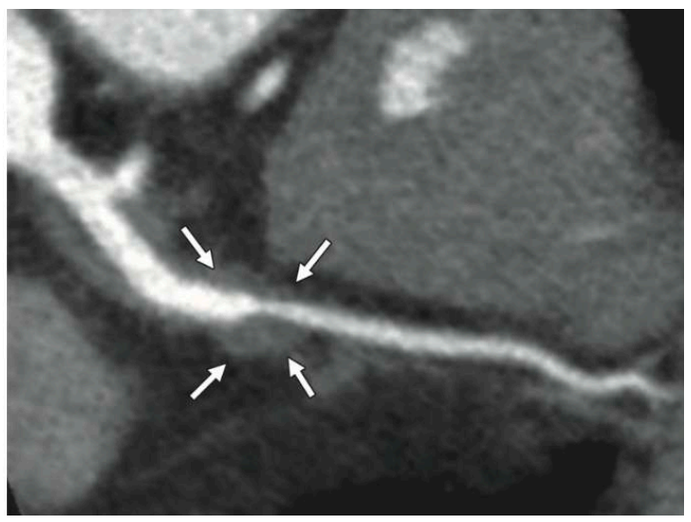


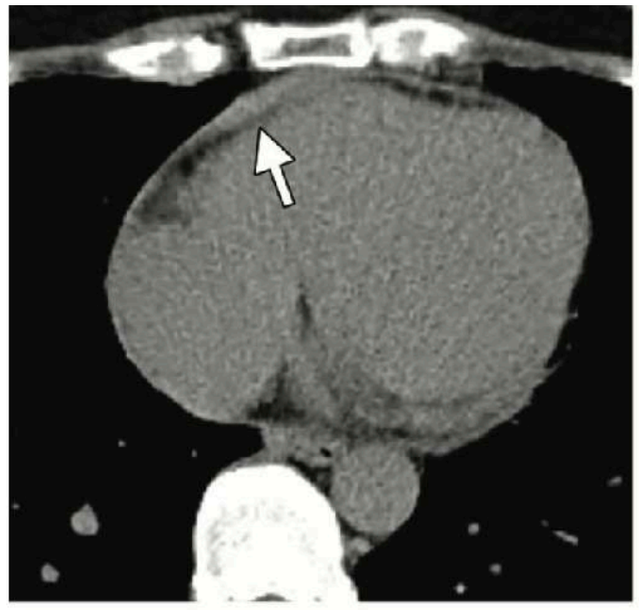






mural thickening (arrows), with partial aneurysmal dilatation and luminal stenosis.





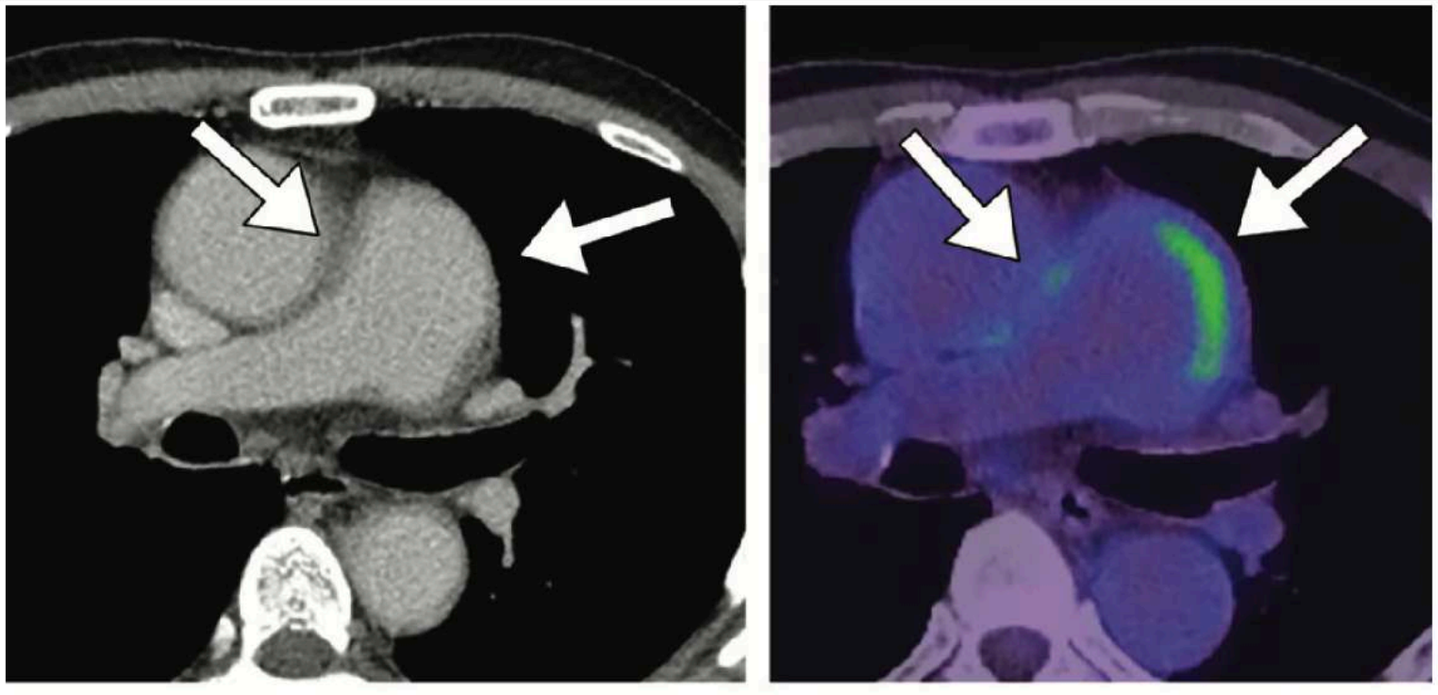
a.

Figure 10. IgG4-related pericarditis in a 43-year-

MENU

Characteristic Features of IgG4-related CVD, Takayasu Arteritis, Giant Cell Arteritis, and Atherosclerosis

Feature	IgG4-related CVD	Takayasu Arteritis	Giant Cell Arteritis	Atherosclerosis
Sex	Affects substantially more males than females	Affects substantially more females than males	Horton females than males	Affects approximately the same numbers of males and females
Age	Typically affects those older than 60 years	Typically affects those aged 20–30 years	Typically affects those older than 50 years	Typically affects those older than 60 years
Most common site	Abdominal aorta	Thoracic aorta ++ art sous-clav	Temporal artery, thoracic aorta	Abdominal aorta
Involved region of vessel wall	Adventitia	Adventitia and media	Media	Intima
Other organ involvement	Retroperitoneal fibrosis, lymph node swelling, pancreatitis, etc	Generally no, but pulmonary artery may be involved	No	No
Associated coronary aneurysm	Yes	Yes	No	Yes, but mainly iatrogenic



a. b.

Figure 13. Takayasu arteritis in a 41-year-old man. Axial contrast-enhanced CT **(a)** and FDG PET/CT fusion **(b)** images show diffuse wall thickening (arrows in **a**) of the pulmonary artery, with high FDG uptake (arrows in **b**).

Horton et Takayasu

Giant cell arteritis and Takayasu arteritis mainly affect the thoracic aorta and primary aortic branches, especially the subclavian arteries. In contrast, these vessels tend to be spared in IgG4-related CVD, at least in terms of the clinical manifestations (8). Takayasu arteritis basically affects girls and young women (53), and pulmonary artery involvement with clinical features that differ from those of IgG4-related CVD has been reported (Fig 13) (54).

MENU

2- GAMMES DIAGNOSTIQUES

- Graisse intra-tumorale
- Cicatrice intra-tumorale

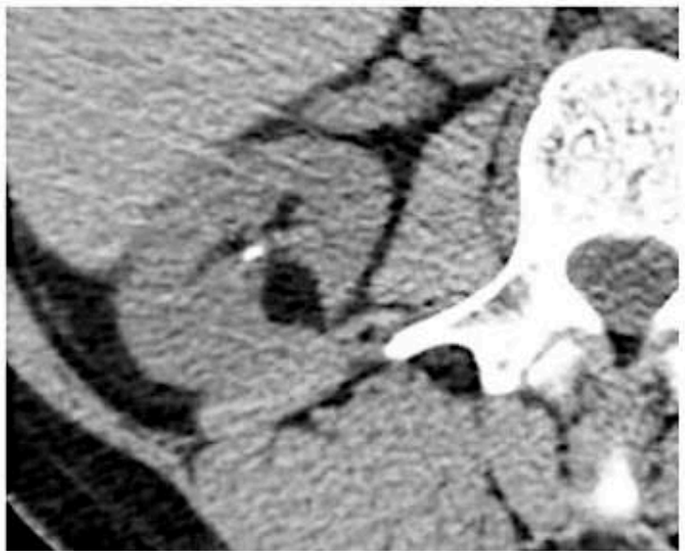
- Hyperdensité spontanée

- Nodules intra-rénaux multiples ou infiltrations intra-rénales diffuses

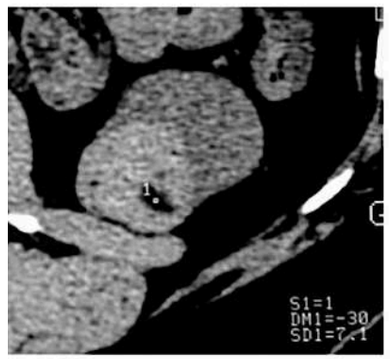
- Lésions péri-rénales

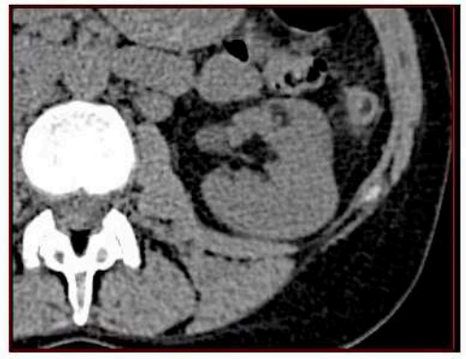
MENU

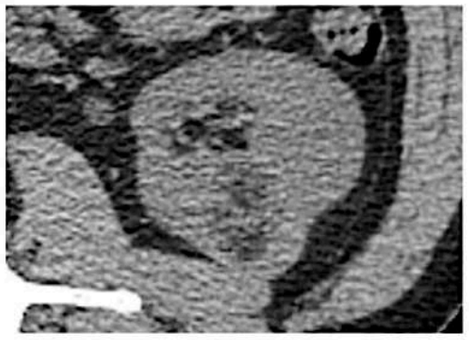
Densités graisseuses



Attention aux AML à faible contenu graisseux







1,5 mm

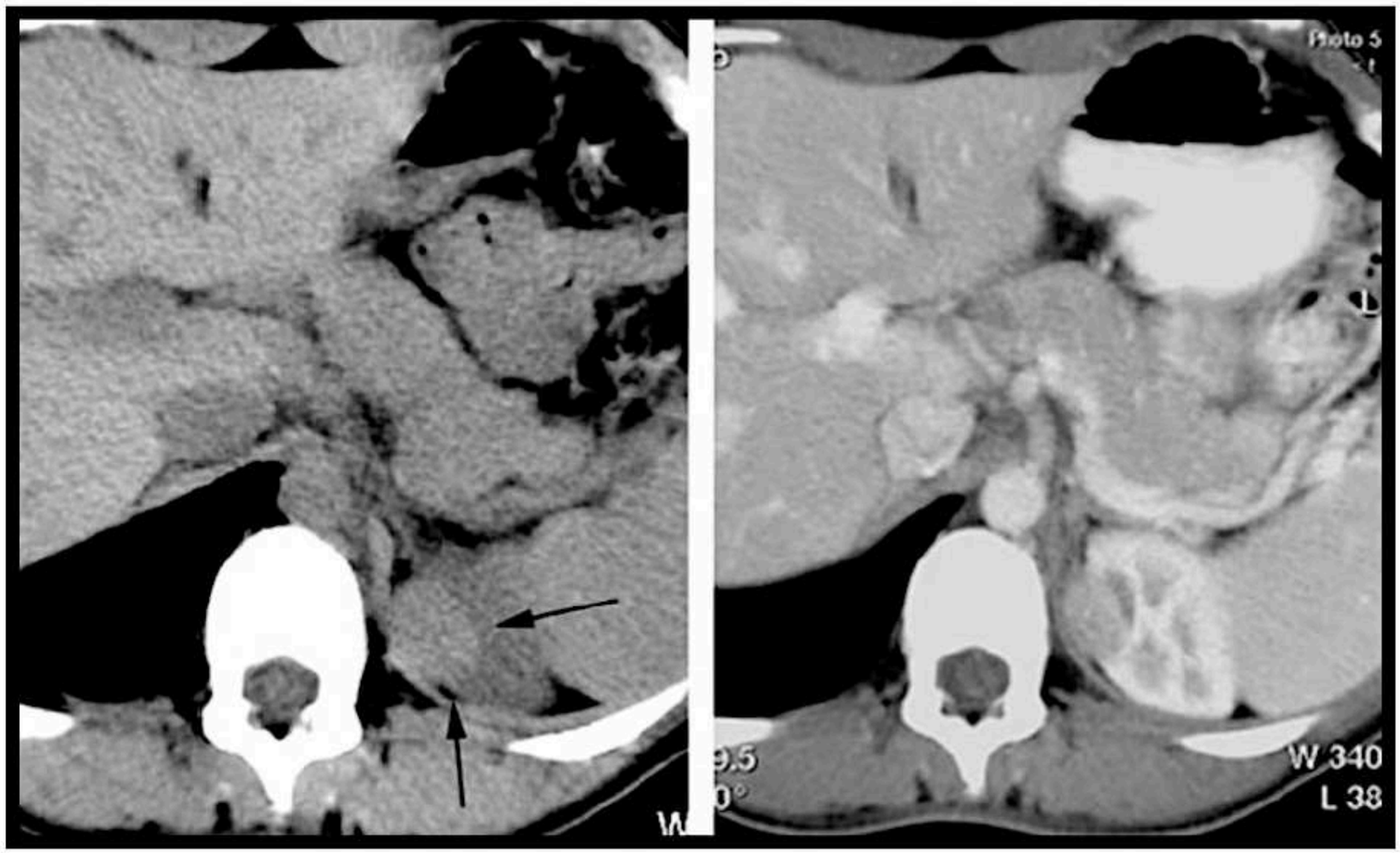
1/ Devant une masse rénale solide <u>à contenu graisseux macroscopique, évoquer</u>:

- Angiomyolipome
- Carcinome à cellules claires
- Carcinome papillaire
- Exceptionnellement oncocytome
- Liposacrome / Lipome rénal
- **Mais aussi une TUMEUR HYBRIDE (oncocytome-chromophobe)**

MENU

ASPECT TRES EVOCATEUR
= ANGIOMYOLIPOME PAUVRE EN GRAISSE

SANS IODE **AVEC IODE**



DENSITÉ TISSULAIRE
MAIS SPONTANEMENT DENSE > 50 UH

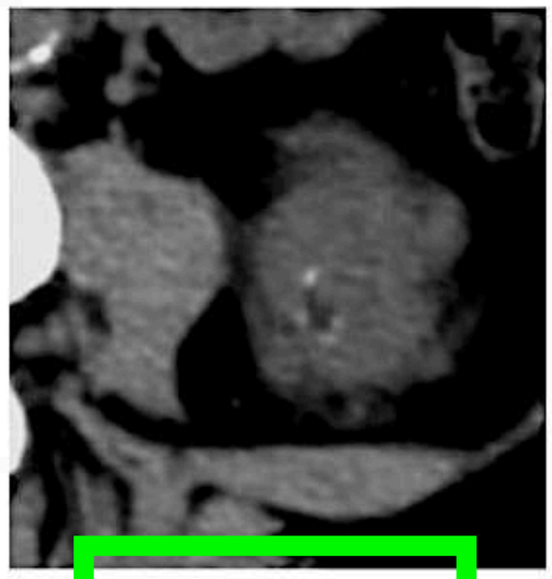
MENU

Calcifications



CCC

Graisse + calcifications : métaplasie osseuse



Oncocytome



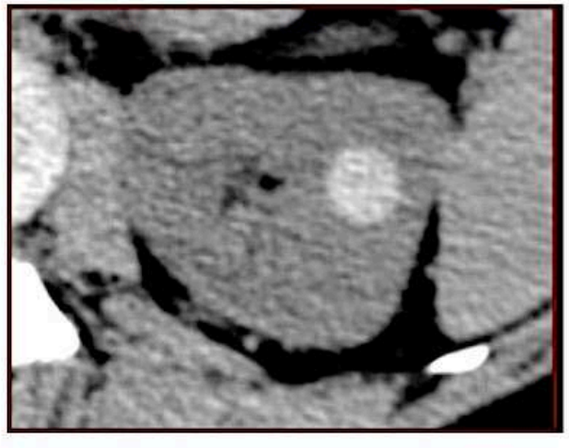
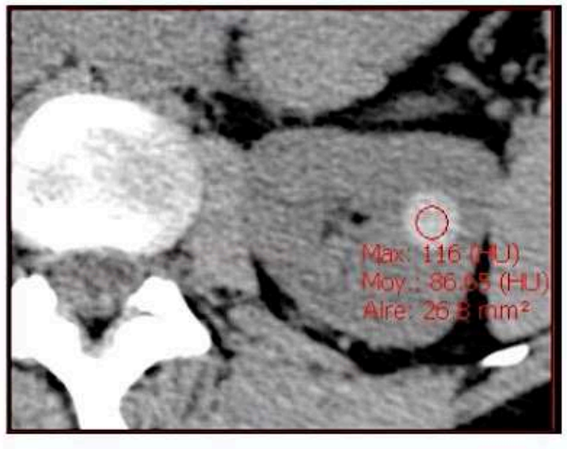
CCC

CALCIFICATIONS = SUSPECT+++

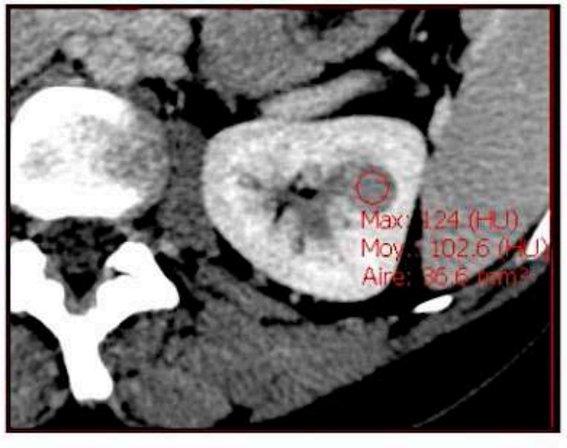
2/ Une masse rénale solide contenant de la graisse macroscopique au sein d'une ossification doit faire remettre en cause le diagnostic d'AML

MENU

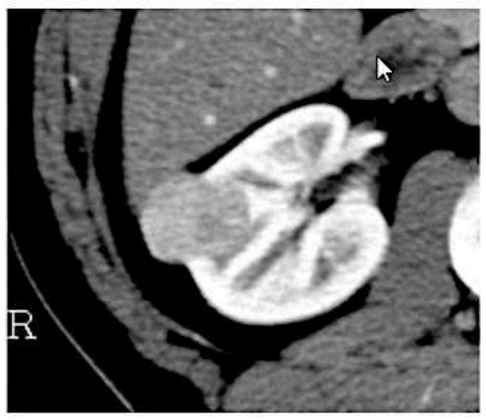
Hyperdensité spontanée: si > 70 UH = kyste « dense » : SPECIFIQUE





Hyperdensité spontanée: si entre 40 et 70 UH = tumeur solide hypovasculaire ou kyste « dense »



=> CEUS ou IRM

MENU

Points forts

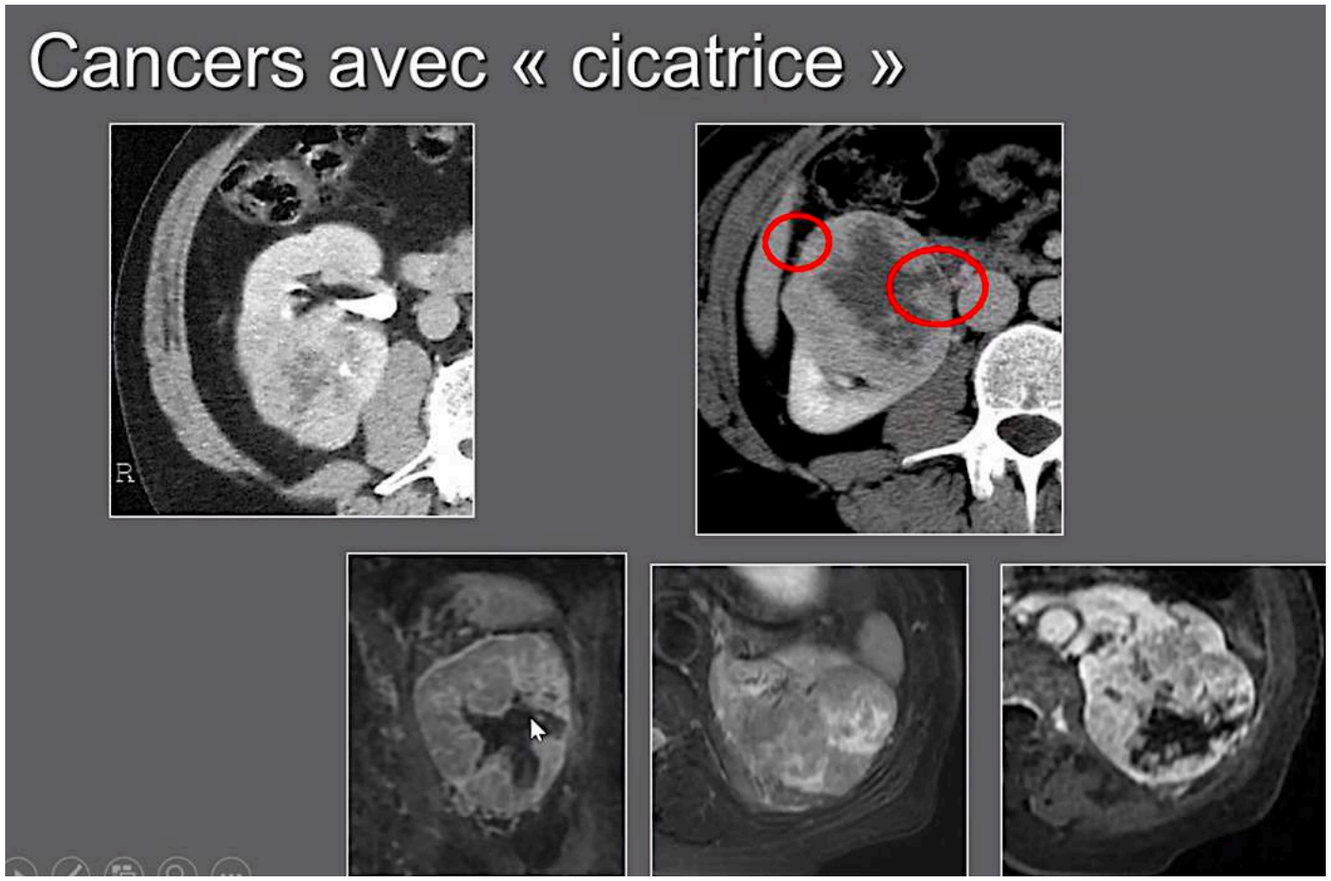
Critères TDM d'un kyste hyperdense :

- Densité supérieure à +50 UH.
- Homogène.
- Après contraste.
- Homogène.
- Variation de densité inférieure à +10 UH.
- Pas de paroi visible.
- Taille inférieure ou égale à 3 cm et sous- capsulaire = type II.
- Taille supérieure à 3 cm ou intraparenchymateux = type IIF.

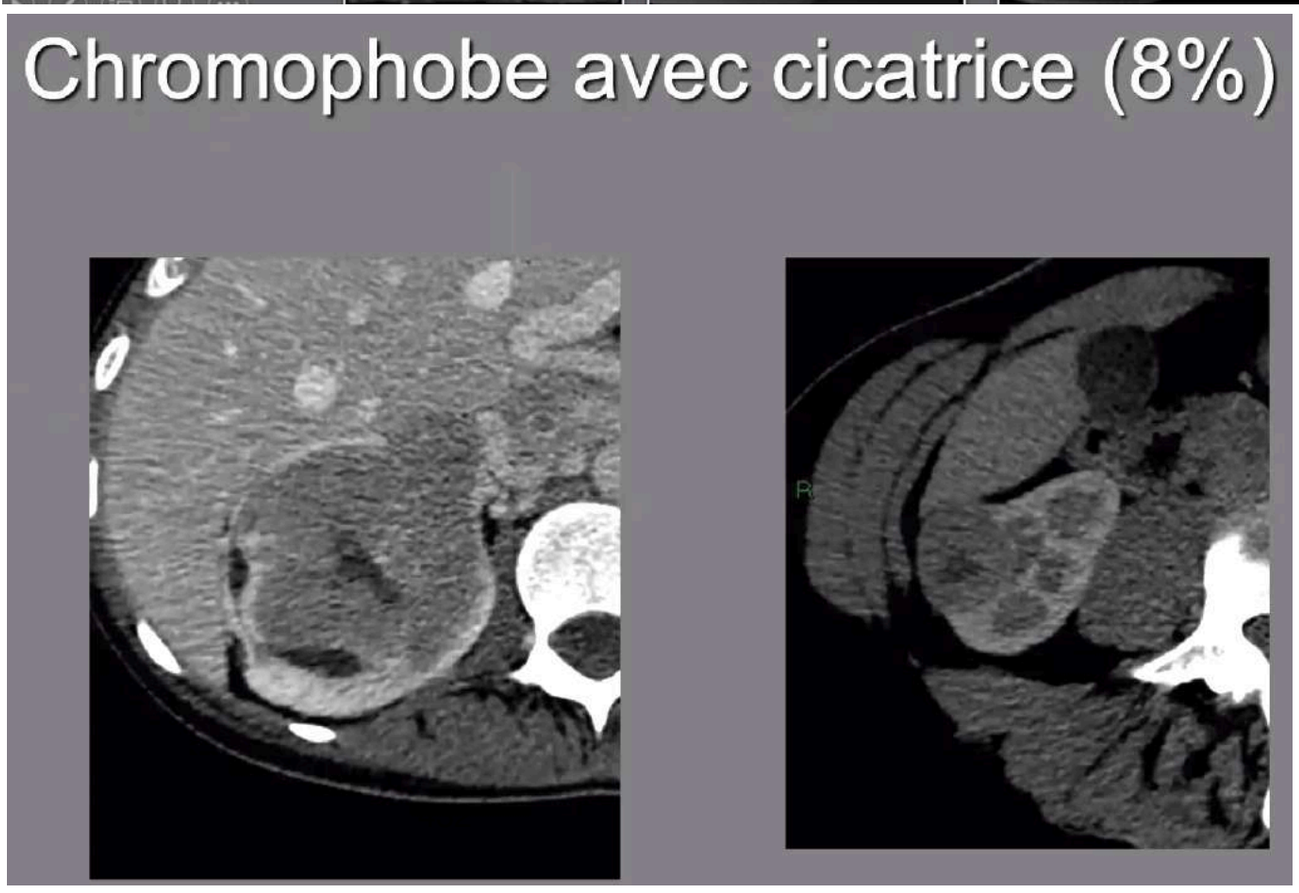
MENU

- DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL CICATRICE

1- CCC avec cicatrice

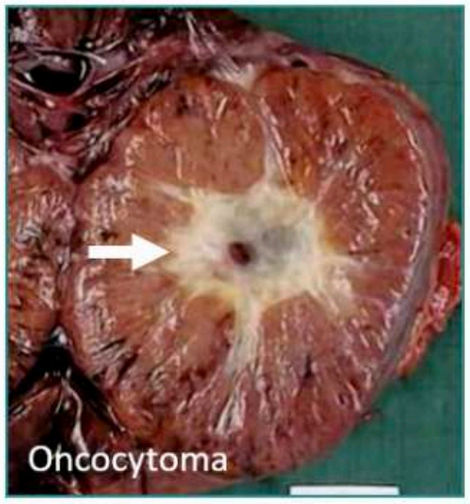


2- CHROMOPHOBE 8% avec cicatrice



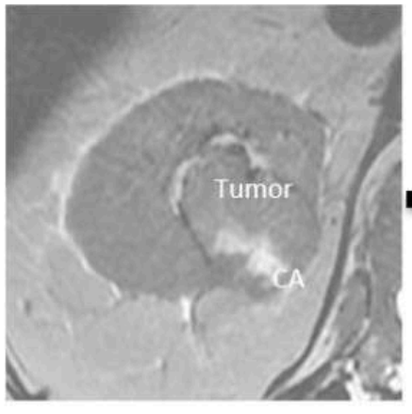
MENU

CICATRICE CENTRALE=
1- ONCOCYTOME
2- CCh CHROMOPHOBE

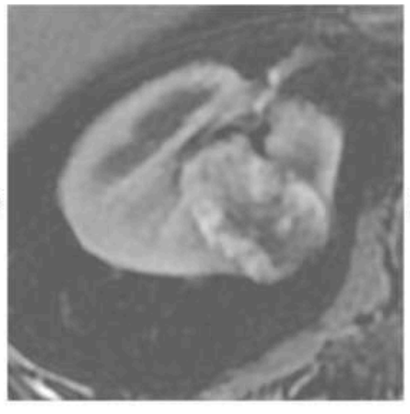


- in 54% to 80% of **renal oncocytomas** (central scar) on CT
- But also in 30% to 40% of chromophobe RCCs (central necrosis or fibrosis)

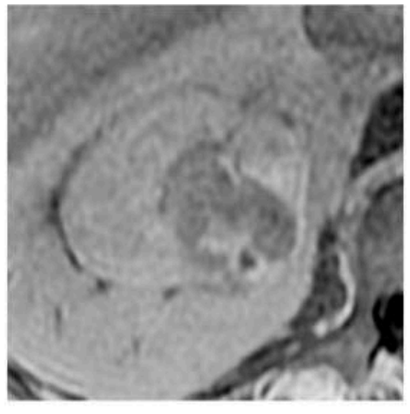
Kim JI et al. Radiology 2009



T2



Arterial Phase



Late Phase (10min)

SEGMENTAL INVERSION

Tumor segment with a lower density at the arterial phase and a higher density at excretory phase

- Present in 28.6% of **oncocytomas** and 13.3% of **RCCs** on CT
- Also seen in 28.6% - 13.3% of cases of **oncocytomas** and in 42.9% - 26.7% of cases **chromophobe RCC** on MRI

Rozenkrantz AB et al. AJR 2009

Si inversion segmentaire càd rehaussement au temps excrétoire SUPERIEUR à celui du rein = PLUTOT CCh CHROMOPHOBE

MENU

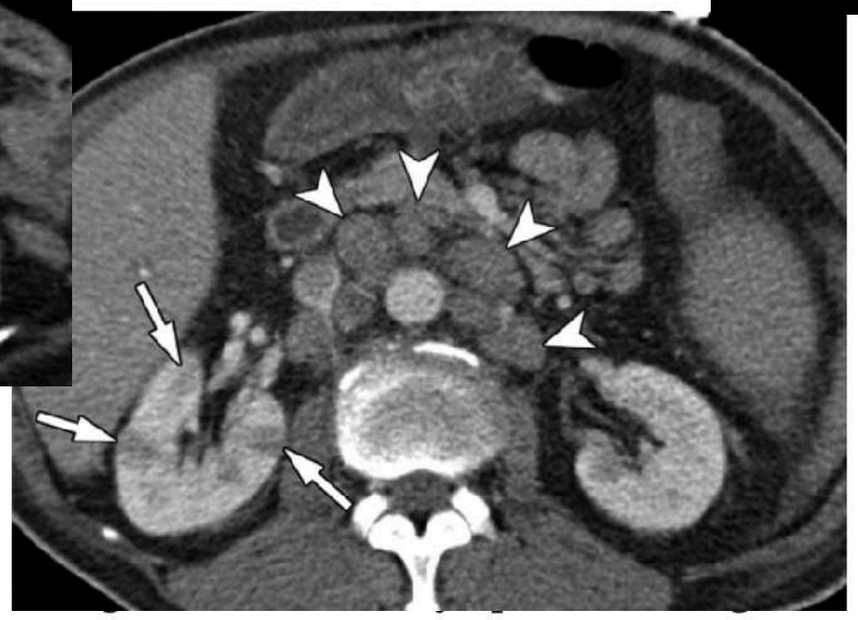
5 - REIN : GAMME DIAG DES MULTIPLES NODULES RÉNAUX HYPODENSES

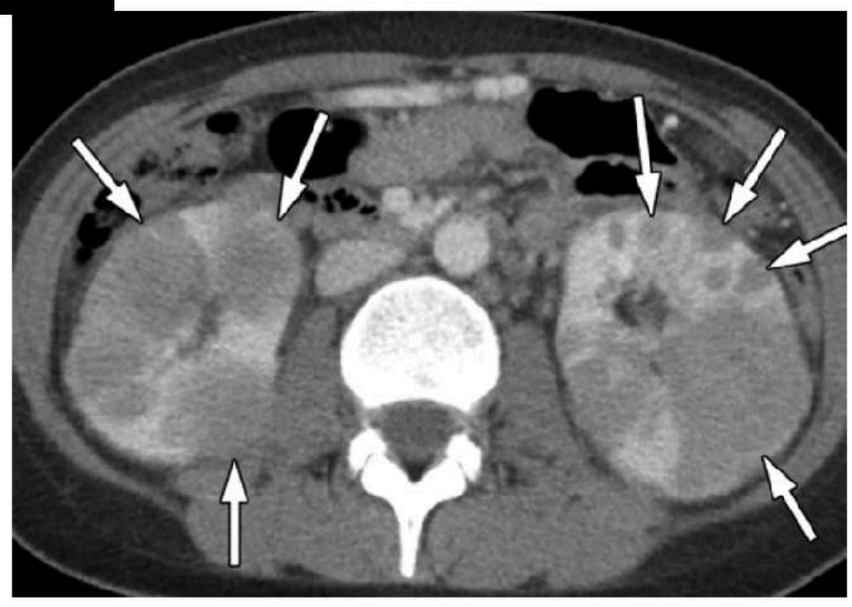
Multiple nodular lesions (most common)	Hypoattenuation at CT Hypointensity at T2-weighted MRI Gradual enhancement at dynamic enhancement imaging	1- Renal lymphoma 2- Multiple synchronous renal cell carcinoma 3- Renal metastasis 4- **IgG4**

Ig G4



LYMPHOME



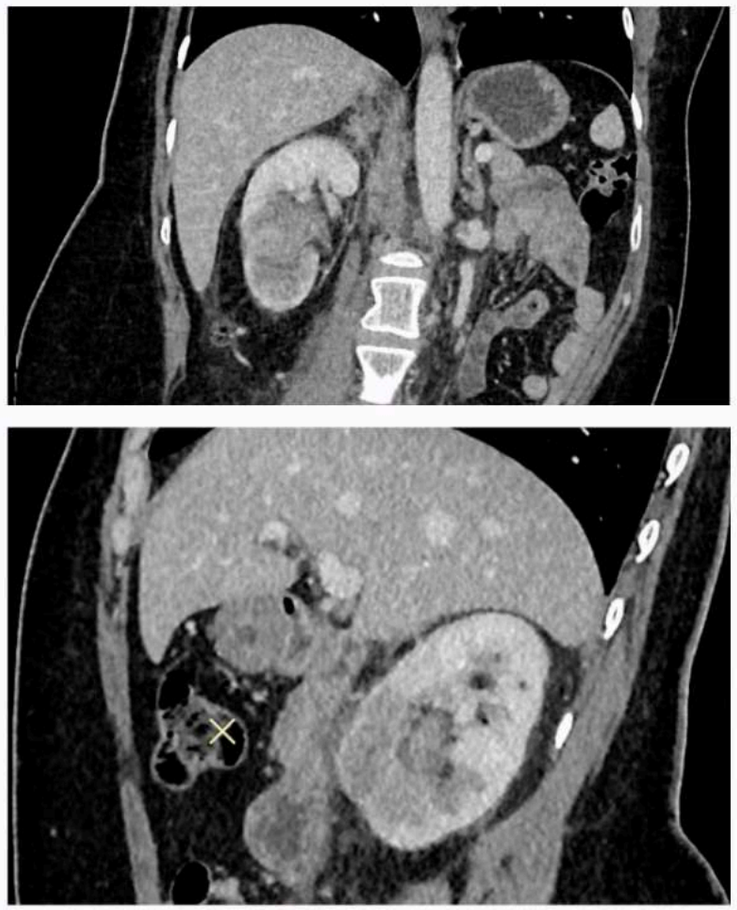


of the kidneys. The most common imaging finding of renal lymphoma is multiple nodular parenchymal masses of variable size, which can be quite similar to those of multiple nodular IgG4-RD of the kidneys. However, renal lymphomas frequently accompany multiple retroperitoneal lymphadenopathy and show larger renal masses than does IgG4-RD of the kidneys (Figs 10,

Figure 11. Multiple nodular renal lymphoma in a 24-year-old woman with a palpable neck mass. Axial contrast-enhanced CT image shows bilateral renal enlargement and multiple variably sized hypoattenuating round mass-forming lesions (arrows) in both kidneys. Renal lymphomas frequently show larger renal masses with mass effect than those of IgG4-RD of the kidney.

MENU

5 - REIN : GAMME DIAG DES INFILTRATIONS RÉNALES DIFFUSES



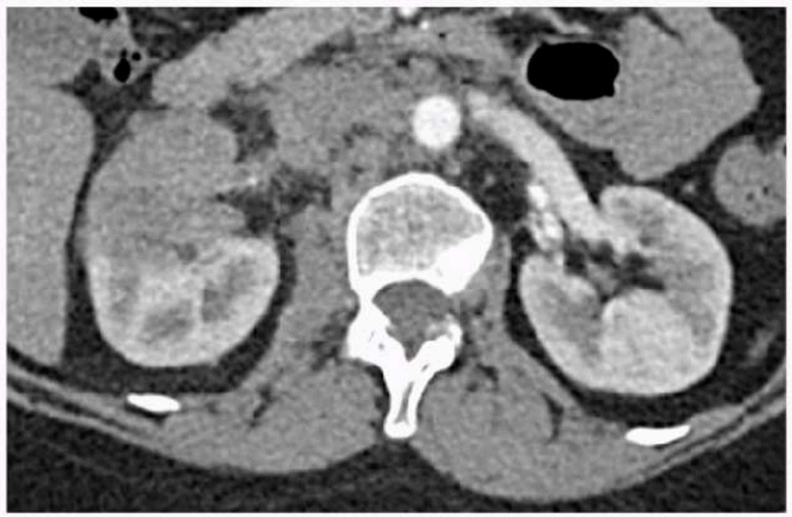




Tumeur voies excrétrices



Analyse de la voie excrétrice

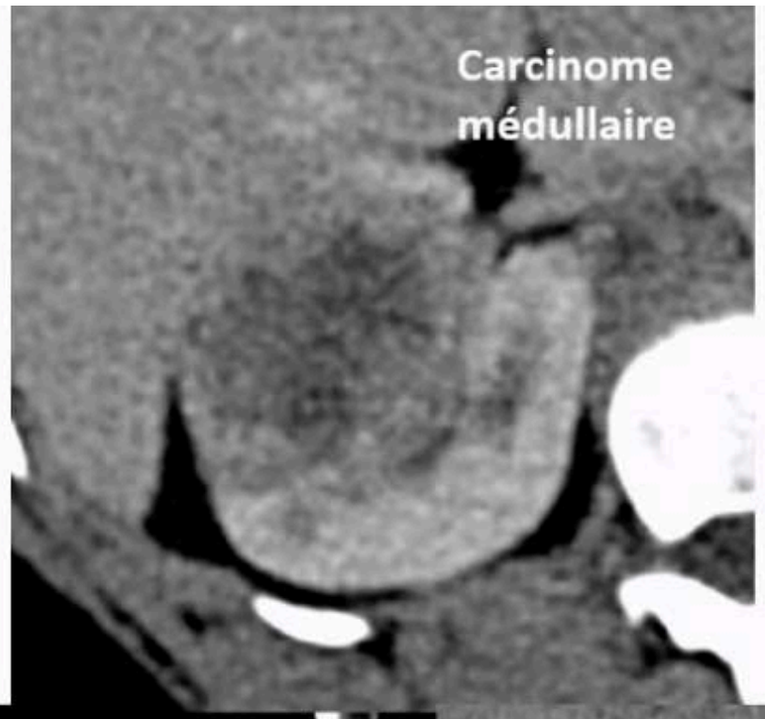




MENU

5 - REIN : GAMME DIAG DES INFILTRATIONS RÉNALES DIFFUSES















MENU

5 - REIN : GAMME DIAG DES INFILTRATIONS RÉNALES DIFFUSES

Gamme diagnostique des lésions intra-parenchymateuses non typiques de lésions primitives rénales

- **Tumorales:**
  - Non primitive rénale:
    - Carcinome urothélial envahissant le rein (stade T3)
    - Métastase d'un autre cancer primitif
    - Hémopathie (lymphome)
  - Rénale primitive « atypique » (causes rare++)

- **Non tumorales (non en faveur dans notre cas du fait du caractère nécrotique):**
  - Inflammatoire (maladie systémique): sarcoïdose, maladie à IgG4, histiocytose…
  - Infectieuses: néphrite focale (DIAGNOSTIC D'ELIMINATION)
  - Ischémiques (infarctus): contexte, anomalies vasculaires ou cardiaques, aspect en imagerie différent (homogène, très hypodense)

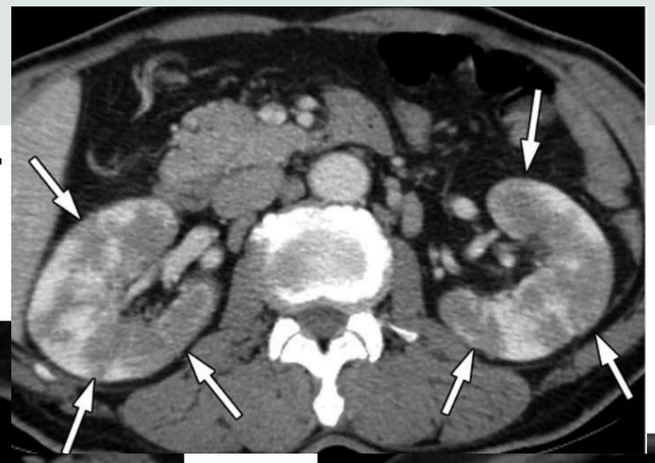
JFR 2023 JOURNÉES FRANCOPHONES DE RADIOLOGIE DIAGNOSTIQUE & INTERVENTIONNELLE

MENU

5 - REIN : GAMME DIAG DES INFILTRATIONS RÉNALES DIFFUSES

Diffuse patchy infiltrative lesions	Larger than cortical nodular lesions Patchy or confluent lesions on the base of the renal capsule Probably a more progressed stage of IgG4-RD	1- Acute pyelonephritis 2- Acute infarction 3- Renal sarcoidosis 4- Diffuse infiltrative renal malignancy such as renal lymphoma, leukemia, plasmacytoma, metastasis 5- **IgG4**

IgG4



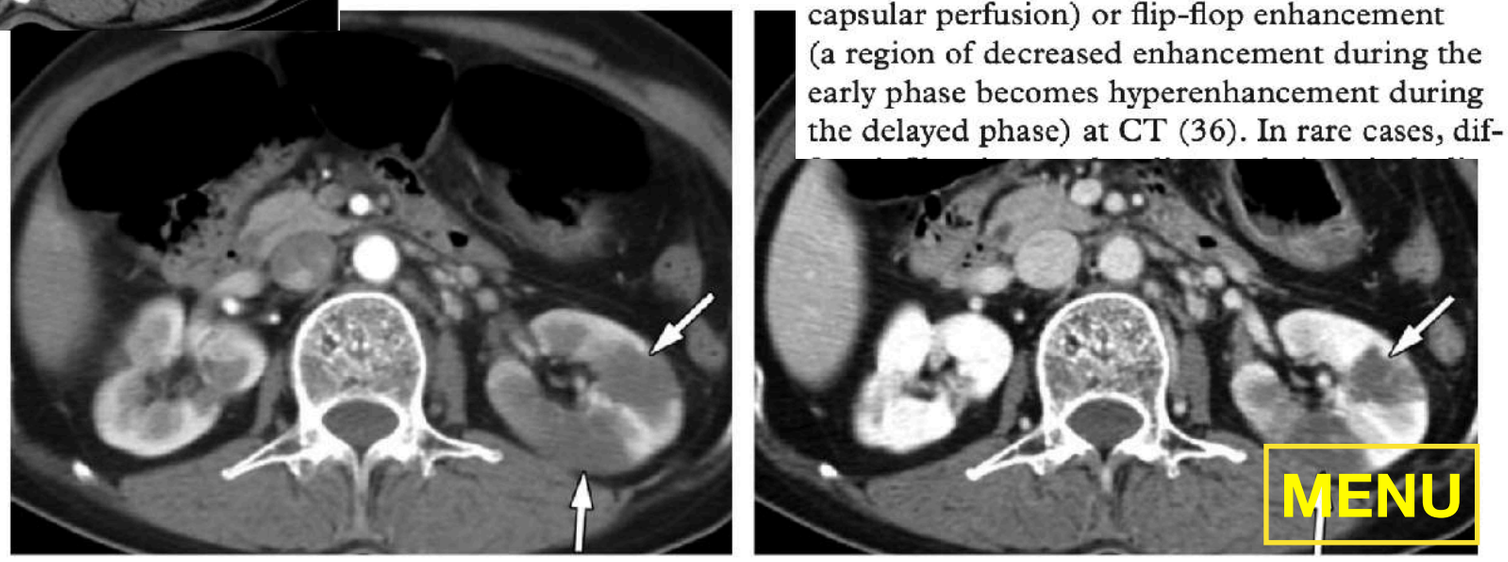
PNA



Figure 12. Acute pyelonephritis in a 63-year-old woman with fever and chills. Axial contrast-enhanced CT image shows several ill-defined patchy hypoattenuating lesions (arrows) in the right kidney. Acute pyelonephritis was confirmed with clinical and laboratory findings.

Infarctus

relation is essential for differential diagnosis. Renal infarction can be radiologically differentiated by the presence of the cortical rim sign (thin rim enhancement of the cortex due to collateral capsular perfusion) or flip-flop enhancement (a region of decreased enhancement during the early phase becomes hyperenhancement during the delayed phase) at CT (36). In rare cases, dif-



a. b.

Figure 13. Renal infarction in a 57-year-old woman with acute left flank pain. **(a)** Axial contrast-enhanced corticomedullary phase CT image shows a few wedge-shaped lesions with poor contrast material enhancement (arrows) in the left kidney. **(b)** Axial contrast-enhanced nephrographic phase CT image shows well-demarcated wedge-shaped lesions with poor contrast material enhancement (arrows) in the left kidney. The right kidney is mildly atrophied and shows a few small cortical scars, presumably caused by chronic pyelonephritis.

MENU

5 - REIN : GAMME DIAG DES ATTEINTES PÉRI-RÉNALE

LES LÉSIONS PÉRI-RÉNALES

- **DIFFUSES**
  (bilat ou unilatéral)

- **ou FOCALES**
  (uniques ou multiples)
  (bilat ou unilatéral)

MENU

5 - REIN : GAMME DIAG DES ATTEINTES PÉRI-RÉNALE

les lésions périrénales

diffuses bilatérales plus ou moins symétriques / unilatérales

enserrent progressivement le rein sans destruction du parenchyme, infiltrent parfois le sinus, aboutissent +/- long terme à une IR

- Myélolipome extrasurrénalien
- Fibrose périrénale/fibrose rétropéritonéale/IgG4
- Lymphome/Leucoses
- Maladie d' Erdheim-Chester

  forme rare d'histiocytose non langherhansienne d'étiologie inconnue.

  masses tissulaires à contour externe irrégulier, frangé.

  épaississement bilatéral et symétrique de la corticale métaphysaire des os longs.
- Hématopoïèse extra médullaire
- Lymphangiomatose périrénale
- Autre (maladie de Castelman,.....)

MENU

5 - REIN : GAMME DIAG DES ATTEINTES PÉRI-RÉNALE

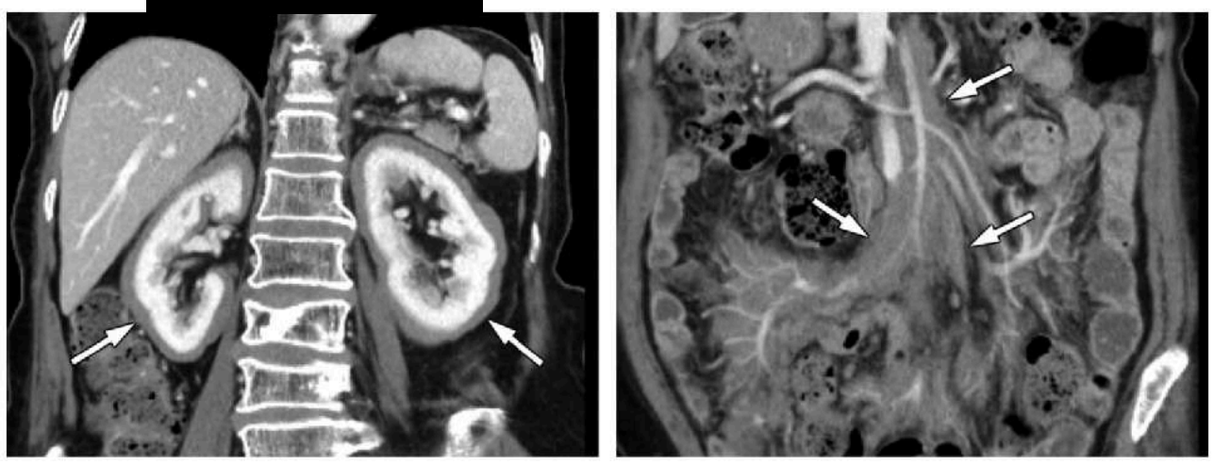
Perinephric lesion — Soft-tissue rim surrounding the kidneys, with or without renal cortical involvement

1- Renal lymphoma
2- Renal leukemia
3- Erdheim-Chester disease
4- Amyloidosis
5- Non–IgG4-RD retroperitoneal fibrosis
6- Extramedullary hematopoiesis
7- **Et bien sûr IgG4**

Ig G4



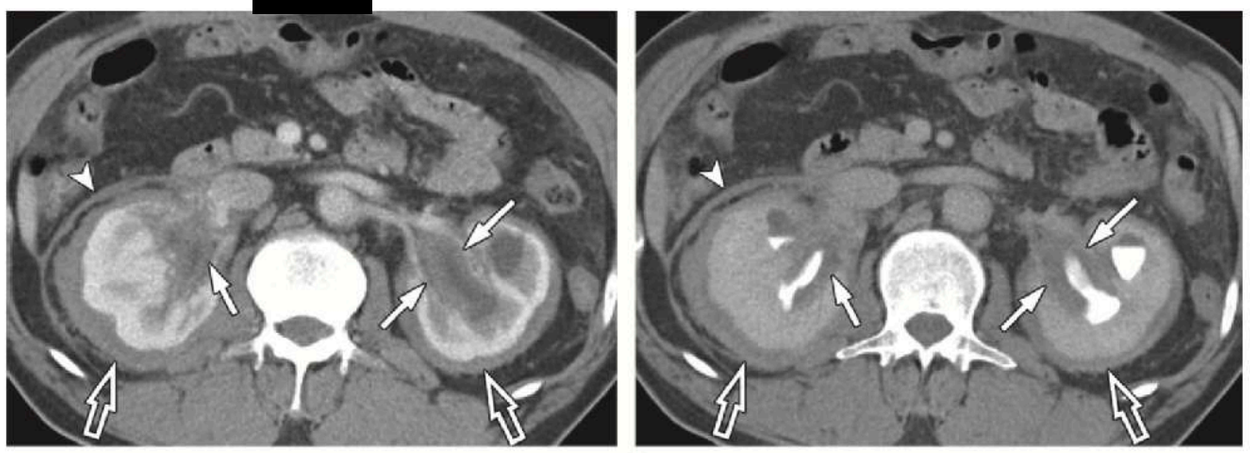
LYMPHOME



a. b.

Figure 15. Lymphoma involving the bilateral perinephric space in an 82-year-old woman with weight loss. **(a)** Coronal contrast-enhanced CT image shows a homogeneous rimlike soft-tissue mass surrounding both kidneys (arrows). **(b)** Coronal contrast-enhanced CT image also shows a diffuse infiltrative soft-tissue–attenuation lesion along the small bowel mesentery (arrows). Biopsy of the mediastinal lymph nodes confirmed extranodal marginal zone lymphoma of mucosa-associated lymphoid tissue.

E-C



a. b.

Figure 16. Erdheim-Chester disease in a 45-year-old man who presented with impaired renal function. Axial contrast-enhanced corticomedullary phase **(a)** and excretory phase **(b)** CT images show bilateral and symmetric soft-tissue infiltration in the perirenal spaces (open arrows) and along the renal pelvis or sinus (solid arrows), causing mild hydronephrosis. Note the diffuse thickening of the right anterior renal fascia (arrowhead). US-guided biopsy results confirmed Erdheim-Chester disease.

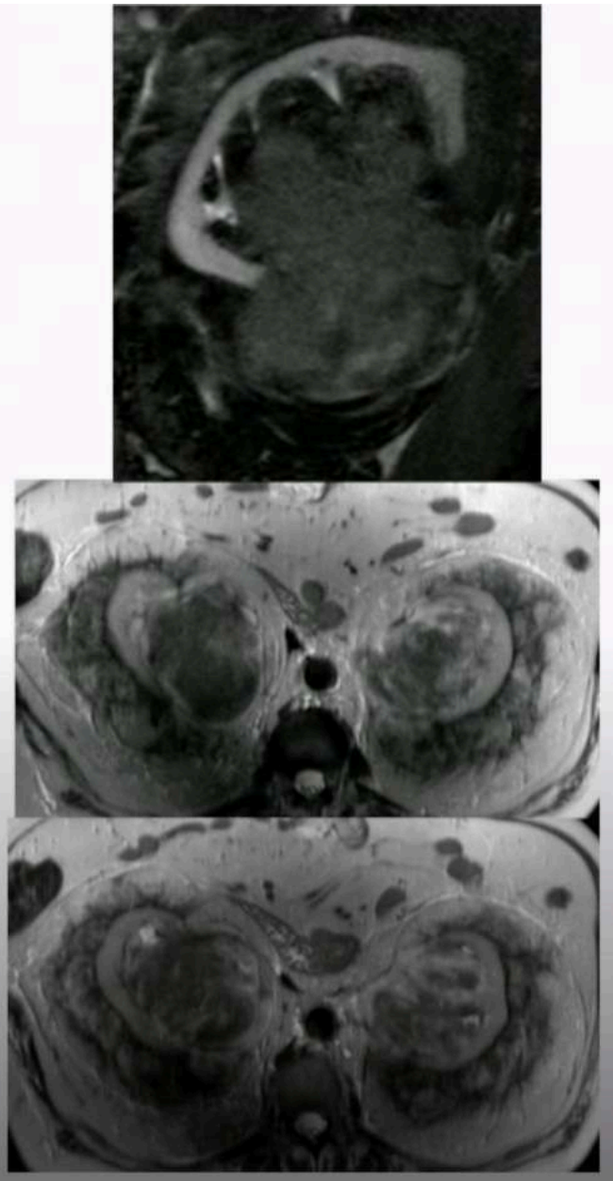
MENU

- **Myélolipome extrasurrénalien**
- Fibrose périrénale/fibrose rétropéritonéale/IgG4
- Lymphome/Leucoses
- Maladie d' Erdheim-Chester

  forme rare d'histiocytose non langherhansienne d'étiologie inconnue.

  masses tissulaires à contour externe irrégulier, frangé.

  épaississement bilatéral et symétrique de la corticale métaphysaire des os longs.
- Hématopoïèse extra médullaire
- Lymphangiomatose périrénale
- Autre (maladie de Castelman,…….)



MENU

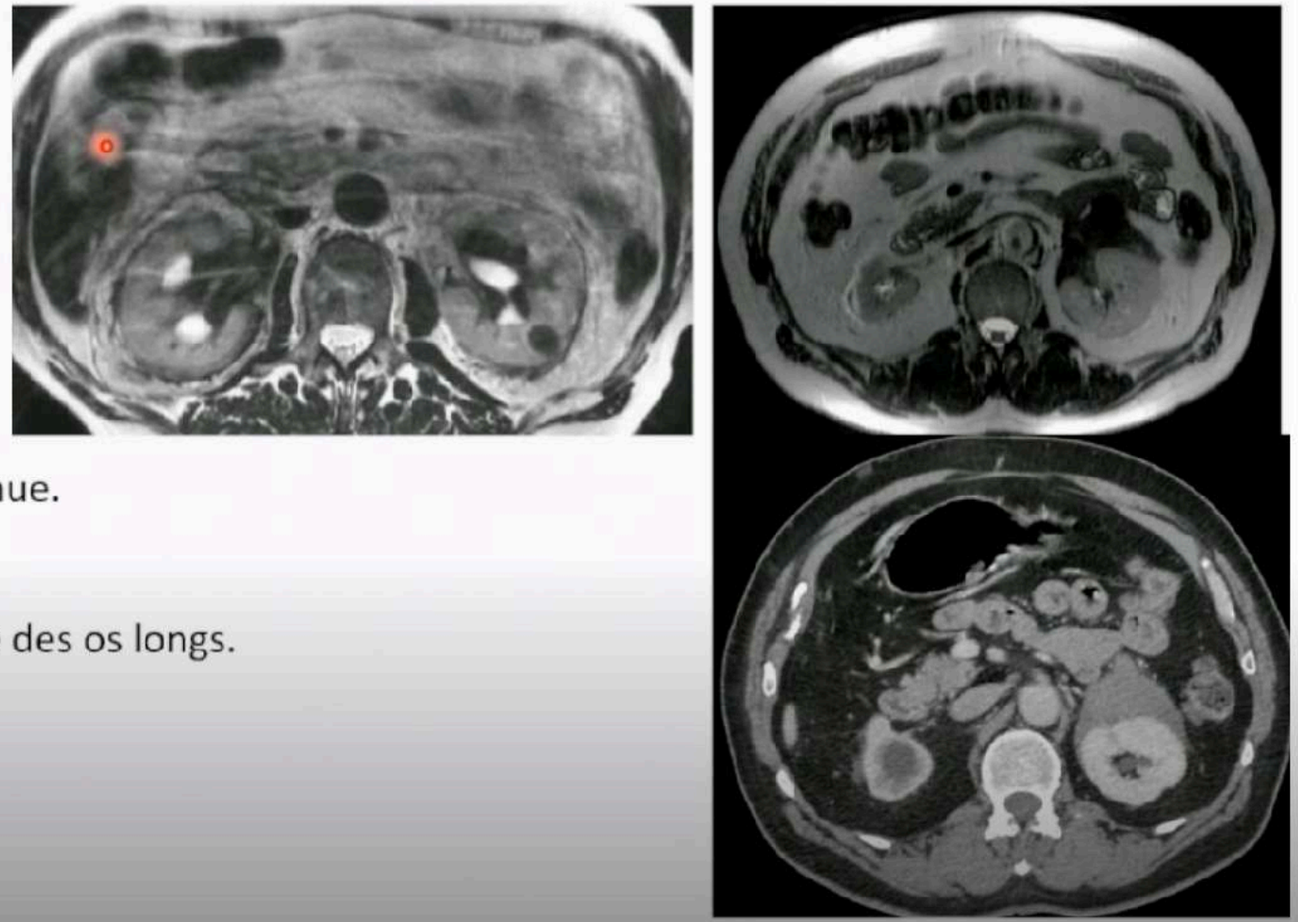
- Myélolipome extrasurrénalien
- **Fibrose périrénale/fibrose rétropéritonéale/IgG4**
- Lymphome/Leucoses
- Maladie d' Erdheim-Chester

forme rare d'histiocytose non langherhansienne d'étiologie inconnue.

masses tissulaires à contour externe irrégulier, frangé.

épaississement bilatéral et symétrique de la corticale métaphysaire des os longs.

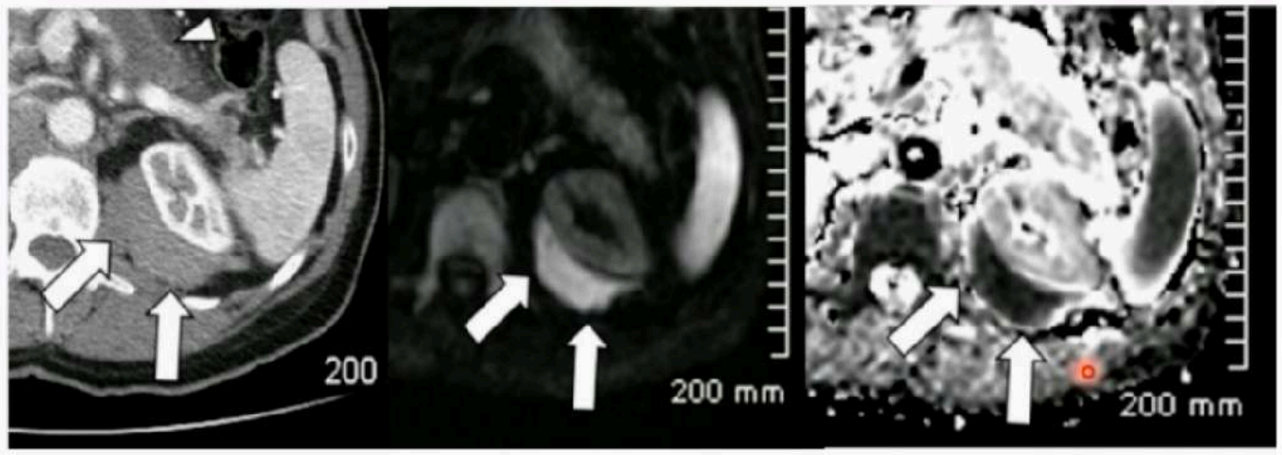
- Hématopoïèse extra médullaire
- Lymphangiomatose périrénale
- Autre (maladie de Castelman,.....)



IgG4

MENU

- Myélolipome extrasurrénalien
- Fibrose périrénale/fibrose rétropéritonéale/IgG4
- **Lymphome/Leucoses**
- Maladie d' Erdheim-Chester



Chung AD et al. Clin Radiol 2021

forme rare d'histiocytose non langherhansienne d'étiologie inconnue.

masses tissulaires à contour externe irrégulier, frangé. épaississement bilatéral et symétrique de la corticale métaphysaire des os longs.

- Hématopoïèse extra médullaire
- Lymphangiomatose périrénale
- Autre (maladie de Castelman,.....)



MENU

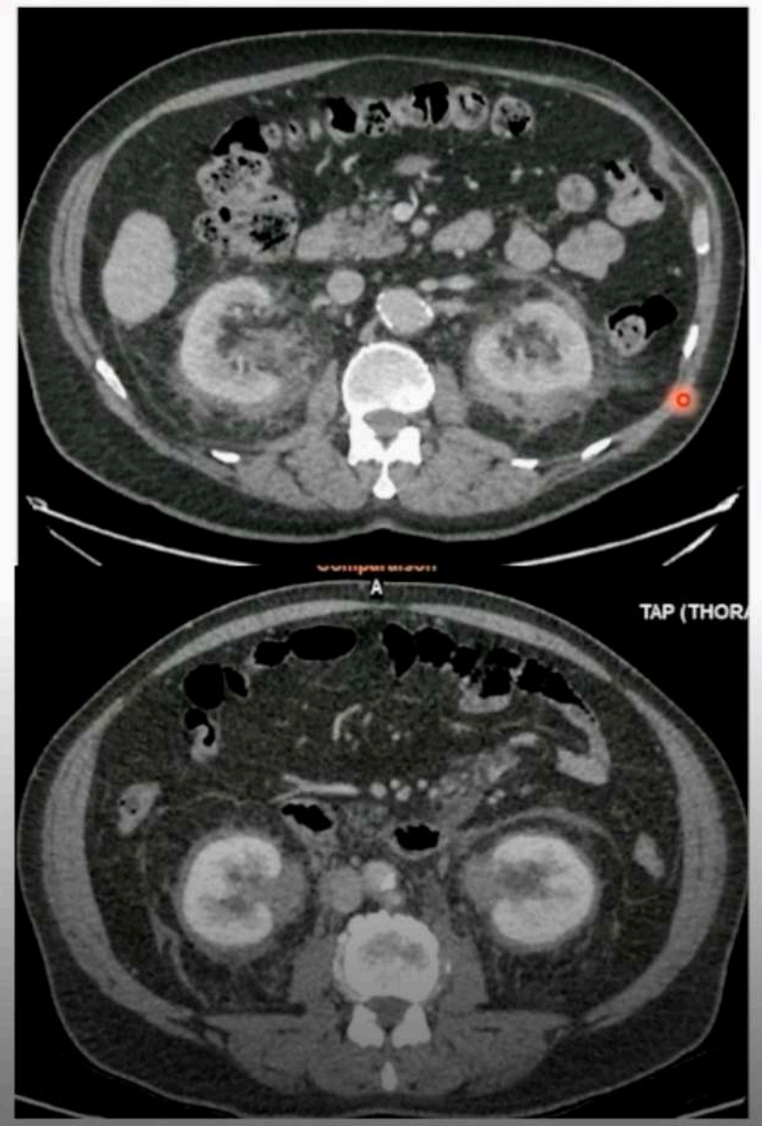
- Myélolipome extrasurrénalien
- Fibrose périrénale/fibrose rétropéritonéale/IgG4
- Lymphome/Leucoses
- Maladie d' Erdheim-Chester

  forme rare d'histiocytose non langherhansienne d'étiologie inconnue.

  masses tissulaires à contour externe irrégulier, frangé.

  épaississement bilatéral et symétrique de la corticale métaphysaire des os longs.

- Hématopoïèse extra médullaire
- Lymphangiomatose périrénale
- Autre (maladie de Castelman,.....)



MENU

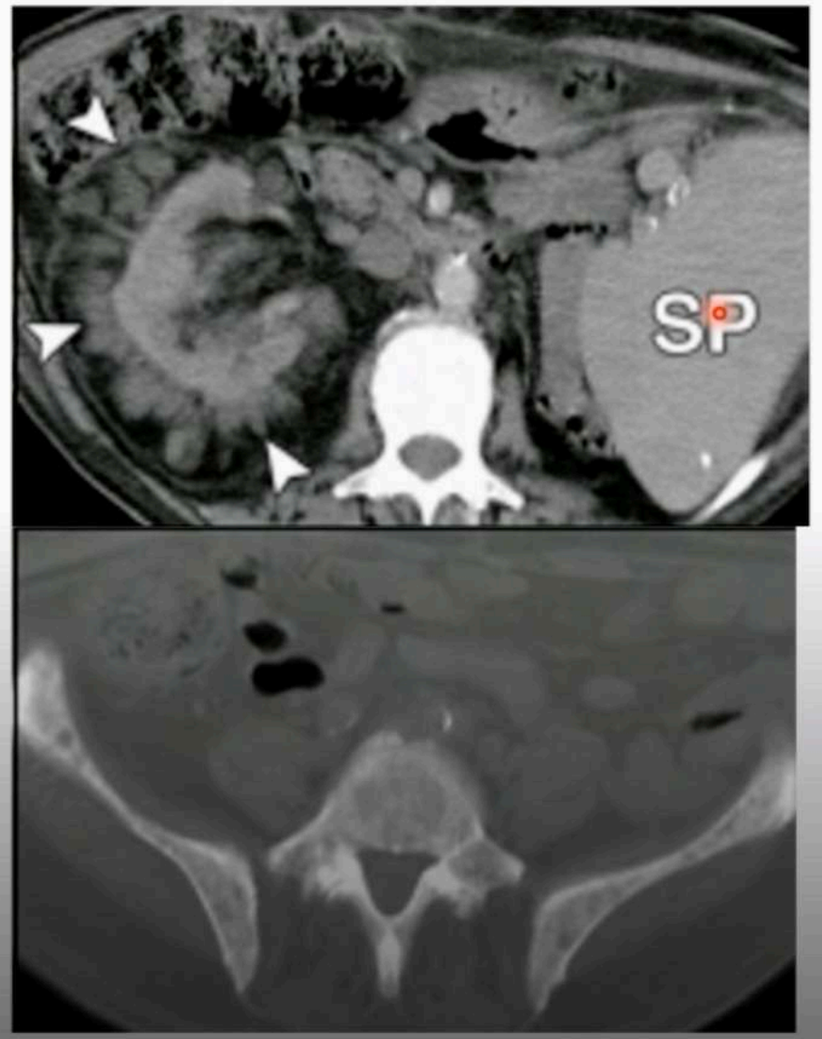
- Myélolipome extrasurrénalien
- Fibrose périrénale/fibrose rétropéritonéale/IgG4
- Lymphome/Leucoses
- Maladie d' Erdheim-Chester

  forme rare d'histiocytose non langherhansienne d'étiologie inconnue.

  masses tissulaires à contour externe irrégulier, frangé.

  épaississement bilatéral et symétrique de la corticale métaphysaire des os longs.

- **Hématopoïèse extra médullaire**
- Lymphangiomatose périrénale
- Autre (maladie de Castelman,……)



MENU

5 - REIN : GAMME DIAG DES ATTEINTES PÉRI-RÉNALE

Il nous reste les lésions périrénales

Nodulaires, localisées, uniques /multiples / uni ou bilatérales

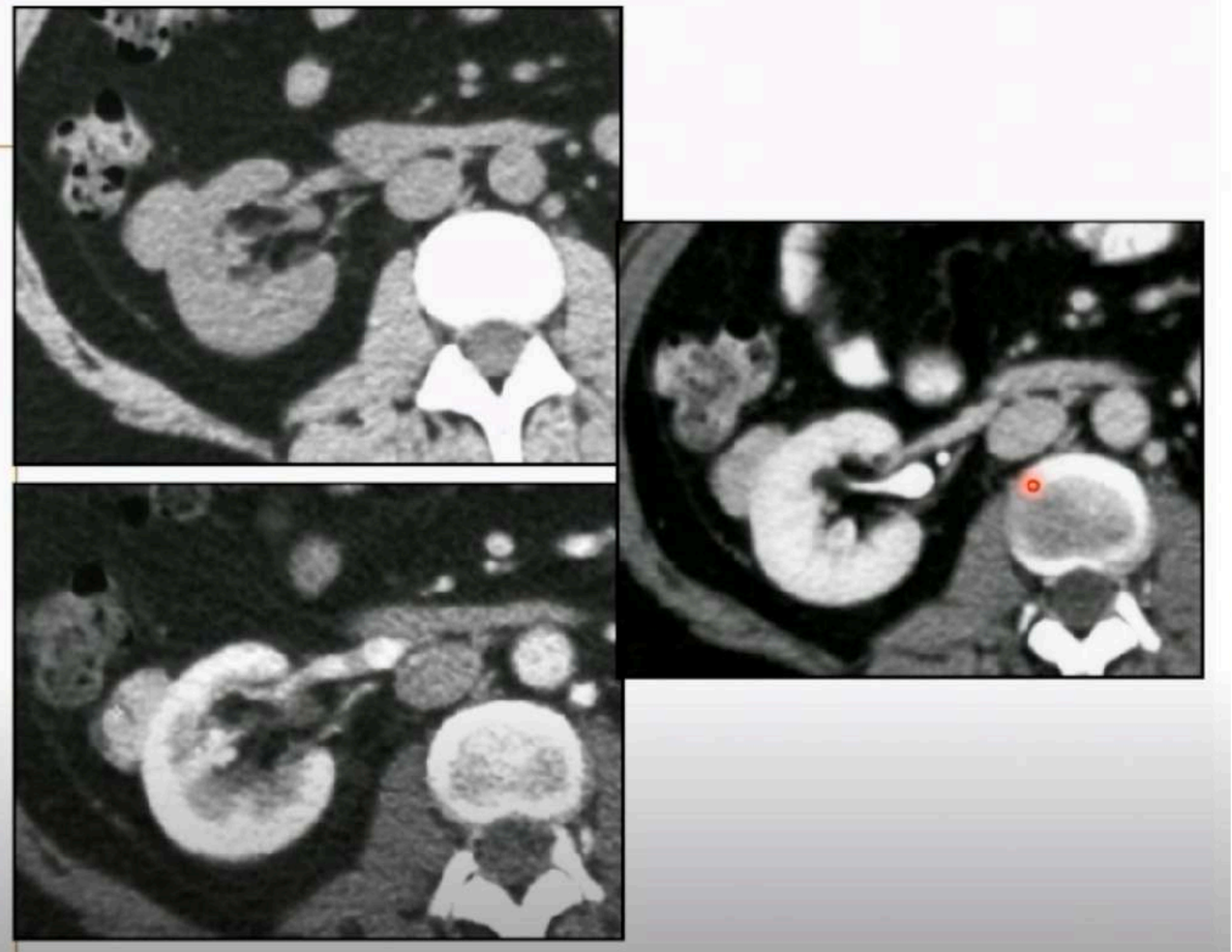
A. Leiomyome / leiomyosarcome
B. Angiomyolipome à faible teneur en graisse
C. Liposarcome rétropéritonéal
D. Paragangliome
E. Myelolipome
F. Métastases périrénales (poumon , rein, mélanome, ect..)

MENU

Léiomyome

- Tumeur bénigne **rare**
- **Cellules musculaires lisses de la capsule**, plus rarement des vaisseaux corticaux/sinus ou paroi pyélocalicielle

- **Imagerie :**
  - Bien limité, cortex normal, masse posée sur le rein
  - Hyperdensité spontanée
  - Rehaussement variable (intense, homogène)
  - Cortex régulier



MENU

LEIOMYOSARCOME

- C'est une tumeur d'origine musculaire lisse, à développement endo ou extravasculaire.
- L'un des sarcomes les plus agressifs
- 3 présentations radiologiques selon la topographie
  - Extravasculaire (62%) : masse hétérogène (remaniements hémorragiques ou nécrotico-kystiques).
  - Extra et endovasculaire (32%) : masse tissulaire et nécrotique avec composante endovasculaire.
  - Endovasculaire pur (6%) : masse solide au sein de la VCI, responsable d'une dilatation ou d'une obstruction.

Segment I (25-37%) en dessous des veines rénales

Segment II (43-69%) en dessous des veines sus-hépatiques et au dessus des veines rénales

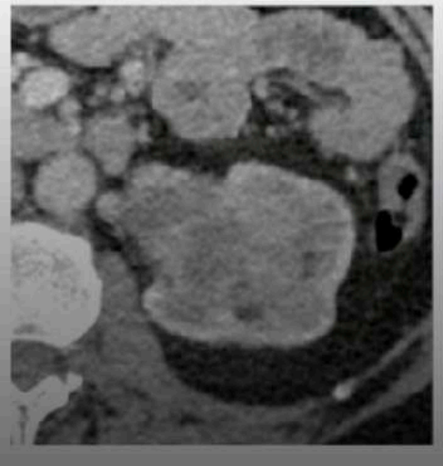
Segment III (6-20%) au dessus des veines sus hépatiques

MENU

LEIOMYOSARCOME : ASPECT EN TDM

- Volumineuse masse (en moyenne 10 à18cm) majoritairement tissulaire, lobulée
- Plages de nécrose, hémorragique ou kystique fréquente
- Calcification: non habituelle sauf dans les différenciations osteosarcomateuse
- Rehaussement hétérogène
- Envahissement des organes adjacents fréquent
- Localisation habituelle : péri-rénal, dans l'espace para rénal postérieur, à proximité des vsx



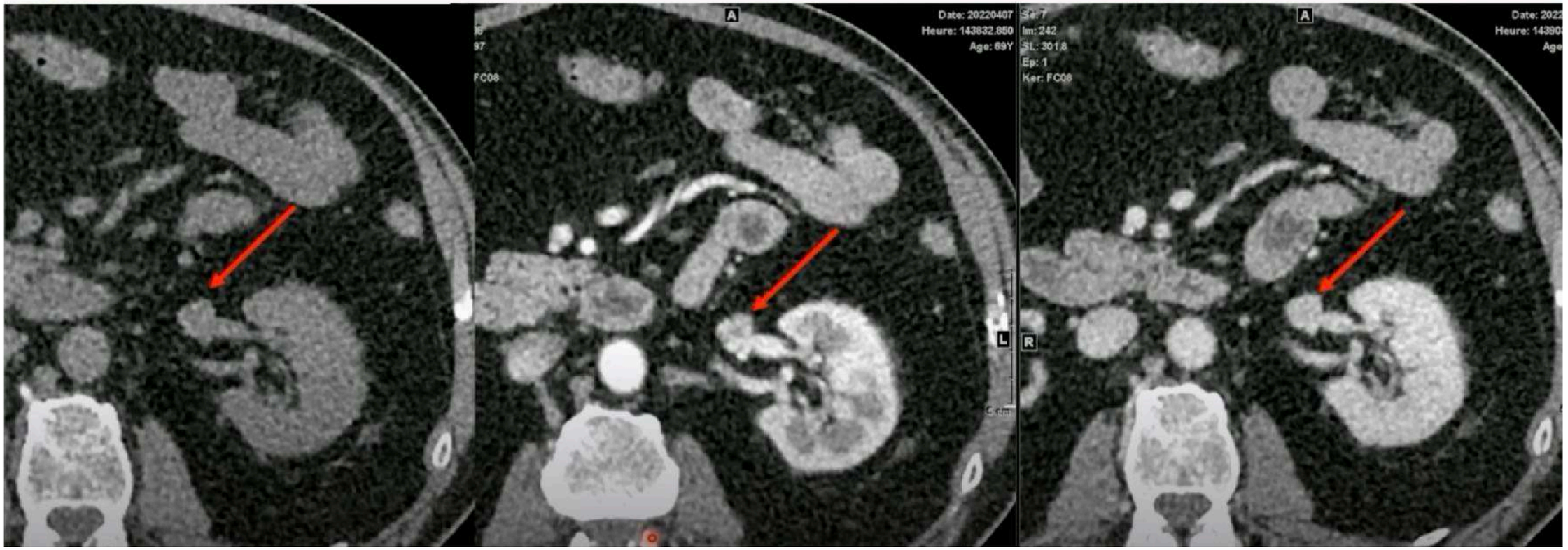


Retroperitoneal leiomyosarcoma, Radiographics 2018

MENU

BIOPSIE AYANT INTERESSE UNE LESION DONT LES ASPECTS MORPHOLOGIQUES ET IMMUNOPHENOTYPIQUES FONT EVOQUER EN PREMIER HYPOTHESE UN LEIOMYOSARCOME.

IMAGERIE DE 2022



MENU

LEIOMYOSARCOME RETROPERITONEAUX : PRINCIPAUX DIAGNOSTICS DIFFÉRENTIELS

- **Lymphome**

  Possible localisation retro péritonéale, masse bien définie homogène, sans nécrose, de rehaussement modéré. Déplace les structures (notamment les vaisseaux) sans les envahir. Rechercher une atteinte ganglionnaire associée, orientant le diagnostic

- **Métastase ganglionnaire retropéritonéale**

  Testicule, prostate, rein, col, autres…. Peut mimer le leiomyosarcome en cas de conglomérat ganglionnaire. Les ATCD orientent le diagnostic.

- **Autres sarcomes**

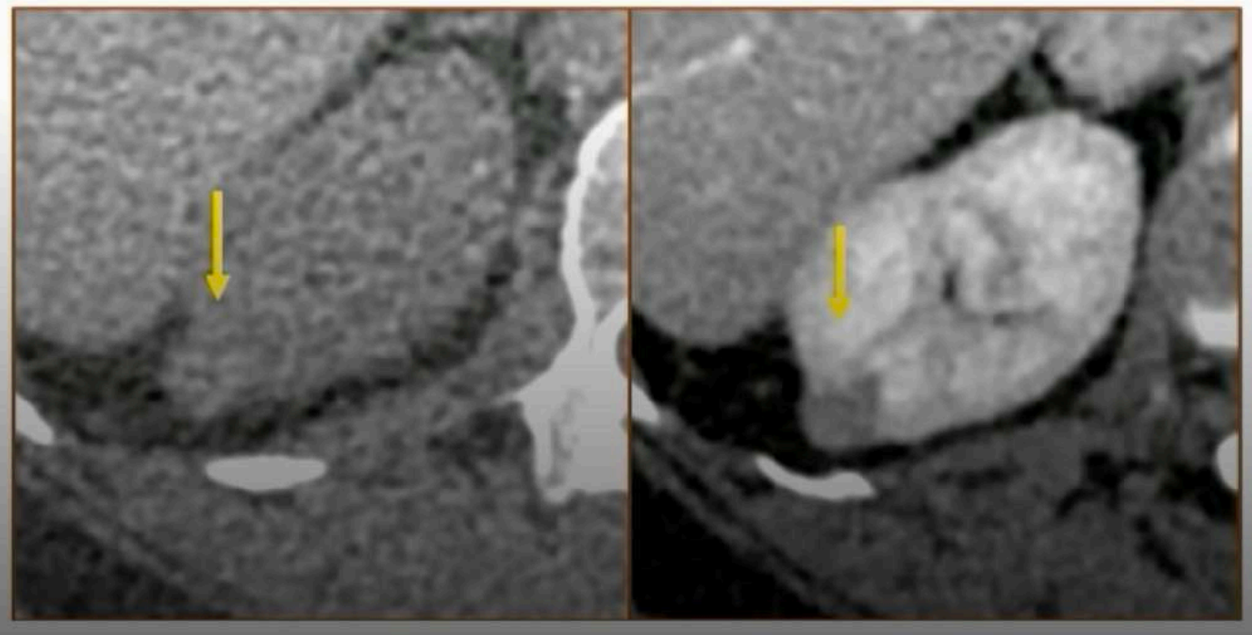
  Notamment le liposarcome peu différentié sans graisse macroscopique, difficile à différencier du leiomyosarcome. Calcifications dans 30% des liposarcomes, inhabituelles dans les leiomyosarcomes

MENU

Angiomyolipome pauvre en graisse

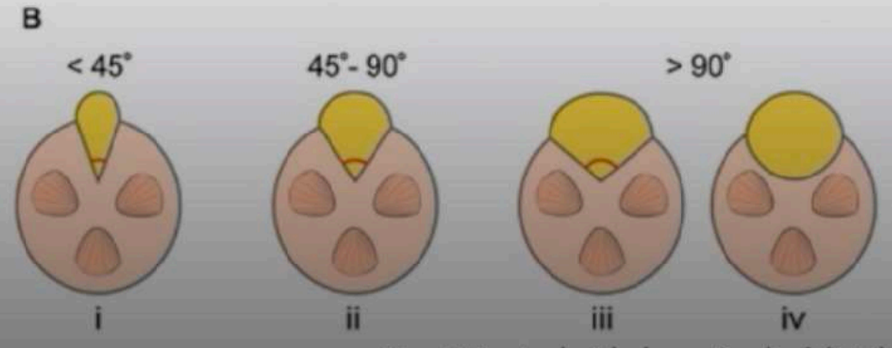
TDM : évocateur

- Interface angulaire « en cornet de glace »
- Parfois hyperdensité spontanée /cortex
- Hyperartérialisé









Kim YH et al. Abdom Radiol (NY). 2018

MENU

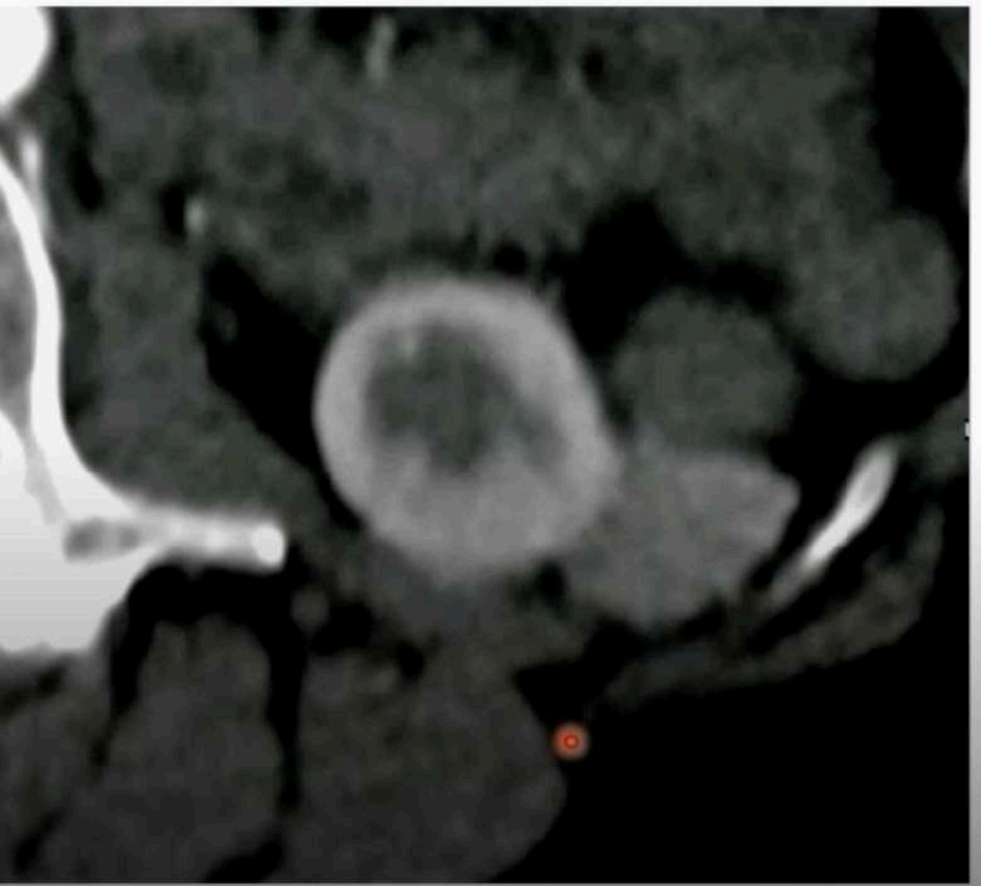
Masse rénale tissulaire fortement exophytique : pensez angiomyolipome pauvre en graisse (4 à 5%) peut-être difficile à différencier d'une masse d'origine primitivement péri-rénale

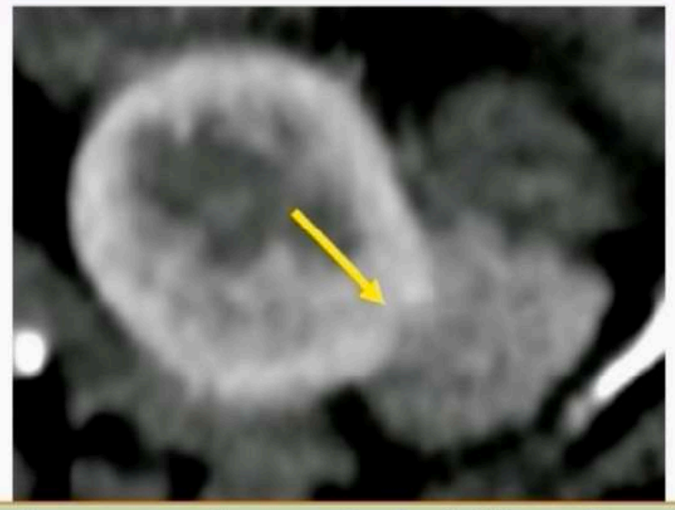
--Encoche corticale à l'interface entre la tumeur et le parenchyme pouvant être minime – constante dans tous les plans

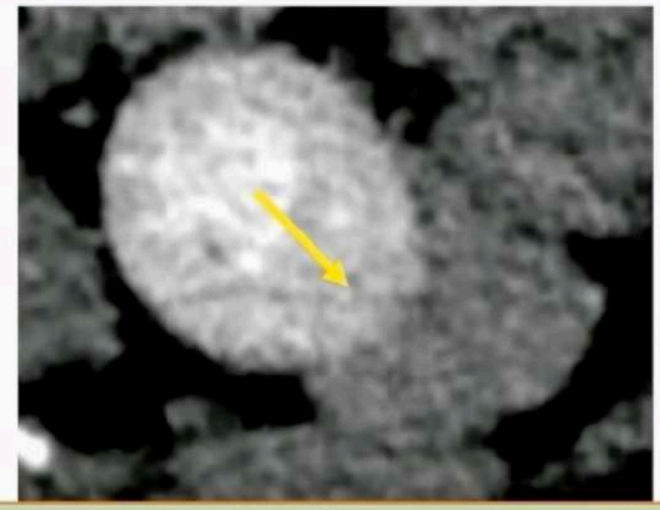
--Vaisseaux en provenance du parenchyme rénal

MENU

Angiomyolipome pauvre en graisse







Minime encoche corticale à l'interface entre la tumeur et le parenchyme rénal





Vaisseaux provenant du parenchyme rénal

MENU

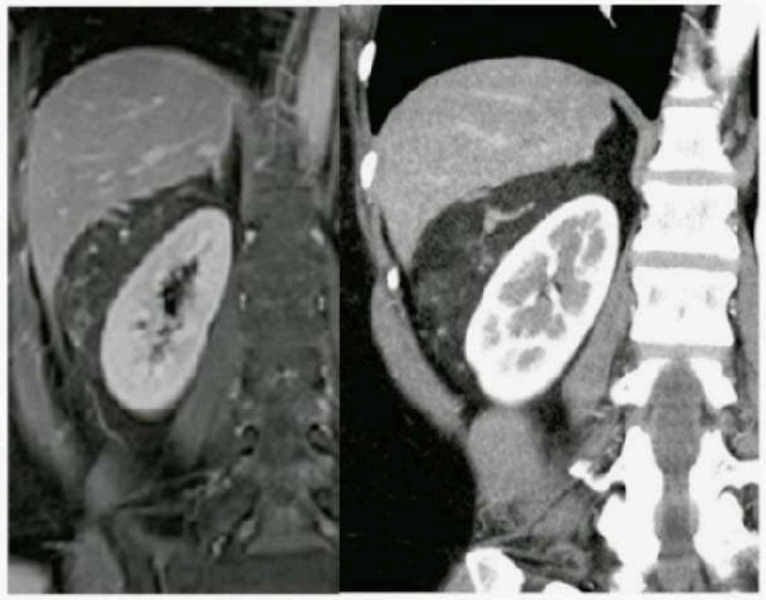
Liposarcome +/- différencié

- Volumineux
- Indépendant du rein puis possible infiltration tardive

- Trois sous types principaux
  - Bien différentié (le plus fréquent) : graisse macroscopique
  - Myxoïde, +/- dédifférencié
  - Pléomorphe : tissulaire+/- hétérogène

- L'imagerie reconnait la forme bien différenciée (graisse)
- L'imagerie reflète assez bien le sous type anapath (bien différencié ou non)

- Diag diff: angiomyolipome à dvp exorénal



https://doi.org/10.1155/2020/8812057

Liposarcome bien différencié



Liposarcome pléomorphe

https://doi.org/10.1155/2020/8812057

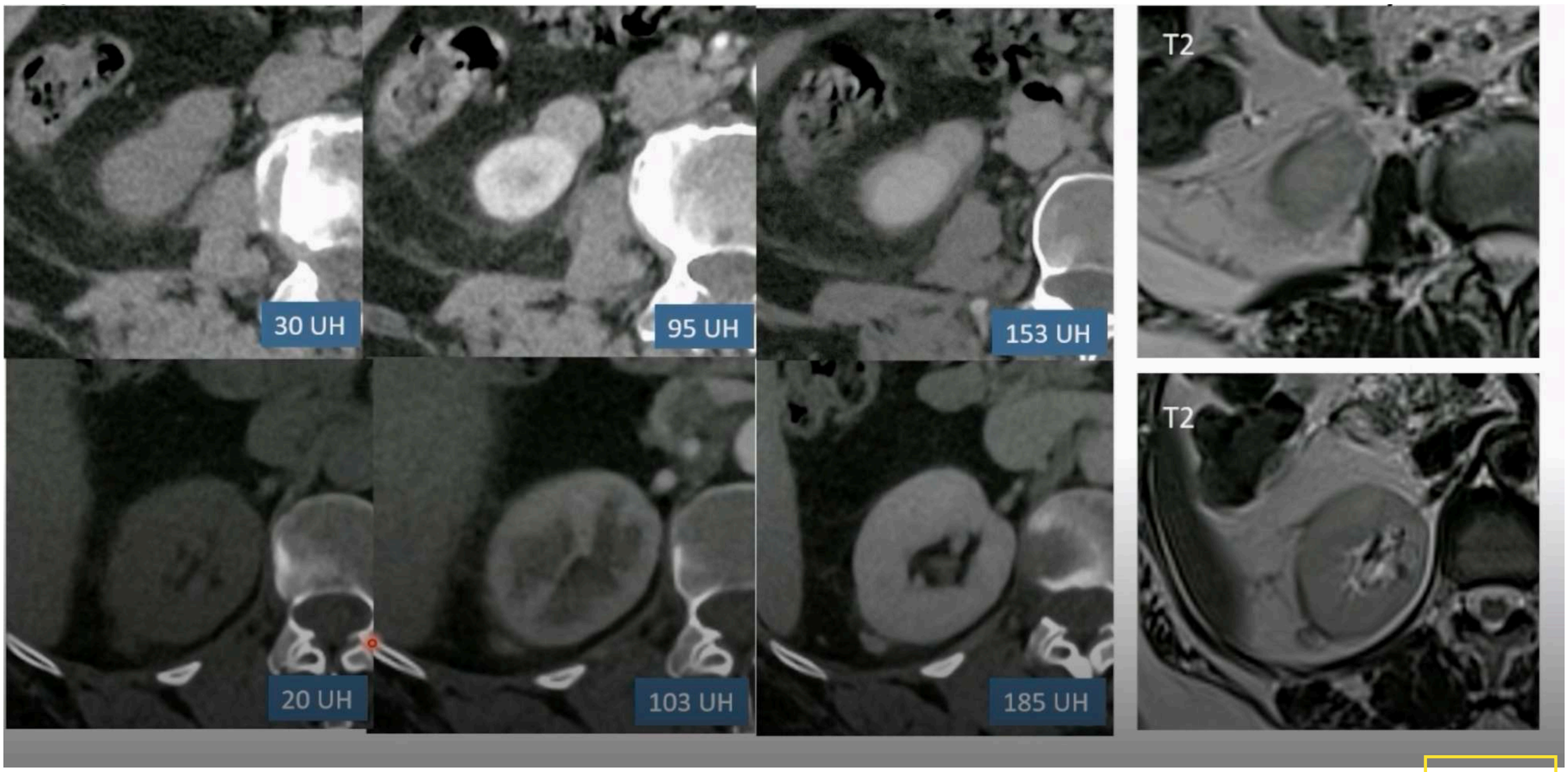
MENU



CR anapath biopsie masse inf D 03/2024

- Au sein d'un infiltrat cellulaire inflammatoire polymorphe composé de lymphocytes et plasmocytes matures disposés dans un stroma fibreux; il existe quelques lipoblastes pléomorphes,
- Pas de nécrose; pas de mitoses
- Prolifération adipocytaire mature avec amplification en cluster du gène MDM2 (exprimé en immuno histochimie au sein d'un stroma inflammatoire)

Liposarcome bien différencié dans une variante de stroma inflammatoire grade 1 selon la classification FNCLC



MENU

Métastases périrénales

- **Contexte oncologique**
  - ➢ Poumon, mélanome, sein, rein, prostate, ect

- **Métastase péri-rénale isolée : rare**
- Le plus souvent multiples/bilatérales
- Volontiers stade tardif

Imagerie : variable selon primitif,
en règle petites et homogènes



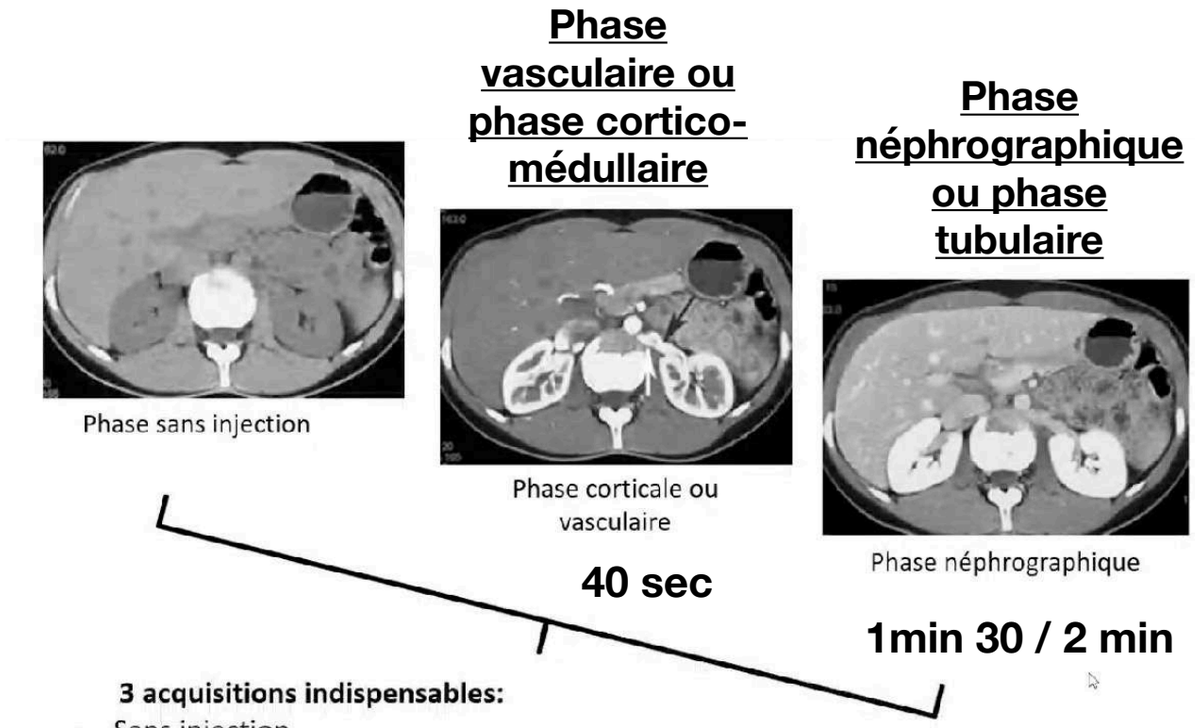
MENU

2- CANCER DU REIN

SCANNER

Utiliser le terme « EXOPHYTIQUE » !!

BASES D'INTERPRETATION



3 acquisitions indispensables:

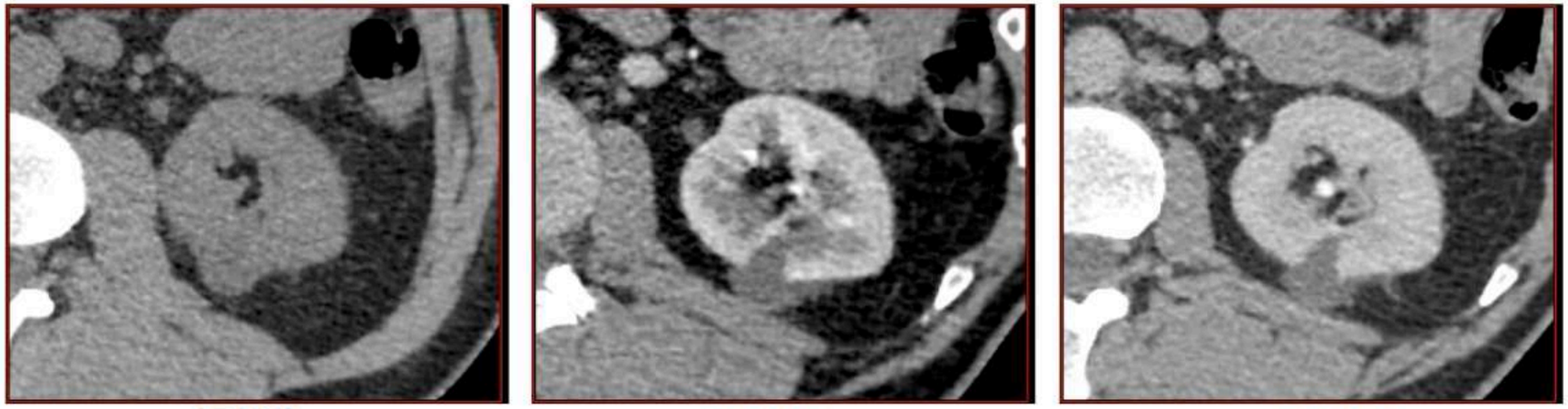
- Sans injection
- Néphrographie vasculaire : 40s
- Néprographie tubulaire : 90-120s

- **Basée sur le niveau de rehaussement des densités** :
  - Δ < 10 UH => négative
  - Δ > 20 UH => positive **= rehausst significatif**
  - 10 UH < Δ < 20 UH => indéterminée

MENU

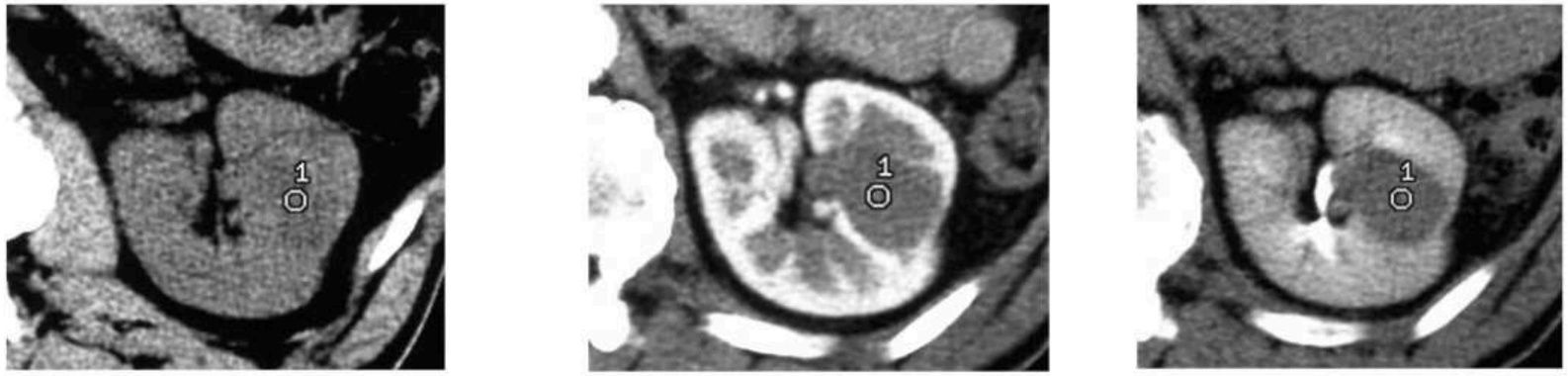
Basée sur le niveau de rehaussement des densités :

- Δ < 10 UH => négative **= pas de rehausst significatif**
- Δ > 20 UH => positive **= rehausst significatif et lésion +**
- 10 UH < Δ < 20 JH => indéterminée **= rehausst indéterminée et lésion INDETERMINÉE**



15 UH | 23 UH | 24 UH

= rehausst NON significatif de + 9 UH = KYSTE



21 UH | 27 UH | 38 UH

= rehausst significatif de + 17 UH = CARCINOME PAPILLAIRE

NE PAS FAIRE CONFIANCE A CES YEUX MAIS MESURER +++

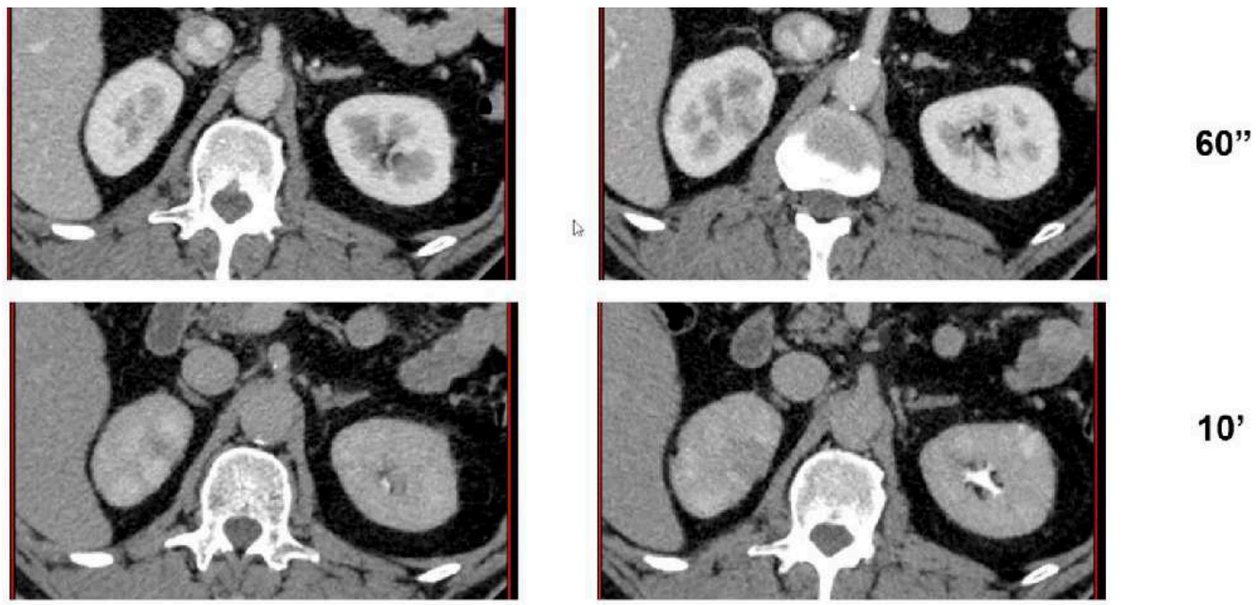
MENU

Phase néphrographique ou phase tubulaire

Protocole scanner : *néphrographie tubulaire*

Temps tubulaire : ce n'est pas un temps portal !

CAR PARENCHYME DOIT ETRE HOMOGENE pour detection des lésions

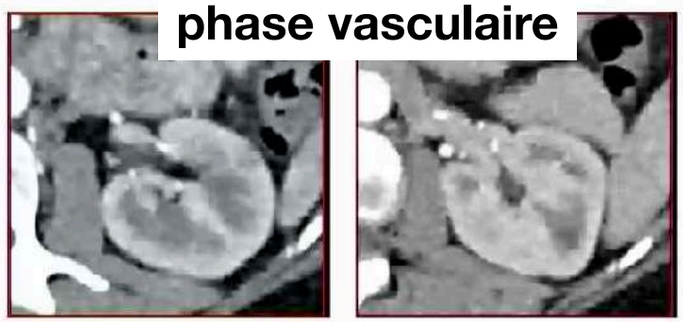


60''

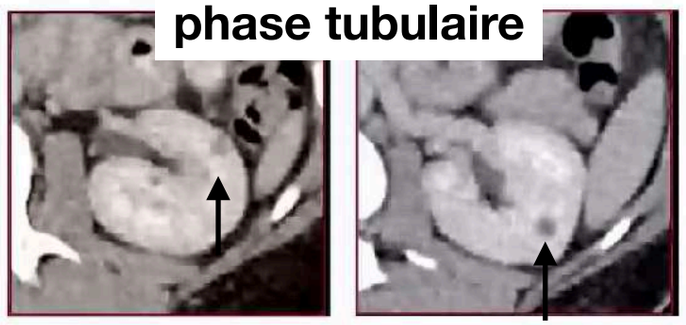
10'

Néphrographie tubulaire : indispensable pour la détection

phase vasculaire



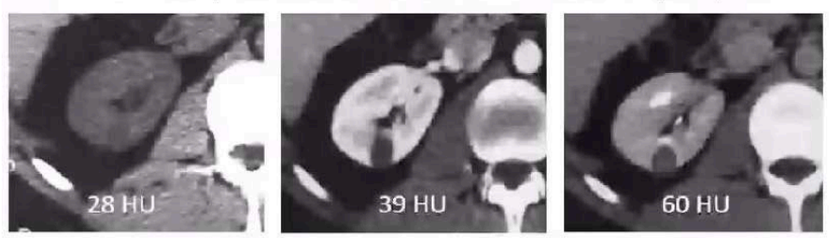
phase tubulaire

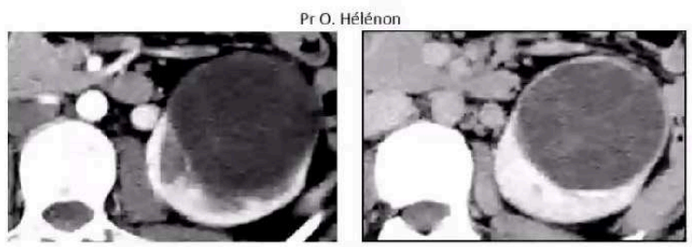


2 petites lésions non visible en phase vasculaire / uniquement en phase tubulaire

Néphrographie tubulaire : indispensable pour évaluer le rehaussement:

- des masses solides hypovascularisées
- des composants tissulaires des masses kystiques





MENU

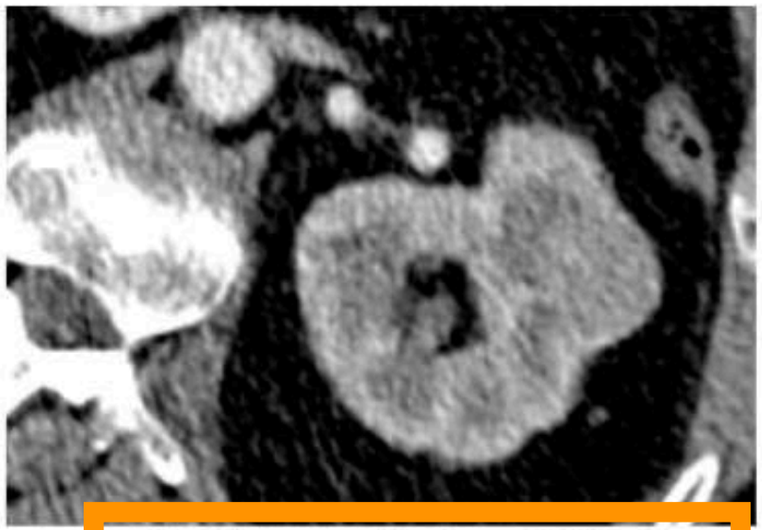
Phase vasculaire ou phase corticale

Néphrographie vasculaire : indispensable pour la caractérisation



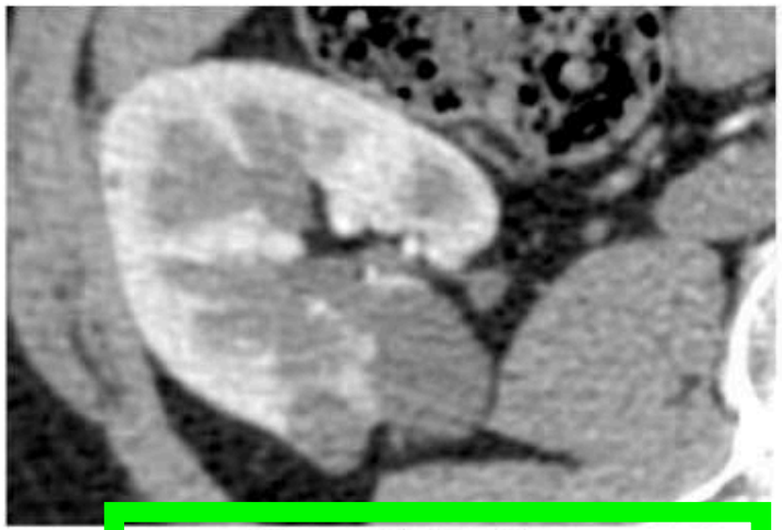
Oncocytome, AMLpg, CCC ?

Très vasc



C Chromophobe, CCC ?

vasc intermédiaire



C papillaire ?

Peu vasc

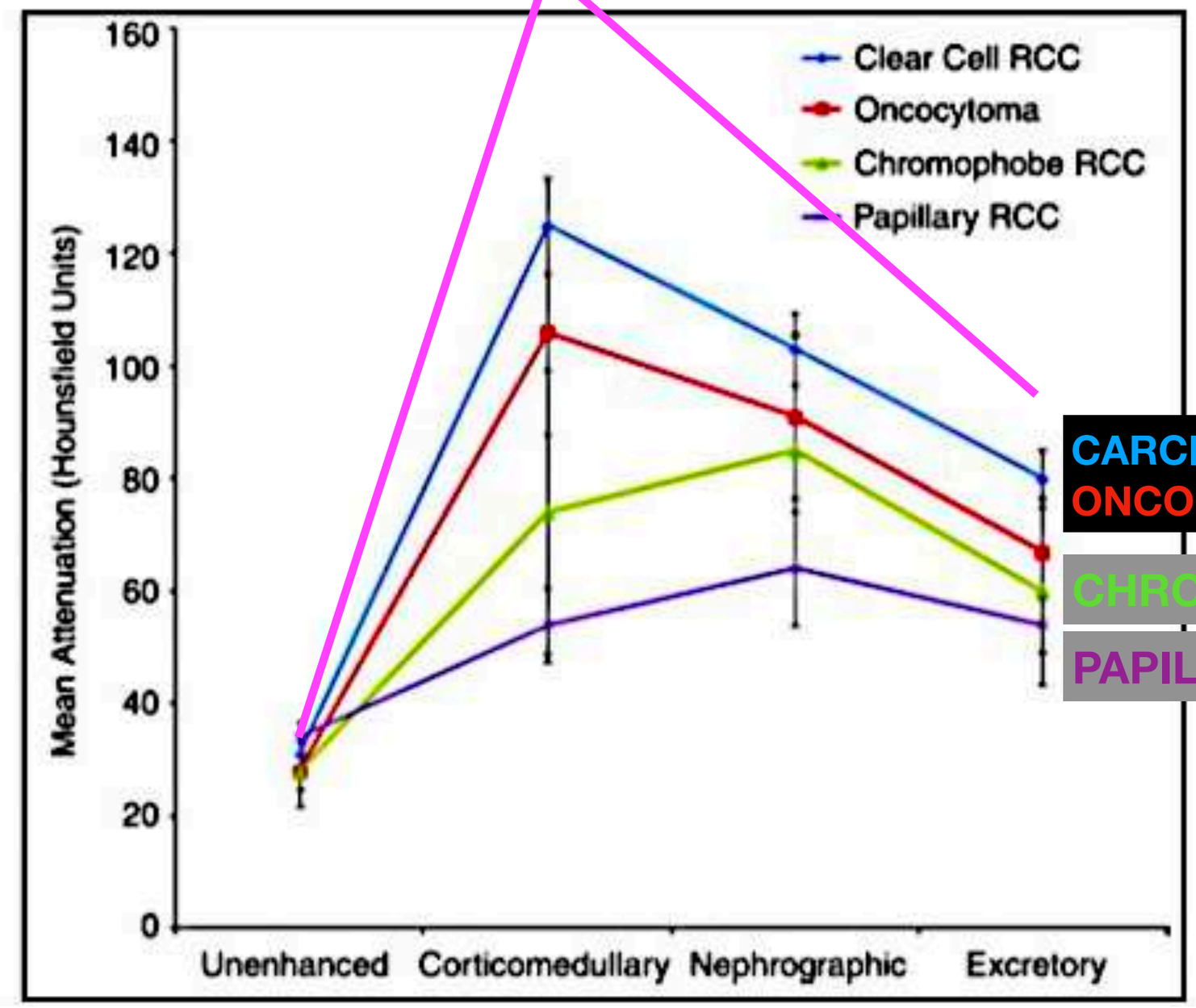
15% des Kc papillaires sont peu rehaussés < 15 UH

= rehausst significatif de + 15 UH
= CARCINOME PAPILLAIRE

MENU

REHAUSSEMENT

ANGIOMYOLIPOME



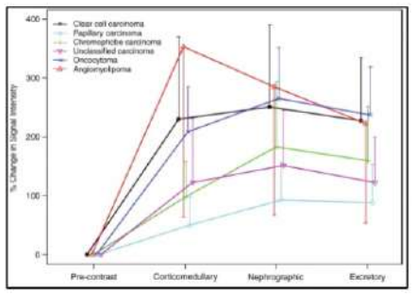
CARCINOME CC
ONCOCYTOME

CHROMOPHOBE

PAPILLAIRE

CT

MR



MENU

Pour rappel: tumeur rénale primitive typique

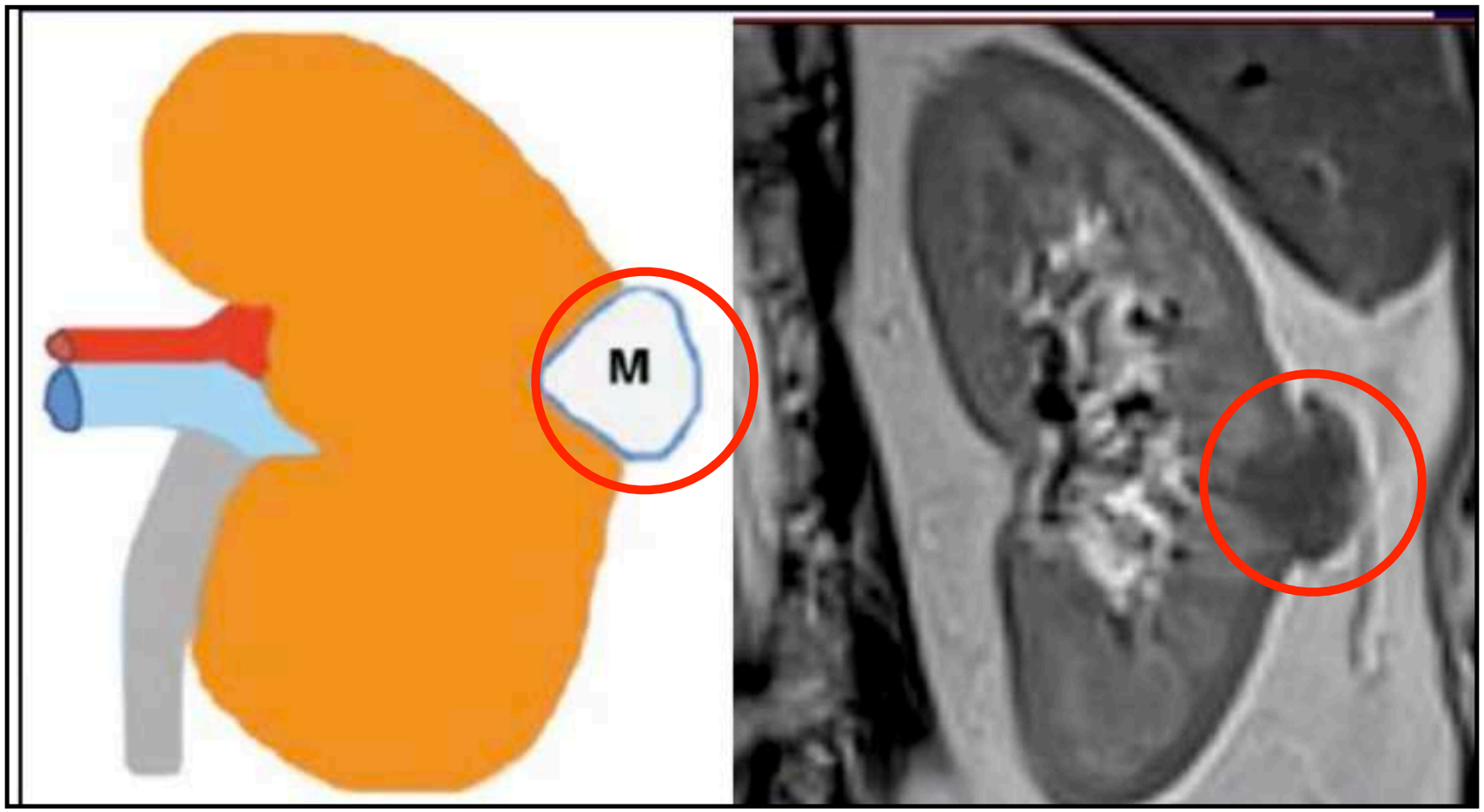
- Ronde ou bilobée, forme régulière
- A contours nets et lisses *Pas de contours flous*
- Facilement exophytique (ne respectant pas les contours du parenchyme)



Carcinome à cellules claires sur un greffon rénal

MENU

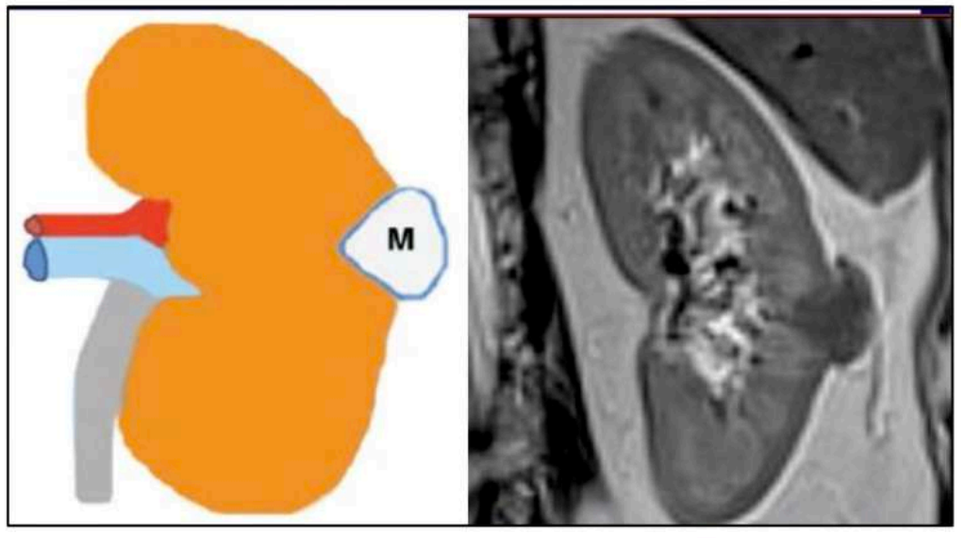
Utiliser le terme « EXOPHYTIQUE » !!
pour toutes les tumeurs qui dépasse les contours du rein !!!!!!!

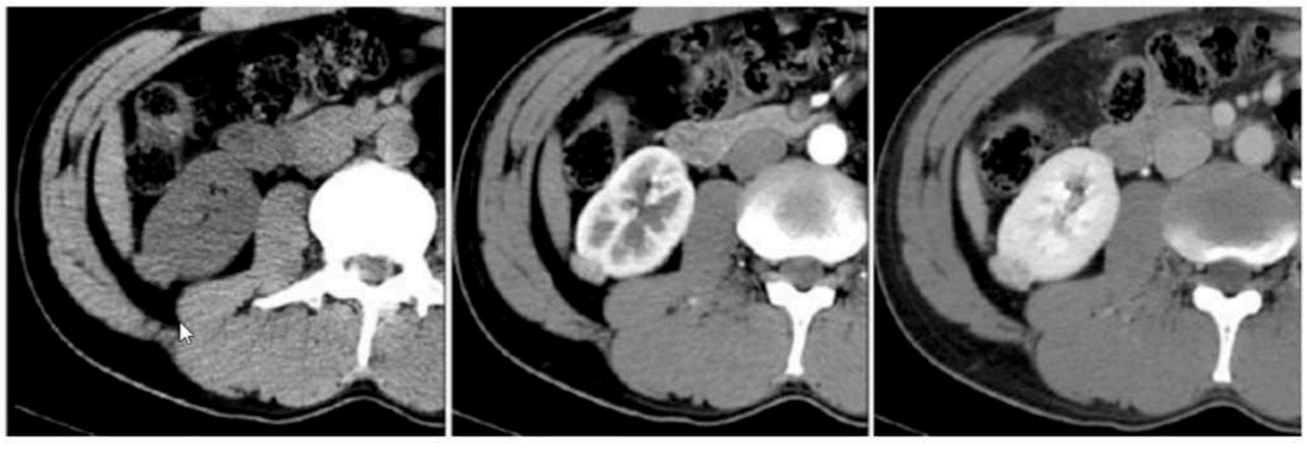


MENU

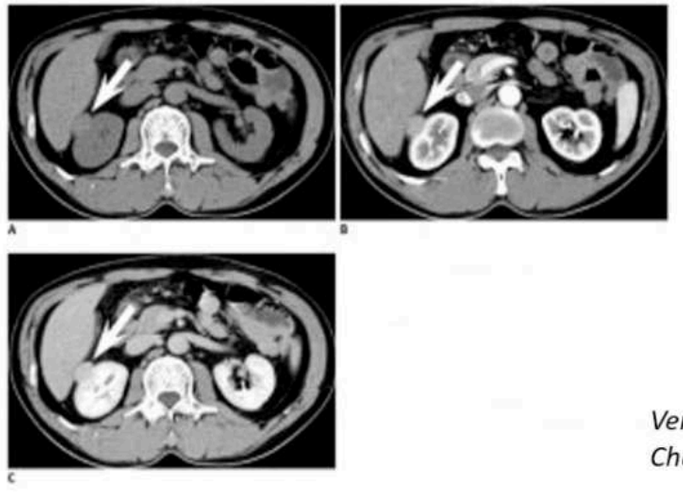
SIGNE DU CORNET DE GLACE = EN FAVEUR DE BÉNIN

Morphologie









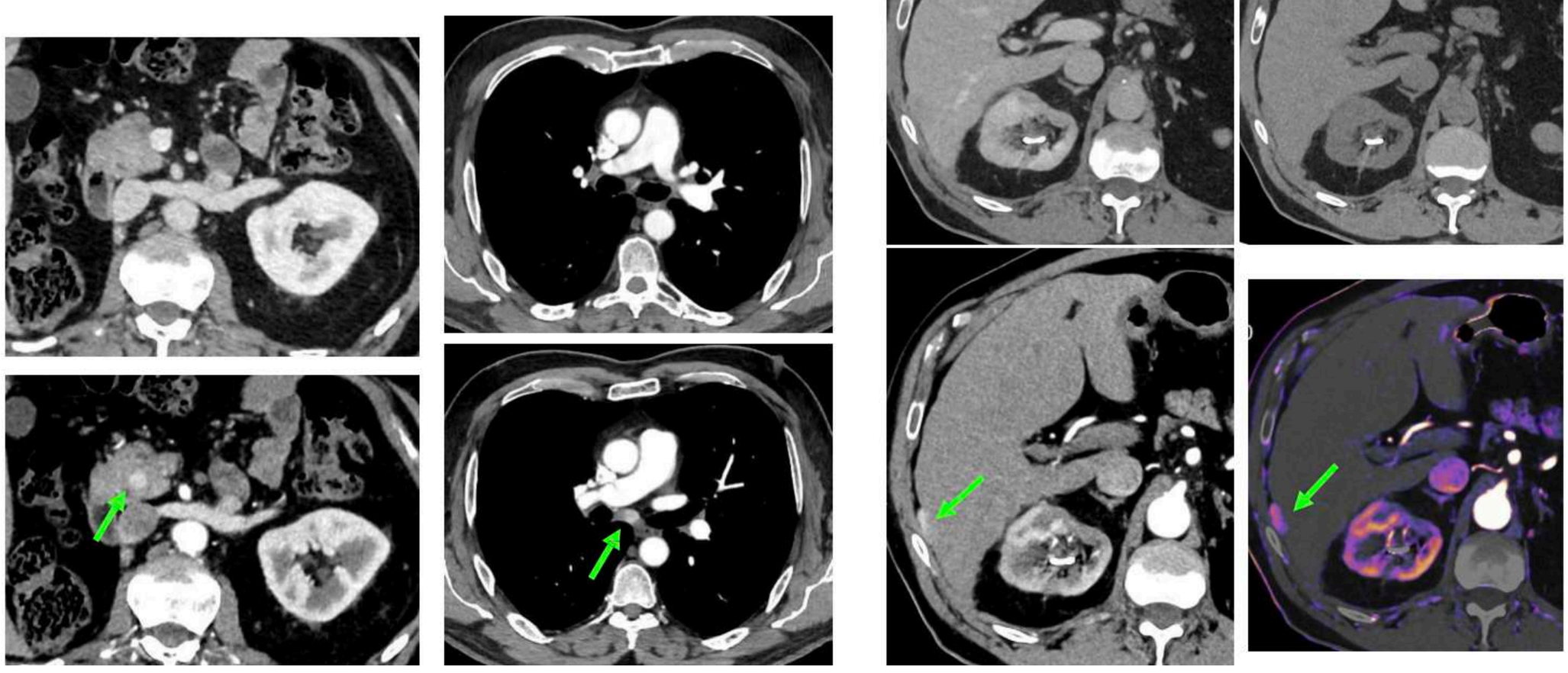
Verma SK, et al. Radiology 2010
Chung MS et al. AJR 2014

MENU

- Bilan d'extension +++ : os, poumon, pancréas +++

TAP au temps artériel +++++

Bilan d'extension



MENU

2 bis- CANCER DU REIN

IRM

L'IRM est recommandée devant les lésions suivantes :

- lésion kystique classée IIF en TDM ;
- lésion kystique classée III avec prise de contraste absente ou douteuse en TDM ;
- masse de densité spontanée intermédiaire (+20 à +50 UH) sans prise de contraste en TDM ;
- rehaussement indéterminé (+10 à +20 UH) quelle que soit sa densité spontanée en TDM ;
- masse kystique cloisonnée multiloculaire en échographie classée I ou II en TDM ;
- microlésion indéterminée en TDM chez un sujet jeune ou à risque carcinologique.

Comment déterminer la malignité ?

- Faire un examen adéquat !

SANS et AVEC injection, multiphasique

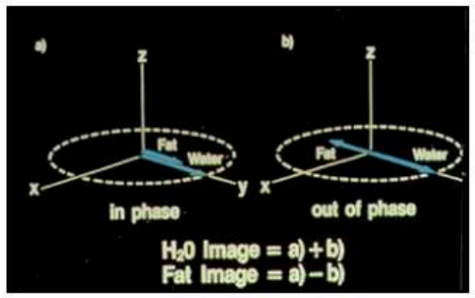
IRM

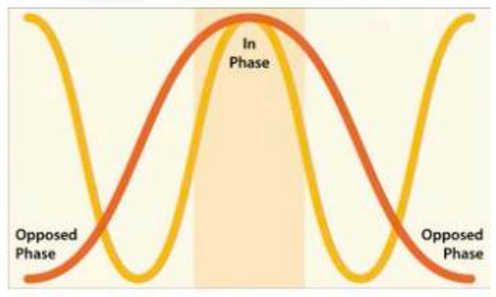
- T2 : 2 plans (ax et coro)
- T1 IP-OP
- diffusion b0-50, 400-500 et 800-1000.
- T1 FS sans injection
- T1 FS avec injection (cortical, néphrographique et tardif)
- SOUSTRACTION !!

MENU

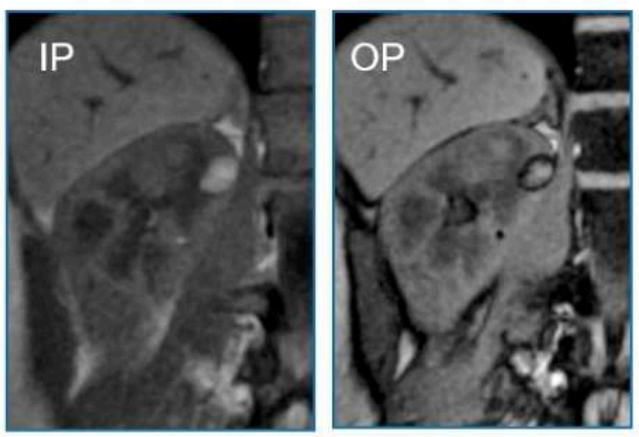
- **Séquences**:
  - T1w Ip-Op axial
  - T2w axial

- Le signal en opposition de phase (OP) :
  - chute de signal dans les tissus qui ont un mélange d'eau et de graisse (ou de lipides)

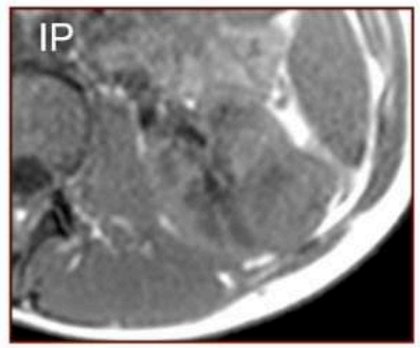


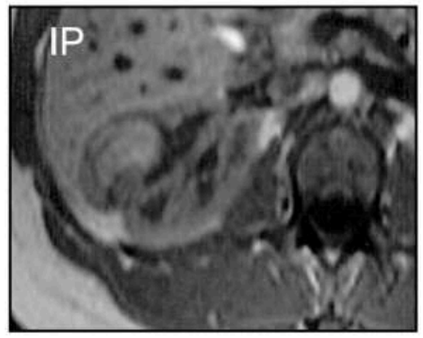


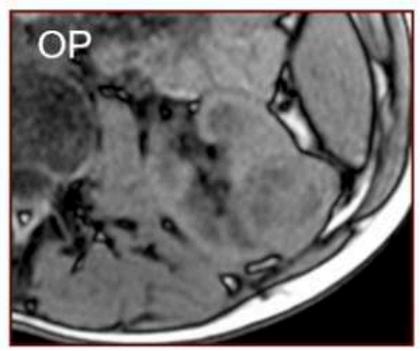
  - chute de signal aux interfaces eau-graisse



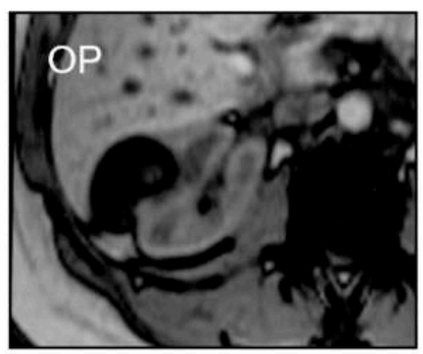
Tumeur à contenu graisseux: AML





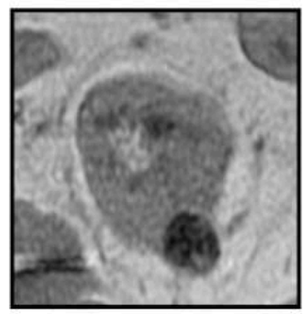


Absence de graisse ou de lipides



Tumeur riche en graisse micro ou en lipides

chute de signal IP= dépôts d'hémosiderine liée au TE plus long de l'image en phase

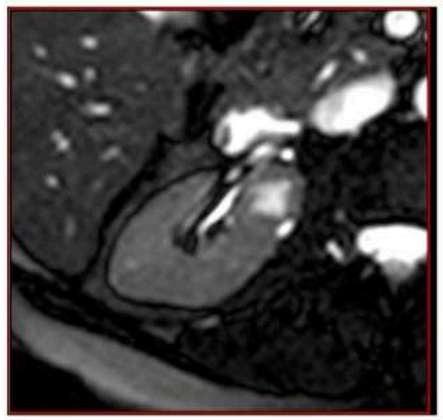


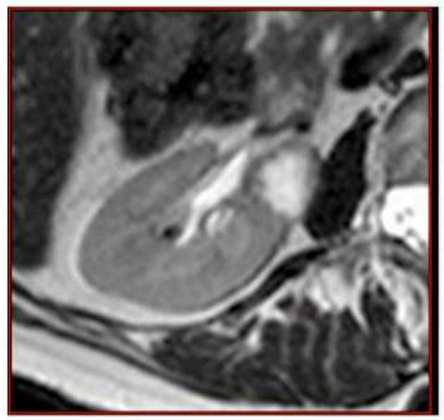


MENU

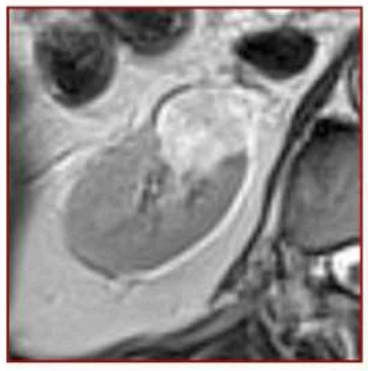
- **Séquences**:
  - T1w Ip-Op axial
  - T2w axial

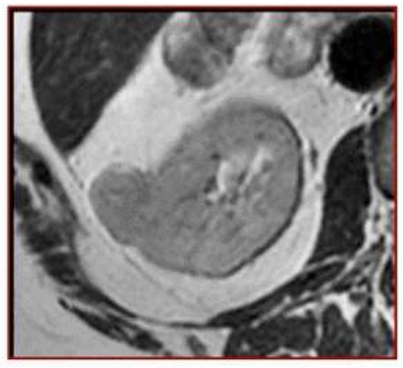
- **FSE pondérée en T2 +++**
  - c'est la séquence de référence !
  - ne plus utiliser les T2 rapides en EG !
    - HASTE
    - à Gd équilibrés (FIESTA, Balanced, True-FISP)





– Intérêts :
  - Signal / rein

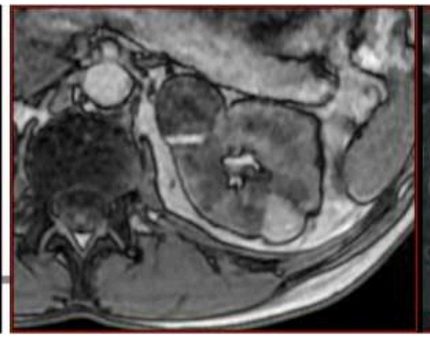






  - Kystes « denses » ou hémorragiques







rsité
RDEAUX

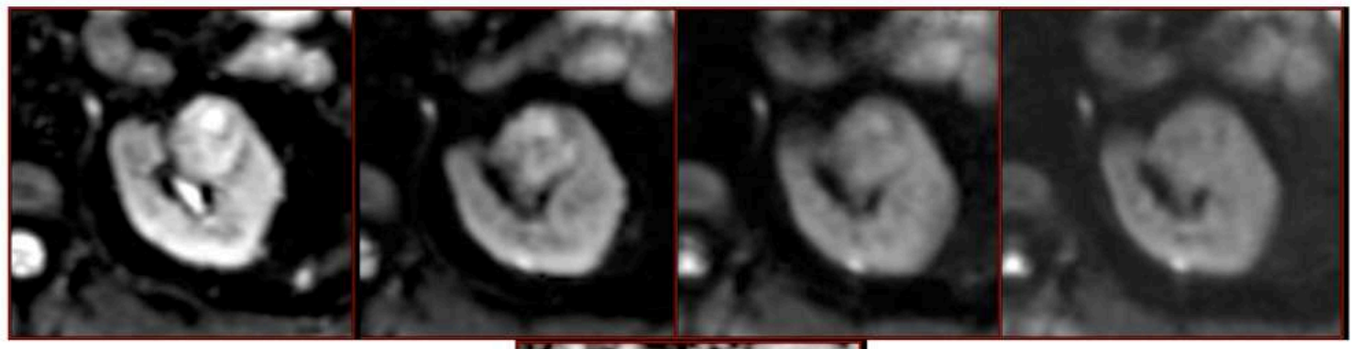
fiable

MENU

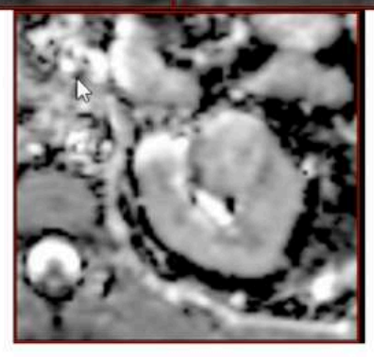
- **Séquences**:
  - T1w Ip-Op axial
  - T2w axial
  - T2w fat-sat coronal (facultatif)
  - Diffusion
  - DCE (0,4 min)

ATTENTION : RESTRICTION DIFFUSION PAS FORCEMENT MALIN
Car des lésions bénignes peuvent restreindre aussi la diffusion !!! Exemple = ONCOCYTOME et AML pauvre en graisse ? A vérifier …

- Séquences SE- echo-planar
  - Respiration libre
  - TE court
  - Imagerie parallèle (facteur 2)

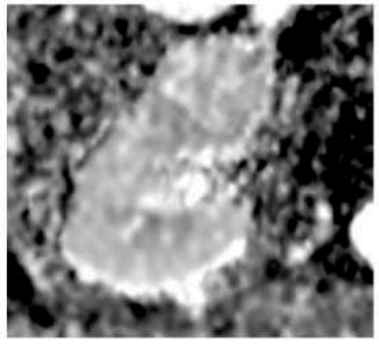


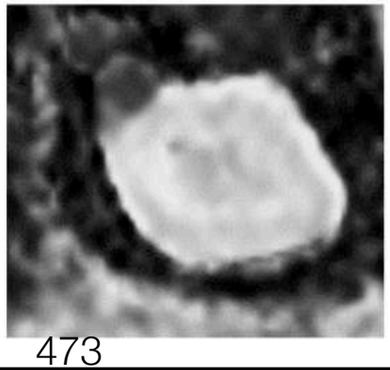
- Valeurs de b : Peu fiable car effet T2
  - 0, 500, 800 le plus souvent à 1,5T
  - 0, 500, 800, 1000 le plus souvent à 3T



- Cartographie d'ADC +++
  - Niveau / rein

fiable





MENU

- **Séquences**:
  - T1w Ip-Op axial
  - T2w axial
  - T2w fat-sat coronal (facultatif)
  - Diffusion
  - DCE (0-4min)
  - T1w post-Gd tardif (facultatif)

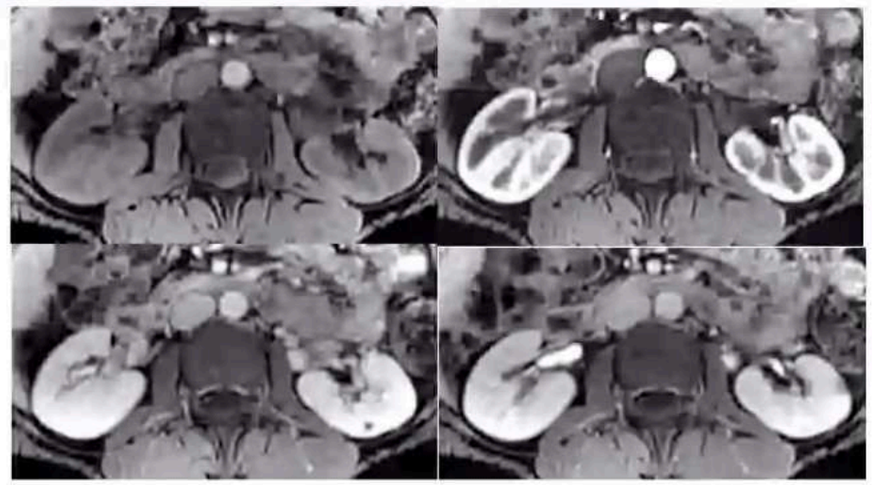
EG 3D ultrarapide :

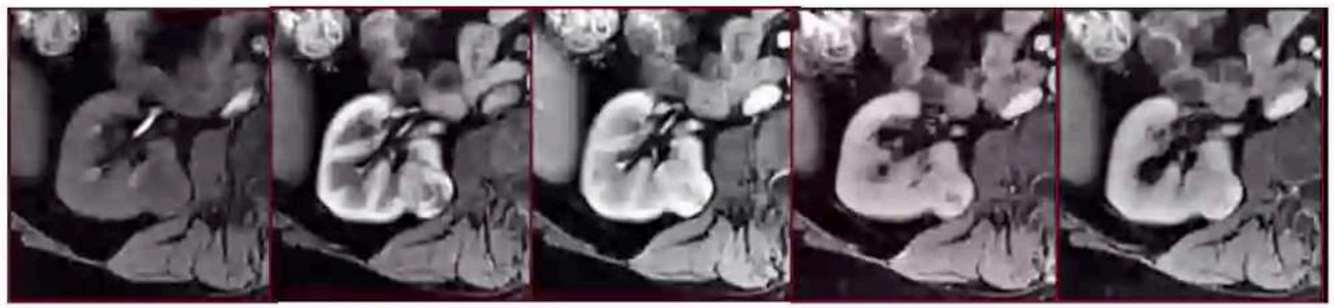
- Caractéristiques :
  - Préparation de la magnétisation (SR, IR)
  - Suppression de la graisse
  - Associent résolution spatiale isotropique et temporelle (10-20s)

- Timing:
  - 40s, 90s, 2', 4'
  - parfois jusqu'à 10m, en particulier pour masses rénales avec zone centrale en hypersignal en T2

- Intitulés :
  - THRIVE (Philips)
  - LAVA (GE)
  - VIBE (Siemens)

- Soustractions parfois nécessaires







MENU

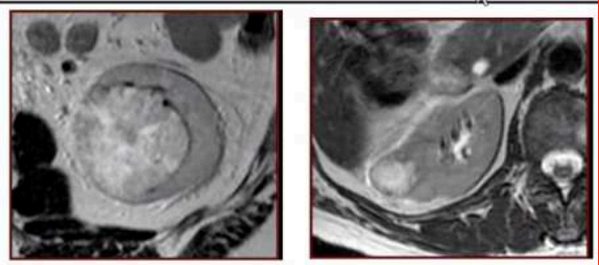
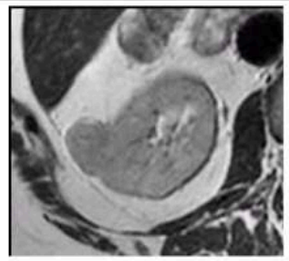
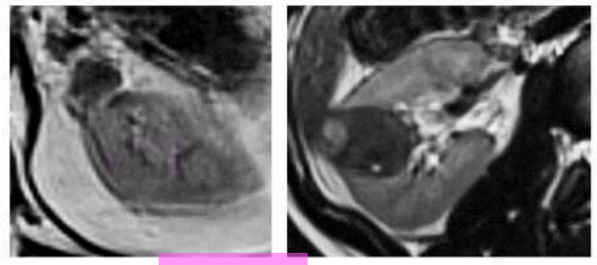
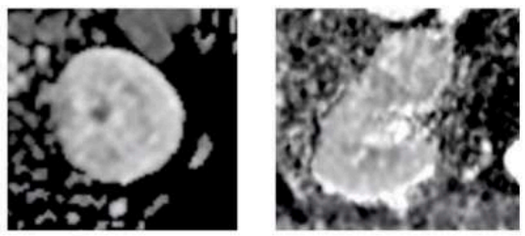
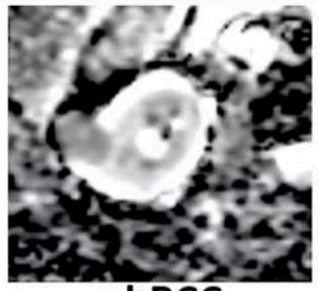
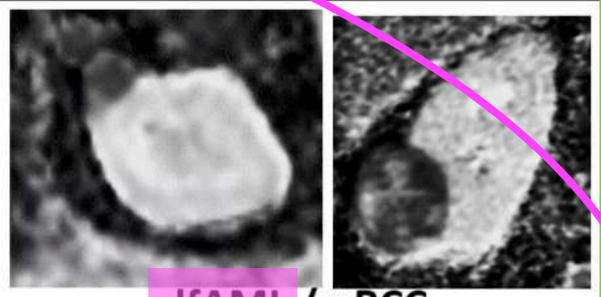
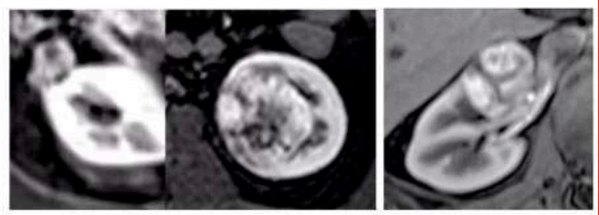
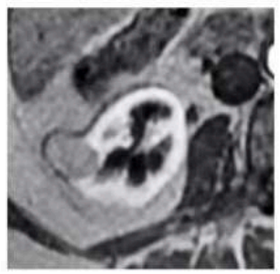
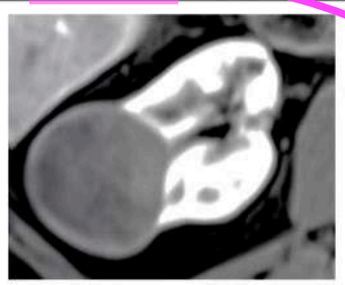
Le comportement des tumeurs rénales en imagerie

Séméiologie	Cellules claires	Papillaire	Chromophobe	AML pauvre en graisse	Oncocytome
T2	Hyper	**Hypo**	Variable (hyper/ iso)	**Hypo**	Variable (hyper/ iso)
Aspect	Hétérogène	Variable, peut être hétérogène	**Homogène**	Homogène	Variable
Diffusion	Normale	**Hyper**	Plutôt hyper	Hyper	Plutôt normale
IPOP	Graisse intra	Chute en IN	RAS	Graisse intra rare	RAS
Rehau CM	**++++**	**Faible**	Modéré ou intense	**++++**	**++++**
Rehau Nephro	**Wash out**	**Progressif**	Variable	Wash out	Variable
Rehau tardif	Wash out	**Progressif**	Variable	**Wash out marqué**	Wash out marqué
Spécificités	**Nécrose +++**	Portion en hyperS T1 possible	Peut avoir une cicatrice centrale	Assoc avec des AML typiques	**Inversion de signal +/- cicatrice**

MENU

RESUME

MENU

	HYPER	INTERMEDIATE	HYPO
T2W	 ccRCC / Oncocytoma	 chRCC	 lfAML / pRCC
CARTOGRAPHIE ADC	 ccRCC / Oncocytoma	 chRCC	 lfAML / pRCC
VASCULARISATION	 ccRCC / Oncocytoma / lfAML	 chRCC	 pRCC

CCR à cellule claire

Oncocytome

CCh chromophobe

CCR papillaire

Angiomyolipome pauvre en graisse

Angiomyolipome pauvre en graisse

RESUME

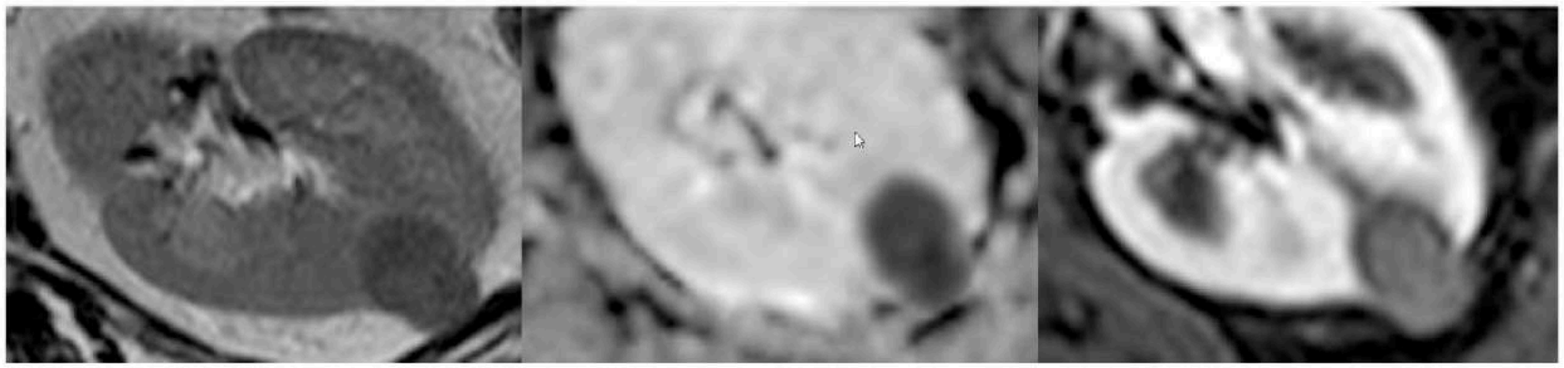
Tableau 3.
Diagnostic en cinq étapes de lecture permettant d'identifier différents profils sémiologiques en imagerie par résonance magnétique en fonction de l'histologie (d'après [31])

Étape	Séquence	Signe	Résultat		
1	T2	Signal/cortex	Hypersignal	Intermédiaire	Hyposignal
			CCC, ONCO	CCRCh	CCRP, AMLPG
2	IPOP	Chute signal en OP	Oui		Non
			CCC, AMPPG		CCRP, ONCO
3	Diffusion	ADC	Élevé	Intermédiaire	Bas
			CCC, ONCO	CCRCh	CCRP, AMLPG
4	Dyn.T1 Gd+	Prise de contraste	Intense et précoce	Intermédiaire	Faible et retardée
			CCC, AMLPG	CCRCh, ONCO	CCRP
5	Dyn.T1 Gd+	Lavage	Oui	Intermédiaire	Non
			CCC, AMLPG	CCRCh, ONCO	CCRP

CCC : carcinome à cellules claires ; ONCO : oncocytome ; CCRCh : carcinome à cellules rénales chromophobe ; CCRP : carcinome à cellules rénales papillaire ; AMLPG : angiomyolipome pauvre en graisse ; ADC : coefficient de diffusion apparent ; OP : opposition de phase.

MENU

Tumeur papillaire



HYPOT2

HYPO ADC

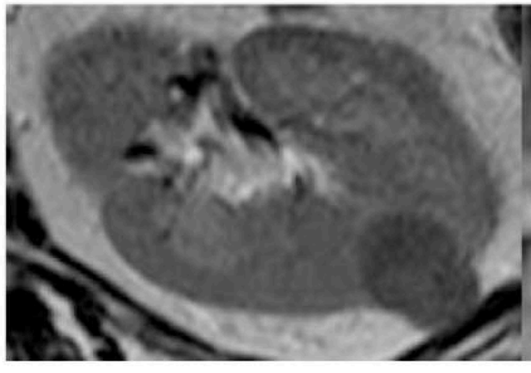
PAS OU PEU RÉHAUSSÉ surtout tardivement

Inversion du IP/OPP (effet inverse du CCC qui a une chute sur OPP)

MENU

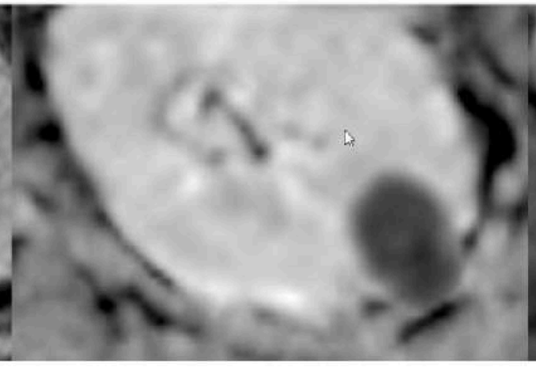
Tumeur papillaire

T2



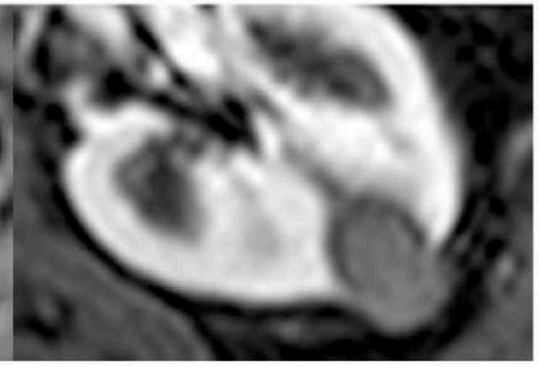
HYPOT2

Diffusion



HYPO ADC

Gd artériel



PAS OU PEU RÉHAUSSÉ
surtout tardivement

Gado vasc
hypo+++

Gado nephro
Réhausst tardif et modeste ++
de 60%

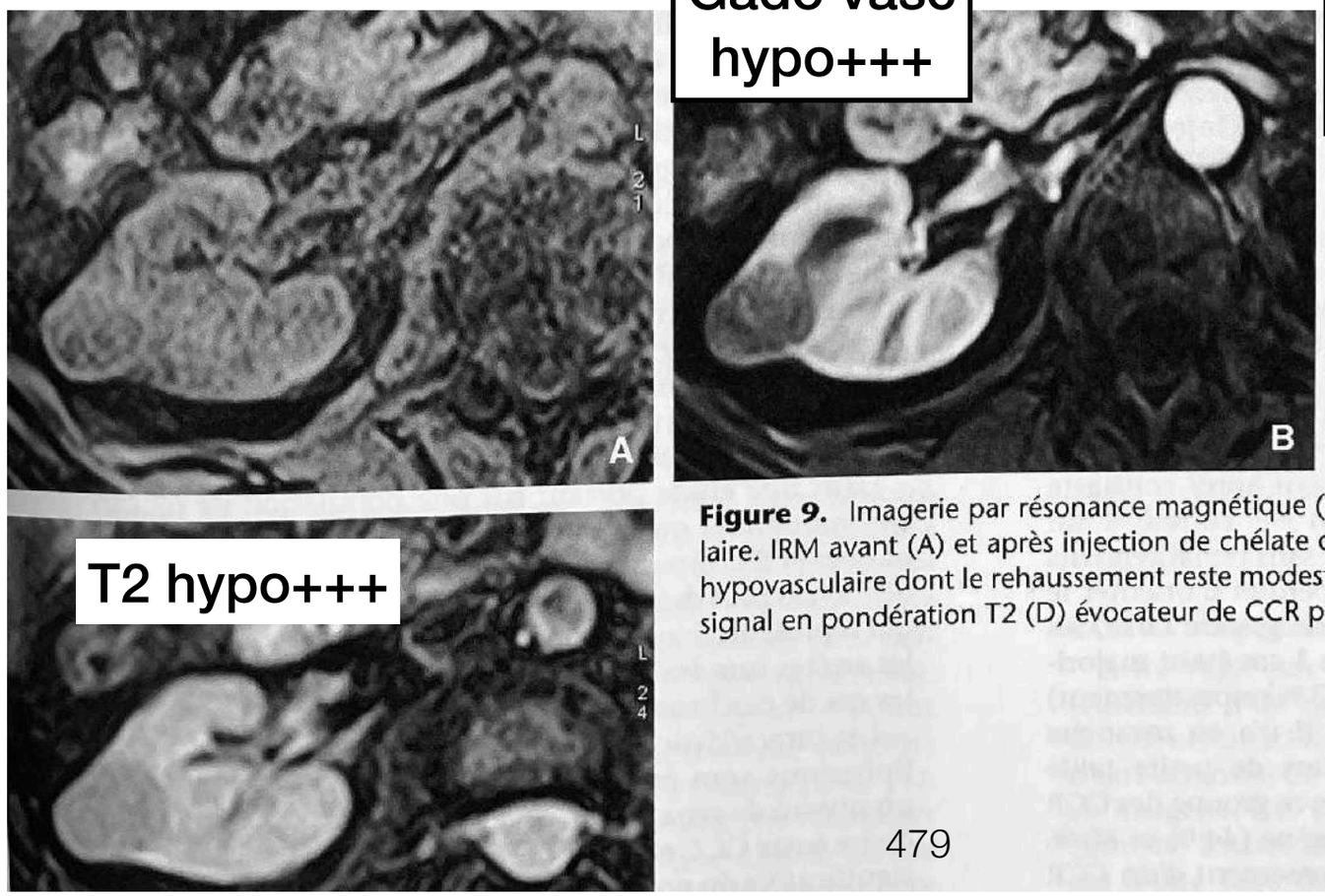
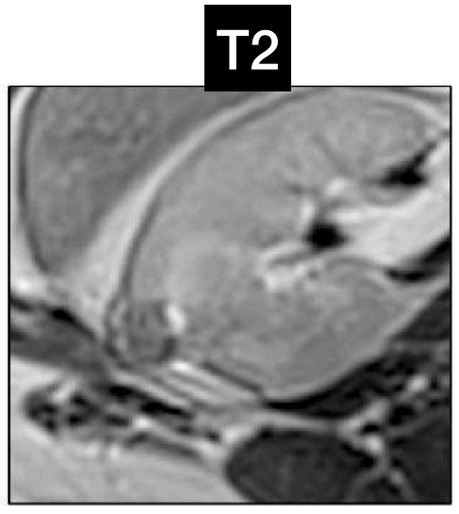


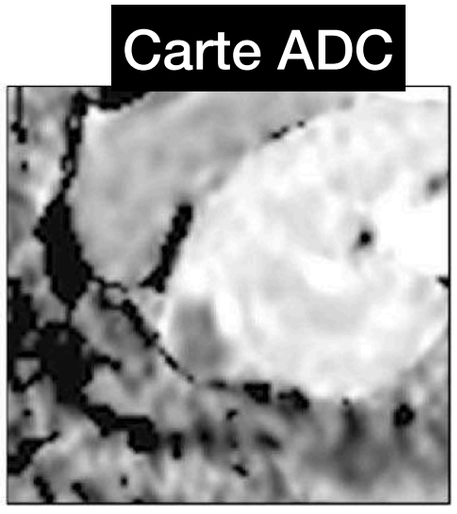
Figure 9. Imagerie par résonance magnétique (IRM) d'un carcinome à cellules rénales (CCR) papillaire. IRM avant (A) et après injection de chélate de gadolinium (B, C) et en pondération T2. Tumeur hypovasculaire dont le rehaussement reste modeste mais significatif (+60 %) à la phase tardive. Hyposignal en pondération T2 (D) évocateur de CCR papillaire.

MENU

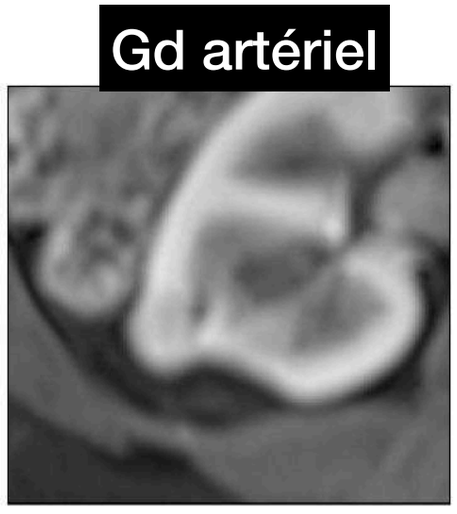
AML pauvre en graisse



HYPOT2



HYPO ADC



mais RÉHAUSSÉ au temps artériel

Puis lavage

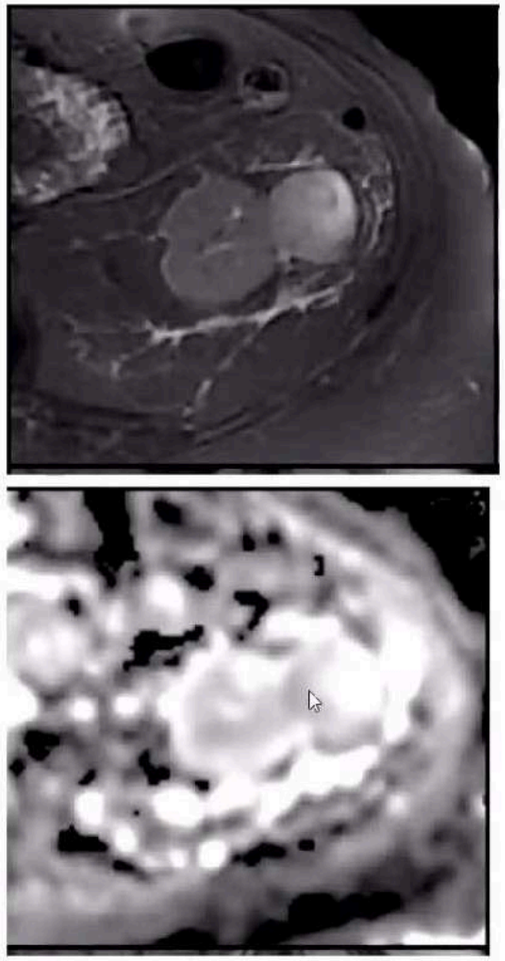
MENU

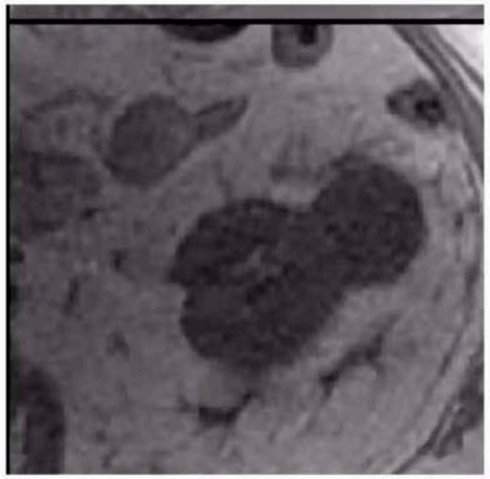
Oncocytome

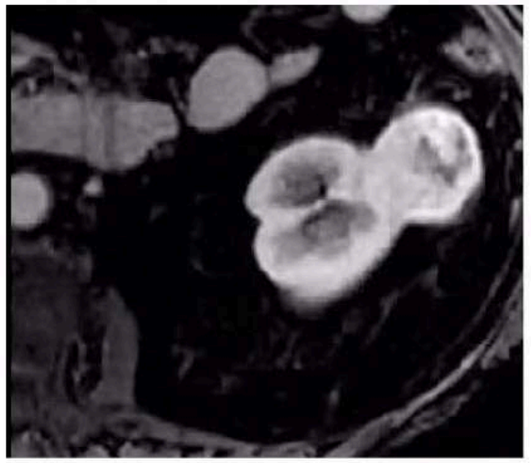
T2

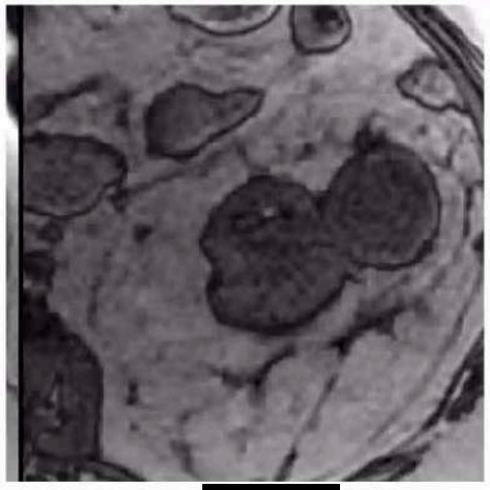
IN

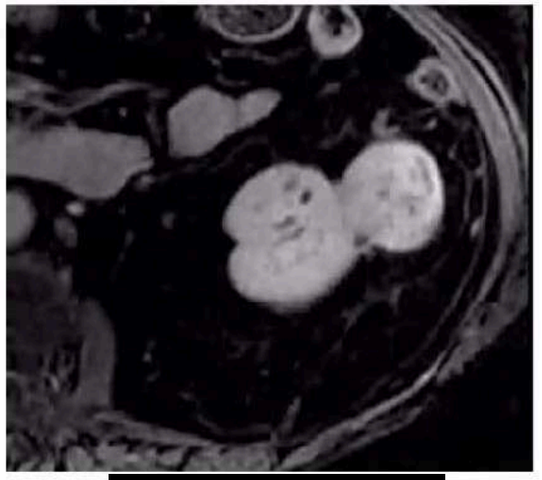
Gd artériel

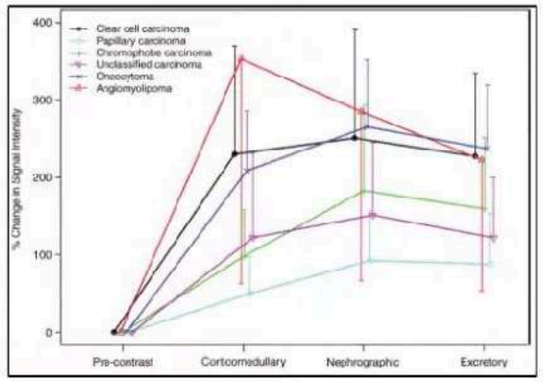












Carte ADC

OUT

Gd tubulaire

Jinzaki M et al. Radiology 1997
Kim JK et al. Radiology 2004
Hafron J et al. Urology 2005
Hindman N et al. Radiology 2012
Cornelis F et al. Eur Radiol 2014
Galmiche C et al. AJR 2016

- **Même signal T1 - T2 que parenchyme rénal**
- **Même diffusion**
- **Pas de variation IN / OP**
- **Réhaussement comme parenchyme rénal , puis plateau , puis pas de lavage**

MENU

TABLE 3: Quantitative MRI Parameters

Parameter	Oncocytoma ($n = 16$)	Chromophobe RCC ($n = 7$)	p[a]
T2-weighted signal-intensity ratio	117.4 ± 38.8 (112.7)	104.0 ± 26.6 (98.7)	0.195
ADC ratio	89.7 ± 16.9 (91.5)	70.4 ± 14.4 (74.2)	0.002
Signal intensity index	–17.4 ± 26.5 (–11.1)	3.0 ± 16.1 (–0.6)	0.030
Tumor-to-spleen signal-intensity ratio	2.3 ± 22.0 (–0.1)	8.0 ± 27.9 (3.0)	0.306
Wash-in indexes			
Arterial	158.8 ± 154.8 (92.1)	89.5 ± 53.2 (95.1)	0.012
Parenchymal	203.2 ± 72.8 (215.7)	131.7 ± 66.8 (142.8)	0.007
Late	160.5 ± 74.1 (153.0)	125.8 ± 113.5 (85.5)	0.065
Washout indexes			
Initial	27.8.8 ± 49.2 (9.6)	24.1 ± 25.8 (19.6)	0.632
Late	11.7 ± 39.5 (–3.1)	16.1 ± 51.9 (–7.1)	0.954

Note—Data are mean values (in arbitrary units) ± SD. Numbers in parentheses are medians. Statistical significance was set at $p < 0.05$. RCC = renal cell carcinoma, ADC = apparent diffusion coefficient.
[a]Kruskal-Wallis test.

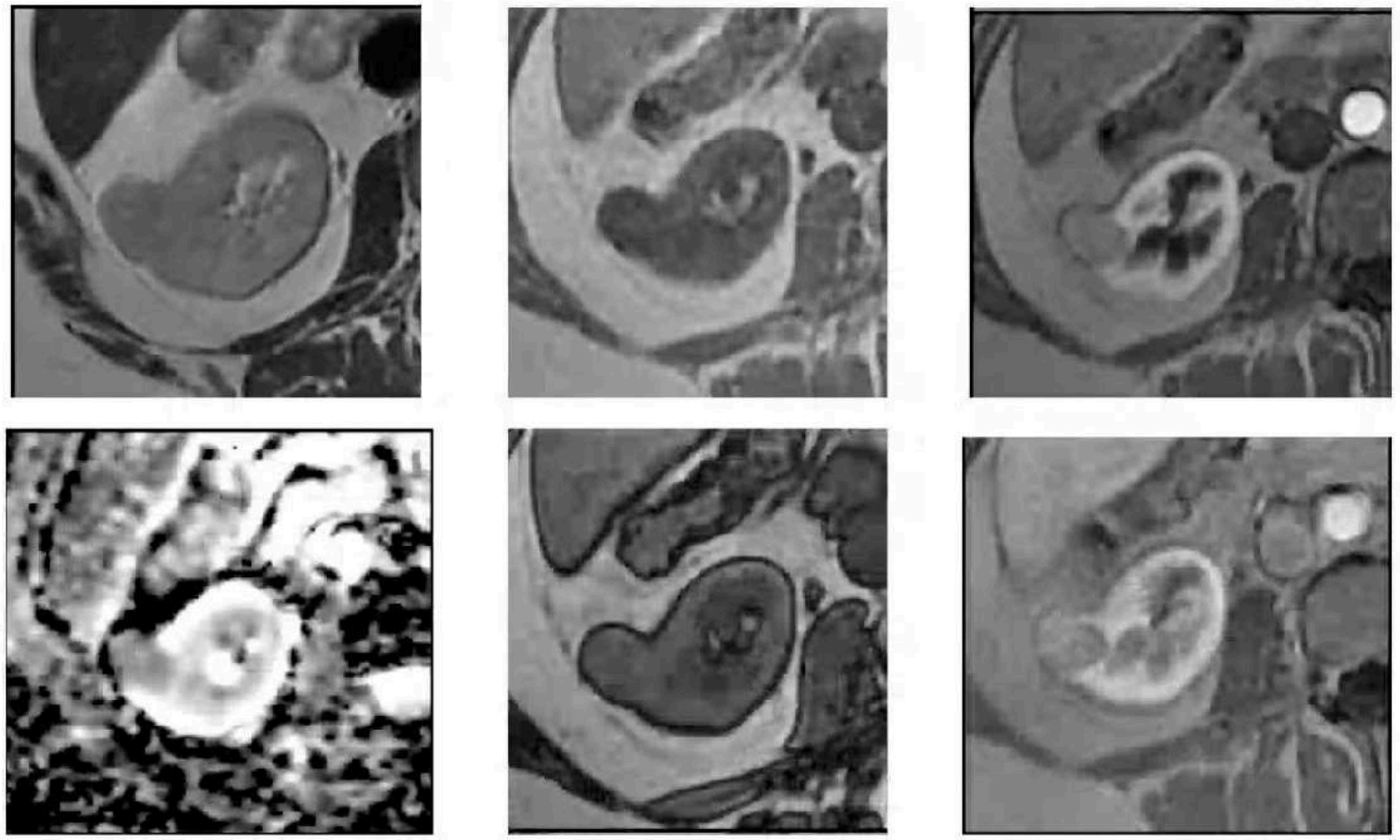
Is Multiparametric MRI Useful for Differentiating Oncocytomas From Chromophobe Renal Cell Carcinomas?

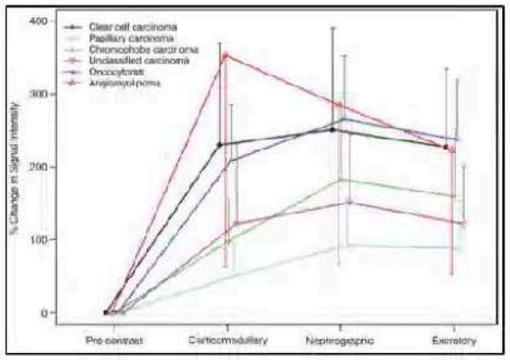
Chloe Galmiche, Jean-Christophe Bernhard, Mokrane Yacoub, Alain Ravaud, Nicolas Grenier, and François Cornelis
American Journal of Roentgenology 2017 208:2, 343-350

MENU

Carcinome chromophobe

Même chose que ONCOCYTOME pour certains???? évolution lente





Vargas A et al. Radiology 2012
Young R et al. Radiology 2013
Cornelis F et al. Eur Radiol 2014

hypoT2 léger
hypo cartographie ADC
Rehaussé un peu plus lentement en retard

MENU

Carcinome à cellule claire

1 - réhaussement précoce (phase vasc 40') et intense = cortex

- *Comme oncocytome*
- *Inverse de papillaire et chromophobe*

1bis - lavage à la phase néphrographique 1min30

2 - éléments caractéristiques mais inconstant:

- *Calcifications centrales et irrégulières 30%*
- *Envahissement veineux. 20%*

3 - ADC > 1,28 x 10-3 mm2/s

- *Inverse papillaires et chromophobe < 1,28*

4 - T1 IN / OPP :

- *Baisse signal de la composante tissulaire en OPP de phase car lipides*
- *Inverse oncocytome*

MENU

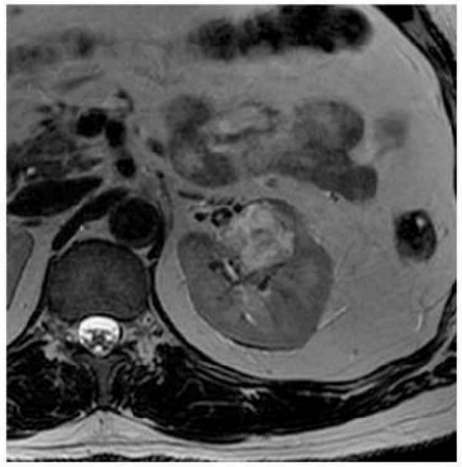
CCC Carcinome à cellule claire

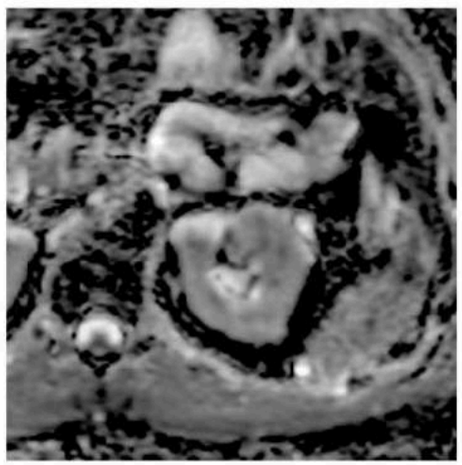
HYPER T2
AVEC COQUE PÉRIPHERIQUE

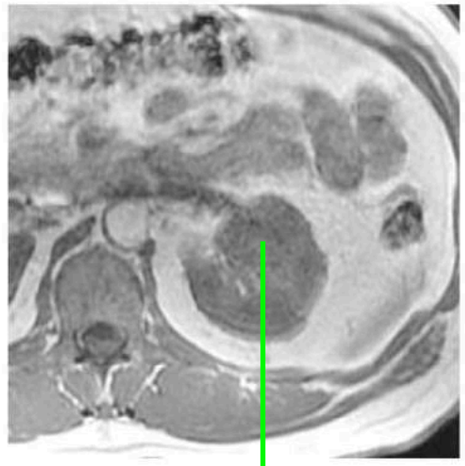
CHUTE DU SIGNAL SUR OUT

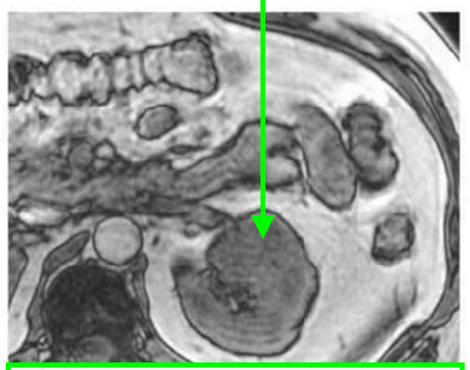
PDC AVEC SPOT
RÉHAUSSÉ
PRECOCEMENT ET
INTENSEMENT

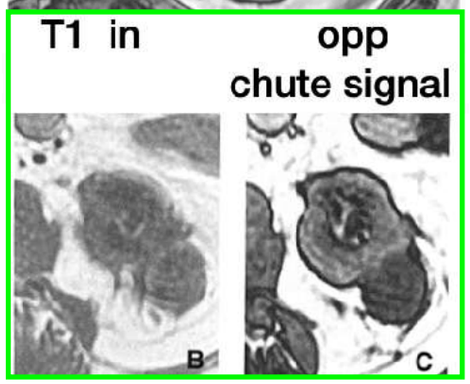
Puis RÉHAUSST HÉTÉROGENE
avec LAVAGE = EVOCATEUR

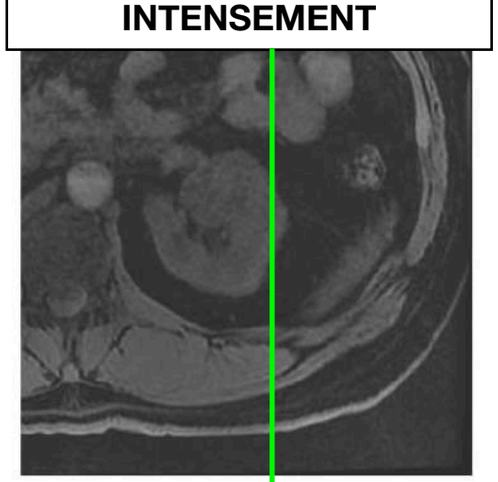


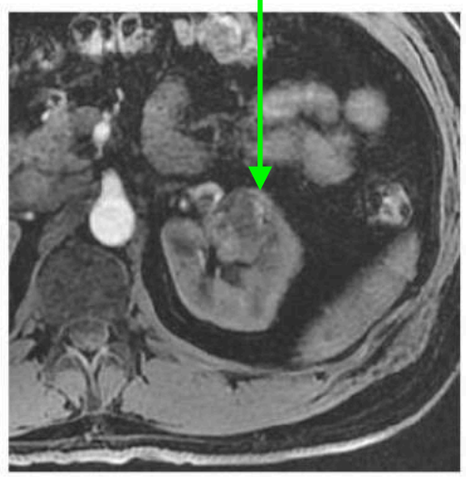






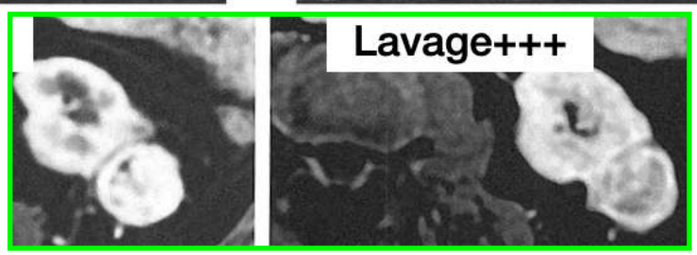












- **HYPER T2 AVEC COQUE PÉRIPHERIQUE = EVOCATEUR**
- **HYPER DIFFUSION ET CARTO ADC**
- **IN / OUT = CHUTE DU SIGNAL SUR OUT**

- **PDC AVEC SPOT RÉHAUSSÉ PRECOCEMENT ET INTENSEMENT = EVOCATEUR**
- **Puis RÉHAUSST HÉTÉROGENE**
- **avec LAVAGE = EVOCATEUR**

MENU

Carcinome à cellule claire

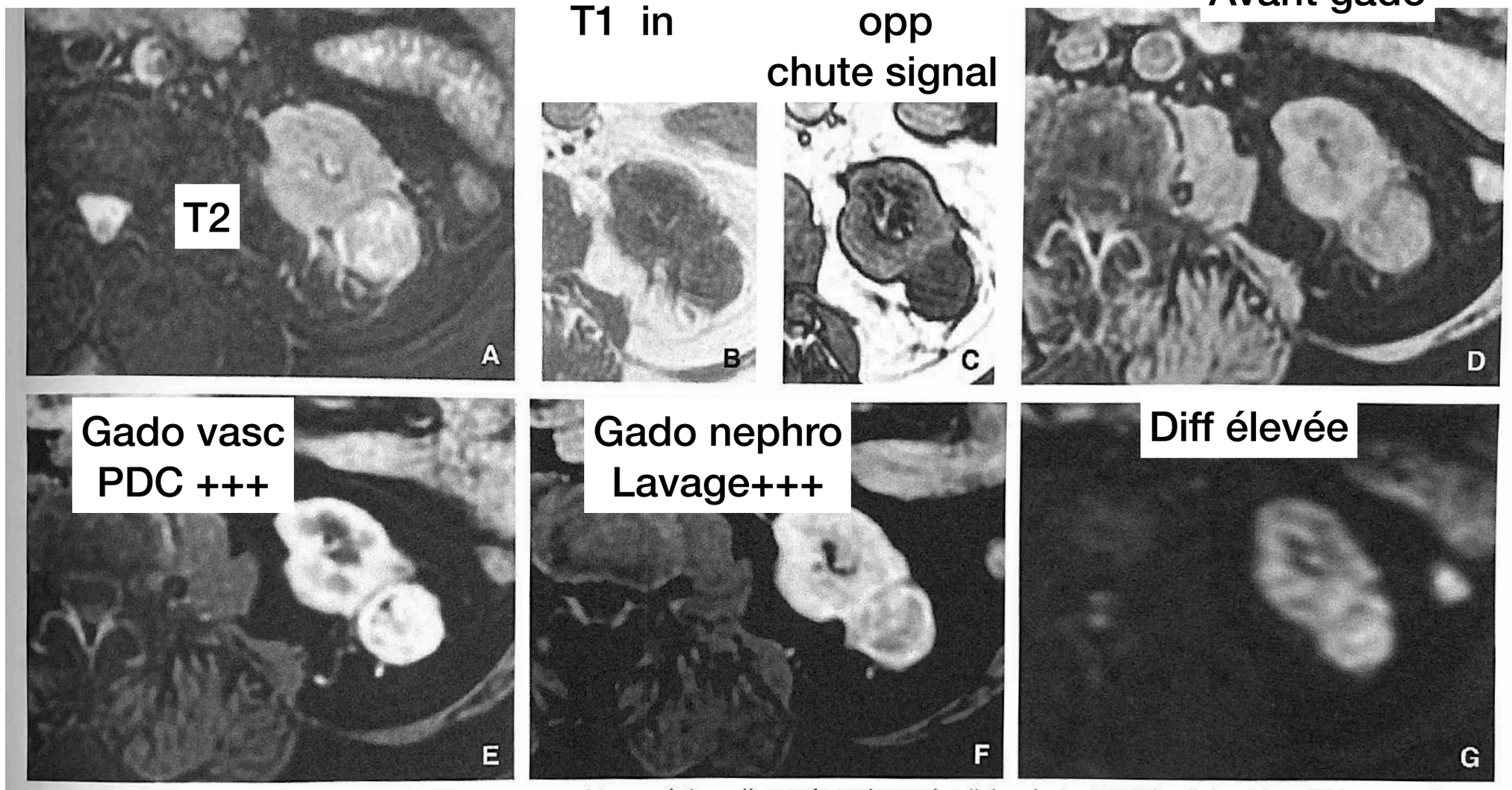


Figure 5. Imagerie par résonance magnétique (IRM) multiparamétrique d'un petit carcinome à cellules rénales (CCR) à cellules claires. IRM en pondération T2 avec saturation de la graisse (A), séquence de déplacement chimique en phase (B) et en opposition de phase (C), séquence dynamique avant (D) et après injection de chélate de gadolinium à la phase corticomédullaire précoce (E) et tardive (F), séquence de diffusion (G). La lésion réunit l'ensemble des critères en faveur d'un CCR à cellules claires : hypersignal T2 (A) ; chute de signal en opposition de phase (B, C) ; prise de contraste précoce et intense (E) avec lavage (F) ; restriction faible (G) avec un coefficient de diffusion apparent (ADC) élevé (cartographie ADC non présentée). Leur association permet d'orienter le diagnostic avec une forte probabilité vers celui de CCR à cellules claires.

- **HYPER T2 AVEC COQUE PÉRIPHERIQUE = EVOCATEUR**
- **HYPER DIFFUSION ET CARTO ADC**
- **IN / OUT = CHUTE DU SIGNAL SUR OUT**

- **PDC AVEC SPOT RÉHAUSSÉ PRECOCEMENT ET INTENSEMENT = EVOCATEUR**
- **Puis RÉHAUSST HÉTÉROGENE**
- **Puis LAVAGE = EVOCATEUR**

MENU

3- CCC

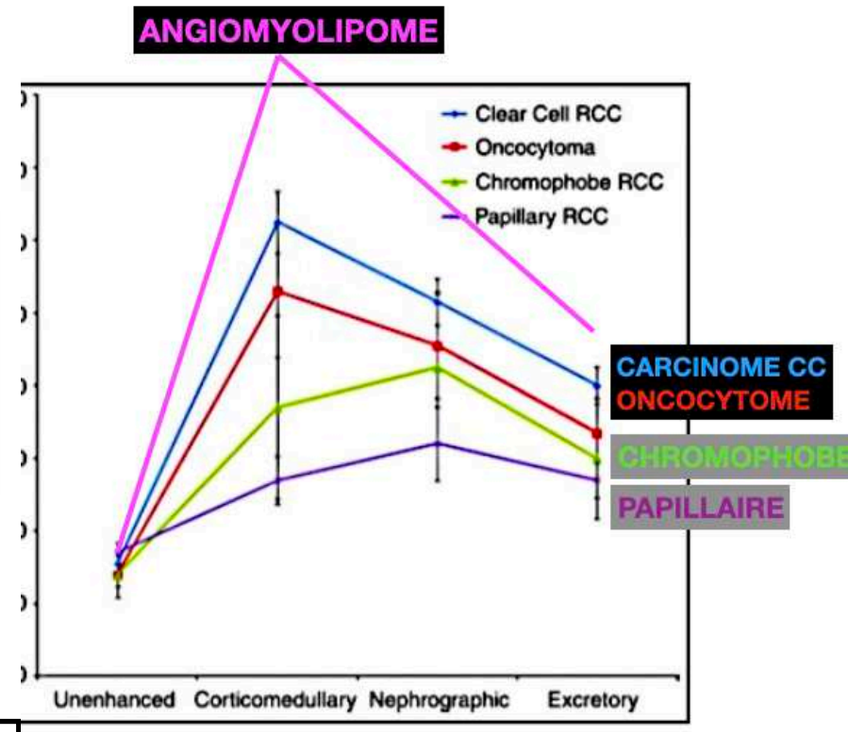
Carcinome à cellule claire

Encapsulé et > 4 cm

1 - Réhaussement précoce (phase vasc 40') et intense = cortex

- *Comme oncocytome*
- *Inverse de papillaire et chromophobe*

1bis - Lavage à la phase néphrographique 1min30



2 - Eléments caractéristiques mais inconstant:

- *Calcifications centrales et irrégulières 30% / Sang / Nécrose*
- *Envahissement veineux. 20%*

3 - ADC élevé > 1,28 x 10-3 mm2/s

- *Inverse papillaires et chromophobe < 1,28*

4 - T1 IN / OPP :

- *Baisse signal de la composante tissulaire en OPP de phase car lipides*
- *Inverse oncocytome*

MENU

- **CARCINOME À CELLULES CLAIRES:**

* Encapsulé

* Petite zone hémorragique

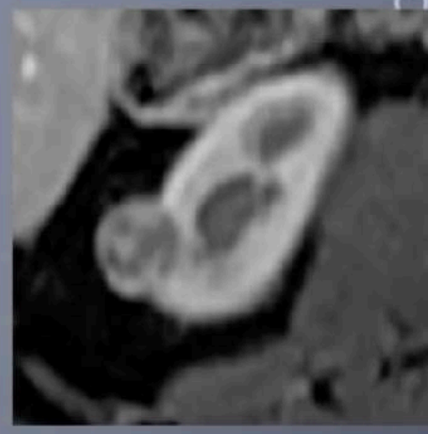
* Hypersignal T2 hétérogène

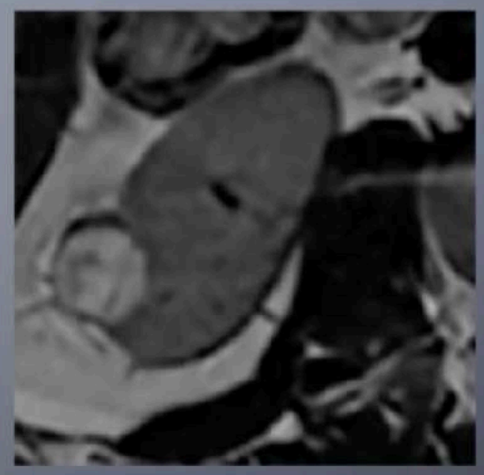
* Rehaussement précoce et intense

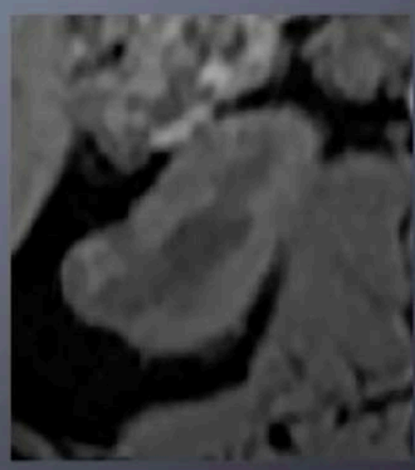
* Nécrose

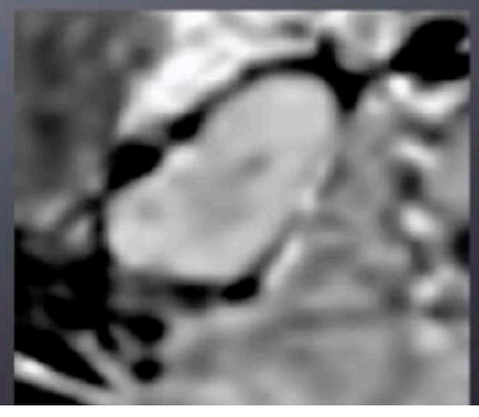
* ADC élevé







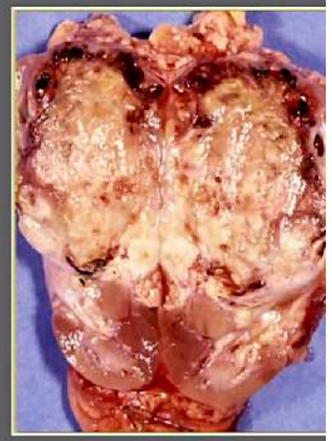




MENU

2- CCC Carcinome rénal typique

- Terrain 60 – 65 ans, ratio H/F : 2/1
- 80% des carcinomes rénaux
- Masse bien limitée (encapsulée)
  - > 4 cm : hétérogène (kystisation, nécrose)
  - de petite taille : homogène
- ± signes d'extension locorégionale



HOMME +++

Carcinome rénal typique
Critères TDM

- Grande taille (≥ 4 cm)
- Hétérogène
  - Composante tissulaire richement vascularisée (Δ>84 UH au tps artériel)
  - Composante kystique nécrotico-hémorragique
- Bien limité
- Calcification intra-tumorale (30%)
- Envahissement veine rénale et veine cave inférieure



KC RICHEMENT VASCULARISÉ +++
AVEC REHAUSST > 84 UH
AU TEMPS ARTERIEL

CALCIF +++

MENU

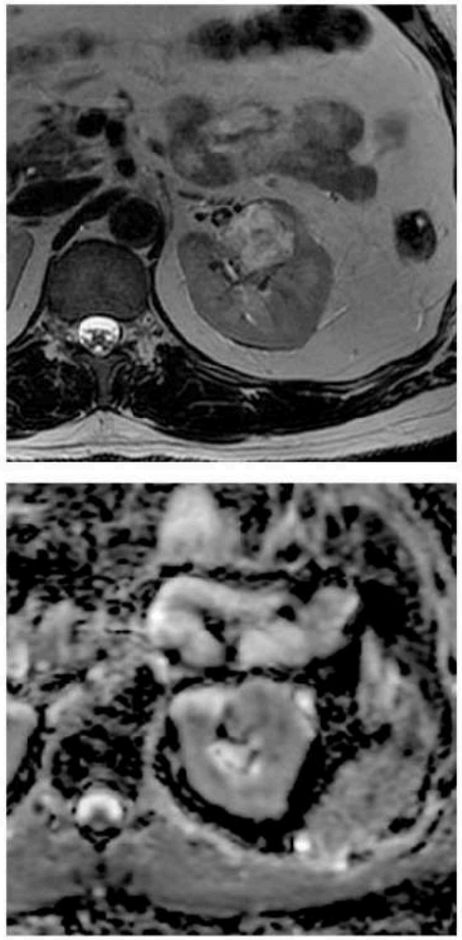
CCC Carcinome à cellule claire

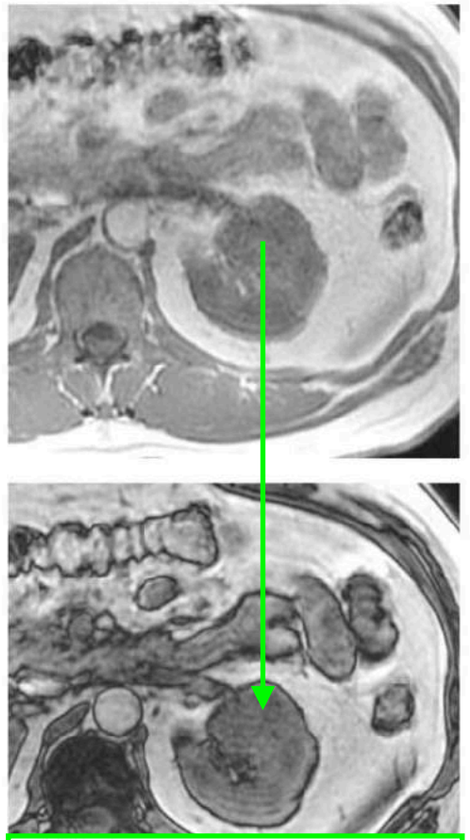
HYPER T2
AVEC COQUE PÉRIPHERIQUE

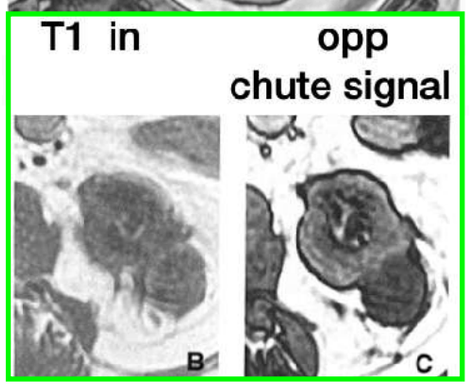
CHUTE DU SIGNAL SUR OUT

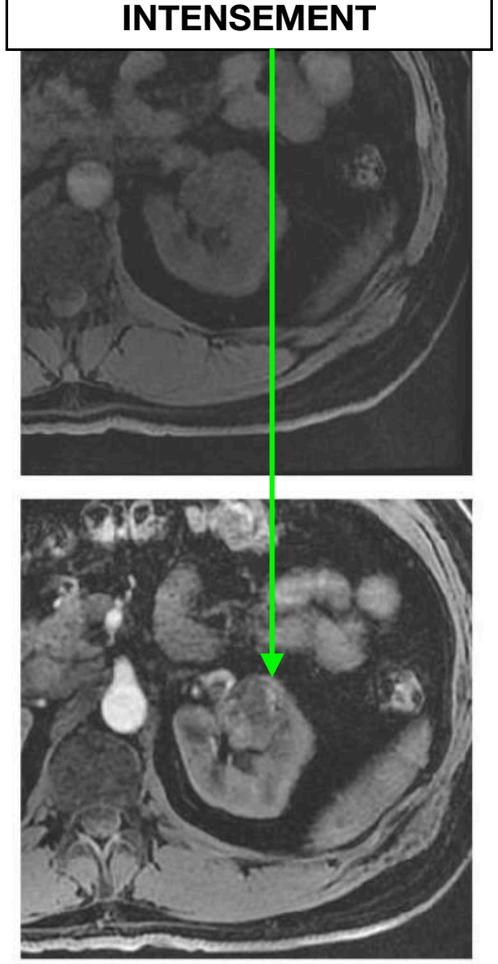
PDC AVEC SPOT
RÉHAUSSÉ
PRECOCEMENT ET
INTENSEMENT

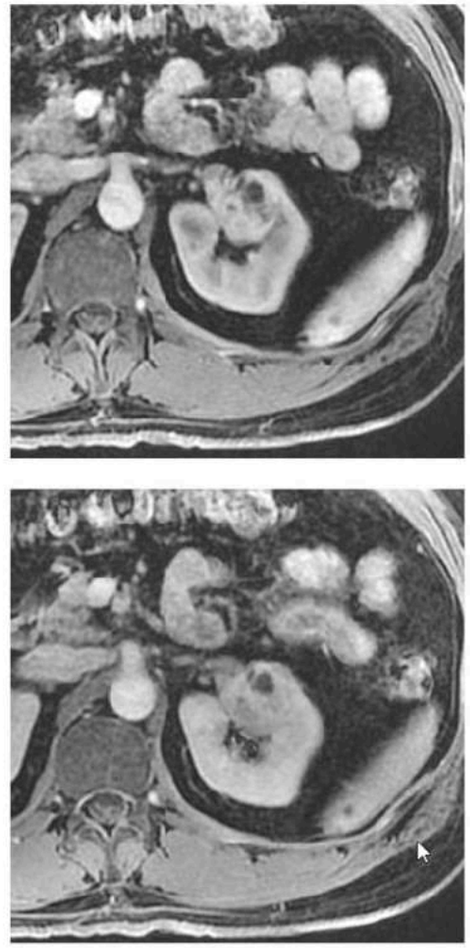
Puis RÉHAUSST HÉTÉROGENE
avec LAVAGE = EVOCATEUR

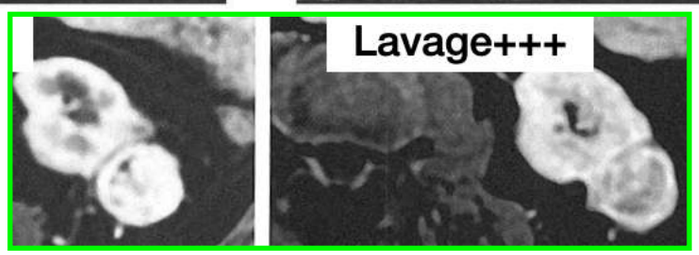












- **HYPER T2 AVEC COQUE PÉRIPHERIQUE = EVOCATEUR**
- **HYPER DIFFUSION ET CARTO ADC**
- **IN / OUT = CHUTE DU SIGNAL SUR OUT**

- **PDC AVEC SPOT RÉHAUSSÉ PRECOCEMENT ET INTENSEMENT = EVOCATEUR**
- **Puis RÉHAUSST HÉTÉROGENE**
- **avec LAVAGE = EVOCATEUR**

MENU

Carcinome à cellule claire

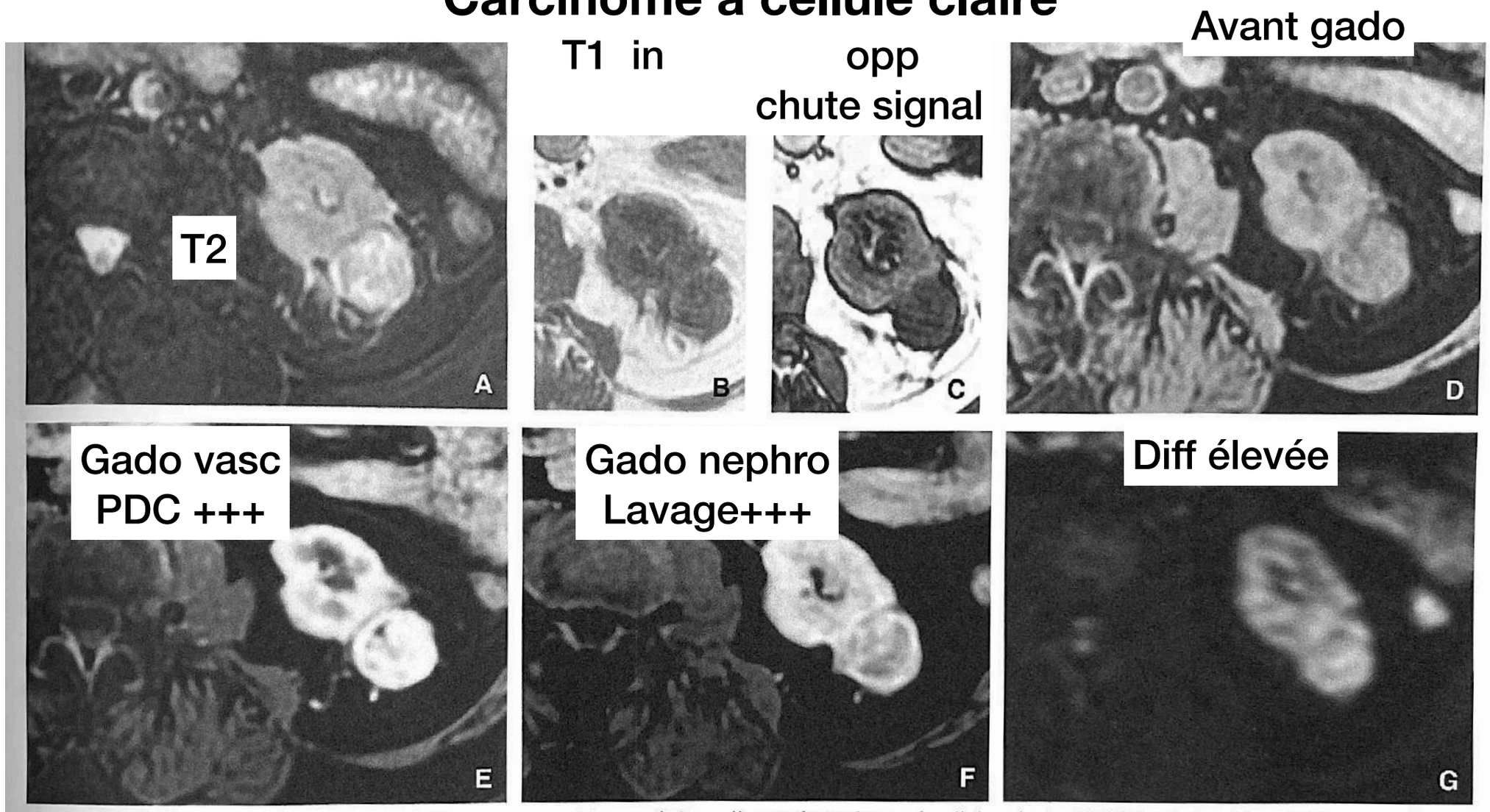


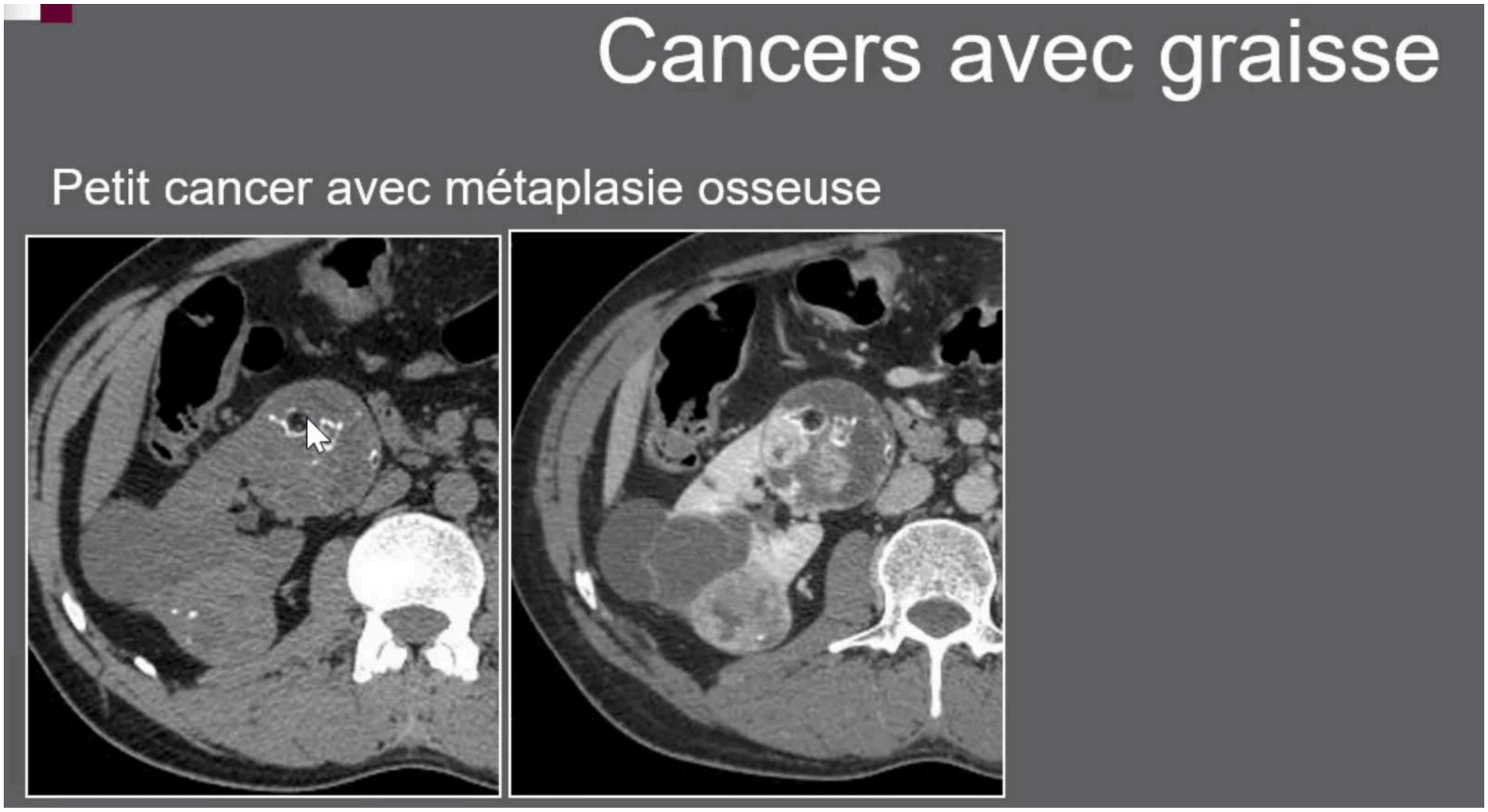
Figure 5. Imagerie par résonance magnétique (IRM) multiparamétrique d'un petit carcinome à cellules rénales (CCR) à cellules claires. IRM en pondération T2 avec saturation de la graisse (A), séquence de déplacement chimique en phase (B) et en opposition de phase (C), séquence dynamique avant (D) et après injection de chélate de gadolinium à la phase corticomédullaire précoce (E) et tardive (F), séquence de diffusion (G). La lésion réunit l'ensemble des critères en faveur d'un CCR à cellules claires : hypersignal T2 (A) ; chute de signal en opposition de phase (B, C) ; prise de contraste précoce et intense (E) avec lavage (F) ; restriction faible (G) avec un coefficient de diffusion apparent (ADC) élevé (cartographie ADC non présentée). Leur association permet d'orienter le diagnostic avec une forte probabilité vers celui de CCR à cellules claires.

- **HYPER T2 AVEC COQUE PÉRIPHERIQUE = EVOCATEUR**
- **HYPER DIFFUSION ET CARTO ADC**
- **IN / OUT = CHUTE DU SIGNAL SUR OUT**

- **PDC AVEC SPOT RÉHAUSSÉ PRECOCEMENT ET INTENSEMENT = EVOCATEUR**
- **Puis RÉHAUSST HÉTÉROGENE**
- **Puis LAVAGE = EVOCATEUR**

MENU

2- CCC


Cancers avec graisse
Petit cancer avec métaplasie osseuse

MENU

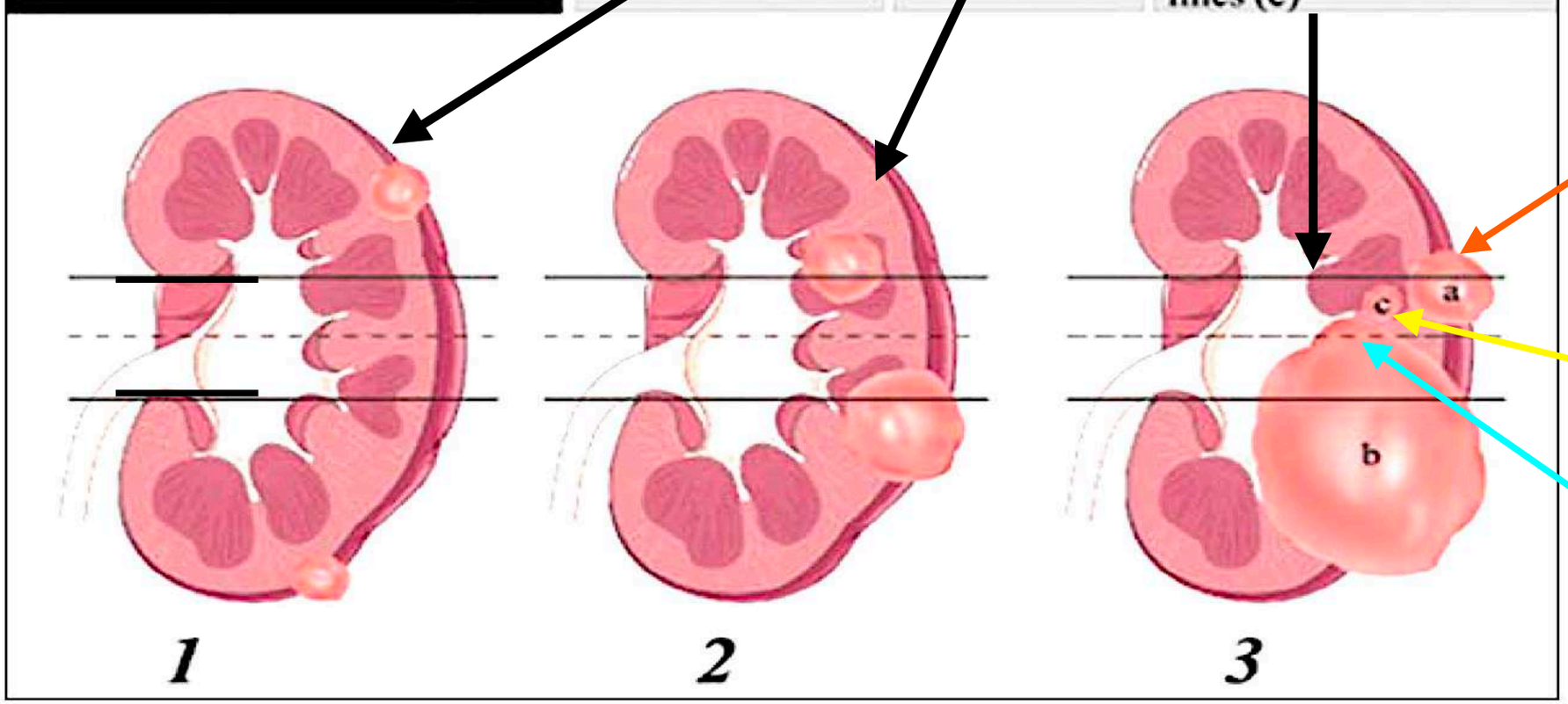
Tableau 1 Classification TNM 2017.

T — Tumeur		
Tx	Non évaluable	
T0	Tumeur primitive non retrouvée	
T1	Tumeur ≤ 7 cm, limitée au rein	
	T1a	≤ 4 cm
	T1b	> 4 cm et ≤ 7 cm
T2	Tumeur > 7 cm, limitée au rein	
	T2a	> 7 cm et ≤ 10 cm
	T2b	> 10 cm
T3	Tumeur avec thrombus veineux ou infiltrant le tissu adipeux sans atteinte de la glande surrénale ou du fascia de Gerota homolatéral	
	T3a	Envahissement du tissu adipeux péri rénal et/ou le tissu adipeux hilaire mais pas le fascia de Gérota et/ou thrombus macroscopique dans la VR ou dans l'une de ses branches (avec présence d'une paroi musculaire)
	T3b	Thrombus dans la veine cave inférieure sous diaphragmatique
	T3c	Thrombus dans la veine cave inférieure sus diaphragmatique ou infiltration de sa paroi musculaire
T4	Tumeur infiltrant le fascia de Gerota et/ou envahissant par contiguïté la surrénale	
N — Métastase ganglionnaire		
Nx	Non évaluable	
N0	Pas d'atteinte ganglionnaire métastatique régionale	
N1	Atteinte ganglionnaire métastatique régionale	
M — Métastase à distance		
Mx	Non évaluable	
M0	Pas d'atteinte métastatique à distance	
M1	Atteinte métastatique à distance	

MENU

SCORE MORPHOMÉTRIQUE TUMORAL R.E.N.A.L

	1pt	2pts	3 pts
(R)adius (maximal diameter in cm)	≤4 cm	>4 but < 7 cm	≥ 7cm
(E)xophytic/endophytic properties	≥ 50% exo	<50% exo	Entirely endophytic
(N)earness of the tumor to the collecting system or sinus (mm)	≥7mm	>4 but <7	≤4mm
(A)nterior/Posterior	No points given. Mass assigned a descriptor of a, p, or x		
(L)ocation relative to the polar lines* * suffix "h" assigned if the tumor touches the main renal artery or vein	Entirely above the upper or below the lower polar line	Lesion crosses polar line	>50% of mass is across polar line (a) or mass crosses the axial renal midline (b) or mass is entirely between the polar lines (c)



a- > 50% de la lésion est en dessous de la ligne polaire

c- Kc entre ligne polaire sup et inf

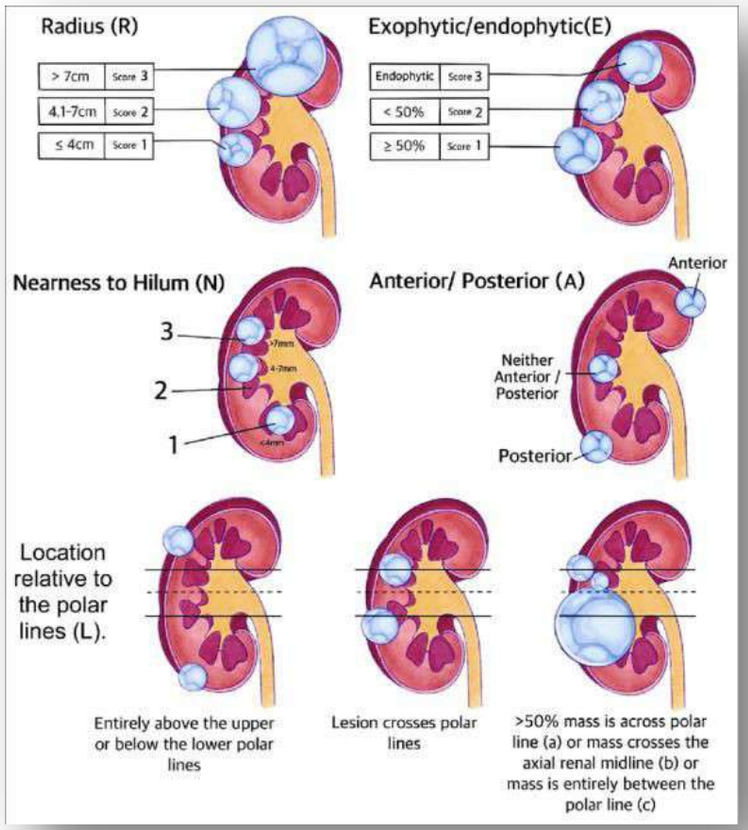
b- Kc traverse milieu du rein

Figure 1 R.E.N.A.L. nephrometry score with scoring of (L)ocation component. Polar lines (solid lines) and axial renal midline (broken line) are depicted on each sagittal view of kidney. Numbers 1 to 3 represent points attributed to each category of tumor. Reproduced

MENU

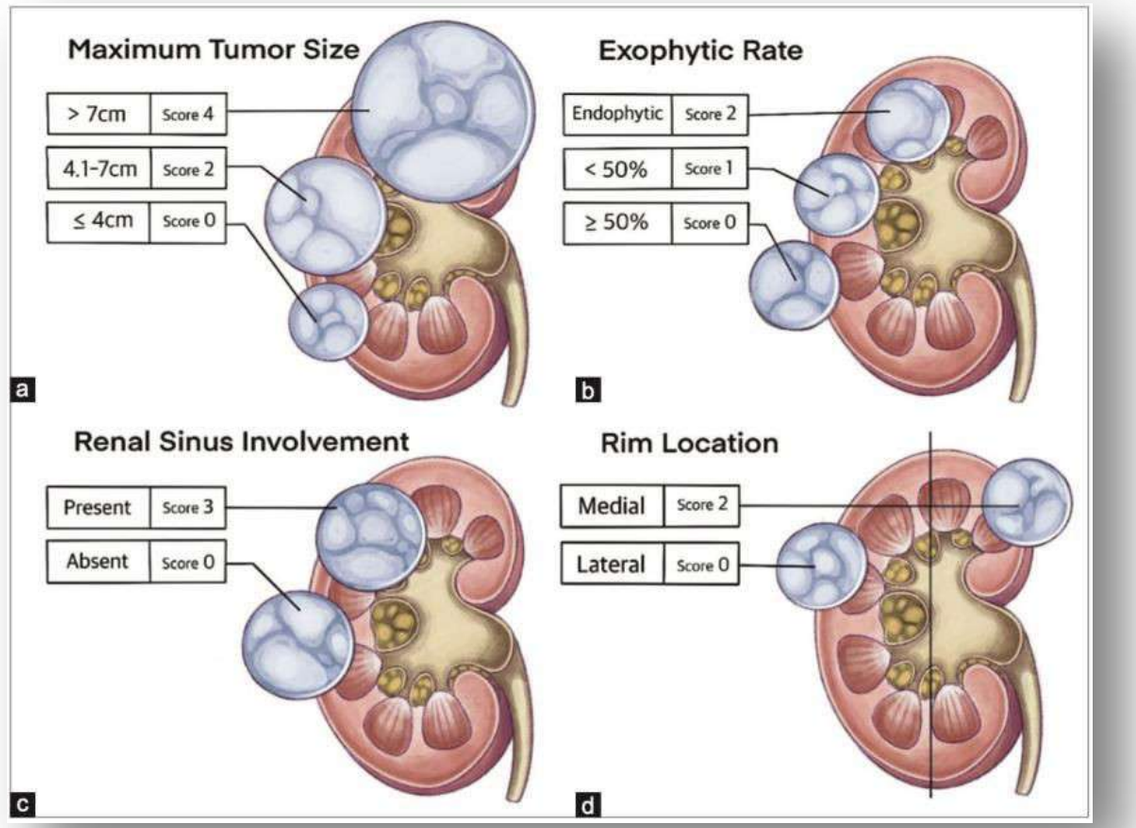
Les scores pour les petites tumeurs

RENAL Score



- Taille
- Exo/ endophytique
- Atteinte du sinus
- Localisation : haut/bas; médial/latéral; ant/post

SPARE score



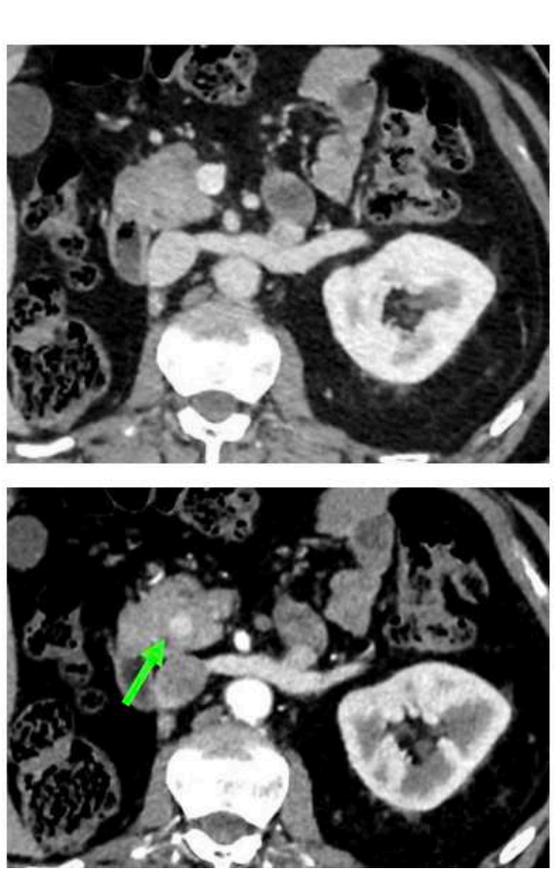
Kutikov, J Urol, 2009

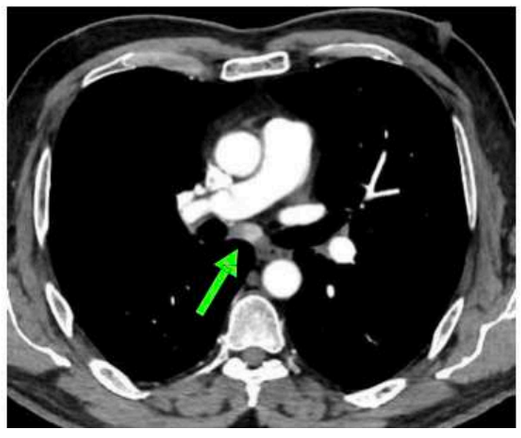
Ficarra, BJU, 2019

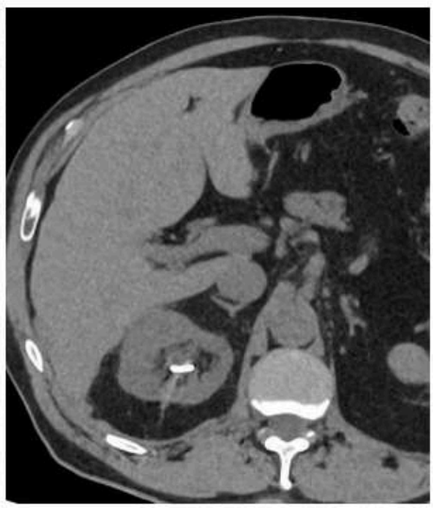
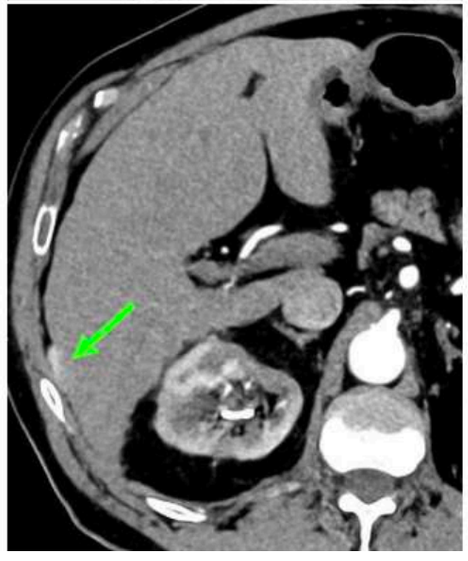
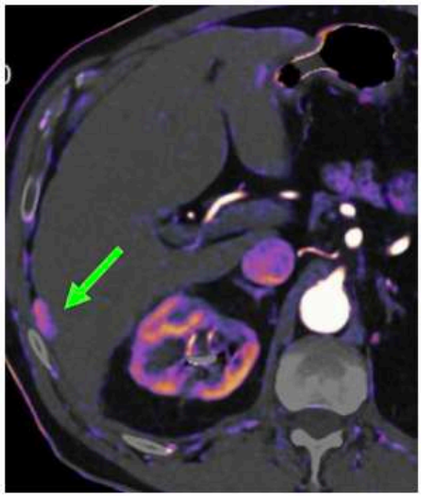
- Bilan d'extension +++ : os, poumon, pancréas +++

TAP au temps artériel +++++

Bilan d'extension





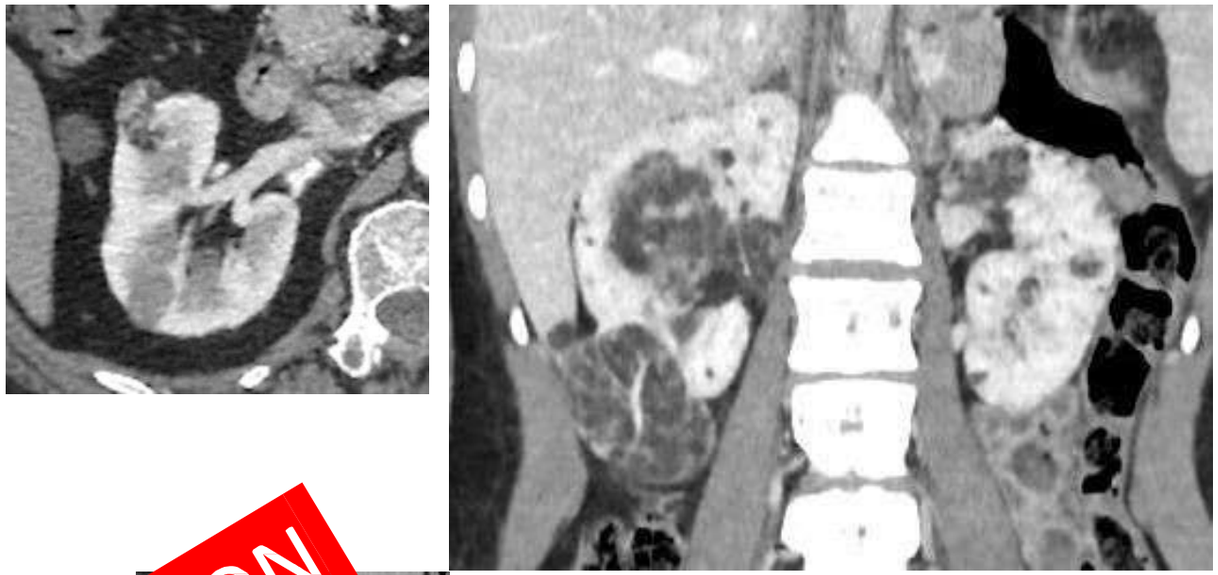
MENU

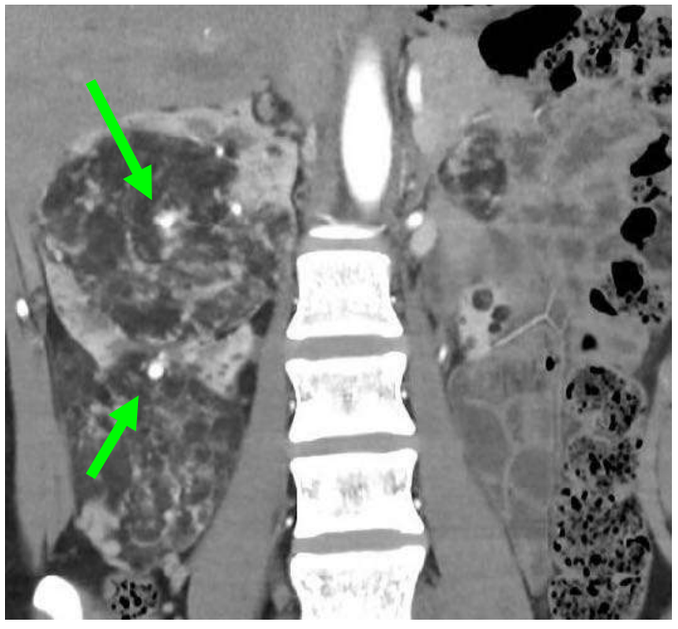
4- AML

JAMAIS DE CALCIFICATION +++

L'angiomyolipome

- BENIN
- Imagerie typique
  - Graisse MACROscopique (<-20UH)
  - Rehaussement variable
  - Si plurifocal → évoquer sclérose de Bourneville
  - JAMAIS de CALCIFICATIONS !
- Traitement
  - Embolisation si > 4 cm ou présence d'anévrysme > 5 mm
  - Traitement anti-angiogénique = inhibiteur des mTOR





MENU

4- AML

ROI 20mm2.
DIAG DE CERTITUDE AML SI DENSITÉ < -20 UH
ALORS PAS DE BIOPSIE

Angiomyolipome

Scanner +++

- ROI > 19mm2
- IV- > néphrographique
- Densité ≤ -20UH (Sp : 100%)
- Distance de 3mm entre la ROI et le tissu non graisseux



ROI Size	Mean ROI Size (mm²) Nonenhanced Phase Scans	Nephrogenic Phase Scans
Tiny (8–13 mm²)	9.6 ± 1.4	9.8 ± 1.6
Small (19–24 mm²)	21.0 ± 2.1	21.1 ± 2.3
Medium (30–35 mm²)	31.9 ± 2.9	32.0 ± 2.0

Scan Type and ROI Size	Sensitivity	Specificity
Nonenhanced phase		
Tiny		
≤ −10 HU	88 (57/65)	94.9 (206/217)
≤ −15 HU	82 (53/65)	97.7 (212/217)
≤ −20 HU	82 (53/65)	98.2 (213/217)
≤ −25 HU	82 (53/65)	99.1 (215/217)
Small		
≤ −10 HU	82 (53/65)	99.5 (216/217)
≤ −15 HU	82 (53/65)	99.5 (216/217)
≤ −20 HU	82 (53/65)	100 (217/217)
≤ −25 HU	80 (52/65)	100 (217/217)
Medium		
≤ −10 HU	82 (53/65)	99.5 (216/217)
≤ −15 HU	80 (52/65)	99.5 (216/217)
≤ −20 HU	80 (52/65)	100 (217/217)
≤ −25 HU	78 (51/65)	100 (217/217)
Nephrographic phase		
Tiny		
≤ −10 HU	77 (50/65)	98.6 (214/217)
≤ −15 HU	74 (48/65)	99.5 (216/217)
≤ −20 HU	65 (42/65)	99.5 (216/217)
≤ −25 HU	58 (38/65)	100 (217/217)
Small		
≤ −10 HU	62 (40/65)	99.5 (216/217)
≤ −15 HU	58 (38/65)	99.5 (216/217)
≤ −20 HU	57 (37/65)	100 (217/217)
≤ −25 HU	54 (35/65)	100 (217/217)
Medium		
≤ −10 HU	55 (36/65)	99.5 (216/217)
≤ −15 HU	52 (34/65)	99.5 (216/217)
≤ −20 HU	51 (33/65)	100 (217/217)
≤ −25 HU	49 (32/65)	100 (217/217)

ROI +++
PAS TROP PETIT
> 20MM2

ROI +++
A MESURER AU TEMPS NEPHROGRAPHIQUE

ROI +++
DIAG DE CERTITUDE SI DENSITÉ
< -20 UH

JAMAIS DE CALCIFICATION +++

500

Radiology. 2011 Jul;260(1):158-65. doi: 10.1148/radiol.11102476. Epub 2011 May 9.

MENU

4- AML

SI IMAGE HYPERÉCHOGÉNE DANS REIN EN ÉCHO (sans TDM initial)

TDM SANS INJECTION OBLIGATOIRE

quelque soit la taille de la formation 5 mm….

Risque AML = HÉMORRAGIE +++
Si < 4 cm : surveillance annuelle en écho
Si > 4 cm : TTT par embolisation et Xie

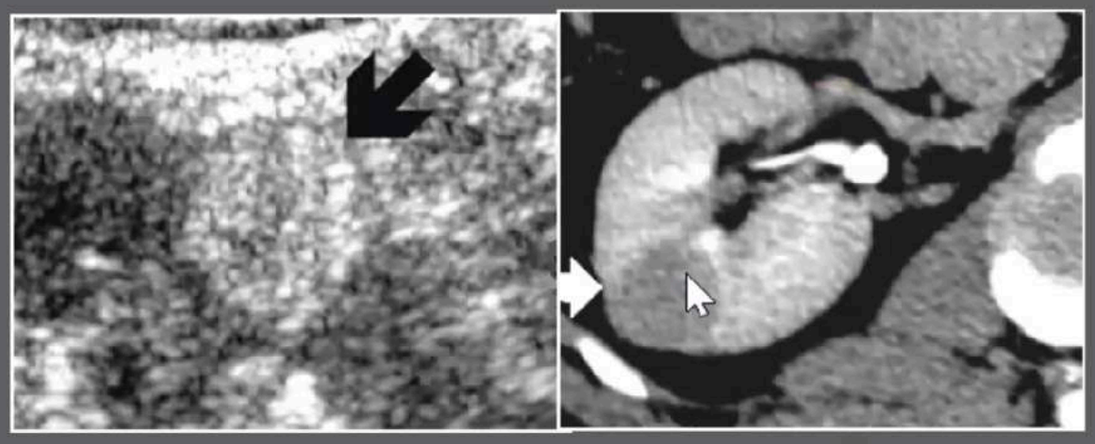
MENU

4- AML

PIEGES : Faux AML

Echographie :

Une masse hyperéchogène du rein n'est pas forcément un angiomyolipome



Exploration systématique par scanner (iv-) devant toute masse hyperéchogène du rein

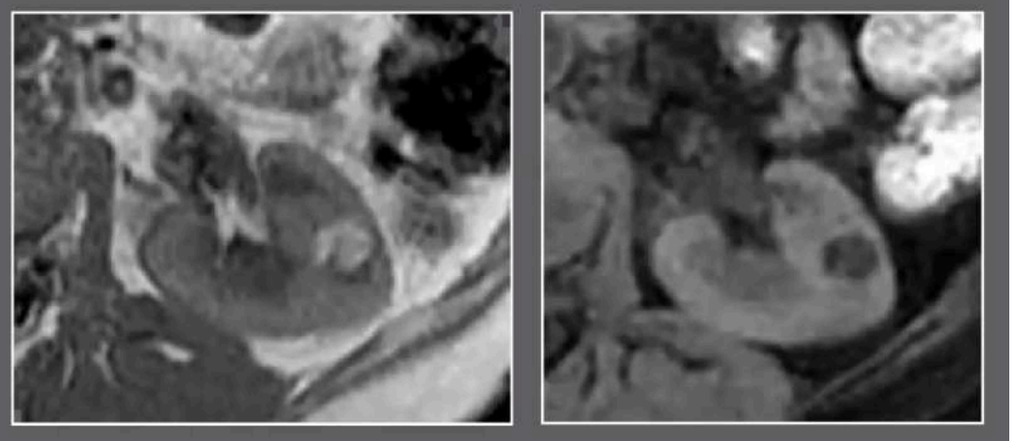
MENU

4- AML

Angiomyolipome en IRM

- Eviter l'IRM…
- **T1** sans injection **sans et après saturation de la graisse**

→ Hypersignal **T1** avec chute du signal après saturation de la graisse

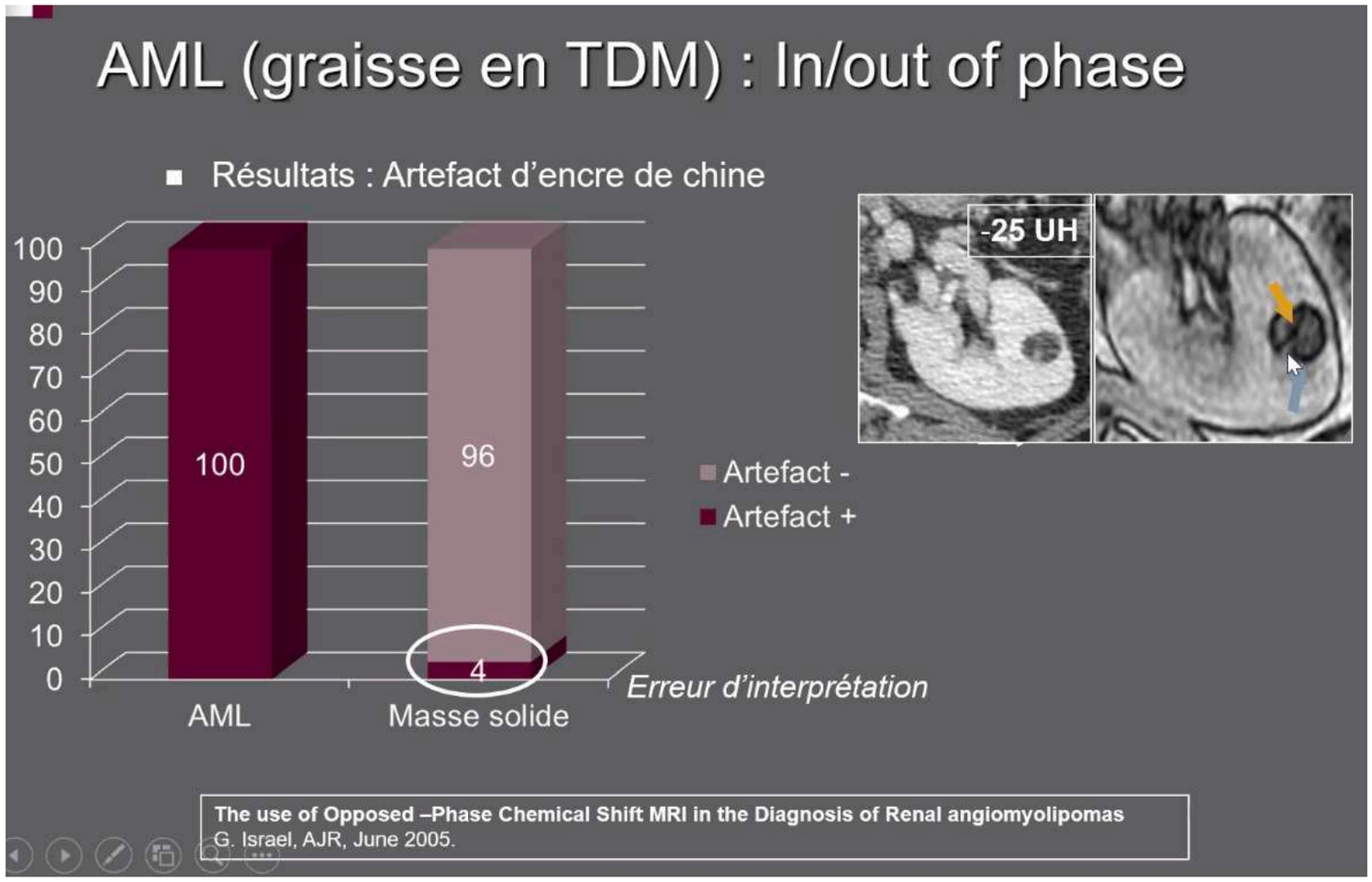




MENU

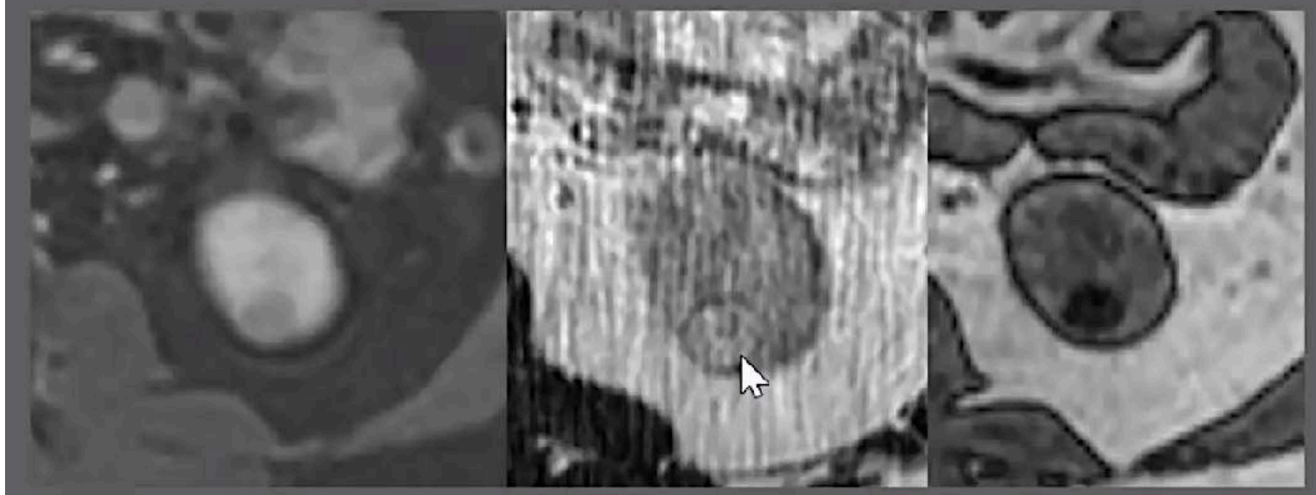
4- AML

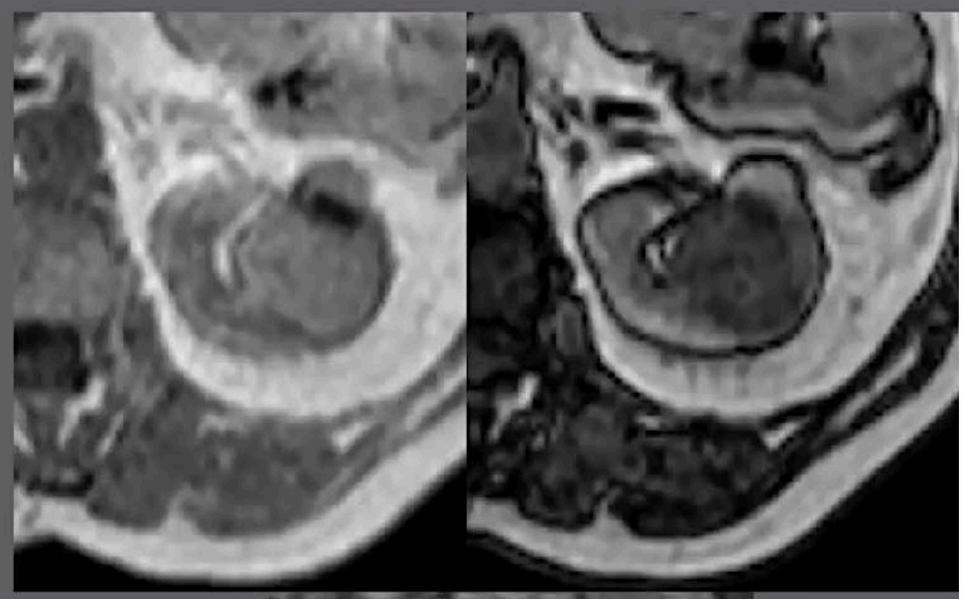
ENCRE DE CHINE EN PÉRIPH
100% AML
0% si CCC mais en fait possible avec CCC également même si rare

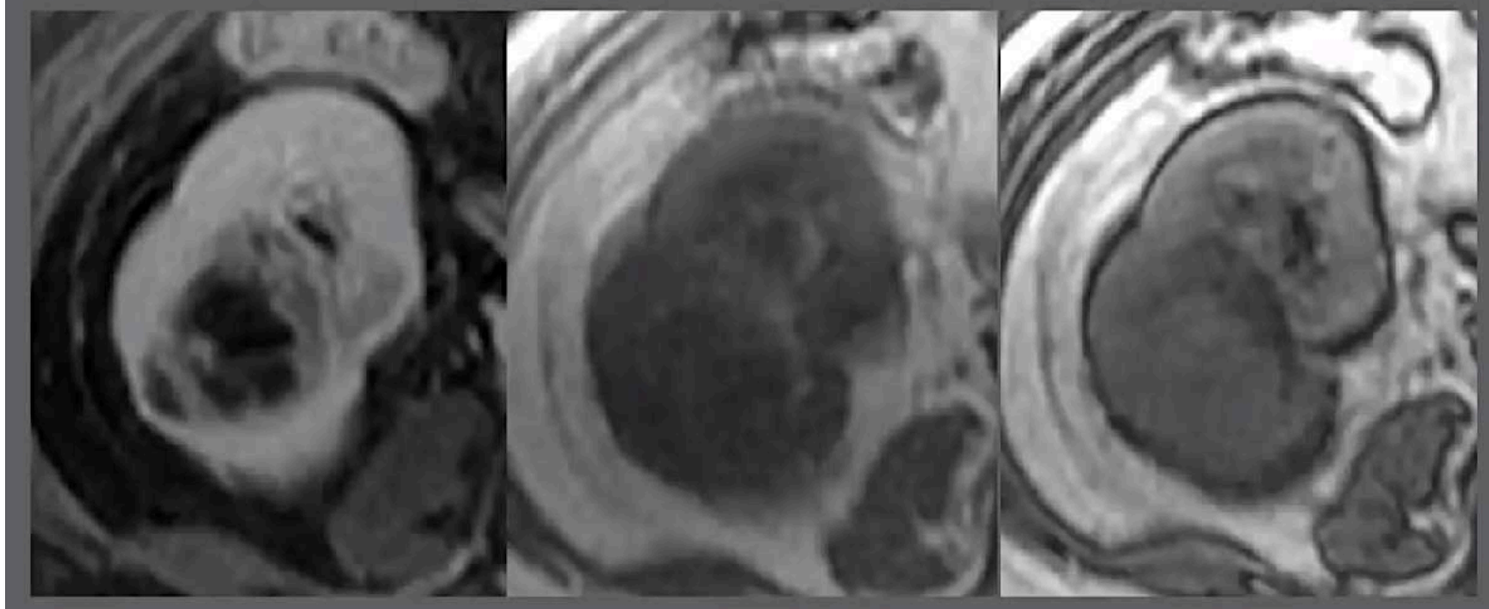


MENU

4- AML





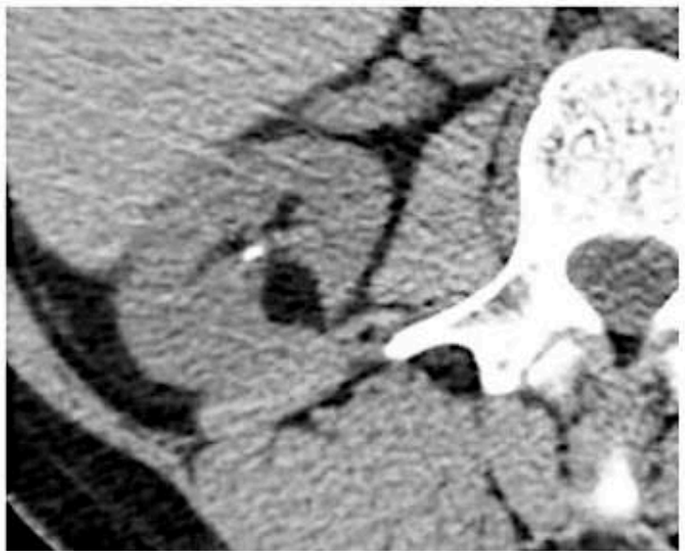




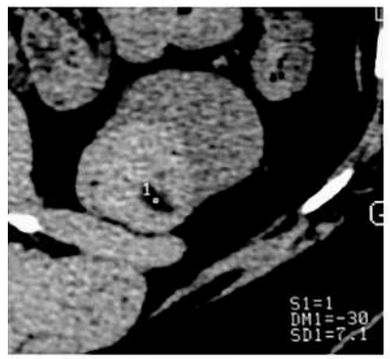
La chute de signal en opposition de phase ne permet pas d'exclure un éventuel cancer.

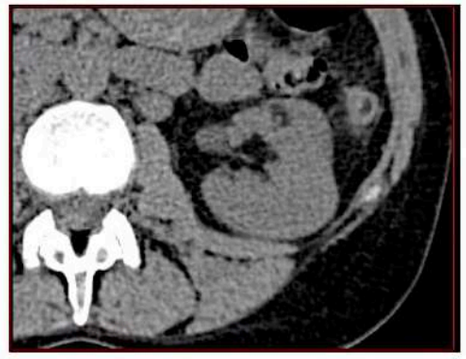
MENU

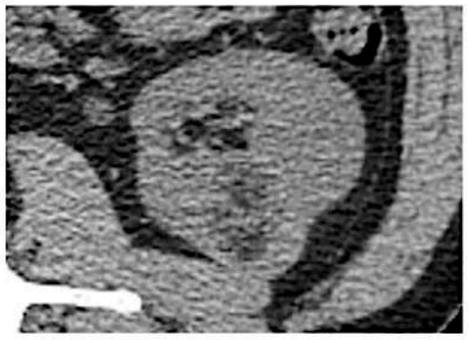
Densités graisseuses



Attention aux AML à faible contenu graisseux







1,5 mm

1/ Devant une masse rénale solide <u>à contenu graisseux macroscopique, évoquer</u>:

- Angiomyolipome
- Carcinome à cellules claires
- Carcinome papillaire
- Exceptionnellement oncocytome
- Liposacrome / Lipome rénal
- **Mais aussi une TUMEUR HYBRIDE (oncocytome-chromophobe)**

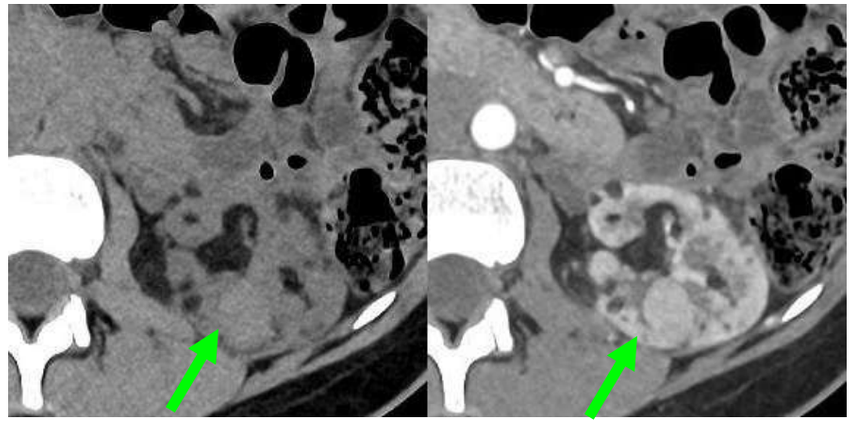
MENU

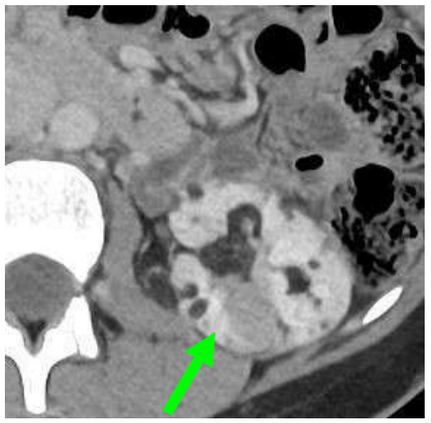
4 bis - AML pauvre en graisse

L'angiomyolipome - pièges

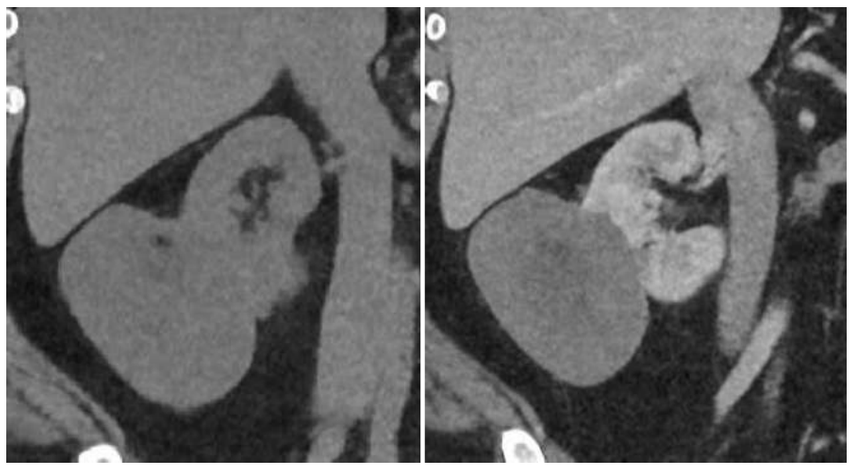
- AML à faible teneur en graisse
  - Y penser si masse solide avec autres AML typiques
  - En imagerie
    - Légèrement hyper dense spontanément (45UH)
    - Franc hyposignal T2 en IRM
    - Rehaussement très précoce
    - Homogène +++

AML pauvre en graisse





Carcinome papillaire



Attention si graisse intra cellulaire *(avec IPOP)* ou si punctiforme

= plutôt carcinome !

MENU

Angiomyolipome pauvre en graisse

- **Absence de graisse macroscopique visible en imagerie**
- **Riches en cellules musculaires lisses**
- **4-5 % des AML**
- **Prédominance féminine (5:1)**

3 composantes en proportio variable des AML :

- **Adipocytes**
- **Cellules musculaires lisses**
- **Vaisseaux dystrophiques**

Angiomyolipomes

- **Sporadiques : 80%**
- **Syndromiques : 20%**

Sclérose tubéreuse de Bourneville

Lymphangioléiomyomatose sporadique

Atteinte extra-pulmonaire :

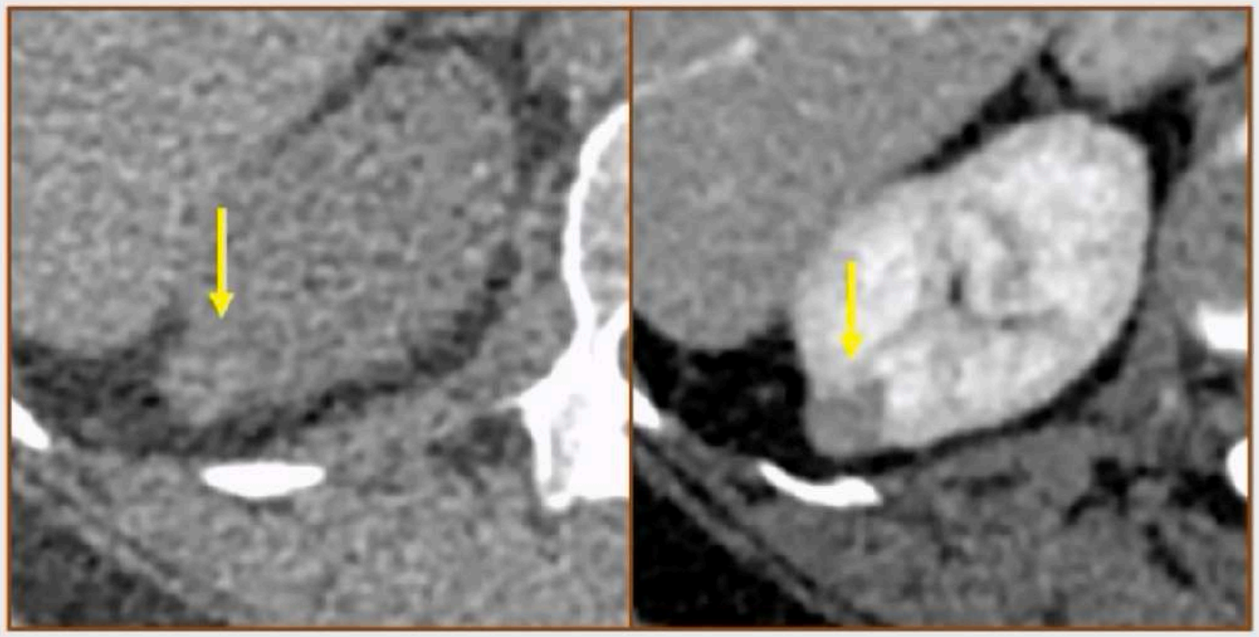
- **Angiomyolipomes rénaux**
- Lymphangioléiomyomes
- Ascite chyleuse
- Méningiomes

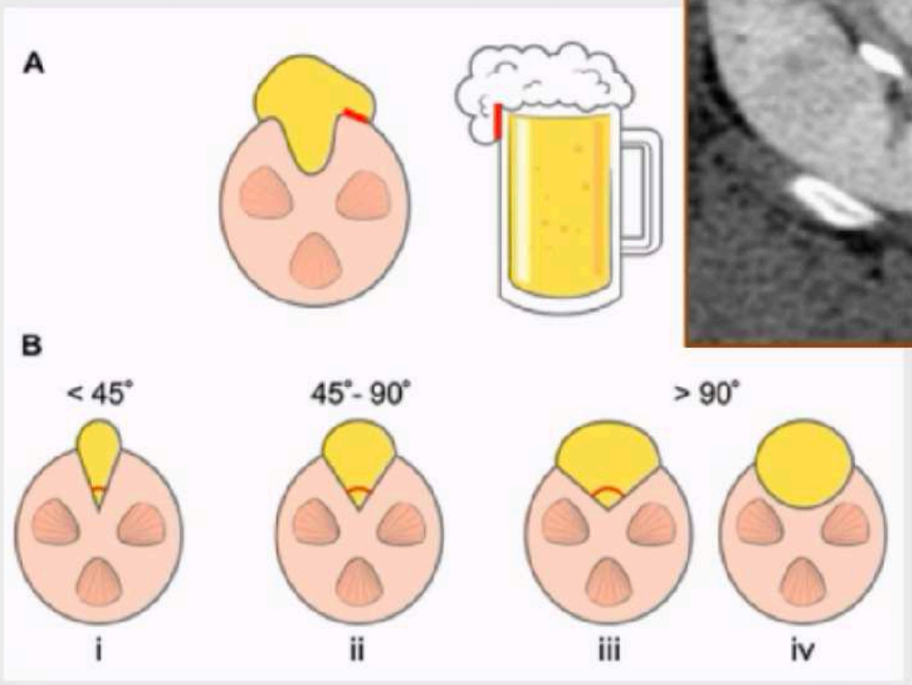
MENU

Angiomyolipomes pauvres en graisse

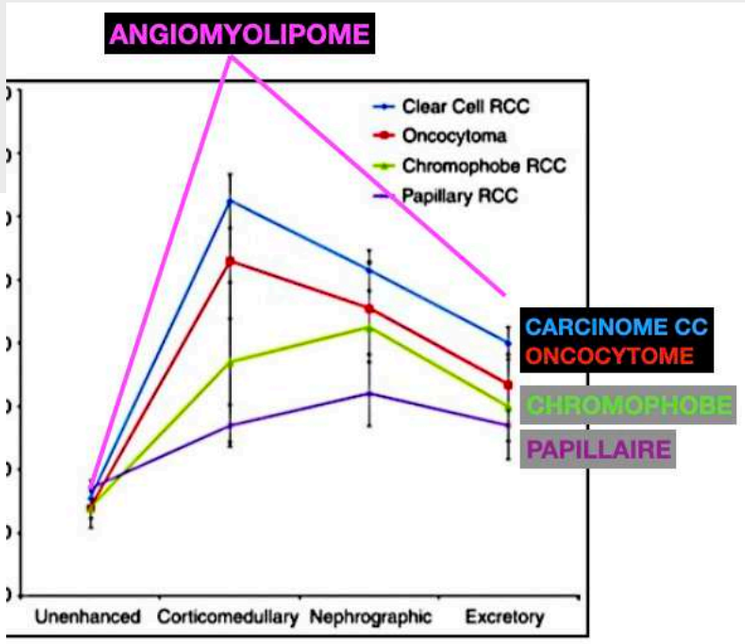
TDM : non spécifique

- Interface angulaire « en cornet de glace »
- Parfois hyperdensité spontanée /cortex
- Hyperartérialisés





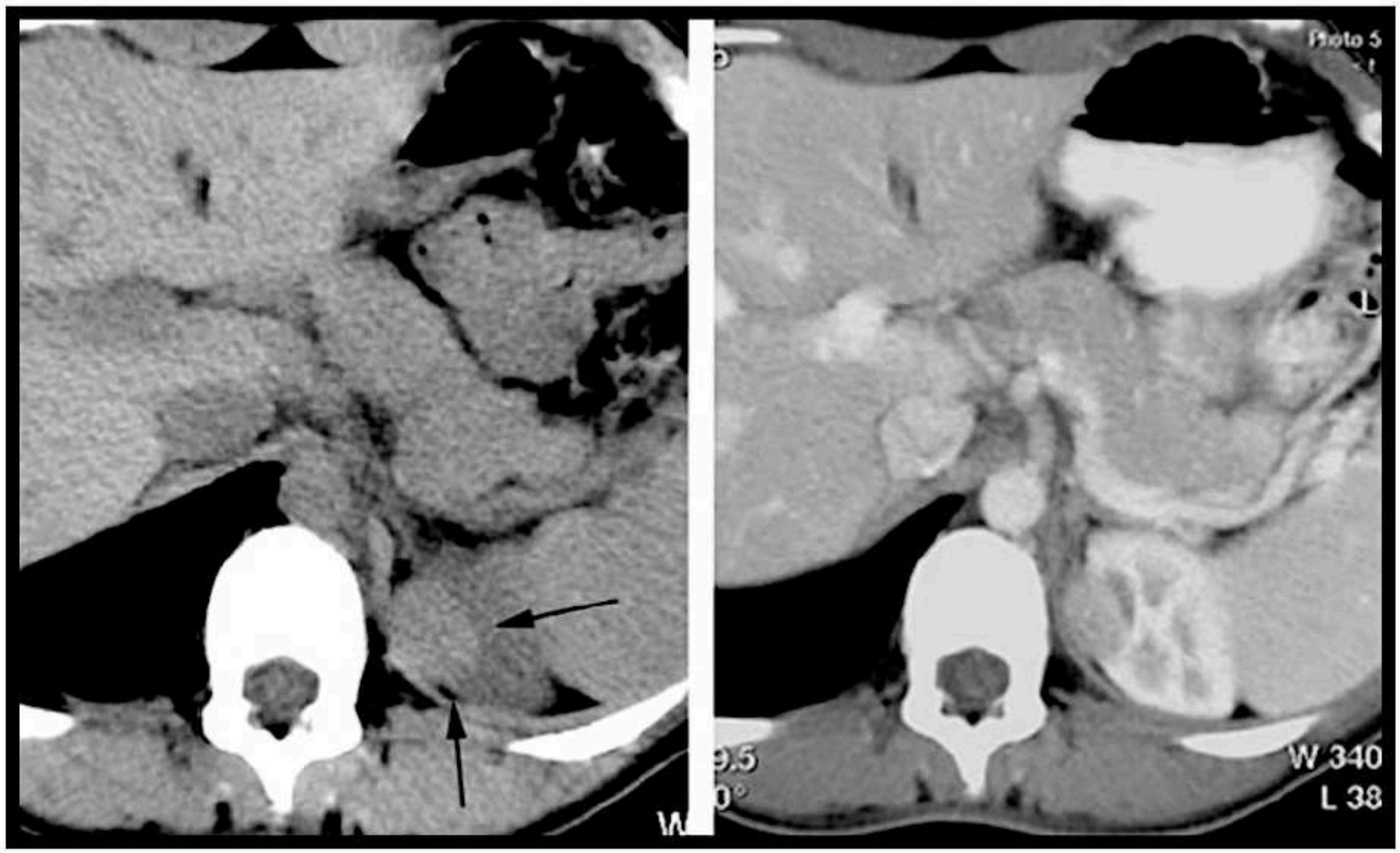
Kim YH et al. Abdom Radiol (NY). 2018



MENU

ASPECT TRES EVOCATEUR
= ANGIOMYOLIPOME PAUVRE EN GRAISSE

SANS IODE **AVEC IODE**

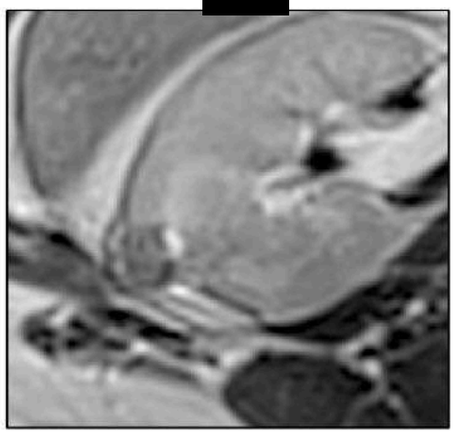


DENSITÉ TISSULAIRE
MAIS SPONTANEMENT DENSE > 50 UH

MENU

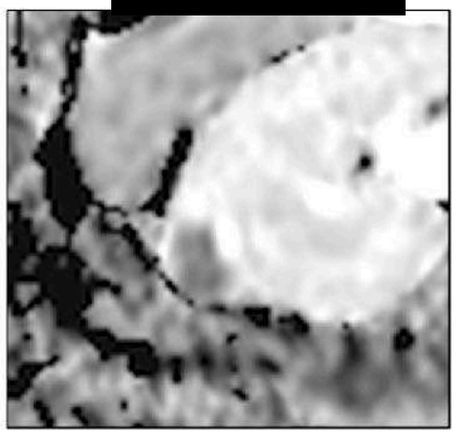
AML pauvre en graisse

T2



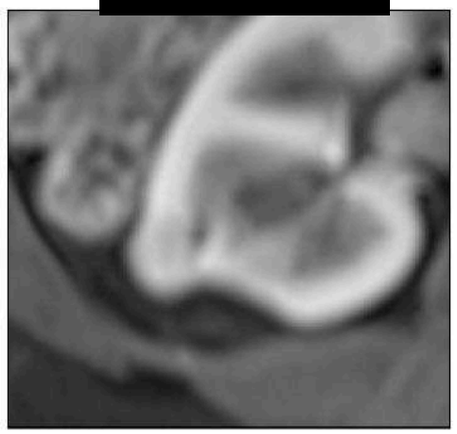
HYPOT2

Carte ADC



HYPO ADC

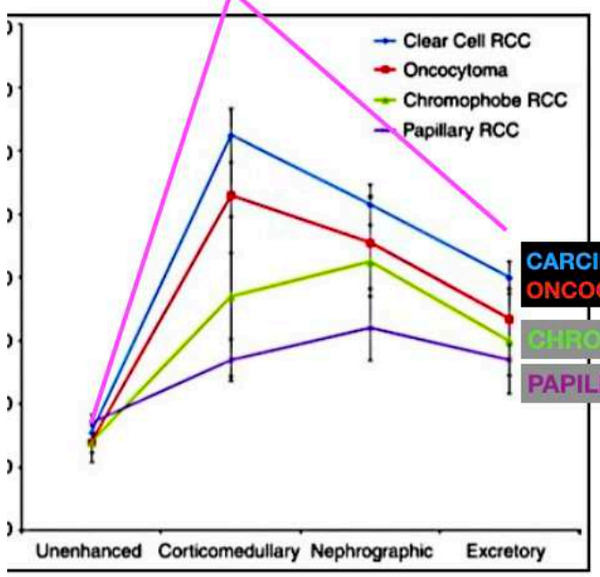
Gd artériel



mais RÉHAUSSÉ au temps artériel

Puis lavage

ANGIOMYOLIPOME



CARCINOME CC
ONCOCYTOME

CHROMOPHOBE

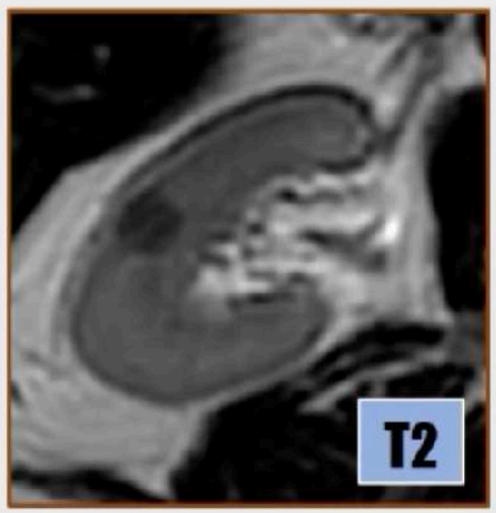
PAPILLAIRE

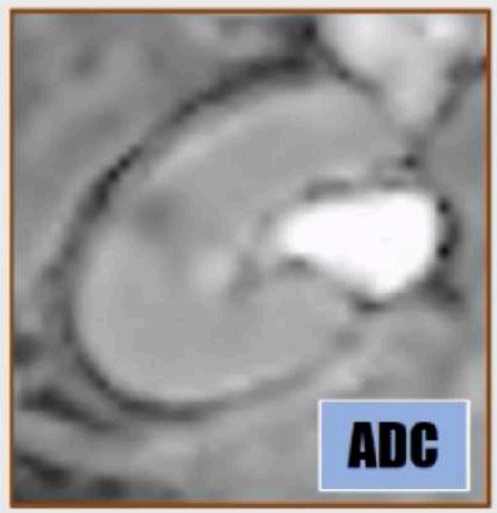
MENU

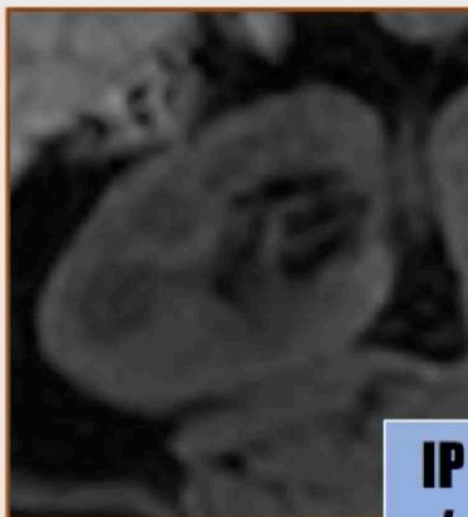
Angiomyolipomes pauvres en graisse

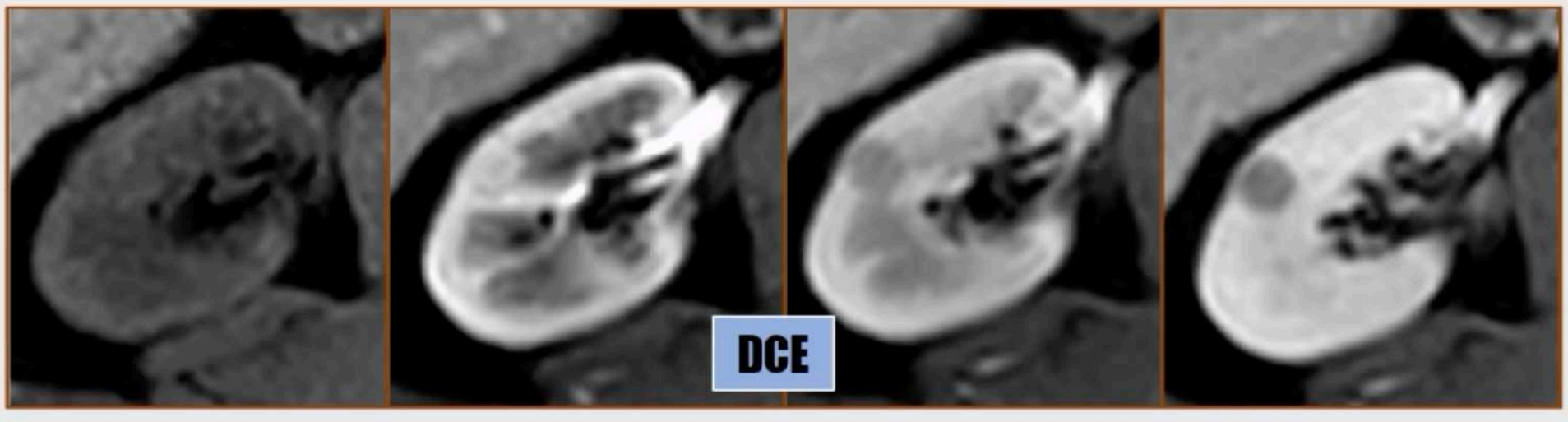
IRMmp

- T2 : Hypointense
- ADC : restriction
- IP-OP : sans ou avec ↘ signal en OP
- DCE : rapide WI - WO





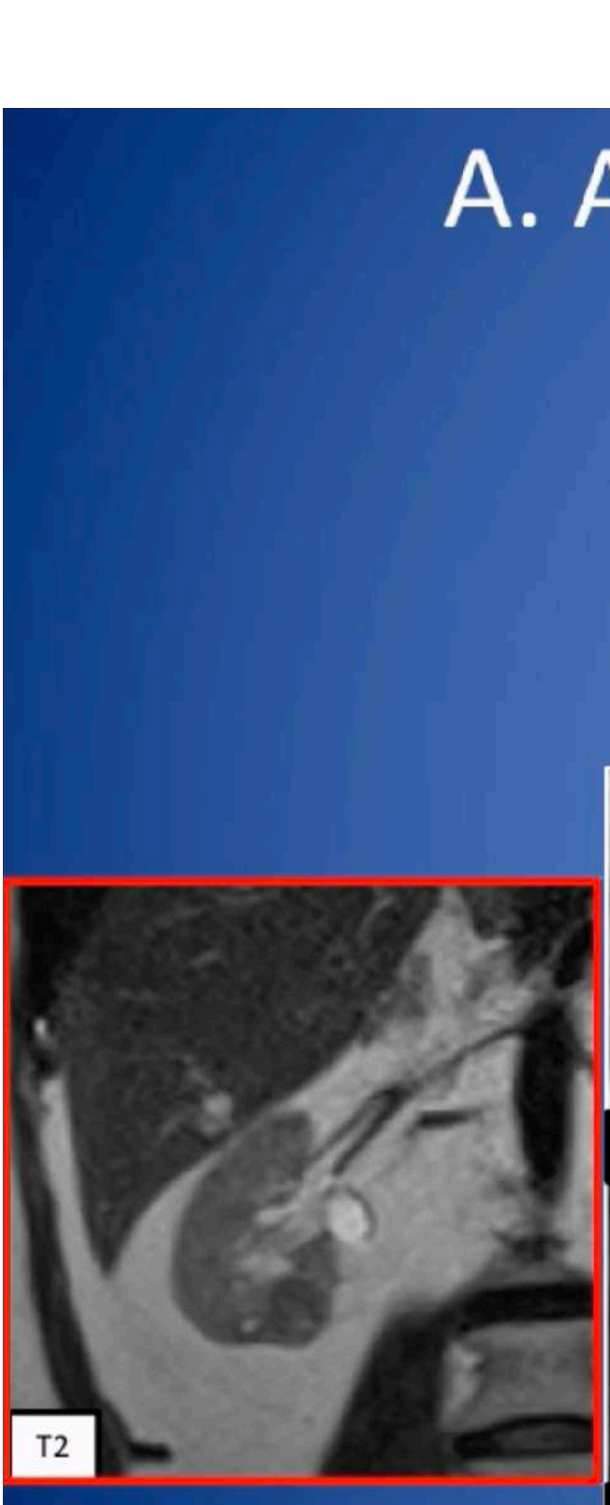


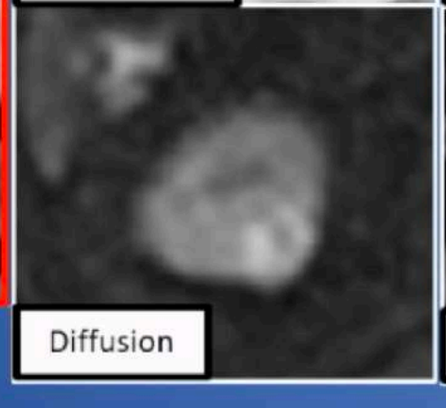


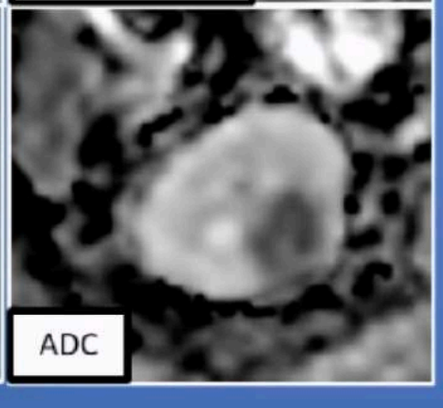
MENU

A. Angiomyolipome pauvre en graisse

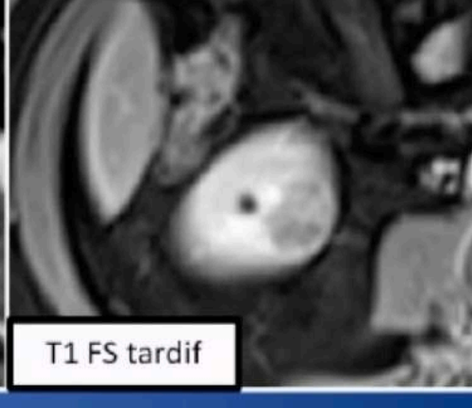
- **Hyposignal T2**
- **Pas d'hyposignal T1 FS**
- **Chute de signal T1 IP / T1 OP**
- **ADC ↓**
- Hypervasculaire avec washout





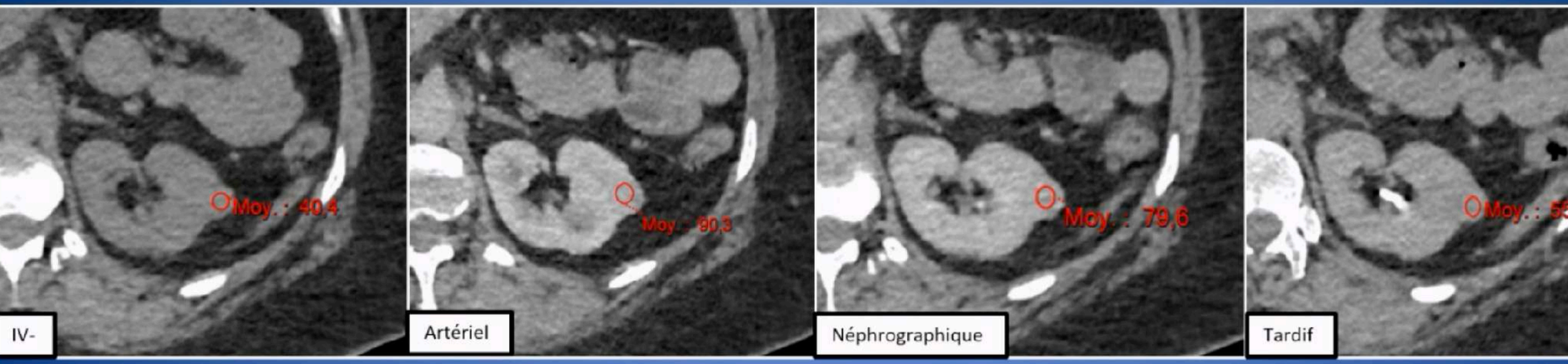




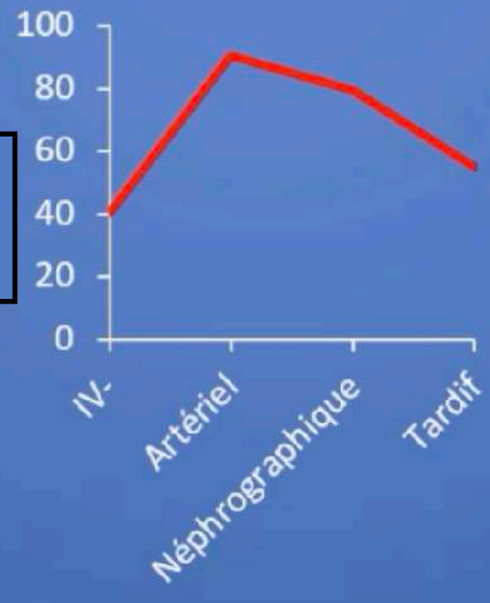


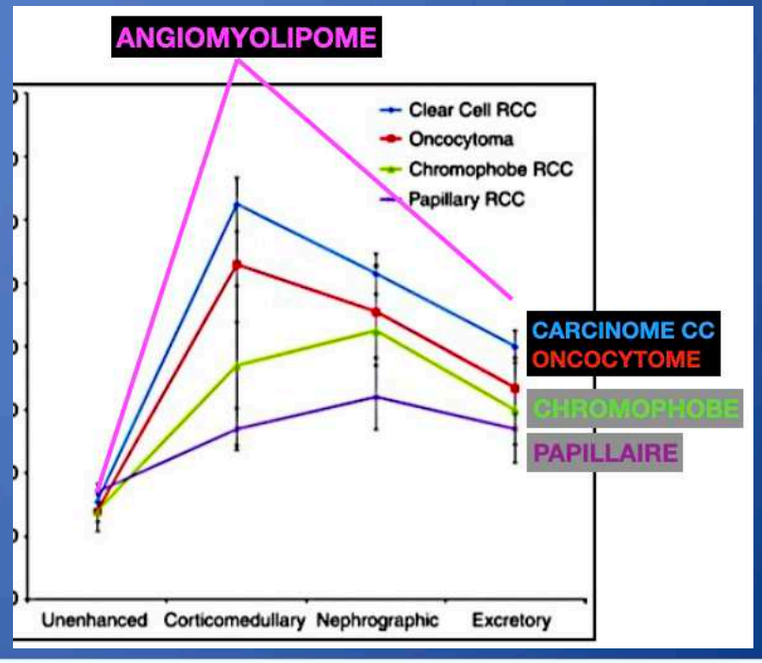
MENU

A. Angiomyolipome pauvre en graisse



DENSITÉ TISSULAIRE
MAIS SPONTANEMENT
DENSE > 50 UH





MENU

4 bis- AML sans graisse = 4 % des AML

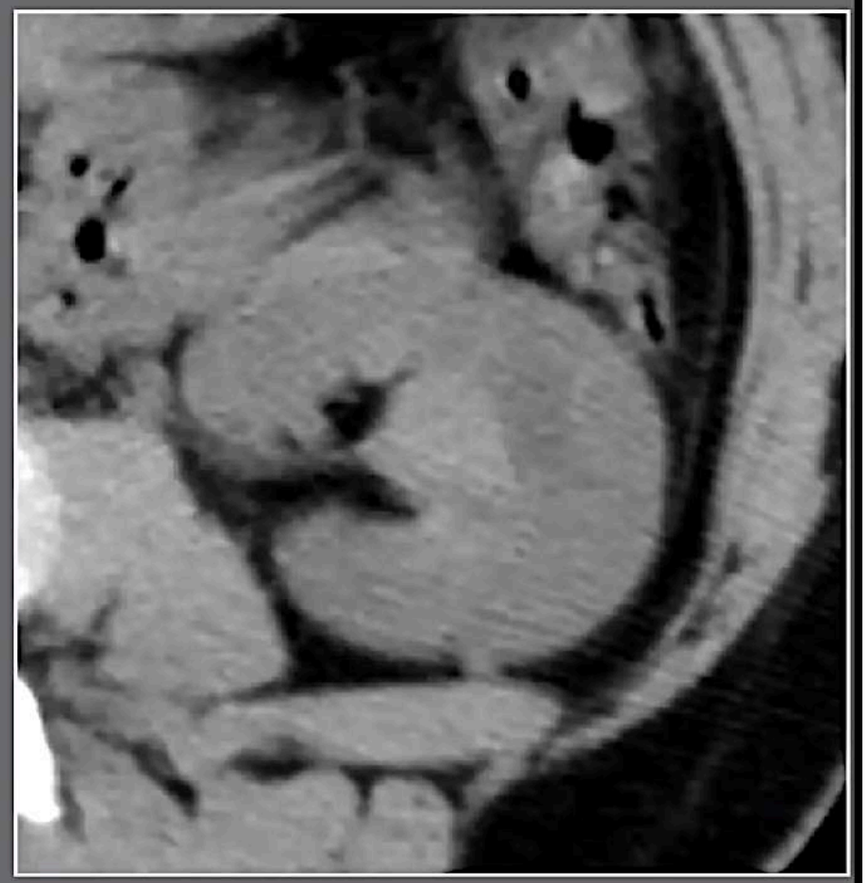
—> BIOPSIE OBLIGATOIRE

Sclérose tubéreuse de Bourneville ++++

AML sans graisse macroscopique

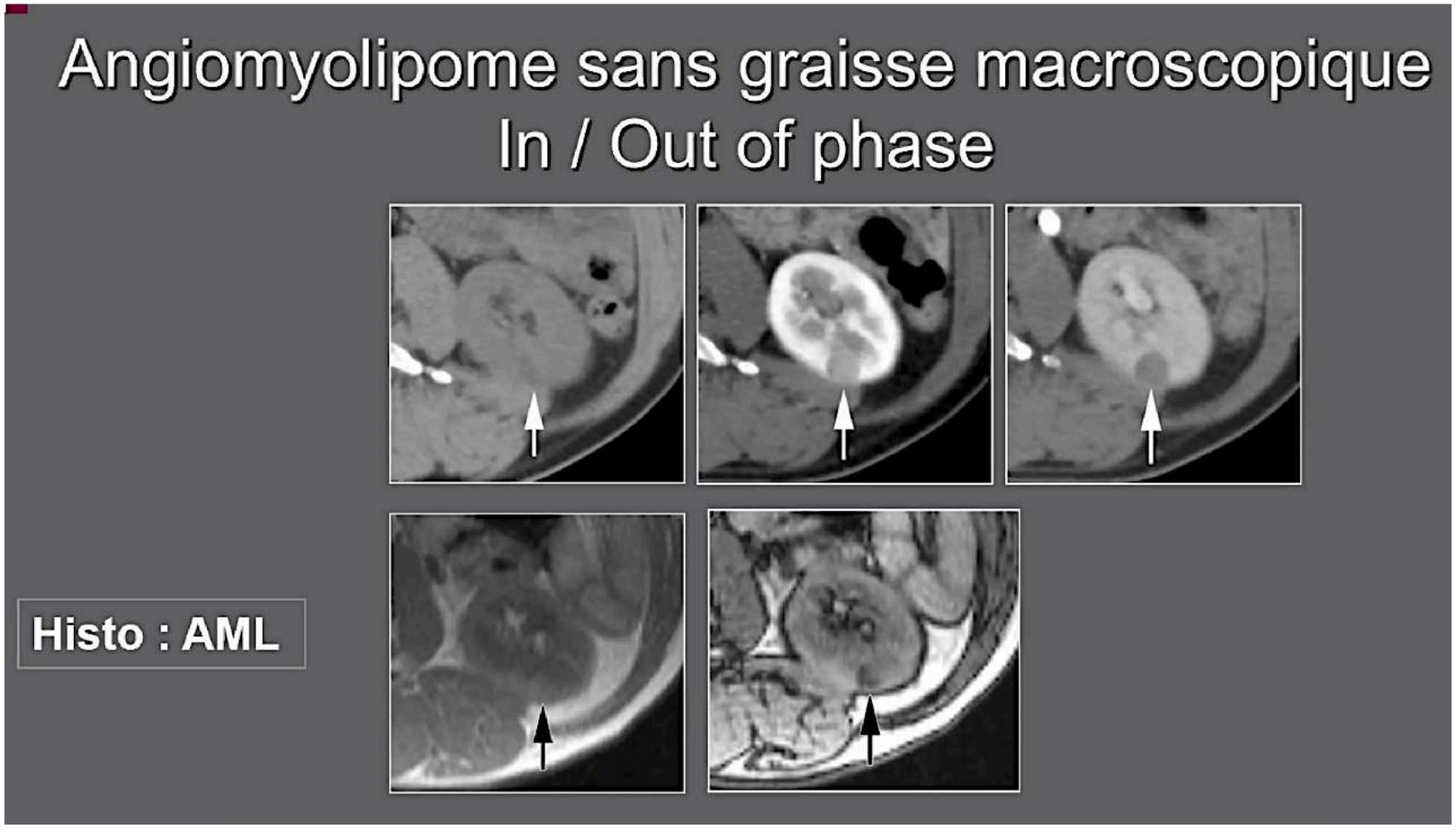
- Masse oblongue
- Homogène
- Hypervasculaire
- Spontanément hyperdense
- En hyposignal T2
- Autres AML associés…

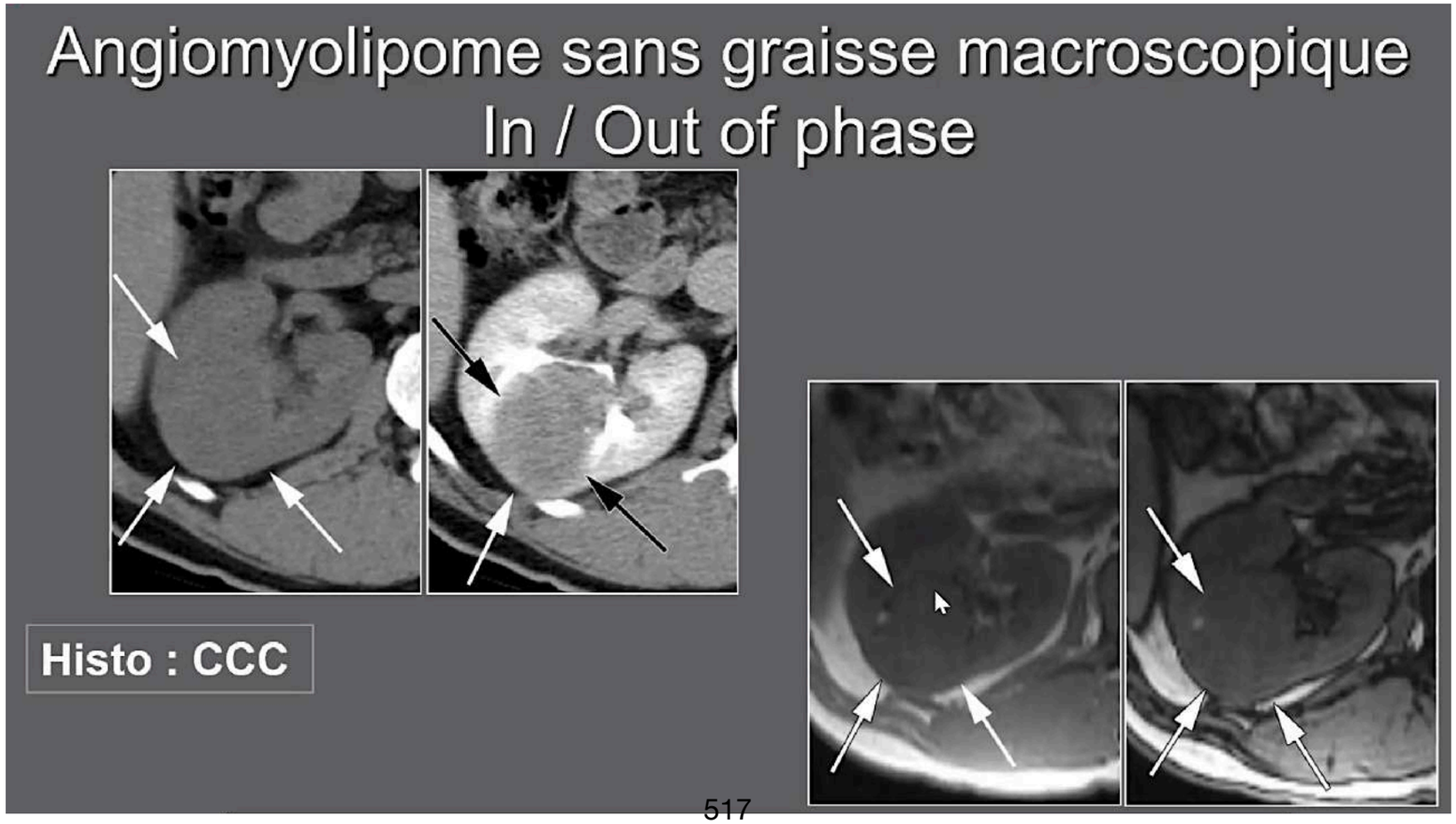




MENU

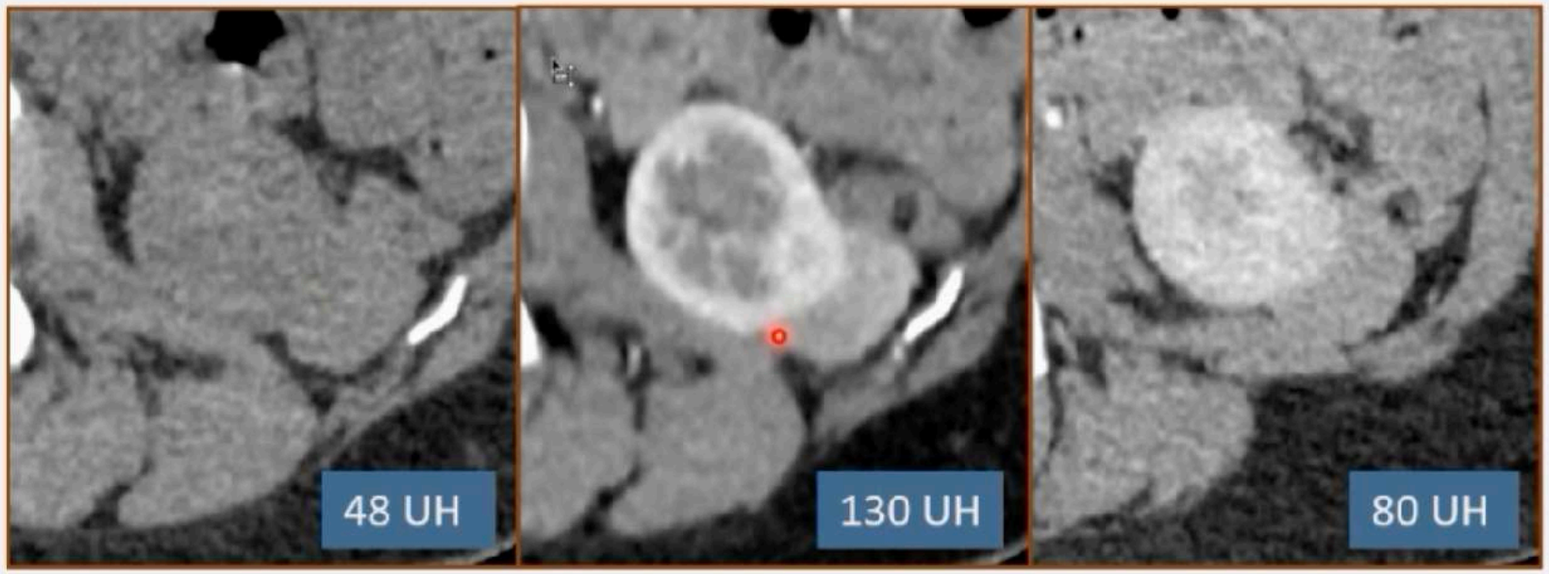
4 bis- AML sans graisse

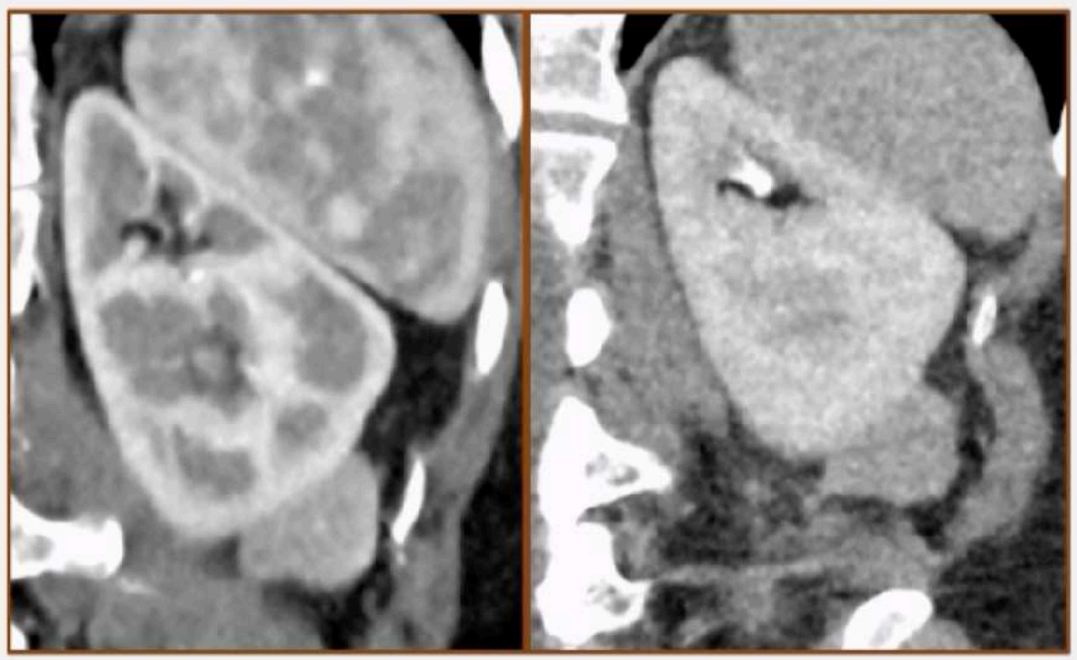




MENU

Résumé





- Masse péri-rénale
- Accolée au cortex
- Liseré régulier avec le rein

- Spontanément dense
- Prise de contraste précoce e homogène

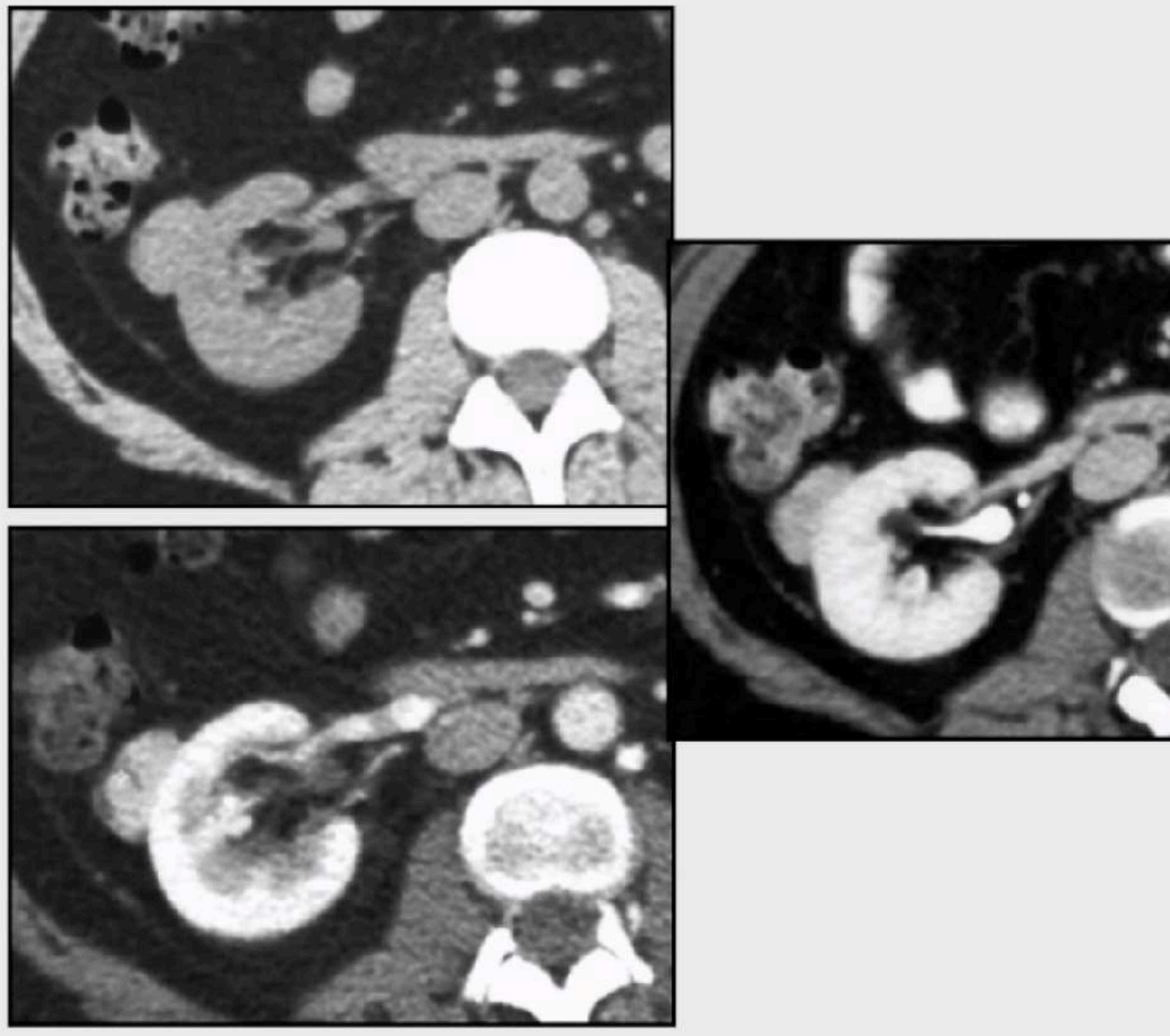
MENU

Possible

Léiomyome

- Tumeur bénigne rare
- **Cellules musculaires lisses de la capsule**, plus rarement des vaisseaux corticaux ou paroi pyélocalicielle

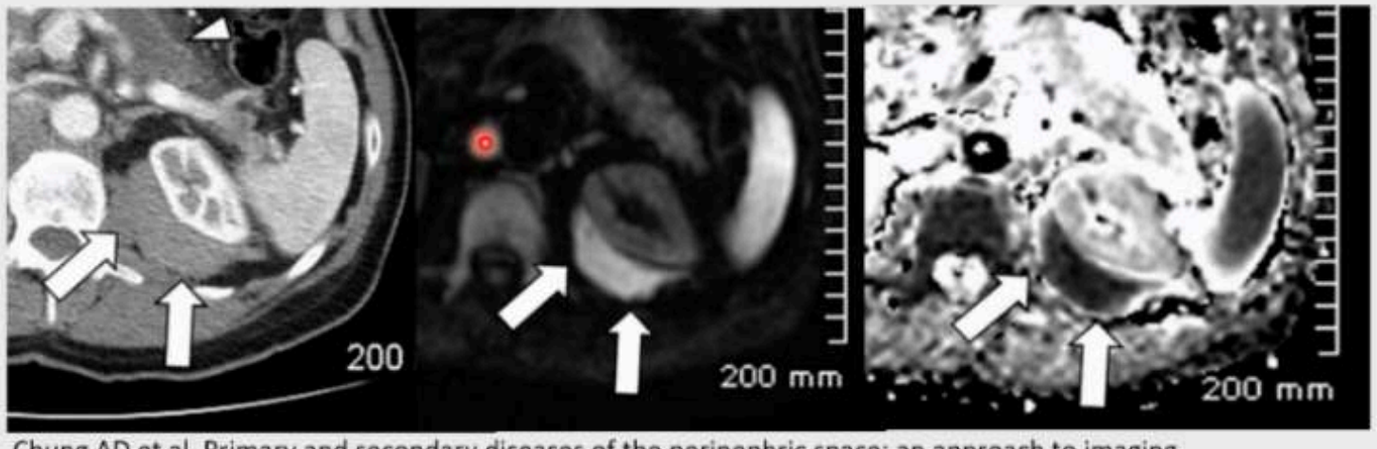
- **Imagerie :**
  - Bien limité
  - Hyperdensité spontanée
  - Rehaussement variable



MENU

Peu probables

Lymphome péri-rénal

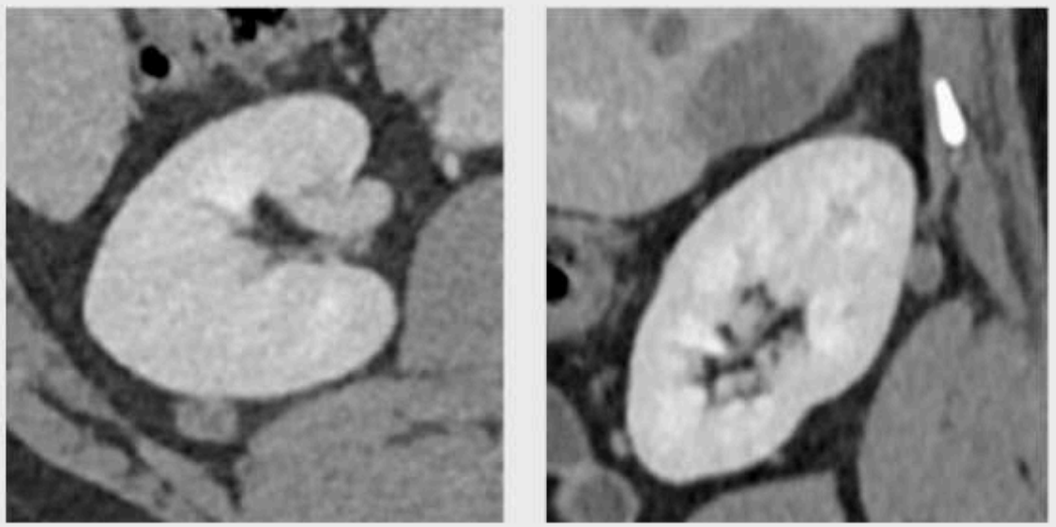


Chung AD et al. Primary and secondary diseases of the perinephric space: an approach to imaging diagnosis with emphasis on MRI. Clin Radiol. 2021

Atteinte péri-rénale isolée : rare
Le plus souvent : extension d'une localisation rétropéritonéale ou rénale.

Imagerie :
- homogène, rehaussement faible
- hypoT2, restriction de diffusion

Métastase péri-rénale



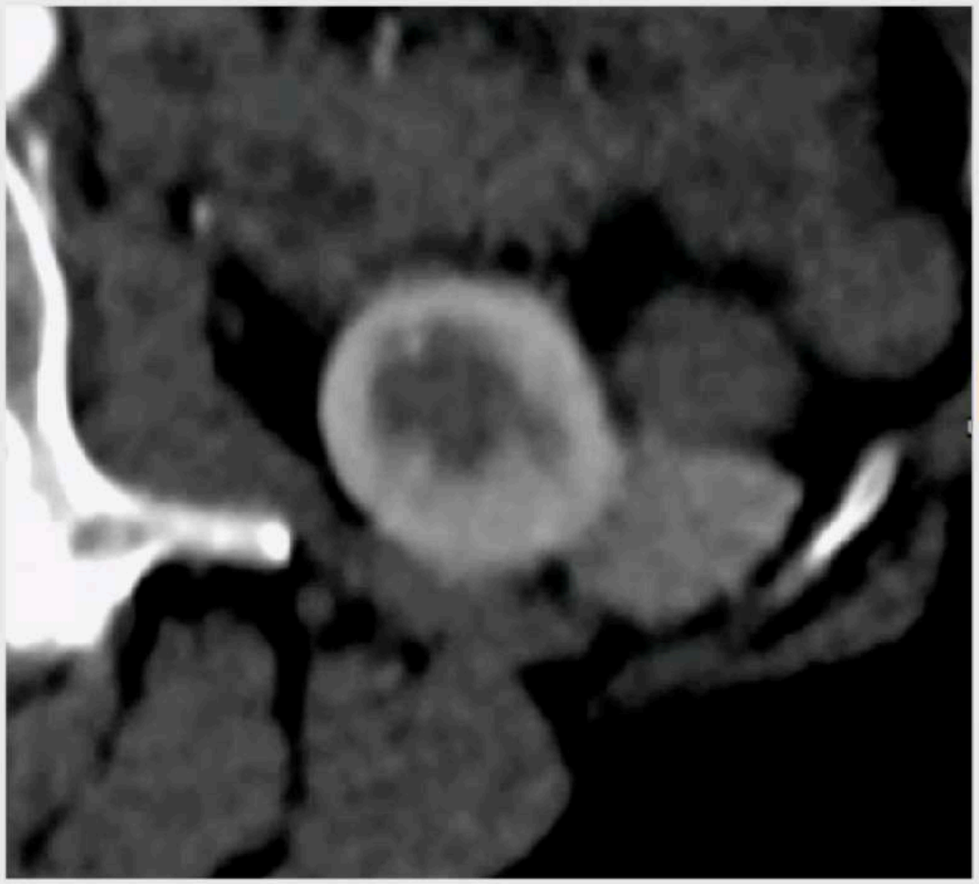
- **Contexte oncologique**
  - ➢ Poumon, mélanome, sein, prostate
- **Métastase péri-rénale isolée : rare**
- Le plus souvent multiples

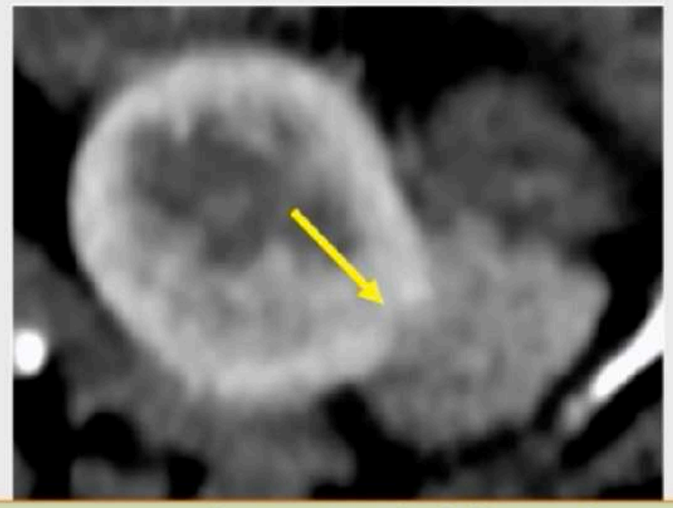
Imagerie : variable selon primitif

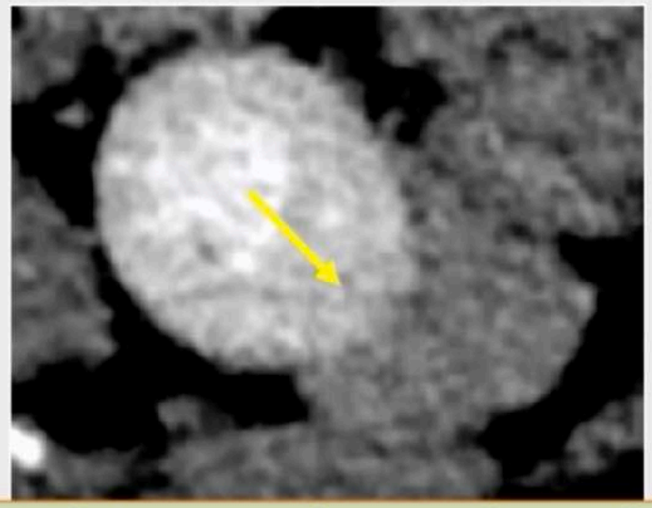
MENU

Retour sur la masse rénale…

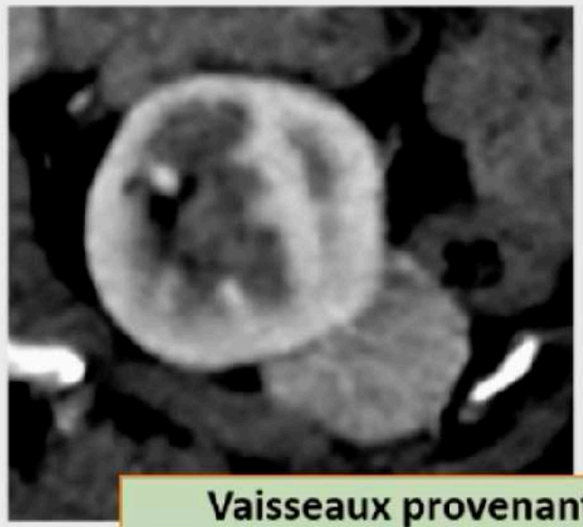
En retravaillant le dossier

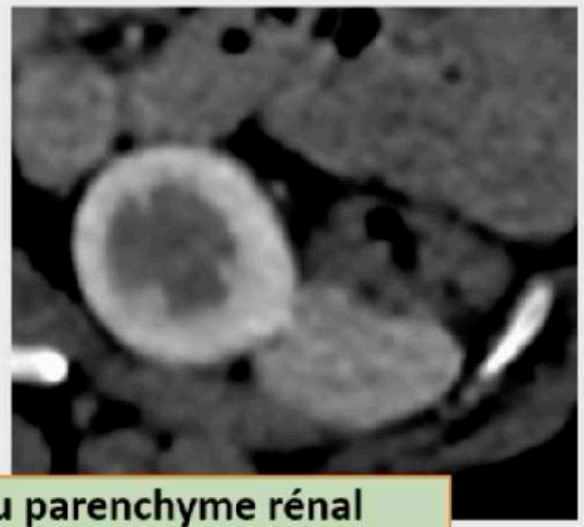






Minime encoche corticale à l'interface entre la tumeur et le parenchyme rénal





Vaisseaux provenant du parenchyme rénal

= AML pauvre en graisse

MENU

5- ONCOCYTOME

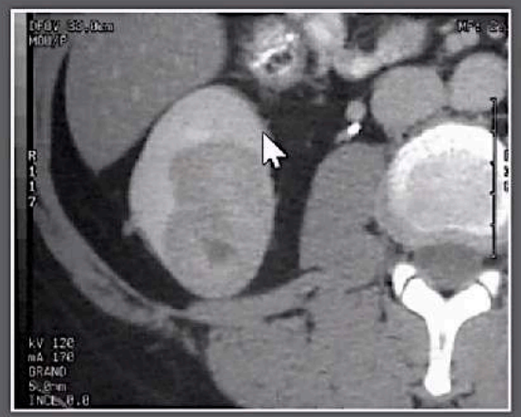
3- JAMAIS CALCIFICATION

4- ONCOCYTOME

——> BIOPSIE OBLIGATOIRE

Oncocytome ≥ 3cm en TDM

- Plage hypodense par rapport au reste du tissu tumoral (temps néphrographique tubulaire)
- Homogénéité du tissu « péri-cicatriciel »
- Forme stellaire ou polygonale
- Cicatrice excentrée ou non







1- RÉHAUSST HOMOGÉNE EN PÉRIPH

2- Cicatrice centrée ou EXCENTRÉE

- Absence de calcification dans la tumeur, hémorragie ou signes de malignité (extension)

3- JAMAIS CALCIFICATION

J Radiol. 2005 Dec;86(12 Pt 1):17

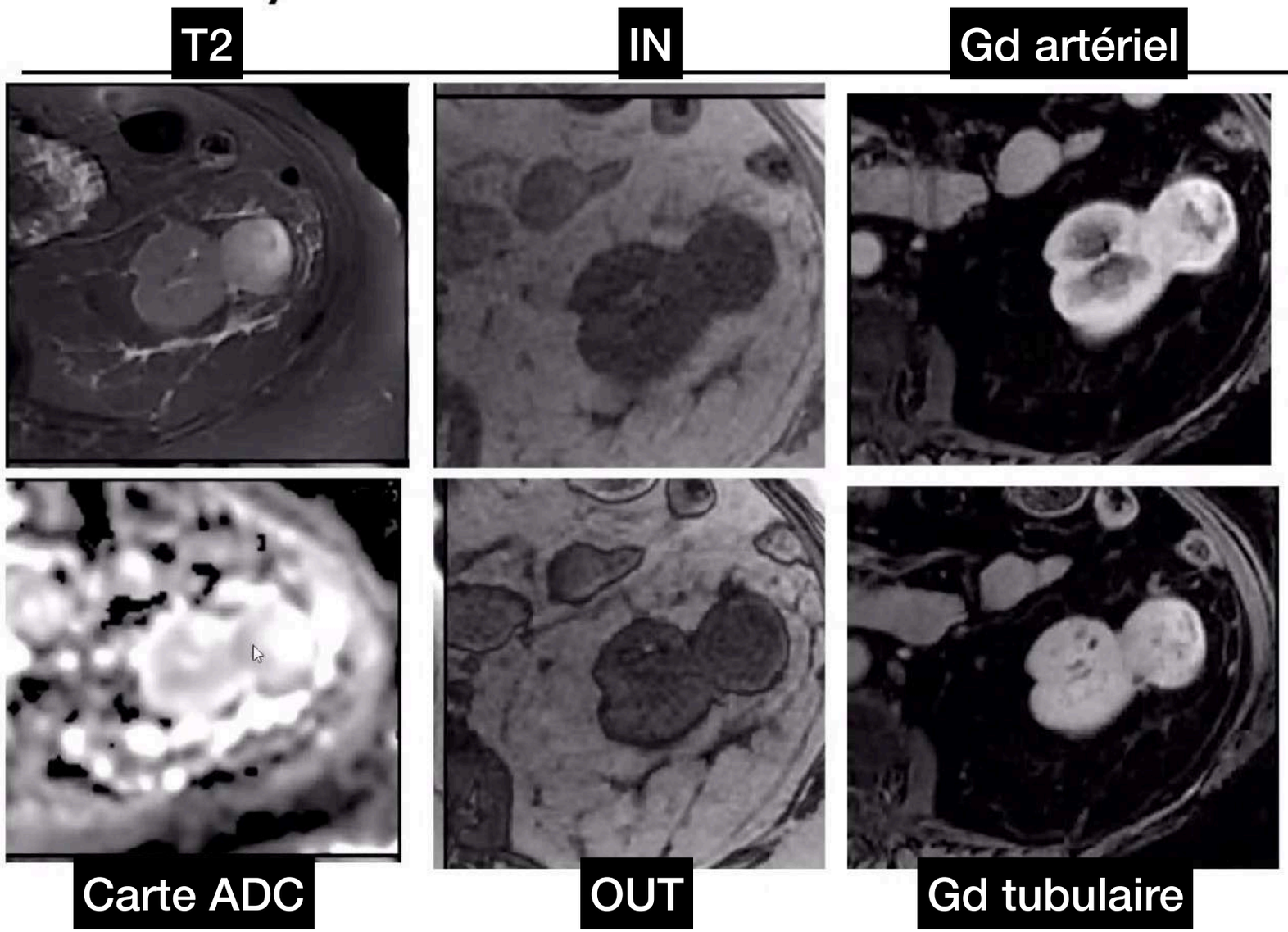


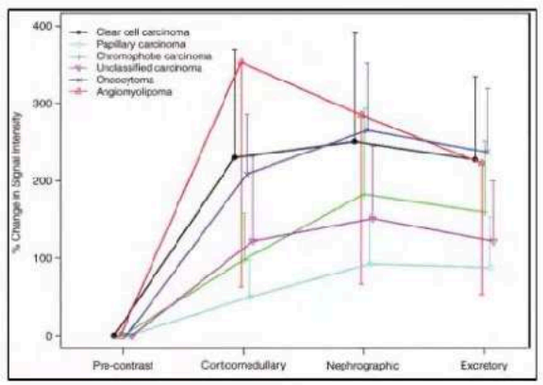


MENU

- **Même signal T1 - T2 que parenchyme rénal**
- **Même diffusion**
- **Pas de variation IN / OP**
- **Réhaussement comme parenchyme rénal , puis plateau , puis pas de lavage = donc HYPO au temps néphro et tardif**

Oncocytome





Jinzaki M et al. Radiology 1997
Kim JK et al. Radiology 2004
Hafron J et al. Urology 2005
Hindman N et al. Radiology 2012
Cornelis F et al. Eur Radiol 2014
Galmiche C et al. AJR 2016

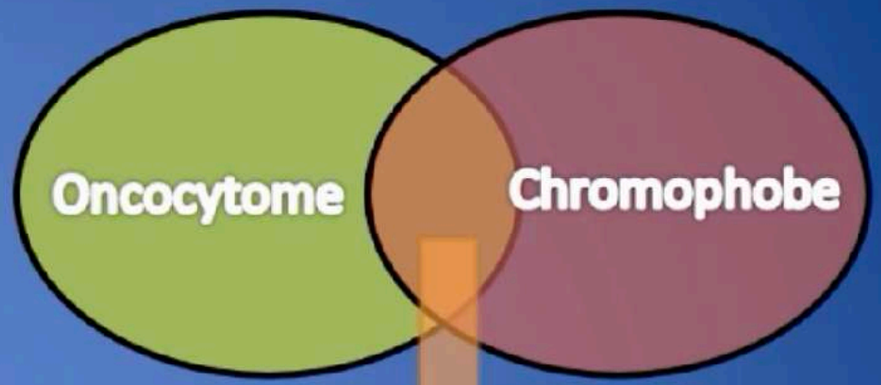
MENU

D. Oncocytome

Bénin



Présentation variable



Tumeurs hybrides

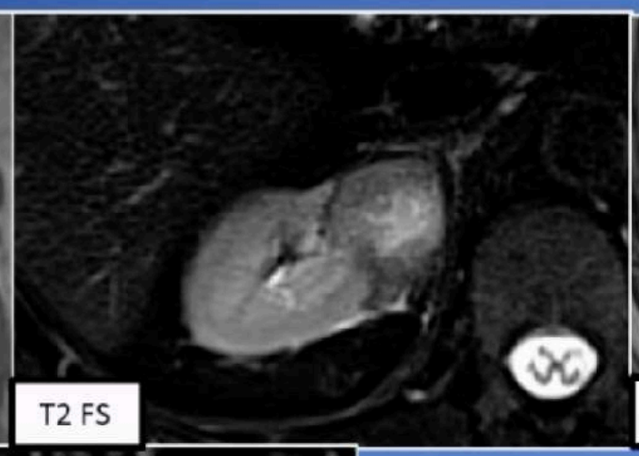
CICATRICE CENTRALE: ***caractéristique*** **mais** ***non diagnostique*** **de l'oncocytome (50-61%)[1]**

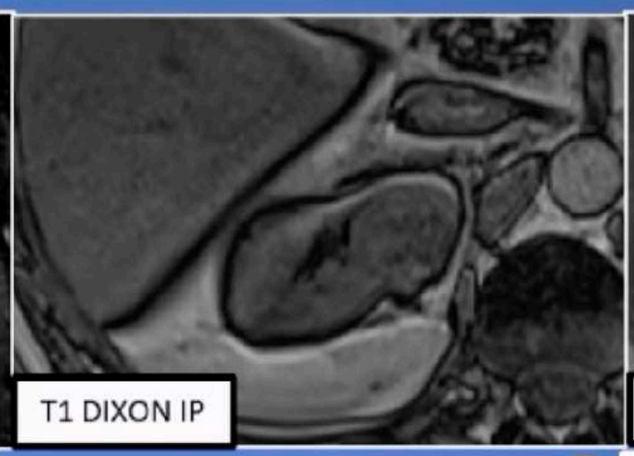
[1]Ishigami, Kousei et al. "Imaging spectrum of renal oncocytomas: a pict
review with pathologic correlation." *Insights into imaging* vol. 6,1 (2015)

MENU

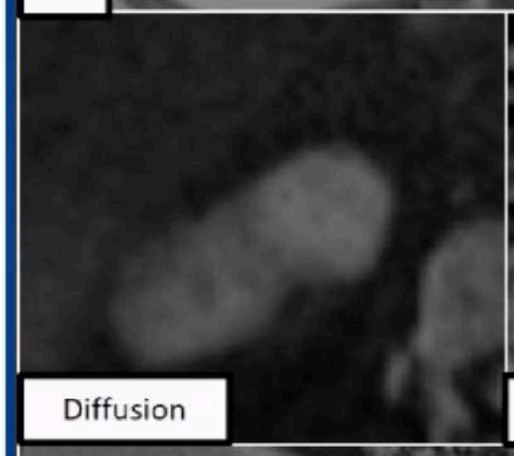
D. Oncocytome

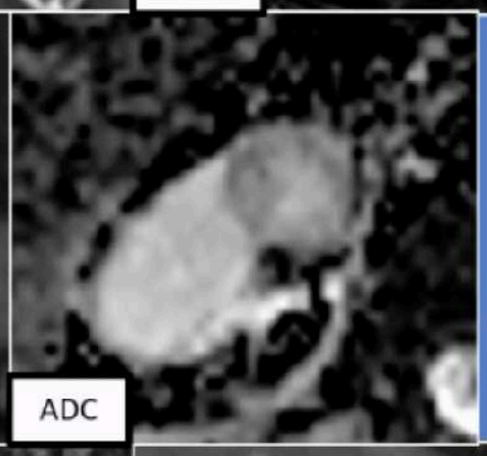












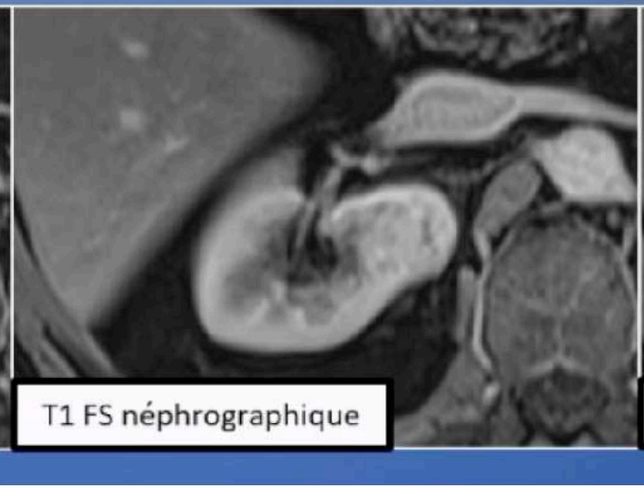


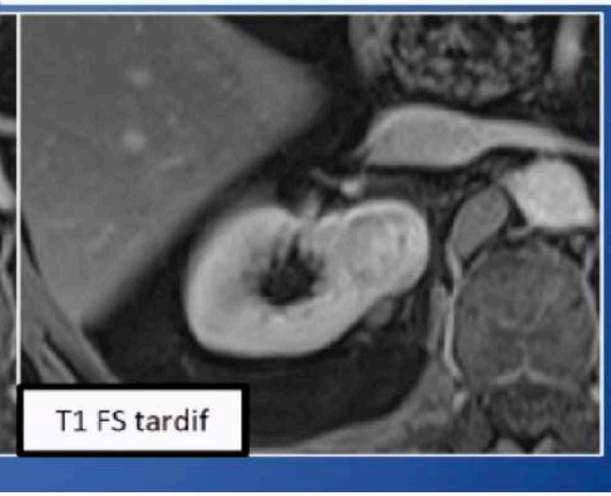


- **Hypersignal T2**
- **Hyposignal T1**
- ADC variable
- **Washin/Washout progressi**
- **Inversion segmentaire**
- **+/- cicatrice centrale**









MENU

• ONCOCYTOME:



+

* Bien limité

* Encapsulé

* Plage hypodense par rapport au reste du tissu tumoral (temps néphrographique tubulaire)

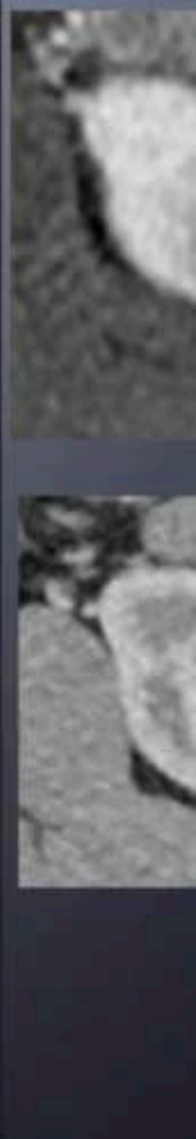
* Présence de graisse

Unusual Fat-containing Tumors of the Kidney: A Diagnostic Dilemma O Hélénon & Co; RadioGraphics 1997

-

* Absence de cicatrice / calcification intra-cicatricielle

Imaging spectrum of renal oncocytomas: a pictorial review with pathologic correlation ; Kousei Ishigami & CO, Insights Imaging (2015) 6:53–64



MENU

TUMEURS HYBRIDES

* Tumeur hétérogène * Bien limitée * Calcification * Rehaussement hétérogène, progressif et tardif	* Ilot graisseux au sein de l'ossification

MENU

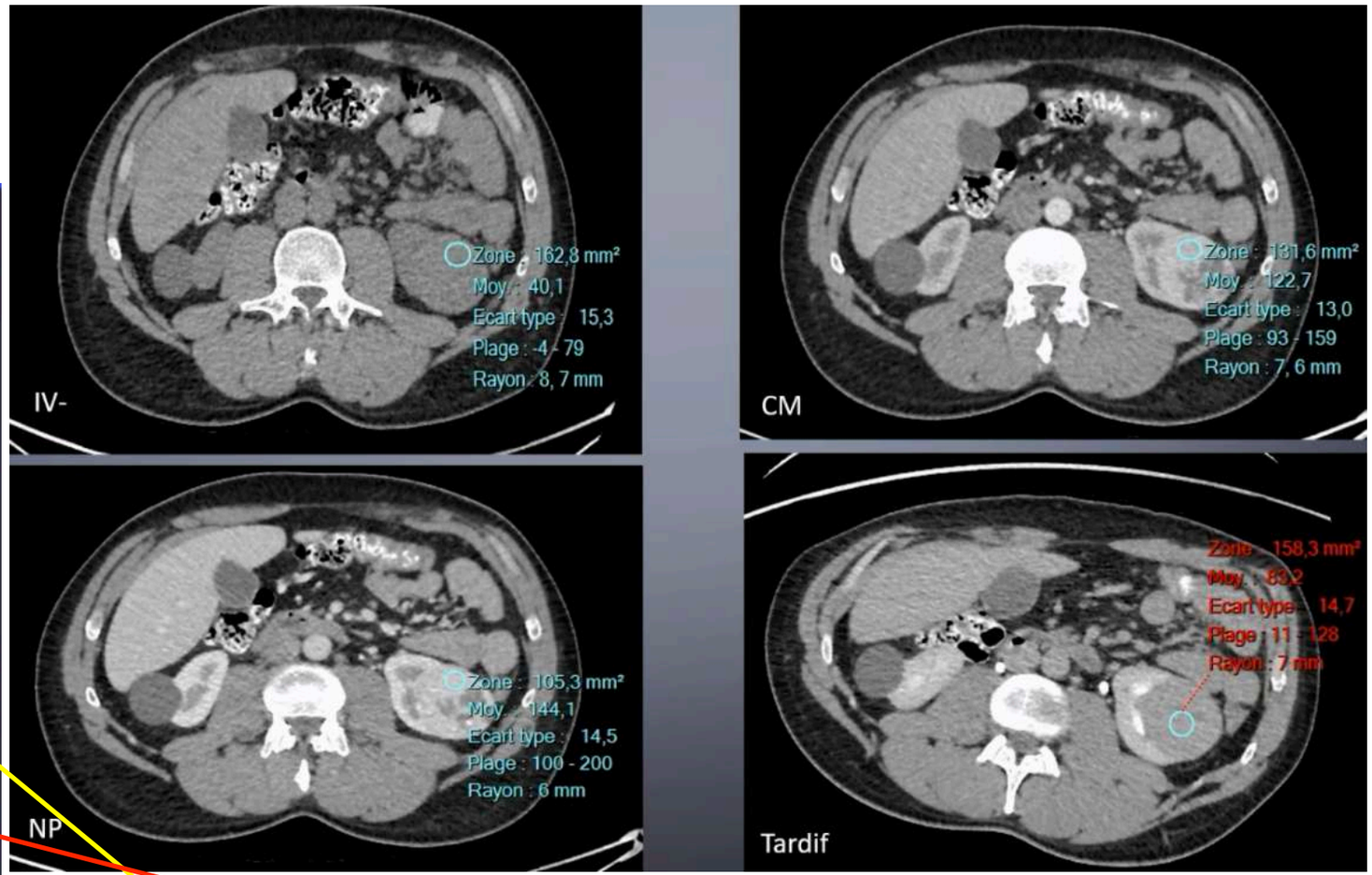
TUMEURS HYBRIDES

Lésion tissulaire bien circonscrite de 60mm de diamètre.

Présence d'une calcification.

Présence d'un ilôt de graisse macroscopique

Rehaussement intense, hétérogène et progressif



MENU

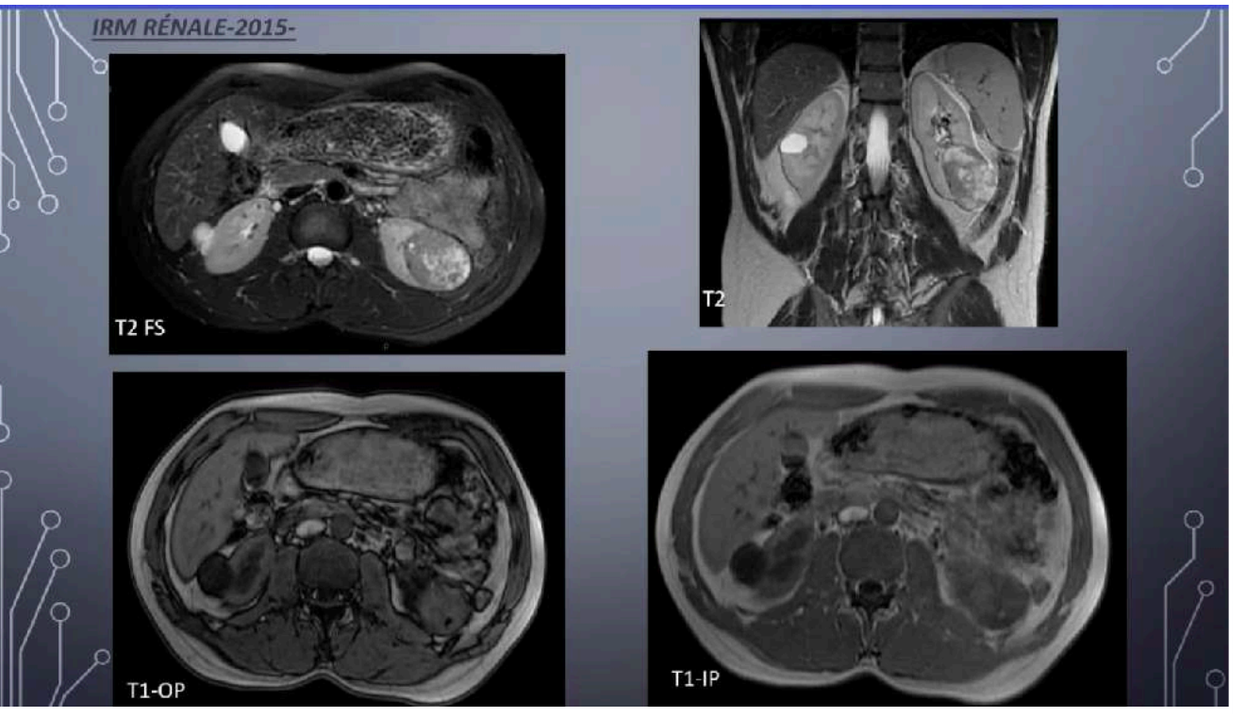
TUMEURS HYBRIDES

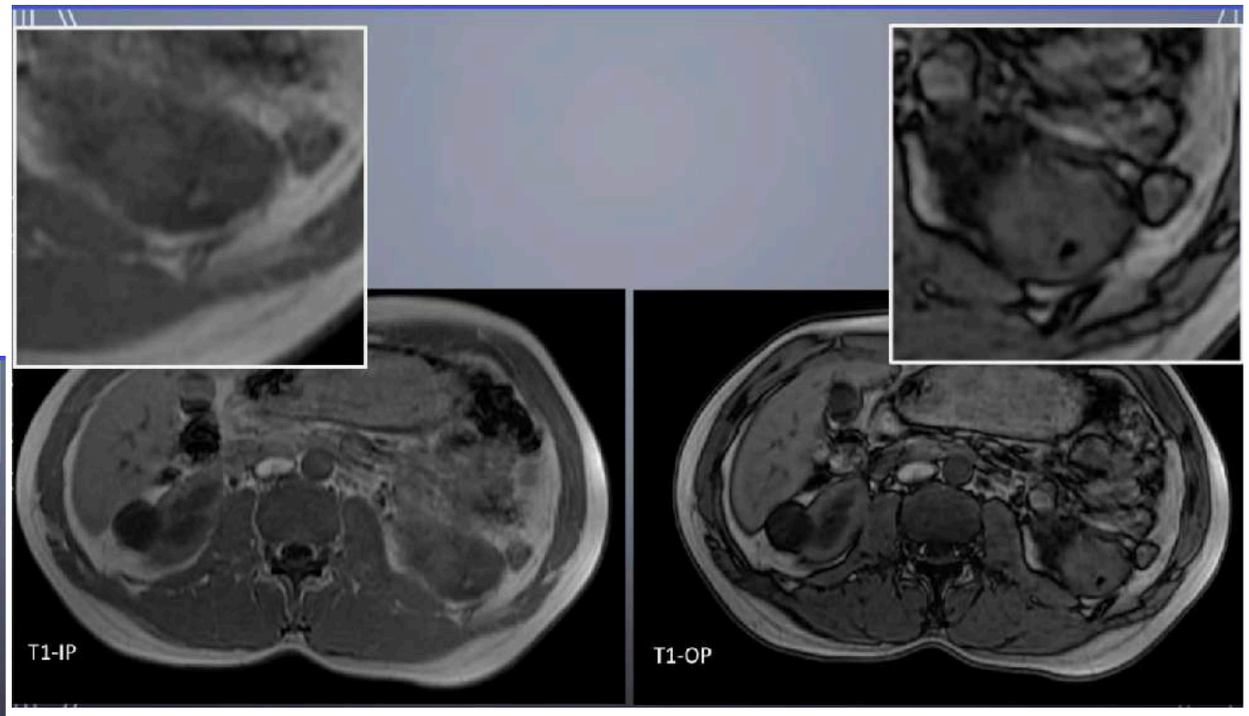
Lésion tissulaire bien circonscrite de 60mm de diamètre.

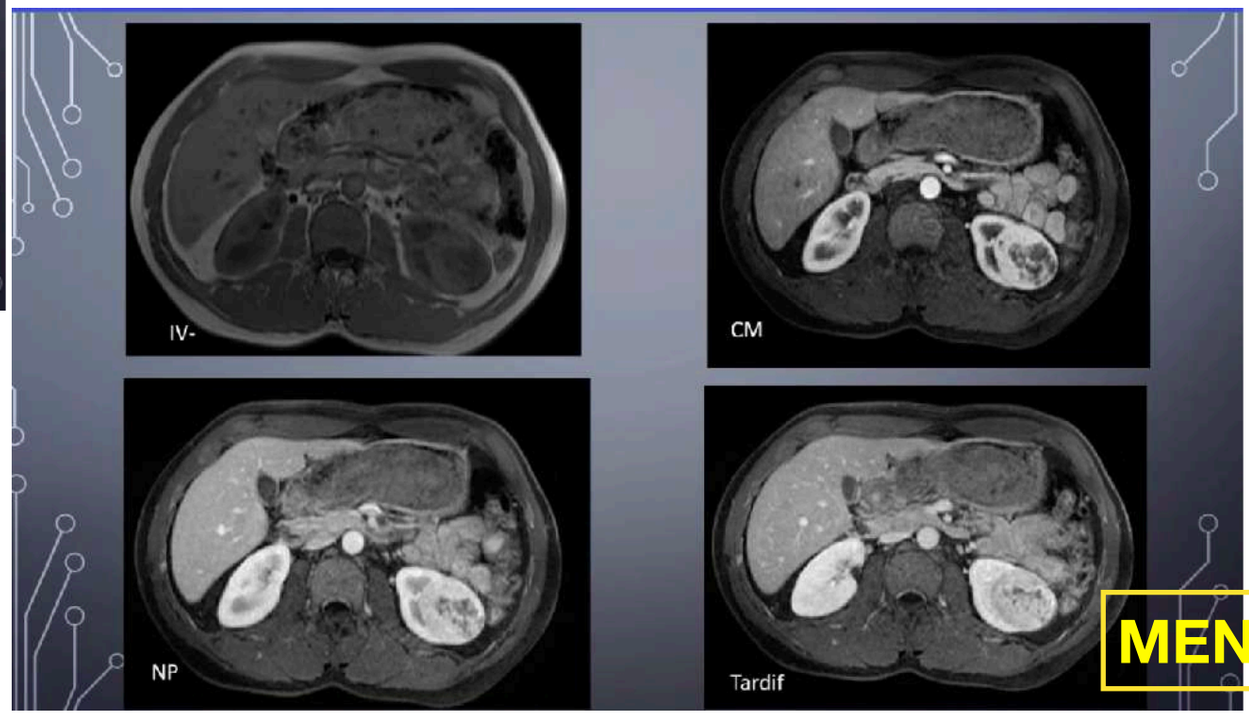
Présence d'une calcification.

Présence d'un ilôt de graisse macroscopique

Rehaussement intense, hétérogène et progressif







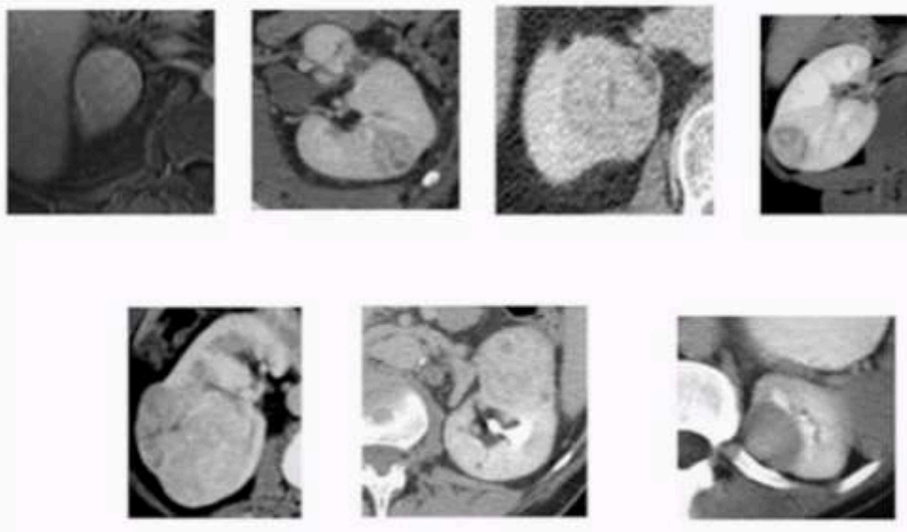
MENU

TUMEURS HYBRIDES

REVUE DE LITTÉRATURE

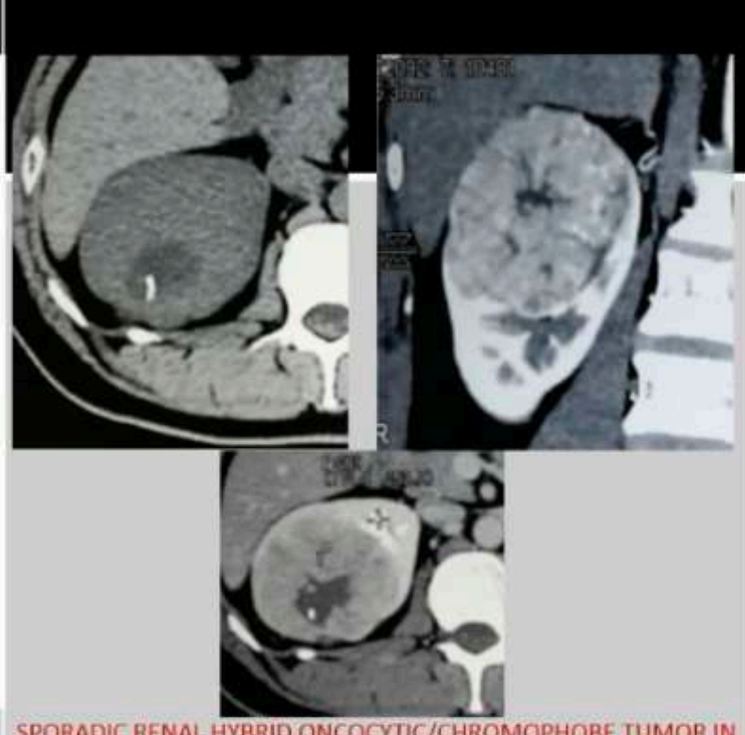
- Aucune des tumeurs n'avait des caractéristiques d'un oncocytome rénal
- Masse solide à rehaussement finement hétérogène avec des petits foyers de nécrose (série de 7 patients)

FIG. 2. Preoperative CT of the seven patients; the tumours appeared as a solid mass, enhanced heterogeneously after i.v. contrast injection with patchy areas of necrosis.



Hybrid tumour 'oncocytoma-chromophobe renal cell carcinoma' of the kidney: a report of seven sporadic cases; Nicolas B. and Co, 2009 BJU INTERNATIONAL

- Masse tissulaire à hypodensité stellaire centrale
- Microcalcification



SPORADIC RENAL HYBRID ONCOCYTIC/CHROMOPHOBE TUMOR IN A YOUNG MAN A CASE REPORT; BINGBING HOU, & CO Medicine (2019)

- Tumeur bien limitée, hétérogène
- Rehaussement type oncocytome avec hypodensité stellaire centrale
- Rehaussement tardif maximal au temps néphrographique
- Pas de calcification (série de 12 patients)



COMPUTED TOMOGRAPHY APPEARANCE OF RENAL HYBRID ONCOCYTIC/CHROMOPHOBE TUMORS AKRITA BHATNAGAR, & CO J COMPUT ASSIST TOMOGR 2016;

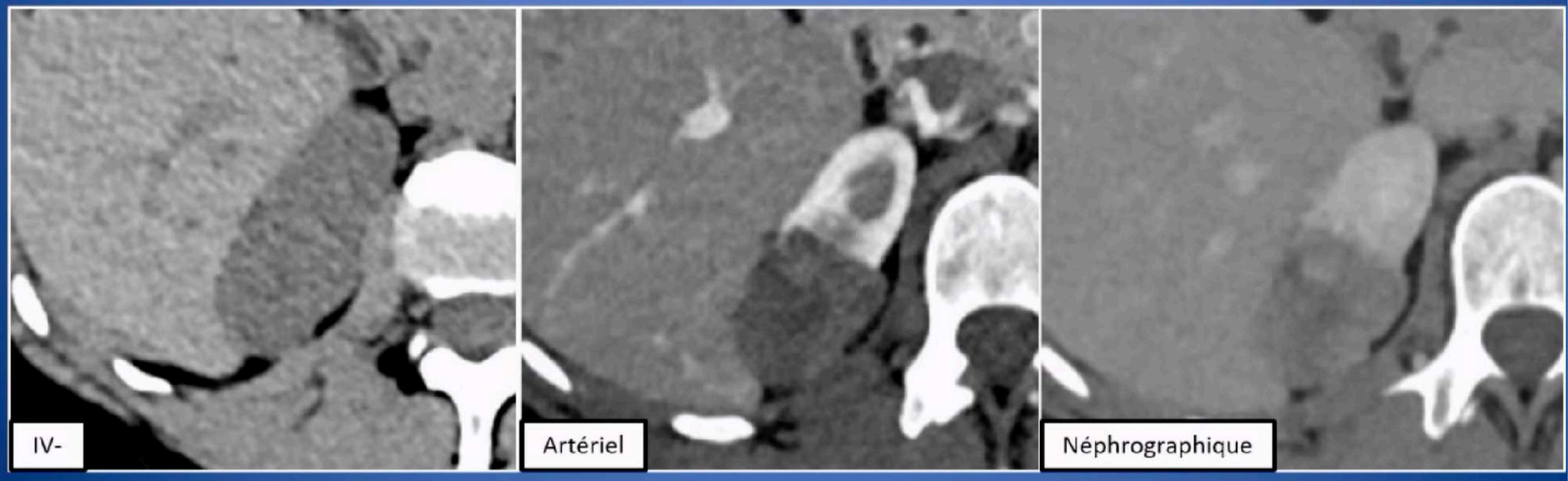
MENU

6- ADÉNOME MÉTANÉPHRIQUE

Adénome métanéphrique

Imagerie

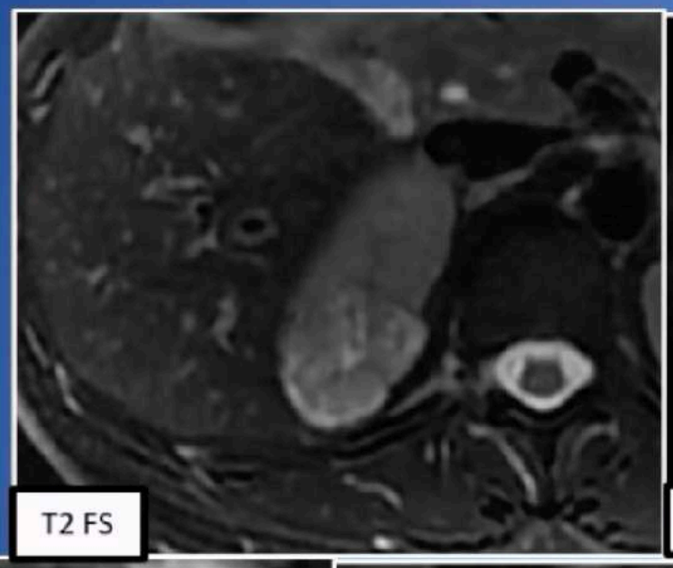
Souvent exophytique
Isodense
Rehaussement progressif
Hypovasculaire (< parenchyme rénal)

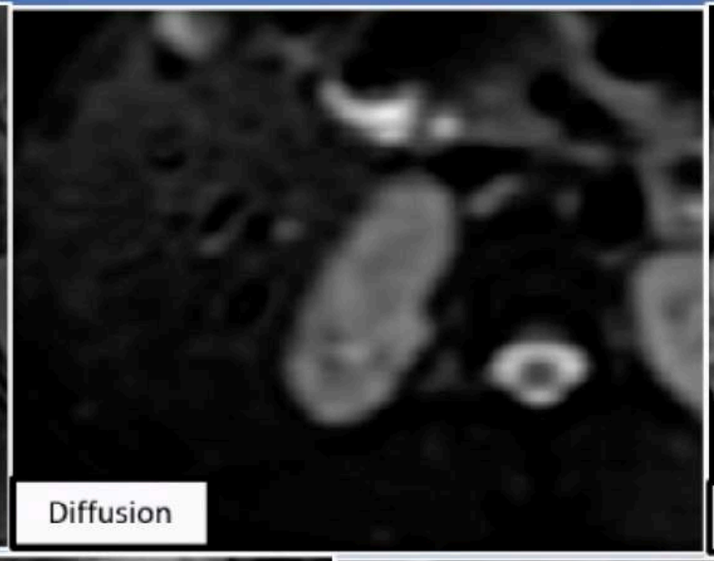


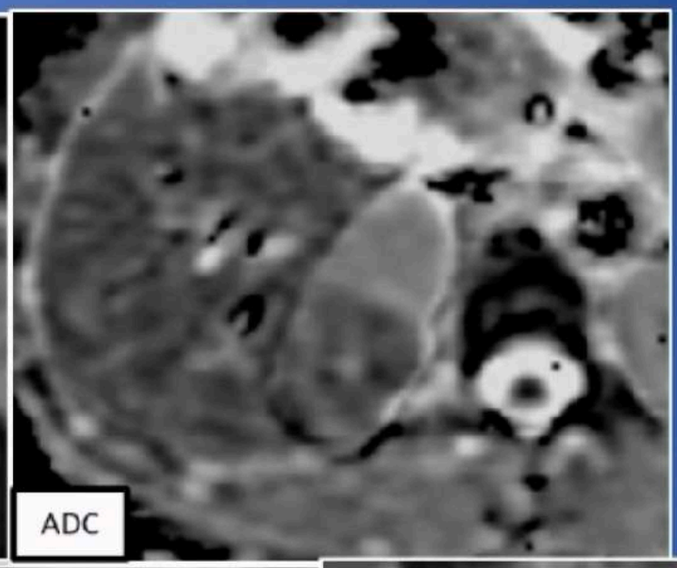
MENU

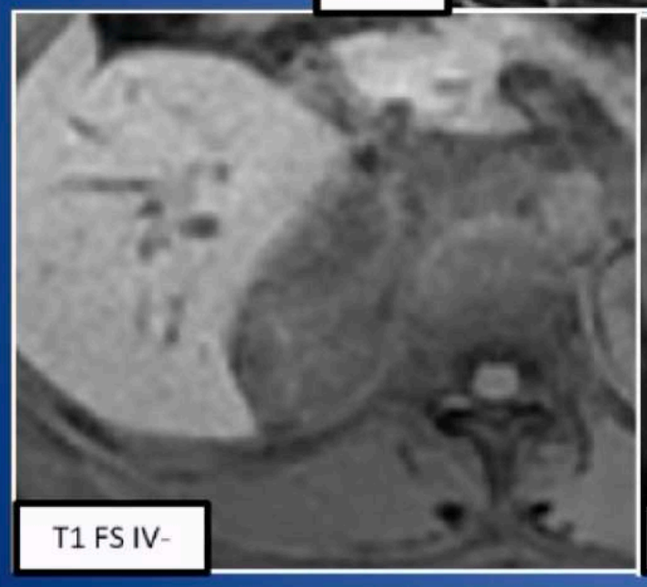
Adénome métanéphrique

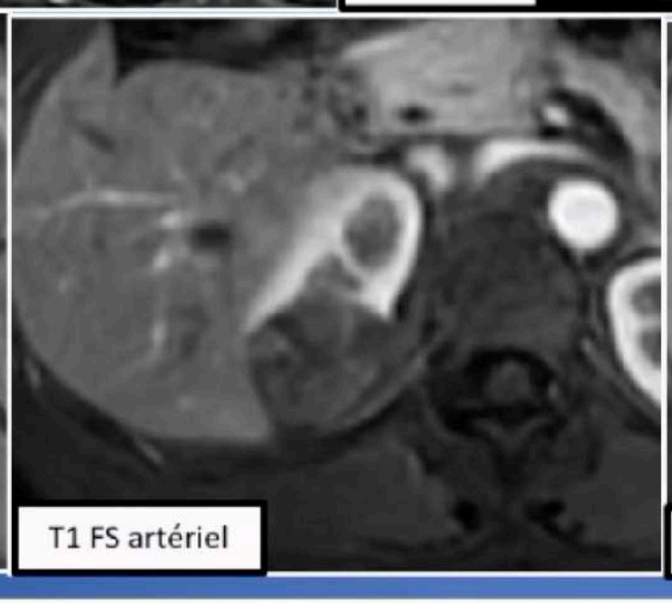
Imagerie


T2 FS

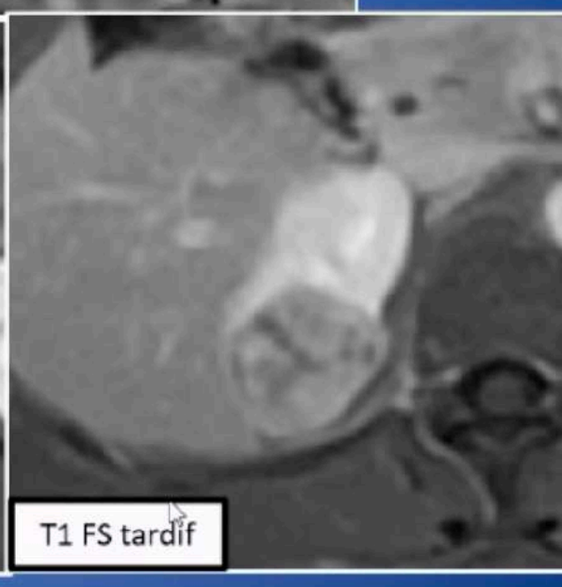

Diffusion


ADC


T1 FS IV-


T1 FS artériel


T1 FS néphrographique


T1 FS tardif

Examen microscopique :
Il a été adressé 2 prélèvements, l'un fixé dans du formol correspondant à 4 fragments biopsiques mesurant de 1 mm à 7 mm de grand axe, inclus en totalité dans une cassette, l'autre correspondant à un fragment frais congelé (B1-S1).

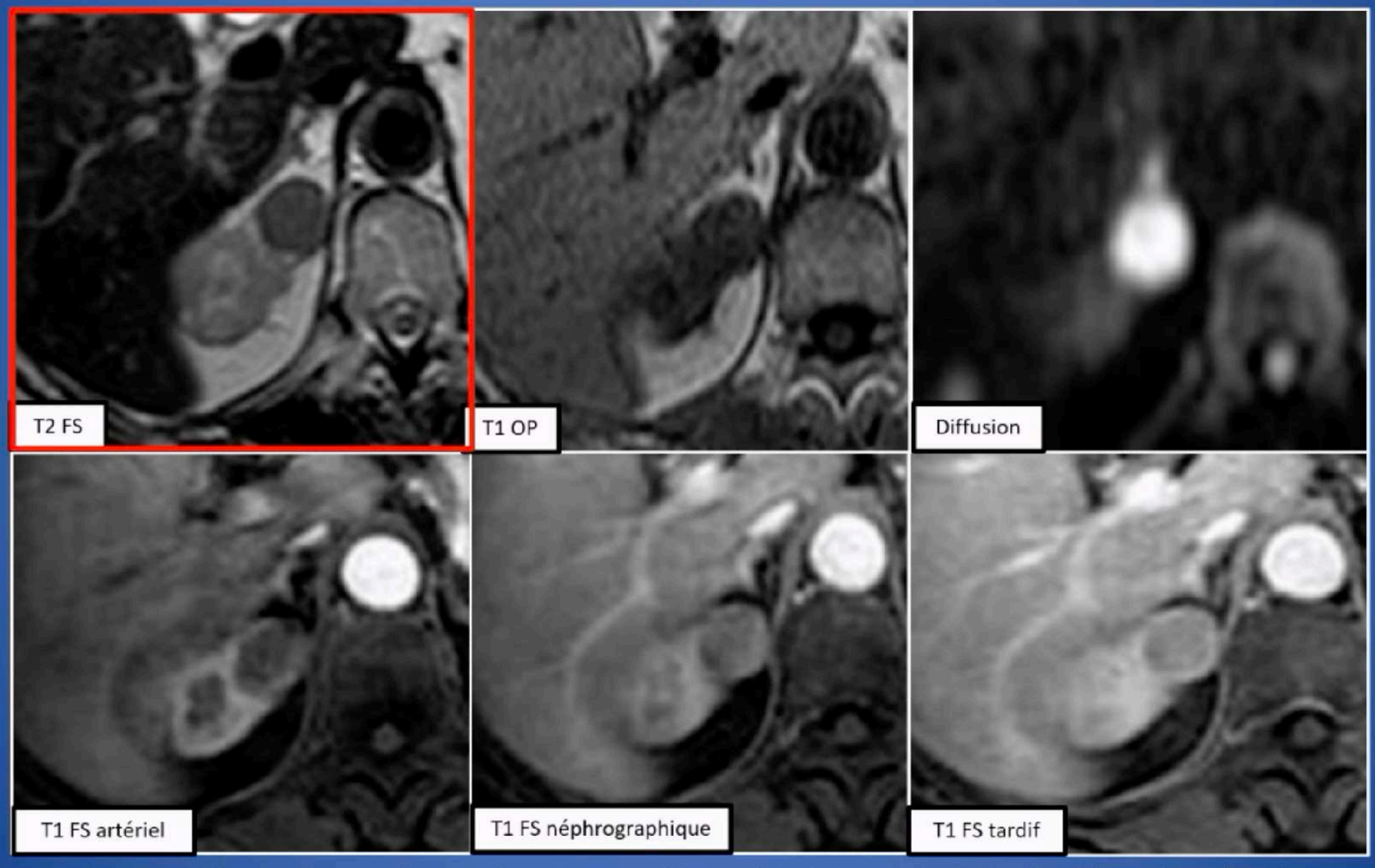
CONCLUSION :
Adénome métanéphrique.

MENU

Adénome métanéphrique

Imagerie

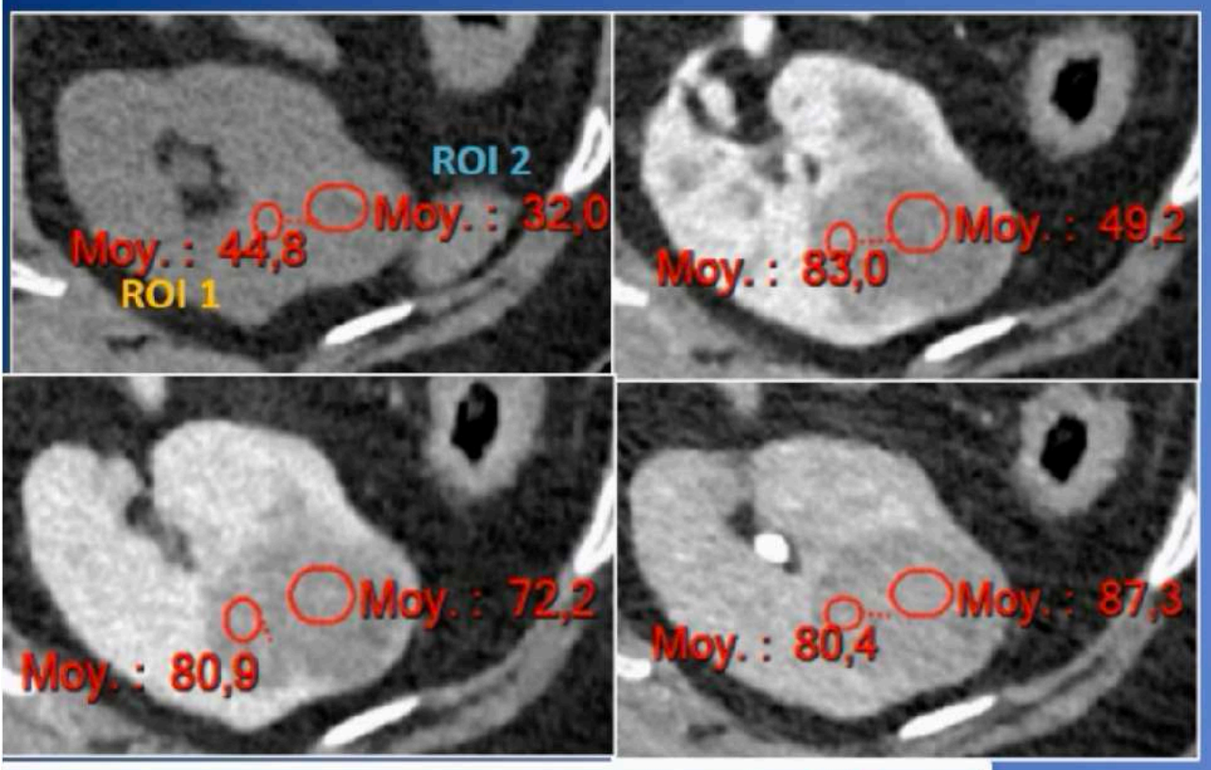
≈ papillaire

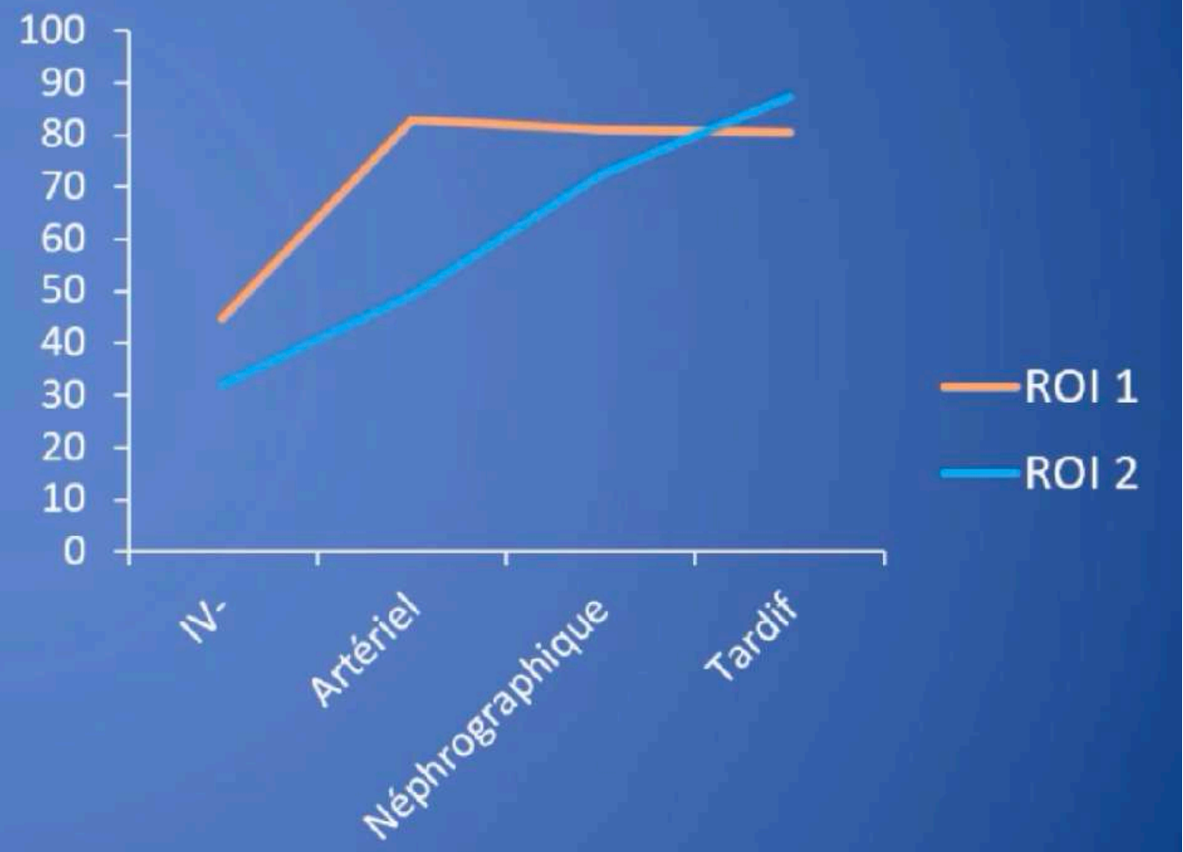


Jiang, T et al. "Imaging features of metanephric adenoma and their pathological correlation." Clinical radiology vol. 74,5 (2019)

MENU

Question 3: Quelles sont vos hypothèses diagnostiques?





~~A. Angiomyolipome pauvre en graisse~~ ✗

B. Carcinome rénal de type papillaire

C. Carcinome rénal de type chromophobe ✓

D. Oncocytome typique

E. Tumeur rare

MENU

7- CANCER

CHROMOPHOBE

CHROMOPHOBE = TOUJOURS ENTRE CCC et PAPILLAIRE

6- CANCER CHROMOPHOBES

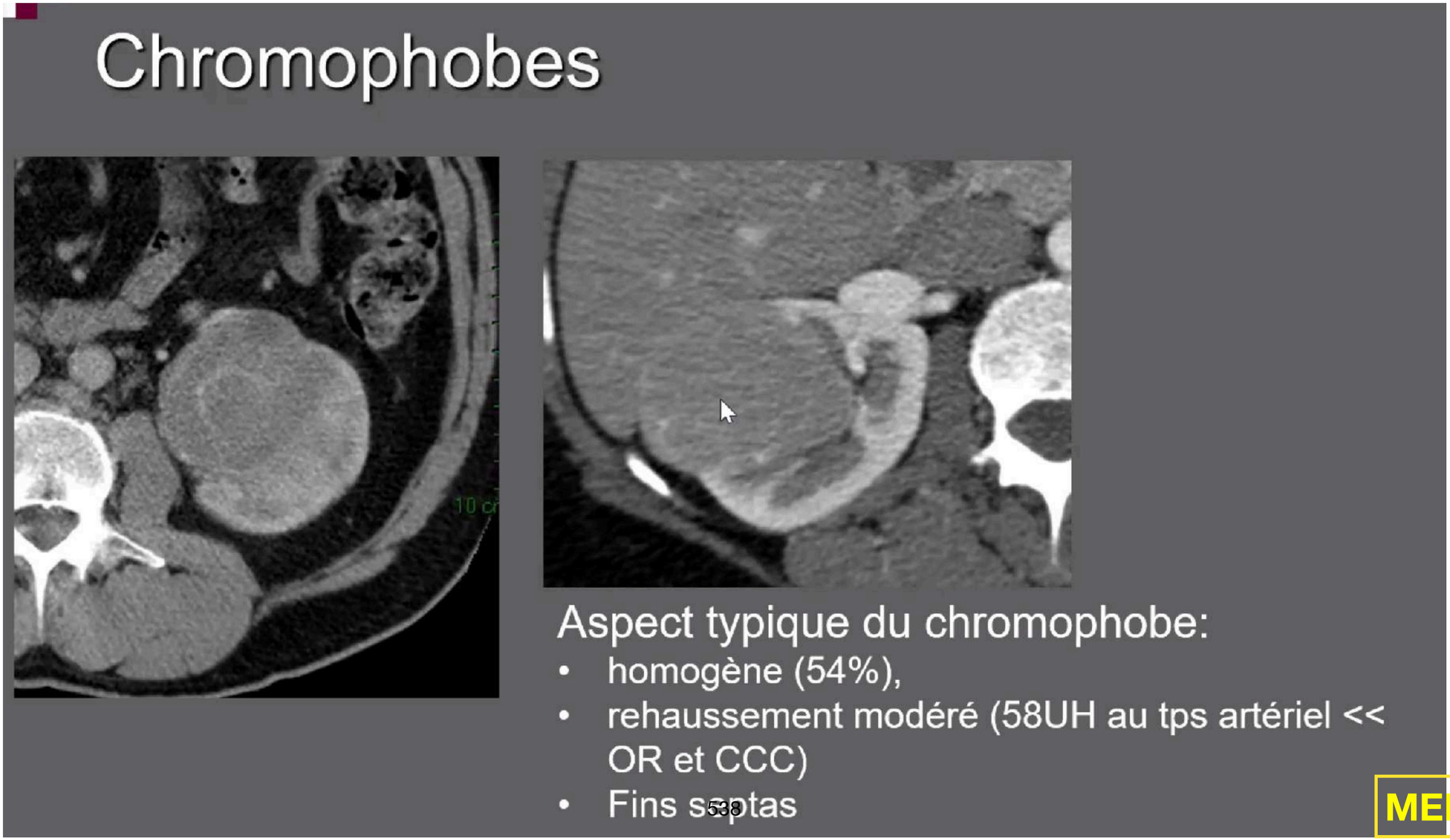
——> BIOPSIE OBLIGATOIRE

DIAG QUAND TUMEUR HOMOGÉNE MAIS AVEC CLOISONS ou SEPTAS

Possible calcifications 30 %

Possible cicatrice

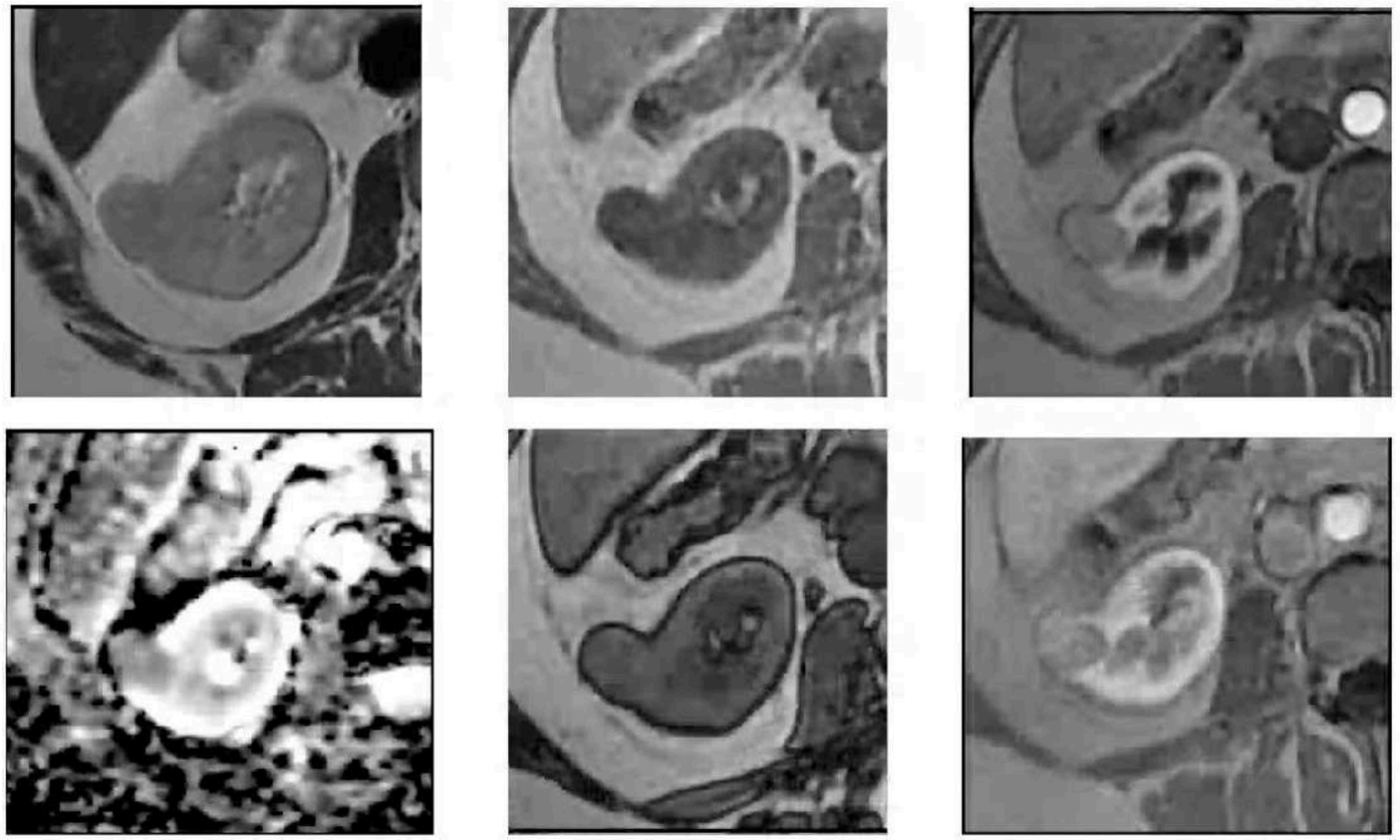
Jamais de graisse

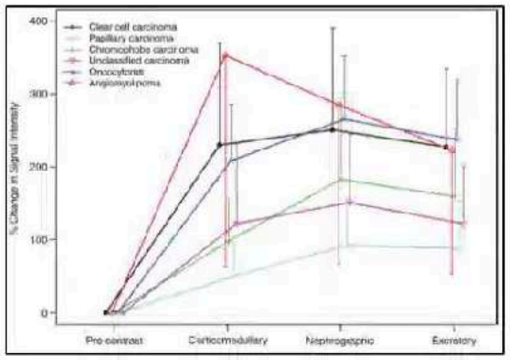


MENU

Carcinome chromophobe

Même chose que ONCOCYTOME pour certains???? évolution lente





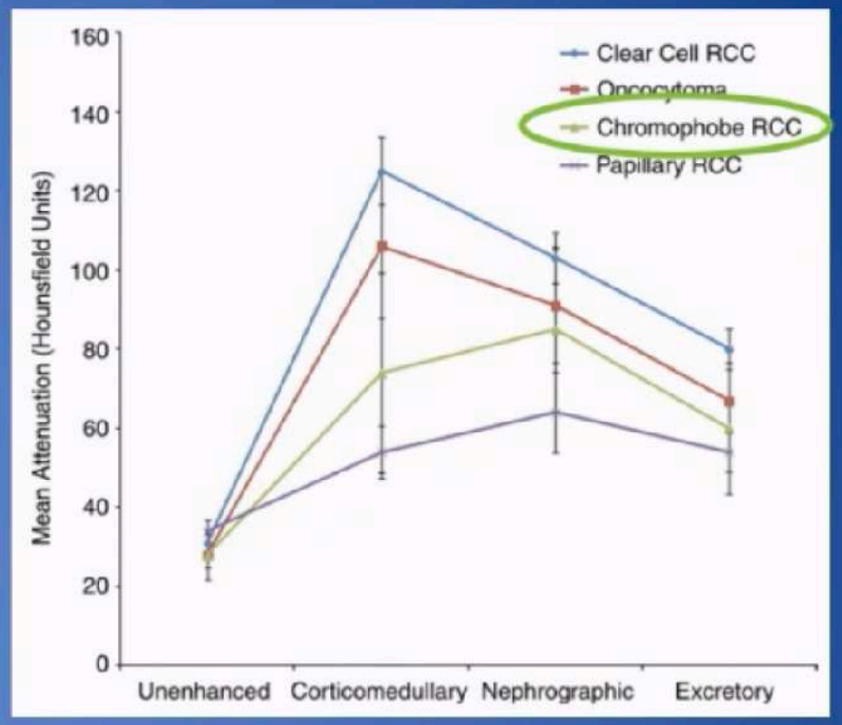
Vargas A et al. Radiology 2012
Young R et al. Radiology 2013
Cornelis F et al. Eur Radiol 2014

hypoT2 léger
hypo cartographie ADC
Rehaussé un peu plus lentement en retard = inversion segmentaire !

MENU

C. Carcinome rénal de type chromophobe

- **3ème** (4-11%)
- Grande taille
- **Meilleur pronostic** que CRCC (stade faible au diagnostic)



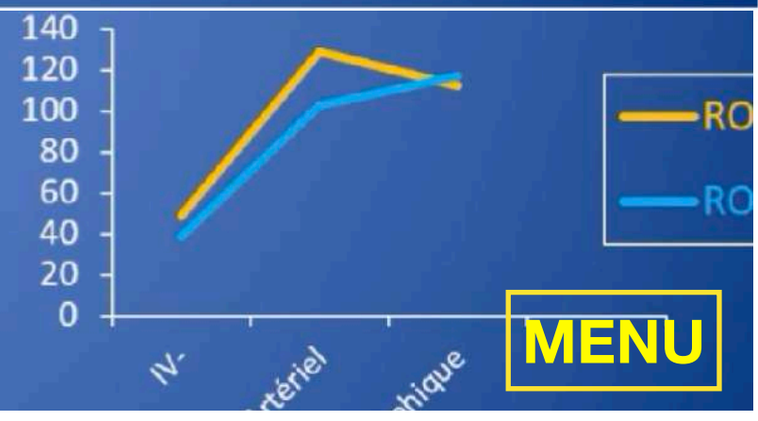
Young, Jonathan R et al. "Clear cell RCC: discrimination from other RCC subtypes oncocytoma at multiphasic multidetector CT." Radiology vol. 267,2 (2013): 444-5



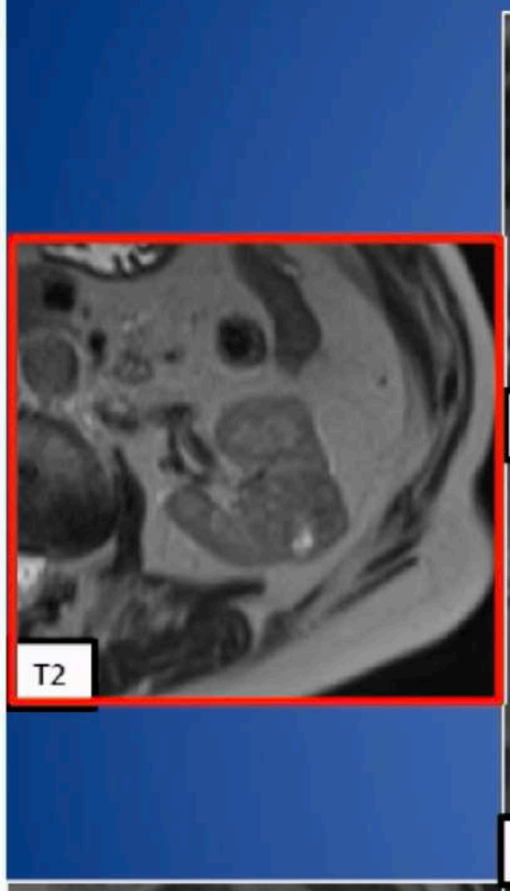
INVERSION SEGMENTAIR

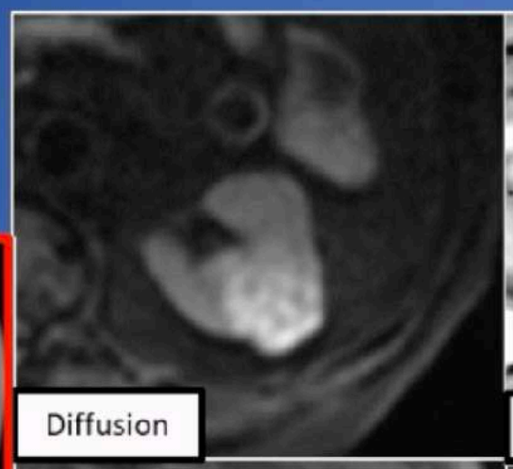
= Il y a 2 zones de réhausst différent dans Chromophobe

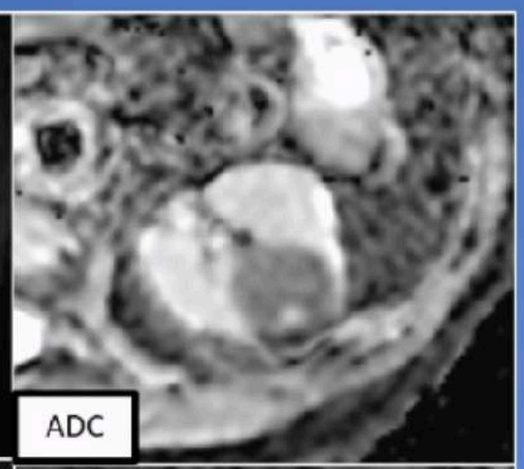


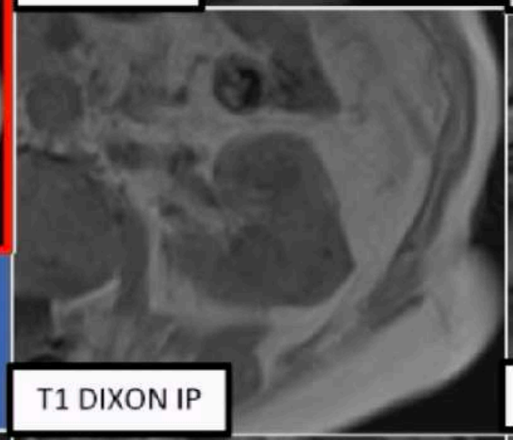


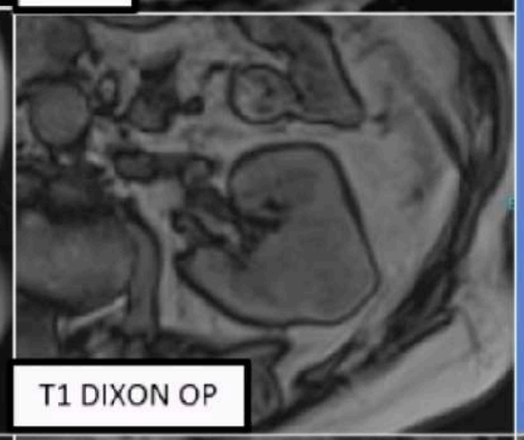
C. Carcinome rénal de type chromophobe

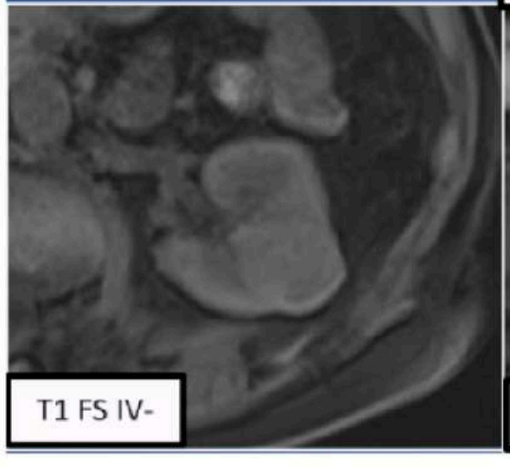




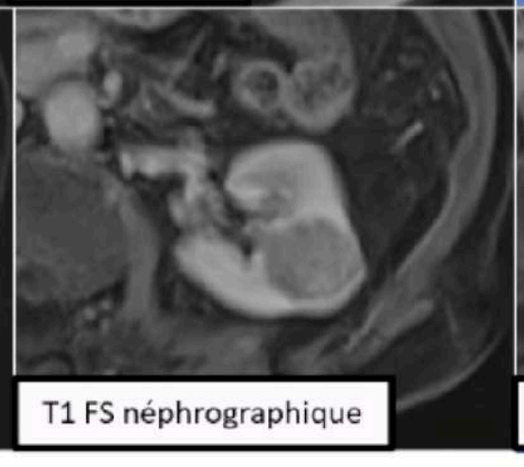


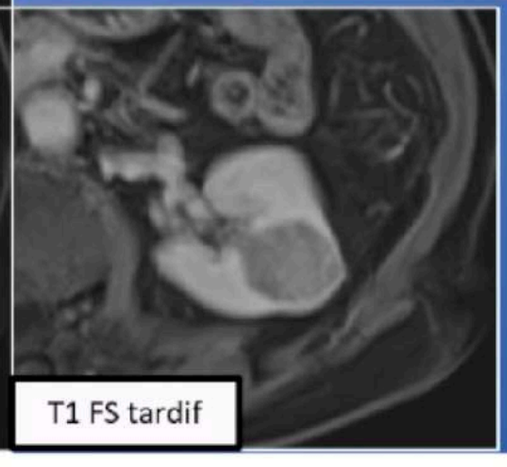












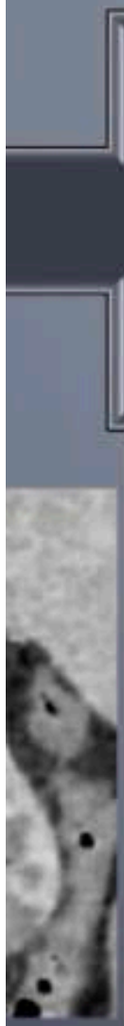
- **Signal T2 variable +/- intermédiaire**
- **ADC intermédiaire** (< CRCC)
- **Rehaussement intermédiaire** (papillair
  chromophobe < cellules claires)
- **Inversion segmentaire**
- Parfois: **cicatrice centrale/**calcification

Plutôt homogène
Remaniement kystique / nécrotique, et envahissement vasculaire: rares



MENU

• CARCINOME CHROMOPHOBE



CLASSIQUEMENT :

* Taille (en moyenne 8cm)
* Contours nets
* Rehaussement intermédiaire
* Calcification **30-40%**

(Chromophobe renal cell carcinoma with osseous metaplasia containing fatty bone marrow element: a case report Mehmet Kefeli & Co, Epub 2007 Jul 31.

Differentiation of Solid Renal Tumors with Multiparametric MR Imaging, Camila Lopes Vendrami, MD, & Co; RSNA, 2017

MAIS JAMAIS DE :

* Hypersignal T2 hétérogène
* Rehaussement hétérogène
* Graisse macroscopique



MENU

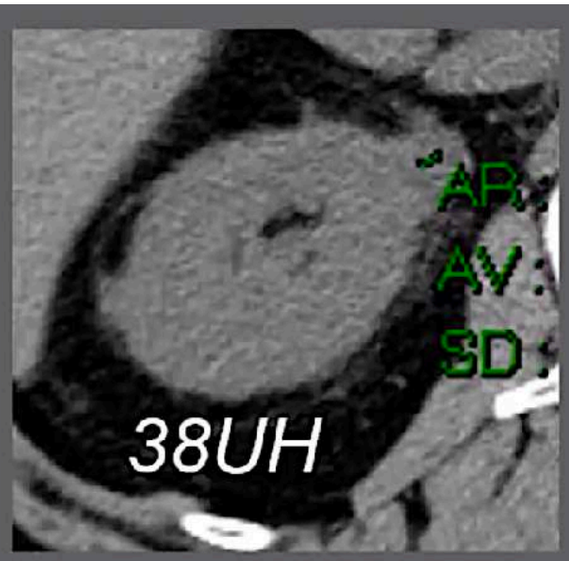
8- CANCER

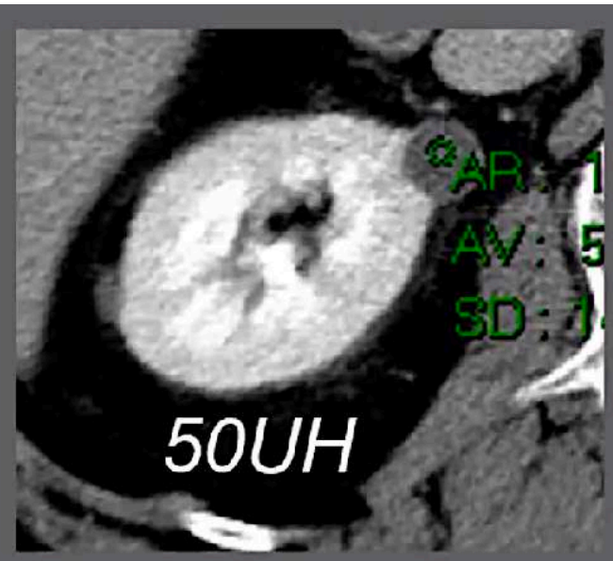
PAPILLAIRE

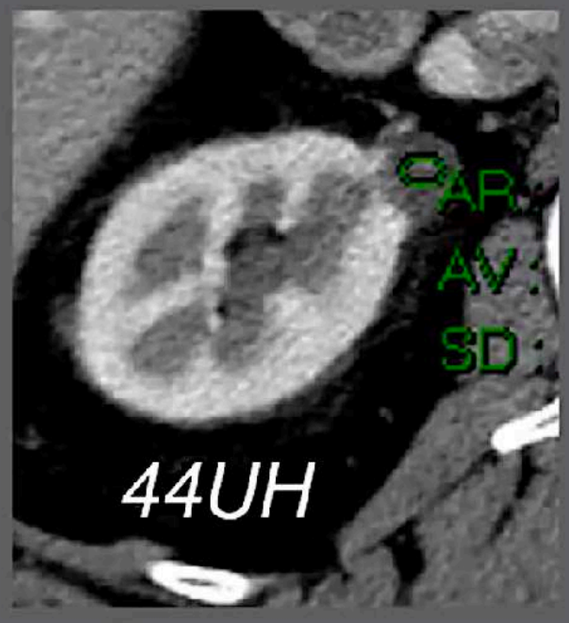
7- CANCER PAPILLAIRE

——> BIOPSIE OBLIGATOIRE

- Aspect le plus fréquent du carcinome papillaire dans notre série (100 cas) :
  - Tumeur homogène (85% des cas)
  - Petite taille (2,4 cm en moyenne)
  - Hypovasculaire = faible prise de contraste (≤ 40 UH en TDM)
  - En hyposignal T2 (89%)









MENU

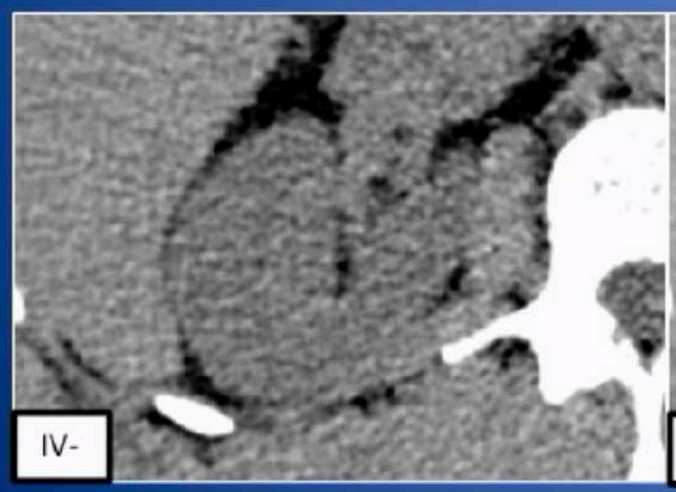
B. Carcinome rénal de type papillaire

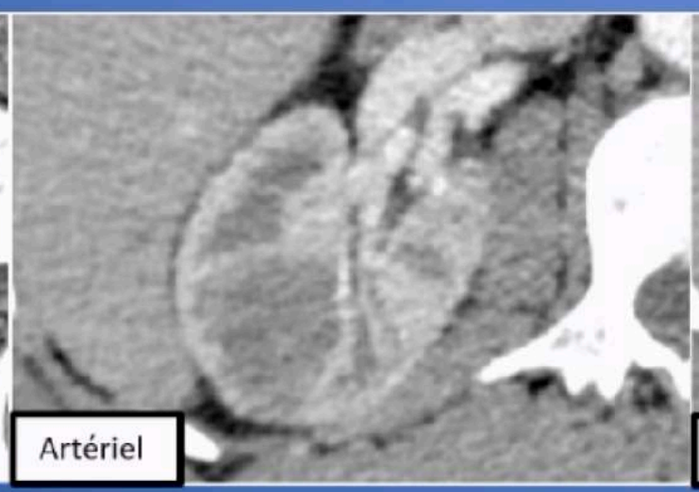
- **2ème** le plus commun (10-15%)
- **Bilatéral**: 4%
- **Multifocal**: 23%
- **Meilleur pronostic** que CRCC

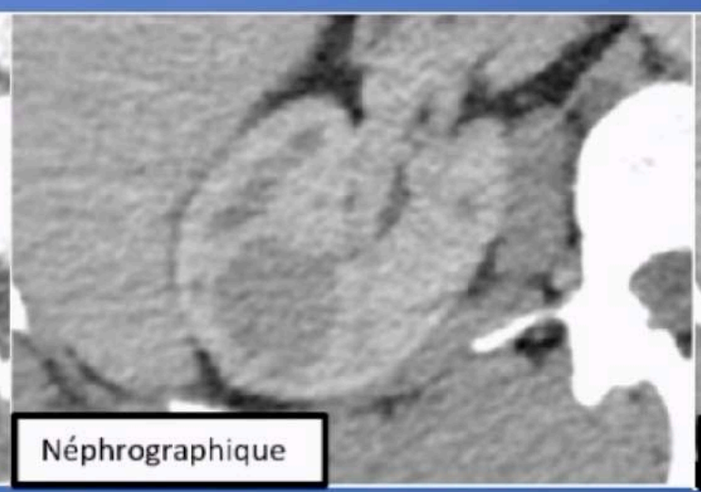
2 types histologiques (non différentiables en imagerie)

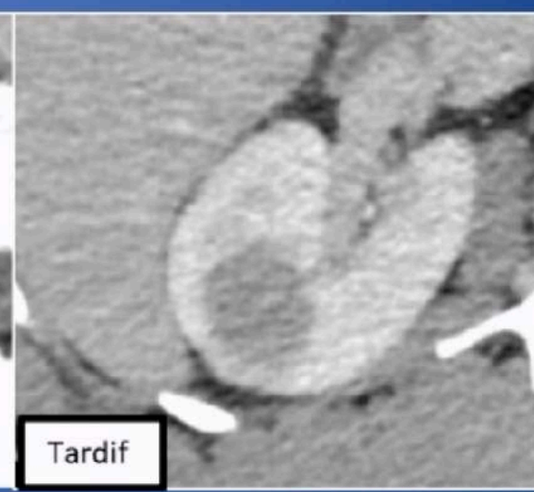
- Type I
- Type II (grade ↑)







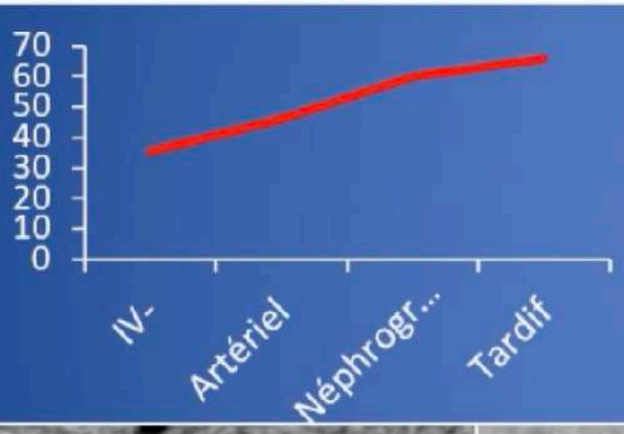




MENU

B. Carcinome rénal de type papillaire

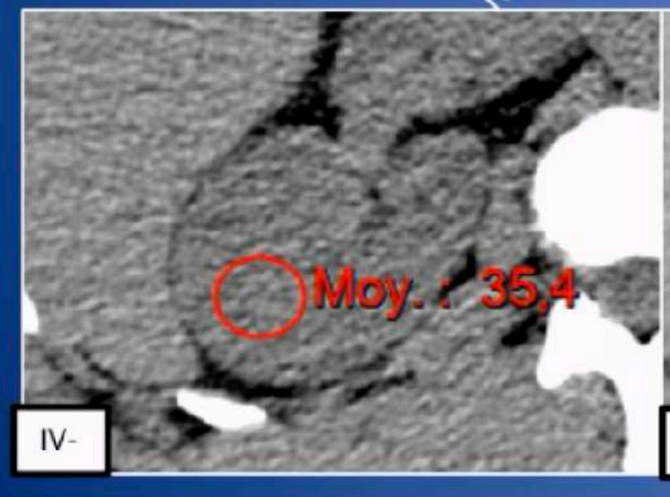
- **2ème** le plus commun (10-15%)
- **Bilatéral**: 4%
- **Multifocal**: 23%
- **Meilleur pronostic** que CRCC

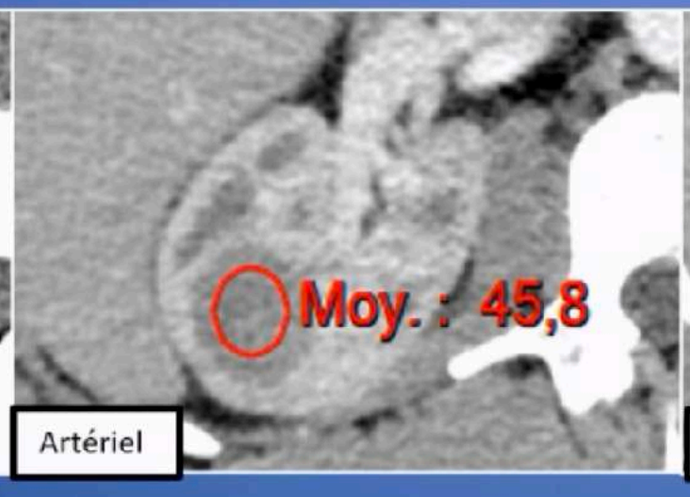


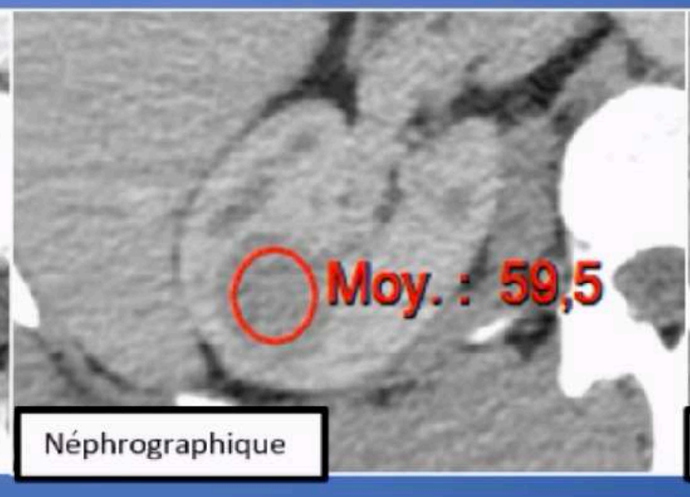
2 types histologiques (non différentiables en imagerie)

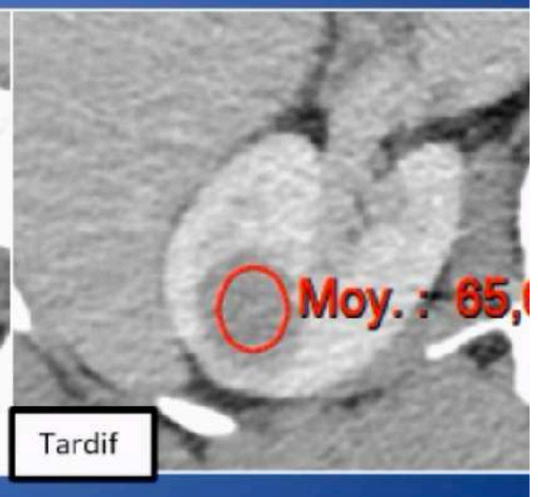
- Type I
- Type II (grade ↑)







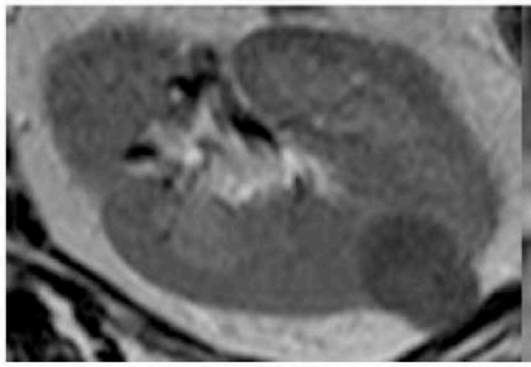




MENU

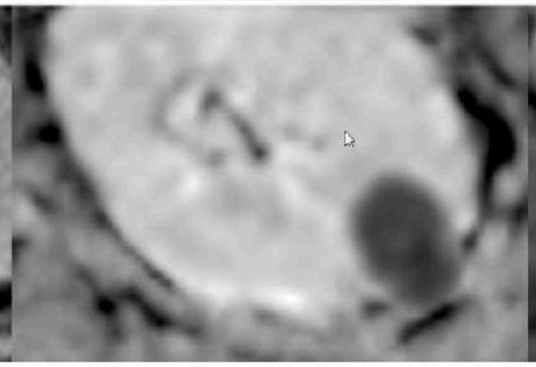
Tumeur papillaire

T2



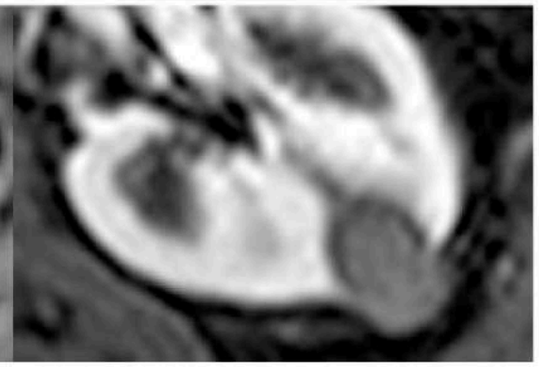
HYPOT2

Diffusion



HYPO ADC

Gd artériel



PAS OU PEU RÉHAUSSÉ surtout tardivement

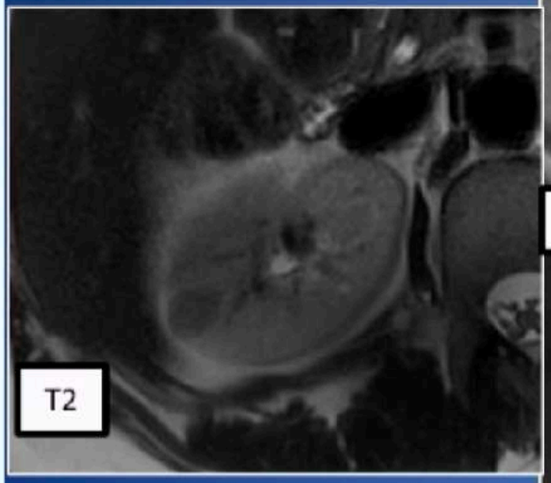
Inversion du IP/OPP (effet inverse du CCC qui a une chute sur OPP)

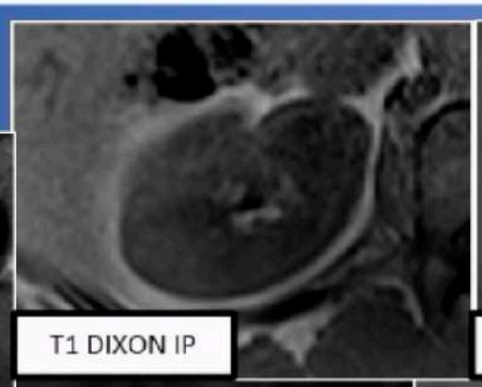
MENU

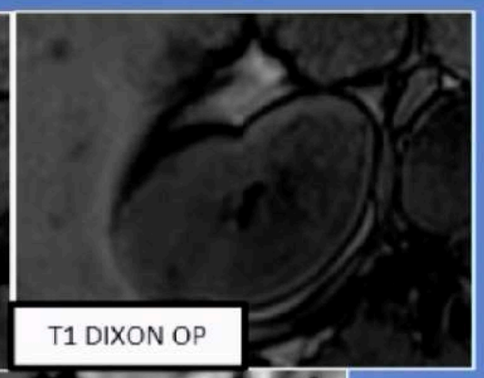
B. Carcinome rénal de type papillaire

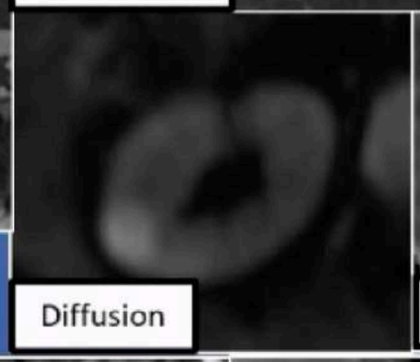
- **Hyposignal T2**
- **Hémosidérine:** T1 IP↓ / OP↑
- **Restriction de diffusion: ADC ↓**
- **Hypovasculaire +++**

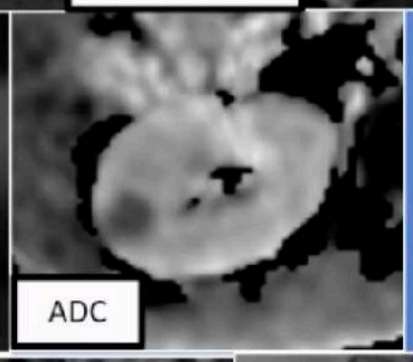
- Remaniement hémorragique, kystique, ou nécrotique



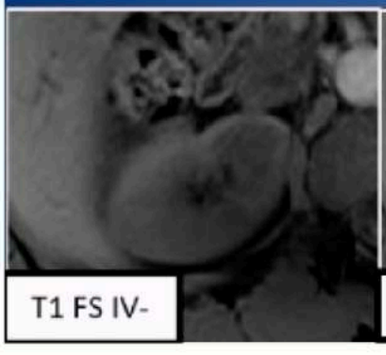


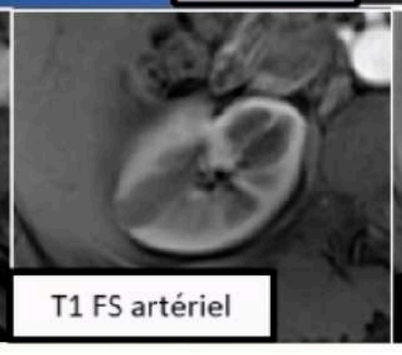


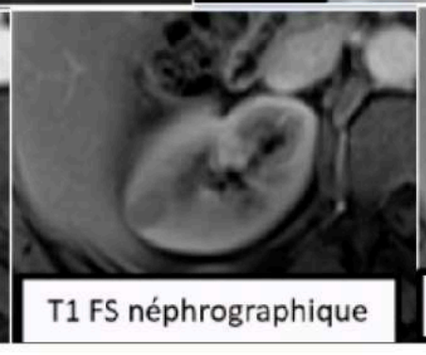


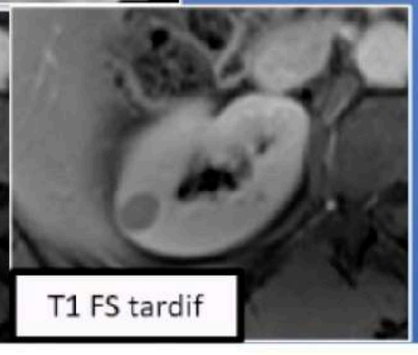








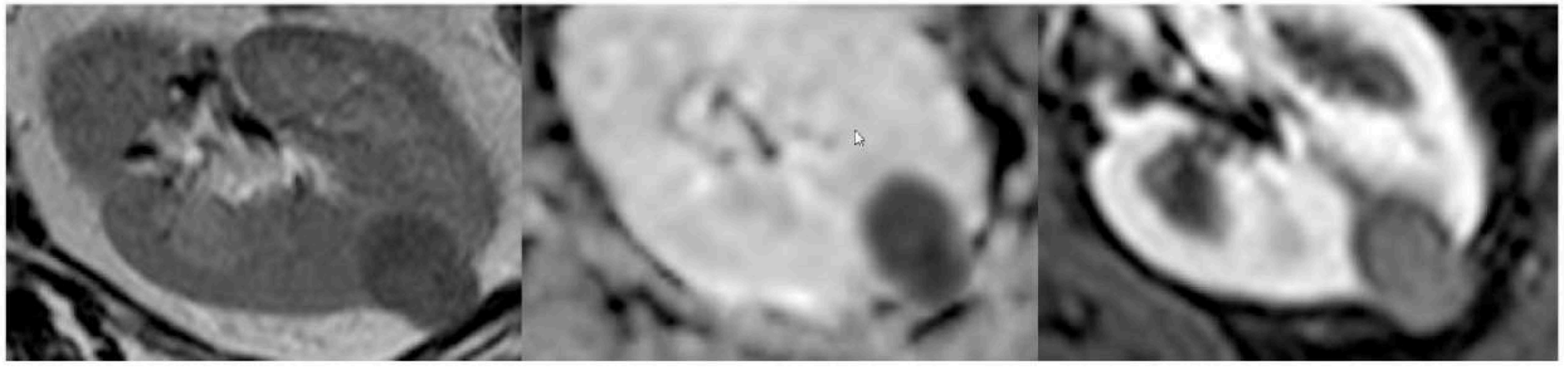






MENU

Tumeur papillaire



HYPOT2 | **HYPO ADC** | **PAS OU PEU RÉHAUSSÉ surtout tardivement**

Gado vasc hypo+++

Gado nephro
Réhausst tardif et modeste ++ de 60%

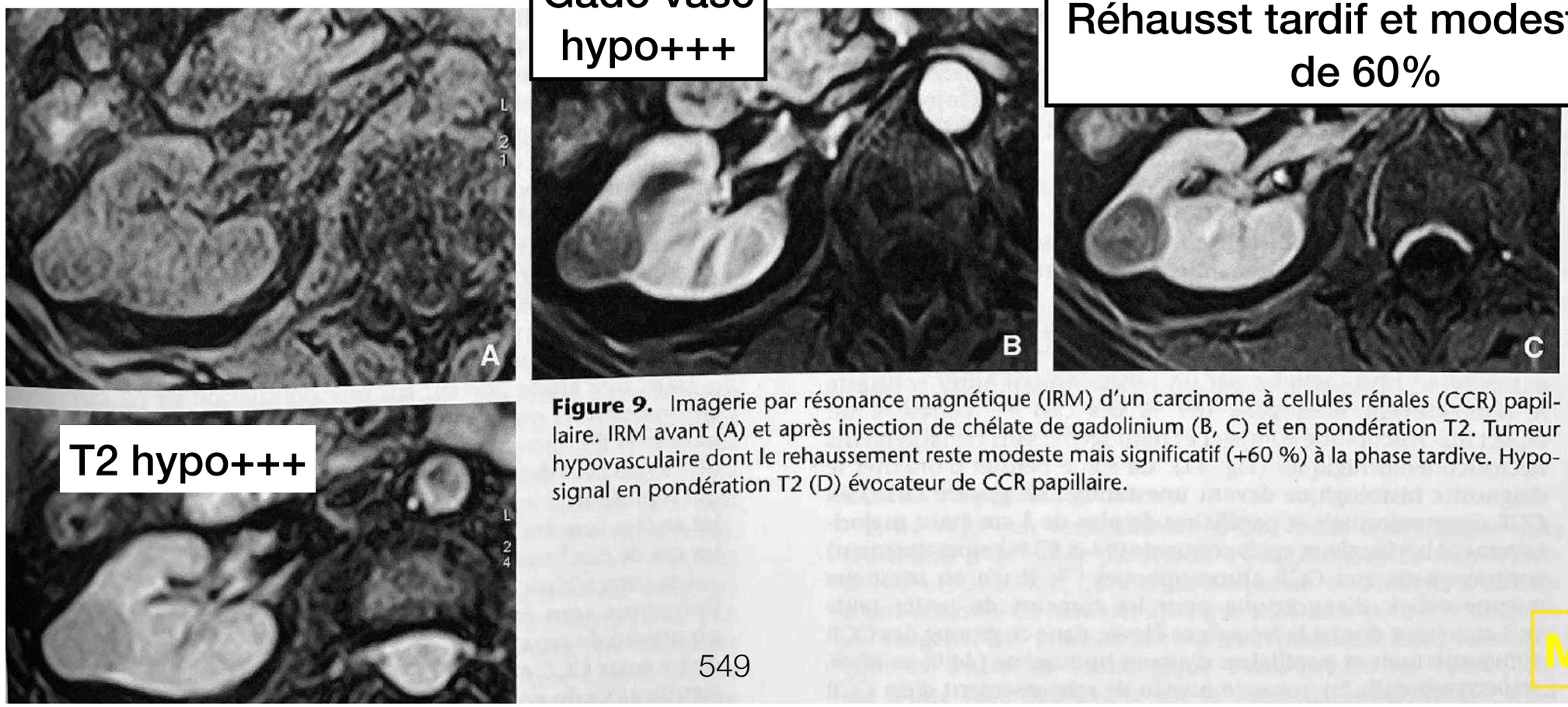


Figure 9. Imagerie par résonance magnétique (IRM) d'un carcinome à cellules rénales (CCR) papillaire. IRM avant (A) et après injection de chélate de gadolinium (B, C) et en pondération T2. Tumeur hypovasculaire dont le rehaussement reste modeste mais significatif (+60 %) à la phase tardive. Hyposignal en pondération T2 (D) évocateur de CCR papillaire.

MENU

9- BIOPSIE

9- BIOPSIE

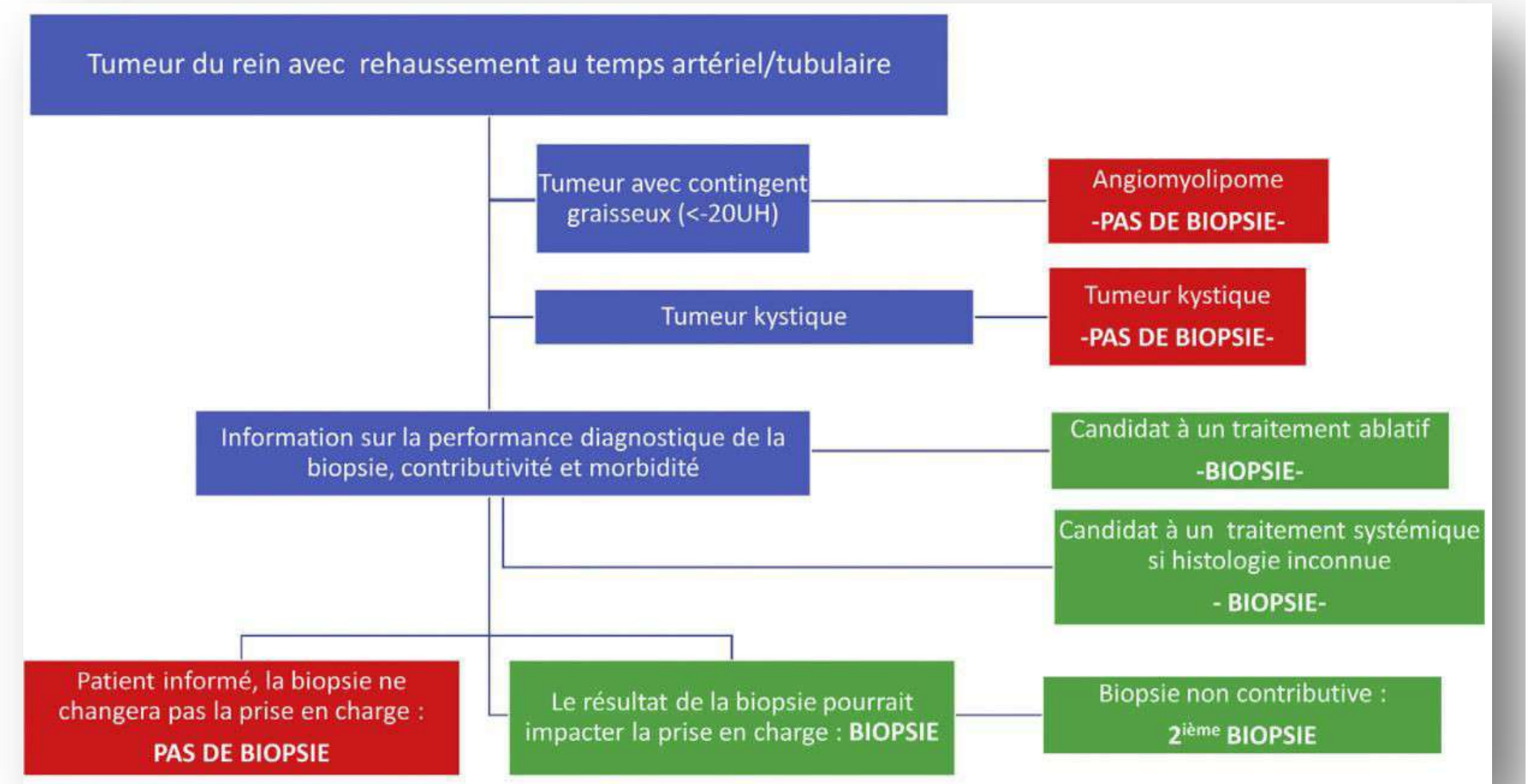
Biopsie: les indications

- Suspicion de tumeur bénigne
  - **ONCOCYTOME**
  - **AML SANS GRAISSE**
- Tumeurs multiples / hémopathie / métastases
- Adulte jeune < 40 ans

MENU

Comment déterminer la malignité ?

- biopsies percutanés
  - 16-18G avec co-axial
  - Au moins 2 prélèvements
  - Se et Spe > 95%

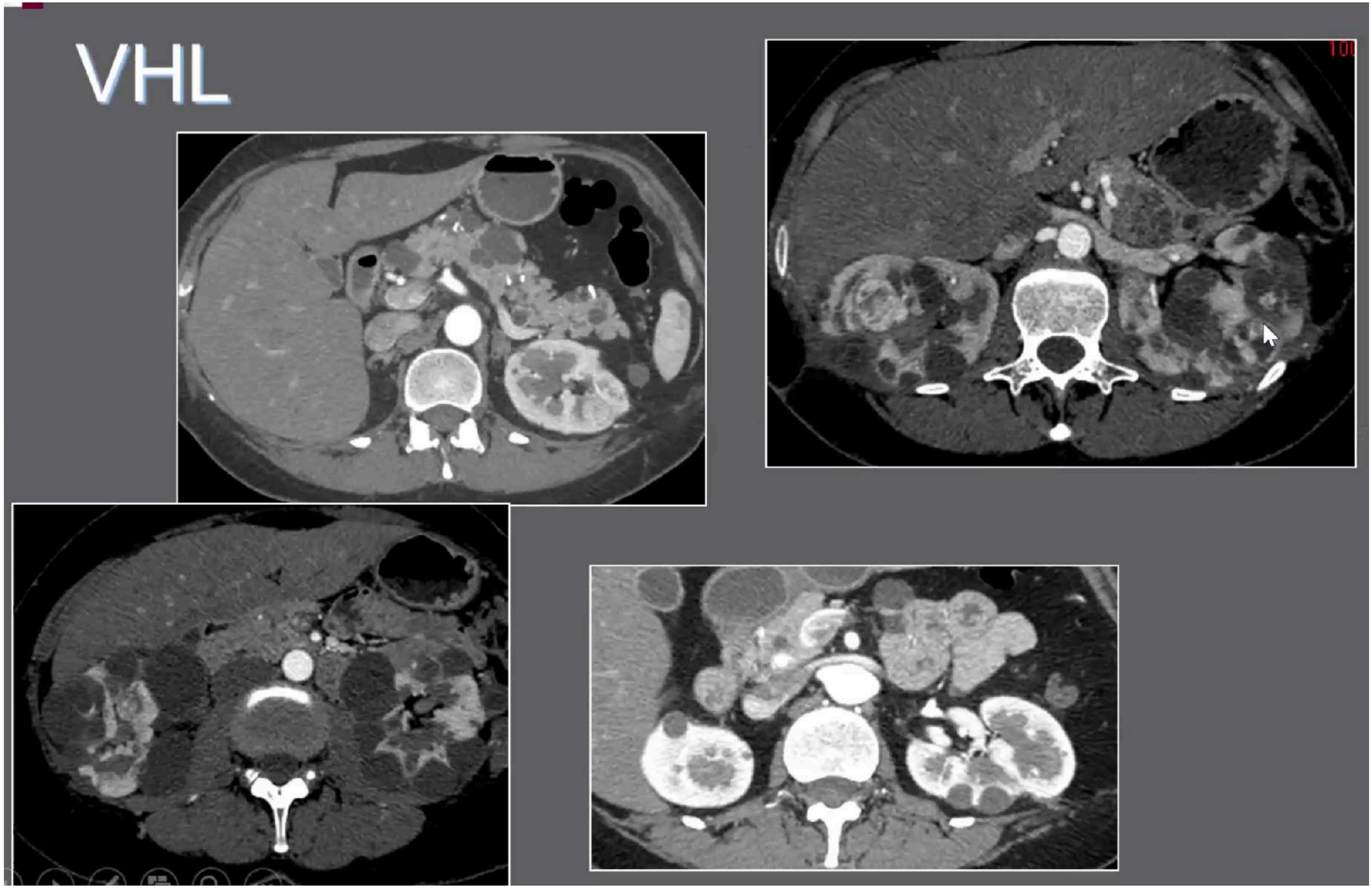


2022

MENU

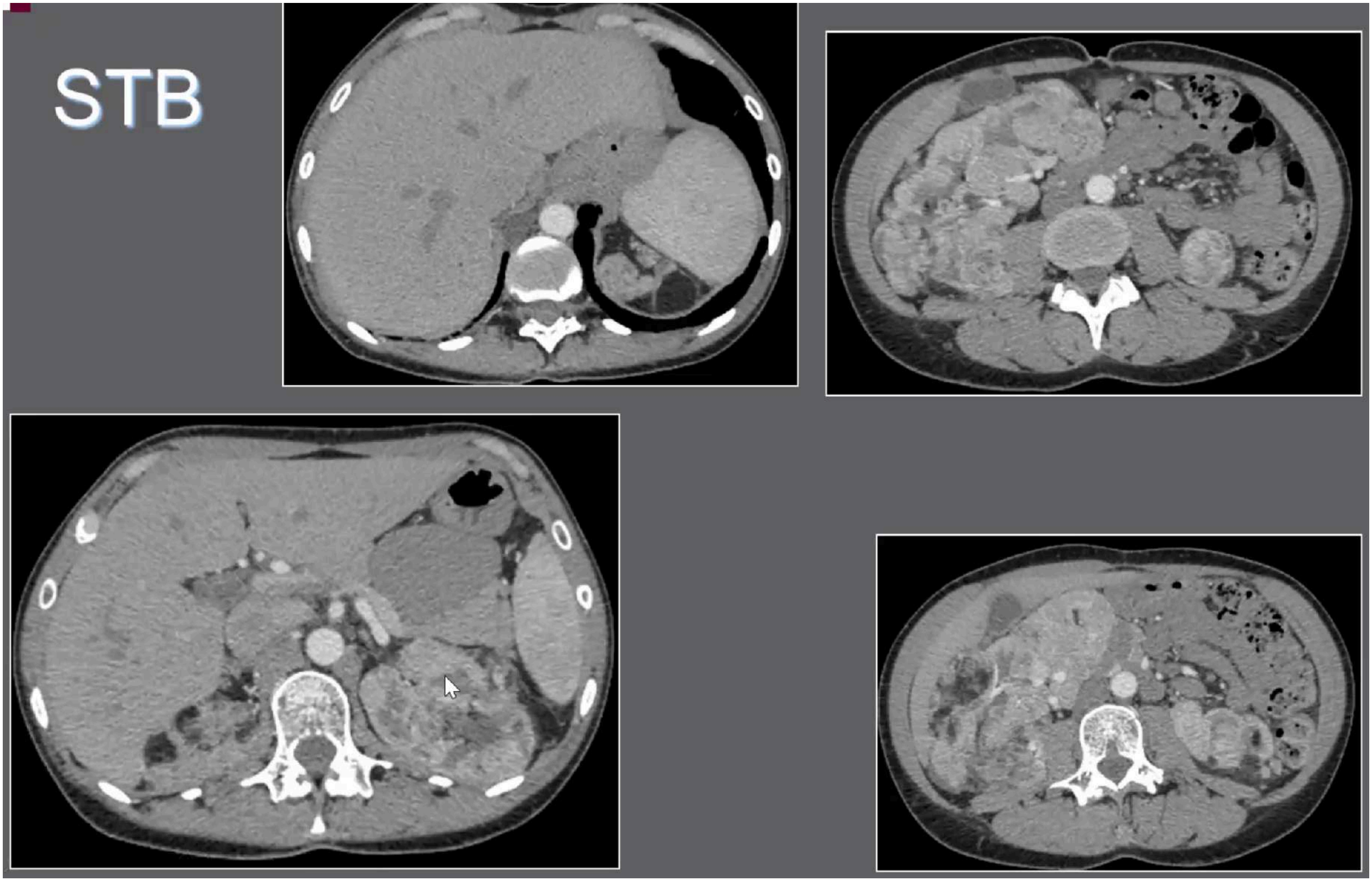
10- CAS PARTICULIER

9- CAS PARTICULIER



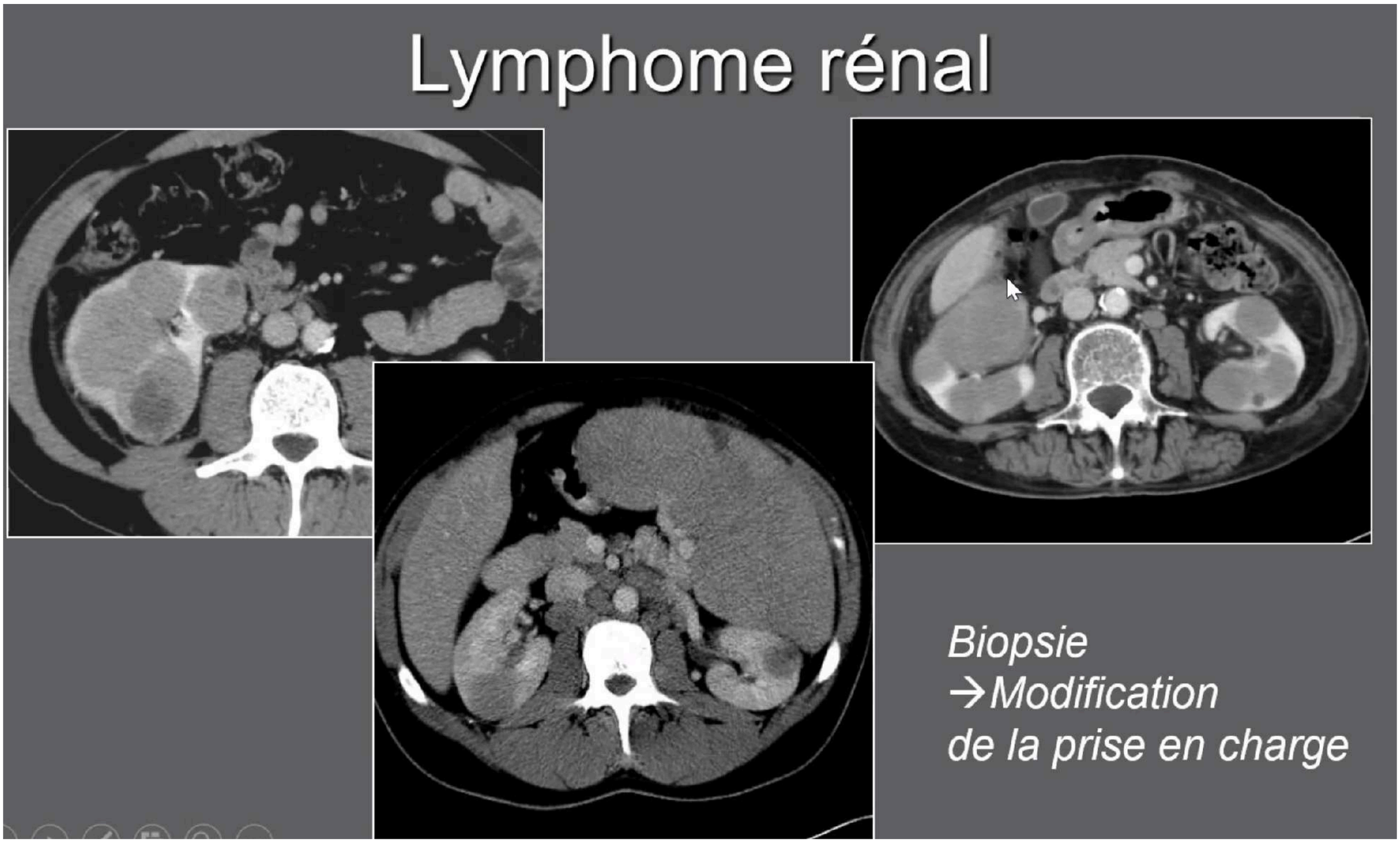
MENU

9- CAS PARTICULIER



MENU

9- CAS PARTICULIER : LYMPHOME



MENU

9- CAS PARTICULIER : LYMPHOME

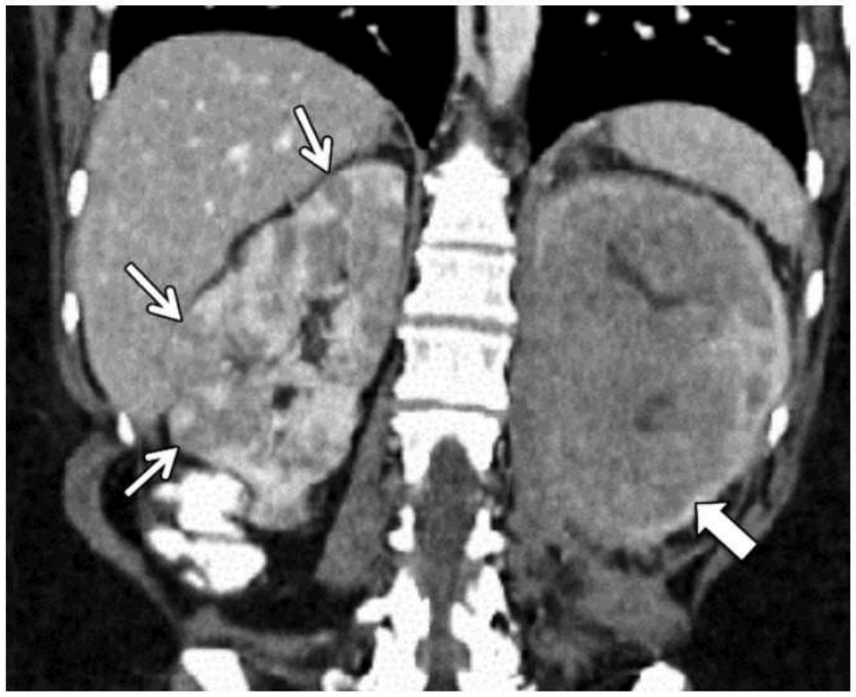


Figure 16. Renal lymphoma, diffusely infiltrative and multinodular. Coronal contrast-enhanced CT image shows a diffusely infiltrative mass (thick arrow) in the left kidney and multifocal nodular masses (thin arrows) with partially infiltrative margins in the right kidney.

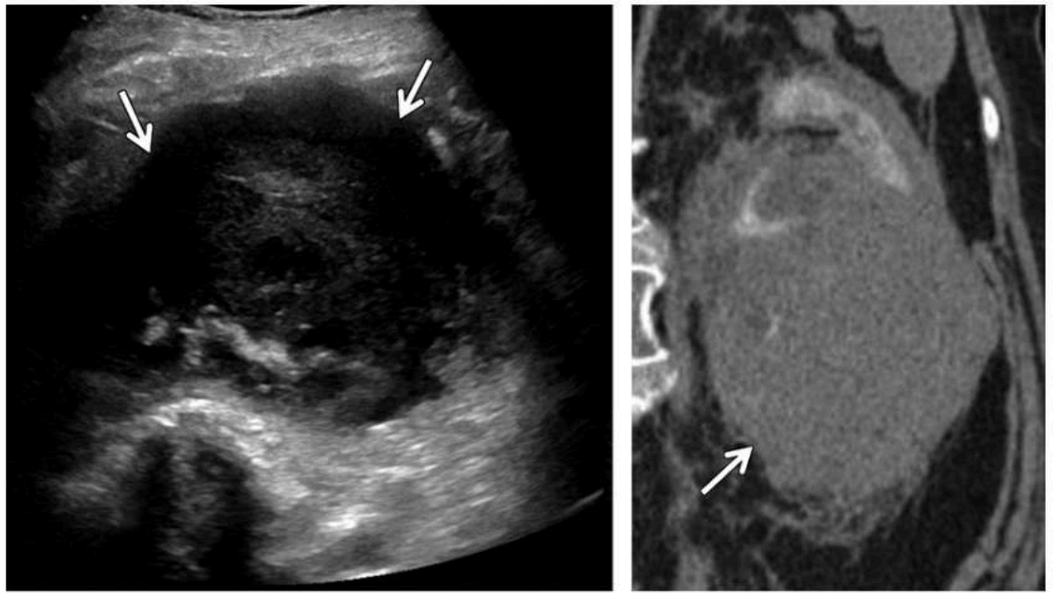


Figure 17. Aggressive diffuse large B-cell lymphoma in an 83-year-old woman with acute kidney injury. **(a)** Initial sagittal US image shows a hypoechoic mass (arrows) infiltrating the left kidney. **(b)** Subsequent coronal contrast-enhanced CT image shows an infiltrative soft-tissue mass (arrow) replacing most of the renal parenchyma and invading the perinephric space.

