

Edition Tsunami

Le Maillon Faible

Radiologie, La Collection

Echographie Pédiatrique



من صنع إليكم معروفا فكافئوه

فإن لم تجدوا ما تكافئونه

فادعوا له حتى تروا أنكم قد كافأتموه

Copyright

LE DÉPISTAGE DU CANCER DU SEIN : UN SUJET D'ACTUALITÉ

R Gilles (1) et MH Dilhuydy (2)

Le dépistage organisé des cancers du sein est un thème sociomédical qui suscite discours, promesses politiques, polémiques et discussions passionnées. Ces débats sont enflammés car ils concernent une communauté médicale hétéroclite mais aussi de nombreux intervenants sociaux tout aussi disparates. Les femmes, pourtant « l'acteur » le plus concerné, s'expriment peu sur le sujet. Peu informées, elles sont parfois induites en erreur par des prises de position médiatisées ou des campagnes de promotion tendancieuses.

Pourtant la thématique paraît relativement simple : avec plus de 10 000 morts par an en France le cancer du sein est non seulement un problème de santé publique mais aussi un excellent modèle de dépistage. Il s'agit d'une maladie fréquente, sans possibilité de prévention primaire, pour laquelle on dispose d'une méthode de diagnostic sensible et spécifique qui permet d'anticiper le diagnostic de 1 à 3 ans avant les manifestations cliniques. Enfin, un traitement d'efficacité démontrée est applicable à la population dépistée. La synthèse et l'analyse des campagnes de dépistage permettent d'affirmer que la réalisation périodique d'une mammographie dans une population féminine réduit la mortalité par cancer du sein. Pourtant le programme national de dépistage du cancer du sein n'est toujours pas implanté dans l'ensemble des départements français.

Il est difficile pour une communauté médicale en mutation d'accepter et d'adhérer à une action de santé publique. À une relation individuelle, base de la pratique médicale, se substitue la participation à une action collective à laquelle il faut adhérer en acceptant éventuellement de perdre son libre arbitre. Cette action implique une intégration de données économiques et épidémiologiques que la majorité des acteurs de santé n'ont apprises ni sur les bancs de la faculté ni lors des actions de formation continue. Cela est d'autant plus difficile

que les interlocuteurs de ces acteurs de santé sont des représentants des autorités de tutelle, elles aussi en pleine mutation, qui imposent leur réflexion de maîtrise des coûts aussi bien à la médecine de ville qu'hospitalière. Ce carcan économique n'est pas seul responsable des retards pris dans ce domaine. Les différents acteurs médicaux ont bien fait état de leurs dissensions. On peut rappeler quelques polémiques, certaines éteintes, telles que l'utilité même du dépistage, le nombre d'incidences, la périodicité des contrôles, d'autres encore vivaces telles que le problème du dépistage entre 40 et 50 ans, et la possibilité de cohabitation du dépistage organisé et du dépistage sur prescription individuelle. D'autres sont à venir avec les problèmes d'organisation structurelle et d'évaluation. Le problème le plus difficile sera sans conteste la part relative de responsabilité médico-légale des structures organisatrices et du corps médical.

Malgré ces difficultés intrinsèques, des campagnes de dépistage organisé se sont mises en place dans plusieurs pays d'Europe. Un protocole européen définissant la qualité du dépistage a été établi par des experts médicaux et les protocoles nationaux s'en sont inspirés.

Le système français de dépistage organisé obéit aux mêmes règles d'assurance et de contrôle de qualité à tous les niveaux, de formation préalable des intervenants, d'évaluation et de pilotage que les autres programmes européens ou mondiaux. Par contre il est fondamentalement différent dans sa conception structurelle : alors que les autres systèmes sont basés sur des centres de dépistage spécialisés, le système français, dont le pilotage est national mais dont l'organisation est départementale, utilise toutes les structures et les compétences déjà existantes. L'inconvénient d'un tel système est que la mise en place préalable et le contrôle de la qualité et de la formation des intervenants y sont plus difficiles. Par contre, il a l'avantage d'être parfaitement adapté à notre système de soin, basé sur la médecine de proximité et le libre choix du praticien. Il a surtout un avantage d'ordre sociopolitique : en augmentant les performances et les compétences de chaque structure, ce système met à la disposition de toutes