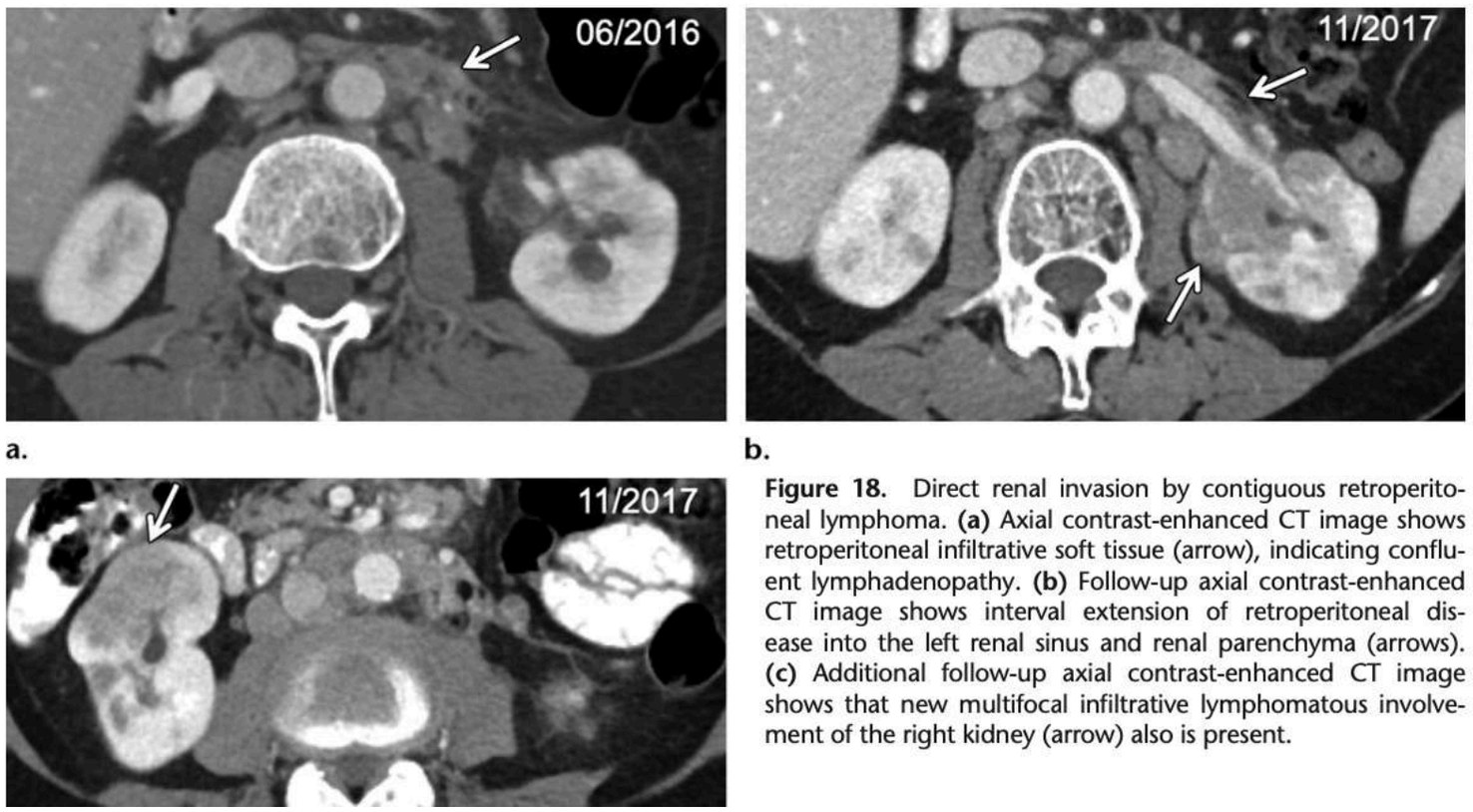


Figure 18. Direct renal invasion by contiguous retroperitoneal lymphoma. **(a)** Axial contrast-enhanced CT image shows retroperitoneal infiltrative soft tissue (arrow), indicating confluent lymphadenopathy. **(b)** Follow-up axial contrast-enhanced CT image shows interval extension of retroperitoneal disease into the left renal sinus and renal parenchyma (arrows). **(c)** Additional follow-up axial contrast-enhanced CT image shows that new multifocal infiltrative lymphomatous involvement of the right kidney (arrow) also is present.

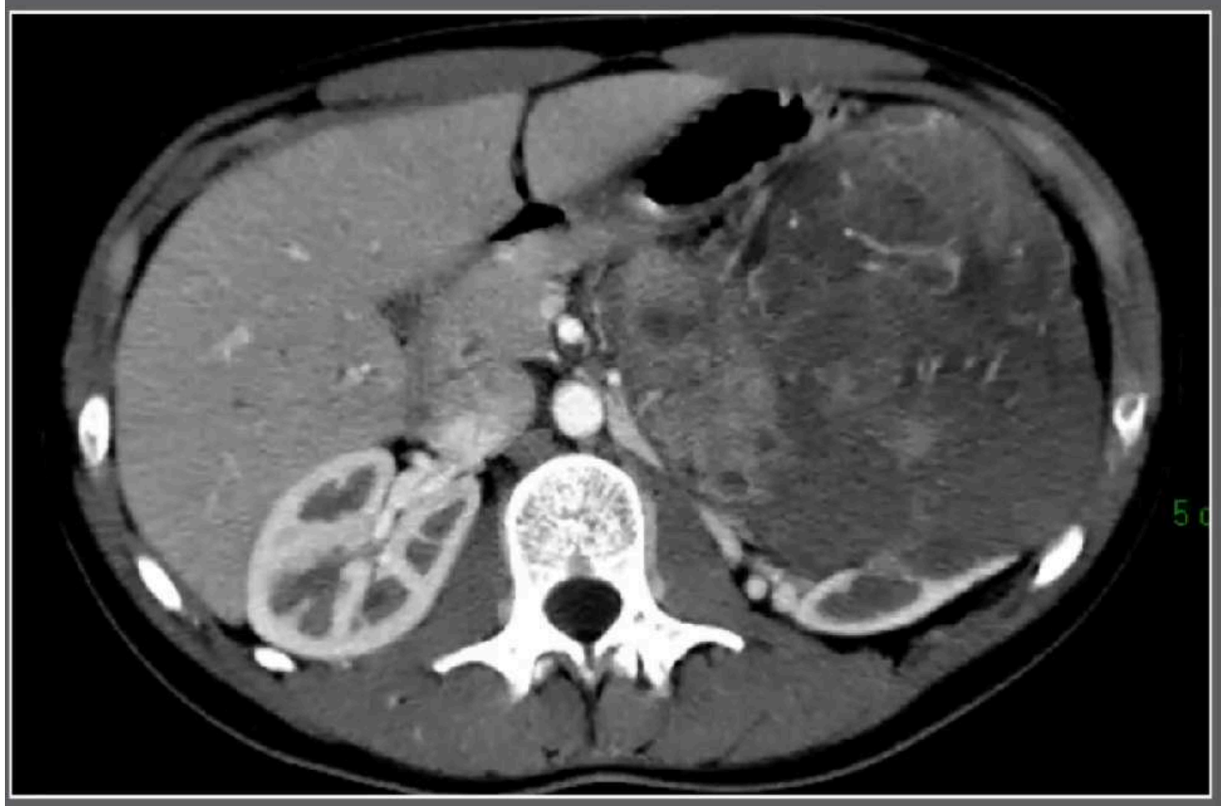
MENU

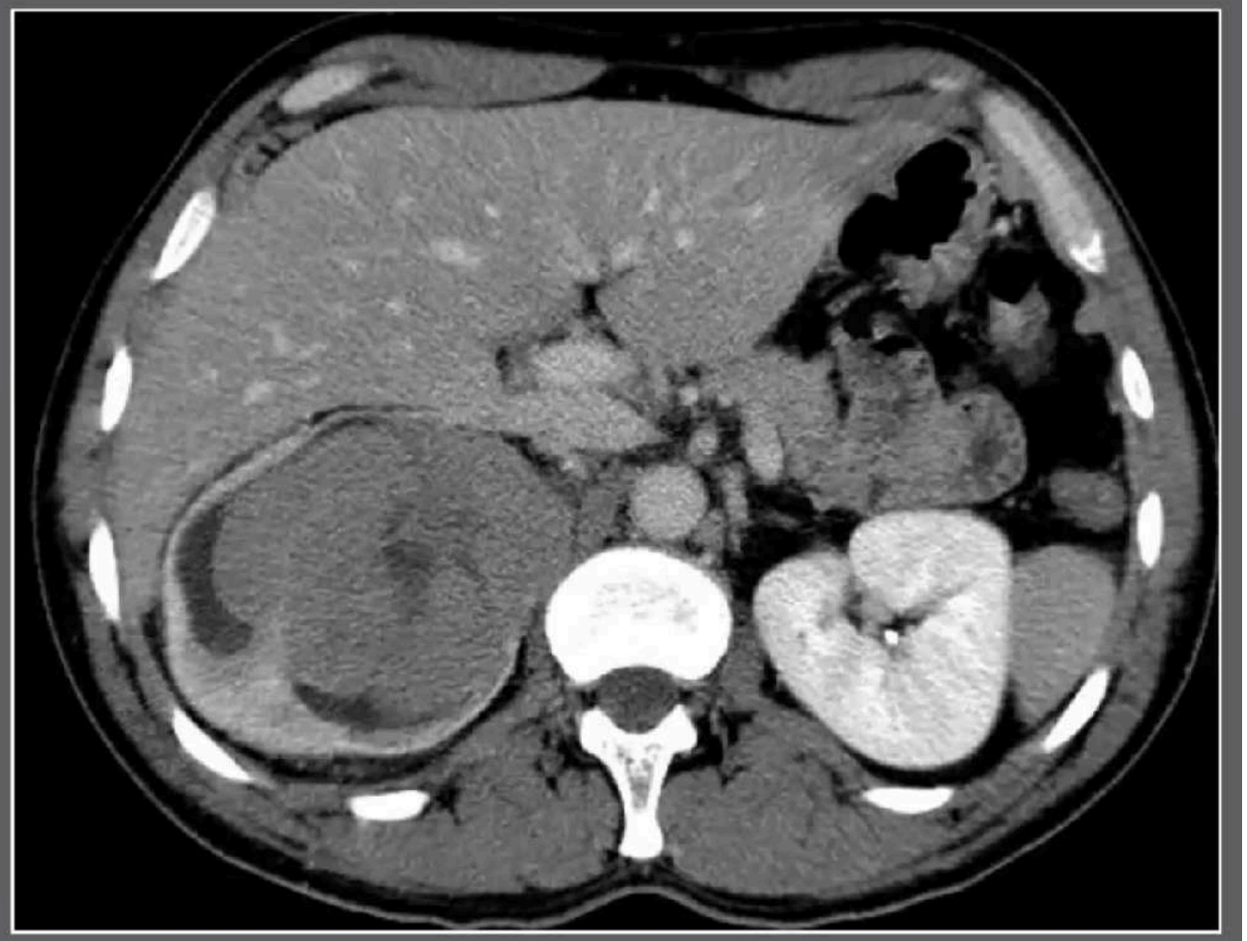
11- CAS PARTICULIER

CANCER DU JEUNE ADULTE

9- CAS PARTICULIER

Cas particulier de l'adulte jeune





+++ SI ADULTE < 40 ANS : BIOPSIE OBLIGATOIRE
CAR RISQUE DE NÉPHROBLASTOME DE L'ADULTE JEUNE

MENU

This copy is for personal use only. To order printed copies, contact *reprints@rsna.org*

Renal Neoplasms in Young Adults

Prasaanthan Gopee-Ramanan, MD[1,2]
Sook (Suzy) Chin, MBChB[1]
Chris Lim, MD
Krishna P. Shanbhogue, MD
Nicola Schieda, MD
Satheesh Krishna, MD

Renal cell carcinoma (RCC) is usually diagnosed in older adults (the median age of diagnosis is 64 years). Although less common in patients younger than 45 years, RCCs in young adults differ in clinical manifestation, pathologic diagnosis, and prognosis. RCCs in young adults are typically smaller, are more organ confined, and manifest at lower stages of disease. The proportion of clear cell RCC is lower in young adults, while the prevalence of familial renal neoplastic syndromes is much higher, and genetic testing is routinely recommended. In such syndromic manifestations, benign-appearing renal cysts can harbor malignancy. Radiologists need to be familiar with the differences of RCCs in young adults and apply an altered approach to diagnosis, treatment, and surveillance. For sporadic renal neoplasms, biopsy and active surveillance are less often used in young adults than in older adults. RCCs in young adults are overall associated with better disease-specific survival after surgical treatment, and minimally invasive nephron-sparing treatment options are preferred. However, surveillance schedules, need for biopsy, decision for an initial period of active surveillance, type of surgery (enucleation or wide-margin partial nephrectomy), and utilization of ablative therapy depend on the presence and type of underlying familial renal neoplastic syndrome. In this pictorial review, syndromic, nonsyndromic, and newer RCC entities that are common in young adults are presented. Their associated unique epidemiology, characteristic imaging and pathologic traits, and key aspects of surveillance and management of renal neoplasms in young adults are discussed. The vital role of the informed radiologist in the multidisciplinary management of RCCs in young adults is highlighted.

Online supplemental material is available for this article.

©RSNA, 2022 • *radiographics.rsna.org*

Abbreviations: ADC = apparent diffusion coefficient, AML = angiomyolipoma, BHD = Birt-Hogg-Dubé, ccRCC = clear cell RCC, GBCA = gadolinium-based contrast agent, HLRCC = hereditary leiomyomatosis and RCC, MEST = mixed epithelial stromal tumor, pRCC = papillary RCC, RCC = renal cell carcinoma, TSC = tuberous sclerosis complex, VHL = von Hippel-Lindau, WHO = World Health Organization

RadioGraphics 2022; 42:433–450

https://doi.org/10.1148/rg.210138

Content Codes: CT GU MR

From the Department of Medical Imaging, University Health Network, Sinai Health System, Women's College Hospital, University of Toronto, 200 Elizabeth St, Toronto, ON, Canada M5G 2C4 (P.G.R., S.S.C., S.K.); Department of Medical Imaging, Sunnybrook Health Sciences Centre, University of Toronto, Toronto, Ont, Canada (C.L.); Department of Radiology, NYU Langone Medical Center, New York, NY (K.P.S.); and Department of Radiology, The Ottawa Hospital, University of Ottawa, Ottawa, Ont, Canada (N.S.). Recipient of a Cum Laude award for an education exhibit at the 2020 RSNA Annual Meeting. Received May 4, 2021; revision requested July 22 and received August 2; accepted August 4. For this journal-based SA-CME activity, the author C.L. has provided disclosures (see end of article); all other authors, the editor, and the reviewers have disclosed no relevant relationships. **Address correspondence to** S.K. (e-mail: *satheeshkrishna.jeyaraj@utoronto.ca*).

[1]P.G.R. and S.S.C. contributed equally to this work.

[2]Current address: Department of Radiology, Faculty of Health Sciences, Juravinski Hospital, Hamilton Health Sciences, McMaster University, Hamilton, Ont, Canada L8V 1C3.

©RSNA, 2022

SA-CME LEARNING OBJECTIVES

After completing this journal-based SA-CME activity, participants will be able to:

- Recognize differences in causes and treatments of renal masses in young adults compared to in older adults.
- Identify imaging features and associated manifestations of various hereditary and nonhereditary renal neoplasms.
- Describe associated treatment of renal masses in young adults on the basis of their causes.

See rsna.org/learning-center-rg.

MENU

TEACHING POINTS

- In patients aged 46 years or younger with renal malignancy, patients with multiple bilateral renal masses, or patients with a history suggestive of a familial renal neoplastic syndrome, genetic evaluation should be considered to allow proactive treatment.
- The 2019 revision of the Bosniak classification states that it should not be used in the setting of VHL because cystic masses in VHL often contain neoplastic tissue, and even simple-appearing cystic masses have been found to harbor foci of cellular malignancy.
- Active surveillance with a threshold of intervention established at 3 cm (eg, the 3-cm rule) is generally accepted as the clinical management strategy that best balances risk of metastasis and nephron loss.
- HLRCC is an exception to the 3-cm rule that is used in most other hereditary cancer syndromes owing to aggressive disease and reported metastasis even when the primary tumor is less than 1 cm in size.
- Renal neoplasms in young adults are different from those in older adults and require a lower threshold for review of clinical history, prior imaging, and whenever possible, review of family and genetic history.

Introduction

Renal cell carcinoma (RCC) accounts for 2%–3% of all malignant neoplasms in adults (1). The incidence of RCC is rising owing to increased use of cross-sectional imaging, with most RCCs now detected as incidental renal masses (1,2). The majority of patients diagnosed with RCC are older adults between the 6th and 8th decades of life, with a median age at diagnosis of 64 years (3). The most common RCC subtype is clear cell RCC (ccRCC), with papillary RCC (pRCC) and chromophobe RCC constituting the majority of the remainder of RCC subtypes (2). In patients younger than 45 years, RCCs are comparatively less common and account for only 10% of all RCC diagnoses (3). In young adults, differences in clinical presentation, pathologic diagnosis, treatment, and prognosis are unique compared with those in older individuals.

Young adults (aged 18–45 years) with renal tumors are more likely to have symptoms at presentation (2). The incidence of RCCs in this age group is increasing at a rate of 3% annually (4). RCCs in young adults are typically smaller in size, are more likely to be organ confined, have lower tumor grades and less advanced stages, and have a lower rate of nodal or distant metastases when compared with those in older adults (5). When compared with older patients, younger patients have a significantly lower proportion of ccRCC (69% in younger patients versus 91% in older patients) and a higher incidence of chromophobe RCC, collecting duct carcinomas, and other rarer subtypes (5,6). The prevalence of underlying familial renal neoplastic syndromes in younger adults is substantially higher than the more common sporadic RCC encountered in older adults (2).

Given the substantial differences in clinical manifestations, RCC phenotype, and prevalence of familial renal neoplastic syndromes, radiologists must consider renal masses in young adults as being distinct from those encountered in older patients. For example, among cystic masses (those with <25% solid enhancing elements), the revised 2019 version of the Bosniak classification for risk stratification of cystic renal masses should not be applied routinely to young adults, owing to the established problem of cysts that appear benign at imaging but can potentially harbor malignancy, especially in RCC syndromes such as von Hippel-Lindau (VHL) and hereditary leiomyomatosis and renal cell cancer (HLRCC) syndromes (7). In solid masses, MRI-based classification systems such as the clear cell likelihood score (ccLS), which attempts to distinguish among the more common subtypes of renal masses, have not been validated specifically in the younger adult population (8). The altered distribution of RCC phenotypes, the presence of rarer subtypes, and the increased prevalence of genetic syndromes may impact the diagnostic performance of standardized classification systems that have been, for the most part, validated only in the older adult population.

Many guidelines (eg, those of the American Urological Association, European Association of Urology, and Canadian Urological Association) generally do not recommend renal biopsy in young patients when surgery is planned (9–11). This approach differs from that in older adults, where use of renal mass biopsy is increasing. This places an increased responsibility on radiologists to suggest a benign diagnosis with imaging in younger adults who would otherwise undergo primary treatment (11). RCCs in young adults are overall associated with better disease-specific survival after surgical treatment. While increasingly embraced in elderly patients, active surveillance is usually not considered for sporadic renal masses in young adults, and definitive surgical treatment is favored (9–11). Nephron-sparing surgery is the preferred primary treatment option in younger adults with renal masses (12).

This review aims to present a comprehensive approach to the salient aspects of the epidemiology, imaging, and pathologic characteristics, as well as key concepts pertaining to treatment, surveillance, and workup of common familial and sporadic renal neoplasms encountered in young adults.

Familial Renal Neoplastic Syndromes

Hereditary and familial renal neoplasm syndromes are estimated to account for up to 5% of all kidney

MENU

Recommended Surveillance Schedules in Hereditary RCC Syndromes

Syndromic RCC	Gene	RCC Subtype	Follow-up
VHL	*VHL*	ccRCC	US of abdomen Start: age 8 y Frequency: once CT or MRI of abdomen Start: age 15 y Frequency: annual (individualized modifications based on tumor size and growth rates provided in text)
BHD	*FLCN*	Oncocytoma, chromophobe RCC	CT or MRI of abdomen Start: age 20 y Frequency: every 1–3 y
TSC	*TSC1* or *TSC2*	Angiomyolipoma	MRI of abdomen Start: at diagnosis or age 12 y Frequency: every 1–3 y
PHTS	*PTEN*	pRCC	US of abdomen Start: age 40 y (more recent evidence suggests age 20 y) Frequency: every 1–2 y
PC-PGL syndromes with RCC	*SDHB*, *SDHC*, *SDHD*	ccRCC	CT or MRI of abdomen Start: age 15 y Frequency: annual
HLRCC	*FH*	pRCC type 2	MRI of abdomen Start: age 8 y Frequency: annual
Hereditary pRCC	*MET*	pRCC type 1	CT or MRI of abdomen Start: age 18 y Frequency: if baseline imaging normal, CT scan of the abdomen or MRI at age 30 y and then biannually
Hyperparathyroidism-jaw tumor syndrome with RCC	*CDC73*	Polycystic kidneys, renal hamartomas, late-onset Wilms tumor, renal cortical adenomas, MESTs, and RCCs	US of abdomen Start: unknown Frequency: every 5 y
BAP1-TPDS	*BAP1*	ccRCC or chromophobe RCC	CT or MRI of abdomen Start: age 30 y Frequency: every 2 y

Note.—BAP1-TPDS = *BAP1* tumor predisposition syndrome, MEST = mixed epithelial stromal tumor, PC-PGL = pheochromocytoma-paraganglioma, PHTS = *PTEN* hamartoma tumor syndrome, TSC = tuberous sclerosis complex.

cancers. In patients aged 46 years or younger with renal malignancy, patients with multiple bilateral renal masses, or patients with a history suggestive of a familial renal neoplastic syndrome, genetic evaluation should be considered to allow proactive treatment (9). The schedule of renal surveillance imaging recommendations varies on the basis of the underlying familial renal neoplastic syndrome (Table). The use of nonionizing imaging with MRI or US is preferred to decrease the cumulative radiation dose and risk for radiation-associated cancers (13). In syndromes that have a high likelihood of a certain RCC subtype (eg, VHL and ccRCC), typical imaging features are sufficient to make the diagnosis, and renal mass biopsy is usually not required for confirmation. However, in syndromes where renal masses could be benign, indolent, or malignant (eg, Birt-Hogg-Dubé [BHD] syndrome), percutaneous biopsy can be crucial.

In most familial renal neoplastic syndromes, renal masses occur at a younger age and are more likely to reoccur and require multiple interventions throughout a patient's life, emphasizing the importance of nephron-sparing treatment to preserve renal function and avoid dialysis (9). Active surveillance is preferred in many syndromes to preserve renal function by delaying nephron loss associated with definite management. Definitive treatment is considered if a renal mass increases in size to larger than 3 cm (the

MENU

3-cm rule). Nephron-sparing surgical techniques (ie, partial nephrectomy and tumor enucleation) have improved renal functional outcomes when compared with radical nephrectomy. Thermal ablation techniques such as radiofrequency ablation, microwave ablation, and cryoablation have been shown to minimize nephron loss with similar cancer-specific survival compared with partial nephrectomy. In familial renal neoplastic syndromes with aggressive tumors (eg, HLRCC), active surveillance is not preferred, and any renal mass needs to be considered for surgical management.

Knowledge of familial renal neoplastic syndromes is of paramount importance, as the radiologist may be uniquely positioned to first suggest the diagnosis of hereditary or familial renal neoplastic syndrome and to connect the various manifestations in different organ systems to present a unified diagnosis (Table E1).

von Hippel-Lindau Syndrome

VHL is an autosomal dominant disease caused by mutations in the *VHL* gene. The incidence of VHL disease is one in 46 900, and the penetrance is 87% by age 60 years (14). RCC is common within types 1 and 2B (15). VHL is the leading cause of hereditary RCC, which occurs in 25%–45% of patients with VHL, with a mean age at diagnosis of 39 years (15).

An estimated 50%–70% of patients with VHL develop renal cysts. These cysts or cystic masses are usually numerous and can range at imaging from simple- to malignant-appearing. The Bosniak classification has traditionally been used to classify cystic renal masses to indicate the probability of malignancy on the basis of morphology of the cystic mass (7). The 2019 revision of the Bosniak classification states that it should not be used in the setting of VHL because cystic masses in VHL often contain neoplastic tissue, and even simple-appearing cystic masses have been found to harbor foci of cellular malignancy (7).

Renal tumors in VHL are exclusively ccRCC, and renal mass biopsy is not usually required for diagnosis (16). They are typically of low histologic grade with growth rates that are slower than or similar to their sporadic counterparts (16). RCCs are the leading cause of death in patients with VHL (17). According to surveillance guidelines by the VHL Alliance, dedicated contrast-enhanced MRI of the abdomen performed every 2 years beginning at age 15 years is recommended (18). Alternating MRI of the abdomen with US has also been suggested (19). Active surveillance with a threshold of intervention established at 3 cm (eg, the 3-cm rule) is generally accepted as the clinical management strategy that best balances risk of metastasis and nephron loss (Fig 1) (20). When tumors smaller than 3 cm are encountered, MRI every 3–6 months is recommended in the 1st year, with subsequent follow-up depending on the kinetic growth rate. Subsequently, MRI should be performed every 2 years if the mass is stable over three consecutive examinations, every 6 months for the 1st year and every 12 months for the subsequent 2 years if the growth rate is 2–4 mm, and every 3–6 months if the growth rate is greater than or equal to 5 mm (19). If a renal mass grows larger than 3 cm during surveillance, referral to a urologist who is familiar with the care of VHL is appropriate with consideration of definite management (19). A preliminary study shows that diffusion-weighted imaging may help predict rate of growth of RCCs in VHL, as baseline apparent diffusion coefficient (ADC) values are negatively correlated to growth rate and positively correlated with volume doubling time (21). Such markers may potentially pave the way for individualized surveillance schedules. Minimally invasive partial nephrectomy is the mainstay of management. However, percutaneous radiofrequency ablation or cryoablation is being evaluated for use in 2–3-cm tumors with the goal of further minimizing nephron loss (22).

Owing to the de novo RCC recurrence rate being as high as 85% in 10 years and the need for multiple surgeries, some centers advocate using a 4-cm cutoff to initiate treatment (19). Tyrosine kinase inhibitors are an option for systemic treatment, and they act by targeting vascular endothelial growth factor (VEGFR) that is overexpressed in ccRCC secondary to inactivation of the *VHL* gene. They have been used to decrease tumor burden of both renal and nonrenal tumors in VHL, in treatment of patients who should not undergo surgery, and to increase progression-free survival in patients with metastatic RCC (23).

Birt-Hogg-Dubé Syndrome

BHD is an autosomal dominant disease secondary to an *FLCN* gene mutation and is a disease characterized by the presence of pulmonary cysts, cutaneous lesions, and renal neoplasms (Fig 2). Subtypes of renal neoplasms encountered in BHD include hybrid chromophobe-RCC oncocytomas (50%), chromophobe RCC (34%), ccRCC (9%), oncocytomas (5%), and pRCC (2%) (24). Although a variety of imaging features have been described as being valuable for diagnosis of renal oncocytoma, including central scar, segmental enhancement inversion, and spoke wheel enhancement pattern, these imaging features have either not been reproducible or overlap considerably with those of RCC, limiting their utility in clinical practice (25). Renal mass biopsy is required to make a definite diagnosis of cancer. A meta-analysis

MENU

RadioGraphics



Figure 1. VHL in a 42-year-old man. **(A, B)** Coronal contrast-enhanced corticomedullary phase **(A)** and nephrographic phase **(B)** CT images show a cystic mass in the left upper pole of the kidney (white arrow). A few other solid masses (black arrows) are also seen. **(C)** Coronal gadolinium-based contrast agent (GBCA)–enhanced T1-weighted MR image acquired at 1-year follow-up depicts how the mass (arrow) in the upper pole has increased in size from 1.5 cm to 2.8 cm. The other masses had also increased in size (not shown). Surgery with multiple partial nephrectomies showed ccRCC. **(D, E)** Coronal contrast-enhanced corticomedullary phase **(D)** and nephrographic phase **(E)** CT images obtained at subsequent follow-up 3 years after surgery show a new ccRCC in the right kidney (arrow). Incidentally, a spinal hemangioblastoma was also revealed (arrowhead). **(F, G)** Axial gray-scale US images show incidental bilateral epididymal cystadenomas (arrow), which are a feature of VHL.

examining the diagnostic accuracy of technetium 99m (^{99m}Tc)-sestamibi SPECT/CT examination in depicting benign or malignant renal lesions (where hybrid oncocytomas and chromophobe-subtype RCC were classed as malignant) showed a sensitivity of 86% and specificity of 90%, which indicates that ^{99m}Tc-sestamibi SPECT/CT shows promise, particularly in patients who are not surgical candidates and wish to opt for active surveillance as initial management (26).

BHD should be suspected in patients presenting with bilateral renal masses and who have a history of oncocytomas or oncocytic tumors. Lifelong surveillance with MRI every 36 months is recommended by the National Cancer Institute, while the European BHD Consortium

MENU

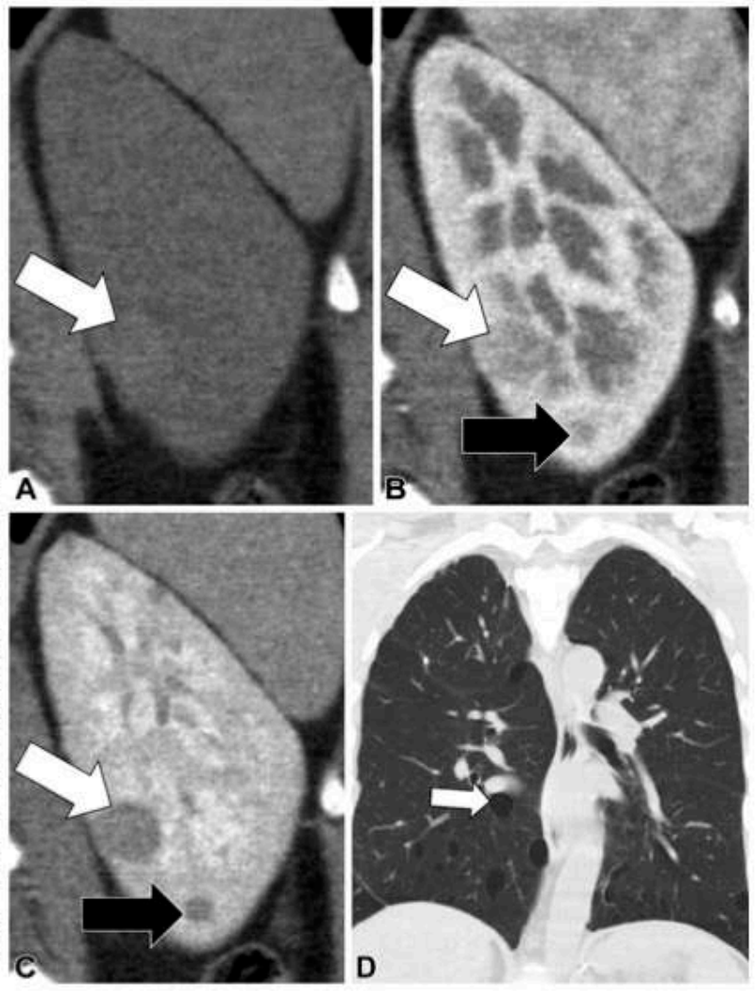


Figure 2. Incidental single solid renal mass in a 40-year-old man with BHD. **(A–C)** Coronal noncontrast CT image **(A)** and contrast-enhanced CT images obtained during the corticomedullary **(B)** and nephrographic **(C)** phases demonstrate a solid enhancing mass that is homogeneously hyperattenuating at nonenhanced CT (arrow in **A**) with hyperenhancement in the arterial phase (white arrow in **B**) and washout in the nephrographic phase (white arrow in **C**). A similar 6-mm renal mass in the lower pole of the left kidney (black arrow in **B** and **C**) was also noted. **(D)** Coronal chest CT image (lung window) shows pulmonary cysts (arrow). The combination of multiple solid renal neoplasms and characteristic pulmonary cysts indicates the possibility of the renal masses being oncocytomas in the setting of BHD, which was subsequently confirmed with biopsy of the larger renal mass.

recommends annual MRI from age 20 (27). US may be used alternatively with MRI but cannot be used as the sole screening modality because of the propensity to miss small renal masses smaller than 3 cm (28). Nephron-sparing surgery is recommended once a renal mass is larger than 3 cm, with ablation therapies reserved as an option in patients who are not surgical candidates (24,29). The long-term prognosis is excellent, as most BHD-associated RCCs are indolent in nature, and most individuals only require a single intervention in their lifetime (29).

Tuberous Sclerosis Complex

Tuberous sclerosis complex (TSC) is a neurocutaneous syndrome caused by mutations in the tumor suppressor genes *TSC1* and *TSC2*. Although TSC is an autosomal dominant disorder, two-thirds of cases are sporadic. There is an association between the genetic alterations of TSC with the various perivascular epithelioid cell tumors (PEComas), which are mesenchymal neoplasms associated with vessel walls (30). These include the various subtypes of angiomyolipomas (AMLs), lymphangioleiomyomatosis, and clear cell tumor of the lung (30). One of the most frequent causes of TSC-related morbidity and mortality are renal complications resulting from spontaneous AML hemorrhage. Other renal manifestations aside from AMLs include renal cysts, oncocytomas, and rarely, RCCs (2%–3%). Among TSC-associated RCCs, ccRCC is the most common subtype and often manifests at a younger age but is typically slow growing (31).

Imaging-based differentiation between classic AMLs and RCC is usually straightforward, as AML can be diagnosed with confidence in any noncalcified, macroscopic, fat-containing renal mass. However, diagnostic difficulties arise in the setting of fat-poor AMLs because of the overlapping imaging features with RCC. A recent meta-analysis shows high sensitivity (83%) and specificity (90%) in differentiating fat-poor AMLs by using a combination of MRI features (32). Imaging features that are supportive of fat-poor AML include low T2 signal intensity, avid early

MENU

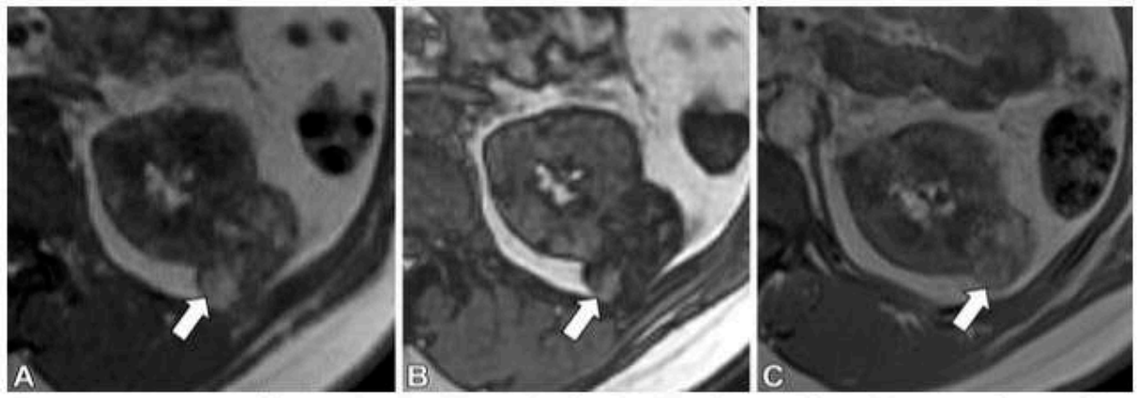


Figure 3. TSC in a 35-year-old woman. **(A, B)** Axial T1-weighted in-phase **(A)** and opposed-phase **(B)** MR images show renal AML in the left kidney (arrow) with internal macroscopic fat measuring 4.6 cm. Because of the size of the lesion (>4 cm), the patient was treated with everolimus (mTOR inhibitor) to reduce the risk of bleeding and minimize renal loss. **(C)** Axial T1-weighted MR image obtained after 1 year of therapy shows that the AML has decreased in size (arrow) and now measures 2.6 cm. mTOR inhibitors are considered to be the first-line therapy for asymptomatic AMLs larger than 3 cm in patients with TSC.

enhancement, and lack of intratumoral hemorrhage (32). Renal mass biopsy can be performed for confirmation, especially if surgical or ablative therapies are planned.

Epithelioid AMLs (or epithelioid PEComas) are an important subtype of AMLs that are strongly associated with TSC. They are aggressive, tend to recur, and can metastasize to the lungs, liver, and bones. Imaging features supporting aggressiveness include tumor necrosis or hemorrhage, extrarenal extension, or renal vein invasion (33). Because of their aggressive behavior, epithelioid AMLs are treated with surgical resection.

In TSC, MRI surveillance is recommended every 1–3 years in patients without renal lesions and annually in patients with renal lesions (potentially alternating with US) by the Tuberous Sclerosis Association 2019 UK guidelines and the 2012 International Tuberous Sclerosis Complex Consensus (34,35). During surveillance, AML size larger than 3 cm is generally considered to be the threshold for active management to minimize loss of renal function (36,37). In asymptomatic AMLs, mechanistic target of rapamycin (mTOR) inhibitors are used as first-line therapy (Fig 3). mTOR inhibitors effectively suppress the increased mTOR signaling responsible for tumor growth found in TSC-related AMLs due to mutations in the *TSC2* gene, and result in shrinkage of AMLs (38). Selective embolization or kidney-sparing resections are considered only as second-line therapies, especially to decrease the risk of hemorrhage. Risk of rupture or hemorrhage is associated with AML size larger than 4 cm and the presence of an intratumoral aneurysm larger than 5 mm (36). Embolization is reserved for AMLs manifesting with acute hemorrhage, and CT angiography may provide a road map for embolization (Fig 4).

PTEN Hamartoma Tumor Syndrome

PTEN hamartoma tumor syndrome (PHTS) is a multisystem disorder encompassing Cowden syndrome, Bannayan–Riley–Ruvalcaba syndrome, and Proteus-like syndrome and is caused by mutations in the *PTEN* gene contributing to increased risk of multiple cancers (39). The lifetime risk of renal cancer is as high as 34% and is most commonly the pRCC subtype (40).

Current National Comprehensive Cancer Network (NCCN) guidelines recommend US surveillance every 1–2 years starting at age 40, as the risk for RCC is lower in younger patients (39). However, there are accumulating reports of incidences of RCC in PHTS in younger people, and given the poor prognosis associated with reduced *PTEN* expression, there is increased recognition that surveillance should be performed biannually starting at age 20 (41).

Pheochromocytoma-Paraganglioma Syndromes with RCC

Succinate dehydrogenase (SDH)–deficient tumors can arise sporadically or as part of an inheritable pheochromocytoma-paraganglioma (PC-PGL) syndrome, where 25% of all PC-PGLs are associated with pathologic variants in the SDH genes (*SDHA, SDHB, SDHC, SDHD,* and *SDHAF2*) (40,42). RCCs are most commonly associated with PGL4 syndrome in patients who are *SDHB* carriers (42).

SDH-deficient RCC is now considered a distinct subtype of RCC in the 2016 World Health Organization (WHO) classification of renal neoplasms, accounting for 0.05%–2% of all RCCs (43). The estimated lifetime risk of developing a renal tumor in a patient with *SDHB* mutation is 14% (44). RCC may be the only manifestation of the PC-PGL syndrome, and RCCs are

MENU



Figure 4. Bilateral renal AMLs in the context of TSC in a 38-year-old woman who was admitted through the emergency department with flank pain and hypotension. **(A)** Axial contrast-enhanced CT image shows a large perinephric hematoma (arrowheads) that is associated with a large left AML. A pseudoaneurysm measuring 9 mm in the left AML (white arrow) with contrast agent extravasation (black arrow) indicating active bleeding is identified. Numerous AMLs replace most of the bilateral kidneys. **(B)** Digital subtraction image from catheter angiography through the left renal artery shows the pseudoaneurysm before embolization (arrow), which was embolized by using a cyanoacrylate glue and ethiodized oil mixture and polyvinyl alcohol particles.

bilateral in up to 26% of patients, with metastatic disease occurring in one-third of patients (42). Currently, there are no characteristic imaging features to distinguish SDH-deficient RCC from other RCCs. Although many RCCs are indolent, aggressive disease has been reported and may in part be related to the Warburg effect as with HLRCC (discussed later) (44). SDH-deficient RCCs can be treated surgically, with partial nephrectomy with wide margins or total nephrectomy (Fig 5) (45). Targeted molecular therapy using vascular endothelial growth factor or tyrosine kinase can be used in cases of metastatic disease (45). Patients discovered to have SDH-deficient RCCs or known to have PC-PGL syndrome should be prompted to undergo surveillance, which may include whole-body MRI (42,45).

Hereditary Leiomyomatosis and RCC

HLRCC is an autosomal dominant–inherited germline mutation in the fumarate hydratase gene associated with cutaneous and uterine leiomyomata and RCCs, with a 15% lifetime risk of developing RCC (46). Unlike in other hereditary RCCs, HLRCC-associated RCCs are typically unilateral and highly aggressive with frequent metastases even occurring in tumors smaller than 1 cm, and the Warburg effect may be present because of impaired oxidative phosphorylation, which may be related to increased aggressiveness of these tumors (47,48).

HLRCC-associated RCCs are now recognized as a separate entity in the 2016 WHO classification (43). The tumor morphology is variable, and its solitary nature may lead to incorrect pathologic classification, for example, as an unclassified RCC, or a type 2 pRCC and, therefore, not suspected to be part of a hereditary syndrome. Imaging features of nodular cysts with heterogeneous enhancement accompanied by T2 hyperintensity and restricted diffusion with an annual growth rate of about 10 mm per year have been reported (48). As with VHL, Bosniak classification is not recommended in HLRCC, as RCCs can mimic simple cysts, and even completely simple-appearing cysts can harbor malignancy (Fig 6) (7).

An intensive surveillance schedule beginning at 5–10 years of age with MRI every 6–12 months is usually recommended (46). HLRCC-associated RCCs are treated aggressively because of their propensity to metastasize early, with a reported median survival in patients with symptomatic RCC of only 14 months (40,47). HLRCC is an exception to the 3-cm rule that is used in most other hereditary cancer syndromes owing to aggressive disease and reported metastasis even when the primary tumor is less than 1 cm in size (46). Surgical management is recommended regardless of size, as opposed to an initial period of active surveillance, which is usual with other syndromes (49). Open laparotomy is preferred to robotic approaches to increase tactile feedback to prevent tumor spillage. Partial nephrectomy with a wide margin of normal parenchyma is required in HLRCC (in many other syndromes such as VHL, hereditary pRCC, TSC, and BHD, minimally invasive nephrectomy with enucleation is sufficient), with confirmation of negative margins at frozen section (49). If wide margins cannot be obtained, radical nephrectomy is required. Retroperitoneal lymphadenectomy is recommended, especially for larger and centrally located tumors

MENU

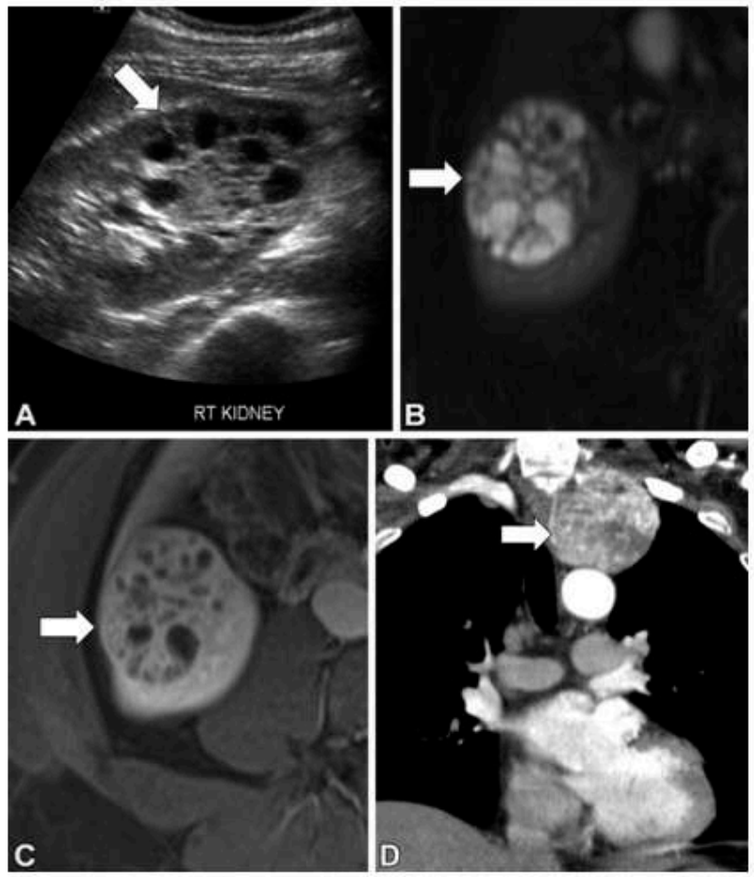


Figure 5. Incidentally detected renal mass in a 31-year-old man with succinate dehydrogenase (SDH)–deficient RCC. **(A)** Sagittal gray-scale US image shows a renal mass (arrow) with numerous cystic spaces in the right kidney. Renal mass protocol MRI was performed. **(B, C)** Axial T2-weighted **(B)** and GBCA-enhanced T1-weighted nephrographic phase **(C)** MR images show a cystic renal mass (arrow) with numerous small cystic spaces and thick intervening septa. **(D)** Coronal contrast-enhanced chest CT image obtained for staging shows a hyperenhancing heterogeneous upper mediastinal mass (arrow) that is separate from the thyroid. Given the combination of imaging findings, a diagnosis of SDH mutation–related RCC and mediastinal paraganglioma was suggested. Right partial nephrectomy confirmed SDH-deficient RCC. Genetic testing in this young man and his family confirmed *SDHB* mutation, which he had inherited from his father.

(46). Ablative therapy is generally not recommended (46).

Hereditary Papillary RCC

Hereditary papillary RCC (median age of onset 41–42 years) is a rare autosomal dominant disorder caused by mutation of the *c-MET* gene and associated with multifocal and bilateral type 1 pRCCs. Patients present with multiple slow-growing tumors without extrarenal manifestations. The prognosis is better than in most other hereditary disorders.

At CT and MRI, pRCCs are characteristically hypovascular (50). Up to one-third of pRCCs may enhance with less than 20 HU at multiphase CT (with a higher proportion of tumors showing indeterminate range or absent enhancement in arterial or portal venous phases) and may be mistaken for cysts. MRI or contrast-enhanced US can confirm low-level enhancement in equivocal cases. Meta-analysis data show that MRI can help differentiate pRCCs from other renal lesions with sensitivity of 79.6% and specificity of 88.1% (51). Similar to in other hereditary disorders, active surveillance with nephron-sparing surgical techniques or thermal ablation is considered once the tumor reaches the threshold size of 3 cm.

Hyperparathyroidism–Jaw Tumor Syndrome with RCC

Inhibition of the *CDC73* gene leads to autosomal dominant expression of the hyperparathyroidism–jaw tumor syndrome, which may manifest with jaw deformities secondary to ossifying fibromas or hypercalcemia-related symptoms from hyperparathyroidism. Renal manifestations include

MENU

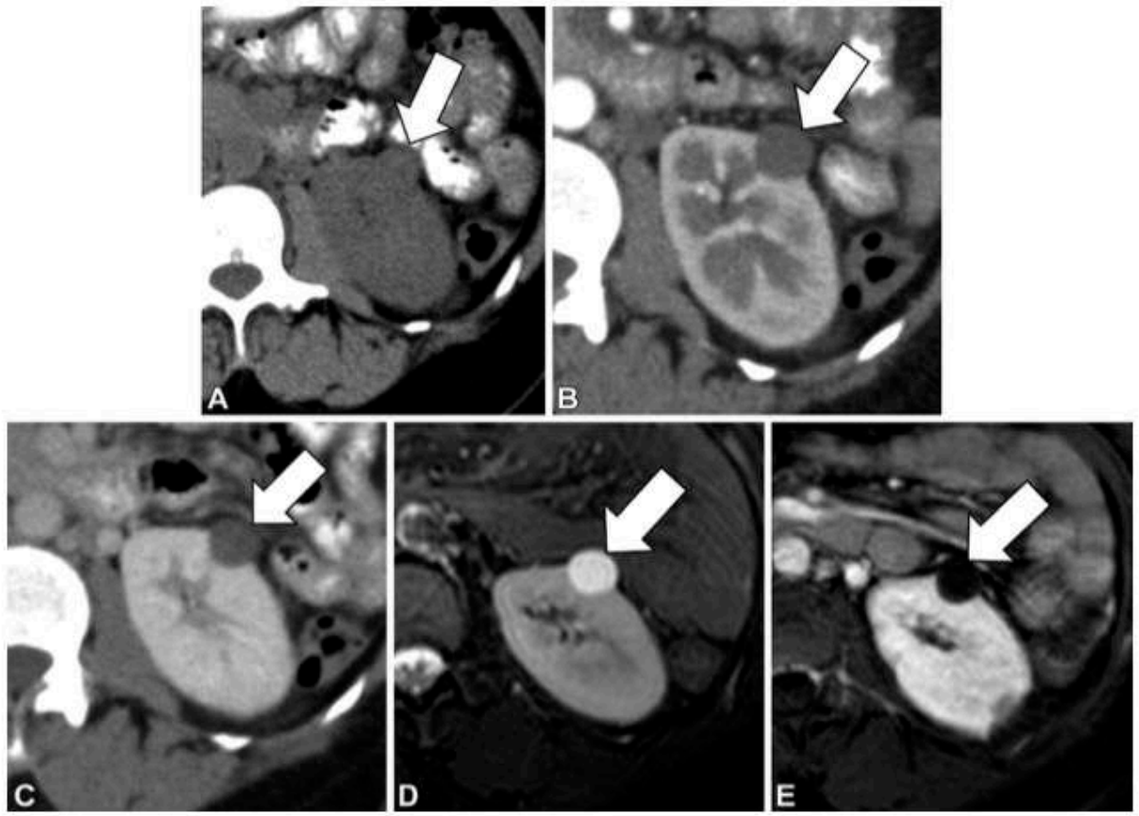


Figure 6. HLRCC in a 32-year-old woman who underwent routine imaging surveillance. **(A–C)** Axial noncontrast CT image **(A)** and contrast-enhanced corticomedullary **(B)** and nephrographic **(C)** phase CT images show a homogeneous nonenhancing left renal mass (arrow) with attenuation less than 20 HU in all phases, indicating imaging features of a simple cyst. **(D)** Axial T2-weighted fat-suppressed MR image shows that the mass (arrow) has fluid signal intensity similar to that of cerebrospinal fluid. **(E)** Axial GBCA-enhanced T1-weighted nephrographic phase MR image does not any show enhancement in the renal mass (arrow). The imaging features at MRI are also compatible with a simple cyst. However, because of the patient's known history of HLRCC, partial nephrectomy was performed and revealed type II papillary RCC. Bosniak classification should not be used in renal cell cancer syndromes because benign-appearing cysts may harbor malignancy.

polycystic kidneys (most common), renal hamartomas, late-onset Wilms tumor, renal cortical adenomas, and mixed epithelial stromal tumors (MESTs) and RCCs and may impact 15% of patients. When surgically feasible, partial nephrectomy is favored. Follow-up with US every 5 years has been advocated (52).

BAP1 Tumor Predisposition Syndrome

The *BRCA1*-associated protein 1 (*BAP1*) gene has been found to be both somatically and germline inactivated in 8%–14% of RCCs and is associated with more aggressive tumors and poor patient prognosis (53). More recently, non-ccRCC has also been reported in the setting of *BAP1* mutations (54). Additional malignancies seen in *BAP1* tumor predisposition syndrome (BAP1-TPDS) include uveal melanoma, cutaneous melanoma, and malignant mesothelioma coinciding in families with RCC (55). Thus, patients with early-onset ccRCC, family history of RCC, and one or more *BAP1*-associated malignancies should undergo testing for *BAP1* mutations (55). The National Comprehensive Cancer Network guidelines recommended MRI or CT every 2 years starting at age 30 (56). However, given that *BAP1* mutation–associated tumors are aggressive, more frequent follow-ups are recommended if a renal mass is identified and a period of active surveillance is considered (49). When surgery is considered, partial nephrectomy with a surrounding margin of normal parenchyma is recommended (as opposed to enucleation).

Translocation Carcinoma: *Xp11* RCC with *TFE3* Gene Fusions

RCC associated with *Xp11.2* translocation and *TFE3* gene fusion (termed *Xp11* RCC) was defined as a separate tumor in 2004 in the WHO classification of kidney tumors (57). *Xp11.2* and t(6;11) translocations are features of a group of renal tumors named microphthalmia-associated transcription factor family translocation-associated RCCs. Exposure to cytotoxic

MENU

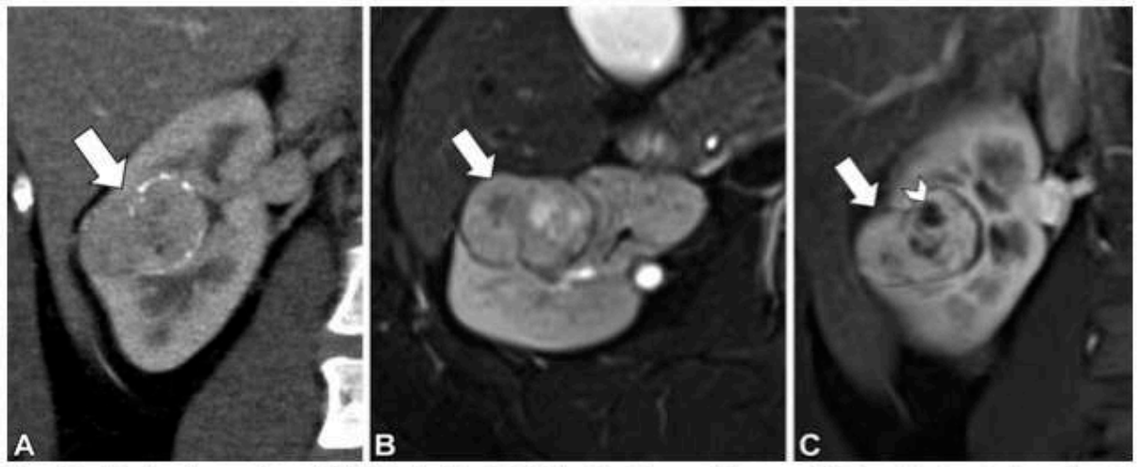


Figure 7. Translocation carcinoma (*TFE3* fusion) of the right kidney in a 29-year-old woman. **(A)** Coronal contrast-enhanced portal venous phase CT image shows a solid right renal mass with peripheral calcification (arrow). Calcification has been typically described in *TFE3* carcinoma at histopathologic analysis. **(B)** Axial T2-weighted fat-suppressed MR image shows that the mass (arrow) is heterogeneously iso- to hyperintense to the renal parenchyma. **(C)** Coronal GBCA-enhanced T1-weighted corticomedullary phase MR image shows heterogeneous enhancement similar to that of the renal cortex (arrow) with hypoenhancing areas (arrowhead), which represent cystic and necrotic changes associated with translocation carcinoma (*TFE3* fusion).

chemotherapy, specifically DNA topoisomerase II inhibitors (eg, etoposide) or alkylating agents (eg, cisplatin), is a documented risk factor, with tumors usually occurring 2–14 years after exposure (58). A distinct pathologic characteristic of these tumors is their appearance with papillary architecture consisting of clear cells and nested structure with granular eosinophilic cytoplasm, thus rendering differentiation from pRCC difficult (58). *Xp11* RCC accounts for 3% of adult RCCs but up to 40% of RCCs in young adults, usually younger patients (in their 20s) with a predilection for women (59). There is a role for imaging to help triage appropriate utilization of immunohistochemical testing (eg, for *TFE3*). *Xp11* RCCs have been reported to be larger and to demonstrate more cystic or necrotic changes, more calcification and nonenhanced high-attenuation areas, and generally much higher attenuation compared with pRCCs with all phases of renal imaging at CT (Fig 7) (60). *Xp11* RCCs demonstrate poorer prognosis and advanced manifestation with lymph node metastasis compared with pRCC, but they are less common than pRCCs (60).

Nonsyndromic Renal Neoplasms

Renal Medullary Carcinoma

Renal medullary carcinoma (RMC) is a rare aggressive tumor that mostly affects young men, often of African descent with sickle cell trait (61). RMC arises from the calyceal epithelium because of hypoxia, which induces red blood cell sickling. RMC commonly arises from the right kidney and there are often intratumoral hemorrhage and necrosis, bland renal vein thrombosis, retroperitoneal lymphadenopathy, and metastases due to the overall aggressive disease (61). At CT, RMC exhibits an infiltrating pattern of growth while maintaining a reniform shape and may cause caliectasis due to malignant obstruction (Fig E1). The attenuation of RMC at nonenhanced CT is equal to that of the renal cortex and medulla, and RMC is otherwise hypoattenuating relative to the renal cortex in all contrast-enhanced phases (61). Treatment involves a combination of surgery and chemotherapy, and newer treatments using targeted therapies are being explored (61). However, the prognosis remains poor. Systemic review of reported cases shows an overall mortality rate of 95% (62).

Atrophic Kidneylike Lesion

Although atrophic kidneylike lesion is not recognized as a separate entity in the WHO 2016 classification, this unusual lesion has been recognized at pathologic analysis as a distinct tumor characterized by a smooth muscle–rich capsule, folliclelike architecture, associated calcifications, and intervening atrophic renal tubules (63). All reported cases have occurred in young patients (19–35 years) with no aggressive or metastatic features (Fig 8) (64). It is postulated that this lesion may be nonneoplastic and represents an organizing phase of localized glomerulocystic change and renal tubular atrophy on the basis of histologic and immunophenotypic findings (63). Therefore, it is important not to dismiss glomerulocystic change at biopsy for nonrepresentative sampling, and documentation of the biopsy needle in the center of the lesion is vital to confirm accurate sampling.

MENU

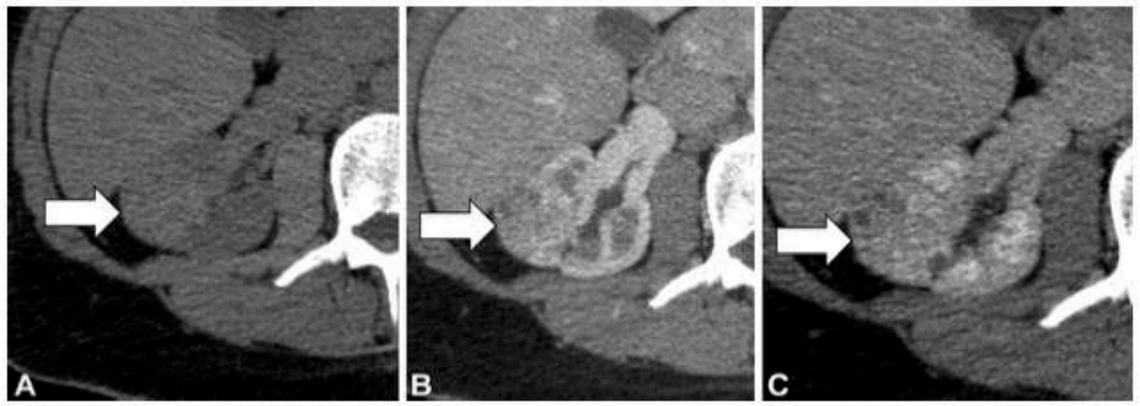


Figure 8. Atrophic kidneylike lesion in a 25-year-old man. **(A)** Axial nonenhanced CT image shows a right renal mass that is hyperattenuating compared with normal renal parenchyma. **(B, C)** Axial contrast-enhanced corticomedullary **(B)** and nephrographic **(C)** phase CT images show mild heterogeneous enhancement (arrow). Multiple percutaneous biopsies showed glomerulocystic change that was initially assumed to indicate a nondiagnostic biopsy result representing the surrounding renal parenchyma. Repeat biopsies were performed with the needle clearly within the mass (not shown), and additional sampling of the normal adjacent renal parenchyma was performed to confirm the diagnosis.

Anastomosing Renal Hemangioma

Anastomosing hemangioma (AH) of the kidney is a benign vascular lesion first described in 2009 (65). There is a male predominance, and almost two-thirds of cases occurred in patients with end-stage renal disease (65). Histologically, AH has anastomosing sinusoidal-like vascular spaces with an absence of epithelial neoplastic cells or nuclear atypia (65). Since AH is benign, it is important to distinguish AH from well-differentiated angiosarcoma or other vascular tumors. Similar to those for liver hemangiomas, helpful radiologic clues include marked T2 hyperintensity and centripetal contrast agent filling (Fig 9) (66).

Mixed Epithelial and Stromal Tumor Family

MEST commonly arises in perimenopausal women with a history of oral contraceptive use (67). It is composed of macro- and microcysts with smooth muscle or ovarianlike stroma, which stain positively for estrogen and progesterone receptors (67). The WHO 2016 classification recommended the term "mixed epithelial and stromal tumor family" to include MEST at one end of the spectrum and adult cystic nephromas at the other end (43). MEST has been characterized as a solitary, unilateral, well-circumscribed, fluid-attenuation mass with multiple internal septa and solid components at contrast-enhanced CT, whereas cystic nephromas are multiloculated lesions without vascular solid components (67). MESTs are commonly diagnosed as Bosniak III or Bosniak IV cystic masses and mimic cystic RCC (67). Both MEST and cystic nephroma can herniate into the renal pelvis, causing obstruction (67). Partial nephrectomy is typically recommended, as there is overlap of imaging features with cystic RCC (67). Pediatric cystic nephromas are outside the scope of this article.

Leukemic and Lymphomatous Renal Manifestations

On the basis of an autopsy series, renal involvement occurs in 60%–90% of patients with leukemia, but because patients do not normally require imaging, only 5% of renal involvement is discovered incidentally (68). Renal manifestations are common in chronic lymphocytic leukemia, T-cell acute lymphoid leukemia, and subtypes of acute myeloblastic leukemia (68). The most frequent imaging pattern is unilateral or bilateral renomegaly or nodular, wedge-shaped, or ill-defined areas of hypoenhancement at CT (Fig 10) (68). The degree of infiltration usually does not impact renal function (68). Renal involvement in lymphoma can be primary or secondary, with the latter being a much more common manifestation in the context of widespread nodal or extranodal lymphoma (69). Renal lymphomatous involvement has a spectrum of imaging findings, including unilateral or bilateral abnormalities that can be focal, multifocal, perinephric, or nonfocal with renomegaly (Fig E2) (70). At imaging, lymphomatous focal masses are typically hypovascular and have low signal intensity with T1- and T2-weighted MRI sequences and mild, relatively homogeneous postcontrast enhancement (69). For both leukemia and lymphoma involving the kidneys, differentiation from other infiltrative pathologic conditions such as infection, ischemia, or malignancy is dependent on clinical history

MENU

RadioGraphics

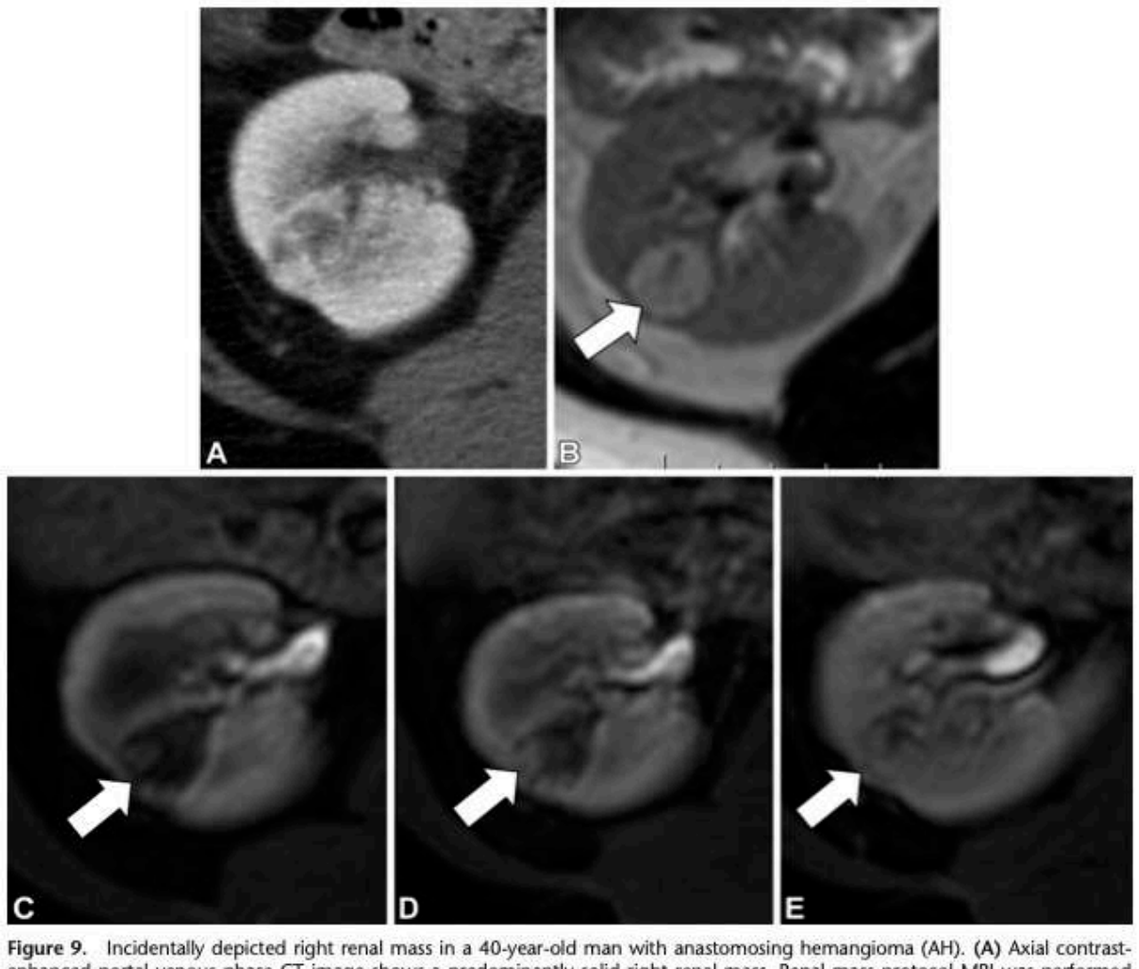


Figure 9. Incidentally depicted right renal mass in a 40-year-old man with anastomosing hemangioma (AH). **(A)** Axial contrast-enhanced portal venous phase CT image shows a predominantly solid right renal mass. Renal mass protocol MRI was performed for further characterization. **(B)** Axial T2-weighted MR image shows homogeneous hyperintensity of the right renal mass (arrow). **(C)** Axial GBCA-enhanced T1-weighted corticomedullary phase MR image shows nodular peripheral arterial enhancement (arrow) in the mass. **(D, E)** Axial GBCA-enhanced T1-weighted portal venous **(D)** and nephrographic **(E)** phase MR images show progressive fill-in of the right renal mass. This imaging appearance of high T2 signal intensity with peripheral nodular hyperenhancement with progressive fill-in is reminiscent of hemangiomas encountered in the liver. Subsequent biopsy confirmed AH.

and the presence of other extramedullary manifestations (68).

IgG4-related Kidney Disease

Immunoglobulin G4 (IgG4)–related kidney disease (IgG4-RKD) is a multiorgan immune-mediated condition. IgG4-RKD is found in 30% of patients with IgG4 disease and correlates with impaired renal function (68). The disease is distinguished by IgG4-positive plasma cell infiltration, obliterative phlebitis, and storiform fibrosis at histologic analysis (68).

Commonly reported imaging patterns include bilateral round or wedge-shaped peripheral cortical lesions, diffuse patchy involvement, and large solitary masses, typically involving the cortex or corticomedullary junction (71). These lesions have low and more progressive contrast enhancement compared with the normal renal parenchyma (71). Other manifestations include a rim of soft tissue around the kidney, bilateral nodules in the renal sinuses, or diffuse wall thickening of the renal pelvis (68). At MRI, lesions appear T1 isointense or T2 hypointense with restricted diffusion and, similar to their appearance at CT, show progressive enhancement (Fig 11). Mayo Clinic and the Japanese Society of Nephrology have both published diagnostic criteria for IgG4-RKD, which include serologic, imaging, and histologic findings and extrarenal manifestations (72). Diagnosis of IgG4-RKD would prevent unnecessary nephrectomies, as this condition responds well to corticosteroids, although relapse has been reported in 20% of patients (72).

Juxtaglomerular Cell Tumor

Juxtaglomerular cell tumors (also called renal reninomas) are generally considered benign and

MENU

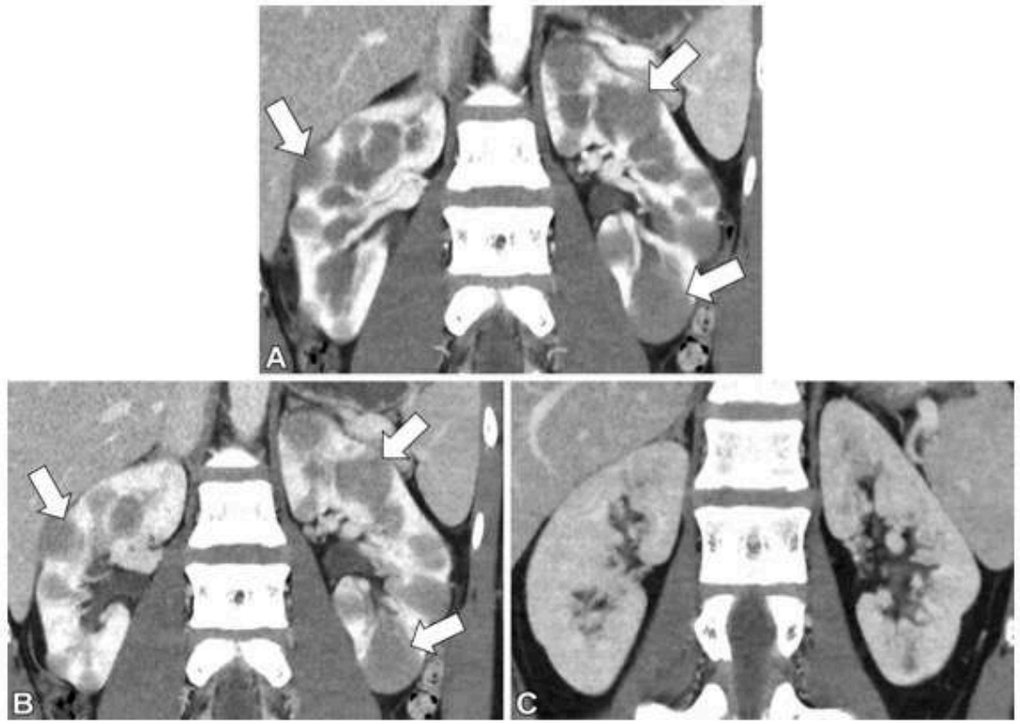


Figure 10. T-cell acute lymphoid leukemia with multiple bilateral renal masses in a 21-year-old patient. **(A, B)** Coronal contrast-enhanced corticomedullary **(A)** and nephrographic **(B)** phase CT images show multiple bilateral renal masses (arrows) that are hypoattenuating compared with normal renal parenchyma. **(C)** Coronal contrast-enhanced nephrographic phase CT image obtained after 4 months of chemotherapy using the hyper-CVAD (cyclophosphamide-vincristine-doxorubicin-dexamethasone-methotrexate-leucovorin-cytarabine) regimen shows complete resolution of the masses.

affect adolescents and young adults (peak age of incidence in the 2nd and 3rd decades and a female predominance) (73). Patients present with symptoms related to hypertension and hypokalemia from unregulated renin and prorenin secretion by the tumor, rendering reninomas a curable cause of hypertension (73,74). These tumors are sometimes undetectable at nonenhanced CT and demonstrate low to heterogeneous enhancement in the nephrographic phase. MRI demonstrates relatively low contrast enhancement, T2-hypointense pseudocapsule (corresponding to compressed normal renal and fibrous tissue at pathologic analysis), and diffusion restriction (Fig 12) (74). Reninomas should be considered in the differential diagnosis for younger patients with unexplained hypertension and secondary hyperaldosteronism and a known renal lesion, particularly in young women (74). Partial nephrectomy offers a definitive management strategy (73).

Adult Wilms Tumor

Wilms tumors impart poorer survival when they occasionally occur in adults (75). Wilms tumors represent less than 1% of adult renal tumors and are histologically the same as those found in children, consisting of a variable composition of blastemal, epithelial, and stromal elements (75). Wilms tumors are generally large tumors and iso- to hypointense at T2-weighted imaging, with hypoenhancement compared to the renal parenchyma in all phases (75). Hemorrhage and cystic components are frequent (Fig E3) (75). Clinicians have considered pediatric trials to treat adults with Wilms tumor, and the best results are obtained with multimodal treatment, including radical surgery, chemotherapy, and radiation therapy of the tumor bed.

Collecting Duct Carcinoma

Collecting duct carcinoma is a malignant epithelial cell tumor arising from the principal cells of the distal segment of the collecting ducts of Bellini in the renal medulla (43). It is a rare aggressive RCC subtype with an advanced stage at patient presentation and poor prognosis, affecting the older spectrum of young adults typically aged typically 43 years and older (43). As a discriminator from other solid renal masses, the infiltrative spread and irregular contour have been shown to have high specificity and sensitivity (93% and 82%, and 98% and 64%, respectively) (76). At CT, collecting duct carcinomas have increased attenuation and reduced enhancement compared

MENU



Figure 11. Mikulicz disease (immunoglobulin G4 [IgG4]–related dacryoadenitis and sialoadenitis) in a 32-year-old woman. **(A)** Axial T2-weighted fat-suppressed MR image shows multiple hypointense renal masses (arrows). **(B)** ADC map shows the masses (arrows) with low signal intensity. **(C)** Coronal contrast-enhanced nephrographic phase CT image obtained at the same time as **B** shows multiple hypoenhancing renal masses (white arrows) with associated urothelial thickening (black arrow). These findings are characteristic for IgG4-related renal disease, given the provided clinical history. **(D)** Coronal contrast-enhanced CT image acquired 21 months after immunosuppressive treatment with rituximab shows radiologic complete response to treatment. **(E)** Axial GBCA-enhanced T1-weighted MR image at the level of the orbit obtained at initial presentation shows bilateral enlargement of the lacrimal glands (arrowheads) and bilateral superior rectus-levator complex (arrows).

with adjacent renal parenchyma. At MRI, they are typically T2 hypointense.

Primary Ewing Sarcoma of the Kidney or Primitive Neuroectodermal Tumor

Ewing sarcoma family of tumors (ESFTs) are high-grade small round blue cell malignancies resulting from a translocation mutation that fuses the *EWS* and *FL11* genes of chromosomes 22 and 11, respectively (77). ESFTs are typically bone tumors, but primary renal Ewing sarcoma is more aggressive and demonstrates worse outcomes (78). Reported imaging features include lobulated, exophytic, solid, heterogeneous renal masses extending laterally and medially; renal vein invasion; intratumoral hemorrhage; and hypoenhancement, with differential considerations including Wilms tumor and metastatic neuroblastoma (Fig E4).

Conclusion

Renal neoplasms in young adults are different from those in older adults and require a lower threshold for review of clinical history, prior imaging, and whenever possible, review of family and genetic history. As radiologists, it is particularly useful to review all available images to identify combinations of renal and extrarenal disease manifestations to first suggest the possibility of familial renal neoplasm syndromes. Awareness of rarer and newer pathologic entities leads to improvement in clinical, radiologic, and pathologic concordance, resulting in better patient care. Radiologists further help in performing successful renal mass biopsy, embolization, and thermal ablation in appropriate situations. While active surveillance and nephron-sparing treatment options have a role in younger patients, the overall scope of each is distinct for each of the different genetic conditions. Knowledge of surveillance guidelines, the appropriate imaging modality, and the thresholds for interventions is crucial for appropriate referral and management. Thus, the role of radiologists is vital in the multidisciplinary management of RCCs in young adults.

***Disclosures of conflicts of interest.*—C.L.** Cooperative research development agreements with IBM Watson Health Imaging.

References

1. Palumbo C, Pecoraro A, Rosiello G, et al. Renal cell carcinoma incidence rates and trends in young adults aged 20-39 years. Cancer Epidemiol 2020;67:101762.
2. Thompson RH, Ordonez MA, Iasonos A, et al. Renal cell carcinoma in young and old patients--is there a difference? J Urol 2008;180(4):1262–1266; discussion 1266.
3. Shuch B, Vourganti S, Ricketts CJ, et al. Defining early-onset kidney cancer: implications for germline and somatic mutation testing and clinical management. J Clin Oncol 2014;32(5):431–437.

MENU

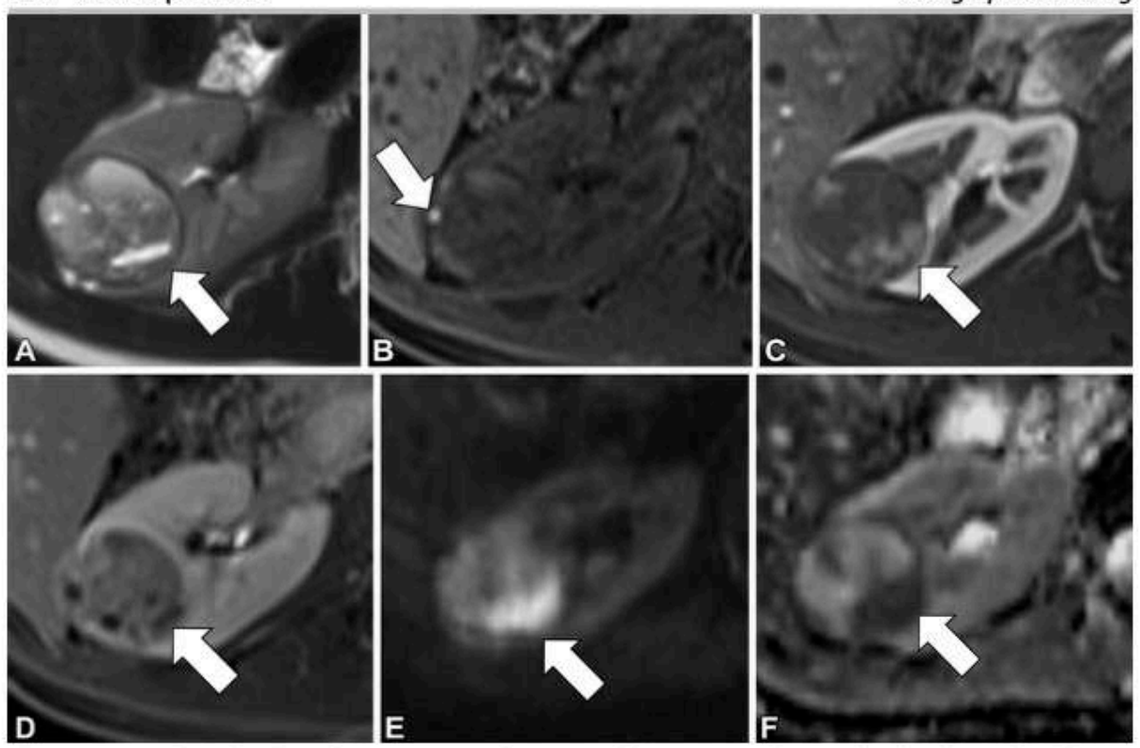


Figure 12. Juxtaglomerular cell neoplasm in a 25-year-old woman with hypertension with an incidental renal mass identified at US performed to exclude renal artery stenosis. **(A)** Axial T2-weighted MR image shows a heterogeneous mass with areas of T2 hyperintensity and a T2-hypointense pseudocapsule (arrow). **(B)** Axial T1-weighted fat-suppressed MR image also shows heterogeneity with punctate areas of hemorrhage (arrow). **(C, D)** Axial GBCA-enhanced T1-weighted corticomedullary **(C)** and nephrographic **(D)** phase MR images show heterogeneous hypoenhancement (arrow). **(E)** Axial fat-suppressed diffusion-weighted (b = 800 mm^2/sec) echo-planar image shows high signal intensity in portions of the mass (arrow), which appear hypointense in **F**. **(F)** Axial ADC image shows the mass as hypointense (arrow), indicating diffusion restriction. Subsequent partial nephrectomy showed a juxtaglomerular cell neoplasm (reninoma).

4. Miller KD, Fidler-Benaoudia M, Keegan TH, Hipp HS, Jemal A, Siegel RL. Cancer statistics for adolescents and young adults, 2020. CA Cancer J Clin 2020;70(6):443–459.
5. Suh JHOT, Oak T, Ro JY, Truong LD, Ayala AG, Shen SS. Clinicopathologic features of renal cell carcinoma in young adults: a comparison study with renal cell carcinoma in older patients. Int J Clin Exp Pathol 2009;2(5):489–493.
6. Rodríguez A, Patard JJ, Lobel B. Renal cell carcinoma in young adults: incidence, disease outcome and review of the literature. Arch Esp Urol 2002;55(8):969–975.
7. Silverman SG, Pedrosa I, Ellis JH, et al. Bosniak classification of cystic renal masses, version 2019: An update proposal and needs assessment. Radiology 2019;292(2):475–488.
8. Steinberg RL, Rasmussen RG, Johnson BA, et al. Prospective performance of clear cell likelihood scores (ccLS) in renal masses evaluated with multiparametric magnetic resonance imaging. Eur Radiol 2021;31(1):314–324.
9. Campbell S, Uzzo RG, Allaf ME, et al. Renal Mass and Localized Renal Cancer: AUA Guideline. J Urol 2017;198(3):520–529.
10. Ljungberg B, Albiges L, Abu-Ghanem Y, et al. European Association of Urology Guidelines on Renal Cell Carcinoma: The 2019 Update. Eur Urol 2019;75(5):799–810.
11. Jewett MA, Rendon R, Lacombe L, et al. Canadian guidelines for the management of small renal masses (SRM). Can Urol Assoc J 2015;9(5-6):160–163.
12. Daugherty M, Bratslavsky G. Compared with radical nephrectomy, nephron-sparing surgery offers a long-term survival advantage in patients between the ages of 20 and 44 years with renal cell carcinomas (≤4 cm): an analysis of the SEER database. Urol Oncol 2014;32(5):549–554.
13. Lipsky MJ, Shapiro EY, Hruby GW, McKiernan JM. Diagnostic radiation exposure during surveillance in patients with pT1a renal cell carcinoma. Urology 2013;81(6):1190–1195.
14. Binderup MLM, Galanakis M, Budtz-Jørgensen E, Kostel-janetz M, Luise Bisgaard M. Prevalence, birth incidence, and penetrance of von Hippel-Lindau disease (vHL) in Denmark. Eur J Hum Genet 2017;25(3):301–307.
15. Lonser RR, Glenn GM, Walther M, et al. von Hippel-Lindau disease. Lancet 2003;361(9374):2059–2067.
16. Walther MM, Lubensky IA, Venzon D, Zbar B, Linehan WM. Prevalence of microscopic lesions in grossly normal renal parenchyma from patients with von Hippel-Lindau disease, sporadic renal cell carcinoma and no renal disease: clinical implications. J Urol 1995;154(6):2010–2014; discussion 2014–2015.
17. Binderup ML, Jensen AM, Budtz-Jørgensen E, Bisgaard ML. Survival and causes of death in patients with von Hippel-Lindau disease. J Med Genet 2017;54(1):11–18.
18. VHL Alliance. VHL A Suggested Active Surveillance Guidelines. https://www.vhl.org/wp-content/uploads/2020/10/Active-Surveillance-Guidelines-2020.pdf. Accessed March 1, 2021.
19. Chahoud J, McGettigan M, Parikh N, et al. Evaluation, diagnosis and surveillance of renal masses in the setting of VHL disease. World J Urol 2021;39(7):2409–2415.
20. Walther MM, Choyke PL, Glenn G, et al. Renal cancer in families with hereditary renal cancer: prospective analysis of a tumor size threshold for renal parenchymal sparing surgery. J Urol 1999;161(5):1475–1479.
21. Farhadi F, Nikpanah M, Paschall AK, et al. Clear Cell Renal Cell Carcinoma Growth Correlates with Baseline Diffusion-weighted MRI in Von Hippel-Lindau Disease. Radiology 2020;295(3):583–590.
22. Allasia M, Soria F, Battaglia A, et al. Radiofrequency Ablation for Renal Cancer in Von Hippel-Lindau Syndrome Patients: A Prospective Cohort Analysis. Clin Genitourin Cancer 2018;16(1):28–34.

MENU

12- TUMEURS KYSTIQUES

BOSNIAK

Bosniak 1 (2019)

- Paroi fine (≤2mm), bien définie, lisse
- Liquide homogène (-9 – 20 HU)

Bosniak 2 (2019)

- Paroi fine (≤2mm), bien définie, lisse

1. Peu (1-3) de septas, fins (≤ 2mm), pouvant ou non se rehausser ou contenir des calcifications
2. Masse homogène:
   - de >70 HU au CT natif
   - de -9 à 20 HU au CT natif
   - de 21 à 30 HU au CT phase portale
   - hypodense trop petite pour être caracterisée

Bosniak 2F (2019)

- Masse Kystique avec paroi ou septa peu épaissis (3mm) avec réhaussement
- Plusieurs (≥4) septas fins (≤2mm) avec réhaussement

Bosniak 3 (2019)

- Paroi ou septa lisse épaissi (≥4mm), avec rehaussement
- Paroi ou septa irrégulier avec rehaussement (protrusions obtuse de ≤ 3mm)

Bosniak 4 (2019)

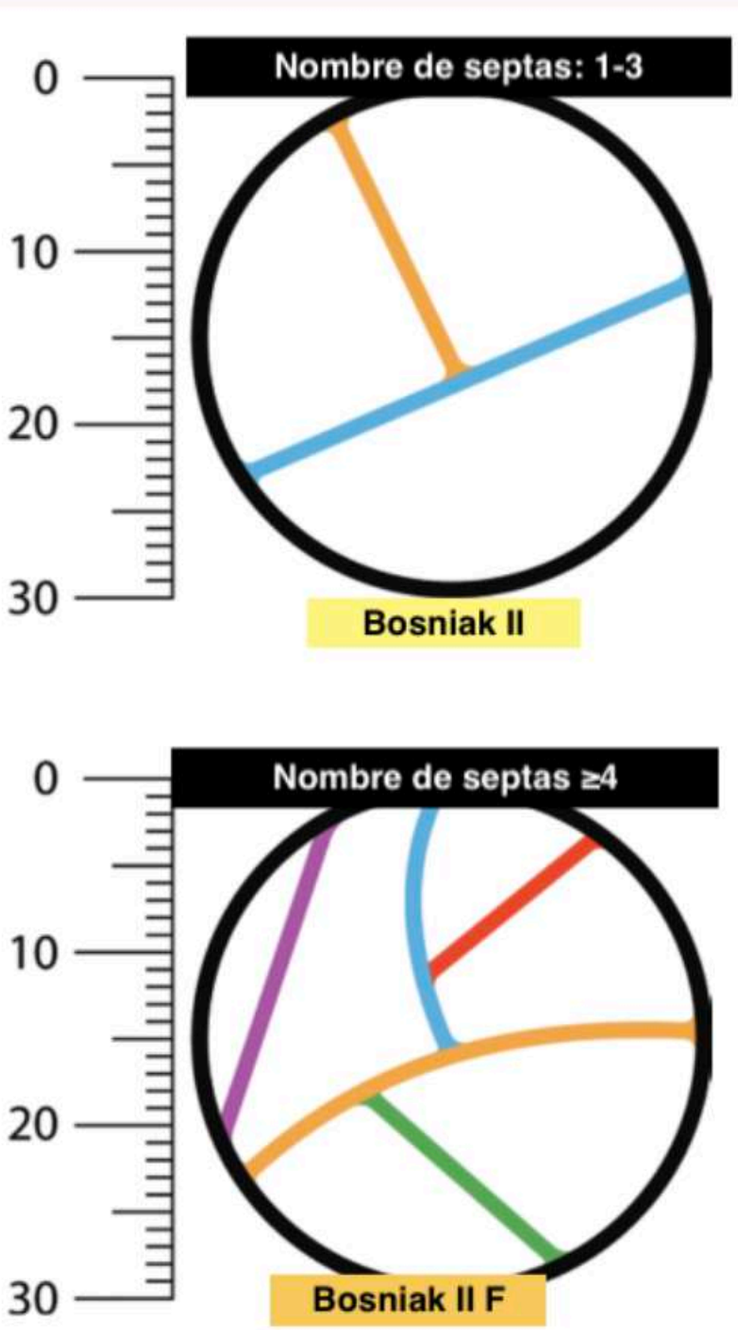
- Un ou plusieurs nodules (protrusion obtuse de ≥4mm ou protrusion aigues)

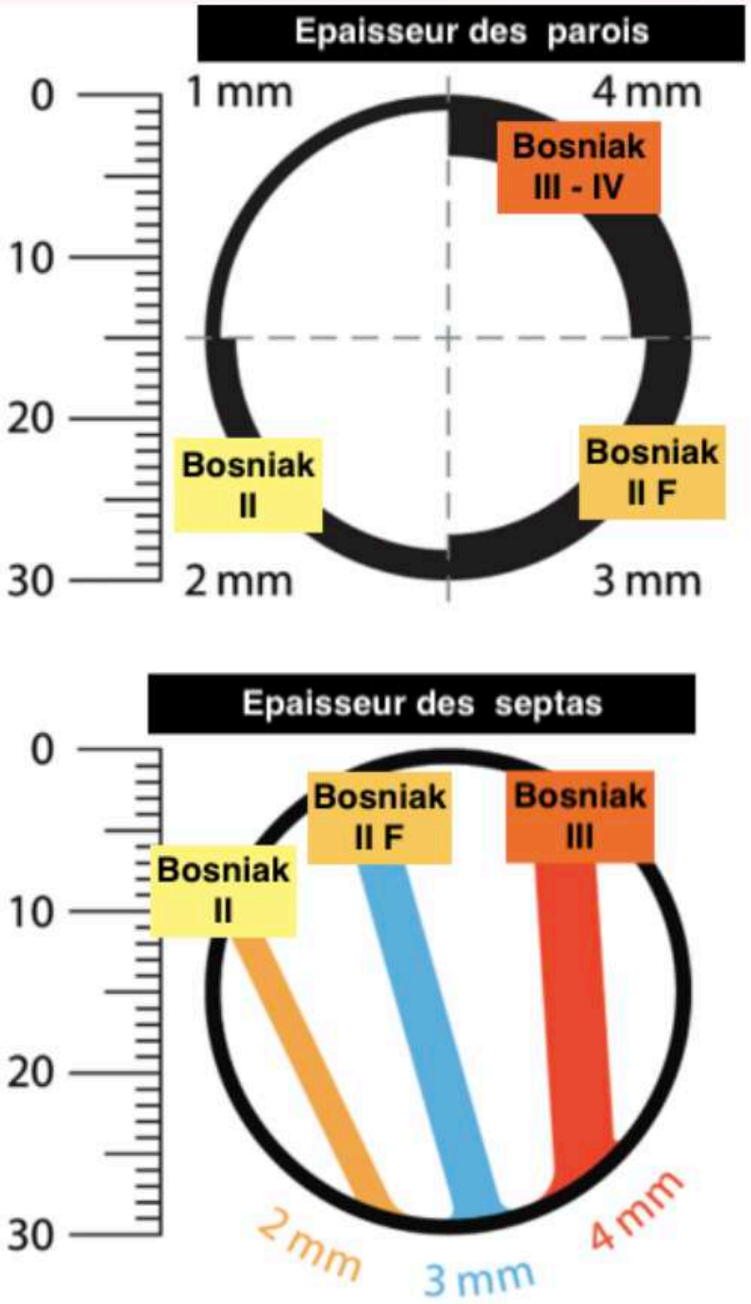
MENU

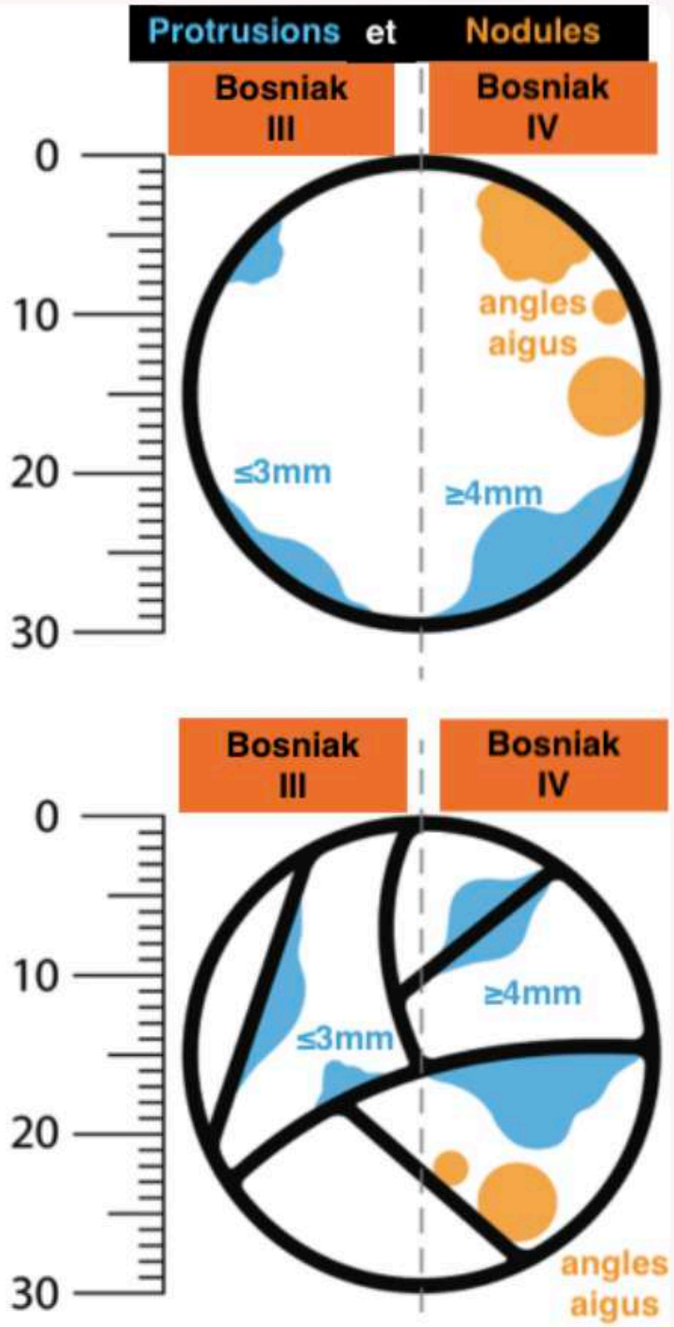
Table 2: Proposed Update to the Bosniak Classification of Cystic Renal Masses

Class	CT: Proposed Bosniak Classification, Version 2019*	MRI: Proposed Bosniak Classification, Version 2019*
I	Well-defined, *thin (≤2 mm)* smooth wall; homogeneous simple fluid *(−9 to 20 HU)*; no septa or calcifications; *the wall may enhance*	Well-defined, *thin (≤2 mm)* smooth wall; homogeneous simple fluid *(signal intensity similar to CSF)*; no septa or calcifications; *the wall may enhance*
II	*Six* types, *all well-defined with thin (≤2 mm) smooth walls*: 1. Cystic masses with thin *(≤2 mm)* and few *(1–3)* septa; septa and wall *may* enhance; may have *calcification of any type*† 2. *Homogeneous hyperattenuating (≥ 70 HU) masses at noncontrast CT* 3. Homogeneous nonenhancing masses > 20 HU at renal mass protocol CT (73), may have *calcification of any type*† 4. *Homogeneous masses −9 to 20 HU at noncontrast CT* 5. *Homogeneous masses 21 to 30 HU at portal venous phase CT* 6. *Homogeneous low-attenuation masses that are too small to characterize*	*Three* types, *all well-defined with thin (≤2 mm) smooth walls*: 1. Cystic masses with thin *(≤2 mm)* and few *(1–3) enhancing* septa; *any nonenhancing septa*; may have *calcification of any type*† 2. *Homogeneous masses markedly hyperintense at T2-weighted imaging (similar to CSF) at noncontrast MRI* 3. *Homogeneous masses markedly hyperintense at T1-weighted imaging (approximately ×2.5 normal parenchymal signal intensity) at noncontrast MRI*
IIF	Cystic masses with a smooth minimally thickened *(3 mm)* enhancing wall, or smooth minimal thickening *(3 mm)* of one or more enhancing septa, or *many (≥4)* smooth thin *(≤2 mm) enhancing* septa	Two types: 1. Cystic masses with a smooth minimally thickened *(3 mm)* enhancing wall, or smooth minimal thickening *(3 mm)* of one or more enhancing septa, or *many (≥4)* smooth thin *(≤2 mm) enhancing* septa 2. *Cystic masses that are heterogeneously hyperintense at unenhanced fat-saturated T1-weighted imaging*
III	One or more enhancing thick *(≥4 mm width)* or enhancing irregular *(displaying ≤ 3-mm obtusely margined convex protrusion[s])* walls or septa	One or more enhancing thick *(≥4 mm width)* or enhancing irregular *(displaying ≤ 3-mm obtusely margined convex protrusion[s])* walls or septa
IV	One or more *enhancing nodule(s) (≥4-mm convex protrusion with obtuse margins, or a convex protrusion of any size that has acute margins)*	One or more *enhancing nodule(s) (≥4-mm convex protrusion with obtuse margins, or a convex protrusion of any size that has acute margins)*

MENU


Nombre de septas: 1-3
0
10
20
30
Bosniak II


Epaisseur des parois
0
10
20
30
1 mm
4 mm
2 mm
3 mm
Bosniak III - IV
Bosniak II
Bosniak II F


Protrusions et Nodules
Bosniak III
Bosniak IV
0
10
20
30
angles aigus
≤3mm
≥4mm

Nombre de septas ≥4
0
10
20
30
Bosniak II F

Epaisseur des septas
0
10
20
30
Bosniak II
Bosniak II F
Bosniak III
2 mm
3 mm
4 mm

Bosniak III
Bosniak IV
0
10
20
30
≤3mm
≥4mm
angles aigus

MENU

MàJ Bosniak 2019 : TDM

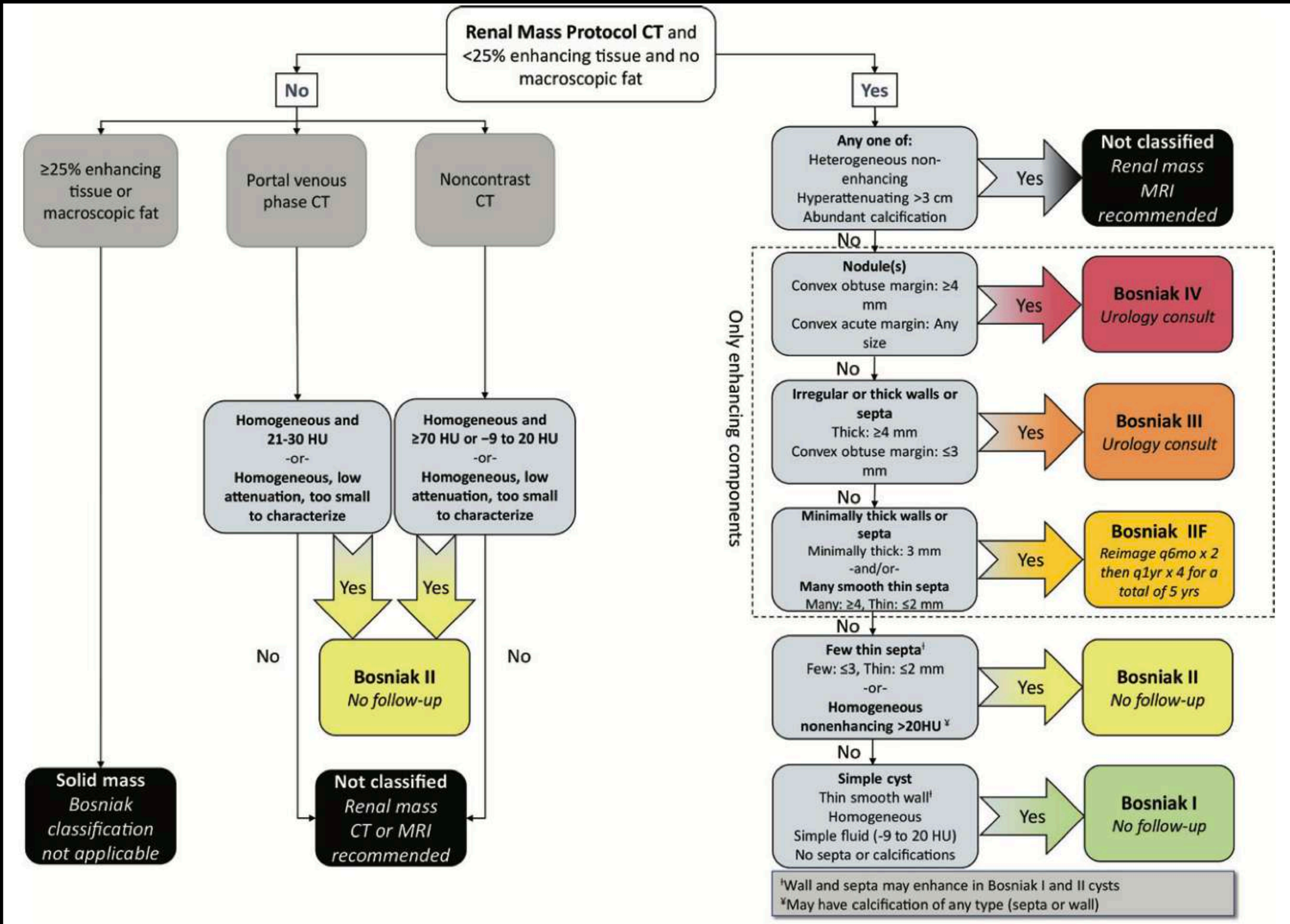
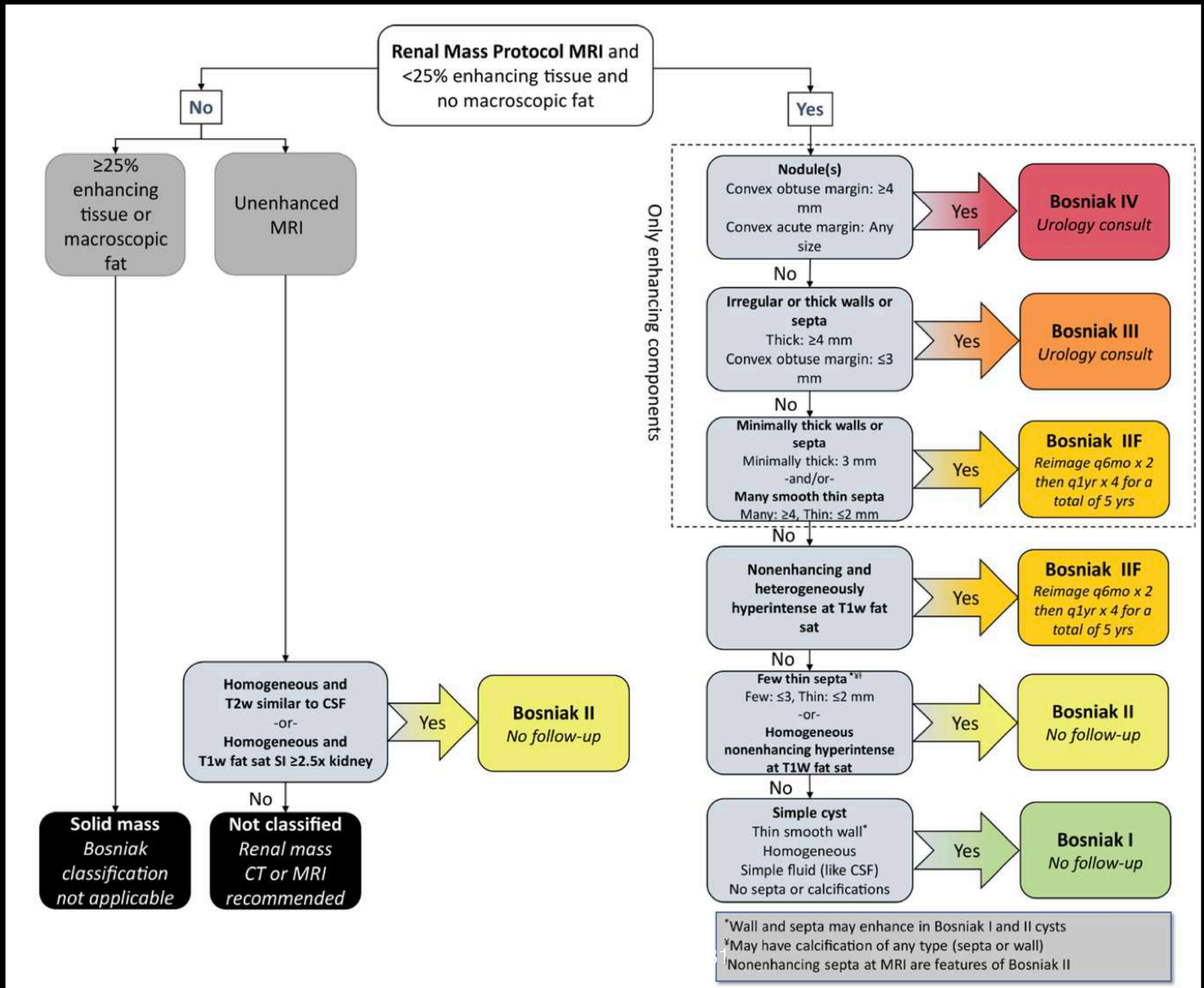


Figure 2. Flow diagram shows how to apply the Bosniak classification of cystic masses, version 2019 at CT. *q1yr* = every year thereafter, *q6mo* = every 6 months.

MENU

MàJ Bosniak 2019 : IRM



MENU

Termes et Prise en charge

Classification	Suggested Terms and Phrases
Bosniak I	"Benign simple renal cyst requiring no follow-up."
Bosniak II	(Option 1) "Benign Bosniak II renal cyst requiring no follow-up."* (Option 2) "Likely benign Bosniak II renal mass requiring no follow-up."†
Bosniak IIF	"Bosniak IIF cystic renal mass. The large majority of Bosniak IIF masses are benign. When malignant, nearly all are indolent. Generally, Bosniak IIF masses are followed by imaging at 6 months and 12 months, then annually for a total of 5 years to assess for morphologic change."
Bosniak III	"Bosniak III cystic renal mass. Bosniak III masses have an intermediate probability of being malignant. If not already obtained, consider urology consultation."
Bosniak IV	"Bosniak IV cystic renal mass. The large majority of Bosniak IV masses are malignant. If not already obtained, consider urology consultation."

MENU

Points forts

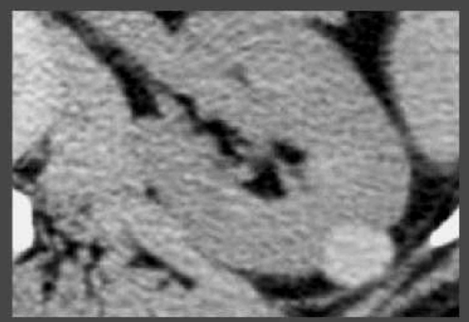
Critères TDM d'un kyste hyperdense :

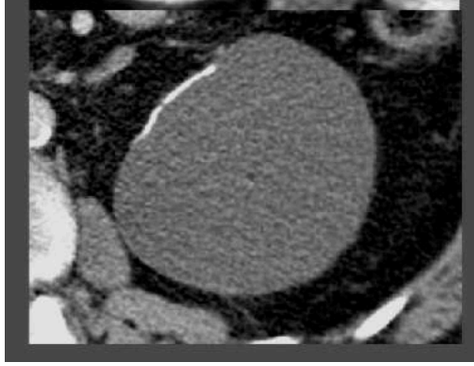
- Densité supérieure à +50 UH.
- Homogène.
- Après contraste.
- Homogène.
- Variation de densité inférieure à +10 UH.
- Pas de paroi visible.
- Taille inférieure ou égale à 3 cm et sous- capsulaire = type II.
- Taille supérieure à 3 cm ou intraparenchymateux = type IIF.

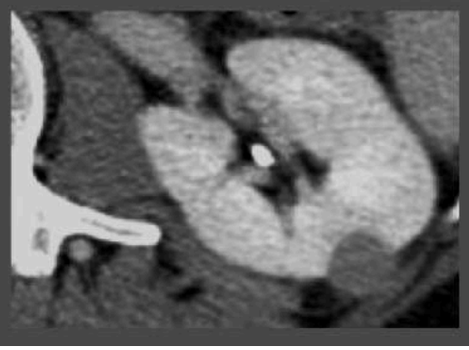
Cat.II

Kyste finement cloisonné
Kyste finement calcifié
Petit kyste (≤3cm) hyperdense sscapsul.









Cat.II hyperdense

= Type I + D ≥ 50UH

Hémorragie ancienne
Riche en protéines
« Lait » calcique

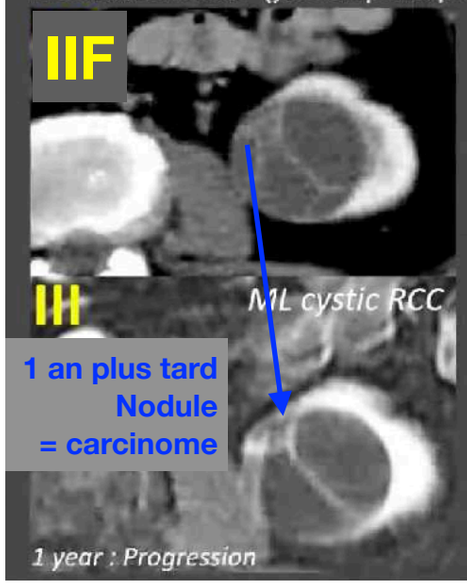


Cat.IIF

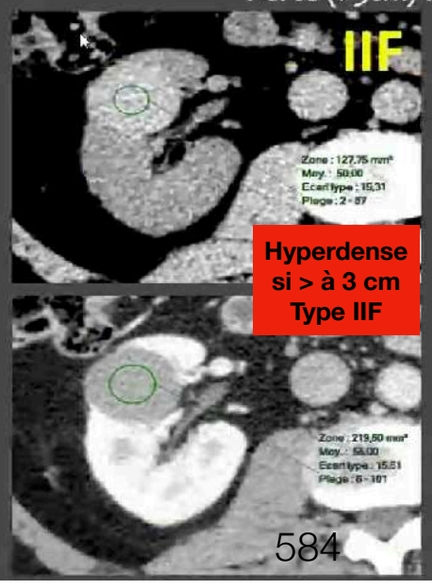
Malignité: 5 - 15%
→ S Active 5 ans
Approche multimod. (MR/EchoC)
Reclassement en III ou II

. Cloisons nombreuses (>3) fines (≤ 2mm)
. Paroi visible fine millimétrique
. Rehaussement + (faible «perceptible»)

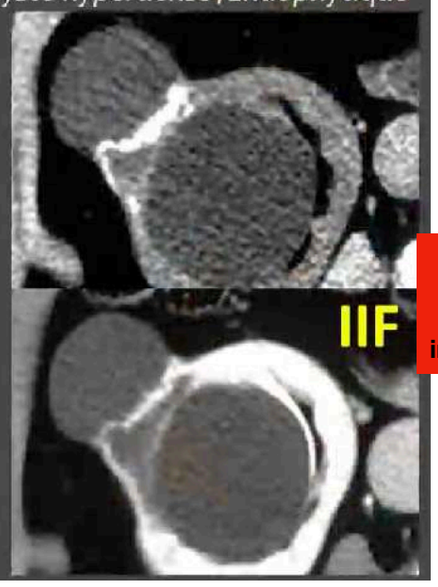
. Calcification épaisse irrégulière
. Gros (>3cm) kyste hyperdense /Endophytique



1 an plus tard
Nodule
= carcinome

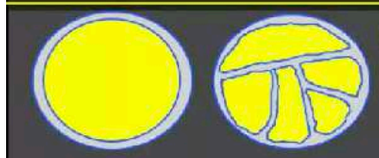


Hyperdense si > à 3 cm Type IIF



Calcif épaisse ou irrégulière

MENU



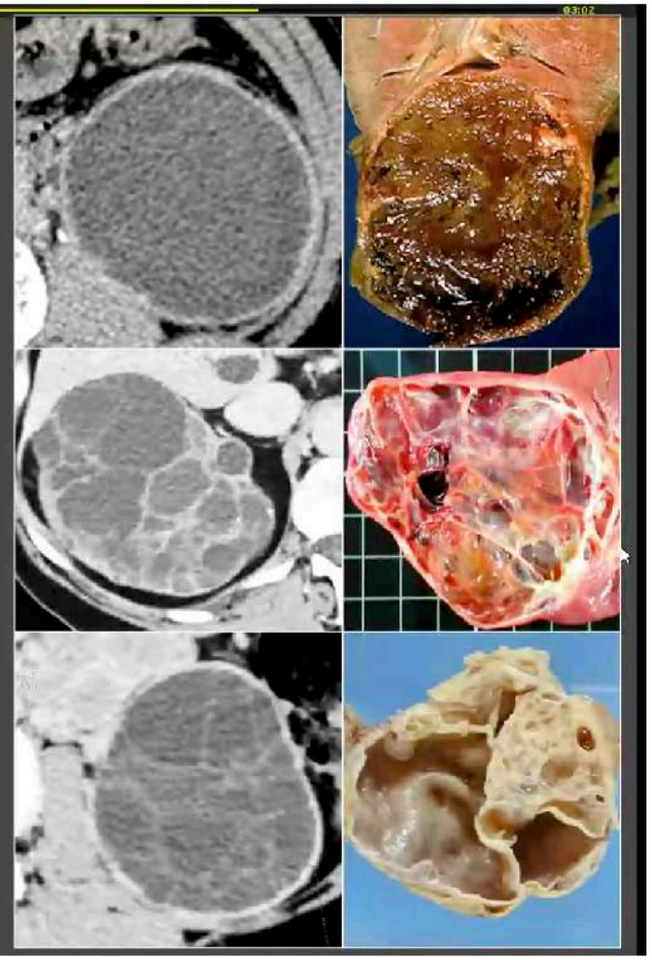
Cat.III

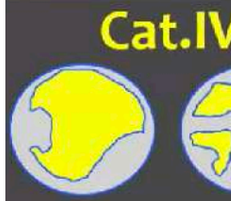
Malignité*: 50–60%

CCR kystique ou Pseudokyst.
Néphrome kyst. ou MEST
Kyste remanié (inflam. chron.)

Uniloculaire
Paroi épaisse (mesurable ≥3mm)
uniforme / irrégulière
Ep. focal (obtu) ≤3mm
Rehaussement +

Multiloculaire
Masse encapsulée
Paroi et/ou cloisons épaisses
Rehaussement +





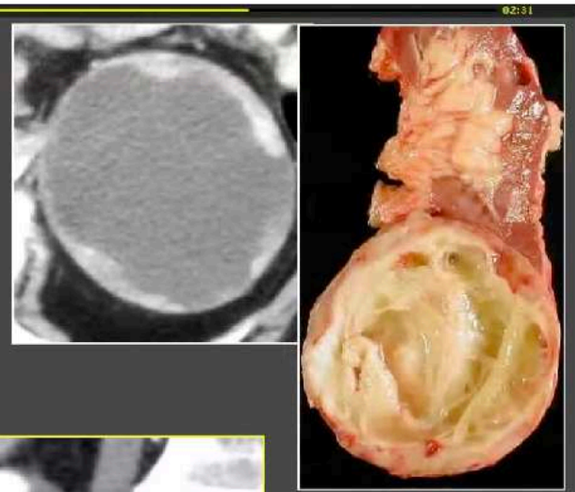
Cat.IV

Cat.IV Multilocul.

Malignité*: 90-100%

*CCR kystique/pseudokyst.
TMES (multiloc. exception)

Composante charnue
Nodulaire / Ep. focal ≥ 4mm
Rehaussement +







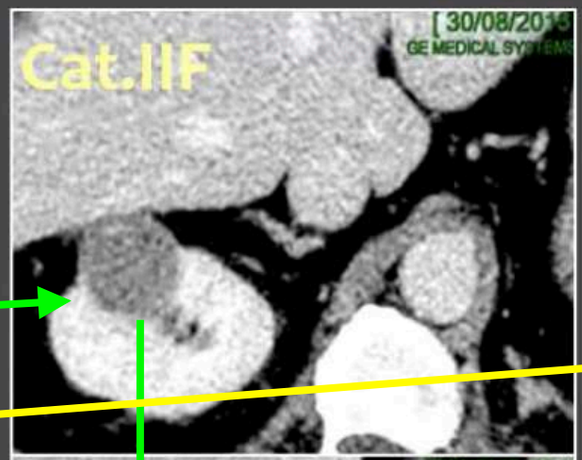


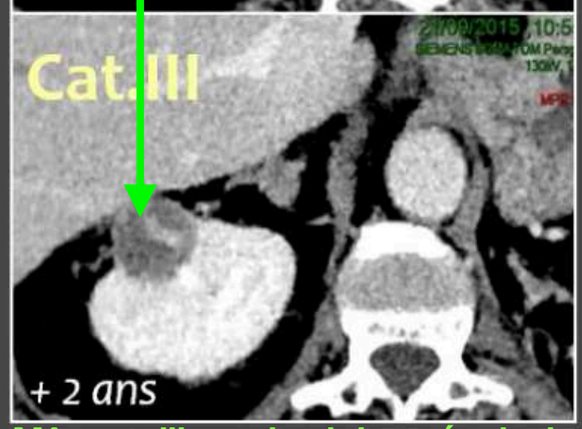
MENU

Pièges techniques / lecture

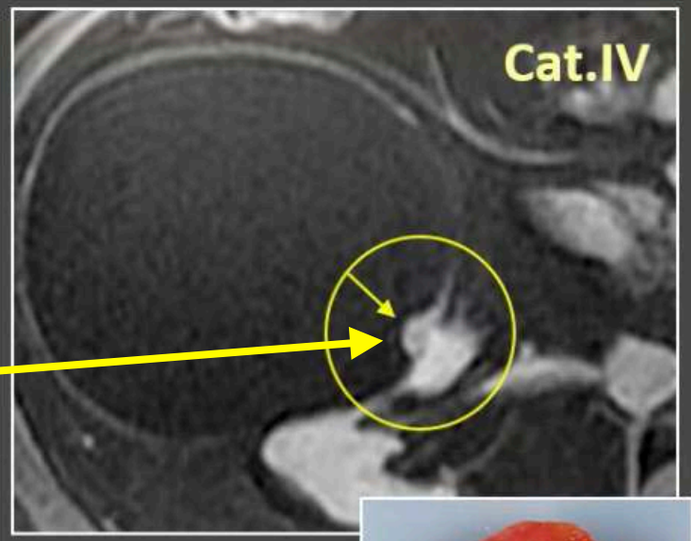
Fausse paroi épaisse - Taille lésion

- *L'augmentation / stabilité de la taille n'est pas un critère*
- *Pas de corrélation de taille entre composante tissulaire et kyste*
- *Le risque de FN augmente avec taille*
  - *Analyse attentive des parois*
- *Fausses parois: interfaces, éperons*
  IRM: artefact de Gibbs (Matrice 512²)*





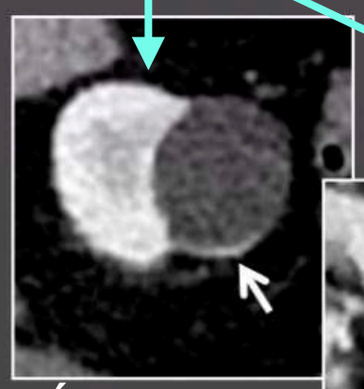
Même taille mais cloison épaissie



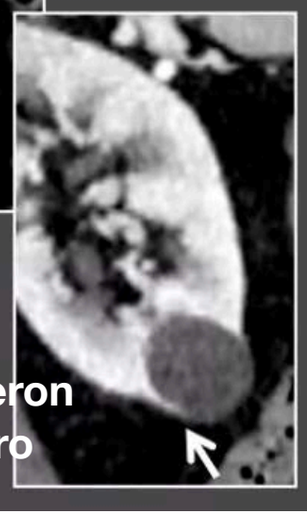
Gros kyste mais petit nodule = carcinome



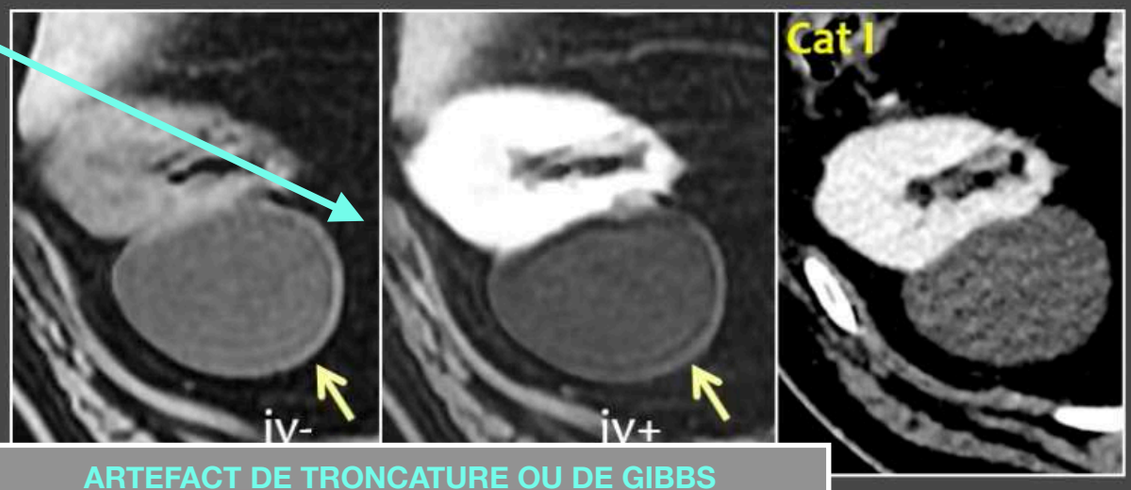




Éperon en axial ?



OUI Éperon en coro



ARTEFACT DE TRONCATURE OU DE GIBBS
DIAG CAR PAS DE DIFFERENCE AVANT ET APRES GADO

sions on MRI JMRI 2008

MENU

13-

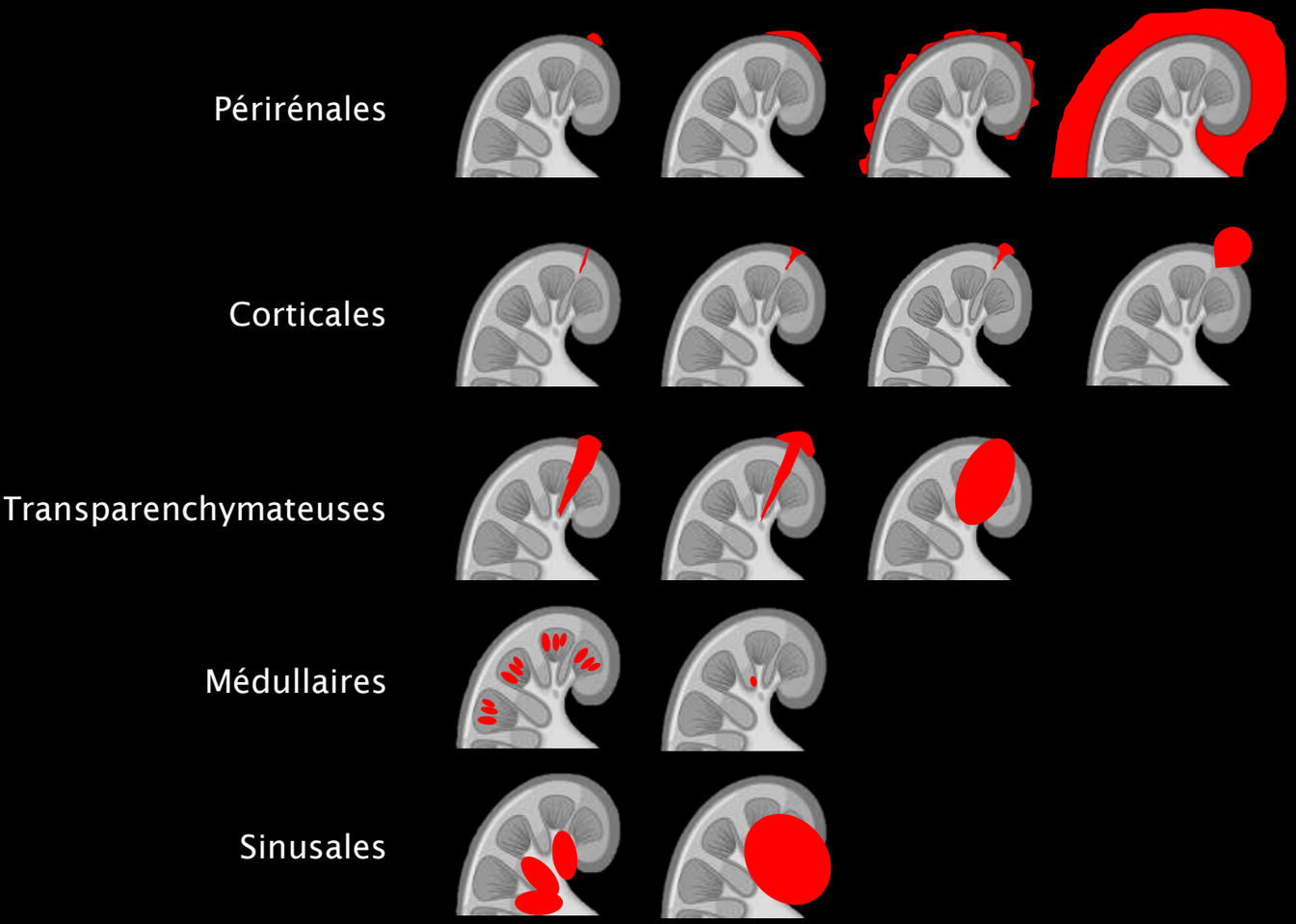
LYMPHANGIECTASIES

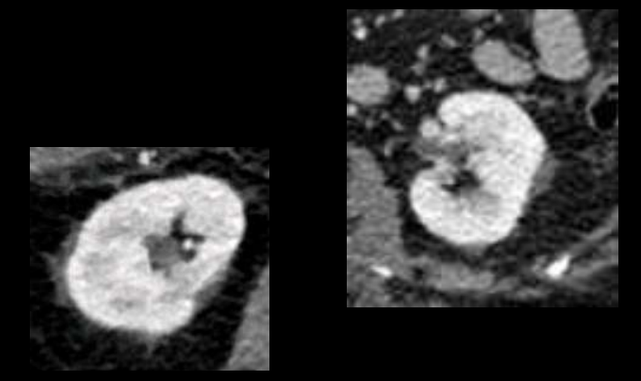
« Lymphangiectasies rénales »
Une entité à connaître

- Dilatation des lymphatiques rénaux
- Formes variées
  - Localisées
    - Kyste parapyélique 
    - Lésion liquidienne « en bouton de chemise »/ « clou de girofle » 
    - Lésion liquidienne linéaire transparenchymateuse 
  - Diffuses
    - Simple infiltration périrénale (type rupture de fornix) 
    - Multiples lésions périrénales = « lymphangiomatose périrénale » 
- IRM : souvent HT1 malgré HT2 liquidien

MENU

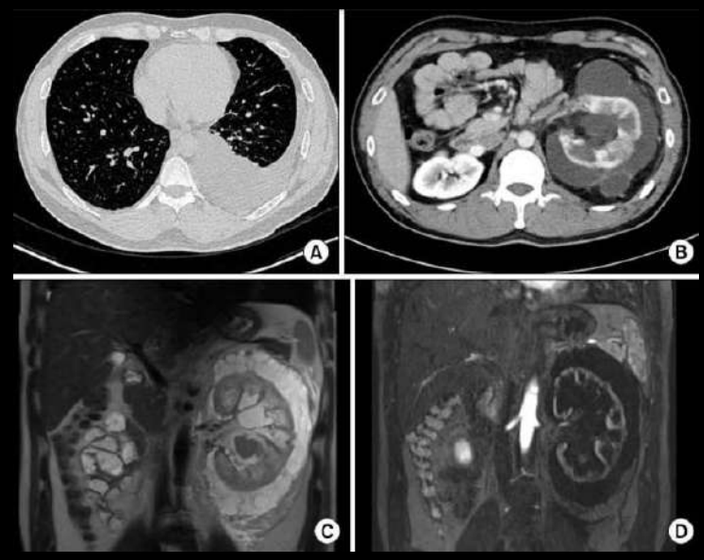
Classification morphologique des lymphangiectasies rénales







Epanchements lymphatiques périrénaux





Lymphangiomatose périrénale complète
(Gyeong Geon, World J Mens Health, 2014)









Forme localisée périphérique avec « dôme »
« en bouton de manchette » ou « clou de girofle »

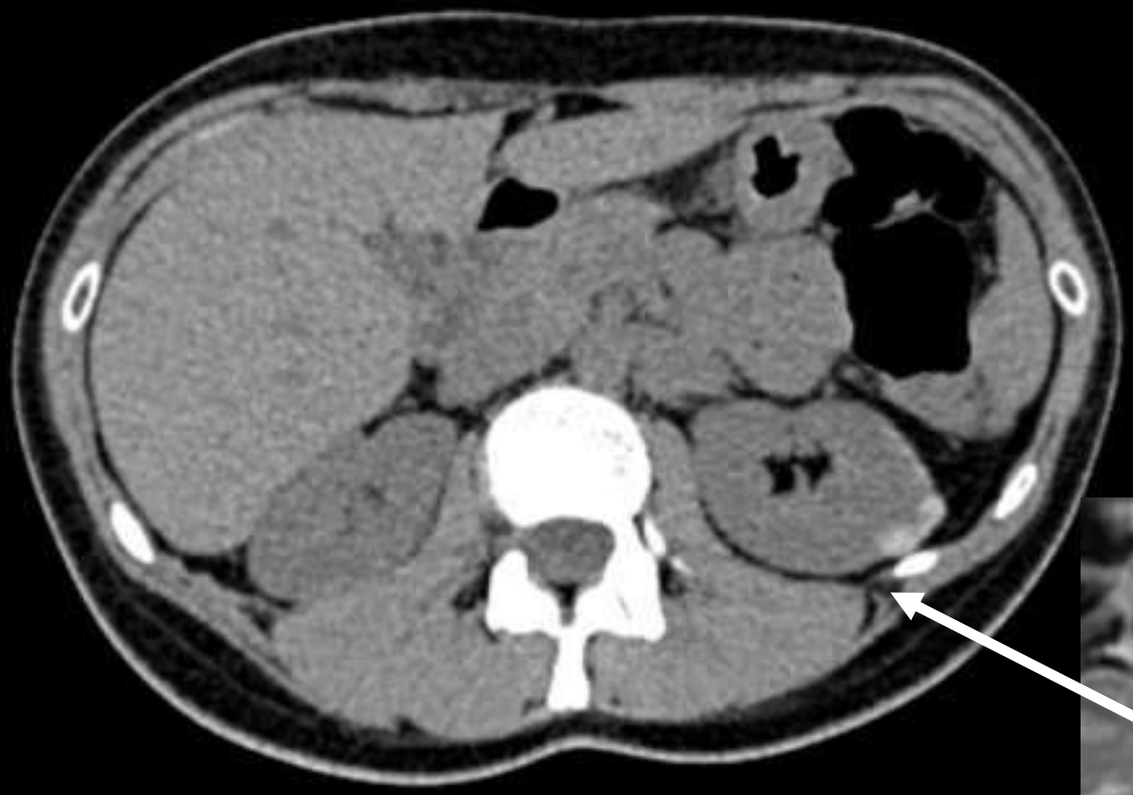


Transparenchymateuse localisée avec « dôme »

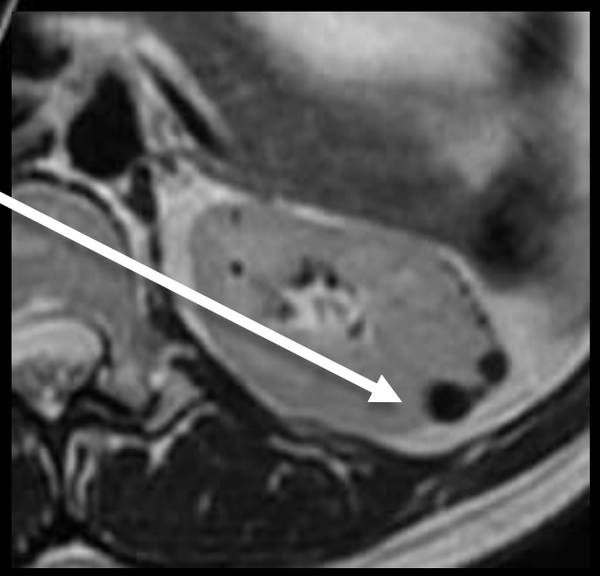
MENU

Cas cliniques

MENU



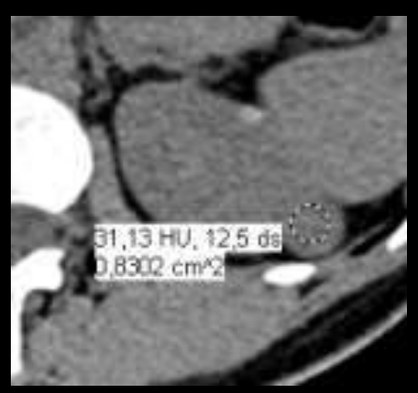




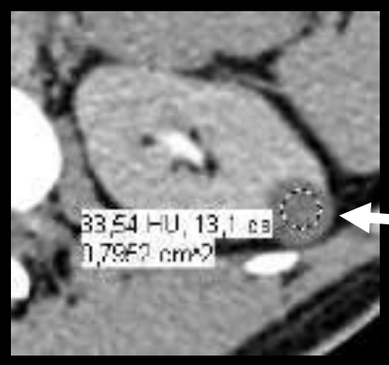


35 ans

Hématurie microscopique et protéinurie









Des kystes denses unilatéraux ?

MENU



Nutcracker syndrome ou syndrome de la pince aorto-mésenterique

Le Nutcracker syndrome (NCS) se définit comme la compression sténosante de la veine rénale gauche (VRG) **responsable de manifestations cliniques.**

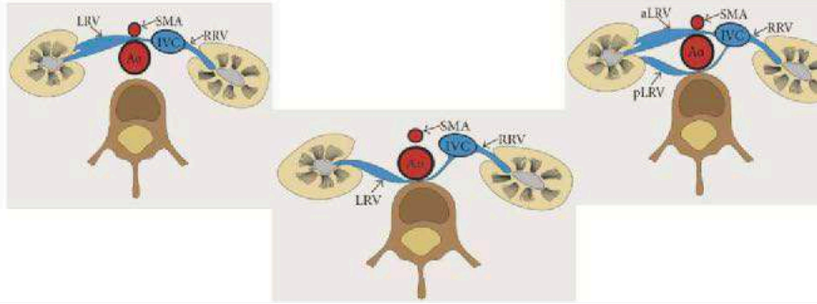
MANIFESTATIONS CLINIQUES

•***Signes urologiques***
Hématurie micro/macroscopique : score d'ADDIS
Douleurs chroniques du flanc gauche
Protéinurie orthostatique

•***Signes pelviens***
Syndrome de congestion pelvienne chez la femme
douleurs pelviennes chroniques dysménorrhée, dyspareunies, douleur post coïtales, varices vulvaires et/ou périnéales, varices des membres inférieurs, dysurie

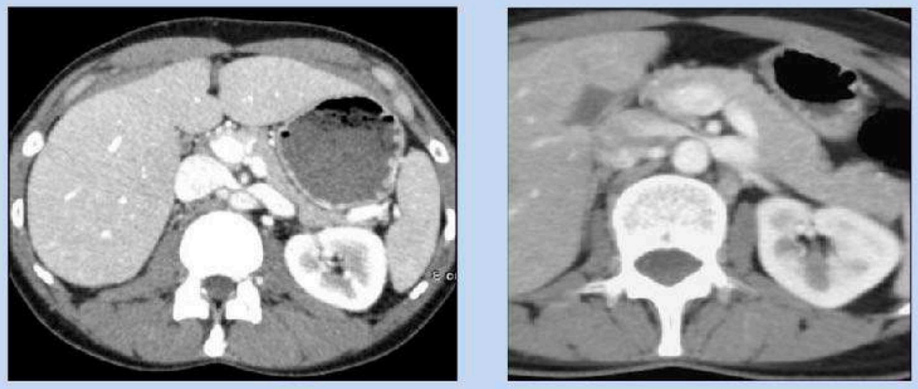
Varicocèle symptomatique chez l'homme

Plusieurs formes :
•**Compression antérieure dans la pince aorto-mésentérique**
•Compression postérieure dans la pince aorto-vertébrale
•Association des deux formes dans le cadre d'une veine rénale gauche circum-aortique ou double



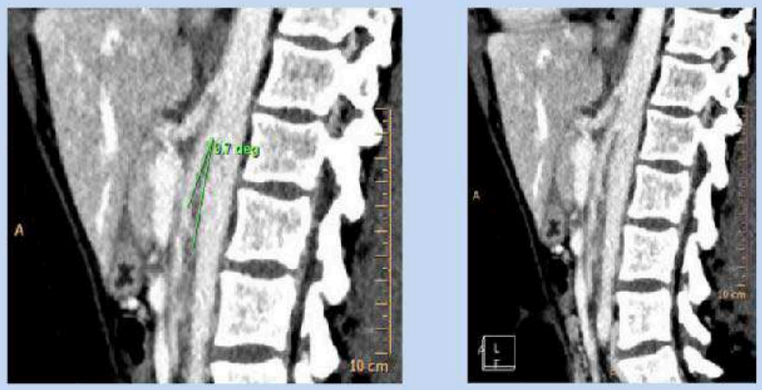
Nutcracker syndrome !

Examens paracliniques : TDM (ou IRM)



- Sténose de la VRG > 70% dans le segment aorto-mésentérique / segment hilaire
- Ratio entre le Ø de la VRG hilaire et aorto-mésentérique > 4,9 (ratio normal : 2)
- Situation gauche ou médiane de l'artère mésentérique supérieure
- Signe du bec

Examens paracliniques : TDM (ou IRM)



- Angle aorto-mésentérique < 15°
- Distance AMS - Aorte < 5 mm



- Dilatation de la veine ovarique
- Voies de dérivation

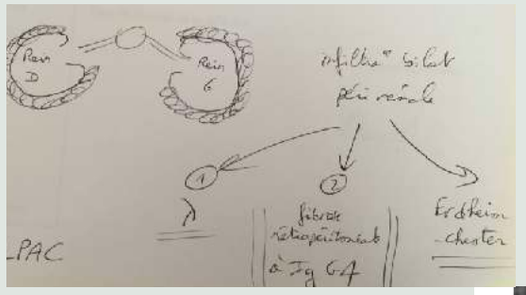
MENU

14- TUMEURS PERI-RENALES

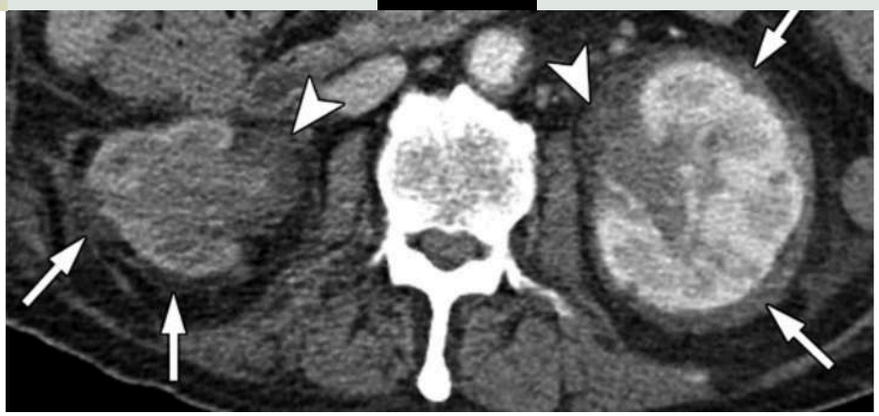
5 - REIN : GAMME DIAG DES ATTEINTES PÉRI-RÉNALE

Perinephric lesion

Soft-tissue rim surrounding the kidneys, with or without renal cortical involvement

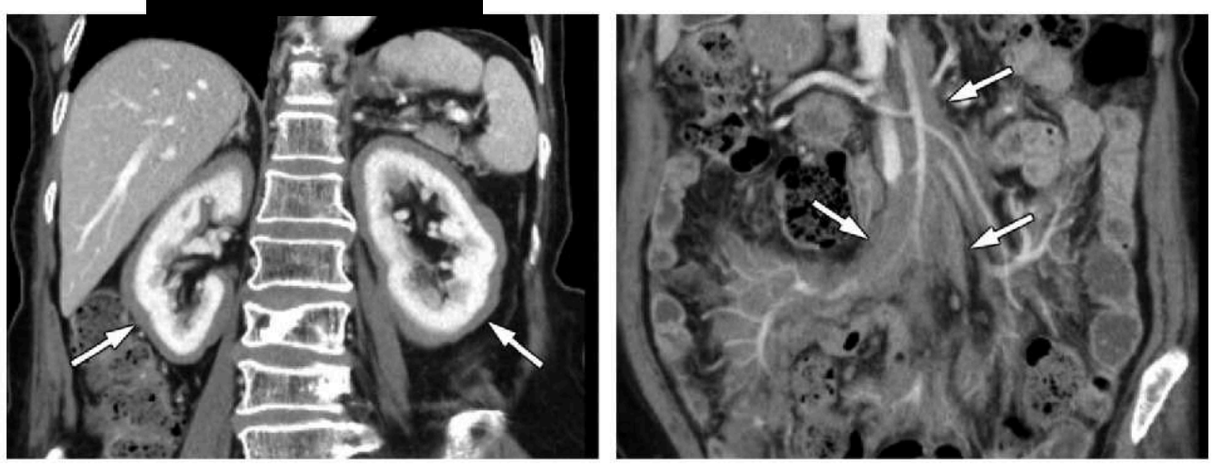


Ig G4



1- Renal lymphoma
2- Renal leukemia
3- Erdheim-Chester disease
4- Amyloidosis
5- Non–IgG4-RD retroperitoneal fibrosis
6- Extramedullary hematopoiesis
7- **Et bien sûr IgG4**

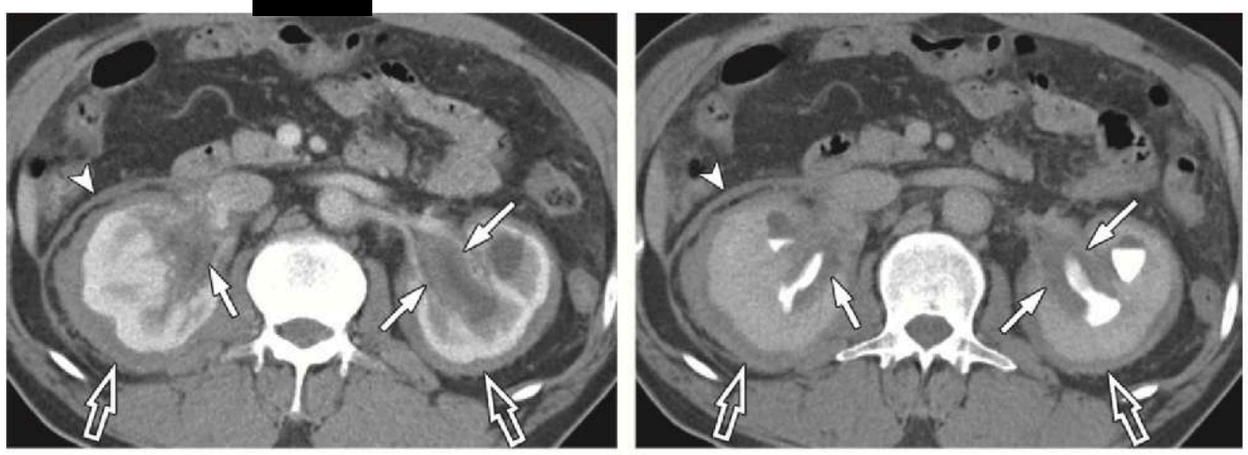
LYMPHOME



a. b.

Figure 15. Lymphoma involving the bilateral perinephric space in an 82-year-old woman with weight loss. **(a)** Coronal contrast-enhanced CT image shows a homogeneous rimlike soft-tissue mass surrounding both kidneys (arrows). **(b)** Coronal contrast-enhanced CT image also shows a diffuse infiltrative soft-tissue–attenuation lesion along the small bowel mesentery (arrows). Biopsy of the mediastinal lymph nodes confirmed extranodal marginal zone lymphoma of mucosa-associated lymphoid tissue.

E-C

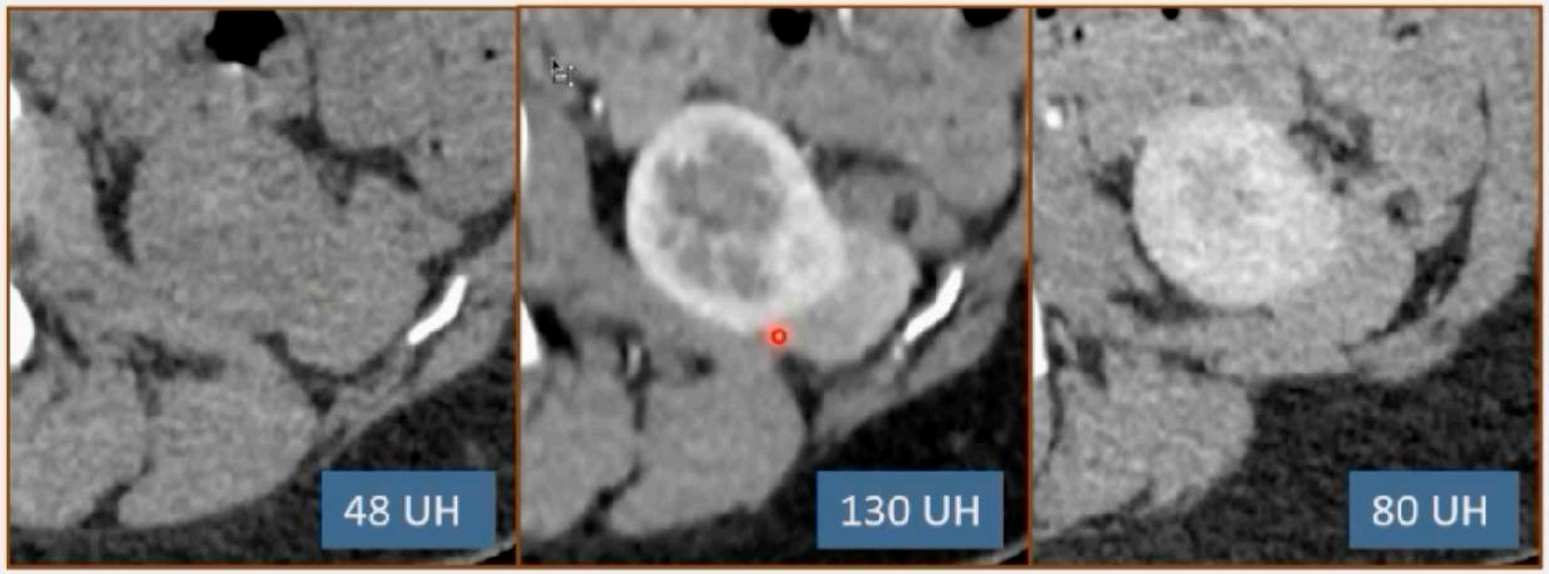


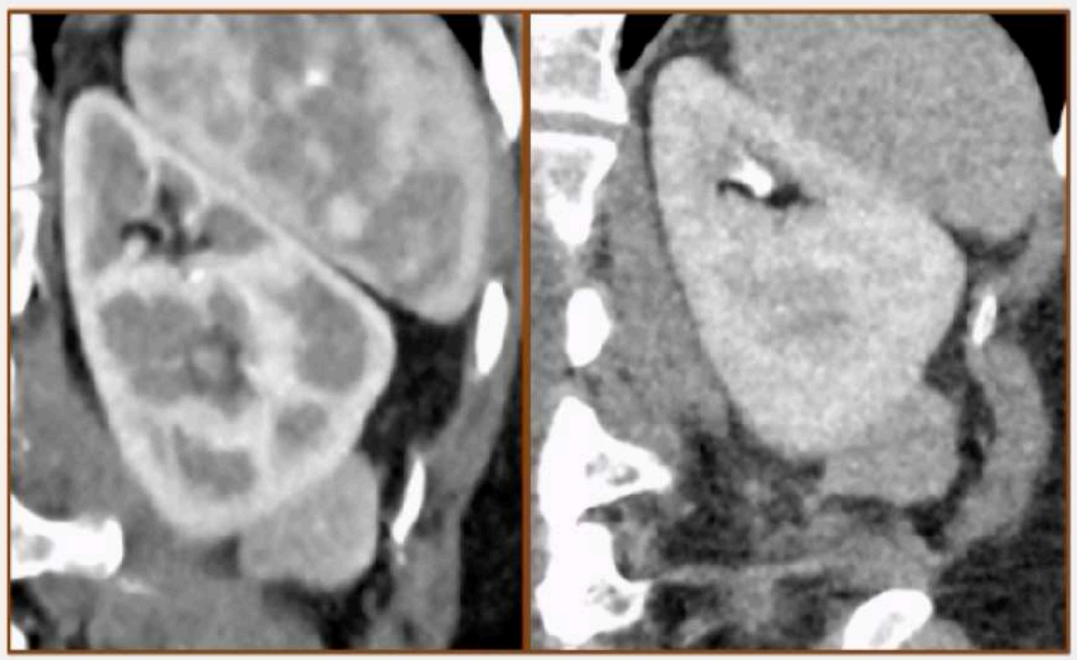
a. b.

Figure 16. Erdheim-Chester disease in a 45-year-old man who presented with impaired renal function. Axial contrast-enhanced corticomedullary phase **(a)** and excretory phase **(b)** CT images show bilateral and symmetric soft-tissue infiltration in the perirenal spaces (open arrows) and along the renal pelvis or sinus (solid arrows), causing mild hydronephrosis. Note the diffuse thickening of the right anterior renal fascia (arrowhead). US-guided biopsy results confirmed Erdheim-Chester disease.

MENU

Résumé





- Masse péri-rénale
- Accolée au cortex
- Liseré régulier avec le rein

- Spontanément dense
- Prise de contraste précoce e homogène

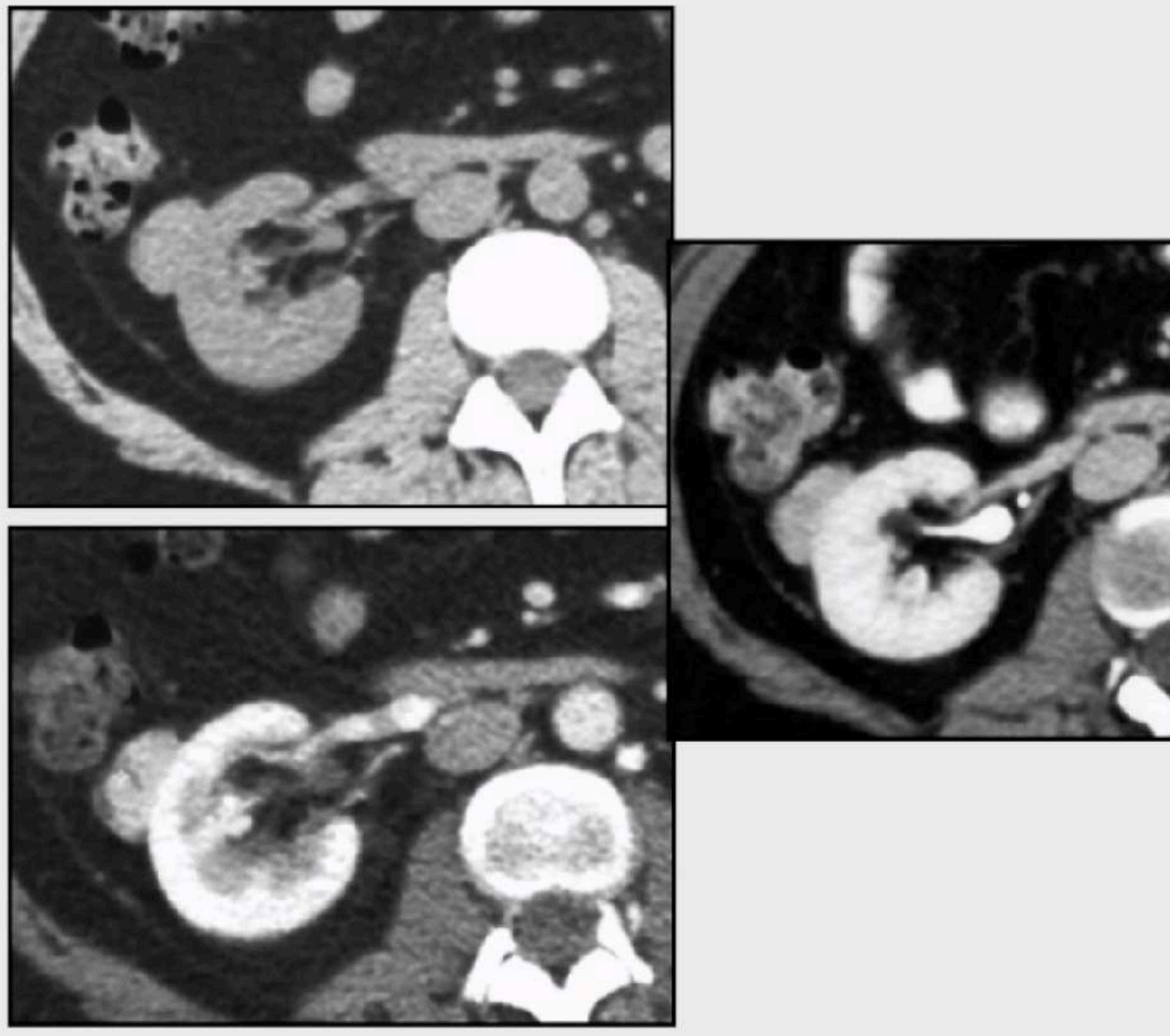
MENU

Possible

Léiomyome

- Tumeur bénigne rare
- **Cellules musculaires lisses de la capsule**, plus rarement des vaisseaux corticaux ou paroi pyélocalicielle

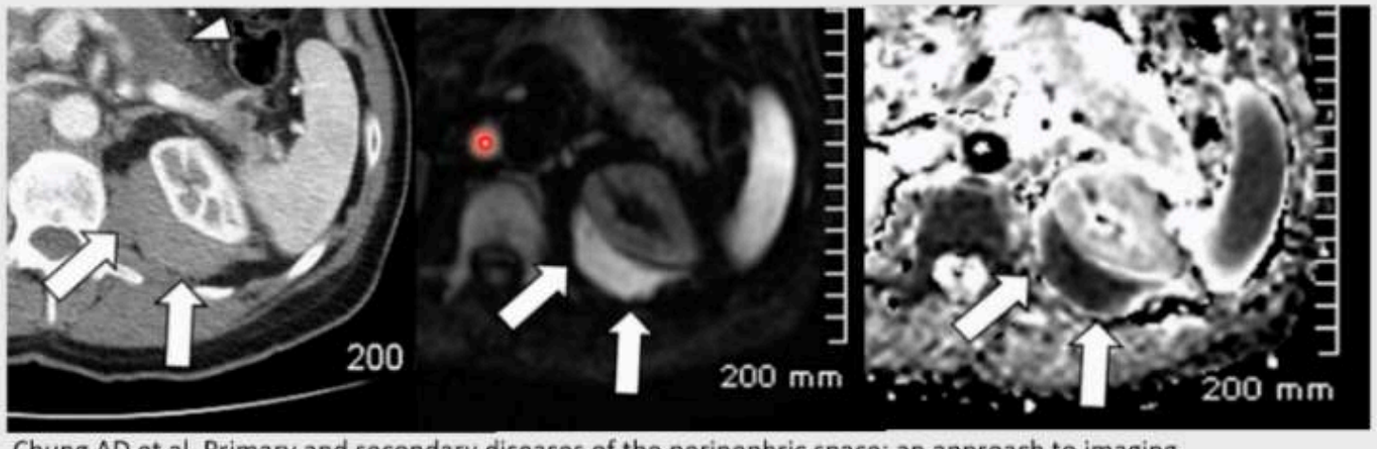
- **Imagerie :**
  - Bien limité
  - Hyperdensité spontanée
  - Rehaussement variable



MENU

Peu probables

Lymphome péri-rénal

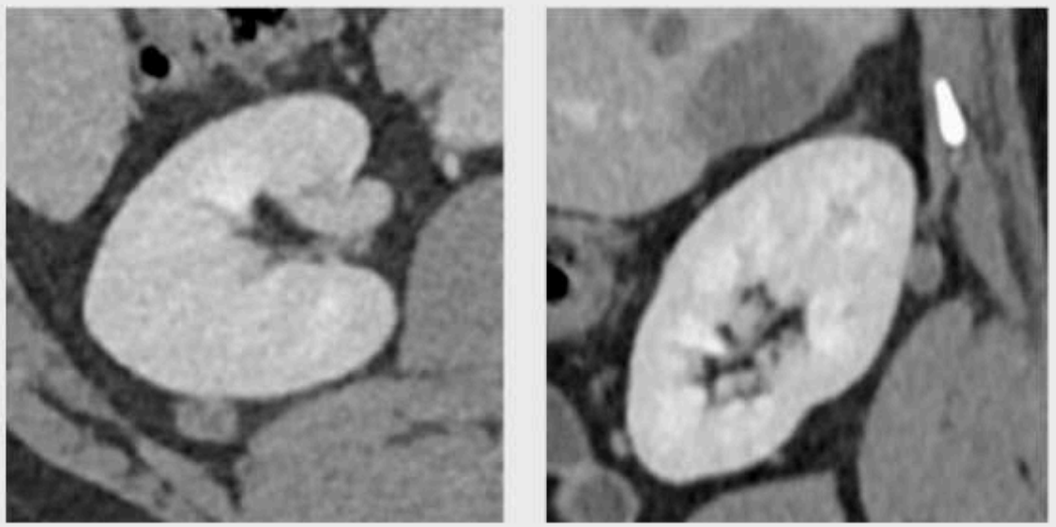


Chung AD et al. Primary and secondary diseases of the perinephric space: an approach to imaging diagnosis with emphasis on MRI. Clin Radiol. 2021

Atteinte péri-rénale isolée : rare
Le plus souvent : extension d'une localisation rétropéritonéale ou rénale.

Imagerie :
- homogène, rehaussement faible
- hypoT2, restriction de diffusion

Métastase péri-rénale



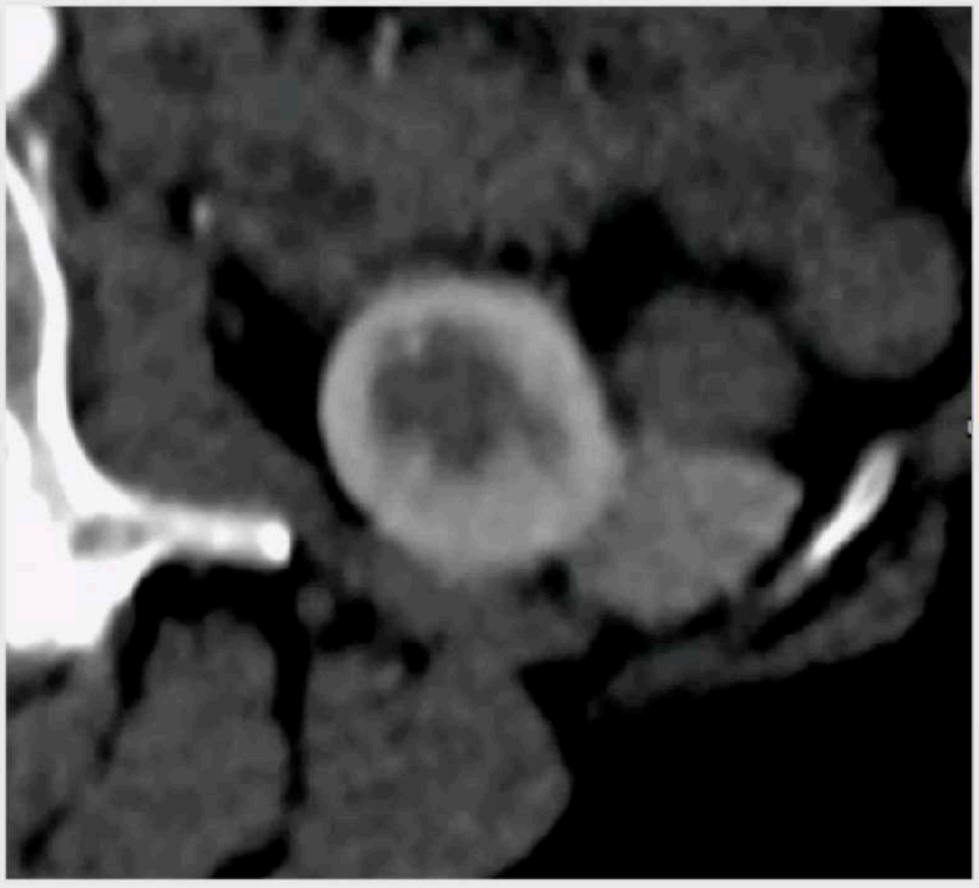
- **Contexte oncologique**
  - ➢ Poumon, mélanome, sein, prostate
- **Métastase péri-rénale isolée : rare**
- Le plus souvent multiples

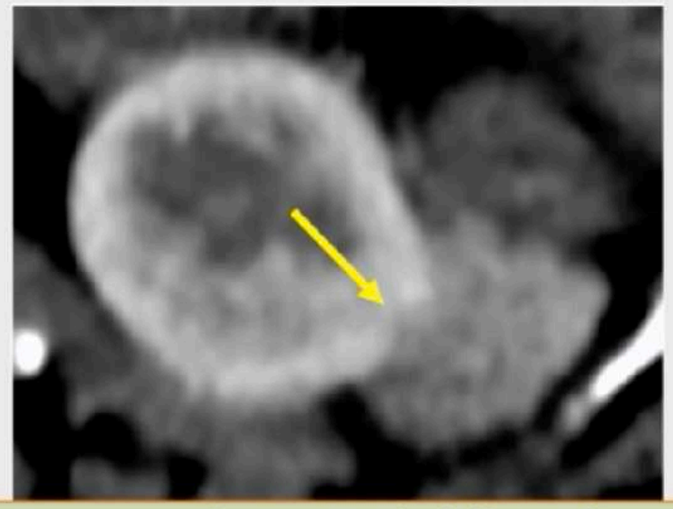
Imagerie : variable selon primitif

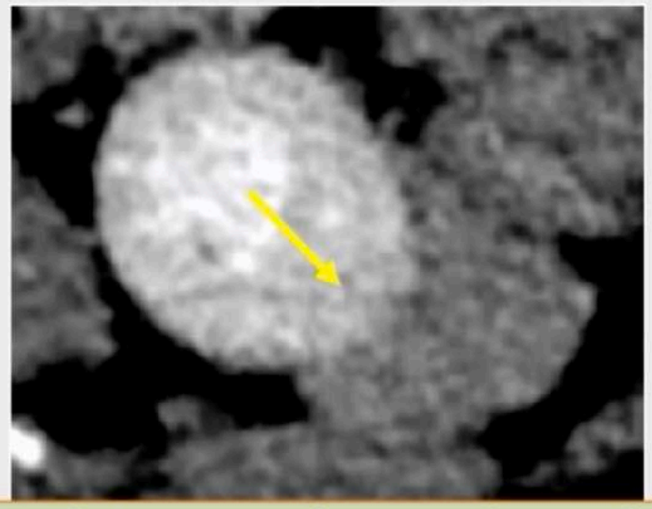
MENU

Retour sur la masse rénale…

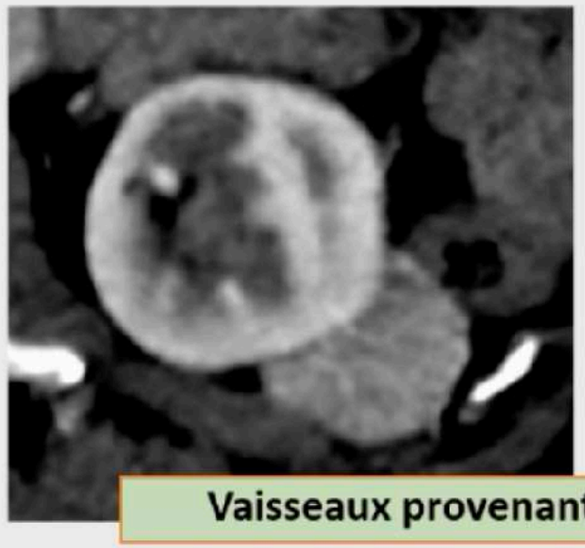
En retravaillant le dossier

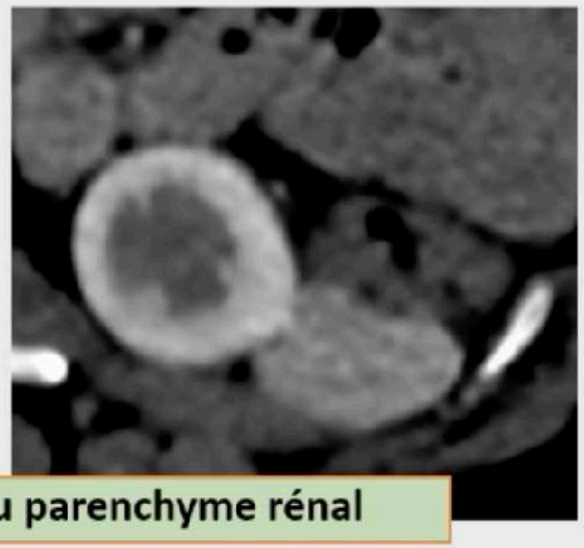






Minime encoche corticale à l'interface entre la tumeur et le parenchyme rénal





Vaisseaux provenant du parenchyme rénal

MENU

Angiomyolipome pauvre en graisse

- **Absence de graisse macroscopique visible en imagerie**
- **Riches en cellules musculaires lisses**
- **4-5 % des AML**
- **Prédominance féminine (5:1)**

3 composantes en proportio
variable des AML :

- **Adipocytes**
- **Cellules musculaires lisses**
- **Vaisseaux dystrophiques**

Angiomyolipomes

- **Sporadiques : 80%**
- **Syndromiques : 20%**

Sclérose tubéreuse de Bourneville

Lymphangioléiomyomatose sporadique

MENU

15- SYNTHESE ET EMC

TUMEURS RÉNALES

11- SYNTHÉSE

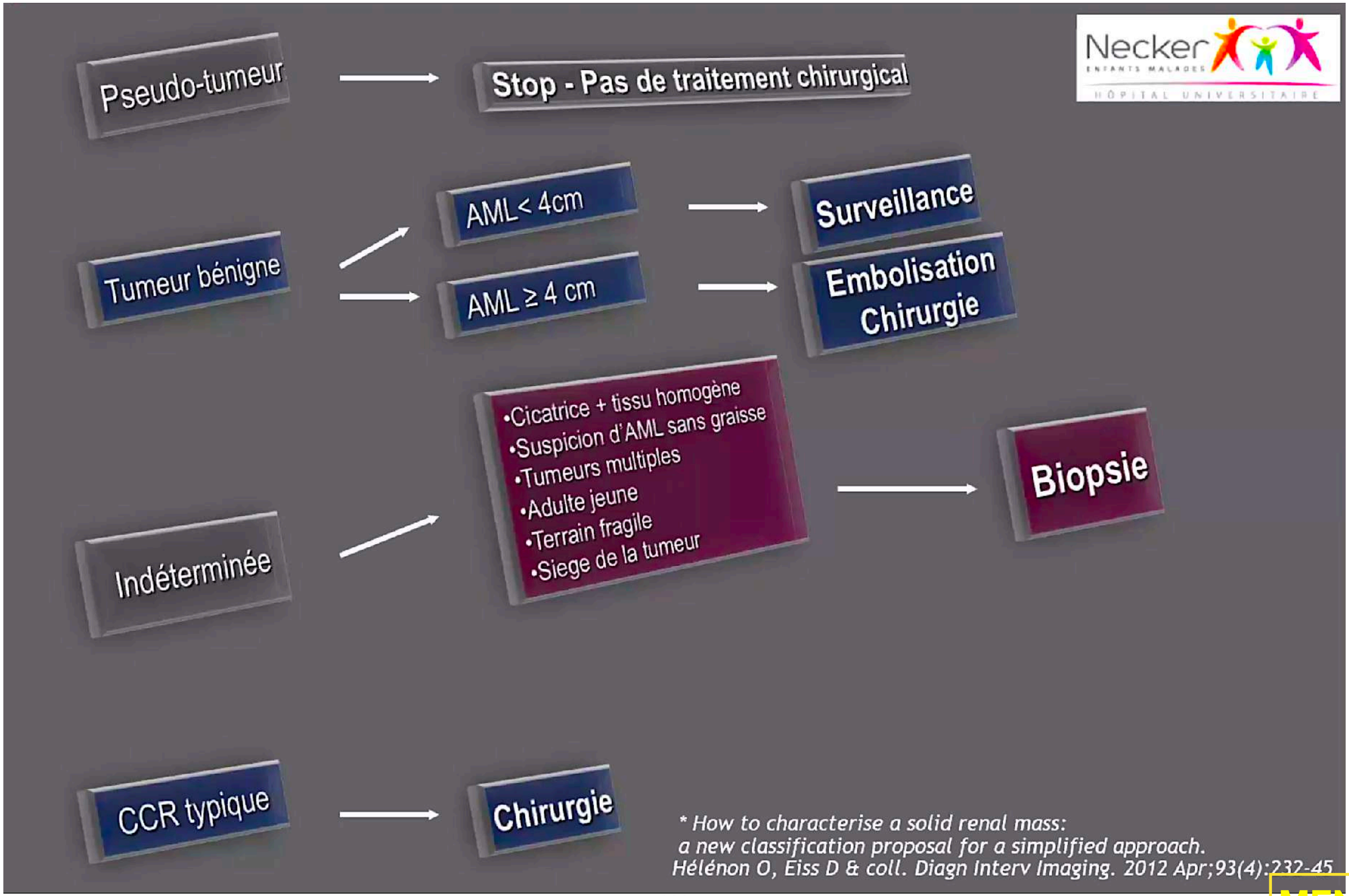
Tableau 3.
Diagnostic en cinq étapes de lecture permettant d'identifier différents profils sémiologiques en imagerie par résonance magnétique en fonction de l'histologie (d'après [31])

Étape	Séquence	Signe	Résultat		
1	T2	Signal/cortex	Hypersignal CCC, ONCO	Intermédiaire CCRCh	Hyposignal CCRP, AMLPG
2	IPOP	Chute signal en OP	Oui CCC, AMPPG		Non CCRP, ONCO
3	Diffusion	ADC	Élevé CCC, ONCO	Intermédiaire CCRCh	Bas CCRP, AMLPG
4	Dyn.T1 Gd+	Prise de contraste	Intense et précoce CCC, AMLPG	Intermédiaire CCRCh, ONCO	Faible et retardée CCRP
5	Dyn.T1 Gd+	Lavage	Oui CCC, AMLPG	Intermédiaire CCRCh, ONCO	Non CCRP

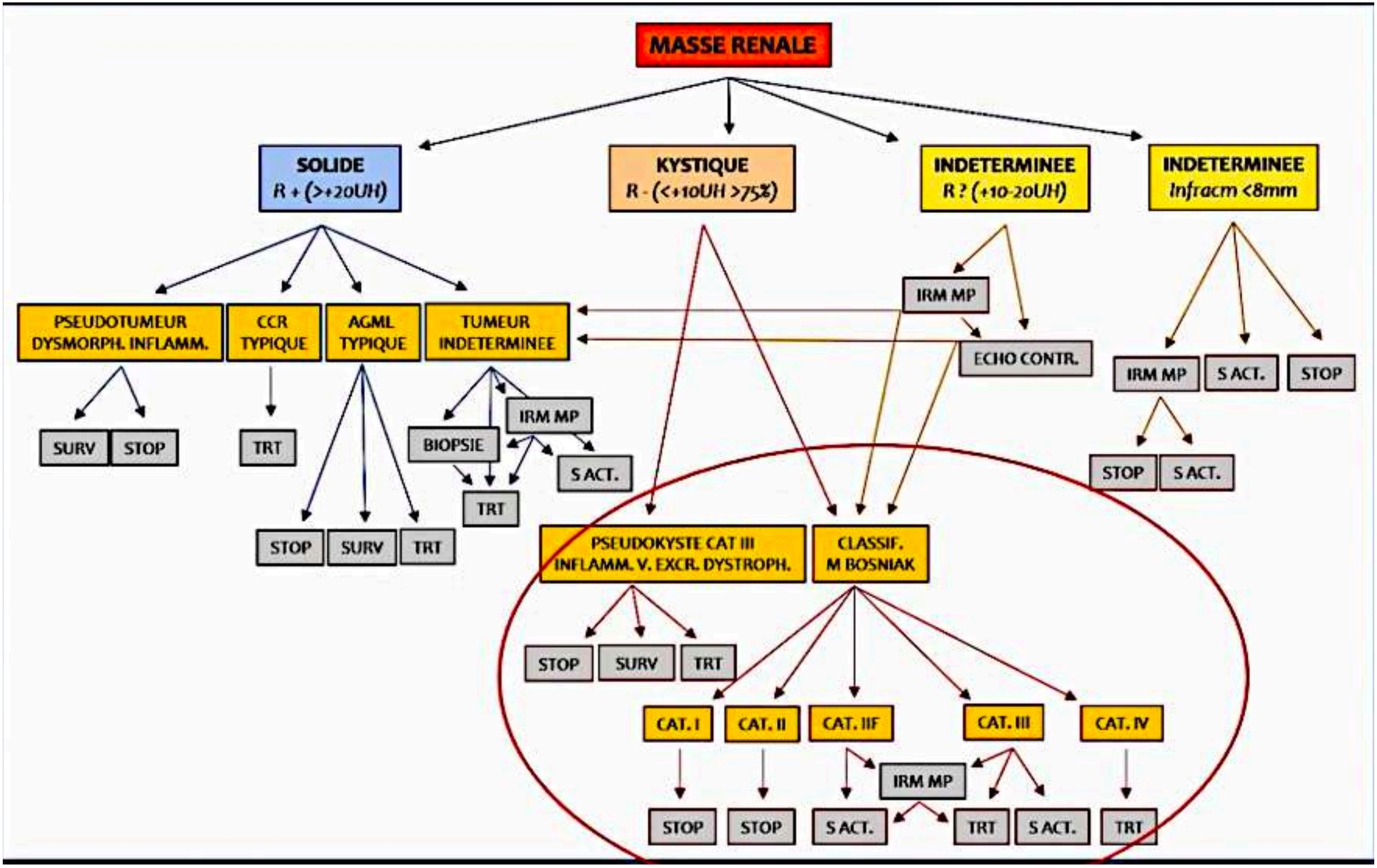
CCC : carcinome à cellules claires ; ONCO : oncocytome ; CCRCh : carcinome à cellules rénales chromophobe ; CCRP : carcinome à cellules rénales papillaire ; AMLPG : angiomyolipome pauvre en graisse ; ADC : coefficient de diffusion apparent ; OP : opposition de phase.

MENU

11- SYNTHÉSE



MENU


MASSE RENALE
SOLIDE
R + (>+20UH)
KYSTIQUE
R - (<+10UH >75%)
INDETERMINEE
R ? (+10-20UH)
INDETERMINEE
Infracm <8mm
PSEUDOTUMEUR DYSMORPH. INFLAMM.
CCR TYPIQUE
AGML TYPIQUE
TUMEUR INDETERMINEE
IRM MP
ECHO CONTR.
IRM MP
S ACT.
STOP
SURV
STOP
TRT
IRM MP
BIOPSIE
S ACT.
TRT
STOP
SURV
TRT
STOP
S ACT.
PSEUDOKYSTE CAT III INFLAMM. V. EXCR. DYSTROPH.
CLASSIF. M BOSNIAK
STOP
SURV
TRT
CAT. I
CAT. II
CAT. IIF
CAT. III
CAT. IV
IRM MP
STOP
STOP
S ACT.
TRT
S ACT.
TRT

MENU

Imagerie diagnostique et préthérapeutique des tumeurs malignes du rein de l'adulte

O. Hélénon, A. Crosnier, D. Eiss, S. Poirée, A. Méjean, J.M. Correas

Le carcinome à cellules rénales (CCR) est la catégorie histologique de tumeur maligne du rein la plus commune. S'il en existe de nombreuses variantes, le CCR à cellules claires représente l'entité la plus fréquente. Les CCR non à cellules claires sont essentiellement représentés par les CCR papillaire et chromophobe, et une dizaine de variantes beaucoup plus rares, voire exceptionnelles. Parmi les autres tumeurs malignes du rein, on peut distinguer les tumeurs primitives rares non à cellules rénales qui appartiennent à quatre grandes catégories distinctes et les néoplasies secondaires. L'imagerie joue un rôle de premier plan dans le diagnostic des tumeurs malignes tant pour le dépistage que pour la caractérisation et la planification préthérapeutique. Le diagnostic d'orientation par l'imagerie et la conduite à tenir qui en découle reposent sur une analyse morphologique et, dans certains cas, multiparamétrique qui peut aboutir à un geste de biopsie dans certaines indications sélectionnées.

© 2018 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

Mots-clés : Rein ; Tumeurs malignes ; Tumeurs secondaires ; Carcinome à cellules rénales ; Carcinome à cellules claires ; Carcinome papillaire ; Carcinome chromophobe ; Scanner ; IRM ; Techniques ultrasonores ; Diagnostic ; Planification préthérapeutique

Plan

- **Introduction** 1
- **Anatomie pathologique** 1
  - Classification des tumeurs rénales 1
- **Données épidémiologiques et cliniques** 2
  - Tumeurs malignes primitives 2
  - Tumeurs malignes secondaires 4
- **Imagerie diagnostique** 5
  - Tumeurs malignes primitives 5
  - Tumeurs malignes secondaires 20
- **Imagerie préthérapeutique** 22
  - Diagnostic d'extension locorégional 22
  - Planification thérapeutique préopératoire 27

Introduction

Le carcinome à cellules rénales (CCR) est la catégorie histologique de tumeur maligne du rein la plus commune. S'il en existe de nombreuses variantes, le CCR à cellules claires (CCC) représente l'entité la plus fréquente. Les CCR non à cellules claires sont essentiellement représentés par les CCR papillaire et chromophobe, et une dizaine de variantes beaucoup plus rares, voire exceptionnelles. Parmi les autres tumeurs malignes du rein on peut distinguer les tumeurs primitives rares non à cellules rénales qui appartiennent à quatre grandes catégories distinctes et les néoplasies secondaires.

L'imagerie joue un rôle de premier plan dans le diagnostic des tumeurs malignes, tant pour le dépistage que pour la caractérisation et la planification préthérapeutique. Le diagnostic d'orientation par l'imagerie et la conduite à tenir qui en découle reposent sur une analyse morphologique et, dans certains cas, multiparamétrique qui peut aboutir à un geste de biopsie dans certaines indications sélectionnées.

Après un rappel des principales données anatomocliniques qui caractérisent les tumeurs malignes, sont envisagés la place et les résultats de l'imagerie pour leur diagnostic, l'évaluation locorégionale et la planification préopératoire.

Anatomie pathologique

Classification des tumeurs rénales

Depuis la classification proposée en 1997 par les experts de l'Union internationale contre le cancer (UICC) et de l'American Joint Committee (AJC), la description de nouvelles entités histopathologiques a conduit à reclasser les tumeurs rénales dans la classification de l'Organisation mondiale de la santé (OMS) 2004, puis dans la nouvelle classification OMS 2016 qui ne compte

Volume 14 > n° 2 > avril 2019
http://dx.doi.org/10.1016/S1879-8543(18)79982-5

MENU

pas moins de 55 entités (Tableau 1) [1]. La classification repose sur l'analyse morphologique des différents types cellulaires et sur leur histogenèse présumée. Parallèlement, les techniques de cytogénétique et de biologie moléculaire ont permis d'améliorer et de valider cette classification histologique, en rattachant spécifiquement des anomalies chromosomiques à certaines variétés tumorales, parmi lesquelles certaines formes héréditaires et familiales.

Le CCR est le type histologique de tumeur maligne du rein le plus fréquent. Parmi ses nombreuses variantes, trois tumeurs représentent environ 95 % des CCR : le carcinome à cellules claires (80 %), le carcinome papillaire (10–15 %) et le carcinome chromophobe (5–10 %). Les autres variantes histologiques, pour certaines récemment décrites et dorénavant dans la classification OMS, sont rares, voire exceptionnelles.

Les autres tumeurs malignes primitives rares non à cellules rénales appartiennent à quatre catégories distincts : tumeurs néphroblastiques, mésenchymateuses, neuroendocrines et germinales. Les tumeurs lymphoïdes et hématopoïétiques, le plus souvent secondaires, et les métastases représentent les dernières catégories de lésions malignes rénales rarement rencontrées.

L'article de Compérat et al. [2] fait un point complet sur la nouvelle classification OMS 2016 des tumeurs rénales.

Tableau 1.
Classification 2016 de l'Organisation mondiale de la santé des tumeurs du rein.

Tumeurs à cellules rénales
Carcinome à cellules claires
Carcinome rénal kystique multiloculaire de bas potentiel de malignité
Carcinome rénal papillaire
Carcinome rénal associé au syndrome de la léiomyomatose héréditaire et cancer rénal (HLRCC)
Carcinome à cellules chromophobes
Carcinome des tubes collecteurs
Carcinome médullaire du rein
Carcinome associé à une translocation des gènes de la famille de la microphtalmie ou TFE (MITF)
Carcinome lié à un déficit en succinate déshydrogénase B (SDH-B)
Carcinome à cellules fusiformes tubulaires et mucineux
Carcinome tubulokystique
Carcinome associé à la maladie kystique acquise
Carcinome rénal papillaire à cellules claires
Carcinomes inclassés
Adénome papillaire
Oncocytome
Tumeurs métanéphriques
Adénome métanéphrique
Adénofibrome métanéphrique
Tumeur stromale métanéphrique
Tumeurs néphroblastiques
Reliquats néphrogéniques
Néphroblastome
Tumeurs mésenchymateuses de l'enfant
Sarcome à cellules claires
Tumeur rhabdoïde
Néphrome mésoblastique congénital
Tumeur rénale ossifiante de l'enfant
Tumeurs mésenchymateuses de l'adulte
Léiomyosarcome
Angiosarcome
Rhabdomyosarcome
Histiocytofibrome malin
Hémangiopéricytome
Ostésarcome
Synovialosarcome
Angiomyolipome
Angiomyolipome épithélioïde
Léiomyome
Hémangiome
Lymphangiome
Tumeur à cellules juxtaglomérulaires
Tumeur interstitielle rénale médullaire
Schwannome
Tumeur fibreuse solitaire
Tumeurs mixtes épithéliales et stromales
Néphrome kystique
Tumeur mixte épithéliale et stromale
Tumeurs neuroendocrines
Tumeur carcinoïde
Carcinome neuroendocrine
Tumeur primitive neuroectodermique
Neuroblastome
Phéochromocytome

■ Données épidémiologiques et cliniques

Tumeurs malignes primitives

Carcinomes à cellules rénales

Épidémiologie

Le cancer du rein représente 3 % de l'ensemble des cancers incidents et se situe en fréquence chez l'homme et la femme respectivement aux sixième et neuvième rangs. Son incidence était estimée à environ 11 573 nouveaux cas en 2012 [3].

Le CCR est de loin la forme la plus fréquente, il représente plus de 80 % des cas de cancers. Il est découvert dans 85 % des cas après 50 ans (âge moyen 66 ans), avec une nette prédominance masculine (sex-ratio proche de 2/1). Le taux d'incidence augmente fortement par classe d'âge à partir de 40 ans pour atteindre un pic à 75 ans. Sa découverte chez l'adulte jeune (entre 30 et 40 ans) n'est pas exceptionnelle et est possible dès la deuxième décennie.

Le réseau français des registres du cancer indique des taux d'incidence standardisés du cancer du rein en 2012 de 14,5 cas pour 100 000 personnes-année chez l'homme et 5,8 cas pour 100 000 personnes-année chez la femme, avec d'importantes variations d'une région à l'autre et d'un pays d'Europe à l'autre. Son incidence varie aussi de manière sensible d'un pays à l'autre en Europe et dans le monde. Elle est plus forte dans les populations citadines d'Amérique du Nord, dans les pays scandinaves et d'Europe occidentale, tandis qu'elle est plus faible en Asie, en Europe de l'Est, au Japon et en Israël. Le taux de mortalité standardisé en France est estimé à 4,0 pour 100 000 personnes-année chez l'homme et 1,4 chez la femme.

L'incidence du cancer du rein est en nette progression depuis ces trois dernières décennies. Le taux d'incidence standardisé augmente de +2,0 % par an entre 1980 et 2012 chez l'homme et de +1,7 % chez la femme [3]. Dans le même temps, la mortalité n'a que légèrement augmenté, avec une mortalité standardisée stable, ce qui indique le rôle prédominant du vieillissement de la population dans cette évolution [3]. La détection plus précoce du cancer par l'imagerie est également un élément d'explication. Ces deux facteurs ne suffisent pas néanmoins à expliquer une telle augmentation de l'incidence dont l'évolution est également influencée par un certain nombre de facteurs de risque, en particulier dans les pays industrialisés tels que : la consommation de tabac, l'obésité sévère et l'hypertension artérielle. D'autres facteurs de risque ont été identifiés comme l'exposition professionnelle aux hydrocarbures et aux métaux. A contrario, les contraceptifs oraux et une faible consommation d'alcool seraient des facteurs de protection chez la femme.

MENU

Tableau 1.
(suite) Classification 2016 de l'Organisation mondiale de la santé des tumeurs du rein.

Tumeurs lymphoïdes et hématopoïétiques
Lymphome
Leucémie
Plasmocytome
Tumeurs germinales
Tératome
Choriocarcinome
Tumeurs métastatiques

Les formes familiales de cancer du rein ne représentent que 2 à 3 % des cancers du rein. On en reconnaît une dizaine actuellement, dont quatre formes principales [4-6] : le cancer rénal conventionnel de la maladie de von Hippel-Lindau (VHL) (mutation du gène *VHL*), le cancer papillaire héréditaire (mutation du proto-oncogène *MET*), la léiomyomatose cutanéo-utérine héréditaire avec cancer rénal (gène *FH*, locus 1q42-43) et le carcinome chromophobe associé au syndrome de Birt-Hogg-Dubé (BHD) (gène *BHD* du chromosome 17p11.2).

Clinique

Circonstances de découverte. La proportion des cancers infracliniques de découverte fortuite a considérablement augmenté au cours des deux dernières décennies grâce au développement du scanner et surtout de l'échographie dans l'exploration de l'abdomen et à la longue phase de latence préinvasive (jusqu'à 20 ans) de ces cancers en majorité à croissance lente. Actuellement, seulement 30 % des cancers du rein sont découverts devant des signes urologiques, au premier rang desquels l'hématurie, ou généraux. Ainsi, la proportion de cancers de petite taille est en nette progression, avec un diamètre moyen au moment de la découverte d'une tumeur actuellement inférieure à 5 cm contre 8 cm dans les années 1980 [7]. Le stade et le grade histologique ont également logiquement diminué au moment de la découverte, améliorant ainsi le pronostic du CCR.

Si le diagnostic initial à partir de métastases ne représente plus qu'environ 5 % des CCR, l'association à des métastases synchrones dans les formes symptomatiques s'observe avec une fréquence allant jusqu'à 28 %, et 9 % dans les formes de découverte fortuite [8]. Il s'agit, dans la très grande majorité des cas, de localisations pulmonaires, parfois associées à une atteinte multiviscérale.

Manifestations cliniques. L'hématurie est le symptôme le plus fréquent associé à un cancer symptomatique sur deux. Les lombalgies (10 % des cas) et la palpation d'une masse rénale (2 % des cas) sont devenues un motif de découverte actuellement très rare.

Certaines manifestations également très rares, voire exceptionnelles, sont la conséquence de l'extension tumorale dans la veine rénale ou dans la veine cave : la classique varicocèle de la bourse gauche, typiquement non modifiée par la manœuvre de Valsalva ; un syndrome œdémateux des extrémités inférieures, un syndrome néphrotique, un syndrome de Budd-Chiari ou encore l'embolie pulmonaire.

Les signes d'altération de l'état général (asthénie, anorexie et amaigrissement) s'observent dans environ 10 % des cas et sont généralement associés à une tumeur agressive, déjà évoluée et métastatique, et notamment à certaines formes histologiques : carcinome de Bellini de haut grade, carcinome sarcomatoïde, carcinome à cellules claires de haut grade.

Parmi les signes généraux, on distingue également les symptômes appartenant aux syndromes paranéoplasiques qui représentent moins de 5 % des cas. Ils sont la conséquence de la sécrétion par la tumeur de certaines hormones ou substances actives (rénine, parathormone, peptides *parathormone-like*, érythropoïétine, substances pyrogènes, etc.) ou encore de la formation d'immuns complexes circulants. Typiquement, ces signes disparaissent après l'exérèse de la tumeur et en l'absence de métastases dont la présence à distance de l'exérèse peut les faire réapparaître.

Parmi les très nombreux syndromes décrits associés à la présence d'un CCR les plus fréquents sont [9] : l'anémie (normochrome et normocytaire) (30 à 40 %) ; l'hypertension artérielle (25 %) ; l'hypercalcémie (en l'absence de métastases osseuses) (10 à 20 %) ; une hyperthermie (10 %) ; la classique polyglobulie en fait relativement rare (1–8 %).

Formes familiales et liées au terrain

Formes familiales. À côté des formes sporadiques de CCR, il existe, comme on l'a vu supra, des formes familiales rares qui doivent être évoquées lorsqu'il existe des lésions rénales multiples bilatérales et synchrones chez un sujet jeune avec un sex-ratio de 1. Certaines d'entre elles associent la présence de CCR à d'autres lésions rénales ou à des manifestations extrarénales qui contribuent au diagnostic clinique [4–6] (Tableau 2).

La maladie de VHL et la sclérose tubéreuse de Bourneville (STB) sont deux phacomatoses caractérisées par la présence de lésions rénales multiples (kystes et tumeurs) associées à des manifestations extrarénales polyviscérales atteignant tout particulièrement le système nerveux central. La fréquence accrue de CCR par rapport aux formes sporadiques atteint jusqu'à 40 à 70 % des patients atteints de maladie de VHL et 1 à 2 % des cas de STB, avec une nette prédominance féminine.

La maladie de VHL à transmission autosomique dominante et à expression et pénétrance variables (prévalence 1 cas pour 40 000 individus) associe des lésions rénales, du système nerveux central, rétiniennes et viscérales : kystes rénaux multiples (70 %) ; CCR à cellules claires d'architecture solide et surtout kystique (45 %) ; hémangioblastomes cérébelleux et médullaires (60–80 %) ; hémangioblastome rétinien (50 %) ; kystes, cystadénomes séreux et cystadénocarcinomes du pancréas (30–60 %), plus rarement tumeurs neuroendocrines ; phéochromocytomes surrénaliens (11–19 %) ; cystadénome de l'épididyme (54 %) ; tumeurs du sac endolymphatique (2–11 %). Les tumeurs rénales sont découvertes en moyenne à 39 ans mais peuvent être beaucoup plus précoces (avant 18 ans).

Dans la STB, il existe un retard mental et une tendance à l'épilepsie, associés à la coexistence de lésions cutanées (angiofibromes faciaux, tumeurs de Koenen périunguéales, plaques fibreuses du front et du cuir chevelu), du système nerveux central, et rénales (angiomyolipomes, kystes et, plus rarement, CCR).

Les cancers papillaires héréditaires multiples (de type I histologique) ne sont associés à aucune autre manifestation. Le plus souvent, il s'agit de tumeurs de bas grade découvertes au cours de la cinquième décennie. Son incidence est estimée à 1 pour 200 000, avec un risque de carcinomes papillaires multiples et bilatéraux chez plus de 60 % des patients atteints.

Le syndrome de BHD associe des lésions cutanées à type de fibrofolliculomes du scalp, de la face du cou et du tronc, une atteinte pulmonaire se traduisant par des kystes (70 % des cas), souvent compliqués de pneumothorax, et des tumeurs rénales de type histologique variable (cancers chromophobes le plus souvent, adénomes oncocytaires et cancers à contingent cellulaire mixte chromophobe et oncocytaire, carcinomes à cellules claires et papillaires). L'incidence est de 1 pour 100 000. Les tumeurs du rein bilatérales, multiples et généralement peu agressives, sont découvertes vers l'âge de 50 ans en moyenne.

La léiomyomatose cutanéo-utérine héréditaire avec cancer rénal correspond à des cancers papillaires de type II et, plus rarement, à des carcinomes des tubes collecteurs. Son incidence est estimée à 1 pour 100 000. L'affection associe léiomyomes cutanés et utérins et cancers papillaires rénaux chez environ 15 à 20 % des patients. La particularité histologique des carcinomes papillaires est leur agressivité et un risque métastatique très élevé dès les petites tailles, imposant l'exérèse chirurgicale dès leur découverte et l'absence d'indication à une surveillance active.

D'autres prédispositions familiales héréditaires plus rares exposent à un risque accru de cancer du rein. Parmi elles, on peut citer : les formes familiales de carcinomes à cellules claires (associées à une translocation du chromosome 3 ou non) ; le syndrome de Cowden associant carcinomes chromophobes et papillaires dans 5 à 17 % des cas aux autres manifestations (hamartomes

MENU

Tableau 2.
Prédispositions héréditaires du cancer du rein de l'adulte.

Affection	Gène Locus	Fréquence et type des tumeurs rénales	Autres manifestations cliniques
Maladie de von Hippel-Lindau	*VHL* 3p25–26	40–70 % carcinomes à cellules claires, kystes rénaux	Hémangioblastomes du système nerveux central (60–80 %) et de la rétine (50 %) Kystes (78 %) et tumeurs endocrines du pancréas (5–10 %), phéochromocytomes (24 %), tumeurs du sac endolymphatique (2–11 %), cystadénomes de l'épididyme (54 %)
Cancer rénal papillaire héréditaire	*MET* 7q31	50–67 % carcinomes papillaires de type I	Néant
Léiomyomatose cutanéo-utérine héréditaire avec cancer rénal	*FH* 1q42–43	15–18 % carcinomes papillaires de type II, carcinomes des tubes collecteurs	Léiomyomes cutanés (75 %) et utérins (100 % des femmes)
Syndrome de Birt-Hogg-Dubé	*BHD* 17p11.2	20–34 % cancers chromophobes, tumeurs hybrides, oncocytomes, carcinomes à cellules claires	Fibrofolliculomes cutanés (75 %), pneumothorax (24 %), kystes pulmonaires (80 %), polypes et carcinomes colorectaux dans certaines familles
Cancer à cellules claires familial	Inconnu	Carcinomes à cellules claires	Néant
Translocations constitutionnelles du chromosome 3	*VHL ?*	80 % ? carcinomes à cellules claires	Néant
Syndrome des paragangliomes héréditaires	*SDHB* 1p36 *SDHC* 1q21	Carcinomes à cellules claires	Paragangliomes et phéochromocytomes
Sclérose tubéreuse de Bourneville	*TSC* 19q34 *TSC* 216p13	1 % carcinome à cellules claires, carcinomes papillaires (angiomyolipomes fréquents)	Épilepsie, retard mental, angiofibromes faciaux, tumeurs de Koenen, plaques fibreuses du front et du cuir chevelu, nodules sous-épendymaires ou tubers corticaux multiples, hamartomes rétiniens
Syndrome de Cowden	*PTEN* 10q23	5–17 % carcinomes chromophobes, carcinomes papillaires	Hamartomes multiples (peau et muqueuses), macrocéphalie, cancers du sein, de l'endomètre, de la thyroïde
Mutations du gène *BAP1*	*BAP* 13p21.1	En cours d'évaluation, carcinomes à cellules claires	Mélanomes choroïdiens, mésothéliomes pulmonaires, mélanomes cutanés

multiples : peau, muqueuses, macrocéphalie, cancer de la thyroïde, du sein et de l'endomètre) ; le syndrome des paragangliomes héréditaires qui associe paragangliomes et phéochromocytomes à un risque accru de carcinome à cellules claires ; la mutation du gène *BAP1* associant carcinome à cellules claires, mélanomes choroïdiens, mésothéliomes pleuraux et mélanomes cutanés.

Formes liées au terrain. Le CCR associé à une maladie kystique acquise est une nouvelle entité identifiée initialement en 2006. Sa prévalence augmente avec le nombre d'années de dialyse pour atteindre jusqu'à 90 % après dix ans [10]. En revanche, contrairement à certaines notions anciennes, sa prévalence au cours de la polykystose autosomique dominante n'est pas supérieure à celle observée dans la population générale du même âge [11].

Tumeurs malignes primitives rares

Comme on l'a vu supra, ces tumeurs sont très rares, voire exceptionnelles, chez l'adulte. Sur le plan clinique, elles ont souvent en commun d'être volumineuses, découvertes à un stade avancé et d'être des lésions agressives au pronostic sombre.

Le léiomyosarcome est le plus fréquent des sarcomes du rein (58 % des cas). Il s'observe chez l'adulte avec un pic de fréquence au cours de la quatrième décennie plus souvent chez la femme (sex-ratio 2/1).

Les formes découvertes chez l'adulte des tumeurs néphroblastiques et mésenchymateuse de l'enfant s'observent à un âge très jeune (chez l'adolescent et au cours de la deuxième décennie). Elles sont généralement de moins bon pronostic que chez l'enfant, et notamment le néphroblastome de l'adulte avec près de 40 % de métastases synchrones.

Aucun autre élément clinique ne permet d'évoquer le diagnostic d'une tumeur primitive rare distincte d'un CCR en dehors du cas très particulier de certaines tumeurs carcinoïdes qui peuvent être accompagnées du syndrome de type « carcinoïde » clinique (douleurs abdominales, diarrhée, flush, élimination de l'acide 5-hydroxyindolacétique sur les urines de 24 h) inconstant, qui permet d'évoquer le diagnostic avant la néphrectomie habituellement indiquée.

Tumeurs malignes secondaires

Métastases rénales

Les métastases ont été considérées comme deux à trois fois plus fréquentes que les tumeurs rénales primitives dans les séries autopsiques (8 % des malades décédés de cancer). Le plus souvent, elles apparaissent à un stade tardif de l'évolution de la lésion primitive [12] et n'atteignent pas une taille détectable en imagerie en raison de l'espérance de vie limitée de ces patients. Les métastases rénales sont rarement symptomatiques. Une hématurie macroscopique est observée dans seulement environ 15 % des cas [12]. Elles sont actuellement habituellement découvertes au cours du bilan d'extension d'une néoplasie maligne ou, plus rarement, fortuitement, sur une échographie ou un scanner abdominal.

Les lésions primitives responsables de métastases rénales les plus fréquentes sont le cancer bronchique et le cancer du sein. Les autres tumeurs primitives à l'origine de métastases rénales sont : le cancer du rein controlatéral, le mélanome malin, les cancers colique, gastrique, pancréatique, les cancers du col utérin et ovarien et le cancer de la thyroïde. Des métastases provenant de sarcomes et en particulier d'ostéosarcomes ont également été décrites, ce qui peut poser des problèmes de diagnostic différentiel avec les sarcomes primitifs du rein.

Lymphome

L'atteinte lymphomateuse du rein est, dans la très grande majorité de cas, secondaire. La proportion de lymphome primitif est très faible en raison de l'absence de tissu lymphoïde à l'intérieur du rein normal ; elle ne dépasse pas 3 % de l'ensemble des localisations rénales de lymphomes [13]. Les séries autopsiques rapportent jusqu'à 30 à 60 % d'atteinte rénale chez les patients décédés de lymphome [14]. Les localisations rénales ne sont pourtant détectées en scanner que chez seulement 3 à 8 % des patients atteints

MENU

de lymphome [15]. Une telle discordance est principalement liée à la fréquence élevée de l'atteinte rénale seulement à un stade terminal de la maladie.

L'atteinte rénale est dix fois plus fréquente au cours des lymphomes non hodgkiniens (type B à grandes cellules en particulier) que dans la maladie de Hodgkin [16]. Elle est également plus fréquente chez les patients immunodéficients (transplantation et syndrome de l'immunodéficience humaine [sida]) chez lesquels on observe, avec une particulière fréquence, les lymphomes à petites cellules et des lymphomes de Burkitt (notamment au cours du sida de l'enfant).

Le lymphome du rein est le plus souvent cliniquement muet et découvert fortuitement sur un scanner de stadification ou de surveillance. Les symptômes uronéphrologiques parfois présents sont peu spécifiques : douleurs lombaires, hématurie, plus rarement masse palpable ou insuffisance rénale, notamment en cas d'infiltration rénale massive ou d'obstacle par atteinte de la voie excrétrice [17], exceptionnellement hypertension rénovasculaire liée à la compression du pédicule artériel par une masse lymphomateuse.

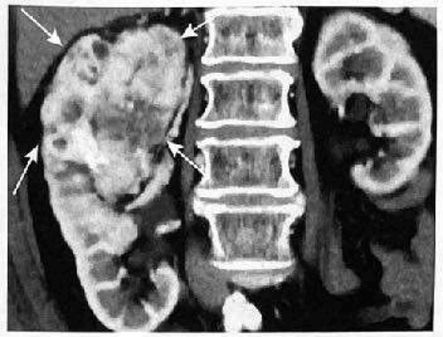


Figure 1. Carcinome à cellules rénales à cellules claires typique. Scanner après injection de produit de contraste à la phase corticomédullaire (reconstruction multiplanaire coronale). Volumineuse tumeur hétérogène (flèches), nécrosée, dont la composante charnue est hyperartérialisée (rehaussement intense et précoce).

■ Imagerie diagnostique

Tumeurs malignes primitives

On distingue plusieurs formes de présentation du CCR en imagerie en fonction du type histologique et des remaniements architecturaux dont il peut être le siège, de la taille, du stade et d'éventuelles complications. Au plan séméiologique, il est pratique de distinguer les formes solides et les formes kystiques et, parmi elles, différents sous-groupes dont les présentations différentes permettent d'orienter le diagnostic et le mode de prise en charge.

CCR solides

L'aspect du CCR solide en imagerie n'est pas univoque. Il peut varier considérablement d'une tumeur à l'autre, notamment en fonction de la taille et de l'architecture macrohistologique de la tumeur, de sa vascularisation et de la présence de remaniements nécroticohémorragiques présents au sein de la tumeur. Aussi peut-on distinguer en imagerie une forme typique de CCR et de nombreuses formes atypiques (petit CCR, CCR hypovasculaire, CCR homogène, CCR hémorragique, etc.) posant des problèmes de diagnostic différentiel, notamment avec certaines tumeurs bénignes (adénome oncocytaire, angiomyolipome pauvre en graisse, etc.) ou secondaires (métastases, lymphome). C'est dans ces formes atypiques que la biopsie peut jouer un rôle dans la caractérisation et parfois éviter une chirurgie inutile.

CCR de forme typique

La forme typique en imagerie du CCR correspond dans la très grande majorité des cas à un carcinome conventionnel à cellules claires de grande taille (> 4 cm). La tumeur est encapsulée (bien limitée), hétérogène et comporte une double composante : solide, tissulaire hypervascularisée et nécrotique ou nécroticohémorragique, avasculaire. L'injection de produit de contraste montre, dans la forme typique, un rehaussement de densité précoce et intense (+106 ± 48 UH), voisin de celui du cortex rénal à la phase vasculaire corticomédullaire (30 à 40 s après le début de l'injection) [18] (Fig. 1). Un rehaussement supérieur au seuil de +84 UH à la phase corticomédullaire aurait une spécificité de 100 % et une sensibilité de 74 % pour le diagnostic de CCR conventionnel [18]. Plusieurs travaux ont également montré l'intérêt du scanner multiphasique dans la caractérisation du carcinome à cellules claires [19–22] et retrouvent notamment le pic de rehaussement maximal à la phase corticomédullaire précoce pour le carcinome à cellules claires alors que celui-ci est retrouvé à la phase néphrographique pour les deux autres types histologiques les plus fréquents après le CCC, les carcinomes papillaire et chromophobe. En revanche, ces caractéristiques de rehaussement semblent moins discriminantes dans le diagnostic différentiel avec l'oncocytome qui est également hyperartérialisé (pic de rehaussement typiquement précoce) [19, 21, 22]. Typiquement, la prise de contraste siège au niveau des zones charnues vascularisées de la tumeur, délimitant des plages de nécrose non rehaussées par le contraste. Celles-ci forment des plages hypodenses aux limites irrégulières, de taille et de forme variables, de situation plutôt centrale mais sans disposition particulière (comme un aspect étoilé ou en rayon de roues). La présence de plages de nécrose excentrées au sein de la couronne tissulaire est fréquemment retrouvée et confère à la nécrose tumorale une distribution le plus souvent irrégulière (Fig. 1).

Certains éléments très caractéristiques mais inconstants peuvent également être associés : la présence de calcifications intratumorales (environ 30 % des CCR) typiquement centrales et irrégulières, et l'envahissement de la veine rénale et de la veine cave inférieure (VCI) (23 et 7 % des cas respectivement) [23]. Ces deux éléments, à eux seuls, sont quasi pathognomoniques d'un CCR devant une tumeur rénale solide, quelles que soient ses caractéristiques de rehaussement après contraste.

En dehors des calcifications intratumorales mal caractérisées en imagerie par résonance magnétique (IRM), l'ensemble de ces caractéristiques peuvent être retrouvées aussi bien en IRM qu'en tomodensitométrie (TDM) si la technique d'examen est adéquate. Une valeur seuil de 84 % d'augmentation de signal à la phase corticomédullaire permettrait de distinguer le CCC des types papillaire et chromophobe, avec une sensibilité et une spécificité de respectivement 93 % et 96 % [24]. En imagerie de diffusion, le calcul des valeurs moyennes de coefficient de diffusion apparent (ADC) des CCC montre des résultats significativement plus élevés ($1{,}849 \times 10^{-3}$ mm²/s) que pour les carcinomes papillaires ($1{,}087 \times 10^{-3}$ mm²/s) et chromophobes ($1{,}307 \times 10^{-3}$ mm²/s) [25]. Une valeur seuil de $1{,}281 \times 10^{-3}$ mm²/s permettrait de différencier le CCC des autres types histologiques, avec une sensibilité de 95,9 % et une spécificité de 94,4 % [25].

Sur les séquences de type phase-opposition de phase, la chute de signal de la composante tissulaire du CCC en opposition de phase parfois observée et liée à la charge en glycogène et lipides intracytoplasmiques de la tumeur peut être un signe utile, notamment dans le diagnostic différentiel avec l'oncocytome [26].

En échographie, le CCR, dans sa forme habituelle, se traduit par une masse solide généralement isoéchogène ou discrètement hyperéchogène par rapport au cortex rénal, hétérogène lorsque la tumeur est de grande taille, sans aucun caractère spécifique. Seule la présence de calcifications au sein d'une masse solide, souvent hétérogène, est un bon élément d'orientation. L'enregistrement en Doppler pulsé de flux accélérés, turbulents et désorganisés, ou à très basse résistance, est évocateur de CCR car il traduit l'existence de shunts artérioveineux intratumoraux parfois présents au sein des CCR conventionnels de grande taille et très rarement associés aux autres catégories de tumeurs malignes ou bénignes. Néanmoins, aucun critère réellement spécifique sur l'analyse spectrale (vélocité, résistances artérielles) obtenue à partir des vaisseaux intratumoraux ne permet actuellement de caractériser un cancer. L'échographie de contraste ne joue pas de rôle particulier dans

MENU

le diagnostic de ces formes typiques de CCR en dehors de certains cas de contre-indication à l'injection de produit de contraste iodé, dans le but de démontrer le caractère vascularisé d'une masse d'allure solide sans composante graisseuse sur le passage sans injection. L'examen peut ainsi mettre en évidence la double composante hyperartérialisée et nécrotique avasculaire évocatrice d'un CCC.

> *Point fort*
>
> **Forme typique du carcinome à cellules rénales**
> - Tumeur encapsulée (bien limitée).
> - Tumeur hétérogène avec nécrose de distribution irrégulière.
> - Composante tissulaire hypervascularisée (rehaussement de densité précoce et intense > +84 UH à la phase artérielle).
> - Calcifications intratumorales (optionnel).
> - Envahissement veineux (optionnel).

CCR de petite taille

Contrairement à la forme typique du CCR, le petit cancer du rein est le plus souvent homogène (Fig. 2). Dans un nombre de cas limité, néanmoins, l'aspect peut être en tous points similaire à celui des CCR typiques (hypervascularisation et nécrose, voire calcifications intratumorales) [18] (Fig. 3). Le caractère hyperartérialisé souvent retrouvé (prise de contraste intense et précoce) n'est pas discriminant dans le diagnostic différentiel avec le petit oncocytome également hyperartérialisé [19, 21]. Les petits CCR sont le plus souvent isodenses ou discrètement hypodenses par rapport au parenchyme rénal avant injection, et dans environ 20 % des cas discrètement hyperdenses (Fig. 4), voire franchement hyperdenses. Cet aspect est corrélé à l'architecture cellulaire (cancers compacts) et à la présence de remaniements hémorragiques avec infiltrats d'hémosidérine [27, 28].

En IRM, l'utilisation des séquences dynamiques avec saturation du signal de la graisse permet d'apprécier la cinétique du rehaussement tumoral comme en scanner et permet d'obtenir une meilleure sensibilité que le scanner pour la détection d'un rehaussement tumoral faible. Un hypersignal en T2, la présence de remaniements nécrotiques ou kystiques et le caractère hyperartérialisé à la phase artérielle sont des critères en faveur d'un petit CCC [29].

L'IRM multiparamétrique (associant la pondération T2, l'étude de la cinétique de rehaussement, l'imagerie de diffusion et de décalage chimique) permet de recueillir certains arguments d'orientation dans le diagnostic différentiel entre petit CCC et les tumeurs indéterminées les plus fréquentes, bénignes, oncocytome et angiomyolipome pauvre en graisse, ou malignes, carcinomes papillaire et chromophobe [26, 30, 31]. Cette approche permet de reconnaître différents profils séméiologiques en fonction du type histologique, regroupés dans un algorithme diagnostique (Fig. 5) (Tableau 3) proposé par Cornelis et al. [31].

L'aspect échographique des petits CCR est très variable et parfois trompeur. Les tumeurs sont iso- ou hypoéchogènes par rapport au cortex rénal dans 23 à 46 % et de diagnostic difficile lorsqu'elles sont intraparenchymateuses et ne déforment pas la capsule [32]. Les formes hyperéchogènes parfois trompeuses et pouvant simuler l'aspect d'un petit angiomyolipome représentent jusqu'à 30 % des petits CCR dans certaines séries [33]. Certains critères échographiques propres au CCR ont été proposés pour les distinguer d'un angiomyolipome [32, 33] : la présence d'un liseré périphérique hypoéchogène (Fig. 4) et l'existence de remaniements microkystiques au sein de la tumeur. Ces signes sont néanmoins retrouvés avec une fréquence très variable dans les séries de petits CCR rapportées dans la littérature [32–35] : 8 à 84 % des cas pour le liseré hypoéchogène et entre 12 et 31 % pour la présence de microkystes intratumoraux.

En Doppler, la mise en évidence d'une néovascularisation au sein d'une masse rénale oriente vers le caractère tumoral et potentiellement malin de la lésion. Il est toutefois important de noter que l'absence de signaux de flux au sein d'une masse solide ne permet pas d'écarter l'éventualité d'une tumeur et particulièrement celle d'un CCR peu vascularisé ou nécrosé.

Aucun critère discriminant en Doppler couleur et analyse spectrale obtenue à partir des vaisseaux intratumoraux ne permet actuellement de reconnaître un cancer du rein d'une tumeur bénigne.

Outre sa très grande sensibilité de détection de la vascularisation tumorale, l'échographie de contraste permet d'analyser la cinétique de rehaussement à la phase artérielle précoce dont on a vu qu'elle était un des critères d'orientation devant une tumeur solide. Atri et al. rapportent une spécificité de 100 % du caractère hypovasculaire relatif au cortex rénal à la phase artérielle d'une masse rénale non graisseuse pour le diagnostic de malignité [36].

CCR hypovasculaires et CCR papillaires

La majorité des CCR hypovasculaires non kystiques sont des carcinomes papillaires, compacts ou nécrosés. Deux types

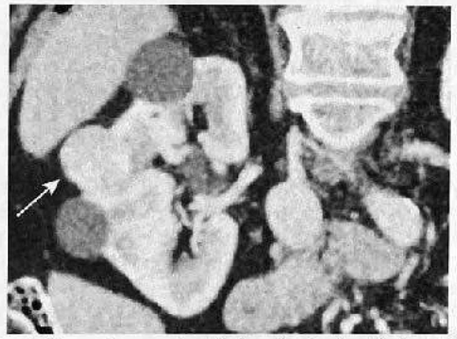


Figure 2. Petit carcinome à cellules rénales à cellules claires. Scanner après injection de produit de contraste à la phase corticomédullaire (reconstruction multiplanaire coronale). Petite tumeur homogène artérialisée indéterminée (flèche).

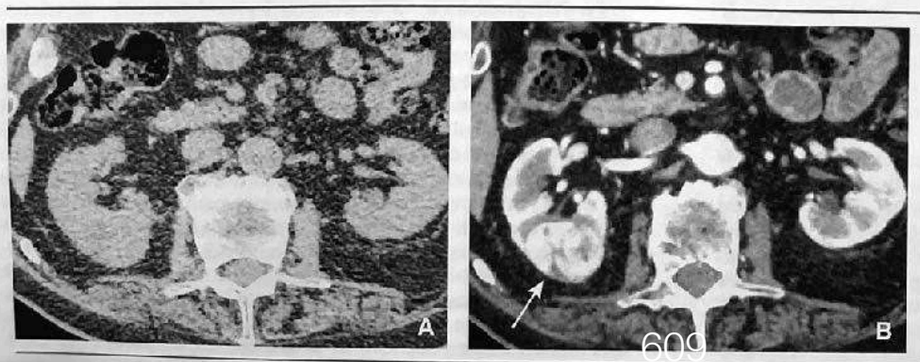


Figure 3. Petit carcinome à cellules rénales à cellules claires. Scanner sans (A) et après (B) injection de contraste à la phase corticomédullaire. Petite tumeur spontanément discrètement hypodense (A) hyperartérialisée et hétérogène (B, flèche) dont la présentation évoque en premier lieu un carcinome à cellules claires.

MENU



Figure 4. Petit carcinome à cellules rénales à cellules claires. Scanner sans (A) et après (B) injection de contraste à la phase corticomédullaire et échographie (C). Petite tumeur spontanément discrètement hyperdense (A) et artérialisée (B). La tumeur est hyperéchogène (C). Noter la présence d'un halo périphérique hypoéchogène suggérant la malignité.

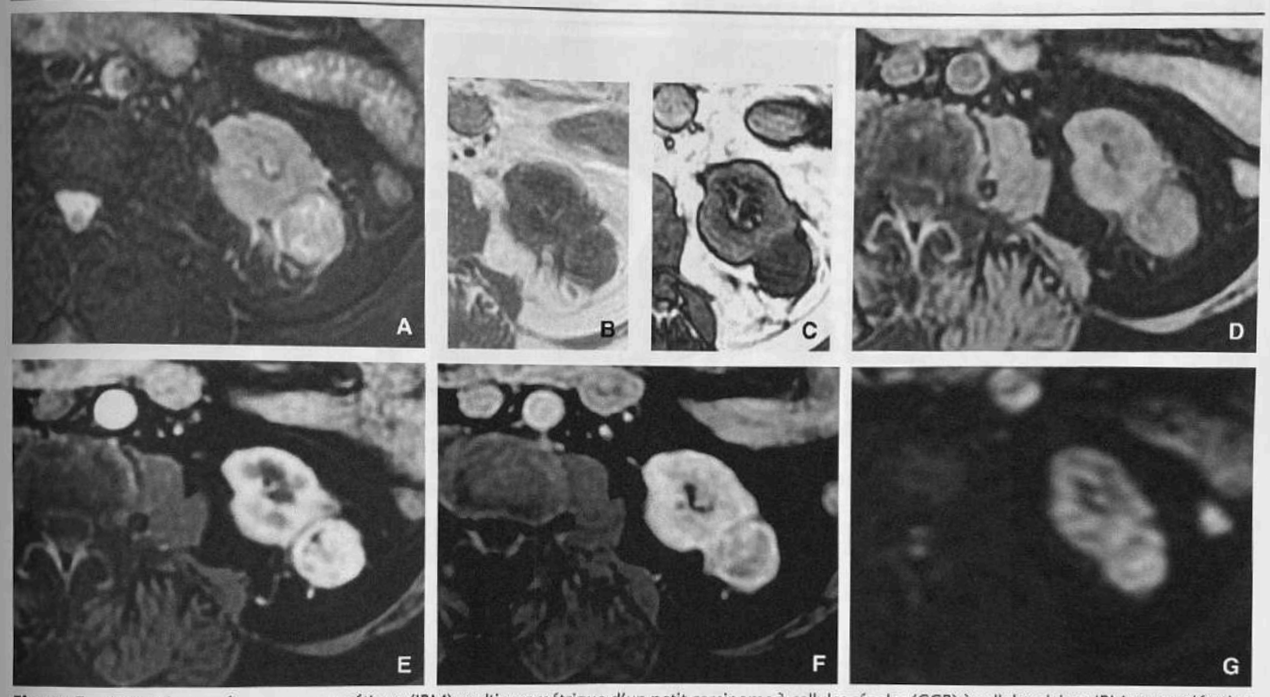


Figure 5. Imagerie par résonance magnétique (IRM) multiparamétrique d'un petit carcinome à cellules rénales (CCR) à cellules claires. IRM en pondération T2 avec saturation de la graisse (A), séquence de déplacement chimique en phase (B) et en opposition de phase (C), séquence dynamique avant (D) et après injection de chélate de gadolinium à la phase corticomédullaire précoce (E) et tardive (F), séquence de diffusion (G). La lésion réunit l'ensemble des critères en faveur d'un CCR à cellules claires : hypersignal T2 (A) ; chute de signal en opposition de phase (B, C) ; prise de contraste précoce et intense (E) avec lavage (F) ; restriction faible (G) avec un coefficient de diffusion apparent (ADC) élevé (cartographie ADC non présentée). Leur association permet d'orienter le diagnostic avec une forte probabilité vers celui de CCR à cellules claires.

Tableau 3.
Diagnostic en cinq étapes de lecture permettant d'identifier différents profils sémiologiques en imagerie par résonance magnétique en fonction de l'histologie (d'après [31])

Étape	Séquence	Signe	Résultat		
1	T2	Signal/cortex	Hypersignal	Intermédiaire	Hyposignal
			CCC, ONCO	CCRCh	CCRP, AMLPG
2	IPOP	Chute signal en OP	Oui		Non
			CCC, AMPPG		CCRP, ONCO
3	Diffusion	ADC	Élevé	Intermédiaire	Bas
			CCC, ONCO	CCRCh	CCRP, AMLPG
4	Dyn.T1 Gd+	Prise de contraste	Intense et précoce	Intermédiaire	Faible et retardée
			CCC, AMLPG	CCRCh, ONCO	CCRP
5	Dyn.T1 Gd+	Lavage	Oui	Intermédiaire	Non
			CCC, AMLPG	CCRCh, ONCO	CCRP

CCC : carcinome à cellules claires ; ONCO : oncocytome ; CCRCh : carcinome à cellules rénales chromophobe ; CCRP : carcinome à cellules rénales papillaire ; AMLPG : angiomyolipome pauvre en graisse ; ADC : coefficient de diffusion apparent ; OP : opposition de phase.

MENU



Figure 6. Carcinome à cellules rénales papillaire de type I. Scanner avant (A) et après injection de produit de contraste à la phase artérielle (B) et excrétoire (C). Tumeur hypovasculaire du rein droit dont le rehaussement à la phase néphrographique (+13 UH) reste infrasignificatif.

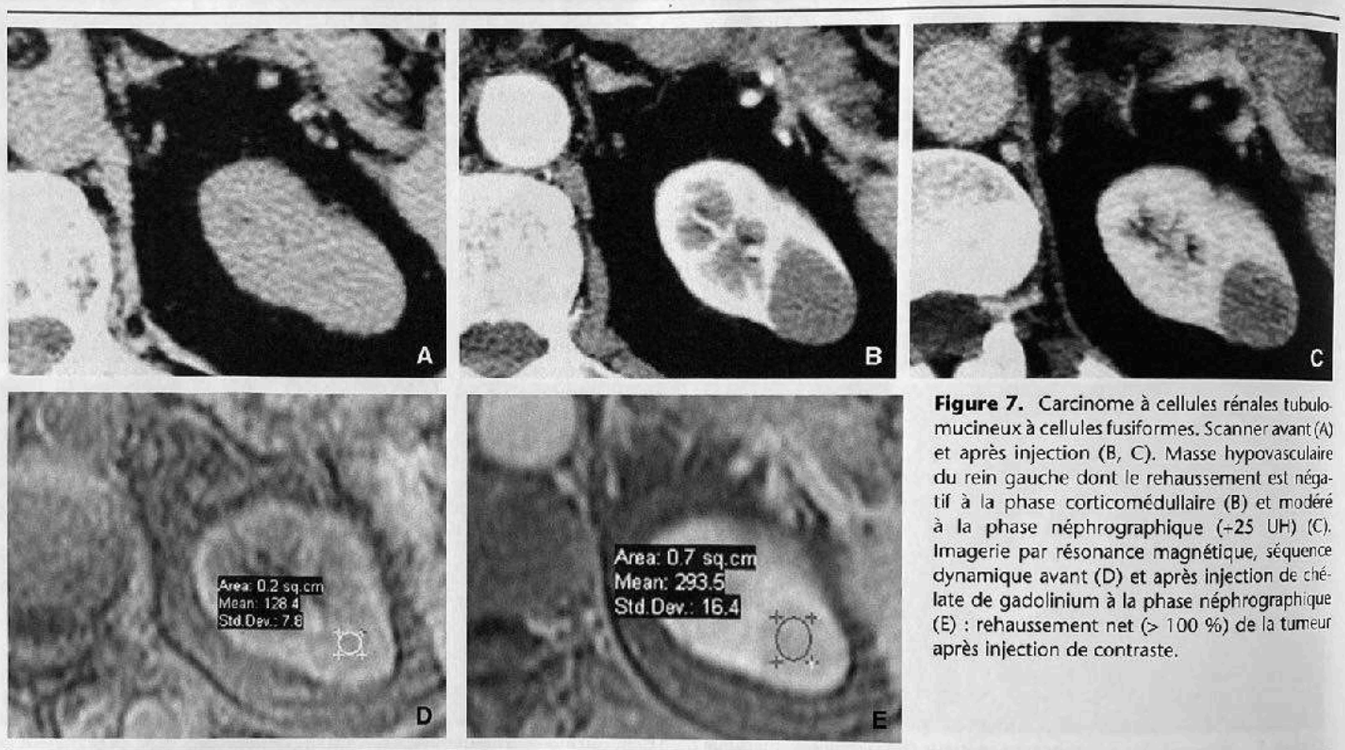


Figure 7. Carcinome à cellules rénales tubulo-mucineux à cellules fusiformes. Scanner avant (A) et après injection (B, C). Masse hypovasculaire du rein gauche dont le rehaussement est négatif à la phase corticomédullaire (B) et modéré à la phase néphrographique (+25 UH) (C). Imagerie par résonance magnétique, séquence dynamique avant (D) et après injection de chélate de gadolinium à la phase néphrographique (E) : rehaussement net (> 100 %) de la tumeur après injection de contraste.

principaux de carcinome papillaire ont été rapportés : le type I de stade et de grade faibles, volontiers multifocal (30 % des cas) ; et le type II, plus agressif, de stade et de grade élevés, généralement unifocal et souvent remanié par la nécrose, voire pseudokystique (massivement nécrosé). D'autre types de CCR plus rares, tels que, en particulier, le carcinome tubulomucineux à cellules fusiformes, peuvent avoir le même comportement que celui des CCR papillaires de type I. Le caractère hypovasculaire de ces tumeurs se traduit par un rehaussement de densité faible (< +40 UH) et généralement tardif (à partir de la phase néphrographique), parfois à la limite du seuil de variation significatif, voire infrasignificatif (< +20 UH) après injection de produit de contraste (Fig. 6, 7) [37, 38]. La réalisation de coupes tardives (à la phase excrétoire à partir de 3 min) après injection de produit de contraste est parfois le seul moyen de démontrer le caractère solide et vascularisé de ces tumeurs. Elles doivent notamment être utilisées devant une lésion de densité voisine de celle du parenchyme rénal avant contraste (20–45 UH) et dont la densité ne varie pas de manière significative (à partir de +20 UH) sur les coupes obtenues à la phase artérielle et néphrographique après contraste. Malgré de telles conditions techniques, il est possible d'observer de rares cas de cancers papillaires dont la variation de densité après contraste reste négative (soit < +10 UH) à tous les temps après contraste.

Dans l'étude de Couvidat et al. [37] portant sur 102 carcinomes papillaires, le rehaussement maximal des carcinomes papillaires était infrasignificatif (entre +10 et +15 UH) dans 16,5 % des cas et négatif (< +10 UH) dans 5 % des cas (la tumeur conservant son aspect homogène après contraste). Le rehaussement maximal des tumeurs était observé à la phase néphrographique dans 67 % des cas (contre 22 % pour la phase tardive et 11 % à la phase corticomédullaire), et était inférieur à +40 UH dans 82 % des cas. Egbert et al. [38] retrouvent également jusqu'à 3 % de carcinomes papillaires non rehaussés (< +10 UH) homogènes, susceptibles d'être confondus avec des kystes denses. Dans ce même travail, la comparaison entre carcinome papillaire de types I et II retrouve quelques différences significatives : le type II n'est jamais homogène alors que 9 % des cas de type I sont homogènes ; le type II est plus souvent le siège de calcifications intratumorales (44 % versus 11 %) ; un tiers des cas de type II sont infiltrants (contre 6 % pour le type I) (Fig. 8). Un tiers de la population étudiée constituait un groupe hétérogène de carcinomes papillaires atypiques (tumeurs à double composante, types I/II, papillaire et à cellules claires, et type I à haut grade de Furhman et type II de bas grade), et ne présentait pas de différence significative avec les tumeurs de types I et II bien identifiées [38].

Dans un objectif de caractérisation, Herts et al. [39] proposent de calculer un rapport de rehaussement tumeur/aorte (tumeur

MENU

avant contraste – tumeur après contraste/aorte avant contraste – aorte après contraste) à la phase artérielle ou tumeur/parenchyme (tumeur avant contraste – tumeur après contraste/parenchyme avant contraste – parenchyme après contraste) à la phase tubulaire, afin de distinguer les carcinomes papillaires des autres types histologiques de CCR. L'un ou l'autre de ces rapports supérieur ou égal à 25 % permettrait pratiquement d'exclure la possibilité d'un carcinome papillaire (valeur prédictive négative 98 %). Un rapport inférieur à 25 % est en revanche associé à une fréquence de carcinome papillaire de l'ordre de 50 % (valeur prédictive positive), plus de trois fois supérieure à sa fréquence naturelle dans une population de CCR [39]. Pour d'autres auteurs, une densité inférieure à +100 UH à la phase artérielle corticomédullaire après injection aurait une sensibilité de 98 % et une spécificité de 92 % pour le diagnostic de carcinome papillaire [40].

Ces cancers hypovasculaires peuvent poser des problèmes de diagnostic différentiel sérieux avec les kystes à contenu dense atypiques ne répondant à l'ensemble des critères de la classification de Bosniak, et notamment dont les valeurs d'atténuation spontanée ne sont pas supérieures ou égales à +50 UH. En effet, les deux lésions peuvent avoir un aspect en TDM identique très trompeur, isodense et homogène avant contraste, et sans rehaussement significatif ni modification d'aspect après injection. L'IRM joue un rôle essentiel dans ce diagnostic difficile car elle permet de mieux caractériser le contenu liquidien généralement hémorragique d'un kyste dense atypique et détecte avec une plus grande sensibilité que le scanner la prise de contraste faible et retardée d'un carcinome hypovasculaire de diagnostic difficile (Fig. 7).

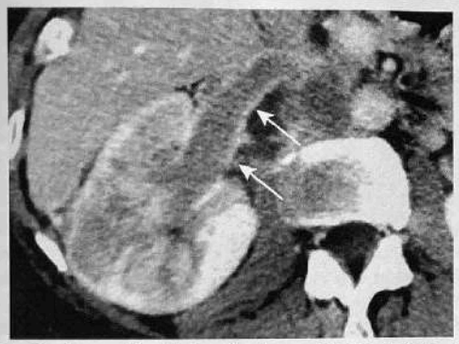


Figure 8. Carcinome à cellules rénales papillaire de type II infiltrant. Scanner après contraste à la phase néphrographique. Lésion infiltrante du rein droit associée à un envahissement de la veine rénale (flèches).

L'hyposignal en T2 des formes solides de petite taille de carcinomes papillaires (94 %), contrairement à la majorité des carcinomes à cellules claires, est également un critère très évocateur [41] (Fig. 9). Les modifications de signal liées à la présence d'hémosidérine et de lipides intratumoraux sur des séquences en opposition de phase ont été étudiées dans une population de CCR papillaires et à cellules claires [42]. La présence d'hémosidérine caractérisée par une chute de signal sur les séquences d'écho de gradient en phase au sein du tissu tumoral à distance des zones de nécrose aurait une sensibilité de 90 % et une spécificité de 70 % pour le diagnostic de carcinome papillaire. De tels dépôts sont présents en abondance, notamment dans les histiocytes et les macrophages des CCR papillaires, alors qu'ils ne s'observent qu'à la périphérie de la nécrose des CCR à cellules claires. La chute de signal en opposition de phase caractérisant la présence de lipides intracellulaires, observée dans respectivement 59 % et 67 % des cas, ne serait pas un critère discriminant [42].

L'échographie et l'échographie de contraste peuvent également jouer un rôle déterminant pour la caractérisation d'un kyste dense atypique ou d'une petite tumeur hypovasculaire devant une masse indéterminée au scanner, voire en IRM.

Près de 50 % des kystes denses sont transsonores et typiques en échographie [43] et donc parfaitement caractérisés par cette méthode simple qu'il ne faut pas hésiter à réutiliser après le scanner en prenant soin de repérer le siège exact de la lésion (échographie ciblée).

Dans les autres cas (tumeurs solides ou kyste dense atypique plus ou moins échogènes en échographie), une exploration complémentaire est nécessaire utilisant un agent de contraste et bénéficiant d'une grande sensibilité de détection de la prise de contraste telle que l'IRM, qui a également l'avantage d'un meilleur pouvoir de caractérisation du contenu hémorragique ou solide d'une lésion, ou encore l'échographie de contraste qui est la technique la plus sensible pour la détection d'une faible vascularisation. L'échographie de contraste permet ainsi de démontrer la prise de contraste d'une tumeur solide hypovasculaire ou de la composante charnue d'un carcinome massivement nécrosé avec une excellente sensibilité [36, 44-46] (Fig. 10A, B).

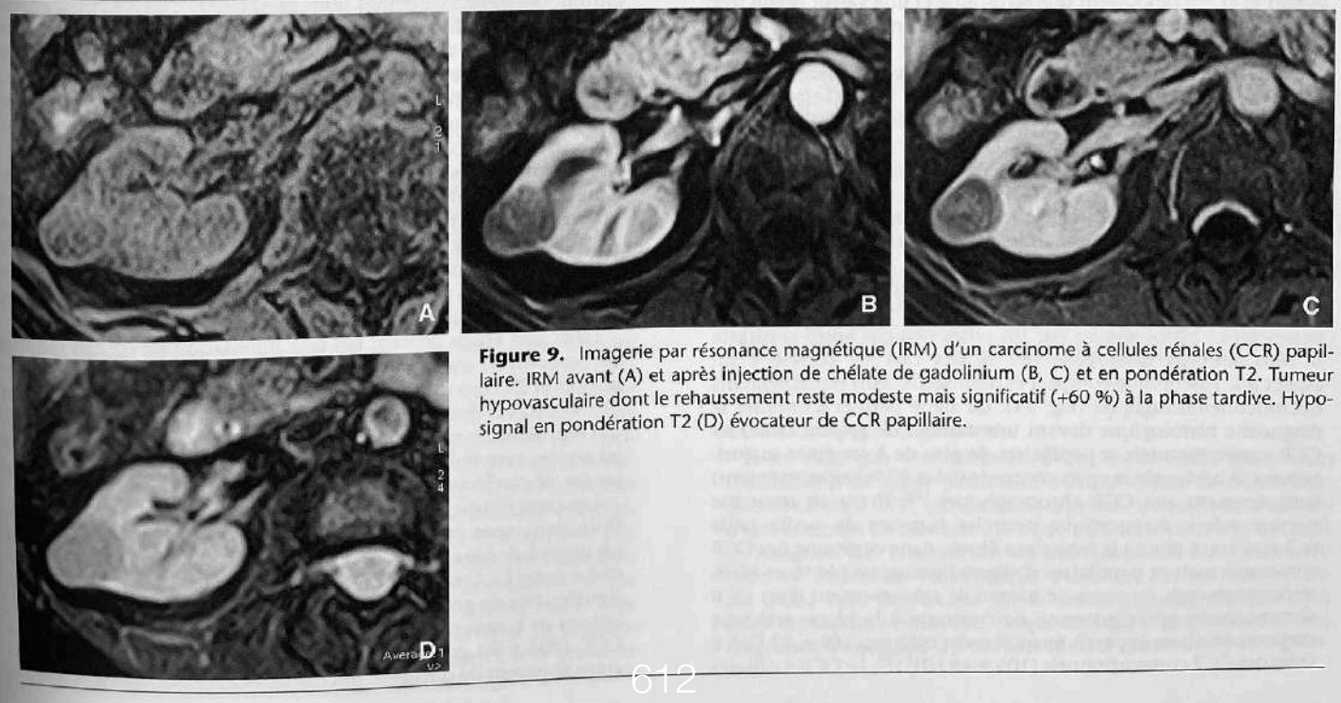


Figure 9. Imagerie par résonance magnétique (IRM) d'un carcinome à cellules rénales (CCR) papillaire. IRM avant (A) et après injection de chélate de gadolinium (B, C) et en pondération T2. Tumeur hypovasculaire dont le rehaussement reste modeste mais significatif (+60 %) à la phase tardive. Hyposignal en pondération T2 (D) évocateur de CCR papillaire.

MENU

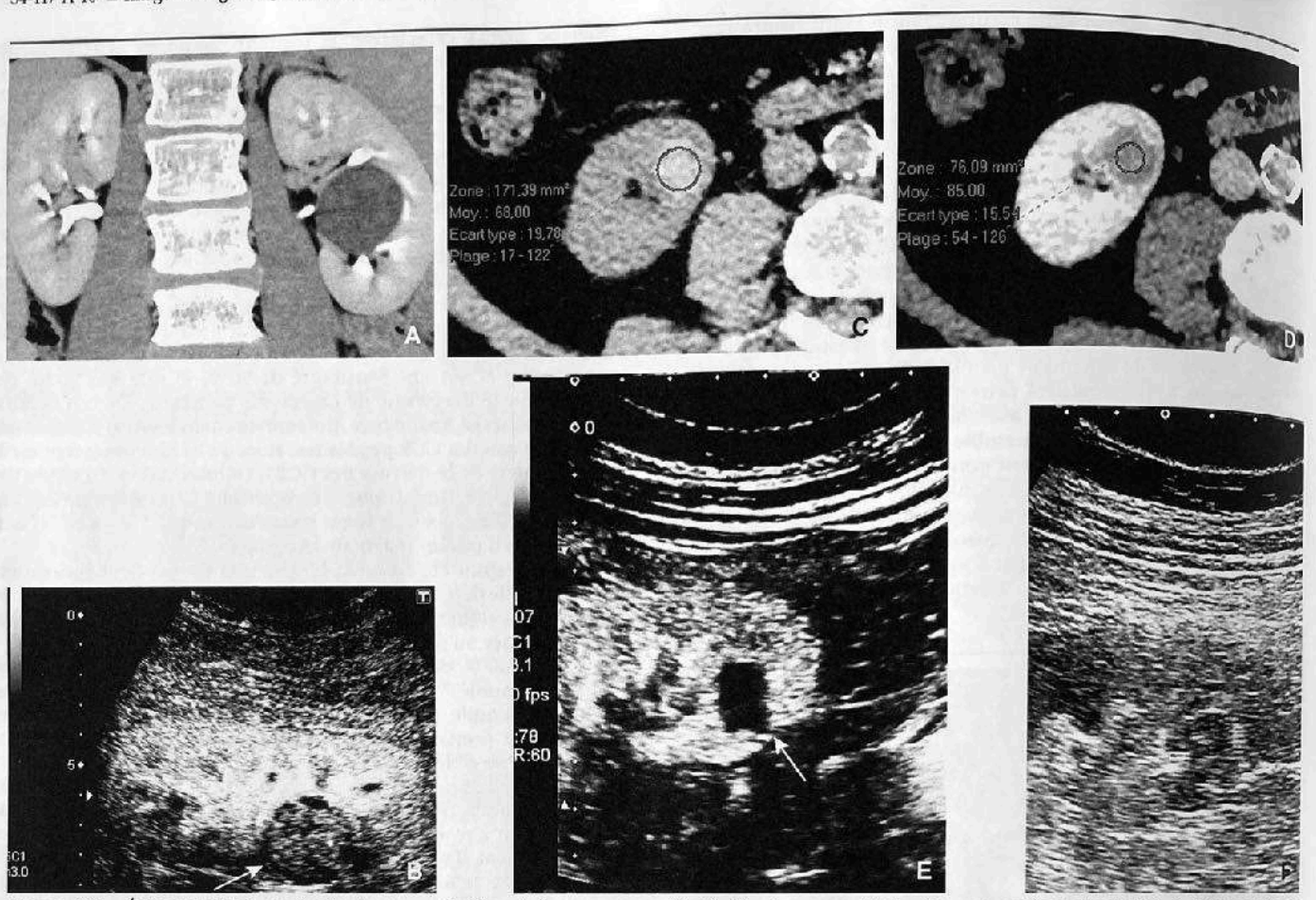


Figure 10. Échographie de contraste de masses indéterminées en scanner (A, B). Carcinome papillaire. Scanner après contraste (A) et échographie de contraste 40 secondes après injection de 2,4 ml de Sonovue® (B). Masse indéterminée non rehaussée en scanner à toutes les phases y compris la phase tardive excrétoire (A). Rehaussement non équivoque de la masse après injection de microbulles (B, flèche). Kyste remanié hyperdense atypique (C, D, E, F). Scanner avant (C) et après contraste (D), et échographie de contraste 40 secondes après injection de 2,4 ml de Sonovue® (E, F). Masse hyperdense indéterminée, siège d'un rehaussement de densité équivoque indéterminé (+17 UH) en scanner à la phase néphrographique (D). Absence totale de prise de contraste de la masse après injection de microbulles (E, flèche) permettant d'établir le diagnostic de masse avasculaire kystique remaniée. Noter l'aspect hypoéchogène de la lésion avant contraste ne permettant pas de conclure (F).

Barr et al. [44] rapportent une sensibilité et une valeur prédictive négative pour le diagnostic de malignité d'une masse indéterminée de 100 % et une spécificité de 95 %.

Dans le cas d'un kyste dense atypique, resté indéterminé en scanner, l'absence totale de rehaussement après injection de microbulles permet d'établir avec certitude le diagnostic de kyste bénin (Fig. 10C à E).

CCR homogènes et CCR chromophobes

Ce groupe comprend les tumeurs macroscopiquement compactes et dépourvues de remaniements intratumoraux (nécrose, hémorragie, dégénérescence kystique) dont les caractéristiques dépendent de la taille et de la nature histologique de la lésion. Ainsi, les CCR à cellules chromophobes se distinguent des autres types histologiques par un rehaussement après contraste le plus souvent homogène (69 % des cas) [18] corrélé à un aspect macroscopique compact et homogène, sans remaniements nécroticohémorragiques (Fig. 11). Ce signe permet d'orienter le diagnostic histologique devant une tumeur de grande taille, les CCR conventionnels et papillaires de plus de 3 cm étant majoritairement hétérogènes après contraste (94 et 93 % respectivement) contrairement aux CCR chromophobes [18]. Il n'a en revanche aucune valeur diagnostique pour les tumeurs de petite taille (< 3 cm) étant donné la fréquence élevée dans ce groupe des CCR conventionnels et papillaires d'aspect homogène (44 % et 80 % respectivement). En outre, le niveau de rehaussement d'un CCR chromophobe après injection de contraste à la phase artérielle corticomédullaire apparaît sensiblement inférieur (49 ± 22 UH) à celui des CCR conventionnels (106 ± 48 UH) [18]. Le CCR à cellules chromophobes a également pour caractéristique une faible agressivité, ce qui explique un stade faible (T1-2, N0, M0) au moment de la découverte de la tumeur dans la très grande majorité des cas (84 à 95 % des cas) [47]. Ainsi, une tumeur rénale de grande taille, au rehaussement homogène et modéré à la phase artérielle et sans aucun signe d'extension locorégional, serait hautement évocatrice d'un CCR de type chromophobe [18].

Dans une proportion de cas allant de 18 à 40 % [48, 49], le carcinome chromophobe peut comporter une authentique cicatrice fibrohyaline centrale d'aspect similaire à celle observée dans les oncocytomes (Fig. 12). Une autre similitude avec l'oncocytome a également été observée, il s'agit du rehaussement en rayon de roues, associé à la présence d'une cicatrice centrale, rapporté dans des cas de carcinomes chromophobes (27 %, 3/11) [50].

Dans une étude portant sur une population de 62 carcinomes chromophobes ou hybrides (contingent oncocytaire et chromophobe) et 25 oncocytomes, Fioretti et al. [48] rapportent un aspect de travées plus denses que le tissu tumoral après contraste (Fig. 13) qui représenteraient des bandes de stroma fibreux parcourues par les artères tumorales, uniquement observées dans cette série dans les cas de carcinomes chromophobes (25 % des cas).

Les caractéristiques de rehaussement décrites en scanner multiphasique sont également retrouvées en IRM, se traduisant par un niveau de rehaussement à la phase corticomédullaire intermédiaire entre CCC et carcinome papillaire [24, 51], avec une différence significative du pourcentage de rehaussement entre les trois populations de tumeurs : carcinomes chormophobes (109,9 %) versus CCC (205,6 %) et carcinomes papillaires (32,1 %) [24]. Le coefficient apparent de diffusion des carcinomes chromophobes atteint

MENU



Figure 11. Carcinome chromophobe. Scanner avant (A) et après injection de contraste à la phase artérielle (B), et excrétoire (C). Tumeur à développement sinusal homogène de rehaussement intermédiaire à la phase corticomédullaire.

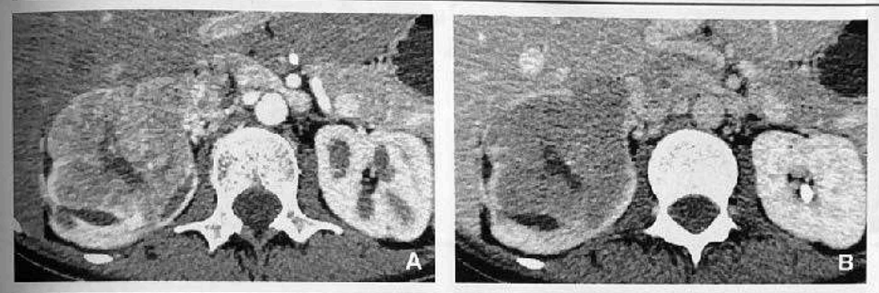


Figure 12. Carcinome chromophobe avec cicatrice centrale. Scanner après injection de contraste aux phases artérielle (A) et excrétoire (B). Volumineuse tumeur non hyperartérialisée homogène en dehors d'une petite plage hypodense centrale régulière.

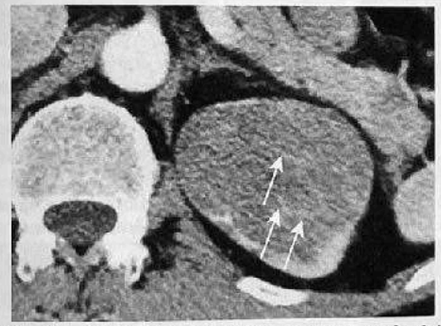


Figure 13. Carcinome chromophobe. Scanner après injection de contraste. Volumineuse tumeur homogène sans remaniements nécrotiques parcourue par de fines travées stromales rehaussées hyperdenses (flèches).

des valeurs moyennes (1,307 × 10^{-3} mm^2/s) également intermédiaires entre celles des CCC (1,849 × 10^{-3} mm^2/s) et carcinomes papillaires (1,087 × 10^{-3} mm^2/s) (pour des valeurs de b 0 et 500) et seulement significativement différente entre CCC et carcinome chromophobe [25].

CCR infiltrants

Ces formes infiltrantes sont l'apanage de certains types histologiques agressifs et de mauvais pronostic [52, 53] : les CCR inclassables de haut grade ; la variante sarcomatoïde du CCR conventionnel (Fig. 14A, B) ; le carcinome des tubes de Bellini ; le carcinome médullaire (Fig. 14C, D). Ces variantes histologiques ont pour particularités de former une lésion infiltrante mal limitée, unilatérale, intéressant souvent une partie importante du rein et infiltrant également tout ou partie du sinus. Elles sont souvent associées d'emblée à des signes d'extension locorégionale (stades T3 ou T4).

De telles lésions néoplasiques infiltrantes ne sont pas sans poser des problèmes de diagnostic différentiel avec une tumeur rénale secondaire (métastase ou syndrome lymphoprolifératif) ou encore une tumeur urothéliale infiltrant le parenchyme rénal. La multifocalité des lésions, la notion d'une tumeur primitive et la présence de localisations extrarénales orientent vers une origine secondaire et conduisent généralement à réaliser un prélèvement biopsique à l'aiguille. Le diagnostic de tumeur urothéliale infiltrante peut également être suspecté sur certains éléments tels que : l'anamnèse et le terrain (antécédent d'hématurie macroscopique, facteurs de risque, etc.) ; la présence de lacunes dans la voie excrétrice, un aspect d'amputation calicielle en regard de la lésion parenchymateuse ; une cytologie urinaire positive. Ces éléments permettent le plus souvent d'éviter la biopsie à visée diagnostique qui, dans le cas d'un carcinome urothélial, n'est pas dépourvue de risque de dissémination locale. A contrario, un envahissement de la veine rénale, souvent associé au formes infiltrantes de CCR, est un élément d'orientation essentiel le plus souvent suffisant pour envisager une néphrectomie élargie d'emblée.

> **“ *Point fort***
>
> • La découverte d'une lésion tumorale rénale focale à forme infiltrante doit faire évoquer les étiologies suivantes :
> - CCR sarcomatoïde ;
> - carcinome des tubes de Bellini ;
> - carcinome médullaire ;
> - tumeur urothéliale infiltrant le parenchyme rénal ;
> - tumeur rénale secondaire (métastase ou syndrome lymphoprolifératif).

CCR à composante graisseuse

Il ne s'agit pas véritablement d'une entité histologique mais seulement d'un mode particulier d'évolution ou de transformation de certains CCR, qui aboutit à la présence au sein de la tumeur d'une quantité de matériel lipidique suffisante pour être détectée en imagerie. Ces tumeurs ont été individualisées essentiellement dans la littérature radiologique étant donné les conséquences d'une telle découverte sur la démarche diagnostique d'un angiomyolipome bénin qui, jusque-là, était pratiquement le seul diagnostic à envisager devant une tumeur rénale à contenu graisseux.

MENU

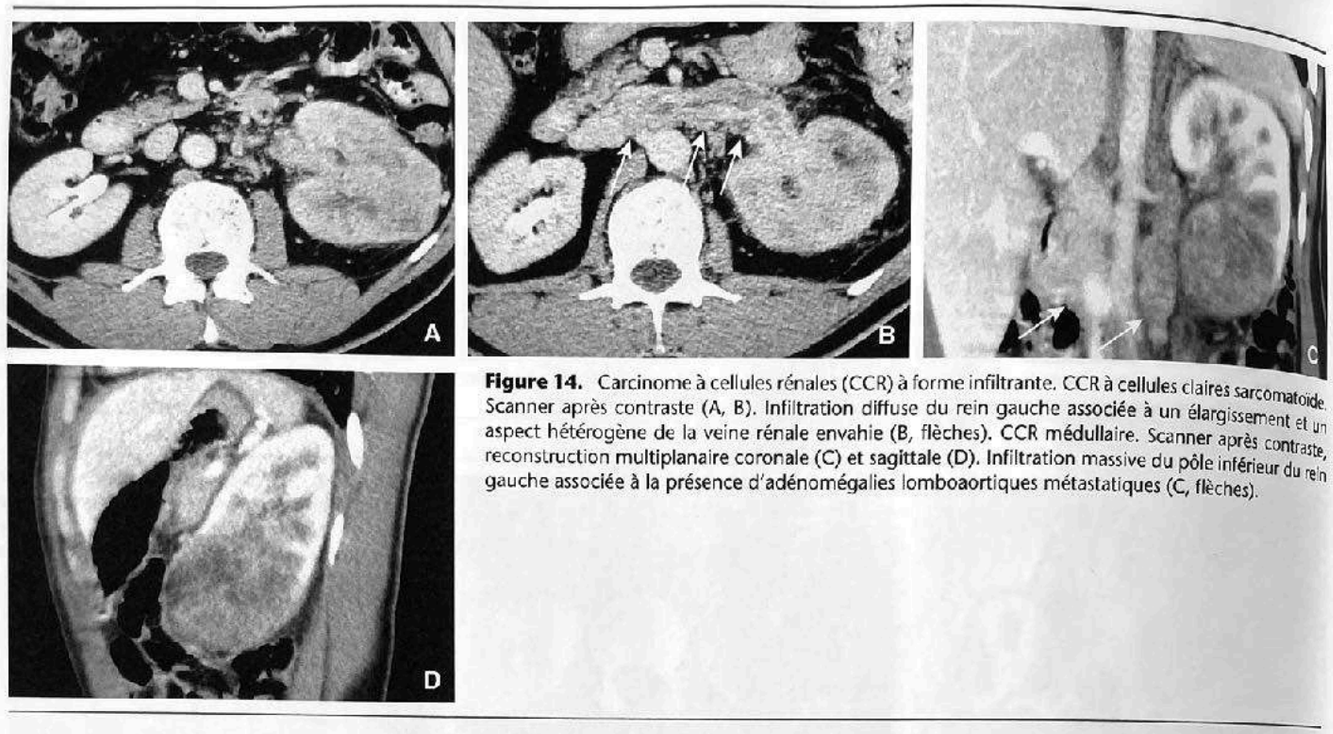


Figure 14. Carcinome à cellules rénales (CCR) à forme infiltrante. CCR à cellules claires sarcomatoïde. Scanner après contraste (A, B). Infiltration diffuse du rein gauche associée à un élargissement et un aspect hétérogène de la veine rénale envahie (B, flèches). CCR médullaire. Scanner après contraste, reconstruction multiplanaire coronale (C) et sagittale (D). Infiltration massive du pôle inférieur du rein gauche associée à la présence d'adénomégalies lomboaortiques métastatiques (C, flèches).

La présence de graisse intratumorale macroscopique a en effet été décrite dans des cas de carcinomes à cellules claires ou de type papillaire chez l'adulte. Au total, une vingtaine de cas de CCR à composante graisseuse ont été rapportés [54–57]. Les mécanismes à l'origine de la présence de lipides ou de tissu adipeux détectables au sein d'un CCR sont au nombre de quatre dans l'état actuel de nos connaissances [58, 60] :

- la présence au sein du stroma tumoral de foyers de métaplasie osseuse associant moelle adipeuse et tissu osseux calcifié ;
- l'englobement au cours de la croissance de CCR agressifs et infiltrants d'une portion de tissu adipeux mature rétropéritonéal ou sinusal normal ;
- la présence de graisse intratumorale provenant des produits de dégradation cellulaires et formant des cristaux lipidiques en amas situés au sein de la nécrose ;
- la nécrose cholestérolique propre au CCR papillaires qui exceptionnellement peut former des amas macroscopiques de lipides extracellulaires (cristaux de cholestérol) entourés de lipophages (macrophages chargés de lipides).

Ces mécanismes de formation de la graisse dans ces cancers permettent de retenir un certain nombre de critères en faveur d'une lésion potentiellement maligne. En présence d'une tumeur comportant une composante graisseuse intratumorale, la malignité doit être suspectée devant les éléments suivants [58] (Fig. 15) :

- la présence de calcifications intratumorales suggère la possibilité de foyers de métaplasie osseuse au sein d'un CCR, les calcifications au sein d'angiomyolipomes étant très exceptionnelles ;
- dans les cas de tumeurs de grande taille, mal limitées, infiltrant la graisse périrénale ou du sinus rénal et contenant des îlots graisseux localisés en périphérie (englobés par la tumeur) ;
- lorsque la tumeur a l'aspect d'un CCR typique, massivement nécrosé, contenant de petits îlots graisseux au sein de la nécrose (cristaux lipidiques en amas issus de la nécrose cellulaire) ;
- dans les cas de grosses tumeurs homogènes pauvrement vascularisées, avec un rapport de rehaussement (rehaussement tumeur/aorte) inférieur à 25 % à la phase artérielle, hautement évocateur de CCR papillaire (contenant des foyers de nécrose cholestérolique) ;
- en présence d'adénopathies hilaires et lomboaortiques non graisseuses synchrones et d'envahissement de la veine rénale par la tumeur, suggérant la malignité.

CCR multiples et bilatéraux

Le CCR multiple et bilatéral, sporadique ou familial, est rare (environ 2 à 8 % pour les formes héréditaires) et doit être distingué du CCR multifocal unilatéral (7 et 25 %) [68, 69]. La découverte de CCR bilatéraux synchrones soulève d'emblée le problème des formes familiales, en particulier chez un sujet jeune (avant 45 ans) et en cas d'antécédents familiaux. Les implications dans la prise en charge chirurgicale et oncogénétique de ces deux formes de CCR multiples est également très différente. Le CCR bilatéral et ses formes familiales sont des indications de chirurgie conservatrice et d'ablation percutanée de nécessité, tandis que la multifocalité du CCR sporadique représente généralement un obstacle à la chirurgie conservatrice.

Les formes familiales au premier rang desquelles la maladie de VHL (80 % des prédispositions héréditaires) peuvent être évoquées sur un scanner rénal (cf. supra) (Tableau 4) en présence de :

- tumeurs rénales multifocales et bilatérales solides, et surtout kystiques, kystes rénaux multiples et lésions viscérales (pancréas, surrénales) ou médullaires (moelle dorsale) spécifiques associées (VHL) (Fig. 16) ;
- tumeurs multiples volontiers homogènes et comportant des images de cicatrice centrale évocatrice d'oncocytome ou de carcinome chromophobe, associées à des lésions pulmonaires kystiques et des fibrofolliculomes cutanés (visage et tronc) (syndrome de BHD) (Fig. 17) ;
- tumeurs solides multifocales et bilatérales à caractère hypovasculaire sans autres manifestations (cancer rénal papillaire héréditaire) (Fig. 18) ;
- tumeurs solides multifocales et bilatérales compatibles avec des carcinomes à cellules claires et sans autres manifestations (cancer rénal à cellules claires familial).

Les formes sporadiques bilatérales de CCR sont très rarement synchrones. Le plus souvent, le tableau se résume à une tumeur principale de grande taille généralement d'aspect typique pour un carcinome conventionnel, associée à une ou plusieurs localisations controlatérales de plus petite taille.

La découverte de tumeurs rénales bilatérales synchrones doit également faire envisager la possibilité de localisations tumorales secondaires métastatiques ou lymphomateuses (voir infra).

CCR compliqués

L'hémorragie spontanée est un mode de découverte classique du CCR [71]. Elle réalise, selon les cas, un hématome sous-capsulaire

MENU

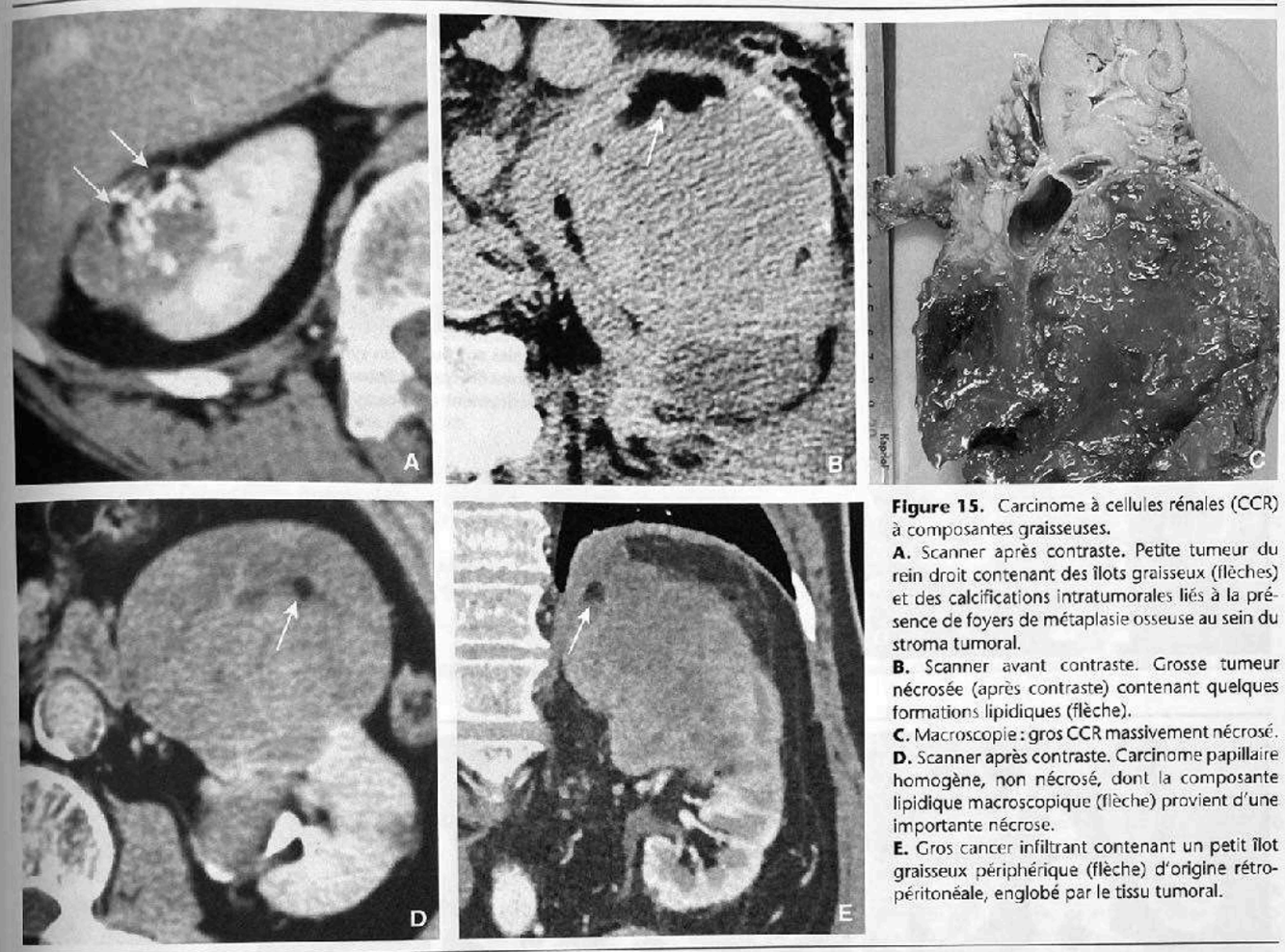


Figure 15. Carcinome à cellules rénales (CCR) à composantes graisseuses.
A. Scanner après contraste. Petite tumeur du rein droit contenant des îlots graisseux (flèches) et des calcifications intratumorales liés à la présence de foyers de métaplasie osseuse au sein du stroma tumoral.
B. Scanner avant contraste. Grosse tumeur nécrosée (après contraste) contenant quelques formations lipidiques (flèche).
C. Macroscopie : gros CCR massivement nécrosé.
D. Scanner après contraste. Carcinome papillaire homogène, non nécrosé, dont la composante lipidique macroscopique (flèche) provient d'une importante nécrose.
E. Gros cancer infiltrant contenant un petit îlot graisseux périphérique (flèche) d'origine rétropéritonéale, englobé par le tissu tumoral.

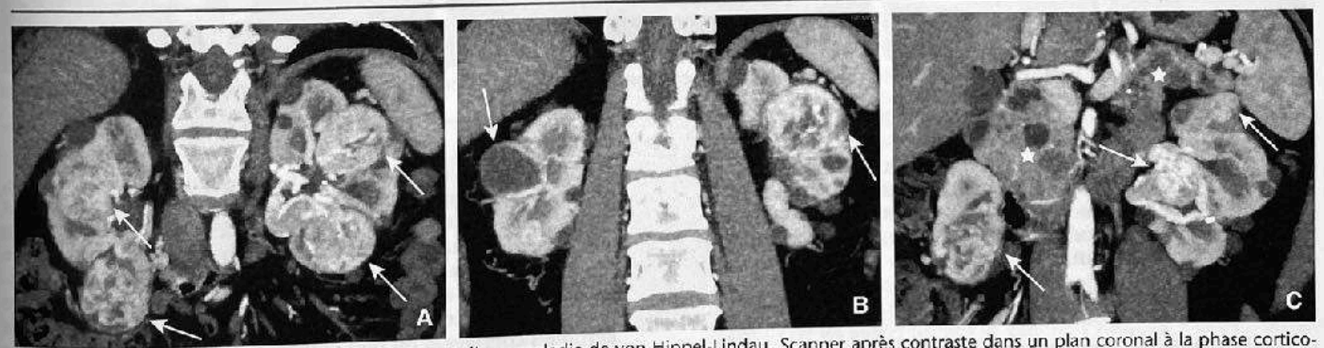


Figure 16. Tumeurs rénales multifocales au cours d'une maladie de von Hippel-Lindau. Scanner après contraste dans un plan coronal à la phase corticomédullaire (A à C). Tumeurs rénales multifocales et bilatérales solides hétérogènes et kystiques (A à C, flèches) et kystes rénaux multiples associés à des lésions solides et kystiques du pancréas (C, astérisques).

ou périrénal diffusant plus ou moins dans la loge rénale et le long des fascias, et souvent associé à la présence d'infiltrats hémorragiques intratumoraux. Toute hémorragie périrénale spontanée doit faire suspecter une origine tumorale et en premier lieu un CCR. Le diagnostic de l'origine tumorale doit être évoqué à la phase aiguë, devant une image de défect parenchymateux à la phase tubulaire avec aspect en fond de coquetier du parenchyme entourant l'extrémité rénale de la tumeur. La prise de contraste tumorale est parfois mise en évidence dès la phase aiguë mais il est néanmoins souvent nécessaire de réaliser un deuxième examen après quelques semaines d'évolution pour aboutir à un diagnostic de certitude et mieux évaluer la taille et le stade de la tumeur. Le diagnostic différentiel est essentiellement représenté par l'angiomyolipome (AML) qui est également une cause fréquente d'hémorragie spontanée d'origine tumorale. Le diagnostic, parfois orienté par le terrain et la présence d'AML synchrones, repose sur la mise en évidence d'une composante graisseuse intratumorale qui, en fait, est souvent masquée par l'hémorragie.

La suppuration au sein d'un CCR nécrosé a été rapportée et constitue une circonstance de découverte du cancer exceptionnelle. Le tableau clinique n'est pas différent de celui d'un abcès rénal d'origine hématogène avec cytobactériologie urinaire négative. Le diagnostic repose sur les résultats de l'imagerie obtenue à distance de l'épisode infectieux après un traitement antibactérien efficace, démontrant la persistance d'une masse solide vascularisée de signification péjorative.

MENU

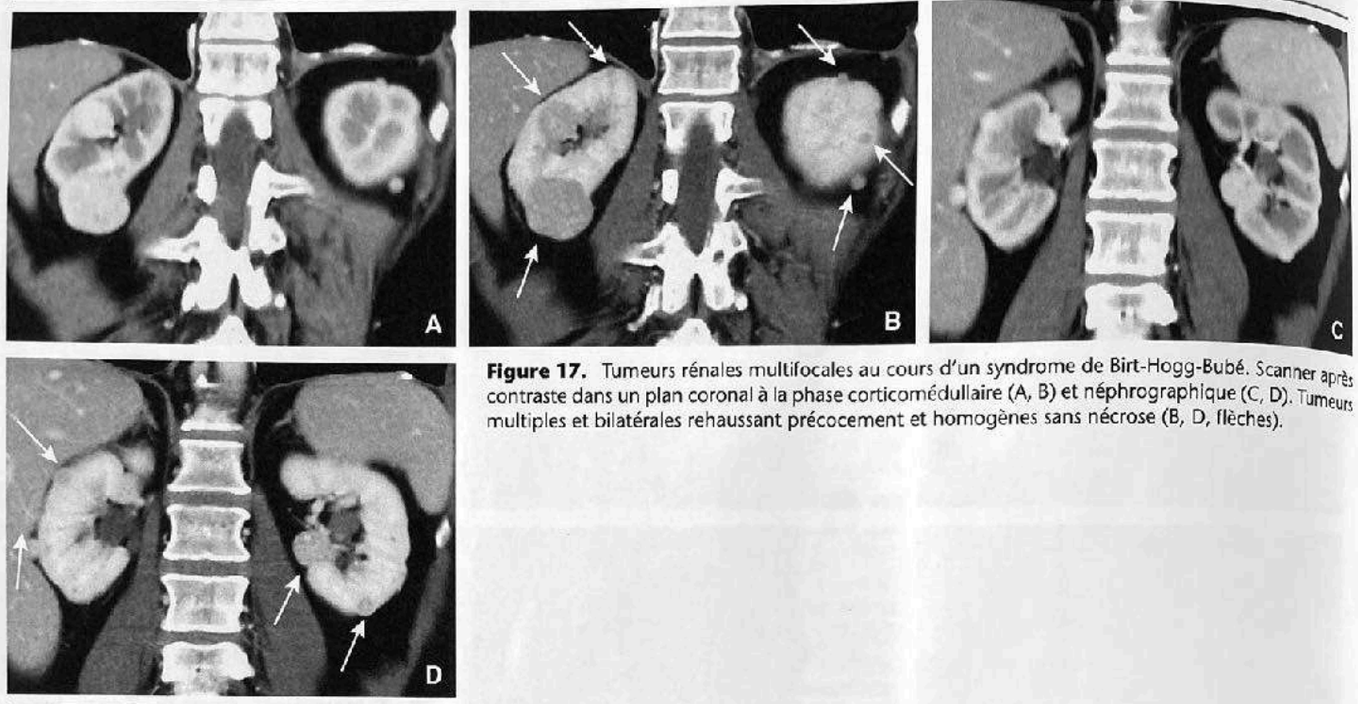


Figure 17. Tumeurs rénales multifocales au cours d'un syndrome de Birt-Hogg-Bubé. Scanner après contraste dans un plan coronal à la phase corticomédullaire (A, B) et néphrographique (C, D). Tumeurs multiples et bilatérales rehaussant précocement et homogènes sans nécrose (B, D, flèches).

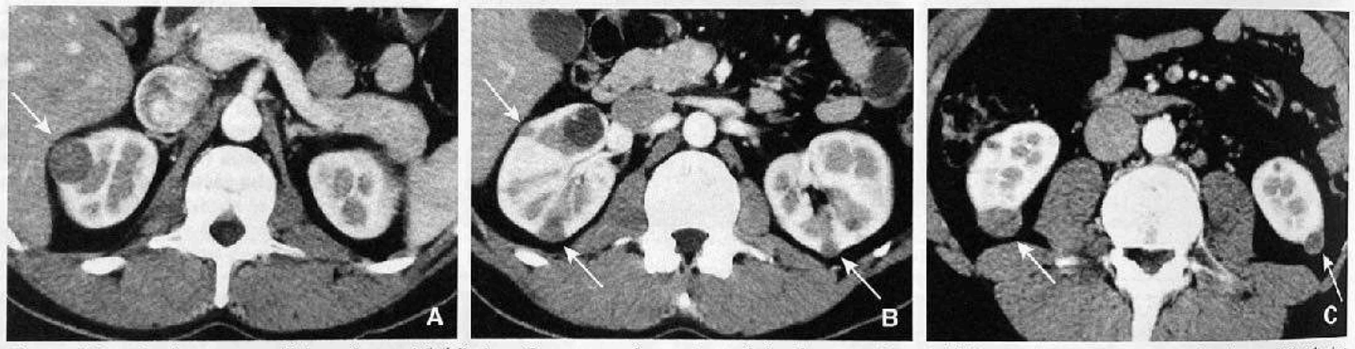


Figure 18. Carcinomes papillaires rénaux héréditaires. Scanner après contraste à la phase corticomédullaire (A à C). Tumeurs multiples et bilatérales hypovasculaires et homogènes (A à C, flèches).

La présence de gaz au sein d'un CCR est une éventualité très rare liée à l'infection d'une grosse tumeur nécrosée par des germes gazogènes ou à l'apparition de gaz provenant d'un infarctus spontané ou postembolisation avec formation de gaz intratumoral au sein d'un carcinome stérile.

CCR kystiques

Le diagnostic des tumeurs kystiques du rein repose sur la mise en évidence d'une composante solide (paroi, cloison, végétation ou nodule mural) vascularisée (rehaussement après contraste) qui doit faire classer la lésion dans une des trois catégories suspectes (catégories IIF, III et IV) de la classification de Morton Bosniak [70, 72] (Tableau 4) (Fig. 19).

Le scanner reste la méthode de référence dans le diagnostic des masses kystiques. L'IRM peut jouer un rôle complémentaire très utile dans les cas difficiles, lorsque la lésion reste indéterminée sur les seuls résultats du scanner, notamment pour la démonstration d'une prise de contraste suspecte. L'IRM est en outre susceptible de remplacer le scanner (en cas de contre-indication) et d'appliquer le système de Bosniak dans le diagnostic d'une masse kystique [73]. Grâce à sa très grande sensibilité de détection des microbulles, l'échographie de contraste est très efficace dans cette indication qui appartient aux recommandations d'utilisation de la technique [74].

En dehors de la catégorie IV de signification péjorative, l'absence de critère réellement discriminant (dans les types IIF et III) ne permet pas d'aboutir à un diagnostic de bénignité et d'éviter la chirurgie ou une surveillance. En fait, le rôle du radiologue devant une masse kystique du rein est principalement de reconnaître les lésions kystiques « chirurgicales » associées à un risque plus ou moins élevé de néoplasie, parmi l'ensemble des lésions kystiques complexes du rein correspondant dans la majorité des cas à des lésions kystiques bénignes remaniées.

CCR kystique multiloculaire

Cette forme de cancer kystique, quel que soit le mécanisme histopathogénique (cancer kystique d'emblée ou secondairement multiloculaire), peut appartenir soit à la catégorie IV, soit aux sous-groupes des lésions cloisonnées multiloculaires des catégories IIF et III de la classification de Bosniak.

Ces lésions kystiques sont caractérisées par la présence d'une paroi périphérique et de multiples cloisons internes, plus ou moins épaisses et vascularisées (rehaussement après injection de contraste). Lorsqu'elles appartiennent à la catégorie IV, définie par la présence d'une paroi ou de cloisons très irrégulières, de végétations ou de nodule muraux, rehaussés par l'injection de contraste, le diagnostic de carcinome kystique multiloculaire est hautement probable (risque de malignité > 95 %) [75] (Fig. 20).

MENU

Tableau 4.
Classification des masses kystiques du rein (d'après [70]).

Catégorie	Signes TDM	Diagnostics (risque de malignité)
Type I	Densité hydrique (entre –5 et +15 UH) Homogène Limites régulières sans paroi visible Absence de rehaussement (variation < +10 UH)	Kyste simple (0 %)
Type II	Quelques (1 à 3) fines cloisons Fine calcification pariétale ou d'une cloison Kyste hyperdense (> +50 UH) [a] (petit et sous-capsulaire) Absence de rehaussement (variation < +10 UH) ou rehaussement modéré des cloisons	Kyste remanié (0 %)
Type IIF [b]	Fines cloisons nombreuses (> 3) Fine (≤ 1 mm) paroi (limite de visibilité, non mesurable) Épaisse calcification Lésion hyperdense [a] mais de taille > 3 cm ou de siège intraparenchymateux Absence de rehaussement (variation < +10 UH) ou rehaussement modéré des cloisons ou de la très fine paroi	Kyste remanié (multicloisonné) Tumeur kystique (cancer kystique, néphrome kystique ou MEST) (5–15 %)
Type III	Cloisons nombreuses et épaisses Paroi épaisse (mesurable) et uniforme ± discrètes irrégularités Calcifications épaisses et/ou irrégulières Rehaussement de la paroi ou des cloisons	Kyste remanié Tumeur kystique (cancer kystique, cancer nécrosé pseudokystique, néphrome kystique ou MEST) (50–60 %)
Type IV	Paroi épaisse et très irrégulière Végétation(s) ou nodule(s) mural(aux) Rehaussement de la paroi ou des végétations	Cancer « kystique » Cancer nécrosé pseudokystique Tumeur mixte épithéliale et stromale (MEST) (90–100 %)

MEST : tumeur mixte épithéliale et stromale.
[a] Petit (< 3 cm) kyste sous-capsulaire (au moins 25 % exophytique), spontanément hyperdense (50–90 UH), homogène, aux limites régulières, non modifié après injection de produit de contraste.
[b] F : *follow-up* (surveillance).

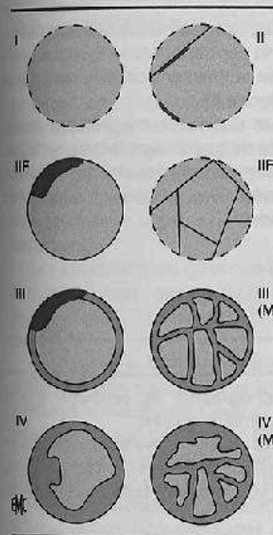


Figure 19. Représentation de la classification de Bosniak (en dehors des kystes dense de type II). F : *follow-up* (surveillance) ; ML : multiloculaire.

Lorsque la composante solide (paroi et septa) présente une épaisseur uniforme et régulière, notamment sur les coupes obtenues après contraste, la lésion appartient au groupe des masses kystiques indéterminées (catégorie III) de la classification de Bosniak (Fig. 21). S'il s'agit presque toujours de lésions néoplasiques, il est néanmoins impossible sur les seuls critères d'imagerie de distinguer une tumeur bénigne (néphrome kystique multiloculaire) d'une lésion kystique multiloculaire maligne (carcinome kystique multiloculaire) (55 % et 45 % des cas respectivement) [76–79] et, en particulier, d'une tumeur kystique multiloculaire à faible potentiel malin (entité individualisée dans la nouvelle classification OMS). Seul un diagnostic de présomption de l'une ou l'autre de ces deux étiologies peut être obtenu dans certains cas par l'imagerie, fondé notamment sur le niveau de rehaussement de la paroi et des cloisons, sur l'épaisseur des cloisons, leur nombre et la taille des logettes kystiques, sur la présence de signes de malignité et sur le terrain. Ainsi, devant une lésion de type III, le diagnostic de CCR est généralement associé à un rehaussement net après contraste de la composante solide et est d'autant plus probable que le rehaussement est précoce et intense, que les cloisons sont plus épaisses (> 2 mm) et nombreuses [77]. La présence de signes de malignité (adénopathies, métastases) ou un contexte lésionnel et familial de maladie de VHL sont des éléments diagnostiques péjoratifs.

La très bonne résolution en contraste de l'IRM et sa grande sensibilité pour la détection d'une prise de contraste après injection d'un complexe de gadolinium permettent dans certains cas d'obtenir un meilleur résultat avec une meilleur confiance diagnostique dans la détection de la composante tumorale et des cloisons par rapport au scanner (Fig. 22).

Il n'est pas rare d'observer un aspect plus inquiétant en échographie, avec notamment des cloisons plus épaisses et plus nombreuses que sur les résultats du scanner.

L'utilisation d'un agent de contraste ultrasonore permet d'explorer la vascularisation de ces tumeurs avec une sensibilité et une précision qui semblent équivalentes, voire supérieures dans certains cas, aux résultats du scanner et de l'IRM (Fig. 23) [45, 46, 80].

Quoi qu'il en soit, toute lésion kystique multiloculaire de type III vascularisée doit être considérée comme un possible CCR et conduire à une chirurgie d'exérèse. Lorsque le type III correspond à un cancer, il est peut-être en rapport avec une tumeur kystique multiloculaire à faible potentiel malin de meilleur pronostic que les autres formes de cancers kystiques.

Dans la catégorie IIF, beaucoup plus rare, où les cloisons sont moins épaisses et faiblement rehaussées par le contraste et où la paroi en périphérie n'est pas visible ou inframillimétrique (non mesurable), le risque de lésion maligne est faible (de l'ordre de 5 à 15 %) [81–84] et justifie une surveillance évolutive (scanners annuels sur au moins 5 ans) [81]. L'IRM est utile dans le bilan initial car elle peut modifier le classement TDM de ces lésions, de IIF en III, et ainsi en modifier la prise en charge immédiate [73] (Fig. 22).

CCR kystiques uniloculaires

Les lésions de la catégorie IV de la classification de Bosniak dans leur forme uniloculaire, représentent la forme typique du CCR kystique uniloculaire dont la spécificité est proche de 100 % [85, 86] (Fig. 24). Elle est caractérisée par la présence d'une composante charnue vascularisée (prise de contraste au niveau d'une paroi épaisse et très irrégulière, de nodules muraux ou de végétations), de signification péjorative.

MENU

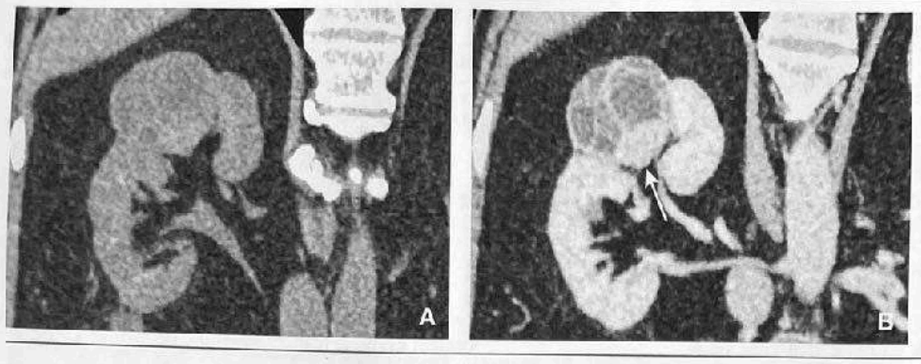


Figure 20. Carcinome kystique multiloculaire. Scanner sans (A) et après injection de produit de contraste à la phase néphrographique (B). Tumeur kystique multiloculaire de catégorie Bosniak IV. Cloisons et paroi épaisses avec bourgeon mural solide (B, flèche) nettement rehaussées par le contraste.

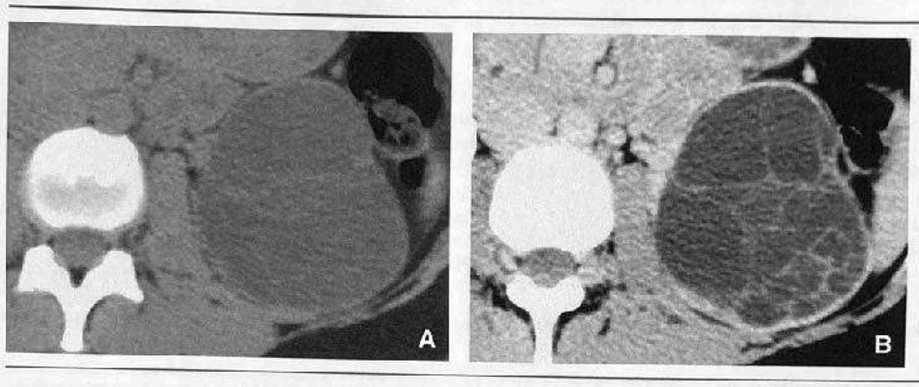


Figure 21. Carcinome kystique multiloculaire. Scanner sans (A) et après contraste (B). Tumeur kystique multiloculaire de catégorie Bosniak III. Cloisons et paroi rehaussées d'épaisseur régulière sans nodules ni végétations.

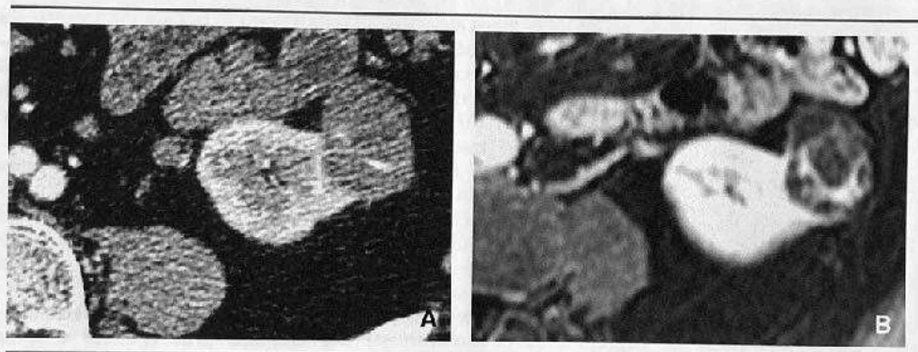


Figure 22. Carcinome kystique multiloculaire.
A. Scanner après contraste. Masse kystique finement cloisonnée et finement calcifiée sans paroi épaisse de catégorie IIF.
B. Imagerie par résonance magnétique après injection chélate de gadolinium. Masse kystique multiloculaire comportant des cloisons épaisses discrètement irrégulières nettement rehaussées reclassée Bosniak III.

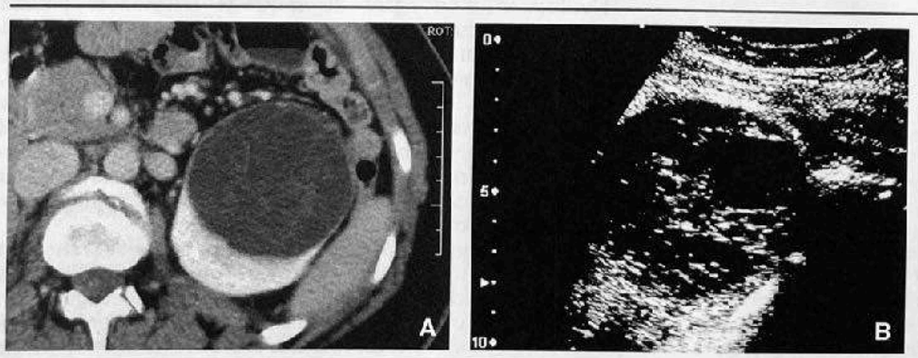


Figure 23. Échographie de contraste d'une tumeur kystique multiloculaire.
A. Scanner après contraste montrant une lésion multiloculaire à paroi épaisse et dont les cloisons, à la limite de la visibilité, sont faiblement rehaussées.
B. Échographie de contraste (Sonovue®, 2,4 ml). Rehaussement net des nombreuses cloisons après injection de microbulles.

Les lésions appartenant à la catégorie III comportent des éléments d'atypie moins suspects (paroi épaisse et vascularisée mais uniforme et régulière) et sont dites « indéterminées » (Fig. 25). Elles traduisent un cancer kystique dans 59 % des cas [85] et sont donc des lésions généralement « chirurgicales ». Les cancers répondant à la catégorie IIF uniloculaire sont très rares [81] et généralement diagnostiqués après une période de surveillance montrant l'apparition d'atypies suspectes aboutissant au reclassement de la lésion dans les types III ou IV. La mise en évidence d'une prise de contraste au niveau de la paroi de ces lésions doit être considérée comme un élément essentiel mais non spécifique du diagnostic de cancer kystique. En effet, si une paroi irrégulière ou une végétation pariétale traduit la croissance d'un tissu tumoral malin dans le type IV, un épaississement pariétal harmonieux et régulier, siège d'une prise de contraste, dans les types III ou IIF, peut être en rapport avec un kyste à paroi inflammatoire ou un cancer kystique.

Le diagnostic de ces lésions kystiques suspectes peut bénéficier de l'IRM grâce à sa meilleure résolution en contraste et plus grande sensibilité de détection de la prise de contraste. Ainsi

MENU

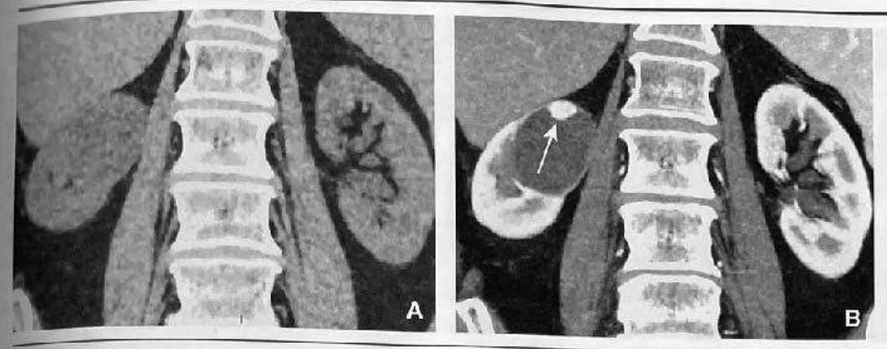


Figure 24. Carcinome kystique uniloculaire. Scanner avant (A) et après (B) injection de produit de contraste. Masse kystique à paroi épaisse comportant un nodule mural artérialisé (B, flèche) massivement rehaussé à la phase artérielle après contraste (catégorie Bosniak IV) (B).

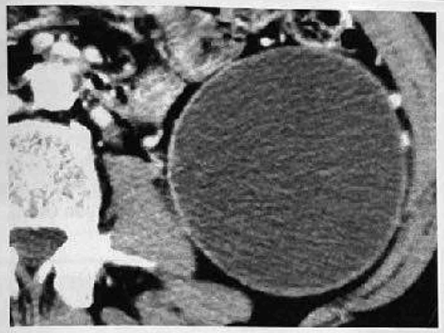


Figure 25. Carcinome papillaire massivement nécrosé pseudokystique. Scanner après contraste phase néphrographique. Masse kystique comportant une paroi épaisse et régulière, vascularisée, de catégorie III.

pourra-t-elle dans certains cas démontrer une prise de contraste méconnue par le scanner (Fig. 26) ou des arguments plus décisifs pour le diagnostic de tumeur kystique (contenu hétérogène en T2, paroi plus épaisse et irrégulière, cloisons méconnues par le scanner, composante tissulaire vascularisée plus importante, majoration de la prise de contraste) incitant à intervenir chirurgicalement.

Les anomalies du contenu liquide d'un cancer kystique se manifestent souvent par un signal anormal hétérogène sur les images pondérées en T1 et/ou en T2, qui doit être considéré comme suspect [87].

Un contenu hémorragique en hypersignal T1 représente une difficulté importante dans la recherche d'une composante solide prenant le contraste. Celle-ci est recherchée par une analyse comparative coupe par coupe très soigneuse et peut bénéficier dans certains cas (en fonction de la qualité de l'examen) d'un post-traitement par soustraction (Fig. 27). L'imagerie de diffusion peut également faciliter la recherche d'une composante solide au sein d'une lésion hémorragique en démontrant des valeurs d'ADC significativement plus faibles que pour les portions nécrotiques des tumeurs kystisées [88].

L'échographie, parfois réalisée en deuxième intention devant une lésion kystique atypique indéterminée au scanner, peut avoir un intérêt diagnostique en montrant le contenu échogène et hétérogène d'un CCR massivement nécrosé (Fig. 28) et parfois une paroi épaisse et irrégulière sous-évaluée au scanner. Le Doppler couleur (particulièrement les techniques de dernière génération de Doppler ultrasensible) peut compléter l'examen en mettant en évidence une néovascularisation tumorale périphérique ou au niveau d'éventuelles végétations. Cependant, il faut rappeler que sa présence ou son absence ne peut affirmer ni exclure une lésion maligne.

Cependant, c'est surtout l'échographie de contraste qui s'est imposée dans ces cas difficiles car sa sensibilité de détection de la microperfusion tumorale est excellente et n'est pas gênée par les produits de la nécrose susceptibles de perturber le signal ou de masquer une prise de contraste en IRM. Aussi, l'apport de cette technique dans le diagnostic de lésions complexes restées indéterminées sur les méthodes d'imagerie en coupe (défaut de détection de la prise de contraste) est aujourd'hui indiscutable [46, 74, 81]. Elle est dans certains cas la seule technique permettant d'affirmer la prise de contraste d'une composante tissulaire infrasignificative au scanner et masquée par une composante hémorragique en IRM (avec échec de la soustraction) (Fig. 28).

Point fort

- Les masses kystiques de type IV de la classification de Bosniak sont pratiquement toujours des cancers kystiques ou nécrosées pseudokystiques.
- Une masse kystique sur deux classées dans la catégorie III uniloculaire de la classification de Bosniak est un cancer kystique.
- Les masses kystiques de type III multiloculaires sont toujours des tumeurs et une fois sur deux des cancers kystiques.
- Les masses rénales kystiques classées III et IV dans la classification de Bosniak sont toujours suspectes et chirurgicales.

Tumeurs malignes primitives rares de l'adulte

CCR rares

Carcinome tubulokystique de bas grade. Il existe peu de descriptions radiologiques de cette nouvelle entité. Les cas rapportés par Cornelis et al. [89] ont la particularité d'associer dans la majorité de cas (64 %) un aspect de kyste de type IIF discrètement cloisonné (Fig. 29) et une présentation hyperéchogène plus ou moins homogène avec renforcement postérieur en échographie. Cet aspect de lésion pseudosolide en échographie est attribué à la présence des nombreuses interfaces que constitue l'architecture microkystique de la tumeur.

Carcinome tubulomucineux à cellules fusiformes de bas grade. Il survient chez l'adulte d'âge moyen (cinquième décennie) avec une nette prédominance féminine (sex-ratio : 1/3) et est de pronostic favorable. Il existe peu de description radiologique [90]. D'architecture compacte, habituellement sans remaniements nécrotiques ou hémorragiques, la tumeur, faiblement rehaussée après contraste et homogène [90, 91] (Fig. 7), peut être confondue avec un carcinome papillaire. En IRM, les caractéristiques de signal sont, contrairement au carcinome papillaire, très variables en T2 [91].

Carcinomes papillaires rares. Parmi les carcinomes papillaire rares (non type I, non type II) généralement de bas grade (comme les papillaires de type I), on distingue les carcinomes papillaires à cellules oncocytaires (entité en voie d'identification) et les carcinomes papillaires à cellules claires initialement décrits chez l'insuffisant rénal chronique et sporadique dans 50 % des cas. Il n'existe que très peu de descriptions radiologiques pour ces tumeurs très rares qui sont une surprise histologique après

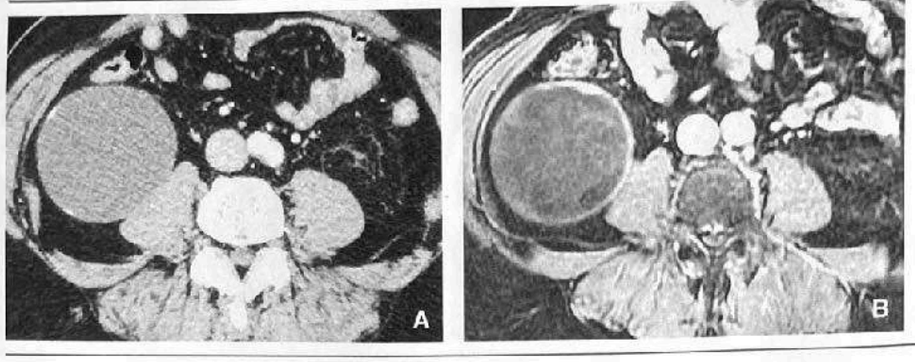


Figure 26. Lésion kystique uniloculaire IIF en scanner reclassée en III en imagerie par résonance magnétique (IRM). Scanner (A) après injection de produit de contraste et IRM en pondération T1 après injection de chélate de gadolinium avec saturation du signal de la graisse (B). Masse kystique du rein droit comportant une fine paroi et de fines calcifications classée IIF en scanner (A). L'IRM (B) montre l'existence d'une paroi épaisse et discrètement irrégulière prenant le contraste, plaçant la lésion dans la catégorie III et constituant une indication chirurgicale d'exérèse. Carcinome nécrotique kystisé à l'examen histopathologique après exérèse.

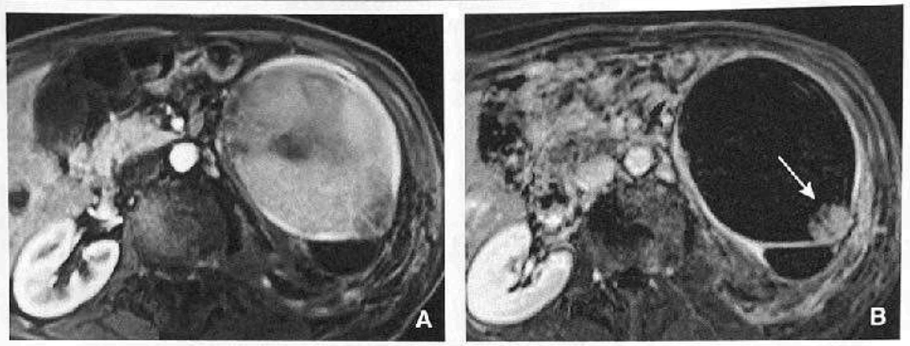


Figure 27. Carcinome kystique uniloculaire. Imagerie par résonance magnétique en pondération T1 avec saturation du signal de la graisse après injection de chélate de gadolinium à la phase corticomédullaire avant (A) et après soustraction (B). Masse à contenu hémorragique en hypersignal T1 (A) dont la paroi épaisse et un nodule pariétal (B, flèche) sont rehaussés sans équivoque après soustraction (B).

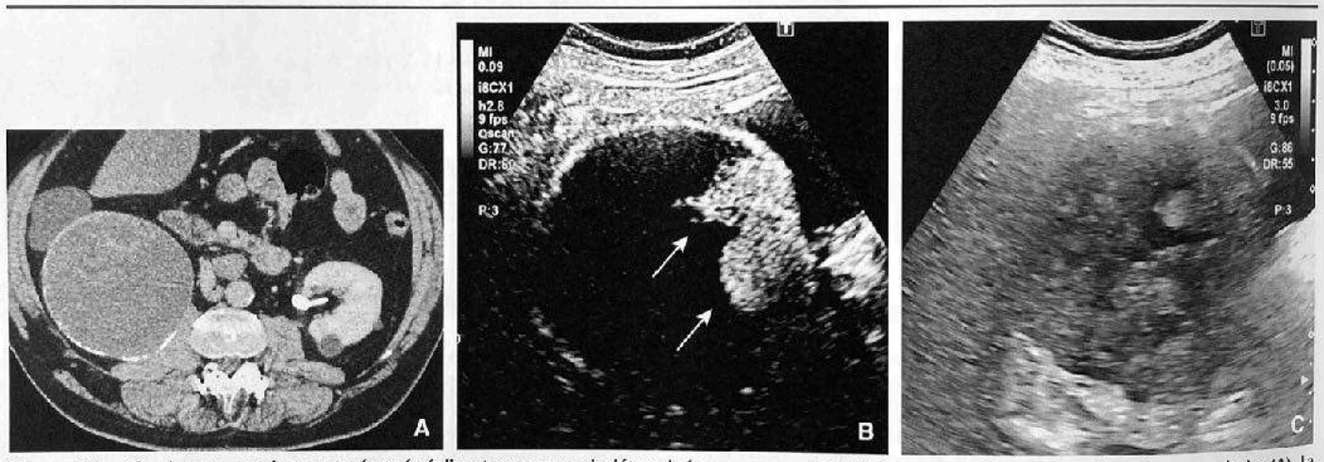


Figure 28. Carcinome massivement nécrosé réalisant une masse indéterminée en scanner (A à C). Scanner après contraste à la phase excrétoire (A). La lésion finement calcifiée et limitée par une paroi fine modérément rehaussée est classée IIF. L'échographie de contraste (B) démontre la présence d'une composante charnue vascularisée périphérique (B, flèches) au sein de la tumeur nécrosée. Noter le contenu échogène et hétérogène de la lésion (B) en rapport avec la nécrose.

exérèse. C'est tumeurs peuvent être solides ou kystiques. Leur profil de rehaussement est variable (Fig. 30) et généralement distinct de celui des papillaires de type I hypovasculaires [92].

Les carcinomes papillaires de haut grade appartiennent généralement au groupe hétérogène du type II et peuvent revêtir une forme infiltrante (Fig. 7). Une forme particulièrement agressive, le plus souvent d'emblée métastatique, est celle associée à la léiomyomatose cutanéo-utérine héréditaire (voir supra).

Tumeur hybride carcinome chromophobe/oncocytome. Cette entité hybride entre l'oncocytome et le carcinome chromophobe a été initialement décrite dans le cadre du syndrome de BHD et dans les oncocytomatoses, représentant jusqu'à 57 % des tumeurs rénales chez ces patients dans certaines séries. La forme sporadique est plus rare, découverte généralement au cours de la sixième décennie de vie ; elle pourrait représenter jusqu'à 1 % des cancers du rein pour certains auteurs.

Les tumeurs hybrides ne partagent pas les caractéristiques morphologiques et de rehaussement du carcinome chromophobe ou de l'oncocytome : le rehaussement à la phase artérielle est intense (+109 UH en moyenne) ; elles sont souvent hétérogènes (Fig. 31) ; elles ne comportent que très rarement une cicatrice centrale (8 %, 1 cas sur 12) [48]. Ces tumeurs exposent à un risque de faux négatif de la biopsie d'une lésion compatible avec un oncocytome. Ce risque est estimé par certains auteurs à 18 % des biopsies répondant « oncocytome » [93]. Les données de l'imagerie permettraient de limiter ce risque dans les cas sélectionnés de tumeurs réunissant toutes les caractéristiques d'un oncocytome typique (cicatrice et tissu tumoral sans nécrose) ou, au contraire, de le suspecter devant une tumeur hyperartérialisée et hétérogène. Un tel risque justifierait alors la surveillance prolongée d'un oncocytome diagnostiqué par biopsie [48].

Carcinomes associés à la translocation MiTF/TFE. Ce groupe de CCR a été identifié à partir de leur profil cytogénétique.

MENU

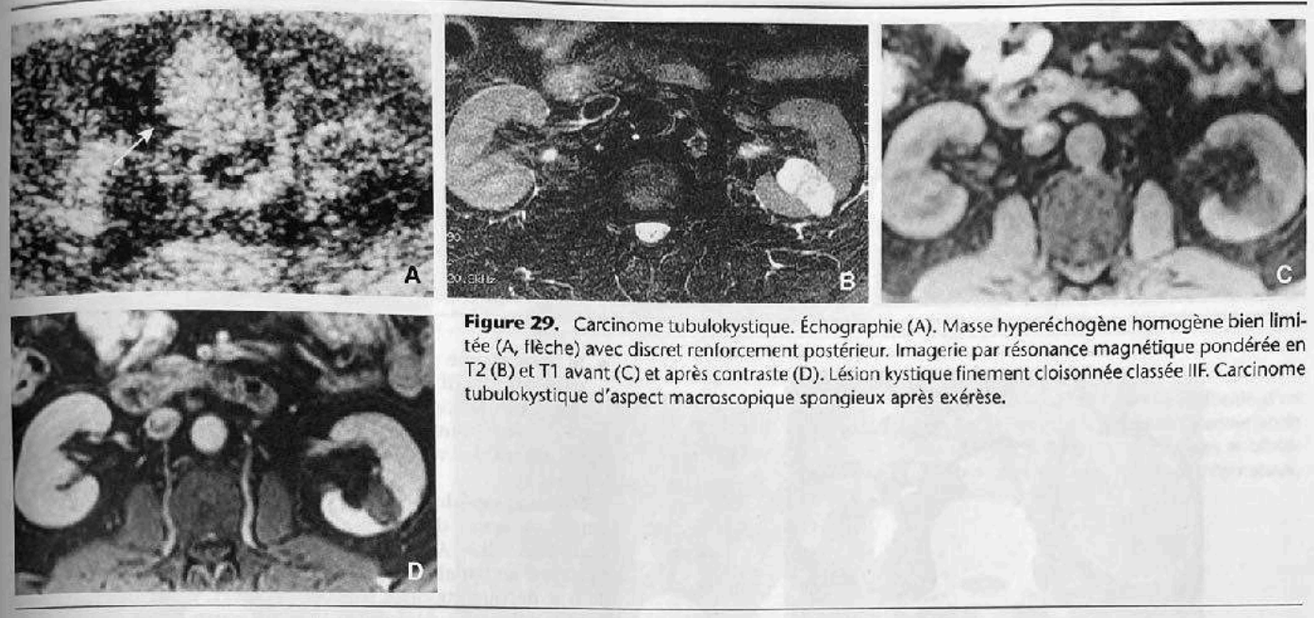


Figure 29. Carcinome tubulokystique. Échographie (A). Masse hyperéchogène homogène bien limitée (A, flèche) avec discret renforcement postérieur. Imagerie par résonance magnétique pondérée en T2 (B) et T1 avant (C) et après contraste (D). Lésion kystique finement cloisonnée classée IIF. Carcinome tubulokystique d'aspect macroscopique spongieux après exérèse.

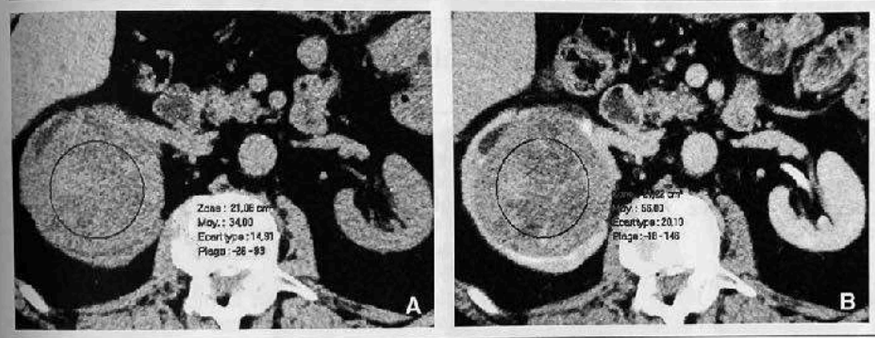


Figure 30. Carcinome papillaire à cellules claires. Scanner avant (A) et après contraste (B). Volumineuse tumeur du rein droit faiblement rehaussée après contraste et discrètement hétérogène.

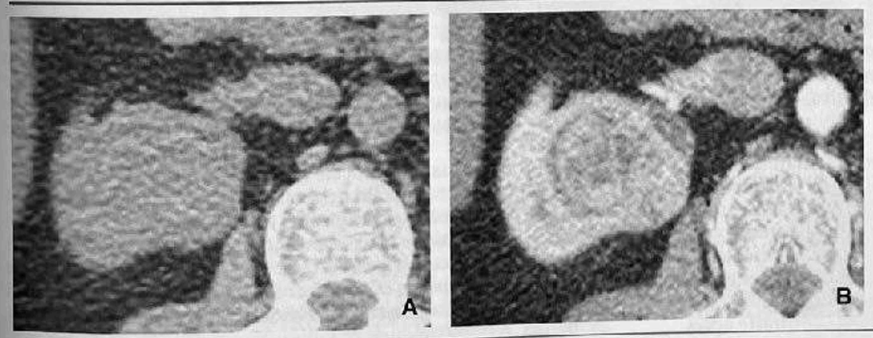


Figure 31. Tumeur hybride carcinome chromophobe/oncocytome. Scanner avant (A) et après contraste à la phase artérielle (B). Tumeur du rein droit avec rehaussement précoce et intense après contraste et discrètement hétérogène.

La variante la plus fréquente est le carcinome lié à la translocation Xp11.2 avec expression de TFE3. Il était connu comme carcinome juvénile touchant l'enfant (30 % des CCR de l'enfant dans la deuxième décennie) et l'adulte jeune, d'un stade souvent avancé au moment de la découverte, notamment avec des métastases ganglionnaires. Il est également identifiable chez l'adulte parmi des carcinomes classés jusque-là comme papillaires. Les quelques descriptions du carcinome lié à la translocation Xp11.2 dans la littérature radiologique rapportent l'aspect peu caractéristique d'une tumeur hétérogène de rehaussement moyen et localement avancée le plus souvent [94].

Carcinome des tubes collecteurs et carcinome médullaire. Le carcinome des tubes collecteurs de Bellini et le carcinome médullaire (variante du précédent) individualisé chez l'homme jeune porteur du trait drépanocytaire (homo- ou hétérozygote) sont des carcinomes très agressifs d'évolution péjorative. Il s'agit de tumeurs généralement infiltrantes (Fig. 14) et localement avancées au moment de leur découverte.

Néphroblastome de l'adulte

Ce diagnostic doit être évoqué devant une volumineuse tumeur de l'adulte très jeune (avant 30 ans). La tumeur est habituellement encapsulée et d'aspect hétérogène en raison de la présence de remaniements nécrotiques, hémorragiques et parfois kystiques (Fig. 32). Des calcifications intratumorales sont présentes dans 10 à 15 % des cas.

Le diagnostic d'extension locorégional et la recherche de métastases pulmonaires sont un temps essentiel de l'examen. Le

MENU

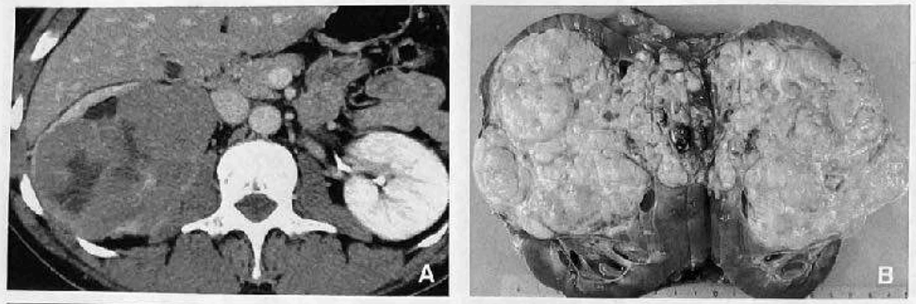


Figure 32. Néphroblastome de l'adulte. Volumineuse tumeur hétérogène du rein droit découverte chez un jeune adulte (21 ans). Scanner après injection à la phase excrétoire (A). Macroscopie (B).



Figure 33. Carcinome neuroendocrine. Scanner après contraste. Volumineuse tumeur hétérogène du rein droit avec extension lymphatique.

traitement associe dans la plupart des équipes une chimiothérapie première et l'exérèse chirurgicale (néphrectomie élargie) après réduction du volume tumoral contrôlée par l'imagerie. Aussi, l'évocation de ce diagnostic chez un adulte jeune peut faire envisager la réalisation d'une biopsie percutanée (celle-ci est évitée chez l'enfant) dans le but d'éviter une chirurgie première.

Tumeurs neuroendocrines

Tumeur PNET (« primitive neuroectodermal tumor »). Il s'agit d'une volumineuse tumeur nécrosée sans caractère spécifique par rapport à un CCR de haut grade. Elle est souvent métastatique d'emblée.

Tumeur carcinoïde et carcinomes neuroendocrines. Ils réalisent le plus souvent une lésion tumorale solide de grande taille, bien limitée, partiellement nécrosée, plus rarement homogène [95], sans caractère spécifique (Fig. 33). La présence de calcifications, centrales ou périphériques, a également été décrite.

Tumeurs mésenchymateuses malignes

Léiomyosarcome. Rarement intraparenchymateuse, la tumeur provient le plus souvent de la capsule rénale et réalise une masse exophytique bien limitée, se développant dans le périrein. Elle est typiquement de densité plus élevée que le parenchyme rénal spontanément (densité voisine de celle du tissu musculaire) (Fig. 34). Son signal faible en IRM sur les images pondérées en T1 et T2 est lié à sa composition fibreuse et musculaire lisse [96]. Son degré de vascularisation est variable et la prise de contraste après injection sans caractère spécifique.

Liposarcome. Exceptionnel dans sa forme rénale primitive (issue des cellules mésenchymateuses de l'adventice périvasculaire), il doit être distingué des liposarcomes rétropéritonéaux envahissant le rein par contiguïté, forme longtemps confondue avec les liposarcomes à point de départ rénal. Le liposarcome est généralement une tumeur de grande taille lorsqu'il est découvert, le plus souvent développée à partir de la capsule rénale vers le périrein, plus rarement à partir des éléments du sinus. Classiquement, trois formes distinctes en imagerie, corrélées aux caractéristiques histologiques de la tumeur, sont décrites :

- le liposarcome indifférencié de densité tissulaire et relativement compact (forme la plus fréquente) ;
- le liposarcome bien différencié, composé majoritairement de tissu adipeux mature de densité franchement négative ;
- le liposarcome myxoïde de densité faible, hydrique, riche en tissu conjonctif oedémateux.

Dans tous les cas, la vascularisation est pauvre et les vaisseaux grêles [97], contrairement aux angiomyolipomes qui, typiquement, contiennent des vaisseaux artériels larges, ectasiques, voire anévrismaux.

Hémangiopéricytome et autres sarcomes primitifs. Les autres variantes de tumeurs mésenchymateuses malignes sont exceptionnelles. Aucun critère en imagerie ne permet de les distinguer d'un banal CCR. Ces tumeurs, de grande taille au moment de leur découverte, sont souvent évoluées. L'origine exacte de la lésion, qui peut avoir envahi le rein à partir d'une origine rétropéritonéale, peut être difficile à déterminer.

Tumeurs malignes secondaires

Lymphomes

Le scanner est la technique la plus performante et la plus précise pour la détection et l'évaluation des atteintes lymphomateuses des reins et du rétropéritoine [98]. Il n'existe pas de corrélation entre la nature histologique du lymphome et la forme anatomique de l'atteinte rénale [99]. On décrit classiquement quatre formes anatomiques rencontrées en imagerie : nodulaire, infiltrante, sinusale et périrénale [15, 16, 98, 99] :

- la forme nodulaire multifocale est la plus fréquente (60 %). Les lésions mesurent le plus souvent entre 1 et 3 cm de diamètre et sont de siège intraparenchymateux, déformant pas ou peu la capsule. Elles sont hypovasculaires, faiblement rehaussées par l'injection de produit de contraste, et le plus souvent homogènes (Fig. 35). Un aspect hétérogène, avec notamment un centre hypodense, traduit la nécrose des lésions en cours d'un traitement antimitotique. La présence de calcifications est exceptionnelle. Cette forme est associée à des adénopathies rétropéritonéales dans environ 50 % des cas ;
- la forme nodulaire unifocale s'observe avec une fréquence estimée entre 10 et 20 %. En dehors de la taille de la lésion, souvent importante, pouvant atteindre jusqu'à 15 cm, les caractéristiques de la masse sont identiques à celles observées dans la forme multifocale. Compte tenu de sa taille, la lésion déforme souvent la capsule. Cette forme, particulièrement, pose un problème de diagnostic différentiel avec un CCR. Certains éléments séméiologiques tels que l'homogénéité de la tumeur, l'association à une atteinte périrénale ou un aspect de diffusion sous-capsulaire contiguë, et un contexte de lymphome permettent d'orienter le diagnostic et d'envisager une biopsie guidée indispensable au diagnostic définitif et à la prise en charge thérapeutique ;
- la forme infiltrante représente 20 % des cas et est le plus souvent bilatérale. L'infiltration tumorale se traduit par un aspect hypodense du parenchyme à la phase néphrographique, réalisant des plages irrégulières et mal limitées, plus ou moins confluentes, habituellement associées à une néphromégalie respectant la forme globale du rein (Fig. 36). Toutes les formes intermédiaires entre une atteinte focale ou multifocale faite de plages infiltrantes de petite taille séparées par des bandes de parenchyme apparemment respecté et les formes diffuses, infiltrant massivement les reins (Fig. 36), sont possibles ;

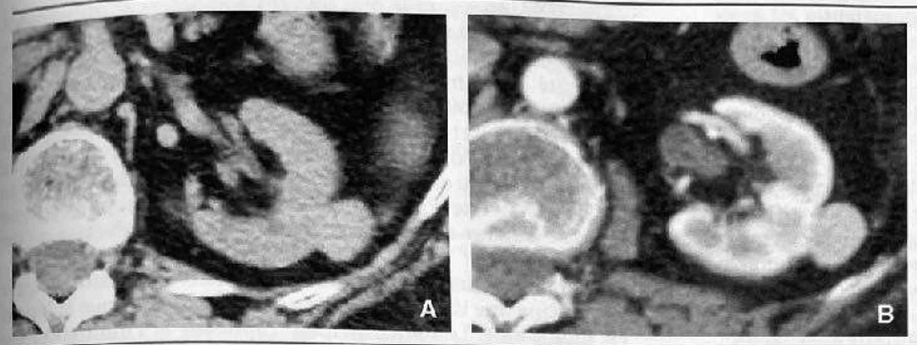


Figure 34. Léiomyosarcome de la capsule rénale. Scanner avant (A) et après contraste (B). Petite tumeur « posée » sur la capsule, homogène avant et après contraste.



Figure 35. Forme nodulaire multifocale d'un lymphome rénal non hodgkinien. Scanner après contraste (A, B). Tumeurs multifocales et bilatérales homogènes de siège intraparenchymateux.

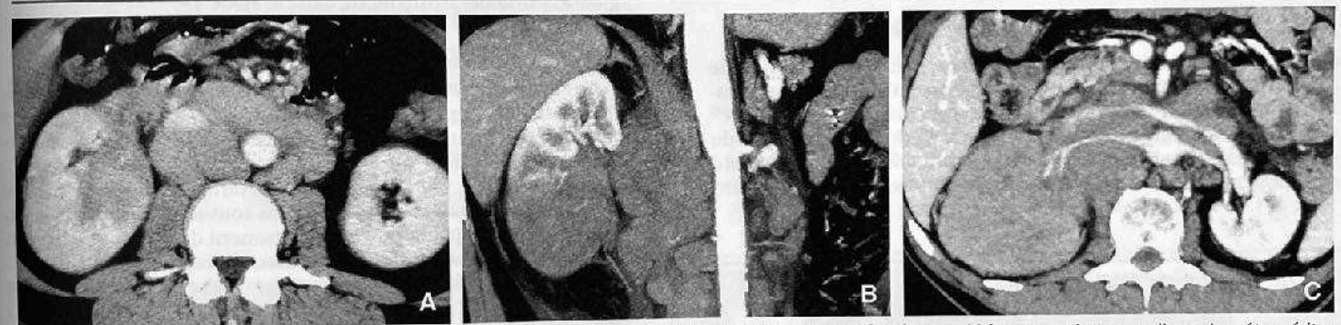


Figure 36. Formes infiltrantes du lymphome rénal. Lymphome rénal droit à forme infiltrante unifocale associé à une atteinte ganglionnaire rétropéritonéale. Scanner après contraste à la phase néphrographique. Lymphome rénal infiltrant massivement la moitié inférieure du rein droit associé à une atteinte ganglionnaire rétropéritonéale. Scanner après contraste à la phase artérielle, Reconstruction multiplanaire coronal. Lymphome rénal infiltrant diffus avec néphromégalie et mutité rénale à la phase excrétoire. Scanner après contraste à la phase artérielle.

- l'extension par contiguïté à partir du rétropéritoine représente 25 à 30 % des lymphomes du rein. Elle réalise le plus souvent une volumineuse masse polycyclique englobant le pédicule rénal et comblant en tout ou partie les régions du hile et du sinus (Fig. 37). La lésion a la particularité d'englober les structures anatomiques du rétropéritoine, et en particulier les éléments vasculaires dont la perméabilité n'est pas altérée. C'est le cas notamment de la veine rénale qui, typiquement, reste perméable malgré l'envahissement massif du hile rénal ;
- l'atteinte périrénale résulte soit d'une extension à partir d'une localisation rétropéritonéale, soit de l'extension transcapsulaire d'une atteinte parenchymateuse. Les formes isolées réalisant une épaisse gangue tissulaire périrénale (Fig. 38), respectant l'intégrité du cortex rénal, sont rares mais très caractéristiques.

Quelle que soit la forme anatomique de l'atteinte rénale, dès lors qu'il existe un faisceau d'arguments en faveur du diagnostic de lymphome, ou même lorsque le diagnostic est cliniquement certain au cours de l'évolution d'un lymphome connu, la biopsie est indiquée dans le but de confirmer le diagnostic et de typer l'atteinte viscérale du lymphome.

Les rares formes très atypiques de lymphome rénal peuvent être d'emblée inhabituelles ou être le résultat d'un traitement anti-



Figure 37. Infiltration lymphomateuse rétropéritonéale et du sinus rénal gauche. Scanner après contraste à la phase artérielle.

mitotique. Les aspects décrits peuvent simuler en particulier un carcinome primitif du rein [98] : tumeur rénale associée à une hémorragie périrénale spontanée ; masse nécrosée ou kystique ; tumeur calcifiée.

L'aspect échographique des lésions lymphomateuses est assez univoque, quelle que soit leur présentation morphologique et leur siège dans le rein. Leur échostructure est typiquement hypoéchogène et homogène, et serait le reflet de l'homogénéité tissulaire des lésions lymphomateuses [100]. Les lésions habituellement hypovasculaires contiennent peu ou pas de signaux vasculaires en Doppler couleur.

L'aspect morphologique des lésions en IRM n'est pas différent de celui observé en scanner. Elles peuvent être spontanément visibles en T1 car elles sont le plus souvent en hyposignal par rapport au cortex sur ces séquences. En T2, les lésions lymphomateuses apparaissent en iso- ou hyposignal par rapport au parenchyme rénal. Elles sont mieux visibles sur les séquences dynamiques où elles sont le siège d'une prise de contraste modérée [101].

Autres syndromes lymphoprolifératifs

Les infiltrations leucémiques s'accompagnent très rarement d'une atteinte rénale (5 % dans les séries autopsiques) et restent souvent méconnues en imagerie. Une infiltration diffuse du parenchyme rénal avec néphromégalie est l'anomalie la plus fréquemment retrouvée. Les lésions peuvent également infiltrer le sinus ou se traduire par un ou plusieurs syndromes de masse généralement mal limitée [53].

Les atteintes plasmocytaires du rein au cours du myélome sont retrouvées par les séries autopsiques dans 15 à 20 % des cas. Dans sa forme isolée, le plasmocytome rénal est exceptionnel. La lésion se traduit le plus souvent par une masse isolée parenchymateuse ou parfois sinusale [102], faiblement vascularisée et plus ou moins bien limitée. Le diagnostic est évoqué essentiellement sur des éléments cliniques (myélome multiple connu, gammapathie monoclonale, protéinurie de Bence Jones) et repose sur les prélèvements percutanés à l'aiguille.

Métastases

Les lésions sont typiquement multifocales et bilatérales, de taille relativement uniforme et souvent de petite taille, et de siège intraparenchymateux (déformant pas ou peu la capsule rénale) [12] (Fig. 39). Le diagnostic échographique est difficile en raison du siège intraparenchymateux et de la petite taille des lésions dont l'échostructure est le plus souvent peu différente de celle du cortex [103].



Figure 38. Infiltration lymphomateuse périrénale. Scanner après contraste à la phase artérielle.

En TDM, elles sont le plus souvent homogènes et pauvrement vascularisées (rehaussement faible après contraste). Les métastases de mélanomes ou de choriocarcinomes ont en revanche la particularité d'être hypervasculaires. Une localisation métastatique unique est possible, particulièrement dans les cas de cancers bronchique, colique et du sein. Le diagnostic différentiel avec un CCR primitif est alors difficile sur le seul aspect de la lésion en l'absence de primitif connu ou d'autres localisations secondaires. Une masse rénale découverte chez un patient aux antécédents de néoplasie maligne a quatre fois plus de chance d'être une métastase qu'un CCR [12].

Un aspect de tumeur infiltrante est plus rare. Il doit faire évoquer en principe une lésion secondaire, en particulier lorsque la lésion est multifocale. Le franchissement capsulaire et l'infiltration du périrein sont observés dans près de 50 % des cas de métastases de mélanomes et de carcinomes bronchiques [12].

Quelle que soit la présentation en imagerie, la suspicion de métastases doit conduire à réaliser une biopsie percutanée à l'aiguille afin d'obtenir un diagnostic histologique non chirurgical et d'envisager un traitement antimitotique adapté [104].

■ Imagerie préthérapeutique

Diagnostic d'extension locorégional

Le stade d'extension de la tumeur doit être exprimé en fonction de la classification TNM actuelle (Tableau 5) [105, 106].

Dans la dernière édition de 2009, les évolutions de la classification ont principalement consisté en la prise en compte d'une extension veineuse isolée des branches intrasinusales dans le stade T3a et le reclassement de l'envahissement par contiguïté de la glande surrénale ispsilatérale dans le stade T4.

Tumeur confinée intracapsulaire (T1, T2)

Le diagnostic de tumeur confinée intracapsulaire ne pose généralement pas de problème en TDM : aspect régulier des limites tumorales (tumeur encapsulée) ; graisse péritumorale et loge adipeuse normales (Fig. 40).

Les risques de faux positifs s'observent principalement avec les tumeurs de grande taille (T2), plus souvent hyperartérialisées, pouvant s'accompagner du développement de voies de dérivation veineuse péritumorales et périrénales, de remaniements hémorragiques ou parfois de phénomènes d'obstruction de la voie excrétrice (hématurie avec émission de caillots) et, dans le cas des tumeurs T3b, d'une obstruction veineuse (envahissement de la veine rénale avec œdème veineux de la loge rénale). De telles circonstances peuvent être à l'origine de faux aspects d'infiltration de la graisse ou d'aspect pseudonodulaires (Fig. 41). Ces aspects sont devenus rares avec le diagnostic plus précoce des tumeurs et l'augmentation du nombre de cancers infracliniques traités (près de 70 % des CCR) dont le diamètre moyen (moins de 5 cm) et le stade d'extension locorégionale initial ont diminué de manière très significative [7, 107].

Dépassement capsulaire (T3a)

Le diagnostic d'un stade T3a capsulaire repose sur la mise en évidence de modifications de l'interface tumeur-graisse (limites tumorales floues et irrégulières) et de la graisse périrénale elle-

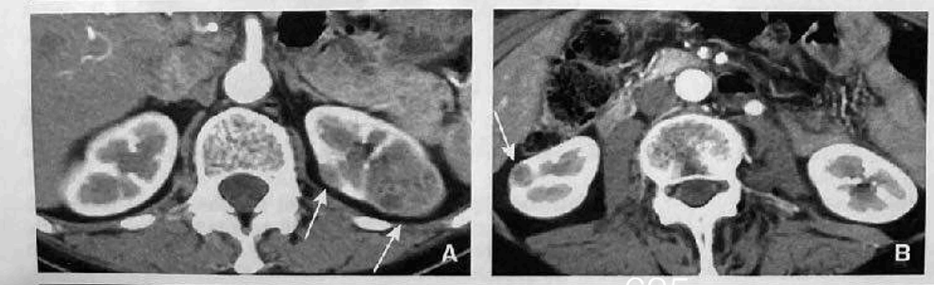


Figure 39. Métastases rénales. Scanner à la phase artérielle (A, B). Tumeurs multifocales bilatérales de siège intraparenchymateux (A, B, flèches).

MENU

même (présence de travées denses, aspect strié), mais ces critères sont peu spécifiques alors qu'un aspect très irrégulier et spiculé des limites de la tumeur et surtout la présence de nodules tumoraux

Tableau 5.
Classification TNM des cancers du rein de l'Union internationale contre le cancer [105, 106].

TNM (2009)		Statut
Tumeur (T)	Tx	Le statut tumoral ne peut être défini
	T1a	Tumeur ≤ 4 cm localisée au rein
	T1b	Tumeur > 4 cm et ≤ 7 cm localisée au rein
	T2a	Tumeur > 7 et ≤ 10 cm localisée au rein
	T2b	Tumeur > 10 cm localisée au rein
	T3a	Envahissement du tissu adipeux périrénal et/ou du tissu adipeux hilaire mais pas le fascia de Gerota et/ou thrombus macroscopique dans la veine rénale ou dans l'une de ses branches
	T3b	Thrombus dans la veine cave sous le diaphragme
	T3c	Tumeur s'étendant dans la veine cave au-dessus du diaphragme ou envahissant la paroi musculaire de la veine cave
	T4	Tumeur infiltrant au-delà du fascia de Gerota et/ou envahissement par contiguité de la surrénale
Métastase ganglionnaire (N)	Nx	Pas d'évaluation du statut ganglionnaire
	N0	Pas de métastase ganglionnaire
	N1	Métastase régionale ganglionnaire dans 1 seul ganglion
	N2	Métastase régionale ganglionnaire dans plus de 1 ganglion
Métastase à distance (M)	Mx	Pas d'évaluation du statut métastasique
	M0	Pas de métastase
	M1	Métastase tissulaire à distance

au sein de la graisse sont plus spécifiques (Fig. 42) (98 %) mais rarement retrouvés (sensibilité de seulement 46 %) [108, 109].

Les performances de l'IRM fondée sur ces mêmes signes d'envahissement de la graisse sont comparables (fiabilité de 82 à 96 %) [110, 111] ou légèrement supérieures à celles du scanner, grâce en particulier à l'utilisation des séquences dynamiques après contraste avec saturation du signal de la graisse, très sensibles pour la détection d'une prise de contraste tumorale au sein du périrein.

L'IRM permet d'identifier la pseudocapsule fibreuse en hyposignal à la périphérie de la tumeur sur les images pondérées en T2 sans saturation du signal de la graisse (90 % des cas) [112] (Fig. 43). Elle est plus souvent identifiée dans les cas de carcinomes à cellules claires que pour les carcinomes papillaires en raison de leur hyposignal T2. Un stade T3a est suspecté devant l'interruption focale de la pseudocapsule ou sa non-visibilité avec ou sans aspect d'infiltration de la graisse adjacente [112]. À partir des seules modifications de la pseudocapsule, la fiabilité de l'IRM pour le diagnostic d'un stade T3a est de 95 % pour les carcinomes à cellules claires (sensibilité : 86 % ; spécificité : 95 % ; valeur prédictive positive : 95 % ; valeur prédictive négative : 8 %) et 89 % pour les carcinomes papillaires avec une sensibilité (50 %) et une valeur prédictive positive (33 %) sensiblement inférieures pour les raisons mentionnées plus haut [112].

Si la distinction T1-T2 versus T3a par dépassement capsulaire limité a peu d'impact sur la planification opératoire en cas d'indication de néphrectomie élargie (celle-ci emportant la majeure partie de la loge adipeuse) ou de chirurgie partielle ouverte (qui inclut la graisse périrénale contiguë à la tumeur), l'information d'un T3a limité peut en revanche trouver toute son importance dans la planification d'une tumorectomie laparoscopique.

Envahissement veineux (T3a-c)

Il conditionne la voie d'abord chirurgicale et le siège de la ligature veineuse, notamment pour les envahissements de la veine rénale gauche et en cas d'extension cave. L'envahissement veineux a également une signification pronostique, y compris lorsqu'il est limité aux branches veineuses et veinules du sinus rénal [113] souvent identifié par l'examen histopathologique de la pièce et méconnu par l'imagerie préopératoire.

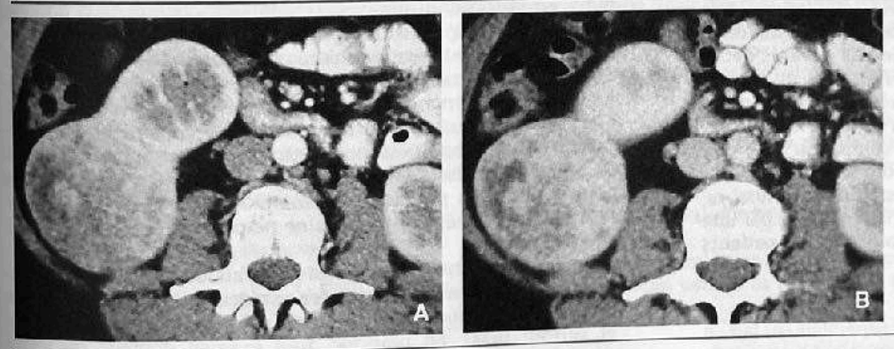


Figure 40. Carcinome à cellules rénales (CCR) confiné intracapsulaire. Scanner après contraste à la phase corticomédullaire (A, B). Gros CCR encapsulé sans signe d'extension locorégionale classé T2a.



Figure 41. Gros carcinome à cellules rénales (CCR) sans franchissement capsulaire avec congestion de la loge rénale. Scanner après contraste à la phase artérielle (A, B) avec reconstruction multiplanaire sagittale (B). Développement d'une circulation veineuse collatérale péritumorale simulant une infiltration tumorale du périrein (A, B, flèches).

MENU

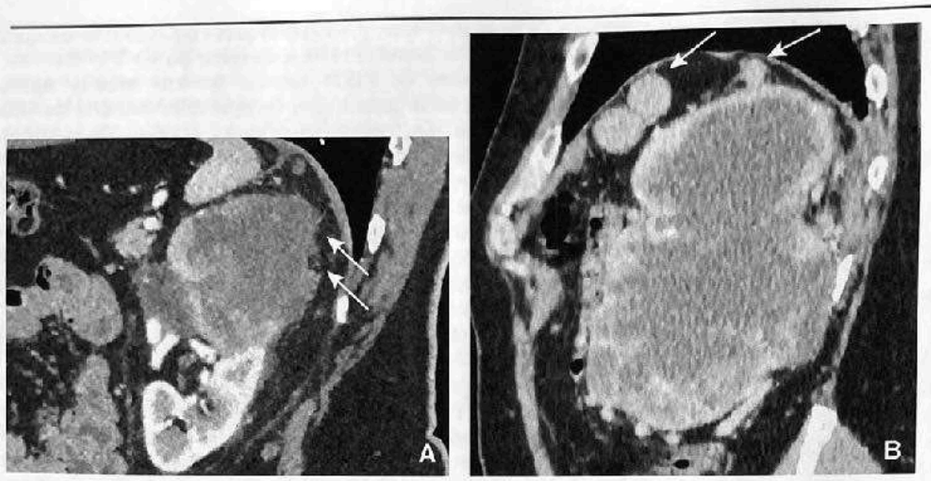


Figure 42. Carcinome à cellules rénales (CCR) à cellules claires, classé T3a. Scanner après contraste à la phase artérielle, reconstruction multiplanaire sagittale (A). Cancer infiltrant le périrein aux limites irrégulières et spiculées (flèches). Scanner après contraste à la phase artérielle, reconstruction multiplanaire sagittale (B). Cancer infiltrant le périrein et formant des nodules au sein de la graisse périrénale (A, B, flèches).



Figure 43. Étude de la pseudocapsule d'un carcinome à cellules rénales. Imagerie par résonance magnétique. Séquence pondérée en T2 (*fast spin echo*) sans saturation du signal de la graisse. Pseudocapsule hypo-intense péritumorale (flèches).

Une évaluation précise et fiable de l'envahissement veineux macroscopique est un objectif essentiel de l'imagerie préopératoire qui a un impact direct sur la planification du geste. L'étendue en hauteur dans la veine cave du thrombus néoplasique doit être indiquée de manière très précise en sous- et, le cas échéant, sus-diaphragmatique (Fig. 44). La hauteur de VCI envahie déterminant la technique opératoire avec, dans certains cas, un recours à un bloc de chirurgie cardiaque [65], peut se résumer à cinq scénarios (Tableau 6). Le délai entre la réalisation de cette imagerie et la programmation du geste doit être pris en compte en raison du risque de progression rapide, notamment pour les tumeurs T3b, T3a ou à haut risque de T3a (développement sinusal). Aussi ne faut-il pas hésiter à réévaluer le système veineux, parfois par une simple échographie de la VCI en préopératoire chez les patients T3a ou T3b.

Imagerie

Le diagnostic d'envahissement veineux est généralement fait en TDM, l'examen de référence dans l'évaluation et la planification préthérapeutique. La phase précoce « corticomédullaire » (40 s après le début de l'injection en bolus) est la plus appropriée pour la recherche d'un envahissement veineux car elle correspond au pic de rehaussement des veines rénales.

Il est essentiel de rechercher et d'indiquer au chirurgien l'existence de veines rénales multiples en précisant leur état de perméabilité. L'existence d'une veine rétroaortique à gauche n'est pas exceptionnelle, celle-ci peut s'aboucher très bas dans la VCI et ainsi être le siège d'une extension tumorale responsable d'un envahissement de la VCI sous-rénale.

L'envahissement de la veine se traduit par la présence du bourgeon tumoral qui souvent élargit la veine rénale [108–115] (Fig. 44).

La vascularisation du bourgeon endoveineux est parfois importante (notamment en cas de CCR conventionnel hyperartérialisé) et peut avoir les mêmes caractéristiques que celles des néovaisseaux de la tumeur principale (lacs sanguins, shunts artérioveineux), expliquant un rehaussement intense du bourgeon (Fig. 44B) susceptible d'être confondu avec l'opacification du sang circulant et d'aboutir à un faux négatif [115]. Aussi faut-il être très prudent dans l'interprétation d'un scanner préopératoire d'une volumineuse tumeur hyperartérialisée. L'existence d'un élargissement segmentaire du calibre de la veine peut faire suspecter un envahissement veineux et envisager un complément d'exploration par ultrasons ou IRM. Le rehaussement du bourgeon néoplasique peut aussi être recherché afin d'évaluer une composante cruorique qui peut lui être associée (Fig. 44D) [115].

La sensibilité du scanner dans le diagnostic de l'envahissement veineux est évaluée à 85 %, tandis que la spécificité est très bonne, estimée à 98 % [114].

L'envahissement cave peut être mal évalué au scanner, principalement en raison d'une opacification de la VC rétrohépatique de mauvaise qualité, favorisée selon les cas par : un débit d'injection ou une quantité de produit de contraste trop faibles ; une mauvaise synchronisation de l'acquisition à l'injection en bolus (hélice trop précoce) ; la compression de l'axe cave par une volumineuse tumeur rénale du côté droit.

De telles difficultés d'interprétation conduisent plus souvent à des faux positifs ou à un résultat douteux, voire non contributif, en raison d'un mauvais remplissage opaque de la lumière dû au retour veineux non opaque des membres inférieurs, formant parfois une image lacunaire centroluminale encadrée par le flux opacifié précocement des deux veines rénales. L'utilisation de logiciels de déclenchement automatique de l'acquisition couplé à la détection du bolus et la qualité des reconstructions multiplanaires sur les scanners multidétecteurs actuels ont aujourd'hui sensiblement réduit la fréquence de ces difficultés. L'examen des coupes obtenues plus tardivement (90–120 s après le début de l'injection) peut être utile mais ne permet pas toujours de lever toute ambiguïté.

Lorsque le scanner ne permet pas d'aboutir à un résultat certain, il convient de proposer des explorations complémentaires étudiant spécifiquement le système veineux rénocave (ultrasons et surtout IRM). En pratique, tout examen douteux ou toute suspicion d'extension cave rétrohépatique conduit le plus souvent à une demande d'IRM qui représente, dans cette indication, l'examen de référence.

En IRM, le thrombus néoplasique forme une image endoluminale de signal tissulaire bien différencié du sang circulant, pratiquement dépourvue de signal sur les images en pondération T1. Sur les séquences d'angio-IRM sans contraste (type séquence EG rapide à l'état d'équilibre [*steady state free precession*]) ou d'angio-IRM avec contraste (EG 3D à pondération T1 avec saturation du signal de la graisse), le bourgeon apparaît en hypersignal au sein de la lumière où circule l'hypersignal intense du flux sanguin (Fig. 44G). La fiabilité globale de l'IRM pour le diagnostic d'envahissement veineux (88 % pour la veine rénale et 100 % pour la VCI) n'est que légèrement supérieure à celle de la TDM (évaluée entre 68 et 95 %) [116, 117]. Avec le développement des séquences d'imagerie rapide et ultrarapide en apnée dédiées à l'exploration

MENU

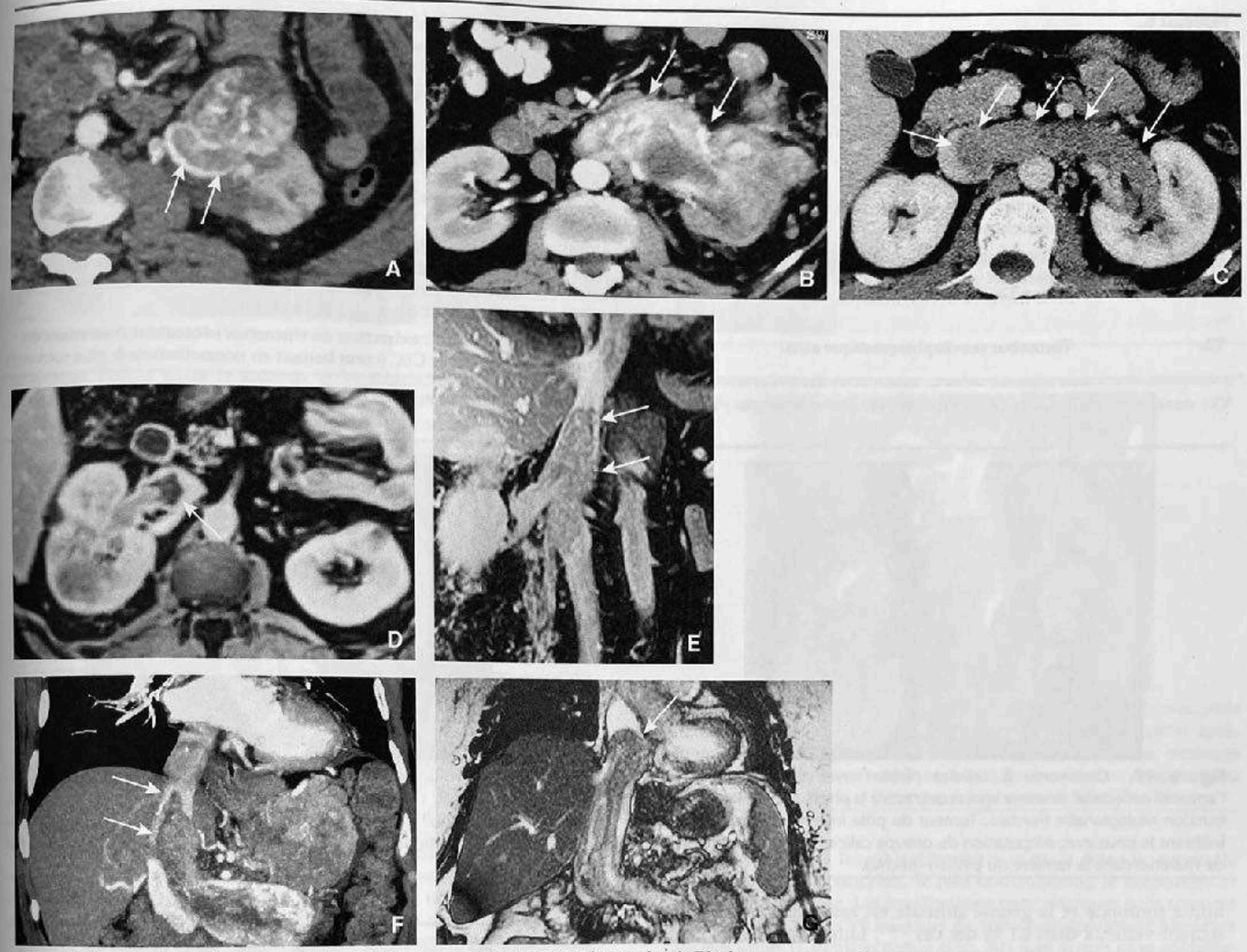


Figure 44. Carcinome à cellules rénales (CCR) avec envahissements veineux classés T3a à c.
A. CCR T3a avec thrombus veineux proximal dans une branche de la veine rénale (flèches). Scanner après contraste à la phase précoce.
B. CCR T3a avec envahissement de la veine rénale gauche (flèches). Scanner après contraste à la phase précoce. Noter le rehaussement précoce et intense du thrombus néoplasique à ne pas confondre avec un flux circulant de la lumière veineuse.
C. CCR T3b avec envahissement de la veine rénale gauche (flèches) et de la veine cave inférieure sous-hépatique au niveau de l'abouchement veineux rénal. Scanner après contraste à la phase précoce.
D. CCR T3b avec envahissement de la veine rénale droite (flèche) et de la veine cave inférieure sous-hépatique. Imagerie par résonance magnétique T1 axiale après contraste. Noter l'extrémité endocave du thrombus non rehaussée en rapport avec une portion cruorique.
E. CCR T3b avec envahissement de la veine cave inférieure rétrohépatique et sous le niveau d'abouchement des veines hépatiques (flèches). Imagerie par résonance magnétique T1 coronale après contraste.
F. CCR T3b avec envahissement de la veine cave inférieure rétrohépatique (flèches) affleurant l'abouchement des veines hépatiques. Imagerie par résonance magnétique T1 coronale après contraste.
G. CCR T3c avec envahissement de la veine cave inférieure rétrohépatique et extension sus-diaphragmatique atriale. Ciné-imagerie par résonance magnétique (séquence sans contraste ultrarapide), coupe coronale. Volumineux thrombus tumoral de la veine cave inférieure (flèche) étendu en sus-diaphragmatique dans l'oreillette droite.

des flux circulants, voire développées pour l'exploration cardiaque (ciné-IRM), les performances de l'IRM se sont encore améliorées au cours de ces dernières années [117, 118].

Entre des mains entraînées, l'échographie couplée au Doppler couleur, voire l'écho de contraste, peut compléter efficacement les résultats du scanner pour l'évaluation du niveau d'envahissement de la VCI. L'étude en temps réel facilite le repérage de thrombus flottant dans la lumière de la VCI. De mauvaises conditions d'examen constituent la principale limite des ultrasons dans l'étude du système rénocave.

Le diagnostic d'adhérence du thrombus néoplasique à la paroi de la VCI qui conduit à envisager un geste de cavectomie segmentaire avec reconstruction de la VCI est particulièrement difficile en imagerie. La mise en évidence d'un flux circulant silhouettant le bourgeon sur toute sa circonférence permet dans la majorité des cas d'écarter cette éventualité. Le diagnostic d'envahissement pariétal localisé peut être suspecté devant l'absence de lumière perméable à la hauteur du thrombus et l'élargissement du calibre de la VCI envahie, mais avec une faible valeur prédictive positive. Le diagnostic, en fait souvent méconnu, repose sur les constatations peropératoires.

Le diagnostic d'envahissement veineux débutant intéressant les seules veines intrarénales (interlobaire ou segmentaire) est une limite commune à toutes les méthodes d'imagerie, qui peut notamment avoir des conséquences dans la planification d'une chirurgie partielle pour petite tumeur. Le risque est négligeable dans les cas de tumeurs à faible score de complexité : tumeur inférieure à 4 cm, corticale, sous-capsulaire ou polaire, à distance de la région sinusale, du hile et de l'appareil collecteur. Certains travaux [119] soulignent l'intérêt de signes indirects : lorsque la tumeur n'arrive pas au contact de la graisse du sinus, le risque d'extension veineuse apparaît nu ; une distance calculée de 0 mm entre la

MENU

Tableau 6.
Différents scénarios d'envahissement veineux (T3a à c) et implications opératoires.

Stade TNM	Étendue de l'envahissement cave	Technique opératoire
T3b	Thrombus « sous-hépatique » au niveau de l'abouchement de la VR affleurant la VCI	Clampage latéral de la VCI englobant l'ostium de la VR et l'extrémité du thrombus
T3b	Thrombus suprarénal « sous-hépatique » (extension à la VCI sous-hépatique)	Contrôle de la VC sous-hépatique au-dessus du thrombus et du pédicule rénal controlatéral
T3b	Thrombus rétrohépatique sous le niveau d'abouchement des VH	Contrôle de la VC sous- et rétrohépatique (clampage possible sous les VH)
T3b	Thrombus rétrohépatique affleurant les veines hépatiques ou atteignant le segment inter-hépato-diaphragmatique	Contrôle de la VC au-dessus des VH (clampage de la VC inter-hépato-diaphragmatique ou intrapéricardique) avec risque de mauvaise tolérance hémodynamique (interruption de la totalité du retour veineux cave) et CEC d'assistance hémodynamique
T3c	Thrombus sus-diaphragmatique atrial	Clampage impossible ; extraction du thrombus nécessitant l'ouverture de l'oreillette droite avec CEC (cœur battant en normothermie le plus souvent)

VR : veine rénale ; VCI : veine cave inférieure ; VH : veine hépatique ; VC : veine cave ; CEC : circulation extracorporelle.



Figure 45. Carcinome à cellules rénales avec envahissement de l'appareil collecteur. Scanner après contraste à la phase excrétoire, reconstruction multiplanaire frontale. Tumeur du pôle inférieur du rein gauche infiltrant le sinus avec amputation du groupe caliciel inférieur et présence de matériel dans la lumière du pyélon (flèche).



Figure 46. Volumineux carcinome à cellules rénales du pôle supérieur du rein droit classé T4. Scanner après contraste au temps artériel, reconstruction multiplanaire sagittale. Aspect d'infiltration nodulaire du parenchyme hépatique au niveau de l'interface irrégulière avec la tumeur (flèches).

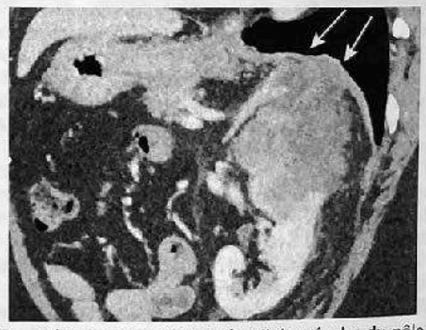


Figure 47. Volumineux carcinome à cellules rénales du pôle supérieur du rein gauche classé T4. Scanner après contraste au temps néphrographique, reconstruction multiplanaire sagittale oblique. Envahissement massif du tissu adipeux périrénal avec extension au muscle diaphragmatique (flèches).

limite tumorale et la graisse sinusale est associée à un envahissement veineux dans 21 % des cas [119]. Enfin, dans cette même série de Karlo et al. [119], l'envahissement du sinus évalué sur les images frontales et axiales pondérées en T2 est associé à 100 % d'extension veineuse en histologie.

Extension à l'appareil collecteur

Ce diagnostic préopératoire peut avoir un impact sur la planification thérapeutique [120], particulièrement depuis le développement de la chirurgie partielle dont les indications s'élargissent aux tumeurs T2 localisées avec des résultats carcinologiques (à marges saines) équivalant à ceux de la néphrectomie [5]. Sur le plan pronostique, le taux de survie spécifique est moins bon avec un envahissement de la voie excrétrice pour les tumeurs pT1 et T2 [121, 122]. Les cancers envahissant la voie excrétrice sont dans la majorité des cas des carcinomes à cellules claires et des cancers de grade de Furhman élevé (III et IV) (70 % des cas), des stades pT3 ou plus dans 79 % des cas et pT2 ou moins dans 21 % des cas [121].

La recherche de cette extension en TDM dans les cas de tumeurs arrivant au contact ou se développant dans le sinus nécessite la réalisation d'une phase excrétoire (Fig. 45). Dans une série de 261 patients, Karlo et al. retrouvent l'existence d'une lacune endoluminale dans tous les cas d'extension à la voie excrétrice à l'histopathologie avec une sensibilité et une spécificité de 100 %. Un envahissement de la voie excrétrice n'était retrouvé dans aucun des cas de tumeurs localisées à distance ou même au contact de l'appareil excréteur [120].

Extension au-delà du fascia de Gerota aux organes de voisinage (T4)

Ce stade avancé, devenu rare, est possible lorsque la tumeur a franchi le fascia de Gerota et envahit selon les cas : la paroi musculaire, le psoas, le diaphragme ou un viscère abdominal tel que le côlon, le pancréas, le duodénum, la rate et le foie.

L'envahissement direct par la tumeur est reconnu sur les anomalies de densité (ou de signal en IRM) et notamment de rehaussement après contraste, du tissu envahi (parenchyme, muscle). Celui-ci devient hétérogène et l'interface qu'il forme avec la tumeur irrégulière avec absence de tout liseré graisseux séparant la tumeur de l'organe envahi (Fig. 46, 47). Une simple zone de contact réalisant une interface régulière entre la tumeur et l'organe de voisinage (avec disparition du plan adipeux) ne suffit pas à suspecter un envahissement qui reste en fait très rare, même dans cette situation. En revanche, la présence d'un liseré

MENU

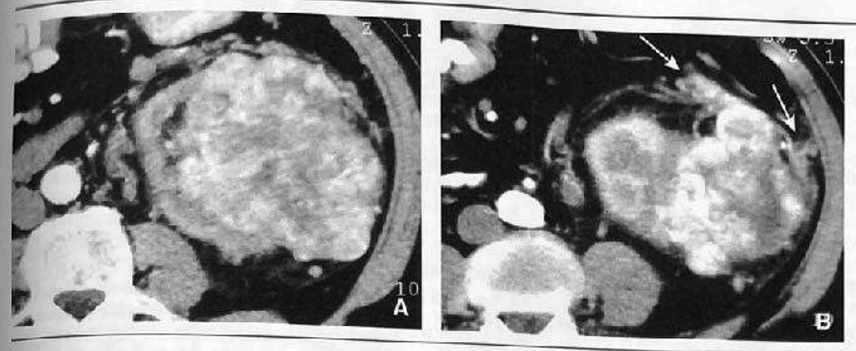


Figure 48. Volumineux carcinome à cellules rénales du rein gauche classé T4. Scanner après contraste au temps artériel (A, B). Envahissement de la loge rénale, franchissant le fascia de Gerota et envahissant le mésocôlon en avant (B, flèches).

graisseux visible entre la tumeur et la structure voisine permet d'écarter l'éventualité d'un envahissement par contiguïté [109].

Lorsque l'interface entre une tumeur polaire supérieure et la face inférieure du foie ou de la rate se trouve dans un plan transversal mal étudié par les coupes axiales, les reconstructions longitudinales peuvent faciliter la recherche de signes d'envahissement [108] décisif grâce à ses possibilités d'acquisitions multiplanaires directes, centrées sur la zone d'intérêt, sa résolution en contraste en T2 et sur les images T1 après contraste avec saturation de la graisse qui facilite la recherche de modifications suspectes (irrégularités et anomalies de signal) au niveau de l'interface avec la tumeur.

L'envahissement du côlon est beaucoup plus fréquent à gauche. Il se traduit par l'infiltration de la graisse du mésocôlon associée à un aspect d'englobement de la paroi colique sur tout ou partie de sa circonférence (Fig. 48).

L'extension directe à la surrénale ipsilatérale est actuellement classée dans le stade T4 (révision 2009 de la classification TNM).

La néphrectomie « élargie » épargne le plus souvent la glande surrénale dès lors que celle-ci est indemne sur les explorations préopératoires. Aussi est-il devenu essentiel de préciser l'absence d'anomalie surrénalienne et, le cas échéant, un défaut de visibilité satisfaisante de la glande, notamment dans les cas de grosses tumeurs polaires supérieures. La présence d'un nodule surrénalien suspect ou un résultat insuffisant du scanner en présence d'une tumeur de grande taille conduisent le chirurgien à réaliser une surrénalectomie dans le même temps que la néphrectomie.

Extension ganglionnaire (N1, N2)

Elle est présente dans 10 à 30 % des cas au moment du diagnostic initial et le plus souvent associée à des métastases viscérales synchrones.

En dehors de la lymphadénectomie hilaire qui est systématique au cours de la néphrectomie élargie, l'indication de lymphadénectomie régionale (ganglions paracaves et para-aortiques) peut dépendre de la présence ou de l'absence de ganglions suspects, en particulier pour les CCR de stade T1.

Les critères morphologiques d'envahissement ganglionnaire sont identiques en TDM et en IRM. Ils reposent sur des critères de taille selon le petit axe du ganglion : ganglion suspect entre 1 et 2 cm, ganglion envahi au-dessus de 2 cm. Le seuil de 2 cm est associé à une spécificité voisine de 100 % pour le diagnostic d'adénopathies métastatiques. Quel que soit le critère de taille utilisé, la fiabilité de l'imagerie reste supérieure à 80 % (84–90 %) dans la plupart des séries rapportées. Une extension ganglionnaire microscopique sans modification de taille du ganglion est possible dans 4 à 6 % des cas [123, 124].

Métastases

La recherche de métastases repose sur l'étude des viscères sous-diaphragmatiques et de la paroi abdominale à la phase artérielle, l'analyse du squelette examiné en fenêtres osseuses et la réalisation d'une hélice thoracique étudiée en coupes épaisses en mode *maximum intensity projection* et, le cas échéant, utilisant un logiciel de détection automatique.

Le poumon (50 à 80 %) et le squelette (10 à 35 %) sont les deux sites le plus souvent concernés (cf. infra). Les sites

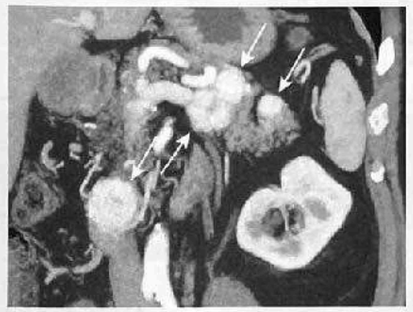


Figure 49. Métastases pancréatiques à distance d'une néphrectomie élargie pour carcinome à cellules rénales (T3a No Mo). Scanner après contraste (phase précoce corticomédullaire) ; reconstruction *maximum intensity projection* frontale oblique. Multiples localisations pancréatiques hypervasculaires (flèches) détectées à la phase artérielle.

intra-abdominaux les plus fréquents sont le foie, la surrénale controlatérale, le pancréas, le rein controlatéral, le mésentère et la paroi abdominale. Les localisations pancréatiques sont souvent tardives et découvertes au cours du suivi postopératoire plusieurs années après la néphrectomie (Fig. 49). Les autres sites métastatiques tels que le cerveau ou les tissus mous sont rares.

Les métastases pulmonaires sont isolées dans 30 % des cas. Leur recherche par une hélice thoracique est indiquée dès le bilan initial préopératoire, en particulier pour les tumeurs de stade supérieur à T1 (grosse tumeur et extension locorégionale), et systématiquement dès le premier examen de surveillance après néphrectomie (à 6 mois ou 1 an). Cette recherche est particulièrement importante pour les CCR de stade supérieur à T1a (> 4 cm) (compte tenu du faible risque métastatique au-dessous de 4 cm).

Pour la recherche de métastases viscérales de signification pronostique péjorative, une acquisition précoce après injection en bolus du produit de contraste, réalisée au temps artériel (40 s environ), est recommandée. Elle améliore le taux de détection et la confiance diagnostique pour les petites lésions se manifestant dans le cas de métastases de CCC (très majoritaire parmi les cancers métastatiques) par une prise de contraste précoce et intense. De telles lésions secondaires peuvent devenir moins facilement visibles, voire non détectables (isodense) sur les phases plus tardives.

Selon les séries, 10 à 40 % des patients sont d'emblée métastatiques et 10 à 30 % sont métastatiques [125]. Le délai moyen d'apparition des métastases est de 36 mois et 42 % des patients évoluent dans la première année. Le risque de métastase est très différent en fonction du type histologique : parmi les cancers rénaux métastatiques, 94 % sont des cellules claires, 4 % des carcinomes papillaires et 2 % des carcinomes chromophobes [125].

Planification thérapeutique préopératoire

Elle est devenue une étape très importante de la prise en charge des tumeurs rénales avec le développement de la

Tableau 7.
Score morphométrique RENAL.

	1 point	2 points	3 points
(R)adius (diamètre maximal en mm)	≤ 40	> 40 mais < 70	≥ 70
(E)xophytique (développement exophytique)	≥ 50 %	< 50 %	Entièrement endophytique
(N)*earness* (proximité de la tumeur avec le système collecteur urinaire en mm)	≥ 7	> 4 mais < 7	≤ 4
(A)ntérieur/postérieur	Pas de point donné mais il est précisé dans la description tumorale A, P ou X		
(L)ocation (localisation tumorale par rapport aux lignes polaires, cf. Fig. 50)	La lésion (A ou B, Fig. 50A) est entièrement au-dessus de la ligne polaire supérieure ou en dessous de la ligne polaire inférieure	La lésion (A ou B, Fig. 50B) dépasse les lignes polaires	> 50 % de la lésion dépasse une ligne polaire (A, Fig. 50C) ou croise la ligne axiale du médio-rein (C, Fig. 50C) ou se situe entièrement entre les lignes polaires (B, Fig. 50C)
Suffixe « h » assigné à une tumeur atteignant l'artère ou la veine principale			

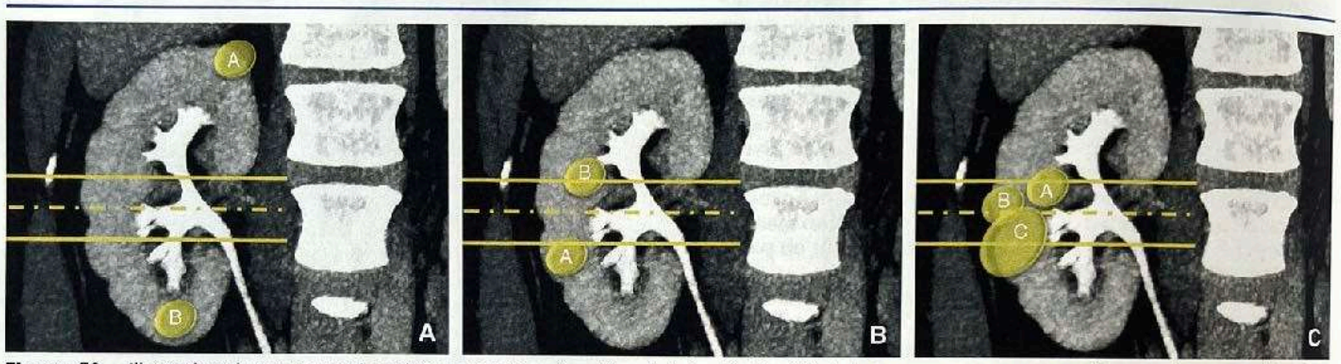


Figure 50. Illustration du score morphométrique RENAL en fonction de la localisation (L) de la tumeur par rapport aux lignes polaires et médiorénale (lignes continues) ; ligne axiale médiorénale (ligne pointillée) (A à C).

chirurgie partielle, de la chirurgie laparoscopique robot-assistée ou non. L'utilisation des classifications anatomiques fournissant un score morphométrique comme le RENAL score (Tableau 7) (Fig. 50), le plus utilisé [127], peut aider à la planification d'une chirurgie partielle et en prédire la complexité et la morbidité périopératoire [128].

Le scanner avec injection de produit de contraste multiphases est l'examen de référence. Les reconstructions multiplanaires sont très utiles et doivent être rendues accessibles au chirurgien (impression et sauvegarde sur le PACS [*picture archiving and communication system*] d'une sélection de vues pertinentes). L'étude de l'appareil collecteur à la phase excrétoire est nécessaire en cas de tumeur endophytique plus ou moins enchâssée dans le sinus lorsqu'une chirurgie conservatrice est envisagée.

Outre le fait que le diagnostic d'extension locorégionale et métastatique thoracoabdominale fait partie de tout bilan préopératoire (classification TNM), les informations utiles pour la planification opératoire et attendues par le chirurgien [5] sont les suivantes :

- topographie par rapport au hile et aux faces dans les trois plans de l'espace ;
- topographie en profondeur par rapport au sinus et la capsule, endo/exophytique ;
- dimensions et forme de la tumeur dans les trois plans de l'espace ;
- recherche de tumeurs multifocales et bilatérales ;
- anatomie vasculaire rénale (artères et veines multiples, artères polaires) ;
- état du rein controlatéral et de ses vaisseaux ;
- score morphométrique (Tableau 7) (option).

Déclaration de liens d'intérêts : les auteurs n'ont pas transmis de déclaration d'intérêts en relation avec cet article.

■ Références

[1] Moch H, Cubilla AL, Humphrey PA, Reuter VE, Ulbright TM. The 2016 WHO classification of tumours of the urinary system and male genital organs-Part A: Renal, penile, and testicular tumours. *Eur Urol* 2016;**70**:93–105.

[2] Compérat EM, Burger M, Gontero P, Mostafid AH, Palou J, Rouprêt M, et al. Grading of urothelial carcinoma and the new "World Health Organisation Classification of Tumours of the Urinary System and Male Genital Organs 2016". *Eur Urol Focus* 2018. S2405-4569(18)30004-X.

[3] Leone N, Velten M, Grosclaude P, Woronoff AS. *Estimation nationale de l'incidence et de la mortalité par cancer en France entre 1980 et 2012. Partie 1 – Tumeurs solides. Rein*. Saint-Maurice: Institut de veille sanitaire; 2013. p. 88–91.

[4] Maher ER, Neumann HP, Richard S. Von Hippel-Lindau disease: a clinical and scientific review. *Eur J Hum Genet* 2011;**19**:617–23.

[5] Patard JJ, Baumert H, Bensalah K. Recommandations en onco-urologie 2013 du CCAFU : cancer du rein. *Prog Urol* 2013;**23**(Suppl. 2): S177–204.

[6] Gaur S, Turkbey B, Choyke P. Hereditary renal tumor syndromes: update on diagnosis and management. *Semin Ultrasound CT MR* 2017;**38**:59–71.

[7] Charles T, Lindner V, Matau A, Roy C, Lang H. Cancer du rein. EMC (Esevier-Masso SAS), Urologie, 18-096-A-10, 2010, p. 1–30.

[8] Lee CT, Katz J, Fearn PA, Russo P. Mode of presentation of renal cell carcinoma provides prognostic information. *Urol Oncol* 2002;**7**: 135–40.

[9] Marshall FF, Walsh PC. Extrarenal manifestations of renal cell carcinoma. *J Urol* 1977;**128**:140–6.

[10] Tickoo SK, dePeralta-Venturina MN, Harik LR, Worcester HD, Salama ME, Young AN, et al. Spectrum of epithelial neoplasms in end-stage renal disease: an experience from 66 tumor-bearing kidneys with emphasis on histologic patterns distinct from those in sporadic adult renal neoplasia. *Am J Surg Pathol* 2006;**30**:141–53.

CONGRÈS IMAGERIE VAL D'ISÈRE

Val d'Isère, 2024

Imagerie des tumeurs urothéliales du haut appareil urinaire : quand, comment, pourquoi ?

Pr. Ingrid MILLET

J. Delebecq, C. Verheyden

CHU Lapeyronie, Montpellier

Institut Desbrest d'Epidémiologie et de Santé Publique

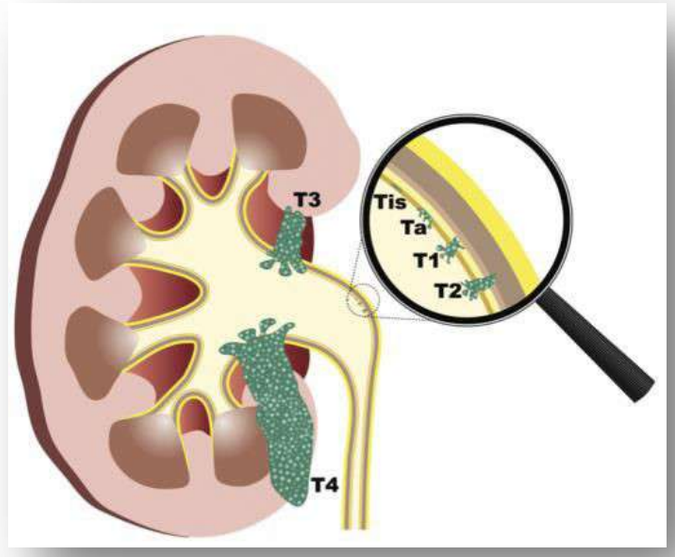
IDESP

UMR INSERM - Université de Montpellier

MENU

Les TVES

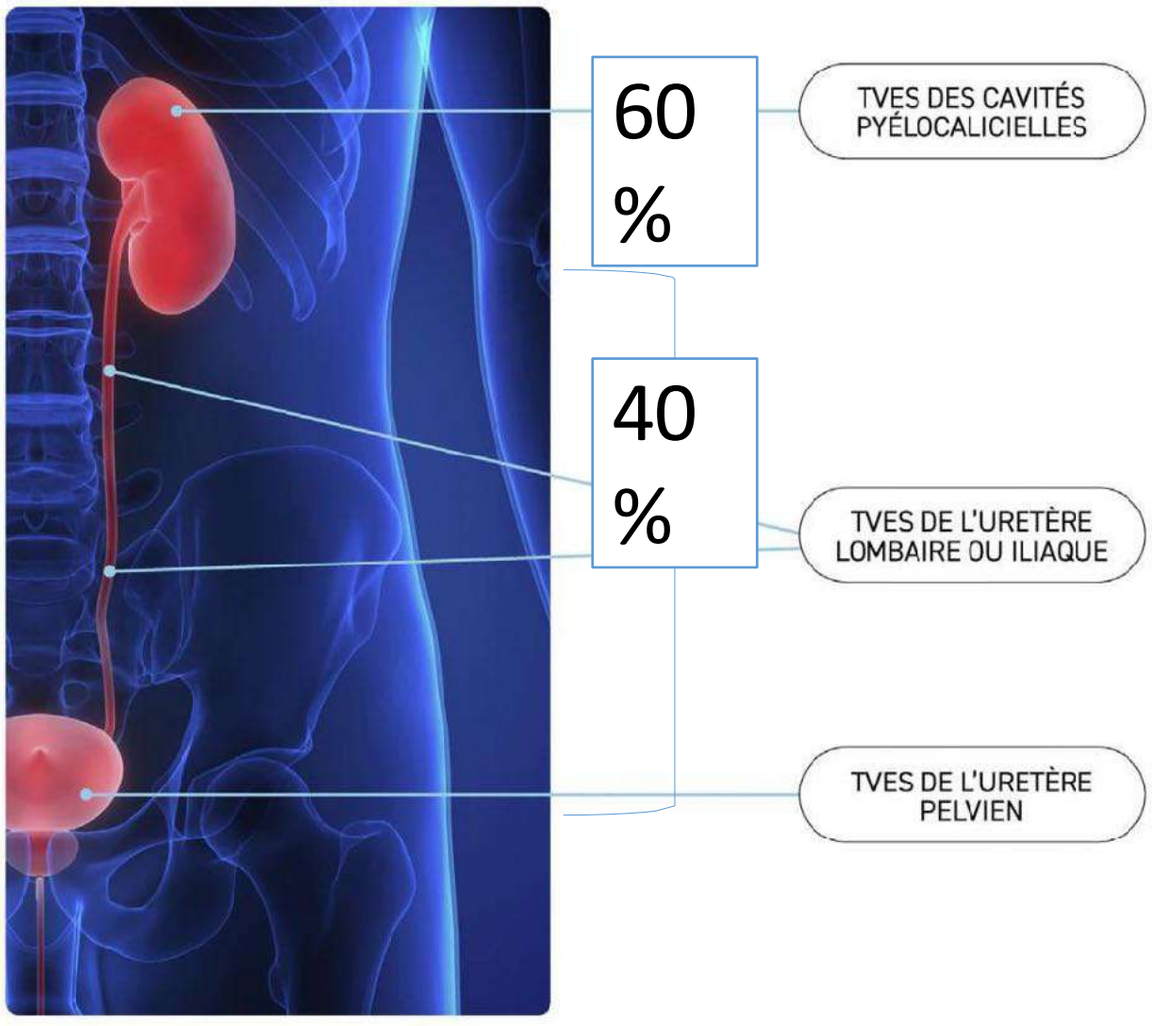
- Ce sont des carcinomes urothéliaux dans plus de 95%
  - 5 à 10% de l'ensemble des lésions urothéliales
  - Stade invasif dans plus de 60 % des cas
  - Entre 10 et 25% sont plurifocales



- Facteurs de risque
  - TABAC ++++
  - Exposition professionnelle ou ingestion de certaines molécules
    (acroléine, ac. aristolochique…)
  - Syndrome de Lynch
  - Infection / inflammation chronique : plutôt épidermoïde ou ADK

MENU

Impact thérapeutique



<u>Lésions à haut risque</u> → néphro-urétérectomie totale

<u>Lésions à bas risque</u> → ttt endoscopique (laser) ou urétérectomie segmentaire

MENU

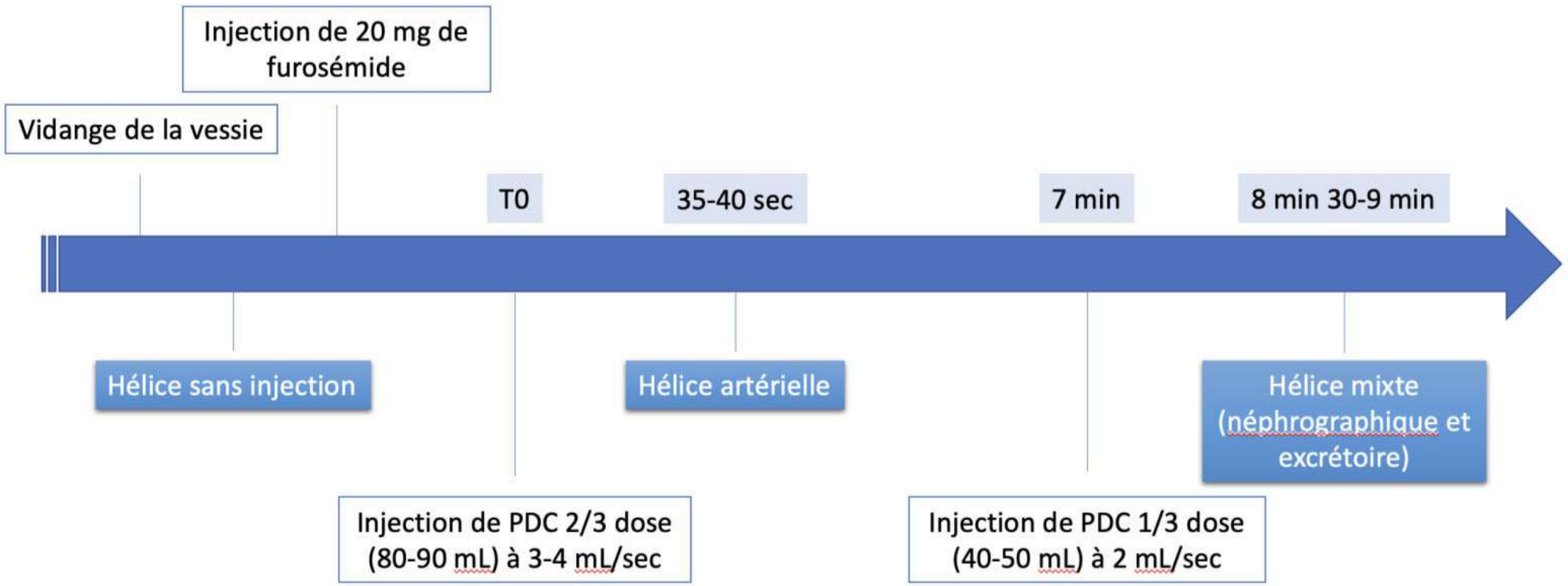
Imagerie des TVES – Quand ?

- Circonstances de découverte
  - Hématurie avec échographie normale, ou récidivante
  - Douleur de type colique néphrétique sans calcul
- Bilan d'extension d'un carcinome de la vessie
  - **Atteinte synchrone dans 3 à 25%,** surtout après TVNIM
- Bilan d'un syndrome de Lynch

MENU

Imagerie des TVES – Comment ?

Uro-scanner avec Lasilix ++++

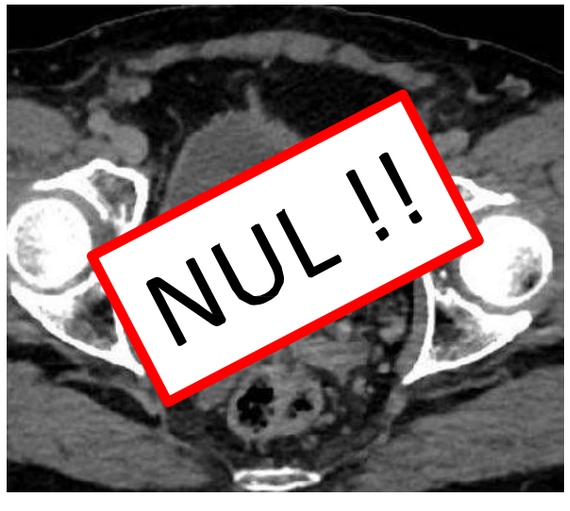


Renard-Penna, Eur Rad, 2020

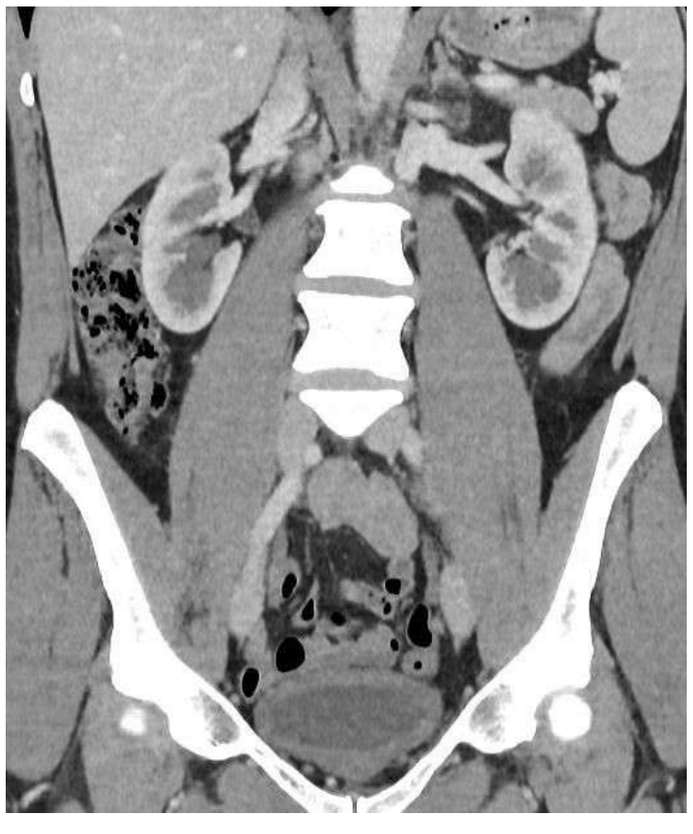
MENU



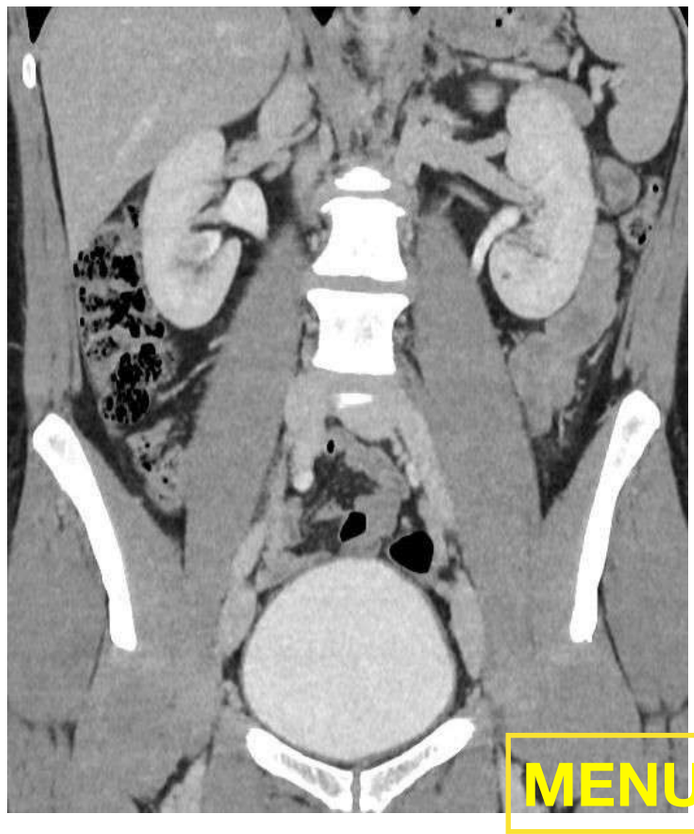
- HDS
- Calcul
- Syndrome obstructif



PDC précoce



Defect endoluminal



MENU

Imagerie des TVES – Comment ?

Uro-IRM avec Lasilix ++++ (si CI au scanner)

12:13:49	MR	IRM ABDOMEN LAPEYRONIE	26 / 1
	KO	Images clés	5
	MR	(1) localizer_haste_ RESPI LIBRE	25
	MR	(2) T2 HASTE CORO APNEE	30
	MR	(3) T2 HASTE AX APNEE	40
	MR	(4) T2 HASTE AX APNEE	40
	MR	(5) T2 HASTE AX APNEE_COMPOSED	80
	MR	(6) T2 HASTE AX APNEE_COMPOSED_FILT	80
	MR	(7) DIFF AX b50 1000 ABDO PELV respi libre_DFC_MIX	70
	MR	(8) DIFF AX b50 1000 ABDO PELV respi libre_ADC_DFC_MIX	35
	MR	(9) DIFF AX b50 1000 ABDO PELV respi libre_DFC_MIX	70
	MR	(10) DIFF AX b50 1000 ABDO PELV respi libre_ADC_DFC_MIX	35
	MR	(11) DIFF AX b50 1000 ABDO PELV respi libre_ADC_DFC_MIX_C...	70
	MR	(12) DIFF AX b50 1000 ABDO PELV respi libre_DFC_MIX_COMPO...	140
	MR	(13) DIFF AX b50 1000 ABDO PELV respi libre_DFC_MIX_COMPO...	140
	MR	(14) DIFF AX b0 1000 reins respi libre_DFC_MIX	79
	MR	(15) DIFF AX b0 1000 reins respi libre_ADC_DFC_MIX	39
	MR	(16) T2 TSE AX VESSIE BLADE	30
	MR	(17) T2 TSE AX VESSIE BLADE	34
	MR	(18) T1 AX VIBE sans IV	144
	MR	(19) Care Bolus sag	30
	MR	(20) T1 AX VIBE Art	144
	MR	(21) T1 AX VIBE Veineux	144
	MR	(22) T1 AX VIBE Tardif	144
	MR	(23) T1 CORO DIXON VIBE TARDIF 10min_F	80
	MR	(24) T1 CORO DIXON VIBE TARDIF 10min_W	80
	MR	(25) T1 3D Excreteur coro oblique 10min	80
	MR	(26) T1 3D Excreteur coro oblique 10min_MIP_COR	1

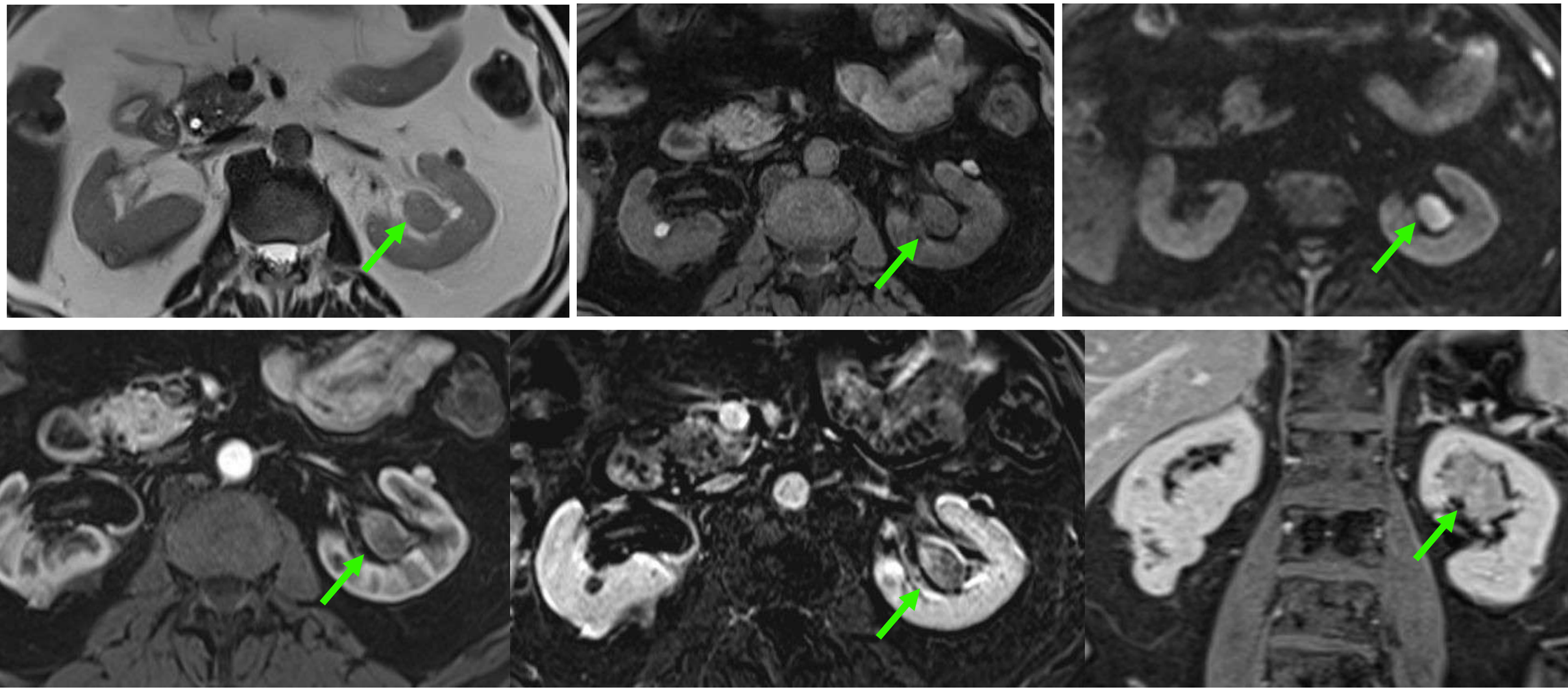
Rouvière, Eur Rad, 2020

Optimiser votre diffusion !!

Séquences	Technique
2D T2 FSE ou TSE sans suppression de graisse (*suppression de graisse optionnelle*)	– Axiale et coronale – Épaisseur : 3-4 mm maximum sans gap
Séquence anatomique rapide T1/T2 (true-Fisp, Fiesta, balanced-FFE)	– Coronale – Épaisseur : 3-4 mm maximum sans gap
Diffusion avec cartographie d'ADC	– Axiale – b : 0-800-1 000 s/mm^2 maximum – Épaisseur : 3-4 mm maximum sans gap
Injection dynamique en 3D T1 GRE avec suppression de la graisse (VIBE, LAVA, THRIVE)	– Coronale ou full-axiale si techniquement possible – Épaisseur : 1-2 mm maximum sans gap – Avant injection – **Puis** injection de gadolinium (0,1 mmol/kg à 1,5-2 mL/s avec bolus salé) – 1re acquisition à 30 secondes, puis 60 et 90 secondes – Séquence tardive > 7 minutes en coronal
Séquence de type **MRCP**	– *Optionnelle* – Coronale – Après injection de furosémide – Réalisable après injection de gadolinium

MENU

TVES typique en IRM



Diagnostic des TVES – Comment ?

- Diagnostic :
  - Imagerie +++++++

/!\ Pas de biopsie percutanée
car risque d'essaimage
mais…

    - Cytologie urinaire
      - Peu sensible même pour les lésions de haut grade
      - Idéalement réalisée IN SITU lors d'une urétérorénoscopie souple (URSS)

    - Biopsie → lors d'une URSS
      - Sensibilité d'environ 90%
      - MAIS sous estimation du stade tumoral dans 50% des cas
      - Et augmenterait le risque de récidive vésicale après traitement *

** Guo, BJU Int, 2018 / Baboudjian, World J Urol, 2020*

MENU

TVES à bas risque

- Bas grade biopsique
- Cytologie urinaire négative

pour le haut grade

- Aspect non infiltrant en imagerie
- Maladie unifocale
- Taille < 2 cm
- Ttt conservateur complet possible

¡ Tous les facteurs !

TVES à haut risque

- Haut grade biopsique
- Cytologie urinaire positive

pour le haut grade

- Aspect infiltrant en imagerie
- Maladie multifocale
- Hydronéphrose (relatif)
- Taille > 2 cm
- ATCD de tumeur vésicale de haut grade

¡ Au moins un facteur!

Quelle interprétation ?

- Trois formes en imagerie
  - Papillaire
  - Plane
  - Invasive

Utiliser les 3 plans de reconstruction +++

<u>Forme commune :</u>

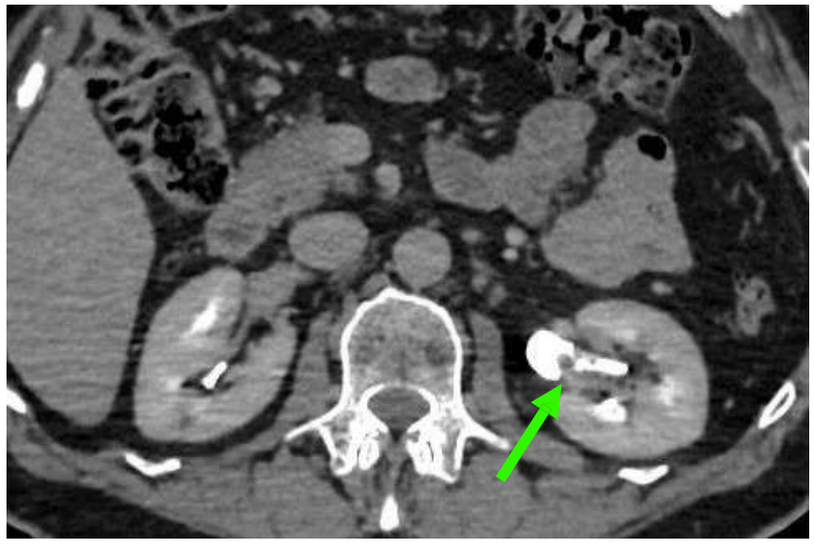
- Masse isodense +/- fines calcif superf
- Rehaussement précoce
- Lacune au temps tardif (jusqu'au calice fantôme)
- Non mobile

MENU

TVES typique en scanner



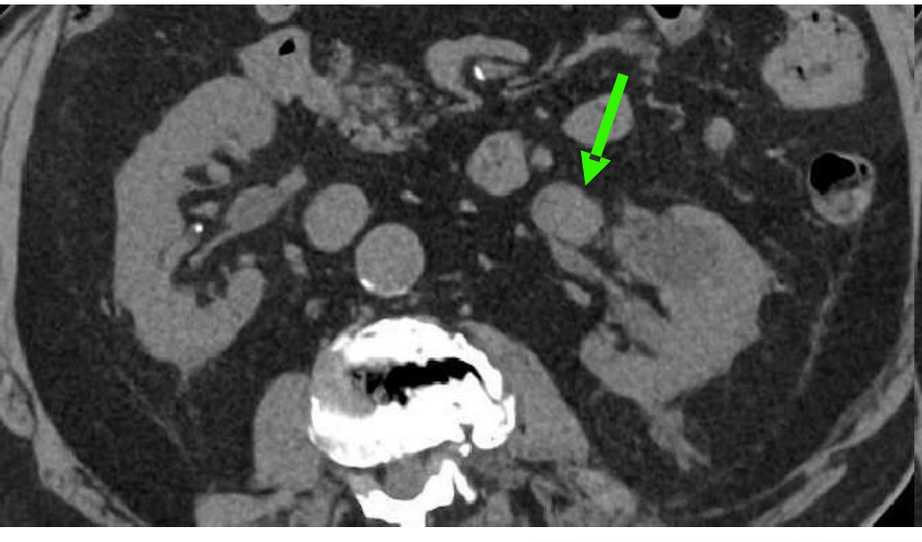


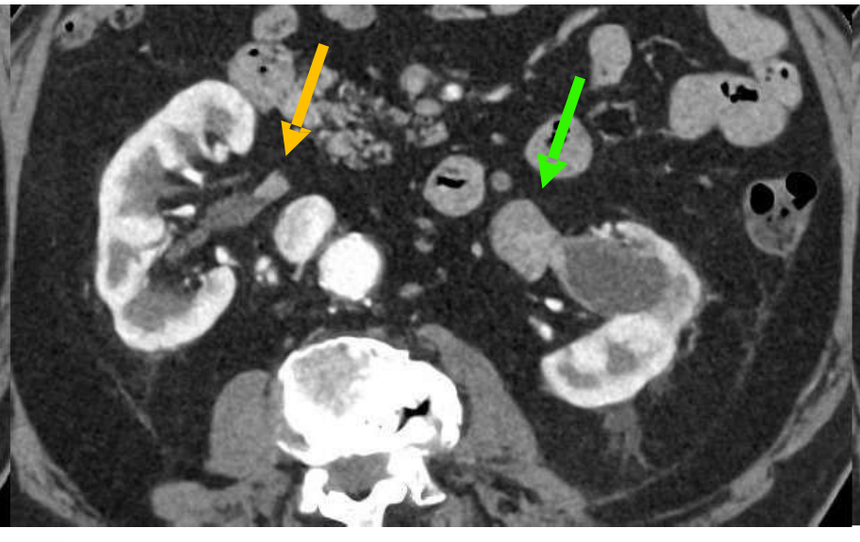


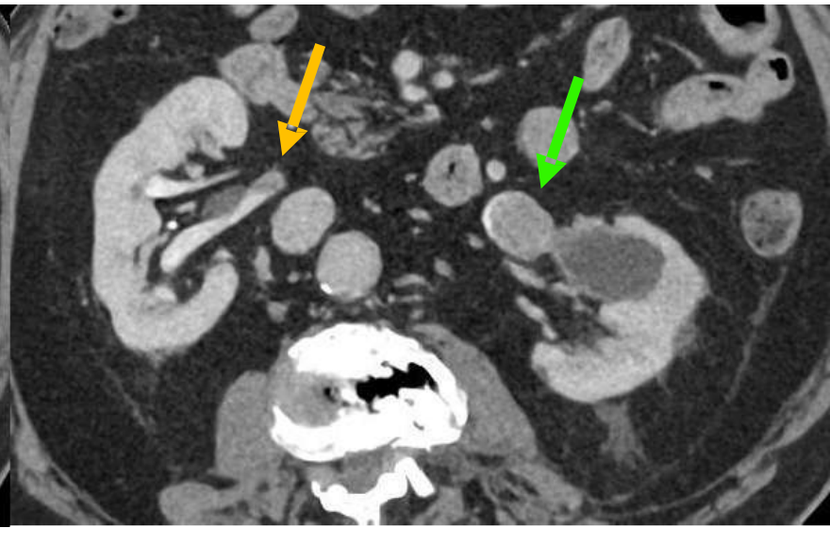


Forme papillaire
pTa

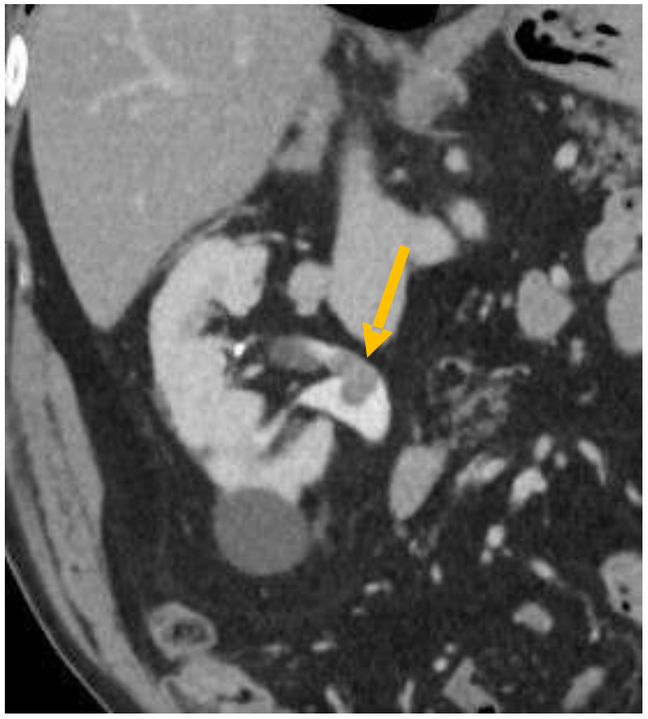
MENU

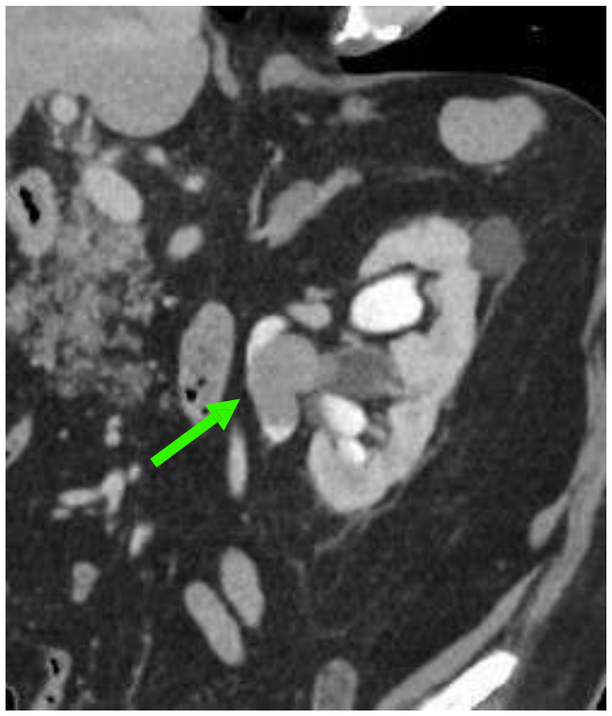






Bas grade à droite

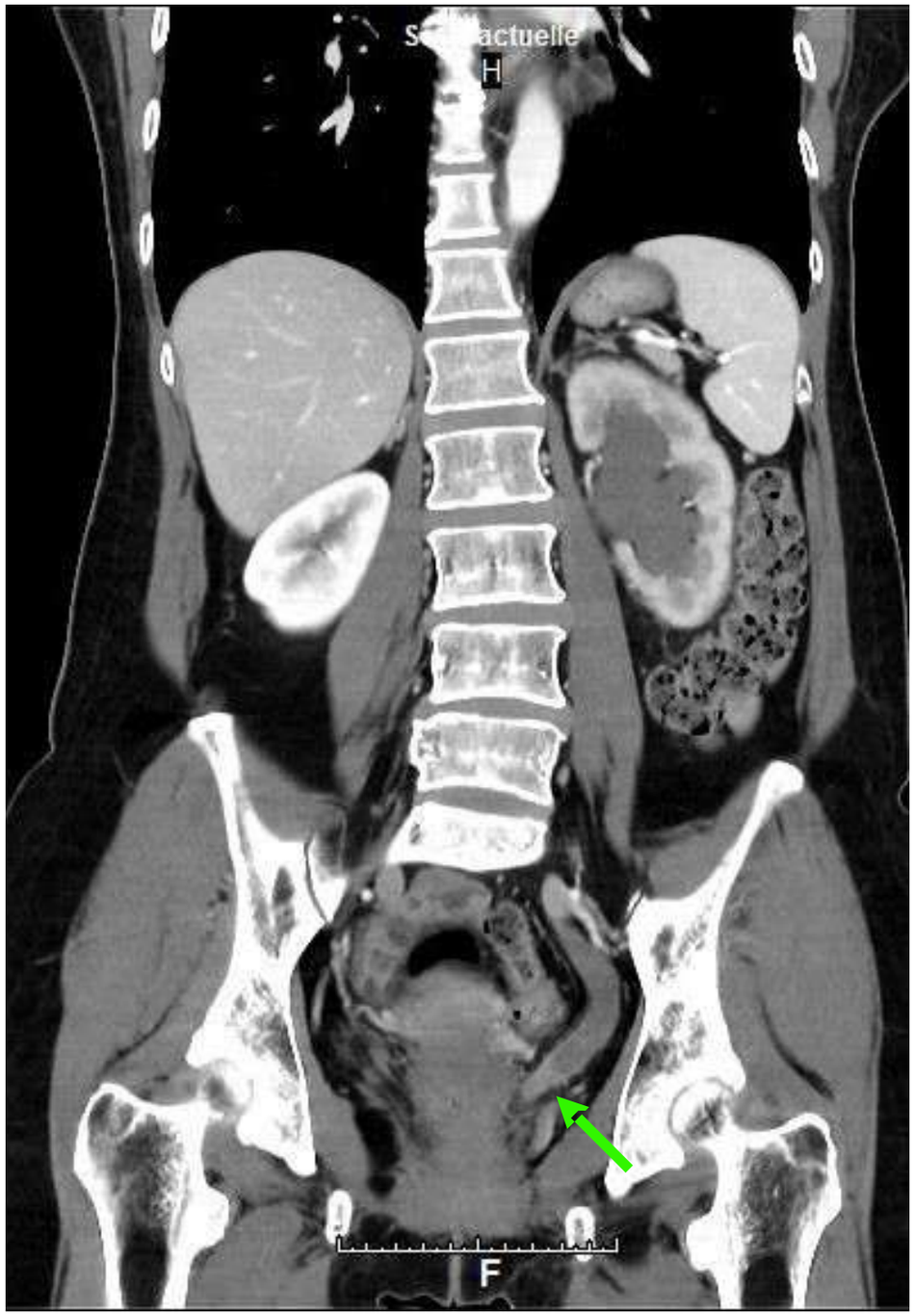




Haut grade à gauche

MENU

Urothélial de haut grade non infiltrant de l'uretère pelvien



MENU

Quelle interprétation ?

- Trois formes en imagerie
  - Papillaire
  - Plane
  - Invasive

Utiliser les 3 plans de
reconstruction +++

Forme commune :

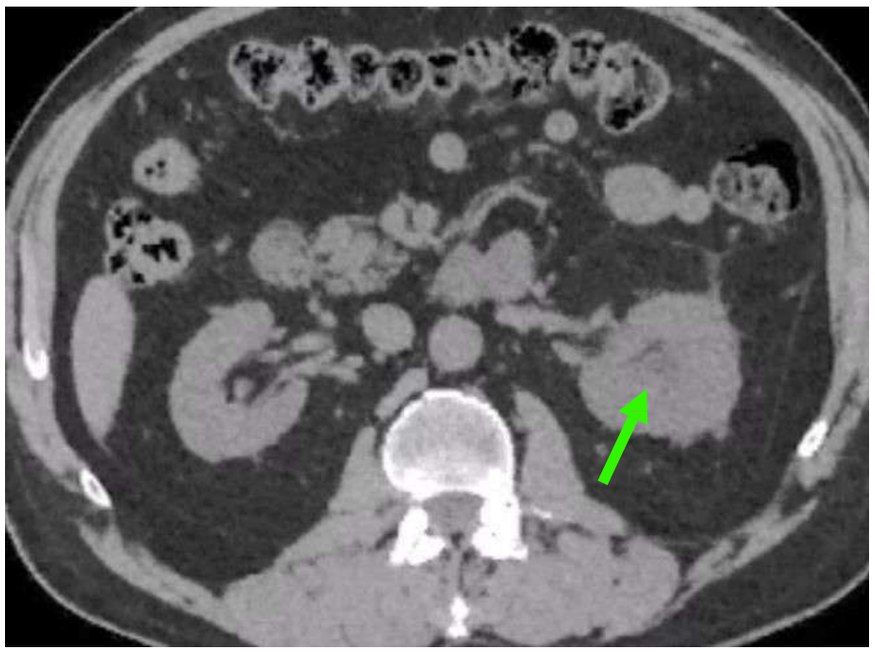
- Masse isodense +/- fines calcif superf
- Rehaussement précoce
- Lacune au temps tardif (jusqu'au calice fantôme)
- Non mobile

Forme infiltrante :

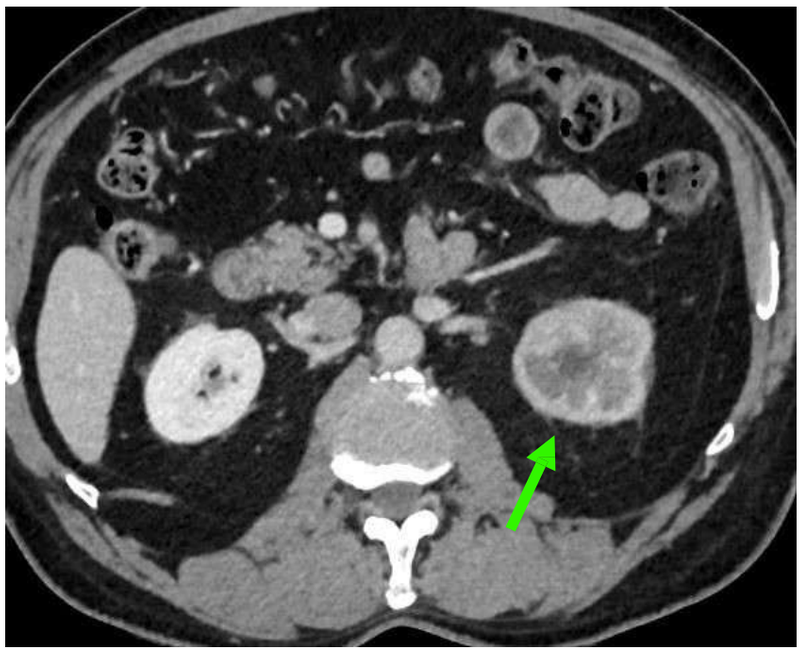
- Epaississement pariétal focal « suspendu » rehaussé
- Rétrécissement des tiges calicielles
- Retard excrétoire d'amont
- Effacement de la graisse du sinus ou péri urétérale

MENU

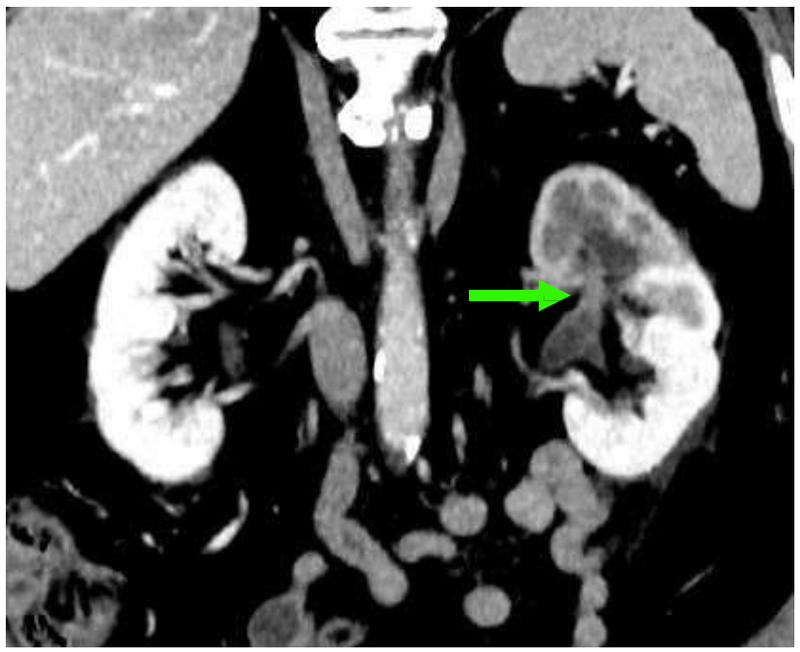
Carcinome urothélial de haut grade infiltrant pT3 N0



Dilatation à peine visible d'un calice supérieur



Retard de néphrographie localisé

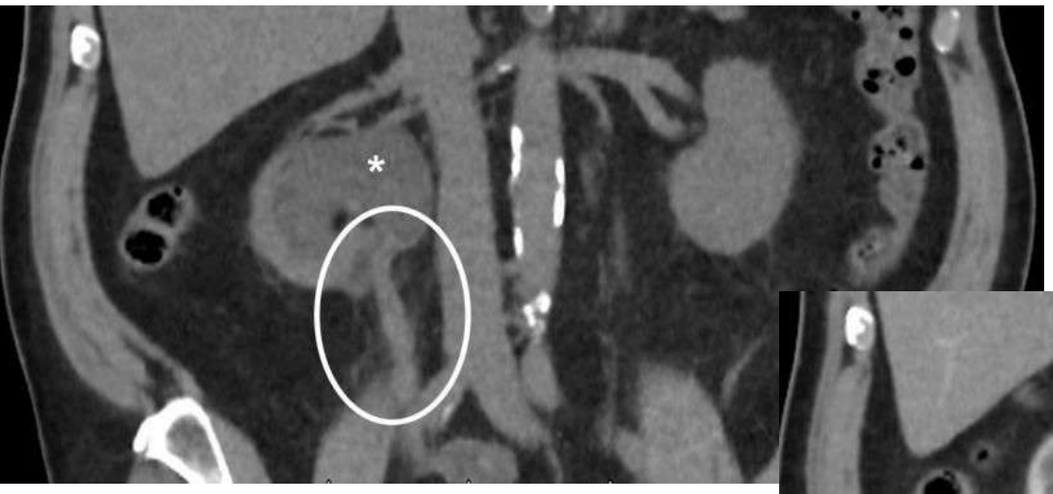


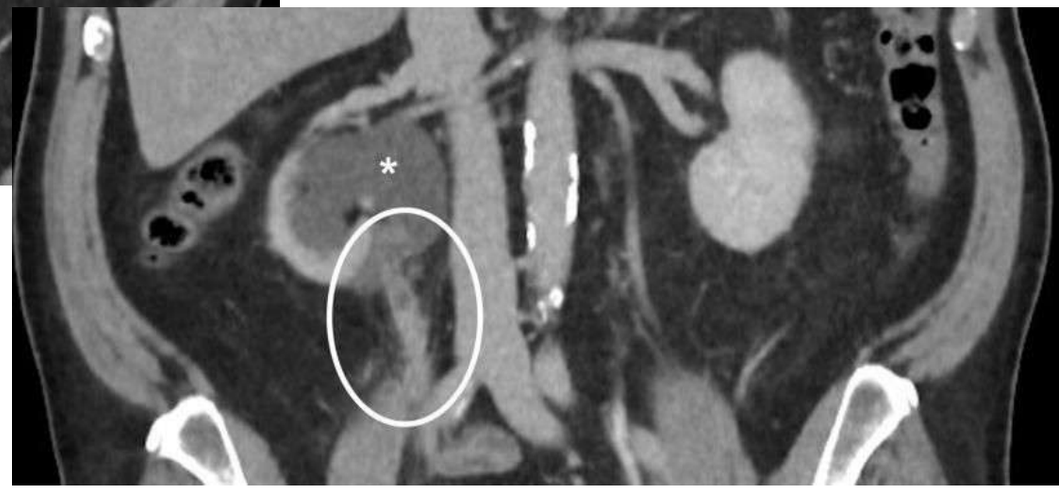
Rehaussement suspendu d'une tige calicielle supérieure

MENU

Carcinome urothélial de haut grade infiltrant

de l’uretère lombaire





MENU

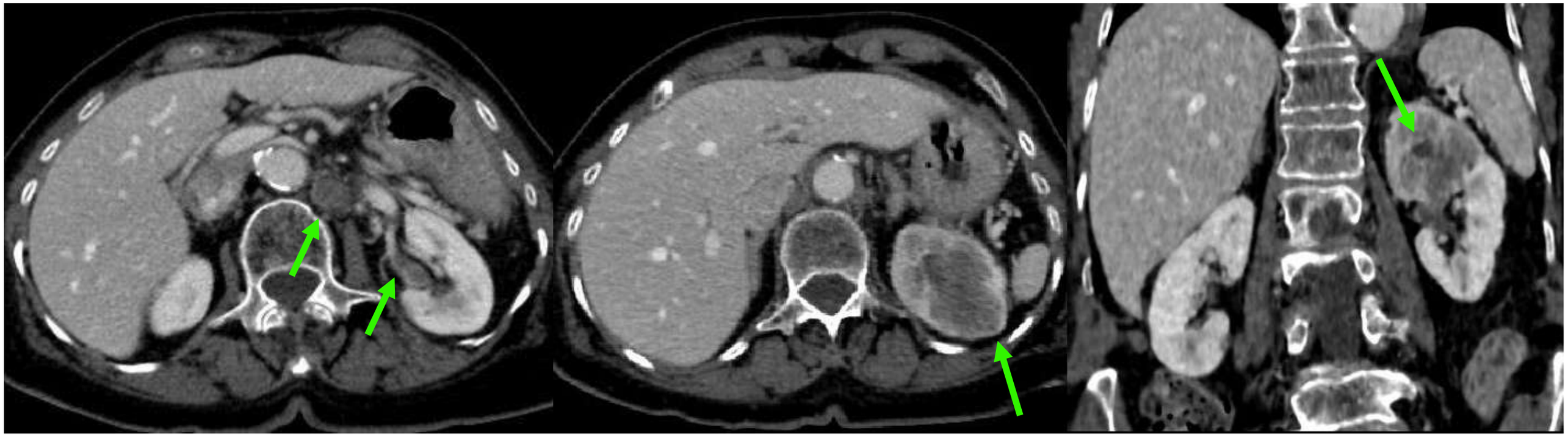
Carcinome urothélial de haut grade pT3 N1





MENU

Quelques mois auparavant…Diagnostic de pyélonéphrite…



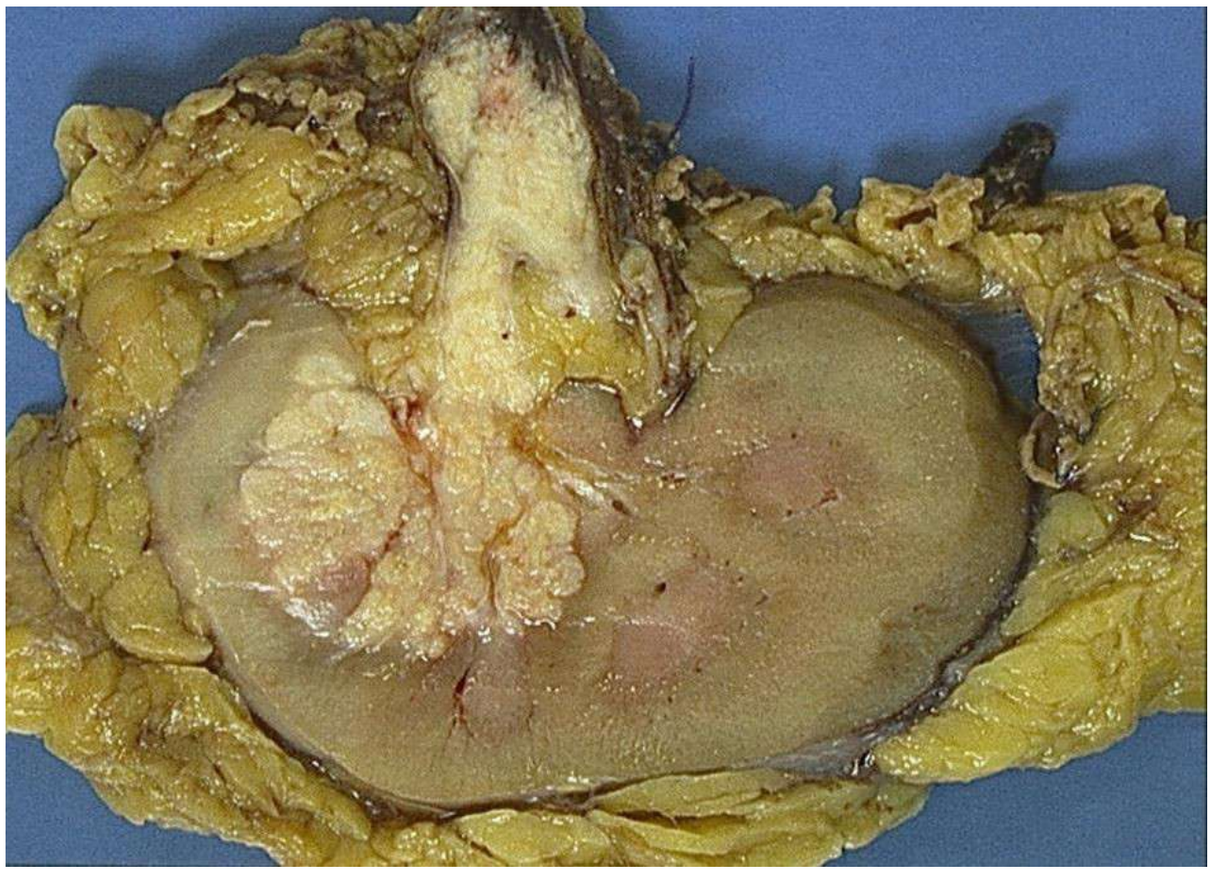
Ganglion trop hypodense Prise de contraste suspendue

Cortex respecté

Rétrodilatations calicielles Disparition graisse sinusale

MENU



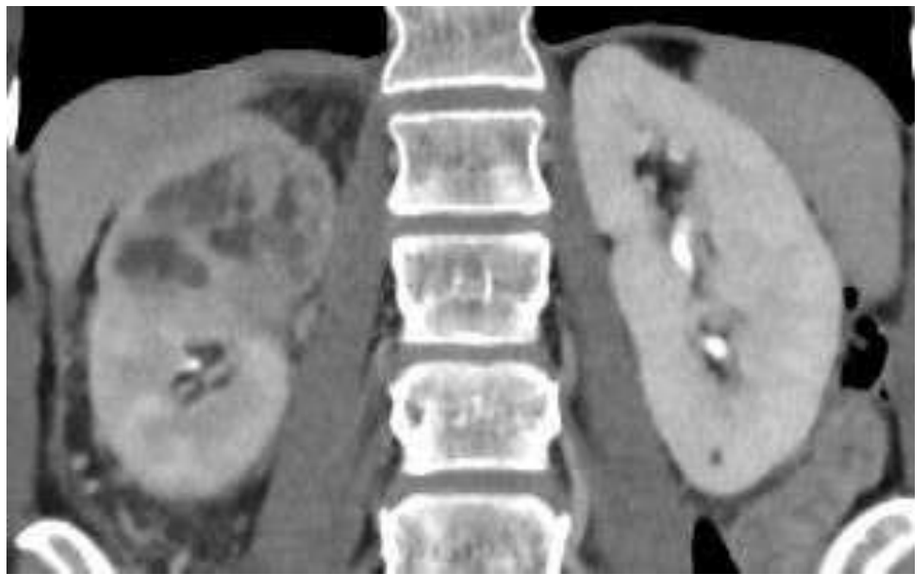


Extension au parenchyme rénal ou à la graisse = T3

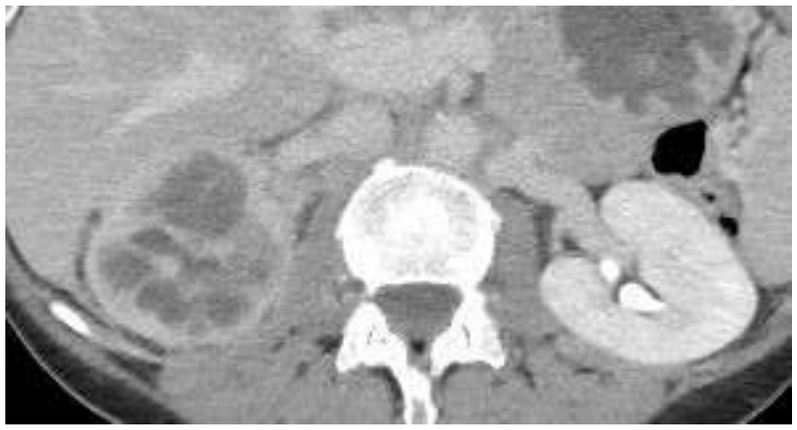
Disparition de la graisse sinusale +++

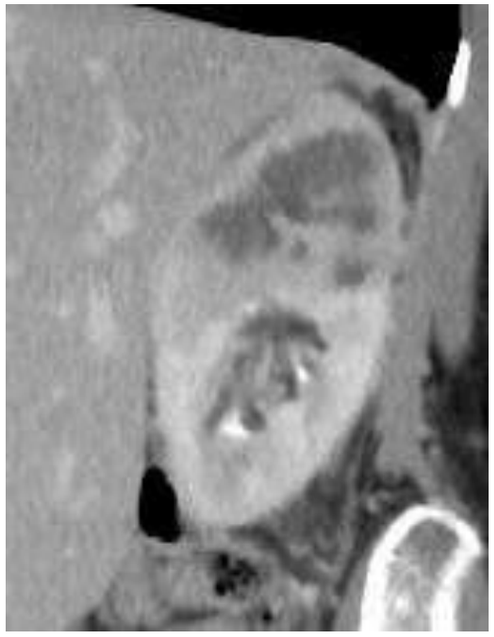
N.B : Pas d'extension à la veine rénale / pas de néovascularisation périphérique

MENU









?



MENU

- Néphrectomie élargie : Stade pTNM (UICC 2017) : **pT4 N0 R0**
  - **CARCINOME UROTHELIAL DE HAUT GRADE (G3)** DEVELOPPE AUX DEPENS DES CAVITES CALICICELLES SUPERIEURES, ETENDU SUR 5,5 cm DE GRAND AXE.
  - PRESENCE DE **CARCINOME IN SITU** FOCAL AU NIVEAU DES BERGES PERI TUMORALES.
  - LARGE INFILTRATION DE LA GRAISSE HILO-SINUSALE ACCOMPAGNE D'UNE **INFILTRATION TRANSFIXIANTE DU PARENCHYME RENAL AVEC INFILTRATION DE LA GRAISSE PERI RENALE ET DE LA SURRENALE PAR CONTINUITE**

Contrôle 4 mois

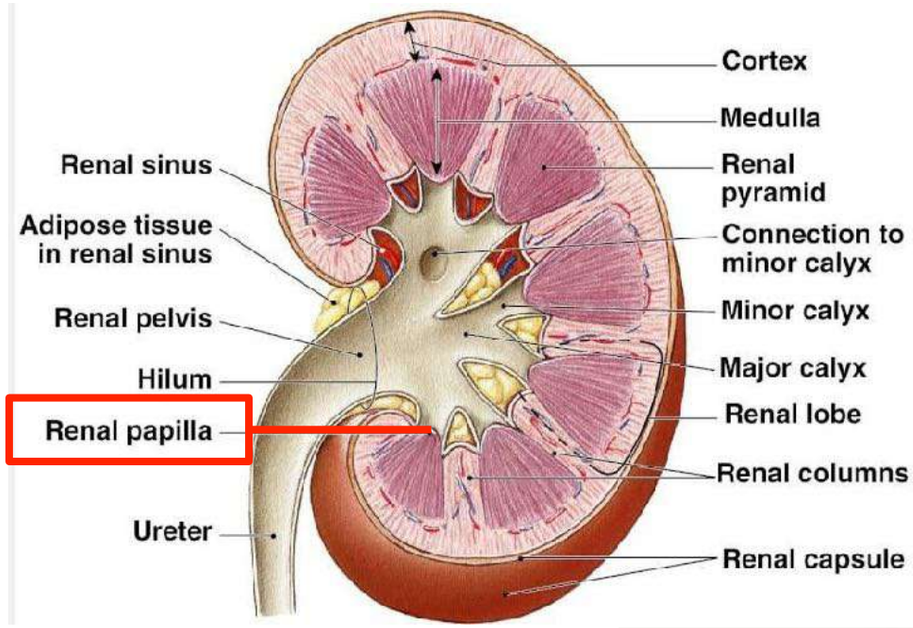


MENU

Diagnostic différentiel des TVES

- **Protrusion papillaire**





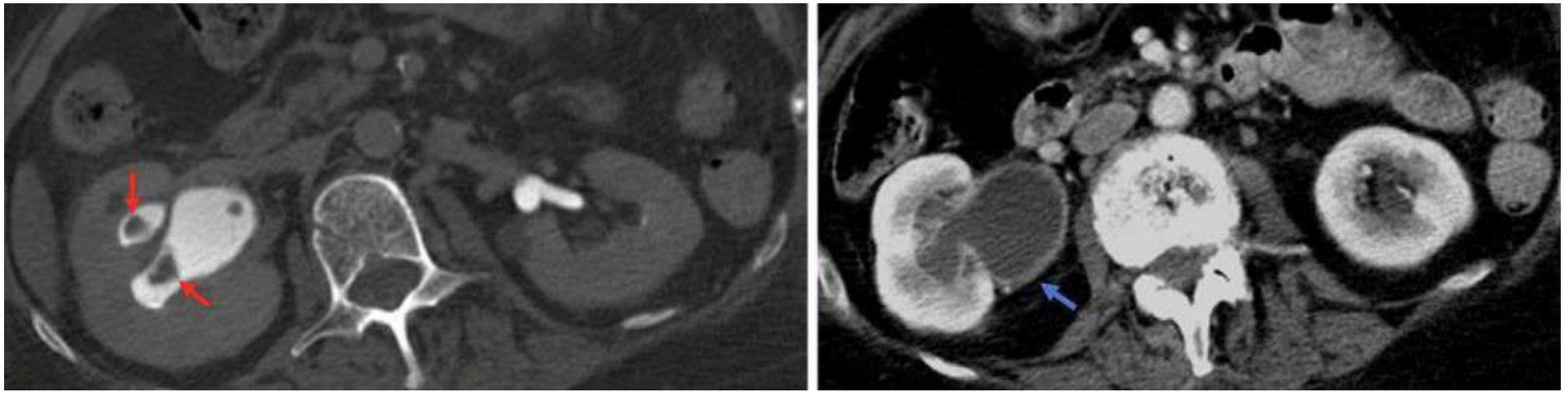


- Souvent multiples et bilatérales
- Fornix respecté

MENU

Diagnostic différentiel des TVES

- Protrusion papillaire
- Sédiment / fungus ball



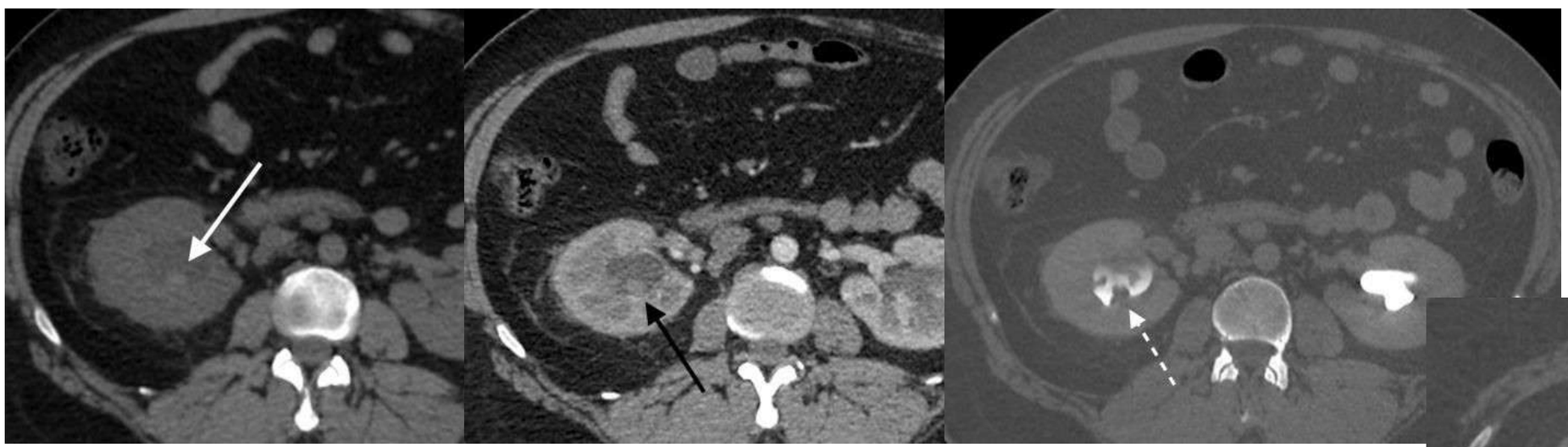
Candidose rénale avec fungus ball

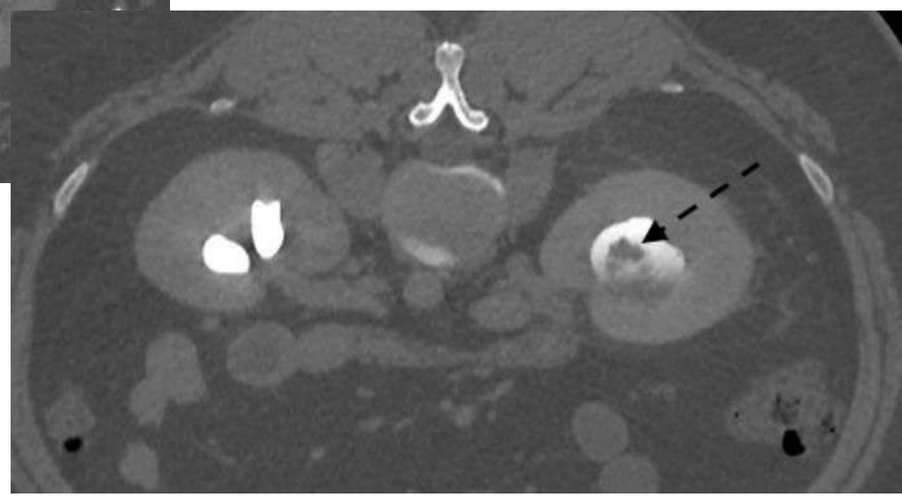
Shanbhogue, Radiographics, 2023

MENU

Diagnostic différentiel des TVES

- Protrusion papillaire
- Sédiment / caillot / fungus ball





Ne pas hésiter à faire une acquisition en PROCUBITUS

MENU

Diagnostic différentiel des TVES

- Protrusion papillaire
- Sédiment / caillot / fungus ball

Recontrôler à distance

+++







MENU

Diagnostic différentiel des TVES

- Protrusion papillaire
- Sédiment / caillot / fungus ball
- Calcul



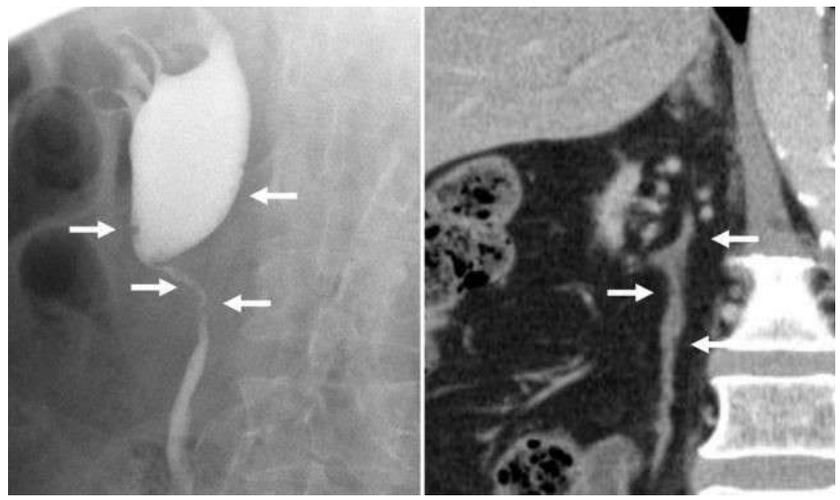
MENU

Diagnostic différentiel des TVES

- Protrusion papillaire
- Sédiment / caillot / fungus ball
- Calcul
- Polype fibro-épithélial
- Pyélo-urétérite kystique



- Lacune tubulée de contours réguliers ++
- Pédiculée
- Prédomine à la JPU
- Bénin



- Lacunes multiples, 1-2 mm
- Microkyste sous épithéliaux IIaire à inflammation chronique
- Bénin

MENU

Conclusion

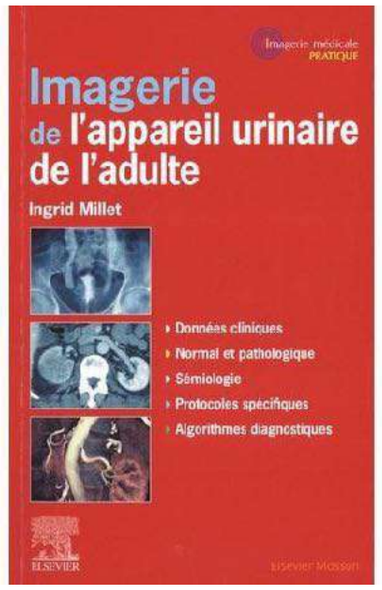
Imagerie des TVES

- Pour toute hématurie, bilan d'extension d'un carcinome vésical ou syndrome de Lynch :

Ursoscanner ou uro-IRM avec hyperdiurèse ++++ (Lasilix)

- Sont suggestifs du diagnostic
  - Rétro-dilatation calicielle
  - Prise de contraste précoce et/ou épaississement focal « suspendu »
  - Image de soustraction non mobile au temps tardif
  - Infiltration de la graisse du sinus ou péri-urétérale

- Chercher la multifocalité et mesurer !

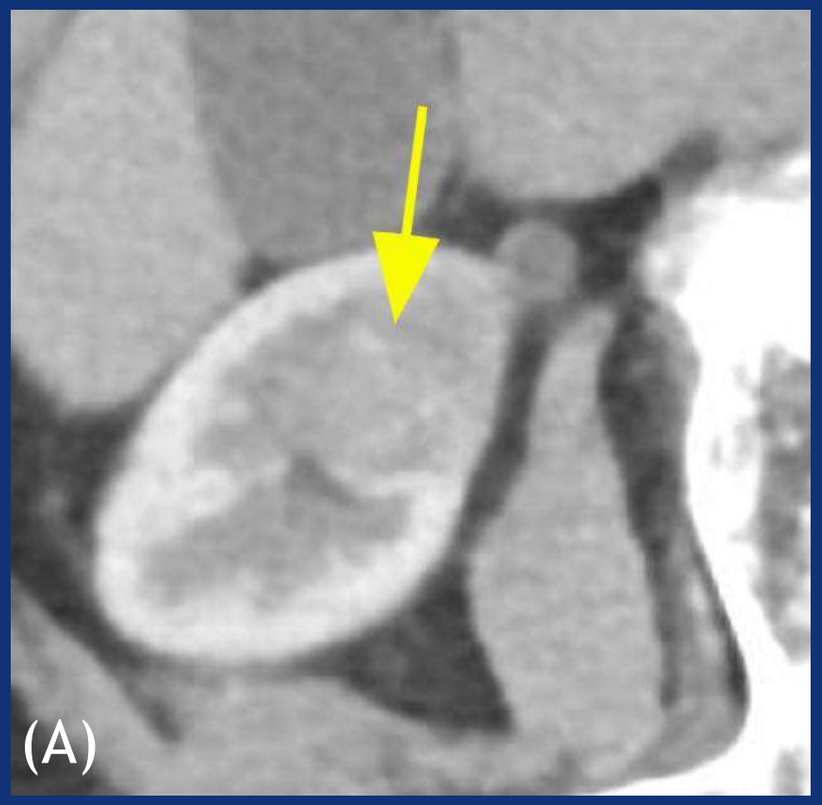


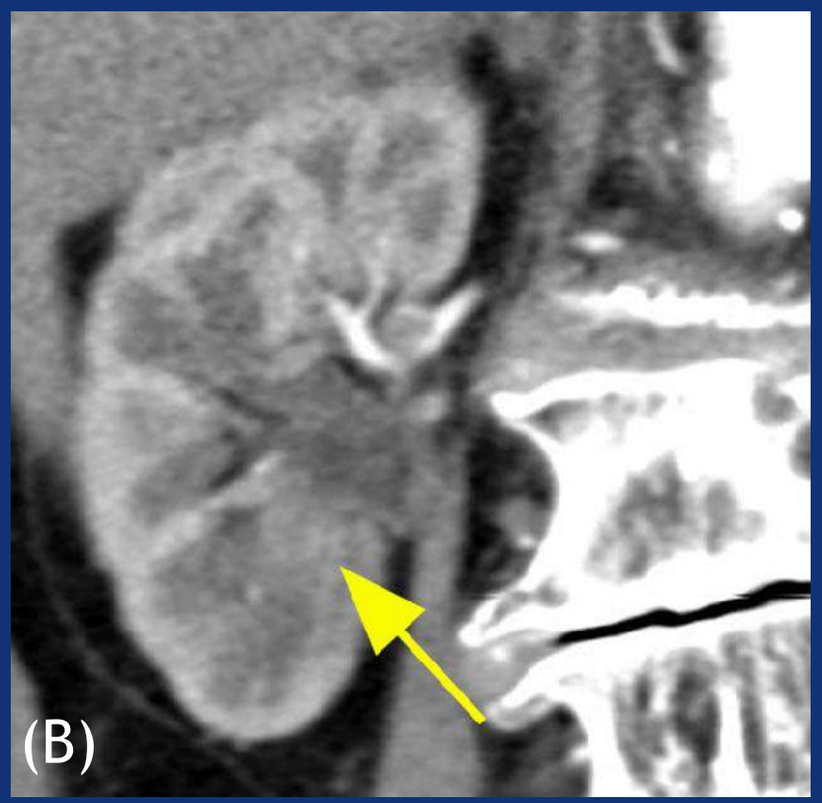
MENU

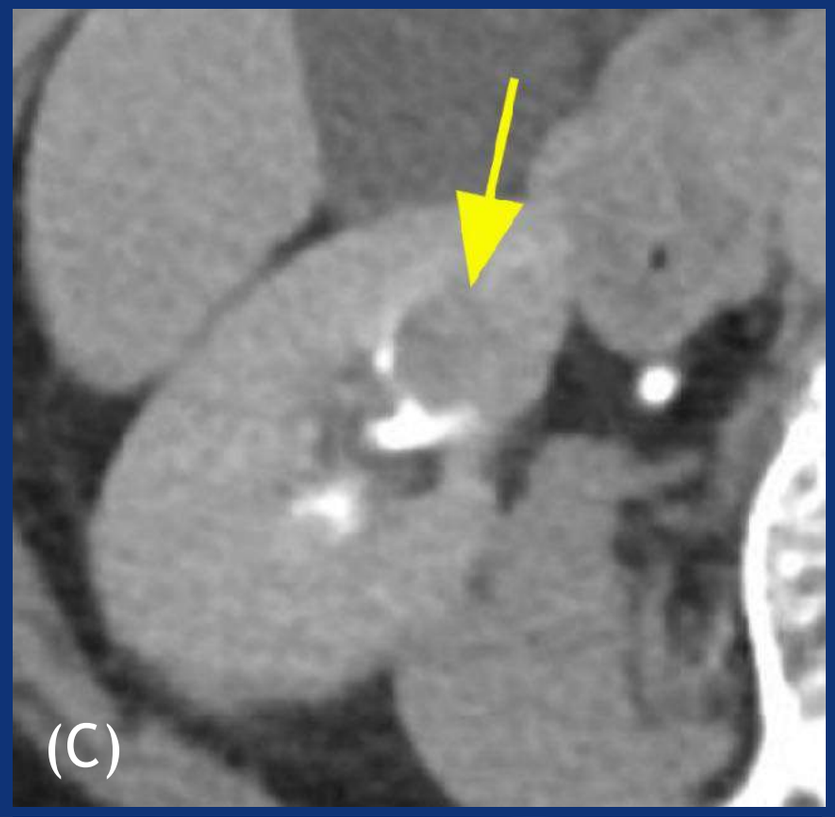
Urothelial Neoplasm

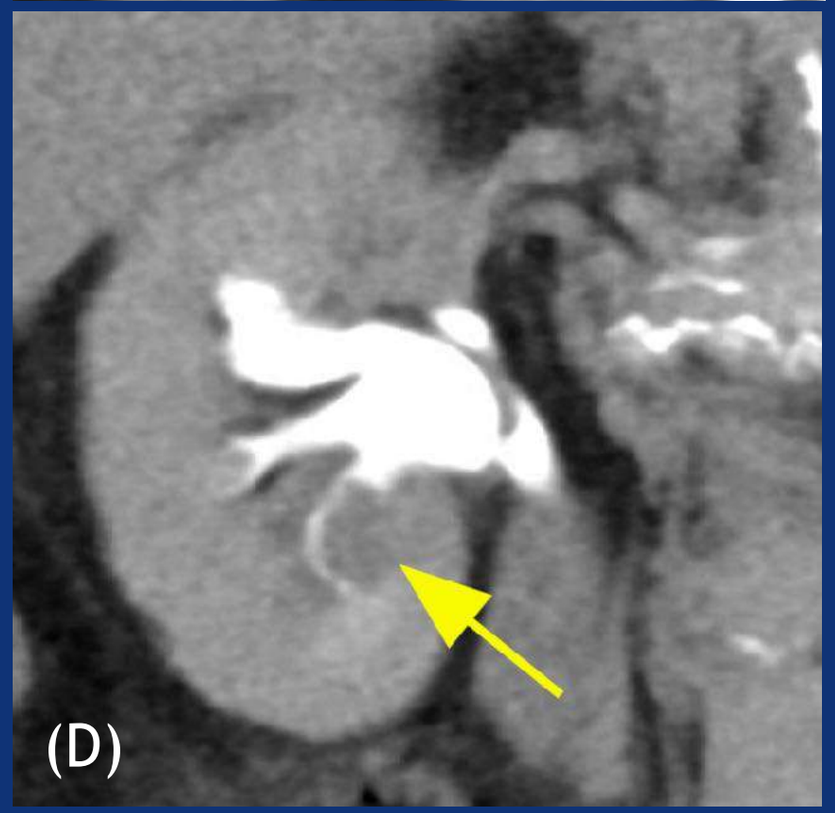
- Upper urinary tract urothelial neoplasm accounts for approximately 5% of all urothelial neoplasms.
- Assessment of the entire urothelium is essential before treatment because of its multicentric nature.
  - 2% of patients with bladder carcinoma have synchronous upper tract urothelial carcinoma.
  - 6% of patients with bladder carcinoma will have metachronous upper tract urothelial carcinoma.
  - 40% of patients with upper tract urothelial carcinoma will have bladder cancer.
- CT appearances of urothelial neoplasm of the upper urinary tract
  - A focal intraluminal mass
  - Urothelial wall thickening with luminal narrowing
  - An infiltrating mass
- Urothelial neoplasm enhances after intravenous contrast material administration, which can help to differentiate urothelial neoplasm from stone or clot.
- Uncommonly, punctate, linear, or granular calcifications may be seen.

Urothelial Carcinoma



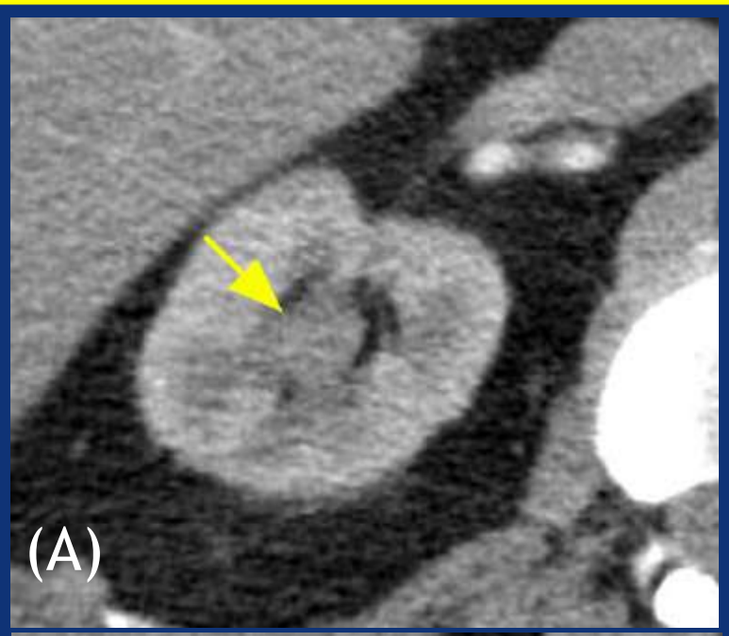


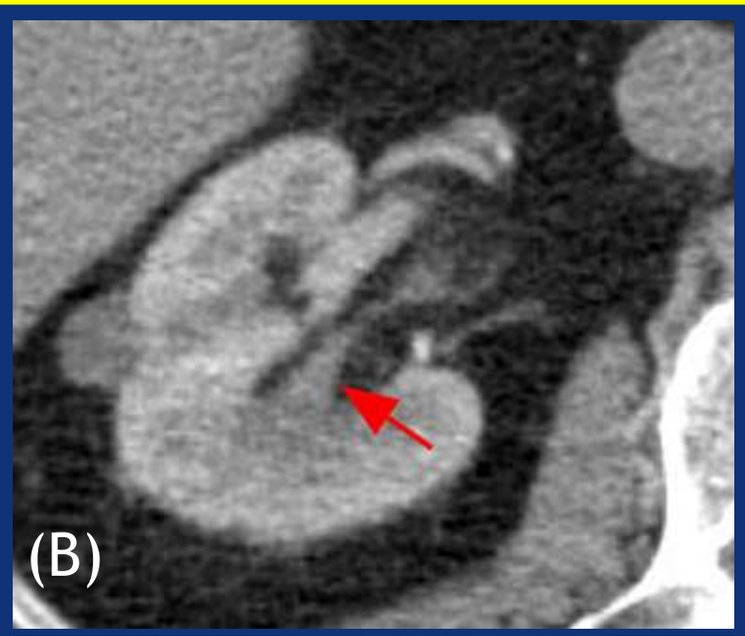




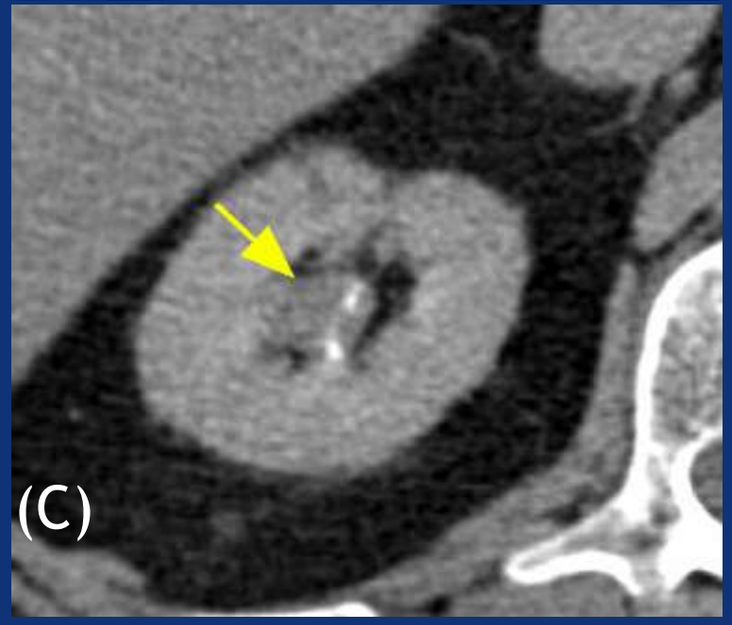
Images in an 89-year-old woman who presented to the emergency department with gross painless hematuria.
(A) Axial and (B) coronal corticomedullary phase CT images show a subtle enhancing mass (yellow arrow) in the lower pole calyceal region. The mass encases and narrows the lower pole calyx on (C) axial and (D) coronal excretory phase CT images. Pathologic findings revealed high-grade urothelial carcinoma that invaded deeply into the renal cortex to within 2 mm of the renal capsule (pT3).

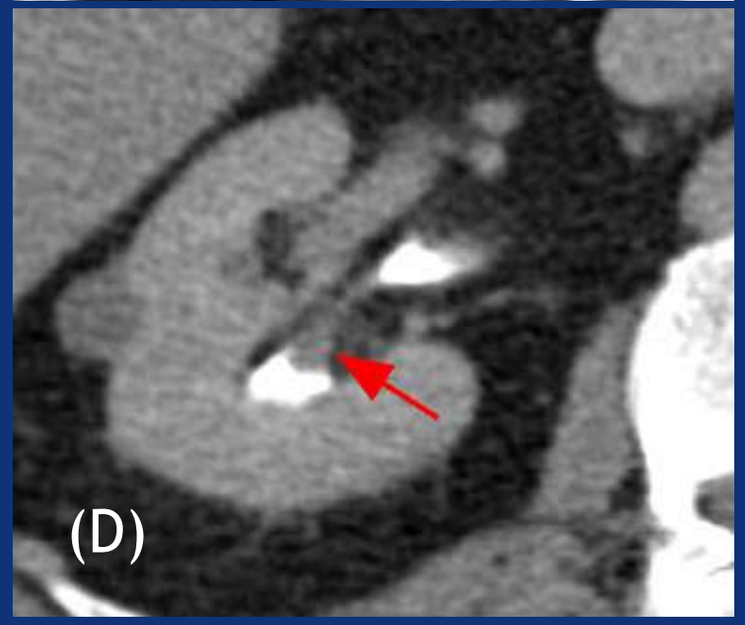
Multifocal Urothelial Carcinomas











Images in a 63-year-old man with a history of bladder cancer. Multifocal urothelial carcinomas of the right renal collecting system. (A, B) Axial corticomedullary phase images show subtle soft-tissue masses in the upper pole calyx (yellow arrow in Figure A) and mid pole calyx (red arrow in Figure B). On axial excretory phase (C, D) and anterior volume-rendered (E) images, these masses are seen as filling defects (yellow and red arrows). Additional multiple filling defects are also present in the renal collecting system (arrowheads in Figure E). The patient underwent right ureteronephrectomy, which revealed a finding of multifocal papillary urothelial carcinomas.

URO-SCANNER

radiographics 2017

MENU

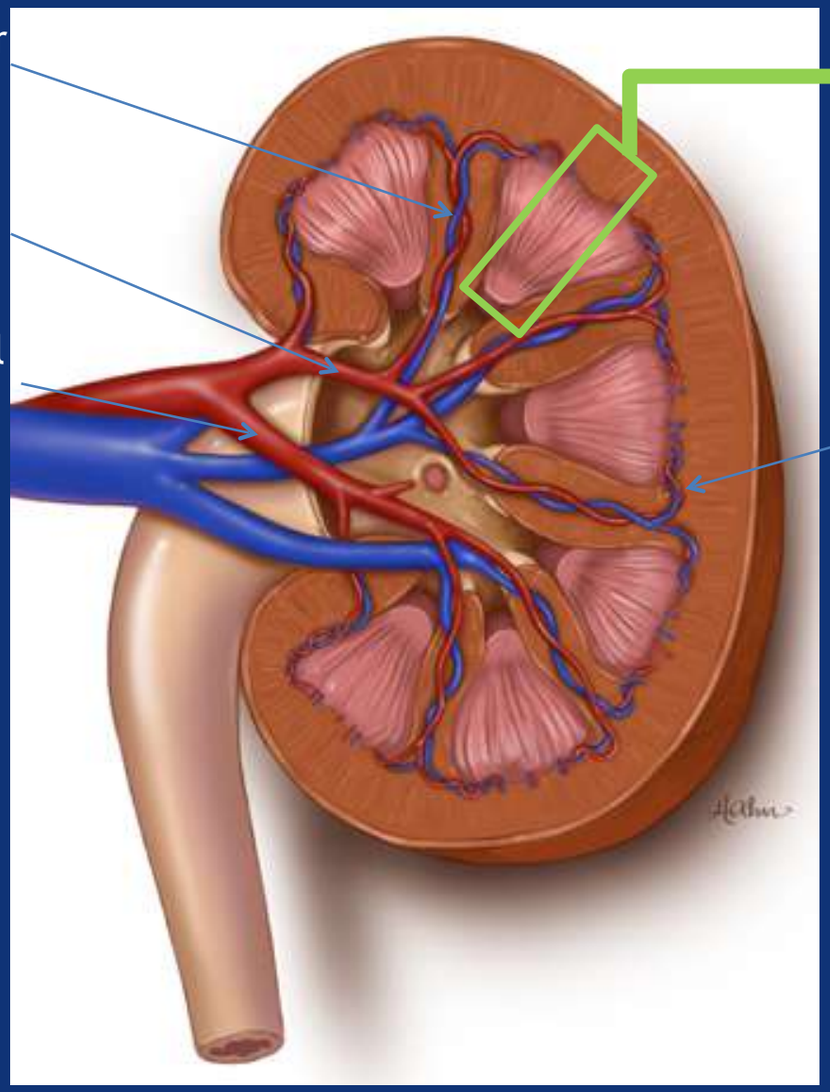
Outline (List of Topics to Be Covered)

- Normal appearance of renal papillae and calyces
  - Anatomy of intrarenal vasculature and renal tubules
  - Normal appearances and variations of papillae and calyces
  - Normal papillary blush

- Medullary and papillary lesions
  - Benign tubular ectasia and medullary sponge kidney
  - Medullary nephrocalcinosis
  - Papillary necrosis

- Calyceal lesions
  - Calyceal diverticulum
  - Infection and/or inflammation
  - Forniceal or calyceal rupture with or without extrarenal abscess
  - Reflux nephropathy and other causes for blunted calyces
  - Urothelial neoplasm

Renal Vascular and Renal Tubular Anatomy

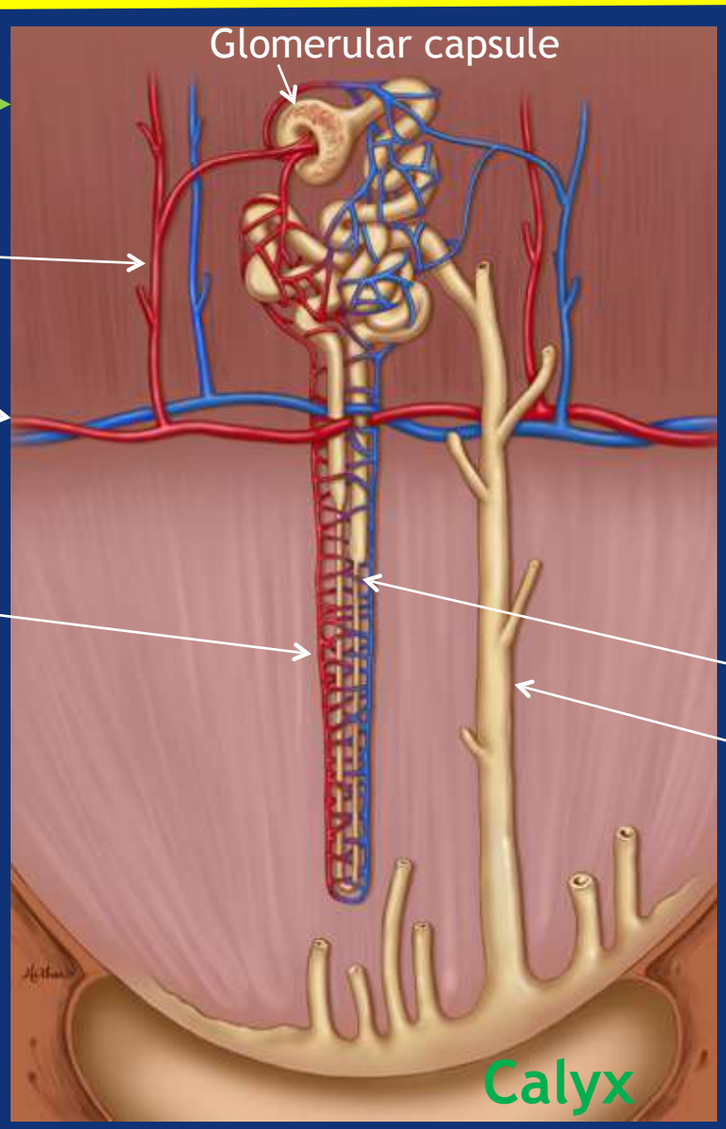


Interlobular Artery

Arcuate Artery

Vasa recta

Vascular network descending into medulla tapering toward papillary tip (The papillary tip receives only marginal blood supply.)



Renal cortex

- Renal cortex has a rich vascular supply with glomeruli (lobulated collection of convoluted capillary blood vessels) and peritubular capillary plexus (capillary network surrounding the renal tubules).

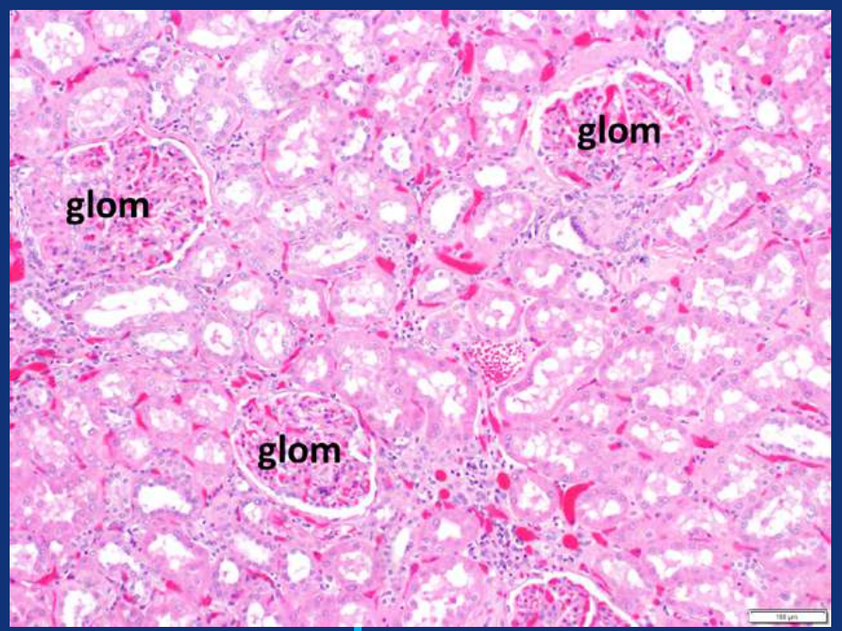
Renal medulla

- Vasa recta (capillary plexus descending into the medulla) are dense in the proximal medulla, less dense and contain fewer vessels in the inner medulla, and taper toward the papillary tip.
- The papillary tip receives only marginal blood supply.
- Therefore, the tip of the papillae is vulnerable to ischemic necrosis (papillary necrosis).

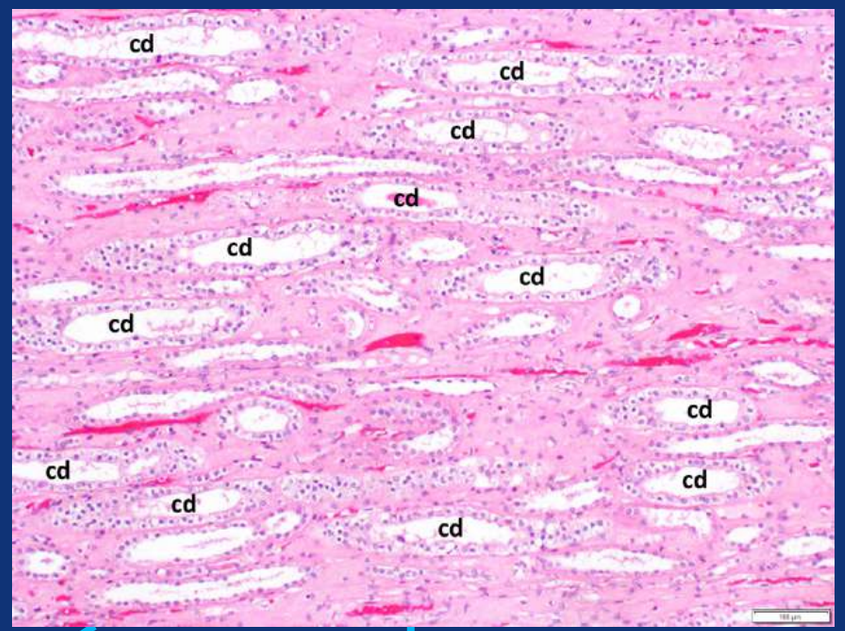
MENU

Normal Renal Enhancement at CT

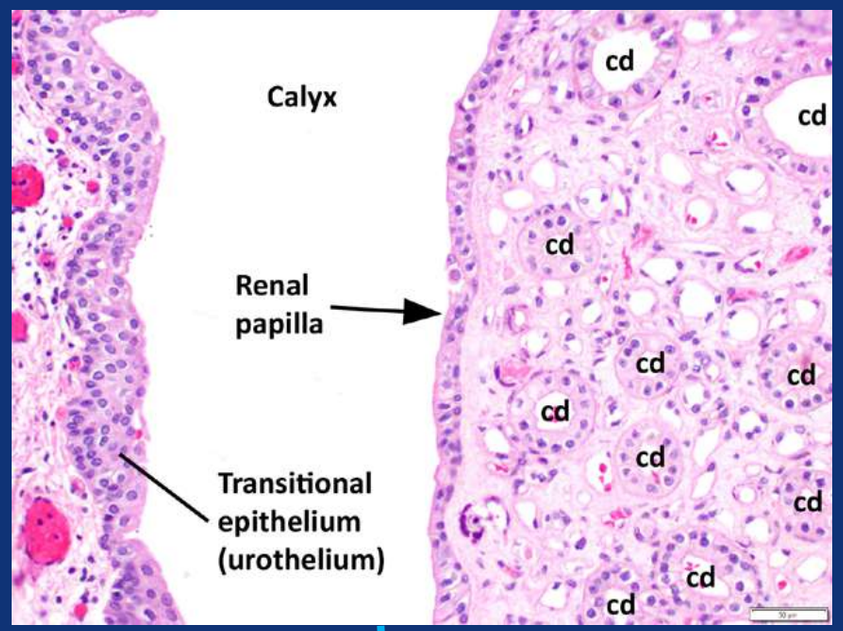
Renal cortex (glom = glomerulus)



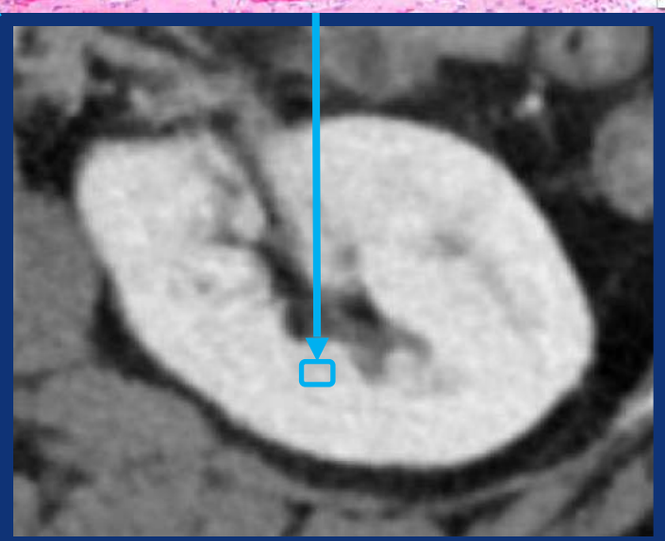
Renal medulla (cd = collecting ducts)



Renal papilla and calyx









Corticomedullary phase

Early intense cortical enhancement due to glomeruli (collections of capillary blood vessels) and peritubular capillaries

Nephrographic phase

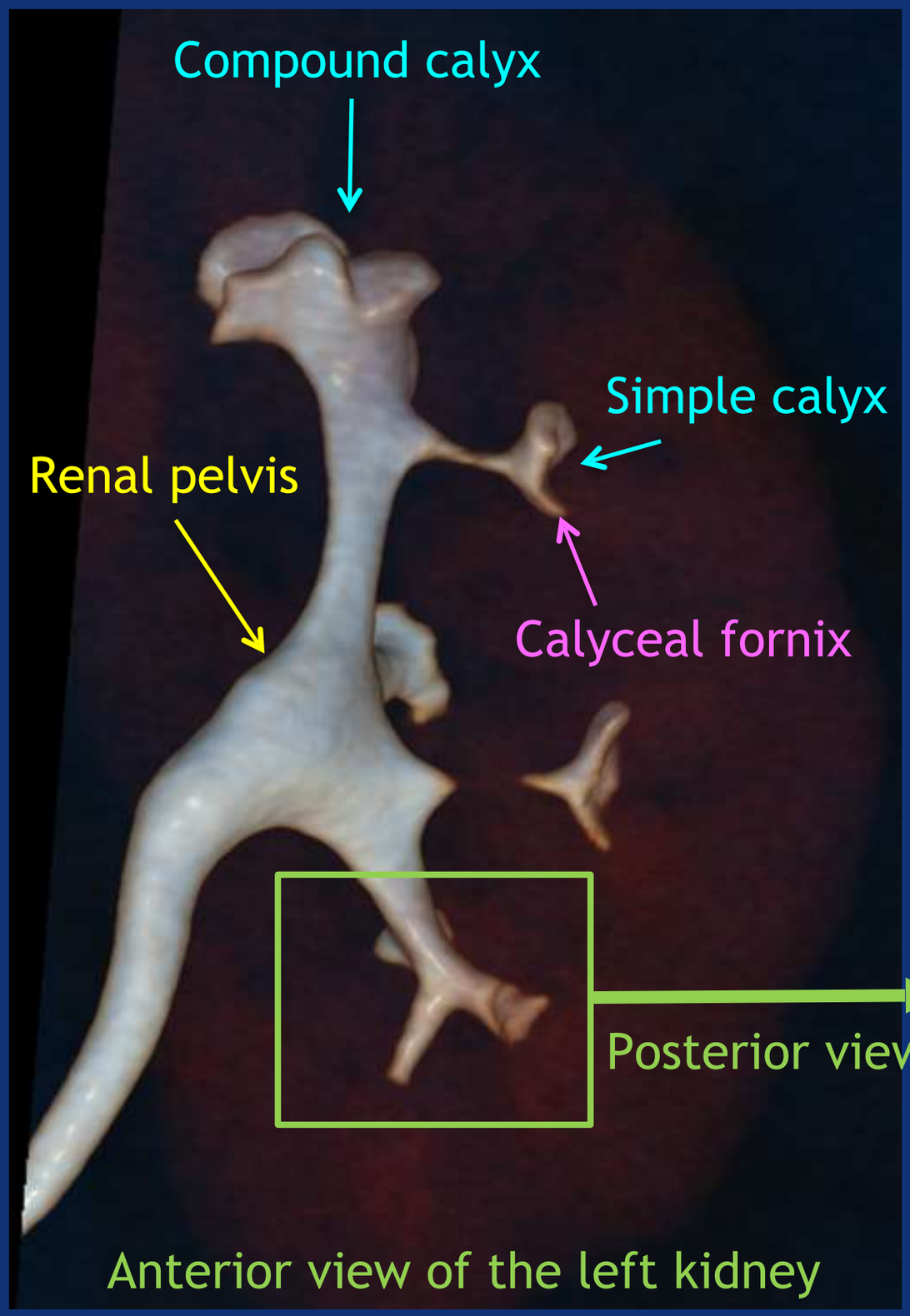
Slower enhancement of medulla due to contrast material in the vasa recta and filtrated contrast material in renal tubules.

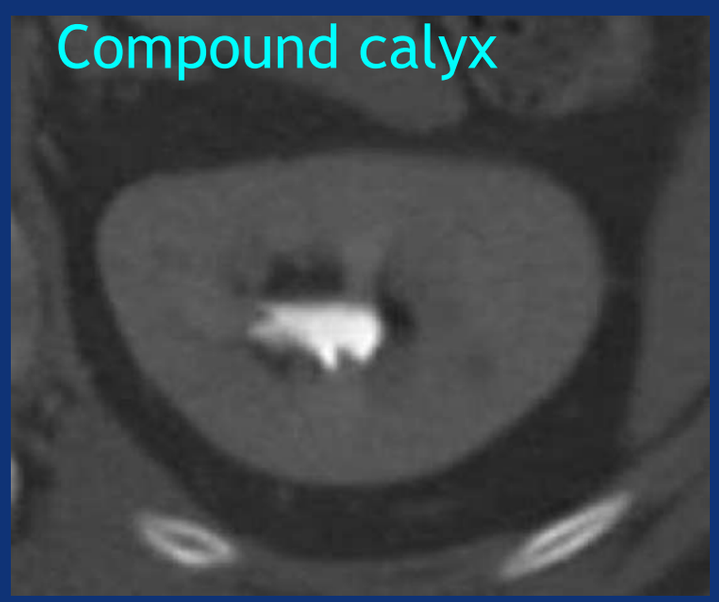
Excretory phase

Concentrated contrast material in the papillae and excreted contrast material in the renal collecting system

MENU

Normal Anatomy of Renal Collecting System

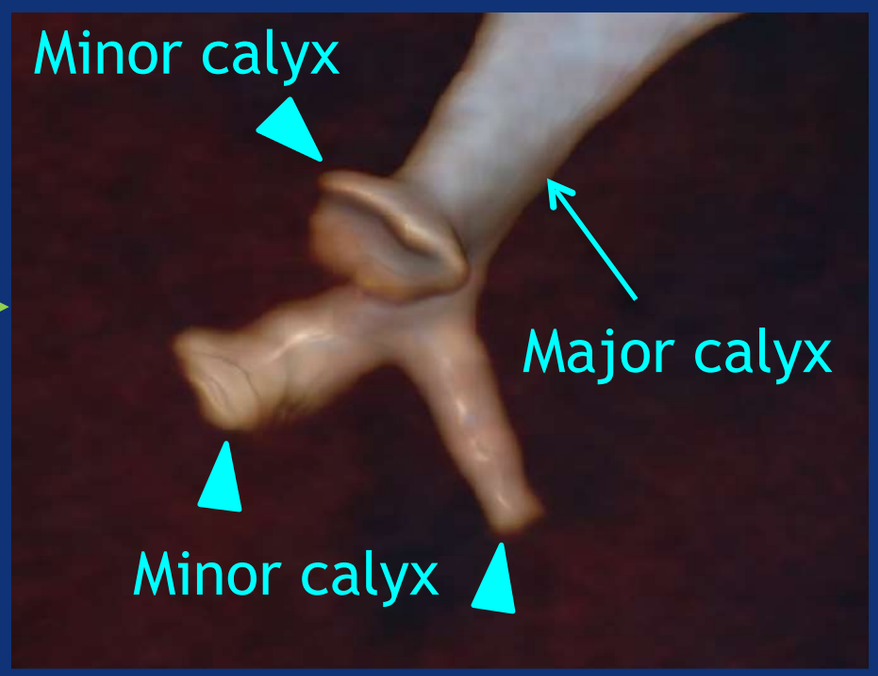




Multiple papillae empty into a single calyx, often in upper pole.



Single papilla empties into a single calyx, often in mid pole.



Each minor calyx (either a simple calyx or compound calyx) unites with its neighbors to form a major calyx.

MENU

CT Urographic Technique

- Standard CT urography consists of nonenhanced, nephrographic (90–100 seconds), and excretory (pyelographic) (5–15 minutes) phases.
- To minimize radiation exposure, limiting the number of imaging phases can be achieved with:
  - Split-bolus technique

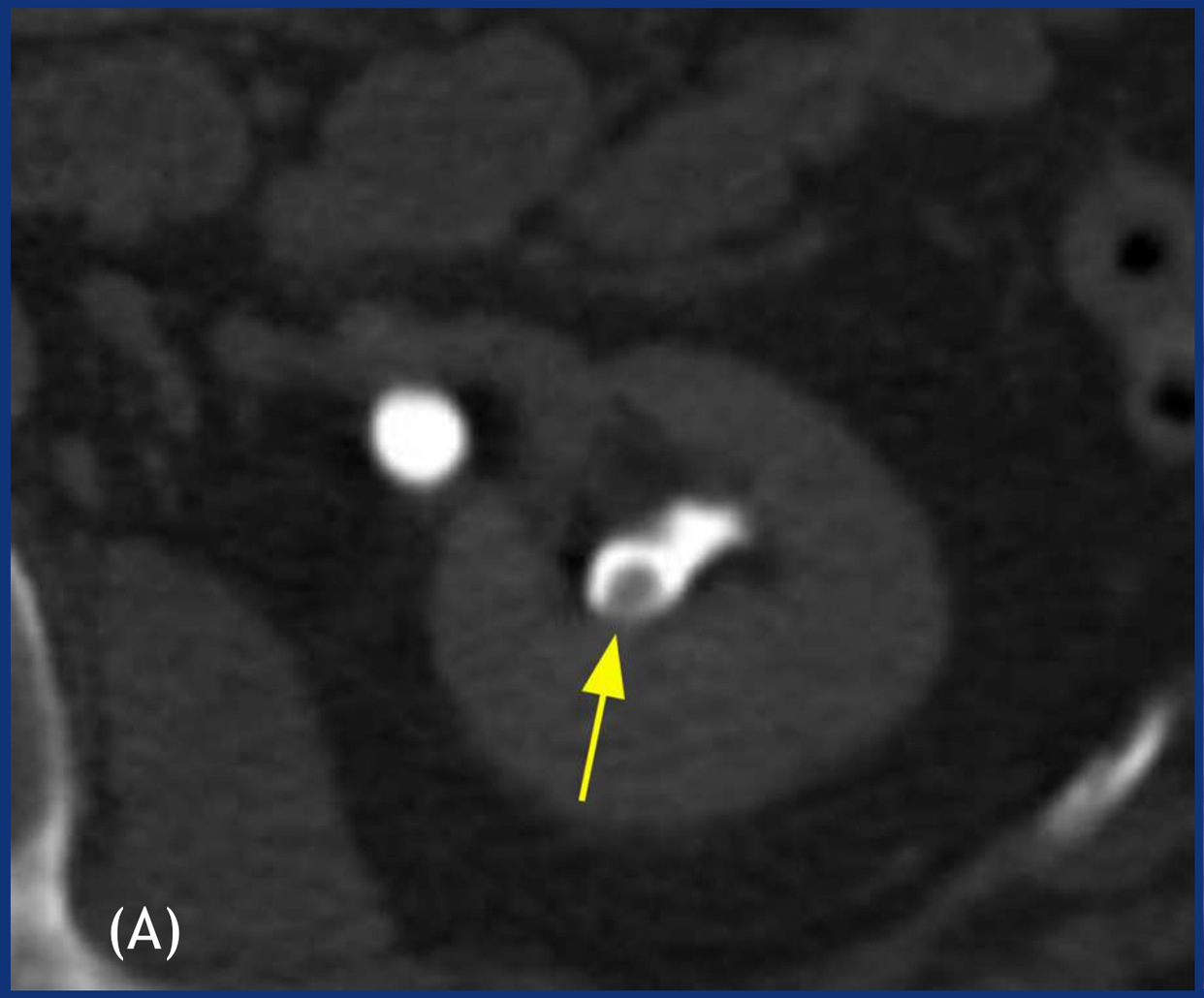
    (1) 30–50 mL of intravenous contrast material injection

    (2) 80–100 mL of intravenous contrast material bolus at 4–10 minutes after step (1)

    (3) Single nephropyelographic phase acquired at 90–100 seconds after step (2)
  - Virtual nonenhanced CT: postprocessed from a contrast material–enhanced study acquired with dual-energy CT
- Techniques that have been used to optimize distention and opacification of the pelvicalyceal system and ureter:
  - Diuretic: (furosemide, 0.1 mg per kilogram of body weight; maximum of 10 mg) intravenous administration 1–3 minutes prior to intravenous contrast material administration
  - Saline infusion, oral hydration: promoting diuresis

MENU

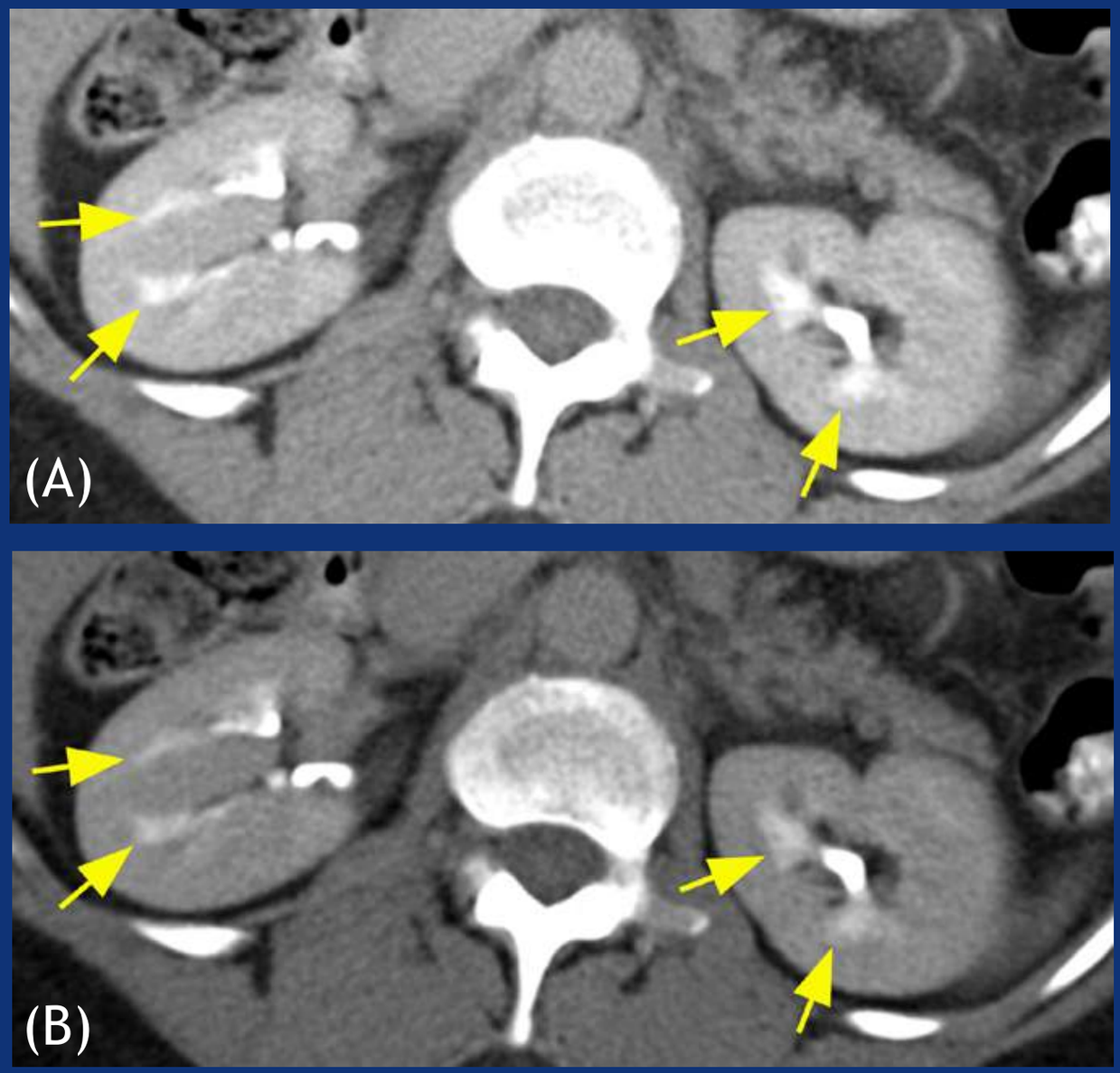
Prominent Normal Papilla

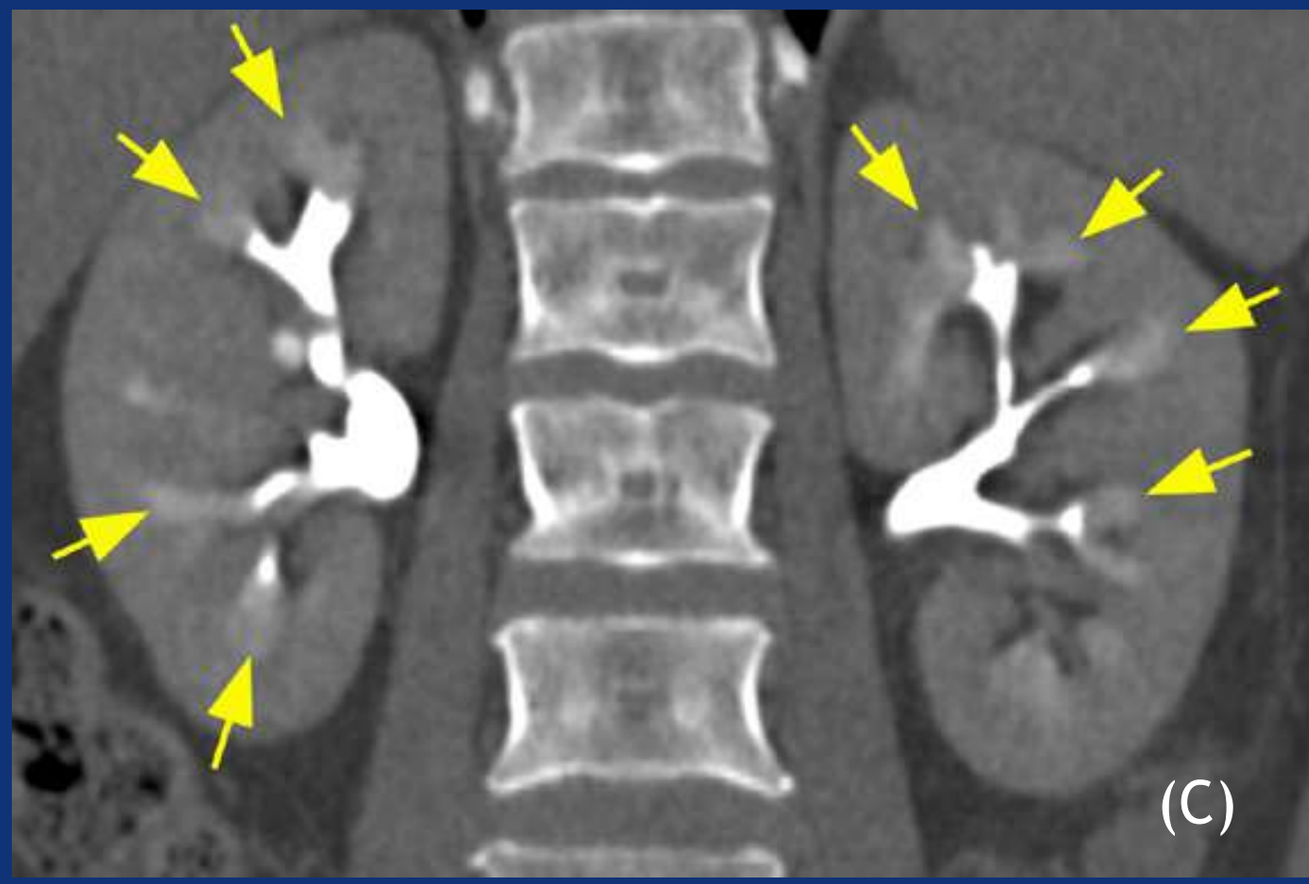




(A) Axial excretory phase CT image shows a prominent normal papilla (arrow), which may simulate a polypoid mass. It should not be mistaken for an urothelial lesion. (B) Oblique sagittal excretory phase CT image. Diagnosis of a normal papilla can be confirmed by viewing in orthogonal planes that demonstrate that the papilla is in the central location within the calyx and has a smooth contour.

Normal Papillary Blush





- Normal papillary blush is accentuated with low-osmolality contrast media (less fluid is excreted into the tubular lumen; therefore, the concentration of contrast material is higher than that with high-osmolality contrast material).

Normal papillary blush in an asymptomatic patient. (A) Axial early excretory phase CT image in a soft-tissue window and (B) axial and (C) coronal wide- window images show an indistinct prominent papillary area of attenuation that is blushlike in appearance (arrows), representing normal concentration of contrast material in the medulla.

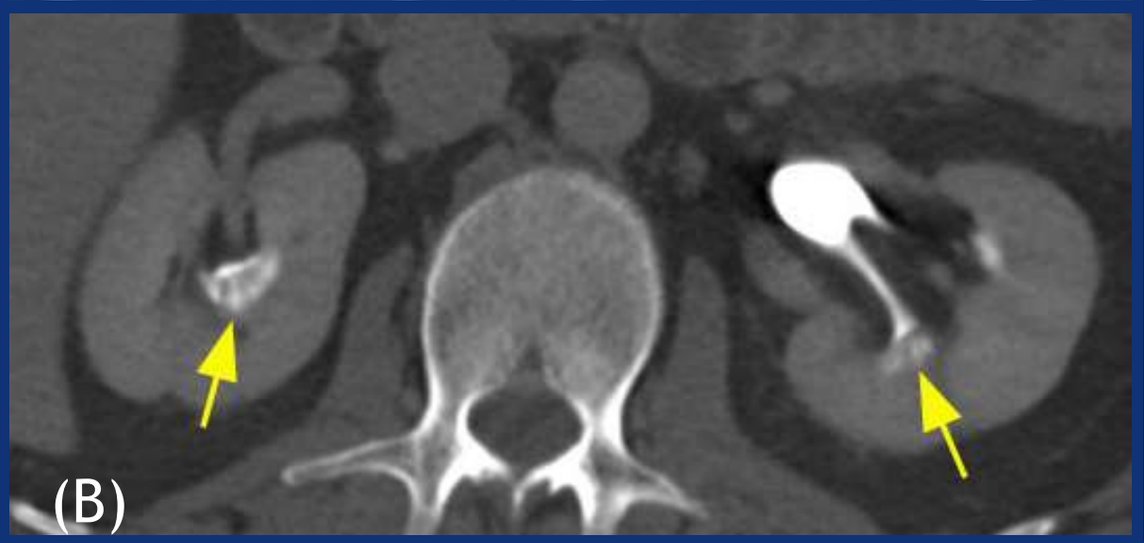
Benign Tubular Ectasia and Medullary Sponge Kidney

- A condition characterized by dilatation of the renal collecting ducts in the papillae
  - Benign tubular ectasia: isolated finding of linear collections of contrast material
  - Medullary sponge kidney: collections of contrast material associated with urolithiasis or medullary calcinosis
    - **<u>However, some authors consider these two as a single entity.</u>**
- Associated with stone disease, hematuria
- Can involve only one, a few, or all of the calyces
- Bilateral in 60%–80% of cases

MENU

Benign Tubular Ectasia



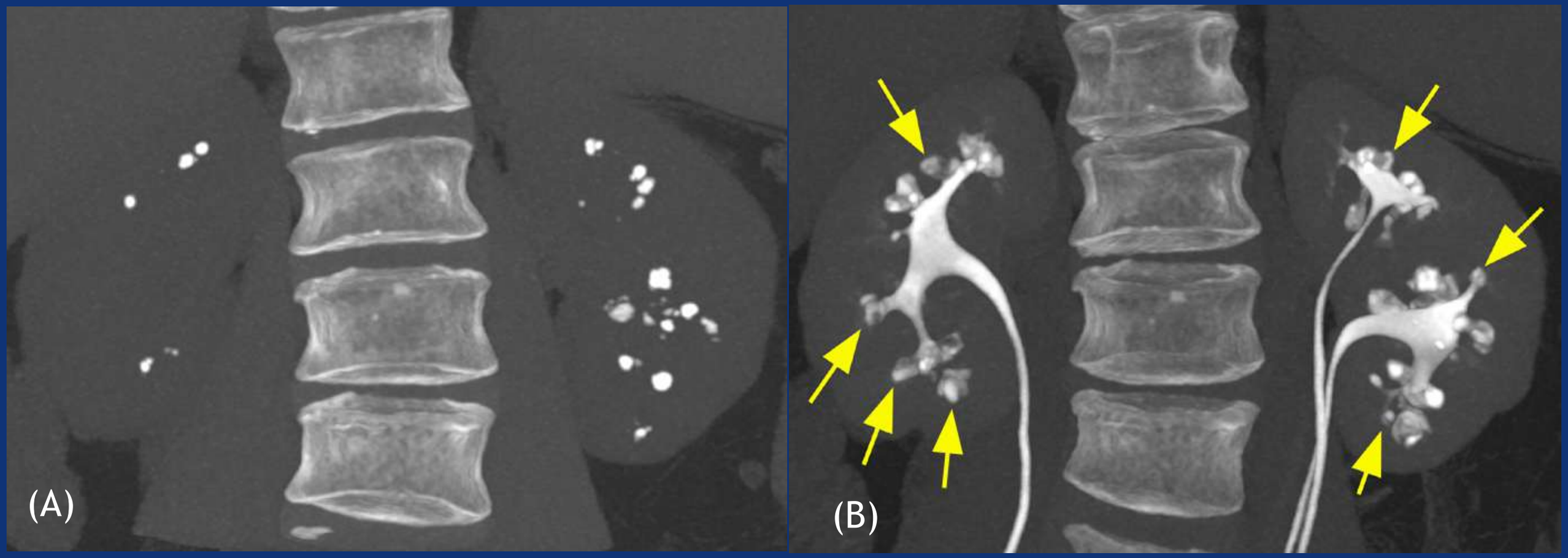




Images in a 55-year-old man with benign tubular ectasia who presented with microscopic hematuria. (A) Axial excretory phase CT image in a soft-tissue window, (B) wide-window CT image, and (C) coronal maximum intensity projection (MIP) CT image show distinct, linear, paintbrush-like collections of contrast material (arrows) in the dilated collecting ducts in the renal papillae, which are difficult to appreciate on the soft-tissue window image (A) and better appreciated on the wide-window image (B) and the coronal MIP image (C).

MENU

Medullary Sponge Kidney

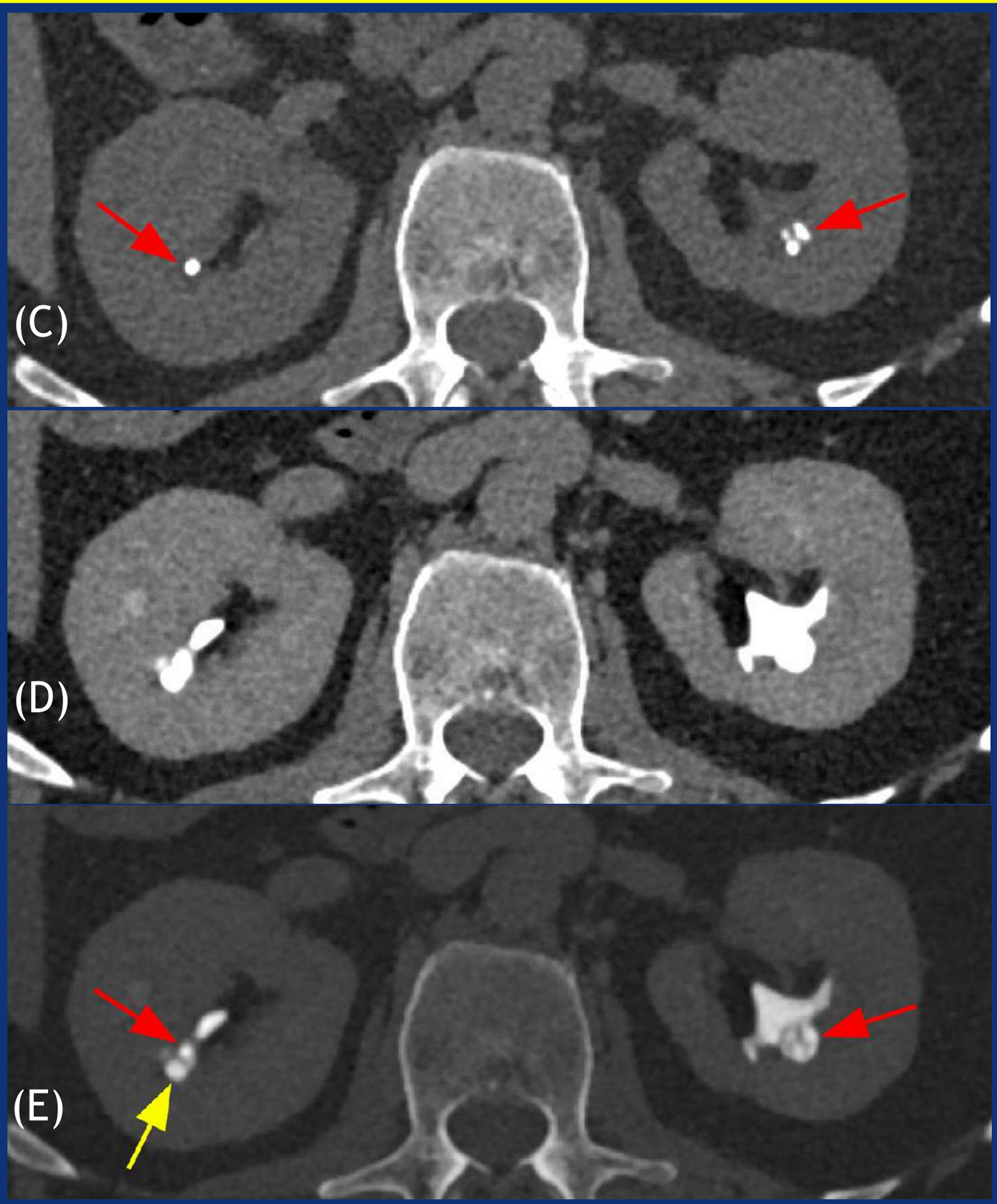


Images in a 48-year-old man with a history of urinary tract infection (UTI), gross hematuria, and Beckwith-Wiedemann syndrome. (A) Coronal non–contrast-enhanced MIP CT image shows extensive small and large calcifications in the medulla. (B) Coronal excretory phase MIP image shows calcifications located in dilated collecting ducts. Additional attenuations (yellow arrows) are due to accumulation of contrast material within cystically dilated collecting ducts that do not already contain calculi.

- Medullary sponge kidney is an idiopathic dilatation of collecting ducts, resulting in urinary stasis and stone formation.
- It is associated with a number of conditions such as hemihypertrophy, Ehlers-Danlos syndrome, Beckwith-Wiedemann syndrome, and Caroli disease.

MENU

Medullary Sponge Kidney



Images in a 48-year-old man with a history of UTI, gross hematuria, and Beckwith-Wiedemann syndrome (continuation from prior slide).
(C) Axial non–contrast-enhanced CT image shows medullary nephrocalcinosis (red arrows) in the bilateral kidneys.
(D) On excretory phase CT image in a soft-tissue window, calcifications and dilatation of collecting ducts are obscured. (E) On excretory phase CT image in a wide window, calcifications (red arrows) are located in the dilated collecting ducts. Additional attenuation (yellow arrow) is due to accumulation of contrast material within cystically dilated collecting ducts that do not already contain calculi.

- In many patients with medullary sponge kidney, the affected collecting ducts are ectatic rather than cystically dilated.

Medullary Nephrocalcinosis

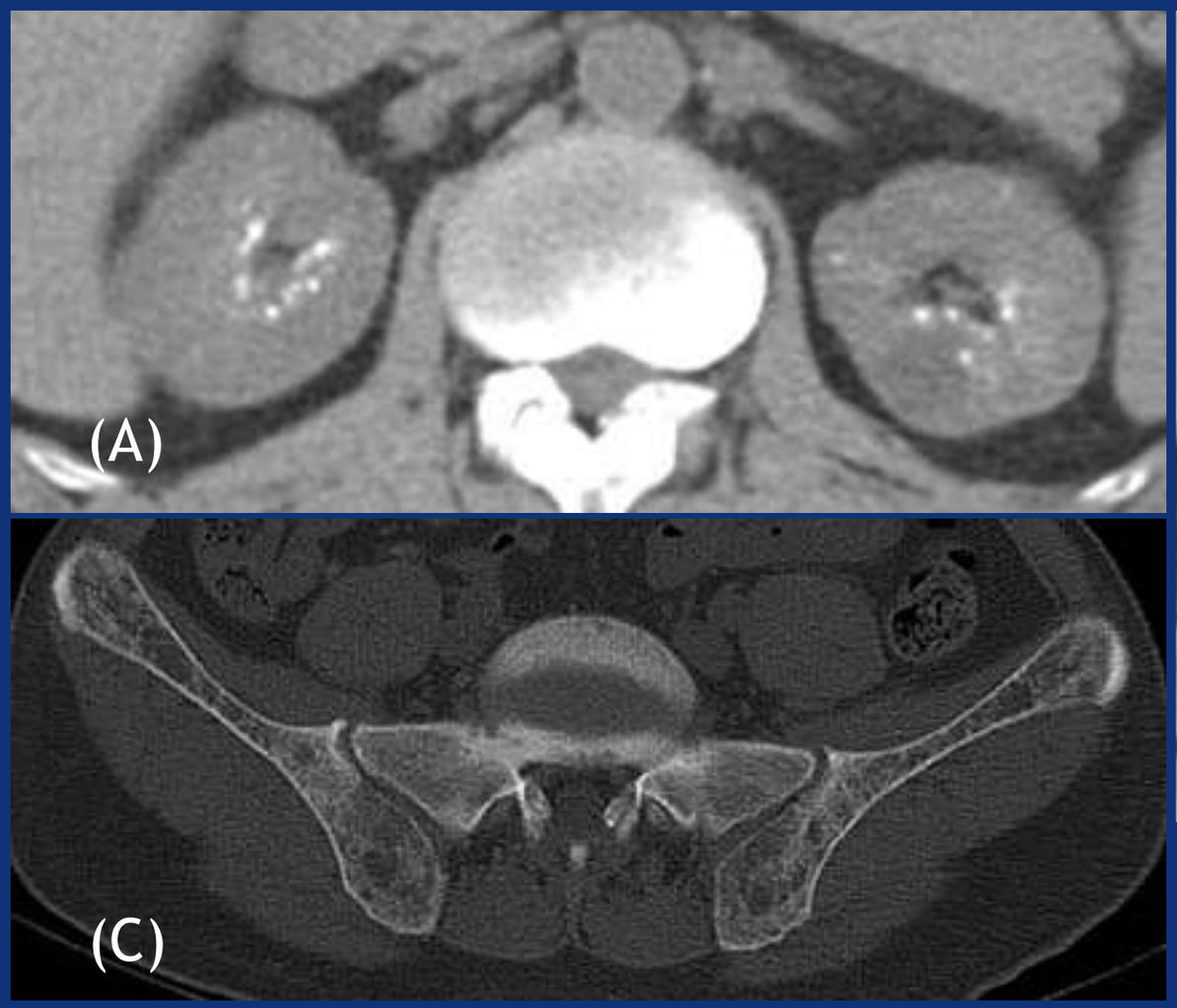
- Nephrocalcinosis: Deposition of calcium in the renal tissue
- Medullary nephrocalcinosis: Deposition of calcium in the medulla (in the interstitium or in the tubules)

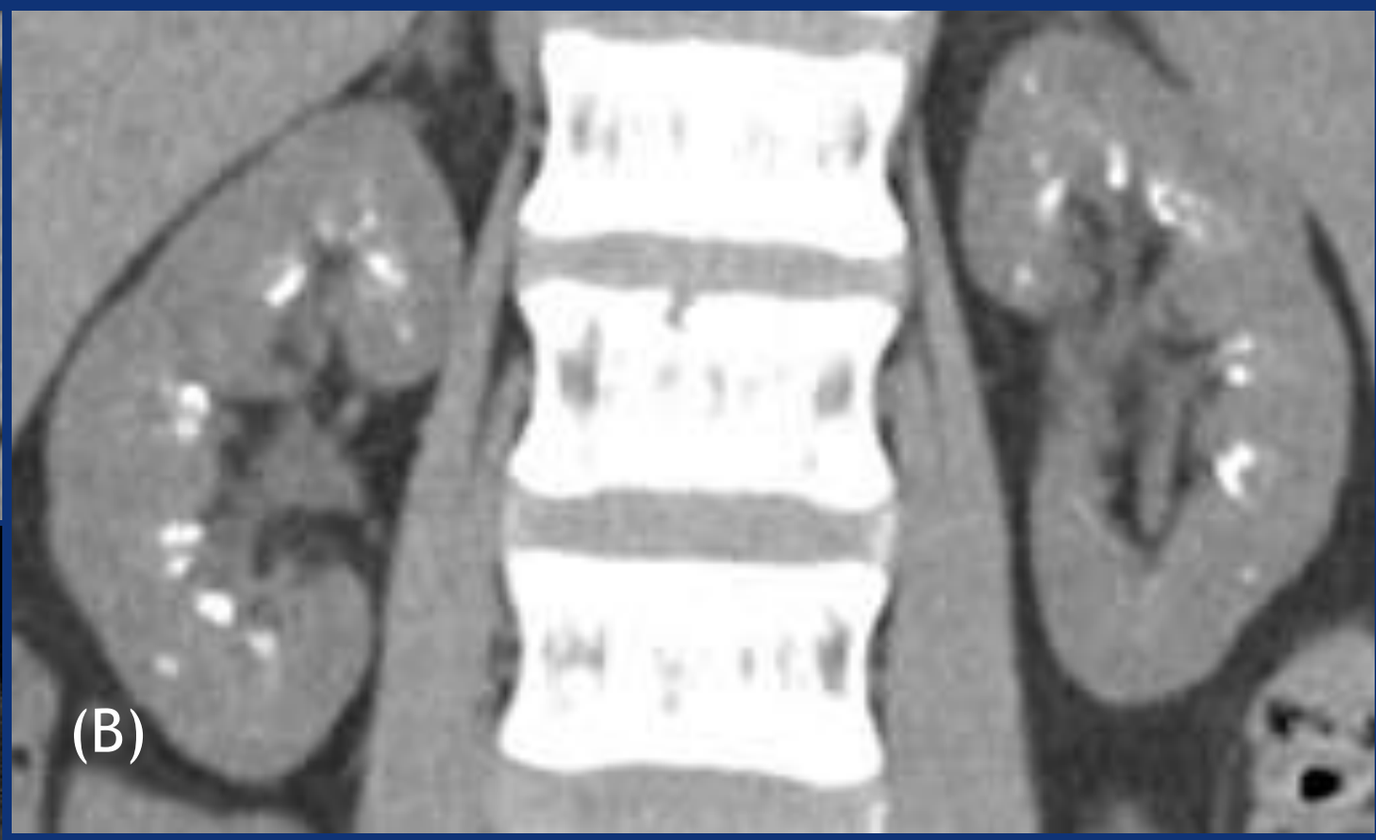
- Causes
  - *Hyperparathyroidism: most common cause in adults*
  - *Medullary sponge kidney*
  - *Renal tubular acidosis type 1 (distal)*
  - *Other conditions with hypercalcemic and hypercalciuric status, papillary necrosis*

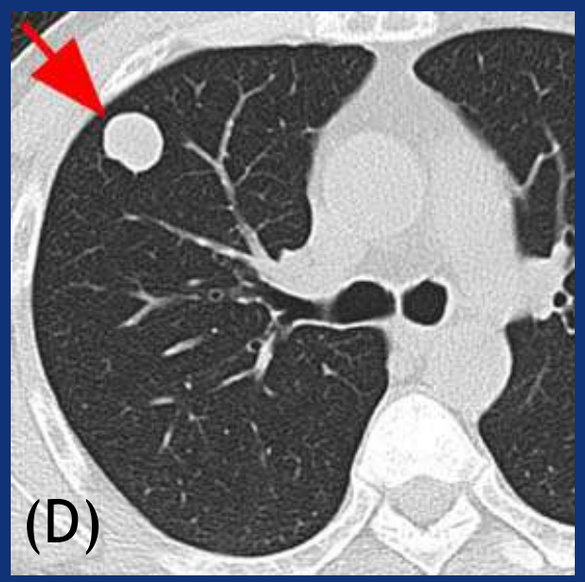
- *Many of the entities that cause medullary nephrocalcinosis can simultaneously cause urolithiasis (urolithiasis: stones within the lumen of the urinary tract).*

MENU

Medullary Nephrocalcinosis (Hyperparathyroidism)





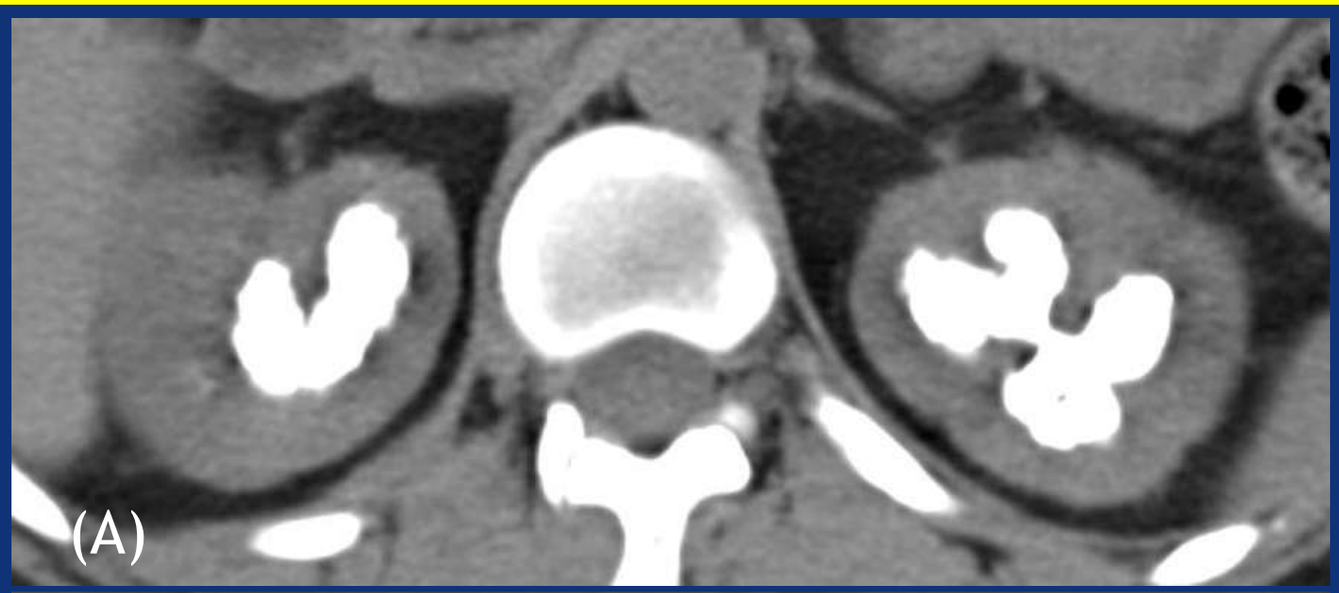


- Parathyroid carcinoma is less than 1% of all causes of hyper-parathyroidism.

Images in a 40-year-old man with prior resection of parathyroid carcinoma and with lung metastases and recurrent hyperparathyroidism.
(A) Axial and (B) coronal non-contrast-enhanced CT images show multiple calcifications in the medulla (medullary nephrocalcinosis). (C) Bone window CT image shows diffuse demineralization of pelvic bones. (D) Lung window CT image shows lung metastasis (arrow).

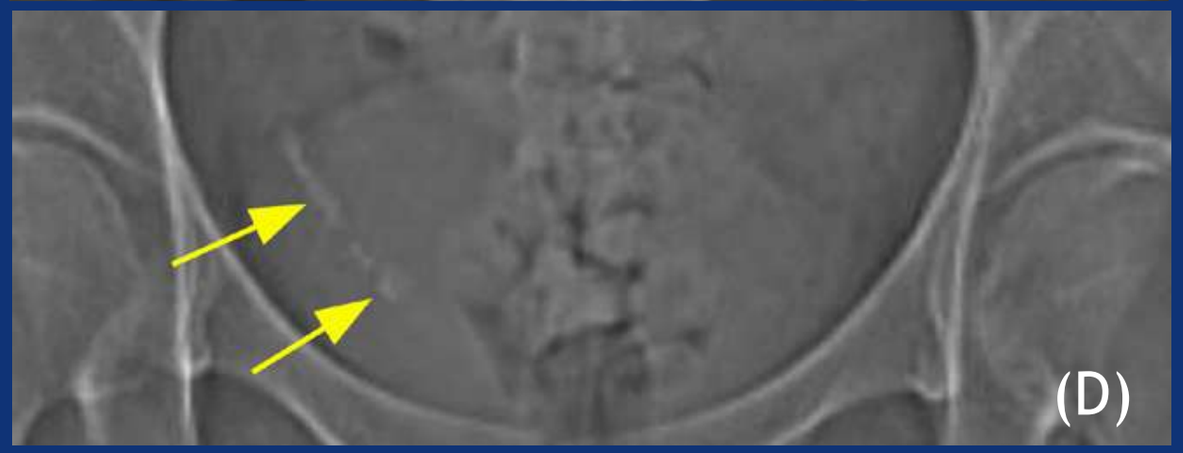
MENU

Medullary Nephrocalcinosis (Renal Tubular Acidosis)









Images in a 40-year-old woman with renal tubular acidosis type 1 (distal). History of renal stones, recurrent UTIs, presented with right flank pain. (A) Axial non-contrast-enhanced CT image in a soft-tissue window, (B) wide-window image, and (C) coronal postcontrast MIP image show massive calcifications in the renal medulla. A calculus filling the upper pole calyx (yellow arrow) is also seen (B, C). (D) Scout image shows multiple calculi in the distal right ureter (yellow arrows).

Renal tubular acidosis type 1 (distal)

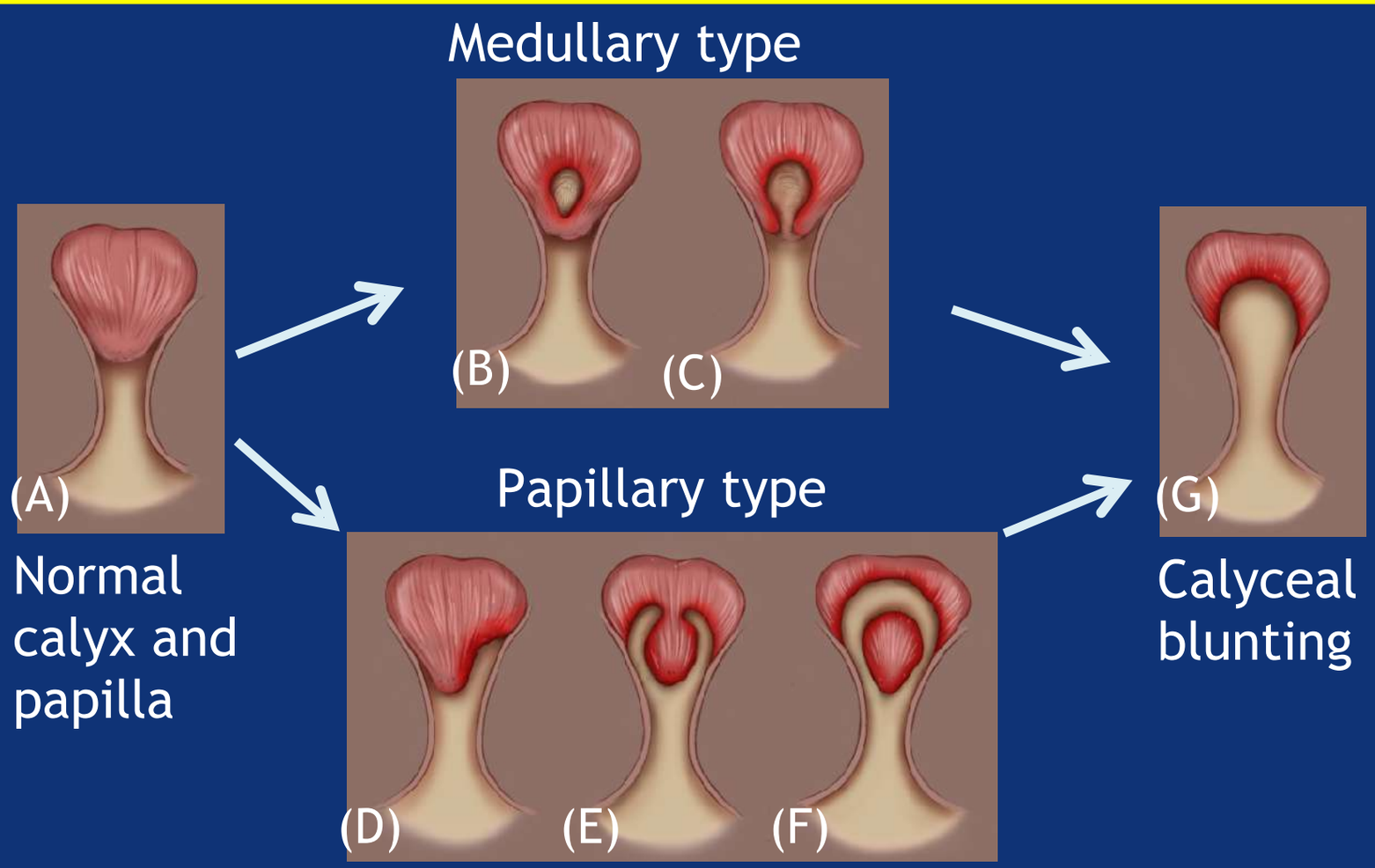
- When massive medullary nephrocalcinosis is seen, renal tubular acidosis is usually the underlying cause.

MENU

Papillary Necrosis

- Renal papillae are vulnerable to ischemic necrosis.
  - Vasa recta: vascular network descending into medulla tapering toward papillary tip
  - Tip of the papilla receives only marginal blood supply.
  - Local interstitial hypertonicity
- Risk factors
  - Diabetes mellitus
  - Analgesic abuse
  - High-dose nonsteroidal anti-inflammatory drugs
  - Sickle cell anemia
  - Chronic infection (such as tuberculosis and pyelonephritis)
  - Other: acute urinary obstruction, renal vein thrombosis, chronic alcoholism
- Varies greatly in severity and rate of progression
- With or without hematuria, decreased renal function

Papillary Necrosis



Normal calyx and papilla

Calyceal blunting

Typical progression of papillary necrosis

1. Reversible ischemic change
2. Necrosis and sloughing of papillary tissue into the pelvicalyceal systems
3. Contrast material–filled papillary cavities
4. Blunting of calyces

(A) Normal calyx and papilla

(B, C) Medullary types: central erosion of the papilla with "ball-on-tee" appearance

(D, E, F) Papillary types: entire papilla may become necrotic

(D) Unilateral forniceal erosion

(E) Bilateral forniceal erosions with "lobster claw" appearance

(F) Necrotic papilla retained in calyx after sloughing

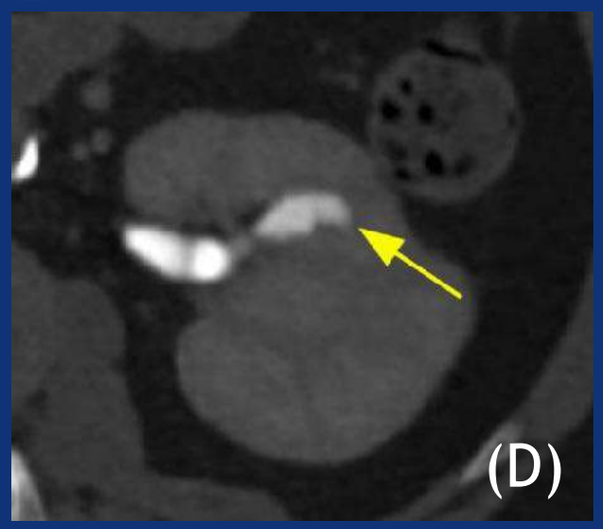
(G) Calyceal blunting and epithelialization

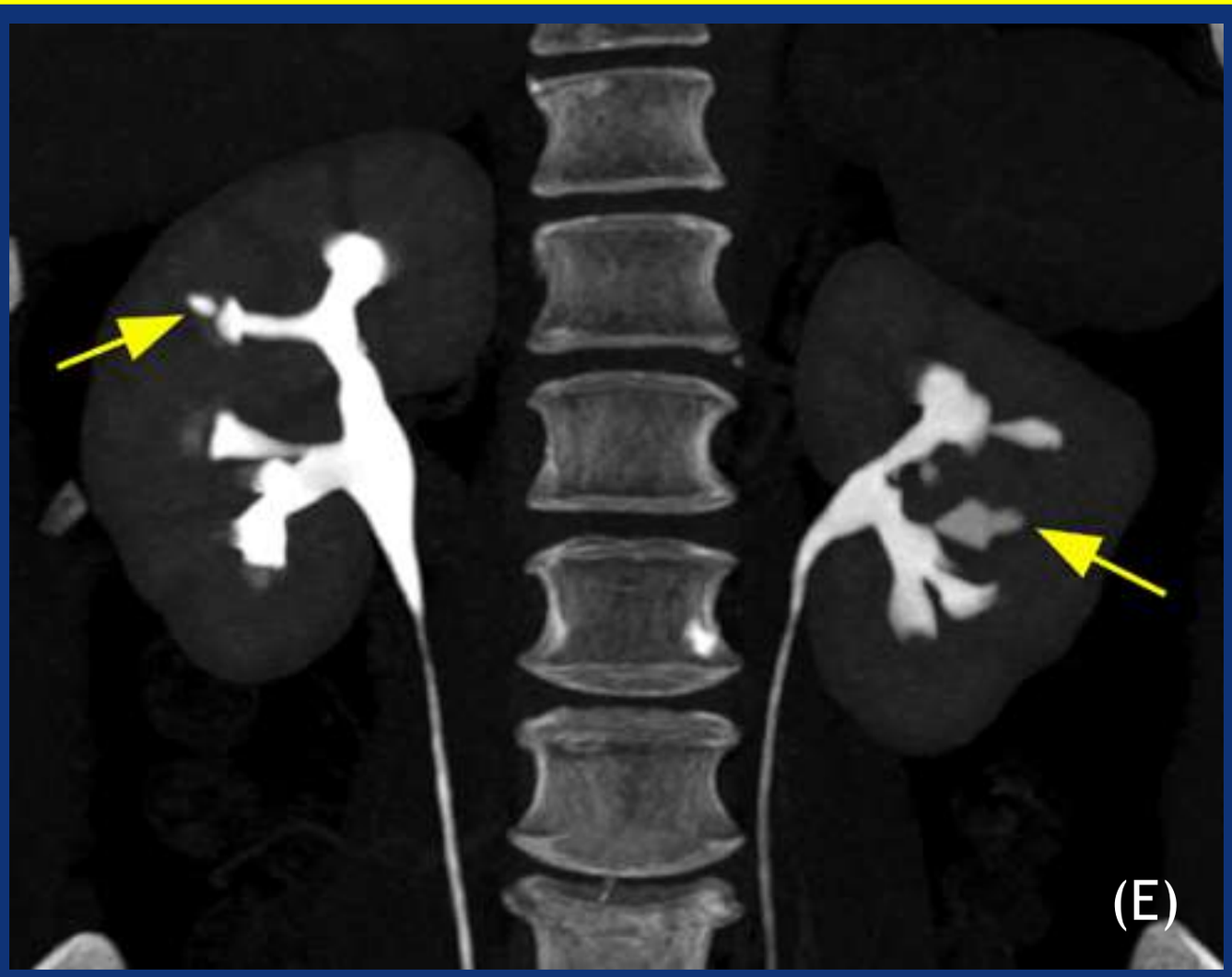
Papillary Necrosis











Images in a 60-year-old woman with microscopic hematuria. History of migraine headaches and use of analgesics. (A, B) Axial excretory phase CT images in soft-tissue window, (C, D) wide-window CT images , and (E) coronal MIP image show small extracalyceal collections of contrast material (yellow arrows) in the region of the papillae, causing ball-on-tee appearance. Contrast material collection is difficult to appreciate with soft-tissue window (A, B).

Papillary necrosis

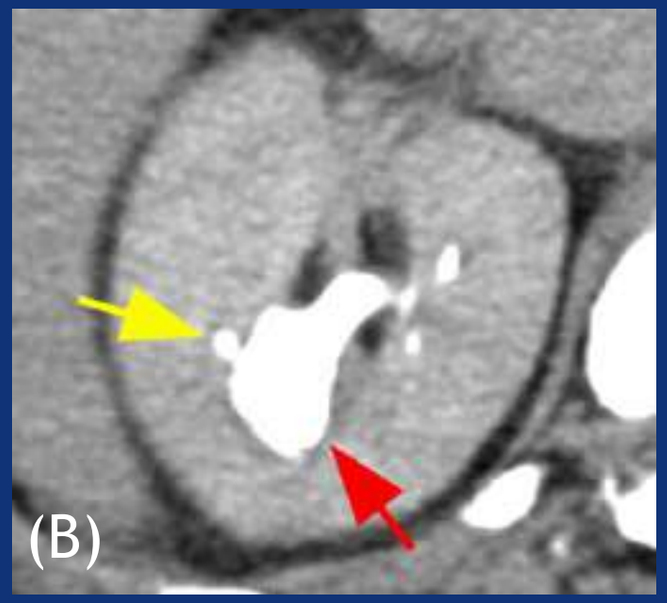
- Central erosion of papilla is known as the medullary type of papillary necrosis.
- It may have ball-on-tee appearance.

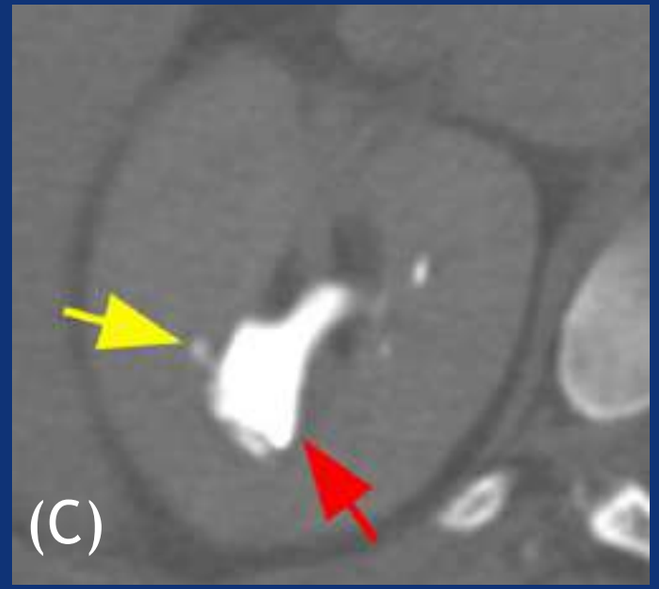


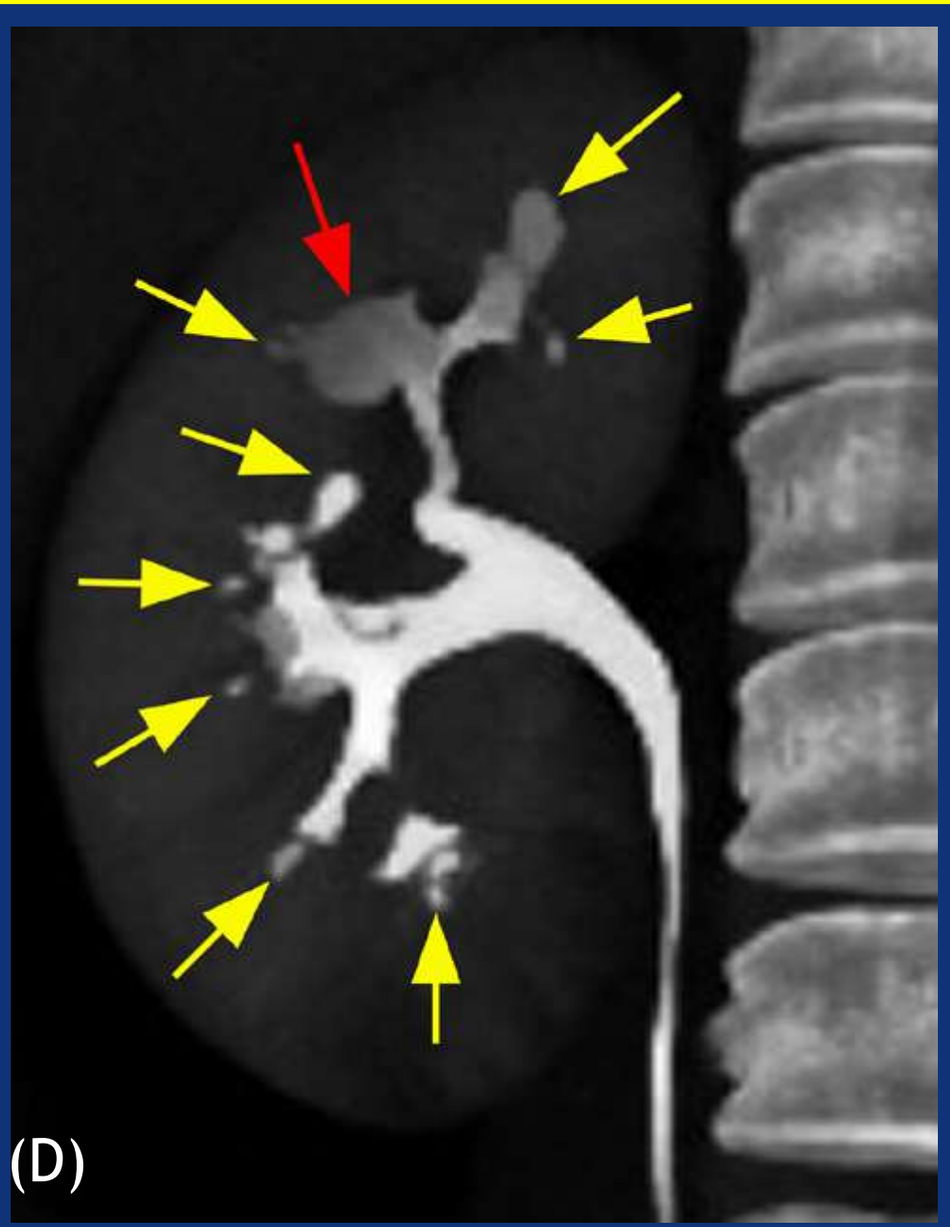
MENU

Renal Abscess and Papillary Necrosis



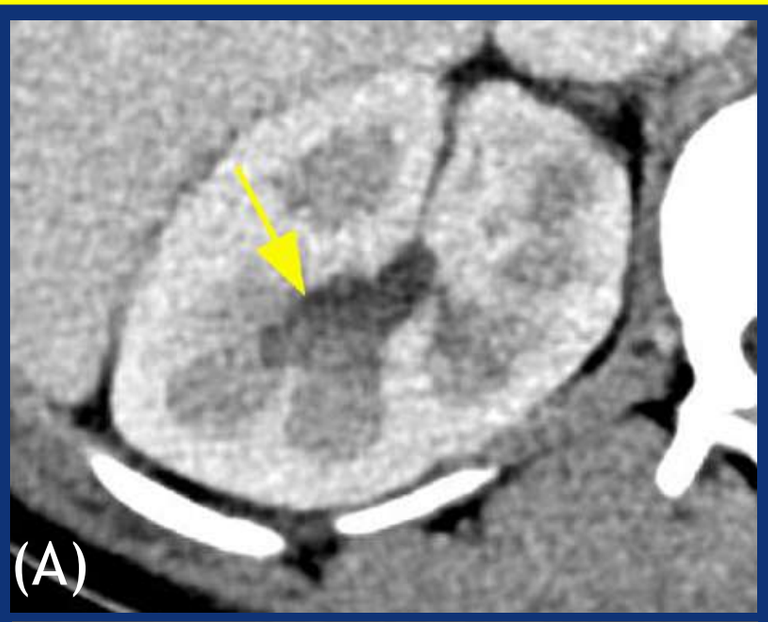


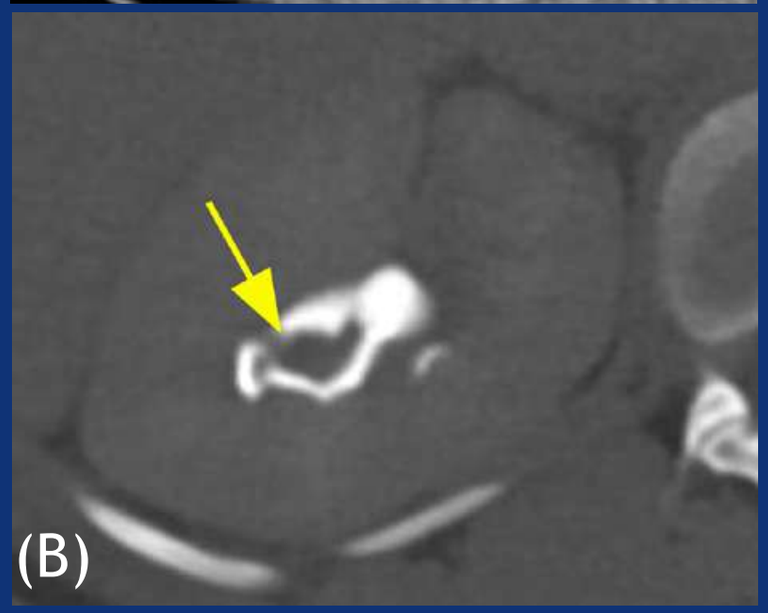




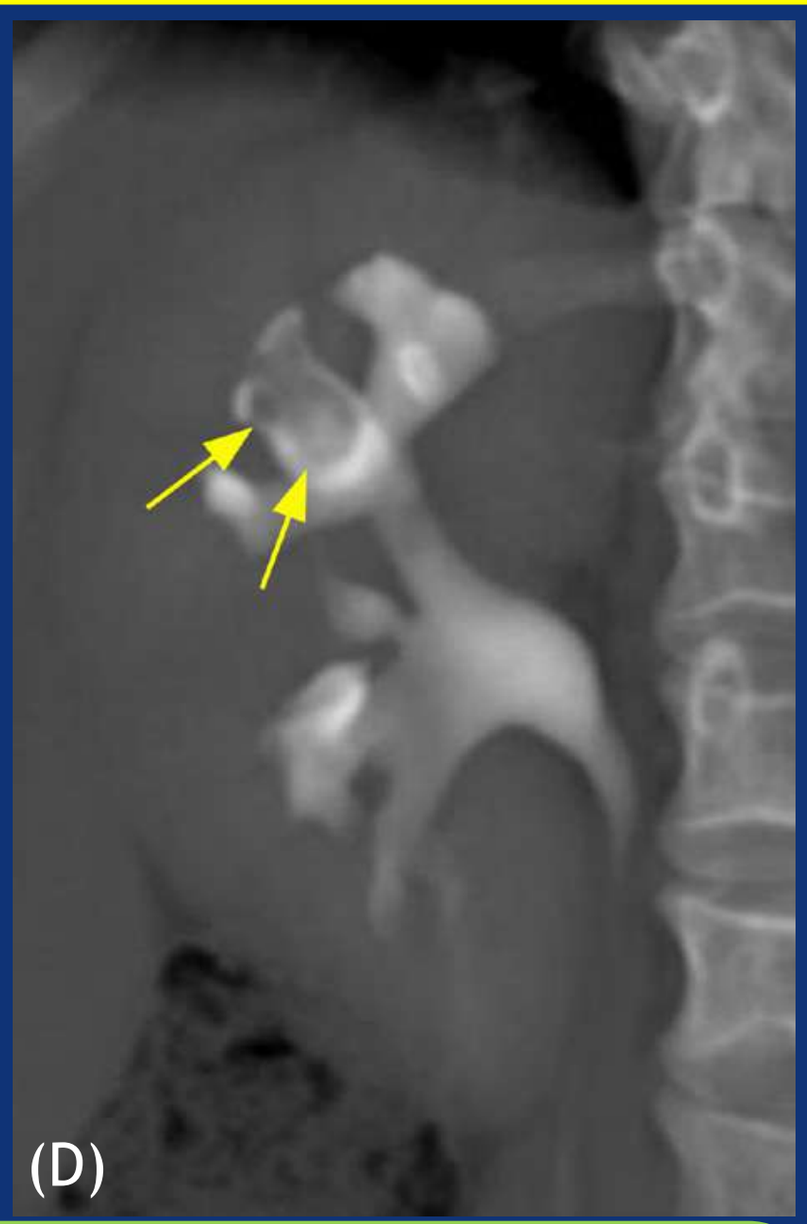
Images in a 46-year-old woman with a history of multiple prior UTIs, with renal abscess.
(A) Coronal excretory phase CT image shows renal abscess (blue arrow). (B) Axial excretory phase soft-tissue window and (C) wide-window images and (D) coronal MIP image show a dilated blunted upper pole calyx (red arrow) with multiple collections of contrast material with a ball-on-tee appearance (yellow arrows) representing papillary necrosis. Wide-window and MIP images better demonstrate contrast material collections than do soft-tissue window images.

Papillary Necrosis with Sloughed Papilla





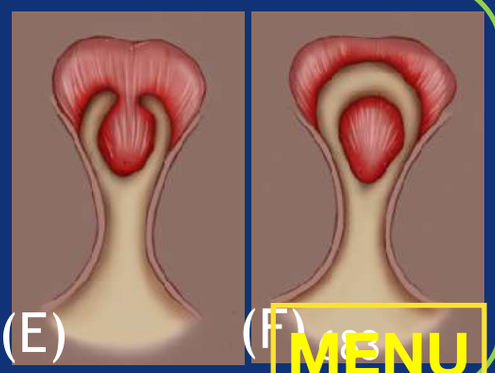




Images in a 28-year-old woman with a history of sickle cell disease who presented with hematuria and abdominal pain. (A) Axial and (C) coronal corticomedullary phase images in soft-tissue window show filling defect in the blunted upper pole calyx (yellow arrows). It is seen as a filling defect on (B) axial excretory phase and (D) coronal excretory phase volume-rendered images, representing sloughed papilla.

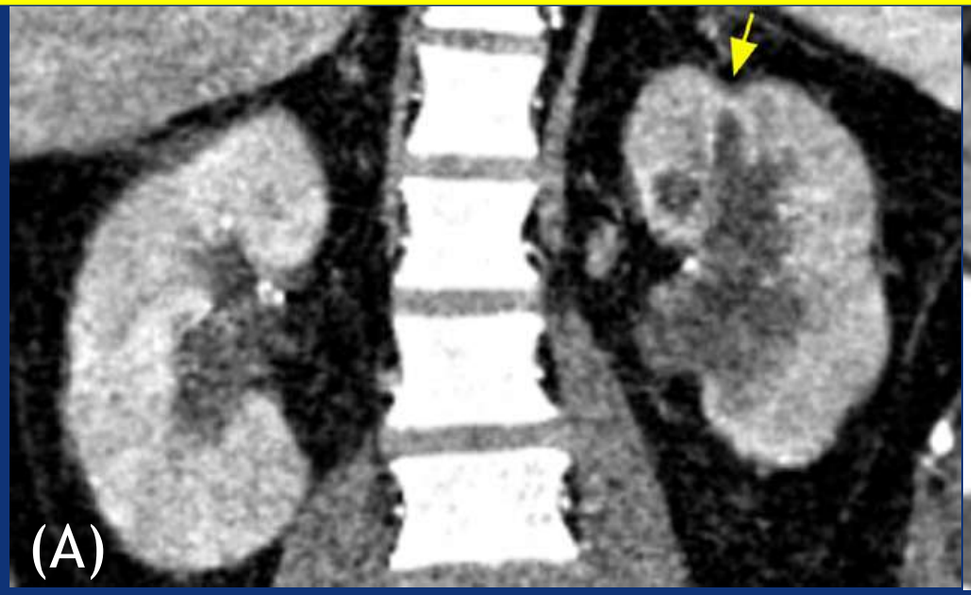
Papillary necrosis

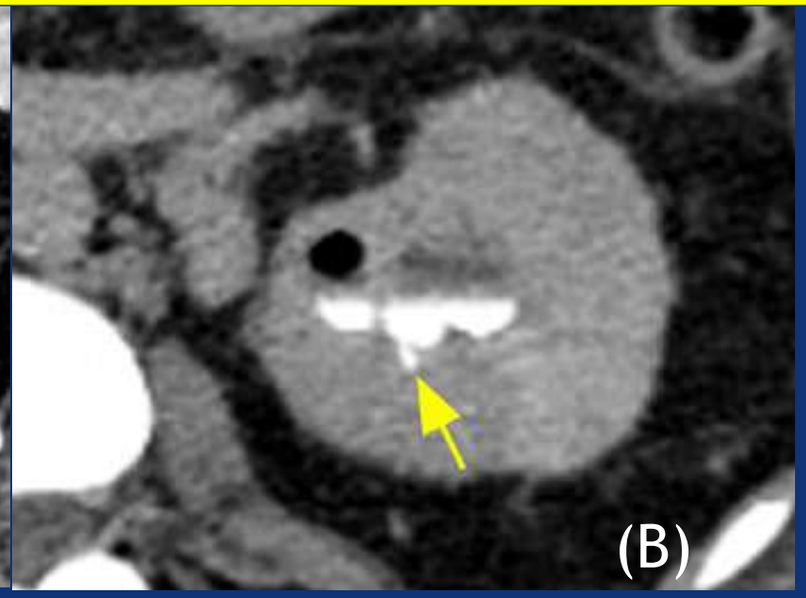
- In the papillary type, it may have lobster claw appearance (Fig E).
- The entire papilla may become necrotic and slough (Fig F).

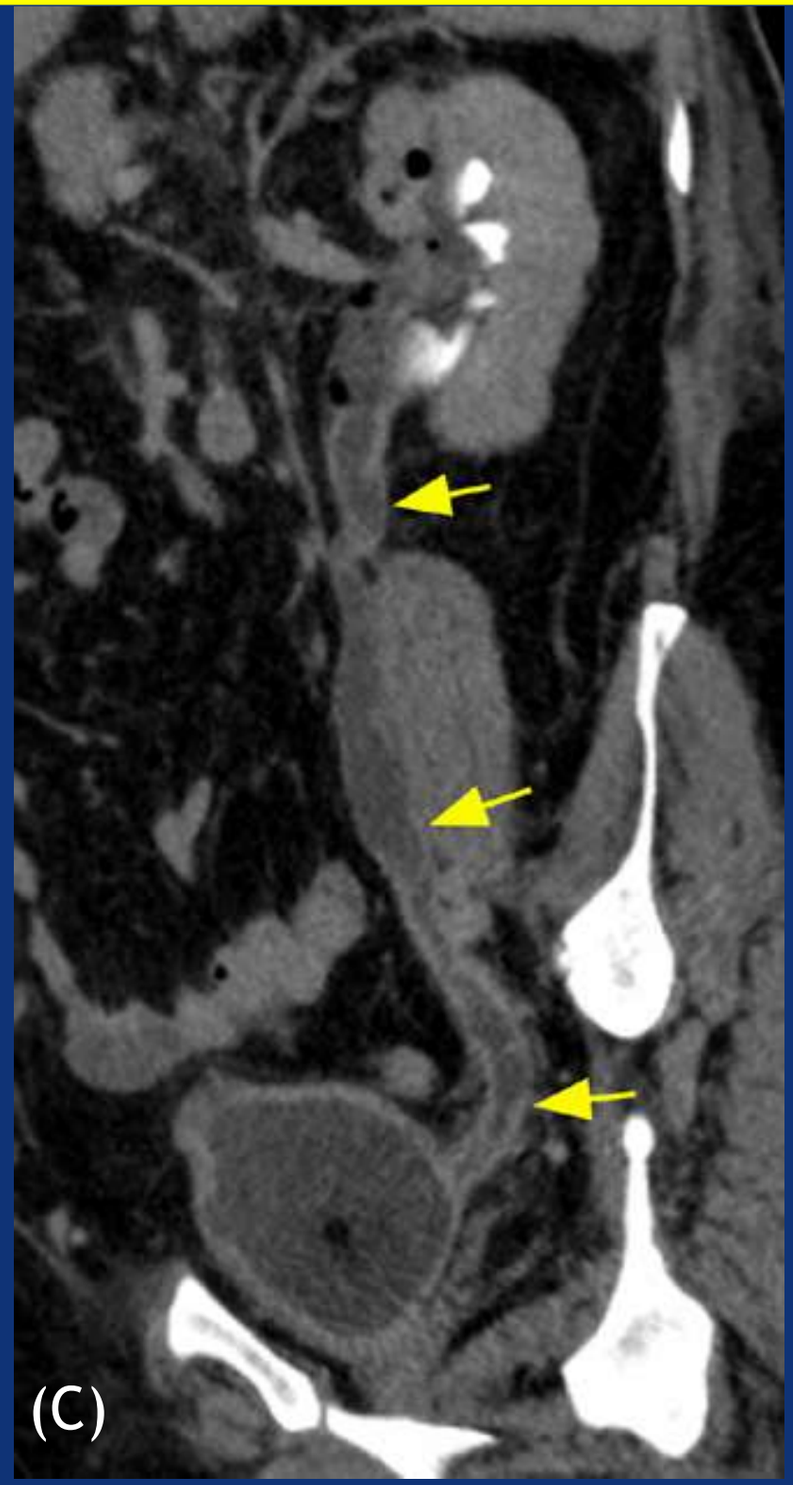


MENU

Renal and Urinary Tract Tuberculosis and Papillary Necrosis







Renal and urinary tract tuberculosis

(A) Coronal nephrographic phase CT image shows thickening and blunting of the upper pole calyx with adjacent cortical scarring (arrow). (B) Axial excretory phase image shows a small contrast material collection in the area of the papilla (arrow), indicating small papillary necrosis. (C) Oblique sagittal excretory phase image shows diffuse irregular wall thickening and enhancement of the left ureter and bladder with long-segment ureteral narrowing.

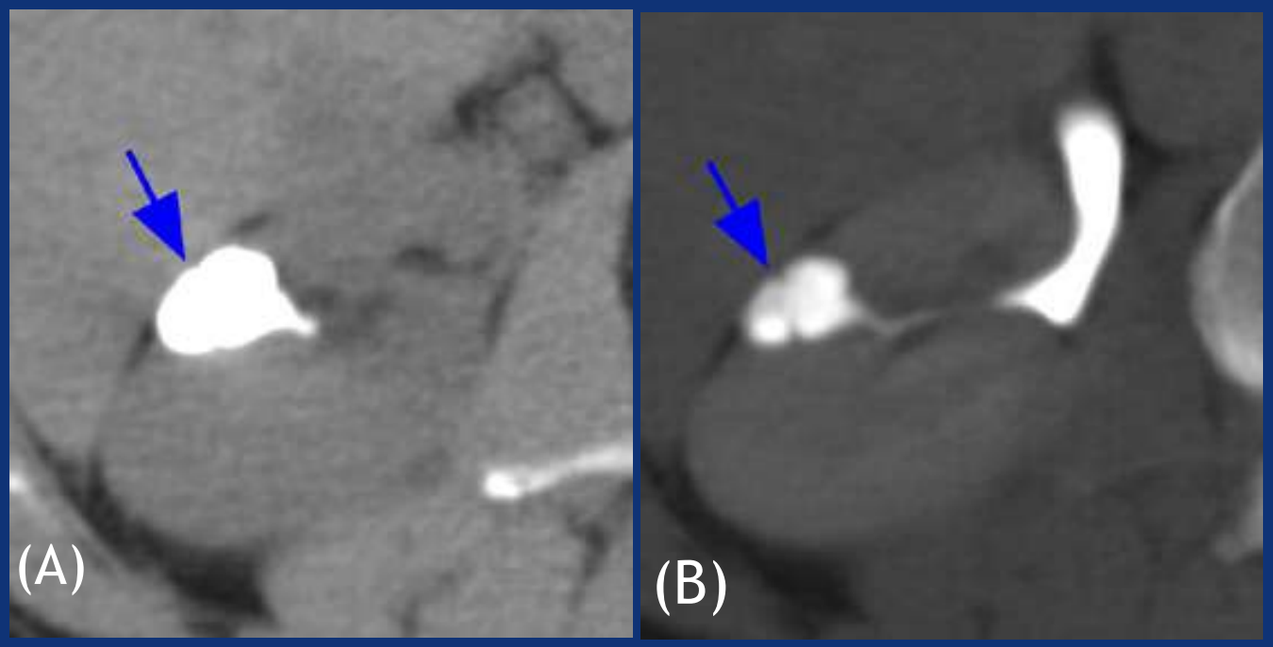
Genitourinary tuberculosis

- Accounting for 15%–20% of tuberculous infections outside lungs
- It results from hematogenous seeding of bacilli in the glomerular and peritubular capillary bed.
- Regional spread of bacilli results in seeding into the renal pelvis, ureters, and bladder.

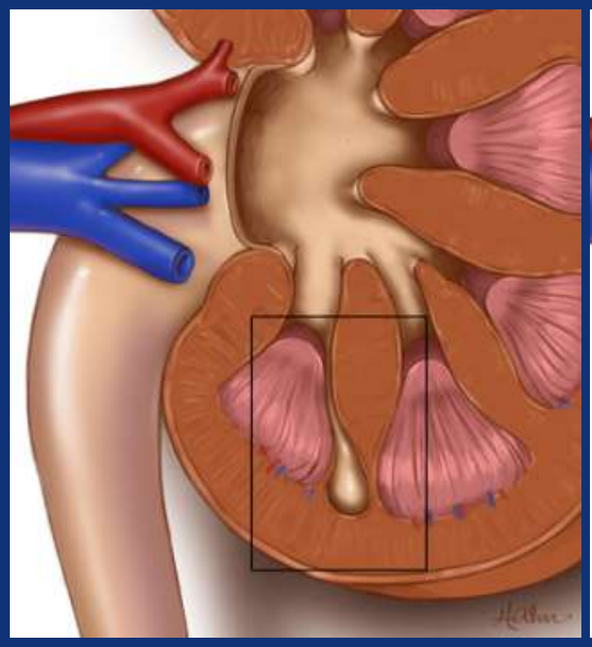
MENU

Calyceal Diverticulum

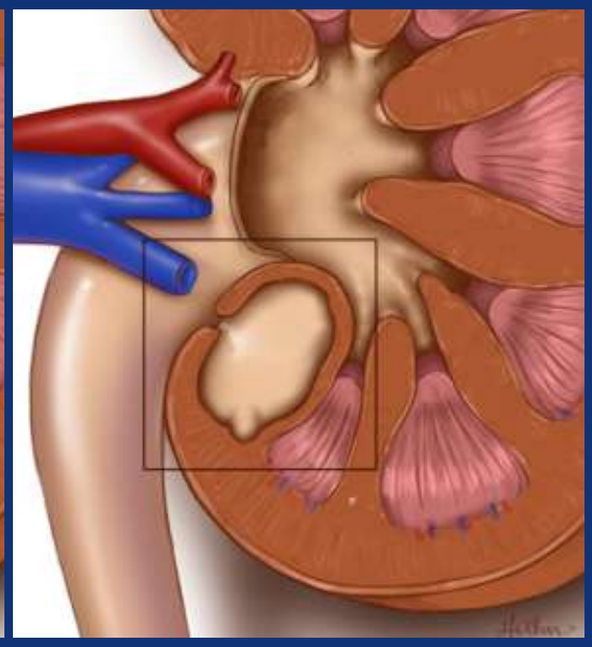
- Believed to be a congenital abnormality
- A urine-filled urothelial-lined outpouching connected to the intrarenal collecting system (anywhere from renal pelvis to calyx) by a narrow isthmus
- Filled with contrast material in excretory phase if the isthmus is patent
- Stone formation (in one-third of the cases): single or a cluster of stones, or filled with calculi (Figures A, B). Usually mobile to the dependent part of the cavity.
- Other complications: infection, rarely malignancy, rupture, xanthogranulomatous pyelonephritis (XGP), renal abscess
- Type II calyceal diverticula (emanating from renal pelvis or major calyx) tend to be larger, symptomatic, and centrally located, compared with type I (communicating with minor calyx or infundibulum).



Incidental calyceal diverticulum (arrow) filled with calculi.
(A) Non–contrast-enhanced and (B) axial excretory phase CT images.



Type I



Type I

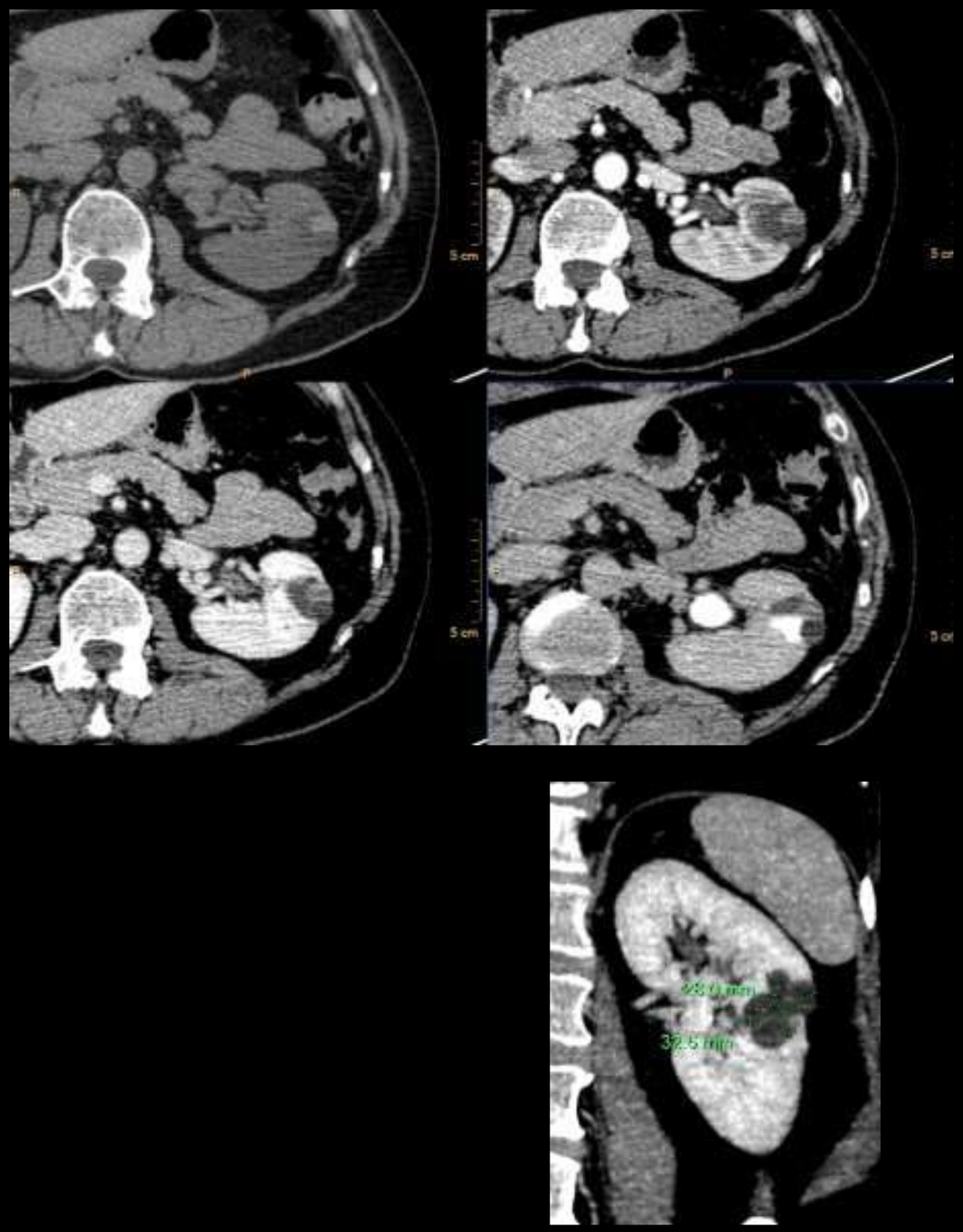
MENU





Diverticule caliciel : une lésion "kystique" (liquidienne) du rein, qui se remplit au temps excréteur

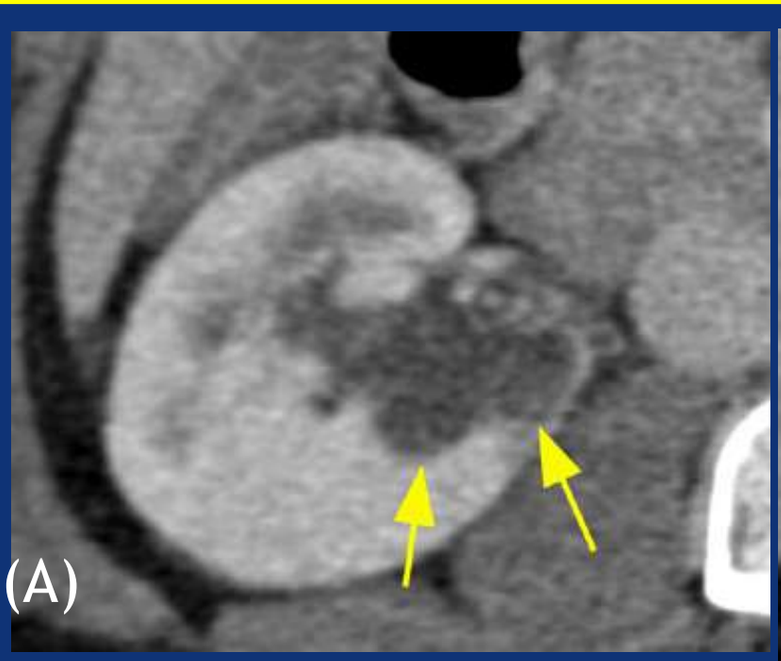
MENU



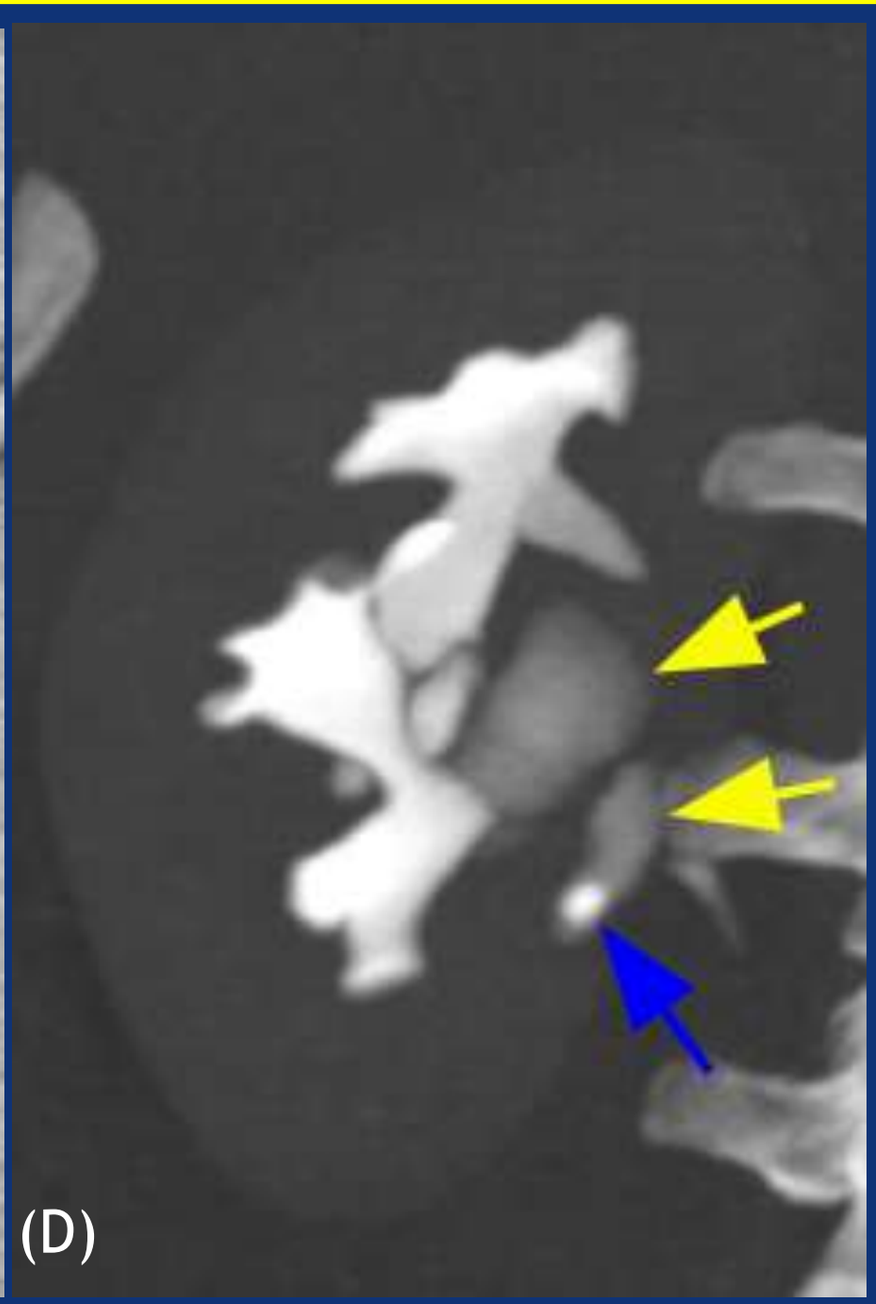
...peut présenter des calcifications (dépôts) et des remaniements denses

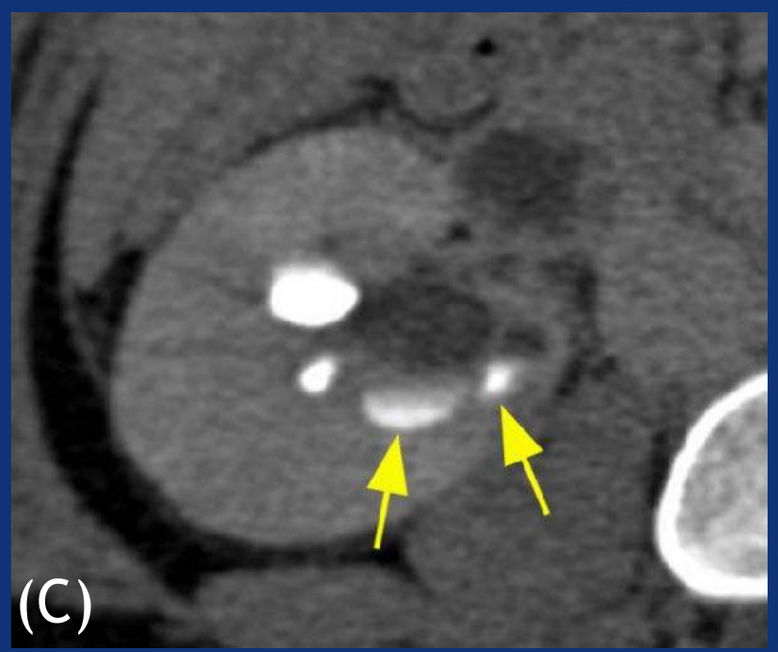
MENU

Calyceal Diverticulum





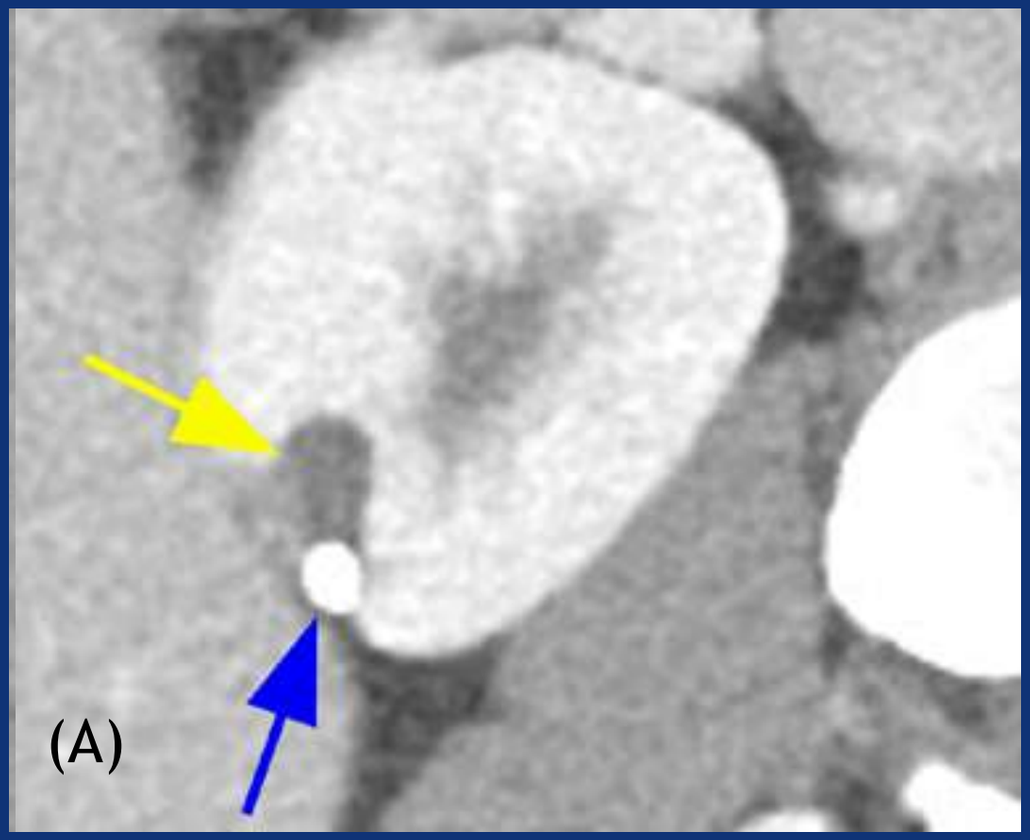


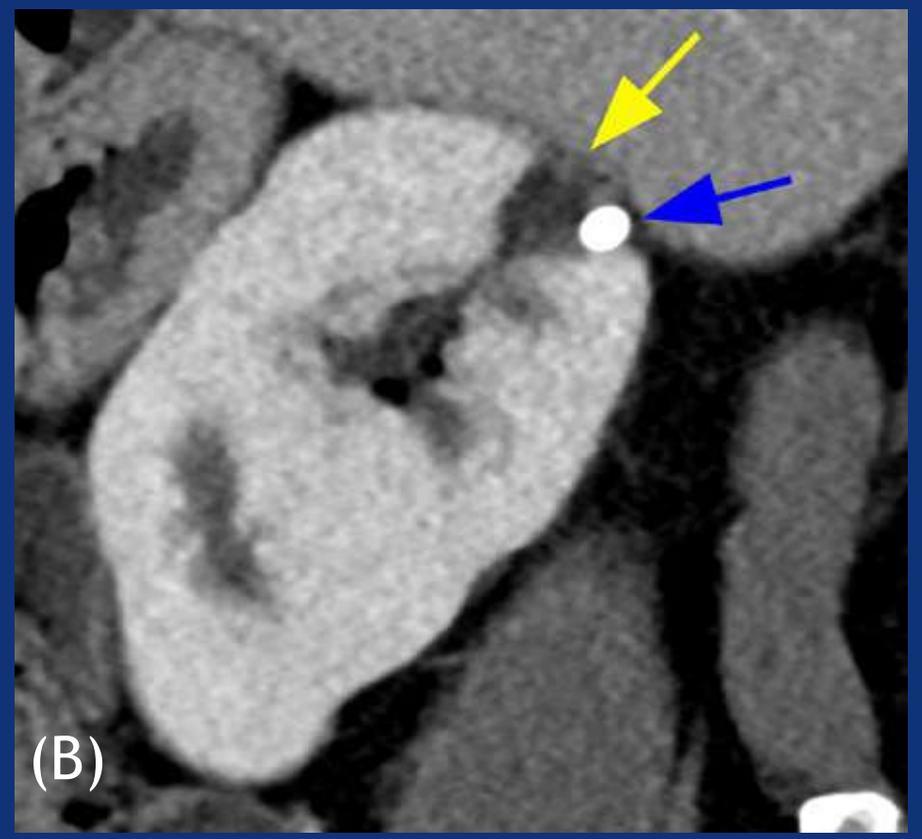


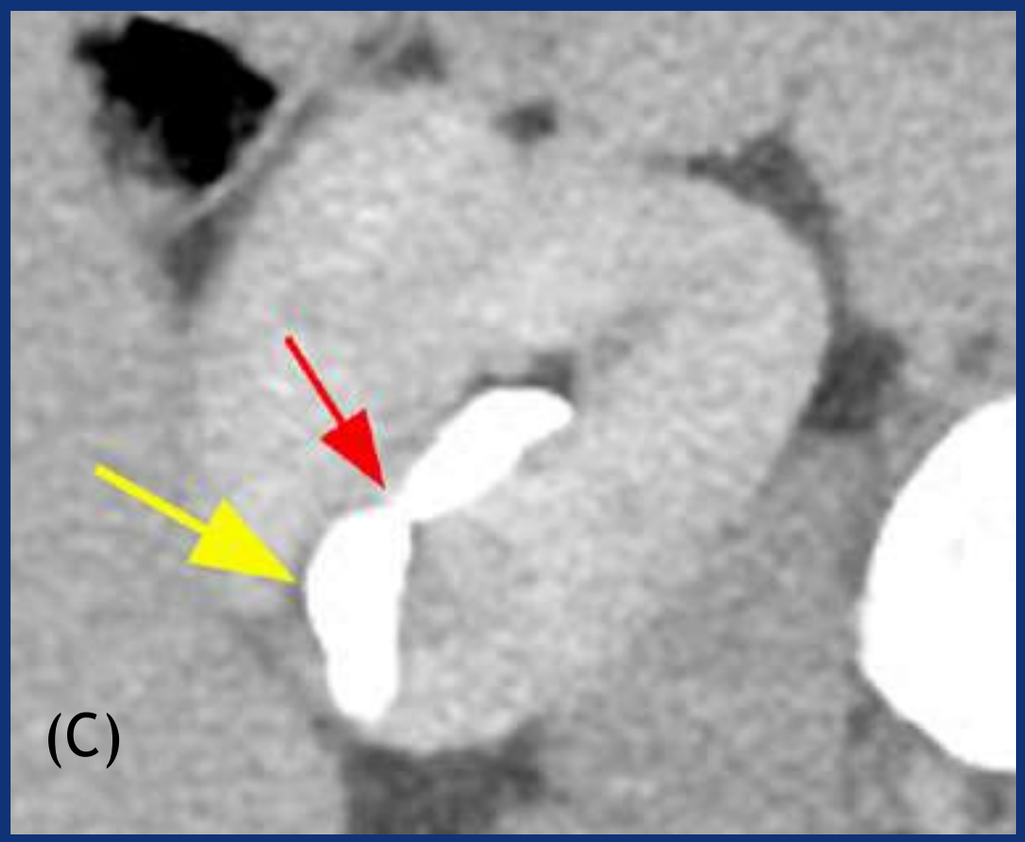
Images in a 20-year-old woman with a recent history of UTI. (A) Axial and (B) coronal late corticomedullary phase CT images show a complex cystic lesion (yellow arrows) in the right kidney, containing a calculus (blue arrow). (C) Axial and (D) coronal excretory phase MIP images show contrast material accumulation within the cystic lesion (yellow arrows) surrounding the calculus (blue arrow), representing a calyceal diverticulum with a calculus.[688]

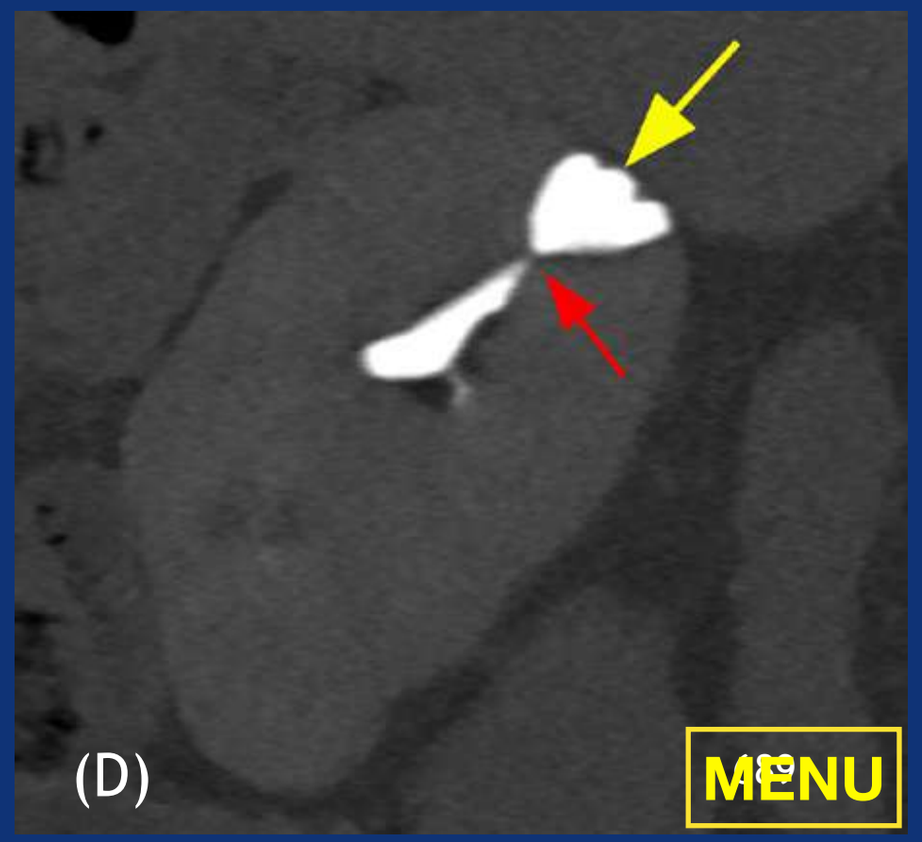
Calyceal Diverticulum

Images in a 53-year-old man with incidental small calyceal diverticulum.
(A) Axial and
(B) sagittal nephrographic phase CT images show a small cystic lesion in the right kidney (yellow arrow) containing a small calculus (blue arrow).
(C) Axial and
(D) sagittal excretory phase CT images show contrast material accumulation within a diverticulum (yellow arrow), which communicates with a calyx by a narrow isthmus (red arrow).





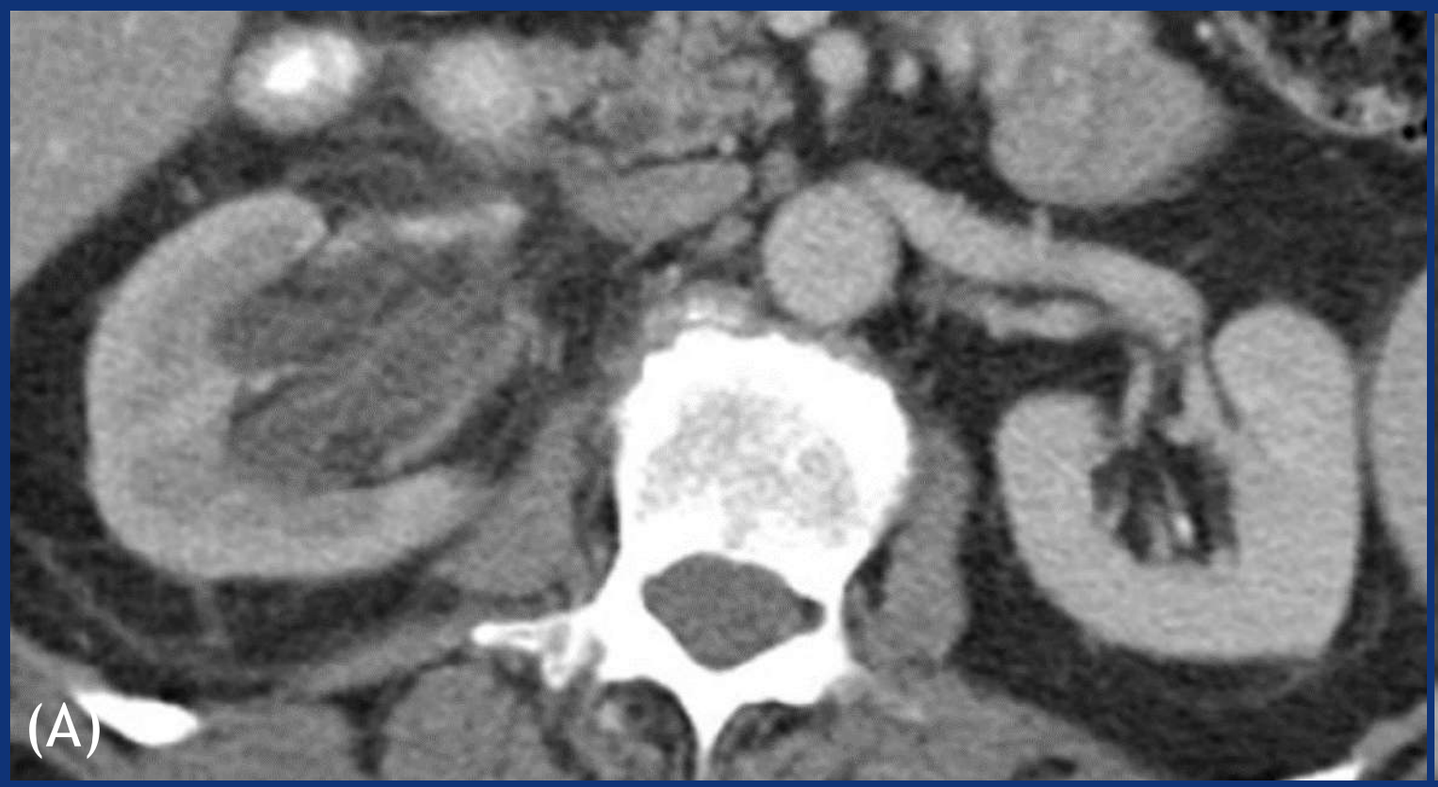




Forniceal or Calyceal Rupture

- Obstructing collecting system can decompress spontaneously by leakage of urine, typically from one or more calyceal fornices.
- Calyceal fornix is the weakest point of the renal collecting system.
- Extravasated contrast material may surround the renal pelvis and proximal ureter at excretory phase CT urography.
- Common causes: obstruction by distal ureteric stones, followed by malignant extrinsic ureteric compression
- The patient’s symptoms may improve abruptly due to decompression in cases of acute renal colic.
- Forniceal rupture due to acute obstruction usually has no clinical importance if the urine is not infected.
- If the urine is infected, forniceal or calyceal rupture may result in extrarenal abscess formation.

Forniceal Rupture



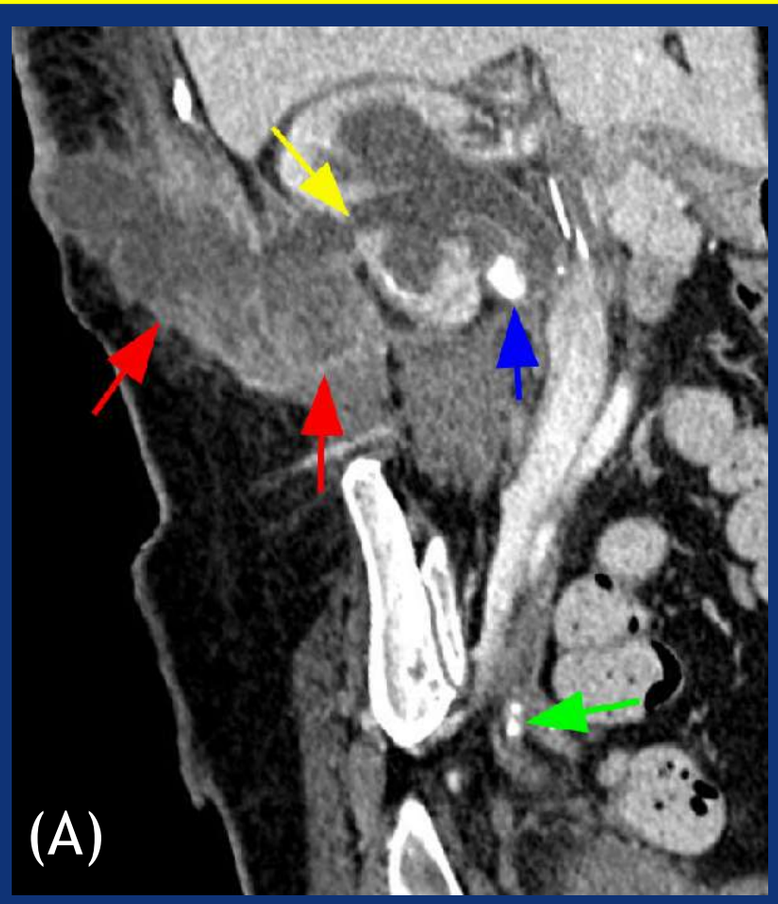


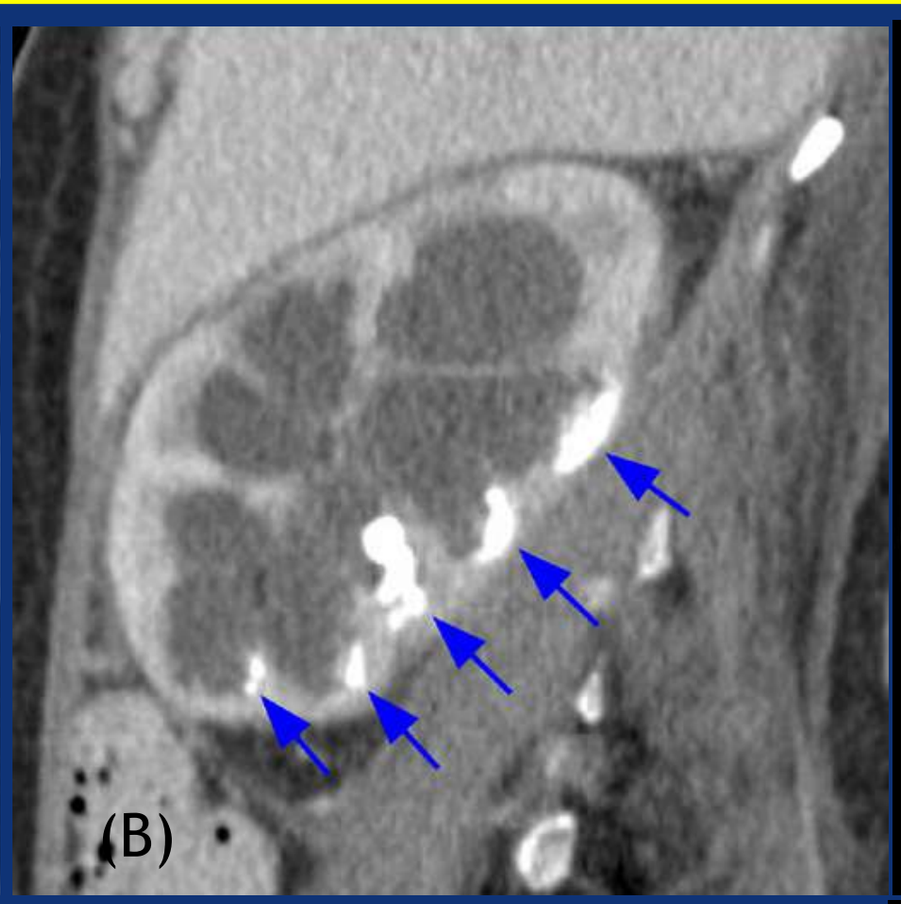


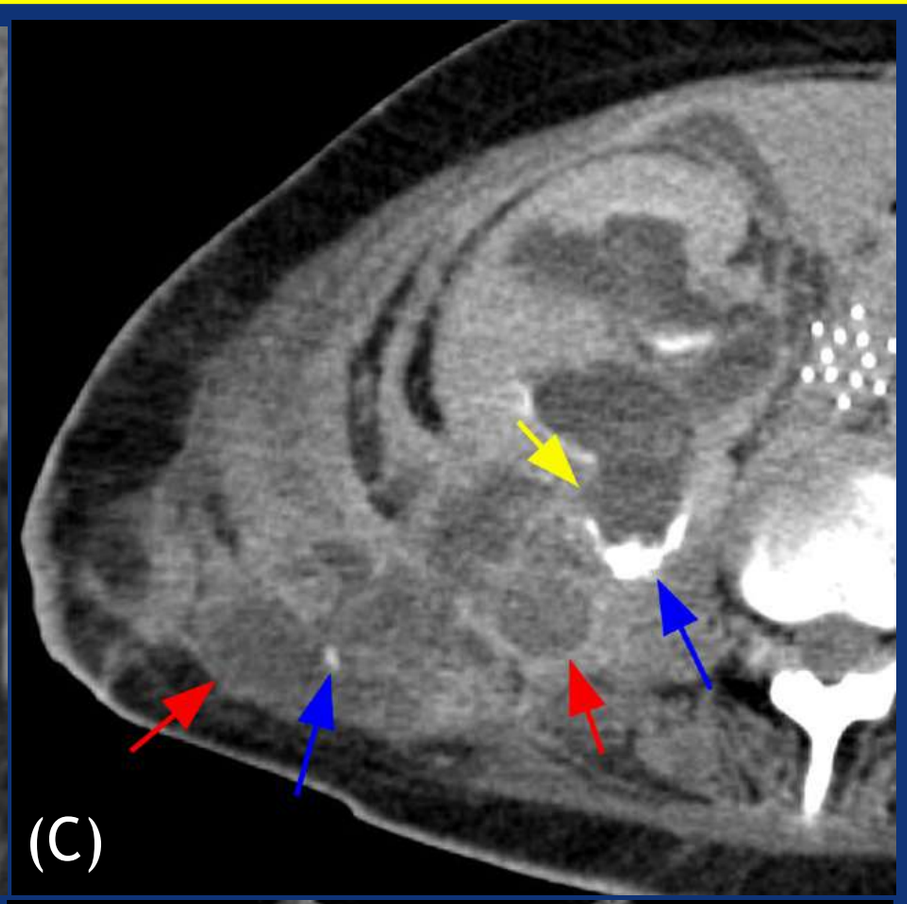


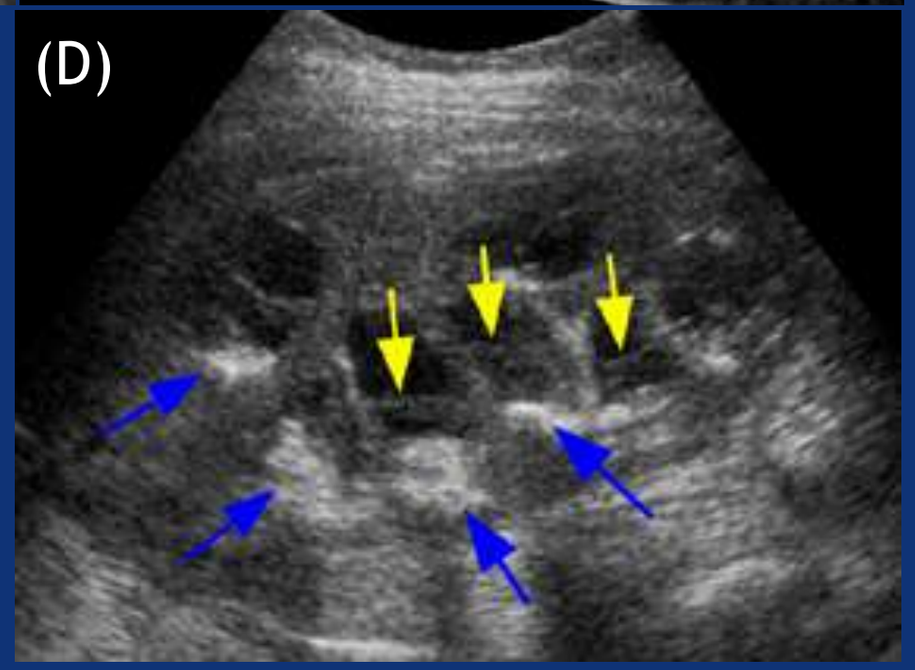
Images in an 85-year-old man with colon cancer with pelvic metastasis resulting in right hydronephrosis.
(A) Axial late nephrographic phase CT image shows right hydronephrosis with decreased contrast enhancement of the right kidney compared with that of the left. (B) Axial, (C) coronal, and (D) sagittal excretory phase CT images show contrast material leakage from calyceal fornix, with extravasated contrast material surrounding the right renal pelvis and proximal ureter (yellow arrows). Excreted contrast material within the renal calyces is also seen (red arrows).

Forniceal Rupture Secondary to Pyonephrosis with Perinephric and Abdominal Wall Abscess



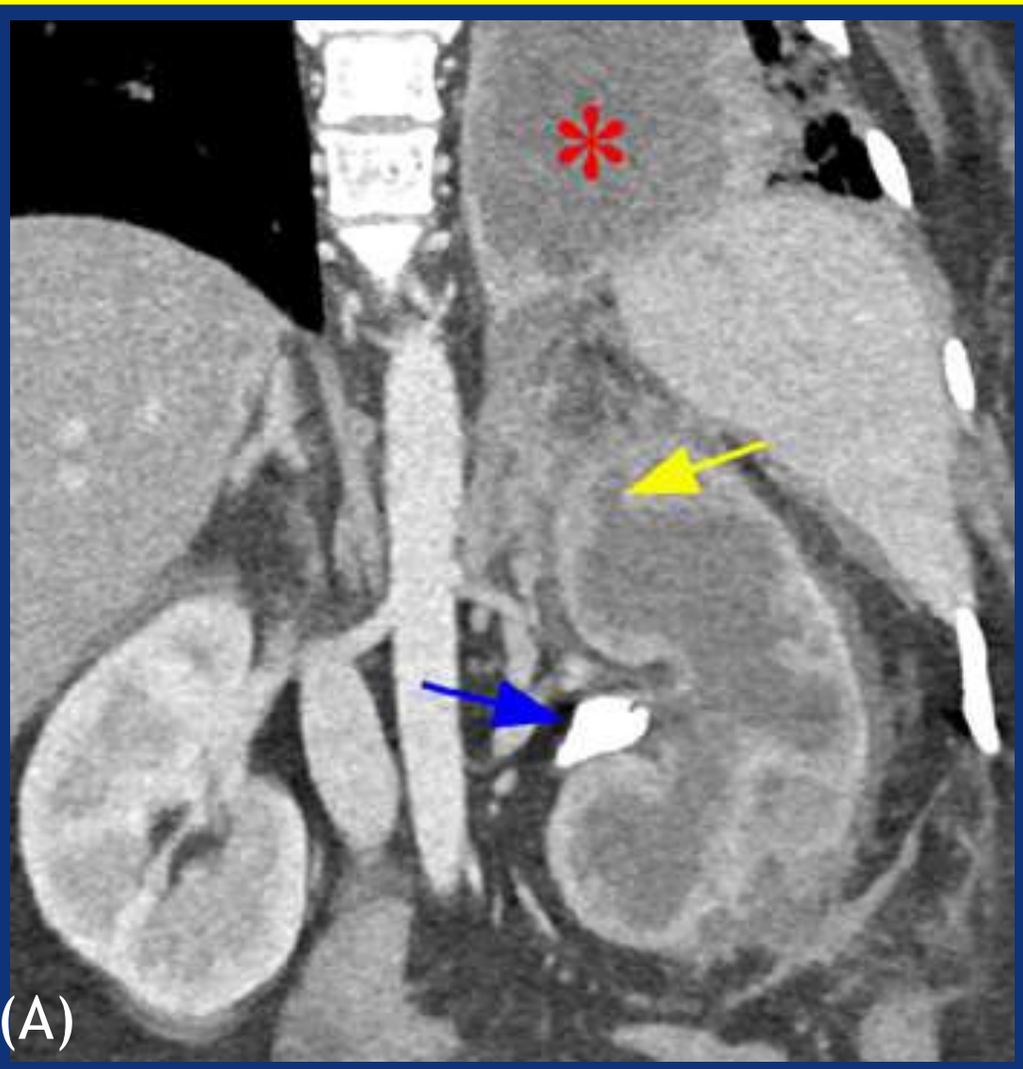


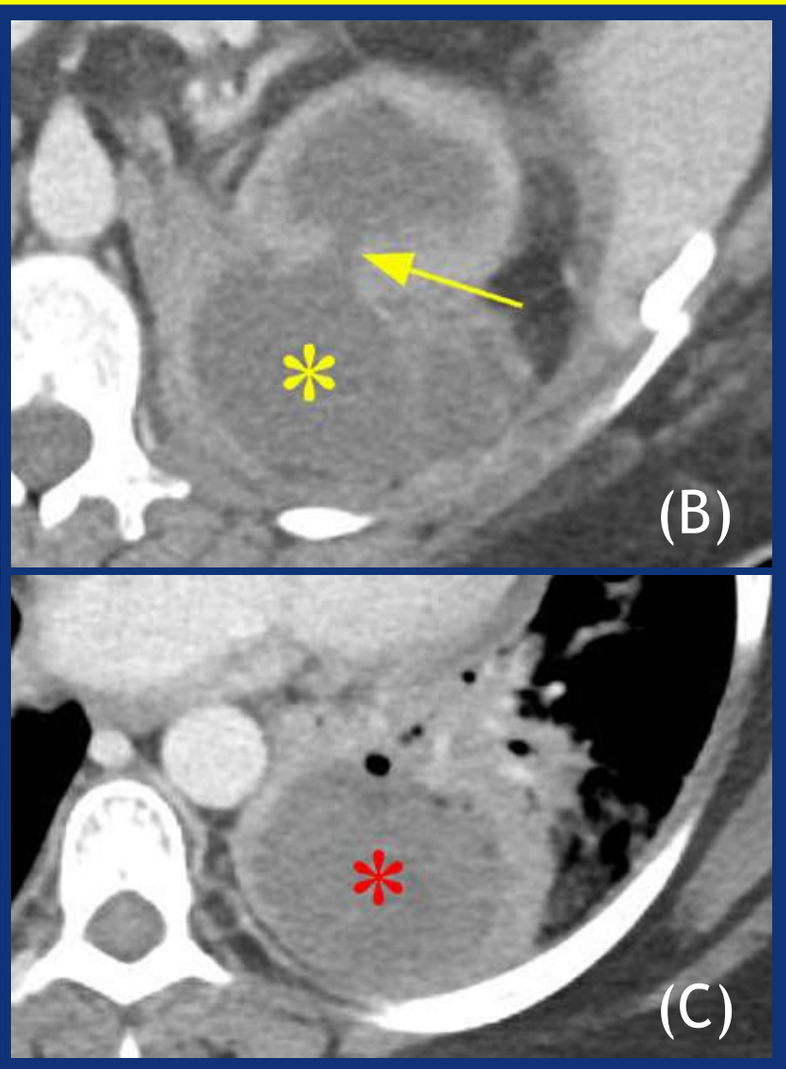


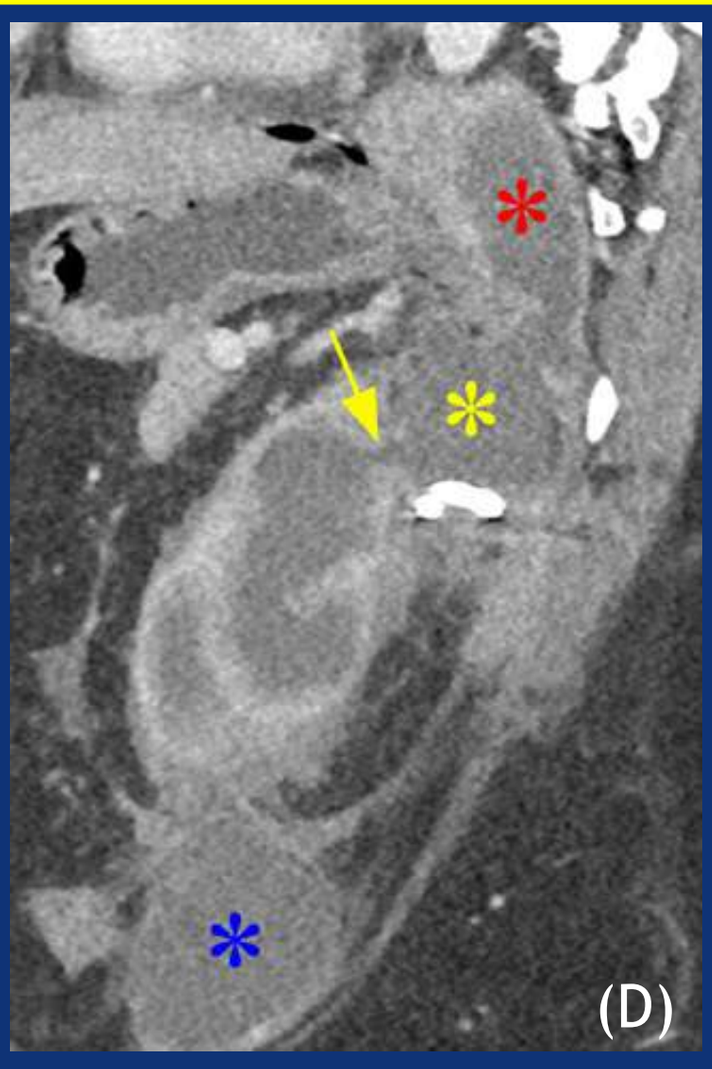


Images in a 56-year-old woman with a history of renal calculi and recurrent UTIs who had urosepsis. (A) Oblique coronal, (B) sagittal, and (C) axial contrast-enhanced CT images show obstructing distal ureteral calculi (green arrow) with hydronephrosis. Note forniceal rupture with perinephric and abdominal wall abscesses (red arrows) containing a calculus (C: blue arrow). Multiple renal calculi are also seen in the dilated calyces (blue arrows). (D) Longitudinal gray-scale ultrasonographic image shows layering debris (yellow arrows) within the dilated renal collecting system, suggesting the presence of pus.

Calyceal Rupture Secondary to XGP with Perinephric and Intrathoracic Abscesses







Images in a 42-year-old woman with XGP who presented with chronic left flank pain.
(A) Coronal contrast-enhanced CT image shows a poorly functioning left kidney with a large obstructing calculus (blue arrow) and large central hypoattenuating areas due to a dilated collecting system, representing XGP. (B, C) Axial and (D) oblique sagittal contrast-enhanced CT images show perirenal abscess (yellow asterisk) through the calyceal defect (yellow arrow) with intrathoracic extension (red asterisk). Additional perirenal abscess is also seen more inferiorly (blue asterisk).

MENU

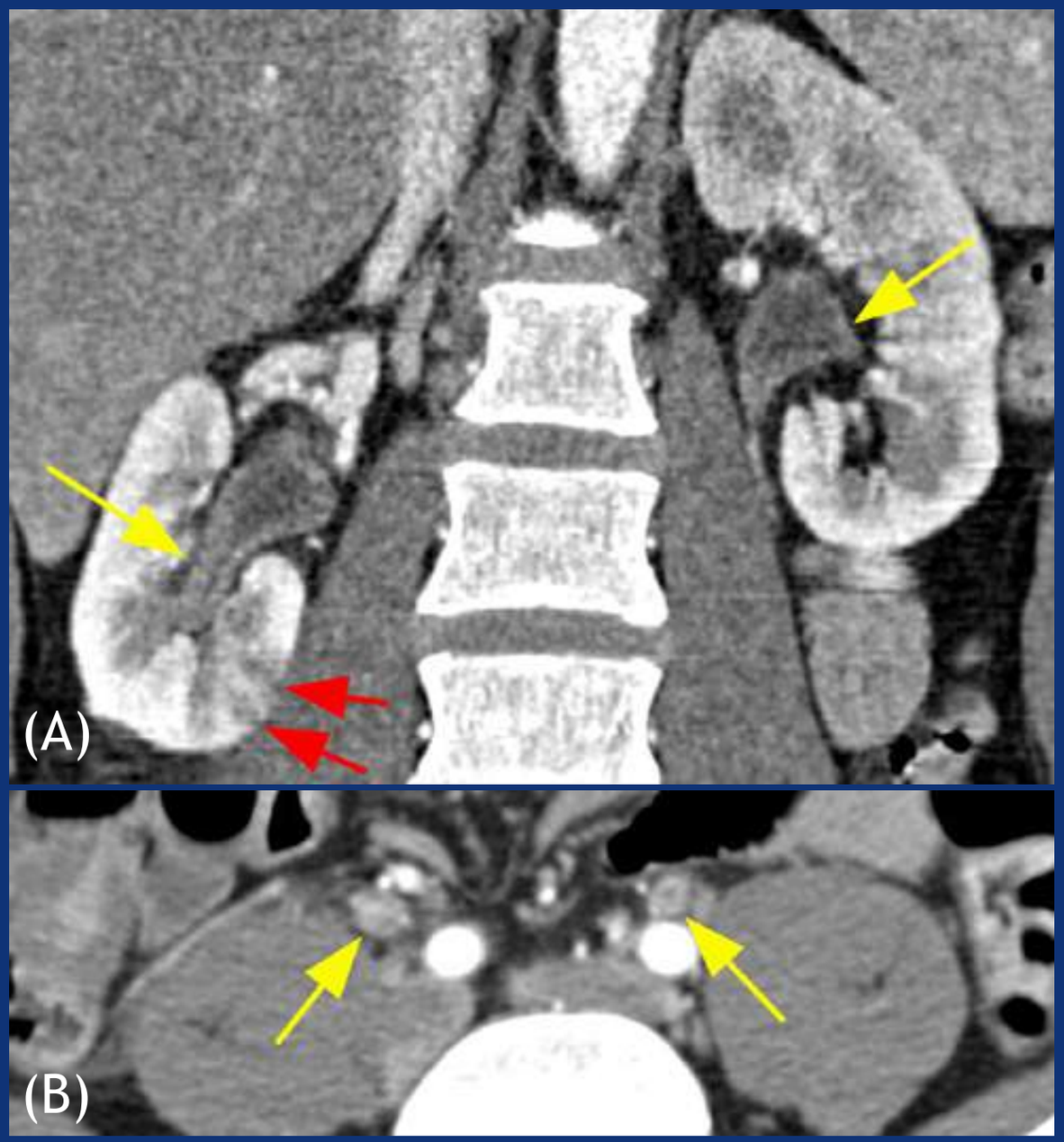
Pyonephrosis Overview

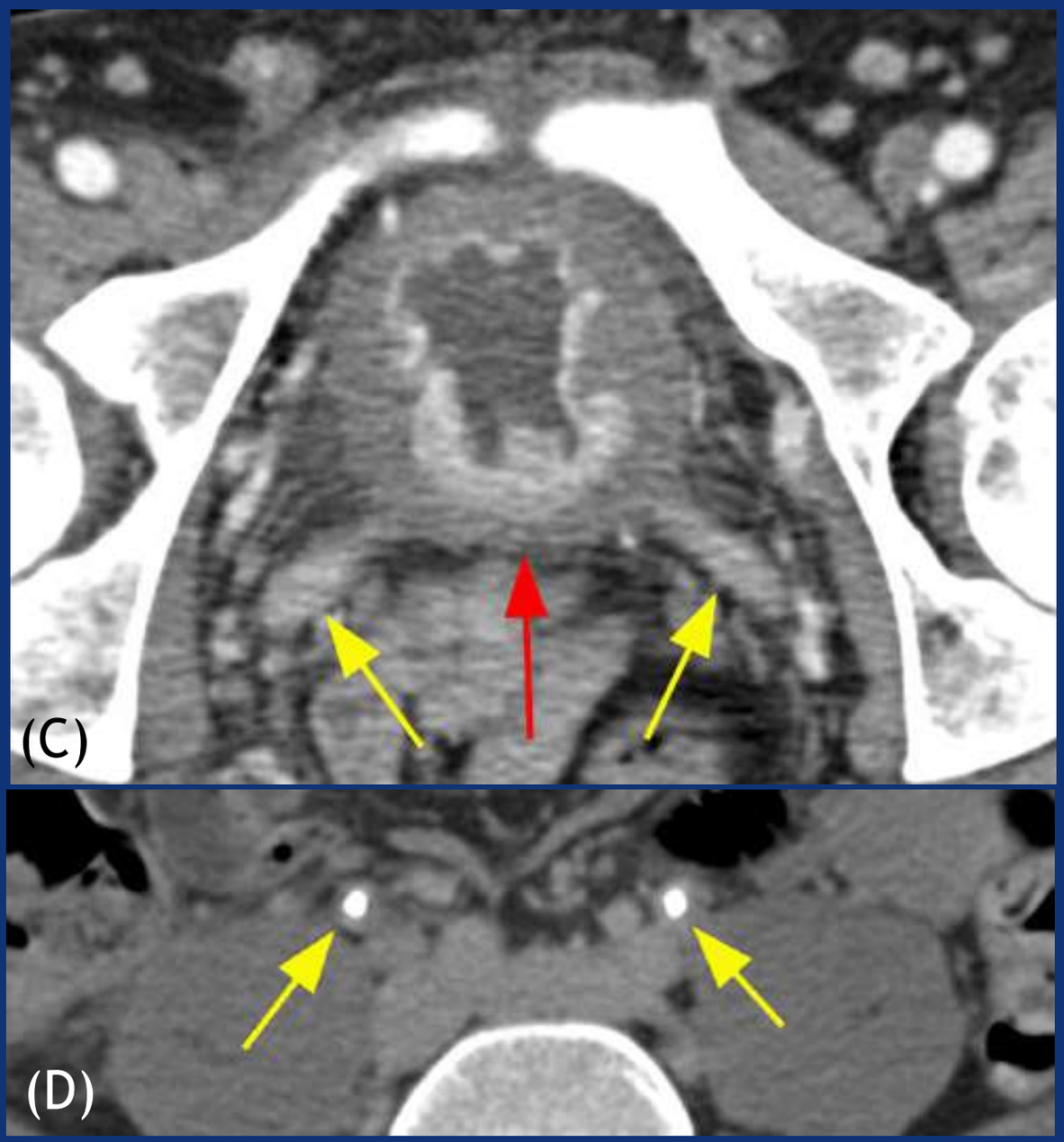
- Infected purulent urine in an obstructed collecting system
- With “pus under pressure,” patients may deteriorate rapidly and become septic.
- Prompt diagnosis and treatment are necessary.
  - Decompression and drainage (percutaneous or retrograde nephrostomy)
  - Elimination of obstruction
- Complications
  - Psoas abscess, perinephric abscess
  - Generalized peritonitis due to intraperitoneal rupture
  - Renocolonic, renoduodenal, renocutaneous fistulae
- Some cases of chronic pyonephrosis have clinical, imaging, and pathologic overlap with XGP.

XGP Overview

- Rare chronic renal infection
- End-stage of long-standing obstructive pyelonephritis
- Diffuse infiltration by lipid-laden macrophages (xanthoma cells)
- Enlarged kidney, diffuse form occurs more often than focal or segmental form
- Centrally obstructing calculus (>70%)
- Extension of inflammation (perirenal or pararenal space, psoas muscle)
- Differential diagnosis: hydronephrosis, avascular tumor

Acute Pyelonephritis, Pyelitis, Ureteritis, and Cystitis





Images in a 40-year-old woman with human immunodeficiency virus infection and UTI. Urine culture grew *Escherichia coli*. (A) Coronal corticomedullary phase CT image shows diffuse wall thickening of calyces and renal pelves (yellow arrows) representing pyelitis. Wedge-shaped hypoattenuating lesions in the right kidney (red arrows) represent acute pyelonephritis. (B, C) Axial corticomedullary phase and (D) excretory phase images show diffuse thickening of the ureters (yellow arrows) and bladder (red arrow) with mucosal enhancement due to ureteritis and cystitis.

MENU

Reflux Nephropathy

- Sometimes referred to as chronic atrophic pyelonephritis
- Renal parenchymal atrophy and scarring over the calyces caused by chronic reflux of urine; usually upper pole is involved first.
- Calyx loses its normal concave shape and becomes blunted, club-shaped with convex margins as a result of parenchymal atrophy.

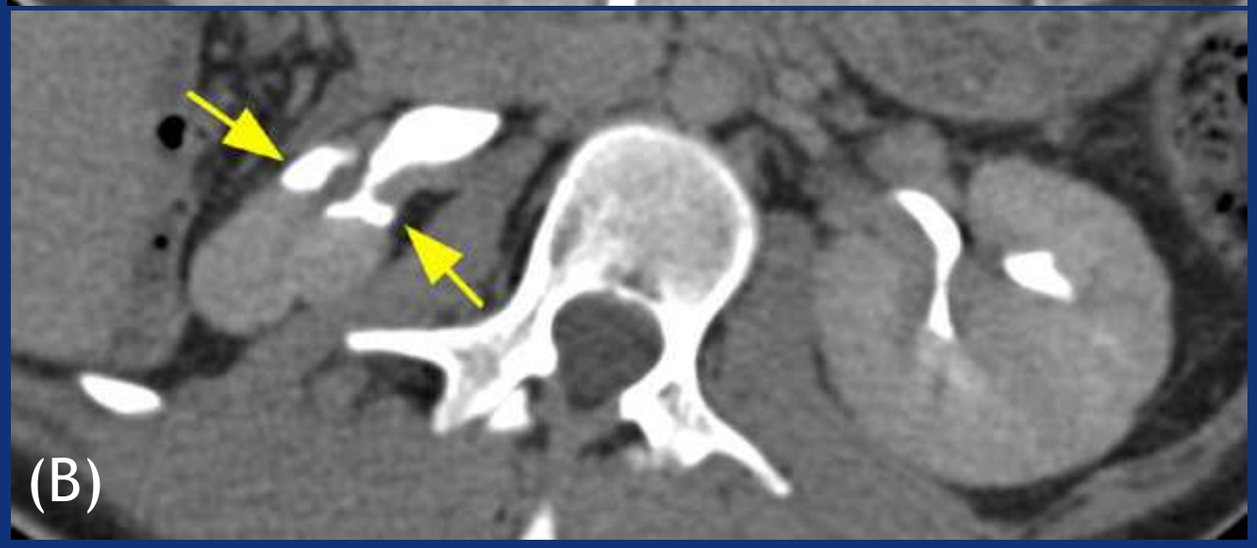
Differential diagnosis of blunted, club-shaped calyces:

- Hydronephrosis
- Reflux nephropathy and recurrent UTI in childhood
- Papillary necrosis
- Congenital megacalyces (also known as megacalycosis)
  - Rare, usually unilateral, nonobstructive calyceal dilatation without dilated renal pelvis and ureter; thought to be secondary to underdevelopment of pyramid or clinically silent obstruction in the distant past, perhaps during fetal life
  - The renal cortex and kidney size are normal.
- Localized caliectasis (infundibular obstruction by neoplasm, stricture, calculus; upper pole caliectasis in complete ureteral duplication)

MENU

Reflux Nephropathy and Calyceal Clubbing

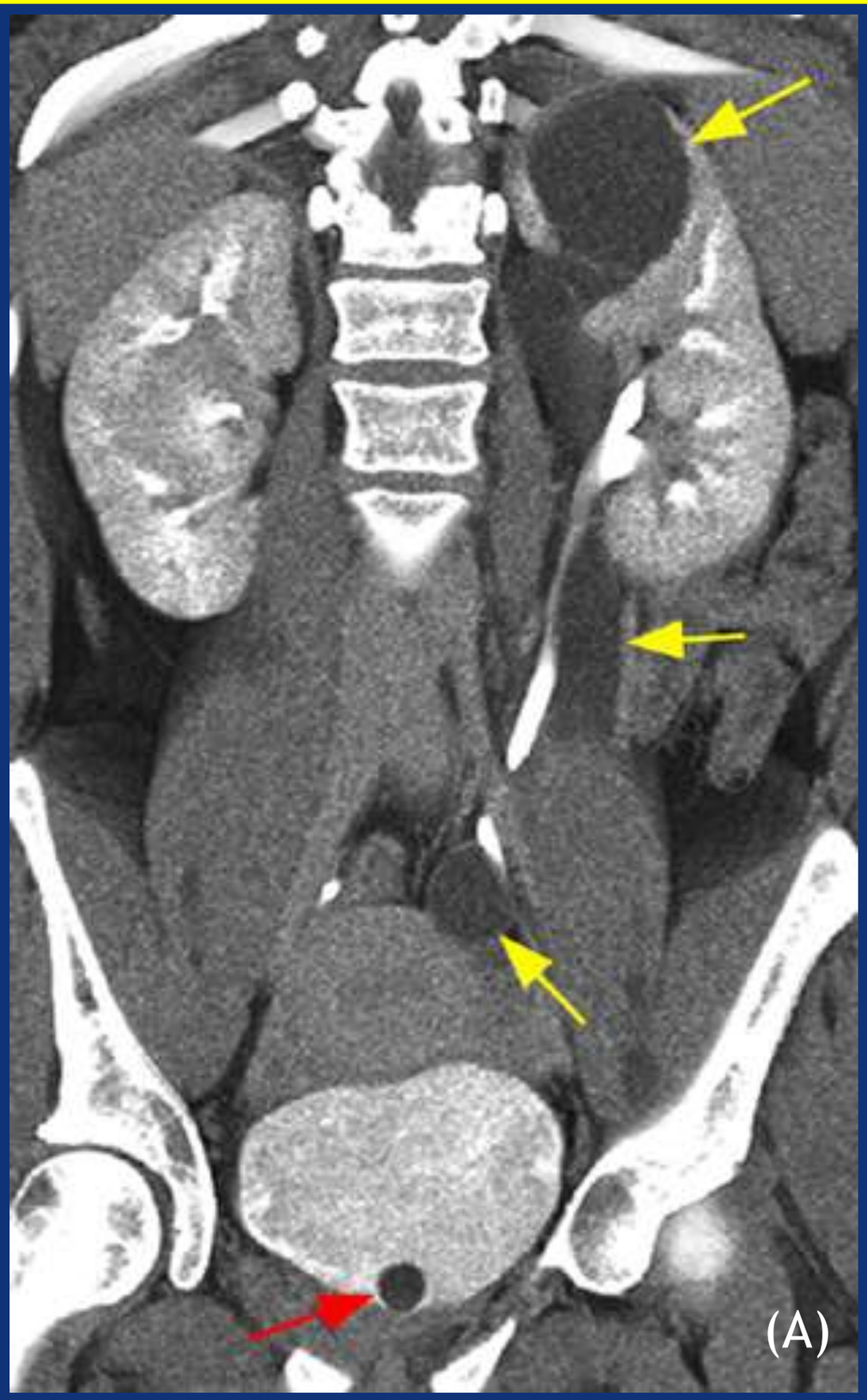




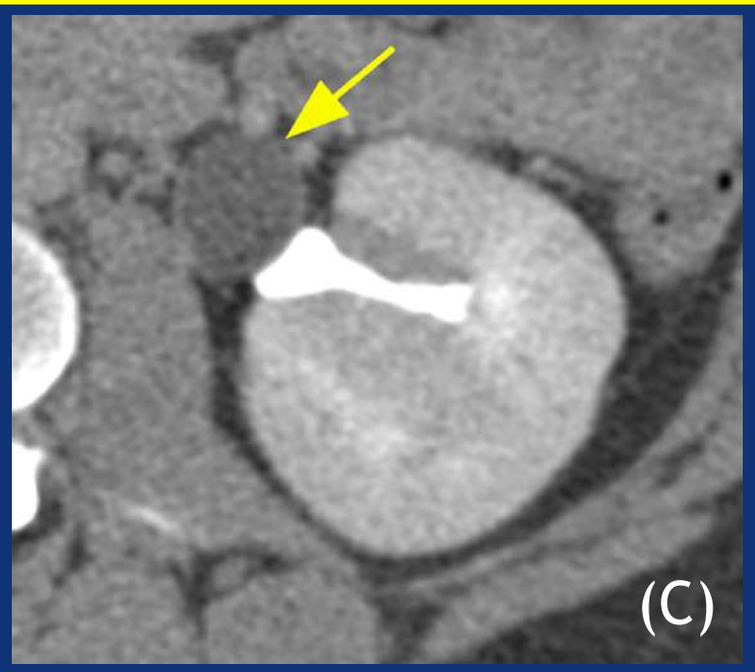


Images in a 21-year-old woman with spina bifida and neurogenic bladder after bladder augmentation at age 7 followed by multiple revisions, ureteral reimplant, and recurrent stones and UTIs. (A) Axial corticomedullary phase and (B) axial and (C) coronal excretory phase images show atrophic right kidney with severe parenchymal scarring with loss of medulla and cortex over the calyceal clubbing (arrows). Note the irregular bladder contour (*) due to multiple prior surgeries.

Complete Ureteral Duplication with Obstruction of the Upper Moiety Ureter







Images in a 24-year-old woman with a history of UTI.
(A) Coronal and (B, C) axial excretory phase CT images show complete left ureteral duplication with markedly dilated, blunted upper pole calyces and upper moiety ureter (yellow arrows) with ectopic ureterocele insertion (red arrow) in the inferior aspect of the bladder. Note the normal lower pole calyces and lower moiety ureter.

- In complete ureteral duplication, upper moiety ureter tends to obstruct with ectopic ureterocele. The lower moiety ureter tends to develop vesicoureteral reflux.
- Weigert-Meyer rule: The upper moiety ureter insets inferior medial in relation to the orthotopic ureter from the lower moiety.

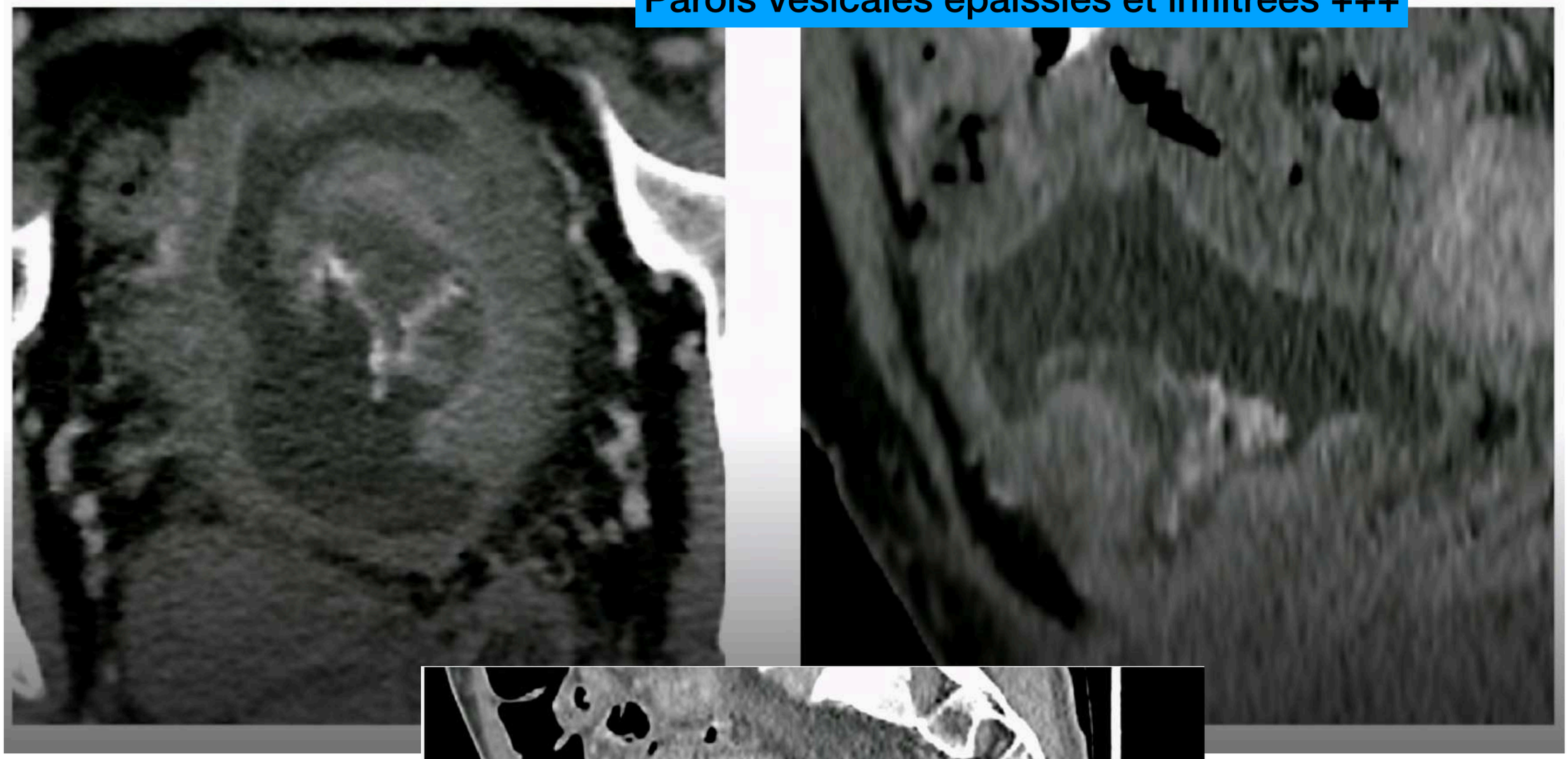
GAMMES DIAG

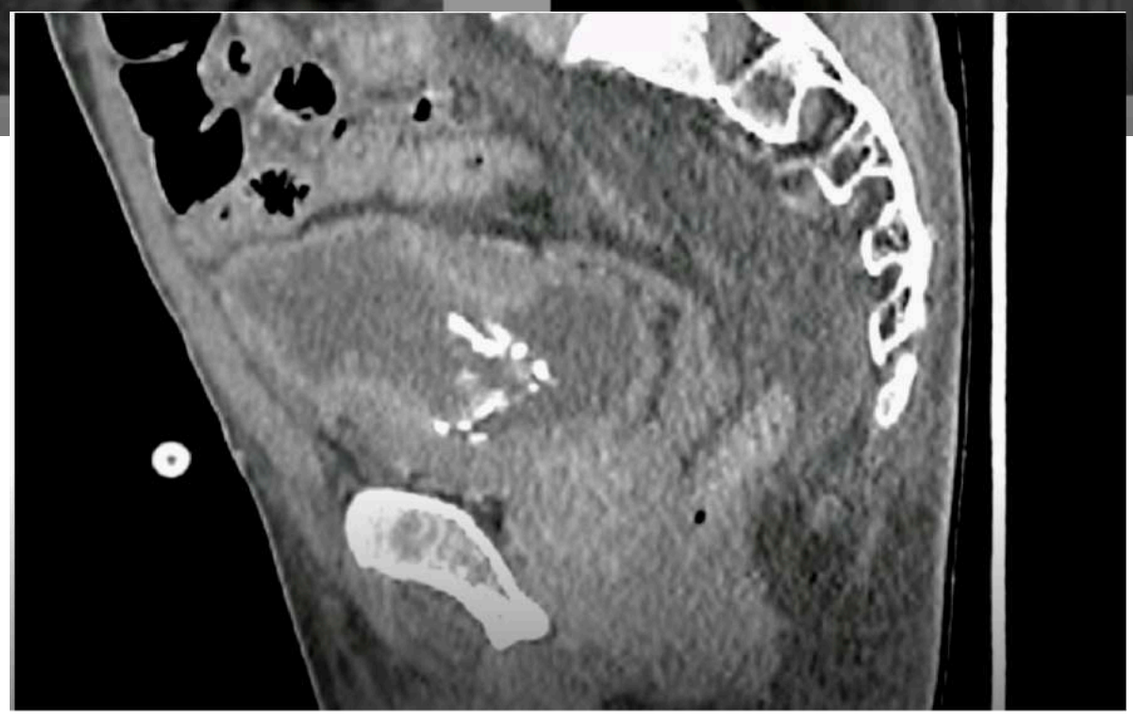
Concernant les diagnostics différentiels pour les calcifications vésicales

MENU

carcinome vésical calcifié

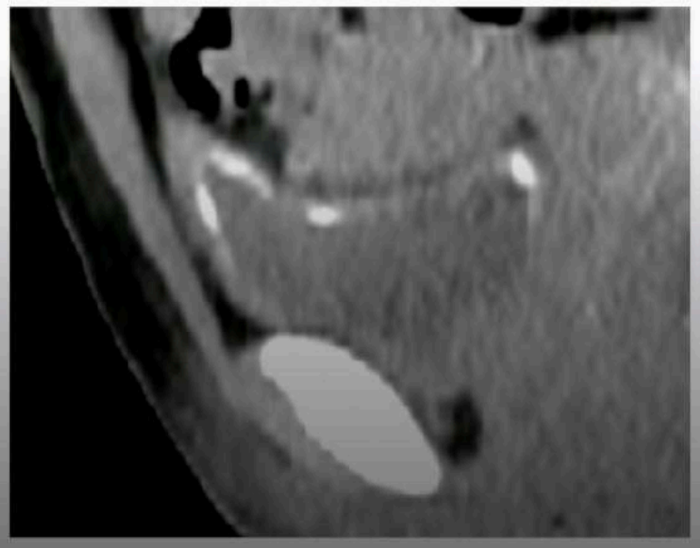
Parois vésicales épaissîes et infiltrées +++





Bilharziose





- Calcifications vésicales diffuses/étendues
- Plutôt fines et régulières
- <u>Sans épaississement pariétal focal associé+++</u>
- Calcifications associées:
  - Des uretères
  - Des trompes ou des vésicules séminales selon le sexe



Tuberculose uro-génitale

- Calcifications surtout rénales au stade tardif.

- Possible atteinte vésicale d'allure infectieuse/inflammatoire avec épaississement diffus au stade aigu, et petite vessie au stade tardif (rare en France).

- Pas de calcification vésicale dans les atteintes classiques.

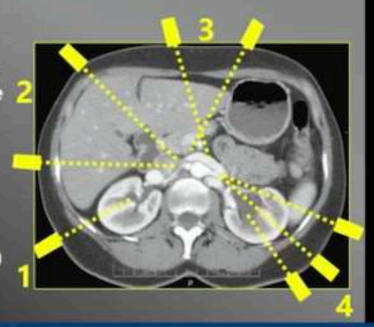
DOPPLER REIN

MENU

Technique d'examen
4 objectifs - 4 incidences

Objectifs

- **Etude morphologique**
  Reins: cortex, sinus et hile
  (atrophie, anévrisme,..)
- **Artères intrarénales**
  A. interlobaires juxta sinusales
  3 sites pôles + région moyenne
- **Artères extrarénales**
  Segt juxtaostial et moyen
  Portion hilaire et branches
- **Artères supplémentaires**
  & aorte abdo. (dépistage AAA)
  de l'AMS à la bifurcation



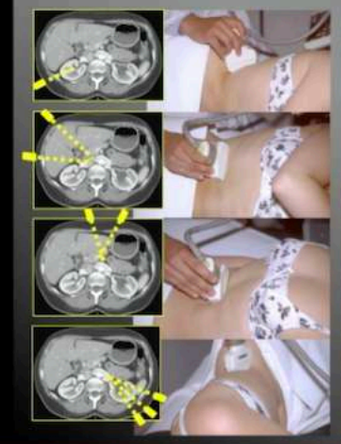


Olivier HELENON

JFR·plus

Protocole standardisé
Séquence d'exploration optimisée

Déroulement idéal d'un examen complet en 4 étapes:

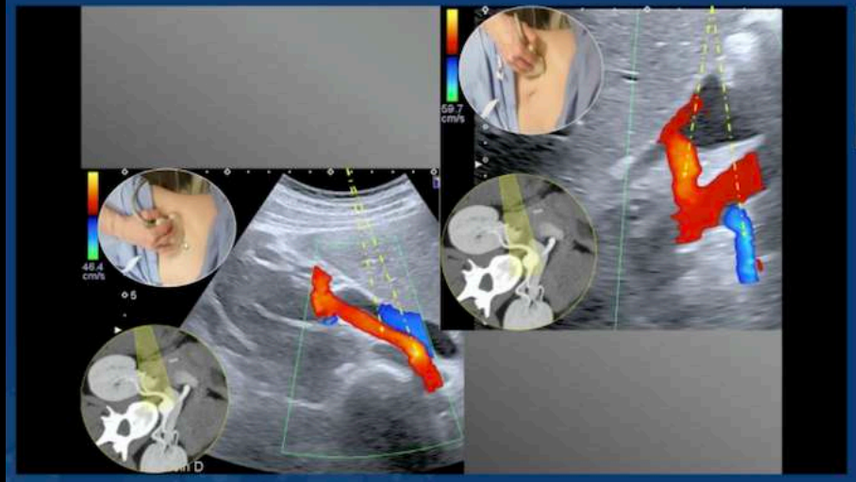






Olivier HELENON

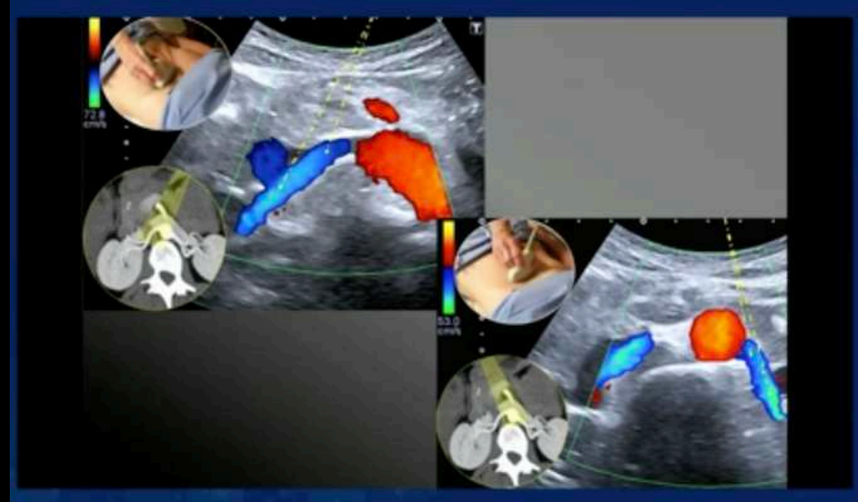
JFR·plus





Olivier HELENON

JFR·plus

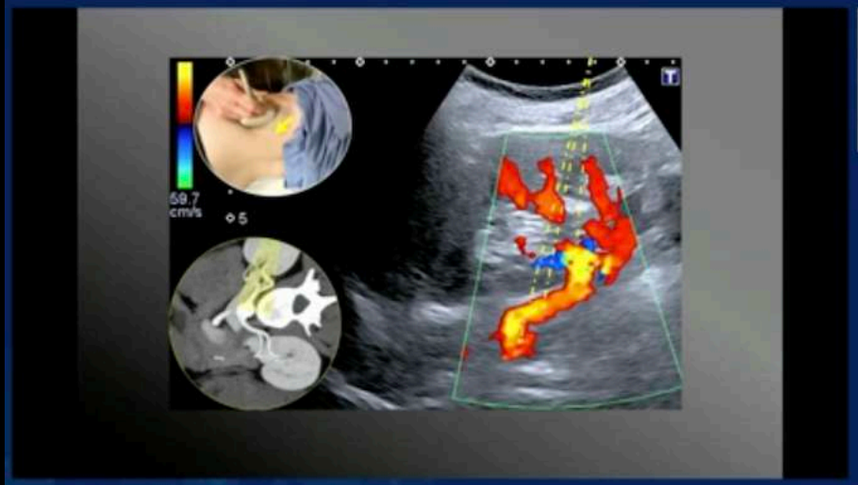




Olivier HELENON

JFR·plus
Le congrès virtuel

MENU





Olivier HELENON

JFR·plus
Le congrès virtuel

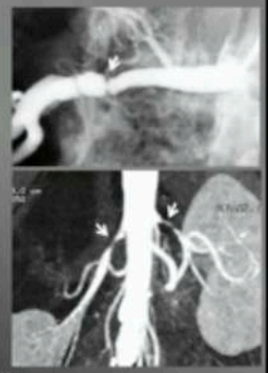
Critères de qualité de l'examen

Examen techniquement complet
Femme et homme jeunes (<40A)
Dysplasie fibromusculaire tjrs distale

→ Etude complète couleur et pulsée des AR et branches

Examen techniquement satisfaisant
Polyartériel après 40 ans
Athérome aorto-ostial et postostial

→ Doppler pulsé AR proximales nécessaire et suffisant
Morphologie de l'origine AR optionnelle





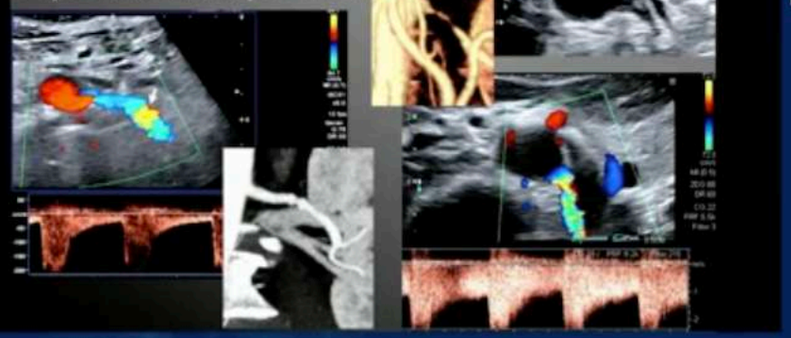
Olivier HELENON

JFR·plus
Le congrès virtuel

Artères extrarénales

Optimisation technique

PRF, gain et priorité affichage
Angle incident le plus faible
Frqce émission (AR profonde)





Olivier HELENON

JFR·plus
Le congrès virtuel

Optimisation technique

Artères intrarénales

Doppler couleur de repérage
PRF adaptée
Cible:
A interlobaire prox.
Tir prependiculaire à la surface du rein





Olivier HELENON

JFR·plus
Le congrès virtuel

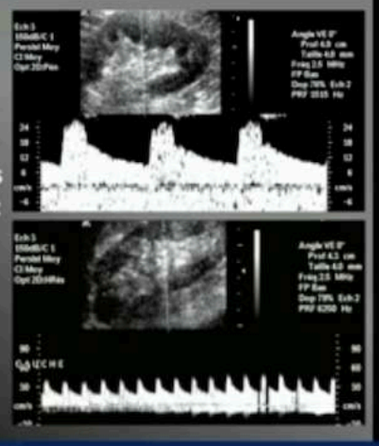
MENU

Optimisation technique

Artères intrarénales

Affichage analyse spectrale
Vitesse affichage: 3-4 cycles
PRF la +basse gain le +haut
But: analyse de l'enveloppe

Acquisition plus rapide
Lecture facilitée





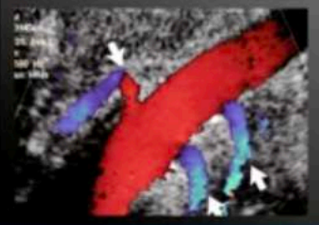
Olivier HELENON

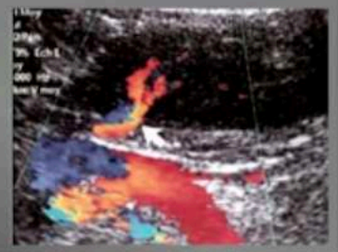
JFR·plus
Le congrès virtuel

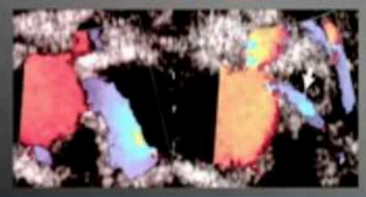
Comment je fais un écho-Doppler des artères rénales (initiation)

Artères supplémentaires
25% pop générale

Y penser tjrs :
Voie antérolatérale dte
Balayage antérieur ++
Voie posterolatérale







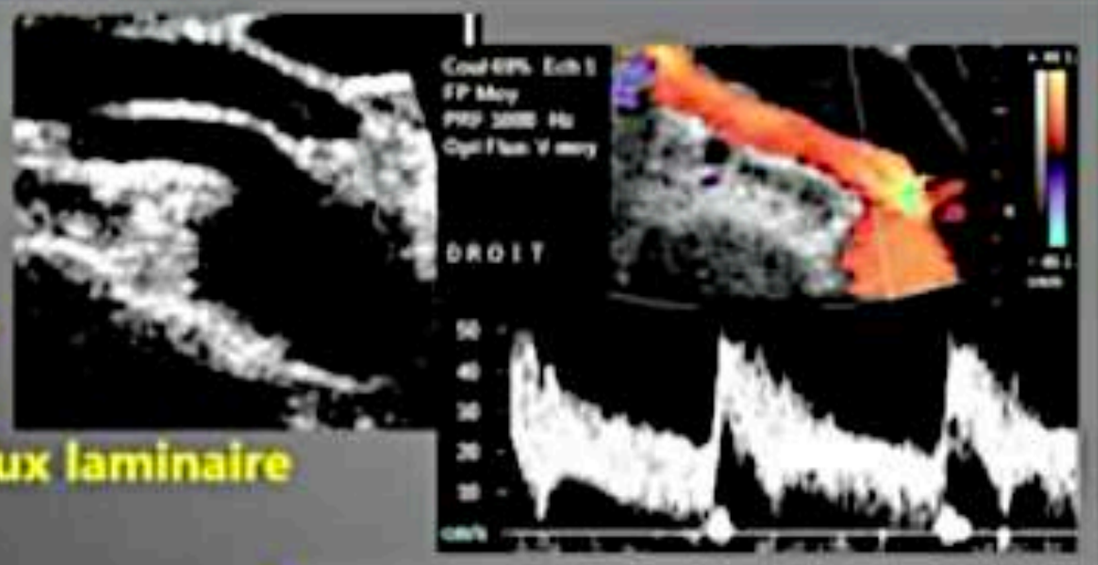


Olivier HELENON

JFR·plus
Le congrès virtuel

MENU

Résultats normaux



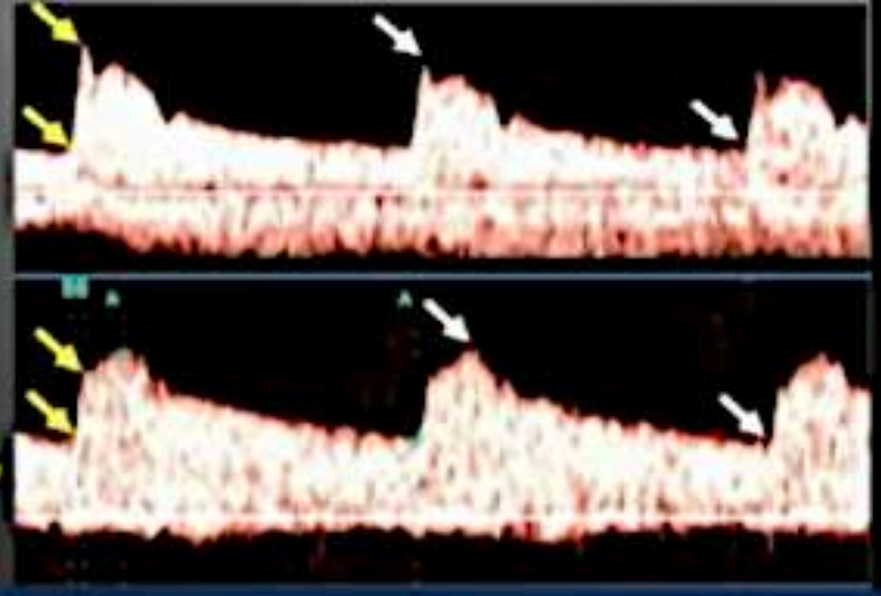
AR tronculaires
- Bords parallèles
- Ostium aussi large ou +
- VSM: 50-110 cm/s
- Encodage homogène Flux laminaire

Artères interlobaires
- Modulation systolodiastolique
- VSM: 25-40 cm/sec

Calculs d'indices

Tps montée systol (TMS)<70ms
- Non obligatoire
- Pic syst précoce= TMS nl

Calcul de l'IR<0.70 : recommandé*



* *Radermacher et al N Engl J Med 2001; Soulez et al AJR 2003*



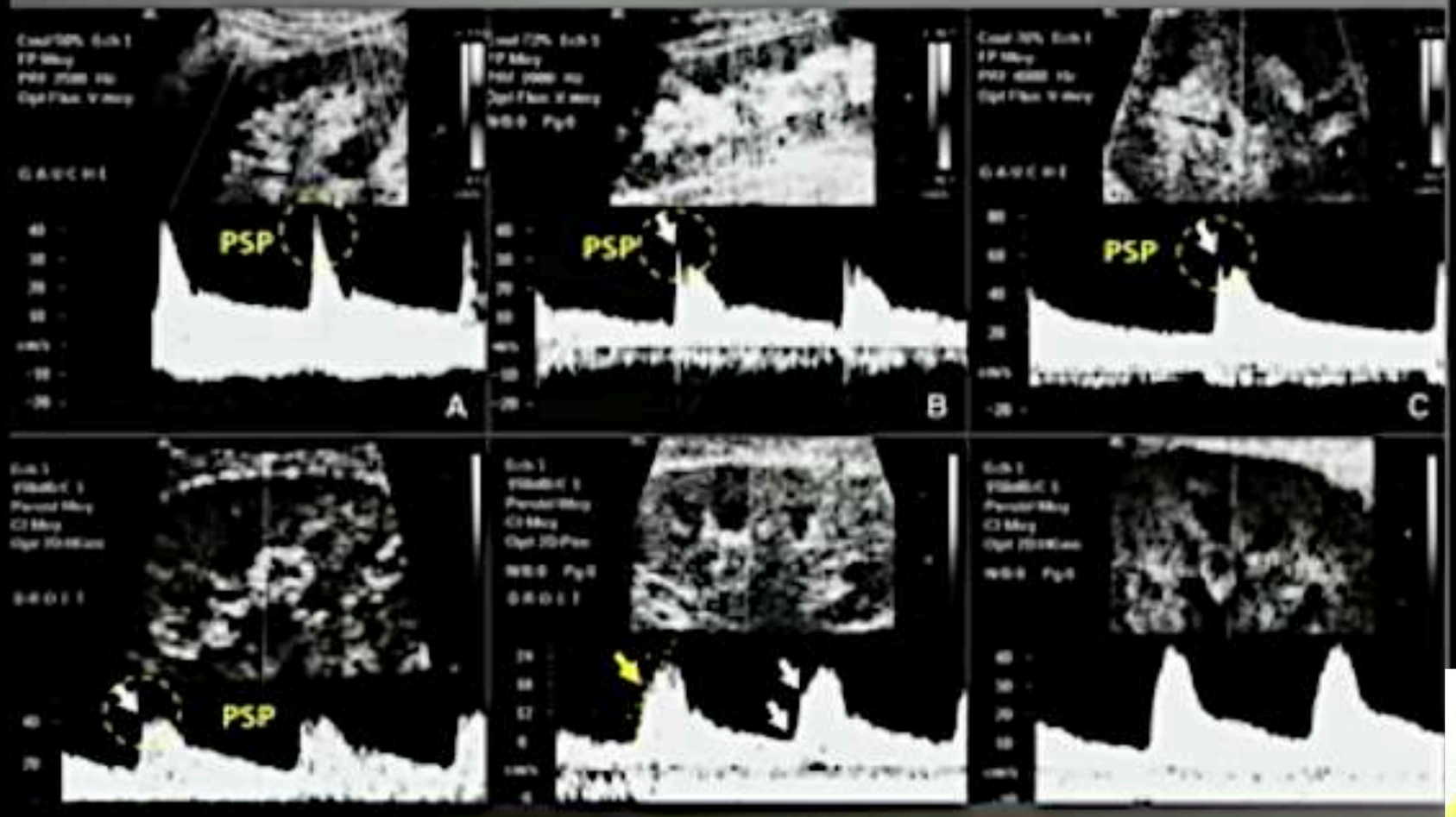
Olivier HELENON

IR NORMAL SI < 0,7 MAIS SURTOUT SI DIFFERENCE IR DROIT/GAUCHE > 0,1 (ex : 0,60 et 0,48)

MENU

Artères rénales interlobaires

Résultats normaux





Olivier HELENON

MENU

Réponse difficile

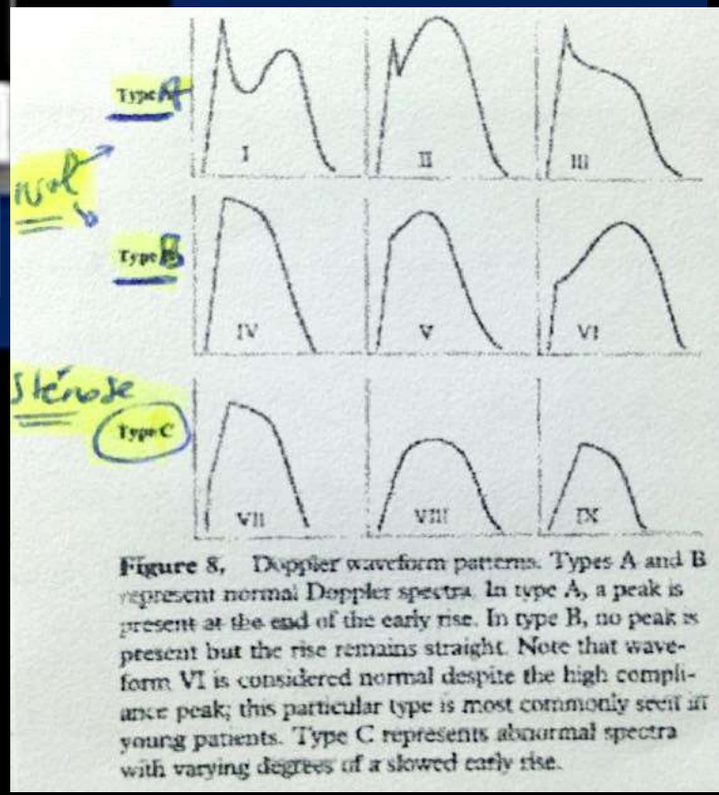
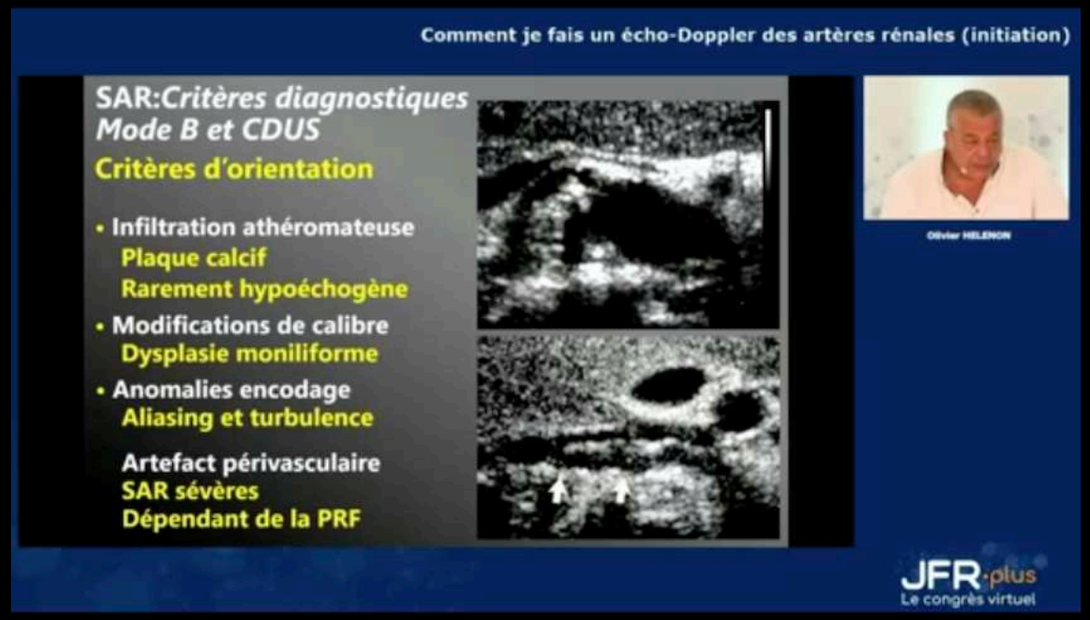
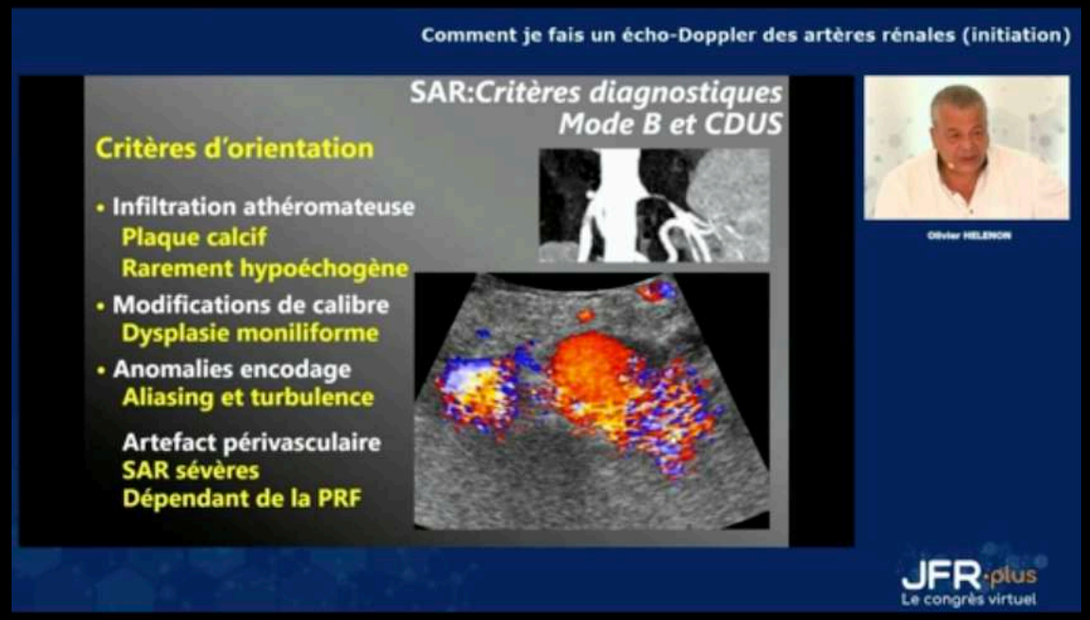


Figure 8, Doppler waveform patterns. Types A and B represent normal Doppler spectra. In type A, a peak is present at the end of the early rise. In type B, no peak is present but the rise remains straight. Note that waveform VI is considered normal despite the high compliance peak; this particular type is most commonly seen in young patients. Type C represents abnormal spectra with varying degrees of a slowed early rise.

PSP PIC SYSTOLIQUE PRÉCOCE
INCONSTANT
MAIS SI PRESENT = DOPPLER NORMAL !





Turbulences autour sténose

MENU

Comment je fais un écho-Doppler des artères rénales (initiation)

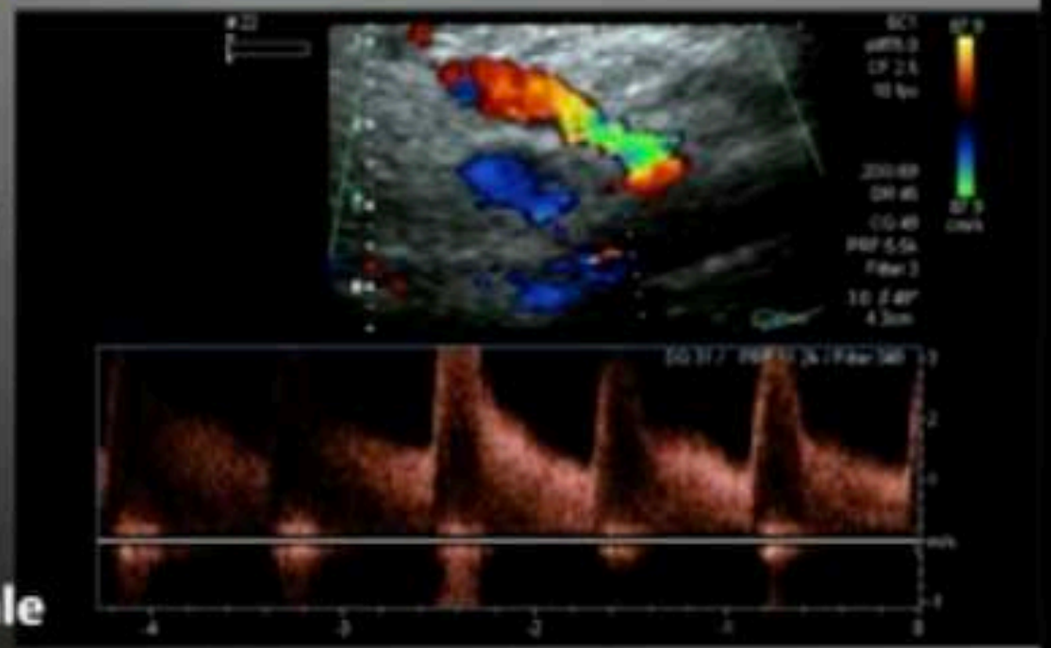
SAR:*Critères diagnostiques*
Analyse spectrale

Signes directs
→ SAR ≥ 50%
(≤ 95%)

- **Accélération intra-sténotique**
  Vitesse systol max >150 -180

Patho si vitesse > 150

- **Turbulences post-sténotiques**
  Angle <45°++
  Dispersion spectrale et flux rétrograde





Olivier HELENON

JFR·plus
Le congrès virtuel

Attention angle incidence US - artère doit être < 45°

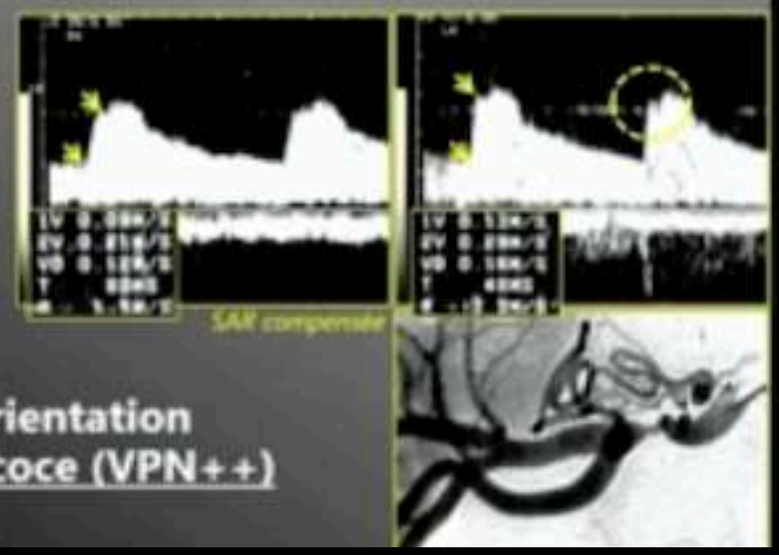
MENU

Critères diagnostiques
Analyse spectrale

Signes indirects
→ SAR 80 -100%



«Tardus-parvus» (80%)
Flux ralenti et démodulé ++



Modification indices (20%)
Absence PSP+TMS>70-120ms
↘ IR (Delta IR >0.10)

Variabilité des mesures ++
Seuls: mauvaise perf.; critère d'orientation
Signe négatif: pic systolique précoce (VPN++)



Olivier HELENON

Signes indirects ssi sténose entre 80 et 100%

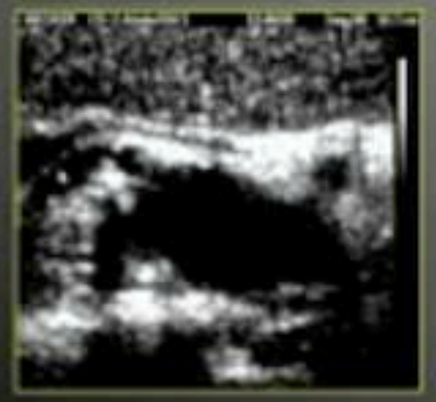
Alors la plupart du temps , trompeur car flux conservé et spectre normal :

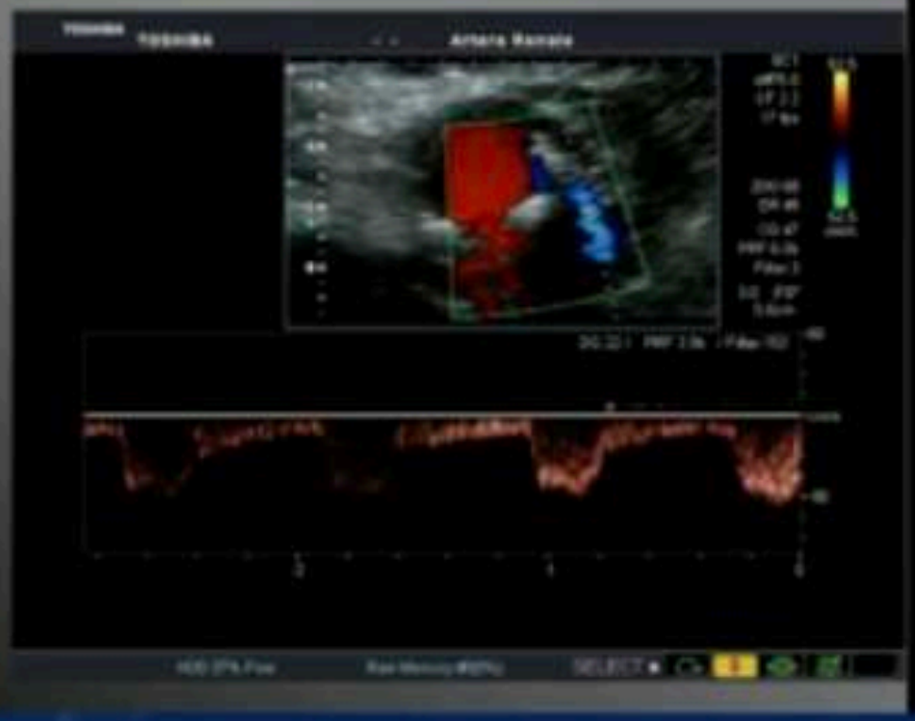
+++ importance de l'IR (delta IR > 0,1)
+++ importance du temps de montée systolique > 70 msec
+++ pas PSP

MENU

Lésions < 50% → pas de signes directs
(accélération non significative, pas de turbulences)

Ne peut pas être responsable d'une HTA si < 50 %







Olivier HELENON

Nl ARTERE : flux harmonieux sans dispersion avec enveloppe exact et fenêtre /s systolique bien dessinées

VS Max ~ 80 - 100 cm/sec . Ratio $\frac{\text{V.t. Sypt REIN}}{\text{V.t. Sypt AORTE}} > 3,5$

INTRARENAL : IR ~ 0,5 à 0,7 . Tps Natés Sypt < 0,07 sec

Sténose COULEUR : turbulence

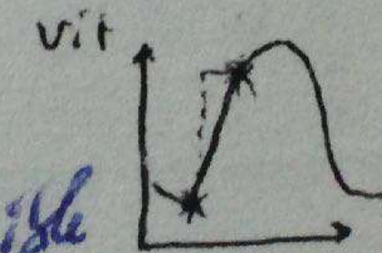
SPECTRAL : accélération du flux > 150 cm/sec

turbulence post sténotique ac enveloppe spectrale irrég et disparition fenêtre basse

apparition de flux rétrogrades

SIGNES INDIRECTS ssi STENOSE > 75 %.

- amortissement de la composante systolique ac disparition du pic systolique précoce . TMS > 0,07 sec . Accélération <
- ≠ IR D et G > 5 %



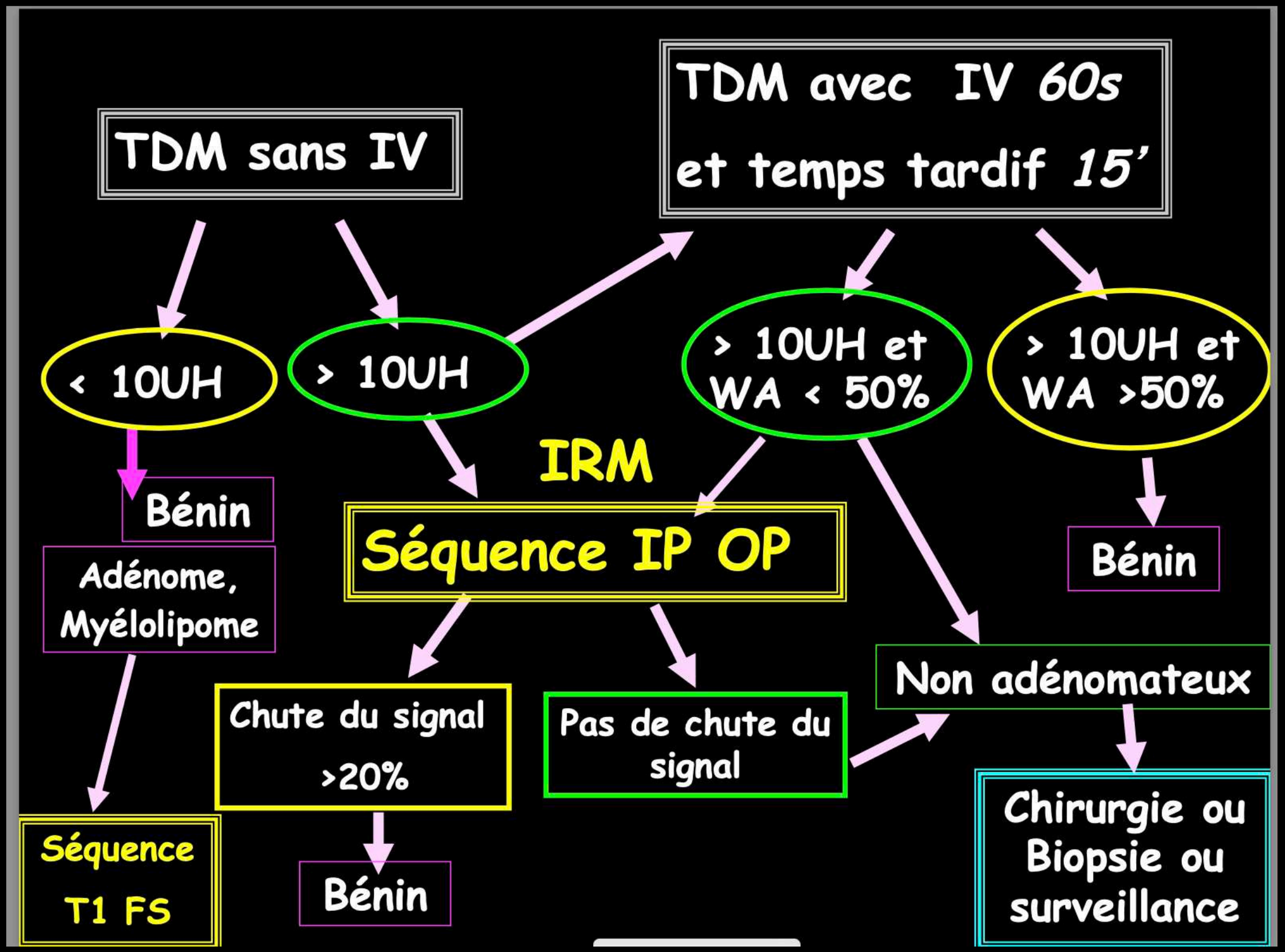
le Potentiel

SURREALES

MENU

Le scanner sans injection est désormais préféré en première ligne, avec une spécificité de 98 % pour les adénomes (sensibilité d'environ 70 %). Les nodules surrénaliens < 4 cm et mesurant 11 à 20 UH sans injection sont très peu susceptibles de représenter un carcinome cortico-surrénalien.

- Le calcul du lavage surrénalien au scanner présente des performances diagnostiques inférieures aux données historiques et n'est plus recommandé en première intention par les sociétés européennes.


TDM sans IV
TDM avec IV 60s
et temps tardif 15'
< 10UH
> 10UH
> 10UH et
WA < 50%
> 10UH et
WA >50%
IRM
Séquence IP OP
Bénin
Adénome,
Myélolipome
Bénin
Chute du signal
>20%
Pas de chute du
signal
Non adénomateux
Séquence
T1 FS
Bénin
Chirurgie ou
Biopsie ou
surveillance

MENU

WASH OUT SURRÉNALE

- ROI circulaire sur plus de ⅓ de la surface sans prendre la périphérie

Wash out Absolu (WA) = densité portale - densité tardif / densité portale - densité sans injection X100

Wash out Relatif (WR) = densité portale - densité tardive / densité portale X100

*Densité portale : 60-90 secondes après injection

*Densité retardée : 10-15 minutes après injection

Un wash out absolu >60% est évocateur d'adénome

Un wash out relatif >40% est évocateur d'adénome

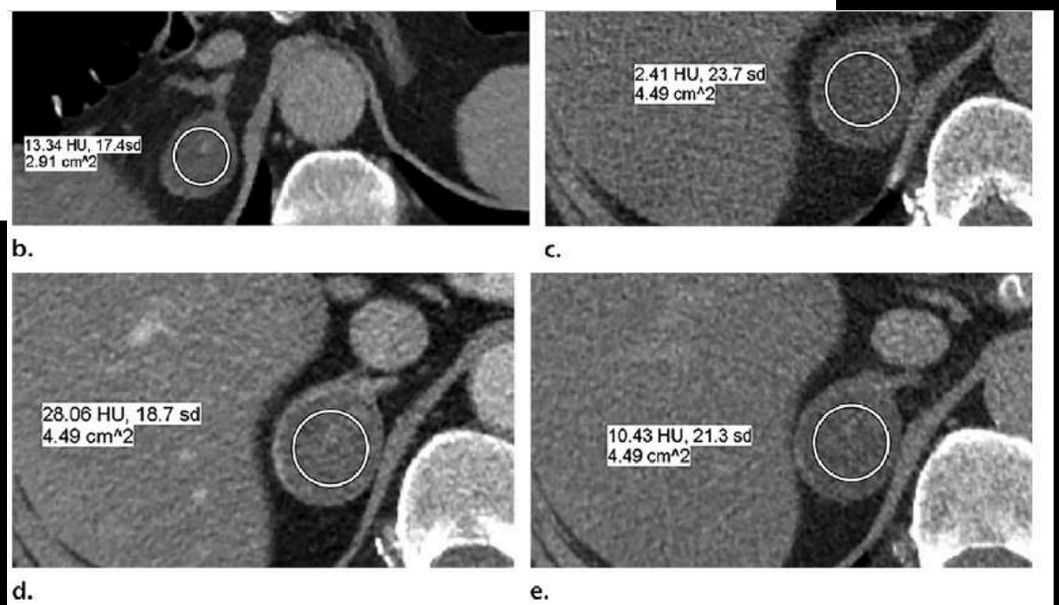
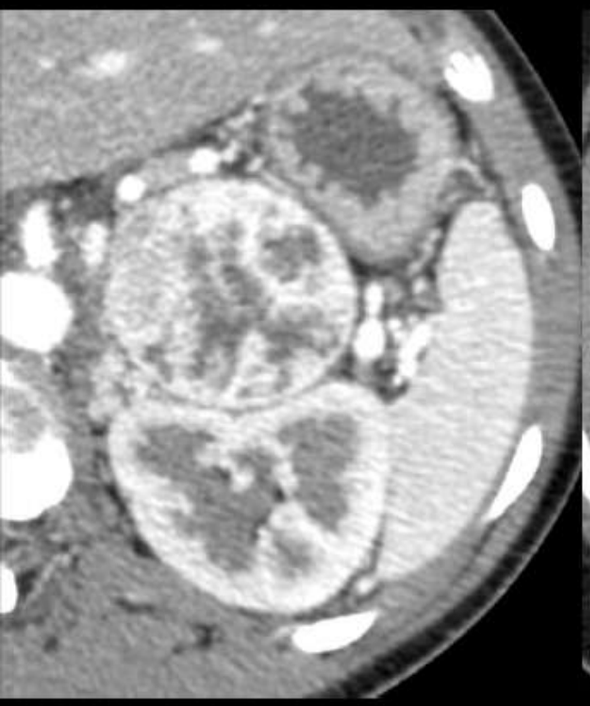
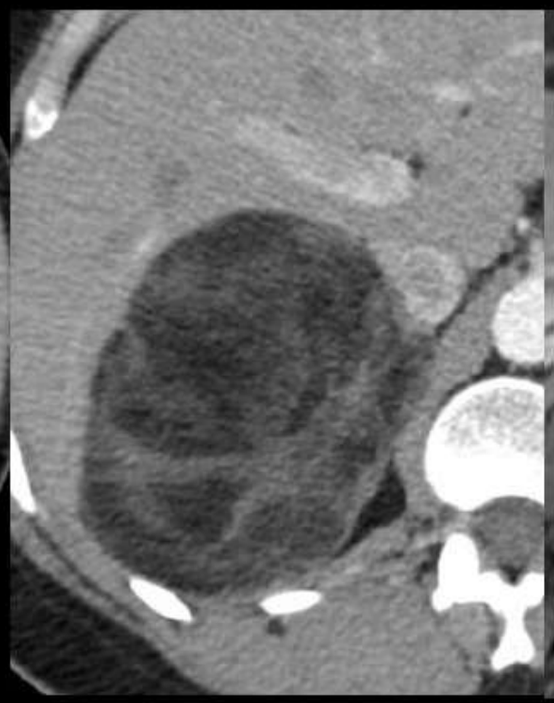
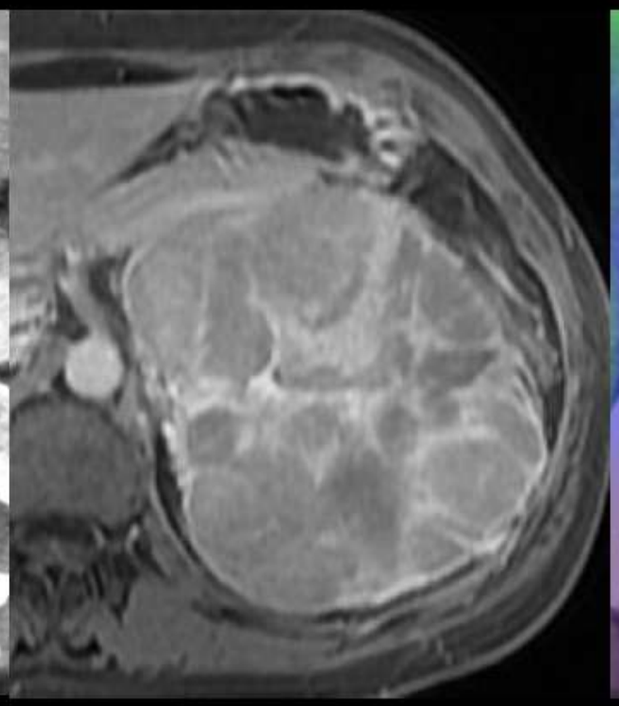
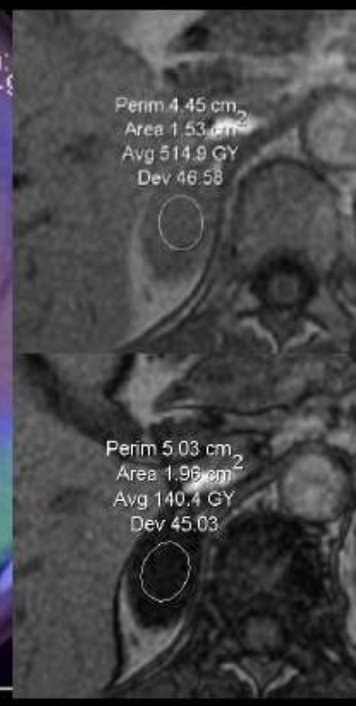


Figure 6. Altering delayed postcontrast imaging timing. **(a, b)** Axial contrast-enhanced CT colonography images obtained in the portal venous phase with the patient in the supine position **(a)** and approximately 3 minutes postcontrast with the patient in the prone position **(b)** show an incidental right adrenal lesion. The lesion remained indeterminate on the basis of the relative washout value on these images (19%), utilizing a prone delayed postcontrast acquisition, in this case obtained at 3 minutes. **(c–e)** Axial precontrast **(c)**, portal venous phase **(d)**, and delayed phase **(e)** images from the CT washout examination show the nodule with a relative washout value of 62.8% (absolute washout, 68.7%), resulting in the diagnosis of an adenoma. A proportion of adenomas take up to 15 minutes to demonstrate sufficient washout to satisfy the established washout cutoffs. In this case, the washout examination could have been terminated after the precontrast acquisition, if the examination had been monitored.

MENU

Lésions surrénaliennes

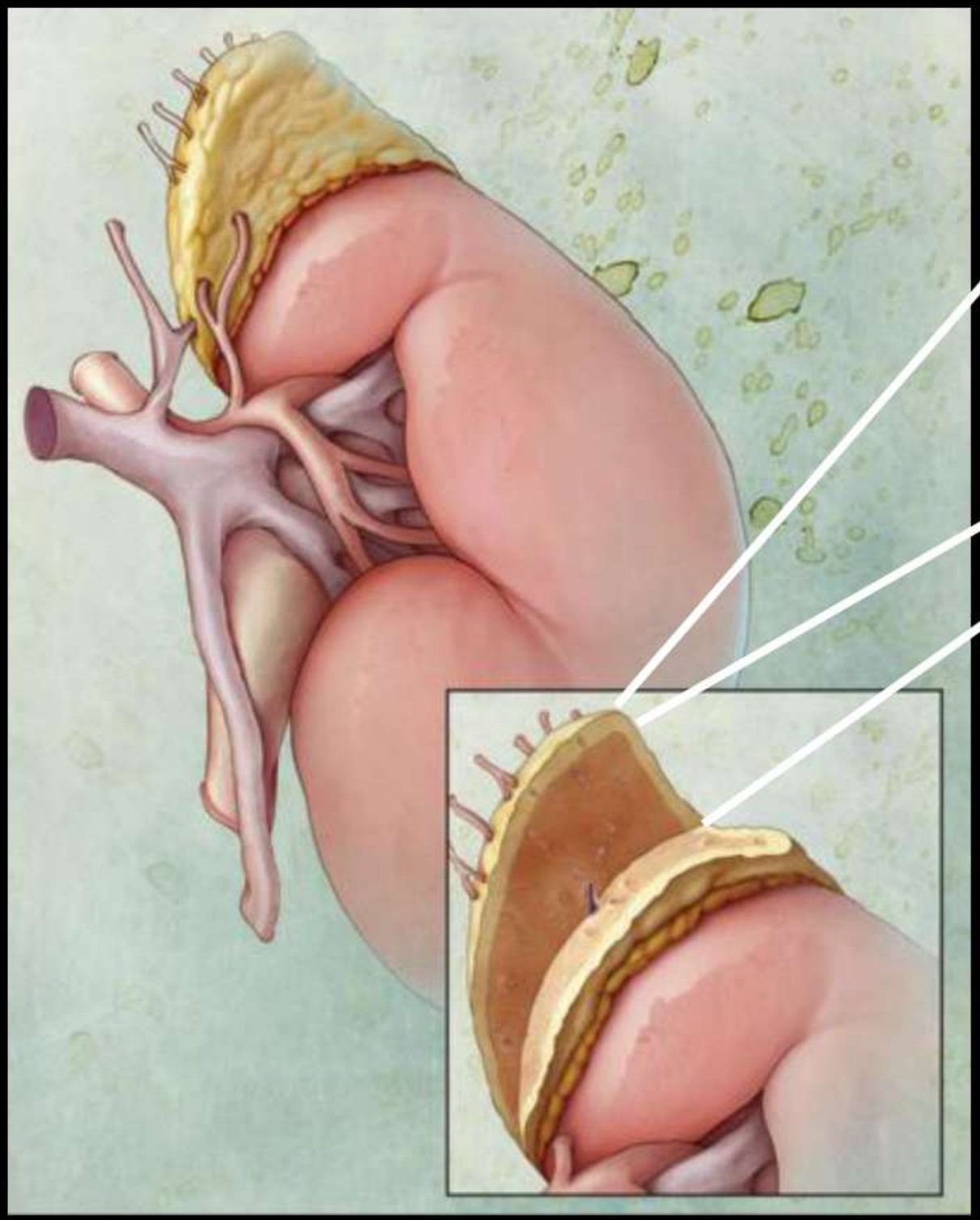
Clémence BALAJ
Janvier 2014

MENU

Plan

- **Rappels** : anatomie, sécrétions hormonales
- **Atlas des lésions surrénaliennes**
- **Explorations *TDM***
- **Explorations *IRM***
- **Explorations *Médecine nucléaire***

MENU



SURRÉNALE

CORTICO-SURRENALE → *Stéroïdes*
- **Glomérulée → *minéralo-corticoïdes***
- **Glucocoticoïdes → *glucocorticoïdes***
- **Réticulé → *androgènes/oestrogènes surrénaliens***

MEDULLO-SURRENALE → *Catécholamines*

ANATOMIE

Surrénale droite: sus rénale, rétro cave
Surrénale gauche: pré rénale
Aspect : en L, Y, V inversé
✓ Corps
✓ Branche:
- Postéro médiale = crurale
- Postéro latérale = viscérale

CORTICO-SURRENALE → *Stéroïdes*

- **Glomérulée** → ***minéralo-corticoïdes : Aldostérone***

Hyperaldostéronisme : ***ADÉNOME DE CONN, HYPERPLASIE BILATERALE***
Aldostérone
Potassium (Hypokaliémie)

- **Fasciculée** → ***glucocorticoïdes : Cortisol***

Hypercorticisme endogène périphérique : ***ADÉNOME, CORTICOSURRÉNALOME, HYPERPLASIE BILATERALE***
Cortisolurie
Cortisol à minuit
Test dynamique de freinage à la déxaméthasone

MEDULLO-SURRENALE → *Catécholamine : Adrénaline et Noradrénaline*

PHEOCROMOCYTOME
Dérivés méthoxylés urines 24H + dosage simultané créatininémie
Métanéphrines libres plasmatique

Plan

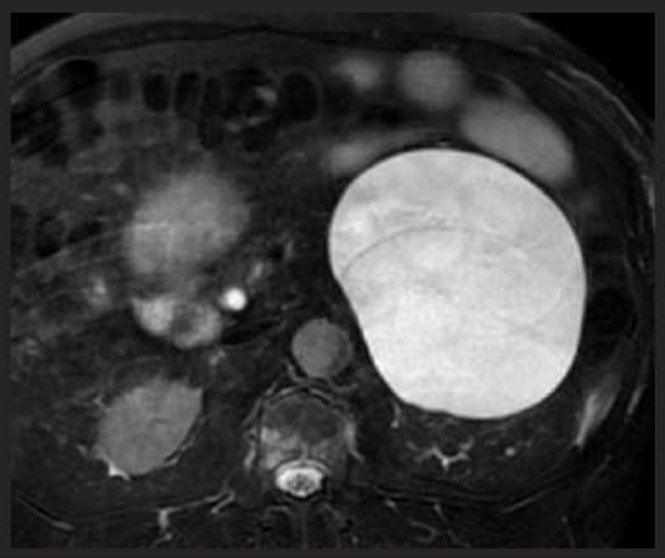
- **Rappels** : anatomie, sécrétions hormonales
- **Atlas des lésions surrénaliennes**
- **Explorations *TDM***
- **Explorations *IRM***
- **Explorations *Médecine nucléaire***

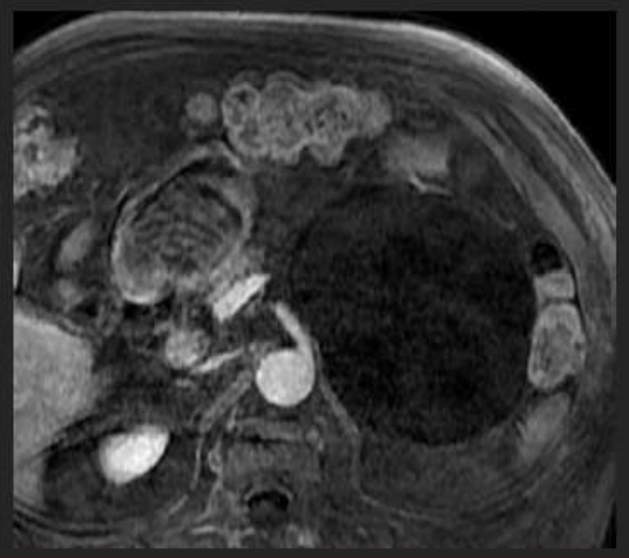
MENU

Kyste

- ✓ Rare !
- ✓ Femme > Homme
- ✓ Asymptomatique, ou douleurs, nausées, vomissements
- ✓ <u>Différents types</u>:
  - ✓ **Kystes endothéliaux**: lymphangiome kystiques, hémangiomes kystiques
  - ✓ **Kystes épithéliaux**
  - ✓ **Pseudo kystes**: évolution des hématomes
  - ✓ **Kystes parasitaires** (hydatidose)
- ✓ **Le scanner suffit** → densité hydrique (0-20 UH) sans prise de contraste.
- ✓ Calcifications périphériques possibles
- ✓ <u>Complications</u>: rupture, infection, saignement









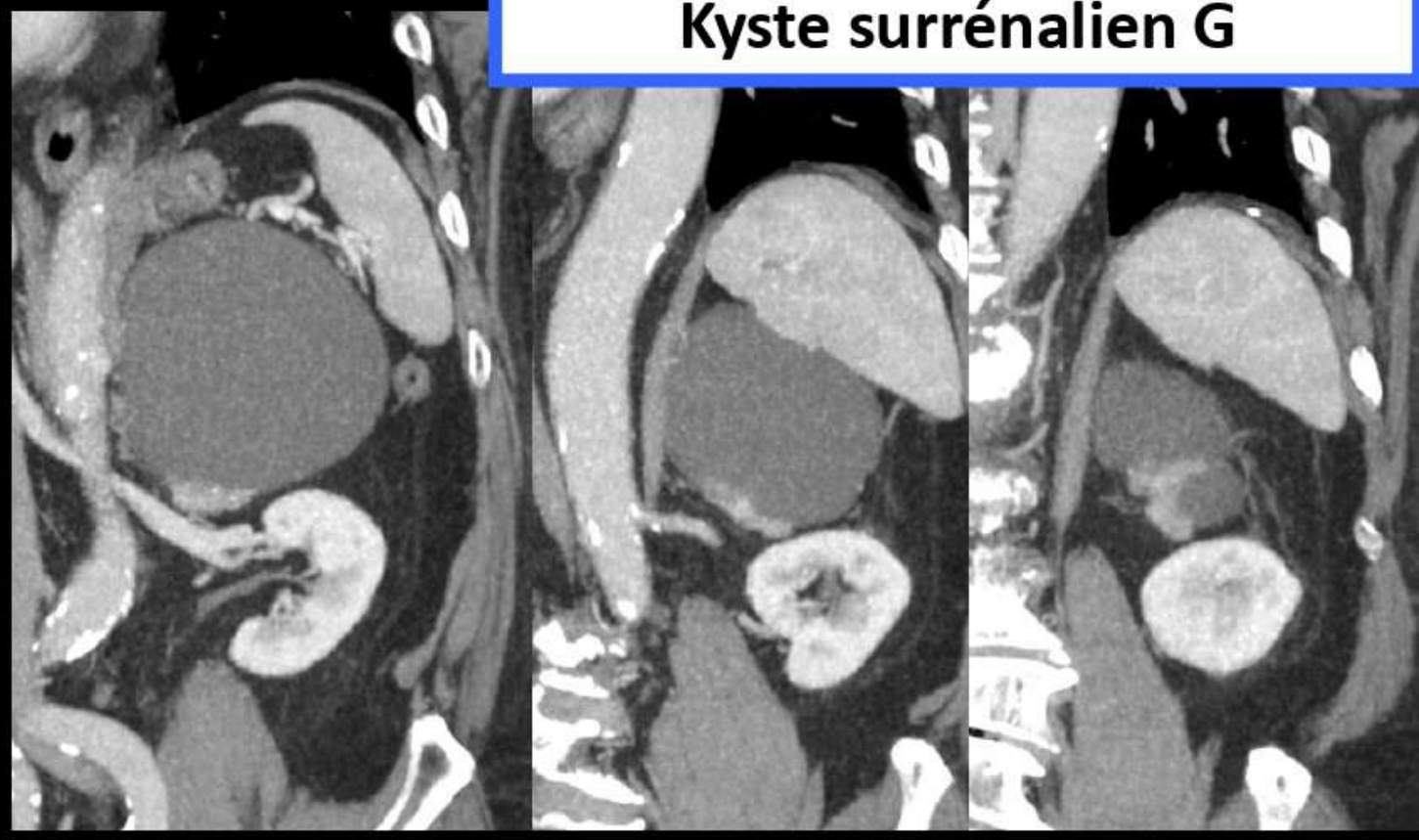
MENU

Patient de 73 ans

Tabagisme, ATCD de cancer ORL, AEG.

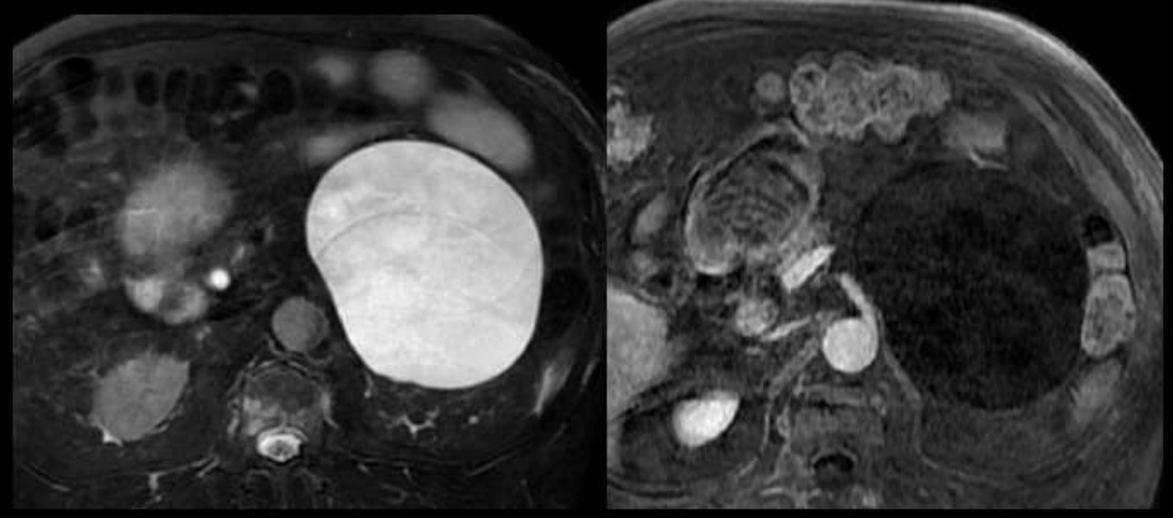


Kyste surrénalien G



Masse surrénalienne gauche, de densité **liquidienne**. **Pas de prise de contraste**

Hypersignal T2 liquidien.



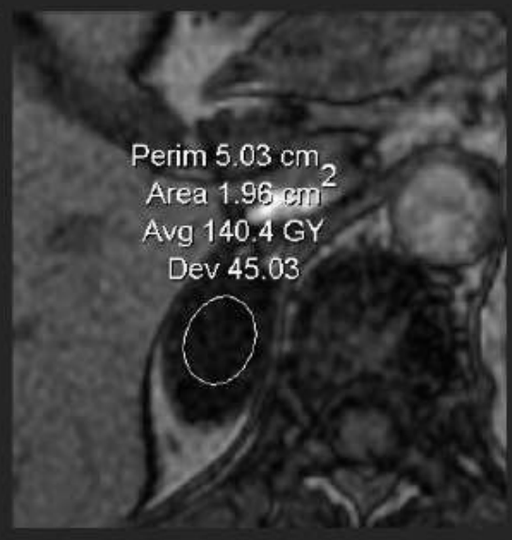


MENU

Adénome

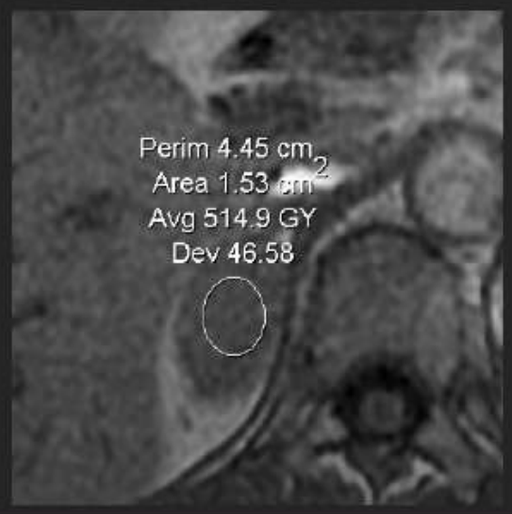
- ✓ Rond, ovale, **< 3 cm** dans la majorité des cas
- ✓ Sécrétant ou « hypo » sécrétant (= sécrétion infra clinique) !!!
  - ✓ **Hypercortisolisme**
  - ✓ **Hyperaldostéronisme** (adénome de Conn)

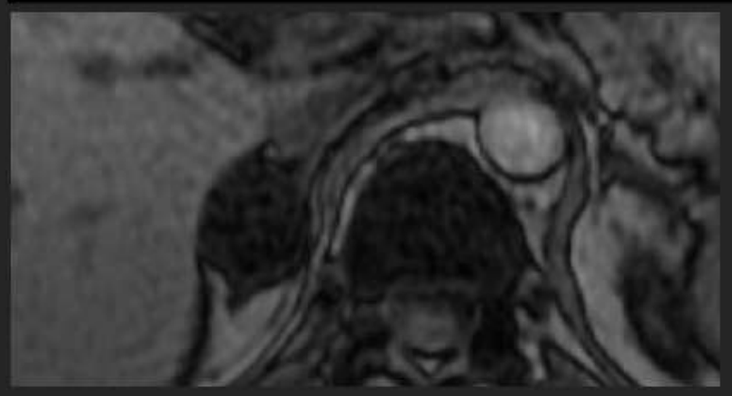


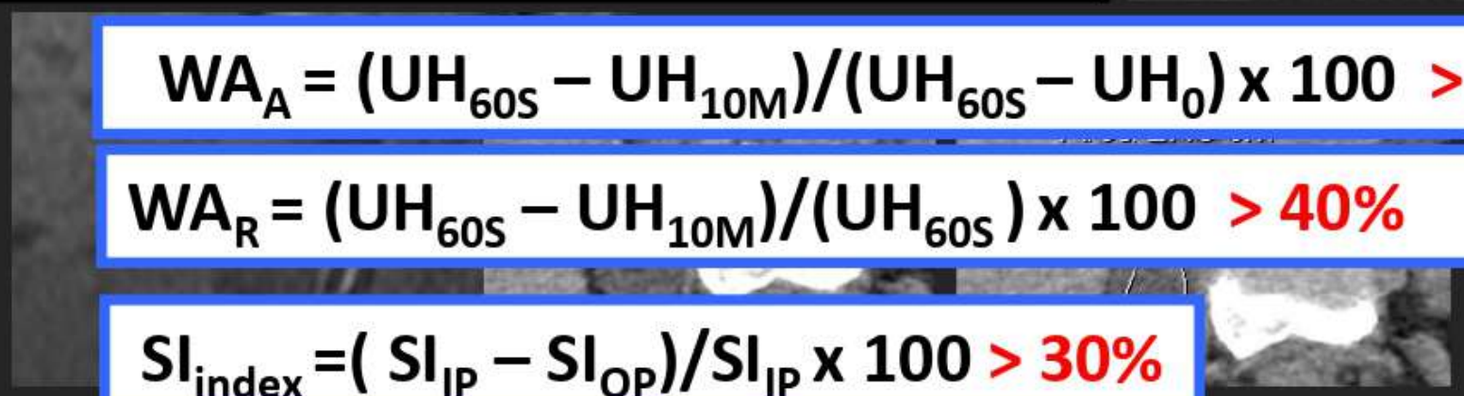


✓Eléments lipidiques intra cytoplasmiques → **densité spontanée < 10 UH** pour la majorité des cas (« **adénome riche en graisse** », 70% des cas), ce qui suffit au diagnostic !

- ✓ Si **densité spontanée > 10UH** : le diagnostic peut être affirmé si:
  - En TDM: après acquisition à **60 secondes** et **10 minutes**
    - ✓ **Wash out absolu > 60%**
    - ✓ **Wash out relatif > 40%**
  - En IRM: en **séquence IP/OP**, **chute de signal > 30%**
- ✓ **Peut saigner** → hématome surrénalien







$$WA_A = (UH_{60S} - UH_{10M})/(UH_{60S} - UH_0) \times 100 > 60\%$$

$$WA_R = (UH_{60S} - UH_{10M})/(UH_{60S}) \times 100 > 40\%$$

$$SI_{index} = (SI_{IP} - SI_{OP})/SI_{IP} \times 100 > 30\%$$

P. T. Johnson et al, Adrenal Mass Imaging with Multidetector CT: Pathologic Conditions, Pearls, Pitfalls, Radiographics 2009;29:13[illegible]

MENU

Patient de 69 ans

Caractérisation d'un nodule surrénalien



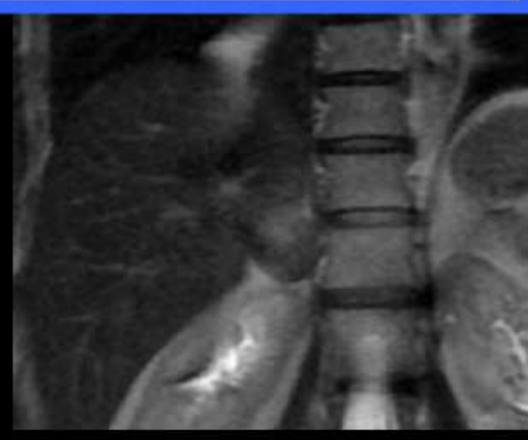


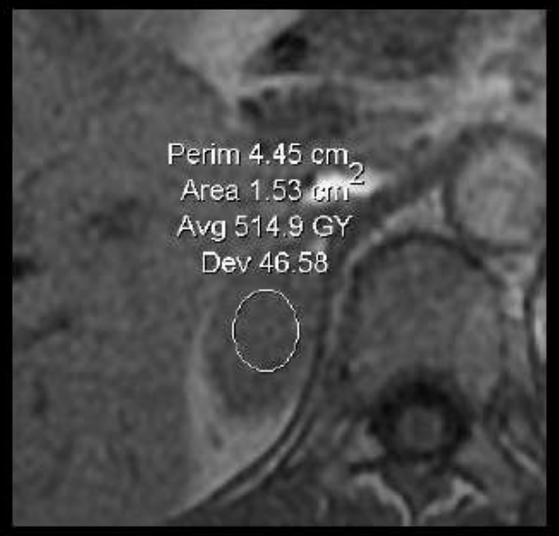
Masse surrénalienne droite de 30 mm.

Densité spontanée = -1,5 UH ➔ **adénome riche en graisse**. On devrait s'arrêter là…

Adénome surrénalien D

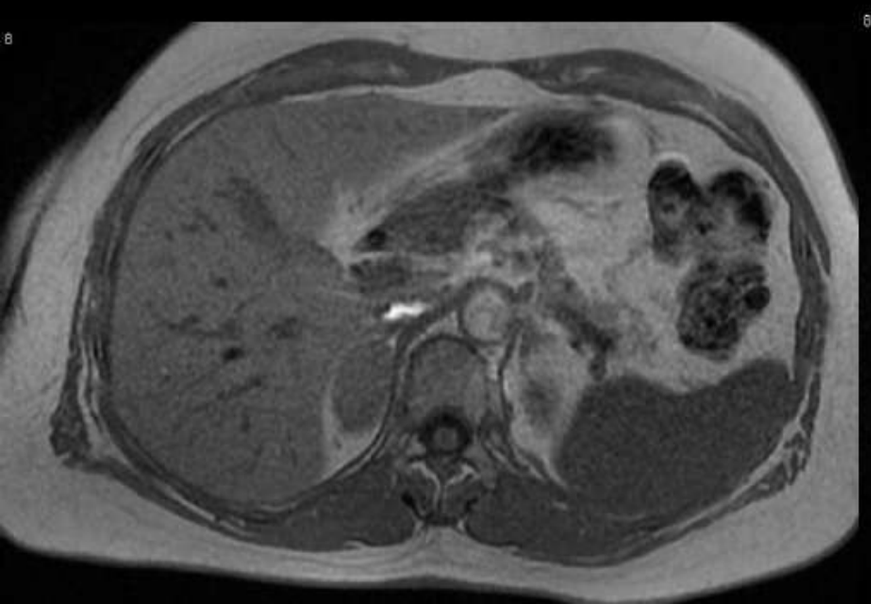


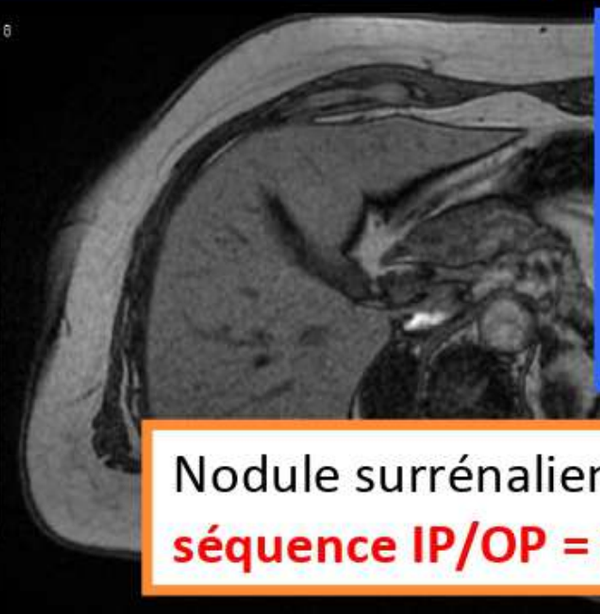






MENU





$$SI_{index} = (SI_{IP} - SI_{OP})/SI_{IP} \times 100$$

soit ici

$$SI_{index} = (515 - 140)/515 \times 100$$

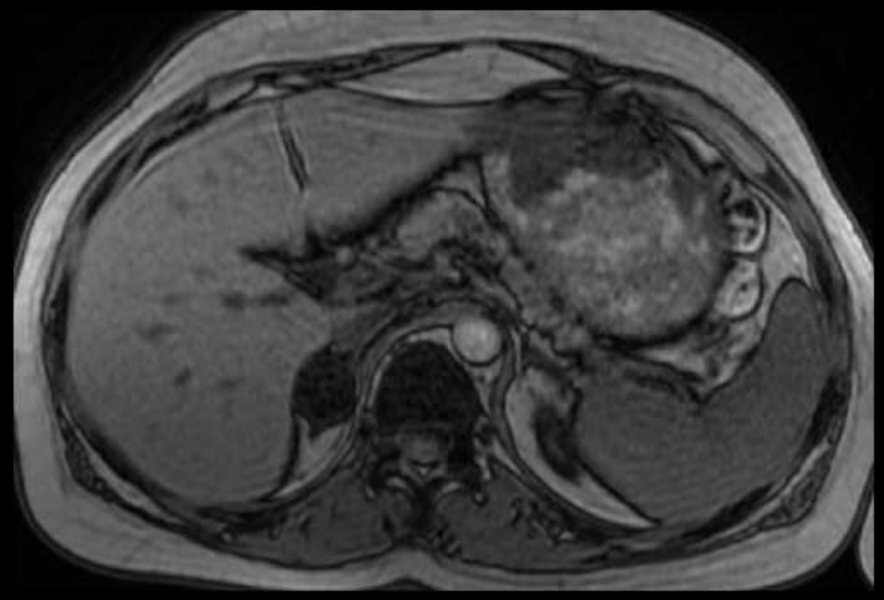
= 72%

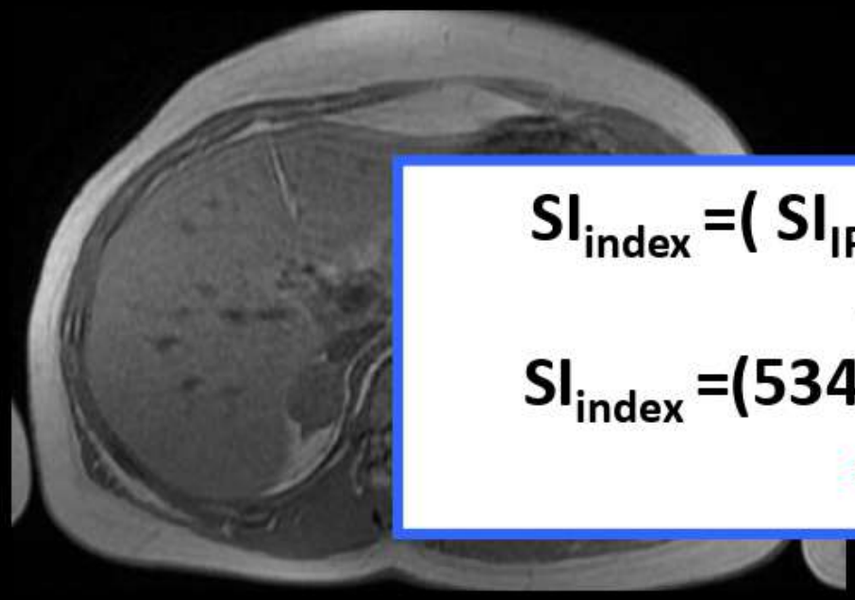
Nodule surrénalien droit présente **une chute de signal en séquence IP/OP = 72%** soit > 30% ➔ **adénome riche en graisse**

Patient de 69 ans

Caractérisation d'un nodule surrénalien.

Adénome surrénalien D



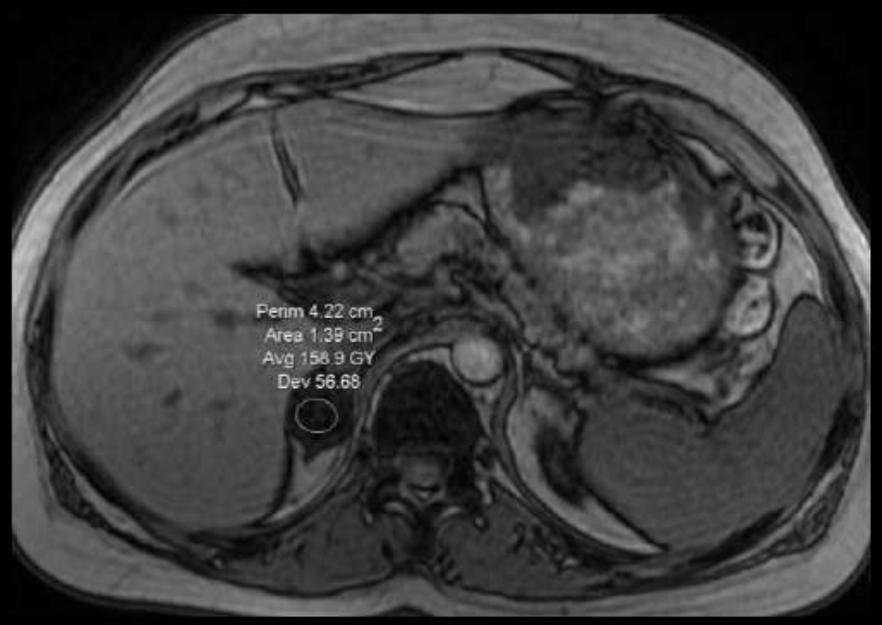


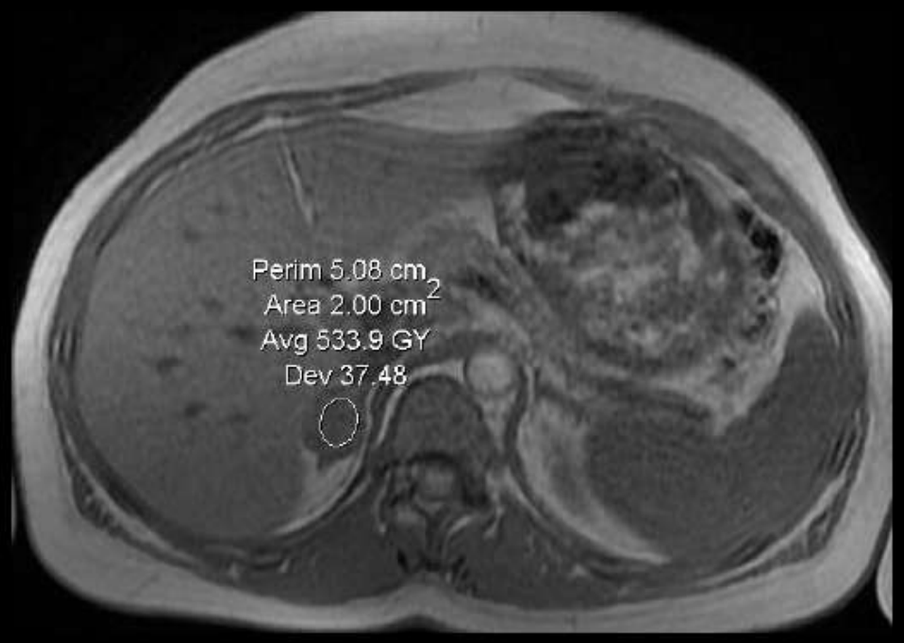
$$SI_{index} = (SI_{IP} - SI_{OP}) / SI_{IP} \times 100$$

soit ici

$$SI_{index} = (534 - 159) / 534 \times 100$$

$$= 70\%$$





Nodule surrénalien droit présente une **chute de signal en séquence IP/OP = 70%** soit > 30% ➔ **adénome riche en graisse**

MENU

Syndromes de Cushing / lésions cortico-surrénaliennes secrétantes ou « fonctionnelles »

- Excès de glucocorticoïdes d'origine exogène (corticothérapie) ou endogène « périphérique » (adénome, hyperplasie, cortico-surrénalome) ou « centrale » (hyper production d'ACTH) d'origine hypothalamo-hypophysaire ou ACTH ectopique : K pulmonaire , ovarien , pancréatique , thymique , thyroïdien…

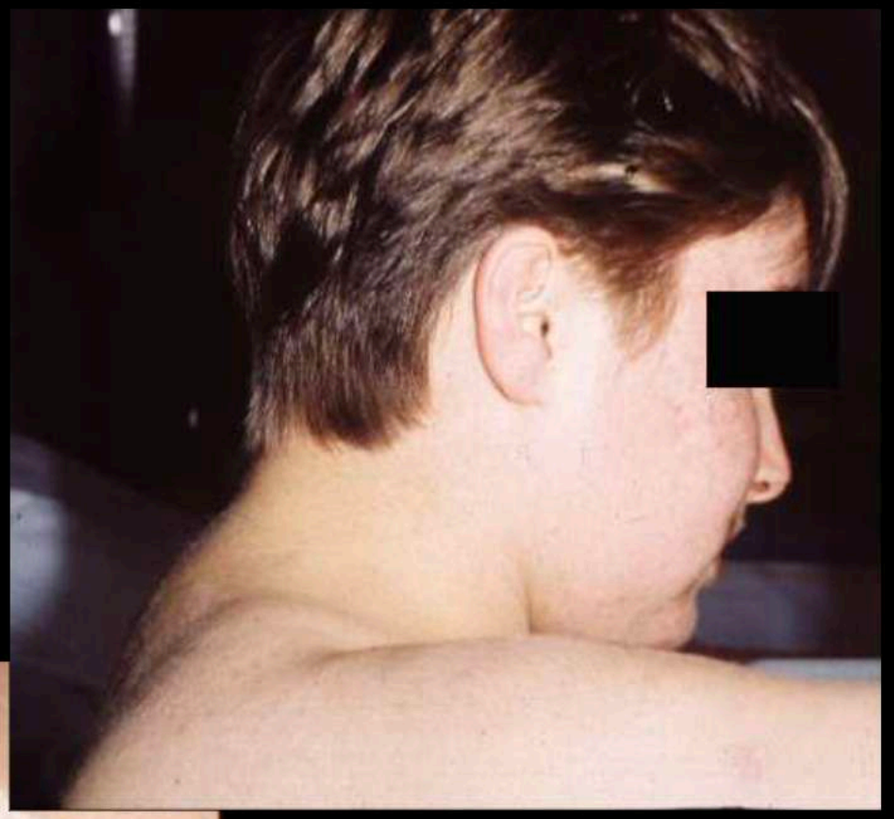
- fréquences relatives

70% Cushing endogènes ; dont 90% adénomes hypophysaires et 10% ACTH ectopique

30% Causes périphériques ; adénome 20% , cortico-surrénalome 10%

MENU







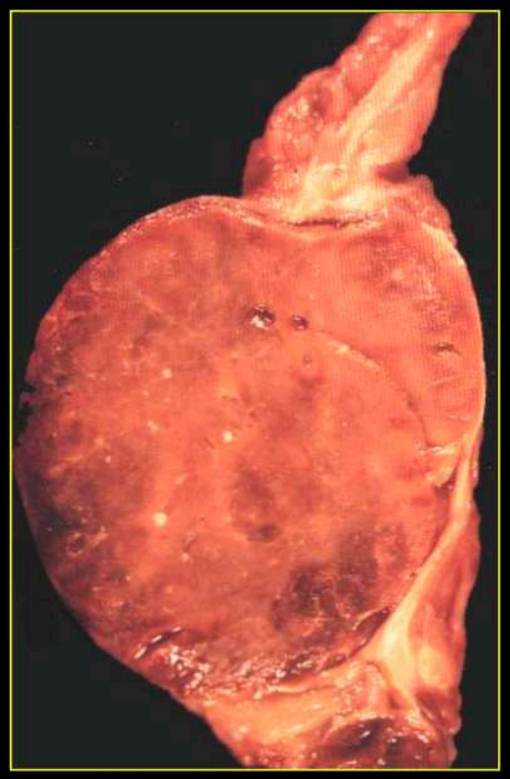
Sd de Cushing par adénome surrénalien

MENU

ADENOME DE CONN

Syndromes de Conn

- **Hyperaldostéronisme primaire en relation:**
→ **avec un adénome de la zone glomérulée dans 70 % des cas;**
→ **avec une hyperplasie bilatérale ou unilatérale de la zone glomérulée dans les 30 % des cas restants.**



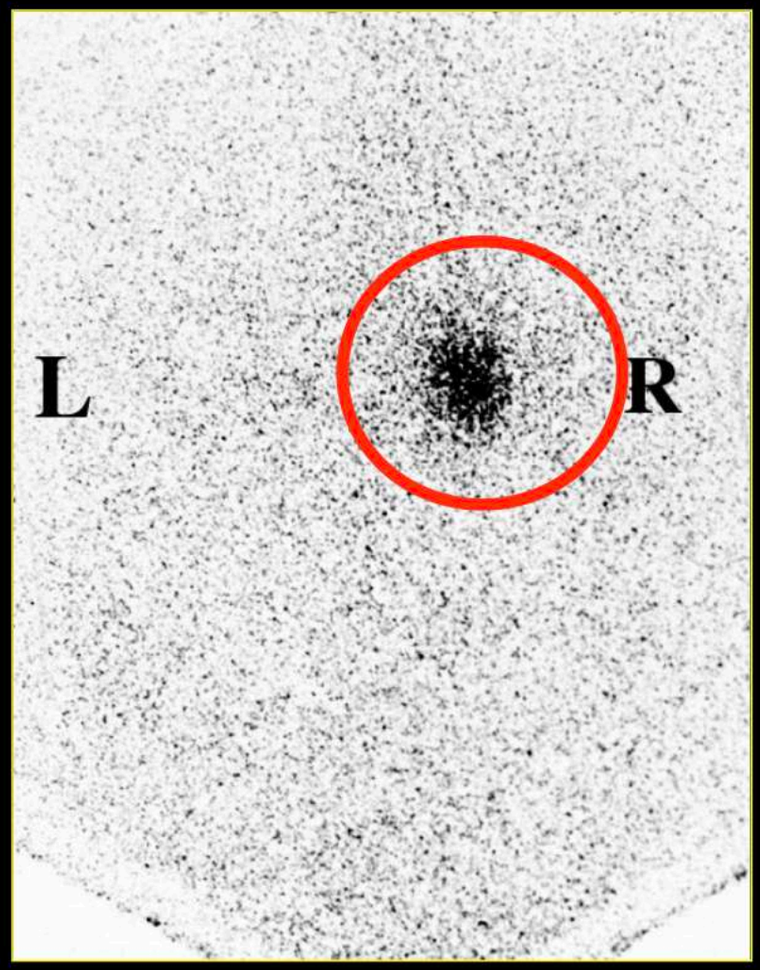
- **HTA, hypokaliémie, aldostéronémie élevée, activité rénine-plasmatique basse.**



- **adénome de petite taille en périphérie de la glande, sur la moitié supérieure…**

MENU

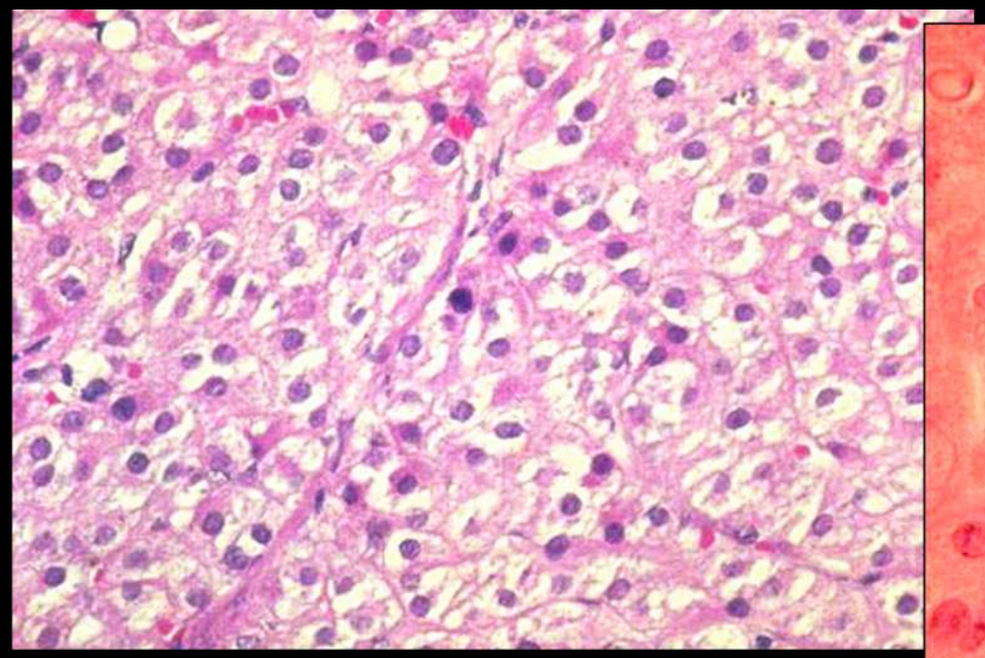


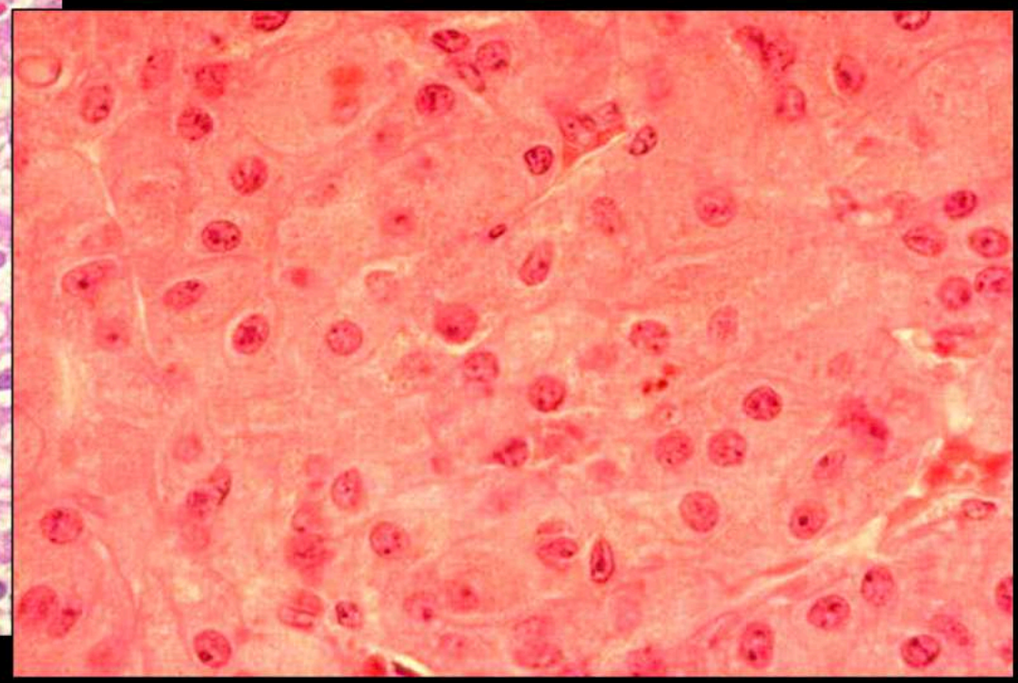


Sd de Cushing ;adénome surrénalien droit

Scinti NP59 I^{131}

MENU





adénome surrénalien mixte ou pauvre en lipides (black)

CT avant injection > 10 UH

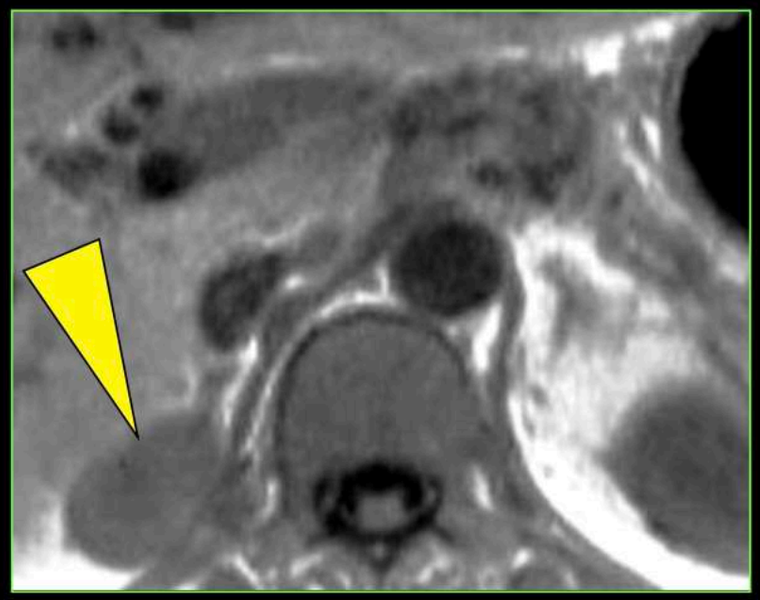
mesure wash-out ;

si wash out > 50 % à 15 min et si VA < 35 UH
: adénome pauvre en lipides

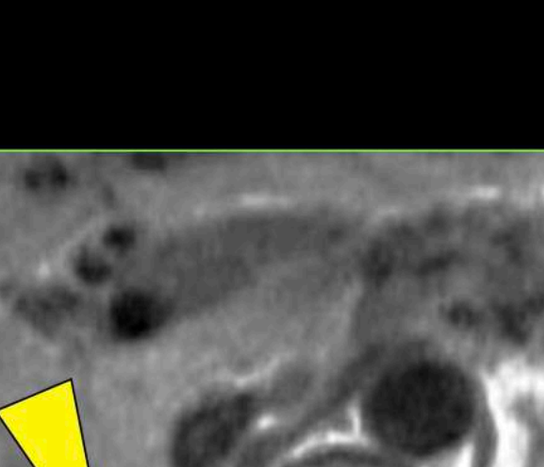
si wash-out < 50% et si VA>35 UH

lésion indéterminée : biopsie ,chir., NP59, suivi CT.

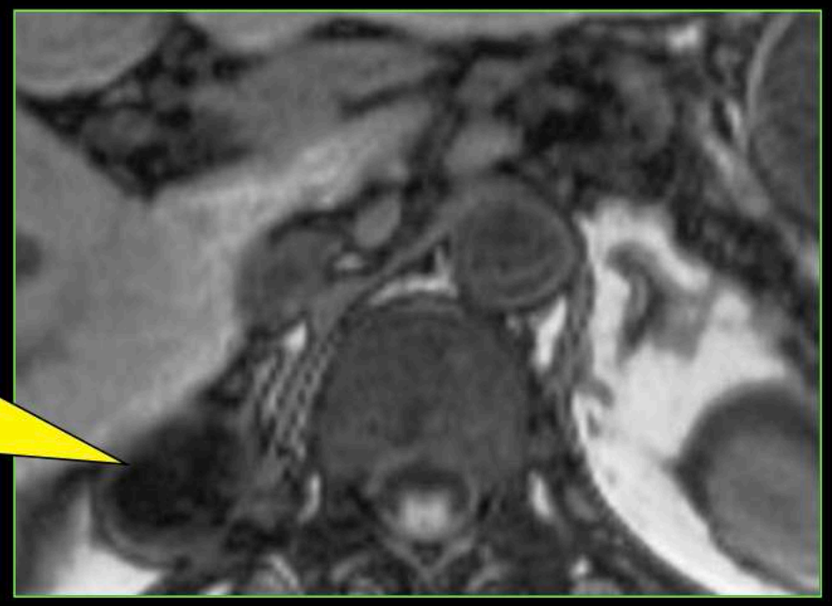
MENU



in phase IP



STIR



out of phase OP

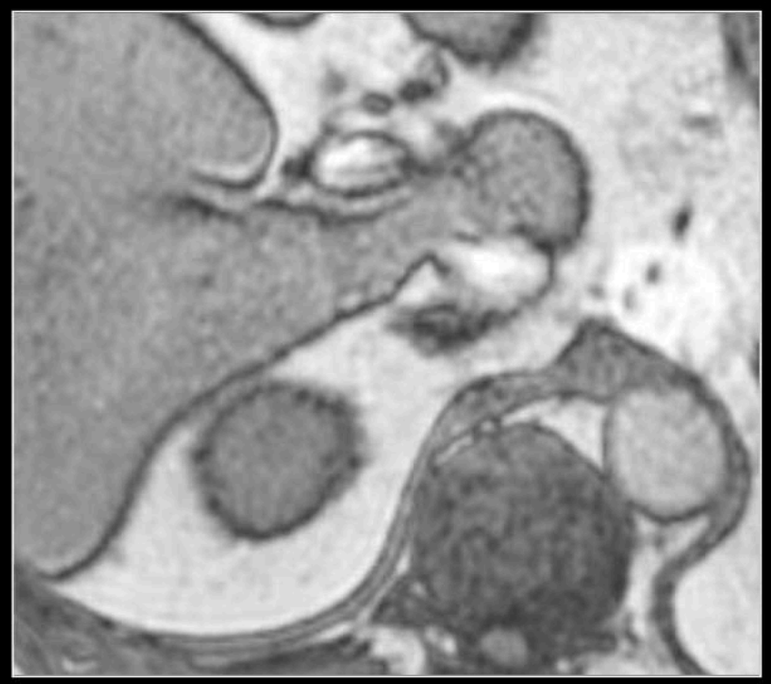
contours « à l' encre de Chine »

moelle osseuse noire

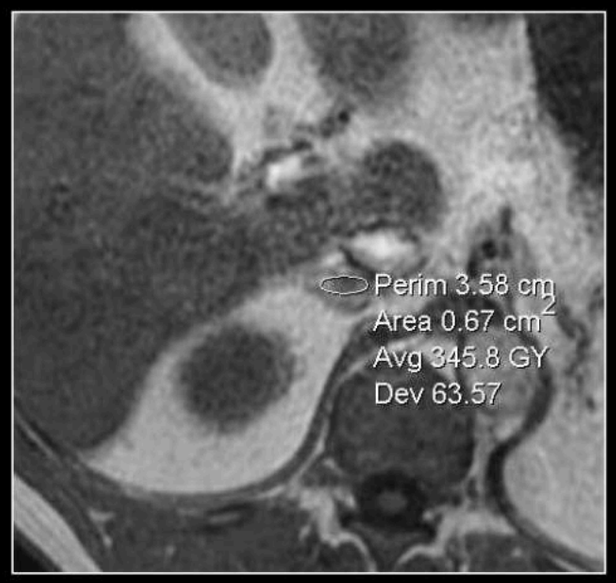
adénome surrénalien riche en lipides

MENU





IP TE 4.4ms OP TE 2.2ms





Abaissement du signal en OP par rapport au IP de 34.62%

> 20%

Adénome de Conn

MENU

Hyperplasie bilatérale des surrénales (HBS)

<u>Hors</u> Hyperplasie bilatérale congénitale des surrénales
(déficit en 21 hydroxylase)

<u>Exemple de l'hyper aldostéronisme primaire:2 grandes causes:</u>

- ✓ **L'adénome de Conn**
- ✓ **L'hyperplasie bilatérale des surrénales (*simple* ou *nodulaire*)**

<u>A partir de quand peut-on parler d'HBS ….</u>? Lindam AJR 2003 !

- ✓ **Dans un contexte d'hyper aldostéronisme primaire** !
- ✓ Et que **l'épaisseur moyenne des branches ≥ 5 mm**

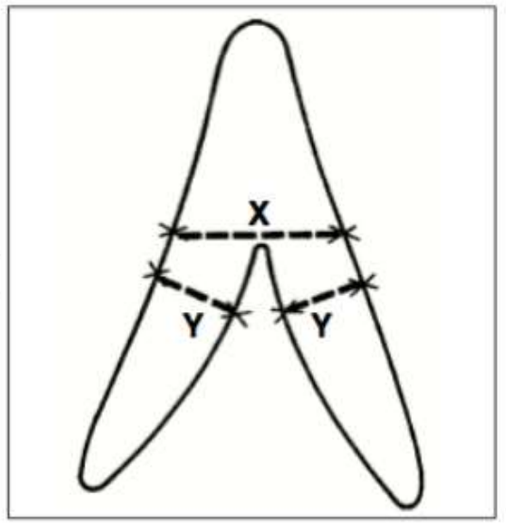


Fig. 1.—Diagram of adrenal gland illustrates width measurements of body (X) and limb (Y).



TABLE 2 Comparison of Sizes of Normal Adrenal Glands [10] with Gland Sizes in Aldosterone-Producing Adenoma and Bilateral Adrenal Hyperplasia

Part of Adrenal Gland Measured	Mean Width (SD) (mm)			*p*	
	Normal	Aldosterone-Producing Adenoma	Bilateral Adrenal Hyperplasia	Normal Versus Aldosterone-Producing Adenoma	Normal Versus Bilateral Adrenal Hyperplasia
Right body	6.1 (0.2)	5.98 (1.24)	8.31 (2.47)	< 0.8	< 0.01
Right medial limb	2.8 (0.08)	2.84 (0.82)	4.55 (1.43)	< 0.9	< 0.001
Right lateral limb	2.8 (0.06)	3.08 (0.83)	5.15 (2.11)	< 0.3	< 0.001
Left body	7.9 (0.21)	8.88 (2.34)	10.01 (3.17)	< 0.3	< 0.05
Left medial limb	3.3 (0.09)	3.61 (1.09)	5.15 (1.46)	< 0.04	< 0.001
Left lateral limb	3.0 (0.1)	3.95 (1.33)	5.29 (0.94)	< 0.05	< 0.001

Shilpan et al, Role of Radiology in the Management of Pri- mary Aldosteronism, RadioGraphics 2007; 27:1145–1157

Lindam et al, CT of Primary Hyperaldosteronism (Conn's Syndrome):The Value of Measuring the Adrenal Gland, AJR 2003;181:84[illegible]

MENU

Hyperaldostéronisme primaire: Bilan

Scanner pour bilan **d'hyperaldostéronisme primaire**

Pas de nodule visible

Epaisseur moyenne des branches ≤ 3 mm	3 mm < Epaisseur moyenne des branches < 5 mm	**Epaisseur moyenne des branches ≥ 5 mm**
Cathétérisme veineux	*Cathétérisme veineux*	**HBS**

1 nodule visible

Epaisseur moyenne des branches ≤ 3 mm	3 mm < Epaisseur moyenne des branches < 5 mm	**Epaisseur moyenne des branches ≥ 5 mm**
Adénome	*Cathétérisme veineux*	**HBS nodulaire**

Shilpan et al, Role of Radiology in the Management of Pri- mary Aldosteronism, RadioGraphics 2007; 27:1145–1157

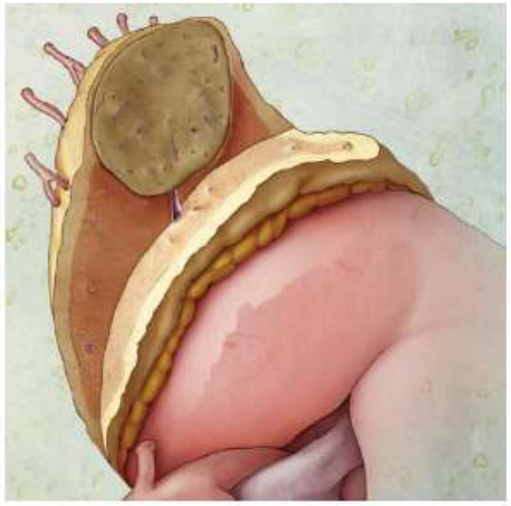
Lindam et al, CT of Primary Hyperaldosteronism (Conn's Syndrome):The Value of Measuring the Adrenal Gland, AJR 2003;181:84[illegible]

MENU

Phéocromocytome

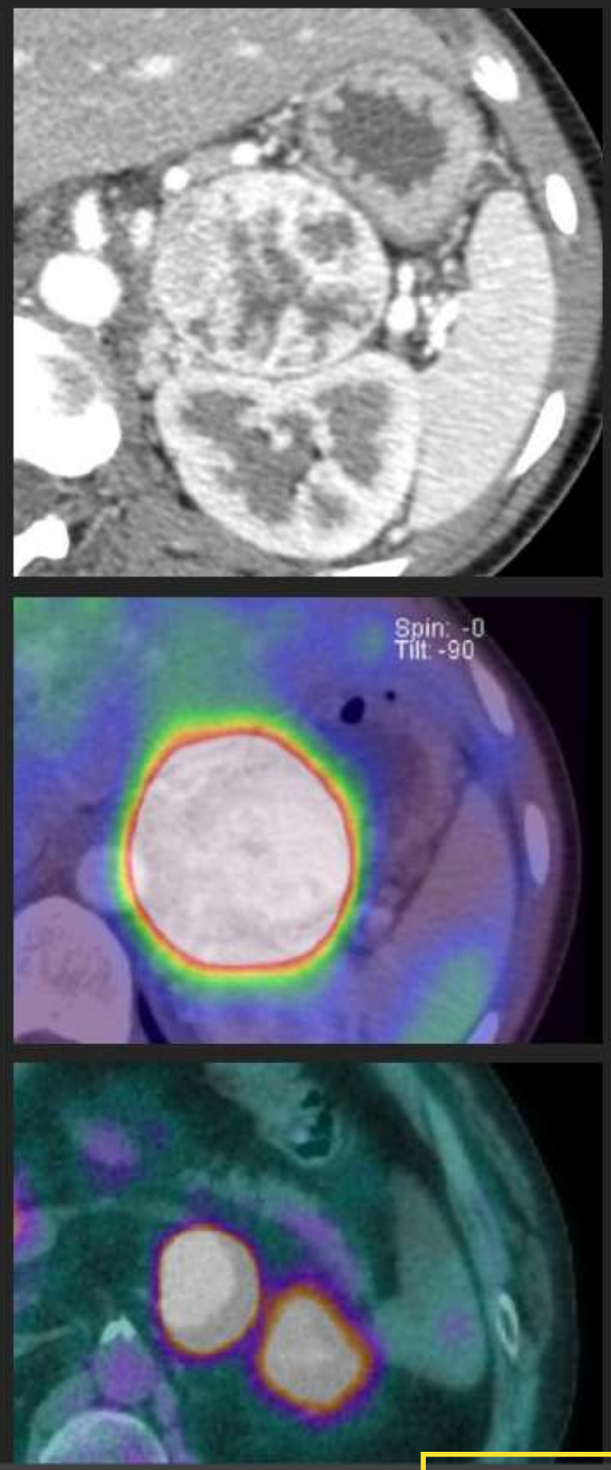
- ✓ **Rare**
- ✓ Tumeur fonctionnelle: **catécholamines** → **Triade de Ménard**

- ✓ **<u>Règle des 10%</u>** :
  - ✓ 10% bilatéraux
  - ✓ 10% non sécrétants
  - ✓ 10% malins
  - ✓ 10% familiaux : NEM IIA et B, VHL
  - ✓ 10% ectopiques (→ paragangliome)



- ✓ Masse **arrondie**, **3-5 cm**
- ✓ Possible: nécrose centrale, calcifications, **kystisation** (surtout si volumineux)
- ✓ PDC précoce, intense, prolongée → tumeur **hypervasculaire**
- ✓ IRM: hypoT1, **très hyper T2**

- ✓ **<u>Chercher d'autres localisations, d'autres anomalies</u>** (NEM, VHL)



P. T. Johnson et al, Adrenal Mass Imaging with Multidetector CT: Pathologic Conditions, Pearls, Pitfalls, Radiographics 2009;29:13[illegible]

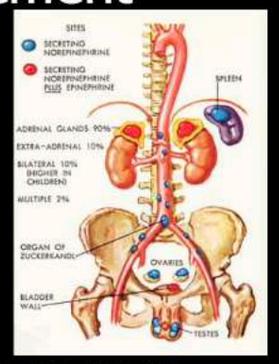
MENU

Le phéochromocytome

✓ « Tumeur des 10% » : 10% sont extra-surrénaliens; 10% sont malins ; 90% des extra-surrénaliens sont situés dans la région para aortique abdominale sous-rénale (organe de Zückerckandl) !!!

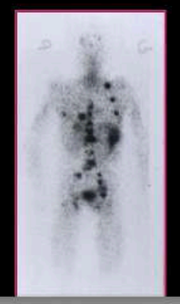
✓ autres localisations : gglions des chaînes sympathiques retro-pleurales ou rétro-péritonéale, chémorecepteurs glomiques (carotidien), derme.

✓ Rares ; responsables de moins de 1% des HTA (exceptionnellement paroxystique) ; crises adrénergiques (anesthésie, biopsies , angiographies…)



✓ Se rencontrent dans les NEM :

- 2A Sipple (carcinome médullaire thyroïde, adénomes parathyroïdien, adénome hypophysaire)
- 2B Gorlin(carcinome médullaire thyroïdien, neuromes muqueux, ganglioneuromatose intestinale, habitus marfanoïde)



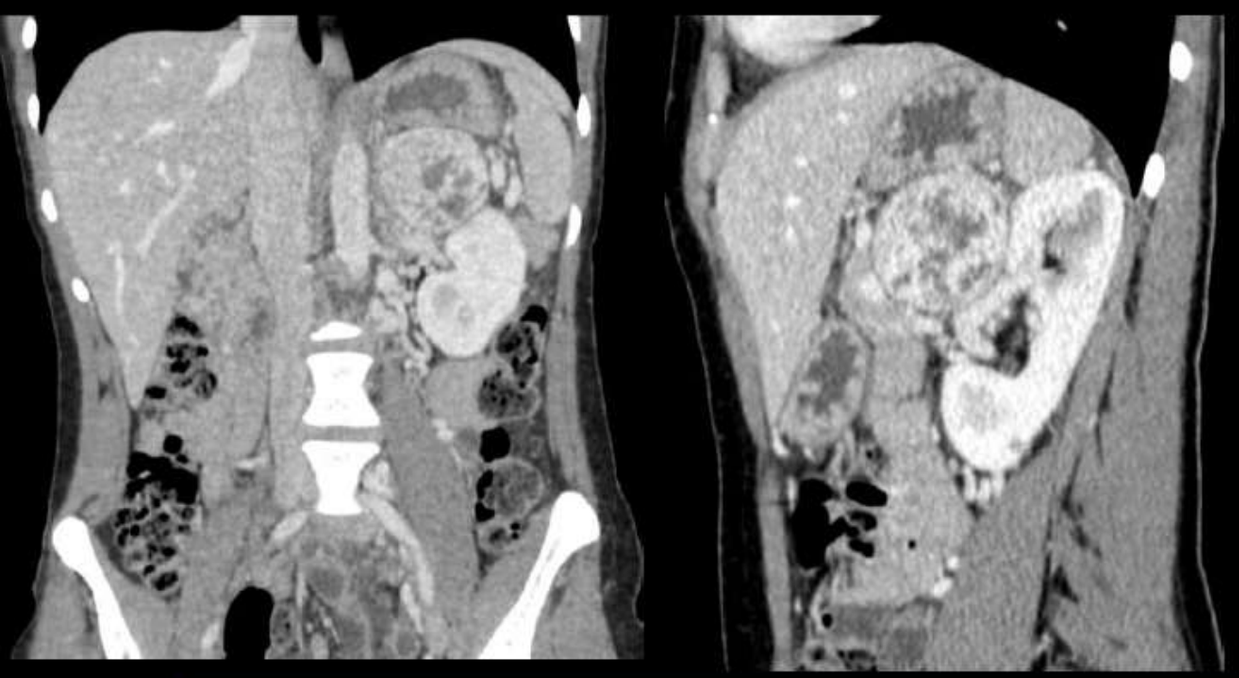
➔ scintigraphie MIBG I^{131}

MENU

Patiente de 26 ans

HTA gravidique, céphalées, sueurs, palpitations





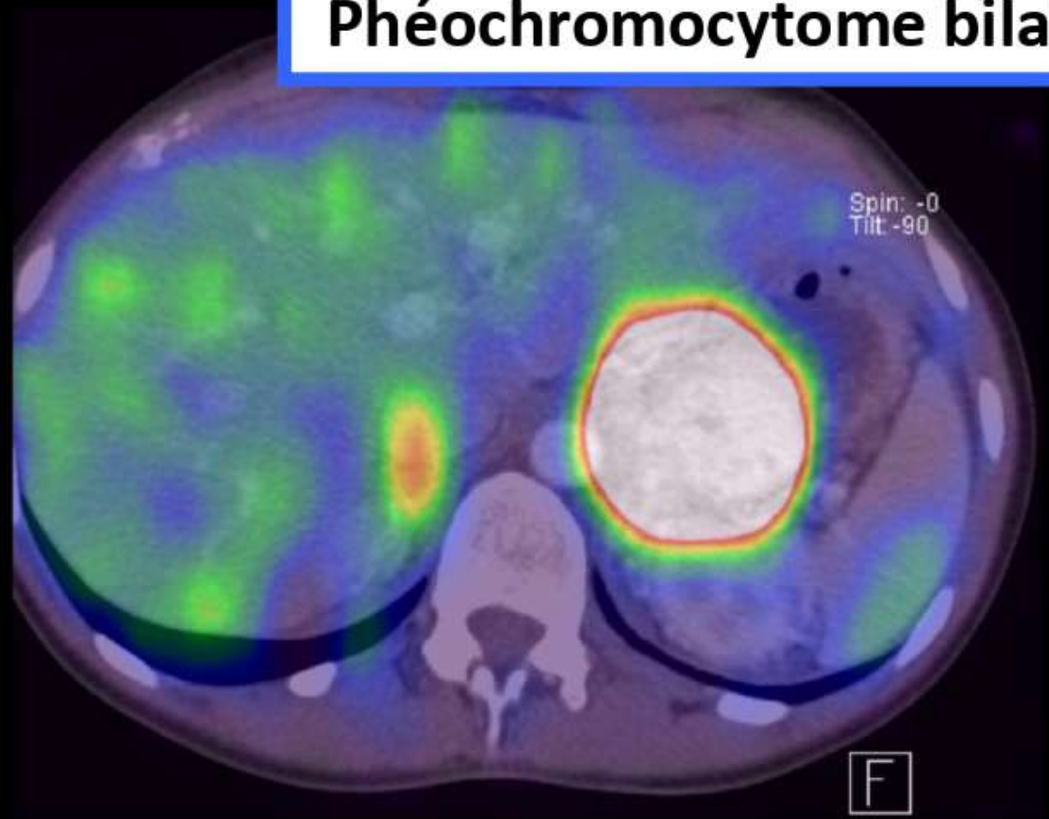




Masse de 6,5 cm surrénalienne gauche, **arrondie**, **hétérogène**, **hypervasculaire**.
Scintigraphie MIBG: **hypermétabolisme intense**.

MENU



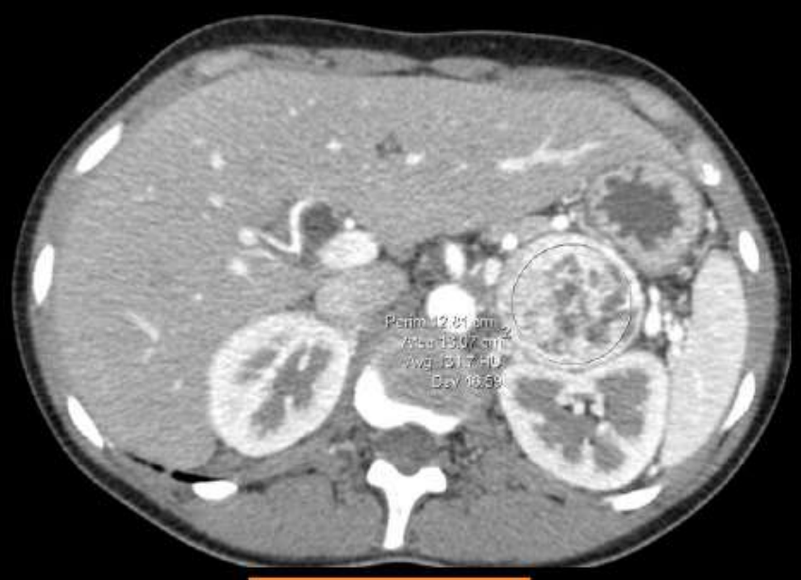


Phéochromocytome bilatéral

Seconde localisation surrénalienne droite (7 mm)



27 UH



131 UH

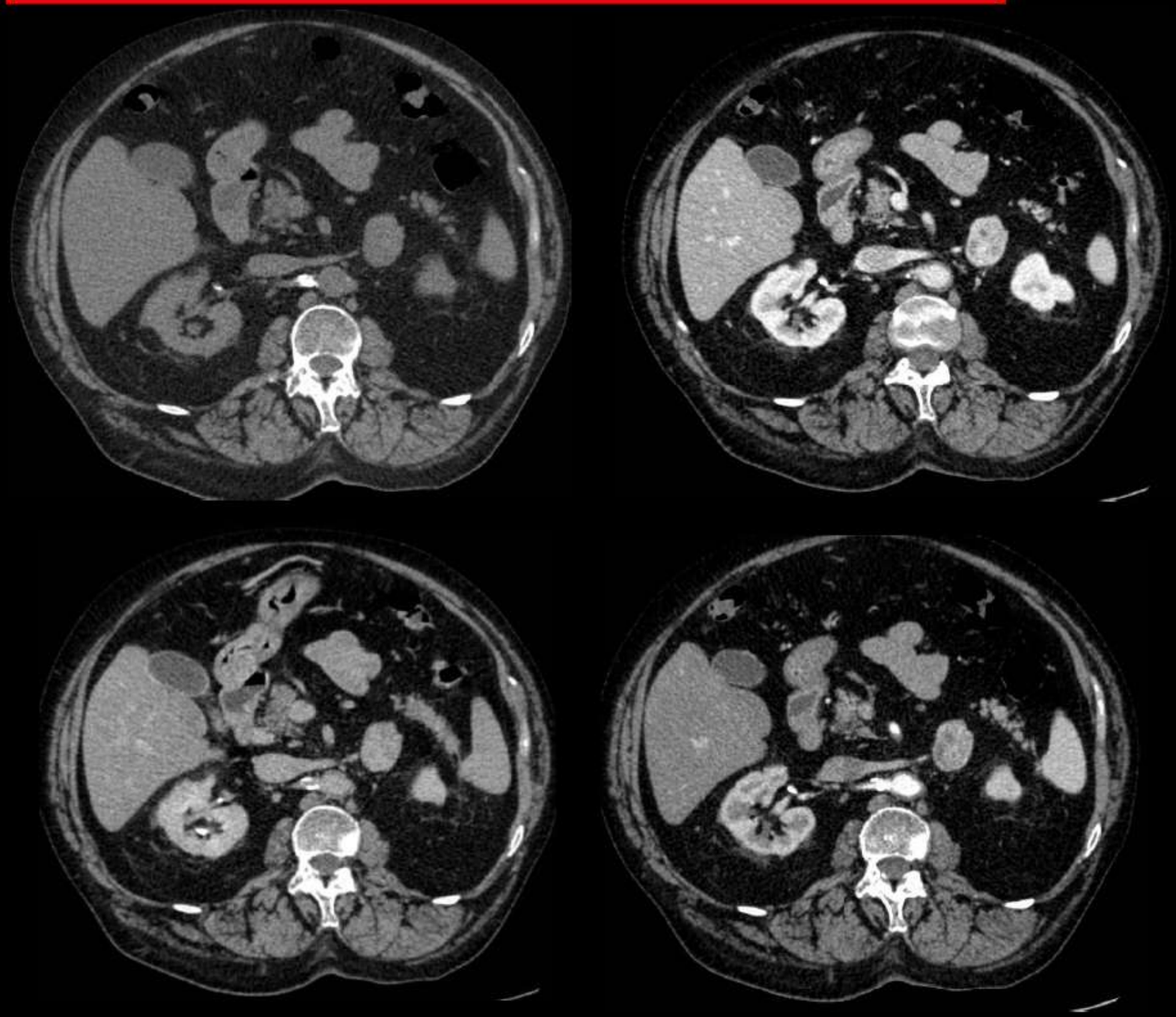


125 UH

MENU

Patiente de 64 ans

Découverte fortuite lors d'un bilan d'anémie.

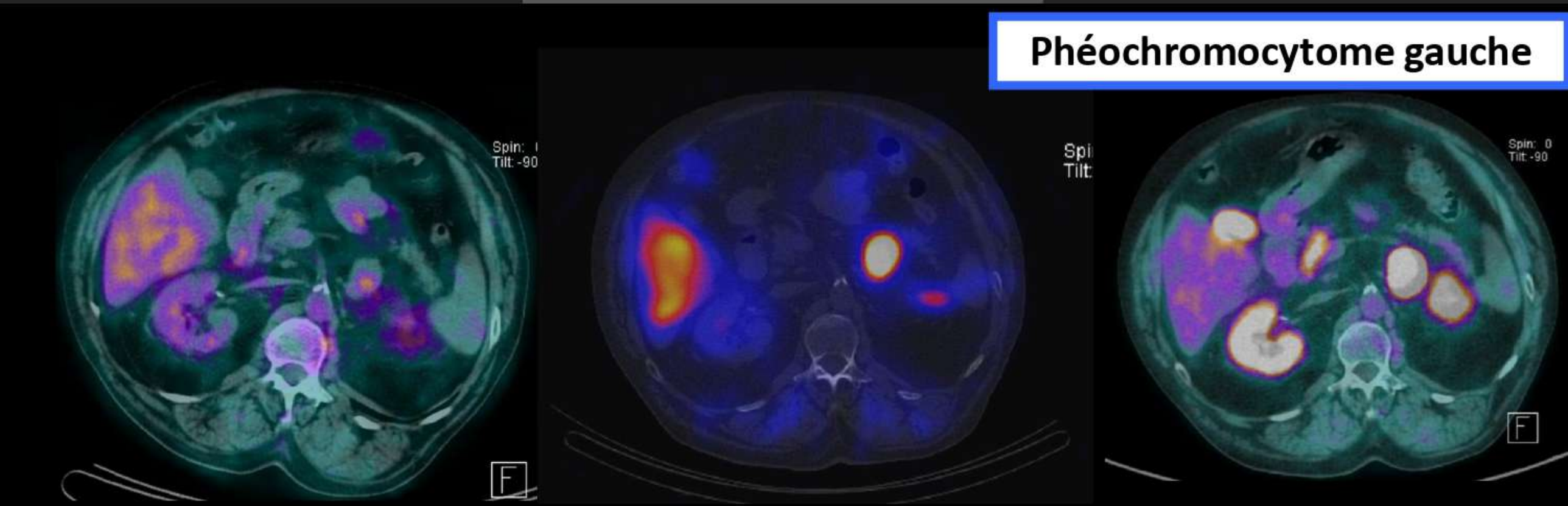




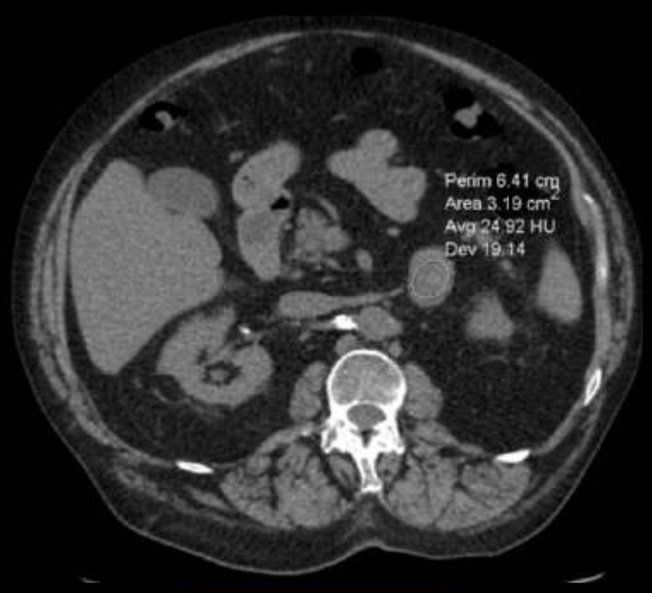
Masse surrénalienne gauche de 32 mm, **arrondie**, **hétérogène**, **hypervasculaire**.

MENU

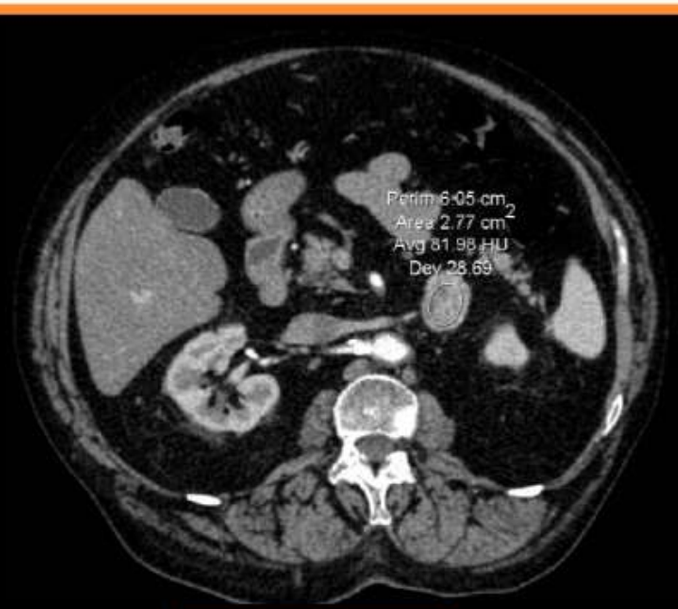
Phéochromocytome gauche



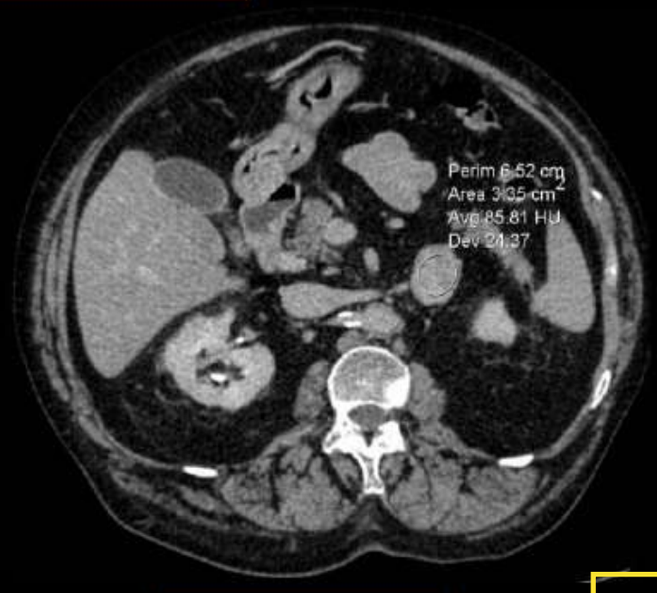
TEP 18 FDG: hypermétabolisme modéré.
Scintigraphie MIBG: hypermétabolisme intense
TEP DOPA: hypermétabolisme intense



25 UH



125 UH



85 UH

MENU

Patient de 23 ans

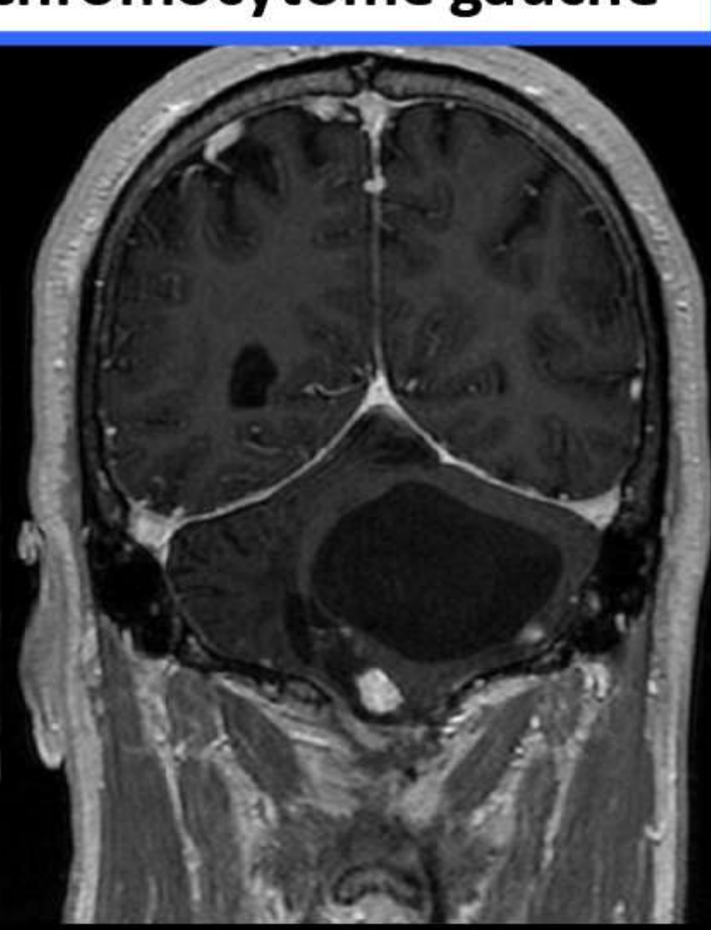
Suivi d'une maladie de Von Hippel Lindau





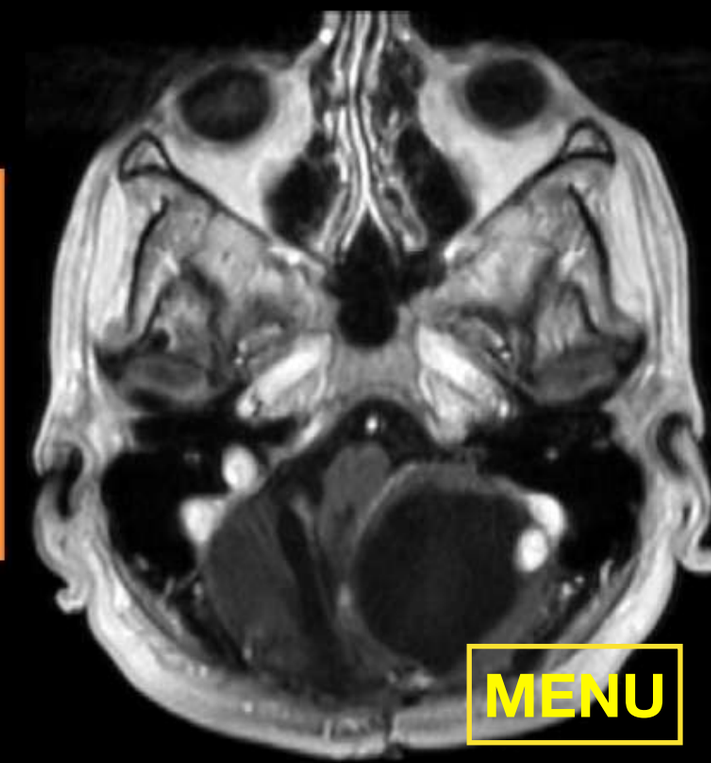
Phéochromocytome gauche





Masse surrénalienne gauche de 35 mm, **arrondie**, **hypervasculaire**, **hétérogène**.

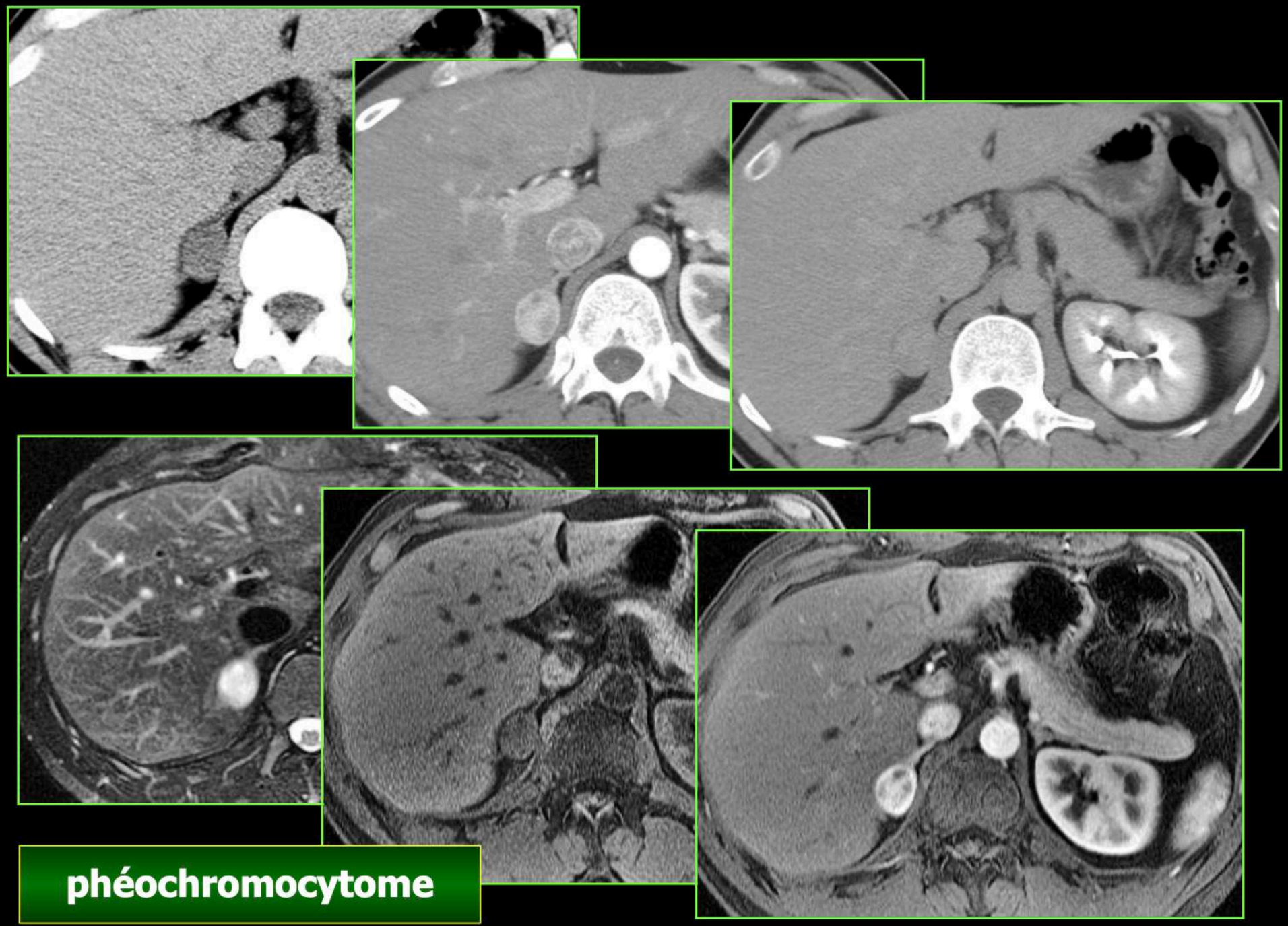
Hémangioblastome cérébelleux gauche.



MENU

NEM 2A = Sd de Sipple	NEM 2B = Sd de Gorlin	Maladie de von Hippel Lindau
Phéochromocytomes	**Phéochromocytomes**	**Phéochromocytomes**
Cancer médullaire de la thyroïde	Cancer médullaire de la thyroïde	Hémangioblastomes (SNC, rétine)
Hyperparathyroïdie	Névromes sous muqueux	Kyste/carcinome à cell. claires rénal
Adénome hypophysaire	Aspect marphanoïde	Kyste/cancer du pancréas

MENU



phéochromocytome

MENU









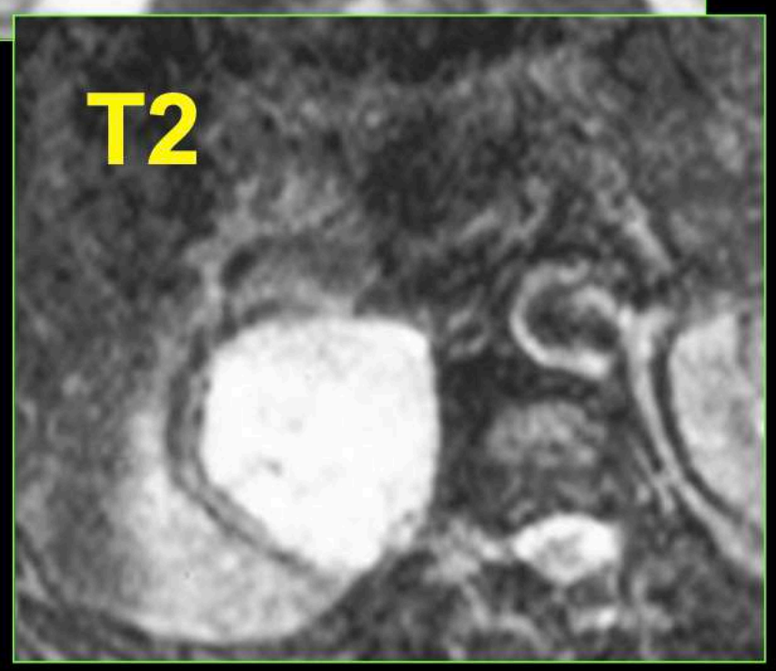
Phéochromocytomes « kystisés » et calcifiés

MENU



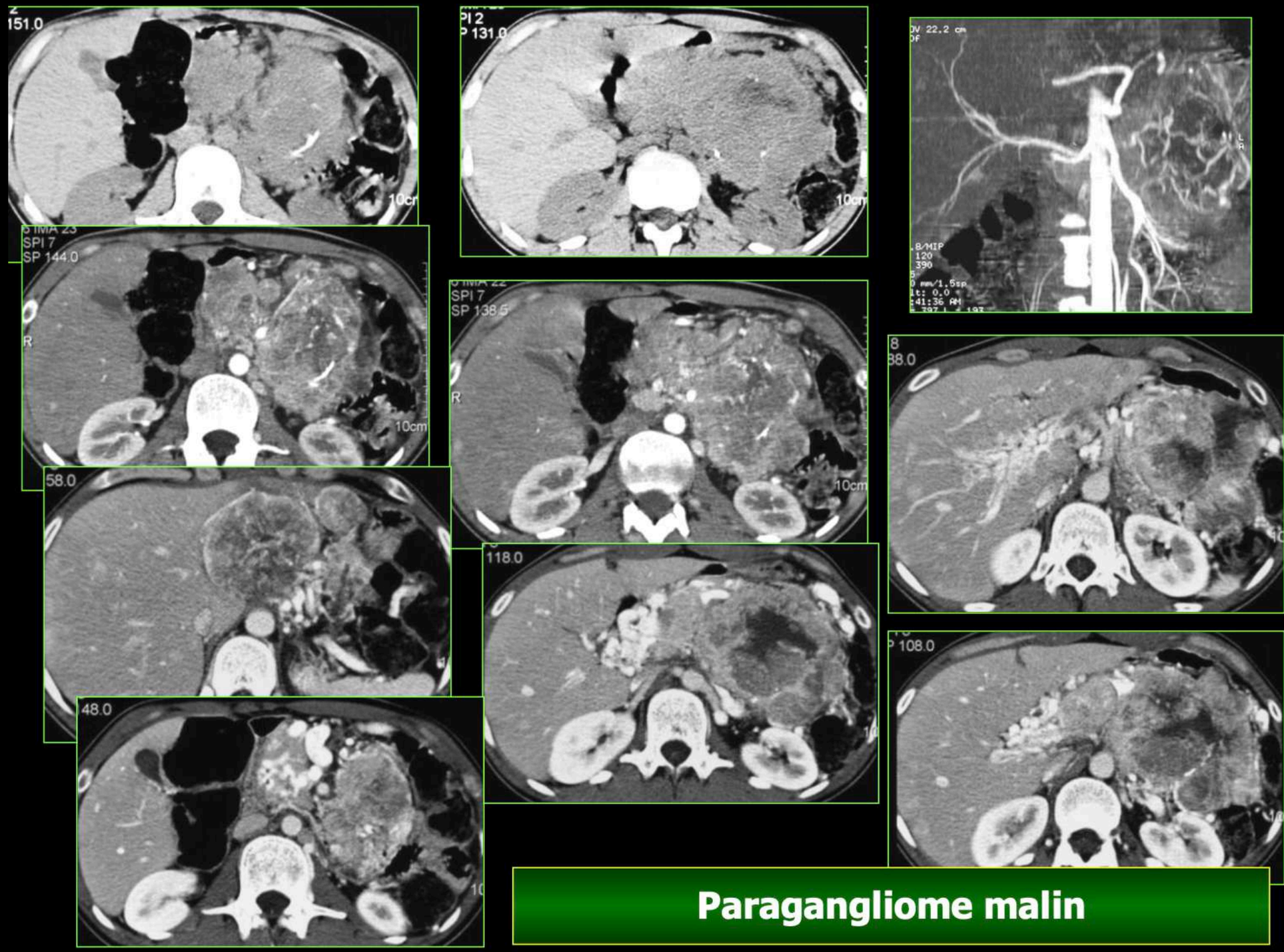




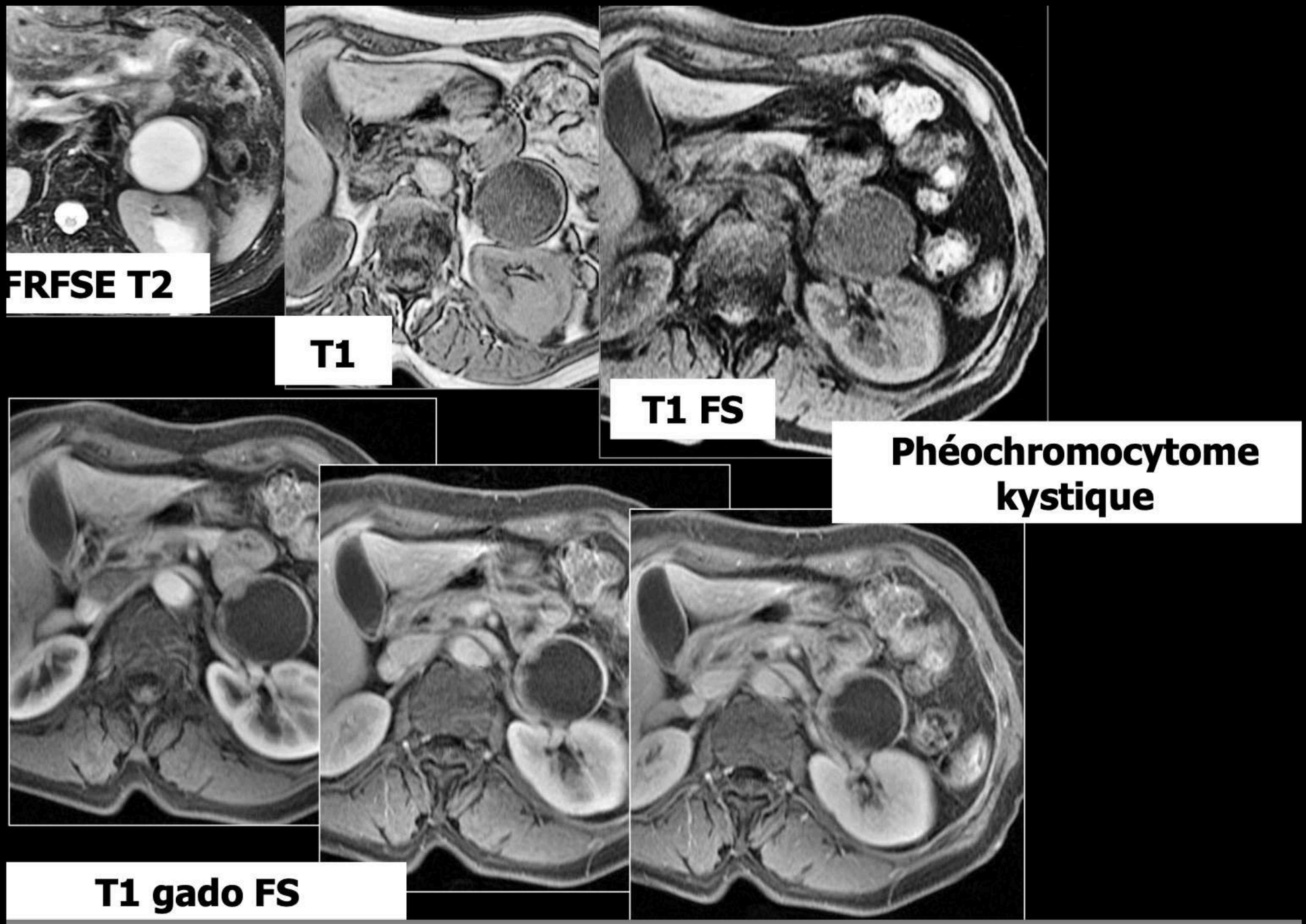


phéochromocytome surrénalien

MENU


151.0
SPI 2
P 131.0
DV 22.2 cm
DF
SPI 7
SP 144.0
SPI 7
SP 138.5
58.0
118.0
48.0
108.0
Paragangliome malin

MENU



MENU

Patient de 34 ans
Découverte fortuite d'une masse en échographie

Myélolipome droit





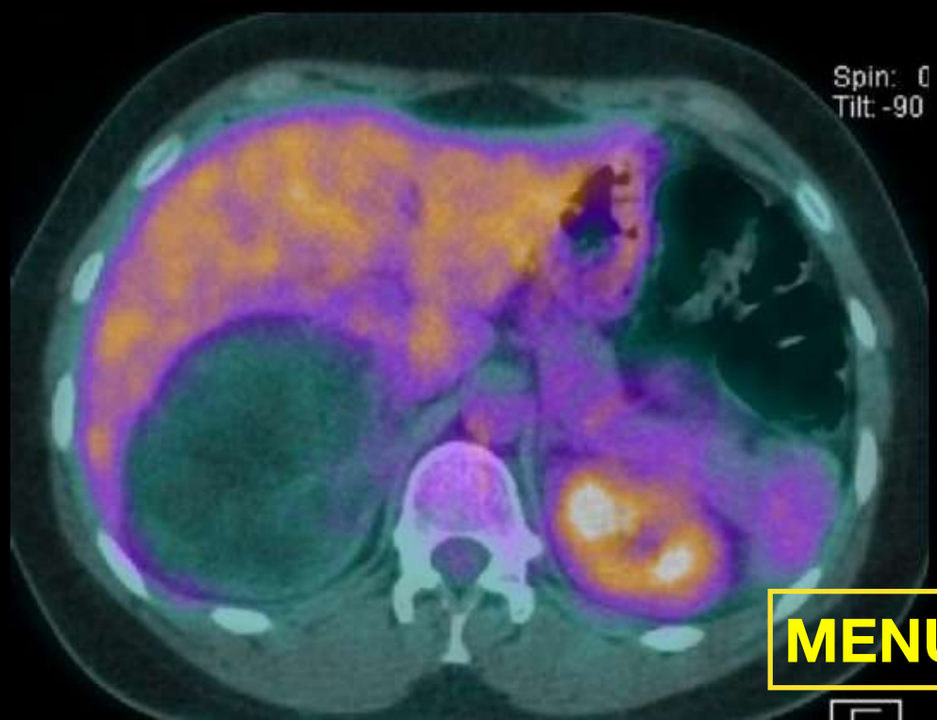






Masse surrénalienne droite de **densité graisseuse** (-60 à -30 UH), bien limitée.
TEP TDM 18FDG: **pas d'hypermétabolisme**





MENU

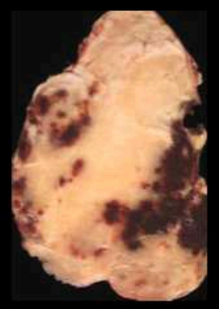
Myélolipome surrénalien

- tumeur bénigne composé de tissu adipeux mature et de tissu hématopoïétique (moelle rouge) en proportion variable

- 6ème décade , prévalence autopsique : 0.08 à 0.2%

- hémorragies et calcifications intra-lésionnelles possibles

problème essentiel : les « tumeurs – collision »
= juxtaposition myélolipome + adénome





diagnostic de difficulté variable =
f (quantité de tissu graisseux)

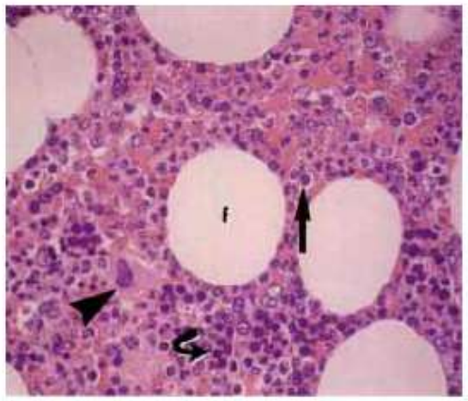
diagnostic différentiel : liposarcome rétro péritonéal ,
AML du pôle supérieur du rein

MENU

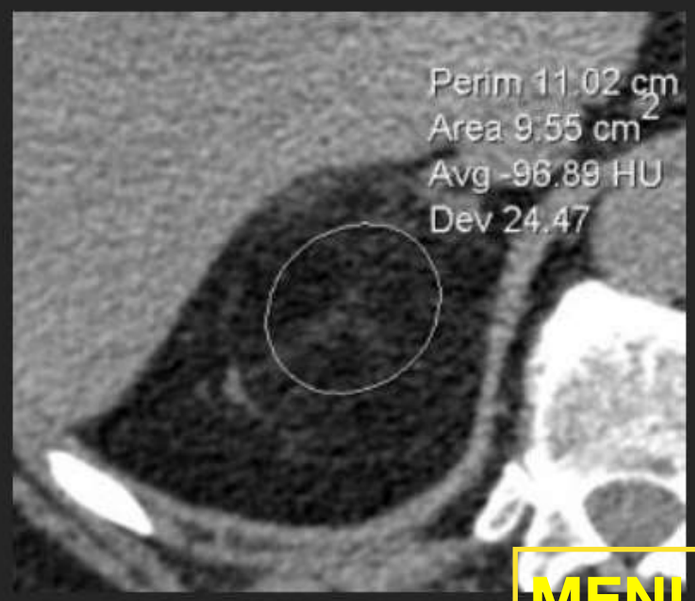
Myélolipome

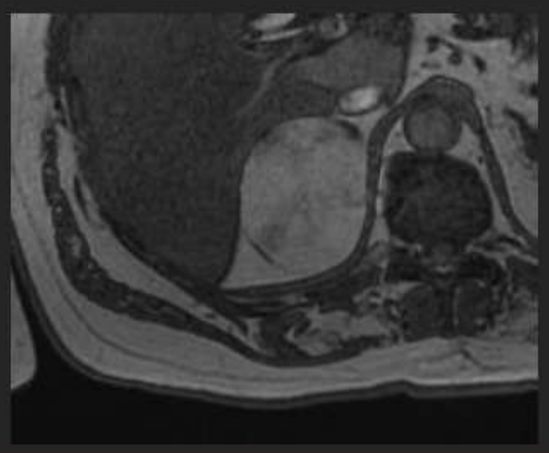
- ✓ Tumeur **bénigne rare**
- ✓ **60 ans**
- ✓ **Tissu graisseux mature** et **tissu hématopoïétique** (éléments myéloïdes)
  - ➔ **densité spontanée < - 30 UH**, jusqu'à **– 115 UH**

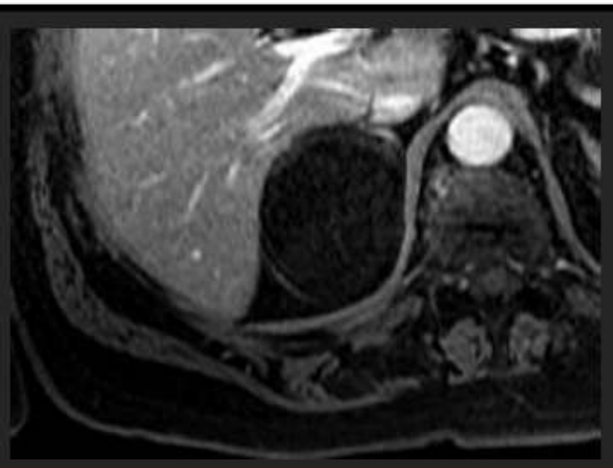
- ✓ **<u>2 Problèmes</u>**
  - ✓ **Les « tumeurs – collision »** : exemple: juxtaposition myélolipome + adénome. *A suspecter si*:
    - ✓ Composante graisseuse mineure
    - ✓ Lésion volumineuse
    - ✓ Calcifications
- ✓ **Les diagnostics différentiels**:
  - ✓ Liposarcome rétropéritonéal
  - ✓ Angiomyolipome du pôle supérieur du rein

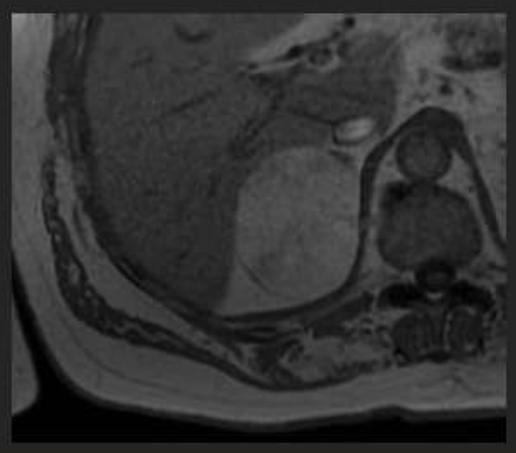












MENU

Myélolipome surrénalien

Adrenal myelolipoma

A. Arrami [a]
M. Mahi [a]
T. Amil [a]
J. El Fenni [a]
R. Saouab [b]

[a] *service d'imagerie médicale, hôpital militaire d'instruction Mohammed V, avenue des FAR-Hay-Riad, 10100 Rabat-Maroc, Maroc*
[b] *Service d'imagerie médicale, hôpital militaire d'instruction Mohammed V, faculté de médecine et de pharmacie, université Cadi-Ayyad, Marrakech, Maroc*

Reçu le 18 janvier 2018 ; accepté le 15 février 2018
Disponible en ligne sur ScienceDirect le 4 avril 2018

MOTS CLÉS
Incidentalome
Surrénale
Myélolipome
Imagerie

KEYWORDS
Myelolipoma
Adrenal
Incidentaloma
Imaging

COMMENTAIRE

Le myélolipome surrénalien (MLS) est une tumeur bénigne rare non sécrétante à composante mixte, faite de tissu adipeux mature et d'éléments hématopoïétiques normaux. Les localisations extra-surrénaliennes, dans le rétro péritoine, le médiastin, le foie, l'estomac, le rein et l'espace pré sacré sont plus rares [1]. L'incidence du MLS représente 0,08 à 0,2% des cas d'autopsie et 0,06% des malades opérés. L'âge moyen de survenue est de 54 ans avec légère prédominance masculine [2]. Il est le plus souvent unilatéral et à droite, cependant des formes bilatérales ont été décrites [2] ou sur surrénale ectopique [1].

Habituellement, le MLS est asymptomatique, de découverte fortuite soit lors d'une autopsie soit le plus souvent au cours d'investigations radiologiques pour d'autres affections, faisant alors partie des incidentalomes surrénaliens. Il peut se manifester par des douleurs abdominales non spécifiques secondaires à l'effet de masse en cas de tumeur volumineuse ou à des phénomènes hémorragiques ou nécrotiques de la tumeur. Une HTA peut être observée en cas de compression d'une artère rénale. Plus rarement, le tableau clinique peut être bruyant fait de douleur lombaire aiguë pouvant être associé à un état de choc hypo-volumique dû à une hémorragie retro péritonéale par rupture tumorale, il s'agit d'une complication grave pouvant engager le pronostic vital et nécessiter une intervention chirurgicale en urgence [1,3].

Le diagnostic positif repose sur l'imagerie. En effet, le myélolipome est parmi les quatre lésions surrénaliennes caractérisables à l'imagerie grâce à la composante graisseuse [3].

L'échographie montre classiquement une masse surrénalienne nettement hyperéchogène correspondant au tissu graisseux avec des régions plus hypoéchogènes correspondant au tissu hématopoïétique. Le doppler montre un flux vasculaire dans la portion myéloïde [4].

La TDM reste l'examen de référence avec une grande sensibilité. Elle montre une masse à contours nets, de taille variable, le plus souvent inférieure à 5 cm, rehaussée de façon hétérogène après injection (*Fig. 1*), composée de tissu graisseux prédominant (densité < –30UH) et de régions de densités plus élevées (20UH) correspondant à un mélange de graisse et d'éléments hématopoïétiques (*Fig. 2*). La tumeur peut contenir des calcifications peu nombreuses dans 24% des cas [4,5]. Le diagnostic est plus difficile s'il ya des remaniements hémorragiques, nécrotiques ou prédominance de tissu myéloïde qui prend le contraste de façon plus ou moins importante masquant ainsi le caractère graisseux [1,2], dans ce dernier cas la tumeur peut prêter confusion avec un phéochromocytome ou carcinome surrénalien non secrétant voire un angiomyolipome rénal [3].

Devant ces situations difficiles, l'IRM peut être utile et permettre une meilleure caractérisation tissulaire. Elle met en évidence 3 groupes de lésions : lésions en hyper signal homogène T1 et signal intermédiaire en T2 correspondant à la composante graisseuse, un 2e groupe de lésions hétérogènes contenant des zones de signal graisseux mêlées à des régions en hyper signal T2 rehaussées après injection de gadolinium correspondant à des lésions mixtes comportant de la graisse et des éléments myéloïdes, enfin un groupe de lésions hypo-intense en T1 et hyper intense en T2 se rehaussant après injection de gadolinium correspondant à la composante purement myéloïde. La technique en phase et en opposition de phase permet de mieux mettre en évidence la composante graisseuse [1,4].

Auteur correspondant :
A. Arrami,
Service d'imagerie médicale, hôpital militaire d'instruction Mohammed V, faculté de médecine et de pharmacie, université Mohammed V, Rabat, Maroc
Adresse e-mail :
adnane.arrami@gmail.com

https://doi.org/10.1016/j.jidi.2018.02.006
© 2018 Société française de radiologie. Publié par Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

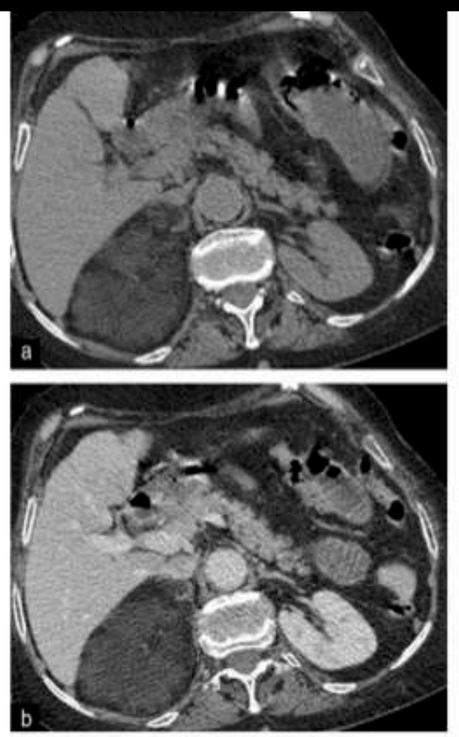


Figure 1. TDM abdominale en coupes axiales avant (a) et après (b) injection de produit de contraste : masse surrénalienne droite de densité hétérogène se rehaussant de façon discrète après injection.

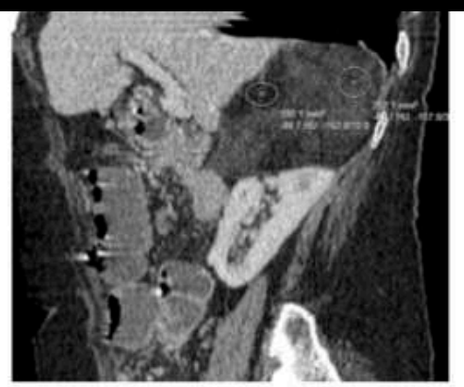


Figure 2. TDM abdominale en reconstruction sagittale après injection de PC montrant la composante graisseuse de densité négative (–84UH) et une composante mixte (–46UH).

régulière basée essentiellement sur la TDM est nécessaire vu la possibilité de développement de MLS controlatéral. Le pronostic est bon avec des survies sans récidive, pouvant dépasser les 12 ans [3].

Déclaration de liens d'intérêts
Les auteurs déclarent ne pas avoir de liens d'intérêts.

RÉFÉRENCES

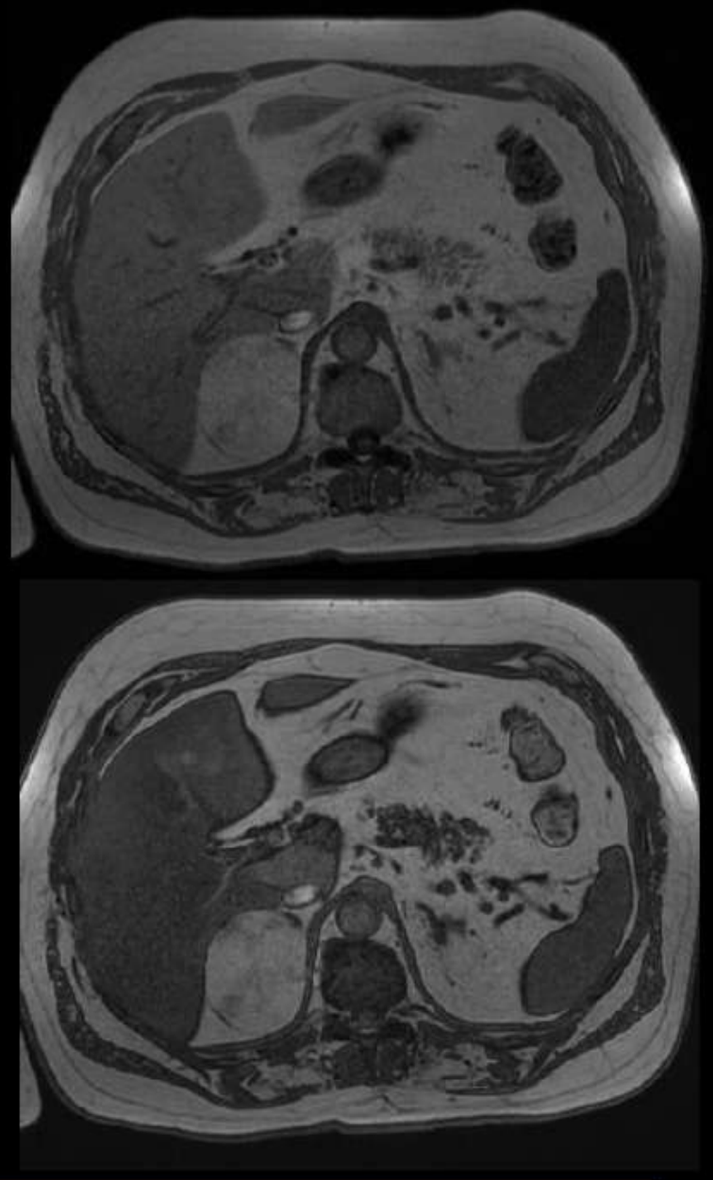
MENU

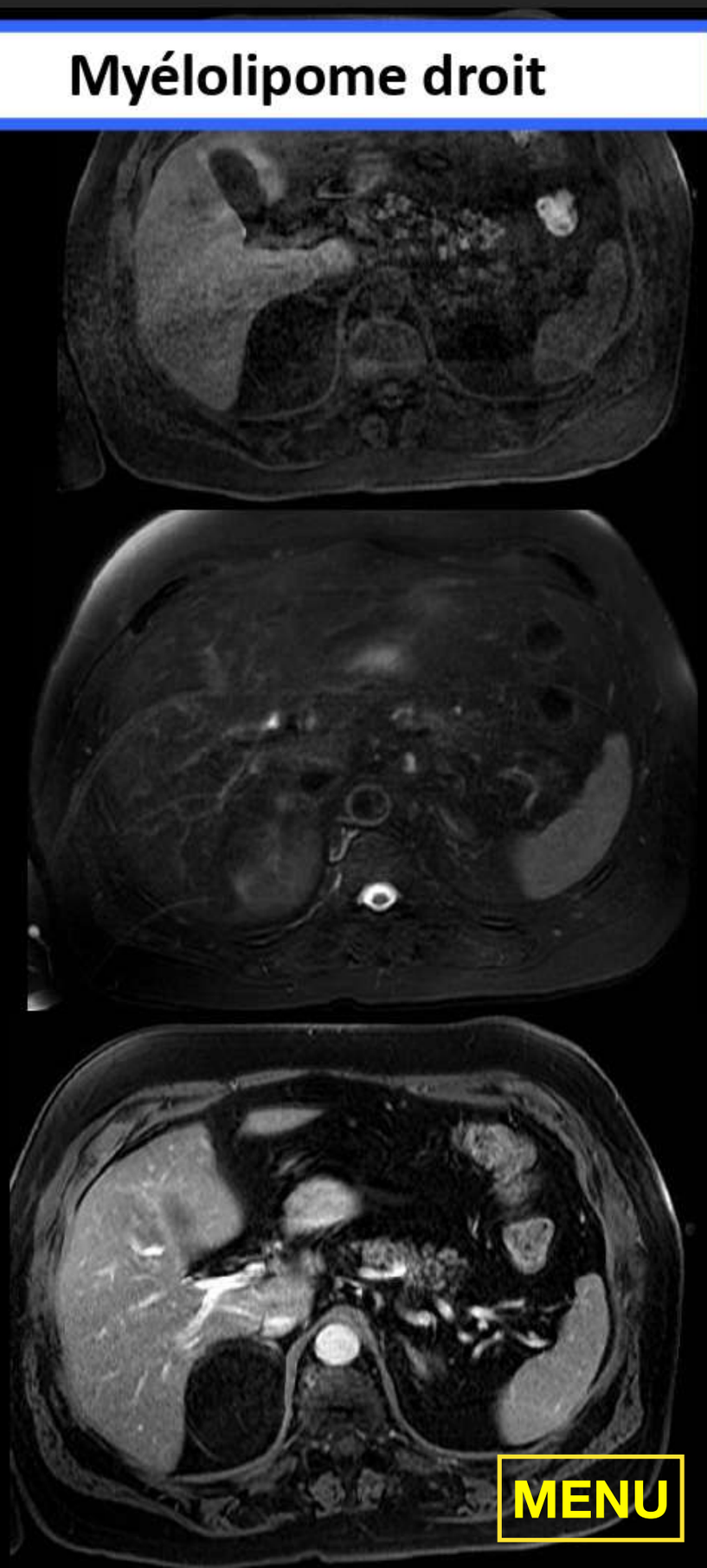
Myélolipome droit

Patient de 61 ans

Bilan d'HTA





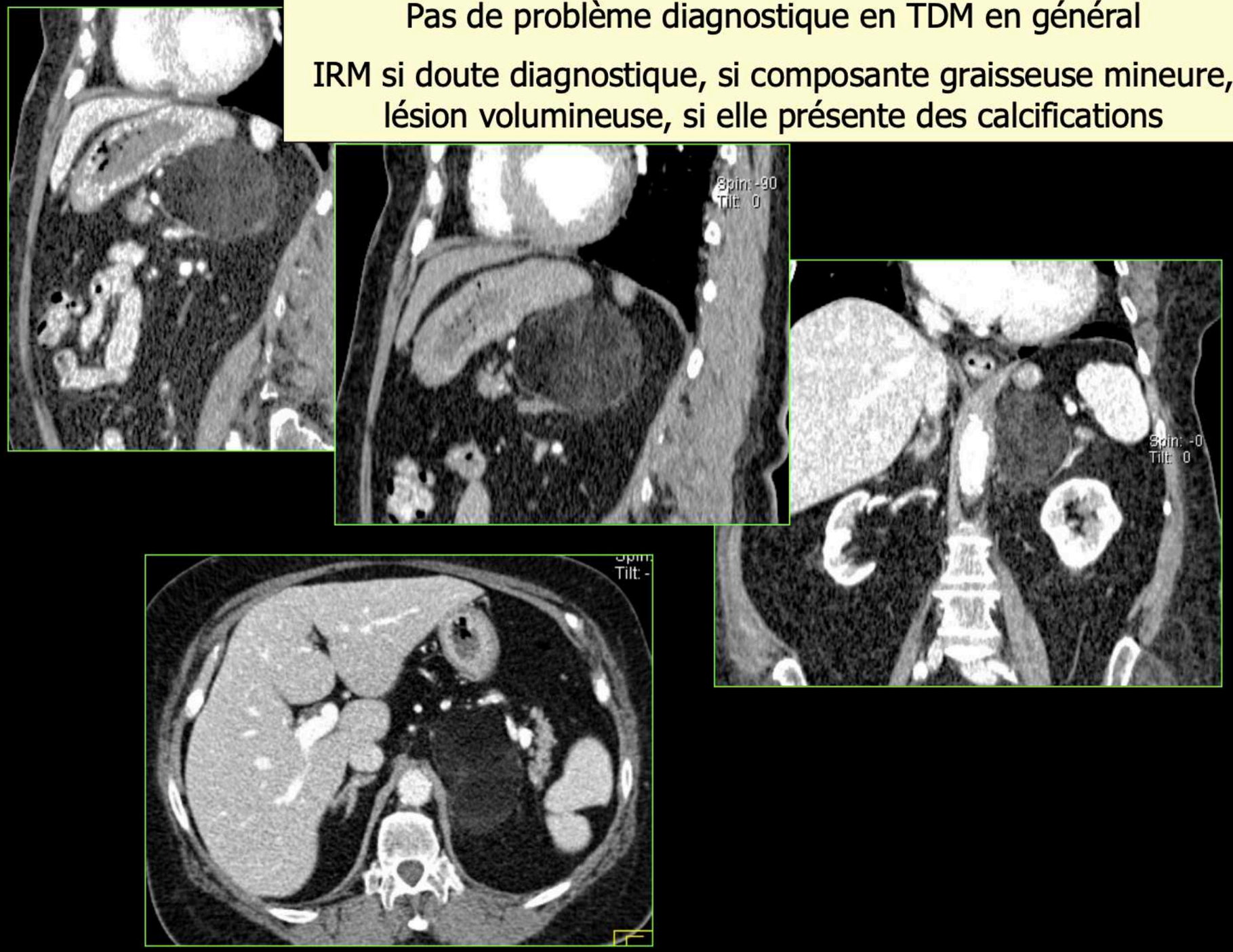


Masse surrénalienne droite de 75 mm de **densité graisseuse**.

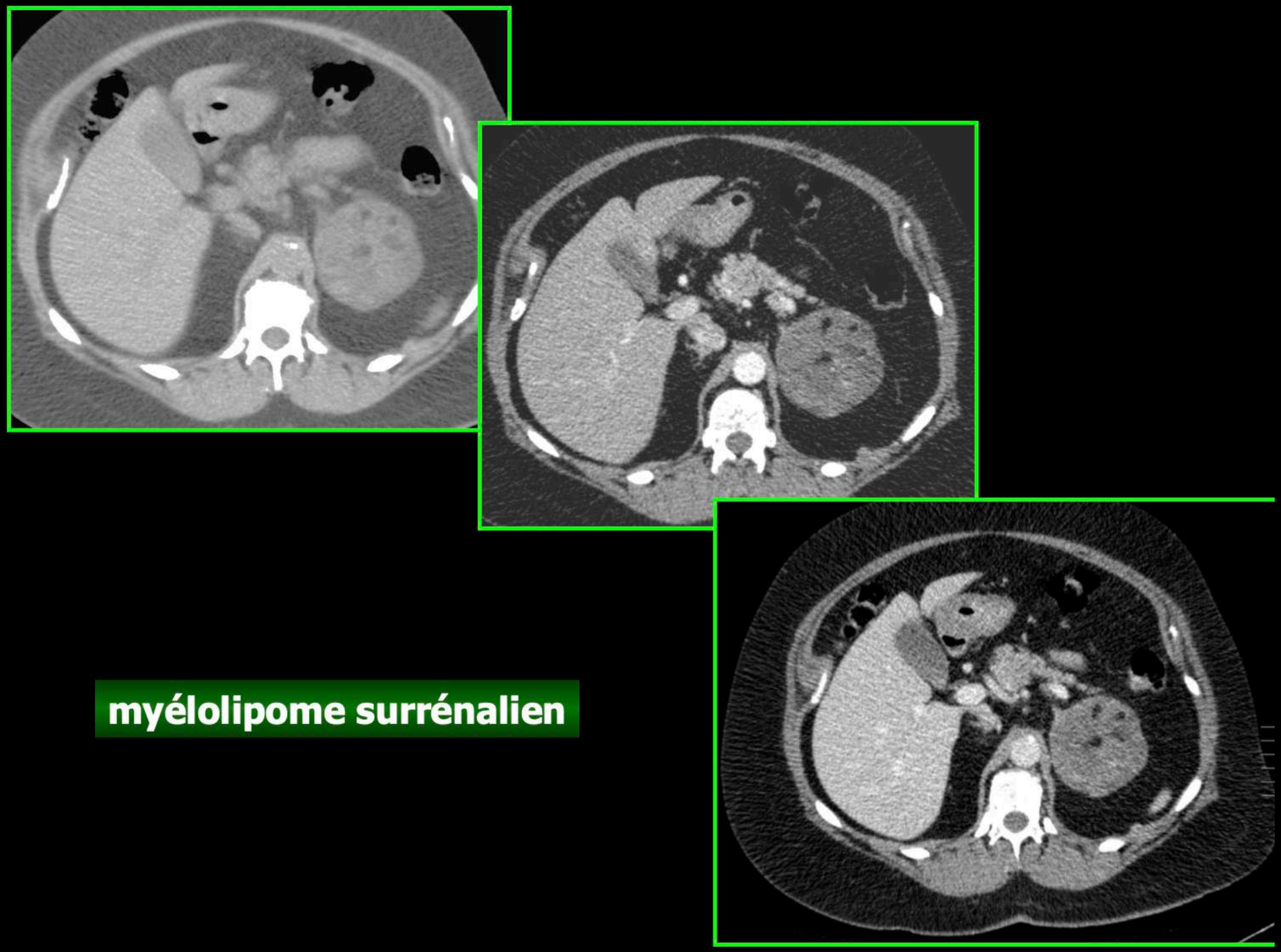
MENU

Pas de problème diagnostique en TDM en général

IRM si doute diagnostique, si composante graisseuse mineure, lésion volumineuse, si elle présente des calcifications



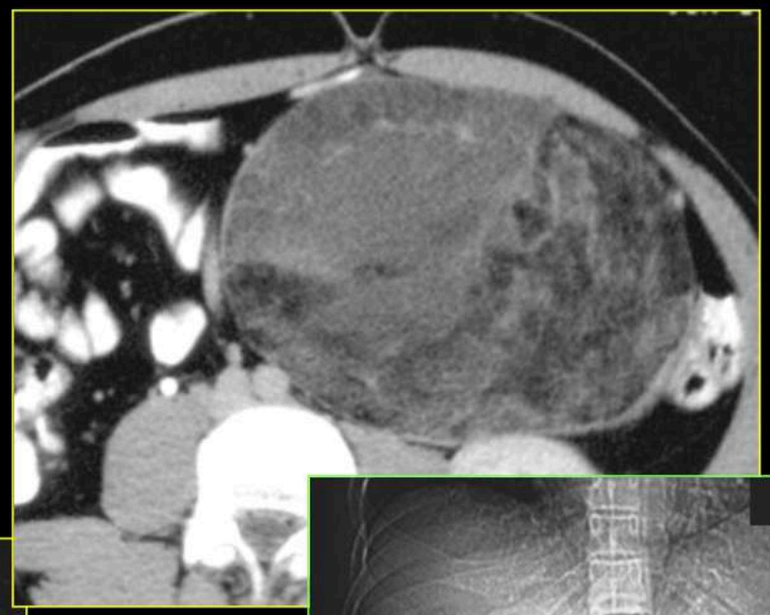
MENU



myélolipome surrénalien

MENU









myélolipome surrénalien

diagnostic différentiel : liposarcome rétro péritonéal

MENU

Pathologies granulomateuses

Granulomatoses:

- ✓ *Tuberculose*
- ✓ *Histoplasmose*
- ✓ *Cryptococcose*
- ✓ *Blastomycose*

- ✓ Atteinte souvent **bilatérale**!
- ✓ Souvent **hétérogène**:
  - Nécrose centrale hypodense
  - Coque périphérique prenant le contraste
- ✓ Cicatrisation → **atrophie calcifiée**
- ✓ Pas d'adénopathie satellite

✓ Seule **la biopsie percutanée** permet d'affirmer le diagnostic et d'éliminer tous les autres…





Yang et al, Differentiation between tuberculosis and primary tumors in the adrenal gland: evaluation with contrast-enhanced CT, Eur Radiol (2006) 16: 2031–2036

MENU

Patient de 64 ans

ATCD de mélanome et de maladie de Hodgkin.

Nodules surrénaliens bilatéraux en progression.

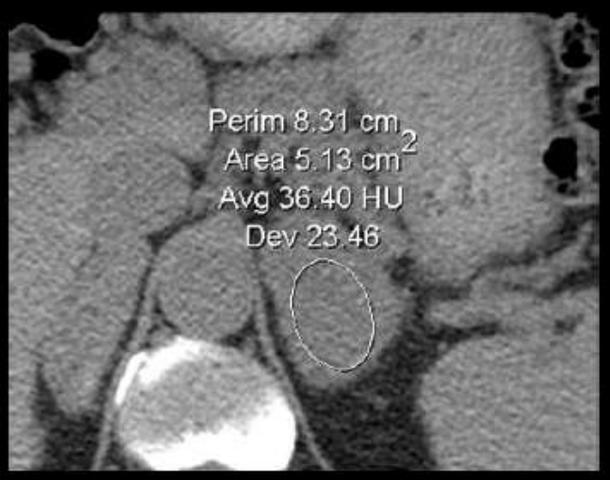
Histoplasmose surrénalienne



Masses surrénaliennes **bilatérales**, **hétérogènes**, avec rehaussement progressif sans wash out. TEP TDM 18FDG: **Hypermétabolisme intense**

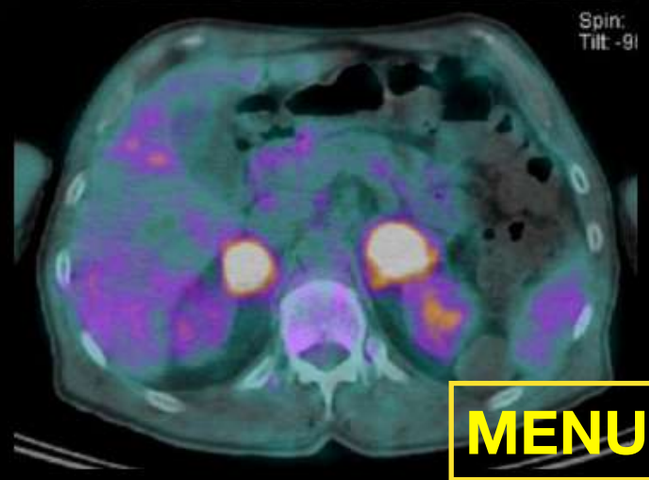
Biopsie de la surrénale gauche: **nécrose**

Biopsie de la surrénale droite: **histoplasmose**









MENU

Hématome

✓ **Post traumatique**: 1-2% des traumatismes

✓ **Spontané**: stress, sepsis, méningococcémie, hypotension, sous AVK, néonatal, coagulopathie (SAPL), thrombose de la veine rénale, tumeur sous jacente, idiopathique.

✓ Peut se produire sur une **anomalie surrénalienne sous jacente**

✓ **Siège: médullo surrénale**

✓<u>TDM</u>

- ✓ **Densité spontanée élevée** : **50-60 UH** (*stade aigu/subaigu*)
- ✓ Stade chronique: plus difficile ! (→ **IRM**)

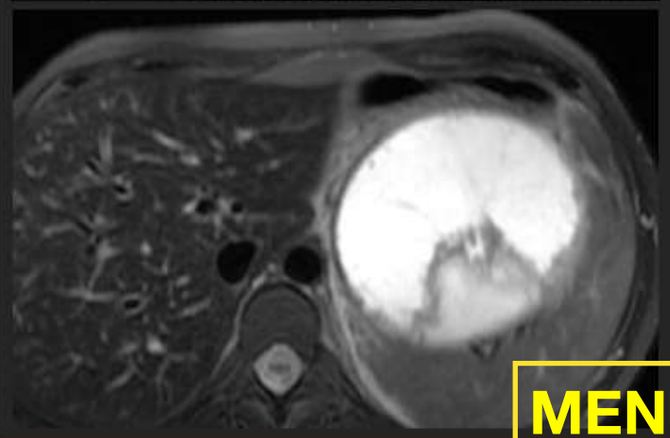
✓<u>IRM</u>: cas difficiles, suivi

- ✓ *Aigu/Subaigu* (jusqu'à 1 mois): **hypersignal T1 et T2** (méthémoglobine)
- ✓ *Chronique*: **hyposignal T1 et T2** (hémosidérine)

<u>Surveillance nécessaire</u>: évolution spontanée vers la **kystisation** ou la **régression**. **La persistance d'une formation pseudo tumorale, une prise de contraste doivent faire suspecter une tumeur sous jacente.**



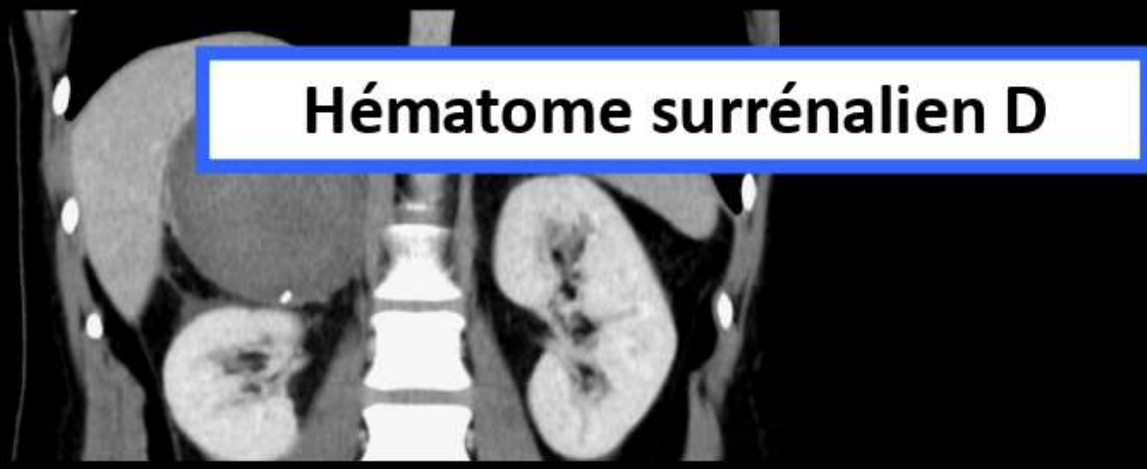




MENU

Patient de 38 ans

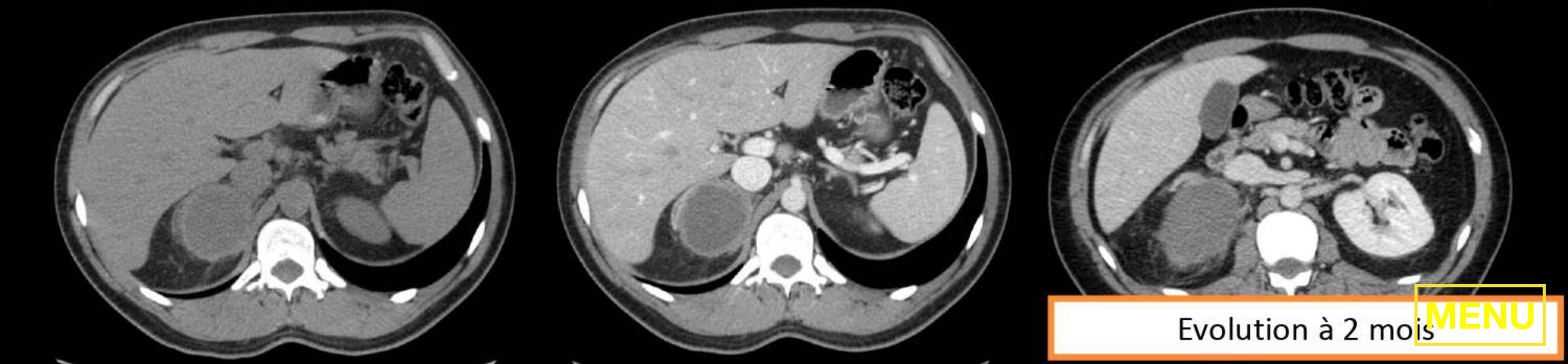
Pas d'ATCD; douleur abdominale aiguë



Hématome surrénalien D



Masse surrénalienne droite **spontanément dense** → **Hématome surrénalien spontané**

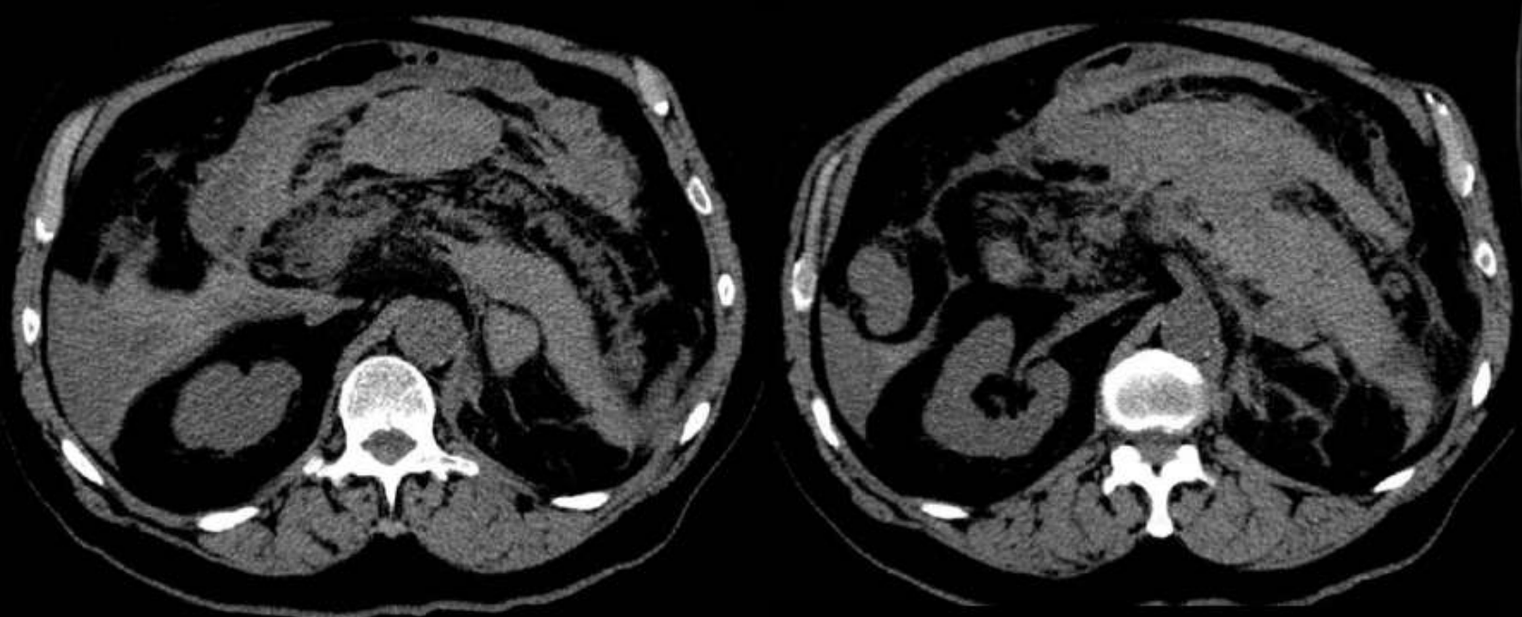


Evolution à 2 mois

MENU

Patient de 69 ans

Douleur abdominale aiguë. Patient sous AVK



Hématome surrénalien G



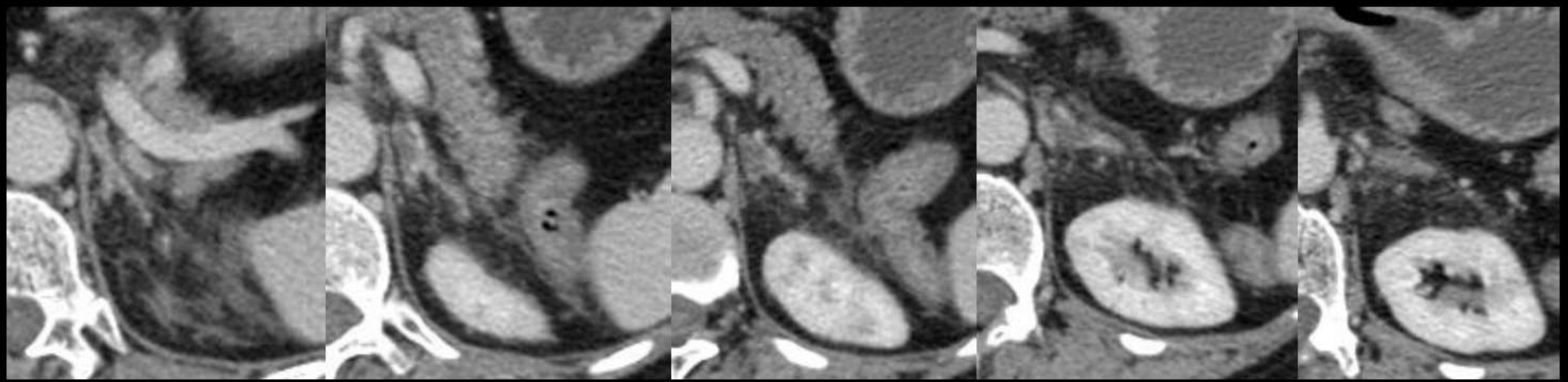
Hématome rétro péritonéal gauche.
Hématome surrénalien gauche rompu, saignement actif.



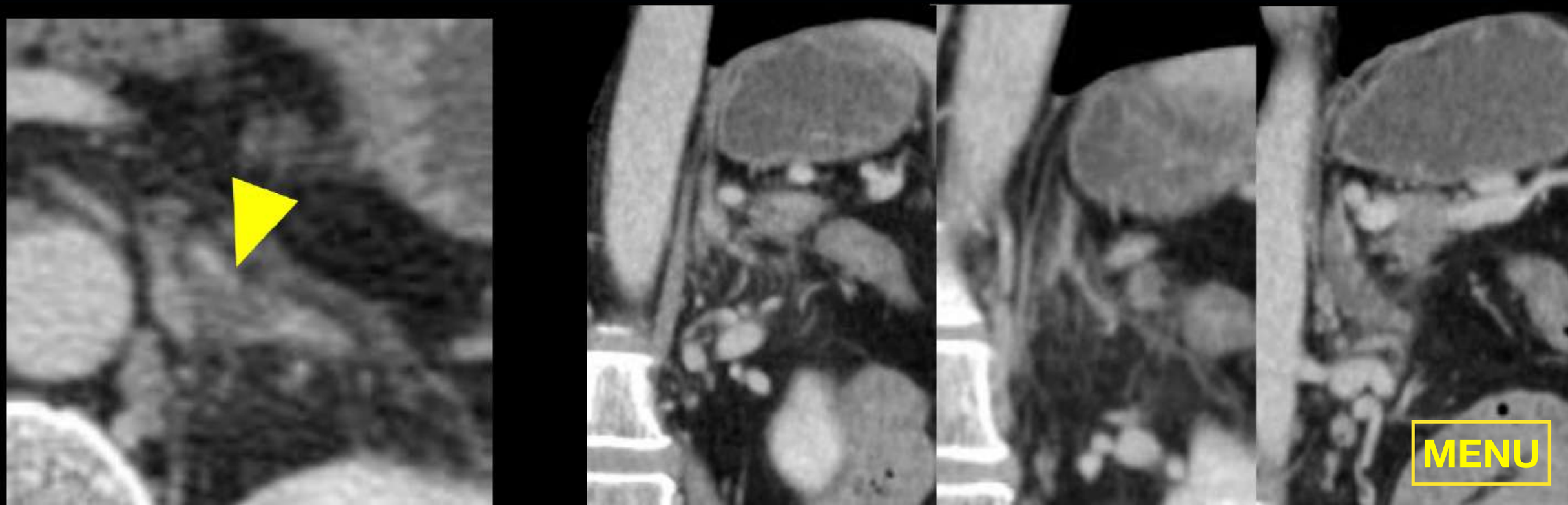
MENU

<u>Patient de 64 ans</u>
Douleur abdominale aiguë après un épisode de stress

Ischémie surrénalienne G



Infiltration péri surrénalienne gauche; **plage de défaut de rehaussement** du bras latéral.



MENU

Corticosurrénalome

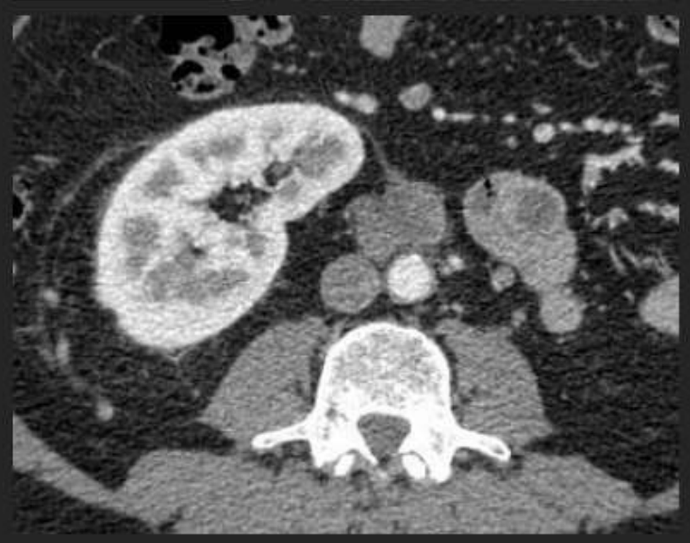
- ✓ **Rare**
- ✓ **30-50 ans**
- ✓ Survie à 5 ans **< 20%**
- ✓ Tumeur fonctionnelle : **syndrome de Cushing**



- ✓ Lésion souvent **volumineuse**
- ✓ **Densité spontanée > 10 UH**
- ✓ PDC **hétérogène**, **progressive**, **sans lavage**
- ✓ **Nécrose**
- ✓ **Calcifications**
- ✓ Signal variable aspécifique en IRM (nécrose, hémorragie..)

- ✓ **<u>Bilan extension</u>** +++
  - *ADP inter aorticocaves*
  - *Envahissement des organes de voisinage*: VCI (bourgeon endovasculaire), foie
  - *Localisations secondaires* : foie, os, péritoine, cerveau.







P. T. Johnson et al, Adrenal Mass Imaging with Multidetector CT: Pathologic Conditions, Pearls, Pitfalls, Radiographics 2009;29:13[illegible]

MENU

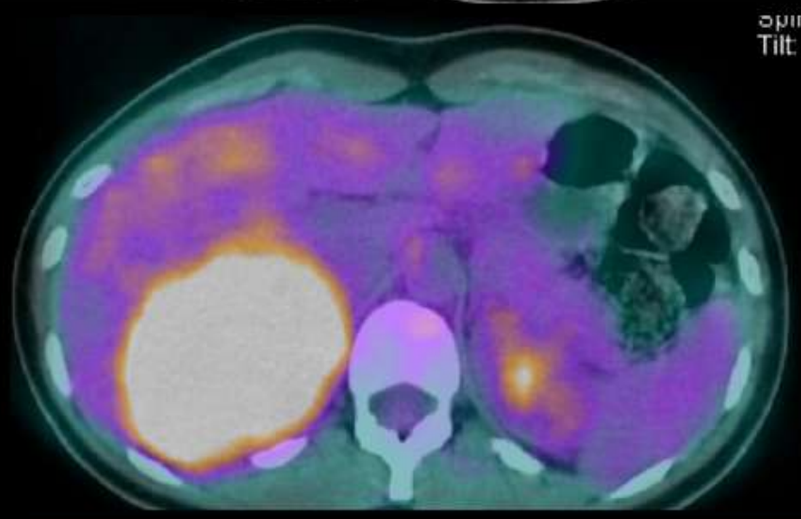
Patiente de 25 ans

Masse surrénalienne droite de découverte fortuite en échographie



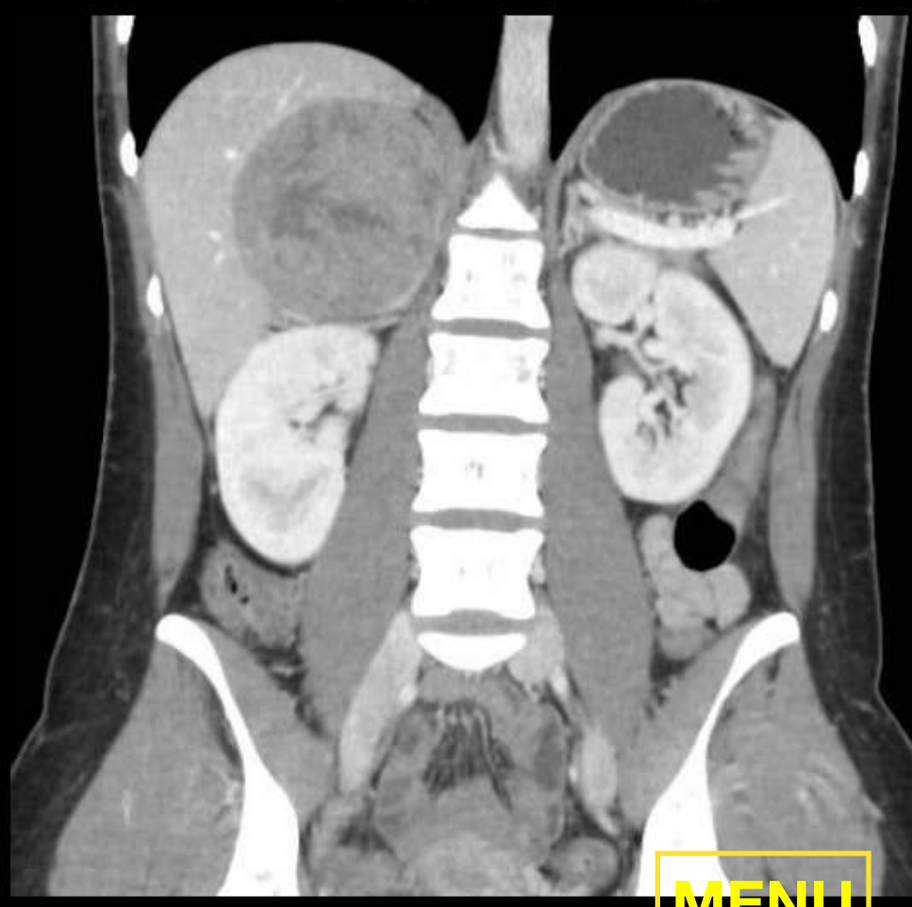






Masse surrénalienne droite mesurant **86 x 71 x 77 mm**.
Hétérogène avec plages de **nécrose**.
TEP TDM 18FDG: **Hypermétabolisme intense.**

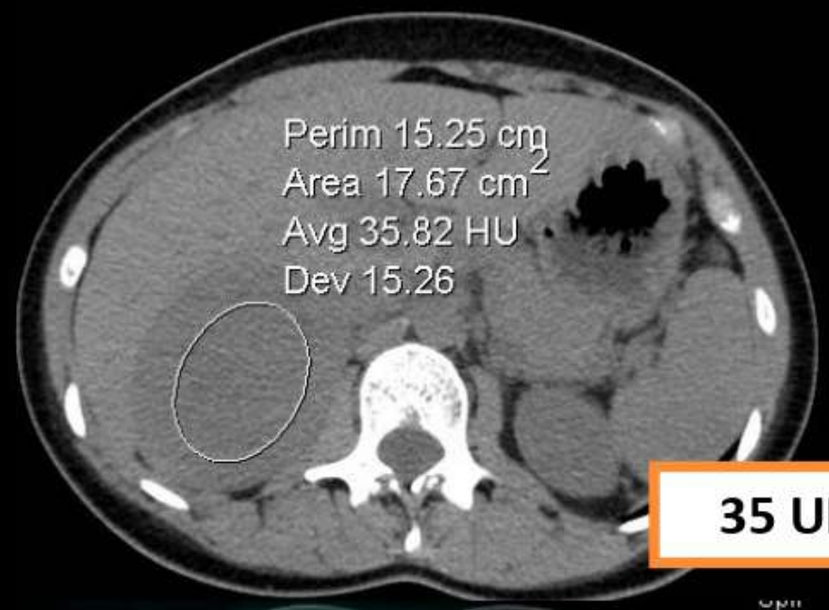




MENU

Patiente de 25 ans

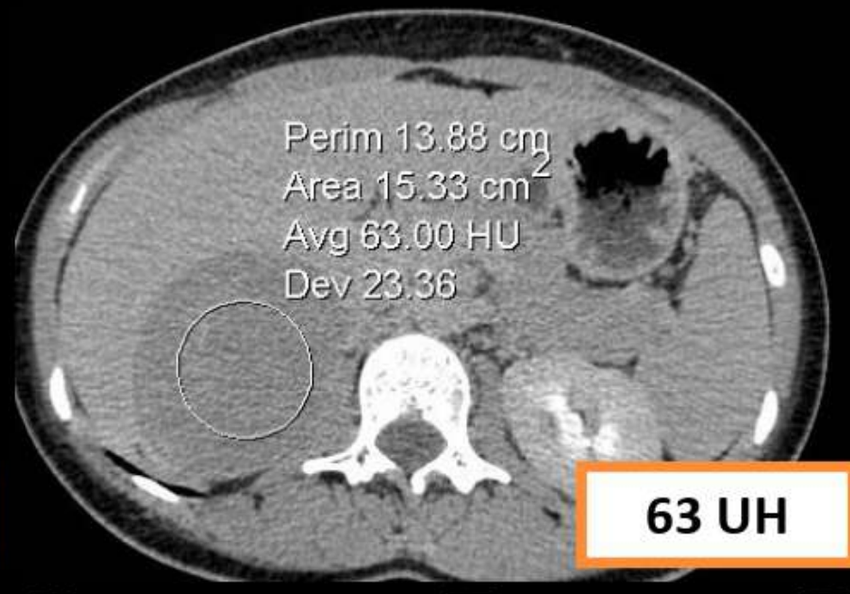
Masse surrénalienne droite de découverte fortuite en échographie



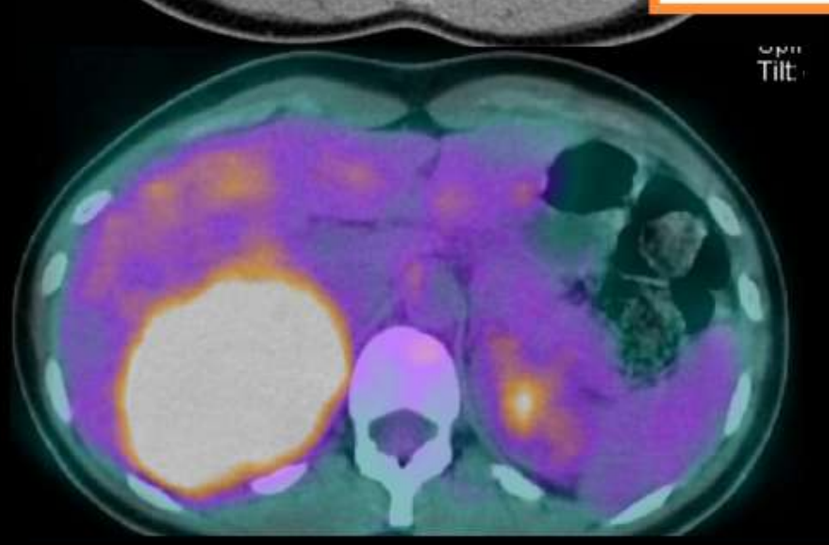
35 UH



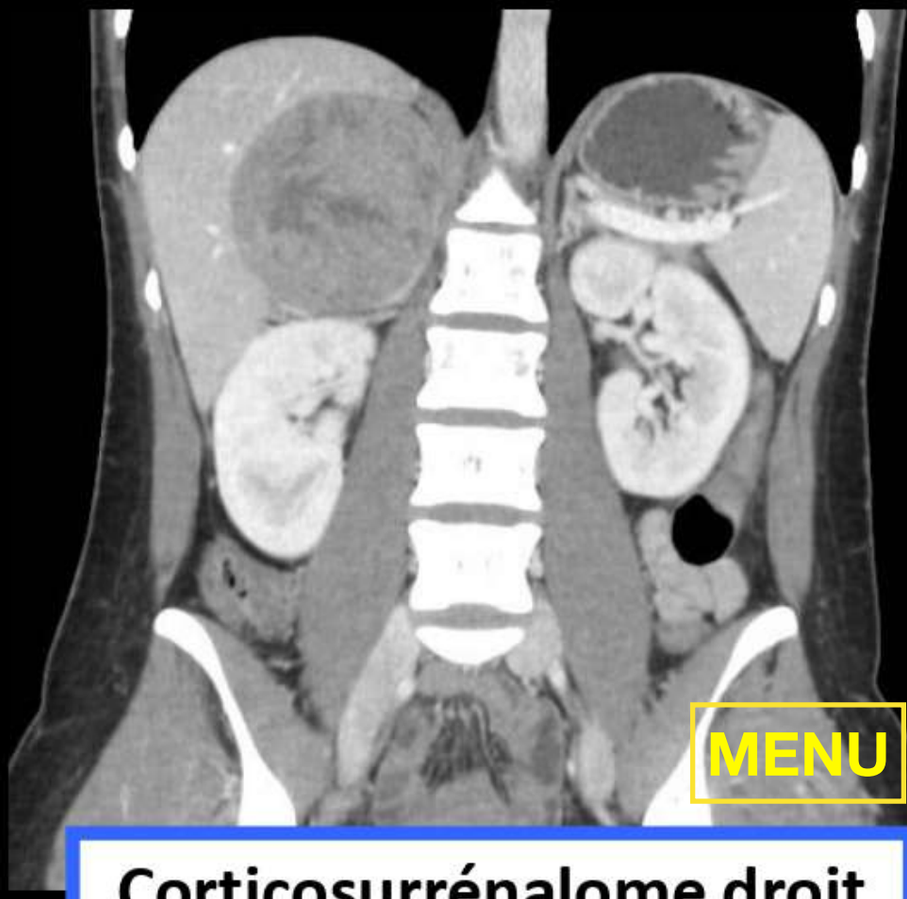
66 UH



63 UH







MENU

Masse surrénalienne droite mesurant **86 x 71 x 77 mm**.
Hétérogène avec plages de **nécrose**.
TEP TDM 18FDG: **Hypermétabolisme intense.**

Corticosurrénalome droit

Patiente de 55 ans

Syndrome de Cushing.









Masse surrénalienne droite mesurant **58 x 40 x 70 mm**.
Hétérogène.
TEP TDM 18FDG: **hypermétabolisme intense.**

MENU

Corticosurrénalome droit



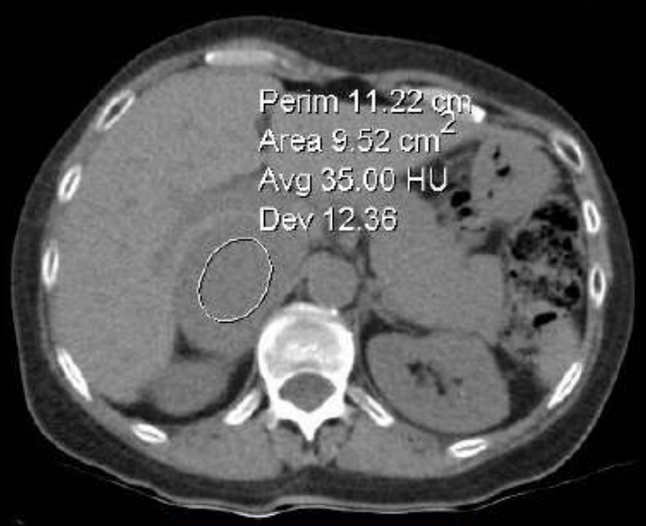




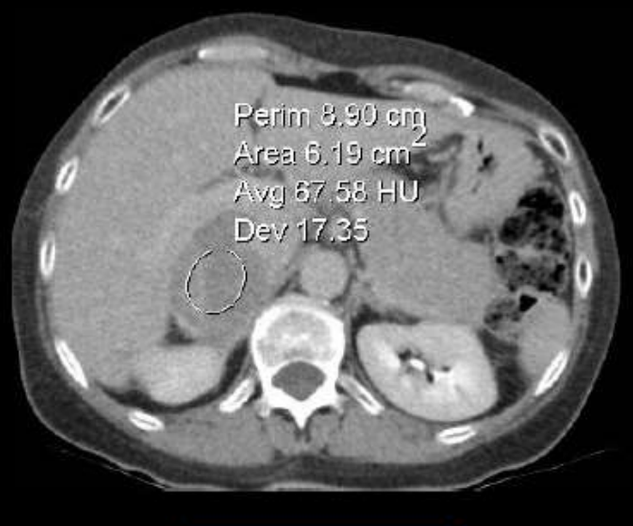


2 lésions hépatiques hypodenses: **métastases**
Extension tumorale dans la VCI: bourgeon tumoral? Thrombus?









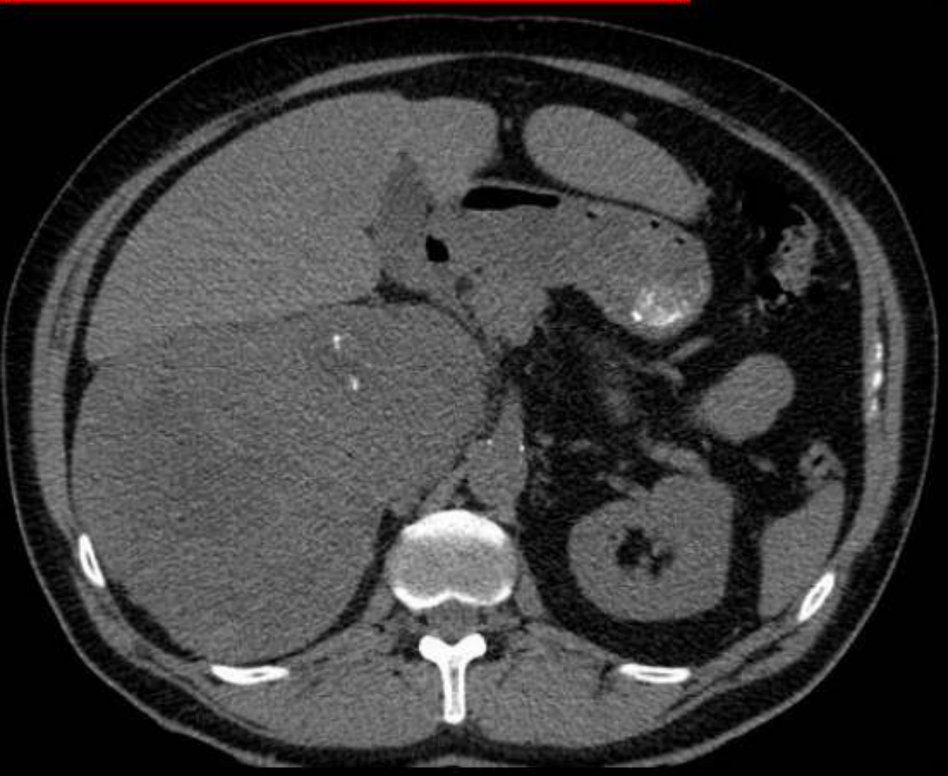
35 UH

104 UH

87 UH

MENU

Patient de 58 ans
Syndrome de Cushing

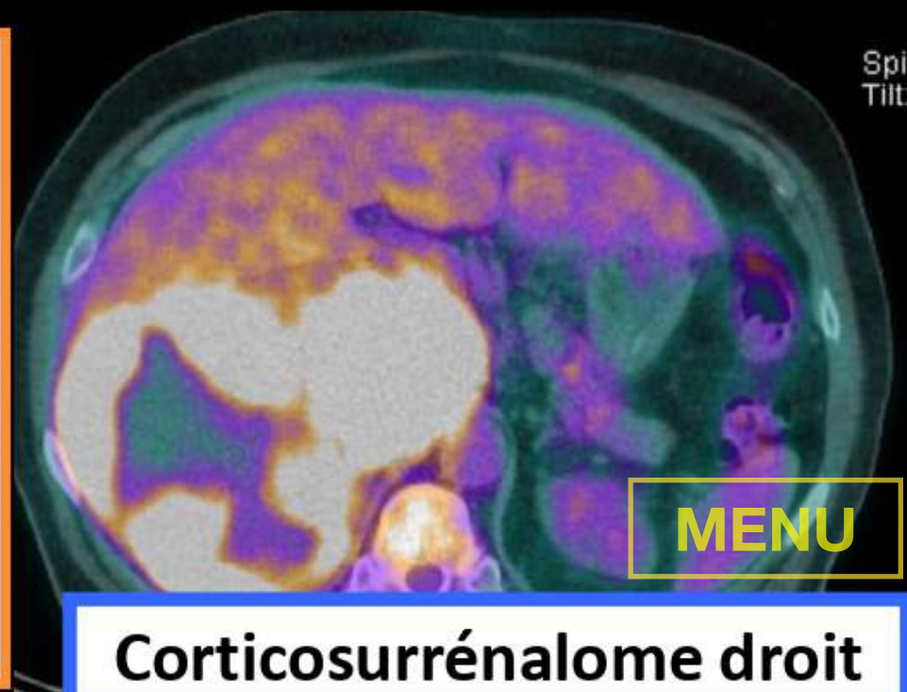








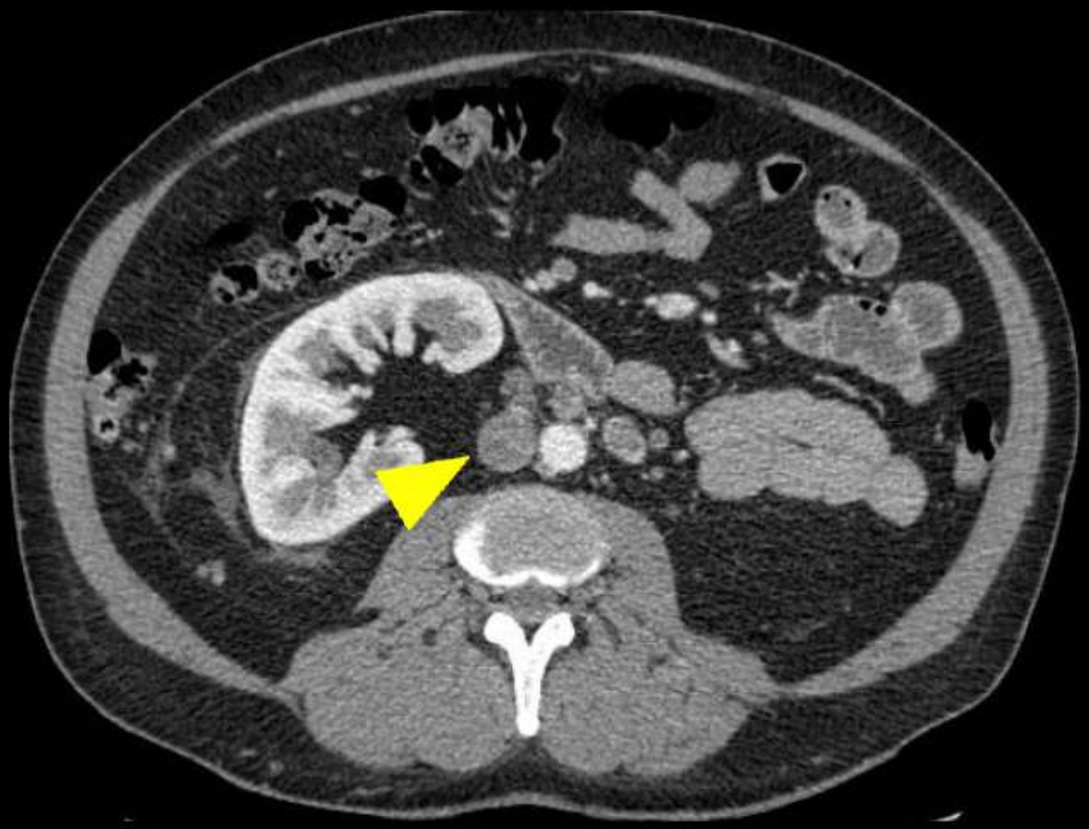
Masse surrénalienne droite **17 x 14 x 15 cm**.
Effet de masse sur le rein droit et la VCI, non envahie.
Nécrose et **calcifications**.
Rehaussement **hétérogène** après injection.
TEP TDM 18 FDG:
Hypermétablisme intense.



MENU

Corticosurrénalome droit

Adénopathies rétropéritonéale (inter aorticocaves et latéro aortiques)







31 UH



33 UH

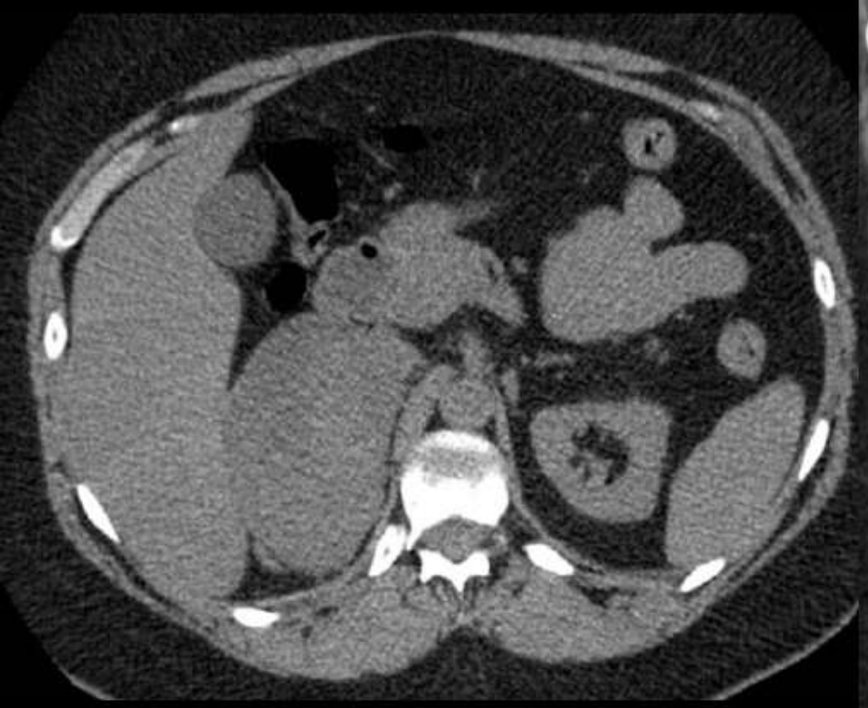


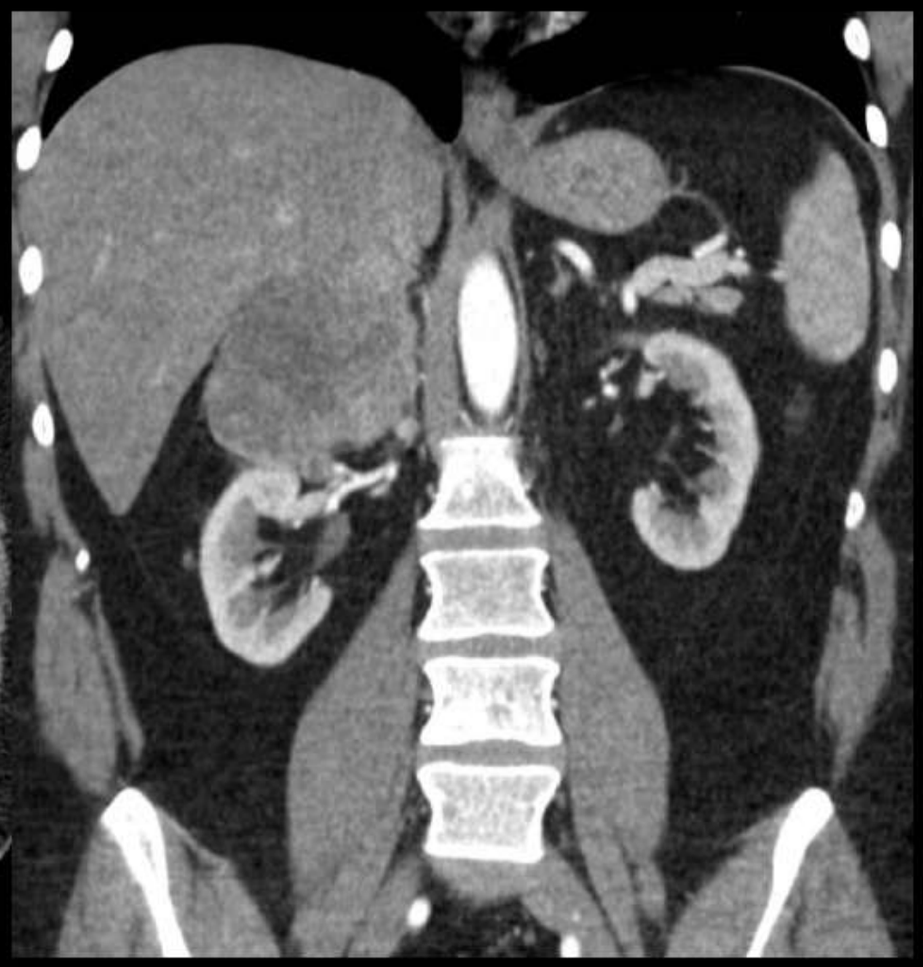
52 UH

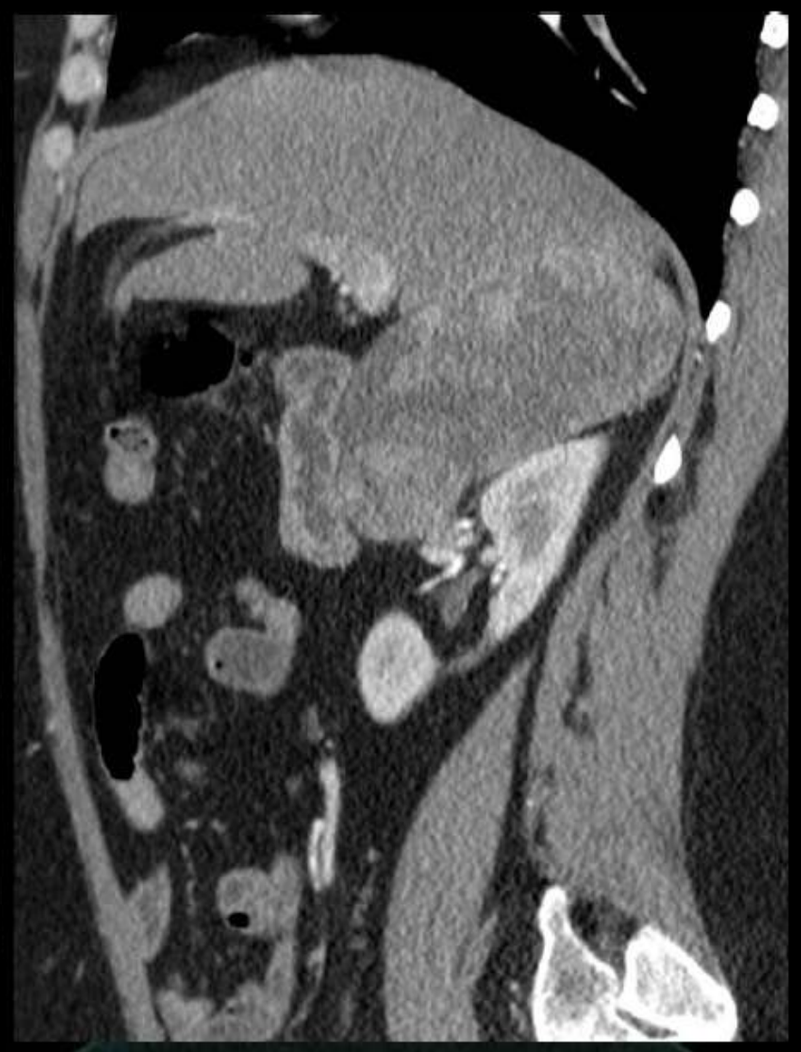
MENU

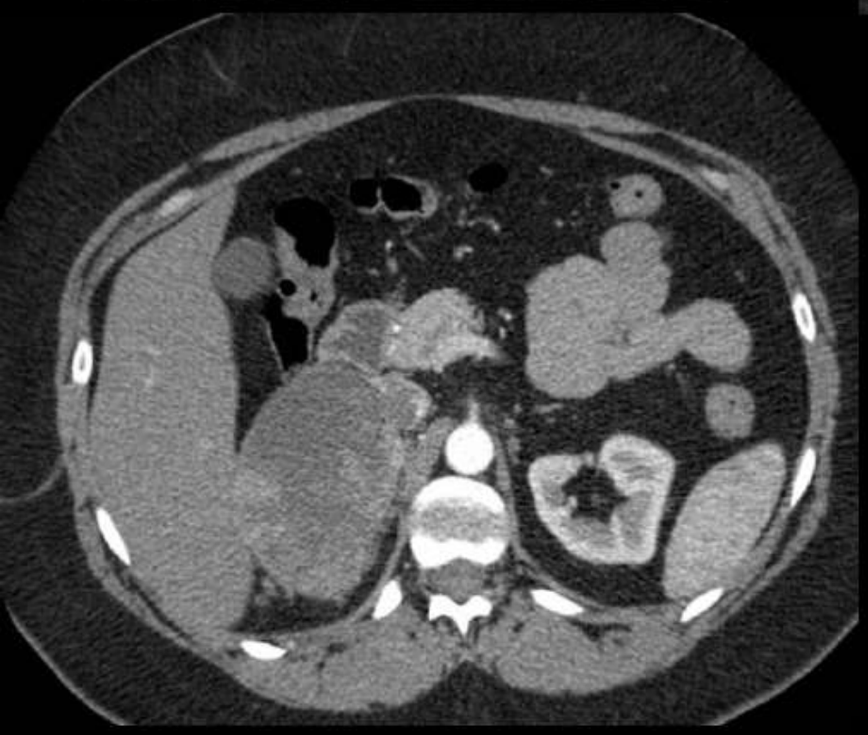
Patiente de 39 ans

Syndrome de Cushing

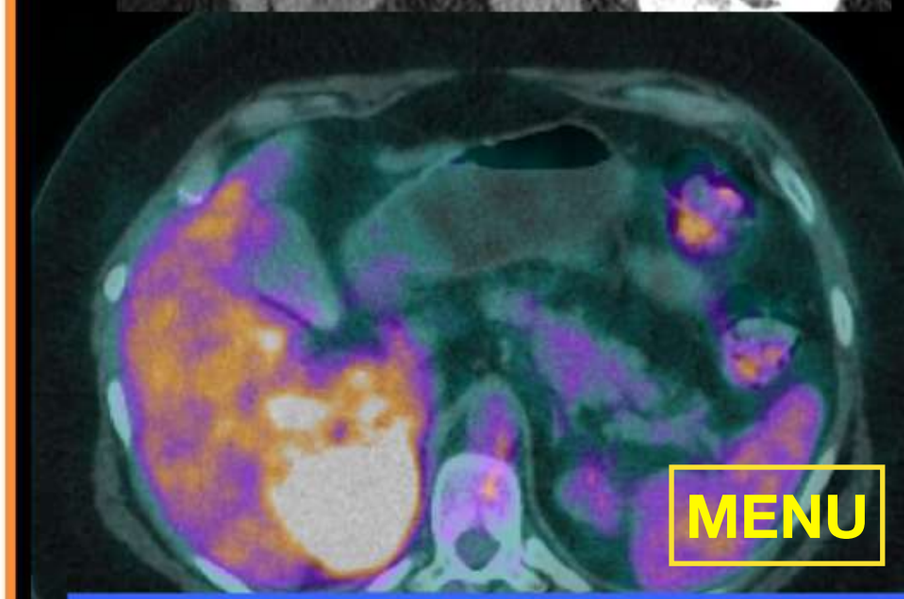








Masse surrénalienne droite **10 x 6 x 8 cm**.
Effet de masse sur le rein droit et la VCI, non envahie.
Nécrose.
Rehaussement **hétérogène** après injection.
TEP TDM 18 FDG:
Hypermétabolisme intense.

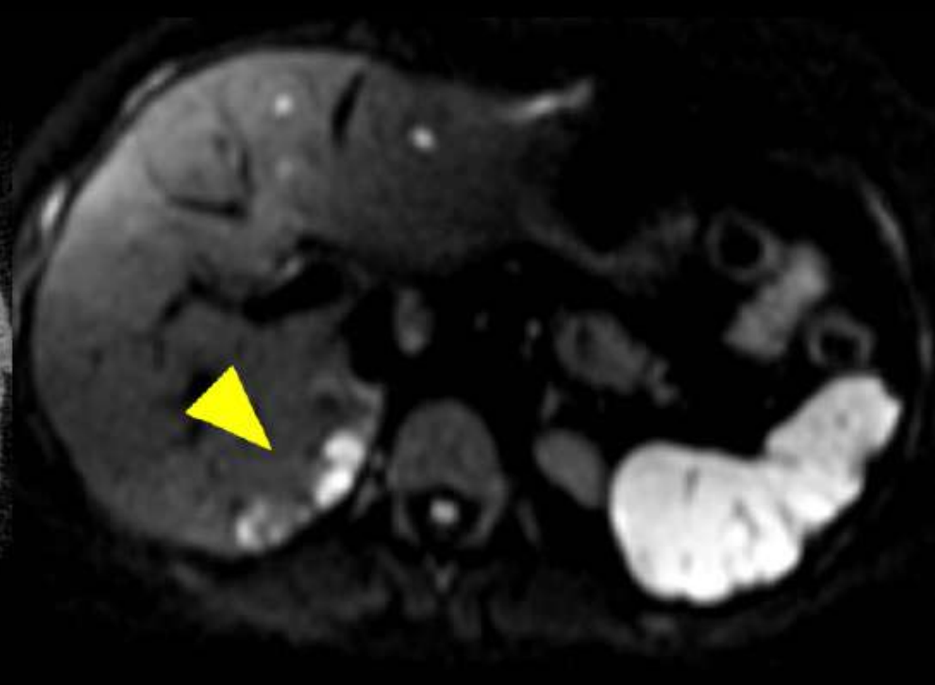


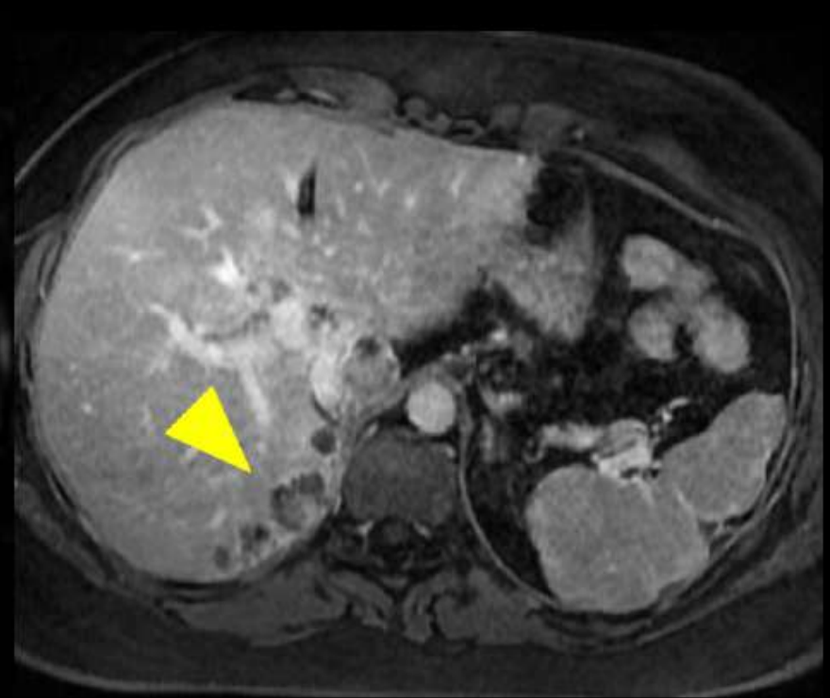
MENU

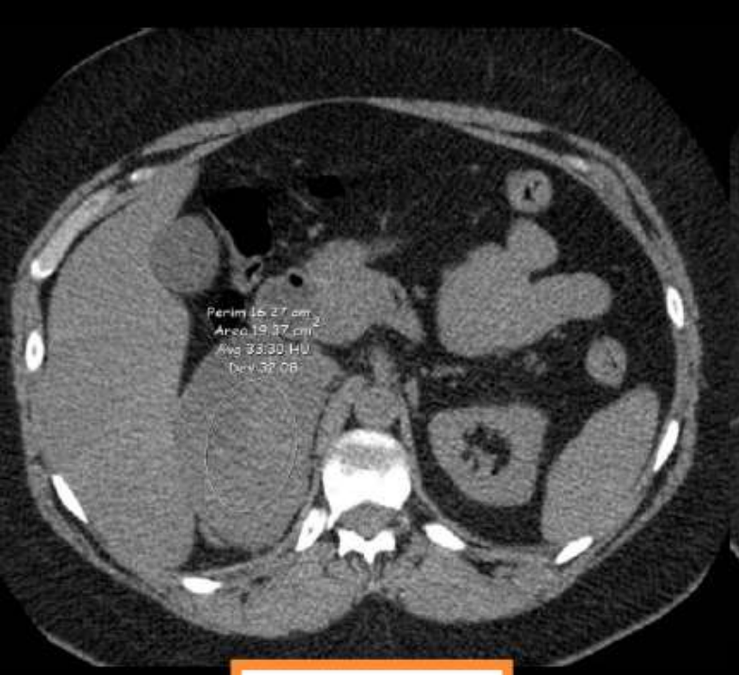
Corticosurrénalome droit

3 mois après la surrénalectomie droite, apparition de **métastases hépatiques**

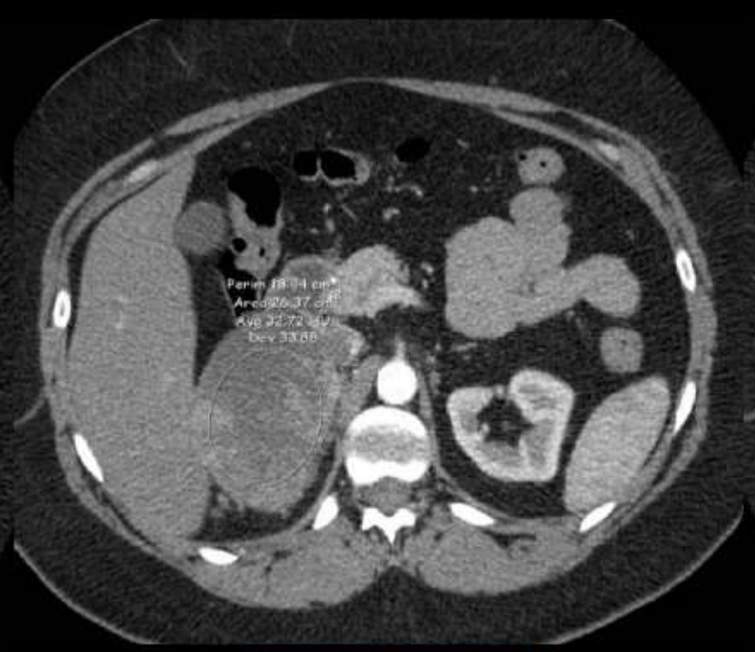








33 UH



32 UH

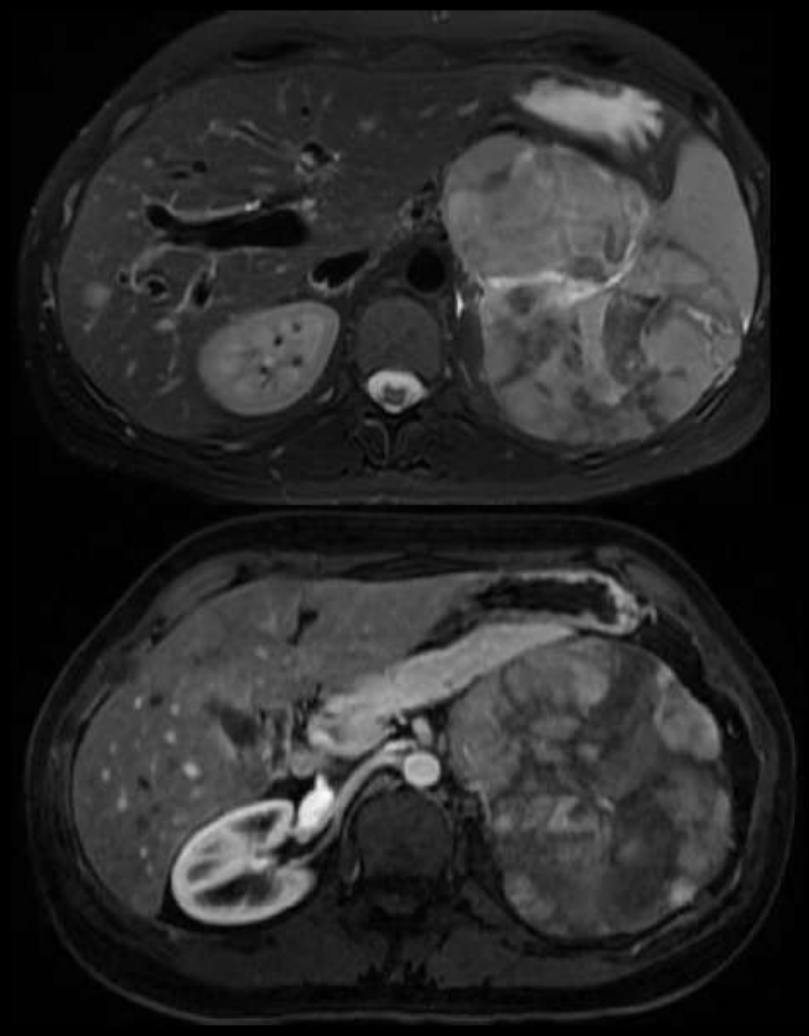


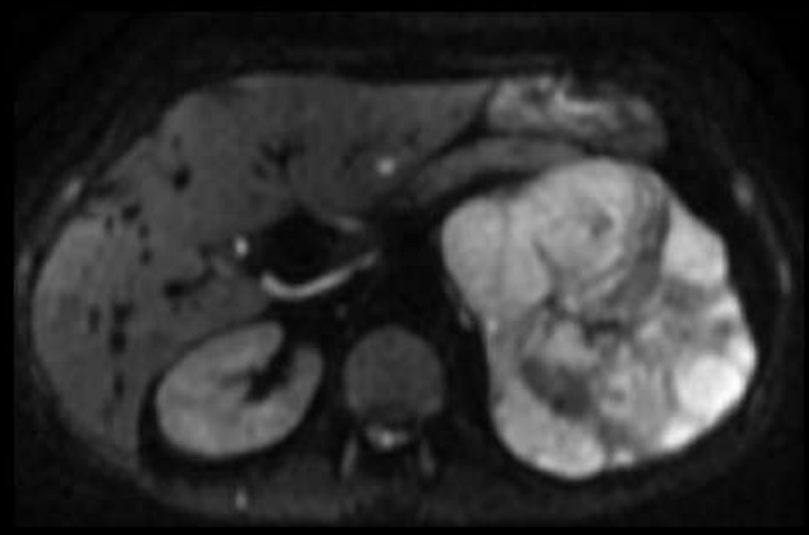
50 UH

MENU

Patiente de 34 ans
Syndrome de Cushing





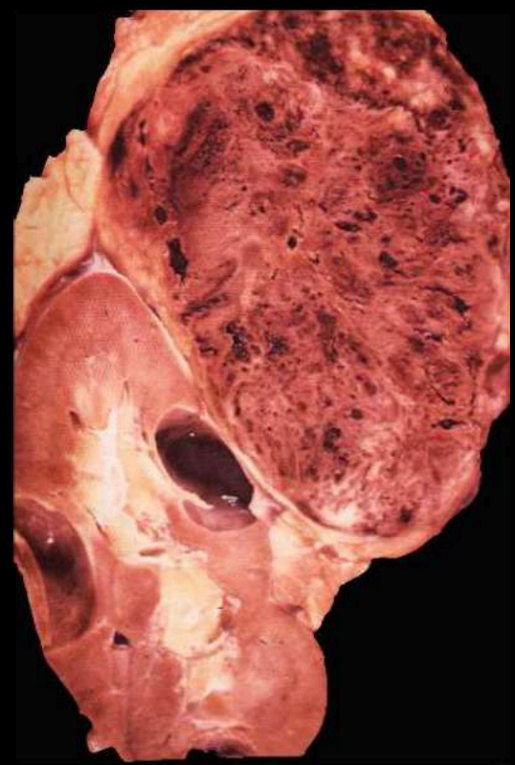


Masse surrénalienne gauche mesurant **12 x 9 cm**.
Effet de masse sur le rein gauche et la VCI, non envahie.
Nécrose, calcifications.
Rehaussement **hétérogène** après injection.
<u>TEP TDM 18 FDG</u>:
Hypermétabolisme intense.

MENU

Corticosurrénalome droit

Le carcinome surrénalien (cortico-surrénalome)



- tumeur maligne rare ; de 1 à 80 ans;

fréquence maxi : 5ème décade ; prédominance féminine.

- généralement très gros, nécrotique ; parfois hémorragique; calcifications

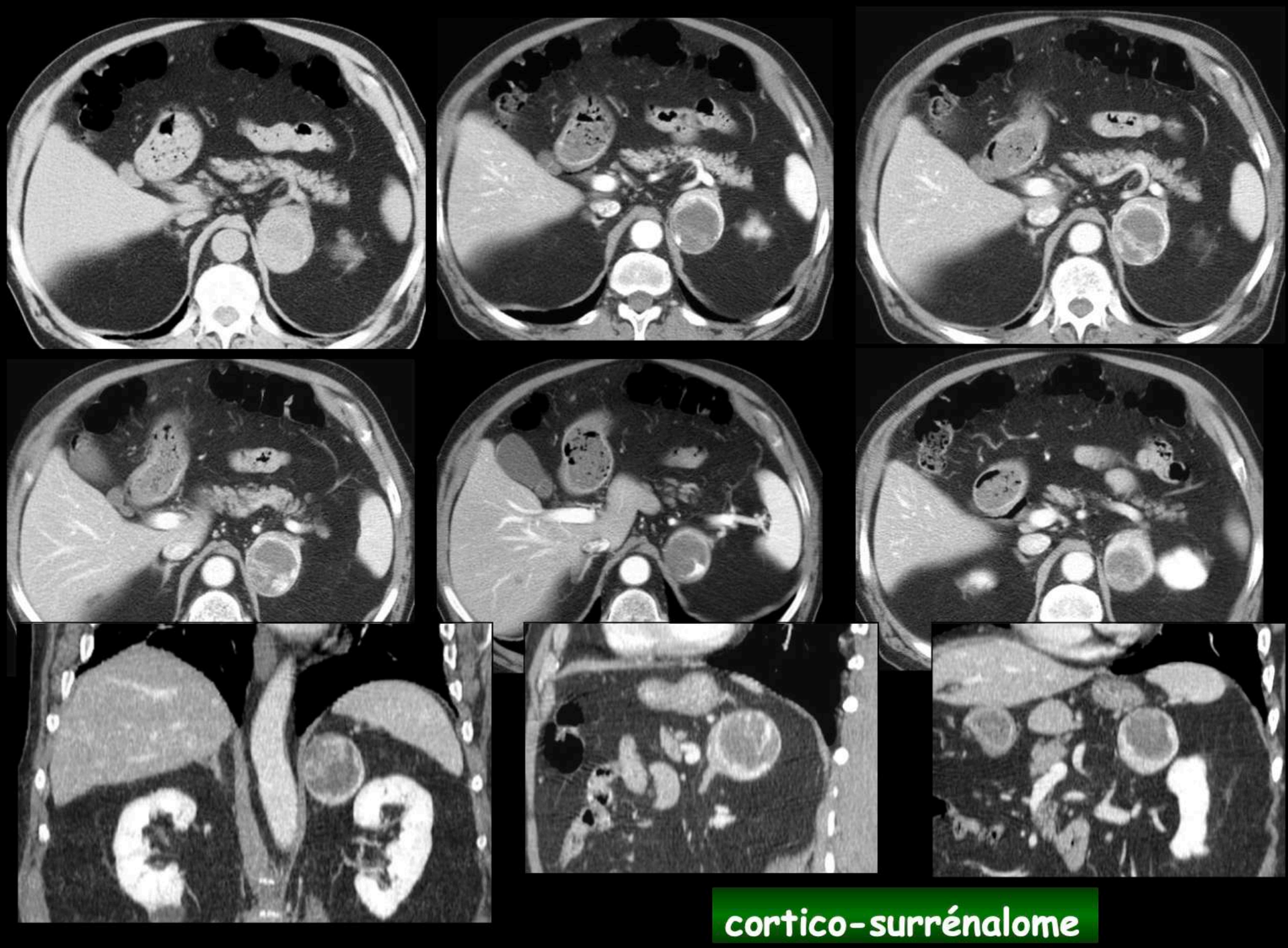
- 50 % ont un caractère fonctionnel; le plus souvent Cushing + virilisme ou féminisation ; exceptionnellement hyperaldostéronisme. élévation des 17 céto urinaires

MENU



cortico-surrénalome

MENU



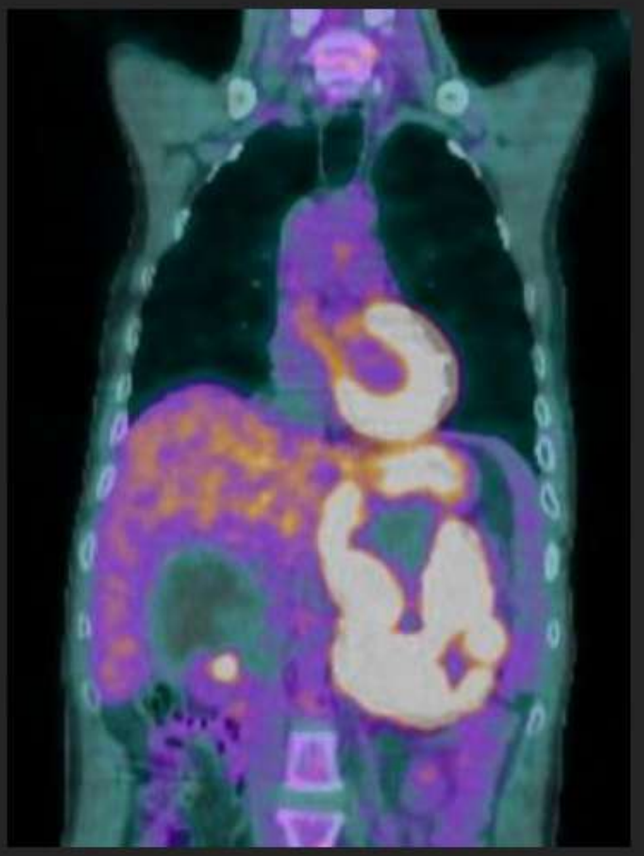
cortico-surrénalome

MENU

Métastase

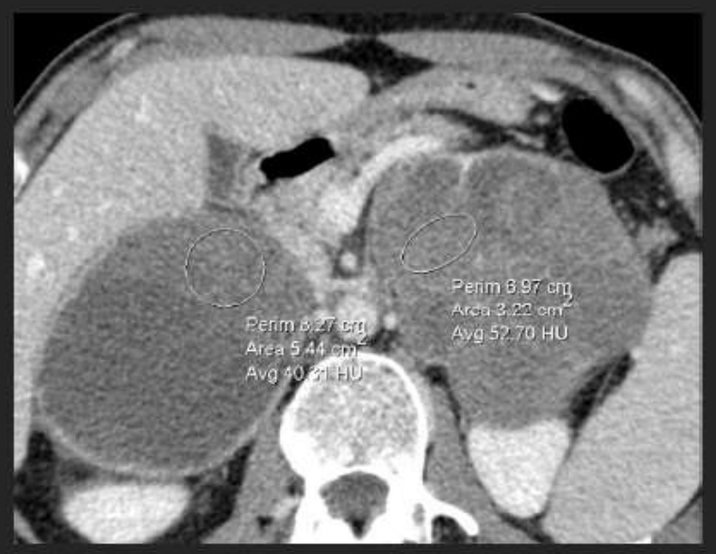


- ✓ *Préférentiellement*: **poumon**, **mélanome**, **côlon**, **pancréas**
- ✓ Aspect variable:
  - Lésion de *petite* taille: **homogène**
  - Lésion de *grande* taille: **hétérogène**, **nécrose centrale**.
- ✓ Calcification possibles
- ✓ **Bilatérale** : 50%









P. T. Johnson et al, Adrenal Mass Imaging with Multidetector CT: Pathologic Conditions, Pearls, Pitfalls, Radiographics 2009;29:133–148

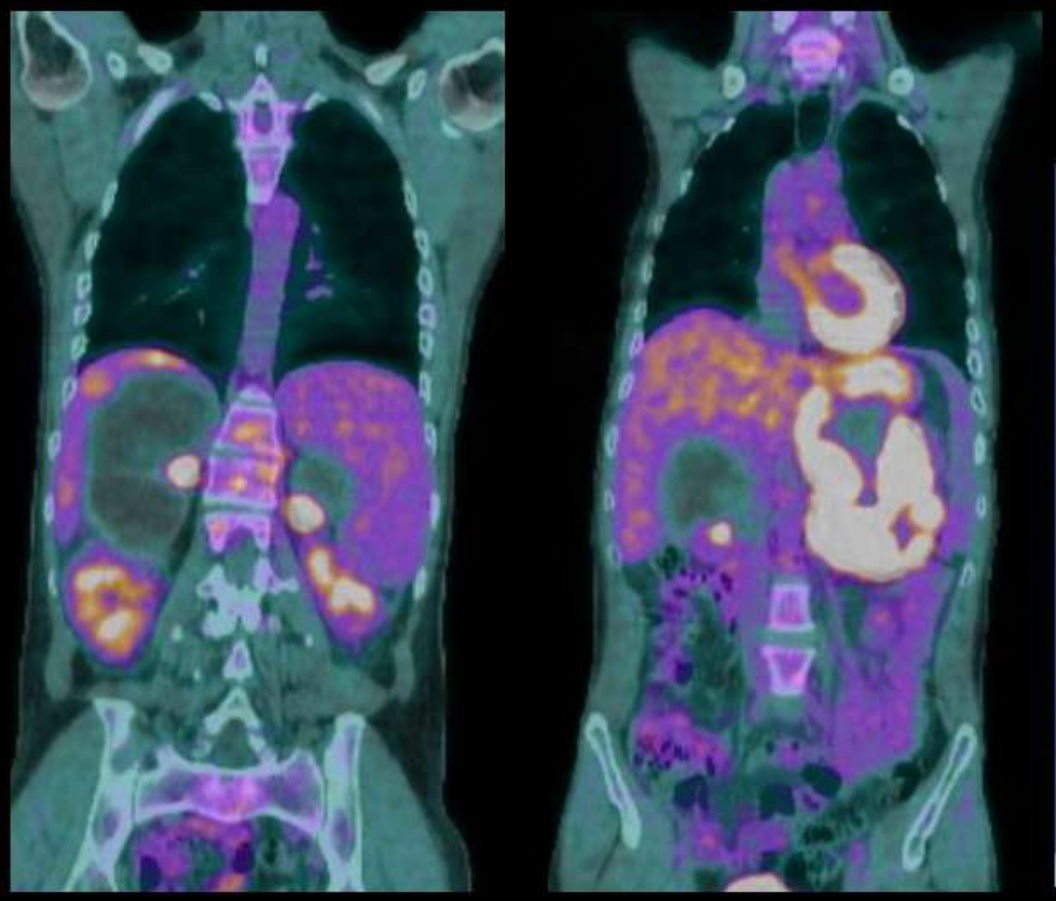
MENU

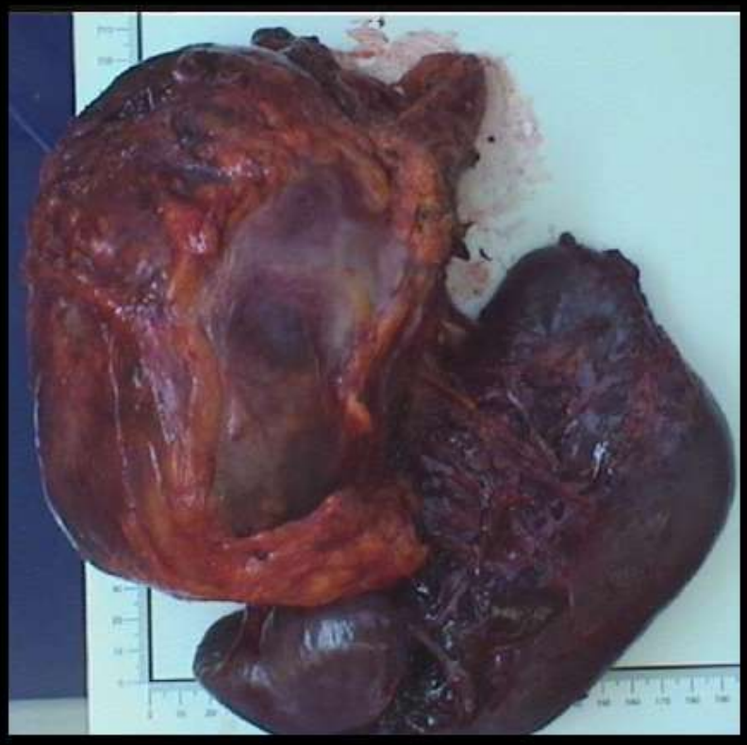
Patient de 69 ans

AEG progressive; pas d'ATCD, pas de tabagisme.