les femmes, y compris celles que leur statut économique ne pousse pas vers « les grandes filières de soin », une prise en charge de qualité dans un souci d'équité. Le dépistage « à la française » a été organisé à titre expérimental dans 32 départements, avec des protocoles variables qui devront évoluer en fonction d'un nouveau cahier des charges, et des résultats également variables d'un département à l'autre mais qui se consolident dans le temps. Ces expériences ont montré qu'à la condition d'une qualité et d'une évaluation rigoureuses, ce modèle répondait aux critères de pilotage définis par les normes européennes de qualité. L'extension progressive du dépistage de masse organisé à l'ensemble de la population française est maintenant légitimée par la modification du Code de la Santé Publique dont l'article L 1411-2, relatif à la lutte contre les maladies aux conséquences mortelles évitables prévoit la prise en charge intégrale des actes de dépistage par l'assurance maladie sous réserve du respect d'un cahier des charges. Elle prévoit la modification de l'organisation actuelle du dépistage dans les 32 départements et l'extension progressive à l'ensemble de la nation qui devra déboucher à terme sur un seul système de dépistage. À moyen terme, l'extension des dépistages des cancers du côlon-rectum et du col de l'utérus se fera selon la même organisation.

Ce programme est basé sur la proposition d'une mammographie comprenant deux incidences par sein (la face et l'oblique externe) tous les deux ans pour les femmes âgées de 50 à 69 ans inclus, qui pourront poursuivre le dépistage jusqu'à la fin de leur soixante-quatrième année. Les femmes de 40 à 49 ans, en attendant d'en savoir plus sur les protocoles qui leur sont adaptés pour que les avantages espérés soient supérieurs aux effets délétères, pourront bénéficier du dépistage sur prescription individuelle. Un cahier des charges précise les notions d'information des personnes, de formation préalable de tous les intervenants, du contrôle de qualité total et continu des actes et des soins complémentaires, du suivi des personnes concernées et de la transmission des données nécessaires à l'évaluation des programmes. Il fixe les

(1) Département d'Imagerie Médicale, Polyclinique Bordeaux Nord Aquitaine, 15-33 rue Claude Boucher – 33300 Bordeaux, (2) Département d'Imagerie Médicale, Institut Bergonié, 180 rue Saint Genès, 33000 Bordeaux.

Correspondance : R Gilles,
E-mail : rene.gilles@waika9.com

conditions d'organisation. Il faut souligner l'important effort de formation effectué par les radiologues grâce à la collaboration active des responsables syndicaux avec en particulier mise en place d'un contrôle de qualité du matériel radiologique, des couples film-écran et du développement.

Le médecin traitant est un acteur essentiel de ce système, à la fois pour l'incitation, la prise en charge et le suivi des personnes.

L'Assurance Maladie, qui procédera au remboursement des actes, sera chargée de gérer les fichiers de personnes ainsi que les conventions avec les professionnels de santé. Les services sociaux de l'Assurance Maladie, les collectivités locales et les associations d'usagers ont un rôle majeur à jouer en incitant à l'équité et en favorisant la prise en charge sociale et psychologique des personnes dépistées.

La coordination nationale de l'ensemble de ce système est effectuée par un Co-

mité National de Pilotage du Dépistage sous l'égide de la Direction Générale de la Santé. Ce comité s'est octroyé l'aide de quatre groupes techniques, un pour chaque cancer et un groupe transversal pour l'information, le respect de l'éthique, la prise en charge psychologique etc... Les agences définissent les règles et les conduites à tenir. L'ANAES (Agence Nationale d'Accréditation et d'Évaluation en Santé) détermine les règles d'accréditation, de qualité et de fonctionnement ; elle veille sur la littérature et influence la mise à jour régulière des cahiers des charges. L'AFSSAPS (Agence Française de la Sécurité Sanitaire et des Produits de Santé) veille à la qualité de tous les dispositifs utilisés.

Le retour à l'état des résultats, garant de l'obligation de résultat, sera assuré par l'Institut National de Veille Sanitaire (INVS) qui est chargé d'analyser les résultats anonymisés par département, en fonction de critères prédéfinis, pour un

véritable pilotage de la qualité et de l'efficacité.

La coordination régionale du dépistage repose sur le Comité Technique Régional de Cancérologie issu du Comité Régional des Politiques de Santé, qui définit les orientations stratégiques dans la région en fonction des données des Conférences Régionales de Santé.

Enfin, des structures de gestion départementales, instances opérationnelles de nature juridique variable, organiseront et assureront la mise en œuvre du dépistage à l'échelon départemental.

En aval du dépistage, la prise en charge des patientes ayant un test positif est actuellement en pleine mutation en raison des techniques de sénologie interventionnelle. Une spécialisation radio-sénologique s'impose d'elle-même et se développera au mieux au sein d'équipes multidisciplinaires disposant de tous les moyens de prise en charge des lésions mammaires.