Métastases surrénaliennes d'un mélanome







Volumineuses masses surrénaliennes bilatérales **hétérogènes**, plus ou moins **nécrotiques**;

TEP TDM 18 FDG: comportement différent des 2 lésions (selon la nécrose?)

Biopsie: **nécrose**

→ **Spléno pancréatectomie caudale avec surrénalectomie bilatérale**



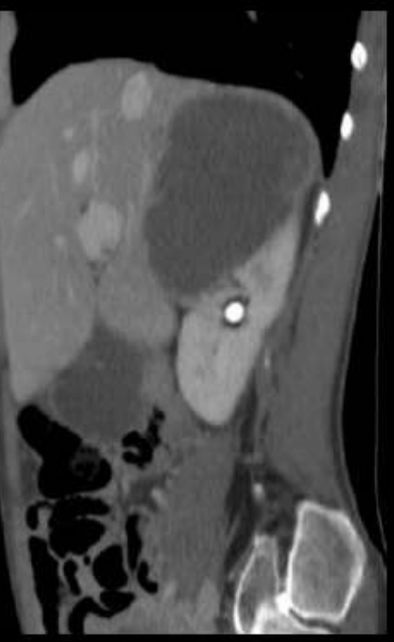
MENU

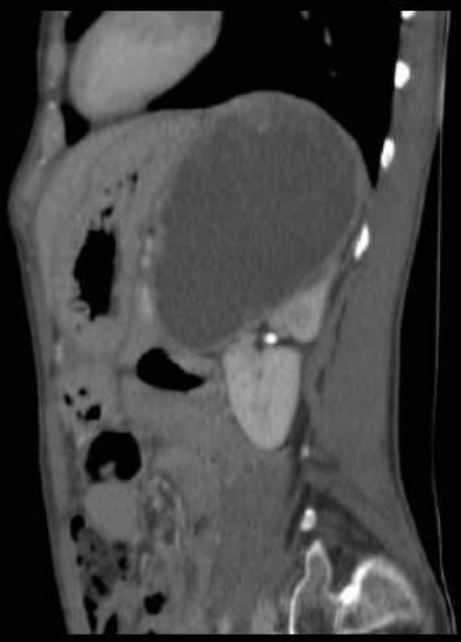
Métastases surrénaliennes d'un carcinome bronchique

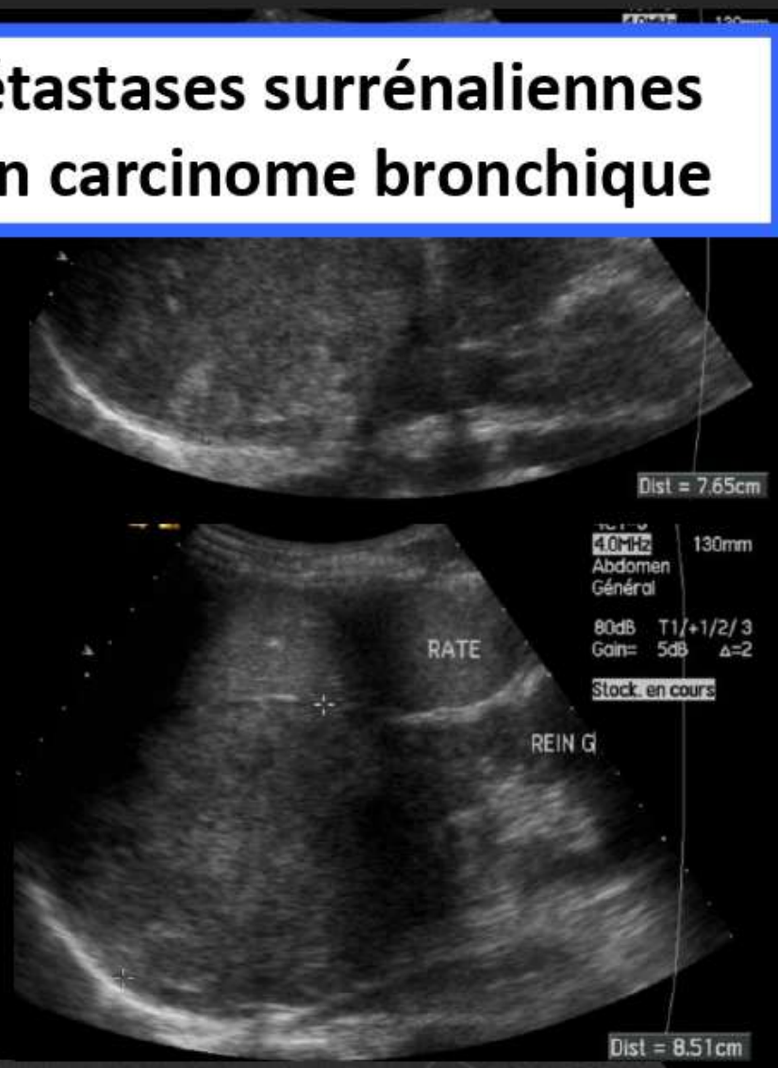
Patiente de 50 ans

Douleurs abdominales fébriles. Syndrome inflammatoire biologique

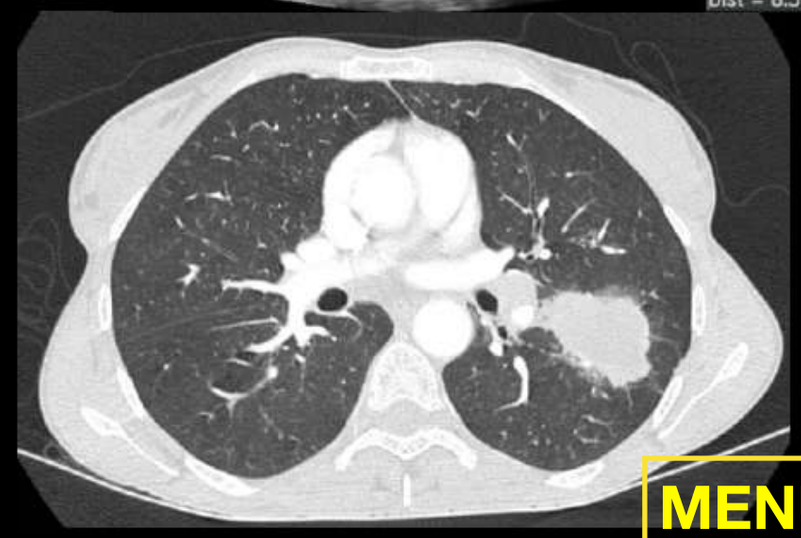












MENU

Volumineuses masses surrénaliennes **bilatérales**, à centre **nécrotique**.

Lymphome

✓ **Primitif** ou **secondaire** (Des séries autopsiques ont décrit 25% d'atteinte surrénalienne dans les maladies de Hodgkin)

<u>Lymphome surrénalien primitif</u>

✓ **Rare**

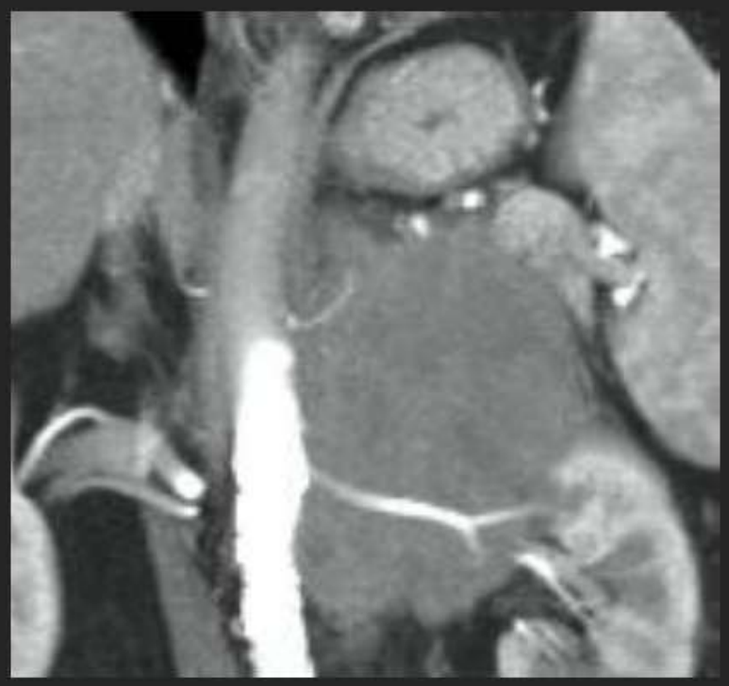
✓ Toujours **LMNH B diffus à grandes cellules**

✓ Souvent bilatéral, avec **atteintes ganglionnaires** associées

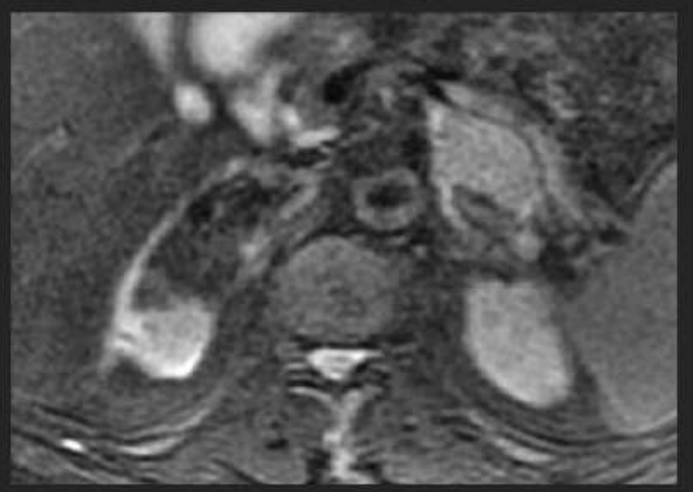
✓ Masses **+/- homogènes**, densité tissulaire, **PDC progressive**

✓ **Biopsie percutanée** +++







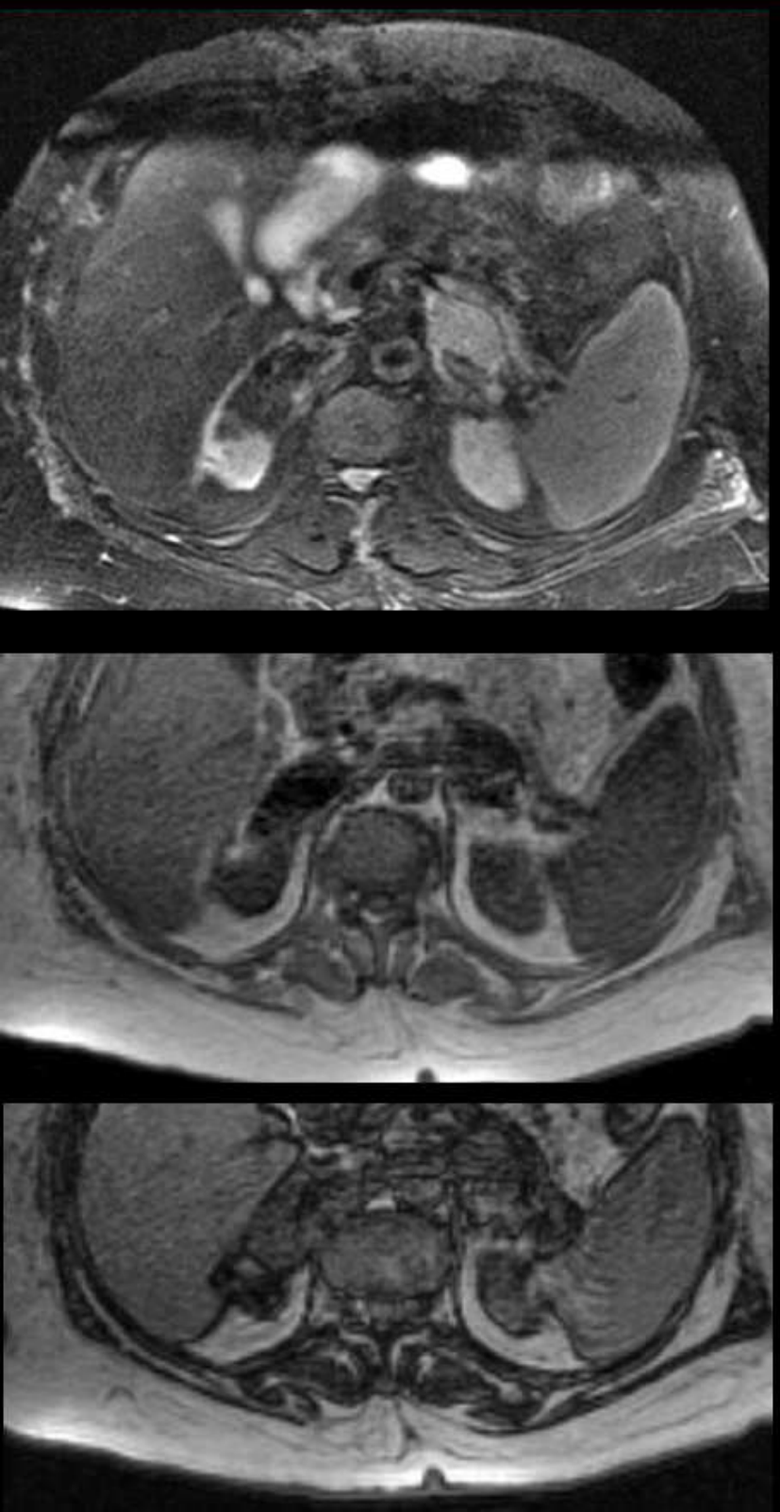


P. T. Johnson et al, Adrenal Mass Imaging with Multidetector CT: Pathologic Conditions, Pearls, Pitfalls, Radiographics 2009;29:133–148

MENU

Patient de 75 ans

AEG, syndrome de glissement, hypocorticisme.

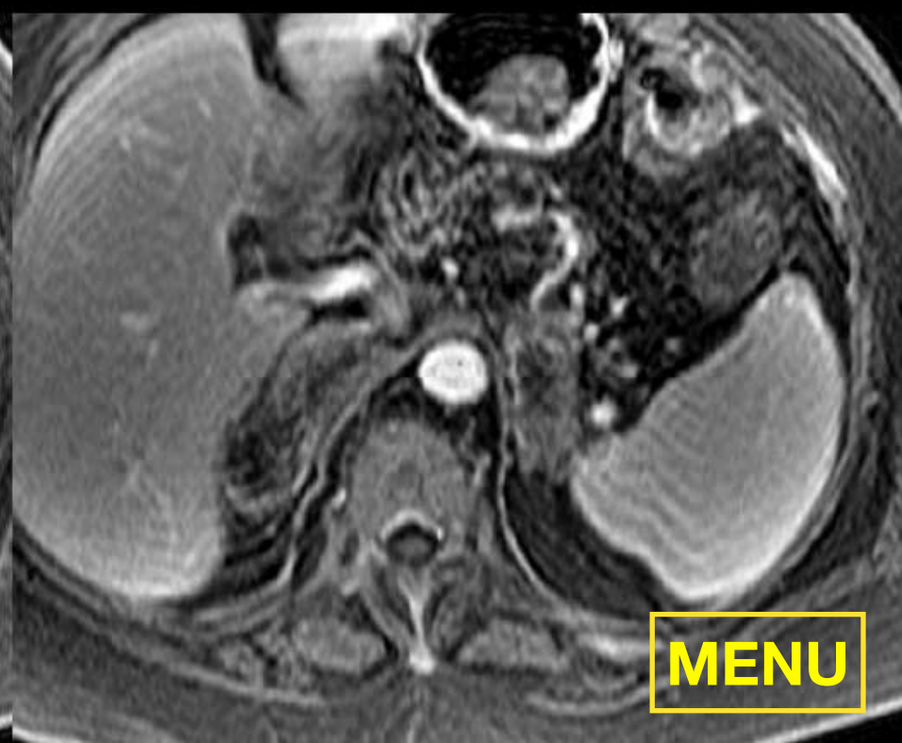


Lymphome surrénalien



Masses surrénaliennes **bilatérales hétérogènes**.
Aspect aspécifique !





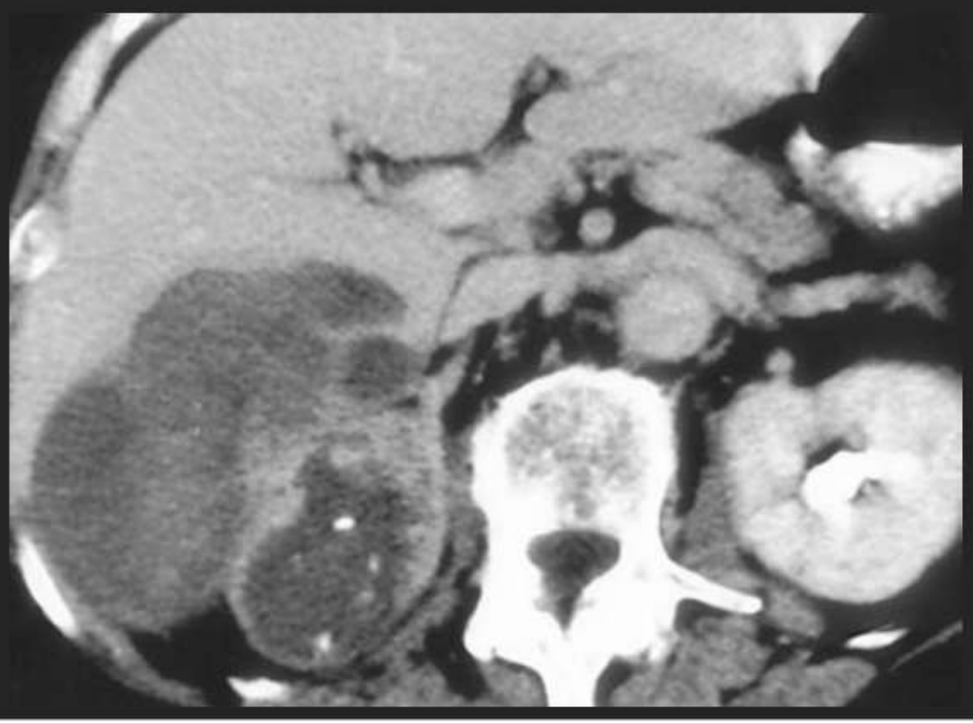
MENU



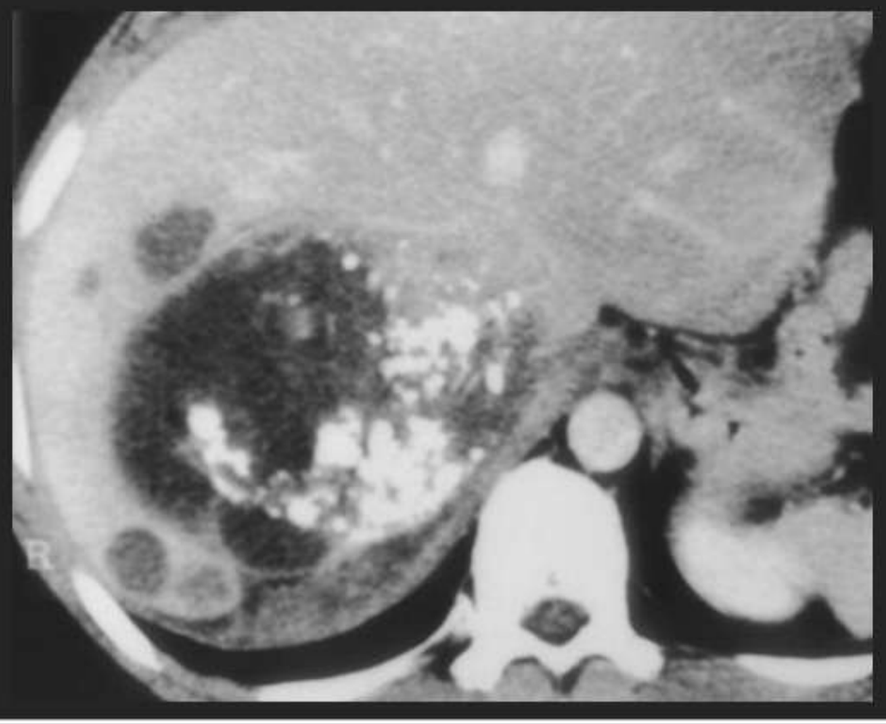
GANGLIONEUROME



HEMANGIOME



ANGIOSARCOME



MELANOME

MENU

Hypothèses diagnostiques devant une atteinte bilatérale

Table 6
Differential Diagnosis for Bilateral Adrenal Masses

Lesion	Frequency of Bilaterality
Metastases	50%
Lymphoma	50% of secondary lymphomas
Granulomatous infection	Usually bilaterally asymmetric
Adenoma	20%
Pheochromocytoma	10%
Hyperplasia	Usually bilaterally symmetric
Myelolipoma	5%–13% of cases
Adrenocortical carcinoma	2%–6% of cases
Hemorrhage	Depends on the cause

P. T. Johnson et al, imaging with multidetector CT: evidence-based protocol optimization and interpretative practice, Radiographics 2009;29:1319-1331

MENU

Plan

- **Rappels** : anatomie, sécrétions hormonales
- **Atlas des lésions surrénaliennes**
- **Explorations *TDM***
- **Explorations *IRM***
- **Explorations en *Médecine Nucléaire***

MENU

Plusieurs cas de figure

- Réalisation d'une imagerie pour explorer une lésion surrénalienne dont on connaît l'existence.
- Recherche d'une lésion surrénalienne expliquant un dysfonctionnement hormonal/une HTA
- Découverte fortuite d'un « incidentalome » surrénalien

Les grandes questions

- Lésion bénigne ou maligne ?
- Adénome ou non ?

MENU

Table 1
Studies that Measured the Utility of Size Thresholds in Distinguishing Benign from Malignant Lesions

Study*	No. of Adenomas	No. of Non-adenomas	Size Cutoff (cm)	Sensitivity (%)	Specificity (%)
Lee et al 1991 (4)	38	28	2.5	84	79
Szolar and Kammerhuber 1997 (5)	41	37	2.5	66	84
Szolar et al 2005 (6)	24	49	2.5	75	88
Park et al 2007 (7)	25	20	2	20	100
			4	92	70
Ctvrtlik et al 2008 (8)	37	25	4.15	81	70

*Numbers in parentheses are references.

POINTS CLES : La taille

- **On ne peut pas définir de taille « cut off » pour distinguer une lésion maligne d'une lésion bénigne.**

Cependant, chez un patient *sans ATCD néoplasique*, **une lésion < 3 cm a de grandes chances d'être bénigne.**

- **Lésion non caractérisable > 5 cm: indication opératoire.**

P. T. Johnson et al, imaging with multidetector CT: evidence-based protocol optimization and interpretative practice, Radiographics 2009;29:1319-1331

Table 2
Studies that Measured the Utility of Precontrast Attenuation Thresholds in Distinguishing Adenomas from Other Masses

Study*	Kilovolt Peak (kVp)	No. of Adenomas	No. of Nonadenomas	Mean Attenuation (HU)†		Attenuation Cutoff (HU)	Sensitivity (%)	Specificity (%)
				Adenomas	Nonadenomas			
Korobkin et al 1998 (11)	120	52	24‡	2 o 13	30	10	87	100
Szolar and Kammerhuber 1998 (12)	120	74	61	7 o 15	37	11 18	55 82	100 95
Pena et al 2000 (13)	120	56§	40	1 (29 to 22)	29	10	89	100
Israel et al 2004 (14)	NR	36	6‡	...	...	10	78	83
Szolar et al 2005 (6)	120	24	49	8 (21 to 27)	34–44#	11	79	100
Park et al 2006 (15)	120	45	46	14 o 14	36 and 37**	10	40	91
Park et al 2007 (7)	120	25	20	16 (14 to 39)	38	10 20 25	36 60 72	100 100 95
Ctvrtlik et al 2008 (8)	NR	37	25	6 (10 to 42)	36–40	23	89	100

POINTS CLES : La densité spontanée

- **Une lésion tissulaire non graisseuse dont la densité spontanée est inférieure à 10 UH est un adénome.**
- **Lésion graisseuse (< -30UH) = myélolipome** (+/- associé)
- **Lésion liquidienne pure (0-20 UH) = kyste**

P. T. Johnson et al, imaging with multidetector CT: evidence-based protocol optimization and interpretative practice, Radiographics 2009;29:1319-1331

Table 3
Comparison of Postcontrast Attenuation of Adenomas and Pheochromocytomas

Study*	No. of Adenomas	No. of Pheochromocytomas	Acquisition Timing	Mean Postcontrast Attenuation (HU)†	
				Adenomas	Pheochromocytomas
Szolar et al 2005 (6)	24	17	60 sec	60 (30–84)	94 (72–131)
Ctvrtlík et al 2008 (8)	37	9	Not reported	36.7 (3–95)	78.7 (50–111)

Note.—Some attenuation values are rounded up.
*Numbers in parentheses are references.
†Numbers in parentheses are ranges.

POINTS CLES : La densité à 60 secondes

- **Indispensable pour calculer le Wash out**
- **Rehaussement adénome < rehaussement phéochromocytome**
- **Quel que soit le Wash Out, si densité > 100 UH à 60 secondes: suspecter phéochromocytome**

P. T. Johnson et al, imaging with multidetector CT: evidence-based protocol optimization and interpretative practice, Radiographics 2009;29:1319-1331

MENU

Table 4
Studies that Measured the Utility of Delayed Postcontrast Attenuation Thresholds in Distinguishing DENOMASFROM.ONDENOMAS

Study*	No. of Adenomas	No. of Non-adenomas	Timing of Delayed Acquisition	Delayed Attenuation Cutoff (HU)	Sensitivity (%)	Specificity (%)
Korobkin et al 1996 (18)	41	10	Approximately 1 h after initial acquisition† (mean)	30	95	100
Szolar and Kammerhuber 1997 (5)	41	37	180 sec after start of injection; 30 min after start of injection‡	64 40	91 100	100 100
Boland et al 1997 (19)	23	23	14 min after start of injection (mean)	24	96	96
Korobkin et al 1998 (11)	52	24	15 min after initial acquisition†	37	96	96
Szolar and Kammerhuber 1998 (12)	74	61	10 min after start of injection; 30 min after start of injection	52 37	92 97	95 100
Pena et al 2000 (13)	61§	40	9 min after initial acquisition† (mean)	30	80	100
Szolar et al 2005 (6)	24	49	10 min start of injection	52	92	96

Note.—Some attenuation values are rounded up.
*Numbers in parentheses are references.
†Interval from the end of the first postcontrast acquisition.
‡Recommended by authors.
§Includes myelolipomas.

POINTS CLES : La densité en phase tardive

- **Indispensable pour calculer le Wash out**
- **Temps idéal: 10 à 15 min → 10 min**

Studies that Measured the Utility of Washout Thresholds in Distinguishing Adenomas from Malignancies

Study*	No. of Adenomas	No. of Nonadenomas	Timing of Delayed Acquisitions	Mean Percentage Washout (%)		Washout Threshold (%)	Sensitivity (%)	Specificity (%)
				Adenomas	Nonadenomas			
Korobkin et al 1998 (11)	52	24	15 min after initial acquisition†	...	...	APW = 60 RPW = 40	88 96	96 100
Pena et al 2000 (13)	61‡	40	9 min after initial acquisition (mean)†	RPW = 70	RPW = 8	APW = 50	98	100
Szolar et al 2005 (6)	24	49	10 min after start of injection	APW = 62 RPW = 108	APW = 22–34 RPW = 13–19	APW = 50 RPW = 40	100	100
Blake et al 2006 (20)	92	17 malignant	...	...	...	APW = 52 RPW = 37.5	100 100	98 95
Park et al 2006 (15)	45	46§	15 min after start of injection	APW = 72	APW = 54 and 11	APW = 60	96	61

*Numbers in parentheses are references.
†Interval from the end of the first postcontrast acquisition.
‡Includes myelolipomas.
§Includes hyperplasia.
APW = 54% for pheochromocytoma and 11% for metastases.

POINTS CLES : Le Wash Out

- **Wash Out absolu > 60% ou Wash Out relatif > 40%** → **Adénome**
- **SAUF** : si densité à 60 secondes > 100 UH → suspecter **phéocromocytome**

P. T. Johnson et al, imaging with multidetector CT: evidence-based protocol optimization and interpretative practice, Radiographics 2009;29:1319-1331

MENU

Comment bien faire une ROI..?

- 2/3 de la surface de la lésion
- Eviter nécrose, hémorragie, calcifications

Est ce un adénome ?

Sans IV

60 s

Taille < 3 cm
ET
Densité < 10 UH
OUI → STOP

10 min

Densité > 10 UH

Taille > 3 cm

Au cas par cas

Masse volumineuse: protocole multiphasique classique

IRM !!!

MENU

Autrement dit : PROTOCOLE TDM SURRENALES

Sans IV → **ROI** → **60 s** → **10 min**

Pas de nodule → **STOP**

Nodule < 10 UH → **STOP**

Masse volumineuse n'évoquant pas un adénome → **injection multiphasique classique**

Phase artérielle
Phase portale
Phase tardive

MENU

Densité > 10UH → calcul Wash Out

$$WA_A = (UH_{60S} - UH_{10M})/(UH_{60S} - UH_0) \times 100 \quad > 60\%$$

$$WA_R = (UH_{60S} - UH_{10M})/(UH_{60S}) \times 100 \quad > 40\%$$

Conclusion

PROTOCOLE TDM

Sans IV	ROI	60 s	10 min

Pas de nodule → **STOP**

Nodule < 10 UH → **STOP**

Masse volumineuse n'évoquant pas un adénome → **injection multiphasique classique**

Phase artérielle
Phase portale
Phase tardive

Densité > 10UH → calcul Wash Out

$$WA_A = (UH_{60S} - UH_{10M})/(UH_{60S} - UH_0) \times 100 \quad > 60\%$$

$$WA_R = (UH_{60S} - UH_{10M})/(UH_{60S}) \times 100 \quad > 40\%$$

A 60 secondes
Lésion hyper vasculaire (110-120 UH) : Phéochromocytome

MENU

1 **Séquence axiale T2 SSFSE**

A visée anatomique

2 **Séquence axiale IP/OP**

Adénome?

$SI_{index} = (SI_{IP} - SI_{OP})/SI_{IP} \times 100 < 30\%$

= Pas un adénome typique

$SI_{index} = (SI_{IP} - SI_{OP})/SI_{IP} \times 100 > 30\%$

= Adénome → **STOP Examen**

Sensibilité **93,8%**
Spécificité **100%**
VPP **100%**

3

Poursuite de l'examen
Ax T1 sans et avec Fat Sat
Coro T2 SSFSE
Ax T2 Fat Sat
IV: Dynamique (5 phases) + Tardif

N. Inan et al, Dynamic contrast enhanced MRI in the differential diagnosis of adrenal adenomas and malignant adrenal masses, European Journal of Radiology 2008;65:154-16212

MENU

Conclusion

PROTOCOLE IRM

1. **Séquence axiale T2 SSFSE** — A visée anatomique

2. **Séquence axiale IP/OP** — Adénome?

$SI_{index} = (SI_{IP} - SI_{OP})/SI_{IP} \times 100 < 30\%$

= Pas un adénome typique

$SI_{index} = (SI_{IP} - SI_{OP})/SI_{IP} \times 100 > 30\%$

= Adénome → **STOP Examen**

Sensibilité **93,8%**
Spécificité **100%**
VPP **100%**

3. **Poursuite de l'examen**
Ax T1 sans et avec Fat Sat
Coro T2 SSFSE
Ax T2 Fat Sat
IV: Dynamique (5 phases) + Tardif

MENU

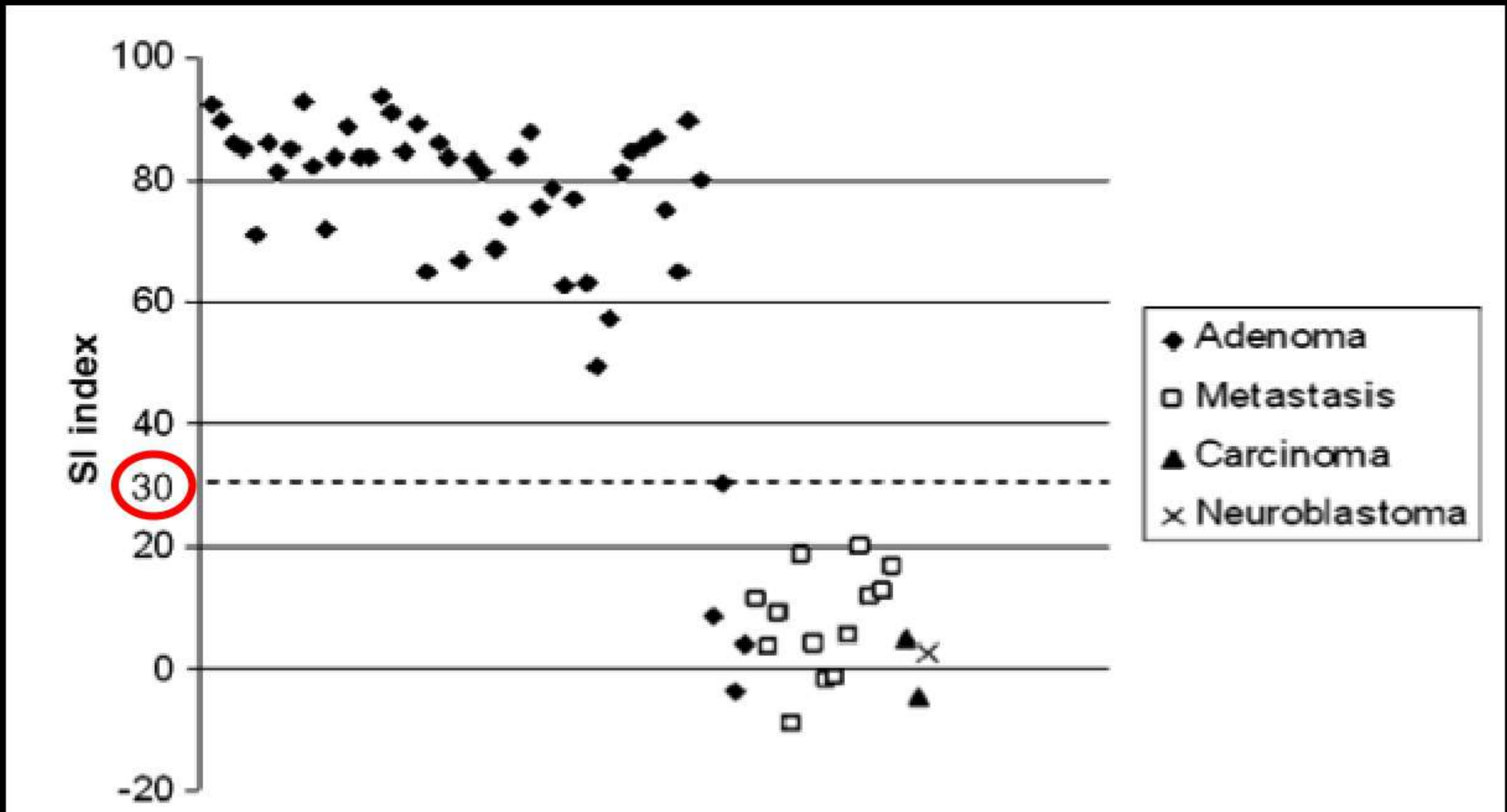


Fig. 1. SI indices of adrenal masses on chemical shift MR imaging.

N. Inan et al, Dynamic contrast enhanced MRI in the differential diagnosis of adrenal adenomas and malignant adrenal masses, European Journal of Radiology 2008;65:154-16212

MENU

❸

Poursuite de l'examen
Ax T1 sans et avec Fat Sat
Coro T2 SSFSE
Ax T2 Fat Sat
IV: Dynamique (5 phases) et séquence tardive SE FS

INJECTION
Morphologie
Wash In
Wash Out
Rehaussement maximal
Courbe de rehaussement

Adénomes
- PDC périphérique: **58,3%**
- PDC hétérogène: **10,4 %**
- PDC homogène : **31,25%**

Métastases
PDC hétérogène: **100%**

$Wo_{max/100s} = (SI_{max} - SI_{100s})/SI_{100s} \times 100 > 30\%$

= Adénome

N. Inan et al, Dynamic contrast enhanced MRI in the differential diagnosis of adrenal adenomas and malignant adrenal masses, European Journal of Radiology 2008;65:154-16212

MENU

❸

<u>Poursuite de l'examen</u>

Ax T1 sans et avec Fat Sat

Coro T2 SSFSE

Ax T2 Fat Sat

IV: Dynamique (5 phases) et séquence tardive SE FS

<u>INJECTION</u>

Morphologie

Wash In

Wash Out

Rehaussement maximal

Courbe de rehaussement

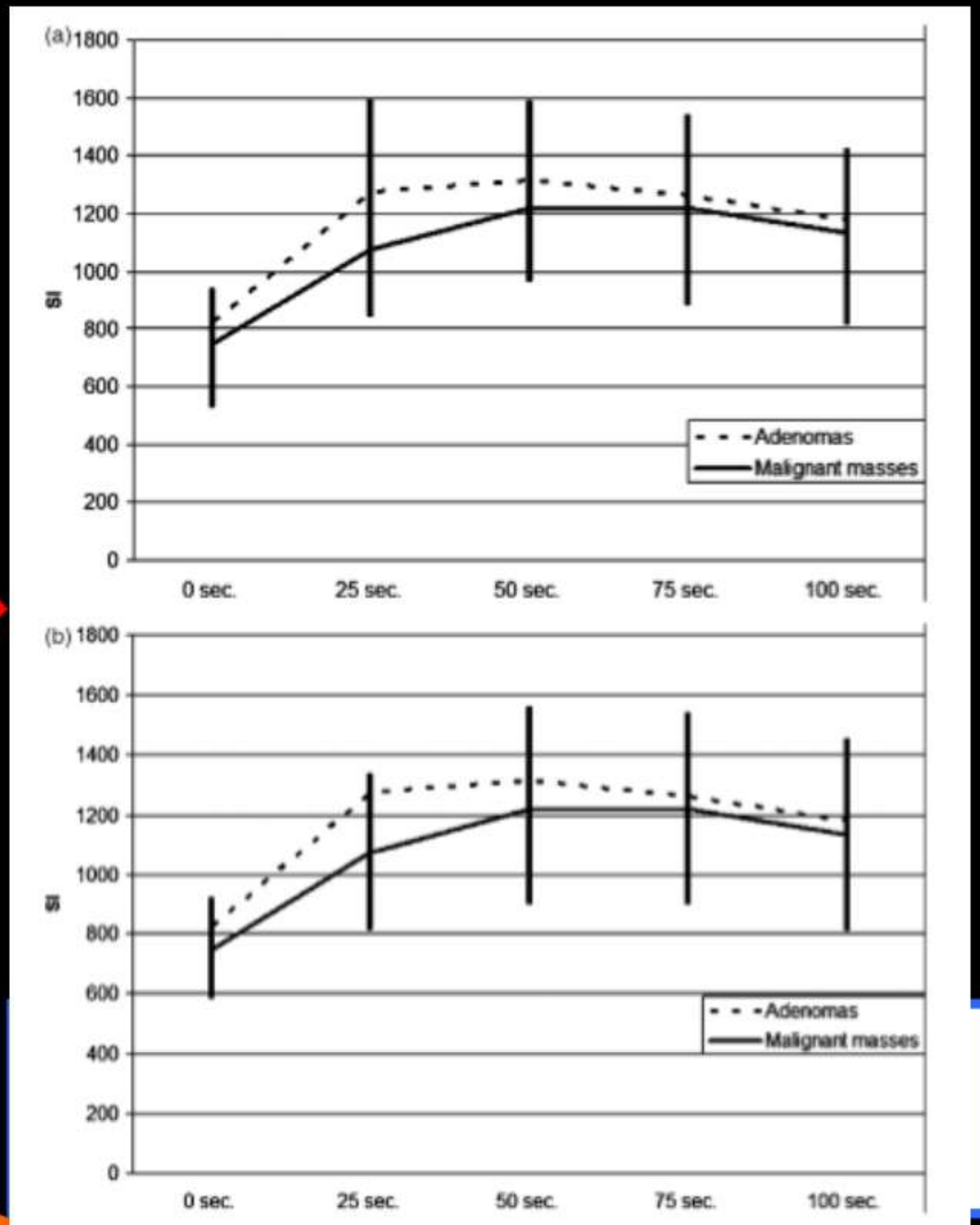
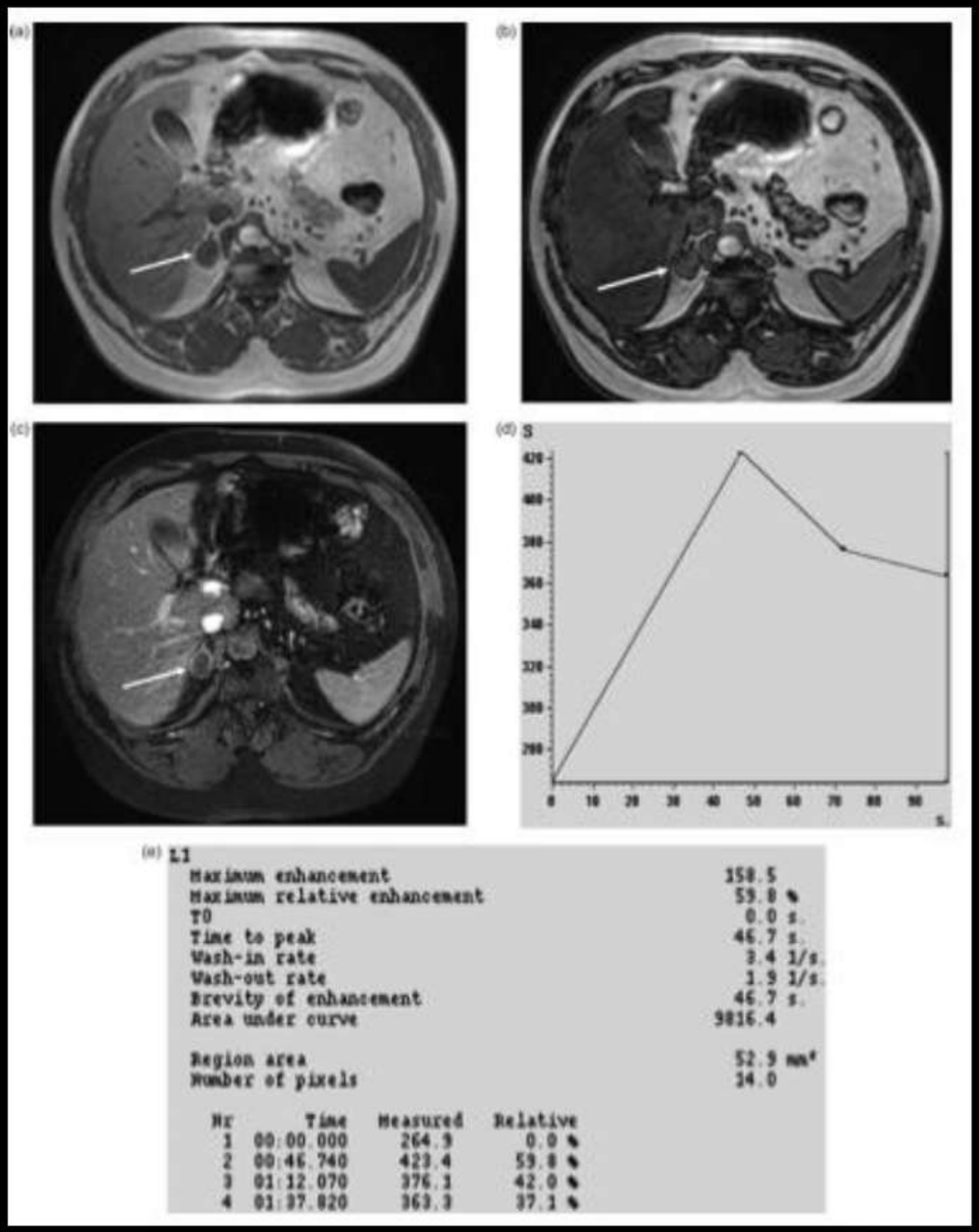


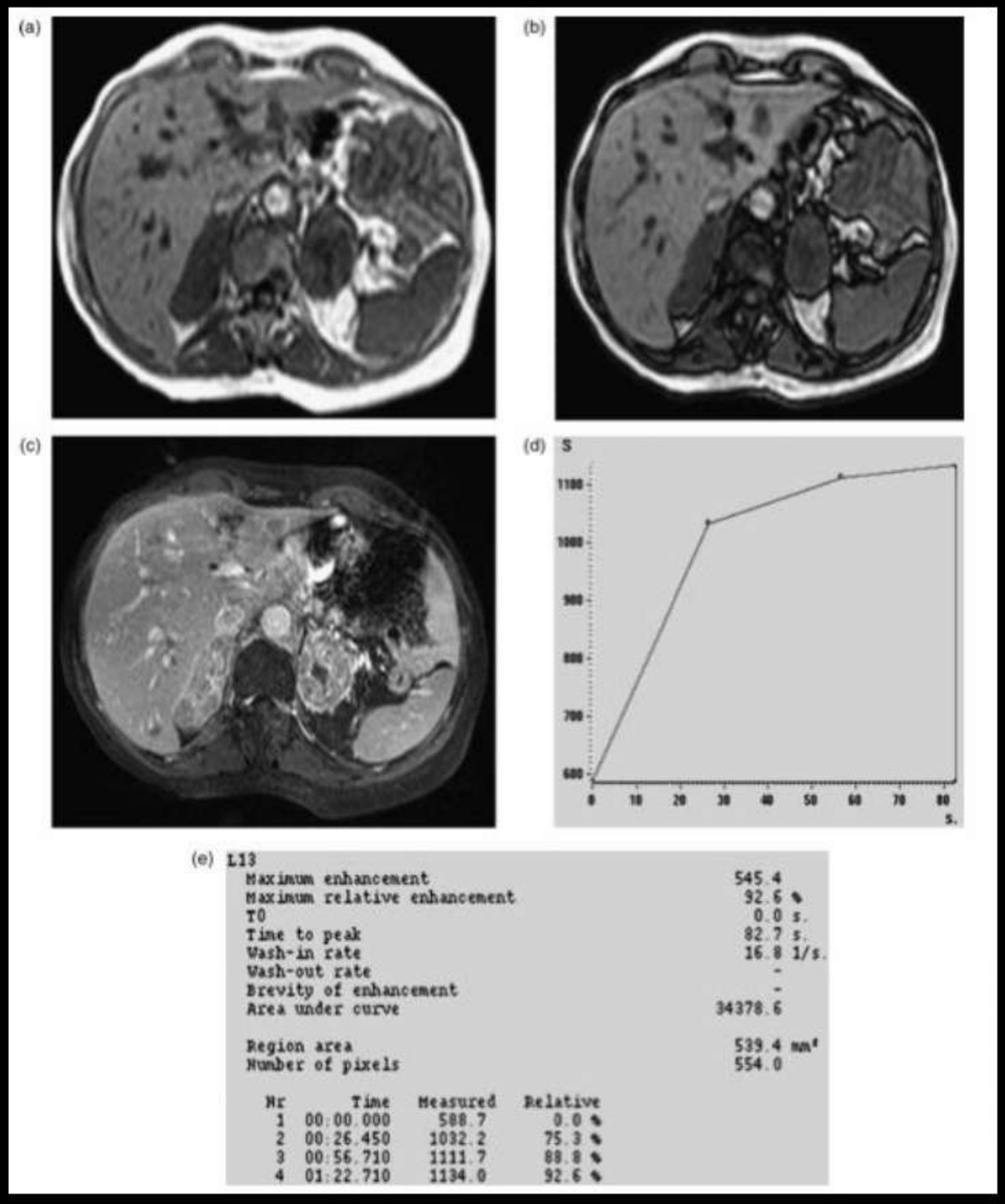
Fig. 4. SI–time curves with error bars/2S.D. for adenomas (a) and for malignant masses (b) in dynamic postcontrast images.



(e) L1

Maximum enhancement	158.5
Maximum relative enhancement	59.8 %
T0	0.0 s.
Time to peak	46.7 s.
Wash-in rate	3.4 1/s.
Wash-out rate	1.9 1/s.
Brevity of enhancement	46.7 s.
Area under curve	9816.4
Region area	52.9 mm²
Number of pixels	14.0

Nr	Time	Measured	Relative
1	00:00.000	264.9	0.0 %
2	00:46.740	423.4	59.8 %
3	01:12.070	376.1	42.0 %
4	01:37.820	363.3	37.1 %



(e) L13

Maximum enhancement	545.4
Maximum relative enhancement	92.6 %
T0	0.0 s.
Time to peak	82.7 s.
Wash-in rate	16.8 1/s.
Wash-out rate	-
Brevity of enhancement	-
Area under curve	34378.6
Region area	539.4 mm²
Number of pixels	554.0

Nr	Time	Measured	Relative
1	00:00.000	588.7	0.0 %
2	00:26.450	1032.2	75.3 %
3	00:56.710	1111.7	88.8 %
4	01:22.710	1134.0	92.6 %

N. Inan et al, Dynamic contrast enhanced MRI in the differential diagnosis of adrenal adenomas and malignant adrenal masses, European Journal of Radiology 2008;65:154-16212

MENU

Après Dosages hormonaux et TDM +/- IRM

Gamma Caméra : Scintigraphie

- **MIBG** → **Médullo surrénale**
  Phéochromocytome?
- **Iodo cholestérol** → **Cortico surrénale**
  Adénome?

TEP TDM

- **18 F FDG** → **Bénin/Malin?**
  - Hypermétabolisme des **corticosurrénalomes**
  - Un **phéochromocytome bénin** fixe **moins souvent** qu'un **phéochromocytome malin**
  - **Métastases/Lymphome !**
- **F Dopa** → **Médullo surrénale**
  Phéochromocytome?

F Tenenbaum, Différentes explorations d'un incidentalome surrénalien en médecine nucléaire, J Radiol 2009;90:444-8

MENU

Conclusion

Les lésions qu'on peut identifier



Corticosurrénalome



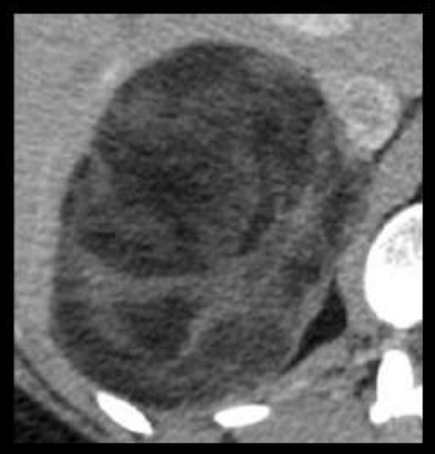
Phéocromocytome



Adénome



Kyste

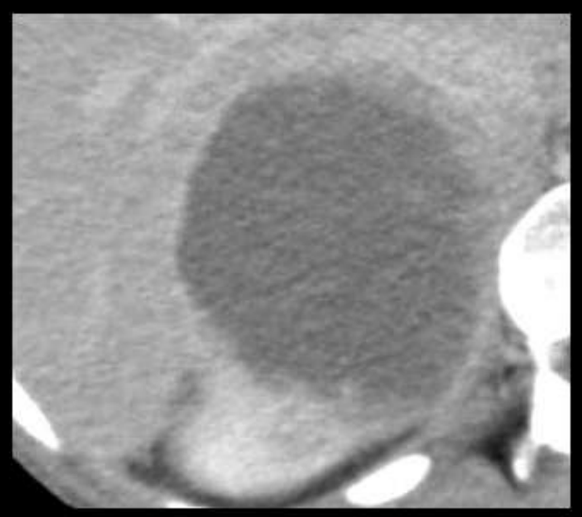


Myélolipome

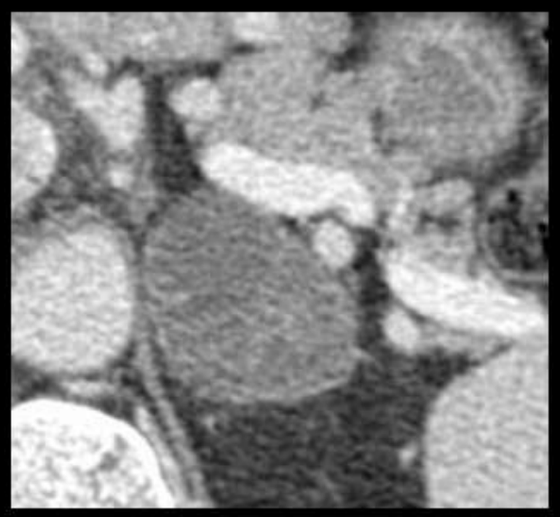


Hématome

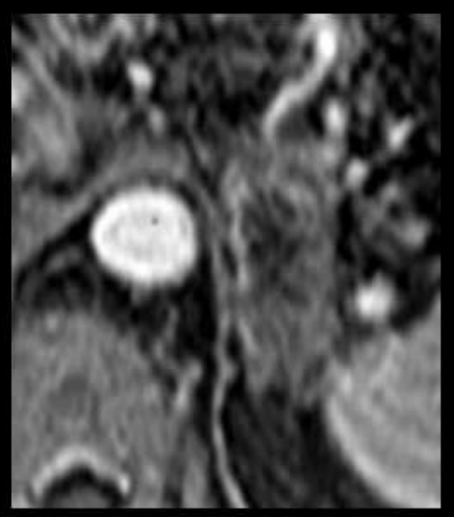
Les lésions difficilement caractérisables



Métastases



Granulomatoses

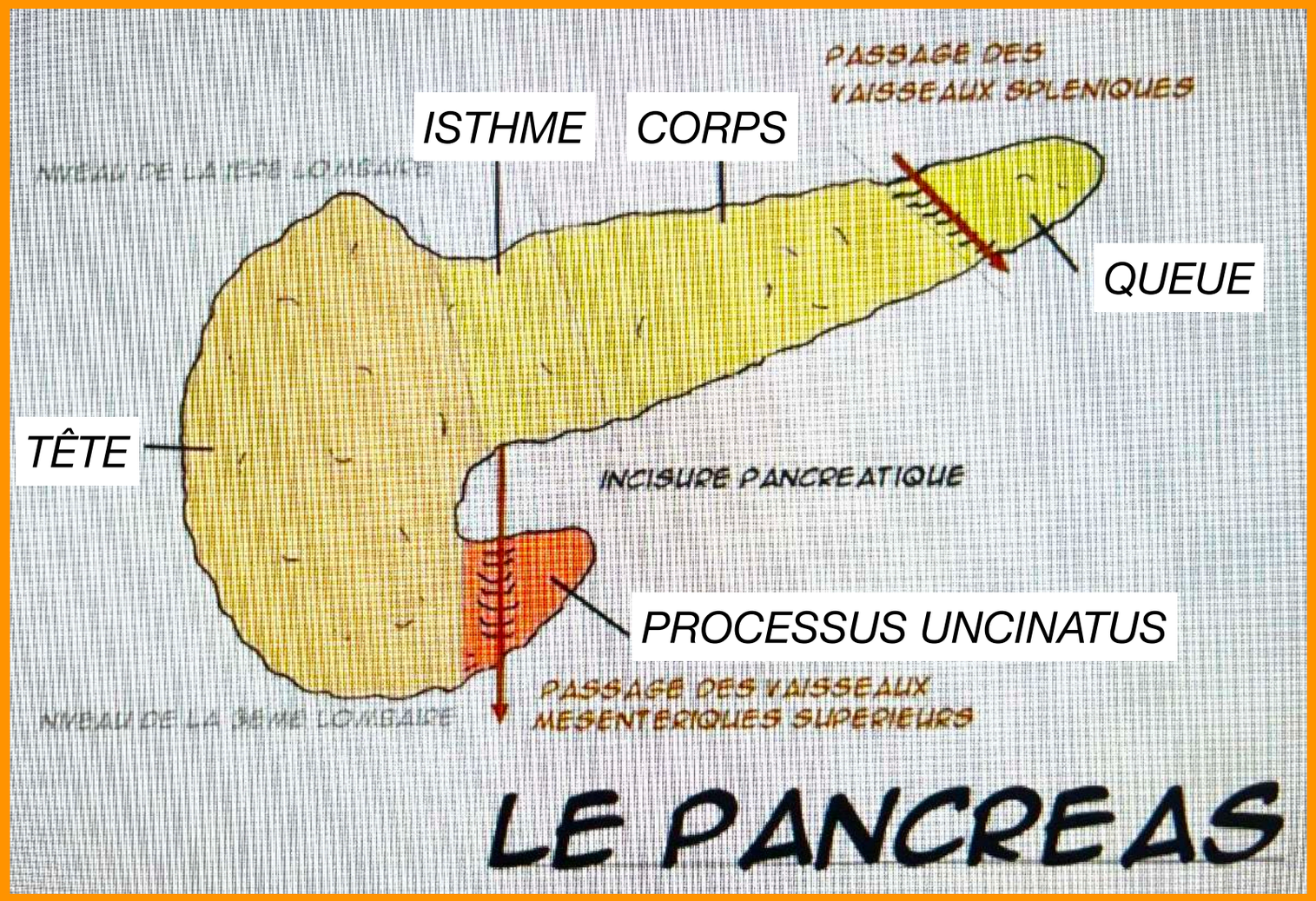


Lymphome

Biopsie

MENU

PANCREAS



MENU

IRM

CP IRM

PANCREAS

MENU

2019

Journal d'imagerie diagnostique et interventionnelle 2019;2:248–250

Comment je fais une IRM-CPIRM du pancréas

Pancreas MR with MRCP: how do I do

M.P. Vullierme
P. Copin

Service d'imagerie médicale, hôpital Beaujon, 100, boulevard General-Leclerc, 92110 Clichy, France

Reçu le 25 avril 2019 ; accepté le 16 mai 2019
Disponible en ligne sur ScienceDirect le 21 juin 2019

RÉSUMÉ

L'IRM pancréatique avec CPIRM fait partie des examens indispensables à l'exploration du pancréas. Sa technique doit être maîtrisée et rigoureuse, car sur cet examen (associé à la TDM et l'échcendoscopie) repose une très importante proportion du diagnostic de maladie pancréatique. Si la technique de la CPIRM 2D est insuffisante, de nombreuses erreurs diagnostiques surviennent. La CPIRM 2D est indispensable, prend 4 minutes pour être réalisée.
© 2019 Publié par Elsevier Masson SAS au nom de Société française de radiologie.

MOTS CLÉS

Pancréas
CPIRM 2D
Cancer du pancréas
Canal pancréatique principal

KEYWORDS

Pancreas
2D MRCP
Pancreas ductal carcinoma
Main pancreatic duct

SUMMARY

Pancreas MRI with MRCP is mandatory for exploring pancreas disease. A rigorous technique is necessary to avoid misdiagnosis. A great proportion of diagnosis is made with MRI-MRCP, (often associated with CT and endocopic ultrasound). Numerous diagnosis mistakes are related with an incomplete, unsatisfactory, MRCP.
© 2019 Published by Elsevier Masson SAS on behalf of Société française de radiologie.

PROTOCOLE STANDARD

Une technique rigoureuse doit être appliquée lors de l'étude du pancreas. Elle permet de ne pas manquer le diagnostic d'un cancer et de ne pas opérer à tort un cystadénome séreux. Le patient doit être à jeun depuis 6 heures. Si le patient a un scanner le même jour, le faire après (car pour le scanner il doit boire de l'eau pour emplir l'estomac). Une ingestion de produit atténuant le signal T2 des liquides digestifs est nécessaire: 1 verre de myrtilles décongelées juste avant l'installation du patient, ou une brique de jus d'ananas.
La position du patient: les pieds en avant, bras au-dessus de la tête (coussin sous les genoux).
Une antenne multicanaux est optimale avec:

- codage de phase droite/gauche;
- synchronisation respiratoire ou apnée.

Les séquences doivent être toujours complètes avec une étude parenchymateuse pancréatique, ET des canaux pancréatiques. Parfois, une exploration des voies biliaires intrahépatiques (pancréatite autoimmune) est ajoutée. Le foie doit être exploré en entier. Ces séquences sont (*Tableau I* pour des suggestions de paramètres):

- axiales et coronales T2 coupes fines turbospin écho single shot;
- axiales T2 fatsat (single shot);
- axiales T1 in/out ou Dixon;
- axiales diffusion (b = 0 b = 150, b = 600 si 1,5 T et/ou b = 800 si 3 T), cartes ADC;
- axiales T1 avec Fat Sat ou mieux Water sélection, sans et avec injection de chélates de Gadolinium en 3 phases (artérielle, portale, tardive à 3 mn);
- CPIRM 2D (*Fig. 1*), TR long, TE long, épaisseur 25 mm (pas plus), champ adapté (260 × 260), coronales radiaires centrées sur une coupe axiale: 6 coupes sur la jonction bilio-pancréatique, 3 coupes sur le corps/queue du pancréas: ces trois coupes

Auteur correspondant.
Adresse e-mail :
marie-pierre.vullierme@aphp.fr

https://doi.org/10.1016/j.jidi.2019.05.009
© 2019 Publié par Elsevier Masson SAS au nom de Société française de radiologie.

© 2020 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés. - Document téléchargé le 11/07/2020 par CHAICHENO stephane (388422). Il est interdit et illégal de diffuser ce document.

MENU

Tableau I. Paramètres utilisés pour une IRM pancréatique avec cholangio-IRM à 1.5 T, et à 3 T, sur un appareil Philips.

MR sequence	No of sections	TR/TE (ms)	Flip angle (°)	Matrix size	Voxel size (mm)	Section thickness (mm)	Nex
T2-weighted single-shot sequence	32	890/85	90	320 × 320		5	1
	42	433/120	90	188 × 216	1.60 × 1.65	4	1
T2-weighted fast spin-echo sequence with spectral fat saturation	36	1800/90	90	512 × 512		4	1
	32	571/140	90	216 × 251	1.30 × 1.51	5.50	1
T1-weighted fat-suppressed spoiled gradient-recalled echo sequence	90	4.6/2.2	10	240 × 240		3	2
	111	4/1.40	10	188 × 207	1.60 × 1.72	3.60	1
Diffusion-weighted	32	4033/63	90	256 × 256		6	6
	36	1207/55	90	132 × 97	3.03 × 3.11	4.5	1
2D MRCP coronal radiated	9	8000/800	90	480 × 480		25	1
	9	8000/688	90	300 × 238	0.93 × 1.18	25	1
3D MRCP	54	5371/753	90	292 × 193	1.37 × 1.95	3	1
	54	4924/737	90	292 × 193	1.20 × 1.61	3	1

TR ndicates repetion time; TE ndicates time of excitation; Nex indicates number of excitations.

doivent être supervisées par le radiologue car la queue du pancréas a une orientation variable, et un cancer peut être raté si l'exploration canalaire n'est pas exhaustive;
- CPIRM 3D, optionnelle selon la qualité obtenue par la machine, avec synchronisation respiratoire et écho-navigateur, ou en respiration libre [1,2].

L'injection de sécrétine au cours de l'examen est parfois utile pour préciser l'anatomie canalaire, particulièrement céphalique [1].

PRÉSENTATION DES PRINCIPAUX RÉSULTATS

La *Fig. 1* montre comment positionner les coupes de CPIRM 2D. Cette technique est indispensable, doit être appliquée à chaque examen [2]. Elle doit être maîtrisée par le radiologue et le technicien de radiologie. Il faut inciter ce technicien à ne pas hésiter à demander de l'aide pour positionner les coupes sur la queue du pancréas, car cette dernière est parfois difficile à repérer sur les coupes axiales, en particulier si le patient a eu une duodéno-pancréatectomie céphalique. La *Fig. 2* montre l'utilité de l'annulation du signal liquidien gastrique et duodénal et du jeûne, qui permettent d'éviter les superpositions et le masquage d'une partie des canaux pancréatiques de la jonction biliopancréatique et de la queue du pancréas. Sur cet exemple, notez aussi que le canal pancréatique est vu jusqu'à l'extrémité de la queue du pancréas, ce qui n'est possible que si les coupes sont bien positionnées comme sur la *Fig. 1*b [1,3]. La diffusion doit permettre d'annuler le signal du liquide canalaire avec le b élevé. Elle permet de repérer des foyers d'adénocarcinome [3–5]. Elle doit être réalisée sur tout le foie dans le bilan préopératoire d'un cancer du pancréas. Dans cette dernière indication, un produit de contraste hépatospécifique peut augmenter la sensibilité de détection des métastases [4]. La cartographie ADC doit être réalisée systématiquement pour

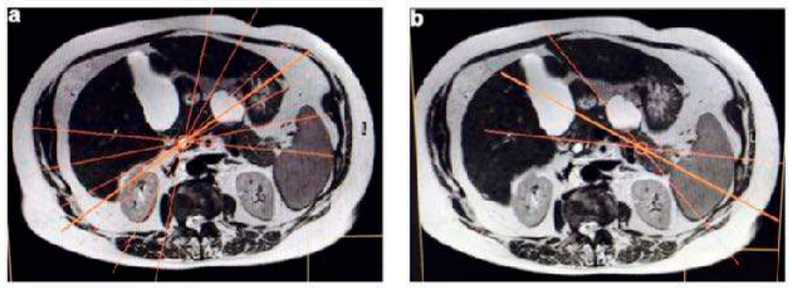


Figure 1. Positionnement des coupes 2D épaisses coronales radiaires sur une coupe axiale T2. Coupes céphaliques centrées sur la jonction bilio-pancréatique, 6 coupes (a). Coupes corporéo-caudales centrées sur la jonction corporéo-caudale, dans l'axe du canal pancréatique principal, 3 coupes (b).

© 2020 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés. - Document téléchargé le 11/07/2020 par CRAIGHERO stephanie (388422). Il est interdit et illégal de diffuser ce document.

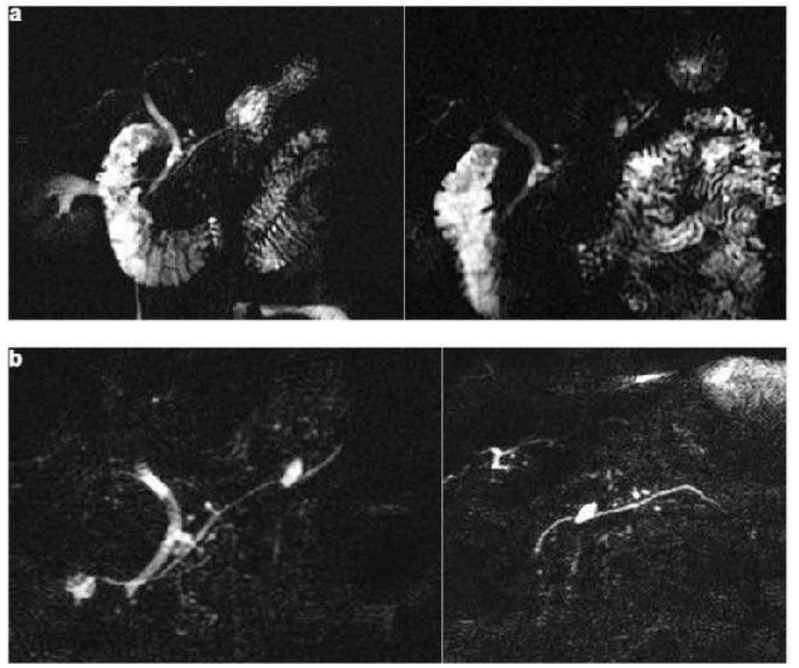


Figure 2. Exemple: même personne, une IRM non à jeun, et une à jeun avec ingestion de myrtilles.

étudier le pancréas (aspect liquidien d'un cystadénome séreux pseudosolide) et le foie (kyste ou métastase?) [3,5].
Parfois l'examen est techniquement défaillant, par artefact de mouvement, ou lorsque le pancréas est très atrophique. Il faudra compléter par un scanner, si sur les données cliniques un cancer est suspecté.

Points à retenir

- l'IRM du pancréas doit inclure systématiquement une CPIRM 2D, 9 coupes dont 3 sur la queue du pancréas;
- le patient est à jeun, et ingère des myrtilles décongelées;
- le pancréas doit être exploré dans son intégralité sur toutes les phases (queue du pancréas).

Déclaration de liens d'intérêts
Les auteurs déclarent ne pas avoir de liens d'intérêts.

RÉFÉRENCES

[1] Frøkjær JB, Akisik F, Farooq A, Akpinar B, Dasyam A, Drewes AM, et al. Guidelines for the diagnostic cross sectional imaging and severity scoring of chronic pancreatitis. Pancreatology 2018;18:764–73. http://dx.doi.org/10.1016/j.pan.2018.08.012.
[2] Onishi H, Kim T, Hori M, Murakami T, Tatsumi M, Nakaya Y, et al. MR cholangiopancreatography at 3.0 T: intraindividual comparative study with MR cholangiopancreatography at 1.5 T for clinical patients. Invest Radiol 2009;44:559–65. http://dx.doi.org/10.1097/RLI.0b013e3181b4c0ae.
[3] Barral M, Taouli B, Guiu B, Koh DM, Luciani A, Manfredi R, et al. Diffusion-weighted MR imaging of the pancreas: current status and recommendations. Radiology 2015;274:45–63. http://dx.doi.org/10.1148/radiol.14130778.
[4] Marion-Audibert AM, Vullierme MP, Ronot M, Mabrut JY, Sauvanet A, Zins M, et al. Routine MRI with dwi sequences to detect liver metastases in patients with potentially resectable pancreatic ductal carcinoma and normal liver ct: a prospective multicenter study. AJR Am J Roentgenol 2018;211:W217–25. http://dx.doi.org/10.2214/AJR.18.19640 [Epub 2018 Sep 21].
[5] Park MJ, Kim YK, Choi SY, Rhim H, Lee WJ, Choi D. Preoperative detection of small pancreatic carcinoma: value of adding diffusion-weighted imaging to conventional MR imaging for improving confidence level. Radiology 2014;273:433–43. http://dx.doi.org/10.1148/radiol.14132563.

© 2020 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés. - Document téléchargé le 11/07/2020 par CRAIGHERO stephanie (388422). Il est interdit et illégal de diffuser ce document.

PANCREATITE

MENU

PANCREATITE

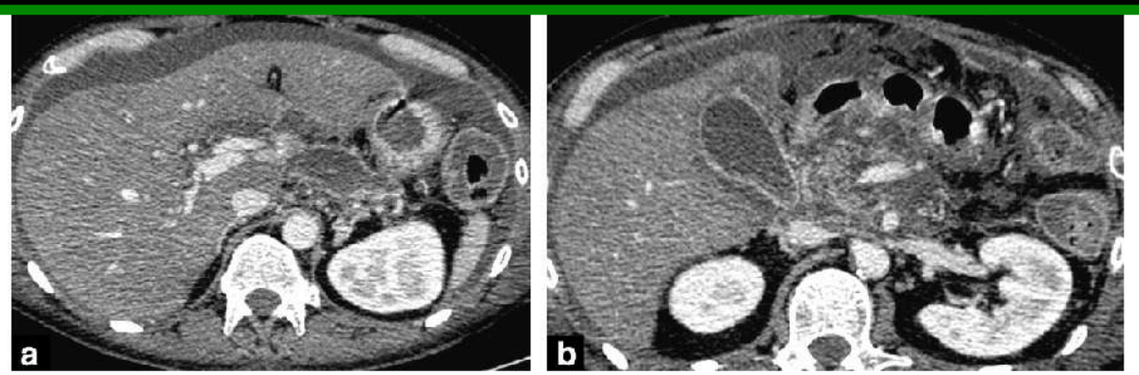
LE COMPTE RENDU :

- PANCREAS : NECROSE : OUI /NON
- COLLECTION : CLAP / CAN
- SCORE
- ASCITE ou EPANCHT PLEURAL : OUI /NON
- CALCUL ou DILATATION DES VB : OUI /NON
- VASC : THROMBOSE PORTE ou PSEUDO-ANÉVRYSME : OUI /NON
- ATTEINTE DIGESTIVE ASSOCIÉE : OUI /NON

POI
PANCREATITE OEDÉMATO-INTERSTITIELLE
90-95%

PN
PANCREATITE NÉCROTIQUE
5-10%

1- ÉLARGISSEMENT FOCAL OU DIFFUS DU PANCRÉAS + DÉLOBULATION
2- RÉHAUSSEMENT HOMOGÉNE ou DISCRETEMENT HÉTÉROGÉNE
3- INFILTRATION GRAISSE PÉRI-PANCRÉATIQUES ou MINIMES ÉPANCHEMENT PÉRI-PANCRÉATIQUES



Pancréatite nécrosante avec : a : des zones de nécrose intra-pancréatiques ; b : des zones de nécrose péri-pancréatiques

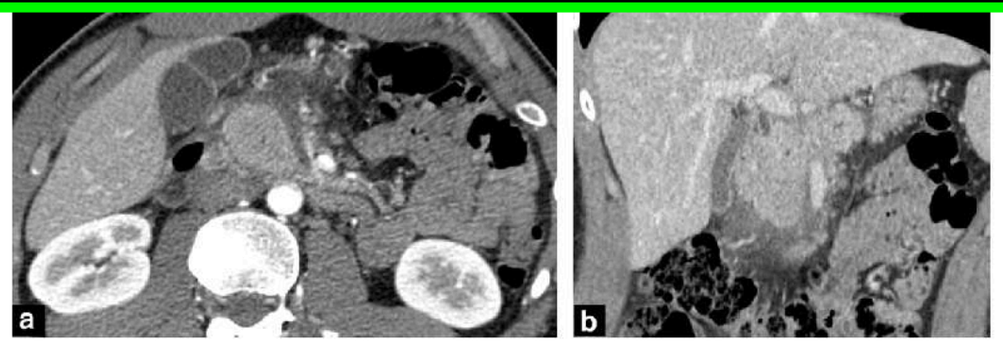


Figure 1. Pancréatite œdémato-interstitielle (POI) avec délobulation et hypertrophie modérée du parenchyme pancréatique. Epanchement localisé autour sans paroi correspondant à une CLAP (collection liquidienne aiguë pancréatique) : a : coupe tomodensitométrique

3 formes :

1- Nécrose intra-pancréatique <5% des formes
= plage de pancréas non rehaussée

2- Nécrose péri-pancréatique 20%
= zone péri-pancréatique non rehaussée
ET DE CONTENU NON LIQUIDIEN

3- Nécrose Mixte 80% = 1+2

MENU

PN PANCREATITE NÉCROTIQUE

< 30% ou > 50%

Tableau 1 Classification de Bathazar corrigée (CTSI).

Classification de Balthazar	Nécrose pancréatique
A Pancréas normal : 0 pt B Élargissement focal ou diffus de la glande pancréatique : 1 pt C Densification de la graisse péri-pancréatique : 2 pts D Collection unique : 3 pts E Au moins deux collections ou une collection contenant des bulles d'air : 4 pts	Pas de nécrose : 0 pt Nécrose < 30 % : 2 pts Nécrose 30—50 % : 4 pts Nécrose > 50 % : 6 pts

Tableau 10.2 Score CTSI.

CTSI	Stade de la pancréatite
0 à 3	peu sévère
4–6	modérément sévère
7–10	grave

Tableau 10.3 Score de Mortele.

Indicateur pronostic	Points
Inflammation pancréatique	
Pancréas normal	0
Anomalie parenchymateuse pancréatique avec ou sans infiltration de la graisse péripancréatique	2
Collection liquidienne pancréatique ou péripancréatique	4
Nécrose pancréatique	
Absente	0
≤ 30 %	2
> 30 %	4
Complications extra-pancréatiques (épanchement pleural, ascite, complications vasculaires, du tractus gastro-intestinal)	2

Description du cas clinique

- Patient de 45 ans admis aux urgences devant l'apparition brutale de douleurs abdominales, épigastriques, transfixiantes, non calmées par des antalgiques de niveau 1. L'examen clinique met en évidence une défense abdominale épigastrique.
- Le bilan biologique montre une augmentation de la lipase à 5 N et des ASAT à 3 N, sans syndrome inflammatoire.
- Le patient a comme principal antécédent une hépatopathie alcoolique sans cirrhose associée.

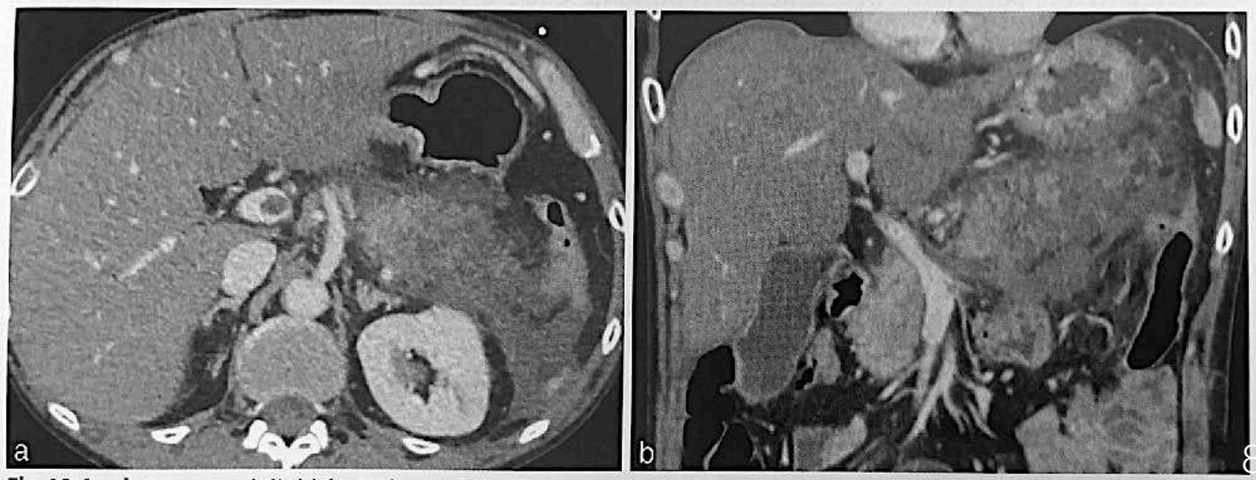


Fig 10.1 a-b Scanner réalisé à la 48e heure, injection, temps portal, vues axiale (a) et coronale (b).

Interprétation

Augmentation de volume du pancréas. Aspect très hétérogène avec plages hypodenses de nécrose au niveau caudal. Collection nécrotique péripancréatique remplaçant le parenchyme pancréatique et dans l'espace para rénal antérieur gauche (Fig. 10.1 a-b).

Hypodensité lacunaire dans le tronc porte : thrombus porte.

Diagnostic

Pancréatite aiguë nécrosante avec collection aiguë nécrotique, stade D de Balthazar. La nécrose pancréatique est évaluée entre 30 et 50 % ; score CTSI = 7.

Le score de Mortele est évalué à 8.

MENU

LES COLLECTIONS

Liquidienne = CLAP
(Collection liquidienne aigue péri-pancréatique)

Non strictement liquidienne
= Nécrose , Hgie , Graisse
= CAN
(Collection aigue nécrotique)

Tableau 11.1 Classification des collections post-pancréatites.

	Phase précoce < 4 semaines	Phase tardive ≥ 4 semaines
Pancréatite œdémato-interstitielle	Collection liquidienne aiguë péripancréatique	Pseudo-kyste pancréatique
Pancréatite nécrosante	Collection aiguë nécrotique	Nécrose organisée pancréatique

	Collection	Délai	Nécrose	Localisation	Aspect	Infection	Drainage ou chirurgie
POI	POI						
	CLAP	≤ 4 sem.	Non	À côté du pancréas Extra-pancréatique seulement	Homogène Liquidien Pas de paroi	Très rare	Non
	Pseudokyste	> 4 sem.	Non	À côté ou à distance du pancréas	Homogène Liquidien Paroi	Rare	Rare (infection ou symptômes)
PN	PN						
	CAN stérile	≤ 4 sem.	Oui	Parenchyme et/ou extra-pancréatique	Hétérogène Débris Possibles cloisons Pas de paroi	Non	Suivant la clinique Drainage percutané, ou endoscopique chirurgie rare
	CAN infectée					Oui	Drainage percutané, chirurgie seconde si besoin
	NOP stérile	> 4 sem.	Oui	Parenchyme et/ou extra-pancréatique	Hétérogène Débris Possibles cloisons Paroi	Non	Suivant la clinique Drainage percutané, chirurgie seconde si besoin
	NOP infectée					Oui	Drainage percutané, chirurgie seconde si besoin

POI : pancréatite œdémato-interstitielle ; PN : pancréatite nécrosante ; CLAP : collection liquidienne aiguë péri-pancréatique ; CAN : collection aiguë nécrotique ; NOP : nécrose organisée pancréatique.

MENU

LES COLLECTIONS

1 CLAP

. Soit → rupture canal pancréatique 1ère
↳ rupture conduit pancréatique 1ère

. Déf : - proche pancréas
- pas de paroi ++
- se résorbe spontanément

⚠ distinction — collection liquidienne aigüe péripancréatique = CLAP
\ collection aigüe nécrotique = CAN

impossible la 1ère semaine car elles sont toutes les 2 LIQUIDIENNES !

Intérêt de l'IRM pour caractérisa° des collections qui ne paraissent pas purement liquidienne. car contenu hétérogène (liquide + débris) mieux identifié en IRM

1 bis CLAP → PSEUDO-KYSTE

. fig 3 article corcoran
. vers 4 S
. collec° homogène, bien limitée AVEC PAROI FINE RÉGULIÈRE ET RÉHAUSSÉE
. possible connexion avec canaux pancréatique à rechercher

. vers 4 S
. collec° homogène, bien limitée AVEC PAROI FINE RÉGULIÈRE ET RÉHAUSSÉE
. possible connexion avec canaux pancréatique à rechercher

2 CAN

plutôt article corcoran P et fig 4.

2 bis CAN → NOP ou WON

fig 4-6

. vers 4 S
→ PAROI EPAISSE en périph

→ TOUTE COLLECTION qui semble remplacer du parenchyme pancréatique > 4S doit être considéré ☞ NOP

. évolu° = Xic ou drainage

⚠ si GAZ dans collection = SURINFECTION

MENU

LES COLLECTIONS

1 CLAP

- Soit → inflammation
  → rupture conduit pancréatique 1ère

- Déf : - proche pancréas
  - pas de paroi ++
  - se résorbe spontanément

⚠ distinction — collection liquidienne aigüe péripancréatique = CLAP
\ collection aigüe nécrotique = CAN

impossible la 1ère semaine car elles sont toutes les 2 LIQUIDIENNES !

Intérêt de l'IRM pour caractérisation des collections qui ne paraissent pas purement liquidienne. car contenu hétérogène (liquide + débris) mieux identifié en IRM

1 bis CLAP → PSEUDO-KYSTE

- fig 3 article corocrous
- vers 4 S
- collec° homogène, bien limitée AVEC PAROI FINE RÉGULIÈRE ET RÉHAUSSÉE
- possible connexion avec canal pancréatique à rechercher



Figure 3. Collection liquidienne homogène à paroi fine à 1 mois d'une pancréatite œdémato-interstitielle : pseudokyste.

MENU

LES COLLECTIONS

2 CAN

plus article consensus P

et fig 4.

2bis CAN → NOP ou WON

fig 4 - 6

. vers 4S

PAROI EPAISSE en périph

TOUTE COLLECTION qui semble remplacer du parenchyme pancréatique > 4S doit être considéré ci NOP

. évolue

⚠ si GAZ

CAN ou collection aiguë nécrotique (*ANC acute necrotic collection*)

Les CAN se voient dans les quatre premières semaines chez les patients présentant une pancréatite nécrosante. Ce sont des collections à contenu mixte liquidien et non liquidien (hémorragie, graisse et/ou graisse nécrotique), ceci étant très important pour la différenciation avec les CLAP (Fig. 4). La distinction est difficile, voire impossible en imagerie la première semaine, car elles semblent toutes deux liquidiennes, mais est généralement possible ensuite. Toute collection qui semble remplacer le parenchyme pancréatique doit être considérée comme une CAN dans cette période. Elles peuvent ou non présenter une communication avec le système canalaire pancréatique.



Figure 4. Pancréatite nécrosante avec nécrose intra- et péri-pancréatique : a : à j15 sous forme d'une collection hétérogène correspondant à une collection aiguë nécrosante (CAN) ; b : À j60, la CAN s'est organisée et correspond à une NOP (nécrose pancréatique organisée) ; c : NOP en IRM en séquence en pondération T2 montrant bien l'hétérogénéité du contenu de la collection.

MENU

LES COLLECTIONS

2bis CAN → NOP ou WON

fig 4-6

. vers 4S

→ PAROI EPAISSE en périph

→ TOUTE COLLECTION qui semble remplacer du parenchyme pancréatique >4S doit être considéré ci NOP

. évolue = Kyste ou drainage

⚠ si GAZ dans collection = SURINFECTION



Figure 5. Pancréatite aiguë nécrosante : a : à j40, collection nécrotique (NOP) étendue s'étendant dans la gouttière pariéto-colique gauche ; b : mise en place d'un drain radiologique par voie percutanée épigastrique ; c : contrôle à 1 mois : minime cavité résiduelle en lieu et place de la collection drainée et du parenchyme pancréatique nécrosé.

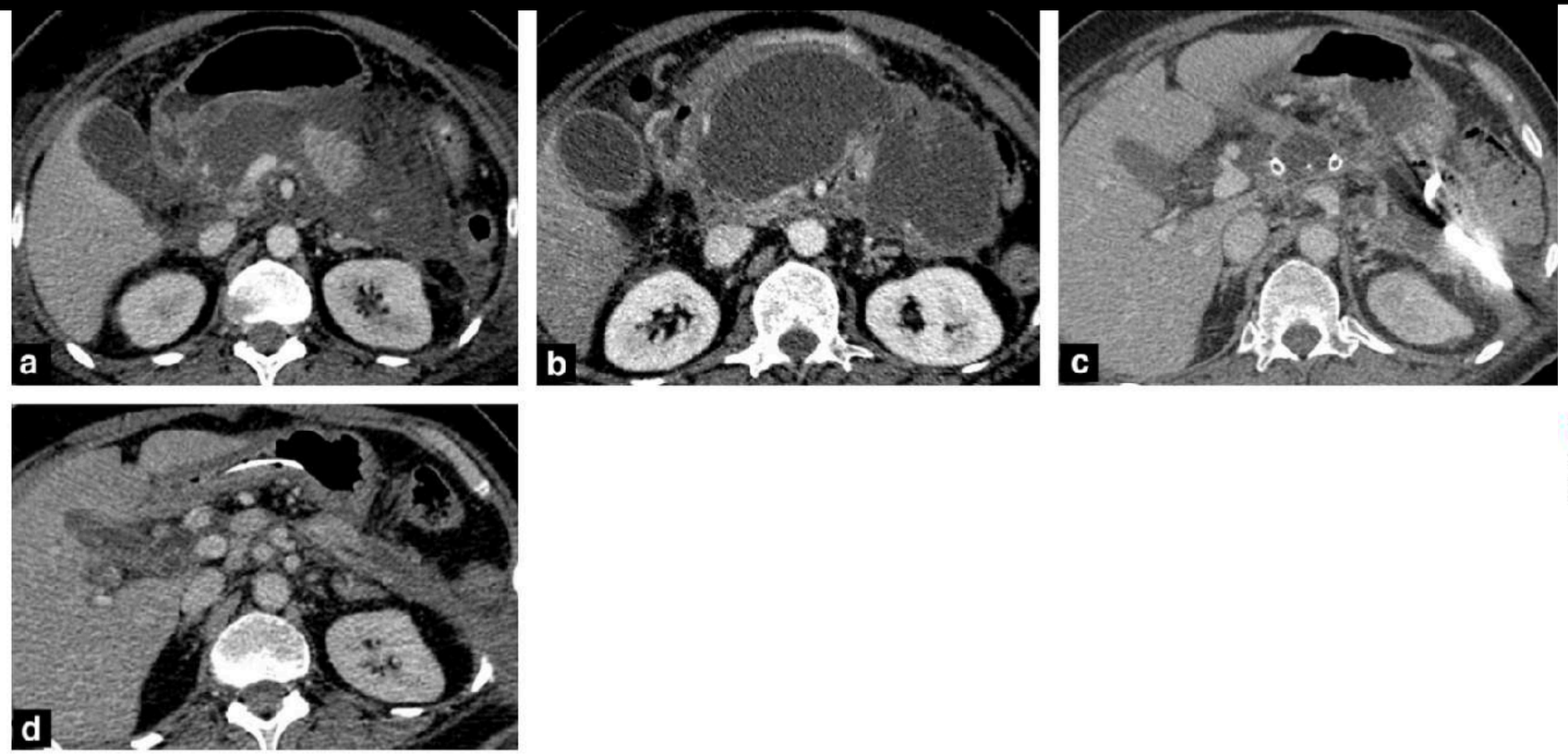


Figure 6. Pancréatite aiguë nécrosante : a : à j10 avec nécrose intra et extra-pancréatique ; b : à j45 avec NOP bilobée ; c : mise en place de deux drains radiologiques, l'une par voie épigastrique dans la collection médiane et l'autre par voie latérale gauche dans la collection gauche ; d : contrôle à trois mois : disparition quasi complète des collections.



Figure 7. Pancréatite aiguë nécrosante avec collection non infectée de l'arrière-cavité des épiploons, ne permettant pas de drainage radiologique : mise en place d'un drain gastro-kystique.

MENU

PANCREATITE

DU SILLON

MENU

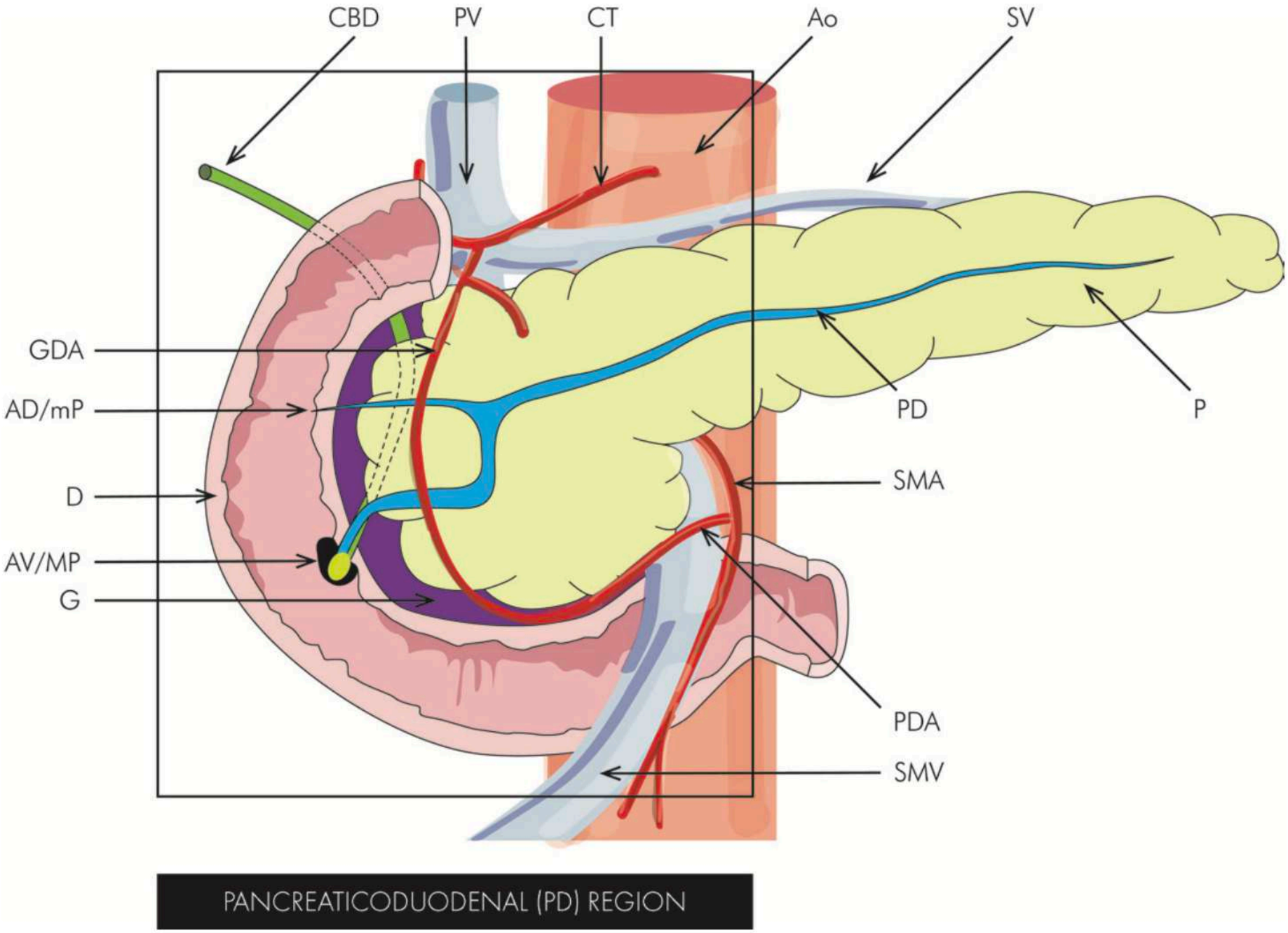


Figure 1. Diagram shows the anatomy of the pancreaticoduodenal region. *AD/mP* = accessory duct and minor papilla, *Ao* = aorta, *AV/MP* = ampulla of Vater and major papilla, *CT* = celiac trunk, *D* = duodenum, *G* = PDG (purple), *GDA* = gastroduodenal artery, *P* = pancreas, *PD* = pancreatic duct, *PDA* = pancreaticoduodenal artery, *PV* = portal vein, *SMA* = superior mesenteric artery, *SMV* = superior mesenteric vein, *SV* = splenic vein.

MENU

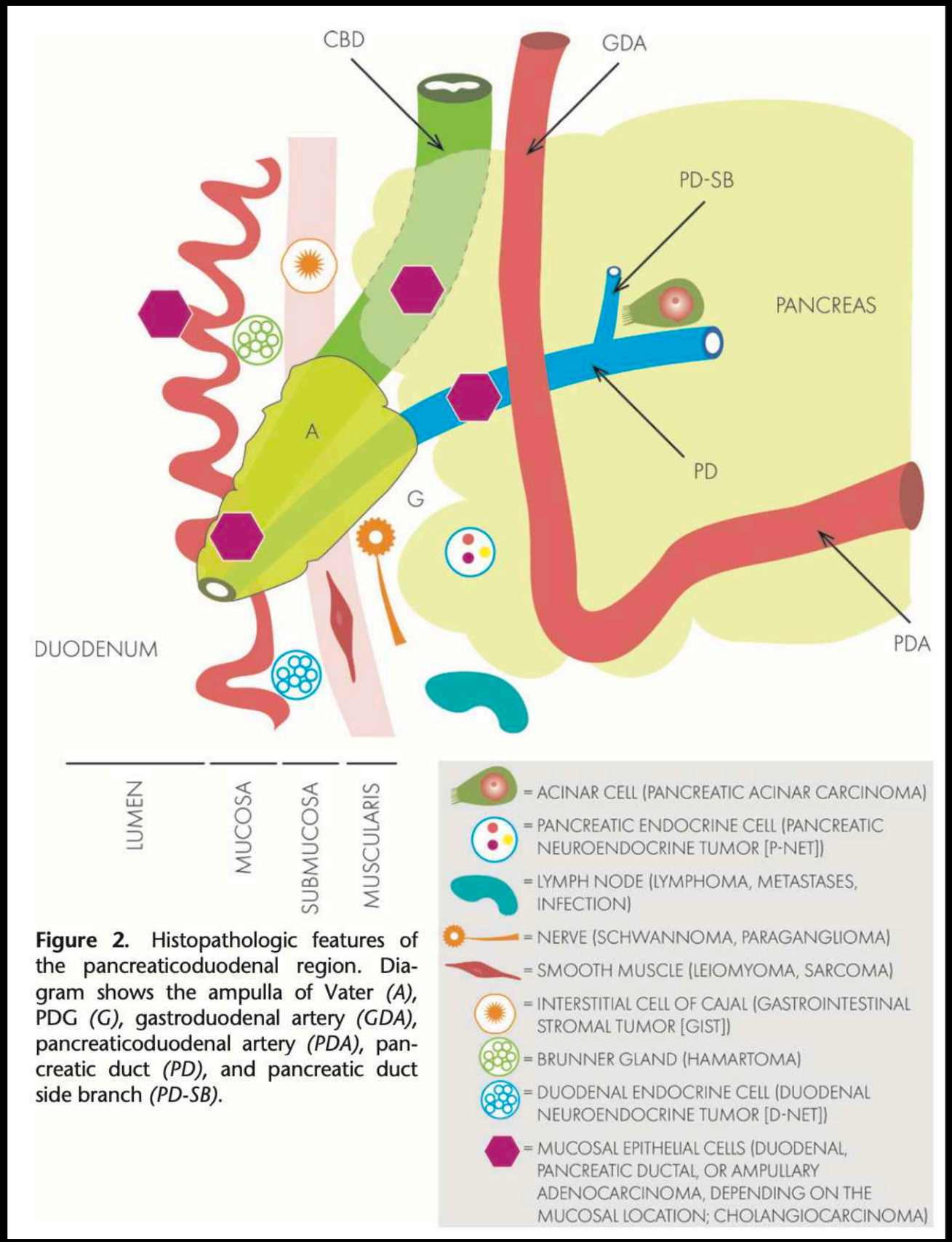


Figure 2. Histopathologic features of the pancreaticoduodenal region. Diagram shows the ampulla of Vater *(A)*, PDG *(G)*, gastroduodenal artery *(GDA)*, pancreaticoduodenal artery *(PDA)*, pancreatic duct *(PD)*, and pancreatic duct side branch *(PD-SB)*.

MENU

TEACHING POINTS

- Sheetlike soft-tissue expansion of the PDG, displacement rather than encasement of vessels and pancreaticobiliary ducts, and small cysts in the PDG or medial duodenal wall are potential indicators of PDP rather than malignancy.
- The differential diagnosis for a solid mass centered in the PDG is similar to that for primary retroperitoneal neoplasms, including lesions of mesodermal, neurogenic, or lymphoid origin.
- Complications of a periampullary duodenal diverticulum include diverticulitis, with inflammatory stranding surrounding the diverticulum; perforation, with extraluminal free air; bezoar formation, with densely packed mottled air and debris; and CBD obstruction, also known as Lemmel syndrome.
- It is important to describe the relationship of PDG lesions to the ampullary complex, involvement of which may necessitate a Whipple procedure.
- When a lesion is located in the PDG itself, expansion of the space between the pancreatic head and duodenum is to be expected, with medial displacement of the pancreatic head and a laterally shifted duodenum.

Entities Involving the Pancreaticoduodenal Region by Cause and Organ of Origin

Organ of Origin	Infectious or Inflammatory	Neoplastic	Congenital	Vascular	Traumatic	Obstructive
PDG	PDP IgG4-related disease Lymphadenopathy (including Castleman disease)	Liposarcoma Leiomyosarcoma Desmoid Schwannoma, neurofibroma Paraganglioma Lymphoma Metastatic lymphadenopathy	NA	Vascular malformations (venolymphatic or AVM) GDA or PDA pseudoaneurysm Collateral vessels (including PV cavernous transformation)	Retroperitoneal hemorrhage or hematoma	NA
Pancreas	Acute pancreatitis (including associated collections) Chronic pancreatitis (including mass forming) Autoimmune pancreatitis (IgG4-related disease)	Adenocarcinoma Pancreatic NET (insulinoma, glucagonoma, gastrinoma, VIPoma, nonfunctioning) Acinar cell carcinoma Lymphoma Lipoma Cystic neoplasms (IPMN, SCA, MCN, SPEN) Lymphoepithelial cyst Metastases	Annular pancreas Heterotopic pancreatic tissue Pancreas divisum Santorinicele	NA	Hematoma Laceration or transection Pancreatic duct leak	Annular pancreas Lithiasis
Duodenum	Infectious duodenitis (eg, giardiasis, tropical sprue, *Helicobacter pylori*) Peptic ulcer disease Diverticulitis Crohn disease Celiac disease	Adenocarcinoma Adenoma GIST Duodenal NET (gastrinoma, carcinoid) Leiomyoma or leiomyosarcoma Lymphoma Hamartomatous polyp (ie, Peutz-Jeghers syndrome) Brunner gland hamartoma Hemangioma Lipoma	Diverticulum Enteric duplication cyst	Angiodysplasia Vasculitides: SLE, polyarteritis nodosa, Wegener, IgA (Henoch-Schönlein)	Hematoma Laceration-perforation	Lemmel syndrome Bezoar Tuberculosis
Biliary tree	Complications of cholecystitis (eg, biloma) Choledochoduodenal fistula	Extrahepatic cholangiocarcinoma IPNB Polyp	Choledochal cyst	Portal biliopathy	Bile leak or biloma	Bouveret syndrome Lithiasis
Ampulla-papilla complex	Ampullitis	Adenocarcinoma Adenoma NET (somatostatinoma, ampullary paraganglioma)	NA	NA	NA	Sphincter dysfunction (opiate abuse) Stenosis (eg, HIV)

Note.—AVM = arteriovenous malformation, GDA = gastroduodenal artery, GIST = gastrointestinal stromal tumor, IgA = immunoglobulin A, IgG4 = immunoglobulin G4, IPMN = intraductal papillary mucinous neoplasm, IPNB = intraductal papillary neoplasm of the bile duct, MCN = mucinous cystic neoplasm, NA = not applicable, PDA = pancreaticoduodenal artery, PV = portal vein, SCA = serous cystadenoma, SLE = systemic lupus erythematosus, SPEN = solid pseudopapillary epithelial neoplasm.

MENU

Capture d'écran

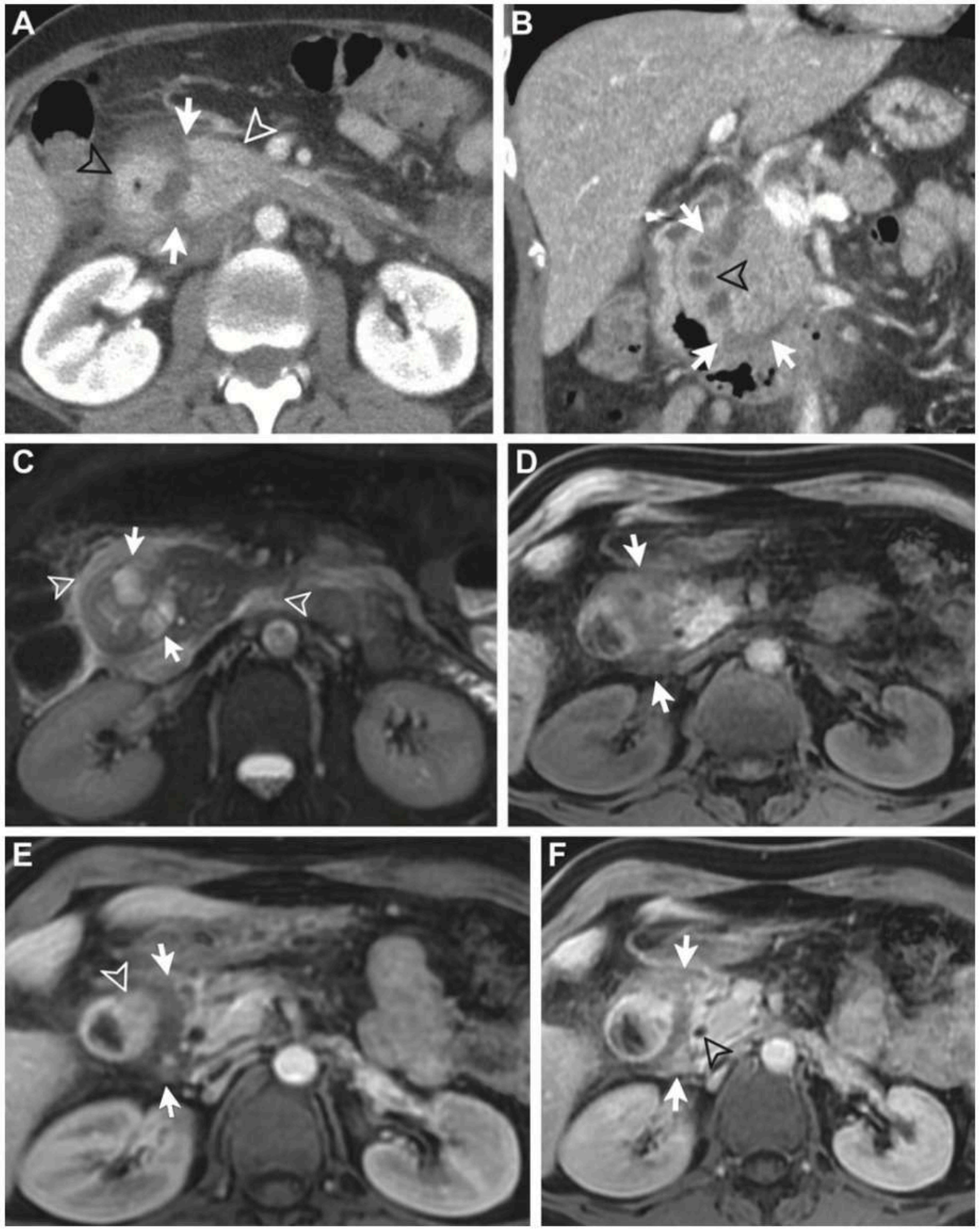


Figure 3. Paraduodenal pancreatitis (PDP) in a 35-year-old man with a history of alcohol use disorder. **(A)** Axial contrast-enhanced CT image shows hypoattenuation in the expanded PDG (arrows), with lateral displacement and wall thickening of the duodenum (black arrowhead) and medial displacement of the pancreatic head (white arrowhead). **(B)** Coronal CT image shows expansion of the PDG (arrows) and rounded cysts along the medial wall of the descending duodenum (arrowhead). Note the caliber narrowing of the duodenal lumen. **(C)** Axial fat-suppressed T2-weighted image shows abnormal hyperintense signal (arrowheads) in a similar distribution as the findings at CT and several cysts (arrows) in the PDG and medial duodenal wall. **(D–F)** Precontrast **(D)**, early postcontrast **(E)**, and late postcontrast **(F)** T1-weighted images show T1-hypointense signal abnormality (arrows) in the PDG with delayed enhancement compatible with fibrosis. Note the asymmetric thickening of the medial duodenal wall (arrowhead in **E**) and the normal-caliber CBD (arrowhead in **F**).

MENU

sition pancreaticoduod .pdf

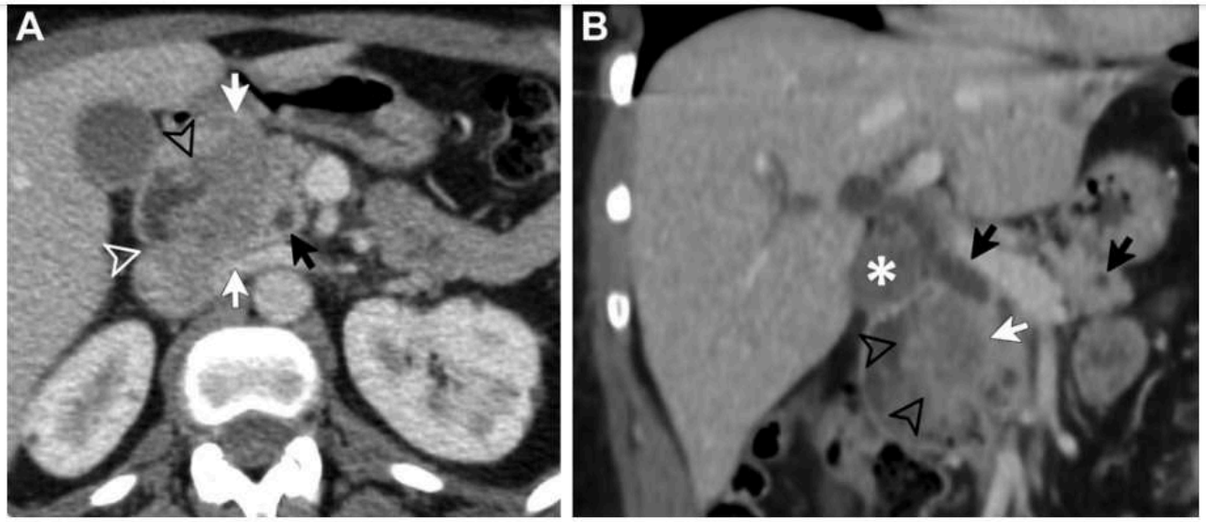


Figure 4. PDAC in a 62-year-old man. **(A)** Axial contrast-enhanced CT image shows a hypoenhancing mass in the PDG (white arrows) with direct invasion of the medial duodenal wall (black arrowhead) and IVC (white arrowhead). Note the normal caliber of the CBD (black arrow). **(B)** Coronal contrast-enhanced CT image shows a hypoenhancing mass in the PDG (white arrow) inseparable from the duodenum, which appears irregular (arrowheads), concerning for direct invasion. Note the metastatic periportal lymphadenopathy (*) and the normal caliber of the CBD and pancreatic duct (black arrows), consistent with sparing of the ducts in this case of medial pancreatic head PDAC.

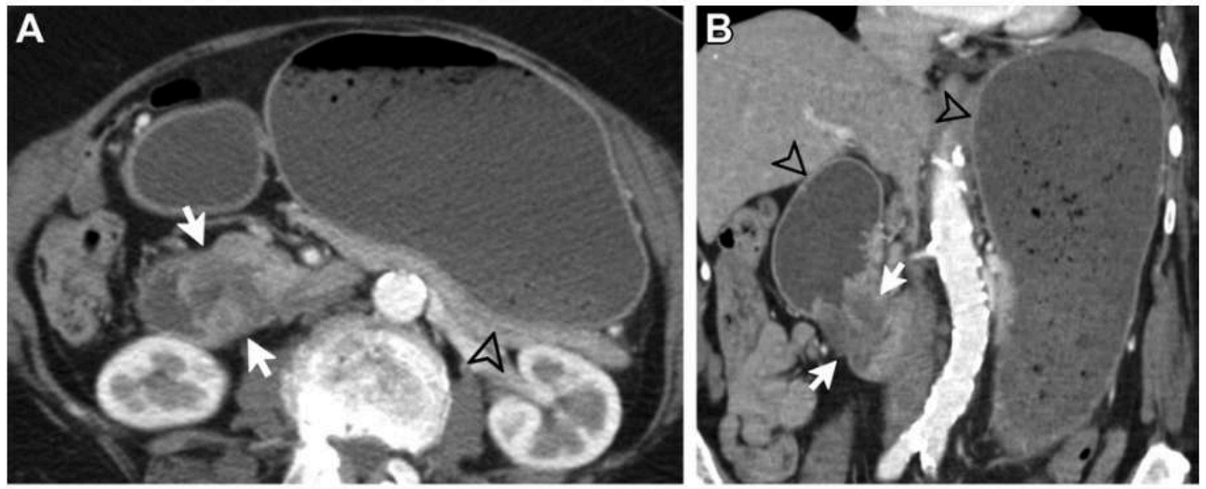


Figure 5. Duodenal adenocarcinoma in a 55-year-old woman. **(A)** Axial contrast-enhanced CT image shows a heterogeneously enhancing mass (arrows) centered in the medial wall of the duodenum and PDG. Note the normal caliber of the pancreatic duct (arrowhead). **(B)** Coronal contrast-enhanced CT image shows hypoenhancing masslike thickening of the descending duodenum with severe caliber narrowing (arrows), an apple core lesion that causes obstruction with severe dilatation of the stomach and duodenal bulb (arrowheads). **(C)** Companion case of an ampullary adenocarcinoma. Coronal contrast-enhanced CT image shows a hypoenhancing mass along the medial wall of the descending duodenum (arrows), in the expected location of the ampulla, with dilatation of the CBD (white arrowhead) and pancreatic duct (black arrowhead), producing the double duct sign.

MENU

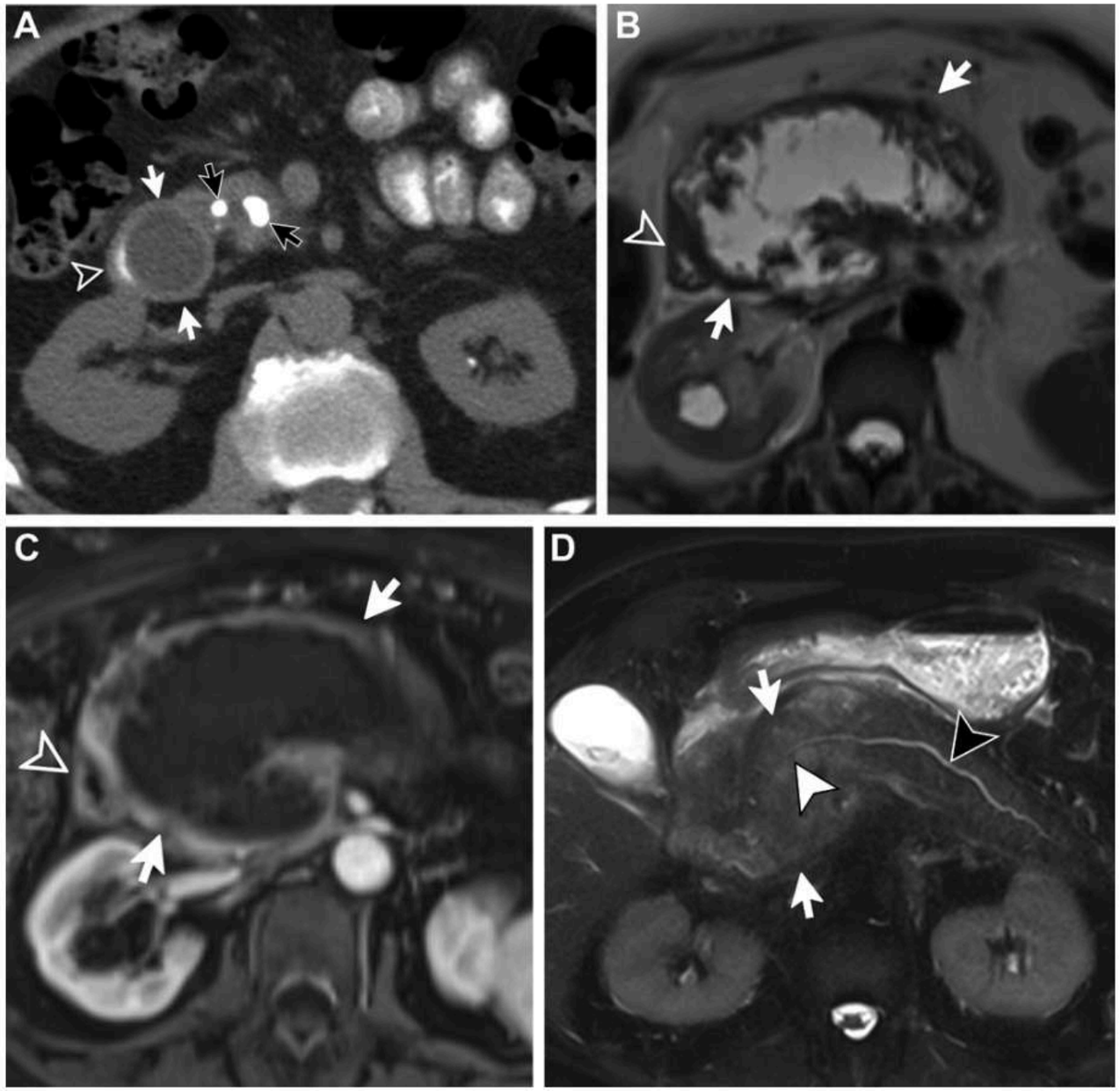


Figure 6. Complications of pancreatitis. **(A)** Pancreatic pseudocyst. Axial noncontrast CT image with oral contrast material shows a rounded hypoattenuating lesion within the medial duodenal wall (white arrows), which effaces the crescent-shaped duodenal lumen containing oral contrast material (arrowhead). Note the pancreatic parenchymal calcifications (black arrows), compatible with chronic pancreatitis. **(B, C)** Walled-off necrosis. Axial T2-weighted image **(B)** shows a collection of high-signal-intensity fluid and debris (arrows), which replaces the normal pancreatic parenchyma. Axial contrast-enhanced T1-weighted image **(C)** shows lack of enhancement except for the thick capsule (arrows). Note the mass effect on the descending duodenum (arrowhead). **(D)** Mass-forming chronic pancreatitis. Axial fat-suppressed T2-weighted image shows masslike expansion of the pancreatic head (arrows), with mild irregularity of the normal-caliber pancreatic duct (black arrowhead) traversing the mass (white arrowhead), producing the penetrating duct sign.

MENU

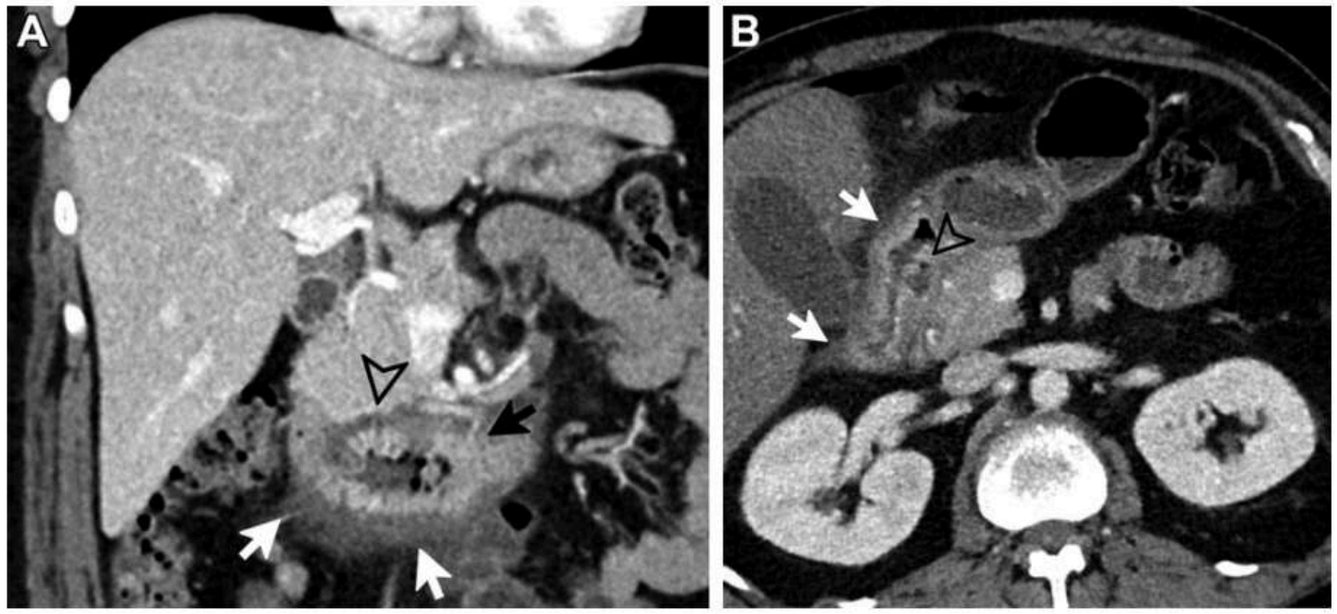


Figure 7. Duodenal inflammation. **(A)** Crohn disease. Coronal contrast-enhanced CT image shows duodenal wall thickening with hyperenhancing mucosa (black arrow), markedly hypoattenuating submucosal edema, and periduodenal stranding (white arrows). Note extension of the edema into the inferior margin of the PDG (arrowhead). **(B)** Peptic ulcer disease. Axial contrast-enhanced CT image shows duodenal wall thickening and periduodenal stranding (arrows). A small duodenal outpouching along the medial wall is seen within the PDG, containing fluid and a tiny focus of gas (arrowhead), consistent with an ulcer.

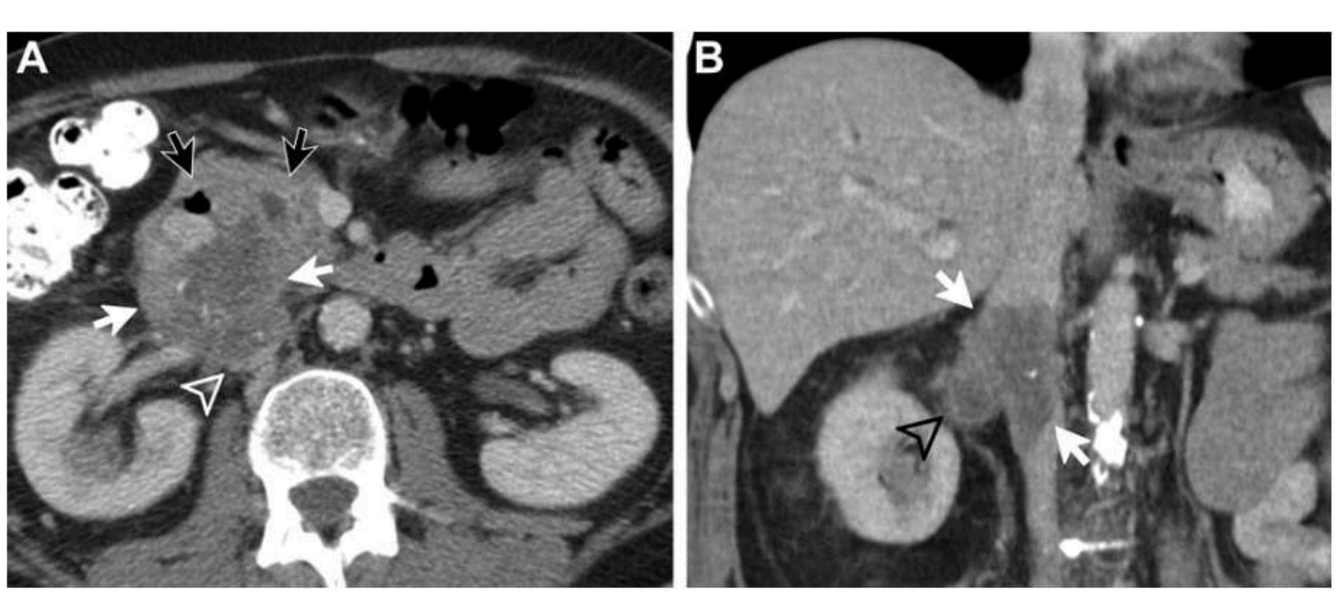


Figure 8. Leiomyosarcoma in a 47-year-old man. **(A)** Axial contrast-enhanced CT image shows an aggressive heterogeneously hypoenhancing mass in the retroperitoneum (white arrows) that involves the IVC (arrowhead), extends into the PDG, and anteriorly displaces the duodenum and pancreatic head (black arrows)—this helps localize the mass as arising posterior to the PDG, rather than within it. **(B)** Coronal contrast-enhanced CT image shows intravascular growth within the IVC (arrows), extending to the right renal vein (arrowhead).

MENU

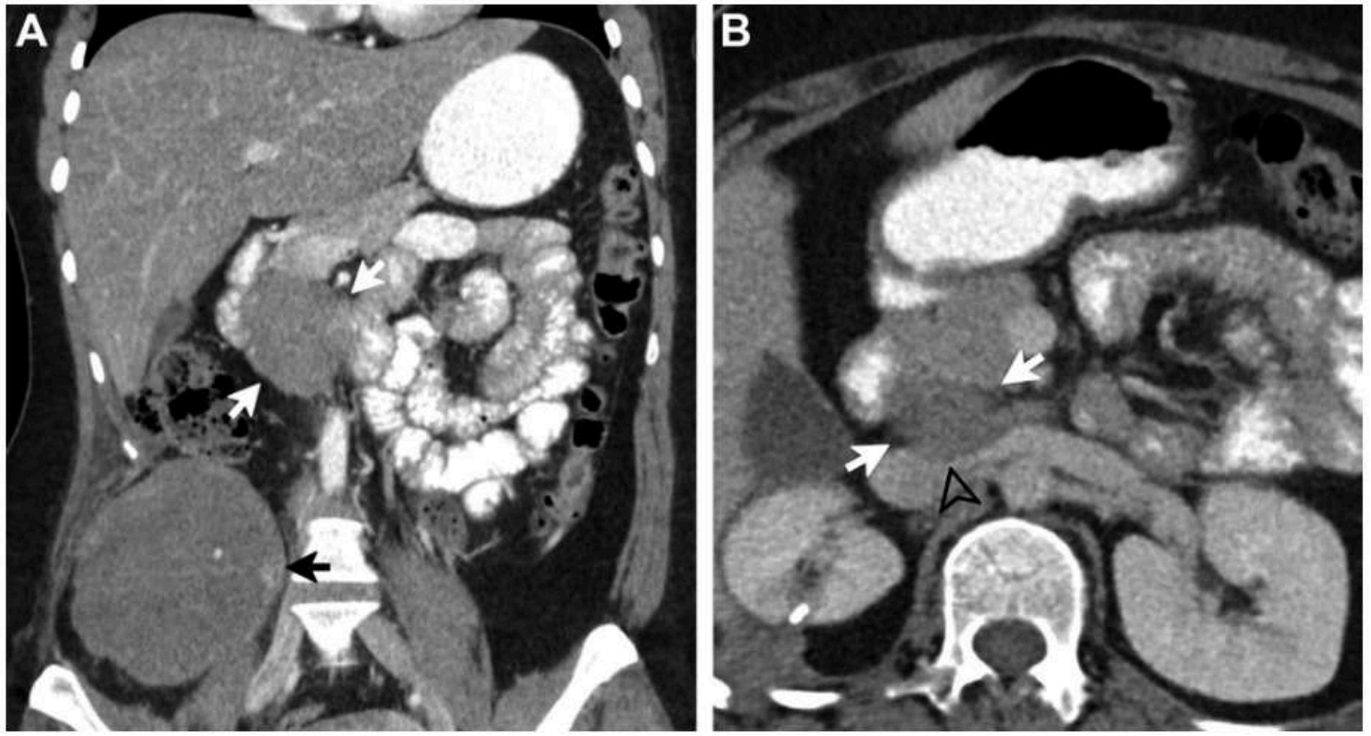


Figure 9. Multiple desmoid tumors in a 52-year-old woman with a history of abdominal trauma. **(A)** Coronal contrast-enhanced CT image shows a homogeneously hypoenhancing mass (white arrows) medial to the descending duodenum and a well-circumscribed larger mass (black arrow) in the right lower quadrant. **(B)** Axial contrast-enhanced CT image shows that the mass (arrows) is located within and posterior to the PDG and has smooth mass effect (arrowhead) on the IVC and left renal vein.

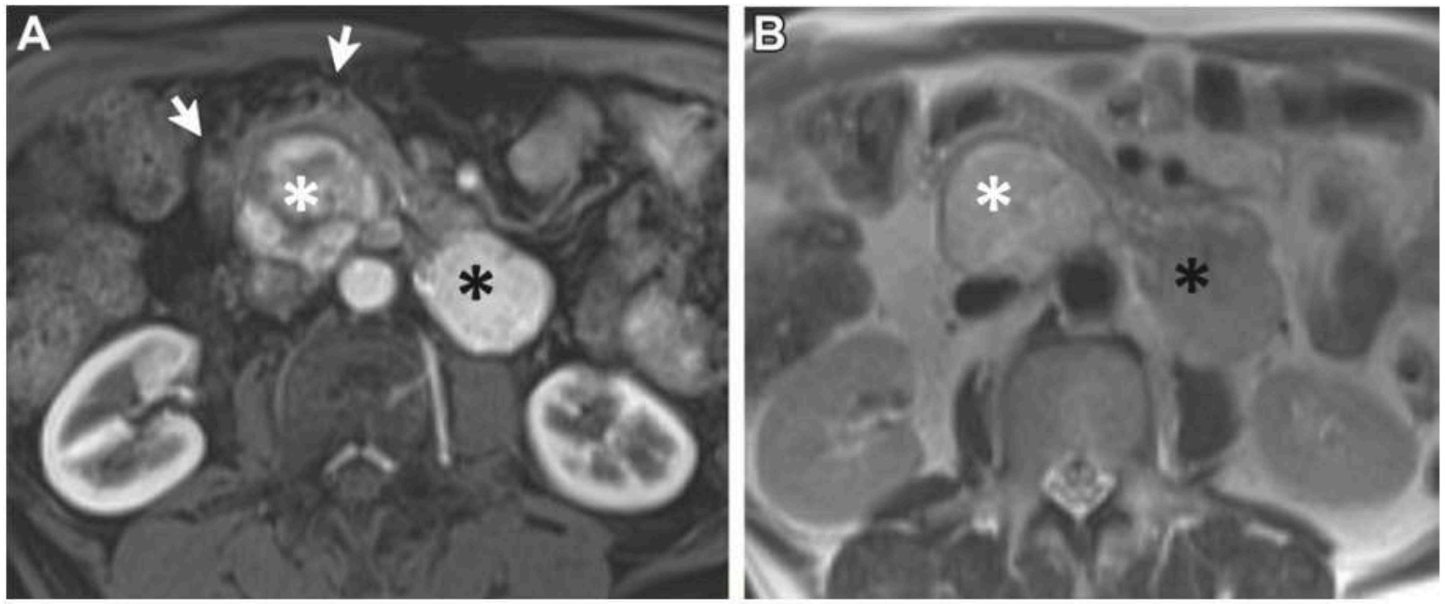


Figure 10. Multiple paragangliomas in a 36-year-old man with a history of multiple endocrine neoplasia type 2 (MEN 2). **(A)** Axial arterial phase contrast-enhanced T1-weighted image shows a well-circumscribed heterogeneously enhancing mass (white ∗) posterior to and anteriorly displacing the pancreas and duodenum (arrows). Note the second, homogeneously enhancing mass in the left retroperitoneum (black ∗). **(B)** Axial T2-weighted image shows hyperintense "lightbulb bright" signal, particularly in the mass (white ∗) located posterior to the PDG. Black ∗ = mass in the left retroperitoneum.

MENU

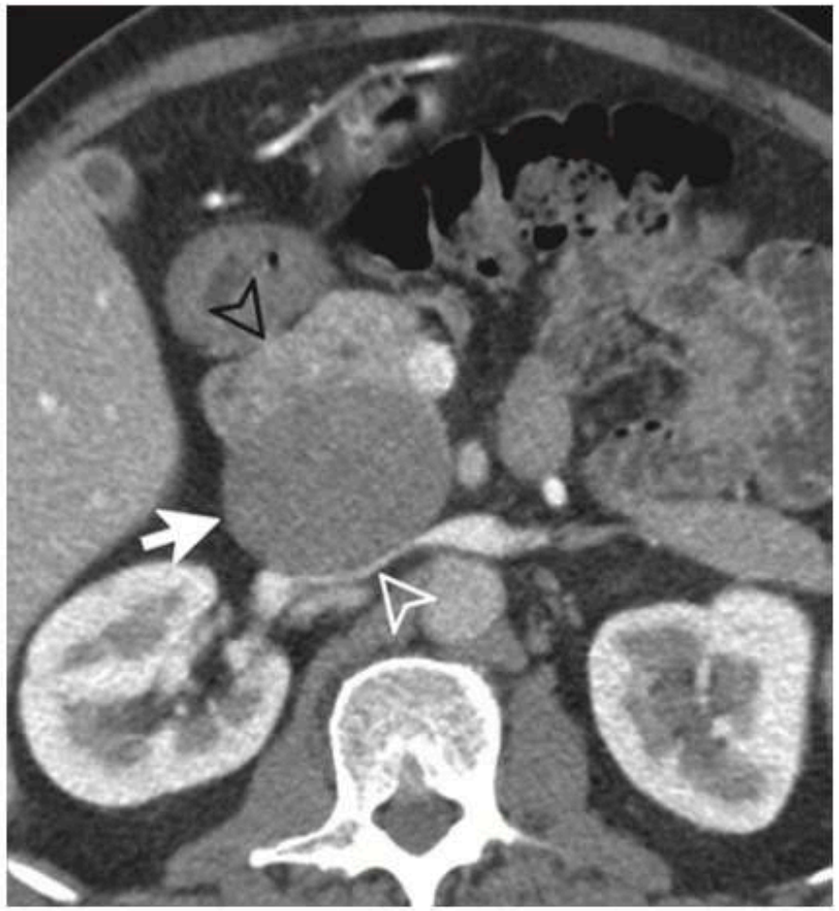
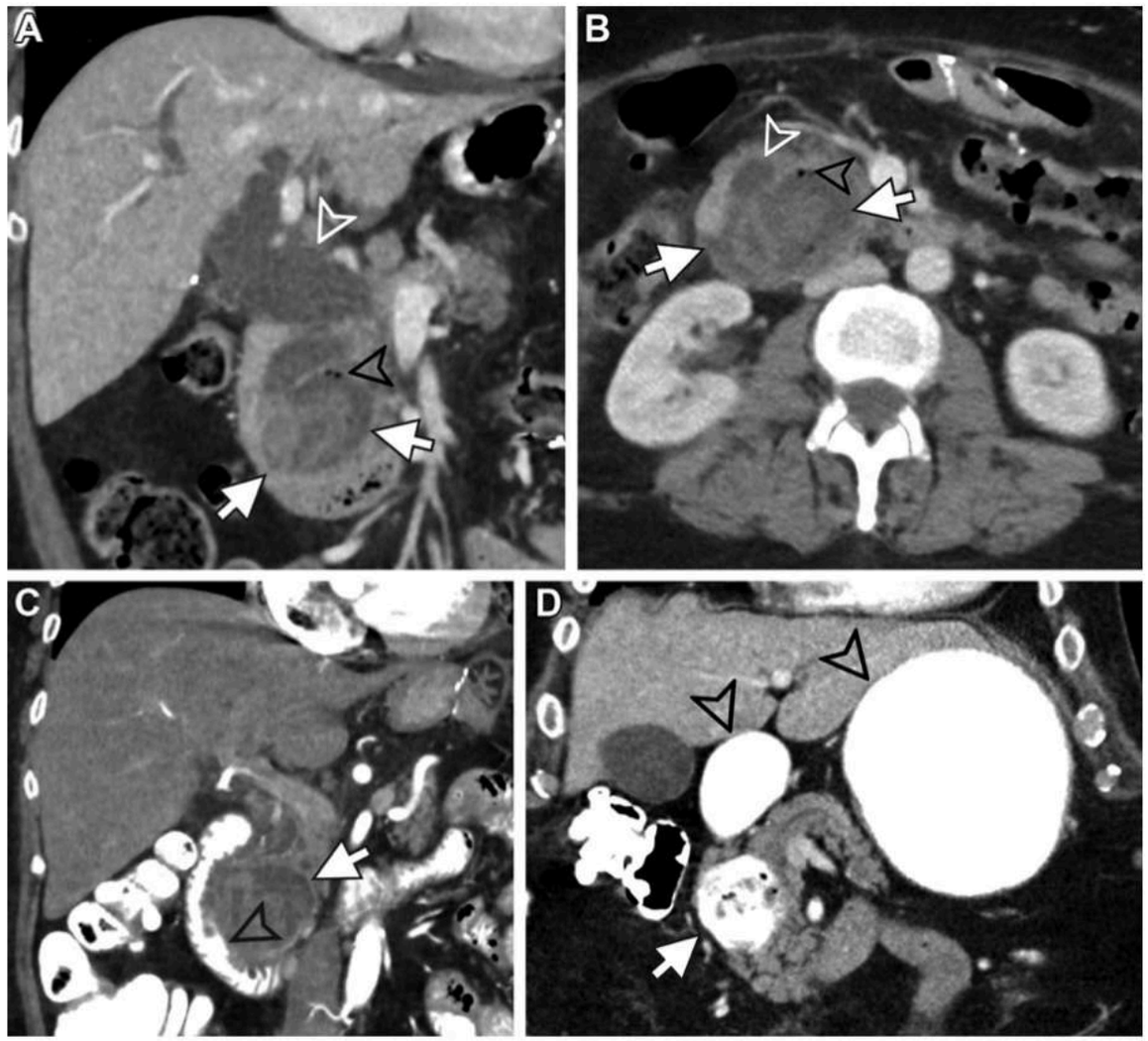


Figure 11. Schwannoma in a 41-year-old man. Axial contrast-enhanced CT image shows a well-circumscribed, homogeneously hypoenhancing, rounded mass (arrow) splaying the duodenum and pancreas anteriorly (black arrowhead) from the IVC posteriorly (white arrowhead), which is compressed.



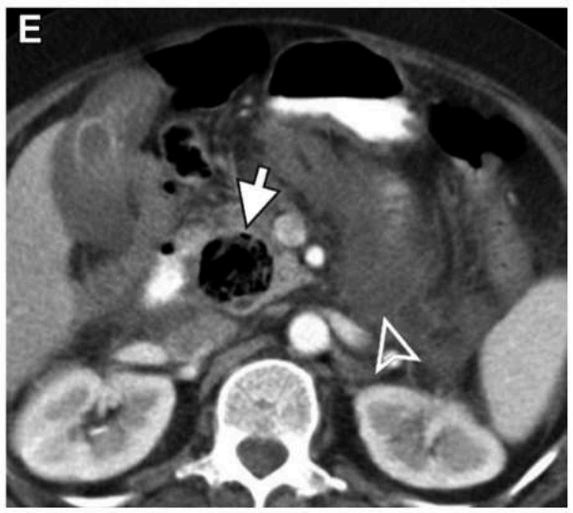


Figure 14. Periampullary duodenal diverticula. **(A–C)** Lemmel syndrome. Coronal **(A)** and axial **(B)** contrast-enhanced CT images show an ovoid heterogeneous periampullary "mass" (arrows) in the PDG that obstructs the CBD (white arrowhead). The key to the diagnosis is the presence of trace gas (black arrowhead) in the diverticulum. Coronal contrast-enhanced CT image with oral and intravenous contrast material **(C)** shows a defect (arrowhead) along the medial descending duodenal wall at the origin of the diverticulum (arrow). **(D)** Gastric outlet obstruction. Coronal contrast-enhanced CT image with oral and intravenous contrast material shows a rounded contrast material–filled periampullary outpouching (arrow) in the PDG, which results in dilatation of the stomach and duodenal bulb (arrowheads). **(E)** Bezoar and pancreatitis. Axial contrast-enhanced CT image with oral and intravenous contrast material shows a rounded lesion (arrow) in the PDG that contains mottled material and air. Note the extensive inflammatory stranding and fluid (arrowhead) in the lesser sac, consistent with acute pancreatitis.

Capture d'écran

MENU



Figure 15. Duodenal duplication cyst in a 22-year-old man. Coronal image from MR cholangiopancreatography (MRCP) shows a lobulated thick-walled cystic mass (arrow) with heterogeneous high signal intensity. The mass protrudes into the duodenal lumen without direct communication.

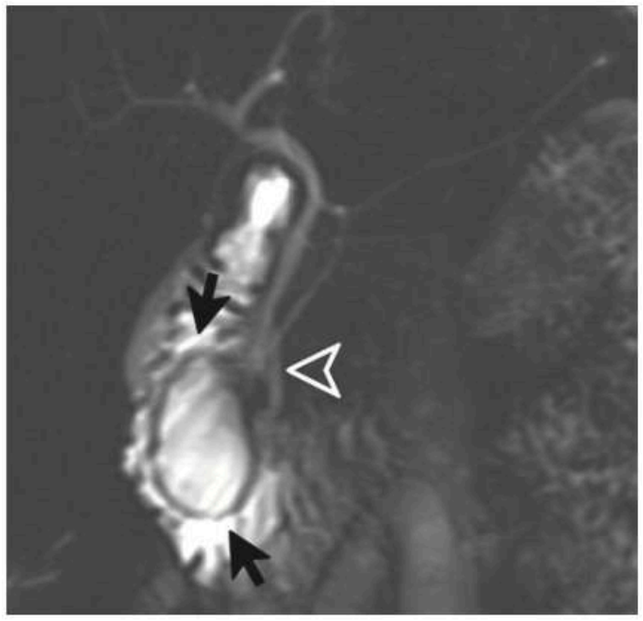


Figure 16. Type III choledochal cyst or choledochocele in a 25-year-old woman. Coronal image from MR cholangiopancreatography (MRCP) shows an intraluminal cyst (arrows) in the descending duodenum. The cyst originates at the ampulla (arrowhead) from the intramural portion of the CBD. The biliary tree and pancreatic duct are otherwise normal.

segment of the descending duodenum by pan-

MENU

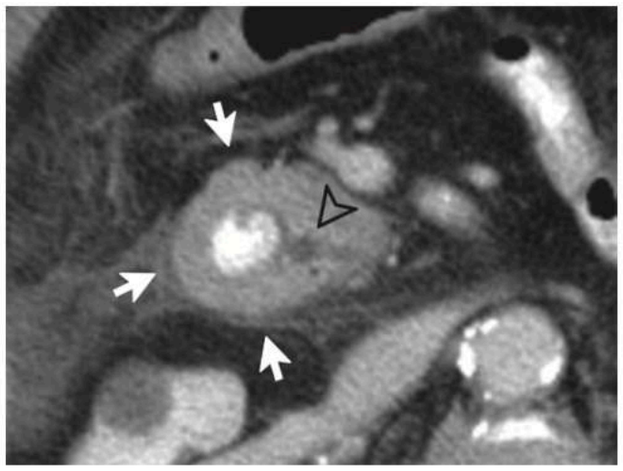


Figure 17. Annular pancreas in a 58-year-old man. Axial contrast-enhanced CT image with oral and intravenous contrast material shows thick enhancing soft tissue (arrows) encasing the second portion of the duodenum, which contains oral contrast material, mimicking duodenal wall thickening. Note the intrapancreatic portion of the CBD (arrowhead) coursing medial to the duodenum.

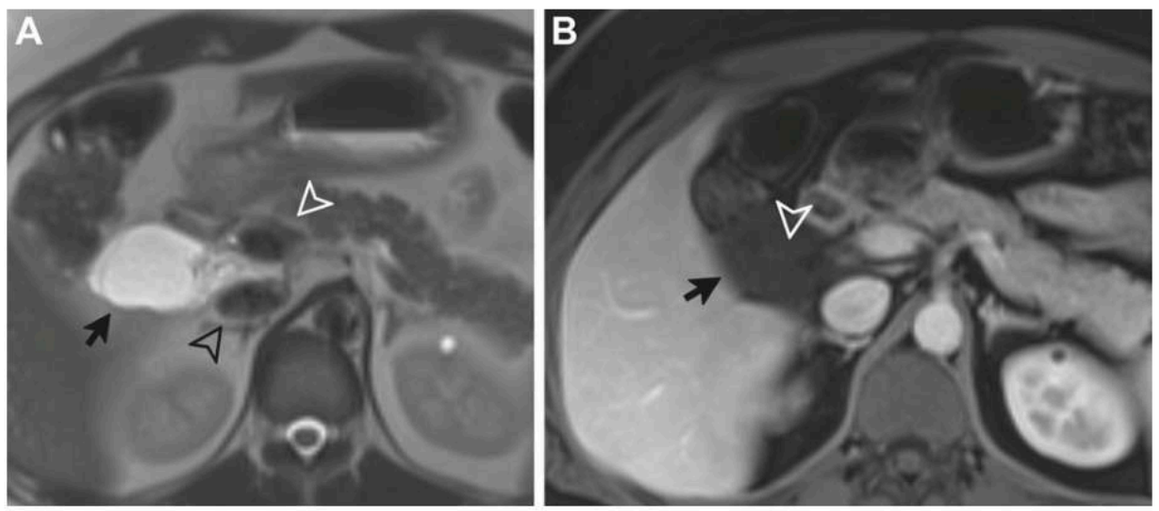


Figure 18. Lymphatic malformation in a 34-year-old man. **(A)** Axial T2-weighted image shows a lobulated high-signal-intensity mass (arrow) in the anterior pararenal space with internal septa and smaller cystic spaces, interposed between the IVC (black arrowhead) and descending duodenum (white arrowhead). **(B)** Axial contrast-enhanced T1-weighted image shows complete lack of enhancement in the lesion (arrow), except for almost imperceptible enhancement of the thin septa (arrowhead).

MENU

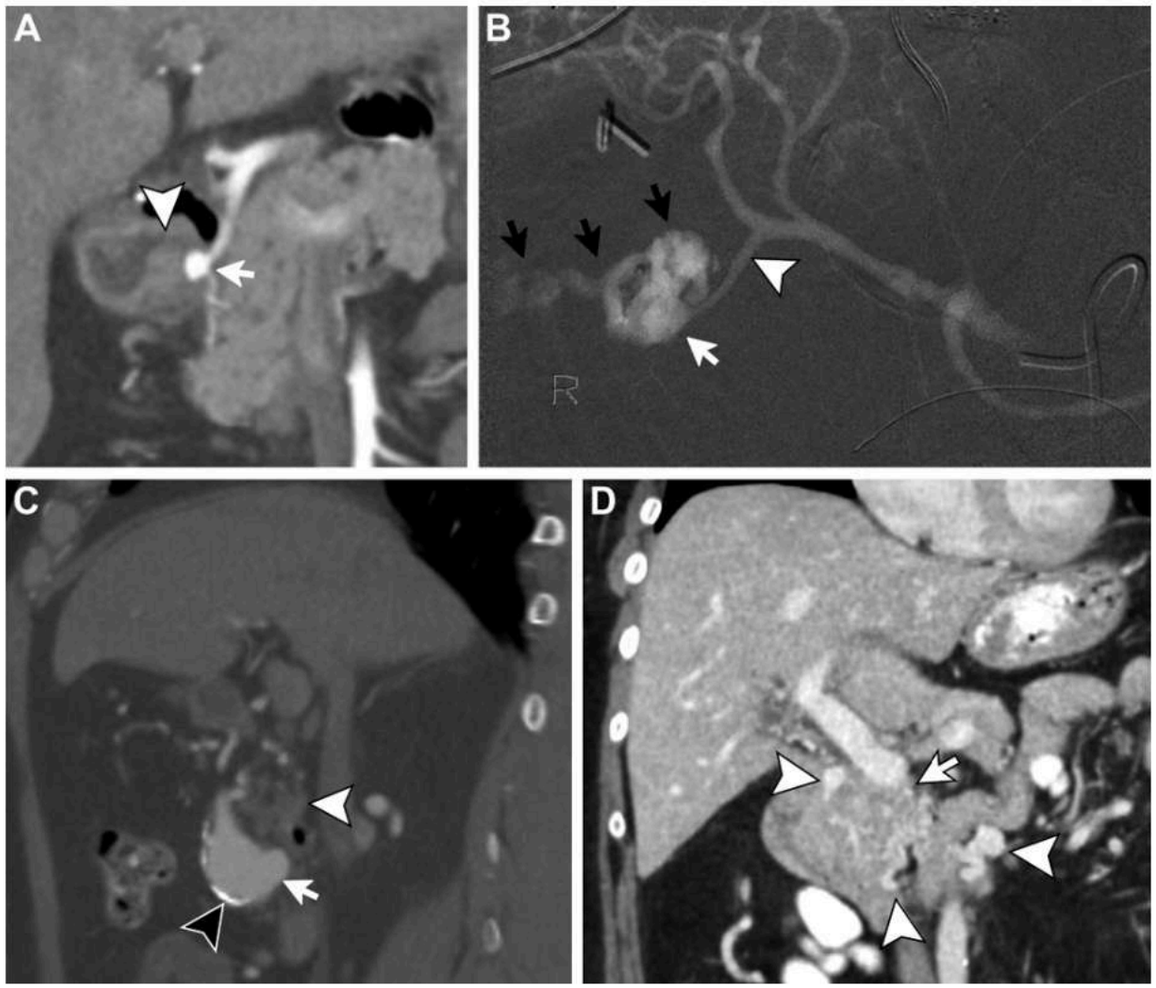


Figure 19. Various vascular entities. **(A, B)** Pseudoaneurysm secondary to peptic ulcer disease. **(A)** Coronal CT angiogram shows a rounded hyperenhancing mass (arrow) near the PDG. A deep penetrating ulcer (arrowhead) can be seen abutting the mass along the medial wall of the proximal duodenum, which is thickened. **(B)** Catheter angiogram shows the pseudoaneurysm (white arrow) arising from the gastroduodenal artery (arrowhead), with active extravasation of contrast material (black arrows) into the ulcer crater and the lumen of the duodenum. **(C)** True aneurysm. Sagittal CT angiogram shows aneurysmal dilatation of the gastroduodenal artery (arrow) near the PDG anterior to the pancreatic head (white arrowhead). True aneurysms more commonly have peripheral calcifications (black arrowhead) owing to their chronicity. **(D)** Cavernous transformation of the portal vein. Coronal contrast-enhanced CT image shows multiple serpentine and tubular enhancing structures (arrowheads) within and surrounding the pancreatic head; these are venous collaterals secondary to chronic occlusion of the portal-mesenteric venous junction (arrow).

MENU

Entities Involving PDG

Infectious, Inflammatory, or Malignant Mimics

Inflammation may be centered within the PDG or involve it secondarily owing to its proximity to the pancreas and duodenum.

Paraduodenal pancreatitis (PDP), the preferred term to *groove pancreatitis*, is a form of focal chronic pancreatitis involving the PDG. The pathogenesis of PDP is not entirely clear but is thought to be related to ectopic pancreatic rests in the medial duodenal wall (1). Chronic inflammation in this space results in sheetlike crescentic fibrotic soft-tissue expansion of the PDG, which appears as hypoattenuating and hypovascular at CT—best seen on coronal images—and as T1 hypointense and T2 slightly hyperintense at MRI.

There can be patchy delayed enhancement due to the fibrotic nature of the inflammatory tissue. Other findings include thickening of the medial duodenal wall and cysts in either the PDG or medial duodenal wall, which are best seen at MR cholangiopancreatography (MRCP), although 20%–32% of cases do not have visible cysts (2,3). Two patterns of PDP have been described, depending on whether the inflammatory process is purely confined to the groove or extends to the pancreatic head in a segmental pattern (Fig 3).

Differentiating PDP from pancreatic ductal adenocarcinoma (PDAC) can be challenging but has obvious implications for management and outcomes. The pure form of PDP can mimic PDAC arising in the periampullary region with infiltration into the duodenum. However, the segmental form of PDP can be even more of a diagnostic dilemma for the radiologist. The hypovascular infiltrative nature of PDAC is usually helpful for detection during the arterial or pancreatic phase of CT or MRI, but when healthy pancreatic parenchyma conversely avidly enhances, it can be indistinguishable from chronic forms of pancreatitis, including PDP. Adding to this challenge, one study found that more than half of patients with PDAC have pseudocysts secondary to associated pancreatitis (4), making the presence of cysts alone not pathognomonic for PDP.

MENU

A key observation is the effect of the abnormal soft tissue on the pancreatic duct. Smooth narrowing of the pancreatic duct traversing a mass without abrupt or complete obstruction strongly favors an inflammatory process (5). This penetrating duct sign can be best seen at MRCP and is improved by secretin administration. The morphology of the prestenotic pancreatic duct also differs depending on the cause, with contour irregularities and the presence of dilated and deformed side branches present in forms of chronic pancreatitis, as opposed to the severe but smooth upstream dilatation secondary to a malignant stricture.

The well-known double duct sign can be present with either condition; however, abrupt caliber change with shouldering suggests malignancy, while more smooth and tapered narrowing of the ducts with less severe prestenotic dilatation is more commonly due to an inflammatory process. PDAC located within or extending to the PDG will usually encase the pancreaticoduodenal artery and invade adjacent structures (6), while the inflammatory soft tissue in PDP tends to displace vessels (7) (Fig 4). Venous deformation of the confluence, superior mesenteric vein, or portal vein is more likely in PDAC than in PDP, but it is not specific.

Advanced imaging techniques may prove helpful in differentiating the two diagnoses. Studies of perfusion CT and MRI found higher mean blood flow and blood volume in inflammation versus in carcinoma (8). Diffusion-weighted imaging (DWI) studies have shown lower mean apparent diffusion coefficient (ADC) in cases of PDAC

MENU

(9). PDAC has also been found to have a higher standardized uptake value (SUV) at fluorodeoxyglucose (FDG) PET/CT as compared with chronic pancreatic inflammation (10).

Sheetlike soft-tissue expansion of the PDG, displacement rather than encasement of vessels and pancreaticobiliary ducts, and small cysts in the PDG or medial duodenal wall are potential indicators of PDP rather than malignancy. One study found that if three criteria are present—focal thickening of the second portion of the duodenum, cystic changes in the region of the pancreatic accessory duct, and abnormal enhancement of the second portion of the duodenum—distinction of PDP from PDAC can be achieved with high diagnostic accuracy, and the diagnosis of cancer can be excluded with high negative predictive value (11).

Ampullary or duodenal adenocarcinoma may also manifest as infiltrative soft tissue extending to the PDG and be difficult to differentiate from inflammation or PDAC. Ampullary adenocarcinoma can arise from the duodenal epithelium of the ampulla (with behavior similar to duodenal adenocarcinoma), arise from the pancreaticobiliary epithelium of the distal CBD and pancreatic duct (with a worse prognosis), or be a true intra-ampullary tumor with combined duodenal and pancreaticobiliary epithelial morphology, which has the best prognosis of the three, perhaps because of location and early obstruction (12). The three ampullary lineages likely explain the variability in biliary and pancreatic ductal dilatation seen with ampullary adenocarcinoma and cannot be reliably distinguished (13).

Duodenal adenocarcinoma can manifest as a focal mass or involve the duodenal wall circumferentially; may have an infiltrative component involving the adjacent fat planes, encasing vascular structures; and can manifest with nodal or distant metastatic disease. When this tumor arises in close proximity to the ampulla, it can involve and obstruct the biliary and pancreatic ducts and result in the double duct sign, similar to primary ampullary adenocarcinoma (Fig 5).

Other forms of acute or chronic pancreatitis can involve the PDG. Peripancreatic collections can be seen with acute or chronic pancreatitis and include acute peripancreatic collections appearing as ill-defined peripancreatic fluid, which may evolve into encapsulated pseudocysts after about 4 weeks, and acute necrotic collections manifesting as heterogeneous nonliquefied material, which can become encapsulated walled-off necrosis. These collections are usually accompanied by findings of inflammation and lack

MENU

enhancing components, except for thin linear enhancement of the fibrous capsule in pseudocyst and walled-off necrosis. Although they are most frequently found in the lesser sac, they can occur anywhere in the abdomen and can extend to or be located solely in the PDG (Fig 6).

Duodenal inflammation—evidenced by circumferential wall edema appearing hypoattenuating at CT and hyperintense at T2-weighted imaging, striated hyperenhancing mucosa, and periduodenal stranding—is most commonly seen as reactive to external processes such as acute pancreatitis and cholecystitis. Infectious duodenitis can be due to *Mycobacterium avium-intracellulare* (MAI) or cytomegalovirus (CMV) in the context of HIV infection or AIDS; inflammatory duodenitis can be seen after radiation exposure, with immunoglobulin A (IgA) vasculitis (formerly Henoch-Schönlein purpura), and in 5%–60% of cases of Crohn disease. Findings of duodenitis are nonspecific; therefore, clinical correlation and evaluation of adjacent organs are key to making a unifying diagnosis.

Peptic ulcer disease is usually secondary to infection by *Helicobacter pylori* or prolonged use of nonsteroidal anti-inflammatory drugs (NSAIDs) and most frequently affects the duodenal bulb, which forms the superior border of the PDG. Small ulcers may be occult at imaging, particularly when smaller than 2 cm (14), and most are evident only when leading to perforation, with associated wall thickening, periduodenal fluid, and extraluminal air. Peptic ulcer disease is the most common cause of abnormal gas in the PDG (14), for which radiologists should use multiplanar reconstruction to carefully inspect the duodenal C-loop for focal wall discontinuity or luminal outpouching corresponding to the ulcer crater.

MENU

The ulcer may erode into the pancreaticoduodenal artery, causing a pseudoaneurysm, seen as a rounded hyperattenuating or hyperintense structure at CT or MR angiography that follows the attenuation or signal intensity of the blood pool and may result in life-threatening hemorrhage. Peptic ulcer disease may also lead to choledochoduodenal fistula, which should be considered in the setting of abnormal air in the PDG region with pneumobilia. As opposed to gastric ulcers, duodenal ulcers are invariably benign, and endoscopy remains the standard of reference for diagnosis (Fig 7).

Immunoglobulin G4 (IgG4)–related autoimmune disease is a lymphocytic infiltration rich in IgG4-positive plasma cells, resulting in mass-like inflammatory reaction and fibrosis affecting multiple organ systems, including those near the

PDG (15). The pancreas appears enlarged and sausage shaped owing to loss of lobulation and narrowing of the pancreatic duct. Some patients exhibit a peripheral capsulelike rim, which is hypoattenuating at CT and enhances at delayed postcontrast imaging. At MRI, the pancreas demonstrates hypointense T1 signal, beading of the duct, and lack of the true peripancreatic inflammation seen in acute interstitial pancreatitis (16).

Diagnosis is critical, as steroid treatment is effective in both reversing morphologic changes and normalizing pancreatic function (17). Multiorgan involvement can be a clue to IgG4 disease. Other abdominal manifestations include sclerosing cholangitis in up to 88% of cases, retroperitoneal fibrosis in up to 33%, and renal involvement, which can be parenchymal or perirenal (18).

MENU

Primary Groove Neoplasms

The differential diagnosis for a solid mass centered in the PDG is similar to that for primary retroperitoneal neoplasms, including lesions of mesodermal, neurogenic, or lymphoid origin, previously described in detail (19–21).

A majority of retroperitoneal neoplasms arise from tissues of mesodermal origin, such as fat (liposarcoma) or smooth muscle (leiomyosarcoma), are often large at presentation, and may involve or compress the PDG (20). Lesion localization and extent of invasion of adjacent structures are crucial for determining the best path for tissue sampling, resectability, and surgical planning. Leiomyosarcoma is often an aggressive tumor, demonstrating partial necrosis, hemorrhage, and invasion of adjacent structures. Most commonly, it is completely extravascular, but it may have an intravascular component when arising from the IVC or renal veins (21) (Fig 8). The presence of calcifications, which can be seen in up to 30% of liposarcomas, is highly uncommon in leiomyosarcoma (20).

The characteristics of liposarcoma vary depending on the degree of histologic dedifferentiation. Well-differentiated tumors show macroscopic fat, which can be easily detected at CT or fat-suppression MRI, have a minimal soft-tissue component, and are well delineated. Dedifferentiated liposarcoma may show complete lack of fat and be impossible to distinguish from leiomyosarcoma.

Desmoid tumor, a form of deep fibromatosis, is a rare mesenchymal tumor that can be sporadic or associated with Gardner syndrome

MENU

or familial adenomatous polyposis (FAP) and is usually triggered by trauma or surgery (20). Once triggered, well-differentiated spindle cells and collagen proliferate into a locally invasive soft-tissue mass without metastatic potential. This tumor is dependent on estrogen and therefore is more common in females, with peak incidence in the 3rd decade of life (22).

Desmoid tumor appears commonly as a well-circumscribed homogeneously enhancing mass (Fig 9), although it can manifest as infiltrative soft tissue with invasive behavior (23). The appearance depends on the degree of cellular, collagen, and myxoid components at histologic analysis, as well as vascularity. At the early cellular stage, it appears hyperintense at T2-weighted imaging; as the cellularity decreases over time with deposition of collagen, the lesion becomes hypointense at T2-weighted imaging. Contrast-enhanced imaging often reveals diffuse enhancement of variable degree, more pronounced in lesions with increased cellularity.

Treatment options include surgical resection, although the high recurrence rates have made radiation therapy and watchful waiting acceptable alternatives.

Abdominal neurogenic tumors are most commonly located in the retroperitoneum and mostly occur in a younger age group with a better prognosis. Paragangliomas are tumors that arise from chromaffin cells in an extra-adrenal location. The majority are seen in the abdominal para-aortic region, including the Zuckerkandl body, but they can be found in any site with

MENU

paraganglia, including the PDG. These can be found sporadically or in association with genetic syndromes, including neurofibromatosis type 1 (NF-1), von Hippel–Lindau syndrome (VHL), multiple endocrine neoplasia type 2 (MEN 2), and Carney-Stratakis syndrome.

At CT, paraganglioma is usually seen as a highly vascular well-defined tumor with avid enhancement, punctate calcification, hemorrhage, and areas of cystic degeneration and necrosis (24). Although classically described as "lightbulb bright" on T2-weighted images, this feature is not specific or sensitive and can lead to misdiagnosis in up to 35% of cases (24,25) (Fig 10). Malignancy is common, with 20%–50% having metastases at diagnosis.

Schwannoma is the most common tumor of peripheral nerves and is commonly located in the paravertebral region and, less commonly, adjacent to the PDG, perinephric or presacral space, or abdominal wall. Most cases are solitary and sporadic (90%) and manifest in the 5th or 6th decade. When schwannoma is present in younger patients, an association with neurofibromatosis type 2 (NF-2) is more likely.

At CT, small schwannomas are well defined, homogeneous, and round, but large schwannomas may be heterogeneous with internal degeneration, manifesting as hemorrhage, cystic change, or calcification (Fig 11). At MRI, the appearance depends on the types of tissue they contain: cellular areas show heterogeneous enhancement, and cystic areas are hyperintense on T2-weighted images. Malignant transformation is rare, but progressive enlargement, pain, irregular margins, and infiltration into adjacent tissues are concerning features (26).

Neurofibroma can occur as an isolated tumor or as a component of NF-1. At CT, neurofibroma typically manifests as a well-defined round lesion and appears homogeneously hypoattenuating, owing to the presence of lipid-rich cells. On T1-weighted images, the central portion is hyperintense due to nerve tissue, whereas on T2-weighted images the periphery is hyperintense due to myxoid degeneration.

Pancreaticoduodenal lymphadenopathy is seen as a manifestation of primary lymphoma as well as many metastatic malignancies, although a variety of inflammatory or infectious disorders may involve these nodal chains and mimic malignancy (Fig 12). Lymphoma is the most common primary retroperitoneal malignancy (26), usually manifesting as bulky adenopathy or a confluent soft-tissue mass from coalescing lymph nodes, which may primarily involve the PDG or extend to the space.

At CT, lymphoma manifests as a well-defined homogeneous mass with moderate homogeneous enhancement, which tends to insinuate between and splay or displace normal structures without compressing them. Internal necrosis and gastric outlet or duodenal obstruction can be seen with high-grade tumors. At MRI, lymphoma is usually isointense on T1- and T2-weighted images with moderate homogeneous enhancement. The duodenum and pancreas can rarely be the site of primary lymphoma that grows into the PDG, and imaging-guided biopsy may be required for confirmation of the diagnosis.

MENU

KC PANCREAS

MENU

Kc PANCREAS : Xie • Récupérer CR type Kc pancréas (4+)

- stt tête pancréas / uncus
- lig[t] arqué à déteder +++
- variante anatomique de l'art hépatique : rechercher AH droite, naissant de l'art mésentérique sup.
- rapport vasculaire ++ pour résécabilité

RÉSÉCABLE = marge saine TC, AMS, AH cr TP et VMS

BORDERLINE = (atteinte AH < 180°) et/ou engainss[t] VMS. TP (court) = thrombus

IRRÉSÉCABLE > 180°

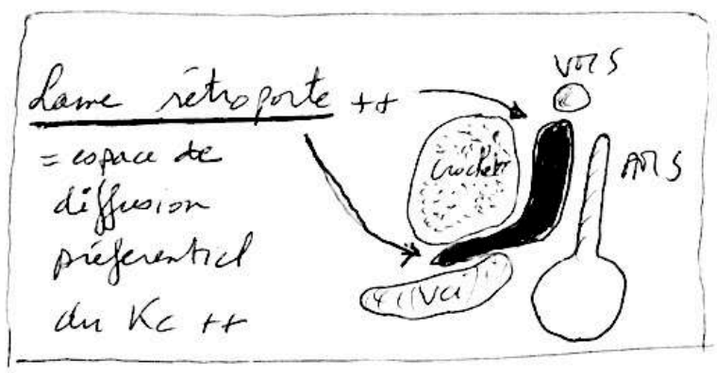
Description :
1. densité : ils peuvent être ISODENSE si petit ⚠ bon proc surv
2. localisation : uncus
3. taille
4. Wirsung
5. voies biliaires
6. art ++ veines ++ et rechercher un lig[t] arqué sur TC parfois discret
7. méta foie à dépister ++
8. micronodules péritonéaux ++

et analyser LAME RÉTRO PORTALE



TDM : phase pancréatique 35-50 sec ++
phase portale 70 sec ++ → puis faire reconstruc & MIP veineuse





IRM obligatoire pour recherche lésion hépatique = étude PANDA (4+) surtout séquence en diffusion (++)

MENU

Journal d'imagerie diagnostique et interventionnelle 2018;1:20–24

Le bilan d'extension d'un adénocarcinome du pancréas

Preoperative Imaging for pancreatic cancer

A. David
E. Frampas

Service central de radiologie et imagerie médicale, CHU de Nantes, 1, place Alexis-Ricordeau, 44093 Nantes cedex 1, France

Reçu le 10 novembre 2017 ; accepté le 16 novembre 2017
Disponible en ligne sur ScienceDirect le 16 février 2018

RÉSUMÉ

L'adénocarcinome est un cancer à forte mortalité. Le pivot de la prise en charge repose sur la chirurgie qui ne pourra cependant être envisagée que chez près de 20 % des patients du fait d'une découverte souvent tardive au stade localement avancé ou métastatique. L'évaluation du *staging* tumoral et des conditions vasculaires locorégionales repose sur le scanner pouvant être complété par l'IRM notamment à la recherche de métastases hépatiques. L'emploi de comptes rendus structurés s'impose pour standardiser la prise en charge.
© 2017 Société française de radiologie. Publié par Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

MOTS CLÉS

Cancer du pancréas
Scanner multi-barrettes
IRM
Comptes rendus

KEYWORDS

Pancreatic cancer
MDCT
MRI
Templates

SUMMARY

Pancreatic carcinoma is one of the deadliest cancer. Surgery is the only curative therapy but less than 20% of patients will undergo surgery in a curative intent, as main are diagnosed with locally advanced or metastatic disease. MDCT remains the most important examination for tumor staging and description of vascular conditions and may be helped by MRI for hepatic metastasis. The use of reporting templates is mandatory to standardize the management of pancreatic carcinoma.
© 2017 Société française de radiologie. Published by Elsevier Masson SAS. All rights reserved.

INTRODUCTION

Le cancer du pancréas représente actuellement un cancer de mauvais pronostic dont la survie à 5 ans est estimée à 6 %. La chirurgie reste actuellement la seule modalité thérapeutique permettant d'espérer un espoir de guérison ou de survie prolongée. Celle-ci ne peut être envisagée qu'en cas de maladie non métastatique et dont l'extension locale permet d'envisager un geste R0. L'imagerie joue donc un rôle primordial dans la décision thérapeutique et doit aboutir à un bilan d'extension précis et structuré tenant compte de l'atteinte tumorale locorégionale et à distance mais également des particularités anatomiques vasculaires péri pancréatiques pouvant compliquer un geste chirurgical potentiel.

TECHNIQUE D'EXPLORATION–RÉSULTATS

Le scanner reste actuellement la technique de choix pour le diagnostic et le bilan d'extension [1,2]. Le protocole standard comprend une acquisition multiphasique avant puis après injection de produit de contraste iodé (125 ml, débit 3–5 ml/s) avec reconstructions fines (0,625–1,25 mm). La phase pancréatique (35–50 s), centrée sur la région pancréatique de l'origine du tronc cœliaque jusqu'à

Auteur correspondant :
E. Frampas,
service central de radiologie et imagerie médicale, CHU de Nantes, 1, place Alexis-Ricordeau, 44093 Nantes cedex 1, France.
Adresse e-mail :
eric.frampas@chu-nantes.fr

https://doi.org/10.1016/j.jdi.2017.11.005
© 2017 Société française de radiologie. Publié par Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

l'artère mésentérique supérieure, fournit le meilleur contraste entre le rehaussement marqué du parenchyme pancréatique normal et la tumeur classiquement hypovasculaire et permet d'apprécier les possibilités de résection tumorale en fonction des rapports vasculaires. Dans plus de 80 % des cas, l'adénocarcinome pancréatique apparaît comme une masse hypodense infiltrante mal limitée, déformant les contours glandulaires, responsable d'une dilatation rétrograde des canaux biliaire et/ou pancréatique et d'une atrophie parenchymateuse d'amont (*Fig. 1*). Les rapports vasculaires sont particulièrement importants dans la localisation céphalique qui représente 60–70 % des tumeurs du fait de la proximité immédiate de vaisseaux dont l'amputation chirurgicale n'est pas envisageable (artère mésentérique supérieure, tronc coeliaque, artère hépatique), rendant rapidement la tumeur inopérable. La phase portale (70 s après le début de l'injection) explore l'ensemble de la cavité abdominale et permet la recherche de métastases hépatiques ou péritonéales.

Le scanner présente une sensibilité globale de 90 %, une spécificité de 87 % et une performance diagnostique de 89 % pour le diagnostic d'adénocarcinome pancréatique. L'emploi de scanners spectraux double énergie et bas-voltage semble également prometteur pour la détection tumorale en renforçant le contraste entre la tumeur hypovasculaire et le pancréas adjacent grâce au pic d'absorption de l'iode.

Une phase retardée à 5 mn peut parfois être utile en cas de lésion isodense (11 % des cas) à la recherche d'un rehaussement tumoral tardif fibreux. La visualisation en modes MPR, MIP est indispensable pour apprécier les rapports tumoraux, les modifications de calibre ou les signes d'envahissement vasculaires, la présence de variantes anatomiques vasculaires.

L'IRM n'est pas considérée actuellement comme une imagerie de première intention. Elle comprend de façon conventionnelle des séquences en pondération T2 (Turbo Spin écho), T1 avec saturation de la graisse en écho de gradient pondérées en T1 (LAVA, VIBE) avant et après injection de chélates de Gadolinium (trois temps: 20–40 s, 45–65 s, 3–5 mn), des séquences de diffusion. L'adénocarcinome présente typiquement un hyposignal en pondération T1 avec saturation de la graisse, spontanément ainsi qu'à la phase artérielle après injection, un iso à hypersignal en pondération T2. L'hyposignal T1 tumoral spontané peut aider à la détection lésionnelle en cas de tumeur isodense sur le scanner initial. La phase précoce au temps artériel fournit le meilleur contraste entre la tumeur et le parenchyme pancréatique. Les séquences de diffusion et de wirsungo-IRM sont désormais systématiquement associées et peuvent aider à la détection tumorale notamment en cas de sténoses canalaires discrètes. Les performances de l'IRM sont comparables au scanner avec une sensibilité moyenne de 95 vs. 96 % et une spécificité rapportée de 96 % pour la détection du cancer du pancréas.

Comme toutes les tumeurs, la détermination du stade est basé sur la taille, la localisation, l'extension locale, la présence d'adénopathies et de métastases. Une attention particulière devra être portée aux atteintes vasculaire et péri-neurale qui

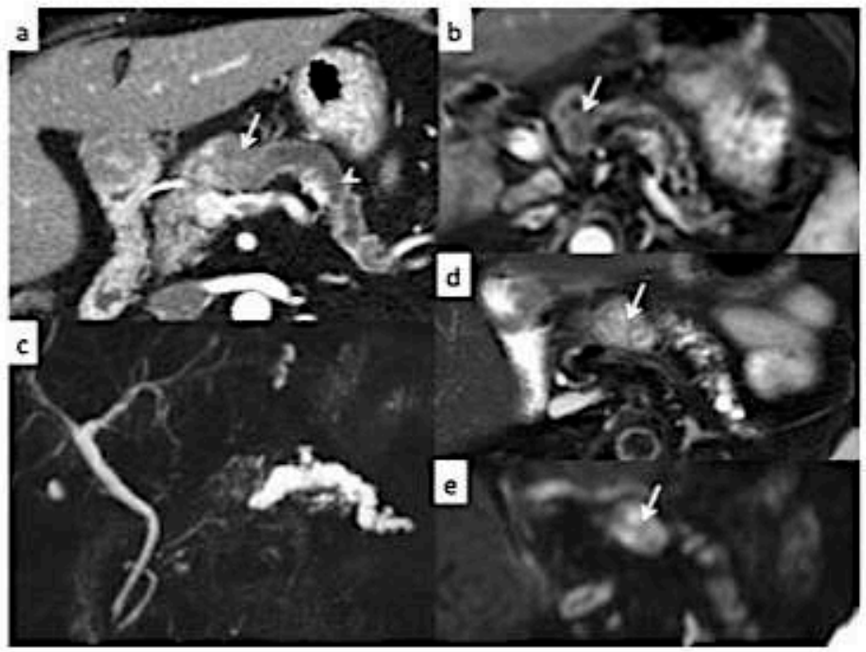


Figure 1. Aspect typique d'un adénocarcinome pancréatique corporéal. a : Scanner coupe axiale après injection au temps pancréatique : masse hypodense (flèche) avec dilatation du wirsung d'amont et atrophie glandulaire corporéo-caudale (tête de flèche) ; b : IRM en pondération T1 et suppression de graisse après injection de chélates de gadolinium. Masse en hyposignal T1 ; c : Cholangio-IRM mettant en évidence la sténose canalaire du canal pancréatique avec dilatation d'amont ; d : IRM en pondération T2 retrouvant la lésion en hypersignal modéré ; e : IRM en séquence de diffusion b800. Hypersignal tumoral.

MENU

sont caractéristiques de ce type de tumeur et qui conditionneront le plus souvent les possibilités chirurgicales et donc le pronostic.

L'atteinte vasculaire constitue la cause la plus fréquente de non résécabilité chez les patients non métastatiques, principalement au niveau céphalique. L'absence de contact ou le degré d'atteinte circonférentielle d'un vaisseau est le marqueur de référence pour le bilan d'extension. Le scanner présente une performance voisine de 80–90 % pour le *staging* de l'adénocarcinome pancréatique. La classification JNCC [3] définit les différents stades, de l'absence de contact, du contact continu ou discontinu de moins de 180° de la circonférence vasculaire avec ou sans déformation sur un segment plus ou moins long permettant une éventuelle reconstruction chirurgicale, à l'engainement en cas d'atteinte supérieure à 180° et enfin de thrombose. Les tumeurs sont ainsi classées en résécables, limites (borderline) ou non résécables (*Fig. 2*). Un langage commun (contact, déformation, engainement, thrombose) est nécessaire entre radiologue et chirurgien pour apprécier les possibilités chirurgicales.

Dans le cas des tumeurs dites « *borderlines* », le contact avec l'artère mésentérique supérieure n'excède pas 180°, le tronc cœliaque est libre et l'atteinte veineuse reste limitée autorisant une résection possible sous couvert d'une reconstruction simple de l'axe veineux. Ces reconstructions vasculaires exposent cependant à un risqué élevé de résections tumorales R1. Une prise en charge pré opératoire par radio-chimiothérapie néo-adjuvante est de plus en plus proposée dans ce contexte.

Les tumeurs non résécables présentent une extension aortique ou cœliaque, un engainement de plus de 180° de l'artère mésentérique supérieure, une atteinte veineuse sans possibilité de reconstruction de la veine mésentérique supérieure ou du tronc porte, de la veine cave, des adénopathies des territoires N2 ou des métastases.

L'invasion péri-neurale extra-pancréatique, présente chez 40–80 % des pièces opératoires, est un autre point majeur dans le cadre de l'adénocarcinome pancréatique qui explique les marges R1 après chirurgie et/ou les récidives postopératoires [4].

La richesse des fibres sympathiques issues du plexus cœliaque et courant le long des arcades duodéno-pancréatiques constitue un milieu favorable pour l'extension tumorale extra pancréatique. Si elle peut être évidente lorsqu'une extension tissulaire remplace la graisse autour des vaisseaux péri-pancréatiques avec une densité similaire à la lésion tumorale, une attention particulière devra être portée à la graisse et à sa disparition potentielle, à l'existence d'une feutrage le long des marges postérieures, du bord droit de l'axe vasculaire mésentérique supérieur (espace rétro-porte) et du tronc cœliaque dans les localisations céphaliques.

Les performances de l'imagerie restent limitées concernant la détection de l'atteinte métastatique ganglionnaire. Les critères pathologiques restent morphologiques, basés sur un petit axe > 10 mm, une forme ronde ou un aspect hétérogène avec nécrose centrale. Les localisations à distance du site opératoire (territoires N2 : aortico-cave, para aortiques gauches, du bord gauche du tronc cœliaque et de l'artère mésentérique supérieure, du pédicule hépatique en cas de tumeur céphalique) constituent une contre indication chirurgicale, considérées comme stade métastatique. Un *picking* ganglionnaire de ces adénopathies peut être réalisé en premier temps opératoire afin de confirmer ou non l'envahissement tumoral avant tout geste de résection tumorale.

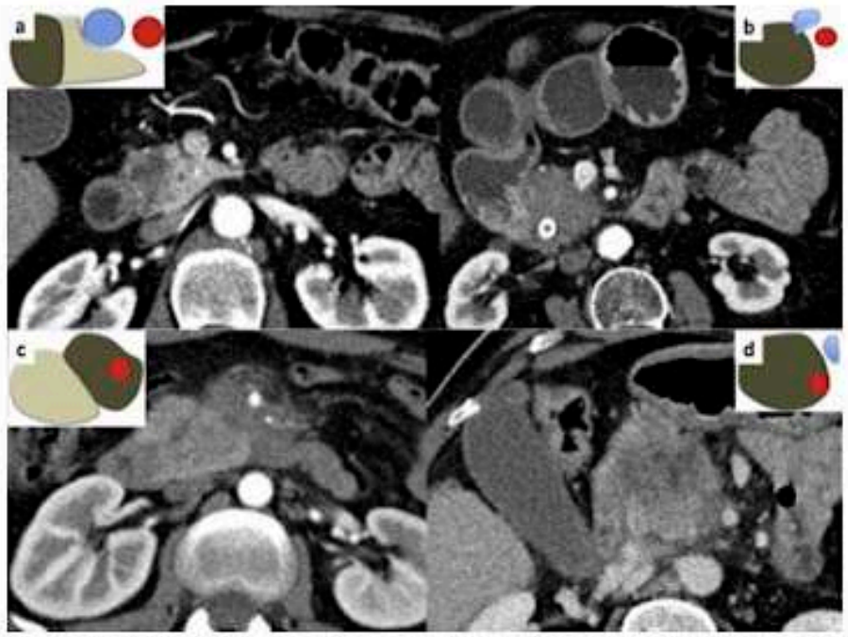


Figure 2. Adénocarcinome pancréatique ; a : lésion résécable. Absence de contact vasculaire ; b : lésion borderline avec contact et déformation de la veine mésentérique supérieure ; c et d : lésions localement avancées avec engainement artériel.

Près de 50 % des tumeurs sont diagnostiquées au stade métastatique, les localisations les plus communes étant hépatiques et péritonéales. Le plus fréquemment de petite taille et hypodenses, la détection scanographique des métastases hépatiques est gênée par la dilatation biliaire concomitante fréquente. Bien que l'IRM soit souvent considérée en seconde intention, elle présente, notamment grâce aux séquences de diffusion ou à l'utilisation d'agents hépato-spécifiques, une performance accrue dans la détection des métastases par rapport au scanner (sensibilités respectives de 85 vs. 69 %). L'adjonction d'une IRM lors du bilan préopératoire de tumeurs considérées initialement comme résécables a ainsi pu mettre en évidence jusqu'à 5 % de métastases hépatiques non visibles en scanner et 32 % en cas de lésions indéterminées en scanner [5]. Peu d'études concernent la fréquence des métastases pulmonaires au stade initial de la maladie. Des nodules pulmonaires infra-centimétriques ont été rapportés chez près de 20 % des patients, posant le problème de leur potentielle origine tumorale. Contrairement aux métastases hépatiques, leur présence ne semble cependant pas modifier la survie globale des patients.

Toutes les modalités d'imagerie apparaissent limitées dans la détection des implants péritonéaux. Une laparoscopie systématique n'est pas recommandée mais peut être discutée notamment chez les patients considérés à haut risque de maladie disséminée (élévation marquée du CA 19-9) ou borderline avant traitement néo-adjuvant.

La place du TEP-scanner au FDG n'est pas actuellement parfaitement définie.

Tout dommage aux branches artérielles à destinée hépatique augmente le risque de fistule biliaire anastomotique, de saignement ou d'ischémie hépatique post-opératoire. La description des variantes anatomiques est essentielle dans le compte rendu d'imagerie, celles-ci étant présentes chez 55–79 % des patients. L'artère hépatique droite naissant de l'artère mésentérique supérieure chez 11–21 % constitue l'une des plus fréquentes conditions à risque chirurgical potentiel. Sa situation postérieure rétro-portale expose à un risque d'envahissement précoce en cas de tumeur céphalique ou de lésion iatrogène chirurgicale si non décrite ou identifiée préalablement, source de complications postopératoires ischémiques. Une sténose du tronc cœliaque, athéromateuse ou sur ligament arqué a été rapportée chez deux à 7,6 % des patients ayant bénéficié d'une duodéno-pancréatectomie céphalique et doit être systématiquement recherchée. Le retentissement vasculaire engendré en cas de sténose significative sera apprécié par la recherche d'une circulation collatérale péri-pancréatique et par le biais de l'artère gastroduodénale témoignant d'un flux rétrograde du territoire mésentérique vers le territoire cœliaque. La suppression d'une telle suppléance en cas de duodéno-pancréatectomie céphalique expose au risque d'ischémie dans ce territoire. Le traitement endovasculaire préalable d'une telle sténose ostiale pourra être envisagé si nécessaire.

Le bilan d'extension de l'adénocarcinome pancréatique comprend donc des points critiques liés directement à la tumeur elle-même mais également à l'environnement anatomique conditionnant les possibilités de traitement chirurgical. L'emploi de compte rendus standardisé est recommandé permettant, grâce à une standardisation des termes employés (contact, déformation, engainement, thrombose) et un rapport exhaustif des conditions vasculaires, un langage commun entre radiologues et chirurgiens afin de déterminer la prise en charge et de permettre la comparaison des groupes de patients dans le cadre d'essais' thérapeutiques (*Tableau I*) [6].

Tableau I. Compte rendu type standardisé (d'après [6]).

Indication			
Technique			
Morphologie	Taille (mm) Localisation (pancréas droit, gauche) Densité après injection: hypo/iso/hyperdense Retentissement canalaire bilio-pancréatique		
Extension régionale			
Vasculaire À indiquer pour chaque item Libre (L) Contact (C) Degré (D°) Déformation (D) Thrombose (Th)	Tronc cœliaque Art mésentérique supérieure Aorte Veine porte Veine mésentérique supérieure Veine jéjunale, splénique		
Ganglionnaire	Adénopathies	N1: O/N	N2: O/N
Extension aux organes de voisinage	Organes	O/N	
Extension régionale	Métastases hépatiques Carcinose Autres	O/N O/N O/N	
Variantes anatomiques	Vascularisation hépatique Artère hépatique droite Tronc cœliaque (sténose) Veines jéjunales	Type O/N O/N	

ESMO GOOD SCIENCE BETTER MEDICINE BEST PRACTICE

ANNALS OF ONCOLOGY driving innovation in oncology

SPECIAL ARTICLE

Pancreatic cancer: ESMO Clinical Practice Guideline for diagnosis, treatment and follow-up☆

T. Conroy[1,2], P. Pfeiffer[3], V. Vilgrain[4,5], A. Lamarca[6], T. Seufferlein[7], E. M. O'Reilly[8], T. Hackert[9], T. Golan[10], G. Prager[11], K. Haustermans[12], A. Vogel[13] & M. Ducreux[14], on behalf of the ESMO Guidelines Committee*

Cancer du pancréas

Université Paris Cité

Valérie Vilgrain

Hôpital Beaujon, APHP.Nord

MENU

généralités

Incidence

Facteurs de risque

âge: facteur le plus important

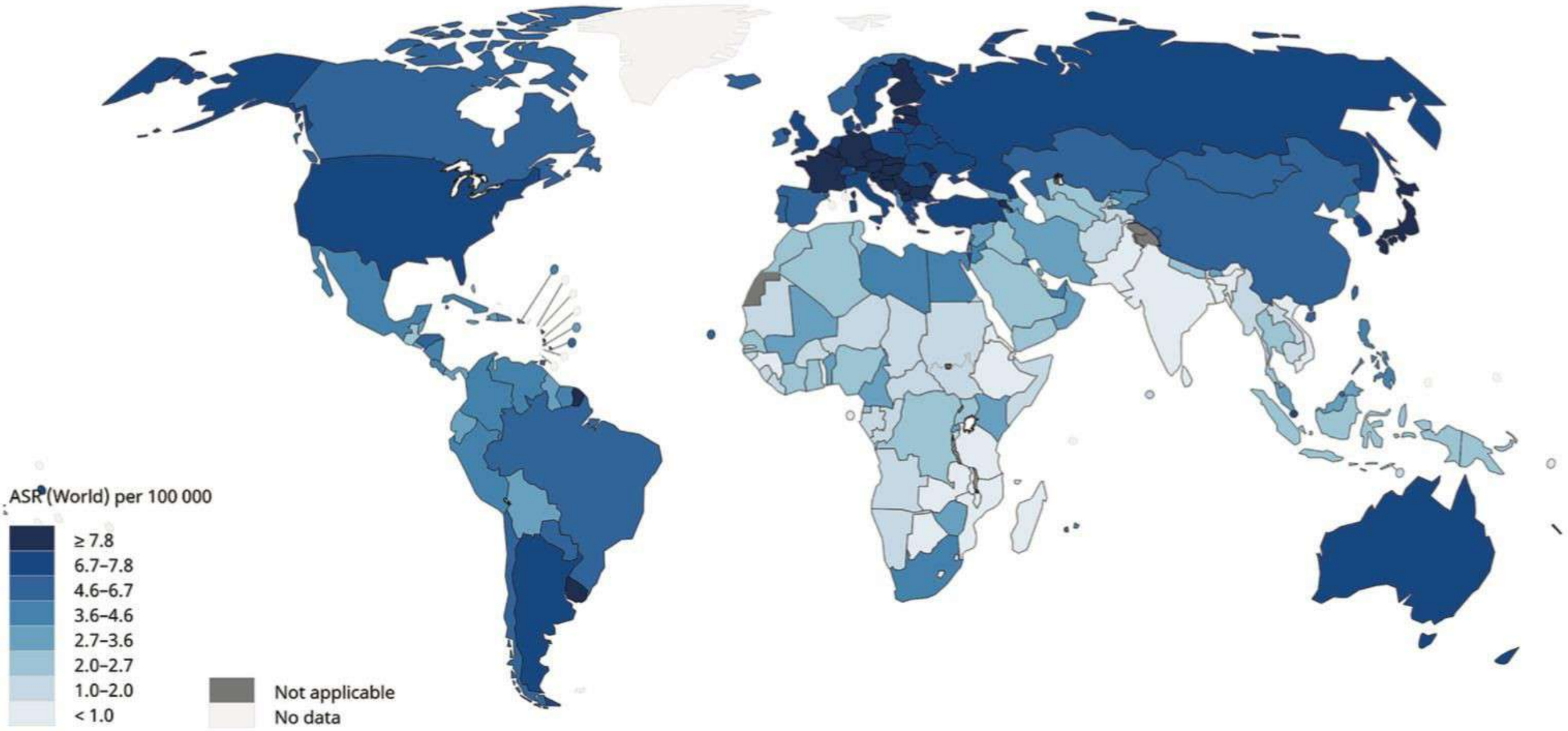
Mutations germinales rares: BRCA 2…

Sporadiques: tabac, infection Helicobacter pylori, mode de vie,
alimentation…

PCC

MENU

Estimated age-standardized incidence rates (World) in 2018, pancreas, both sexes, all ages



MENU

signes directs (CT/MRI)

Tumeur hypovasculaire (fibrose)

Infiltrante (*réaction desmoplastique +++*)

signes directs

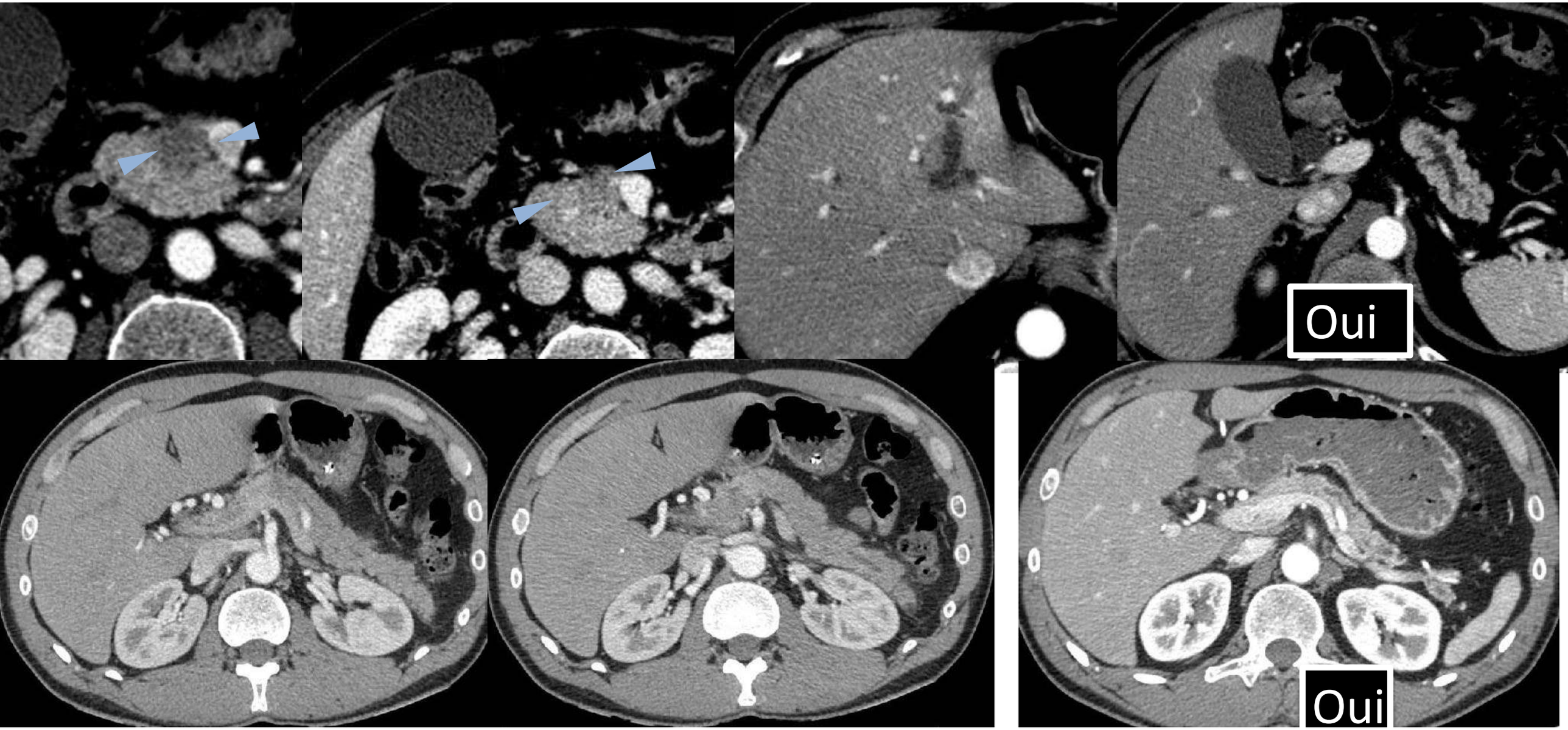
Dilatation CPP et atrophie pancréatique Dilatation biliaire

Diagnostic différentiel

- Pseudotumeur
- Autres tumeurs (TNE…)

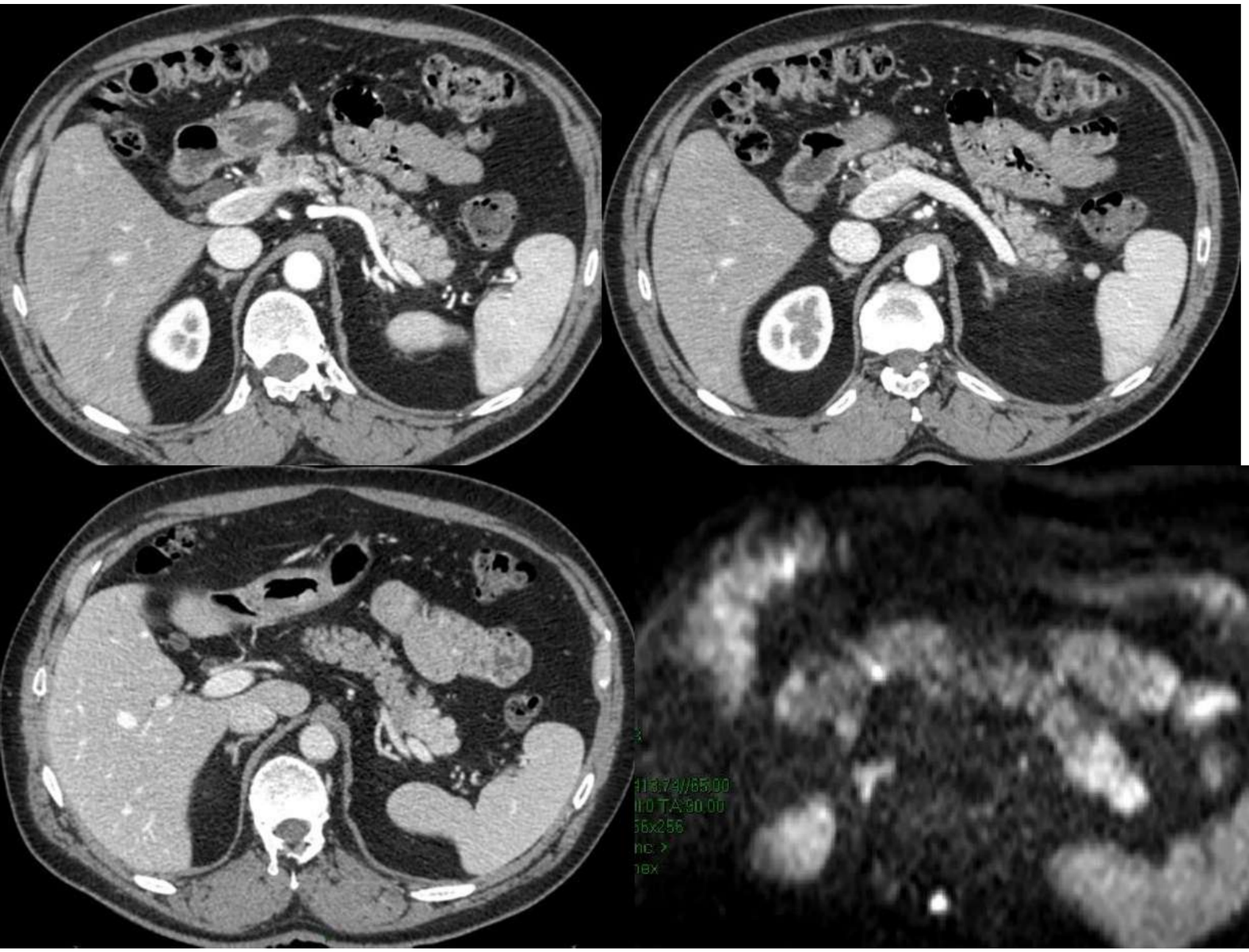
MENU

Est-ce un cancer du pancréas?



MENU

Est-ce un cancer du pancréas?



Pancréatite aiguë Scanner initial Scanner et IRM à 2M

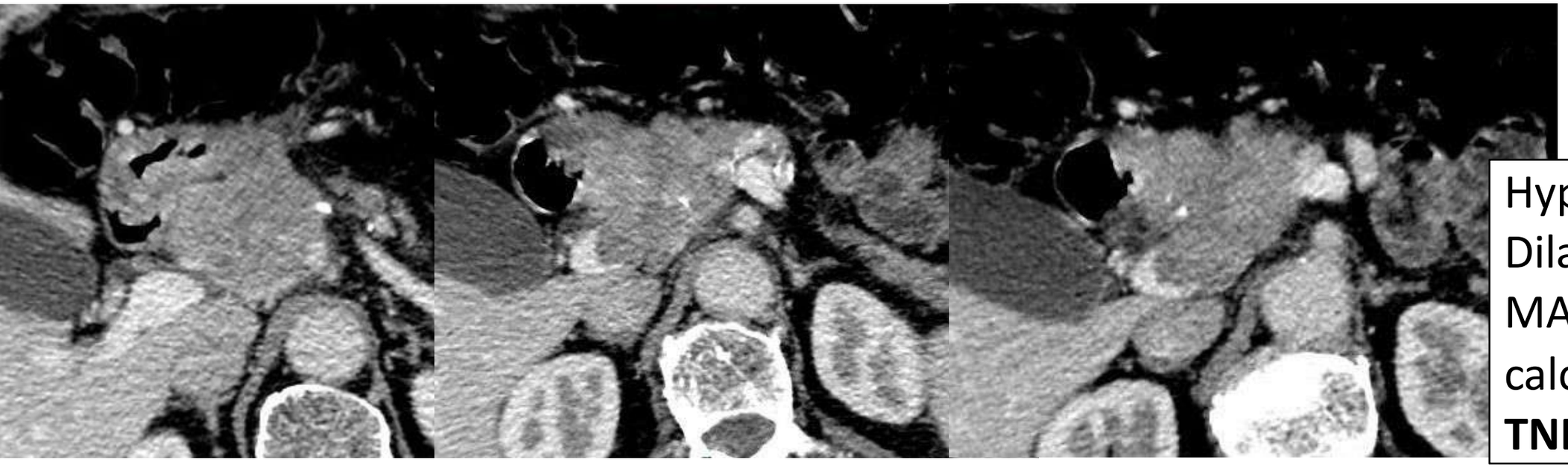
Signes additionnels

Restriction diffusion

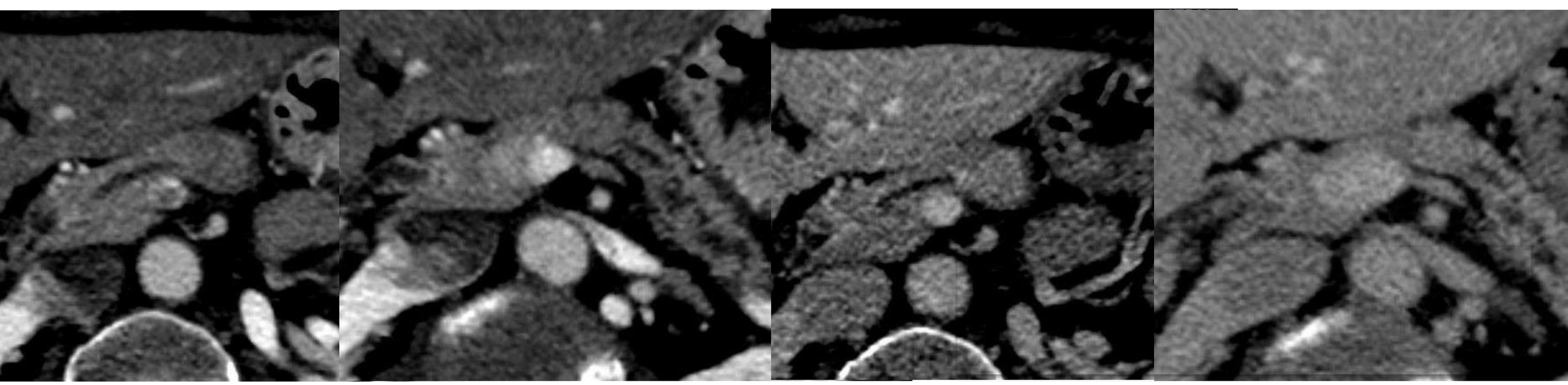
Sténose CPP

MENU

Est-ce un cancer du pancréas?



Hypodense,
Dilatation CPP
MAIS
calcifications
TNE peu différenciée



Dilatation CPP MAIS
patient jeune et rehaussement progressif
Pancréatite autoimmune

MENU

Peut on manquer un cancer du pancréas?

Parameter	Isoattenuating Tumors ($n = 11$)*	Hypoattenuating Tumors ($n = 14$)*	*P* Value†	Isoattenuating-Hypoattenuating Tumors ($n = 7$)*‡
Cellular differentiation				
Well differentiated	64 (7)	7 (1)	.0072	0
Moderately differentiated	36 (4)	57 (8)	…	86 (6)
Poorly differentiated	0 (0)	36 (5)	…	14 (1)
Remaining acini	91 (10)	14 (2)	.0002	100 (7)
Necrosis	0	14 (2)	.4867	14 (1)
Percentage of tumor area with predominantly fibrous stroma§	90.9 ± 22.1	37.1 ± 36.5	.0003	79.3 ± 23.2
Mainly loose fibrosis	91 (10)	36 (4)	.0037	86 (6)

Technique scanner ++

multiphasique: phase pancréatique (40-45 sec), portale, tardif si besoin fines reconstructions: 1,25 mm

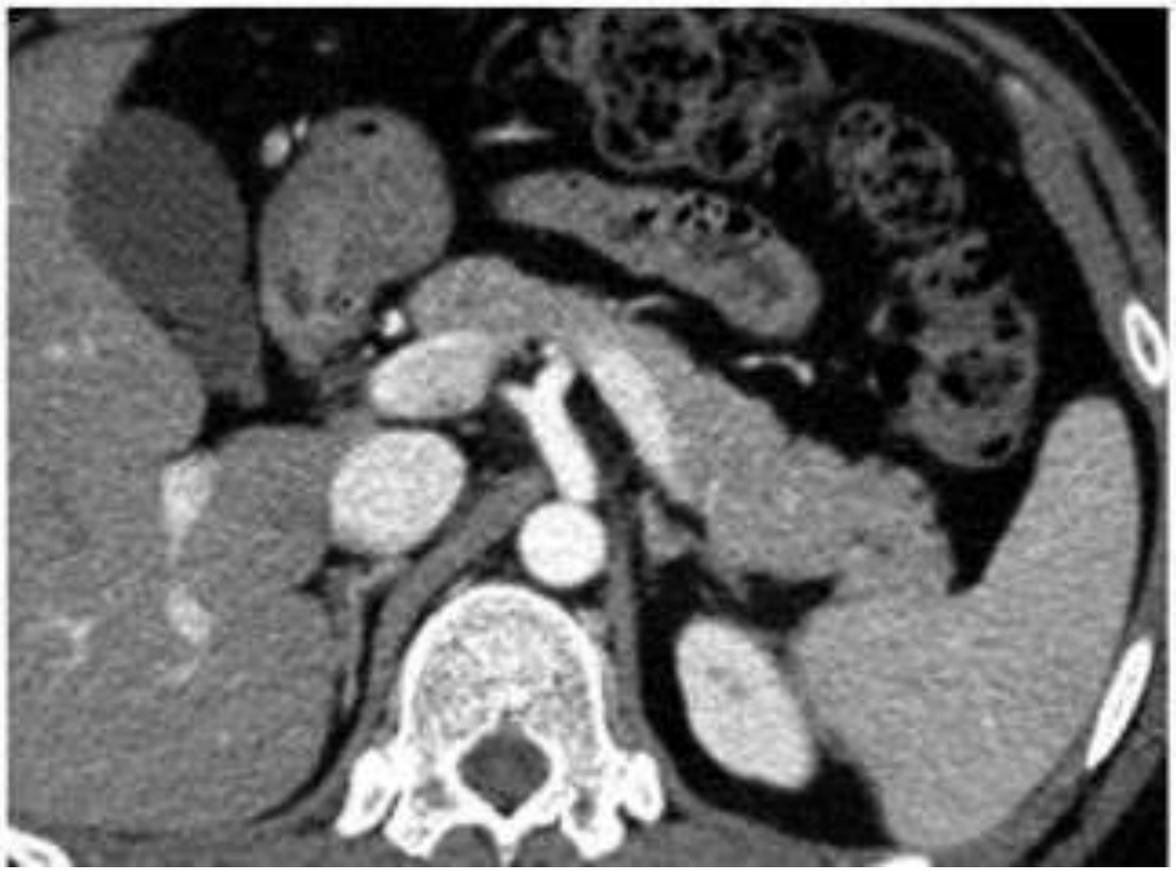
Contraste: 350g I, >3 ml/sec

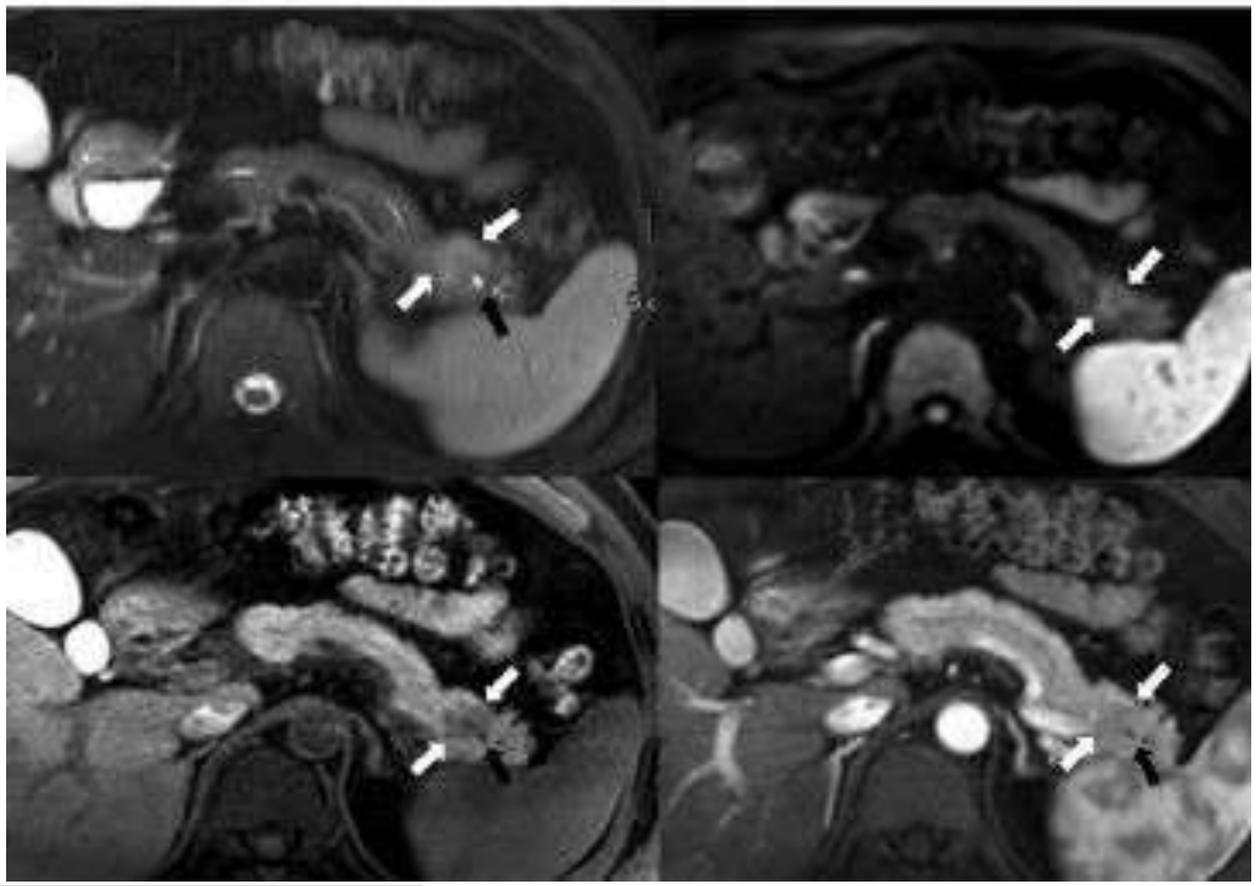
Multispectral: détection augmentée à 40kEV

Kim JH, Radiology. 2010

MENU

Cancer du pancréas isodense au scanner





11-27% des adénoK du pancréas sont isodenses au scanner Encore plus dans les petites tumeurs

Rôle de l'IRM

Les seq dynamiques et la diffusion notamment dans les tumeurs<2cm

Park Clinical Radiol 2017

MENU

Cancer du pancréas: signes précoces

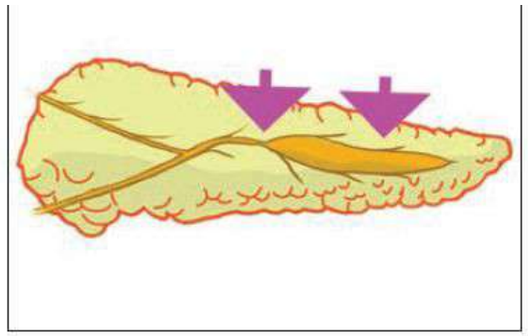
103 patients avec adénok pancréas stade 1 avec un scanner plus
d'un an auparavant

5/103 (53.4%) patients avec anomalies focales pancréatiques

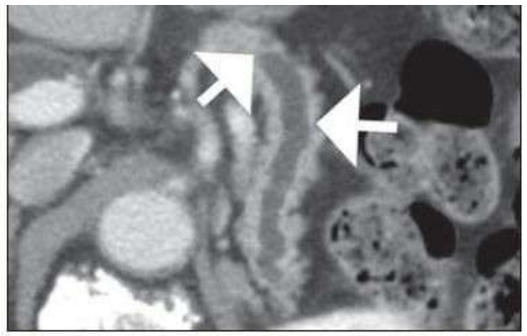
- Atrophie focale (37.9%)
- Discret hyporehaussement (26.2%)
- Changement calibre CPP (13.6%)
- Atrophie, rehaussement anormal, et changements CPP sont apparus 4.6, 3.3, and 1.1 années avant le Dg de cancer

MENU

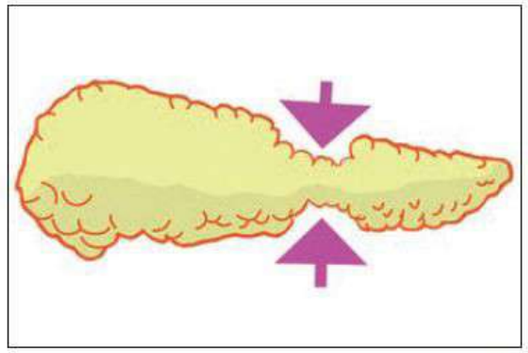
Cancer du pancréas: signes précoces



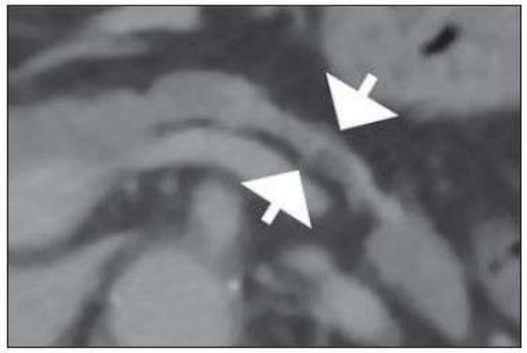
A



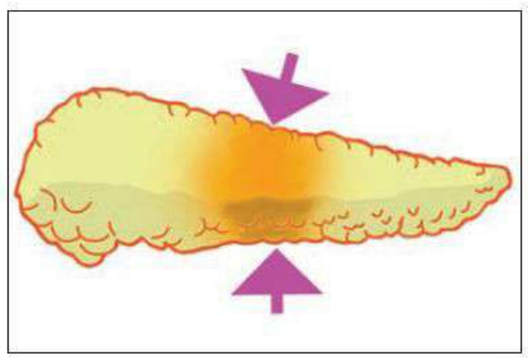
B



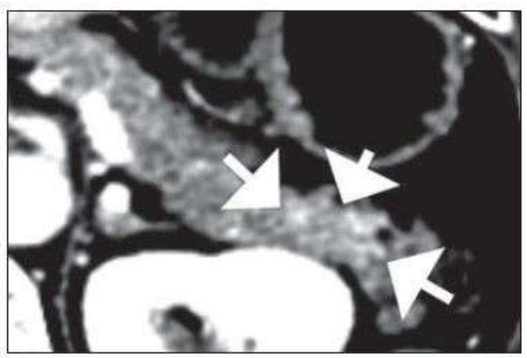
C



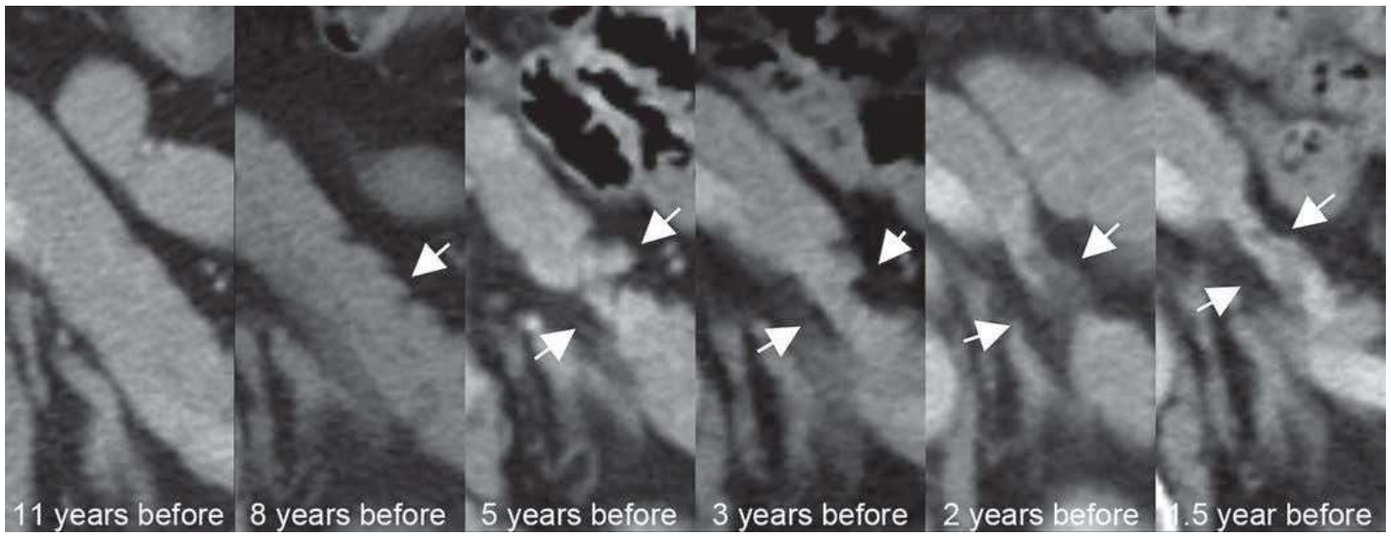
D

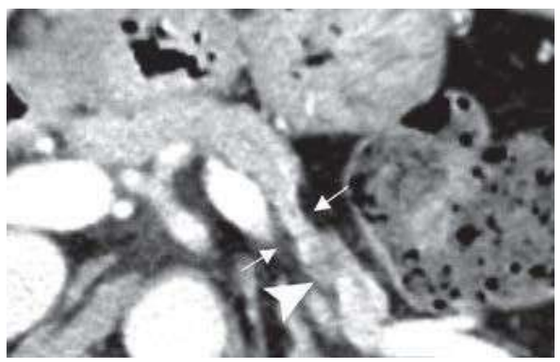


E



F





Toshima F, AJR 2021

MENU

Recommandations :dg

- Le scanner thoracoabdominopelvien multiphasique incluant une phase pancréatique et une phase portale est l'examen de 1ère intention lors d'une suspicion de cancer du pancréas [III, A]
- En cas d'ictère du à un cancer de la tête du pancréas, l'imagerie doit être

réalisée avant drainage ou prothèse biliaire [IV, A]

- L'imagerie doit être faite dans les 4 semaines avant le traitement [III, A]
- L'IRM doit être faite quand le scanner ne peut être fait ou n'est pas

concluant [IV, C]

- Des protocoles scanner ou IRM préétablis sont souhaitables [IV, B]. Le compte-rendu scanner et IRM doit être standardisé (utilisation de modèles) [IV, A]

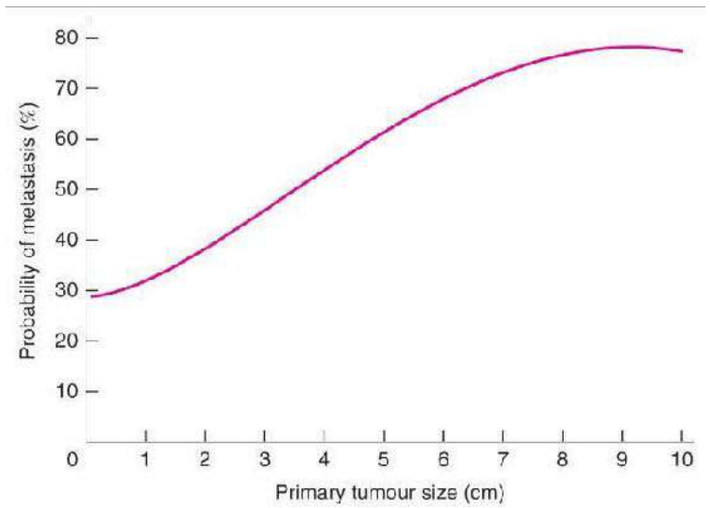
MENU

Est-ce que le cancer est métastatique?

sur 187 adénok de 0 à 5 cm
31% sont métastatiques au
Dg

La probabilité de métastases augmente avec la taille de la tumeur

- Foie +++
- Carcinose péritonéale ++
- Poumons +



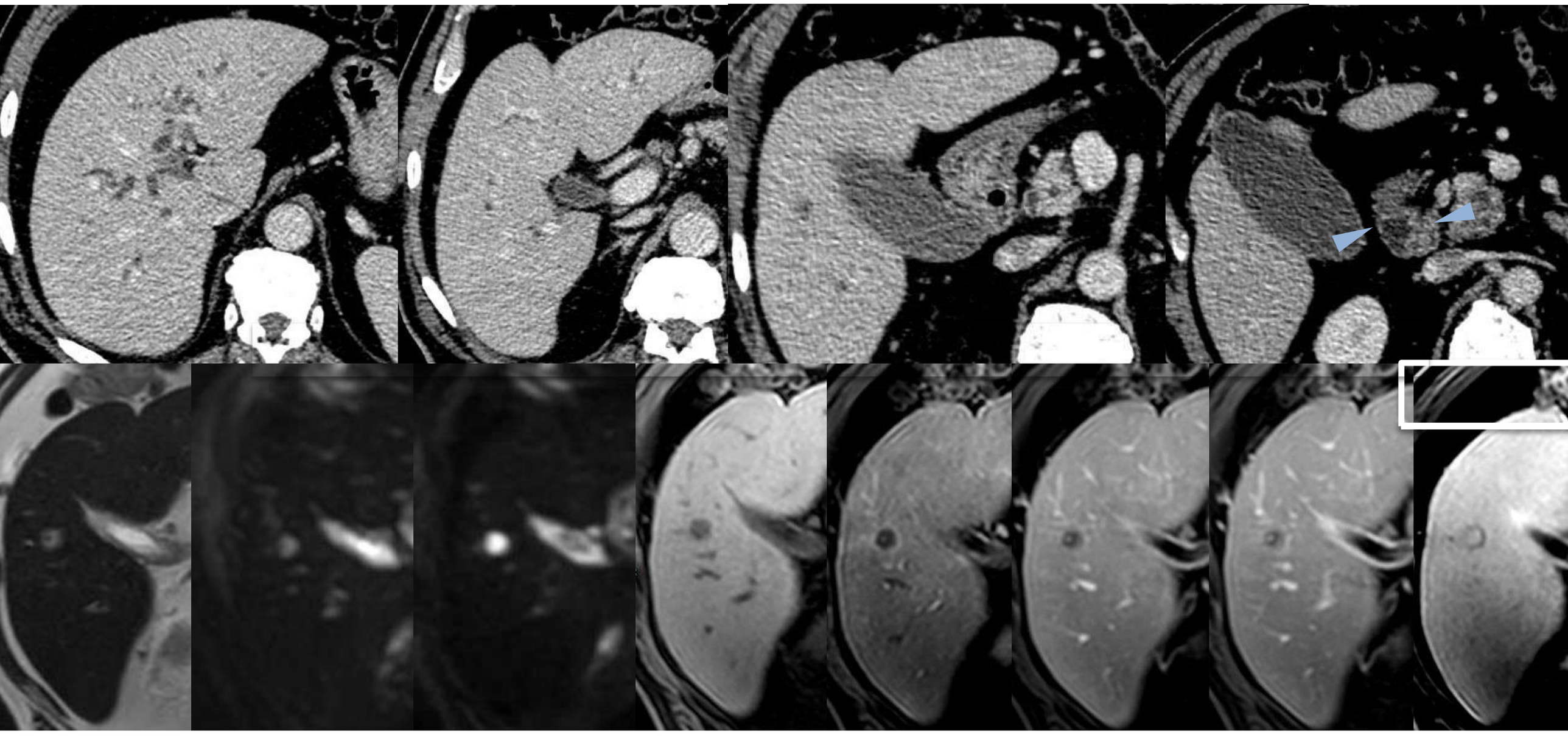
Ansari D. Br J Surg 2017

MENU

Est-ce que le cancer est métastatique?

L’IRM est supérieure au scanner pour les métastases hépatiques et la carcinose péritonéale

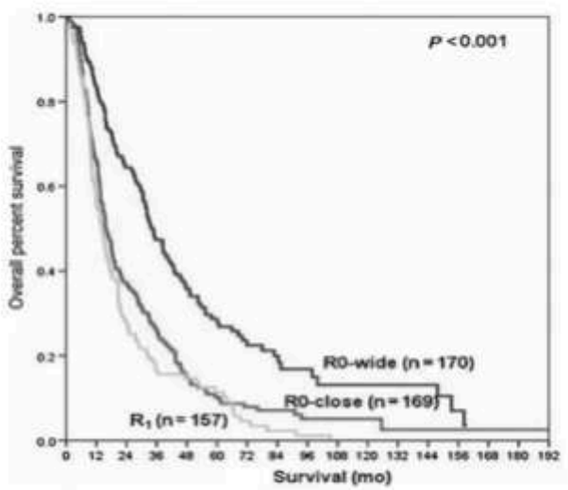
Phase HB



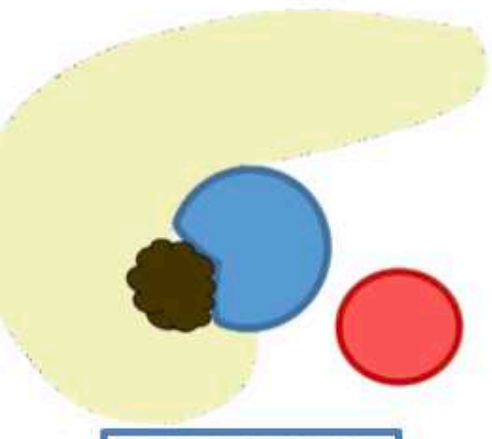
MENU

Est-ce que le cancer est résécable?

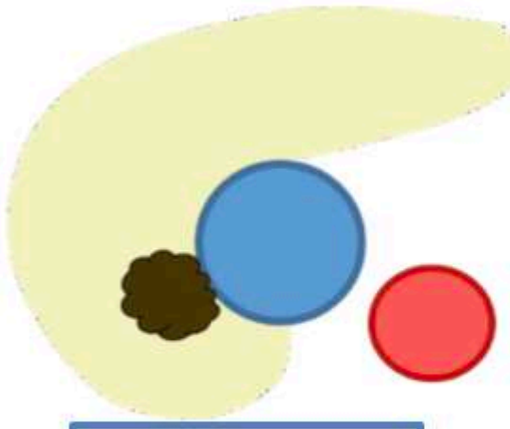




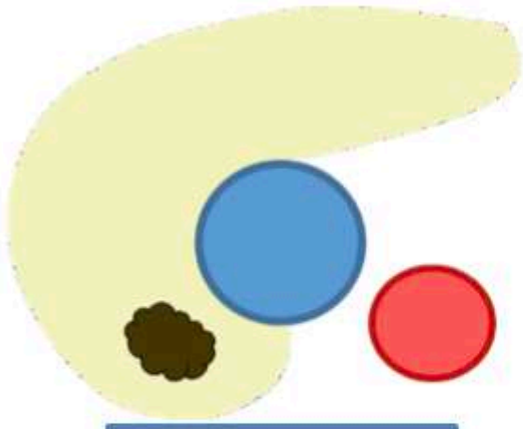
Les critères de résécabilité varient avec les classifications



A MDACC



B NCCN 2019



C ASCO 2017

L'invasion veineuse ne signifie pas que la tumeur n'est pas résécable

collaboration étroite entre radiologues et chirurgiens

Konstantinidis Ann Surg 2013

Surg 2013

MENU

Est-ce que le cancer est résécable?

Critères NCCN

Criteria Defining Resectability Status of Pancreatic Ductal Adenocarcinoma

Vessel	Primary Resectable	Borderline Resectable	Unresectable
PV/SMV	No contact, < 180° without vein contour irregularity	Contact > 180°, < 180° with deformity or vein thrombosis but allowing safe and complete resection and reconstruction, contact with IVC	Unreconstructible obstruction, contact with most proximal draining jejunal branch
CHA	No arterial tumor contact	Contact without extension to celiac axis or HA bifurcation	Contact with extension to CA or CHA bifurcation
CA	No arterial tumor contact	No contact (head), contact < 180° (body and tail)	Contact > 180°, any contact with aorta
SMA	No arterial tumor contact	Contact < 180°	Contact > 180°, contact with first jejunal SMA branch, contact with aorta

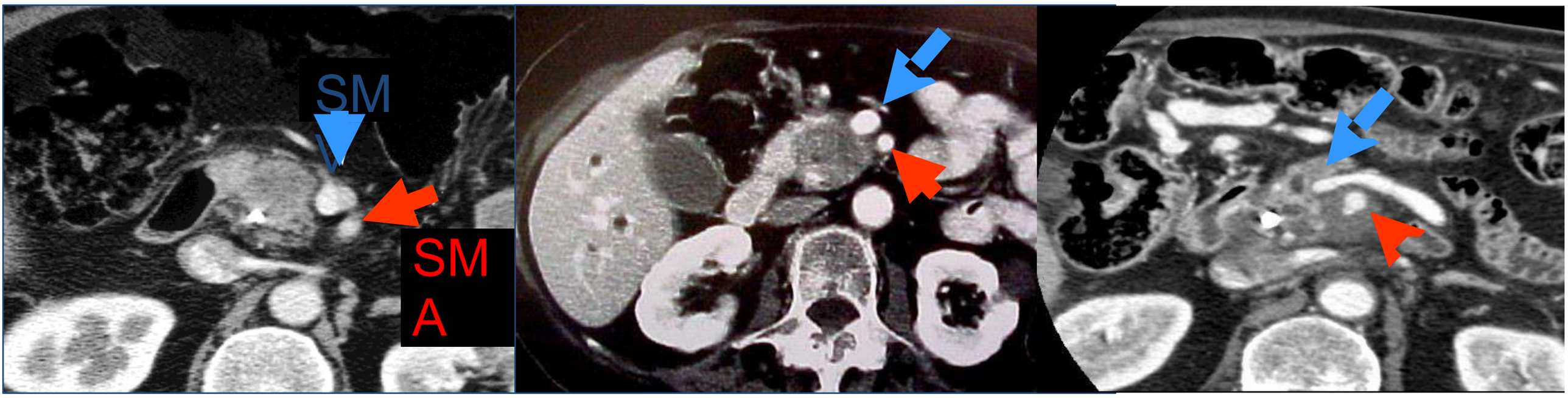


Un engainement veineux limité
Peut être réséqué

chir immédiate?
Chimio avec/

MENU

Est-ce que le cancer est résécable?

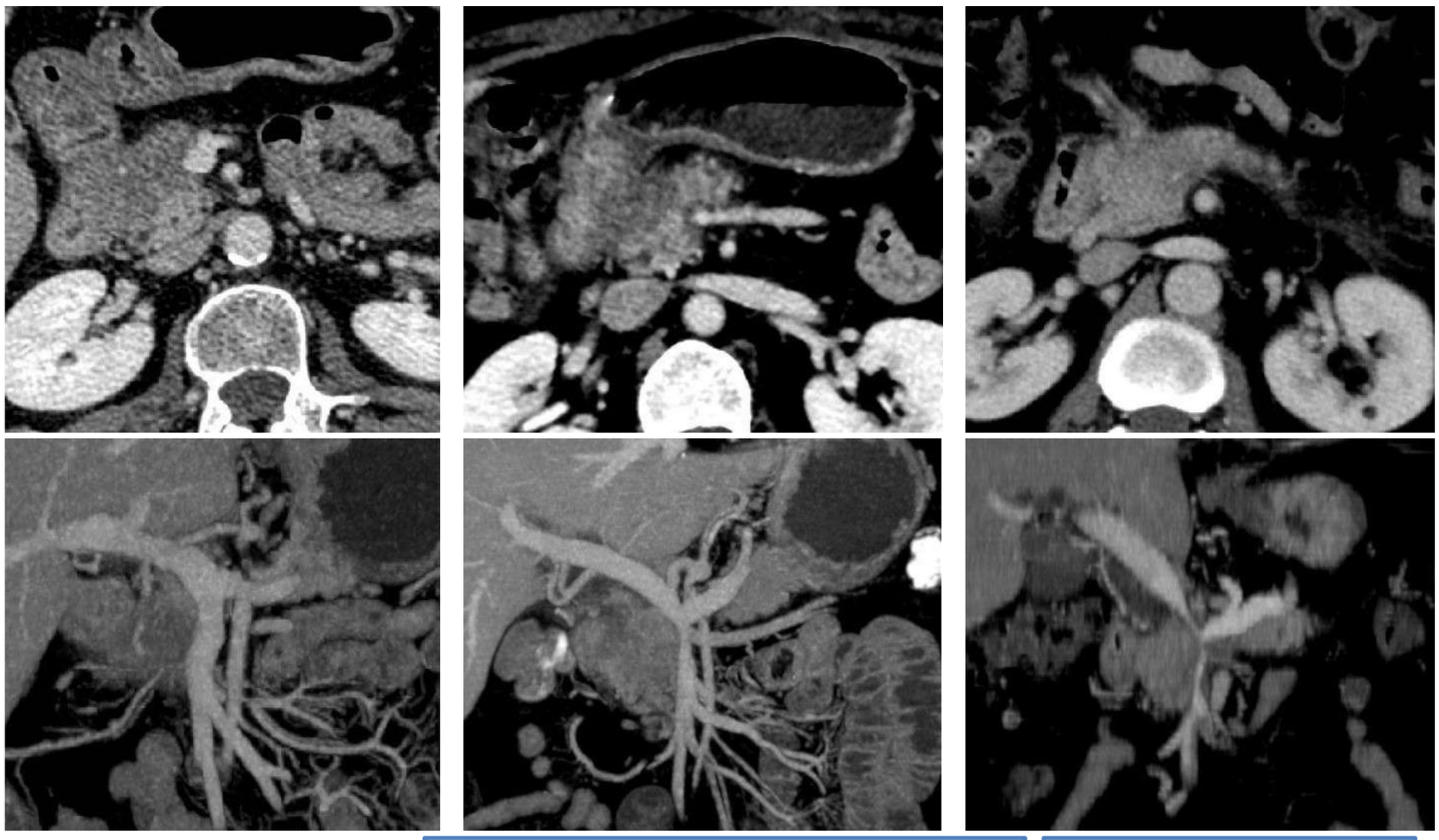


Résécable	Borderline	Localement avancé
R0 très probable	R1 très probable	non résécable

MENU

Est-ce que le cancer est résécable?

<180°, >180°, tear drop sign



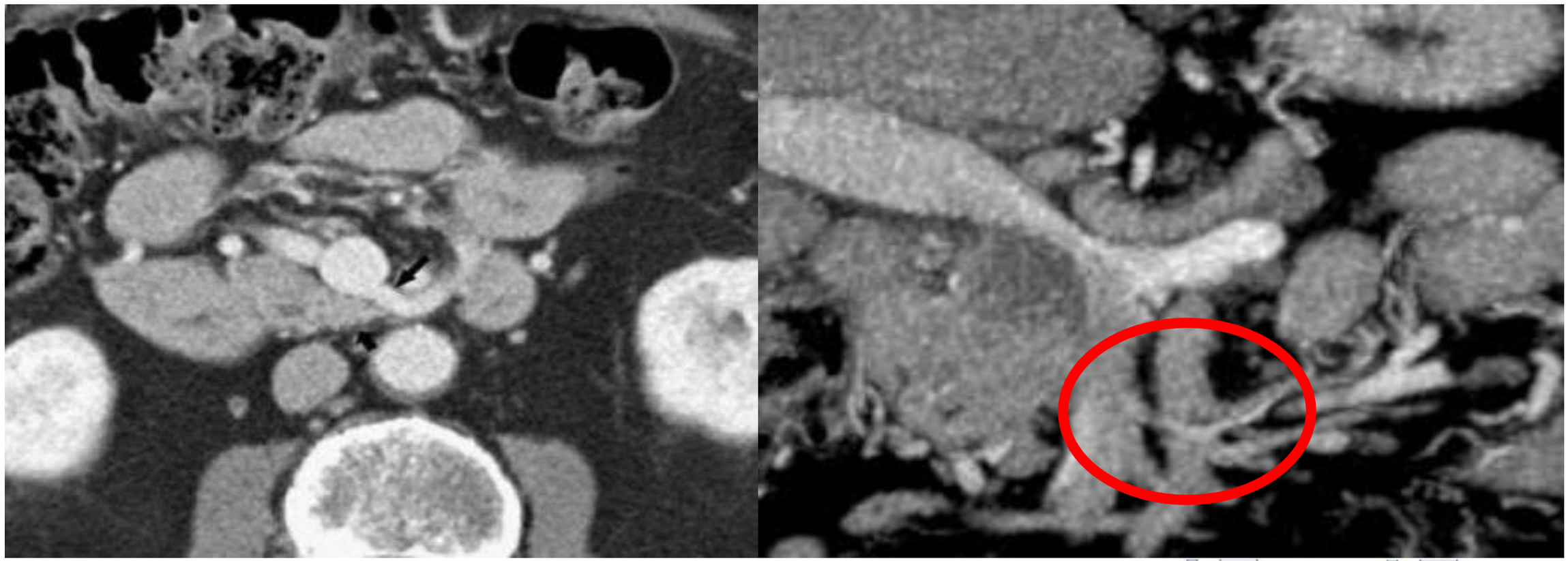
Borderline

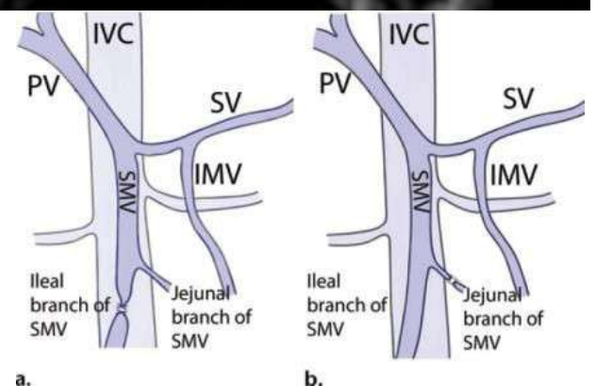
Borderline
Résection sure et complète

Localement avancé

MENU

Est-ce que le cancer est résécable?





Si une reconstruction veineuse est nécessaire:

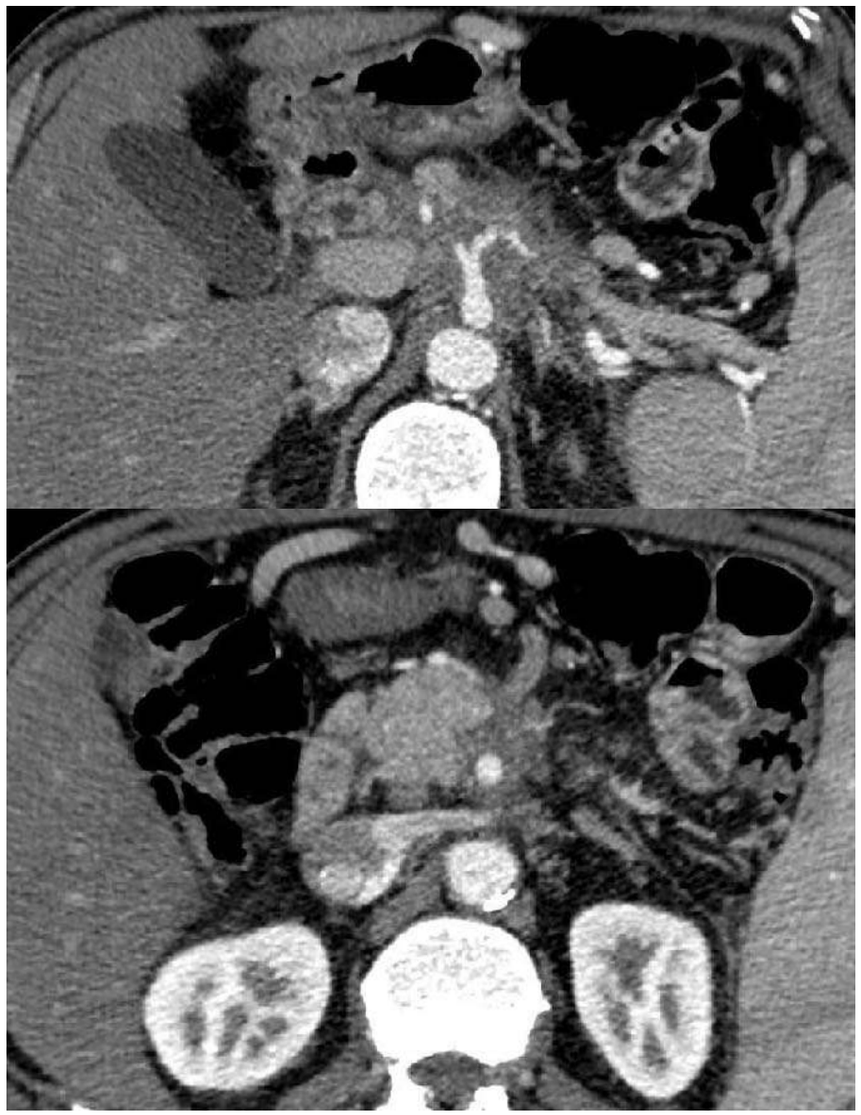
les veines jéjunales doivent être perméables

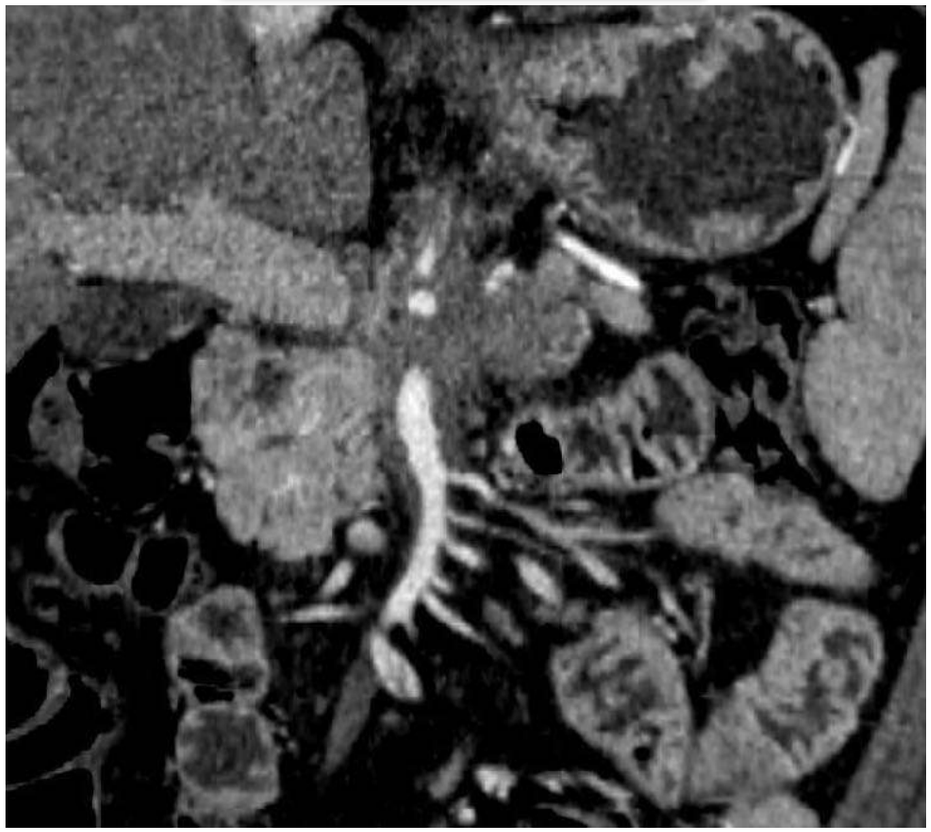
From A Zaky et al RG 2017

MENU

Est-ce que le cancer est résécable?

Localement avancé



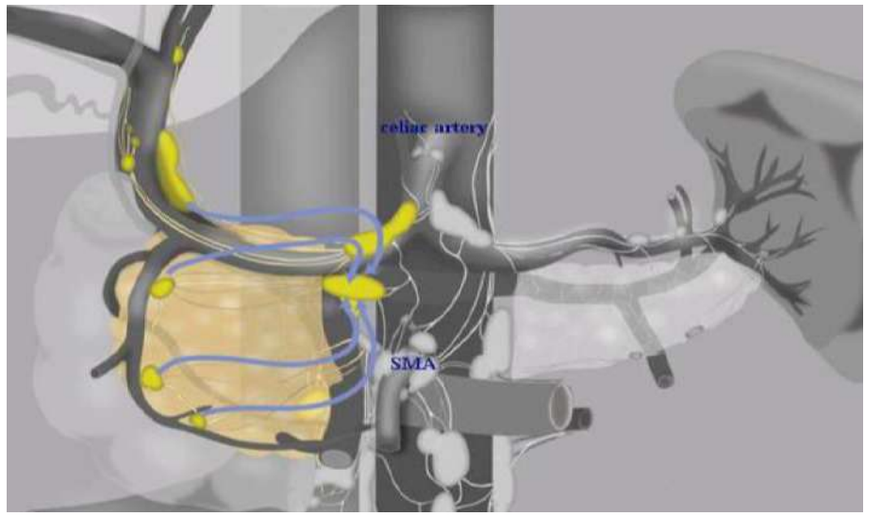


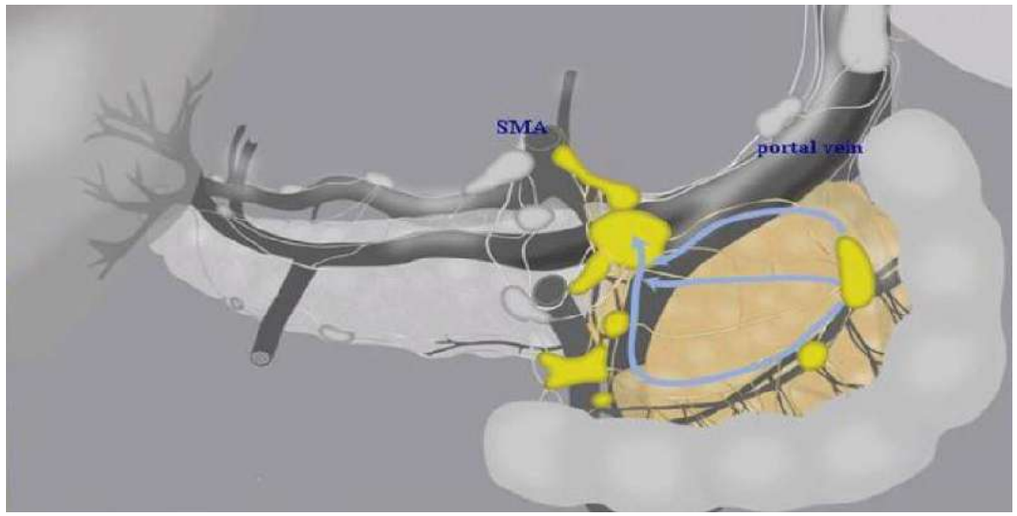
Padilla-Thornton, Eur Radiol 2011 Gilbert, Annals of Oncology 2017

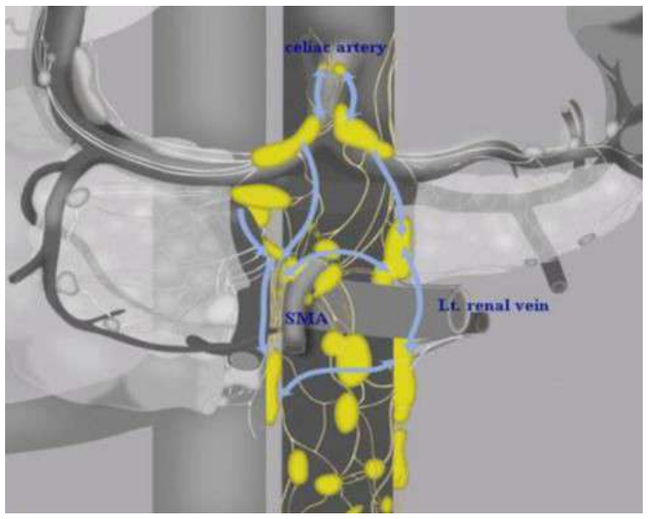
MENU

Est-ce que le cancer est résécable?

adénopathies

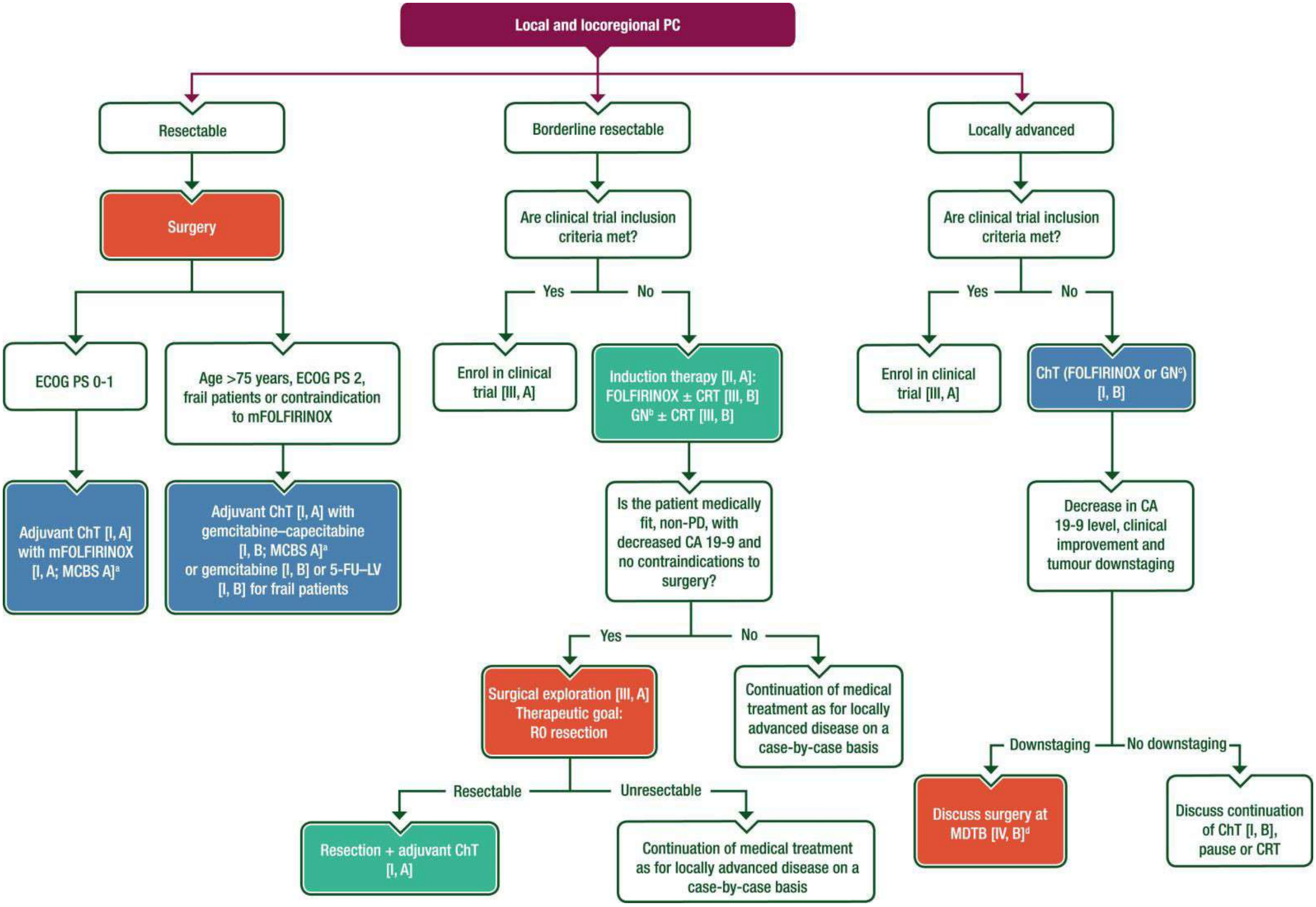






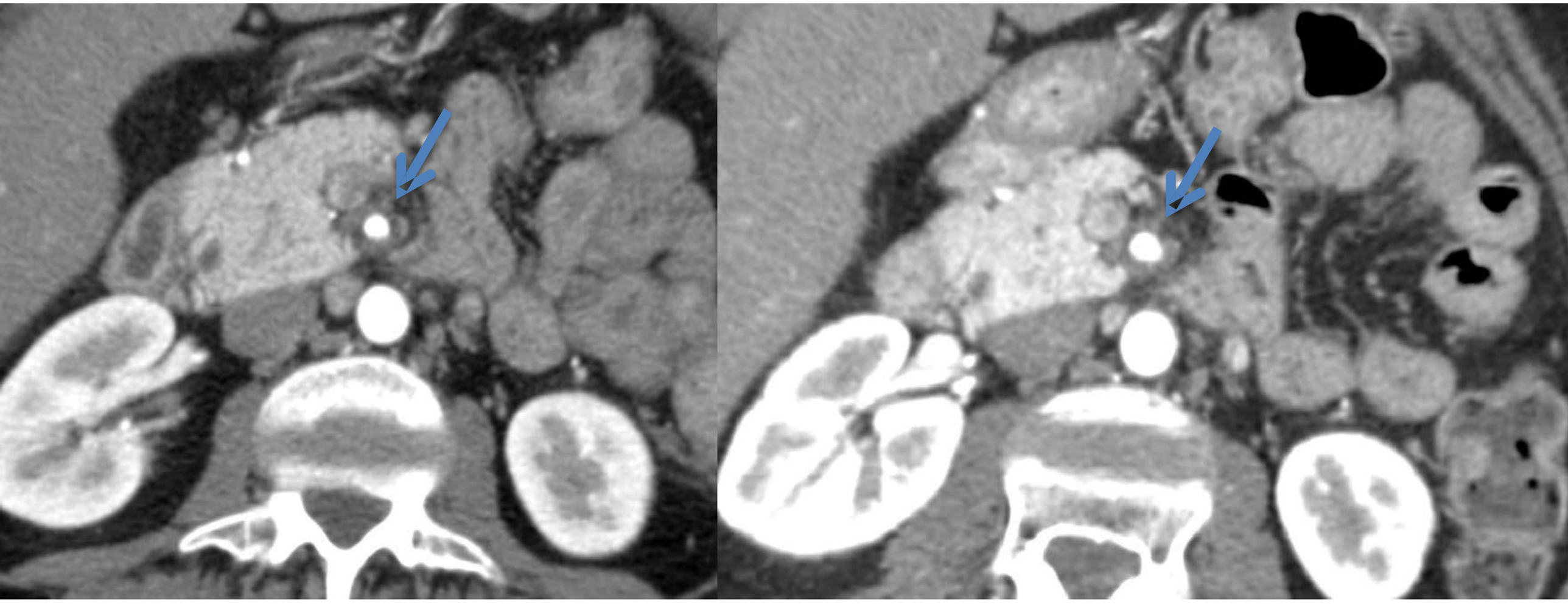
Suspicion atteinte ganglionnaire
Petit axe>1 cm
Contour rond
Hétérogène ou nécrose centrale
GG au delà drainage local
Aortocave ou para-aortique
Scanner, IRM, MRI et PET-CT ne sont pas fiables, picking

MENU


Local and locoregional PC
Resectable
Surgery
ECOG PS 0-1
Adjuvant ChT [I, A] with mFOLFIRINOX [I, A; MCBS A][a]
Age >75 years, ECOG PS 2, frail patients or contraindication to mFOLFIRINOX
Adjuvant ChT [I, A] with gemcitabine–capecitabine [I, B; MCBS A][a] or gemcitabine [I, B] or 5-FU–LV [I, B] for frail patients
Borderline resectable
Are clinical trial inclusion criteria met?
Yes
No
Enrol in clinical trial [III, A]
Induction therapy [II, A]: FOLFIRINOX ± CRT [III, B] GN[b] ± CRT [III, B]
Is the patient medically fit, non-PD, with decreased CA 19-9 and no contraindications to surgery?
Yes
No
Surgical exploration [III, A] Therapeutic goal: R0 resection
Continuation of medical treatment as for locally advanced disease on a case-by-case basis
Resectable
Unresectable
Resection + adjuvant ChT [I, A]
Continuation of medical treatment as for locally advanced disease on a case-by-case basis
Locally advanced
Are clinical trial inclusion criteria met?
Yes
No
Enrol in clinical trial [III, A]
ChT (FOLFIRINOX or GN[c]) [I, B]
Decrease in CA 19-9 level, clinical improvement and tumour downstaging
Downstaging
No downstaging
Discuss surgery at MDTB [IV, B][d]
Discuss continuation of ChT [I, B], pause or CRT

MENU

Réponse tumorale



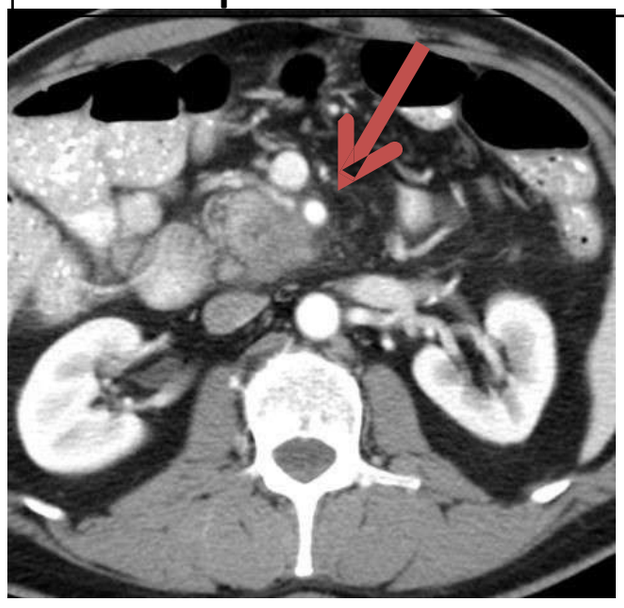
Localement avancé sur
AMS→ R0

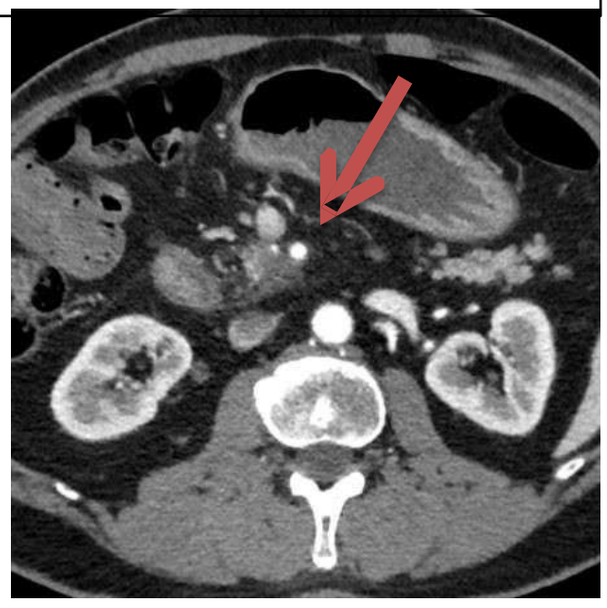
MENU

Réponse tumorale

- Ne pas utiliser RECIST : La réponse histologique n'entraine pas nécessairement de diminution de taille
  - Diminution contact tumeur/vx
  - Remplacement du contact solide tumeur/ vx par halo périvasculaire
  - Diminution taille tumorale
  - Bonne délimitation tumeur/ parenchyme
- La persistance de l'atteinte portomésenterique ne veut pas dire R1
- **Signes suggérant réponse tumorale R0**

Diminution taille tumeur, contact vx identique → **R0**



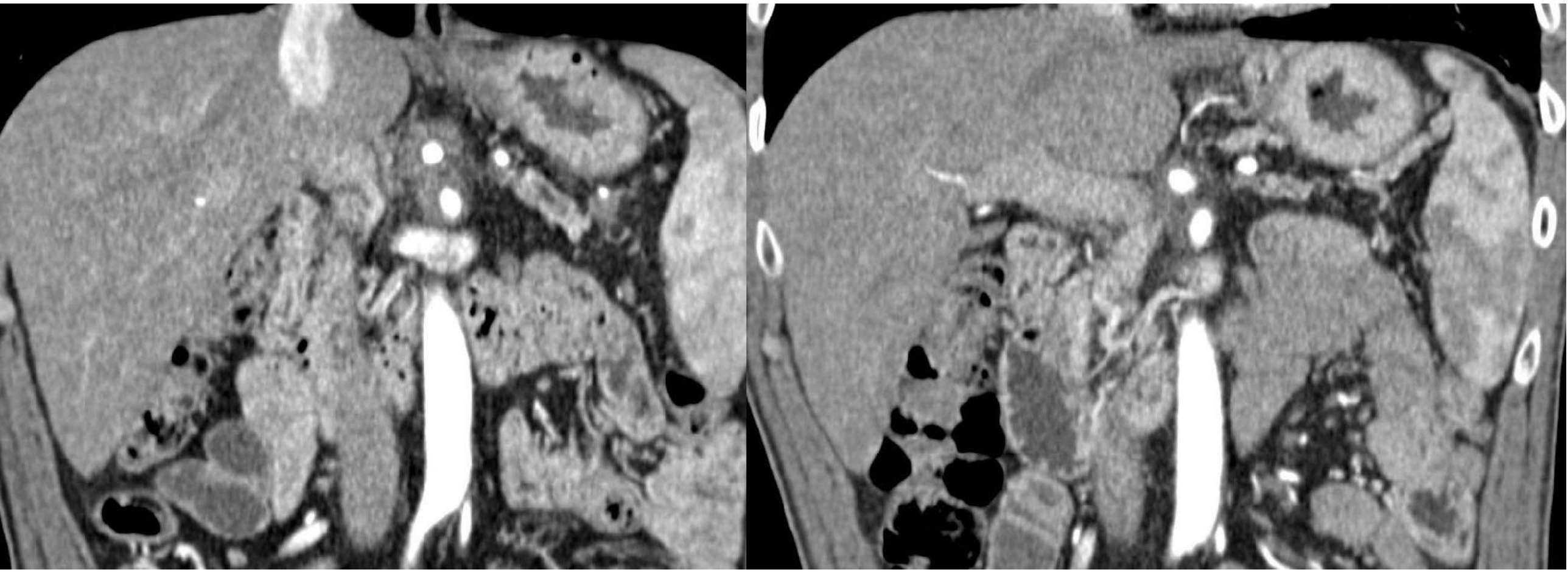


Cassinotto, Radiology 2014

Wagner, Eur Radiol 2016 Amer, Cancer 2018

MENU

Réponse tumorale



Localement avancé sur TC et
AMS→ R0

MENU

Quel management après chimio

scanner

progression radiologique (locale, ou à distance)
OU Résection chir pas faisable

Réponse tumorale OU or stabilité au scanner
+ diminution/normal CA 19-9

Pas d'exploration chirurgicale

Exploration chirurgicale

décision finale en RCP

MENU

Conclusion

- Le scanner est l'examen de 1ère intention
- Les signes indirects et les signes précoces sotn importants pour le Dg
- L'IRM est l'examen de 2ème intention en cas de suspicion
- L'IRM hépatique est indiquée dans un cancer du pancréas résécable
- La biopsie (svt sous EE) est indiquée qd la tumeur n'est pas résécable
- La classification NCCN est conseillée mais le plus important est la collaboration avec les chirurgiens
- Le staging vasculaire < >180°doit être précis

MENU

KYSTE

PANCREAS

MENU

Kystes du pancréas : algorithme

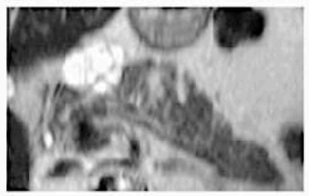
MP VULLIERME,

P COPIN, M RONOT



Unique ou Multiple ??

IRM avec CPIRM 2D





MENU

Kyste du pancréas apparemment unique

Episode de pancréatite aigüe?
Signes de pancréatite chronique?

oui → Collection post pancréatite



non

Femme
Forme ronde
Contenu liquidien +/- septa
Postérieure jonction corps-queue

oui → Tumeur mucineuse kystique (ex cystadénome)



non

Portion tissulaire?

oui → Tumeur pseudo papillaire et solide **TSPP**

→ **CystadénoK**



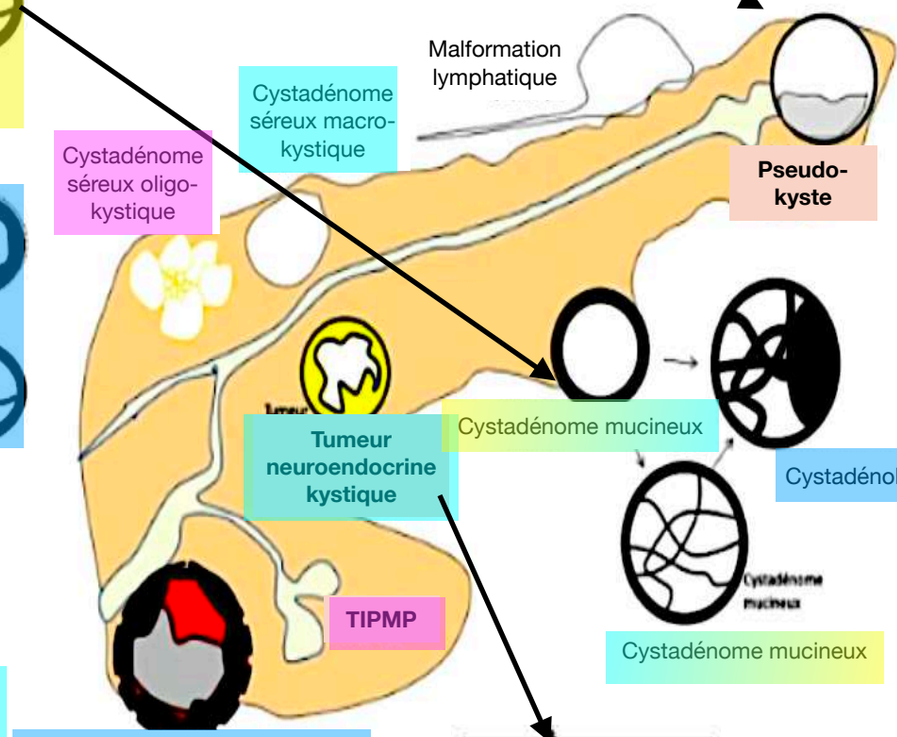
non

Contours externes lobulés

- Cystadénome séreux oligo-kystique
- TIPMP des canaux secondaires
- Malformation lymphatique

Contours externes ronds

- Paroi fine
  - Cystadénome séreux uniloculé
- Paroi épaisse
  - Tumeur mucineuse kystique
  - Tumeur neuro-endocrine kystique



Tumeur solide et pseudo-papillaire

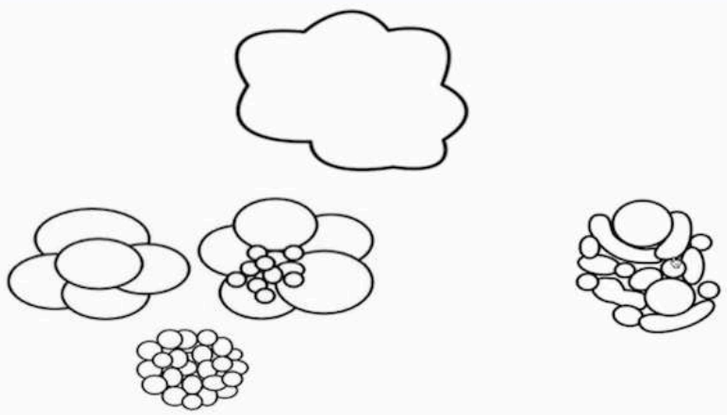
Prise de contraste artérielle Tumeur neuro endocrine kysti

MENU

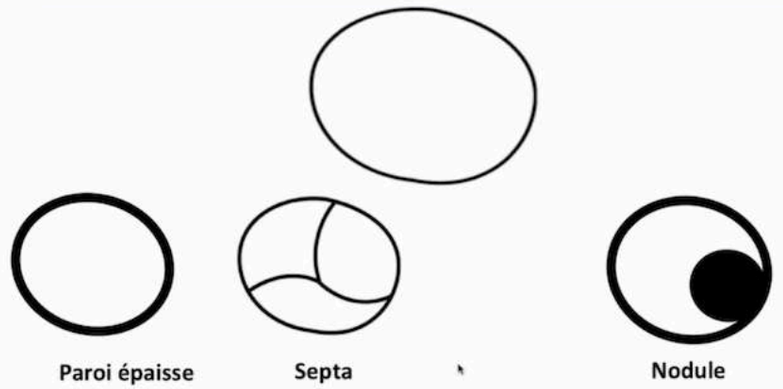
Kystes Pancréatiques

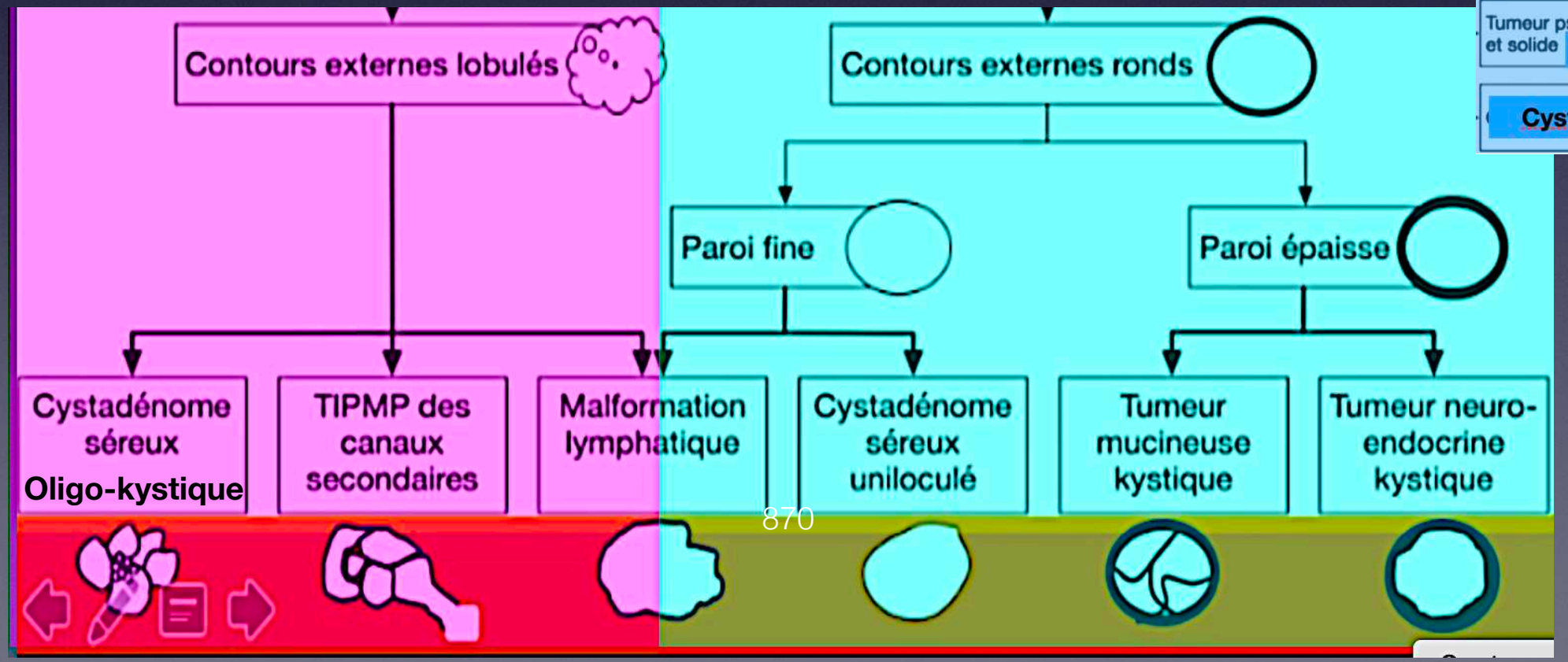
Forme

Kyste polylobé
Microkystes, canaux



Kyste rond
Paroi, contenu



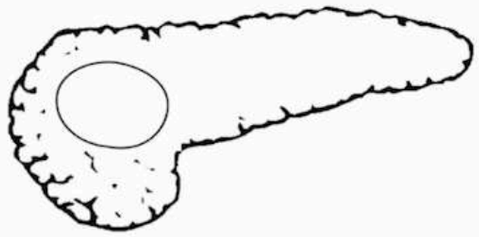


Tumeur pseudo papillaire et solide **TSPP**

CystadénoK

MENU

Localisation

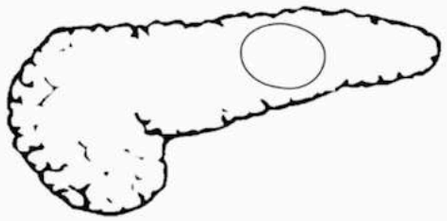


Tête | Corps-queue

Antérieur | Postérieur

Intra | Extra

Localisation



Tête | **Corps-queue**

Antérieur | Postérieur

Intra | Extra

Localisation

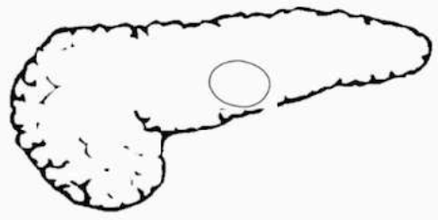


Tête | Corps-queue

Antérieur | Postérieur

Intra | Extra

Localisation

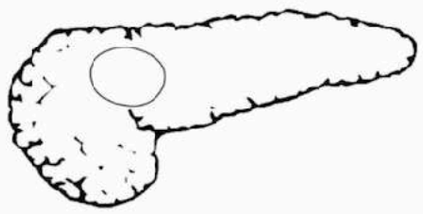


Tête | Corps-queue

Antérieur | **Postérieur**

Intra | Extra

Localisation

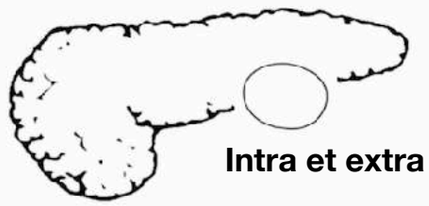


Tête | Corps-queue

Antérieur | Postérieur

Intra | Extra

Localisation



Intra et extra

Tête | Corps-queue

Antérieur | Postérieur

Intra | **Extra**

MENU

Genre/age

Pour les cas difficiles

La Fille, la Mère, la grand-mère ?: **l'âge** n'est pas suffisant pour exclure un diagnostic

- Tumeur Solide et pseudo papillaire : 30 % > 30 ans
- Cystadénome séreux série de 2622 patients : âge médian 58 ans (16–99)

jeune grand-mère !

Genre : pas de cystadénome mucineux chez l'homme (5 %)

- Mais cystadénome séreux possible (26%)
- Ou TSPP (10-26%)

Comment avancer ?

1. **Genre : pas suffisant à soi seul, sauf**

femme	*Cystadénome mucineux*
(jeune femme	*Solide et pseudopapillaire (homme 25%))*

2. **La forme est déterminante**

Ronde	*Cystadénome Mucineux, pseudokyste, TNE*
Polylobé e	*Cystadénome séreux, TIPMP-CS*

3. **Le contenu aussi**

Portion solide	*Solide et pseudopapillaire, cystadéno-carcinome*

4. **La localisation !!**

Cystadénome Mucineux	*Posterieur corps/queue*
Tête	*Pas un mucineux*

5. **Communication avec le canal pancreatique**

OUI	*TIPMP-CS*
Non	*Les autres*

6. **Dénombrer**

multiple	*TIPMP-CS*
Unique	*les autres*

MENU



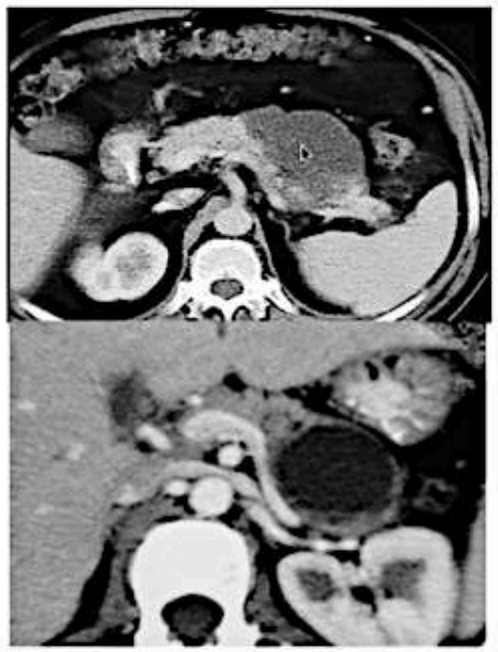
Pancréatite ??

Signes cliniques, antécédents

Signes Cliniques	Age moyen *alcoolisme*
Forme	
Paroi, contenu	Fine ou épaisse, pas de septa, débris, calcifications
Localisation	ubiquitaire
Nombre	unique
Communication	Très rare

Pseudokyste

Pose un problème si ....



Intrapancréatique
Épisode aigu inaperçu
Contenu Homogène

Ponction pour biochimie
Amylase > 5000/ ml 95% spécificité
ACE < 5ng/ml

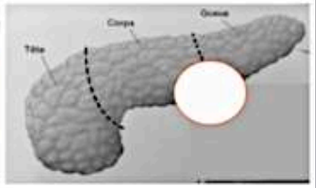
Amylase élevé
= pseudo-kyste

MENU

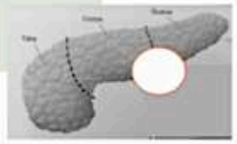
Cystadénome mucineux

Signes Cliniques	femme = 95% !!
Forme	◯
Paroi, contenu	Épaisse rehaussée, Calcifications, septa
Localisation	Postérieure, extra, corps-queue
Nombre	Unique
Communication	Non





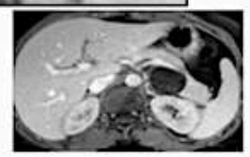
Cystadénome Mucineux
localisation



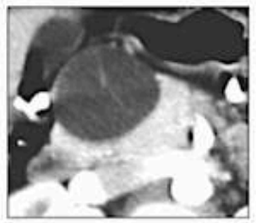
Corps/queue 95%







tête 5%



Donc, un kyste céphalique, n'est pas un cystadénome mucineux : faire biochimie ACE

Si paroi fine : cystadenome séreux macrokystique ??

Le cystadénome Mucineux est « toujours » a la jonction corps queue : 95%

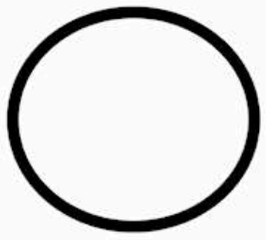
Donc un kyste céphalique n'est probablement pas un mucineux !



Cystadénome séreux macrokystique uniloculaire

Cystadénome Mucineux
Septa

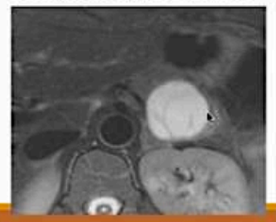
mais le CM reste rond malgré les septa



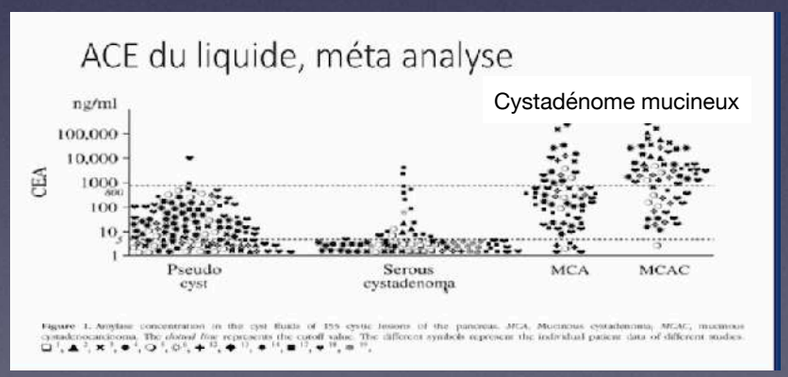
Kyste rond paroi épaisse sans septa



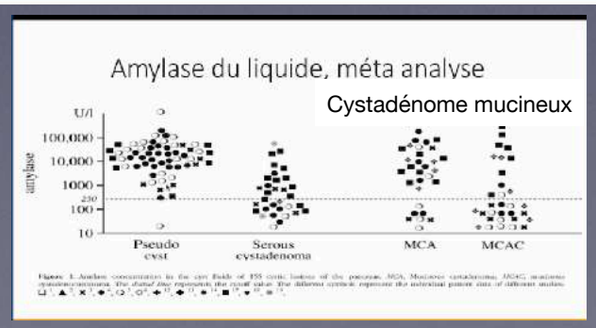
Ou Rond avec septa



Kim SY, AJR 2006



ACE élevé = mucineux



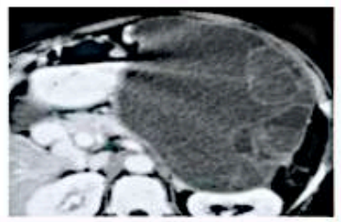
MENU

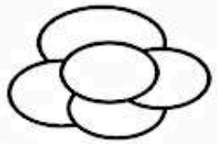
mucineux ou séreux ?

Kyste rond

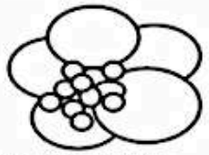
Rond avec septa



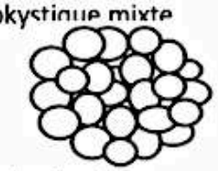




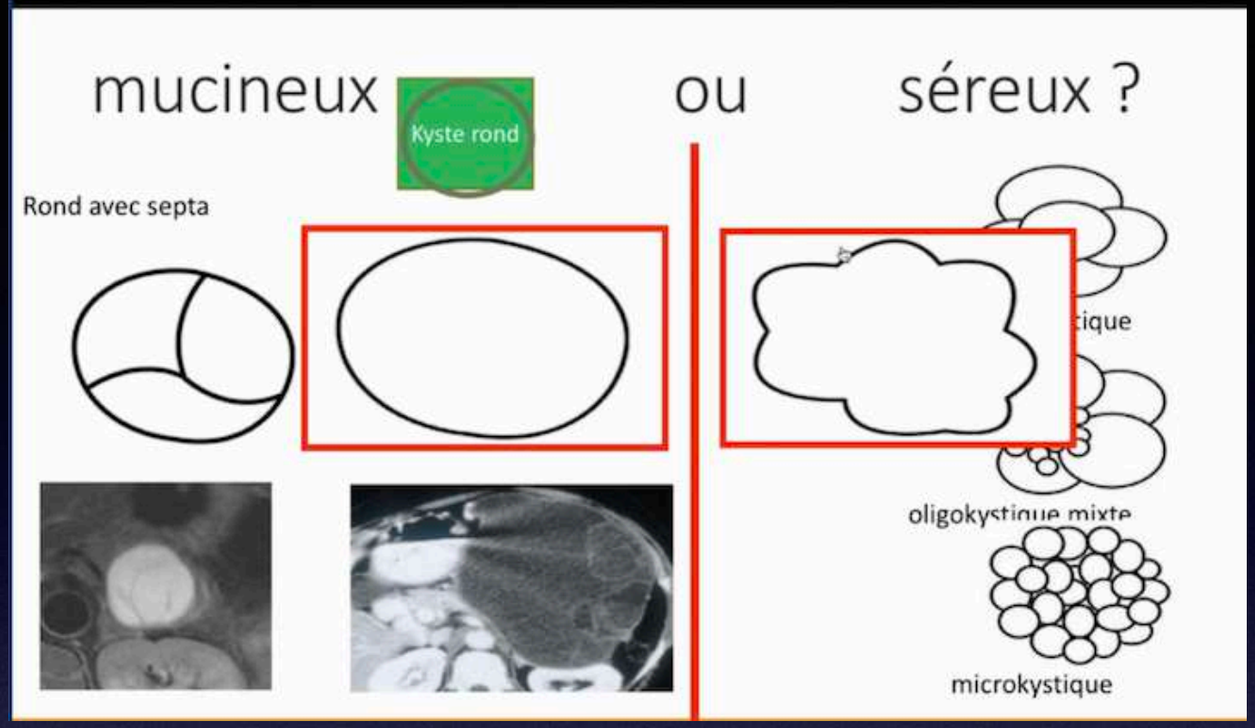
Macrokystique

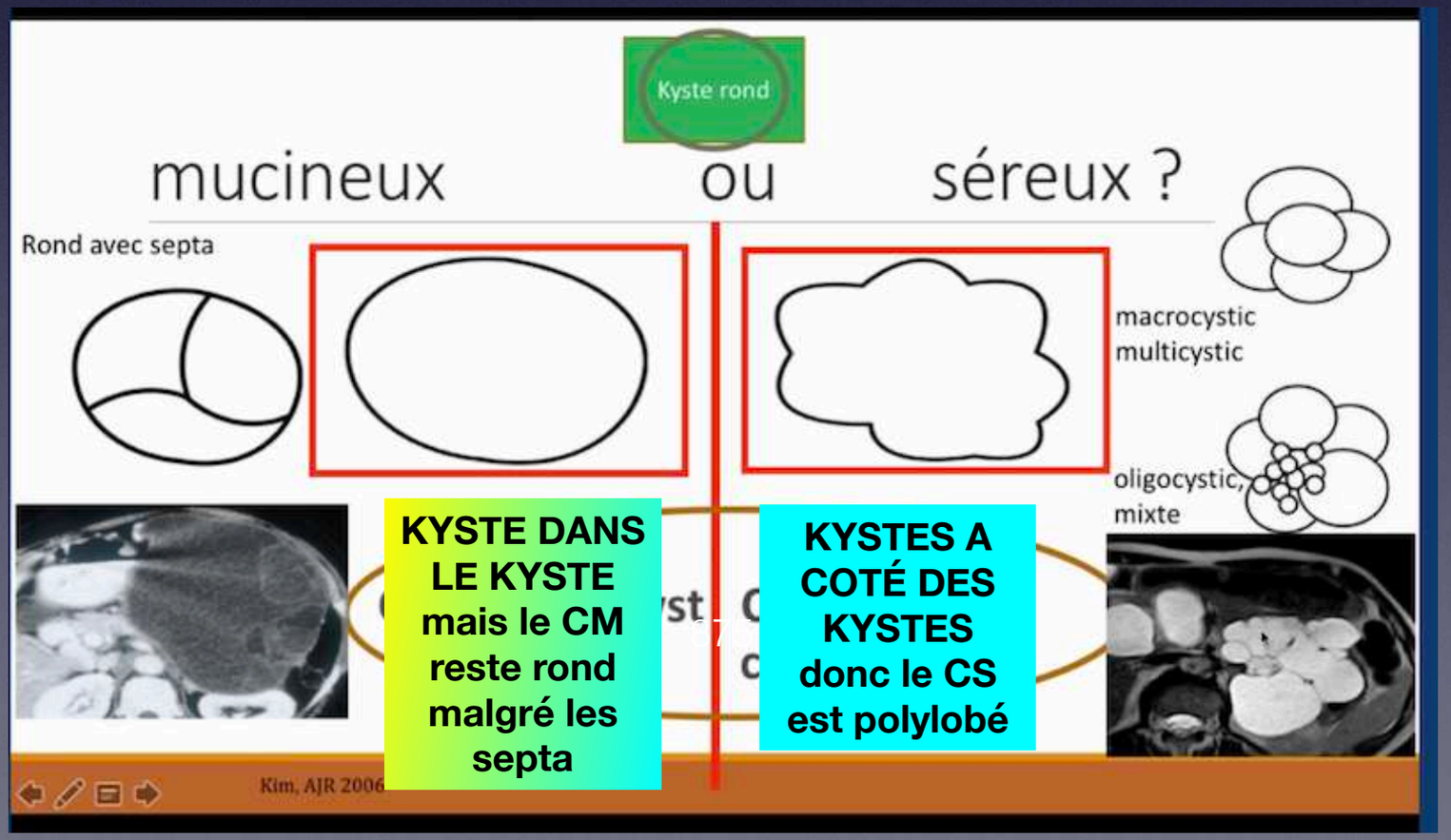


oligokystique mixte



microkystique





MENU

Kyste rond

Avec nodule

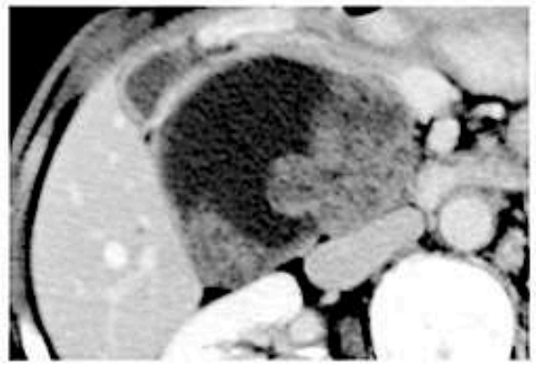
Cystadénocarcinome



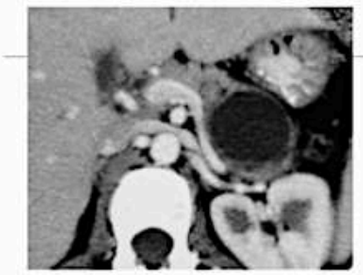


Chirurgie

Tumeur Solide et pseudo-papillaire



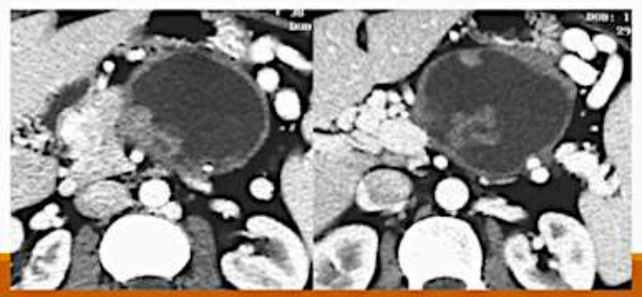
Cystadénocarcinome Mucineux





Invasif malin :

- 4 cm
- Et/ou nodules 1 cm
- Paroi épaisse



Le Baleur, pancreatology 2011

TSPP

Signes Cliniques	Jeune femme *20-30, mais pas que*
Forme	
Paroi, contenu	Solide, calcifications, nécrose hémorragique, capsule











MENU



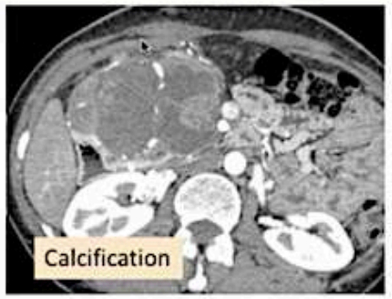
Tumeur solide et pseudopapillaire

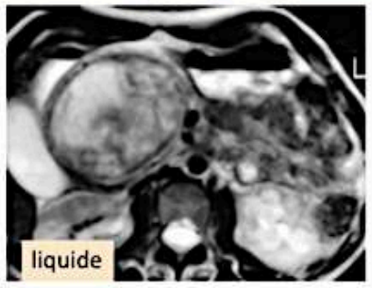
La fille

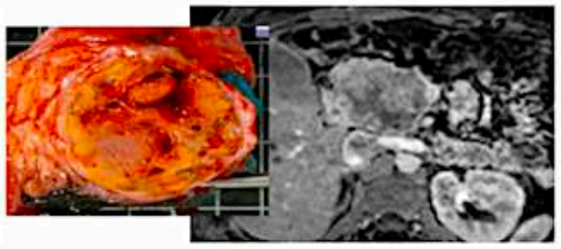
Signes Cliniques	Jeune femme *20-30, mais pas que*
Forme	
Paroi, contenu	Solide, calcifications, nécrose hémorragique, capsule
Localisation	ubiquitaire
Nombre	Solitaire
communication	Non

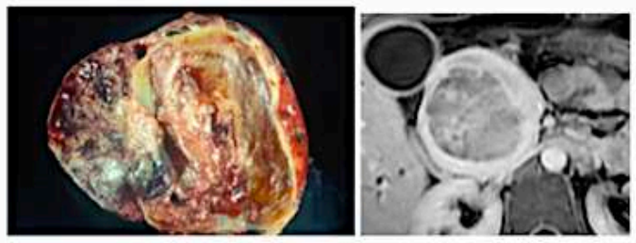
Tumeur solide et pseudopapillaire

Tumeur mixe solide kystique



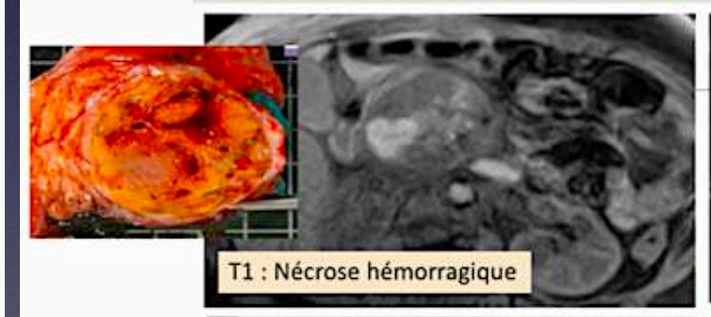






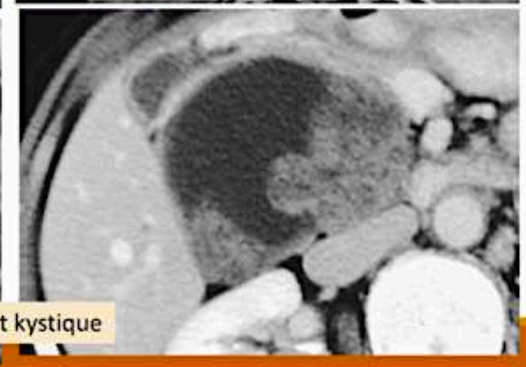
Tumeur solide et pseudopapillaire

Tumeur mixe solide kystique



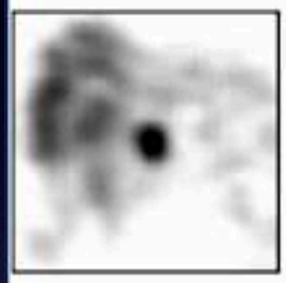




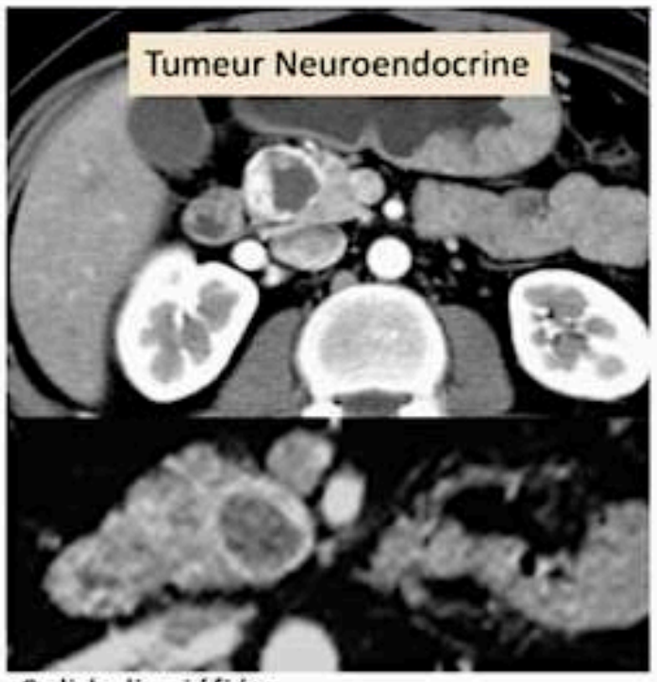


MENU

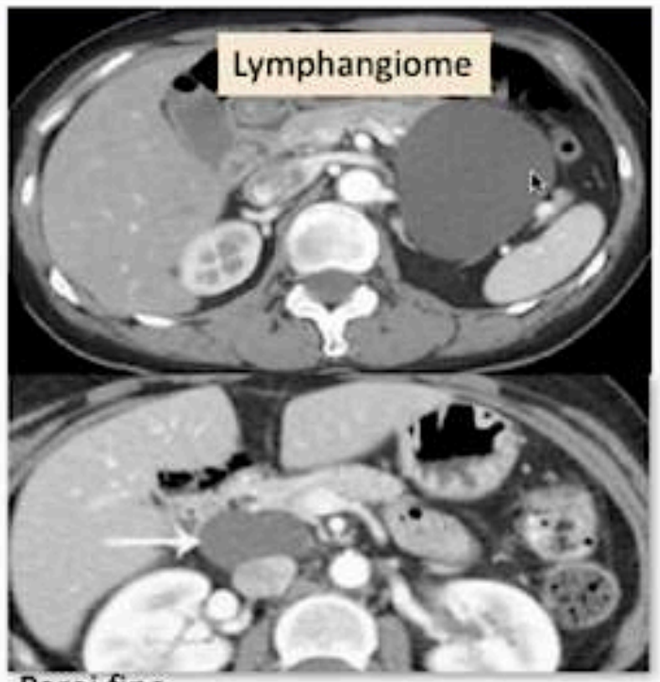
Kystes rares



Octréoscan
TEP gallium

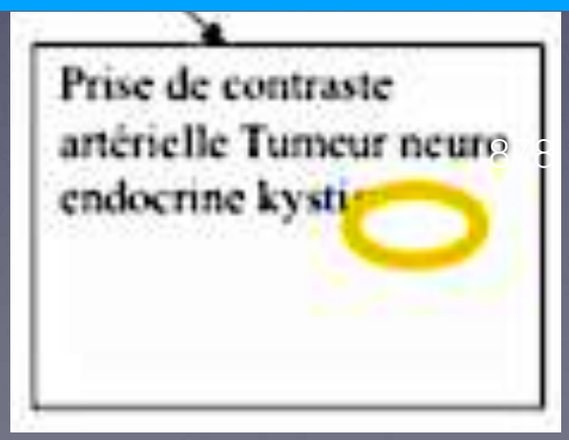


Solide liquiéfiée
Paroi épaisse artérielle
Unique
Non-fonctionnelle



Paroi fine
Extrapancreaticque“molle”
Peut saigner
Calcification rare
Communique avec canaux lymphatiques

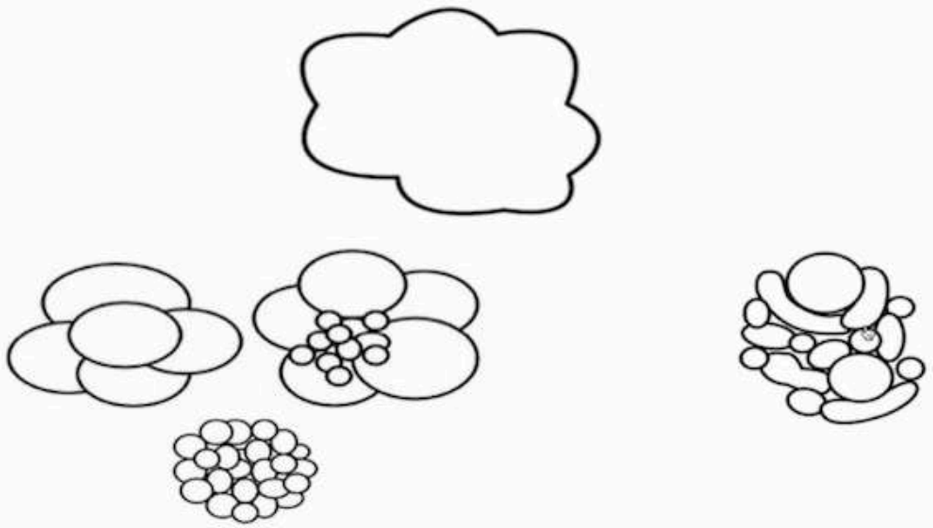
TNE nécrotique
PDC artériel et nécrose central



Lymphangiome kystique
Il est mou sans effet de masse

MENU

Kyste polylobé
Microkystes, canaux



Polylobée

Cystadénome séreux Macro kystique

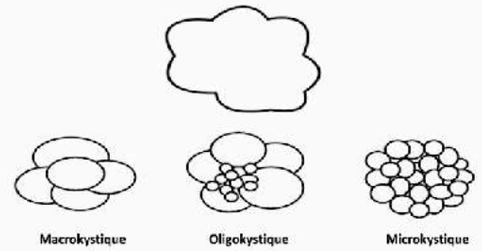
TIPMP des canaux secondaires

MENU

Cystadenome séreux

Signes Cliniques	Femme (3/4) *>50 ans*
Forme	
Paroi, contenu	Multikystique, microkystes, réhaussement, portion central, calcifications
Localisation	ubiquitaire pas seulement corps/queue
Nombre	Solitaire
communication	Non

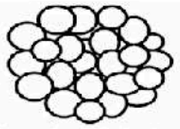
Cystadénome séreux
Different types

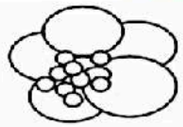


Jais, GUT 2015

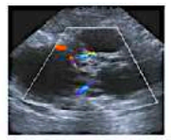
Cystadénome séreux / microkystes

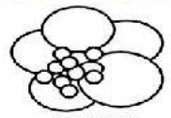



Cystadénome séreux microkystique

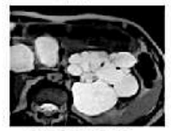

mixte oligokystique

Cystadénome séreux
oligokystique




Oligokystique
Mixte

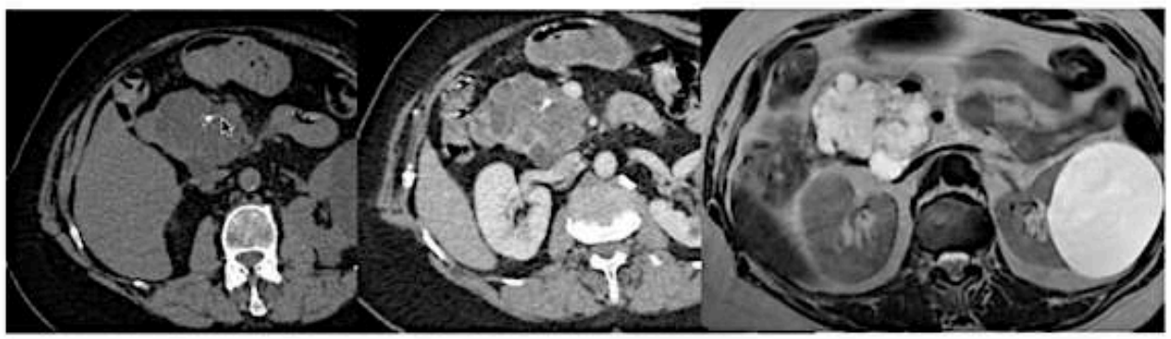


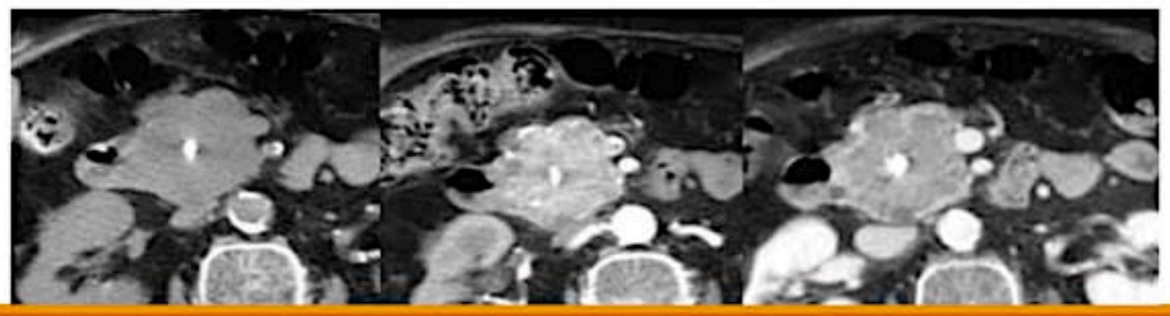

Cysts beside cysts

•Chercher les microkyste
•Calcification

Biochimie liquide :
ACE < 5 ng/ml
92 % sensitivity
87 % specificity

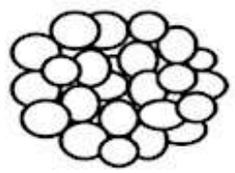
Cystadénome séreux
Multikystique, microkystique, zone centrale



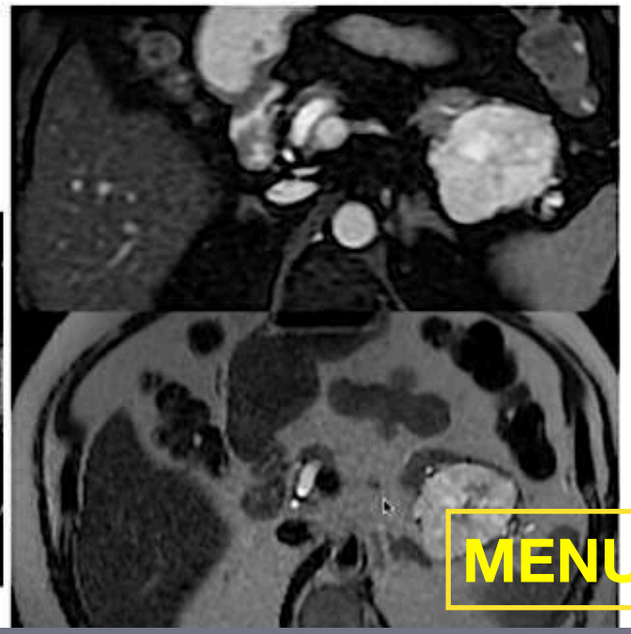


Microkystes purs : aspect pseudo tissulaire des septas !
Bien rechercher les microkystes liquidiens en T2

Cystadénome séreux
Liquidien en IRM

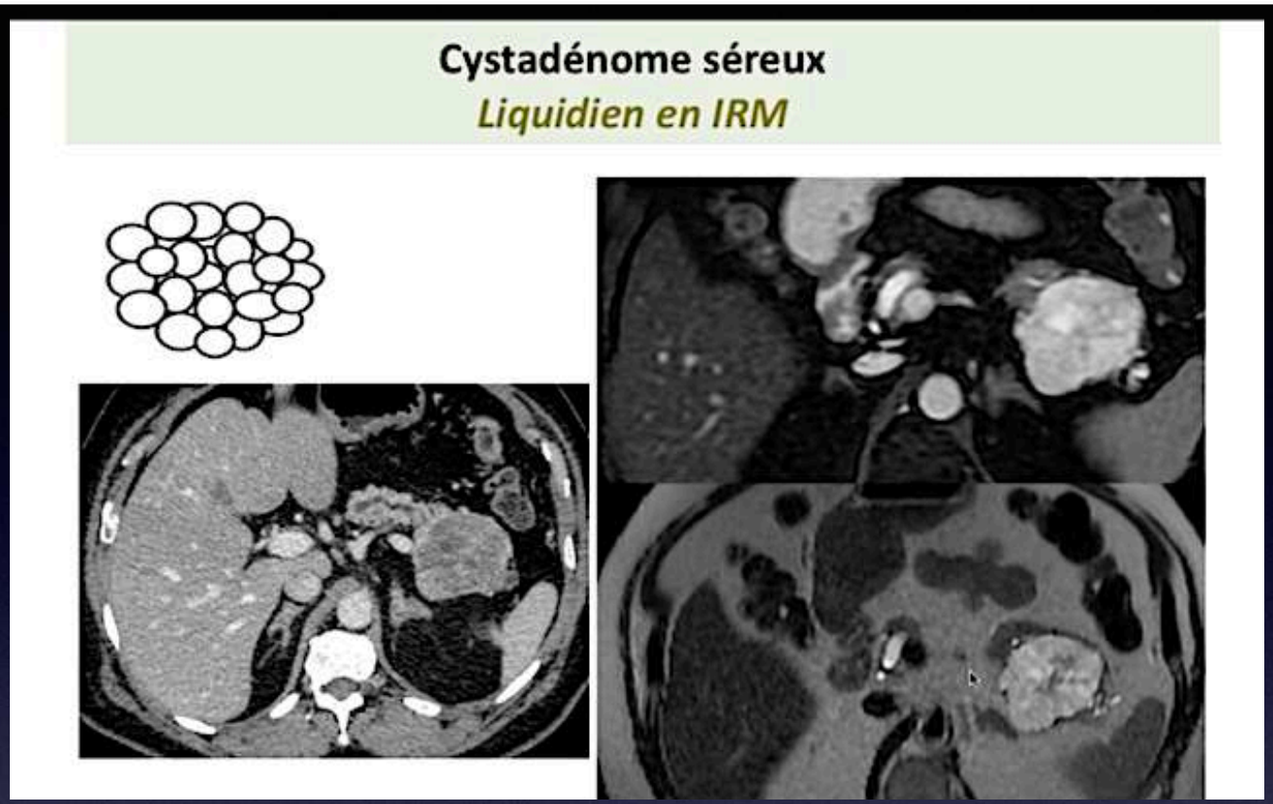




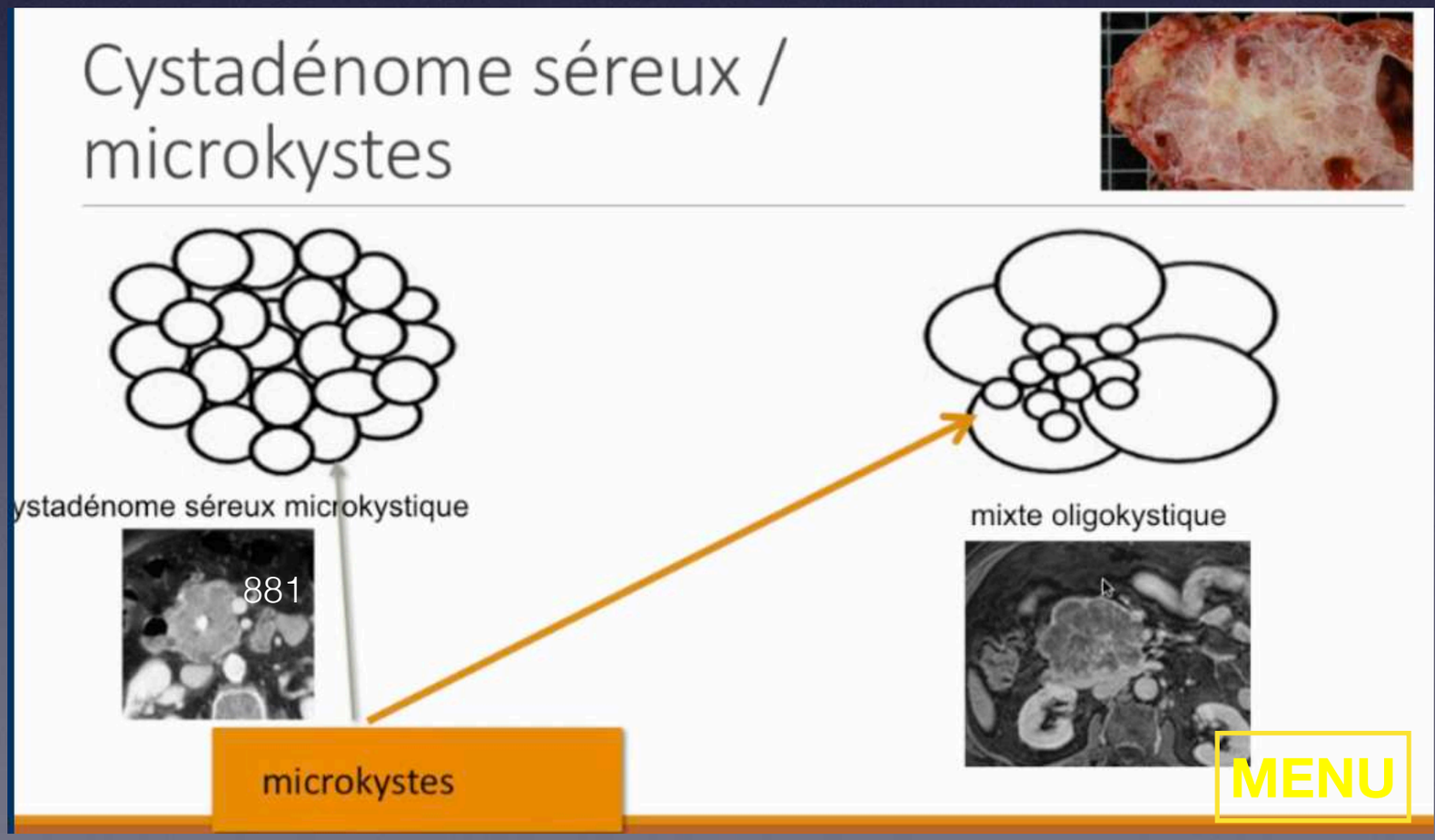


MENU

Microkystes purs : aspect pseudo tissulaire des septas !
Bien rechercher les microkystes liquidiens en T2

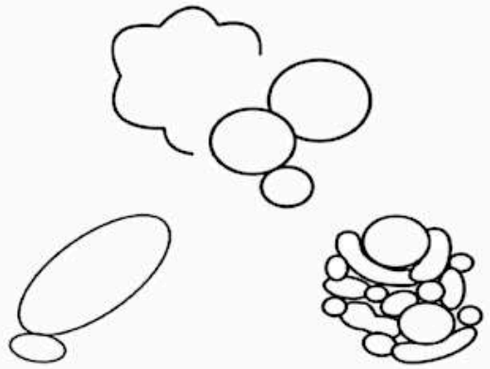


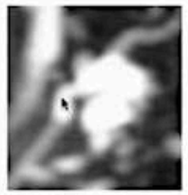
Chercher les microkystes liquidiens en T2 !!



Kyste polylobé

Canaux parmis les kystes?





Forme allongée?

Kyste canalaire ?

TIPMP des canaux secondaires

TIPMP des canaux secondaires

communication

Signes Cliniques	Tout âge
Forme	
Paroi, contenu	Multikystique, septa, pas de calcification
Localisation	Ubiquitaire (crochet)
Nombre	Multiple
Communication	Oui, indispensable

TIPMP des canaux secondaires

canaux

Rarement unique

Kystes en amas

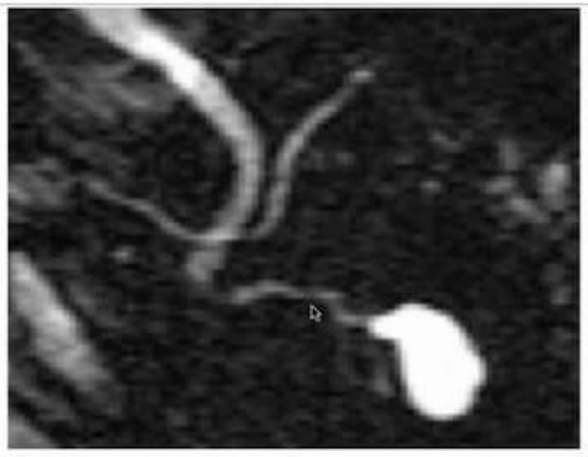
- Canal dilaté ?
- Multiple = IRM ?
- Communication ?





TIPMP des canaux secondaires

communication



MENU

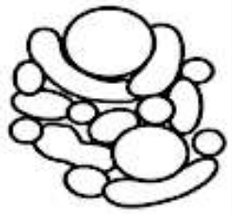
TIPMP/cystadénome séreux

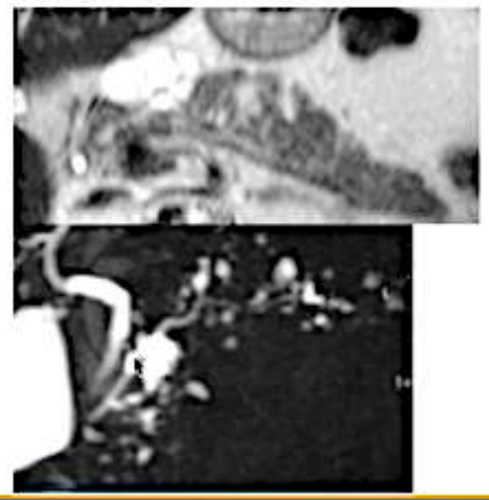
Notre ennemi

 TIPMP-CS	 Cystadénome Séreux
Résection ou suivi	Pas de résection
polylobé	plolylobé
ubiquitaire	ubiquitaire
multiple	unique
Communication avec canal pancréatique principal	Pas de communication
Forme canalaire	Pas de canaux

/ TIPMP-CS

Multiple? IRM
Canaux
Pas de microkystes





Cystadénome séreux

Unique
Microkystes
Pas de canaux
Canal principal fin



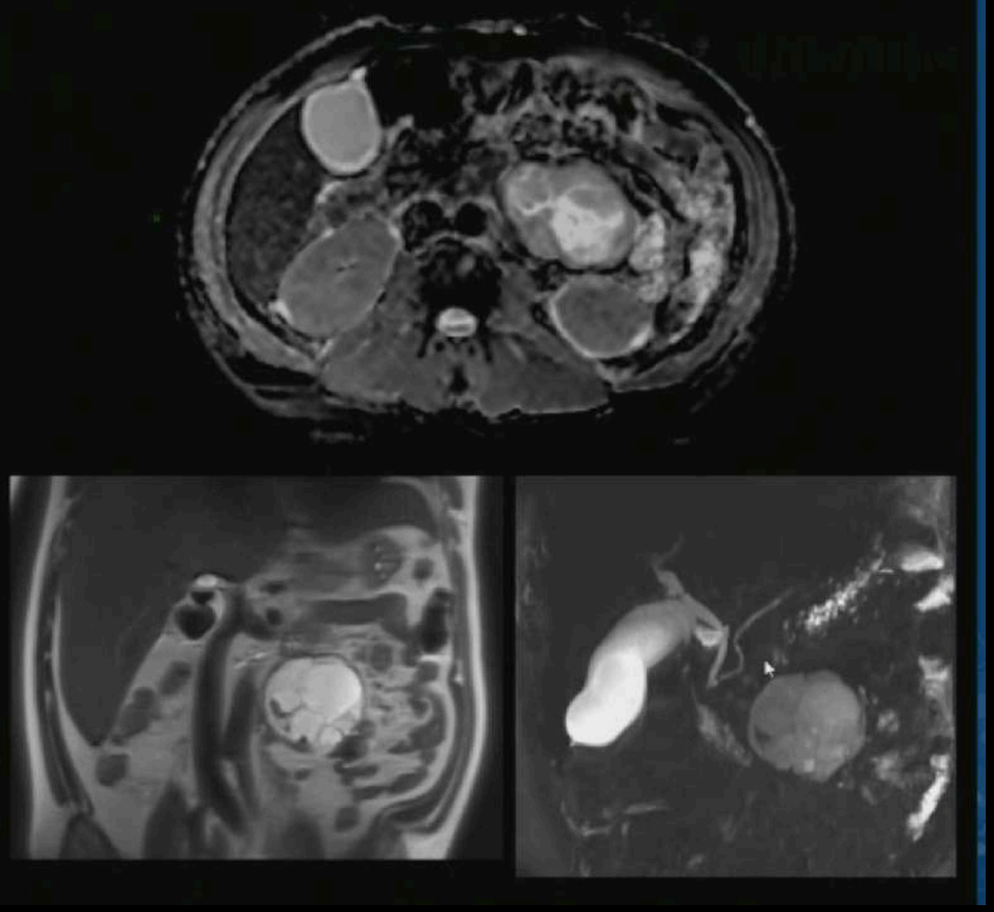
MENU

Cas clinique

- Mr V. 49 ans
- ATCD : Drépanocytose SS avec CVO fréquentes
- Contexte : CVO avec douleur abdominale motivant la réalisation d'un scanner abdomino-pelvien

Diagnostic

- Hypothèses diagnostiques :
  - Tumeur neuroendocrine kystique
  - Cystadénome mucineux
  - Tumeur pseudo papillaire et solide du pancréas (TPPSP)
- Echo endoscopie haute avec biopsies
- → **Tumeur neuroendocrine kystique**



MENU

Forme kystique des Tumeurs Neuroendocrines Pancréatiques (TNEp)

Tumeurs neuroendocrines pancréatiques (TNEp)

- Tumeurs rares
- Prévalence : 1 / 100 000
- Représentent 2% des tumeurs pancréatiques et 8 à 10 % des néoplasies pancréatiques
- Incidence en augmentation
  - Meilleure connaissance de la maladie
  - Amélioration des techniques diagnostiques
- Généralement cas sporadique
- Jusqu'à 10 % de formes héréditaires (NEM1, VHL, STB, NF1 et NF2)

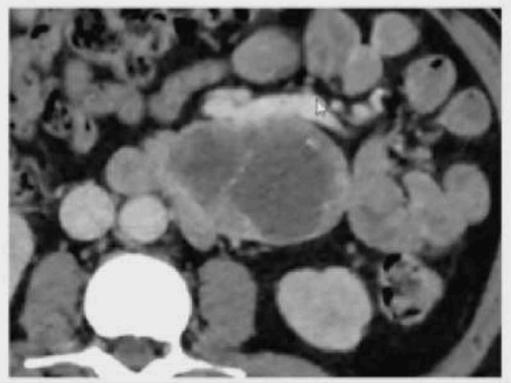
Formes kystiques des TNEp

- Concerne 5 à 10% des tumeurs neuroendocrines
- Plus fréquent dans le contexte de NEM 1
- Potentiel malin plus élevé avec fréquence augmentée des métastases hépatiques
- Plus fréquent en cas TNEp non fonctionnelles
- Les remaniements kystiques peuvent survenir pour toutes tumeurs endocrines qu'elles soient fonctionnelles ou non

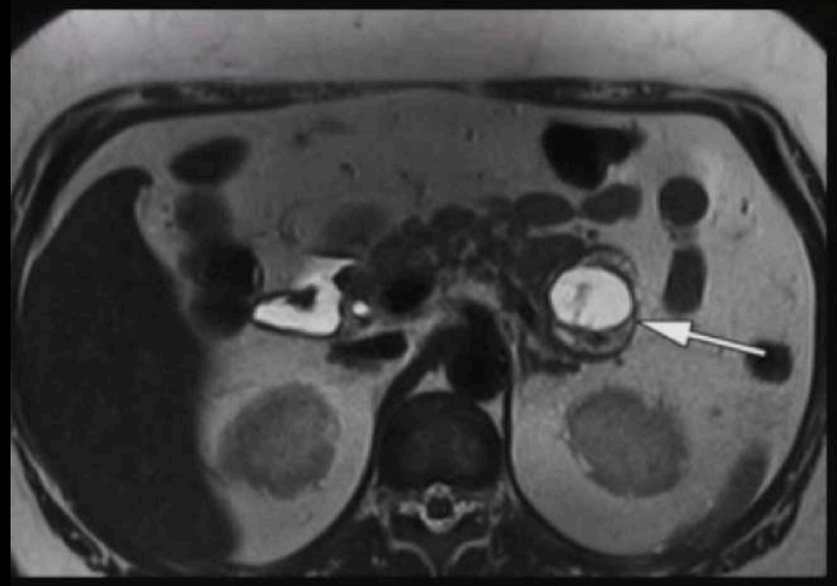
Sémiologie

- Partiellement ou totalement kystique
- Plus souvent uniloculaire
- Avec ou sans végétation interne
- **Paroi hyper rehaussée fine ou épaisse**
- Calcifications possibles, peu fréquentes
- Pas de dilatation du conduit pancréatique ou de raccordement à celui-ci





MENU



Coupe axiale T2 HASTE

Coupe axiale T1 artérielle



MENU

TNE non fonctionnelle



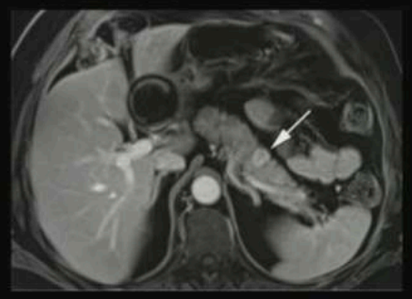




Khanna et al. Radiographics, 2020

reenshare (Sébastien Mulé)

TNE fonctionnelle



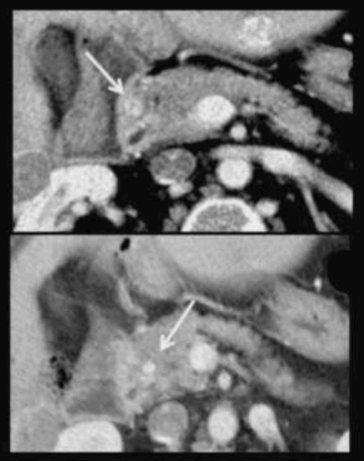
Insulinome

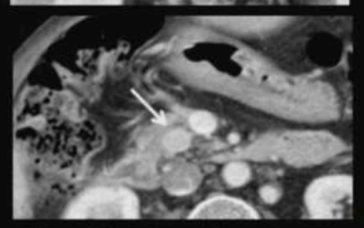


Khanna et al. Radiographics, 2020

reenshare (Sébastien Mulé)

Gastrinome





C. Dromain et al. Journal de radiologie diagnostique et interventionnelle, 2016

MENU

RATE

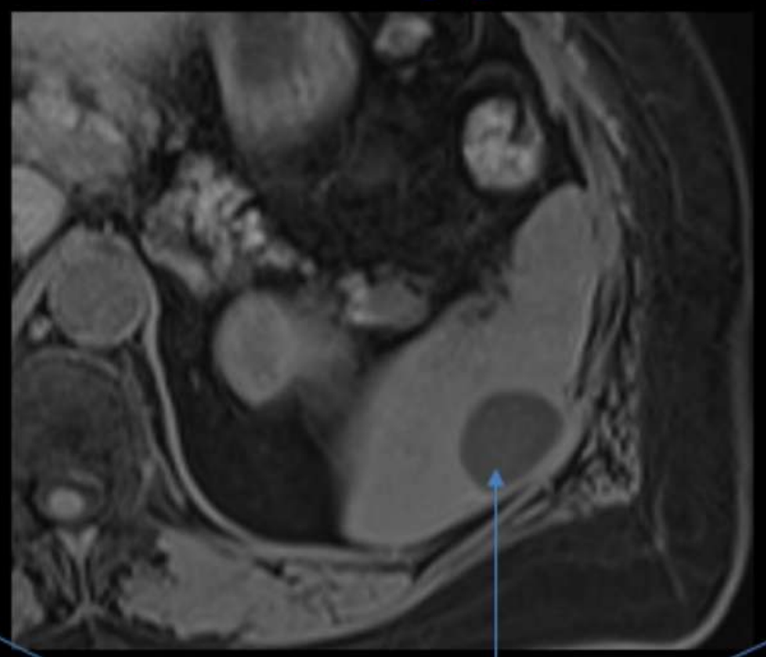
MENU

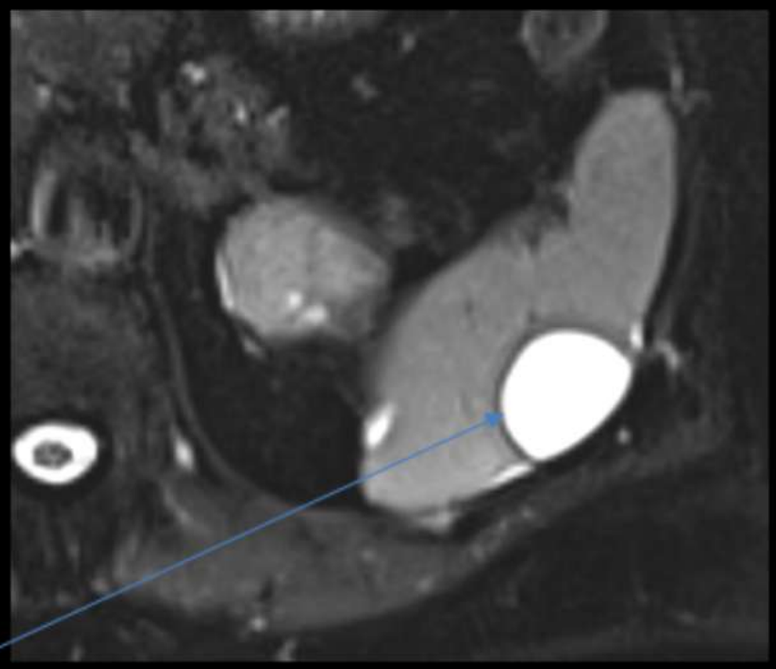
RATE : LES 4 ASPECTS TYPIQUES

Lesion with typical features

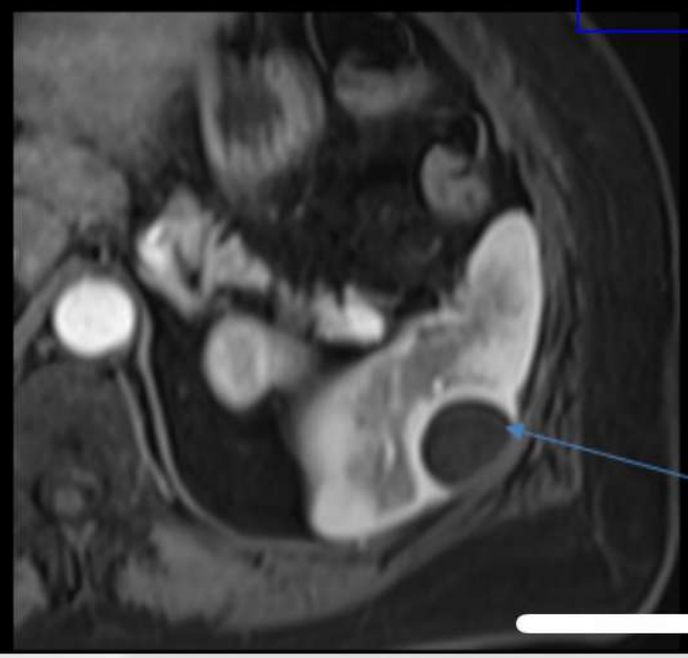
- Cyst :







Fluid density/signal
Thin walls



No enhancement



MENU

RATE : LES 4 ASPECTS TYPIQUES

Lesion with typical features

- Hemangioma :

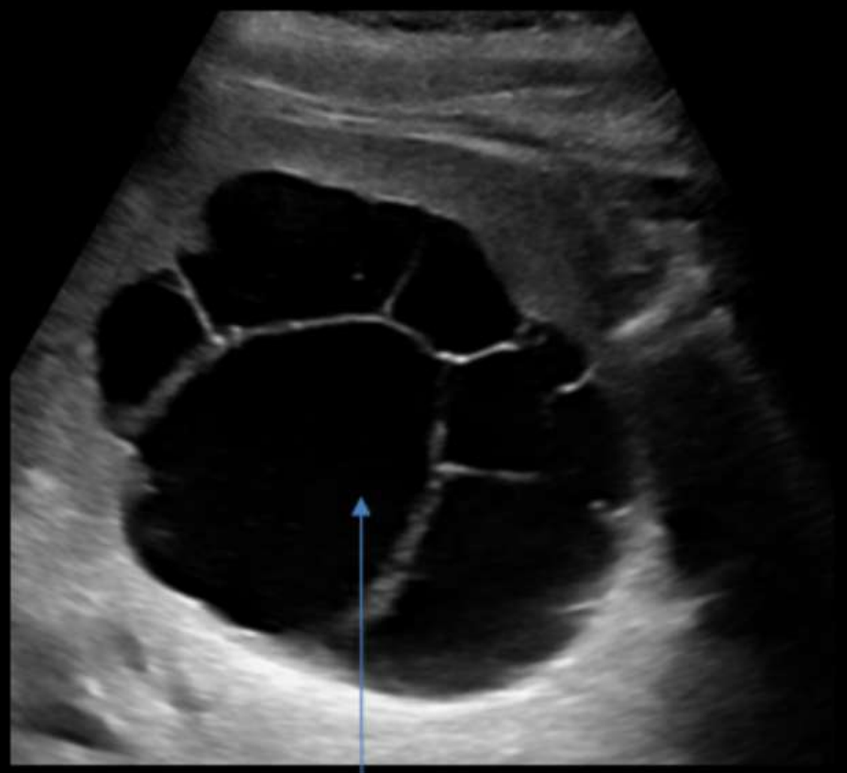


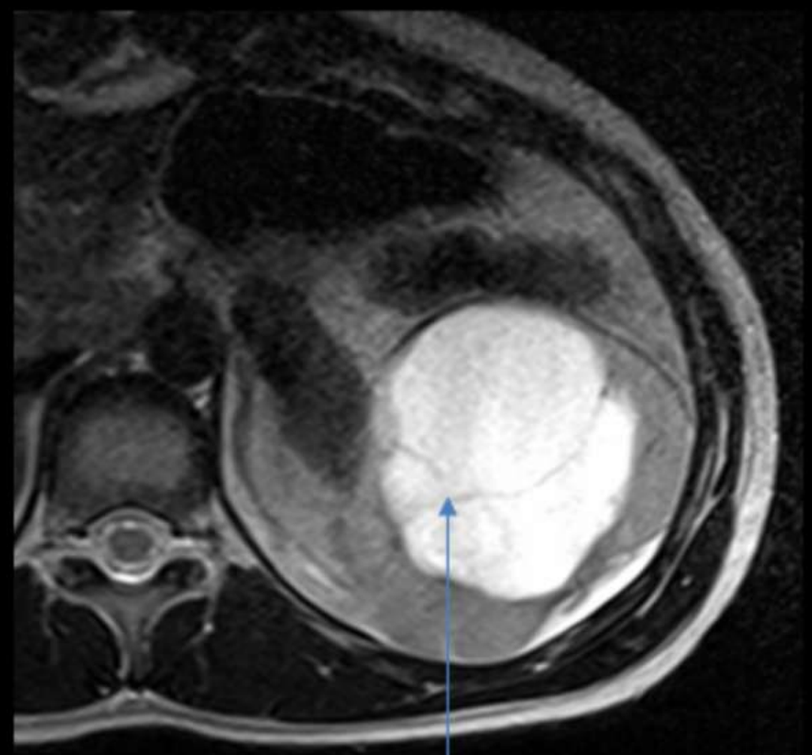
MENU

RATE : LES 4 ASPECTS TYPIQUES

Frequent lesion

- Lymphangioma :

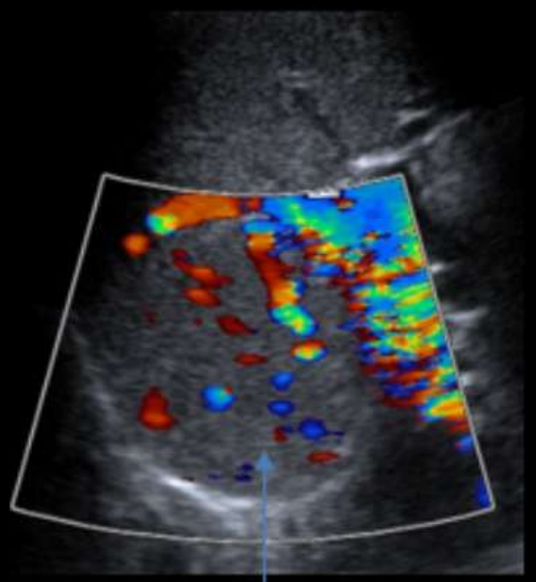




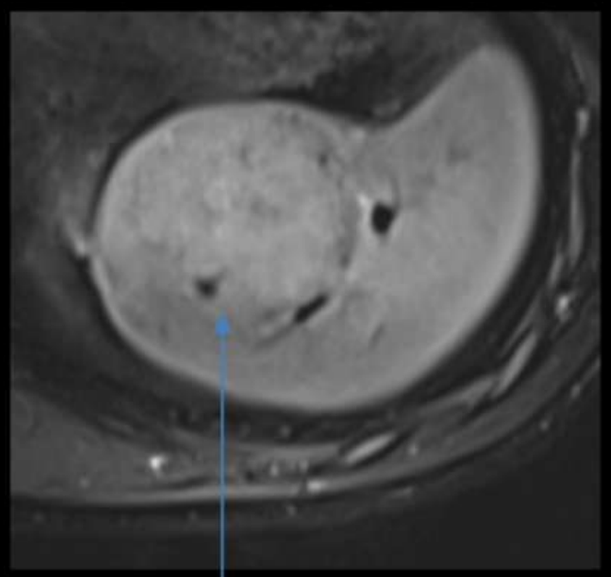
MENU

RATE : LES 4 ASPECTS TYPIQUES

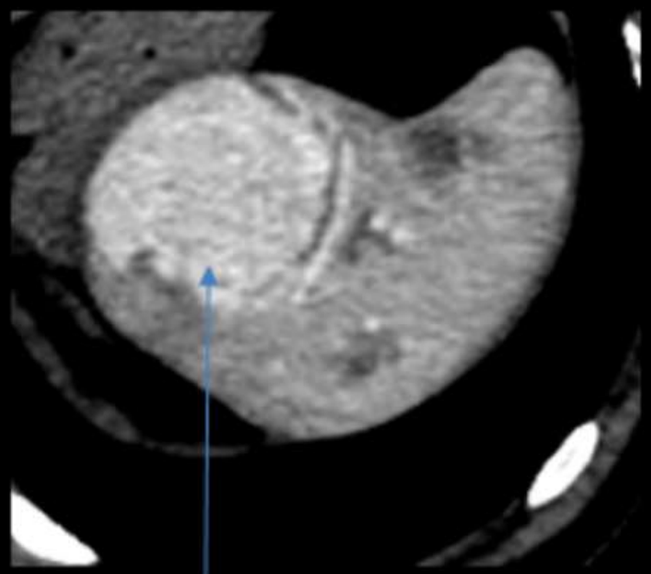
- Hamartoma :



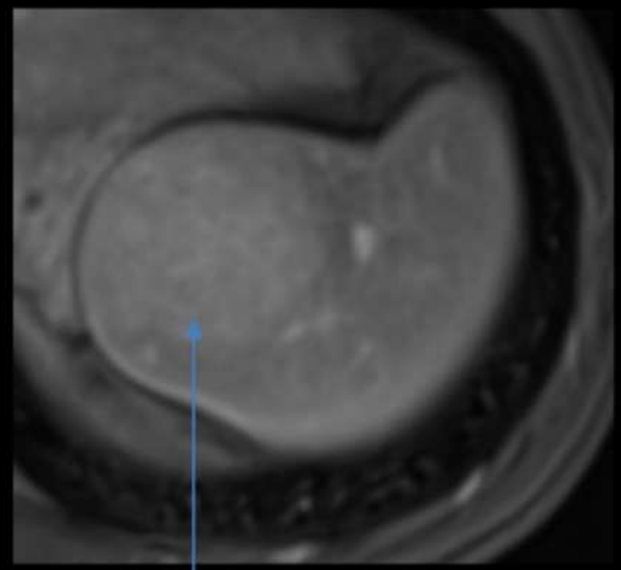
Doppler hyperhemia



T2 hyperintensity
(less than hemangioma)



Arterial hyperenhancement



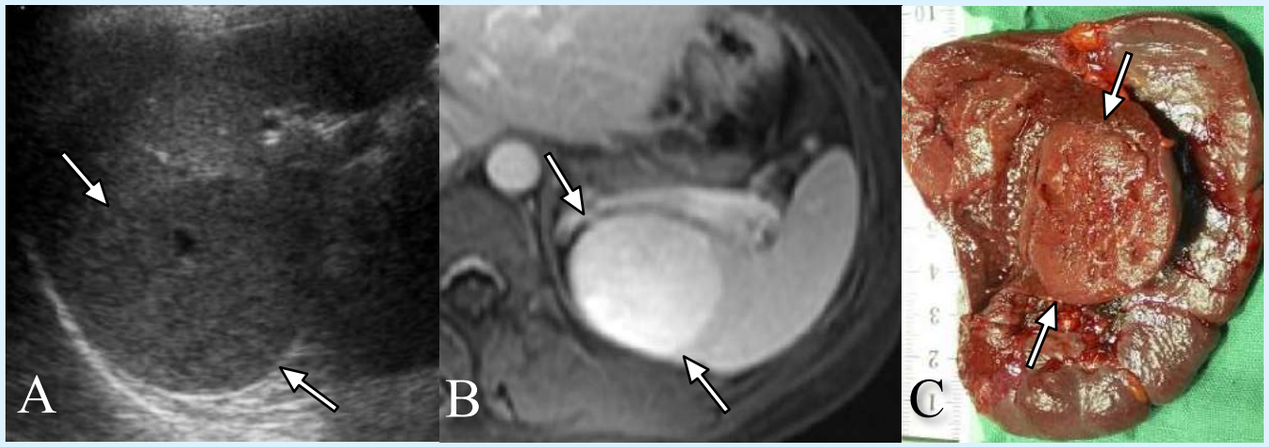
Persistent enhancement
on PVP and DP

MENU

Case 5. Hamartoma ou splénome = « rate dans la rate »

CLINICAL FEATURES

- Rare, incidental **nonneoplastic lesion**
- **Any age, no sex** predominance
- Most often **solitary** lesion
- Gross appearance
  - **Well-defined, bulging, solid lesion**
  - Dark red to grayish white, similar to that of normal splenic parenchyma
- Microscopic appearance
  - Abnormal mixture of white and red pulp



US (A) and CT (B) images show a homogeneous strong enhancing bulging solid lesion in the spleen. (C) Photograph demonstrates a well-defined lesion (arrows) in the dissected specimen of spleen. Note that the color of the lesion is similar to that of the spleen.

RADIOLOGIC FINDINGS

US findings

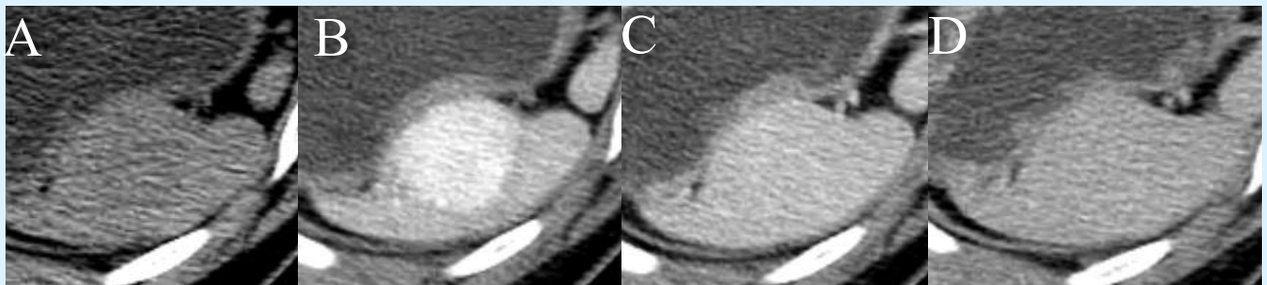
- More sensitive than CT
- Solid, homogeneous, hypoechoic
- Heterogeneous when cystic change or hemorrhage
- Increased blood flow on color Doppler US image

CT findings

- **Often isoattenuation**
- Can have heterogeneous enhancement

MR findings

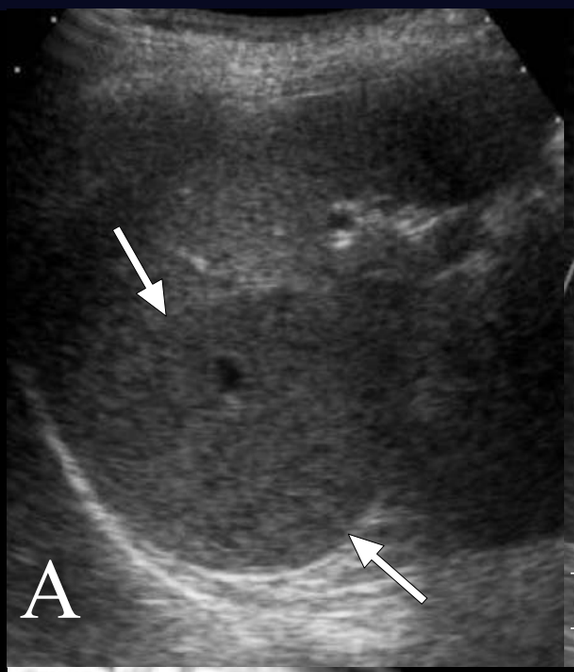
- T1-weighted images: **isointensity**
- T2-weighted images: heterogeneous high SI
- Enhancement pattern on CT and MR images
  - **Early, heterogeneous strong enhancement compared with that of parenchyma**
  - **Puis Delayed, more uniform homogeneous enhancement ++++**

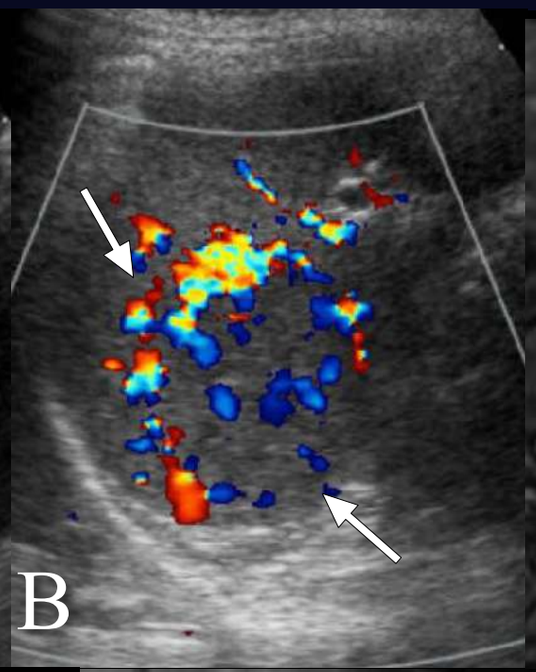


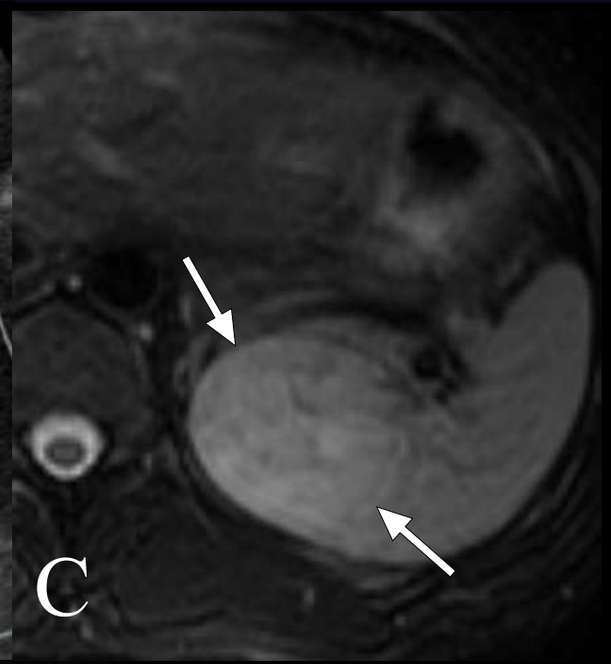
(A–D) Dynamic contrast-enhanced CT images show heterogeneous strong arterial enhancement and homogeneous portal and delayed enhancement of the tumor. Note that the degree of portal and delayed enhancement of the tumor is similar to that of the adjacent normal splenic parenchyma.

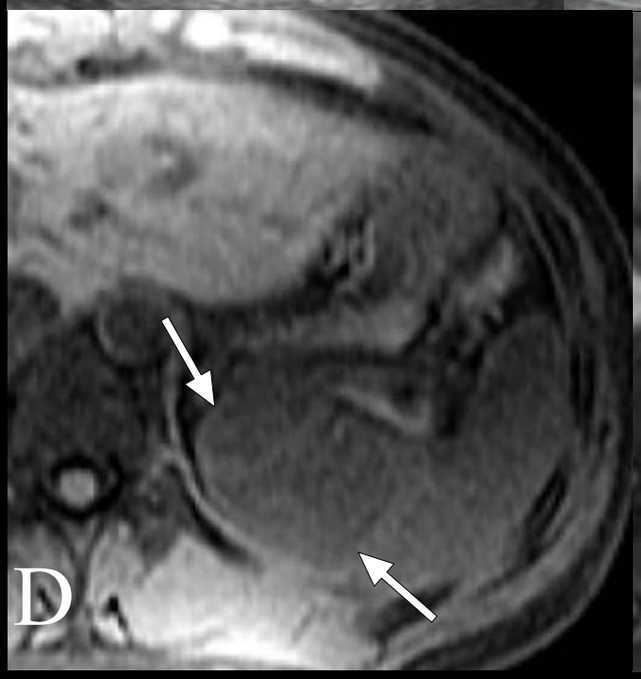
MENU

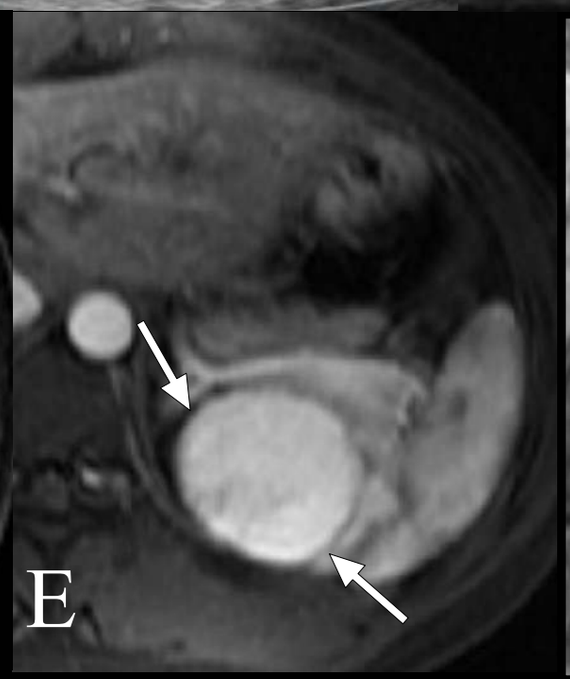
Case 5. Incidentally detected mass in a 38-year-old woman













Distinguishing Features

Solid well-defined homogeneous hypoechoic hypervascular lesion

Increased blood flow on color Doppler image

Isointense or similar T1-weighted SI compared with that of parenchyma

Isointense and homogeneous enhancement on portal and delayed phases

Differential Diagnosis

Benign

Hamartoma

Castleman disease

Hemangioma

(A) Longitudinal US image shows a well-defined homogeneous hypoechoic lesion (arrows). (B) Color Doppler US image shows hypervascularity within the lesion (arrows). (C) T2-weighted MR image shows a slightly homogeneous hyperintense solid lesion (arrows) in the spleen. (D–F) Gadolinium-enhanced T1-weighted MR images depict homogeneous, strong, persistent enhancement of the lesion (arrows). What's your diagnosis?

MENU

HAMARTOME RATE

Splenic hamartoma is a rare, usually asymptomatic, benign lesion, with a prevalence of 0.13% in autopsy series, with a mean diameter of 5 cm (range: 3 mm to 20 cm) [48,49]. It is made of an association of malformed splenic red pulp elements without organized lymphoid follicles [50,51].

On ultrasound, splenic hamartoma usually presents as a well-circumscribed, homogeneous, solid lesion and predominantly hypoechogenic in 67% [52–54]. Contrast-enhanced ultrasound reveals increased blood flow [54]. On CT splenic hamartoma presents as an isoattenuating (23%) or hypoattenuating (77%) lesion on unenhanced CT and isointense on T1- and heterogeneously hyperintense on T2-weighted images (Fig. 6) [48,55,56]. Of note, hyperintensity on T2-weighted images is inferior to that observed in hemangiomas [1,2]. After intravenous administration of contract material, internal enhancement is observed in 81% of splenic hamartomas, with a "spleen in the spleen' appearance (*i.e.*, heterogeneous enhancement during the arterial phase that becomes homogeneous during portal and late phases), which is a suggestive feature [52]. Small hamartomas display diffuse early enhancement and homogeneous delayed enhancement similar to adjacent splenic parenchyma [55]. Larger lesions may display heterogeneous enhancement with homogeneous and prolonged uptake of contrast material.

Although imaging findings may suggest splenic hamartoma, the diagnosis is often difficult. In addition, tissue samples obtained from percutaneous biopsy are often not specific so that splenectomy may be needed to ascertain the diagnosis [57].

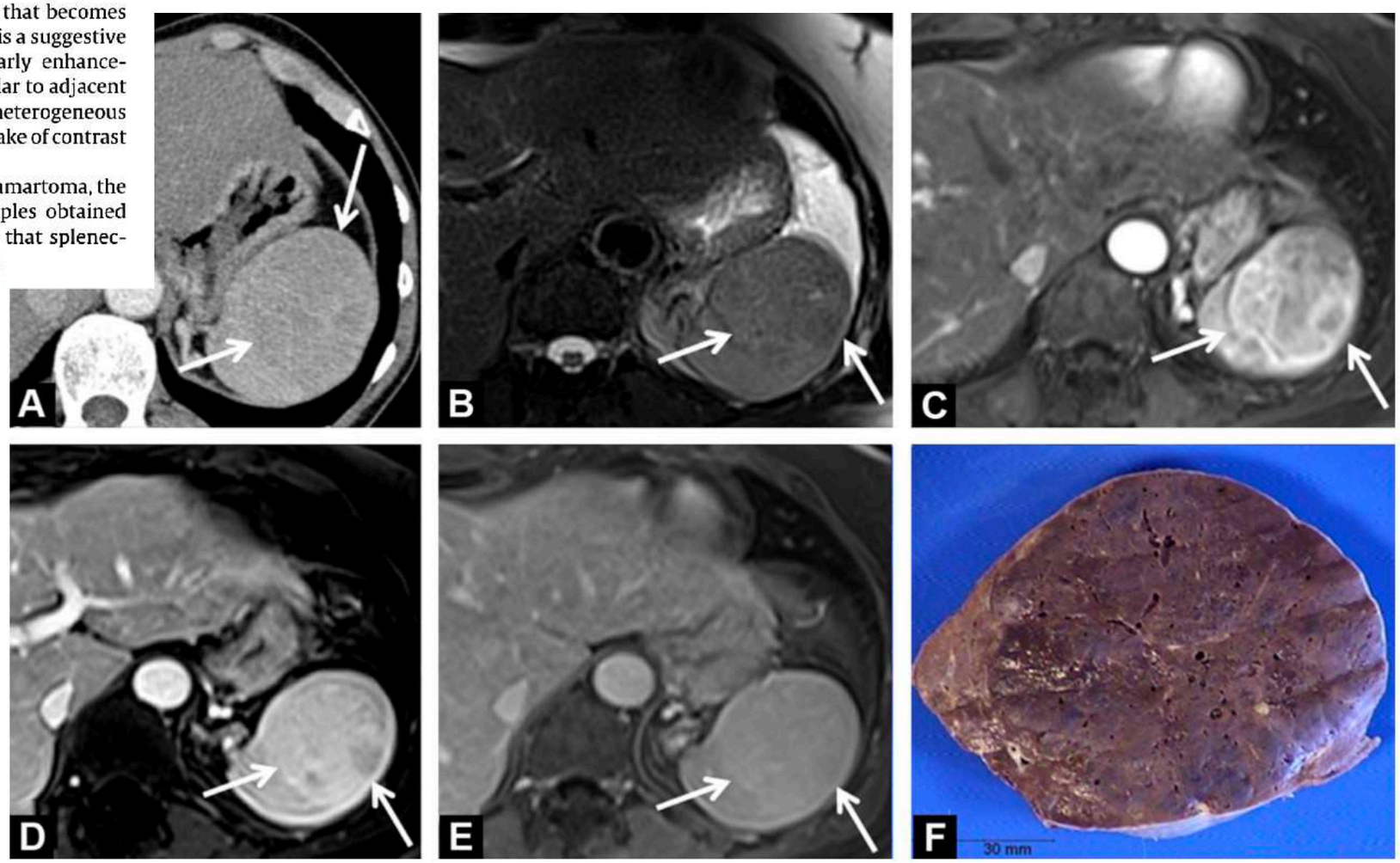


Fig. 6. 62-year-old man with splenic hamartoma. A. CT image in the axial place obtained during the portal phase of enhancement following intravenous administration of iodinated contrast material shows ill-defined intra splenic lesion (arrows), which is slightly hypoattenuating by comparison with normal splenic parenchyma. B. Fat-saturated T2-weighted (BLADE; TR 3000 TE 116 ms) MR image in the axial plane reveals intrasplenic lesion (arrows) with signal intensity similar to that of splenic parenchyma. C. Fat-saturated T1-weighted (TR/TE = 4/1.5 ms; Flip angle, 15°) MR image in the axial plane obtained during the arterial phase of enhancement following intravenous administration of a gadolinium-based contrast agent shows heterogeneous splenic lesion (arrows) that displays a zebra pattern of enhancement. D. Fat-saturated T1-weighted (TR/TE = 4/1.5 ms; Flip angle, 15°) MR image in the axial plane obtained during the portal phase of enhancement shows a more homogeneous pattern of the splenic lesion (arrows), similar to that of the apparently healthy splenic parenchyma. E. Fat-saturated T1-weighted (TR/TE = 4/1.5 ms; Flip angle, 15°) MR image in the axial plane obtained during the late phase of enhancement shows homogeneous splenic lesion (arrows). F. Photograph shows gross specimen after splenectomy, confirming splenic hamartoma.

MENU

RATE

LÉSIONS KYSTIQUES

Lésions kystiques de découverte fortuite hors de tout contexte évocateur

- A paroi fine et contenu anéchogène
  - 1) Kystes hydatiques (type I)
  - 2) Kystes mésothéliaux (ou épithélial)
  - 3) lymphangiome kystique
- À paroi épaisse ou festonnée et/ou à contenu épais
  - 1) Kystes hydatiques (Type II à IV)
  - 2) Kystes épidermoïdes

contexte orientant le diagnostic	contexte infectieux	Abcès	paroi épaisse, contenu épais, cloisons
	tramatisme	Hématome	paroi épaisse, contenu épais, cloisons
	pancréatite	pseudo kyste	paroi épaisse, contenu épais, cloisons

- **Toujours penser à KH +++, mais si pas de vésicule fille, pas de décollement de paroi et pas de voyage -> alors pas KH**
- **Si très cloisonné mais à parois fines=lymphangiome**

- **Si multiples = KH +++ / lymphangiome**
- **Si unique = KH / lymphangiome / KE (10%) / k. mésothélial (ou épithélial**

- **Xie si douloureux / si > 5 cm / et si complications**

MENU

RATE

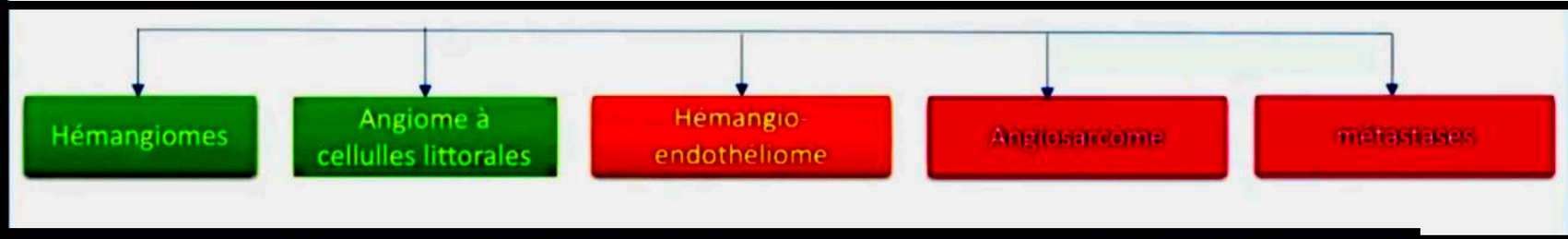
LÉSIONS TISSULAIRES

+++++ Si hypervasc = BÉNIN / Si non hypervasc = MALIN +++++++

HYPERVASC. UNIQUE



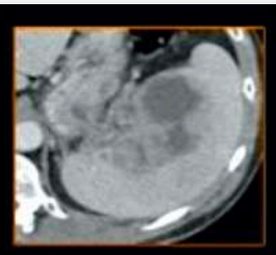
HYPERVASC. MULTIPLES



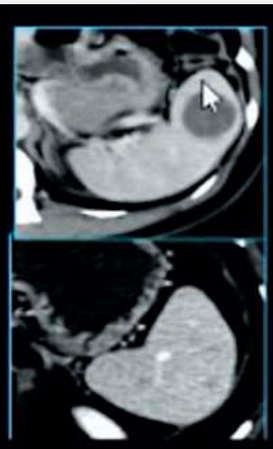
bénin
intermédiaire
malin

NON HYPERVASC.

MALIGNANT
lymphoma
metastasis
sarcoma



BENIN
Infectieux, granulomatose,
SANT, hemangiome, hamartome, PTI



Aspect (petits multiples)
Contexte infectieux
Biologie

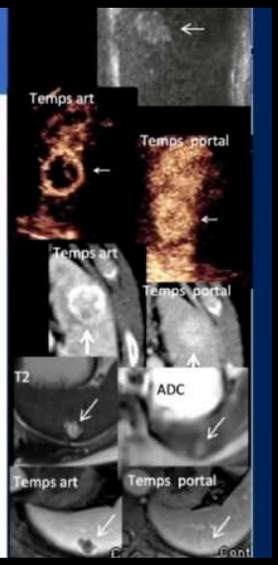
Contexte cancéro

- Ou malformation veineuse ou malformation caverneuse ou malformation veineuse à flux lents de la rate (ISSVA* classification)
- Deuxième lésion la plus fréquente de la rate (0,1-14%) après les kystes simples
- Découverte fortuite le plus souvent, rarement associé à des douleurs abdominales ou une splénomégalie
- Entre 30 et 50 ans
- Mutiple= hémangiomatose
- Peut s'intégrer dans une angiomatose systémique
  - Kipple-trénaunay-Weber
  - Beckwith-Wiedemann

L'hemangiome splénique ; imagerie

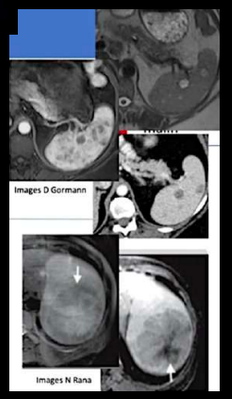
- Echographie;
  - le plus souvent hyperéchogène, homogène,
  - Doppler négatif — Lee HJ, Radiographics 2018
  - Echo de contraste; prise de contraste périphérique, remplissage — Taibbi A, J Ultrasound Med. 2012
- Tomodensitométrie — Zavariz J, Radiol Brasi 2017
  - Hypodense avant injection
  - Prise de contraste périphérique centripète
  - parfois incomplète si lésion volumineuse
  - **Pas de motte** — Disler DG, AJR Am J Roentgenol. 1991
- IRM
  - Hypo T1, Hyper T2
  - Prise de contraste centripète, parfois incomplète si lésion volumineuse
  - Si petite, prise de contraste précoce, globale et persistante — Luna A, AJR Am J Roentgenol. 2006

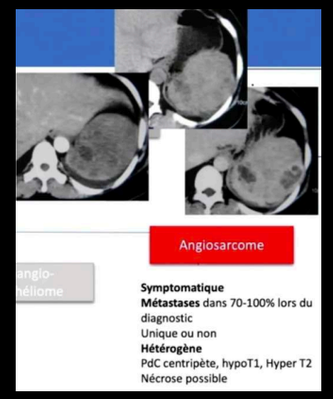
897



cellulles littorales

A partir des cellules des sinus de la pulpe rouge avec différenciation endothéliale et histiocytaire spécifique
Splénomégalie
Parfois associé à un **cancer, un crohn, une maladie auto immune**
Petites lésions multiples, lésion unique
HypoT1, Hypo ou hyper T2
PdC centripète, variable
Homogénéisation au temps portal

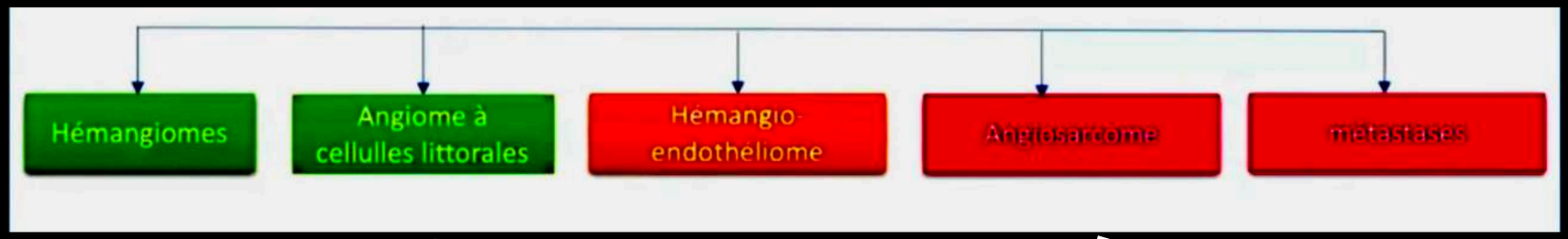




Symptomatique
Métastases dans 70-100% lors du diagnostic
Unique ou non
Hétérogène
PdC centripète, hypoT1, Hyper T2
Nécrose possible

MENU

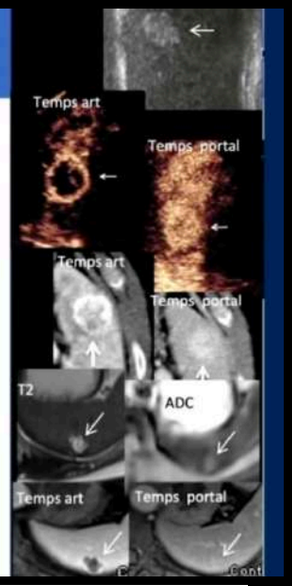
RATE





L'hemangiome splénique ; imagerie

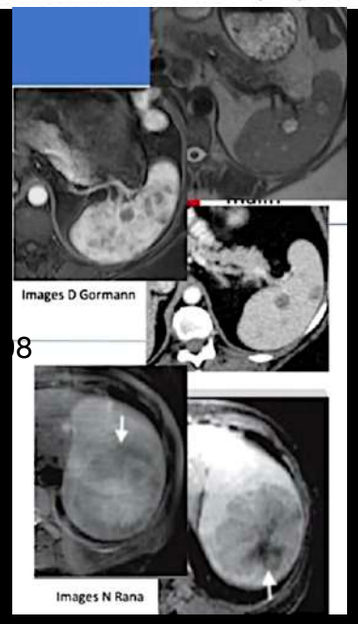
- Echographie;
  - le plus souvent hyperéchogène, homogène,
  - Doppler négatif — Lee HJ, Radiographics 2018
  - Echo de contraste; prise de contraste périphérique, remplissage — Taibbi A, J Ultrasound Med. 2012; Zavariz J, Radiol Brasi 2017
- Tomodensitométrie
  - Hypodense avant injection
  - Prise de contraste périphérique centripète
  - parfois incomplète si lésion volumineuse
  - **Pas de motte** — Disler DG, AJR Am J Roentgenol. 1991
- IRM
  - Hypo T1, Hyper T2
  - Prise de contraste centripète, parfois incomplète si lésion volumineuse
  - Si petite, prise de contraste précoce, globale et persistante — Luna A, AJR Am J Roentgenol. 2006

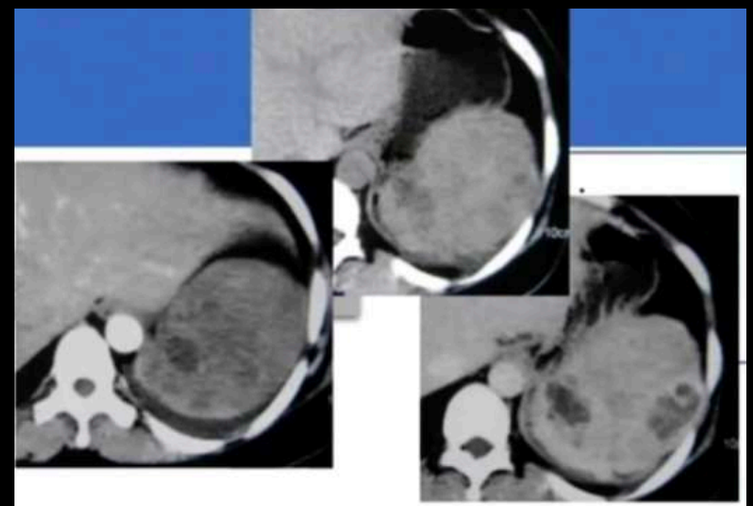


- Ou malformation veineuse ou malformation caverneuse ou malformation veineuse à flux lents de la rate (ISSVA* classification)
- Deuxième lésion la plus fréquente de la rate (0,1-14%) après les kystes simples
- Découverte fortuite le plus souvent, rarement associé à des douleurs abdominales ou une splénomégalie
- Entre 30 et 50 ans
- Mutiple= hémangiomatose
- Peut s'intégrer dans une angiomatose systémique
  - Kipple-trénaunay-Weber
  - Beckwith-Wiedemann

Angiome à cellules littorales

A partir des cellules des sinus de la pulpe rouge avec différenciation endothéliale et histiocytaire spécifique
Splénomégalie
Parfois associé à un **cancer, un crohn, une maladie auto immune**
Petites lésions multiples, lésion unique
HypoT1, Hypo ou hyper T2
PdC centripète, variable
Homogénéisation au temps portal





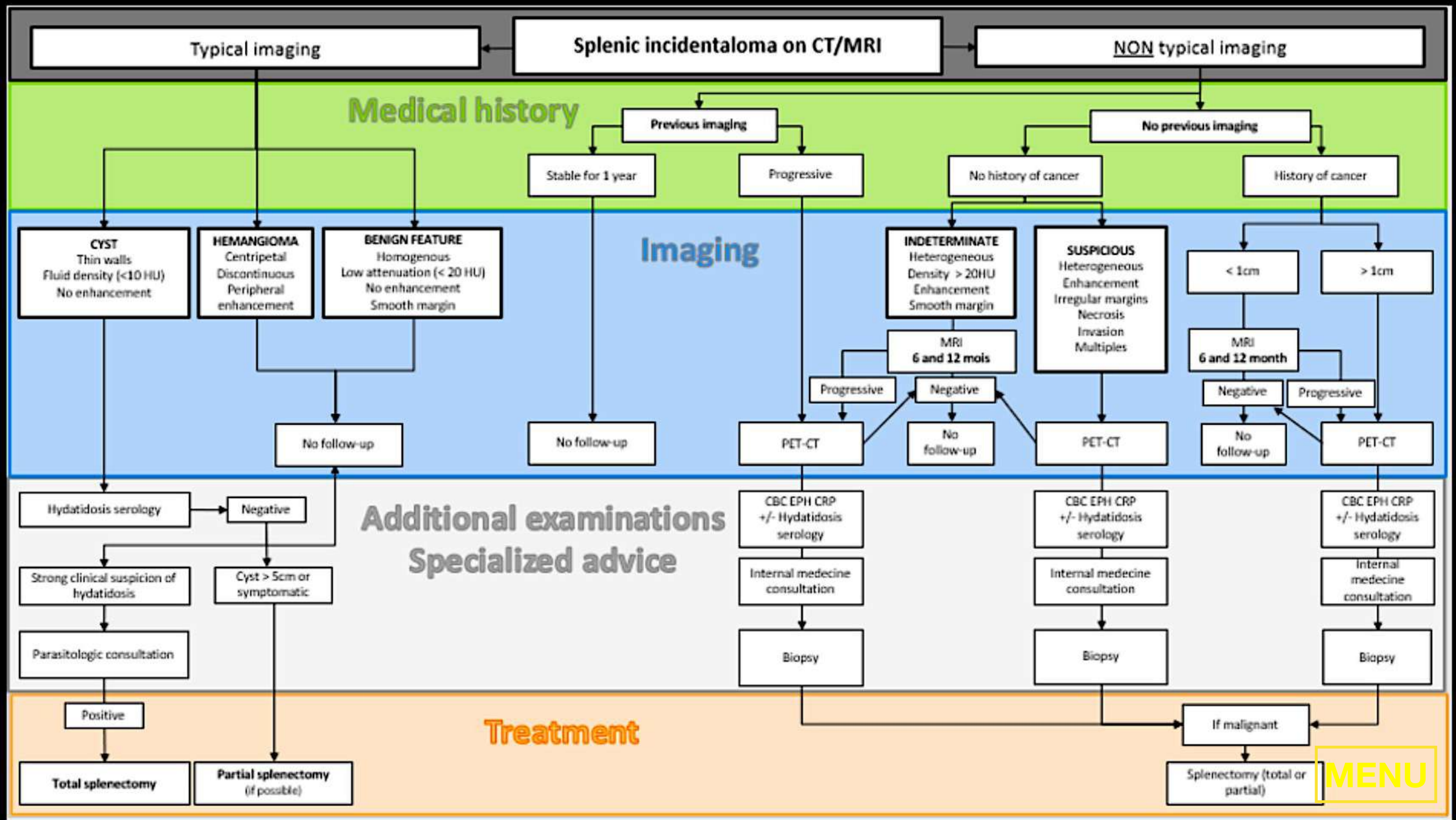
Angiosarcome

Symptomatique
Métastases dans 70-100% lors du diagnostic
Unique ou non
Hétérogène
PdC centripète, hypoT1, Hyper T2
Nécrose possible

MENU

RATE

The new suggested 2023 algorithm



A pattern-based approach for narrowing differential diagnosis of various splenic lesions

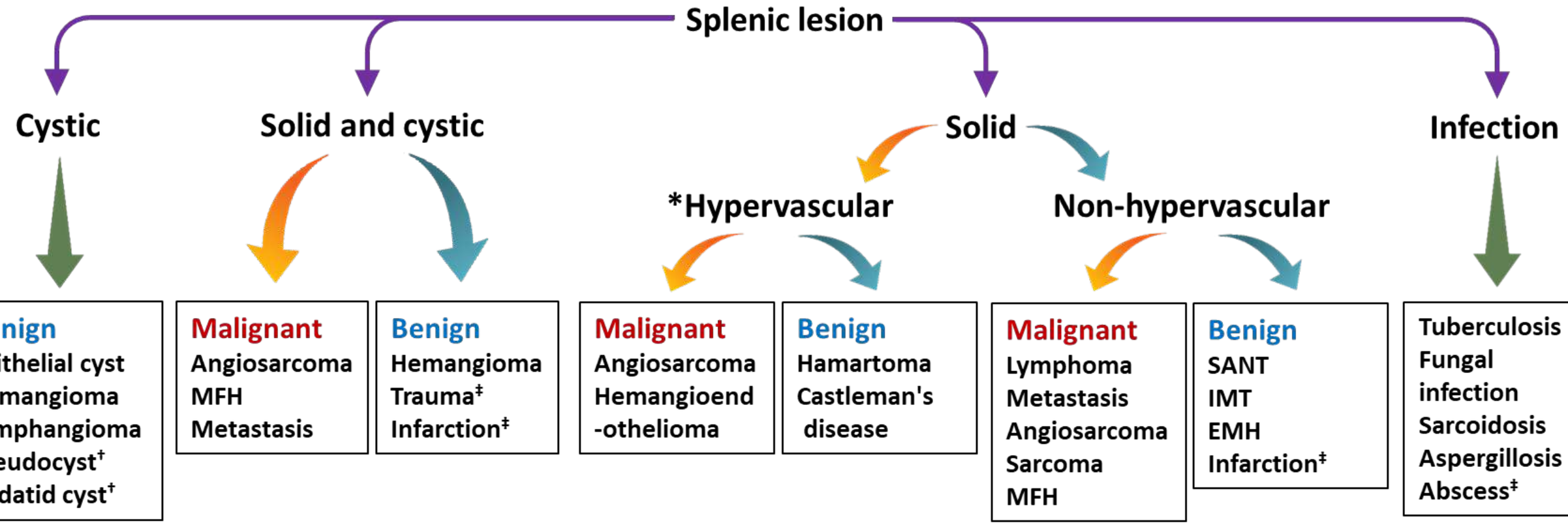


Figure. A pattern-based approach for narrowing down the differential diagnoses of various splenic lesions

* The degree of enhancement of splenic lesion on contrast-enhanced images is divided into

* hypervascular and nonhypervascular, compared with the degree of enhancement of splenic parenchyma.

IRM DIFFUSION RATE

images [21]. Splenic parenchyma has a spontaneous restricted diffusion, potentially leading to an underestimation of splenic lesions on diffusion-weighted (DW) MRI. DW-MRI is also of value for lesion characterization [17]. The mean apparent diffusion

coefficient (ADC) of malignant splenic lesions (0.73×10^{-3} mm^2/s) is lower than that of benign ones (1.21×10^{-3} mm^2/s) ($P < 0.001$)

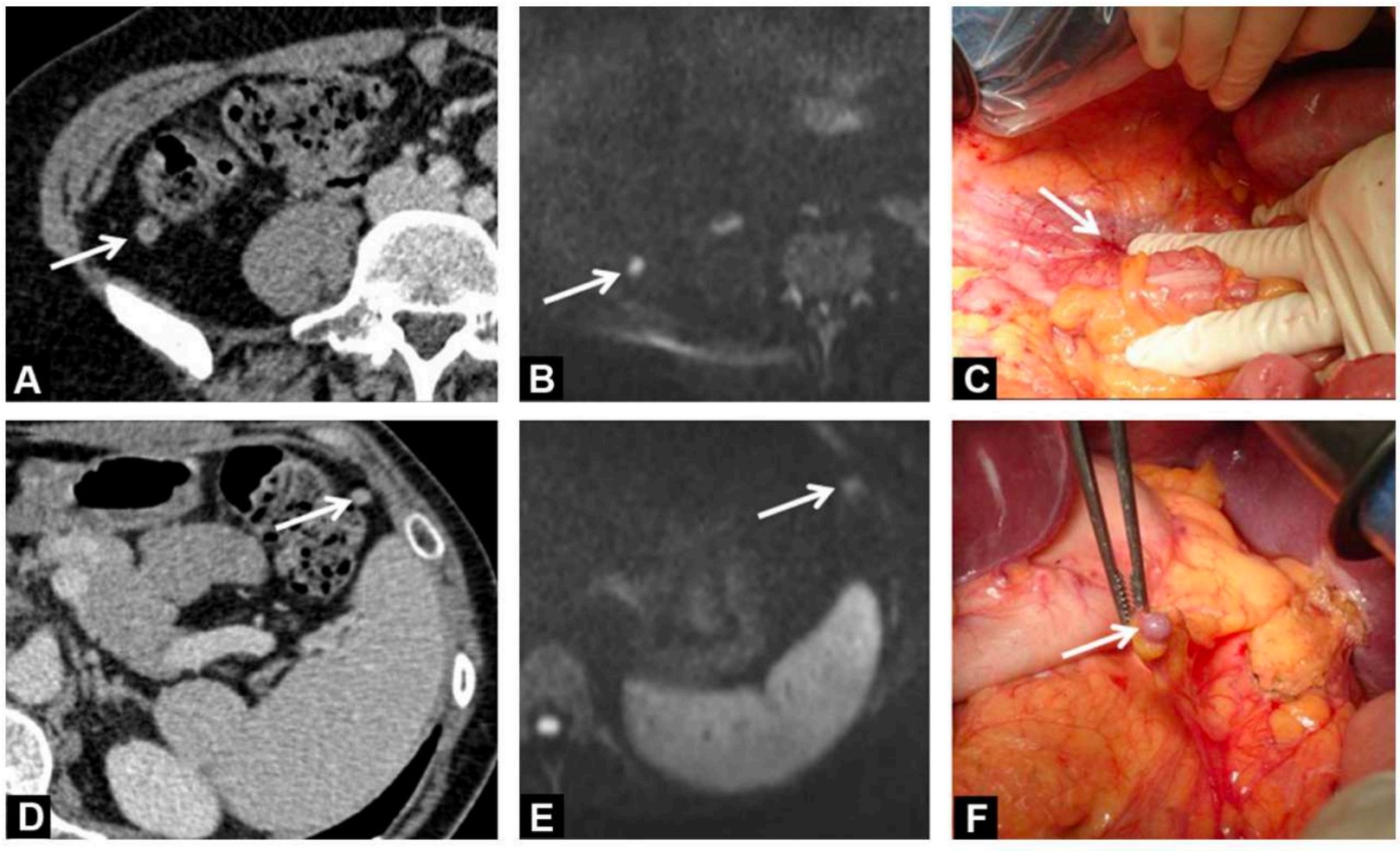


Fig. 2. 39-year-old woman with epithelial ovarian carcinoma and peritoneal carcinomatosis. A. CT image in the axial plane obtained after intravenous administration of iodinated contrast material reveals small, enhancing, heterogeneous peritoneal nodule (arrow). B. Diffusion-weighted (TR/TE = 12000/65 ms; b = 1000 s/mm^2) MR image in the axial plane confirms nodule with marked restriction (arrow). C. Intraoperatively, the nodule was confirmed as malignant nodule (arrow). D. CT image in the axial plane obtained after intravenous administration of iodinated contrast material reveals small, enhancing, homogeneous peritoneal nodule (arrow). E. Diffusion-weighted (TR/TE = 12000/65 ms; b = 1000 s/mm^2) MR image in the axial plane confirms peritoneal nodule (arrow) with marked restriction, but with lower signal intensity than nodule in B and signal intensity similar to that of the spleen. F. Intraoperatively, the nodule was confirmed as benign splenic nodule (arrow).

MENU

SPLENOSE FOIE

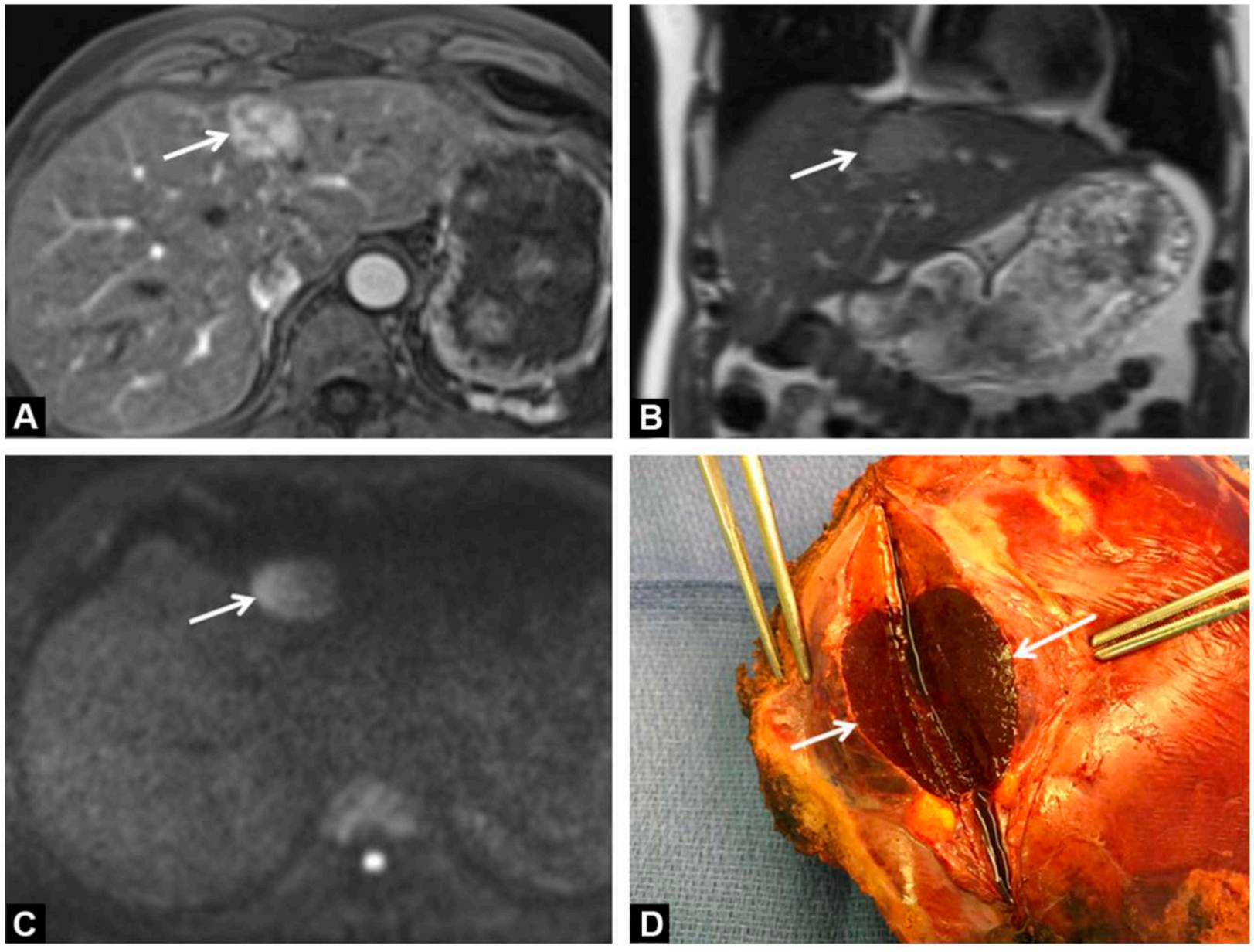


Fig. 3. 64-year-old man with intrahepatic splenosis. A. Fat-saturated T1-weighted (TR/TE = 4/1.5 ms; Flip angle, 15°) MR image in the axial plane obtained during the arterial phase of enhancement following intravenous administration of a gadolinium-based contrast agent shows heterogeneous intrahepatic lesion (arrow) in segment 3 that displays a zebra pattern of enhancement. B. T2-weighted HASTE (TR/TE = 1000/88 ms) MR image in the coronal plane, shows homogeneous, moderately hyperintense intrahepatic lesion (arrow). C. Diffusion-weighted (TR/TE = 7472/66 ms; b = 800 s/mm^2) MR image in the axial plane reveals hyperintense hepatic lesion (arrow). Because of prior history of car crash and splenectomy, no comparison with the spleen was possible, making the diagnosis uncertain. Percutaneous biopsy yielded nonspecific tissue sample for a definite diagnosis. D. Photograph shows gross specimen after partial liver resection. Nodule of splenosis (arrows) was histopathologically confirmed.

MENU

Classification and cases of splenic lesions according to lesion nature

CYSTIC LESIONS

Epithelial cyst (true cyst)
Hemangioma
Lymphangioma
Pseudocyst (false cyst)
Hydatid cyst

SOLID AND CYSTIC LESIONS

Hemangioma
Trauma (laceration, hematoma)
Infarction
Angiosarcoma
Malignant fibrous histiocytoma (MFH)
Metastasis

INFECTIONS

Tuberculosis
Fungal infection
Sarcoidosis
Aspergillosis
Abscess

SOLID LESIONS

Hypervascular

Hamartoma
Castleman disease
Angiosarcoma
Hemangioendothelioma

Nonhypervascular

Sclerosing angiomatoid nodular transformation (SANT)
Inflammatory myofibroblastic tumor (IMT)
Extramedullary hematopoiesis (EMH)
Infarction
Lymphoma
Metastasis
Angiosarcoma
Sarcoma
MFH

CONTENTS

Case 1 | Case 2 | Case 3 | Case 4
Case 5 | Case 6 | Case 7 | Case 8
Case 9 | Case 10 | Case 11 | Case 12
Case 13 | Case 14 | Case 15 | Case 16

MENU

Clinical Features and Imaging Findings of Splenic Lesions

Splenic lesion	Clinical feature	Nature	Margin	Multiplicity	Contrast enhancement	Other specific findings
Epithelial cyst	True cyst Children and young adults	Cystic	Well-defined	Usually single	No enhancement	Usually large unilocular cyst
Pseudocyst	80% of splenic cysts, Mostly, asymptomatic	Cystic	Well-defined	Usually single	No enhancement	Cysts with/without internal debris and peripheral calcifications
Lymphangioma	Mostly occur in children	Cystic	Well-defined	Variable	No enhancement	Internal septations, curvilinear peripheral mural calcification
Hemangioma	Common primary benign tumor	Cystic /solid and cystic	Well-defined	Variable	Hypervascular	Similar to hepatic hemangioma
Hamartoma	Any age, no gender predominance	Solid	Well-defined	Usually single	Hypervascular	Iso- and homogeneous enhancement on portal and delayed phases
SANT	Benign vascular lesion in the red pulp	Solid	Well-defined	Usually single	Non-hypervascular	Early peripheral and progressively centripetal enhancement
EMH	Systemic conditions with chronic anemia	Solid	Well-defined	Variable	Non-hypervascular	Hepatosplenomegaly Minimal contrast enhancement
IMT	Uncommon benign	Solid	Usually well-defined	Usually single	Non-hypervascular	Low SI on T2WI with/without central scar, delayed enhancement
Lymphoma	Most common malignancy	Solid	Usually well-defined	Variable	Non-hypervascular	Relatively homogeneous enhancement With/without splenomegaly and LAP
Angiosarcoma	Frequently occur in older patients	Solid /solid and cystic	Usually ill-defined	Variable	Hypervascular	Aggressive hypervascular mass with hemorrhage and necrosis
Metastasis	Patients with terminal malignant disease	Solid /solid and cystic	Usually well-defined	Variable	Non-hypervascular	Occasionally, target appearance, hypoechoic halo on US
MFH	Extremely rare	Solid and cystic /solid	Variable	Usually single	Non-hypervascular	Necrosis and hemorrhage within tumor
Trauma	Commonly injury is blunt trauma	Solid and cystic	Usually ill-defined	Variable	No enhancement	Free fluid in LUQ, intraparenchymal and/or subcapsular fluid (hematoma)
Tuberculosis	Common in disseminated, miliary tuberculosis	Infection	Ill-defined	Multiple	Non-hypervascular	Multiple tiny low attenuated small nodules
Aspergillosis	Frequently occur in immunosuppressive states	Infection	Usually well-defined	Variable	Non-hypervascular	Cortical rim sign can be seen
Abscess	Immunosuppressive states	Infection	Variable	Variable	No enhancement	Internal debris Intralesional gas can be seen

Abbreviations: LAP = lymphadenopathy, LUQ = left upper quadrant, T2WI = T2-weighted image.

MENU

KYSTE RATE

5.1. Splenic cysts

Splenic cyst is the most frequent benign focal splenic lesion [30]. Most of splenic cysts are true cysts (*i.e.*, epidermoid cysts with squamous epithelial cyst lining) [30] and have typical fluid appearance on imaging. On ultrasound, they present as well-defined and hypoechogenic intrasplenic masses. Low-level echoes can be observed, due to deposition of cholesterol crystals [31]. On CT, they are homogeneous with attenuation values similar to that of water or slightly greater, ranging between 0 and 20 HU [19]. MRI may be useful when ultrasound and CT findings are equivocal. Splenic cyst is hypointense on T1- and markedly hyperintense on T2-weighted MR images by comparison with the adjacent splenic parenchyma, without perceptible enhancement on contrast-enhanced images

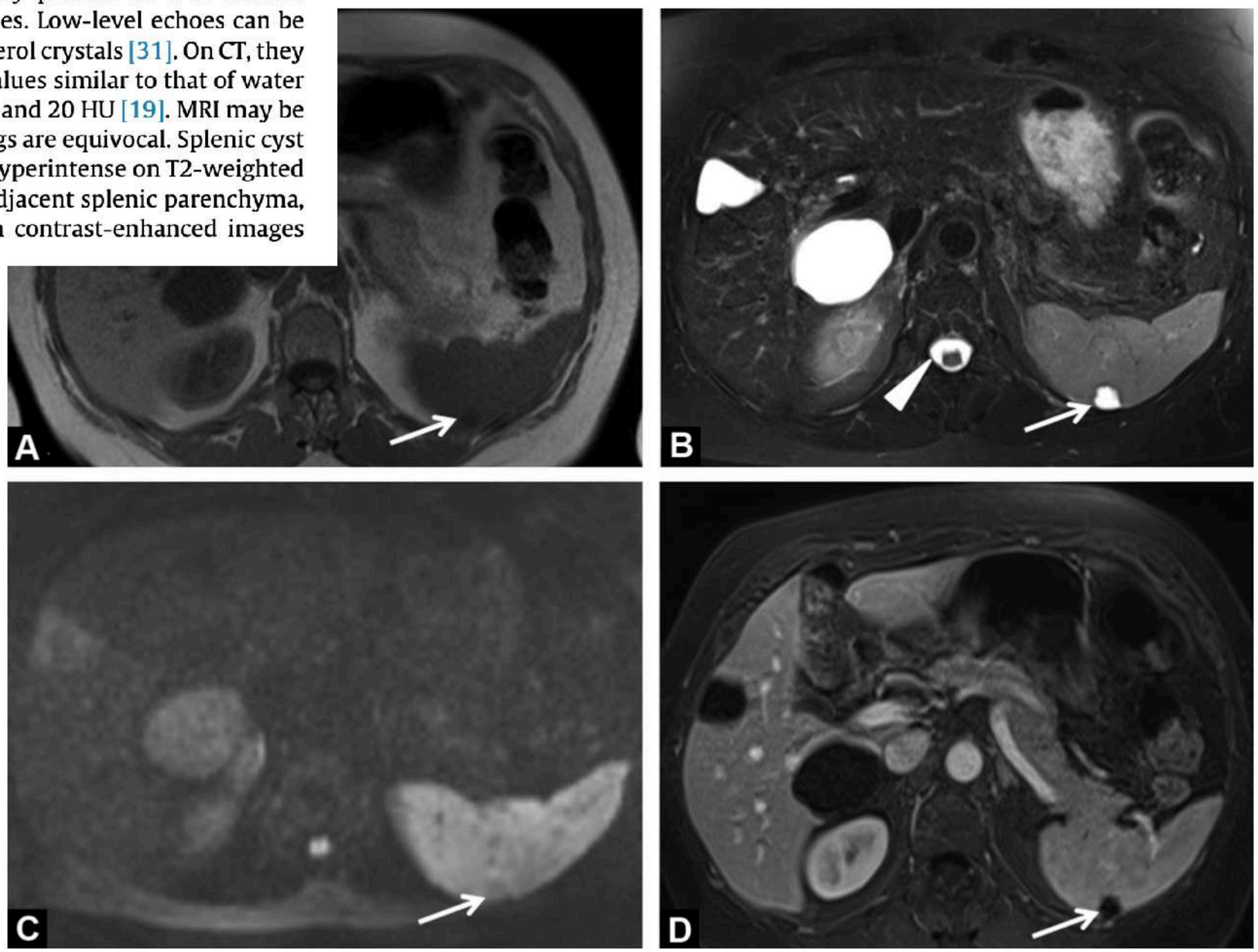


Fig. 4. 66-year-old woman with intrasplenic cyst. A. T1-weighted (TR/TE = 195/4.75 ms) MR image in the axial plane obtained before intravenous administration of a gadolinium-based contrast agent reveals small, hypointense, focal splenic lesion (arrow). B. Fat-suppressed, T2-weighted turbo spin-echo (TR/TE = 5620/88 ms) MR image in the axial plane, shows homogeneous, markedly hyperintense focal splenic lesion with signal intensity similar to that of cerebrospinal fluid (arrowhead). C. Diffusion-weighted (TR/TE = 5236/79 ms) MR image in the axial plane obtained with high b value (b = 800 s/mm^2) shows hypointense focal splenic lesion (arrow), indicating no restricted diffusion. D. On T1-weighted (TR/TE = 3.8/1.4 ms; Flip angle, 15°) MR image in the axial plane obtained during the portal phase of enhancement following intravenous administration of a gadolinium-based contrast agent reveals no internal enhancement of focal splenic lesion (arrow).

MENU

Case 1. A 19-year-old male patient with palpable abdominal mass

Lésions kystiques de découverte fortuite hors de tout contexte évocateur

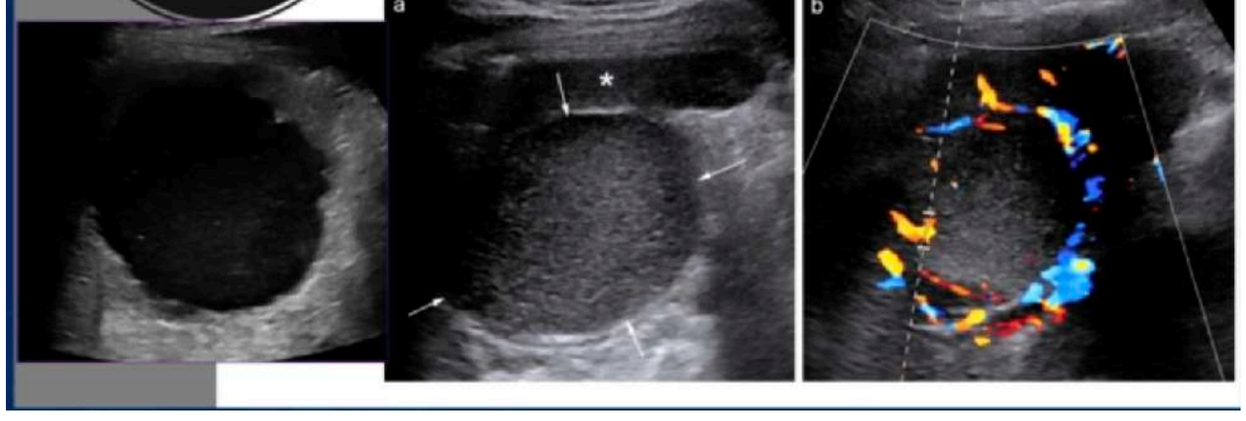
- A paroi fine et contenu anéchogène
  - 1) Kystes hydatiques (type I)
  - 2) Kystes mésothéliaux
  - 3) lymphangiome kystique
- À paroi épaisse ou festonnée et/ou à contenu épais
  - 1) Kystes hydatiques (Type II à IV)
  - 2) Kystes épidermoïdes



Kyste épidermoïde de la rate aspect macroscopique
- paroi blanchâtre
- épaisseur irrégulière expliquant l'aspect festonné vu en imagerie radiologique

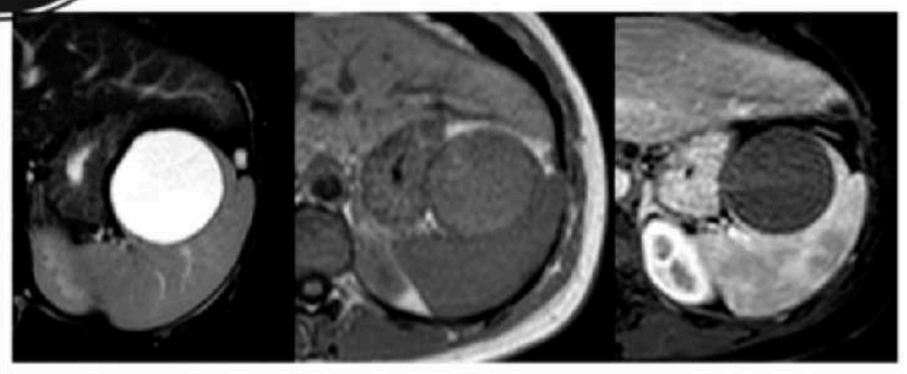
① Kyste épidermoïde

- Femmes jeunes
- Asymptomatique
- Epithelium pluristratifié qui desquame
- Hemorragies intrakystiques, surinfection, rupture
- Echo : Aspect pseudo solide (mouvt ++)
- Aspect festonné.



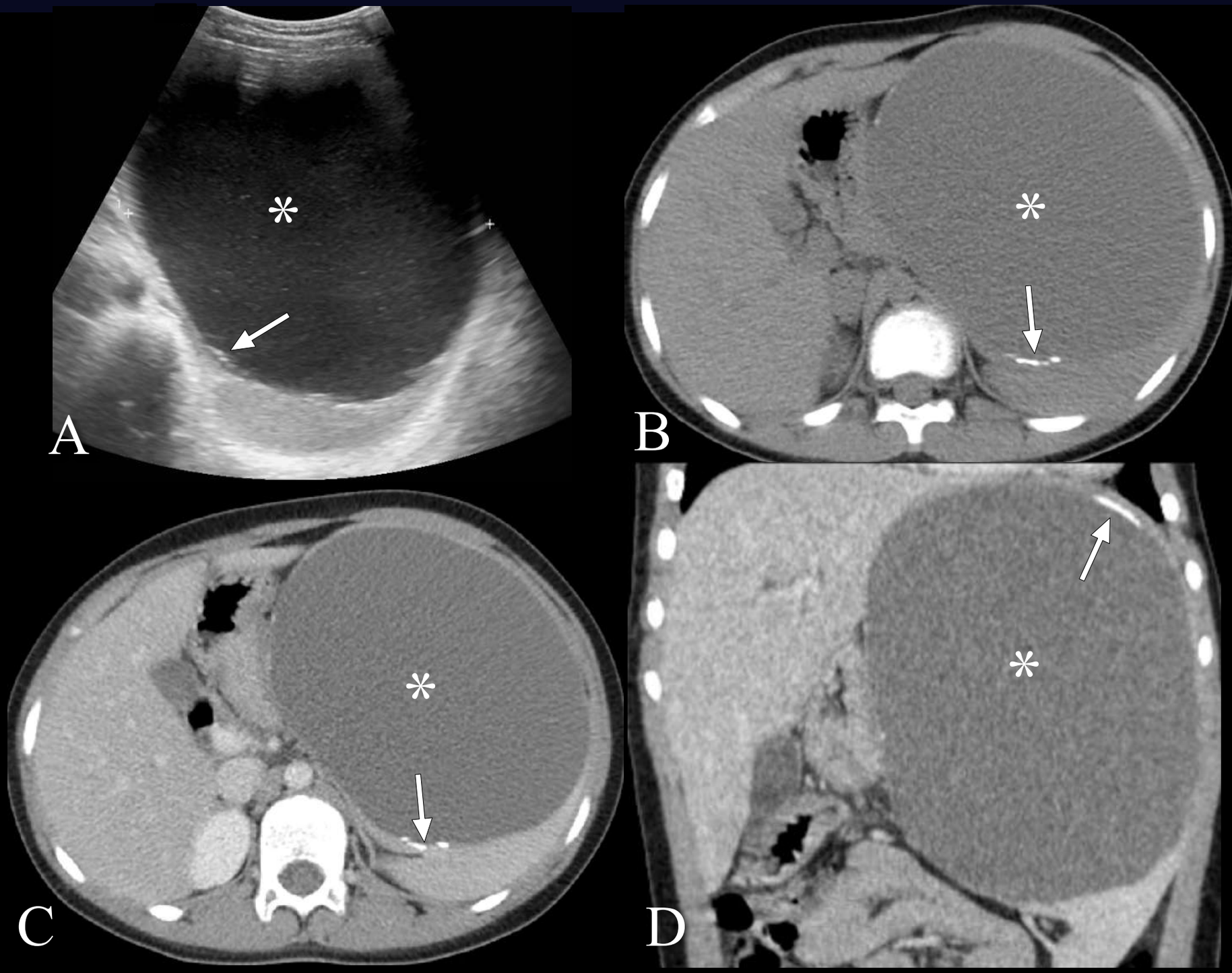
① Kyste épidermoïde

- Femmes jeunes
- Asymptomatique
- Epithelium pluristratifié qui desquame
- Hemorragies intrakystiques, surinfection, rupture
- IRM : hyper signal T1
- Aspect festonné.



MENU

Case 1. A 19-year-old male patient with palpable abdominal mass



Distinguishing Features

Single large unilocular anechoic cyst

Water attenuation

Rim calcifications

Children and young adults

Differential Diagnosis

Benign

Epithelial cyst

Pseudocyst

Hydatid cyst

Lymphangioma

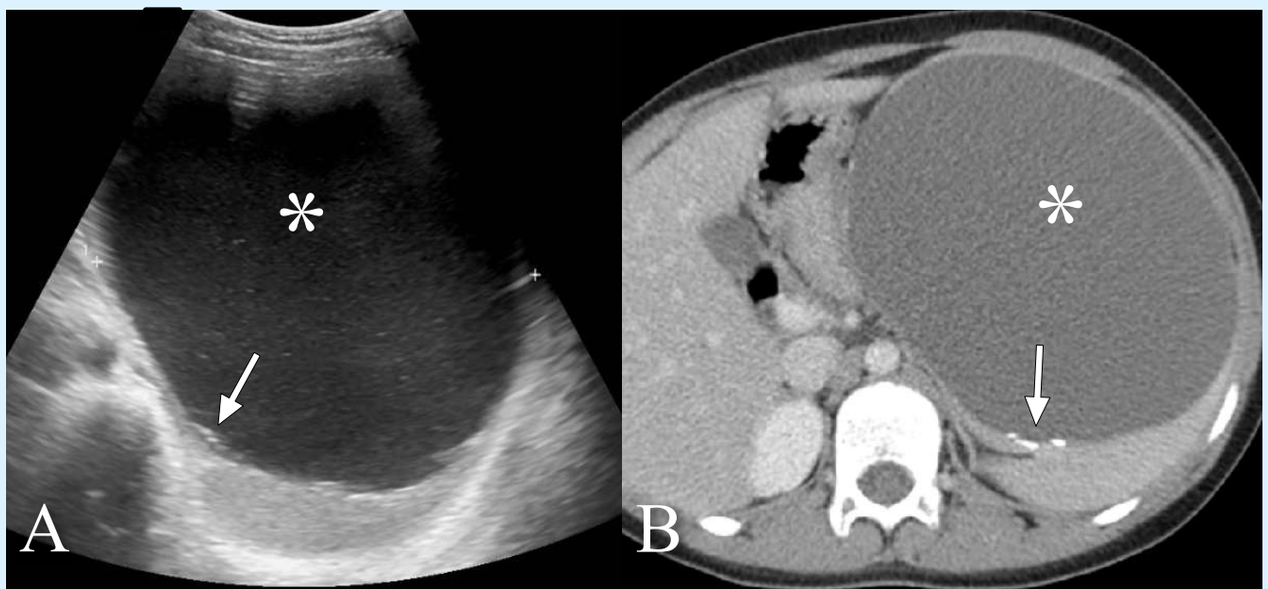
(A) Ultrasonographic (US) image shows a thin-walled large anechoic cyst (*) with a peripheral echogenic focus (arrow) in the spleen. Dynamic axial (B, C) and coronal (D) contrast material–enhanced computed tomographic (CT) images demonstrate a large cystic mass (*) with several rim calcifications (arrow) and a thin wall, without any internal enhancing solid portion or septa. What's your diagnosis?

MENU

Case 1. Epithelial cyst (true cyst)

CLINICAL FEATURES

- Developmental cyst in origin
- Incidence rate—0.07% as reported in a review of 42,327 autopsies
- Most common in children and young adults
- Gross appearance
  - **Large unilocular cyst** with glistening, smooth walls
  - Trabeculae or septations are occasionally seen.
- Classification of splenic cystic lesions
  - **20%: Primary nonparasitic cyst (epithelial cyst, true cyst)** is defined by presence of inner epithelial lining.
  - **80%: Secondary cysts (pseudocyst, false cyst)** may develop secondary to trauma, hemorrhage, infarction, degeneration, and inflammation.



RADIOLOGIC FINDINGS

US findings

- Thin-walled anechoic cystic lesion
- Occasional low-level internal echoes (due to debris or septa) or peripheral brightly echogenic foci with distal shadowing (due to wall calcification)

CT findings

- **Large unilocular mass with imperceptible walls**
- Attenuation is in range of that of water.
- Sometimes, rim calcifications can be seen.

Magnetic resonance (MR) findings

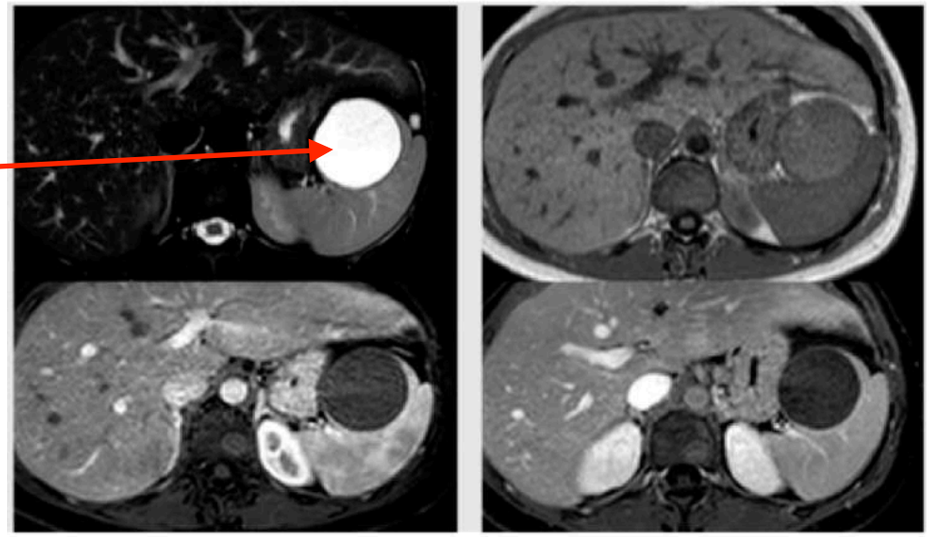
- Well-defined rounded cystic lesion
- Very high signal intensity (SI) on T2-weighted images

(A) US image shows an anechoic unilocular thin-walled cyst (*) with peripheral brightly echogenic focus (arrow) due to wall calcification. (B) CT image demonstrates a low-attenuating unilocular thin-walled cyst (*) with rim calcifications (arrow) of the wall.

Case 1-2 BIS . Kyste Hydatique

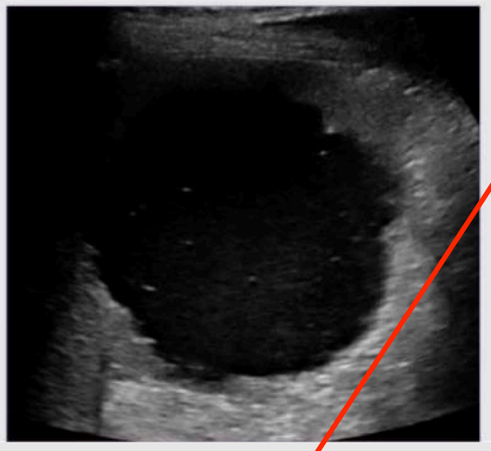
Lésions kystiques de découverte fortuite hors de tout contexte évocateur

- A paroi fine et contenu anéchogène
  - 1) Kystes hydatiques (type I)
  - 2) Kystes mésothéliaux
  - 3) lymphangiome kystique
- A paroi épaisse ou festonnée et/ou à contenu épais
  - 1) Kystes hydatiques (Type II à IV)
  - 2) Kystes épidermoïdes



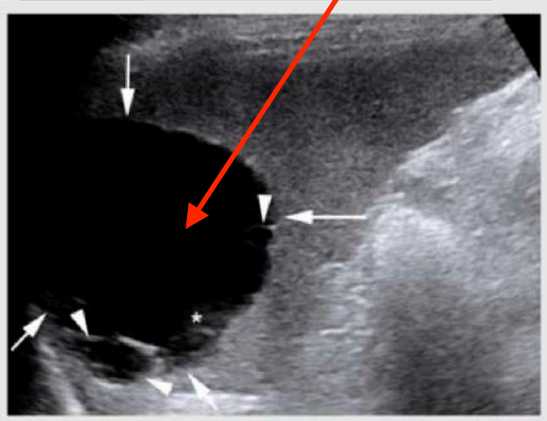
Lésions kystiques de découverte fortuite hors de tout contexte évocateur

- A paroi fine et contenu anéchogène
  - 1) Kystes hydatiques (type I)
  - 2) Kystes mésothéliaux
  - 3) lymphangiome kystique
- À paroi épaisse ou festonnée et/ou à contenu épais
  - 1) Kystes hydatiques (Type II à IV)
  - 2) Kystes épidermoïdes

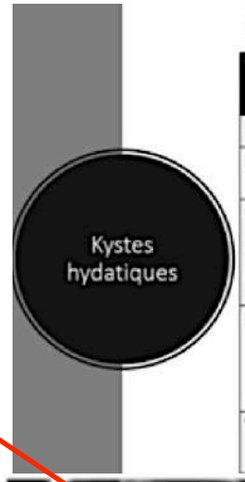


Femme de 24 ans
Aucun antécédent notable

Echographie pour douleurs abdominales

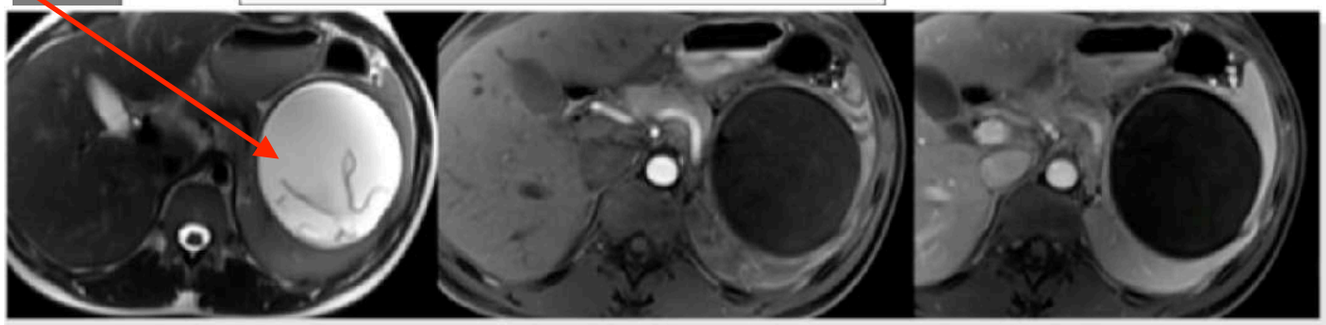


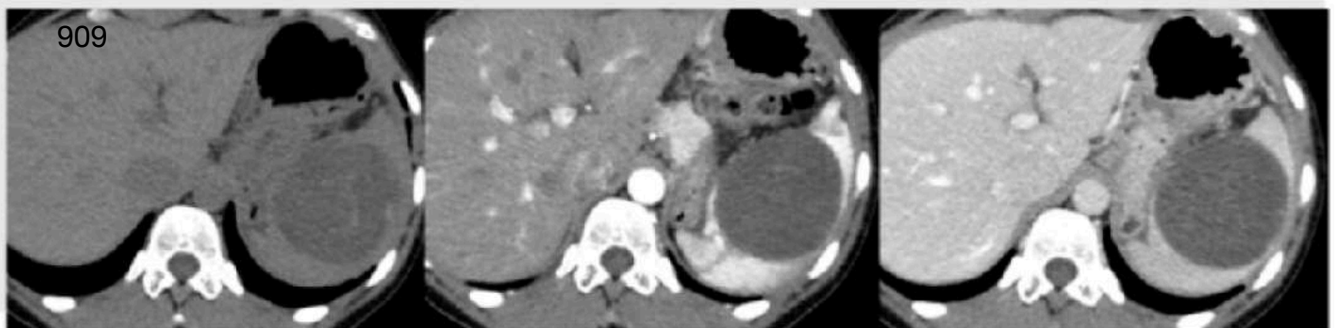
1 Kyste Hydatique



Classification de Gharbi des kystes hydatiques

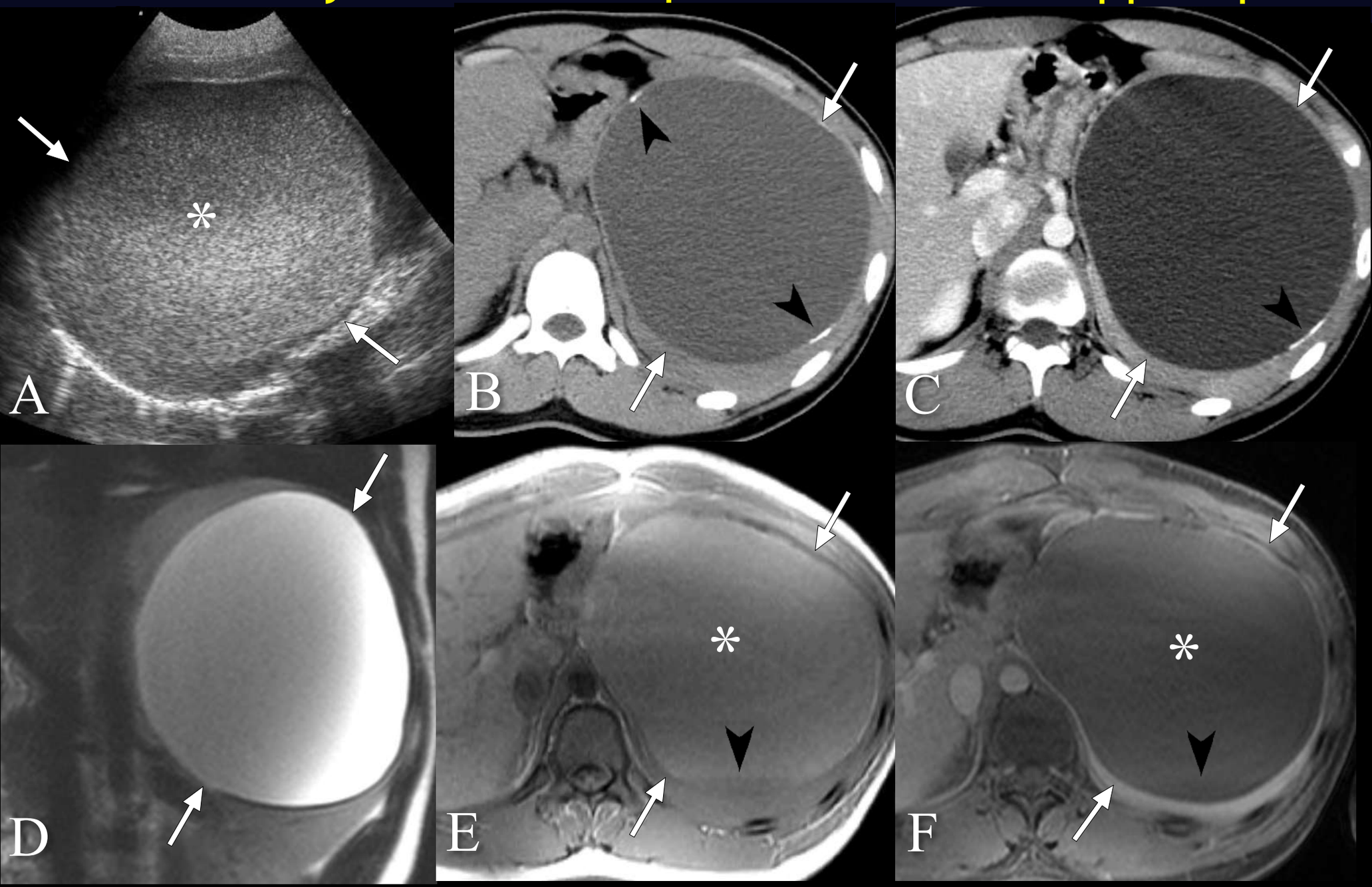
Type	Aspect échographique
I	Kystes simple à contenu anéchogène. La paroi est visible, régulière
II	On peut observer un décollement des membranes interne qui flottent dans la lumière (signe du nénuphar)
III	Présence de kystes dans le kyste (vésicules filles et de cloisons de refend. Le kyste peu prendre un aspect en nid d'abeille. On peut observer des calcifications sur la paroi périphérique (plus faciles à voire au scanner).
IV	Kyste hétérogène dont la nature liquidienne ne peut plus être établie formellement en échographie sans injection de produit de contraste. On peut observer des calcifications sur la paroi périphérique.
V	Bloc calcifié signifiant la mort du parasite





MENU

Case 2. A 17-year-old male patient with left upper quadrant discomfort



Distinguishing Features

Large unilocular cyst

Internal debris (internal echoes and fluid-fluid level)

Peripheral calcifications

Differential Diagnosis

Benign

- Pseudocyst
- Epithelial cyst
- Hydatid cyst
- Lymphangioma

(A) US image depicts a large homogeneous hyperechoic lesion (arrows) with internal echoes (*) in the spleen. Pre- (B) and postcontrast (C) CT images show a large thin-walled cyst (arrows) with peripheral wall calcifications (arrowheads) and slight high attenuation compared with that of water in the spleen. (D) T2-weighted MR image depicts a bright thin-walled large cyst (arrows). Pre- (E) and postgadolinium (F) T1-weighted MR images demonstrate a large hyperintense cyst (*) with a hypointense thin wall (arrows) and a fluid-fluid level (arrowhead). What's your diagnosis?

MENU

Case 2. Pseudocyst (false cyst)

CLINICAL FEATURES

- Account for **80% of all splenic cysts**
- Mostly asymptomatic
  - Large pseudocysts may cause symptoms due to mass effect.
- Causes
  - Trauma (long-standing splenic hematoma), inflammation, infarction
- Gross appearance
  - **Cysts with or without internal debris** (infection, hemorrhage, or protein)
- Microscopic appearance
  - Cysts without a lining epithelium
- Complications
  - Infection, hemorrhage, rupture
  - Splenectomy or percutaneous aspiration is recommended.



RADIOLOGIC FINDINGS

US findings

- **Cystic lesion** with or without **internal echoes due to debris**
- Peripheral brightly echogenic foci with distal shadowing (wall calcifications)

CT findings

- Sharply demarcated masses with water attenuation
- Peripheral calcifications within thin fibrous wall

MR findings

- Cystic lesion with thin hypointense fibrous wall
- Variable SI on T1-weighted images **depending on amount of internal protein or hemorrhagic contents**
- Very high SI on T2-weighted images

(A) US image depicts a large hypoechoic lesion (arrows) with internal amorphic echogenic debris (*) in the spleen. (B) Contrast-enhanced CT image shows a large cyst (arrows) with slight high attenuation (*) compared with that of water in the spleen. Note the attenuation difference due to internal debris between the cystic lesion and gastric fluid.

LYMPHANGIOME RATE

5.5. *Splenic lymphangioma*

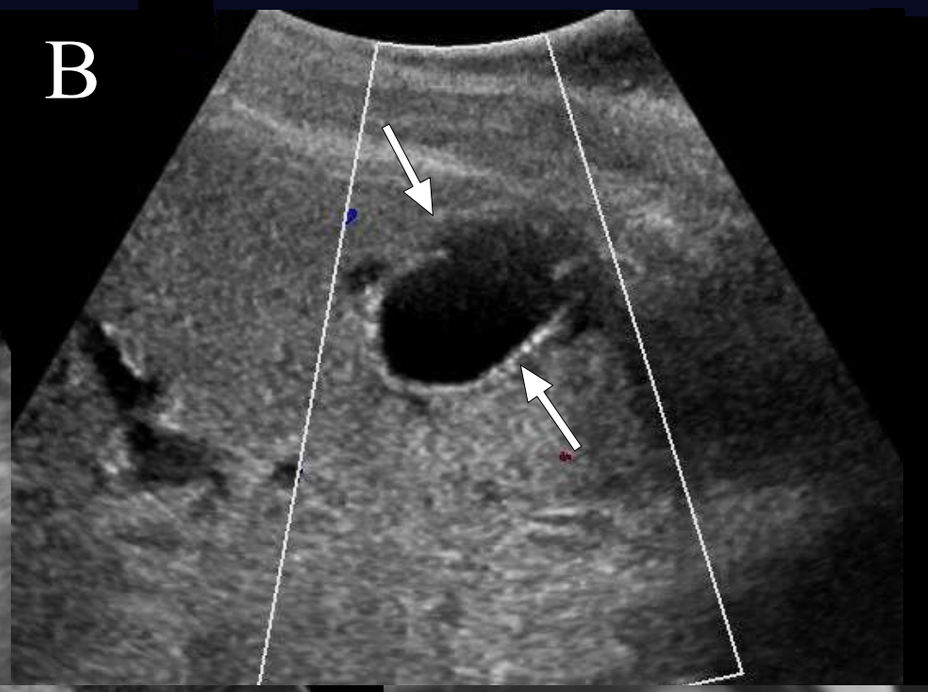
Splenic lymphangioma is a rare, slow-growing, benign lesion filled with lymph which mostly affects children [44,45]. In adults, it is usually an asymptomatic, subcapsular lesion that is incidentally identified on imaging.

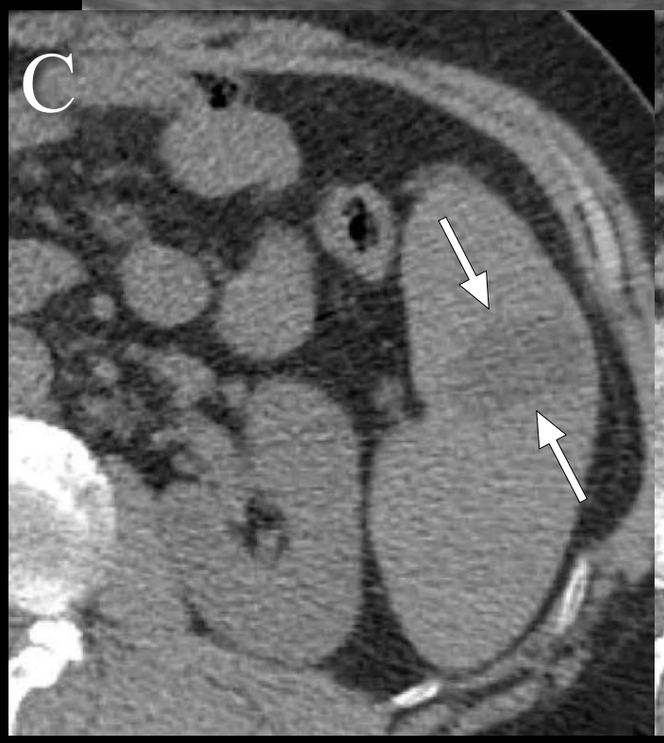
On ultrasound it presents as a hypoechogenic, cystic lesion. On CT, it is a well-defined, hypoattenuating lesion with few enhancing septa and rarely peripheral calcification [46]. On MRI, splenic lymphangioma usually presents as a well-defined, multilocular cystic lesion with thin septa. It is homogenous and hypointense on T1-weighted images. On T2-weighted images, it is hyperintense when internal hemorrhagic or proteinaceous material is present [47]. Hyperintensity on T1-weighted images can be observed, due to the presence of proteinaceous or hemorrhagic content.

MENU

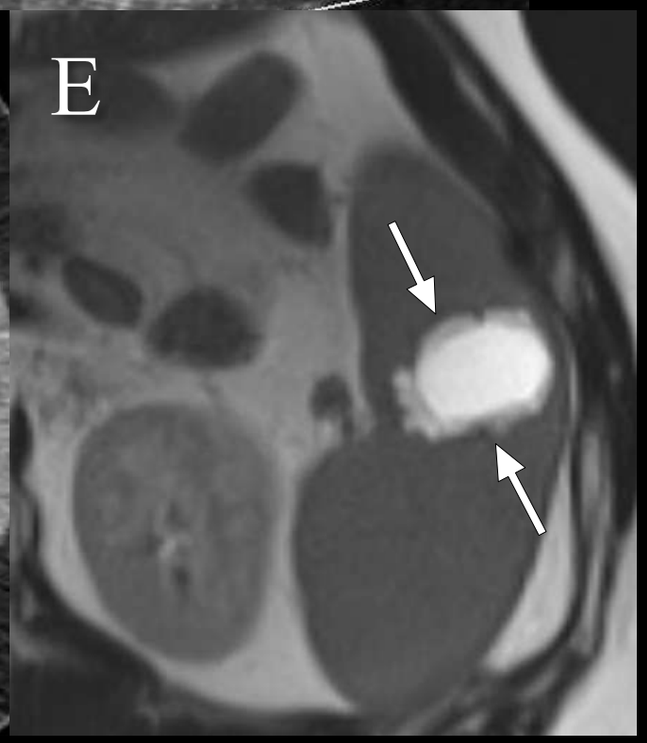
Case 3. An incidentally detected mass in a 69-year-old man











DISTINGUISHING FEATURES

Lobulated or pleomorphic multilocular cystic lesion (large cyst with peripheral small cysts)

No enhancement

Internal septations

DIFFERENTIAL DIAGNOSIS

Benign

- **Lymphangioma**
- **Hydatid cyst**
- **Pseudocyst**
- **Epithelial cyst**
- **Hemangioma**

(A) US image shows a large cyst (arrows) with peripheral small cysts in the spleen, without internal vascularity on color Doppler US image (B). Pre- (C) and postcontrast (D) CT images demonstrate a nonenhancing low-attenuating lesion (arrows). (E) T2-weighted MR image depicts a large cyst (arrows) with peripheral small cysts, similar to A. What's your diagnosis?

MENU

Case 3. Lymphangioma

CLINICAL FEATURES

- Rare benign tumor
- **Most occur in children** and less frequently in adults
- Gross appearance
  - Broad spectrum: **solitary or multiple cystic lesions with internal septations**, diffuse lymphangiomatosis
  - Type: capillary, cavernous, or cystic
- Microscopic appearance
  - Single layer of flattened endothelium-lined spaces, filled with eosinophilic proteinaceous material

RADIOLOGIC FINDINGS

- **Lobulated or pleomorphic multilocular or unilocular cystic lesion(s)**

US findings

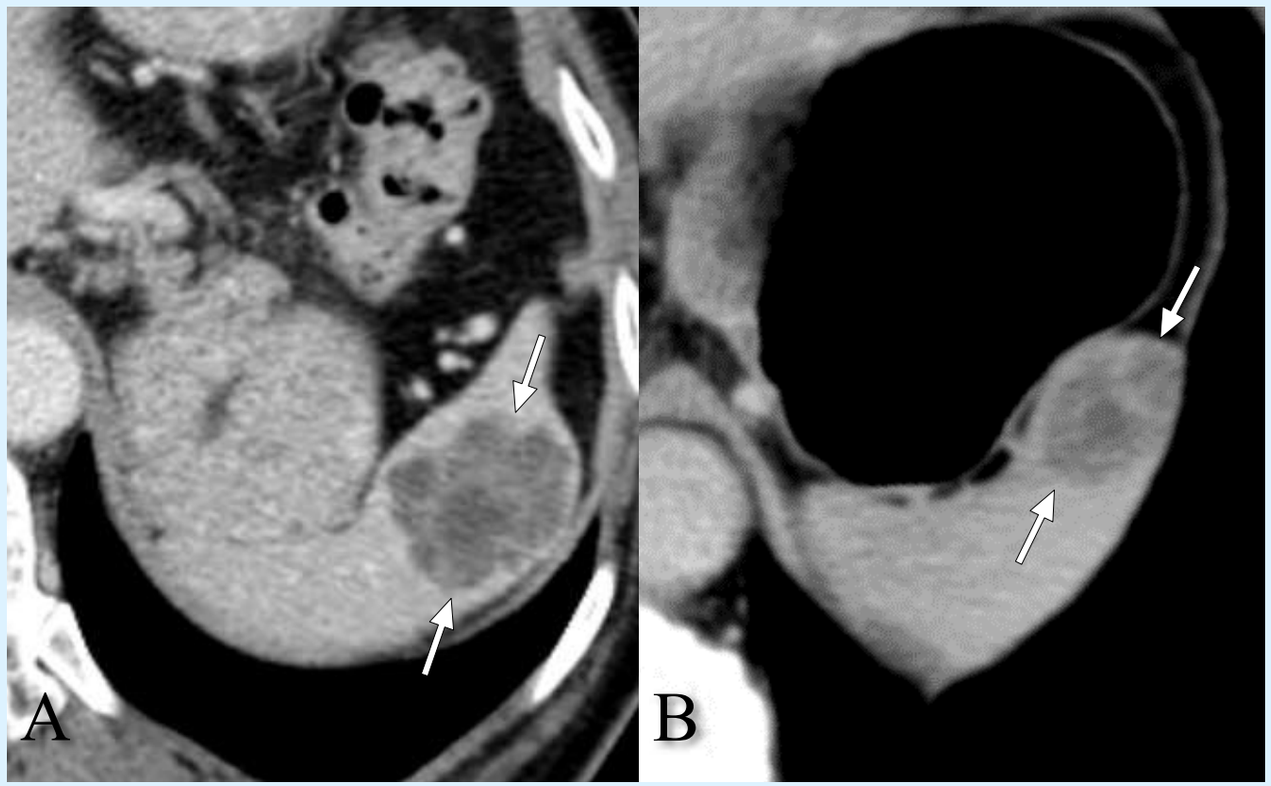
- Well-defined anechoic or hypoechoic mass, with occasional internal septations or intralocular echogenic debris

CT findings

- Single or multiple thin-walled low attenuation, with typically subcapsular area
- **No substantial enhancement**
- Curvilinear peripheral mural calcification

MR findings

- **Cystic mass** with low SI on T1-weighted images and high SI on T2-weighted images
- **Internal septations** and/or intralocular debris can be frequently seen



(A,B) Contrast-enhanced CT images show two different lymphangiomas (arrows) in the spleen. Note the lobulated or pleomorphic multilocular cystic lesion with subcapsular location, without substantial enhancement, which suggests the typical appearance of lymphangioma.

MENU

HÉMANGIOME RATE

5.3. *Splenic hemangioma*

Hemangioma is the second most common focal splenic lesion and the most common benign splenic tumor [40]. On imaging, most of splenic hemangiomas are < 2 cm in diameter, well-defined and homogeneous. On ultrasound, it is slightly echogenic or hyper echogenic and hypo- or isoattenuating on unenhanced CT [1,2] and may contain punctate or curvilinear peripheral calcification [40]. On MRI, it is hypo or isointense on T1-weighted images, and most commonly hyperintense on T2-weighted images by comparison with adjacent splenic parenchyma [1,2]. On contrast-enhanced CT or MRI, they may display peripheral, centripetal and progressive enhancement similar to that of hepatic hemangiomas [1,2]. On delayed MR images, they are generally hyperintense relative to splenic parenchyma [40]. By contrast with hepatic hemangioma, splenic hemangioma usually present with peripheral rim of enhancement with irregular margins without nodular and mottled enhancement (Fig. 5). Splenic hemangiomas may develop secondary changes and may contain hemorrhage, necrosis, microthrombosis and fibrosis manifesting as hypo-enhancing areas [40]. In such situations, the diagnosis with imaging made more difficult. The diagnosis of splenic hemangioma may be difficult to ascertain in patients with a known cancer, because splenic metastases may display very similar features. In this setting, ^{18}F-FDG PET/CT may be of value as splenic hemangioma does not show uptake of ^{18}F-FDG (Fig. 5) [23].

MENU

HÉMANGIOME RATE

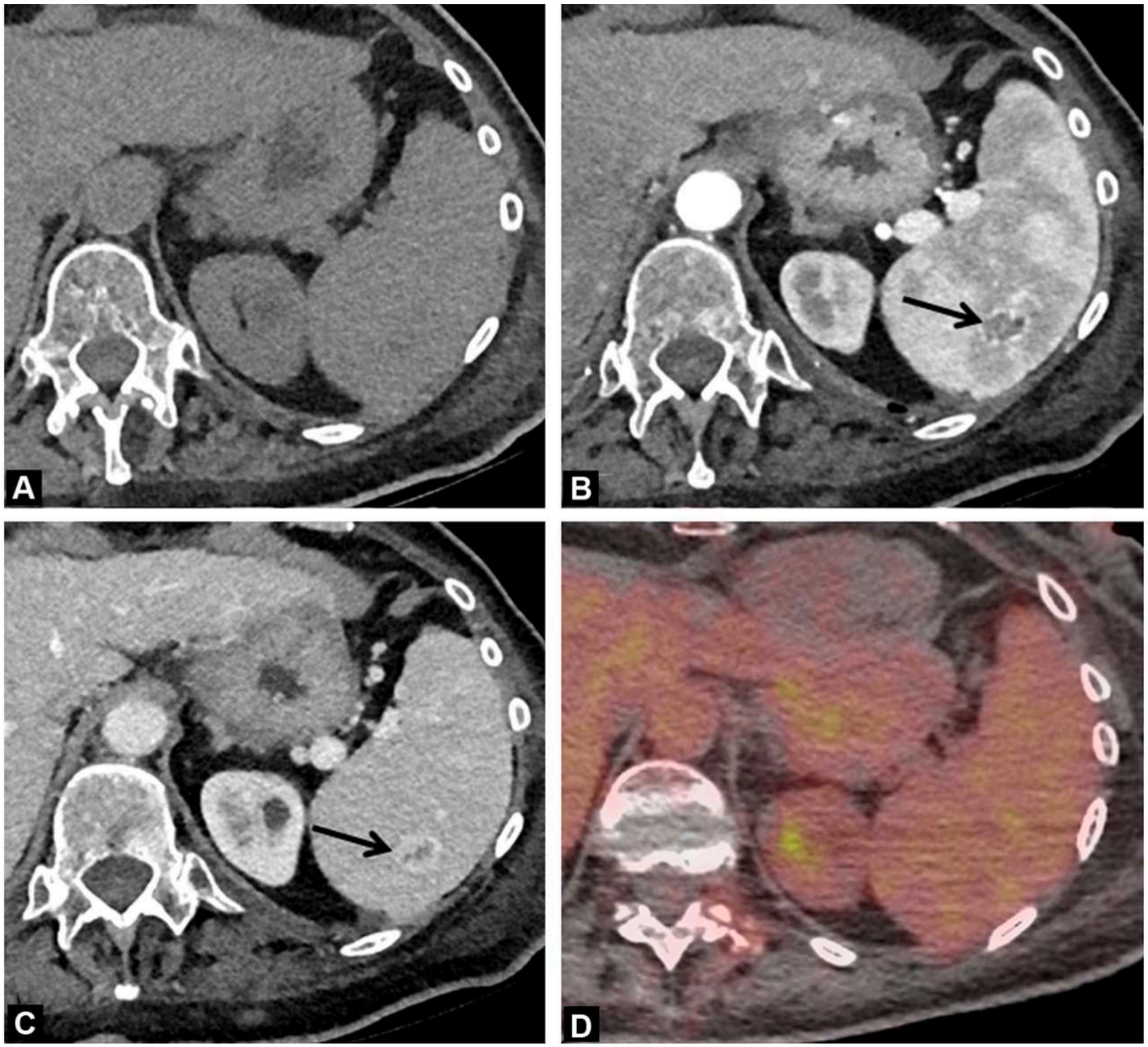
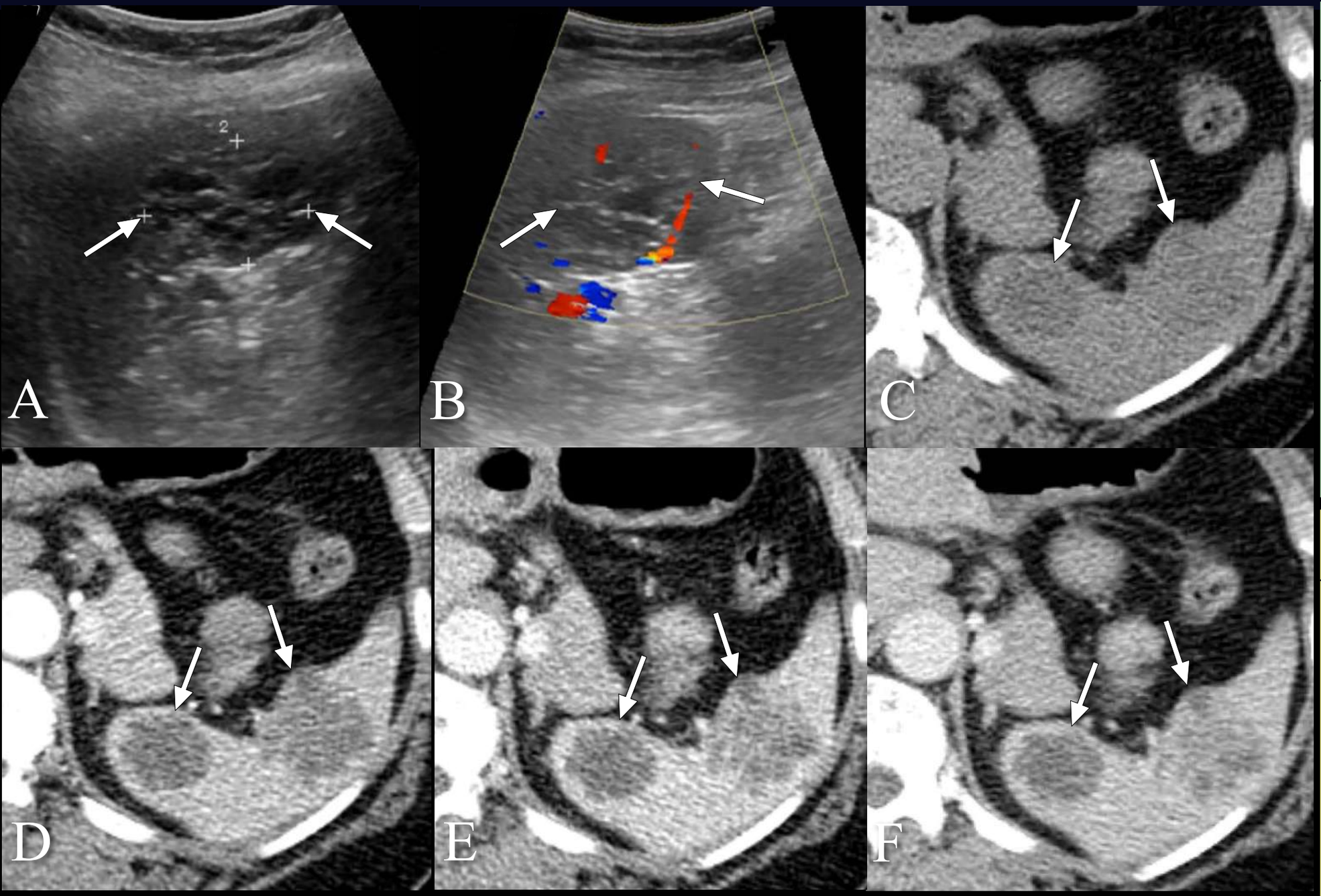


Fig. 5. 78-year-old woman with splenic hemangioma. A. Unenhanced CT image in the axial plane reveals homogenous spleen. No focal splenic lesion is visible. B. CT image in the axial place obtained during the arterial phase of enhancement following intravenous administration of iodinated contrast material shows focal splenic lesion (arrow) displaying peripheral enhancement. C. CT image in the axial place obtained during the portal phase of enhancement shows centripetal filling-in of focal splenic lesion (arrow) consistent with splenic hemangioma. D. ^{18}F-FDG PET/CT fusion image shows no uptake of ^{18}F-FDG, indicating no hyper metabolism.

MENU

Case 4. Incidentally detected masses in a 51-year-old woman



Distinguishing Features

Solid and cystic

Posterior sonic enhancement

No intrinsic flow at color Doppler imaging

Progressive centripetal enhancement from periphery

Differential Diagnosis

Benign

- Hemangioma
- Lymphangioma

Malignant

- Angiosarcoma
- Metastasis
- MFH

(A, B) US images show a solid and cystic lesion (arrows) without substantial intrinsic color flow in the spleen. (C–F) Dynamic contrast-enhanced CT images demonstrate the different degrees of progressive enhancement of the lesions (arrows) in the spleen. What's your diagnosis?

MENU

Case 4. Hemangioma

- Ou malformation veineuse ou malformation caverneuse ou malformation veineuse à flux lents de la rate (ISSVA* classification)
- Deuxième lésion la plus fréquente de la rate (0,1-14%) après les kystes simples
- Découverte fortuite le plus souvent, rarement associé à des douleurs abdominales ou une splénomégalie
- Entre 30 et 50 ans
- Mutiple= hémangiomatose
- Peut s'intégrer dans une angiomatose systémique
  - Kipple-trénaunay-Weber
  - Beckwith-Wiedemann

L'hemangiome splénique ; imagerie

- Echographie;
  - le plus souvent hyperéchogène, homogène,
  - Doppler négatif — Lee HJ, Radiographics 2018
  - Echo de contraste; prise de contraste périphérique, remplissage — Taibbi A, J Ultrasound Med. 2012
- Tomodensitométrie — Zavariz J, Radiol Brasi 2017
  - Hypodense avant injection
  - Prise de contraste périphérique centripète
  - parfois incomplète si lésion volumineuse
  - **Pas de motte** — Disler DG, AJR Am J Roentgenol. 1991
- IRM
  - Hypo T1, Hyper T2
  - Prise de contraste centripète, parfois incomplète si lésion volumineuse
  - Si petite, prise de contraste précoce, globale et persistante — Luna A, AJR Am J Roentgenol. 2006



MENU

Case 4. Hemangioma

CLINICAL FEATURES

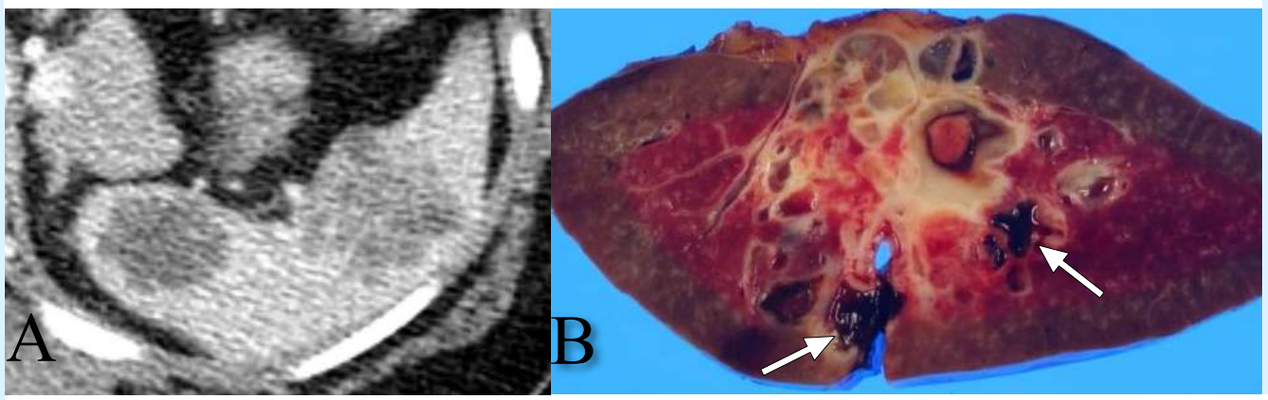
- **Common** primary benign tumor
  - Prevalence rate at autopsy: 0.1%14%
- Gross appearance
  - Predominantly **solid mass with cystic space**
  - Most small, incidentally detected
  - Can be multiple, associated with other organs
  - Hemangiomatosis
    - Multiple diffuse hemangiomas replacing splenic parenchyma
- Microscopic appearance
  - Arising from sinusoidal epithelium
  - Nonencapsulated proliferation of vascular channels lined with a single layer of endothelium filled with red blood cells
- Complication: rupture, hypersplenism, malignant degeneration

RADIOLOGIC FINDINGS

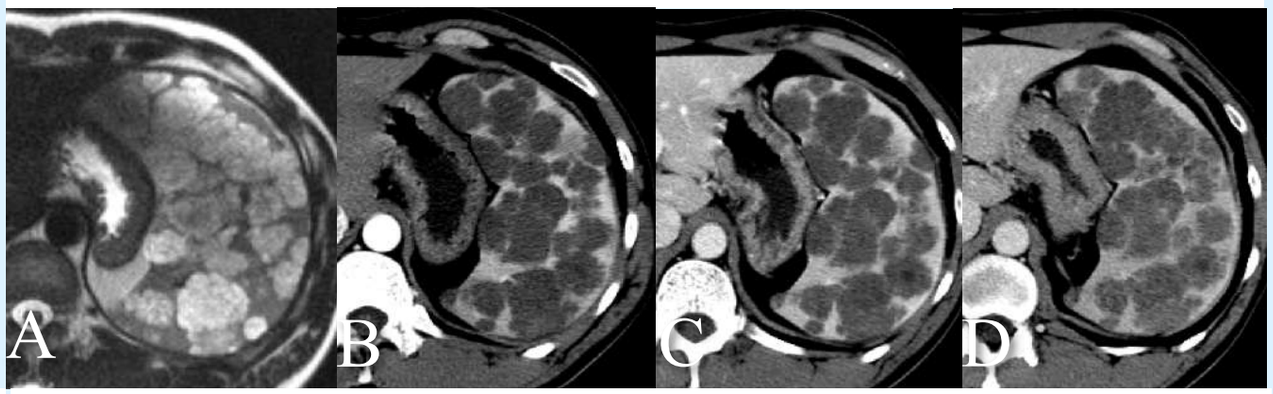
US findings
- Well-defined, solid, or solid and cystic mass
- Calcifications can be seen.
- **Usually no intrinsic flow on color Doppler US images**

CT findings
- Capillary hemangioma
  - Low-attenuating lesion with homogeneous enhancement
- Cavernous hemangioma
  - Solid and cystic lesion with usually **less enhancement** compared with that of hepatic hemangioma

MR findings
- **Similar to hepatic hemangioma**
  - Low SI to isointense on T1-weighted images and high SI on T2-weighted images
- **Three enhancement patterns**
  - **Immediately homogeneous enhancement. Souvent , il n 'existe pas de PDC en motte +++**
  - **Early peripheral enhancement with uniform delayed enhancement**
  - **Progressive centripetal enhancement from periphery**



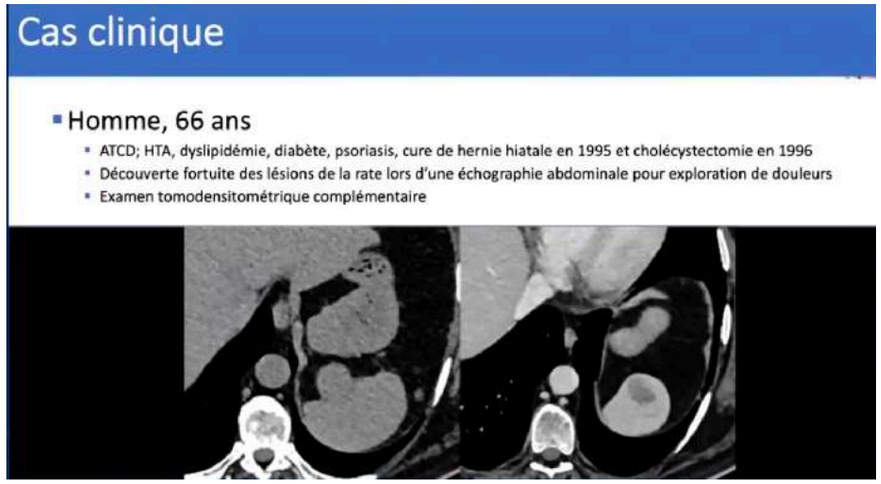
(A) Note the enhancement difference of two cavernous hemangiomas in spleen on CT image. (B) Photograph shows multiseptated cystic lesion in the spleen. Some cystic portion of the tumor is filled with a dark blood clot (arrows), which might be the cause of the slow or poor enhancement pattern of the tumor on CT image (A).

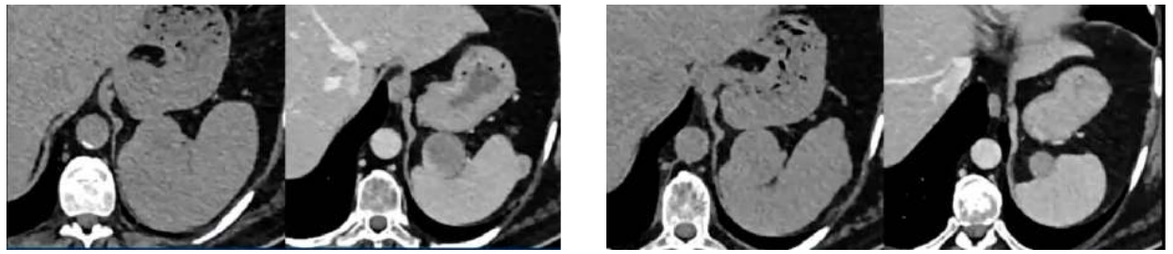


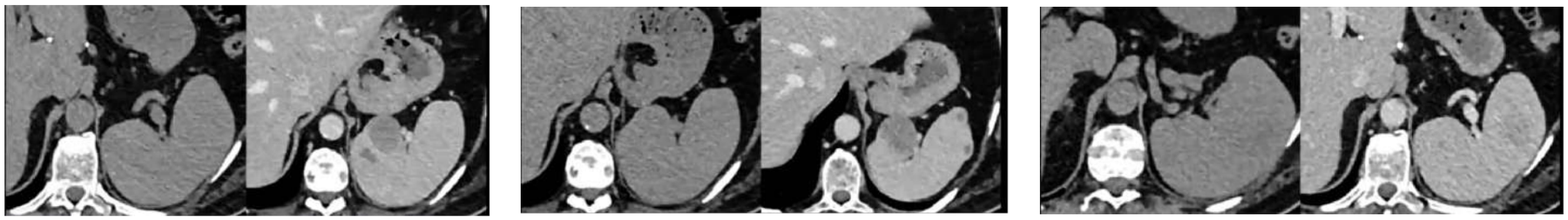
(A) T2-weighted MR image shows multiple bright cystic masses (hemangiomatosis) with solid component replacing enlarged spleen. (B–D) Dynamic contrast-enhanced CT images demonstrate multiple low-attenuating masses with subtle peripheral enhancement and centripetal progression in the spleen.

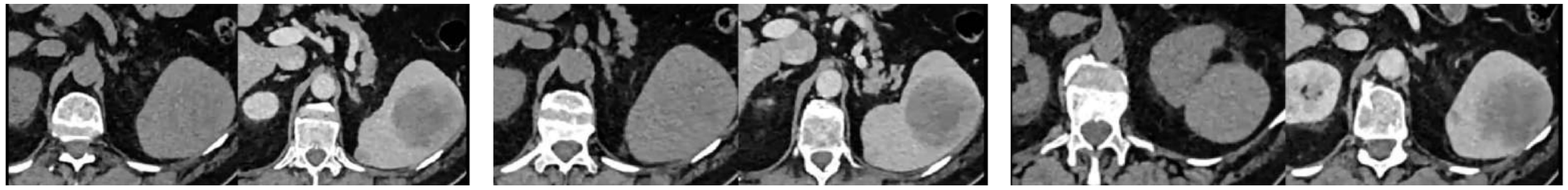
MENU

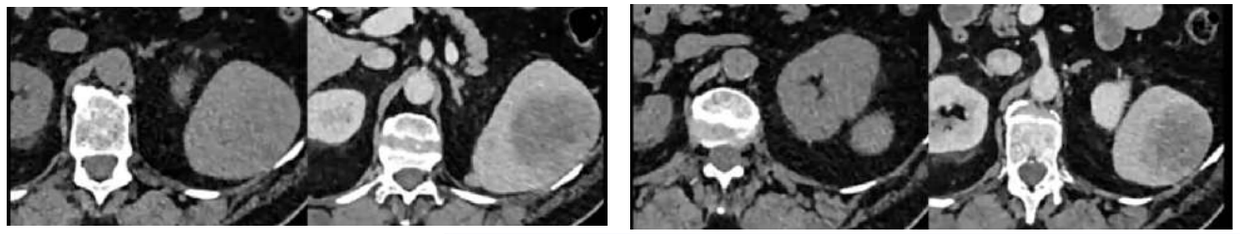
Case 4. Hemangioma

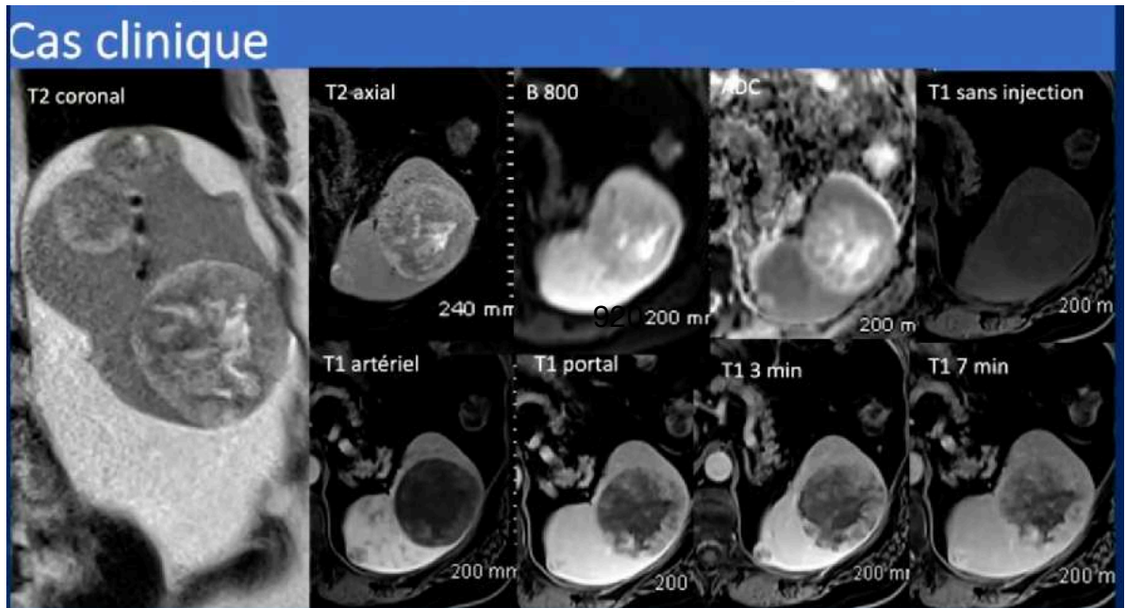












Plusieurs lesions tissulaires au temps portal
IRM remplissage périph +/- rapide et +/- complet en fct taille lésion

Angiomatose splénique

MENU

ANGIOME A CELLULE LITTORALE RATE

5.4. *Littoral cell angioma*

Littoral cell angioma is a rare vascular tumor arising from lining (*i.e.*, littoral) cells of splenic red pulp sinuses [41]. This benign lesion is composed of anastomosing vascular channels arranged in cyst-like spaces and lined by tall endothelial cells. However, studies have reported malignant littoral cell angiomas [41]. Littoral cell angioma usually presents as multiple splenic lesions of varying sizes. It is spontaneously isoattenuating on CT, becomes hypoattenuating during the portal phase of enhancement and later isoattenuating relative to adjacent splenic parenchyma [42]. On MRI, littoral cell angioma is hypointense on unenhanced T1- and hyperintense on T2-weighted images, similar to hemangioma. One suggestive feature is the presence of hypointense foci corresponding to hemosiderin accumulation, which are more visible on T2*-weighted images. After contrast material administration, littoral cell angioma displays delayed enhancement with pooling of contrast material [43].

MENU

HAMARTOME RATE

Splenic hamartoma is a rare, usually asymptomatic, benign lesion, with a prevalence of 0.13% in autopsy series, with a mean diameter of 5 cm (range: 3 mm to 20 cm) [48,49]. It is made of an association of malformed splenic red pulp elements without organized lymphoid follicles [50,51].

On ultrasound, splenic hamartoma usually presents as a well-circumscribed, homogeneous, solid lesion and predominantly hypoechogenic in 67% [52–54]. Contrast-enhanced ultrasound reveals increased blood flow [54]. On CT splenic hamartoma presents as an isoattenuating (23%) or hypoattenuating (77%) lesion on unenhanced CT and isointense on T1- and heterogeneously hyperintense on T2-weighted images (Fig. 6) [48,55,56]. Of note, hyperintensity on T2-weighted images is inferior to that observed in hemangiomas [1,2]. After intravenous administration of contract material, internal enhancement is observed in 81% of splenic hamartomas, with a "spleen in the spleen' appearance (*i.e.*, heterogeneous enhancement during the arterial phase that becomes homogeneous during portal and late phases), which is a suggestive feature [52]. Small hamartomas display diffuse early enhancement and homogeneous delayed enhancement similar to adjacent splenic parenchyma [55]. Larger lesions may display heterogeneous enhancement with homogeneous and prolonged uptake of contrast material.

Although imaging findings may suggest splenic hamartoma, the diagnosis is often difficult. In addition, tissue samples obtained from percutaneous biopsy are often not specific so that splenectomy may be needed to ascertain the diagnosis [57].

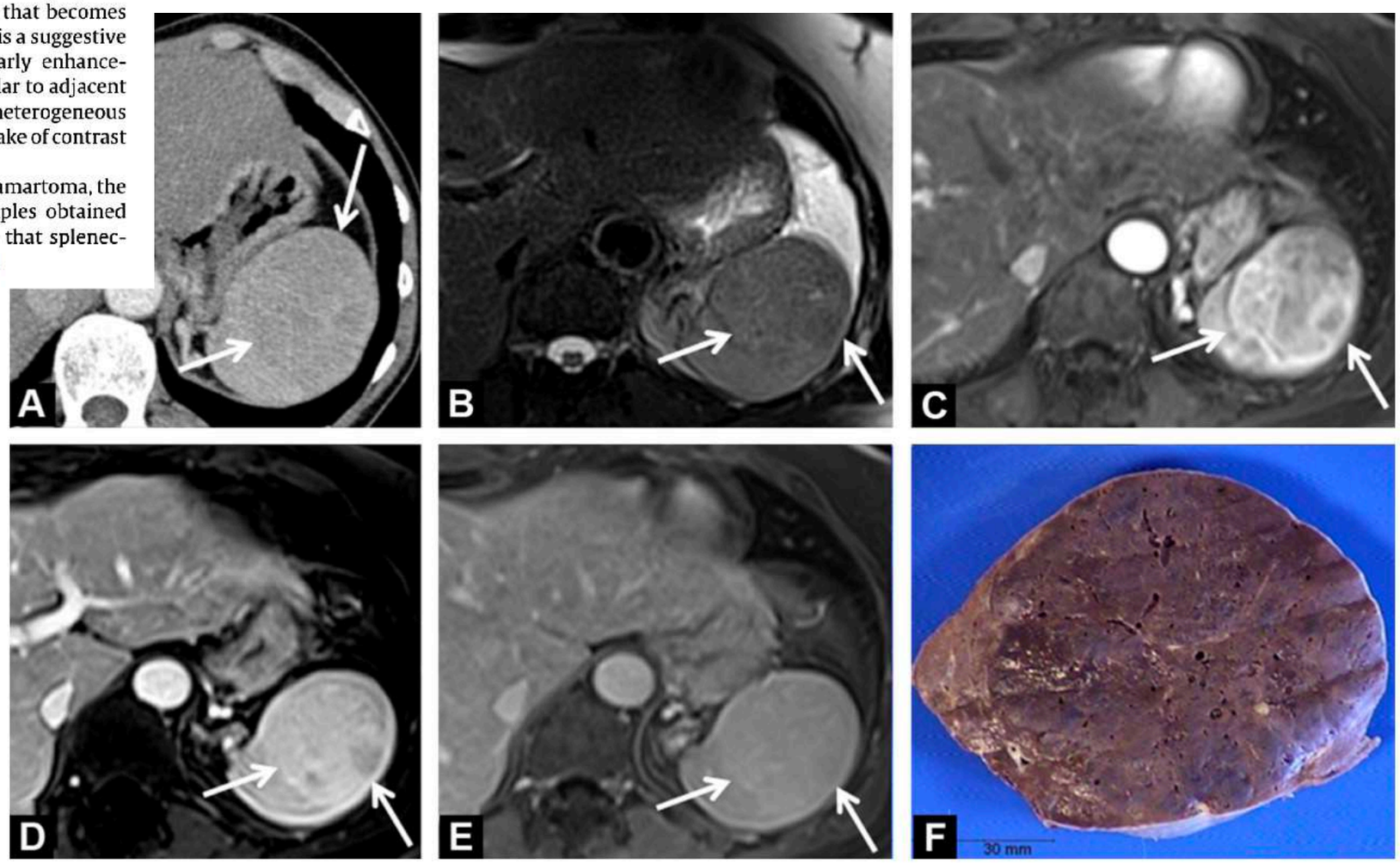
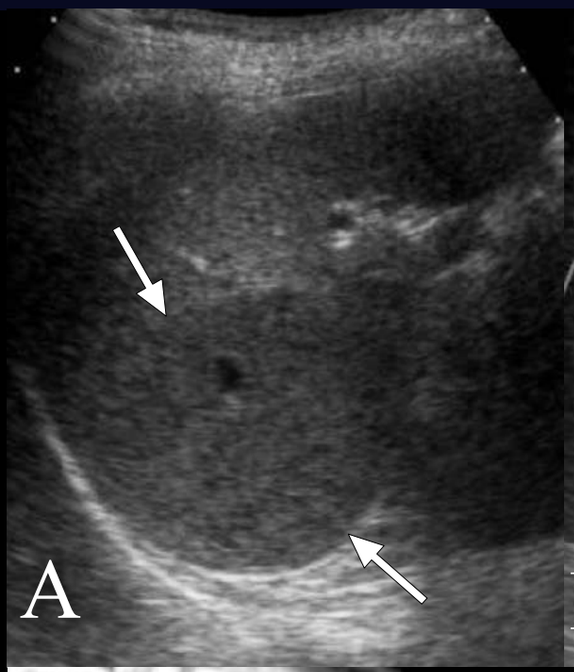
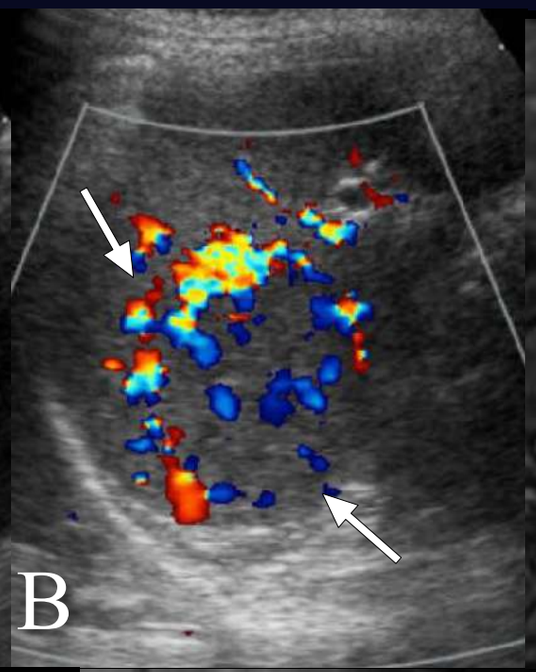


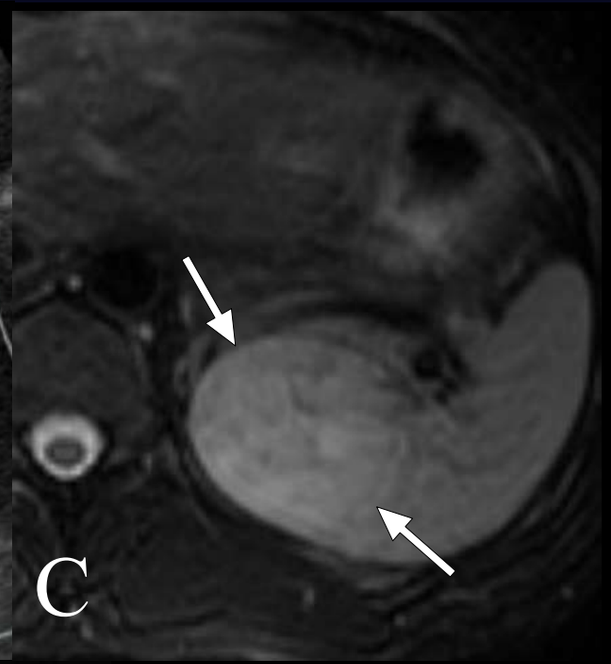
Fig. 6. 62-year-old man with splenic hamartoma. A. CT image in the axial place obtained during the portal phase of enhancement following intravenous administration of iodinated contrast material shows ill-defined intra splenic lesion (arrows), which is slightly hypoattenuating by comparison with normal splenic parenchyma. B. Fat-saturated T2-weighted (BLADE; TR 3000 TE 116 ms) MR image in the axial plane reveals intrasplenic lesion (arrows) with signal intensity similar to that of splenic parenchyma. C. Fat-saturated T1-weighted (TR/TE = 4/1.5 ms; Flip angle, 15°) MR image in the axial plane obtained during the arterial phase of enhancement following intravenous administration of a gadolinium-based contrast agent shows heterogeneous splenic lesion (arrows) that displays a zebra pattern of enhancement. D. Fat-saturated T1-weighted (TR/TE = 4/1.5 ms; Flip angle, 15°) MR image in the axial plane obtained during the portal phase of enhancement shows a more homogeneous pattern of the splenic lesion (arrows), similar to that of the apparently healthy splenic parenchyma. E. Fat-saturated T1-weighted (TR/TE = 4/1.5 ms; Flip angle, 15°) MR image in the axial plane obtained during the late phase of enhancement shows homogeneous splenic lesion (arrows). F. Photograph shows gross specimen after splenectomy, confirming splenic hamartoma.

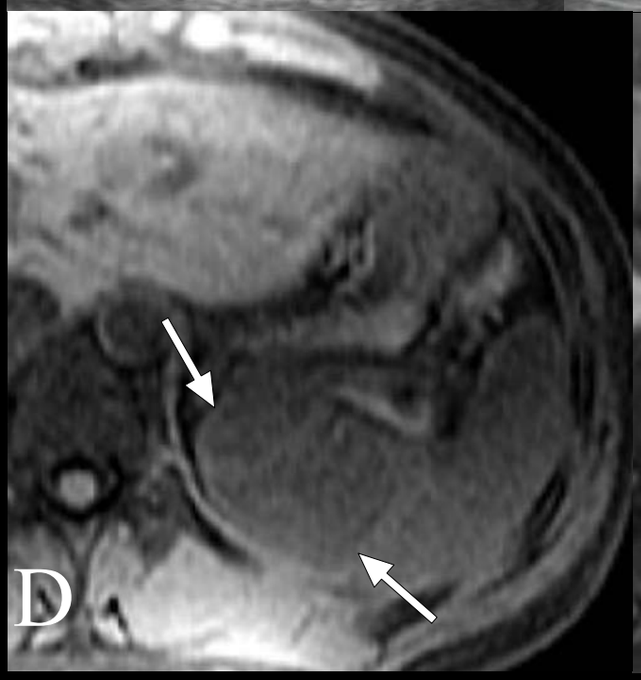
MENU

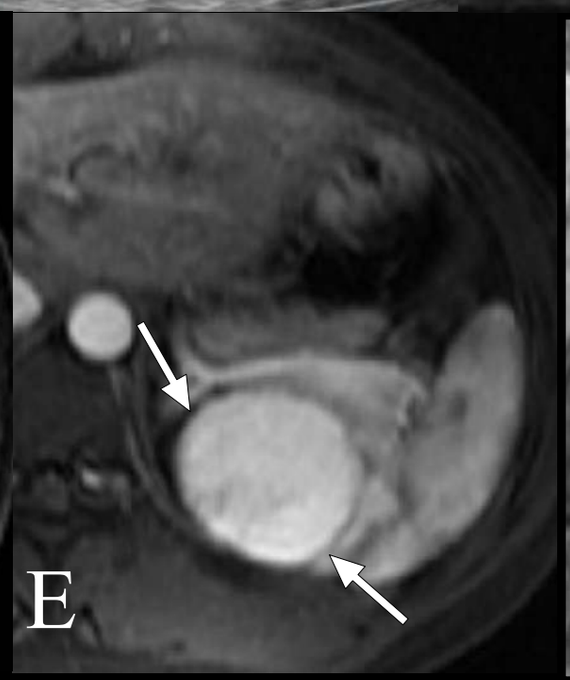
Case 5. Incidentally detected mass in a 38-year-old woman













Distinguishing Features

Solid well-defined homogeneous hypoechoic hypervascular lesion

Increased blood flow on color Doppler image

Isointense or similar T1-weighted SI compared with that of parenchyma

Isointense and homogeneous enhancement on portal and delayed phases

Differential Diagnosis

Benign

Hamartoma

Castleman disease

Hemangioma

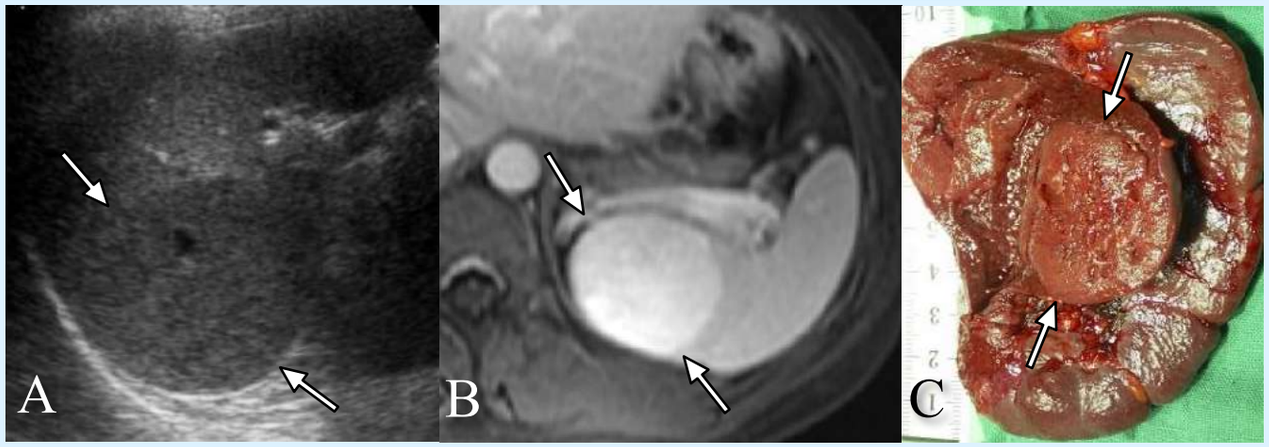
(A) Longitudinal US image shows a well-defined homogeneous hypoechoic lesion (arrows). (B) Color Doppler US image shows hypervascularity within the lesion (arrows). (C) T2-weighted MR image shows a slightly homogeneous hyperintense solid lesion (arrows) in the spleen. (D–F) Gadolinium-enhanced T1-weighted MR images depict homogeneous, strong, persistent enhancement of the lesion (arrows). What's your diagnosis?

MENU

Case 5. Hamartoma ou splénome = « rate dans la rate »

CLINICAL FEATURES

- Rare, incidental **nonneoplastic lesion**
- **Any age, no sex** predominance
- Most often **solitary** lesion
- Gross appearance
  - **Well-defined, bulging, solid lesion**
  - Dark red to grayish white, similar to that of normal splenic parenchyma
- Microscopic appearance
  - Abnormal mixture of white and red pulp



US (A) and CT (B) images show a homogeneous strong enhancing bulging solid lesion in the spleen. (C) Photograph demonstrates a well-defined lesion (arrows) in the dissected specimen of spleen. Note that the color of the lesion is similar to that of the spleen.

RADIOLOGIC FINDINGS

US findings

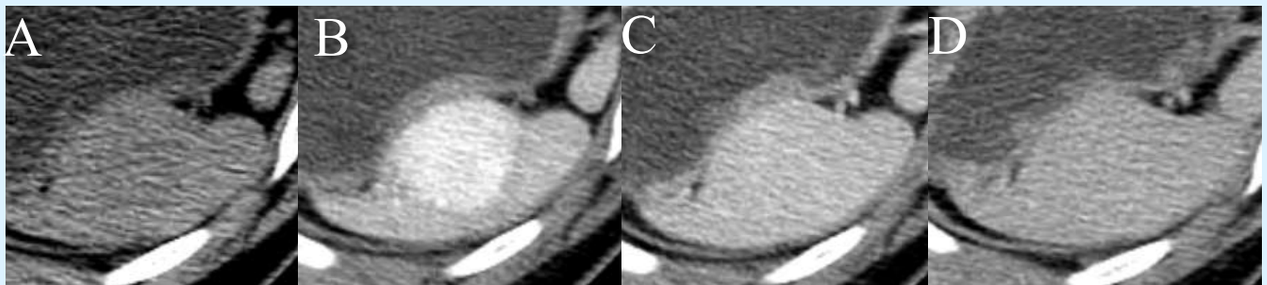
- More sensitive than CT
- Solid, homogeneous, hypoechoic
- Heterogeneous when cystic change or hemorrhage
- Increased blood flow on color Doppler US image

CT findings

- **Often isoattenuation**
- Can have heterogeneous enhancement

MR findings

- T1-weighted images: **isointensity**
- T2-weighted images: heterogeneous high SI
- Enhancement pattern on CT and MR images
  - **Early, heterogeneous strong enhancement compared with that of parenchyma**
  - **Puis Delayed, more uniform homogeneous enhancement ++++**



(A–D) Dynamic contrast-enhanced CT images show heterogeneous strong arterial enhancement and homogeneous portal and delayed enhancement of the tumor. Note that the degree of portal and delayed enhancement of the tumor is similar to that of the adjacent normal splenic parenchyma.

MENU

SANT RATE

5.10. Sclerosing angiomatoid nodular transformation (SANT) of the spleen

Sclerosing angiomatoid nodular transformation (SANT) is an extremely rare benign vascular splenic tumor of unknown etiology that contains a rich fibrosclerotic stroma [66,67]. SANT almost equally affects men and women (50–55.7%) with a mean age of 42 years (range: 23–59 years) and found incidentally by imaging in 51-94% of patients [66,67]. Although a few patients with multiple SANTs have been reported, SANT is a single lesion in 95% of patients [66]. Histopathologically, SANT contains round-shaped vascular spaces lined by endothelial cells. The spaces are further circumscribed by bands of fibrous tissue that join to form a central stellate fibrous scar [68].

On imaging, SANT is a well circumscribed solid lesion, with a mean diameter of 5.7 ± 1.8 (standard deviation) cm (range: 3.5–10.3 cm). On unenhanced CT, a central splenic, hypoattenuating lesion is observed in 88% of SANTS. Internal calcification can be observed in 25% of SANTs (Fig. 8) [66]. On MRI, SANT presents as a heterogeneous splenic lesion with central scattered hyperintense signal on fat-suppressed T1-weighted images due to hemorrhage and hemosiderin deposits [66]. On T2-weighted images, 88% of SANT display central hypointensity in relation with fibrous content [66]. Hyperintense radiating areas toward the center of the lesion, corresponding to fibrous scars at pathological analysis, are visible in 100% of SANTS (Fig. 8) [66]. On DW-MRI, SANT is hypointense relative to splenic parenchyma [66]. Liao et al. have showed that SANT is subject to decrease in signal intensity between in- and out-of-phase T1-weighted MR images in 100% of lesions due to the presence of hemosiderin deposition [66]. However, hemosiderin deposition can be found also in littoral cell angioma and angiosarcoma, so that the discriminating capability of this finding should warrant further investigation.

On contrast-enhanced CT and MRI, SANT shows peripheral enhancement with progressive central filling-in in a radiating fashion on late phase images, displaying the “spoke-wheel pattern” in 78% of lesions. The spoke-wheel pattern on MRI correlates with a fibrosclerotic central scar with spoke-shaped fibrous strands on histopathological analysis [68,69].

Because imaging features are not always typical and also because large SANT may resemble splenic angiosarcoma or lymphoma, SANT is usually resected during splenectomy [69].

MENU

SANT RATE

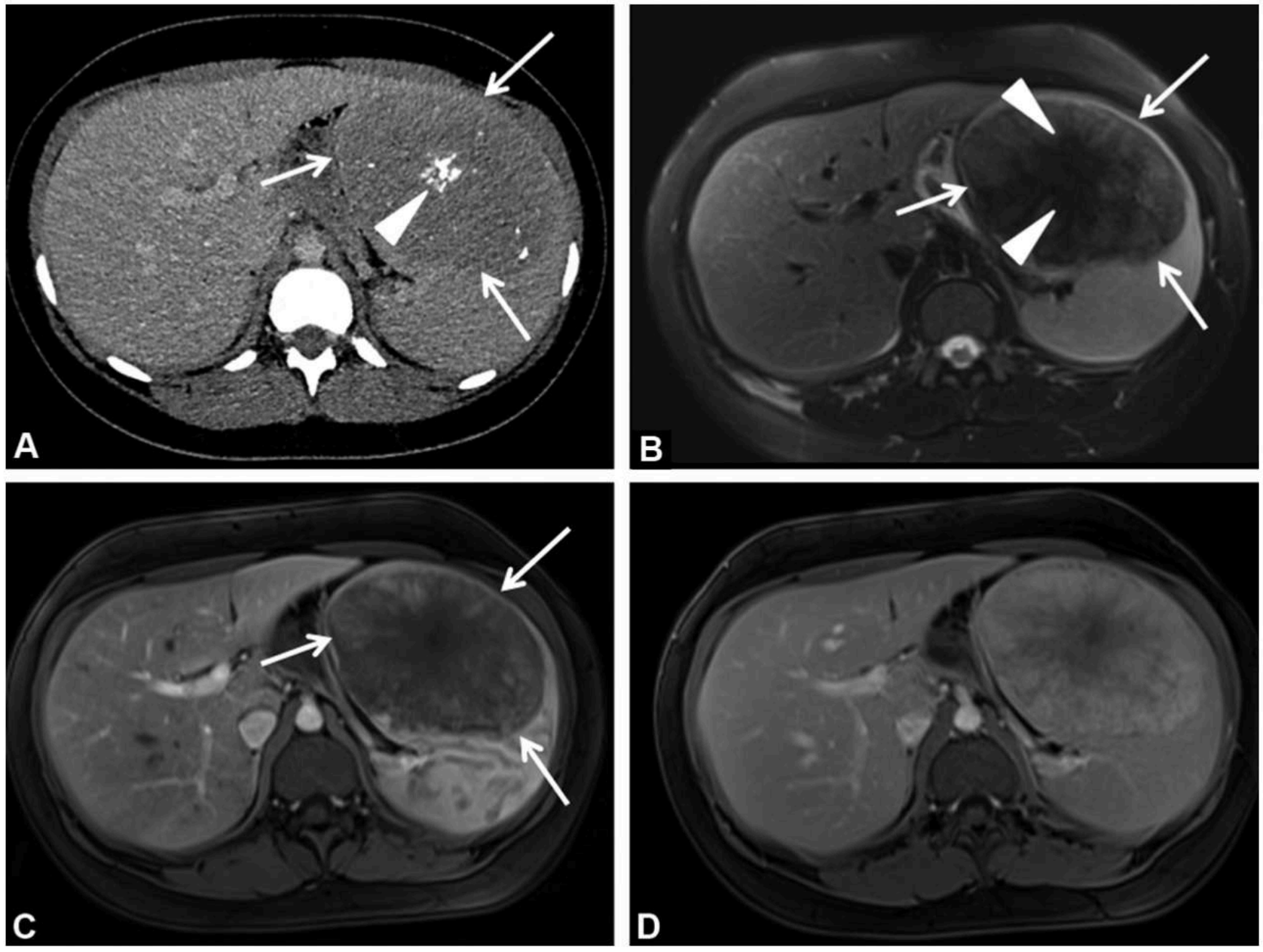
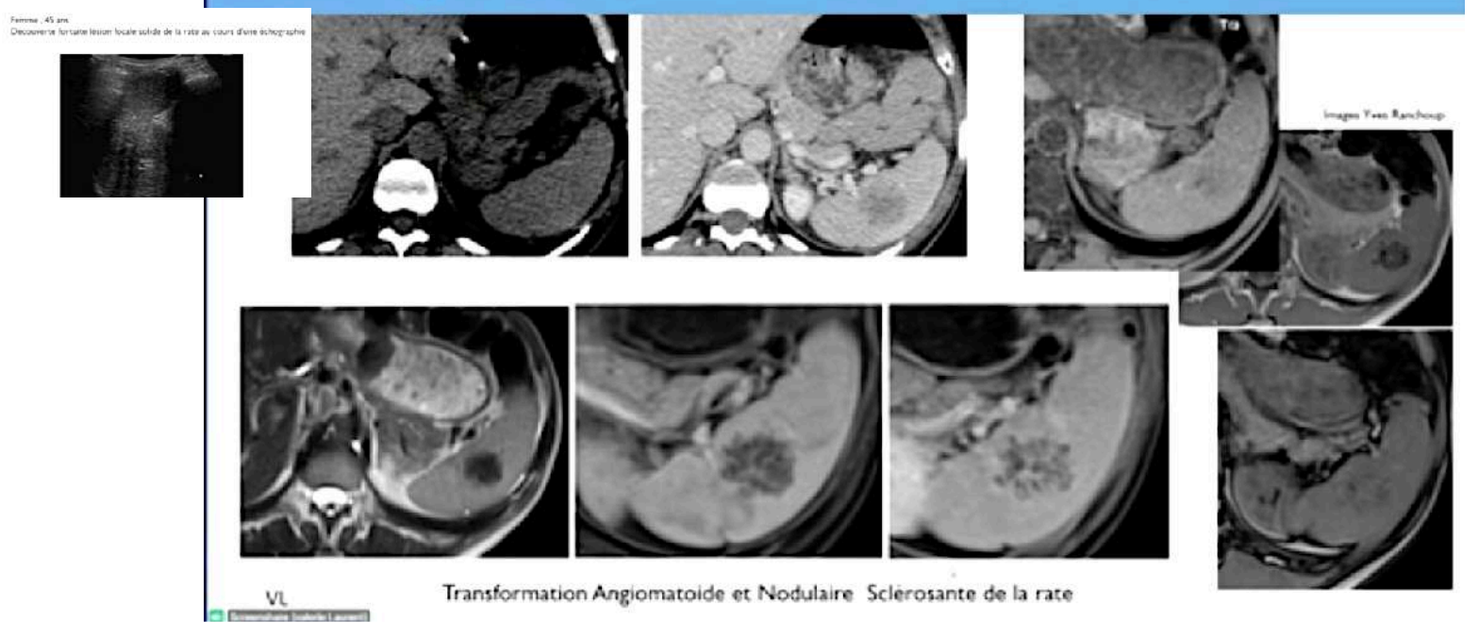


Fig. 8. 24-year-old woman with incidentally found sclerosing angiomatoid nodular transformation (SANT) of the spleen. A. CT image in the axial place obtained during the portal phase of enhancement shows large, focal splenic lesion (arrows) containing internal calcification (arrowhead). B. Fat-saturated T2-weighted BLADE (TR/TE = 2100/115 ms) MR image in the axial plane, shows heterogeneous, moderately hyperintense splenic lesion (arrows) containing central hypointensity (arrowheads). C. Fat-saturated T1-weighted (TR/TE = 4.8/2.1 ms; Flip angle, 10°) MR image in the axial plane obtained during the arterial phase of enhancement following intravenous administration of a gadolinium-based contrast agent shows heterogeneous splenic lesion (arrows) with peripheral enhancement. D, Fat-saturated T1-weighted (TR/TE = 4.8/2.1 ms; Flip angle, 10°) MR image in the axial plane obtained during the late phase of enhancement (6 min) reveals central filling-in in a radiating fashion displaying the "spoke-wheel pattern", which is a highly suggestive of SANT.

MENU

Case 6. Incidentally detected mass in a 51-year-old woman

Cas clinique



Transformation Angiomatoide et Nodulaire Sclérosante de la rate

Transformation Angiomatoide et Nodulaire Sclérosante de la rate

- Terrain : femme, sex ratio : 1,63
- Age moyen de découverte 46 ans
- Lésion : découverte fortuite
- Comorbidités associées non spécifiques
- Revue littérature 71 cas : 11/71 path maligne associée
- Taille : 30 mm à 175 mm (49,5 mm)
- Unique : 87,3%, multiple possible : 2 ou 3 nodules 9,9%
- Croissance lésionnelle : 0,75mm/mois, lésion a un potentiel de croissance

Transformation Angiomatoide et Nodulaire Sclérosante de la rate

- Lésion vasculaire bénigne de la rate , rare
- **Multiples nodules** angiomatoides **séparés par du tissu fibreux dense** avec coalescence au centre et formation d'une cicatrice centrale

Transformation Angiomatoide et Nodulaire Sclérosante de la rate

IRM

- Hyposignal T1; Hyposignal T2
- Calcification can be seen
- Rehaussement hétérogène en rayon de roue (spoke-wheel) , centripète progressif



Nomura R et al. Sclerosing angiomatoid Nodular Transformation of the Spleen : Lessons from a rare case and Review of the Literature. Int Med 2019

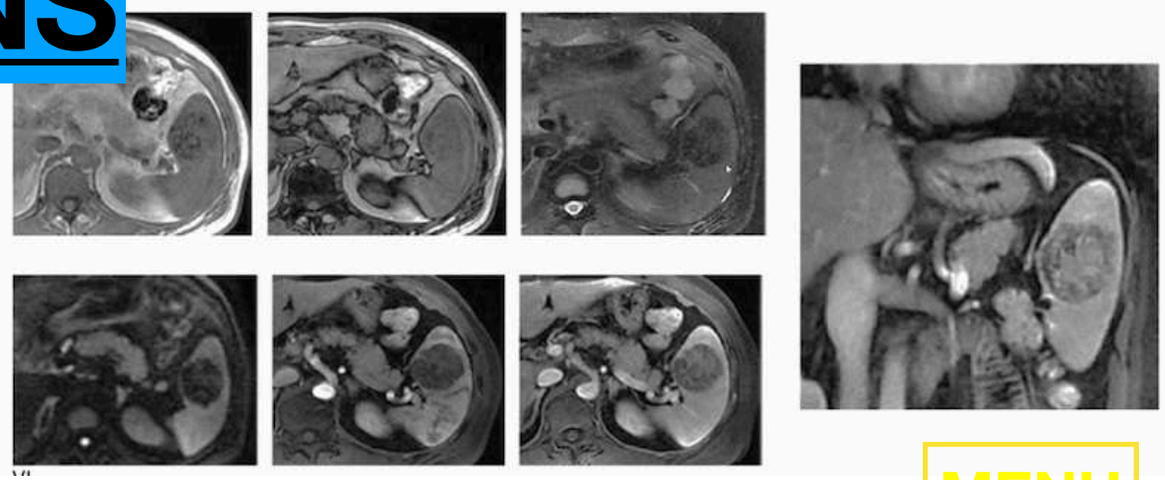
Images Pr Céline Savoye-Collet-CHU Rouen

TANS

réhausst radiaire en rayon de roue avec remplissage centripète

Transformation Angiomatoide et Nodulaire Sclérosante de la rate

IRM



Svt hémosidérine donc chute de signal IP/OP dans les nodules

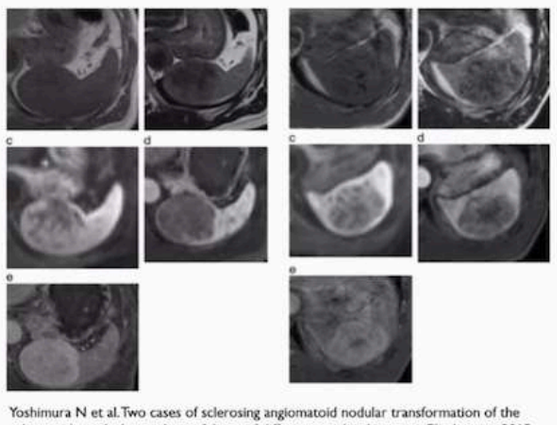
MENU

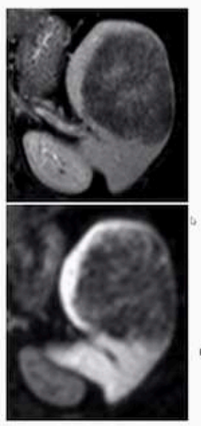
Case 6. Incidentally detected mass in a 51-year-old woman

Transformation Angiomatoide et Nodulaire Sclérosante de la rate

IRM et Imagerie de diffusion

Meilleure distinction entre nodules siège de dépots d'hémosidérine et les bandes de fibrose , architecture lésionnelle mieux individualisée





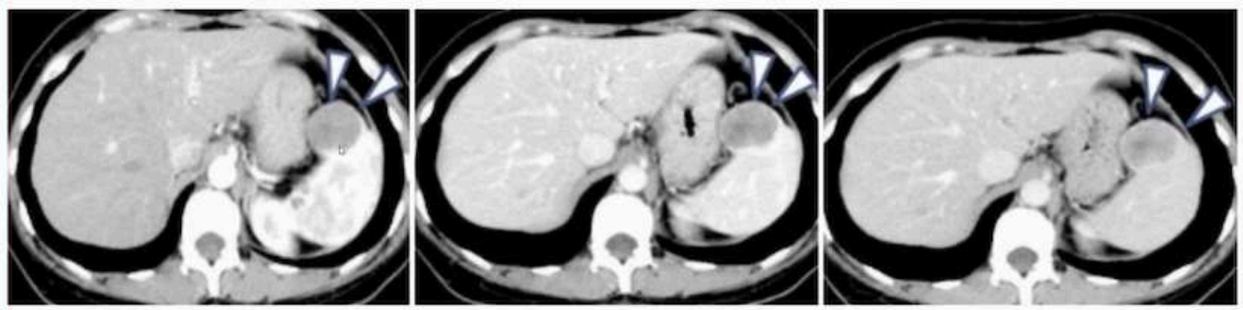
Images
Pr Céline Savoye-Collet
CHU Rouen

Yoshimura N et al. Two cases of sclerosing angiomatoid nodular transformation of the spleen with gradual growth : usefulness of diffusion-weighted imaging. Clin Imaging 2015

Screenshare (valerie Laurent)

Transformation Angiomatoide et Nodulaire Sclérosante de la rate

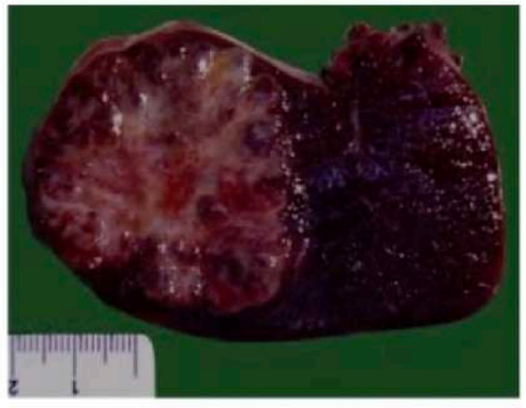
- Calcification can be seen



Transformation Angiomatoide et Nodulaire Sclérosante de la rate

MACROSCOPIE

- Prédominance de formes uniques.
- Un nodule bien limité, refoulant le parenchyme adjacent.
- De couleur rouge clair.
- Lésion renfermant une multitude de nodules de petite taille, parfois confluents.



AM

D'après Mlick et al, Annales de pathologie, sept.2008

Tumeurs solides rehaussées

Macroscopie



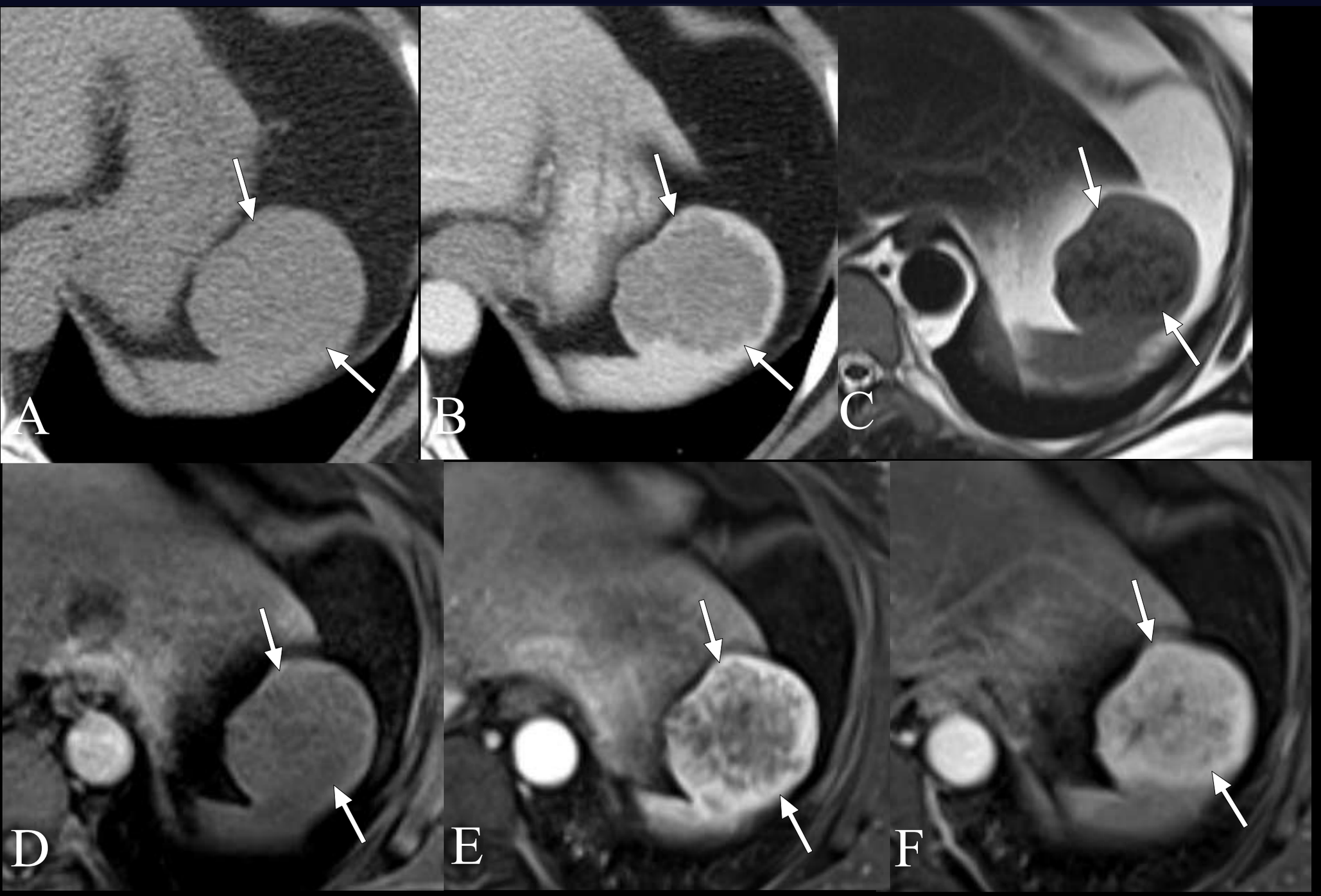
Macroscopie : présence de 6 lésions bien limitées, de couleur rouge sombre.

928

TANS

MENU

Case 6. Incidentally detected mass in a 51-year-old woman



Distinguishing Features

Single solid well-defined nonhypervascular low-attenuating mass

Early peripheral nodular and progressive centripetal enhancement

Heterogeneous low SI on T1-weighted images and T2-weighted images

Differential Diagnosis

Benign

- SANT
- IMT
- EMH

(A) Precontrast CT image demonstrates an isoattenuating lesion (arrows) in the spleen. (B) Contrast-enhanced CT image shows peripheral nodular enhancement of the tumor (arrows). (C) T2-weighted MR image shows a heterogeneous hypointense solid lesion (arrows) in the spleen. (D–F) Gadolinium-enhanced T1-weighted MR images demonstrate a progressive centripetal enhancement of the tumor (arrows) in the spleen. What's your diagnosis?

MENU

Case 6. Sclerosing angiomatoid nodular transformation

TANS

CLINICAL FEATURES

- Recently recognized, rare benign vascular lesion in red pulp
- Male-to-female ratio: 1:2
- Asymptomatic (50%) or symptomatic (50%)
  - Pain, discomfort, splenomegaly, pancytopenia
- Gross appearance
  - **Well-circumscribed solid mass composed of numerous nodules** derived from red pulp
  - Central fibrous scar
- Microscopic appearance
  - Multiple nodular aggregates of plump endothelial cells and pericytes lining prominent vascular spaces
  - Nodules associated with erythrocytes and collagenous stoma

RADIOLOGIC FINDINGS

US findings

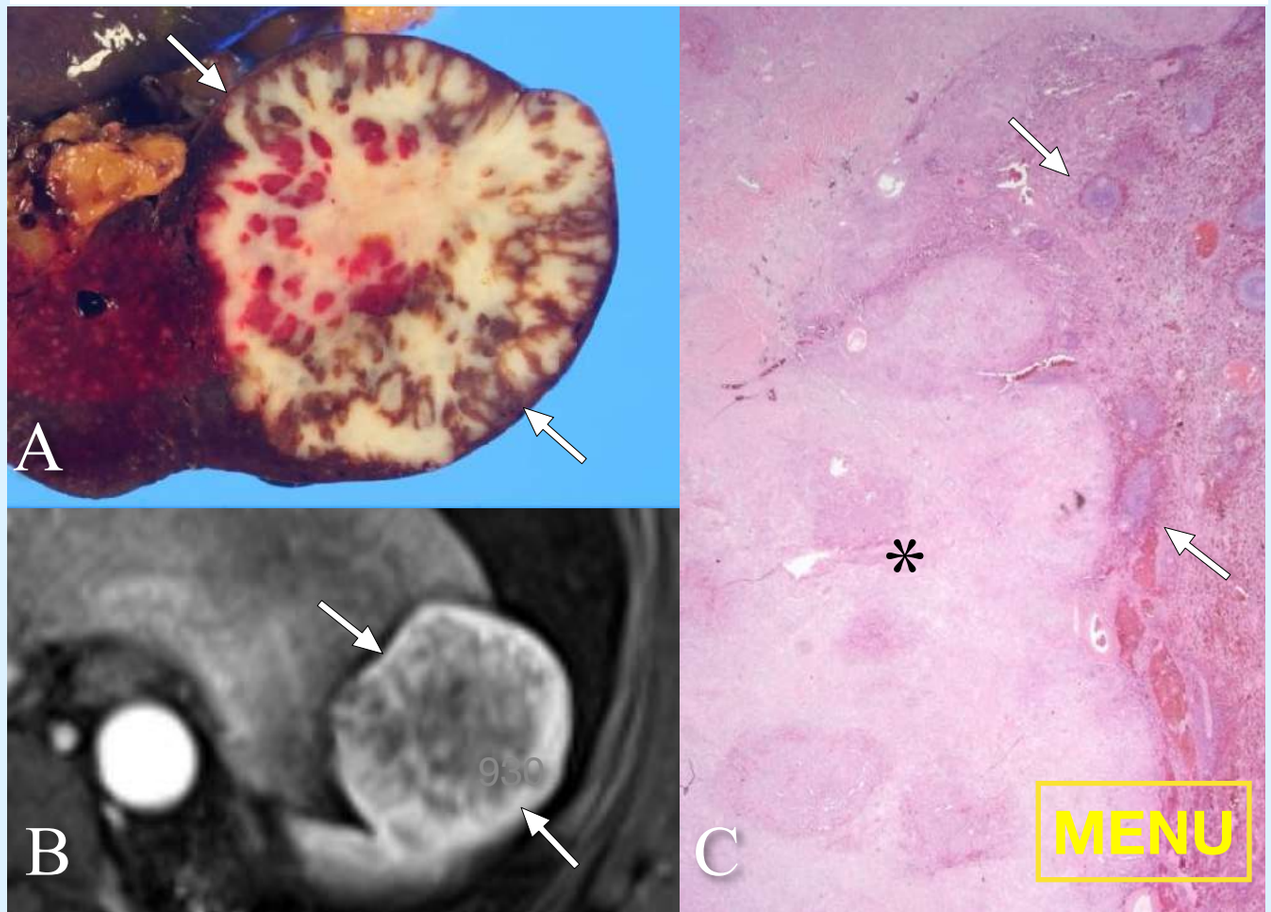
- Well-circumscribed hypoechoic mass

CT findings

- **Low-attenuating heterogeneous mass** with peripheral and **progressive enhancement**

MR findings

- **Heterogeneous low SI on T1- and T2-weighted images**
- **Early peripheral enhancement progressing centripetally in a radial pattern**



Photograph (A) of specimen reveals a well-circumscribed solid mass (arrows) composed of numerous nodules in the spleen, which is similar to heterogeneous centripetal enhancement in a radial pattern of tumor on MR image (B). (C) Microscopic image shows tumor is composed of multiple vascular structures (arrows) separated by fibrous connective tissue (*). (Hematoxylin-eosin stain; original magnification, ×40.)

HÉMATOPOIÉSES EXTRAMÉDULLAIRE RATE

5.12. Extramedullary hematopoiesis

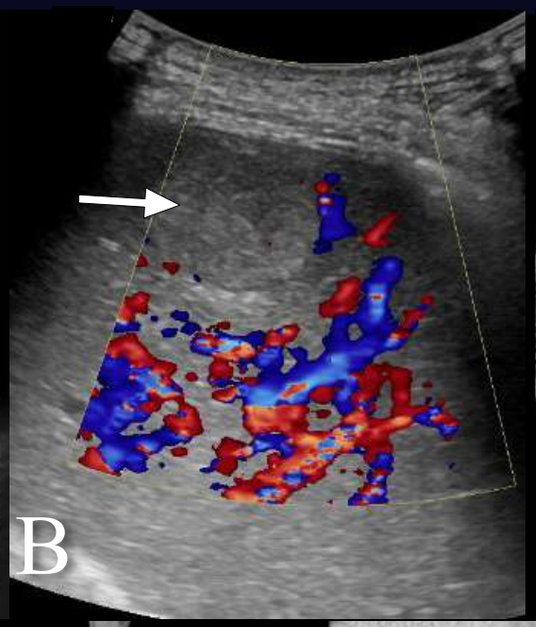
Extramedullary hematopoiesis is observed in patients with deficient bone marrow cells. In patients with acquired marrow replacement disorders such as myeloproliferative diseases, bone marrow is nonfunctional and extramedullary hematopoiesis can develop in the liver, lymph nodes and spleen [1]. The more frequent presentation of splenic extramedullary hematopoiesis on imaging is a diffuse infiltration, whereas focal splenic mass is less frequent.

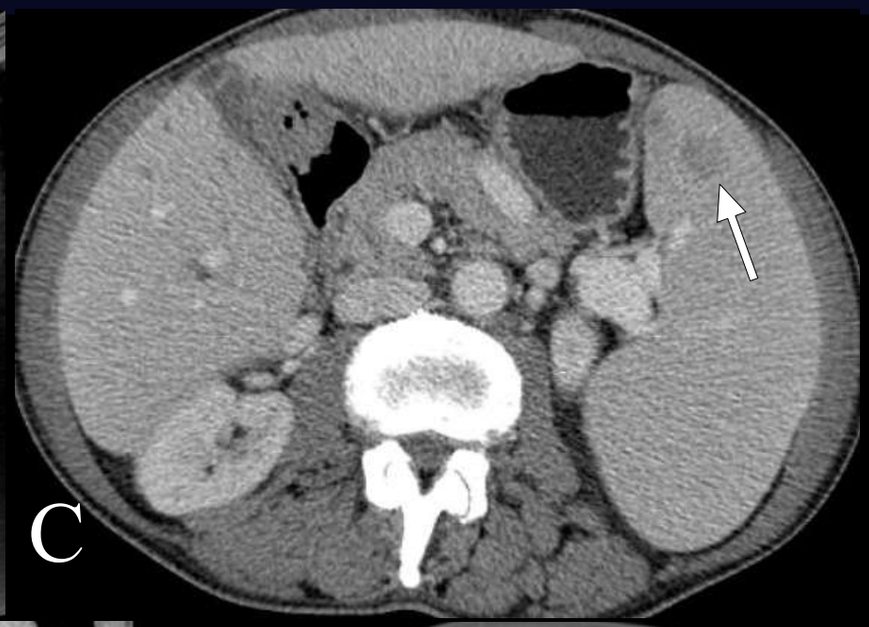
On ultrasound, splenic focal extramedullary hematopoiesis presents as a hyperechogenic mass, with mild vascularization on color Doppler ultrasound [72]. On CT, focal extramedullary hematopoiesis is spontaneously hypoattenuating with moderate, heterogeneous enhancement after intravenous administration of contrast material [71]. On MRI, the lesion is hypo- or isointense relative to splenic parenchyma on T1-weighted images, hyperintense on T2-weighted images, and displays heterogeneous enhancement after intravenous administration of GBCA [72,73].

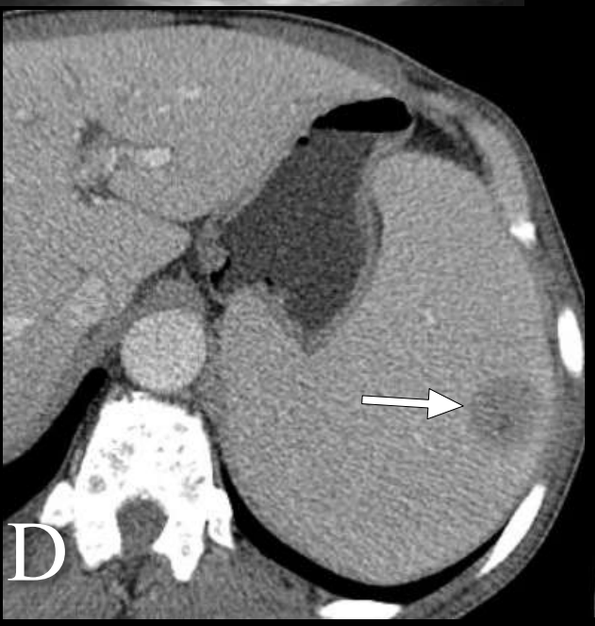
MENU

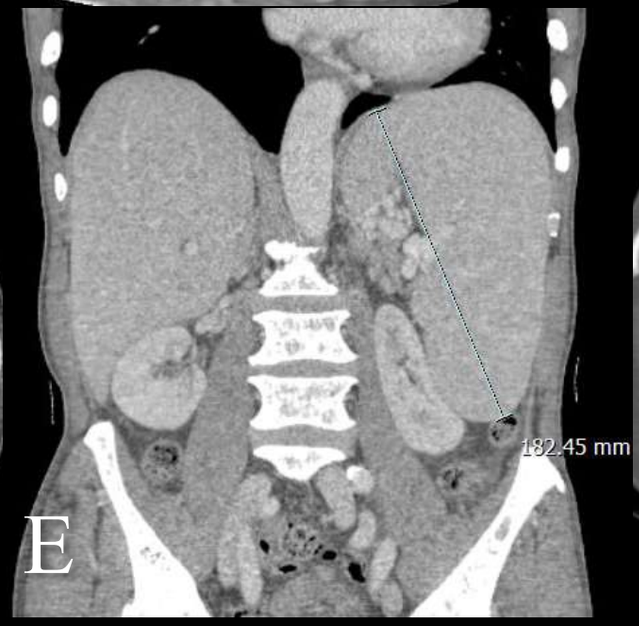
Case 7. A 64-year-old man with anemia

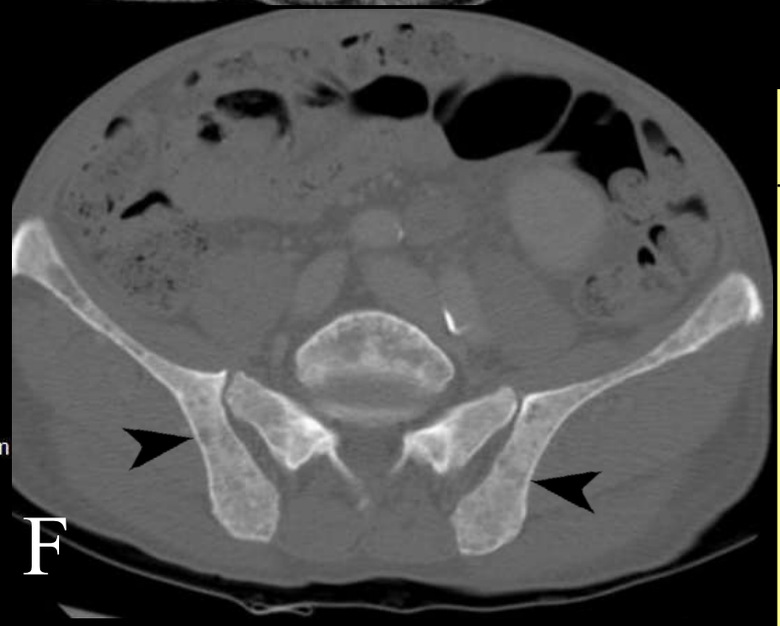












B-mode (A) and color Doppler (B) US images depict a well-defined slightly hyperechoic lesion (arrows) without internal vascularity within an enlarged spleen. (C, D) Axial contrast-enhanced CT images demonstrate several well-defined poorly enhancing low-attenuating lesions (arrows) within the enlarged spleen. (E) Coronal contrast-enhanced CT image shows hepatosplenomegaly. (F) CT image depicts multiple small osteolytic lesions (arrowheads) in the pelvic bone and spine, suggesting multiple myeloma. What's your diagnosis?

Distinguishing Features

Solid well-defined lesions

Minimal contrast enhancement

Hepatosplenomegaly

Systemic conditions with chronic anemia

Differential Diagnosis

Benign

- EMH
- SANT
- IMT

Malignant

- Lymphoma
- Metastasis

MENU

Case 7. Extramedullary hematopoiesis

CLINICAL FEATURES

- Underlying conditions
  - Myelofibrosis, chronic leukemia, multiple myeloma, or other **systemic conditions with chronic anemia**
  - Predominantly affects liver, spleen, and paraspinal regions of chest
- Gross appearance
  - Diffuse infiltration: **Hepatosplenomegaly**
  - Focal masslike involvement of liver and spleen
    - **Single or multifocal solid masses**
- Microscopic appearance
  - Compensatory response to deficient bone marrow cells

RADIOLOGIC FINDINGS

US findings

- Splenomegaly
- Well-defined hyperechoic or hypoechoic lesions

CT findings

- Splenomegaly combined with hepatomegaly
- Single or multifocal
  - Solid and well-circumscribed poorly enhancing masses

MR findings

- Active lesions
  - Intermediate SI on T1-weighted images and high SI on T2-weighted images
  - Minimal contrast enhancement
- Chronic inactive lesions
  - Low SI on T1- and T2-weighted images without enhancement, because of presence of iron

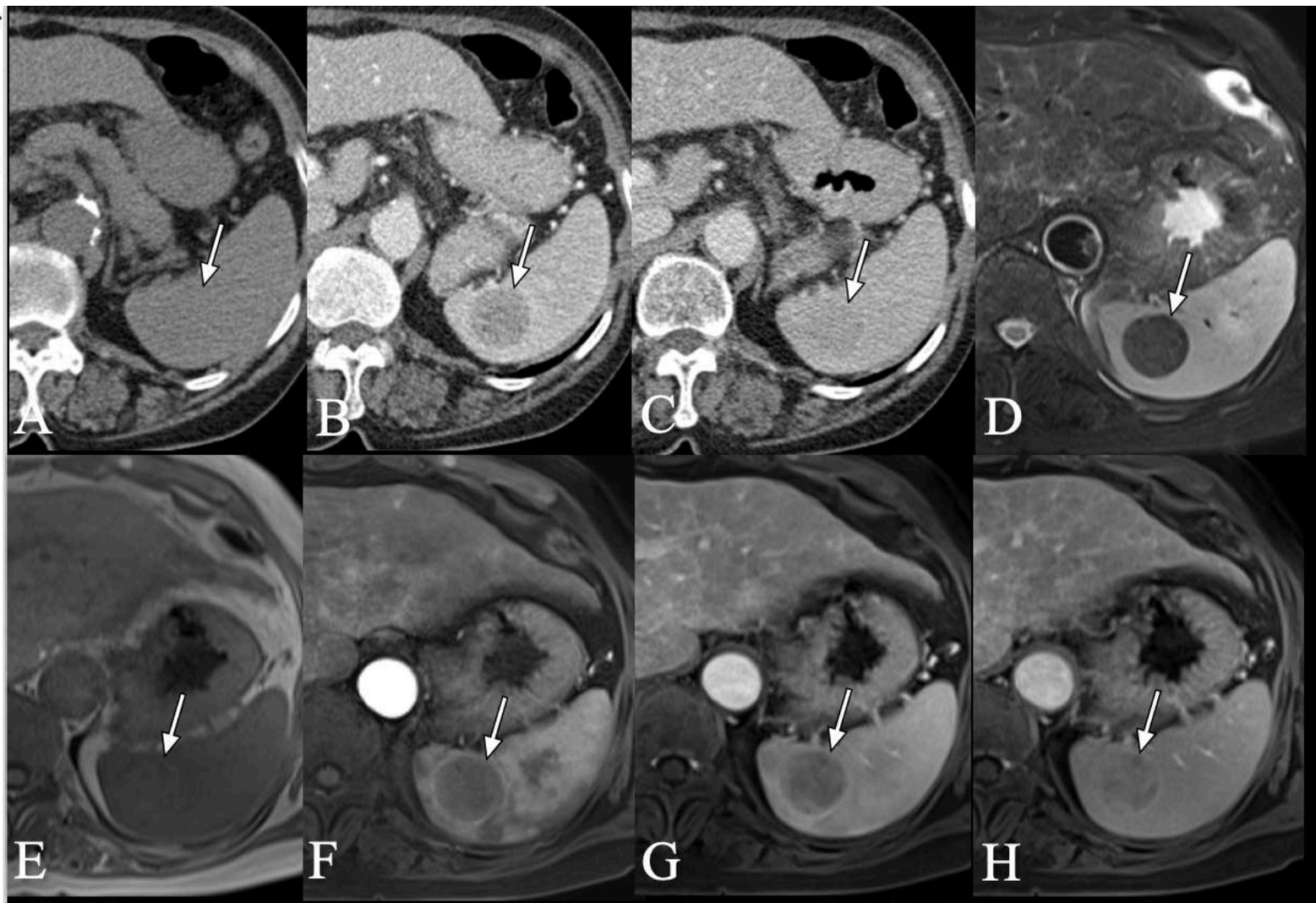


Color Doppler US (A) and CT (B) images depict a well-circumscribed round lesion (arrows) without internal vascularity within an enlarged spleen. (C) Note multiple small osteolytic lesions on CT image. These lesions were confirmed as multiple myeloma and were the cause of chronic anemia.

PTI RATE

5.8. Inflammatory pseudotumor

Inflammatory pseudotumor of the spleen is a rare, benign, well-circumscribed mass, usually solitary, composed of foci of inflammatory cells, mainly plasma cells, and lymphocytes in a fibroblastic stroma [61]. On CT, inflammatory pseudotumor presents as a well-defined, hypoattenuating mass on unenhanced CT that displays delayed, partial, hypervascular enhancement after intravenous administration of iodinated contrast material [18,62,63]. On MRI, inflammatory pseudotumor shows moderate hypersignal with partial enhancement and peripheral hypointense rim on T2-weighted images. It displays a capsule-like rim of enhancement after intravenous administration of GBCA [61–63]. On ^{18}F-FDG PET/CT, inflammatory pseudotumor shows high uptake of ^{18}F-FDG [61]. However, the diagnosis on imaging alone is challenging, because inflammatory pseudotumor may resemble splenic angiosarcoma [61].



(A-C) Dynamic contrast-enhanced CT images show a well-defined low-attenuating mass (arrow) with delayed enhancement in the spleen. (D) T2-weighted MR image demonstrates a typical hypointense round mass (arrow) in the spleen. (E) T1-weighted MR image shows an isointense mass (arrow). (F-H) Dynamic gadolinium-enhanced T1-weighted MR images show delayed enhancement of hypointense round mass (arrow).
What's your diagnosis?

MENU

PTI À CELLULE DENDRITIQUE FOLLICULAIRE

5.9. Inflammatory pseudotumor-like follicular dendritic cell tumor

Inflammatory pseudotumor-like follicular dendritic cell tumor is an uncommon, Epstein-Barr virus–associated neoplasm of the spleen, with a low malignant potential [64,65]. This neoplasm is characterized by spindly tumor cells dispersed in a background of small lymphocytes and plasma cells. It is an exceedingly rare distinctive clinicopathologic variant of the follicular dendritic cell tumor [64,65].

Ultrasound reveals a bulging, heterogeneous, focal splenic lesion. CT shows calcification on unenhanced images and progressive enhancement from arterial to delayed phase [64]. On MRI, the lesion is heterogeneous and hypointense relative to splenic parenchyma on T1- and T2-weighted images with varying degrees of heterogeneity and progressive enhancement (Fig. 7) [64]. It is assumed that portions that display late enhancement correspond to fibrotic component [64]. ^{18}F-FDG PET/CT shows uptake of ^{18}F-FDG with maximum standard uptake value of 8.5 in one study [64].

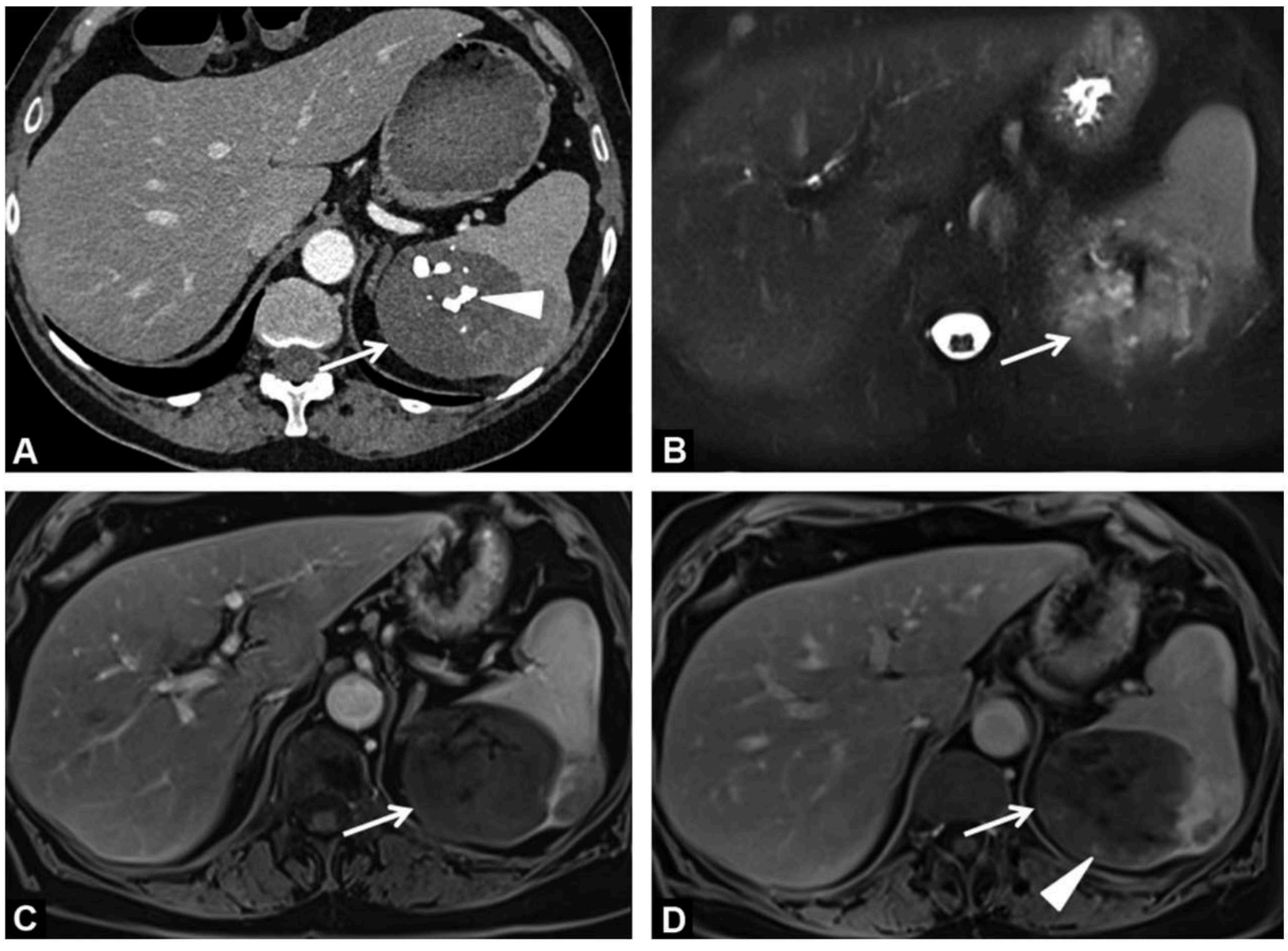
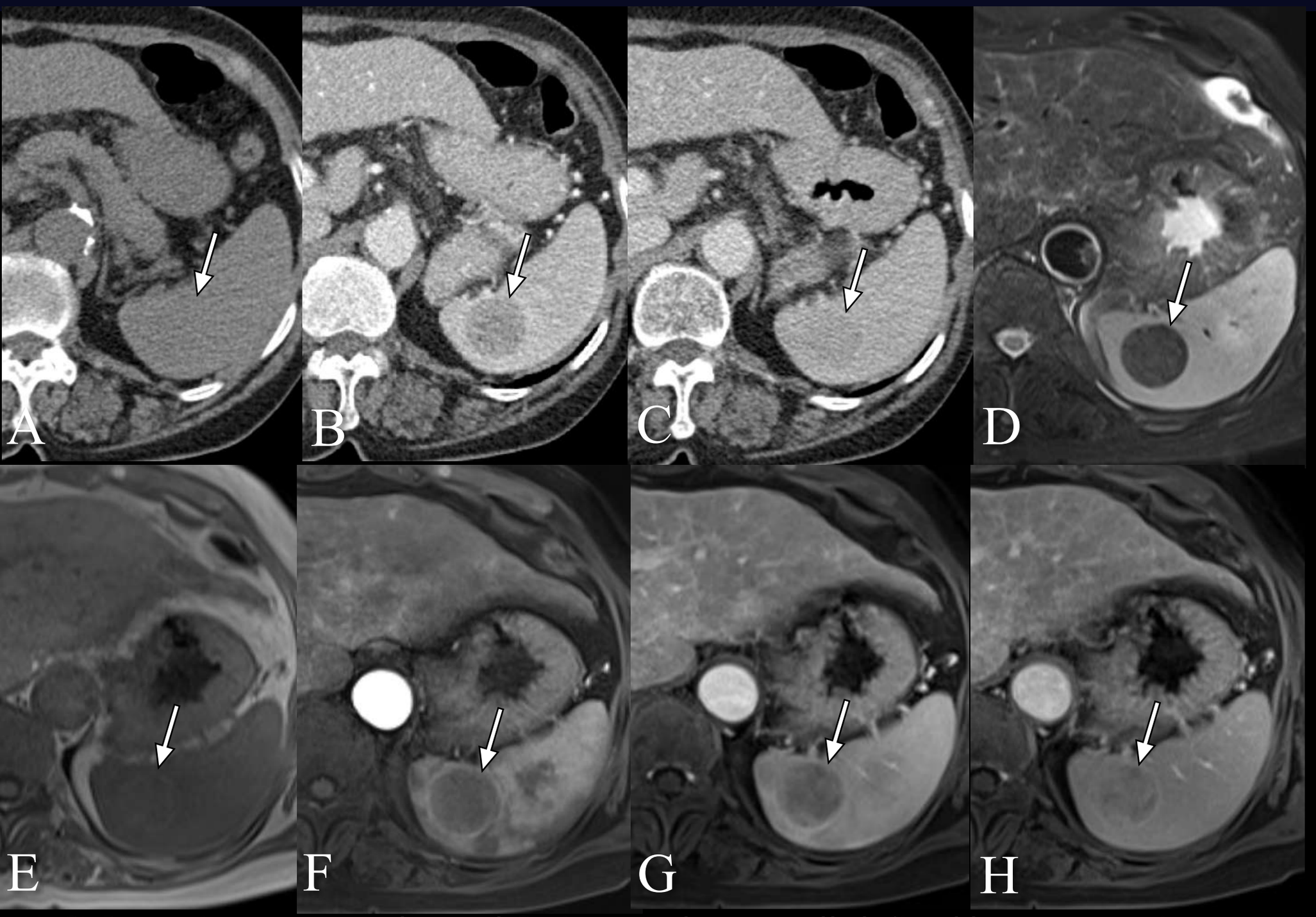


Fig. 7. 80-year-old woman with inflammatory pseudotumor-like follicular dendritic cell tumor. A. CT image in the axial plane obtained during the portal phase of enhancement following intravenous administration of iodinated contrast material shows large, bulging focal splenic lesion (arrow), containing internal calcification (arrowhead). B. T2-weighted HASTE (TR/TE = 1200/95 ms) MR image in the axial plane, shows heterogeneous, moderately hyperintense splenic lesion (arrow). C. Fat-saturated T1-weighted (TR/TE = 6.85/2.39 ms) MR image in the axial plane obtained during the portal phase of enhancement following intravenous administration of a gadolinium-based contrast agent reveals poor enhancement of splenic lesion (arrow). D. Fat-saturated T1-weighted (TR/TE = 6.85/2.39 ms) MR image in the axial plane obtained during the late phase of enhancement (3 min) reveals poorly enhancing lesion, with some foci displaying more prominent enhancement (arrowhead).

MENU

Case 8. A 66-year-old woman with liver cirrhosis



Distinguishing Features

Single solid well-defined nonhypervascular mass

Isointense to subtle low T1-weighted SI

Low SI on T2-weighted images

Delayed enhancement

Differential Diagnosis

Benign

- IMT
- EMH
- SANT

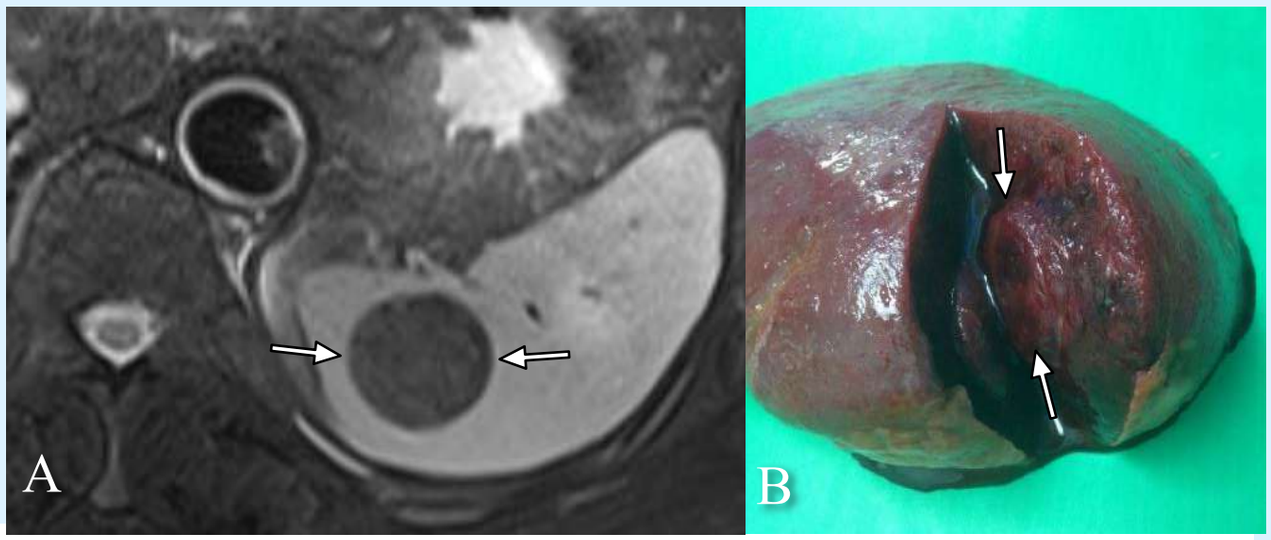
(A–C) Dynamic contrast-enhanced CT images show a well-defined low-attenuating mass (arrow) with delayed enhancement in the spleen. (D) T2-weighted MR image demonstrates a typical hypointense round mass (arrow) in the spleen. (E) T1-weighted MR image shows an isointense mass (arrow). (F–H) Dynamic gadolinium-enhanced T1-weighted MR images show delayed enhancement of hypointense round mass (arrow). What's your diagnosis?

MENU

Case 8. PTI (pseudo tumeur inflammatoire) Inflammatory myofibroblastic tumor

CLINICAL FEATURES

- Rare benign entity
  - Previously called inflammatory pseudotumor
- Cause
  - Infectious agents
  - Tumor-associated factors, cytokines
- Gross appearance
  - **Well-defined solid lesion**
  - **Central scar (collagen fibers)**
- Microscopic appearance
  - Dominant spindle cell proliferation with variable inflammatory components



(A) T2-weighted MR image shows a typical hypointense round mass (arrows) in the spleen. (B) Photograph shows a well-defined solid lesion (arrows) in the dissected splenic specimen.

RADIOLOGIC FINDINGS

US findings

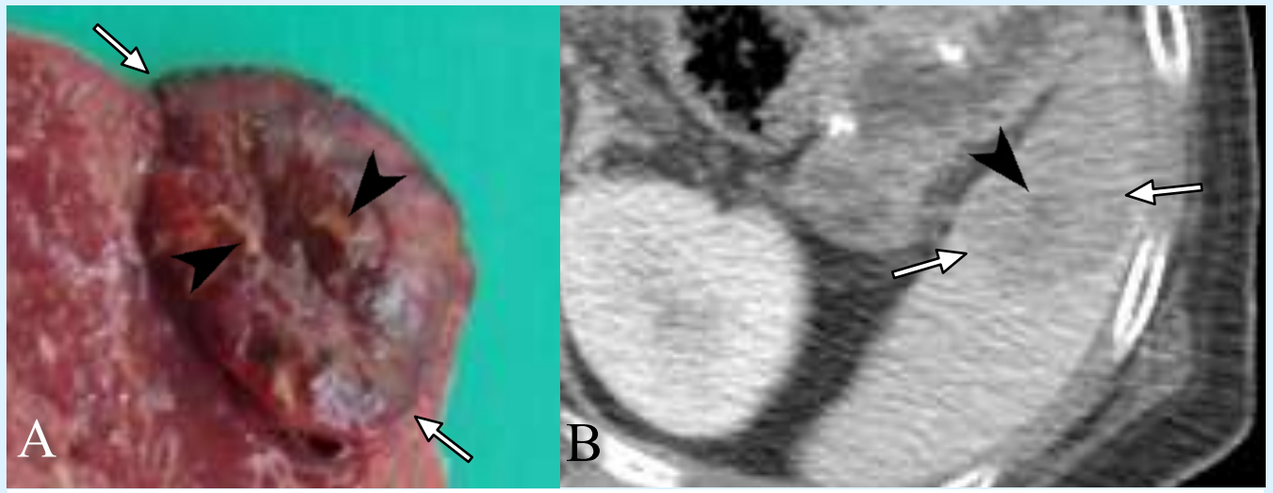
- **Rond régulier bien limitée ,** hypoechoic solid lesion

CT findings

- **Hypoattenuating mass with delayed enhancement**
- **Low-attenuating central scar**
- Calcification can be seen

MR findings

- **Isointense** ou **subtle low T1-weighted images**,
- **hypoT2 hétérogène** with or without central high intensity **T2 due to cicatrice centrale**
- Réhausst progressif tardif homogène



(A) Photograph shows IMT (arrows) with whitish central fibrotic scar (arrowheads) in the dissected splenic specimen. (B) Note the low-attenuating central scar (arrowhead) within a well-circumscribed poorly enhancing solid mass (arrows) on CT image, which was misinterpreted as a metastasis from gastric cancer.

MENU

LYMPHOME RATE

Lymphoma is the most common splenic malignancy with secondary involvement representing 99% of all splenic lymphomatous lesions [35]. Splenic involvement in lymphoma predominantly presents as homogeneous splenic enlargement [11], whereas, focal splenic lesions is a less frequent presentation [77,82]. In general, imaging shows associated enlarged lymph nodes in the retroperitoneum or mesentery, which are highly suggestive findings for the diagnosis of splenic involvement [83].

Lymphomatous nodules are hypoattenuating on contrast-enhanced CT (Fig. 9) [63]. They are mostly isointense on T1- and T2-weighted images, and usually hypovascular and hypointense relative to normal spleen on contrast-enhanced images [77,82]. Although ^{18}F-FDG-PET/CT is more accurate than CT for the diagnosis of splenic involvement by lymphoma, no studies have compared ^{18}F-FDG-PET/CT to MRI so far [84].

Because patients with lymphoma may have an immunocompromised status, they may have intrasplenic abscess, which is a differential diagnosis of secondary lymphoma.

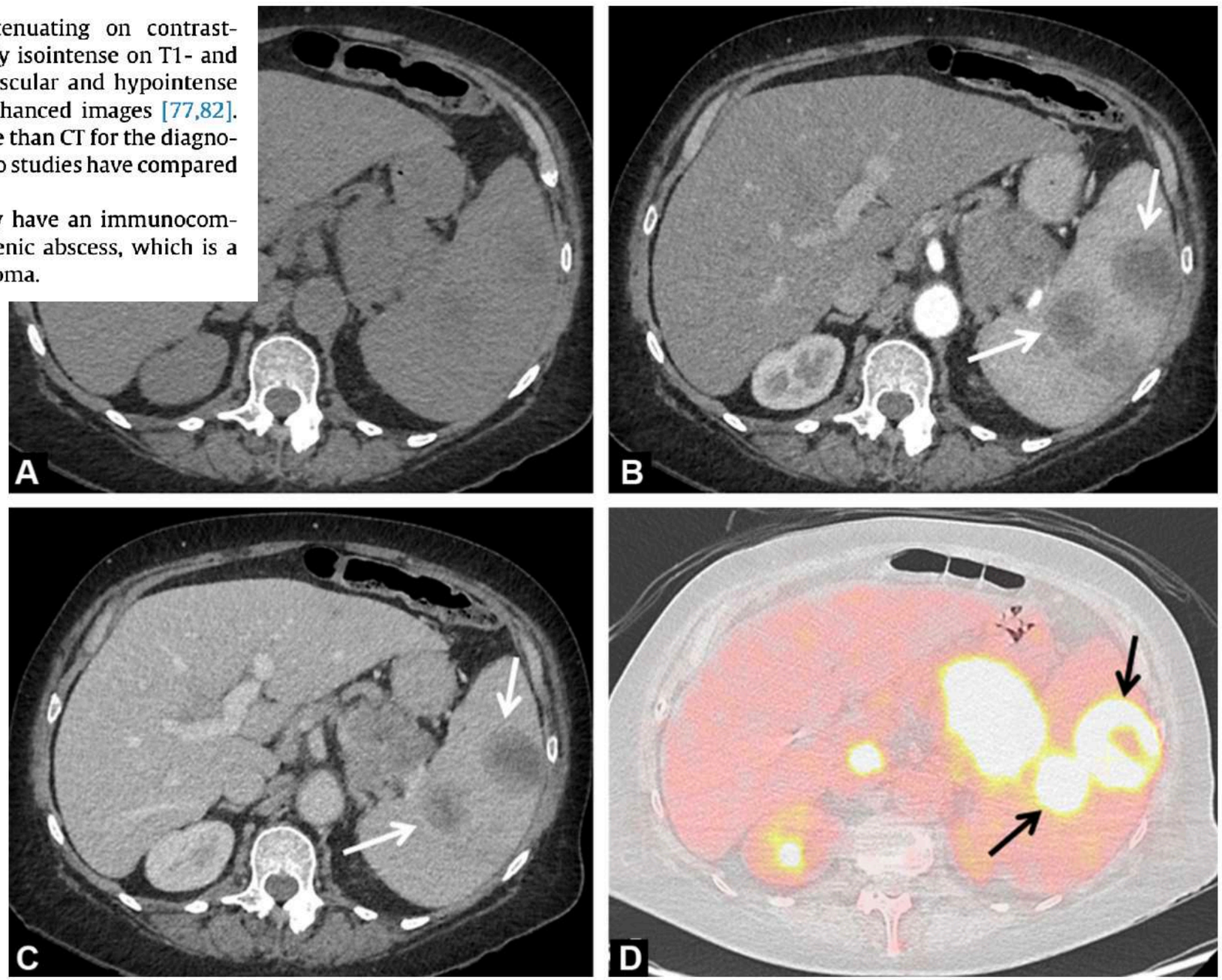
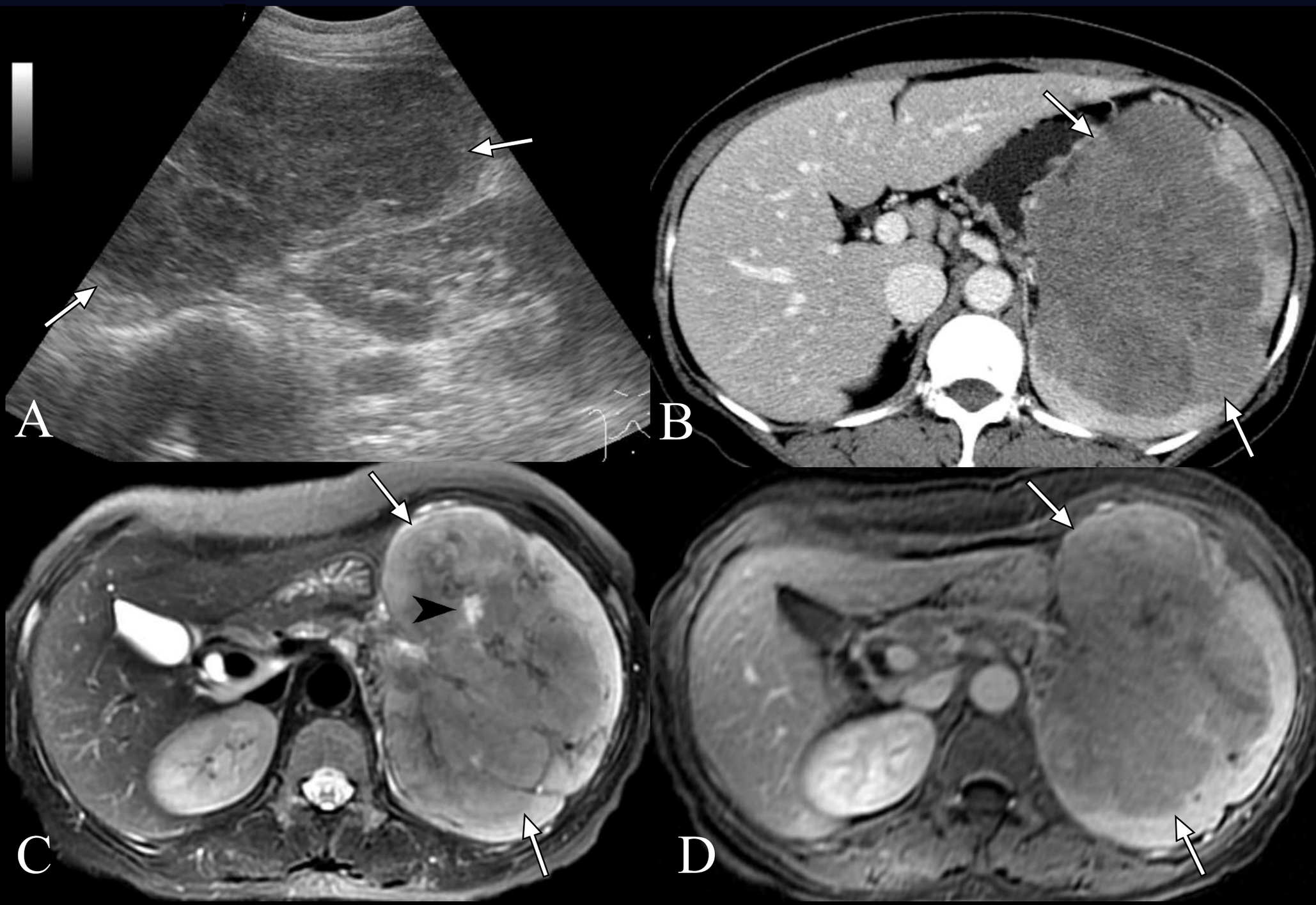


Fig. 9. 69-year-old woman with splenic involvement by B cell lymphoma. A. Unenhanced CT image in the axial plane reveals relatively homogenous spleen. Focal splenic lesions are hardly visible. B. CT image in the axial plane obtained during the arterial phase of enhancement following intravenous administration of iodinated contrast material shows poorly enhancing focal splenic lesions (arrows). C. CT image in the axial plane obtained during the portal phase of enhancement shows focal splenic lesions with poor internal enhancement (arrows). D. ^{18}F-FDG PET/CT fusion image shows marked uptake of ^{18}F-FDG, indicating hypermetabolism of splenic lesions.

MENU

Case 9. A 52-year-old woman with left-upper-quadrant pain and palpable mass



Distinguishing Features

Well-defined nonhypervascular solid lesion

Relatively homogeneous enhancement

Splenomegaly

Differential Diagnosis

Malignant

- Lymphoma
- Sarcoma
- MFH
- Metastasis

(A) US image shows a large lobulated hypoechoic mass (arrows) in the spleen. (B) Contrast-enhanced CT image demonstrates a lobulated poorly enhancing mass (arrows), which is almost replacing the entire spleen. (C) T2-weighted MR image shows a small necrotic focus (arrowhead) within a lobulated hypointense mass (arrows). (D) Gadolinium-enhanced T1-weighted image depicts a relatively homogeneous poorly enhancing mass (arrows), compared with the SI of splenic parenchyma. What is your diagnosis?

Case 9. Lymphoma

CLINICAL FEATURES

- **Most common malignant tumor** of the spleen
  - Involved in 30%–40% of systemic lymphoma
  - Primary splenic lymphoma is rare (2% of all lymphoma).
  - Splenic involvement upstages the disease in Hodgkin disease.
- Gross appearance
  - **Solid lesion(s) and/or splenomegaly**
- Microscopic appearance
  - Most common: Diffuse large B-cell lymphoma of non-Hodgkin lymphoma among all lymphoma

RADIOLOGIC FINDINGS

US findings

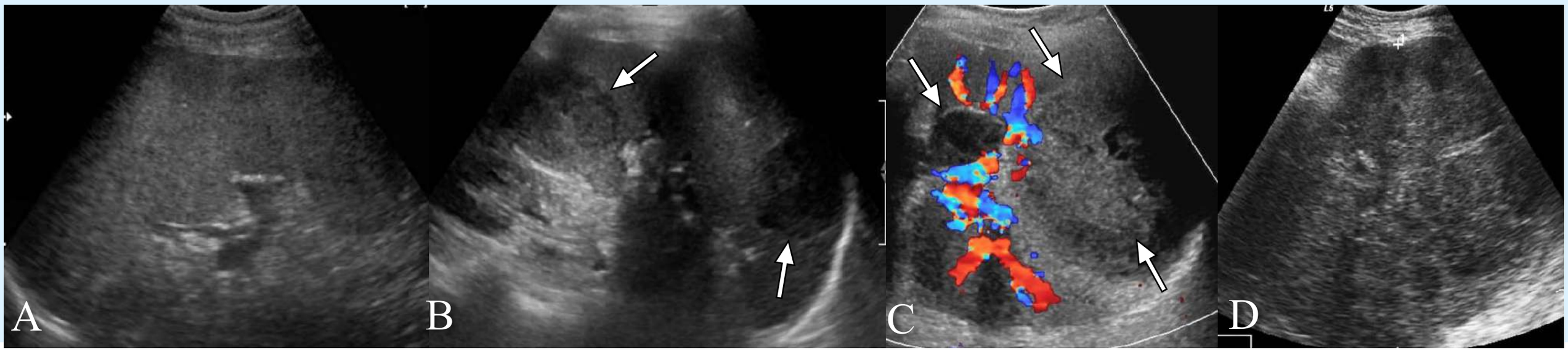
- Splenomegaly
  - Normal-sized spleen does not exclude diagnosis of lymphoma
- Small nodules, large masses, and bulky infiltrative disease

CT findings

- **Relatively homogeneous enhancement,** low-attenuating lesion
- Hilar lymphadenopathy can be seen.

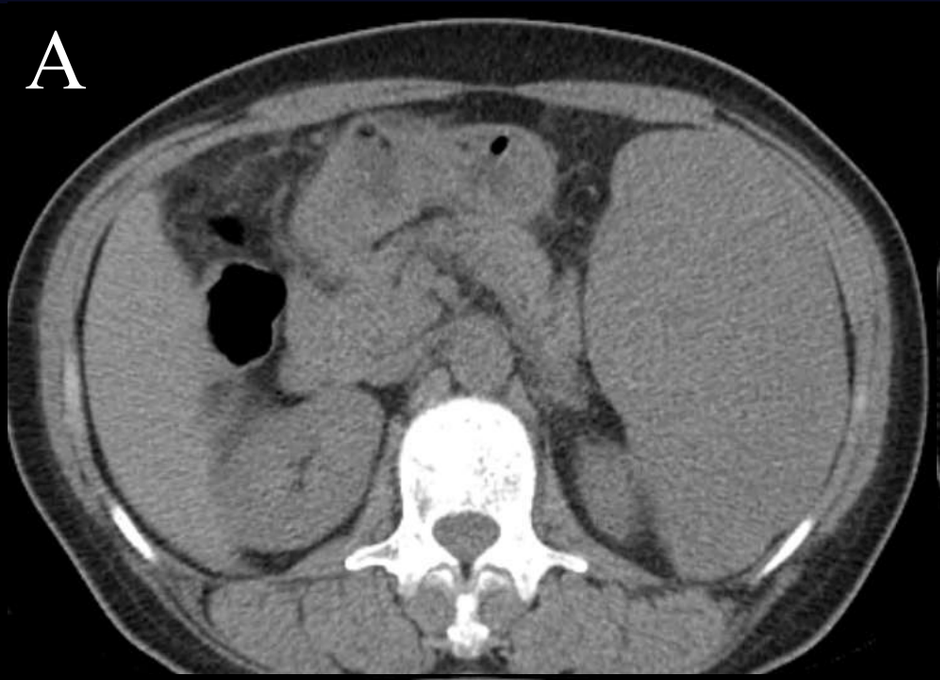
MR findings

- Less enhancing lesion with low SI on T2-weighted image compared with that of splenic parenchyma



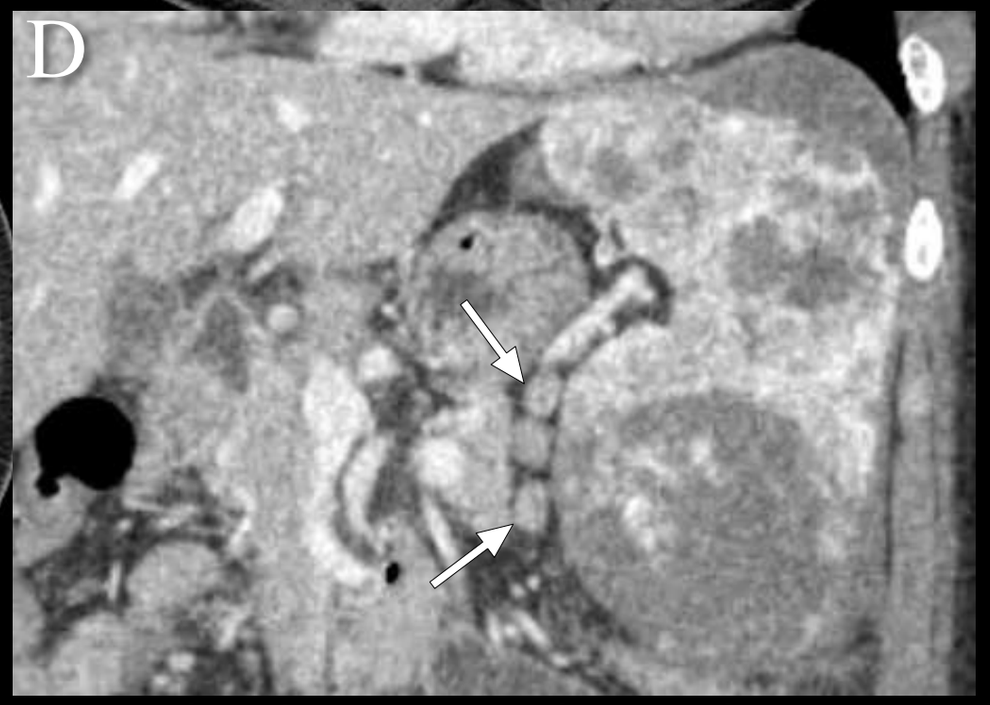
Varied appearances of splenic lymphoma on US images. (A) Splenomegaly. (B, C) Small and large masses (arrows) with decreased vascularity compared with that of splenic parenchyma. (D) Bulky infiltrative lymphoma.

Case 10. A 56-year-old woman presenting with abdominal pain









Distinguishing Features

Mixed ill-defined aggressive hypervascular mass

Strong enhancing foci such as vessels

Prominent hemorrhage and necrosis

Hemoperitoneum

Hilar lymphadenopathies

Differential Diagnosis

Malignant

Angiosarcoma

Hemangioendothelioma

(A) Precontrast CT image shows splenomegaly. Contrast-enhanced arterial phase (B) and portal phase (C) CT images demonstrate ill-defined heterogeneously strong and centripetal enhancing masses with internal non- or poorly enhancing foci, which are replacing the entire spleen. CT images also depict small perisplenic hemorrhage (arrow). (D) Coronal contrast-enhanced CT image shows several enlarged lymph nodes (arrows) around the splenic hilum. What's your diagnosis?

MENU

Case 10. Angiosarcoma

CLINICAL FEATURES

- Very rare, but most common nonhematolymphoid malignancy
- Frequently in older patients
- No sex predilection
- Gross appearance
  - **Splenomegaly** (> 1000 g)
  - Common finding: diffuse involvement and replacement of splenic parenchyma
  - **Prominent hemorrhage and necrosis**
- Microscopic appearance
  - Arising from splenic sinus endothelial cells

RADIOLOGIC FINDINGS

- Splenomegaly and aggressive splenic mass
- **Angiosarcoma can mimic hemangioma, because of delayed centripetal contrast enhancement.**

US findings

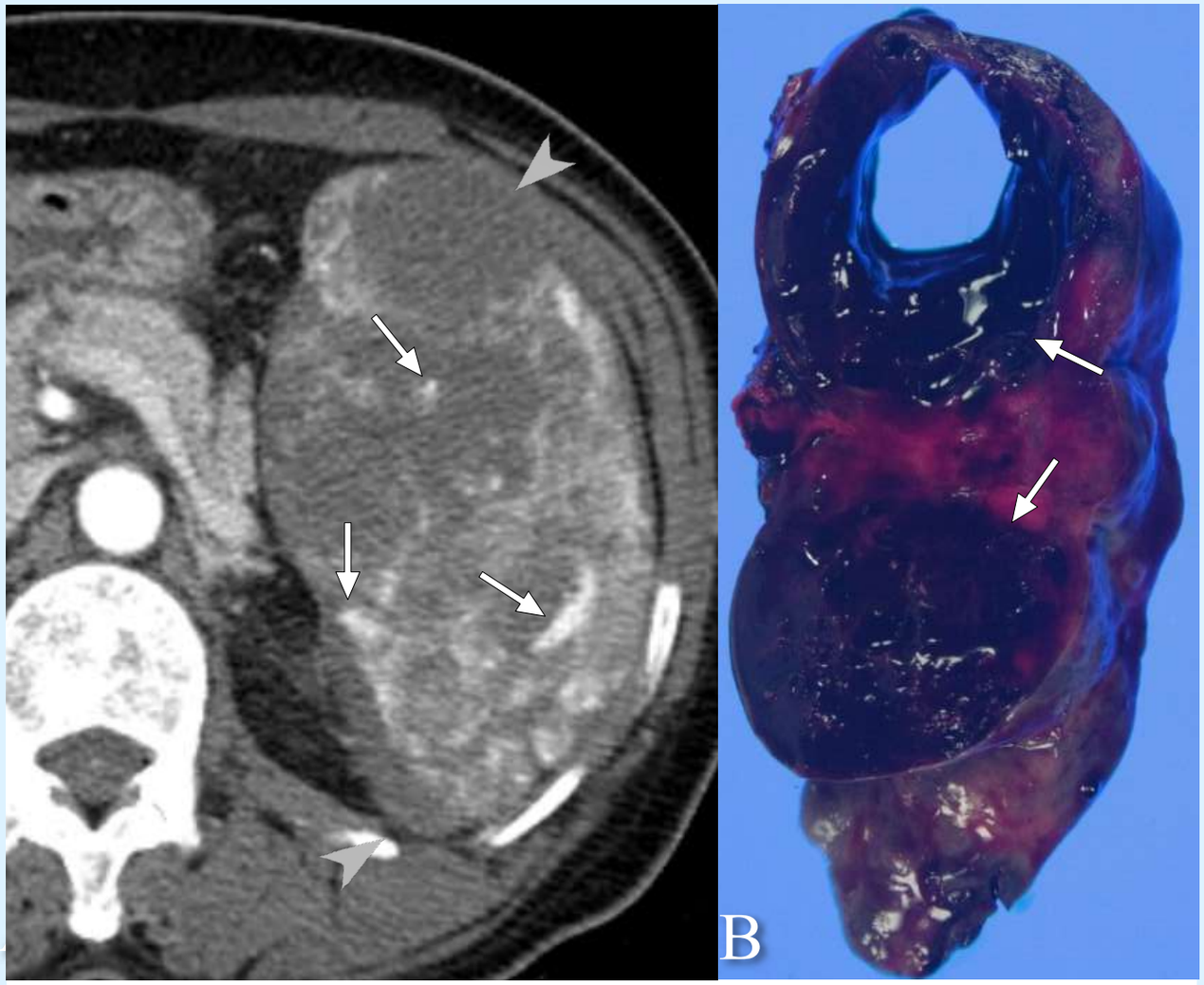
- **Solid tumor with or without cystic component** with heterogeneous echotexture
- Increased Doppler flow

CT findings

- Poorly defined mass with **heterogeneous and strong enhancement, necrosis and/or hemorrhage, and hilar lymphadenopathy**

MR findings

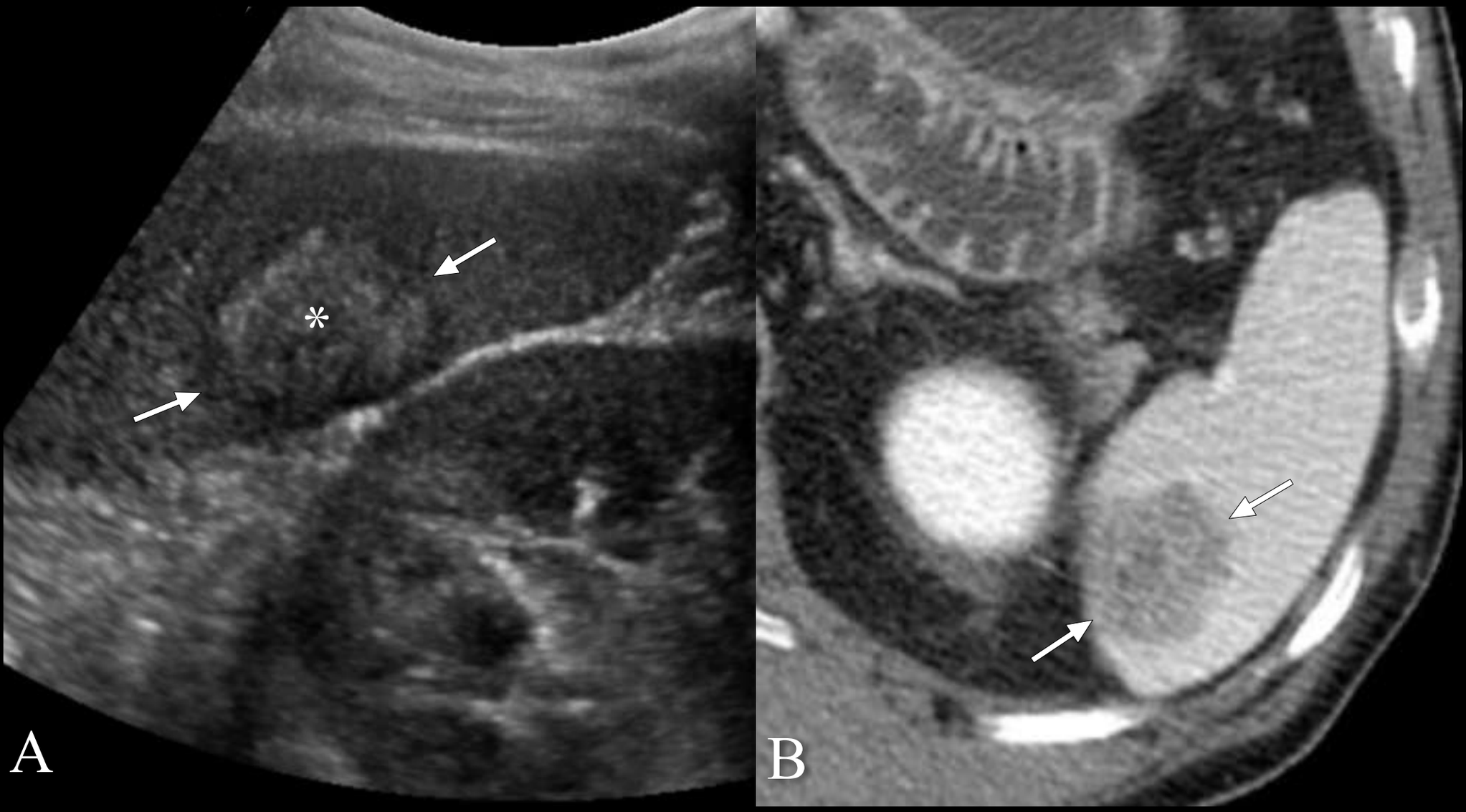
- Reflection of hemorrhagic nature



Note the strongly enhancing foci (arrows) within the ill-defined aggressive splenic masses with centripetal enhancement and perisplenic hemorrhage (arrowheads), which means rupture of a vascular tumor on CT image (A). (B) Photograph shows large areas (arrows) of hemorrhage and necrosis are filled with blood clots within the splenic specimen.

MENU

Case 11. A 78-year-old man with previous colon cancer



(A) US image shows a well-defined heterogeneous hyperechoic mass (*) with a hypoechoic halo (arrows). (B) Contrast-enhanced CT image demonstrates a well-defined poorly enhancing low-attenuating mass (arrows) in the spleen. What's your diagnosis?

Distinguishing Features

Presence of history of extrasplenic malignancy

Hypoechoic halo on US image

Nonhypervascular solid mass

Differential Diagnosis

Malignant
- Metastasis
- Lymphoma
- Sarcoma
- MFH

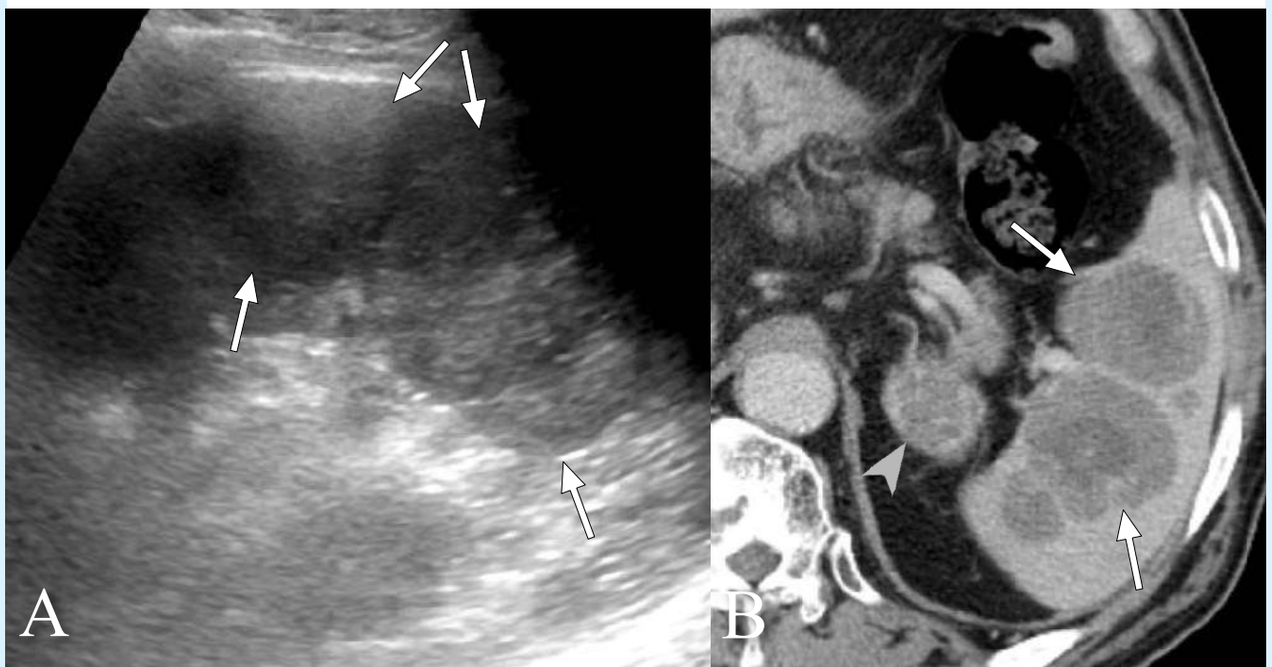
Benign
- IMT
- SANT
- EMH

MENU

Case 11. Metastasis

CLINICAL FEATURES

- Usually occur in patients with **widespread disseminated malignancies**
- Common primary malignancy
  - Melanoma, ovary cancer, breast cancer, lung cancer, and gastric cancer
- Gross appearance
  - **Multiple or single solid mass with or without cystic component**
- Microscopic appearance
  - Depends on type of primary malignancy



RADIOLOGIC FINDINGS

US findings

- Solitary or multiple hypoechoic or **target lesions**
  - Also can be hyperechoic or isoechoic
- **Hypoechoic halo**
- Rapid wash-in and rapid wash-out feature on contrast-enhanced US images

CT findings

- Hypoattenuating or hyperattenuating at portal venous phase
- **Cystic components** can be seen.

MR findings

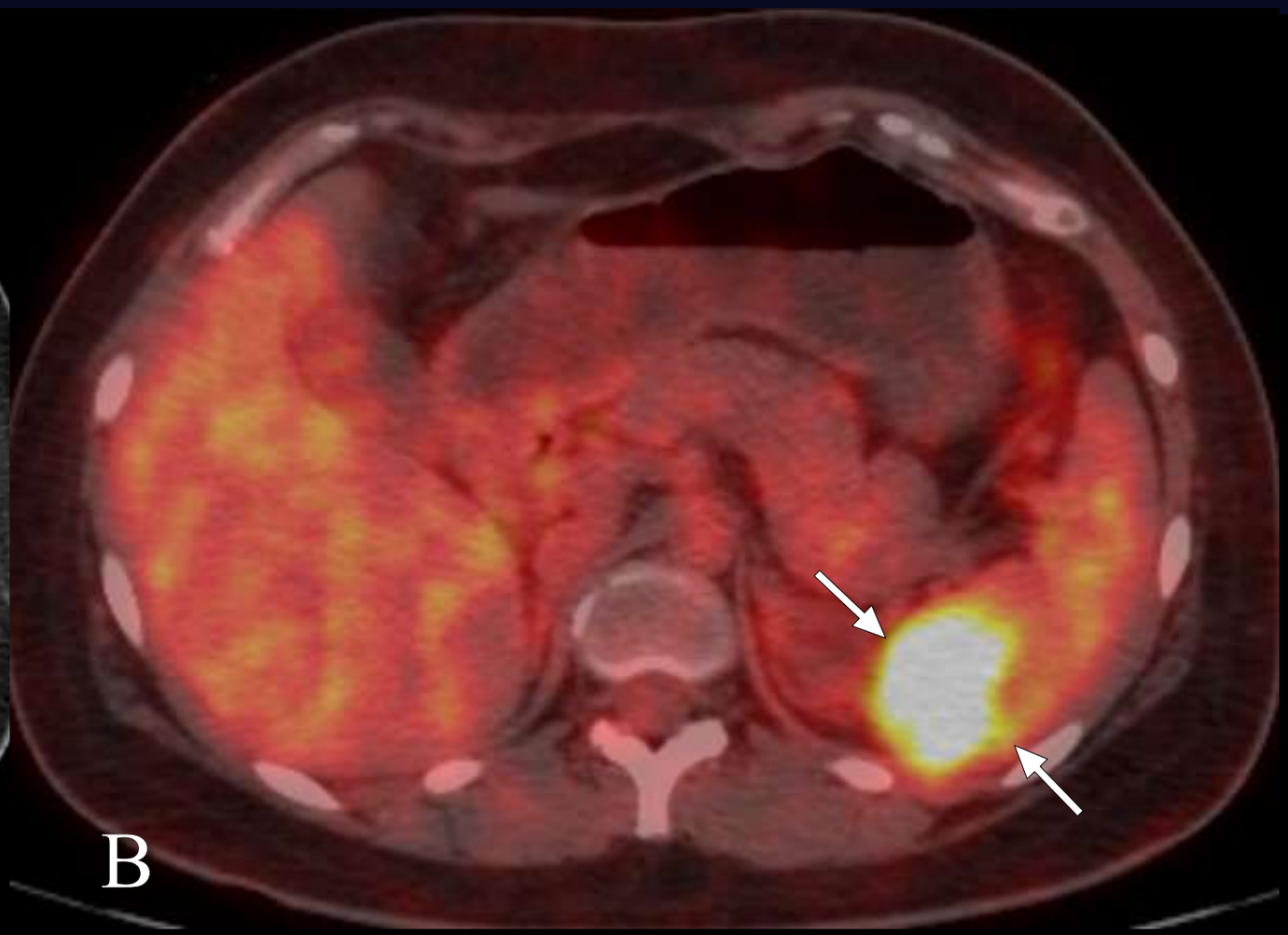
- Low SI to isointense on T1-weighted images and high SI on T2-weighted images
- Enhancement character depends on the type of the primary neoplasm.

A 78-year-old man with lung cancer. (A) US image shows well-defined heterogeneous hyperechoic masses (arrows) with a hypoechoic halo. (B) Contrast-enhanced CT image shows several well-defined peripherally enhancing low-attenuating masses (arrows) with a target appearance in the spleen. Note the heterogeneously enhancing metastatic mass (arrowhead) in the left adrenal gland.

MENU

Case 12. A 28-year-old woman with incidental splenic lesion





(A) Contrast-enhanced CT image shows a well-defined heterogeneously enhancing solid and cystic tumor (arrows) in the spleen. (B) Fluorine 18 fluorodeoxyglucose positron emission tomographic (PET)/CT image shows marked uptake (arrows) within the tumor. What's your diagnosis?

Distinguishing Features
Solid and cystic nonhypervascular lesion
Necrosis within tumor
Marked uptake on PET/CT image

945

Differential Diagnosis
Malignant
Malignant fibrous histiocytoma
Angiosarcoma
Metastasis

MENU

Case 12. Malignant fibrous histiocytoma

CLINICAL FEATURES

- Proliferations of monocyte-macrophage system
- Primary splenic MFH is **extremely rare.**
- Nonspecific clinical symptom
- Gross appearance
  - Mass usually larger than 10 cm at the time of diagnosis
  - **Solid tumor with or without cystic component**
- Microscopic appearance
  - Histiocyte-like and fibroblast-like cells with multinucleated giant cells on microscopic image
  - Five histologic subtypes
    - Pleomorphic, myxoid, giant cell, inflammatory, angiomatoid
- Aggressive and unfavorable clinical course

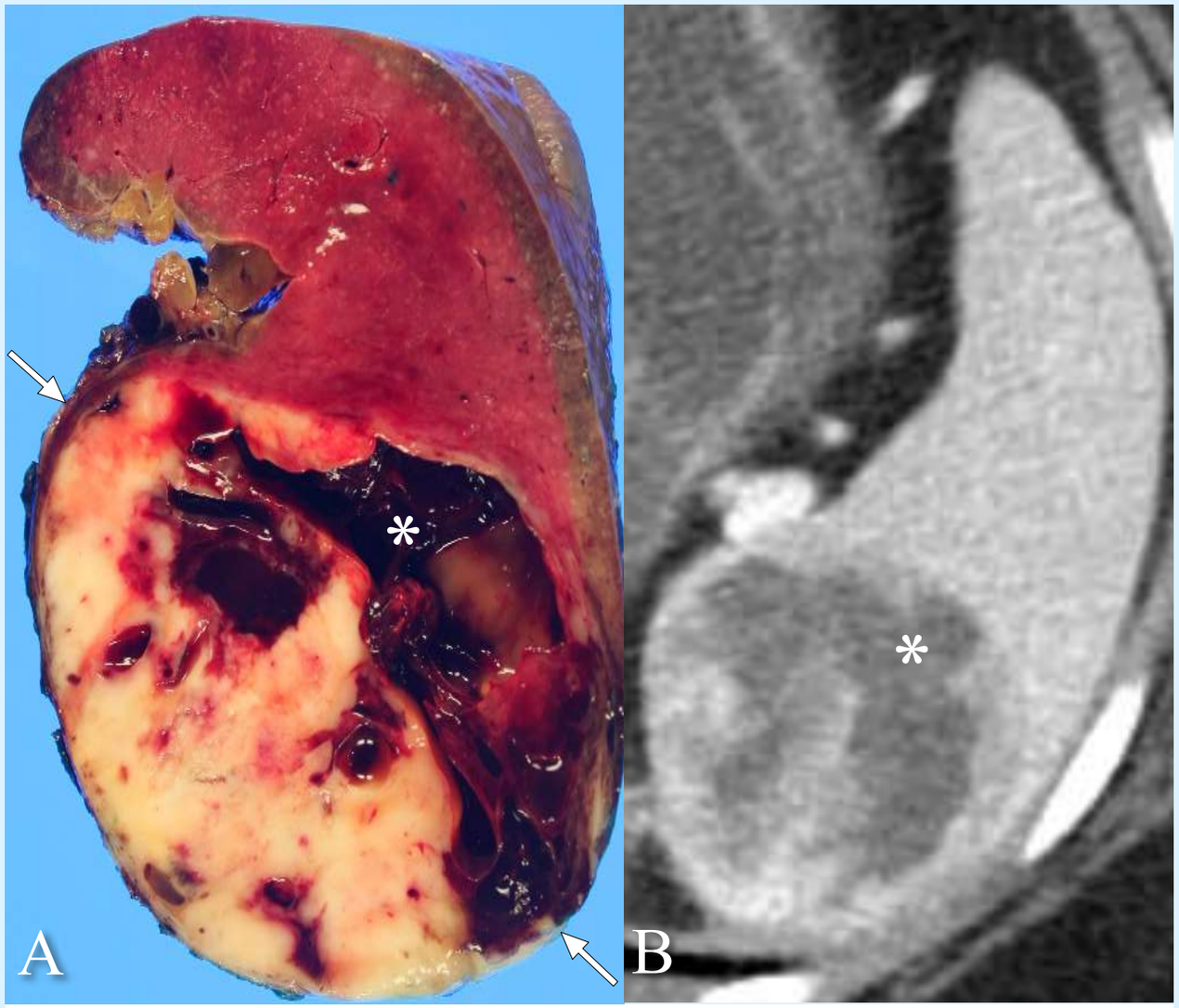
RADIOLOGIC FINDINGS

US findings

- Hypoechoic mass
- Less vascular on color Doppler US image and less enhanced on contrast-enhanced US image than surrounding parenchyma

CT and MR findings

- Heterogeneously enhancing large infiltrating soft-tissue mass with areas of **necrosis and hemorrhage** → **Solid and cystic feature**
- Variable patterns of calcifications



Photograph (A) reveals both a whitish solid component and dark necrotic portions (*) with hemorrhage within the tumor (arrows) in the splenic specimen. Note that the necrotic portions are demonstrated as low-attenuating area (*) on CT image (B).

MENU

Case 13. A 38-year-old man with left flank pain of a 2-week duration



(A) US image shows a well-defined irregular hypoechoic lesion (arrows) in the spleen. (B) Contrast-enhanced CT image demonstrates a geographic nonenhancing well-defined low-attenuating lesion (arrows) in the spleen. What's your diagnosis?

Distinguishing Features

Irregular cystic lesion

Left flank pain (history of blunt trauma)

Intraparenchymal fluid (resolving hematoma)

Differential Diagnosis

Benign

Trauma

Abscess

Pseudocyst

Epithelial cyst

Lymphangioma

MENU

Case 13. Trauma (laceration and hematoma)

CLINICAL FEATURES

- **Commonly injured by blunt trauma**
- Large potential of uncontained hemorrhage
  - Usually associated with extensive intraperitoneal hemorrhage
- Gross appearance (spectrum of injuries)
  - Subcapsular hematoma, intraparenchymal hematoma, perisplenic hematoma, laceration, rupture, contained vascular injury
- Clefts or lobulations can be mistaken as splenic injury.
- American Association for the Surgery of Trauma (AAST) splenic injury scale for management and prognosis
  - Classified as grade I to V depending on the degree of hematoma, laceration, and vascular injury

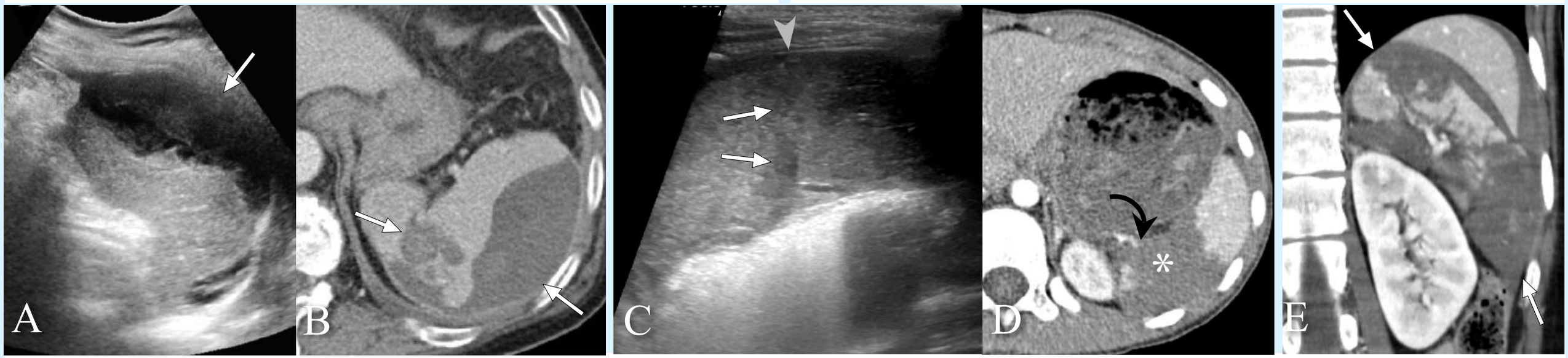
RADIOLOGIC FINDINGS

US findings

- **Free fluid in the left upper quadrant** strongly suggests splenic injury.
- **Intraparenchymal or subcapsular hematoma**
- Fresh blood is initially echo-free (becomes echogenic after several days).

CT findings

- **High-attenuating fluid collection** (**>30 HU**) within or around spleen
- Ill-defined irregular geographic hypoattenuating areas within spleen means laceration.
- Extravasation or contained vascular injury (pseudoaneurysm, arteriovenous fistula) can be seen.



Grade III to V cases according to AAST splenic injury scale. US (A) and CT (B) images of **grade III** show hypoechoic subcapsular and intraparenchymal hematoma (arrows). US (C) and CT (D) images of **grade IV** demonstrate ill-defined geographic laceration (arrows), hypoechoic acute subcapsular hematoma (arrowhead), hilar vascular disruption (curved arrow), and segmental devasculization (*). (E) Coronal CT image of **grade V** shows shattered spleen (arrows) with perisplenic hematoma.

MENU

Case 14. A 19-year-old woman presenting with fever and aplastic anemia



A



B

(A) US image depicts multiple ill-defined small hypoechoic lesions (arrows) in the enlarged spleen. (B) Contrast-enhanced CT image demonstrates numerous ill-defined poorly enhancing small low-attenuating nodules (arrows) in the enlarged spleen. What's your diagnosis?

Distinguishing Features

Fever

Immunodeficiency conditions

Multiple tiny hypoechoic and low-attenuating nonhypervascular small nodules

Splenomegaly

949

Differential Diagnosis

Infections

Tuberculosis

Fungal infection

Sarcoidosis

Malignant

Lymphoma

Metastasis

MENU

Case 14. Tuberculosis

CLINICAL FEATURES

- Hematogenous spread from **80%–100% of miliary pulmonary tuberculosis** at autopsy
- Causes
  - Usually in various immunodeficiency conditions
- Gross appearance
  - Micronodular or macronodular types
- Microscopic appearance
  - Granulomas with central caseous necrosis, surrounding Langerhans giant cells, and epithelioid cells and inflammatory cell infiltration

RADIOLOGIC FINDINGS

US findings

- Multiple focal hypoechoic lesions, representing granulomas
- Hyperechoic lesions, isolated splenomegaly, perisplenic abscess, and hepatic lesions can also be detected.

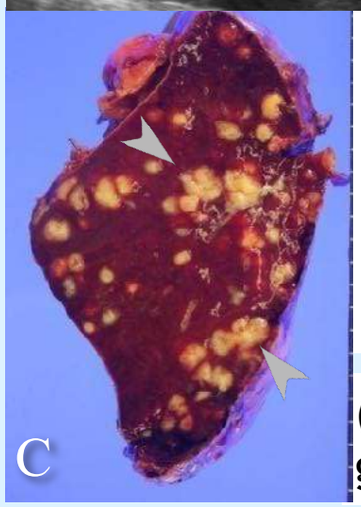
CT findings

- **Micronodular (miliary)**
  - **Multiple tiny low-attenuating nodules**
- Macronodular
  - Multiple low-attenuating tumorlike masses
  - Diffuse splenic enlargement
  - Peripheral enhancement
  - Calcification in advanced lesions

MR findings

- Isointense lesion on T1-weighted images
- **Multiple hypointense masses with hyperintense area on T2-weighted images**
- Variable signal and enhancement represent different phases of disease progression.
  - Dependent on degree of fibrosis, granuloma formation, caseation, or liquefaction

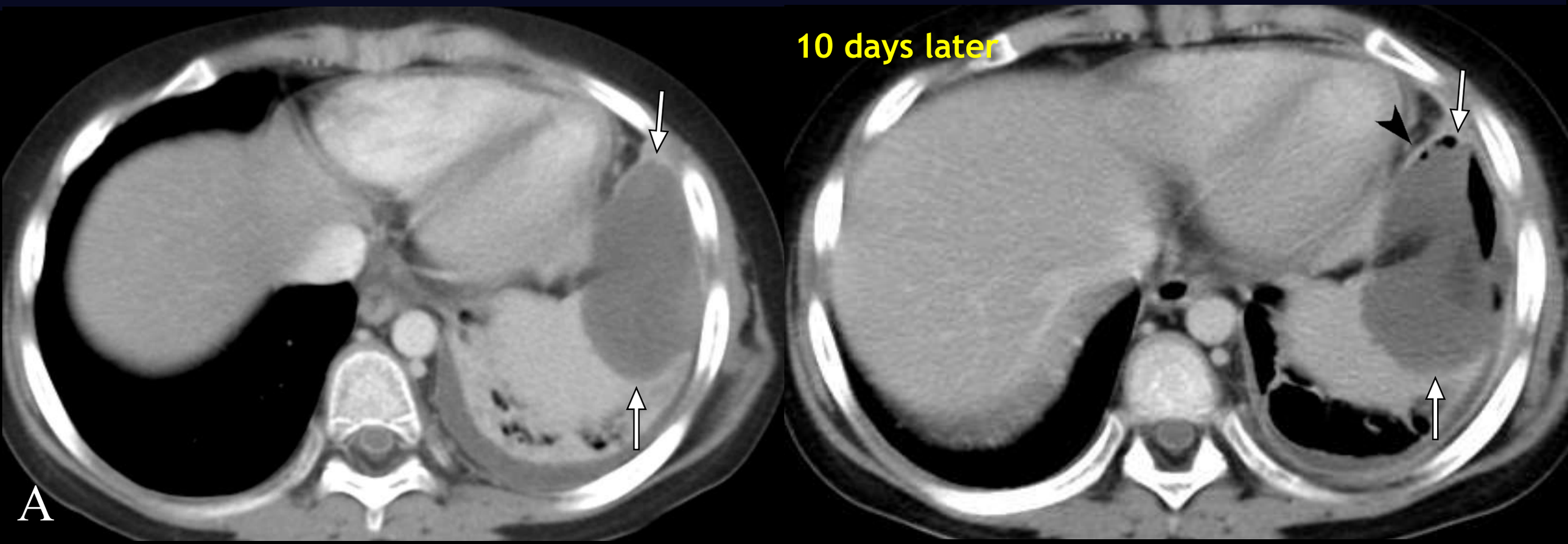




(A) US image depicts multiple small hypoechoic lesions (arrowheads) representing granulomas. (B) CT image demonstrates not only multiple tiny low-attenuating splenic nodules (arrowheads) but also hepatic necrotic granulomas (curved arrow) and enlarged lymphadenopathy (arrow). (C) Photograph shows yellowish micronodular granulomas (arrowheads) in the splenic specimen, which suggest disseminated tuberculosis.

MENU

Case 15. A 5-year-old boy with fever who underwent chemotherapy for acute lymphocytic leukemia



(A) Contrast-enhanced CT image shows a well-defined poorly enhancing lesion (arrows) within the spleen. CT image also demonstrates a small amount of left pleural effusion and passive atelectasis of the left lower lung. (B) Follow-up contrast-enhanced CT image after 10 days depicts internal air attenuation and cortical rim enhancement (arrowhead) along the periphery of the nonenhancing lesion in the spleen. What's your diagnosis?

Distinguishing Features

- Immunosuppressive states
- Solid nonhypervascular lesion
- Internal air attenuation
- Cortical rim sign

Differential Diagnosis

Infections

- Aspergillosis
- Abscess

Benign

- Infarction

MENU

Case 15. Invasive aspergillosis

CLINICAL FEATURES

- Extrapulmonary involvement
  - Frequently found in brain or sinonasal areas
  - Splenic involvement is reported in 16% of patients with invasive aspergillosis at autopsy.
- Underlying causes
  - **Frequently in immunosuppressed patients**
- Gross appearance
  - Propensity of early vascular invasion may cause **splenic infarction, hemorrhage,** and **metastatic spread.**
- Microscopic appearance
  - Aspergillus is a spore-forming (conidia) saprophytic thermotolerant fungus.
  - *Aspergillus fumigatus* is the most common.
  - Numerous fungal, septate, treelike branching hyphae within necrosis and hemorrhage

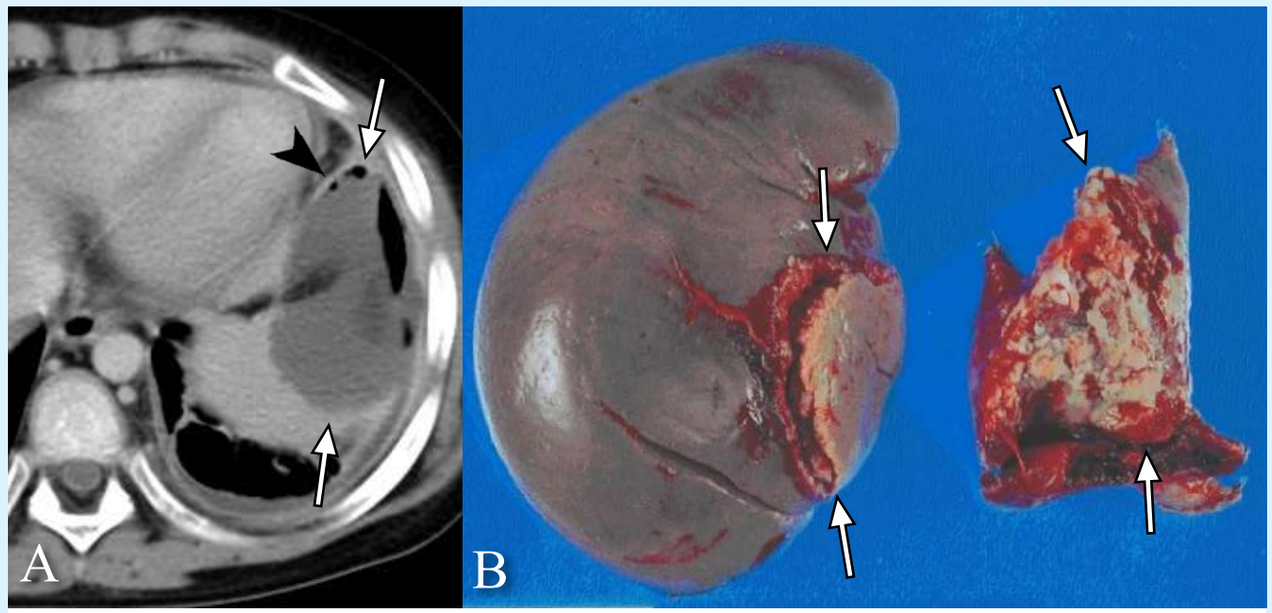
RADIOLOGIC FINDINGS

US findings

- Mild splenomegaly and peripheral wedge-shaped hypo- or hyperechoic lesions

CT findings

- Non- or poorly enhancing low-attenuating masslike lesion
- **Cortical rim sign** can be seen due to splenic infarction and rim enhancement from the capsular collateral vessels.
- Abscess with air-fluid level can be developed.



(A) CT image depicts air-filled infarction (arrows) with cortical rim sign (arrowhead). (B) Photograph shows well-demarcated yellowish necrosis (arrows) of dissected splenic specimen.

ABCES RATE

5.2. *Infectious diseases*

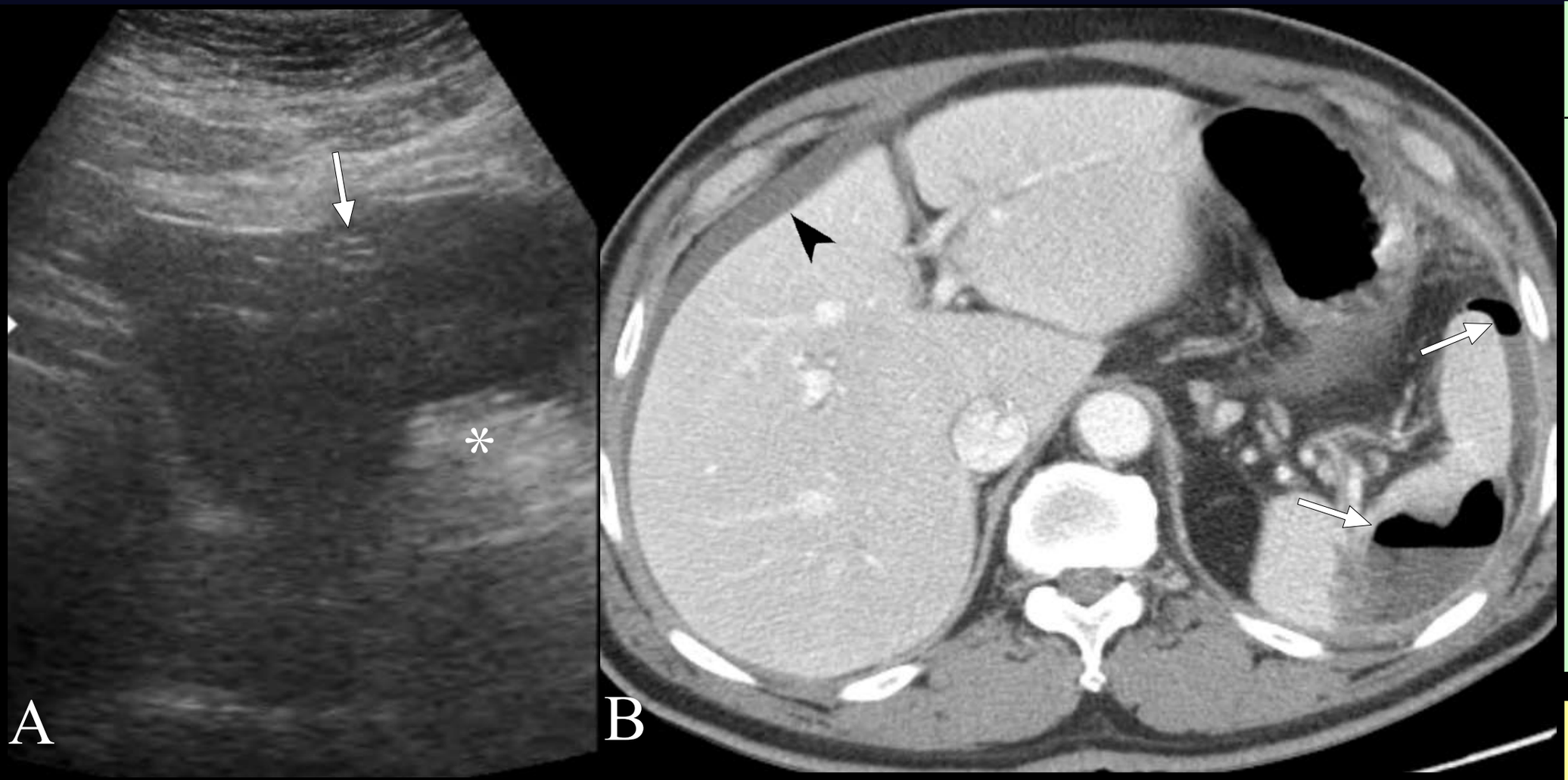
Splenic pyogenic abscesses are predominantly due to hematogenous spread of infection [2,3]. They can be solitary, multiple, or multilocular. On ultrasound they are poorly defined, hypoechogenic and may contain internal septations [2,3]. On CT, they are hypoattenuating, with no or moderate enhancement and can be encapsulated, with a peripheral enhancing rim [2,3]. On MRI, they are hypointense on T1-weighted images and hyperintense on T2-weighted images, with peripheral enhancing rim when they are encapsulated [2,3]. On ^{18}F-FDG PET/CT, splenic abscess shows increased uptake of ^{18}F-FDG [23], probably due to the presence of activated leukocytes and locally increased cytokines and growth factors content [33].

In immunocompromised patients, splenic candidiasis presents as small (< 10 mm), multiple, rounded, focal splenic lesions. They are hypoechogenic on ultrasound, hypo enhancing on CT and MRI. They are best visible on T2-weighted images as hyperintense foci and on contrast-enhanced MRI [34,35]. Splenic candidiasis is most often associated with hepatic candidiasis, so that splenic lesions are associated with intrahepatic lesions that display similar pattern on imaging. MRI may suggest the diagnosis when the so-called "bull-eye" sign is present [36,37].

Splenic hydatid disease is due to the larval formal of *Echinococcus granulosus*. Splenic involvement occurs in less than 2% of all patients with hydatid disease and are rarely isolated but observed in association with other locations [38]. Hydatid cysts are usually homogeneous with internal fluid content showing attenuation values similar to those of water. Internal calcification or hyperattenuating foci on CT are due to intracystic debris, hydatid sand, or inflammation. Presence of collapsed membranes within the cyst (*i.e.*, "water lily" sign) is virtually pathognomonic for hydatid disease [39].

MENU

Case 16. A 70-year-old man with abdominal pain, chronic lymphocytic leukemia, and arterial fibrillation



(A) US image depicts intraparenchymal echogenic foci (*) with reverberation artifacts and a perisplenic echogenic lesion (arrow) in the spleen with decreased echogenicity. (B) Contrast-enhanced CT image demonstrates intraparenchymal and perisplenic cavities with air-fluid levels (arrows). CT image also shows peritoneal fluid (arrowhead). What's your diagnosis?

DISTINGUISHING FEATURES

Immunosuppressive states

Risk for splenic infarction

Internal debris and intralesional gas (air-fluid level)

Ascites

DIFFERENTIAL DIAGNOSIS

Infections

Abscess

MENU

Case 16. Abscess

CLINICAL FEATURES

- **Uncommon** due to phagocytic activity of efficient reticuloendotheilial system and leukocyte
- **Causes**
  - **Immunosuppressive states**
  - Hematogenous spread of infection
  - Penetrating trauma
  - Splenic infarction
- Gross appearance
  - Solid and cystic or cystic lesions depend on maturation of abscess
- Microscopic appearance
  - Localized collections of necrotic inflammatory tissue caused by infection

RADIOLOGIC FINDINGS

- Various **solid and cystic or cystic lesions with internal debris** depending on stage of abscess

US findings

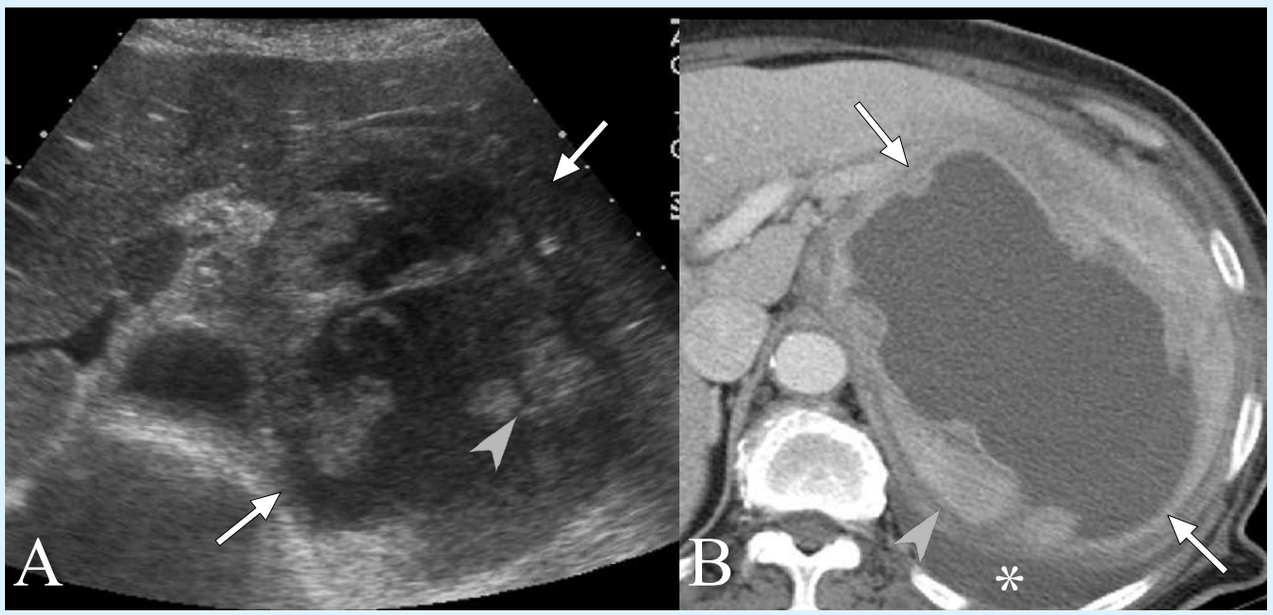
- Various poorly demarcated echoic lesions
- Septations with variable thickness
- Echogenic internal debris
- **Echogenic gas with reverberation artifact**

CT findings

- Intraparenchymal or perisplenic fluid with air-fluid level or internal debris
- Ascites or pleural effusion can be seen.

MR findings

- Dependant on size and maturation
- Low SI on T1-weighted and high SI on T2-weighted images
- Mixed solid and cystic lesion in acute stage
- Cystic change with internal debris in chronic stage
- Minimal peripheral enhancement



(A) US image shows a large cystic lesion (arrows) with internal debris (arrowhead) in spleen. (B) CT image depicts a large cystic splenic lesion (arrows) with a relatively smooth thick wall, which suggests chronic abscess. Note the heterogeneous parenchymal enhancement of spleen, perisplenic fluid (arrowhead), and pleural effusion (*).

A pattern-based approach for narrowing differential diagnosis of various splenic lesions

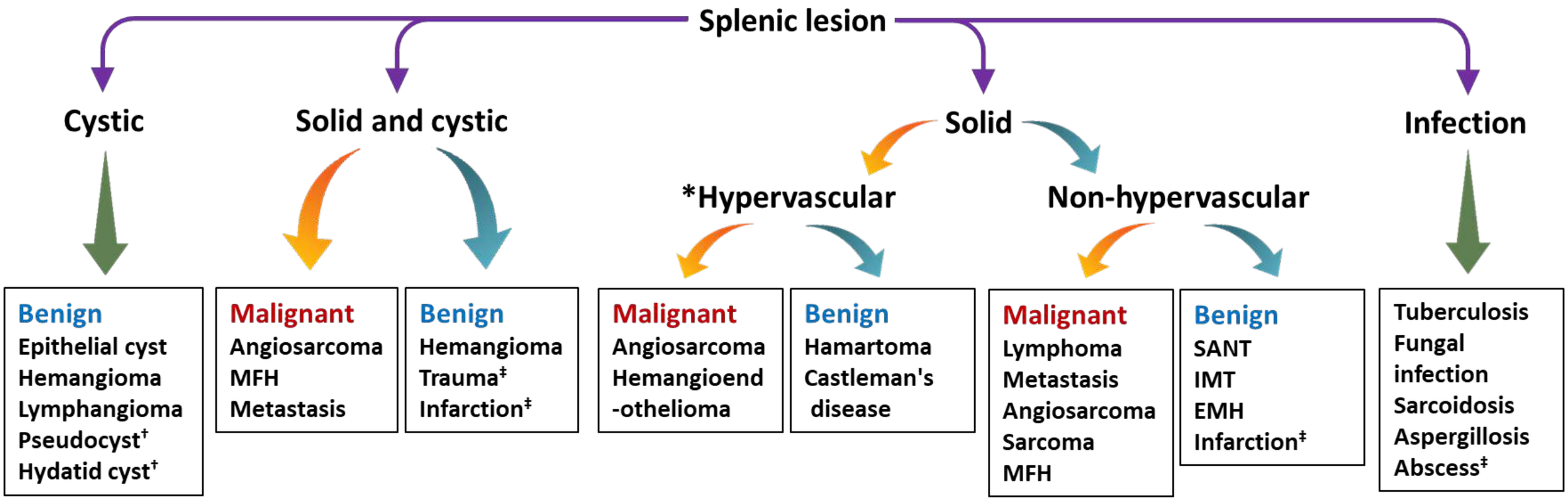


Figure. A pattern-based approach for narrowing down the differential diagnoses of various splenic lesions

* The degree of enhancement of splenic lesion on contrast-enhanced images is divided into

* hypervascular and nonhypervascular, compared with the degree of enhancement of splenic parenchyma.

Clinical Features and Imaging Findings of Splenic Lesions

Splenic lesion	Clinical feature	Nature	Margin	Multiplicity	Contrast enhancement	Other specific findings
Epithelial cyst	True cyst Children and young adults	Cystic	Well-defined	Usually single	No enhancement	Usually large unilocular cyst
Pseudocyst	80% of splenic cysts, Mostly, asymptomatic	Cystic	Well-defined	Usually single	No enhancement	Cysts with/without internal debris and peripheral calcifications
Lymphangioma	Mostly occur in children	Cystic	Well-defined	Variable	No enhancement	Internal septations, curvilinear peripheral mural calcification
Hemangioma	Common primary benign tumor	Cystic /solid and cystic	Well-defined	Variable	Hypervascular	Similar to hepatic hemangioma
Hamartoma	Any age, no gender predominance	Solid	Well-defined	Usually single	Hypervascular	Iso- and homogeneous enhancement on portal and delayed phases
SANT	Benign vascular lesion in the red pulp	Solid	Well-defined	Usually single	Non-hypervascular	Early peripheral and progressively centripetal enhancement
EMH	Systemic conditions with chronic anemia	Solid	Well-defined	Variable	Non-hypervascular	Hepatosplenomegaly Minimal contrast enhancement
IMT	Uncommon benign	Solid	Usually well-defined	Usually single	Non-hypervascular	Low SI on T2WI with/without central scar, delayed enhancement
Lymphoma	Most common malignancy	Solid	Usually well-defined	Variable	Non-hypervascular	Relatively homogeneous enhancement With/without splenomegaly and LAP
Angiosarcoma	Frequently occur in older patients	Solid /solid and cystic	Usually ill-defined	Variable	Hypervascular	Aggressive hypervascular mass with hemorrhage and necrosis
Metastasis	Patients with terminal malignant disease	Solid /solid and cystic	Usually well-defined	Variable	Non-hypervascular	Occasionally, target appearance, hypoechoic halo on US
MFH	Extremely rare	Solid and cystic /solid	Variable	Usually single	Non-hypervascular	Necrosis and hemorrhage within tumor
Trauma	Commonly injury is blunt trauma	Solid and cystic	Usually ill-defined	Variable	No enhancement	Free fluid in LUQ, intraparenchymal and/or subcapsular fluid (hematoma)
Tuberculosis	Common in disseminated, miliary tuberculosis	Infection	Ill-defined	Multiple	Non-hypervascular	Multiple tiny low attenuated small nodules
Aspergillosis	Frequently occur in immunosuppressive states	Infection	Usually well-defined	Variable	Non-hypervascular	Cortical rim sign can be seen
Abscess	Immunosuppressive states	Infection	Variable	Variable	No enhancement	Internal debris Intralesional gas can be seen

Abbreviations: LAP = lymphadenopathy, LUQ = left upper quadrant, T2WI = T2-weighted image.

MENU

This copy is for personal use only. To order printed copies, contact *reprints@rsna.org*

Algorithmic Approach to the Splenic Lesion Based on Radiologic-Pathologic Correlation

Nancy Kim, MD
Aaron Auerbach, MD
Maria A. Manning, MD

Abbreviations: H-E = hematoxylin-eosin, IPT = inflammatory pseudotumor, LCA = littoral cell angioma, SANT = sclerosing angiomatoid nodular transformation

RadioGraphics 2022; 42:683–701

https://doi.org/10.1148/rg.210071

Content Codes: CT GI MR

From the Department of Radiology, MedStar Georgetown University Hospital, 3800 Reservoir Rd NW, CCC Building Ground Floor, CG 201, Washington, DC 20007 (N.K., M.A.M.); the Joint Pathology Center, Silver Spring, Md (A.A.); and the American Institute for Radiologic Pathology, Silver Spring, Md (M.A.M.). Received March 21, 2021; revision requested April 27 and received September 11; accepted September 30. For this journal-based SA-CME activity, the author M.A.M. has provided disclosures (see end of article); all other authors, the editor, and the reviewers have disclosed no relevant relationships. **Address correspondence to** N.K. (e-mail: *nancy.kim@gunet.georgetown.edu*).

The views expressed in this article are those of the authors and do not reflect the official policy of the Department of the Army, Navy, or Air Force, Department of Defense, or U.S. Government.

SA-CME LEARNING OBJECTIVES

After completing this journal-based SA-CME activity, participants will be able to:

- Explain the imaging features of splenic masses on the basis of the underlying pathologic features.
- Recognize important clinical, pathologic, and imaging features that can help differentiate the various splenic pathologic conditions.
- Formulate a narrow differential diagnosis for splenic lesions based on number and consistency.

See rsna.org/learning-center-rg.

Splenic lesions are commonly discovered incidentally at imaging, without clinical signs or symptoms that may aid in diagnosis. As such, the differential diagnosis and subsequent management are based primarily on imaging characteristics. Much has been written about the myriad pathologic conditions that can occur in the spleen; however, there is little guidance on the approach to an incidental splenic mass. Applying an approach frequently used in imaging to the splenic mass—based on the number and consistency of lesions and refined by supplementary imaging features—allows formulation of a useful differential diagnosis. Solitary cystic masses include true cysts, pseudocysts, and parasitic cysts. When multiple cystic lesions are present, the differential diagnosis expands to include infectious lesions (abscess or microabscesses) and lymphangioma (a benign cystic neoplasm). Hemangioma is the most common solitary solid mass, although other vascular lesions (hamartoma, sclerosing angiomatoid nodular transformation) and nonvascular lesions (inflammatory pseudotumor, lymphoma) manifest as solitary and solid. When multiple solid masses are present, diffuse inflammatory disease (sarcoidosis), littoral cell angioma, and lymphoma should be considered. Malignancies, such as angiosarcoma or metastasis, can manifest as solitary or multiple and solid or cystic masses but are typically associated with symptoms or widespread primary malignancy. Careful assessment of the multimodality imaging characteristics of splenic lesions based on this approach aids the radiologist faced with the incidental splenic lesion.

Online supplemental material is available for this article.

Work of the U.S. Government published under an exclusive license with the RSNA.

Introduction

The largest lymphatic intraperitoneal organ, the spleen is the first line of defense against blood-borne pathogens. It is composed of two distinct types of tissue: the red pulp contains vascular structures, which filter blood and remove foreign material and damaged erythrocytes; the white pulp is composed of lymphatic tissue and initiates responses to blood-borne antigens.

Technologic advances and the dependence on imaging as an integral component of the clinical evaluation of patients have resulted in increased detection of splenic abnormalities, including splenic masses. Splenic masses are not common, and this rarity contributes to the diagnostic challenge most radiologists face when they are encountered. Most splenic masses are identified incidentally in asymptomatic patients, without laboratory findings to aid diagnosis. As such, the differential diagnosis and management are frequently based entirely on imaging characteristics.

Most incidental splenic lesions are benign; however, the biologic behavior can range from entirely benign to aggressively malignant, and making this distinction is crucial when possible. Not surprising

MENU

TEACHING POINTS

- A solitary splenic cyst is almost always benign and usually classified as parasitic or nonparasitic; nonparasitic cysts are then subclassified as primary true or secondary false cysts, as determined by the presence or absence of an epithelial lining.
- Many patients with multiple cystic masses are symptomatic or clinically suspected to have splenic disease. Bacterial and fungal splenic abscesses can be seen in immunosuppressed patients or can follow trauma or emboli.
- Solitary solid splenic lesions include benign vascular entities (hemangioma, hamartoma, sclerosing angiomatoid nodular transformation [SANT]) and malignant vascular entities (angiosarcoma). Of these, hemangioma is by far the most common.
- Lymphoma is the most common malignant tumor involving the spleen. Primary splenic lymphoma—defined as lymphoma confined to the spleen and perisplenic lymph nodes—is rare, comprising less than 1% of all lymphomas.
- Splenic lesions are often unexpected findings at imaging and can present a diagnostic challenge. Using a stepwise approach by first determining if they are cystic or solid, then further characterizing them as solitary or multiple lesions, can help in diagnosis or providing a proper differential diagnosis.

considering the contents of the red and white pulp of the spleen, most primary splenic masses are of vascular or lymphatic origin. The most common benign primary tumor found in the spleen is hemangioma, and the spleen is commonly involved in leukemia and lymphoma owing to its lymphatic components. Beyond these entities, rarity and overlap of imaging features can present a diagnostic challenge. A straightforward approach based on the number and consistency of lesions can best aid the radiologist evaluating the splenic lesion in the clinical setting.

This article highlights the key clinical, pathologic, and radiologic features of splenic masses, with emphasis on radiologic-pathologic correlation, on the basis of an image-based algorithm for characterizing splenic lesions (Fig 1).

Solitary Cystic Mass

A solitary splenic cyst is almost always benign and usually classified as parasitic or nonparasitic; nonparasitic cysts are then subclassified as primary true or secondary false cysts, as determined by the presence or absence of an epithelial lining. Secondary cysts, also known as nonpancreatic pseudocysts, are more common and are associated with trauma, including hemorrhage, infarction, or inflammation (Table 1).

Epithelial Cyst

Clinical Features.—Epithelial cysts, also known as true or epidermoid cysts, are congenital nonneoplastic lesions most commonly seen in the pediatric and young adult population, with a predilection for females (1). Epithelial cysts are rare, with a reported prevalence of 0.07% (1). However, the rate of incidentally detected epithelial cysts is increasing with more common use of noninvasive imaging.

Symptoms correlate with the size of the cyst; many are asymptomatic, while others can manifest with splenomegaly or left upper quadrant pain. The pathogenesis is unclear, with support for the theories of congenital mesothelial invagination, endodermal inclusion, and acquired subclinical trauma with mesothelial displacement (1,2). An elevated level of carbohydrate antigen (CA) 19-9 and carcinoembryonic antigen (CEA) has been noted in patients with large cysts (1).

Pathologic Features.—Grossly, epithelial cysts have a smooth glistening wall with internal coarse fibrous trabeculae (1) (Fig 2). The fluid content can be thin serous or turbid viscous. Histologically, the cyst wall is composed of fibrous tissue, which can contain calcification, and an epithelial lining, composed of stratified squamous, columnar, or cuboidal (mesothelial) epithelium (1) (Fig 2). Immunohistochemistry will show reactivity to cytokeratins (epithelial markers) or calretinin (a mesothelial marker).

Imaging Features.—Epithelial cysts are solitary, unilocular, fluid-filled cysts at all imaging modalities (Fig 2). US and MRI can show internal contents as more complex than simple fluid when the cyst contains cholesterol crystals or hemorrhage (Fig 2). Trabeculae are seen at US and MRI as thick hyperechoic or T2-hypointense bands when compared with the cyst content, respectively. The cyst wall is imperceptible or thin; calcifications are uncommon and more likely seen with pseudocysts (3). There is no contrast enhancement (Fig 2) (4).

Pseudocyst

Clinical Features.—Nonpancreatic pseudocysts, another term for secondary false cysts, the most common nonparasitic splenic cyst, result from liquefaction of posttraumatic hematoma or infarction. Rarely, pseudocysts result from a resolving abscess (1). Most are incidental, although patients with large pseudocysts can present with left upper quadrant pain or fullness (3).

Pathologic Features.—Most pseudocysts are unilocular and contain cloudy fluid. The internal surface is shaggy and hemorrhagic. By definition, there is no epithelial lining; instead,

MENU

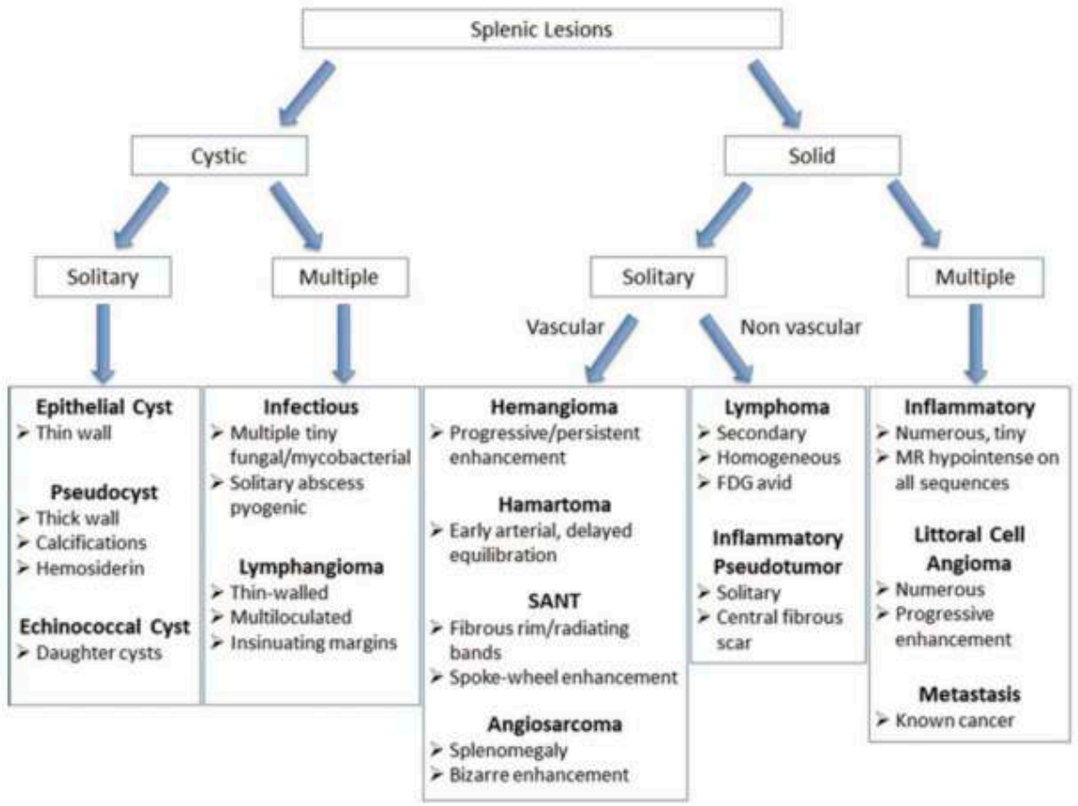


Figure 1. Algorithmic approach to the splenic lesion, by consistency and number. *FDG* = fluorodeoxyglucose, *SANT* = sclerosing angiomatoid nodular transformation.

the wall is composed of dense fibrous tissue, which can contain calcifications, hemosiderin, or cholesterol crystals (Fig 3). Histologically, the internal contents are composed of blood and necrotic debris (1). Immunohistochemistry for pancytokeratin can be performed to confirm the absence of an epithelial lining.

Imaging Features.—Multimodality imaging of splenic pseudocysts reflects their complex pathologic appearance, with a thick fibrous wall, internal debris, and septa. The thick fibrous wall, frequently containing calcification, is well demonstrated at imaging (Fig 3). Most pseudocysts are unilocular, and complex internal contents manifest as internal echogenic debris at US and variable T1 signal intensity at MRI (Fig 3) (3,5). Pseudocysts usually have fluid attenuation at CT. Thin septa may be seen at US, CT, and MRI.

Parasitic (Echinococcal) Cyst

Clinical Features.—Hydatid cyst, the most common parasitic splenic cyst, is caused by *Echinococcus granulosus* tapeworm larvae. Other *Echinococcus* species rarely cause human infection. Hydatid disease is a significant health problem in underdeveloped countries in South America, the Mediterranean region, the Middle East, Africa, and Australia (6).

Although the majority of hydatid disease involves the liver, splenic involvement can occur; the reported prevalence ranges from 0.9% to 8% (1). Splenic echinococcal cysts develop through systemic dissemination or intraperitoneal spread of a ruptured hepatic echinococcal cyst. Patients can present with no symptoms, abdominal pain, splenomegaly, or fever (6,7).

Pathologic Features.—Hydatid cysts associated with *E granulosus* typically form unilocular cysts; rare species, such as *Echinococcus multilocularis* and *Echinococcus vogeli*, form multilocular cysts. Composed of an outer fibrous laminated acellular membrane lined by an inner germinal layer composed of daughter cysts, the hydatid cyst may be surrounded by an outer dense fibrous pericyst layer, frequently with calcification. Grossly, hydatid cyst fluid is clear or pale yellow. When present, the daughter cysts resemble a bunch of grapes (Fig 4) (7). Histologic demonstration of the scolices, the mouth portion of the larvae, is diagnostic (1).

MENU

Table 1: Cystic Splenic Lesions—Key Radiologic and Pathologic Features, by Number

Lesion	Nature	Key Imaging Features	Key Pathologic Features
Solitary cystic lesions			
Epithelial cyst	Benign	Well circumscribed, unilocular *Thin imperceptible wall, rare calcifications (Ca^{2+}) *Nonenhancing Simple to complex fluid	Smooth wall Fibrous trabeculae True cellular epithelial lining Contents: serous or turbid viscous
Pseudocyst	Benign	Well circumscribed, unilocular *Thick progressively enhancing wall ± Ca^{2+}, hemosiderin (low T2 SI) Simple to minimally complex fluid	No epithelial lining Encapsulated by thick fibrous wall ± Ca^{2+}, hemosiderin, or cholesterol Contents: blood, necrotic debris
Echinococcal cyst	Benign	Well circumscribed Unilocular (*Echinococcus granulosus*) >> multilocular (*E multilocularis*, *E vogeli*) *Daughter cysts *Condensed maternal matrix: nonenhancing; hyperechoic, hyperattenuating, and T1 hyperintense to simple fluid	Outer dense fibrous pericyst (plus Ca^{2+}) Fibrous lamellated membrane Inner germinal layer composed of daughter cysts
Multiple cystic lesions			
Infectious	Benign	Fungal or mycobacterial: multiple tiny fluid lesions or hypoechoic or hypoattenuating *US: target pattern (central necrotic nidus, hyperechoic viable fungus, hypoechoic inflammatory rim) *MRI: iron-laden macrophages in inflammatory rim; low T1 and T2 SI CT and MRI: peripheral rim enhancement for treated subacute or chronic lesions Treated lesions: calcifications (CT > MRI [blooming artifact]) Pyogenic: solitary or few; ± gas, rim enhancement	Pyogenic: solitary, large Fungal or mycobacterial: multiple, tiny Thick irregular wall Leukocyte infiltration
Lymphangioma	Benign	*Well-defined thin-walled multiloculated fluid-containing structures Intervening fibrous stroma or scarring can have progressive enhancement, ± calcifications Insinuating margins	Thin-walled cysts Content: lymphlike fluid Stroma: smooth muscle plus Ca^{2+} Central scarring D2-40 antibody positive

Note.—> = more common, >> = much more common, SI = signal intensity, ± = with or without.
*Key findings for each entity.

Imaging Features.—Usually solitary, a spectrum of hydatid cyst multimodality imaging appearances depending on the complexity of the cyst has been described: type 1 is a simple cyst with no internal architecture, type 2 has daughter cysts and condensed maternal matrix (Fig 4), type 3 has mural calcifications, and type 4 has features of complications, such as rupture or superinfection (6). Rupture occurs in 50%–90% of cases owing to age and degeneration of the parasitic membranes (Fig E1) (6,8).

Multiple Cystic Masses

Many patients with multiple cystic masses are symptomatic or clinically suspected to have splenic disease. Bacterial and fungal splenic abscesses can be seen in immunosuppressed patients or can follow trauma or emboli. Although lymphangiomas can manifest as a solitary cystic lesion, they are more frequently multiple or diffuse (Table 1).

Infectious Lesions

Clinical Features.—Splenic abscesses can be bacterial, mycobacterial, or fungal and can result from hematogenous seeding, direct extension, sequelae of trauma, or prior infarcts (1). Common causes of bacterial abscess include endocarditis, pneumonia, gastrointestinal perforation, or arteriovenous malformation. The most common bacterial microbes include *Escherichia coli*, *Staphylococcus*, *Streptococcus*, and *Salmonella* (9,10). Although uncommon in the United States, granulomatous infection with

MENU

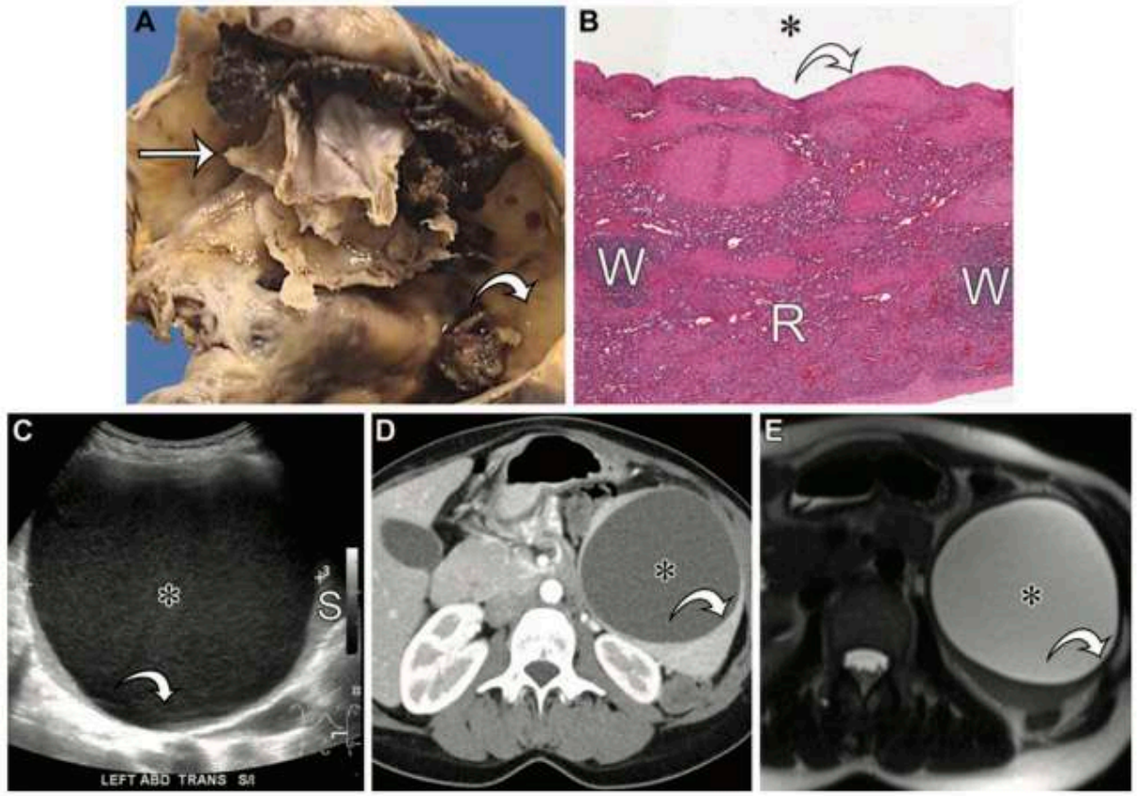


Figure 2. Epithelial cyst in a 28-year-old woman with left upper quadrant pain. **(A)** Photograph of the sectioned gross specimen shows a smooth glistening wall (curved arrow) with thick trabecular septa (straight arrow). **(B)** Photomicrograph shows the bland epithelial cellular lining (arrow) of the cyst. Note the normal spleen with red pulp *(R)* and white pulp *(W)*. * = cyst lumen. (Hematoxylin-eosin [H-E] stain; original magnification, ×20.) **(C)** Transverse US image of the spleen shows a solitary, thin-walled, unilocular, hypoechoic cystic lesion with low-level echoes (*) and a thin peripheral septum (arrow). *S* = normal spleen. **(D)** On an axial contrast-enhanced CT image, the cyst is well circumscribed with a thin imperceptible wall (arrow) and homogeneous fluid attenuation (*). **(E)** On an axial T2-weighted image, the cyst is well circumscribed and thin walled (arrow) with homogeneous hyperintensity (*).

Mycobacterium tuberculosis can result in abscesses due to hematogenous disseminated miliary spread.

Fungal microabscesses usually occur in patients with prolonged neutropenia. Predisposing factors include immunocompromise due to HIV infection, chemotherapy, immunosuppression for organ transplantation, or immunodeficiency. The most common fungal pathogens are *Candida*, *Aspergillus*, and *Cryptococcus* (10). Clinically, patients present with fever, abdominal pain, chills, constitutional symptoms, and sometimes septic shock (11).

Pathologic Features.—Grossly, abscesses are solitary or multiple, variably sized, red-yellow, rounded cystic lesions; pyogenic abscesses are usually larger than fungal or mycobacterial microabscesses (Fig E2). Mycobacterial nodules may contain caseous regions containing cheesy-white soft material. Abscess walls are thick and irregular (Fig E2). Infectious agents typically induce an acute inflammatory response, seen histopathologically as focal or diffuse leukocyte infiltration with large areas of necrosis (1). Fungal abscesses have a characteristic microscopic appearance, with central necrotic hyphae surrounded by viable hyphae and a peripheral inflammatory infiltrate rim. Specific microbiology is identified with culture and by using special stains.

Imaging Features.—Abscesses have ill-defined irregular margins with a central complex fluid component, due to the presence of pus, hemorrhage, or debris (Fig E2). Splenic pyogenic abscesses can be solitary or multiple. Gas appears as echogenic foci with "dirty" acoustic shadowing at US but is best documented at CT.

Fungal and mycobacterial microabscesses are usually multiple. US findings of fungal abscesses correlate with the histologic appearance, with a central hypoechoic nidus of necrotic hyphae surrounded by a hyperechoic concentric band (viable fungal elements), encased by a hypoechoic rim (zone of inflammation), with a so-called target or wheel-within-a-wheel pattern (3). At CT and MRI, disseminated fungal microabscesses appear as multiple small (<1 cm) hypoattenuating or

MENU

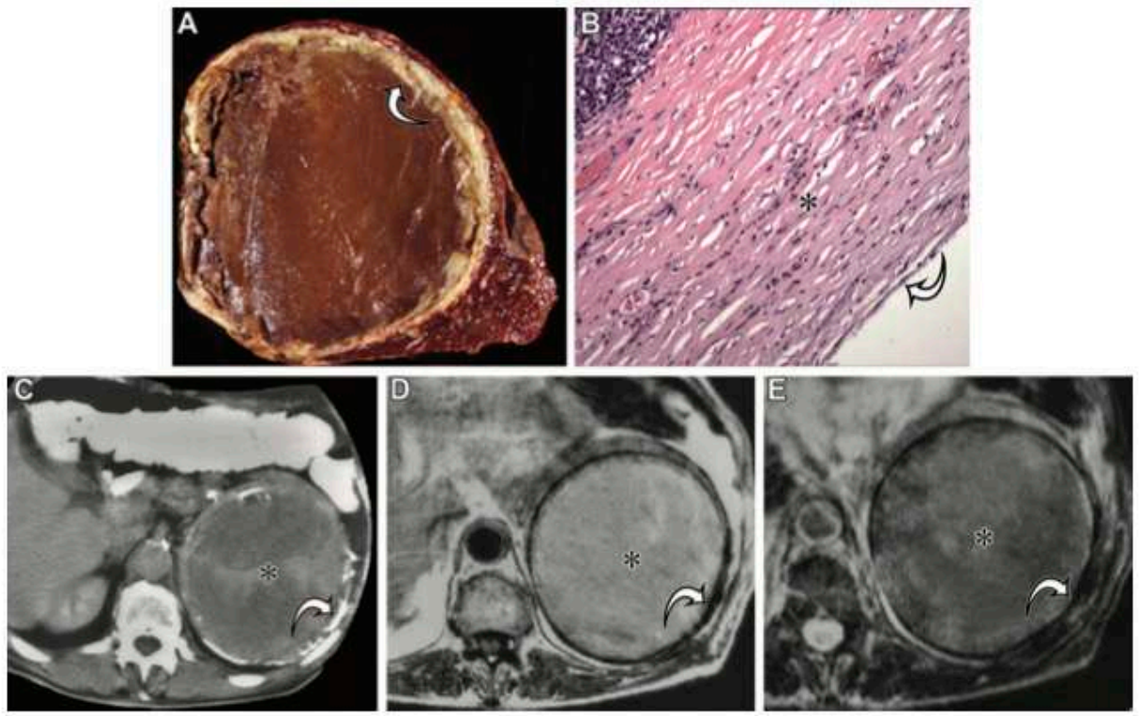


Figure 3. Pseudocyst in a 67-year-old man. **(A)** Photograph of the sectioned gross specimen shows a thick fibrous wall containing calcifications (arrow) surrounding thick debris. **(B)** Photomicrograph of the wall shows exuberant fibrosis and inflammatory infiltrate (*) without a true epithelial lining (arrow). (H-E stain; original magnification, ×200.) **(C)** Axial contrast-enhanced CT image clearly shows the calcifications (arrow); the pseudocyst is unilocular and contains heterogeneous mostly hypoattenuating fluid without enhancement (*). **(D, E)** On axial T1-weighted **(D)** and T2-weighted **(E)** images, the pseudocyst contains mixed-signal-intensity proteinaceous or hemorrhagic material (*). The thick wall (arrow) has circumferential hypointense signal, corresponding to the calcifications.

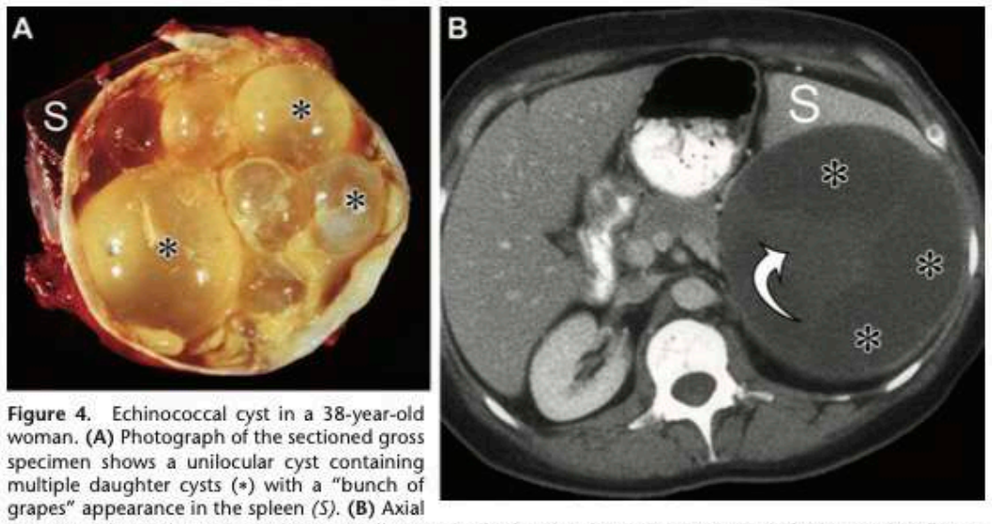


Figure 4. Echinococcal cyst in a 38-year-old woman. **(A)** Photograph of the sectioned gross specimen shows a unilocular cyst containing multiple daughter cysts (*) with a "bunch of grapes" appearance in the spleen *(S)*. **(B)** Axial contrast-enhanced CT image shows a well-circumscribed unilocular cyst containing multiple peripherally oriented hypoattenuating daughter cysts (*) separated by relatively hyperattenuating debris (arrow), also known as hydatid sand or condensed maternal fluid. This fluid will not enhance, which can help differentiate echinococcal cysts from septated multilocular cysts. *S* = normally enhancing spleen. (Case courtesy of Angela D. Levy, MD, Georgetown University Medical Center, Washington, DC.)

fluid-signal-intensity lesions scattered throughout the spleen (Fig 5) (10).

The subacute or chronic inflammatory infiltrate can be seen as a hypointense rim around these lesions with all MRI sequences, corresponding to iron-loaded macrophages (12). Acute microabscesses are not associated with avid rim enhancement, presumably owing to in-

MENU

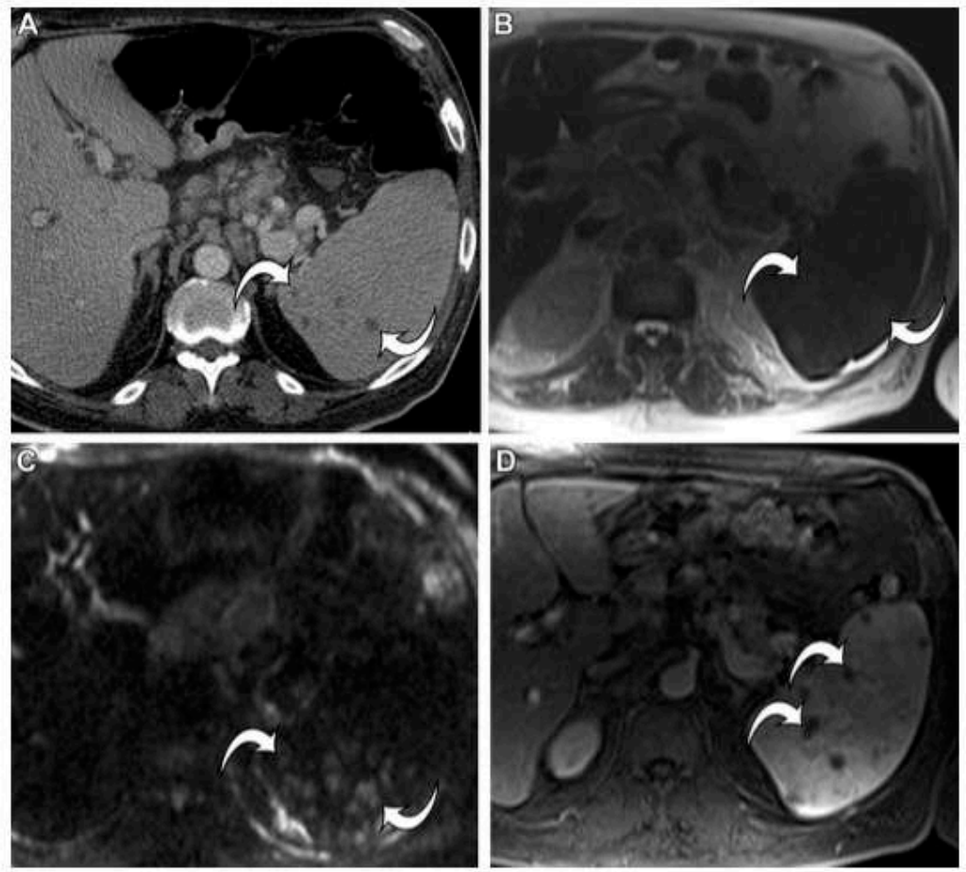


Figure 5. Fungal microabscesses in a 62-year-old patient with neutropenia. **(A)** Axial contrast-enhanced CT image shows multiple tiny hypoattenuating cystic lesions (arrows) scattered in the spleen, with central celiac axis lymphadenopathy. **(B)** Axial T2-weighted image shows subtle increased signal intensity in the lesions (arrows). **(C)** On an axial diffusion-weighted image, the lesions (arrows) are more readily visualized as hyperintense. **(D)** On an axial contrast-enhanced T1-weighted image, the lesions (arrows) do not enhance. (Case courtesy of Angela D. Levy, MD, Georgetown University Medical Center, Washington, DC.)

ability of the neutropenic patients to mount a robust inflammatory response; however, a subacute or chronic treated abscess can show peripheral rim enhancement at CT and MRI (12). Treated microabscesses appear as punctate calcifications at CT or foci of blooming artifact at gradient-echo (GRE) T1-weighted imaging (4). Abscesses resulting from endocarditis-related septic emboli can have a wedge-shaped appearance (10).

Mycobacterial involvement of the spleen most commonly manifests as splenomegaly and numerous tiny splenic lesions with ill-defined margins. Splenic involvement is seen in the context of widespread disease, with hypoattenuating adenopathy, nodular peritoneal thickening, high-attenuation ascites, and pleural effusions commonly present (10).

Lymphangioma

Clinical Features.—Lymphangiomas are rare malformations of splenic lymphatic channels characterized by anastomosing, dilated, thin-walled, fluid-filled cystic structures, similar to hemangiomas. Most occur in the pediatric population and are considered to reflect abnormal congenital development (13). An alternative hypothesis suggests that lymphangiomas reflect telangiectasia of lymphatic channels obstructed by hemorrhage or inflammation (14).

Like hemangiomas, splenic lymphangiomas can be solitary, multifocal, or diffuse. The clinical manifestation depends on the size; most are incidental and asymptomatic. However, large or multifocal lymphangiomas can result in splenomegaly, left upper quadrant pain, and nausea (14,15).

Pathologic Features.—The spleen can be normal or enlarged, depending on the size and number of lymphangiomas. Most isolated lymphangiomas are subcapsular; multifocal or diffuse lymphangiomas are more commonly seen in children (1). Grossly, lymphangioma looks like multiple thin-walled cysts of varying sizes filled with clear fluid

MENU

(Fig 6). Solid areas can be seen, reflecting central scarring (14,16).

Histologically, the cystic spaces are lined by bland flat endothelial cells, which may form papillary projections. The cysts are filled with watery eosinophilic proteinaceous fluid, which may contain histiocytes, cholesterol clefts, and lymphocytes (Fig 6). The intervening collagenous stroma can contain smooth muscle or calcification. Immunohistochemistry is necessary to confirm lymphatic derivation; the lymphatic endothelial lining will stain positive for D2-40 (podoplanin) antibody (14), less likely for CD34, CD31, and factor VIII.

Imaging Features.—Multimodality imaging reflects the gross appearance, with well-defined thin-walled unilocular or multilocular cysts (Figs 6, 7). Intervening fibrous stroma can appear as septa, with calcifications or progressive enhancement (Fig 7) (17). Intracystic debris or hemorrhage can appear as echoes at US or increased T1 signal intensity at MRI (13,15,17,18).

Solitary Solid Mass

Solitary solid splenic lesions include benign vascular entities (hemangioma, hamartoma, sclerosing angiomatoid nodular transformation [SANT]) and malignant vascular entities (angiosarcoma). Of these, hemangioma is by far the most common (1). However, lymphoma and benign nonvascular tumors and tumorlike lesions can also manifest as a solitary solid mass. Although definitive diagnosis may be difficult with imaging alone, it is important to differentiate the benign lesions from the malignant ones, such as lymphoma and angiosarcoma. Notably, benign lesions are almost always asymptomatic, whereas malignancies are rarely incidental or isolated findings (Table 2).

Hemangioma

Clinical Features.—Hemangioma is the most common benign lesion in the spleen (1). Most are found incidentally in asymptomatic patients. Usually solitary, hemangiomas can be multiple or diffuse; hemangiomatosis can reflect a manifestation of systemic angiomatosis in Klippel-Trénaunay syndrome (4,19). Kasabach-Merritt syndrome (anemia, thrombocytopenia, and coagulopathy) has been associated with large hemangiomas (Fig E3) (19).

Pathologic Features.—Grossly, hemangiomas are unencapsulated, red-purple, spongy nodules with irregular borders (Fig E3). Smaller hemangiomas can appear solid, whereas larger lesions can show prominent cystic changes. Fibrotic areas may contain calcium deposits.

Histologically, hemangioma is composed of variably sized vascular spaces lined by a single layer of bland flat endothelial cells (Fig E3). The cystic spaces can be small (capillary) but are most commonly large (cavernous) and distended with blood cells and proteinaceous fluid. The intervening septa are thin and fibrous; when abundant sclerosis is present, the lumina may be obliterated. Immunohistochemical analysis shows reactivity for vascular-associated markers (ERG, Wilms tumor protein 1 [WT1], CD31, CD34, factor VIII) but negativity for CD8, allowing distinction of hemangioma from splenic hamartoma (19).

Imaging Features.—Splenic hemangioma can show the well-described imaging characteristics of typical hepatic hemangioma: *(a)* well-defined hyperechoic mass without posterior acoustic shadowing at US; *(b)* well-circumscribed mass with peripheral nodular discontinuous early enhancement and homogeneous progressive enhancement at CT and MRI; and *(c)* homogeneous T2 hyperintensity at MRI (Fig E3). However, splenic hemangioma complicated by fibrosis, hemorrhage, or cystic degeneration can have a variable multimodality imaging appearance. Hemangioma rarely shows flow at color or power Doppler US. Although the contrast-enhanced US enhancement pattern has been studied, no defining pattern has been reliably identified (20).

As such, splenic hemangioma is best evaluated with dynamic contrast-enhanced CT or MRI (20). It can have variable dynamic enhancement patterns, including immediate homogeneous enhancement that persists in the delayed phase, early peripheral enhancement with homogeneous uniform delayed enhancement, or peripheral enhancement with centripetal progression (Fig 8) (21). Areas of cystic degeneration will not enhance, and areas of fibrosis can show progressive enhancement. Fluorodeoxyglucose (FDG) PET/CT can be performed for lesions with atypical features or for patients at high risk for malignancy or metastatic disease, as hemangiomas will not show metabolic activity.

Splenic Hamartoma

Clinical Features.—Splenic hamartoma is a rare (prevalence <1%) benign nodular malformation composed exclusively of disorganized red pulp without intervening white pulp, of uncertain pathogenesis; most consider it a congenital malformation, although true neoplasm of red pulp origin or reactive proliferative response to prior trauma are also possibilities (19). Also referred to as splenoma or focal nodular hyperplasia of the

MENU

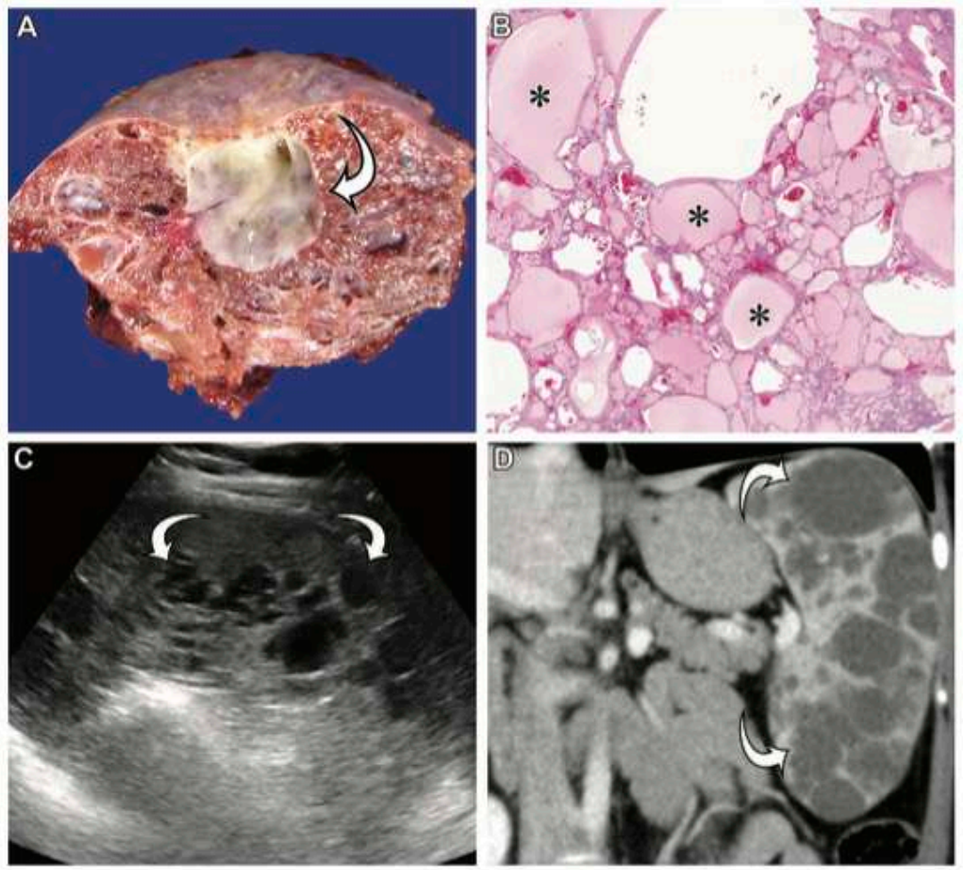


Figure 6. Lymphangioma in a 20-year-old woman with Klippel-Trénaunay-Weber syndrome and left upper quadrant abdominal pain. **(A)** Photograph of the cut gross specimen shows innumerable cystic spaces of various sizes throughout the spleen, including a larger cyst (arrow) with a thin fibrous wall. **(B)** Photomicrograph shows multiple cystic spaces lined by flat endothelial cells and containing acellular proteinaceous fluid (*). (H-E stain; original magnification, ×40.) **(C)** US image along the long axis of the spleen shows multiple unilocular or multilocular anechoic or hypoechoic spaces (arrows) of various sizes. **(D)** Coronal contrast-enhanced CT image shows enlargement of the spleen with numerous well-circumscribed, thin-walled, unilocular or multilocular hypoattenuating lesions (arrows) of various sizes without enhancement.

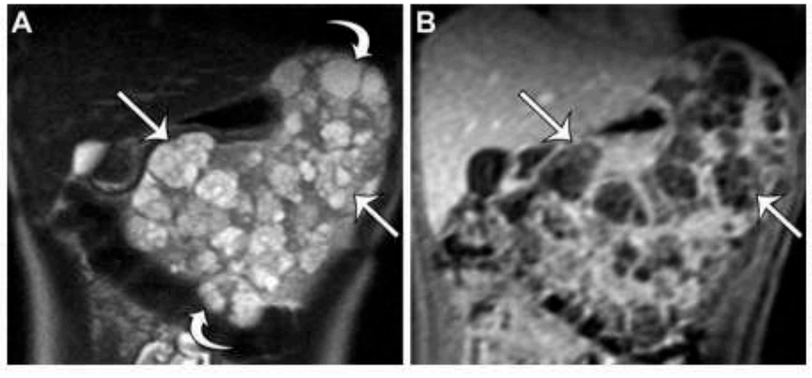


Figure 7. Lymphangioma in a 22-year-old woman with a history of Klippel-Trénaunay-Weber syndrome. **(A)** Coronal T2-weighted image shows numerous thin-walled unilocular or multilocular hyperintense cystic lesions (curved arrows) of variable sizes throughout the enlarged spleen, with hypointense septa seen within multiloculated lesions (straight arrows). **(B)** Coronal contrast-enhanced MR image during the equilibrium phase shows progressive enhancement of the septa within the multiloculated lesions (arrows).

spleen, hamartoma has no age or gender predilection and is most commonly found incidentally in asymptomatic patients.

Women are more likely to present with symptomatic larger lesions, suggesting a role for hormonal stimulation (19). Larger hamartomas can manifest with splenomegaly. Rarely, hematologic disorders including pancytopenia, anemia, or thrombocytopenia can occur from sequestration of hematopoietic cells. Splenic hamartoma has been associated with other hamartomatous entities, including tuberous sclerosis (19).

MENU

Table 2: Solid Splenic Lesions—Key Radiologic and Pathologic Features, by Number

Lesion	Nature	Key Imaging Features	Key Pathologic Features
Solitary solid vascular lesions			
Hemangioma	Benign	Usually solitary; rarely diffuse Typical: similar to in liver (hyperechoic and T2 hyperintense to spleen) Doppler US: flow rare; *CT and MRI: immediate homogeneous or progressive enhancement, with persistent delayed enhancement Large (cavernous): central myxoid nonenhancement Sclerosed: progressive enhancement of fibrosis *FDG PET/CT: no metabolic activity	Unencapsulated Variably sized vascular spaces Thin fibrous septa If abundant sclerosis, lumina may be obliterated CD8 negative (different from hamartoma)
Hamartoma	Benign	Rare, almost always solitary *Splenic focal nodular hyperplasia Well-circumscribed, usually large (bulging contour) US: hypoechoic with increased vascularity (different from hemangioma) Early arterial enhancement, progressively matching spleen	Unencapsulated Well demarcated Disorganized red pulp Variably sized vascular spaces CD8 positive (different from hemangioma)
SANT	Benign	Solitary well-circumscribed solid mass Nodular texture with fibrous rim and radiating bands *Characteristic spoke-wheel enhancement (early rim enhancement with progressive centripetal radial enhancement of fibrous bands and nodules *MRI: T2-hypointense radiating fibrous bands, T1 susceptibility artifact reflects hemosiderin	Red pulp entrapped by exaggerated stromal proliferation Confluent and discrete vascular nodules Dense fibrous rim, internodular myxoid-to-fibrous stroma coalesce to form central stellate scar
Angiosarcoma	Malignant	Discrete angiosarcoma: solitary to few well-circumscribed masses Diffuse angiosarcoma: splenomegaly, heterogeneous enhancement of irregular or poorly defined nodular vascular masses Hemorrhage ± necrosis more common than cystic appearance	Arises from endothelial cells spread throughout spleen: well-circumscribed solitary nodules to diffusely infiltrating masses Markedly atypical cells High mitotic index CD31 positive
Solitary solid nonvascular lesions			
Lymphoma	Malignant	*Most common malignant tumor involving spleen, usually secondary (primary splenic lymphoma is rare) Variable appearance depending on subtype: splenomegaly, tiny diffuse miliary nodules, small nodules, or large solitary mass Homogeneous; hypoechoic, hypoattenuating, and hypoenhancing to spleen *Restricted diffusion; avid activity at FDG PET/CT	Variably sized neoplastic lymphocytes Nodules in white pulp to diffuse sheetlike infiltration Immunohistochemistry crucial to determine specific lineage
Inflammatory pseudotumor (IPT)	Benign	Well-circumscribed mass Inflammatory infiltrate: hypoechoic, hypoattenuating, and hypoenhancing to spleen *Central fibrous scar: T2 hypointense and progressively enhancing	Mixed inflammatory cells and spindle cell proliferation Interspersed fibrous stroma Necrosis, hemorrhage, sclerosis
Multiple solid lesions			
Inflammatory (sarcoidosis)	Benign	Numerous tiny hypoechoic, hypoattenuating, and hypoenhancing solid nodules *Hypointense with all MRI sequences; best seen on T2-weighted fat-suppressed and postcontrast images	Multiple well-defined noncaseating granulomas
Littoral cell angioma (LCA)	Benign	*Numerous progressively enhancing nodules Variable echogenicity Variable T2 SI (increased for hypercellular LCA, decreased when hemosiderin present)	Unencapsulated, multiple Anastomosing vascular channels ± papillary fronds CD8 negative (different from normal littoral cells)
Metastases	Malignant	Uncommon, *found almost exclusively in patients with known or widespread cancer Variable appearance depending on primary tumor	Variable: dependent on primary tumor

Note.—FDG = fluorodeoxyglucose, SI = signal intensity, ± = with or without, * = key findings for each entity.

MENU

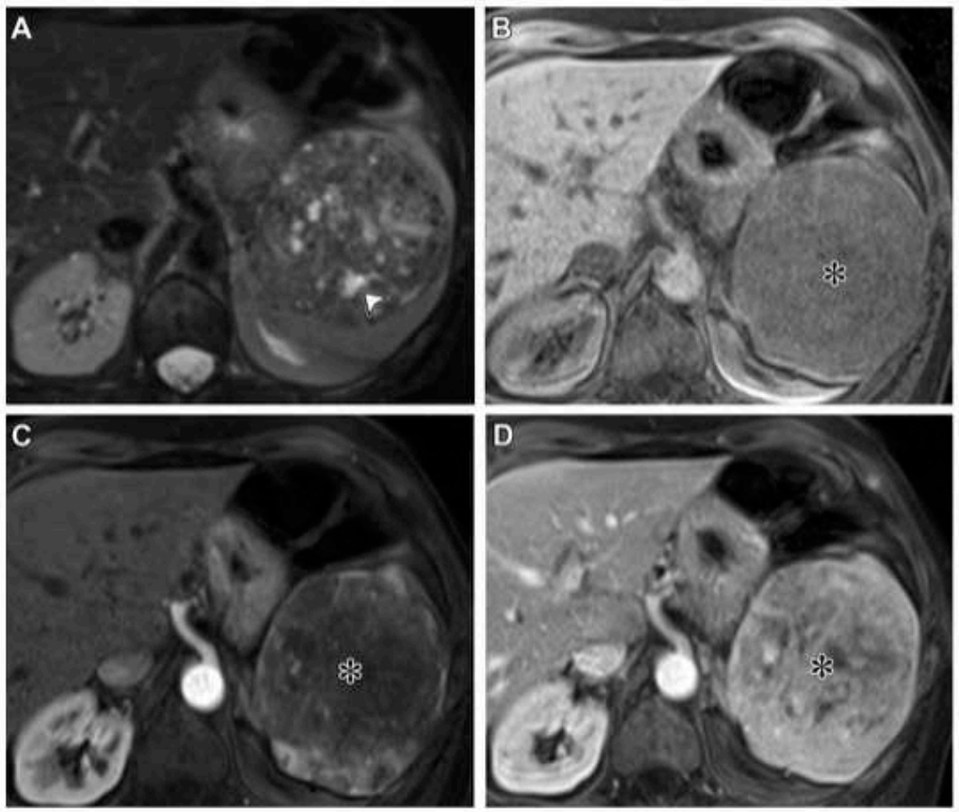


Figure 8. Hemangioma in a 58-year-old woman with progressive sporadic vomiting and sharp left upper quadrant pain. **(A)** Axial fat-saturated T2-weighted image shows a well-circumscribed solid mass with areas of hyperintense signal (arrowhead). **(B)** Axial noncontrast T1-weighted image shows that the mass (*) is isointense. **(C)** Axial arterial phase image shows early peripheral enhancement of the mass (*). **(D)** Axial portal venous phase image shows progressive homogeneous enhancement of the mass (*).

Pathologic Features.—Hamartoma is almost always solitary and usually 4–5 cm (range, 1–20 cm). Grossly, it is a well-circumscribed, unencapsulated, bulging dark-red lesion well demarcated from the uninvolved spleen (Fig 9). Histologically, hamartoma is composed of red pulp without normal white pulp elements. There are numerous disorganized sinuses and cords lined by plump endothelial cells. Histologic variations have been described on the basis of dominant expression of one or more components of the red pulp (19,22).

Occasionally, large and bizarre stromal cells are present (1). Variable inflammatory cells are present without well-organized lymphoid follicles (in contrast to normal spleen and hemangioma) (22). Fibrosis, hemorrhage, and calcifications may be present, particularly in long-standing lesions. Extramedullary hematopoiesis may be present. Positive immunohistochemical staining of the endothelial lining of the vascular channels with CD8 is a key distinguishing feature from hemangioma (1,19).

Imaging Features.—Reflecting their pathologic appearance, most hamartomas are well-circumscribed solid vascular masses similar to the splenic red pulp at multimodality imaging. At US, they are typically homogeneous well-demarcated masses, hyperechoic to the normal background spleen when not complicated by hemorrhage or cystic change (Fig 9). Difficult to identify at noncontrast CT, as they are isoattenuating to the adjacent splenic parenchyma, larger lesions may show contour abnormality as the only noticeable finding (Fig 9).

At MRI, hamartoma is T1 isointense and mildly T2 hyperintense to the spleen (Fig 9) (23). The hypervascular red pulp component manifests as increased blood flow at color Doppler US (Fig 9) (23,24). Dynamic contrast-enhanced CT and MRI show early arterial and persistent delayed enhancement, equilibrating with the background spleen (Fig 9) (23). Calcifications and cystic changes can be present (21,23).

Sclerosing Angiomatoid Nodular Transformation

Clinical Features.—SANT is a morphologically distinctive benign vascular lesion. Although the term was first coined in 2004, similar lesions

MENU

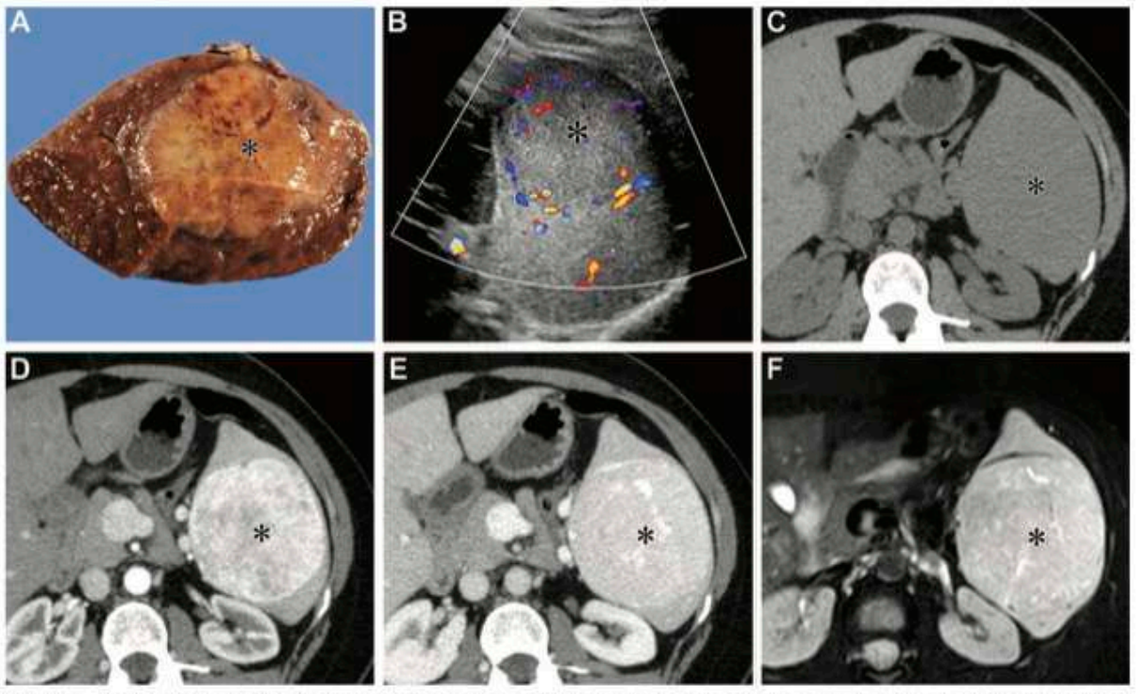


Figure 9. Pathologic and radiologic features of hamartoma. **(A)** Photograph of the cut gross specimen shows a well-circumscribed nonencapsulated mass (*) bulging above the cut surface of the spleen. **(B)** Color Doppler image shows a well-circumscribed homogeneous mass (*) with intrinsic flow. **(C)** Axial nonenhanced CT image shows only slight contour abnormality of the mass (*). **(D)** Axial arterial phase CT image shows diffuse early hyperenhancement of the mass (*). **(E)** Axial portal venous phase CT image shows persistent delayed enhancement of the mass (*), equilibrating with that of the spleen. **(F)** Axial T2-weighted image shows that the mass (*) is mildly hyperintense to the spleen. The MRI dynamic enhancement pattern is similar to that of CT.

were described earlier as capillary cord hemangioma, multinodular hemangioma, and splenic hemangioendothelioma (1,17,19,25). The pathogenesis remains unclear; however, on the basis of histopathologic features, it is thought to reflect altered red pulp entrapped by an exaggerated stromal proliferation due to inflammation, hemorrhage, or traumatic injury. Primarily discovered incidentally in asymptomatic patients, SANT has been reported concurrently with other malignancy, although most consider this coincidental during routine surveillance imaging (26). Patients can rarely present with anemia, splenomegaly, or abdominal pain (25,27).

Pathologic Features.—Grossly, SANT is a solitary, well-circumscribed, unencapsulated mass of individual and coalescing red-brown nodules embedded in a dense fibrous stroma, often with a central tan-white stellate scar (Fig 10) (19,25–27). Histologically, the angiomatoid nodules are composed of red pulp, with all three immunohistochemically distinct types of blood vessels (veins, capillaries, and sinusoids) seen in the normal red pulp, a distinguishing characteristic from hemangioma, hamartoma, and littoral cell angioma (LCA), which contain only one type of vascular channel (25,26). The internodular stroma is composed of myxoid-to-dense fibrous stroma, with sclerosis or fibrinoid acellular material, and scattered myofibroblasts and inflammatory cells (Fig 10) (1).

Imaging Features.—The multimodality imaging features of SANT have been described in the literature in several case reports and generally parallel the gross appearance as a solitary well-defined mass (26,28–31). A characteristic appearance at contrast-enhanced US, CT, and MRI is early peripheral rim enhancement with radiating bands of progressive centripetal enhancement, described as a spoke-wheel appearance (Fig 10) (26,28–30). At MRI, radiating T2-hypointense bands extending toward the center of the mass are thought to reflect the fibrous stroma (Fig 10) (26,31). Susceptibility artifact can indicate the presence of hemosiderin (26).

Angiosarcoma

Clinical Features.—Although it is the most common primary nonhematolymphoid malignant splenic tumor, angiosarcoma is rare (19). Patients present almost exclusively after 40 years of age with abdominal pain and other constitutional symptoms of malignancy, such as weight loss, fever, and fatigue. Up to 30% of patients

MENU

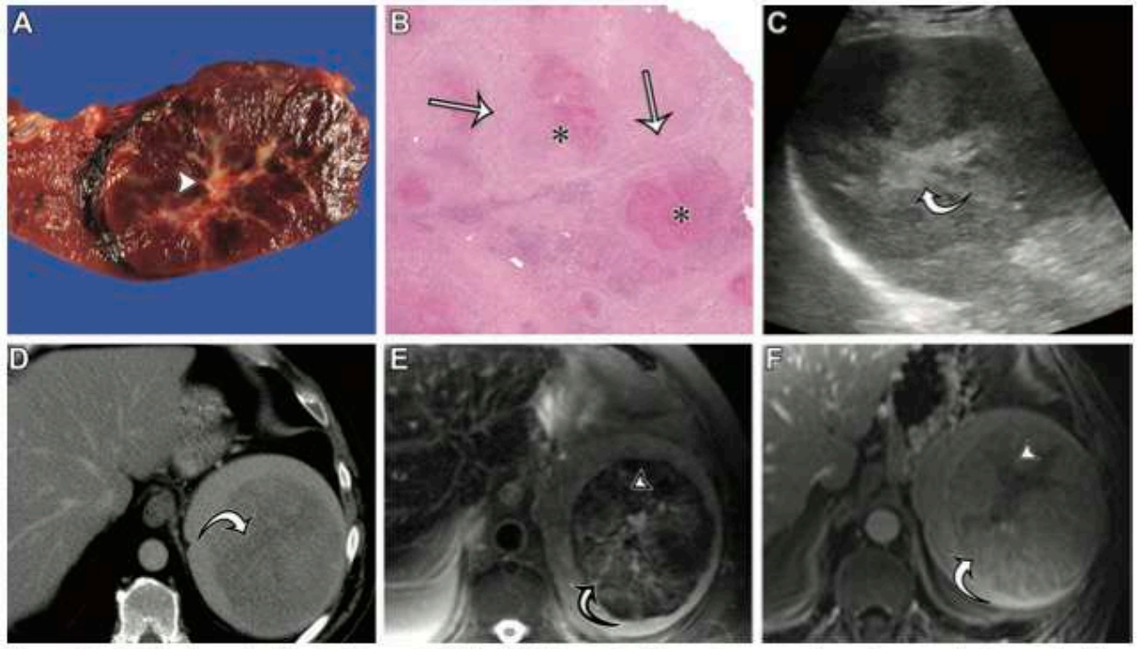


Figure 10. Pathologic and radiologic features of SANT. **(A)** Photograph of the cut gross specimen shows a well-circumscribed firm multinodular mass composed of red-brown nodules, with a central stellate tan-white scar (arrowhead). **(B)** Photomicrograph shows angiomatoid nodules similar to red pulp (*) with internodular bandlike fibrous stroma (arrows). (H-E stain; original magnification, ×10.) **(C)** On a US image, the central stellate scar (arrow) is echogenic. **(D)** Axial contrast-enhanced CT image shows a predominantly hypoenhancing mass with a hypoattenuating linear stellate scar (arrow). **(E)** Axial fat-suppressed T2-weighted image shows the mass to be composed of hypointense angiomatoid nodules (arrowhead) with intervening radiating linear hyperintense bands (arrow), which correlate with internodular fibrous stroma. **(F)** Axial contrast-enhanced MR image shows enhancement of the angiomatoid components around the periphery of the mass (arrow), similar to the background red pulp, and mild progressive enhancement along the radiating fibrous bands (arrowhead). Progressive central enhancement is thought to reflect progressive enhancement of the angiomatoid nodules combined with progressive enhancement of the fibrous bands.

can present with spontaneous splenic rupture (32). Anemia, thrombocytopenia, and leukocytosis can be seen (1,32). Often disseminated at diagnosis, with metastases to the liver, lung, lymph nodes, and bone at initial presentation, splenic origin can be difficult to prove (1,32).

Pathologic Features.—Primary splenic angiosarcoma arises from endothelial cells, which are abundant throughout the red pulp; as such, these neoplasms can manifest grossly as solitary well-circumscribed firm nodules to diffuse poorly defined purple-red necrotic and hemorrhagic masses (Fig 11) (19,32,33). The spleen is usually enlarged. Microscopically, there are disorganized, irregular, anastomosing vascular channels with atypical endothelial cells (bland or spindle shaped), high mitotic index, and hyperchromatic nuclei.

Papillary projections covered by malignant endothelial cells may protrude into the vascular cystic spaces. At immunostaining, angiosarcoma stains positive for endothelial markers, including ERG, Wilms tumor protein 1 (WT1), and CD31 (CD31 is considered the most sensitive marker) (33). Fibrosis, hemorrhage, hemosiderin, and calcifications may be present.

Imaging Features.—Concomitant with the variable pathologic appearance of angiosarcoma, imaging features are heterogeneous and nonspecific. The spleen is often enlarged, and when infiltrated by diffuse angiosarcoma, will enhance heterogeneously. Discrete angiosarcomas appear as a large dominant mass or multiple masses.

As hemorrhage and cystic necrosis are common, angiosarcoma can appear cystic. Increased flow in the bizarre and dilated vascular channels can be shown at color Doppler US (34). At CT and MRI, angiosarcomas can be solitary or multiple, poorly defined, heterogeneous nodular masses—due to the presence of both solid components and areas of hemorrhage and necrosis—with heterogeneous nodular enhancement of solid components and vascular channels (Fig 11) (35–37).

Lymphoma

Clinical Features.—Lymphoma is the most common malignant tumor involving the spleen. Primary splenic lymphoma—defined as lymphoma confined to the spleen and perisplenic lymph nodes—is rare, comprising less than 1% of all lymphomas (1). Most patients present with

MENU

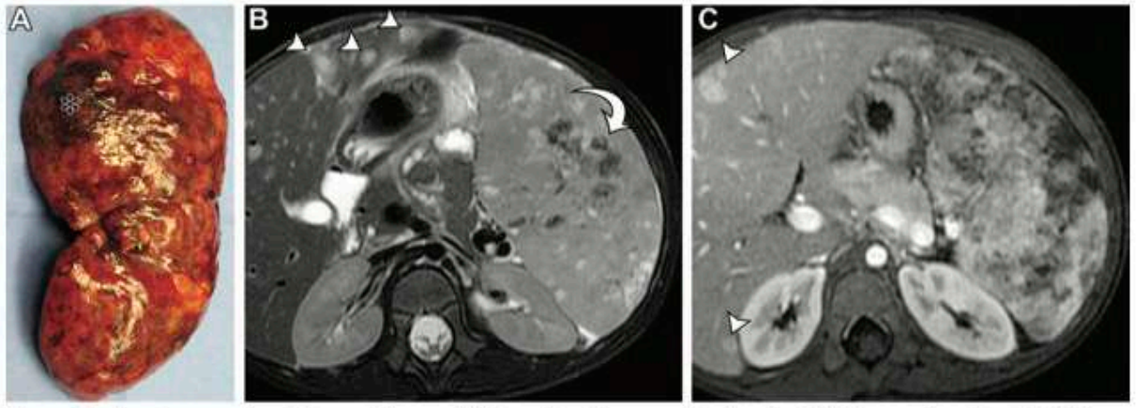


Figure 11. Angiosarcoma in a 72-year-old man with intermittent fever, unintentional weight loss, and persistent dull left upper quadrant pain after a fall. **(A)** Photograph of the gross specimen shows an enlarged nodular spleen with multiple purple-red masses (∗). **(B, C)** Axial T2-weighted **(B)** and contrast-enhanced T1-weighted **(C)** images show multiple masses with heterogeneous signal intensity throughout the enlarged spleen, with central T2-hypointense areas of hemorrhage (arrow in **B**) and heterogeneous bizarre nodular enhancement of the solid components and vascular channels. Multiple T2-hyperintense and enhancing masses are also seen in the liver (arrowheads).

classic systemic symptoms of lymphoma including weight loss, fatigue, and fever. Patients with splenic involvement can present with left upper quadrant pain and splenomegaly.

Pathologic Features.—The wide spectrum of lymphomas (B- and T-cell lymphomas, Hodgkin disease) can lead to myriad gross appearances, including splenomegaly without discrete masses, tiny diffuse miliary nodules, small nodular masses, or a large solitary mass (Fig 12) (1). Microscopically, variably sized neoplastic lymphocytes localize as nodules in the white pulp or as diffuse sheetlike infiltration. Immunohistochemistry is crucial to determine the specific lineage of the tumor.

Imaging Features.—The imaging features of splenic lymphoma reflect the pathologic appearance and can manifest as splenomegaly, diffuse infiltration, multiple small or large nodules, or a solitary mass. As elsewhere, lymphomatous nodules are usually homogeneous and hypovascular. At US, lymphomas are hypoechoic to the adjacent spleen and show scattered penetrating vascularity at color Doppler US (Fig E4) (38,39). At CT, they are low-attenuation solid lesions, hypoenhancing to the adjacent splenic parenchyma (Fig 12).

At fluorodeoxyglucose (FDG) PET/CT, splenic lymphoma is FDG avid (standardized uptake value [SUV] = 6.9 ± 7.9) (40,41). At MRI, lymphoma is usually T1 hypointense and has variable T2 signal intensity (Fig E4). Lymphoma demonstrates increased restricted diffusion compared with adjacent normal splenic parenchyma. Postcontrast images may show mild enhancement, although the lesion is typically hypoenhancing to normal spleen (42).

Inflammatory Pseudotumor

Clinical Features.—The term *inflammatory pseudotumor* (IPT) has been used to describe a reactive tumorlike lesion found throughout the body, rarely in the spleen. Originally described in 1984, splenic IPT is most often seen in middle-aged or older patients (43,44). Splenic IPT is strongly associated with Epstein-Barr virus (EBV) infection. IPT-like follicular dendritic cell (FDC) tumor is the most frequent subgroup of EBV-associated IPT (45).

Patients can have a wide range of clinical presentations, from asymptomatic to left upper quadrant or epigastric pain, fever, weight loss, and splenomegaly. Anemia, thrombocytopenia, hypergammaglobulinemia, and elevated levels of inflammatory markers have also been described (46,47).

Pathologic Features.—Grossly, splenic IPT is a firm well-circumscribed yellow-white or tan mass. Areas of necrosis, hemorrhage, or sclerosis can be grossly visible (Fig 13) (45). Histopathologically, it is composed of a mixture of inflammatory cells and spindle cell proliferation, with interspersed collagenous stroma (43). The spindle cells are positive for EBV (1).

Imaging Features.—At US, IPT can appear as a solitary, well-circumscribed, hypoechoic, solid masslike lesion (48). Lesions are isoattenuating at noncontrast CT but are better seen after contrast material administration as a large well-circumscribed hypoenhancing solitary mass, with progressive enhancement of the fibrous component (Fig 13) (44). Calcifications may be present (Fig 13). At MRI, the lesion is T1 isointense to hypointense with heterogeneous signal intensity on T2-weighted images, frequently

MENU

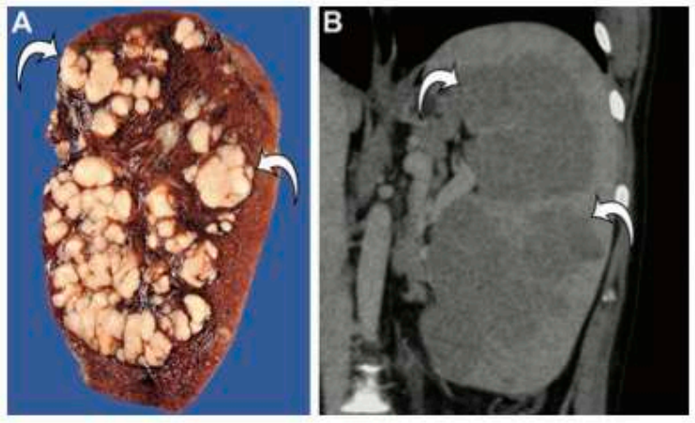


Figure 12. Lymphoma in a 37-year-old man with fatigue, weight loss, early satiety, and massive splenomegaly. **(A)** Photograph of the sectioned resected enlarged spleen shows near-complete replacement of the splenic parenchyma with innumerable well-defined, solid, tan nodules (arrows). **(B)** Coronal contrast-enhanced CT image best shows splenomegaly and innumerable homogeneously hypoattenuating nodules (arrows), which are hypoenhancing to the residual normal spleen.

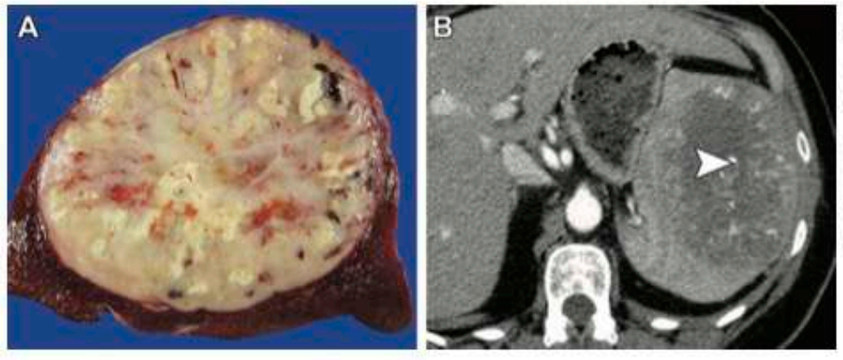


Figure 13. IPT in a 59-year-old woman with chest pain. **(A)** Photograph of the sectioned gross specimen shows a well-circumscribed yellow-white mass. **(B)** Axial contrast-enhanced CT image during the portal venous phase shows a well-defined solitary hypoenhancing mass with central punctate calcifications (arrowhead).

with a central stellate low-signal-intensity scar. A consistently reported MRI feature is delayed enhancement, presumably due to abundant fibrous stroma (48,49).

Multiple Solid Masses

Rarely are multiple solid splenic masses identified incidentally; most patients will have symptoms or splenic disease will be expected clinically. The most frequent source is diffuse inflammatory disease (sarcoidosis) or infectious disease (microabscesses, discussed earlier as multiple cystic masses). Other considerations for multiple solid masses include lymphoma, LCA, and metastases. Although LCA is typically incidentally found in asymptomatic patients, lymphoma and metastases are associated with symptoms or widespread primary malignancy (Table 2).

Inflammatory Lesions

Clinical Features.—Sarcoidosis, a systemic granulomatous disease of unclear cause, is an inflammatory process involving the spleen. Splenic involvement is often asymptomatic but can manifest as splenomegaly. More frequent sites of involvement include the lung and mediastinal and hilar lymph nodes.

Pathologic Features.—Grossly, sarcoidosis appears as multiple solid nodules, which can coalesce to form larger masses (Fig 14). Histologic features include well-defined granulomas with prominent epithelioid macrophages and intervening red pulp (Fig E5). A few small foci of necrosis may be present. Older granulomas can show fibrosis and hyaline change. The presence of giant cell inclusions—Schaumann bodies (with basophilic spherules composed of lipomucoglycoproteins) and asteroid bodies (stellate eosinophilic inclusions)—is suggestive of sarcoidosis, although it can be seen in other granulomatous diseases.

Imaging Features.—Multimodality imaging may show splenomegaly or multiple nodules (50). At US, discrete nodules are hypoechoic; when nodules are ill defined and multiple, the spleen may appear diffusely heterogeneous (Fig E5). Although difficult to delineate at noncontrast CT, splenic sarcoid nodules are hypoenhancing to adjacent normal splenic parenchyma at contrast-enhanced CT, best seen in earlier phases (Fig 14) (50). At MRI, lesions are hypointense with all sequences and hypoenhancing but are most conspicuous on T2-weighted fat-suppressed and postcontrast images (Figs 14, E5) (4,51).

MENU

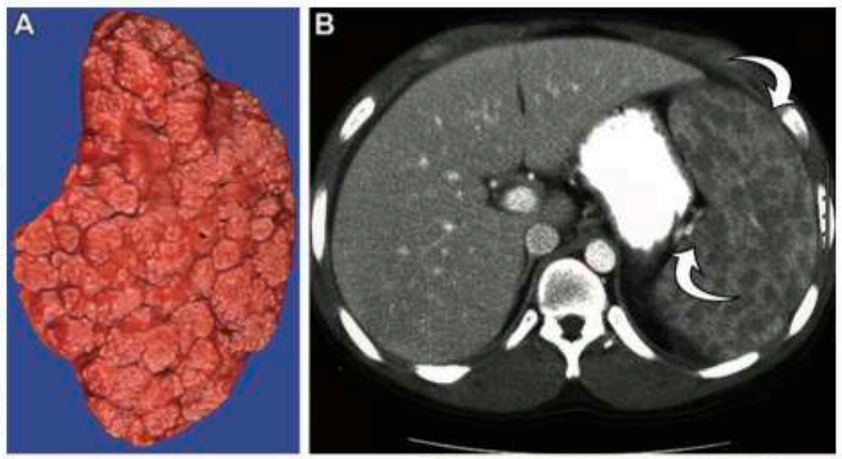


Figure 14. Sarcoidosis in a 38-year-old woman with pulmonary manifestations. **(A)** Photograph of the cut resected spleen shows near-complete replacement of the splenic parenchyma with variably sized solid discrete or confluent nodules. **(B, C)** Axial contrast-enhanced CT **(B)** and T1-weighted **(C)** images show innumerable hypoenhancing solid nodules (arrows) throughout the spleen.

Littoral Cell Angioma

Clinical Features.—First described in 1991 by Falk et al (52), LCA is a benign vascular neoplasm thought to arise from the littoral cells lining the splenic sinuses (19). Occurring primarily in adults without gender preference, LCA is benign. Most patients are asymptomatic, and most tumors are identified incidentally. Some patients may present with signs of hypersplenism, including splenomegaly, thrombocytopenia, or anemia (19,53).

Pathologic Features.—LCAs appear as multiple spongy and cystic nodules well delineated from the background splenic parenchyma, ranging from red to black (Fig E6). Histologically, LCAs have ill-defined boundaries, without a defined capsule, and are composed of multiple irregular cystic vascular channels lined by plump cuboidal endothelial cells (Fig E6). The vascular channels can have irregular lumina with papillary projections into the vascular space. Abundant detached littoral cells and desquamated macrophages from the lining endothelium may be present in the vascular spaces (19). At immunostaining, the cells are positive for endothelial markers (CD31, factor VIII–related antigen) but consistently negative for CD8 (unlike normal littoral cells).

Imaging Features.—The most consistent imaging manifestation of LCA is splenomegaly with numerous progressively enhancing nodules (54). Variable US characteristics have been reported, including diffusely mottled echotexture without discrete lesions as well as multiple hypoechoic, isoechoic, and hyperechoic nodules (55,56). At CT, the most commonly reported appearance is multiple hypoattenuating lesions, initially hypoenhancing in the early and portal venous phases, with homogeneous isoenhancement to background spleen on delayed phase images (Fig 15) (54,57). Small case reports have described the MRI features as consistently T1 hypointense with progressive enhancement (Fig 15). Reported T2 imaging features are more variable, with some authors describing increased signal intensity—likely reflecting cellularity—and others reporting decreased signal intensity, presumed to be due to the presence of hemosiderin (56,58).

Metastasis

Clinical Features.—Splenic metastases are uncommon and usually seen in the context of widespread disease. Metastases can be cystic or solid and solitary or multiple. The route of spread is thought to be hematogenous, and the most common tumors to metastasize to the spleen are breast cancer, lung cancer, ovarian cancer, melanoma, and colon cancer (3).

Pathologic Features.—Grossly, the spleen is usually normal in size with single or multiple foci of metastatic lesions. The histologic appearance of cystic metastases will mimic that of the original tumor (3). Immunohistochemistry is often used

MENU

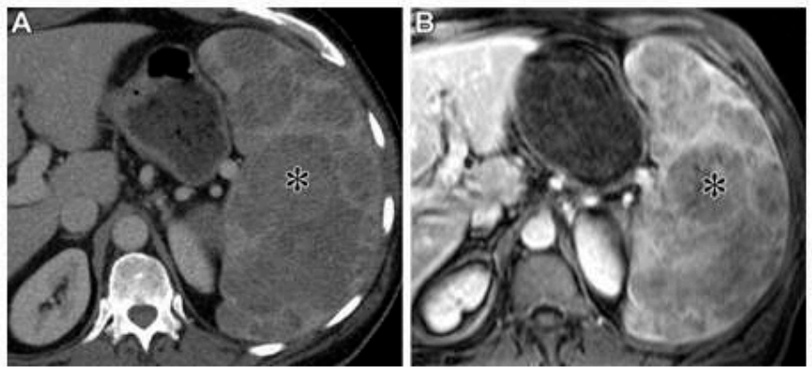


Figure 15. LCA in a 65-year-old man with chronic thrombocytopenia. Axial contrast-enhanced CT **(A)** and T1-weighted **(B)** images in the portal venous phase show splenomegaly with multiple hypoenhancing lesions (*).

to phenotype the metastatic tumor, especially with poorly differentiated metastases. Cytokeratins typically highlight carcinomas, and SOX10, S100, BRAF, human melanoma black–45 (HMB-45), and microphthalmia transcription factor (MITF) will stain positive for melanoma.

Imaging Features.—At US, splenic metastases are predominantly hypoechoic but can be of mixed echogenicity or hyperechoic (3). At CT, splenic metastases appear as hypoattenuating or cystic lesions with variable enhancement (3). At MRI, metastases are typically T2 hyperintense and T1 hypointense, with variable enhancement depending on the primary tumor type (4).

Treatment and Prognosis

For asymptomatic patients with splenic lesions that can be characterized as benign at imaging—such as nonparasitic cyst, pseudocyst, lymphangioma, hemangioma, hamartoma, and SANT—no treatment is necessary and clinical observation, possibly with imaging follow-up, is sufficient (59). However, larger cysts, pseudocysts, and lymphangioma can cause symptoms or become complicated by intracystic hemorrhage or rupture, while hemangioma, hamartoma, and SANT can lead to hypersplenism or increase the risk for splenic hemorrhage or rupture, requiring surgical intervention (14,19,59).

To preserve splenic function in patients with symptomatic cysts or pseudocysts, minimally invasive surgical techniques—including marsupialization, fenestration, or partial cystectomy—have been performed with good outcomes (59,60). For larger or symptomatic cysts and lymphangioma, conventional treatment is total or partial splenectomy. Conservative treatment methods such as aspiration, drainage, and sclerosis are not recommended for lymphangioma owing to high risk of recurrence (14). For symptomatic or complicated hemangioma, hamartoma, and SANT, partial or total splenectomy is a surgical option; partial splenectomy may be appropriate for patients with single lesions (61–63).

Patients with infectious diseases of the spleen—including bacterial, fungal, and parasitic abscesses—are often symptomatic; the diagnosis can be established with clinical, laboratory or serologic, and imaging features. Percutaneous aspiration can help confirm the diagnosis and direct therapy. Untreated abscesses have a poor prognosis; the mortality rate is significantly improved with treatment, which consists of combined medical and surgical options (64). Image-guided percutaneous drainage has been successfully employed as spleen-sparing treatment of abscess (65). Splenectomy may be necessary when targeted medical therapy fails.

For high-surgical-risk patients with hydatid disease, percutaneous aspiration and injection of scolicidal agents is an option, although with increased risk of potential spillage and peritoneal dissemination (64). Retained laminated membranes increase risk for recurrent or secondary infection (59,64). Spleen-sparing surgical options include hydatid cyst enucleation or unroofing with omentoplasty; however, unroofing leaves the pericyst layer, increasing risk of postoperative infection. Total splenectomy is curative (66).

When the diagnosis cannot be established confidently with imaging alone, tissue sampling is required, which can be performed with total or partial splenectomy, historically the mainstay of diagnosis and treatment (19). At many institutions, image-guided percutaneous splenic biopsy has been avoided owing to concern about hemorrhage and the misperception of low diagnostic accuracy (67). However, a systematic review and meta-analysis of the complications and accuracy of percutaneous image-guided biopsy using smaller needles (18-gauge maximum) showed a low major complication rate (2.2%), comparable with published complication rates for liver and kidney biopsy, with high diagnostic accuracy (sensitivity = 87%, specificity = 96%) (67).

MENU

Core needle biopsy can be helpful for benign entities for which prospective imaging diagnosis is difficult, such as SANT, LCA, and IPT, preventing unnecessary splenectomy (45,47,62,63,67–70). When necessary, partial splenectomy can be performed for definitive diagnosis and curative treatment of localized tumors (71). IPT-like follicular dendritic cell (FDC) tumor is considered a low-grade malignant lesion, requiring splenectomy and postresection surveillance (45,47,68).

Angiosarcoma is a highly aggressive tumor with a poor prognosis; most patients die within 12 months of diagnosis irrespective of treatment (32,33). Treatment options for lymphoma are stage dependent but usually include chemotherapy. Splenic metastases typically occur in widespread metastatic disease, where surgery may not be an option. In rare cases of isolated splenic metastases, splenectomy is the treatment of choice (72,73).

Conclusion

Splenic lesions are often unexpected findings at imaging and can present a diagnostic challenge. Using a stepwise approach by first determining if they are cystic or solid, then further characterizing them as solitary or multiple lesions, can help in diagnosis or providing a proper differential diagnosis (Fig 1).

Acknowledgments.—We are immensely grateful to the residents who have submitted case material to the Armed Forces Institute of Pathology Archive and American Institute for Radiologic Pathology Archive. We would also like to thank Angela D. Levy, MD, for supplemental case material.

Disclosures of conflicts of interest.—**M.A.M.** Editorial board member of *RadioGraphics*, has provided expert testimony.

References

1. Arber DA. Spleen. In: Goldblum JR, Lamps LW, McKenney JK, Myers JL, eds. Rosai and Ackerman's Surgical Pathology. 11th ed. Philadelphia, Pa: Elsevier, 2018; 1632–1657.
2. Ingle SB, Hinge Ingle CR, Patrike S. Epithelial cysts of the spleen: a minireview. World J Gastroenterol 2014;20(38):13899–13903.
3. Urrutia M, Mergo PJ, Ros LH, Torres GM, Ros PR. Cystic masses of the spleen: radiologic-pathologic correlation. RadioGraphics 1996;16(1):107–129.
4. Elsayes KM, Narra VR, Mukundan G, Lewis JS Jr, Menias CO, Heiken JP. MR imaging of the spleen: spectrum of abnormalities. RadioGraphics 2005;25(4):967–982.
5. Warshauer DM, Hall HL. Solitary splenic lesions. Semin Ultrasound CT MR 2006;27(5):370–388.
6. Polat P, Kantarci M, Alper F, Suma S, Koruyucu MB, Okur A. Hydatid disease from head to toe. RadioGraphics 2003;23(2):475–494; quiz 536–537.
7. Pedrosa I, Saiz A, Arrazola J, Ferreirós J, Pedrosa CS. Hydatid disease: radiologic and pathologic features and complications. RadioGraphics 2000;20(3):795–817.
8. Srinivas MR, Deepashri B, Lakshmeesha MT. Imaging spectrum of hydatid disease: usual and unusual locations. Pol J Radiol 2016;81:190–205.
9. Brook I, Frazier EH. Microbiology of liver and spleen abscesses. J Med Microbiol 1998;47(12):1075–1080.
10. Kamaya A, Weinstein S, Desser TS. Multiple lesions of the spleen: differential diagnosis of cystic and solid lesions. Semin Ultrasound CT MR 2006;27(5):389–403.
11. Llenas-García J, Fernández-Ruiz M, Caurcel L, Enguita-Valls A, Vila-Santos J, Guerra-Vales JM. Splenic abscess: a review of 22 cases in a single institution. Eur J Intern Med 2009;20(5):537–539.
12. Semelka RC, Kelekis NL, Sallah S, Worawattanakul S, Ascher SM. Hepatosplenic fungal disease: diagnostic accuracy and spectrum of appearances on MR imaging. AJR Am J Roentgenol 1997;169(5):1311–1316.
13. Solomou EG, Patriarheas GV, Mpadra FA, Karamouzis MV, Dimopoulos I. Asymptomatic adult cystic lymphangioma of the spleen: case report and review of the literature. Magn Reson Imaging 2003;21(1):81–84.
14. Ioannidis I, Kahn AG. Splenic lymphangioma. Arch Pathol Lab Med 2015;139(2):278–282.
15. Kim SY, Kwon HJ, Park HW, Lee SY, Son BH, Kim MS. Multiple cystic lymphangiomas of the spleen: radiologic and histopathologic findings. J Med Ultrason (2001) 2015;42(3):409–412.
16. Levy AD, Cantisani V, Miettinen M. Abdominal lymphangiomas: imaging features with pathologic correlation. AJR Am J Roentgenol 2004;182(6):1485–1491.
17. Chang WC, Liou CH, Kao HW, Hsu CC, Chen CY, Yu CY. Solitary lymphangioma of the spleen: dynamic MR findings with pathological correlation. Br J Radiol 2007;80(949):e4–e6.
18. Komatsuda T, Ishida H, Konno K, et al. Splenic lymphangioma: US and CT diagnosis and clinical manifestations. Abdom Imaging 1999;24(4):414–417.
19. Medeiros LJ, O'Malley DP, Caraway NP, Vega F, Elenitoba-Johnson KSJ, Lim MS. Vascular Tumors of the Spleen. In: Tumors of the Lymph Nodes and Spleen. AFIP Atlas of Tumor Pathology, Series 4. Washington, DC: American Registry of Pathology, 2017; 945–966.
20. Taibbi A, Bartolotta TV, Matranga D, Midiri M, Lagalla R. Splenic hemangiomas: contrast-enhanced sonographic findings. J Ultrasound Med 2012;31(4):543–553.
21. Ramani M, Reinhold C, Semelka RC, et al. Splenic hemangiomas and hamartomas: MR imaging characteristics of 28 lesions. Radiology 1997;202(1):166–172.
22. Falk S, Stutte HJ. Hamartomas of the spleen: a study of 20 biopsy cases. Histopathology 1989;14(6):603–612.
23. Wang JH, Ma XL, Ren FY, et al. Multi-modality imaging findings of splenic hamartoma: a report of nine cases and review of the literature. Abdom Imaging 2013;38(1):154–162.
24. Tang S, Shimizu T, Kikuchi Y, et al. Color Doppler sonographic findings in splenic hamartoma. J Clin Ultrasound 2000;28(5):249–253.
25. Martel M, Cheuk W, Lombardi L, Lifschitz-Mercer B, Chan JKC, Rosai J. Sclerosing angiomatoid nodular transformation (SANT): report of 25 cases of a distinctive benign splenic lesion. Am J Surg Pathol 2004;28(10):1268–1279.
26. Lewis RB, Lattin GE Jr, Nandedkar M, Aguilera NS. Sclerosing angiomatoid nodular transformation of the spleen: CT and MRI features with pathologic correlation. AJR Am J Roentgenol 2013;200(4):W353–W360.
27. Falk GA, Nooli NP, Morris-Stiff G, Plesec TP, Rosenblatt S. Sclerosing angiomatoid nodular transformation (SANT) of the spleen: case report and review of the literature. Int J Surg Case Rep 2012;3(10):492–500.
28. Raman SP, Singhi A, Horton KM, Hruban RH, Fishman EK. Sclerosing angiomatoid nodular transformation of the spleen (SANT): multimodality imaging appearance of five cases with radiology-pathology correlation. Abdom Imaging 2013;38(4):827–834.
29. Gutzeit A, Stuckmann G, Dommann-Scherrer C. Sclerosing angiomatoid nodular transformation (SANT) of the spleen: sonographic finding. J Clin Ultrasound 2009;37(5): 308–311.
30. Cao JY, Zhang H, Wang WP. Ultrasonography of sclerosing angiomatoid nodular transformation in the spleen. World J Gastroenterol 2010;16(29):3727–3730.
31. Karaosmanoglu DA, Karcaaltincaba M, Akata D. CT and MRI findings of sclerosing angiomatoid nodular transformation of the spleen: spoke wheel pattern. Korean J Radiol 2008;9(suppl):S52–S55.

MENU

SARCOIDOSE RATE

5.11. Splenic sarcoidosis

Approximately 6% to 33% of patients with sarcoidosis have splenic involvement visible on imaging, but the prevalence of splenic involvement ranges between 24–59% when histopathological analysis is considered and reaches up to 38–77% in autopsy series [70]. Homogeneously enlarged spleen is the most common manifestation of splenic involvement in sarcoidosis, being present in approximately 40% of patients [70,71]. Focal splenic lesion is an uncommon presentation but the most challenging one.

Focal splenic sarcoidosis lesions are often multiple, with diameters ranging from 1 mm to 30 mm. They are rarely visible on ultrasound, but when visible, they are more frequently slightly hyperechogenic [70,71]. On CT, they are typically hypoattenuating on unenhanced CT and up to 16% of them may contain punctate calcifications. On contrast-enhanced CT, splenic nodules are hypoattenuating relative to adjacent splenic parenchyma, without peripheral enhancement. They are hypointense on MRI, with minimal and delayed enhancement [71]. The lesions are better seen on T2-weighted fat-suppressed or early phase contrast-enhanced images [3]. The nodular pattern mimics that of lymphoma or metastatic disease to the spleen. On ^{18}F-FDG PET/CT, active sarcoidosis splenic lesion shows moderate uptake of ^{18}F-FDG.

MENU

PSEUDO-MYXOME PÉRITONÉAL RATE

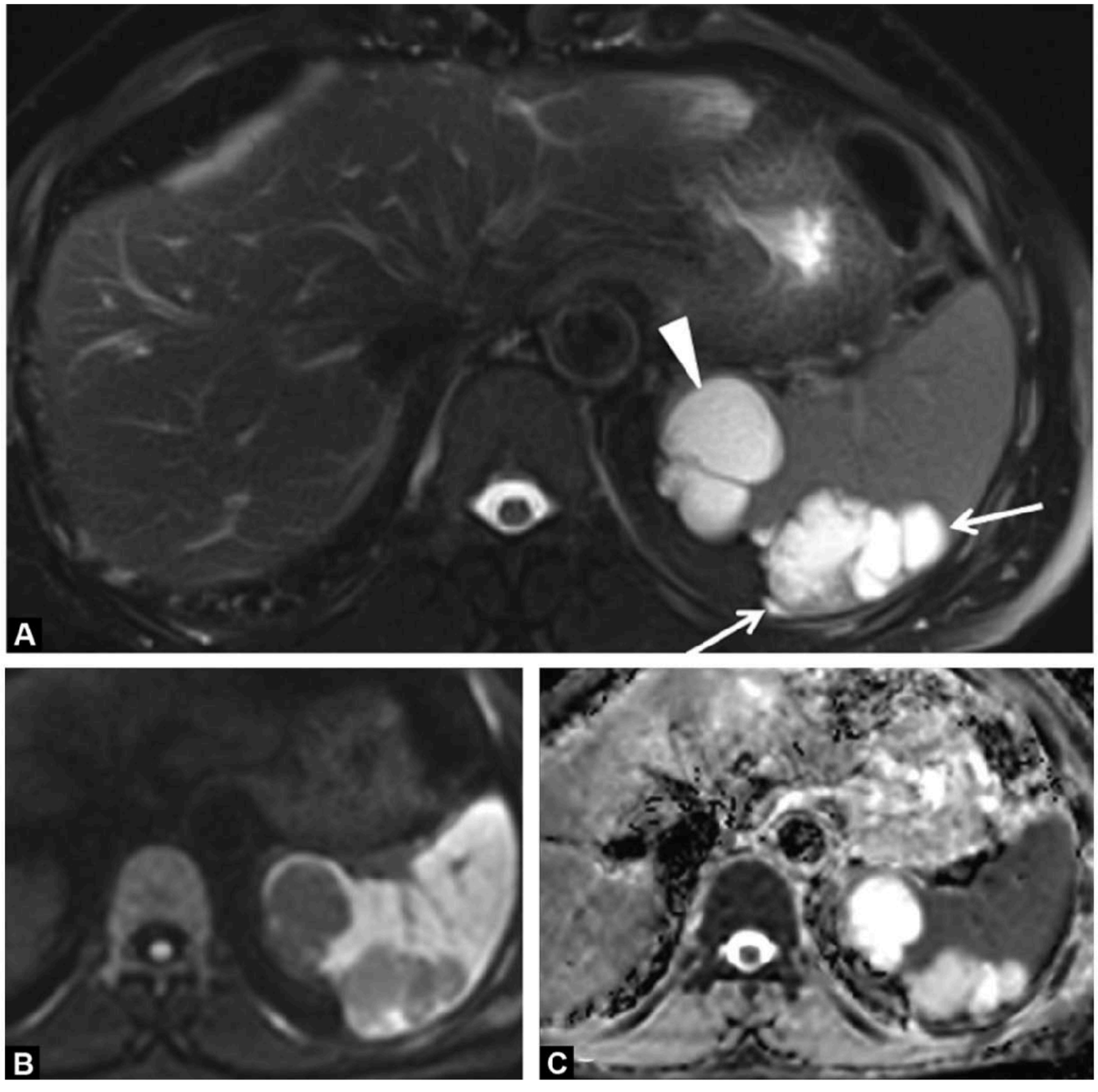


Fig. 10. 59-year-old man with peritoneal pseudomyxoma from appendicular origin. A. Fat-saturated BLADE (TR/TE = 2800/116 ms) MR image in the axial plane reveals peritoneal involvement (arrows) and intrasplenic involvement (arrowhead) with lesions displaying hyperintense fluid-like signal. B. Diffusion weighted (TR/TE = 6200/54 msec; b = 800 s/mm^2) MR image in the axial plane shows hypointense splenic lesions. C. Apparent diffusion coefficient (ADC) map shows hyperintense splenic lesions with ADC value of 2.118×10^{-3} mm^2/s suggestive of mucinous content.

MENU

DIGESTIF

MENU

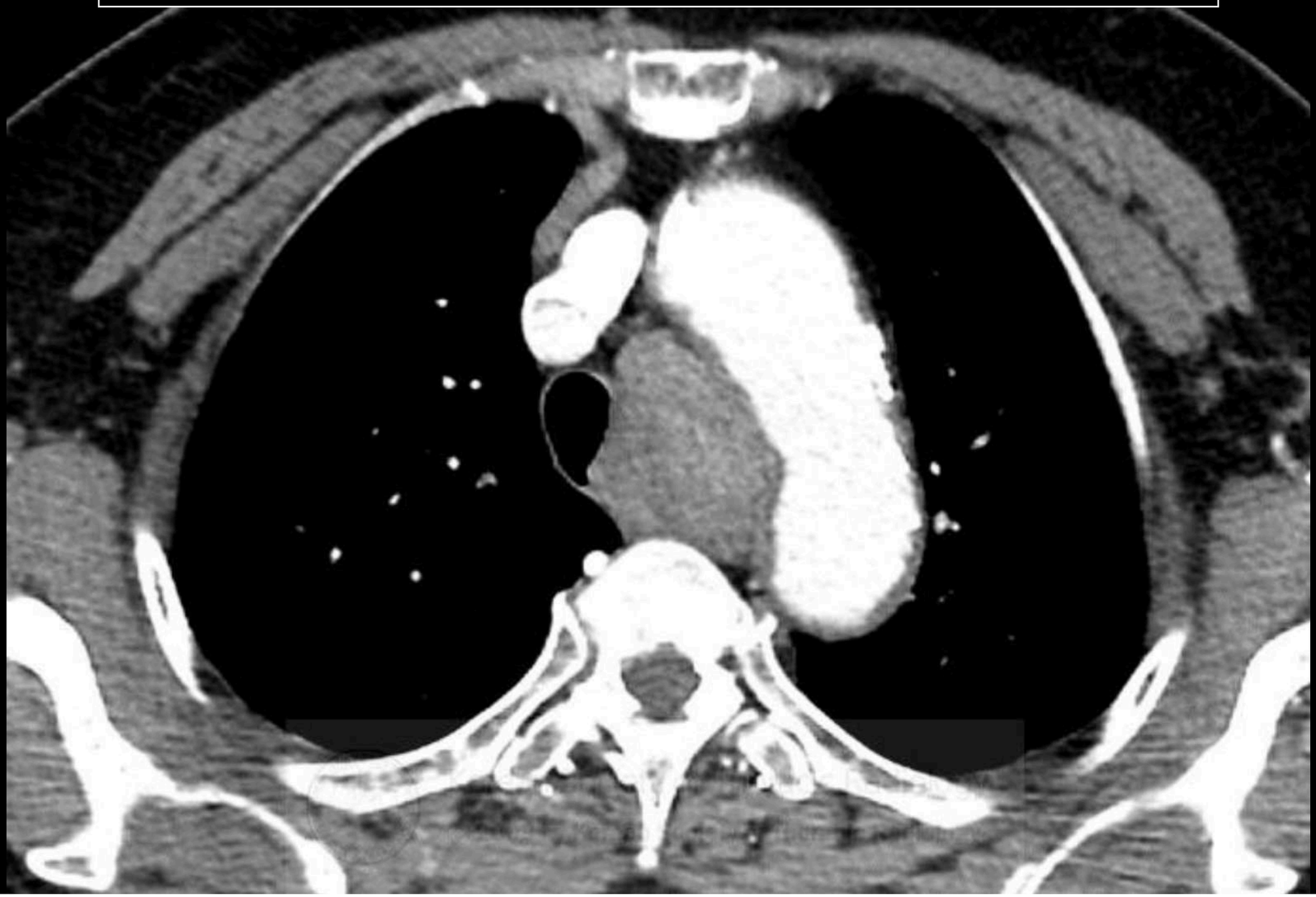
OESOPHAGE

MENU

SCHWANNOME DE L'OESOPHAGE

Même aspect que leiomyome = homogène

Different des GIST plus hétérogène , hgie , nécrose ,kystes



The CT findings of gastrointestinal schwannomas is homogeneously attenuating well-defined mu¬ral mass. A differential diagnosis for a mass arising in the wall of the gastrointestinal tract is a GIST because it is the most common mesenchymal neoplasm of the gastrointestinal tract. But the most difference in the CT features of GISTs compared with schwannomas is the presence of hemorrhage, necrosis, and cystic change, which give GISTs a much more heterogeneous appearance on CT. Esophageal schwannomas, which presented with the characteristic of homogeneously attenuating well-defined mural mass, is indistinguishable from leiomyoma

ENTÉRITE

VAL D’ISERE 2024

MENU

CONGRÈS IMAGERIE VAL D'ISÈRE

Val d'Isère, 2024

Entérite aigüe : algorithme diagnostique pour la pratique

Pr. Ingrid MILLET

CHU Lapeyronie, Montpellier

Institut Desbrest d'Epidémiologie et de Santé Publique

UMR INSERM - Université de Montpellier

IDESP

MENU

Entérite - définition

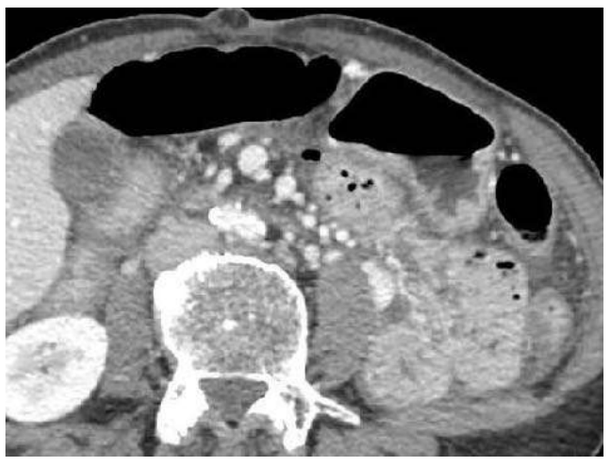
- Larousse : Inflammation de la paroi digestive (“ite”)

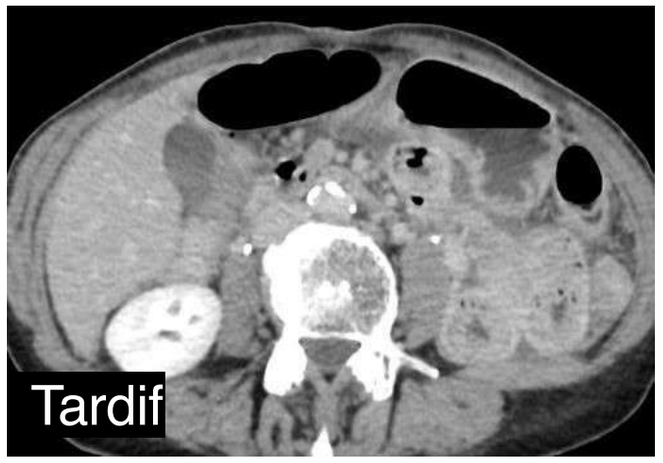
- Imagerie : Epaississement de la paroi de l’intestin grêle
  - > 3 mm
  - totalement aspécifique…

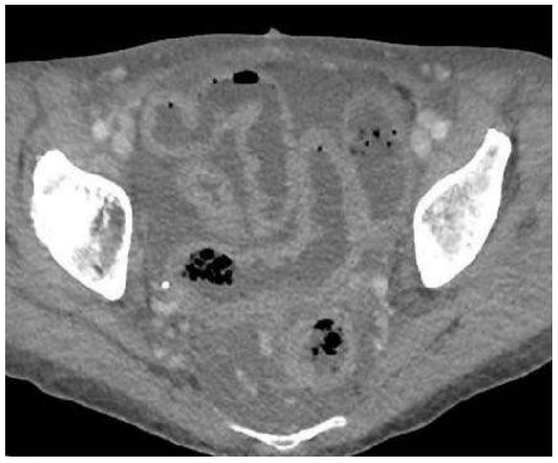
MENU

Piège = entérite réactionnelle

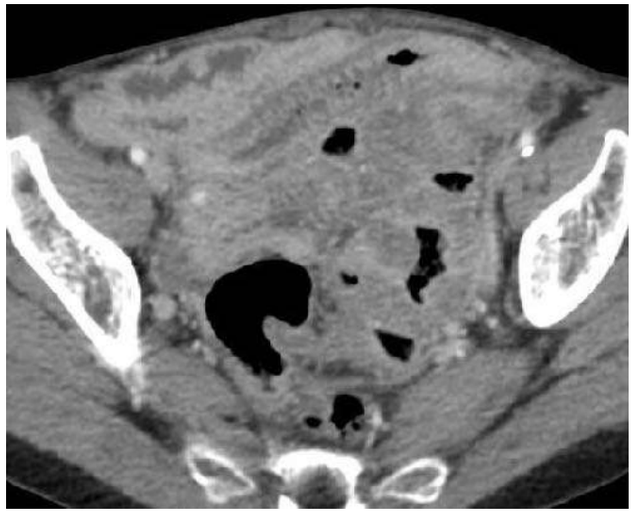
Péritonite
diffuse

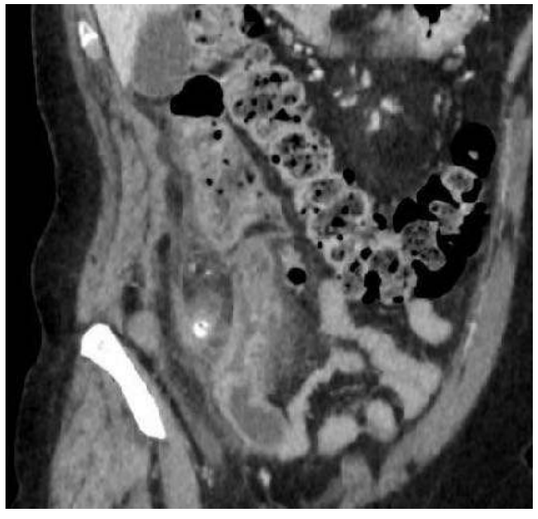






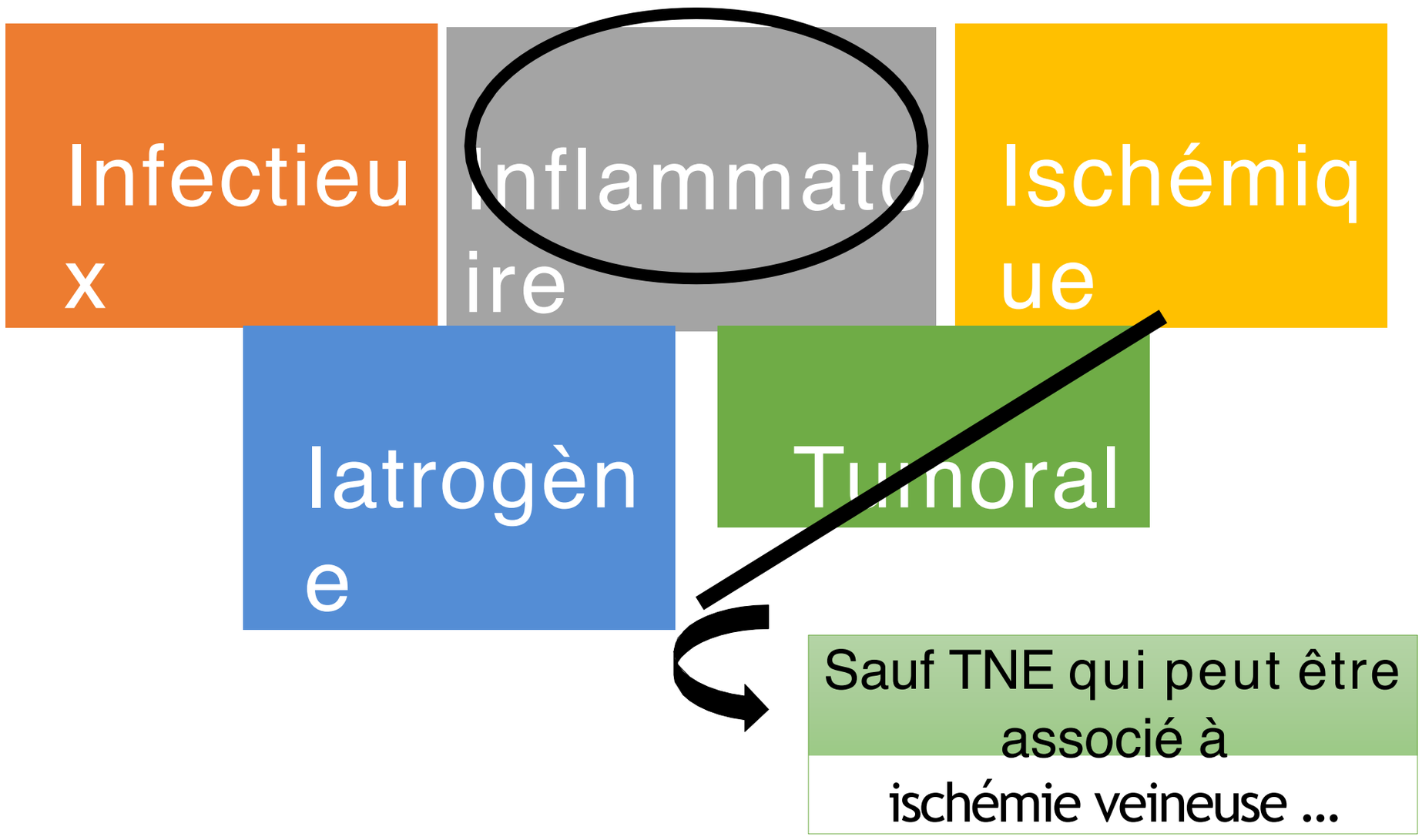
Phénomène de « plastron »
Foyer infectieux satellite





MENU

Epaississement pariétal non spécifique



MENU

Entérite de Crohn

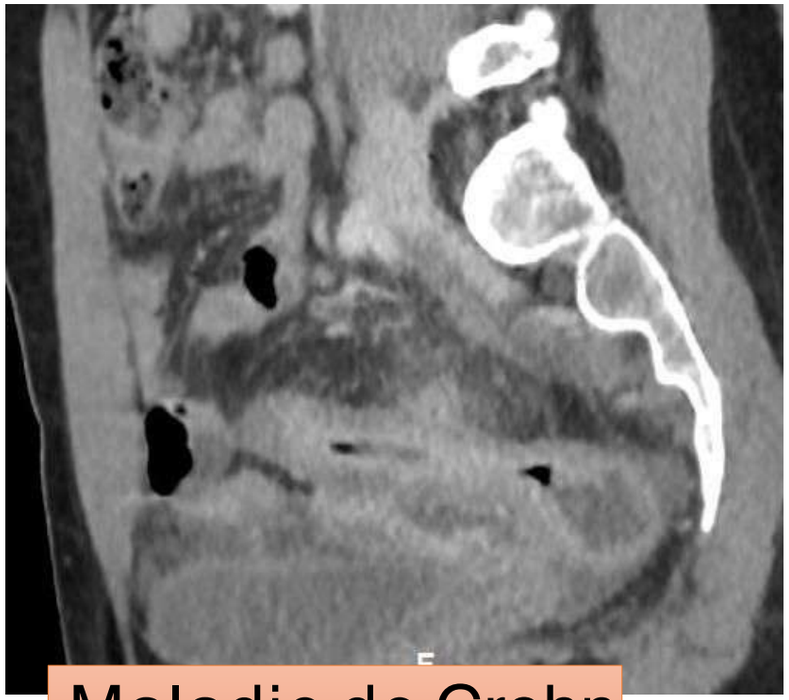
- Atteinte inflammatoire trans-murale
  - Multifocale segmentaire
  - Ulcère / Fistule / Abcès
  - Hyperhémie meso
  - Hypertrophie graisse mésentérique
  - …
- Iléon terminal +++

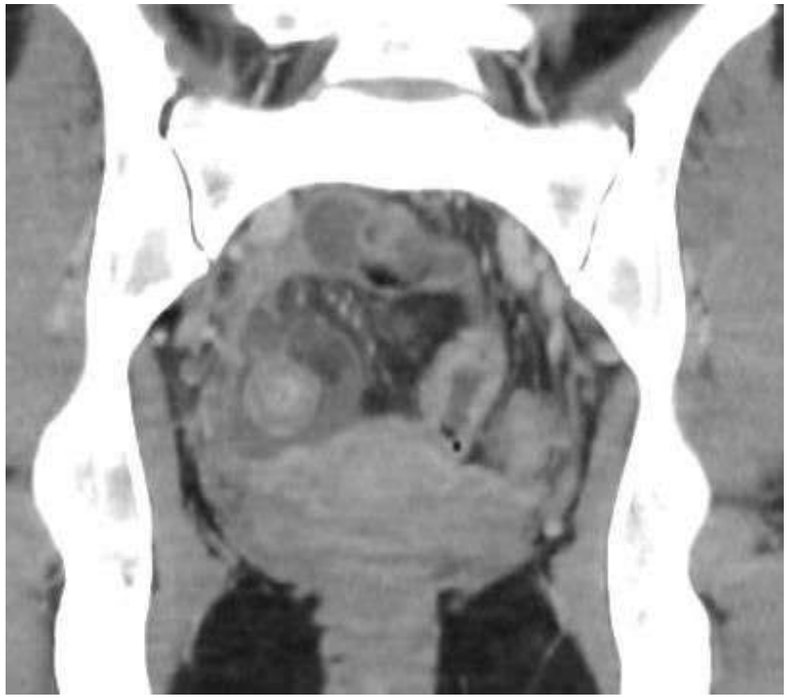


- Rechercher des signes associés évocateurs
  - Sacro-iliite +++
  - Fistule péri-anale

MENU







Maladie de Crohn







MENU

Epaississement pariétal non spécifique

Infectieux

~~Inflammatoire~~

Ischémique

Iatrogène

Tumoral

Sauf TNE qui peut être associé à
ischémie veineuse ...

MENU

Entérite infectieuse

- Clinique = diarrhées ++++ dans un contexte infectieux
  - Si accompagnées de sang (= dysentérie) : Shigelle, E.Coli entéro-invasif, Amibe (pas de fièvre)

- Scanner = aspect souvent en cible de l'épaississement + ADP inflammatoires

- Diagnostic de certitude = sérologies + examen parasitologique des selles

MENU

Entérite infectieuse - diagnostic microbiologique

Immunocompétent ?

- <u>Bactérie</u> :
  Yersine,
  Salmonelle, BK,
  Campylobacter,
  Shigelle

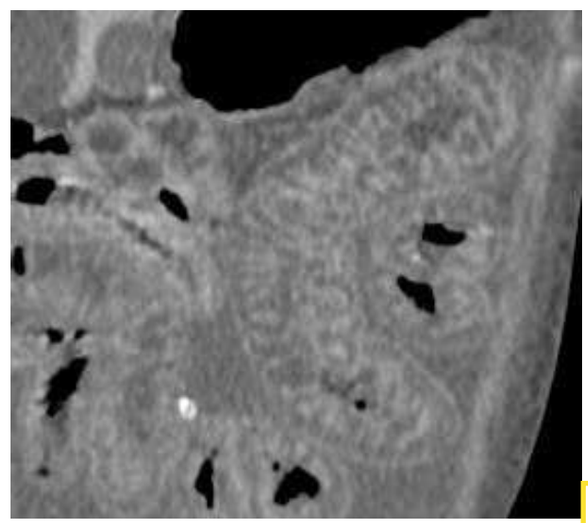
- <u>Parasite</u> :
  Ascaris,
  Anisakidose,
  Giardia

Immunodéprimé ?

- Cryptosporidiose
- Mycobactérie atypique
- BK
- Histoplasmose
- CMV

Neutropénique ?

- Entéro-colite neutropénique (typhlite)
- Aspergillose



MENU

Petits signes pour orienter le germe

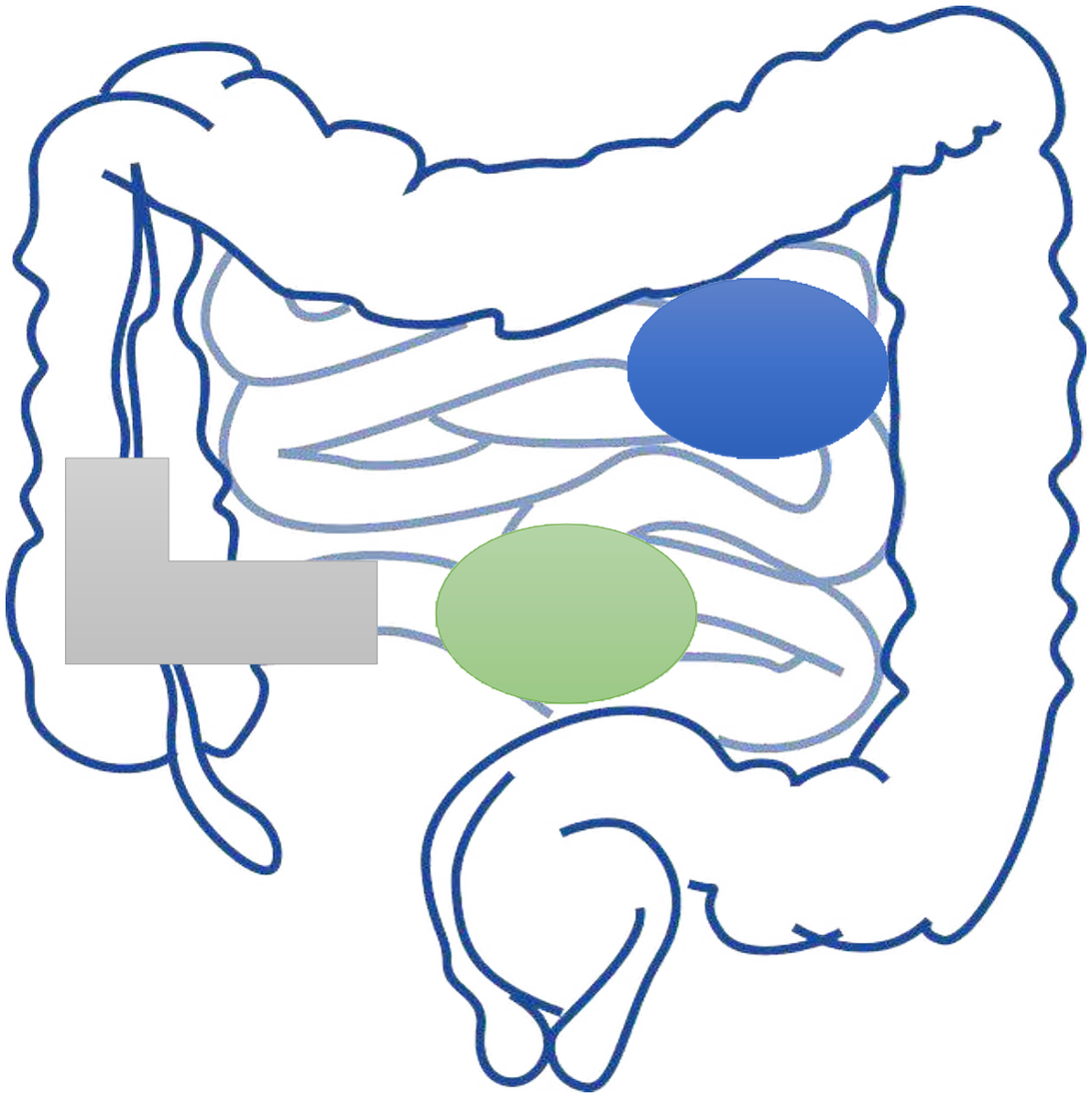
- Immunocompétent
  - Atteinte iléon distal et colon droit
    - +++ si ingestion œufs, produits laitiers, viande mal cuite : Salmonelle (avec HMG ou SMG) / shigelle (diarrhées « choléra-like », parfois hémorragiques)
    - Campylobacter et yersinia sinon
  - Grêle proximal + hypogammaglobulinémie = Giardia
  - Iléon terminal + hyperéosinophilie = Anisakidose (ingestion de poisson cru ou mal cuit)

- Immunodéprimé
  - Grêle proximal = cryptosporidiose (+/- cholangiopathie par sténose basse du cholédoque) ;
  - Plus diffus = mycobactérie atypique (M. Avium si taux CD4<100) ;
  - Iléo-colon = BK ou histoplasmose (avec ADP à centre hypodense dans les 2 cas)

- Neutropénique
  - Iléo-colon = aspergillose invasive (entérite ulcéreuse, +/- atteinte pulmonaire)
  - Domine sur caecum = typhlite (entéro-colite neutropénique)

MENU

Résumé - causes infectieuses



BK
Typhlite
Amibiase

Giardia

Salmonelle
Yersine
Campylobacter Shigelle

MENU

Epaississement pariétal long non spécifique du grêle

Infectieux

Ischémiq ue

Iatrogène

MENU

Cause iatrogène

AVK ?

INR ?

- Elevé = hématome
- Bas = ischémie

Chimiothérapie ?

- Mucosite diffuse (iléon, 5FU +++)

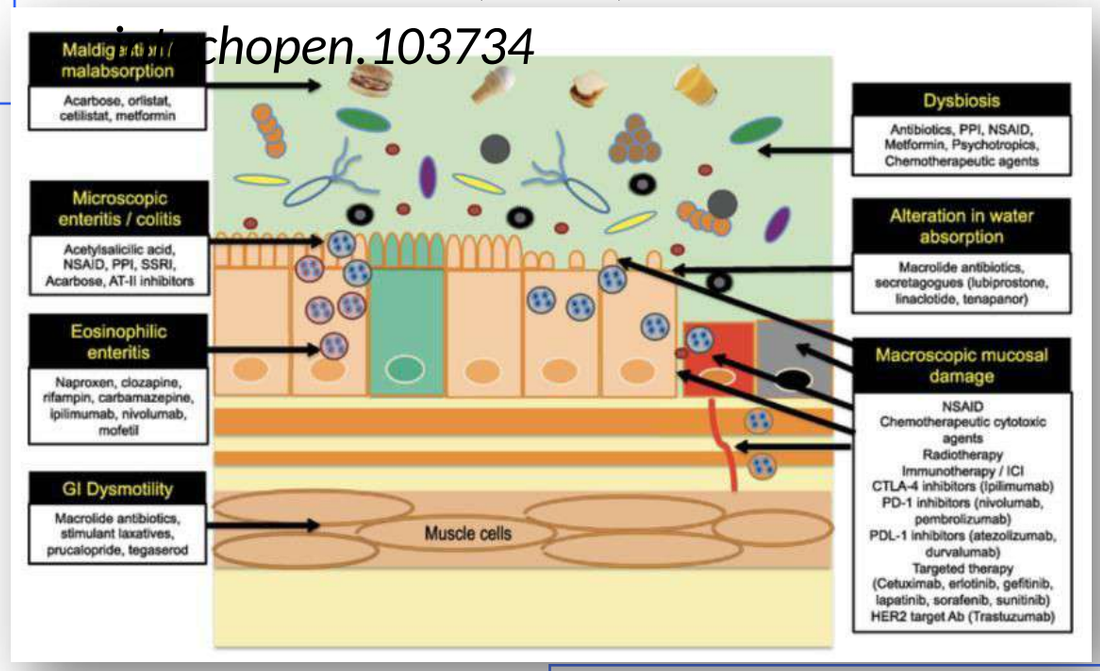
Radiothérapie ?

- Entérite radique

Allogreffe de moëlle ?
Transplantation ?

- GVH

Gómez-Escudero, 2022, DOI: 10.5772/ intechopen.103734



IEC ?

- Angio-oedème (J2-J10) (jéjunum +++)

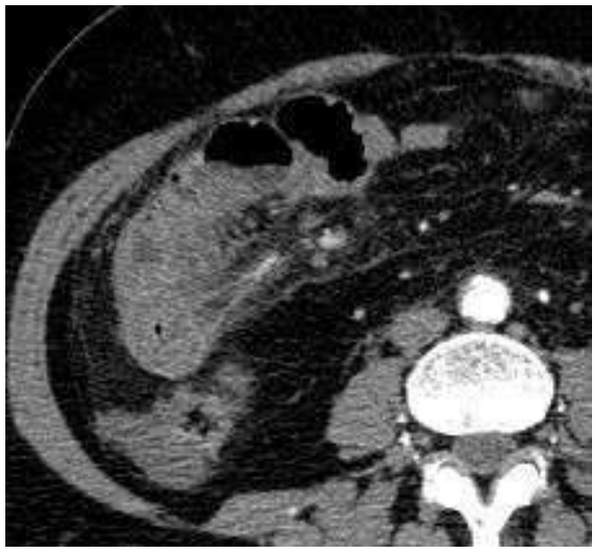
AINS ?

- Jéjunite ulcérée et sténoses focales multiples

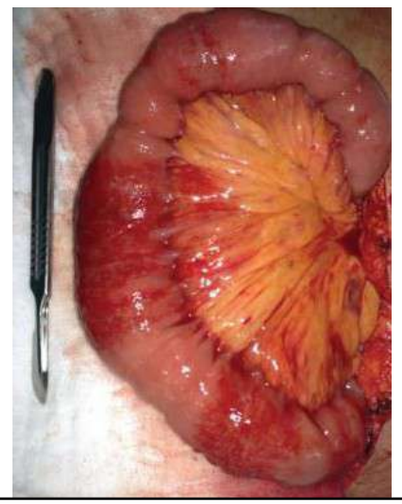
MENU

Hématome intramural du grêle

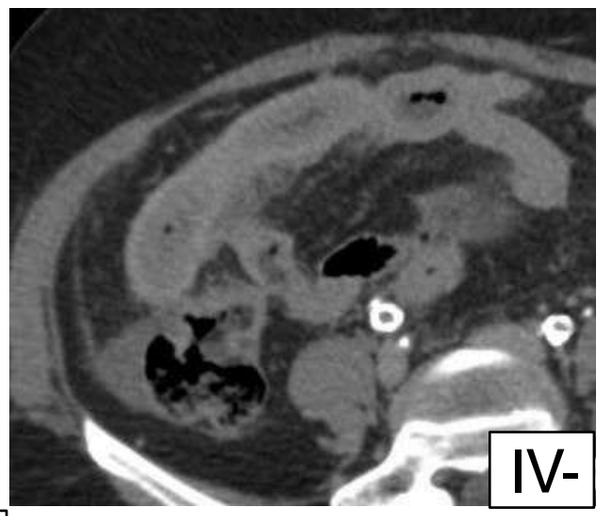
- Contexte clinique
  - Surdosage en AVK
  - Dl abdominale et diminution de l'hémoglobine
  - Dosage de l'INR → suggestif si > 3



- TDM
  - +/- Hyperdensité spontané de la paroi
  - Epaississement long et régulier, jéjunum +++
  - Infiltration de la graisse adjacente



Yolas, Ulu Cerrahi Derg, 2013



IV-

- Traitement

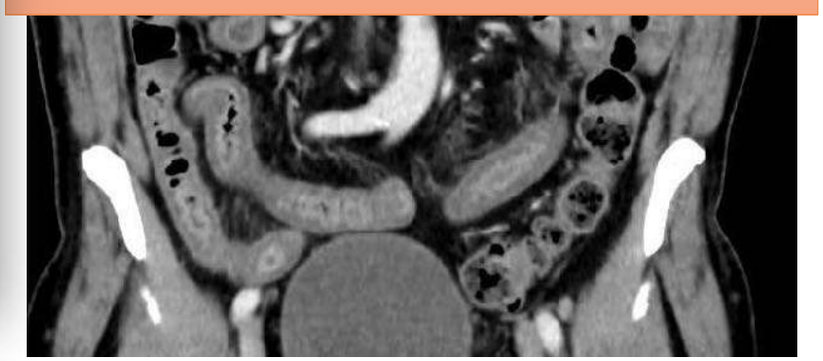
MENU

Mucosite chimio-induite

	Intestinal complications
Cytotoxic agents	
Fluorouracil, leucovorin, cyclophosphamide, epirubicin	Enteritis Colitis
Fluorouracil, methotrexate, doxorubicin, cytarabine	Pneumatosis intestinalis
Fluorouracil, cisplatin, mitomycin, doxorubicin, vincristine	Intestinal perforation
Molecular-targeted therapies	
Tyrosine kinase inhibitors (imatinib, gefitinib, dasatinib)	Pneumatosis intestinalis
Vascular endothelial growth factor (VEGF) inhibitors (bevacizumab, sunitinib, sorafenib)	Intestinal ischemia Pneumatosis intestinalis Intestinal perforation Tumor-intestinal fistula
Epidermal growth factor receptor (EGFR) inhibitors (cetuximab, erlotinib)	Pneumatosis intestinalis Colitis
Mechanistic target of rapamycin (mTOR) inhibitors (temsirolimus, everolimus)	Intestinal perforation Enteritis

Iléite due au 5-FU pour un ADK colique avancé





MENU

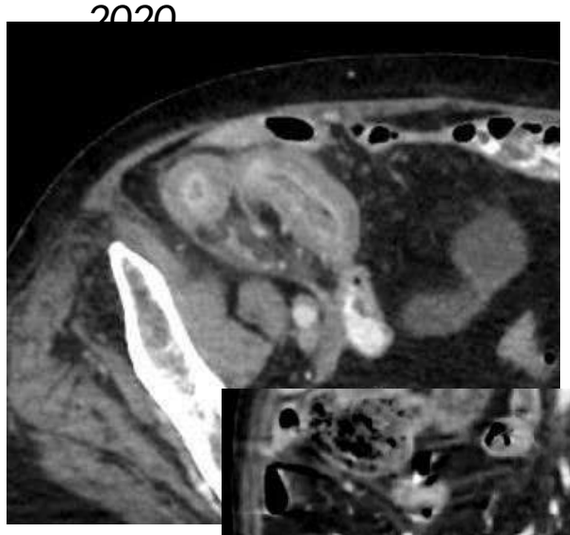
Entérite liée aux AINS

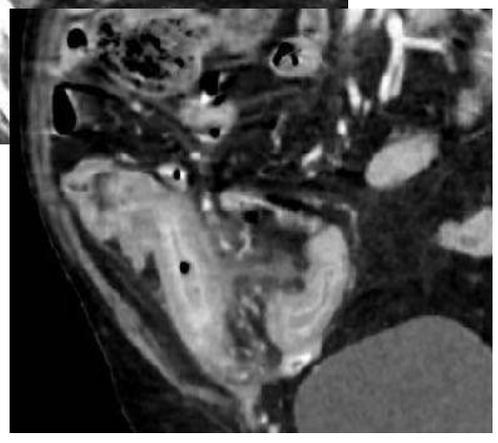
- Effraction muqueuse → érosions / ulcères
  - Stade initial : dl abdominale / perforation / hémorragie
  - Stade tardif : tissu de granulation et sténoses (diaphragme muqueux)
- Prévalence entre 20% and 80% *

> 2 semaines de prise



* *Watanabe, J Gastroenterol, 2020*





- La localisation dépend de la durée du traitement et des ATCD du patient mais atteint surtout l'iléon terminal ++++

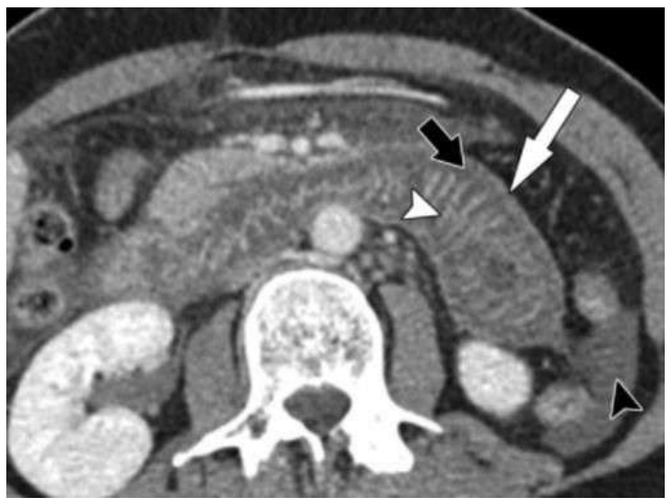
MENU

Inhibiteurs de l'enzyme de conversion de l'angiotensine

- Traitement de l'HTA
  - Élévation des taux de bradykinine → augmentation de la perméabilité capillaire → augmentation de la fuite capillaire
- Angio-oedème
  - <1% des patients

Dans les 7 premiers jours

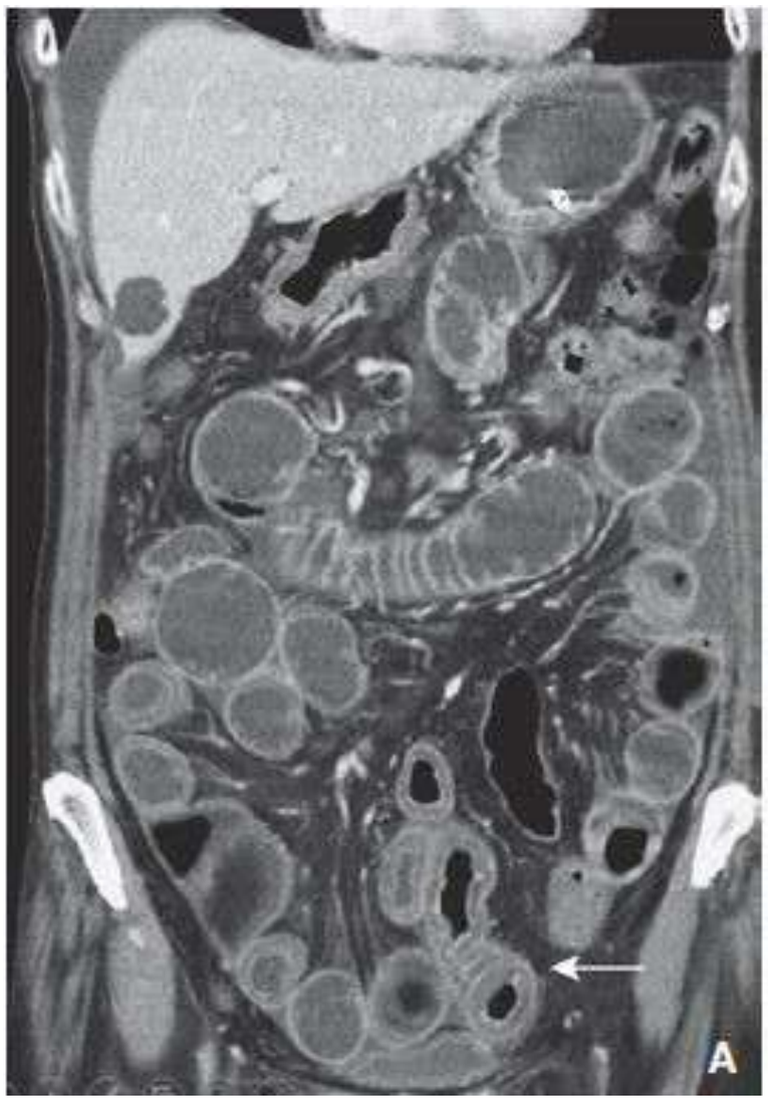
  - Affecte habituellement le visage, les lèvres, la langue ….
  - Peut aussi affecter le grêle
    - Jéjunum ++++
    - Aspect en cible
    - Ascite ++++
    - Pas de distribution vasculaire



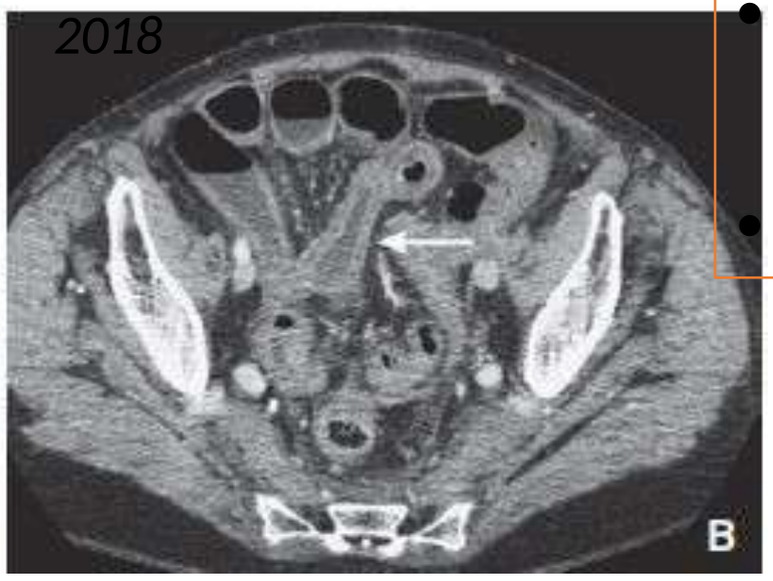
McGettigan et al, Radiographics, 2015

MENU

Entérite radique



Schmutz, EMC, 2018

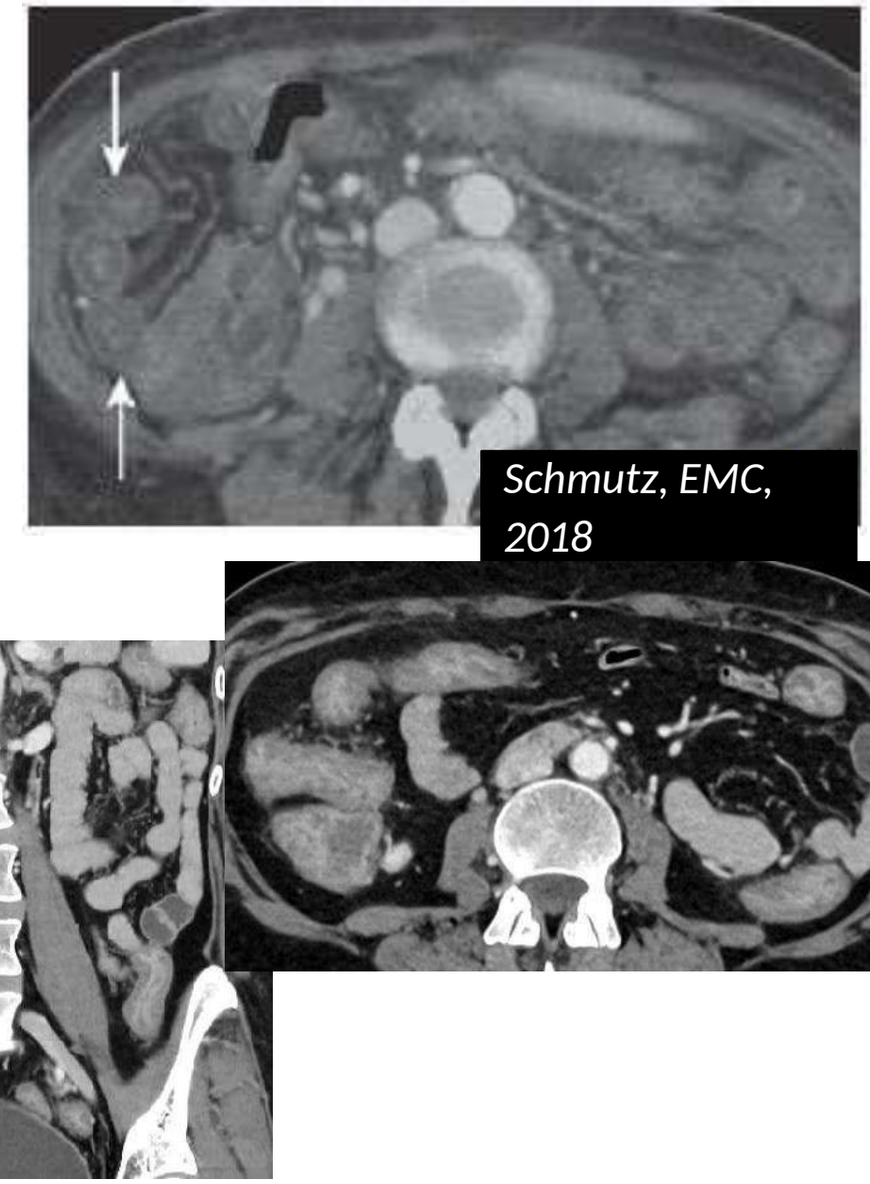


- Dans le champ d'irradiation
- Rehaussement en cible
- +/- sténose
- Mésentère « inflammatoire »
- Pas d'ADP

MENU

GVH aiguë digestive

- Entre 14 et 42 jours après allogreffe
- Précédé d'une atteinte cutanée dans 80% des cas
- Puis atteinte digestive et/ou hépatique dans 50%
  - Atteinte grêle et/ou colon
  - Œdème sous muqueux
  - +/- continue
  - Engorgement



Schmutz, EMC, 2018

MENU

Epaississement pariétal long non spécifique du grêle

Infectieux

Ischémique

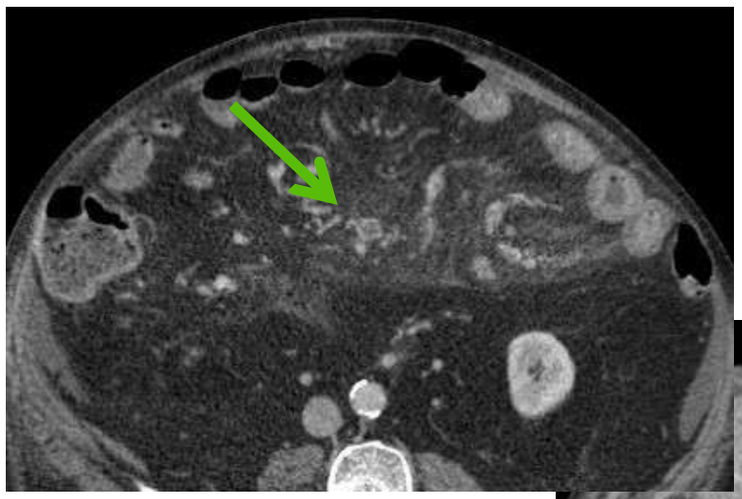
Iatrogène

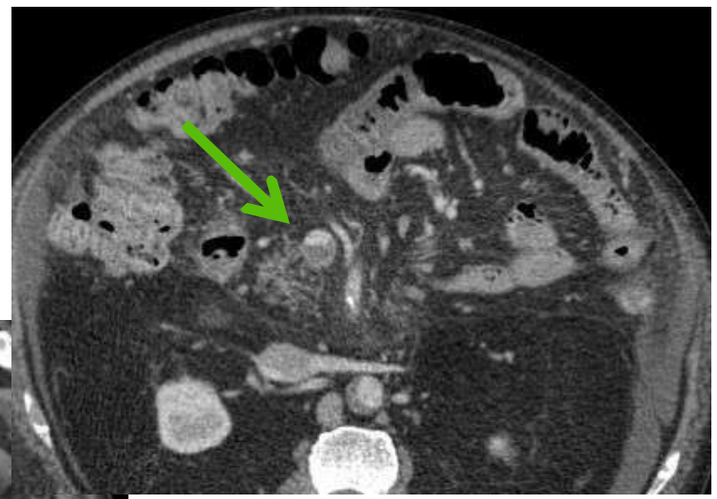
MENU

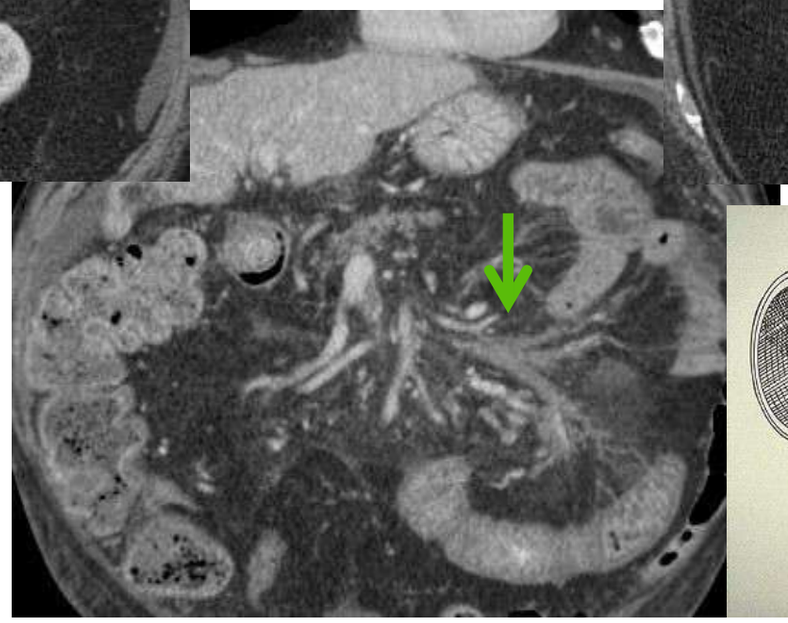
Comment je reconnais l'ischémie ?

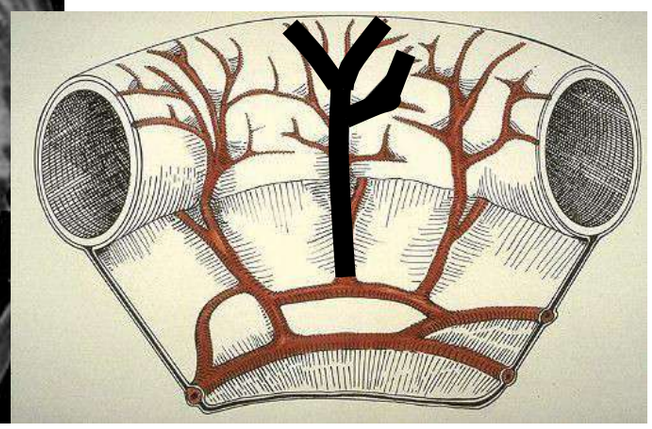
- 1 / Je regarde la perméabilité vasculaire

Ischémie mésentérique primitive occlusive de type veine





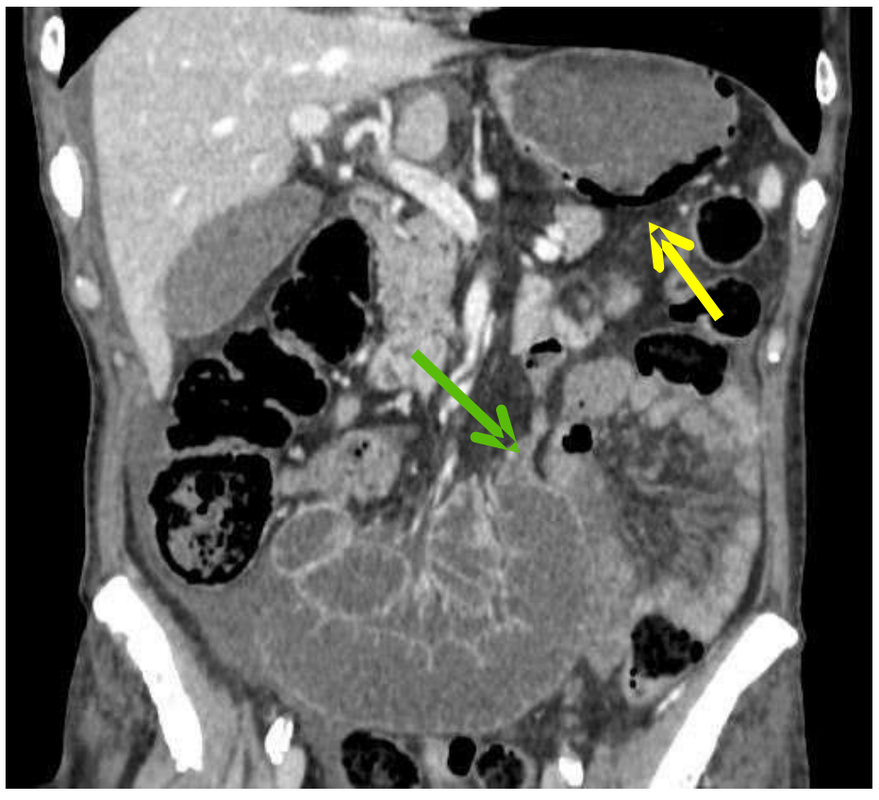




MENU

Comment je reconnais l'ischémie ?

- 1/ Je regarde la perméabilité vasculaire
- 2/ Je cherche une ZT





Strangulation sur bride

MENU

Comment je reconnais l'ischémie ?

- 1/ Je regarde la perméabilité vasculaire
- 2/ Je cherche une ZT

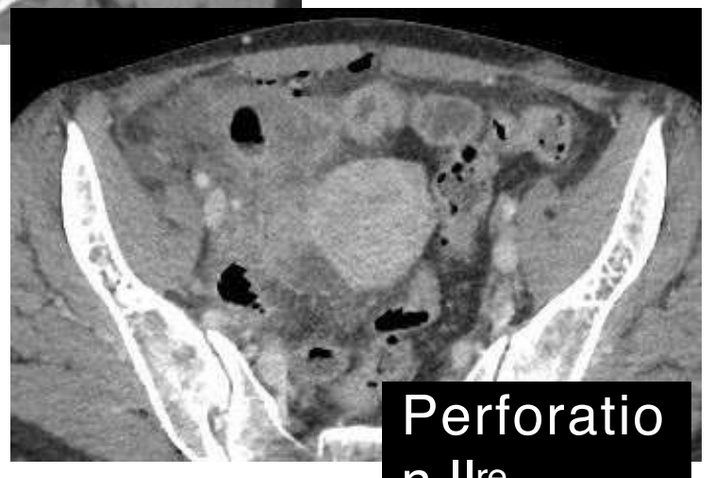
- 3/ Je me renseigne sur le contexte clinique ++++++++
  - Prise de traitements ?
    - Anticoagulants +++ -> INR ???
  - Sujet jeune = penser à la vascularite +++ → Bas = ischémie

- Purpura rhumatoïde (+ arthralgies et purpura)
- PAN (rechercher des microanévrysmes, une atteinte des reins ou du sys nerveux périphérique)
- Behcet (+ uvéite, ulcération oro-génitales, ulcération digestive profonde)
- Wegener (+ atteinte poumon, sinus et reins)
- Churg et Strauss (+ asthme et hyperéosinophilie)
- Lupus, vascularite rhumatoïde, angio-œdème neurotique, buerger....

MENU

Vascularites







Schmutz, EMC, 2018

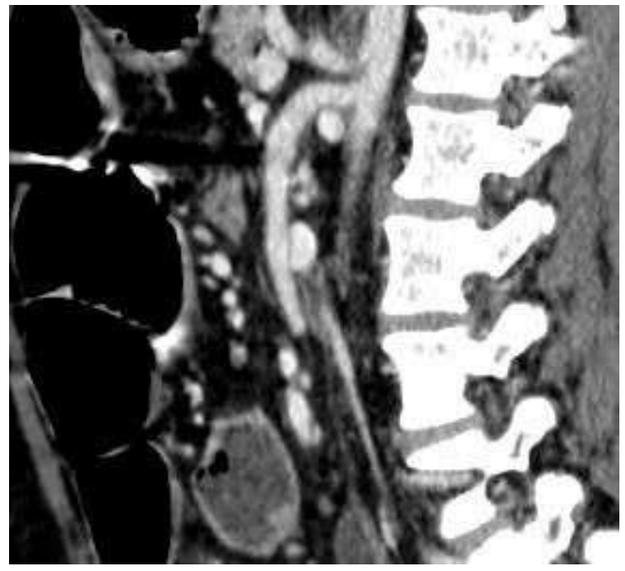


MENU

Mr R, 34 ans ATCD de RCH









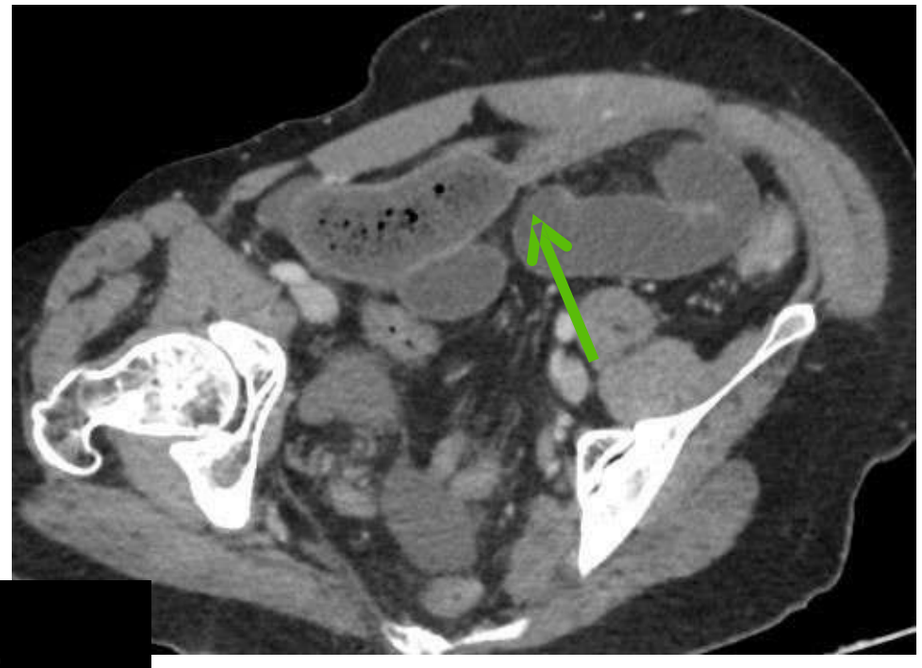
Opéré la veille d’une occlusion du grêle sur bride
Désaturation brutale avec tachychardie et hypotension à 80/30 mmHg Scanner demandé en urgence

MENU

Levée d'obstacle : syndrome de « reperfusion »

- Cascade « ischémie-reperfusion »
  - Afflux d'oxygène sur un tissu ischémié
  - Stress oxydant
  - Production de médiateurs inflammatoires et pro-thrombotiques





La veille

MENU

Conclusion

Entérite aigüe
Algorithme

1- J'élimine les diagnostics « faciles » en imagerie

- Perméabilité vasculaire
- Existence d'une zone de transition

} Ischémie

- Foyer septique à proximité → Réactionnel
- Aspect typique MICI – fistule/abcès → Crohn

2 - Syndrome infectieux ?

NON → 3 - Traitement ?

- AVK ? - - - - - - → INR ? Hématome/ischémie
- Chimio ? - - - - - → Mucosite
- Radiothérapie ? - → Entérite radique
- Allogreffe ? - - - → GVH (J14-42)
- IEC ? - - - - - - - - → Angio-oedème (<J7)
- AINS ? - - - - - - - → Ulcères / sténoses (>2sem)

NON → 4 – Signes extra digestifs associés ?
(arthralgies, purpura, atteinte reins…)

NON → 5 - Autres

OUI → Vascularite

OUI → Entérite infectieuse
(immunocompétent, immunodéprimé ou neutropénique)

(<J7) (Ulcères / sténoses (>2sem)
arthralgies, purpura, atteinte reins…)
arite

MENU

CROHN

MENU

CRITERES ECHO

CROHN

TABLE 1. Scoring System of Endoscopic, MRI, and US Findings

Score	Endoscopical Activity Index	MRI Activity Index	US Activity Index (Crohn)	US Activity Index (RCUH)
0 (no involvement)	lack of lesions normal vascular pattern	– WT <3 mm – no CE	WT <3 mm no DS doppler	WT <3 mm no DS doppler
1 (mild involvement)	hyperemic mucosa mucosa granularity indistinct vascular pattern mucosal oedema	– WT 3–5 mm – moderate CE	• WT 3–5 mm • increased DS doppler • loss of compressibility • accentuated but preserved WS stratification	WT 3–4.5 mm increased DS doppler loss of compressibility accentuated but preserved WS stratification
2 (moderate involvement)	mucosa friability contact bleeding free luminal blood or pus superficial ulceration	– WT 5–10 mm – moderate or marked CE	• WT 5–8 mm • washed-out WS stratification • increased DS doppler • loss of compressibility	WT 4.5–6 mm washed-out WS stratification loss of compressibility increased DS doppler
3 (severe involvement)	deep or coalescing ulcers spontaneous bleeding	– WT >10 mm – marked CE – brightened perivisceral fat signal	• WT >8 mm • loss of WS stratification • increased DS doppler • loss of compressibility • peritoneal surface thickening	WT >6 mm loss of WS stratification increased DS doppler loss of compressibility peritoneal surface thickening

WT, wall thickness; CE, contrast enhancement; WS, wall stratification; DS, Doppler signal

This copy is for personal use only. To order printed copies, contact reprints@rsna.org

Small Bowel Crohn Disease at CT and MR Enterography: Imaging Atlas and Glossary of Terms

Flavius F. Guglielmo, MD
Sudha A. Anupindi, MD
Joel G. Fletcher, MD
Mahmoud M. Al-Hawary, MD
Jonathan R. Dillman, MD, MSc
David J. Grand, MD
David H. Bruining, MD
Manjil Chatterji, MD
Kassa Darge, MD, PhD
Jeff L. Fidler, MD
Namita S. Gandhi, MD
Michael S. Gee, MD, PhD
Joseph R. Grajo, MD
Chenchan Huang, MD
Tracy A. Jaffe, MD
Seong Ho Park, MD, PhD
Jordi Rimola, MD
Jorge A. Soto, MD
Bachir Taouli, MD, MHA
Stuart A. Taylor, MD
Mark E. Baker, MD

Representatives from the Society of Abdominal Radiology Crohn's Disease–Focused Panel, the Society for Pediatric Radiology, the American Gastroenterological Association, and other international experts recently reported consensus recommendations for standardized nomenclature for the interpretation and reporting of CT enterography and MR enterography findings of small bowel Crohn disease. The consensus recommendations included CT enterography and MR enterography bowel wall findings that are associated with Crohn disease, findings that occur with penetrating Crohn disease, and changes that occur in the mesentery related to Crohn disease. Also included were recommended radiology report impression statements that summarize the findings of small bowel Crohn disease at CT enterography and MR enterography. This article, authored by the Society of Abdominal Radiology Crohn's Disease–Focused Panel, illustrates the imaging findings and recommended radiology report impression statements described in the consensus recommendations with examples of CT enterography and MR enterography images. Additional interpretation guidelines for reporting CT enterography and MR enterography examinations are also presented. The recommended standardized nomenclature can be used to generate radiology report dictations that will help guide medical and surgical management for patients with small bowel Crohn disease.

Online supplemental material is available for this article.

©RSNA, 2020 • *radiographics.rsna.org*

Abbreviation: ADC = apparent diffusion coefficient

RadioGraphics 2020; 40:354–375

https://doi.org/10.1148/rg.2020190091

Content Codes: GI MR

From the Department of Radiology, Thomas Jefferson University Hospital, 132 S 10th St, Philadelphia, PA 19107 (F.F.G.) The complete list of author affiliations is at the end of this article. Received March 31, 2019; revision requested May 24 and received June 23; accepted July 11. For this journal-based SA-CME activity, the authors J.R., B.T., and S.A.T. have provided disclosures (see end of article). All other authors, the editor, and the reviewers have disclosed no relevant relationships. **Address correspondence to** F.F.G. (e-mail: *flavius.guglielmo@jefferson.edu*).

See discussion on this article by Heverhagen (pp 375–377).

©RSNA, 2020

SA-CME LEARNING OBJECTIVES

After completing this journal-based SA-CME activity, participants will be able to:

- Describe the key imaging findings of small bowel Crohn disease in the bowel wall and adjacent mesentery and imaging findings of penetrating Crohn disease at CT enterography and MR enterography.
- Implement the recommended standardized radiology report impression statements that summarize the imaging findings of small bowel Crohn disease.
- Discuss additional interpretation guidelines used when reporting small bowel Crohn disease at CT enterography and MR enterography.

See rsna.org/learning-center-rg.

Introduction

CT enterography and MR enterography have become widely accepted methods for performing detailed evaluation of the small bowel in patients with Crohn disease (1–3). Both CT enterography and MR enterography can help identify disease involvement, activity, and extent, along with the presence of complications. Both techniques can also help evaluate response to medical treatment or progression of disease at follow-up examinations (4–6). For radiologists interpreting these images, it is important to recognize the key imaging findings in Crohn disease and understand how to synthesize these imaging findings to generate standardized, clear, and clinically useful radiology reports.

In a recent special report published jointly in the journals *Radiology* and *Gastroenterology* (7,8), representatives from the Society of Abdominal Radiology Crohn's Disease–Focused Panel, the Society for Pediatric Radiology, the American Gastroenterological Association, and other international experts agreed on consensus recommendations for standardized nomenclature for interpreting and reporting imaging findings at CT enterography and MR enterography in patients with small bowel Crohn disease, including the bowel wall imaging findings associated with small bowel Crohn disease, imaging findings of penetrating Crohn disease, and changes that occur in the mesentery related to Crohn disease. This standardized nomenclature can be used to generate standardized radiology report impression statements that clinicians can rely on when formulating treatment and follow-up plans. In this pictorial article, authored by the Society of Abdominal Radiology Crohn's Disease–Focused Panel, many of the Crohn disease bowel wall and mesenteric imaging findings and imaging findings of penetrating Crohn disease described in the consensus recommendations (7,8) are illustrated with examples using CT enterography or MR enterography images (Tables 1–3). Also demonstrated are examples of the agreed-on recommended standardized radiology report impression statements to use when reporting findings at CT enterography and MR enterography examinations in patients with small bowel Crohn disease (Table 4). Finally, additional interpretation guidelines for reporting these examinations are presented.

TEACHING POINTS

- A *stricture* is defined as a bowel segment with luminal narrowing and unequivocal dilation (ie, ≥ 3 cm) of the upstream bowel segment. *Luminal narrowing* is defined as luminal diameter reduction of at least 50% compared with that of a normal adjacent bowel loop.
- There is increasing evidence of an association between stricture formation and penetrating disease in the small bowel. Therefore, when penetrating disease such as a fistula or inflammatory mass manifests, it is important to evaluate for an adjacent strictured bowel segment, which is usually associated with active inflammation. Conversely, if a stricture with active inflammation is present, it is important to evaluate for associated penetrating disease such as a fistula, which usually arises in the mid or proximal aspect of a stricture.
- The impression statement "nonspecific small bowel inflammation" describes bowel loops that have segmental symmetric mural hyperenhancement and/or wall thickening in a patient without a proven Crohn disease diagnosis. Many entities besides Crohn disease can cause this appearance. Only the location and length of the nonspecific small bowel inflammation should be reported.
- It is appropriate to indicate that inflammatory small bowel Crohn disease is likely when mural hyperenhancement and wall thickening are present and the patient has a history of Crohn disease.
- It is also appropriate to indicate that inflammatory small bowel Crohn disease is likely when small bowel inflammation is asymmetric (more severe along the mesenteric border of the bowel) or if bowel inflammation coexists with penetrating complications typical of Crohn disease (after excluding other causes of penetrating complications such as appendicitis, diverticulitis, neoplasm, or tuberculosis), even if there is no known history of Crohn disease.

Table 1. Bowel Wall Imaging Findings Associated with Small Bowel Crohn Disease Inflammation

Segmental mural hyperenhancement
Asymmetric
Stratified (bilaminar or trilaminar)
Homogeneous, symmetric
Wall thickening
Mild (3–5 mm)
Moderate (>5–9 mm)
Severe (≥10 mm)
Intramural edema
Stricture
Probable stricture without upstream dilation (<3 cm)*
Stricture with mild upstream dilation (3–4 cm)
Stricture with moderate to severe upstream dilation (>4 cm)
Ulcerations
Restricted diffusion
Sacculations†
Diminished motility

Note.—Adapted, with permission, from references 7 and 8.
*A *stricture* is defined as a bowel segment that has luminal narrowing and unequivocal upstream bowel dilation. However, there are several scenarios in which a stricture may be present without upstream dilation, as described in the "Probable Stricture without Upstream Dilation (<3 cm)" section.
†Sacculations are sequelae of current or prior inflammation but do not reflect inflammation as an isolated imaging finding.

Bowel Wall Imaging Findings Associated with Small Bowel Crohn Disease Inflammation

Segmental Mural Hyperenhancement

Segmental mural hyperenhancement is defined as increased mural attenuation at CT enterography or increased mural signal intensity at MR enterography on contrast material–enhanced

images in a noncontracted small bowel segment compared with that of adjacent normal small bowel segments (9–13). Mural hyperenhancement can be asymmetric, stratified, or homogeneous in appearance.

Bowel wall enhancement is ideally evaluated in the enteric phase (45–50 seconds after the intravenous contrast material injection begins) and/or portal venous phase (60–70 seconds after the intravenous contrast material injection begins) (14–17). While there may be more bowel wall enhancement during the enteric phase, a study by Vandenbroucke et al (18) showed no difference in lesion detection in Crohn disease between the enteric and portal venous phases (16,18,19).

Asymmetric Mural Hyperenhancement.—Asymmetric mural hyperenhancement (Fig 1) is a specific imaging finding for small bowel Crohn disease and often involves the mesenteric border of a small bowel loop more than the antimesenteric border (20,21).

Stratified Mural Hyperenhancement.—*Stratified mural hyperenhancement* (Fig 2) is defined as hyperenhancement of the inner (bilaminar) or both the inner and outer (trilaminar) aspects of the bowel wall (22). In patients with Crohn disease, stratified enhancement can be due to a combination of submucosal edema, granulation tissue, intramural fat deposition, fibrosis, or inflammatory infiltration (23). The term *mucosal hyperenhancement* should not be used when the stratified enhancement pattern is depicted because the mucosa of inflamed bowel segments is commonly absent at endoscopy and histopathologic analysis. Trilaminar enhancement is more often identified with MR enterography than with CT enterography, probably owing to the superior contrast resolution at MR enterography.

Homogeneous Symmetric Mural Hyperenhancement.—Homogeneous symmetric mural hyperenhancement (Fig 3) is transmural hyperenhancement that uniformly involves the entire bowel wall and can have many other causes besides Crohn disease, including fibrosis, infiltration, ischemia, collagen deposition, or shock bowel (12,24–27).

Wall Thickening

Wall thickness should be evaluated and measured in a bowel segment that is adequately distended by fluid or enteric contrast material (28). The thickest portion of the most distended segment or the site of the most severe inflammation should be measured. Wall thickening should be subdivided as mild (3–5 mm) (Fig 4), moderate (>5–9 mm) (Fig 5), or severe (≥10 mm) (Fig 6) (29–33). Bowel wall thickening greater than 15 mm is atypical for Crohn disease and should raise suspicion for neoplasm, especially if the thickening is asymmetric or masslike (34–36).

Table 2: Imaging Findings of Penetrating Crohn Disease

Sinus tract
Fistula
Simple fistula
Complex fistula
Inflammatory mass
Abscess
Free perforation

Note.—Adapted, with permission, from references 7 and 8.

Table 3: Mesenteric Findings Associated with Small Bowel Crohn Disease

Perienteric edema and/or inflammation
Engorged vasa recta
Fibrofatty proliferation
Mesenteric venous thrombosis and/or occlusion
Lymphadenopathy

Note.—Adapted, with permission, from references 7 and 8.

Intramural Edema

Intramural edema (Figs 6, 7), also known as mural edema, is identified when hyperintense signal in the bowel wall is present on fat-suppressed T2-weighted images or low *b*-value (ie, a *b* value of 0–20 sec/mm^2) diffusion-weighted images (29,37). High signal intensity on non–fat-suppressed T2-weighted images can also represent intramural fat but can be differentiated from edema when it loses signal intensity with fat-suppressed sequences. Intramural fat can be caused by prior bowel inflammation. Intramural edema cannot be as well evaluated with CT enterography owing to lower contrast resolution compared with that of MRI (38).

Stricture

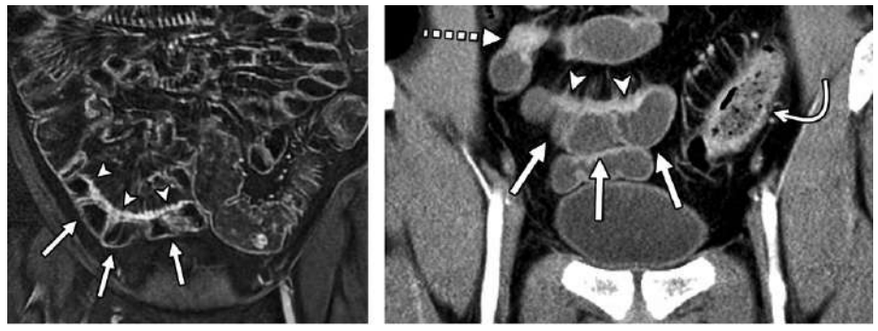
A *stricture* is defined as a bowel segment with luminal narrowing and unequivocal dilation (ie, ≥3 cm) of the upstream bowel segment (39–42). *Luminal narrowing* is defined as luminal diameter reduction of at least 50% compared with that of a normal adjacent bowel loop (42). A stricture can be present with or without active inflammation. However, studies have shown that most strictures will have a component of active inflammation and that histologic fibrosis and inflammation are usually positively correlated (39,40,43,44). Strictured bowel segments often show evidence of smooth muscle hypertrophy at histopathologic examination, although the wall can also be thickened by inflammatory cell infiltration, as well as fibrosis (45). When a stricture is present, the location and length of the stricture and imaging findings of concurrent inflammation or upstream dilation should be reported (7,8). If the stricture is associated with an enteric anastomosis, this should be mentioned, because the cause and response to endoscopic therapy of the anastomotic strictures may be different compared with those of native small bowel Crohn disease strictures (46).

There is increasing evidence of an association between stricture formation and penetrating disease in the small bowel (47–49). Therefore, when

Table 4. Recommended Radiology Report Impression Statements for Small Bowel Crohn Disease at CT Enterography and MR Enterography

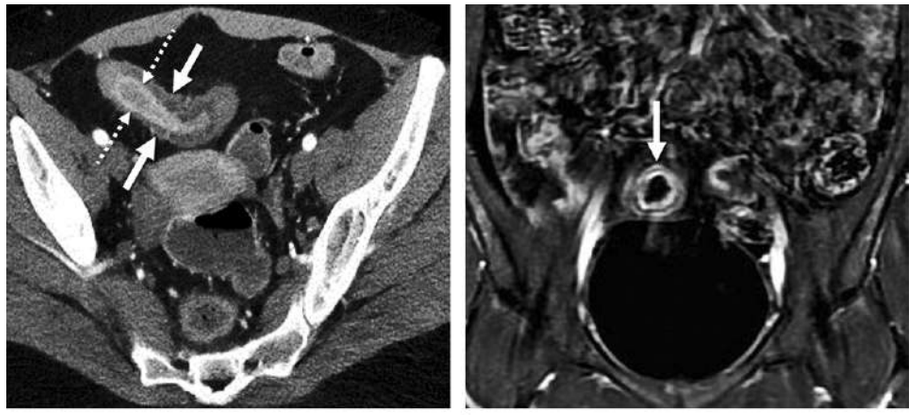
Inflammation impression statements
No imaging signs of active inflammation
Nonspecific small bowel inflammation
Active inflammatory small bowel Crohn disease without luminal narrowing
Active inflammatory small bowel Crohn disease with luminal narrowing
Crohn disease with no imaging signs of active inflammation
Stricture impression statements
Stricture with imaging findings of active inflammation
Stricture without imaging findings of active inflammation
Penetrating Crohn disease impression statements
Sinus tract
Fistula
Inflammatory mass
Abscess
Free perforation
Perianal Crohn disease impression statements
Fistula
Abscess
Other complications impression statements
Femoral head avascular necrosis, sacroiliitis, primary sclerosing cholangitis, pancreatitis, mesenteric venous thrombosis or chronic mesenteric venous occlusion, neoplasm, cholelithiasis, or nephrolithiasis

Note.—Adapted, with permission, from references 7 and 8.



a. **b.**

Figure 1. Asymmetric mural hyperenhancement in two patients with Crohn disease. Coronal contrast-enhanced fat-suppressed T1-weighted MR enterography image with biphasic oral contrast material **(a)** and coronal contrast-enhanced CT enterography image with neutral oral contrast material **(b)** show asymmetric bowel wall thickening and hyperenhancement along the mesenteric side (arrowheads), with relative sparing of the antimesenteric side (solid straight arrows) of the ileum, findings consistent with active inflammation secondary to Crohn disease. As a result, there is effacement of the folds along the mesenteric border and sacculations along the antimesenteric border. Note the engorged vasa recta adjacent to the mesenteric border in both images. The CT image **(b)** also shows active inflammation with luminal narrowing in a different small bowel loop (dashed arrow in **b**) and inflammation of the distal colon (curved arrow in **b**).



a. b.

Figure 2. Stratified (bilaminar or trilaminar) mural hyperenhancement. **(a)** Axial contrast-enhanced CT enterography image with neutral oral contrast material shows stratified (bilaminar) mural hyperenhancement with small bowel wall thickening (solid arrows), hyperenhancement of the inner aspect of the bowel wall (dashed arrows), and luminal narrowing, findings consistent with active inflammatory Crohn disease with luminal narrowing. **(b)** Coronal contrast-enhanced fat-suppressed T1-weighted MR enterography image with biphasic oral contrast material in a different patient shows small bowel wall thickening with stratified (trilaminar) mural hyperenhancement (arrow), findings consistent with active inflammatory Crohn disease.

penetrating disease such as a fistula or inflammatory mass manifests, it is important to evaluate for an adjacent strictured bowel segment, which is usually associated with active inflammation. Conversely, if a stricture with active inflammation is present, it is important to evaluate for associated penetrating disease such as a fistula, which usually arises in the mid or proximal aspect of a stricture (47–49).

Probable Stricture without Upstream Dilation (<3 cm).—There are several scenarios in which a stricture may be present without upstream dilation (ie, <3 cm). For example, if a fistula or other penetrating complication develops adjacent to a stricture with active inflammation, this may decompress the upstream small bowel segment, resulting in no upstream dilation (47,48) (Fig 8). In this case, the radiology report impression statement can state "active inflammatory small bowel Crohn disease with luminal narrowing associated with penetrating disease; stricture with imaging signs of active inflammation is highly likely."

Another possible scenario is if there are two or more strictures in close proximity, in which case the distal stricture may not have associated upstream dilation because of the impeded inflow of bowel contents from the more proximal stricture. Finally, if there is fixed luminal narrowing without overt upstream dilation with multiple MR pulse sequences or at serial imaging examinations, the report impression can indicate that a "probable stricture without upstream dilation" is present.

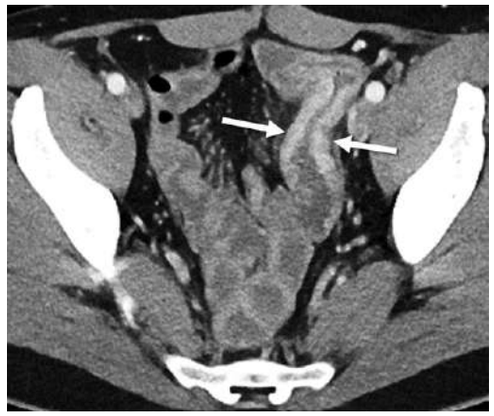


Figure 3. Homogeneous symmetric mural hyperenhancement. Axial contrast-enhanced CT enterography image with neutral oral contrast material in a patient with Crohn disease shows moderate small bowel wall thickening with homogeneous symmetric bowel wall hyperenhancement (arrows) and luminal narrowing, findings consistent with active inflammatory Crohn disease with luminal narrowing.

Stricture with Mild Upstream Dilation (3–4 cm).—When a stricture is present, most commonly there will be mild (3–4 cm) dilation of the upstream bowel segment. Small bowel debris or fecalization (ie, the small bowel feces sign) may also be depicted in the more proximal small bowel, given the long-standing nature of these strictures (Fig 9).

Stricture with Moderate to Severe Upstream Dilation (>4 cm).—If there is moderate to severe upstream dilation (>4 cm) associated with a stricture, it may be appropriate to use the phrase

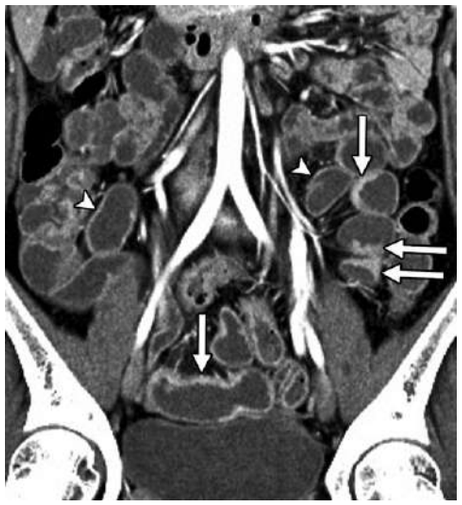


Figure 4. Mild wall thickening (3–5 mm). Coronal contrast-enhanced CT enterography image with neutral oral contrast material shows mild bowel wall thickening, with asymmetric mural hyperenhancement along the mesenteric border in several small bowel segments (arrows), compared with normal thickness in the uninvolved segments (arrowheads). These findings are consistent with active inflammatory small bowel Crohn disease.

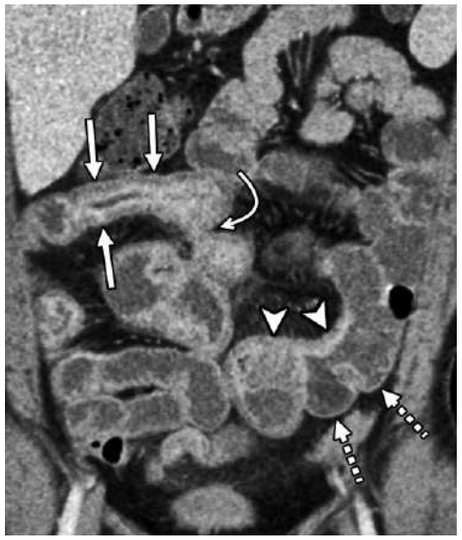


Figure 5. Moderate wall thickening (>5–9 mm). Coronal contrast-enhanced CT enterography image with neutral oral contrast material shows moderate small bowel wall thickening with stratified mural hyperenhancement and luminal narrowing (solid straight arrows), consistent with active inflammatory Crohn disease with luminal narrowing. There is an enteroenteric fistula (curved arrow) at the proximal end of this bowel segment. In a different small bowel segment, there are sacculations (dashed arrows) along the antimesenteric border caused by asymmetric bowel wall inflammation (arrowheads) along the mesenteric wall.

"with small bowel obstruction" in the radiology report impression statement (Fig 10).

Ulcerations

An *ulceration* is defined as a break in the intraluminal surface of the bowel wall, with extension of intraluminal contents (eg, oral contrast material) into the bowel wall (5,30,50–52) (Fig 11). The term *penetrating ulcer* should not be used, to avoid confusion with penetrating disease (eg, a sinus tract, fistula, or abscess) or cardiovascular pathologic disease. Furthermore, by definition, an *ulcer* is a defect that is confined to the bowel wall. This is in contrast to a sinus tract, which is a defect in the bowel wall that extends through the serosa into the mesenteric fat.

Restricted Diffusion

Active inflammation in Crohn disease has been shown to restrict diffusion of water molecules in the bowel wall (Fig 12). Bowel segments with restricted diffusion have high signal intensity on high *b*-value diffusion-weighted images (ie, *b* value of at least 500 sec/mm^2) and low signal intensity on corresponding apparent diffusion coefficient (ADC) maps (53–55). However, restricted diffusion is a nonspecific sign. Therefore, findings of mural inflammation should be depicted on conventional contrast-enhanced T1-weighted and/or fat-suppressed T2-weighted MR images before attributing restricted diffusion to Crohn disease active inflammation (53,56). Radiologists should also be aware that bowel segments may demonstrate spurious high signal intensity on diffusion-weighted images when inadequately distended, especially in the jejunum and large bowel (53,57–60).

Sacculations

Sacculations (also known as pseudosacculations) are broad-based outpouchings along the antimesenteric border of a bowel loop and result from shortening along the mesenteric border owing to either acute or long-standing bowel wall inflammation and/or fibrosis (20,21,61,62) (Fig 13).

Diminished Motility

While conventional T1- and T2-weighted images, supplemented with diffusion-weighted images, are the primary MRI sequences used for diagnosing and determining the severity of bowel inflammation, cine MRI performed without the use of antiperistaltic agents can identify decreased bowel motility and thereby improve confidence in diagnosing bowel inflammation or a stricture (Movie 1) (63–66). Similarly, normal small bowel motility seen with cine MR enterography pulse sequences is reassuring that MR enterography findings are normal (Movie 2). This is particularly

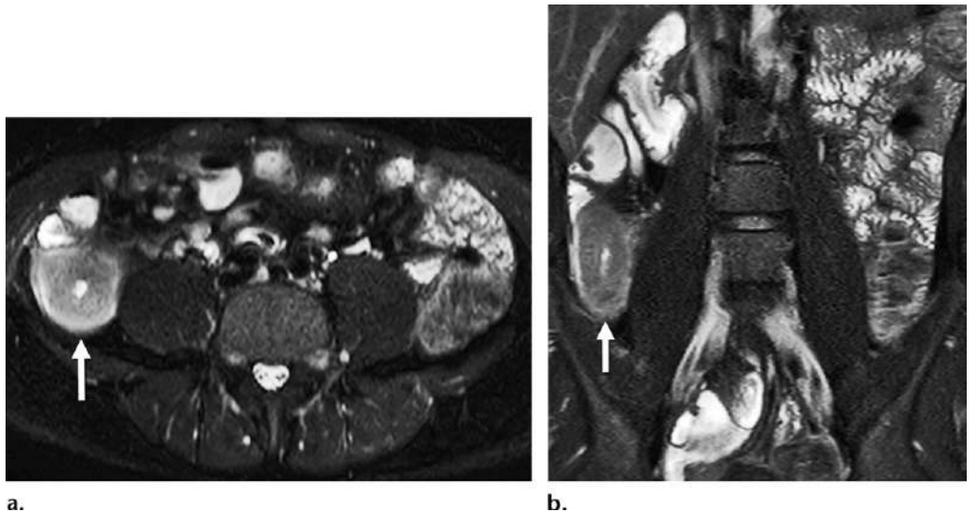


Figure 6. Severe wall thickening (≥10 mm). Axial **(a)** and coronal **(b)** fat-suppressed T2-weighted MR enterography images with biphasic oral contrast material show severe small bowel wall thickening, mural edema (hyperintense mural signal intensity compared with that of the adjacent psoas muscle or normal bowel wall), luminal narrowing, and perienteric edema, findings consistent with active inflammatory Crohn disease with luminal narrowing (arrow).

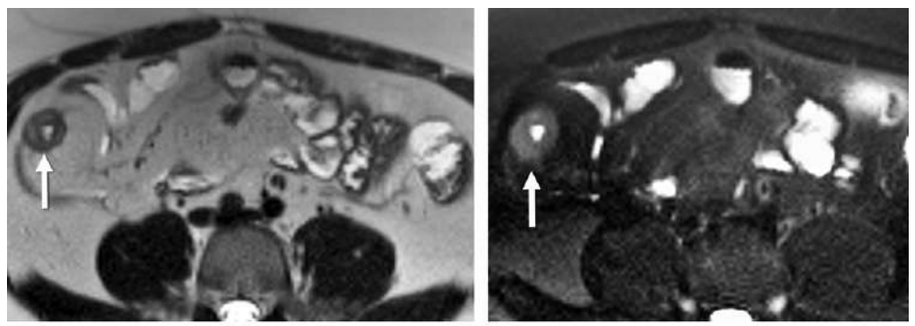


Figure 7. Intramural edema. Axial T2-weighted MR enterography images with biphasic oral contrast material without **(a)** and with **(b)** fat suppression in a patient with Crohn disease show bowel wall thickening in the distal ileum, with increased mural signal intensity (arrow in **a**). On the fat-suppressed T2-weighted image, there is persistent increased signal intensity in the thickened bowel wall (arrow in **b**). This finding confirms that edema accounts for the high signal intensity rather than fat, which would have lost signal intensity with this sequence.

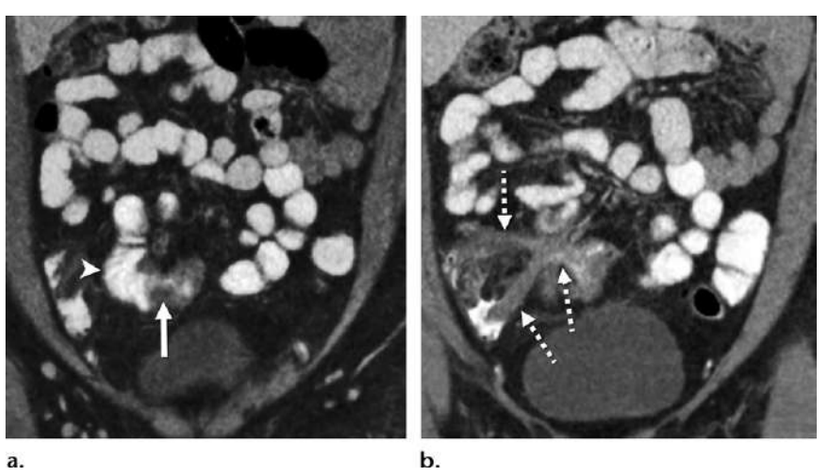


Figure 8. Probable stricture without upstream dilation (<3 cm). Coronal contrast-enhanced CT enterography images with positive oral contrast material in a patient with Crohn disease show a probable stricture without upstream dilation. In **a**, there is a probable stricture with small bowel wall thickening and luminal narrowing (solid arrow) without upstream dilation (arrowhead). In **b**, arising from the probable stricture, there are multiple enteroenteric and enterocolic fistulas (dashed arrows) causing an asterisk appearance (or star sign) in the small bowel mesentery, likely decompressing the nondilated upstream small bowel segment.

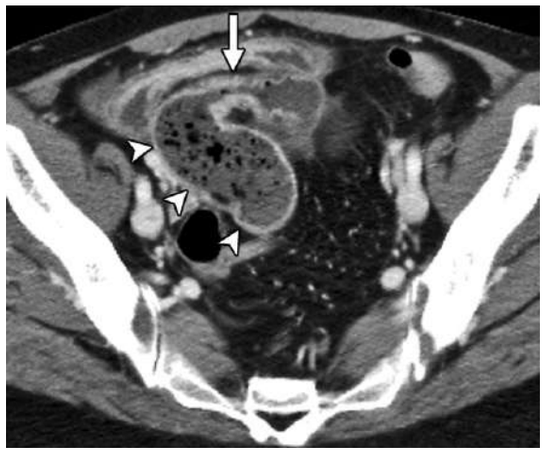


Figure 9. Stricture with mild upstream dilation (3–4 cm). Axial contrast-enhanced CT enterography image with neutral oral contrast material in a patient with Crohn disease shows a short segment stricture with active inflammation in the ileum (arrow), with mild upstream bowel dilation in addition to the small bowel feces sign (arrowheads) in the dilated segment.

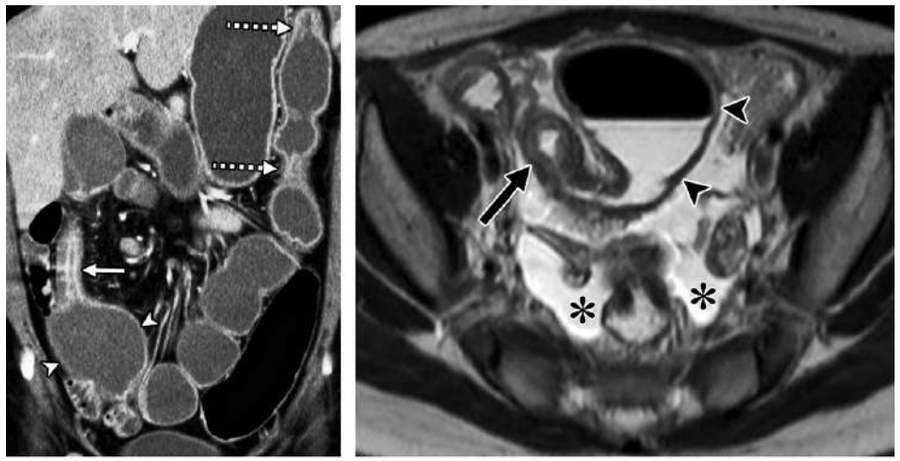


Figure 10. Stricture with moderate to severe upstream dilation (>4 cm) in two patients with Crohn disease. **(a)** Coronal contrast-enhanced CT enterography image with neutral oral contrast material shows wall thickening in the distal ileum (solid arrow) with stratified mural hyperenhancement, luminal narrowing, and moderate to severe upstream dilation (arrowheads), findings consistent with a stricture with active inflammation. There are two additional jejunal strictures (dashed arrows) with active inflammation in the left upper quadrant. **(b)** Axial T2-weighted MR enterography image with biphasic oral contrast material shows wall thickening, mural edema, and luminal narrowing in the distal ileum (arrow), with moderate to severe upstream dilation (arrowheads), findings consistent with a stricture with active inflammation associated with free fluid in the pelvis (*).

helpful when performing MR enterography in symptomatic patients who can only ingest a small volume of enteric contrast material, to distinguish underdistended from inflamed bowel. One study showed that reduction in segmental bowel motility correlates with the severity of underlying inflammation (66).

Imaging Findings of Penetrating Crohn Disease

Sinus Tract

A *sinus tract* is defined as a blind-ending tract that extends beyond the bowel wall serosa but does not reach adjacent organs or the skin (Fig 14).

Simple and Complex Fistulas

A *simple fistula* (Fig 14) is defined as a single extraenteric tract, which may or may not contain fluid, that connects the bowel lumen to another epithelialized surface (47,48,67). Fistulas usually arise from the mid or proximal aspect of a stricture and usually occur in the setting of a stricture with active inflammation (47–49). Simple fistulas are named by the structures that they connect, such as an enteroenteric, enterocolic, enterovesical, enterocutaneous, or rectovaginal fistula (68).

A *complex fistula* is defined as the presence of more than one fistulous tract and can result in an asterisk-shaped or cloverleaf appearance of the small bowel (sometimes called the star

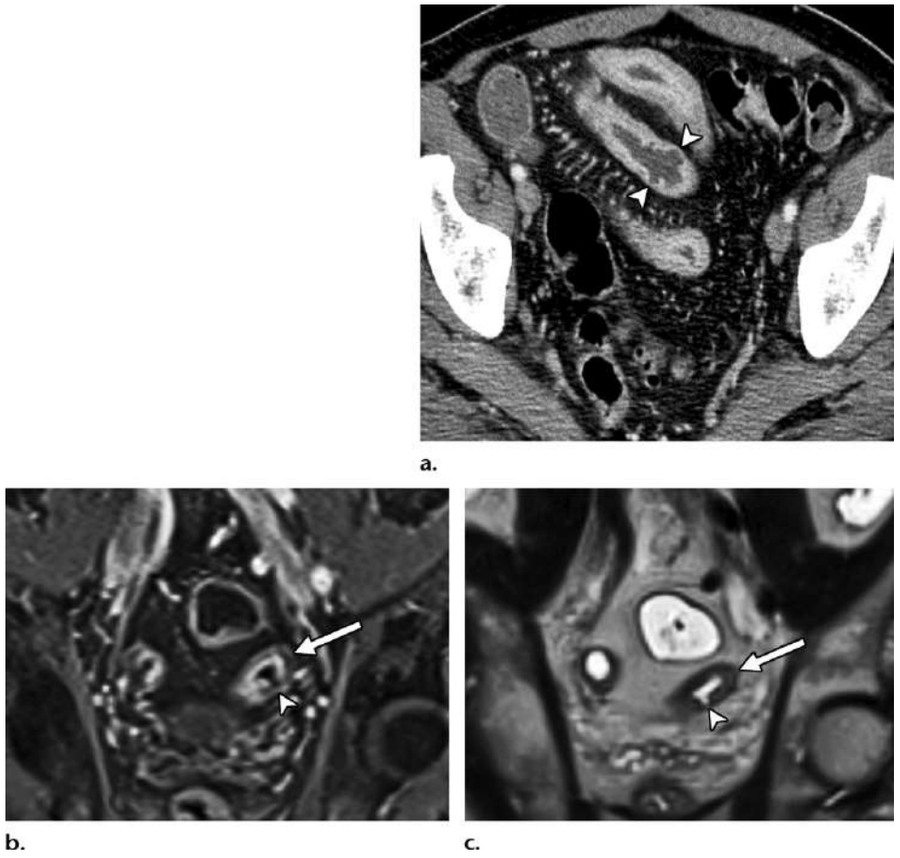


Figure 11. Ulcerations in two patients. **(a)** Axial contrast-enhanced CT enterography image with neutral oral contrast material shows a small bowel segment with bowel wall thickening, stratified mural hyperenhancement, luminal ulcerations (arrowheads), and adjacent engorged mesenteric vessels, findings consistent with active inflammatory Crohn disease. **(b, c)** Coronal contrast-enhanced fat-suppressed T1-weighted **(b)** and T2-weighted **(c)** MR enterography images with biphasic oral contrast material in a different patient show small bowel wall thickening (arrow), stratified mural hyperenhancement in **b**, and an intramural ulcer (arrowhead), findings consistent with active inflammatory Crohn disease.

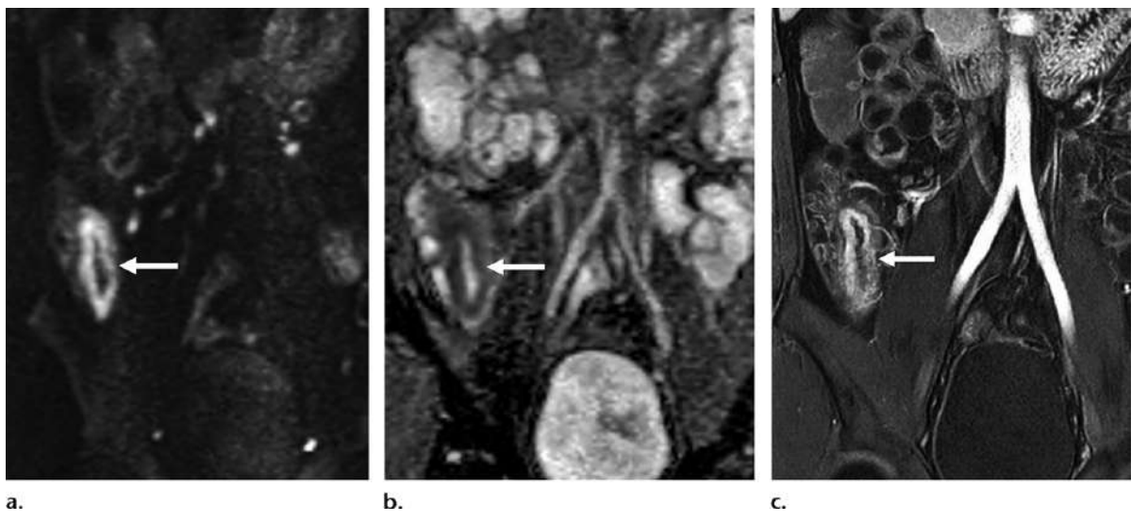


Figure 12. Restricted diffusion. Coronal diffusion-weighted image (b = 900 sec/mm^2) **(a)**, ADC map **(b)**, and contrast-enhanced fat-suppressed T1-weighted **(c)** MR enterography images with biphasic oral contrast material in a patient with Crohn disease show marked bowel wall diffusion restriction in the terminal ileum, manifesting as hyperintense signal (arrow in **a**) on the diffusion-weighted image and hypointense signal (arrow in **b**) on the ADC map. The same segment has moderate wall thickening and stratified mural hyperenhancement (arrow in **c**) on the contrast-enhanced fat-suppressed T1-weighted image.

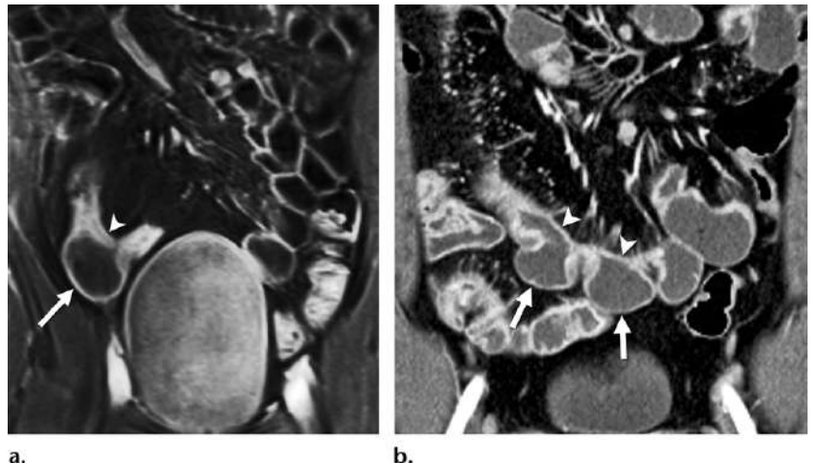


Figure 13. Sacculations in two patients with Crohn disease. **(a)** Coronal contrast-enhanced fat-suppressed T1-weighted MR enterography image with biphasic oral contrast material shows asymmetric wall thickening involving the mesenteric wall of a small bowel segment (arrowhead) and a sacculation on the antimesenteric wall (arrow). **(b)** Coronal contrast-enhanced CT enterography image with neutral oral contrast material shows several sacculations along the antimesenteric wall (arrows) of a small bowel segment and asymmetric inflammation along the mesenteric wall (arrowheads).

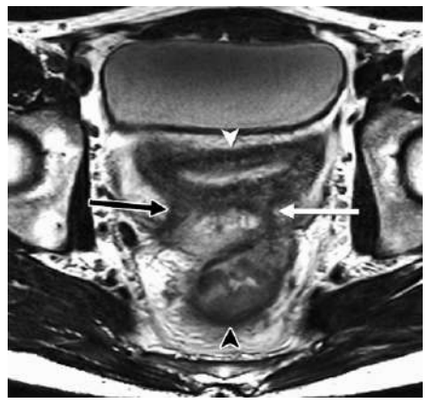


Figure 14. Sinus tract and simple fistula. Axial T2-weighted MR enterography image with biphasic oral contrast material shows severe small bowel wall thickening and bowel wall edema in the ileum (white arrowhead) and rectosigmoid colon (black arrowhead), findings consistent with active inflammatory Crohn disease with an associated enterocolic fistula (white arrow) and a blind-ending sinus tract (black arrow) arising from the ileum.

sign) owing to the angulation and tethering of the affected bowel loops (Figs 8, 15) (7,8,69). Other penetrating complications, such as an inflammatory mass (Fig 16) or interloop abscess (Fig 17), may also manifest.

Inflammatory Mass

An *inflammatory mass* (Fig 16) is defined as dense mesenteric inflammation without a well-defined fluid component or discrete wall, which occurs adjacent to a bowel segment that has mural inflammation (41). An inflammatory mass is generally composed of ill-defined soft-tissue attenuation on CT enterography images or variable signal intensity on MR enterography images, mixed with fat. The term *phlegmon* is ambiguous and thus should not be used to describe an inflammatory mass.

Abscess

An abscess (Fig 17) is a fluid collection with rim enhancement on contrast-enhanced CT enterography or MR enterography images owing to the presence of a well-formed wall, with or without internal gas. On diffusion-weighted images, abscesses usually have restricted diffusion with high signal intensity on high b-value images (ie, a b value of at least 500 sec/mm^2) and low signal intensity on corresponding ADC maps. Performing diffusion-weighted imaging is especially important in patients with a contraindication to intravenous contrast material (70). Abscesses can occur in the mesentery, peritoneal cavity, retroperitoneum, body wall, or perirectal and/or perianal region.

Free Perforation

Rarely, penetrating Crohn disease can lead to free perforation with free intraperitoneal air, requiring surgical evaluation.

Mesenteric Findings Associated with Small Bowel Crohn Disease

Perienteric Edema and/or Inflammation

Perienteric edema and/or inflammation (Fig 18) manifests as increased attenuation on CT enterography images, or increased T2-weighted signal

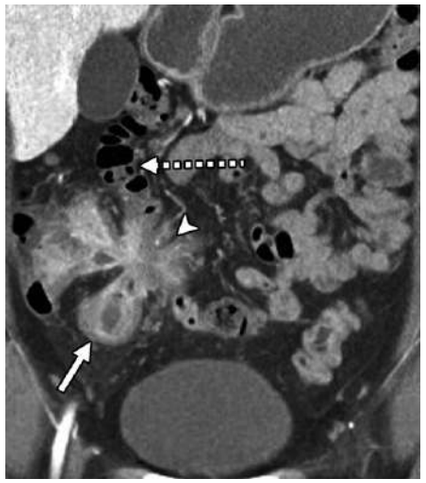


Figure 15. Complex fistula. Coronal contrast-enhanced CT enterography image with neutral oral contrast material shows a thick-walled small bowel segment with hyperenhancement in the right lower quadrant (solid arrow), consistent with active inflammatory Crohn disease. There are multiple associated enteroenteric fistulas extending into the adjacent mesentery with tethering, leading to multiple small bowel loops with an asterisk appearance (arrowhead). An enterocolic fistula to the adjacent transverse colon (dashed arrow) is also present.



a. b.



c.

Figure 16. Inflammatory mass in two patients with Crohn disease. **(a, b)** Axial **(a)** and coronal **(b)** contrast-enhanced CT enterography images with positive oral contrast material in the same patient show bowel wall thickening and stratified mural hyperenhancement involving the terminal ileum (dashed arrow in **b**) and ascending colon (curved arrow). There is an adjacent enhancing mesenteric inflammatory mass (solid straight arrow) with sinus tracts that extend from the terminal ileum and ascending colon (arrowheads in **b**). **(c)** Coronal T2-weighted MR enterography image with biphasic oral contrast material in a different patient shows a large hypointense mesenteric inflammatory mass (arrowheads) adjacent to a thick-walled small bowel segment (arrows).

intensity on MR enterography images, in the mesenteric fat adjacent to the diseased bowel loops. Perienteric inflammation often represents extension of transmural bowel wall inflammation (71).

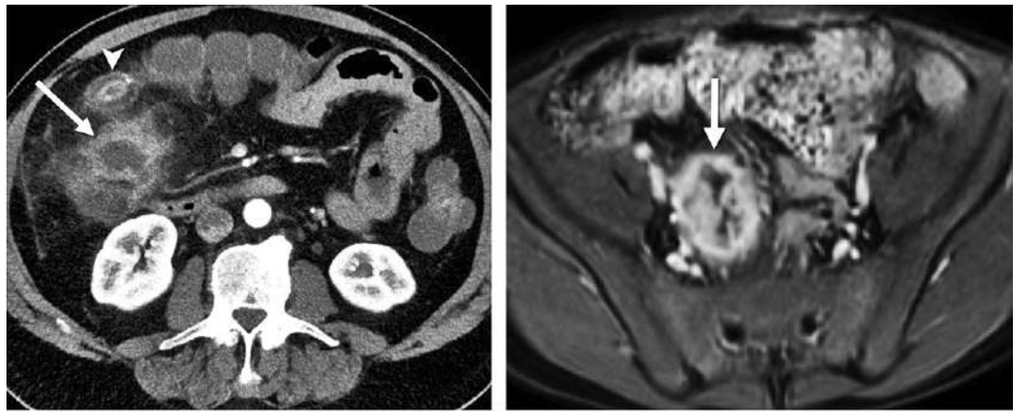
Engorged Vasa Recta

Engorged vasa recta (Fig 19) are defined as enlarged blood vessels that supply and drain an inflamed bowel loop. The presence of engorged vasa recta is known as the comb sign and can occur when there is either current or previous bowel inflammation (71,72).

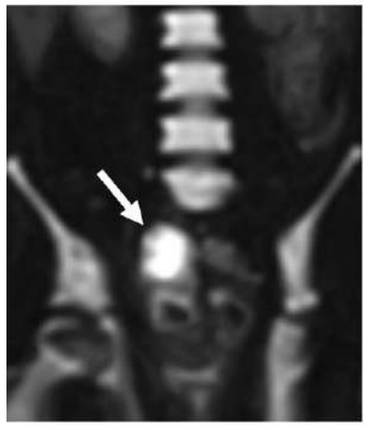
Fibrofatty Proliferation

Fibrofatty proliferation (sometimes called creeping fat) refers to hypertrophy of the mesenteric fat adjacent to diseased bowel segments, which displaces surrounding structures (37,73) (Fig 20). With fibrofatty proliferation, the hypertrophied mesenteric fat may show slightly increased attenuation on CT enterography images and

Figure 17. Abscess in two patients with Crohn disease. **(a)** Axial contrast-enhanced CT enterography image with neutral oral contrast material shows a right lower quadrant mesenteric fluid collection with rim enhancement and adjacent inflammation, consistent with an abscess (arrow) adjacent to a thick-walled small bowel segment, with stratified mural hyperenhancement and luminal narrowing (arrowhead). **(b, c)** Axial contrast-enhanced fat-suppressed T1-weighted **(b)** and coronal diffusion-weighted (b = 800 sec/mm^2) **(c)** MR enterography images with biphasic oral contrast material in a different patient show a rim-enhancing collection containing T1-hyperintense debris (arrow in **b**), consistent with an abscess, with high signal intensity (arrow in **c**) on the diffusion-weighted image owing to restricted diffusion.



a. b.



c.

slightly decreased signal intensity on T1-weighted MR enterography images compared with that of normal fat owing to an influx of inflammatory cells and fluid (72,74–79). Typically, it occurs along the mesenteric border, but it can also be circumferential (72).

Mesenteric Venous Thrombosis and/or Occlusion

Mesenteric venous thrombosis and/or occlusion (Fig 21) generally occurs adjacent to inflamed bowel segments (80). When acute, intraluminal thrombus typically distends the vein. When chronic, the central mesenteric veins may be narrowed or interrupted, resulting in distended collateral mesenteric vessels and/or small bowel varices (81). If acute thrombus is absent, the phrase "chronic mesenteric venous occlusion" is more appropriate to use than "mesenteric venous thrombosis" to avoid confusion about the need to administer anticoagulation therapy.

Lymphadenopathy

Mesenteric lymph nodes are measured in the short axis. Enlarged mesenteric lymph nodes up to 1–1.5 cm in short-axis diameter are common in Crohn disease and are usually reactive in etiology.

Recommended Radiology Report Impression Statements

The following sections describe recommended radiology report impression statements for findings of inflammation, strictures, penetrating and perianal Crohn disease, and other complications. We have created a structured report template to accompany this article. This template is available at *https://radreport.org/home/50799*.

Inflammation Impression Statements

No Imaging Signs of Active Inflammation.—The impression statement "no imaging signs of active inflammation" should be used when no findings of small bowel inflammation or bowel wall thickening are present (Fig 22). This impression can be used for CT enterography and MR enterography examinations in which Crohn disease is clinically suspected. This impression can also be used at follow-up examinations in which there is complete resolution of small bowel and mesenteric inflammatory changes.

Nonspecific Small Bowel Inflammation.—The impression statement "nonspecific small bowel

inflammation" (Fig 23) describes bowel loops that have segmental symmetric mural hyperenhancement and/or wall thickening in a patient without a proven Crohn disease diagnosis. Many entities besides Crohn disease can cause this appearance (7,8). Only the location and length of the nonspecific small bowel inflammation should be reported.

Active Inflammatory Small Bowel Crohn Disease without Luminal Narrowing.—"Active inflammatory small bowel Crohn disease without luminal narrowing" (Fig 24) refers to a bowel segment with signs of active inflammation but with a normal luminal diameter in a patient with Crohn disease. This phrase can also be used if there is asymmetric inflammation in the bowel wall in patients without a confirmed diagnosis of Crohn disease.

Active Inflammatory Small Bowel Crohn Disease with Luminal Narrowing.—The impression statement "active inflammatory small bowel Crohn disease with luminal narrowing" (Fig 25) indicates an actively inflamed bowel segment with associated luminal narrowing in a patient with Crohn disease.

Crohn Disease with No Imaging Signs of Active Inflammation.—The impression statement "Crohn disease with no imaging signs of active inflammation" (Fig 26) describes a bowel segment with known prior active inflammatory Crohn disease at previous imaging with residual findings, such as asymmetric intramural fat deposition, sacculation, or mild wall thickening without luminal narrowing or signs of active inflammation. Note that using the phrase "Crohn disease with no imaging signs of active inflammation" is preferred rather than using the term *quiescent* or *chronic*.

Stricture Impression Statements

Stricture with Imaging Findings of Active Inflammation.—The statement "stricture with imaging findings of active inflammation" (Fig 27) describes an actively inflamed segment of bowel with luminal narrowing and upstream small bowel dilation. When a stricture is present, it is important to determine whether there is active inflammation in the stricture. Most strictures have varying degrees of active inflammation that should be described and may indicate a role for medical treatment (7,8).

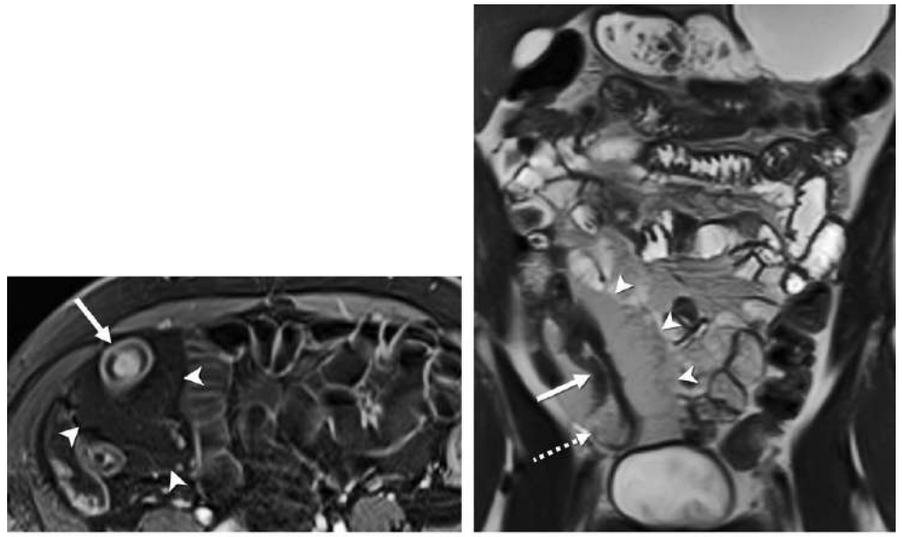
Stricture without Imaging Findings of Active Inflammation.—The impression statement "stricture without imaging findings of active inflammation" (Fig 28) describes a segment of bowel that has wall thickening and luminal narrowing with upstream small bowel dilation without imaging signs of small bowel inflammation (39). These small bowel strictures may show decreased bowel wall signal intensity on T2-weighted MR enterography images and often have fecalized upstream small bowel contents reflecting the long-standing nature of bowel stasis associated with bacterial overgrowth (Fig 28).



Figure 18. Perienteric edema and/or inflammation. Coronal contrast-enhanced CT enterography image with neutral oral contrast material in a patient with Crohn disease shows perienteric edema and trace fluid (arrowheads), adjacent to a thick-walled small bowel segment, with stratified mural hyperenhancement. There is also upstream small bowel dilation (arrow). The findings are consistent with a stricture with active inflammation.

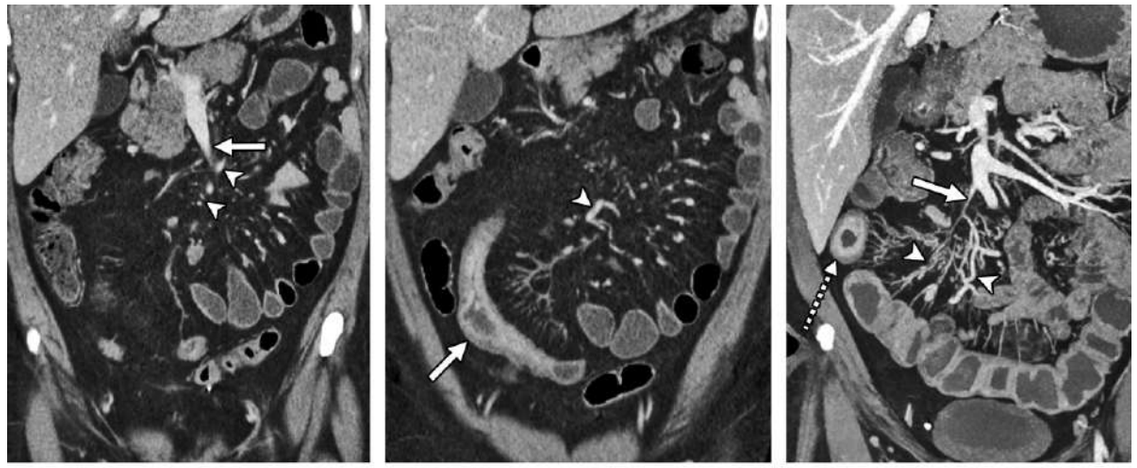


Figure 19. Engorged vasa recta. Coronal contrast-enhanced fat-suppressed T1-weighted MR enterography image with biphasic oral contrast material shows engorged vasa recta (solid arrows) in the small bowel mesentery owing to active inflammatory Crohn disease in adjacent small bowel segments. This includes several segments that have active inflammation with luminal narrowing (arrowheads) and a stricture with active inflammation (dashed arrow) with mild upstream dilation (*).



a. **b.**

Figure 20. Fibrofatty proliferation in two patients with Crohn disease. **(a)** Axial contrast-enhanced fat-suppressed T1-weighted MR enterography image with biphasic oral contrast material shows circumferential fibrofatty proliferation (arrowheads) adjacent to a thick-walled inflamed small bowel segment that has stratified (trilaminar) mural hyperenhancement (arrow). **(b)** Coronal T2-weighted MR enterography image with biphasic oral contrast material shows eccentric fibrofatty proliferation (arrowheads) adjacent to a thick-walled small bowel segment (solid arrow) with luminal narrowing and mild upstream bowel dilation (dashed arrow), consistent with a stricture with active inflammation.



a. **b.** **c.**

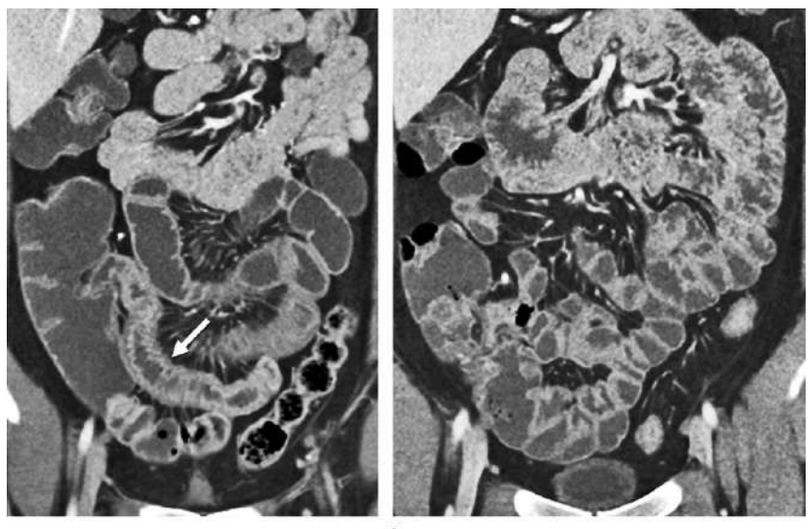
Figure 21. Chronic mesenteric venous occlusion in two patients with Crohn disease. **(a, b)** Coronal contrast-enhanced CT enterography images in the same patient with neutral oral contrast material show chronic occlusion of the superior mesenteric vein (arrow in **a**) and multiple collateral veins in the mesentery (arrowheads). There are diffuse bowel wall thickening and stratified mural hyperenhancement in an adjacent segment of the ileum (arrow in **b**). **(c)** Coronal contrast-enhanced maximum intensity projection CT enterography image with neutral oral contrast material in a different patient shows interruption of the right ileocolic vein (solid arrow) (consistent with chronic occlusion), multiple dilated mesenteric collateral veins (arrowheads), and a right-sided thick-walled ileal segment (dashed arrow) with stratified mural hyperenhancement.

Penetrating Crohn Disease Impression Statements

Penetrating Crohn disease includes a sinus tract (Fig 14), simple fistula (Fig 14), complex fistula (Figs 8, 15), inflammatory mass (Fig 16), abscess (Fig 17), or free perforation. If penetrating Crohn disease is present, this should be reported in addition to stating if bowel inflammation and/or a stricture is present. For example, an impression could state, "stricture with active inflammation associated with an enteroenteric fistula."

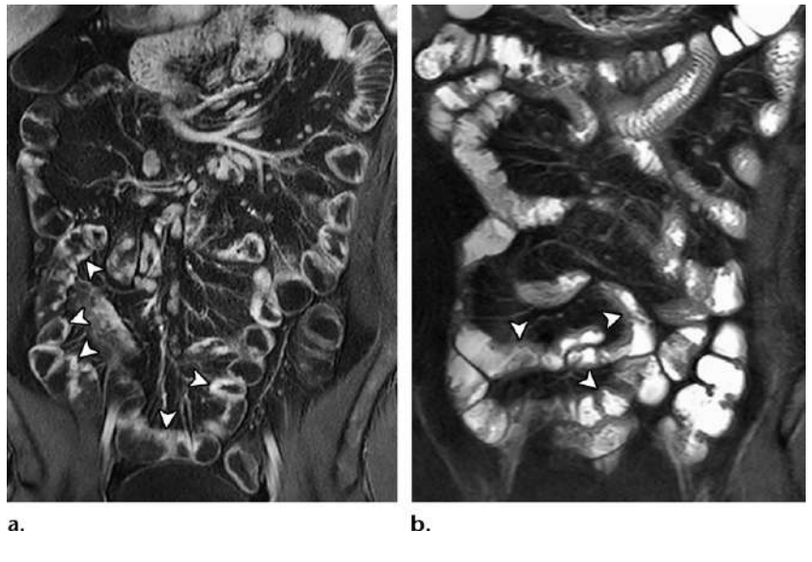


Figure 22. No imaging signs of active inflammation. Coronal contrast-enhanced CT enterography image with neutral oral contrast material shows normal small bowel throughout the abdomen without wall thickening or bowel dilation, including a normal-appearing terminal ileum (*).



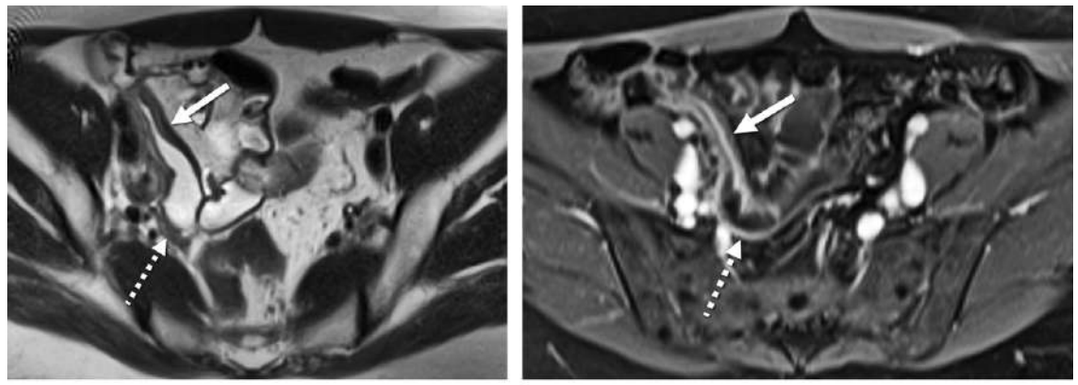
a. b.

Figure 23. Nonspecific small bowel inflammation. **(a)** Coronal contrast-enhanced CT enterography image with neutral oral contrast material shows a long segment of symmetric bowel wall thickening in the distal ileum (arrow) with stratified mural hyperenhancement, consistent with nonspecific small bowel inflammation in a patient without a known diagnosis of Crohn disease. **(b)** Follow-up coronal contrast-enhanced CT enterography image with neutral oral contrast material performed 2 weeks later shows complete resolution of the wall thickening. Clinically, this was thought to represent an infectious enteritis.



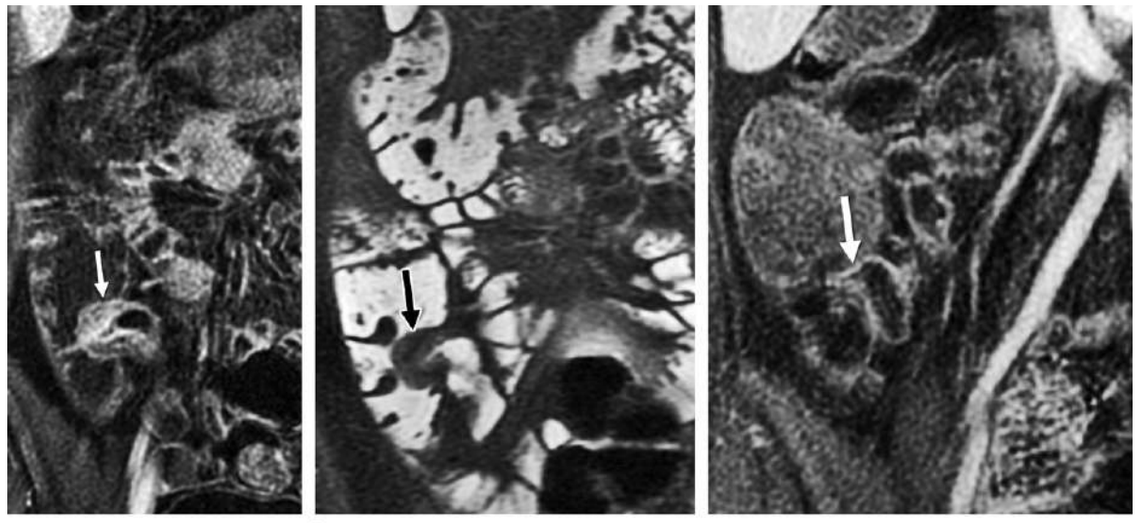
a. b.

Figure 24. Active inflammatory small bowel Crohn disease without luminal narrowing. Coronal contrast-enhanced fat-suppressed T1-weighted **(a)** and fat-suppressed T2-weighted **(b)** MR enterography images with biphasic oral contrast material in a patient with Crohn disease show multiple short small bowel segments with mild mural thickening, mural hyperenhancement, and increased mural T2 signal intensity, predominantly involving the mesenteric side of the bowel segments (arrowheads). The findings are consistent with active inflammatory small bowel Crohn disease without luminal narrowing.



a. b.

Figure 25. Active inflammatory small bowel Crohn disease with luminal narrowing. Axial T2-weighted **(a)** and contrast-enhanced fat-suppressed T1-weighted **(b)** MR enterography images with biphasic oral contrast material in a patient with Crohn disease show mild wall thickening, mural edema, and stratified mural hyperenhancement (solid arrow) in the terminal ileum, with luminal narrowing but without dilation of the upstream small bowel (which measures <3 cm) (dashed arrow), consistent with active inflammatory small bowel Crohn disease with luminal narrowing.



a. b. c.



d.

Figure 26. Crohn disease with no imaging signs of active inflammation. **(a, b)** Coronal contrast-enhanced fat-suppressed T1-weighted **(a)** and fat-suppressed T2-weighted **(b)** MR enterography images with biphasic oral contrast material in a patient with Crohn disease show active inflammation in the terminal ileum (arrow) at the ileocecal valve, with bowel wall thickening, mural edema, and stratified mural hyperenhancement. **(c, d)** Posttreatment coronal contrast-enhanced fat-suppressed T1-weighted **(c)** and fat-suppressed T2-weighted **(d)** MR enterography images with biphasic oral contrast material show minimal residual wall thickening (arrow), with resolution of the mural edema and hyperenhancement, consistent with Crohn disease with no imaging signs of active inflammation.

Perianal Crohn Disease Impression Statements

Perianal fistulas generally arise from the rectum or anal canal secondary to deep mucosal ulceration and active inflammation and can extend to the skin surface or any other adjacent epithelial-lined surface (eg, vagina or urethra) (Fig 29). These fistulas do not arise from bowel strictures, as do internal fistulas. When possible, perianal

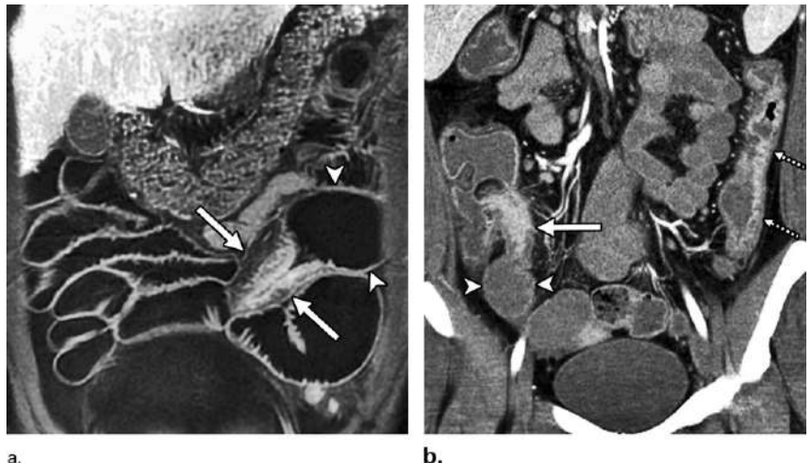


Figure 27. Stricture with imaging findings of active inflammation in two patients with Crohn disease. **(a)** Coronal contrast-enhanced fat-suppressed T1-weighted MR enterography image with biphasic oral contrast material shows a segment of ileum with moderate wall thickening, stratified mural hyperenhancement, and luminal narrowing (arrows) associated with moderate to severe upstream small bowel dilation of 5 cm (arrowheads), consistent with a stricture with active inflammation. **(b)** Coronal contrast-enhanced CT enterography image with neutral oral contrast material shows moderate wall thickening, stratified mural hyperenhancement, and luminal narrowing in the terminal ileum (solid arrow) with mild upstream small bowel dilation (arrowheads), findings consistent with a stricture with active inflammation. There is also active inflammation in the descending colon (dashed arrows).

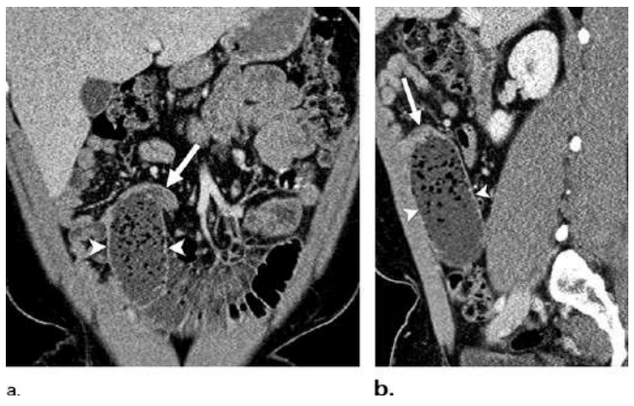


Figure 28. Stricture without imaging findings of active inflammation. Coronal **(a)** and sagittal **(b)** contrast-enhanced CT enterography images with neutral oral contrast material in a patient with Crohn disease show a short segment with luminal narrowing and mild wall thickening in the mid jejunum (arrow) without mural hyperenhancement or mesenteric inflammatory changes. There is upstream small bowel dilation with fecalization of small bowel contents (arrowheads), a finding consistent with long-standing bowel stasis. The findings are consistent with a stricture without active inflammation.

fistulas should be reported using the Park's or St James' classification system (82–85). If a fistula is present, it should be noted if a fistula is simple or complex and if there is an associated abscess. Abscesses may require treatment with antibiotic therapy and/or drainage before administering immunosuppressive or biologic medications (86).

All CT enterography and MR enterography examinations that are performed in patients with Crohn disease should include the entire rectum, anal canal, and perineum for complete evaluation. Owing to its higher contrast resolution, MRI is superior to CT for the evaluation of perianal fistulas and abscesses (85). If needed, a dedicated pelvis fistula MRI protocol can be performed that includes obtaining high-spatial-resolution small-field-of-view (15–20 cm) fat-suppressed and non–fat-suppressed T2-weighted, fat-suppressed contrast-enhanced T1-weighted, and diffusion-weighted images (87).

Impression Statements for Other Complications

Other possible complications that should be evaluated for at CT enterography and MR enterography include femoral head avascular necrosis, sacroiliitis, primary sclerosing cholangitis, pancreatitis, mesenteric venous thrombosis or chronic mesenteric venous occlusion, neoplasm, cholelithiasis, and nephrolithiasis (68,88–90) (Figs 21, 30, 31).

Additional Interpretation Guidelines

Signs of Small Bowel Inflammation

The signs of small bowel inflammation on CT enterography and MR enterography images include the following: *(a)* bowel wall thickening greater than or equal to 3 mm; *(b)* mural and perienteric edema; *(c)* segmental mural hyperenhancement; *(d)* restricted diffusion when

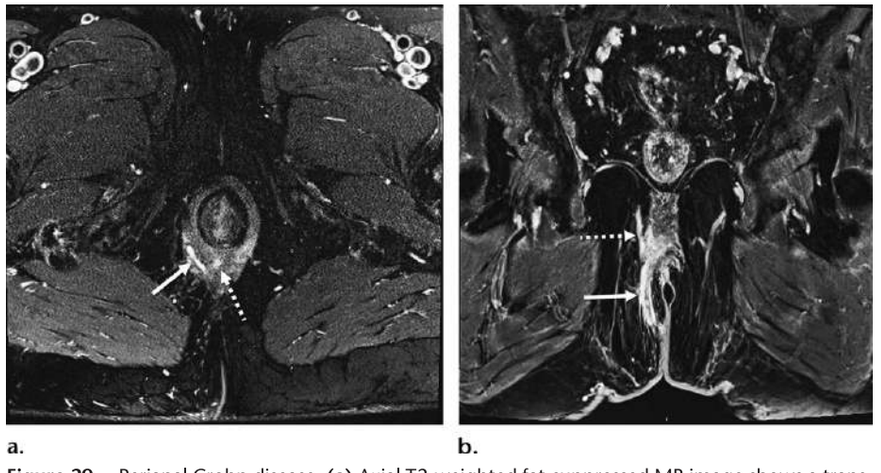


Figure 29. Perianal Crohn disease. **(a)** Axial T2-weighted fat-suppressed MR image shows a transphincteric perianal fistula, which arises from the posterior midline (6-o'clock position) (dashed arrow) and crosses the external sphincter on the right (solid arrow). **(b)** Coronal contrast-enhanced fat-suppressed T1-weighted MR image shows inferior extension of the fistula into the inferomedial gluteal fold (solid arrow) and superior extension into the ischiorectal fossa (dashed arrow).

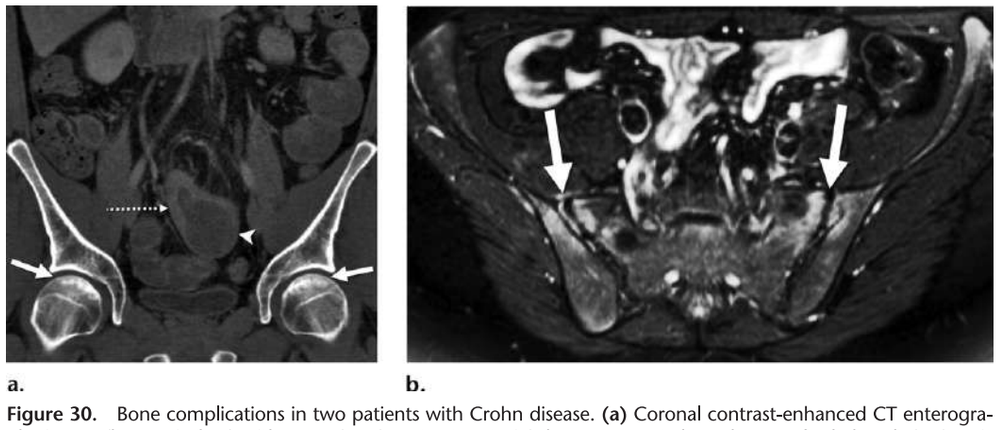


Figure 30. Bone complications in two patients with Crohn disease. **(a)** Coronal contrast-enhanced CT enterography image (bone window) with neutral oral contrast material shows crescent-shaped areas of subchondral sclerosis in the femoral heads (solid arrows), findings consistent with bilateral femoral head avascular necrosis. Not as well visualized on this bone window image is small bowel wall thickening (dashed arrow) and upstream small bowel dilation (arrowhead), findings consistent with a stricture with active inflammation. **(b)** Axial fat-suppressed T2-weighted MR enterography image with biphasic oral contrast material shows edema within and on both sides of the sacroiliac joints (arrows), consistent with bilateral sacroiliitis.

active inflammation is depicted on contrast-enhanced and/or T2-weighted MR images (53,56); and *(e)* ulcerations (7,8,11,21,91).

When to Diagnose Crohn Disease at CT Enterography and MR Enterography

It is appropriate to indicate that inflammatory small bowel Crohn disease is likely when mural hyperenhancement and wall thickening are present and the patient has a history of Crohn disease. It is also appropriate to indicate that inflammatory small bowel Crohn disease is likely when small bowel inflammation is asymmetric (more severe along the mesenteric border of the bowel) or if bowel inflammation coexists with penetrating complications typical of Crohn disease (after excluding other causes of penetrating complications such as appendicitis, diverticulitis, neoplasm, or tuberculosis), even if there is no known history of Crohn disease (7, 8, 92).

Terms That Should Not Be Used in Radiology Reports and Replacement Phrases

Several terms have historically been used in Crohn disease CT enterography and MR enterography radiology reports that can potentially be ambiguous and unclear. These terms are listed in Table 5 along with their respective replacement phrases. However, several terms such as *chronic*, *active on chronic*, and *active on quiescent* have no replacement and should not be used at all. When in doubt,

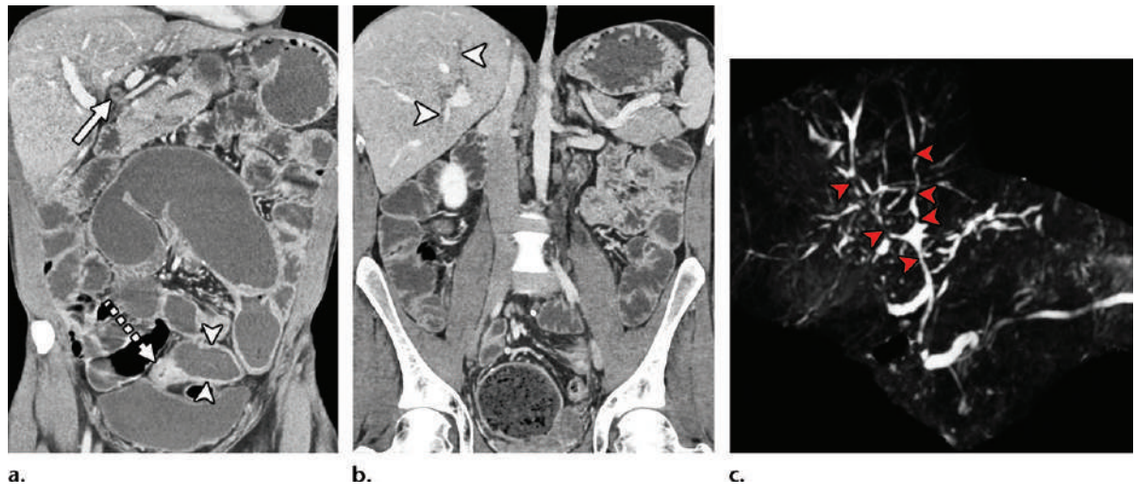


Figure 31. Biliary complications. **(a, b)** Coronal contrast-enhanced CT enterography images with neutral oral contrast material in a patient with Crohn disease show common hepatic duct wall thickening (solid arrow in **a**) and irregular intrahepatic biliary duct dilation (arrowheads in **b**), findings concerning for a primary sclerosing cholangitis (PSC) diagnosis. Note the wall thickening, mural hyperenhancement, and luminal narrowing in a segment of ileum in the pelvis (dashed arrow in **a**) with upstream bowel dilation (arrowheads in **a**), findings consistent with a stricture with active inflammation. **(c)** Follow-up coronal maximum intensity projection MR cholangiopancreatographic image confirms the diagnosis of PSC and shows multiple intrahepatic and extrahepatic bile duct strictures (arrowheads).

please refer to the recommended radiology report impression statements listed in Table 4 (7, 8).

Conclusion

In this article by the Society of Abdominal Radiology Crohn's Disease–Focused Panel, many of the CT enterography and MR enterography imaging findings of small bowel Crohn disease and the recommended standardized radiology report impression statements based on previous consensus recommendations are illustrated. Additional interpretation guidelines for reporting Crohn disease at CT enterography and MR enterography are also presented. This recommended standardized nomenclature can be used to generate radiology report impression statements that clinicians can rely on when formulating treatment and follow-up plans.

Table 5. Terminology in Radiology Reports

Terms Not to Use	Replacement Phrases
Acute inflammation	Active inflammation
Fibrostenotic	Stricture without active inflammation
Penetrating ulcer	Ulcer
Phlegmon	Inflammatory mass
Quiescent	Crohn disease with no imaging signs of active inflammation

Author Affiliations.—From the Department of Radiology, Thomas Jefferson University Hospital, 132 S 10th St, Philadelphia, PA 19107 (F.F.G.); Department of Radiology, Children's Hospital of Philadelphia and University of Pennsylvania, Philadelphia, Pa (S.A.A., K.D.); Department of Radiology (J.G.F., J.L.F.) and Division of Gastroenterology and Hepatology (D.H.B.), Mayo Clinic, Rochester, Minn.; Department of Radiology, University of Michigan Health System, Ann Arbor, Mich (M.M.A.); Department of Radiology, Cincinnati Children's Hospital Medical Center, University of Cincinnati College of Medicine, Cincinnati, Ohio (J.R.D.); Department of Radiology, Rhode Island Hospital, Providence, R.I. (D.J.G.); Department of Radiology, Icahn School of Medicine at Mount Sinai, New York, NY (M.C.); Imaging Institute, Cleveland Clinic, Cleveland, Ohio (N.S.G.); Department of Radiology, Massachusetts General Hospital, Harvard Medical School, Boston, Mass (M.S.G.); Department of Radiology, University of Florida College of Medicine, Gainesville, Fla (J.R.G.); Department of Radiology, New York University Langone Health, New York, N.Y. (C.H.); Department of Radiology, Duke University Medical Center, Durham, N.C. (T.A.J.); Department of Radiology, University of Ulsan College of Medicine, Asan Medical Center, Seoul, South Korea (S.H.P.); Department of Radiology, Hospital Clínic of Barcelona, Barcelona, Spain (J.R.); Department of Radiology, Boston University Medical Center, Boston, Mass (J.A.S.); Department of Radiology, Icahn School of Medicine at Mount Sinai, New York, NY (B.T.); Centre for Medical Imaging, University College London, London, United Kingdom (S.A.T.); and Imaging Institute, Cleveland Clinic, Cleveland, Ohio (M.E.B.).

Disclosures of Conflicts of Interest.—**J.R.** *Activities related to the present article:* disclosed no relevant relationships. *Activities not related to the present article:* grants from Abbvie and Genentech and personal fees from Robarts Clinical Trials, Parexel, and Takeda. *Other activities:* disclosed no relevant relationships. **B.T.** *Activities related to the present article:* disclosed no relevant relationships. *Activities not related to the present article:* grant from Bayer. *Other activities:* disclosed no relevant relationships. **S.A.T.** *Activities related to the present article:* disclosed no relevant relationships. *Activities not related to the present article:* personal fees from Robarts and shareholder in Motilent. *Other activities:* disclosed no relevant relationships.

References

1. Fletcher JG, Fidler JL, Bruining DH, Huprich JE. New concepts in intestinal imaging for inflammatory bowel diseases. Gastroenterology 2011;140(6):1795–1806.
2. Maaser C, Sturm A, Vavricka SR, et al. ECCO-ESGAR Guideline for Diagnostic Assessment in IBD Part 1: Initial diagnosis, monitoring of known IBD, detection of complications. J Crohns Colitis 2019;13(2):144–164.

ESTOMAC

MENU

RadioGraphics
FUNDAMENTALS

Multimodality Imaging of Gastric Pathologic Conditions: A Primer for Radiologists

Ashley C. Anderson, MD
John D. Millet, MD, MHS
Matthew S. Manganaro, MD
Ashish P. Wasnik, MD

RSNA
Radiological Society of North America

RadioGraphics
FUNDAMENTALS

Author Affiliations:
Department of Radiology
Michigan Medicine, University of Michigan
UH B1-D502, 1500 East Medical Center Drive
Ann Arbor, MI 48109

Address correspondence to:

A.P.W. (*email:* ashishw@med.umich.edu)

Presented as an educational exhibit at RSNA 2018 (GI190-ED-X).

All authors have disclosed no relevant relationships.

Acknowledgments: The authors thank Vanessa Allen and Danielle Dobbs from the UM Radiology Media Division, University of Michigan, for the illustrations and artwork used in this presentation.

Introduction

- A wide spectrum of gastric pathologic conditions can be detected and evaluated at imaging.
- Radiologists should know the key imaging features of common and uncommon gastric pathologic conditions and understand how to differentiate them at imaging.
- Contrast material–enhanced CT and upper gastrointestinal contrast-enhanced fluoroscopy are the primary imaging modalities used by radiologists to evaluate gastric diseases.
- MRI, catheter angiography, SPECT/CT, and PET/CT can also provide useful information in specific scenarios.
- Esophagogastroduodenoscopy (EGD) remains the standard modality for the definitive diagnosis of most gastric pathologic conditions.



Learning Objectives

At the end of this presentation, the reader will be able to:

- Identify various non–postsurgical gastric pathologic conditions encountered at imaging, including gastric emergencies.
- Stratify gastric pathologic conditions as neoplastic, inflammatory, infectious, or emergent.
- Differentiate benign from malignant gastric masses using an image-guided pattern-based algorithmic approach.

RadioGraphics FUNDAMENTALS

RSNA

Gastric Pathologic Conditions

NEOPLASTIC

- Adenocarcinoma
- Lymphoma
- Neuroendocrine tumor
- Mesenchymal tumors
  - Gastrointestinal stromal tumor (GIST)
  - Non-GIST sarcoma
  - Lipoma
  - Lipomatosis
  - Leiomyoma
  - Schwannoma
  - Glomus tumor
- Metastasis

INFLAMMATORY AND INFECTIOUS

- Gastritis
- Anisakiasis
- Ménétrier disease
- Gastric pneumatosis

EMERGENCIES

- Emphysematous gastritis
- Gastric hemorrhage
- Bouveret syndrome
- Gastric rotations and volvulus
- Bezoars

RadioGraphics FUNDAMENTALS

RSNA

Diagnostic Imaging Modalities for Gastric Pathologic Conditions

Endoscopy and endoscopic US	• Standard modality with the ability to perform targeted tissue sampling • Can help identify small gastric ulcers and areas of induration • Can help differentiate mucosal from submucosal and intramural masses
Upper gastrointestinal imaging	• Adjunct screening modality to endoscopy • Double-contrast imaging: Assess for intraluminal, mucosal, or intramural lesions • Single-contrast imaging: Assess for gastric outlet obstruction
Contrast-enhanced CT	• Limited role in the initial identification of mucosal pathologic conditions • Preferred modality for the staging of malignant gastric masses • Oral contrast material: Neutral or negative oral contrast material (water, 0.1% barium sulphate suspension) can aid in the detection of mucosal and submucosal enhancing masses • Intravenous contrast material: Dual or triple phases (nonenhanced, arterial, and/or portal venous phases) can be used to identify active bleeding, delineate hypovascular and hypervascular masses, and assess for suspected metastases

Diagnostic Imaging Modalities for Gastric Pathologic Conditions

MRI	• Adjunct to contrast-enhanced CT for staging malignant gastric masses • Improved sensitivity and characterization of liver metastases	
Nuclear imaging	• ^{18}FDG PET/CT: used to stage gastric lymphoma and other FDG-avid gastric malignancies • ^{111}In-pentetreotide SPECT/CT: used to localize neuroendocrine tumors • ^{68}Ga-DOTATATE PET/CT: used to localize neuroendocrine tumors	
Immunohistochemical examinations (immunoreactivity)	**Marker(s)**	**Associated Pathologic Condition**
	c-KIT, DOG-1	GIST
	Desmin, actin	Leiomyoma, leiomyosarcoma
	S-100 protein	Schwannoma
	Chromogranin A, synaptophysin	Neuroendocrine tumor

RadioGraphics FUNDAMENTALS

Note.—^{18}FDG = fluorine-18 fluorodeoxyglucose, ^{68}Ga-DOTATATE = gallium 68 tetraazacyclododecane tetraacetic acid–octreotate, ^{111}In = indium 111.

RSNA

Neoplastic

Gastric Adenocarcinoma

Etiopathogenesis

- More than 95% of gastric cancer cases
- Age group: 50–70 years
- Associated with exposure to nitrosamines, *Helicobacter pylori* infection, atrophic gastritis, and polyps
- Occurrence: 30% each are located in antrum, body, and fundus and/or cardia; 10% are diffuse.
- Subclassifications based on cell origin:
  - Mucinous (most common)
  - Papillary
  - Tubular
  - Signet ring cell
  - Undifferentiated
- Local tumor spread frequently occurs by ligamentous and peritoneal reflections to adjacent organs

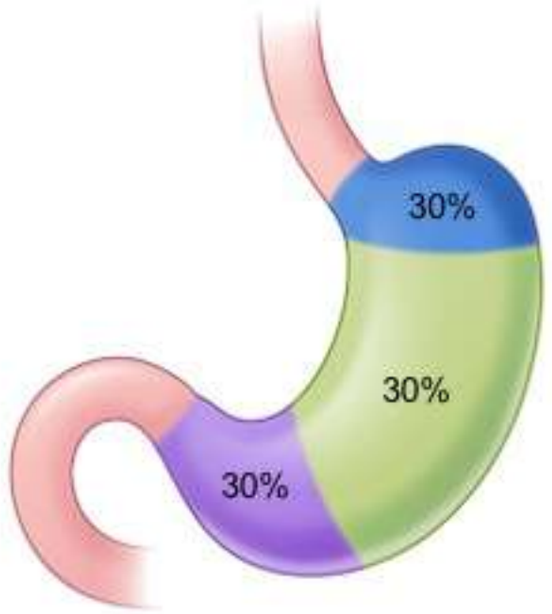


Illustration shows the incidence of adenocarcinomas by location. Ten percent of gastric adenocarcinomas are diffuse.

RadioGraphics FUNDAMENTALS

RSNA

Neoplastic

Gastric Adenocarcinoma

Imaging Findings

- Three imaging patterns:
  - Focal mural thickening, with or without ulceration
  - Hyperenhancing polypoidal mucosal or intraluminal mass
  - Diffuse low-attenuation gastric wall thickening with poor enhancement and punctate calcifications (mucinous and signet ring)
- Evaluate for serosal discontinuity and local spread:
  - Omentum and gastrocolic, gastrohepatic, and gastrosplenic ligaments
  - Perigastric and gastrohepatic adenopathy
- Evaluate for distant spread:
  - Hematogenous liver metastases can manifest with punctate calcifications
  - *Krukenberg tumor*: ovarian metastasis
  - *Virchow node*: left supraclavicular adenopathy



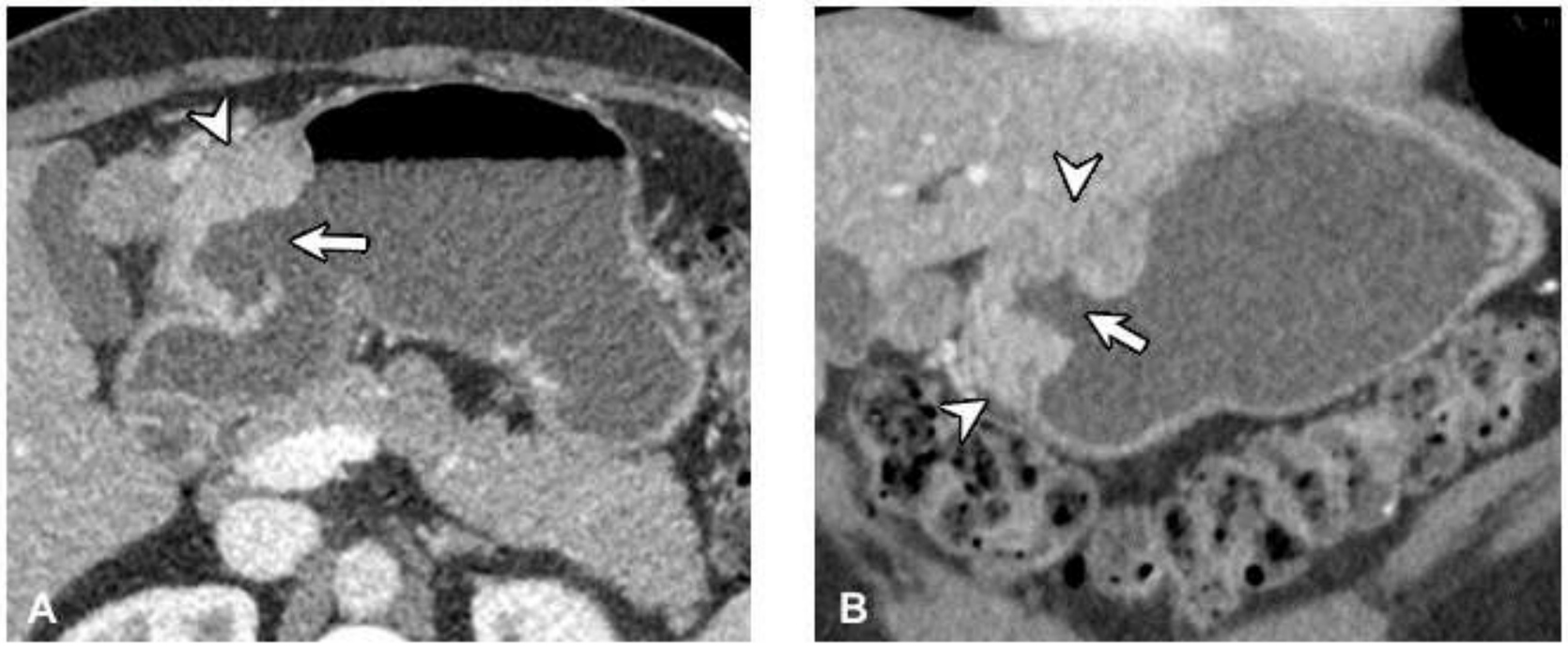
Mucinous tumors are the most common subtype of primary gastric adenocarcinoma.

RadioGraphics FUNDAMENTALS

RSNA

Neoplastic

Gastric Adenocarcinoma



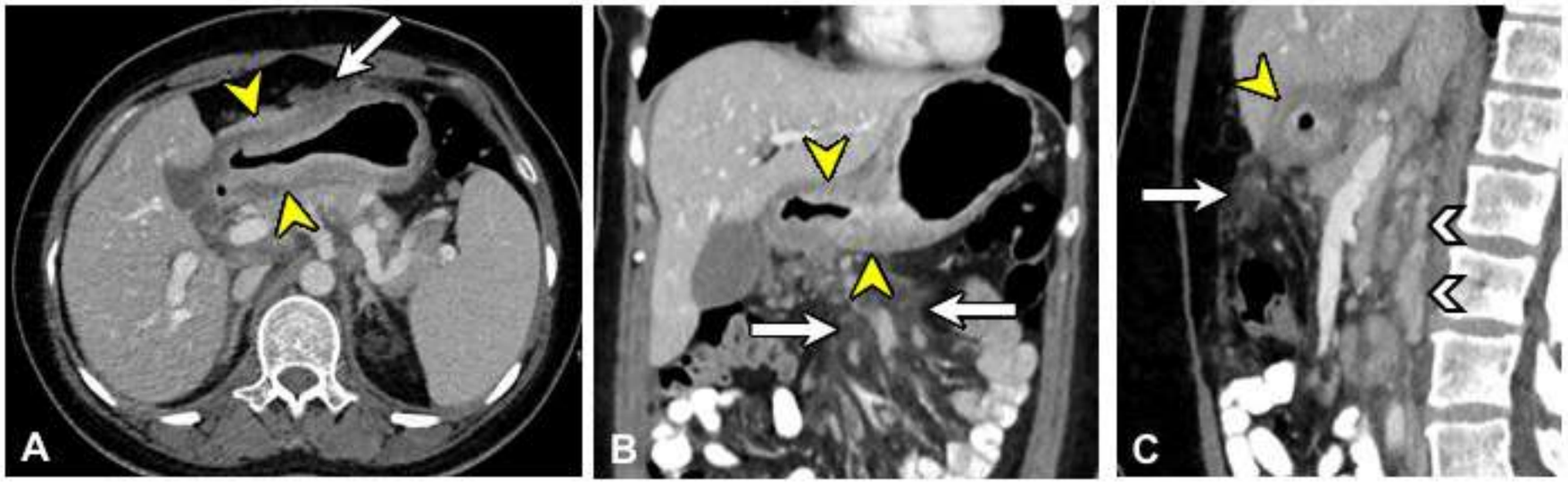
Ulcerated gastric adenocarcinoma. Axial (**A**) and coronal (**B**) contrast-enhanced CT images show a large ulcer in the gastric antrum (arrow), with surrounding focal masslike wall thickening (arrowheads).

RadioGraphics FUNDAMENTALS

RSNA

Neoplastic

Gastric Adenocarcinoma



Mucinous gastric adenocarcinoma. Axial (**A**), coronal (**B**), and sagittal (**C**) contrast-enhanced CT images show poorly enhancing circumferential wall thickening of the distal gastric body and antrum (yellow arrowheads). Mesenteric and omental tumor infiltration (arrows) and retroperitoneal lymphadenopathy (white chevrons in **C**) are findings consistent with local-regional spread.

RadioGraphics FUNDAMENTALS

RSNA

Neoplastic

Linitis Plastica

Etiopathogenesis

- Diffuse submucosal infiltration most commonly from scirrhous (signet-ring-cell) gastric adenocarcinoma leading to gastric wall thickening and rigidity
- Other causes: metastatic infiltration from breast or lung cancer, caustic injury, gastritis, radiation, tuberculosis, sarcoidosis, syphilis, or amyloidosis

Imaging Findings

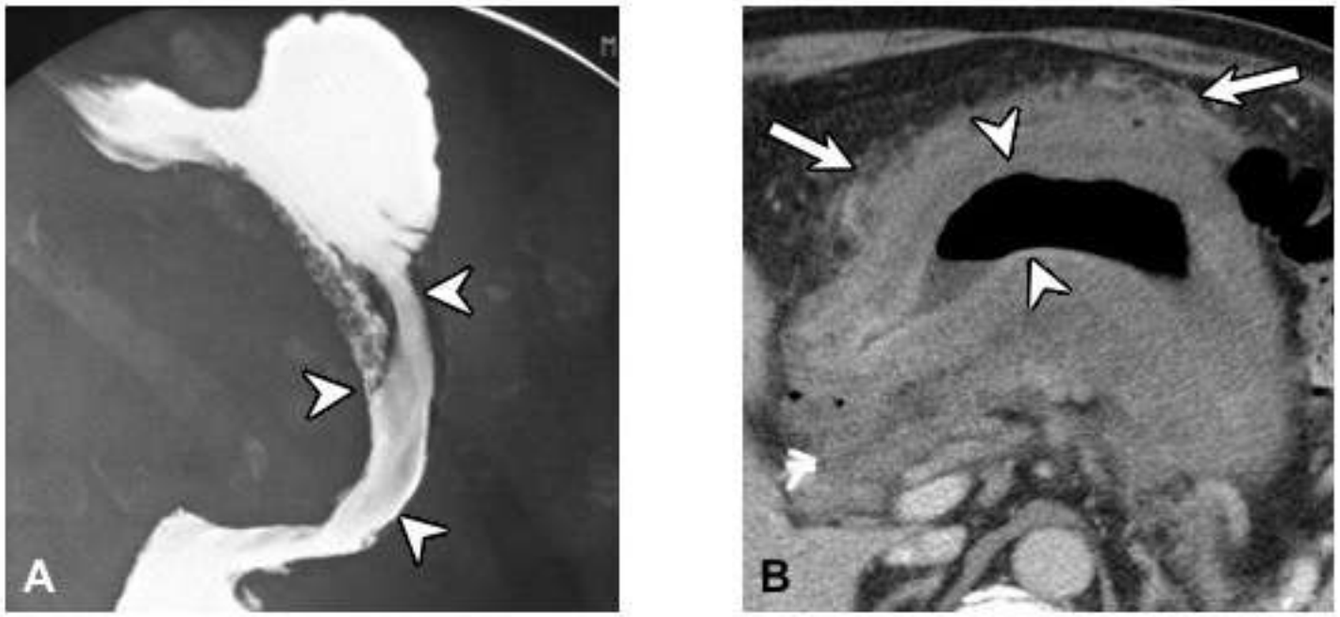
- Diffuse gastric wall thickening with an infiltrative appearance
- Rigid small-volume stomach with loss of mucosal and rugal folds (ie, leather bottle appearance)



Linitis plastica can be caused by both neoplastic and benign entities.

Neoplastic

Linitis Plastica



Linitis plastica. (**A**) Upper gastrointestinal contrast fluoroscopy image shows luminal narrowing with obliterated rugal folds and a leather bottle configuration (arrowheads) from diffuse adenocarcinoma. (**B**) Axial contrast-enhanced CT image in a different patient with adenocarcinoma shows diffuse gastric wall thickening, luminal narrowing (arrowheads), and extensive perigastric fat stranding (arrows).

RadioGraphics FUNDAMENTALS

RSNA

Neoplastic

Gastric Lymphoma

Causes

- Primary
  - Arises from mucosa-associated lymphoid tissue (MALT)
  - Associated with *H pylori*
- Secondary
  - Systemic lymphoma involving the stomach

Imaging Findings

- CT
  - Diffuse gastric wall thickening (>1 cm)
  - Adenopathy (especially in cases of secondary lymphoma)
  - Typically does not cause gastric outlet obstruction or perigastric inflammation
- ^{18}FDG PET/CT
  - Avid radiotracer uptake in the thickened gastric wall



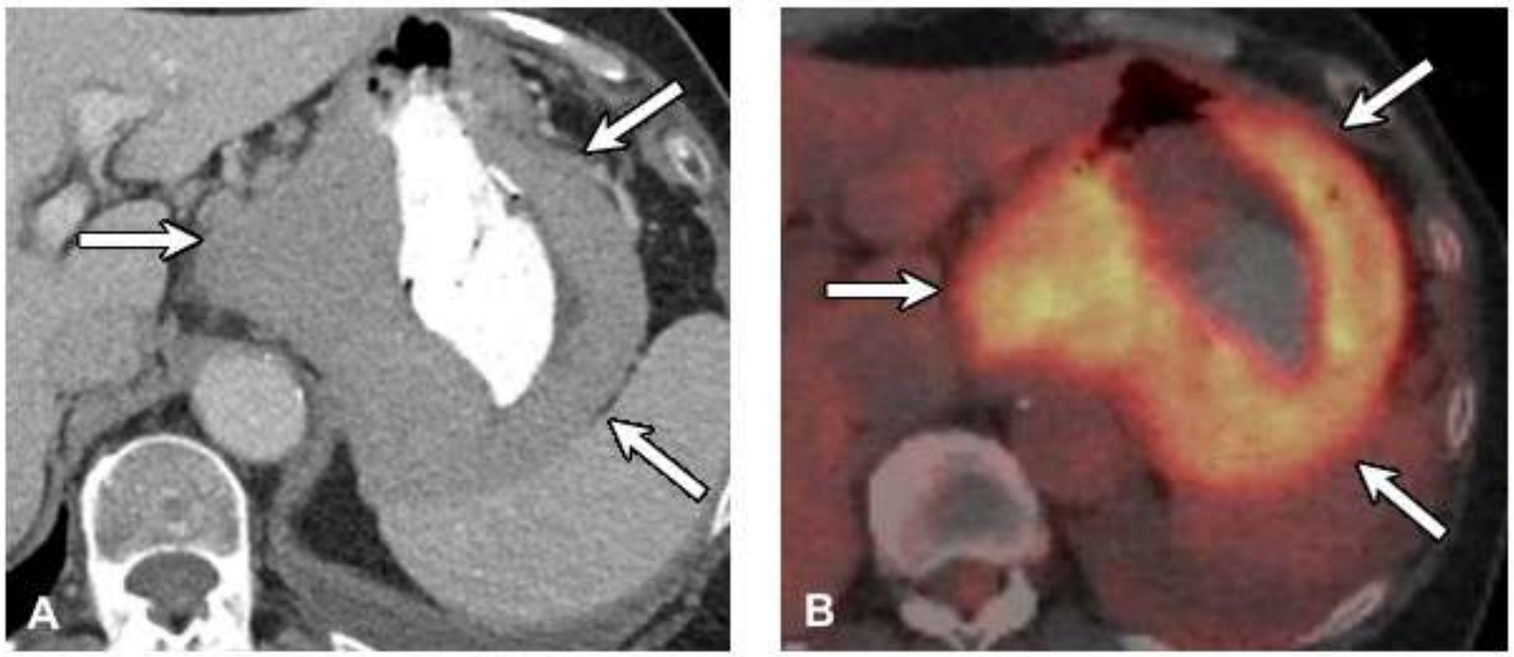
Gastric lymphoma typically presents with diffuse wall thickening without perigastric inflammation or evidence of gastric outlet obstruction.

RadioGraphics FUNDAMENTALS

RSNA

Neoplastic

Gastric Lymphoma



MALT lymphoma. (**A**) Axial contrast-enhanced CT image shows diffuse homogeneous gastric wall thickening (arrows), without gastric distension or evidence of perigastric inflammation. (**B**) Axial fused ^{18}FDG PET/CT image shows diffusely increased tracer uptake (arrows) throughout the thickened gastric wall.

RadioGraphics FUNDAMENTALS

RSNA

Neoplastic

Gastric Neuroendocrine Tumors

Etiopathogenesis

- 1%–2% of all gastric neoplasms
- Originate from enterochromaffin-like cells of the oxyntic mucosa in the gastric body and fundus
- Subtypes determined on the basis of pathogenesis and histologic characteristics
  - **Type I**
    - Most common (~75%); mostly benign
    - Associated with hypergastrinemia caused by autoimmune chronic gastritis
  - **Type II**
    - Least common (5%–10%)
    - Associated with hypergastrinemia caused by a gastrin-producing tumor (as seen in multiple endocrine neoplasia, type 1 [MEN-1] syndrome, and Zollinger–Ellison syndrome)
  - **Type III**
    - Less common (10%–15%); mostly malignant
    - Not associated with hypergastrinemia

Neoplastic

Gastric Neuroendocrine Tumors

Imaging Findings

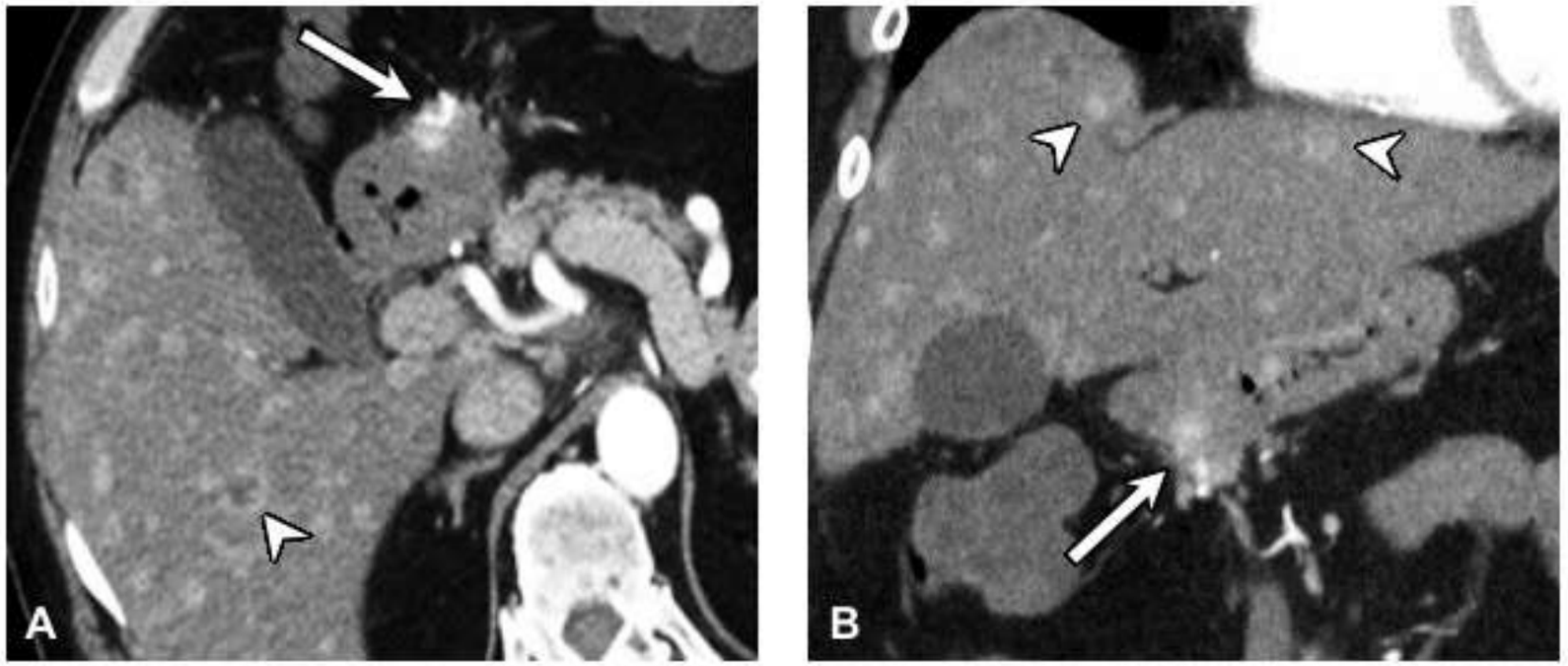
- **Type I:**
  - Multiple small (1–2 cm) circumscribed hypervascular mural masses
- **Type II:**
  - Diffuse mural thickening, with multinodular enhancing mucosal and mural masses
  - Attention to the gastrinoma triangle (pancreas, duodenum, and periportal region) to evaluate for a primary enhancing mass
- **Type III:**
  - Large invasive mural mass (body and/or fundus), with or without ulcerations
  - Attention to the perigastric region and liver to evaluate for signs of metastatic disease
- Uptake at ^{68}Ga-DOTATATE PET/CT and ^{111}In-pentetreotide SPECT/CT
  - High sensitivity in localizing the primary tumor (>1 cm) and can help in staging of the disease



Diffuse gastric wall thickening in patients with hypergastrinemia should prompt a search of the gastrinoma triangle for a primary tumor.

Neoplastic

Gastric Neuroendocrine Tumors



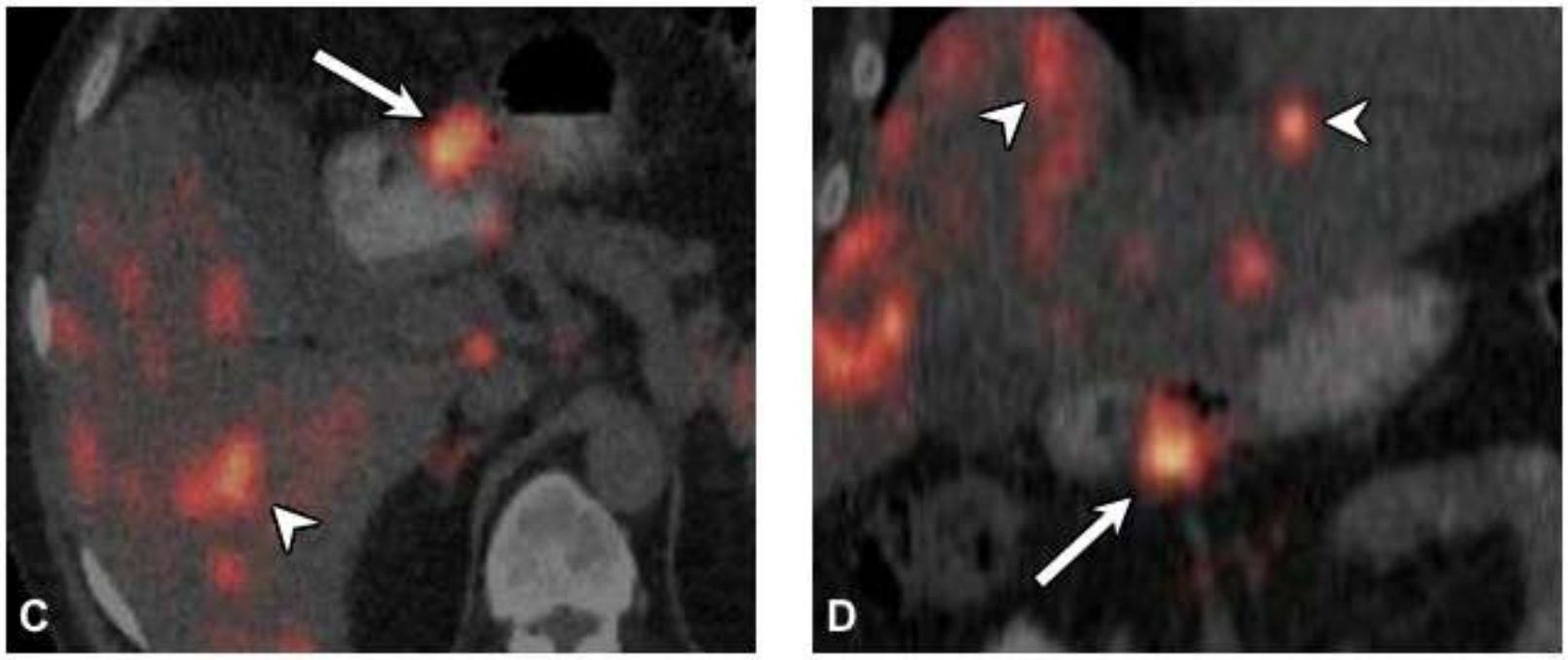
Metastatic gastric neuroendocrine tumor. Axial (**A**) and coronal (**B**) contrast-enhanced CT images show a focal arterially enhancing lesion in the gastric antrum (arrow) and multiple arterially enhancing liver metastases (arrowheads).

RadioGraphics FUNDAMENTALS

RSNA

Neoplastic

Gastric Neuroendocrine Tumors *(continued)*



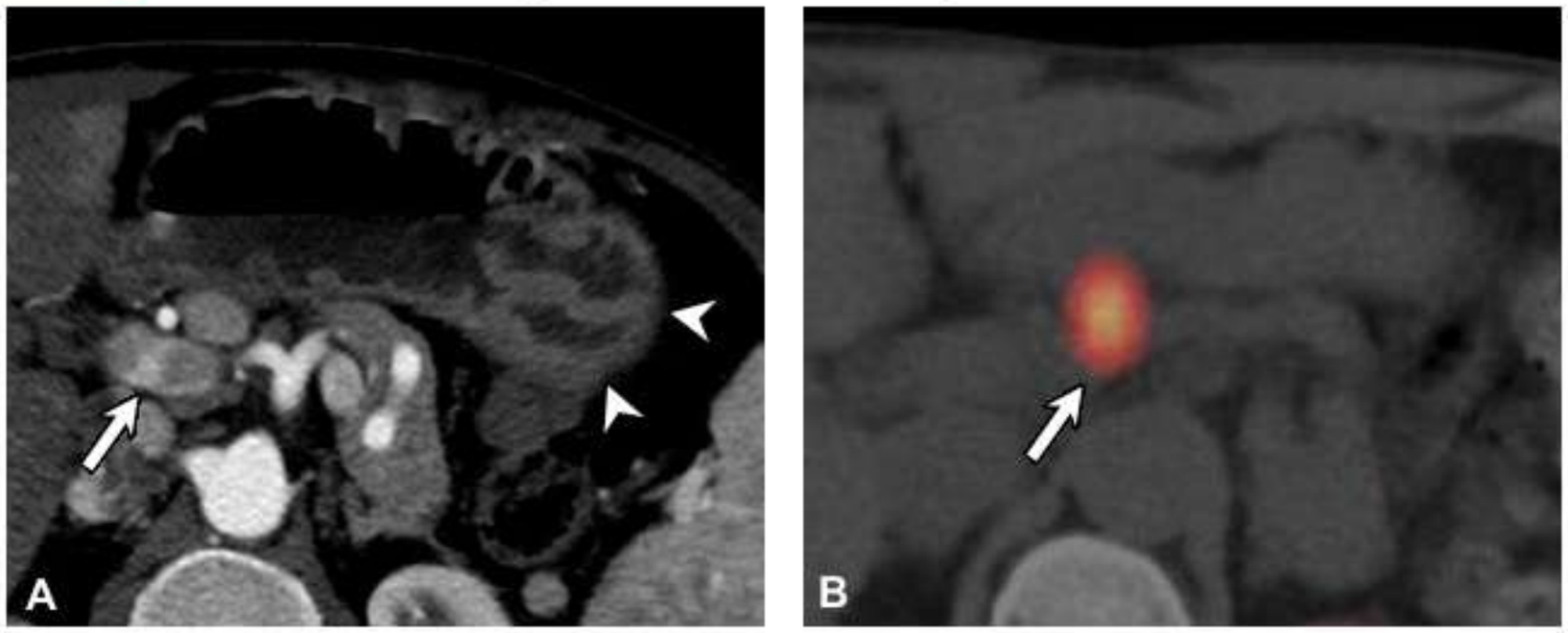
Metastatic gastric neuroendocrine tumor *(continued)*. Axial (**C**) and coronal (**D**) ^{68}Ga-DOTATATE PET/CT images show increased radiotracer uptake in the gastric antral lesion (arrow) and multiple liver metastases (arrowheads).

RadioGraphics FUNDAMENTALS

RSNA

Neoplastic

Zollinger–Ellison Syndrome



Gastrinoma causing Zollinger–Ellison syndrome. (**A**) Axial contrast-enhanced CT image shows gastric rugal fold thickening (arrowheads) and an avidly enhancing peripancreatic mass (arrow). (**B**) Axial fused ^{111}In-pentetreotide SPECT/CT image shows associated radiotracer uptake (arrow).

Neoplastic

Gastric Mesenchymal Tumors

Overview

- Arise from mesenchymal cells in the gastric wall
- Often well circumscribed, with intact overlying mucosa
- Can be endoluminal, exophytic, or mixed
- Includes:
  - GISTs
  - Non-GIST sarcomas
  - Lipomas
  - Lipomatosis
  - Leiomyomas
  - Schwannomas
  - Glomus tumors



Gastric mesenchymal tumors can have overlapping radiologic appearances and may be difficult to differentiate at imaging.

RadioGraphics FUNDAMENTALS

RSNA

Neoplastic

Gastric Mesenchymal Tumors

GIST

Etiopathogenesis

- Most common gastrointestinal tract mesenchymal tumor (60%–70% occur in the stomach)
- Majority are benign; 10%–30% aggressive
- Arises from the interstitial cells of Cajal in the submucosa
- Immunoreactive to c-KIT and DOG-1 at immunohistologic examinations
  - Differentiates from other mesenchymal tumors, adenocarcinoma, and lymphoma
  - 5% may not show c-KIT reactivity
- Expresses a tyrosine kinase growth factor receptor that can be targeted for treatment

Neoplastic

Gastric Mesenchymal Tumors

GIST

Imaging Findings

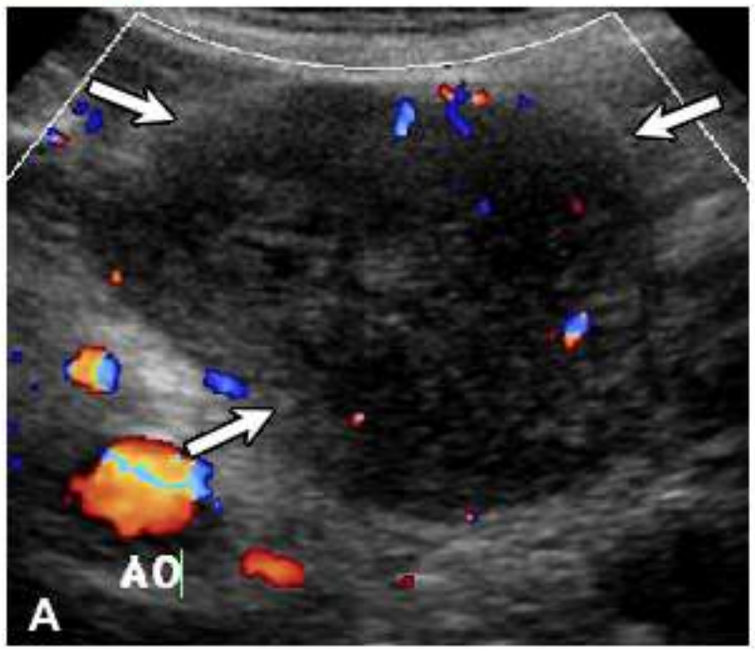
- Commonly found in the gastric body and antrum
- Benign
  - Well-circumscribed endophytic, exophytic, or bilobed mass with its epicenter in the submucosa
  - Ulceration can be visualized in lesions larger than 2 cm (bull's eye sign)
- Aggressive
  - Large (>5 cm) heterogeneous mass
  - Necrosis, hemorrhage, with or without calcifications
  - Lymphadenopathy, with or without metastases
  - Invasion of adjacent viscera (pancreas, colon)

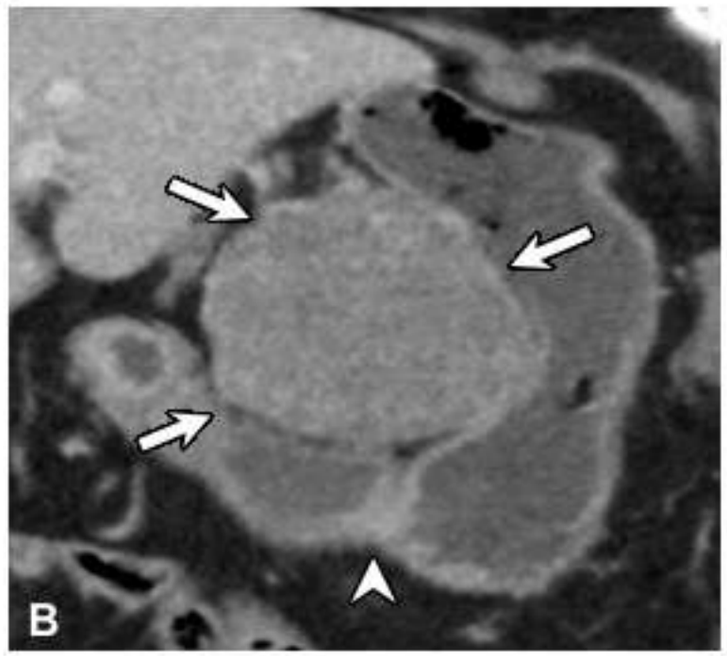


A large tumor size, heterogeneity, necrosis, and lymphadenopathy are aggressive features that should prompt an evaluation for metastases.

Neoplastic

Gastric Mesenchymal Tumors





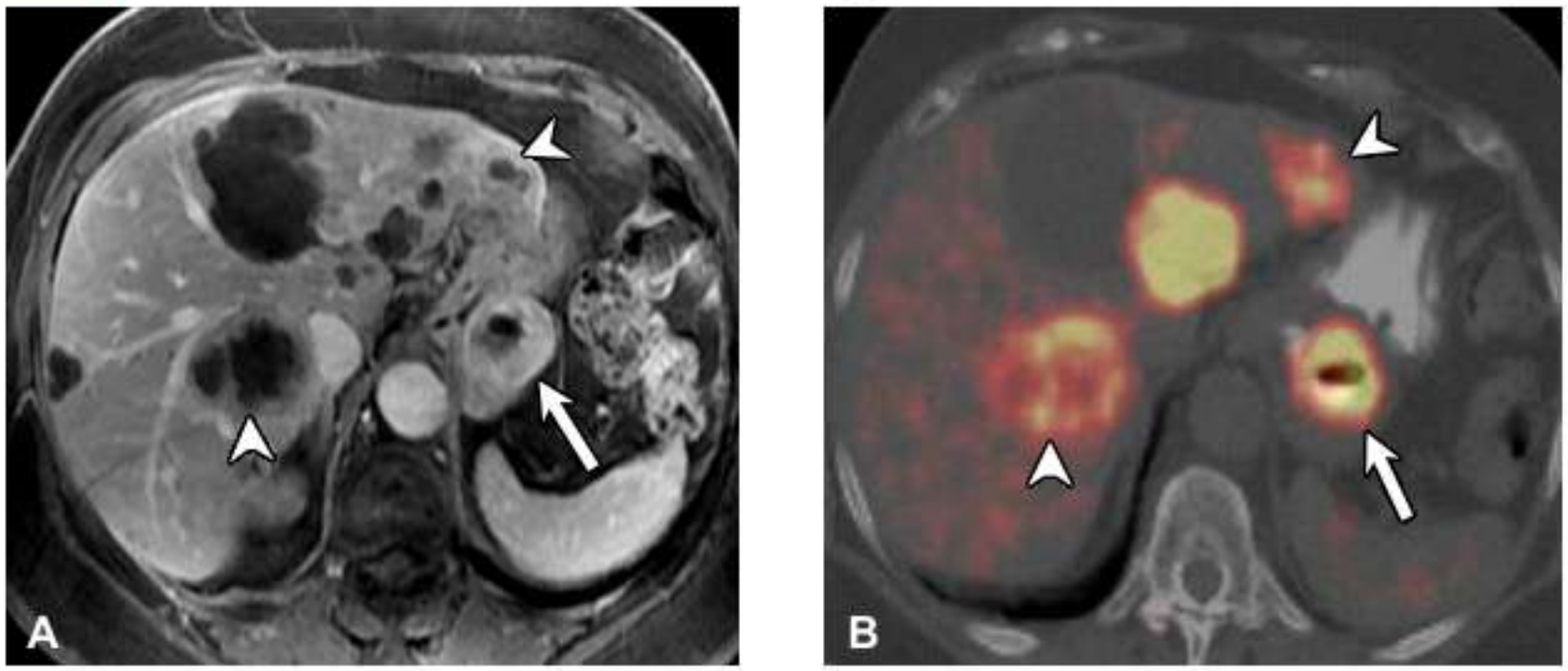
Benign GIST. (**A**) Transverse left upper quadrant color Doppler US image shows a heterogeneous vascular soft-tissue mass (arrows). (**B**) Coronal reformatted contrast-enhanced CT image shows a well-circumscribed exophytic mass (arrows) arising from the lesser curvature of the stomach (arrowhead). The biopsy results confirmed the GIST was benign, despite its large size.

RadioGraphics FUNDAMENTALS

RSNA

Neoplastic

Gastric Mesenchymal Tumors



Aggressive GIST. Axial contrast-enhanced fat-saturated T1-weighted MR image (**A**) shows an exophytic partially necrotic mass arising from the gastric fundus (arrow) and multiple necrotic hepatic metastases (arrowheads), with associated radiotracer uptake depicted on the axial ^{18}FDG PET/CT image (**B**).

RadioGraphics FUNDAMENTALS

RSNA

Neoplastic

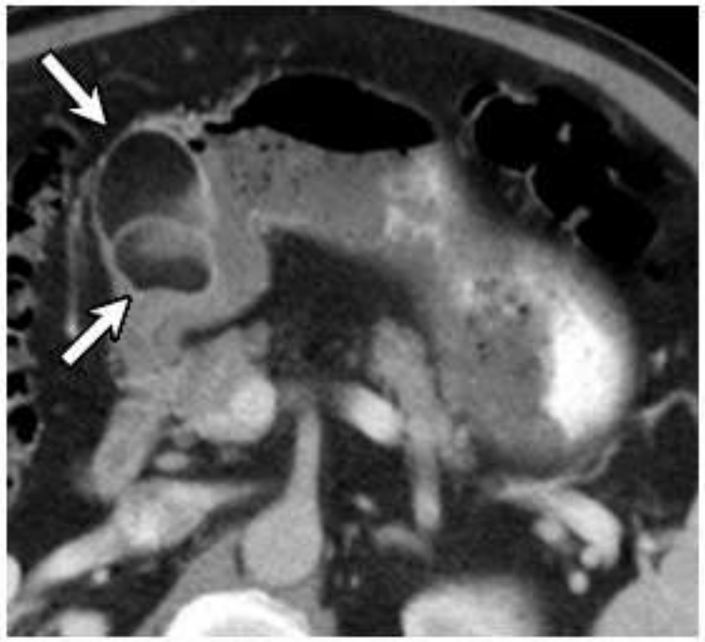
Gastric Mesenchymal Tumors

Gastric Lipoma

- Includes less than 1%–3% of all gastric neoplasms
- Usually incidental and asymptomatic but can cause symptoms if large (>3–4 cm)

Imaging Findings

- Circumscribed homogeneous fat-attenuation (-70 to -120 HU) submucosal or intraluminal mass, with or without a pedicle
- Commonly located in the antrum and pylorus
- Can cause gastric outlet obstruction if large



Gastric lipoma. Axial contrast-enhanced CT image shows a gastric lipoma (arrows) at the pylorus. The patient was asymptomatic despite the large size of the lipoma.

RadioGraphics FUNDAMENTALS

RSNA

Neoplastic

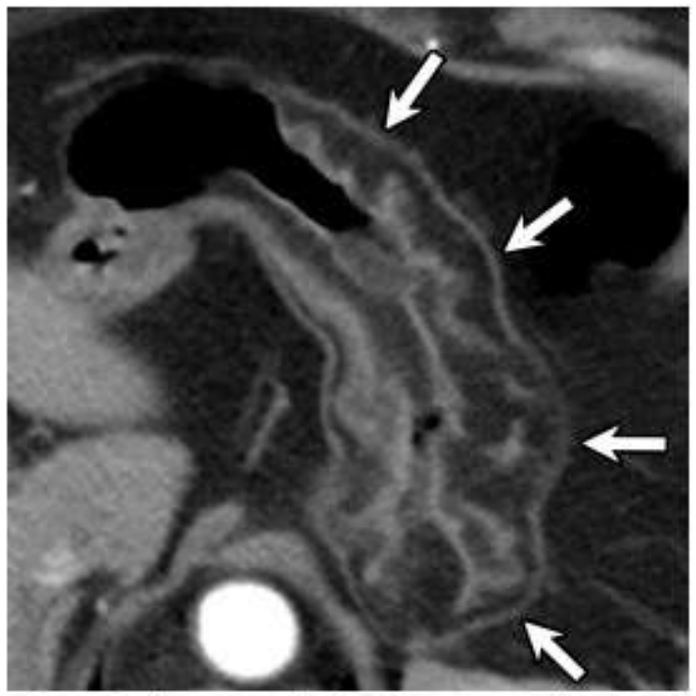
Gastric Mesenchymal Tumors

Gastric Lipomatosis

- Extremely rare (~10 reported cases in literature)
- Diffuse gastric infiltration of the submucosa or subserosa by adipose tissue or multiple gastric lipomas

Imaging Findings

- Diffuse fatty infiltration of the gastric submucosa
- No surrounding inflammatory changes or gastric obstruction



Gastric lipomatosis. Axial contrast-enhanced CT image shows diffuse submucosal fat attenuation of the gastric wall (arrows), without surrounding inflammation.

RadioGraphics FUNDAMENTALS

RSNA

Neoplastic

Gastric Mesenchymal Tumors

Leiomyoma and Non-GIST sarcoma

- Leiomyoma: benign and rare
- Non-GIST sarcoma: includes liposarcomas, leiomyosarcomas, and unclassified sarcomas
- Leiomyomas and leiomyosarcomas: desmin and actin positive, c-KIT negative (as opposed to the immunohistochemical examination results of GISTs)

Imaging Findings

- Leiomyoma: homogeneous low-attenuation mass near the gastric cardia, with an endoluminal growth pattern
- Non-GIST sarcoma: large aggressive mass with heterogeneous enhancement and areas of necrosis



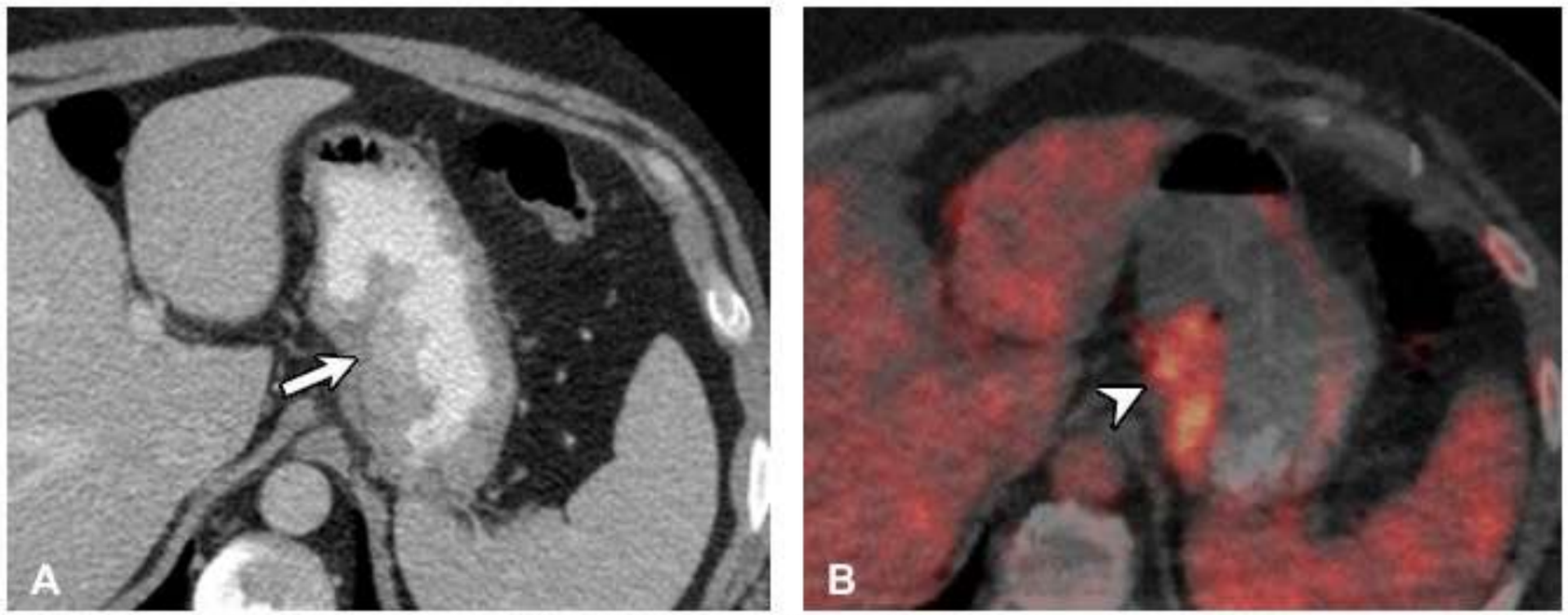
Leiomyoma. Axial contrast-enhanced CT image shows a well-circumscribed mass at the gastric cardia, with small foci of internal calcification (arrows).

RadioGraphics FUNDAMENTALS

RSNA

Neoplastic

Gastric Mesenchymal Tumors



Non-GIST sarcoma (leiomyosarcoma). (**A**) Axial contrast-enhanced CT image shows masslike heterogeneous polyploidal wall thickening at the lesser curvature of the stomach (arrow). (**B**) Axial ^{18}FDG PET/CT image shows associated radiotracer uptake (arrowhead).

RadioGraphics FUNDAMENTALS

RSNA

Neoplastic

Gastric Mesenchymal Tumors

Glomus Tumor

- Arises from smooth muscle cells in neuromyoarterial receptors that regulate body temperature
- Nearly all arise in the muscularis propria

Imaging Findings

- Solitary intramural hypervascular mass
- Commonly located in the gastric antrum
- Arterial hyperenhancement persists in delayed phases



Glomus tumor. Axial contrast-enhanced CT image shows a well-circumscribed arterially enhancing intramural mass (arrow) in the posterior gastric antrum.

RadioGraphics FUNDAMENTALS

RSNA

Neoplastic

Gastric Metastases

Overview

- Rare (<1% of sites of metastatic disease)
- Hematogenous spread from melanoma and breast, lung, renal, or ovarian cancers
- Direct invasion from liver, pancreas, or colon cancers

Imaging Findings

- Solitary or multifocal mural or exophytic masses
- Can be polypoidal, ulcerated, or cavitary
- Fluoroscopic images may show multifocal ulcerated masses as targetoid lesions
- Direct infiltrative involvement from adjacent visceral neoplasm (mostly from the pancreas, esophagus)



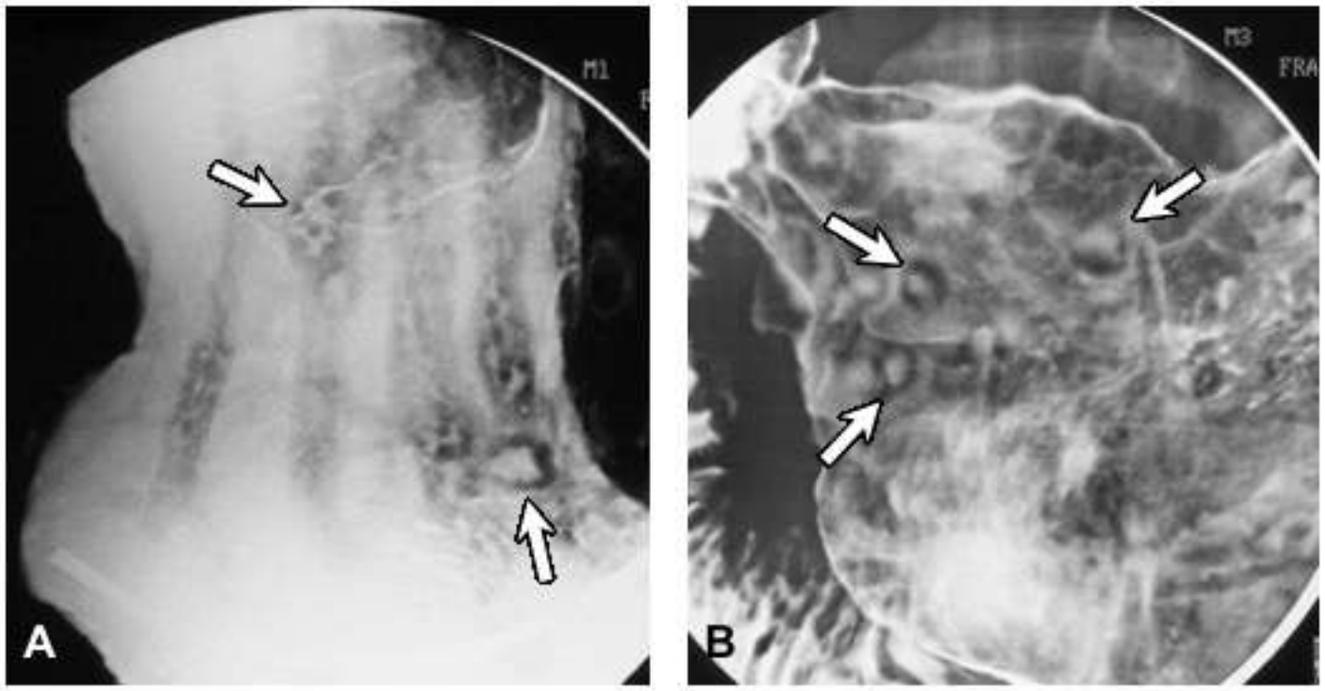
Diffuse gastric metastases can be difficult to differentiate from primary gastric adenocarcinoma at imaging.

RadioGraphics FUNDAMENTALS

RSNA

Neoplastic

Gastric Metastases



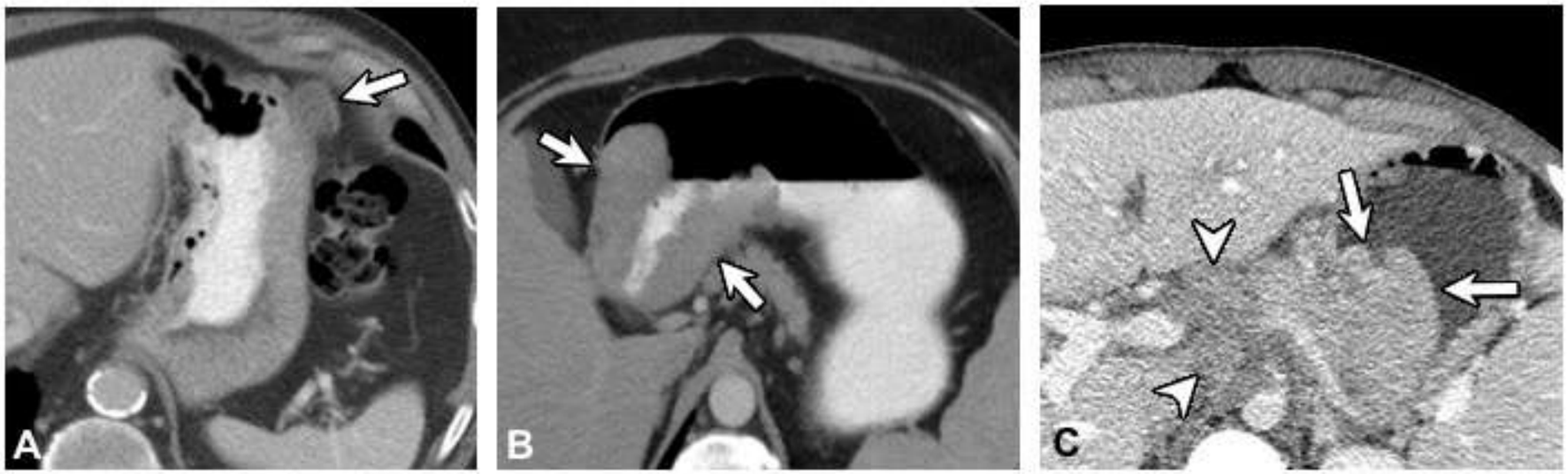
Breast cancer metastases. Upper gastrointestinal contrast fluoroscopy images (**A, B**) show multiple small ulcerated lesions (arrows) (targetoid lesions) within the gastric body and antrum.

RadioGraphics FUNDAMENTALS

RSNA

Neoplastic

Gastric Metastases



Exophytic melanoma metastasis. Axial contrast-enhanced CT image shows a serosal implant (arrow) at the greater curvature of the stomach.

Intramural sarcoma metastases. Axial contrast-enhanced CT image shows an irregular circumferential thickening of the gastric antrum, with narrowing of the lumen (arrows).

Intraluminal undifferentiated germ cell tumor metastases. Axial contrast-enhanced CT image shows polypoidal masses (arrows) arising in the mid-stomach body, with tumor infiltration in the gastrohepatic recess (arrowheads).

RadioGraphics FUNDAMENTALS

RSNA

Infectious and/or Inflammatory

Gastritis

Overview

- Inflammation of the gastric mucosa
- Associated with *H pylori* infection, nonsteroidal antiinflammatory drug (NSAID) use, steroid therapy, and alcohol, coffee, and caustic ingestion
- Atrophic variant is considered a premalignant condition

Imaging Findings

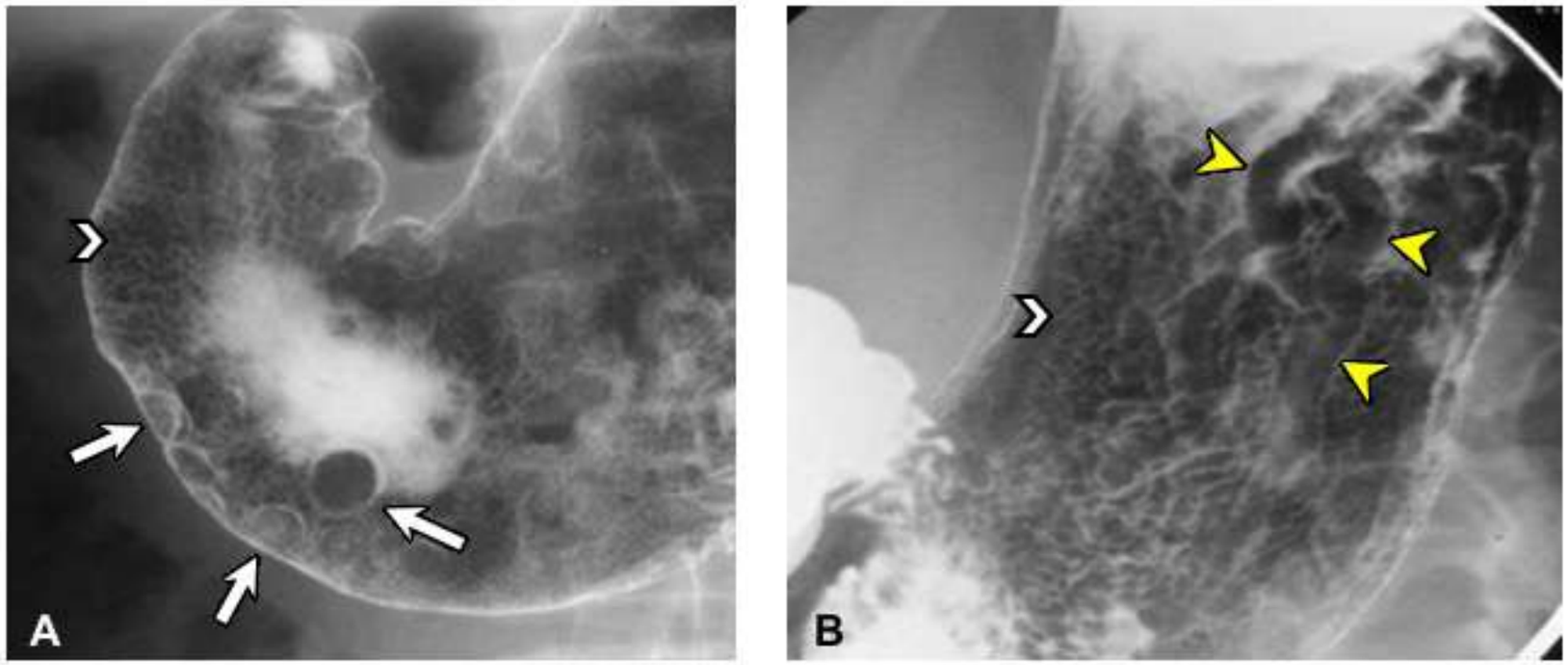
- CT
  - Mucosal and rugal fold hypertrophy, thickening, and hyperenhancement
  - Decreased attenuation of the submucosa
  - Perigastric fat stranding when acute
- Fluoroscopy
  - Gastritis: thickened rugal folds and prominent areae gastricae, with or without hyperplastic polyps
  - Atrophic gastritis: absence of rugal folds with a bald fundus



Mild or subacute gastritis may be occult at imaging and can only be detected at endoscopy.

Infectious and/or Inflammatory

Gastritis



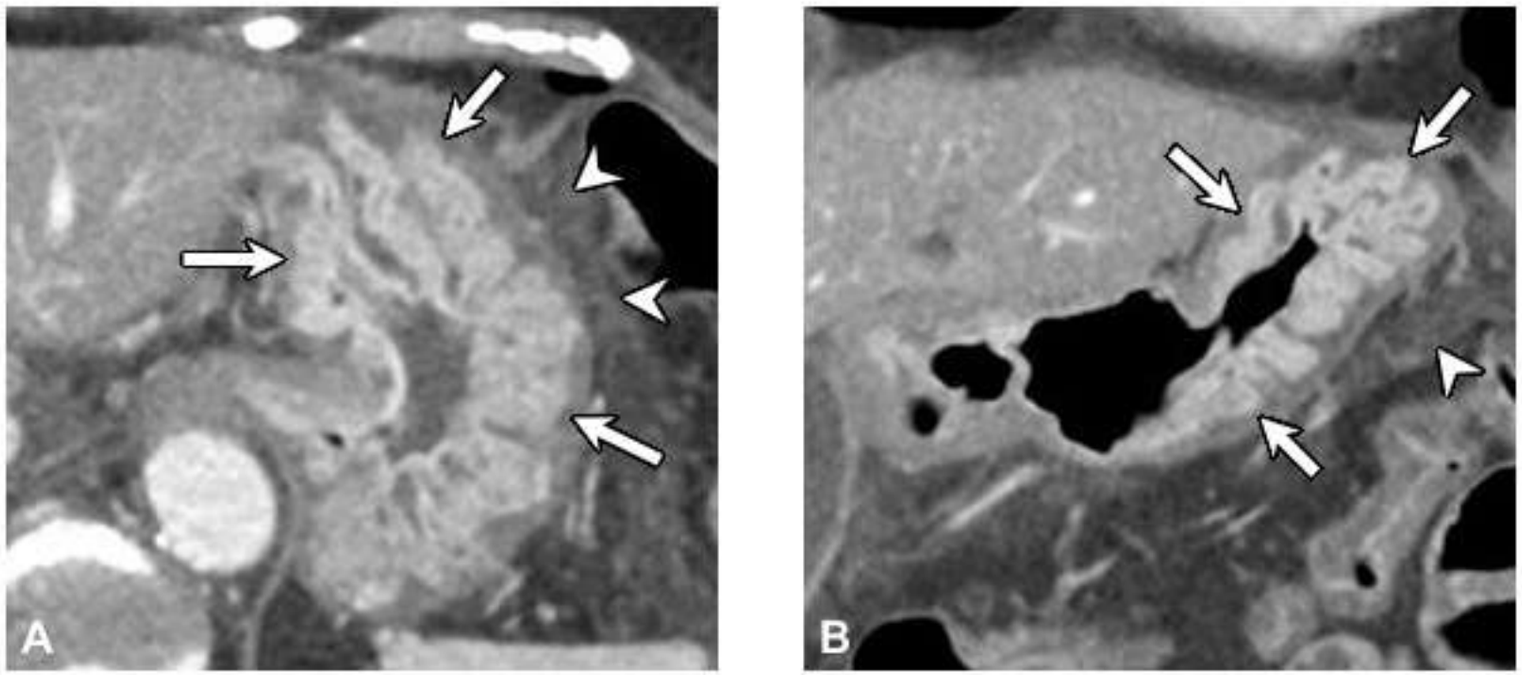
***H pylori* gastritis.** Upper gastrointestinal contrast fluoroscopy images (**A, B**) show hyperplastic polyps (arrows in **A**) in the gastric antrum and pylorus, prominent areae gastricae (white chevrons), and thickened rugal folds (yellow arrowheads in **B**).

RadioGraphics FUNDAMENTALS

RSNA

Infectious and/or Inflammatory

Gastritis



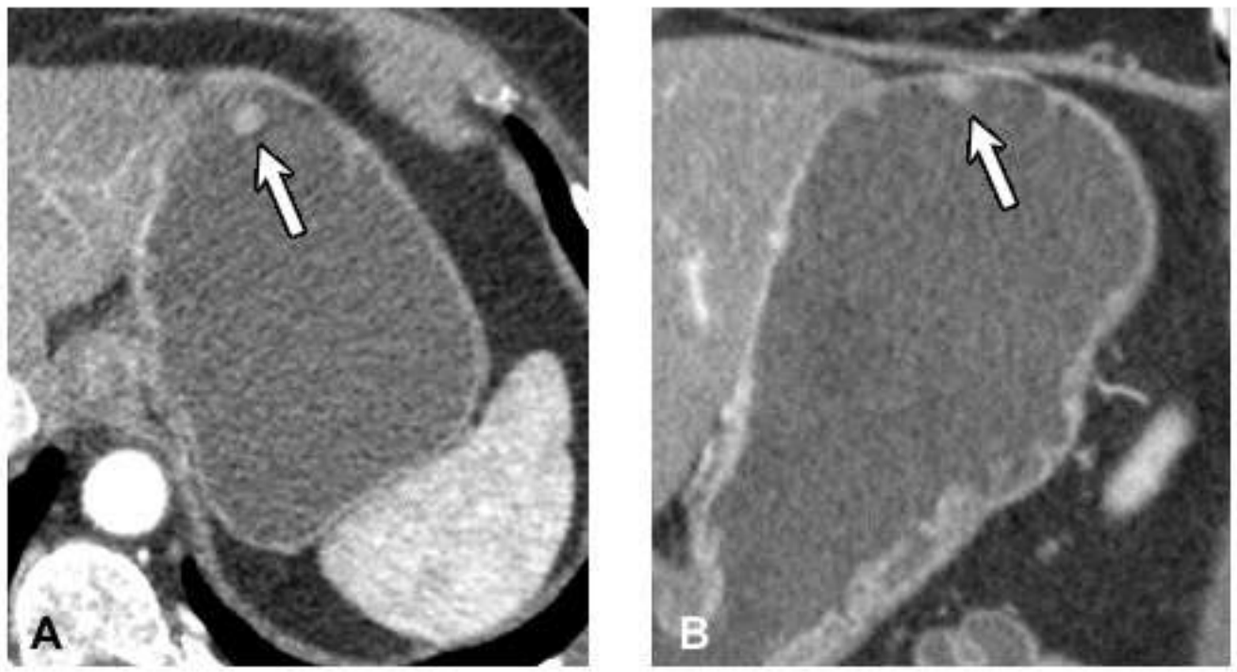
Acute gastritis. Axial (**A**) and coronal (**B**) contrast-enhanced CT images show diffusely thickened hypertrophied enhancing mucosa and rugal folds (arrows) and edema (arrowheads) in the surrounding mesenteric fat.

RadioGraphics FUNDAMENTALS

RSNA

Infectious and/or Inflammatory

Gastritis



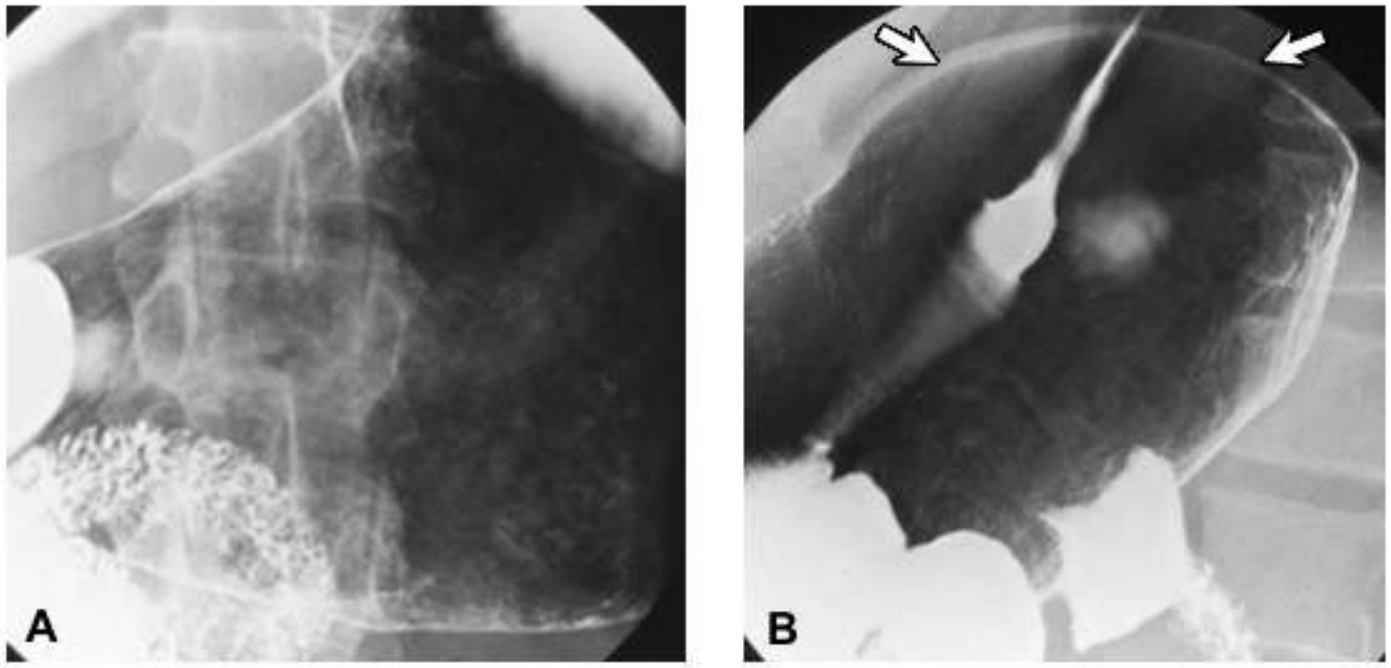
Hyperplastic gastric polyp. Axial (**A**) and coronal (**B**) contrast-enhanced CT images show a small polypoid enhancing nodule (arrow) arising from the anterior gastric fundus in a patient with a history of chronic gastritis.

RadioGraphics FUNDAMENTALS

RSNA

Infectious and/or Inflammatory

Atrophic Gastritis



Atrophic gastritis. Upper gastrointestinal contrast fluoroscopy images (**A**, **B**) show the absence of gastric rugal folds and a bald fundus (arrows in **B**) in a patient with pernicious anemia.

RadioGraphics FUNDAMENTALS

RSNA

Infectious and/or Inflammatory

Gastric Anisakiasis

Overview

- Parasitic infection caused by anisakid nematodes (worms)
- Usually results from ingestion of raw or undercooked seafood

Imaging Findings

- Diffuse mural thickening with severe submucosal edema
- Mild perigastric inflammation

Treatment

- Endoscopic extraction of live larvae



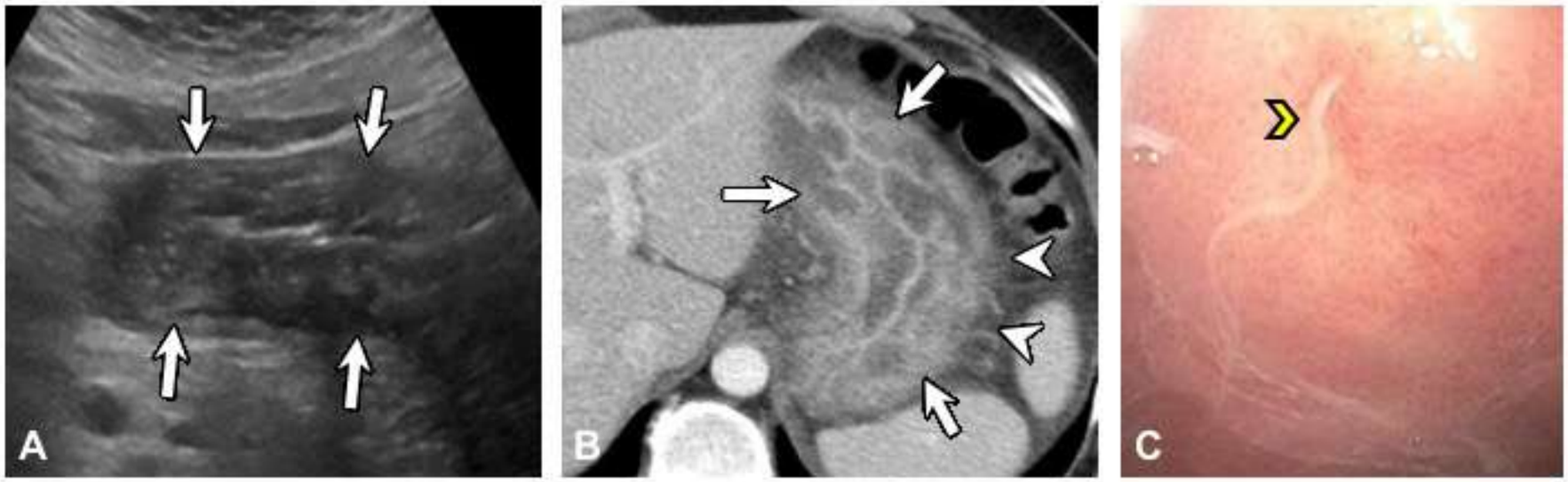
Anisakiasis is indistinguishable from other causes of gastritis at imaging, but the presence of severe submucosal edema can suggest this diagnosis.

RadioGraphics FUNDAMENTALS

RSNA

Infectious and/or Inflammatory

Gastric Anisakiasis



Gastric anisakiasis. (**A**) US image shows diffuse gastric wall thickening (arrows). (**B**) Axial contrast-enhanced CT image shows severe submucosal edema, diffuse gastric wall thickening (arrows), and mild perigastric inflammation (white arrowheads). (**C**) Endoscopic image shows a white worm (yellow chevron) protruding from the hyperemic gastric mucosa, which was removed and confirmed to be anisakiasis.

RadioGraphics FUNDAMENTALS

(Reprinted, with permission, from Lalchandani UR, Weadock WJ, Brady GF, and Wasnik AP. Imaging in Gastric Anisakiasis. Clinical Imaging 2018;50: 286–288.)

RSNA

Infectious and/or Inflammatory

Ménétrier Disease

Overview

- Overgrowth of gastric mucin-secreting cells
- May be associated with protein-losing gastropathy and hypochlorhydria
- Exact cause unknown; some association with cytomegalovirus and *H pylori*
- Bimodal age distribution: younger than 10 years or between 30 and 60 years old

Imaging Findings

- Fluoroscopy
  - Markedly thickened lobulated gastric mucosal folds predominantly visualized in the fundus and proximal body
- CT
  - Severe thickening of the mucosa and submucosa
  - Engorged gastric arteries and veins



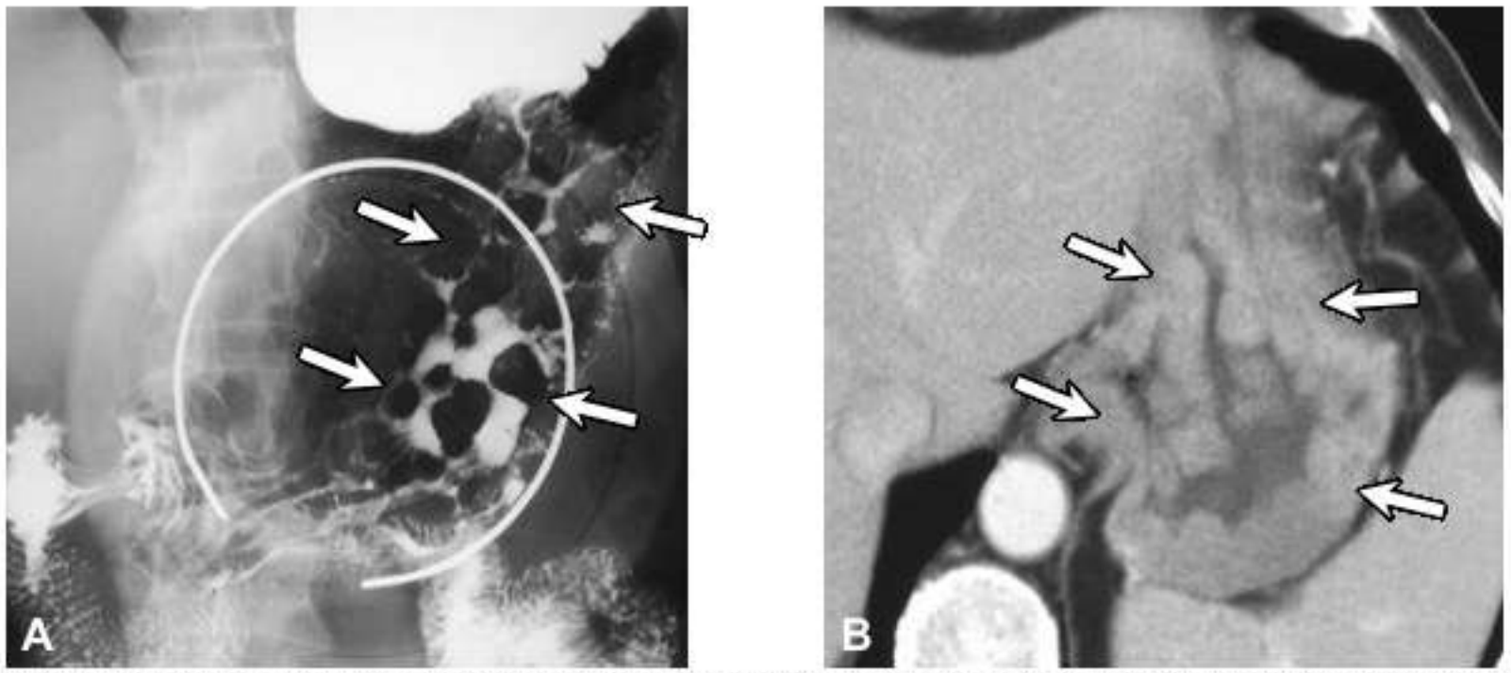
Ménétrier disease may appear similar to gastritis at imaging. Correlation with clinical history, laboratory values, and histology is required to make the diagnosis.

RadioGraphics FUNDAMENTALS

RSNA

Infectious and/or Inflammatory

Ménétrier Disease



Ménétrier disease. Upper gastrointestinal contrast fluoroscopy image **(A)** and axial contrast-enhanced CT image **(B)** show marked diffuse thickening of the gastric mucosal folds (arrows). The results of laboratory tests and endoscopic findings confirmed the diagnosis. Note the compression device depicted in **A**, which is used over the body to obtain fluoroscopy spot images.

RadioGraphics FUNDAMENTALS

RSNA

Infectious and/or Inflammatory

Gastric Pneumatosis

Emergencies

Overview

- Intramural gas owing to the disruption of gastric mucosal integrity
- Gastric pneumatosis has multiple causes:
  - Benign (iatrogenic cause, steroid use, chemotherapy, or COPD)
  - Ischemic (vascular occlusion, volvulus)
- Emphysematous gastritis:
  - Acute gastric infection, with gas-forming organisms

Imaging Findings

- Gas in the gastric wall
  - Benign: no additional findings
  - Ischemic: arterial or venous thrombosis, volvulus
  - Emphysematous gastritis:
    - Gastric wall thickening; hypoenhancement, perigastric edema, and/or inflammatory stranding
    - Portal venous gas when extensive or at the late stage



Emphysematous gastritis can be differentiated from benign gastric pneumatosis by the presence of wall thickening, mural hypoenhancement, and/or perigastric inflammation.

RadioGraphics FUNDAMENTALS

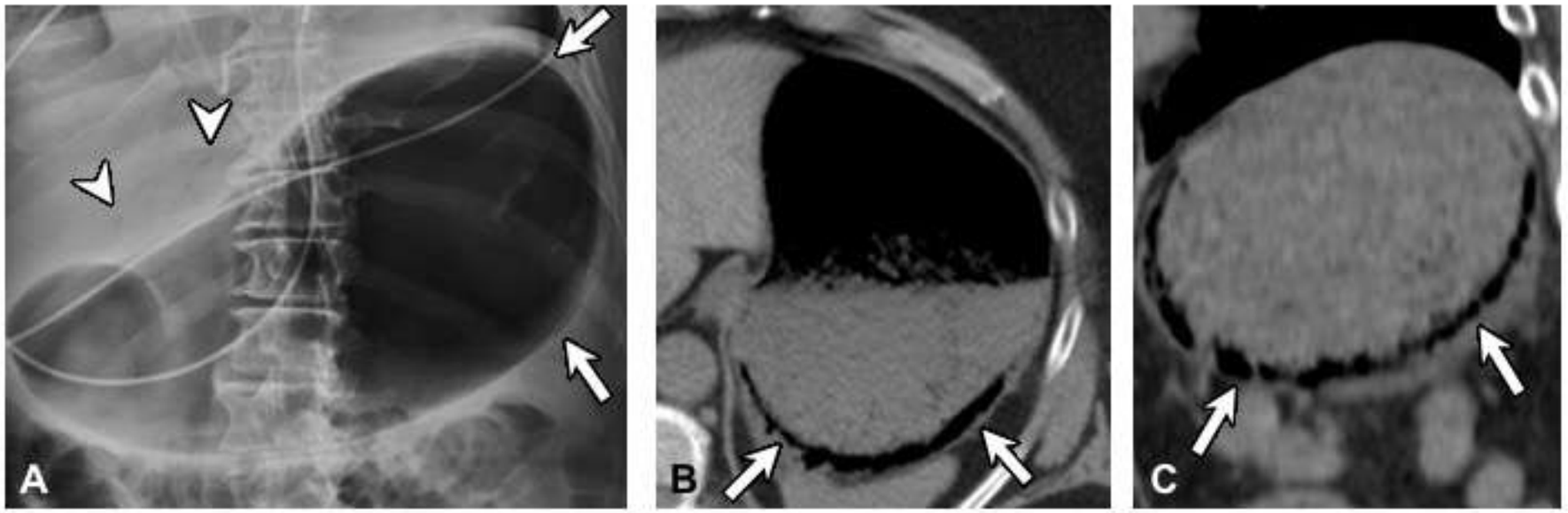
Note.—COPD = chronic obstructive pulmonary disease.

RSNA

Infectious and/or Inflammatory

Gastric Pneumatosis

Emergencies



Gastric pneumatosis. (A) Supine radiograph shows gaseous distension of the stomach, with intramural air along the greater curvature (arrows) and portal venous gas (arrowheads). (**B, C**) Axial **(B)** and coronal **(C)** nonenhanced CT images in another patient show isolated intramural gas in the gastric body (arrows) with no perigastric stranding. The favored diagnosis is benign pneumatosis. This resolved spontaneously at follow-up imaging.

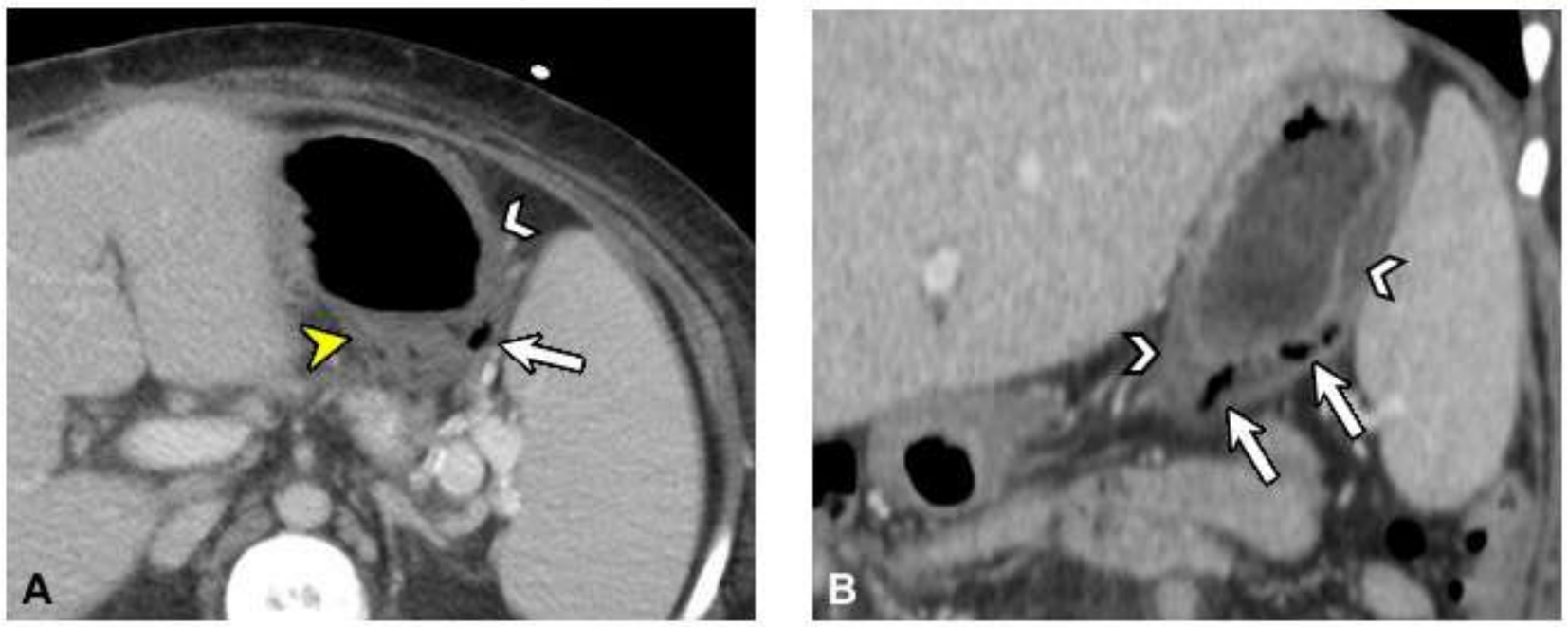
RadioGraphics FUNDAMENTALS

RSNA

Infectious and/or Inflammatory

Emphysematous Gastritis

Emergencies



Emphysematous gastritis. Axial **(A)** and coronal **(B)** contrast-enhanced CT images show gastric wall thickening and hypoenhancement (white chevrons), perigastric inflammation (yellow arrowhead in **A**), and small locules of intramural gas (arrows) in a patient with bacteremia and hypotension.

RadioGraphics FUNDAMENTALS

RSNA

Emergencies

Gastric Hemorrhage

Overview

- Multiple potential causes including gastritis, portal hypertension with gastric varices, and gastric neoplasm
- Dieulafoy lesion
  - Submucosal arteriole with increased caliber or abnormal branching erodes through the mucosa

Imaging Findings

- Endoscopy is often used for the initial evaluation
- CT angiography
  - Active contrast extravasation with intraluminal blood products, with or without an underlying intraluminal or mural mass
  - Lowest detectable bleeding rate: 0.3 mL/min
- Catheter angiography
  - Active contrast blush at the site of hemorrhage
  - Lowest detectable bleeding rate: 0.5 mL/min



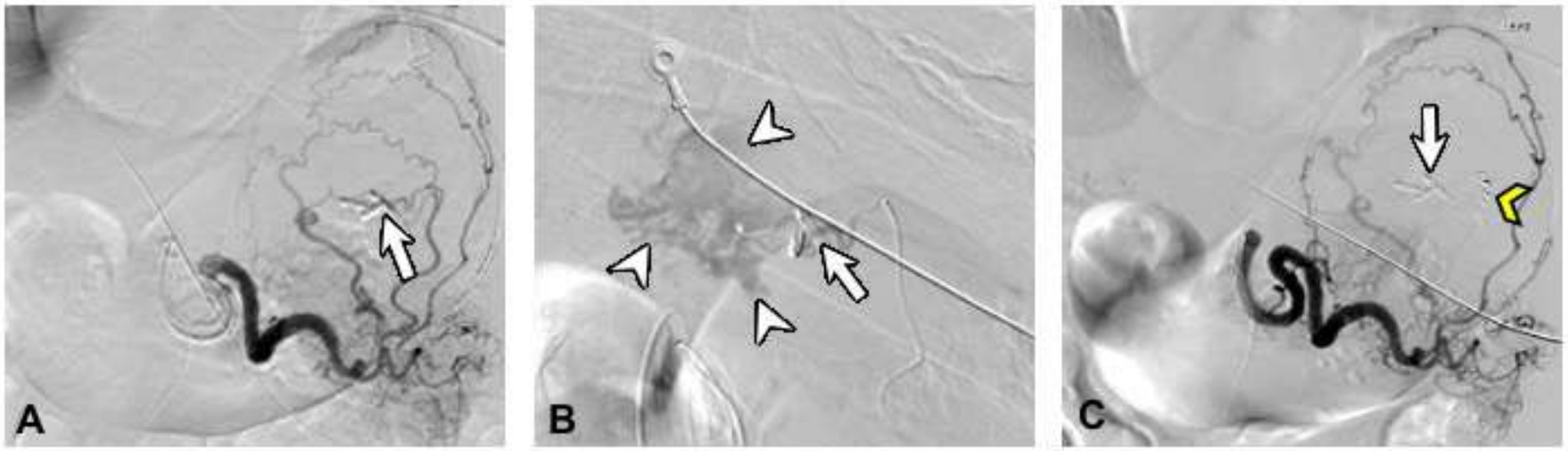
CT angiography is typically used to localize the site of bleeding and to assess the underlying cause prior to endoscopic or endovascular intervention.

RadioGraphics FUNDAMENTALS

RSNA

Emergencies

Gastric Hemorrhage



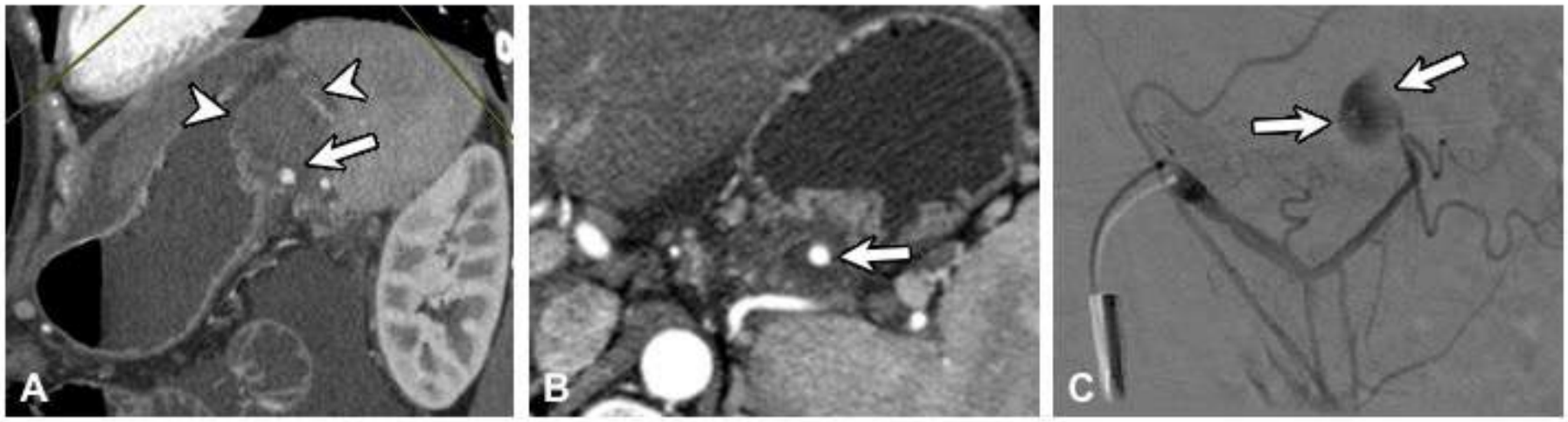
Dieulafoy lesion with active hemorrhage. (A) Digital subtraction angiogram shows a prominent arteriole near multiple endoclips (arrow). (**B**) Magnified selective digital subtraction angiogram of the arteriole (arrow) shows active extravasation into the gastric lumen (white arrowheads). (**C**) Digital subtraction angiogram obtained after coil embolization (yellow chevron) shows complete occlusion of the previously bleeding arteriole (arrow).

RadioGraphics FUNDAMENTALS

RSNA

Emergencies

Gastric Hemorrhage



GIST with active hemorrhage. (A, B) Sagittal (**A**) and axial (**B**) contrast-enhanced CT images show a focal intramural gastric fundal mass (arrowheads in **A**), with a central arterially enhancing focus (arrow), a finding that suggests the site of active bleeding. (**C**) Digital subtraction angiogram shows active contrast extravasation (arrows) from a branch of the splenic artery feeding the GIST.

RadioGraphics FUNDAMENTALS

RSNA

Emergencies

Bouveret Syndrome

Overview

- Rare cause of gastric outlet obstruction secondary to impaction of a gallstone in the pylorus or proximal duodenum
- Associated with cholecystobiliary and cholecystoenteric fistulas
- Manifests more commonly in older women with biliary disease

Imaging Findings

- Gastric distension
- Large obstructing gallstone in the duodenum or pylorus
- Cholecystobiliary and cholecystoenteric fistulas with gas in the biliary tree
- Perigastric and/or pericholecystic inflammation
- Gallbladder wall thickening and/or pericholecystic fluid



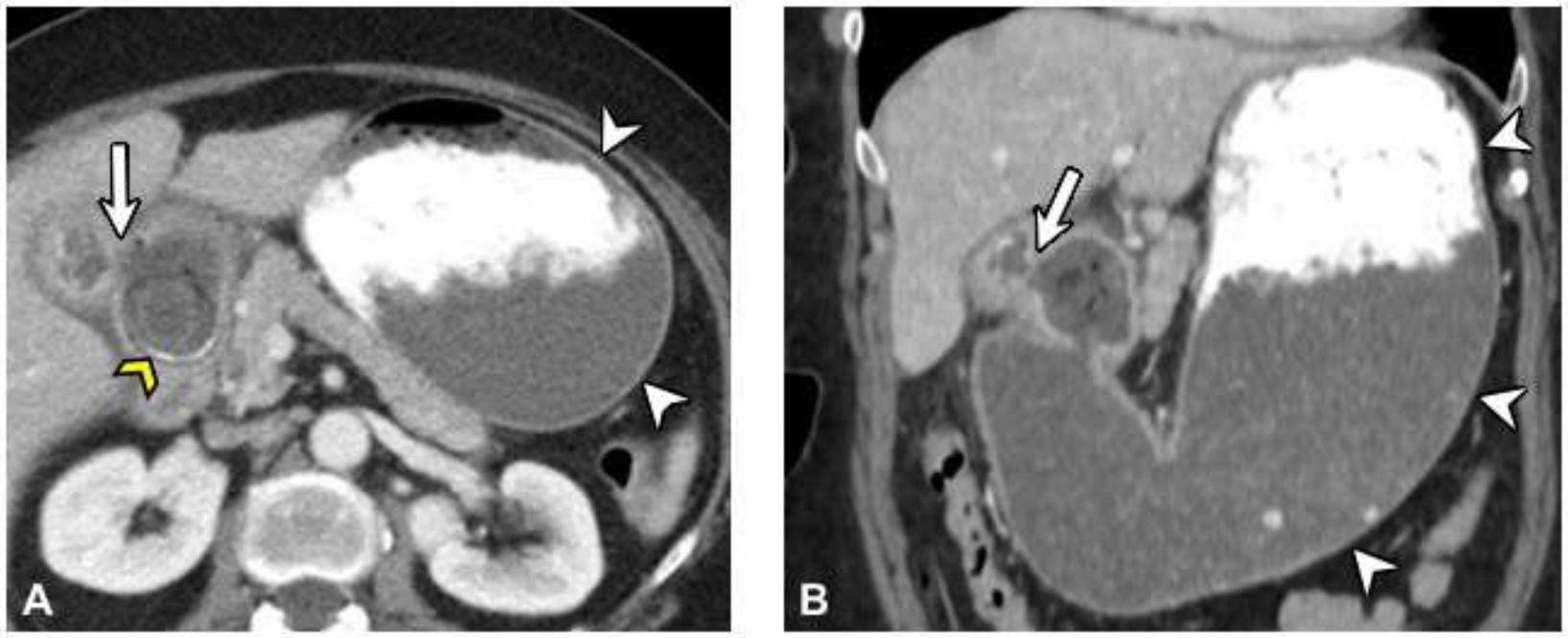
When gastric outlet obstruction is present, the biliary tree and gastroduodenal lumen should be evaluated for possible Bouvaret syndrome.

RadioGraphics FUNDAMENTALS

RSNA

Emergencies

Bouveret Syndrome



Bouveret syndrome. Axial (**A**) and coronal (**B**) contrast-enhanced CT images show a cholecystogastric fistula (arrow), large rim-calcified gallstone in the pylorus (yellow chevron in **A**), and gastric outlet obstruction (white arrowheads).

RadioGraphics FUNDAMENTALS

RSNA

Emergencies

Gastric Rotation and Volvulus

Cause

- Occurs with a large hiatal hernia, causing the stomach to flip around its long or short axis

Imaging Findings

- Rotation (<180°)
  - Organoaxial: stomach rotates on the long axis
  - Mesenteroaxial: stomach rotates on the short axis
  - No evidence of gastric outlet obstruction
- Volvulus (>180°)
  - Strangulation with gastric outlet obstruction
  - Wall thickening, with or without hypoenhancement
  - Pneumatosis
  - Surrounding mesenteric edema and fat stranding



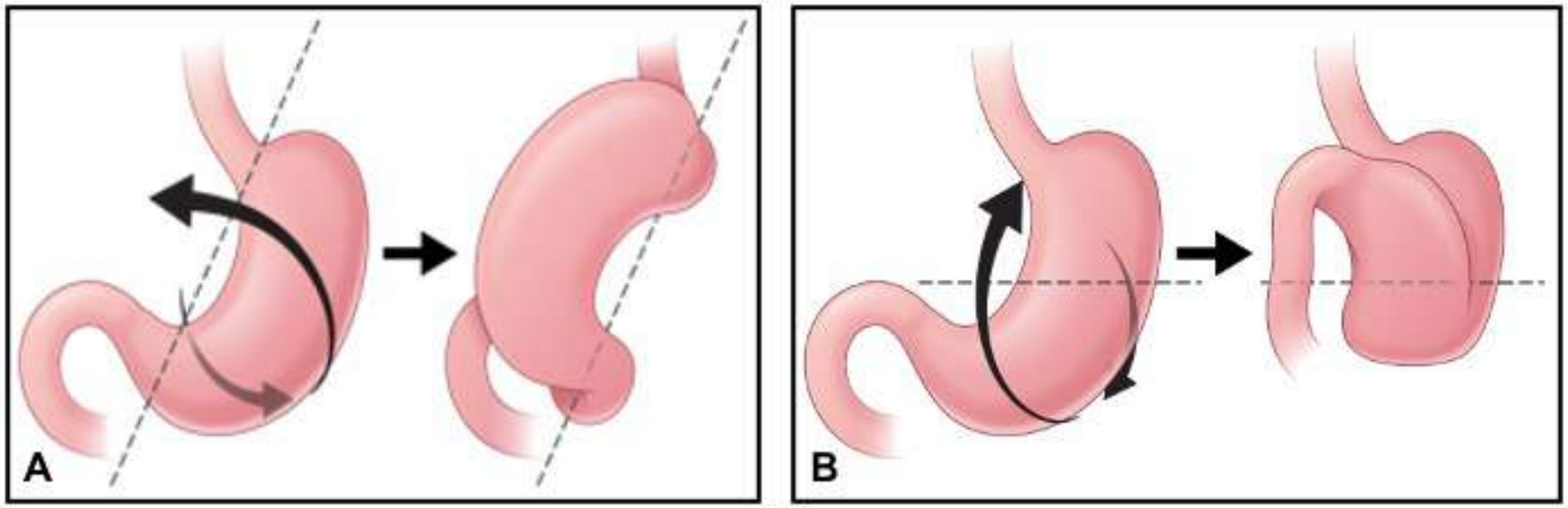
A large hiatal hernia with rotation of the stomach should be scrutinized for signs of volvulus.

RadioGraphics FUNDAMENTALS

RSNA

Emergencies

Gastric Rotation and Volvulus



Organoaxial rotation. (**A**) Illustration shows the stomach rotating (arrows) along its long axis (dotted lines). The greater curvature flips superiorly, with the pylorus located inferior to the gastroesophageal junction.

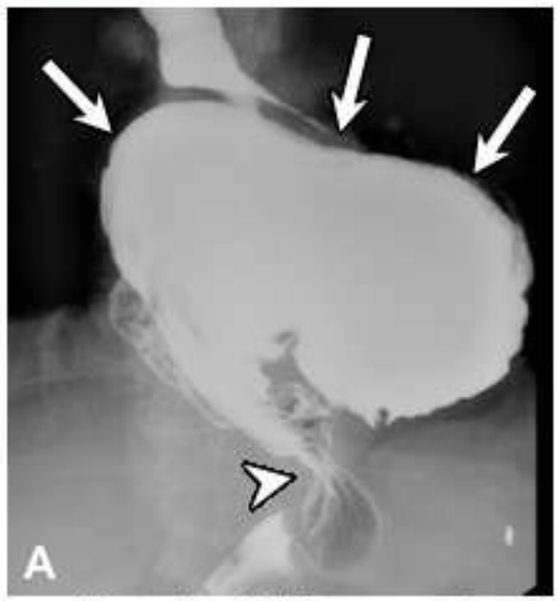
Mesenteroaxial rotation. (B) Illustration shows the stomach rotating along its short axis (dotted lines). The pylorus flips superiorly and is at or above the level of the gastroesophageal junction.

RadioGraphics FUNDAMENTALS

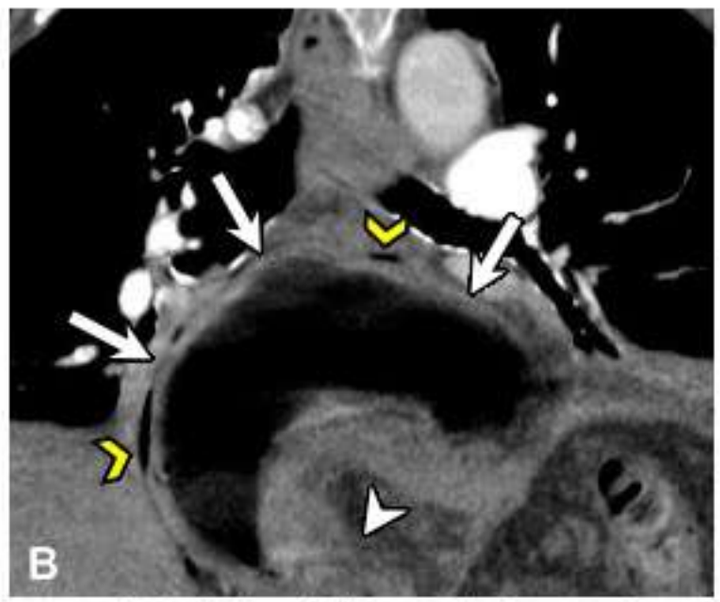
RSNA

Emergencies

Gastric Rotation and Volvulus



Organoaxial rotation. (**A**) Upper gastrointestinal contrast fluoroscopy image shows a large hiatal hernia with an intrathoracic stomach in an organoaxial orientation (arrows). The pylorus is subdiaphragmatic (arrowhead), with no gastric outlet obstruction.



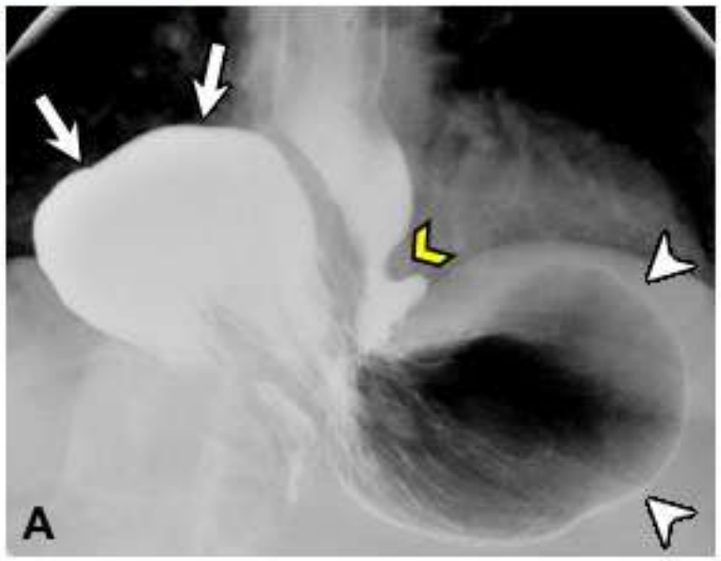
Organoaxial volvulus. (B) Coronal reformatted contrast-enhanced CT image in another patient shows an intrathoracic stomach in an organoaxial orientation (arrows) and pneumatosis (yellow chevrons), a finding concerning for ischemia. The pylorus is subdiaphragmatic (white arrowhead).

RadioGraphics FUNDAMENTALS

RSNA

Emergencies

Gastric Rotation and Volvulus



Mesenteroaxial rotation. (**A**) Upper gastrointestinal contrast fluoroscopy image shows a large hiatal hernia with an intrathoracic location of the distal gastric body and antrum (arrows) in a mesenteroaxial orientation. The gastroesophageal junction (yellow chevron) and fundus (white arrowheads) remain subdiaphragmatic.



Mesenteroaxial rotation. (**B**) Coronal reformatted contrast-enhanced CT image in another patient shows mesenteroaxial rotation of the stomach with an intrathoracic location of the distal gastric body and pyloric antrum (arrows). The proximal stomach (arrowheads) remains subdiaphragmatic.

RadioGraphics FUNDAMENTALS

RSNA

Emergencies

Bezoars

Overview

- Aggregates of undigested or inedible material that may cause obstruction
- Predisposing factors include gastroparesis, psychiatric illness, poor mastication, altered anatomy, and prior gastric surgery
- Categorized based on the material type:
  - Trichobezoar: hair and/or food particles
  - Lactobezoar: milk protein
  - Phytobezoar: vegetable and fruits
  - Pharmacobezoar: medications

Imaging Findings

- Fairly well-defined gas-containing intraluminal mass with or without gastric outlet obstruction
- Small bezoars may displace gastric contents



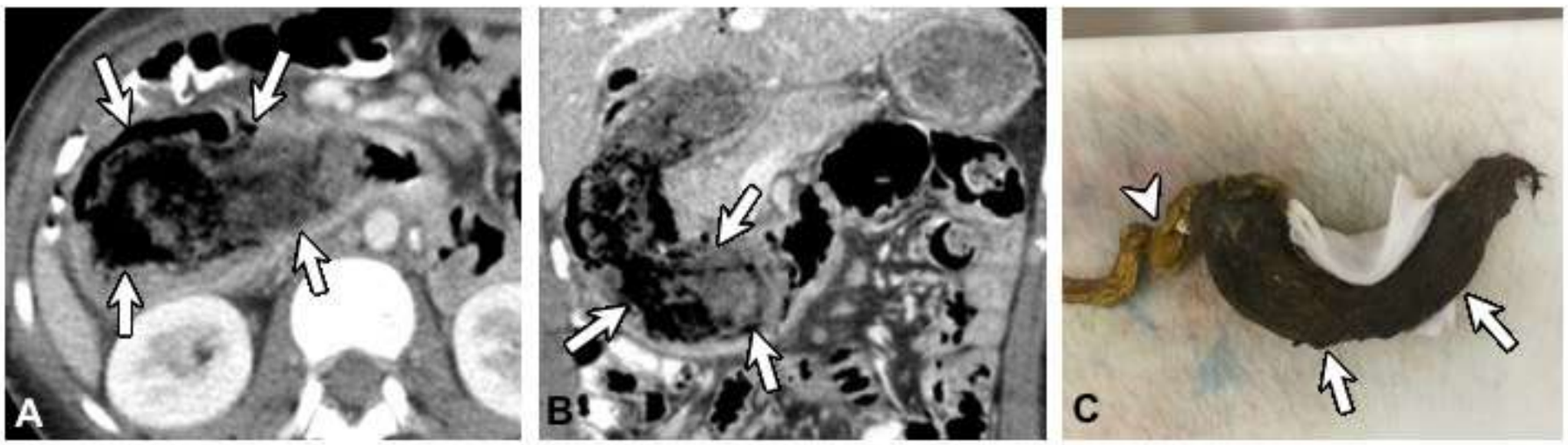
A gas- and debris-containing intraluminal gastric mass in a patient with repeated gastric symptoms should raise suspicion for a bezoar.

RadioGraphics FUNDAMENTALS

RSNA

Emergencies

Bezoars



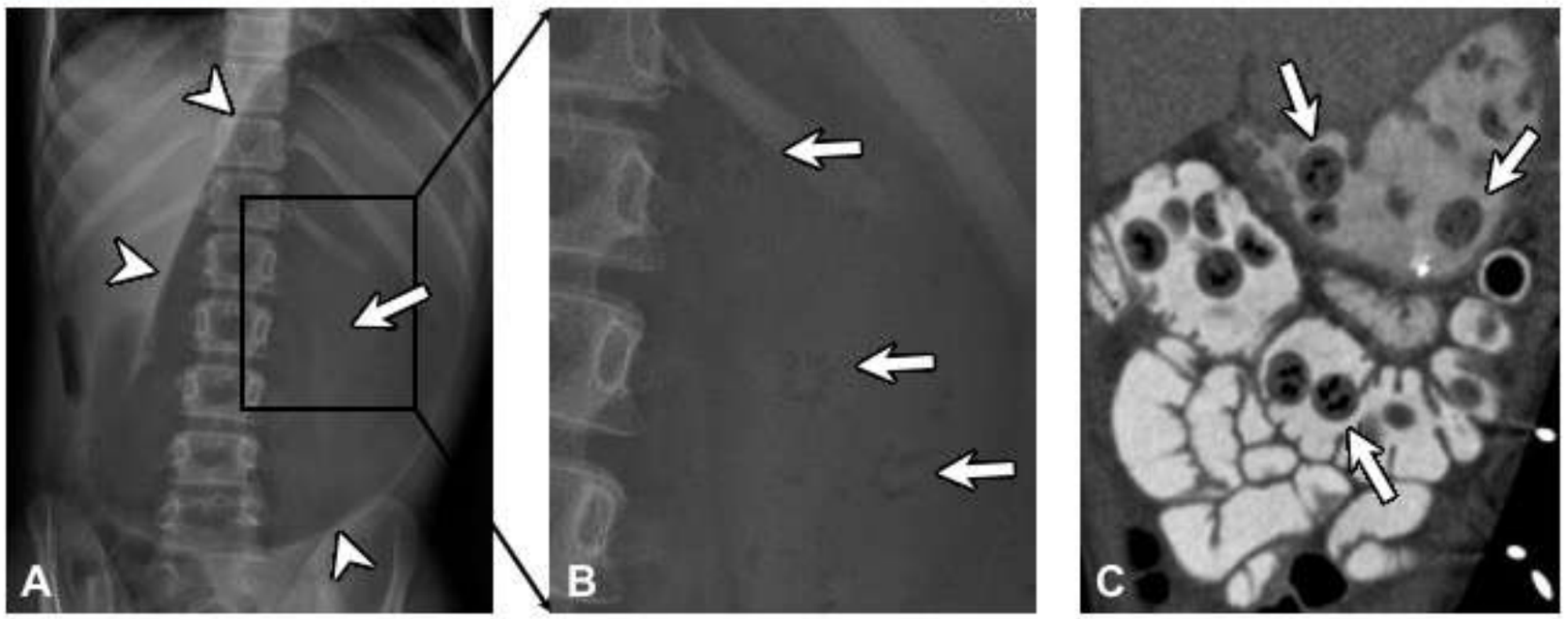
Trichobezoar. (**A, B**) Axial (**A**) and coronal (**B**) contrast-enhanced CT images show heterogeneous intraluminal gas-containing debris (arrows) distending the gastric antrum and duodenum. (**C**) Photograph of a gross specimen after endoscopy shows a complex trichobezoar (arrows) composed of dark brown hair, white string, and red-orange thread (arrowhead).

RadioGraphics FUNDAMENTALS

RSNA

Emergencies

Bezoars



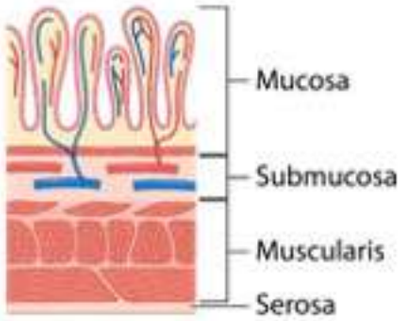
Blueberry phytobezoar. (**A, B**) Supine abdominal radiograph (**A**) and magnified inset (square in **A**) (**B**) show marked gaseous distension of the stomach (arrowheads in **A**) with multiple star-shaped lucencies within the gastric lumen (arrows). (**C**) Coronal reformatted contrast-enhanced CT image shows multiple round foci, with star-shaped gas-filled centers (arrows) in the stomach and colon.

RadioGraphics FUNDAMENTALS

Reprinted, with permission, from Levy K et al. Scientific, Educational Abstracts, and Case-of-the-Day Presented at the ASER 2015 Annual Scientific Meeting and Postgraduate Course September 16–19, Miami, Florida. Case of Day #1, 9/19/2015. Emerg Radiol 2015;22: 506–507.

RSNA

Diagnostic Approach to Gastric Pathologic Conditions



Mucosal lesions: polyps (hyperplastic, adenomatous), adenocarcinoma, NET, lymphoma, and metastases

Intramural lesions: mesenchymal tumors, neuroendocrine tumors (primarily mucosal but the bulk of the mass is often submucosal), lymphoma, and metastases

Mucosal

- **Solitary**
  - Polyp
  - NET type 1
  - Adenocarcinoma
- **Multifocal**
  - Metastases
  - NET type 1
  - Adenocarcinoma
- **Diffuse**
  - Gastritis
  - ZE syndrome
  - Ménétrier disease
  - Lymphoma

Intramural

- **Solitary**
  - Infiltrative?
    - **Yes**
      - GIST
      - Lymphoma
      - Adenocarcinoma
      - NET type 3
    - **No**
      - Lipoma
      - Leiomyoma
      - GIST
      - Glomus tumor
- **Multifocal or Diffuse**
  - Lymphadenopathy?
    - **Yes**
      - Lymphoma
      - Adenocarcinoma
      - Metastases
    - **No**
      - Gastritis
      - Anisakiasis
      - Lipomatosis

RadioGraphics FUNDAMENTALS

Note.— NET = neuroendocrine tumor, ZE = Zollinger–Ellison syndrome

RSNA

Summary

PATHOLOGIC CONDITION	KEY POINTS	IMAGING FEATURES
Lymphoma	• Primary: associated with *H pylori* • Secondary: systemic lymphoma involving the stomach	• Diffuse gastric wall thickening without GOO • Perigastric lymphadenopathy (especially when secondary) • Avid at ^{18}FDG-PET/CT
Adenocarcinoma	• Most common gastric cancer • Associated with exposure to nitrosamines, *H pylori* infection, gastritis, and polyps	• Focal or asymmetric gastric wall thickening or an intraluminal mass • GOO when in the gastric antrum • Diffuse variant: linitis plastica
Neuroendocrine tumor	• Type I: Most common, mostly benign • Type II: Least common, caused by gastrinoma • Type III: Most are malignant; not associated with hypergastrinemia	• Hypervascular mural mass or masses • May have a concomitant mass in the gastrinoma triangle (MEN1 and Zollinger–Ellison syndrome) • ^{68}Ga-DOTATATE PET/CT and ^{111}In-pentetreotide SPECT/CT can localize the primary tumor
GIST	• Majority are benign (10%–30% malignant) • Arise from interstitial cells of Cajal	• Commonly occurs in the gastric body and antrum • Benign: well-circumscribed endophytic or exophytic mass • Malignant: large (>5 cm), necrosis, lymphadenopathy
Lipoma	• Usually incidental and asymptomatic	• Circumscribed fat-attenuation mass • Can cause GOO if large (>3–4 cm)
Lipomatosis	• Extremely rare; asymptomatic	• Diffuse submucosal fat deposition

RadioGraphics FUNDAMENTALS

Note.—GOO = gastric outlet obstruction.

RSNA

Summary

PATHOLOGIC CONDITION	KEY POINTS	IMAGING FEATURES
Gastritis	• Most common gastric pathologic condition • May be occult at imaging • Associations: *H pylori* infection; NSAID use, steroid therapy, or alcohol use	• CT: diffuse mural thickening and mucosal hyperenhancement • Fluoroscopy: thickened rugal folds and prominent areae gastricae • Atrophic gastritis: absent rugal folds
Ménétrier disease	• Mucus gland hypertrophy • Associated with protein-losing gastropathy and hypochlorhydria	• Diffuse thickening of the gastric folds, mucosa, and submucosa • Typically spares the antrum
Pneumatosis	• Benign: iatrogenic, steroid therapy, chemotherapy, COPD • Ischemic: vascular occlusion, volvulus • Emphysematous gastritis: acute infection with gas-forming organisms	• Benign: no additional findings • Ischemic or emphysematous gastritis: wall thickening, mural hypoenhancement, perigastric edema, and inflammation
Rotation and volvulus	• Organoaxial: Stomach rotates on the long axis • Mesenteroaxial: Stomach rotates on the short axis	• Rotation: <180°; no evidence of GOO • Volvulus: >180° rotation; GOO, wall thickening, hypoenhancement, mesenteric edema, and perigastric inflammation
Bezoar	• Usually incidental and asymptomatic	• Fairly well-defined, gas-containing intraluminal mass, with or without GOO

Suggested Readings

- Ba-Ssalamah A, Prokop M, Uffmann M, Pokieser P, Teleky B, Lechner G. Dedicated multidetector CT of the stomach: spectrum of diseases. RadioGraphics 2003;23(3):625–644.
- Guniganti P, Bradenham CH, Raptis C, Menias CO, Mellnick VM. CT of Gastric Emergencies. RadioGraphics 2015;35(7):1909–1921.
- Horton KM, Fishman EK. Current role of CT in imaging of the stomach. RadioGraphics 2003;23(1):75–87.
- Johnson PT, Horton KM, Fishman EK. Hypervascular gastric masses: CT findings and clinical correlates. AJR Am J Roentgenol 2010;195(6):W415–W420.
- Kang HC, Menias CO, Gaballah AH, et al. Beyond the GIST: mesenchymal tumors of the stomach. RadioGraphics 2013;33(6):1673–1690.
- Lewis RB, Mehrotra AK, Rodríguez P, Manning MA, Levine MS. From the radiologic pathology archives: gastrointestinal lymphoma—radiologic and pathologic findings. RadioGraphics 2014;34(7):1934–1953.
- Lim JS, Yun MJ, Kim MJ, et al. CT and PET in stomach cancer: preoperative staging and monitoring of response to therapy. RadioGraphics 2006;26(1):143–156.
- Nagpal P, Prakash A, Pradhan G, et al. MDCT imaging of the stomach: advances and applications. Br J Radiol 2017;90(1069):20160412.
- Park SH, Han JK, Kim TK, et al. Unusual gastric tumors: radiologic-pathologic correlation. RadioGraphics 1999;19(6):1435–1446.
- Richman DM, Tirumani SH, Hornick JL, et al. Beyond gastric adenocarcinoma: Multimodality assessment of common and uncommon gastric neoplasms. Abdom Radiol (NY) 2017;42(1):124–140.

DUODENUM

MENU

RadioGraphics
FUNDAMENTALS

Cross-sectional Imaging of the Duodenum: Spectrum of Disease

Matheus M. Gomes, MD Ulysses S. Torres, MD, PhD

RSNA®
Radiological Society of North America



Duodenal Pathologic Conditions

Infectious & Inflammatory	Malignant	Benign	Traumatic & Vascular	Anatomic
Tuberculosis	Adenocarcinoma	Gastrointestinal stromal tumor (GIST) (also can be malignant)	Hematoma	Bulging papilla
Peptic ulcer disease	Lymphoma	Gangliocytic paraganglioma	Aortoenteric fistula	Heterotopic pancreas
Pancreatic pseudocyst in wall	Neuroendocrine tumor	Hamartomatous polyp	Superior mesenteric artery (SMA) syndrome	Intussusception
Paraduodenal or groove pancreatitis (cystic dystrophy of the duodenal wall)	Leiomyosarcoma	Lipoma	Henoch-Schönlein purpura	Duplication cyst
Crohn disease		Villous adenoma		Lemmel syndrome
Bouveret syndrome (cholecystoduodenal fistula)		Schwannoma		
Zollinger-Ellison syndrome				



Duodenal Tuberculosis

Infectious & Inflammatory

Overview:

- Accounts for fewer than 2% of cases of extrapulmonary tuberculosis
- Risk factors: endemic location, peptic ulcer disease, and long-term therapy with H2 blockers
- A combination of mucosal ulcerative, muscular hypertrophic involvement and extrinsic lymphadenopathy can lead to gastric outlet obstruction in most cases (over 60%)
- **Challenging diagnosis**: multiple endoscopic biopsies and endoscopic mucosal resection may demonstrate granulomatous inflammation in 90%–100% of patients, although acid-fast bacilli are rarely demonstrated

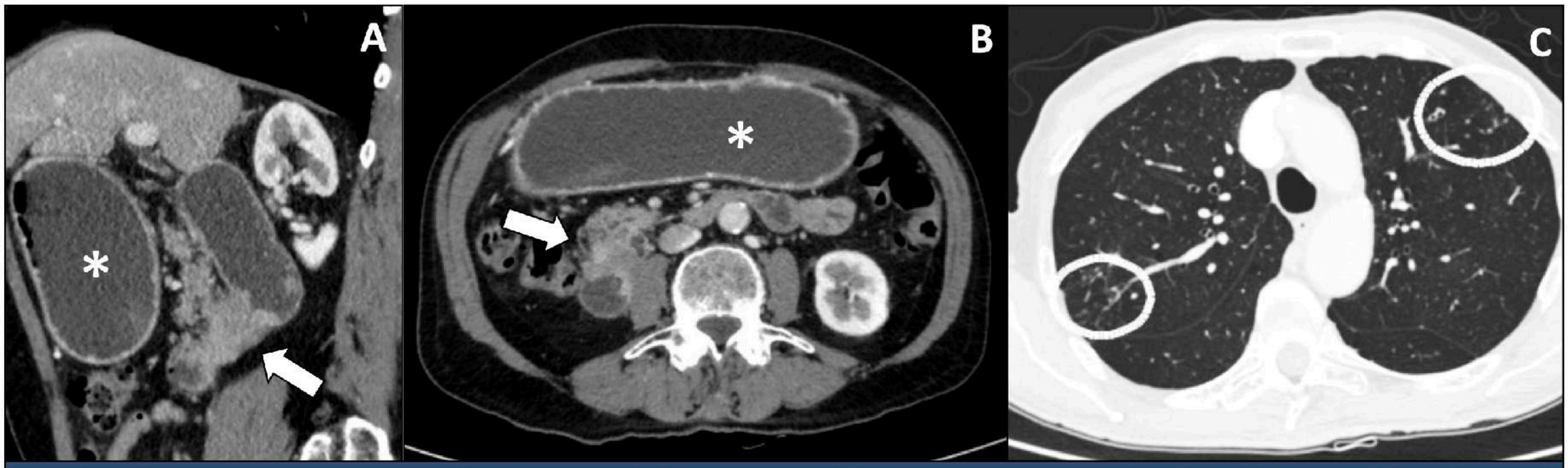
Imaging findings:

- Segmental stenosis or dilatation
- Circumferential bowel wall thickening with prominent mucosal folds
- Sinus tract formation
- Lymphadenopathy



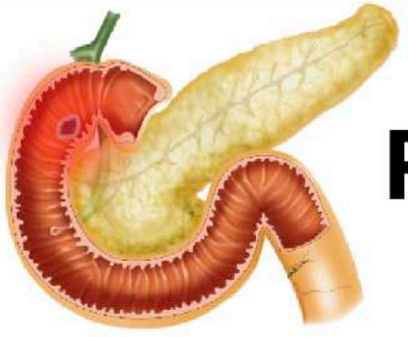
Duodenal Tuberculosis

Infectious & Inflammatory



Duodenal tuberculosis in a 79-year-old man. Sagittal **(A)** and axial **(B)** CT images show circumferential soft-tissue–attenuation wall thickening of the second duodenal portion with minimal fat stranding (arrow) and marked upstream distention (*). (C) Axial lung CT image depicts subtle bilateral tree-in-bud nodules (ovals). Despite multiple duodenal biopsies showing a nonspecific chronic inflammatory process, biopsy of lung nodules revealed positive Ziehl-Neelsen staining for acid-fast bacilli, which is consistent with pulmonary and duodenal tuberculosis (TB). All lesions responded to anti-TB treatment.





Peptic Ulcer Disease

Infectious & Inflammatory

Overview:

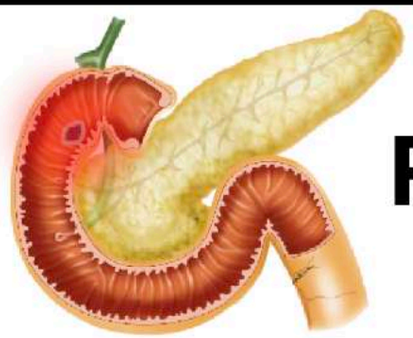
- Affects about 10% of the world population

- Risk factors: *Helicobacter pylori* (main), nonsteroidal anti-inflammatory drugs (NSAIDs), corticosteroid use, physiologic stress, inflammatory bowel disease, Zollinger-Ellison syndrome, smoking, and alcohol consumption

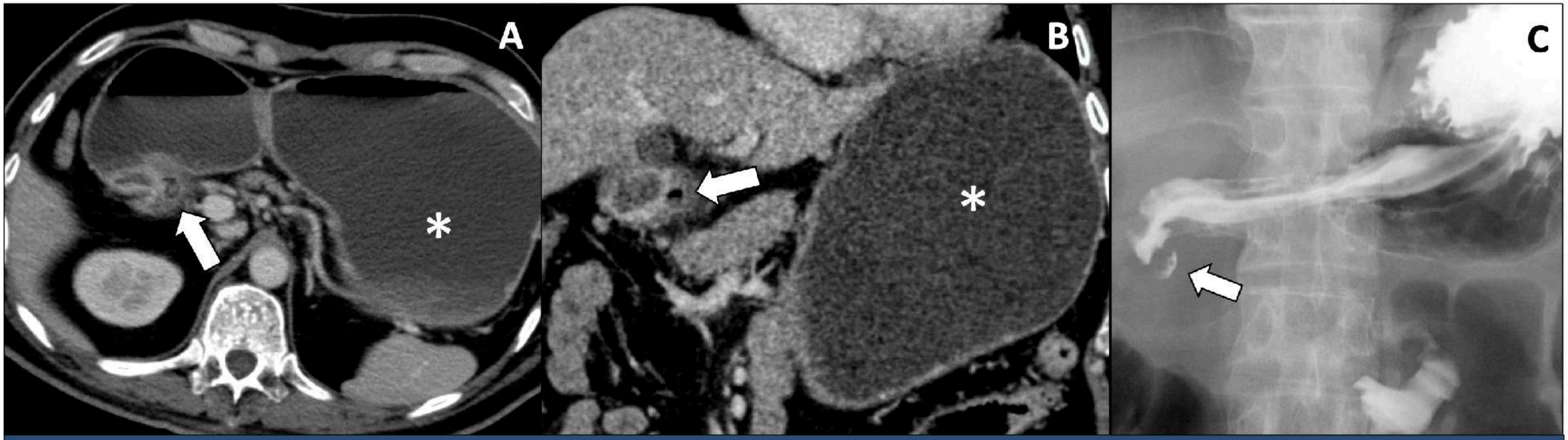
CT Findings

Indirect Signs	Direct Signs
Mural thickening	Discontinuity of the mucosal hyperenhancement
Periduodenal fat stranding	Luminal outpouching
Adjacent adenopathy	Contiguous extramural gas



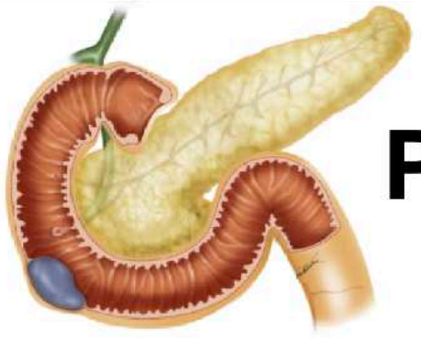


Peptic Ulcer Disease



Penetrating peptic duodenal ulcer in a 54-year-old man with acute epigastric pain and hematemesis. (A) Axial CT image reveals inflammatory changes involving the duodenal bulb, including hyperenhancing mucosa, a luminal outpouching with regional fat stranding (arrow), and gastric dilatation (*). (B) Coronal CT image reveals the ulcer crater with gas content (arrow). A luminal outpouching of the first duodenal portion filled by contrast material corresponds to the ulcer crater see on the upper GI series (arrow in **C**).





Pancreatic Pseudocyst in Duodenal Wall

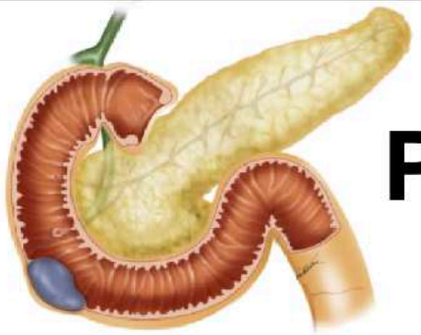
Overview:

- Definition: fluid collections that develop at least 4 weeks after an episode of interstitial edematous pancreatitis
- Main symptoms: abdominal pain, gastric outlet obstruction with bilious vomiting, and jaundice
- Differential diagnosis: duodenal duplication cyst and choledochocele

Imaging findings:

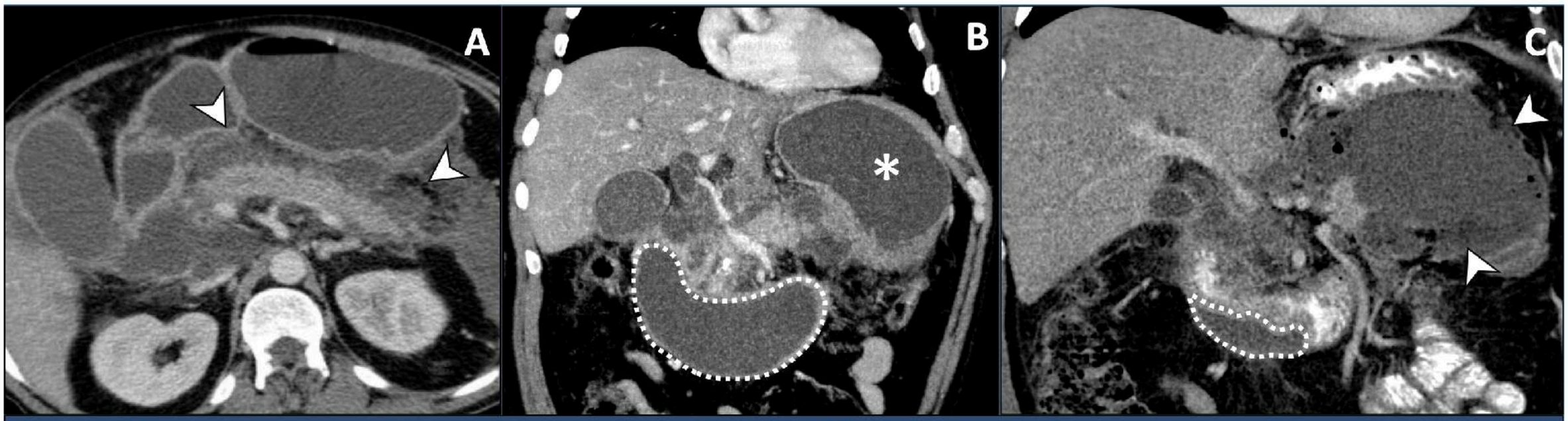
- Homogeneous fluid collection along the duodenal wall
- Narrowing of the bowel lumen and gastric outlet obstruction
- Bile duct dilatation



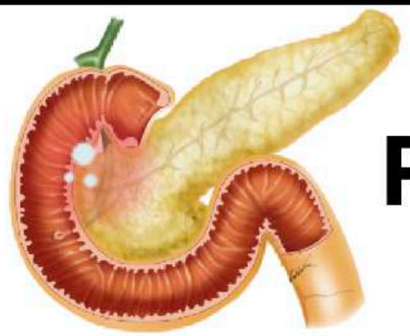


Infectious & Inflammatory

Pancreatic Pseudocyst in Duodenal Wall



42-year-old man with a recent history of acute pancreatitis. (A) Initial axial CT image shows peripancreatic fat stranding and fluid consistent with acute interstitial pancreatitis (arrowheads). **(B)** Subsequent coronal CT image depicts a fluid collection along the duodenal wall (dotted line) and gastric distention (*). **(C)** A later coronal CT image shows reduction of the duodenal wall pseudocyst (dotted line) after development of a new fluid and gas collection in the upper left quadrant (arrowheads), consistent with spontaneous fistula development. Sampling of the fluid collection revealed a high amylase concentration (1200 U/L).



Infectious & Inflammatory

Paraduodenal Pancreatitis

Groove pancreatitis or cystic duodenal dystrophy of the duodenal wall

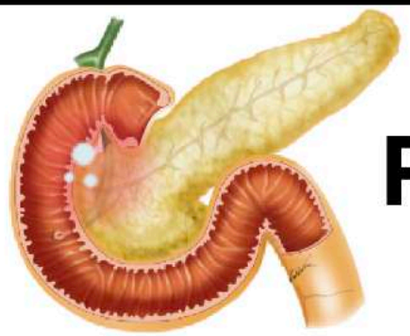
Overview:

- Definition: focal chronic pancreatitis centered in the pancreaticoduodenal groove (between the pancreatic head and the duodenum)
- Accounts for about 20% of pancreaticoduodenectomies performed to treat chronic pancreatitis
- Risk factors: male sex, age between 40 and 50 years, and history of alcohol addiction
- Pathogenesis (theories):
  - Heterotopic pancreatic rests in the medial duodenal wall
  - Disturbed pancreatic secretion through Santorini duct
  - Functional or anatomic changes of the minor papilla

Imaging findings:

- Solid and cystic mass centered at the pancreaticoduodenal groove
- Medial duodenal wall thickening
- Absence of biliary dilatation or substantial pancreatic parenchymal atrophy
- Duct-penetrating sign
- Displacement rather than encasement of the common bile duct and the gastroduodenal artery

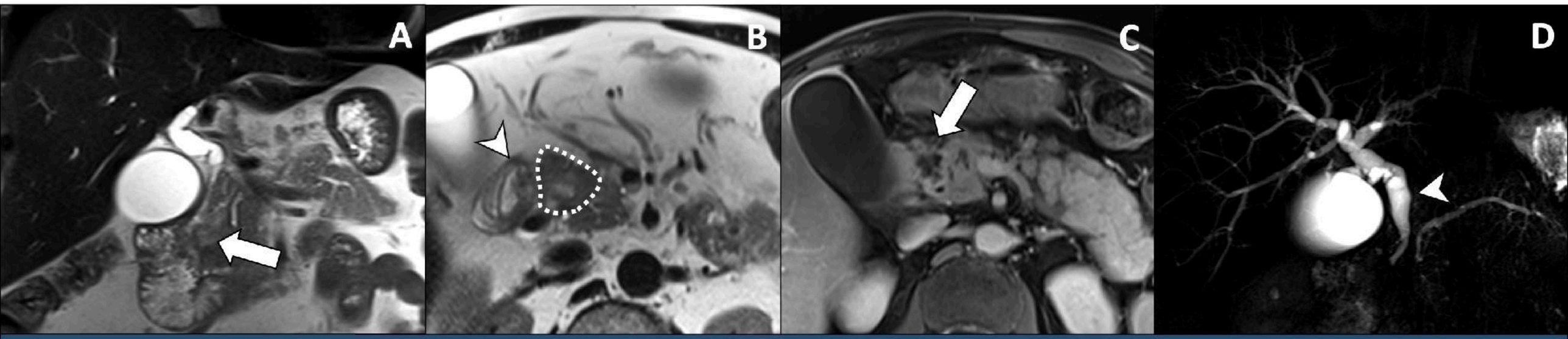




Paraduodenal Pancreatitis

Groove pancreatitis or cystic duodenal dystrophy of the duodenal wall

Infectious & Inflammatory



Paraduodenal pancreatitis in a 45-year-old man. Coronal **(A)** and axial **(B)** T2-weighted MR images show a mass containing cystic areas (arrow in **A**, dashed lines in **B)** in the pancreaticoduodenal groove and inflammatory blurring of the adjacent fat. Note the thickened duodenal wall with small cystic components (arrowhead). There is no dilatation of the main pancreatic duct. **(C)** Axial contrast-enhanced T1-weighted fat-saturated MR image depicts the peripheral enhancement of the mass (arrow), which mimics a pancreatic tumor. **(D)** Coronal maximum intensity projection image (MIP) from MR cholangiopancreatography (MRCP) exhibits moderate diffuse dilatation of the biliary tree (arrowhead). **Multiple benign endoscopic US biopsies and stability over time confirmed the benign nature of the lesion.**



PANCREATITE

DU SILLON

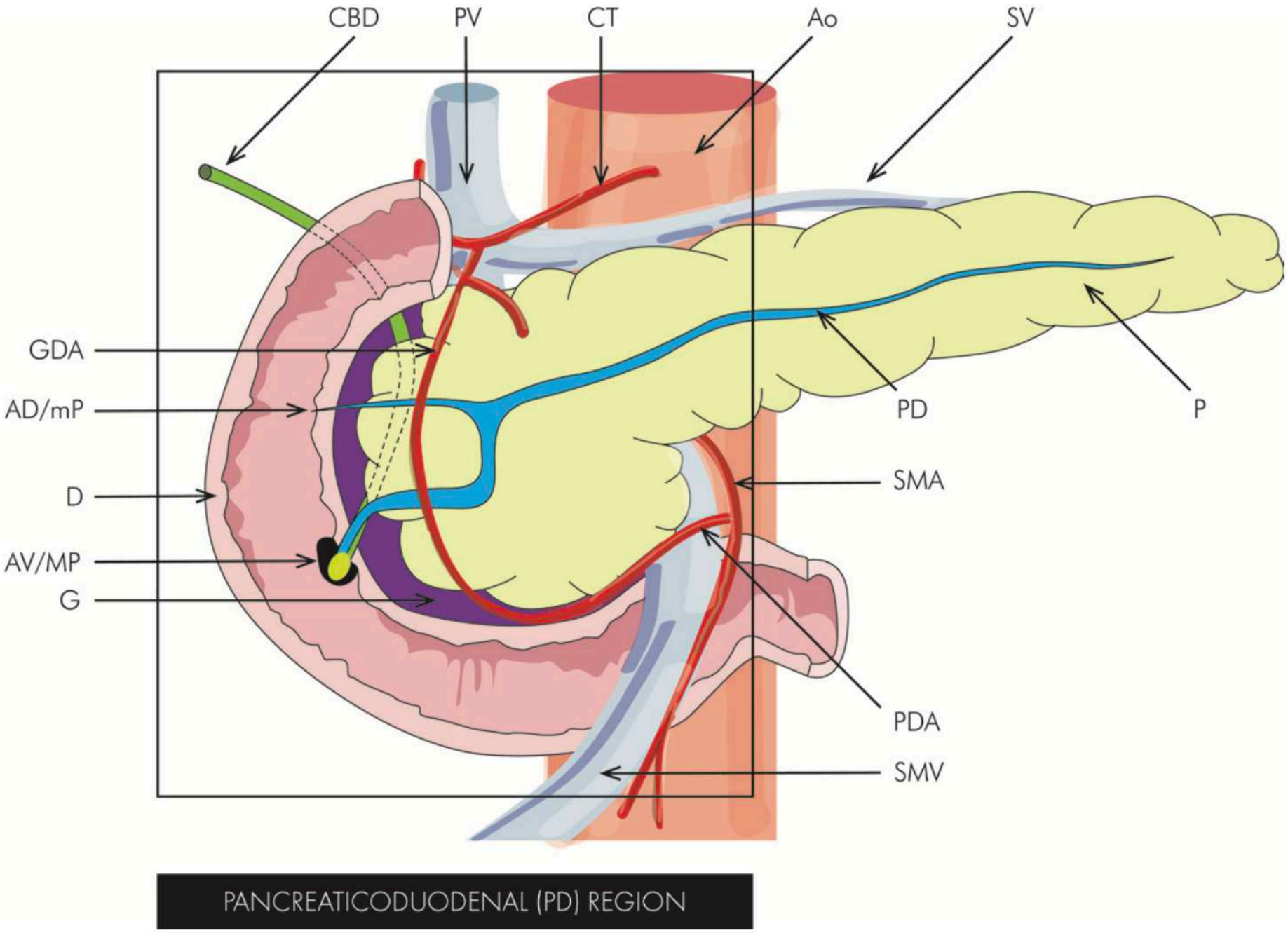


Figure 1. Diagram shows the anatomy of the pancreaticoduodenal region. *AD/mP* = accessory duct and minor papilla, *Ao* = aorta, *AV/MP* = ampulla of Vater and major papilla, *CT* = celiac trunk, *D* = duodenum, *G* = PDG (purple), *GDA* = gastroduodenal artery, *P* = pancreas, *PD* = pancreatic duct, *PDA* = pancreaticoduodenal artery, *PV* = portal vein, *SMA* = superior mesenteric artery, *SMV* = superior mesenteric vein, *SV* = splenic vein.

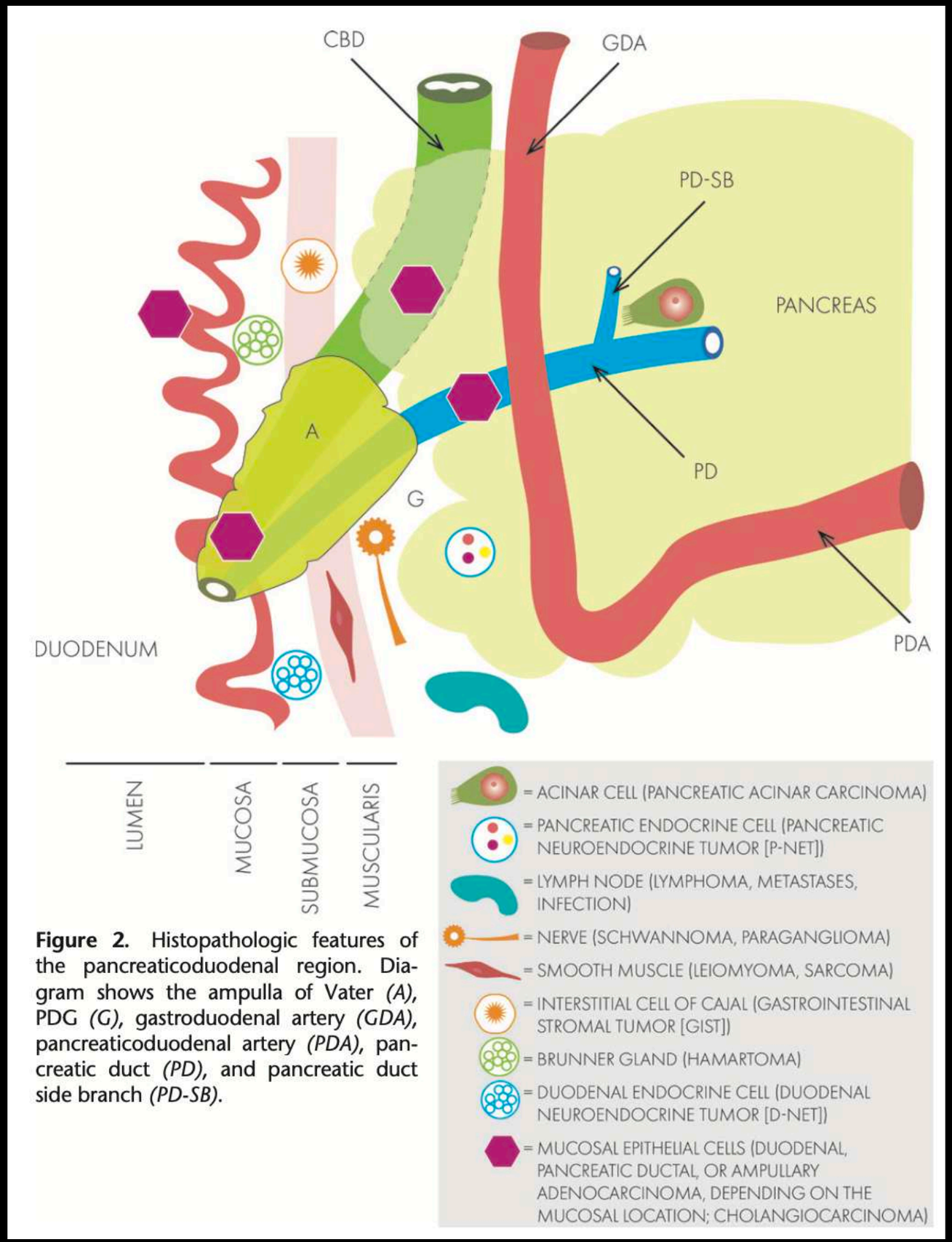


Figure 2. Histopathologic features of the pancreaticoduodenal region. Diagram shows the ampulla of Vater *(A)*, PDG *(G)*, gastroduodenal artery *(GDA)*, pancreaticoduodenal artery *(PDA)*, pancreatic duct *(PD)*, and pancreatic duct side branch *(PD-SB)*.

TEACHING POINTS

- Sheetlike soft-tissue expansion of the PDG, displacement rather than encasement of vessels and pancreaticobiliary ducts, and small cysts in the PDG or medial duodenal wall are potential indicators of PDP rather than malignancy.
- The differential diagnosis for a solid mass centered in the PDG is similar to that for primary retroperitoneal neoplasms, including lesions of mesodermal, neurogenic, or lymphoid origin.
- Complications of a periampullary duodenal diverticulum include diverticulitis, with inflammatory stranding surrounding the diverticulum; perforation, with extraluminal free air; bezoar formation, with densely packed mottled air and debris; and CBD obstruction, also known as Lemmel syndrome.
- It is important to describe the relationship of PDG lesions to the ampullary complex, involvement of which may necessitate a Whipple procedure.
- When a lesion is located in the PDG itself, expansion of the space between the pancreatic head and duodenum is to be expected, with medial displacement of the pancreatic head and a laterally shifted duodenum.

Entities Involving the Pancreaticoduodenal Region by Cause and Organ of Origin

Organ of Origin	Infectious or Inflammatory	Neoplastic	Congenital	Vascular	Traumatic	Obstructive
PDG	PDP IgG4-related disease Lymphadenopathy (including Castleman disease)	Liposarcoma Leiomyosarcoma Desmoid Schwannoma, neurofibroma Paraganglioma Lymphoma Metastatic lymphadenopathy	NA	Vascular malformations (venolymphatic or AVM) GDA or PDA pseudoaneurysm Collateral vessels (including PV cavernous transformation)	Retroperitoneal hemorrhage or hematoma	NA
Pancreas	Acute pancreatitis (including associated collections) Chronic pancreatitis (including mass forming) Autoimmune pancreatitis (IgG4-related disease)	Adenocarcinoma Pancreatic NET (insulinoma, glucagonoma, gastrinoma, VIPoma, nonfunctioning) Acinar cell carcinoma Lymphoma Lipoma Cystic neoplasms (IPMN, SCA, MCN, SPEN) Lymphoepithelial cyst Metastases	Annular pancreas Heterotopic pancreatic tissue Pancreas divisum Santorinicele	NA	Hematoma Laceration or transection Pancreatic duct leak	Annular pancreas Lithiasis
Duodenum	Infectious duodenitis (eg, giardiasis, tropical sprue, *Helicobacter pylori*) Peptic ulcer disease Diverticulitis Crohn disease Celiac disease	Adenocarcinoma Adenoma GIST Duodenal NET (gastrinoma, carcinoid) Leiomyoma or leiomyosarcoma Lymphoma Hamartomatous polyp (ie, Peutz-Jeghers syndrome) Brunner gland hamartoma Hemangioma Lipoma	Diverticulum Enteric duplication cyst	Angiodysplasia Vasculitides: SLE, polyarteritis nodosa, Wegener, IgA (Henoch-Schönlein)	Hematoma Laceration-perforation	Lemmel syndrome Bezoar Tuberculosis
Biliary tree	Complications of cholecystitis (eg, biloma) Choledochoduodenal fistula	Extrahepatic cholangiocarcinoma IPNB Polyp	Choledochal cyst	Portal biliopathy	Bile leak or biloma	Bouveret syndrome Lithiasis
Ampulla-papilla complex	Ampullitis	Adenocarcinoma Adenoma NET (somatostatinoma, ampullary paraganglioma)	NA	NA	NA	Sphincter dysfunction (opiate abuse) Stenosis (eg, HIV)

Note.—AVM = arteriovenous malformation, GDA = gastroduodenal artery, GIST = gastrointestinal stromal tumor, IgA = immunoglobulin A, IgG4 = immunoglobulin G4, IPMN = intraductal papillary mucinous neoplasm, IPNB = intraductal papillary neoplasm of the bile duct, MCN = mucinous cystic neoplasm, NA = not applicable, PDA = pancreaticoduodenal artery, PV = portal vein, SCA = serous cystadenoma, SLE = systemic lupus erythematosus, SPEN = solid pseudopapillary epithelial neoplasm.

Capture d'écran

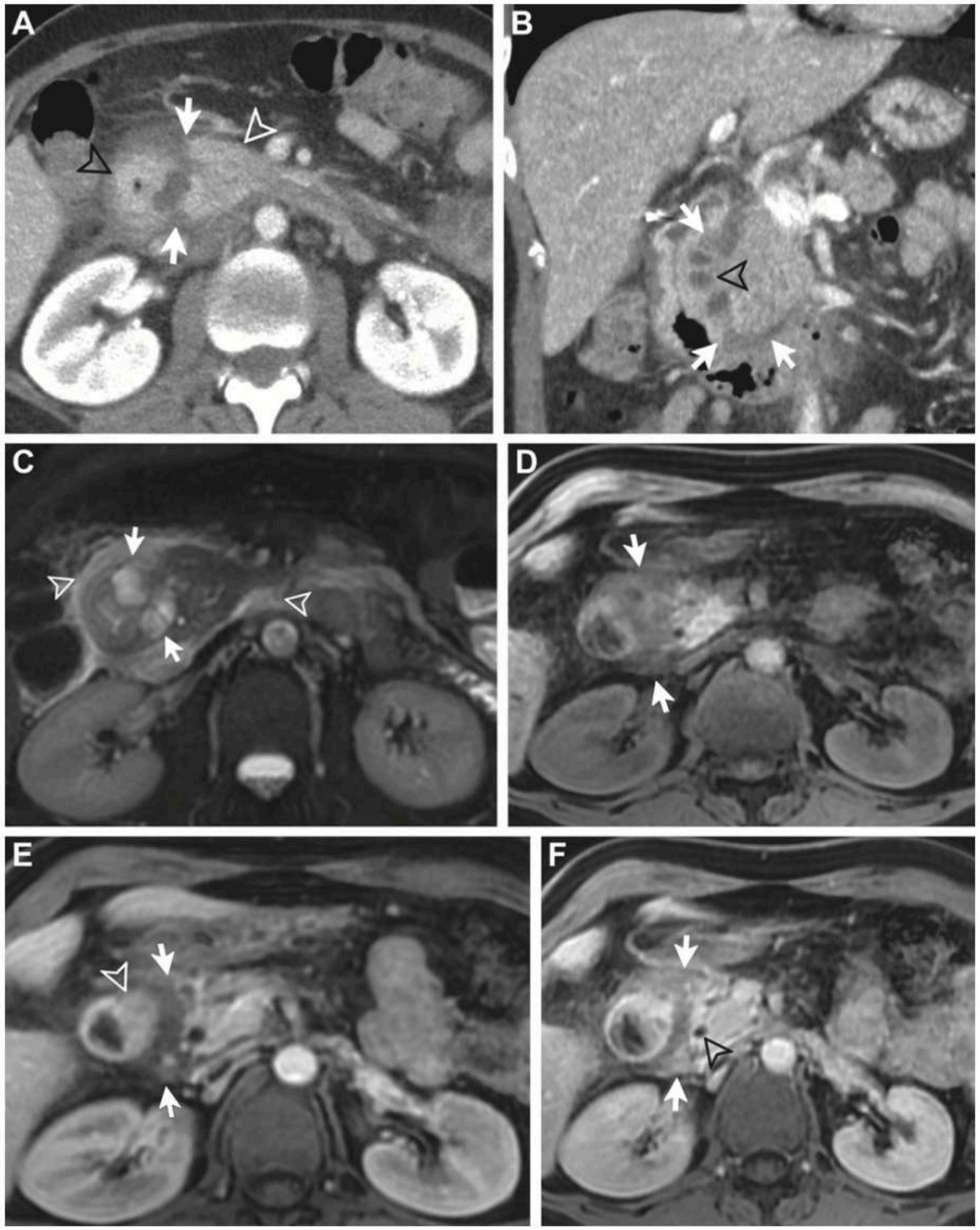


Figure 3. Paraduodenal pancreatitis (PDP) in a 35-year-old man with a history of alcohol use disorder. **(A)** Axial contrast-enhanced CT image shows hypoattenuation in the expanded PDG (arrows), with lateral displacement and wall thickening of the duodenum (black arrowhead) and medial displacement of the pancreatic head (white arrowhead). **(B)** Coronal CT image shows expansion of the PDG (arrows) and rounded cysts along the medial wall of the descending duodenum (arrowhead). Note the caliber narrowing of the duodenal lumen. **(C)** Axial fat-suppressed T2-weighted image shows abnormal hyperintense signal (arrowheads) in a similar distribution as the findings at CT and several cysts (arrows) in the PDG and medial duodenal wall. **(D–F)** Precontrast **(D)**, early postcontrast **(E)**, and late postcontrast **(F)** T1-weighted images show T1-hypointense signal abnormality (arrows) in the PDG with delayed enhancement compatible with fibrosis. Note the asymmetric thickening of the medial duodenal wall (arrowhead in **E**) and the normal-caliber CBD (arrowhead in **F**).

sition pancreaticoduod .pdf

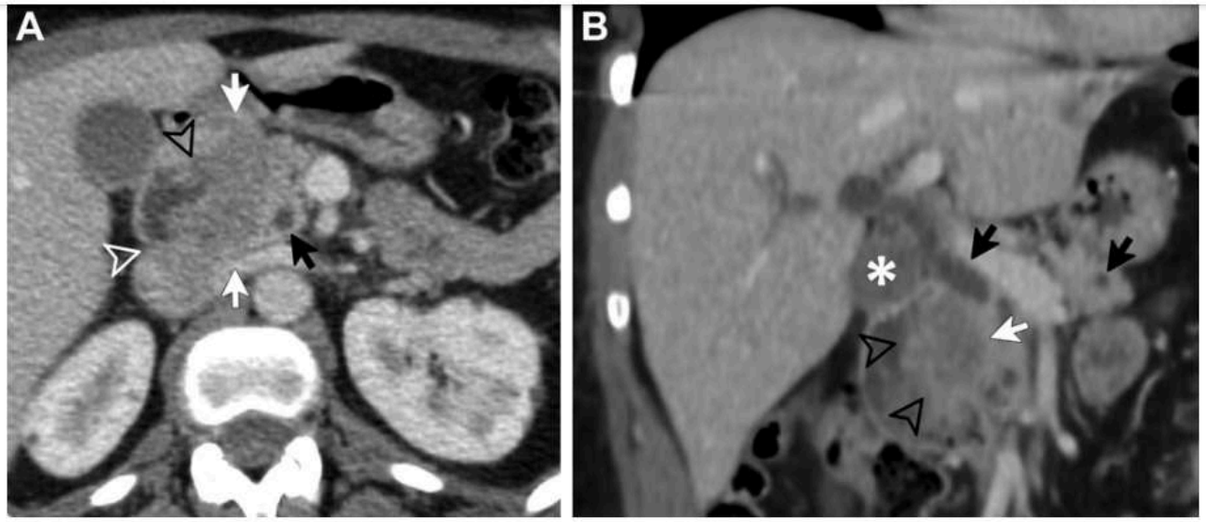


Figure 4. PDAC in a 62-year-old man. **(A)** Axial contrast-enhanced CT image shows a hypoenhancing mass in the PDG (white arrows) with direct invasion of the medial duodenal wall (black arrowhead) and IVC (white arrowhead). Note the normal caliber of the CBD (black arrow). **(B)** Coronal contrast-enhanced CT image shows a hypoenhancing mass in the PDG (white arrow) inseparable from the duodenum, which appears irregular (arrowheads), concerning for direct invasion. Note the metastatic periportal lymphadenopathy (*) and the normal caliber of the CBD and pancreatic duct (black arrows), consistent with sparing of the ducts in this case of medial pancreatic head PDAC.

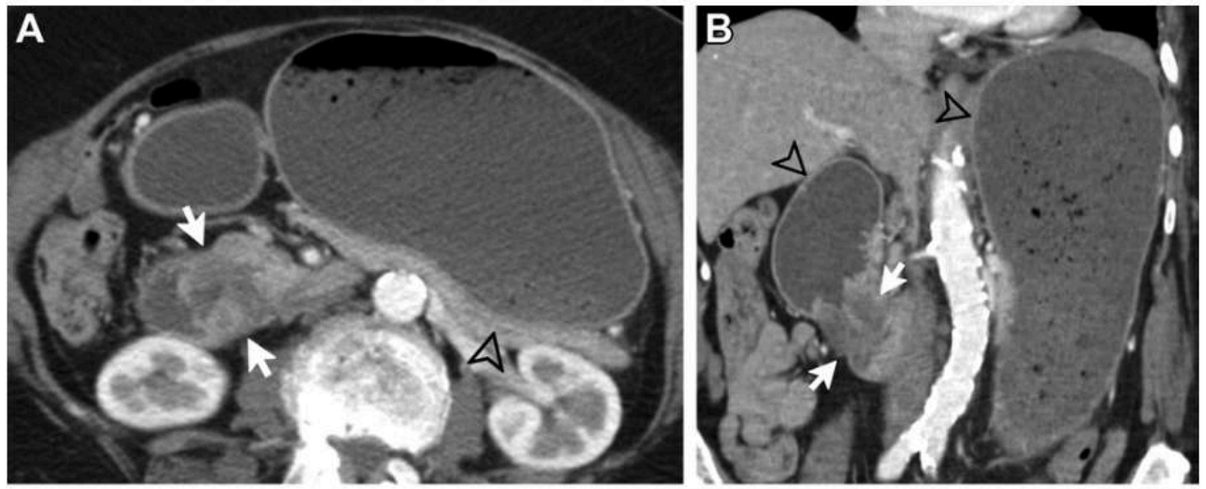


Figure 5. Duodenal adenocarcinoma in a 55-year-old woman. **(A)** Axial contrast-enhanced CT image shows a heterogeneously enhancing mass (arrows) centered in the medial wall of the duodenum and PDG. Note the normal caliber of the pancreatic duct (arrowhead). **(B)** Coronal contrast-enhanced CT image shows hypoenhancing masslike thickening of the descending duodenum with severe caliber narrowing (arrows), an apple core lesion that causes obstruction with severe dilatation of the stomach and duodenal bulb (arrowheads). **(C)** Companion case of an ampullary adenocarcinoma. Coronal contrast-enhanced CT image shows a hypoenhancing mass along the medial wall of the descending duodenum (arrows), in the expected location of the ampulla, with dilatation of the CBD (white arrowhead) and pancreatic duct (black arrowhead), producing the double duct sign.

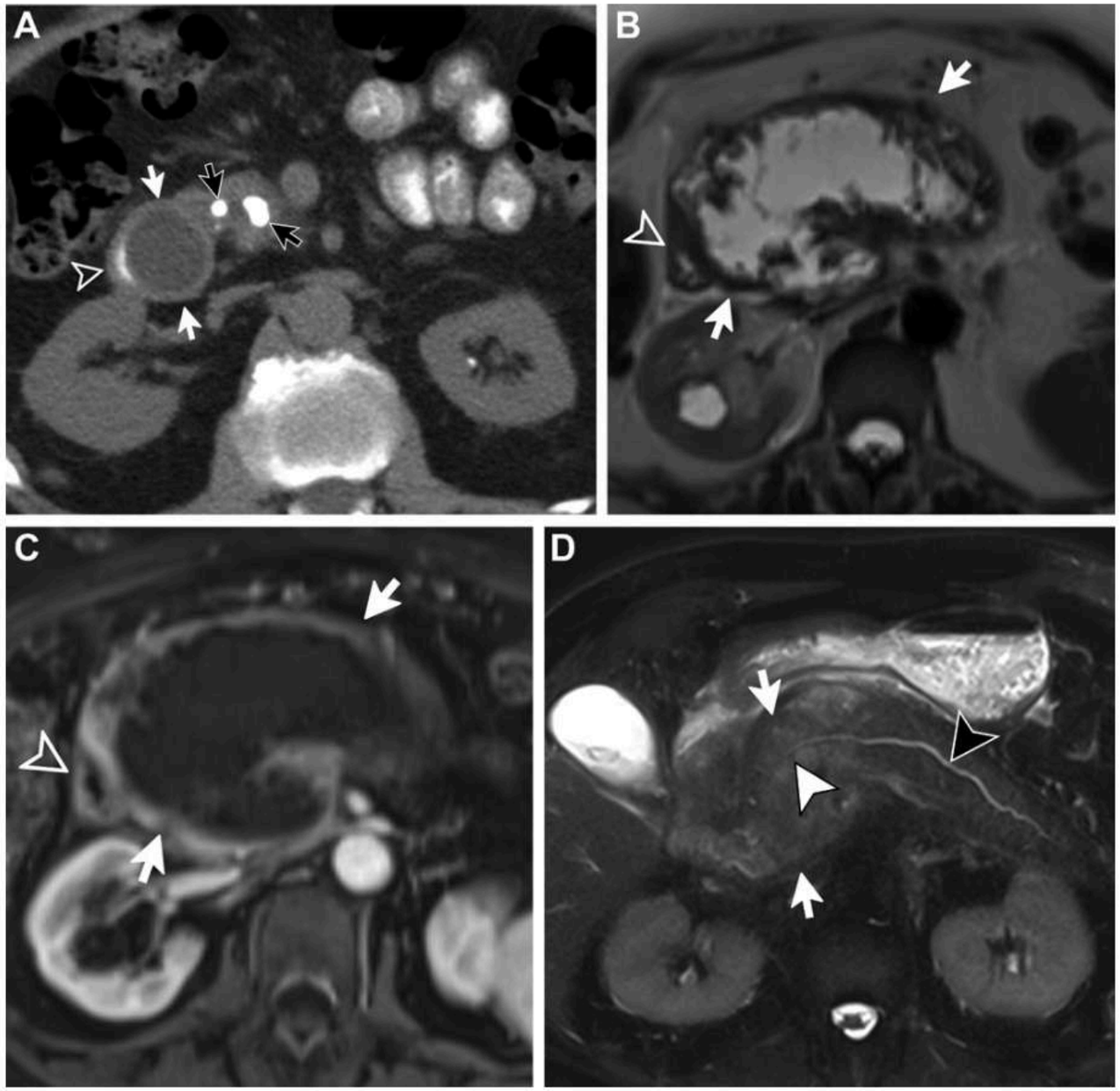


Figure 6. Complications of pancreatitis. **(A)** Pancreatic pseudocyst. Axial noncontrast CT image with oral contrast material shows a rounded hypoattenuating lesion within the medial duodenal wall (white arrows), which effaces the crescent-shaped duodenal lumen containing oral contrast material (arrowhead). Note the pancreatic parenchymal calcifications (black arrows), compatible with chronic pancreatitis. **(B, C)** Walled-off necrosis. Axial T2-weighted image **(B)** shows a collection of high-signal-intensity fluid and debris (arrows), which replaces the normal pancreatic parenchyma. Axial contrast-enhanced T1-weighted image **(C)** shows lack of enhancement except for the thick capsule (arrows). Note the mass effect on the descending duodenum (arrowhead). **(D)** Mass-forming chronic pancreatitis. Axial fat-suppressed T2-weighted image shows masslike expansion of the pancreatic head (arrows), with mild irregularity of the normal-caliber pancreatic duct (black arrowhead) traversing the mass (white arrowhead), producing the penetrating duct sign.

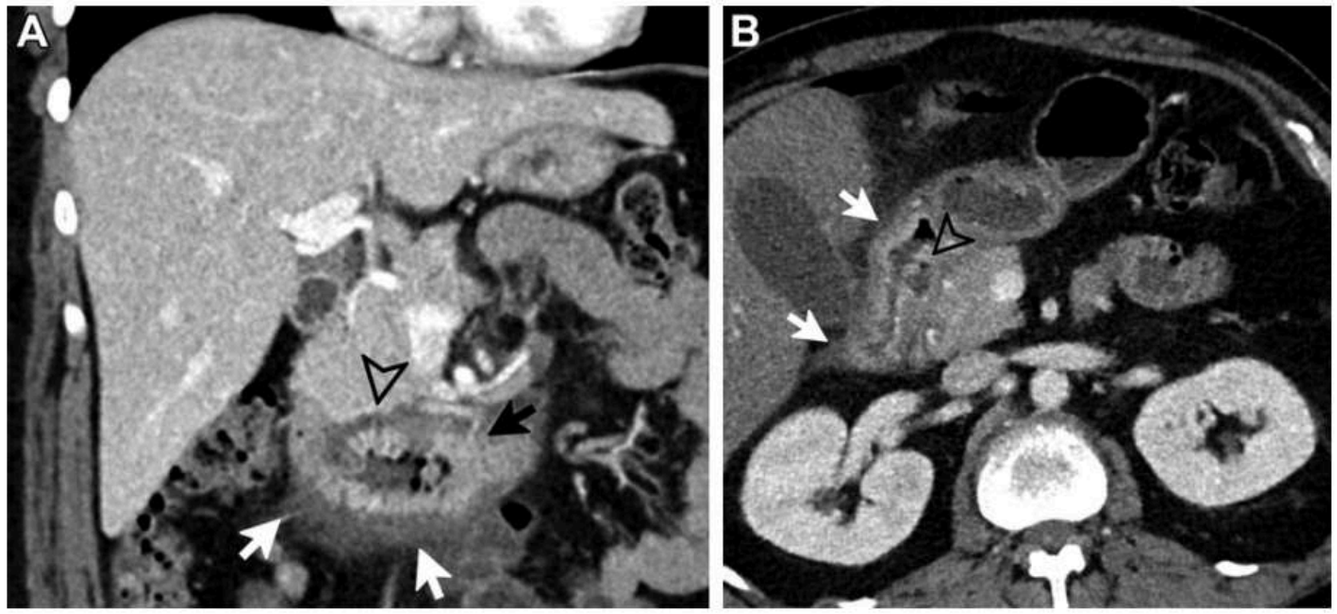


Figure 7. Duodenal inflammation. **(A)** Crohn disease. Coronal contrast-enhanced CT image shows duodenal wall thickening with hyperenhancing mucosa (black arrow), markedly hypoattenuating submucosal edema, and periduodenal stranding (white arrows). Note extension of the edema into the inferior margin of the PDG (arrowhead). **(B)** Peptic ulcer disease. Axial contrast-enhanced CT image shows duodenal wall thickening and periduodenal stranding (arrows). A small duodenal outpouching along the medial wall is seen within the PDG, containing fluid and a tiny focus of gas (arrowhead), consistent with an ulcer.

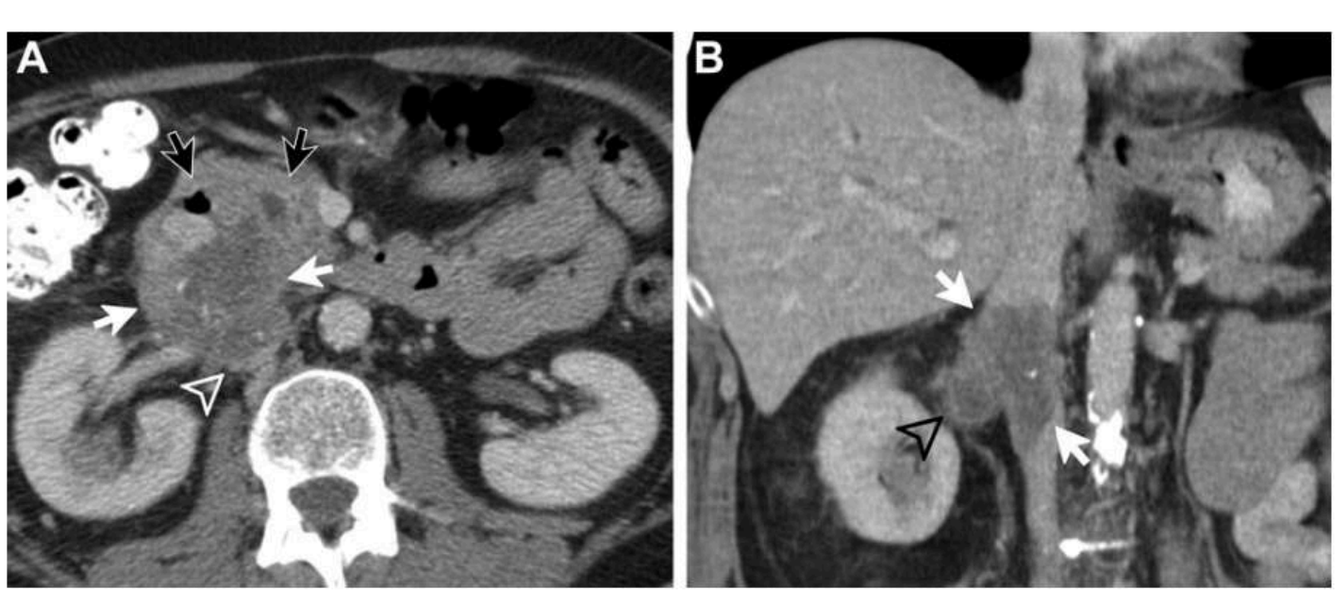


Figure 8. Leiomyosarcoma in a 47-year-old man. **(A)** Axial contrast-enhanced CT image shows an aggressive heterogeneously hypoenhancing mass in the retroperitoneum (white arrows) that involves the IVC (arrowhead), extends into the PDG, and anteriorly displaces the duodenum and pancreatic head (black arrows)—this helps localize the mass as arising posterior to the PDG, rather than within it. **(B)** Coronal contrast-enhanced CT image shows intravascular growth within the IVC (arrows), extending to the right renal vein (arrowhead).

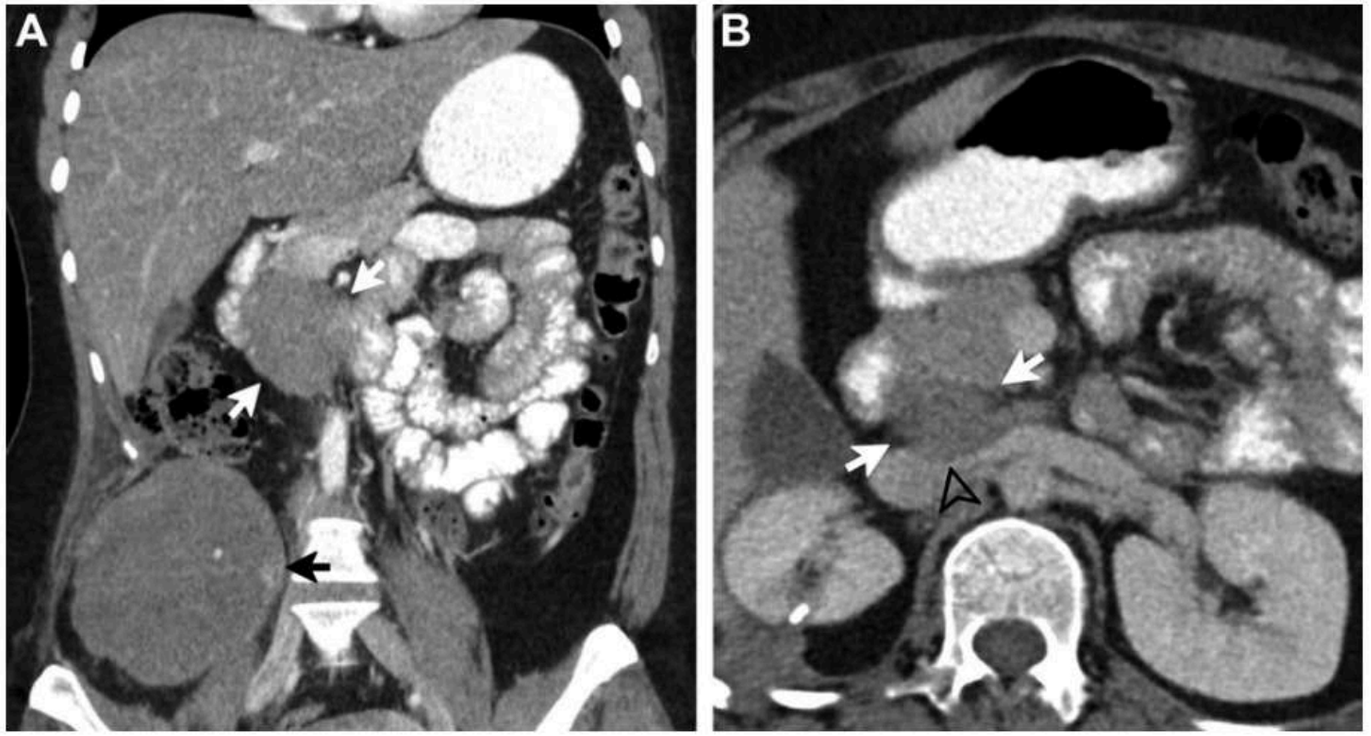


Figure 9. Multiple desmoid tumors in a 52-year-old woman with a history of abdominal trauma. **(A)** Coronal contrast-enhanced CT image shows a homogeneously hypoenhancing mass (white arrows) medial to the descending duodenum and a well-circumscribed larger mass (black arrow) in the right lower quadrant. **(B)** Axial contrast-enhanced CT image shows that the mass (arrows) is located within and posterior to the PDG and has smooth mass effect (arrowhead) on the IVC and left renal vein.

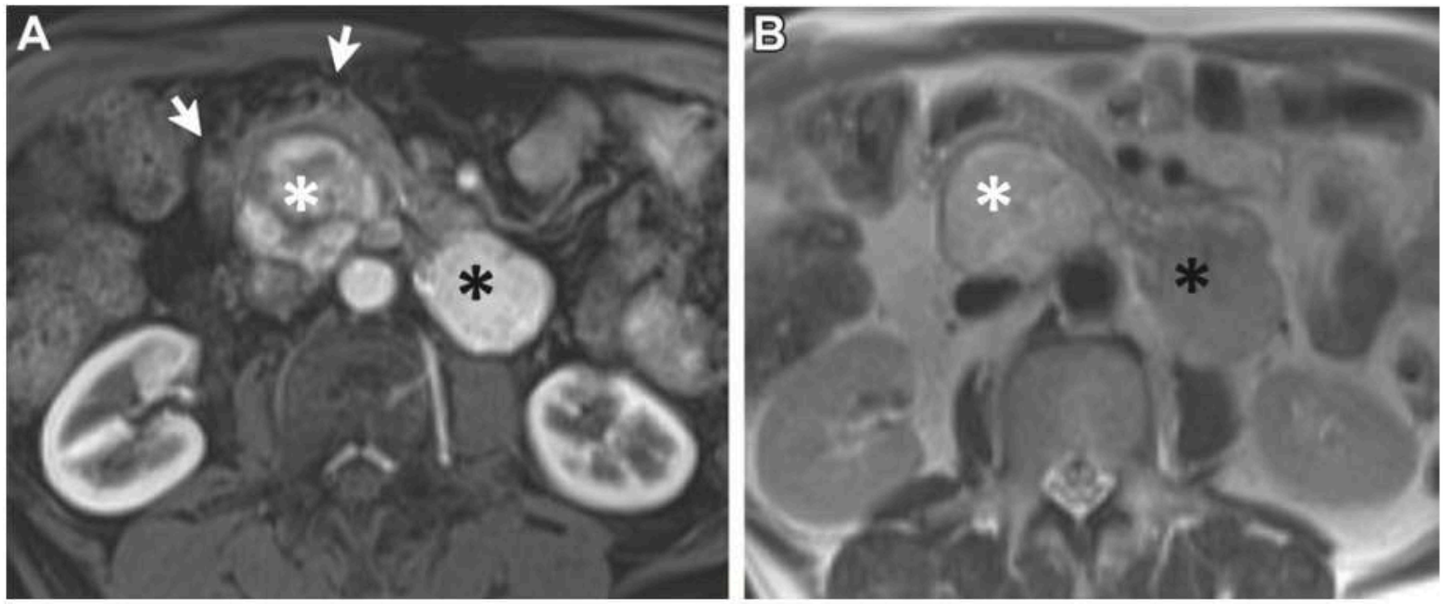


Figure 10. Multiple paragangliomas in a 36-year-old man with a history of multiple endocrine neoplasia type 2 (MEN 2). **(A)** Axial arterial phase contrast-enhanced T1-weighted image shows a well-circumscribed heterogeneously enhancing mass (white ∗) posterior to and anteriorly displacing the pancreas and duodenum (arrows). Note the second, homogeneously enhancing mass in the left retroperitoneum (black ∗). **(B)** Axial T2-weighted image shows hyperintense "lightbulb bright" signal, particularly in the mass (white ∗) located posterior to the PDG. Black ∗ = mass in the left retroperitoneum.

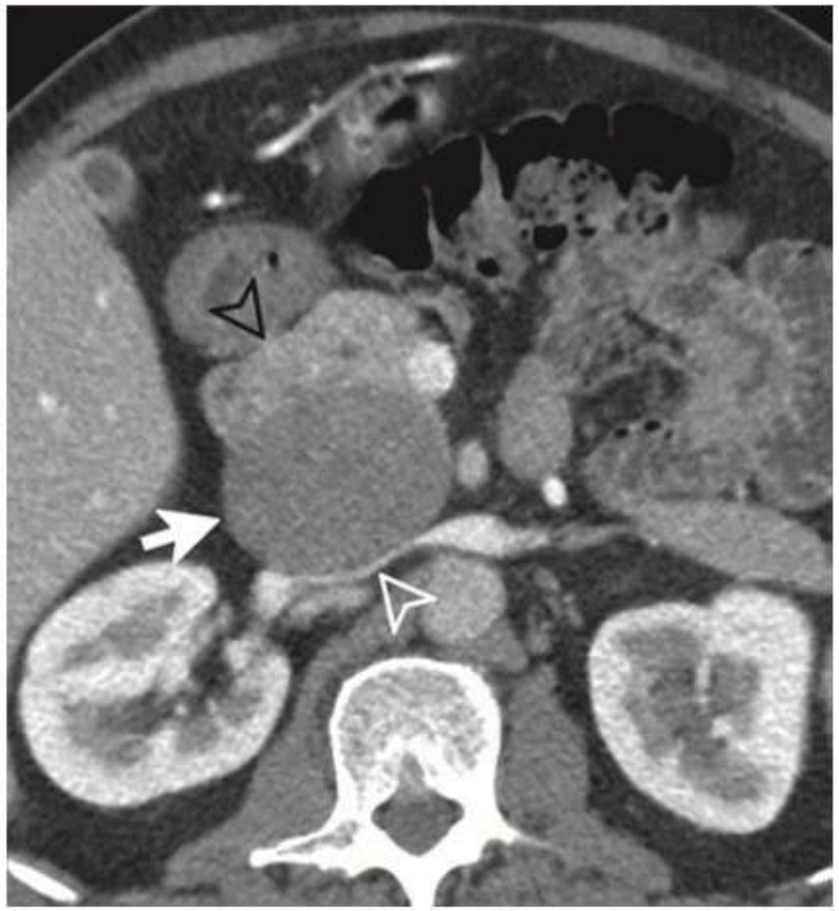
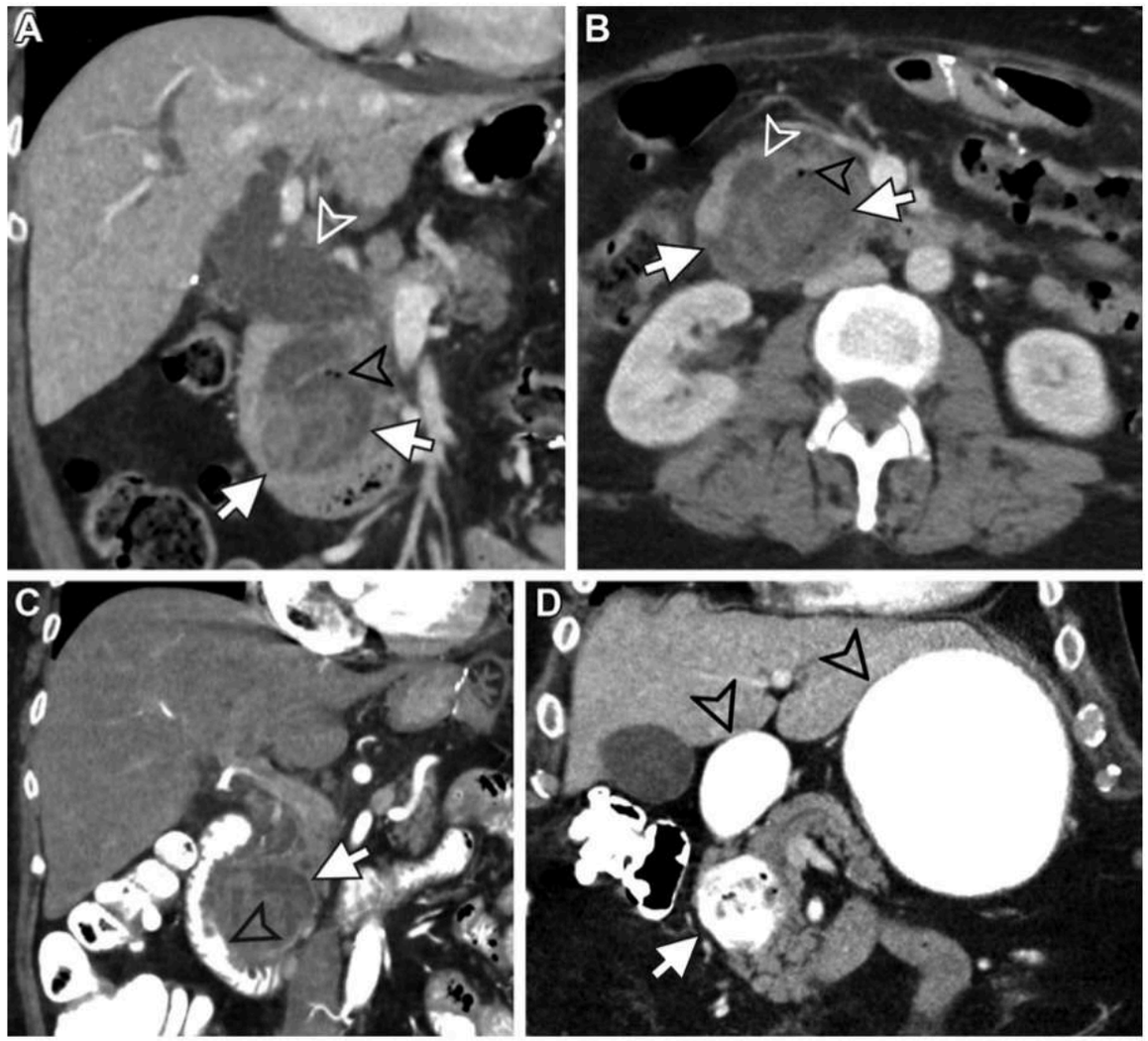


Figure 11. Schwannoma in a 41-year-old man. Axial contrast-enhanced CT image shows a well-circumscribed, homogeneously hypoenhancing, rounded mass (arrow) splaying the duodenum and pancreas anteriorly (black arrowhead) from the IVC posteriorly (white arrowhead), which is compressed.



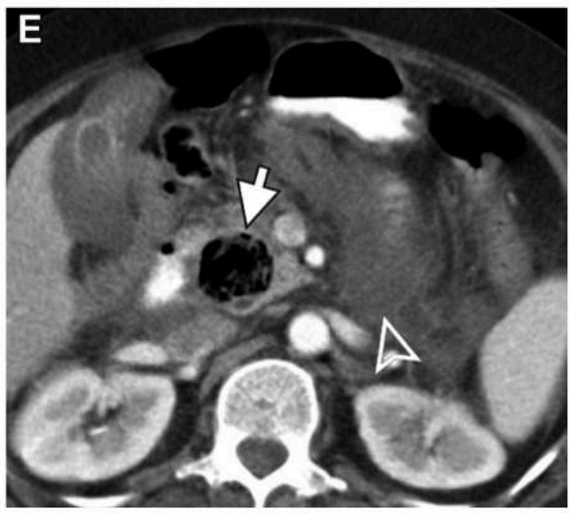


Figure 14. Periampullary duodenal diverticula. **(A–C)** Lemmel syndrome. Coronal **(A)** and axial **(B)** contrast-enhanced CT images show an ovoid heterogeneous periampullary "mass" (arrows) in the PDG that obstructs the CBD (white arrowhead). The key to the diagnosis is the presence of trace gas (black arrowhead) in the diverticulum. Coronal contrast-enhanced CT image with oral and intravenous contrast material **(C)** shows a defect (arrowhead) along the medial descending duodenal wall at the origin of the diverticulum (arrow). **(D)** Gastric outlet obstruction. Coronal contrast-enhanced CT image with oral and intravenous contrast material shows a rounded contrast material–filled periampullary outpouching (arrow) in the PDG, which results in dilatation of the stomach and duodenal bulb (arrowheads). **(E)** Bezoar and pancreatitis. Axial contrast-enhanced CT image with oral and intravenous contrast material shows a rounded lesion (arrow) in the PDG that contains mottled material and air. Note the extensive inflammatory stranding and fluid (arrowhead) in the lesser sac, consistent with acute pancreatitis.

Capture d'écran



Figure 15. Duodenal duplication cyst in a 22-year-old man. Coronal image from MR cholangiopancreatography (MRCP) shows a lobulated thick-walled cystic mass (arrow) with heterogeneous high signal intensity. The mass protrudes into the duodenal lumen without direct communication.

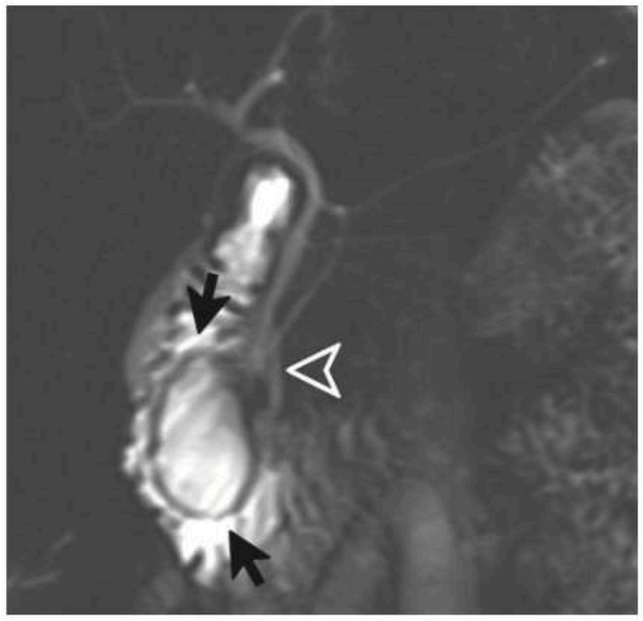


Figure 16. Type III choledochal cyst or choledochocele in a 25-year-old woman. Coronal image from MR cholangiopancreatography (MRCP) shows an intraluminal cyst (arrows) in the descending duodenum. The cyst originates at the ampulla (arrowhead) from the intramural portion of the CBD. The biliary tree and pancreatic duct are otherwise normal.

segment of the descending duodenum by pan-

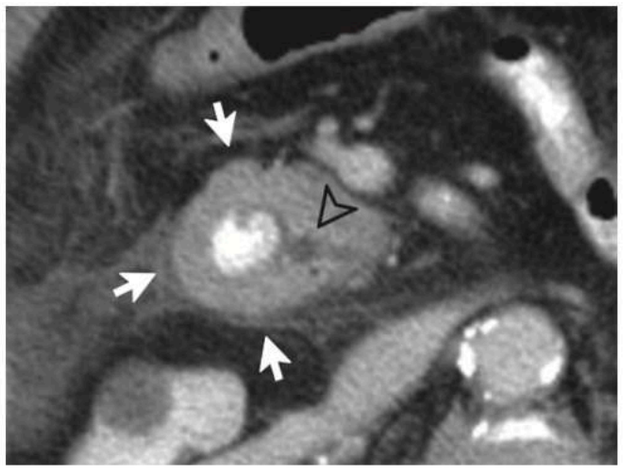


Figure 17. Annular pancreas in a 58-year-old man. Axial contrast-enhanced CT image with oral and intravenous contrast material shows thick enhancing soft tissue (arrows) encasing the second portion of the duodenum, which contains oral contrast material, mimicking duodenal wall thickening. Note the intrapancreatic portion of the CBD (arrowhead) coursing medial to the duodenum.

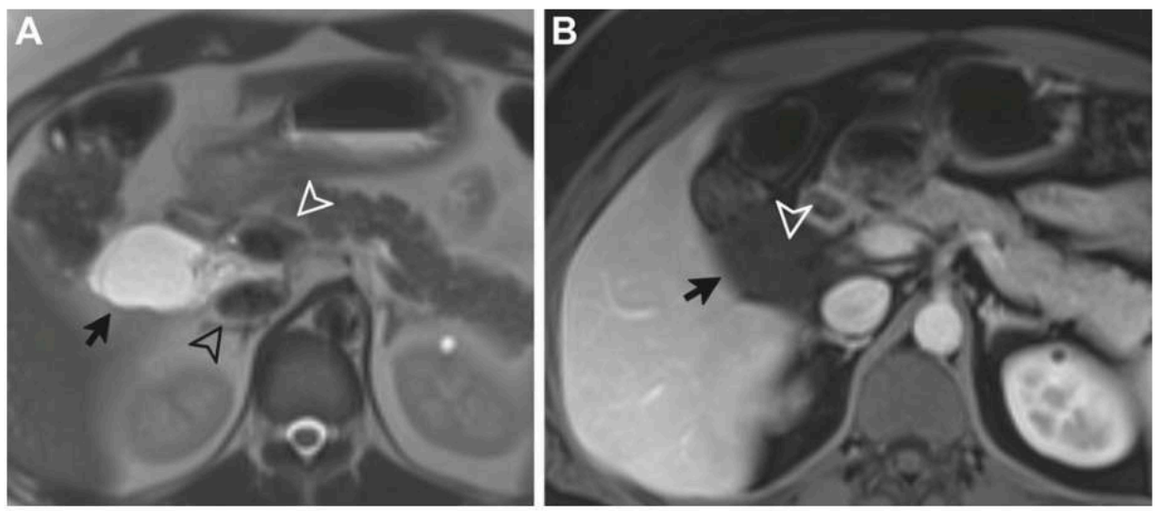


Figure 18. Lymphatic malformation in a 34-year-old man. **(A)** Axial T2-weighted image shows a lobulated high-signal-intensity mass (arrow) in the anterior pararenal space with internal septa and smaller cystic spaces, interposed between the IVC (black arrowhead) and descending duodenum (white arrowhead). **(B)** Axial contrast-enhanced T1-weighted image shows complete lack of enhancement in the lesion (arrow), except for almost imperceptible enhancement of the thin septa (arrowhead).

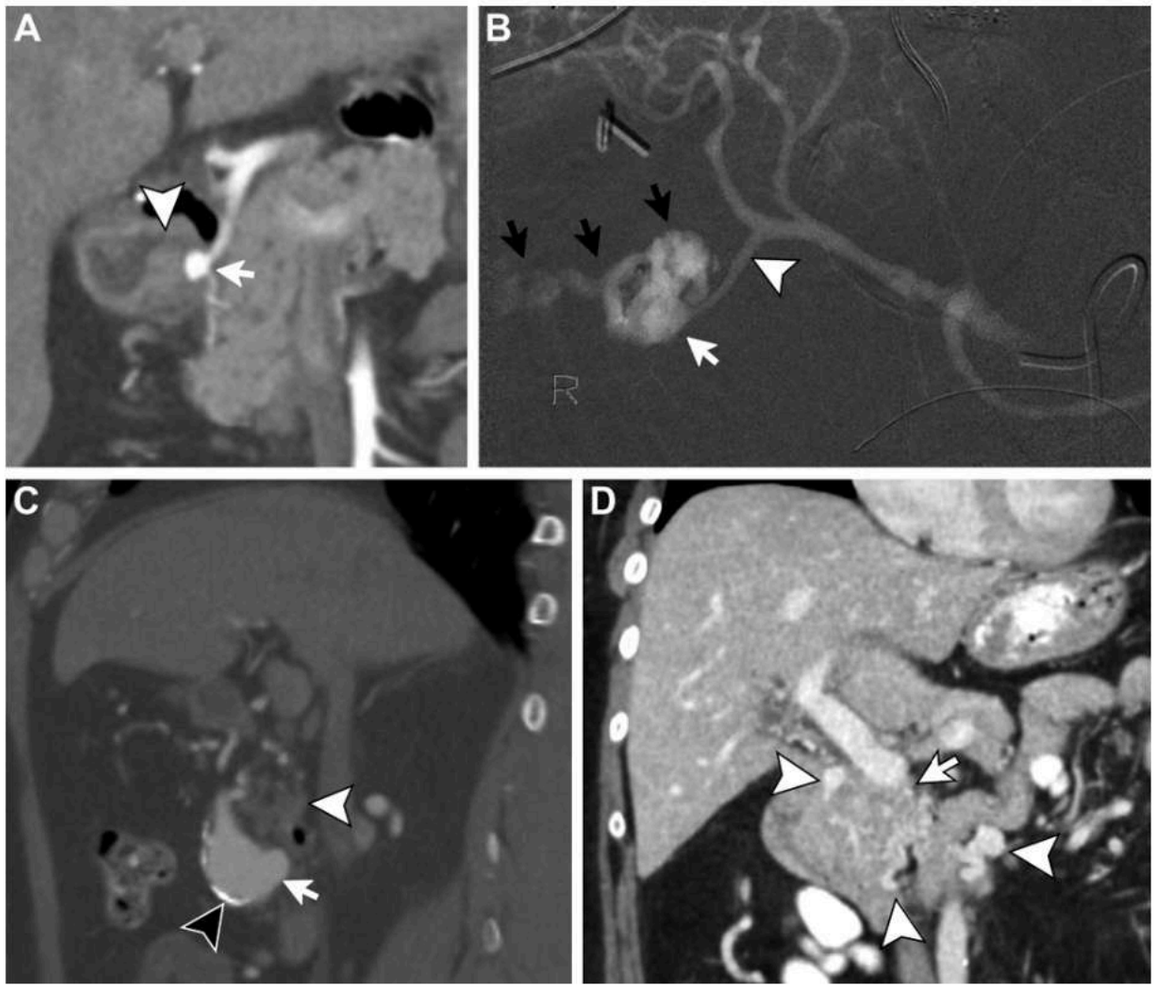


Figure 19. Various vascular entities. **(A, B)** Pseudoaneurysm secondary to peptic ulcer disease. **(A)** Coronal CT angiogram shows a rounded hyperenhancing mass (arrow) near the PDG. A deep penetrating ulcer (arrowhead) can be seen abutting the mass along the medial wall of the proximal duodenum, which is thickened. **(B)** Catheter angiogram shows the pseudoaneurysm (white arrow) arising from the gastroduodenal artery (arrowhead), with active extravasation of contrast material (black arrows) into the ulcer crater and the lumen of the duodenum. **(C)** True aneurysm. Sagittal CT angiogram shows aneurysmal dilatation of the gastroduodenal artery (arrow) near the PDG anterior to the pancreatic head (white arrowhead). True aneurysms more commonly have peripheral calcifications (black arrowhead) owing to their chronicity. **(D)** Cavernous transformation of the portal vein. Coronal contrast-enhanced CT image shows multiple serpentine and tubular enhancing structures (arrowheads) within and surrounding the pancreatic head; these are venous collaterals secondary to chronic occlusion of the portal-mesenteric venous junction (arrow).

Entities Involving PDG

Infectious, Inflammatory, or Malignant Mimics

Inflammation may be centered within the PDG or involve it secondarily owing to its proximity to the pancreas and duodenum.

Paraduodenal pancreatitis (PDP), the preferred term to *groove pancreatitis*, is a form of focal chronic pancreatitis involving the PDG. The pathogenesis of PDP is not entirely clear but is thought to be related to ectopic pancreatic rests in the medial duodenal wall (1). Chronic inflammation in this space results in sheetlike crescentic fibrotic soft-tissue expansion of the PDG, which appears as hypoattenuating and hypovascular at CT—best seen on coronal images—and as T1 hypointense and T2 slightly hyperintense at MRI.

There can be patchy delayed enhancement due to the fibrotic nature of the inflammatory tissue. Other findings include thickening of the medial duodenal wall and cysts in either the PDG or medial duodenal wall, which are best seen at MR cholangiopancreatography (MRCP), although 20%–32% of cases do not have visible cysts (2,3). Two patterns of PDP have been described, depending on whether the inflammatory process is purely confined to the groove or extends to the pancreatic head in a segmental pattern (Fig 3).

Differentiating PDP from pancreatic ductal adenocarcinoma (PDAC) can be challenging but has obvious implications for management and outcomes. The pure form of PDP can mimic PDAC arising in the periampullary region with infiltration into the duodenum. However, the segmental form of PDP can be even more of a diagnostic dilemma for the radiologist. The hypovascular infiltrative nature of PDAC is usually helpful for detection during the arterial or pancreatic phase of CT or MRI, but when healthy pancreatic parenchyma conversely avidly enhances, it can be indistinguishable from chronic forms of pancreatitis, including PDP. Adding to this challenge, one study found that more than half of patients with PDAC have pseudocysts secondary to associated pancreatitis (4), making the presence of cysts alone not pathognomonic for PDP.

A key observation is the effect of the abnormal soft tissue on the pancreatic duct. Smooth narrowing of the pancreatic duct traversing a mass without abrupt or complete obstruction strongly favors an inflammatory process (5). This penetrating duct sign can be best seen at MRCP and is improved by secretin administration. The morphology of the prestenotic pancreatic duct also differs depending on the cause, with contour irregularities and the presence of dilated and deformed side branches present in forms of chronic pancreatitis, as opposed to the severe but smooth upstream dilatation secondary to a malignant stricture.

The well-known double duct sign can be present with either condition; however, abrupt caliber change with shouldering suggests malignancy, while more smooth and tapered narrowing of the ducts with less severe prestenotic dilatation is more commonly due to an inflammatory process. PDAC located within or extending to the PDG will usually encase the pancreaticoduodenal artery and invade adjacent structures (6), while the inflammatory soft tissue in PDP tends to displace vessels (7) (Fig 4). Venous deformation of the confluence, superior mesenteric vein, or portal vein is more likely in PDAC than in PDP, but it is not specific.

Advanced imaging techniques may prove helpful in differentiating the two diagnoses. Studies of perfusion CT and MRI found higher mean blood flow and blood volume in inflammation versus in carcinoma (8). Diffusion-weighted imaging (DWI) studies have shown lower mean apparent diffusion coefficient (ADC) in cases of PDAC

(9). PDAC has also been found to have a higher standardized uptake value (SUV) at fluorodeoxyglucose (FDG) PET/CT as compared with chronic pancreatic inflammation (10).

Sheetlike soft-tissue expansion of the PDG, displacement rather than encasement of vessels and pancreaticobiliary ducts, and small cysts in the PDG or medial duodenal wall are potential indicators of PDP rather than malignancy. One study found that if three criteria are present—focal thickening of the second portion of the duodenum, cystic changes in the region of the pancreatic accessory duct, and abnormal enhancement of the second portion of the duodenum—distinction of PDP from PDAC can be achieved with high diagnostic accuracy, and the diagnosis of cancer can be excluded with high negative predictive value (11).

Ampullary or duodenal adenocarcinoma may also manifest as infiltrative soft tissue extending to the PDG and be difficult to differentiate from inflammation or PDAC. Ampullary adenocarcinoma can arise from the duodenal epithelium of the ampulla (with behavior similar to duodenal adenocarcinoma), arise from the pancreaticobiliary epithelium of the distal CBD and pancreatic duct (with a worse prognosis), or be a true intra-ampullary tumor with combined duodenal and pancreaticobiliary epithelial morphology, which has the best prognosis of the three, perhaps because of location and early obstruction (12). The three ampullary lineages likely explain the variability in biliary and pancreatic ductal dilatation seen with ampullary adenocarcinoma and cannot be reliably distinguished (13).

Duodenal adenocarcinoma can manifest as a focal mass or involve the duodenal wall circumferentially; may have an infiltrative component involving the adjacent fat planes, encasing vascular structures; and can manifest with nodal or distant metastatic disease. When this tumor arises in close proximity to the ampulla, it can involve and obstruct the biliary and pancreatic ducts and result in the double duct sign, similar to primary ampullary adenocarcinoma (Fig 5).

Other forms of acute or chronic pancreatitis can involve the PDG. Peripancreatic collections can be seen with acute or chronic pancreatitis and include acute peripancreatic collections appearing as ill-defined peripancreatic fluid, which may evolve into encapsulated pseudocysts after about 4 weeks, and acute necrotic collections manifesting as heterogeneous nonliquefied material, which can become encapsulated walled-off necrosis. These collections are usually accompanied by findings of inflammation and lack

enhancing components, except for thin linear enhancement of the fibrous capsule in pseudocyst and walled-off necrosis. Although they are most frequently found in the lesser sac, they can occur anywhere in the abdomen and can extend to or be located solely in the PDG (Fig 6).

Duodenal inflammation—evidenced by circumferential wall edema appearing hypoattenuating at CT and hyperintense at T2-weighted imaging, striated hyperenhancing mucosa, and periduodenal stranding—is most commonly seen as reactive to external processes such as acute pancreatitis and cholecystitis. Infectious duodenitis can be due to *Mycobacterium avium-intracellulare* (MAI) or cytomegalovirus (CMV) in the context of HIV infection or AIDS; inflammatory duodenitis can be seen after radiation exposure, with immunoglobulin A (IgA) vasculitis (formerly Henoch-Schönlein purpura), and in 5%–60% of cases of Crohn disease. Findings of duodenitis are nonspecific; therefore, clinical correlation and evaluation of adjacent organs are key to making a unifying diagnosis.

Peptic ulcer disease is usually secondary to infection by *Helicobacter pylori* or prolonged use of nonsteroidal anti-inflammatory drugs (NSAIDs) and most frequently affects the duodenal bulb, which forms the superior border of the PDG. Small ulcers may be occult at imaging, particularly when smaller than 2 cm (14), and most are evident only when leading to perforation, with associated wall thickening, periduodenal fluid, and extraluminal air. Peptic ulcer disease is the most common cause of abnormal gas in the PDG (14), for which radiologists should use multiplanar reconstruction to carefully inspect the duodenal C-loop for focal wall discontinuity or luminal outpouching corresponding to the ulcer crater.

The ulcer may erode into the pancreaticoduodenal artery, causing a pseudoaneurysm, seen as a rounded hyperattenuating or hyperintense structure at CT or MR angiography that follows the attenuation or signal intensity of the blood pool and may result in life-threatening hemorrhage. Peptic ulcer disease may also lead to choledochoduodenal fistula, which should be considered in the setting of abnormal air in the PDG region with pneumobilia. As opposed to gastric ulcers, duodenal ulcers are invariably benign, and endoscopy remains the standard of reference for diagnosis (Fig 7).

Immunoglobulin G4 (IgG4)–related autoimmune disease is a lymphocytic infiltration rich in IgG4-positive plasma cells, resulting in mass-like inflammatory reaction and fibrosis affecting multiple organ systems, including those near the

PDG (15). The pancreas appears enlarged and sausage shaped owing to loss of lobulation and narrowing of the pancreatic duct. Some patients exhibit a peripheral capsulelike rim, which is hypoattenuating at CT and enhances at delayed postcontrast imaging. At MRI, the pancreas demonstrates hypointense T1 signal, beading of the duct, and lack of the true peripancreatic inflammation seen in acute interstitial pancreatitis (16).

Diagnosis is critical, as steroid treatment is effective in both reversing morphologic changes and normalizing pancreatic function (17). Multiorgan involvement can be a clue to IgG4 disease. Other abdominal manifestations include sclerosing cholangitis in up to 88% of cases, retroperitoneal fibrosis in up to 33%, and renal involvement, which can be parenchymal or perirenal (18).

Primary Groove Neoplasms

The differential diagnosis for a solid mass centered in the PDG is similar to that for primary retroperitoneal neoplasms, including lesions of mesodermal, neurogenic, or lymphoid origin, previously described in detail (19–21).

A majority of retroperitoneal neoplasms arise from tissues of mesodermal origin, such as fat (liposarcoma) or smooth muscle (leiomyosarcoma), are often large at presentation, and may involve or compress the PDG (20). Lesion localization and extent of invasion of adjacent structures are crucial for determining the best path for tissue sampling, resectability, and surgical planning. Leiomyosarcoma is often an aggressive tumor, demonstrating partial necrosis, hemorrhage, and invasion of adjacent structures. Most commonly, it is completely extravascular, but it may have an intravascular component when arising from the IVC or renal veins (21) (Fig 8). The presence of calcifications, which can be seen in up to 30% of liposarcomas, is highly uncommon in leiomyosarcoma (20).

The characteristics of liposarcoma vary depending on the degree of histologic dedifferentiation. Well-differentiated tumors show macroscopic fat, which can be easily detected at CT or fat-suppression MRI, have a minimal soft-tissue component, and are well delineated. Dedifferentiated liposarcoma may show complete lack of fat and be impossible to distinguish from leiomyosarcoma.

Desmoid tumor, a form of deep fibromatosis, is a rare mesenchymal tumor that can be sporadic or associated with Gardner syndrome

or familial adenomatous polyposis (FAP) and is usually triggered by trauma or surgery (20). Once triggered, well-differentiated spindle cells and collagen proliferate into a locally invasive soft-tissue mass without metastatic potential. This tumor is dependent on estrogen and therefore is more common in females, with peak incidence in the 3rd decade of life (22).

Desmoid tumor appears commonly as a well-circumscribed homogeneously enhancing mass (Fig 9), although it can manifest as infiltrative soft tissue with invasive behavior (23). The appearance depends on the degree of cellular, collagen, and myxoid components at histologic analysis, as well as vascularity. At the early cellular stage, it appears hyperintense at T2-weighted imaging; as the cellularity decreases over time with deposition of collagen, the lesion becomes hypointense at T2-weighted imaging. Contrast-enhanced imaging often reveals diffuse enhancement of variable degree, more pronounced in lesions with increased cellularity.

Treatment options include surgical resection, although the high recurrence rates have made radiation therapy and watchful waiting acceptable alternatives.

Abdominal neurogenic tumors are most commonly located in the retroperitoneum and mostly occur in a younger age group with a better prognosis. Paragangliomas are tumors that arise from chromaffin cells in an extra-adrenal location. The majority are seen in the abdominal para-aortic region, including the Zuckerkandl body, but they can be found in any site with

paraganglia, including the PDG. These can be found sporadically or in association with genetic syndromes, including neurofibromatosis type 1 (NF-1), von Hippel–Lindau syndrome (VHL), multiple endocrine neoplasia type 2 (MEN 2), and Carney-Stratakis syndrome.

At CT, paraganglioma is usually seen as a highly vascular well-defined tumor with avid enhancement, punctate calcification, hemorrhage, and areas of cystic degeneration and necrosis (24). Although classically described as "lightbulb bright" on T2-weighted images, this feature is not specific or sensitive and can lead to misdiagnosis in up to 35% of cases (24,25) (Fig 10). Malignancy is common, with 20%–50% having metastases at diagnosis.

Schwannoma is the most common tumor of peripheral nerves and is commonly located in the paravertebral region and, less commonly, adjacent to the PDG, perinephric or presacral space, or abdominal wall. Most cases are solitary and sporadic (90%) and manifest in the 5th or 6th decade. When schwannoma is present in younger patients, an association with neurofibromatosis type 2 (NF-2) is more likely.

At CT, small schwannomas are well defined, homogeneous, and round, but large schwannomas may be heterogeneous with internal degeneration, manifesting as hemorrhage, cystic change, or calcification (Fig 11). At MRI, the appearance depends on the types of tissue they contain: cellular areas show heterogeneous enhancement, and cystic areas are hyperintense on T2-weighted images. Malignant transformation is rare, but progressive enlargement, pain, irregular margins, and infiltration into adjacent tissues are concerning features (26).

Neurofibroma can occur as an isolated tumor or as a component of NF-1. At CT, neurofibroma typically manifests as a well-defined round lesion and appears homogeneously hypoattenuating, owing to the presence of lipid-rich cells. On T1-weighted images, the central portion is hyperintense due to nerve tissue, whereas on T2-weighted images the periphery is hyperintense due to myxoid degeneration.

Pancreaticoduodenal lymphadenopathy is seen as a manifestation of primary lymphoma as well as many metastatic malignancies, although a variety of inflammatory or infectious disorders may involve these nodal chains and mimic malignancy (Fig 12). Lymphoma is the most common primary retroperitoneal malignancy (26), usually manifesting as bulky adenopathy or a confluent soft-tissue mass from coalescing lymph nodes, which may primarily involve the PDG or extend to the space.

At CT, lymphoma manifests as a well-defined homogeneous mass with moderate homogeneous enhancement, which tends to insinuate between and splay or displace normal structures without compressing them. Internal necrosis and gastric outlet or duodenal obstruction can be seen with high-grade tumors. At MRI, lymphoma is usually isointense on T1- and T2-weighted images with moderate homogeneous enhancement. The duodenum and pancreas can rarely be the site of primary lymphoma that grows into the PDG, and imaging-guided biopsy may be required for confirmation of the diagnosis.



Crohn Disease

Infectious & Inflammatory

Overview:

- Duodenal involvement: 0.5%–4.0%
- Mean age: 3rd and 4th decades of life; no significant sex predilection
- Most patients have concurrent involvement of the terminal ileum or large intestine at presentation
- Complications: strictures and gastric outlet obstruction; acute or chronic pancreatitis; malignancy due to long-standing chronic inflammation.
- All four portions of the duodenum can be affected. The fourth portion is the most common location, typically in association with strictures of the proximal jejunum.

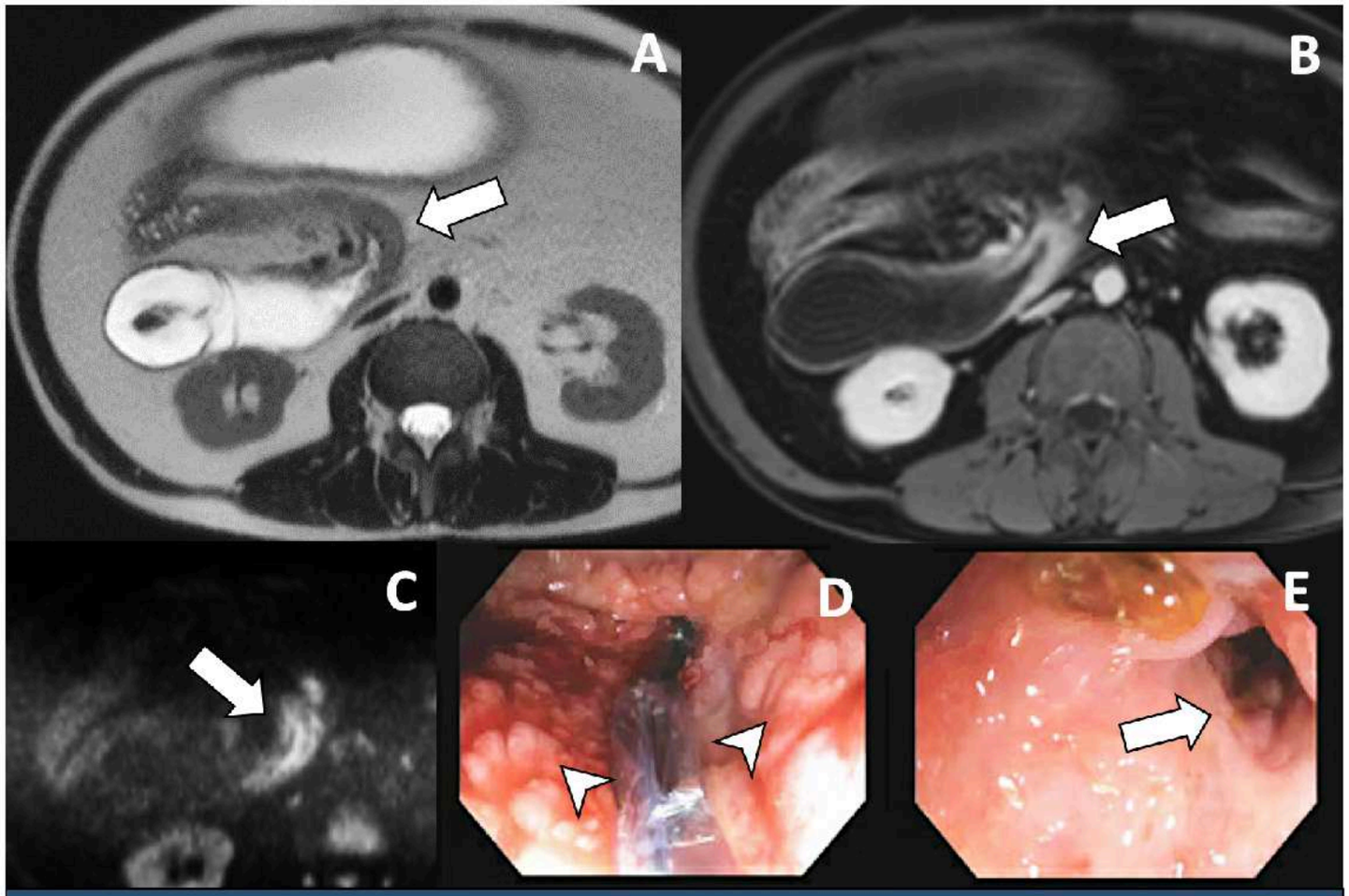
Imaging findings:

- Duodenal wall thickening
- Stenosis with mucosal enhancement
- Fat stranding
- Fistulas (uncommon)





Crohn Disease



47-year-old man with upper gastrointestinal (GI) stricturing Crohn disease manifesting with epigastric pain, nausea, and vomiting. Axial T2 (A) and contrast-enhanced T1 (B) MR images show a circumferential stenosing thickening of the third duodenal portion with marked enhancement (arrow), restricted diffusion (C) and upstream distention. Endoscopy exhibits multiple duodenal ulcers (arrowheads in D) and confirms the inflammatory stenosis (arrow in E).





Cholecystoduodenal Fistula

Bouveret syndrome

Infectious & Inflammatory

- **Overview:**
  - Bouveret syndrome: gastric outlet obstruction secondary to an impacted gallstone that reached the duodenum through a bilioenteric fistula (typically gallbladder to duodenum)
  - 1%–4% of all small-bowel obstructions
  - Pathogenesis: chronic inflammation and adherence between the biliary system and the duodenum with secondary wall ischemia and wall perforation.
  - Classical symptoms: epigastric pain, nausea, and vomiting
  - May be difficult to diagnose endoscopically if the stone is highly embedded in mucosa and suboptimally visualized

- **Imaging findings:**
  - **Rigler triad** (specific to gallstone ileus): small-bowel obstruction, pneumobilia, and ectopic gallstone.
  - For Bouveret syndrome, gastric outlet rather than small-bowel obstruction

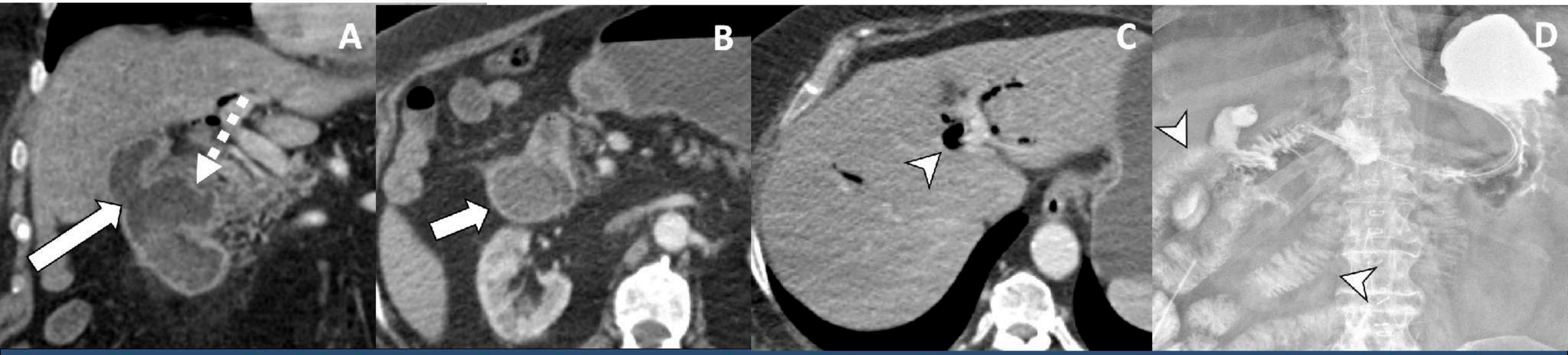




Cholecystoduodenal fistula

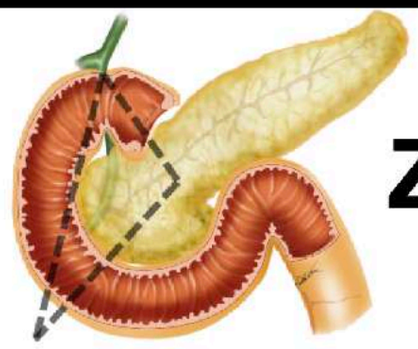
Bouveret syndrome

Infectious & Inflammatory



67-year-old-woman with abdominal distention and Bouveret syndrome. (A) Coronal contrast-enhanced CT image depicts a cholecystoduodenal fistula with inflammatory gallbladder wall thickening (white arrow), pericholecystic fat stranding, and fistula (dotted arrow). (B, C) Axial CT image shows the gallstone impacted in the duodenum (arrow) and pneumobilia (arrowhead). The patient was treated with exploratory laparotomy, duodenotomy with removal of impacted gallstone, and Ladd procedure. Postoperative upper GI study shows resolution of gastric outlet obstruction and also depicts an incidental malrotation (arrowheads in D).





Zollinger-Ellison Syndrome

Infectious & Inflammatory

Malignant

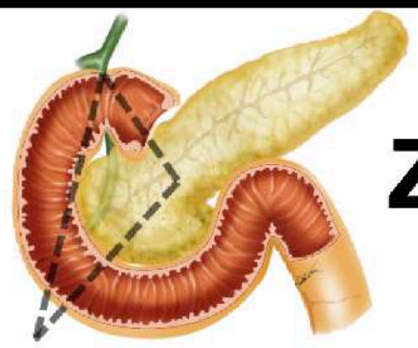
Overview:

- Definition: hypersecretion of gastric acid and severe recurrent peptic disease resulting from a gastrinoma (rare)
- Gastrinomas can be sporadic (75%) or related to multiple endocrine neoplasia type 1 (MEN1) (25%)
- Main location: **gastrinoma triangle**, which includes the **junction of the cystic and common bile ducts, duodenum,** and **pancreatic head**
- About 65% of gastrinomas are malignant, and up to 30%-40% of patients will have metastatic disease at initial presentation

Imaging findings:

- Small hypervascular nodule, typically in the gastrinoma triangle. May be challenging to identify at CT or MRI
- Frequently associated with esophagitis, gastritis, and postbulbar duodenitis or jejunitis
- Gallium 68 (^{68}Ga) tetraazacyclododecane tetraacetic acid octreotate (DOTATATE) PET/CT (where available) has supplanted indium 111 octreotide in providing more sensitive evaluation for gastrinomas.

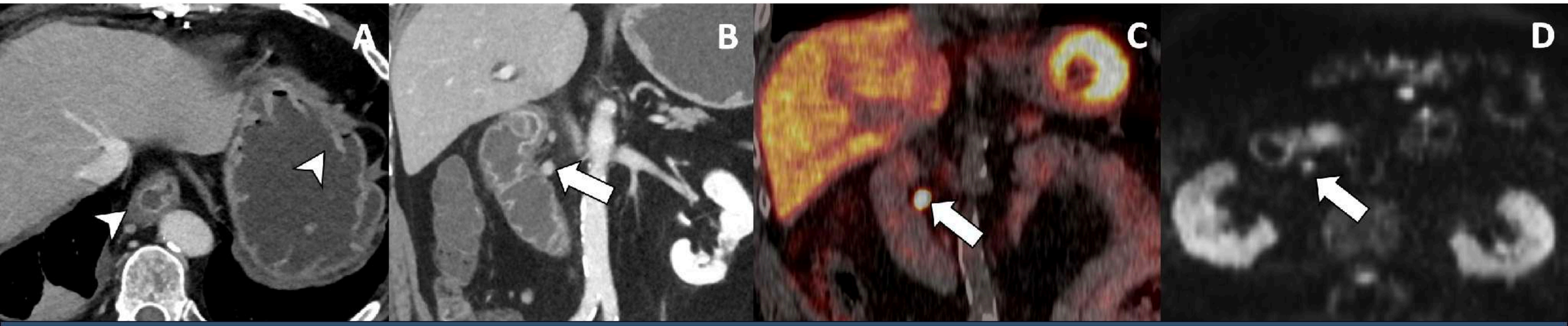




Zollinger-Ellison Syndrome

Infectious & Inflammatory

Malignant



75-year-old man with esophageal and duodenal ulcers who was diagnosed with Zollinger-Ellison syndrome due to gastrinoma. (A) Axial CT image shows marked esophagitis and gastric fold thickening (arrowhead), which is also seen along the duodenal wall on the coronal view (B). Note that there is a small exophytic hypervascular nodule (arrow in B–D) with intense uptake by ^{68}Ga DOTATATE PET-CT (C) as well as restricted diffusion arising from the second duodenal portion (D) at MRI. Resection confirmed a gastrinoma.





Malignant

Adenocarcinoma

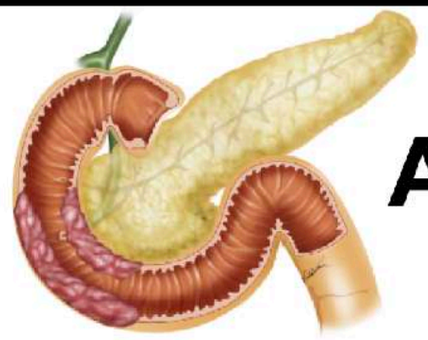
Overview:

- Up to **85% of all primary duodenal malignant tumors** and 15% to 25% of all small-bowel carcinomas (most common small-bowel site of adenocarcinoma).
- Age group: 6th and 7th decades; slight male predominance
- Clinical setting (nonspecific): abdominal pain, weight loss, jaundice, duodenal obstruction, and upper gastrointestinal bleeding
- Carcinoembryonic antigen (CEA) and cancer antigen 19-9 (CA 19-9) may or may not be elevated.

Imaging findings:

- Various forms of manifestation: soft-tissue polypoid mass, concentric or asymmetric soft-tissue–attenuation thickening, annular narrowing with irregular borders, or ulcerated infiltrating mass
- Late enhancement (**significant fibrous component**)
- Involves a short segment of the bowel with upstream obstruction
- Lymph node and peritoneal metastases (less common)



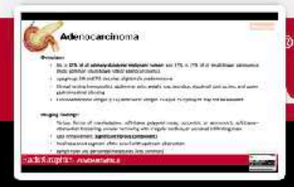


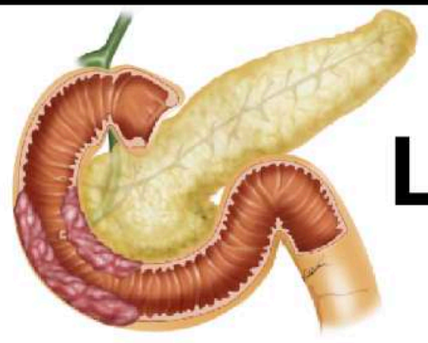
Adenocarcinoma

Malignant



Duodenal adenocarcinoma in a 56-year-old woman. Axial (A) and coronal (B) contrast-enhanced CT images show diffuse circumferential wall thickening of the third duodenal portion (arrow) with marked upstream distention (*). An adjacent necrotic enlarged lymph node (arrowhead in B and C) is suggestive of metastatic lymphadenopathy.





Lymphoma

Malignant

Overview:

- Secondary duodenal lymphoma is more common than primary.
- Primary intestinal lymphoma is usually non-Hodgkin T-cell (20%) and originates from the lymphatic tissue of the lamina propria.
- Age group: 6th decade of life

Imaging findings:

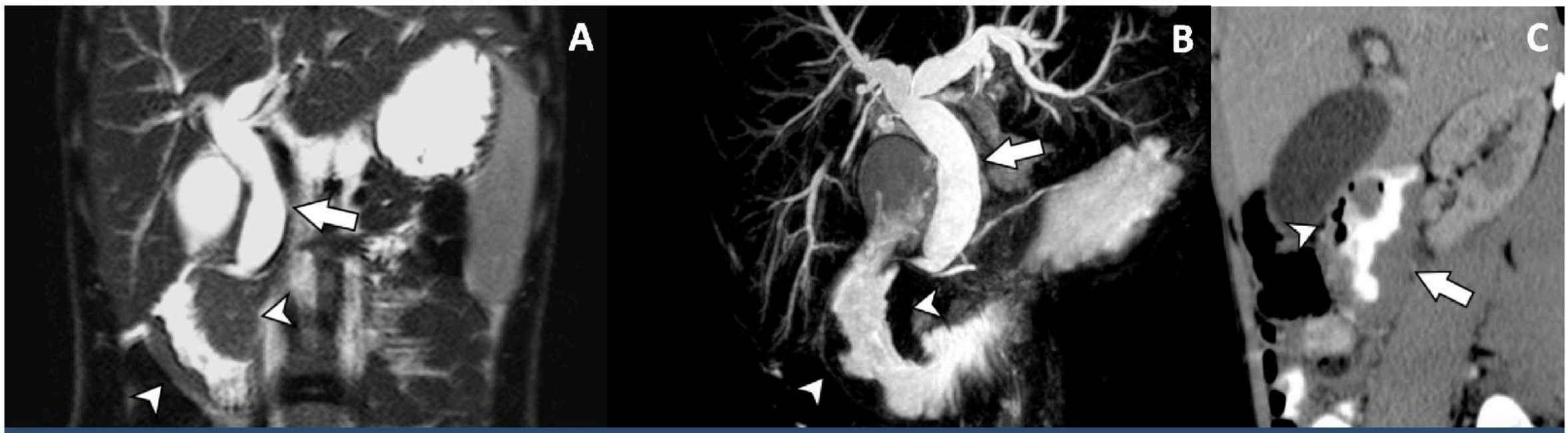
- Mural polypoid lesion or a large necrotic infiltrating mass with moderate and homogeneous enhancement
- **Obstruction is rare** (normal duodenal cells usually spared; no desmoplastic response).
- May see aneurysmal luminal dilatation
- Diffuse lymph node enlargement
- Splenomegaly





Lymphoma

Malignant



Duodenal lymphoma in a 14-year-old boy with acute obstructive jaundice. Coronal T2-weighted MR image **(A)** and three-dimensional (3D) MIP image from MRCP **(B)** show intermediate-signal-intensity asymmetric wall thickening (arrowheads) of the second duodenal portion with moderate dilation of the bile ducts (arrows). **(C)** Sagittal CT image depicts the hypovascular and homogeneous enhancement of the lesion (arrow), as well as mild aneurysmal dilatation of this segment (arrowhead), a characteristic feature of intestinal lymphoma. (Case courtesy of Thiago José Penachim, MD, UNICAMP, São Paulo, Brazil.)





Malignant

Neuroendocrine Tumor

Overview:

- Represents about 3% of all gastrointestinal neuroendocrine tumors (NETs)
- Mostly in first or second duodenal portion
- **62% arise from the gastrin-producing G cells (gastrinomas):** sporadic or associated with MEN1
- **21% arise from D cells (somatostatinomas):** periampullary region; strongly associated with MEN1
- Other types, such as carcinoid tumors and nonfunctional NETs, are less frequent

Imaging findings:

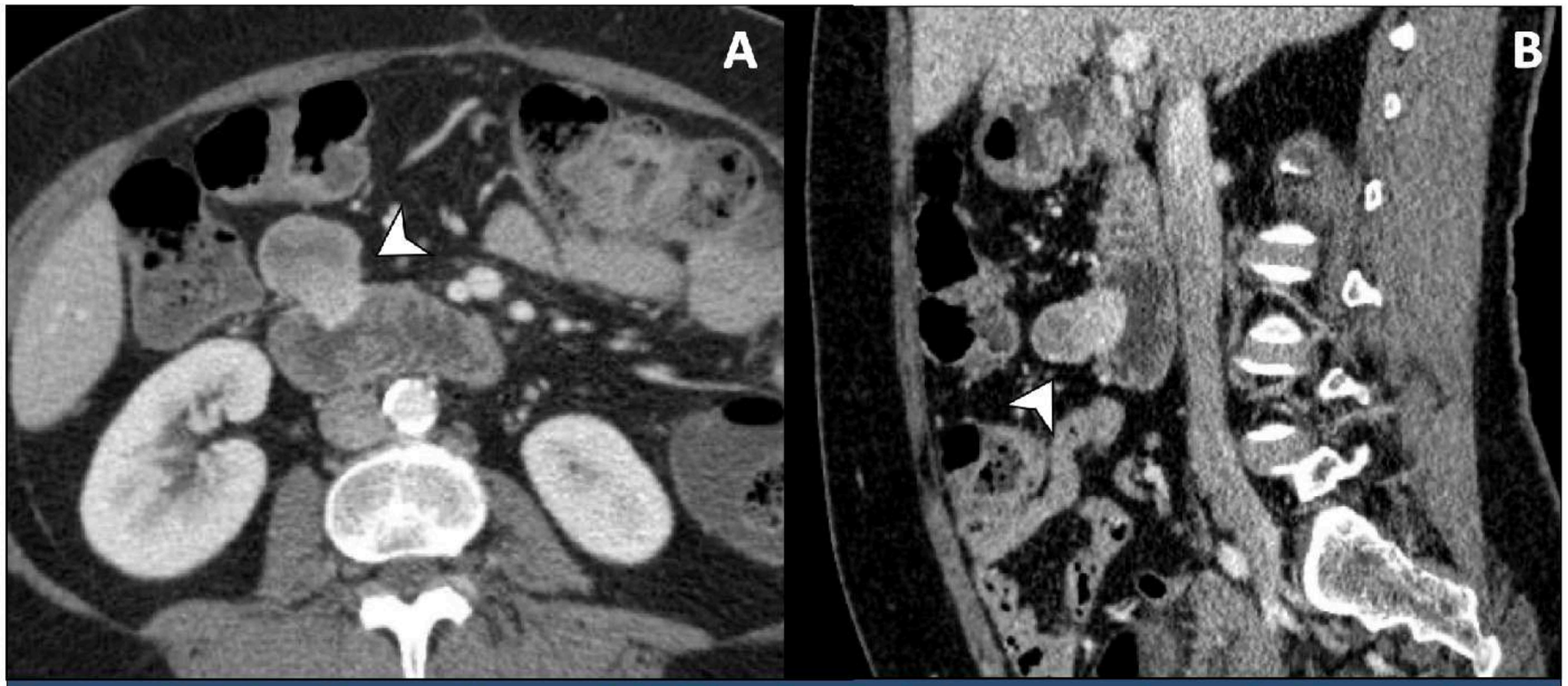
- Intraluminal endophytic polyp or mural mass (over 80%)
- Wall thickening or exophytic growing pattern (14.3%)
- Early arterial enhancement with delayed washout
- Nodal and distant metastases are uncommon (9%–10% of cases)
- Local hypervascular lymph nodes





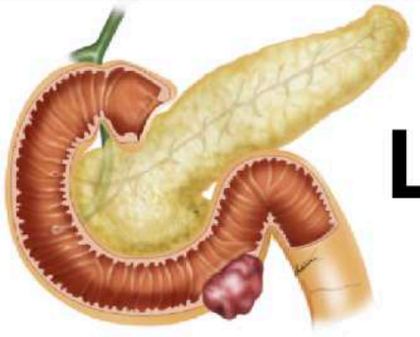
Neuroendocrine Tumor

Malignant



Duodenal NET in a 48-year-old man. Axial (A) and sagittal (B) contrast-enhanced CT images show a circumscribed hypervascular mass (arrowhead) growing from the second duodenal portion. Surgical pathologic analysis at resection revealed a carcinoid tumor.





Malignant

Leiomyosarcoma

Overview:

- About 10% of duodenal primary malignancies
- Mostly in the second portion
- Low prognosis: 5-year survival rate of almost 50% and worsens when the lesion is large (>6 cm), the lesion has a high mitotic index, and there is additional lymphatic dissemination
- Immunohistochemistry required for differentiation from GISTs
  - CD34: expressed by tumors with smooth muscle type differentiation (both types)
  - **Receptor tyrosine kinase (c-KIT) protein (CD117): expressed by GIST. When absent, points toward the diagnosis of leiomyosarcoma**

Imaging findings:

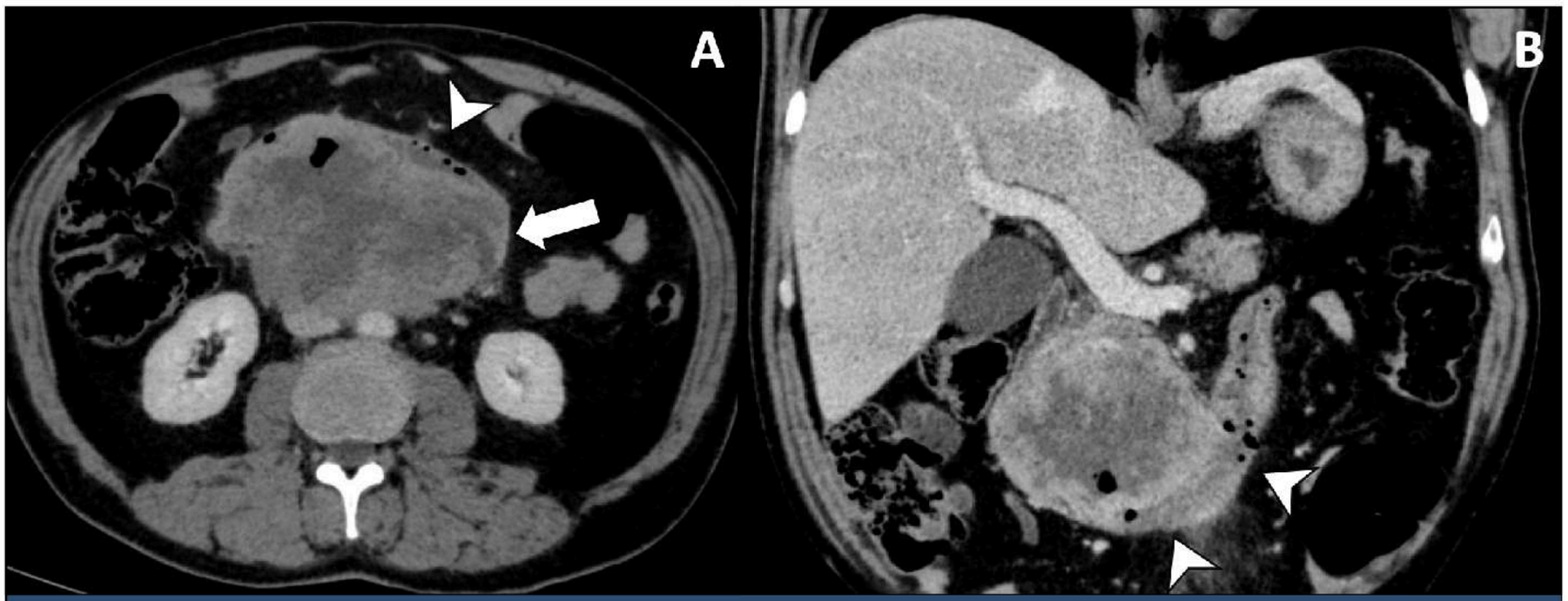
- **Same as GIST:** predominantly exophytic and heterogeneous masses with necrotic areas





Leiomyosarcoma

Malignant



62-year-old man with a duodenal leiomyosarcoma. Axial (A) and coronal (B) contrast-enhanced CT images show a heterogeneous mass (arrow) with gaseous foci and an exophytic growing pattern from the third duodenal portion (arrowheads). There is no upstream obstruction.





Gastrointestinal Stromal Tumor

Benign

Malignant

Overview:

- Incidence: 10–20 million per year
- Age group: 6th decade of life
- <5% of GISTs are found in the duodenum
- In the duodenum, they account for 10%–33% of all malignant primary tumors, mostly located on its second or third portion
- Arise from the interstitial cells of Cajal or their precursors along the muscular wall of the gastrointestinal tract
- C-KIT (CD117, stem cell factor receptor) protein expression at immunohistochemistry

***Although most GISTs exhibit benign clinical behavior, small-bowel lesions have a higher propensity to be malignant.**

Imaging findings:

- Large well-circumscribed mass with a heterogeneously enhancing pattern (may be hypervascular)
- May contain necrotic areas, ulceration, and central cavity with or without air-fluid level
- Predominant extraluminal growth pattern (obstruction is rare)

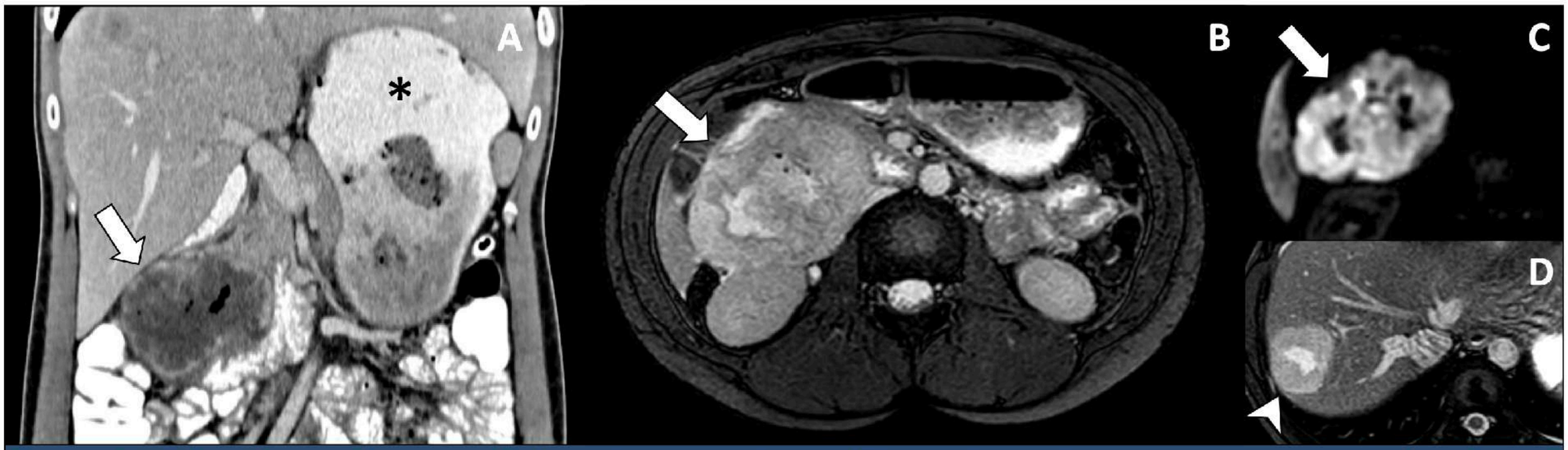




Gastrointestinal Stromal Tumor

Benign

Malignant



Duodenal GIST in a 32-year-old woman. (A) Coronal contrast-enhanced CT image shows a large exoenteric mass arising from the wall of the second segment of the duodenum (arrow) leading to gastric distention (*). At MRI, the lesion exhibits T2 hyperintensity (B) and restricted diffusion (C). A similar liver metastasis is also depicted (arrowhead in D).





Benign

Gangliocytic Paraganglioma

Overview:

- Rare and benign lesion of the gastrointestinal tract
- Second portion of the duodenum (almost exclusively)
- Age group: middle-aged patients; slight male predominance
- Histologic features consist of three cell components: epithelioid cell nests, spindle cells, and scattered ganglionlike cells
- Rarely tumors may metastasize to lymph nodes or recur locally

Imaging findings:

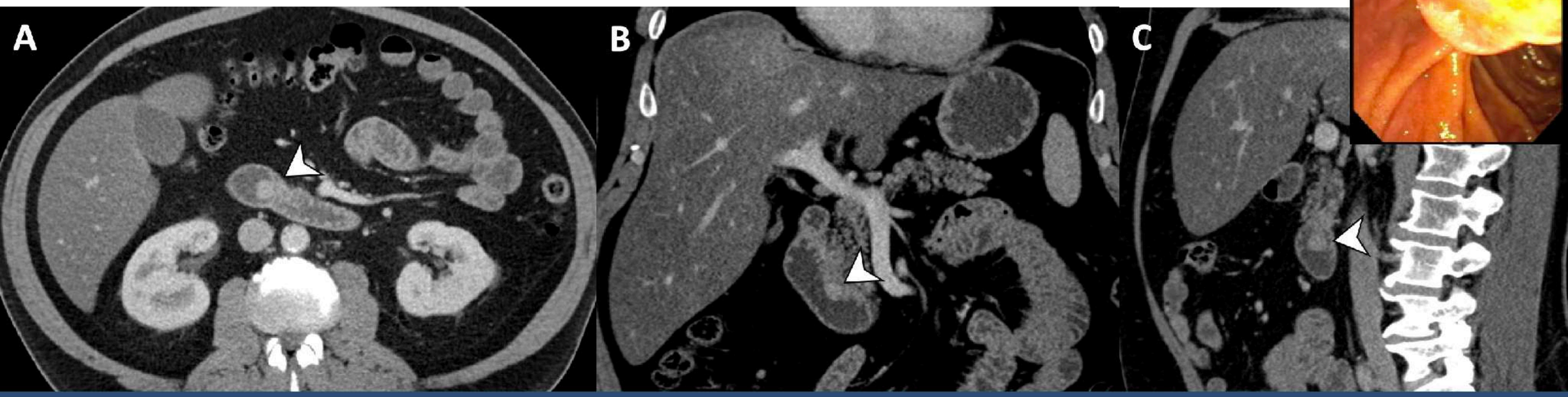
- May be pedunculated intraluminal, intramural, or extrinsic mass
- Homogeneous enhancement pattern
- No imaging features to distinguish from NET or other enhancing duodenal masses





Gangliocytic Paraganglioma

Benign



58-year-old man with duodenal polyp incidentally found. Total endoscopic mucosal resection revealed a gangliocytic paraganglioma. Axial (A), coronal (B), and sagittal (C) contrast-enhanced CT images demonstrate a hypervascular endoluminal polypoid lesion in the second portion, which is a typical location (arrowhead). Endoscopic visualization is also shown (*).





Benign

Hamartomatous Polyp

Peutz-Jeghers Syndrome

Overview:

- Gastrointestinal hamartomatous polyps are rare.
- May be solitary and sporadic or multiple: in this case, often related to a genetic predisposition, such as in juvenile polyposis, Cowden disease, or Peutz-Jeghers syndrome (PJS)
- **PJS polyps:**
  - Associated with mucocutaneous pigmentation
  - Predominantly in the small intestine
  - Up to 20 per segment of the intestinal tract, varying from 1 mm to more than 5 cm in size
  - Increased risk of digestive (colorectal, gastric, or pancreatic) and extradigestive (breast, ovarian, testicular, among others) cancers

Imaging findings:

- Circumscribed sessile or pedunculated soft-tissue endophytic masses
- Mild and homogeneous enhancement

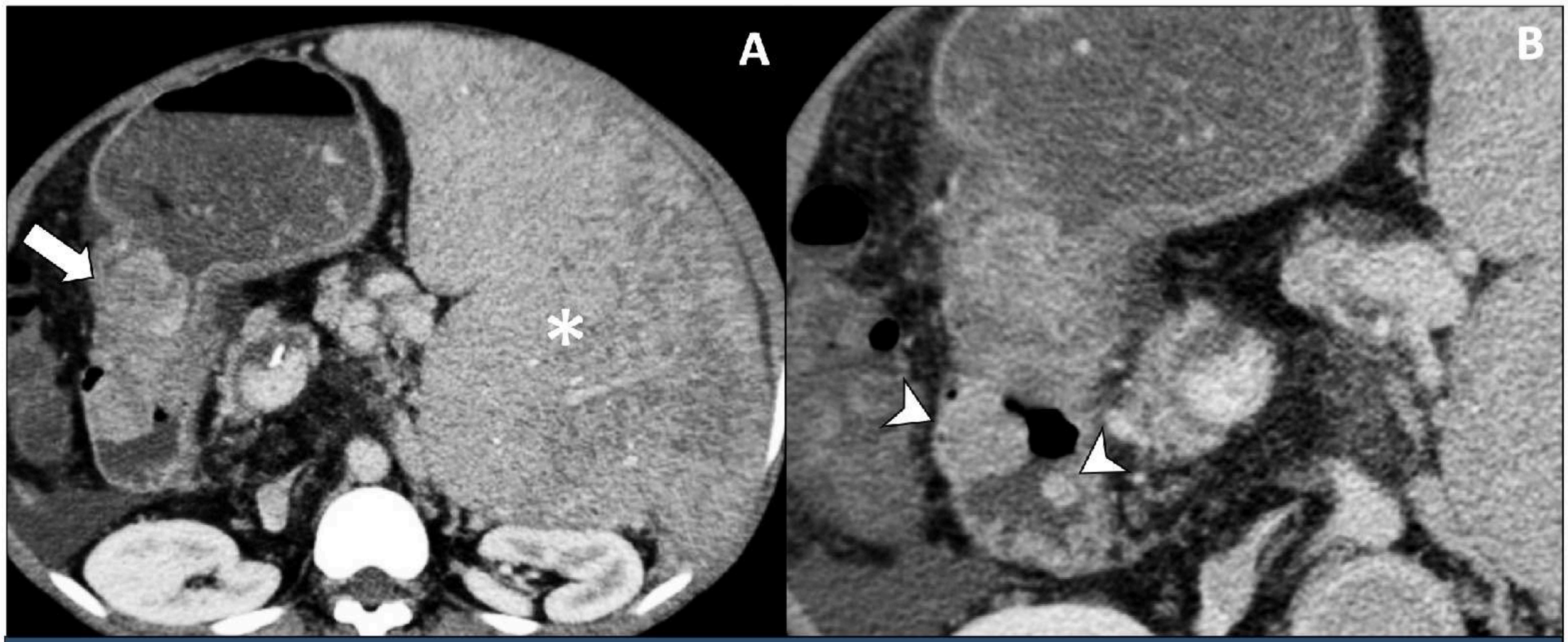




Hamartomatous Polyp

Peutz-Jeghers Syndrome

Benign



Hamartomatous polyps in a 36-year-old man suspected of having PJS who reported long-standing early satiety and occasional hematemesis. Axial contrast-enhanced CT images show an endophytic enhancing solid mass (arrow in A) within the duodenal bulb and protruding into gastric antrum with mild obstructive effect. Also note a marked splenomegaly (*) due to a known history of schistosomiasis. Note that there are other polyps in the second duodenal portion (arrowheads in B).





Lipoma

Benign

Overview:

- Benign tumors of the gastrointestinal tract, most commonly occurring in the colon, ileum, and jejunum.
- Duodenal lipomas are rare (2.8%).
- Mostly occur in the **submucosal plane of the second part of the duodenum**, but they may extend into deeper planes through the wall
- Usually incidental and asymptomatic
- Possible complications: bleeding or intussusception (especially if larger than 4 cm); no reported malignant transformation

Imaging findings:

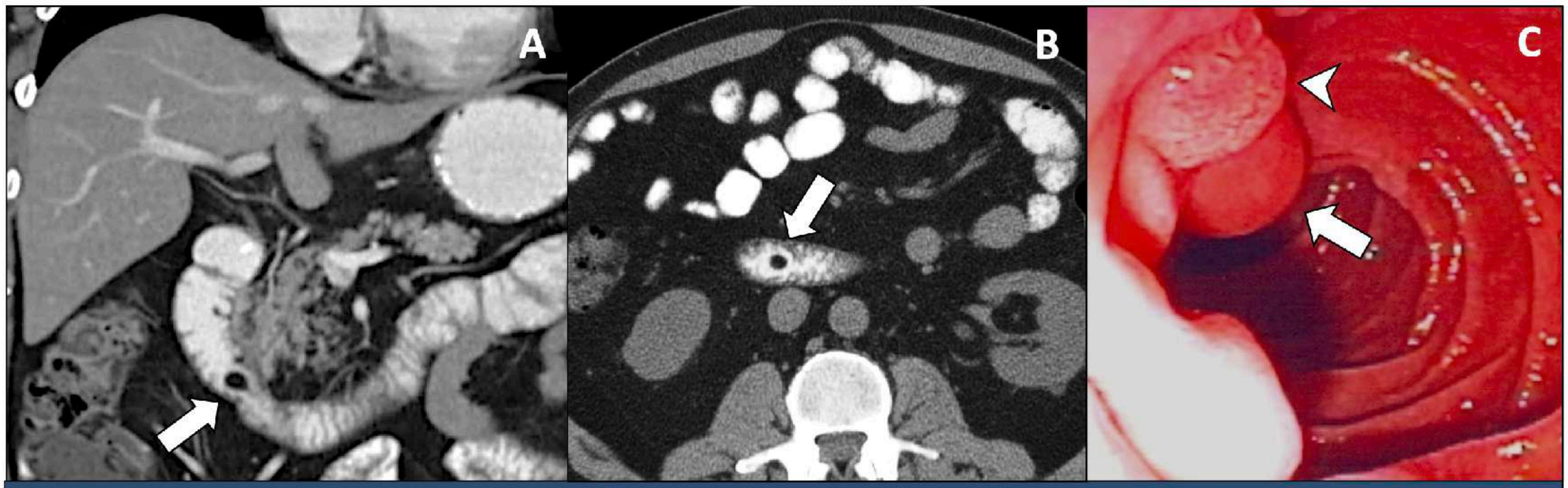
- CT: well-circumscribed nodule with a density ranging from -60 to -120 HU
- MRI: follows macroscopic fat signal intensity with all sequences; India-ink artifact with chemical shift sequences, hyperintensity with Dixon fat-only sequences





Lipoma

Benign



Duodenal lipoma in an asymptomatic 37-year-old man. Coronal (A) and axial (B) contrast-enhanced CT images show a duodenal pedunculated fat-attenuation filling defect (arrowheads). Endoscopic study (C) revealed a focal submucosal bulging (arrow) next to the major papilla (arrowhead).





Benign

Villous Adenoma

Overview:

- 1% of all duodenal tumors
- Average age at diagnosis: 56 years; no sex predilection
- Mostly in the second portion of the duodenum
- Sporadic (mostly) or associated with Gardner syndrome or familial adenomatous polyposis
- Occult bleeding: most common clinical sign (friable mass)

Imaging findings:

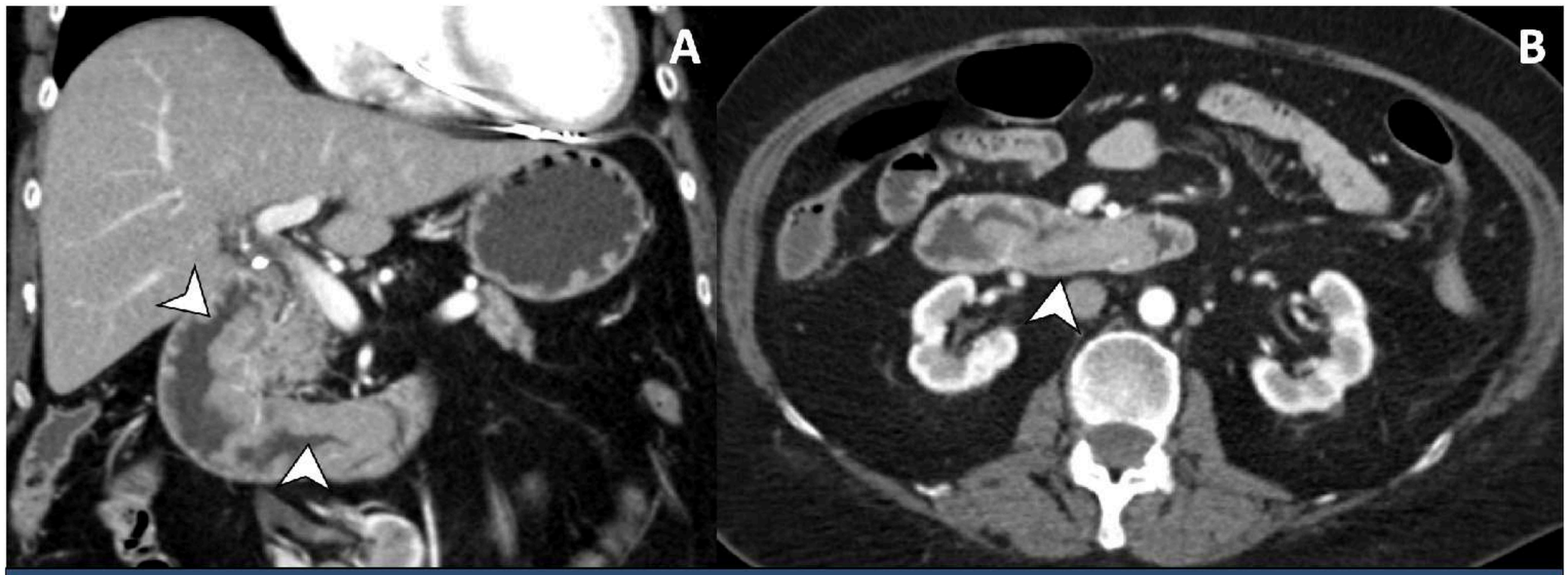
- Variable attenuation and enhancement patterns; large tumors may have a characteristic surface gyral pattern.
- Extension ranges from 1-13 cm.
- Regional lymphadenopathy may be present.





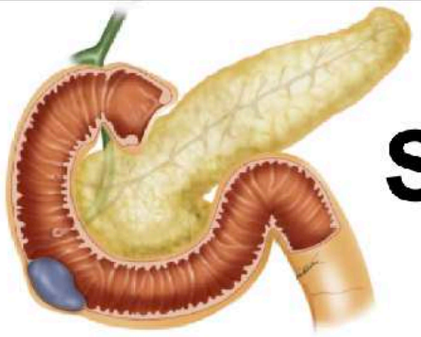
Villous Adenoma

Benign



64-year-old woman with anemia who was found to have a villous adenoma of the duodenum at upper endoscopy. Coronal (A) and axial (B) CT images show an extensive nonobstructive mural lesion in the second and third duodenal portions (arrowheads).





Schwannoma

Benign

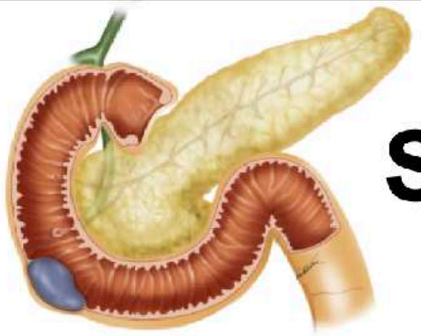
Overview:

- < 1% of all neoplasms of the gastrointestinal tract
- Gastrointestinal schwannomas are benign neoplasms that are uniquely different from peripheral and central nervous system schwannomas.
- They arise from the myenteric plexus within the gastrointestinal tract wall and are classified as **mesenchymal or neuroectodermal neoplasms.**
- Excellent prognosis after surgical resection

Imaging findings:

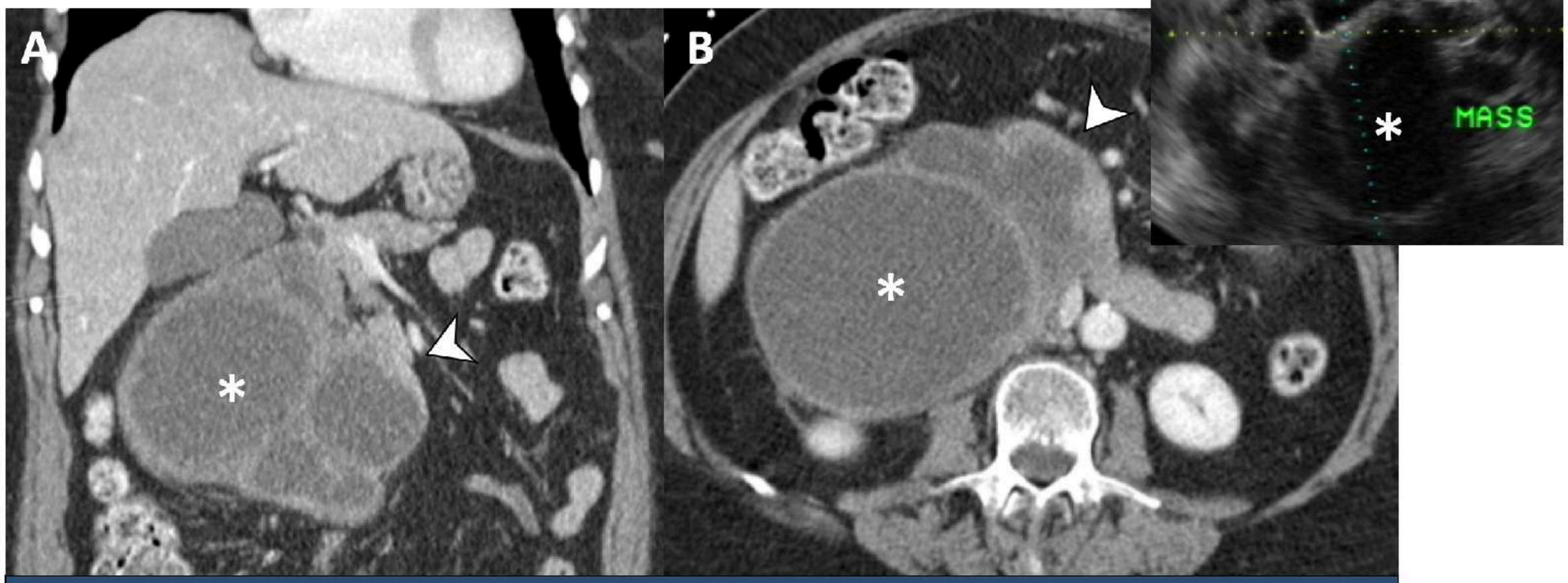
- Homogeneous attenuation at both nonenhanced and intravenous contrast-enhanced imaging
- Late peak enhancement
- May have both intraluminal and extraluminal growth pattern
- May have a cystic appearance





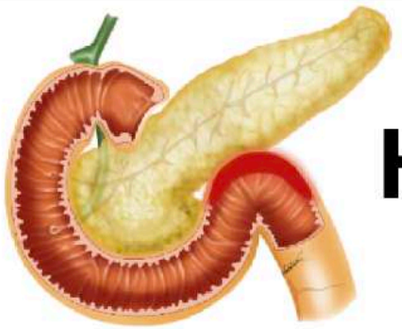
Schwannoma

Benign



Schwannoma in a 76-year-old woman. CT images reveal a large cystic mass (*) arising from the wall of the second and third segment of the duodenum (arrowhead). Note the loculated cystic appearance at US. (Case courtesy of Christine Menias, MD, Mayo Clinic, Phoenix, Ariz.)





Hematoma

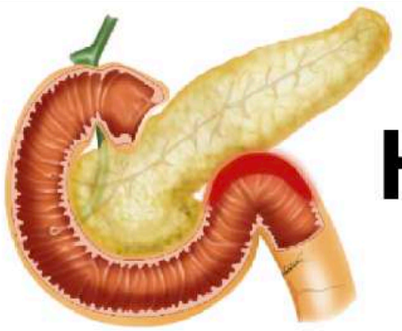
Overview:

- **The duodenum is the most common site of intramural hematoma of the gastrointestinal tract.**
- Causes: blunt abdominal trauma (main), coagulopathy and anticoagulant therapy, hematologic conditions (leukemia, lymphoma, and myeloma), vasculitis, and pancreatitis
- The third horizontal portion and duodenojejunal flexure are more susceptible to abrupt avulsion because of a lack of mesentery and fixation by the Treitz ligament, respectively.
- High morbidity and mortality (risk of hypovolemic shock)
- If asymptomatic, can be managed conservatively (will often spontaneously resolve)

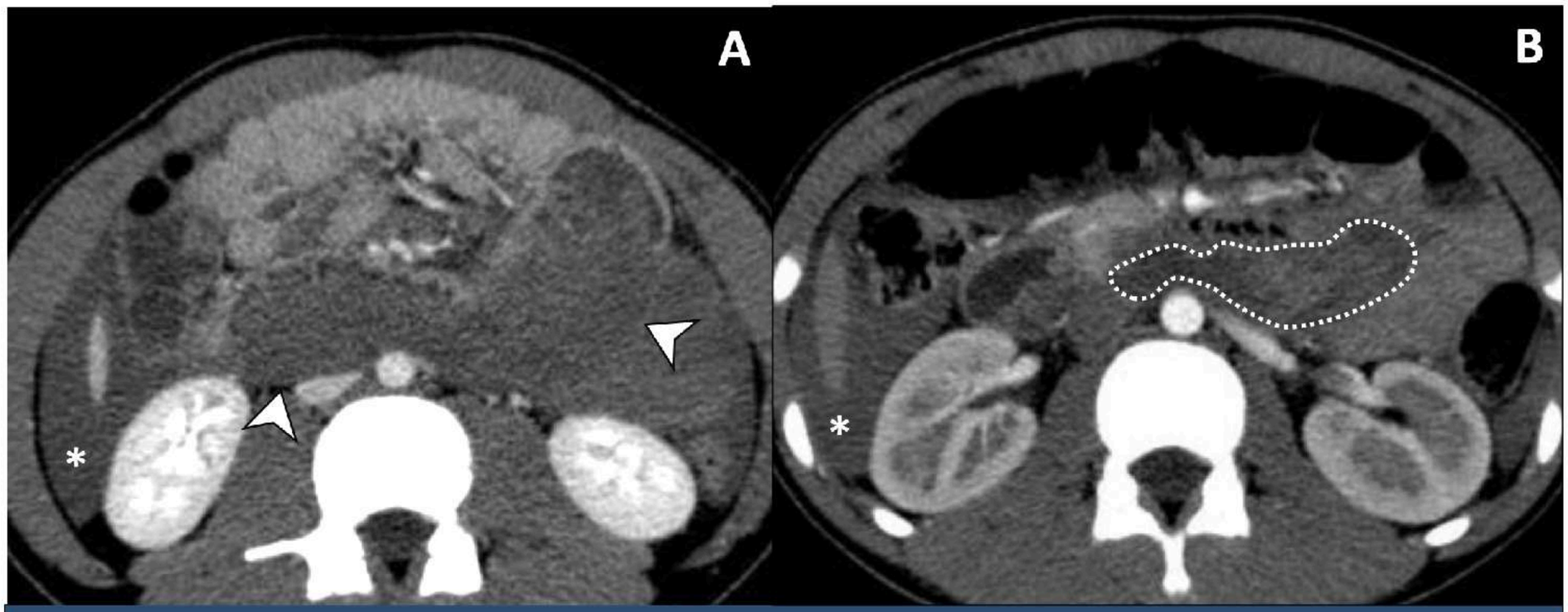
Imaging findings:

- High-attenuation collection in the wall of the duodenum
- Hemoperitoneum
- Local-regional gaseous foci
- Leakage of oral contrast agent
- Fat stranding



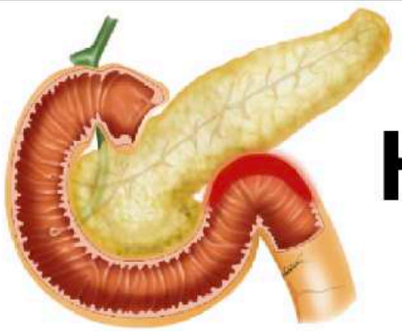


Hematoma



Spontaneous duodenal hematoma in a 67-year-old man with hemophilia. (A) Axial contrast-enhanced CT image shows a high-attenuation collection along the third and fourth segments of duodenum (arrowheads) with moderate hemoperitoneum (*). There was a significant interval decrease in size of the hematoma on the follow-up study performed 3 days later (dotted line in B).





Henoch-Schönlein Purpura

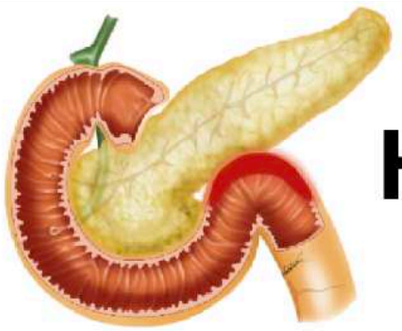
Overview:

- Epidemiology: children and young-to-middle–aged adults
- Definition: systemic autoimmune vasculitis of small vessels of the skin, joint, gastrointestinal tract, and kidney
- Good prognosis and recovery with corticosteroid therapy
- Possible complications (5%): scarring and stenosis, ileo-ileal intussusception, massive gastrointestinal hemorrhage, ileal perforation, and protein-losing enteropathy

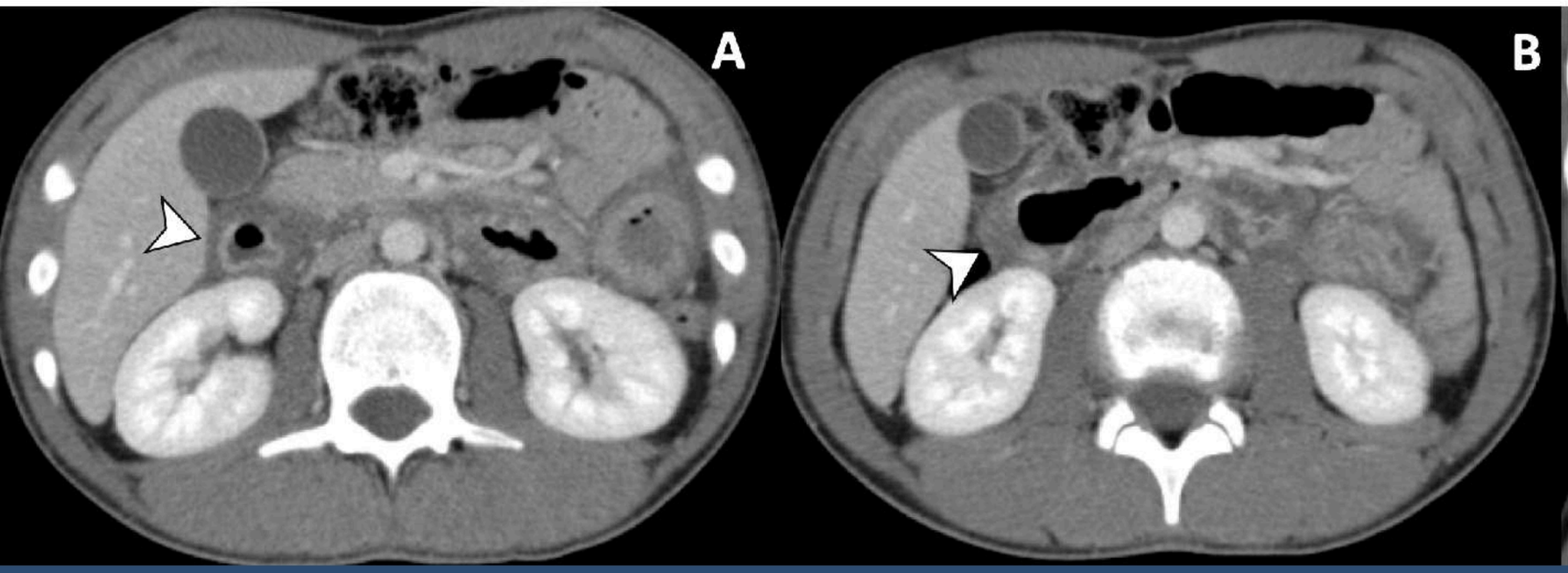
- **Imaging findings:**
  - Multifocal areas of bowel wall thickening with **target appearance** (mucosal and serosal hyperenhancement, submucosal edema)
  - Mesenteric edema
  - Vascular engorgement
  - Lymphadenopathy
  - Free peritoneal fluid
  - Bowel dilatation

Diagnostic criteria (at least two):
Palpable purpura
Age <20 years when symptoms first manifest
Bowel angina
Biopsy with granulocytes in vascular wall



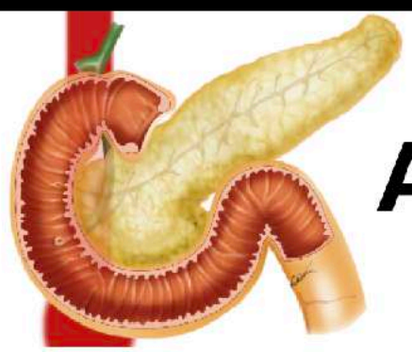


Henoch-Schönlein Purpura



Henoch-Schönlein purpura in a 13-year-old boy with both duodenal and proximal jejunal involvement. Axial (A, B) and coronal (C) CT images show diffuse wall thickening with targetlike enhancement due to hyperattenuating mucosa and hypoattenuating submucosal edema, secondary to intramural hemorrhage (arrowheads).





Aortoenteric Fistula

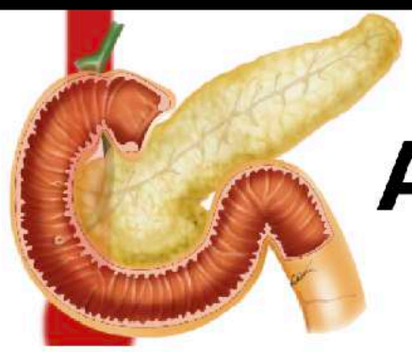
May be primary or secondary

- **Primary:** rare (annual incidence of 0.007 per million)
  - Associated with a preexisting aortic aneurysm
- **Secondary:** more common (annual incidence of 0.6%–2%)
  - Related to complications of aortic reconstructive surgery
  - Most commonly a delayed complication after open abdominal aortic aneurysm repair or aortobifemoral bypass (rarely after endovascular repair)
- Usually affects the duodenum (80%)

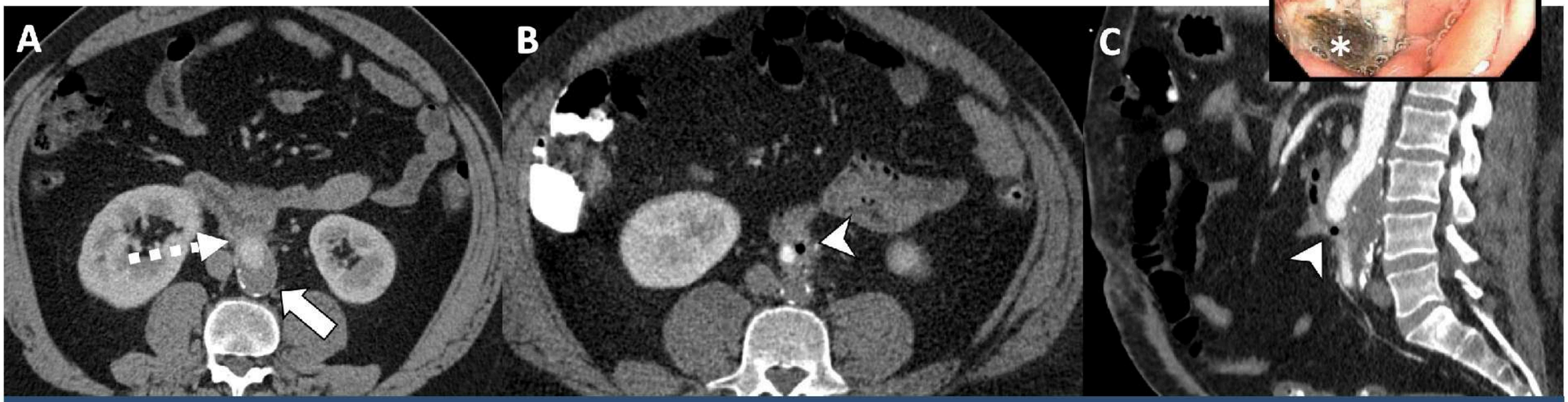
CT Findings

Primary	Secondary
Ectopic gas adjacent to or within the aorta	Persistent (>4 weeks) ectopic gas
Fat stranding	Persistent (>3 months) perigraft soft-tissue thickening, tethering of adjacent duodenum, or loss of fat plane
Adjacent or mural hematoma	Pseudoaneurysm; frank active extravasation is extremely rare
Aortic aneurysm; penetrating atherosclerotic ulcer	Disruption of the aortic wall



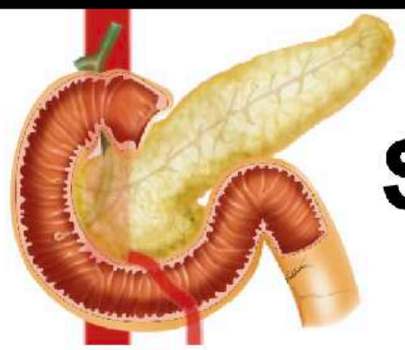


Aortoenteric Fistula



52-year-old man after aortobifemoral bypass 4 years earlier with melena. Abdominal CT images demonstrate an infrarenal aortic aneurysm with mural hematoma (arrow), which abuts and tethers the third part of the duodenum with loss of fat plane (dotted arrow) and contains gas foci (arrowhead), which is suggestive of an aortoenteric fistula. A portion of the aortic graft was visibly eroding through the duodenal wall at endoscopy (*). The patient was treated with staged right axillofemoral bypass, explant of the the infected aortobifemoral bypass, and repair of the duodenum.





Superior Mesenteric Artery Syndrome

Wilkie Syndrome

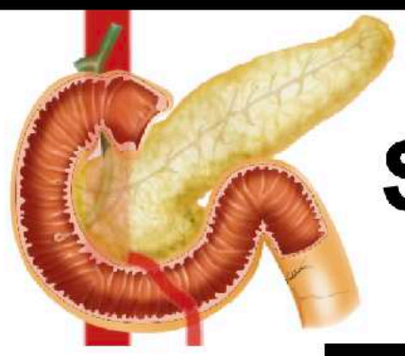
Overview:

- Prevalence 0.013%–0.3%
- Age group: from 10 to 39 years; slight female preponderance
- Caused by vascular compression of the third part of the duodenum between the aorta and SMA
- Risk factors: marked weight loss and a low body mass index
- Typical symptoms: postprandial or intermittent abdominal pain, vomiting, nausea, and anorexia

Imaging findings:

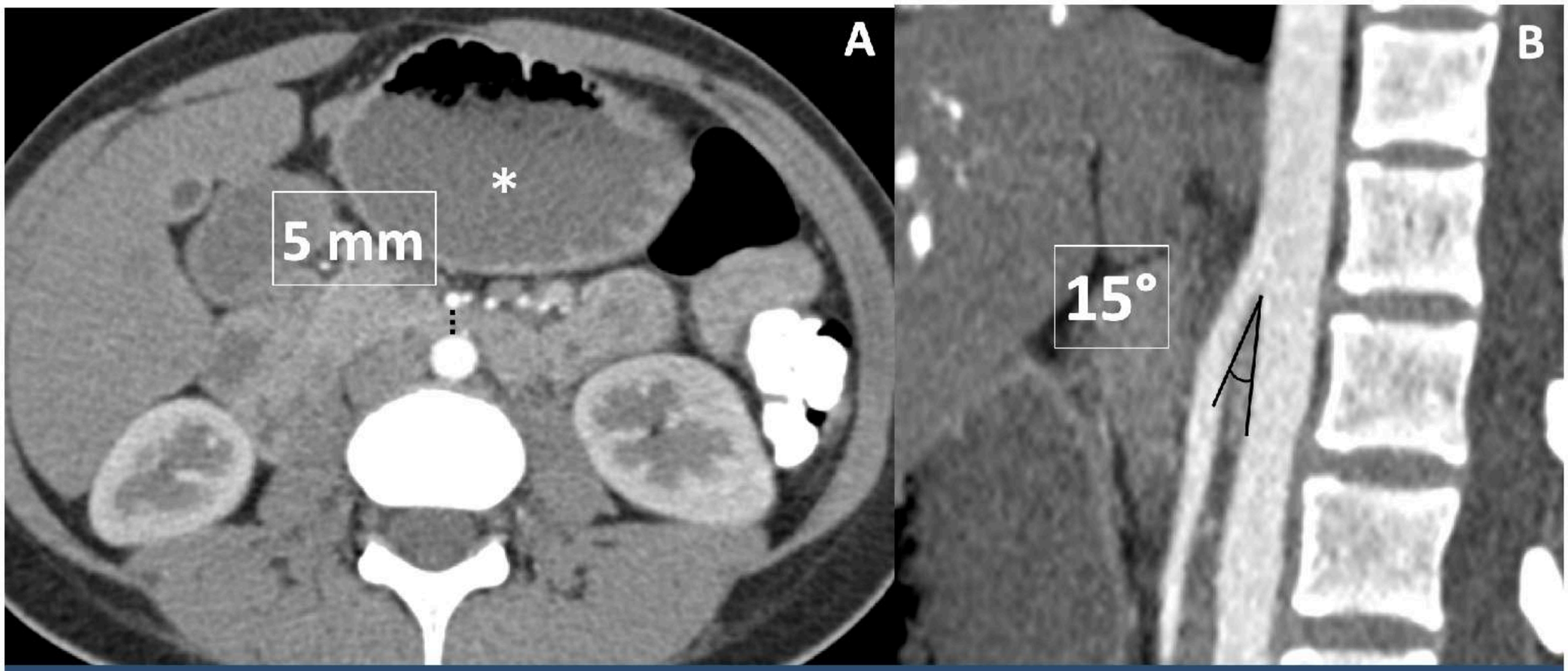
- Aortomesenteric angle of less than 22° (normal: 38° - 56°)
- Aortomesenteric distance of less than 8 mm (normal: 10–28 mm)
- Focal duodenal narrowing with upstream dilatation





Superior Mesenteric Artery Syndrome

Wilkie Syndrome



Abdominal CT images show obstruction at the mid one-third duodenal portion by the superior mesenteric artery with dilatation of the stomach (*). Note that the aortomesenteric distance and its angle are both reduced.





Bulging papilla

Anatomic

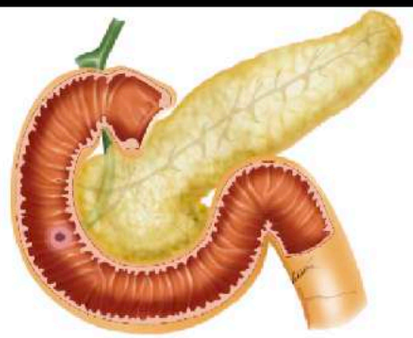
Overview:

- Benign causes: inflammatory conditions such as passage of biliary stones, pancreatitis, or cholangitis
- Malignant causes: periampullary neoplasm or intraductal mucinous papillary neoplasm (excessive production of mucin in the main pancreatic duct)

Imaging findings:

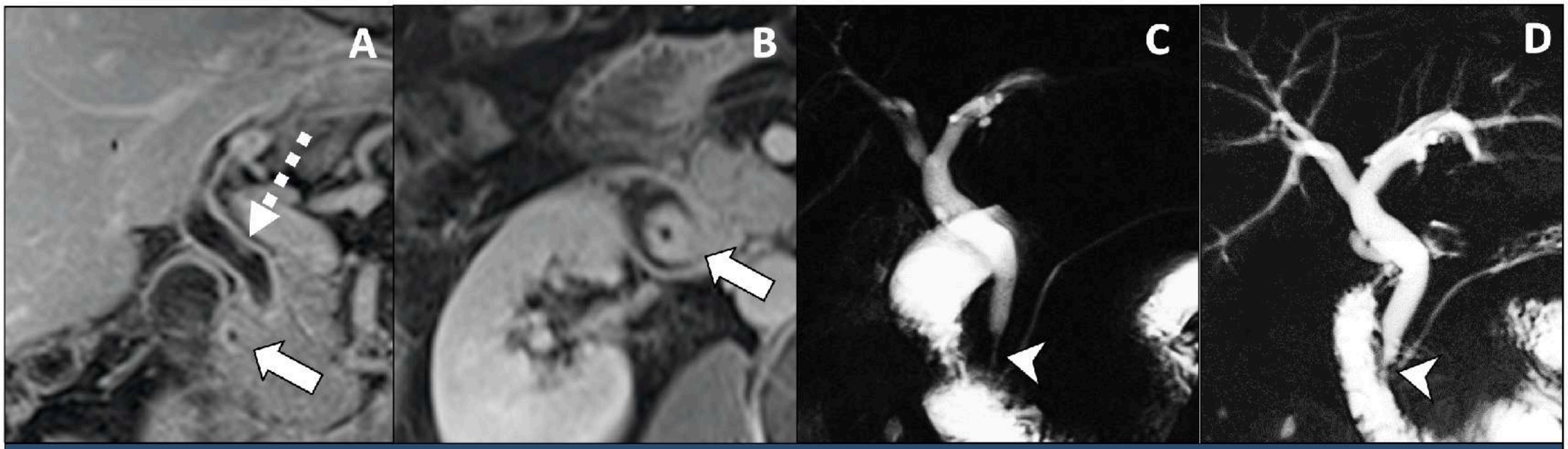
- Enlarged (>10 mm) and/or hyperenhancing (related to surrounding duodenal mucosa) duodenal major papilla.
- Edematous thickening at the ampulla of Vater
- Homogeneous or a targetlike stratification enhancement at CT and MRI





Anatomic

Bulging papilla



59-year-old man with subacute abdominal pain and jaundice. Axial (A) and coronal (B) contrast-enhanced MRI images show a prominent enhancing duodenal papilla (arrow) and thickening or hyperenhancement of the common bile duct (dotted arrow). Reformations from MRCP (C, D) exhibit partial spontaneous regression of a distal common bile duct stricture (arrowheads) only 3 months after the manifestation, corroborating its inflammatory and benign nature.





Anatomic

Heterotopic Pancreas

Overview:

- Definition: pancreatic tissue outside its usual topography and without vascular or ductal communication with the main gland
- Prevalence: 0.5% to 13.7%
- Embryogenesis: misplacement theory (deposits of pancreatic tissue are "dropped" into the developing gastrointestinal system); metaplasia of endodermal cells; primary differentiation of totipotent cells into ectopic pancreatic tissue; genetic factors.
- Predilection for the submucosal layer of the gastrointestinal tract, mostly in the stomach (25%–30%), duodenum (15%–30%), and jejunum (15%–20%)

Imaging findings:

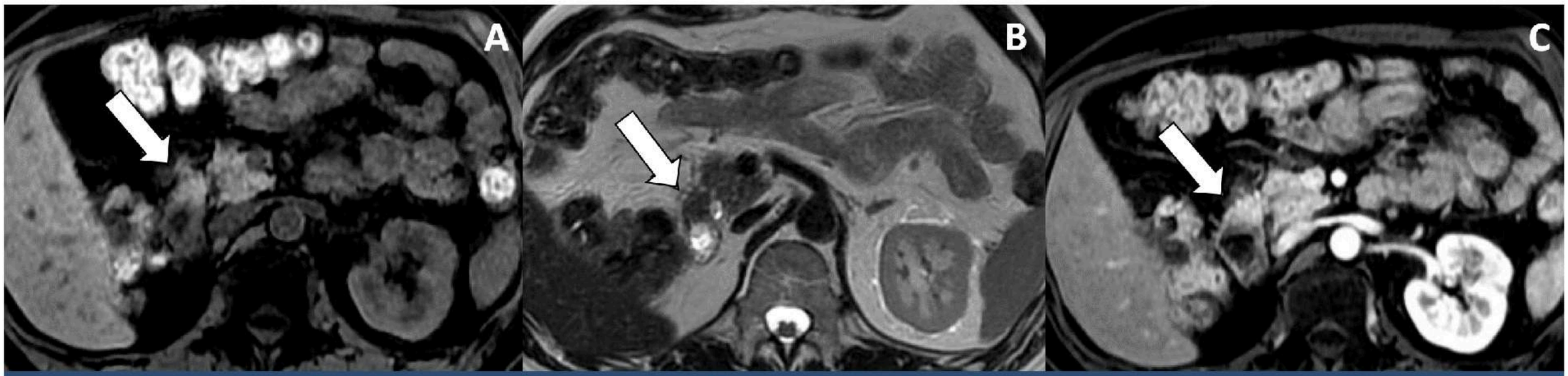
- Endoluminal growth pattern (85%)
- Prominent overlying mucosa
- Contrast enhancement pattern similar to the orthotopic pancreas
- Ductlike structure within the mass (best seen at MRCP)





Heterotopic Pancreas

Anatomic



Heterotopic pancreas in a 45-year-old man. A small mass (arrow) is observed in the anterior wall of the second duodenal portion with a similar signal intensity relative to the pancreas at T1- (A) and T2-weighted MR (B) images, but no definite contiguity with the pancreatic parenchyma. Note that this structure also enhances similar to normal pancreas (C).





Intussusception

Anatomic

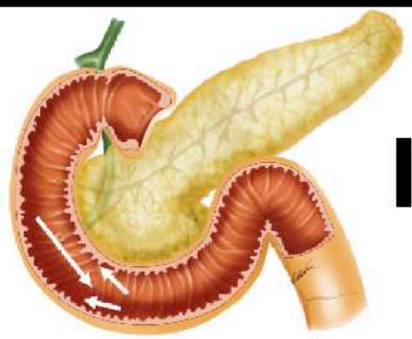
Overview:

- Extremely rare, as the duodenum is a fixed retroperitoneal structure
- Main cause: excessive mobility of the duodenal wall due to intestinal malrotation
- Less common causes: benign and malignant lesions as lead points for the intussusception
- **An intussusception length less than 3.5 cm is a useful CT quantitative indicator of nonsurgical enteroenteric intussusceptions, which may reduce spontaneously.**

Imaging findings:

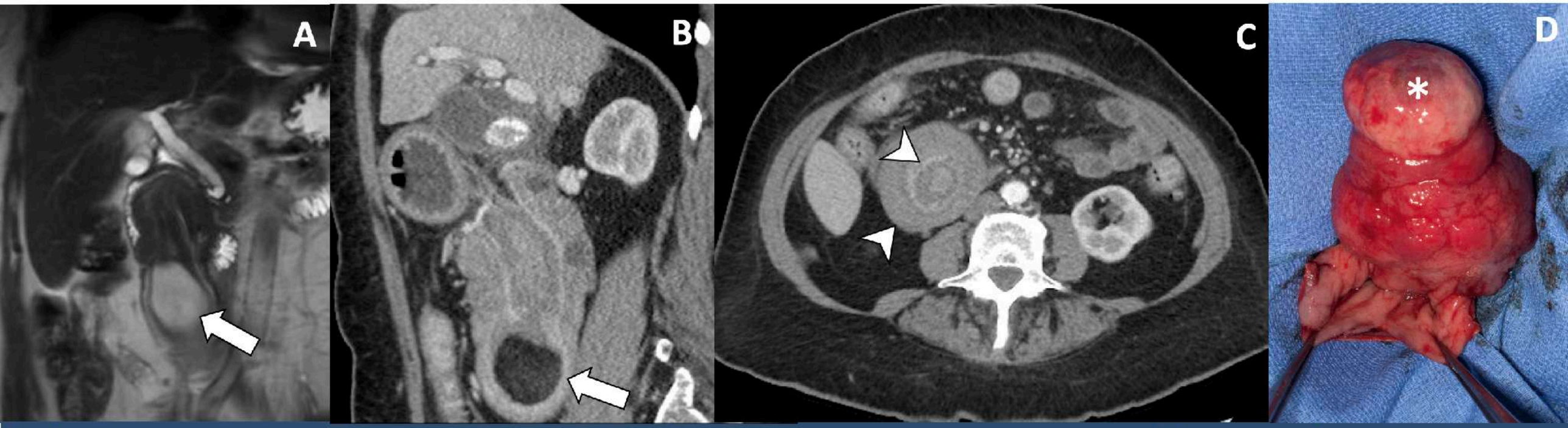
- Target sign: outer intussuscipiens, inner intussuceptum, and central fat attenuation formed by the intussuscepted mesenteric fat and mesenteric vessels





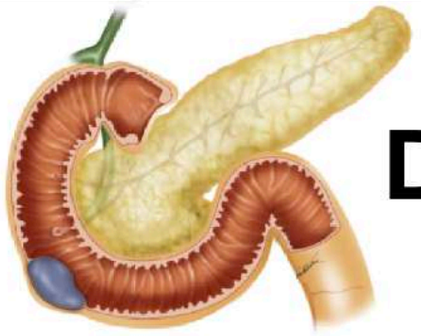
Intussusception

Anatomic



Duodenal intussusception due to a large lipoma. Coronal MRI (A) and CT (B) images show an intussusception at the level of a large duodenal lipoma (arrow) in the second portion. Note the T2 hyperintensity of the nodule (A) and its fat attenuation at CT (B). In addition, a target appearance of concentric wall enhancement of the intussusceptum and intussusipiens can be seen on an axial CT image at the obstructive zone (arrowheads) (C). Gross surgical specimen (D) reveals the resected duodenal segment and the nodular bulge at its end (*). (Case courtesy of Christine Menias, MD, Mayo Clinic, Phoenix, Ariz.)





Anatomic

Duplication Cyst

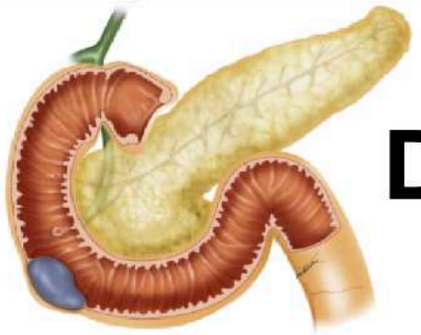
Overview:

- Rare (one per 100 000 births) and occur predominantly in the small intestine (5% in the duodenum)
- Located in or immediately adjacent to the wall of the gastrointestinal tract on the mesenteric side, sharing a common blood supply; contains a muscular wall and a lining mucosa, which may be ectopic gastric, pancreatic, and respiratory tissue
- In the duodenum: usually on the second and third duodenal segments and **closely associated with the pancreatobiliary duct system**; typically cystic and noncommunicating
- Malignant degeneration is rare; case reports of secondary carcinoid tumor and adenocarcinoma

Imaging findings:

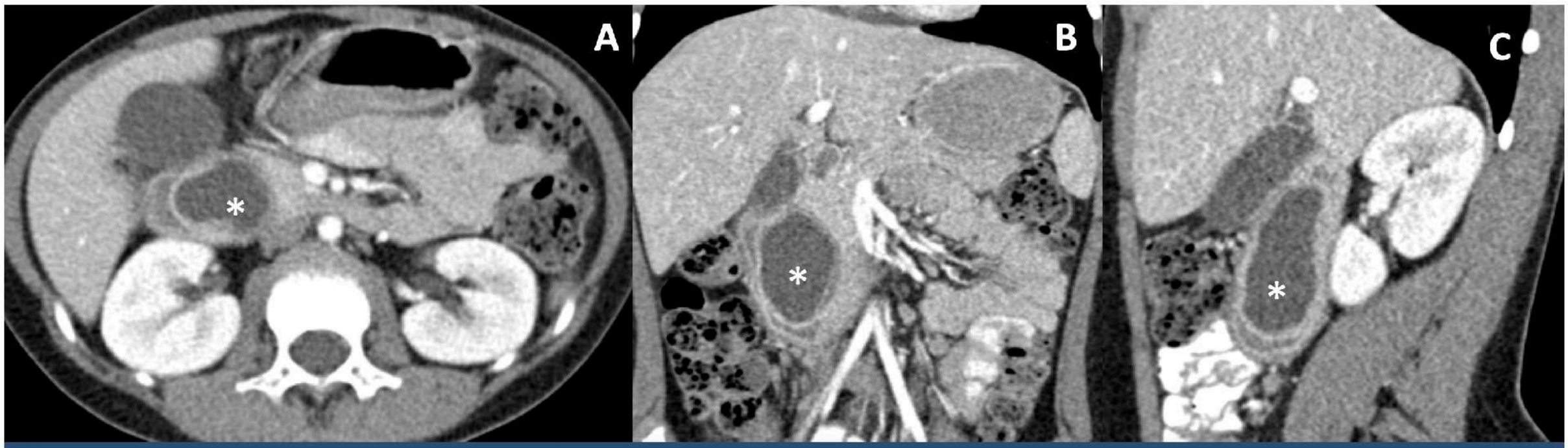
- Well-circumscribed, round, fluid-filled, unilocular cyst with a thin enhancing wall
- Wall calcifications may be present.
- Mural nodularity or a soft-tissue component raises suspicion for malignancy.





Duplication Cyst

Anatomic



Duodenal duplication cyst in a 9-year-old girl with hematuria and incidentally found cystic lesion at US. CT images show an intraluminal cyst with a thin enhancing wall (*) expanding the second and third duodenal portions.





Lemmel syndrome

Anatomic

Infectious & Inflammatory

- **Overview:**
  - Lemmel syndrome: intermittent jaundice, abdominal pain, or acute cholangitis attributable to a periampullary duodenal diverticula
  - Complications (less than 5% of cases) include bleeding, perforation, cholangitis, pancreatitis, bezoar or enterolith formation, and rarely obstructive jaundice
  - Recurrent inflammation can lead to narrowing of the orifice of the diverticulum

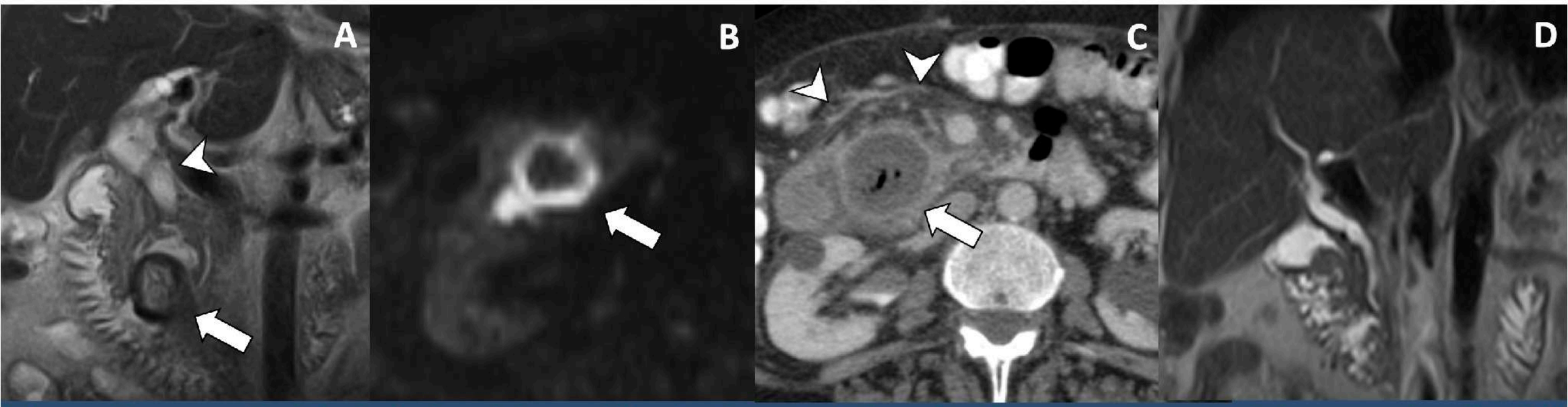
- **Imaging findings:**
  - Focal outpouching of the duodenum next to the papilla causing compression of the common bile duct
  - Endoscopic US: instillation of water leading to compression of the biliary tract confirms the diagnosis.
  - After oral contrast agent administration, the diverticulum may increase in size, causing dilatation of the common bile duct.





Anatomic

Infectious & Inflammatory



77-year-old woman with abdominal pain and abnormal liver function tests. A diagnosis of Lemmel syndrome (extrinsic compression of the bile duct by a duodenal diverticulum) secondary to infection of the diverticulum was made. (A) Coronal T2-weighted MR image shows a periampullary duodenal diverticulum with thickened walls (arrow), causing dilatation of the biliary system (arrowhead in A). The walls of the diverticulum also exhibit restricted diffusion (B) and mild enhancement at CT (C) with adjacent fat stranding (arrowheads in C). After completing antibiotic therapy, follow-up MR image shows resolution of the infection and biliary ductal dilatation (D).

Summary

Infectious & Inflammatory	Key Points	Imaging Features
Tuberculosis	• Less than 2% of systemic tuberculosis • Acid-fast bacillus test is rarely positive • Endemic location or risk factors for TB should raise suspicion	• Circumferential bowel wall thickening • Lymphadenopathy, gastric outlet obstruction, focal stenosis, and secondary fistulae may be present
Peptic ulcer disease	• Risk factors: *H. pylori* infection (main cause), NSAIDs, corticosteroids, among others • Main cause of pneumoperitoneum	• CT direct signs: focal discontinuity of the mucosa, luminal outpouching. • CT indirect signs: mural stratified thickening, fat stranding, local lymphadenopathy
Pancreatic pseudocyst in wall	• Develops 4 weeks after an episode of interstitial edematous pancreatitis	• Obstructive homogeneous collection in the second duodenal portion (direct contact with the pancreatic head)
Paraduodenal or groove pancreatitis	• Focal chronic pancreatitis that may manifest with episodic jaundice • CA 19-9: no significant elevation	• Solid and cystic mass centered at the pancreaticoduodenal groove (up to 20% have no visible cysts) with medial duodenal wall thickening • No substantial pancreatic parenchymal atrophy; duct-penetrating sign
Crohn disease	• Duodenal involvement: 0.5%–4.0%	• Duodenal wall thickening, typically fourth portion • Stenosis with mucosal enhancement • Fat stranding • Fistulas (uncommon)
Bouveret syndrome (cholecystoduodenal fistula)	• Complication of untreated acute or chronic cholecystitis	• Fistula from gallbladder to duodenum • Ectopic gas in the gallblader lumen • Impacted stone may be soft-tissue attenuation or calcified, causing gastric outlet obstruction
Zollinger-Ellison	• Hypersecretion of gastric acid and severe recurrent peptic disease resulting from a gastrinoma (rare)	• Small hypervascular nodule, typically in the gastrinoma triangle • Concomitant esophagitis, gastritis, jejunitis



Summary

Malignant	Key Points	Imaging Features
Adenocarcinoma	• Most frequent duodenal primary malignancy (85%) • CEA and CA 19-9 may or may not be elevated	• Soft-tissue polypoid mass, concentric, or asymmetric thickening or ulcerated infiltrating mass • Diffuse lymphadenopathy is rare • Short duodenal segment is involved
Lymphoma	• Primary lymphoma: non-Hodgkin T-cell • Secondary involvement more common	• Segmental wall thickening with homogeneous enhancement; aneurysmal luminal dilatation • Diffuse lymphadenopathy and splenomegaly are frequent • Luminal obstruction is less common
Neuroendocrine tumor	• Main types: gastrinomas (62%) and somatostatinomas (21%)	• Intraluminal endophytic polyp or mural hypervascular mass • No mesenteric desmoplastic reaction • Local hypervascular lymphadenopathy
Leiomyosarcoma	• 10% of duodenal primary malignancies • No c-KIT expression at immunohistochemistry	• Same as GIST • Larger, more necrotic mass may raise suspicion



Summary

Benign	Key Points	Imaging Features
GIST (also can be malignant)	• Arises from the interstitial cells of Cajal along the muscular wall of the gastrointestinal tract • C-KIT (CD117) expression at immunohistochemistry	• Large, well-circumscribed and heterogeneous mass with an exophytic growing pattern; may contain necrotic areas, ulceration, and central cavity with or without air-fluid level
Gangliocytic paraganglioma	• Second portion of the duodenum (almost exclusively) • May rarely metastasize to lymph nodes or recur locally	• May be pedunculated intraluminal, intramural or extrinsic mass • Homogeneous enhancement pattern • No imaging features to distinguish from NET or other enhancing duodenal masses, but far more rare
Hamartomatous polyp	• Solitary (sporadic) or • Multiple (Peutz-Jeghers syndrome, juvenile polyposis, Cowden disease)	• Circumscribed sessile or pedunculated soft-tissue endophytic masses with mild and homogeneous enhancement
Lipoma	• Rare in the duodenum (fewer than 3%) • Prevails in the submucosal plane of the second portion	• CT: well-circumscribed hypoattenuating (-60 to -120 HU) endophytic nodule • MRI: India-ink artifact with chemical shift sequences
Villous adenoma	• Sporadic (mostly) or associated with Gardner or familial adenomatous polypoid syndrome	• May have a characteristic surface gyral pattern • Extension ranges from 1 to 13 cm • Regional lymphadenopathy may be present
Schwannoma	• Rare (<1%) • Distinct from peripheral and central nervous system schwannomas	• Homogeneous and late peak enhancement • May have both intraluminal and extraluminal growth pattern • May have a cystic appearance



Summary

Traumatic and Vascular	Key Points	Imaging Features
Hematoma	• Most common site of intramural hematoma of the gastrointestinal tract • Causes: blunt trauma (main), coagulopathy, leukemia, lymphoma	• High-attenuation collection in the wall of the duodenum; hemoperitoneum; local-regional gaseous foci; fat stranding
Aortoenteric fistula	• **Primary:** preexisting aortic aneurysm (rare) • **Secondary:** related to complications of aortic reconstructive surgery (more common)	• **Primary:** ectopic gas adjacent to or within the aorta, fat stranding, adjacent or mural hematoma, aortic aneurysm; penetrating atherosclerotic ulcer • **Secondary:** persistent ectopic gas and perigraft soft-tissue thickening, tethering of adjacent duodenum, pseudoaneurysm, disruption of the aortic wall
SMA syndrome	• Vascular compression of the third part of the duodenum between the aorta and SMA • Risk factors: marked weight loss and a low body mass index	• Aortomesenteric angle of less than 22° (normal: 38°–56°) • Aortomesenteric distance of less than 8 mm (normal: 10–28 mm) • Focal duodenal narrowing with upstream dilation
Henoch-Schönlein purpura	• Systemic autoimmune vasculitis of small vessels of the skin, joint, gastrointestinal tract, and kidney • Good prognosis and recovery with corticosteroids	• Bowel wall thickening with target appearance • Intramural hemorrhage • Reactive lymphadenopathy • Mesenteric edema and free fluid

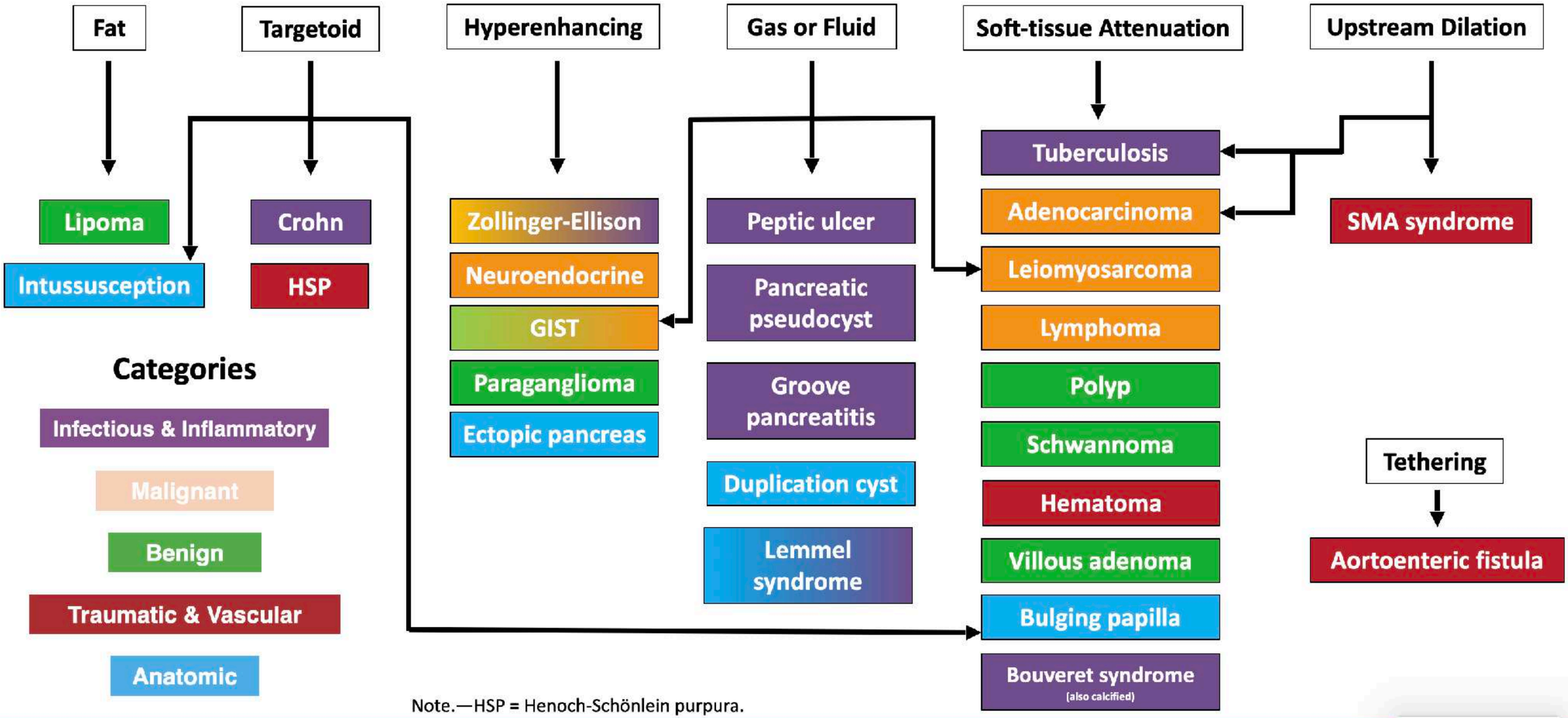


Summary

Anatomic	Key Points	Imaging Features
Bulging papilla	• Enlarged (>10 mm) and/or hyperenhancing duodenal major papilla • Benign causes: passage of biliary stones; pancreatitis; cholangitis	• Edematous thickening with targetlike mural stratification enhancement; biliary tree dilatation
Heterotopic pancreas	• Pancreatic tissue without vascular or ductal communication with the main gland	• Endoluminal growth pattern (85%); prominent overlying mucosa; contrast enhancement pattern similar to orthotopic pancreas; ductlike structures within the mass
Intussusception	• Main cause: excessive mobility of the duodenal wall due to intestinal malrotation • Intussusception length <3.5 cm: spontaneous reduction is probable	• Target sign (axial view)
Duplication cyst	• Mesenteric side of the gastrointestinal tract • May have ectopic gastric, pancreatic, or respiratory tissue • Closely associated with the pancreatobiliary duct system	• Well-circumscribed, round, fluid-filled and unilocular cysts with a thin enhancing wall • Wall calcifications may be present
Lemmel syndrome	• Acute cholangitis from a duodenal periampullary diverticulum obstructing the ampulla	• Extrinsic compression of the ampulla from periampullary diverticulum • Inflammation or infection of the diverticulum (wall thickening, hyperenhancement, diffusion restriction)



Pattern Approach To Duodenal Disease



Note.—HSP = Henoch-Schönlein purpura.



COLON

MENU

Ischémie mésentérique non-occlusive oui, mais **à quel stade** ?

Le **défaut de rehaussement** *est LE signe associé à la nécrose transmurale, quelque soit le segment digestif* → bloc

Colite ischémique

- C'est une ischémie non occlusive
- Bénigne dans plus de 80 % = mécanisme de reperfusion
- Mais… savoir repérer les signes de nécrose transmurale
  - Perte du rehaussement muqueux / paroi virtuelle
  - Perte des haustrations avec aspect tubulé
  - Signes de péritonite









FECES SIGN

COMMENTAIRE

L'occlusion intestinale est une cause fréquente de consultation aux urgences, à laquelle le radiologue est souvent confronté. L'évaluation d'une occlusion intestinale mécanique en imagerie repose sur la précision de la topographie de l'obstruction, la recherche de signes de souffrance intestinale et l'identification de la cause.

La TDM abdominale représente l'examen le plus sensible et spécifique pour cette évaluation [1].

Le « feces sign » qui pourrait être traduit par « le signe des selles » a été décrit pour la première fois en 1995 par Mayo-Smith et al. En TDM, ce signe se présente sous forme d'une stase stercorale endoluminale d'aspect granité, associée à des bulles d'air ressemblant à des matières fécales normalement absente dans l'intestin gr^ele (*Fig. 1*). L'apparition de ce signe est expliqué par la ré-absorption de l'eau par la paroi intestinale et la pullulation microbienne liées à la stase digestive. Le « feces sign » reflète ainsi directement la stase du contenu intestinal, plus importante à proximité immédiate de la zone de transition (*Fig. 1*), ; ce signe a ainsi une valeur prédictive positive de 93 % pour diagnostiquer le site de l'occlusion [1]. À noter que ce signe peut avoir une double localisation en cas d'occlusion à anse fermée (au niveau de la zone transitionnelle proximale et au sein de l'anse fermée) [1].

L e « feces sign » n'a pas de valeur pronostique et n'est pas un signe de gravité d'une occlusion. [1].

Le principal diagnostic différentiel du « feces sign » est le bézoard intestinal [2]. Ce dernier constitue généralement lui-même la cause de l'occlusion; l'aspect est souvent différent, plus

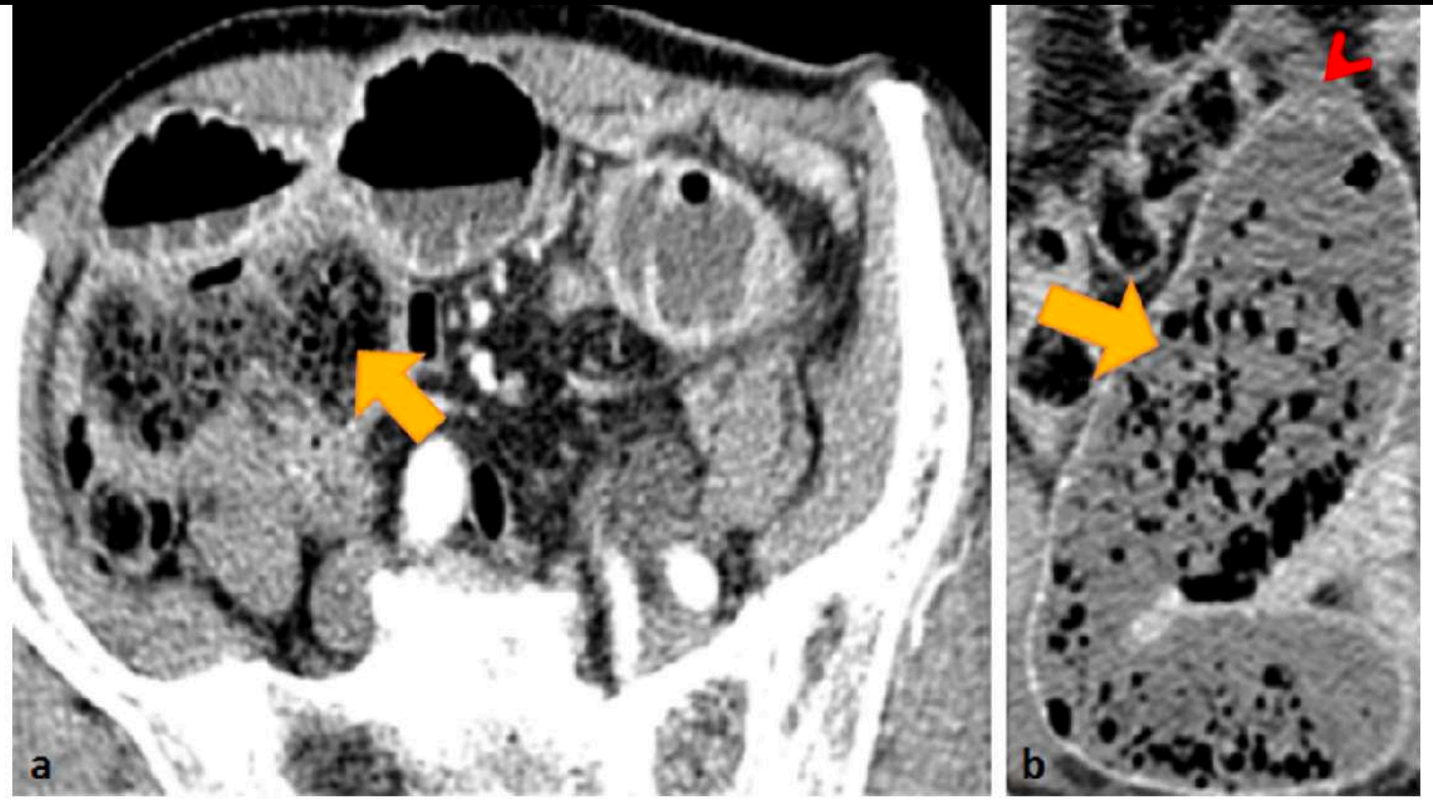
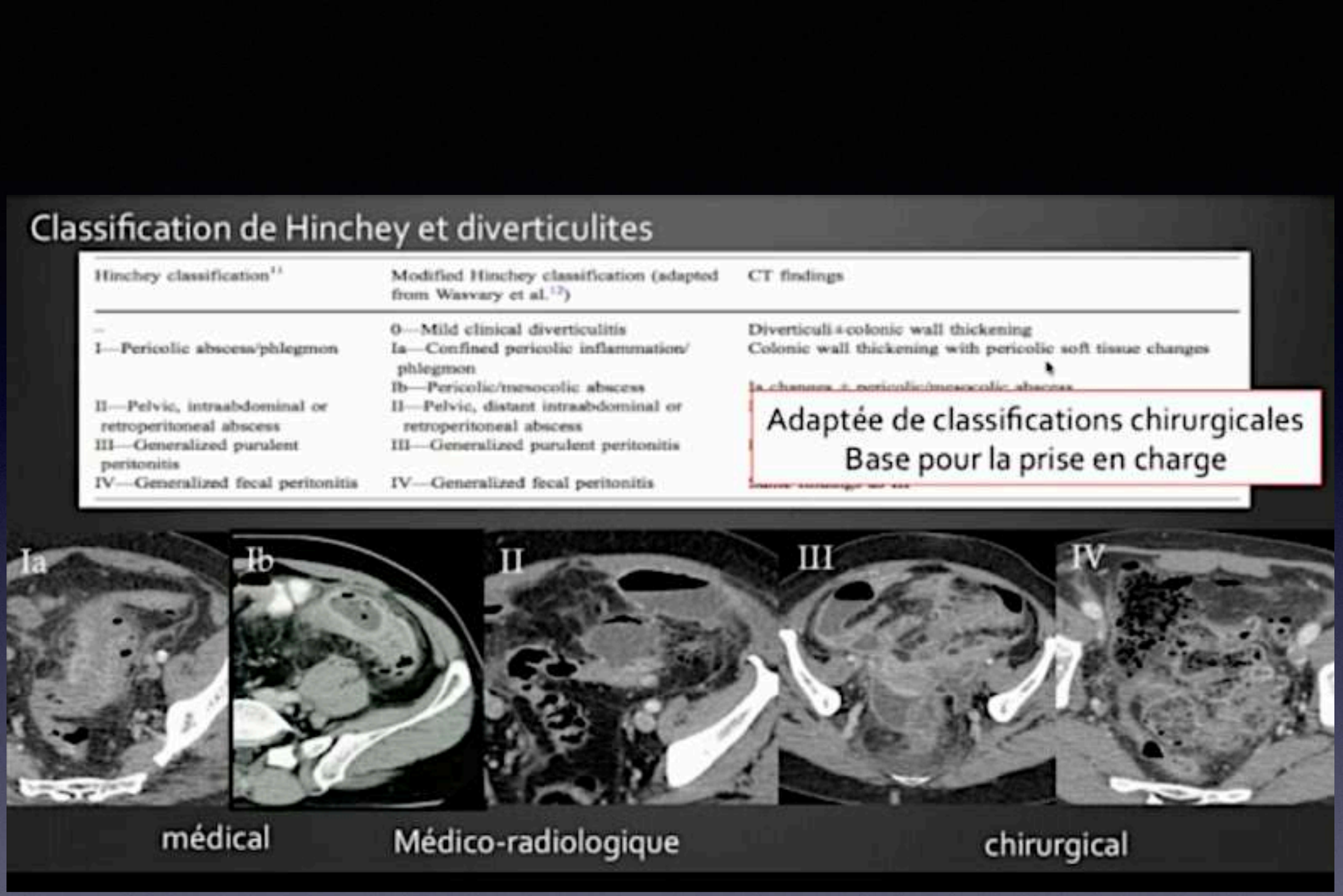


Figure 1. TDM abdominale avec injection du produit de contraste, en coupe axiale (a) et en reconstruction coronale agrandie (b). Les images montrent une stase stercorale endoluminale d'aspect granité renfermant des bulles d'air correspondant au « feces sign » (flèches jaunes). La zone transitionnelle est située immédiatement à proximité (tête de flèche).

Classification de Hinchey et diverticulites

Hinchey classification[11]	Modified Hinchey classification (adapted from Wasvary et al.[12])	CT findings
–	0—Mild clinical diverticulitis	Diverticuli + colonic wall thickening
I—Pericolic abscess/phlegmon	Ia—Confined pericolic inflammation/ phlegmon	Colonic wall thickening with pericolic soft tissue changes
	Ib—Pericolic/mesocolic abscess	Ia changes + pericolic/mesocolic abscess
II—Pelvic, intraabdominal or retroperitoneal abscess	II—Pelvic, distant intraabdominal or retroperitoneal abscess	
III—Generalized purulent peritonitis	III—Generalized purulent peritonitis	
IV—Generalized fecal peritonitis	IV—Generalized fecal peritonitis	

Adaptée de classifications chirurgicales
Base pour la prise en charge



RadioGraphics
FUNDAMENTALS

Pearls and Pitfalls in Multimodality Imaging of Colonic Volvulus

• Jeremy R. Wortman, MD
• Manish Dhyani, MBBS
• Sarah M. Ali, MD
• Francis J. Scholz, MD

RSNA
Radiological Soci
of North Ame

Le volvulus du sigmoïde : un diagnostic à ne pas manquer

Sigmoid volvulus: A diagnosis not to be missed

O. Zamani
S. Moumna
S. Semlali
J. El Fenni

Service de radiologie, hôpital Militaire d'instruction Mohamed V, Université Mohamed V, Hay Ryad, Rabat, Maroc

Reçu le 17 mai 2018 ; accepté le 6 septembre 2018
Disponible en ligne sur ScienceDirect le 26 octobre 2018

MOTS-CLÉS
Volvulus
Sigmoïde
Scanner
Grain de café
Tour de spire

KEYWORDS
Volvulus
Sigmoid
Computed tomography
Coffee bean
Whirl sign

COMMENTAIRE

Le volvulus du sigmoïde est la forme la plus commune des volvulus du tractus gastro-intestinal, il est responsable de 2 à 5 % des occlusions intestinales [1] c'est une urgence diagnostique et thérapeutique vu le risque d'évolution mortelle. La présence d'un dolicho-sigmoïde ainsi que le rétrécissement de la base du mésocôlon constituent des facteurs prédisposant [2] la présentation clinique est faite d'un syndrome occlusif pouvant être aiguë, subaiguë ou chronique. L'imagerie en coupe permet le diagnostic positif et le bilan des complications. L'ASP présente un intérêt limité face au scanner, il permet le diagnostic positif dans 60 à 70 % des cas en montrant le signe du « grain de café » (*Fig. 1*) [3]. Le scanner objective le signe du tourbillon (*Fig. 2*) avec une sensibilité avoisinant les 60 % [3]. Le traitement optimal est basé sur



Figure 1. Abdomen sans préparation objectivant le signe du « grain de café ».

Auteur correspondant :
O. Zamani,
Hôpital Militaire d'instruction Mohamed V, Université Mohamed V, Hay Ryad, Rabat, Maroc.
Adresse e-mail :
oujdanezamani@gmail.com

https://doi.org/10.1016/j.jidi.2018.09.002
© 2018 Société française de radiologie. Publié par Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

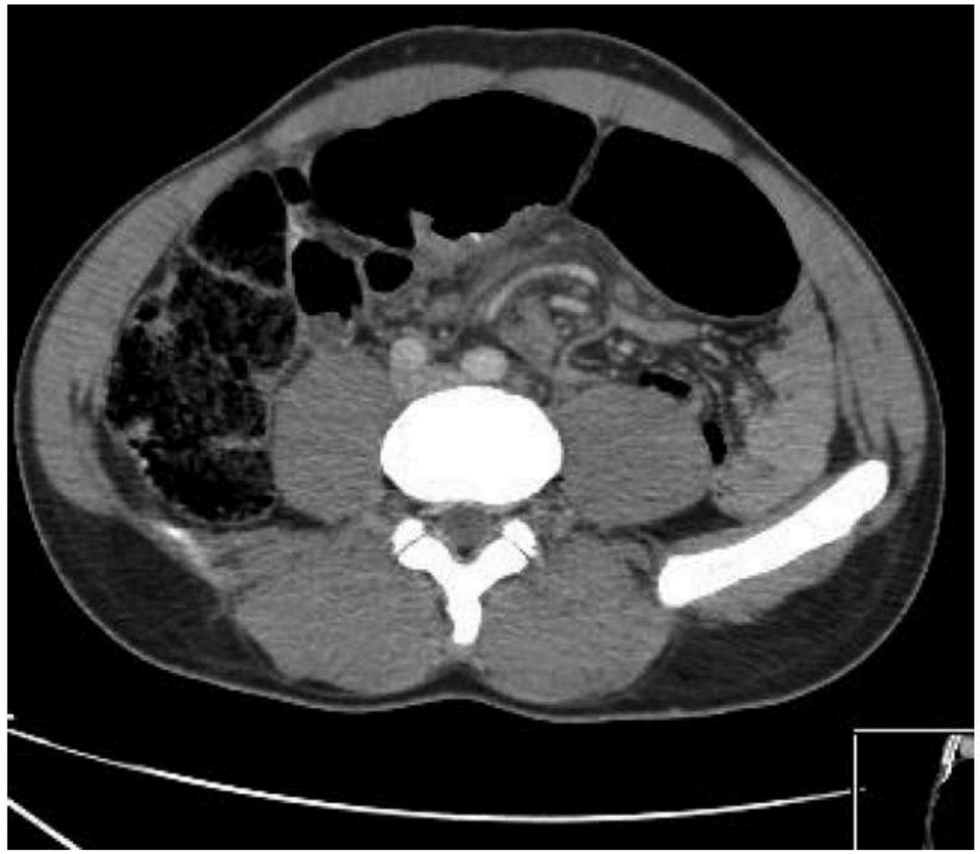


Figure 2. TDM abdominale en coupe axiale montrant l'enroulement des vaisseaux mésentériques réalisant le signe du « tourbillon ».

RadioGraphics
FUNDAMENTALS

From the Department of Radiology, Lahey Hospital and Medical Center, Burlington, MA (J.W., M.D., S.A., and F.S.).

Address correspondence to Jeremy R. Wortman, MD. Email: jeremy.wortman@lahey.org

Presented as an Educational Exhibit at the RSNA 2019 Annual Meeting.

Disclosures.—F.J.S. *Activities related to the present article:* disclosed no relevant relationships. *Activities not related to the present article:* provided legal consulting for malpractice cases; received an honorarium from Siemens for lecturing; reimbursed for travel costs by the American Institute for Radiologic Pathology. *Other activities:* disclosed no relevant relationships.

RSNA
Radiological Society of North America

Learning Objectives

- Describe the pathophysiology and management of the most common types of colonic volvulus (CV).
- Outline the appropriate imaging workup in patients with suspected CV.
- Review common and uncommon types of CV.
- Review water-soluble enema (WSE) examination technique and findings in patients with known or suspected CV.

RadioGraphics FUNDAMENTALS

RSNA Radiological Society of North America

Background

- Acute CV accounts for approximately 10%–15% of all large-bowel obstruction.[1]
- Colonic volvulus:
  - Sigmoid volvulus (SV) (60%–75% of cases)
  - Cecal volvulus (25%–40%)
  - Volvulus of the transverse colon and splenic flexure are very rare (less than 1%).[2,3]

RadioGraphics FUNDAMENTALS

RSNA Radiological Society of North America

Imaging Workup for Colonic Volvulus

- Plain abdominal radiography is usually the initial imaging examination of choice.
- Plain radiography is usually followed with CT, or less commonly, WSE if CT is nondiagnostic or unclear.
  - CT is the standard diagnostic modality for confirmation of diagnosis (usually performed with oral and intravenous contrast material, with rectal contrast material only when requested by surgeon).
  - WSE can help troubleshoot in cases where CT is unclear and can be therapeutic.
- WSE can depict the point of colonic torsion in about 70% of cases.[6-8]

Diagnostic Yield	Sigmoid Volvulus	Cecal Volvulus
Plain radiography	31-66%[4-6]	15-26%[4-6]
Plain radiography and WSE	90%[6]	42%[6]
CT	89%[6-8]	71%[6-8]

RadioGraphics FUNDAMENTALS

RSNA Radiological Society of North America

Sigmoid Volvulus: Background

- Generally affects patients who are older with more comorbid medical and neuropsychological conditions as compared with those with cecal volvulus[4]
- High-fiber diets are a predisposing factor. [2,4]
- Most common cause of large-bowel obstruction during pregnancy [2,4]

RadioGraphics FUNDAMENTALS

RSNA Radiological Society of North America

Sigmoid Volvulus: Radiographic Findings

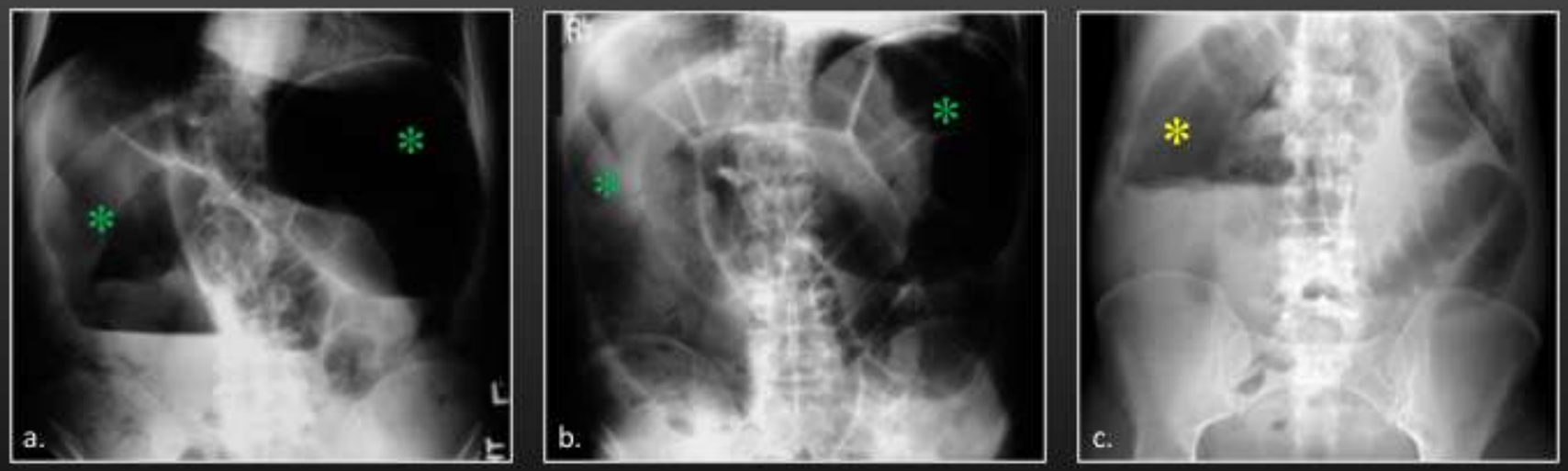


Radiographic findings of sigmoid colonic volvulus. Supine images in three different patients demonstrate the classic radiographic findings of SV with a markedly dilated sigmoid colon *(V)* with an inverted U shape with both ends of the loop (blue asterisk) in the pelvis and an absence of gas in the rectum, creating a "coffee bean" appearance. Radiographs are diagnostic of this entity in 60-90% of cases.

RadioGraphics FUNDAMENTALS

RSNA Radiological Society of North America

Sigmoid Volvulus: Radiographic Pitfalls

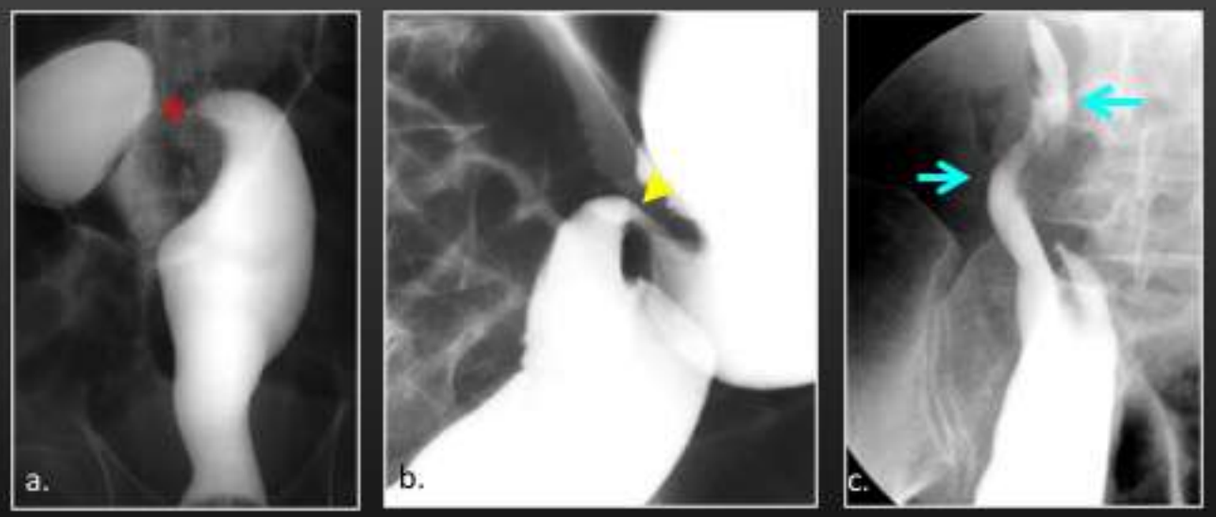


There are several potential challenges in diagnosis of colonic volvulus by using plain radiography alone. Upright **(a)** and supine **(b)** radiographs in a patient with SV show how the resultant large-bowel obstruction involving the majority of the colon proximal to the volvulus can obscure the anatomy and underlying cause (green asterisks). **(c)** Upright radiograph in a patient with colonic pseudo-obstruction demonstrates how dilated bowel (yellow asterisk) can mimic the presence of SV and lead to a false-positive diagnosis.

RadioGraphics FUNDAMENTALS

RSNA Radiological Society of North America

Sigmoid Volvulus: WSE Findings



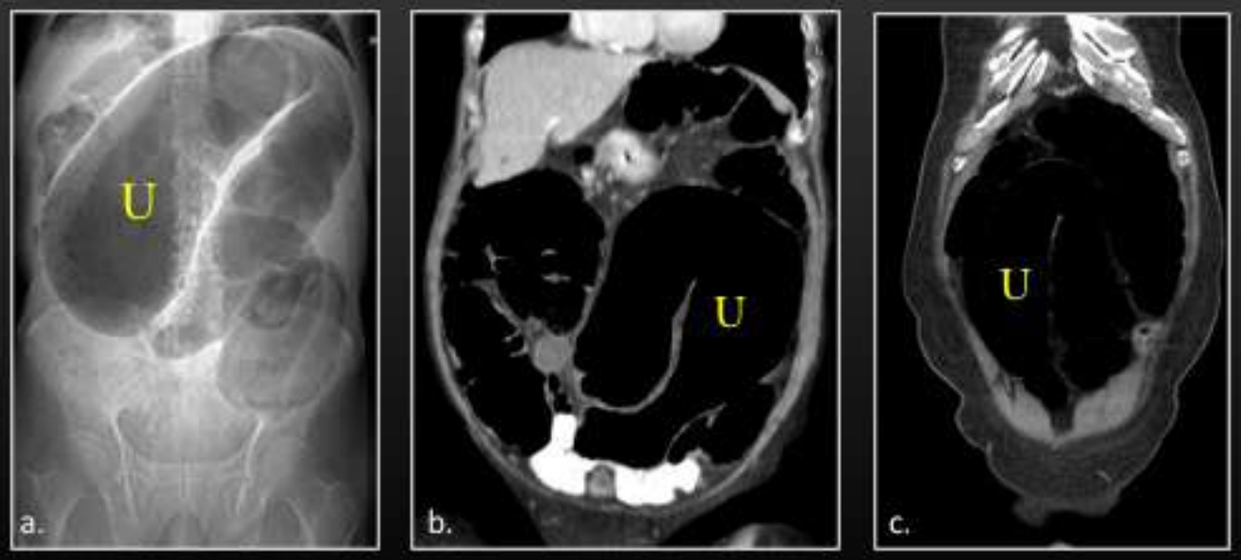
Common variants of the appearance of SV on WSE studies. **(a)** Frontal WSE image shows the most common appearance, which is the classic "bird's beak" appearance (red asterisk). **(b)** Oblique WSE image depicts a variation of the bird beak called the "double bird beak" (yellow arrowhead), with a proximal and distal twist seen. **(c)** Oblique WSE image demonstrates a less commonly seen corkscrew appearance with a very long segment of twisted large bowel (blue arrows) caused by a looser twist of the volvulus than in the typical bird's beak cases.

RadioGraphics FUNDAMENTALS

RSNA Radiological Society of North America

Sigmoid Volvulus: Findings at CT

- Scout **(a)** and coronal **(b, c)** CT images show an inverted U-shaped distended sigmoid *(U)* with a coffee bean appearance.



RadioGraphics FUNDAMENTALS

RSNA Radiological Society of North America

Sigmoid Volvulus: Findings at CT

- Rectal gas is absent, and a transition point is present in the sigmoid colon.



Axial CT images in three different patients with SV demonstrate findings of absent rectal gas (green asterisk) and the transition point in the sigmoid colon (green arrow).

RadioGraphics FUNDAMENTALS

RSNA Radiological Society of North America

Sigmoid Volvulus: Findings at CT

- The "whirl" sign (**red circle**) is a general sign of volvulus seen in sigmoid, cecal, and volvulus seen in other locations.



Axial CT image



Coronal CT image



Coronal CT image



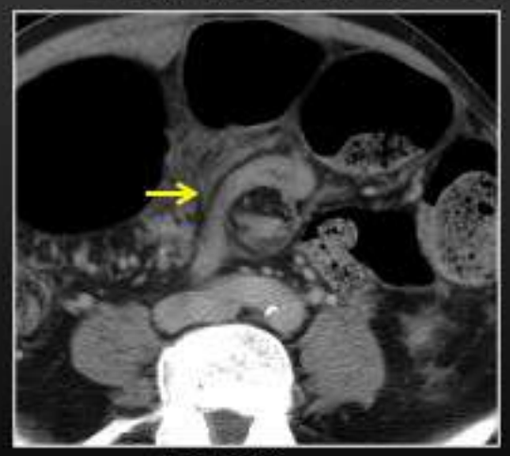
Coronal CT image

RadioGraphics FUNDAMENTALS

RSNA Radiological Society of North America

Sigmoid Volvulus: Findings at CT

- The "X marks the spot" sign (yellow arrow) is characterized by two crossing transition points in a single location (general sign of volvulus seen in sigmoid, cecal, and volvulus seen in other locations).



Axial CT image



Axial CT image



Axial CT image

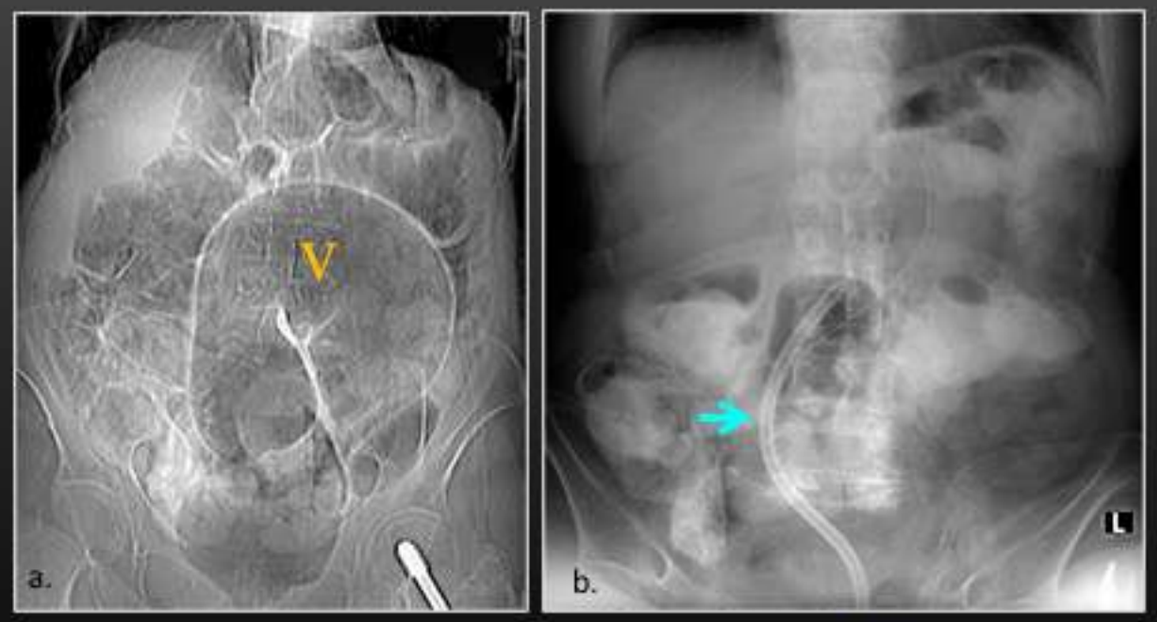
RadioGraphics FUNDAMENTALS

RSNA Radiological Society of North America

Sigmoid Volvulus: Management

- Rigid or flexible endoscopy is performed to depict sigmoid colon viability and to allow initial detorsion and decompression of the colon.[4]
  - After successful detorsion of the sigmoid colon, a decompression tube is, in general, left in place for a period of 1 to 3 days to maintain the reduction.
- Urgent sigmoid resection is generally indicated when endoscopic detorsion of the sigmoid colon is not possible and in cases of nonviable or perforated colon.[4]
- Sigmoid colectomy should be considered after resolution of the acute phase of sigmoid volvulus to prevent recurrent volvulus.
  - Nonresectional operative procedures, including detorsion alone, sigmoidoplasty, and mesosigmoidoplasty, are inferior to sigmoid colectomy for the prevention of recurrent volvulus.
  - Recurrence is common and is seen in up to 84% of cases.[9]

Sigmoid Volvulus: Management



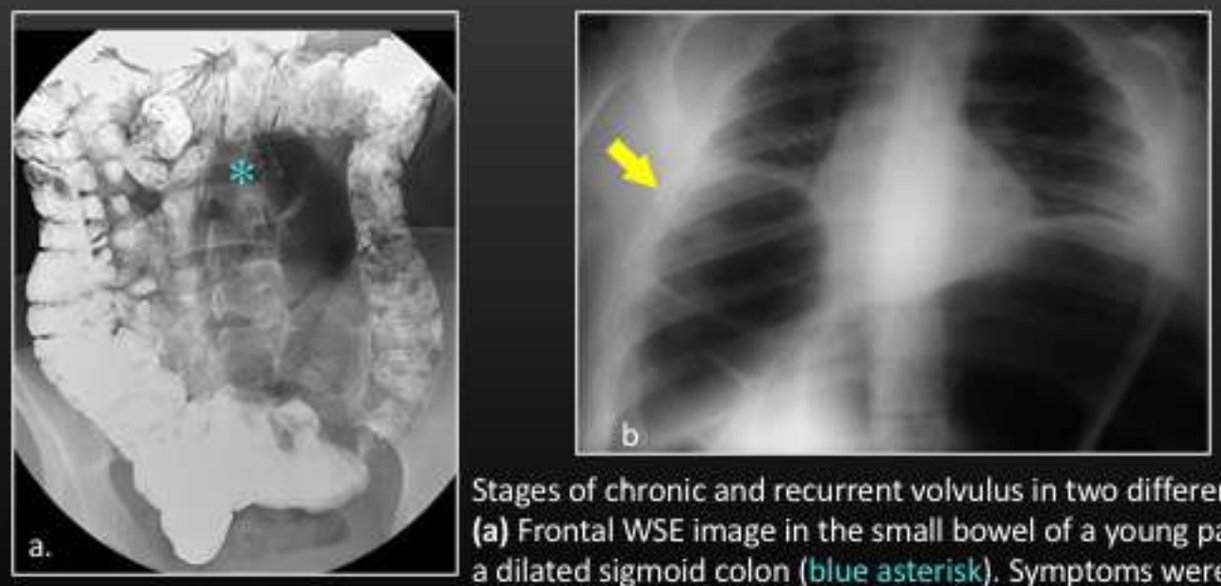
(a) Frontal CT scout image shows classic imaging features of SV *(V)*. The patient was subsequently treated with decompression. **(b)** Frontal radiograph shows rectal tube placement (blue arrow) with successful decompression of the volvulus.

RadioGraphics FUNDAMENTALS

RSNA Radiological Society of North America

Giant Sigmoid Volvulus

- Because of recurrent attacks, SV can be chronic and can slowly become gigantic, which is known as giant sigmoid volvulus (GSV).



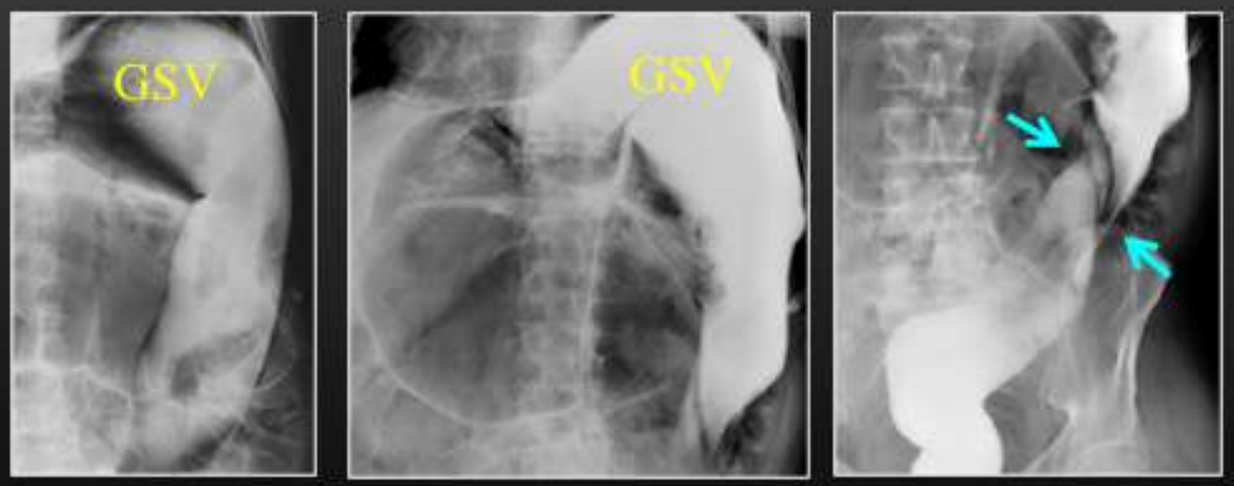
Stages of chronic and recurrent volvulus in two different patients. **(a)** Frontal WSE image in the small bowel of a young patient demonstrates a dilated sigmoid colon (blue asterisk). Symptoms were intermittent for 9 years. **(b)** Frontal radiograph in a different patient with decades of intermittent attacks depicts a massively dilated colon (yellow arrow) extending to the diaphragm.

RadioGraphics FUNDAMENTALS

RSNA Radiological Society of North America

Giant Sigmoid Volvulus

- Because of recurrent attacks, SV can be chronic and can slowly become gigantic (GSV).



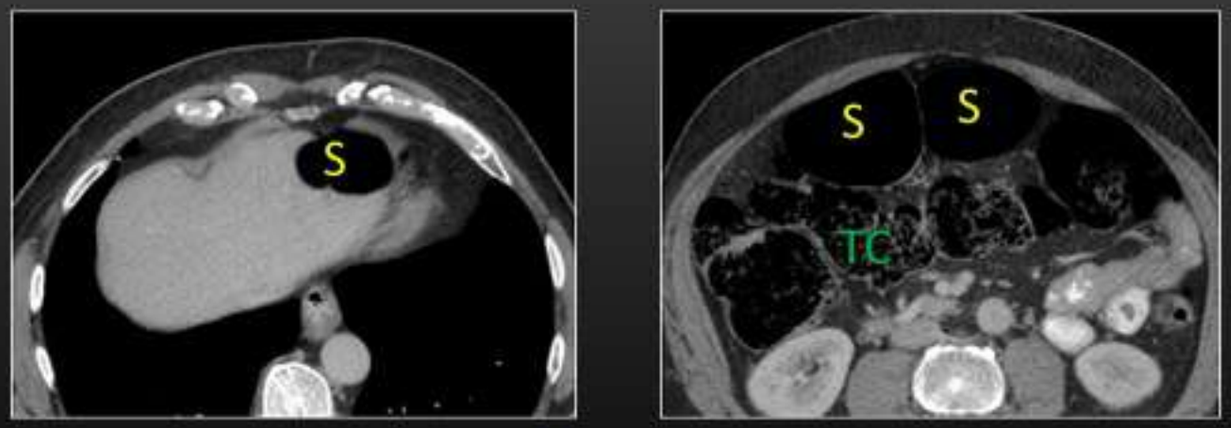
GSV in an elderly patient with recurrent episodes of severe intermittent pain over decades. Frontal WSE images show how the sigmoid *(GSV)* is massively distended and extends to the left diaphragm. There is a twist (blue arrows); however, it is not a complete obstruction.

RadioGraphics FUNDAMENTALS

RSNA Radiological Society of North America

Giant Sigmoid Volvulus

- The GSV enlarges cephalad, passing in front of the transverse colon, and may partially obstruct it.

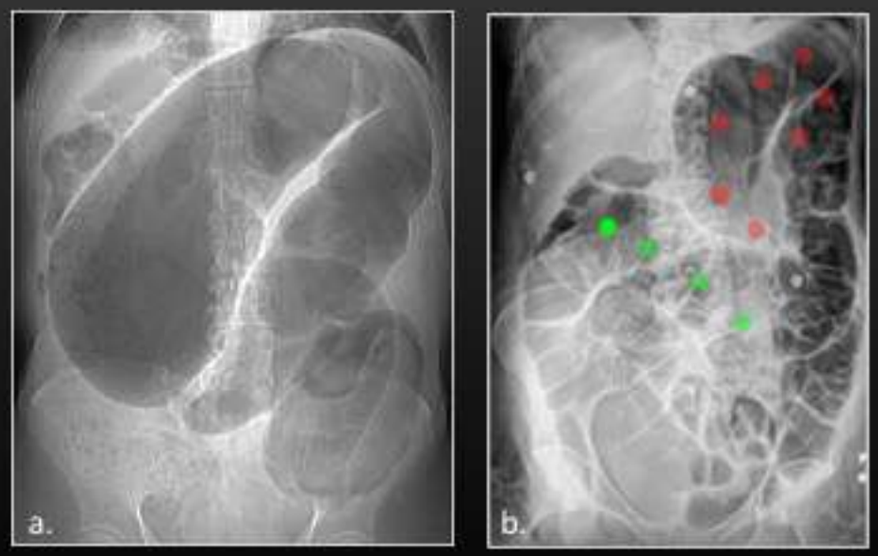


GSV. Axial CT images show the enlarged sigmoid colon *(S)* growing in a cephalad direction, passing in front of the transverse colon *(TC)*. Occasionally, this compresses the transverse colon, limiting inflow to the volvulus and allowing the volvulus to reduce. In this case, the enlarged sigmoid is large enough to reach the diaphragm. In cases of GSV, the twist is pulled cephalad and anteriorly, and therefore is usually best visualized on coronal CT images.

RadioGraphics FUNDAMENTALS
RSNA Radiological Society of North America

Giant Sigmoid Volvulus

- GSV tends to deform and compress adjacent structures.
- A left-sided GSV passes anterior to the stomach and may compress it and cause gastrocolic adhesions.



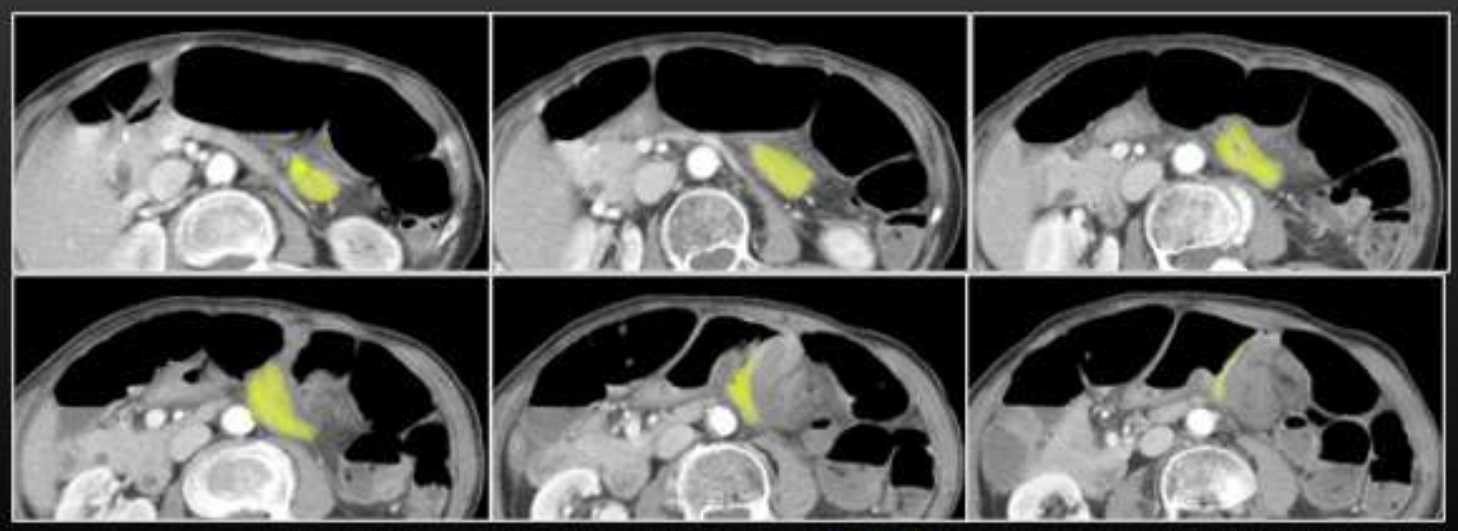
Two patients with left-sided GSV.
(a) Frontal scout CT image demonstrates a "giant coffee bean," which extends to the left hemidiaphragm. **(b)** Frontal scout CT image shows a GSV extending to the left hemidiaphragm (red dots), which demonstrates the typical feature of being above the transverse colon (green dots). This has been called the "northern exposure" sign and is a specific finding for sigmoid volvulus.[10]

RadioGraphics FUNDAMENTALS

RSNA Radiological Society of North America

Giant Sigmoid Volvulus

- GSV tends to deform and compress adjacent structures.
- A left-sided GSV passes anterior to the stomach and may compress it and cause gastrocolic adhesions, causing a confusing clinical picture with vomiting secondary to gastric obstruction.



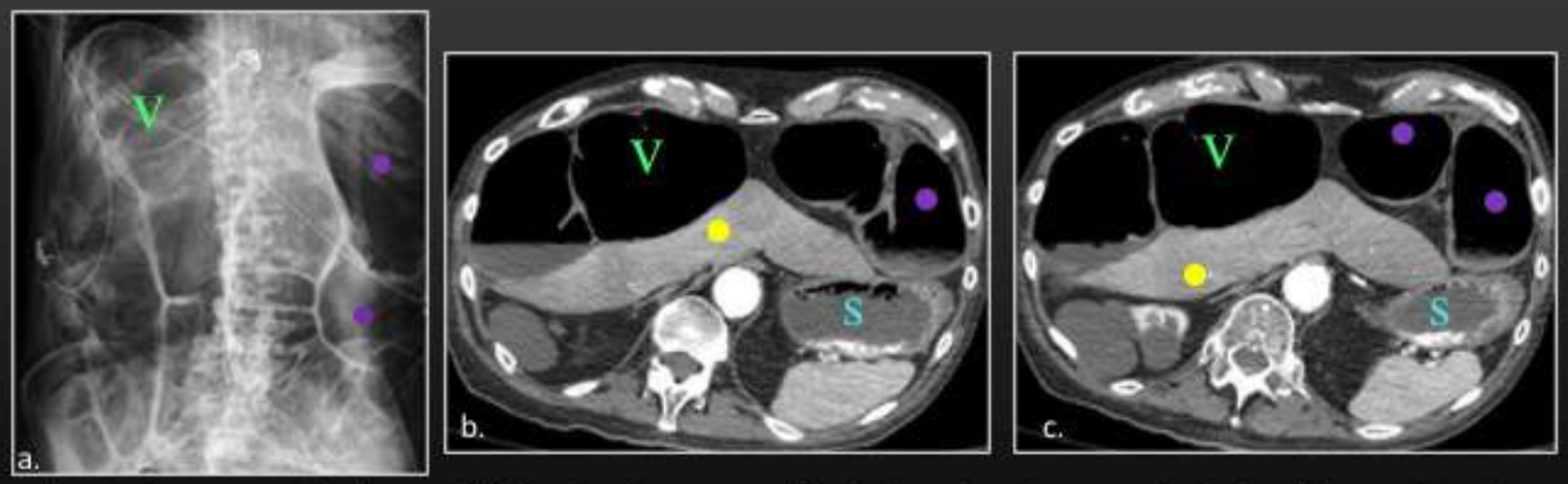
Axial CT images show how the stomach (yellow) is compressed and pulled into a GSV.

RadioGraphics FUNDAMENTALS

RSNA Radiological Society of North America

Giant Sigmoid Volvulus

- A right-sided GSV passes anterior to the liver to sit under the right diaphragm and may permanently deform the liver.



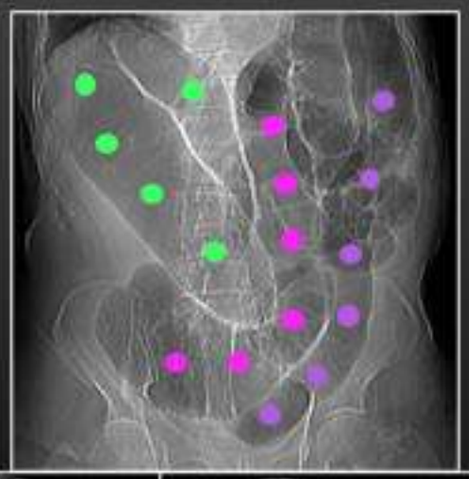
Right-sided GSV. Frontal radiograph **(a)** and axial CT images **(b, c)** show that the sigmoid volvulus *(V)* extends to the diaphragm and causes compression of the liver (yellow dot). The stomach *(S)* is displaced posteriorly. The left colon and splenic flexure (purple dots) are distended with gas.

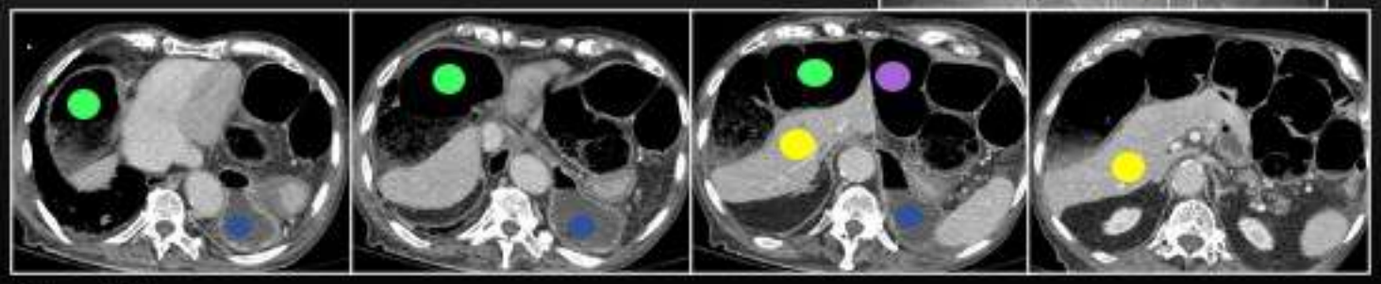
RadioGraphics FUNDAMENTALS

RSNA Radiological Society of North America

Giant Sigmoid Volvulus

- GSV (right-sided, green dots) rises to the diaphragm.
- GSV deforms the liver (yellow dots).
- Transverse colon (pink dots) is depressed and below the GSV.
- Stomach (blue dots) is displaced posteriorly.
- Descending colon (purple dots) is distended with air, but is not as dilated as with typical SV.



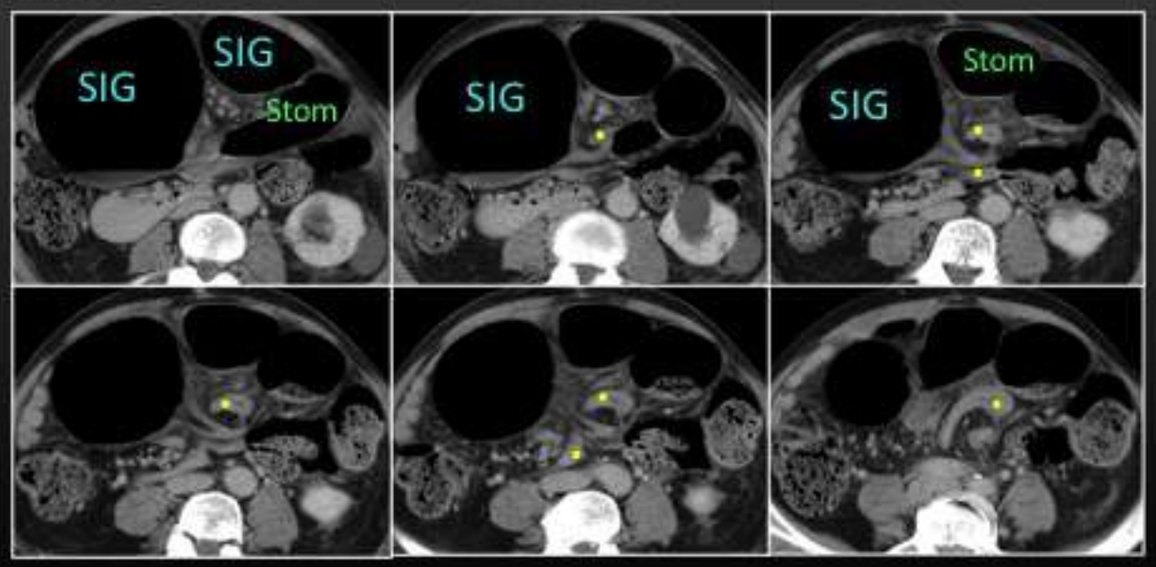


RadioGraphics FUNDAMENTALS

RSNA Radiological Society of North America

Giant Sigmoid Volvulus: Jejunosigmoid Knot

- Also known as compound volvulus or double volvulus.
- Loops of small bowel (can be ileum or jejunum) wrap around redundant narrow sigmoid.[11]



Axial CT images demonstrate the obstructed sigmoid *(SIG)*, distended stomach *(Stom)*, and the jejunal knot (yellow dots) wrapped around the sigmoid at the site of obstruction.

RadioGraphics FUNDAMENTALS

RSNA Radiological Society of North America

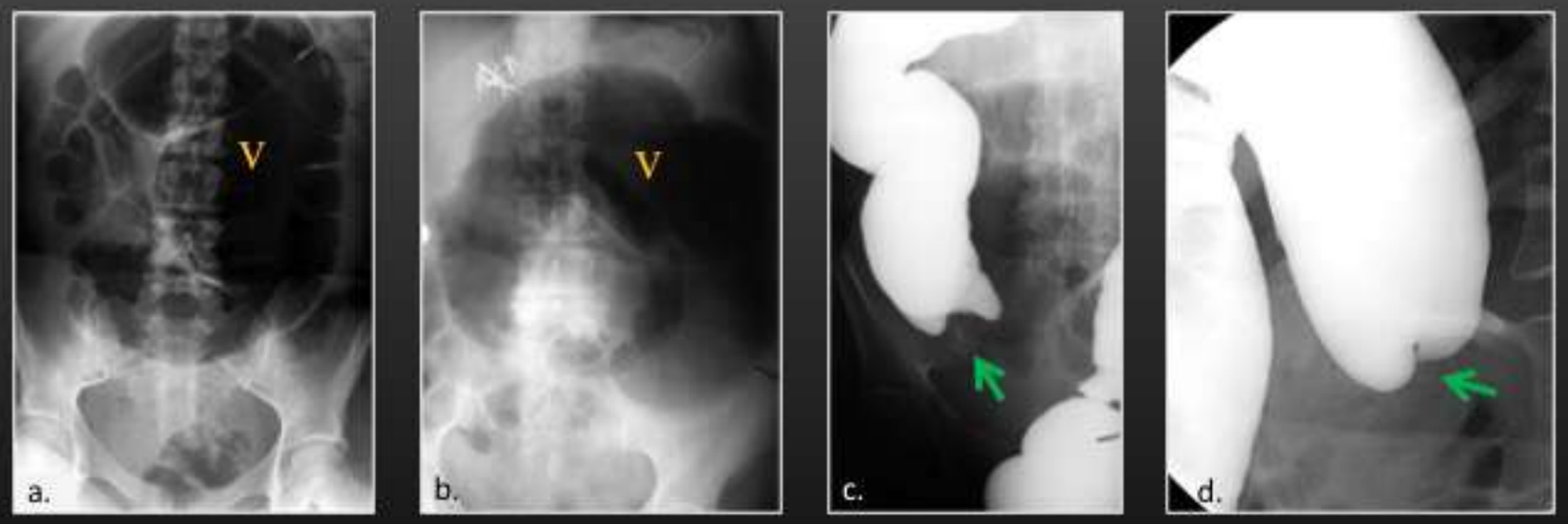
Cecal Volvulus: Background

- Commonly associated with congenital anomalies such as abnormal fixation of the right colon to the retroperitoneum or abnormal motility of the right colon[2,3]
- Types include axial and bascule types

RadioGraphics FUNDAMENTALS

RSNA Radiological Society of North America

Cecal Volvulus: Radiographic and WSE Findings



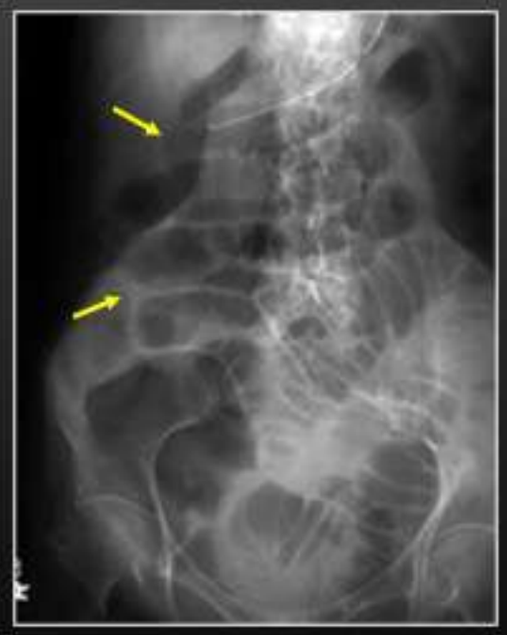
Radiographic and water-soluble enema (WSE) findings in four patients with cecal volvulus. **(a, b)** Frontal radiographs show the cecal volvulus as a kidney bean–shaped gas bubble *(V)* in the mid abdomen, generally with a notch representing the ileocecal valve. There is an absence of cecal stool in the right lower quadrant. **(c, d)** WSE studies commonly depict beaking of the right colon with a "folded stump" or "pantaloon" appearance (green arrow). The appendix will occasionally be seen.

RadioGraphics FUNDAMENTALS

RSNA Radiological Society of North America

Cecal Volvulus: Radiographic Pitfalls



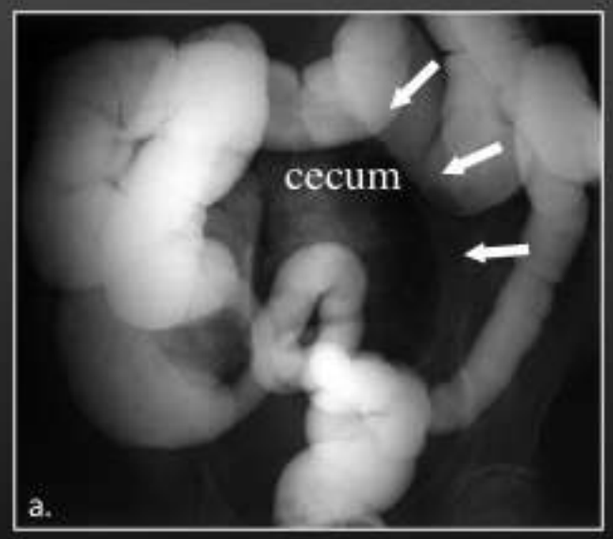


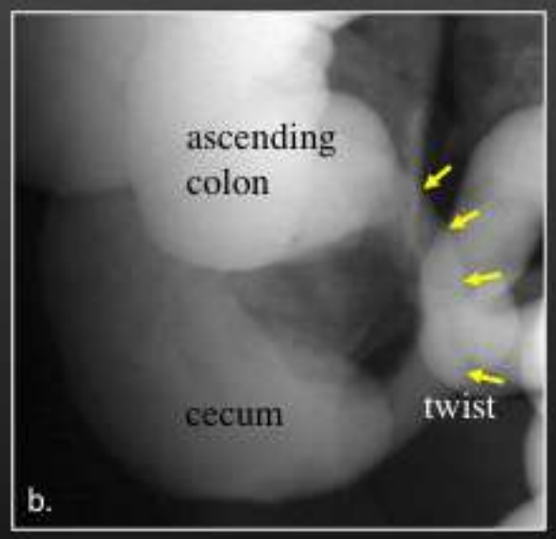
In some patients with cecal volvulus, the normal kidney bean appearance is not seen. Frontal radiographs show how the volvulus appears instead as a coffee bean *(V)*, which can be mistaken for sigmoid volvulus. In some patients, there is often an associated small-bowel obstruction that can obscure the underlying kidney bean appearance (yellow arrows). In these cases, WSE can be helpful to confirm the diagnosis.

RadioGraphics FUNDAMENTALS

RSNA Radiological Society of North America

Cecal Volvulus: Radiographic Pitfalls



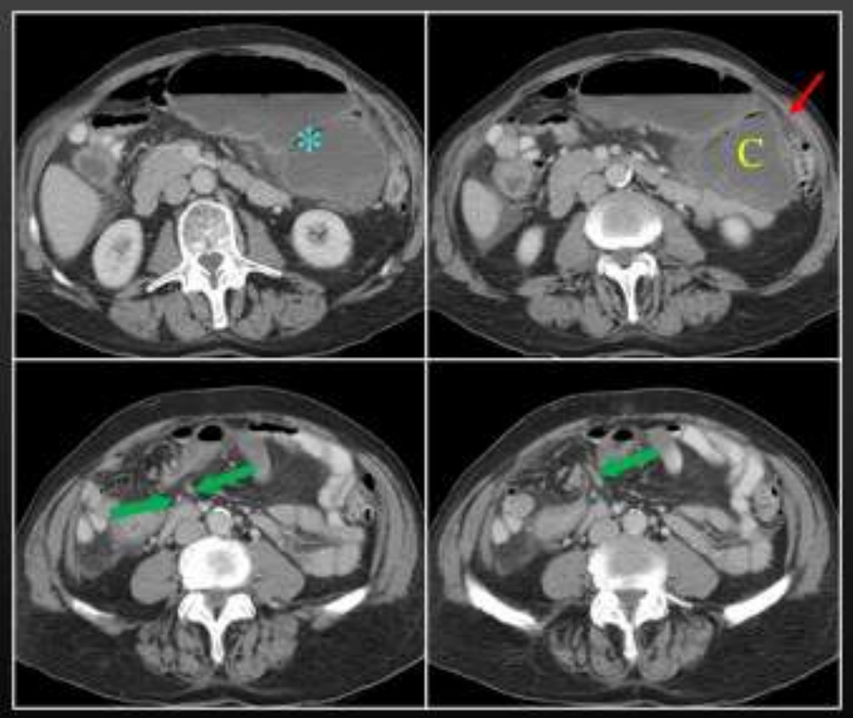


Example of WSE confirmation of the diagnosis of cecal volvulus. **(a)** Frontal WSE image demonstrates that the colon can be filled to the level of the cecum, which does not completely fill and appears as a dilated loop of bowel in the mid abdomen (white arrows). In **b**, a zoomed image shows the twist (yellow arrows) filling with contrast material, with some contrast material entering the obstructed cecum.

RadioGraphics FUNDAMENTALS

RSNA Radiological Society of North America

Cecal Volvulus: Findings at CT

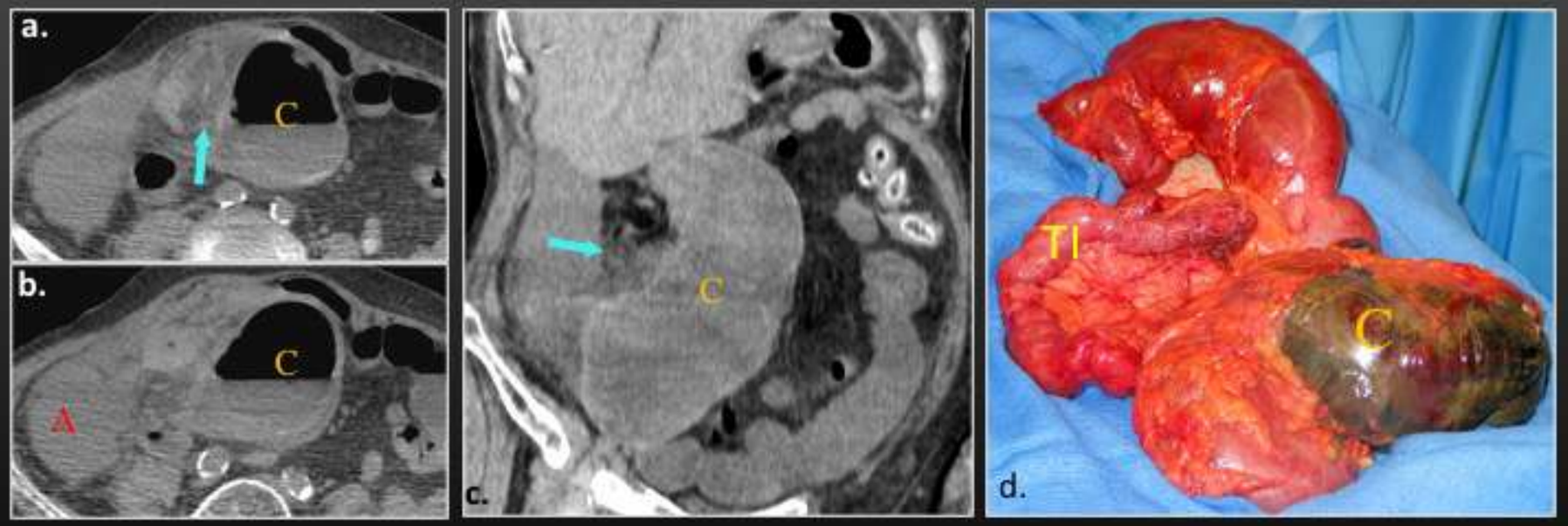


Axial CT findings of cecal volvulus. In the upper abdomen, there is a dilated cecum *(C)*, with a visible air-fluid level, ileocecal valve (blue asterisk), and fluid and inflammation adjacent to the cecum (red arrow). In the lower abdomen, there are vessels that form a crisscross pattern (green arrows) with associated mesenteric swirling.

RadioGraphics FUNDAMENTALS

RSNA Radiological Society of North America

Cecal Volvulus: Ischemic and Infarcted

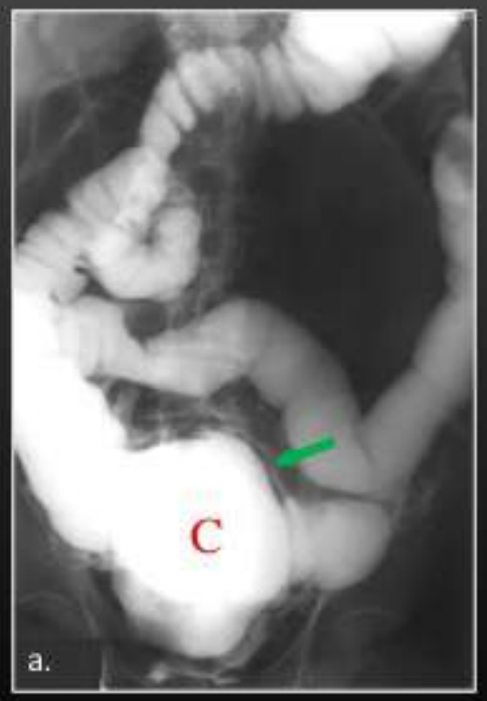


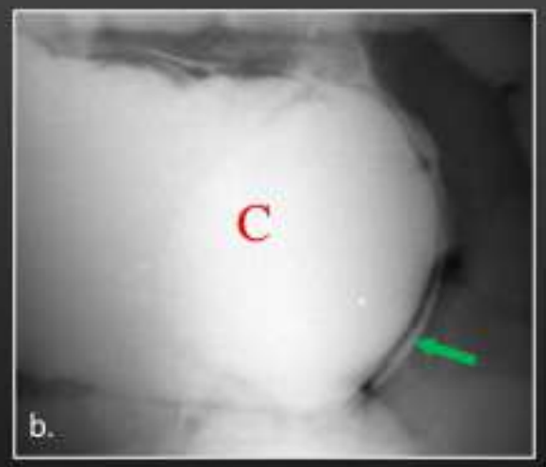
Ischemic cecal volvulus. Axial **(a, b)** and coronal **(c)** nonenhanced CT images show an obstructed cecum *(C)* with wall edema, a whirl sign of twisted mesenteric vessels with mesenteric edema (blue arrow), and ascites *(A)*. **(d)** Photograph shows ischemia that was confirmed intraoperatively (*TI* = terminal ileum).

RadioGraphics FUNDAMENTALS

RSNA Radiological Society of North America

Cecal Volvulus: Perforated







Perforated cecal volvulus. **(a, b)** Frontal WSE images depict a dilated cecum *(C)*. There is intramural perforation with gas and contrast material tracking (green arrow) within the wall of the cecum. **(c)** Photograph shows a focal perforation (yellow arrow) that was confirmed intraoperatively.

RadioGraphics FUNDAMENTALS

RSNA Radiological Society of North America

Cecal Volvulus: Management

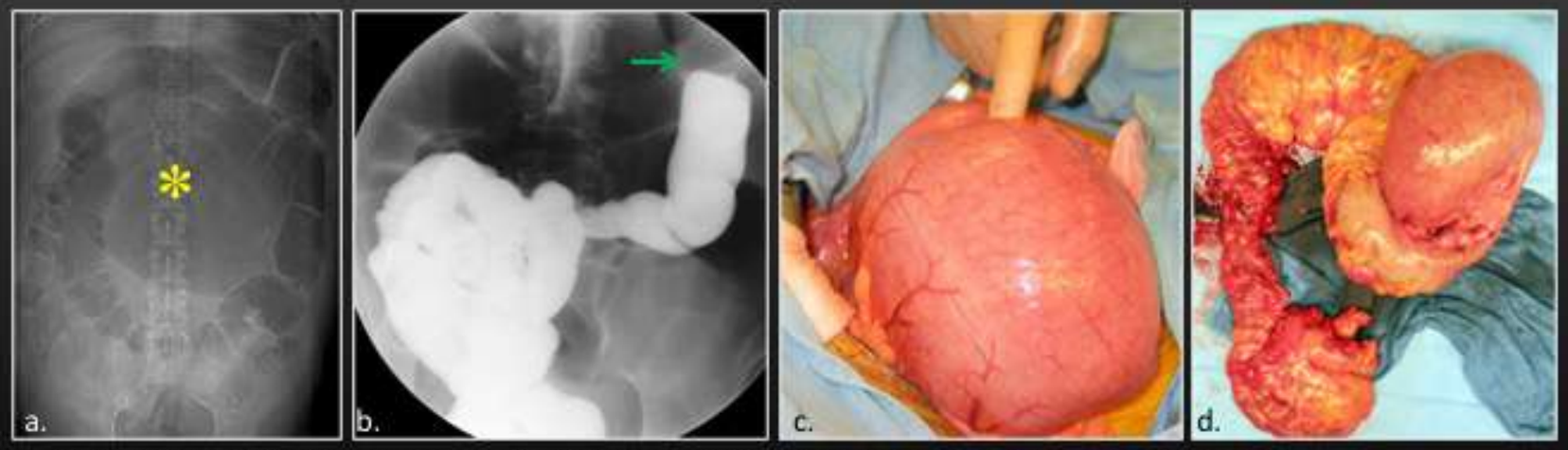
- Attempts at endoscopic reduction of cecal volvulus are generally not recommended.[4]
- In patients with cecal volvulus, resection is required in patients with nonviable or perforated bowel. Resection is also an appropriate first-line intervention for patients with viable bowel who are good operative candidates.[4]
- For cecal volvulus with viable bowel, nonresectional operative procedures may be a suitable alternative to resection.[4]

RadioGraphics FUNDAMENTALS

RSNA Radiological Society of North America

Atypical Cases: Splenic Flexure Volvulus

- Uncommon type of CV that occurs in 1%-2% of cases
- Associations include prior abdominal surgery, wandering spleen, constipation, mental retardation

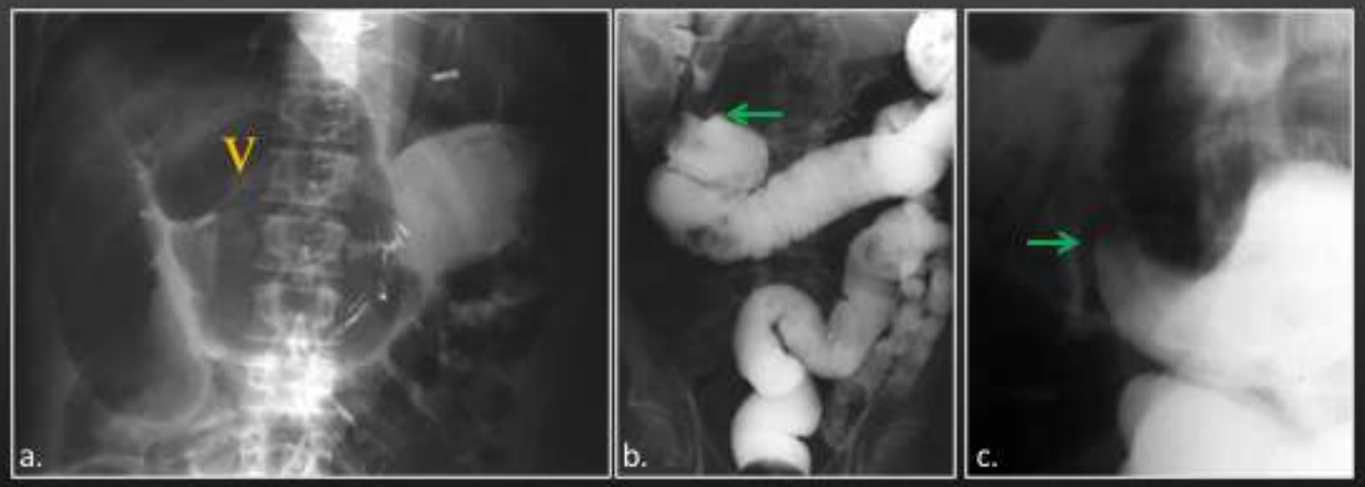


(a) Coronal scout CT image demonstrates a large gas-filled structure (yellow asterisk) in the mid-upper abdomen. **(b)** Frontal WSE image shows beaking with a transition point (green arrow) in the left upper quadrant at the splenic flexure. **(c, d)** Photograph shows surgical findings that confirm a volvulus at the splenic flexure.

RadioGraphics FUNDAMENTALS

RSNA Radiological Society of North America

Atypical Cases: Hepatic Flexure Volvulus

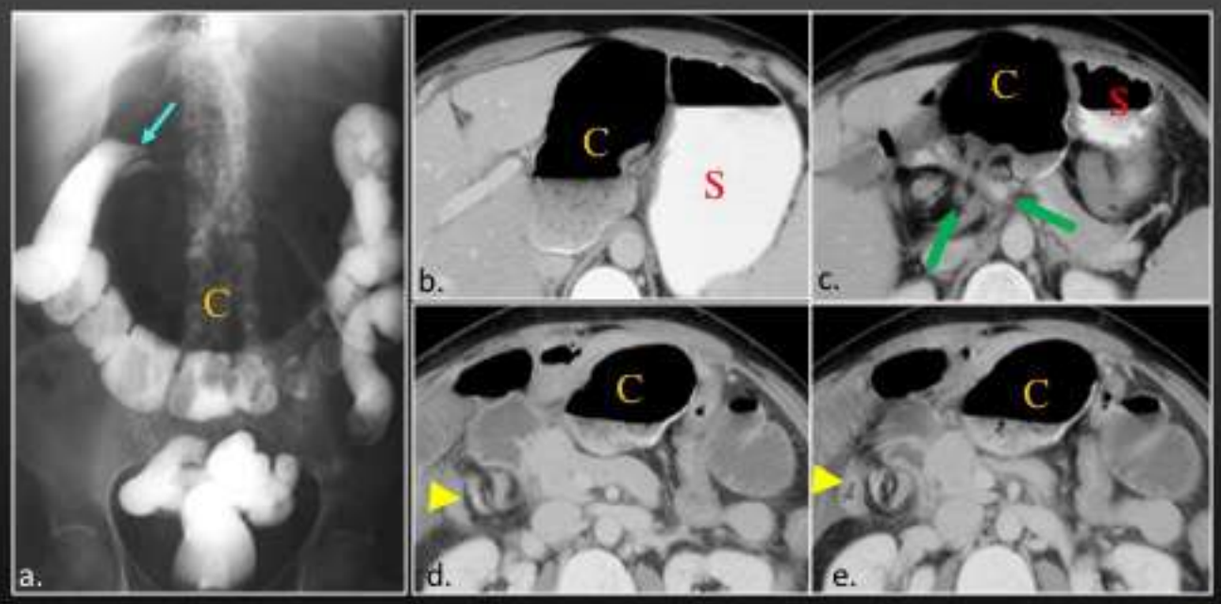


Atypical case of a patient with hepatic flexure volvulus. **(a)** Frontal plain radiograph shows volvulus *(V)* in the right upper quadrant. Note the presence of surgical clips and skin staples. **(b, c)** Frontal WSE images show the transition point in the right upper quadrant, where there is beaking noted on small-FOV images (green arrow).

RadioGraphics FUNDAMENTALS

RSNA Radiological Society of North America

Atypical Cases: Cecal Volvulus into Lesser Sac



Cecal volvulus into the lesser sac. **(a)** Frontal WSE image shows the non-opacified cecum *(C)* in the upper abdomen with beaking (blue arrow) of the adjacent bowel. **(b–e)** Axial CT images demonstrate a dilated obstructed cecum in the lesser sac, adjacent to the stomach *(S)*. There are associated crisscrossing vessels and bowel (green arrows) and mesenteric swirling (yellow arrowhead).

RadioGraphics FUNDAMENTALS

RSNA Radiological Society of North America

Atypical Cases: Cecal Bascule

- Uncommon type of cecal volvulus where cecum folds over itself in an anteromedial direction.
- No axial twist, unlike other forms of CV, and less likely to strangulate.
- Obstructs cecal pole with or without the appendix, with a dilated cecal pole in the central abdomen.



(a) Initial plain frontal radiograph demonstrates a markedly dilated cecum *(V)* extending into the midline abdomen. **(b)** Initial frontal WSE image shows how the dilated cecum does not fill with contrast material. **(c)** Subsequent frontal WSE image shows slow passage of contrast material into the dilated cecum (green arrow).

RadioGraphics FUNDAMENTALS

RSNA Radiological Society of North America

Atypical Cases: Cecal Bascule



Images in a different patient with cecal bascule. **(a)** Frontal radiograph depicts the dilated cecum *(V)* extending into the midline abdomen. **(b, c)** Frontal WSE images demonstrate slow filling of the dilated cecum with contrast material (green arrow).

RadioGraphics FUNDAMENTALS

RSNA Radiological Society of North America

Atypical Cases: Volvulus into Pericardium



Patient with history of atrial fibrillation 2 weeks after laparoscopic ablation procedure, with nausea and vomiting. **(a)** Initial frontal radiograph shows a dilated loop of bowel *(V)* in the chest. Coronal **(b)** and axial **(c)** CT images show that this bowel loop is a cecal volvulus into the pericardial sac (yellow asterisk), with transition points (blue arrow) as the bowel enters and exits the thoracic cavity.

Atypical Cases: Cecal Volvulus and Crohn Disease



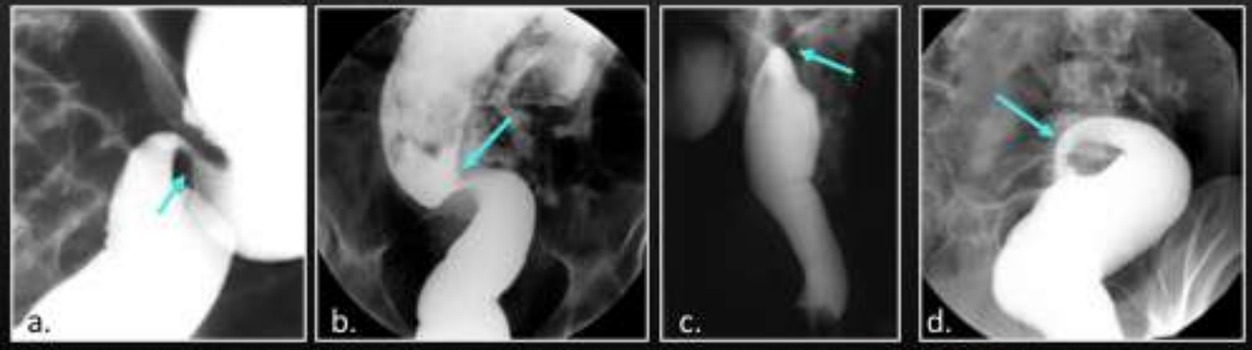
Patient with abdominal pain and distention. Axial CT images depict a markedly dilated cecum in the right upper quadrant *(C)*. The ascending colon (blue arrow) is collapsed, with adjacent fluid. There is also submucosal fat (green arrow) in the distal ileum, suggestive of chronic inflammation. Photograph shows surgical findings that intraoperatively confirmed the diagnoses of cecal volvulus and Crohn disease.

RadioGraphics FUNDAMENTALS

RSNA Radiological Society of North America

WSE in Colonic Volvulus

- Fill the colon slowly and carefully, particularly the sigmoid.
- Watch for a delay in filling.
- Evaluate with both magnification and with wide field of view.
- Turn patient, fill, and repeat if CV not seen. Many cases will not be seen initially.
- If there is colonic distension: stop when a "beak twist" is seen.
  - Excess filling risks perforation.



Oblique **(a)** and frontal **(b–d)** WSE images show a beak twist (blue arrow) in four patients with different variations of sigmoid colonic volvulus.

RadioGraphics FUNDAMENTALS

RSNA Radiological Society of North America

WSE in Colonic Volvulus

- Can be therapeutic: may untwist during WSE



Oblique WSE images demonstrate (from left to right) a volvulus untwisting during the examination. Although WSE can be therapeutic, WSE is generally not performed for this purpose unless other therapies are contraindicated.

RadioGraphics FUNDAMENTALS

RSNA Radiological Society of North America

WSE in Colonic Volvulus

- Emptying the rectum (lowering the bag of contrast material) can improve visualization during WSE studies if CV cannot be seen.



Bag up.



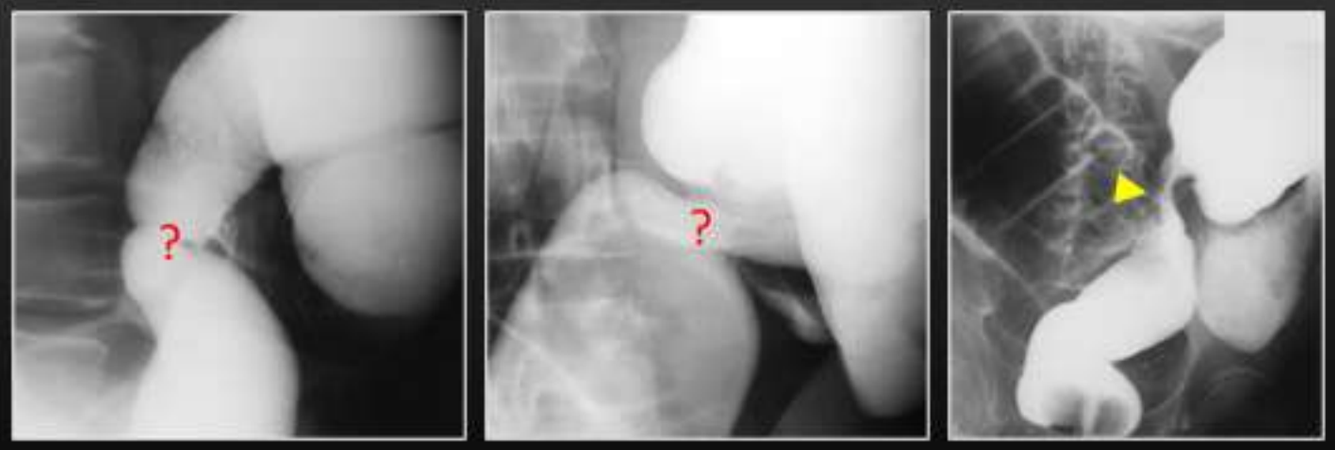
Bag down, bird beak (red arrow) visualized.

RadioGraphics FUNDAMENTALS

RSNA Radiological Society of North America

WSE in Colonic Volvulus

- "Hidden volvulus" occurs when CV cannot be seen. Drop the bag, turn, refill, repeat, and most cases will declare themselves.



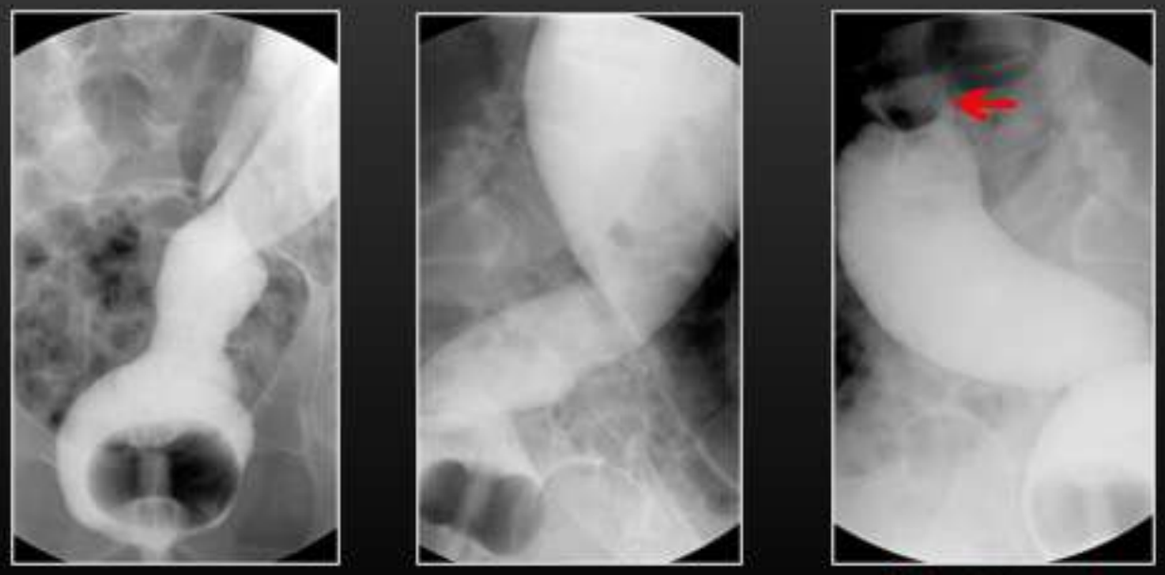
Bag down, patient turned.

RadioGraphics FUNDAMENTALS

RSNA Radiological Society of North America

WSE in Colonic Volvulus

- "Hidden volvulus" occurs when CV cannot be seen. Drop the bag, turn, refill, repeat, and most cases will declare themselves.



RadioGraphics FUNDAMENTALS

RSNA Radiological Society of North America

Summary

- Colonic volvulus (CV) is a common cause of large-bowel obstruction.
- Radiologists must be aware of the imaging appearance of common and uncommon variants of CV, diagnostic pitfalls, and appropriate imaging workup.
- Radiologists should be familiar with appropriate WSE technique in suspected volvulus.

RadioGraphics FUNDAMENTALS

RSNA Radiological Society of North America

RECTUM

MENU

Diagnostic and Interventional Imaging 103 (2022) 127–141



Recommendations/*Gastrointestinal imaging*

Structured and shared MRI staging lexicon and report of rectal cancer: A consensus proposal by the French Radiology Group (GRERCAR) and Surgical Group (GRECCAR) for rectal cancer

Stephanie Nougaret[a,*], Pascal Rousset[b], Kirsten Gormly[c,w], Oliver Lucidarme[d,x], Serge Brunelle[e], Laurent Milot[f,y], Cécile Salut[g], Franck Pilleul[h], Lionel Arrivé[zz], Constance Hordonneau[i], Guillaume Baudin[j], Philippe Soyer[k,z], Vanessa Brun[l], Valérie Laurent[m], Celine Savoye-Collet[n], Iva Petkovska[o], Jean Pierre Gerard[p], Eric Rullier[q], Eddy Cotte[r,y], Philippe Rouanet[s], Regina G.H. Beets-Tan[t], Nora Frulio[u], Christine Hoeffel[v]

[a] *Department of Radiology, Institut Régional du Cancer de Montpellier, Montpellier Cancer Research Institute, INSERM U1194, University of Montpellier, 34295, Montpellier, France*
[b] *Department of Radiology, Lyon 1 Claude-Bernard University, 69495 Pierre-Benite, France*
[c] *Dr Jones & Partners Medical Imaging, Kurralta Park, 5037, Australia*
[d] *Department of Radiology, Pitié-Salpêtrière Hospital, Sorbonne Université, 75013 Paris, France*
[e] *Department of Radiology, Institut Paoli-Calmettes, 13009 Marseille, France*
[f] *Radiology Department, Hospices Civils de Lyon, Lyon Sud University Hospital, 69495 Pierre Bénite, France*
[g] *Department of Radiology, CHU de Bordeaux, Université de Bordeaux, 33000 Bordeaux, France*
[h] *Department of Radiology, Centre Léon Bérard, Lyon, France Univ Lyon, INSA-Lyon, Université Claude Bernard Lyon 1, UJM-Saint Etienne, CNRS, Inserm, CREATIS UMR 5220, U1206, 69621, Lyon, France*
[i] *Department of Radiology, CHU Estaing, Université Clermont-Auvergne, 63000 Clermont-Ferrand, France*
[j] *Department of Radiology, Centre Antoine Lacassagne, 06100 Nice, France*
[k] *Department of Radiology, Höpital Cochin, AP-HP, 75014 Paris, France*
[l] *Department of Radiology, CHU Höpital Pontchaillou, 35000 Rennes Cedex, France*
[m] *Department of Radiology, Brabois-Nancy University Hospital, Université de Lorraine, 54500 Vandoeuvre-lès-Nancy, France*
[n] *Department of Radiology, Rouen University Hospital, 76000 Rouen, France*
[o] *Department of Radiology, Memorial Sloan Kettering Cancer Center, New York, NY 10065, USA*
[p] *Department of Radiotherapy, Centre Antoine Lacassagne, 06100 Nice, France*
[q] *Department of Digestive Surgery, Höpital Haut-Lévèque, Université de Bordeaux, 33600 Pessac, France*
[r] *Department of Digestive Surgery, Hospices Civils de Lyon, Lyon Sud University Hospital, 69310 Pierre Bénite, France*
[s] *Department of surgery, Institut Régional du Cancer de Montpellier, Montpellier Cancer Research Institute, INSERM U1194, University of Montpellier, 34295, Montpellier, France*
[t] *Department of Radiology, The Netherlands Cancer Institute, 1066 CX, Amsterdam, the Netherlands*
[u] *Department of Radiology, CHU de Bordeaux, Université de Bordeaux, 33000 Bordeaux, France*
[v] *Department of Radiology, Höpital Robert Debré & CRESTIC, URCA, 51092 Reims, France*
[w] *University of Adelaide, North Terrace, Adelaide, South Australia 5000, Australia*
[x] *LIB, INSERM, CNRS, UMR7371-U1146, 75013 Paris, France*
[y] *Lyon 1 Claude Bernard University, 69100 Villeurbanne, France*
[z] *Université de Paris, 75006 Paris, France*
[zz] *Department of Radiology, Hopital St Antoine, Paris, France*

ARTICLE INFO

Keywords:
Rectal neoplasms
Magnetic resonance imaging
Neoplasm staging
Protocol compliance
Rectal cancer

ABSTRACT

Purpose: To develop French guidelines by experts to standardize data acquisition, image interpretation, and reporting in rectal cancer staging with magnetic resonance imaging (MRI).
Materials and methods: Evidence-based data and opinions of experts of GRERCAR (Groupe de REcherche en Radiologie sur le CAncer du Rectum [*i.e.*, Rectal Cancer Imaging Research Group]) and GRECCAR (Groupe de REcherche en Chirurgie sur le CAncer du Rectum [*i.e.*, Rectal Cancer Surgery Research Group]) were combined using the RAND-UCLA Appropriateness Method to attain consensus guidelines. Experts scoring of reporting

Abbreviations: CRM, Circumferential resection margin; CRT, External chemoradiotherapy; DWI, Diffusion-weighted imaging; EMVI, Extra-mural vascular invasion; ESGAR, European Society of Gastrointestinal and Abdominal Radiology; GRERCAR Group, Groupe de REcherche en Radiologie sur le CAncer du Rectum; GRECCAR Group, Groupe de REcherche en Chirurgie sur le CAncer du Rectum; MRI, Magnetic resonance imaging; TNM, Classification of malignant tumor (tumor, nodes, metastasis); SAR, Society of Abdominal Radiology

* Corresponding author at: Service de Radiologie, Institut régional du Cancer de Montpellier, 208 Avenue des Apothicaires; 34298 Montpellier, France.
E-mail address: stephanienougaret@free.fr (S. Nougaret).

https://doi.org/10.1016/j.diii.2021.08.003
2211-5684/© 2021 Société française de radiologie. Published by Elsevier Masson SAS. All rights reserved.

© 2022 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés. - Document téléchargé le 24/02/2022 par CRAIGHERO stephane (388422). Il est interdit et illégal de diffuser ce document.

3. Results

The panel comprised 14 radiologists from 14 different institutions (S. N., P. R., O. L., S. B., L. M., C. S., F. P., C. H., G. B., P. S., V. B., V. L., C. S.-C., N.F.), three surgeons from the GRECCAR (E. R., E. C., P. R.), a radiation oncologist (J.-P. G.) and three outside moderators (I. P., K. G., R. B.-T.).

A consensus was reached for each reporting template item ($n = 45$) among the experts (Fig. 1). Regarding MRI protocol, consensus was not reached for rectal filling and intravenous administration of a gadolinium-based contrast agent despite two meeting sessions, and as such, those protocol techniques were left as optional (Fig. 2).

4. Discussion

4.1. Technique and MRI protocol

Our data are in line with what was previously reported by the SAR and ESGAR, and no consensus was achieved on rectal filling and the use of intravenous gadolinium-based contrast agent contrast, therefore these two items are considered optional. The benefits of rectal filling with gel are a potential improved ability to localize and delineate the primary rectal tumor, particularly for small cancers. On the other hand, concerns that rectal distension could artificially decrease the distance to the mesorectal fascia, and lead to overestimation of the circumferential resection margin status have been reported [24]. However, a recent study has shown that although the distance between normal rectum and the mesorectal fascia can be decreased with rectal distention, there is no significant change at the level of the cancer where the rectal wall is more fixed [25]. A recent study, found that although rectal filling did not significantly influence the distance to the mesorectal fascia, it significantly modified the distance between the anorectal junction and the tumor [26]. Given the lack of consensus in the literature and expert opinion, the GRERCAR position is that the use intrarectal filling with rectal gel remains optional and left to local preferences. Should rectal gel be used, a minimal amount (< 60 mL) is recommended to avoid overdistension. Regarding intravenous administration of gadolinium-based contrast agents, studies have shown that their use does not improve staging of rectal cancer with MRI and as such is not recommended [27, 28]. However, it potentially may be helpful in specific situations. The use of intravenous administration of gadolinium-based contrast agents has been shown to improve cancer detection and increase the accuracy of MRI for diagnosing T3 cancers and distance to the anal sphincter [29-31]. In contrast, the use of gadolinium did not significantly improve radiologist agreement or ability to detect T4 disease in a study including 72 patients by Gollub et al. [32]. Moreover, administration of iv contrast agent requires additional time in the scanner for post contrast images to be acquired. Given the lack of consensus in the literature and expert opinion, the GRERCAR position is that the use of intravenous administration of contrast material is optional. The additional time needed to acquire a post contrast sequence should not deter from performing mandatory high resolution T2-weighted sequences. In this regard, the expert panel insisted particularly on the use of high-resolution images with a voxel volume of 1.08 mm^3. An in-plane resolution of 0.6 × 0.6 mm along with a small field of view is required in addition to the ≤ 3 mm slice thickness to achieve true high resolution scans. A larger in-plane resolution and hence voxel size, will not provide the same spatial resolution required to optimally assess structures. Dynamic contrast enhancement has been tentatively investigated. Studies have reported that higher Ktrans was correlated with higher pathological T- and N-stage, lymphatic involvement, and poorer tumor differentiation grade at histopathology [33-35]. However, this is still in the research domain and as such not recommended in routine evaluations.

PROTOCOL (1.5 or 3T)	Yes	No
Patient preparation		
Endorectal coil		X
Use of spasmolytic	X	
Use of rectal filling	Optional (max 60 mL)	
Use of a cleansing enema		X
Sequence parameters		
Sagittal high resolution T2W	X	
Straight axial T2W	X	
High resolution axial oblique FSE T2W perpendicular to the tumor	X	
High resolution coronal oblique FSE T2W parallel to the tumor (particularly important for low lying tumor)	X	
Slice thickness	For high resolution sequence: 3mm or less	
FOV for high resolution axial oblique FSE T2W	160 × 160/Matrix 256 × 256 4 signal averages	
Voxel size for high resolution axial oblique FSE T2	0.6 × 0.6 × 3 mm high-resolution image (1.08 mm^3 voxel size)	
3D T2W		X
Use of T2W FS		X
Use of 3D imaging with IV GBCA	Optional (low rectum/EMVI)	
Use of DWI	X Same planes as axial oblique	

Fig. 1. Recommended MRI protocol for rectal cancer. FSE = fast spin-echo; FOV = field of view; DWI = diffusion -weighted imaging; FS = fat suppressed; 3D = three-dimensional; IV = intravenous; EMVI = Extra-mural vascular invasion; GBCA = gadolinium-based contrast agent; T2W = T2-weighted image.

© 2022 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés. - Document téléchargé le 24/02/2022 par CRAIGHEHO stephane (388422). Il est interdit et illégal de diffuser ce document.

Primary tumor: morphology and location
Distance to the anal verge: [] cm
Distance to the anorectal junction: [] cm
Anal canal length: [] cm
Relationship to anterior peritoneal reflection: ☐Above ☐Straddles ☐Below
Maximal tumor length: [] cm
Circumferential location (o'clock position ):) [] to [] o'clock
% circumference: []. 
Mucinous: ☐No ☐Yes (> 50% of the tumor/tumor pool has very high T2 signal intensity compared to perirectal fat/muscle) Mucin percentage: ☐ 0-25% ☐ 25-50% ☐ 50%75% ☐ >75%
T category
EMS (mm):
☐ Tx
☐ T1/2 (tumor confined to rectal wall)
☐ T3a (tumor penetrates < 1 mm beyond muscularis propria) ☐ T3b (tumor penetrates 1- 5 mm beyond muscularis propria) ☐ T3c (tumor penetrates >5-15 mm beyond muscularis propria) ☐ T3d (tumor penetrates > 15 mm beyond muscularis propria)
☐ T4a (tumor penetrates through surface of anterior peritoneal reflection) ☐ T4b* (tumor invades or adherent to adjacent organs or structures) * If T4b, structures with possible invasion: []
Anal canal
Invasion of anal sphincter complex: ☐ Absent ☐ Invades internal sphincter ☐ Invades intersphincteric space ☐ Invades external sphincter ☐ Invades puborectalis muscle Length of internal sphincter invasion (mm)
N status RLN: regional lymph nodes
Criteria for suspicious lymph nodes: short axis ≥ 9 mm, short axis 5-8 mm AND at least 2 morphologic criteria*, short axis <5 mm AND all 3 morphologic criteria* (Suspicious morphologic criteria: (1) round shape, (2) irregular borders, (3) heterogeneous signal intensity) Total number of suspicious locoregional lymph nodes: []
☐ NX RLN cannot be assessed ☐ N0 No RLN metastasis ☐ N1 Metastasis in 1 to 3 RLN ☐ N1a Metastasis in 1 RLN ☐N1b Metastasis in 2–3 RLN ☐N1c Tumor deposit(s) without RLN metastasis ☐ N2 Metastasis in 4 or more RLN ☐ N2a Metastasis in 4–6 RLN ☐N2b Metastasis in 7 or more RLN
Suspicious extra mesorectal Locoregional (internal iliac, obturator) lymph nodes: ☐ No ☐ Yes (if yes, location): Size of largest obturator lymph nodes: [ ] mm Size of largest internal iliac lymph nodes: [ ] mm
Suspicious non locoregional lymph nodes (external iliac, common iliac, inguinal, retroperitoneal) M1 ☐ No ☐ Yes (if yes, location):
CRM (for T3 only)
Shortest distance of tumor to MRF: [ ] mm, Clockwise location: ☐N/A: (tumor at peritonealized portion of the rectum, or T1/T2 tumor)
For low lying tumor consider the shortest distance of tumor to levator ani muscle: [ ] mm, Clockwise location:
Is there a separate tumor deposit, LN or EMVI invading (< 1mm) the MRF ?: ☐ No ☐ Yes, Clockwise location:
EMVI
☐ No ☐ Yes

CONCLUSION of the report

For Baseline staging: Identification of factors either for direct surgery or for CRT

ITEMS	Good prognosis tumor	Poor Prognosis Tumor
T	< T3C	T3C/T3D/T4
Anal Canal	Not involved	Involved
N1c	No	Yes
MRF	Not involved	Involved
EMVI	Not present	Present

The presence of one out of 5 of this poor prognosis parameter imply CRT.
Positive mesorectal N (excluding N1C/tumor deposit) is controversial as they are not associated with worse prognosis.
CRM: circumferential margin; EMVI: extramural venous invasion; MRF: mesorectal fascia; EMS: extramural spread

Fig. 2. Rectal cancer staging template.

4.2. Reporting

Multiple studies have shown the added value of structured reporting in rectal cancer [36–38]. Multiple proforma are available online [19, 20]. A mnemonic "DISTANCE" (DIS: for **D**istance from the **I**nferior part of the cancer to the transitional **S**kin, **T**: for T staging, **A**: for Anal complex, **N**: for Nodal staging, **C**: for Circumferential Resection Margin, **E**: for Extramural vascular invasion) was even proposed to quickly remember each critical part of the MRI report [39]. In this following section, we will detail specific features which were

© 2022 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés. - Document téléchargé le 24/02/2022 par CRAIGHERO stephane (388422). Il est interdit et illégal de diffuser ce document.

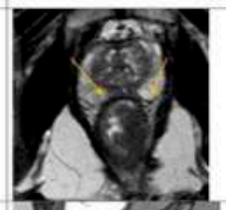
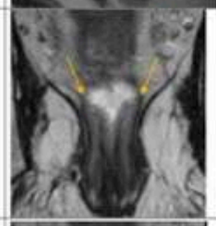
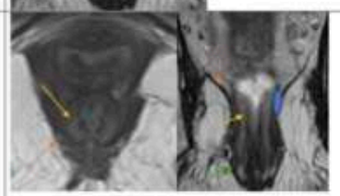
Term	Definition	Representative figure
Anatomy		
Rectal wall	- The muscularis mucosae layer is the fine innermost low SI layer. - The submucosal layer is just deep to the mucosa, is thicker, with higher SI and internal structure. - The muscularis propria is the outer, low SI layer	
Denonvilliers fascia/Rectoprostatic fascia/Rectovaginal fascia	- Anteroinferior component of the mesorectal fascia (in men, it lies between the mesorectum and prostate; in women, it is named the rectovaginal fascia and lies between the vagina and the rectum). - The rectal wall frequently touches the Denonviliers fascia (arrows). Lesion has to be T3 for considering CRM involvement (in the case here, the tumor is not extending through the muscularis propria at this level).	
Anal verge	- Distal end of the anal canal, where the squamous mucosa of the anal canal combines with the perianal skin. - The anal verge grossly corresponds on a paramedian sagittal view to the lower end of the external anal sphincter (arrow).	
Anorectal junction	- Junction between the anal canal and the rectum. - On MRI, it is recognized as the superior aspect of the internal sphincter represented on T2WI as an abrupt increase in thickness and signal intensity of the inner muscular rectal layer of the rectum (arrows). On sagittal views, it is evidenced by a sharp change in orientation of the rectum which is being angled by the sling of the puborectalis muscle. - In difficult situations, a line between the lower margin of the sacral bone and pubic bone can be drawn to represent the anorectal junction.	
Anal canal	- Caudal part of the gastrointestinal tract - Measures between 3–5 cm. - 2 definitions of anal canal: anatomical and surgical. The anatomical anal canal extends from the dentate line to the anal verge, while the surgical anal canal extends from the anorectal junction to the anal verge (yellow lines).	
Anal sphincter complex	- Internal anal sphincter is the continuation of the inner muscular layer of the rectum in the anal canal (yellow arrows). - Intersphincteric space: Fatty space separating the internal and external anal sphincter (asterisk). - External anal sphincter: Composed by some muscular fibers of pubovisceral muscle and predominantly by external sphincter muscle (green arrow). - Puborectalis muscle arises near the inferior pubic ramus and passes behind the rectum around the anorectal junction cephalad to the	

Fig. 3. Lexicon including the rectal anatomy and rectal cancer stating usual terms. CRM: circumferential resection margin; EMVI: extramural venous invasion; MRF: mesorectal fascia; LN: lymph nodes; M1: metastasis; SI: signal intensity; T2WI FSE: T2-weighted image fast spin echo; TME: total mesorectal excision; SI: signal intensity.

considered among experts as critical and to be included in the MRI report according to the GRERCAR guidelines [19, 20].

A lexicon is proposed as part of didactic summary of all terms used in rectal cancer staging (Fig. 3). A template to be used in routine reporting is proposed as part of staging. Two versions of this template are presented (Fig. 2, which is a short version for routine use & Fig. 4, which is an extended version with explanation and useful tips).

4.2.1. Measurements

The cancer distance from the anal verge is considered to indicate the level of rectal cancer, which is further classified as low, mid, or high. Cancer distance has marked influence on treatment strategy, surgical outcome and recurrence patterns [40-44]. However, the definition of the anal verge on MRI and the appropriate method to measure this distance remain controversial [45]. The anatomical definition of the anal verge is the margin of change from the anoderm (*i.e.*, non-keratinized stratified squamous epithelium) to the hair-bearing perianal skin (*i.e.*, keratinized stratified squamous epithelium) [46, 47]. Clinician can identify this border based on the presence of hair and pigmentation [46, 47]; however, this change is not visible on MRI. Several studies have evaluated which MRI measurement is the most accurate [45, 48, 49]. On the basis of the review of the literature, the GRERCAR group considers the lower end of the external anal sphincter as a reliable anatomical landmark for the anal verge [45, 49]. In addition, a consensus was reached to measure the distance from the anal verge to the lower edge of the cancer using a direct straight method which is strongly correlated with sigmoidoscopy results [49].

© 2022 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés. - Document téléchargé le 24/02/2022 par CRAIGHERO stephane (388422). Il est interdit et illégal de diffuser ce document.

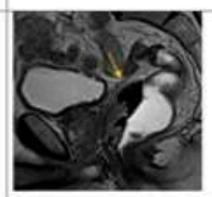
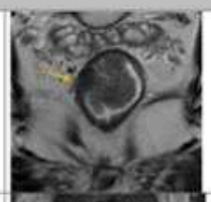
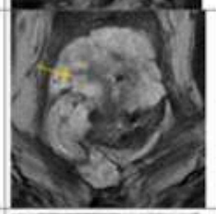
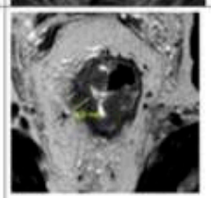
	internal anal sphincter, forming a thick U-shaped sling between the pubis and the anal canal. Levator ani is composed of three parts including iliococcygeus, pubovisceral, and puborectalis muscles. Of note, tumors involving the levator ani are considered T4b disease (orange arrow).	
Anterior peritoneal reflection	- Thin layer of peritoneum attaching to the anterior wall of the middle rectum. - Separates the intra- and extraperitoneal portions of the rectum. In the axial plane, the anterior peritoneal reflection is at the point where the lining touches the anterior rectum. It demonstrates typically a V-shape or gull-wing appearance. - In the sagittal plane, it extends up to 1 cm below the tip of the seminal vesicles in men, or up to 1 cm below the posterior vaginal fornix insertion to the cervix in women. It can be highly variable.	
Mesorectal fascia	- Thin T2 hypointense fascial layer that surrounds the extraperitoneal portion of the rectum and associated mesorectal fat. - Defined as the surgical plane of a total mesorectal excision. - Fuses anteriorly with the Denonvilliers' fascia and posteriorly with the presacral fascia. Inferiorly, the mesorectal fascia tapers into the intersphincteric space. Superiorly, the anterior portion ends at the anterior peritoneal reflection, but it continues posterolaterally, ending at approximately S2 level.	
STAGING		
Polypoid	- Tumor which may have a pedicle or stalk	
Mucinous rectal cancer	- Defined on pathology as the presence of more than 50% mucin within the tumoral tissue - High SI on T2WI	
Extramural depth of invasion	- Maximum distance from the outer edge of the muscularis propria to the outer edge of the primary tumor. - Determine the substage of T3 tumors.	

Fig. 3. Continued.

4.2.2. T staging

Identification and staging of rectal cancers at MRI are largely based on differences in signal intensity between the cancer, submucosa, muscular layer, and mesorectum on T2-weighted images (Fig. 5). Fig. 4 includes the classical pearls and pitfalls highlighted by the expert panel for T staging, which do not differ from those previously reported in the literature. Despite not clearly stated in the TNM rectal cancer staging classification, the GRERCAR recognizes rectal cancers invading iliococcygeus muscle and/or puborectalis muscle of levator ani, and external sphincter as T4b stage cancers. This later statement was discussed officially in the recent international rectal cancer management consensus meeting and publication should update it soon.

4.2.3. Low lying cancer

Low rectal cancers are associated with higher rates of positive resection margins, higher local recurrence rates, and poorer survival compared to mid and high ones [50-54]. As such, low lying cancers are largely referred to neoadjuvant treatment which has been shown to increase the sphincter preservation rate and disease-free survival [55-57]. This is largely due to anatomic considerations and the fact that the mesorectal envelope tapers and narrows at this level. The baseline MRI must be able to define the relationship of the cancer relative to the sphincter complex in order to determine which patients need to receive external chemoradiotherapy prior surgery. Fig. 4 and Fig. 6 describe the classical pearls and pitfalls for low lying cancer staging, which do not differ from those previously reported in the literature. The GRERCAR recommends to simply detail the location of

© 2022 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés. - Document téléchargé le 24/02/2022 par CRAIGHERO stephane (388422). Il est interdit et illégal de diffuser ce document.

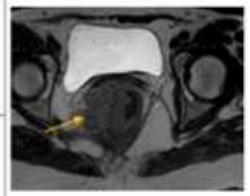
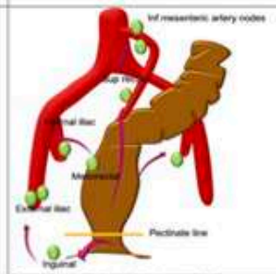
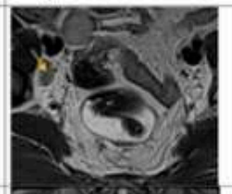
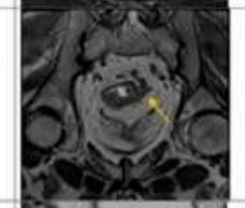
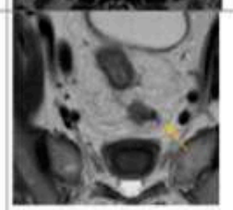
Circumferential resection margin (CRM)	- Corresponds to the mesorectal fascia. - Surgically dissected surface in a total mesorectal excision (TME). For low tumors this is considered to be iliococcygeus muscle and puborectalis muscle of levator ani.	
CRM status	- Shortest distance between the outermost part of tumor and the CRM. - The CRM is considered positive if the tumor is within 1 mm - Involvement by primary tumor, EMVI, tumor deposit, nodes (when suspicious and with high risk of extracapsular extension). - Desmoplastic reaction and nodes without risk of extracapsular extension do not account in CRM involvement	
Locoregional lymph nodes	- Mesorectal lymph nodes - Inferior mesenteric and superior rectal nodes. - Internal iliac lymph nodes: at the level of the obturator muscle, medial to the internal iliac artery. - Obturator lymph nodes: They are situated between the external and internal iliac arteries just medial to the pelvic side wall musculature (obturator internus) and lateral to the internal iliac artery. Cut-off size for obturator and internal iliac nodes ≥ 7mm	
Non-locoregional / distant lymph nodes	- All other lymph nodes, including inguinal, external iliac, common iliac, and para-aortic nodes (metastatic disease, M1)	
Extramural vascular invasion (EMVI)	- Extension of tumor within the vessels of the mesorectum. - Direct extension from the rectal wall with tumor signal present in vessels which may be mildly expanded or have an obvious nodular or irregular contour. - This may occur towards the edge of the tumor rather than always being central	
Tumor deposit (stage N1C)	- A more advanced form of EMVI with nodules closely related to vessels but not in continuity with the tumor itself - It can be recognized as a soft tissue nodule lateral to a flow void (arrow) or with a vessel entering and exiting either end.	

Fig. 3. Continued.

involvement (internal sphincter, intersphincteric space, external sphincter, puborectalis muscle) instead of the use of the staging system previously published [58-60].

4.2.4. Lymph node staging in rectal cancer

The sensitivity and specificity of MRI for lymph nodes staging are only moderate and MRI has a tendency to overestimate nodal category by comparison with the actual stage as determined at histopathological analysis [61]. Size criterion is not accurate as more than 50% of metastatic lymph nodes are < 5 mm in smallest diameter. As such, the GRERCAR endorses previously published literature regarding the use of ancillary morphological criteria including lymph node shape and signal (Fig. 4) [62]. The use of diffusion-weighted imaging (DWI) is not recommended for lymph node staging. Although DWI is highly sensitive for lymph nodes detection in rectal cancer [63], the capabilities of DWI are insufficient to confidently discriminate between benign and malignant lymph nodes [64]. However, the most important question is how important metastatic mesorectal lymph nodes really are in the development of recurrence or distant metastases [65-69]. Nodal status on MRI has never been proven to have prognostic accuracy but still forms a major part of staging. In contrast, other parameters such as EMVI or CRM status are not included in the TNM classification but are well known to be extremely important prognostic markers [70-73]. As such, the GRERCAR encourages radiologists to be able to differentiate malignant nodes and EMVI (Fig. 7).

In addition, there is currently ongoing controversy amongst the pathology community about separation of positive mesorectal lymph nodes from tumor deposits. Tumor deposits (TD) are defined as nodules of cancer within the mesorectum without evidence of underlying lymph node architecture. On MRI, they appear as soft tissue masses adjacent to a vessel but not within a vessel in contrast with

© 2022 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés. - Document téléchargé le 24/02/2022 par CRAIGHERO stephanie (388422). Il est interdit et illégal de diffuser ce document.

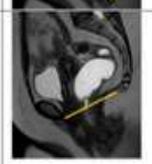
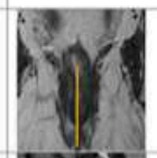
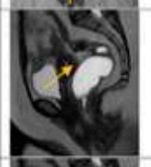
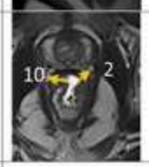
Template	How to assess it on MRI	Clinical relevance at baseline	Representative figure
Primary tumor: Morphology and location			
Distance to the anal verge: [] cm	On sagittal or coronal T2WI from the most inferior part of the external sphincter to the lower edge of the tumor. On sagittal, the anal verge corresponds to the lower end of the external anal sphincter.	Tumor location Radiotherapy target field of view	
Distance to the anorectal junction: [] cm	On sagittal or coronal T2WI from the anorectal junction to the lower edge of the tumor. The anorectal junction is recognized as the superior aspect of the internal sphincter represented on T2WI as an abrupt increase in thickness and signal intensity of the inner muscular rectal layer of the rectum. On sagittal views it is evidenced by a sharp change in orientation of the rectum which is being angled by the sling of the puborectalis muscle.	Low lying tumor are more prone to undergo CRT even for early stage (i.e., T2 stage)	
Anal canal length: [] cm	From the most inferior part of the anal verge (external sphincter) to the anorectal junction. The anal canal coronal plane might be useful for measurement.	Important in low lying tumor	
Relationship to anterior peritoneal reflection: ☐ Above ☐ Straddles ☐ Below	On sagittal T2WI, locate the lowest point of the anterior peritoneal reflection and assess where the tumor is located (above, below, straddles); Correlate with the 'gull wing' appearance on the oblique axial image - when moving superiorly this is at the point where the anterior mesorectal fat ends.	Tumor lying entirely above the anterior peritoneal reflection may be treated like sigmoid colon tumor without radiotherapy	
Maximal tumor length: [] cm	On sagittal or coronal T2WI: maximal tumor length	Adaptation of the radiotherapy field	
Circumferential location (o'clock position): [] to [] o'clock 	The circumferential location is to be annotated following a clockwise read	Anterior tumors are more prone to involve the CRM as they lie close to the mesorectal fascia	
% Circumference: 			

Fig. 4. Detailed version of the MRI rectal staging template. CRM: circumferential resection margin; EMVI: extramural venous invasion; HR: MRF: mesorectal fascia; LN: lymph nodes; M1: metastasis; T2WI FSE: T2-weighted image fast spin echo; TME: total mesorectal excision.

EMVI (Figs. 7 and 8) and may have normal vessels visible at either end. The recognition that tumor deposits (stage N1C) conveys a worse prognosis than metastatic lymph nodes has not yet been reported in the TNM classification although this has been demonstrated by histopathological studies [74]. Radiologists are asked to use the term 'N1C' to describe TD seen on MRI in order to fit in with current TNM-based reporting; however, this is confusing and does not reflect their true origin or position in the prognostic hierarchy, as the N1 designation implies that they are prognostically better than N2 disease. As such, the GRERCAR encourages radiologists to be able to differentiate and report malignant nodes, EMVI and tumor deposits, with the latter group having the worse prognosis (Fig. 7). When solely tumor deposit is present, it should be reported as N1C. When combined, the GRERCAR recommends the use of N solely for nodes with the addition of the presence of TD (*i.e.*, N1B+TD). Future update of the American Joint Committee on Cancer classification may change the reporting.

4.2.5. Circumferential resection margin

Circumferential resection margin (CRM) involvement is an important independent prognostic factor for local recurrence and poor survival [75-77]. A free or negative margin is associated with a lower risk for local recurrence and improved overall survival [75].

The mesorectal fascia represents the CRM in patients undergoing TME surgery. For low lying cancer, the GRERCAR considers the puborectalis muscle and/or the iliococcygeus muscle of the levator ani as the CRM. A potentially positive margin is defined as cancer within 1 mm of the mesorectal fascia. This applies to the main cancer, extramural vascular invasion and cancer deposit. Nodes lying less that 1-mm to the CRM are considered as controversial. Shihab et al. have shown in a study including 396 patients that CRM involvement exclusively by a metastatic lymph node is rare [78]. In their study, 12% of the patients (50/396) had positive CRM at histopathologic analysis, which was due to a metastatic lymph node in 10% of them (5/50) (*i. e.*, 1.3% of all patients [5/

© 2022 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés. - Document téléchargé le 24/02/2022 par CRAIGHERO stephane (388422). Il est interdit et illégal de diffuser ce document.

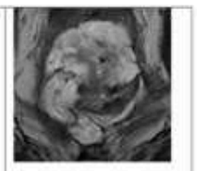
Mucinous: ☐ No ☐ Yes Mucin percentage ☐ 0-25% ☐ 25-50% ☐ 50%-75% ☐ > 75%	Look for intratumor hypersignal on T2 WI	Even if still under debate, mucinous tumors are thought to have a worse prognosis and may undergo CRT	
MRI-T category			
EMS (mm): ☐Tx ☐T1/2 (tumor confined to rectal wall) ☐T3a (tumor penetrates < 1 mm beyond muscularis propria) ☐T3b (tumor penetrates 1- 5 mm beyond muscularis propria) ☐T3c (tumor penetrates >5-15 mm beyond muscularis propria) ☐T3d (tumor penetrates > 15 mm beyond muscularis propria) ☐T4a (tumor penetrates through surface of anterior peritoneal reflection) ☐T4b* (tumor invades or adherent to adjacent organs or structures) * If T4b, structures with possible invasion: []	Depth of invasion of the tumor beyond the rectal wall into the mesorectal fat. On MRI, correspond to the maximum distance from the outer edge of the muscularis propria to the outer edge of the primary tumor. - Evaluation always on axial oblique high-resolution sequences perpendicular to the tumor - Follow the low signal of the muscularis propria and look for disruption with tumor signal: T2 vs. T3. Separation of muscle bundles with gaps is not T3. - The supposed outer edge of the muscularis propria is considered as the starting point. The final point corresponds to the deepest point of tumor extension within the mesorectal fascia. This point is considered as the deepest extension of broad bulging or nodular tumor mass within the mesorectum. It should not include spiculations into the perirectal fat. - Contiguous EMVI should be measured as T3 extension, but only in the oblique axial plane Abutment of the anterior peritoneal reflection does not imply T4a stage. Nodularity and tumor going through the anterior peritoneal reflection must be present for T4a stage	T1 sm1 tumors are treated with local excision. T2 tumors are considered early stage tumor and may be treated with local excision provided the absence of other poor prognosis parameters. T3a and b without other poor prognosis parameters may be treated either by surgery or referred to neoadjuvant treatment. T3c, T3d, T4a and T4b tumor are referred to neoadjuvant therapy	Figure 5
Anal canal			
Invasion of anal sphincter complex: ☐ Absent ☐ Invades internal sphincter Length of IS invasion: ☐ Invades intersphincteric space ☐ Invades external sphincter ☐ Invades puborectalis muscle	- High-spatial-resolution T2WI FSE coronal imaging must be added to assess tumor extension within the anal canal. - Puborectalis muscle or external sphincter involvement is considered as T4 stage. - Abutment of puborectalis muscle is frequent but should not be considered as T4 stage. Tumor infiltrating the puborectalis muscle must be seen to make the diagnosis of T4 stage.	Invasion of anal sphincter/low lying tumor are referred to CRT in the aim of tumor shrinkage and sphincter sparing surgery.	Figure 6
N status			
Criteria for suspicious lymph nodes (LN): - short axis ≥ 9 mm - short axis 5-8 mm AND at least 2 morphologic criteria*	- Uniform nodes smaller than 9 mm with homogeneous signal are benign. - Heterogeneous: internal components or elements of varying signal intensities.	Presence of positive nodes: mesorectal nodes does not account in patient	

Fig. 4. Continued.

396] and 3.1% of patients with metastatic lymph nodes on histopathology [5/163]). Of the 5 malignant lymph nodes that involved the CRM at histopathologic analysis, 4 were not detected by high resolution MRI. In contrast, in 31 patients, MRI reported suspicious lymph nodes involving the CRM [48]. None of these patients had CRM infiltrated by a positive lymph node at histopathologic analysis [48]. Thus, it was uncommon that mesorectal lymph nodes were the only factor responsible for a positive CRM at histopathologic analysis. Patel et al. found similar outcome in patients with positive lymph nodes involving the CRM and those with a negative CRM but positive lymph nodes [79]. As such, the GRERCAR position is to not consider lymph nodes as a positive element involving the CRM (Fig. 9). Only lymph nodes with suspicion of capsular rupture lying on the mesorectal or within 1 mm distance are considered for CRM involvement.

4.2.6. *EMVI*

EMVI is defined as tumor invasion of the venous structures within the mesorectum (Fig. 7) [39]. EMVI detected preoperatively with MRI is now considered as an independent poor prognostic factor for higher risk of local cancer recurrence, synchronous and metachronous distant metastases and overall mortality [39, 80]. For this reason, many of the international guidelines suggest that detection of EMVI should be considered as an indication for neoadjuvant chemoradiotherapy [81-83].

© 2022 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés. - Document téléchargé le 24/02/2022 par CRAIGHERO stephane (388422). Il est interdit et illégal de diffuser ce document.

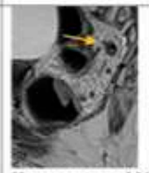
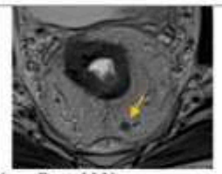
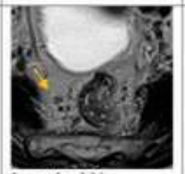
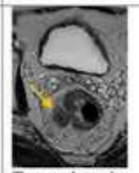
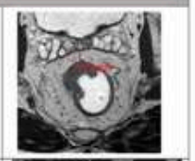
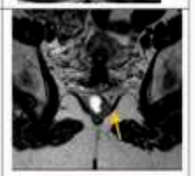
- short axis <5 mm AND all 3 morphologic criteria* *Suspicious morphologic criteria: (1) round shape, (2) irregular borders, (3) heterogeneous signal intensity Total number of suspicious locoregional LN: []	- Irregular border: spiculated margin - TIP – want to see small nodes looking suspicious in two HR planes	outcome. However, patient with N+ are referred to neoadjuvant treatment.	
☐NX Regional LN cannot be assessed ☐N0 No regional LN metastasis ☐N1 Metastasis in 1 to 3 regional LN ☐N1a Metastasis in 1 regional LN ☐N1b Metastasis in 2–3 regional LN ☐N1c Tumor deposit(s) without regional LN metastasis (figure- yellow arrow) ☐N2 Metastasis in 4 or more regional LN ☐ N2a Metastasis in 4–6 regional LN ☐ N2b Metastasis in 7 or more regional LN	 Heterogeneous LN  Round LN When there is solely a tumor deposit without suspicious nodes: It is called N1C When both suspicious nodes and tumor deposit are present : staging is per nodes but the radiology report should include the presence of tumor deposit	 Irregular LN	 Tumor deposit
Extra mesorectal lymph nodes: any suspicious? ☐ No ☐ Yes (if yes, location) Locoregional: internal iliac, obturator (size cut off for suspicious nodes: 7mm) Size of largest obturator lymph nodes: [ ] mm Size of largest internal iliac lymph nodes: [ ] mm Non locoregional: ☐ M1: external iliac, common iliac, inguinal, retroperitoneal			
CRM			
Shortest distance of tumor to MRF: [ ] mm Clockwise location: ☐ N/A: (tumor at peritoncalized portion of the rectum, or T1/T2 tumor)	- Measure the shortest distance from the outer edge of the tumor to the mesorectal fascia - Make sure it is still the mesorectal fascia and not anterior peritoneal reflection - Tumor must be at least a stage T3 before discussing CRM involvement.	Involved CRM implies neoadjuvant treatment	
For low lying tumor consider the shortest distance of tumor to iliococcygeus muscle and/or puborectal muscle of levator ani: [ ] mm Clockwise location:	- Iliococcygeus muscle and/or puborectalis muscle of levator ani abutment by the rectal wall is frequent, tumor needs to be T3 to call it a threatened CRM.		
Is there a separate tumor deposit, LN (with suspicious extracapsular extension) or EMVI invading (< 1mm) the MRF? : ☐ No ☐ Yes Clockwise location:			
Extramural venous invasion			
☐ No ☐ Yes	- Signs suggestive for EMVI are as follows: (a) Presence of tumor signal intensity within a vascular structure, (b) Expanded vessels, and (c) Tumoral expansion through and beyond the vessel wall, disrupting the vessel border. - EMVI can be contiguous or discontiguous with the primary tumor. - EMVI should be used to define the T-stage, including T3 substage, if contiguous with the primary tumor, but is only measured on the oblique axial slice.	EMVI implies neoadjuvant treatment	

Fig. 4. Continued.

Several classifications for EMVI on MRI have been proposed based on a comprehensive assessment of four essential elements including the pattern of tumor margin, location of the tumor relative to major vessels, caliber and border of the vessel, and signal intensity changes within the vessel [80, 82–84]. Signs suggestive of EMVI are summarized in Fig. 4. The GRERCAR considers as optional the use of those classifications as they do not alter patient management. As such, it was not reported in the proposed template and kept simple as reporting the presence or absence of EMVI. EMVI is considered positive when there is tumor signal in vessels, which are either expanded or irregular.

© 2022 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés. - Document téléchargé le 24/02/2022 par CRAIGHERO stephane (388422). Il est interdit et illégal de diffuser ce document.

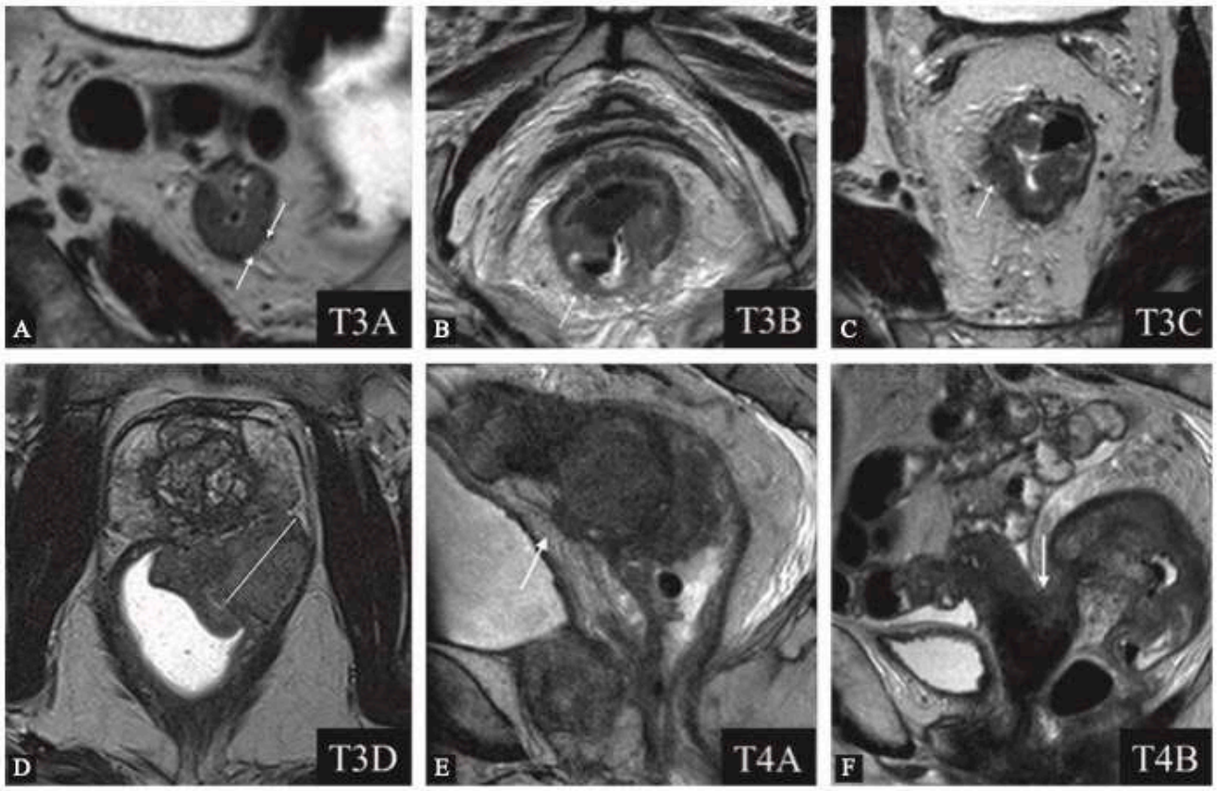


Fig. 5. Short-axis axial high-spatial-resolution T2-weighted images of different subclassifications of T3 tumors extramural spread (arrow): (A) T3A (< 1 mm), (B) T3B (1–5 mm), (C) T3C (> 5–15 mm), and (D) T3D (greater than 15 mm).

Sagittal high-spatial-resolution T2-weighted images of (E) a tumor invading the anterior peritoneal reflection (T4A; arrow) and (F) a tumor extending into the uterus (T4B; arrow).

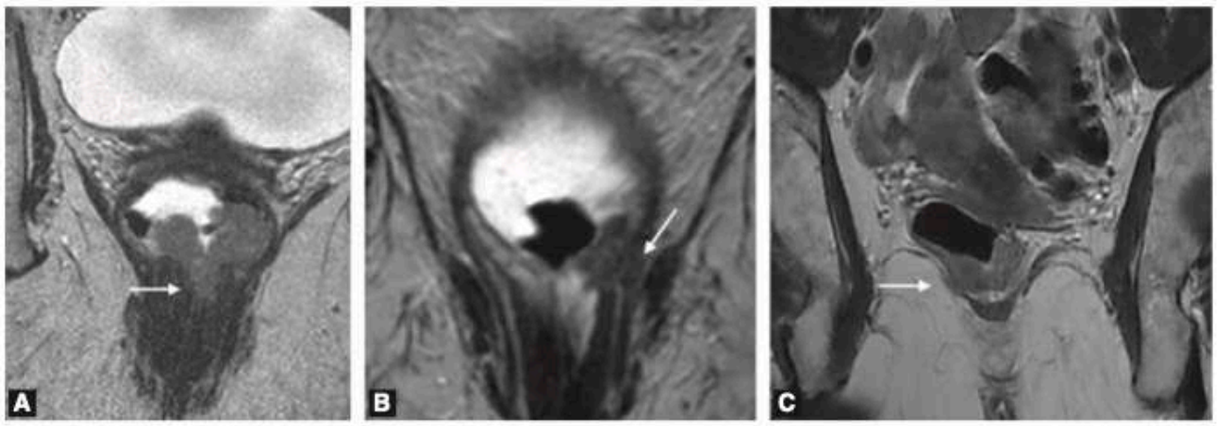


Fig. 6. Coronal high-spatial-resolution T2-weighted images demonstrating tumor extending (A) into the left internal sphincter (arrow), (B) into the intersphincteric space (arrow), (C) into the right iliococcygeus (arrow).

© 2022 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés. - Document téléchargé le 24/02/2022 par CRAIGHERO stephane (388422). Il est interdit et illégal de diffuser ce document.

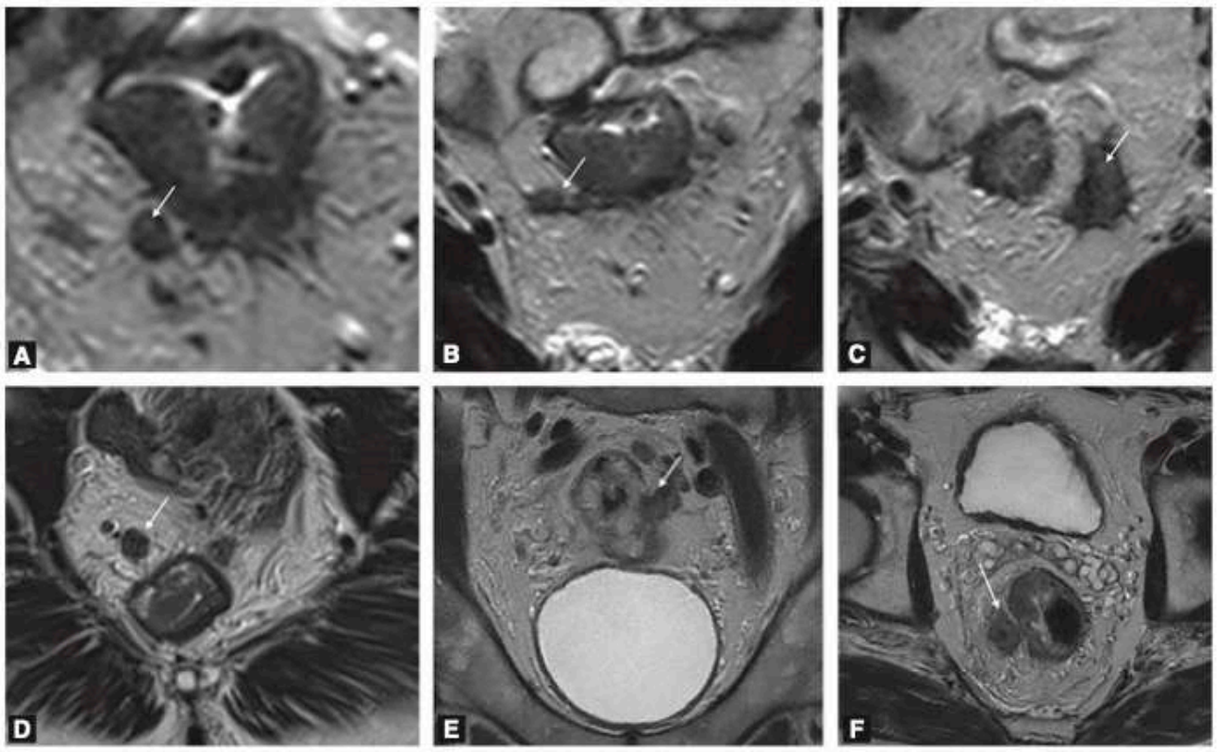


Fig. 7. Short-axis axial high-spatial-resolution T2-weighted images of different mesorectal soft tissue masses: (A) and (D) demonstrate round shaped lesions with heterogeneous signal intensity in keeping with suspicious lymph nodes; (B) and (E) show serpiginous nodular soft tisues within a vessel consistent with extramural venous invasion; (C) and (F) show large ill defined soft tissue masses consistent with tumor deposits.

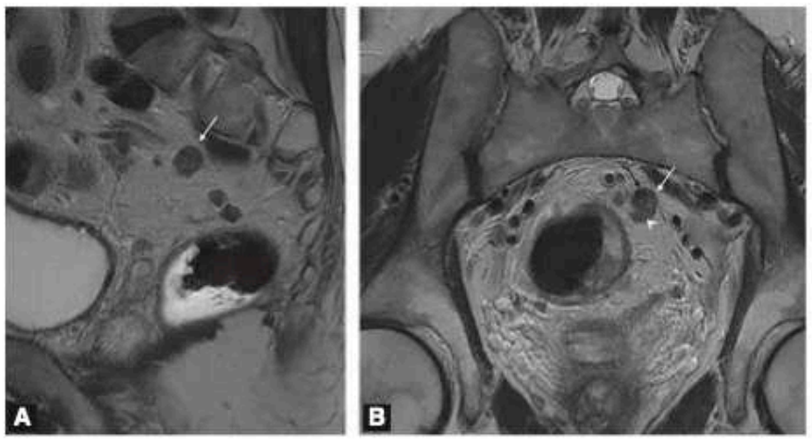


Fig. 8. Sagittal (A) high-spatial-resolution T2-weighted image shows a round shaped soft tissue mass within the mesorectal fat, which could be mistaken for a lymph node (arrow). Coronal (B) high-spatial-resolution T2-weighted image shows that the lesion is not round shaped (white arrow) but demonstrates excentring flow void (black arrow) and comet sign at the botton (arrowhead) consistent with a tumor deposit.

© 2022 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés. - Document téléchargé le 24/02/2022 par CRAIGHERO stephanie (388422). Il est interdit et illégal de diffuser ce document.

ISCHÉMIE INTESTINALE

MENU

Journal d'imagerie diagnostique et interventionnelle 2020;3:282–287

15 minutes pour comprendre les enjeux radiologiques autour de l'ischémie mésentérique aiguë

15 minutes to understand radiological issues of acute mesenteric ischemia

R. Pommier [a]
J. Cazejust [a]
P. Copin [b]
S. Tavolaro [a]
A. Hamrouni [a]
M. Ronot [b]

[a] *Centre d'imagerie médicale, hôpital privé d'Antony, 25, avenue de la Providence, 92160 Antony, Hauts-de-Seine, France*
[b] *Service de radiologie, hôpital Beaujon, AP–HP, 100, boulevard du Général Leclerc, 92110 Clichy, Hauts-de-Seine, France*

Reçu le 14 juin 2020 ; accepté le 17 juin 2020
Disponible en ligne sur ScienceDirect le 3 août 2020

RÉSUMÉ

Introduction. – L'ischémie mésentérique aiguë (IMA) est une pathologie grave et une urgence thérapeutique dont le pronostic dépend d'une reconnaissance diagnostique précoce débouchant sur une thérapeutique promptement instaurée.
Message principal. – Le diagnostic de l'IMA repose sur l'angioscanner abdomino-pelvien sans et avec injection de produit de contraste, qui met en évidence l'association de signes de souffrance ischémique de la paroi intestinale, des signes d'insuffisance vasculaire par atteinte des artères et veines mésentériques, et élimine les diagnostics différentiels.
Conclusion. – Cet article a pour objectif de détailler synthétiquement le rôle pivot du radiologue dans cette pathologie qu'il est nécessaire de reconnaître au stade précoce pour en améliorer le pronostic.
© 2020 Société française de radiologie. Publié par Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

MOTS CLÉS
Ischémie mésentérique aiguë
Nécrose intestinale
Urgence
Scanner

KEYWORDS
Acute mesenteric ischemia
Bowel necrosis
Emergency
Computed tomography (CT)

SUMMARY

Introduction. – *Acute mesenteric ischemia (AMI) is a serious condition and a therapeutic emergency. The prognosis depends on an early diagnosis and must lead to rapid treatment.*
Main message. – *The diagnosis of AMI is now based on contrast-enhanced computed tomography (CT). CT scan can show features of intestinal ischemic injury, features of vascular disorders (mesenteric artery and vein), in the absence of competing causes.*
Conclusion. – *The aim of this review article is to detail the important role of radiologists in rapid recognition of the early stage of AMI, in order to improve its prognosis.*
© 2020 Société française de radiologie. Published by Elsevier Masson SAS. All rights reserved.

INTRODUCTION

L'ischémie mésentérique aiguë (IMA), caractérisée par un processus pathologique de la paroi intestinale associant ischémie, inflammation puis nécrose, résulte d'une insuffisance vasculaire mésentérique d'origine artérielle (notamment l'artère mésentérique supérieure) ou veineuse [1]. L'IMA est une pathologie grave et une urgence thérapeutique dont le pronostic est sombre (mortalité de 95 % si aucun traitement n'est entrepris, de 70 % en cas de traitement chirurgical réalisé dans les séries historiques). L'examen-clé du diagnostic est l'angioscanner abdomino-pelvien, dont la sensibilité et la spécificité sont élevées (>90 %). Le diagnostic scannographique est assez facile à un stade tardif de nécrose intestinale, mais plus difficile à un stade précoce. Or l'identification précoce de la maladie est fondamentale pour initier une prise en charge multidisciplinaire le plus précocement possible, à un stade où le processus d'ischémie pariétale digestive est potentiellement réversible. En plus du diagnostic d'IMA, le radiologue joue également un rôle pronostique en estimant la présence et l'étendue de la nécrose digestive, permettant de moduler la prise en charge. La colite dite ischémique répond à une physiopathologie très différente et présente un meilleur pronostic. Elle n'est pas spécifiquement abordée ici.

Auteur correspondant.
R. Pommier,
Centre d'imagerie médicale, hôpital privé d'Antony, 25, avenue de la Providence, 92160 Antony, Hauts-de-Seine, France.
Adresse e-mail : romain.pommier75@gmail.com

https://doi.org/10.1016/j.jdi.2020.06.004
© 2020 Société française de radiologie. Publié par Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

PREMIER ENJEU : ÉVOQUER LA PATHOLOGIE ET PROTOCOLER SON SCANNER

Tableau clinique et biologique

Les éléments cliniques de l'IMA sont variés et aspécifiques. Le maître symptôme est la douleur abdominale diffuse, intense et inhabituelle de survenue brutale, souvent rapidement morphino-dépendante. La douleur peut survenir dans un contexte d'angor mésentérique (80 % des cas de thrombose de plaque athéromateuse), associant douleurs post-prandiales et amaigrissement par aversion pour les prises alimentaires. Si le diagnostic n'a pas été préalablement évoqué, le radiologue doit y penser devant une telle présentation clinique. Les autres signes cliniques et biologiques comme l'hémorragie digestive, les vomissements, la diarrhée, l'hyperleucocytose ou l'hyperlactatémie sont peu spécifiques et peuvent être absents au diagnostic. Il est primordial de savoir que plus de 50 % des patients avec une IMA ont une normolactatémie au diagnostic. Celle-ci n'est pas un argument pour retarder la réalisation de l'angioscanner.
En effet, l'IMA peut schématiquement se décomposer en deux stades chronologiques d'évolution. Le stade précoce est caractérisé par la douleur abdominale isolée sans critères de sévérité, c'est-à-dire, sans défaillance d'organe (détresse respiratoire, défaillance circulatoire, insuffisance rénale, etc.), sans hyperlactatémie ni signes de nécrose intestinale ou de complication (péritonite). Le stade tardif est quant à lui défini par la présence d'au moins un de ces critères de sévérité. La précocité du stade est associée à une réversibilité du processus pathologique conduisant à la nécrose intestinale.

Protocole du scanner

L'angioscanner abdomino-pelvien est l'examen de référence devant toute suspicion d'IMA. Réalisé en décubitus dorsal avec une acquisition en coupes fines couvrant l'abdomen depuis les coupoles diaphragmatiques jusqu'au pubis, l'examen se compose d'une séquence sans injection puis de deux séquences après injection de produit de contraste (350 mg d'iode/mL, volume 100–140 mL selon le type de scanner et le morphotype du patient, débit d'injection 3–5 mL/s) au temps artériel type angiographique (idéalement acquis par détection de bolus) et veineux portal (délai 70–80 s). L'acquisition en coupes fines permet une analyse tridimensionnelle MPR du volume acquis. Si le diagnostic d'IMA est fortement suspecté, une injection de contraste est indispensable même en présence d'une insuffisance rénale.
Le temps artériel angiographique est crucial pour la reconnaissance du site de l'occlusion artérielle, ce qui permet le diagnostic étiologique de l'IMA et la planification d'une éventuelle revascularisation.
Le temps veineux portal permet d'apprécier la qualité du rehaussement des parois digestives et d'étudier la perméabilité du réseau veineux mésentérico-porte.
L'opacification digestive haute ou basse par ingestion de contraste n'est pas recommandée, car cette méthode d'application chronophage, complexe et parfois douloureuse, ralentit l'exécution du scanner qui doit être réalisé le plus rapidement possible et entraîne un contraste intraluminal positif qui risque de gêner l'analyse du rehaussement de la paroi intestinale et des vaisseaux splanchniques (risque d'artefact de durcissement par accumulation intraluminale de contraste).
L'imagerie spectrale double énergie est très prometteuse (meilleure visualisation du rehaussement pariétal, *virtual non-contrast*, etc.), mais doit encore être scientifiquement validée dans l'IMA.

DEUXIÈME ENJEU : RÉALISER LE DIAGNOSTIC POSITIF ET ÉTIOLOGIQUE DE L'IMA

Diagnostic étiologique : la sémiologie vasculaire

Les causes d'IMA sont classiquement séparées en deux groupes : les causes occlusives, artérielle et veineuse, et les causes non occlusives.
Le mécanisme occlusif artériel, le plus fréquent, se rapporte à une occlusion plus ou moins complète de l'artère mésentérique supérieure (AMS), soit par mécanisme emboligène (d'origine cardiaque ou aortique), soit par thrombose artérielle in situ (sur plaque athéromateuse instable thrombogène), soit, plus rarement, par pathologie aiguë de la paroi artérielle (dissection, vascularite). L'occlusion peut également concerner les veines mésentériques supérieures (VMS) ou inférieure. Elle correspond alors à une thrombose cruorique plus ou moins étendue engendrant une stase veineuse et des mécanismes ischémiques congestifs de la paroi intestinale. Parfois, une compression extrinsèque de la VMS par une tumeur peut être à l'origine du processus. Le terrain est sensiblement différent selon le mécanisme : pour l'occlusion artérielle, il s'agit le plus souvent d'un homme de 50–60 ans avec facteurs de risque cardiovasculaires ; pour l'occlusion veineuse, plutôt d'une femme de 40–50 ans ayant typiquement des troubles de la coagulation.
Notons que la disposition anatomique de l'AMS, descendante et quasi-parallèle à l'aorte abdominale, rend l'étude de ses premiers centimètres dans le plan sagittal particulièrement pertinente, alors qu'une visualisation d'ensemble de l'AMS et de la VMS est facilitée dans le plan coronal.
Le mécanisme non occlusif, survenant dans des situations aboutissant à une vasoconstriction splanchnique étendue (état de choc, hypovolémie, hémodialyse, intoxication, etc.), s'accompagne d'une sémiologie vasculaire frustre. On peut observer une AMS et ses branches de calibre grêle, irrégulier avec multiples sténoses, ainsi qu'une raréfaction avec un aspect dit « en arbre mort » du réseau artériel distal. La reconstruction en MiP du temps artériel angiographique est

© 2020 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés. - Document téléchargé le 25/11/2020 par ESCOUBES MARC (10737). Il est interdit et illégal de diffuser ce document.

ici indispensable. Le *Tableau I* (colonne gauche) résume la sémiologie vasculaire, illustrée en *Fig. 1*.

Diagnostic positif : la sémiologie pariétale

L'étude de la paroi intestinale repose sur une analyse attentive de l'épaisseur de la paroi digestive, de sa densité avant et après injection, du calibre des anses intestinales et de l'environnement graisseux adjacent. Une comparaison entre segments pathologiques et segments sains adjacents de même calibre, ainsi qu'entre les images avant et après injection constitue une aide précieuse.

Le *Tableau I* (colonne droite) résume la sémiologie pariétale digestive, illustrée en *Fig. 2* [2,3].

Notons que l'infiltration de la graisse mésentérique adjacente aux anses grêles, signe peu spécifique, mais très sensible (96 %), doit être considéré comme un indice attirant l'œil du radiologue sur des segments d'intestin grêle potentiellement pathologiques, et rendre l'analyse de l'intestin et des vaisseaux splanchniques particulièrement attentive à ce niveau.

Tableau I. Rôle du scanner pour le diagnostic, l'étiologie et le pronostic de l'ischémie mésentérique aiguë.

Sémiologie vasculaire (diagnostic étiologique)	Sémiologie intestinale (diagnostic positif)
Forme occlusive	Eléments diagnostiques
Occlusion partielle ou complète d'un vaisseau	Observation de l'aspect des anses grêles (paroi, calibre) Comparaison aux anses saines adjacentes de même calibre et comparaison des images sans et avec injection Epaississement pariétal > 3 mm: œdème et hémorragie de la paroi, possible rehaussement pariétal « en cible » Amincissement pariétal, virtualisation de la paroi Diminution/absence de rehaussement de la paroi Hyper-rehaussement paradoxal de la paroi
Embolie artérielle (40–50 %) Scanner : obstacle distal > proximal, souvent multifocal, interruption brutale de la lumière artérielle, caillot intra-luminal ± complet Causes : cardiopathies emboligènes (rythmique ou ischémique), pathologie aortique (athérome instable)	Hyperdensité pariétale spontanée : hémorragie muqueuse Pneumatose pariétale : dissection gazeuse de la muqueuse Aéroportie et aéromésentérie Dilatation de l'anse grêle > 25 mm, du colon > 80 mm et niveau hydro-aérique intra-luminal : aspect piégeant de « pseudo-occlusion » Infiltration de la graisse péritonéale et ascite
Thrombose (20–35%) et dissection (5%) artérielles	Eléments pronostiques
Mécanisme : obstacle proximal >> distal Thrombose : occlusion par rupture et thrombose de plaque athéromateuse (± calcifiée) située à l'ostium de l'AMS Dissection : flap intimal de l'AMS et/ou de l'aorte abdominale, faux chenal non circulant atteignant l'AMS. Parfois contexte de dysplasie fibro-musculaire ou de médiolyse artérielle segmentaire Vascularite (rare) : épaississement pariétal ± thrombose luminale, infiltration de la graisse péri-vasculaire	Pour l'IMA d'origine artérielle, les éléments suivants sont associés aux formes graves (nécrose pariétale) : Diminution/absence de rehaussement pariétal Dilatation de l'anse grêle > 25 mm Pour toutes les causes d'IMA : Perforation (nécrose dépassée) : pneumopéritoine Pneumatose pariétale et gaz dans les collecteurs veineux porto-mésentériques
Thrombose veineuse (5–15 %)	Particularités selon la cause de l'IMA
Mécanisme : niveau d'obstacle variable, thrombus cruorique occlusif dans la VMS>VMI, stase veineuse puis ischémie liée à la congestion de la paroi intestinale Scanner : défect endoluminal veineux avec calibre augmenté de la veine, caillot récent spontanément hyperdense, infiltration de la graisse péri-veineuse Causes : sepsis (pyléphlébite), hypertension portale, MICI, thrombophilie	Thrombose veineuse : rehaussement pariétal souvent conservé, épaississement pariétal souvent marqué, ascite rapidement présente Embolie artérielle : infarctus possibles d'autres organes (rate, reins, foie) Hypovolémie sévère : atteinte intestinale diffuse possible, hyper-rehaussement pariétal diffus paradoxal (« intestin de choc »)
Forme non occlusive (20%)	
Absence d'occlusion vasculaire visualisable Mécanisme : multiple (bas débit, hypovolémie, vasoconstriction splanchnique) ; dépendance à la qualité du réseau de suppléance vasculaire splanchnique Scanner : calibre grêle des artères splanchniques, atteinte souvent multifocale Causes : choc, hypovolémie, dialyse, exercice intense, etc.	

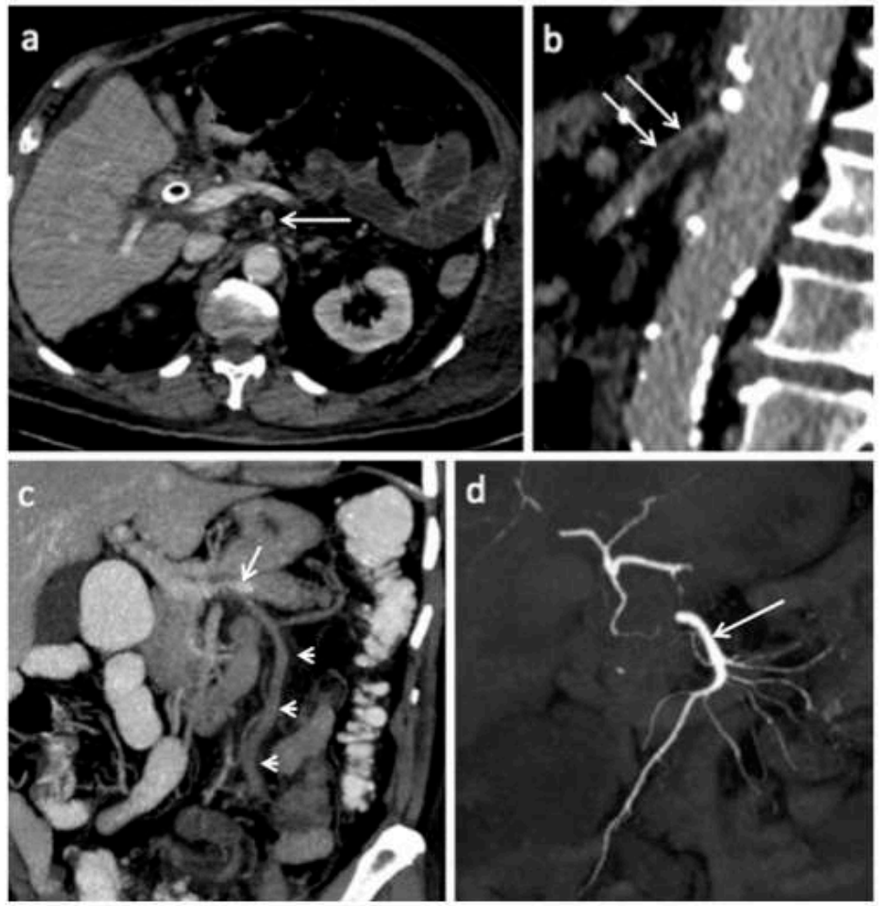


Figure 1. Sémiologie vasculaire pour le diagnostic étiologique d'IMA au scanner. Formes occlusives d'IMA. a et b : angioscanner abdominal en coupes axiale et sagittale : thrombus intraluminal dans le segment proximal post-ostial immédiat de l'artère mésentérique supérieure (flèches), probablement sur plaque athéromateuse non calcifiée sous-jacente, responsable d'une sténose serrée. Noter l'importance d'une analyse de l'ostium de l'artère mésentérique supérieure dans le plan sagittal. c : angioscanner abdominal en coupe coronale : thrombose cruorique étendue de la veine mésentérique inférieure (têtes de flèches), débordant dans la veine splénique et le confluent spléno-mésaraïque (flèche), avec élargissement du calibre de la veine et infiltration de la graisse péri-veineuse. Forme non occlusive d'IMA. d : angioscanner abdominal au temps artériel précoce, en coupe coronale, chez un homme de 82 ans dans un contexte de choc hémorragique associée à une IMA : le réseau artériel mésentérique supérieur (flèche) présente un calibre grêle et irrégulier, avec raréfaction de ses branches distales et pariétales. Il n'existe pas d'occlusion focale.

TROISIÈME ENJEU : ÉVALUER LA GRAVITÉ DE L'IMA ET ORIENTER LA THÉRAPEUTIQUE

Le stade précoce de l'IMA

Ce stade initial de la maladie se caractérise par une nécrose intestinale limitée ou absente. Les lésions sont réversibles. Le patient ne présente ni défaillances d'organes, ni élévation de la lactatémie ni signes de nécrose au scanner. La sémiologie vasculaire est donc au premier plan et oriente la prise en charge étiologique.

Le stade tardif de l'IMA

Caractérisé par la présence d'une nécrose intestinale irréversible plus ou moins étendue, il peut s'exprimer cliniquement par des défaillances d'organes, biologiquement par une hyperlactatémie et scannographiquement par des signes de

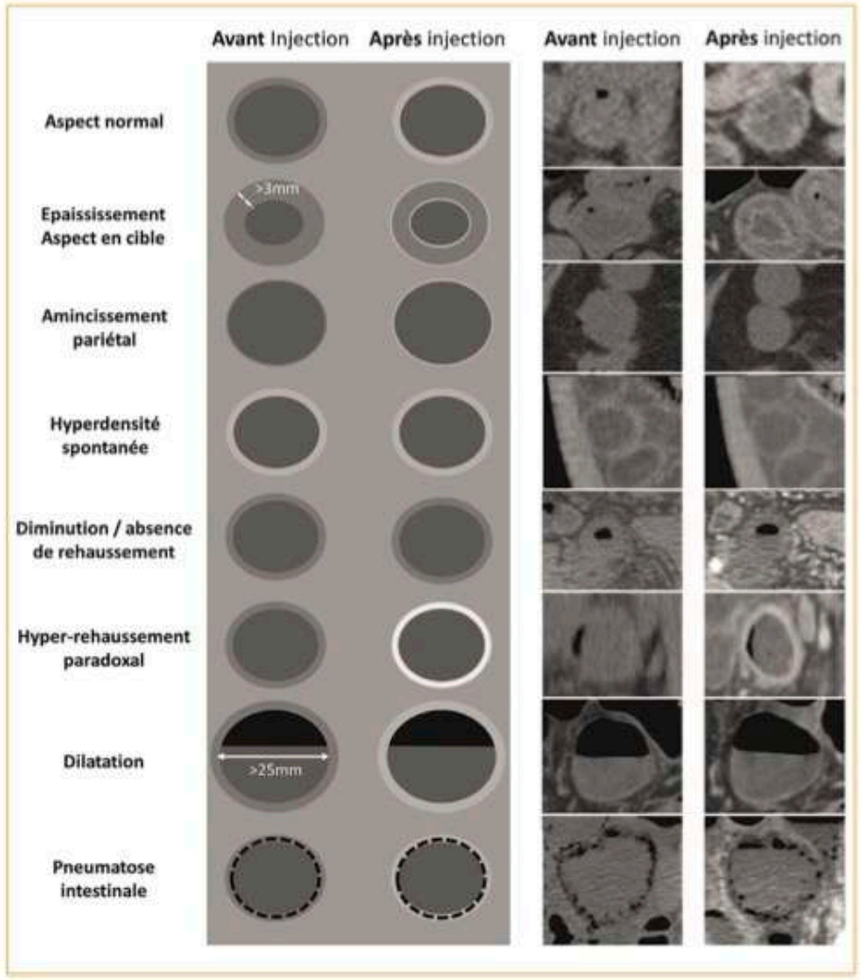


Figure 2. Sémiologie intestinale pour le diagnostic positif d'IMA au scanner.
Extrait de Copin P et al. *Mesenteric ischemia: a critical role for the radiologist. Diagn Interv Imaging.* 2018;99(3):123–134. Copyright© 2018, publié par Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

nécrose. Dans l'IMA d'origine artérielle, une anse dilatée > 25 mm (résultant d'une perte de la fonction péristaltique des entérocytes et d'une exsudation intraluminale secondaire à la nécrose pariétale), ainsi que l'absence de rehaussement de la paroi, sont deux signes fortement associés à la nécrose intestinale. La pneumatose pariétale est également un marqueur de nécrose intestinale, mais doit être interprétée avec prudence, car elle peut résulter d'autres processus (infectieux, inflammatoire, iatrogène) ou bien être surdiagnostiquée en présence de bulles de gaz trappées contre la paroi par les selles. La présence de gaz dans les collecteurs veineux mésentérico-portes affirme sa présence et renforce le caractère péjoratif de ce signe. Enfin, le pneumopéritoine, rare, témoigne d'une perforation et donc d'une nécrose transmurale. Le rôle du radiologue est donc de peser, devant l'association de ces signes, la probabilité de nécrose irréversible, afin de le communiquer rapidement.

Éléments thérapeutiques

Le traitement cible la viabilité digestive et repose sur trois mesures : un traitement médical agressif basé sur la physiopathologie de la maladie (anticoagulation, remplissage vasculaire, antibiothérapie, etc.), la revascularisation de l'intestin non nécrosé, et la résection chirurgicale de l'intestin nécrosé, ce à quoi s'ajoute bien entendu la correction de la cause de l'occlusion vasculaire. Il faut envisager le radiologue comme membre à part entière d'une équipe médicale multidisciplinaire (gastro-entérologue, réanimateur, chirurgiens digestif et vasculaire, radiologue interventionnel) qui oriente l'enchaînement de

ces mesures. Actuellement, à l'hôpital Beaujon (Clichy, France), la première « structure d'urgences vasculaires intestinales » (SURVI), véritable « *stroke center digestif* » créé en 2016, est un exemple d'un tel dispositif de prise en charge urgente des patients atteints d'IMA. Les résultats de ce centre démontrent qu'un traitement précoce et coordonné améliore le pronostic vital et limite l'évolution des patients vers une insuffisance fonctionnelle digestive caractérisée par un syndrome du grêle court (malnutrition, diarrhée).

Points essentiels

- Le diagnostic positif et étiologique de l'IMA repose sur l'angioscanner abdomino-pelvien sans et avec injection de produit de contraste aux temps artériel et veineux, sans opacification digestive.
- L'absence d'hyperlactatémie ne doit pas retarder la réalisation de l'angioscanner, plus de 50 % des patients avec une IMA ont une normolactatémie au diagnostic (stade précoce).
- Devant une suspicion clinique forte d'IMA, l'angioscanner abdomino-pelvien doit impérativement être injecté, même en présence d'une insuffisance rénale.
- Le stade précoce de l'IMA (sans critère de sévérité) est caractérisé par une réversibilité potentielle du processus pathologique, avant la constitution d'une nécrose intestinale.
- Le stade tardif de l'IMA (avec au moins un critère de sévérité) est généralement associé à une nécrose intestinale irréversible.
- Le traitement, guidée par l'imagerie, cible la viabilité digestive et repose sur un traitement médical systématique, une revascularisation de l'intestin non nécrosé, une résection chirurgicale de l'intestin nécrosé et une correction de la cause. Le temps, c'est de l'intestin (et ça n'a pas de prix).

IIA

MENU

Diagnostic échographique d'une invagination intestinale aiguë chez l'enfant et impact thérapeutique

Sonographic diagnosis of intussusception in children and therapeutic impact

C. Baud [a]
I. Taleb-Arrada [a]
J. Eulliot [a]
N. Sevette-Bechard [a]
S. David [a]
M. Saguintaah [a]
J. Bolivar-Perrin [a]
D. Forgues [b]
O. Prodhomme [a]

[a] *Service de radiologie pédiatrique, hôpital Arnaud de Villeneuve, 371, avenue du Doyen Gaston Guiraud, 34295 Montpellier cedex 5, France*
[b] *Service de chirurgie viscérale et urologique pédiatrique, hôpital Lapeyronie, 371, avenue du Doyen Gaston Guiraud, 34295 Montpellier cedex 5, France*

Reçu le 24 juillet 2018 ; accepté le 28 mars 2019
Disponible en ligne sur ScienceDirect le 20 mai 2019

RÉSUMÉ

L'invagination intestinale aiguë (IIA) est l'urgence abdominale la plus fréquente du jeune enfant. La pénétration d'un segment intestinal dans l'intestin d'aval entraîne une obstruction digestive et une compression vasculaire au niveau du collet. L'échographie est l'examen diagnostique. Elle détecte une masse digestive de 20–45 mm de diamètre antéropostérieur en « cocarde » ou en « cible » centrée par le segment invaginé et son méso. Elle permet de déterminer le type anatomique du boudin, d'identifier une souffrance digestive, de dépister une lésion primitive, et donc de guider la prise en charge thérapeutique. La forme iléocolique « idiopathique » (80 % des cas) due à une hyperplasie lymphoïde du carrefour iléocæcal, est habituellement réduite par lavement ou insufflation gazeuse. La forme iléoiléocolique (10 % des cas) est repérée en cas de souffrance digestive grâce à l'association des deux critères de gravité : l'occlusion du grêle et le liquide piégé à la tête du boudin. L'IIA grêlo-grêlique occlusive (8 % des cas) survient sur un terrain particulier et/ou sur une lésion primitive. Le traitement est chirurgical excepté en cas de lymphome de Burkitt disséminé prouvé histologiquement. L'IIA colocolique (2 % des cas) non occlusive facilement réduite par le lavement, récidive en l'absence d'exérèse de la cause.
© 2019 Publié par Elsevier Masson SAS au nom de Société française de radiologie.

MOTS CLÉS

Invagination intestinale aiguë
Hyperplasie lymphoïde
Diverticule de Meckel
Lymphome de Burkitt
Polype

KEYWORDS

Acute intestinal intussusception
Lymphoid hyperplasia
Meckel's diverticulum
Burkitt's lymphoma
Polyp

SUMMARY

Intussusception (I) is the most common abdominal emergency in early childhood. The telescoping of an intestinal segment into the contiguous distal segment, causes intestinal obstruction and vascular compression at the neck level. Sonography (US) has become the gold standard to diagnose or exclude intussusception. US detects an intestinal mass of 20 to 45 mm in antero-posterior diameter, with a doughnut or target shape, centered by the invaginated segment and its meso. US enables identification of the anatomic form, recognition of bowel compromise, and depiction of a focal leadpoint, providing guidance for therapeutic management. Idiopathic ileocolic I (80% of cases) is due to lymphoid hyperplasia of the ileocecal area. It is usually reduced by enema therapy. Ileoileocolic I (10% of cases) may be identified in cases of bowel compromise by the association of both risk criteria: small bowel obstruction and presence of trapped fluid within the intussusception. Pathological small bowel I (8% of cases) producing small bowel obstruction, is associated with a predisposing condition and/or with a pathologic leadpoint. It requires surgery except in proven disseminated Burkitt lymphoma. Colocolic I (2% of cases) is easily reduced by therapeutic enema, but will recur if the leadpoint is not removed.
© 2019 Published by Elsevier Masson SAS on behalf of Société française de radiologie.

Auteur correspondant :
C. Baud,
Service de radiologie pédiatrique, hôpital Arnaud de Villeneuve, 371, avenue du Doyen Gaston Guiraud, 34295 Montpellier cedex 5, France.
Adresse e-mail :
c-baud@chu-montpellier.fr

https://doi.org/10.1016/j.jidi.2019.03.004
© 2019 Publié par Elsevier Masson SAS au nom de Société française de radiologie.

© 2020 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés. - Document téléchargé le 25/11/2020 par ESCOUBES MARC (10737). Il est interdit et illégal de diffuser ce document.

INTRODUCTION

L'invagination intestinale aiguë (IIA) est la pénétration d'un segment intestinal et de son méso dans l'intestin d'aval. C'est l'urgence abdominale la plus fréquente du jeune enfant entre 3 mois et 3 ans, mais elle peut survenir à n'importe quel âge. L'échographie est l'examen diagnostique de référence. Elle permet de déterminer le type anatomique du boudin, d'identifier une souffrance digestive, de dépister une lésion primitive, et donc de guider la prise en charge thérapeutique. La forme iléocolique idiopathique sur hyperplasie lymphoïde du carrefour iléocæcal représente 80 % des IIA. Elle est habituellement réduite par le lavement ou l'insufflation gazeuse. Les formes iléoiléo-colique (10 % des cas), grêlo-grêlique (8 % des cas) et colocolique (2 % des cas) plus rares, doivent faire rechercher une lésion primitive à la tête du boudin.

INDICATIONS

L'échographie est actuellement réalisée au moindre doute clinique devant :

- des douleurs abdominales paroxystiques, rythmées, de durée brève, séparées par un intervalle libre variable, associées à des accès de pâleur, à des vomissements ou à un refus alimentaire. Les émissions sanglantes par l'anus sont rares actuellement, car le diagnostic est de plus en plus précoce grâce à l'échographie. Un fébricule peut relever de l'affection virale causale ;
- des vomissements bilieux traduisant une occlusion fixée ;
- des symptômes neurologiques (hypotonie, somnolence, prostration, voire convulsions) associés à des vomissements survenant chez un nourrisson de moins de 1 an.

TECHNIQUE

L'ensemble de la cavité péritonéale est étudié avec une sonde de haute fréquence dans les plans axial et sagittal, en comprimant progressivement les anses pour chasser les gaz.

DIAGNOSTIC POSITIF

L'échographie haute fréquence est d'une fiabilité diagnostique absolue [1]. En coupes transversales, l'IIA est une masse digestive arrondie ou ovoïde, de 20 à 45 mm de diamètre antéropostérieur, fixe, centrée par l'intestin invaginé et son méso hyperéchogène, entourés de deux parois digestives accolées. Quel que soit le type anatomique, la quantité de méso au sein du boudin diminue progressivement depuis le collet pour disparaître à la tête ; ceci explique l'aspect en « cocarde » au niveau du collet avec un croissant de méso hyperéchogène cernant le segment invaginé, ainsi que l'aspect en « cible » de l'apex dépourvu de méso (*Fig. 1*) [2]. En coupes longitudinales, l'aspect du boudin rappelle celui d'un « sandwich » ou d'un « hot-dog » avec un intestin invaginé en continuité avec l'intestin d'amont [1].

DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL

L'IIA physiologique transitoire du grêle est le seul diagnostic différentiel. L'aspect échographique est caractéristique d'une IIA, mais celle-ci est de petite taille, mesurant 10 à 19 mm de diamètre antéropostérieur, courte. Le relief valvulaire des trois tuniques est préservé. Le péristaltisme des couches est incessant. Il n'y a pas de liquide piégé ni de lésion primitive à l'apex du boudin, pas d'occlusion du grêle d'amont. Ces invaginations fonctionnelles disparaissent pendant l'examen ou quelques heures plus tard. Une hyperplasie lymphoïde de la valvule peut être difficile à différencier d'une IIA valvulo-colique courte, notamment après désinvagination partielle d'un boudin valvulocaeco-colique. Il s'agit également d'une image en « cible » de 16 à 24 mm d'axe antéropostérieur mais d'axe longitudinal ≤ 15 mm sans retournement associé de la paroi colique.

DIAGNOSIC DE LA FORME ANATOMIQUE

La situation anormale (*Fig. 1*) à la tête du boudin ou l'absence d'identification de la valvule (*Fig. 2*) permet de repérer une forme à participation iléale et colique (*Tableau I*). Au contraire, dans les formes grêlo-grêlique et colocolique, la valvule est en place.

Invagination iléocolique (80 % des cas)

L'IIA iléocolique, favorisée par les défauts d'accolement colique, est provoquée par le retournement du côlon sur lui-même en aval de la valvule l'entraînant avec la dernière anse au sein du boudin (forme valvulo-colique), le plus souvent avec le cæcum et l'appendice (forme valvulocaeco-colique). La tête du boudin est formée par la valvule (*Fig. 1*).
À l'échographie, le boudin est en situation superficielle sur le cadre colique, le plus souvent dans la région sous-hépatique ou dans le flanc droit, plus rarement sur le transverse ou dans le flanc gauche. L'IIA valvulocaeco-colique ((*Fig. 1*A–1C) contient le complexe caecoappendiculaire, bien visible sur les coupes transversales au centre du boudin [2]. En coupe longitudinale, l'IIA est relativement symétrique. Ses bords externes sont rectilignes, lisses et réguliers. Les deux points de retournement colique réalisent un aspect de « tapis roulant ». La paroi colique retournée est fine et stratifiée. Le collet est large avec une grande quantité de méso et de ganglions mésentériques entraînés dans le boudin. Le cæcum peut accompagner la valvule jusqu'à la tête du boudin ou s'arrêter plus en amont. L'IIA valvulo-colique (*Fig. 1*D, E) plus rare, observée également après désinvagination partielle de la forme précédente, est asymétrique en coupe longitudinale avec un bord externe rectiligne et un seul point de retournement colique. Le collet est relativement étroit et la quantité de mésentère et de ganglions invaginés peu abondante.

Invagination iléo-iléo-colique (10 % des cas)

La forme iléo-iléo-colique est une IIA à point de départ iléo-iléal qui progresse dans la lumière iléale et franchit la valvule pour faire prolapsus dans le côlon (*Fig. 2*). Cet anneau d'étranglement valvulaire engendre donc un risque vasculaire et occlusif majeur. À l'échographie, le boudin peut être plus profond,

© 2020 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés. - Document téléchargé le 25/11/2020 par ESCOUBES MARC (10737). Il est interdit et illégal de diffuser ce document.

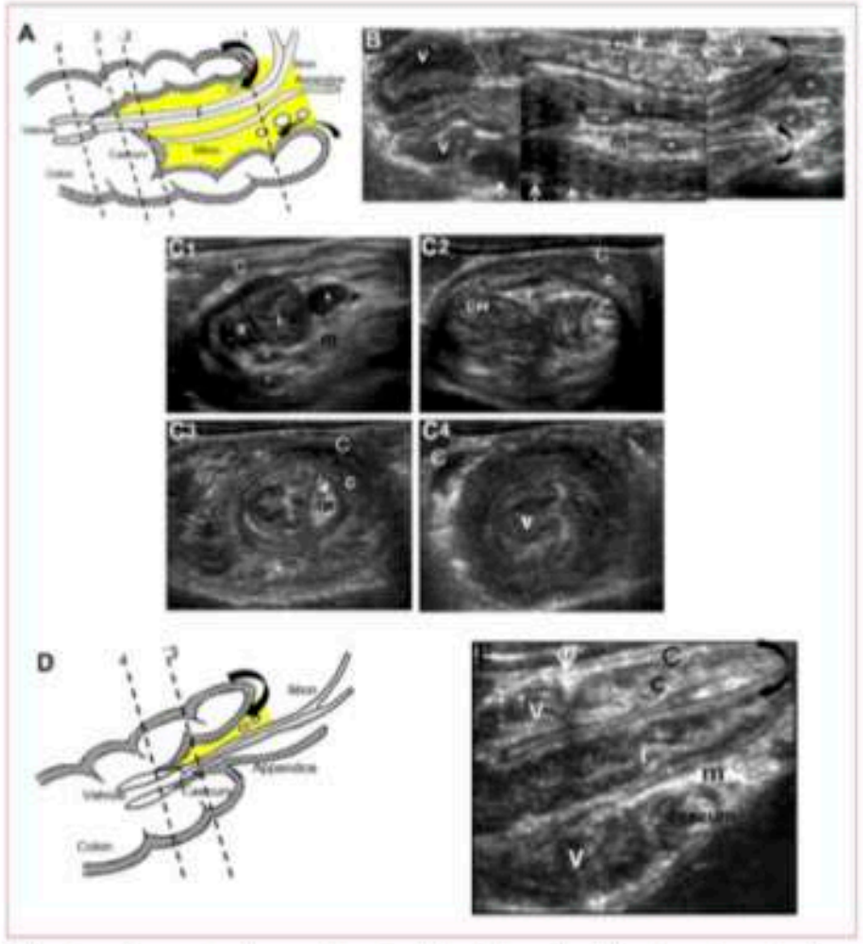


Figure 1. Invagination iléocolique : formes valvulocaeco-colique et valvulo-colique : A : schéma d'une forme valvulocaeco-colique : invagination symétrique par retournement des deux parois coliques entraînant au sein du boudin la valvule et la dernière anse, d'une part, le cæcum et l'appendice, d'autre part. Les lignes pointillées 1-4 correspondent aux niveaux des coupes transversales C1-C4 ; B : coupe longitudinale : invagination rectiligne à parois externes régulières (flèches). Au niveau du collet large, deux points de retournement colique (flèches courbes) en « tapis roulant » avec pénétration de l'iléon invaginé (i), du méso (m) et de ganglions (*) au sein du boudin. Zone périphérique formée par le côlon récepteur (C) et le côlon retourné (c) en contact par leur muqueuse. Tête du boudin constituée par la valvule de Bauhin (V) siège d'une hyperplasie lymphoïde ; C : coupes transversales d'une forme valvulocaeco-colique (C1 à C4) : diminution progressive de la quantité de méso invaginé depuis le collet (C1) jusqu' à l'apex (C4) : Niveau 1 (C1) : aspect en « cocarde » du collet centré par l'iléon invaginé (i), l'appendice (a) et les ganglions mésentériques ovoïdes (*), entourés d'une grande quantité de méso hyperéchogène (m). Couronne périphérique formée par la paroi du côlon récepteur (C) et celle du côlon retourné (c) en contact par leur muqueuse. Niveau 2 (C2) : cæcum (cae) et iléon (i) entourés de méso (m) au centre du boudin. Niveau 3 (C3) : iléon invaginé (i) bordé par son mésentère (m), entraîné plus loin que le cæcum vers la tête du boudin. Niveau 4 (C4) : aspect en « cible » de la tête du boudin dépourvue de mésentère, centrée par la valvule (V) séparée du côlon récepteur (C) par le contenu digestif ; D : schéma d'une forme valvulo-colique : invagination asymétrique formée par le retournement d'une paroi colique entraînant la valvule et la dernière anse dans le boudin alors que le cæcum et l'appendice ascensionnés restent en dehors. Les lignes pointillées 3 et 4 correspondent au niveau des coupes transversales C3 et C4 identiques à celles de l'invagination valvulcaeco-colique ; E : coupe longitudinale : le boudin est asymétrique avec un seul point de retournement colique (flèche courbe). Le collet est relativement étroit et la quantité de mésentère (m) invaginé peu abondante. La valvule (V), pince coiffant l'iléon invaginé (i), constitue la tête du boudin. La paroi externe est rectiligne (flèche). La zone périphérique est formée des parois coliques en contact par leur muqueuse.

2020 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés. - Document téléchargé le 25/11/2020 par ESCOUBES MARC (10737). Il est interdit et illégal de diffuser ce document.

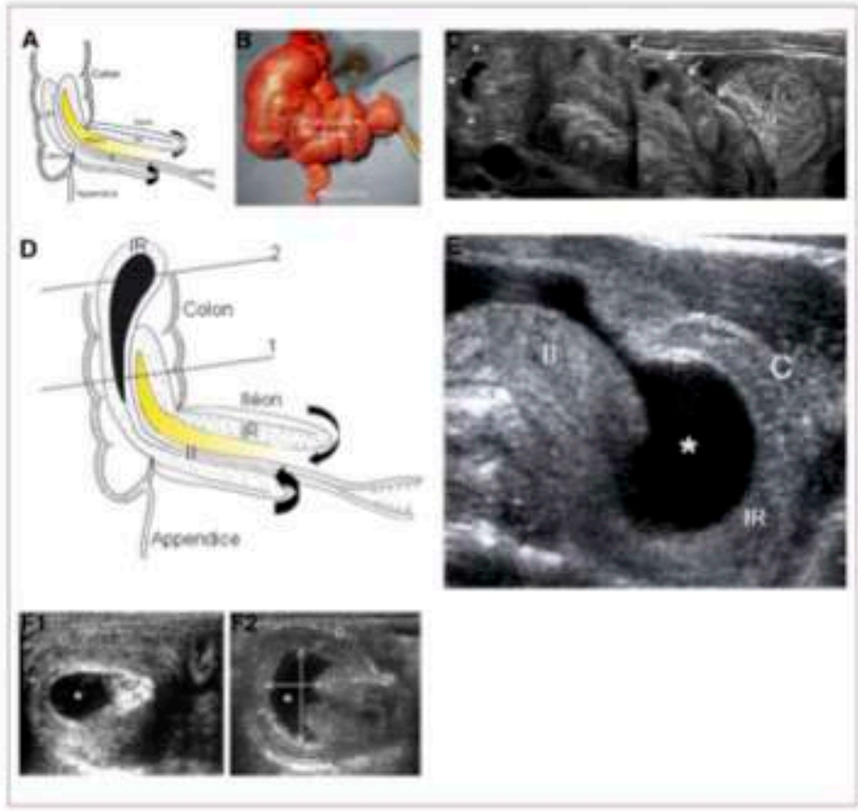


Figure 2. Invagination iléoiléo-colique transvalvulaire : A : schéma : IIA à point de départ iléoiléal propagée dans le côlon par prolapsus du grêle à travers la valvule. Iléon invaginé (II). Iléon retourné (IR) ; B : pièce anatomique d'une invagination iléoiléo-colique : aspect « froncé » de l'invagination iléoiléale propagée dans le côlon, cæcum et appendice en place. Cliché du Dr Forgues ; C: coupe longitudinale : invagination curviligne (flèches), aspect froncé, en ressort de l'iléon retourné (IR) déstratifié avec plis disposés perpendiculairement au côlon récepteur (C). Hypertrophie d'une plaque de Peyer (astérisques blanches) contenant un peu de liquide et attachée à l'iléon retourné. Dilatation occlusive du grêle d'amont (astérisques noires) ; D : schéma : invagination iléoiléo-colique avec liquide piégé à la tête du boudin entre l'iléon invaginé (II) et l'iléon retourné (IR). Les lignes pointillés 1 et 2 correspondent au niveau des coupes transversales F1 et F2 ; E : coupe longitudinale : importante dilatation liquidienne (astérisques) de l'apex du boudin limité par l'iléon retourné épaissi (IR). Iléon invaginé (II). Côlon récepteur (C) ; F: coupes transversales : Niveau 1 (F1) : iléon invagine (II) au centre du boudin bordé par un double croissant hyperéchogène (m) sur son bord mésentérique, anéchogène liquidien (astérisques) sur son bord antimésentérique. En périphérie, iléon retourné (IR) et côlon (C) accolés. Niveau 2 (F2) : aspect d'anse dilatée à l'apex du boudin limitée par l'iléon retourné épaissi (IR) en contact avec le côlon (C), quantité de liquide piégé (astérisque) mesurée par les 2 flèches perpendiculaires.

enfoui au sein d'anses grêles dilatées. En coupe longitudinale, l'invagination est curviligne, tortueuse ou en « haltère » avec une paroi iléale retournée, épaisse et destratifiée, prenant l'aspect d'un ressort (*Fig. 2*C).

Invagination grêlo-grêlique pathologique (8 % des cas)

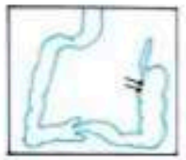
L'invagination pathologique du grêle est toujours occlusive. À l'échographie, le boudin grêlo-grêlique est en situation plutôt centrale ou gauche. Il peut être enfoui au sein d'anses grêles dilatées, parfois hyperaérées. L'identification d'une valvule iléocæcale en place et libre permet de le différencier d'une forme iléo-iléo-colique de morphologie similaire. Cependant, la valvule n'est pas toujours facile à repérer compte tenu de la modification des rapports anatomiques intrapéritonéaux. Le diagnostic différentiel entre ces deux formes anatomiques souvent associées à une souffrance digestive est parfois difficile.

Invagination colocolique (2 % des cas)

La forme colocolique (2 % des cas) n'entraîne pas d'occlusion du grêle. À l'échographie, le boudin est en situation superficielle sur le cadre colique, plus souvent dans le flanc gauche ou sur le transverse. Il est plus difficile à dépister que le boudin iléocolique compte tenu de sa petite taille au sein d'un côlon normalement aéré.

b Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés. - Document téléchargé le 25/11/2020 par ESCOUBES MARC (10737). Il est interdit et illégal de diffuser ce document.

Tableau I. Formes anatomiques des IIA, étiologies et prise en charge thérapeutique.

Formes %	Valvule	Intestin retourné	Occlusion	Étiologie	Risque de souffrance digestive	Traitement
Iléocolique 80 %  Valvulocaeco-colique  Valvulo-colique	Tête du boudin	Côlon	Rare	Idiopathique > 99%	Non	Lavement ou insufflation d'air ó
Iléo-iléo-colique 10 % 	Non visible	Grêle	Fréquente	Idiopathique > 75 % Lésion primitive : diverticule de Meckel ; duplication kystique	Oui	Lavement ou insufflation d'air si pas de souffrance Chirurgie si souffrance et/ ou lésion primitive
Grêlo-grêlique 8 % 	En place	Grêle	Constante	Lésion primitive : diverticule de Meckel ; duplication kystique ; lymphome de Burkitt ; polype Terrain : postopératoire ; purpura rhumatoïde ; Mucoviscidose	Oui	Chirurgie Chimio si Burkitt disséminé prouvé et pas de souffrance
Colocolique 2 % 	En place	Côlon	Absente	Lésion primitive : polype juvénile ; tumeur colique	Non	Lavement + résection endoscopique ou chirurgicale de la lésion

DIAGNOSTIC D'UNE SOUFFRANCE DIGESTIVE

Les critères de gravite d'une IIA sont l'occlusion du grêle signant une obstruction et la présence de liquide piégé à la tête du boudin témoignant d'une souffrance digestive [3]. La strangulation des vaisseaux mésentériques au niveau du collet entraîne une stase veineuse et un œdème congestif de l'intestin retourné maximum à la tête du boudin. Un transsudat diffuse à travers la séreuse et reste piégé entre l'intestin invaginé et l'intestin retourné (*Fig.* 2D). À mesure que l'ischémie progresse vers la nécrose, l'accumulation de liquide dilate l'apex du boudin (*Fig.* 2E) qui prend l'aspect d'une anse dilatée à paroi épaissie en coupe transversale (*Fig.* 2F2). La quantité de liquide trappée est mesurée sur cette même coupe par les deux diamètres perpendiculaires [3]. La présence de filaments fibrineux au sein du liquide témoigne toujours d'une nécrose intestinale. L'absence de critère de gravite définit un groupe d'IIA sans souffrance digestive qui inclut dans notre expérience plus de 99 % des formes iléocoliques [4]. Par contre, l'association des deux critères détermine un groupe d'IIA à haut risque de souffrance digestive qui inclut 2/3 tiers des formes iléo-iléo-coliques [4]. Le degré de souffrance est d'autant plus grand que la quantité de liquide est importante [3]. Ces critères ont un impact sur la prise en charge thérapeutique des IIA à participation iléale et colique (*Fig. 3*).

DIAGNOSTIC ÉTIOLOGIQUE

Le point d'appel d'une IIA, siège de l'obstacle où bute le péristaltisme, doit être recherché systématiquement à la tête du boudin.

© 2020 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés. - Document téléchargé le 25/11/2020 par ESCOUBES MARC (10737). Il est interdit et illégal de diffuser ce document.

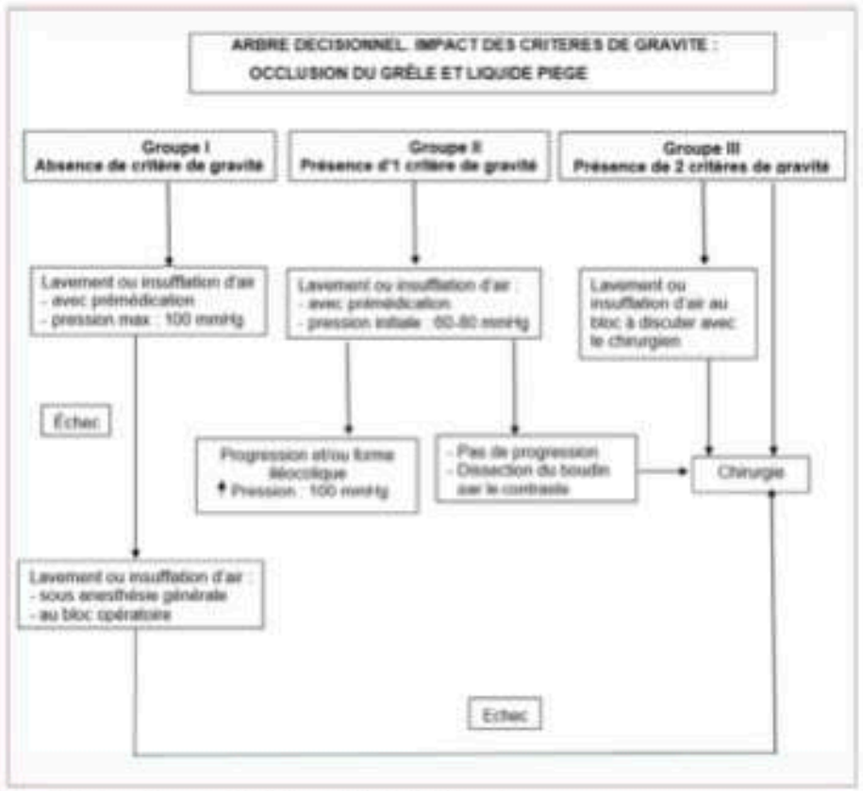


Figure 3. Arbre décisionnel. Prise en charge des IIA à participation iléale et colique.

Invaginations idiopathiques

Une hyperplasie lymphoïde au niveau du carrefour iléo-cæcal ou l'hypertrophie d'une plaque de Peyer d'origine virale, contemporaine d'une adénolymphite mésentérique, est le point d'appel des formes dites idiopathiques, soit de plus de 99 % des IIA iléocoliques et de plus de 75 % des IIA iléo-iléo-coliques. Les récidives qui peuvent être multiples surviennent précocement dans les 48 premières heures après la réduction ou tardivement à l'occasion d'autres épisodes infectieux.

Invaginations secondaires

Diverticule de Meckel

Le diverticule de Meckel (DM) en s'inversant dans la lumière (*Fig. 4*A), à distance de la valvule, est la lésion primitive la plus fréquente des formes iléo-iléales et iléo-iléo-coliques. À l'échographie, c'est une structure digestive borgne émergeant de l'apex du segment invaginé, à paroi déstratifiée due à l'inflammation et/ou à l'ischémie [5]. Sa morphologie est variable : en « goutte », en « doigt de gant », ampullaire ou arrondie, tubulaire avec une pointe bulbeuse. Le DM peut être vide ou contenir du liquide, du tissu graisseux, ou les deux. Un DM rempli de liquide ne peut être différencié d'une duplication kystique.

Duplication kystique

La duplication kystique peut entraîner par ordre de fréquence décroissante une forme iléo-iléale, iléo-iléo-colique ou iléocolique selon sa situation par rapport à la valvule. À l'échographie, c'est une structure liquidienne ronde, borgne, à paroi digestive épaisse (*Fig. 4*B) [5].

Lymphome de Burkitt

Un lymphome de Burkitt peut être révélé par une IIA iléo-iléale ou bien une forme iléocolique lorsque la tumeur est au contact de la valvule. À l'échographie, l'infiltration pariétale est transmurale, très hypoéchogène, souvent asymétrique (*Fig. 4*C) [5]. La recherche d'adénomégalies, d'une atteinte des parenchymes pleins, d'une ascite ou d'un épanchement pleural est systématique.

Polype

Le polype hamartomateux parfois associé à un syndrome de Peutz-Jeghers est responsable d'IIA jéjuno-jéjunale ou iléo-iléale. Le polype juvénile colorectal est le point d'appel habituel

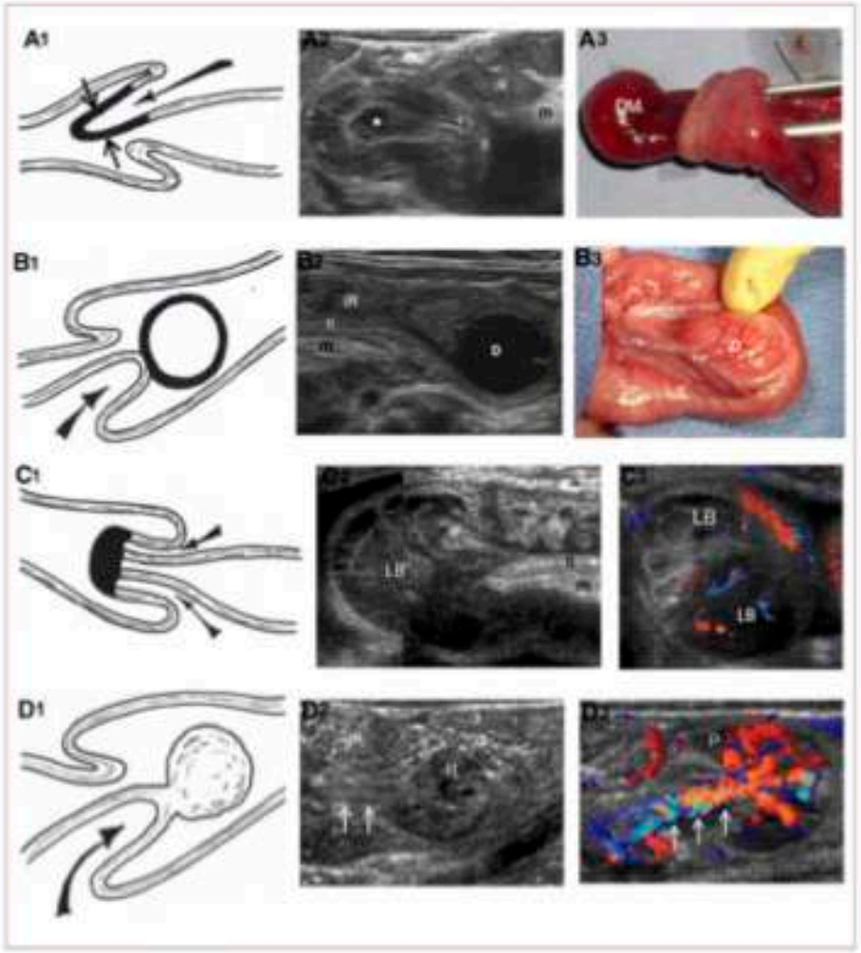


Figure 4. Invaginations pathologiques secondaires du grêle. Coupes longitudinales à l'apex des IIA : A : forme iléo-iléale sur diverticule de Meckel (DM) : A1) Schéma d'un DM (flèches ouvertes) invaginé (flèche). A2) Structure digestive borgne en forme de goutte (croix), contenant un peu de liquide (astérisque), à paroi épaissie et déstratifiée, émergeant de l'apex de l'iléon invagine (II). Iléon retourne (IR), méso (m). A3) Pièce anatomique du diverticule de Meckel (DM) invaginé au niveau de son collet qui est cathétérisé par une pince chirurgicale ; B : forme iléo-iléale sur duplication digestive : B1) Schéma d'une duplication kystique à l'apex du boudin. B2) Structure liquidienne ronde (D), à paroi épaisse et déstratifiée, émergeant de l'apex de l'iléon invaginé (II). B3) Duplication (D) sur le bord mésentérique de l'iléon après désinvagination peropératoire (cliché du Dr E. Sabatier-Laval) ; C : forme iléo-iléale sur lymphome de Burkitt : C1) Schéma d'un lymphome de Burkitt. C2) Epaississement transmural très hypoéchogène (LB) de l'apex caractéristique d'une infiltration lymphomateuse. C3) Vascularisation anarchique en Doppler couleur sur la coupe transversale ; D : forme jéjuno-jéjunale sur polype : D1) Schéma d'un polype à la tête du boudin. D2) Lésion arrondie (P) de 15 mm de diamètre, contenant des microkystes, reliée au jéjunum invaginé par un pédicule (flèches). JI : jéjunum invaginé, JR : jéjunum retourné. D3) En Doppler couleur, lésion richement vascularisée par un pédicule (flèches) avec distribution radiaire des flux.

de l'IIA colocolique. À l'échographie, le polype apparaît comme une masse arrondie ou ovoïde, de 15 à 25 mm de diamètre, contenant des microkystes correspondant à la dilatation des glandes à mucus (*Fig. 4*D) [5]. En l'absence de nécrose, la lésion est richement vascularisée par un pédicule.

Invagination postopératoire

Une IIA du grêle peut compliquer précocement les suites d'une intervention abdominale qui modifie les rapports anatomiques intrapéritoneaux.

Maladie générale

L'IIA du grêle peut survenir dans un contexte de purpura rhumatoïde, vascularite responsable d'œdème ou d'hémorragie de la paroi digestive, ou dans le cadre d'une mucoviscidose par impaction de matières adhérentes à la paroi.

Autres étiologies

Toute lésion de la paroi intestinale peut être le point d'appel d'une invagination.

THÉRAPEUTIQUE

La forme iléocolique idiopathique sans signe de souffrance, est réduite par le lavement ou l'insufflation d'air, si besoin est au bloc opératoire sous anesthésie générale (*Fig. 3*). La forme iléo-iléo-colique sans souffrance, peut bénéficier d'une tentative de réduction par le lavement ou l'insufflation d'air. L'association des deux critères de gravité oriente vers une prise en charge chirurgicale.

L'IIA pathologique du grêle occlusive survient sur un terrain particulier et/ou sur une lésion primitive, et nécessite une intervention chirurgicale. Seule exception, le lymphome de Burkitt disséminé prouvé histologiquement à partir d'une autre localisation et en l'absence de souffrance digestive, la chimiothérapie entraînant une réduction spontanée précoce en 24–48 heures. L'invagination colocolique secondaire, facilement réduite par le lavement, récidive systématiquement en l'absence d'exérèse de la lésion primitive par voie endoscopique ou par abord chirurgical.

CONCLUSION

L'échographie est au centre du dépistage de l'IIA quelle que soit sa forme anatomique. Elle permet d'améliorer la précocité et la précision diagnostiques, d'évaluer le pronostic et de guider le traitement.

Points à retenir

- L'échographie est l'examen diagnostique d'une IIA : masse digestive de 20 à 45 mm de diamètre antéropostérieur, en « cocarde » ou en « cible », centrée par l'intestin invaginé et son méso, entourés d'une couronne périphérique formée de deux parois digestives accolées.
- La forme iléocolique idiopathique sur hyperplasie lymphoïde du carrefour iléo-cæcal, est habituellement réduite par le lavement ou l'insufflation d'air.
- L'association des deux critères de gravité permet de repérer une forme iléo-iléo-colique avec souffrance digestive, orientant vers une prise en charge chirurgicale.
- L'invagination pathologique du grêle occlusive, secondaire à une lésion primitive ou survenant sur un terrain particulier, nécessite une prise en charge chirurgicale excepté en cas de lymphome prouvé.
- L'invagination physiologique du grêle est de petite taille (10–19 mm de diamètre antéropostérieur), péristaltique, non occlusive, sans lésion primitive ni liquide piégé à l'apex du boudin et spontanément réductible.
- L'invagination colocolique secondaire non occlusive, facilement réduite par le lavement, récidive en l'absence d'exérèse de la lésion primitive.

Déclaration de liens d'intérêts

Les auteurs déclarent ne pas avoir de liens d'intérêts.

RÉFÉRENCES

[1] Pracros JP, Louis D, Tran-Minh VA, et al. Invagination intestinale aiguë du nourrisson et de l'enfant. Paris: Elsevier; 1989, E.M.C. Radio-diagnostic IV, 33490 A 10 3, 15 p.

[2] Del-Pozo G, Albillos JC, Tejedor D. Intussusception: US findings with pathologic correlation. The crescent in doughnut sign. Radiology 1996;199:688–92.

[3] Del-Pozo G, Gonzales-Spinola MB, Gomez-Anson B, Serrano C, Miralles M, Gonzales deOrbe G, et al. Intussusception: trapped peritoneal fluid detected with US - relationship to reducibility and ischemia. Radiology 1996;201:379–83.

[4] Baud C, Prodhomme O, Forgues D, Saguintaah M, Veyrac C, Couture A. Invagination intestinale aiguë du nourrisson et de l'enfant. Paris: Elsevier, 2012, E.M.C- Radiologie et imagerie médicale, 33-490-A-10, 18 p.

[5] Navarro O, Daneman A. Intussusception. Part 3: Diagnosis and management of those with an identifiable or predisposing cause and those that reduce spontaneously. Pediatr Radiol 2004;34:302–4.

INTESTIN GRELE TUMEURS

REVUE ICONO RADIOGRAPHICS 2020

MENU

Ischémie mésentérique non-occlusive oui, mais **à quel stade** ?

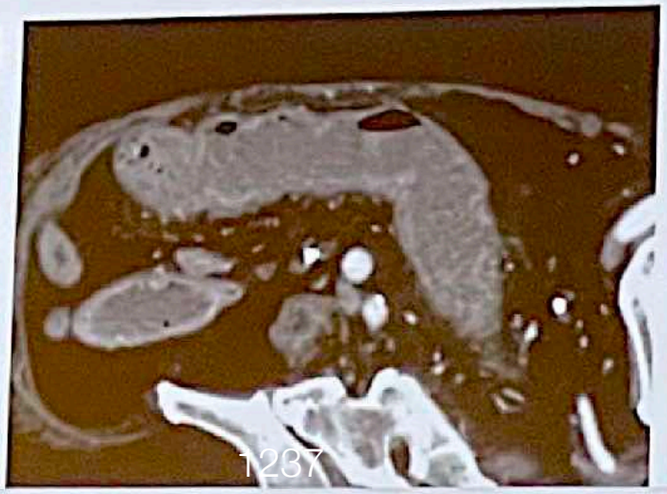
Le **défaut de rehaussement** *est LE signe associé à la nécrose transmurale, quelque soit le segment digestif* → bloc

Colite ischémique

- C'est une ischémie non occlusive
- Bénigne dans plus de 80 % = mécanisme de reperfusion
- Mais… savoir repérer les signes de nécrose transmurale
  - Perte du rehaussement muqueux / paroi virtuelle
  - Perte des haustrations avec aspect tubulé
  - Signes de péritonite









TUMEURS NEURO-ENDOCRINE DE L'ILÉON

Imagerie des tumeurs neuroendocrines de l'iléon

Imaging of ileal neuroendocrine tumors

A. David [a]
Y. Touchefeu [b]
E. Frampas [a]

[a] *Service central de radiologie et imagerie médicale, Hôtel-Dieu, CHU de Nantes, 1, place Alexis-Ricordeau, 44093 Nantes cedex 1, France*
[b] *Institut des maladies de l'appareil digestif, Hôtel-Dieu, CHU de Nantes, 1, place Alexis-Ricordeau, 44093 Nantes cedex 1, France*

Reçu le 11 avril 2018 ; accepté le 13 avril 2018
Disponible en ligne sur ScienceDirect le 18 mai 2018

RÉSUMÉ

L'imagerie joue un rôle central dans la prise en charge des tumeurs neuro-endocrines de l'intestin grêle. L'objectif est d'illustrer et commenter les éléments indispensables du compte rendu de ces tumeurs caractéristiques ainsi que la stratégie de prescription des examens complémentaires.
© 2018 Société française de radiologie. Publié par Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

MOTS CLÉS

Tumeur neuro-endocrine
Intestin grêle
Entéroscanner
Médecine nucléaire
TEP-scan

SUMMARY

Imaging plays a key role in the management of ileal neuroendocrine tumors. The aims are to illustrate and comment key elements for templates of those particular tumors and imaging strategy.
© 2018 Société française de radiologie. Published by Elsevier Masson SAS. All rights reserved.

KEYWORDS

Neuroendocrine tumors
Small bowel
CT-enterography
Nuclear medicine
PET-CT

Bien que rares (1/100 000 en France), l'incidence des TNE de l'intestin grêle est en augmentation en partie liée à une meilleure connaissance et à l'amélioration des techniques de détection. Elles constitueraient 30 à 50 % des tumeurs du grêle, leur prévalence autopsique étant même plus élevée (1,2/100) traduisant la fréquence des formes asymptomatiques [1]. La majorité des patients sont âgés d'une soixantaine d'années au moment du diagnostic. Les TNE iléales sont majoritairement des tumeurs bien différenciées à cellules EC sécrétant de la sérotonine, également appelés tumeurs carcinoïdes.

Les TNE du grêle vont être principalement diagnostiquées devant des tableaux abdominaux non spécifiques dans plus d'un tiers des cas. La découverte en imagerie d'un foie multinodulaire ou d'adénopathies mésentériques peut être un motif d'exploration digestive.

Le syndrome carcinoïde (douleurs abdominales, diarrhée motrice, flush avec érythème vasomoteur paroxystique spontané ou déclenché par l'émotion ou l'alcool, bronchospasme) représente la manifestation clinique spécifique des TNE, liée à la libération tumorale de sérotonine et autres substances actives (histamine, bradykinine...). Ces crises peuvent être sévères potentiellement fatales. Ces symptômes surviennent essentiellement au stade de métastases hépatiques du fait d'une dégradation hépatique de la sérotonine avant passage systémique chez 10 à 20 % des patients. L'atteinte fibreuse du cœur droit (syndrome d'Hedinger) atteignant l'endocarde et le tissu valvulaire tricuspide est tardive et rare.

Biologiquement, une élévation du taux sérique de sérotonine plasmatique et urinaire de son métabolite 5-HIAA (acide 5-hydroxy-indolacétique) peut être détectée. L'élévation des 5-HIAA présente une sensibilité de 70–75 % et une spécificité proche de 100 % pour prédire une tumeur primitive jéjuno-iléale. Une élévation du taux de chromogranine A sérique peut être détectée.

Auteur correspondant :
E. Frampas,
service central de radiologie et imagerie médicale, Hôtel-Dieu, CHU de Nantes, 1, place Alexis-Ricordeau, 44093 Nantes cedex 1, France.
Adresse e-mail :
eric.frampas@chu-nantes.fr

https://doi.org/10.1016/j.jidi.2018.04.002
© 2018 Société française de radiologie. Publié par Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

QUEL ÉLÉMENT CONSTITUE UN POINT D'APPEL MAJEUR EN IMAGERIE DIGESTIVE ?

Le complexe ganglionnaire rétractile mésentérique constitue un point d'appel fréquent dans l'imagerie des TNE à sérotonine du grêle. Il s'agit d'un complexe ganglio-mésentérique apparaissant sous la forme d'une masse spiculaire stellaire rétractile. Il se situe initialement en regard du site tumoral par extension cellulaire à travers la musculaire mais peut s'étendre aux territoires ganglionnaires de drainage sus jacents. La sécrétion locale de sérotonine entraîne une rétraction par fibrose dense desmoplastique avec sclérose vasculaire élastique et s'accompagne d'un engainement vasculaire avec sténoses et thromboses veineuses puis artérielles (*Fig. 1*). Des calcifications sont présentes jusqu'à 70 % des cas.

Le retentissement vasculaire initialement veineux se traduira par un épaississement pariétal avec œdème sous muqueux du territoire correspondant, associé à des manifestations cliniques de type diarrhée, perte de poids par perte protidique et pullulation. La perforation d'origine ischémique constituera la complication terminale.

QUEL EXAMEN RECOMMANDER POUR LOCALISER LA TUMEUR ?

Le complexe ganglionnaire constitue un élément topographique important car la tumeur est de petite taille sous la forme caractéristique d'un nodule de 1–2 cm à développement endoluminal hypervasculaire, s'accompagnant d'un épaississement pariétal focal avec rétraction asymétrique et fixité de l'anse (*Fig. 2*). L'entéroscanner avec entéroclyse est performant pour le diagnostic des TNE avec une sensibilité par patient de 86 % et une spécificité de 100 % pour des tumeurs de petite taille (taille moyenne 13,1 mm ± 7,9 mm). Les résultats sont inférieurs si l'on considère le critère par lésion (76 %) [2]. La réalisation d'une phase artérielle et portale est conseillée pour la détection et le bilan vasculaire. Des détections par entéro-IRM ont été rapportées.

QUELS SONT LES ÉLÉMENTS CLÉS DU BILAN D'EXTENSION ?

Le traitement de ces TNE est chirurgical devant emporter tumeur et lésions ganglionnaires, permettant d'offrir une survie à 10 ans de 100 % et supérieure à 80 % en cas d'atteinte locale ou régionale respectivement. Les possibilités de résection

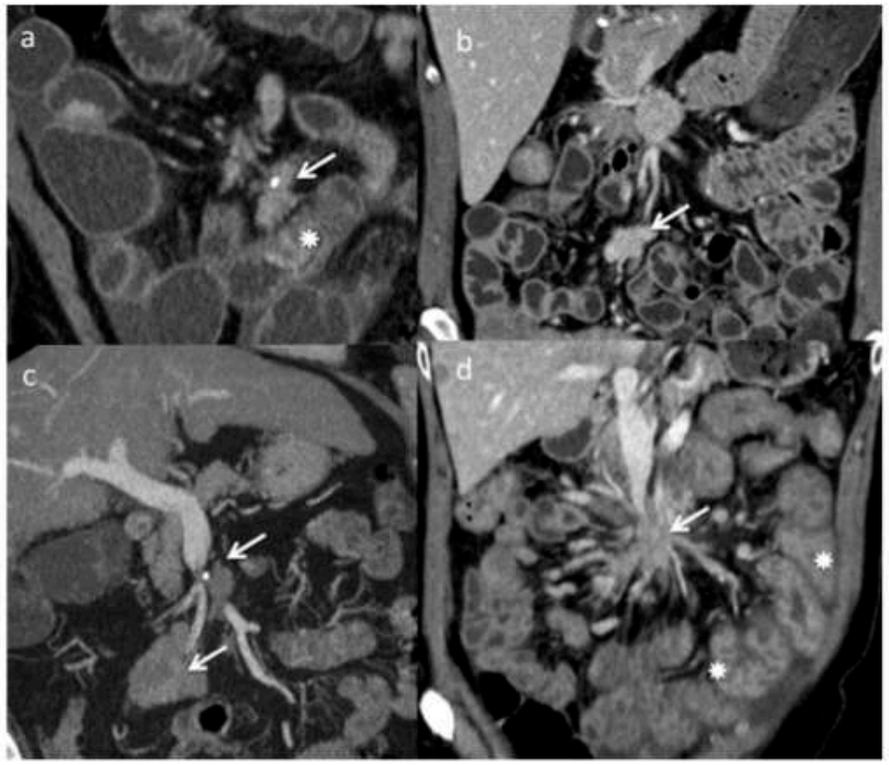


Figure 1. Complexe ganglio-mésentérique (flèches) : a : au contact de la lésion (astérisque) ; b : mésentérique iléal ; c : iléal et mésentérique proximal avec sténose veineuse mésentérique supérieure ; d : masse infiltrante mésentérique avec amputation veineuse et retentissement pariétal (épaississement et œdème pariétal, astérisque).

TUMEURS NEURO-ENDOCRINE DE L'ILÉON

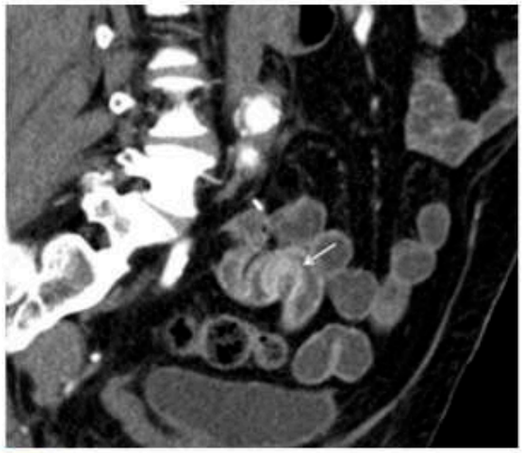


Figure 2. Entéroscanner avec injection. Aspect typique de tumeur carcinoïde de l'iléon avec lésion nodulaire asymétrique rétractile (flèche).

seront cependant conditionnées par le niveau de l'atteinte vasculaire sur l'axe mésentérique qui va déterminer l'importance de l'amputation vasculo-intestinale nécessaire parfois disproportionnée par rapport à la taille tumorale. Celle-ci devra donc faire l'objet d'une étude approfondie (phase angiographique du scanner et/ou IRM) afin d'apprécier les sacrifices vasculaires nécessaires et les possibilités chirurgicales. Une extension haute sur la partie proximale de l'axe mésentérique supérieur laissant moins de 3–4 branches jéjunales ou engainant la portion tronculaire va le plus souvent contre-indiquer la résection par risque de grêle court ou impossibilité de conservation vasculaire. Cette analyse anatomique apparaît plus appropriée que la classification TNM pour la prise en charge pratique (*Fig. 3*) [3].

La recherche d'autres lésions sur le grêle sera également nécessaire (multiplicité dans 30 % des cas, le plus souvent au nombre de 2–3, parfois plus nombreuses).

DANS QUELS CAS ASSOCIER DES EXPLORATIONS DE MÉDECINE NUCLÉAIRE ?

Les TNE à sérotonine sont de croissance lente avec un index de prolifération Ki67 essentiellement inférieur à 1 % rendant peu utiles les explorations de type TEP-^{18}FDG. À l'inverse, de par leurs caractéristiques endocrines et métaboliques propres (métabolisme de la sérotonine et dopamine), elles vont présenter des récepteurs spécifiques ou des voies métaboliques (métabolisme des acides aminés tels que la Dopa) cibles des techniques d'imagerie nucléaire.

Plus de 80 % des tumeurs endocrines digestives présentent des récepteurs à la somatostatine, principalement de sous-type 2. La scintigraphie SPECT utilisant des analogues de la somatostatine tels que l'Octréotide (pentréotide), marqué à l'Indium-111 (Octréoscan©) présente une bonne sensibilité voisine de 80 % dans le diagnostic des TNE, mais apparaît limitée par sa résolution spatiale (10–15 mm) pour le diagnostic des

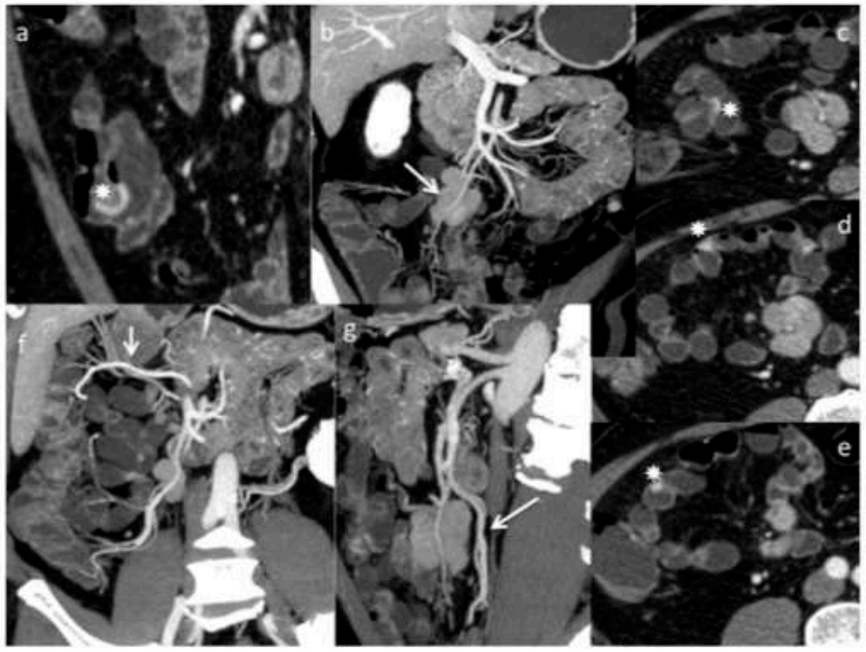


Figure 3. Bilan lésionnel d'une TNE de l'iléon : a : TNE iléale ; b : complexe ganglionnaire iléal (flèche) ; c,d,e : TNE multiples associées (8 au total, astérisques) ; f, g : bilan vasculaire retrouvant une large branche colique droite et iléo appendiculaire permettant une chirurgie économe (60 cm de grêle).

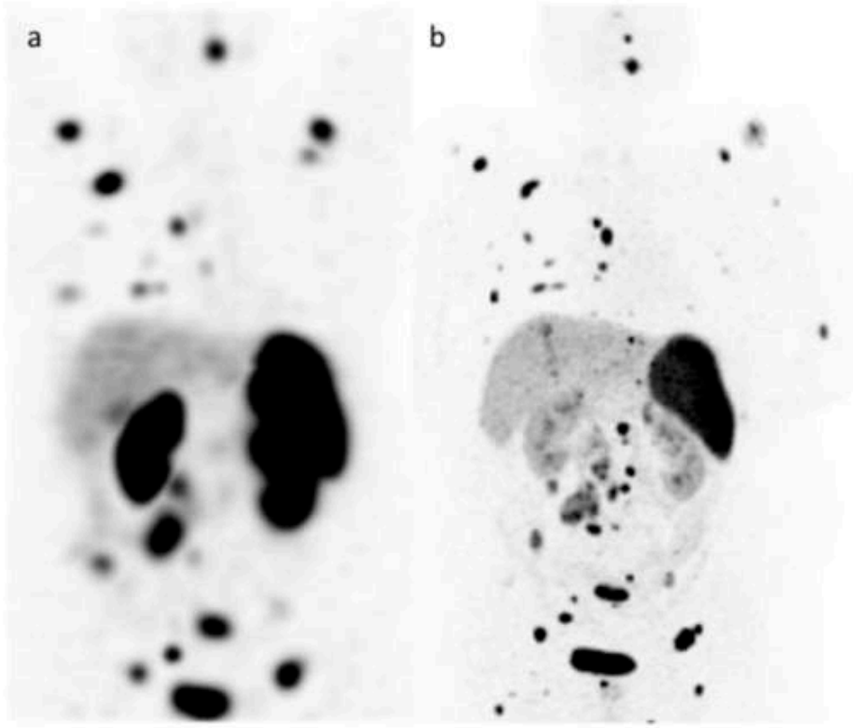


Figure 4. TNE du grêle. Bilan morphologique. Octréoscan (a) et TEP à la 18F-DOPA (b). La technologie TEP offre une meilleure résolution spatiale.

petites lésions (*Fig. 4*). La technologie PET offre désormais une meilleure résolution (5–10 mm). Différents traceurs dérivés de l'Octréotide ont ainsi été développés, se distinguant par l'analogue somatostatinergique utilisé et donc leur affinité avec les différents sous-types de récepteurs, par leur chélateur (DOTA ou DTPA) et leur radioélément. L'exploration TEP peut être désormais basée sur des mécanismes différents comprenant le reconnu complexe ligand-récepteur (^{68}Ga-octapeptide), mais également des voies métaboliques spécifiques (^{18}F-DOPA (6-fluoro-(18F)-L-3,4-dihydroxyphenylalanine). Les performances de la TEP à la F-DOPA semblent supérieures à l'Octréoscan avec une sensibilité par patient de détection des tumeurs carcinoïdes de 89 contre 80 %, supérieure par lésion (97 vs. 49 %) [4]. La TEP au ^{68}Ga-DOTATOC est de plus en plus employée, semblant encore plus sensible et permettant une modification de prise en charge dans 20–30 % de cas additionnels.

Au stade initial de la prise en charge, les examens isotopiques pourront être réalisés à la recherche de la lésion primitive si celle-ci n'a pu être mise en évidence par l'imagerie standard (dans un contexte de foie multinodulaire notamment), à fin de confirmation de la nature endocrine d'une tumeur du grêle ou à la recherche d'autres localisations digestives associées.

Dans le cadre du bilan d'extension, du fait de leur spécificité, ceux-ci pourront être envisagés dans l'exploration hépatique en complément de l'IRM. Dans plus de 60 % des cas, l'atteinte hépatique sera diffuse et seule 10 % des patients seront finalement candidats à une exérèse curative en cas de métastases hépatiques. L'IRM est performante dans l'exploration des métastases hépatiques endocrines qui sont souvent de petites tailles (50 % d'entre elles mesurant moins de 10 mm) par l'association des séquences pondérées T2, diffusion et T1 à la phase artérielle après injection de chélates de Gadolinium [5]. En cas de doute diagnostique sur une lésion hépatique avec impact thérapeutique sous-jacent, la TEP au ^{68}Ga-DOTATOC pourra alors venir en complément (*Fig. 5*).

L'évolution de ces TNE est variable selon le degré de différenciation. Les complications aiguës ischémiques sont des conséquences directes de l'infiltration mésentérique. Les métastases hépatiques vont présenter un profil évolutif variable, pouvant rester stables sur de longues périodes. En cas de métastases non résécables de TNE différenciées pourront être proposées différentes stratégies qui incluent surveillance, traitement par analogues de la somatostatine, chimiothérapie bien que moins efficace dans le cadre des TNE d'origine intestinale, traitements locaux par embolisation et chimio-embolisation hépatique. La radiothérapie métabolique par analogues de la somatostatine couplés à des radionucléides béta est en cours de développement (^{177}Lu-Octreotate) permettant d'obtenir des réponses objectives chez environ 20 à 30 % des patients. L'évaluation pré thérapeutique du ciblage constitue alors une étape incontournable dans la prise en charge.

TUMEURS NEURO-ENDOCRINE DE L'ILÉON

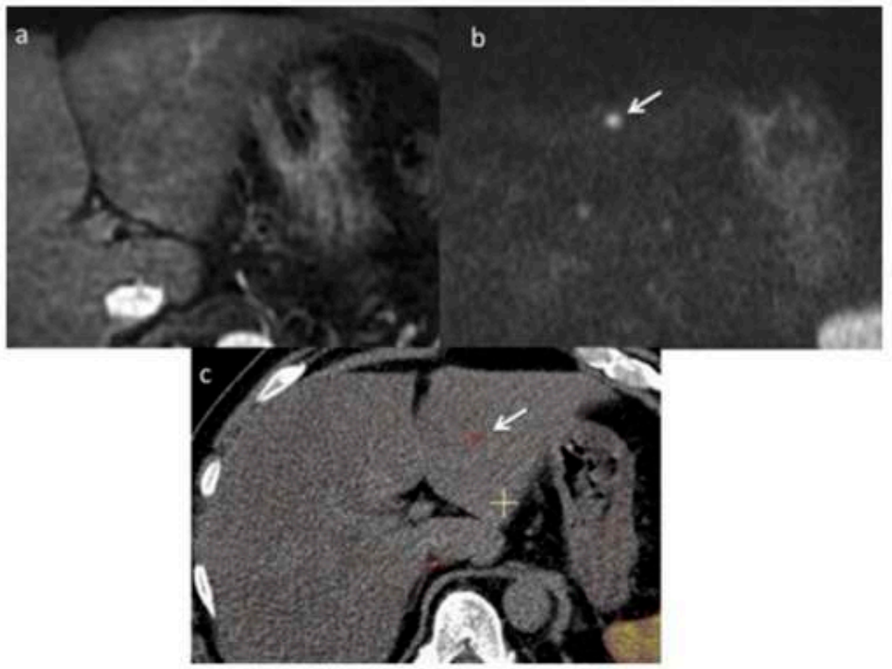


Figure 5. Métastase infracentimétrique du foie gauche (a) ; IRM pondération T1 avec injection de chélates de gadolinum temps artériel. Absence de lésion visible (b) ; diffusion b 800 ; hypersignal de petite taille ; c : TEP 68Ga-DOTATOC ; hyperfixation de la lésion permettant la confirmation diagnostique.

Points essentiels

- Les TNE de l'iléon sont de petite taille, parfois multiples.
- Le complexe ganglio-mésentérique constitue un élément clé (point d'appel, orientation topographique, possibilités chirurgicales, source des complications digestives).
- L'entéroscanner et l'IRM hépatique sont les examens d'imagerie de choix.
- La médecine Nucléaire apporte une aide dans la localisation tumorale, le bilan d'extension et la prise en charge thérapeutique des métastases hépatiques.

Déclaration de liens d'intérêts
Les auteurs déclarent ne pas avoir de liens d'intérêts.

RÉFÉRENCES

[1] Niederle B, Pape U-F, Costa F, et al. ENETS consensus guidelines update for neuroendocrine neoplasms of the jejunum and ileum. Neuroendocrinology 2016;103:125–38.
[2] Soyer P, Dohan A, Eveno C, et al. Carcinoid tumors of the small-bowel: evaluation with 64-section CT-enteroclysis. Eur J Radiol 2013;82:943–50.
[3] Lardiere-Deguelte S, de Mestier L, Appere F, et al. Toward a preoperative classification of lymph node metastases in patients with small intestinal neuroendocrine tumors in the era of intestinal-sparing surgery. Neuroendocrinology 2015. http://dx.doi.org/10.1159/000441423.
[4] Balogova S, Talbot JN, Nataf V, et al. 18F-Fluorodihydroxyphenylalanine vs other radiopharmaceuticals for imaging neuroendocrine tumours according to their type. Eur J Nucl Med Mol Imaging 2013;40:943–66.
[5] d'Assignies G, Fina P, Bruno O, et al. High sensitivity of Diffusion-weighted MR Imaging for the detection of liver metastases from Neuroendocrine tumors: comparaison with T2-weighted and dynamic Gadolinium-enhanced MR Imaging. Radiology 2013;268:390–9.

This copy is for personal use only. To order printed copies, contact *reprints@rsna.org*

Small Bowel Neoplasms: A Pictorial Review

Rahul Jasti, MD
Laura R. Carucci, MD

Abbreviations: GIST = gastrointestinal stromal tumor, SBFT = small bowel follow-through

RadioGraphics 2020; 40:1020–1038

https://doi.org/10.1148/rg.2020200011

Content Codes: CT GI OI

From the Department of Radiology, Virginia Commonwealth University Health System, 1250 E Marshall St, Richmond, VA 23298. Presented as an education exhibit at the 2019 RSNA Annual Meeting. Received February 19, 2020; revision requested March 13 and received March 31; accepted April 1. For this journal-based SA-CME activity, the authors, editor, and reviewers have disclosed no relevant relationships. **Address correspondence to** R.J. (e-mail: *rahul.jasti@vcuhealth.org*).

©RSNA, 2020

SA-CME LEARNING OBJECTIVES

After completing this journal-based SA-CME activity, participants will be able to:

- Describe the important features of small bowel neoplasms.
- Discuss differences between small bowel neoplasms and common mimics.
- Differentiate between benign and malignant small bowel neoplasms.

See rsna.org/learning-center-rg.

Small bowel tumors are rare and account for approximately 3% of all gastrointestinal tumors in the United States. The incidence of small bowel neoplasms is rising—in particular, there is a rising incidence of small bowel carcinoid tumors. This may in part be due to small bowel lesion identification in an increasing number of cross-sectional imaging studies performed for other indications as well as increased use of advanced imaging techniques to assess specifically for small bowel disease. Diagnosis is a challenge owing to nonspecific clinical manifestation, rare occurrence, and low index of clinical suspicion. Yet, various small bowel neoplasms have characteristic imaging features at CT and MRI when optimal distention of the small bowel is achieved, correlating well with features seen in gross specimens. Understanding the imaging features of small bowel neoplasms is important to improve the radiologist's ability to diagnose and characterize small bowel neoplasms. Most small bowel tumors are clinically silent for long periods, and nearly half of the benign tumors are found incidentally during surgery or at cross-sectional imaging performed for other reasons. The authors review the imaging features of common benign and malignant small bowel neoplasms to aid the radiologist in diagnosis of small bowel tumors.

©RSNA, 2020 • *radiographics.rsna.org*

Introduction

Small bowel neoplasms are rare, accounting for 0.5% of all cancers and approximately 3% of all gastrointestinal tumors in the United States, and their incidence is rising—in particular, there is a rising incidence of small bowel carcinoid tumor (1–4). Their rarity is despite the fact that the small bowel accounts for the majority (>90%) of the gastrointestinal surface area. Diagnosis is a challenge owing to the nonspecific clinical manifestation, rare occurrence, and low index of clinical suspicion.

Most small bowel tumors are clinically silent for a long period, and nearly half are found incidentally during surgery or at imaging performed for other reasons. The mean symptom-to-diagnosis interval approaches 3 years for benign tumors and can approach 2 years for malignant tumors (5). Reasons for delayed diagnosis include failure to order appropriate diagnostic tests and misinterpretation of imaging studies.

Small bowel neoplasms can be asymptomatic; even when symptomatic, they often have a vague and nonspecific clinical manifestation, with symptoms including intermittent abdominal pain, nausea, vomiting, and weight loss (6–9). Small bowel neoplasms can lead to complications including jaundice, gastrointestinal bleeding, obstruction, and perforation. Symptomatic tumors are more commonly malignant. In addition, symptoms of bowel obstruction are more likely with larger tumors.

TEACHING POINTS

- Small bowel neoplasms are rare, accounting for 0.5% of all cancers and approximately 3% of all gastrointestinal tumors in the United States, and their incidence is rising—in particular, there is a rising incidence of small bowel carcinoid tumor.
- CT enterography and MR enterography are optimal imaging studies for assessing for small bowel tumors.
- Adenoma and gastrointestinal stromal tumor (GIST) are the most common benign small bowel tumors and the only two with malignant predisposition.
- GIST may be indistinguishable from other mesenchymal tumors (eg, leiomyoma) at imaging. All GISTs are now considered potentially malignant; therefore, surgical resection should be considered regardless of size.
- The most frequent site of small bowel involvement with lymphoma is the ileum owing to the presence of abundant lymphoid tissue.

The frequency of small bowel tumors decreases from the proximal to distal small bowel (ie, frequency greater in duodenum than in jejunum, frequency greater in jejunum than in ileum). In addition, different histologic tumor subtypes have a predilection for different segments of the small bowel: adenocarcinoma is most frequent in the duodenum and jejunum, and carcinoid tumor most commonly occurs in the ileum. Risk factors for malignant small bowel neoplasms include chronic inflammation, especially Crohn disease (10,11) and celiac disease (11–13), alcohol, red meat, smoked food, refined sugar, salty or fatty food (4,14–16), tobacco (15,17), human immunodeficiency virus (HIV) infection, and inherited syndromes such as hereditary nonpolyposis colorectal cancer (HNPCC), familial adenomatous polyposis (FAP), Peutz-Jeghers syndrome (PJS), and multiple endocrine neoplasia (MEN) type 1 (18–22).

Benign small bowel tumors are rare. They represent 0.5%–2% of all gastrointestinal tumors and are thought to be responsible for approximately four to 13 hospital admissions per 100 000 patients (23). Symptoms may be chronic or intermittent and include abdominal pain, nausea, weight loss, and bleeding. The larger the tumor, the more likely that the patient will experience symptoms of bowel obstruction. Benign small bowel tumors are usually solitary but may be multiple, particularly in the setting of intestinal polyposis syndromes. They offer clues to their nature at imaging, often appearing round and well circumscribed with smooth margins (24). The primary imaging feature of a benign small bowel tumor is a single intraluminal filling defect or soft-tissue mass.

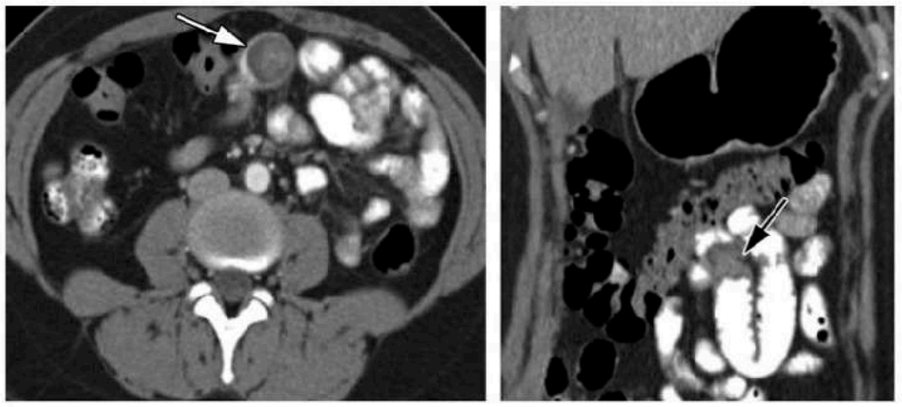
On the other hand, malignant lesions tend to exhibit irregular margins with heterogeneous enhancement, and there may be invasion of adjacent structures (24,25). Primary malignant tumors of the small bowel are even less common than benign tumors, both with relatively low prevalence in relation to all gastrointestinal tumors and in proportion to the vast surface area of the small bowel mucosa. Overall, malignant small bowel neoplasms tend to have a poor prognosis owing to modest, delayed, and not very specific symptoms. Usually, tumors manifest late as a subocclusive crisis when at least two-thirds of the lumen is occluded, owing to the notable tolerance of the small bowel to obstructive phenomena (26).

Imaging of the small bowel is impeded by intrinsic challenges due to motion artifacts, including motion from bowel peristalsis, natural mobility of intra-abdominal structures related to the mesentery, and respiratory motion. Radiology maintains a central role in diagnosis of small bowel neoplasms. Capsule endoscopy may be useful for evaluation of small intraluminal lesions but is limited in evaluation of larger lesions (which may preclude passage of the capsule), extraluminal extent, and involvement of adjacent structures and in the setting of bowel obstruction (27). Among traditional imaging studies, fluoroscopic enteroclysis is superior to small bowel follow-through (SBFT) study in diagnosis of small intraluminal lesions. However, enteroclysis is a relatively invasive and more labor-intensive imaging technique. Cross-sectional imaging studies including CT and MRI allow identification and characterization of mural or extraluminal lesions, as well as larger intraluminal lesions. CT and MRI are also superior in assessing the extraluminal extent of disease (28).

Imaging Techniques

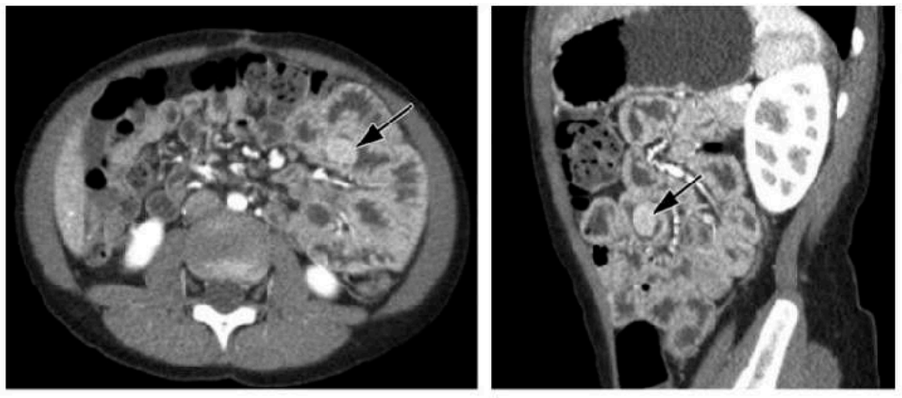
In the past, evaluation of the small bowel was primarily with conventional upper gastrointestinal fluoroscopy with SBFT study. Traditionally, small bowel tumors were diagnosed with SBFT study, and many of the descriptive imaging findings were derived from these early studies (29). However, SBFT study has a low yield overall. Among fluoroscopic studies, enteroclysis is superior for diagnosis of small intraluminal lesions (29). However, enteroclysis can be challenging for the patient to undergo and for the radiologist to perform.

Widely available multidetector CT scanners have the capability for rapid acquisition of volumetric data, which can be reconstructed in three planes at high spatial resolution with high informative content. Limitations of CT include exposure to ionizing radiation (especially in the pediatric population) and need for administration of intravenous iodinated contrast material, with its inherent risk of adverse reactions and potential complication of contrast material–induced



a. b.

Figure 1. Small bowel adenoma. Axial **(a)** and coronal **(b)** CT images with oral and intravenous contrast material show a round well-circumscribed filling defect (arrow) in the mid small bowel. The small bowel is mildly prominent proximal to the lesion.



a. b.

Figure 2. Jejunal hamartoma in a pediatric patient with a history of Peutz-Jeghers syndrome. Axial **(a)** and sagittal oblique **(b)** images from contrast-enhanced CT enterography show an enhancing intraluminal mass (arrow) in the proximal jejunum.

nephropathy. Routine CT with positive oral contrast material may incidentally demonstrate small bowel tumors (Fig 1) and is useful for staging once a lesion is found, as well as for follow-up after treatment. Intravenous contrast material administration is preferable as well.

CT enterography and MR enterography are tailored for detailed evaluation of the small bowel. Patients undergoing enterography are asked to withhold all oral intake for 4–6 hours before the examination. To increase visualization of the mucosa and achieve adequate bowel distention, a negative oral contrast agent—such as 0.1% wt/vol barium sulfate suspension (VoLumen; Bracco Diagnostics, Monroe Township, NJ)—is administered. After the oral contrast agent is ingested, a bolus of intravenous iodinated contrast material with a saline flush is injected with a power injector. Images are acquired in the late arterial, enteric phase to optimize evaluation of the bowel wall. Intravenous contrast material is necessary for enterography studies (Fig 2).

CT enterography is performed from the lung bases to the perineal region (30). Multiplanar images are obtained (31). MR enterography is a practical alternative to CT enterography for evaluation of small bowel neoplasms, especially in younger patients given the lack of ionizing radiation. Centered on the small bowel, multiplanar multisequence MRI is performed before and after intravenous administration of gadolinium contrast medium (32). The technique of MR enterography is described elsewhere (33,34). Some tumors exhibit innately distinctive signal intensity characteristics from those of adjacent small bowel, which can improve tumor conspicuity. Performance of multiple sequences over time during the MRI study helps alleviate the possibility of artifacts from peristalsis or respiratory motion obscuring small tumors. Drawbacks of MRI include extended duration of the examination, variable availability, and relatively higher cost.

CT enterography and MR enterography are optimal imaging studies for assessing for small bowel tumors.

Benign Small Bowel Neoplasms

Benign small bowel tumors are rare. They account for 0.5%–2% of all gastrointestinal tumors and are thought to be responsible for approximately four to 13 hospital admissions per 100 000 patients (23). Benign small bowel tumors are usually solitary. Adenoma and gastrointestinal stromal tumor (GIST) are the most common benign small bowel tumors and the only two with malignant predisposition (35). Benign small bowel tumors reviewed in this article are presented in Table 1.

Adenoma

Adenomas are benign tumors that arise from glandular epithelium. *Adenomatous polyp* and *villous adenoma* are terms related to the growth pattern and morphology of adenomas. They are characterized histologically as tubular, villous, or tubulovillous. Adenomas are most commonly found in the duodenum, particularly in the vicinity of the ampulla of Vater, where they tend to be of the villous subtype. They are least common in the ileum, where they are usually of the tubular subtype (36). Patients with a sporadic duodenal adenoma should be screened for colorectal cancer owing to increased risk of colorectal neoplasia (37).

Adenomatous polyps are usually solitary and less than 2 cm in diameter. Multiple adenomas may be seen in genetic conditions such as familial adenomatous polyposis, Gardner syndrome, and Turcot syndrome. Adenomas are usually asymptomatic and appear as a smoothly outlined intraluminal filling defect or mass (36) (Fig 1). They are most often sessile (ie, broad based without a stalk). When multiple, adenomas tend to be of varying size and are located within a single bowel segment. They may also be pedunculated. Villous adenomas are usually larger—greater than 3 cm—and broad based and appear as cauliflower-like filling defects at imaging (38).

Asymptomatic polyps smaller than 2 cm and those not associated with polyposis syndromes are generally left untreated unless accessible to endoscopic resection. Because of their malignant potential and potential to cause obstructive symptoms, larger adenomas are usually removed with surgery or endoscopy when accessible (39).

Polyposis Syndromes

Important polyposis syndromes that involve the small bowel and are reviewed in this article include familial adenomatous polyposis and Peutz-Jeghers syndrome. Polyposis syndromes are a group of disorders characterized by multiple polyps affecting part or all of the gastrointestinal tract. Lesions in these conditions are usually diagnosed relatively early, in a screening setting as compared with small bowel lesions overall. Also, patients tend to have multiple small bowel lesions and may present because of symptoms due to intermittent intussusception. The examination of choice for their detection is MR enterography (40).

Familial Adenomatous Polyposis.—Familial adenomatous polyposis is an autosomal dominant inherited condition with multiple polyps in the colon and rectum and may be associated with adenomas in the small bowel, more commonly seen in young patients. The adenomatous polyps are most common in the periampullary region but can be seen in the jejunum (Fig 1) and less commonly in the ileum (41). Over 80% of patients with this condition have small bowel adenomas that are also premalignant. The imaging characteristics of adenomatous polyps in familial adenomatous polyposis are similar to those of an isolated adenoma.

Patients are advised to undergo endoscopic evaluation at regular intervals for screening. Given the presence of multiple polyps, surgical or endoscopic removal is reserved for larger polyps. Both CT and MRI can demonstrate their presence accurately when they manifest as multiple sessile intraluminal lesions usually less than 1 cm in diameter (41).

Patients undergo prophylactic proctocolectomy owing to the premalignant potential of the colonic polyps. After prophylactic proctocolectomy, patients are also at increased risk of developing desmoid tumors, a benign locally aggressive fibrous tumor that may cause bowel obstruction due to mass effect or infiltration. They can also cause vascular occlusion due to encasement (42).

Peutz-Jeghers Syndrome.—Peutz-Jeghers syndrome is a rare autosomal dominant inherited condition, although sporadic cases have been reported. It is less common than familial adenomatous polyposis and is characterized by multiple hamartomatous small bowel polyps, which are composed of smooth muscle and covered by normal mucosa. Peutz-Jeghers polyps are most often found in the jejunum followed by the ileum and duodenum. The condition is also characterized by mucocutaneous perioral and genital melanin pigmentation and increased risk of intestinal adenocarcinoma and nongastrointestinal tumors.

Table 1: Benign Small Bowel Tumors

Tumor	Pathophysiologic Features	Imaging Features
Adenoma	Polyp arising from glandular epithelium Most common in duodenum; least common in ileum Usually solitary, <2 cm, and asymptomatic Risk of malignant potential Multiple in polyposis syndromes (ie, FAP)	Smoothly outlined intraluminal filling defect Most often sessile, broad based without a stalk, <2 cm When multiple: usually in a single bowel segment, of varying size, may be pedunculated
Hamartoma	Polyp composed of smooth muscle covered by normal mucosa Most common in jejunum followed by ileum and duodenum Small risk of malignant potential (less than that of adenoma) Multiple in PJS Autosomal dominant inheritance, sporadic cases reported Mucocutaneous perioral and genital melanin pigmentation Increased risk of intestinal adenocarcinoma and nongastrointestinal or gynecologic tumors	Smooth intraluminal mass in small bowel Enhancing at CT and MRI Occasionally lobulated Multiple in PJS
Lipoma	Composed of mature adipose tissue with thin capsule Arises in submucosa Usually sessile, can be pedunculated >50% are asymptomatic Larger lesions (>2 cm) may cause intermittent obstruction or blood loss No malignant potential	Barium study: sharply marginated, solitary, sessile intraluminal filling defect; may have pseudopedicle CT: smooth homogeneous ovoid mass with fat attenuation (−40 to −120 HU); may appear encapsulated MRI: smooth mass with signal intensity following that of macroscopic fat with all sequences; no appreciable enhancement
Benign GIST	Unique mesenchymal tumor that arises from interstitial cells of Cajal Defined by expression of *KIT* (CD117), a tyrosine kinase growth factor receptor Approximately 40% arise in small bowel, most often in duodenum or jejunum	Benign GISTs tend to be <5 cm Usually well circumscribed Variable but generally poor enhancement Often have exophytic growth May contain calcification
Leiomyoma	Rare benign mesenchymal tumor More frequent in jejunum	CT and MRI: well-circumscribed soft-tissue mass with enhancement Larger tumors can have calcification or ulceration Imaging features overlap with those of GIST Lesions >6 cm and surrounding lymphadenopathy raise suspicion for malignancy

Note.—FAP = familial adenomatous polyposis, PJS = Peutz-Jeghers syndrome.

Patients often present with multiple episodes of colicky abdominal pain due to intermittent intussusception and bleeding. Although far less likely than with familial adenomatous polyposis, there is a small increased risk of malignant potential, especially with larger lesions. Also, there is an increased risk of gynecologic malignancy associated with Peutz-Jeghers syndrome. At CT or MRI, hamartomas are seen as smooth homogeneous enhancing intraluminal masses in the small bowel (Fig 2) and may occasionally have a lobulated contour.

Lipoma

Lipoma is the third most common benign small bowel neoplasm. It arises in the submucosa and is composed of mature adipose tissue, which can be readily identified with modern imaging techniques (Fig 3). It is thinly encapsulated and can grow to become very large. It is usually sessile but occasionally is pedunculated (43). Over 50% are located in the ileum, and less than 50% are symptomatic. Larger lesions (usually >2 cm in diameter) can be symptomatic and may manifest with intermittent obstruction or blood loss (44). Although rare, it is the most common benign lesion to manifest as a lead point for intussusception in adult patients (45). There is no malignant potential.

At CT, lipoma appears as a smooth homogeneous ovoid mass with fat attenuation (−40 to −120 HU) (Fig 3) (46). At barium study, lipoma

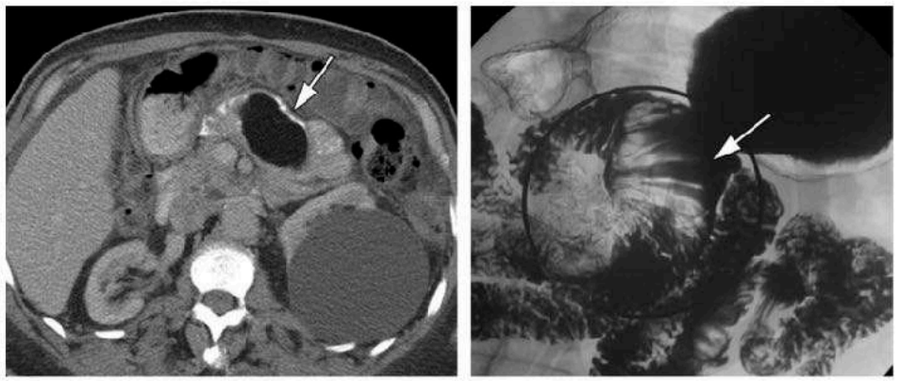


Figure 3. Jejunal lipoma. **(a)** Axial contrast-enhanced CT image shows a well-circumscribed, smooth, homogeneous fat attenuation mass (arrow) in the jejunum. **(b)** Fluoroscopic spot image from an SBFT study shows a well-defined intraluminal mass (arrow) in the jejunum expanding the lumen. The overlying mucosa is intact, as the lesion arises in the submucosa.

appears as a sharply marginated solitary sessile intraluminal filling defect averaging 3–4 cm in length (Fig 3), often with a pseudopedicle at its tip. Lipomas are often mobile at fluoroscopy with changes in patient positioning owing to the nature of the lesion. At MRI, the lesion has uniform signal intensity, which follows that of macroscopic fat with all sequences. There is no appreciable enhancement.

Asymptomatic lesions are left untreated. When symptomatic, the lesion may be resected endoscopically if accessible or by surgical means.

Benign GIST

Approximately 40% of GISTs arise in the small bowel, most often in the duodenum or jejunum (47). GISTs are unique mesenchymal tumors that arise from the interstitial cells of Cajal. They are defined by their expression of *KIT* (CD117), a tyrosine kinase growth factor receptor. Immunoreactivity for *KIT* distinguishes GISTs from other mesenchymal tumors such as leiomyoma, neurofibroma, and schwannoma and determines the appropriateness of *KIT* inhibitor therapy (48). They exhibit a wide spectrum of clinical behavior, from small incidentally discovered benign lesions to frankly malignant lesions. Benign lesions tend to be smaller than 5 cm and show poor enhancement (49). At histopathologic analysis, benign GISTs have a low mitotic index (less than five mitotic figures per 50 high-power fields).

Benign GISTs are much more common than malignant GISTs and may be indistinguishable from other mesenchymal tumors at imaging. At CT and MRI, benign GISTs are seen as well-circumscribed variably enhancing soft-tissue masses (Fig 4) that often show poor enhancement (Figs 5, 6). GISTs often extend exophytically from the bowel lumen (Figs 5, 6) and may contain calcification (Fig 6). At MRI, the lesion has low T1 signal intensity and high T2 signal intensity (Fig 4) with variable enhancement. CT and MRI features may be unreliable for differentiating benign from malignant GISTs. However, imaging has an important role in diagnosis of GISTs by localizing tumors and depicting local extent.

Some estimation of tumor activity may be inferred from lesion size and degree of contrast material uptake. Imaging also helps identify areas of necrosis and hemorrhage. Malignant tumors are larger than benign lesions and tend to have larger areas of necrosis as well as greater enhancement. Tumor diameter greater than 10 cm is a strong predictor of malignancy (50). Local invasion is an unequivocal indicator of malignancy. GISTs are considered to have malignant potential irrespective of their imaging features, and surgical resection is warranted irrespective of their size (51).

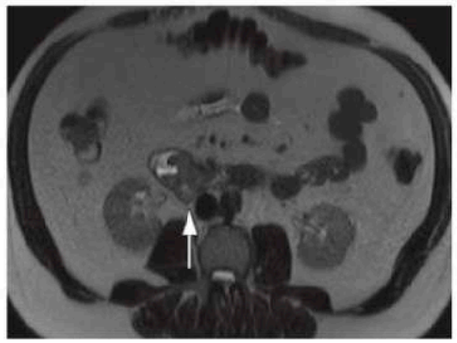
Leiomyoma

Leiomyoma is a rare mesenchymal tumor that is more frequent in the jejunum when it occurs in the small bowel. At CT and MRI, it is seen as a well-circumscribed homogeneous enhancing soft-tissue mass (52). Larger tumors may be associated with calcification and ulceration (53). Imaging features are such that leiomyoma may be indistinguishable from GIST. Leiomyoma can manifest with pain, hemorrhage, or anemia secondary to ulceration and bleeding (54).

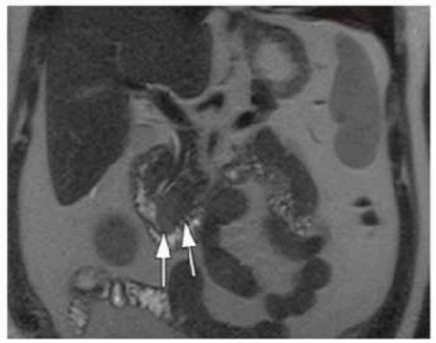
Lesions larger than 6 cm and those with irregular margins or surrounding lymphadenopathy raise suspicion for malignancy, such as leiomyosarcoma (55). Symptomatic lesions or those with features suspicious for malignancy are treated with surgical resection.



a.



b.



c.

Figure 4. Benign duodenal GIST. **(a)** Coronal contrast-enhanced CT image shows a small, well-defined, heterogeneously enhancing mass (arrows) in the distal descending duodenum. **(b, c)** Axial **(b)** and coronal **(c)** T2-weighted MR images show that the mass (arrows) is mildly heterogeneous and mildly hyperintense, located just below the pancreatic duct, and growing partially exophytically.

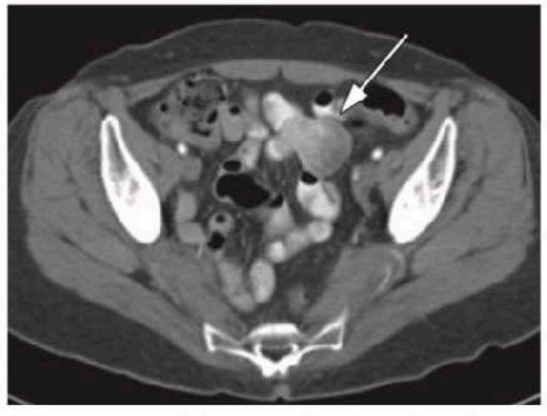


Figure 5. Benign ileal GIST. Axial contrast-enhanced CT image shows a well-defined, heterogeneous, exophytic mass (arrow) in the ileum.



Figure 6. Jejunal GIST. Axial contrast-enhanced CT image shows a heterogeneous, hypoenhancing, exophytic GIST (arrow) in the proximal jejunum. The mass has peripheral calcifications.

Masslike Small Bowel Lesions

Masslike small bowel lesions discussed in this article include small bowel diverticulitis, Meckel diverticulum, and intramural hematoma (Table 2).

Small Bowel Diverticulitis.—Acute diverticulitis of the small bowel, not involving the duodenum or Meckel diverticulum, is rare and more common in the elderly (56,57). Small bowel diverticulitis involves the jejunum more commonly than the ileum. At CT, small bowel diverticulitis is seen as a variably sized thick-walled round or ovoid masslike structure containing debris, fecal material, and gas with associated bowel wall thickening and adjacent mesenteric stranding (58) (Fig 7). Additional noninflamed diverticula may be seen in the small bowel.

The patient presentation may range from few symptoms to acute abdomen. There is no consensus on optimal treatment of small bowel diverticulitis (59). It may be treated with antibiotic therapy and supportive care for uncomplicated cases (60) (Fig 7). Small bowel diverticulitis may lead to intestinal obstruction, frank perforation, or bleeding, which would require surgical intervention.

Table 2: Masslike Small Bowel Lesions

Lesion	Pathophysiologic Features	Imaging Features
Small bowel diverticulitis	Rare More common in elderly and in jejunum May be treated with antibiotics	CT: thick-walled round or ovoid masslike structure containing debris, fecal material, and gas Associated bowel wall thickening Adjacent mesenteric stranding
Meckel diverticulum	Most common congenital anomaly of gastrointestinal tract Seen in 2% of population Caused by failure of omphalomesenteric duct to regress Located in distal ileum 100 cm (3 ft) from ileocecal valve	CT: blind-ending fluid- or debris-filled structure in continuity with small bowel Can appear masslike Fluoroscopy: blind-ending pouch arising from antimesenteric border of distal ileal loops
Intramural hematoma	Intramural; can appear masslike Causes include overanticoagulation, coagulopathy such as hemophilia, malignancy, trauma, and vasculitis	CT: affected bowel segment demonstrates bowel wall thickening, which may appear masslike with mural hyperattenuation Narrowing of lumen can cause small bowel obstruction Hyperattenuation of bowel wall decreases as hematoma ages



a.



b.

Figure 7. Jejunal diverticulitis. **(a)** Axial nonenhanced CT image shows an inflammatory mass (arrow) in the left midabdomen. There is mild jejunal wall thickening with prominent soft-tissue stranding and several outpouchings containing gas (diverticula). **(b)** Axial contrast-enhanced CT image shows complete resolution of the inflammatory changes involving the jejunum (arrow). Numerous discrete diverticula are now seen.

Meckel Diverticulum.—Meckel diverticulum is the most common congenital anomaly of the gastrointestinal tract, seen in 2% of the population, and is caused by failure of the omphalomesenteric duct to regress. The majority of Meckel diverticula are found within 100 cm (3 ft) of the ileocecal valve. Complications of Meckel diverticulum are more common in male patients and include diverticulitis (61), bleeding from ectopic gastric mucosa (61), bowel obstruction (61), enterolith formation, perforation, and neoplasm (62).

At fluoroscopy, Meckel diverticulum may be seen as a blind-ending pouch arising from the antimesenteric border of the distal ileal loops. At CT, Meckel diverticulum may be seen as a blind-ending, fluid- or debris-filled, dilated masslike structure in continuity with the small bowel (Fig 8). CT is well suited to depicting the complications of Meckel diverticulum, including diverticulitis, enterolith, intussusception, and bowel obstruction (Fig 8). CT enterography has higher sensitivity than routine CT in assessing for Meckel diverticulum (63).

Small Bowel Hematoma.—Common causes of small bowel hemorrhage include overanticoagulation, coagulopathies such as hemophilia, malignancy, trauma, and vasculitis (64–66). Patients can present with abdominal pain, nausea, vomiting, bowel obstruction, and peritoneal signs. At CT, the affected bowel segment demonstrates wall thickening that may appear masslike, mural hyperattenuation (similar to or greater than that of soft tissue), and narrowing of the lumen



Figure 8. Meckel diverticulum with small bowel obstruction. Axial contrast-enhanced CT image shows a blind-ending fluid- and debris-filled masslike abnormality (arrows). This can be seen to communicate with the ileum and represents a Meckel diverticulum. Note the dilated small bowel leading to the partially obstructing diverticulum.



Figure 9. Small bowel hematoma with obstruction in a patient with hemophilia. Axial contrast-enhanced CT image shows a focal segment of ileum with marked circumferential wall thickening (arrow) and surrounding inflammatory change. The mural thickening is mildly hyperattenuating, and there is associated luminal narrowing causing partial obstruction.

(Fig 9). Intramural hematoma can lead to bowel obstruction (Fig 9). The increased attenuation of the bowel wall helps distinguish hematoma from other causes of bowel wall thickening, including infectious processes (67).

It may be difficult to distinguish intramural hematoma from a neoplasm such as lymphoma; however, luminal narrowing is not typically seen with lymphoma, other than with the rare stenosing form. In addition, the hyperattenuation of the bowel wall decreases as the hematoma ages. The hematoma usually resolves completely after a few weeks. Patients with extensive small bowel hematoma (involving more than half the length of the small bowel) may have poor outcome (68).

Malignant Small Bowel Neoplasms

Primary malignant lesions of the small bowel are rare, with relatively low prevalence in relation to other gastrointestinal tumors and also in proportion to the vast surface area of the gastrointestinal tract (69). The mean age of diagnosis is 65 years. Small bowel neoplasms demonstrate a higher prevalence in black patients than in white patients (2,70). Metastatic lesions of the small bowel from tumors such as melanoma, lung cancer, and breast cancer are more common than primary small bowel malignancy (71). Among all symptomatic small bowel tumors, malignant lesions are more prevalent than benign lesions (72). Malignant lesions have a poor prognosis and usually manifest late with subocclusive crisis when at least two-thirds of the bowel lumen is occluded. This is due to the tolerance of the small bowel to obstructive phenomena (26).

More common risk factors for malignant small bowel tumors include chronic inflammation; inherited conditions such as familial adenomatous polyposis, hereditary nonpolyposis colorectal cancer (HNPCC), and Peutz-Jeghers syndrome; and infections such as human immunodeficiency virus (HIV). Small bowel malignant lesions metastasize frequently owing to the rich portal drainage. Curative surgical resection is the goal of treatment of most small bowel tumors with the exception of early localized lymphoma, for which other nonsurgical treatments have become more refined. Radiation therapy and chemotherapy are usually retained for more advanced stage III or IV disease. Common malignant small bowel tumors discussed in this article are presented in Table 3.

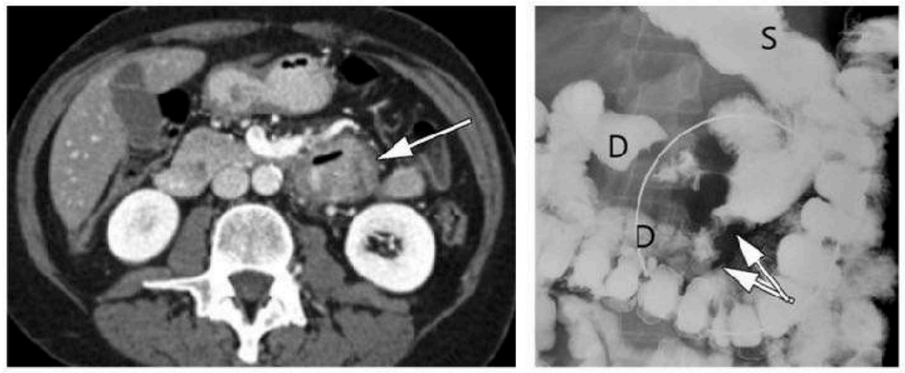
Adenocarcinoma

Small bowel adenocarcinoma represents 25%–40% of primary malignant small bowel tumors (73). It arises from the glandular epithelium. Predisposing conditions include polyposis syndromes, celiac disease, and Crohn disease (17). The median age of onset is 50–70 years. Primary adenocarcinoma most commonly occurs in the proximal jejunum or distal duodenum (Figs 10, 11). Patients can present with vague symptoms including abdominal pain, nausea, vomiting, weight loss, gastrointestinal bleeding, anemia, and jaundice. Periampullary tumors may cause obstruction of the common bile duct. Patients may present with symptoms of subocclusive crisis secondary to pronounced luminal narrowing.

At CT, the lesion may appear as an enhancing mass with circumferential or eccentric and irregular luminal narrowing (Figs 10–13). Luminal narrowing may result in small bowel obstruction (Fig 12). It can also be seen as an ulcerated lesion or an annular "apple core" lesion with luminal narrowing at upper gastrointestinal imaging with SBFT or CT (74) (Figs 10, 11). Locally advanced lesions may show infiltration into the adjacent fat and regional mesenteric adenopathy (Fig 13). Other CT findings may include vascular invasion, lymphadenopathy, distant metastases (most often to the liver), and peritoneal metastases (75).

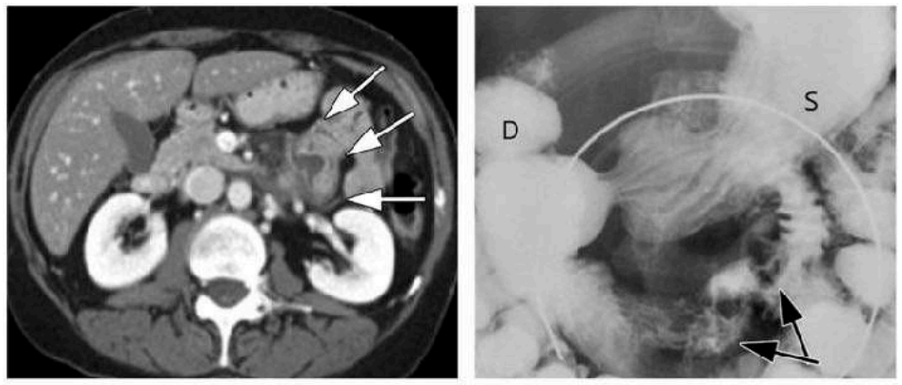
Table 3: Malignant Small Bowel Tumors

Tumor	Pathophysiologic Features	Imaging Features
Small bowel adenocarcinoma	Represents 25%–40% of primary malignant small bowel tumors Arises from glandular epithelium Most common in proximal jejunum or distal duodenum Predisposing conditions: polyposis syndromes, celiac disease, Crohn disease	CT and MRI: enhancing soft-tissue mass with circumferential or eccentric and irregular luminal narrowing Associated findings: vascular invasion, lymphadenopathy, distant metastasis (most often to liver), peritoneal metastasis, obstruction Fluoroscopy: can be ulcerated, infiltrating, or annular "apple core" lesion Can cause luminal narrowing or obstruction
Malignant GIST	Much less common than benign GIST Grows exophytically Often has areas of necrosis; can cavitate, communicate with lumen Imaging and microscopic features overlap with those of benign GIST All GISTs now considered potentially malignant Surgical resection should be considered regardless of size	Large, bulky, predominantly exophytic mass Often has lobulated margins Can have heterogeneous enhancement Can have necrosis, ulceration, cavitation, or hemorrhage May have associated metastases to liver, omentum, or peritoneum Bulky adenopathy is rare
Carcinoid tumor	Arises from chromaffin cells at base of crypts of Lieberkühn Most frequently arises in distal ileum, Meckel diverticulum, or appendix 90% arise in distal ileum Can be multifocal Mesenteric metastasis	Primary lesion: small intraluminal filling defect at SBFT imaging, CT, or MRI; often not visible May have avid arterial enhancement at CT enterography or MR enterography Metastatic disease to mesentery more often identified at CT or MRI Spiculated mesenteric mass, often with desmoplastic or fibrotic reaction Can contain calcification Can cause obstruction or ischemia
Lymphoma	Small bowel can be primary site or involved as part of widespread systemic disease Primary gastrointestinal lymphoma is most common extranodal form of lymphoma Peak prevalence in 7th decade of life More common in males Most frequent in ileum owing to abundant lymphoid tissue	Most commonly recognized radiologic forms include pseudoaneurysmal, polypoid, endoexoenteric, stenosing, and mesenteric Can be multiple and coexist at imaging Associated adenopathy, can be bulky
Metastasis	Occurs via hematogenous route or direct invasion Most common sources of hematogenous metastases include lung cancer, breast cancer, and melanoma Most common tumors to directly invade small bowel include ovarian cancer and colon cancer	CT and MRI: single or multiple polypoid intraluminal lesions or focal wall thickening Often causes luminal narrowing, can obstruct May see evidence of metastatic disease elsewhere in abdomen or pelvis to confirm diagnosis
Sarcoma	Most common sarcoma occurring in small bowel: leiomyosarcoma Most frequent in jejunum followed by ileum and duodenum	CT and MRI: large heterogeneously enhancing mass with central necrosis Can cavitate, communicate with lumen Imaging features overlap with those of malignant GIST



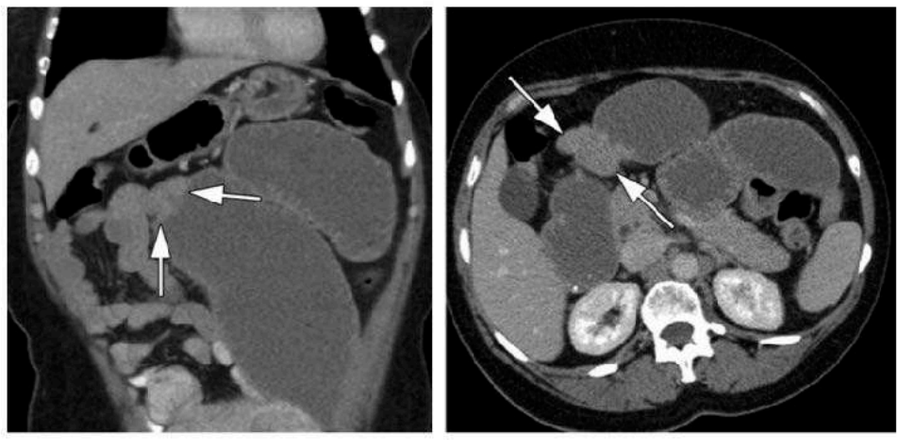
a. b.

Figure 10. Primary adenocarcinoma of the duodenojejunal junction. **(a)** Axial contrast-enhanced CT image shows an ill-defined mass with irregular and heterogeneous wall thickening (arrow) at the duodenojejunal junction. There is associated irregular luminal narrowing. **(b)** Spot image from upper gastrointestinal study shows an annular "apple core" lesion (arrows) without obstruction. *D* = duodenum, *S* = stomach.



a. b.

Figure 11. Jejunal adenocarcinoma. **(a)** Axial contrast-enhanced CT image shows a heterogeneous soft-tissue mass (arrows) in the proximal jejunum. There is associated edema with soft-tissue stranding. **(b)** Spot image from SBFT study shows an ulcerated mass with irregular luminal narrowing (arrows). *D* = duodenum, *S* = stomach.

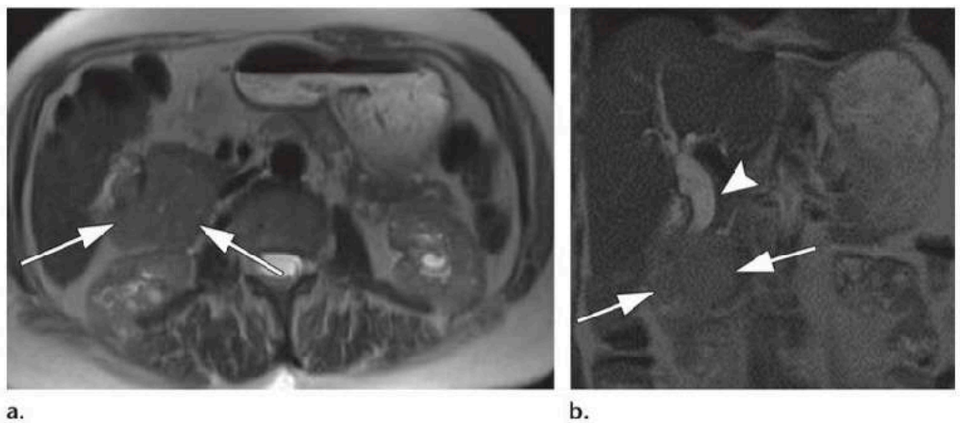


a. b.

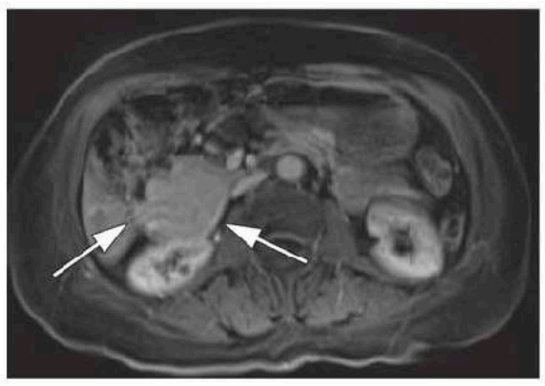
Figure 12. Small bowel obstruction due to a midjejunal adenocarcinoma. Coronal **(a)** and axial **(b)** contrast-enhanced CT images show an annular soft-tissue mass (arrows) with marked dilatation of small bowel proximal to the mass. Note the overhanging margins on the coronal image.



Figure 13. Jejunal adenocarcinoma. Axial contrast-enhanced CT image shows a large, annular and irregular, ulcerated soft-tissue mass with asymmetric wall thickening (arrows) in the jejunum. Note the associated local spread and regional adenopathy (arrowheads).



a. b.



c.

Figure 14. Malignant duodenal GIST. (a, b) Axial (a) and coronal (b) T2-weighted MR images show a large bulky mass with moderately increased signal intensity (arrows) arising in the duodenum. The mass results in biliary duct dilatation (arrowhead in b). (c) Axial contrast-enhanced T1-weighted MR image with fat suppression shows avid enhancement of the mass (arrows).

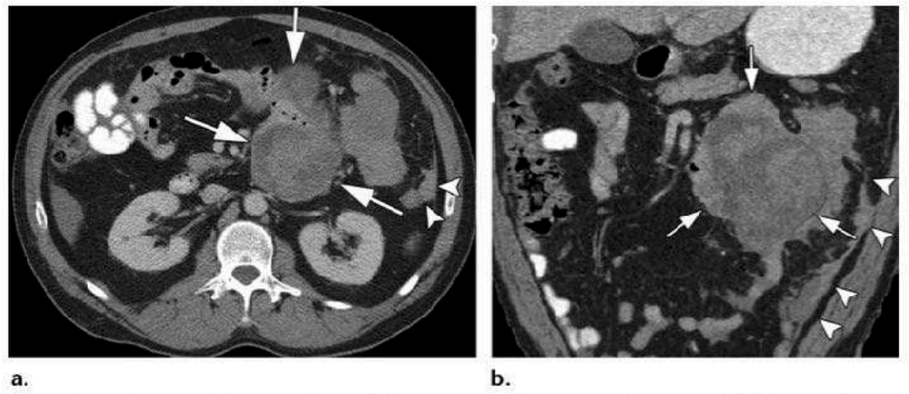
Malignant GIST

Malignant GIST is much less common than benign GIST. It begins in the wall of the small bowel, tends to grow exophytically, and usually manifests late (51). Often, it has areas of necrosis that can cavitate and communicate with the lumen of the small bowel from which it originates. Tumors larger than 2 cm and those with a mitotic count greater than 10 per 50 high-power fields have a worse prognosis. Imaging and microscopic features of malignant GIST overlap with those of benign GIST. The best predictors of malignancy include size larger than 5 cm, cavitation, exophytic growth, invasion of adjacent structures, and metastasis (76).

Malignant GIST tends to appear as a large, bulky, predominantly exophytic mass (Figs 14, 15). At CT and MRI, it can be seen as a heterogeneous, enhancing, lobulated mass with areas of hypo- or hyperenhancement, necrosis, ulceration, cavitation, or hemorrhage (Figs 14, 15). There may be associated metastases to the liver, omentum, or peritoneum (Fig 15) (76). However, bulky lymphadenopathy is uncommon and would favor other neoplasms, including lymphoma or metastatic disease.

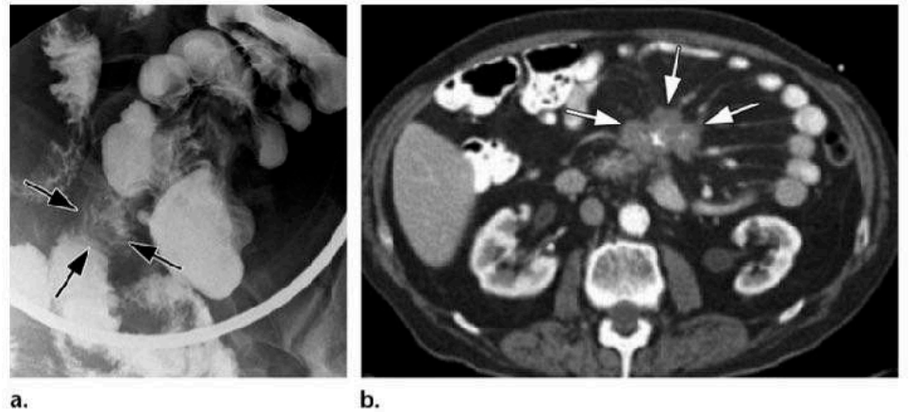
GIST may be indistinguishable from other mesenchymal tumors (eg, leiomyoma) at imaging. All GISTs are now considered potentially malignant; therefore, surgical resection should be considered regardless of size (51). PET/CT can be useful for follow-up after treatment to assess for recurrent metabolic activity.

RadioGraphics



a. b.

Figure 15. Malignant jejunal GIST. Axial (a) and coronal (b) contrast-enhanced CT images show a large, bulky, lobulated heterogeneous mass (arrows) with areas of necrosis arising from the jejunum. Note the peritoneal thickening and nodularity (arrowheads), which is due to peritoneal spread of disease.



a. b.

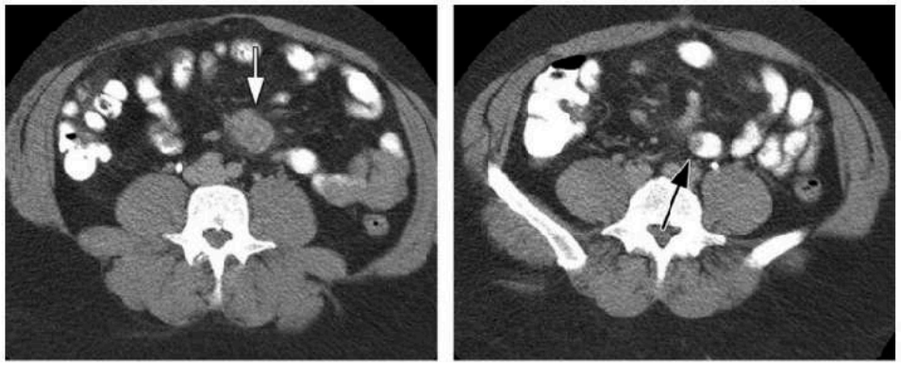
Figure 16. Distal ileal carcinoid tumor. (a) Fluoroscopic spot image from SBFT study shows a small filling defect (arrows) in the distal ileum. The filling defect was fixed and persistent during the examination. Pathologic analysis demonstrated a primary carcinoid tumor. (b) Axial contrast-enhanced CT image in another patient shows a spiculated, desmoplastic, mesenteric soft-tissue mass containing calcifications (arrows). The mass was due to metastatic carcinoid tumor.

Carcinoid Tumor

Carcinoid tumor arises from the chromaffin cells at the base of the crypts of Lieberkühn. It most frequently arises in the distal ileum, Meckel diverticulum, or appendix and can be multifocal (77). Carcinoid tumor represents 25% of primary tumors of the small bowel, and 90% of small bowel carcinoid tumors arise in the distal ileum (78). Detection of primary carcinoid tumor in the small bowel is difficult with conventional imaging owing to the small size of the primary tumor (often less than a centimeter) and its location in the submucosa (Fig 16a). More often, a spiculated mesenteric mass from metastatic disease is detected with imaging (Fig 16b).

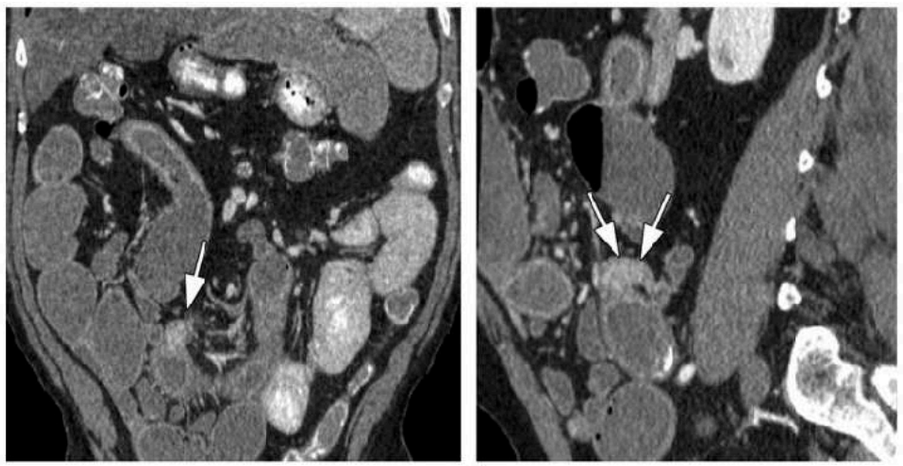
The primary carcinoid tumor is often not visible at initial examination. However, when trying to localize a primary small bowel lesion, MRI has higher sensitivity for detection than CT owing to its greater soft-tissue resolution (79). The primary carcinoid lesion may show avid arterial enhancement at CT enterography or MR enterography. Rarely, the primary lesion appears as an ulcerating mass in the small bowel. More often, a spiculated mesenteric mass is found at CT or MRI and represents mesenteric metastatic disease (Figs 16, 17). The mesenteric mass may contain calcifications and often appears desmoplastic. This mass can stimulate a fibrotic reaction in the surrounding tissues and lead to bowel obstruction (Fig 18), ischemia, or vascular compromise (80).

Liver metastases may be present at initial CT or MRI (81). Liver metastasis can lead to carcinoid syndrome, with typical symptoms that include diarrhea, skin rash, sweating, and sudden crisis. Carcinoid crisis is the most serious complication



a. b.

Figure 17. Ileal carcinoid tumor with adjacent mesenteric mass. Axial contrast-enhanced CT images show a small filling defect (arrow in **b**) in a segment of opacified ileum. The primary lesion is contiguous with a mesenteric soft-tissue mass (arrow in **a**).



a. b.

Figure 18. Ileal carcinoid tumor with desmoplastic reaction and small bowel obstruction. Coronal **(a)** and sagittal **(b)** contrast-enhanced CT images show an enhancing lesion in the ileum (arrows) that extends into the mesentery, pulling and tethering adjacent small bowel and causing obstruction.

of carcinoid syndrome, generally found in people who already have carcinoid syndrome. The crisis may occur suddenly and can be associated with stress, chemotherapy, or anesthesia. It is characterized by abrupt flushing of the face and sometimes the upper body. Severe drop in blood pressure and even bronchospasm with wheezing can infrequently occur. This may appear similar to an anaphylactic attack.

Lymphoma

The small bowel can be the site of primary lymphoma—arising from lymphoid tissue—or may be involved as part of widespread systemic disease. Primary gastrointestinal lymphoma is the most common extranodal form of lymphoma. Diagnosis of primary gastrointestinal lymphoma requires absence of peripheral or mediastinal lymphadenopathy, normal white blood cell count and differential count, and absence of liver or spleen involvement (82). The peak prevalence is in the 7th decade of life, and it is more common in males (83). Risk factors include autoimmune diseases, immunodeficiency syndromes, Crohn disease, immunosuppressive therapy, radiation therapy, and lymphoid nodular hyperplasia. The most frequent site of small bowel involvement with lymphoma is the ileum owing to the presence of abundant lymphoid tissue.

The most commonly recognized radiologic forms of lymphoma involving the small bowel include pseudoaneurysmal, polypoid, endoexoenteric, stenosing, and mesenteric forms (Table 4).

The pseudoaneurysmal form is the most characteristic form of small bowel lymphoma diagnosed at imaging. In this case, the tumor involves the submucosa and muscularis layers. There is masslike wall thickening, which can be extensive.

Table 4: Forms of Small Bowel Lymphoma

Form of Lymphoma	Description
Pseudoaneurysmal	Most characteristic form CT and MRI: masslike wall thickening with preservation or dilatation of lumen
Polypoid	Most common form of intestinal lymphoma Polypoid mass protruding into lumen
Endoexoenteric	Large soft-tissue mass communicating with lumen, appears cavitary
Stenosing	Rare; more common in distal duodenum, associated with celiac disease
Mesenteric	Tumor extension into surrounding mesentery

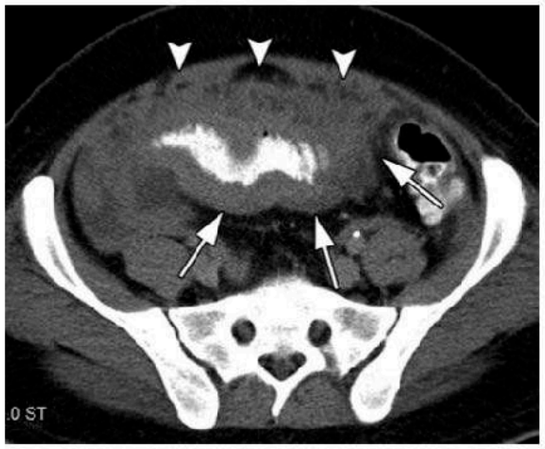


Figure 19. Ileal lymphoma (pseudoaneurysmal form) with lymphomatosis. Axial nonenhanced CT image shows extensive masslike soft-tissue wall thickening of an ileal segment (arrows). Despite the extensive soft tissue, the opacified bowel lumen is actually widened and there is no obstruction. Note the confluent omental soft tissue (arrowheads) and the small amount of complex fluid in the right paracolic gutter due to lymphomatosis.

Despite the large soft-tissue components, there is preservation of the lumen; in fact, there can be dilatation of the lumen (aneurysmal dilatation), typically without obstruction (Fig 19) (84). This is secondary to complete replacement of the muscle fibers with lymphoid tissue.

The polypoid form is the most common form of intestinal lymphoma and is seen as a polypoid mass protruding into the small bowel lumen (Fig 20). The lesions may be multiple and can cause intermittent intussusception and eventually lead to bowel obstruction (85).

The endoexoenteric (cavitary) form appears as a large soft-tissue mass that communicates with the bowel lumen and appears cavitary (Fig 21). It represents a sealed-off localized perforation of bowel into the soft-tissue mass in the mesenteric space. Contrast material or gas can be seen in the soft-tissue mass, and this should not be mistaken for an abscess. Associated lymphadenopathy may help distinguish this form of intestinal lymphoma from a malignant GIST.

The stenosing form of lymphoma is rare and usually associated with celiac disease. It is characterized by considerable fibrous tissue in the involved small bowel wall secondary to chronic inflammation from an underlying condition such as celiac disease. It is more commonly encountered in the distal duodenum.

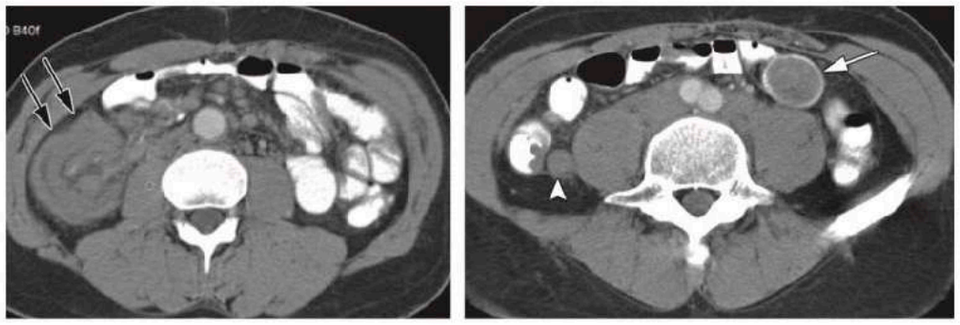
The mesenteric form is seen as tumor extension from the bowel wall through the serosa to involve the surrounding mesentery.

At CT and MRI, small bowel lymphoma can have any of these forms. Small bowel lesions are often multifocal, and the radiologic forms described may be seen in combination. Small bowel lymphoma is often associated with regional and distant adenopathy, which may be bulky and extensive, helping confirm the diagnosis and distinguish gastrointestinal lymphoma from other neoplasms (Fig 20). At SBFT imaging, involvement may be seen as irregular wall thickening, effacement of normal folds, aneurysmal bowel dilatation, a single submucosal mass, or multiple polypoid masses.

Distinguishing between lymphoma and primary adenocarcinoma can present difficulties. Lymphoma can be suggested by significant homogeneous wall thickening (>2 cm), eccentric stenosis, multiple lymphomatous nodules, and coexistent lymphadenopathy (86). Also, whereas adenocarcinoma is more common in the proximal small bowel, lymphoma is more common distally. Multifocal involvement also favors lymphoma over primary adenocarcinoma.

Metastasis

The small bowel is frequently the site of metastasis. Metastasis may reach the small bowel by the hematogenous route or by direct invasion or contiguous spread. The most common sources of



a. b.

Figure 20. Multifocal small bowel lymphoma. Axial contrast-enhanced CT images show ileocolic intussusception (arrows in **a**) due to small bowel polypoid lesions and adenopathy. The largest mesenteric node is seen slightly more inferior in the right lower quadrant (arrowhead in **b**). There is nodularity in the adjacent ileum. There is a well-defined polypoid mass (arrow in **b**) in the distal jejunum in the left midabdomen. There was also associated short-segment intussusception (not shown).

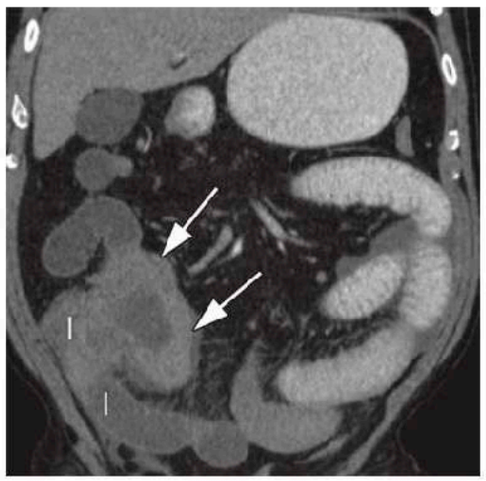


Figure 21. Ileal lymphoma: cavitary form. Coronal contrast-enhanced CT image shows a large lobulated exophytic mass (arrows) arising from a distal ileal loop. The mass has central hypoattenuation due to necrosis and communicates with the bowel lumen. *I* = ileum.

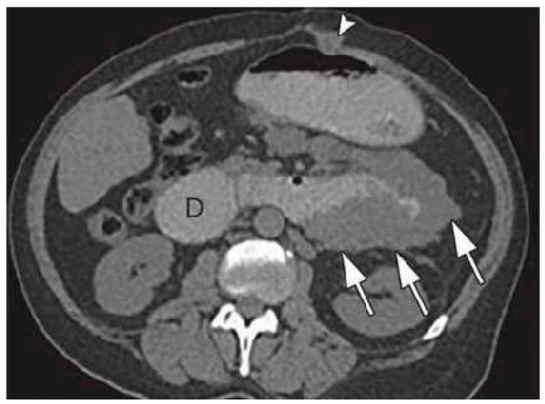


Figure 22. Metastatic disease to jejunum from breast cancer. Axial contrast-enhanced CT image shows a large lobulated soft-tissue mass (arrows) involving the proximal jejunum. The lesion is annular, and there is luminal narrowing with dilatation of the duodenum *(D)* owing to the partial obstruction. Note the tumor implant along the abdominal wall (arrowhead).

hematogenous metastasis to the small bowel include lung cancer, breast cancer, and melanoma. These lesions tend to arise in the submucosa and may have a target or ulcerative appearance. The most common tumors to directly invade the small bowel include ovarian cancer and colon cancer (87). Tumor implants from carcinomatosis may be seen along the small bowel serosal surface and can cause obstruction.

At CT and MRI, metastatic lesions may be seen as single or multiple polypoid intraluminal mass lesions or as focal bowel wall thickening (Figs 22, 23). Unlike lymphoma, small bowel metastatic lesions tend to cause luminal narrowing (Fig 22). CT may also show evidence of metastatic disease elsewhere in the abdomen or pelvis (eg, in other organs, tumor implants, adenopathy) to help confirm the diagnosis (Fig 23).

Small bowel metastasis can lead to complications such as small bowel obstruction, intussusception, or perforation.

Sarcoma

Sarcoma accounts for about 10% of small bowel cancers (88). Leiomyosarcoma is the most common sarcoma occurring in the small bowel. Small bowel sarcoma is most frequent in the jejunum followed by the ileum and duodenum.

At CT and MRI, small bowel sarcoma is seen as a large heterogeneously enhancing mass with central necrosis (Fig 24). Cavitation and communication with the bowel lumen may be present. Imaging features overlap with those of malignant GIST. Tumoral calcification is rare. Small bowel sarcoma tends to be a slow-growing but aggressive tumor with poor prognosis. Patients can present with bleeding or perforation. Treatment includes surgical removal and radiation therapy (88).

Conclusion

Small bowel neoplasms overall are rare. Small bowel lesions may be identified or evaluated with cross-sectional imaging such as CT or MRI. The differential diagnosis of focal small bowel masses found at cross-sectional imaging includes a variety of benign and malignant neoplasms and other masslike processes. Cross-sectional imaging is useful for evaluating the location, characteristics, and extent of disease. CT enterography and MR enterography are the best noninvasive imaging techniques for diagnosing, evaluating, and staging small bowel neoplasms. Imaging features of the small bowel lesion and associated findings at CT or MRI help limit the diagnostic possibilities. A high index of suspicion coupled with optimal imaging technique is often necessary for detection and accurate diagnosis. Other diagnostic modalities such as capsule endoscopy and enteroscopy are limited to visualizing the mucosa and do not provide much information about extraluminal involvement. A multidisciplinary approach is required for diagnosis and treatment of small bowel tumors.



Figure 23. Metastatic disease to jejunum from melanoma. Axial contrast-enhanced CT image shows an ulcerative and polypoid intraluminal mass (arrowheads) in the jejunum with associated necrotic adenopathy (arrows). There were additional polypoid small bowel lesions, some of which had associated intussusception (not shown).

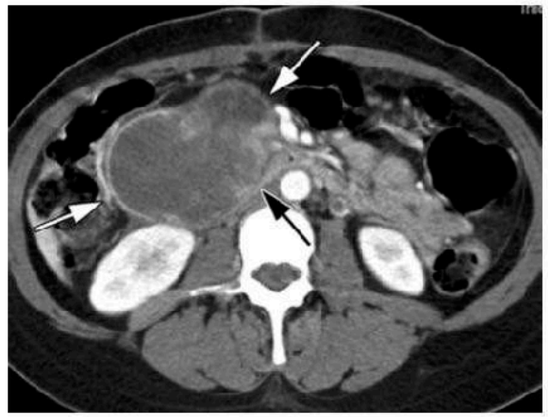


Figure 24. Duodenal leiomyosarcoma. Axial contrast-enhanced CT image shows a large, heterogeneous, partially necrotic mass (white arrows) arising from the duodenum (black arrow).

References

1. Siegel RL, Miller KD, Jemal A. Cancer statistics, 2016. CA Cancer J Clin 2016;66(1):7–30.
2. Bilimoria KY, Bentrem DJ, Wayne JD, Ko CY, Bennett CL, Talamonti MS. Small bowel cancer in the United States: changes in epidemiology, treatment, and survival over the last 20 years. Ann Surg 2009;249(1):63–71.
3. Ellis L, Shale MJ, Coleman MP. Carcinoid tumors of the gastrointestinal tract: trends in incidence in England since 1971. Am J Gastroenterol 2010;105(12):2563–2569.
4. Neugut AI, Jacobson JS, Suh S, Mukherjee R, Arber N. The epidemiology of cancer of the small bowel. Cancer Epidemiol Biomarkers Prev 1998;7(3):243–251.
5. Maglinte DD, O'Connor K, Bessette J, Chernish SM, Kelvin FM. The role of the physician in the late diagnosis of primary malignant tumors of the small intestine. Am J Gastroenterol 1991;86(3):304–308.
6. Talamonti MS, Goetz LH, Rao S, Joehl RJ. Primary cancers of the small bowel: analysis of prognostic factors and results of surgical management. Arch Surg 2002;137(5):564–570; discussion 570–571.
7. Minardi AJ Jr, Zibari GB, Aultman DF, McMillan RW, McDonald JC. Small-bowel tumors. J Am Coll Surg 1998;186(6):664–668.
8. Ojha A, Zacherl J, Scheuba C, Jakesz R, Wenzl E. Primary small bowel malignancies: single-center results of three decades. J Clin Gastroenterol 2000;30(3):289–293.
9. Zhang S, Zheng C, Chen Y, et al. Clinicopathologic features, surgical treatments, and outcomes of small bowel tumors: a retrospective study in China. Int J Surg 2017; 43:145–154.
10. Canavan C, Abrams KR, Mayberry JF. Meta-analysis: mortality in Crohn's disease. Aliment Pharmacol Ther 2007;25(8):861–870.
11. Solem CA, Harmsen WS, Zinsmeister AR, Loftus EV Jr. Small intestinal adenocarcinoma in Crohn's disease: a case-control study. Inflamm Bowel Dis 2004;10(1):32–35.
12. Howdle PD, Jalal PK, Holmes GK, Houlston RS. Primary small-bowel malignancy in the UK and its association with coeliac disease. QJM 2003;96(5):345–353.
13. Green PH, Cellier C. Celiac disease. N Engl J Med 2007;357(17):1731–1743.
14. Chow WH, Linet MS, McLaughlin JK, Hsing AW, Chien HT, Blot WJ. Risk factors for small intestine cancer. Cancer Causes Control 1993;4(2):163–169.
15. Wu AH, Yu MC, Mack TM. Smoking, alcohol use, dietary factors and risk of small intestinal adenocarcinoma. Int J Cancer 1997;70(5):512–517.
16. Cross AJ, Leitzmann MF, Subar AF, Thompson FE, Hollenbeck AR, Schatzkin A. A prospective study of meat and fat intake in relation to small intestinal cancer. Cancer Res 2008;68(22):9274–9279.
17. Negri E, Bosetti C, La Vecchia C, Fioretti F, Conti E, Franceschi S. Risk factors for adenocarcinoma of the small intestine. Int J Cancer 1999;82(2):171–174.
18. Rodriguez-Bigas MA, Vasen HF, Lynch HT, et al. Characteristics of small bowel carcinoma in hereditary nonpolyposis colorectal carcinoma: International Collaborative Group on HNPCC. Cancer 1998;83(2):240–244.
19. Abrahams NA, Halverson A, Fazio VW, Rybicki LA, Goldblum JR. Adenocarcinoma of the small bowel: a study of 37 cases with emphasis on histologic prognostic factors. Dis Colon Rectum 2002;45(11):1496–1502.
20. Giardiello FM, Brensinger JD, Tersmette AC, et al. Very high risk of cancer in familial Peutz-Jeghers syndrome. Gastroenterology 2000;119(6):1447–1453.
21. Zhang MQ, Chen ZM, Wang HL. Immunohistochemical investigation of tumorigenic pathways in small intestinal

MECKEL

Une image qui ressemble à une tumeur …

Diverticule de Meckel

Jusqu'à 2% de la population générale

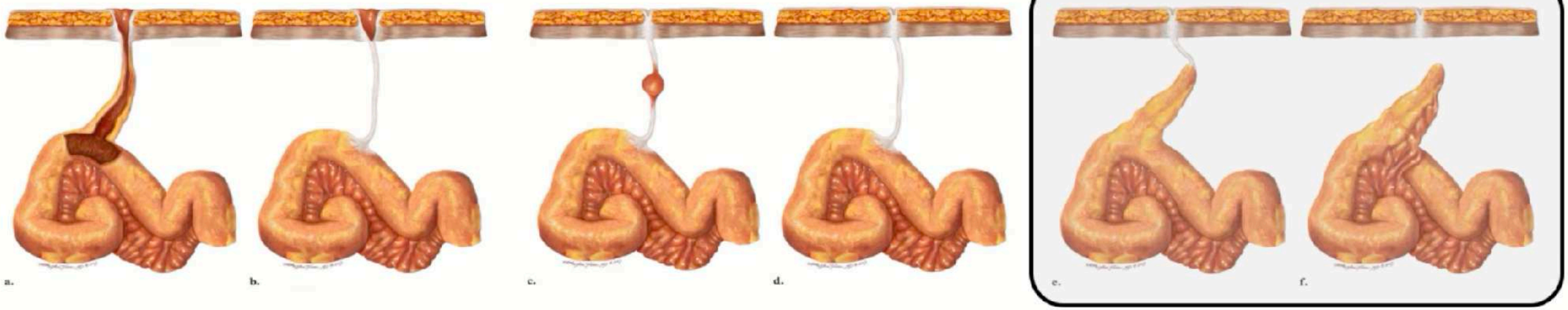
Muqueuse iléale dans 50% des cas
Beaucoup d'hétérotopie (Gastrique >>> pancréatique > mixtes)

Incidentalome de chirurgie plus que de radiologie

Incidence de tumeurs élevée +++
TNE >> GIST > autres

Une image qui ressemble à une tumeur …

Diverticule de Meckel



Fistule ombilico-iléale | Sinus omphalo-mésentérique | Kyste omphalomésentérique | Cordon fibreux | ***Diverticule de Meckel***

Anomalies de régression du canal omphalo-mésentérique

Levy AD. Et al. Radiographics 2004

Une image qui ressemble à une tumeur …

Diverticule de Meckel

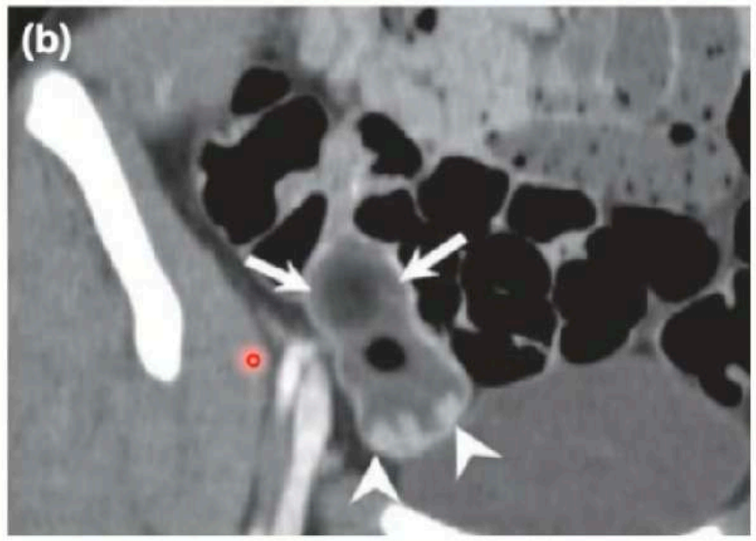
Jusqu'à 2% de la population générale

Muqueuse iléale dans 50% des cas
Beaucoup d'hétérotopie (Gastrique >>> pancréatique > mixtes)

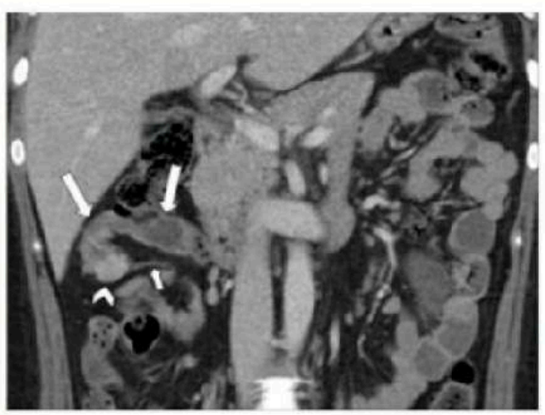
Incidentalome de chirurgie plus que de radiologie

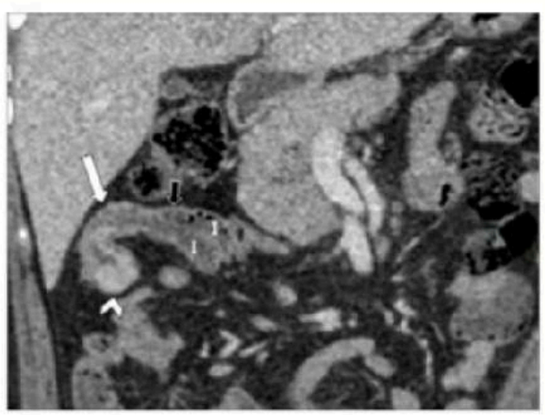
Incidence de tumeurs élevée +++
TNE >> GIST > autres

Kim et al. clinical imaging 2014



Hétérotopie tissu gastrique





Srisajjakul Japanese Journal of Radiology 2016

Meckel asymptomatique chez une patiente de 29
Hétérotopie de tissue pancréatique

GIST

MENU

Une tumeur digestive
Au royaume de la GIST

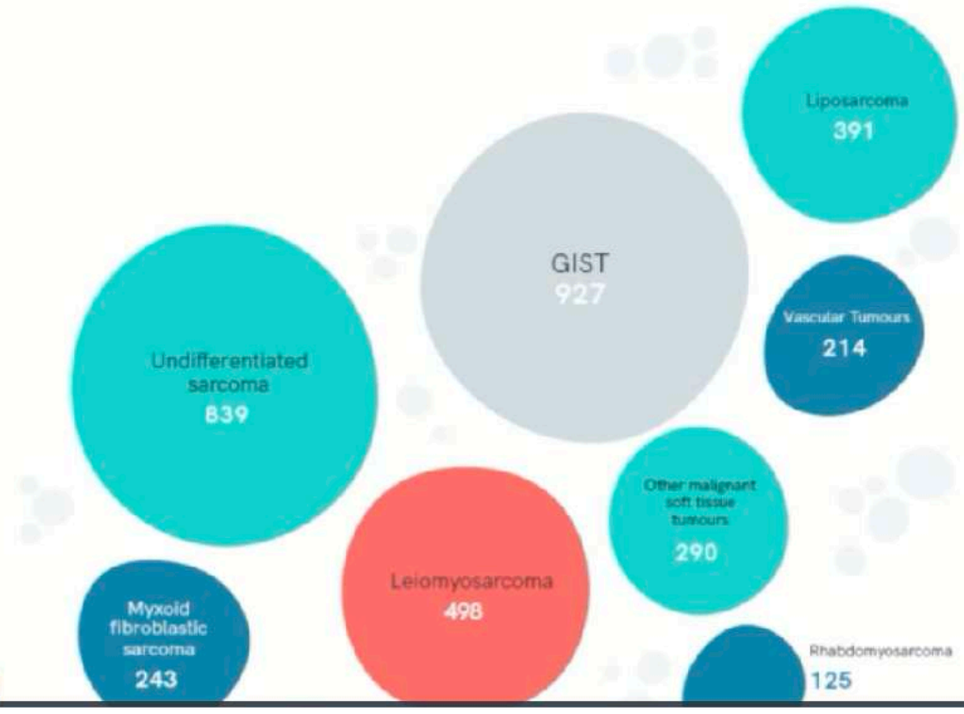
Tumeur mésenchymateuse *« Sarcome le plus fréquent »*

Tout âge (âge médian = 65 ans)

Estomac (60-65%) > Grêle (20-25%) > Autres

Pas de facteur de risque environnemental connu

Mutation KIT > PDGFRA

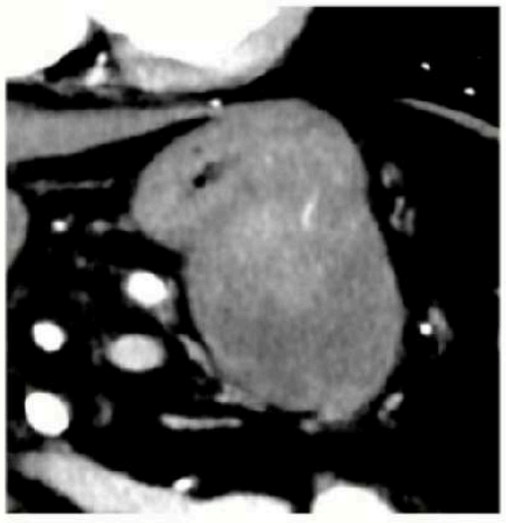


Soft Tissue Sarcoma

MENU

LA GIST PEUT ETRE « BENIGNE » OU « AGRESSIVE »

Une tumeur digestive
Au royaume de la GIST



Peu agressives		Agressives
Gastriques	*Localisations*	Autres
Petites	*Taille*	Grosses
Réguliers	*Contours*	Irréguliers
Non	*Ulcération*	Oui
Exo ou endo	*Développement*	Exo +++
+	*Rehaussement hétérogène*	+++
+	*Rehaussement artériel*	+++

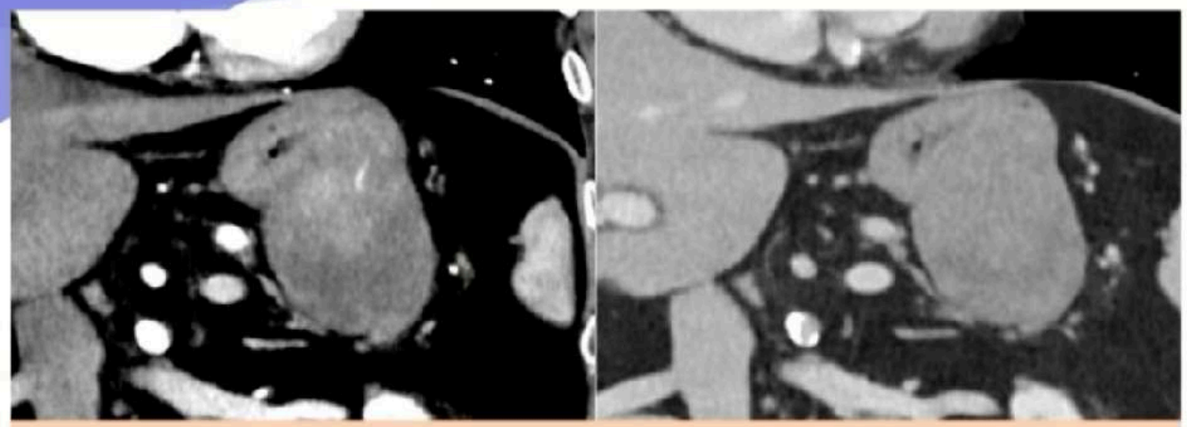


Sheng-cai Wei Eur Radiol 2020

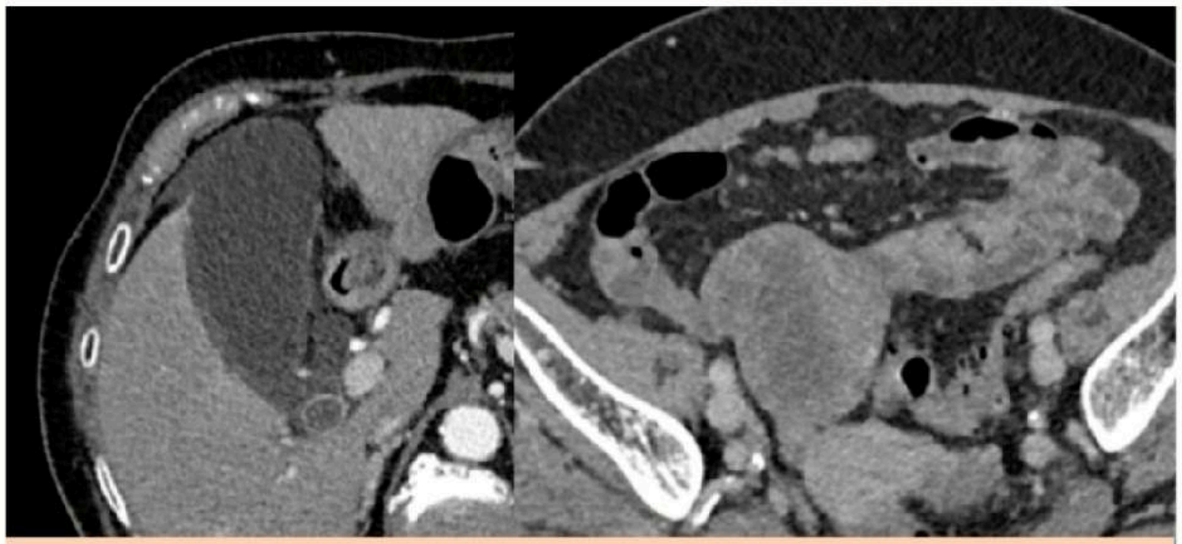
Huali Li Cancer imaging 2018

MENU

Une tumeur digestive
Au royaume de la GIST

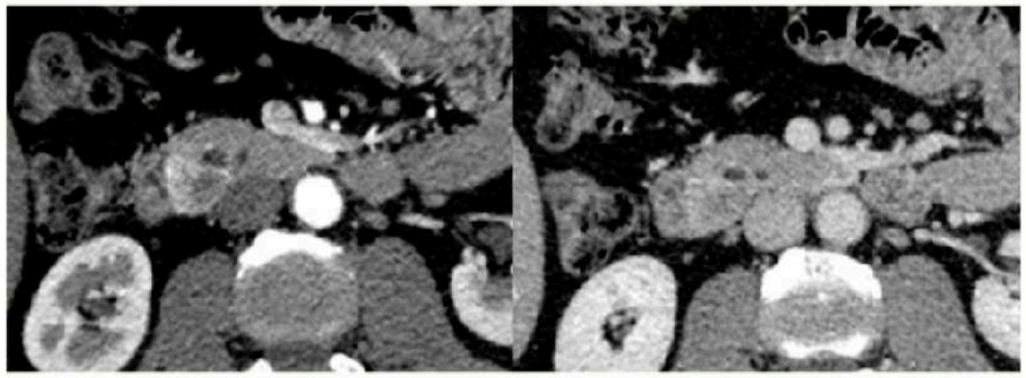


GIST & CHC

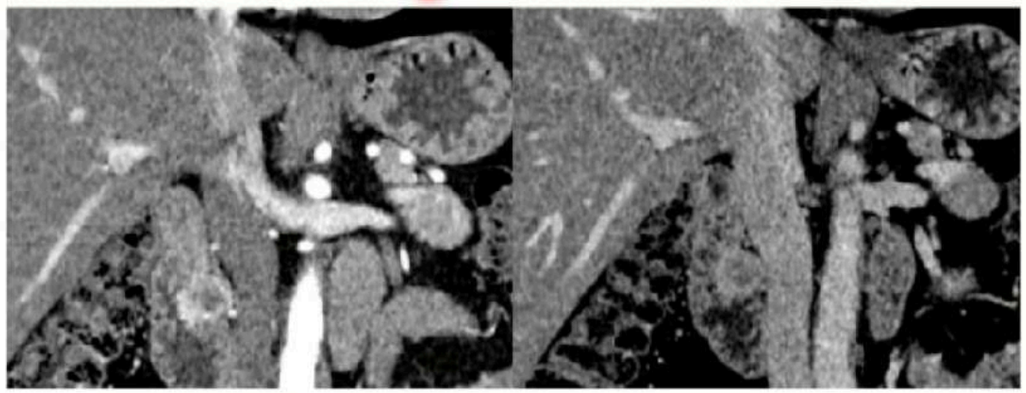


GIST & cholécystite

Axial artériel / portal



GIST duodénale fortuite



Coronal artériel / portal

MENU

DUPLICATION DIGESTIVE

MENU

Une image qui ressemble à une tumeur …

Duplications digestives

Anomalie embryologique de développement du tube digestif

1/4500 – 1/25000

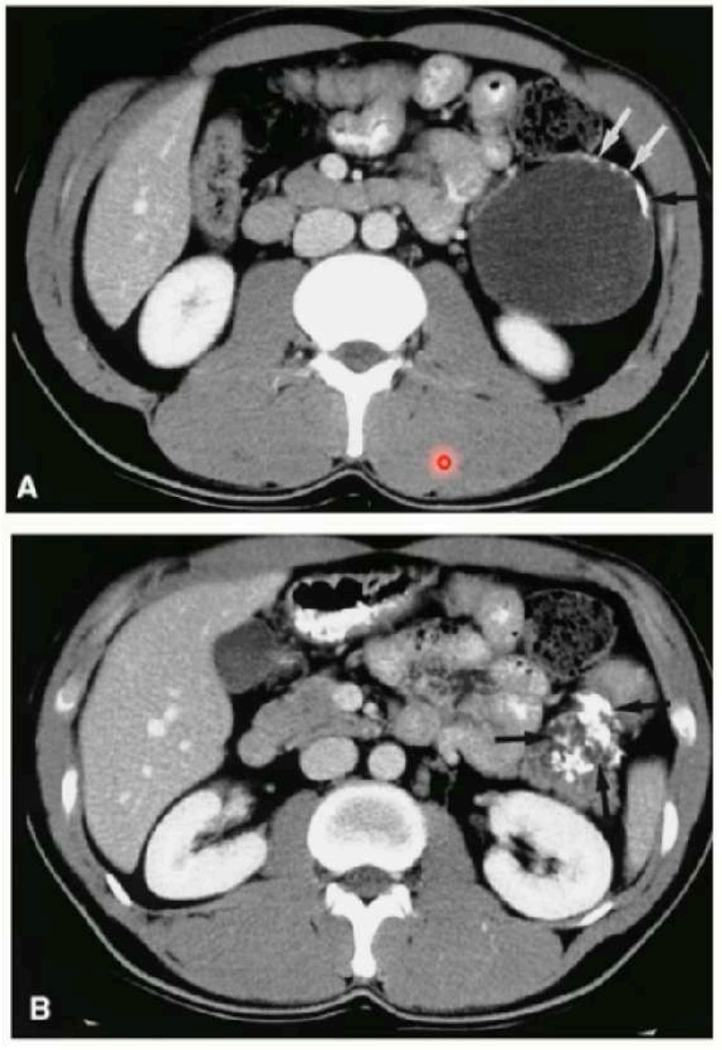
Peut toucher tout le tube digestif

Habituellement découvert chez le nouveau-né

Deux types (cystique [90%] / tubulaire [10%])

Quand symptomatique

> hémorragie / infection / tumeur



Kim S et al. Abdominal Radiol 2003

MENU

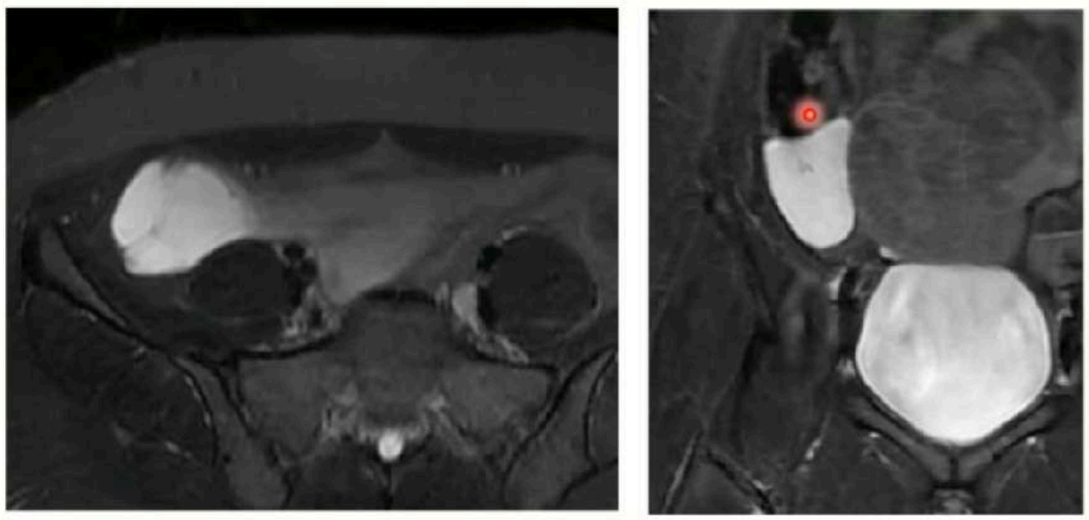
Une image qui ressemble à une tumeur …

Duplications digestives

Y penser devant:

Image kystique accolée au tube digestif

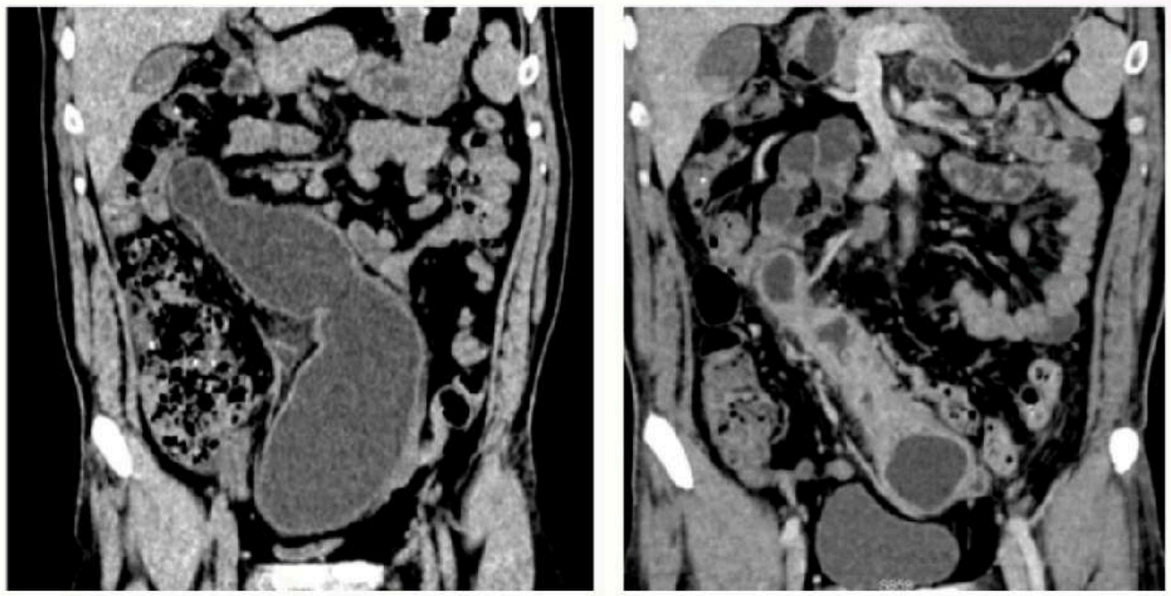
Paroi épaisse / calcifications



Duplication digestive kystique caecale

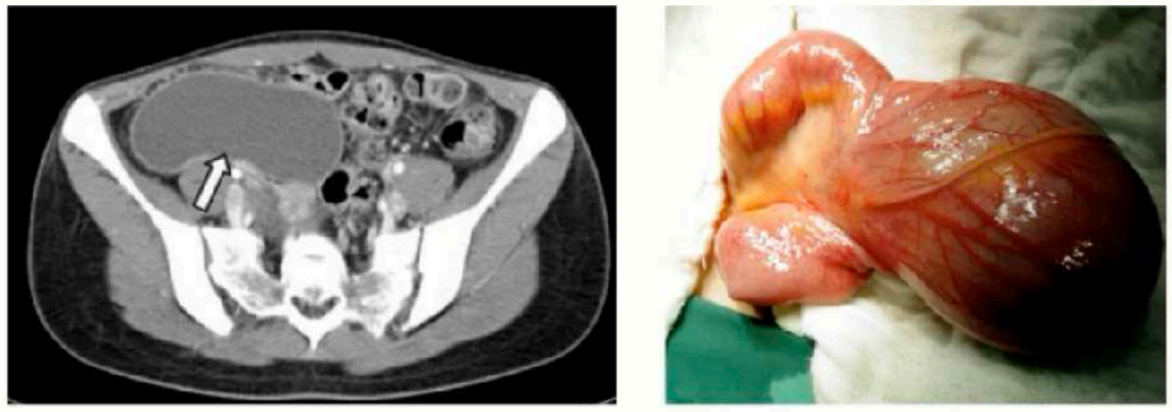
Lakshmikantha Indian J surg 2020

Shah Case rep med 2012



Duplication digestive tubulaire iléale

Duplication digestive kystique iléale



Kim Korean J gastroenterol 2009

MENU

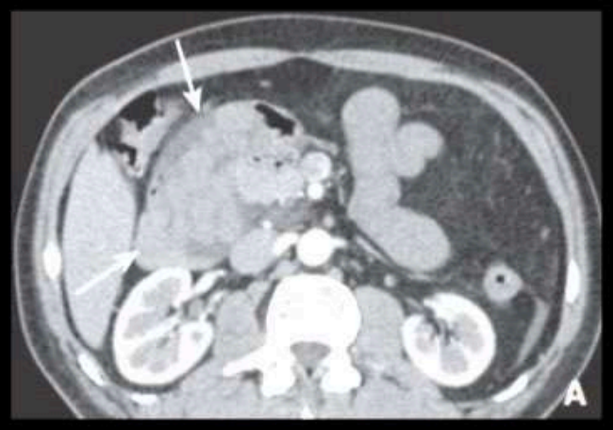
HERNIE INTERNE

MENU

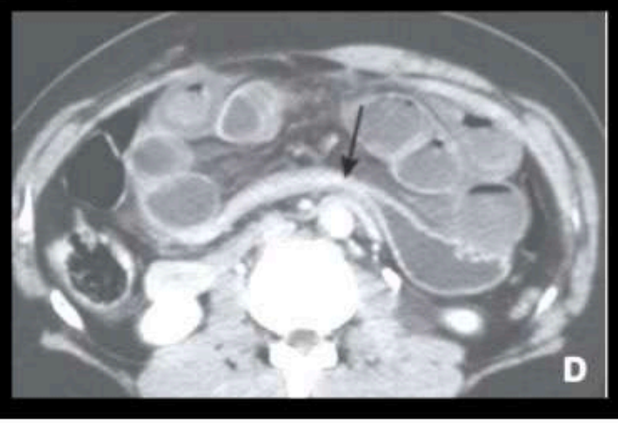
HERNIE INTERNE EN IMAGERIE

Comment suspecter une hernie interne devant des images d'occlusion intestinale aigu.

- Aspect de « sac like » des anses distendues.



- Disposition radiaire des anses distendues avec un point de convergence des plis mésentériques vers un orifice anormale de la cavité péritonéale.



LES CATÉGORIES D'HERNIES INTERNES

Les catégories d'hernies internes.

les hernies internes développées à travers un orifice anormal du péritoine:

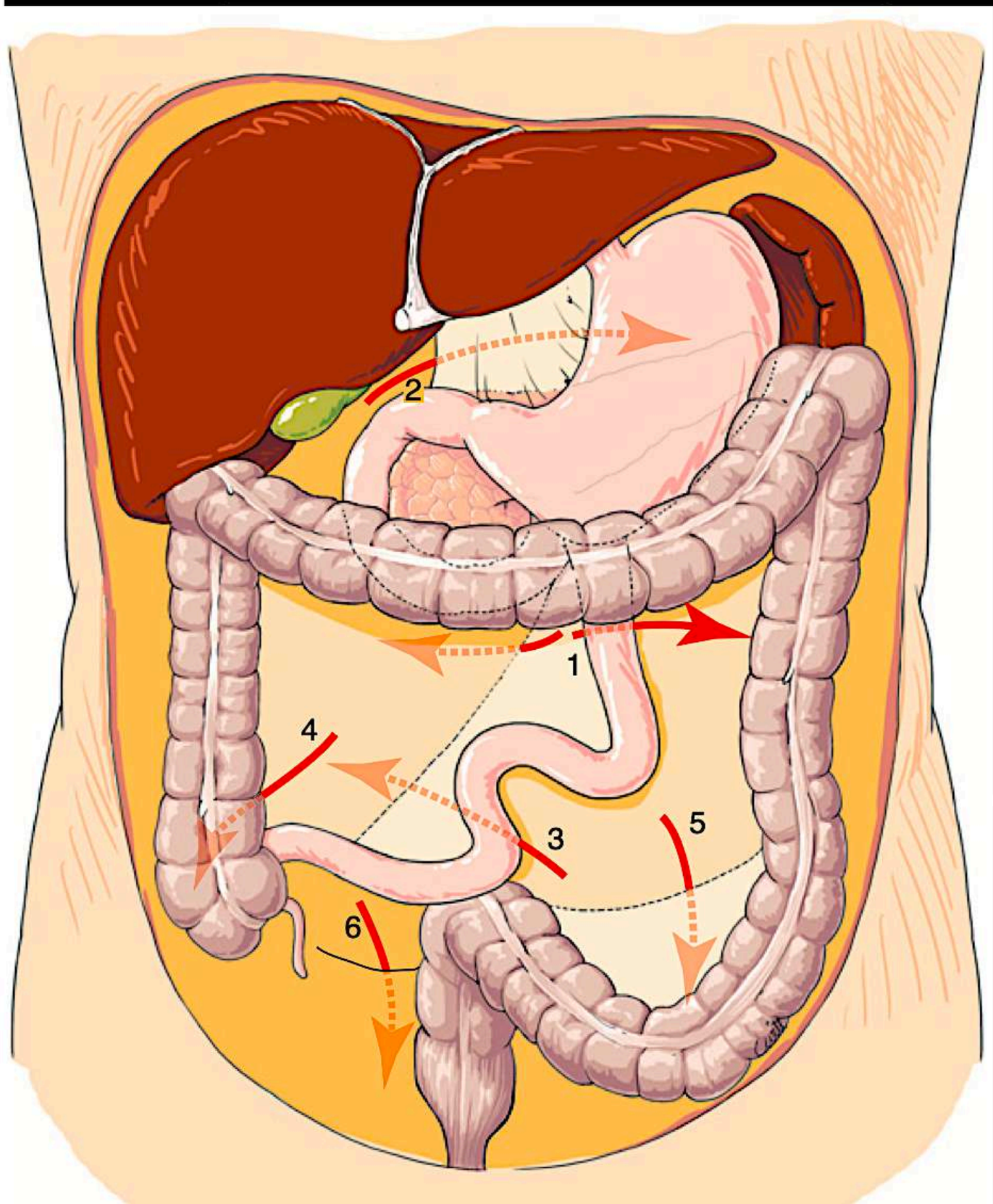
Développés à partir d'un orifice fibreux inextensible d'origine dysembryologique ou acquise (post traumatique, post inflammatoire..)
Ne sont diagnostiqués que lors d'une complication aigue d'occlusion avec strangulation.
Principal diagnostic différentiel : Occlusion sur bride.
Eléments en faveur: Sujet jeune, sans antécédents chirurgicaux.
-les hernies trans mésentériques, trans omentales, trans mésocoliques
-les hernies du ligament large
-les hernies para vésicales et para rectale,
- Exceptionnellement les hernies du ligament falciforme

Les hernies internes développées à travers un orifice normal du péritoine:

Hernies vraies possédant un sac ou pseudo sac.
Diagnostic possible avec les complications d'étranglement devant des anomalies positionnelles des structures intestino-mésentériques.

- Hernie du foramen de Winslow,
- Hernies para duodénale.
- Hernies péri caecale.
- Hernies inter sigmoïdienne.

Schéma de la classification élaboré par Welch:



Principales variétés des hernies:

1- Para duodénale.++++++

2 Foramen de Winslow.

3- Trans mésentérique.

4-Péri caecale. +++

5-Intersigmoidienne.

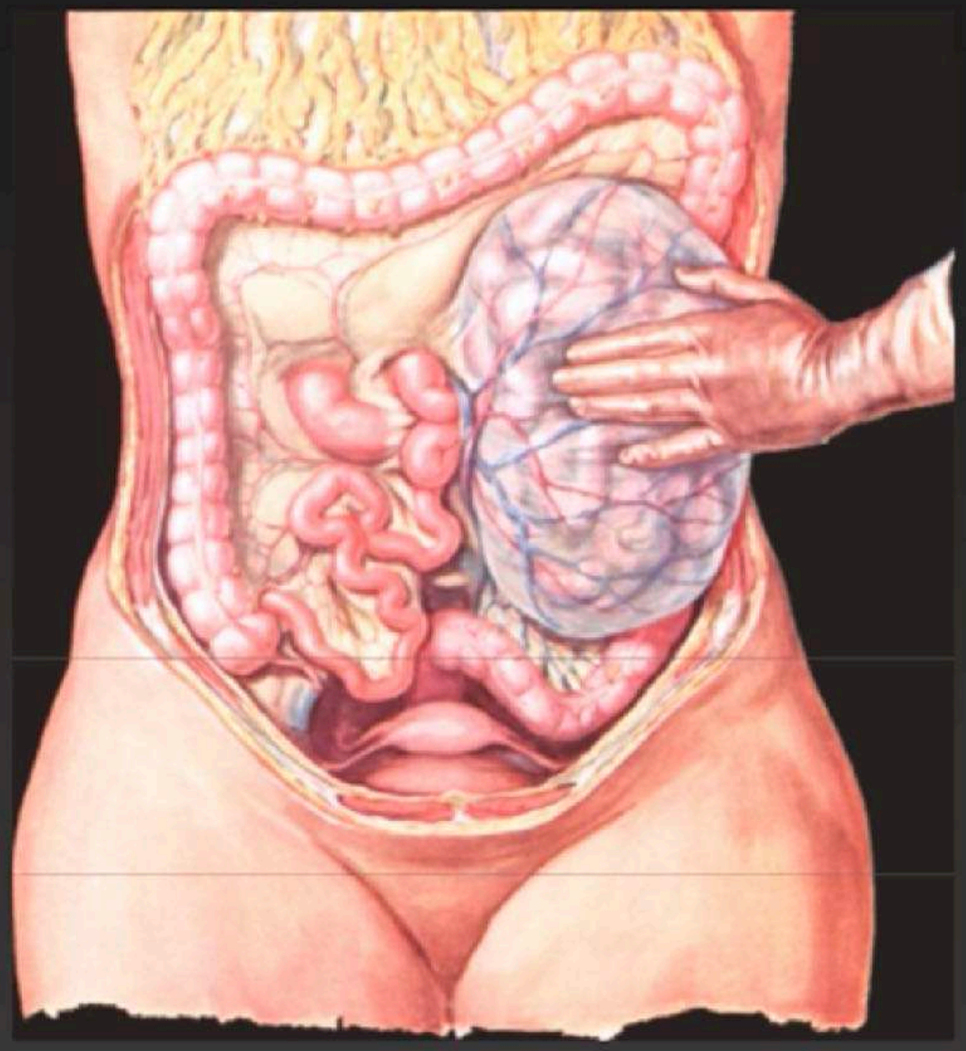
6-Pelvienne.

Principaux types de hernies internes et leur fréquence relative (d'après Welch [5]).

Type de hernie	Fréquence relative (%)
Paraduodénales	50–55
Péricæcales	10–15
Transmésentériques	8–10
Foramen de Winslow	6–10
Intersigmoïdiennes	4–8
Pelviennes dont ligament large	6 4–5

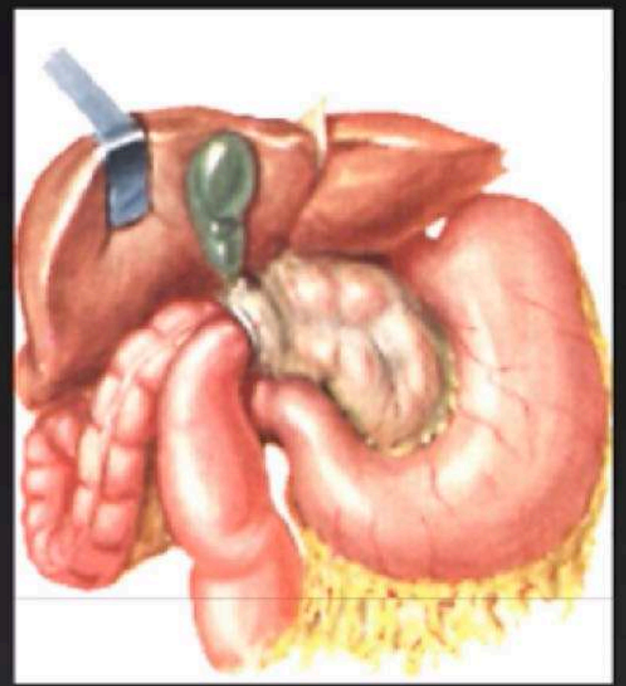
à retenir !

D Régent

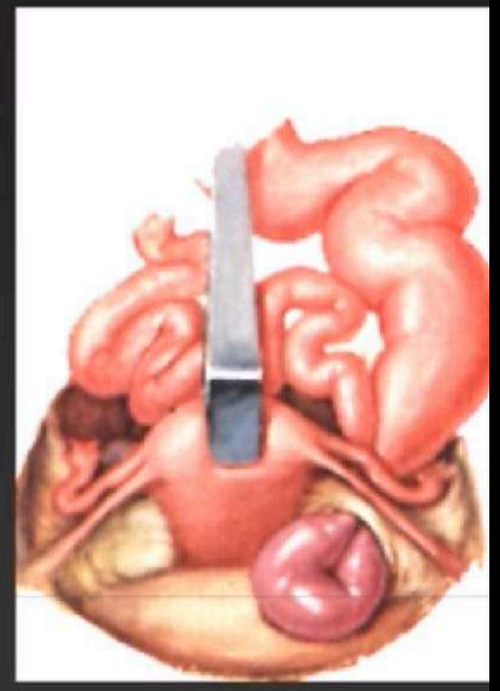


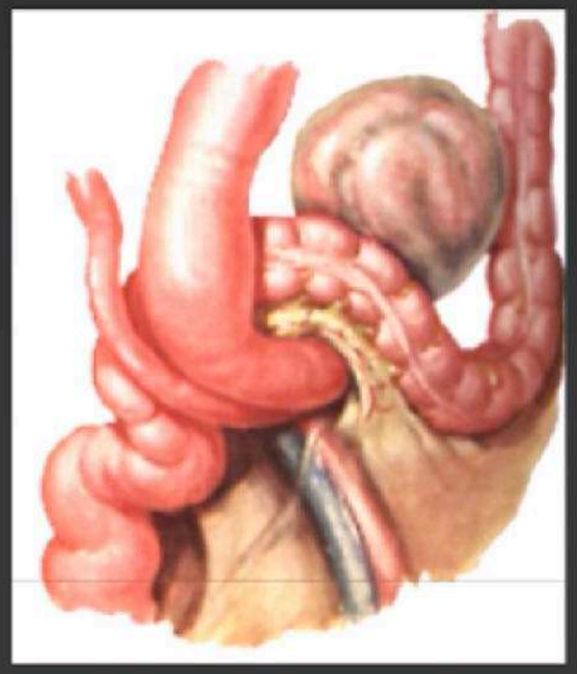
50-55%

dont 75% à gauche !!!



6-10%





4-8%

4-8%

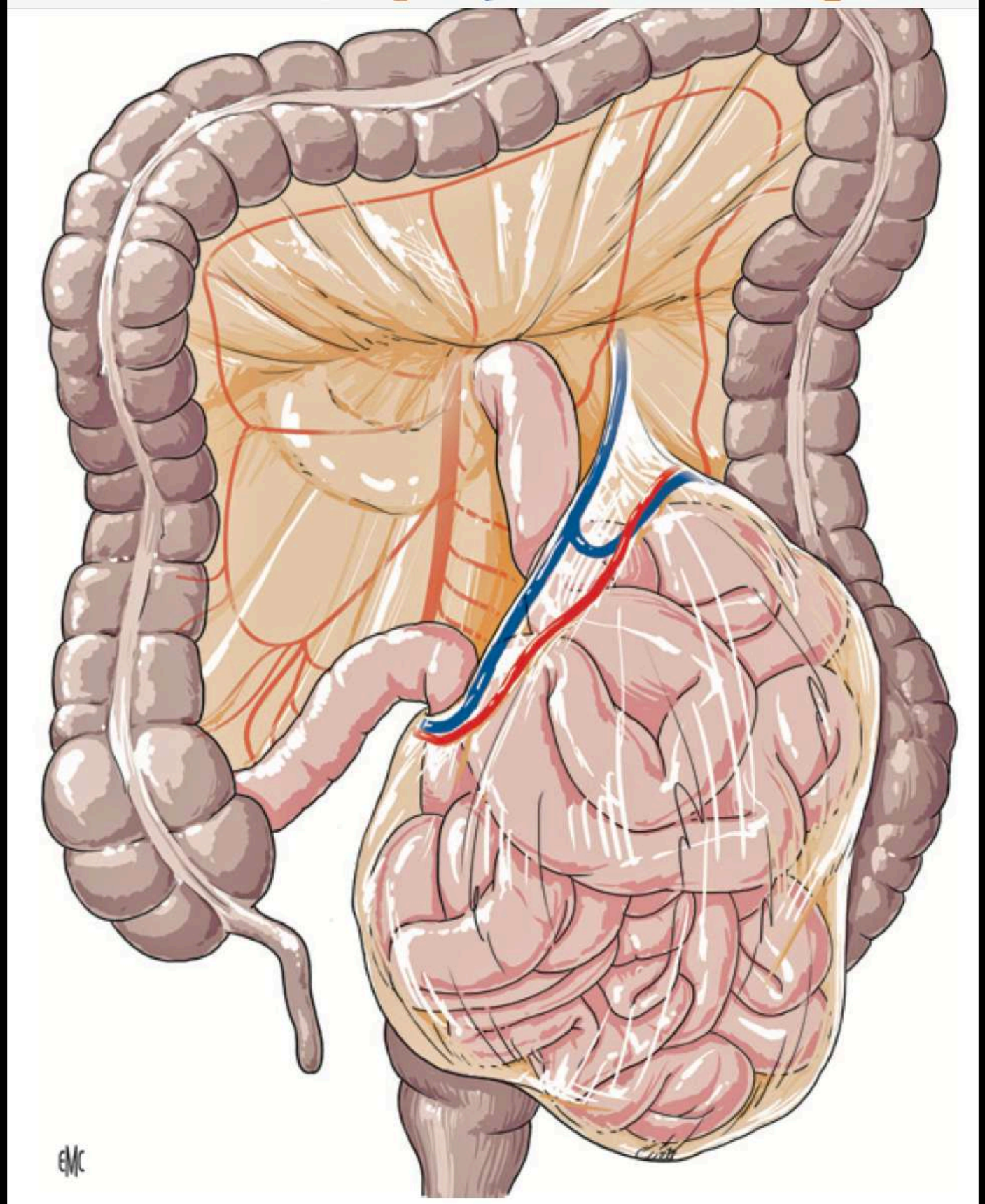
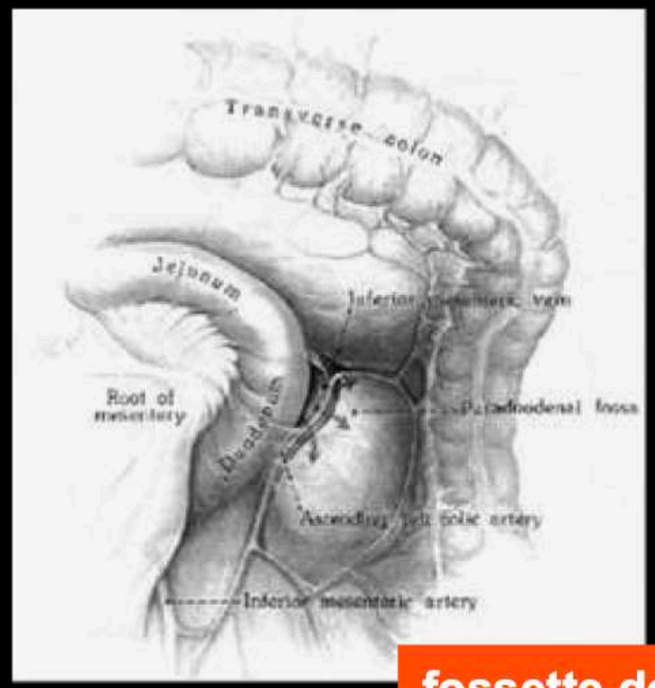
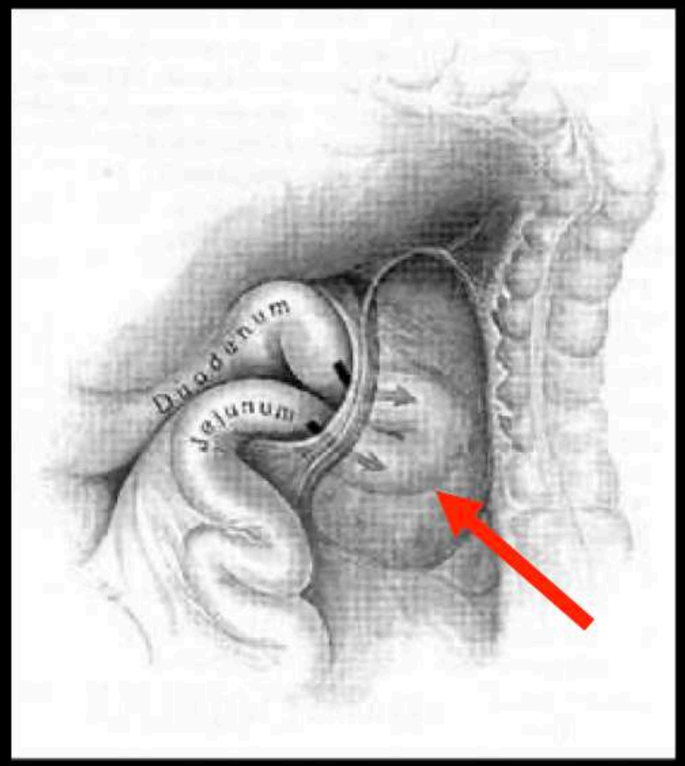


Figure 11. Hernie paraduodénale gauche. Noter l'importance des deux repères vasculaires figurés au niveau du collet, qui sont la veine mésentérique inférieure, d'une part, et l'artère colique supérieure gauche, d'autre part.

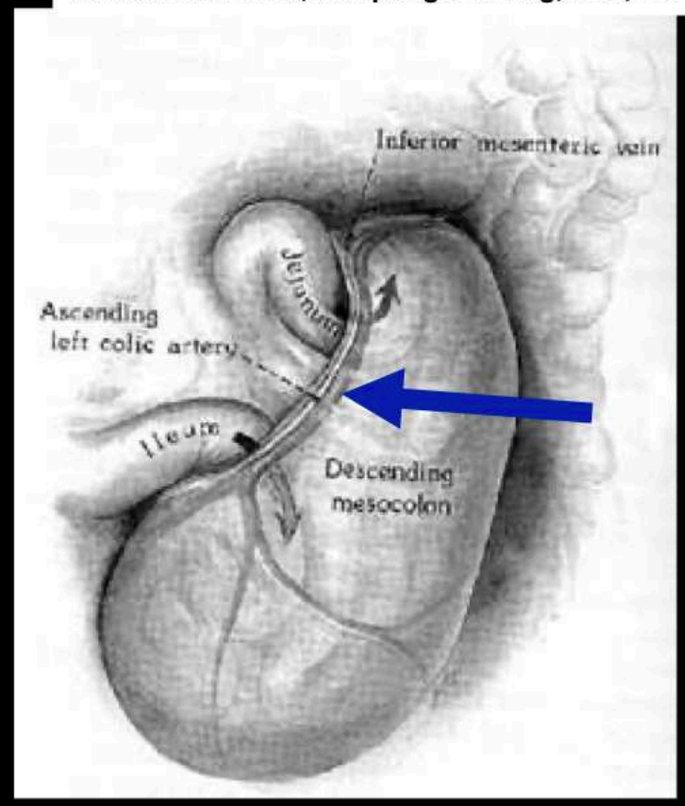
hernies para duodénales antérieures gauches



fossette de Landzert



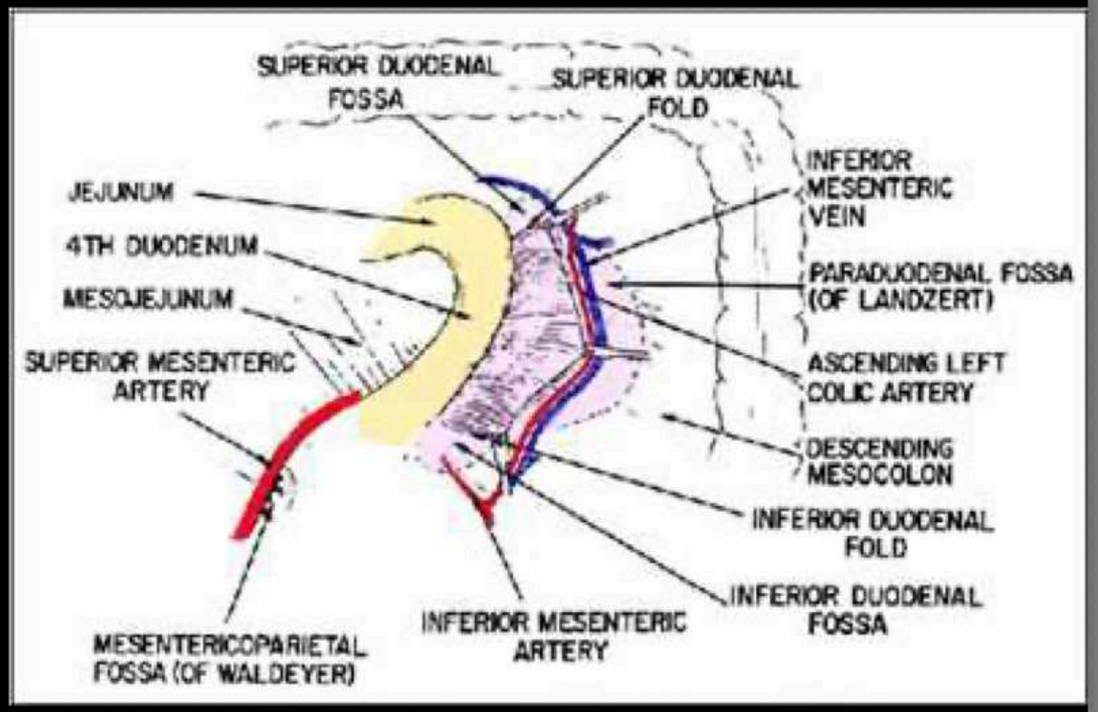
MEYERS MA. Internal hernia
in:MEYERS MA ed *Dynamic radiology of the abdomen*
5th ed. .New York,NY:Springer-Verlag,2000;711-748



ce sont les formes théoriquement les plus fréquentes

elles de développent sous l'action du péristaltisme intestinal dans un décollement progressif du fascia de Toldt gauche à partir de la **fossette para duodénale de Landzert**

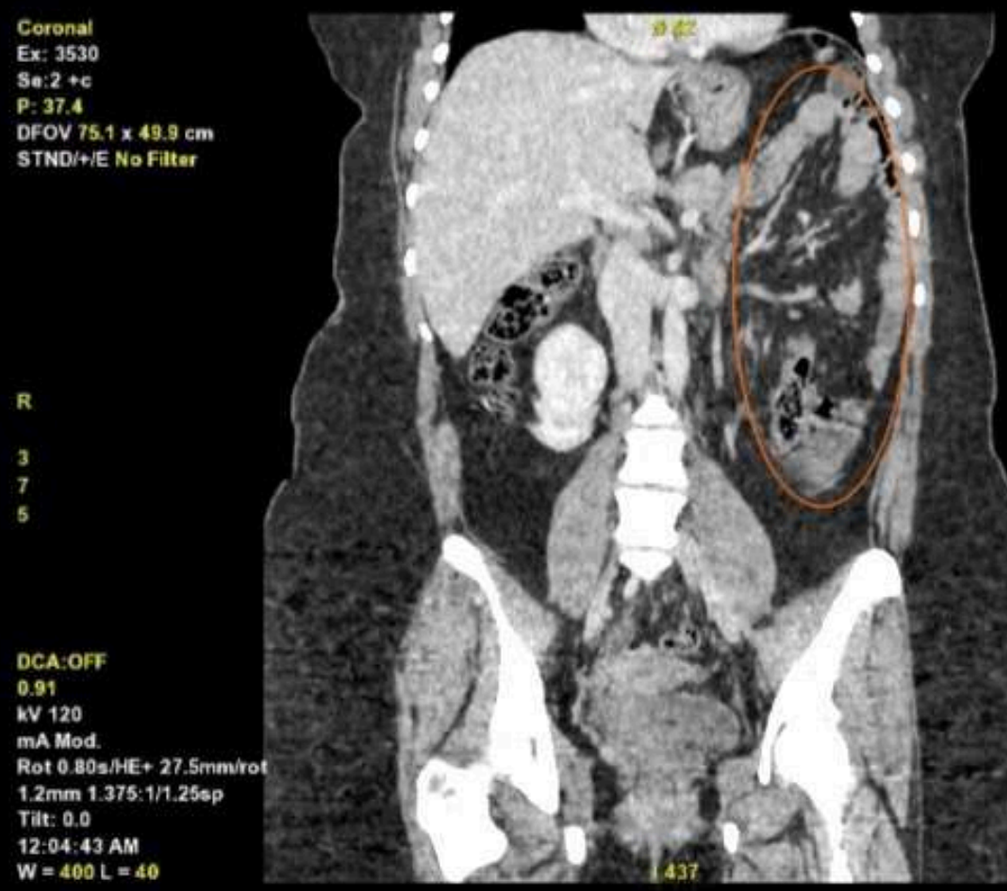
Le repère vasculaire essentiel est **la veine mésentérique inférieure** qui passe en avant du collet ou du sac

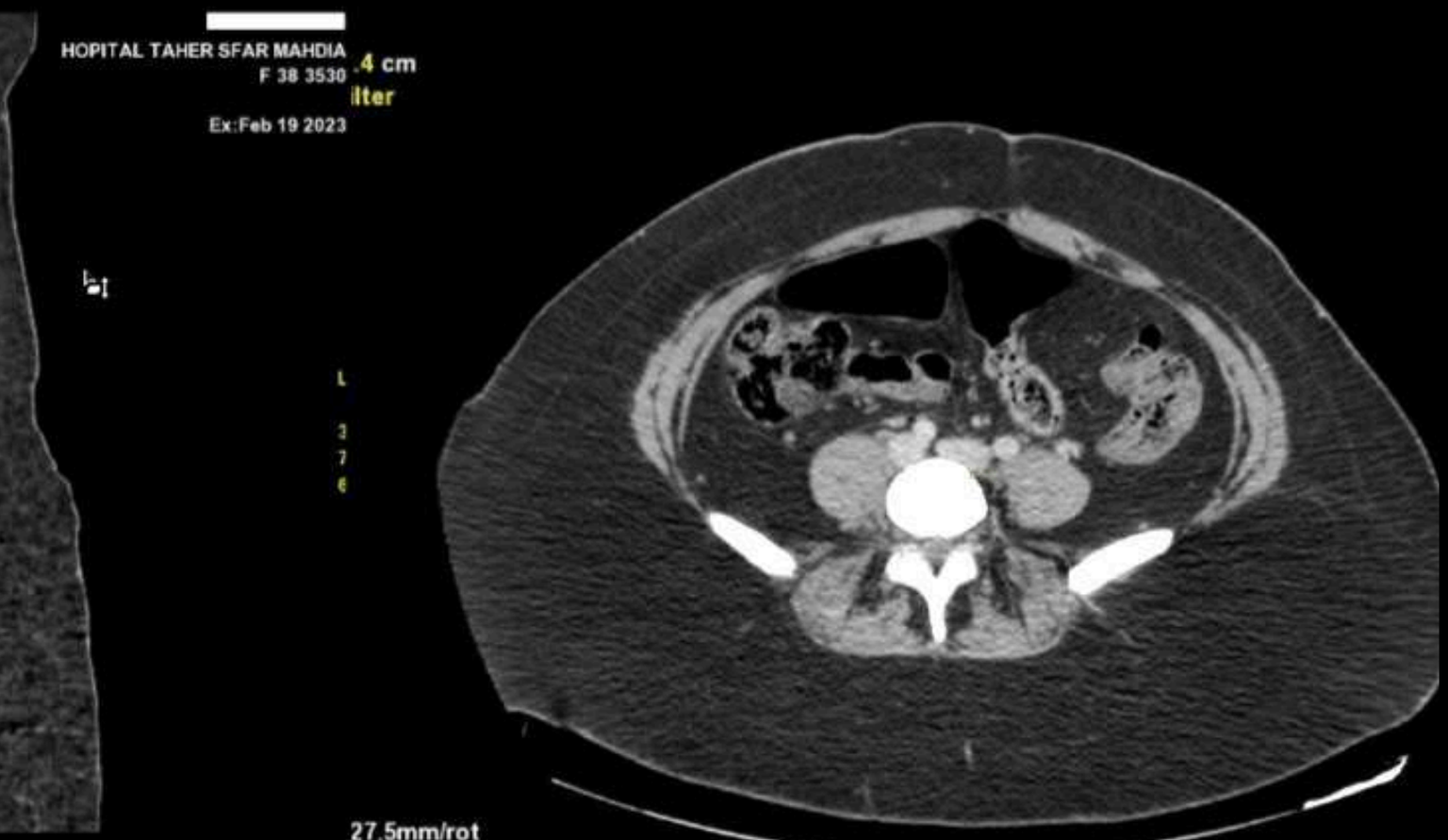


Les types d’hernie interne :

A/Les hernies internes développées à travers un orifice normal du péritoine:

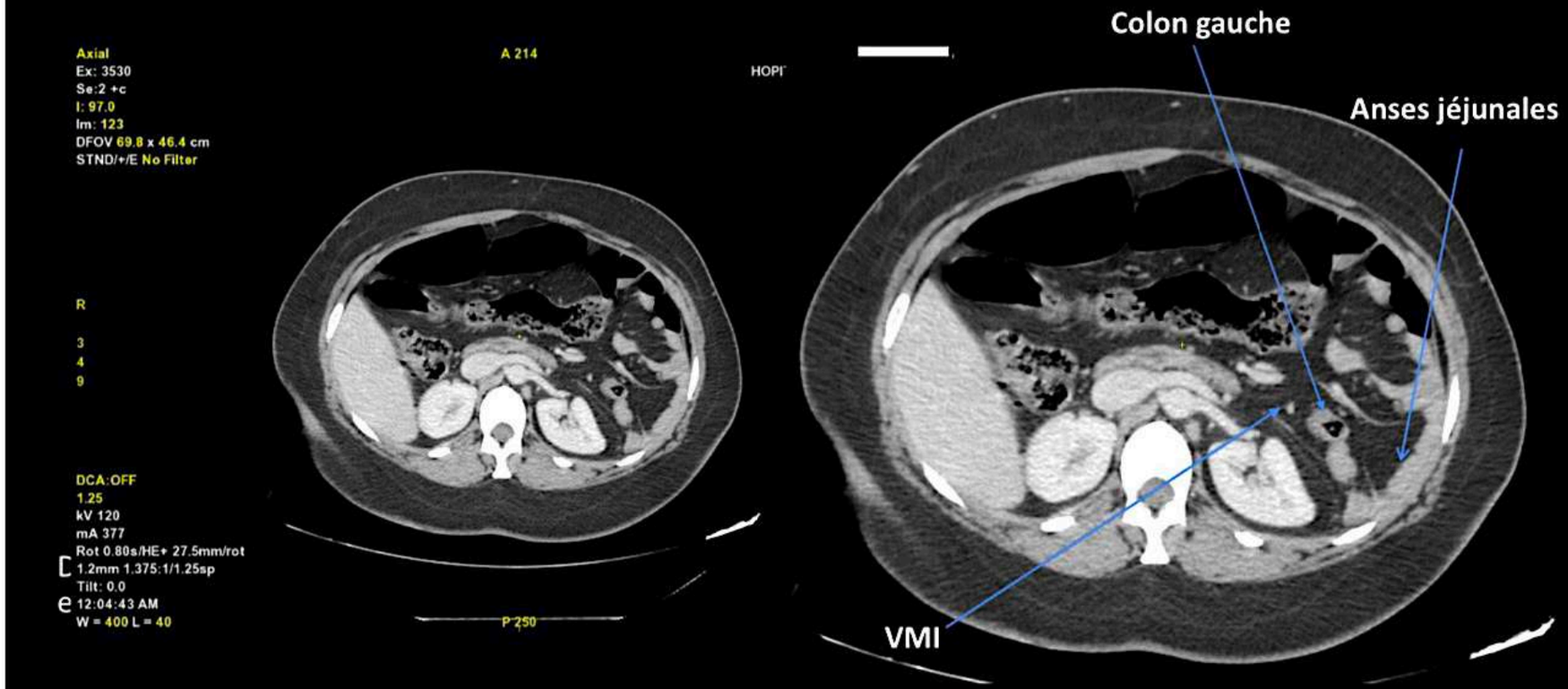
Hernie para duodénale gauche :



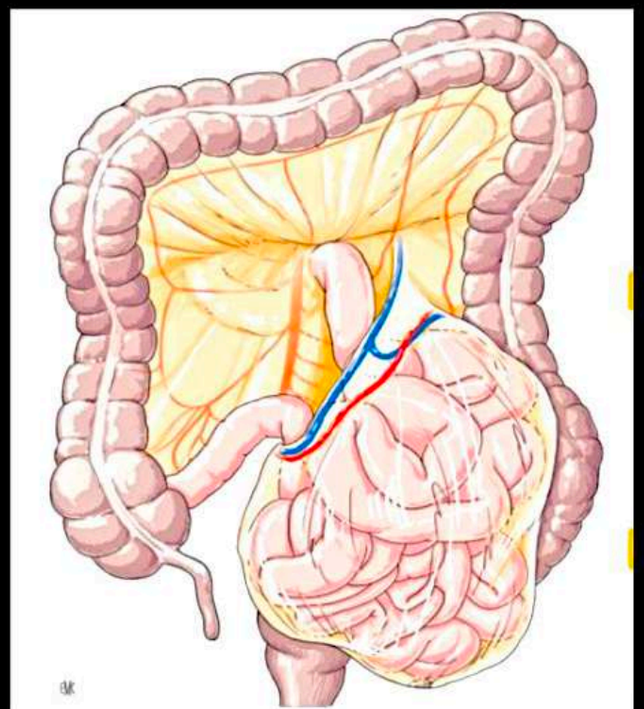


Regroupement des anses grêles au niveau de l’hypochondre gauche en position rétro colique avec déplacement du colon gauche vers l’avant par décollement du fascia de Toldt gauche.

Hernie para duodénale gauche :



Hernie para duodénale gauche :



Elle se développe à partir de la **fossette de Landzert** au niveau de l'angle duodéno jéjunale.

Repères digestifs: Refoulement du colon gauche en avant avec position rétro colique des anses herniées,

Repères vasculaires: Déplacement de la veine mésentérique inférieure et de l'artère colique gauche en avant du sac herniaire



Figure 12. Hernie paraduodénale gauche. Exploration scanographique (A à F). Aspect « sac-like » des anses jéjunales hautes sans signe de strangulation ni distension mécanique sur les anses herniées. En revanche, le cadre duodénal est globalement distendu (E). La veine mésentérique inférieure est étirée et refoulée vers la droite, au contact de la veine mésentérique supérieure, par le collet herniaire (C) (flèche).





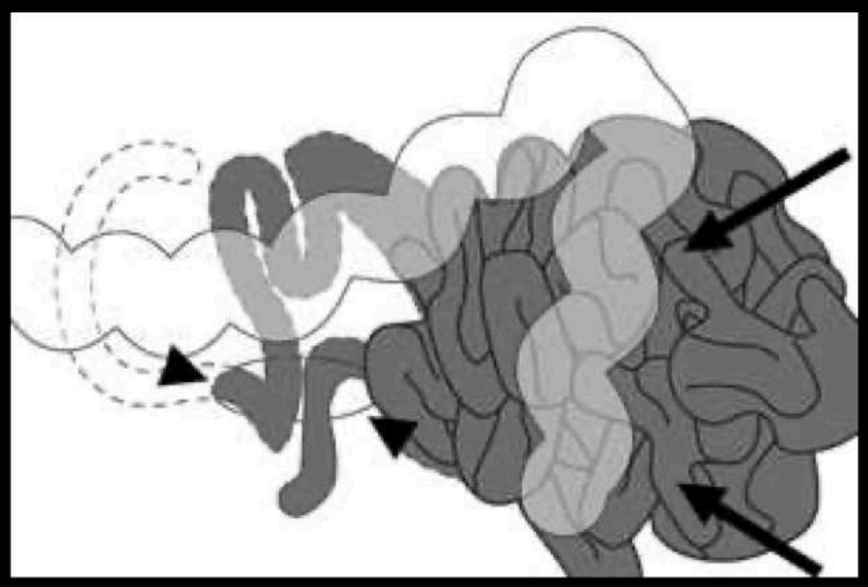


Figure 12. (suite) Hernie paraduodénale gauche. Exploration scanographique (A à F). Aspect « sac-like » des anses jéjunales hautes sans signe de strangulation ni distension mécanique sur les anses herniées. En revanche, le cadre duodénal est globalement distendu (E). La veine mésentérique inférieure est étirée et refoulée vers la droite, au contact de la veine mésentérique supérieure, par le collet herniaire (C) (flèche).

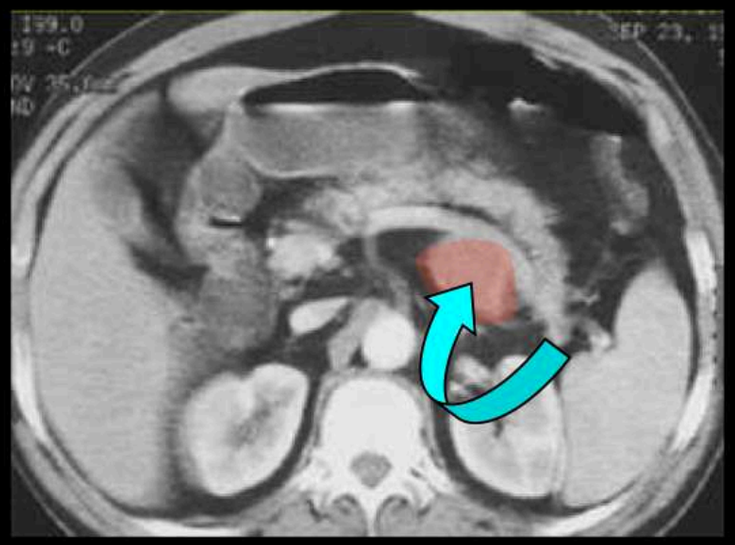


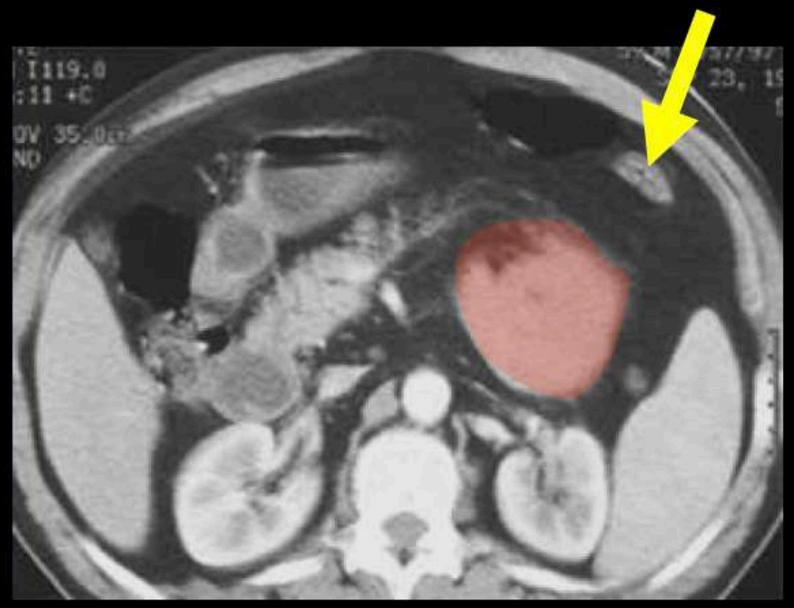




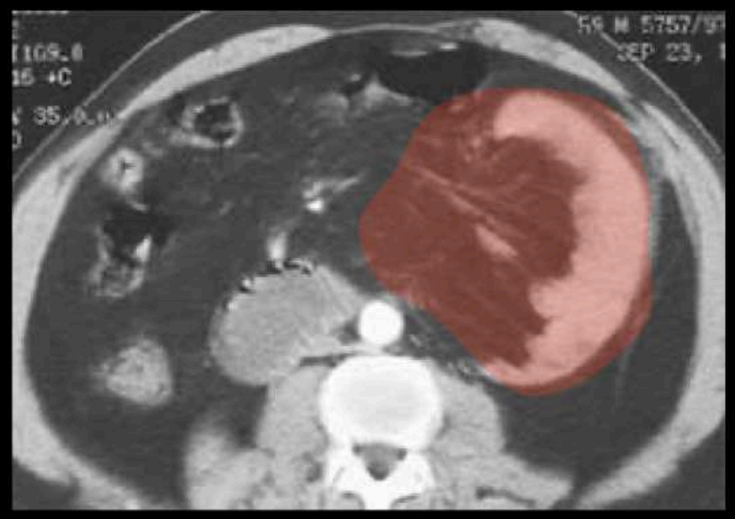


hernie para-duodénale antérieure gauche



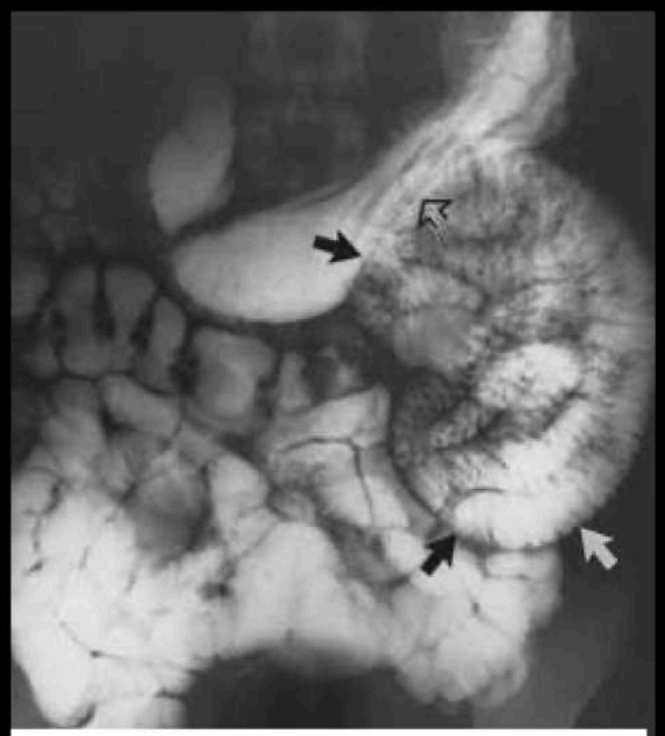




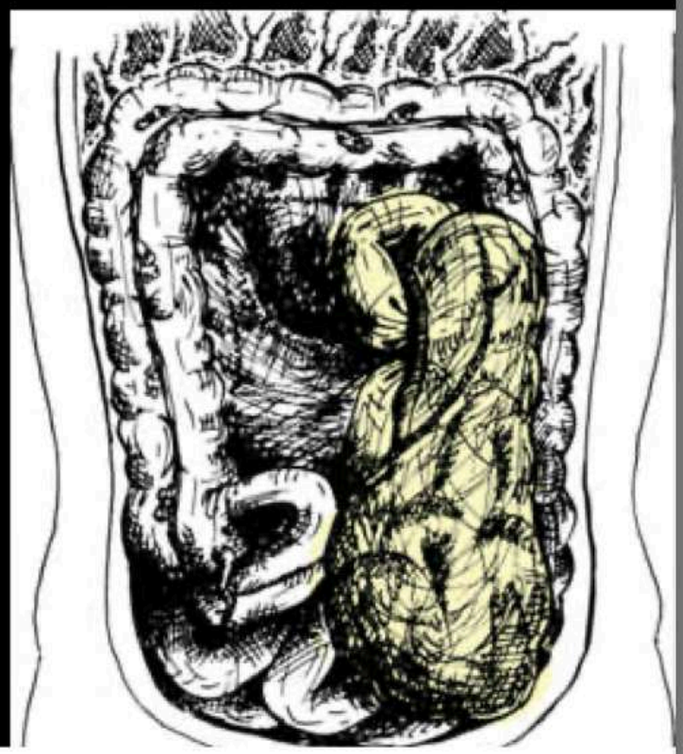


obs. G Genin CH Annecy

hernie para-duodénale antérieure gauche



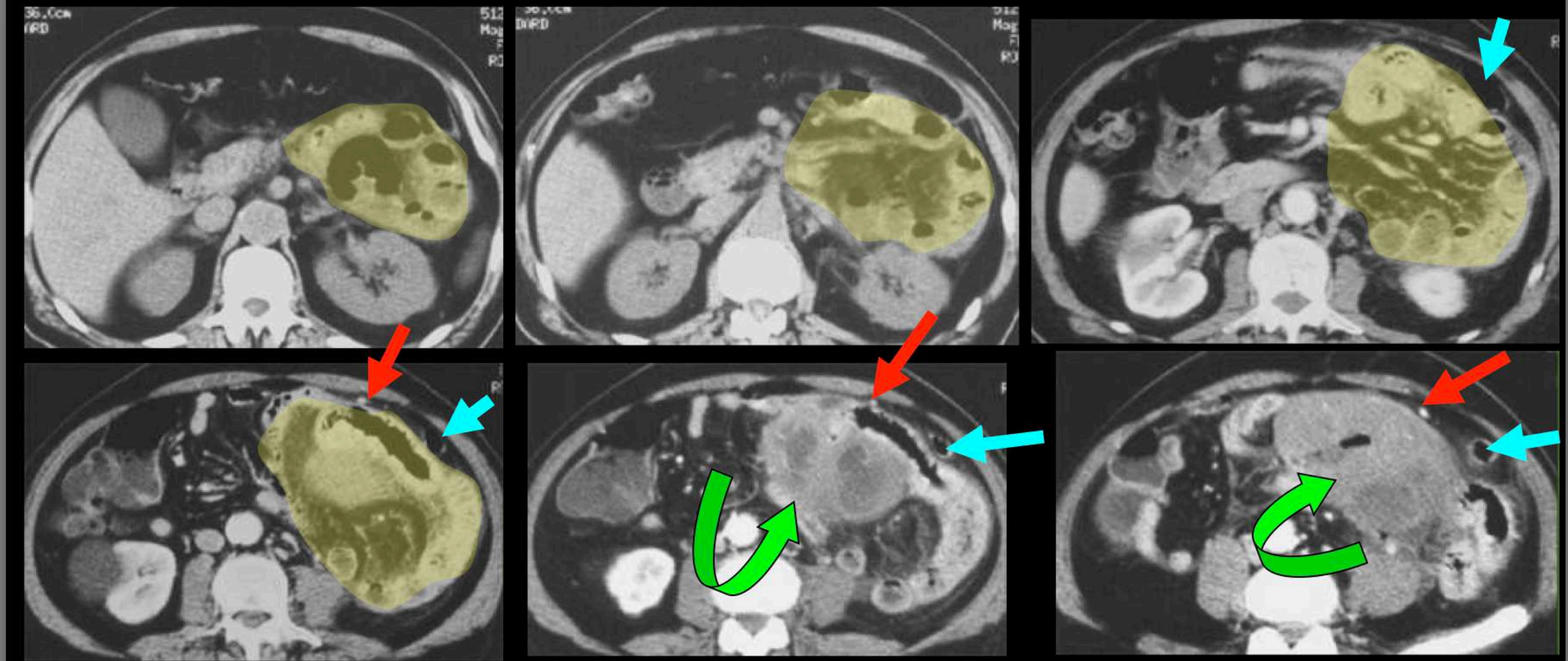
CT of internal hernias
TAKEYAMA N, GOKAN T, OHGIYA Y and all.
RadioGraphics ;2005,25:997-1015



Les hernies internes de l'abdomen , à propos de 14 cas
D. GULLINO, O. GIORDANO, E. GULLINO
J. Chir 1993,130,179-95

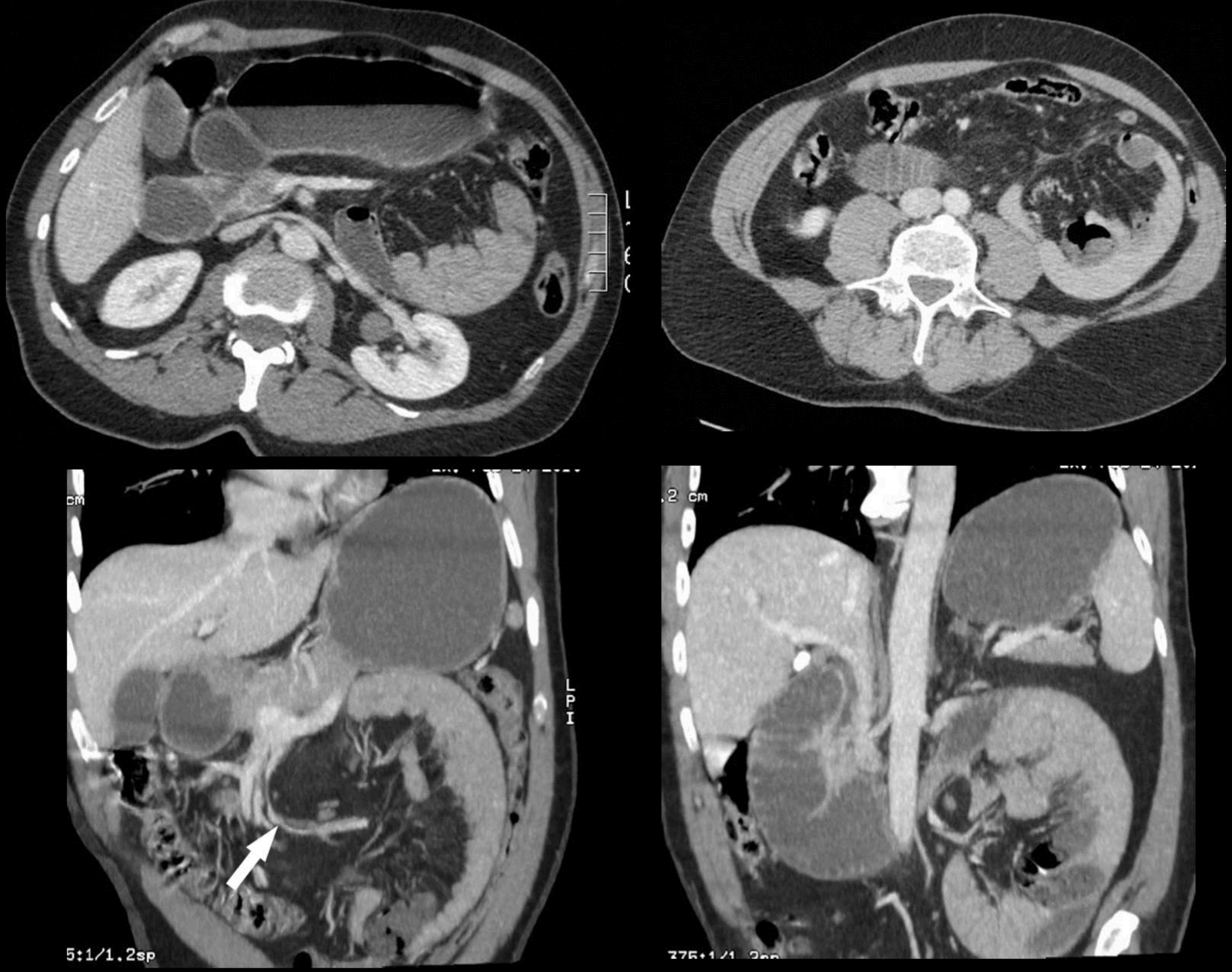
CT of internal hernias
TAKEYAMA N, GOKAN T, OHGIYA Y and all.
RadioGraphics ;2005,25:997-1015

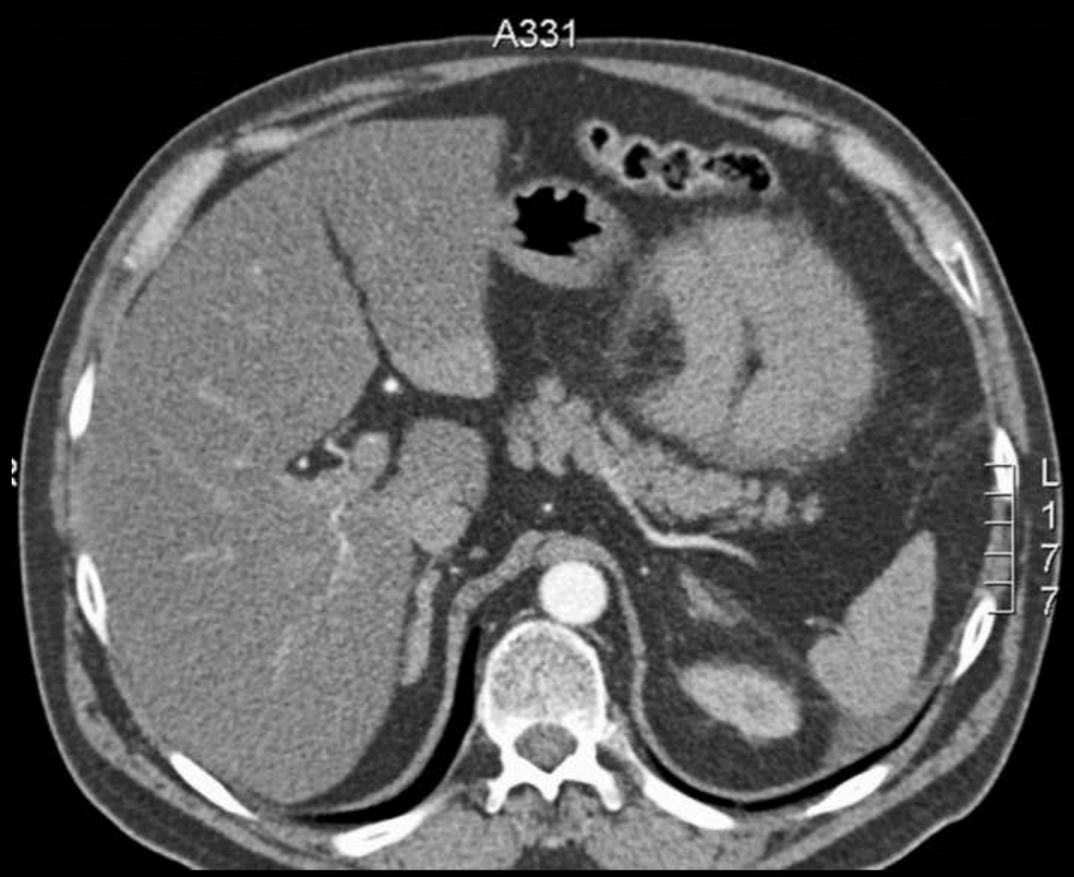
Les hernies internes de l'abdomen , à propos de 14 cas
D. GULLINO, O. GIORDANO, E. GULLINO
J. Chir 1993,130,179-95

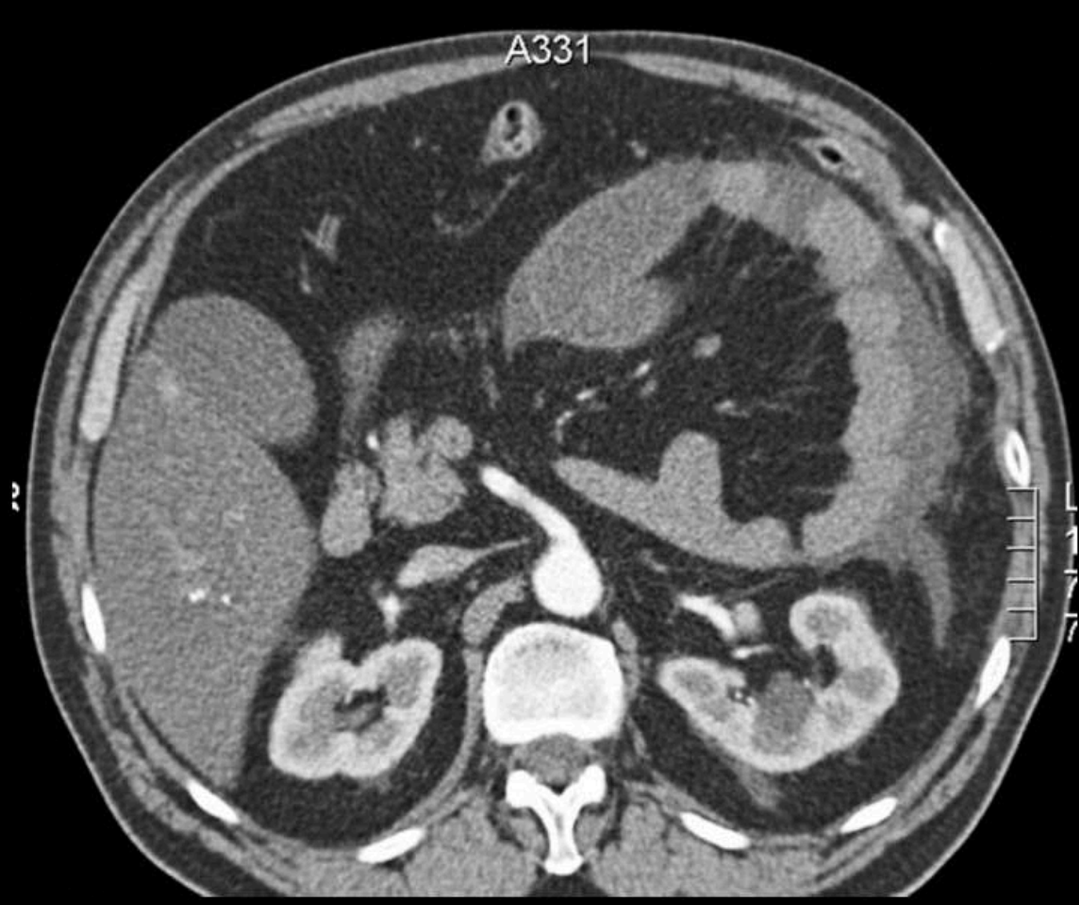


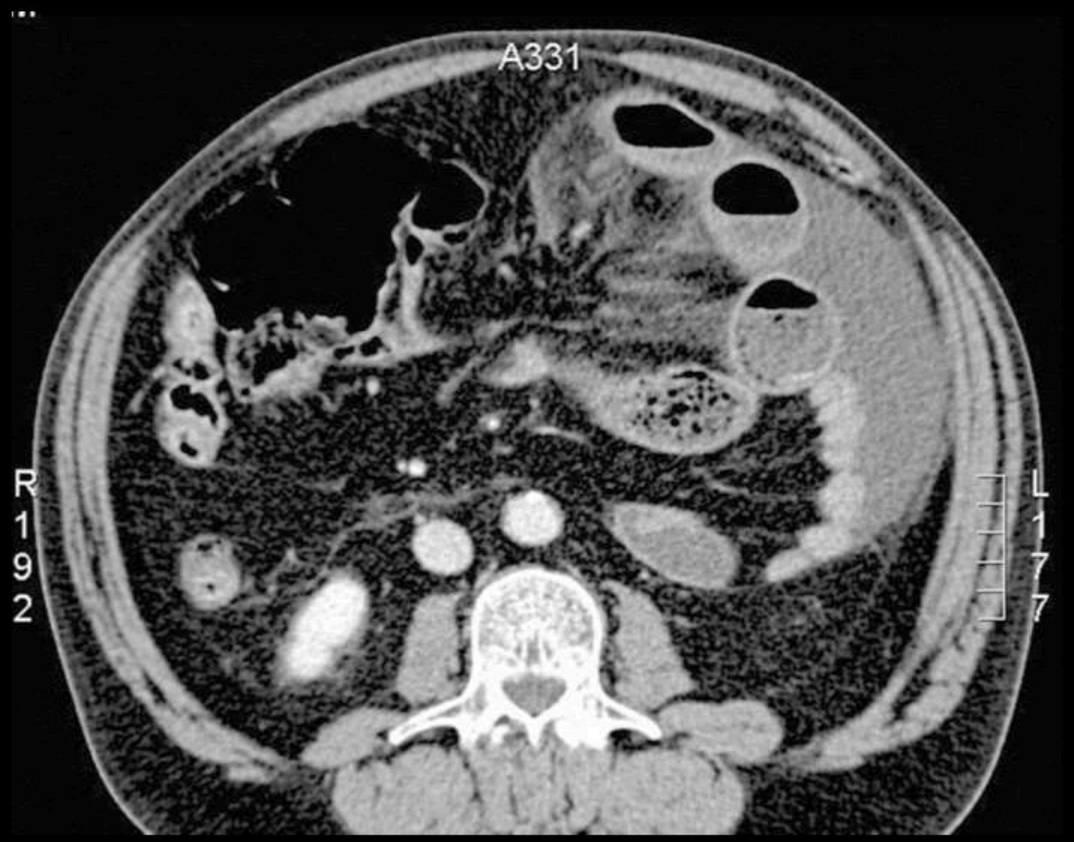
évidemment,vous avez bien vu qu'il existe en plus une **tumeur stromale** du grêle sur une des anses herniées ! ! !

hernie para-duodénale antérieure gauche


cm
L
P
I
5:1/1.2sp
.2 cm

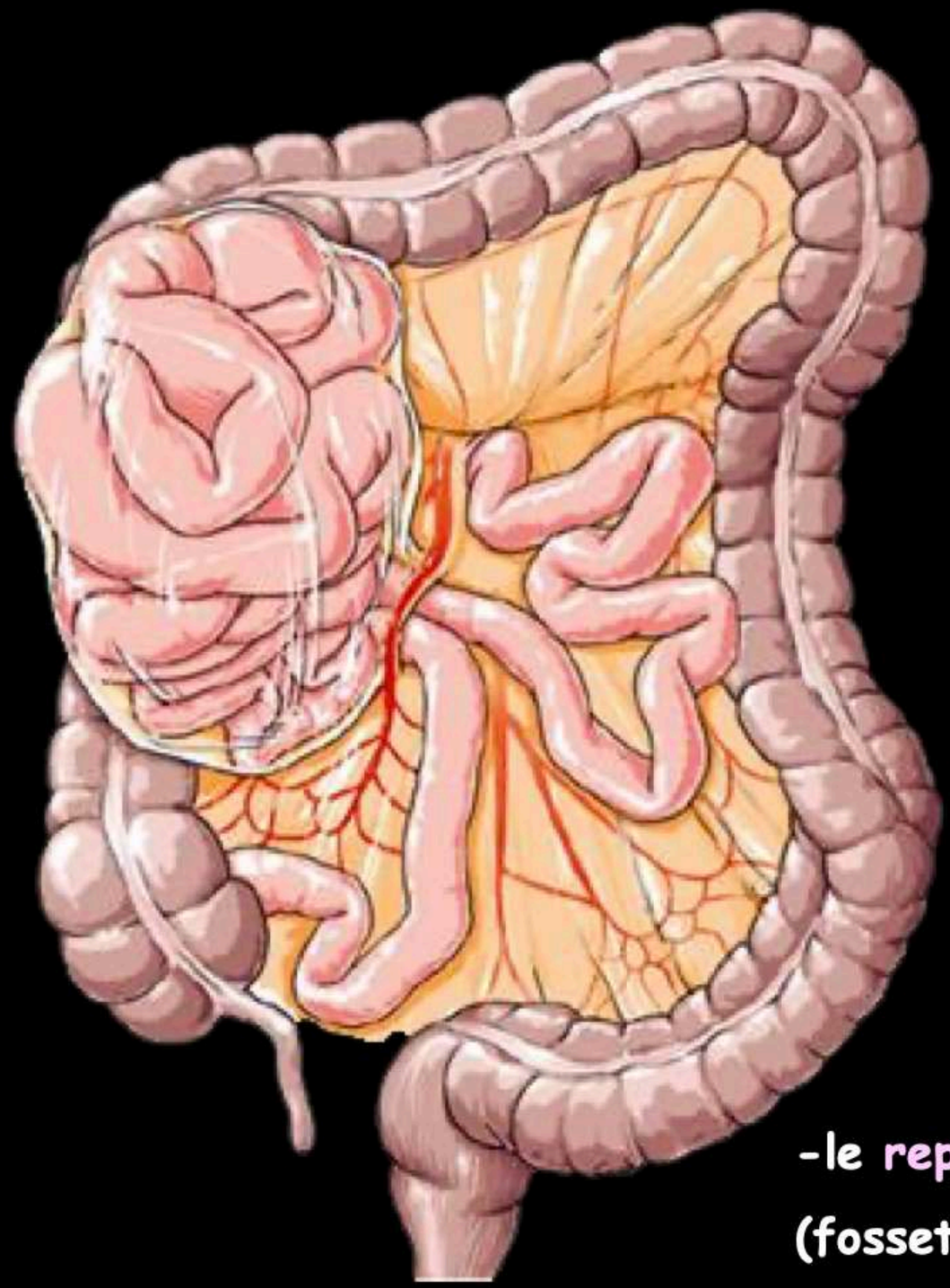

A331

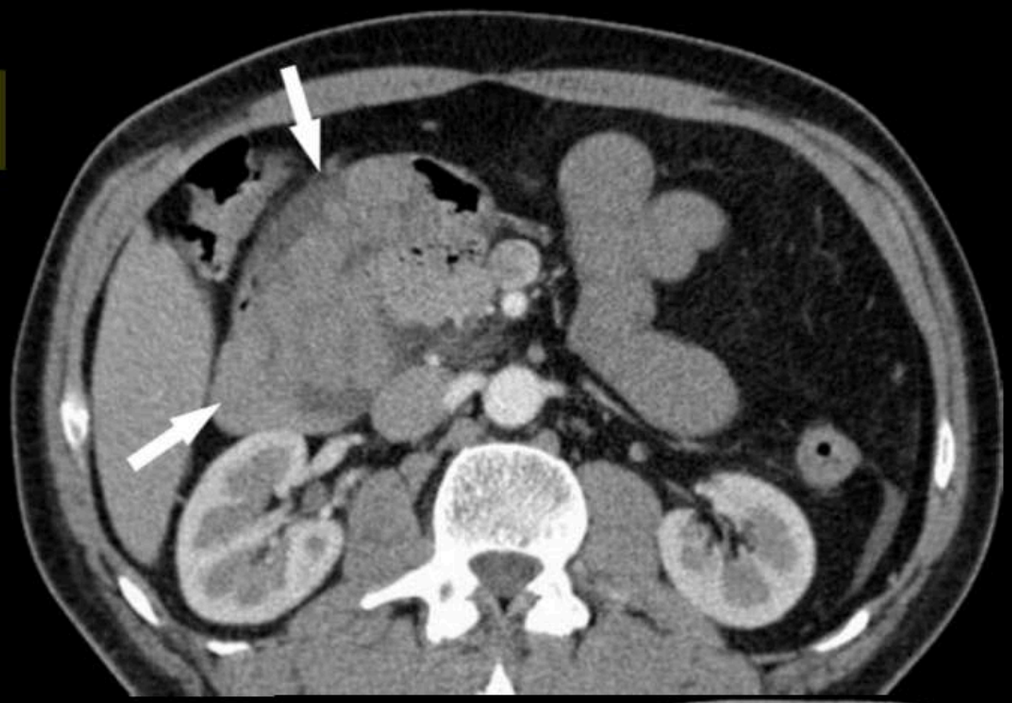

A331


A331
R
1
9
2


A331

les hernies paraduodénales droites

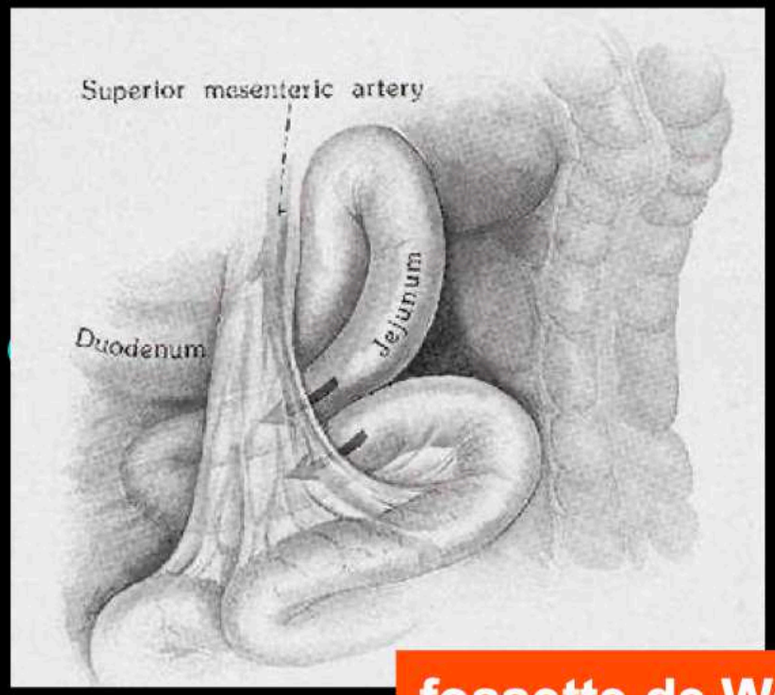




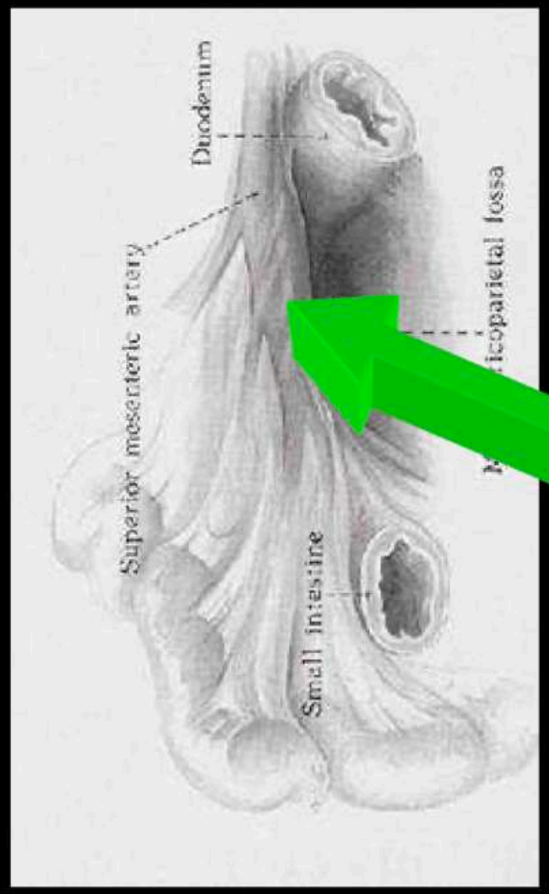


-le repère vasculaire est l'artère mésentérique supérieu
(fossette de Waldeyer) , déplacée en avant et à droite
-élargissement de la pince aorto-mésentérique
-fréquente absence de D2 et D3

hernies para duodénales antérieures droites



fossette de Waldeyer

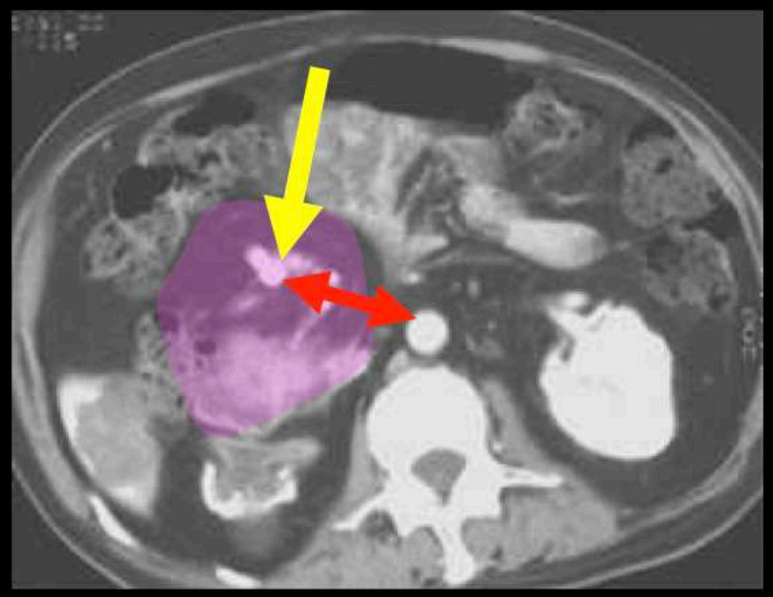


beaucoup moins fréquentes que leurs homologues contro latérales

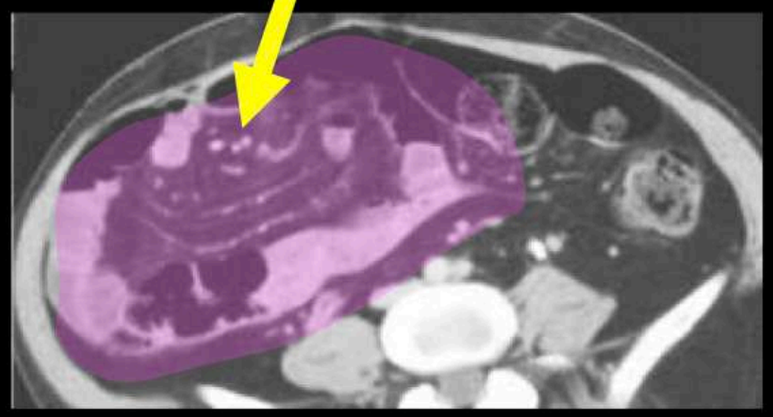
elles se développent sous l'action du péristaltisme intestinal dans un décollement progressif sous la racine du mésentère ,à partir de la fossette de Waldeyer

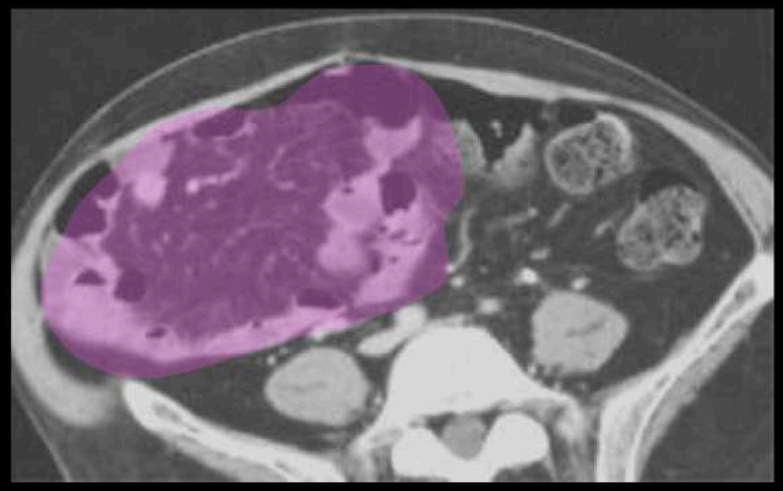
le repère vasculaire essentiel est l'artère mésentérique supérieure qui passe en avant du collet herniaire



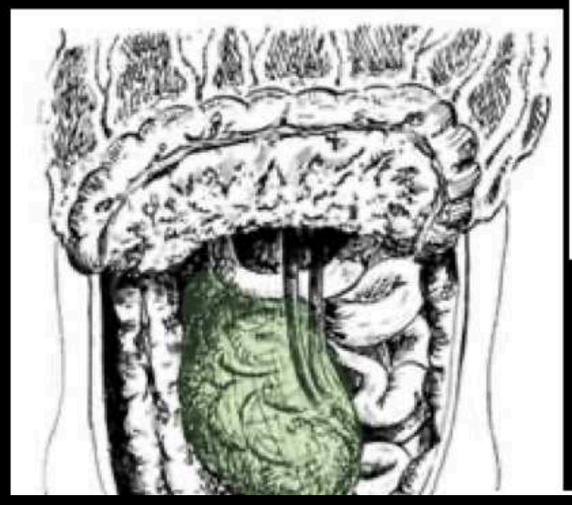






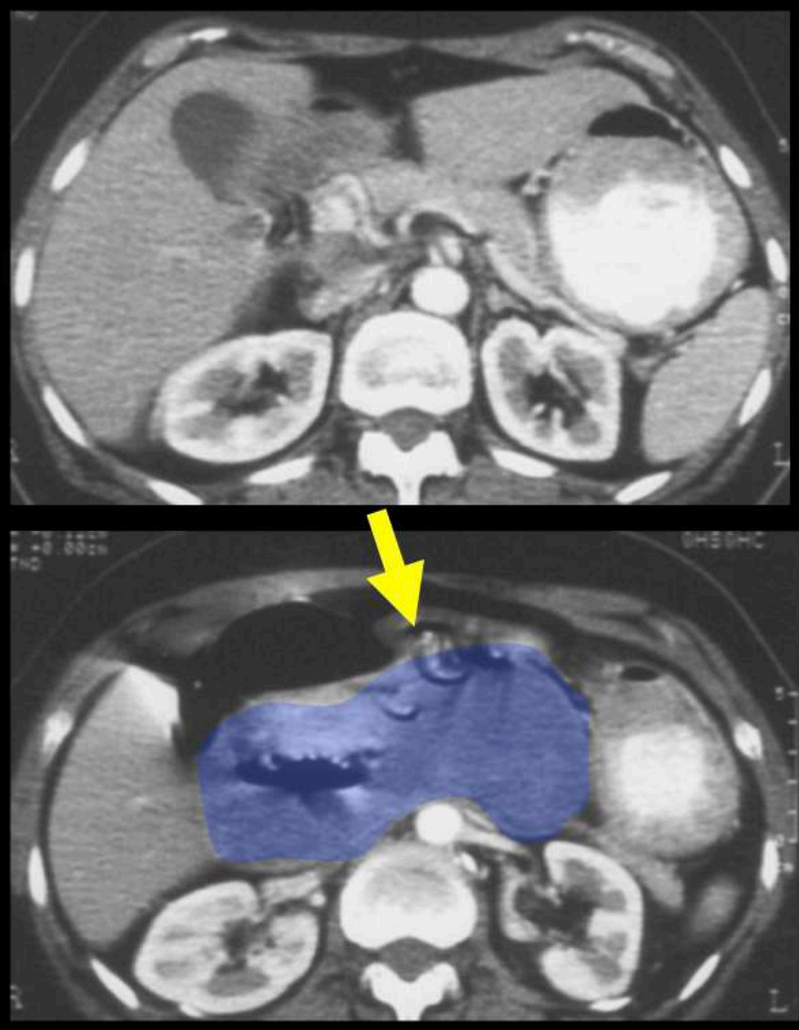


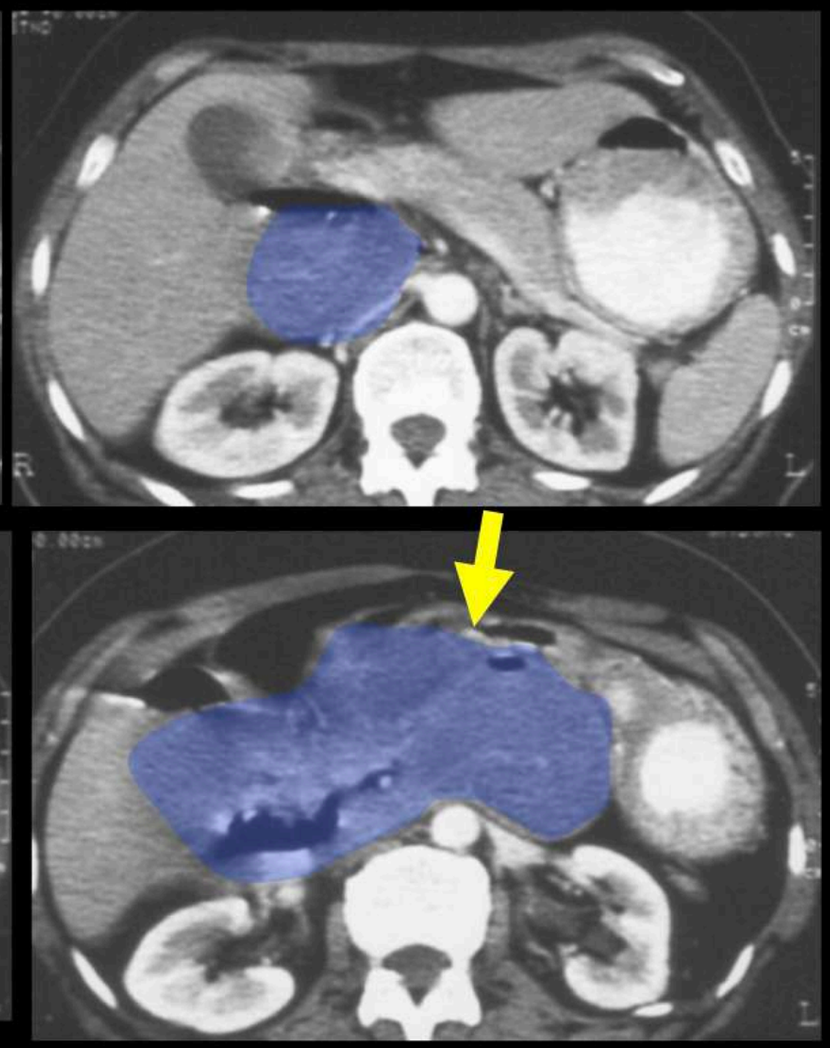
hernie para-duodénale antérieure droite

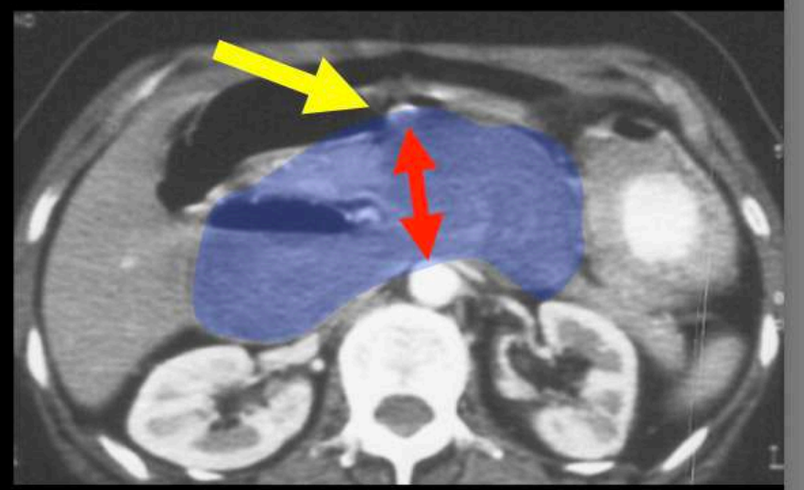




obs. CHU Nancy-Brabois





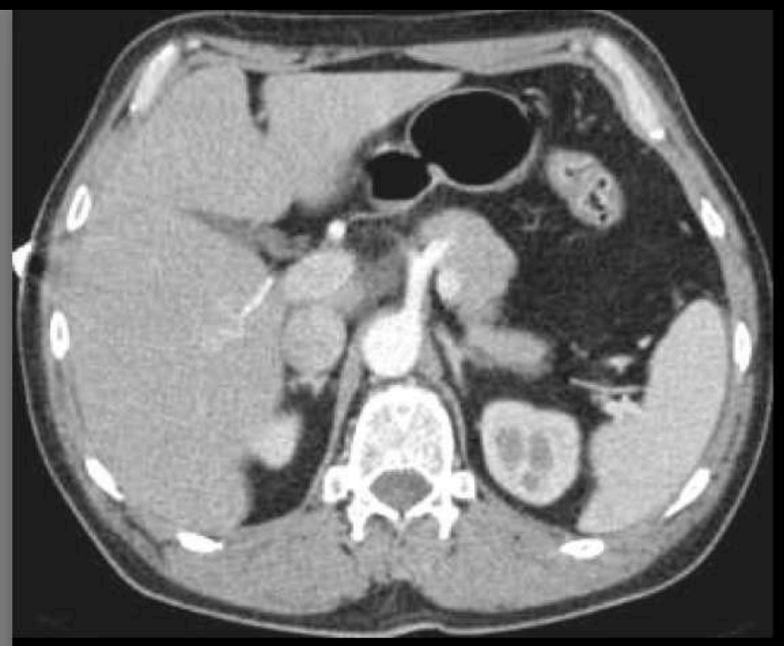


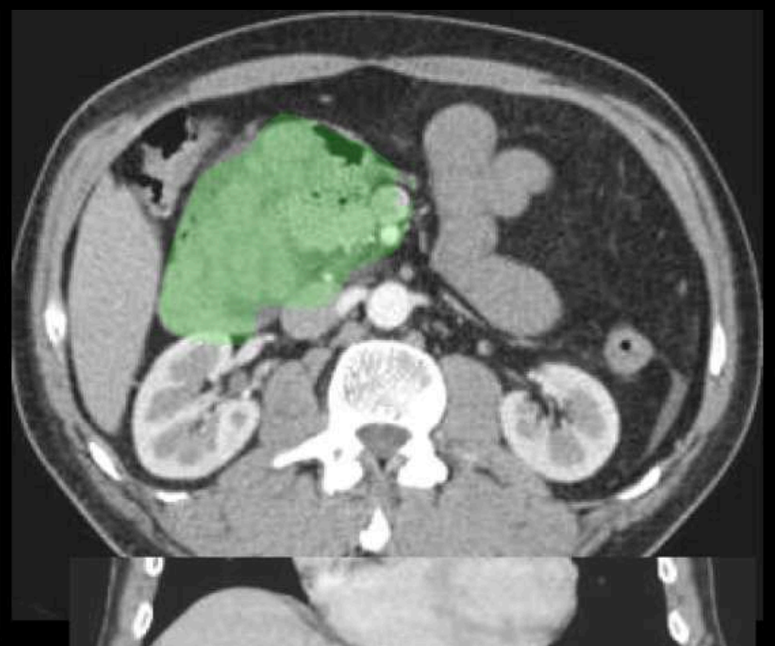


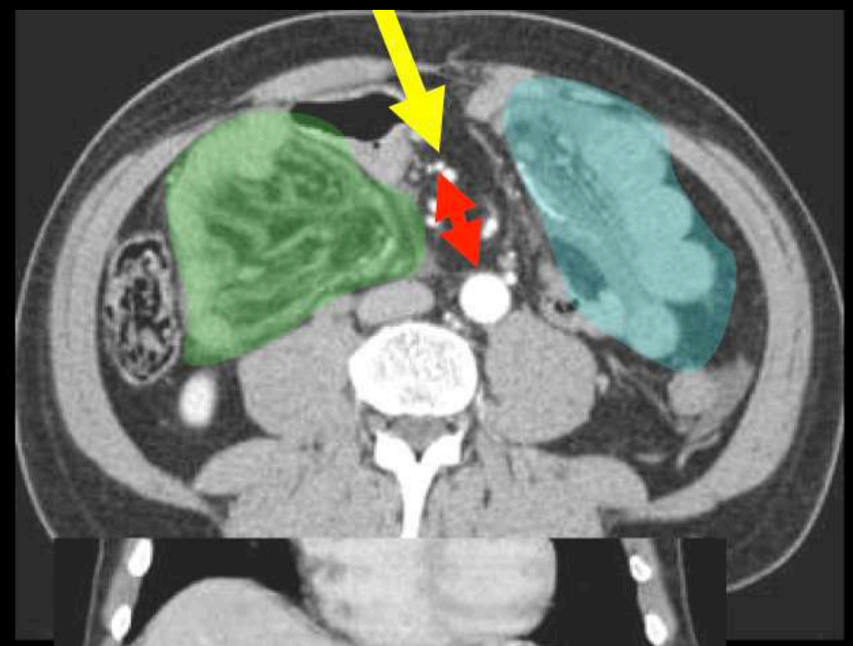
hernie para-duodénale antérieure droite

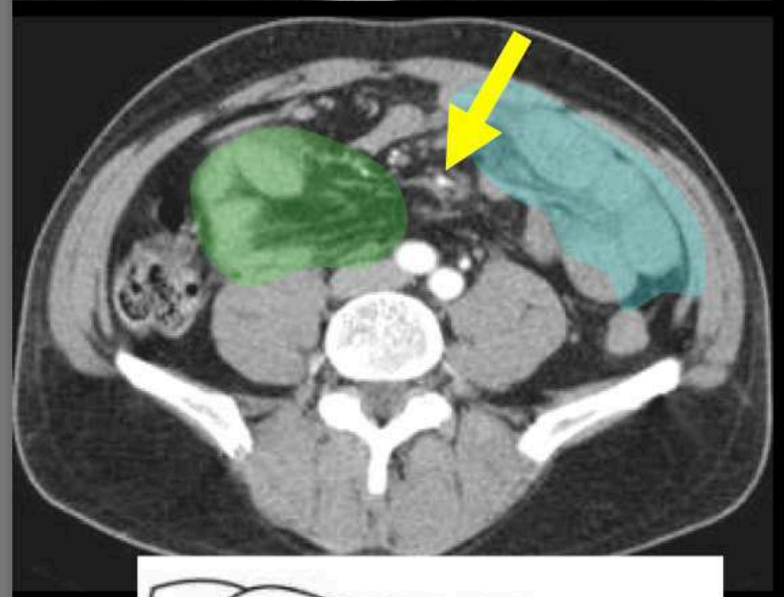
obs. CHU Nancy-Brabois

NB :lors d'une première intervention , le chirurgien n'avait pas fait le diagnostic: les

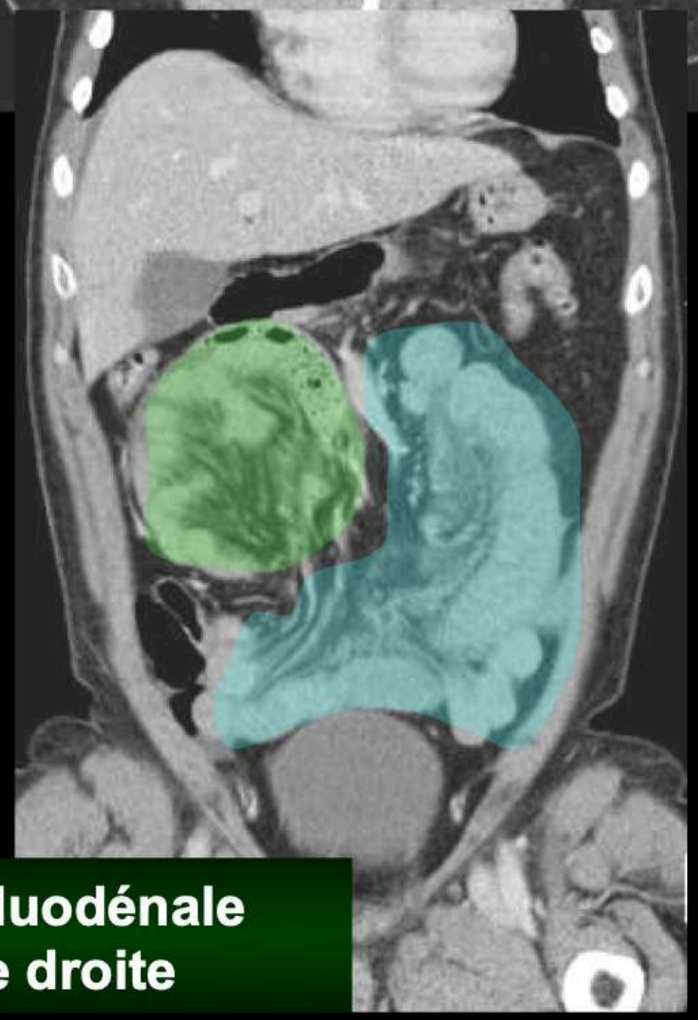


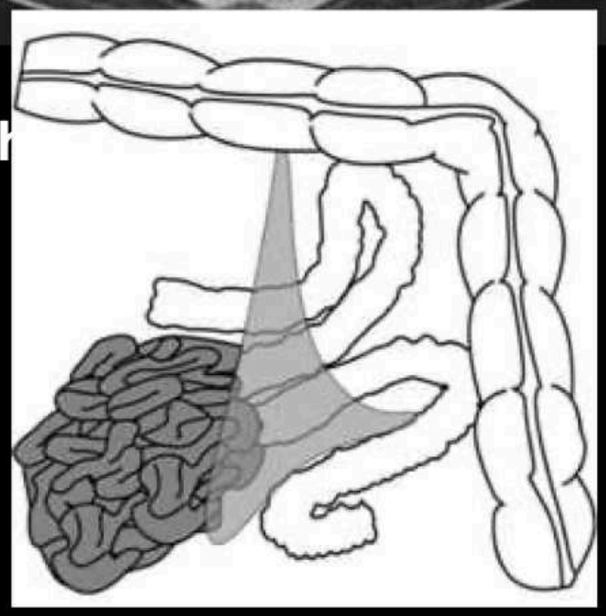










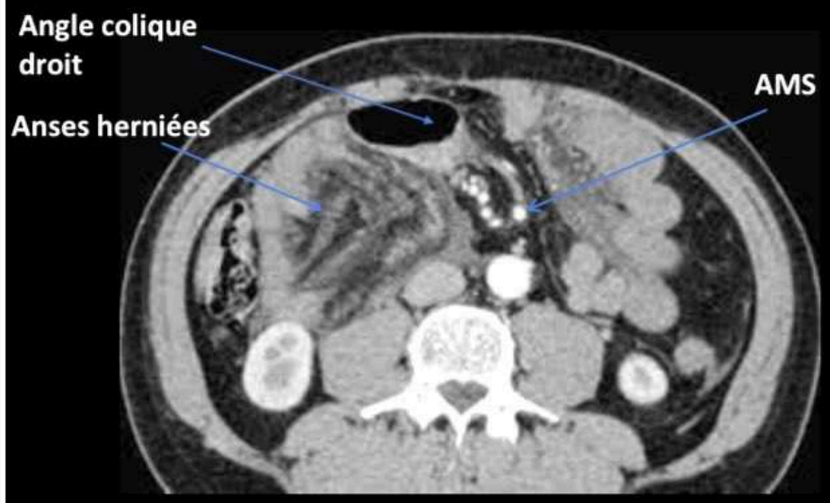


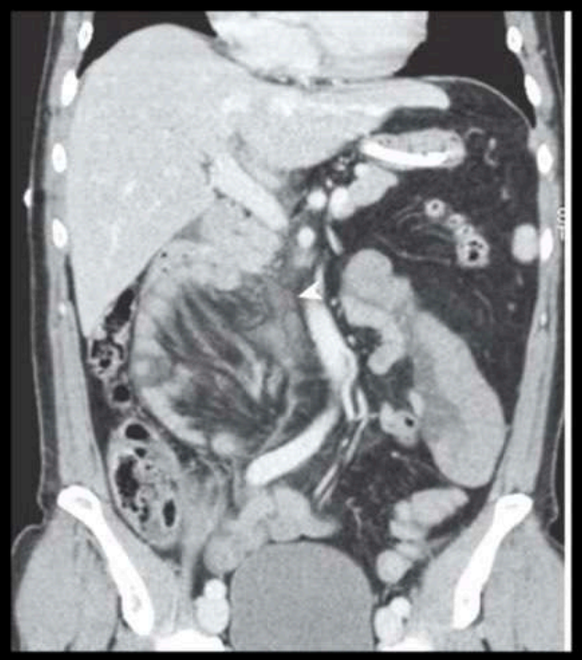
hernie para-duodénale antérieure droite

NB :le collet herniaire se situe plus bas qu'habituellement; le degré de strangulation veineuse est pratiquement identique sur les anses herniaires et sur les anses afférentes

obs. CHU Nancy-Brabois

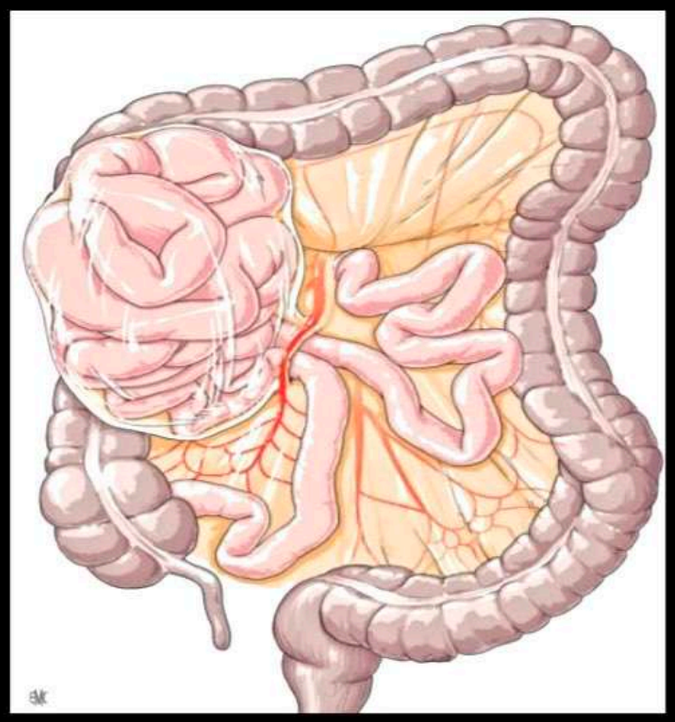
Hernie para duodénale droite:





Regroupement du sac herniaire au niveau du flanc droit en sous hépatique et rétro colique droit.
Déplacement de l'artère mésentérique supérieure vers l'avant.

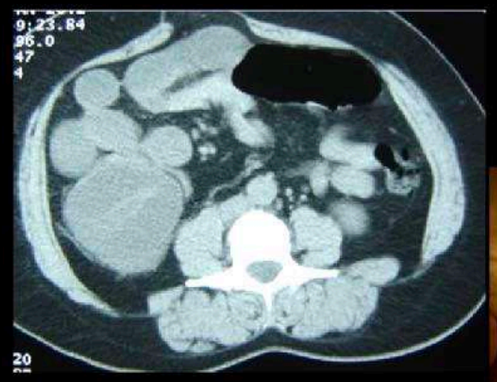
Hernie para duodénale **DROITE**:



Repères digestifs: Refoulement du colon droit en avant avec position rétro colique sous hépatique du sac herniaire.

Repères vasculaires: Déplacement de l'artère mésentérique supérieur dans son segment tronculaire en avant: Le collet herniaire est représenté par la pince aorto mésentérique Elargissement le pince aorto mésentérique.

Hernie péri caecale:



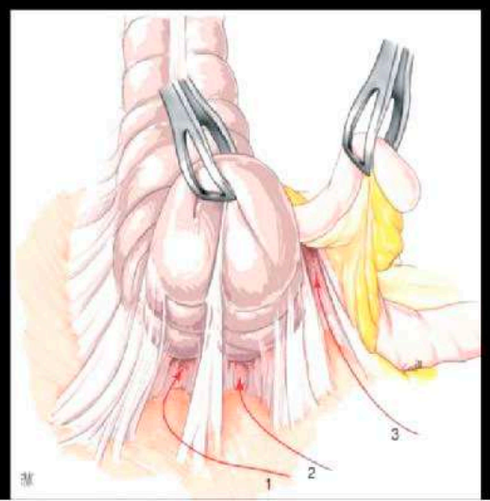
Regroupement du sac herniaire au niveau de la FID en position rétro caecale.
Le caecum et le colon ascendant sont refoulés en avant et en dedans.



Hernie péri caecale:



Hernie péri caecale:



1-Hernie rétro caeco colique (externe)

2-Hernie rétro iléo caecale (interne)

3-Hernie iléo appendiculaire

L'élément évocateur c'est la position rétro ou péri caecale des anses en disposition « sac like » exerçant un effet de masse sur le caecum avec étalement arciforme de ce dernier.

Patrice TAOUREL 10:42 15:26

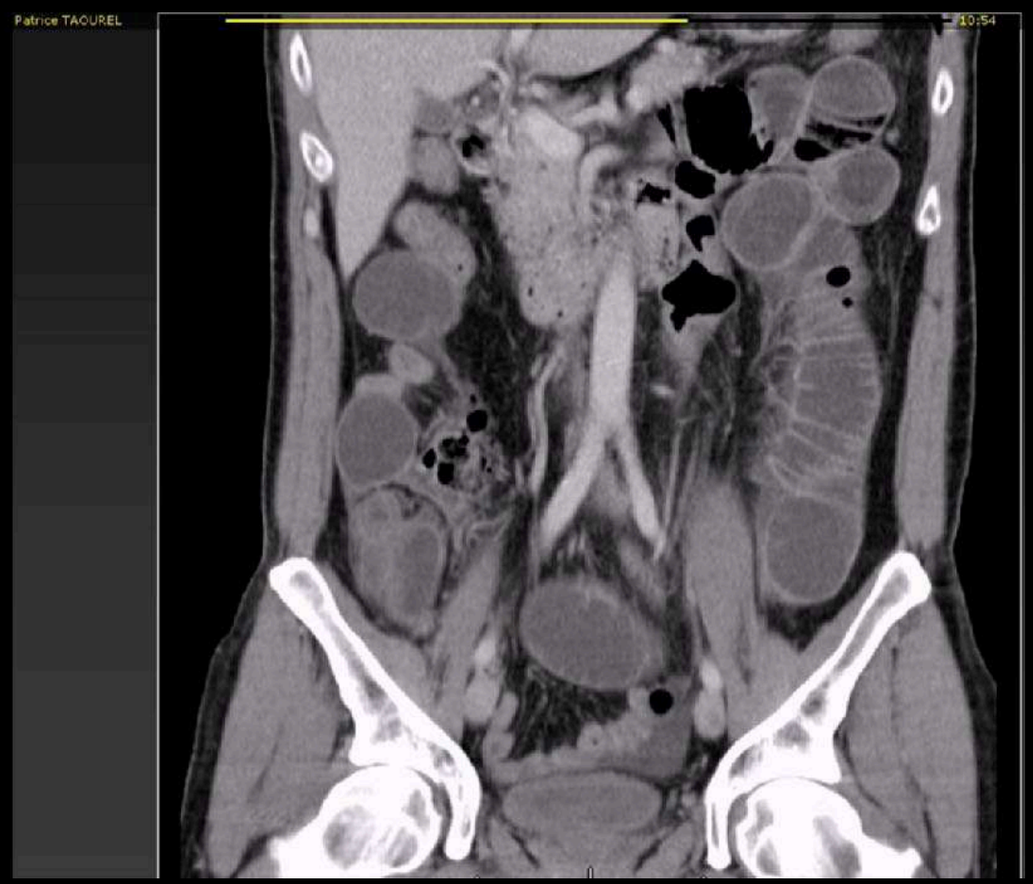




- Aspect encapsulé + siège anormale péricaecale des anses grêles
- Pas de signe de souffrance digestive






Patrice TAOUREL
10:54

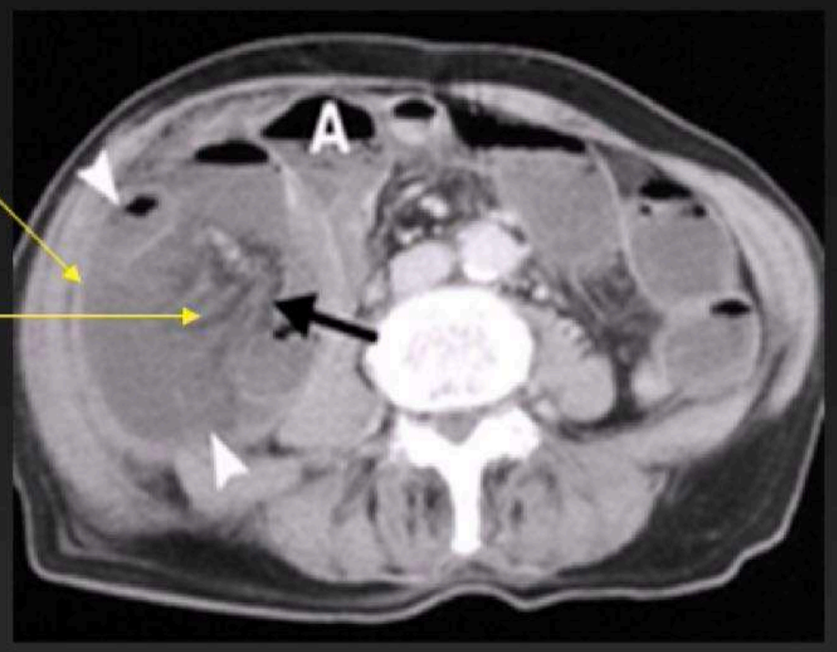

Patrice TAOUREL
10:51
15:26


Patrice TAOUREL
10:53

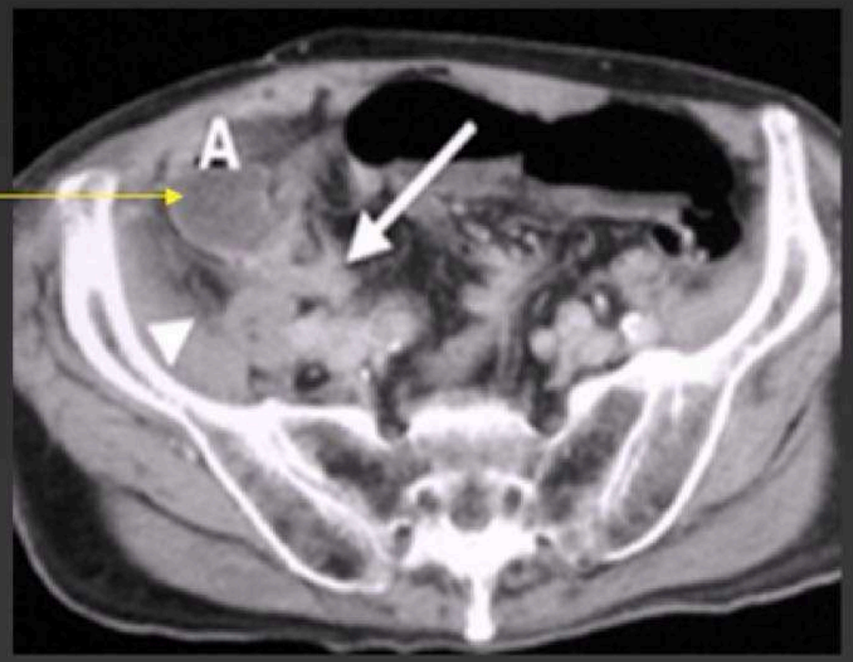

Patrice TAOUREL
10:47
15:26

« Saclike » d'intestin grêle dilaté

Vaisseaux mésentériques agglutinés et dilatés en FID



caecum et côlon ascendant refoulés vers l'avant



Hernie rétro caecale

Aspect TDM des hernies péricécales

- Aspect encapsulé des anses grêles dans la FID
- Vaisseaux mésentérqiues agglutinés et dilatés dans la FID
- Hernies rétro caecales: caecum et côlon ascendant refoulés vers l'avant
- Hernies péri-caecales internes: caecum et côlon ascendant refoulés en arrière et en dehors.

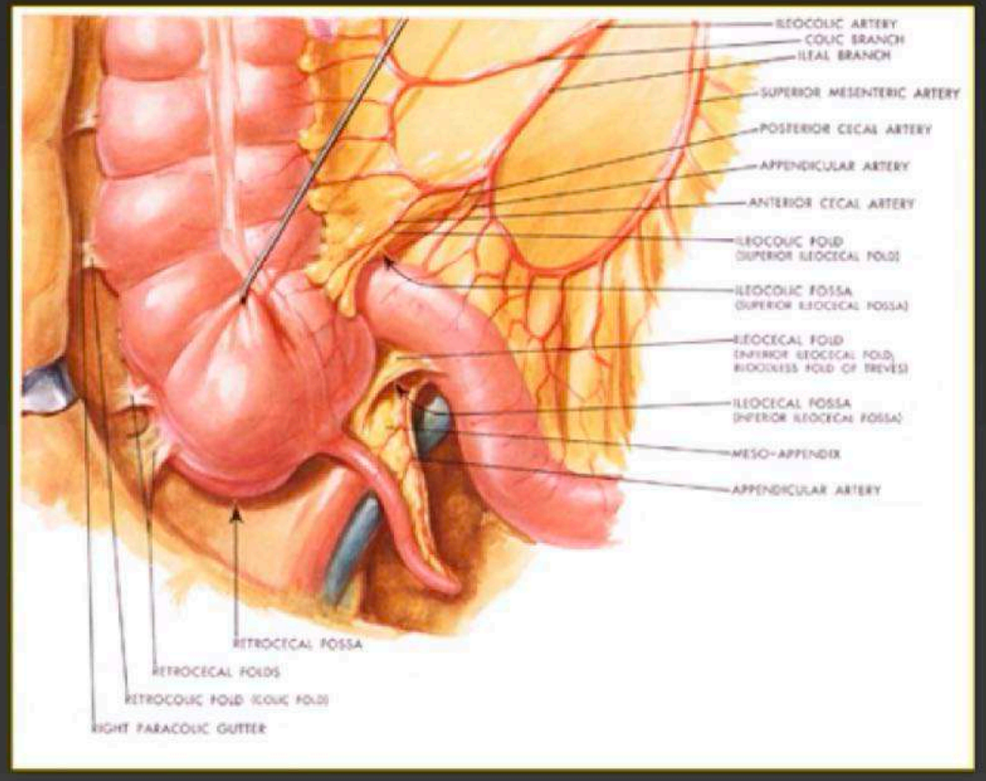
Hernies péri-cæcales

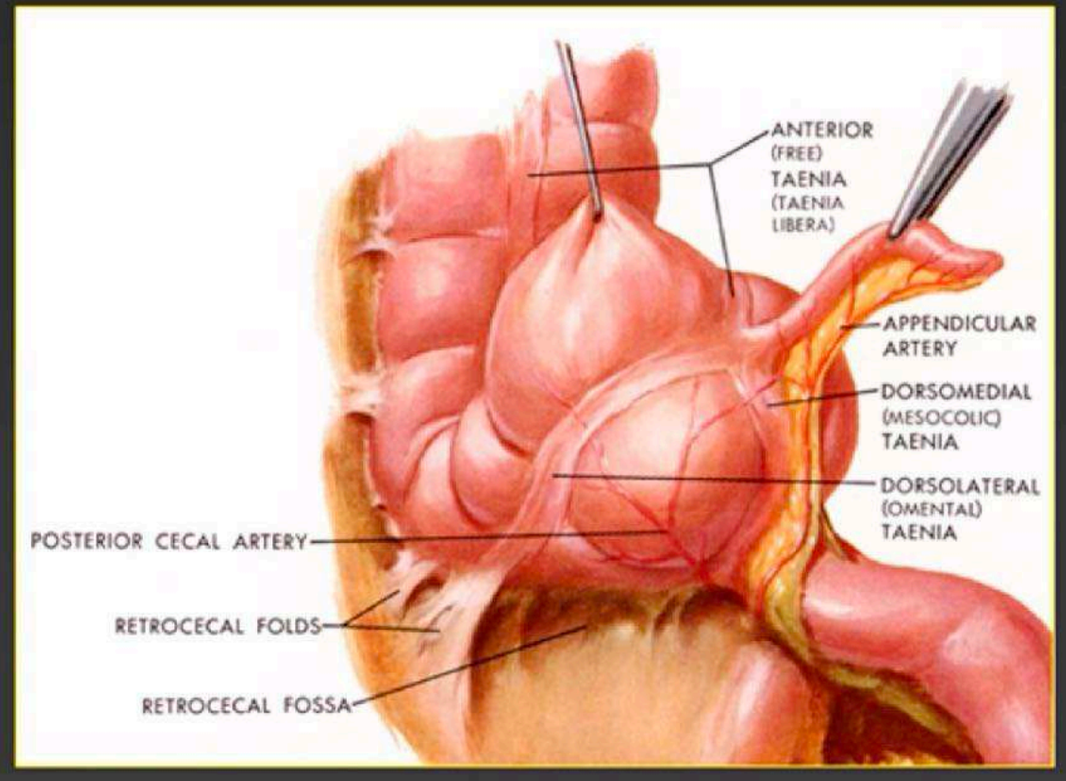
10 à 15 % de l'ensemble des hernies internes

nombreuses dénominations : H iléo-coliques,rétro-cæcales,iléo-cæcales,para-cæcales

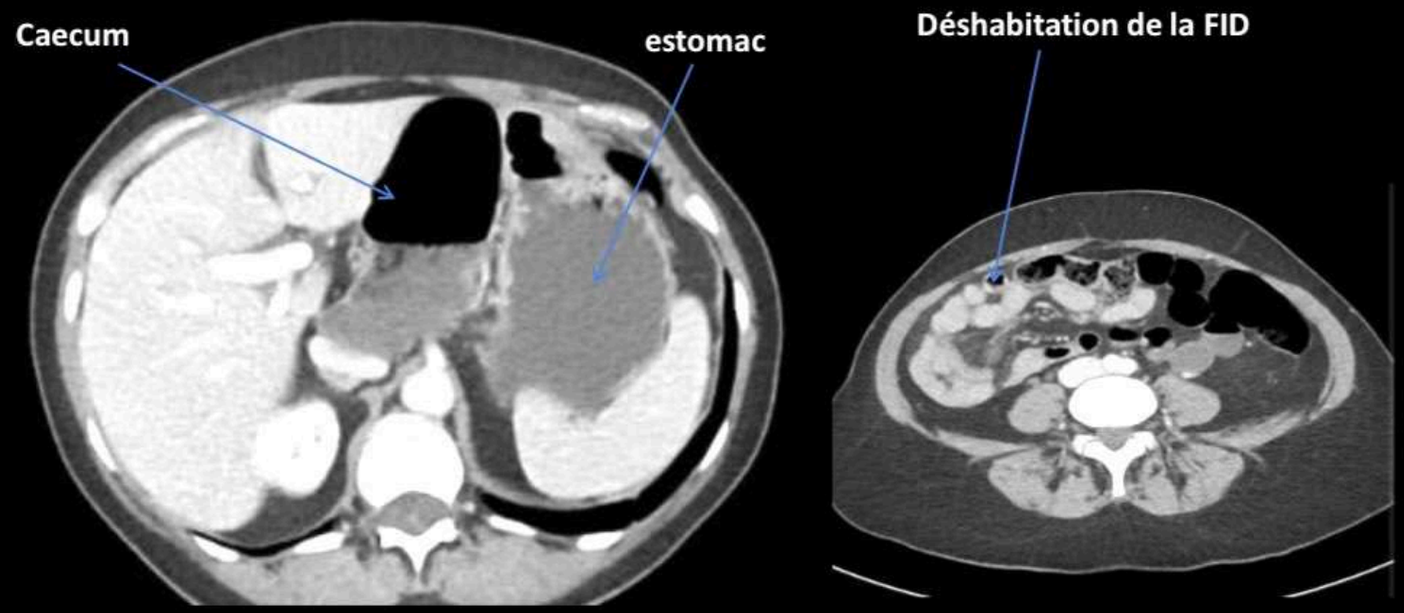
4 fossettes péri-cæcales décrites ,congénitales ou acquise (post-chirurgicales)

contenu herniaire généralement iléal ; développement dans la gouttière para-colique droite

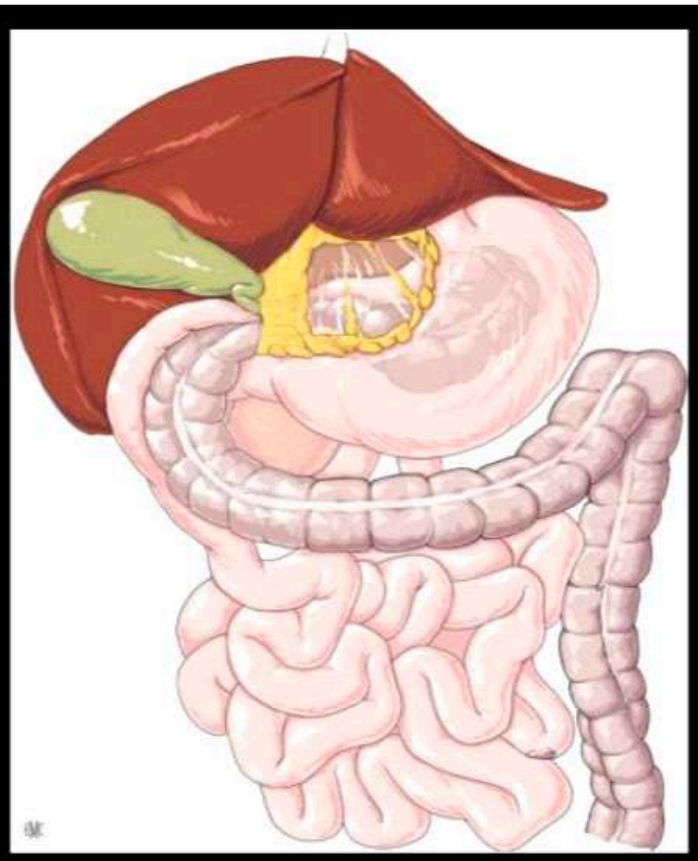




Hernie du foramen de Winslow:



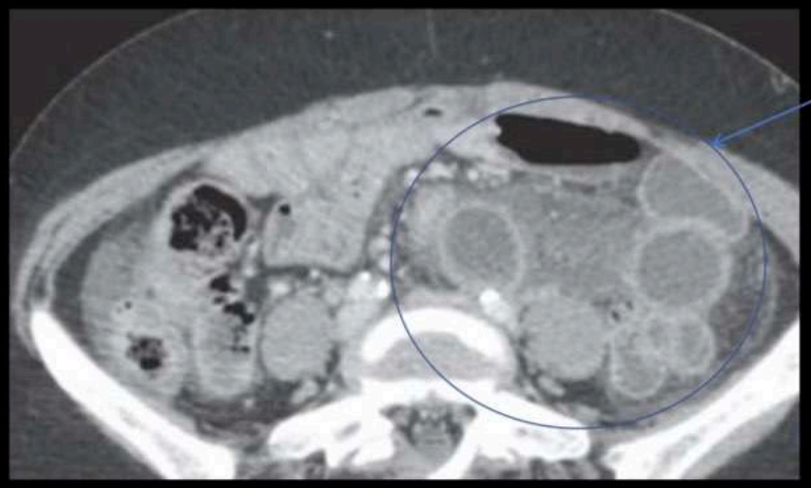
Interposition du caecum entre l'estomac et le lobe gauche du foie.
Déshabitation de la FID.



Repères digestifs: **Interposition du sac herniaire entre l'estomac et le lobe gauche du foie.**

Repères vasculaires: **Elargissement antéro postérieur du hiatus omental entre le tronc porte et la VCI.**

Hernie inter sigmoïdienne:



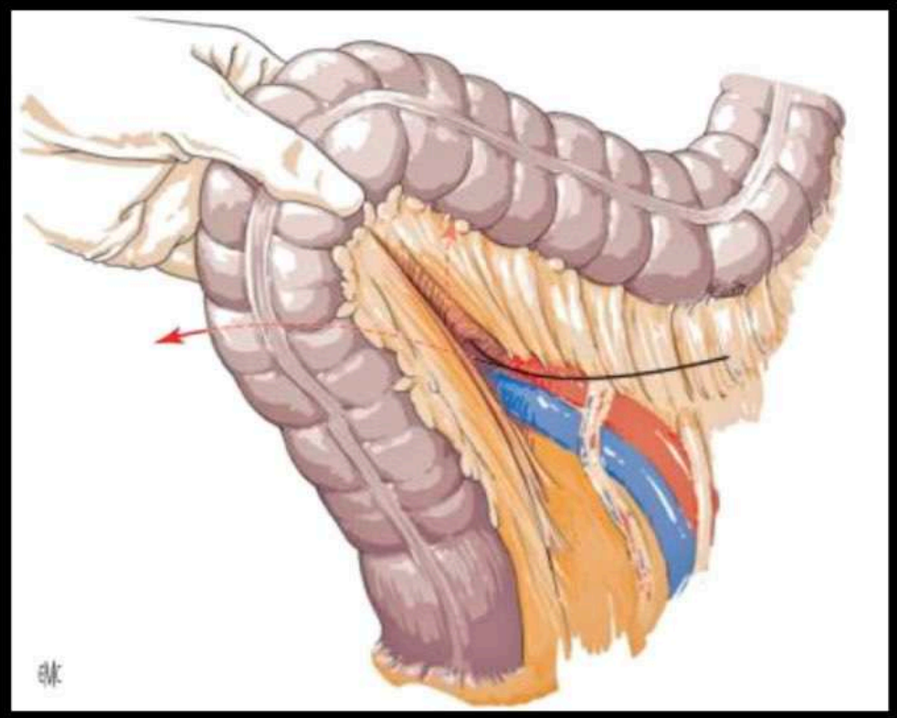
Sac herniaire

Colon gauche



Regroupement des anses herniées au niveau de la FIG et du flanc gauche avec refoulement du colon gauche vers la région médio abdominale.

Hernie inter sigmoïdienne:



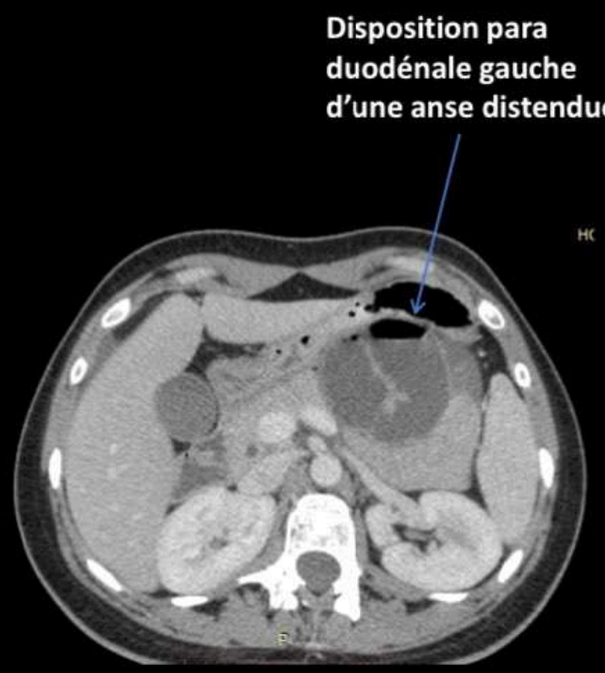
Position du sac herniaire au niveau de la FID et de la gouttière pariéto- colique gauche avec refoulement du colon gauche et sigmoïde en dedans.

B/Les hernies internes développées à travers un orifice anormal du péritoine:

Hernie Trans mésentérique:

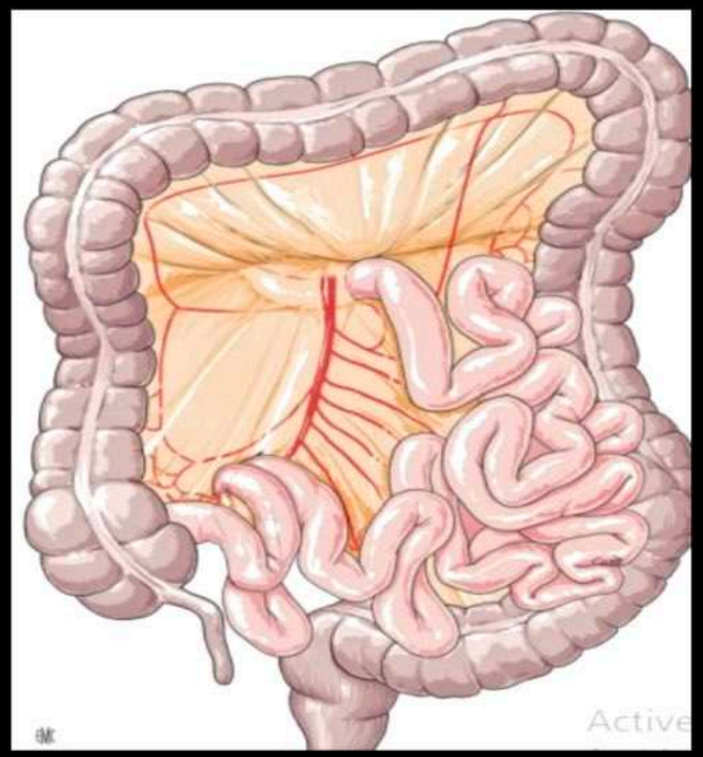


Disposition radiaire haute médiane sus mésocolique des anses distendues sans aspect de sac.
Convergence des plis mésentériques vers une image de tourbillon de siège médian profond.



En per opératoire: Association à une hernie para duodénale gauche.

Hernie Trans mésentérique:



La localisation la plus fréquente de l'orifice herniaire est située au niveau de la zone avasculaire de trêves dans le mésentère de la région iléo caecale.

Eléments d'orientation:

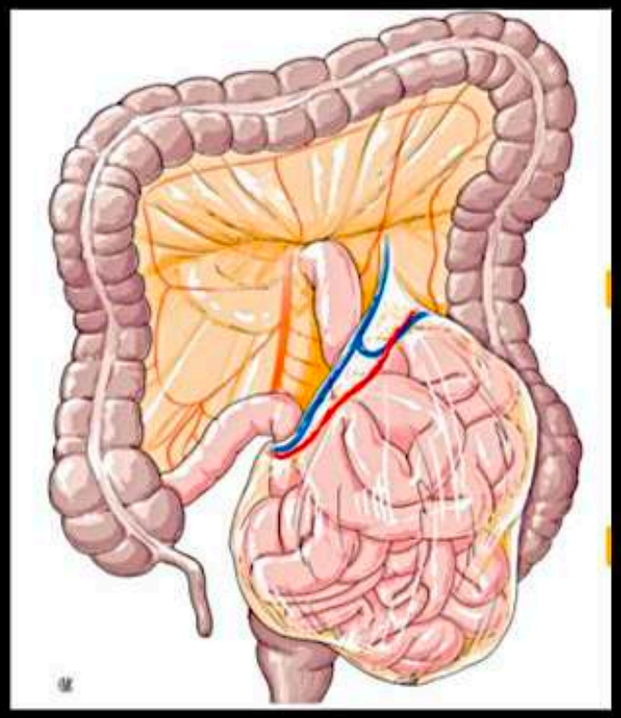
Le siège abdominal haut médian et antérieur des anses distendues « Aspect en champignon » juxta pariétal.

Refoulement en arrière du colon gauche.

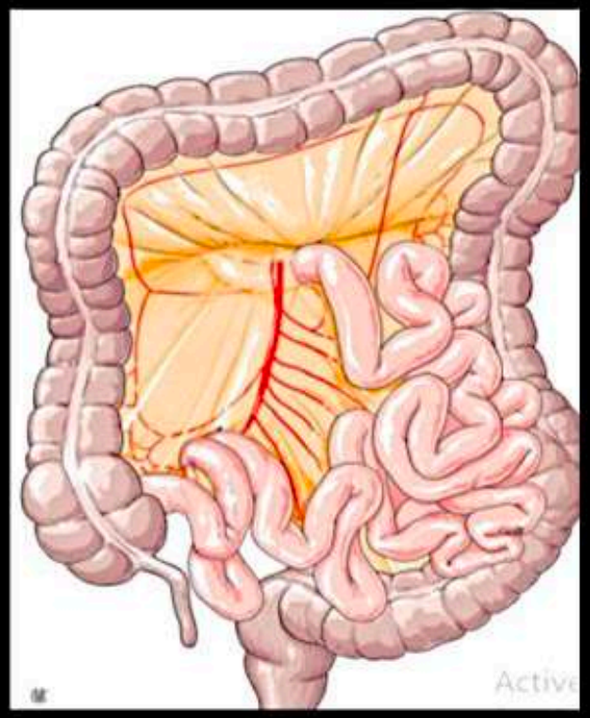
La convergence des axes vasculaires vers la FID (en cas de l'orifice de trêves).

Pas d'interposition de structure omentale entre les anses herniées et la paroi abdominale.

Hernie trans mésentérique vs para duodénale gauche?



?

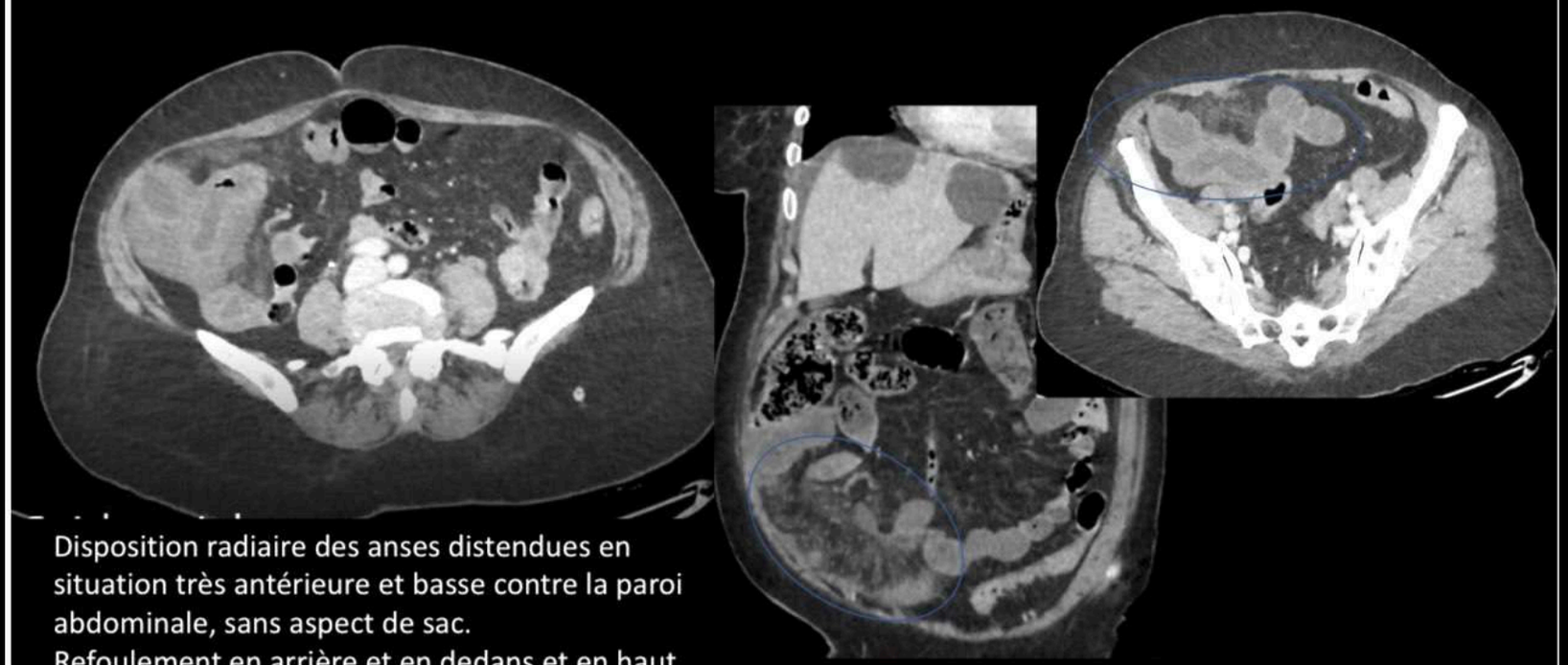


Déplacement du colon gauche vers l'avant avec position rétro colique des anses herniées dans les hernies para duodénale gauche.

Déplacement du colon vers l'arrière et des anses distendues vers l'avant dans les hernies trans mésentériques.

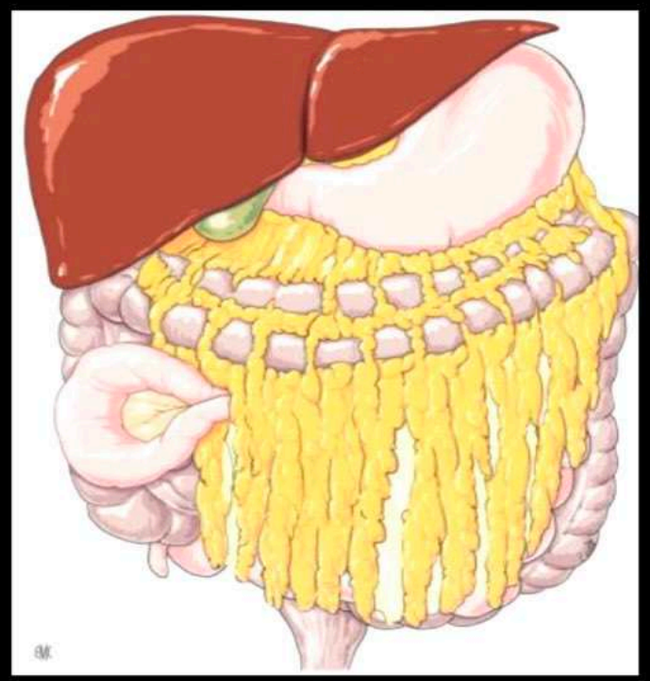
Absence d'interposition de structure graisseuse en avant des anses distendues dans les hernies trans mésentériques.

Hernie trans omentale:



Disposition radiaire des anses distendues en situation très antérieure et basse contre la paroi abdominale, sans aspect de sac.
Refoulement en arrière et en dedans et en haut duc caecum et du colon droit.

Hernie trans omentale:



L'orifice est généralement situé à proximité du bord libre du grand omentum à droite.

Eléments d'orientation:

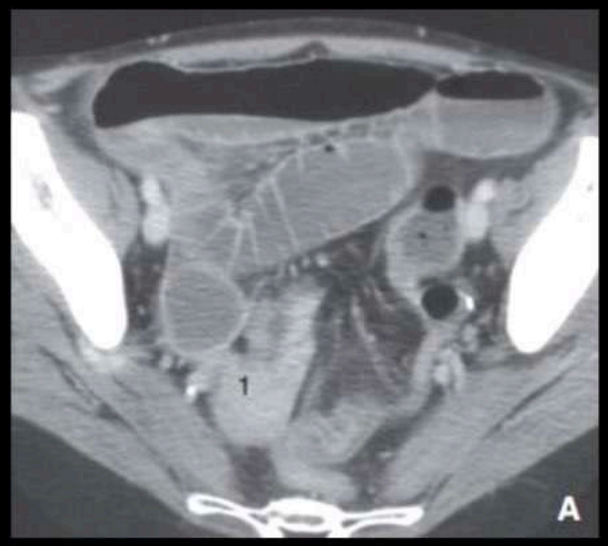
Regroupement des anses distendues au niveau abdominal bas antérieur, au niveau de la gouttière pariéto- colique droite.

Refoulement en dedans et en arrière du caecum et du colon.

Convergence des axes vasculaires vers un point à distance de la FID au niveau para médian droit rétro ombilical.

Absence d'interposition de graisse entre les anses distendues et la paroi abdominale.

Hernie du ligament large:



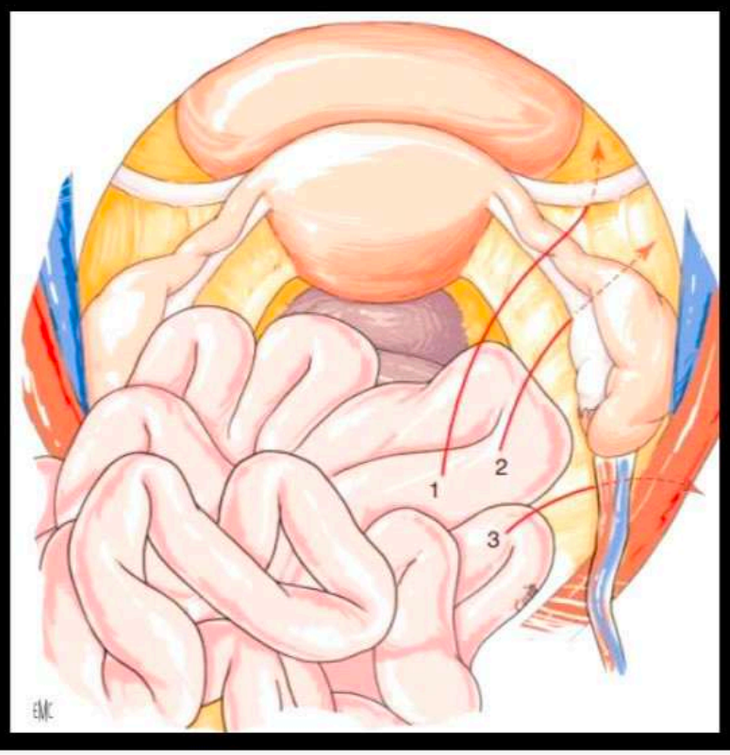


Regroupement es anses distendues au niveau pelvien para utérin.

Déplacement vers la droite de l'utérus et du ligament large.

Utérus

Hernie du ligament large:



1- Le défect se situe au dessous du ligament rond.

2- Le défect se situe au dessous du ligament rond.

3- Le défect se situe au niveau du mésovarium.

Eléments d'orientation:

Position pelvienne basse des anses distendues.

Refoulement à droite de l'utérus et du ligament large.

Convergence des vaisseaux mésentériques vers le bord gauche de l'utérus.

CHIR DIG

MENU

HAS

HAUTE AUTORITÉ DE SANTÉ

Technique de la gastrectomie longitudinale

(ou gastrectomie en manchon ou *sleeve gastrectomy*)

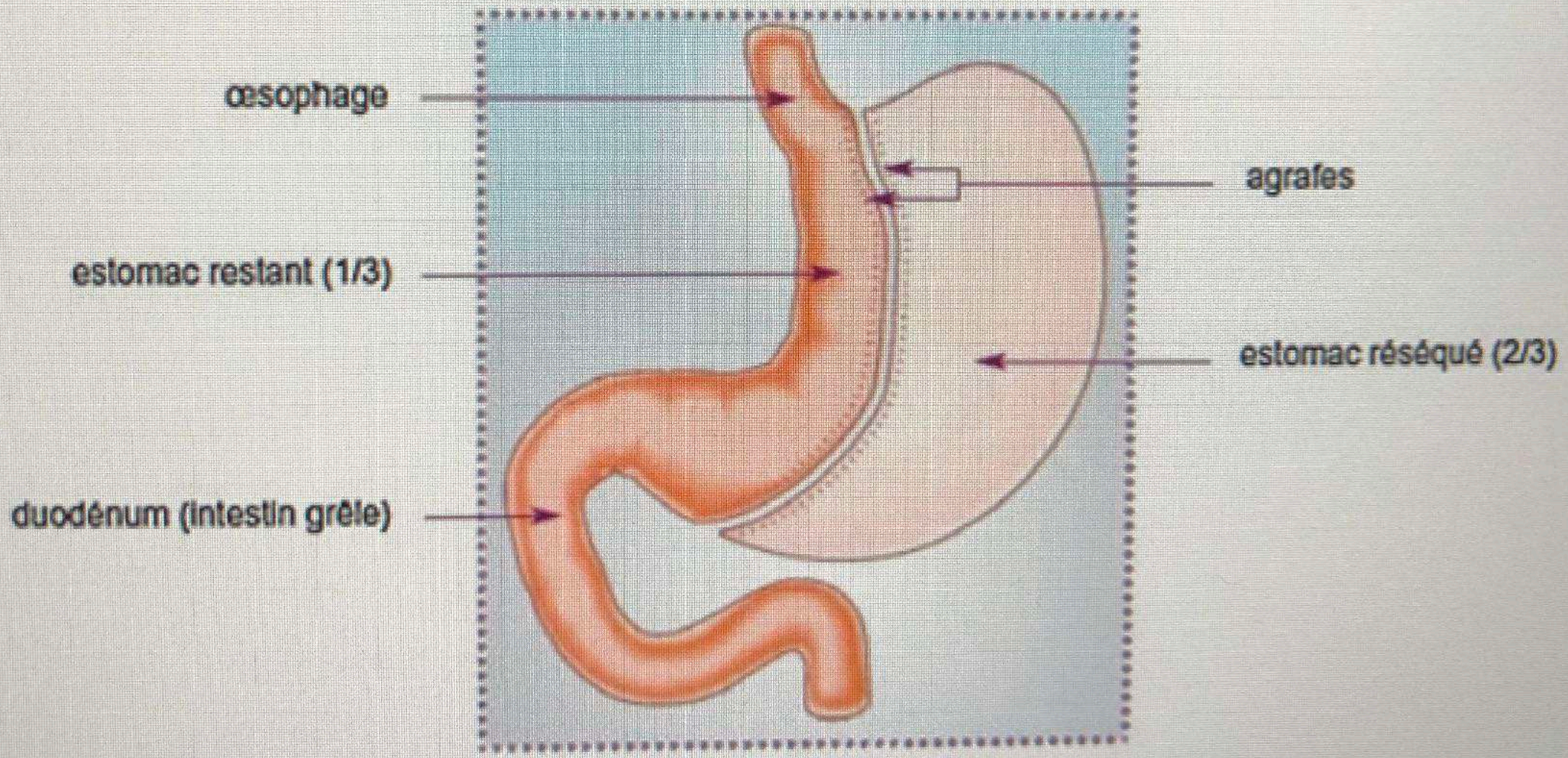
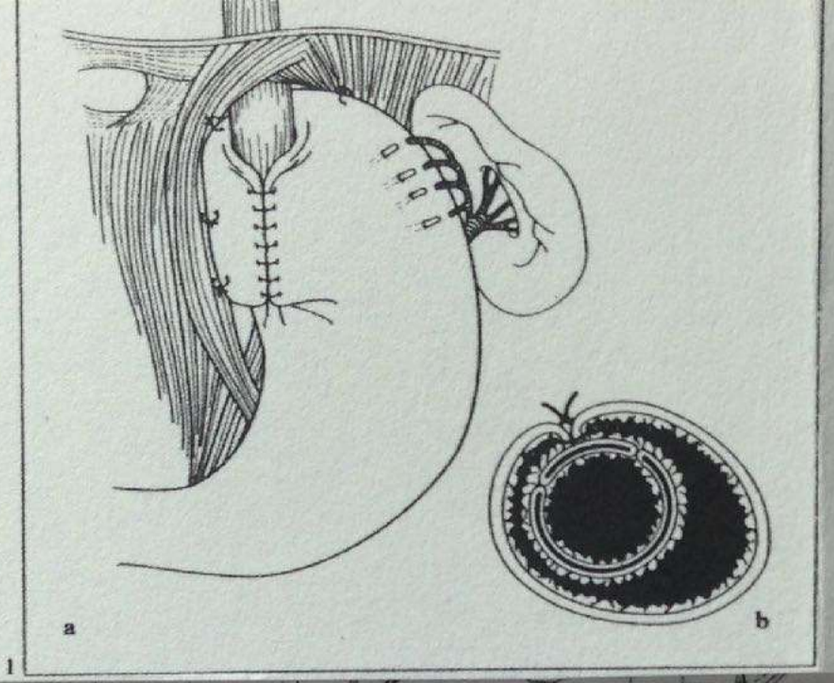


Fig. 2-1
Intervention de Nissen.
Vue antérieure (a) et coupe horizontale (b) montrant la valve gastrique entourant l'œsophage abdominal sur 360° après mobilisation de la grosse tubérosité par section des vaisseaux courts gastro-spléniques.



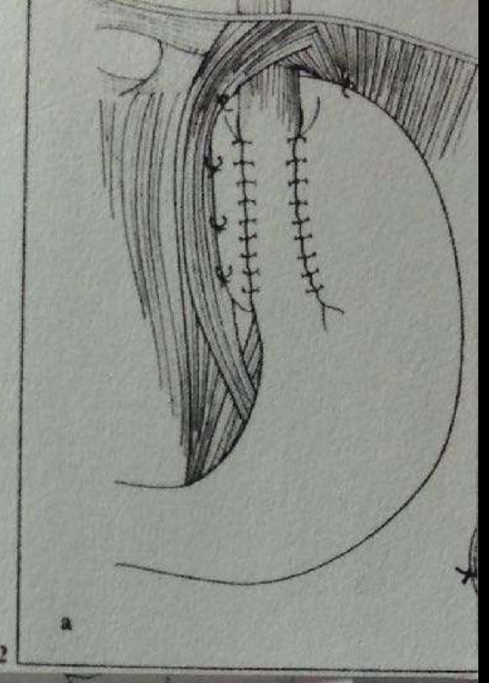


Fig. 2-2
Intervention de Toupet.
Vue antérieure (a) et coupe horizontale (b) montrant la valve gastrique postérieure entourant l'œsophage abdominal sur 180 °.

(2) DPC grenoble



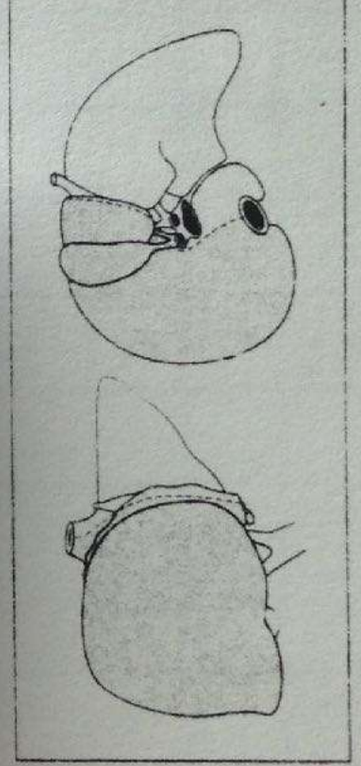
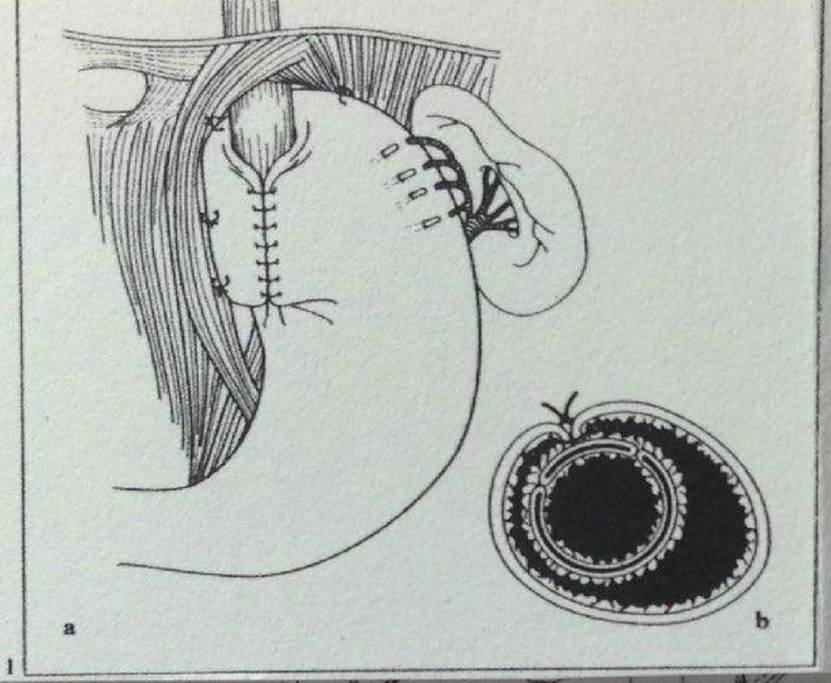


Fig. 2-1
Intervention de Nissen.
Vue antérieure (a) et coupe horizontale (b) montrant la valve gastrique entourant l'œsophage abdominal sur 360° après mobilisation de la grosse tubérosité par section des vaisseaux courts gastro-spléniques.



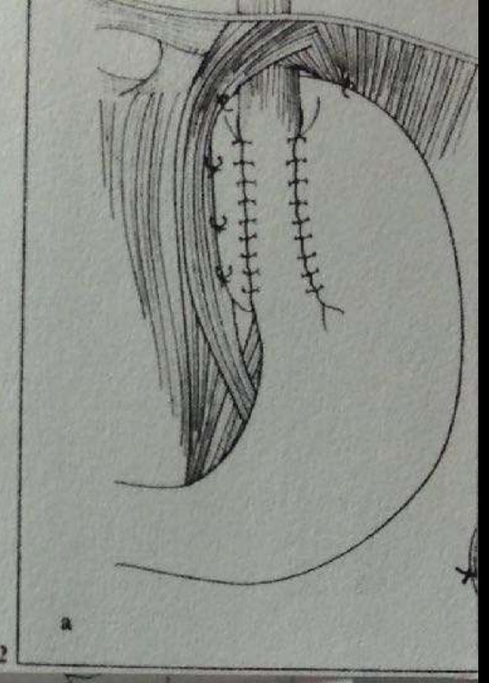
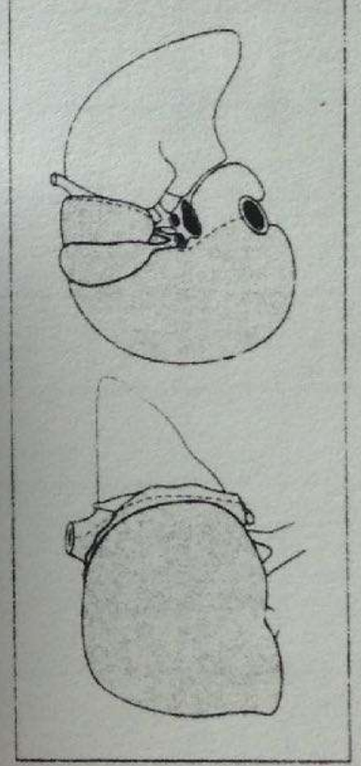


Fig. 2-2
Intervention de Toupet.
Vue antérieure (a) et coupe horizontale (b) montrant la valve gastrique postérieure entourant l'œsophage abdominal sur 180 °.

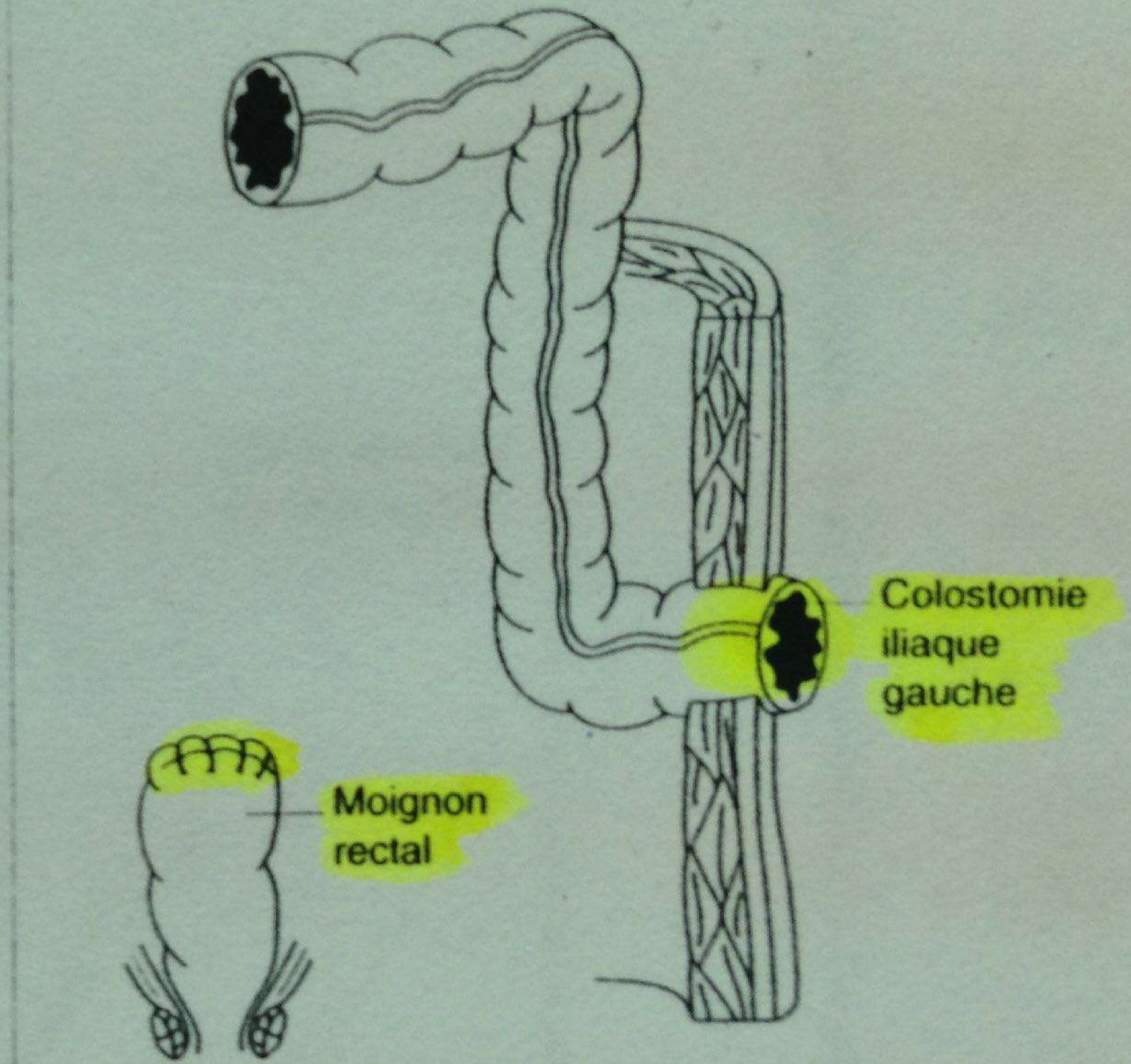
(2) DPC grenoble

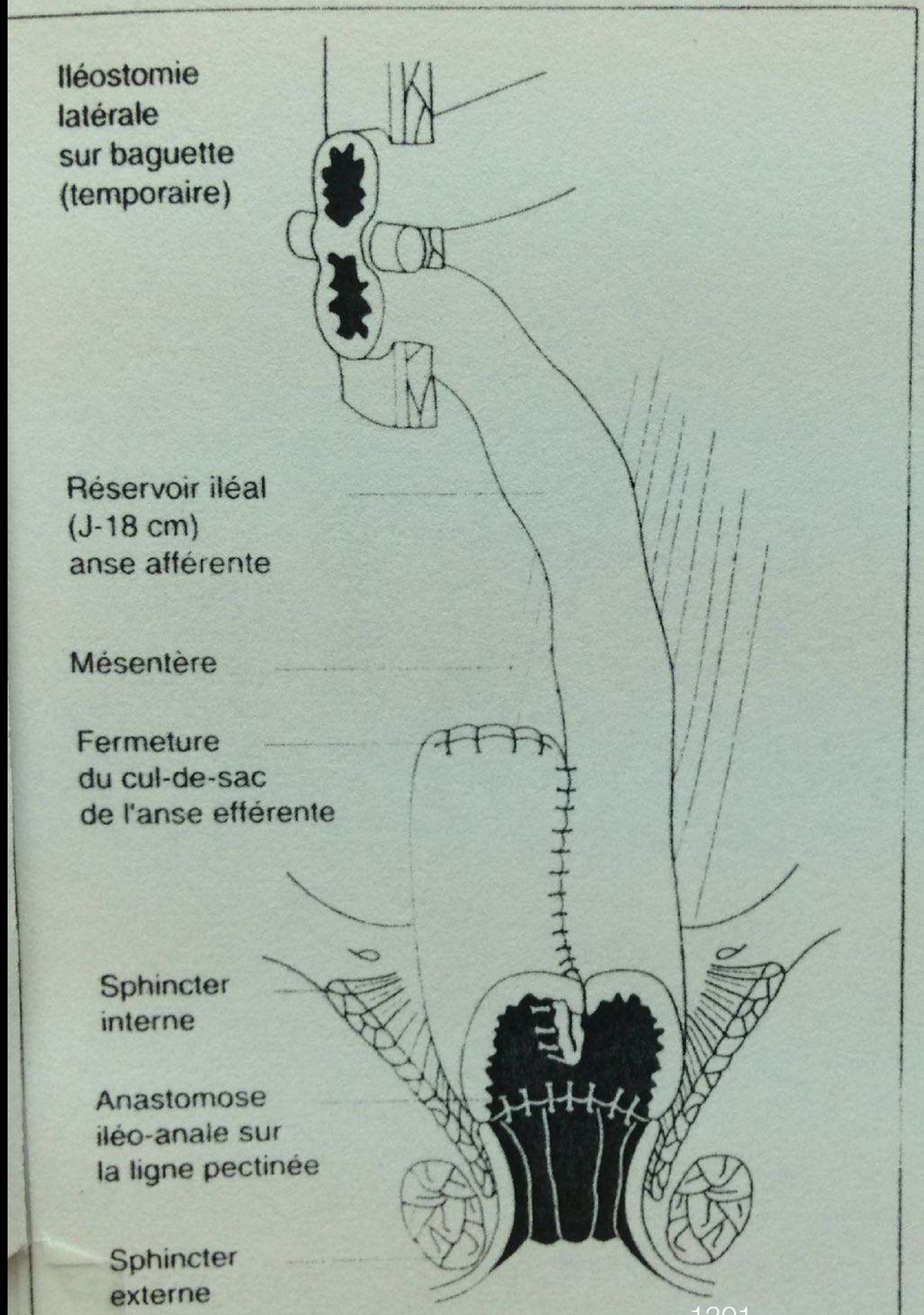




9-3

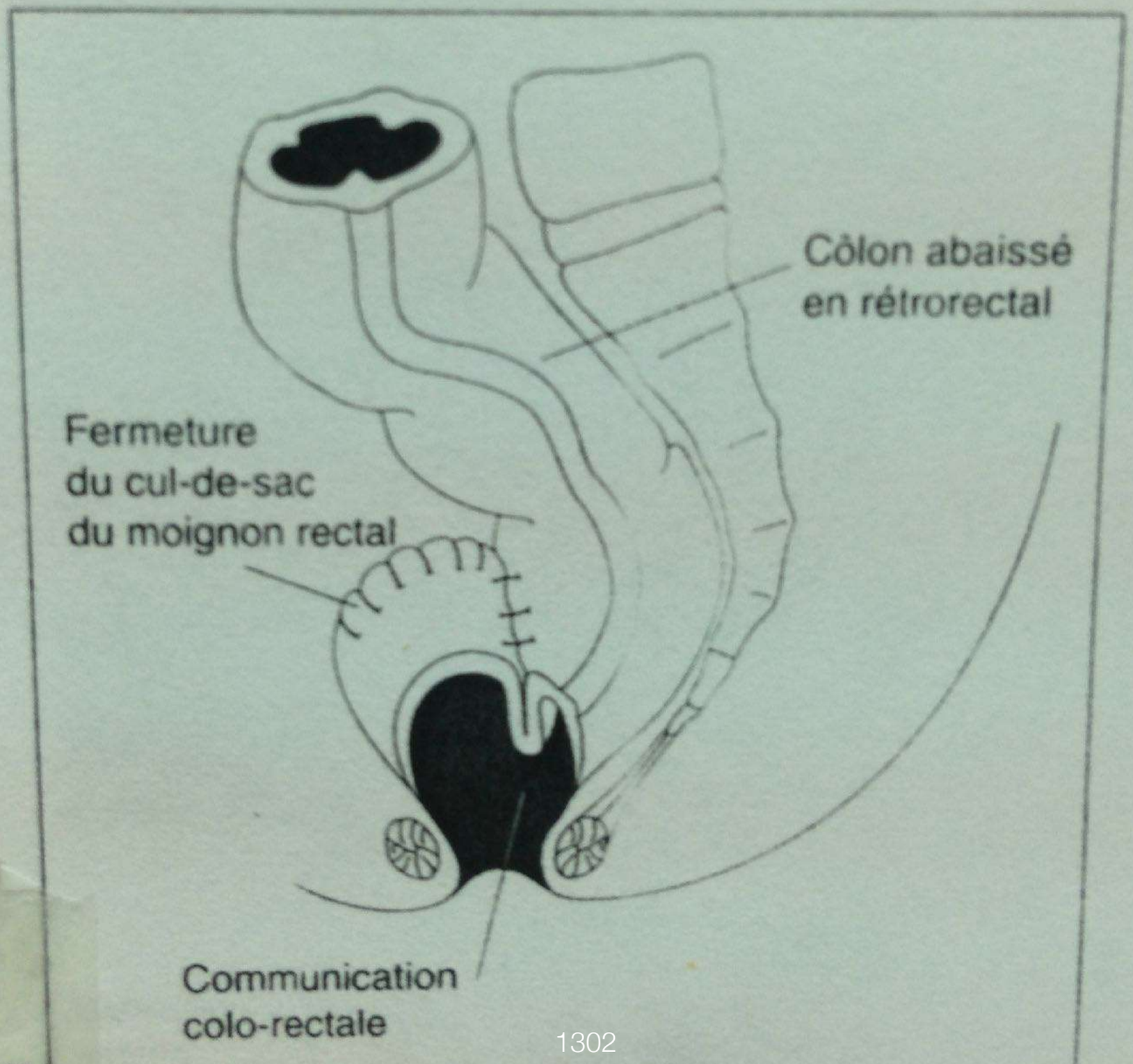
rvention de Hartmann.





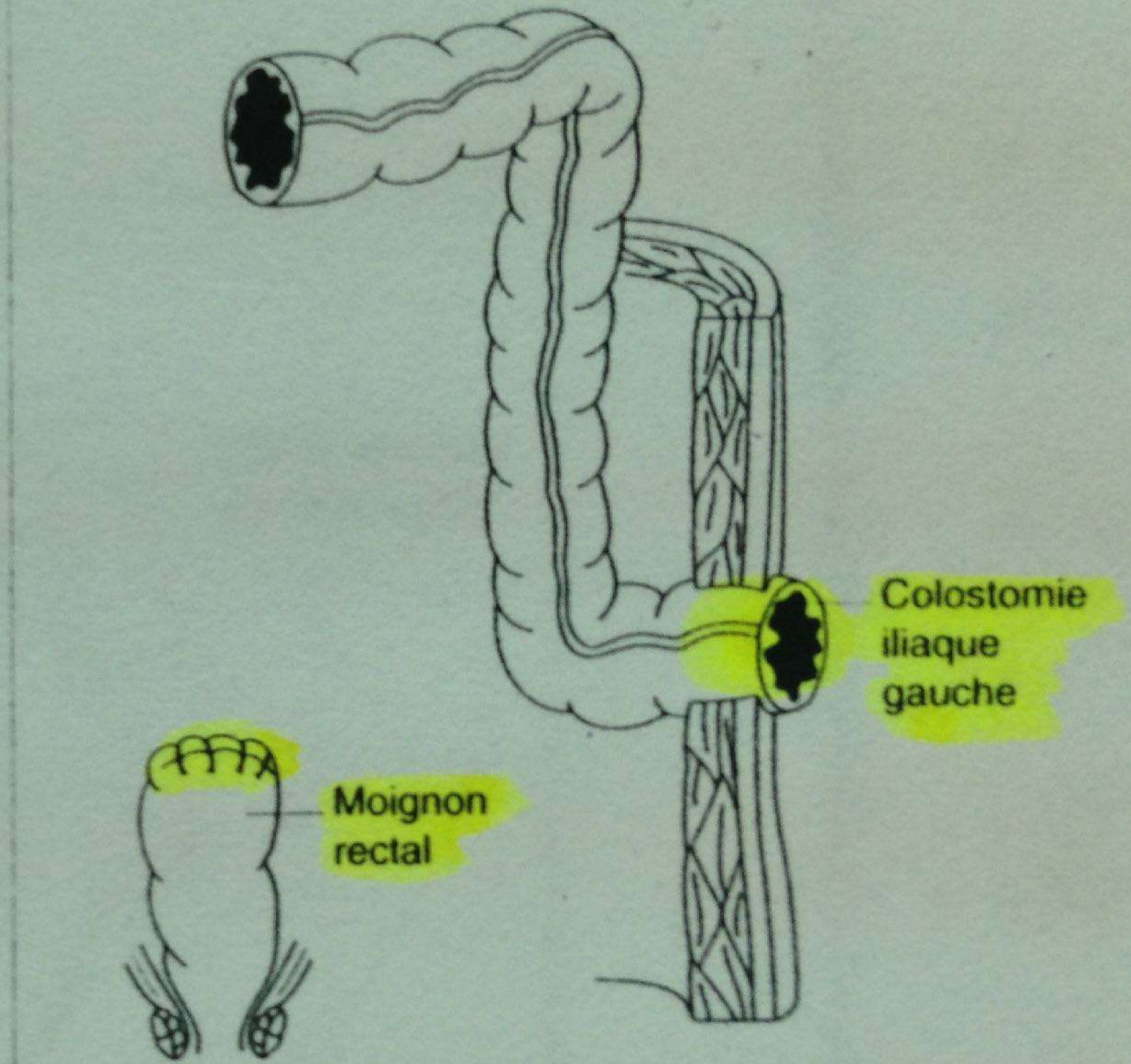
Colecto-
-proctectomie
totale ac
anastomose
iléoanale

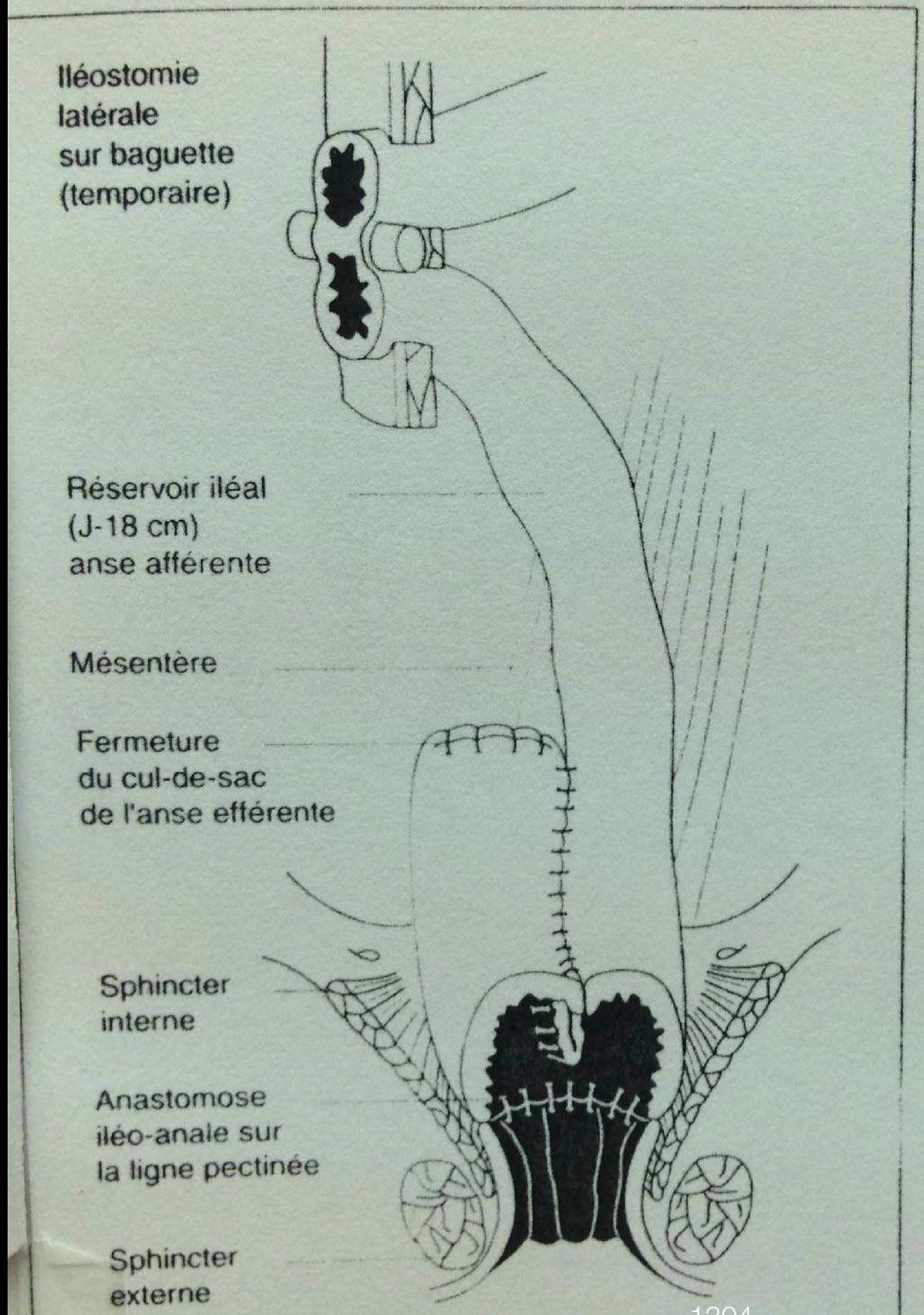
DUHAMEL


Côlon abaissé
en rétrorectal
Fermeture
du cul-de-sac
du moignon rectal
Communication
colo-rectale

9-3

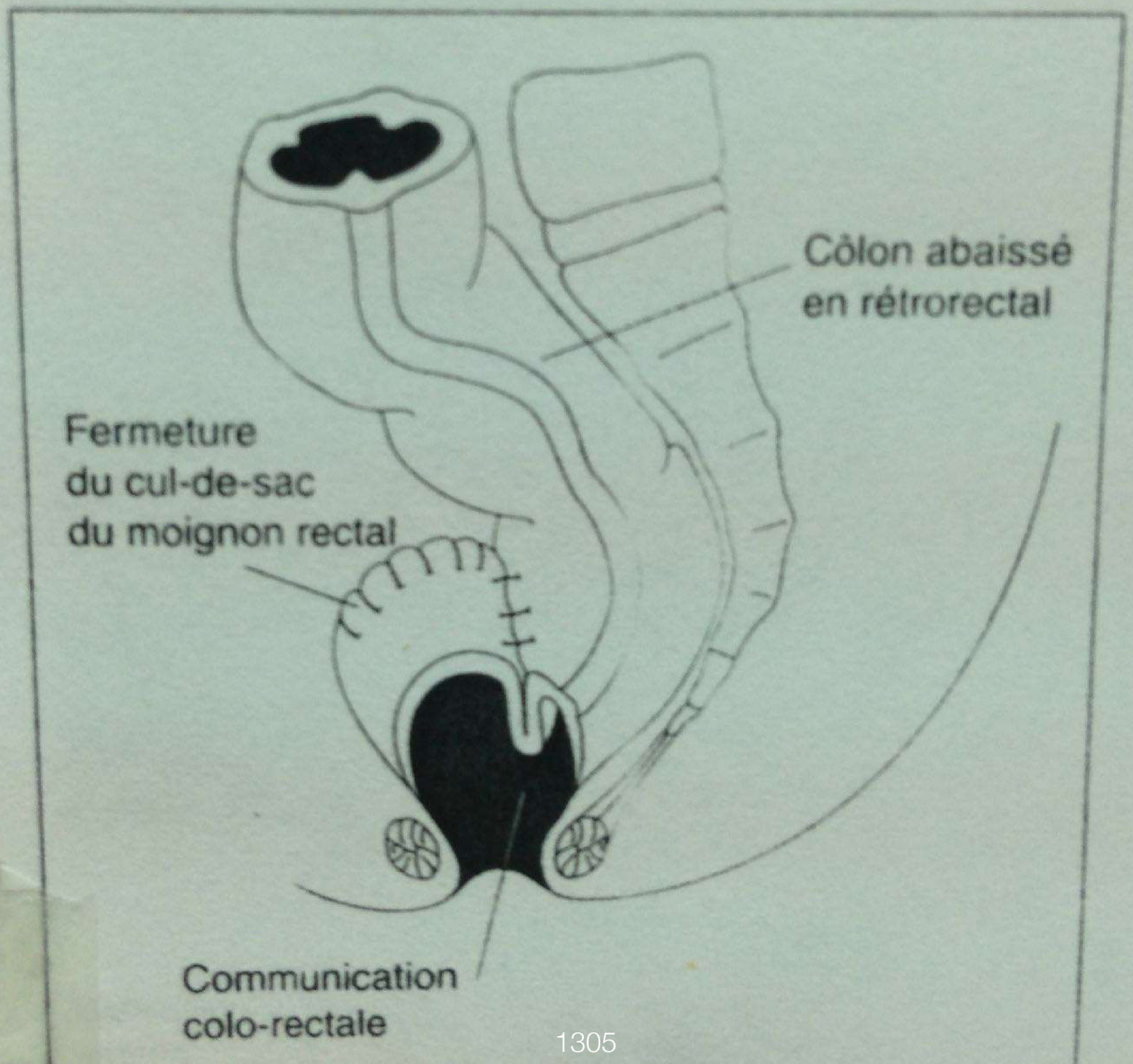
rvention de Hartmann.





Colecto-
-proctectomie
totale ac
anastomose
iléoanale

DUHAMEL


Côlon abaissé
en rétrorectal
Fermeture
du cul-de-sac
du moignon rectal
Communication
colo-rectale

PERITOINE

MENU

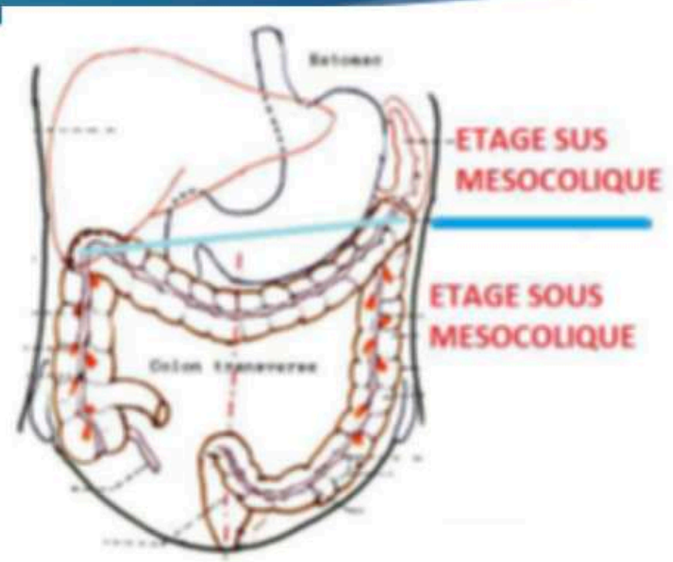
ANATOMIE

PERITOINE

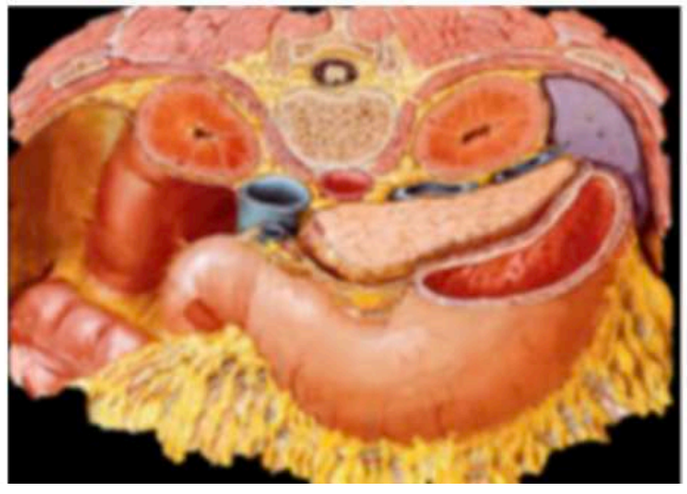
MENU

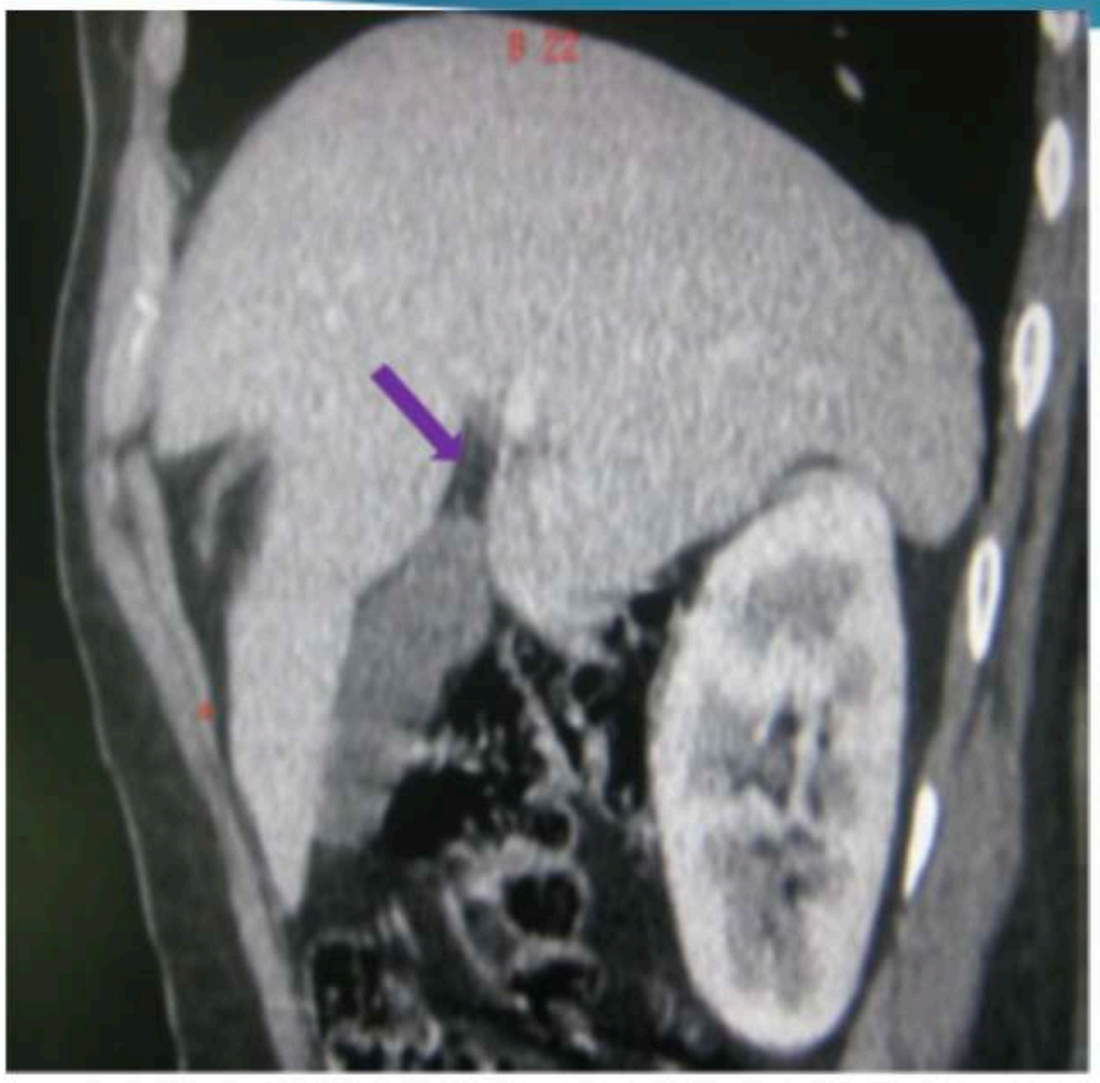
II – Rappel anatomique
A- Péritoine

- ***L'étage sus mésocolique*** :
  - au dessus **l'étage sus-mésocolique :**
    - Loge splénique
    - Espace sous-hépatique antérieur et postérieur
    - Espace sous-phrénique droit
    - Espace sous-phrénique gauche
  - au dessous **l'étage sous-mésocolique :**
    - Espace sus-mésentérique
    - Espace sous-mésentérique



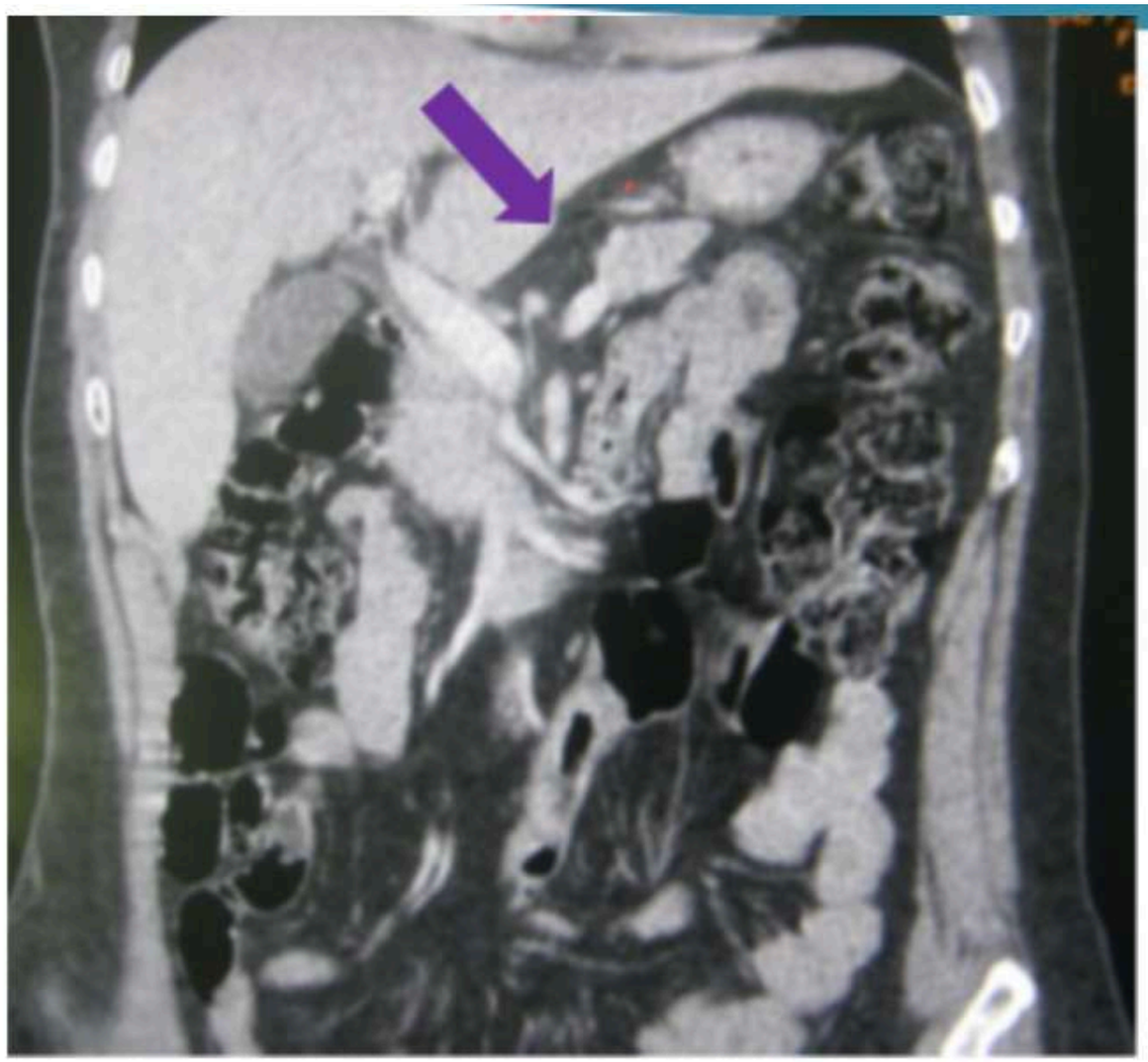
Parmi les cloisonnement formés par les replis péritoneaux, l'un est un véritable diverticule ou recessus c'est ***l'arrière cavité des épiploons communique avec la cavité péritonéale par le hiatus de Winslow***





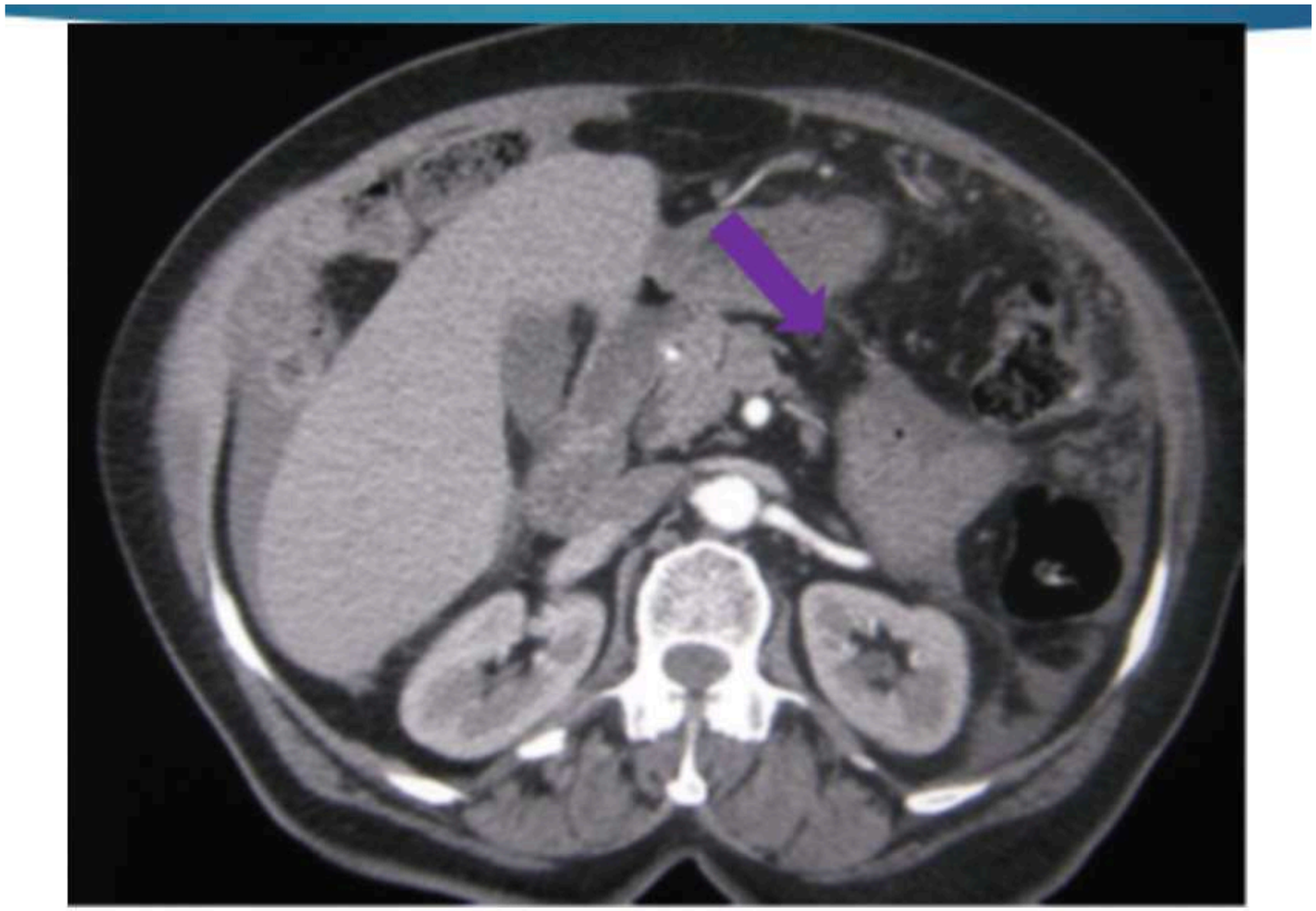


Ligament falciforme





Le petit épiploon



Arrière cavité des épiploons

3 parties

Péritoine viscéral	• feuillet qui recouvre un organe (plein/creux) = séreuse
Péritoine pariétal	• feuillet qui recouvre les parois de la cavité abdomino-pelvienne
Méso, ligament et fascia	• Méso : double feuillet porte-vaisseaux • ligaments/fascia : involution des vaisseaux

MENU

Plusieurs espaces anatomiques

- Mésentère : racine entre angle de Treitz et carrefour iléo-caecal
  - espace latéro-mésentérique droit
  - espace latéro-mésentérique gauche
- Mésocolon transverse : racine entre angles coliques droit et gauche
  - espace sus-mésocolique
  - espace sous-mésocolique
- Coupoles diaphragmatiques
  - Espace sous-phrénique droit
  - Espace sous-phrénique gauche
- Sous le foie
  - sous-hépatique postérieur : hépato-rénal de Morrisson
  - sous-hépatique antérieur : loge vésiculaire
- Gouttières pariéto-coliques
  - droite
  - gauche
- Douglas
  - espace déclive

MENU

PATHO

PERITOINE

MENU

Pathologie Péritonéale

Inflammatoire / Infectieuse	Ischémique	Tumorale

• Aigue:
  • Péritonite …
 	
• Chronique:
  • TBc
  • sarcoïdose
  • MICI
  • Endométriose
	• IFFI
	• cytostéatonécrose
		• Pseudo-tumorale
		• Bénigne
		• Maligne:
		  • Primitive
		  • Secondaire

MENU

Pathologie tumorale primitive : rare

Tumeurs mésenchymateuses B	• Kystiques : LK / Duplication entérique / KM … • Solides : desmoïde / Leiomyome / Lipome …
Tumeurs mésenchymateuses M	• Sarcomes : liposarcome / GIST … • Tumeurs desmoplastiques à petites cellules rondes
Tumeurs mésothéliales	• B : mésothéliome multikystique • M : mésothéliome épithélioide / sarcomatoïde / biphasique
Tumeurs épithéliales	• CSPP • psammocarcinome

MENU

IRM

(RENA-RAD)

Préparation du patient : **à jeun 6h**/agent hyperosmolaire (PEG)/**antipéristatltique** (double inj//continu)/agent supra-magnétique (jus d'ananas/PMP)

Champs de vue des coupoles à la symphyse pubienne : 2 boites

procubitus ou décubitus

ax Diff : au moins 2 valeurs de b (b0 et b> 800): 4 - 5mm

Cartographie ADC

ax pondérée T2 turbo spin echo sans Fat-Sat: 4-5 mm

ax et coro 3D écho de gradient ou **DIXON T1 FS après IV 3 à 5 min** :

2-3mm

Séquences optionnelles : ax T2 SS FSE/HASTE/SS TSE (si T2 TSE artéfactées); **T2 avec FS** (PMP) / DIXON T1 FS iv dynamiques (4phases)

MENU

Tableau 1 Causes d'infiltration péritonéale diffuse et séméiologie tomodensitométrique élémentaire.

	Ascite	Atteinte péritonéale	Atteinte grand épiploon	Atteinte mésentère	Autres signes associés
Carcinose	Présente dans 70 % des cas libre ou cloisonnée	Rehaussement et épaississement irrégulier Présence de nodules péritonéaux	Infiltration de la graisse épiploïque associée à des nodules qui dans les formes tardives donne le fameux gâteau épiploïque	Infiltration de la graisse mésentérique avec présence de masses stellaires et de nodules	Présence d'une tumeur primitive
Mésothélium	Ascite, épaississement diffus et/ou nodulaire de la séreuse péritonéale, infiltration du grand épiploon avec parfois formation de « gâteaux » épiploïques et masses mésentériques peuvent être observés				Exposition amiante Plaques pleurales Pas de tumeur primitive décelée
Pseudo myxome péritonéal	Ascite multicloisonnée, compressive, responsable d'un *scalloping* sur les viscères pleins	Prédomine sur le péritoine diaphragmatique et le grand épiploon alors que la séreuse digestive est rarement envahie		Rare	Calcifications curvilignes Masse appendiculaire
Tuberculose	Ascite présente dans la forme humide, de densité élevée du fait de sa richesse en protéine	Rehaussement et épaississement régulier de la séreuse péritonéale	Infiltration mésentérique et de la séreuse épiploïque avec présence de macronodules		Adénomégalie à centre nécrotique Atteinte pariétale iléo-cæcal Calcifications spléniques
Lymphome	Présente et le plus souvent non cloisonnée	Infiltration tumorale du grand épiploon, du mésentère et épaississement anormal de la séreuse péritonéale peuvent être observés			Adénomégalie rétro-péritonéale avec signe du sandwich Splénomégalie Atteinte tractus gastro-intestinal
Splénose	Absente	Nodules solitaires ou multiples avec cinétique de rehaussement mimant celle du parenchyme splénique		Rare	Antécédent de splénectomie
Léiomyomatose peritoneale disseminée (LPD)	Absente	Dissémination nodulaire tissulaire Masse tissulaire pelvienne	Fréquente (multi-nodulaire)	Possible (nodulaire)	Contexte hormonal (grossesse, contraception orale, tumeur hormono-sécrétante...) Pas d'altération de l'état général

MENU

Atteinte péritonéale **infiltrative** + nodules **calcifiés**

Carcinome séreux primitif du péritoine

Carcinose de carcinome séreux primitif ovarien

Atteinte infiltrative

Calcifications

+ tumeur séreuse de l'ovaire

CSPP

Femme ménopausée

Atteinte infiltrative et nodulaire

+ calcifications expansives (GEp)

+ ADP 63%

+ovaires normaux (anapath)

Psammocarcinome

Femme ménopausée

Lésions péritonéales diffuses infiltratives

+ psammomes (anapath)

Tuberculose

forme sèche

Mésothéliome papillaire bien différencié

Femme en activité génitale

Infiltration + calcifications

+ Lésions nodulaires et micronodulaires

MENU

LIVRE BLANC PANNICULITE 2026

Infiltration de la graisse mésentérique

Il s'agit d'une augmentation de densité de la graisse mésentérique, le plus souvent dans le cadre d'une mésenterite sclérosante (panniculite mésentérique). Son association avec une malignité occulte à distance est controversée et non confirmée par les données actuelles : aucune recommandation ne préconise un bilan oncologique systémique.

En revanche, une association avec une lymphadénopathie mésentérique (ganglion ≥ 1 cm dans le petit axe) est significativement liée à un lymphome non hodgkinien (43 % dans l'étude de Corwin et al.).

En l'absence de lymphadénopathie, aucun suivi complémentaire n'est nécessaire.

En présence de lymphadénopathie, une évaluation complémentaire est indiquée (imagerie de suivi, TEP-scanner ou biopsie selon le degré d'adénopathie).

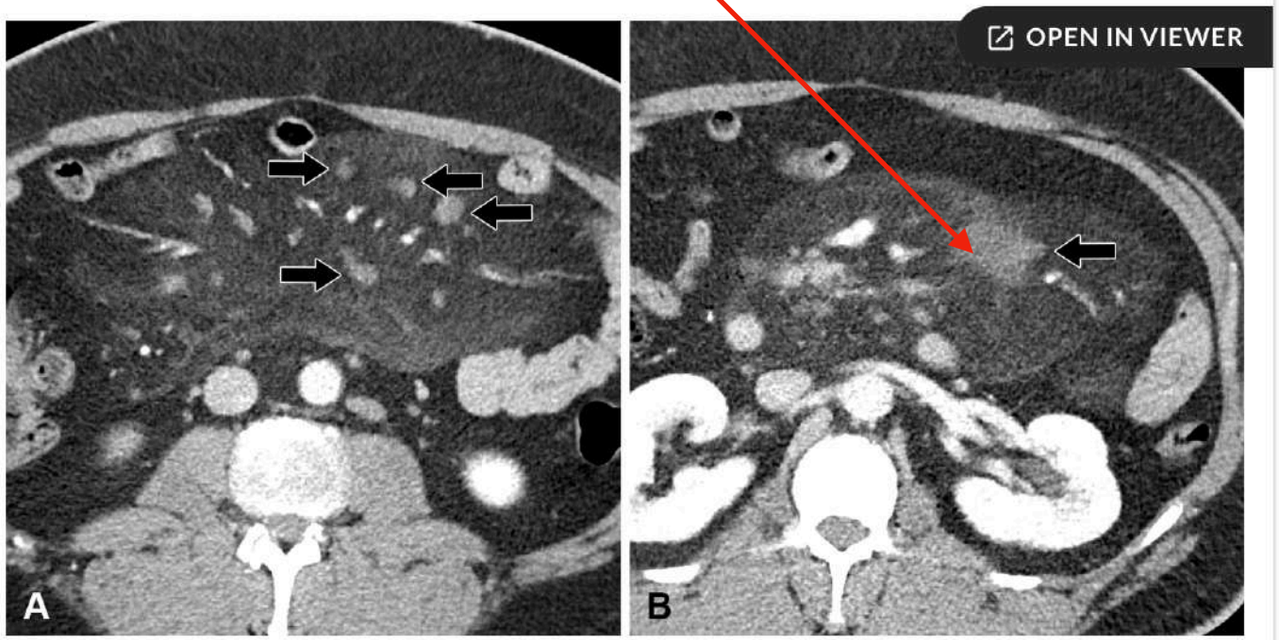


Figure 23. Misty mesentery in a 41-year-old man with known lymphoma. Axial portal venous phase CECT images show misty mesentery with multiple prominent nonenlarged lymph nodes (arrows in **A**) and one enlarged lymph node (arrow in **B**) within the area of increased mesenteric attenuation. Misty mesentery with associated lymphadenopathy requires further evaluation with follow-up imaging, PET/CT, or biopsy, depending on the degree of lymphadenopathy.

MENU

PANNICULITE MÉSENTÉRIQUE

La panniculite mésentérique, également appelée mésentérite rétractile est un processus inflammatoire affectant le tissu adipeux du mésentère entraînant un épaississement et une rétraction de ce dernier. Elle est caractérisée par l'association variable de phénomène inflammatoire, nécrotique et de sclérose du tissu adipeux mésentérique. La cause reste mal connue bien que des associations avec des maladies inflammatoires et néoplasiques, en particulier lymphomateuses, aient été décrites.

La symptomatologie clinique est variable et peu évocatrice. Elle varie de simples douleurs abdominales, de troubles du transit jusqu'au syndrome occlusif. Elle peut rester asymptomatique dans 30 à 50 % des cas [1].

Le diagnostic repose sur l'imagerie. L'examen tomodensitométrique représente l'examen clé permettant de poser le diagnostic et d'écarter les diagnostics différentiels. L'aspect dépend de la composante tissulaire prédominante. En cas de composante inflammatoire prédominante, le mésentère apparaît hyperdense avec des petites lésions nodulaires sans masse tissulaire nette réalisant l'aspect de *misty mesentery* [2]. Le plus souvent, la panniculite mésentérique apparaît comme une ou plusieurs masses tissulaires [2,3] hétérogènes, bien limitées avec un halo hypodense, renfermant des plages de densité graisseuse, hyperdenses par rapport à la graisse normale [4] et des zones de densité tissulaire ou liquidienne disposées en fines travées témoignant de phénomène de nécrose et de la fibrose. Une pseudo-capsule est présente dans 50 % des cas avec parfois la persistance d'un halo graisseux hypodense autour des vaisseaux mésentériques (« fat ring sign ») signe de l'absence d'envahissement vasculaire [5] permettant d'écarter un processus tumoral invasif. Des calcifications ont été décrites le plus souvent dans la zone nécrotique centrale de la masse. Des adénopathies mésentériques ou rétropéritonéales sont parfois présentes [2]. Les anses intestinales peuvent être refoulées mais leur paroi reste normale [2].

La place de l'IRM dans le bilan diagnostique de la PM reste discutée [6] car la tomodensitométrie est l'examen de première intention [6] (*Fig. 1 et 2*).

Le diagnostic de certitude est histologique [1] et repose sur la réalisation d'une biopsie, souvent chirurgicale, parfois percutanée notamment pour éliminer une pathologie infectieuse ou tumorale. Néanmoins, biopsie n'est pas souvent réalisée car elle n'est pas justifiée en l'absence d'arguments radiologiques, cliniques et biologiques en faveur d'une hémopathie ou une lymphopathie sous-jacente, et devant des lésions stables ou régressant dans le temps.

Le traitement de la panniculite mésentérique n'est indiqué que chez les patients symptomatiques avec retentissement important sur l'état général. Il s'agit souvent d'une bithérapie qui comporte la colchicine et les corticoïdes parfois associés à un immunosuppresseur [1]. Genereau et al. [7] rapportent une efficacité thérapeutique rapide et efficace de l'association de la corticothérapie à la colchicine. Quant au traitement chirurgical, les lésions de panniculite étant le plus souvent non résécables, ce dernier est réservé au traitement des complications obstructives digestives ou vasculaires et consiste généralement en la réalisation d'un geste de dérivation ou de résection intestinale segmentaire. L'évolution de la panniculite mésentérique est le plus souvent spontanément favorable.

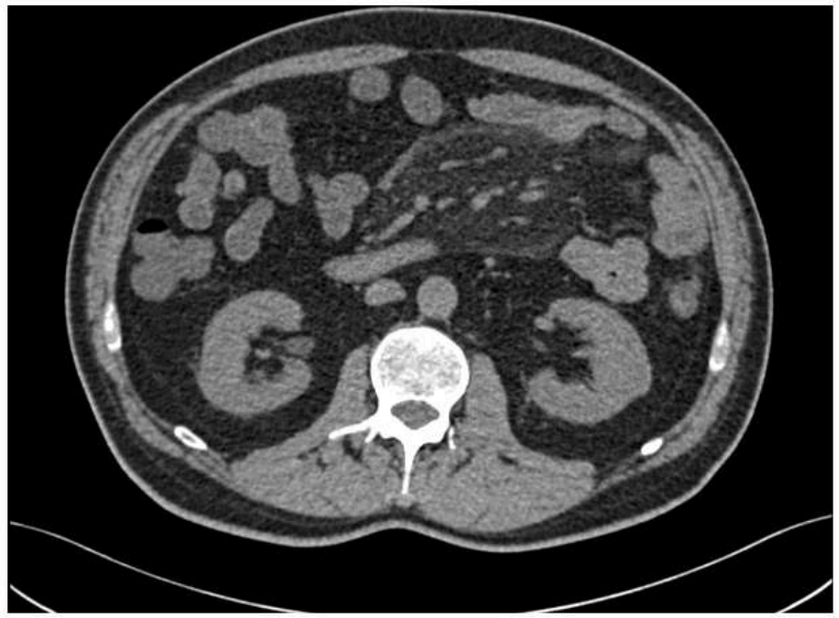


Figure 1. TDM abdominale avec injection en coupe axiale : infiltration hyperdense de la racine du mésentère entourant les vaisseaux avec signe du halo et une pseudo-capsule hyperdense discontinue.



Figure 2. TDM abdominale avec injection en coupe coronale : hyperdensité du tissu adipeux du mésentère, refoulant les anses intestinales et entourant les vaisseaux mésentériques, avec le signe du halo.

MENU

MECKEL

Péritonite diverticulaire : une étrange histoire de chasse

Diverticular peritonitis: A strange hunting history

Omar El Aoufir
Othman Ayouche
Lamiae Bouimetarhan
Mustapha Outznit
Laila Jroundi
Fatima Zahrae Laamrani

Service de radiologie des urgences, CHU de Ibn Sina, Faculté de médecine et de pharmacie de Rabat, université Mohammed V, Maroc

Reçu le 26 juillet 2019 ; accepté le 23 avril 2020
Disponible en ligne sur ScienceDirect le 15 mai 2020

RÉSUMÉ

Une patiente de 58 ans, a consulté aux urgences pour une douleur abdominale aigue péri ombilicale avec vomissements sans trouble de transit, évoluant depuis trois jours, sans amélioration sous traitement symptomatique. Un scanner a été réalisé d'emblée, qui retrouvait une structure digestive diverticulaire implantée sur la dernière anse iléale, renferment une petite formation de densité calcique associée à des petites bulles de pneumopéritoine. Les reconstructions tridimensionnelles ont permis d'objectiver la nature dentaire cette anomalie. En peropératoire, le diagnostic de diverticule de Meckel nécrosé et perforé avec séquestration d'une dent en son sein a été confirmé .
© 2020 Société française de radiologie. Publié par Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

MOTS CLÉS
Diverticule de Meckel
Péritonite
Dent

KEYWORDS
Meckel diverticulum
Peritonitis
Tooth

SUMMARY

A 58-year-old patient consulted at the emergency ward for peri-umbilical acute abdominal pain and progressive worsening vomiting without a transit disorder, evolving for three days without improvement under symptomatic treatment. A CT scan was immediately performed, demonstrating a diverticular one-eyed digestive appendage, appended to the last ileal loop, containing a foreign body with calcium density. It was associated with some peritoneal gas bubbles. The calcium structure corresponded to a molar by 3D reconstructions. Intraoperatively, diagnosis of inflammatory Meckel diverticulum, necrotic at its distal end with an endoluminally sequestered tooth was performed.
© 2020 Société française de radiologie. Published by Elsevier Masson SAS. All rights reserved.

INTRODUCTION

Le diverticule de Meckel est une malformation congénitale décrit la première fois en 1598 [1]. Il s'agit d'un reliquat du canal omphalo-mésentérique qui relie l'anse intestinale primitive au sac vitellin [2]. Plusieurs complications de cette malformations sont décrites : obstruction, hémorragie, inflammation, perforation et transformation néoplasique. Le rôle du radiologue est fondamental pour reconnaître l'aspect diverticulaire de cette anomalie. Nous rapportons un cas exceptionnel d'une péritonite par perforation d'un diverticule de Meckel lié à l'enclavement d'une molaire ingérée.

OBSERVATION MÉDICALE

Il s'agit d'une patiente de 58 ans, sans antécédents, se présentant aux urgences pour des douleurs abdominales aiguës péri-ombilicales et des vomissements d'aggravation progressive sans trouble de transit associé. L'examen clinique retrouvait un abdomen distendu, sensible, avec un cri de Douglas au toucher rectal.
Une tomodensitométrie a été réalisée d'emblée, objectivant une image d'addition borgne diverticulaire appendue à la dernière anse iléale, renfermant un corps étranger de densité calcique (600 U.H). Il s'y associait une infiltration de la graisse péri-diverticulaire, quelques bulles de pneumopéritoine et une distension modérée des anses grêliques (*Fig. 1*).
La structure calcique correspondait sur les reconstructions en mode volume rendering technique (VRT) à une formation irrégulière ressemblant à une molaire (*Fig. 2*). La patiente a confirmé avoir ingérée accidentellement une dent quelques jours auparavant. Le diagnostic d'une péritonite par perforation sur corps étranger est retenu.
En peropératoire, un diverticule de Meckel inflammatoire, nécrosé à son extrémité distale avec une dent séquestrée endoluminale a été retrouvé (*Fig. 3*).

Auteur correspondant.
Adresse e-mail :
omarelaoufir@gmail.com

https://doi.org/10.1016/j.jidi.2020.04.0
© 2020 Société française de radiologie. Publié par Elsevier Masson SAS. Tous droits réserv

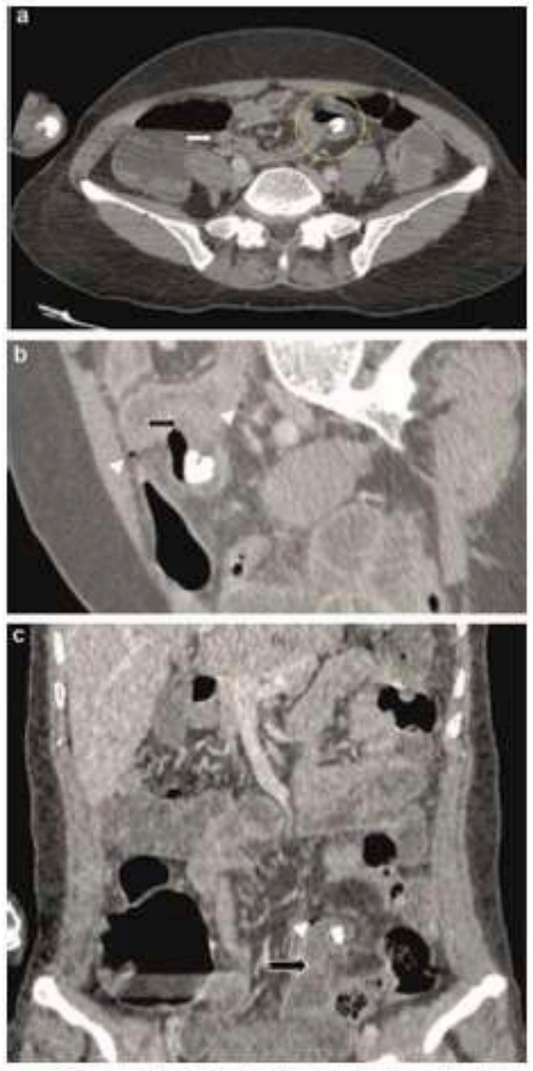


Figure 1. Tomodensitométrie abdomino-pelvienne avec injection de produit de contraste. Coupe axiale (a) : diverticule de Meckel implanté au niveau de la dernière anse iléale (O). L'anse iléale est reconnue par son abouchement caecal (flèche blanche). Coupes sagittale (b) et coronale (c) : le collet diverticulaire est étroit (flèche noire), il renferme un corps étranger de densité calcique. Notez la densification de la graisse péri-diverticulaire et la présence de quelques bulles de pneumopéritoine (tête de flèche).



Figure 2. Reconstruction en mode volume rendering technique (VRT) : Le corps étranger inclut dans le diverticulede Meckel correspond à une dent. Il s'agit d'une molaire.

DISCUSSION

Le diverticule de Meckel nait au bord anti-mésentérique du grêle distal. Son oblitération s'effectue habituellement entre la 6e et la 8e semaine embryonnaire. Selon l'étude mené par Mendelson et al, l'occlusion intestinale (26,6 %) et l'irritation péritonéal (55 %) constituent les deux principales complications révélatrices du diverticule [2].
La mise en évidence d'un diverticule de Meckel en tomodensitométrie reste difficile [3], et tout particulièrement sa distinction avec une anse intestinale : Il faut rechercher le caractère borgne et l'implantation sur le bord antimésentirique qui sont évocateurs.
Le principal diagnostic différentiel est celui de l'appendicite méso-coeliaque ; sont en faveur de ce diagnostic, la position anormale du caecum en situation cœliaque avec des signes inflammatoires au voisinage [2]. Dans notre cas, la structure tubulée et la présence d'un matériel calcifié endoluminal ont d'emblée orientés vers une appendicite avec stercolithe, mais

MENU

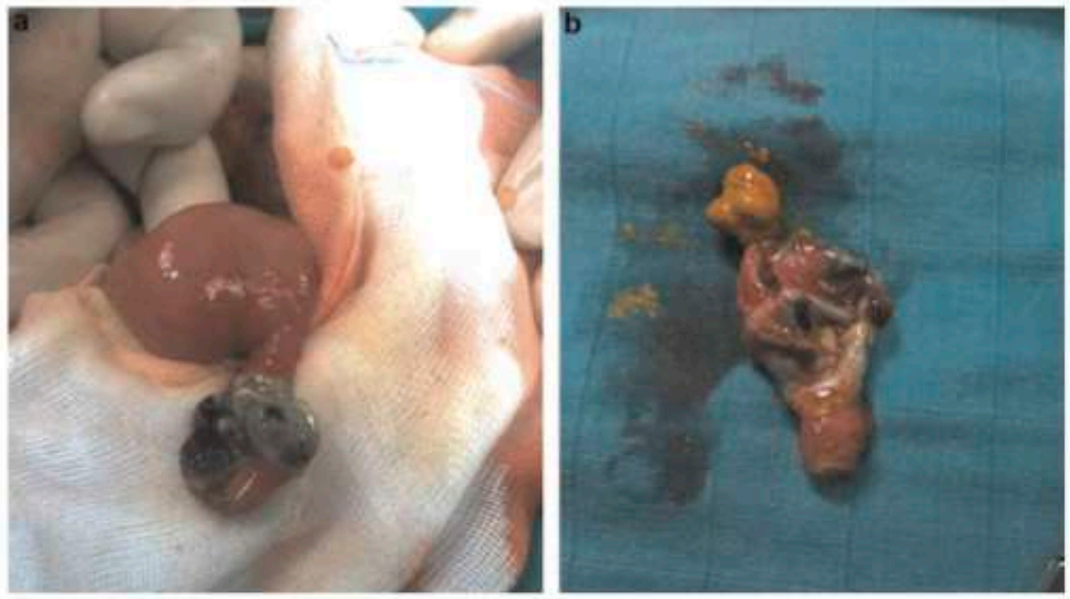


Figure 3. Diagnostic peropératoire (a, b). (a) Diverticule de Meckel implanté au niveau de la dernière anse iléale, avec base d'implantation étroite. (b) Diverticule perforé au niveau de son apex avec orifice visible. Une dent recouverte de liquide fécal est extraite du diverticule.

le siège normal du carrefour iléo-caecal, les reconstruction 3D et l'anamnèse ont aider au diagnostic.

Une petite taille et un diamètre large du collet diverticulaire expliquent que le diverticule de Meckel est moins sujet à la perforation que l'appendice. Cependant, Lorsqu'il est allongé avec un collet étroit, le risque d'inflammation et de péritonite augmente [4]. C'était le cas chez notre patiente, avec un diverticule long à base d'implantation étroite (*Fig. 3*).

Les calculs biliaires représentent les corps étrangers les plus fréquents s'enclavant dans la lumière diverticulaire. Les débris alimentaires peuvent aussi pénétrer à l'intérieur du diverticule. A notre connaissance, ce cas de dent enclavé n'a pas été décrit auparavant.

Les signes radiologiques d'une péritonite par perforation digestive sont classiquement le pneumopéritoine et l'épanchement péritonéal. La densification de la graisse mésentérique et la proximité des bulles de pneumopéritoine avec le diverticule ont considérablement orientés le diagnostic d'une péritonite par perforation diverticulaire.

CONCLUSION

Le diverticule de Meckel est un diverticule congénital pouvant être associé à des complications graves, hémorragie digestive, occlusion intestinale, perforation ou transformation maligne. La situation antimésentérique d'une structure d'allure digestive implantée sur l'intestion grêle oriente le diagnostic en imagerie

Déclaration de liens d'intérêts

Les auteurs déclarent ne pas avoir de liens d'intérêts.

CONSENTEMENT ÉCLAIRÉ ET CONFIDENTIALITÉ DES DONNÉES

Les auteurs déclarent que l'article ne contient aucune donnée personnelle pouvant identifier le patient ou le sujet.

Financement

Cette étude n'a reçu aucun financement spécifique d'une agence publique, commerciale ou à but non lucratif.

Contribution et responsabilité des auteurs

L'ensemble des auteurs attestent du respect des critères de l'International Committee of Medical Journal Editors (ICMJE) en ce qui concerne leur contribution à l'article.

RÉFÉRENCES

[1] Park JJ, Wolff BG, Tollefson MK, Walsh EE, Larson DR. Meckel Diverticulum: the Mayo Clinic Experience with 1476 Patients (1950-2002). Ann Surg 2005;241(3):529–33.

[2] Mendelson KG, Bailey MB, Balint TD, Pofahl WE. Meckel's Diverticulum: review and surgical management. Current Surgery 2001;58:455–7.

[3] Won Y, Lee HW, Ku YM, Lee SL, Seo KJ, Lee JI, et al. Multidetector-row computed tomography (MDCT) features of smallbowel obstruction caused by Meckel's diverticulum. Diagnosticand interventional Imaging 2016;97:227–32.

[4] Redon H, d'Alincourt A, Pondevie R, Lerat F. Diverticulite de Meckel chez l'adulte : diagnostic par tomodensitométrie. J radiol 2001;82:261–3.

MENU

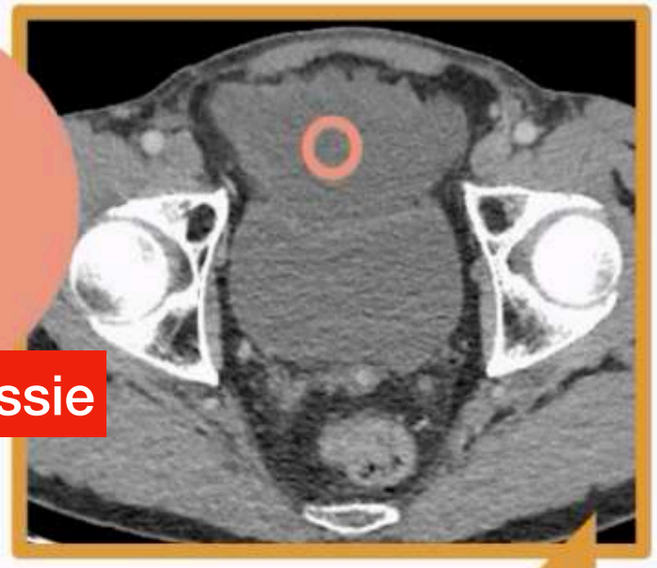
Diagnostic ?

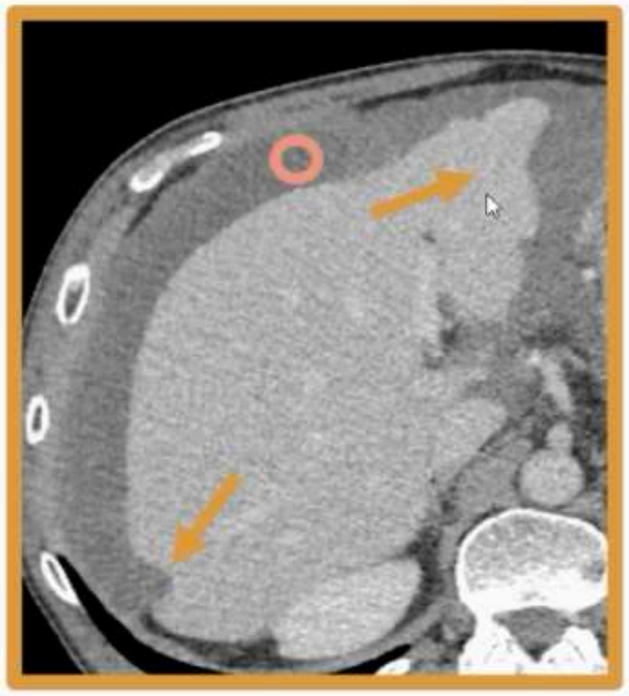
Pseudomyxome péritonéal

MENU

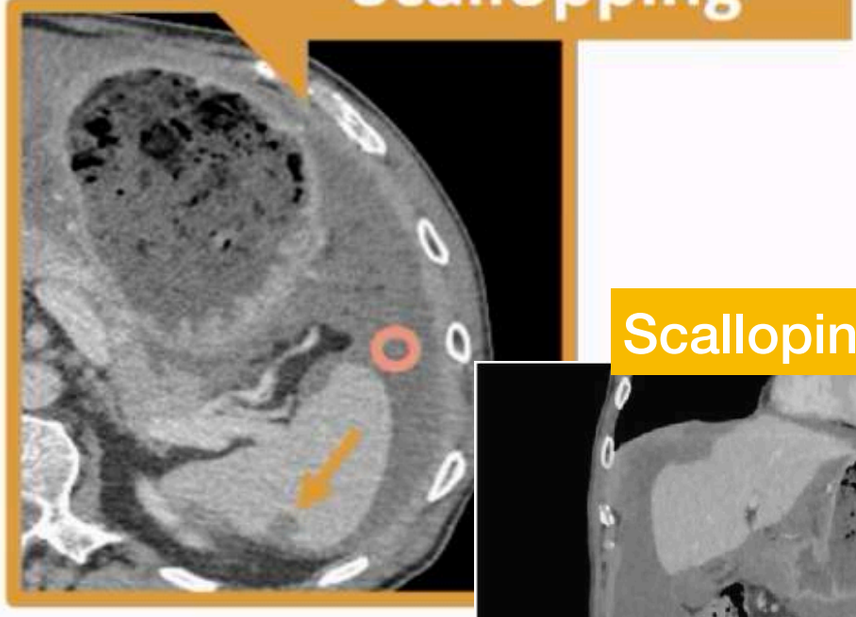
Ascite

dense > vessie



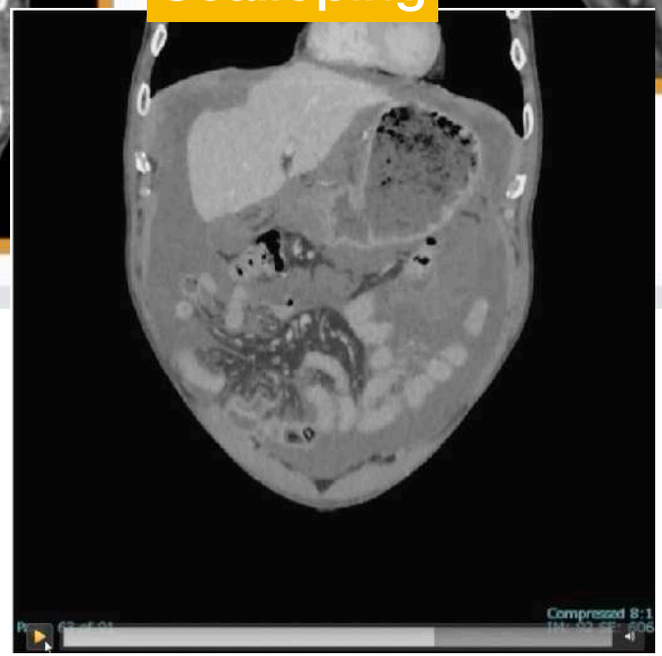


Scallopping





Scalloping



MENU

Gâteau épiploïque



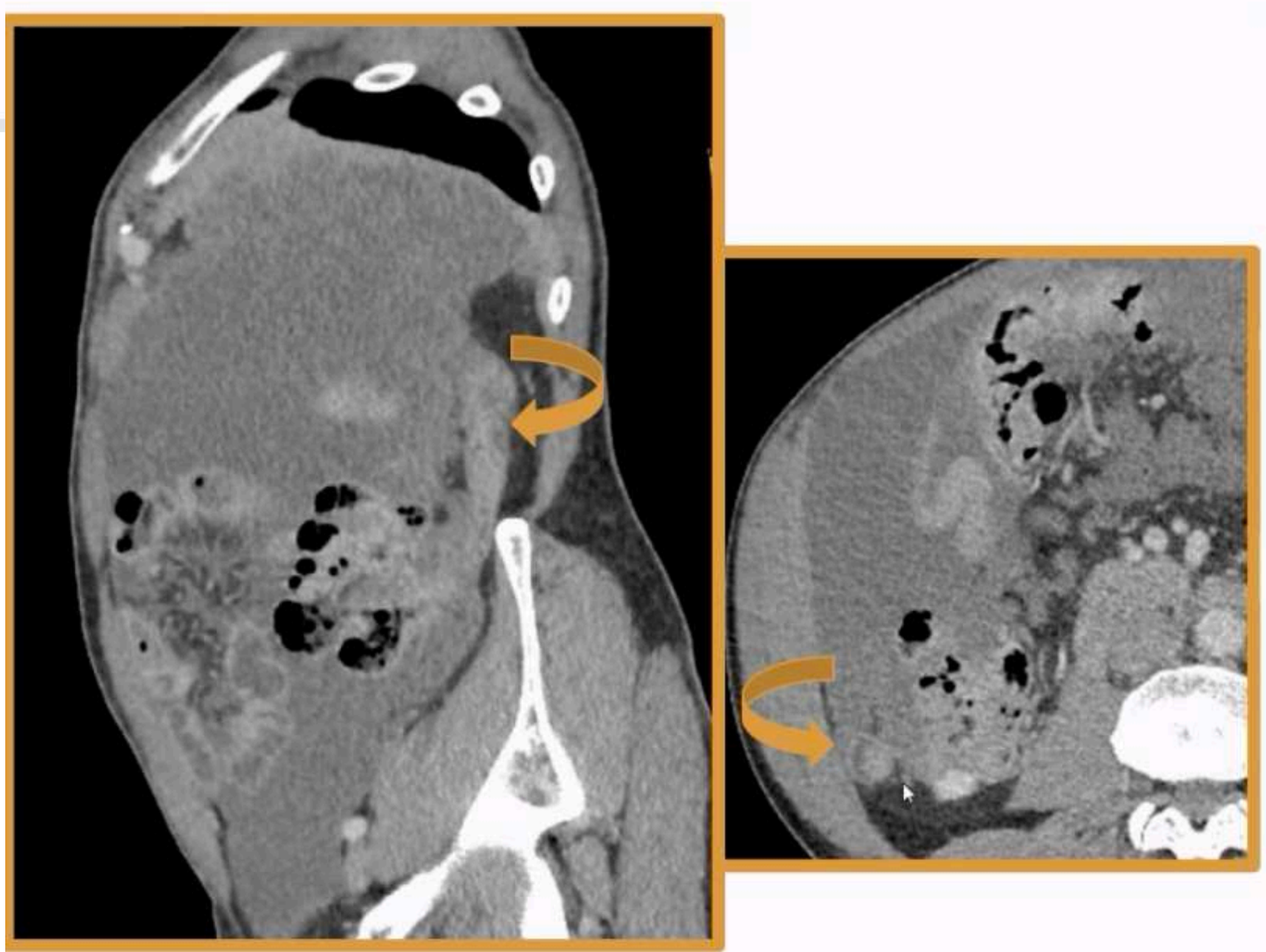


MENU

Diagnostic ?

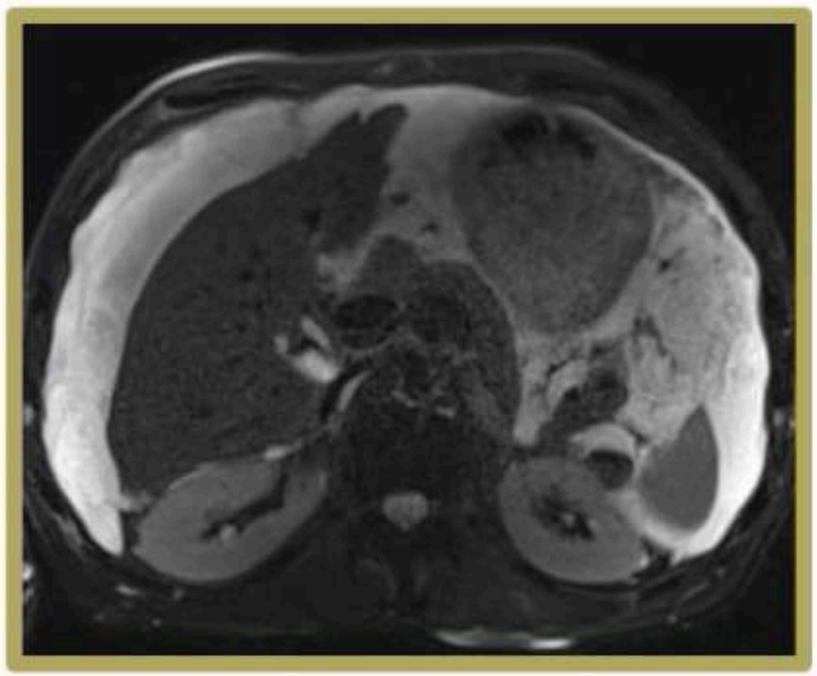
Pseudomyxome péritonéal

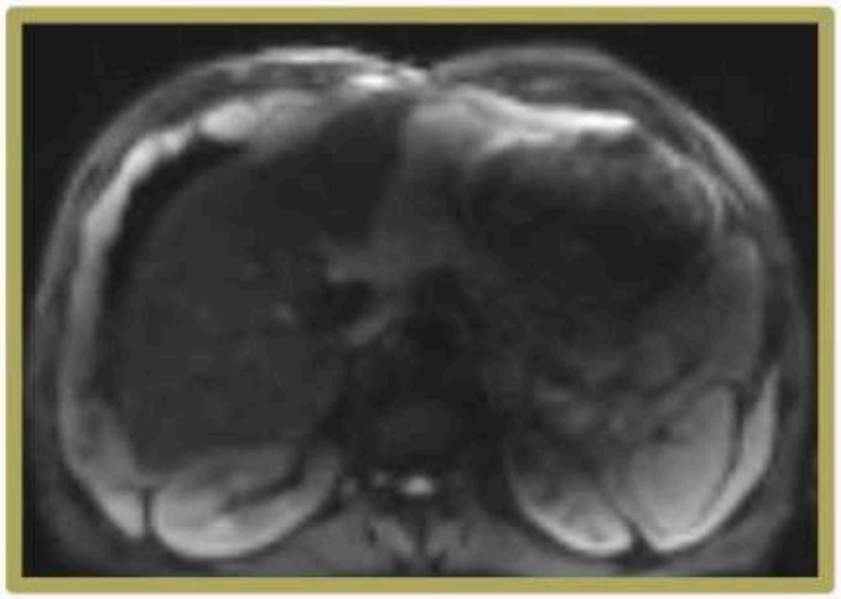
Origine = 90 % appendicite rompue =

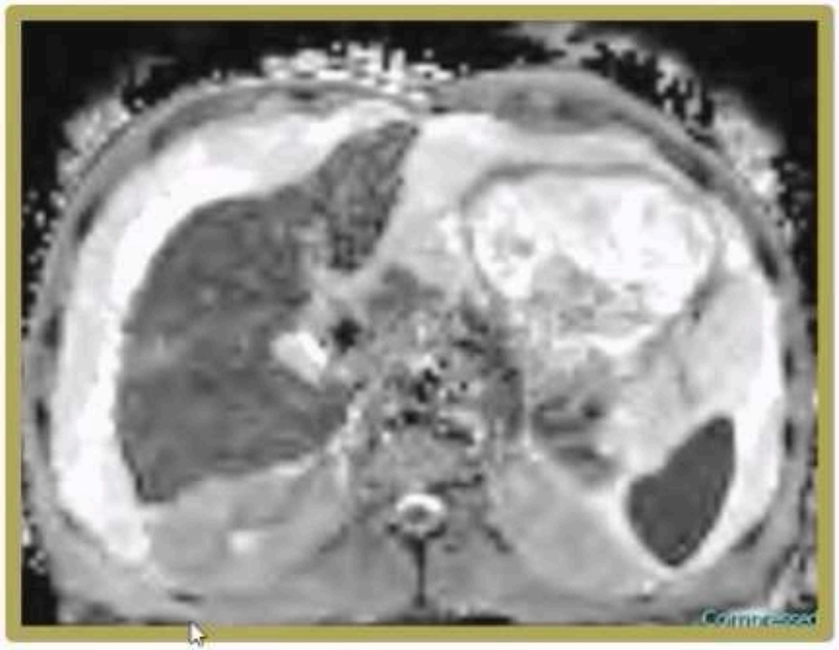


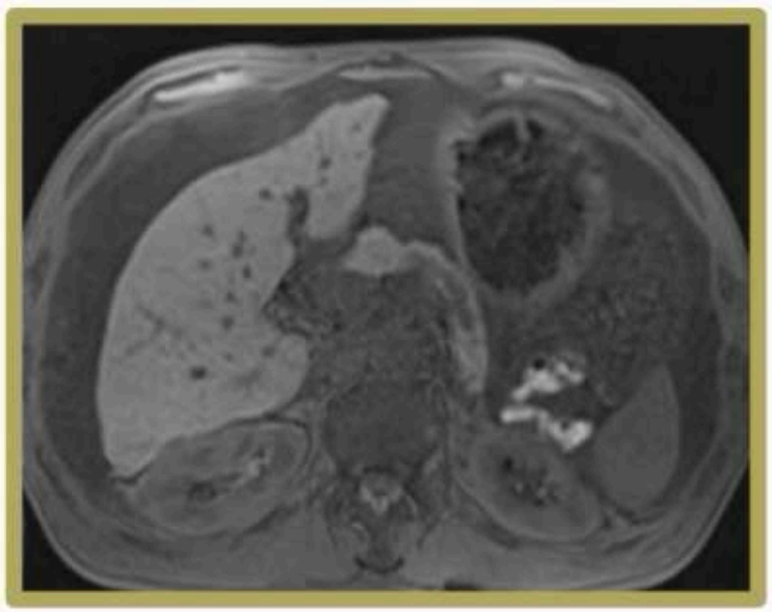
MENU

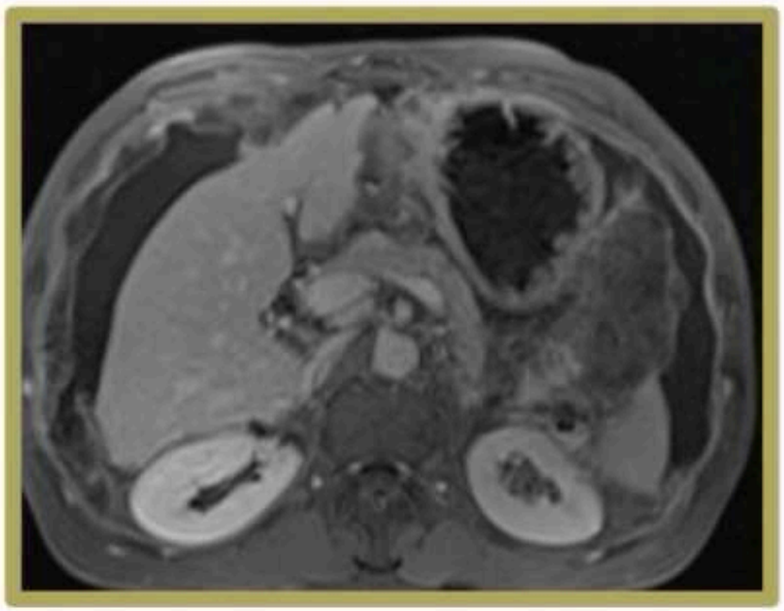
IRM











MENU

DIAGNOSTIC SUSPECTÉ ?

Carcinose péritonéale

Primitif : dig? Gynécologique?

Coelioscopie
+
Anapath

CSPP

MENU

Atteinte péritonéale **infiltrative** + nodules **calcifiés**

Carcinose de carcinome séreux primitif ovarien

Atteinte infiltrative

Calcifications

+ tumeur séreuse de l'ovaire

CSPP

Femme ménopausée

Atteinte infiltrative et nodulaire

+ calcifications expansives (GEp)

+ ADP 63%

+ovaires normaux (anapath)

Psammocarcinome

Femme ménopausée

Lésions péritonéales diffuses infiltratives

+ psammomes (anapath)

Tuberculose

forme sèche

Mésothéliome papillaire bien différencié

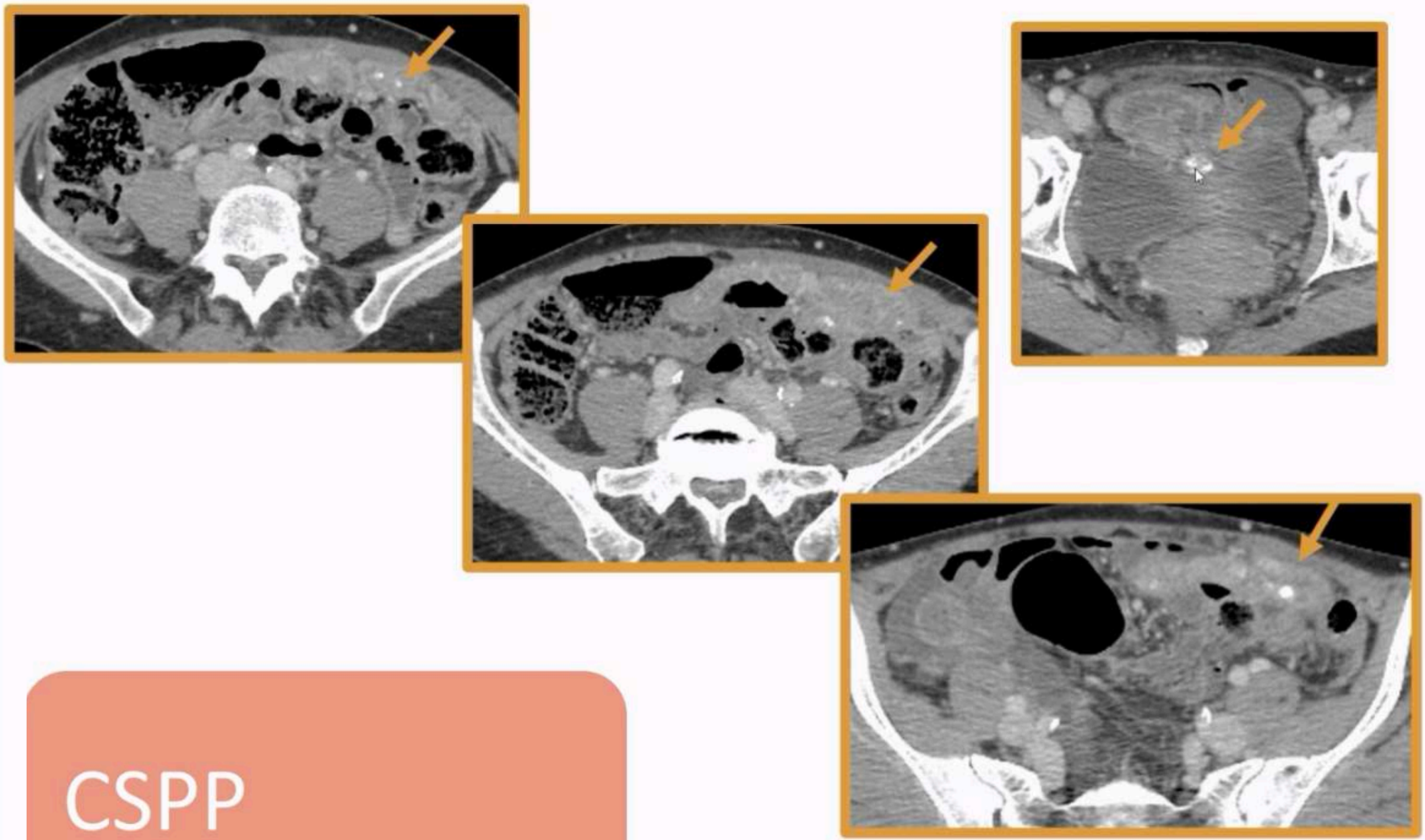
Femme en activité génitale

Infiltration + calcifications

+ Lésions nodulaires et micronodulaires

MENU

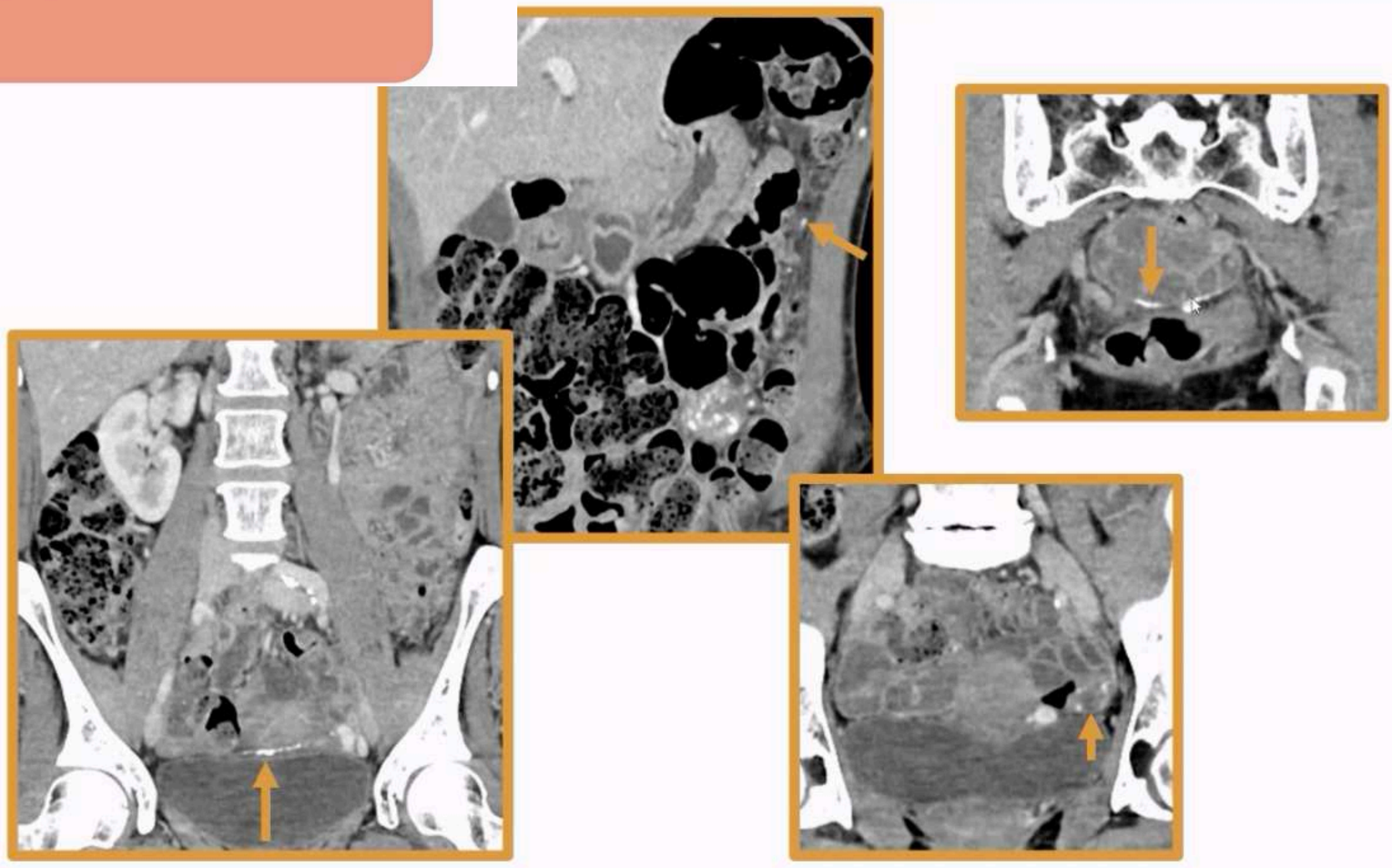
Masse péritonéale et épaississt diffus / partiellement calcifiés



CSPP

MENU

CSPP



MENU

Kyste mésothélial péritonéal simple

Masse kystique péritonéale primitive

Origine congénitale : **défaut d'accolement des feuillets péritonéaux pendant la vie embryonnaire**

Siège : mésentère / mésocolon / épiploon

Âge : enfant et adulte jeune / adulte

Clinique :

- Asymptomatique
- Symptômes non spécifiques : dleur/ballonnement/constipation/vomissement
- Tableau aigu (complication) : rupture/infection/torsion/hémorragie

Aspect en imagerie

Masse kystique uniloculaire / arrondie

Paroi fine / pas de septa interne

Taille: 2 à 40 cm

MENU

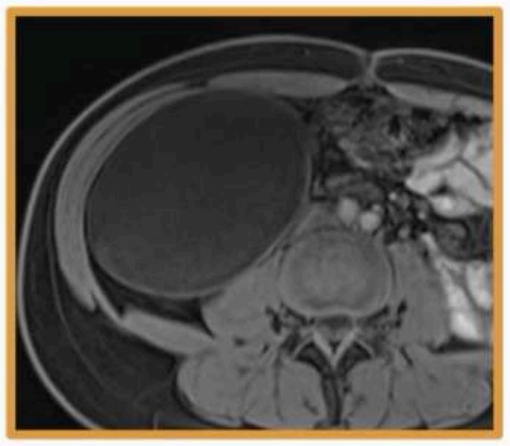
Kyste mésothélial péritonéal simple

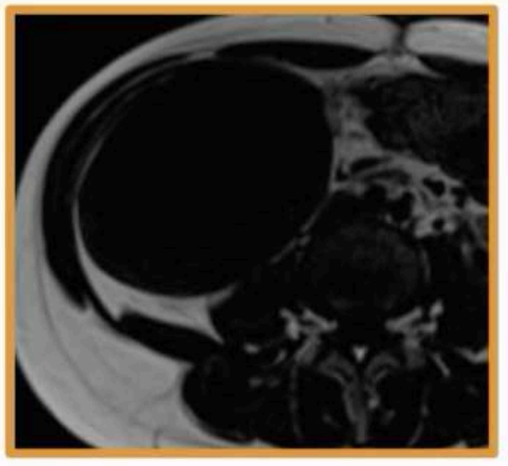


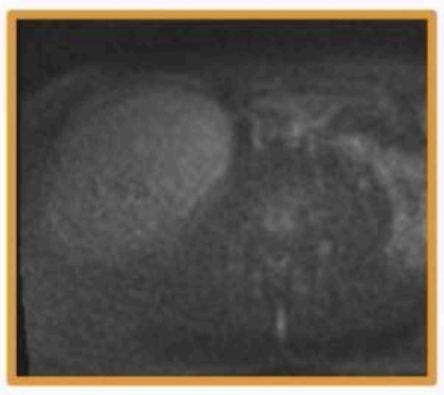


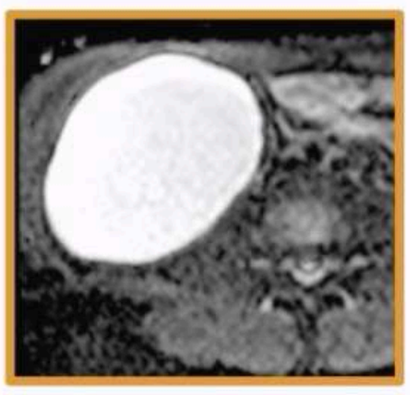












MENU

Hypothèses diagnostiques ?

Mucocèle appendiculaire ?

Mais : forme arrondie

appendice normal

Duplication digestive ?

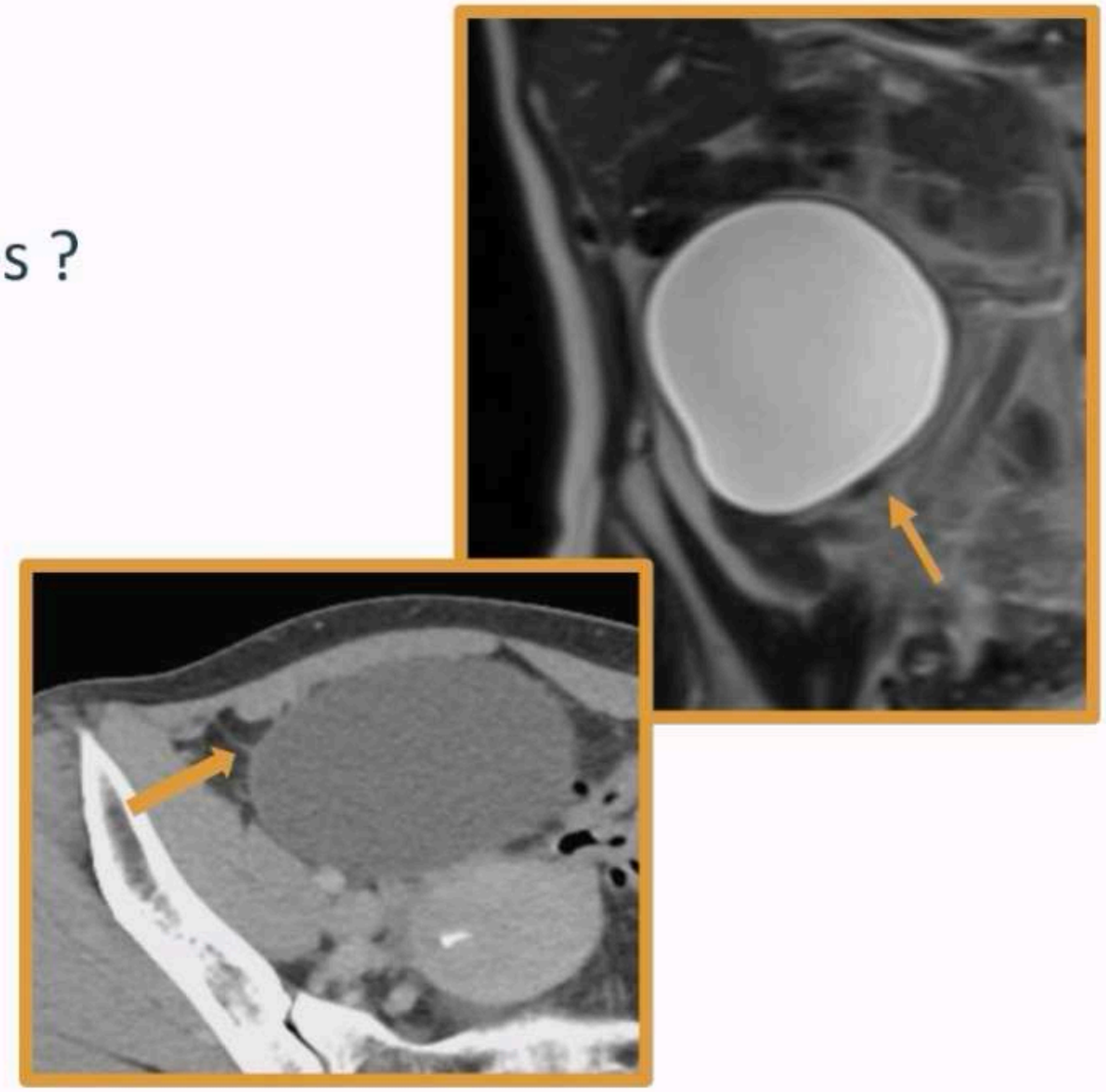
Mais : paroi très fine

forme arrondie

Kyste péritonéal primitif ?

kyste mésothélial

péritoine pariétal postérieur Dt

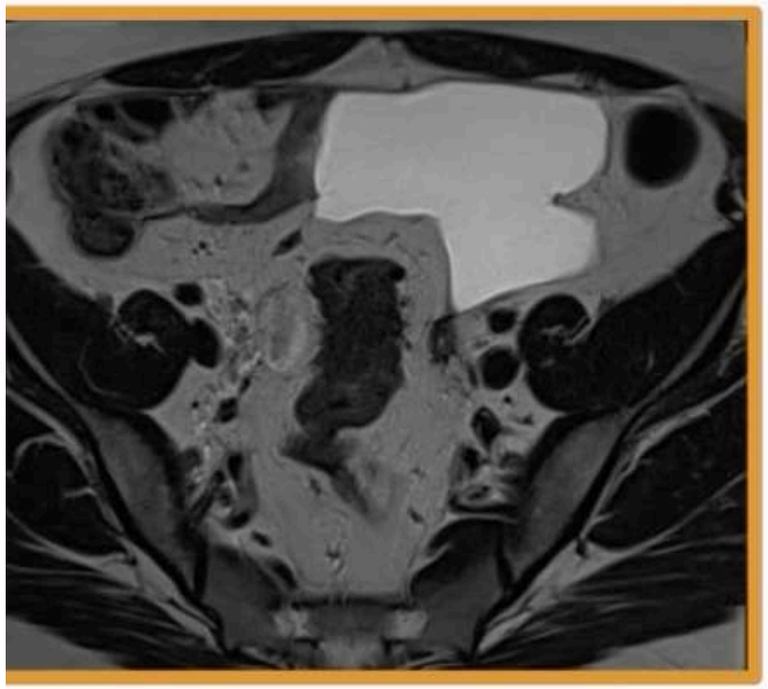


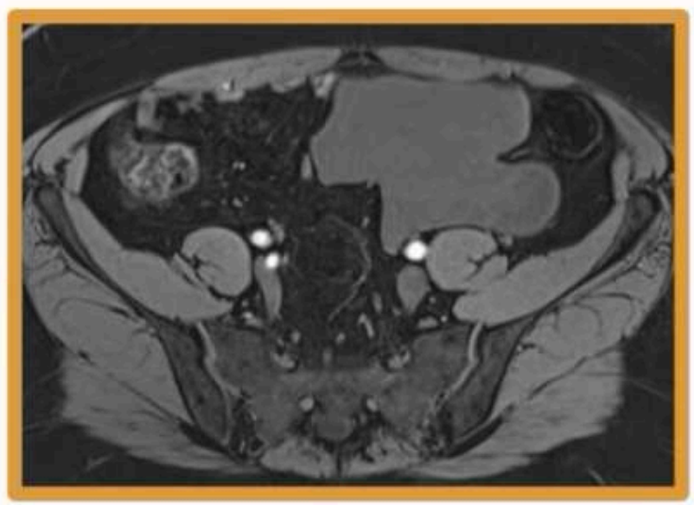
MENU

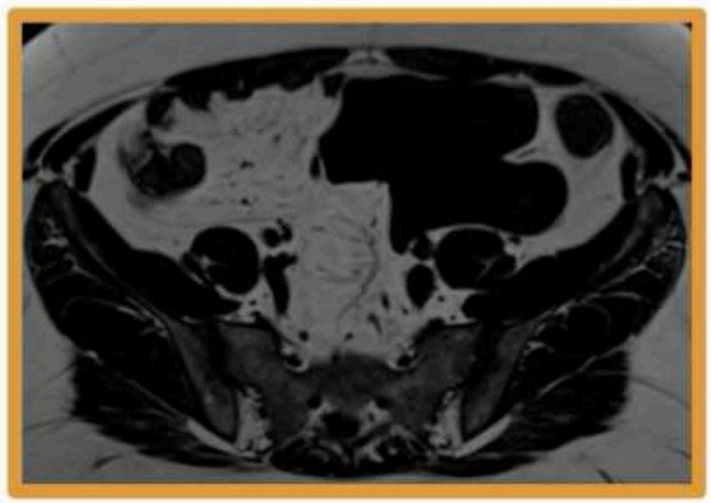
Diagnostic

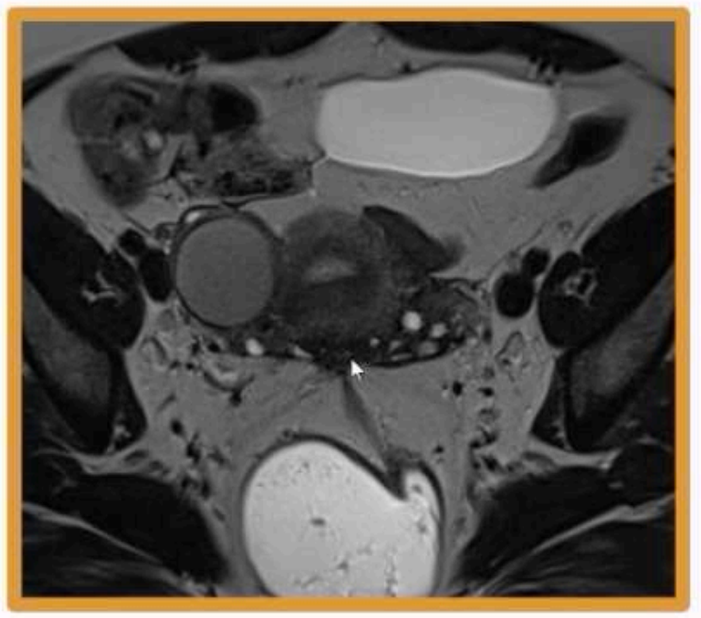
Lymphangiome kystique

- Siège : méso sigmoïde, rapports anatomiques
- Aspect : kystique pur
- Pas d'effet de masse (moulé sur les organes)









MENU

Table 1: Classification of Cystic Lesions Arising in the Abdomen by Cause and Histologic Definition

Entity by Cause	Pathologic Definition
Congenital	
Chylolymphatic mesenteric cyst	Cyst with endothelial lining
Cystic lymphangioma	
Enteric duplication cyst (EDC)	Cyst with epithelial lining
Enteric cyst	
Mature cystic teratoma	
Urachal cyst	
Peritoneal simple mesothelial cyst (PSMC)	Cyst with mesothelial lining
Neoplastic	
Mucinous cystic neoplasm (MCN)	Cyst with epithelial lining
Gastrointestinal stromal tumor (GIST)	Tumor with necrotic or cystic degeneration
Soft-tissue sarcoma	
Desmoid tumor	
Reactive or proliferative	
Multicystic peritoneal mesothelioma (MCPM)	Cyst with mesothelial lining
Infectious or inflammatory	
Abscess	Pseudocyst or trapped fluid
Nonpancreatic pseudocyst	
Peritoneal hydatidosis	
Peritoneal tuberculosis	
Iatrogenic or traumatic	
Nonpancreatic pseudocyst	Pseudocyst
Cerebrospinal fluid (CSF) pseudocyst	
Lymphocele	
Gossypiboma	

Approach to Cystic Lesions in the Abdomen and Pelvis, with Radiologic- Pathologic Correlation

Joseph H.Yacoub, MD Jennifer A. Clark, MD
Edina E. Paal, MD Maria A. Manning, MD

RadioGraphics 2021; 41:1368–1386

MENU

Hypothèses Dc ?

NON
Multiloculé / unilat
Signal mucineux
Implants mucineux péritonéaux
MAIS Ovaires normaux

NON
Kystique loculée
« Spider in the web »
MAIS Implants péritonéaux

NON
Multiloculé

NON
Kystique multiloculée
MAIS
Effet de masse

OUI
Multiloculé
Implants kystiques péritonéaux
Aspect en grappe de raisin

Cystadénome mucineux de l'ovaire ?

Pseudokyste péritonéal ?

Kyste mésothélial ?

Lymphangiom kystique ?

Mésothéliome kystique ?

MENU

Les tumeurs mésothéliales du péritoine

Bénigne

- **mésothéliome multikystique bénin**
- Kystique multifocale en grappe de raisin
- femme jeune
- notion d'agressions péritonéales (OMS 2019 : pseudo-kyste?)

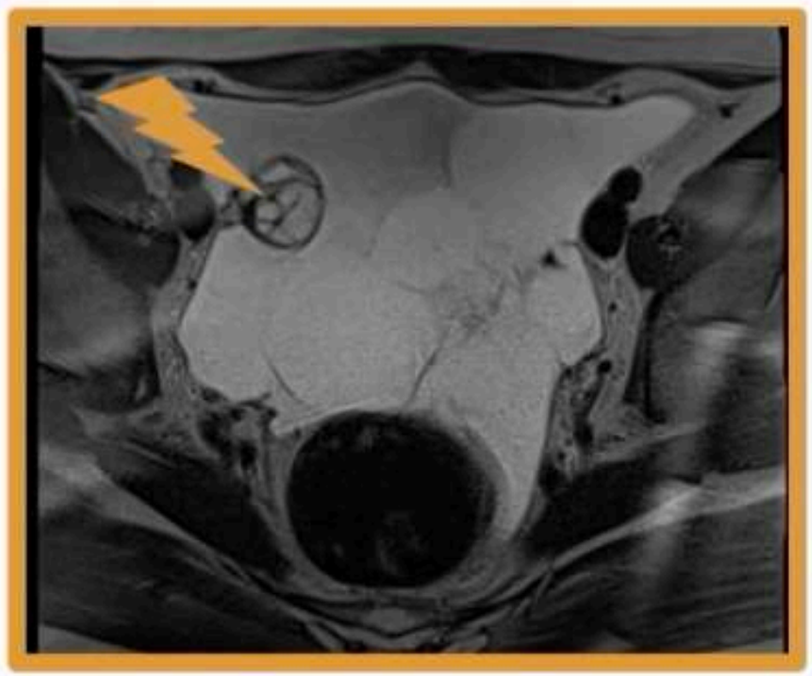
Maligne

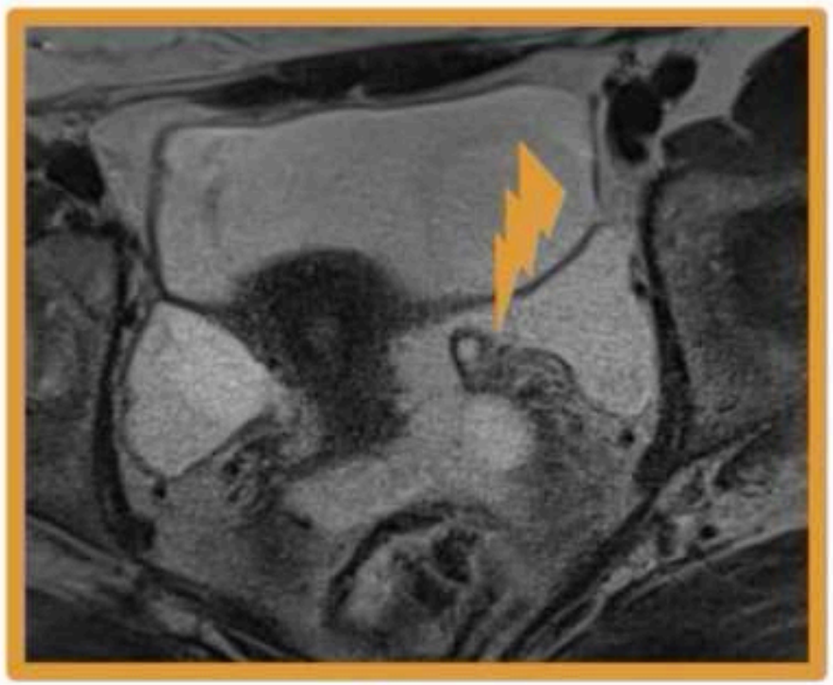
- **mésothéliome épithélioïde**
- Forme infiltrative diffuse
- homme 50-60 A
- notion d'exposition à l'amiante

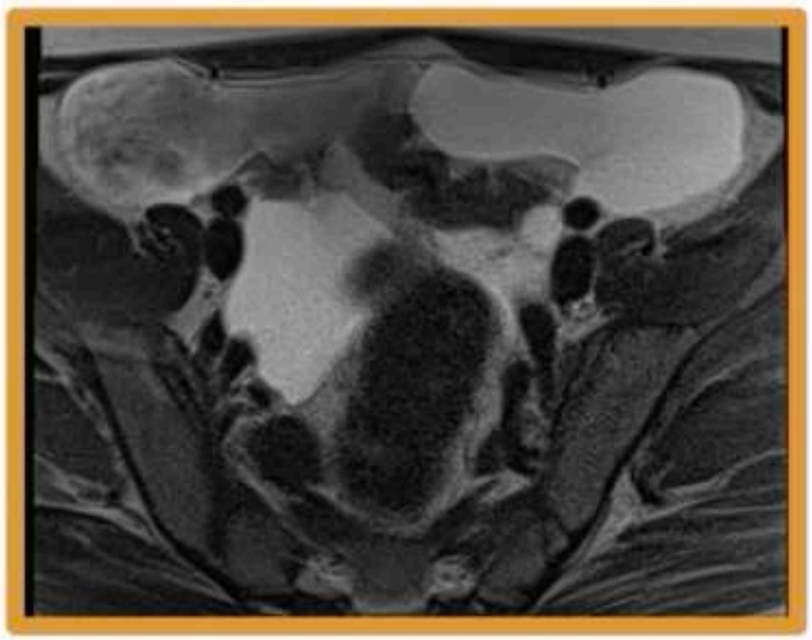
- **mésothéliome sarcomatoïde et biphasique**
- Forme solide avec masses solides confluentes
- Âge plus jeune
- Plus mauvais Pc

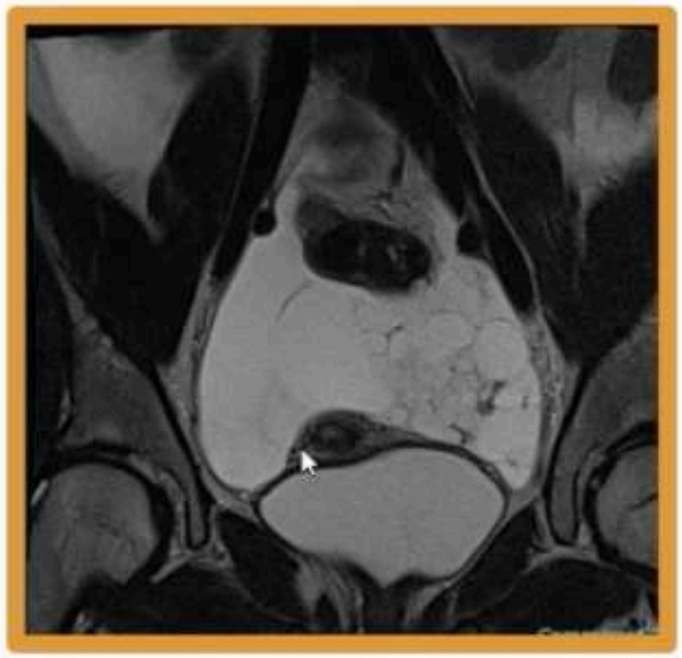
MENU

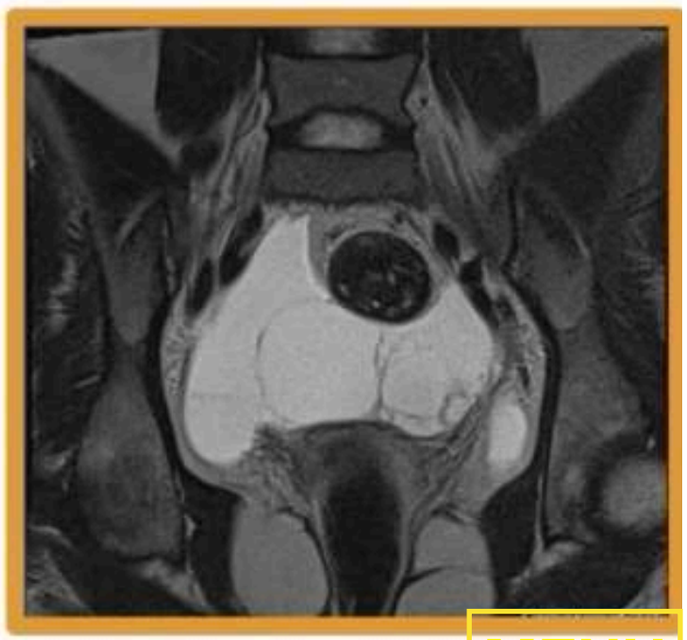
Volumineuse masse kystique pelvienne pluri-loculée avec signaux différents
Avec ascite
Avec effet de masse
Et multiples implants peritoneaux





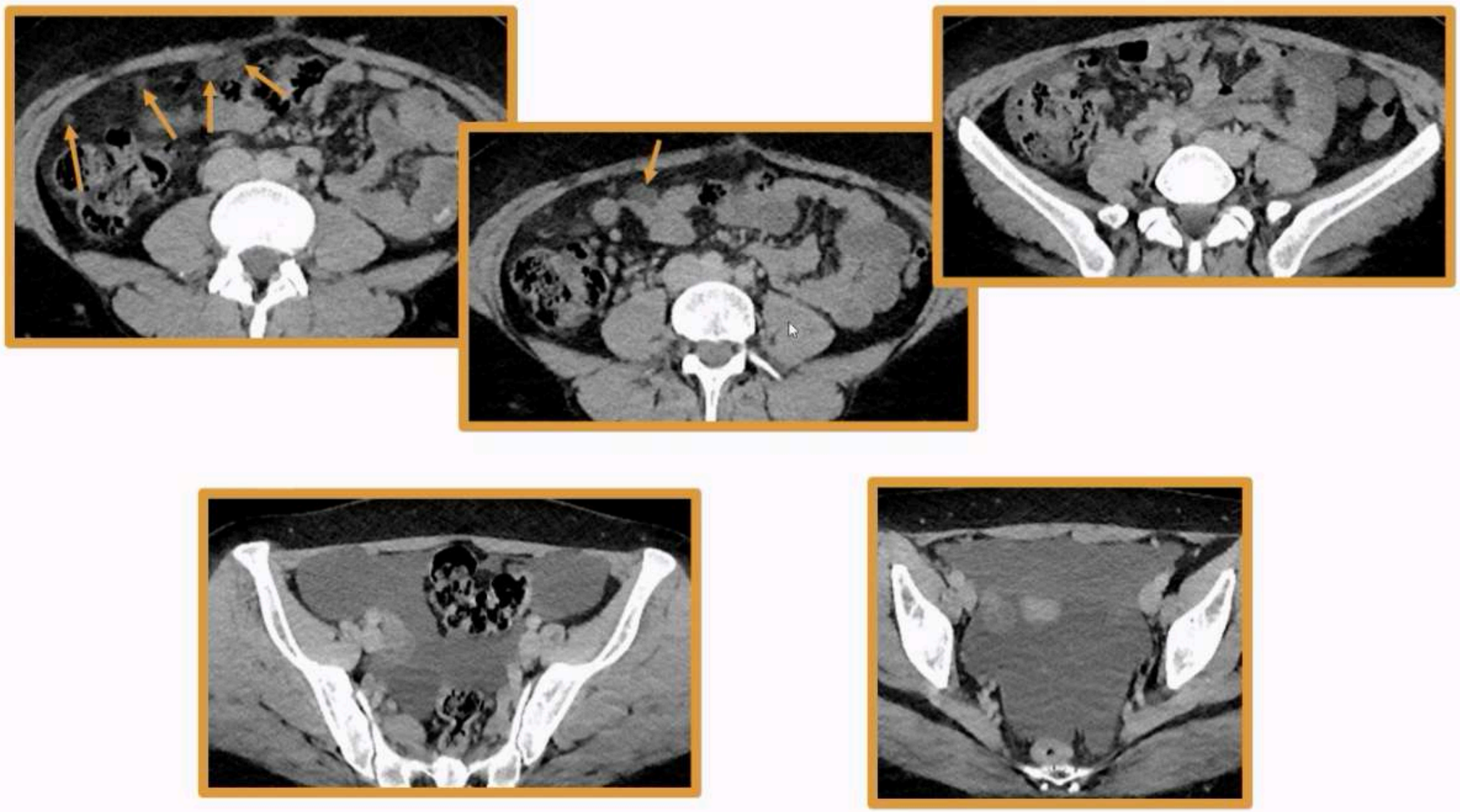






MENU

Volumineuse masse kystique pelvienne pluri-loculée avec signaux différents
Avec ascite
Avec effet de masse
Et multiples implants peritoneaux



MENU

Hypothèses Dc ?

NON
Multiloculé / unilat
Signal mucineux
Implants mucineux péritonéaux
MAIS Ovaires normaux

NON
Kystique loculée
« Spider in the web »
MAIS Implants péritonéaux

NON
Multiloculé

NON
Kystique multiloculée
MAIS
Effet de masse

OUI
Multiloculé
Implants kystiques péritonéaux
Aspect en grappe de raisin

Cystadénome mucineux de l'ovaire ?

Pseudokyste péritonéal ?

Kyste mésothélial ?

Lymphangiom kystique ?

Mésothéliome kystique ?

MENU

MÉSOTHÉLIOME PÉRITONÉAL ÉPITHÉLOÏDE

Les tumeurs mésothéliales du péritoine

Bénigne

- **mésothéliome multikystique bénin**
- Kystique multifocale en grappe de raisin
- femme jeune
- notion d'agressions péritonéales (OMS 2019 : pseudo-kyste?)

Maligne

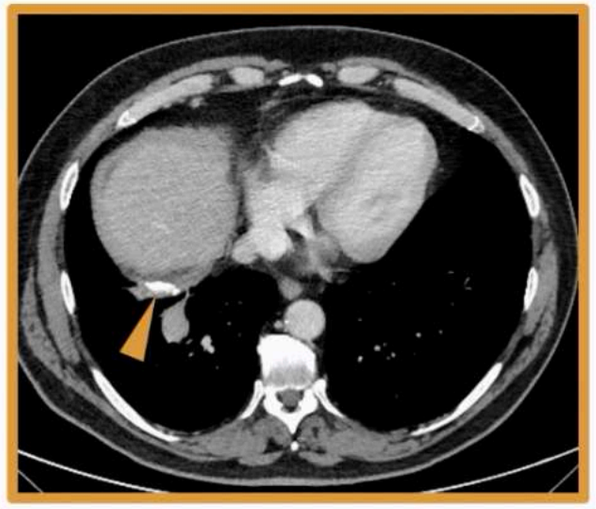
- **mésothéliome épithélioïde**
- Forme infiltrative diffuse
- homme 50-60 A
- notion d'exposition à l'amiante

- **mésothéliome sarcomatoïde et biphasique**
- Forme solide avec masses solides confluentes
- Âge plus jeune
- Plus mauvais Pc

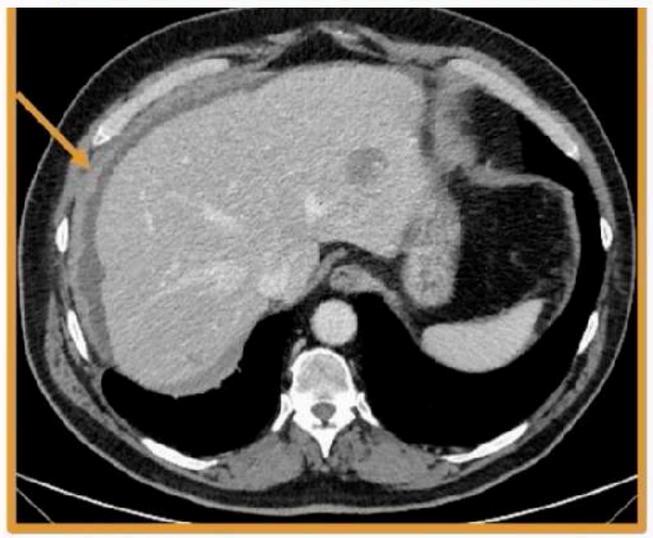
MENU

Plaques pleurales calcifiées
Travailleur dans le bâtiment

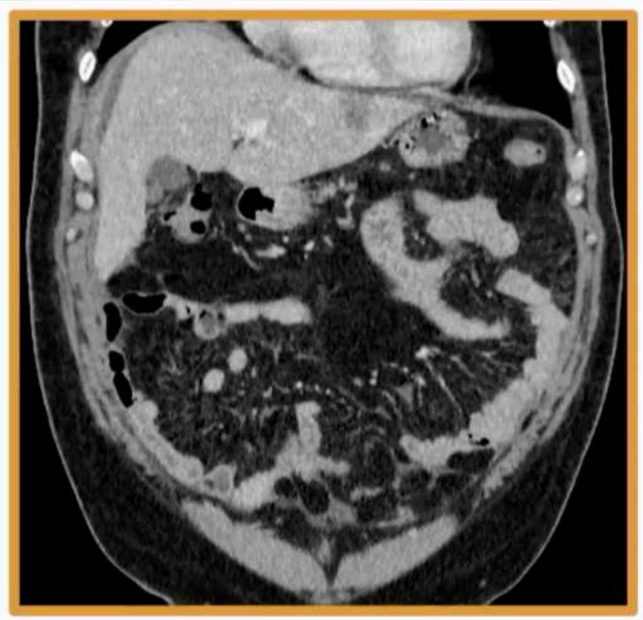
MÉSOTHÉLIOME PÉRITONÉAL
ÉPITHÉLOÏDE



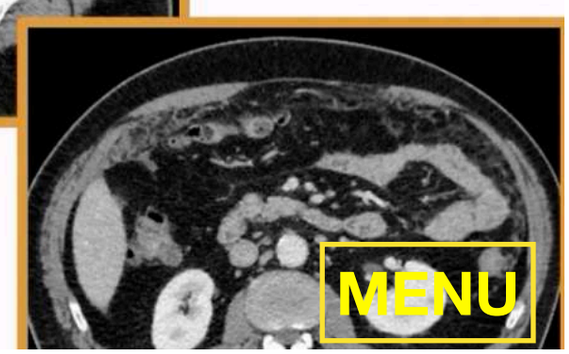












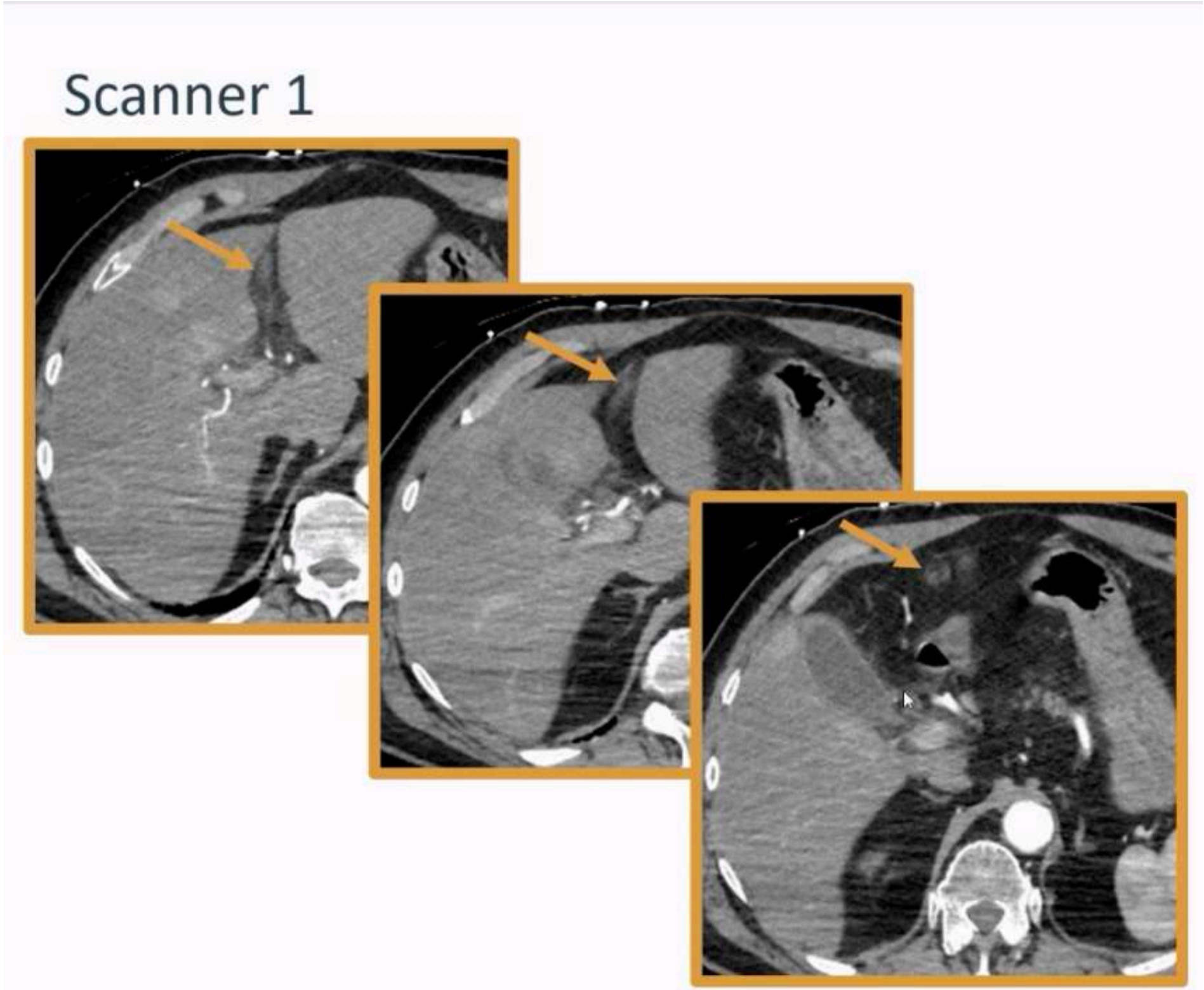
MENU

IFFI
Intraperitoneal Focal Fat Infarction

4 entités	Similitudes	Différences
1. Infarctus épiploïque : grand épiploon/omentum 2. Appendagite : Infarctus d'une frange épiploïque 3. Infarctus du petit omentum 4. Infarctus du lig. falciforme / lig. rond	- clinique - étiologie - imagerie - prise en charge	- Localisation - Taille

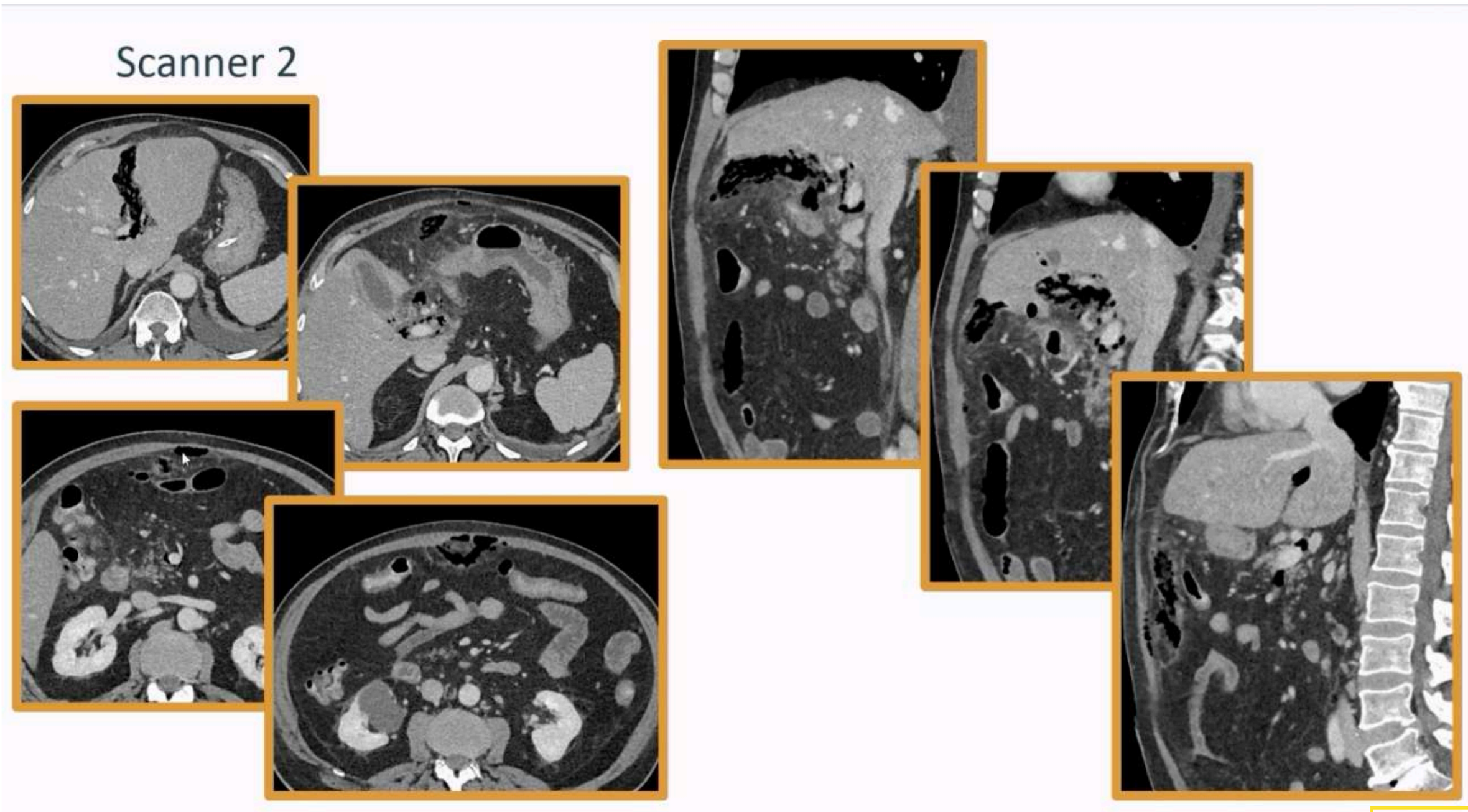
MENU

Infarctus du ligament falciforme



MENU

Infarctus du ligament falciforme



MENU

TBc Péritonéale Primitive

La tuberculose péritonéale primitive

- rare
- Rarement isolée
- svt associée à d'autres atteintes digestives

Propagation

- le + svt d'un foyer local
- parfois systémique

Présentation radiologique habituelle

- ascite
- épaississement des feuillets péritonéaux régulier et marqué
- Grosses ADP nécrotiques

Formes rares

- péritonite encapsulante
- forme sèche

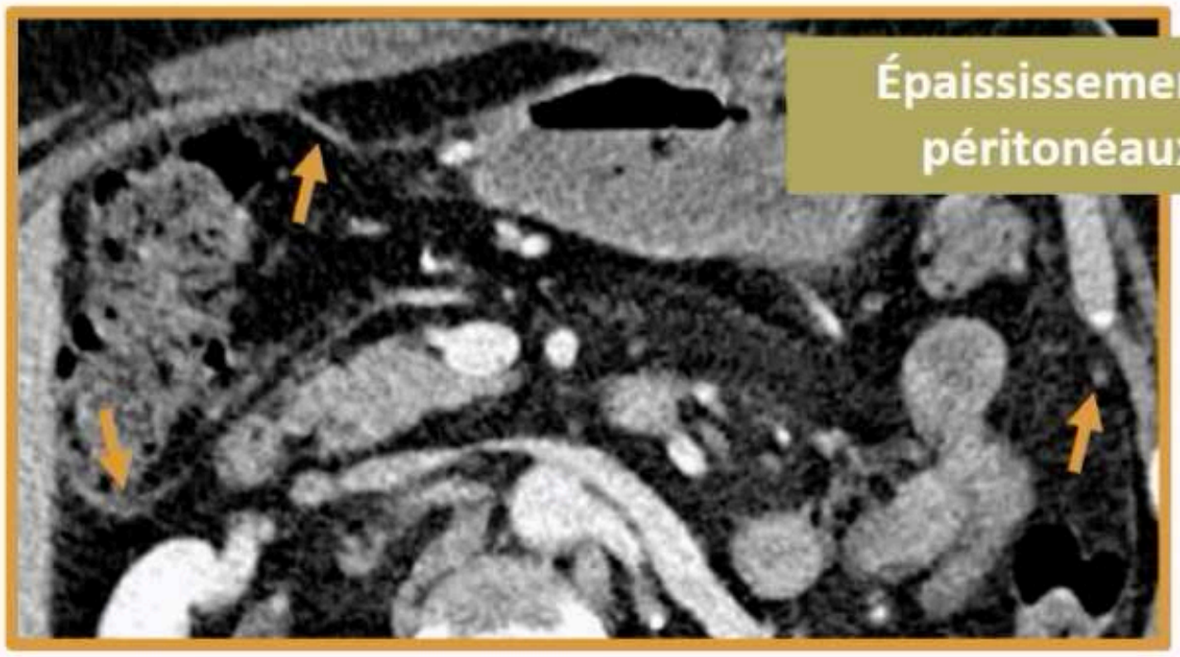
La forme sèche

L'atteinte péritonéale est secondaire à la rupture d'un gg nécrotique

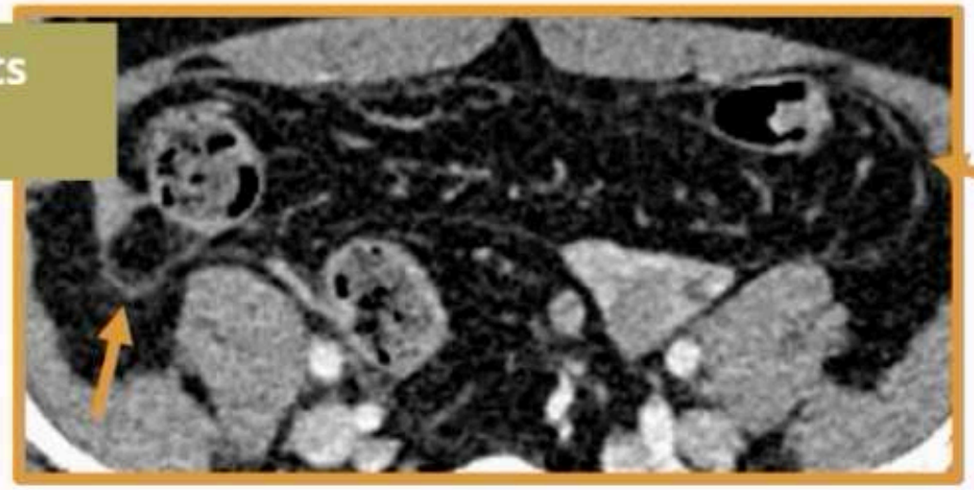
≅ *carcinose péritonéale*

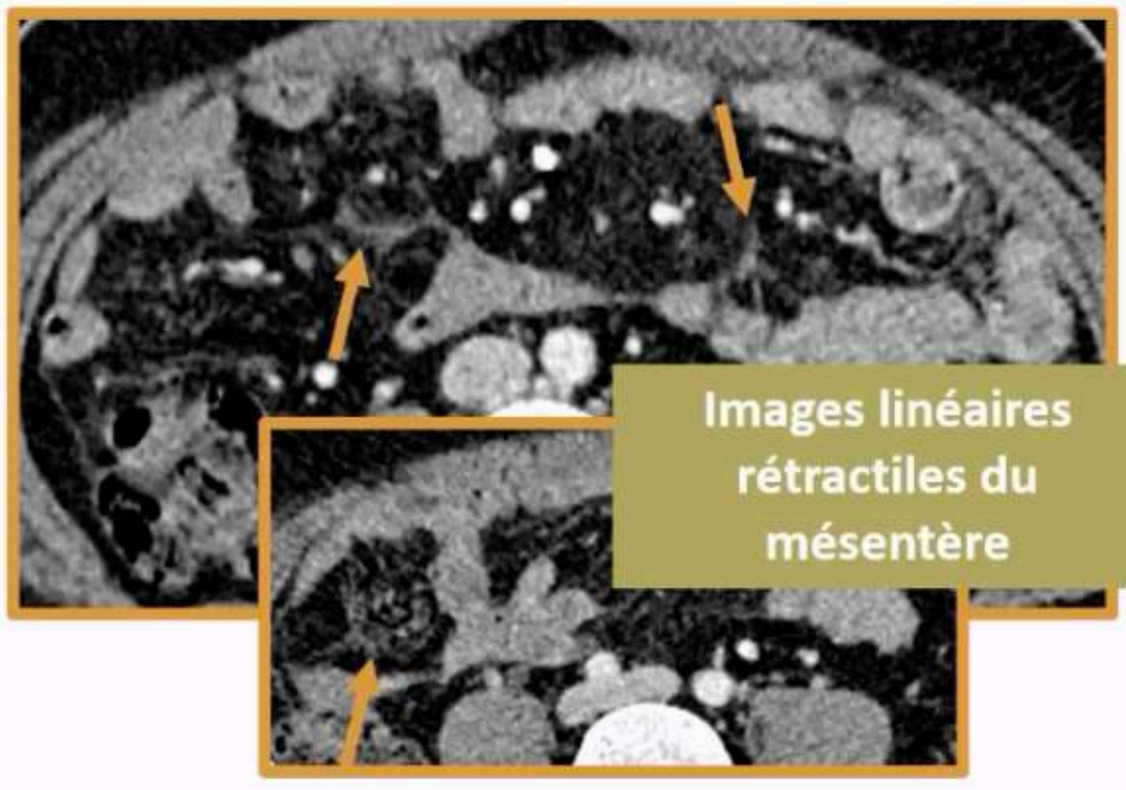
- Epaississement nodulaire du péritoine
- Infiltration du mésentère
- Calcifications
- Adhérences fibreuses

MENU



Épaississements péritonéaux





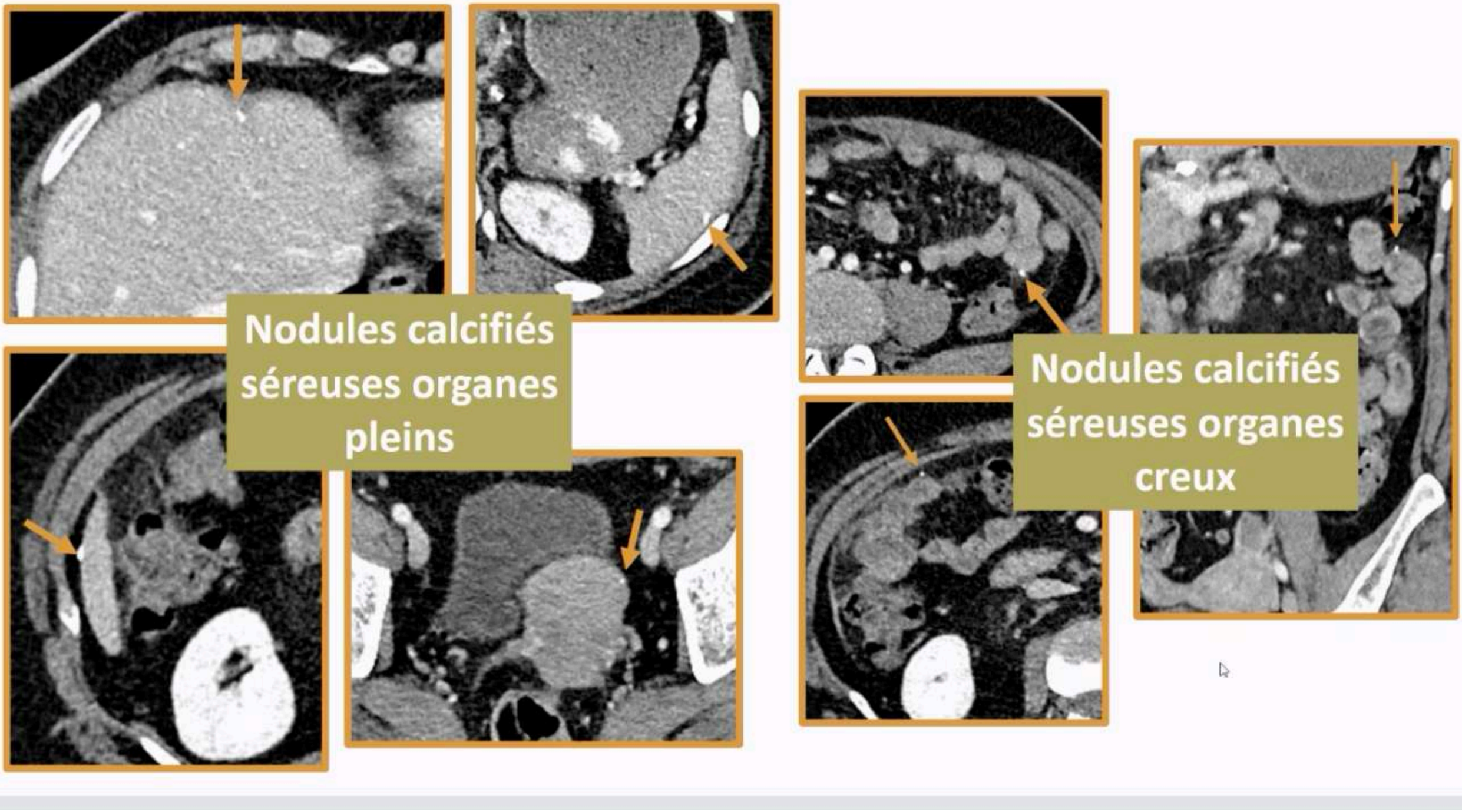
Images linéaires rétractiles du mésentère



Infiltration épiploïque

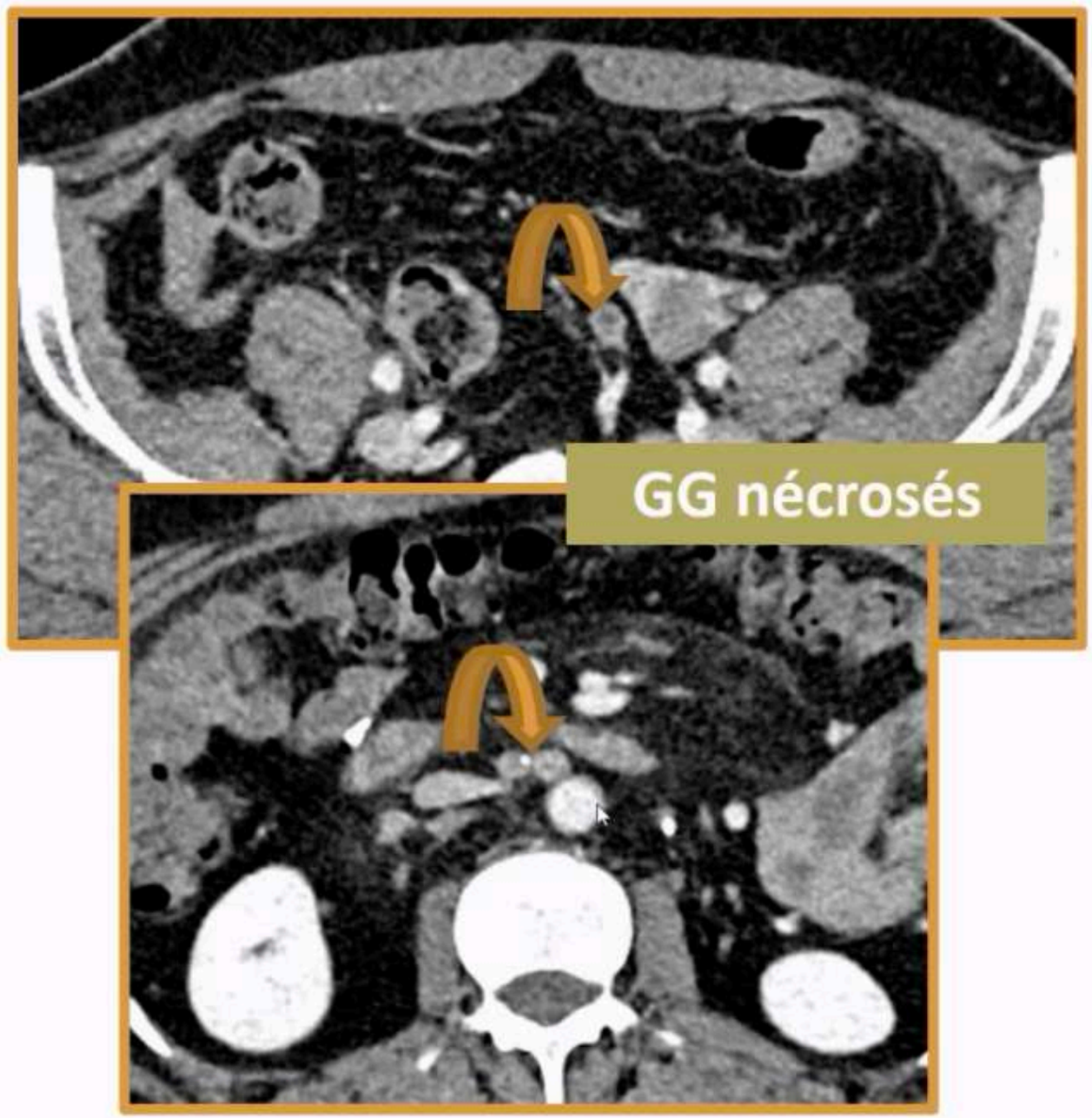


MENU


Nodules calcifiés séreuses organes pleins
Nodules calcifiés séreuses organes creux

MENU





MENU

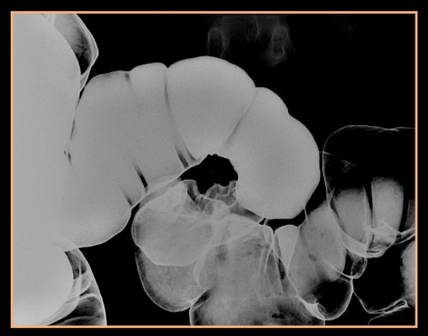
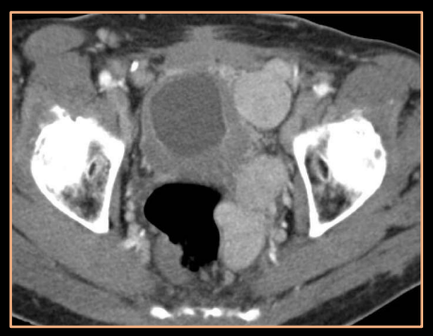
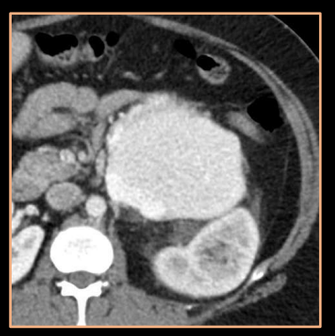
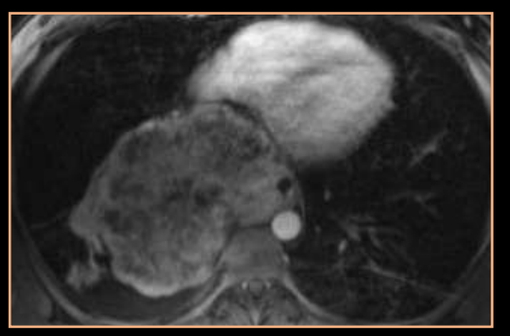
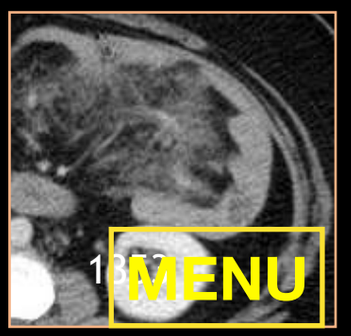
CAS CLINIQUE +++

PSEUDO-TUMEUR ABDO

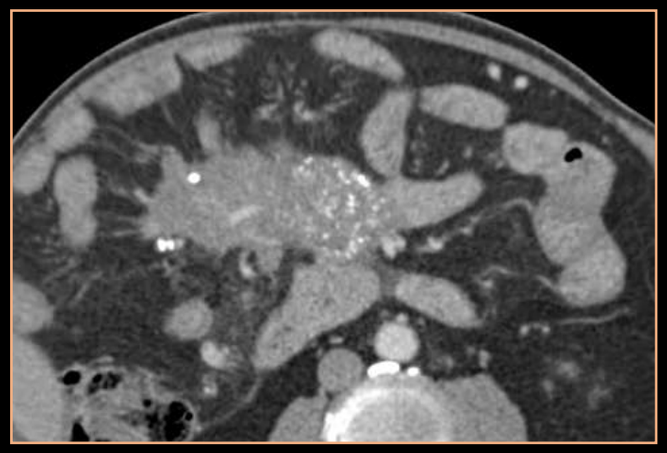
MENU

Summary

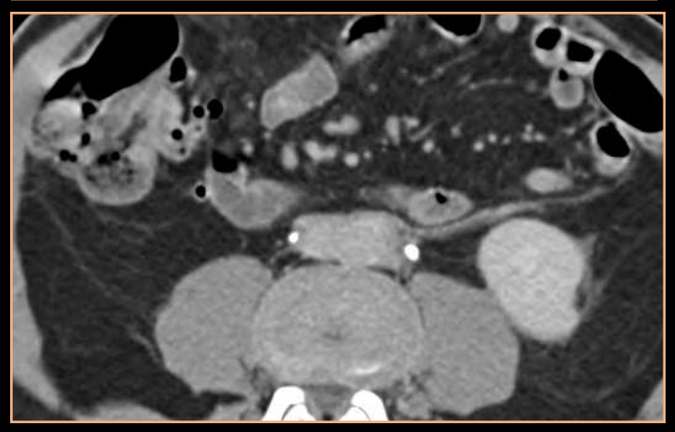
- Fibrosing
  - Sclerosing mesenteritis
  - Abdominal fibromatosis (desmoid type)
  - Retroperitoneal fibrosis
- Inflammatory or deposition
  - Erdheim-Chester disease
  - IgG4-related sclerosing disease
  - Inflammatory pseudotumor
  - Sarcoidosis
  - Castleman disease
  - Amyloidosis
- Infectious
  - Actinomycosis
  - Fitz-Hugh–Curtis syndrome
  - Disseminated fungal infection
  - Tuberculose péritonéale
  - Xanthogranulomatous
- Benign tumors or mass lesions
  - Testicular adrenal rest tumor
  - Splenosis
  - Endometriosis
  - Extramedullary hematopoiesis
  - Fat necrosis/omental infarct

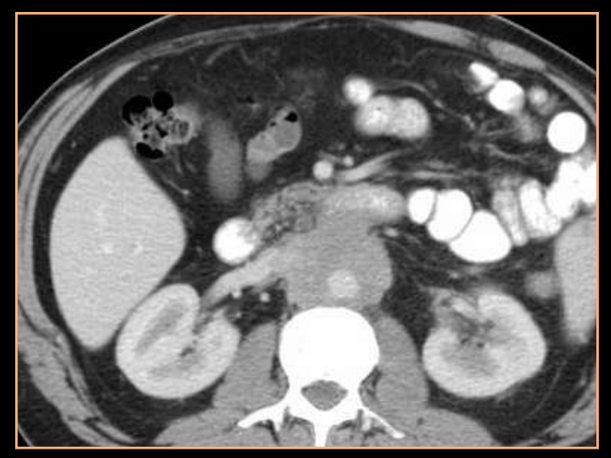
Is It Cancer?

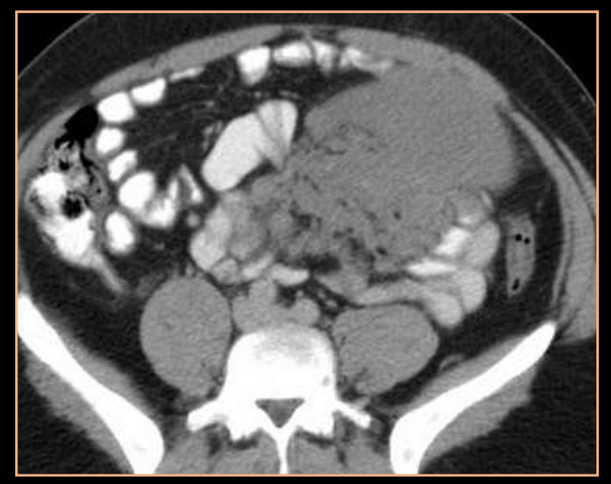


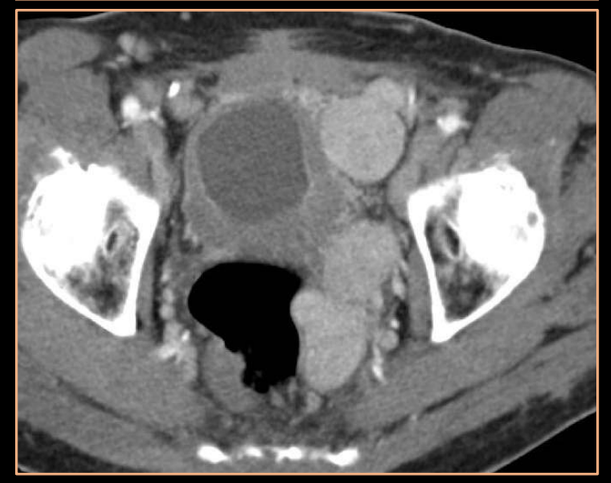




- There are common and uncommon conditions that can be confused for cancer in abdominal imaging.
- Four broad categories
  - Fibrosing disease
  - Inflammatory or deposition disease
  - Infection
  - Benign tumors or mass lesions
- There are patterns of imaging, clinical clues, and categories of disease that can help the radiologist suggest a nonmalignant diagnosis, avoiding unnecessary anxiety and procedures.







Learning Objectives

- Define the categories of nonmalignant disease that can mimic cancer.
- Identify the clinical situations that suggest a nonmalignant diagnosis.
- Develop a complete differential diagnosis suggesting appropriate malignant and nonmalignant diagnoses, guiding the patient toward biopsy or surgical excision when appropriate.
- Recognize key features that suggest a single benign diagnosis to avoid unnecessary patient anxiety, biopsy, and potential surgery.

MENU

Case 1: 50-year-old man with abdominal pain





Key findings

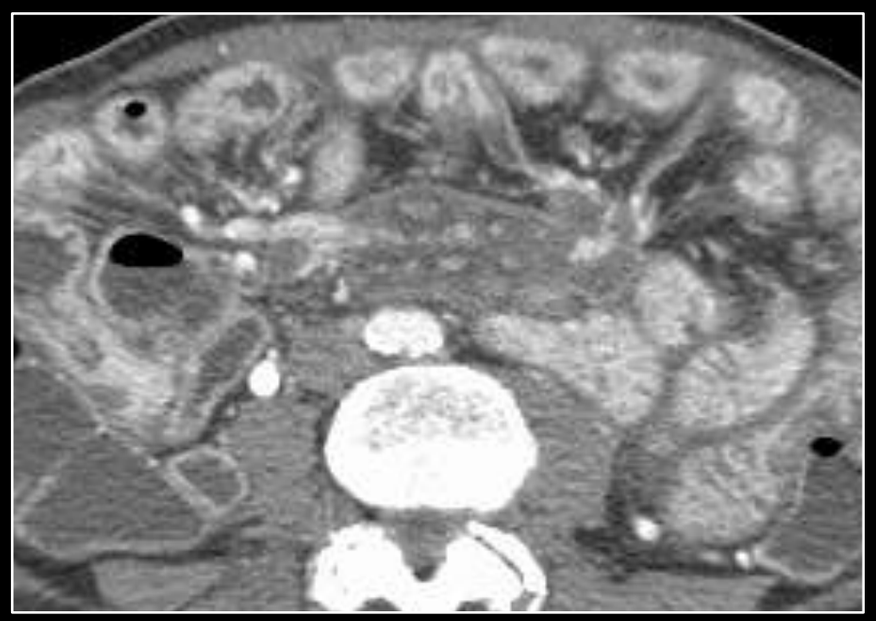
- Hazy mass at the root of the mesentery
- Pseudocapsule (upper arrows)
- Fat-ring sign (lower arrow)

MENU

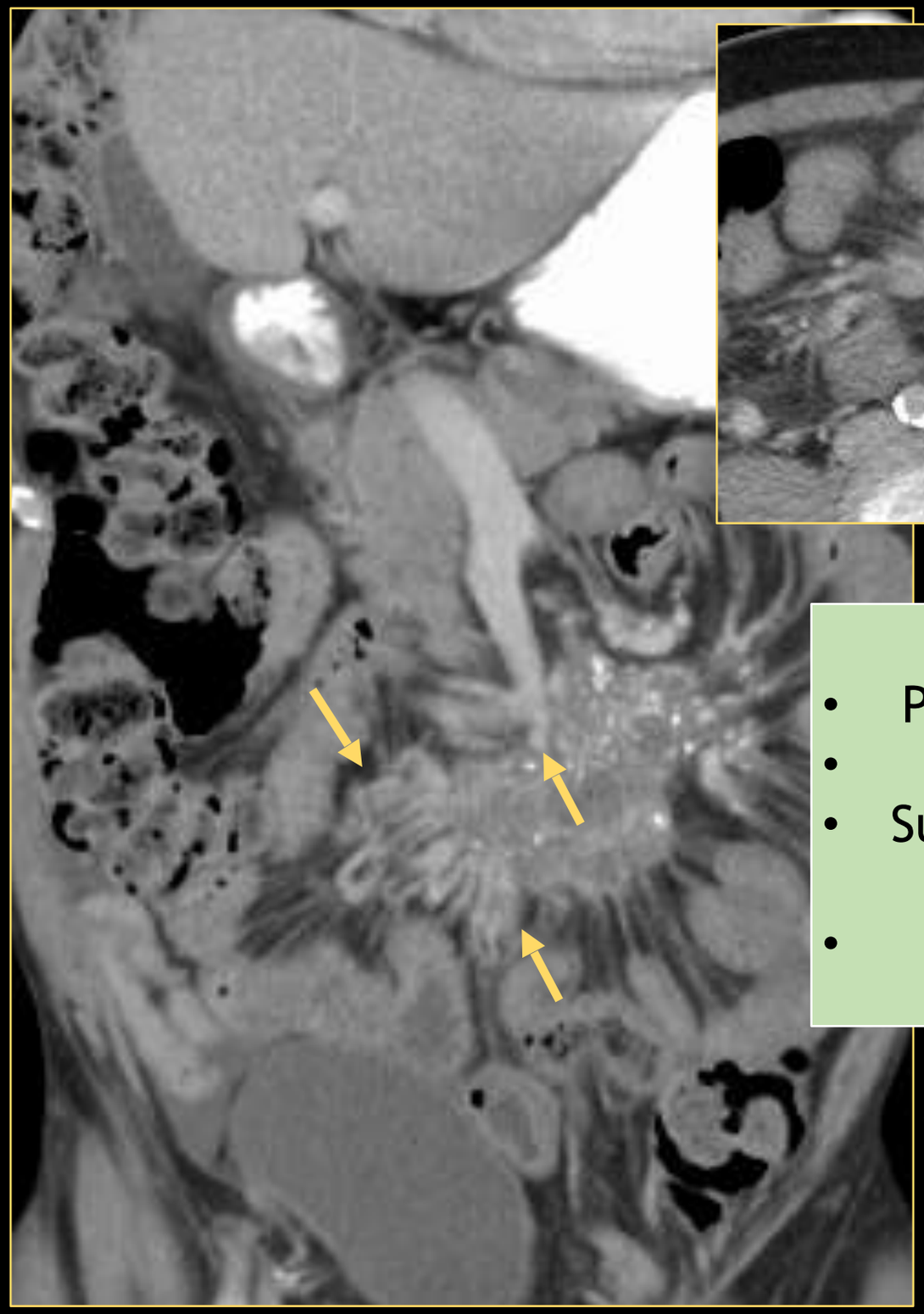
Case 1: 50-year-old man with abdominal pain

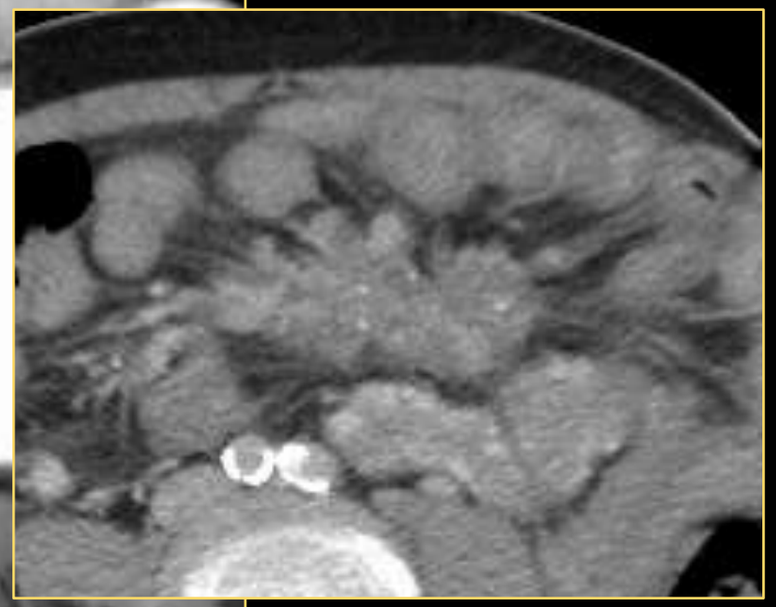


Initial presentation



3 years later



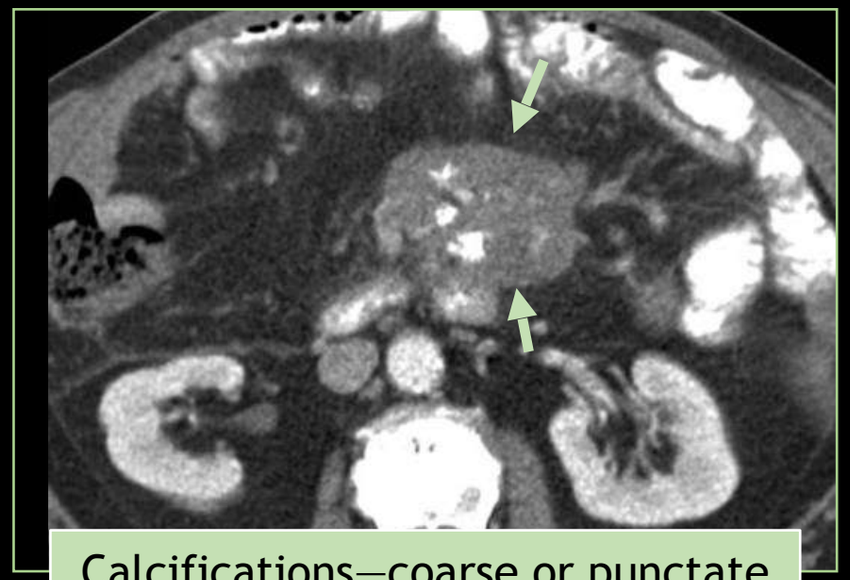


Key findings
- Progressive fibrosis
- Calcifications
- Superior mesenteric vein occlusion
- Varices

Arrows = sclerotic mesenteric tissue

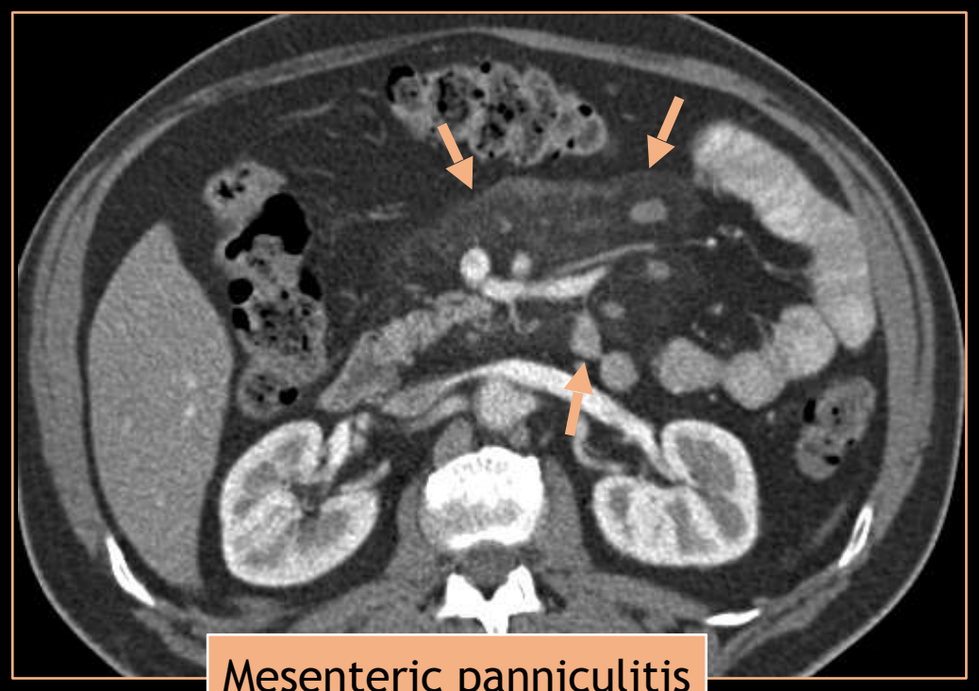
Case 1: Sclerosing mesenteritis

- Idiopathic chronic inflammation of the mesentery
- Can be immunoglobulin G4 (IgG4) related
- Subtypes based on predominant histopathologic findings
  - Mesenteric panniculitis (inflammation)
  - Retractile mesenteritis (fibrosis)
- Differential diagnosis: lymphoma, pseudotumor, carcinoid, desmoid, gastrointestinal stromal tumor

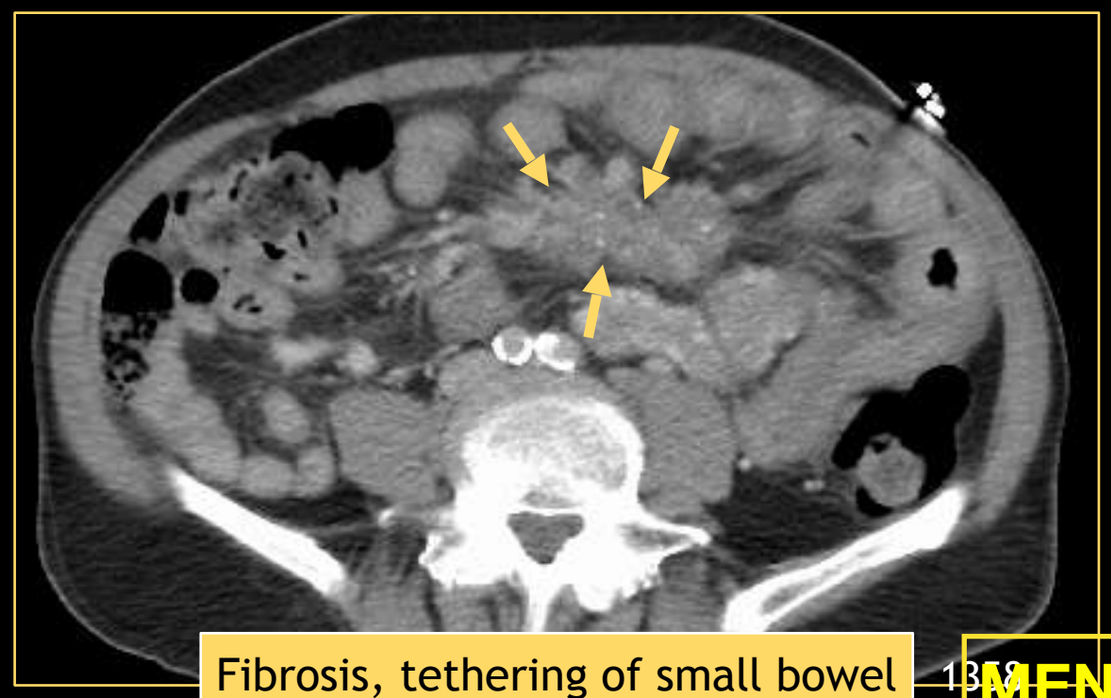


Calcifications—coarse or punctate





Mesenteric panniculitis



Fibrosis, tethering of small bowel

MENU

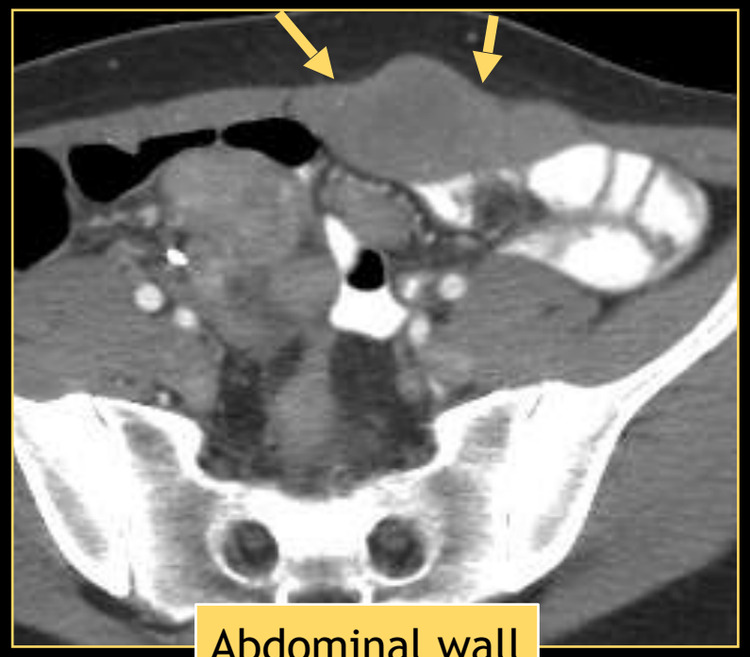
Case 2: Abdominal fibromatosis (desmoid type)

Histologically benign but locally aggressive

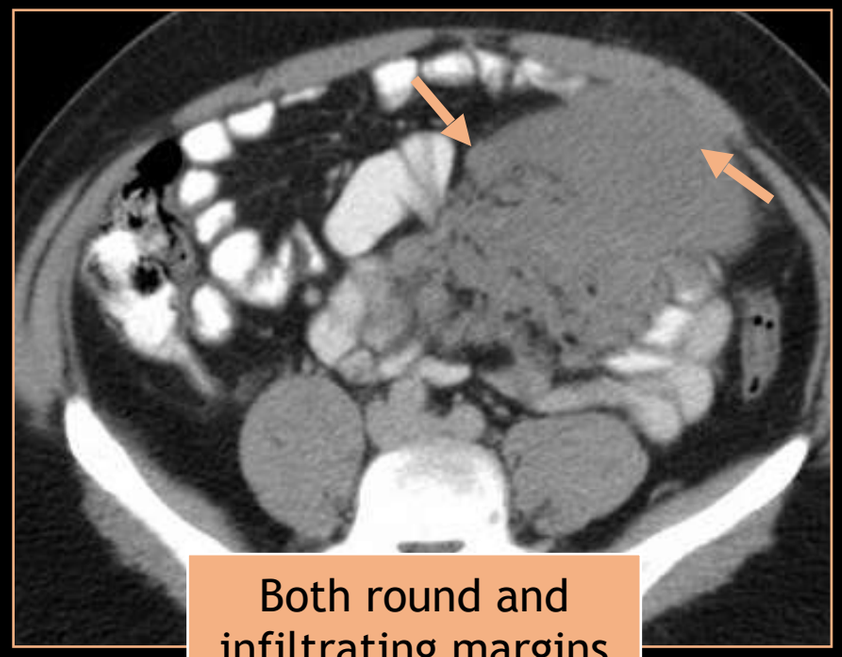
- Sporadic or associated with familial polyposis
- Intra-abdominal
  - Most are sporadic and singular.
  - 9%–18% association with familial polyposis (Gardner syndrome)
- Abdominal wall
  - During pregnancy or within 1 year of childbirth
  - Association with oral contraceptives
- Biopsy frequently required to diagnose



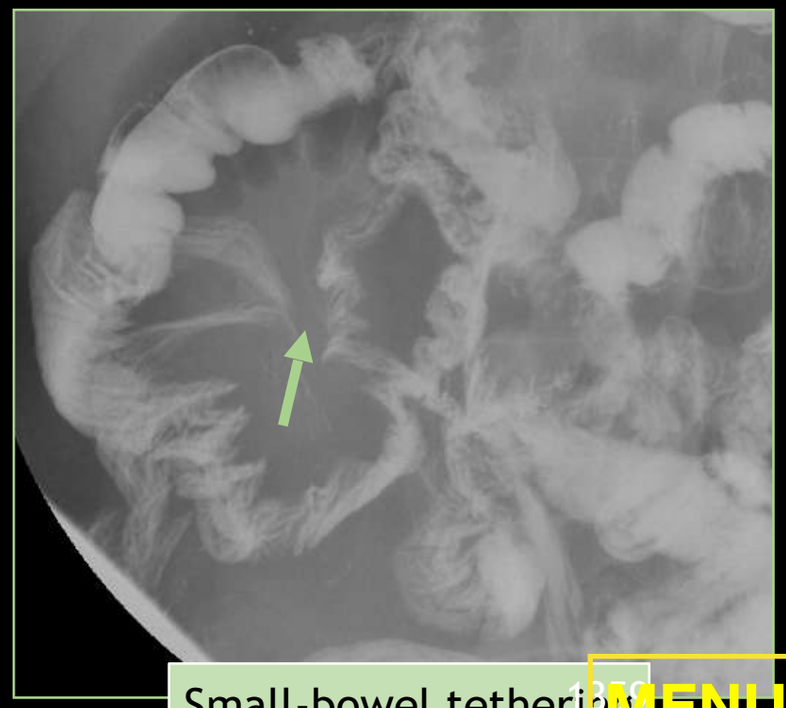
Infiltrative margins



Abdominal wall

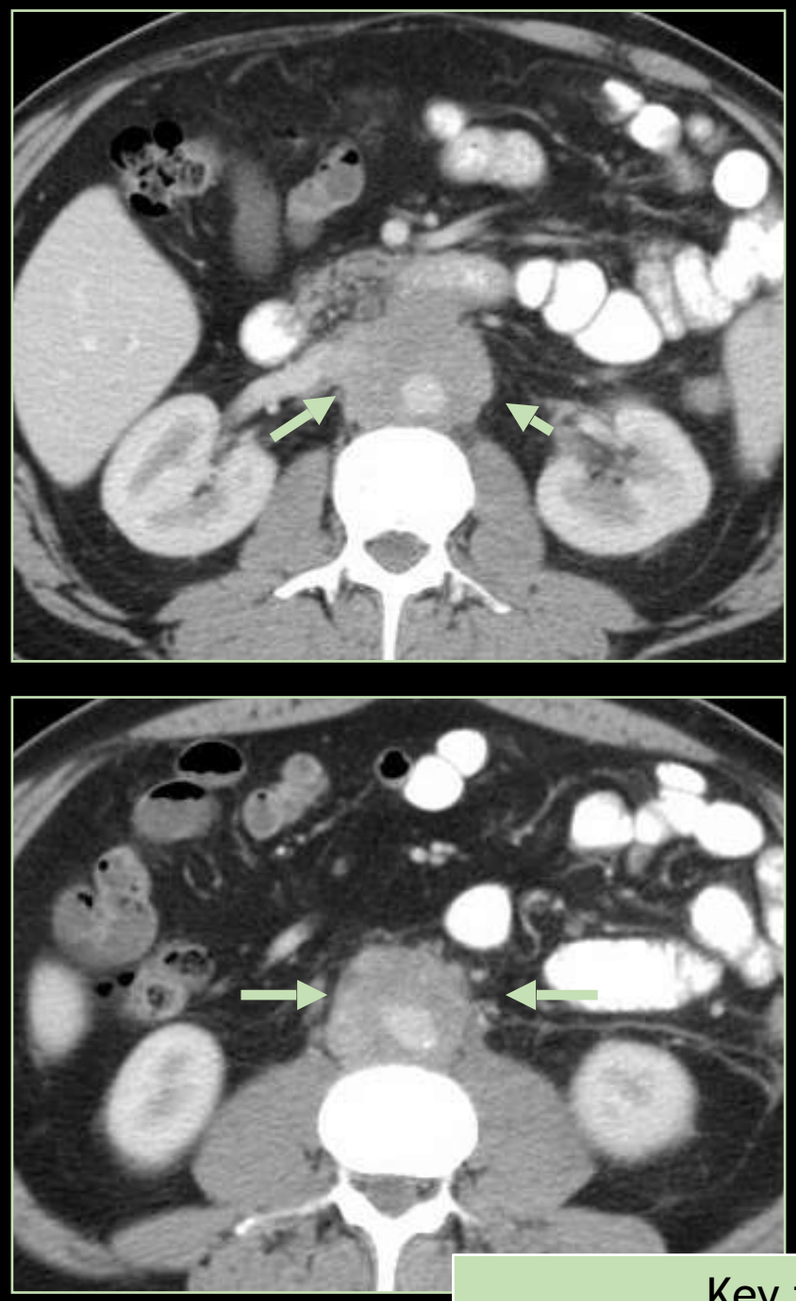


Both round and infiltrating margins



Small-bowel tethering

Case 3: Abdominal pain and mild hydronephrosis





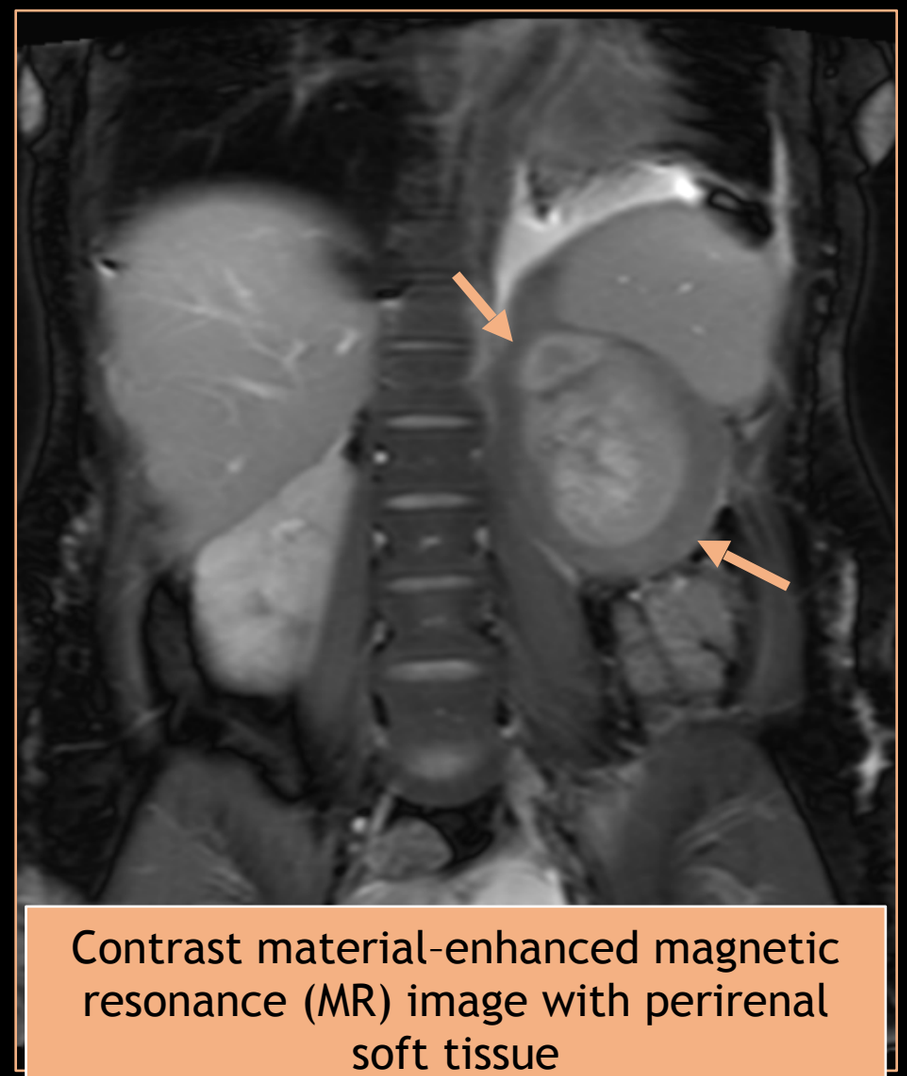
Key findings

- Enhancing soft tissue encasing but not displacing aorta
- Medial displacement of ureters (arrows)

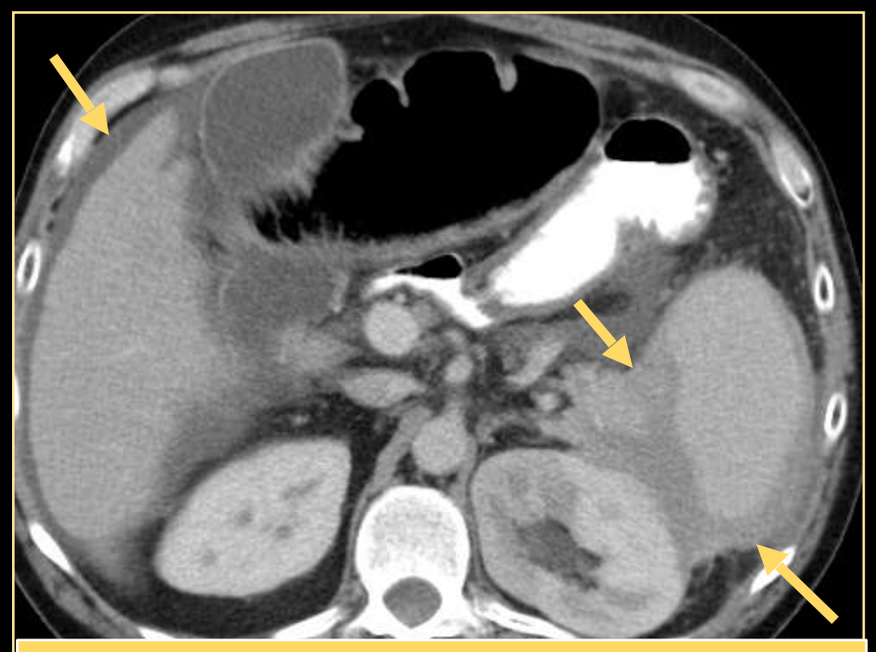
MENU

Case 3: Retroperitoneal fibrosis

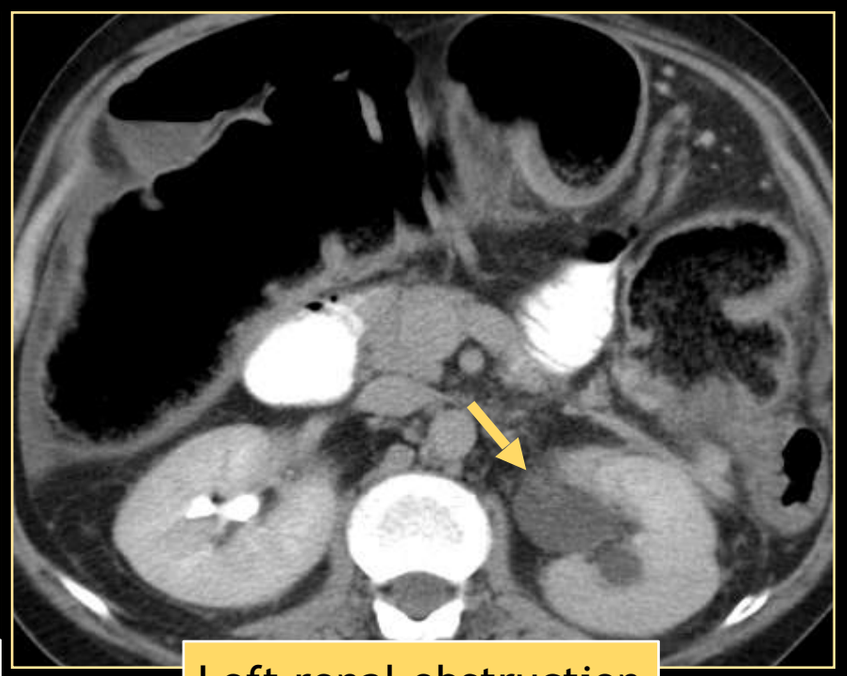
- Proliferation of fibroinflammatory tissue around the aorta
- Idiopathic
  - Immune-mediated response from atheromatous plaques
  - IgG4 related
- Secondary
  - Drugs (ergot derivatives), infection, or malignancy
- Usually begins at L4 through L5 and ascends
- Ureteral entrapment and obstruction
- Differential diagnosis: Lymphoma (frequently "lifts" the aorta)



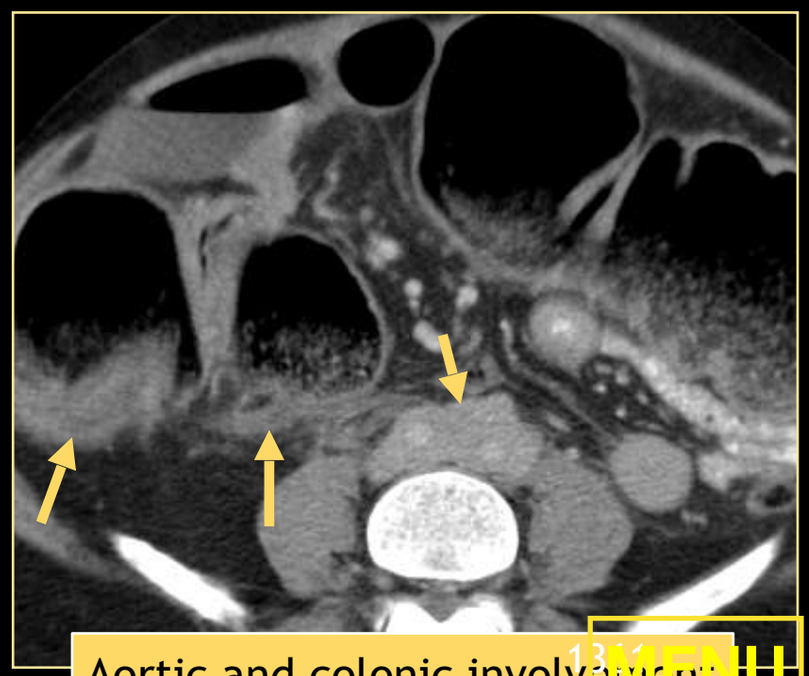
Contrast material–enhanced magnetic resonance (MR) image with perirenal soft tissue



Perisplenic and perihepatic involvement

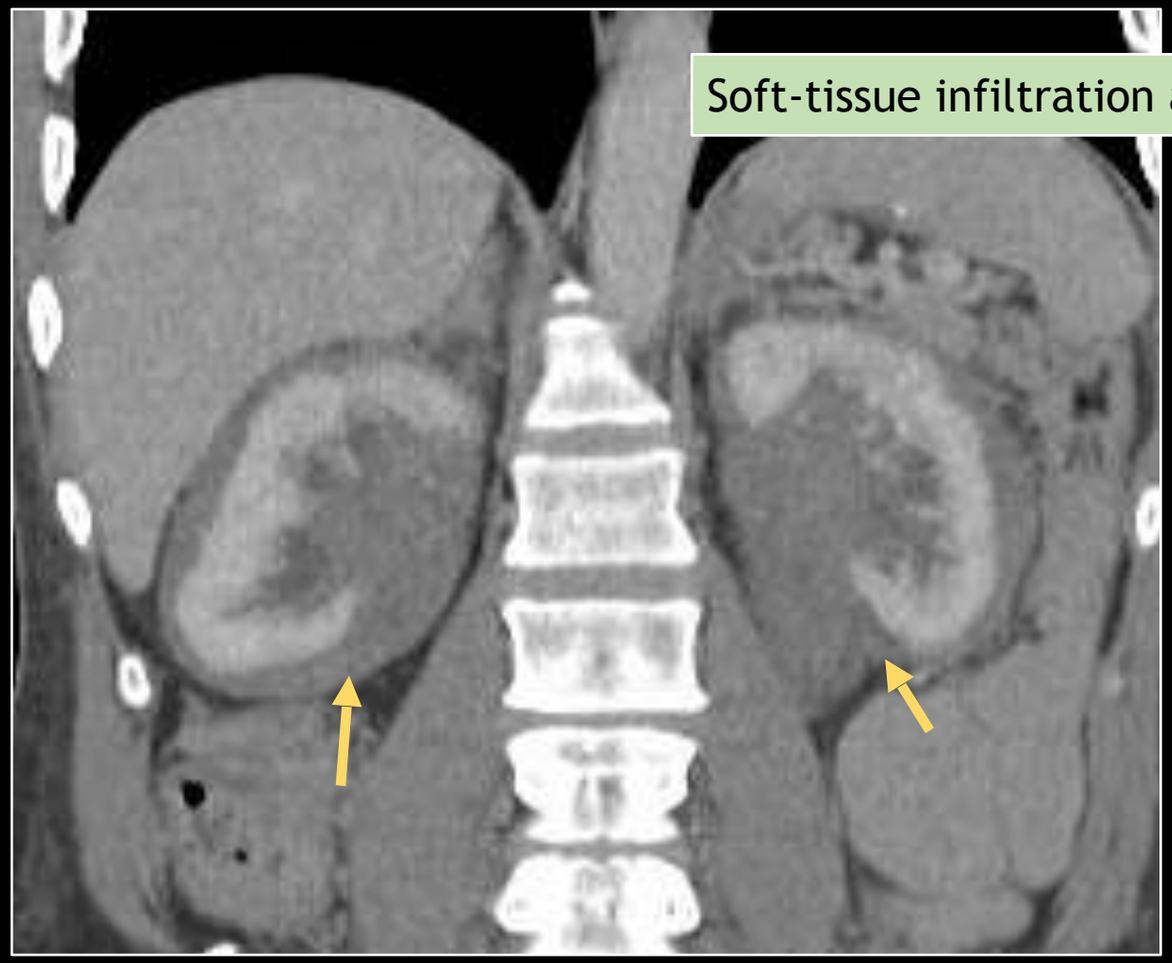


Left renal obstruction



Aortic and colonic involvement

Case 4: 50-year-old man with renal obstruction

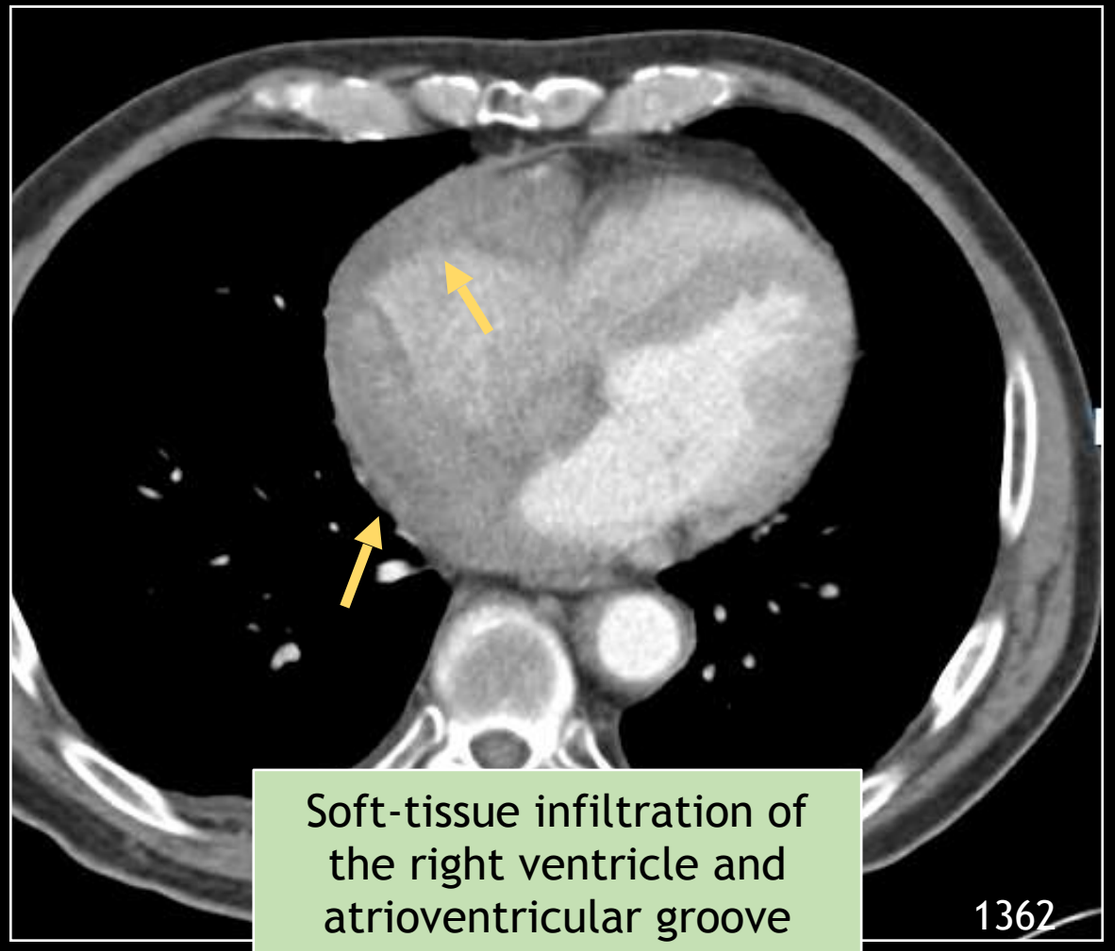


Soft-tissue infiltration and encasement of the kidneys





Medullary sclerotic lesions

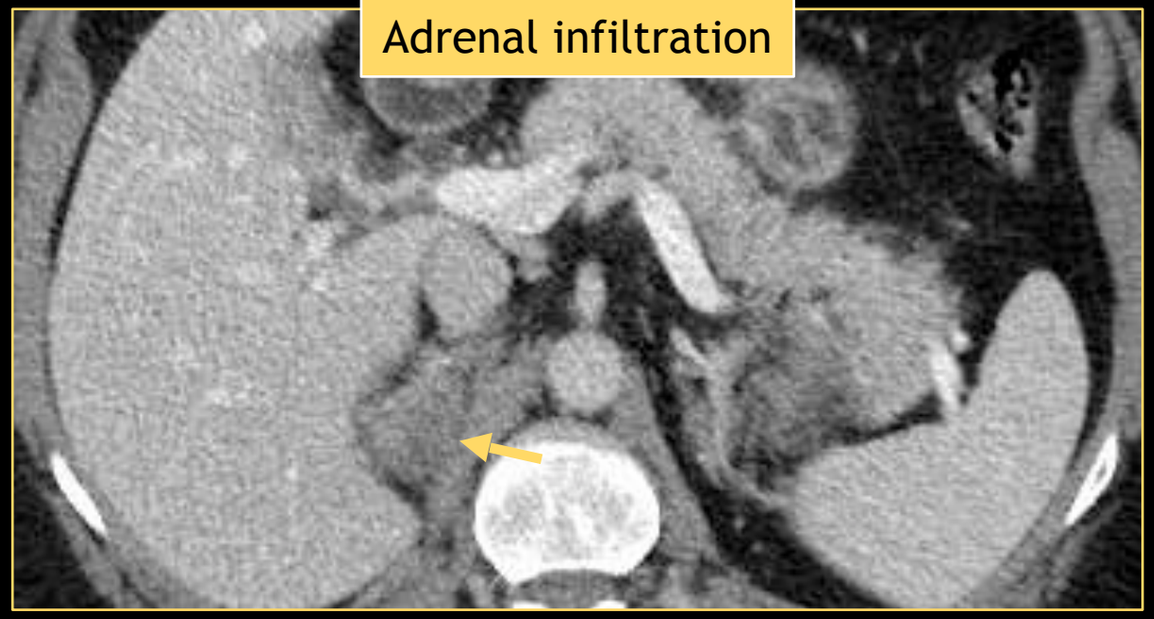


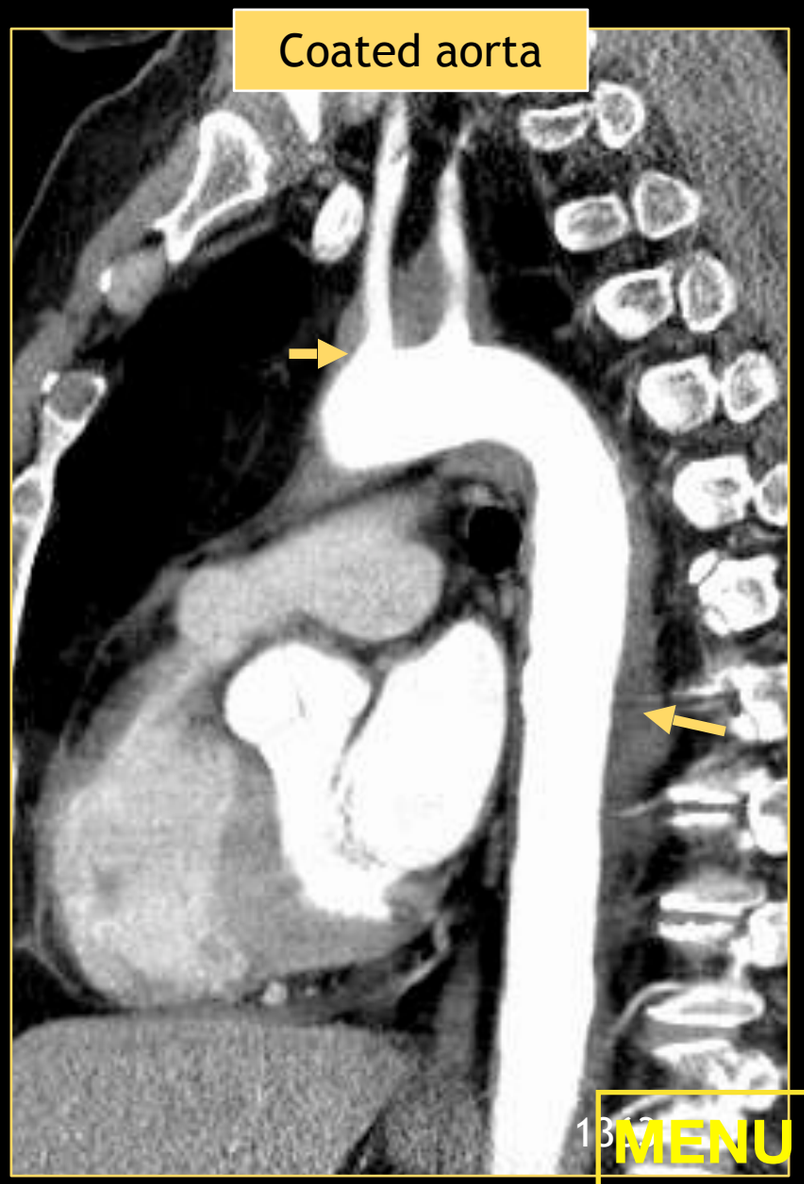
Soft-tissue infiltration of the right ventricle and atrioventricular groove

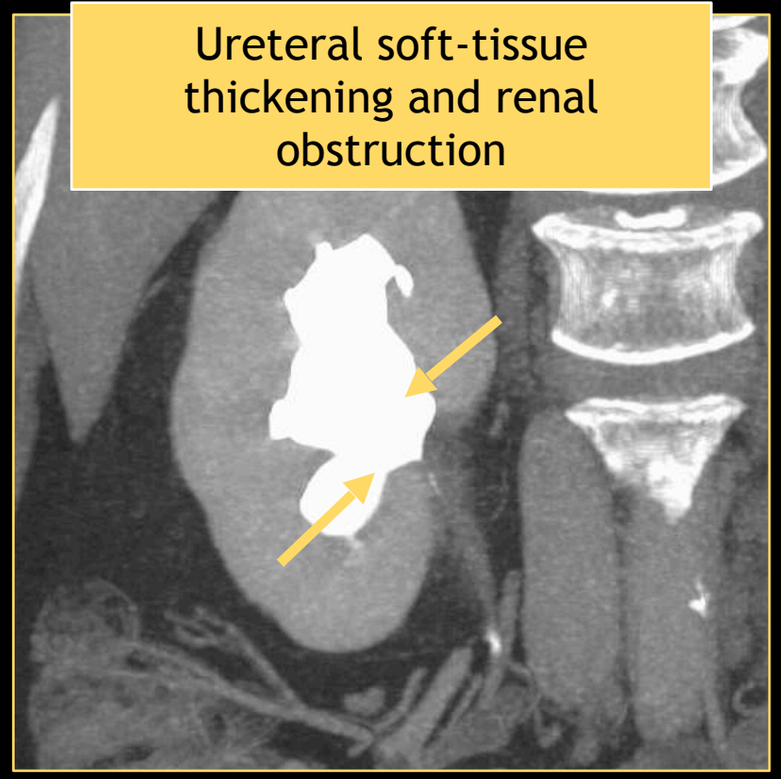
1362

Case 4: Erdheim-Chester disease

- Non–Langerhans cell histiocytosis
- 40–70 years old
- Bone pain most common presentation
  - Characteristic medullary sclerotic lesions help to suggest the diagnosis.
- Abnormal proinflammatory cytokine response resulting in systemic proliferation and infiltration of histiocytes, involving any organ system
- Diagnosis made on the basis of imaging features and the presence of foamy histiocytes (CD68+ and CD1a-)



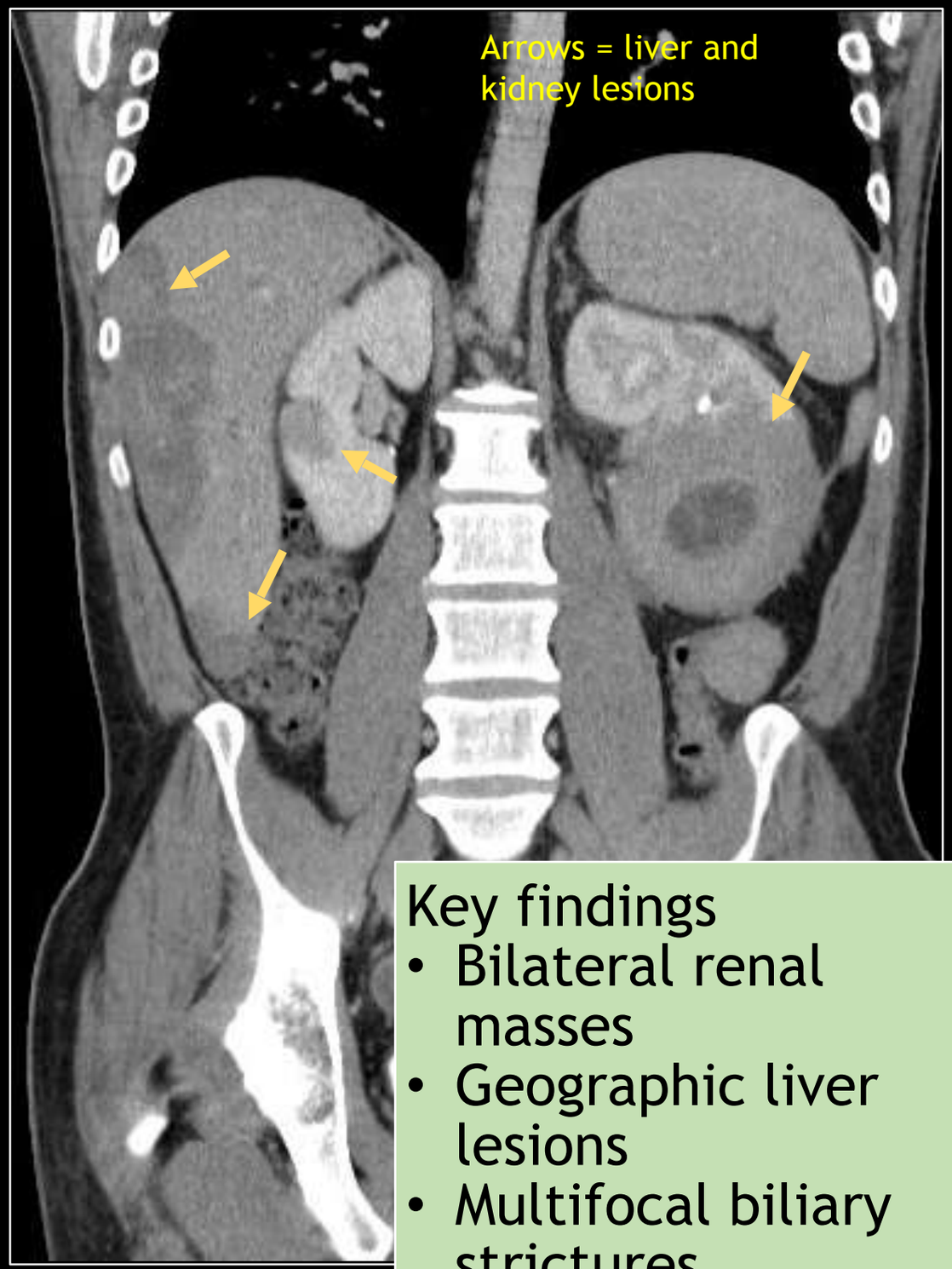




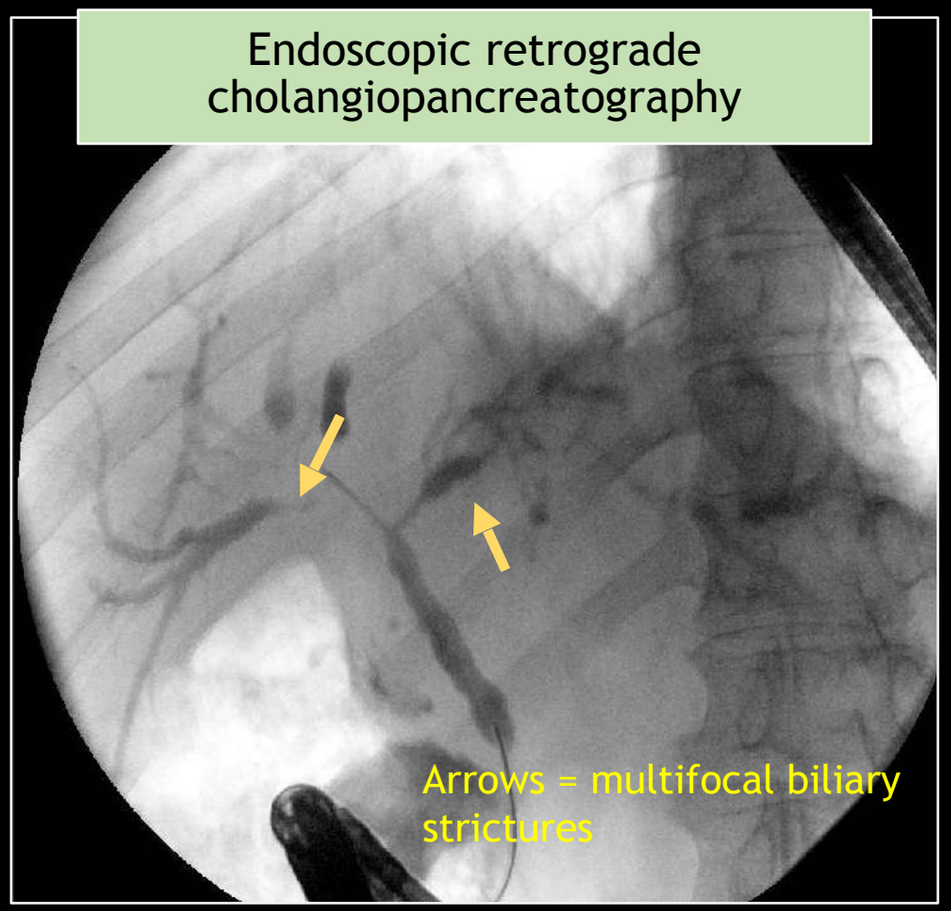


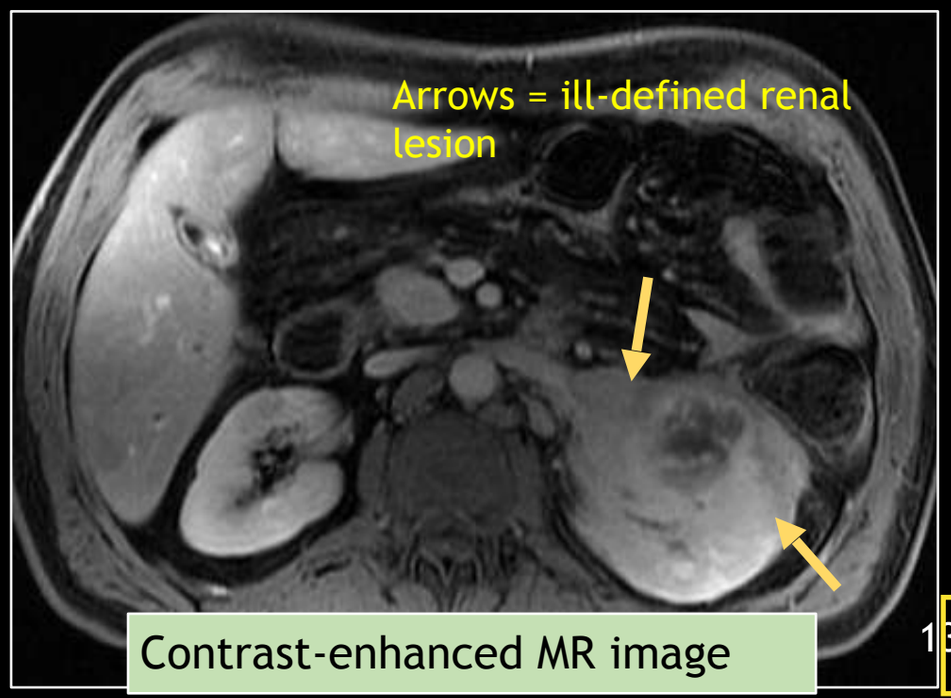
MENU

Case 5: 46-year-old man with multiple abdominal findings



Key findings
- Bilateral renal masses
- Geographic liver lesions
- Multifocal biliary strictures

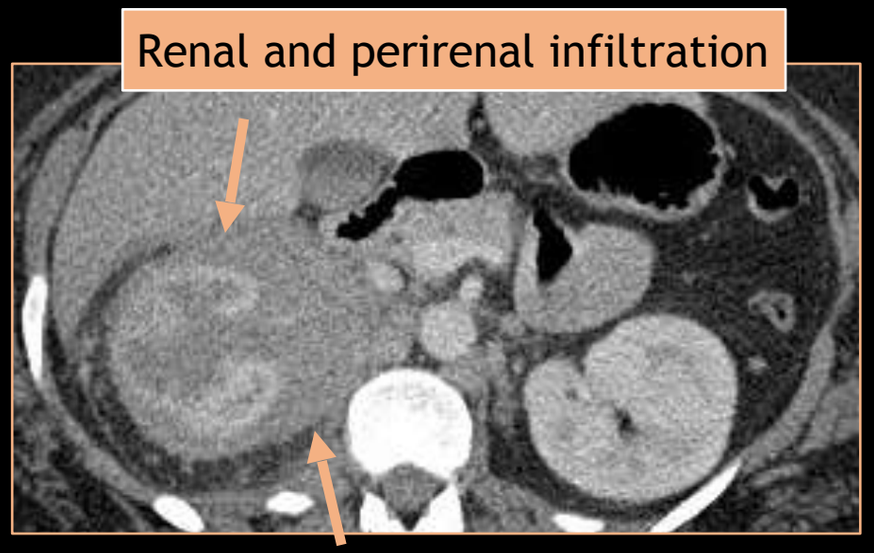


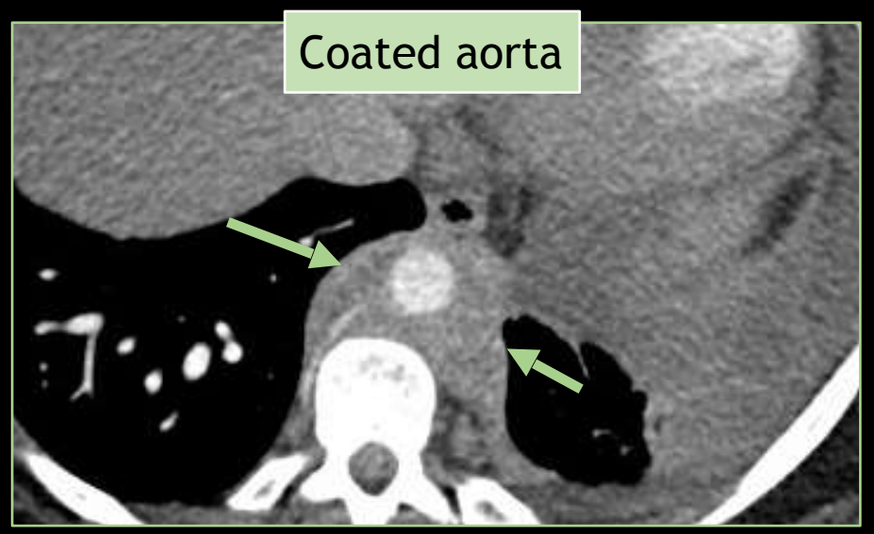


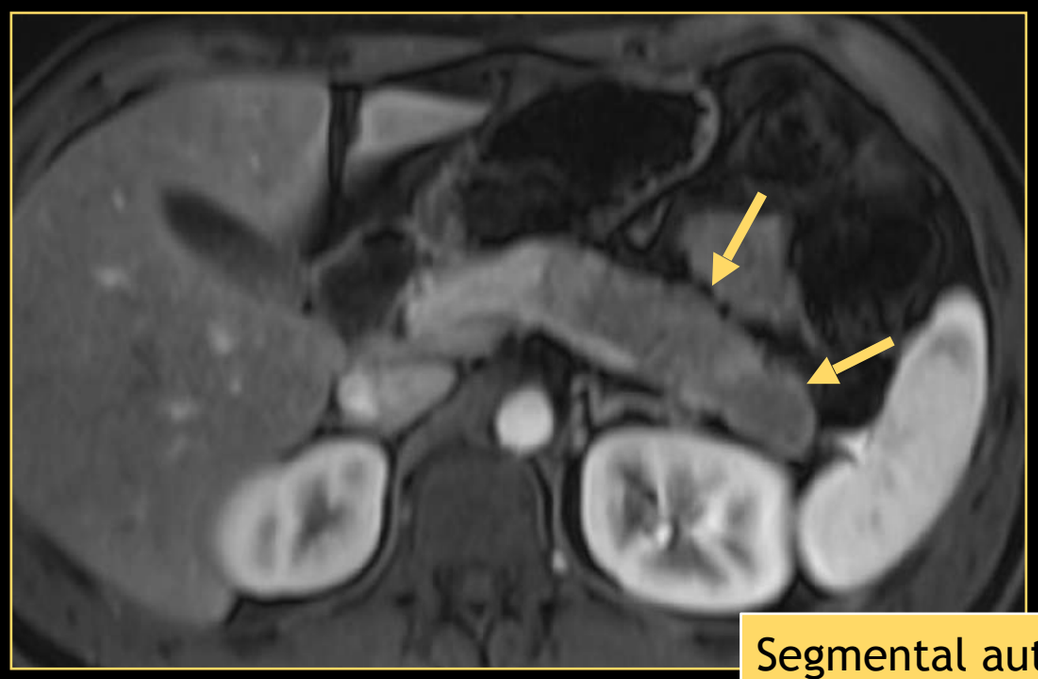
MENU

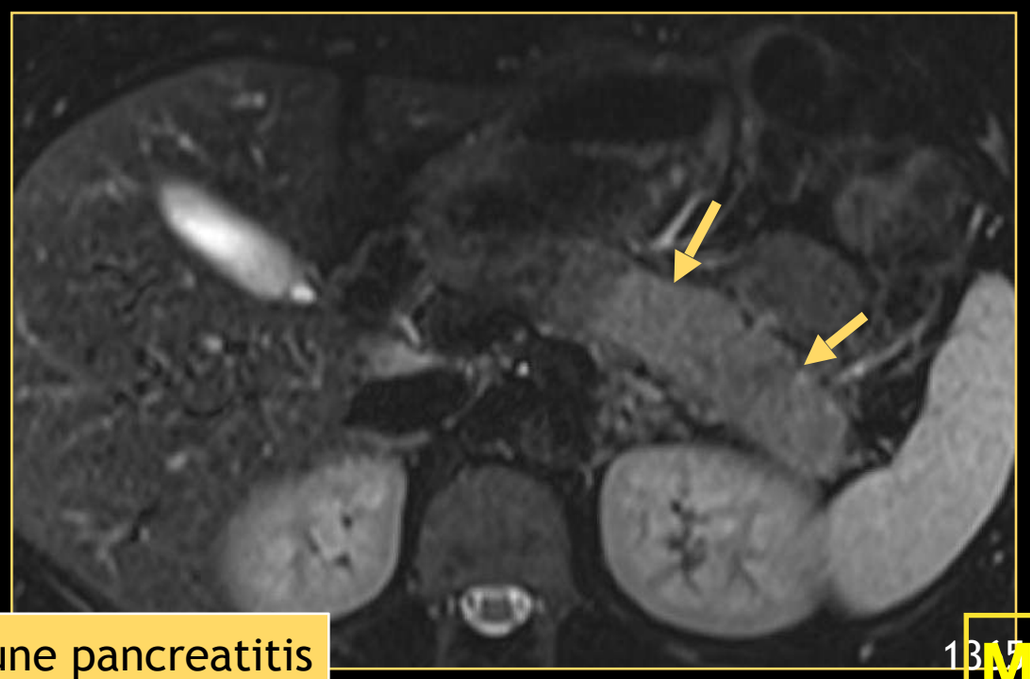
Case 5: IgG4-related sclerosing disease

- Multiorgan infiltration of IgG4 positive plasma or T cells
- Numerous manifestations: autoimmune pancreatitis, retroperitoneal fibrosis, inflammatory pseudotumor, primary sclerosing cholangitis, sclerosing mesenteritis, and others
- Frequently elevated serum IgG4 levels
- Excellent response to steroids





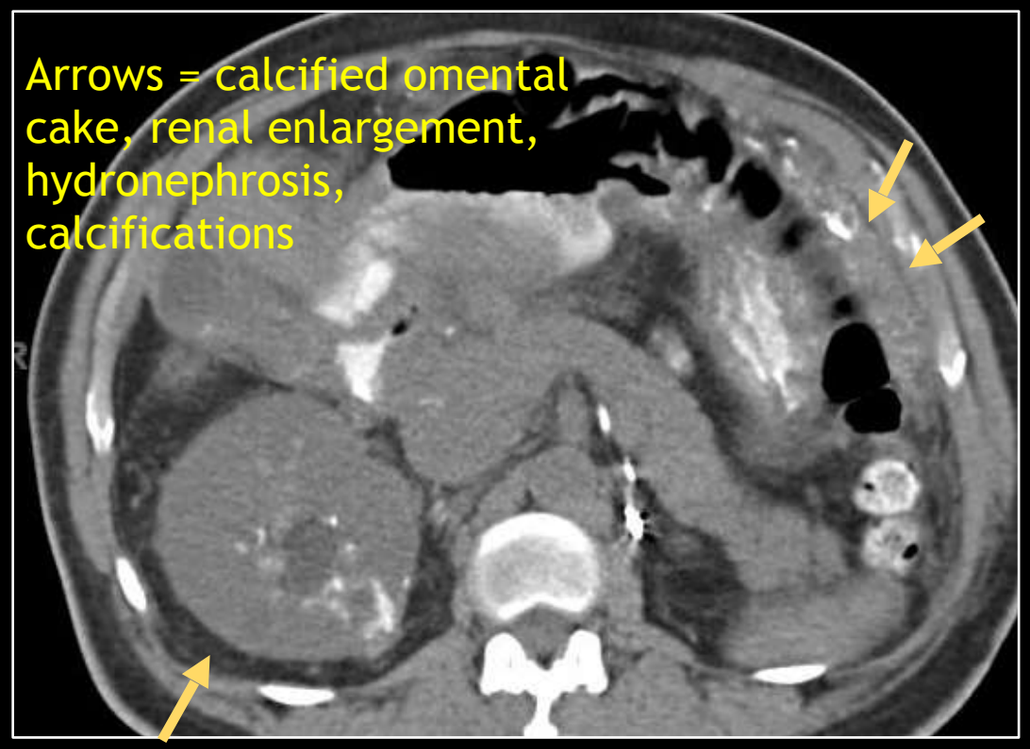


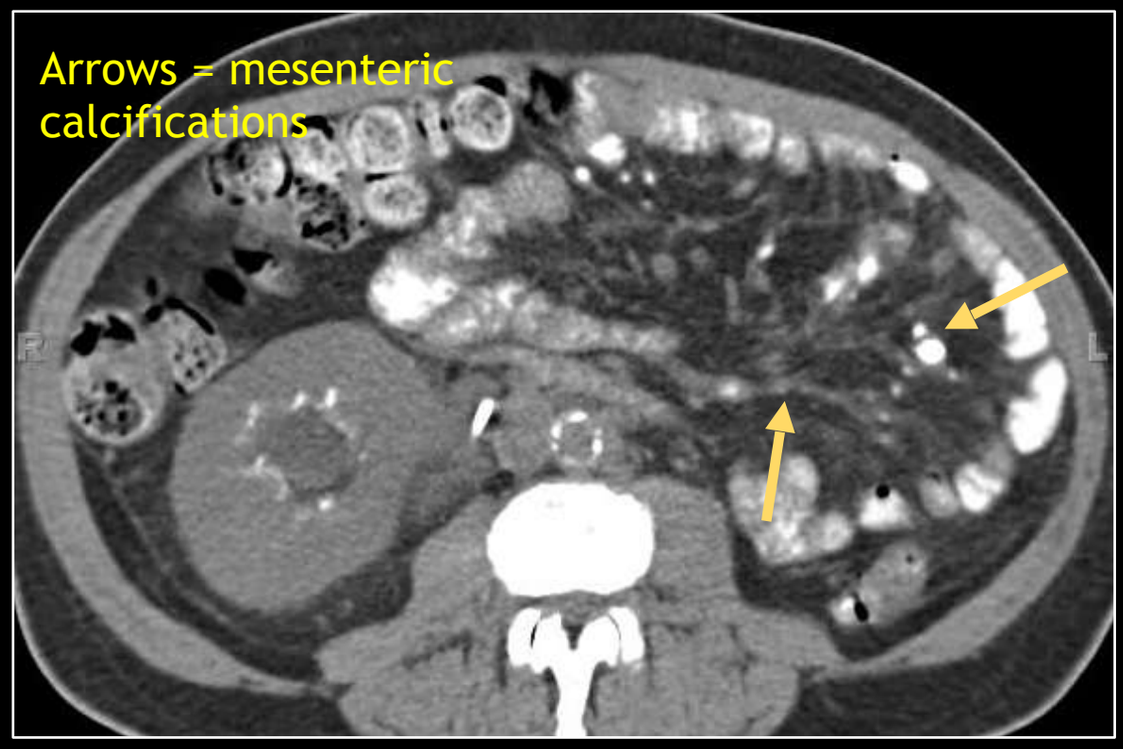


Segmental autoimmune pancreatitis

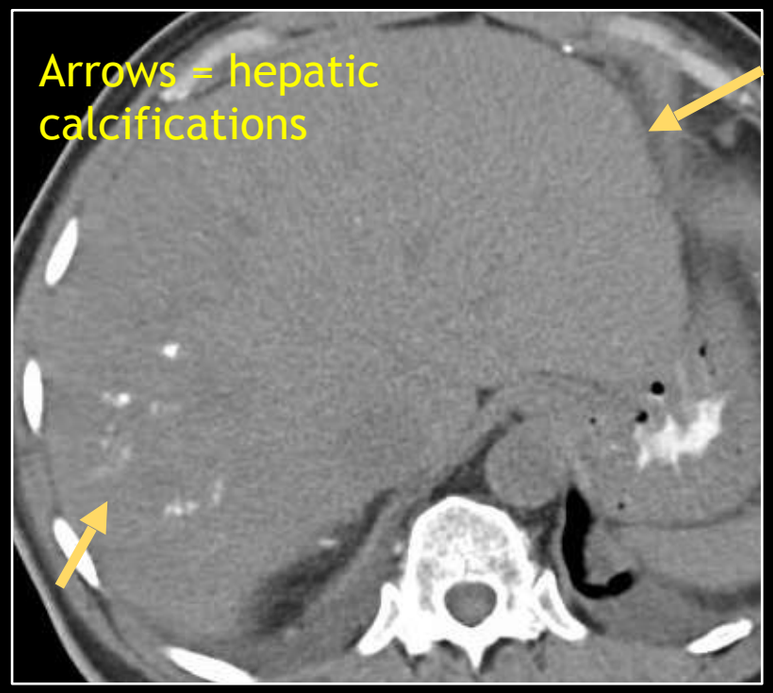
MENU

Case 6: 60-year-old man with multiple myeloma





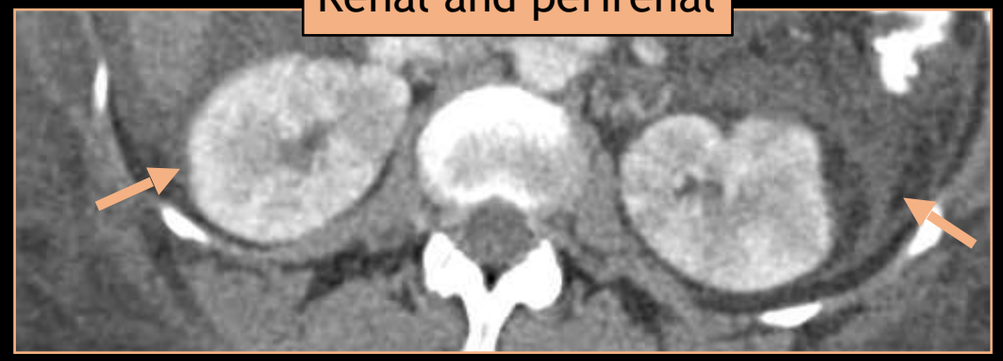
Key findings
- Omental thickening
- Peritoneal, renal, and hepatic calcifications
- Renal enlargement and hydronephrosis



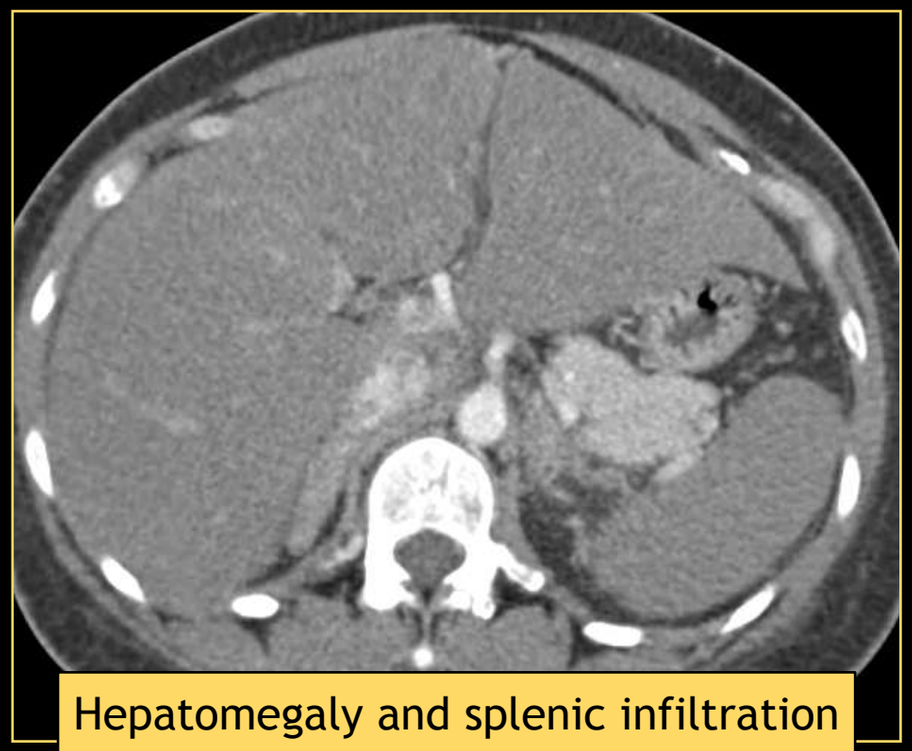
MENU

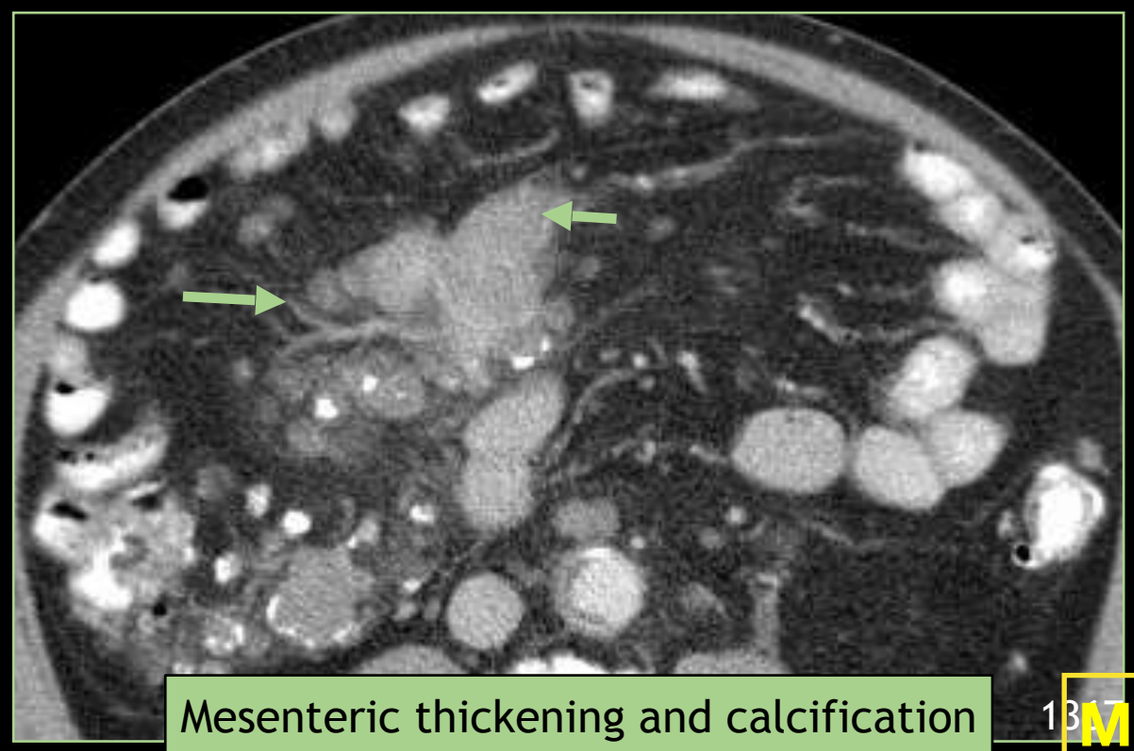
Case 6: Amyloidosis

- Extracellular deposition of protein and protein derivatives
- Tumorlike infiltration of any organ, resulting in organ dysfunction
- Gastrointestinal tract (dysmotility), heart (restrictive cardiomyopathy), airway, lungs, genitourinary, musculoskeletal, vascular
- Primary—multiple myeloma
- Secondary—chronic inflammation



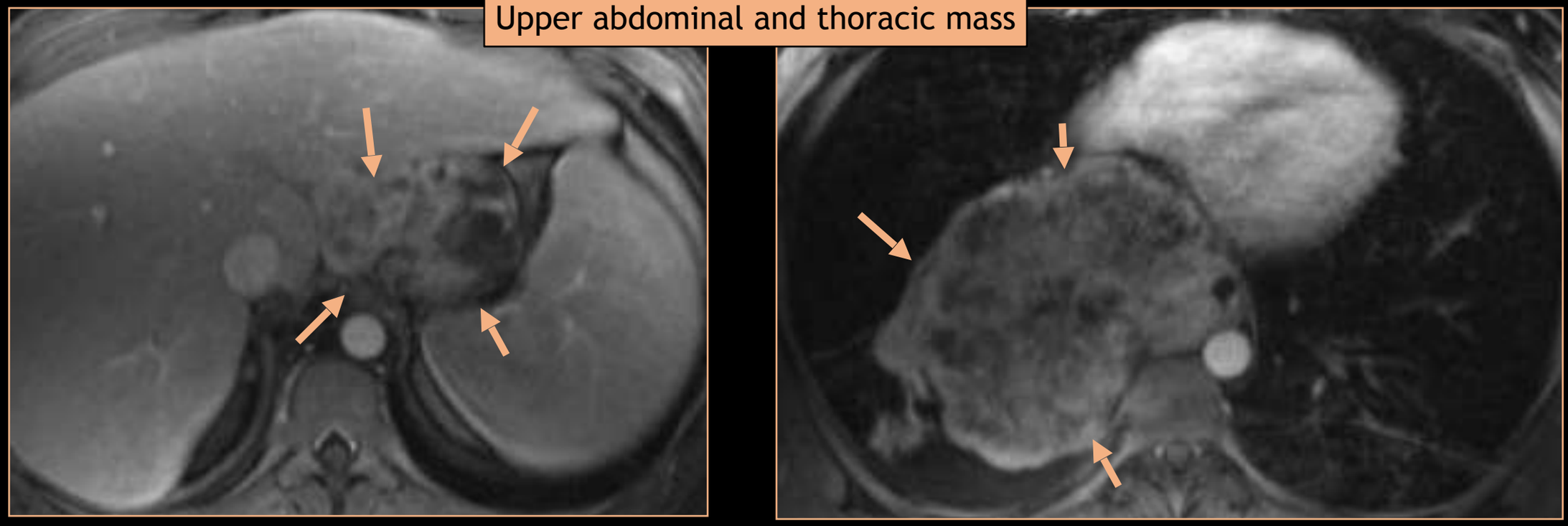


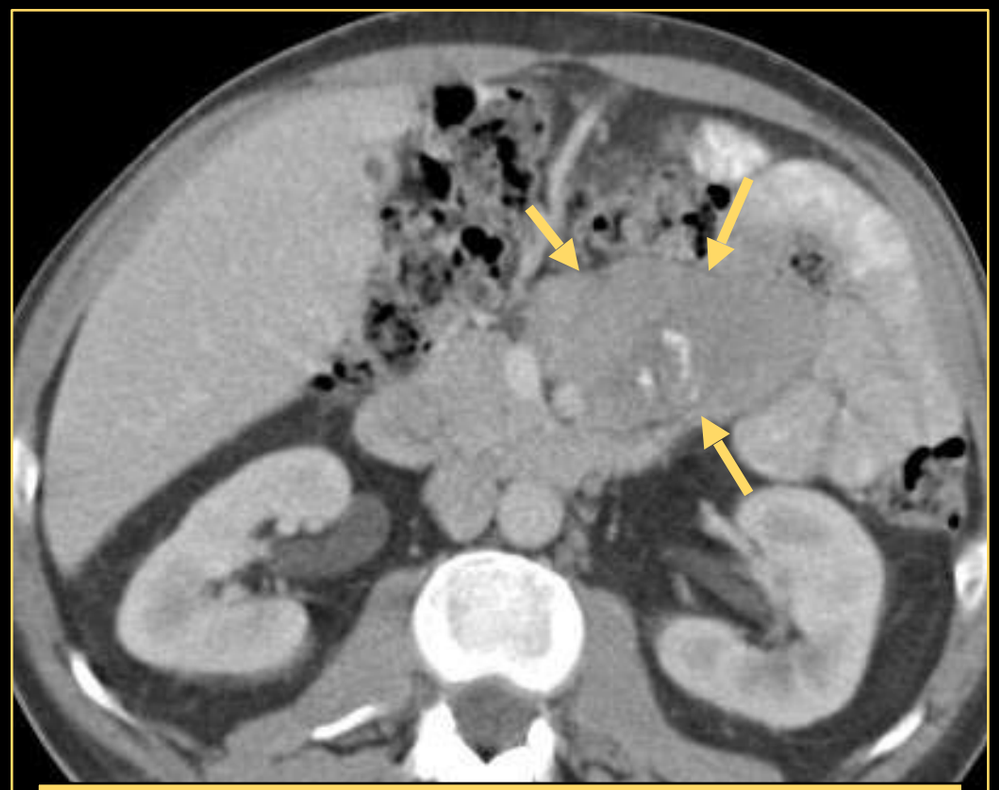




MENU

Case 7: Two patients with suspicious masses



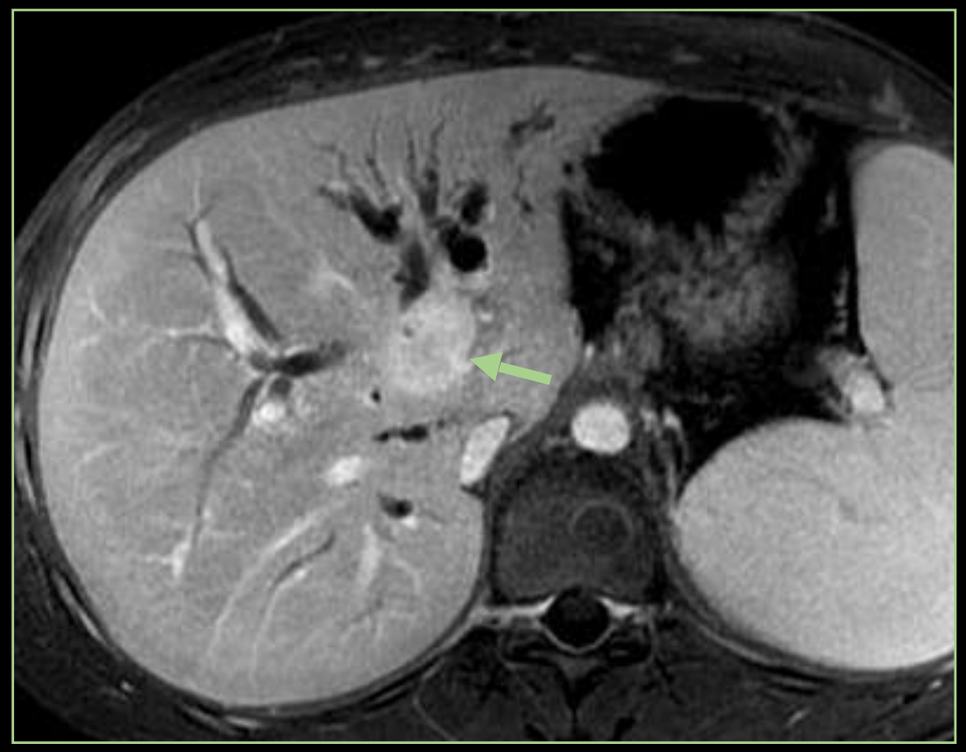


Lobulated pancreatic mass with Ca2+

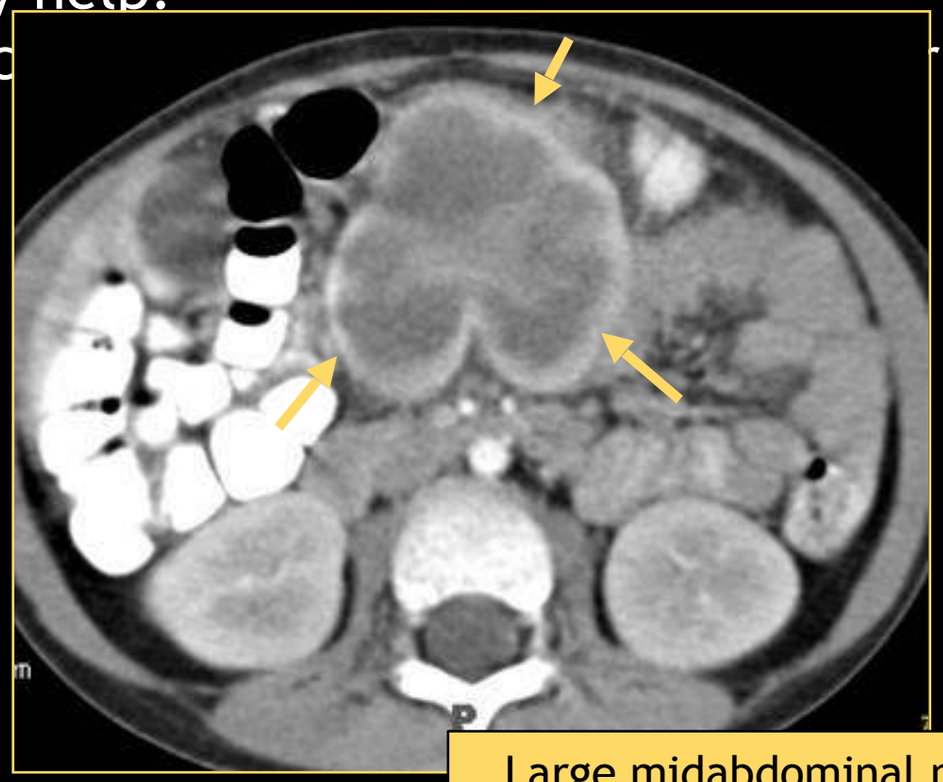
MENU

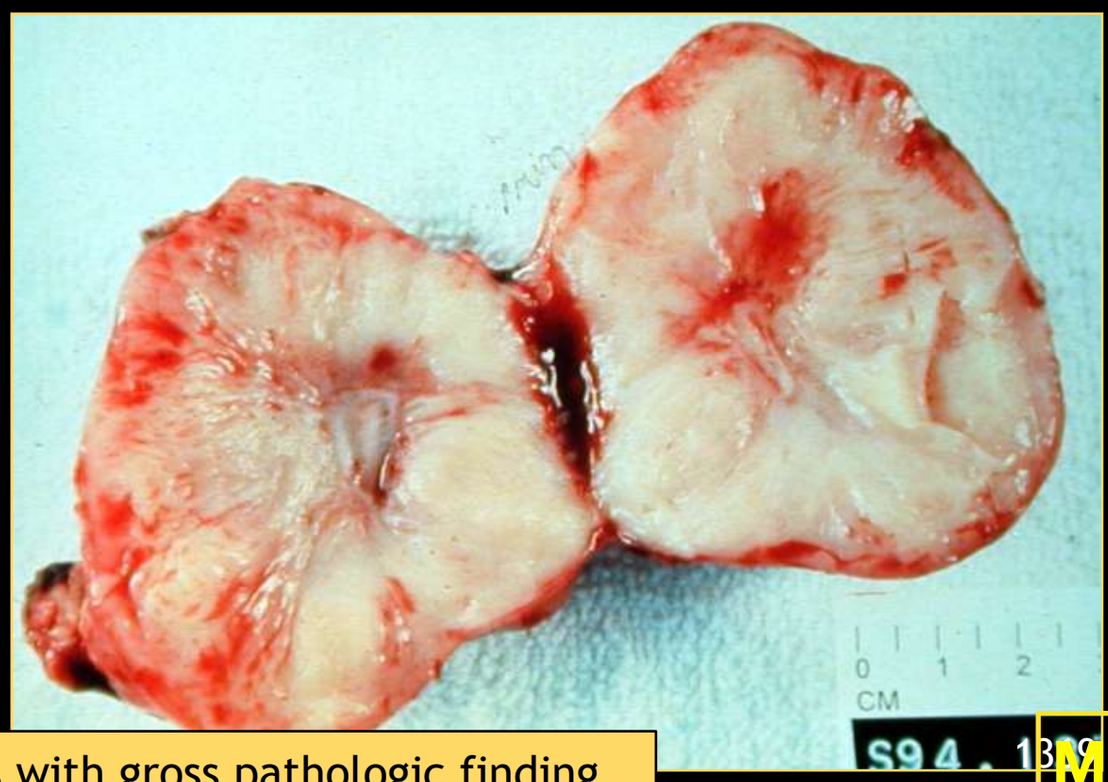
Case 7: Inflammatory pseudotumor

- Polymorphous inflammatory cell infiltration, with single or multiple masses
- Many synonyms: also referred to as inflammatory myofibroblastic tumor
- Cannot distinguish from malignancy
- Some are associated with IgG4-related disease.
- Approximately 50% express anaplastic lymphoma kinase, which may be a favorable prognostic indicator.
- Usually needs multiple biopsies to reach a diagnosis
- Nonsteroidal anti-inflammatory drugs and steroids may help.
- Surg[illegible].



Central obstructing biliary mass simulating a Klatskin tumor





Large midabdominal mass with gross pathologic finding

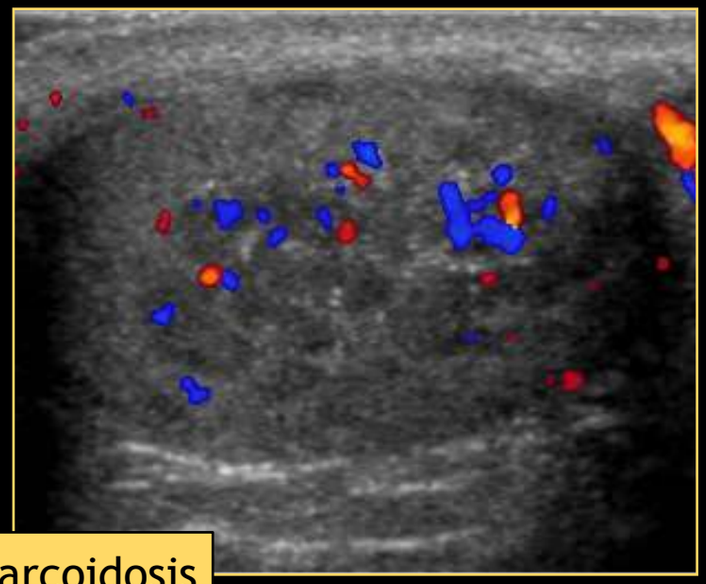
MENU

Case 8: History of mediastinal adenopathy and interstitial lung disease (different patients)

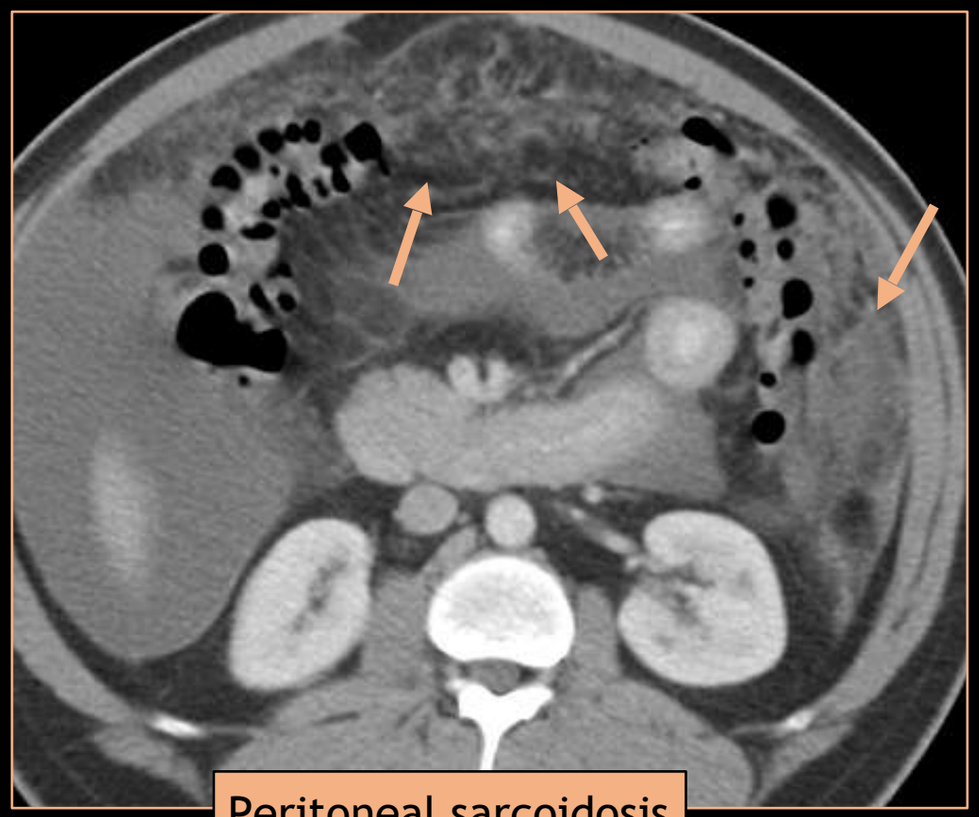


Liver and spleen enlargement and infiltration





Testicular sarcoidosis



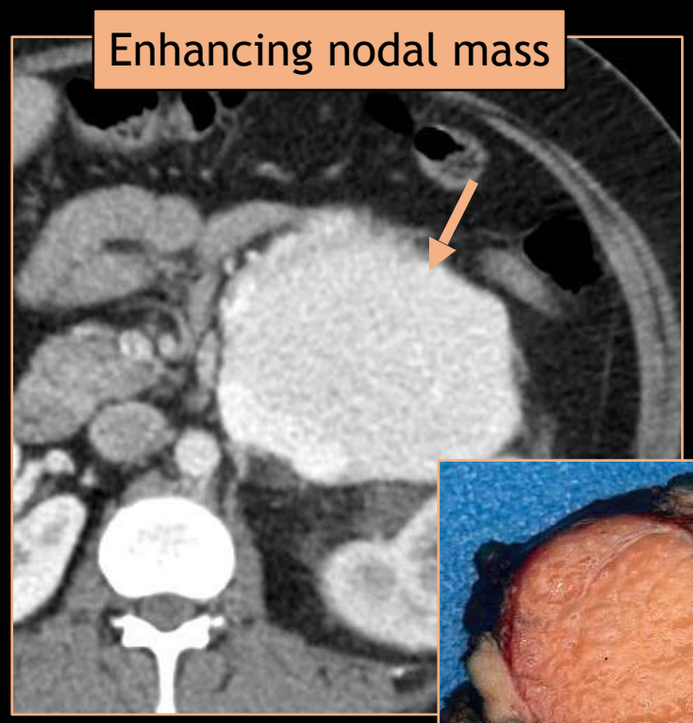
Peritoneal sarcoidosis

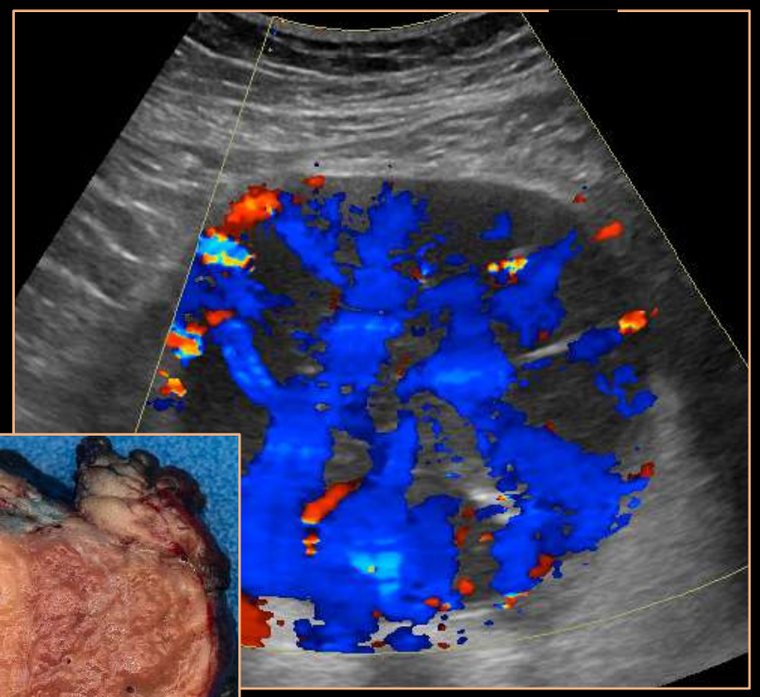
Abdominal sarcoidosis

- Extrapulmonary involvement in up to 30%, which can mimic infection or neoplasm
  - Pulmonary disease raises possibility.
- Hepatosplenomegaly, low-attenuating nodules
- Peritoneum, lymph nodes can also be affected
- Differential diagnosis: lymphoma, granulomatous infection, metastases

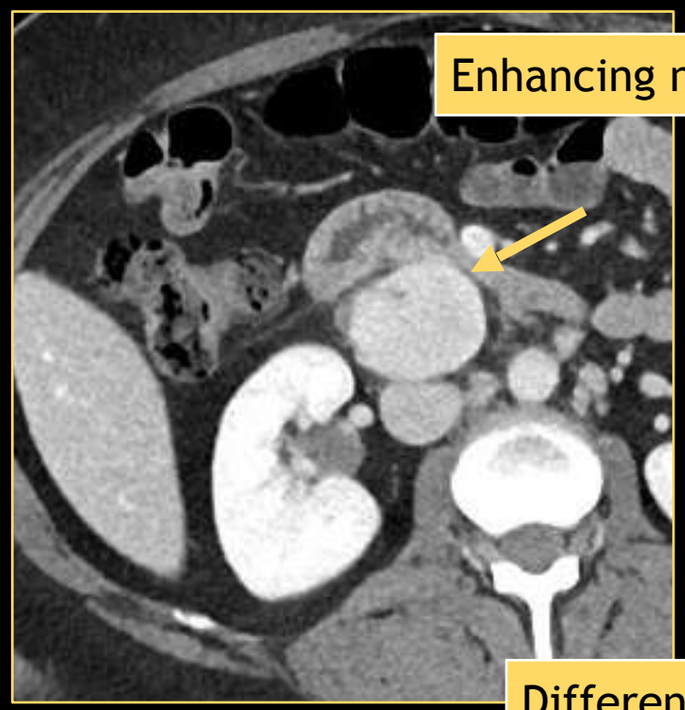
MENU

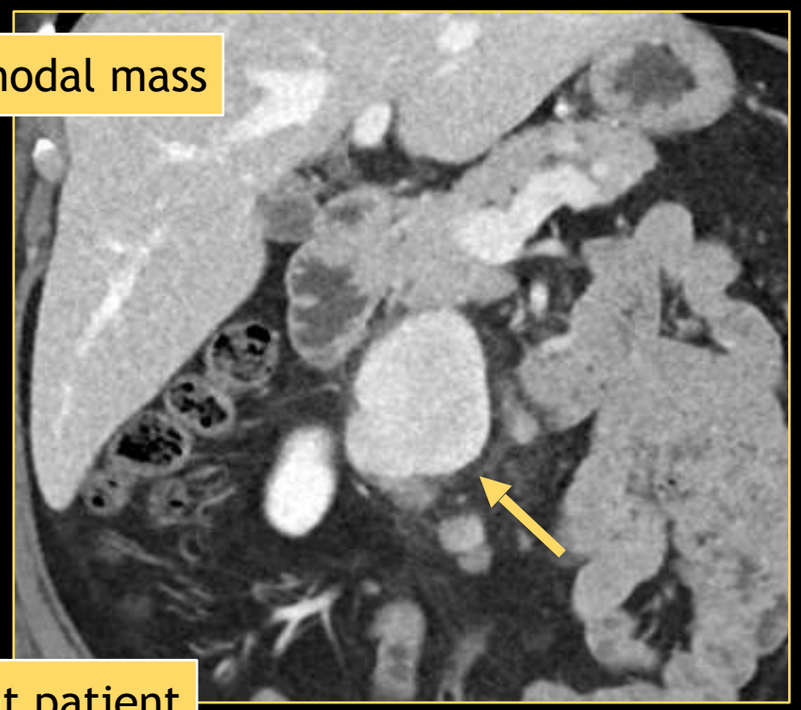
Case 9: 35-year-old woman with abdominal mass









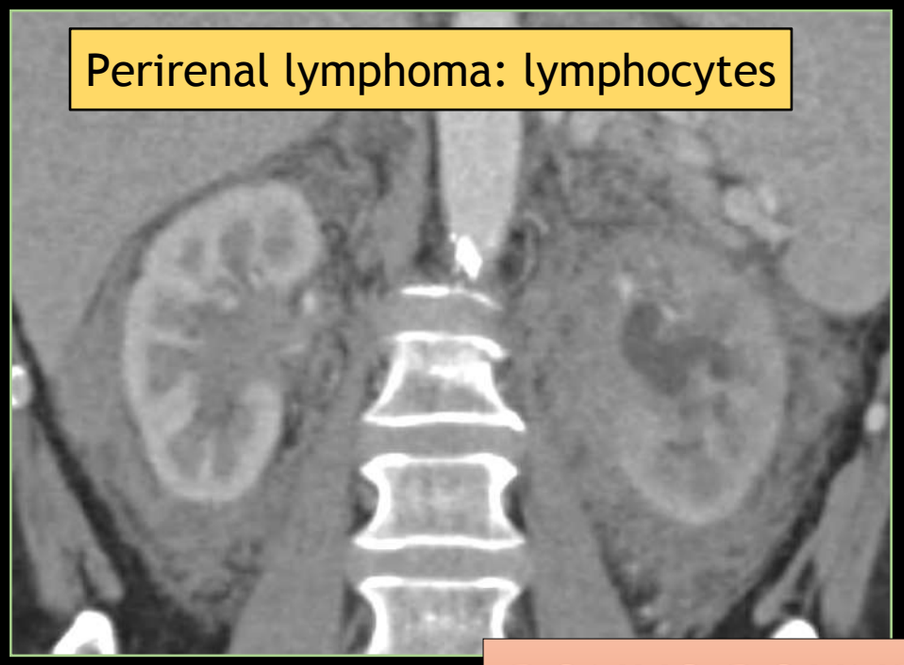


Different patient

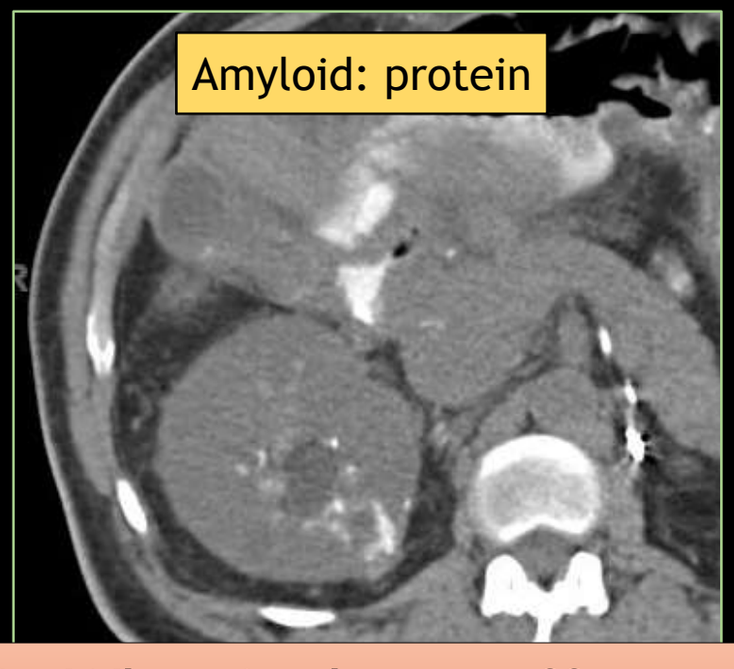
Castleman disease

- Nonneoplastic, nonclonal lymph node hyperplasia
- Idiopathic or associated with human immunodeficiency virus; lymphoma; peripheral neuropathy, organomegaly, endocrinopathy, monoclonal M protein, skin lesions (POEMS) syndrome; and others
- Avidly enhancing adenopathy
  - Biopsy required for diagnosis
- 90% hyaline vascular
  - Younger patients, unicentric, asymptomatic, benign course
- 10% plasma cell
  - Older patients, more often multicentric, worse prognosis
- Human herpesvirus 8 associated
  - Immunosuppressed patients, very aggressive, poor survival

MENU

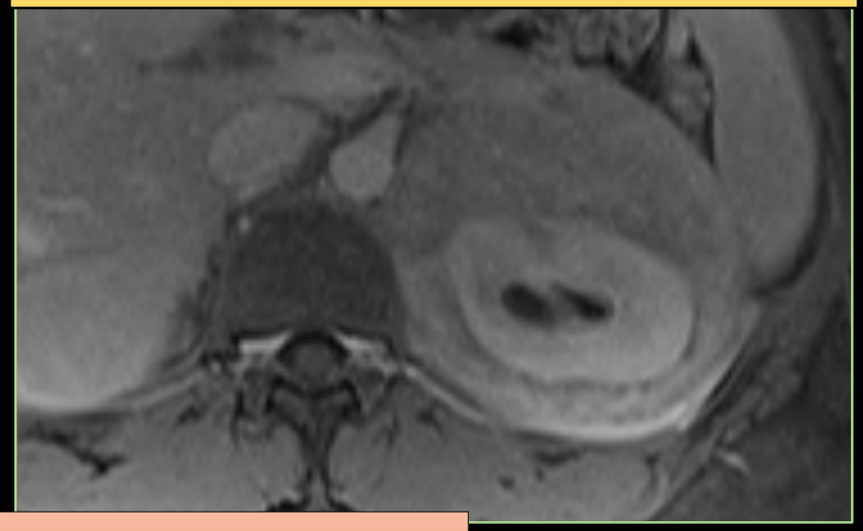


Perirenal lymphoma: lymphocytes

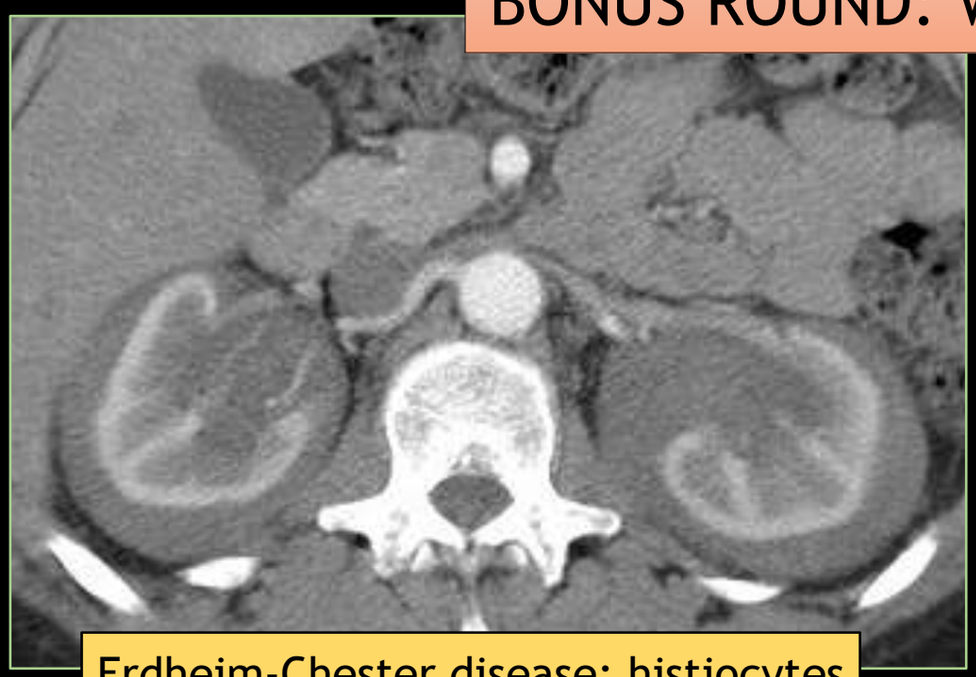


Amyloid: protein

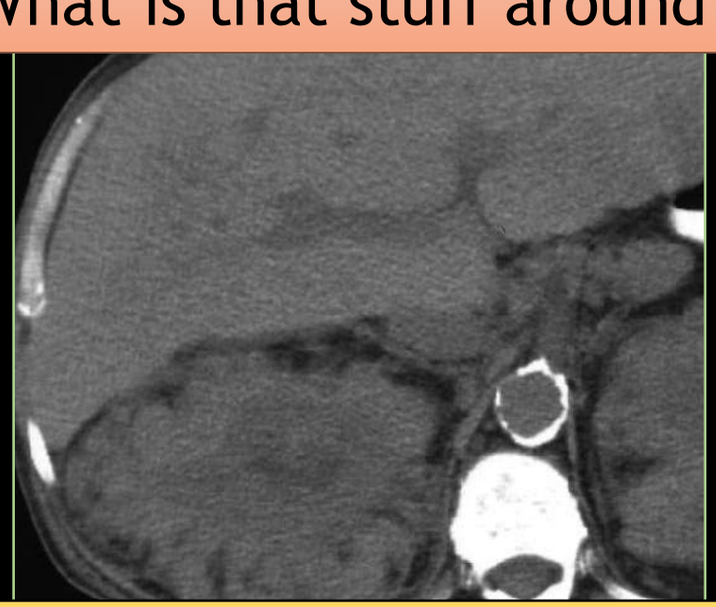
Retroperitoneal fibrosis:
fibroinflammatory
tissue



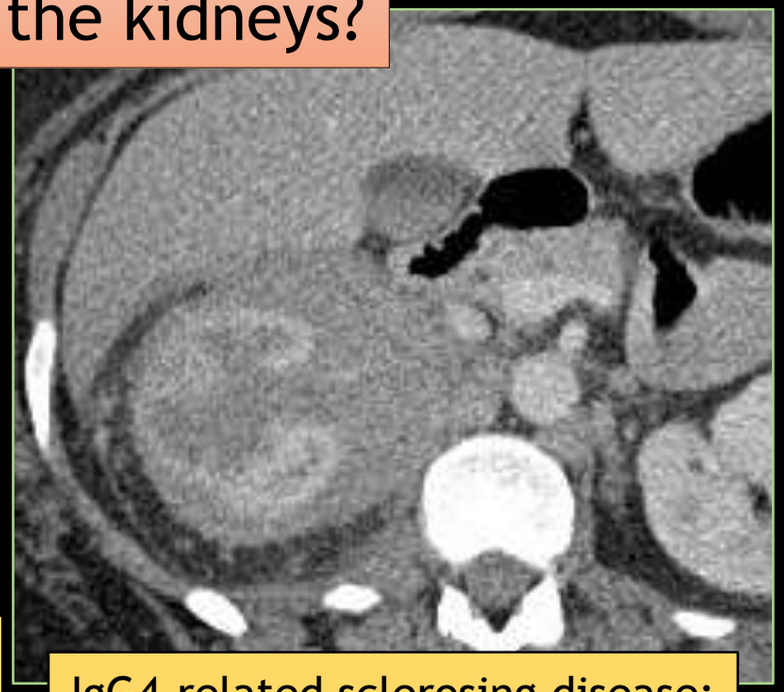
BONUS ROUND: What is that stuff around the kidneys?



Erdheim-Chester disease: histiocytes



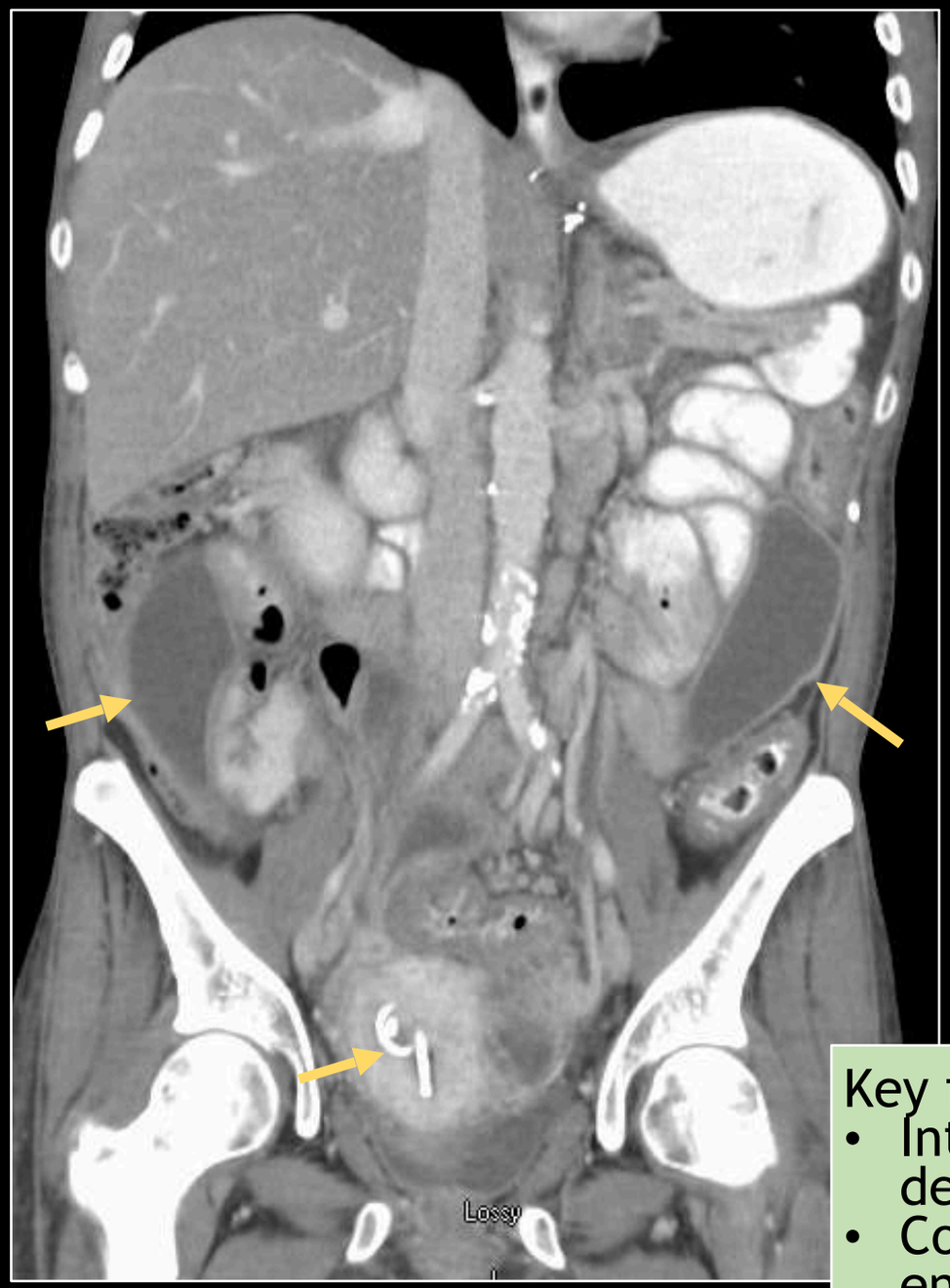
Extramedullary hematopoiesis:
hematopoietic
cells



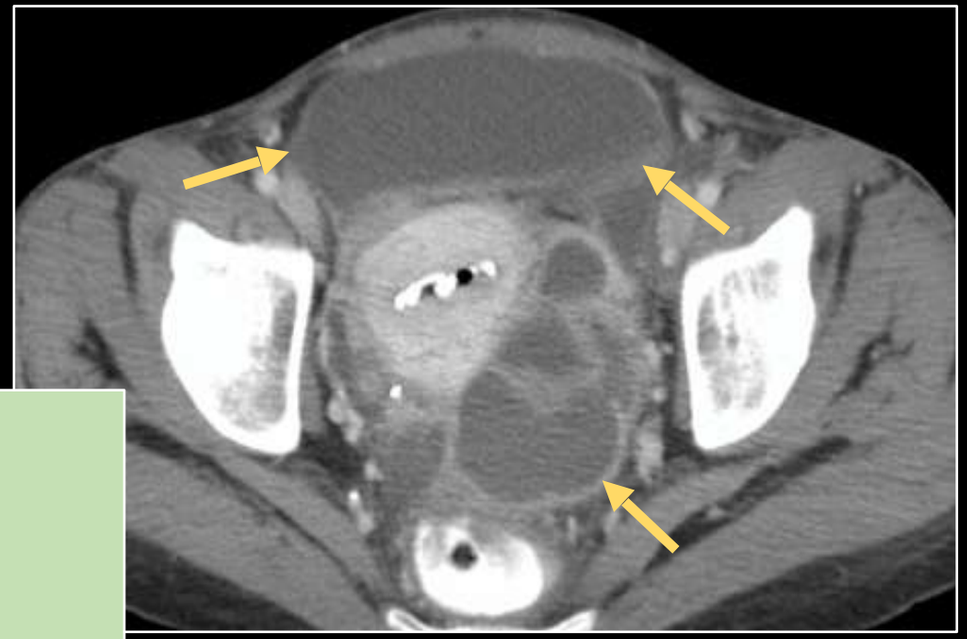
IgG4-related sclerosing disease:
plasma and T cells

MENU

Case 10: 46-year-old woman with 6-month history of abdominal cramping







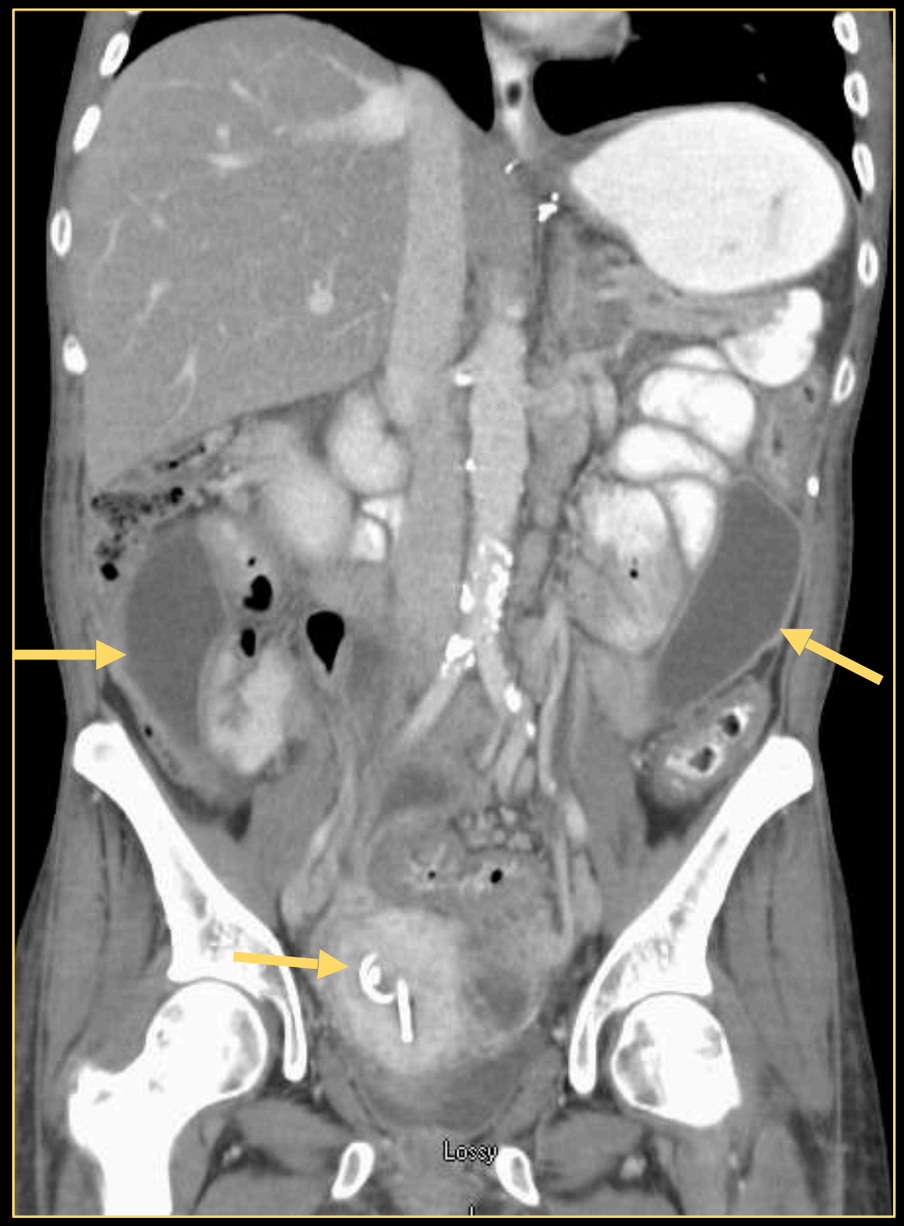
Key findings
- Intrauterine device
- Complex, enhancing abdominal and pelvic fluid collections

Arrows = hydrosalpinx, tubo-ovarian abscess, and complex peritoneal fluid collections

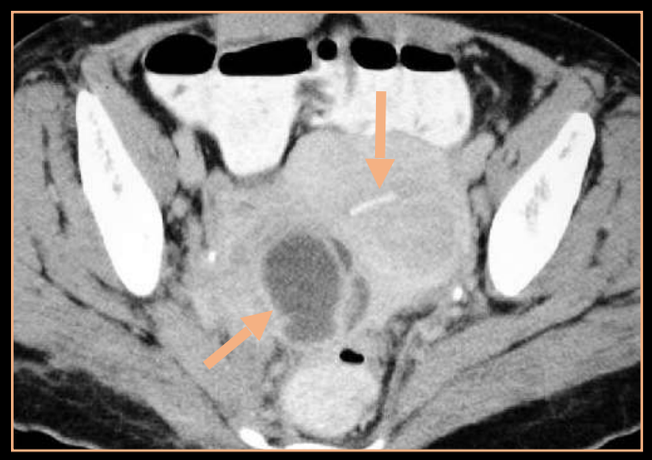
MENU

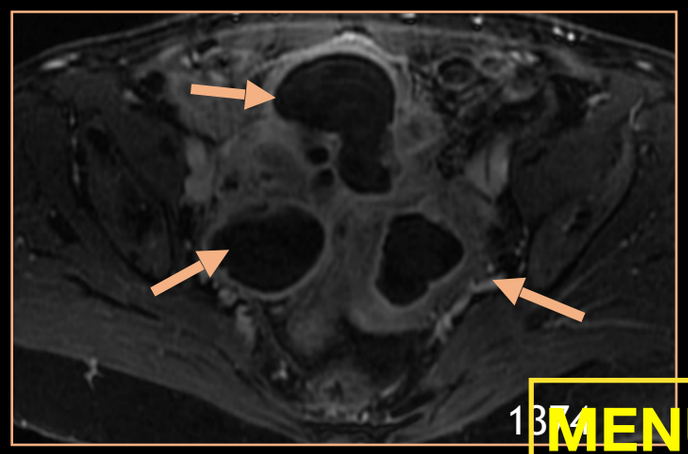
Case 10: Actinomycosis

- Chronic granulomatous infection by *Actinomyces israelii*, a normal colonizer of the female genital tract
- Intrauterine device causes mucosal microtrauma, and organism gains access to female genital tract.
- Often manifests after several months of symptoms
  - Leukocytosis, elevated C-reactive protein level
- Appearance can be infiltrative in addition to solid, complex, and cystic masses
- Shares imaging features with ovarian cancer; intrauterine device and inflammation are clues to infectious cause
- Treated with drainage and long-term penicillin
- Differential diagnosis: cystic ovarian neoplasm



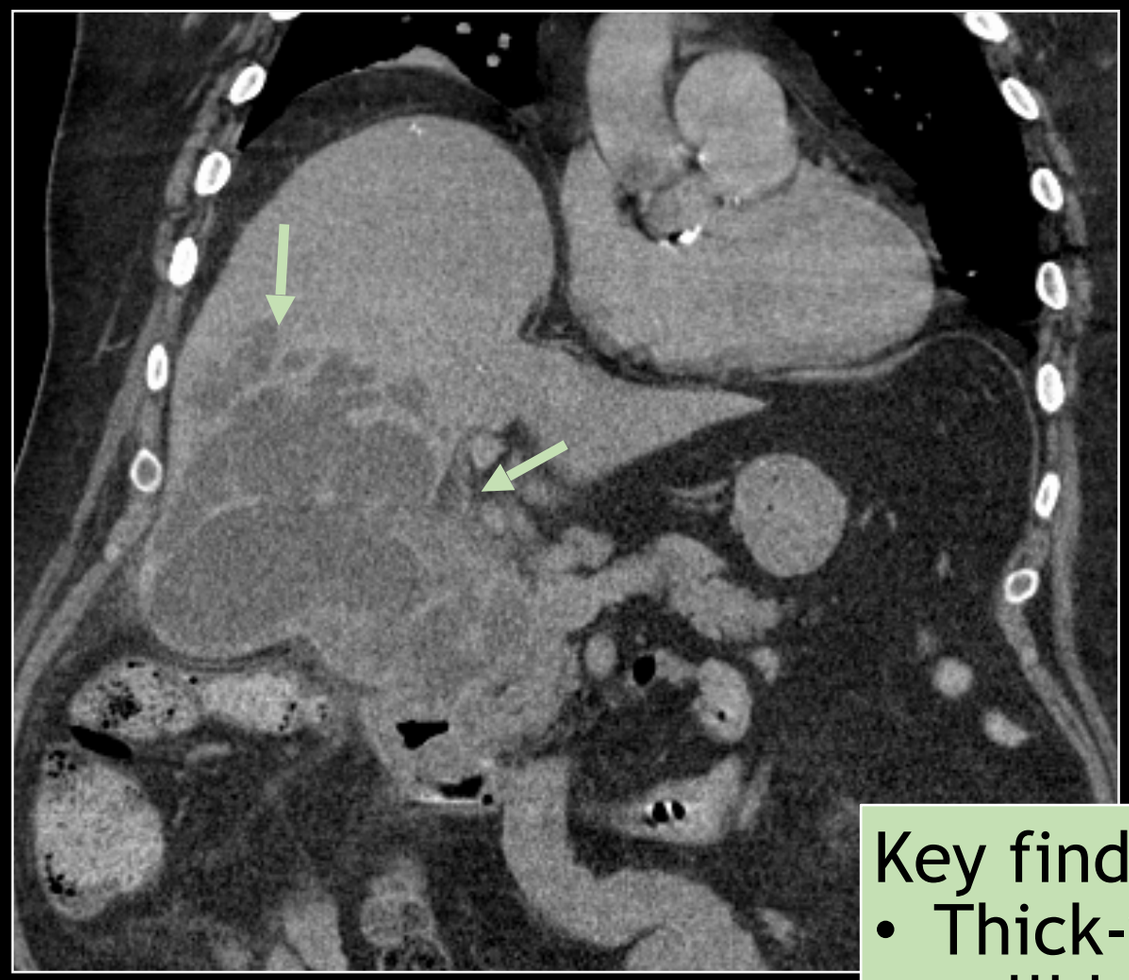


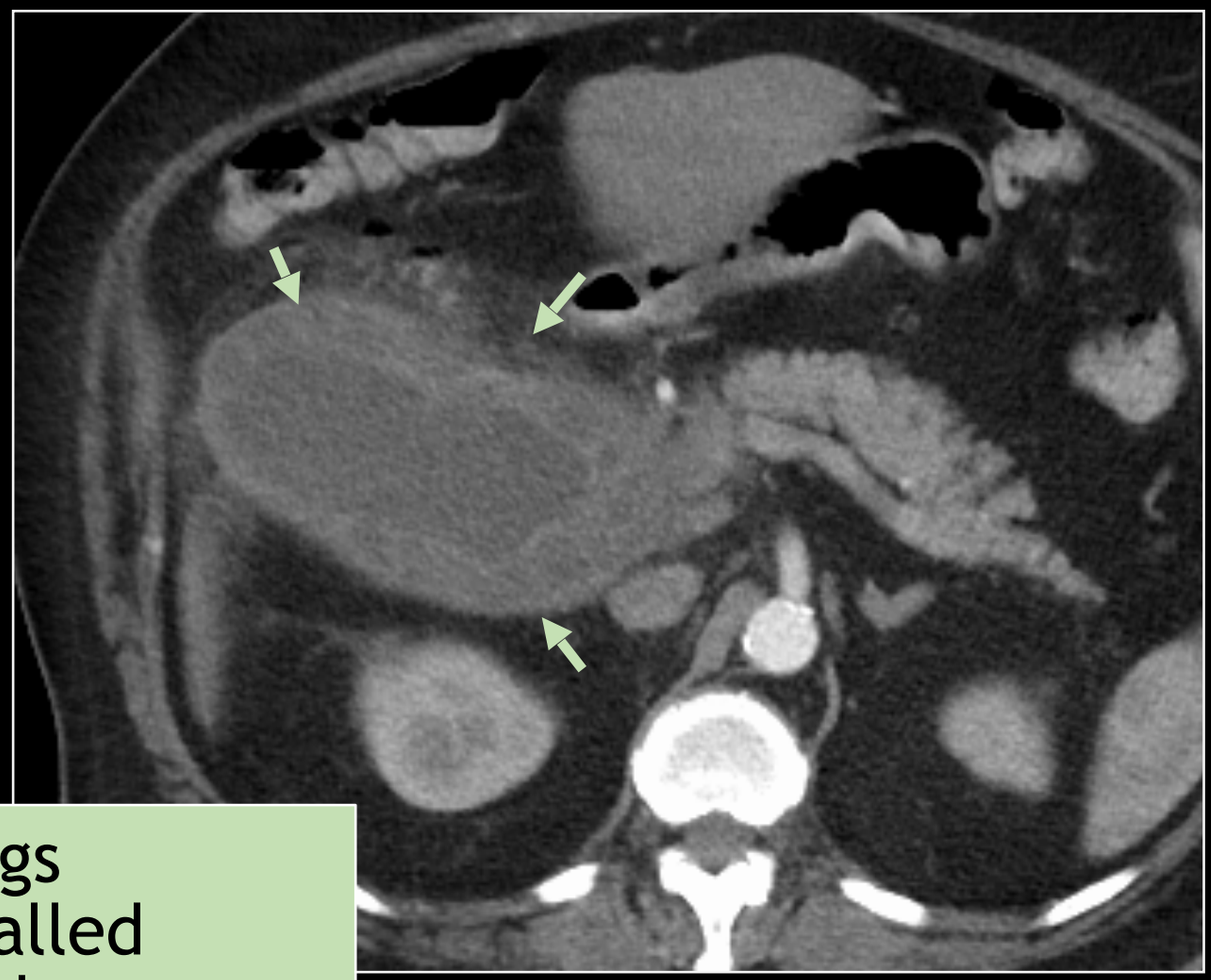




MENU

Case 11: Abdominal pain and fever



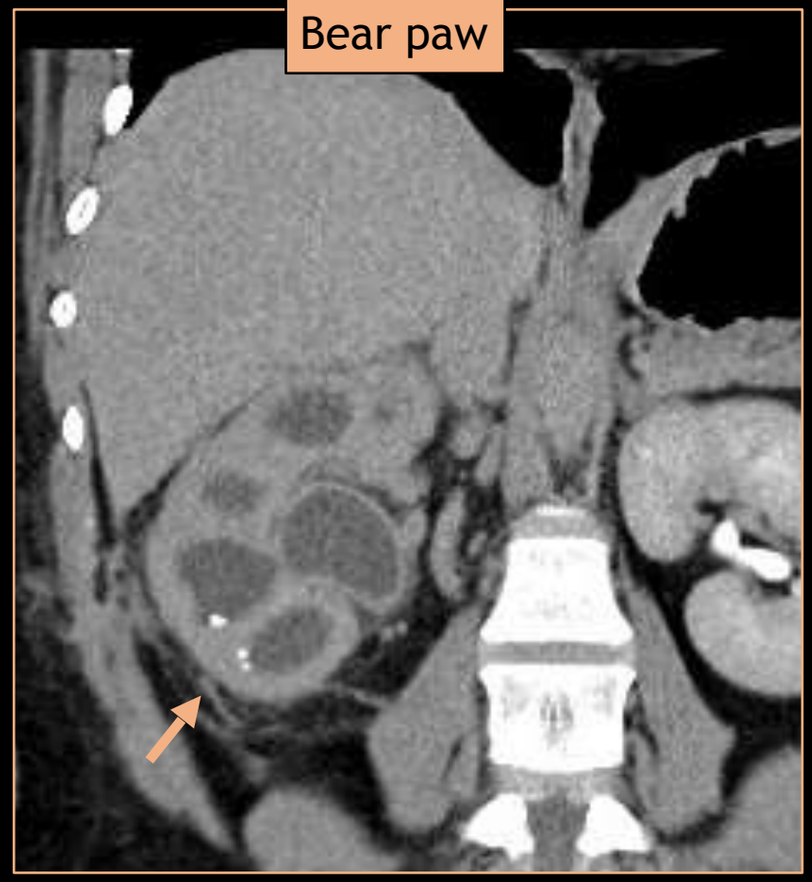


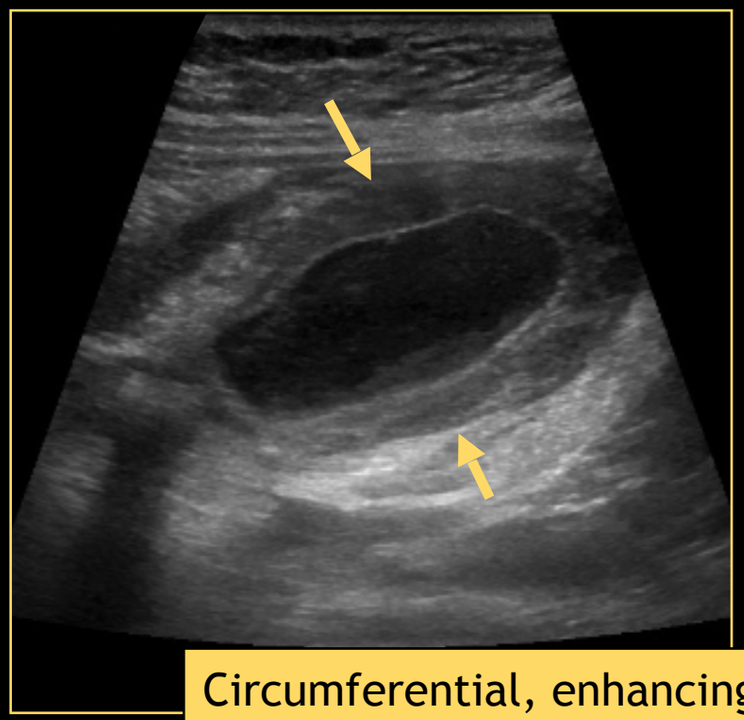
Key findings
- Thick-walled gallbladder
- Infiltration into liver
- Surrounding inflammation

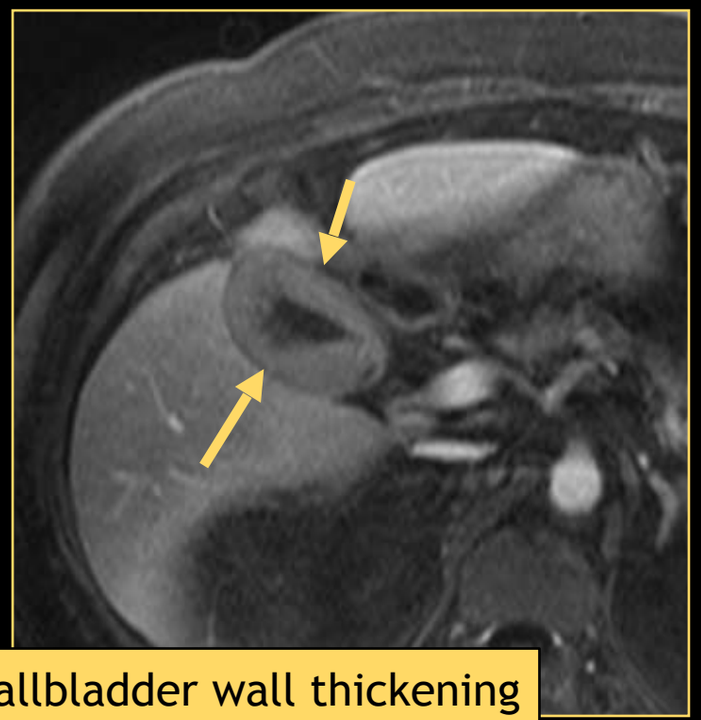
MENU

Case 11: Xanthogranulomatous inflammation

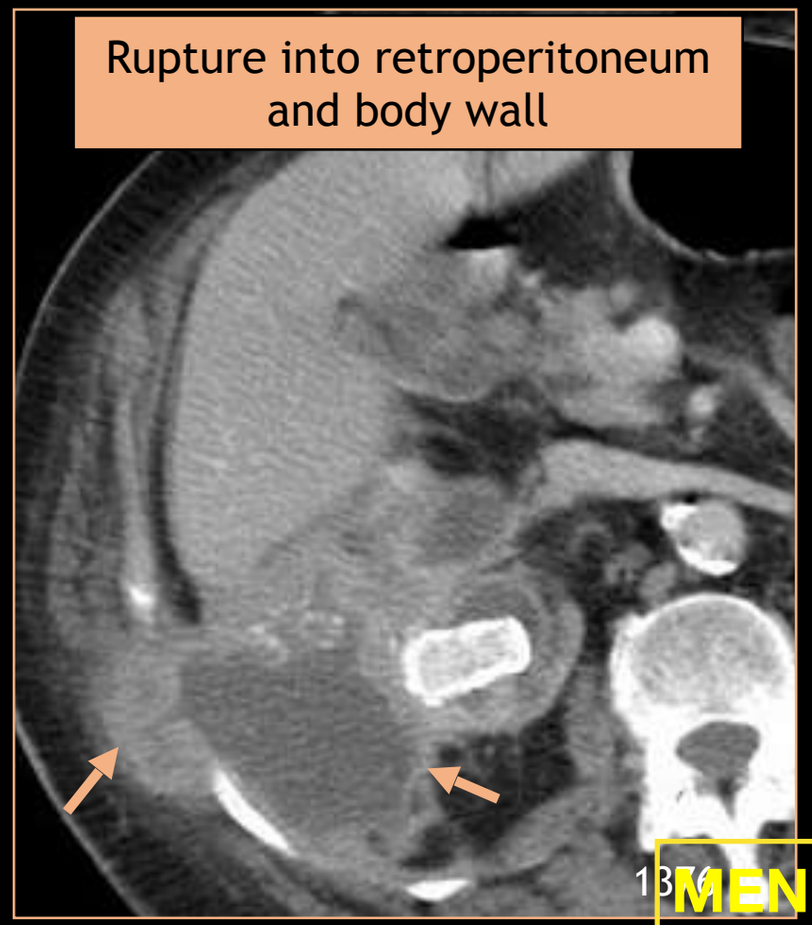
- Chronic destructive granulomatous process due to incomplete immune response to a subacute bacterial infection
- Occurs more often in women than in men, diabetes in 10% of patients
- Pyelonephritis
  - Recurrent bacterial infection
  - Renal parenchyma replaced by lipid-laden macrophages
  - Associated with staghorn calculus
- Cholecystitis
  - Chronic granulomatous inflammation
  - Associated with gallbladder carcinoma





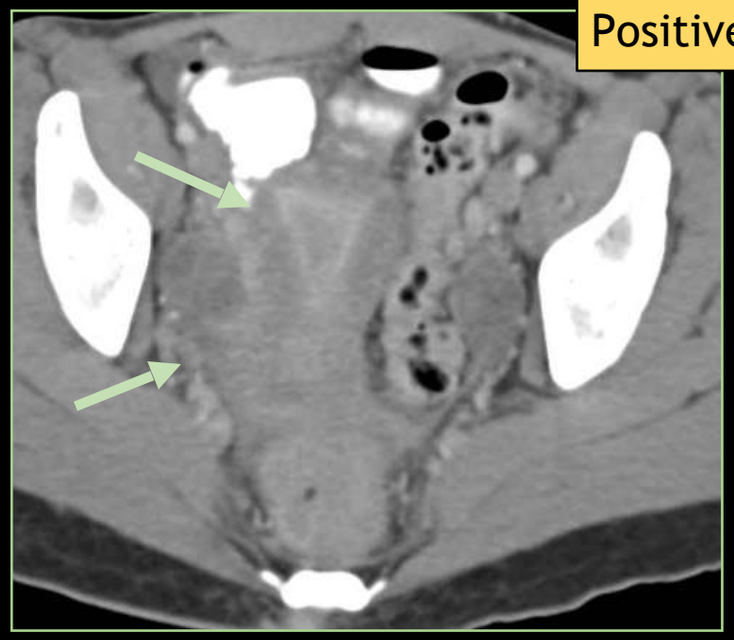


Circumferential, enhancing gallbladder wall thickening

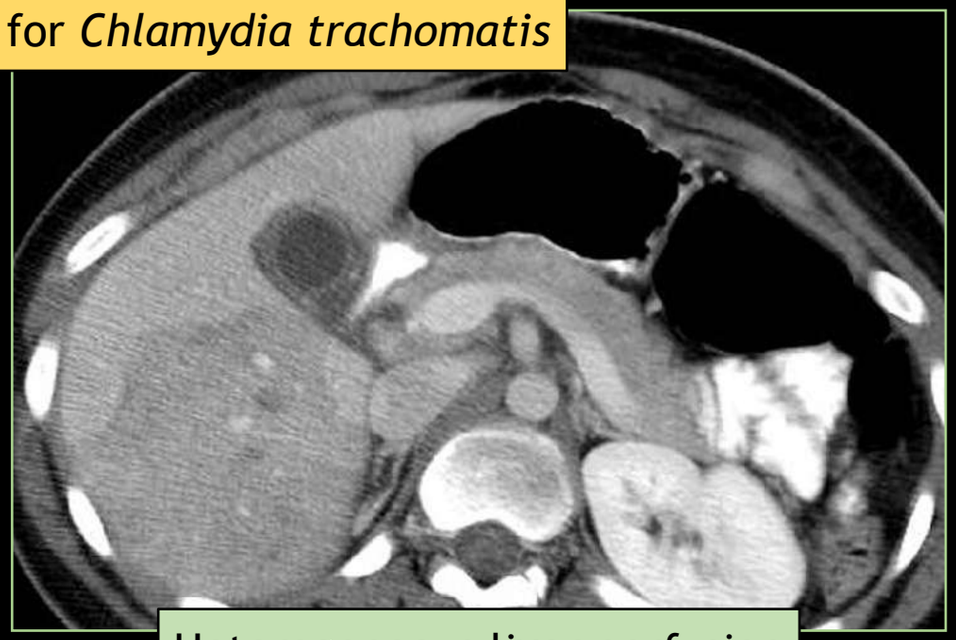


MENU

Case 12: Two patients with pelvic and right-upper-quadrant pain

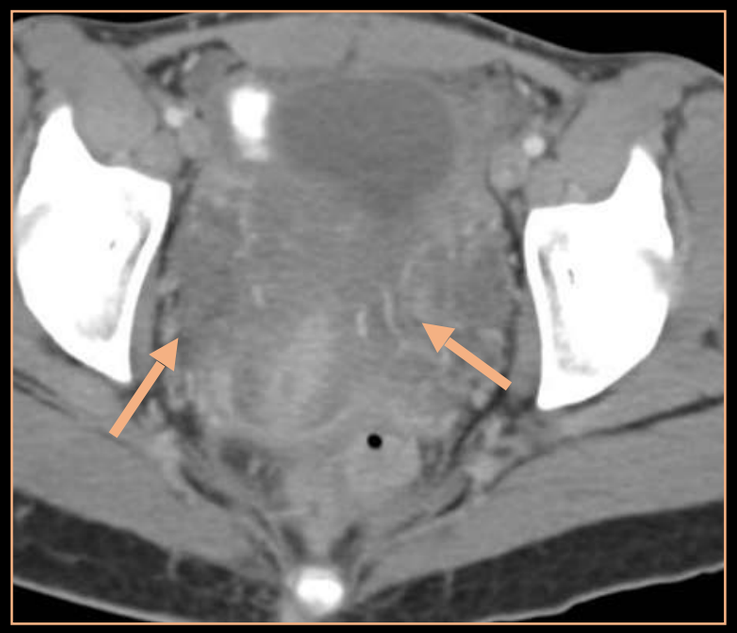


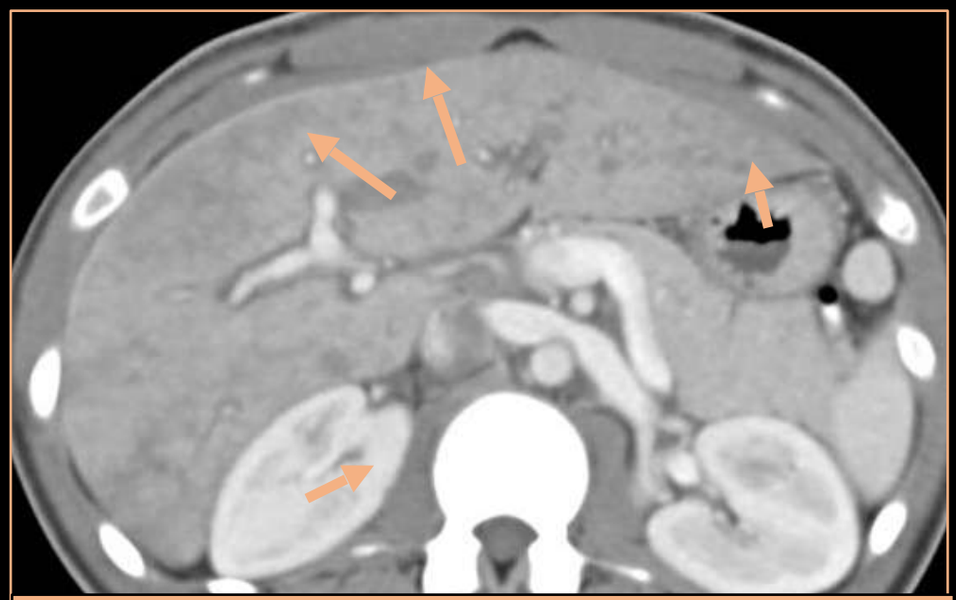
Positive for *Chlamydia trachomatis*



Heterogeneous liver perfusion

Pelvic inflammation, complex enhancing fluid collections





Periportal edema and capsular enhancement

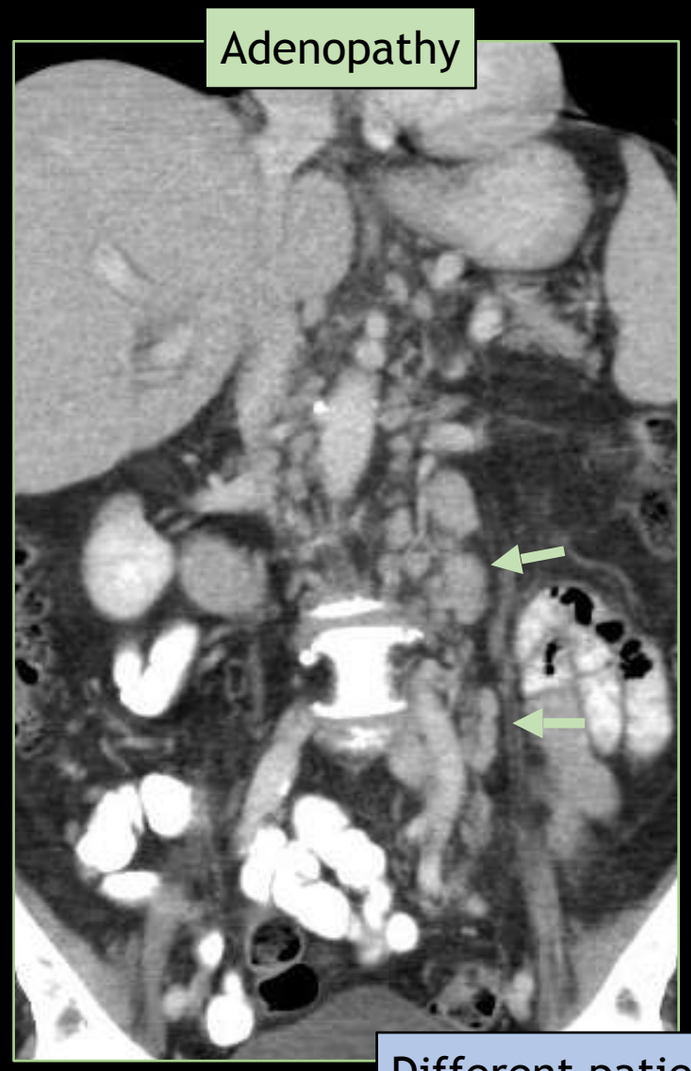
Fitz-Hugh–Curtis syndrome

- Salpingitis due to *Chlamydia trachomatis* or *Neisseria gonorrhoeae*
- Right-upper-quadrant peritonitis
- Adnexal fullness at clinical examination
- Gallbladder wall thickening, peritonitis, transient hepatic perfusion abnormalities

MENU

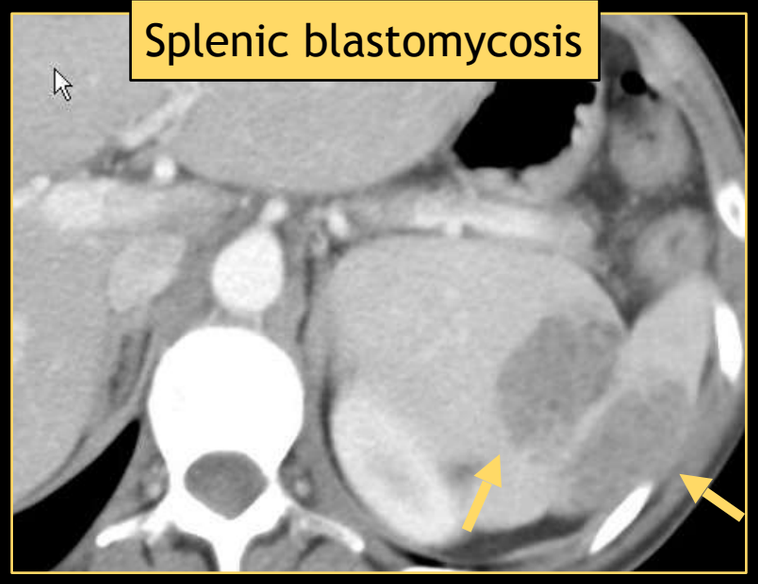
Case 13: Several immunocompromised patients with fever



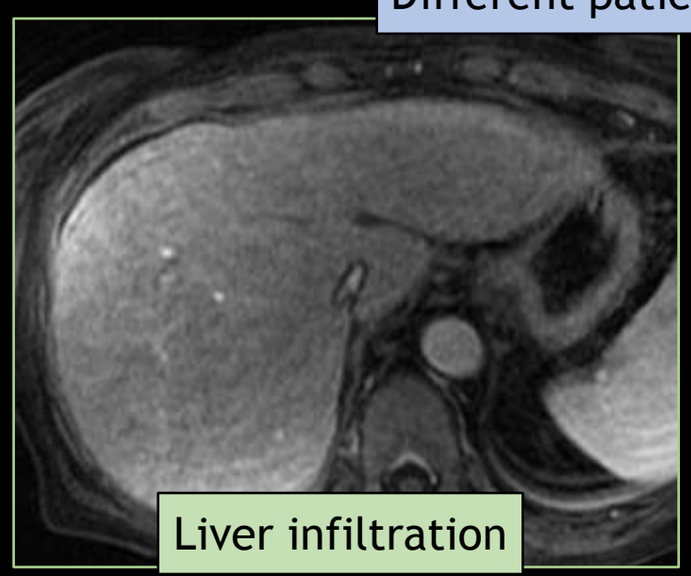


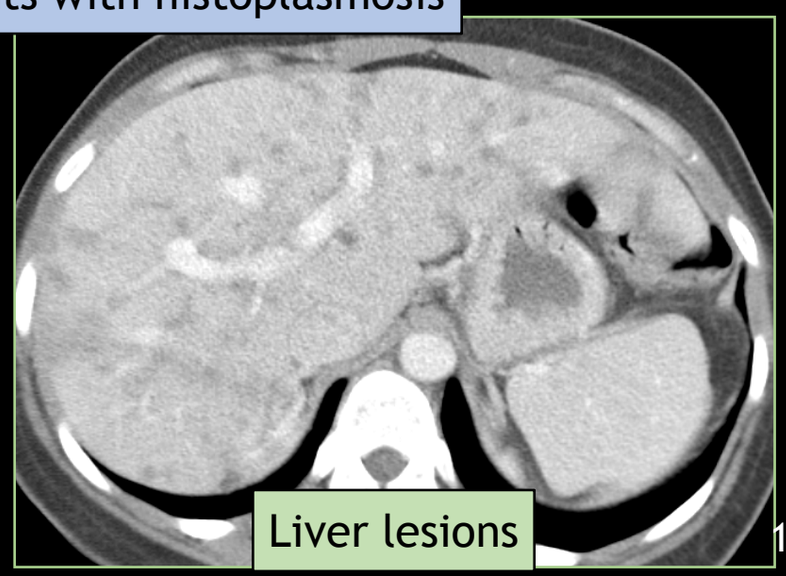
Disseminated fungal infection

- Immunocompromised, pregnant, elderly, infants
- Usually self-limited after inhalation, rarely progresses to systemic infection
- Various manifestations: hepatomegaly, splenomegaly, focal lesions, adenopathy, peritoneal, genital tract, skin, skeletal



Different patients with histoplasmosis





MENU

TBc Péritonéale Primitive

La tuberculose péritonéale primitive

- rare
- Rarement isolée
- svt associée à d'autres atteintes digestives

Propagation

- le + svt d'un foyer local
- parfois systémique

Présentation radiologique habituelle

- ascite
- épaississement des feuillets péritonéaux régulier et marqué
- Grosses ADP nécrotiques

Formes rares

- péritonite encapsulante
- forme sèche

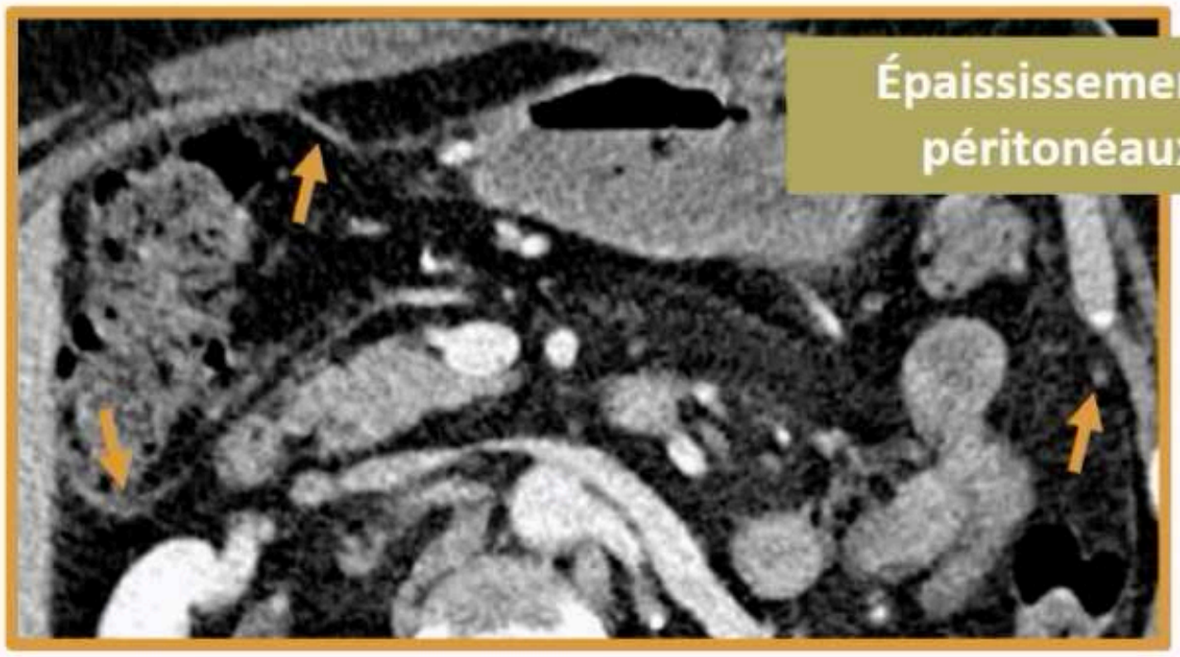
La forme sèche

L'atteinte péritonéale est secondaire à la rupture d'un gg nécrotique

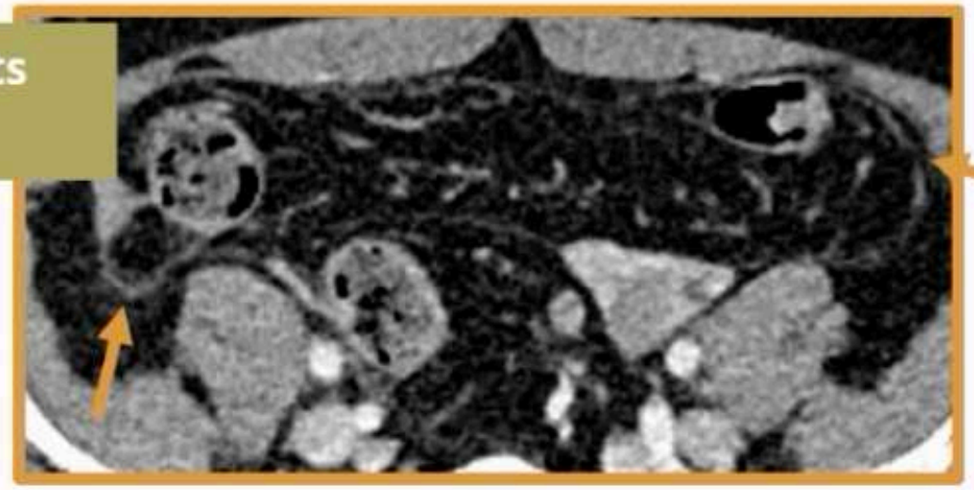
≅ *carcinose péritonéale*

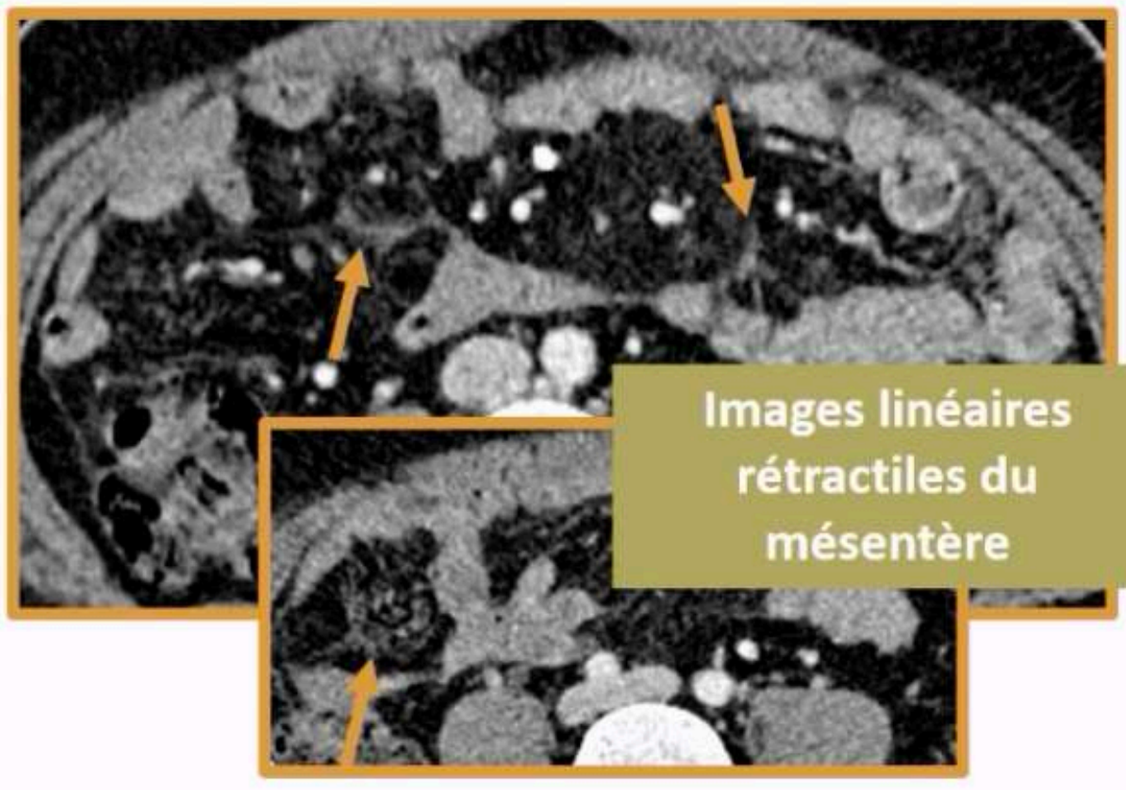
- Epaississement nodulaire du péritoine
- Infiltration du mésentère
- Calcifications
- Adhérences fibreuses

MENU



Épaississements péritonéaux





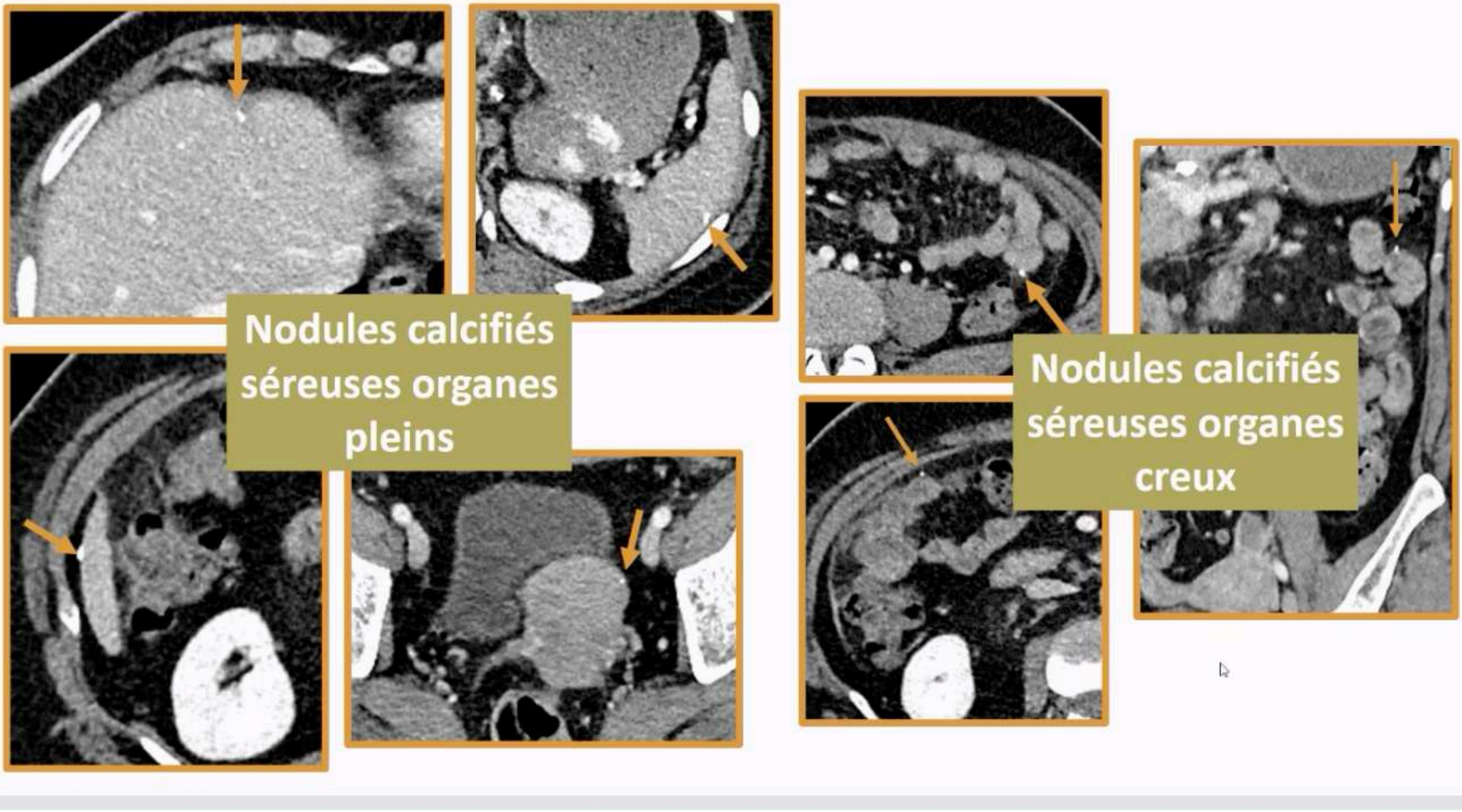
Images linéaires rétractiles du mésentère



Infiltration épiploïque

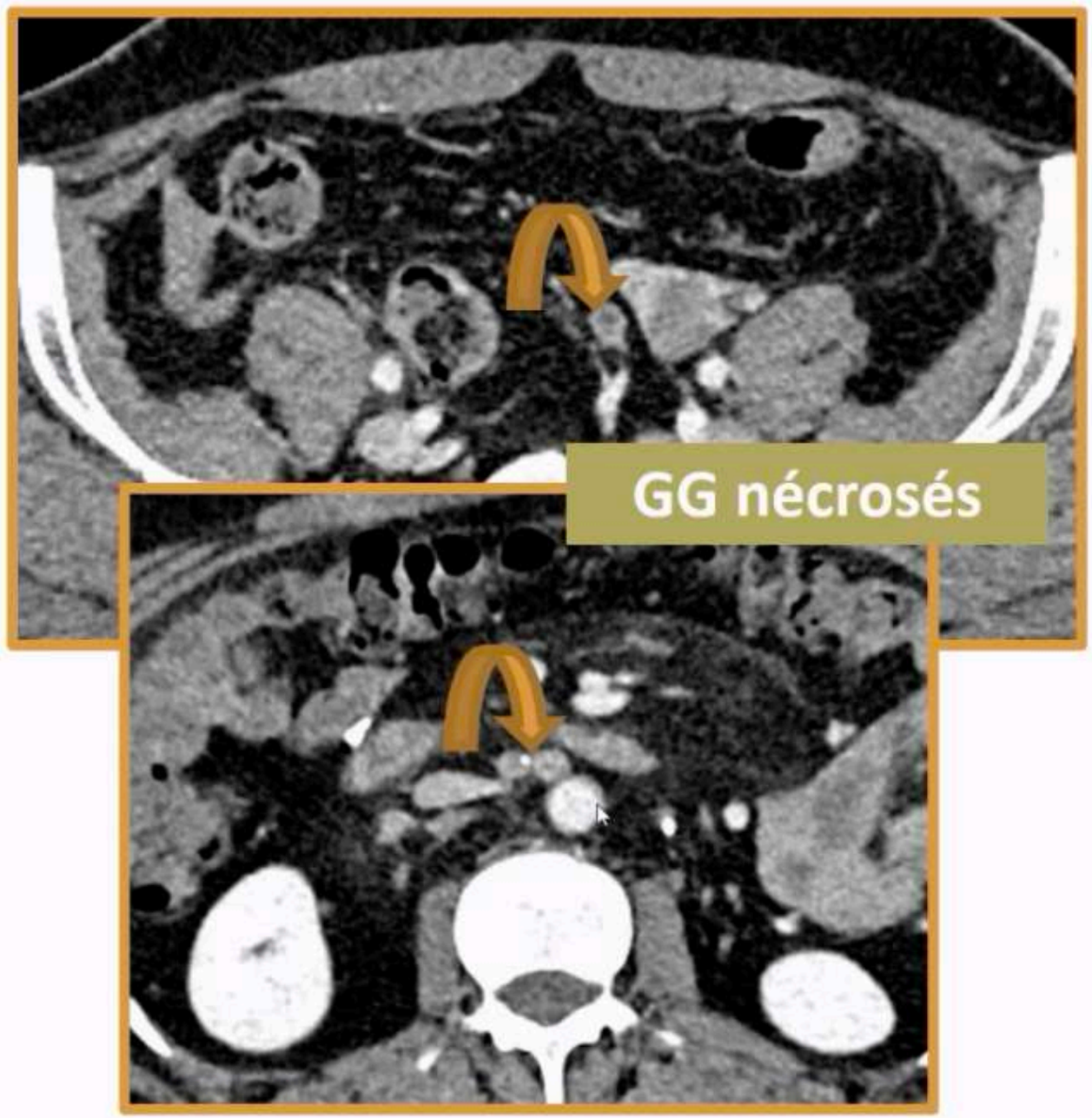


MENU


Nodules calcifiés séreuses organes pleins
Nodules calcifiés séreuses organes creux

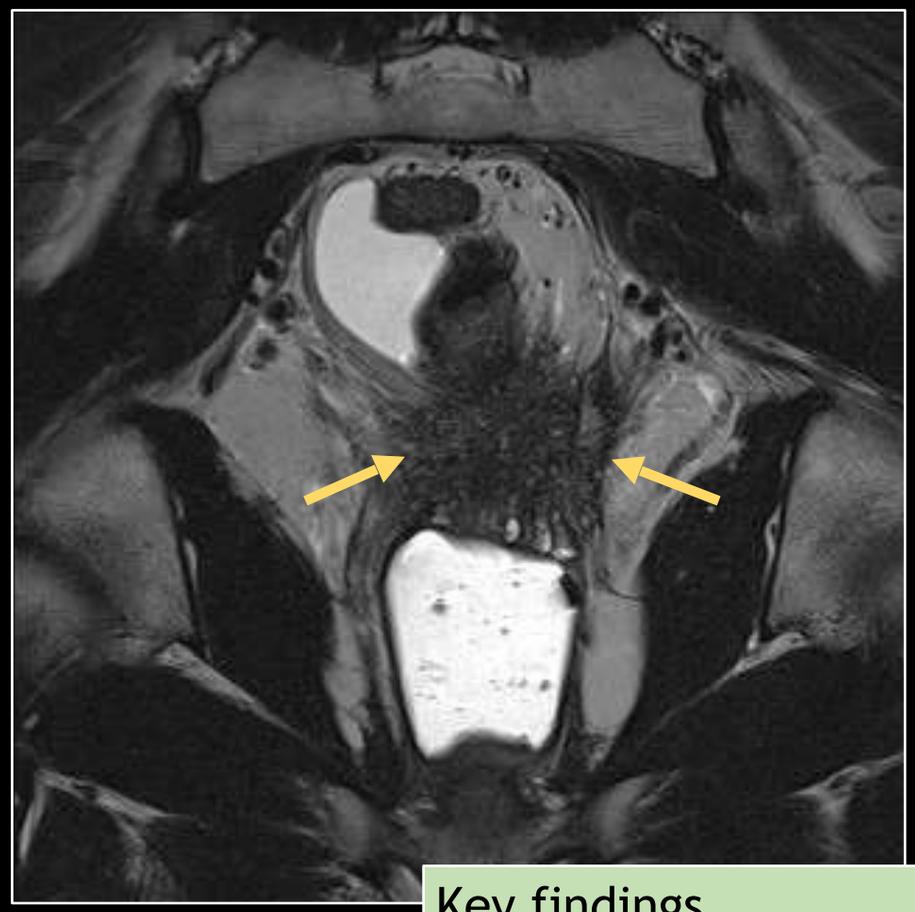
MENU



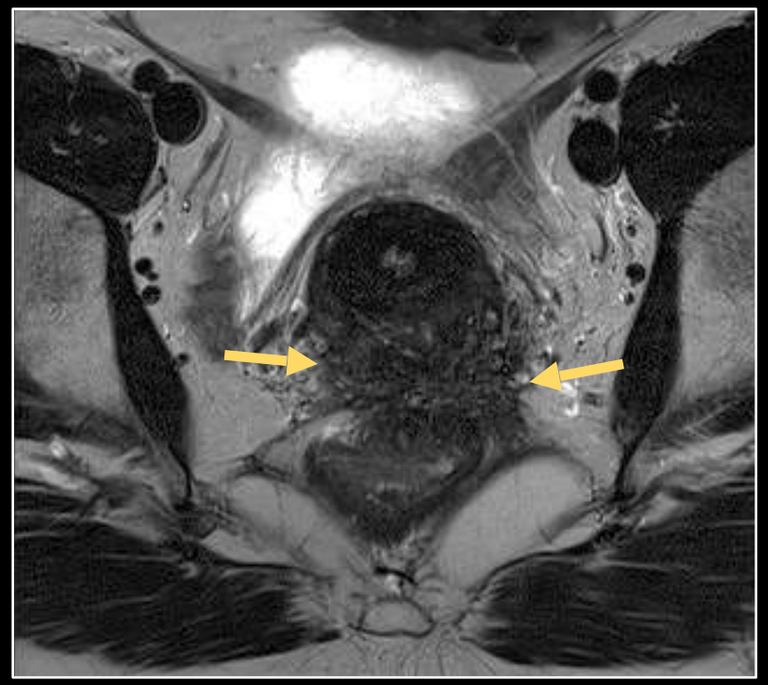


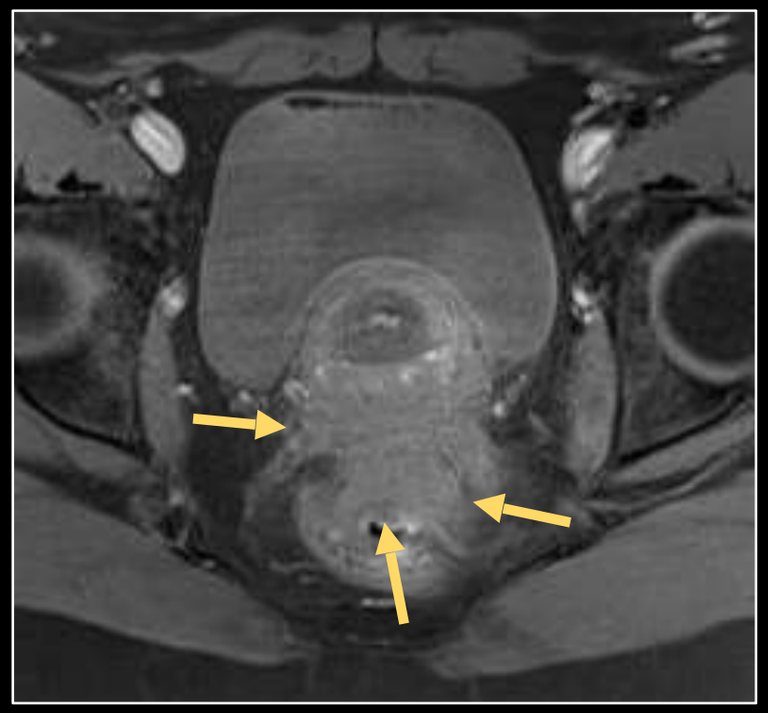
MENU

Case 14: 40-year-old woman with pelvic pain and infertility







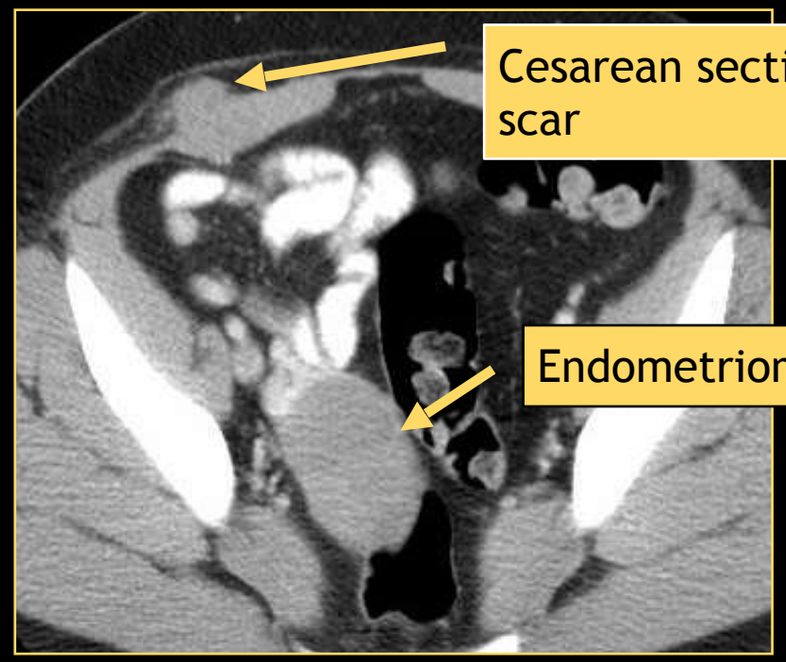


Key findings
- Complex fibrotic pelvic mass (arrows)
- Invasion of vaginal fornix, torus uterinus, rectovaginal septum, and inferior rectum

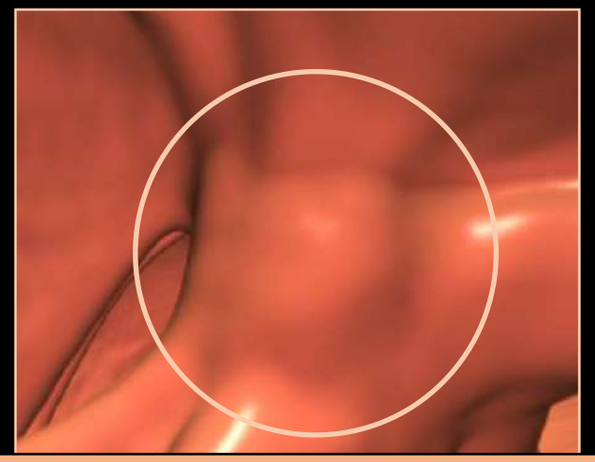
MENU

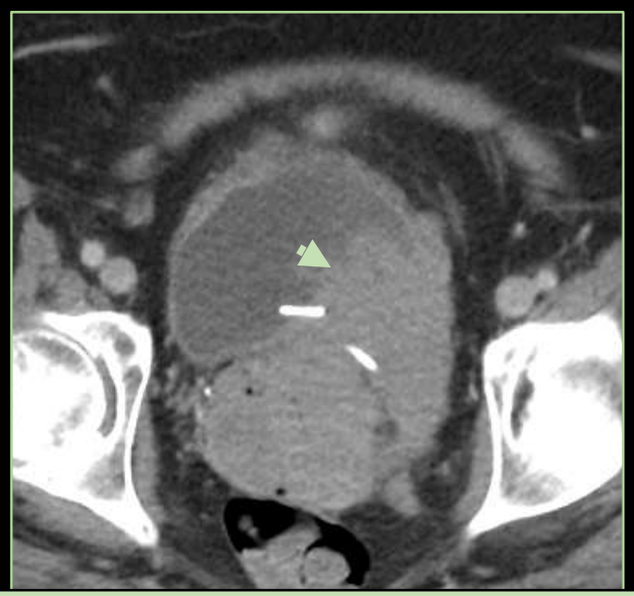
Case 14: Endometriosis

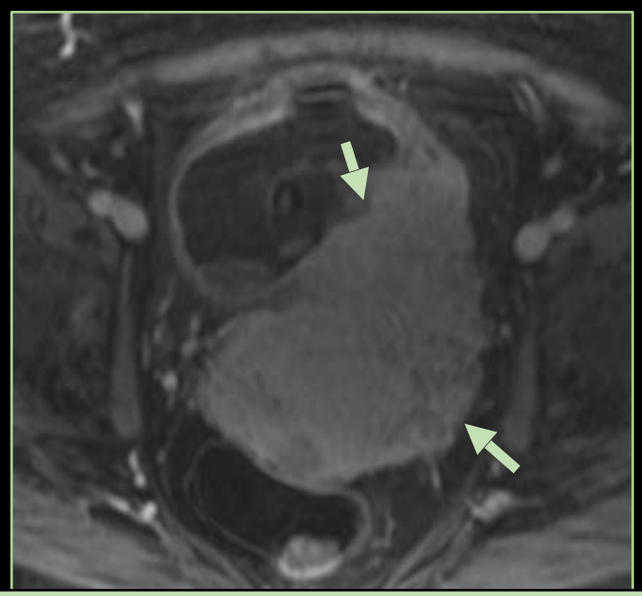
- Endometrial tissue outside the uterus
- Ovary, pelvic ligaments, rectosigmoid colon, bladder, cul-de-sac, surgical scar
- Superficial, noninvasive
- Ovarian endometrioma
  - Most common
- Deep, infiltrating
  - Greater than 5-mm subperitoneal invasion
  - Pain, dysmenorrhea, dyspareunia, infertility
- Differential diagnosis: pelvic mass, bladder cancer, colon cancer, desmoid, carcinoid, gastrointestinal stromal tumor



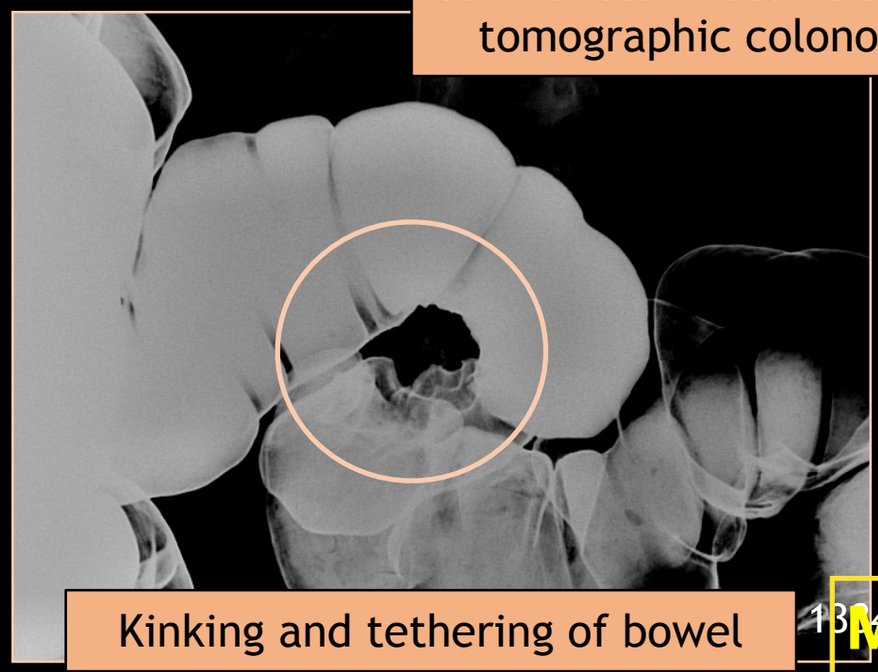

Eccentric wall thickening


Submucosal mass at computed tomographic colonography



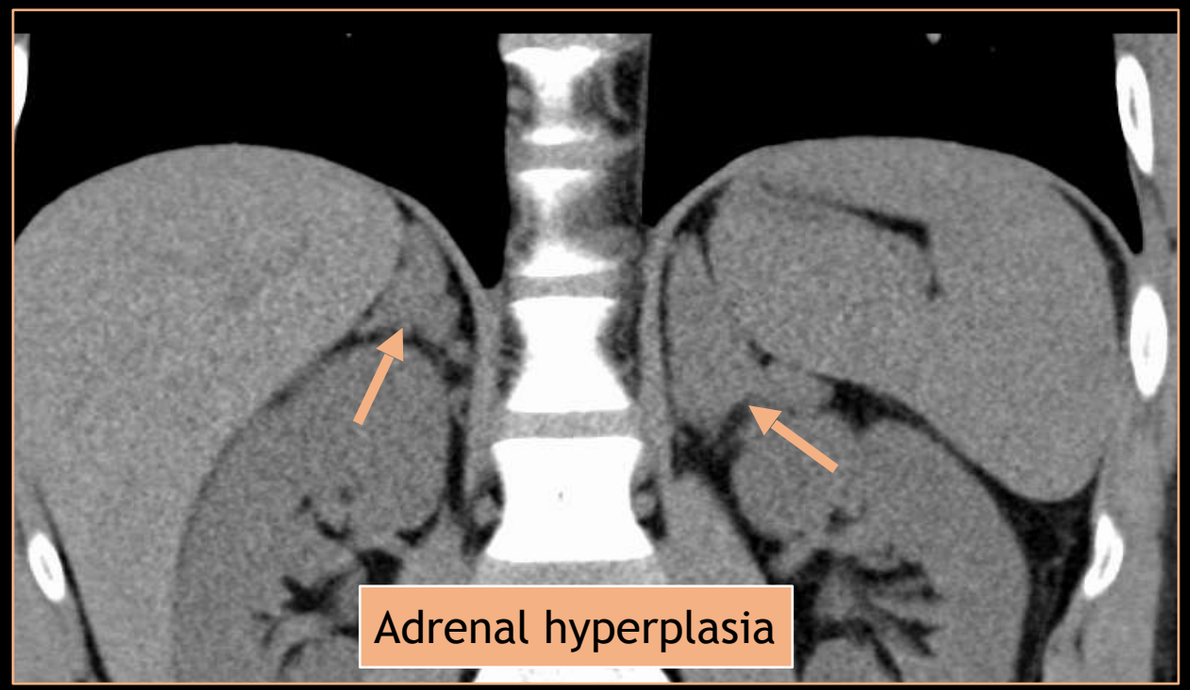


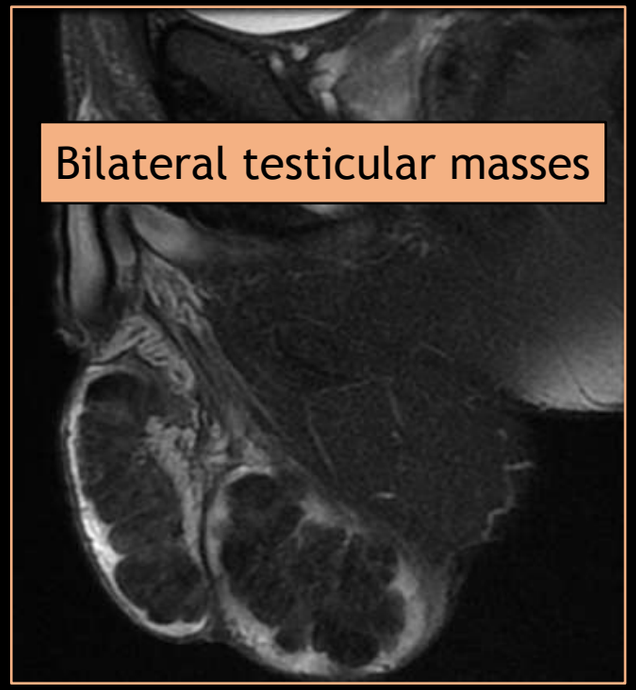
Deep-pelvic endometriosis invading vagina, bladder, and rectum

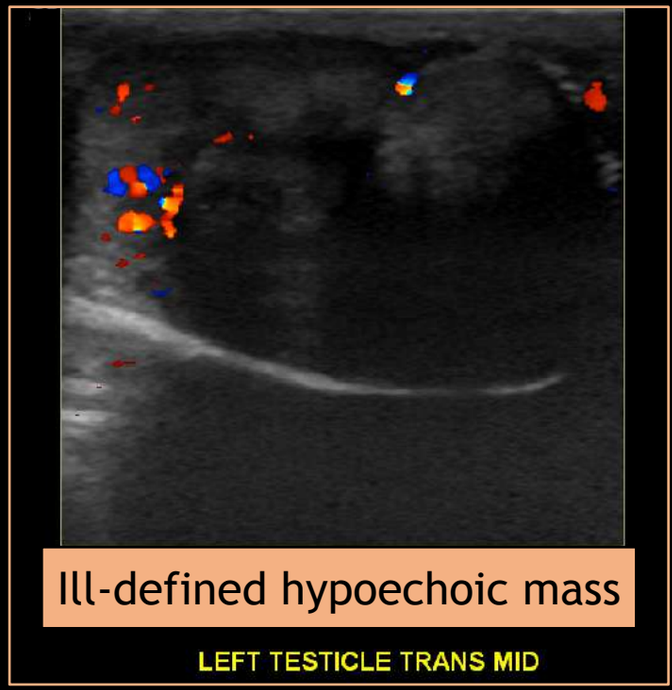

Kinking and tethering of bowel

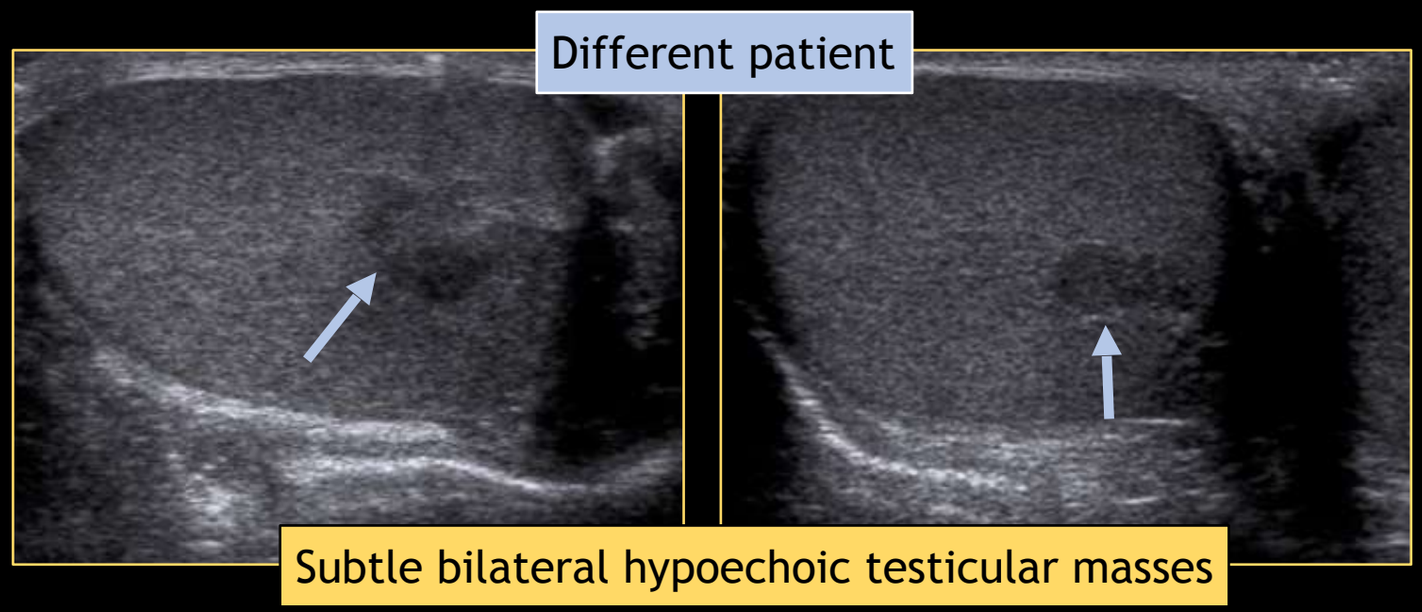
MENU

Case 15: 22-year-old man with testicular masses







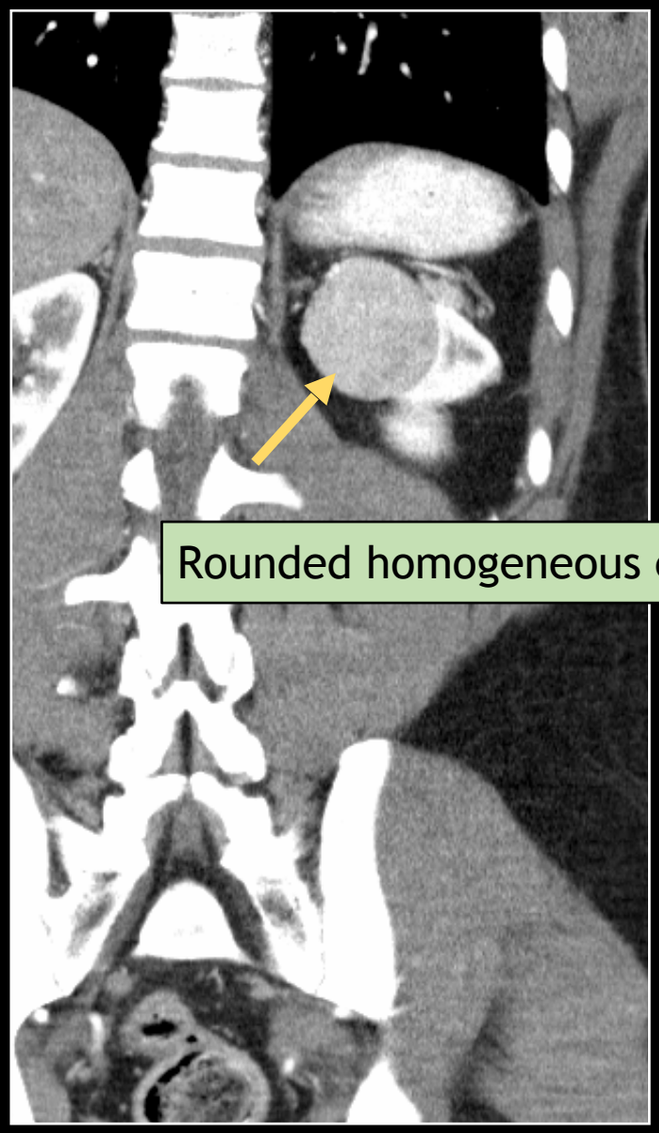


Testicular adrenal rest tumor

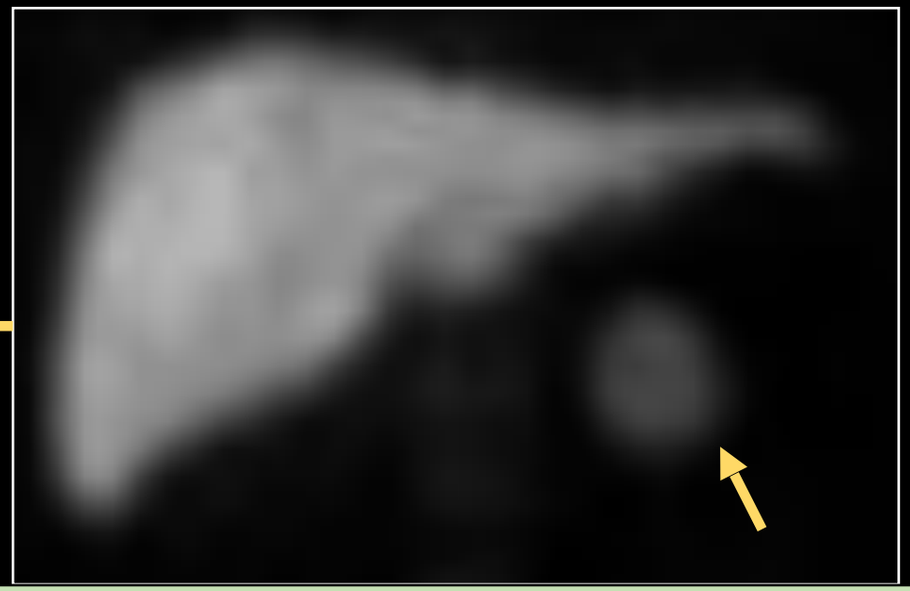
- Adrenal rests descended with the testes during embryogenesis.
- Primarily seen in setting of congenital adrenal hyperplasia
- 21-hydroxylase deficiency, low glucocorticoid and/or mineralocorticoid levels, excess adrenocorticotropic hormone, adrenal hyperplasia

MENU

Case 16: Multiple patients with abdominal masses

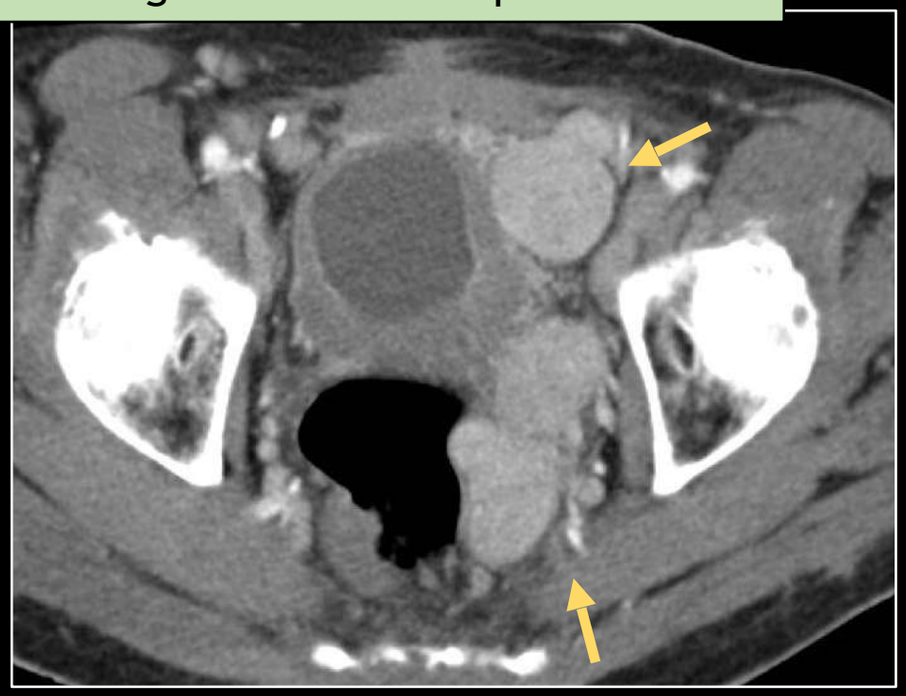






Technetium 99m (^{99m}Tc)-labeled sulfur colloid

Rounded homogeneous enhancing abdominal and pelvic masses

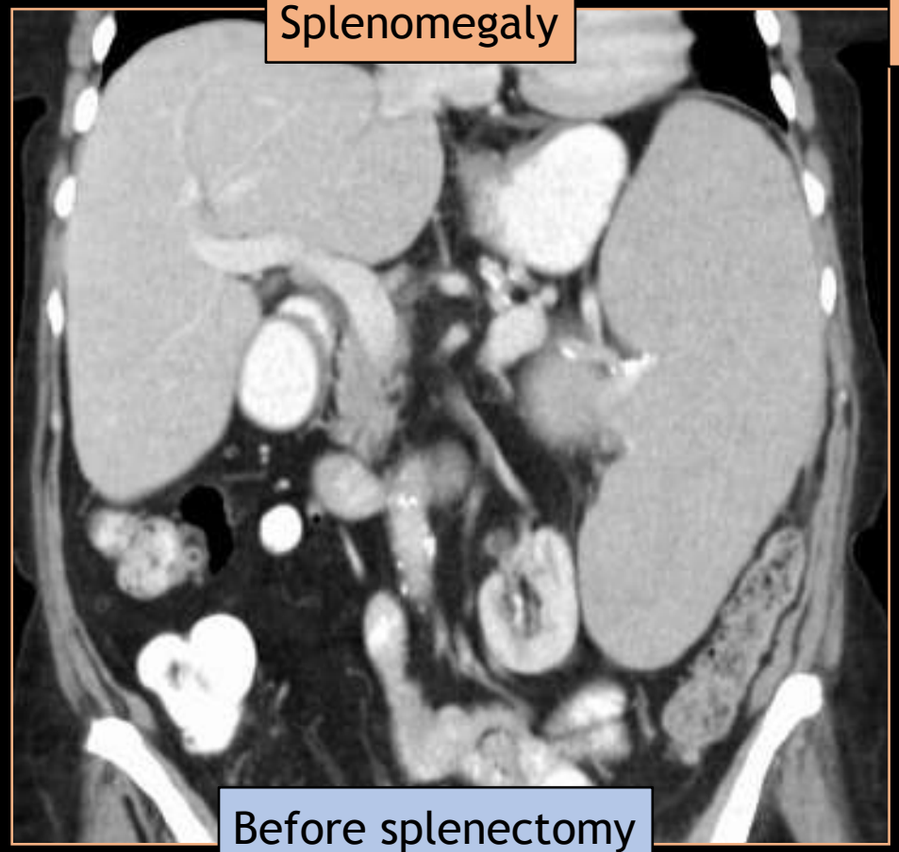


Splenosis

- Heterotopic autotransplantation after splenectomy or trauma
- Mimic of pancreatic neoplasm
- ^{99m}Tc-labeled heat-damaged red blood cell or MR imaging with ferumoxytol to confirm

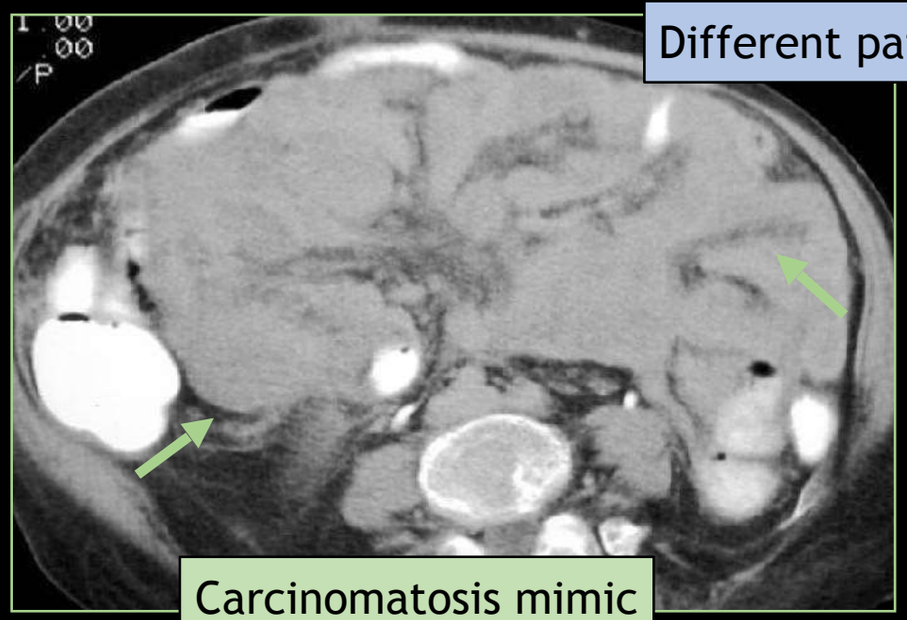
MENU

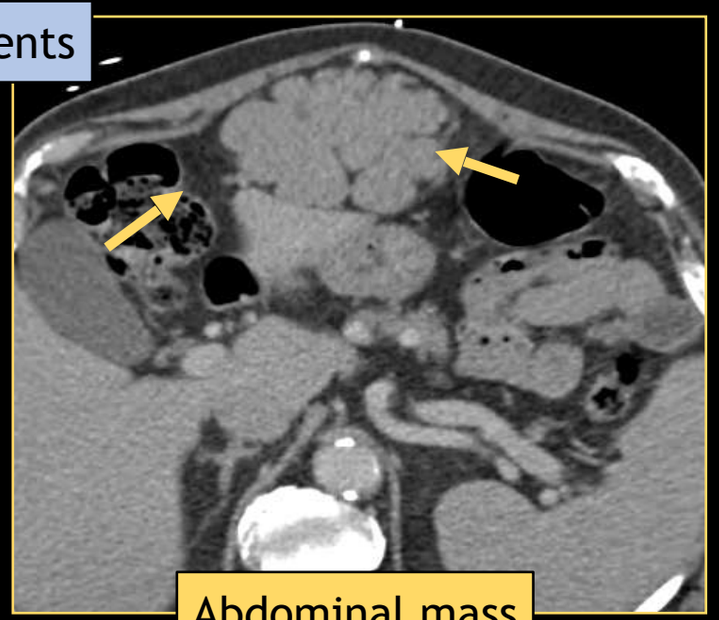
Case 17: Myeloproliferative disorder with concern of peritoneal carcinomatosis





Different patients

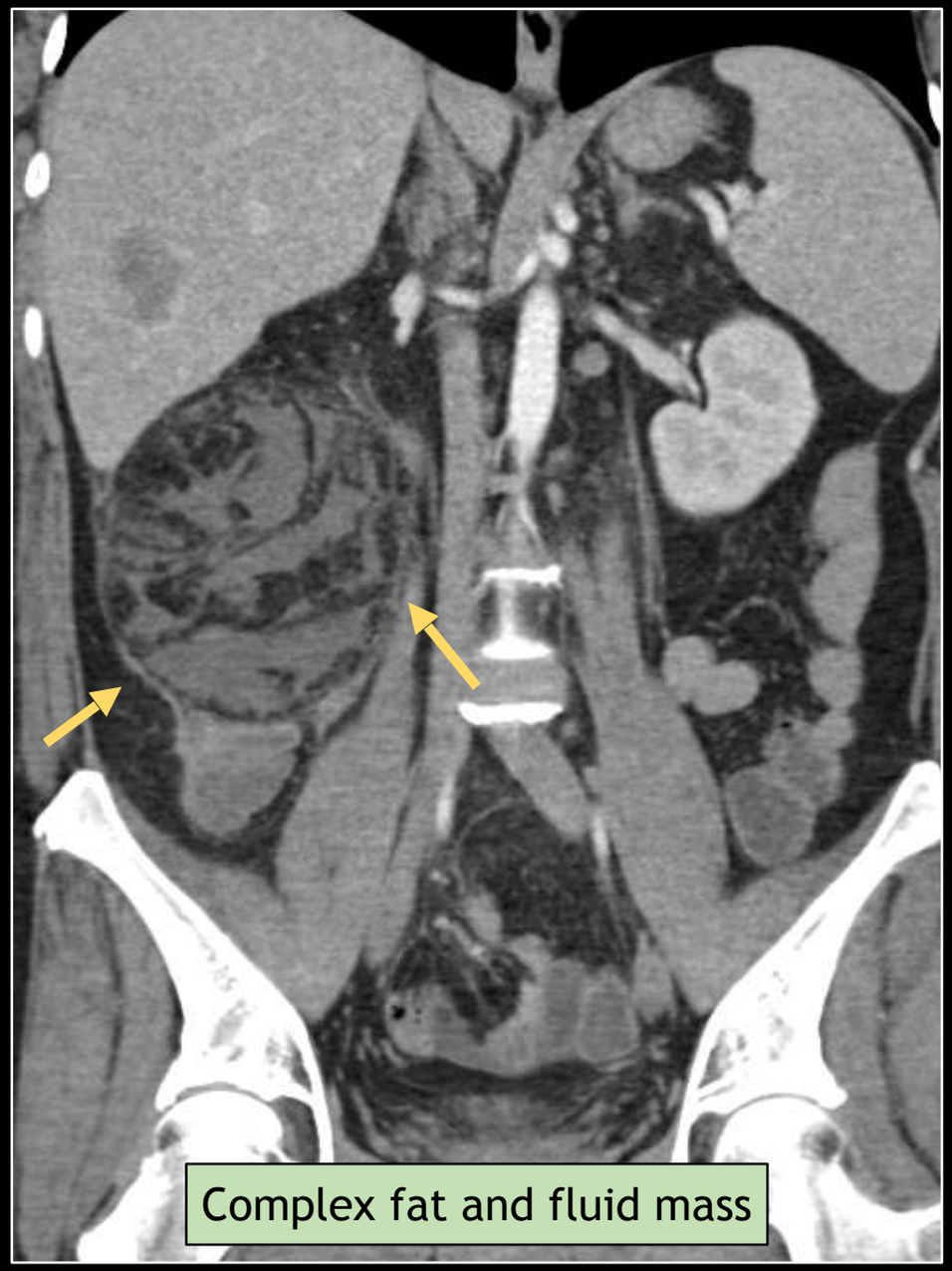


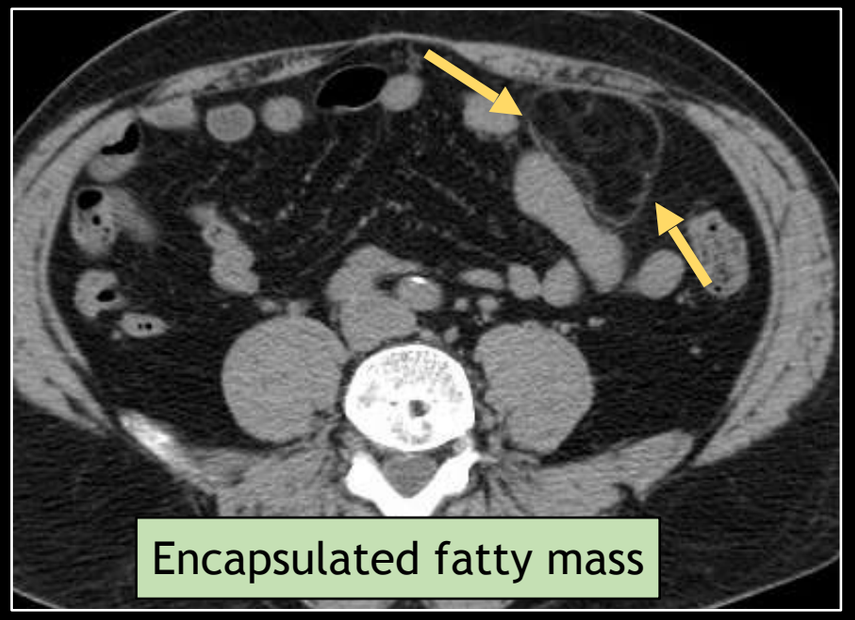


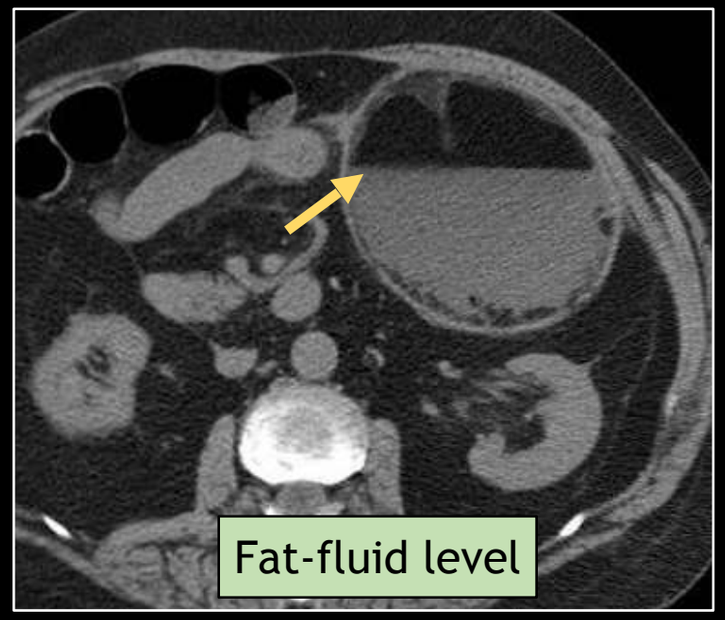
Extramedullary hematopoiesis

- Hematopoietic cells outside of bone marrow
- Occurs in hemoglobinopathies, myeloproliferative disorder, bone marrow disorder
- Liver, spleen, kidneys, posterior mediastinum, peritoneum
- How did it get there?
  - Subpopulations of cells likely retain pluripotent potential.

Case 18: Multiple patients with abdominal mass







Fat necrosis/omental infarct

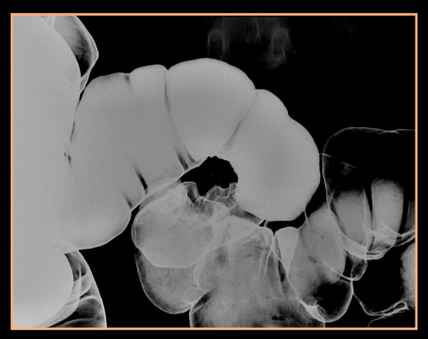
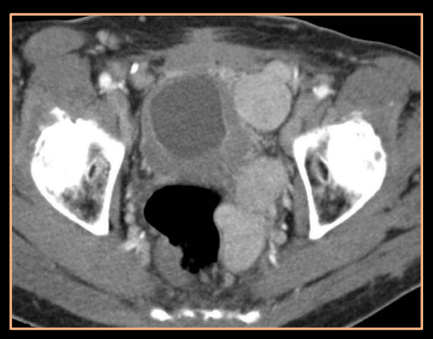
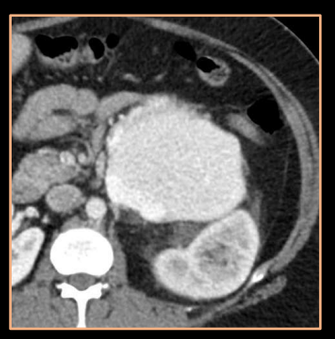
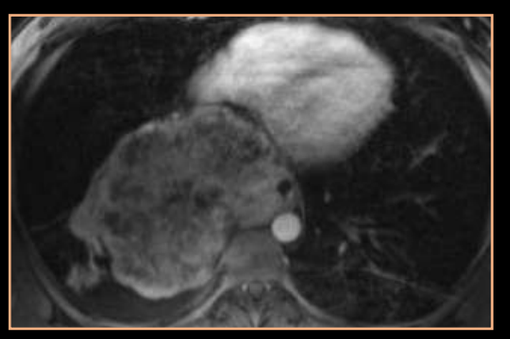
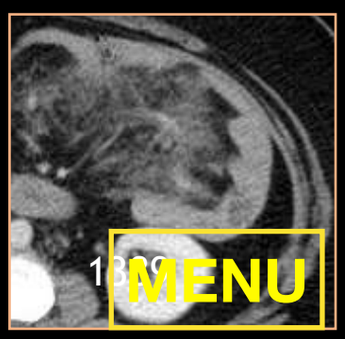
Associated with obesity, strenuous activity, congestive heart failure, and surgery or trauma

- More common in right abdomen—appendicitis mimic clinically
- Conservative management

MENU

Summary

- Fibrosing
  - Sclerosing mesenteritis
  - Abdominal fibromatosis (desmoid type)
  - Retroperitoneal fibrosis
- Inflammatory or deposition
  - Erdheim-Chester disease
  - IgG4-related sclerosing disease
  - Inflammatory pseudotumor
  - Sarcoidosis
  - Castleman disease
  - Amyloidosis
- Infectious
  - Actinomycosis
  - Fitz-Hugh–Curtis syndrome
  - Disseminated fungal infection
  - Xanthogranulomatous
- Benign tumors or mass lesions
  - Testicular adrenal rest tumor
  - Splenosis
  - Endometriosis
  - Extramedullary hematopoiesis
  - Fat necrosis/omental infarct

MASSE DE LA PAROI ABDO

MENU

This copy is for personal use only. To order printed copies, contact reprints@rsna.org

Imaging of Abdominal Wall Masses, Masslike Lesions, and Diffuse Processes

David H. Ballard, MD
Parisa Mazaheri, MD
Daniel C. Oppenheimer, MD
Meghan G. Lubner, MD
Christine O. Menias, MD
Perry J. Pickhardt, MD
William D. Middleton, MD
Vincent M. Mellnick, MD

Abdominal wall masses, masslike lesions, and diffuse processes are common and often incidental findings at cross-sectional imaging. Distinguishing among these types of masses on the basis of imaging features alone can be challenging. The authors present a diagnostic algorithm that may help in distinguishing different types of abdominal wall masses accurately. Hernias may mimic discrete masses at clinical examination, and imaging is often ordered for evaluation of a possible abdominal wall mass. Once a discrete mass is confirmed to be present, the next step is to determine if it is a fat-containing, cystic, or solid mass. The most common fat-containing masses are lipomas. Fluid or cystic masses include postoperative abscesses, seromas, and rectus sheath hematomas. Solid masses are the most common abdominal wall masses and include desmoid tumors, sarcomas, endometriomas, and metastases. Multiple masses and other diffuse abdominal wall processes are often manifestations of an underlying condition or insult. The most frequently found diffuse processes are multiple injection granulomas from administration of subcutaneous medication. This article offers an algorithmic approach to characterizing abdominal wall masses on the basis of their composition and reviews abdominal wall diffuse processes.

Online supplemental material is available for this article.

©RSNA, 2020 • *radiographics.rsna.org*

Abbreviations: ACR = American College of Radiology, FDG = fluorine 18 fluorodeoxyglucose

RadioGraphics 2020; 40:684–706

https://doi.org/10.1148/rg.2020190170

Content Codes: CT GI

From the Mallinckrodt Institute of Radiology, Washington University School of Medicine, 510 S Kingshighway Blvd, Campus Box 8131, St Louis, MO 63110 (D.H.B., P.M., W.D.M., V.M.M.); Department of Imaging Sciences, University of Rochester Medical Center, Rochester, NY (D.C.O.); Department of Radiology, University of Wisconsin School of Medicine and Public Health, Madison, Wis (M.G.L., P.J.P.); and Department of Radiology, Mayo Clinic Scottsdale, Scottsdale, Ariz (C.O.M.). Recipient of a Magna Cum Laude award for an education exhibit at the 2018 RSNA Annual Meeting. Received May 28, 2019; revision requested July 9 and received September 6; accepted September 13. For this journal-based SA-CME activity, the authors D.C.O., M.L., and P.J.P have provided disclosures; all other authors, the editor, and the reviewers have disclosed no relevant relationships. **Address correspondence to** D.H.B. (e-mail: *davidballard@wustl.edu*).

Supported by the National Institutes of Health top-tier grant T32-EB021955. D.H.B. supported by the National Institutes of Health top-tier grant T32-EB021955.

©RSNA, 2020

SA-CME LEARNING OBJECTIVES

After completing this journal-based SA-CME activity, participants will be able to:

- Discuss the most common abdominal wall masses, including their typical manifestations and any syndromic associations.
- Describe typical imaging characteristics of common abdominal wall masses.
- Identify select diffuse abdominal wall processes.

See rsna.org/learning-center-rg.

Introduction

Imaging is frequently performed for evaluation of palpable abdominal wall masses and masslike lesions. In addition, such masses, masslike processes, and diffuse abdominal wall masses can be encountered incidentally at cross-sectional imaging. Thus the abdominal wall and subcutaneous tissues should be included in the radiologist's search pattern. In either scenario, knowledge of common abdominal wall abnormalities and the patient's history guides the interpreting radiologist to make an accurate diagnosis or differential diagnosis.

Discrete abdominal wall masses can be evaluated on the basis of their composition. Evaluation of the mass first includes confirmation that the mass is not a masslike process, such as a hernia. Next, the internal composition of the mass should be determined (eg, fat, fluid, solid, or fibrous composition). In a radiologic study (1) of 365 patients who were referred to a sarcoma clinic for evaluation of an abdominal wall mass, the five most common masses in order of decreasing frequency were desmoid tumors (30% of the cohort), sarcomas of any type (20%), metastases (18%), lipomas (6%), and endometriomas (4%). Overall, a slight majority of abdominal wall lesions were benign (211 [58%] benign, 154 [42%] malignant). It was unclear if the lesions in this cohort were clinically palpable masses, masses incidentally discovered at imaging, or a mix of both. One surgical study (2) showed that abdominal wall masses in patients who were referred for resection showed a similar distribution of the three most common histologic diagnoses at resection, in descending order of frequency: desmoid tumor, soft-tissue sarcoma, and dermatofibrosarcoma protuberans.

Abdominal wall masses for which patients undergo imaging are more common in women than in men. In part, this is reflective of desmoid tumors being much more common in women and abdominal wall endometriosis being exclusive to women (1). Desmoid tumors, metastases, endometriomas, and sarcomas typically manifest with some degree of enhancement, whereas lipomas have fat composition. Although lipomas have characteristic homogeneous or near-homogeneous fat composition, differentiating liposarcoma from atypical lipomas can be challenging. Finally, certain patient histories, symptoms, or syndromic conditions can be helpful to know in the evaluation of abdominal wall masses. Examples include cyclic pain in an incision from a prior cesarean delivery in menstruating women as a characteristic of an abdominal wall endometrioma, use of anticoagulation medication with abdominal fullness or pain as a manifestation of a rectus sheath hematoma, multiple desmoid tumors associated with Gardner syndrome, and neurofibromas and malignant peripheral nerve sheath tumors associated with neurofibromatosis type I (3–5).

A different diagnostic approach is used for multifocal or diffuse processes in the abdominal wall. In comparison to the use of lesion composition and the knowledge of the common processes, a key factor in interpreting diffuse abdominal wall processes is knowledge of the patient history. Examples of commonly encountered diffuse processes include injection granulomas from subcutaneous administration of anticoagulation agents or insulin and diffuse soft-tissue calcifications in hypercalcemic states (6,7). Uncommon abdominal wall diffuse processes include lipohypertrophy related to insulin injections in diabetic patients, posttransplant lymphoproliferative disorder after solid organ transplants, and pancreatic panniculitis after pancreatitis (8–10).

The purpose of this article is to offer an algorithmic approach to characterization of abdominal wall masses and to review abdominal wall diffuse processes.

TEACHING POINTS

- Above the arcuate line, masses or fluid collections in the rectus sheath tend to be unilateral, whereas processes below the arcuate line can be bilateral.
- US is the ideal first-choice modality for imaging and confident diagnosis of palpable soft-tissue masses in the abdominal wall if the patient's history suggests that it is appropriate.
- The classic clinical history of a patient with abdominal wall endometriosis is cyclical abdominal pain associated with menses and a painful palpable nodule in the abdominal wall close to a cesarean delivery scar.
- A pitfall for diagnosis of abdominal wall endometriosis is that desmoid tumors manifest similarly in menstruating women, who typically have a history of pregnancy and birth.
- Desmoid tumors are the most common abdominal wall masses that are confirmed at histologic examination. Abdominal wall desmoid tumors are much more common in women than in men.

Anatomy

The abdominal wall is composed of anterior, anterolateral or lateral, and posterior sections. The anterior and anterolateral or lateral portions are sometimes grouped together or reported separately (11–13). From superficial to deep, the layers of the anterolateral abdominal wall include the skin, Camper superficial fascia (subcutaneous fat), Scarpa deep fascia (membranous fascia), deep fat, abdominal wall muscles, transversalis fascia, extraperitoneal fat, and parietal peritoneum (11–14). The fascial delineation is readily apparent on most CT images of the abdomen and pelvis (15,16). Figure 1 details the anatomy of the abdominal wall.

The anterolateral abdominal wall muscles are composed of the three-layered lateral muscles including the external oblique, internal oblique, and transversus abdominis and the anterior and central rectus abdominis muscles. The arcuate line of Douglas is located approximately halfway between the umbilicus and the superior aspect of the pubic bone and is the site where the rectus sheath transitions from encircling the rectus abdominis to coursing anterior to it (11–14). This anatomic transition can be important when pathologic processes occupy the rectus sheath. Above the arcuate line, masses or fluid collections in the rectus sheath tend to be unilateral, whereas processes below the arcuate line can be bilateral. An example of this is shown with a rectus sheath hematoma in Figure 2. The linea alba is a vertically oriented fibrous thickening of the abdominal wall muscle aponeuroses at the midline that transects the middle of the rectus abdominis muscles, whereas the lineae semilunaris, or spigelian lines, are paired vertically oriented lines of aponeurosal thickening of the anterolateral abdominal wall muscles that form the lateral borders of the rectus sheath (11–14).

The arterial blood supply of the abdominal wall is primarily from the superior and inferior epigastric arteries and the lower intercostal arterial branches, lumbar arterial branches, and

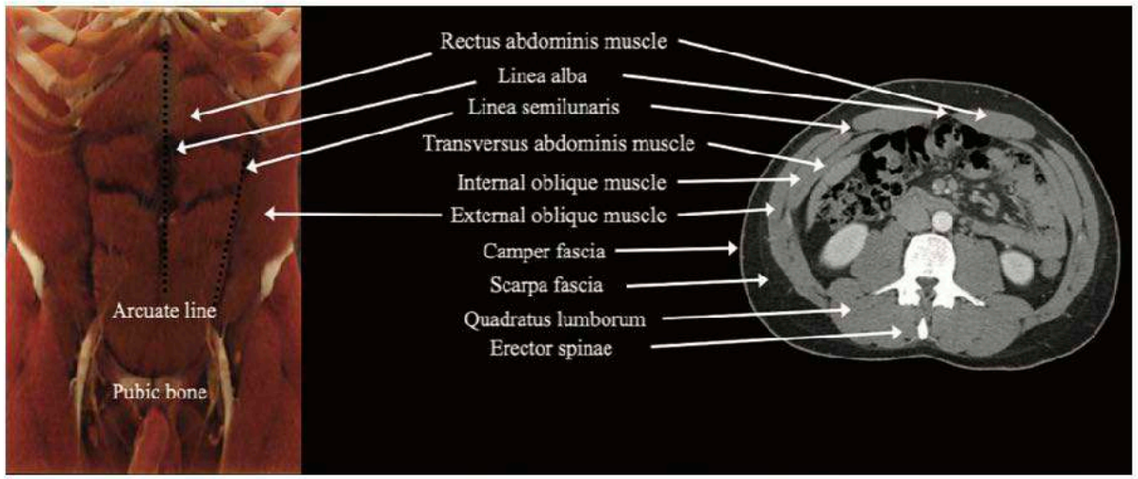
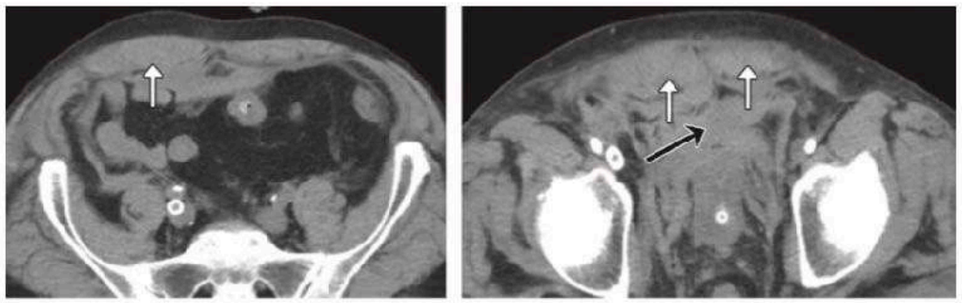


Figure 1. Anatomy of the abdominal wall shown on an axial CT image (right) and a virtual cinematic rendering (left) in a 35-year-old man with abdominal pain and a normal CT examination.



a. b.

Figure 2. Compartmentalization of the rectus sheath relative to the arcuate line in a 58-year-old man. **(a)** Axial nonenhanced CT image shows a right rectus sheath hematoma (arrow) just below the level of the umbilicus, but above the arcuate line. **(b)** Axial nonenhanced CT image shows the rectus sheath hematoma as it travels caudally and past the level of the arcuate line, gains access to the posterior fascial layer, and transitions from unilateral to bilateral (white arrows). Spreading of the hematoma into the extraperitoneal space of the pelvis (black arrow) is also visible.

deep circumflex arteries. Both the superior and inferior epigastric arteries join at approximately the level of the umbilicus (11,12). The superficial branches of the superior and inferior epigastric arteries are important landmarks to avoid during US-guided biopsy, paracentesis, and CT-guided biopsy and for surgical port site placement.

Venous and lymphatic tributaries draining the abdominal wall can be divided into supraumbilical, paraumbilical, and infraumbilical distributions. Supraumbilical veins and lymphatic vessels drain into tributaries of the superior vena cava and axillary lymph nodes, whereas infraumbilical veins and lymph nodes drain into the inferior vena cava and inguinal lymph nodes. The paraumbilical vein is a tributary of and communicates with the left portal vein. In patients with portal hypertension, dilated paraumbilical veins are visible at the skin surface (ie, caput medusae). Paraumbilical lymphatic drainage communicates with lymphatic vessels of the liver, which may manifest as a site of umbilical lymph node metastasis (ie, Sister Mary Joseph node) (11,12).

A detailed description of named nerves of the abdominal wall is beyond the scope of this review. Although abdominal wall schwannomas and peripheral nerve sheath tumors may occur, they rarely occur in the abdominal wall and do not have a predilection for specific nerve distributions. For the disease processes in this article, we exclude conditions of the peritoneum and limit the boundary of the abdominal wall at its deepest muscular layer.

Imaging Approach

The American College of Radiology (ACR) Appropriateness Criteria for palpable abdominal masses includes two variants: one set of criteria for palpable abdominal masses suspected to be intra-abdominal neoplasms, and a separate set of

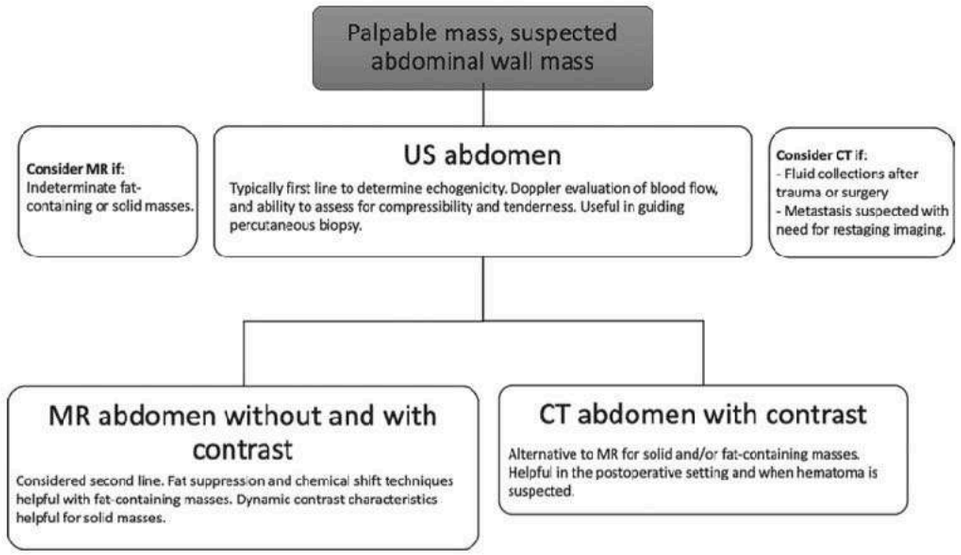


Figure 3. Flowchart shows the imaging algorithm for evaluation of palpable abdominal wall masses. This algorithm is predominantly based on the ACR Appropriateness Criteria for palpable abdominal masses, abdominal wall variant (17).

criteria for masses in the abdominal wall. (17). The ACR categorizes imaging modalities used for each variant as "usually appropriate," "may be appropriate," and "usually not appropriate." For the abdominal wall masses, US, contrast material–enhanced CT, and MRI without and with contrast material are usually appropriate; nonenhanced CT and MRI may be appropriate; and all other modalities, including radiography, PET, and fluoroscopy, are usually not appropriate.

US is the ideal first-choice modality for imaging and confident diagnosis of palpable soft-tissue masses in the abdominal wall if the patient's history suggests that it is appropriate (18,19). US with the use of high-frequency linear transducers often provides excellent detail and resolution and allows dynamic palpation and manipulation of the mass in real time. The ACR Appropriateness Criteria for abdominal wall masses lists MRI as the second-choice modality, given the superior soft-tissue resolution of MRI. CT is listed as the third choice. However, the Appropriateness Criteria state that there are no recently published studies that compare the diagnostic yield for the different modalities that are used for abdominal wall masses. MRI can be tailored to a body wall mass protocol in which an MRI-visible marker is placed over the mass and the field of view is focused on imaging the mass.

CT is occasionally used as the initial modality to evaluate an abdominal wall mass, particularly when the patient has a history of malignancy, and metastasis is considered in the differential diagnosis. An imaging approach to initial workup of abdominal wall masses is presented in Figure 3.

Image-guided percutaneous biopsy of abdominal wall masses is almost always performed with US, which allows real-time visualization, particularly of the superficial inferior epigastric arterial branches, and delineation of the deep border of the abdominal wall for deep or larger abdominal wall masses.

The ACR Appropriateness Criteria for soft-tissue masses (18) have a predominantly musculoskeletal focus. However, superficial soft-tissue lesions of the abdomen are listed in their scope. The Appropriateness Criteria suggest an initial radiographic evaluation, or US can be used for lesions that are difficult to evaluate with radiography. Radiography is listed as usually appropriate in all categories (18). However, radiography of abdominal wall lesions is typically not helpful unless the soft-tissue lesion of interest closely approximates a bony landmark. For instance, a definitive diagnosis of a palpable mass in the anterior abdominal wall above the umbilicus generally is not made on the basis of radiography. However, for lesions that closely approximate bony landmarks such as the lower ribs, the lumbar spine, or the pelvis, radiography may provide diagnostic information about its relationship with bone. Overall, we recommend following the algorithm and diagnostic considerations of the ACR Appropriateness Criteria for palpable abdominal wall masses, which recommend initial evaluation with US. In addition, contrast-enhanced CT or MRI without and with contrast material enhancement are considered usually appropriate.

Diagnostic algorithms to guide the approach of discrete abdominal wall masses and diffuse processes are presented in Figures 4 and 5. The

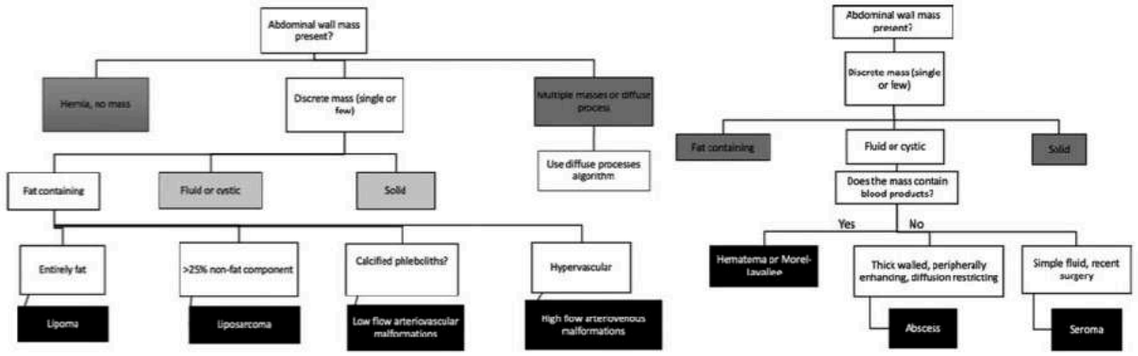


Figure 4. Flowchart shows the diagnostic algorithm for abdominal wall masses, which is based primarily on mass characteristics for fat-containing masses (**a**), fluid or cystic masses (**b**), and solid masses (**c**).

first step in the evaluation of an abdominal wall mass is to confirm that it actually is a discrete mass, rather than an abdominal wall hernia. Such findings are common in clinical practice, particularly with US (19). Once a discrete mass is determined to be present, its composition of fat, fluid, or soft tissue and imaging characteristics can further help to guide the algorithmic approach (Fig 4). Diffuse processes of the abdominal wall, with multiple small masses or calcifications in an anatomic region or diffusely scattered throughout the soft tissues of the abdominal wall, may be difficult to distinguish from one another on the basis of their imaging appearance alone. Rather, knowledge of the patient's history or presenting symptoms can be more helpful in diagnosis of diffuse abdominal wall processes (Fig 5). In the following sections, we discuss specific abdominal wall masses and diffuse processes and the diagnostic algorithms shown in Figures 4 and 5.

Hernias that Clinically Mimic Masses

Hernias are common, with 350 000 ventral or incisional abdominal wall hernia repairs performed annually in the United States (20). Hernias in the abdomen and pelvis can be divided into abdominal wall, pelvic, and groin hernias. Abdominal wall hernias usually are extraperitoneal protrusions of intra-abdominal contents through defects in the abdominal wall. Abdominal wall hernias can be further subdivided into ventral or incisional hernias (13). Spigelian hernias extend laterally to the rectus abdominis muscle and are contained by the external oblique muscle. Lumbar hernias of the posterior abdominal wall are frequently the result of trauma. Lumbar hernias occur through defects in either the superior or inferior lumbar triangle. A hernia through the superior lumbar triangle is termed a *Grynfeltt hernia* or *Grynfeltt-Lesshaft hernia,* whereas those through the inferior lumbar triangle are termed *Petit hernias* (13). There are numerous groin and pelvic hernias, with indirect and direct inguinal hernias representing the prototypical groin hernia. Abdominal wall hernias and their subtypes are discussed in the literature (13), and more in-depth discussion of these hernias is outside the scope of this article.

Although abdominal wall hernias are often accurately diagnosed clinically, they may mimic abdominal wall masses and prompt referral for diagnostic imaging. US offers real-time evaluation to help distinguish hernias from masses. Induction or exaggeration of hernias during real-time US can be facilitated by using the Valsalva maneuver. The US appearance varies, depending on the predominant content (ie, fat or bowel) of the

RadioGraphics

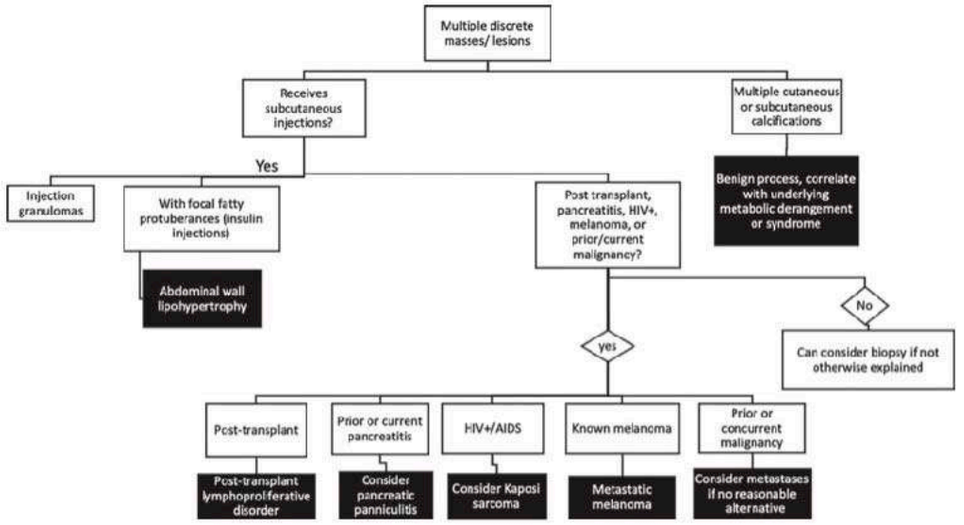


Figure 5. Flowchart shows the diagnostic algorithm for diffuse abdominal wall processes, which is based primarily on patient history.

hernia sac. CT and MRI are more sensitive for the diagnosis of hernias than is US (13) (Movies 1, 2). The diagnosis, the content of the sac, and the presence or absence of complications are often readily apparent at CT and MRI of uncomplicated abdominal wall or inguinal hernias. CT is the modality of choice for assessment of complications of irreducible hernias when there is clinical suspicion for strangulation. The CT findings of strangulation include fat stranding, fluid in the hernia sac, hypoenhancement of the bowel in the hernia, and the hernia serving as the transition point of an associated small bowel obstruction (21).

Mass Composition

As shown in the diagnostic algorithms (Figs 4, 5), the first step in evaluation of a potential abdominal wall mass is to determine whether it is a true mass or a hernia simulating a mass. If it is a discrete mass, the next step is to determine whether it predominantly contains fat, fluid, or soft tissue. US, CT, and MRI are all useful for differentiation of the tissue composition. At US, pure fat is usually hypoechoic, with an appearance similar to that of subcutaneous fat. Fat that is mixed with soft tissue, inflamed, or edematous is hyperechoic and attenuates sound. At CT, fat shows low attenuation, with a range of −10 to −100 HU, but it may be difficult to see in small masses (22). MRI best shows macroscopic fat as a loss of signal intensity in a mass on fat-saturated MR images. In- and opposed-phase MRI may show chemical shift, or "india ink" artifacts when lesions contain gross fat (23).

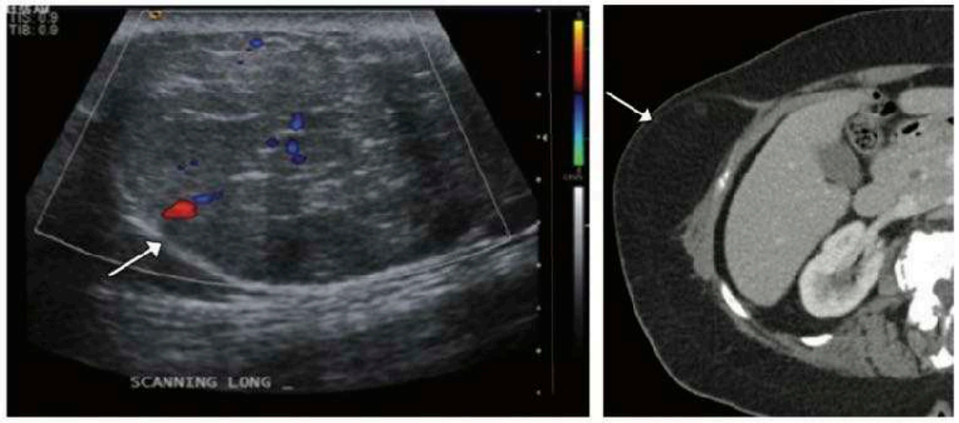
Fluid-containing lesions at US are typically anechoic and have posterior through transmission. Because US permits real-time imaging, debris in a mass can often be distinguished from solid material by demonstrating that it is freely mobile. The mobility of nonsolid material in a mass may be facilitated by changing the patient's position or applying manual compression with the US transducer. At CT, simple fluid is approximately 0 HU and the fluid component of the lesion does not show enhancement. The attenuation value of fluid may be higher than that of simple fluid if there is hemorrhage, infection, or a microcystic component. Fluid has high signal intensity at T2-weighted MRI and has variable signal intensity at T1-weighted MRI, depending on the hemorrhage or protein content. Solid lesions can have variable echogenicity, attenuation, or signal intensity at US, CT, or MRI, respectively, and are predominantly composed of vascularized tissue that shows contrast material enhancement.

Fat-containing Masses

Fat-containing masses in the abdominal wall are primarily benign lipomas (1). Liposarcoma is the primary consideration in the differential diagnosis of fatty masses with an atypical appearance. Other fat-containing masses in the abdominal wall include hemangiomas, arteriovenous malformations, and hibernomas. Abdominal wall lipohypertrophy related to insulin injections is described in diffuse processes and is often bilateral (8).

Lipomas

Lipomas are common benign tumors of mature adipose tissue and comprise nearly half of all soft-tissue tumors. One large study (1) showed that lipomas are the second most common benign mass and fourth most common abdominal wall mass. Lipomas are often painless and asymptomatic.



a. b.

Figure 6. Lipoma in a 29-year-old woman with a palpable right upper quadrant abdominal wall mass. **(a)** Color Doppler US image shows a hypovascular hypoechoic mass mirroring the subcutaneous fat with a thin hyperechoic capsule (arrow), which is consistent with a lipoma. **(b)** Axial CT image for evaluation of abdominal pain shows a fat-attenuation encapsulated mass (arrow), which is consistent with a body wall lipoma. Note how poorly discernible the capsule is at its lateral aspect.

They usually come to clinical attention when the patient or clinician palpates the lesion during a physical examination (19,24,25).

The imaging findings of a lipoma at US, CT, and MRI are often diagnostic and obviate the need for further tests, biopsy, or treatment. At US, lipomas are oblong echogenic well-defined masses, without posterior acoustic shadowing or enhancement but with little internal vascularity, and sometimes with thin linear echogenic striations that parallel the skin (19,22). At CT, lipomas are encapsulated homogeneous fatty masses without a soft-tissue component (Fig 6). At MRI, lipomas are isointense compared with subcutaneous fat on images from all sequences. Thin septa (<2 mm) are frequently seen in lipomas. These septa typically demonstrate minimal or no enhancement (19,24,25). However, enhancing thickened or nodular septa have been reported in approximately one-third of benign lipomas and have an appearance that is indistinguishable from liposarcoma. Lipomas may interdigitate in the skeletal muscle and create a striated appearance that is not seen in liposarcomas (26).

Liposarcomas

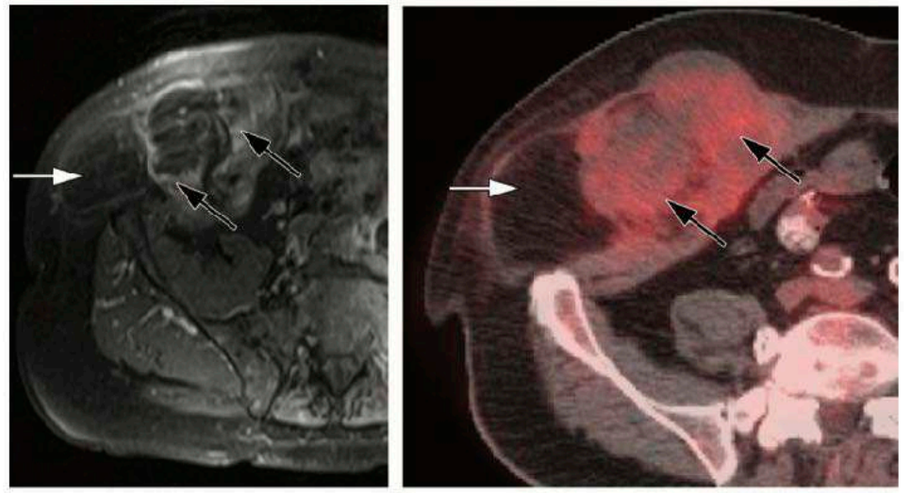
Liposarcoma is the main differential diagnostic consideration for a fat-containing mass in the abdominal wall. Although liposarcomas are most commonly located in the deep soft tissues of the extremities and the retroperitoneum, they may also develop in the abdominal wall (1,23,26). Liposarcomas are the second most common soft-tissue sarcomas overall after undifferentiated pleomorphic sarcomas, and the World Health Organization (WHO) has subcategorized them as well-differentiated, myxoid, pleomorphic, mixed, and dedifferentiated types (27). In general, the presence of thickened or nodular enhancing septa or enhancing soft-tissue components in a mass, with fat attenuation at CT or fat signal intensity at MRI, should raise concern for liposarcoma (Fig 7). Myxoid liposarcoma may appear hyperintense at T2-weighted MRI and can mimic a complex cystic mass. Pleomorphic liposarcomas may appear as heterogeneous masses with hemorrhage or necrosis and may be devoid of any fatty components, which makes confident diagnosis on the basis of imaging a challenge (28). If percutaneous biopsy of a suspected fatty mass is performed, the enhancing soft-tissue component rather than the fatty components should be targeted.

Hibernomas

Hibernomas are rare tumors composed of brown fat. The abdominal wall is an uncommon location for hibernomas, which more typically occur in the proximal upper and lower extremities. Hibernomas are commonly encountered incidentally at fluorine 18 fluorodeoxyglucose (FDG) PET/CT, where they are typically hypermetabolic. The attenuation at CT or the signal intensity at MRI is only slightly different from that of the adjacent subcutaneous fat. Compared with lipomas, hibernomas may have more prominent septa and feeding vessels. As with lipomas, hibernomas may grow over time (29).

Hemangiomas and Arteriovenous Malformations

Hemangiomas of the abdominal wall are encapsulated fatty lesions that contain small capillaries, and are most frequently seen in young adult men (24,25). Abdominal wall hemangiomas in adults are often intramuscular or congenital (30). The



a. b.

Figure 7. Liposarcoma in a 77-year-old man who presented with a palpable mass in the right abdominal wall, which was initially seen at CT (not shown). Axial contrast-enhanced T1-weighted MR image **(a)** and axial FDG PET image **(b)** show the hypermetabolic enhancing soft-tissue component (black arrows) of this macroscopic fat–containing mass (white arrow). Biopsy results confirmed the diagnosis of liposarcoma.

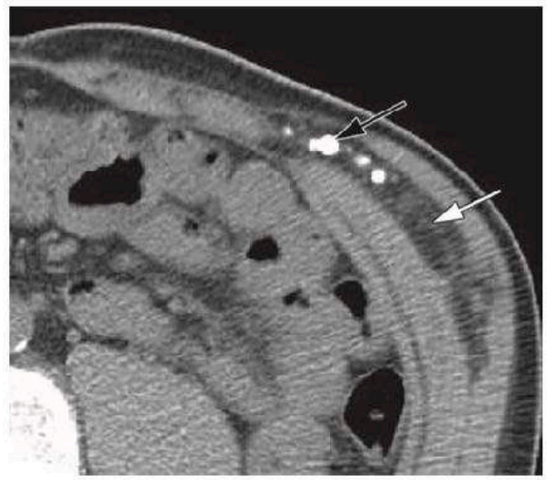


Figure 8. Hemangioma in a 45-year-old man. Axial nonenhanced CT image shows an elongated fat-containing mass (white arrow) with several calcified phleboliths (black arrow) between the left external and internal oblique muscles. These findings are characteristic of an abdominal wall intramuscular hemangioma.

patient's family history is important to diagnosis, because some cases are autosomal dominant, and a history of trauma may also be a contributing factor. Hemangiomas are usually small slow-growing lesions that are often painful on palpation. Phleboliths in a fatty mass are suggestive of the diagnosis (Fig 8). High signal intensity at T2-weighted MRI and low signal intensity at T1-weighted MRI represent the vascular components, which enhance after administration of contrast material. Hemangiomas have no malignant potential and do not have a propensity for local recurrence after excision (24,25).

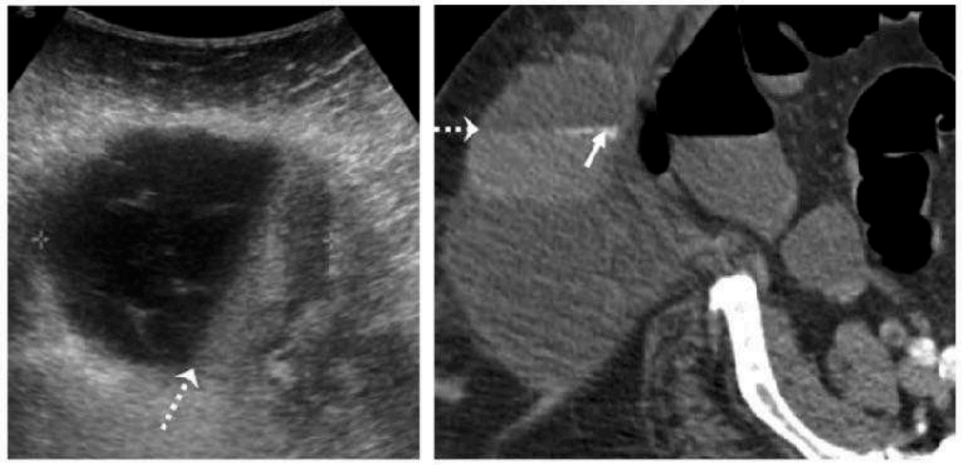
Arteriovenous or venous malformations are often interdigitated with fat, are unilateral in the abdominal wall, and are often located adjacent to or within the anterolateral muscle groups. Fast-flow malformations show brisk arterial enhancement, with early drainage veins at CT or MR angiography. Slow-flow malformations (often venous malformations) typically do not show arterial enhancement but instead show venous or delayed enhancement (Fig E1) (24,25). These malformations may be treated surgically or with sclerotherapy and other percutaneous techniques (30).

Fluid or Cystic Masses and Collections

Abdominal wall fluid-filled masses or collections often have characteristic imaging appearances and are suggestive of certain clinical scenarios. These fluid collections can be characterized broadly as hematomas, fluid collections in postoperative patients, or cystic masses in patients without a history of surgery.

Hematomas

Blunt and penetrating trauma to the abdomen, surgery, or exercise-related injury may result in contusions or hematomas in the abdominal wall. Abdominal wall hematomas may also develop spontaneously, particularly in patients with thrombocytopenia or coagulopathy or those who are administered systemic anticoagulation medication. Abdominal wall hematomas most commonly occur in the rectus abdominis muscle (ie, *rectus*



a. b.

Figure 9. Rectus sheath hematoma in an 81-year-old woman who was undergoing systemic anticoagulation therapy. US **(a)** and axial CT **(b)** images show a hematocrit layer (dashed arrow) within a right rectus sheath hematoma and active extravasation (solid arrow in **b**).

sheath hematomas) (31). Less commonly, hematomas may involve the lateral and posterolateral abdominal wall. The rectus sheath envelops the rectus abdominis both anteriorly and posteriorly above the arcuate line. Below the arcuate line, the rectus sheath is only present anteriorly. Therefore, a rectus sheath hematoma located above the arcuate line is usually spindle shaped, because it is confined by the circumferential sheath, whereas a rectus sheath hematoma below the arcuate line is not confined posteriorly, tends to appear less circumscribed, and can extend posteriorly into the peritoneum and prevesical space (4,14) (Fig 2).

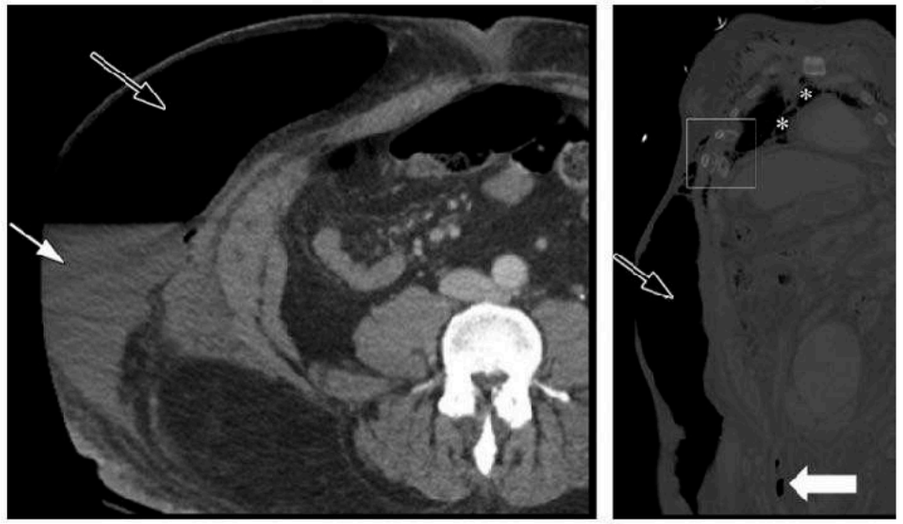
At US, an acute rectus sheath hematoma appears as a heterogeneously hyperechoic mass or a diffuse enlargement of the rectus muscle without internal Doppler flow. With time, a hematoma may liquefy and become hypoechoic or anechoic, with scattered echogenic components. At CT, a hyperattenuating mass or enlargement of the rectus muscle is the typical appearance of an acute rectus sheath hematomas. A fluid-fluid level may be apparent because of the layering of blood products of different densities, which is indicative of recent or active bleeding. Administration of intravenous contrast material permits assessment for active extravasation, usually from branches of the superior or inferior epigastric arteries (Fig 9). Over time, as the blood products in the hematoma break down, the CT attenuation of the hematoma decreases (4,14). Although MRI is not frequently performed for diagnosis, acute abdominal wall hematomas are usually T1 hyperintense and T2 hypointense relative to skeletal muscle. Over time, the T1 and T2 signal intensity varies, depending on the concentration of deoxyhemoglobin and hemosiderin (14).

Morel-Lavallee Lesions

Morel-Lavallee lesions are shearing injuries that result from a traumatic force that separates the overlying skin and subcutaneous fat from the underlying fascia. Although it is traumatically sheared and separated internally, the skin is not breached in these closed degloving injuries. In this injury, arterial branches, venous tributaries, and lymphatic channels are disrupted. Acutely, this will result in a hematoma in the new posttraumatic space between the subcutaneous fat and the underlying fascial layer. More subacute or chronic fluid may be seromatous, serosanguineous, or lymphatic (14). Although Morel-Lavallee lesions are more common around the hips, pelvis, and thighs, they do occasionally arise in the abdominal wall, particularly over the lumbar spine. In subtle cases, they may manifest as thickening with a small volume of fluid around fascial planes. In more pronounced or acute manifestations, the volume of fluid may be larger, and air or active extravasation may be present (Fig 10). The appearances at US and MRI vary considerably and are reflections of the volume, acuity, and composition of the fluid accumulation around the fascial planes. The superior contrast resolution of MRI compared with that of CT may help in delineation of the extent of fascial involvement (14).

Seromas

Seromas are defined as collections of sterile serous fluid that contain plasma and relatively few red blood cells. They are commonly seen after abdominal surgery but can be difficult to distinguish from hematomas and hernias on the basis of the physical examination alone. At US, seromas are usually anechoic unilocular thin-walled



a. b.

Figure 10. Morel-Lavallee lesion in a 50-year-old male pedestrian who was struck by a motor vehicle. Axial **(a)** and coronal reformatted **(b)** CT images show a closed degloving injury extending from the lower right chest wall to the most caudal profiled extent at the right hip, with predominant subcutaneous collection of gas (black arrow) and fluid (white arrow in **a**) centered in the right lateral abdominal wall. The coronal reformatted image shows the craniocaudal extent of this Morel-Lavallee lesion and two comminuted displaced anterolateral rib fractures (square outline in **b**) and the pneumomediastinum (* in **b**), which was secondary to a displaced sternal body fracture (not shown). Air-filled small bowel loops in a large right inguinal hernia are partially shown (white arrow in **b**). No intra-abdominal visceral injury is visible.

circumscribed fluid collections with posterior through transmission. At CT or MRI, seromas are circumscribed low-attenuation or low–T1 signal intensity fluid collections, respectively, without enhancement. Unless recent surgery has been performed or there is a superimposed infection, an uncomplicated seroma is devoid of gas and adjacent inflammatory changes (6,19).

Abscesses

An *abscess* is defined as an infected fluid collection. Clinical symptoms are often suggestive of the diagnosis, including the presence of leukocytosis, fever, purulent drainage, and tenderness. At US, abscesses are typically multilocular complex hypoechoic (not anechnoic) collections with thickened septa and hyperemia. Gas in an abscess at US appears as echogenic reflectors with ring-down artifacts. At CT and MRI, a thick-walled peripherally enhancing fluid collection that often contains gas with adjacent fat stranding is characteristic of an abscess (Fig E2) (6,19,24). Diffusion restriction may be present at MRI. Image-guided aspiration or drainage is both diagnostic and therapeutic.

Cystic Masses in Patients with No History of Surgery

Epidermal inclusion cysts, or *sebaceous cysts*, are cystic lesions filled with keratin debris and are bounded by a wall of stratified squamous epithelium. They may form during embryogenesis as the result of occlusion of the pilosebaceous unit or after epidermal elements are implanted into deeper tissue during a surgical procedure. They may be centered superficially in the soft tissues or deeper. When they are set deeper, they mimic other processes (24,32,33). At US, epidermal inclusion cysts are usually circumscribed round or ovoid mildly hyperechoic lesions with posterior through transmission and no internal Doppler flow (Fig E3). Occasionally, internal linear echogenic reflectors and a thin hypoechoic rim are present (32) (Movie 3). They are usually circumscribed nodules of soft-tissue attenuation at CT and show high signal intensity at T2-weighted MRI (Fig E3). Internal components may demonstrate signal hyperintensity at T1-weighted MRI and signal hypointensity at T2-weighted MRI that reflect keratin debris. Unruptured epidermal inclusion cysts typically show a thin rim of enhancement, with central nonenhancement. In comparison, ruptured epidermal inclusion cysts show thick and irregular rim enhancement and surrounding soft-tissue edema and/or inflammation, which may be difficult to distinguish from an abscess or a neoplastic process (33).

Myxomas are benign hypercellular spindle cell neoplasms with an excess mucopolysaccharide or myxoid stroma. Most commonly, they

develop in the heart, with subcutaneous tissue the second most common site. Most soft-tissue myxomas are intramuscular and predominantly manifest in the extremities, particularly in the thigh (approximately 50%). In one imaging study (30) of 45 soft-tissue myxomas in 44 patients, only two (4%) myxomas were in the abdominal wall, none were in the anterior or anterolateral abdominal wall, and four (9%) were in the buttocks or groin. At CT and MRI, myxomas tend to mimic the appearance of cysts. CT shows a hypoattenuating oval or round mass (Fig E4), and MRI typically shows T1 hypointensity and marked T2 hyperintensity. Internal enhancement, which is best shown at MRI, may be present. US can suggest the soft-tissue component of myxomas, which typically manifest as hypoechoic masses, a feature that helps distinguish a myxoma from an anechoic cyst (Fig E4) (34).

Solid Masses in Patients with a Relevant Medical History

Patients with abdominal wall masses that arise in areas of a prior surgical incision or biopsy can have a history that is suggestive of cancer, which may help to establish an accurate diagnosis. The primary consideration is abdominal wall metastasis in a patient who underwent prior abdominal surgery for cancer resection. Benign entities can also seed surgical incisions, and most abdominal wall endometriomas arise in women who have undergone cesarean delivery. Women with abdominal wall endometriosis are typically of menstruating age and may have cyclical pain associated with the abdominal wall implant (3,6,24). Finally, abdominal or body wall masses are commonly found in patients with syndromic conditions. Some examples include desmoid tumors in Gardner syndrome and neurofibromas and peripheral nerve sheath tumors in neurofibromatosis type I (5,6,24). Desmoid tumors associated with Gardner syndrome are discussed in the "Desmoid Tumor" section.

Abdominal Wall Metastasis

The soft tissues of the abdominal wall are a relatively rare site of metastatic disease (8,24). Nevertheless, a soft-tissue nodule in the abdominal wall in a patient with a history of malignancy should be viewed with suspicion and investigated further. Primary tumors that may metastasize to the abdominal wall include melanoma; cancers of the breast, pancreas, and lung; gastrointestinal and genitourinary cancers; and lymphoma. In rare cases, the abdominal wall may be a primary site of cutaneous lymphoma, which is discussed in the subsequent dedicated section. The *Sister Mary Joseph nodule* is a metastatic nodule at the umbilicus that is identified at physical examination of a patient with advanced abdominal and pelvic malignancy (35) (Fig 11).

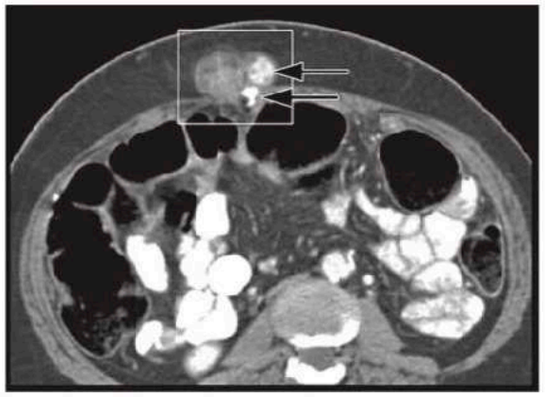


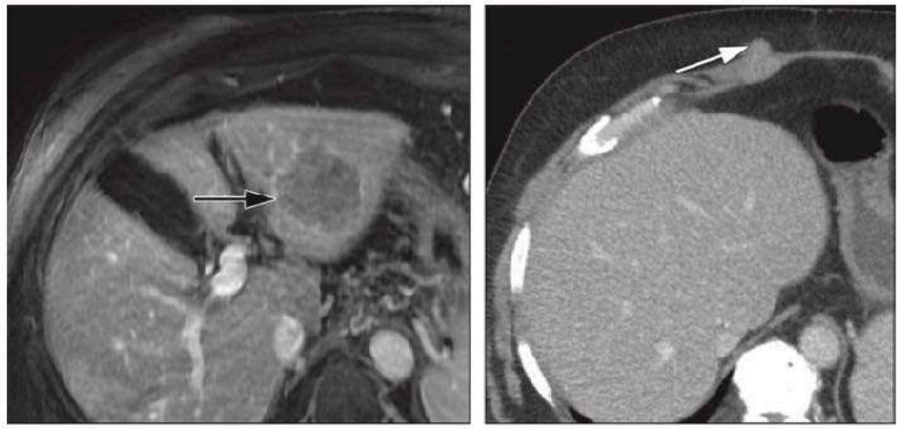
Figure 11. Sister Mary Joseph nodule in a 60-year-old woman with metastatic ovarian serous adenocarcinoma. Axial CT image shows umbilical lymph node metastasis (square outline) from an ovarian serous cancer. Note the calcifications (arrows), which mimic metastatic disease elsewhere in this patient (not shown).

Imaging findings of metastatic disease to the abdominal wall are nonspecific and include a single or multiple enhancing soft-tissue nodules. The presence of widespread metastatic disease elsewhere in the body should further raise suspicion for this diagnosis. Melanoma metastases have a propensity for hemorrhage. Hypermetabolism at FDG PET is usually present, but definitive diagnosis often requires tissue sampling (1,21). Occasionally, omental metastases in a ventral or incisional hernia may be a blind spot for developing metastases, or omental metastases in an abdominal wall hernia may mimic an abdominal wall soft-tissue mass.

Seeding of Prior Surgery or Biopsy Track

Metastases at the site of prior surgery or biopsy should be suspected in a patient with known malignancy and growing skin nodules or plaques at the site of prior intervention. Needle track seeding in the abdominal wall is associated with poorly differentiated tumor histologic results and a subcapsular tumor location (24) (Fig 12). Laparoscopic port site metastasis (also termed *port site recurrence*) at sites of prior laparoscopic colectomy for colon cancer is a well-described phenomenon (36).

Surgical incision or biopsy track seeding is not limited to malignant processes. Abdominal wall leiomyomas have been described in patients who have undergone previous surgery for uterine fibroids, presumably because of microscopic seeding of tissue in the abdominal wall (37) (Fig E5). Splenosis refers to automatic transplantation of ectopic splenic tissue into another anatomic



a. b.

Figure 12. Metastatic seeding of a prior biopsy track in a 68-year-old man with cirrhosis and hepatocellular carcinoma. **(a)** Axial contrast-enhanced T1-weighted MR image shows a rim-enhancing mass in the left lateral section (arrow), which shows washout and features of hepatocellular carcinoma. The patient underwent percutaneous biopsy at an outside institution, the results of which confirmed the imaging diagnosis. **(b)** Axial contrast-enhanced CT image acquired after the patient underwent liver transplant shows metastatic seeding from the prior percutaneous biopsy track (arrow).

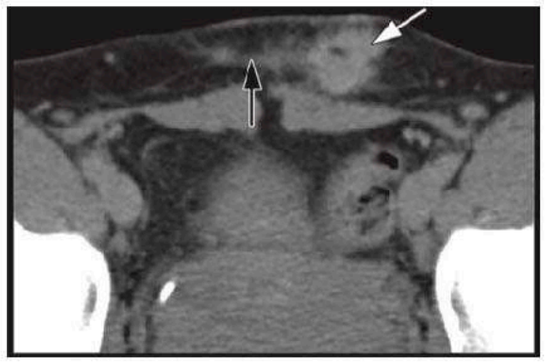


Figure 13. Typical abdominal wall endometriosis in a Pfannenstiel incision in a 40-year-old woman. Axial CT image shows a mass (white arrow) to the left of midline with rim and nodular peripheral enhancement arising from an incision from a prior low transverse cesarean delivery (black arrow). The diagnosis of endometriosis was confirmed at resection.

compartment after splenic rupture. In the subcutaneous tissue, splenosis is associated with the scar at the site of previous surgery or traumatic injury (38). Foci of splenosis resemble the attenuation at CT, the signal intensity at MRI, and the enhancement of normal splenic tissue (39) (Fig E6).

Suture material used for closure of incisions or stray surgical material from port sites, such as a gallstone dropped during laparoscopic cholecystectomy, can cause a localized inflammatory granulomatous response and can manifest as a mass or masslike process (40). Suture granulomas often have a typical US appearance. One imaging cohort (41) of patients with suture granulomas showed a hypoechoic mass in all of the patients, and the suture material manifested as linear hyperechogenicity in the hypoechoic mass in 91% of the patients (Movie 4). CT shows nonspecific soft-tissue attenuation (6).

Endometriosis

Endometriosis is defined as ectopic functional endometrial tissue located outside of the endometrial cavity, and it is usually seen in young adult women. Although endometriosis typically involves the ovaries and pelvic peritoneum, unusual extrapelvic sites of endometriosis include the thorax and abdominal wall. The latter is often associated with cesarean delivery or hysterectomy scars (Fig 13). However, in rare cases, abdominal wall endometriosis can develop in patients with no history of surgery (Fig 14). The classic clinical history of a patient with abdominal wall endometriosis is cyclical abdominal pain associated with menses and a painful palpable nodule in the abdominal wall close to a cesarean delivery scar (3,6). Endosalpingiosis is ectopic fallopian tube epithelial tissue of müllerian origin that can manifest in the abdominal wall either in isolation or concurrently with endometriosis (42) (Fig 14).

At US, abdominal wall endometriosis usually appears as a solid hypoechoic nodule with internal vascularity near the site of a scar on the skin. The margins may be smooth or irregular, and small cystic areas may be present, presumably from repeated episodes of menstrual bleeding (6,24). CT and MRI findings are nonspecific and show an enhancing nodule in the anterior abdominal wall (Fig 13). The nodule is usually isointense to mildly hyperintense compared with skeletal muscle at T1- and T2-weighted MRI (3). The imaging findings must be correlated with patient history and clinical findings to arrive at the correct diagnosis.

A pitfall for diagnosis of abdominal wall endometriosis is that desmoid tumors manifest similarly in menstruating women, who typically have a history of pregnancy and birth (1,2). Furthermore, desmoid tumors may be associated with a cesarean delivery or hysterectomy incision site, although it is uncommon. The clinical history of cyclical pain with menses may help in the differential diagnoses if there is overlap in imaging findings. However, this classic history is only present in approximately 50% of patients with abdominal wall endometriosis (3,6,24). If MRI of the body wall is used to characterize an abdominal wall mass in the differential diagnosis of abdominal wall endometriosis and desmoid tumors, pelvic sequences may be helpful to look for pelvic endometrial implants.

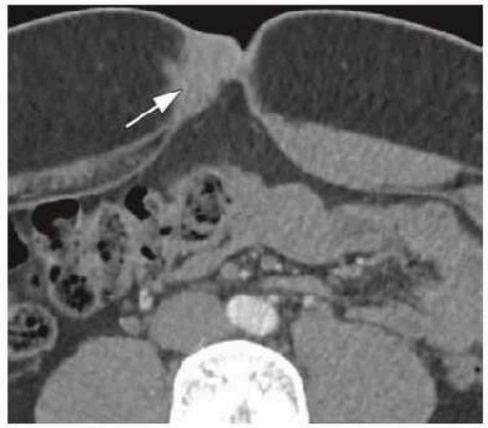


Figure 14. Atypical abdominal wall endometriosis in a 26-year-old woman who had undergone no prior surgery and who presented for evaluation of a palpable periumbilical abnormality. Axial contrast-enhanced CT image shows a poorly defined enhancing periumbilical lesion. This lesion was targeted for biopsy with US guidance (not shown), and the percutaneous core biopsy results were interpreted as endosalpingiosis (ectopic fallopian tube epithelium). However, at surgical excision, the interpreting pathologist diagnosed it as endometriosis.

Neurofibromas

Neurofibromas are benign nerve sheath tumors that may occur in the abdominal wall and elsewhere. Multiple neurofibromas are pathognomonic for neurofibromatosis type 1. Neurofibromas may be small round lobulated or tubular masses. They may also be large and may be found between the tissue planes in a patient with plexiform neurofibroma. At US, neurofibromas are circumscribed masses with smooth margins (43). Neurofibromas are homogeneously hypoattenuating at CT, show hypointensity at T1-weighted MRI and heterogeneous hyperintensity at T2-weighted MRI, and demonstrate enhancement after the administration of intravenous contrast material. Small cystic spaces are sometimes present owing to myxoid degeneration, and a "target" appearance has been described (ie, a high-signal-intensity periphery with a low-signal-intensity center on T2-weighted MR images) (24,44).

Malignant Peripheral Nerve Sheath Tumors

A *malignant peripheral nerve sheath tumor* is an aggressive malignant neoplasm that may originate from a peripheral nerve sheath or a plexiform neurofibroma. The lifetime risk of a patient with neurofibromatosis type 1 developing a malignant peripheral nerve sheath tumor is approximately 5%. Nerve sheath tumors tend to manifest at a younger age in patients with neurofibromatosis type 1 than they do in patients without the disease, and neurofibromatosis type 1 is associated with a worse prognosis (45). The imaging appearance is usually heterogeneous attenuation at CT or heterogeneous signal intensity at MRI, with heterogeneous enhancement due to regions of necrosis (Fig E7). The margins are usually poorly defined and infiltrative, and destructive changes in adjacent osseous structures may be seen, although peripheral nerve sheath tumors may also have an indolent appearance (46). FDG PET/CT is useful in profiling the metabolic activity and differentiating between malignant peripheral nerve sheath tumors and neurofibromas.

Solid Mass in Patients with No Relevant Medical History

Enhancing abdominal wall solid masses that manifest without a relevant patient history or related syndrome can be challenging to diagnose accurately. Desmoid tumors are the most common abdominal wall mass overall (1,2). Although imaging patterns of desmoid tumors have been described, there is substantial overlap in the imaging appearance of desmoid tumors and other abdominal wall masses, and tissue sampling is often required to secure the diagnosis. Abdominal wall sarcomas are rare and have a spectrum of different appearances, sizes, and degrees of local invasion. Abdominal wall schwannomas and primary cutaneous lymphoma are two rare entities that are also discussed in this section.

Desmoid Tumors

Desmoid tumors are fibroblastic tumors that most often occur sporadically but can be associated with Gardner syndrome (familial adenomatous polyposis) (5). They are commonly located in the mesentery, retroperitoneum, and abdominal wall. Although a desmoid tumor is a benign neoplasm with no metastatic potential, it can be locally invasive and has a high rate of local recurrence after resection (2). Desmoid tumors are the most common abdominal wall masses that are confirmed at histologic examination. Abdominal wall desmoid tumors are much more common in women than in men (1,2). In the previously mentioned retrospective imaging study (1) of 365 patients with abdominal wall masses, desmoid tumors were the most common mass (30% in that cohort) and showed a female-to-male ratio of 11 to 1. Traditionally, surgical resection is the treatment of choice; however, asymptomatic patients may be simply observed with serial imaging and clinical follow-up. Radiation therapy, chemotherapy, nonsteroidal anti-inflammatory drugs, and antiestrogen pharmacotherapy are additional noninvasive options for patients with unresectable disease, recurrence, or progression on observation (47).

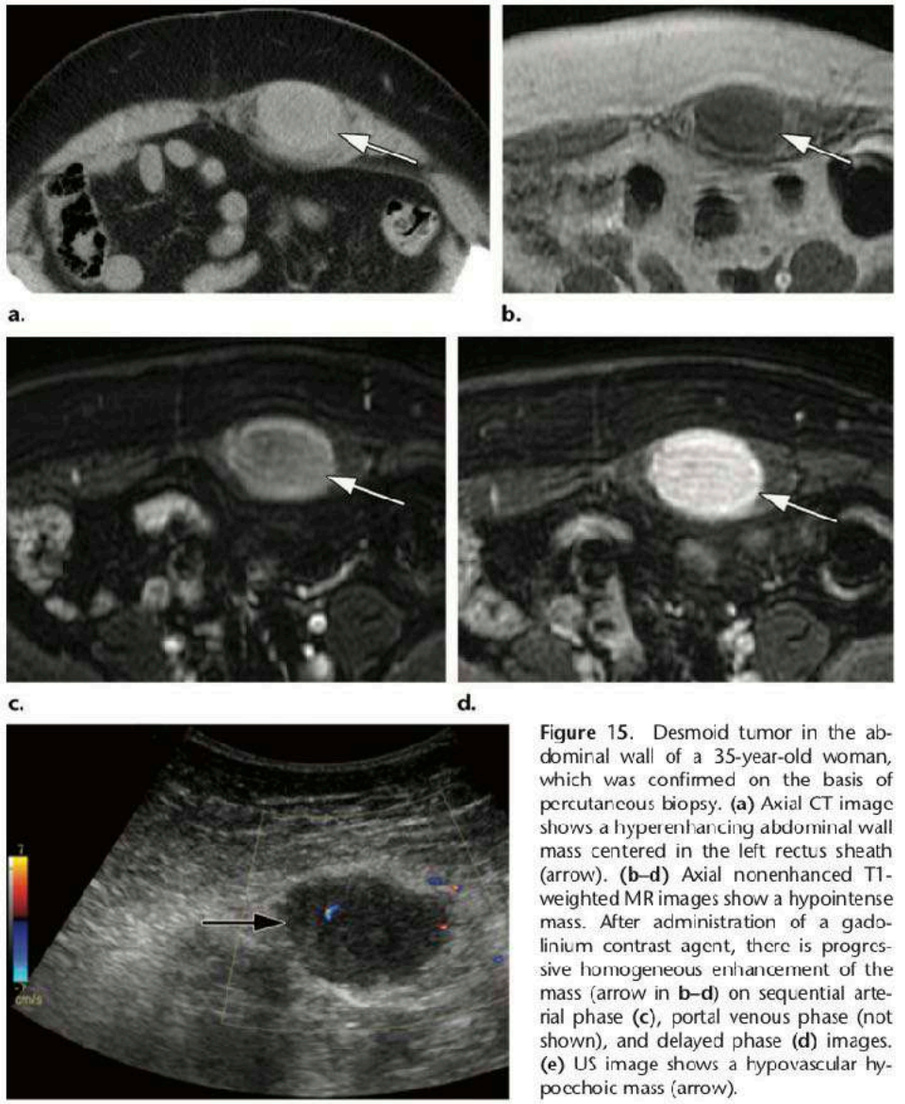


Figure 15. Desmoid tumor in the abdominal wall of a 35-year-old woman, which was confirmed on the basis of percutaneous biopsy. **(a)** Axial CT image shows a hyperenhancing abdominal wall mass centered in the left rectus sheath (arrow). **(b–d)** Axial nonenhanced T1-weighted MR images show a hypointense mass. After administration of a gadolinium contrast agent, there is progressive homogeneous enhancement of the mass (arrow in **b–d**) on sequential arterial phase **(c)**, portal venous phase (not shown), and delayed phase **(d)** images. **(e)** US image shows a hypovascular hypoechoic mass (arrow).

At US, a desmoid tumor appears as a homogeneously hypoechoic solid mass with internal Doppler US flow (1). CT and MRI permit assessment of the location of the tumor with respect to the abdominal wall musculature, peritoneum, bowel, and vasculature. At CT, an abdominal wall desmoid tumor appears as a hyperattenuating enhancing mass that may have circumscribed or ill-defined margins (6,48) (Fig 15). Patients with Gardner syndrome are more likely to have multiple and large desmoid tumors than are patients with nonsyndromic desmoid tumors (Fig 16).

The MRI appearance of desmoid tumors varies depending on the dominant element in the mass (Fig 15). Some authors (1,48–49) have adopted stages of desmoid tumors, with the underlying concept that desmoid tumors in the earlier stages have a predominantly myxoid composition

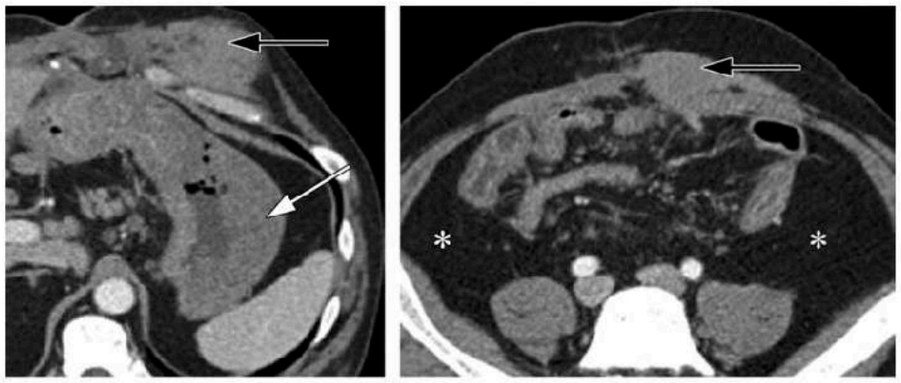


Figure 16. Desmoid tumors in a 34-year-old woman with Gardner syndrome and multiple palpable abdominal masses. Axial contrast-enhanced CT images show that the masses (black arrow) are centered in the underlying rectus abdominis muscles and have an appearance most consistent with that of desmoid tumors. A gastric mass (white arrow in **a**) was later characterized as adenocarcinoma, and changes from prior colectomy are also noted (* in **b**).

and in the later stages, they progress to a predominantly fibrous element. Some evidence (1) suggests that desmoid tumors in the earlier stages have high rates of local recurrence after resection.

These tumors enhance briskly and show signal intensity that mirrors that of fluid, with hypo- to isointensity at T1-weighted MRI and hyperintensity at T2-weighted MRI. In the intermediate stages, the fibrous or collagen element starts to develop in the myxoid background, and this fibrous deposition manifests as T1- and T2-hypointense bandlike structures. As the myxoid element is replaced in the intermediate stages, T2-weighted MRI may show isointensity or mixed areas of hyper- and hypointensity that reflect the myxoid and fibrous elements. In later stages, the dominant element is fibrous tissue, which may manifest as hypointensity at T1- and T2-weighted MRI, akin to the bandlike structures comprising most of the matrix. As the matrix shifts from myxoid to fibrous elements, the degree of initial arterial or venous enhancement decreases. However, the fibrous element may demonstrate delayed-sequence enhancement (1,6,48,49).

Sarcomas

Soft-tissue sarcomas can arise in the abdominal wall and may be located in the superficial subcutaneous tissue or the abdominal wall musculature. With few exceptions, the various subtypes of sarcoma are not distinguishable with imaging alone. Abdominal wall sarcomas are the most worrisome entity in the differential diagnosis for enhancing solid masses of the abdominal wall. In one study (1) of patients with abdominal wall masses who were referred to a sarcoma clinic, sarcomas (all subtypes) were the second most common abdominal wall mass after desmoid tumors. Sarcomas can have a spectrum of differing imaging appearances (Fig 17). This section highlights some sarcomas that involve the abdominal wall, including leiomyosarcoma, dermatofibrosarcoma protuberans, rhabdomyosarcoma, epithelioid angiosarcoma, and synovial sarcoma.

A leiomyosarcoma is composed of malignant tumor cells that resemble smooth muscle. Although leiomyosarcoma usually arises in the retroperitoneum and/or the inferior vena cava, it uncommonly originates in the soft tissues of the abdominal wall. Compared with retroperitoneal leiomyosarcoma, those that arise in the abdominal wall are usually small at the time of diagnosis, and thus often lack necrosis and hemorrhage, which are typical of large retroperitoneal leiomyosarcomas (50). However, larger leiomyosarcomas in the abdominal wall may demonstrate heterogeneous attenuation at CT, which reflects varying degrees of degeneration, necrosis, or hemorrhage, with enhancement of the solid portions (51) (Fig 17b). Leiomyosarcomas are heterogeneously hyperintense at T2-weighted MRI and isointense compared with skeletal muscle at T1-weighted MRI, with heterogeneous enhancement (52); however, these imaging features are not specific, and fatty components are characteristically absent.

Dermatofibrosarcoma protuberans is a locally aggressive neoplasm of the skin and superficial tissue that typically comes to clinical attention because of growth that results in a characteristic protuberance at physical examination. It is most frequently seen in young to middle-aged black women. Dermatofibrosarcoma protuberans has a high rate of local recurrence after simple resection (approximately 20%), while the use of Mohs microsurgery is associated with a less than 1% recurrence rate. Fibrosarcoma develops in 10%–15% of

RadioGraphics

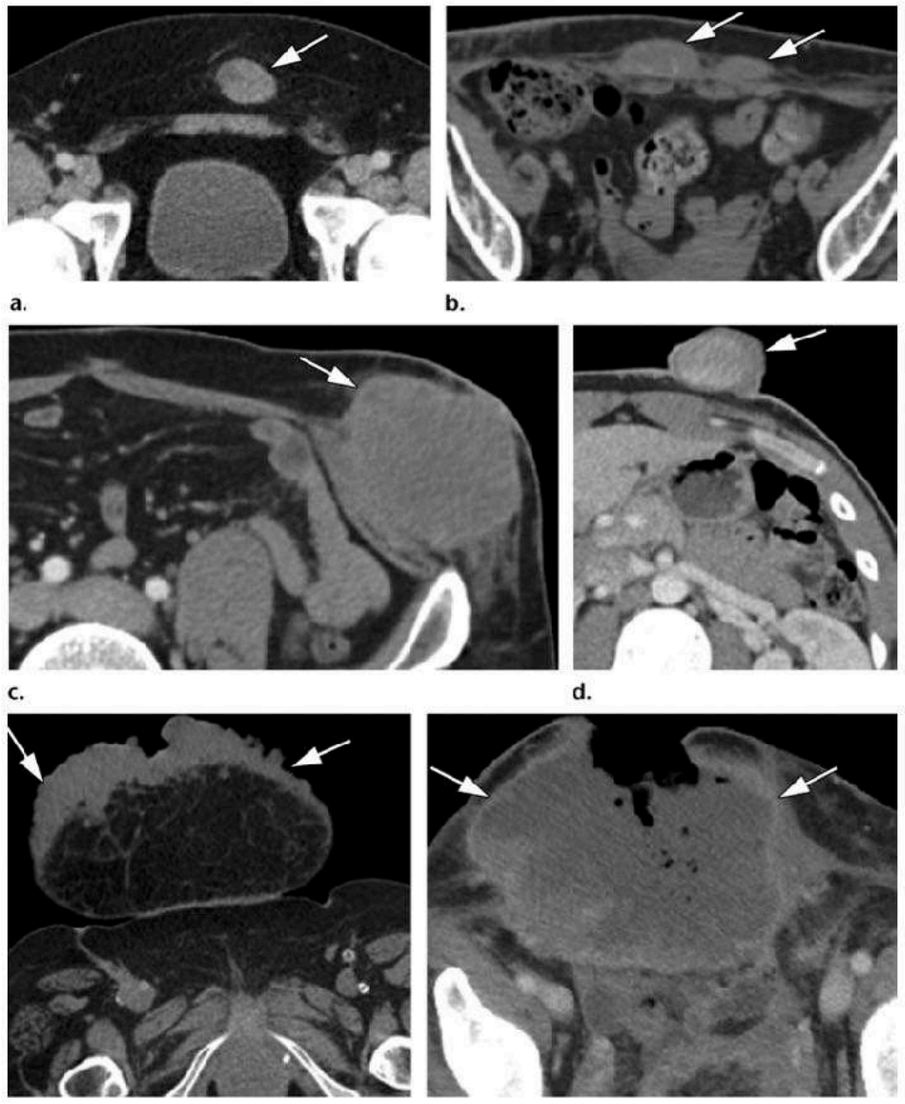


Figure 17. Variable appearances of abdominal wall sarcomas in six different patients. Compare the appearances of discrete palpable abdominal wall masses (**a–c**) to those of superficial ulcerative masses (**d–f**). (**a**) Axial CT image in a 38-year-old man shows a well-circumscribed small epithelioid sarcoma (arrow) in the subcutaneous fat (thought to be an inguinal hernia on examination). (**b**) Axial CT image in a 33-year-old man shows a leiomyosarcoma (arrows) deep in the underlying muscle of the abdomen (the patient also had a tumor in the right thigh [not shown]). (**c**) Axial CT image in a 21-year-old man shows a large rhabdomyosarcoma (arrow). The patient also had a tumor in the left thigh (not shown). (**d**) Axial CT image in a 24-year-old man shows a superficial dermatofibrosarcoma protuberans (arrow) that is not grossly ulcerative at imaging, but physical examination showed edematous skin and bleeding. (**e**) Axial CT image in a 71-year-old woman shows a superficial epithelioid angiosarcoma (arrows) that manifested as a neglected ulcerative wound at presentation. (**f**) Axial CT image in a 62-year-old woman shows a deep and infiltrating synovial sarcoma (arrows) that manifested as a neglected ulcerative wound at presentation. All diagnoses were confirmed by means of surgical resection or biopsy.

cases and can result in lung metastasis (53,54). At CT, dermatofibrosarcoma protuberans is a noncalcified soft-tissue–attenuation mass that involves the skin and subcutaneous fat and demonstrates variable degrees of contrast material enhancement (Fig 17e). Enhancement patterns of dermatofibrosarcoma protuberans tend to be homogeneous. One retrospective study (55) in which contrast-enhanced CT was used to image patients with histologically confirmed dermatofibrosarcoma protuberans found that most patients (80%) showed homogeneous enhancement, and the tumors were smaller than 5 cm. Heterogeneous enhancement in larger dermatofibrosarcoma protuberans is due

to internal necrosis and cystic degeneration (55). Dermatofibrosarcoma protuberans is isointense or hyperintense at T1- and T2-weighted MRI and shows similar enhancement patterns to those found at CT (56).

Rhabdomyosarcoma is rarely seen in adults but is the most common soft-tissue sarcoma in children. It can occur in various sites throughout the body such as the head, neck, trunk, and extremities, including sites that lack normal striated muscle cells. MRI is the modality of choice for determining the site of origin and evaluating the extent of local disease and regional nodal involvement. The imaging appearance of rhabdomyosarcoma is similar to that of other soft-tissue sarcomas, which typically show low to intermediate signal intensity at T1-weighted MRI, high signal intensity at T2-weighted MRI, and heterogeneous contrast material enhancement (57). The CT appearance varies and is usually an enhancing soft-tissue–attenuation nodule or mass (Fig 17c).

Epithelioid angiosarcoma is a rare malignant tumor of endothelial origin. It most commonly manifests in the deep soft tissue of the extremities, but it may also be found in the skin, head, neck, lungs, breasts, adrenal glands, and bones (58). These tumors, similar to rhabdomyosarcomas, usually demonstrate early nodal and solid organ metastasis (59). CT and MRI are helpful for evaluation of the extent of disease and vascular involvement and differentiation of tumor recurrence from postoperative changes (Fig 17e).

Synovial sarcoma is a relatively common type of sarcoma that is usually seen in adolescents and young adults (60). Despite the name, the cell of origin is not clear, and this malignant neoplasm does not arise from the synovium. However, it is usually seen in close proximity to joint spaces. The most common CT appearance is a heterogeneous mass located in the deep soft tissues, with attenuation similar to or slightly lower than that of muscle (61). However, patients with advanced stages of synovial sarcoma may present with an ulcerative wound (Fig 17f). Calcifications may be present, and areas of lower attenuation representing necrosis or higher attenuation representing hemorrhage may be seen. Synovial sarcoma usually demonstrates heterogeneous enhancement, has signal intensity that is similar to or slightly higher than that of skeletal muscle at T1-weighted MRI, and has heterogeneous signal intensity at T2-weighted MRI with areas of hemorrhage, cystic regions, and septa (61).

Schwannomas

A *schwannoma* is a benign tumor of Schwann cells composed of Antoni A (cellular) and Antoni B (myxoid) components. The Antoni A portion of the schwannoma enhances after administration of intravenous contrast material. Ancient schwannomas are a subtype of classic schwannomas, with a predominance of degenerative changes including formation of cysts, calcification, hemosiderin deposition, interstitial fibrosis, and vascular hyaline degeneration (62). The anterior and anterolateral abdominal wall are uncommon locations for schwannomas. At CT, a schwannoma appears as a circumscribed mass with cystic spaces and a variable degree of enhancement that likely reflects the degree of cellularity (62). Schwannomas are typically hypointense at T1-weighted MRI and heterogeneously hyperintense at T2-weighted MRI, with enhancing solid components and nonenhancing cystic or necrotic components (Fig E8) (63).

Primary Cutaneous Lymphoma

Primary cutaneous lymphoma is extranodal non-Hodgkin lymphoma that is isolated to the skin at initial staging and accounts for up to 19% of primary extranodal forms of non-Hodgkin lymphoma. Both T-cell and B-cell lineages can manifest as primary cutaneous lymphoma. T-cell primary cutaneous lymphoma typically (ie, in up to 90% of patients) manifests as multiple skin lesions that may show diffuse skin thickening with or without ulceration and may be associated with mycosis fungoides or Sézary syndrome. Its clinical appearance can mimic cellulitis. In comparison, B-cell primary cutaneous lymphoma more commonly manifests as an isolated skin lesion (in approximately 50% of cases) and tends to develop in older individuals rather than in those with T-cell lineage. Both forms tend to be isolated to one area of the body. In one large single-center study (64) of 395 patients, B-cell primary cutaneous lymphoma most commonly manifested in the head and neck, whereas T-cell lineages affected the trunk.

One imaging study (65) of 41 patients was focused on the US appearance of primary cutaneous lymphoma, with PET/CT correlation, when available. In that study, the overall incidence of an abdominal or pelvic location was low (10%). B-cell primary cutaneous lymphoma more commonly manifests as a nodule or mass. US imaging shows dermal thickening, which primarily manifests as discrete nodules, organized plaques of matted tissue, or combinations of both. CT may allow delineation of the nodule or mass if it is large enough, especially nodules or masses of B-cell lineage (Fig 18). However, particularly in nodules or masses of T-cell lineage, CT may show nonspecific dermal thickening with subcentimeter granular or nodular opacities. FDG PET/CT almost always shows increased FDG avidity (66).

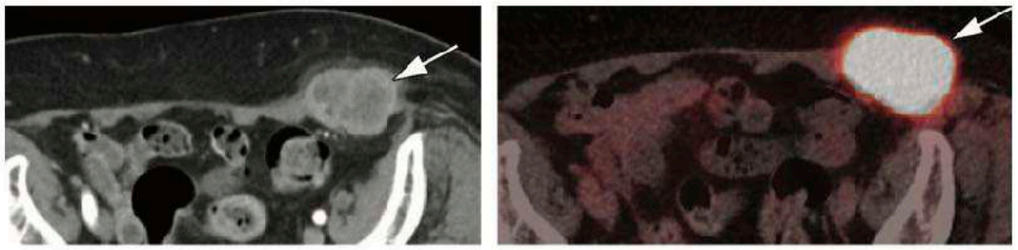


Figure 18. Primary cutaneous lymphoma in a 55-year-old man with no relevant medical history who presented with a palpable mass in the anterior abdominal wall. **(a)** Axial CT image shows an enhancing mass at the area of palpable concern (arrow). **(b)** Axial fused PET/CT image shows high FDG avidity (arrow). Pathologic results showed B-cell lymphoma.

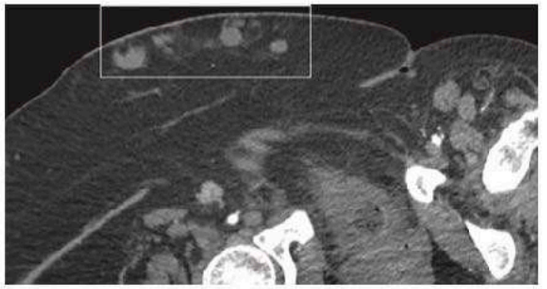


Figure 19. Injection granulomas in a 46-year-old bedridden woman who was administered daily subcutaneous injections of enoxaparin. CT image shows multiple injection granulomas (outlined area).

Diffuse Processes

Abdominal wall processes may manifest as multiple small nodules, masses, or calcifications in an anatomic region or diffusely throughout the soft tissues of the abdominal wall. In comparison with the algorithm-based approach to diagnosis of discrete abdominal wall masses, these diffuse processes have fewer distinguishing features. However, knowledge of the patient's history may help to secure an accurate diagnosis (Fig 5).

Injection Granulomas

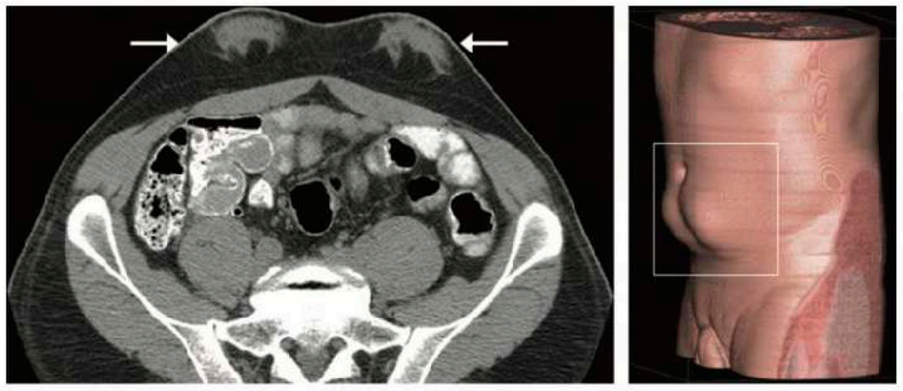
Injection granulomas represent localized fat necrosis, scar formation, and dystrophic calcification in response to injection of medication into the subcutaneous fat. Small calcified nodules in the ventral abdominal wall or gluteal region in a patient with a history of injection of medication in these locations is highly suggestive of the diagnosis. At CT, injection granulomas often appear as small nodules with soft-tissue attenuation in the subcutaneous fat of the anterior abdominal wall (Fig 19). Occasionally, small arterial branches or venous tributaries in the abdominal wall may be violated, resulting in a hematoma, or in rare cases, an active hemorrhage. Recently administered medications appear as regions of fluid attenuation or signal intensity with poorly defined margins, and small foci of gas may be present (8). The nodules are hypointense at T1-weighted MRI and variable at T2-weighted MRI (hyperintense if an inflammatory reaction predominates, hypointense if a fibrous reaction predominates).

Focal areas of subcutaneous fat lipohypertrophy in the abdominal wall may occur at sites of subcutaneous insulin injection. This focal hypertrophic proliferation of fat is secondary to the localized anabolic effect of insulin. At imaging, abdominal wall lipohypertrophy manifests as local asymmetric distribution of the subcutaneous fat, which may be masslike. The typical location is adjacent to the umbilicus in a bilateral distribution (Fig 20). Infiltrative fat necrosis may be present in the fat proliferation (8).

Silicone injection for cosmetic purposes is typically performed for breast or gluteal augmentation. These injections are often performed in nonsterile environments and are frequently complicated by infection, including abscesses, cellulitis, and mycobacterial infection. Illegal silicone injections are highly associated with HIV-positive status (67). At imaging, they appear as fine to large granular nodules or masses (Fig 21). Often they are encountered incidentally and mistaken for other diffuse processes, if the appropriate history is not known by the ordering clinician or interpreting radiologist (68).

Soft-Tissue Calcifications

Diffuse *soft-tissue calcifications* are often due to increased circulating calcium-phosphorous products or systemic processes that lead to deposition of calcium products in soft tissue with a normal serum calcium level. When diffuse or bizarre calcifications are encountered at imaging in the abdomen and pelvis (they are most apparent at CT), the cause can often be ascertained on the basis of patients' comorbidities and laboratory values. Metastatic calcifications refer to soft-tissue calcifications with increased



a. b.

Figure 20. Lipohypertrophy at insulin injection sites in a 42-year-old man with insulin-dependent diabetes mellitus after a pancreas transplant. Axial CT image below the umbilicus **(a)** and oblique sagittal maximum intensity projection CT image **(b)** show bilateral symmetric infraumbilical masslike protuberances (arrows in **a**; outlined square in **b**). These insulin injection sites show bilateral subcutaneous fat hypertrophy with central infiltrative soft-tissue attenuation. These are manifestations of abdominal wall lipohypertrophy at insulin injection sites.

circulating calcium and phosphorous products, and dystrophic calcifications refer to soft-tissue calcifications in patients with normal circulating calcium and phosphorous products (7). At imaging, soft-tissue calcifications manifest predominantly in the periarticular soft tissue around large joints such as the hips (69,70).

Collagen vascular diseases fall under the classification of dystrophic calcifications and occur in areas of subcutaneous necrosis. Calcinosis universalis is the main subtype of dystrophic calcification that is seen in collagen vascular diseases and manifests at imaging as sheetlike deposits of calcification in subcutaneous tissue and fascial planes and with intramuscular distribution (Fig E9). Although this pattern, which is most associated with dermatomyositis, is more common in the extremities, it is the most likely type of diffuse calcification in the abdomen and pelvis (7).

Posttransplant Lymphoproliferative Disorder

Posttransplant lymphoproliferative disorder is a complication after solid organ transplantation and most commonly manifests as abnormalities in intra-abdominal extranodal sites but may rarely manifest as subcutaneous or intramuscular nodes or masses. The mechanism of posttransplant lymphoproliferative disorder may be due to either Epstein-Barr virus–mediated polyclonal proliferation that resembles infectious mononucleosis or aggressive monomorphic proliferation that resembles lymphoma (71). Lung and small bowel transplants are the two most common precipitating surgical procedures, with an incidence of posttransplant lymphoproliferative disorder of 5% and 20%, respectively. At imaging, posttransplant lymphoproliferative

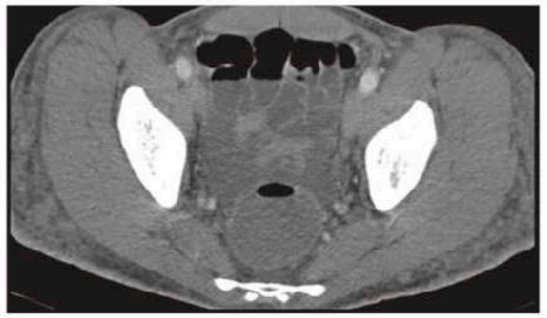


Figure 21. Gluteal augmentation with silicone injections in a 41-year-old woman. Axial contrast-enhanced CT image shows diffuse soft-tissue attenuation and subcentimeter nodules around the subcutaneous fat overlying the buttocks bilaterally.

disorder appears as multiple soft-tissue masses (Fig 22). In one cohort of 51 patients with histologically confirmed posttransplant lymphoproliferative disorder with 36 abnormalities at CT of the abdomen and pelvis, 8% of cases showed disease manifestation in the abdominal wall (9).

Pancreatic Panniculitis

Pancreatic panniculitis is a rare manifestation of subcutaneous fat necrosis that is associated with underlying pancreatic adenocarcinoma or pancreatitis, which affects less than 1% of patients with underlying pancreatic disease. These subcutaneous nodules may be painful or tender on palpation. If they are associated with acute pancreatitis, they may precede, develop simultaneous to, or follow the episode of pancreatitis. The underlying mechanism of pancreatic panniculitis is related to an individual's reaction to systemically elevated serum lipase levels. Skin biopsy is required for diagnosis and is characterized by ghostlike fat cells with a

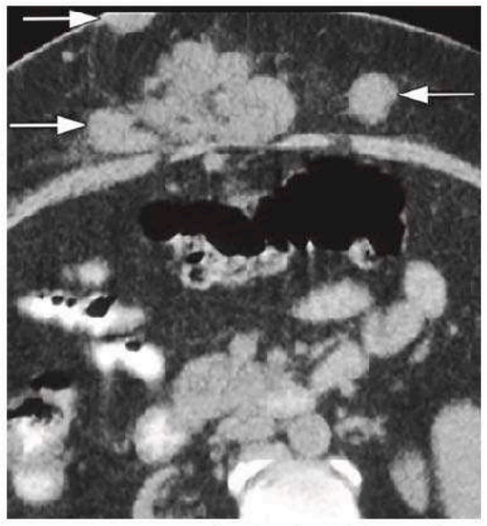


Figure 22. Posttransplant lymphoproliferative disorder in a 54-year-old man after kidney transplant. Axial CT image shows multiple supraumbilical abdominal wall nodules (arrows). Atrophic native kidneys are also noted. Biopsy confirmed the diagnosis of posttransplant lymphoproliferative disorder.



Figure 23. Pancreatic panniculitis in a 46-year-old man with prior episodes of pancreatitis. Axial CT image shows multiple areas of small subcutaneous nodules (boxes) in the abdominal wall and an area of fat necrosis (arrow). A conglomerate of these nodules was sampled with US-guided biopsy (not shown), which yielded a diagnosis of pancreatic panniculitis.

thick wall and no nucleus. Even rarer is pancreatic panniculitis paired with polyarthritis (10,72).

To our knowledge, the imaging findings of pancreatic panniculitis have not been well characterized in large studies, but scattered case reports appear in the radiology literature (10,73). They manifest as hyperattenuating small subcutaneous fat nodules at CT and may manifest as hyperechoic small nodules at US (Fig 23). Subcutaneous fat necrosis may manifest in the extremities or the abdominal wall, either in isolation or in tandem. When pancreatic panniculitis is associated with polyarthritis, MRI of the joint shows intraosseous fat necrosis, which may not necessarily be periarticular. Nonspecific findings in the joint may include synovitis and joint effusions (10,72).

Kaposi Sarcoma

Kaposi sarcoma is a low-grade vascular neoplasm that most commonly affects the skin, oral mucosa, and thoracic and abdominal viscera. There are four recognized subtypes, with the most common being related to HIV/AIDS, where it has up to a 50% estimated lifetime incidence. Additional subtypes are related to the classic sporadic cases, endemic cases in Eastern and Central Africa, and organ transplant–related disease. Its pathogenesis is not completely understood but has a clear relationship to human herpesvirus type 8 (73). At imaging, Kaposi sarcoma manifests cutaneously as nodules or diffuse infiltration of the skin and subcutaneous fat. If it manifests as skin nodules, they are clinically apparent and may be large (Fig E10). Chest wall manifestations are much more common than is abdominal wall involvement (73).

Melanoma

Melanoma is the fifth most common new cancer diagnosis in men and women in the United States (74). Imaging has a limited role in diagnosis of cutaneous melanoma, although imaging with PET/CT, PET/MRI, or CT has a role in staging or surveillance of patients at follow-up. Although a solitary abdominal wall primary cutaneous melanoma or isolated metastases do occur, the most frequent manifestation is multiple subcentimeter to small (approximately 2.5 cm) subcutaneous nodules. At CT, these multiple subcutaneous nodules tend to be isoattenuating in comparison to skeletal muscle, with homogeneous enhancement (75) (Fig E11). At US, subcutaneous melanoma tends to be homogeneously hypoechoic, with increased through transmission, although this appearance varies (76). In larger nodules or masses, the increased through transmission at US may cause the interpreting radiologist to confuse the finding with a cystic mass or fluid collection. The MRI appearance manifests as intrinsically T1-hyperintense nodules. Occasionally, these subcutaneous nodules undergo internal necrosis, which varies their typical appearance (75,76).

Conclusion

Abdominal wall masses are categorized on the basis of their composition, and imaging is supplemented with patient history to arrive at the correct diagnosis. The most common abdominal wall masses include desmoid tumors, lipomas, metastases, endometriomas, and sarcomas. Lipomas have fat composition and usually are not a diagnostic challenge, whereas diagnosis of metastases and endometriomas often relies on patient history. Desmoid tumors and sarcomas have similar imaging features. Although desmoid tumors may have locally infiltrative borders, sarcomas may

US, CT, and MRI Features of the Four Most Common Solid Abdominal Wall Masses

Lesion	US	CT	MRI	Patient History
Endometrioma	Solid hypoechoic nodule with internal vascularity	Nonspecific enhancing nodule	Iso- to mildly hyperintense compared with skeletal muscle at T1- and T2-weighted MRI	Painful palpable nodule in the abdominal wall close to a scar from cesarean delivery
Desmoid tumor	Homogeneously hypoechoic with internal Doppler flow	Hyperattenuating enhancing mass	Earlier stage (myxoid): mirrors fluid signal intensity Late stage (fibrous): T1- and T2-hypointense	Gardner syndrome
Metastasis	Variable; usually vascular mass	Variable; usually enhancing well-circumscribed mass	Variable	Known malignancy with or without metastatic disease elsewhere
Sarcoma	Predominantly peripheral flow due to outgrowth of blood supply and concomitant central necrosis in high-grade lesions	Heterogeneous attenuation, reflecting varying degrees of degeneration, necrosis, or hemorrhage, with enhancement of the solid portions	Heterogeneous T2 hyperintensity at T2-weighted MRI and isointensity compared with skeletal muscle at T1-weighted MRI, with heterogeneous enhancement	Often none

demonstrate local invasion that violates fascial planes and borders. The imaging appearances of the four most common solid abdominal wall masses are summarized in the Table.

In comparison to the algorithm-based approach that includes the lesional composition of abdominal wall masses and masslike processes, diagnosis of diffuse abdominal wall processes often requires knowledge of and correlation with pertinent patient history and presentation. However, some diffuse processes have characteristic imaging appearances, such as diffuse soft-tissue calcifications. Knowledge of these common and uncommon abdominal wall manifestations helps radiologists to provide accurate interpretations when these processes are profiled with imaging or are incidentally encountered.

***Disclosures of Conflicts of Interest.*—D.C.O.** *Activities related to the present article:* disclosed no relevant relationships. *Activities not related to the present article:* consultancy for VisualDx. *Other activities:* disclosed no relevant relationships. **M.L.** *Activities related to the present article:* grants from Philips and Ethicon. *Activities not related to the present article:* disclosed no relevant relationships. *Other activities:* disclosed no relevant relationships. **P.J.P.** *Activities related to the present article:* disclosed no relevant relationships. *Activities not related to the present article:* consultancy for Bracco and stock/stock options for Cellectar, Elucent, and Shine. *Other activities:* disclosed no relevant relationships.

References

1. Bashir U, Moskovic E, Strauss D, et al. Soft-tissue masses in the abdominal wall. Clin Radiol 2014;69(10):e422–e431.
2. Stojadinovic A, Hoos A, Karpoff HM, et al. Soft tissue tumors of the abdominal wall: analysis of disease patterns and treatment. Arch Surg 2001;136(1):70–79.
3. Busard MPH, Mijatovic V, van Kuijk C, Hompes PGA, van Waesberghe JHTM. Appearance of abdominal wall endometriosis on MR imaging. Eur Radiol 2010;20(5):1267–1276.
4. Berná JD, Garcia-Medina V, Guirao J, Garcia-Medina J. Rectus sheath hematoma: diagnostic classification by CT. Abdom Imaging 1996;21(1):62–64.
5. Clark SK, Phillips RK. Desmoids in familial adenomatous polyposis. Br J Surg 1996;83(11):1494–1504.
6. Davis BS, Dunn DP, Hostetler VC. Beyond hernias: a multimodality review of abdominal wall pathology. Br J Radiol 2017;90(1069):20160719.
7. Dalinka MK, Melchior EL. Soft tissue calcifications in systemic disease. Bull N Y Acad Med 1980;56(6):539–563.
8. Gayer G, Park C. Abdominal Wall Masses: CT Findings and Clues to Differential Diagnosis. Semin Ultrasound CT MR 2018;39(2):230–246.
9. Pickhardt PJ, Siegel MJ. Posttransplantation lymphoproliferative disorder of the abdomen: CT evaluation in 51 patients. Radiology 1999;213(1):73–78.
10. Kang DJ, Lee SJ, Choo HJ, Her M, Yoon HK. Pancreatitis, panniculitis, and polyarthritis (PPP) syndrome: MRI features of intraosseous fat necrosis involving the feet and knees. Skeletal Radiol 2017;46(2):279–285.
11. Turnage RH, Badgwell B. Abdominal Wall, Umbilicus, Peritoneum, Mesenteries, Omentum, and Retroperitoneum. In: Townsend C, Beauchamp R, Evers B, Mattox K, eds. Sabiston Textbook of Surgery. 19th ed. Philadelphia, Pa: Elsevier Saunders, 2012.
12. Moore K, Dalley A. Clinically oriented anatomy. 7th ed. Philadelphia, Pa: Lippincott Williams & Wilkins, 1980;178–191.
13. Cabarrus MC, Yeh BM, Phelps AS, Ou JJ, Behr SC. From Inguinal Hernias to Spermatic Cord Lipomas: Pearls, Pitfalls, and Mimics of Abdominal and Pelvic Hernias. RadioGraphics 2017;37(7):2063–2082.
14. Matalon SA, Askari R, Gates JD, Patel K, Sodickson AD, Khurana B. Don't Forget the Abdominal Wall: Imaging Spectrum of Abdominal Wall Injuries after Nonpenetrating Trauma. RadioGraphics 2017;37(4):1218–1235.
15. Abu-Hijleh MF, Roshier AL, Al-Shboul Q, Dharap AS, Harris PF. The membranous layer of superficial fascia: evidence for its widespread distribution in the body. Surg Radiol Anat 2006;28(6):606–619.

HERNIE

PUBALGIE

MENU

Art épigastrique **Avec ses 2 veines satellites**

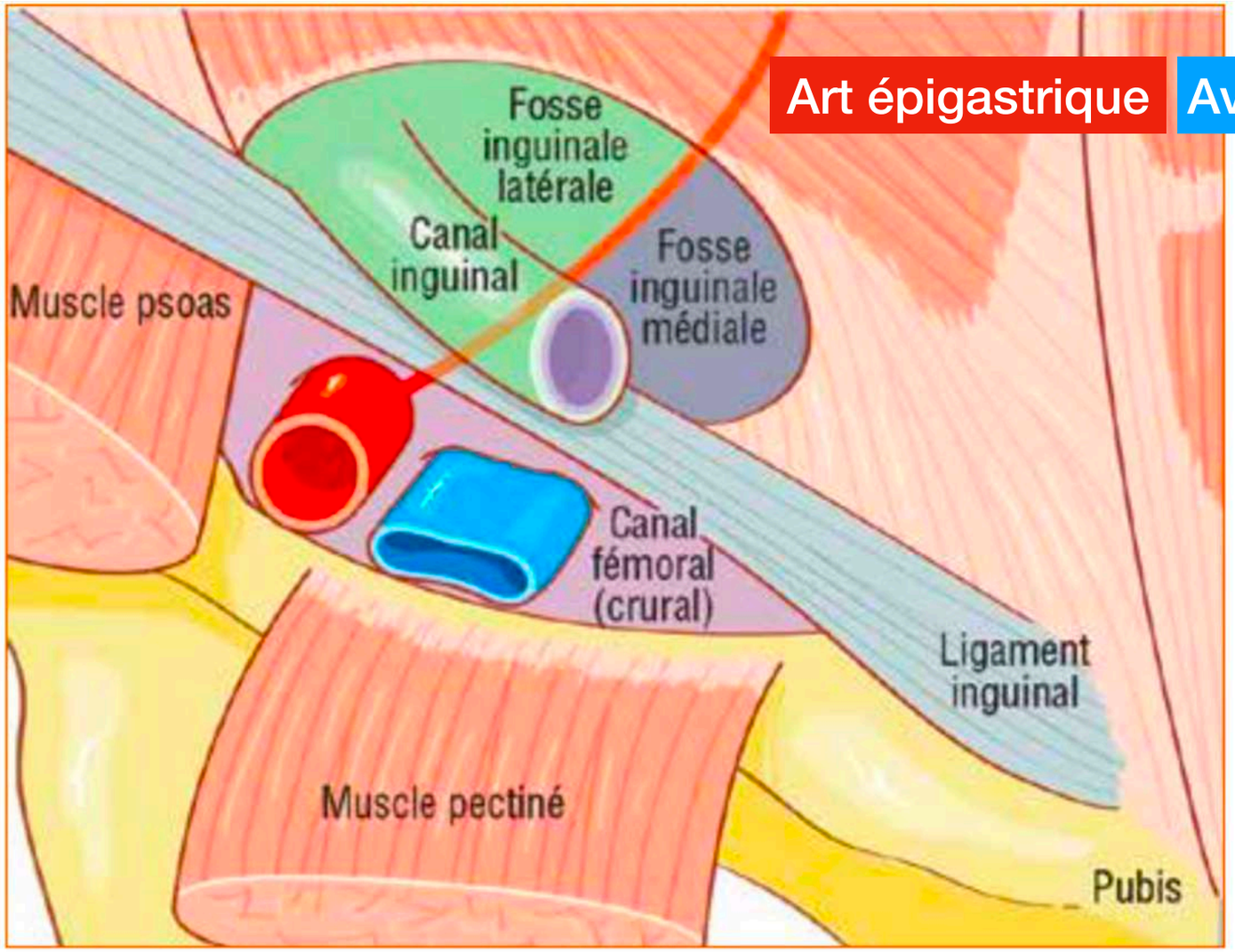
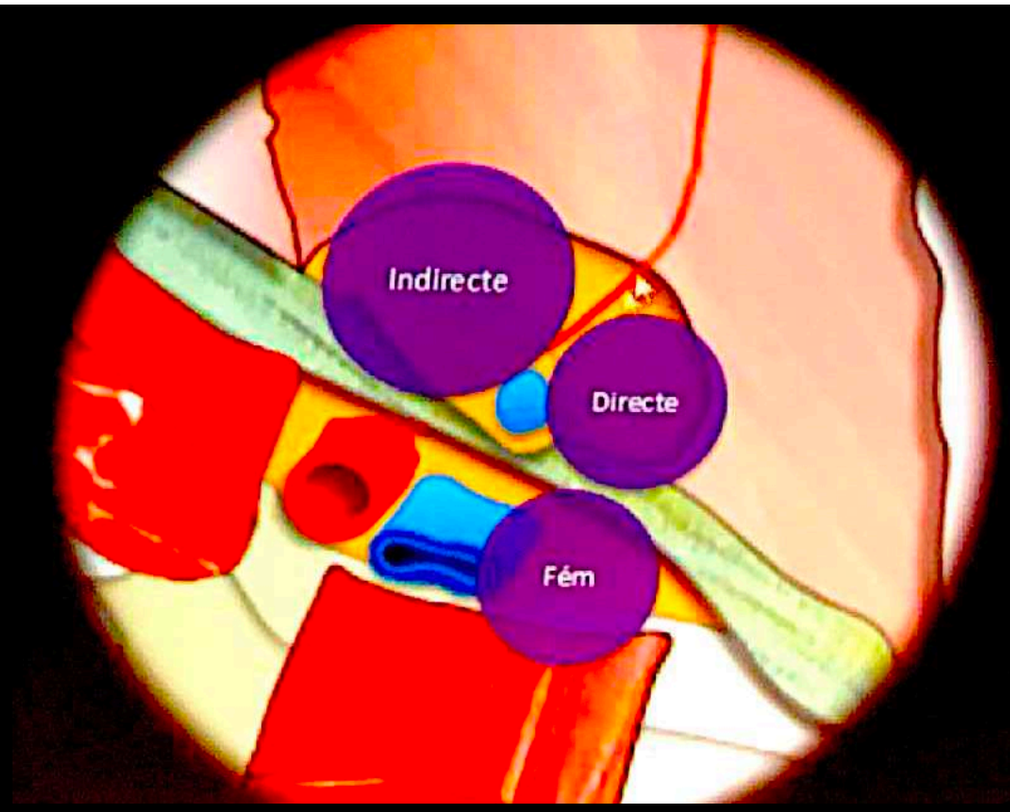


Figure 1 : *L'orifice musculopectinéal de Fruchaud est séparé en deux par le ligament inguinal : l'orifice inguinal en haut et l'orifice fémoral en bas.Au dessus du ligament inguinal, l'artère épigastrique constitue la limite séparant la fossette inguinale latérale de la fossette inguinale médiale (encore appelée triangle de Hesselbach).*

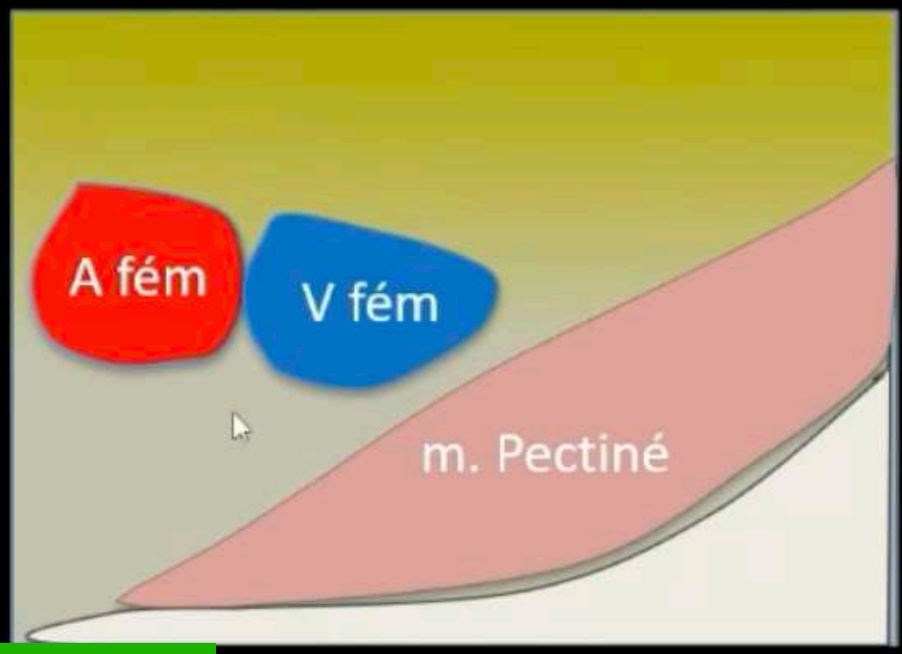


- Hernie inguinale indirecte **LA PLUS FREQUENTE**
- Hernie inguinale directe
- Fémorale ou crurale

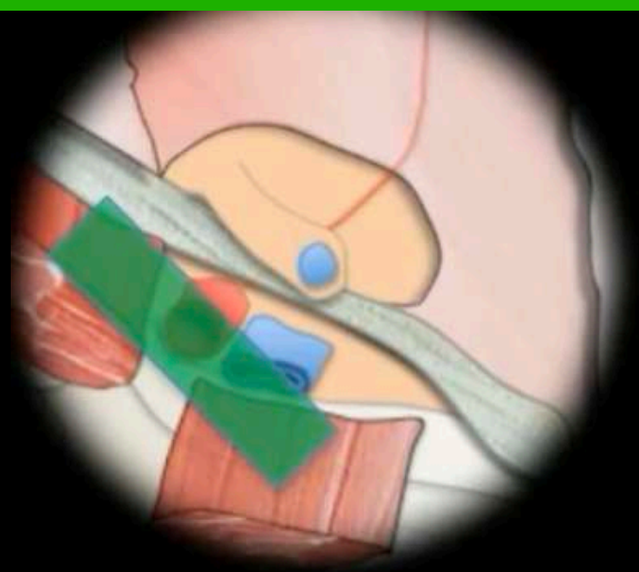
MENU

HERNIE FEMORALE OU CRURALE





LA SONDE DOIT ETRE OBLIQUE VERS LE TESTICULE



MENU

HERNIE FEMORALE OU CRURALE

4. Échographie de l'orifice crural (fig.3)

Il faut suivre le muscle pectiné de bas en haut
Et chercher la hernie fémorale
Entre la veine fémorale et muscle pectiné

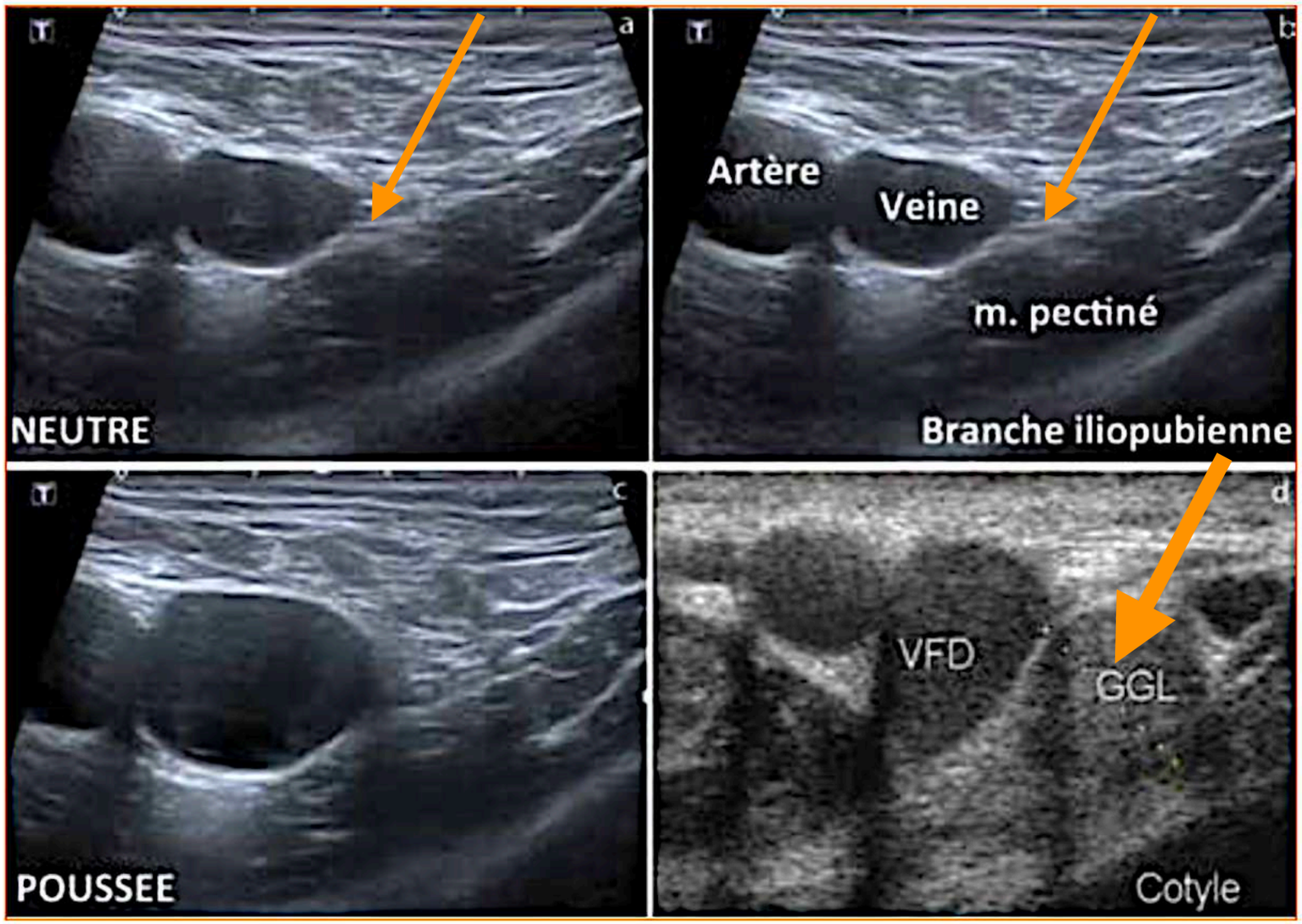


Figure 3 : *Coupe échographique de référence sur l'orifice fémoral. Sonde orientée en bas et en dedans, la coupe (a et b) doit aligner de dehors en dedans, l'artère fémorale, la veine fémorale, le muscle pectiné et la branche iliopubienne. Lors de la manœuvre de Valsalva (c), la veine fémorale augmente de calibre, ce qui confirme la bonne réalisation de la manœuvre et l'absence de hernie crurale débutante.Il faut rappeler que des formations ganglionnaires (d) sont fréquemment observées à ce même endroit , elles constituent un piège clinique classique et l'examen échographique permet de corriger le diagnostic.*

MENU

Hernie fémorale (++)

A partir de la coupe de référence, la hernie est identifiée par l'apparition d'anses digestives, si besoin en Valsalva, entre la veine fémorale en dehors et le muscle pectiné en dedans, espace normalement virtuel ou pouvant être le siège de petits ganglions, principal diagnostic différentiel. La hernie aura également tendance à comprimer le versant médial de la veine fémorale, ce qui va entraîner une diminution du calibre de la veine en Valsalva, au lieu de l'augmentation observée à l'état normal (fig. 7).

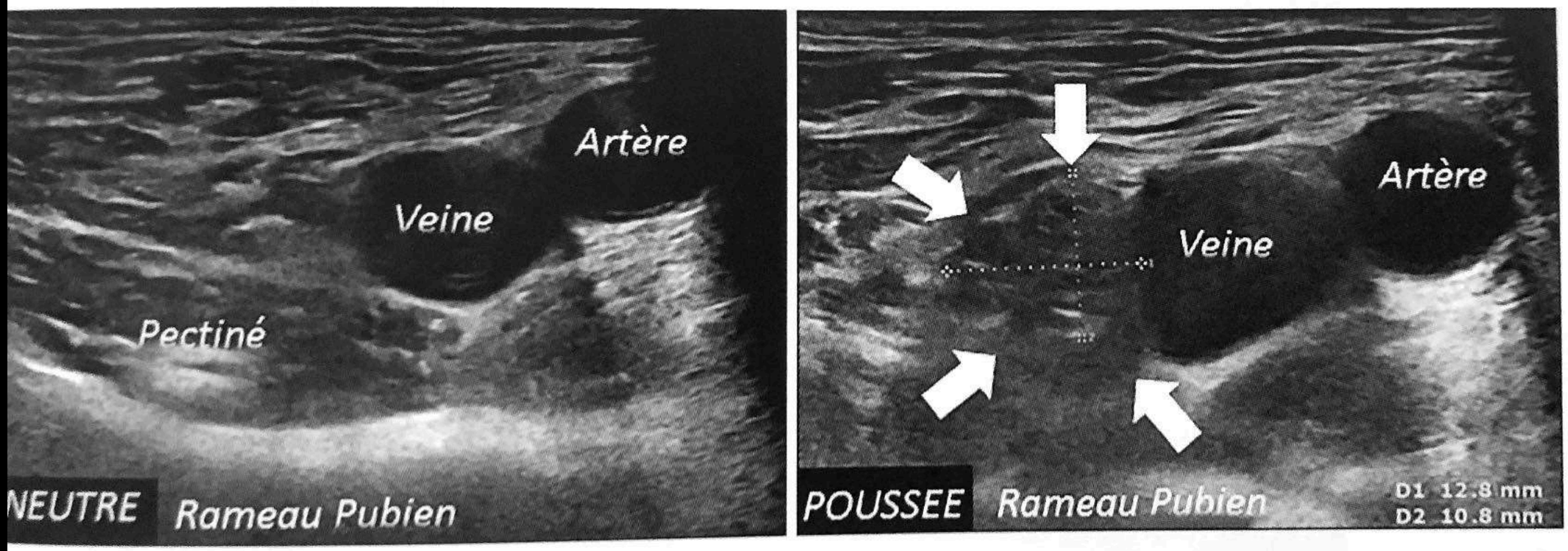
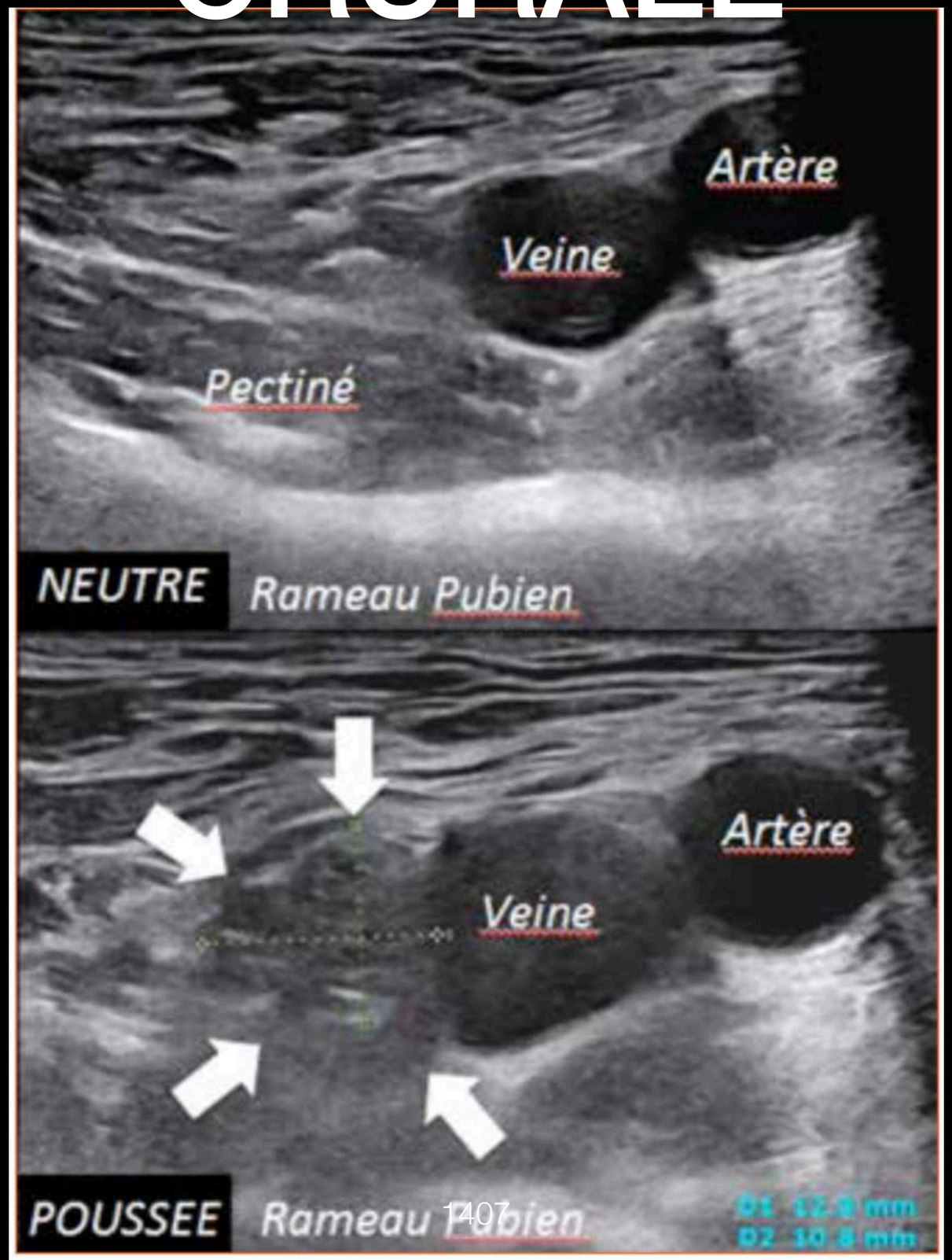


Fig. 7 : Orifice fémoral gauche. Entre le bord médial de la veine fémorale en dehors et le muscle pectiné en dedans, la protrusion d'anses digestives mobiles lors des manœuvres de poussée confirme le diagnostic de hernie fémorale.

La veine fémorale vient se faire refoulée ou comprimée par la hernie fém

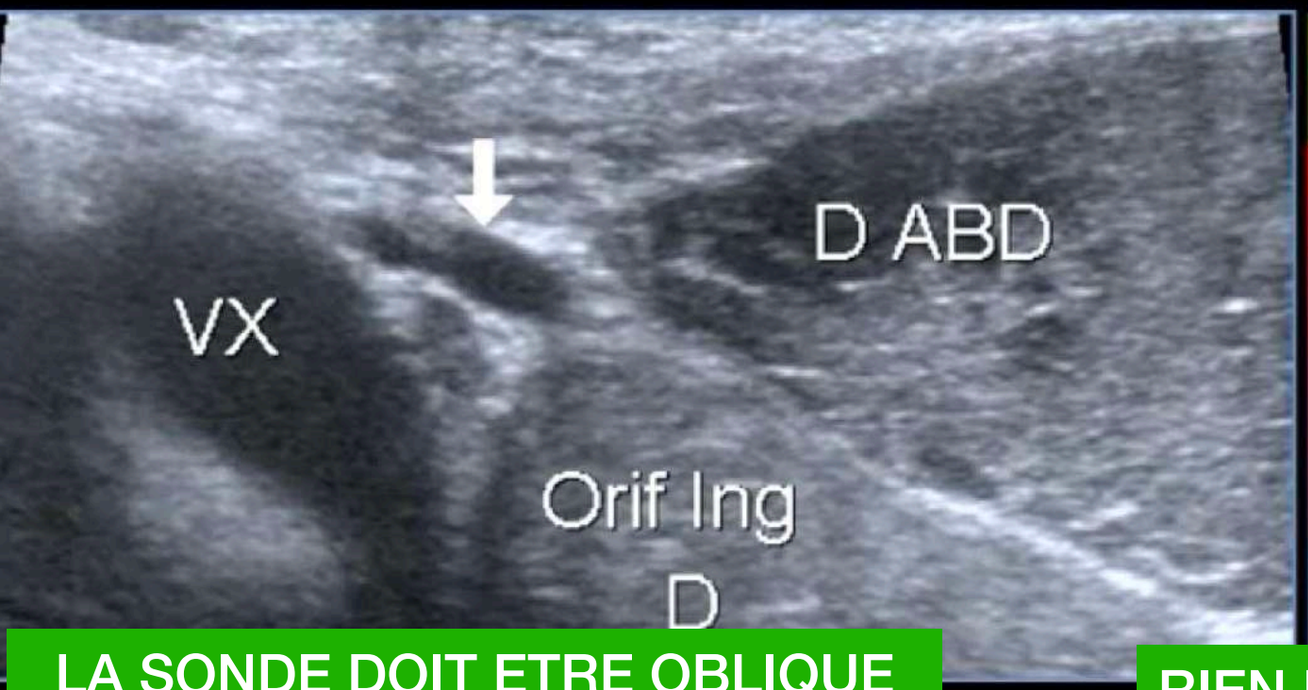
MENU

HERNIE FEMORALE OU CRURALE

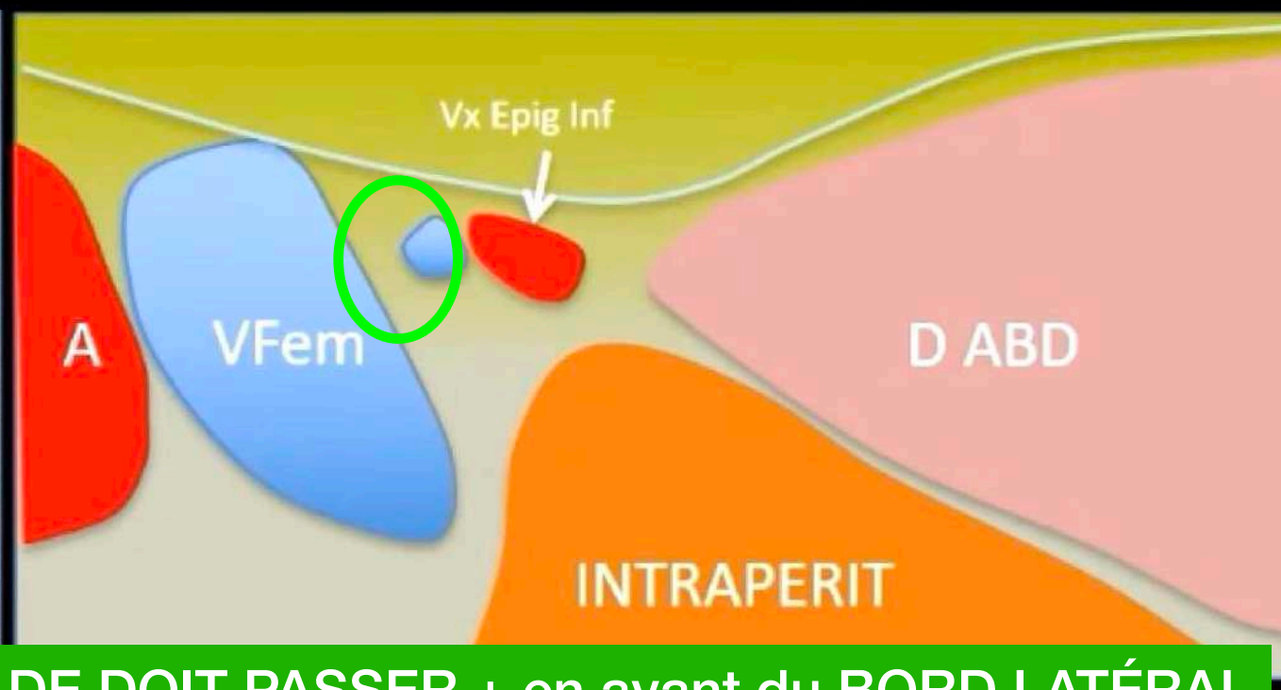


MENU

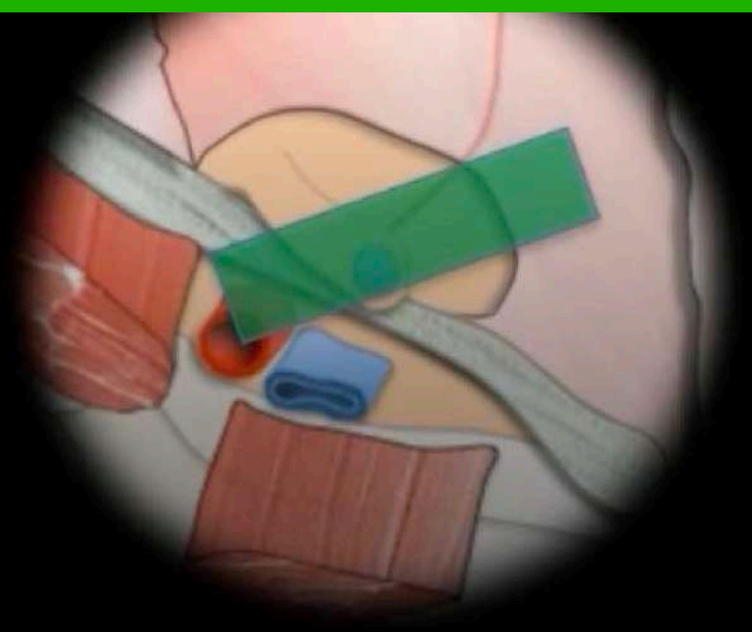
Orifice inguinal



LA SONDE DOIT ETRE OBLIQUE VERS LE NOMBRIL



RIEN DE DOIT PASSER + en avant du BORD LATÉRAL HII (ou médial HID) DE L ARTERE EPIGASTRIQUE -> dans le tissu sous cutané

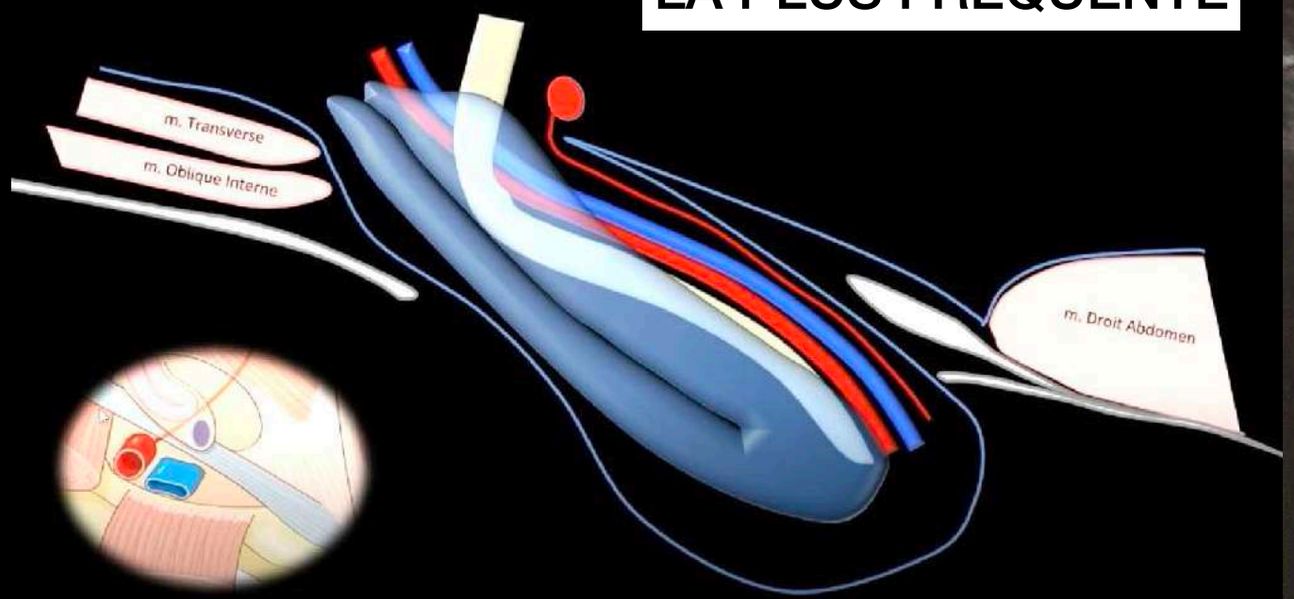




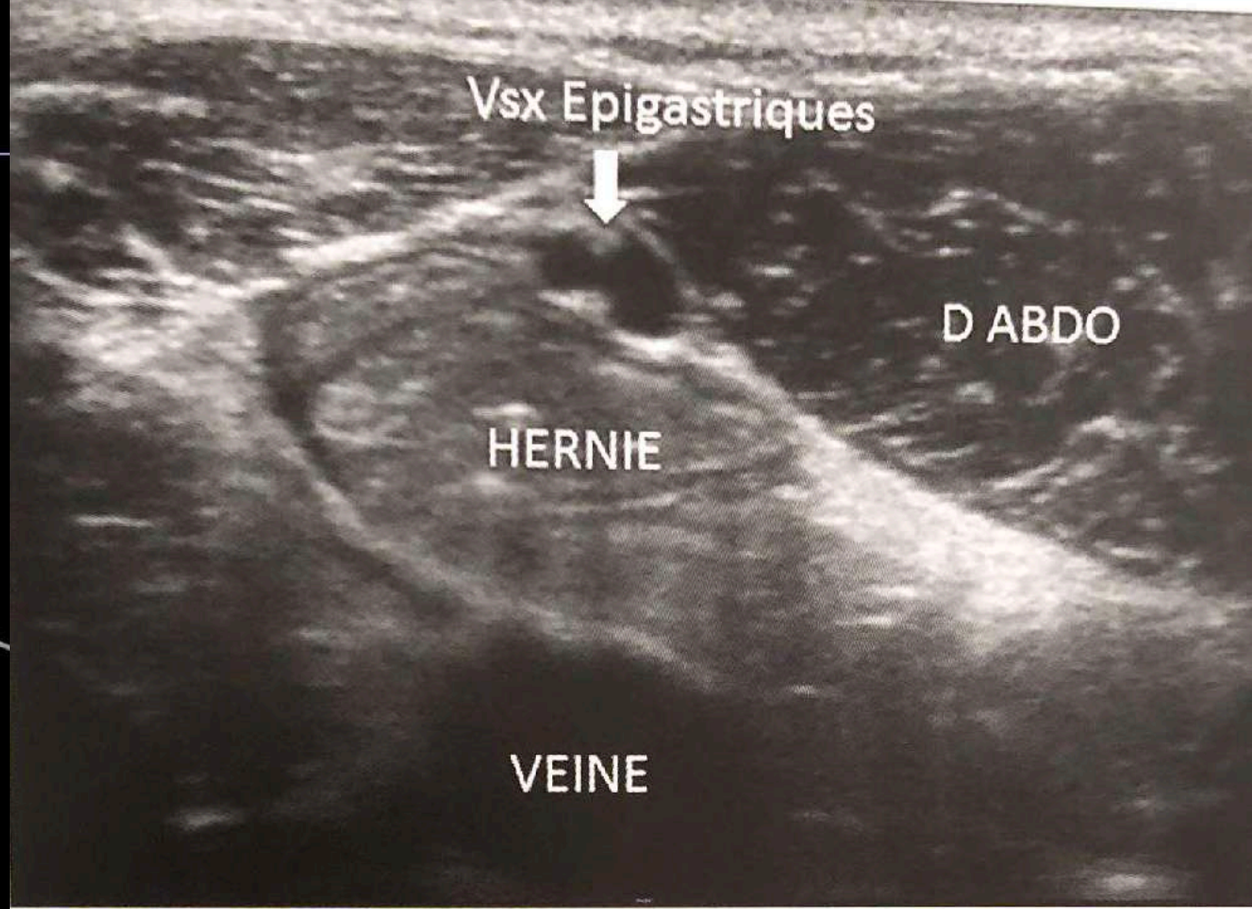
MENU

Hernie Inguinale Indirecte

LA PLUS FREQUENTE



La hernie passe + en avant du BORD LATÉRAL HII (ou médial HID) DE L ARTERE EPIGASTRIQUE -> dans le tissu sous cutané



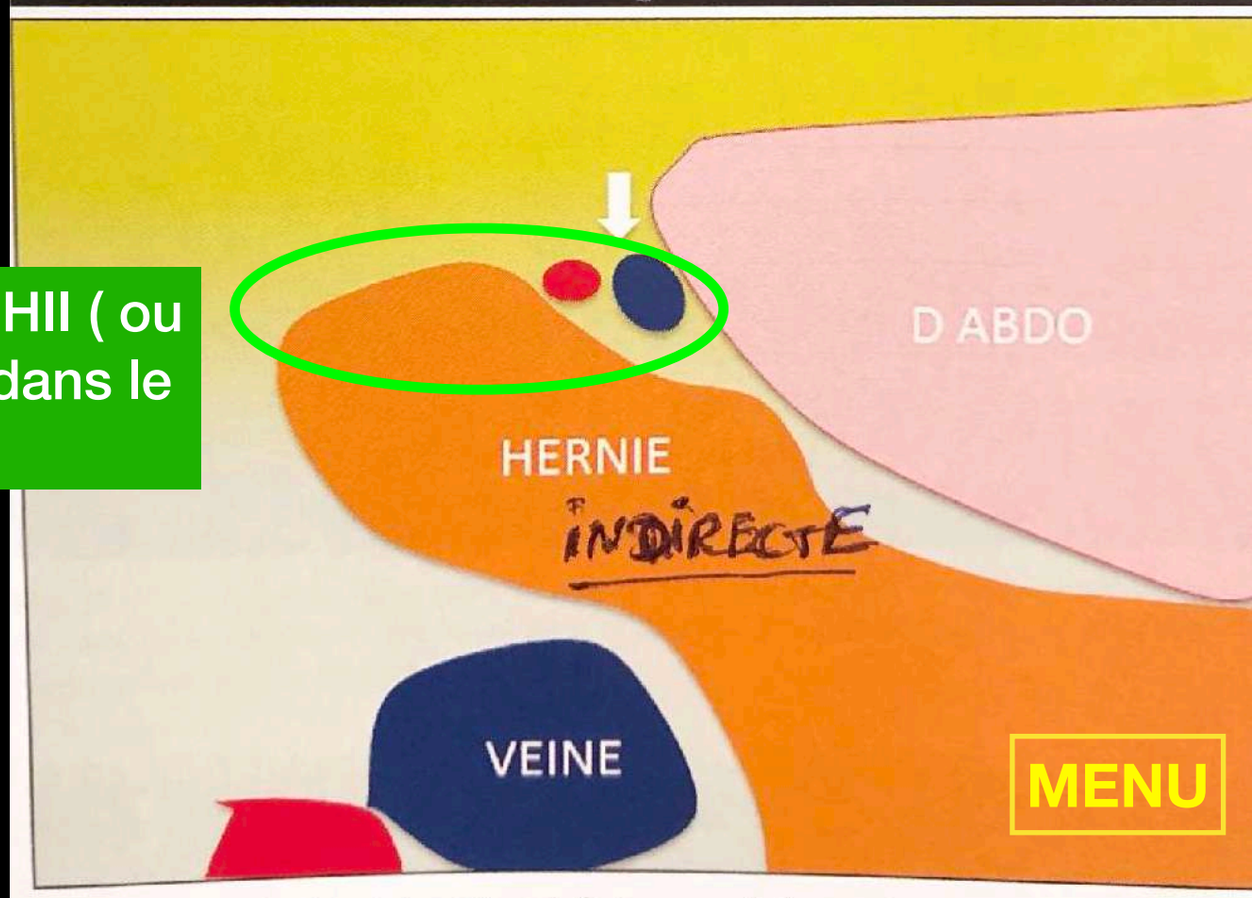
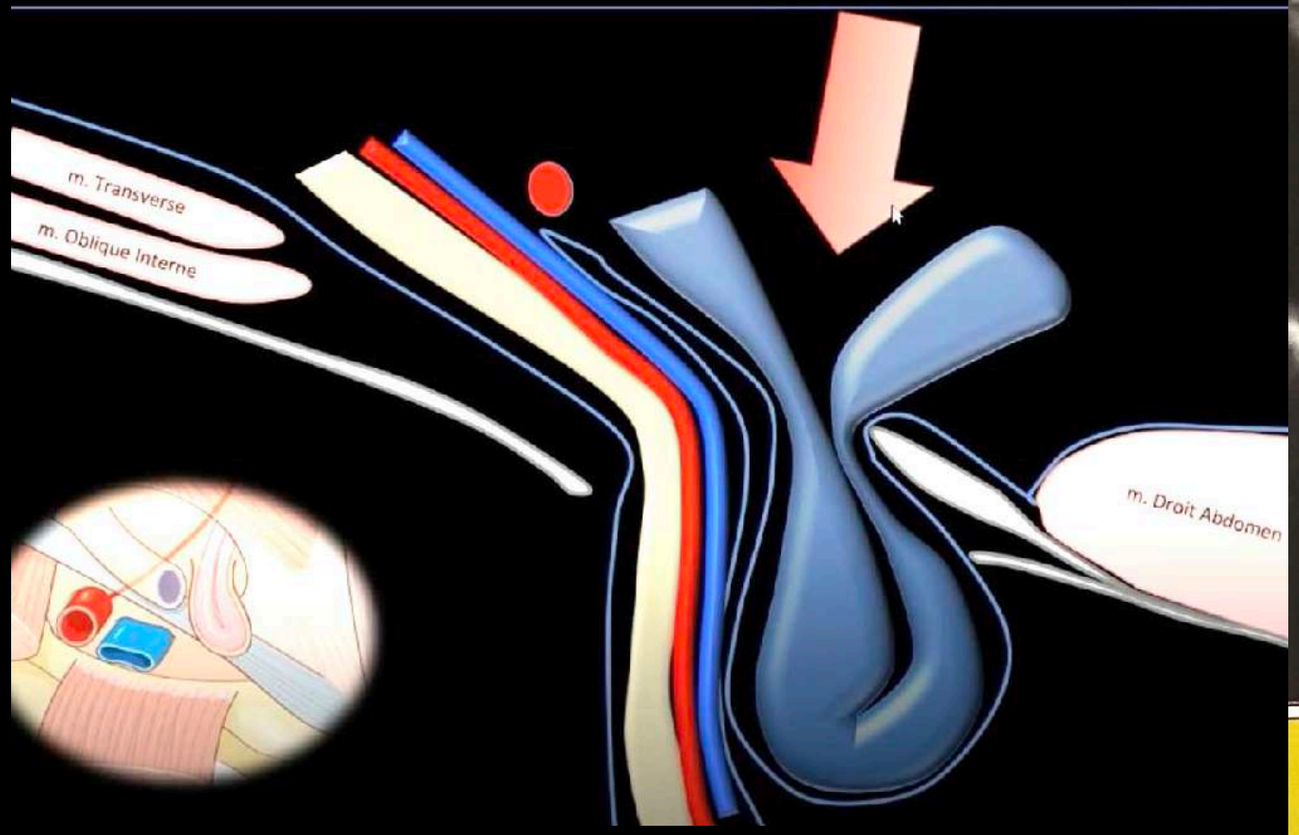


Fig. 9 : *Entre l'artère épigastrique inférieure en dedans et l'artère iliaque externe en dehors, la protrusion de tissu digestif aux manœuvres de poussée confirme le diagnostic de hernie inguinale indirecte.*

Hernie Inguinale Directe



La hernie passe + en avant du BORD médial HID DE L ARTERE EPIGASTRIQUE -> dans le tissu sous cutané

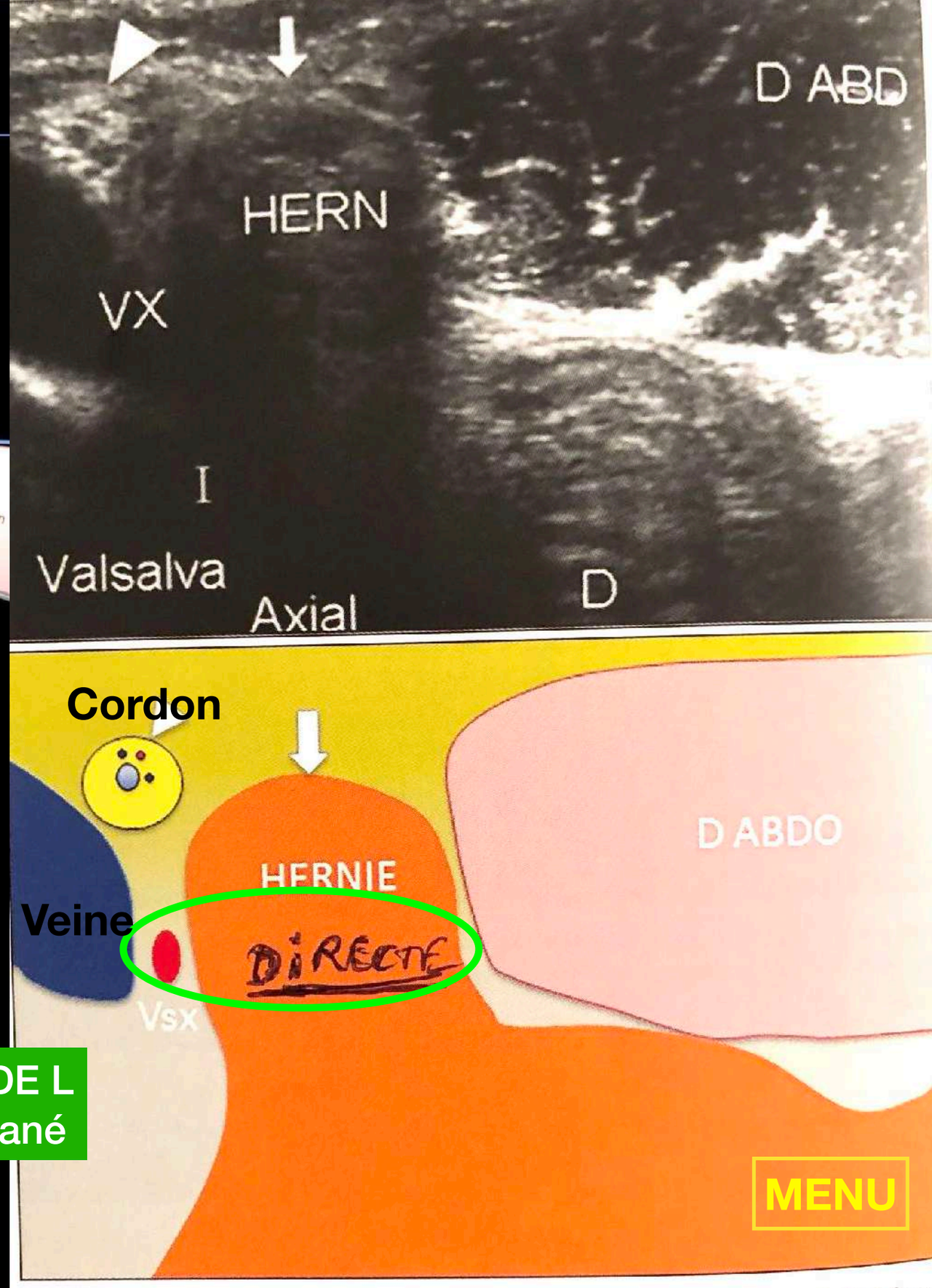


Fig. 8 : *Entre l'artère épigastrique inférieure en dehors et le muscle droit de l'abdome en dedans, la protrusion de tissu digestif aux manœuvres de poussée confirme diagnostic de hernie inguinale directe.*

HERNIE INGUINALE

5. Échographie de l'orifice inguinal (fig.4)

L'artère épigastrique inférieure est repérée dans le plan axial en arrière du droit de l'abdomen, puis suivie vers le bas jusqu'à sa naissance de l'artère iliaque externe. Sonde orientée obliquement en dedans et vers le haut, la coupe de référence aligne les vaisseaux ilio-fémoraux en dehors, le bord latéral du muscle droit de l'abdomen en dedans et les vaisseaux épigastriques inférieurs à mi-chemin. L'examen sera toujours réalisé en position neutre puis aux manœuvres de poussée. Pour les patients chez qui les manœuvres de poussée sont difficiles, l'examen en position debout est une alternative à la manœuvre de Valsalva.

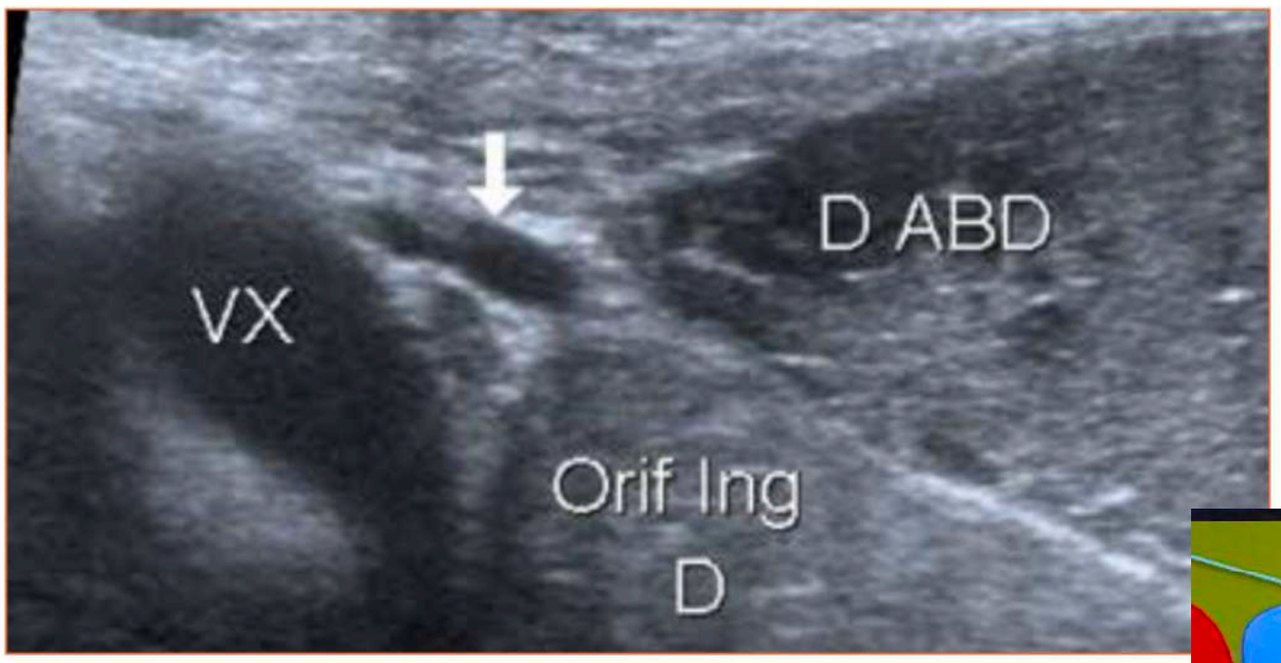
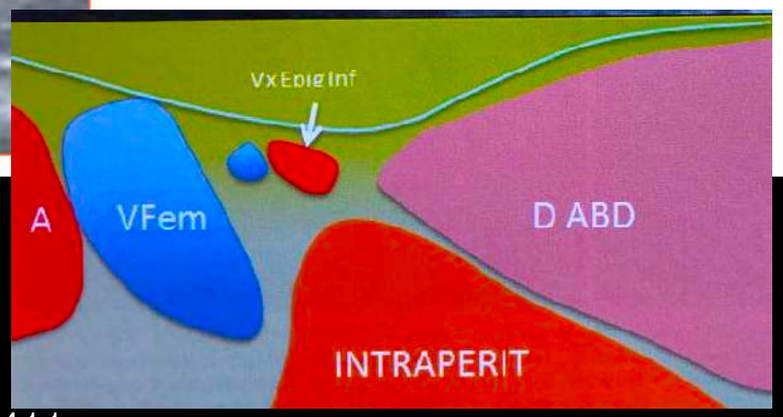
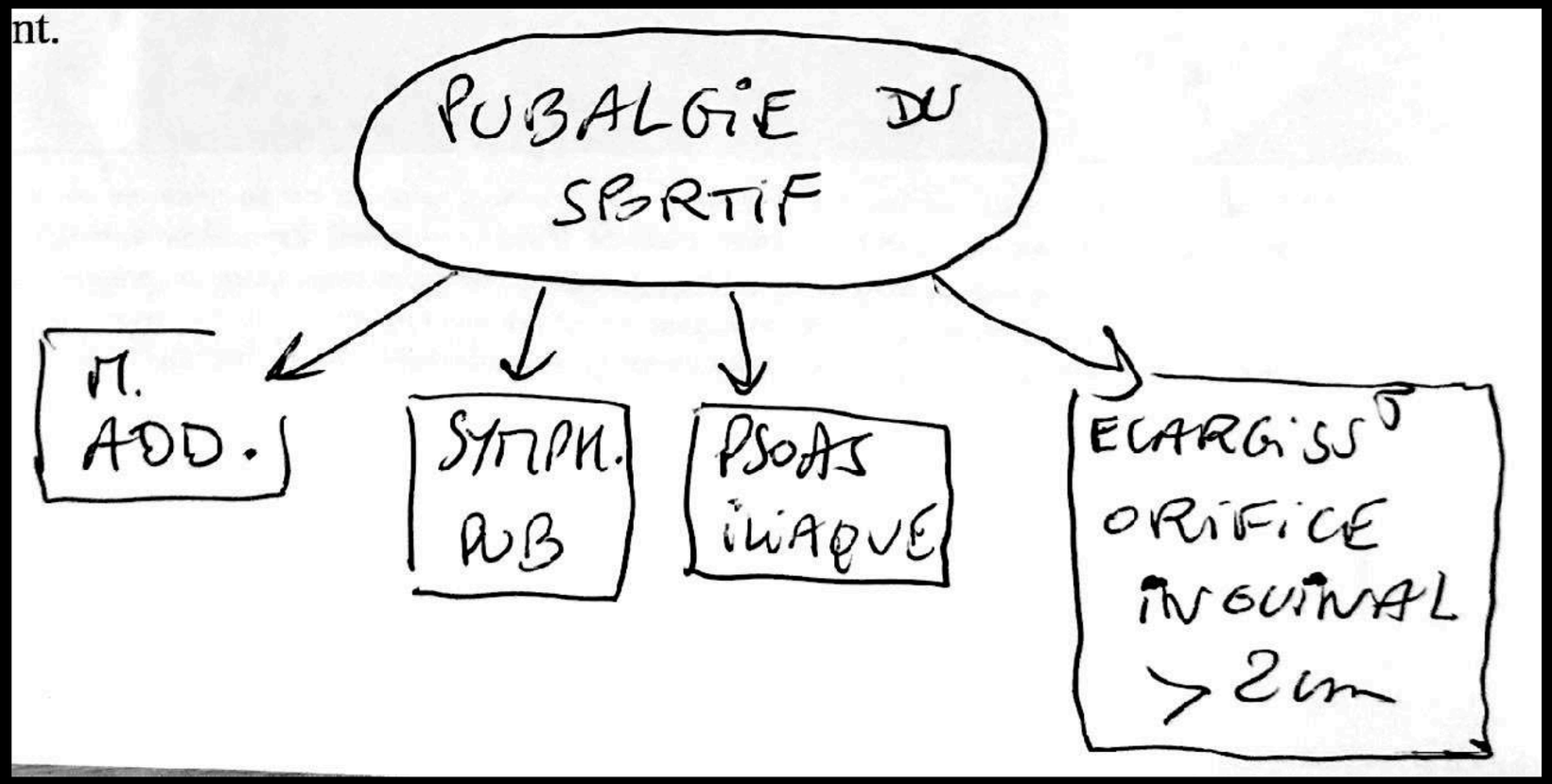


Figure 4 : *Coupe échographique de référence sur l'orifice inguinal. Aprés avoir repéré l'anneau inguinal profond correspondant à l'endroit où le cordon spermatique est perdu en profondeur, la coupe de référence aligne en dehors les vaisseaux iliaques externes, l'artère épigastrique inférieure au milieu et le bord du muscle droit de l'abdomen en dedans.*



MENU

PUBALGE SPORTIF



En échographie, on ne retrouvera pas de vraie hernie puisqu'il n'y a pas d'issue de péritoine à travers les orifices herniaires. Une sémiologie échographique a été récemment décrite sur la coupe de référence étudiant l'orifice inguinal : du tissu prépéritonéal, principalement graisseux, situé en avant du péritoine et en profondeur du fascia transversalis peut être vu en position neutre, mais surtout à la manœuvre de poussée, s'immiscer entre le versant médial de l'artère épigastrique inférieure et le versant latéral du muscle grand droit de l'abdomen (fig. 15). D'autres auteurs décrivent un bombement du fascia transversalis ou un élargissement de l'orifice herniaire mesuré entre le bord médial de l'artère fémorale à la naissance de l'artère épigastrique et le bord latéral du muscle droit de l'abdomen, la valeur retenue pour la limite supérieure est de 2 cm [22-23]. La nuance avec une vraie hernie peut là encore apparaître fine, mais les performances de l'échographie par un opérateur entraîné semblent excellentes [24]. Il faut garder à l'esprit que ces anomalies échographiques peuvent se rencontrer chez des sujets asymptomatiques ou du côté opposé non douloureux ; il faudra donc rester prudent lors de leur description dans un contexte parfois délicat, chez le sportif professionnel

MENU

9. Chez le sportif (fig. 11)

Chez le sportif, une faiblesse de la paroi inguinale peut, au moins partiellement, participer à des douleurs mal systématisées de type pubalgie. L'examen échographique dynamique en poussée permet dans certains cas de détecter un élargissement de l'orifice inguinal à plus de 2 cm (mesuré sur la coupe de référence entre l'ostium de l'artère épigastrique inférieure et le droit de l'abdomen) par protrusion de tissu graisseux prépéritonéal . Il convient de rester prudent dans la description de ces anomalies qui peuvent s'observer chez des patients non symptomatiques.

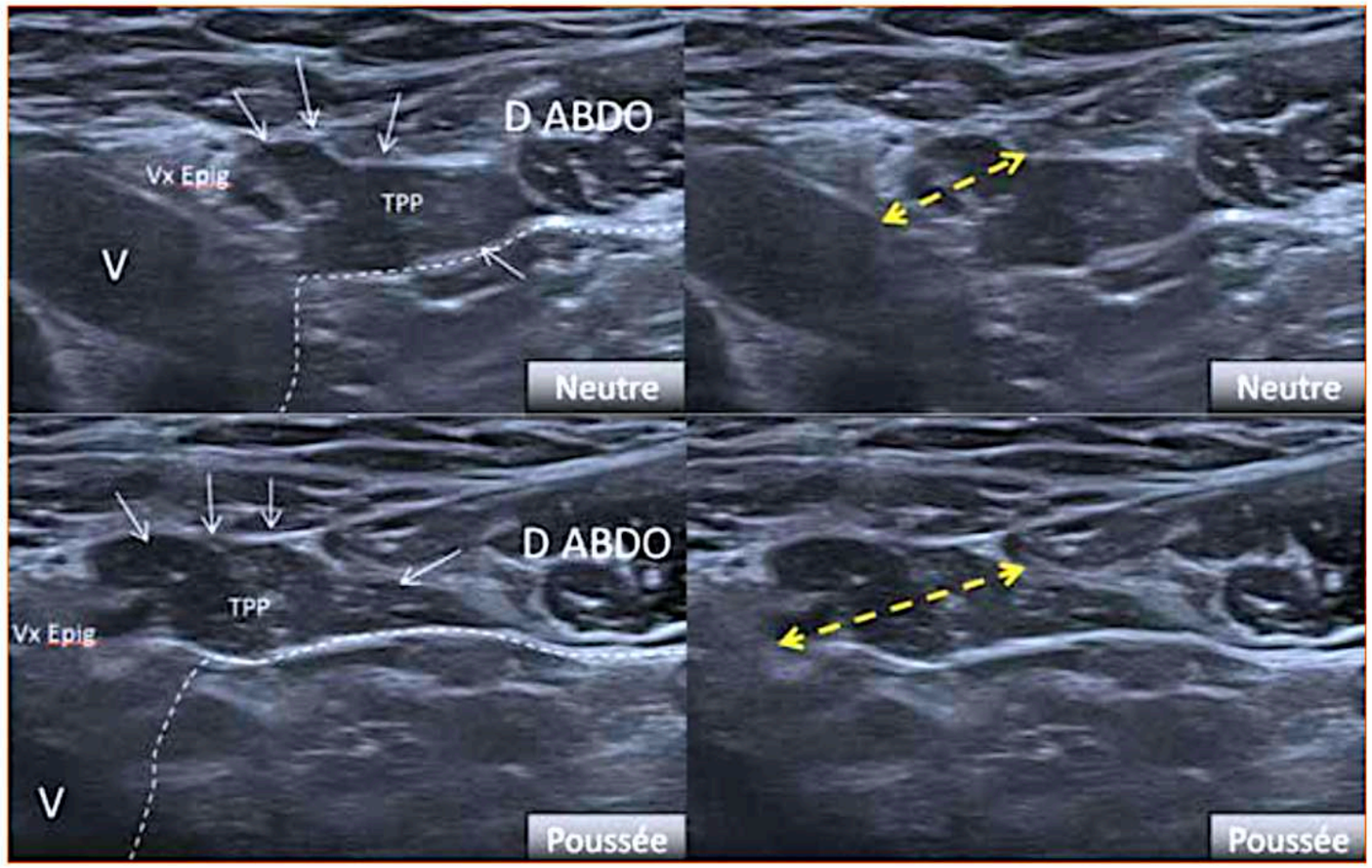
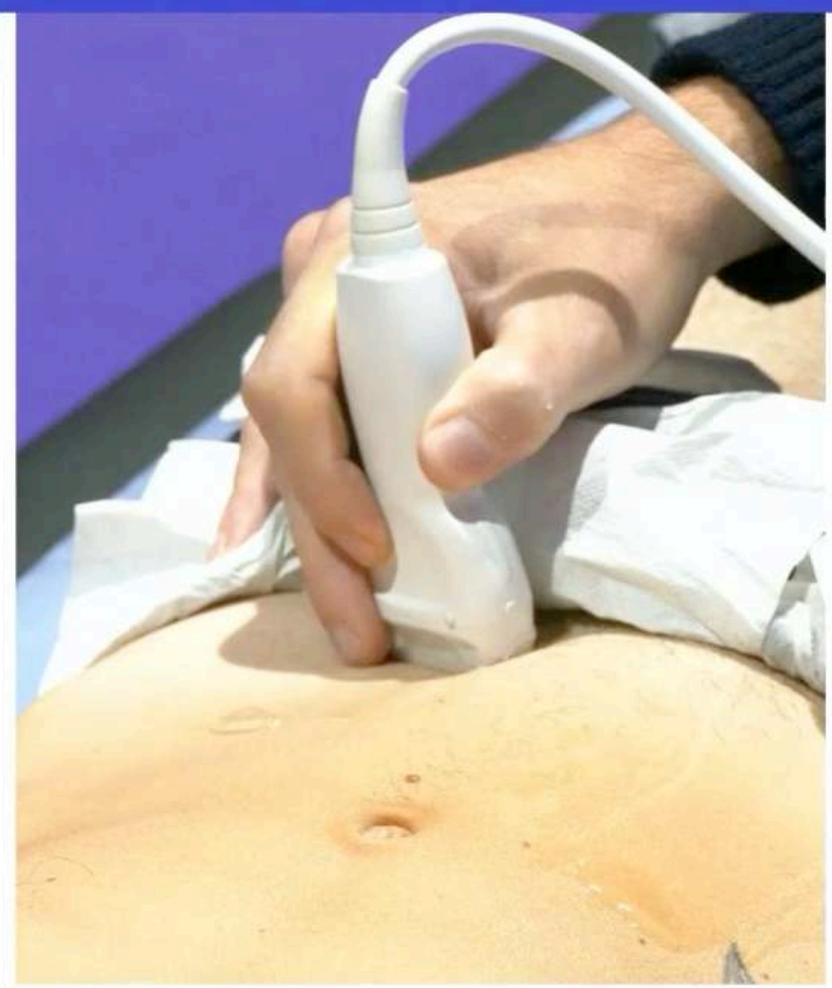


Figure 11 : *Douleur inguinale droite d'origine pariétale chez un patient sportif. Par rapport à la position neutre (en haut), la manoeuvre de Valsalva (en bas) permet de mettre en évidence la protrusion de tissu prépéritonéal (TPP) entre le versant médial des vaisseaux épigastriques inférieurs et le bord latéral du muscle grand droit de l'abdoment sur la coupe de référence étudiant l'orifice inguinal. Le péritoine (représenté en pointillés blancs) reste en arrière de ce tissu prépéritonéal, il ne s'agit donc pas d'une vraie hernie. Les images de droite montrent sur les mêmes coupes l'élargissement en poussée de l'orifice inguinal mesuré entre l'ostium de l'artère épigastrique inférieure et le bord du muscle grand droit de l'abdomen. Dans ce cas, on se contentera de signaler l'élargissement de l'orifice inguinal et d'émettre l'hypothèse d'une origine pariétale inguinale aux douleurs présentées par ce jeune sportif.*

MENU

VIDEO HERNIE ET PUBALGIE SPORTIF FAIBLESSE PARIETALE





MENU

VIDEO HERNIE ET PUBALGIE SPORTIF FAIBLESSE PARIETALE



MENU

CHIRURGIE DES HI

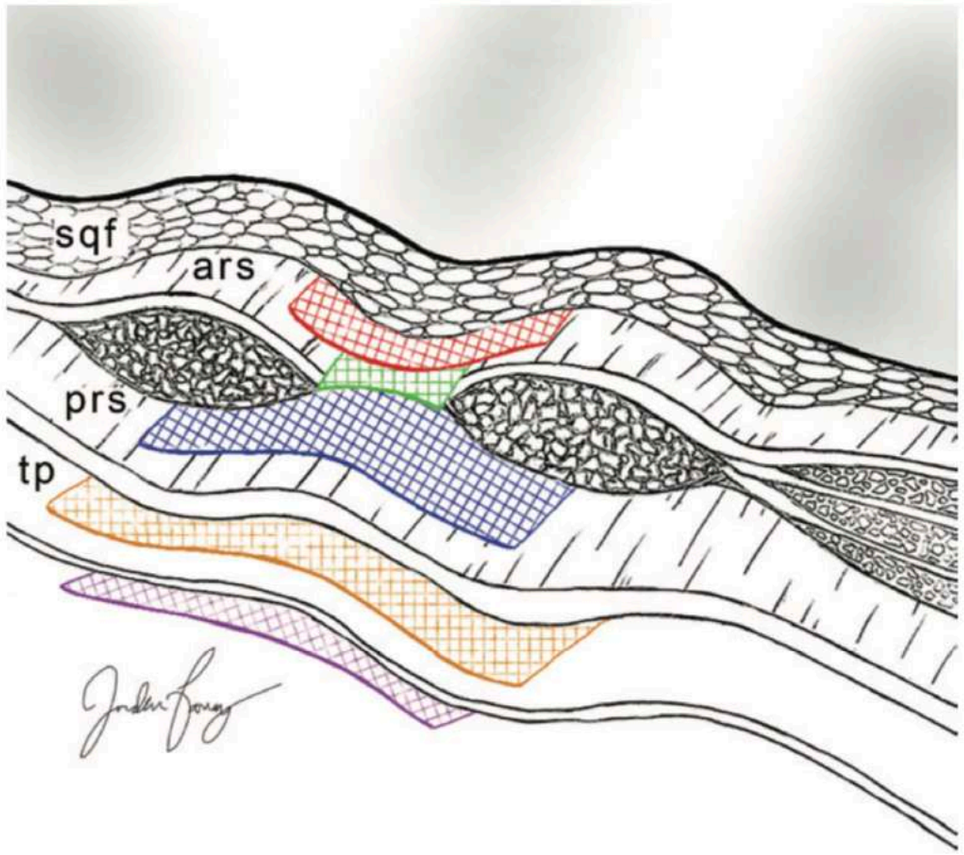


Figure 6. Illustration shows different anatomic planes for placement of abdominal wall mesh. For overlay placement (red), the mesh is placed superficial to the anterior rectus sheath (*ars*). For inlay placement (green), the mesh edges are sutured to edges of the fascial defect. For retrorectus placement (blue), the mesh is placed in the prefascial space between the rectus muscle and the posterior rectus sheath (*prs*). For preperitoneal placement (orange), the mesh is placed deep to the posterior rectus sheath and superficial to the transversalis fascia. For underlay placement (purple), the mesh is placed intraperitoneally. *sqf* = subcutaneous fat, *tp* = transversalis fascia and peritoneum (combined).

MENU

CHIRURGIE DES HI



Figure 2. Axial contrast material–enhanced CT image in a 61-year-old man with bilateral inguinal hernia mesh plug repair shows the normal appearance of bilateral mesh plugs (arrows) located near the external iliac arteries and veins and lateral to the inferior epigastric arteries (arrowheads), which may simulate lymphadenopathy.

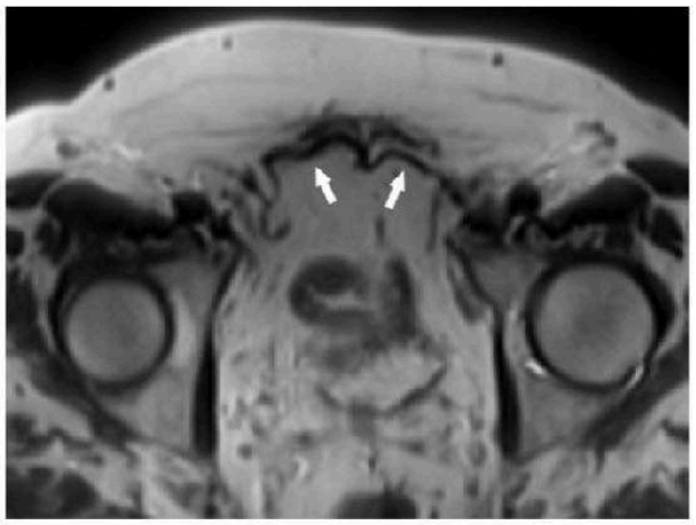
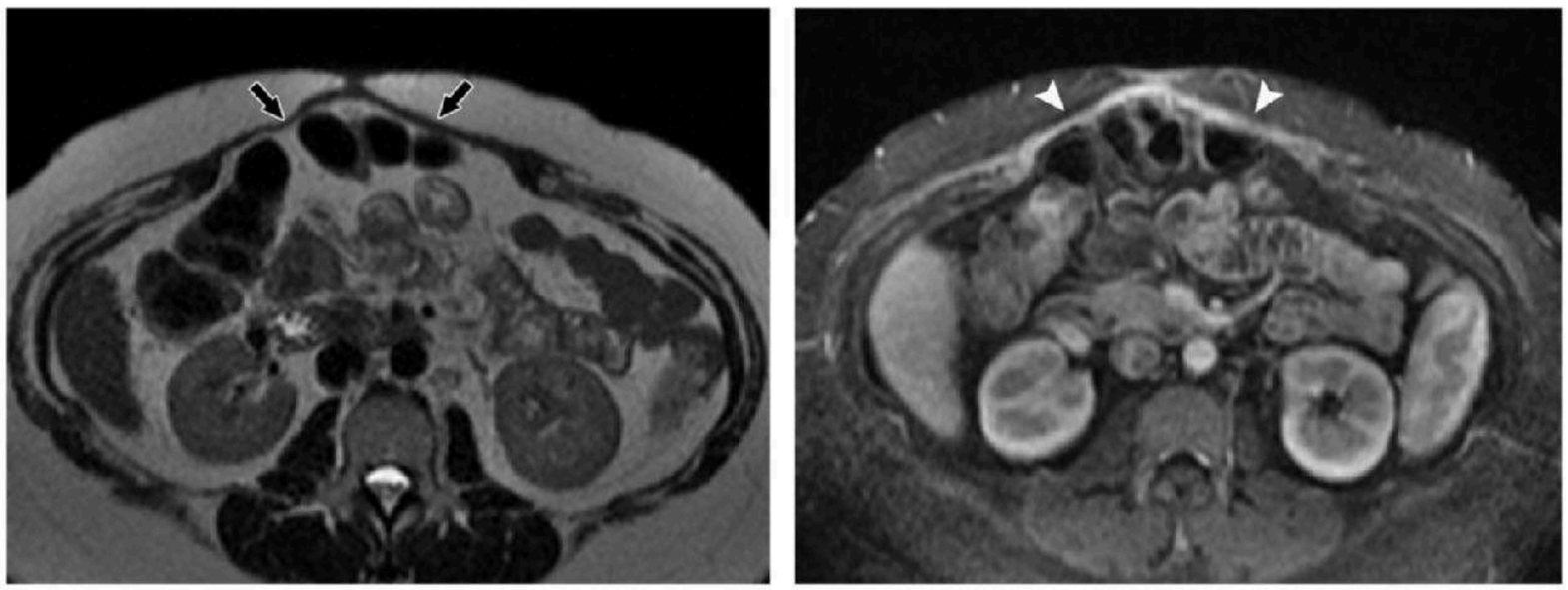


Figure 3. Normal MRI appearance of mesh. Axial T2-weighted MR image in an 80-year-old man with flat mesh repair of bilateral inguinal hernias shows slightly wavy T2-hypointense mesh (arrows) in the anterior pelvis.

MESHOME NORMAL



a.



b. c.

Figure 4. Normal meshoma appearance in a 31-year-old woman after liver transplant who underwent repair of a ventral abdominal hernia with a fully absorbable biomaterial mesh made of polyglycolic acid and trimethylene carbonate copolymer. **(a)** Axial contrast-enhanced CT image shows a meshoma (arrows), which is a curvilinear soft-tissue thickening without separately visible mesh. **(b, c)** Axial T2-weighted (**b**) and axial T1-weighted fat-saturated contrast-enhanced (**c**) MR images show the meshoma, which is hypointense (arrows in **b**) and shows contrast enhancement (arrowheads in **c**).

MENU

Récidive

La sémiologie de la récidive herniaire est en théorie identique à l'aspect préopératoire, mais les repères habituels, postérieurs à la plaque, ne sont parfois pas retrouvés. Il faudra être attentif à la périphérie de la plaque (**fig. 17, 18**).

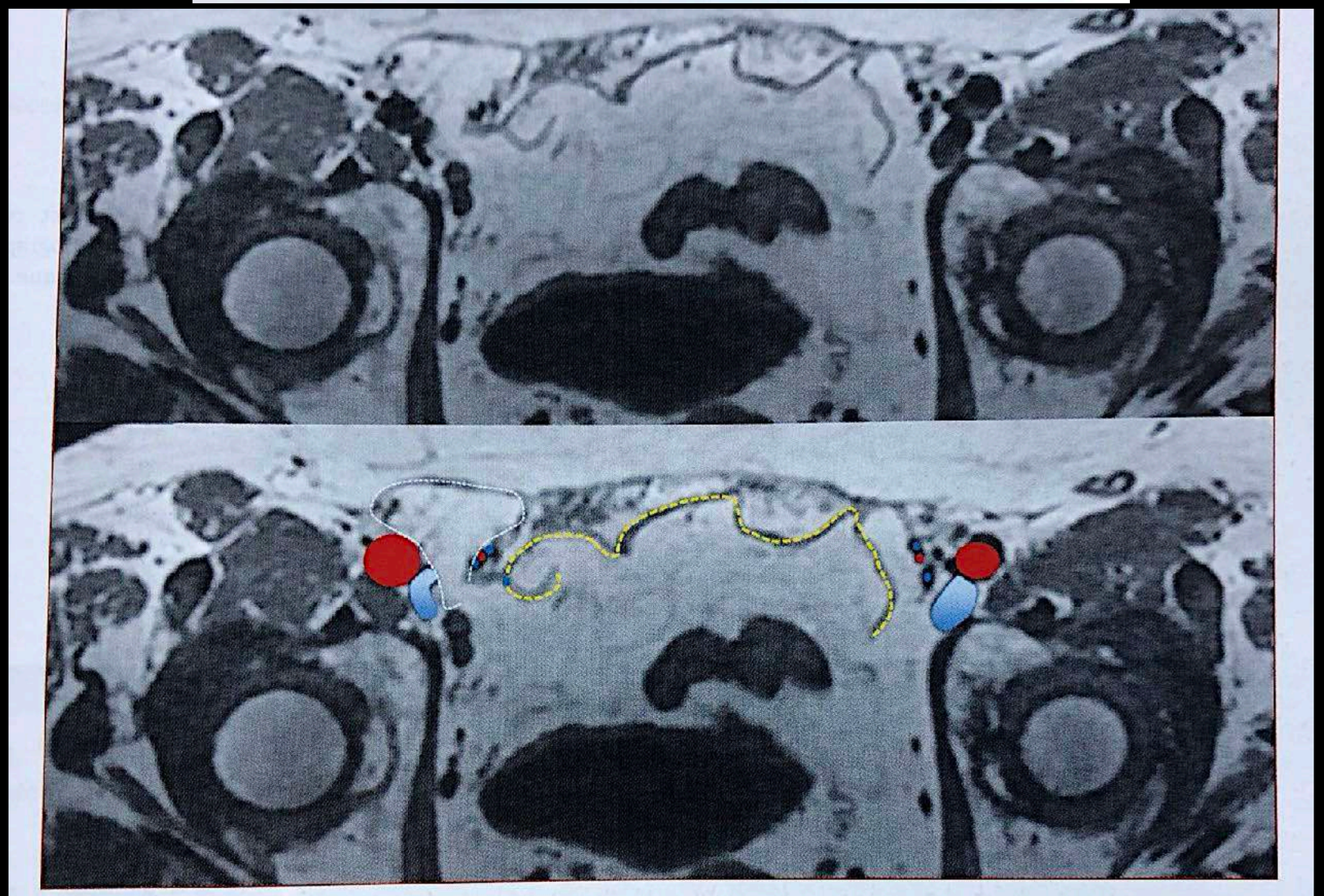


Fig. 18 : IRM d'une récidive herniaire en bord de plaque. Coupe en pondération T1 dans le plan axial. La plaque (*pointillés jaunes*) est ici de taille importante visant à couvrir à la fois les orifices inguinaux à droite et à gauche. *A gauche*, l'extrémité de la plaque vient bien couvrir la partie profonde de l'orifice inguinal sur le versant latéral des vaisseaux épigastriques inférieurs. *A droite*, la plaque est rétractée sur son versant le plus latéral, l'orifice inguinal latéral est donc libre, laissant passage à de la graisse sur le versant latéral des vaisseaux épigastriques inférieurs : il s'agissait donc d'une récidive de hernie inguinale indirecte droite à contenu graisseux *(pointillés blancs)*. On notera l'aspect ondulé, fréquemment rencontré, de la plaque en arrière des muscles droits de l'abdomen, sans franche valeur pathologique.

MENU

Douleurs postopératoires

Des douleurs postopératoires chroniques invalidantes sont rapportées dans 10 à 12 % des séries ; leur diagnostic et leur prise en charge sont souvent difficiles [3]. Dans les 3 premiers mois, la plaque peut se rétracter et parfois se mobiliser. Cette constatation semble plus simple sur des examens d'imagerie en coupe, mais l'imputabilité des symptômes douloureux aux rétractions simples reste cependant débattue (**fig. 19**) [27-29]. Des cas de rétraction plus sévère, pseudonodulaire, de la plaque ("Meshome" dans la littérature) peuvent être à l'origine de douleurs (**fig. 20**).

Celles-ci sont attribuées à un névrome post-traumatique sur le trajet de la chirurgie ou à une souffrance nerveuse au sein de la cicatrice fibreuse ou au contact du matériel chirurgical [30] ; même si l'étude des nerfs iliohypogastrique, ilio-inguinal ou de la branche génitale du nerf génitofémoral semble possible [31], ce diagnostic reste difficile et même en l'absence d'argument évident en imagerie, l'ablation de la plaque associée à une neurolyse est parfois nécessaire [32]. Une sténose ou des adhérences sur le trajet du cordon spermatique ont également été citées comme potentielles sources de douleurs et, là encore, une réintervention est souvent nécessaire.

En période postopératoire précoce, l'échographie peut détecter un lymphocèle ou un hématome du cordon, une varicocèle ou encore un hématome au contact de la plaque (**fig. 21-24**).

MESHOME ANORMAL

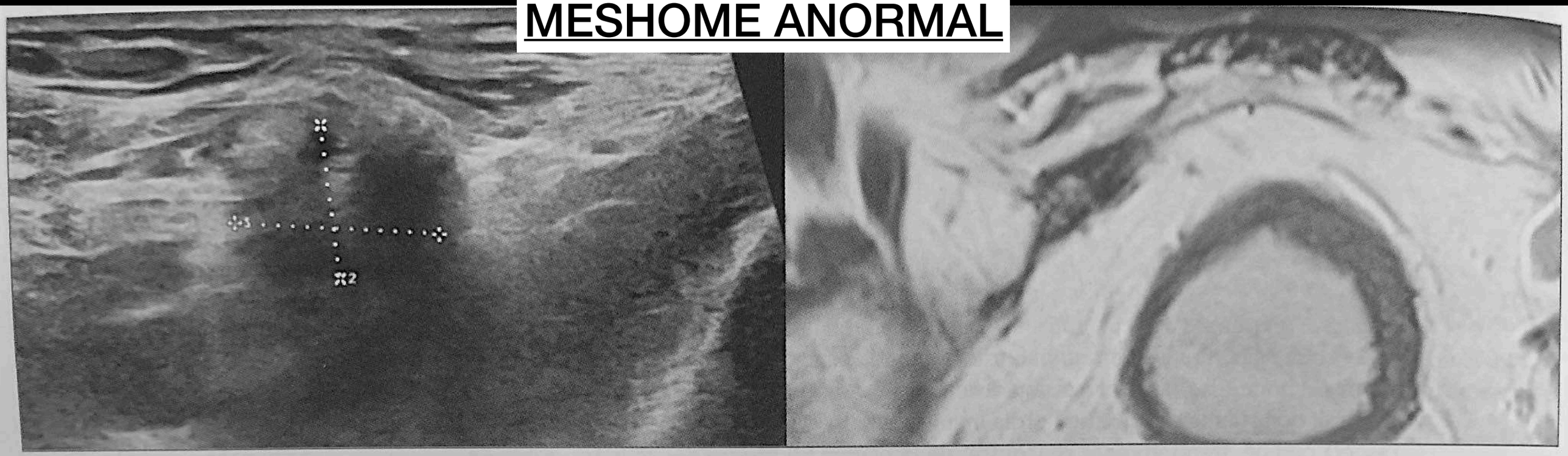


Fig. 20 : Rétraction nodulaire d'une plaque ("meshome").

MENU