ASPECTS EN IRM DE LA SARCOÏDOSE DU SYSTÈME NERVEUX CENTRAL

F Zylberberg, E Méary, D Cérez, JF Meder et D Frédy

ABSTRACT

MRI findings of CNS sarcoidosis

Sarcoidosis is a multisystemic disease of unknown origin characterized pathologically by the presence of noncaseating epithelioid granulomas. Symptomatic involvement of the CNS may develop in a patient with known sarcoidosis or it may be the initial manifestation. Intracranial sarcoidosis may include meningeal disease, cranial neuropathy, hypothalamic and pituitary dysfunction and both intraaxial and extraaxial mass. The MRI features are variable and non specific, so differentiation from other lesions (multiple sclerosis, tumour, meningitis, vasculitis) may be difficult, especially in the absence of extracranial disease. Patients with symptoms usually have corresponding CNS lesions at MR imaging, except for cranial nerves involvement. Under therapy, resolution of lesions at MR imaging lags behind resolution of clinical symptoms. MRI may contribute to confirm a clinically suspected diagnosis or detect subclinical involvement. MRI is also very helpful for follow-up under therapy.

Key words: Sarcoidosis. Neurosarcoidosis. MRI.

J Radiol 2001;82:623-31

RÉSUMÉ

La sarcoïdose est une granulomatose multisystémique d'étiologie inconnue caractérisée en anatomopathologie par la présence de granulomes épithélioïdes. L'atteinte du système nerveux central peut survenir chez un patient ayant une sarcoïdose connue ou être révélatrice de la maladie. Les lésions intracrâniennes touchent préférentiellement les méninges, les nerfs crâniens et l'axe hypothalamo-hypophysaire. Elle peut également se présenter comme un processus expansif intra-axial et/ou extra-axial. Les aspects en imagerie par résonance magnétique (IRM) étant polymorphes et non spécifiques, le diagnostic différentiel avec d'autres affections peut être difficile (sclérose en plaques, tumeur cérébrale, méningite tuberculeuse ou vascularite), surtout en l'absence d'atteinte extracérébrale de la maladie. Il existe le plus souvent une corrélation entre la symptomatologie clinique et l'imagerie, exceptée pour l'atteinte de nerfs crâniens. Sous traitement, la régression des lésions en IRM est souvent retardée par rapport à la clinique. L'IRM apporte des éléments en faveur du diagnostic en cas de suspicion clinique, recherche une atteinte infraclinique chez les patients présentant une sarcoïdose connue et permet parfois de prévoir et surtout d'apprécier l'efficacité du traitement.

Mots-clés : Sarcoïdose. Neurosarcoïdose. IRM.

INTRODUCTION

Les premières descriptions de la sarcoïdose concernent les localisations cutanées. C'est le chirurgien anglais Hutchinson, qui décrit en 1869 une lésion cutanée qu'on peut rapporter à la sarcoïdose. Les travaux de Besnier puis de Boeck précisent l'aspect de cette lésion que ce dernier nomme sarcoïde. Jorgen Schaumann soulignera le caractère systémique de la maladie et d'autres études mentionneront ultérieurement des localisations diverses. Le premier cas d'atteinte du système nerveux central est rapporté par Winkler en 1905.

La place décisive occupée par les travaux successifs de Besnier, de Boeck et

Schaumann explique la terminologie utilisée par les auteurs francophones pour dénommer la maladie mais le terme de sarcoïdose, universellement admis, lui est préféré.

La sarcoïdose est une granulomatose multisystémique, d'étiologie inconnue. C'est une maladie de l'adulte jeune débutant le plus souvent entre 20 et 40 ans. Elle se présente habituellement comme une polyadénopathie bilatérale, une infiltration pulmonaire et des lésions cutanées ou oculaires, mais n'importe quel organe peut être touché. Son incidence varie de 7 à 20 pour 100 000 et sa prévalence est de l'ordre de 40 pour 100 000 (1, 2). Elle est plus fréquente chez les sujets de race noire avec une prédominance féminine. L'atteinte neurologique clinique survient dans 1 à 5 % des cas selon les séries (3-5). Cependant, les séries autopsiques retrouvent des granulomes sarcoïdiques dans le système nerveux central chez environ 14 % des patients qui

présentaient une sarcoïdose connue, témoignant d'une atteinte infraclinique plus fréquente (6).

ANATOMOPATHOLOGIE

Le granulome épithélioïde n'est pas spécifique de la sarcoïdose, il est observé dans de nombreuses autres affections (*tableau I*). Il est formé d'un centre composé de cellules épithélioïdes et de cellules géantes multinucléées avec en périphérie une couronne de lymphocytes, de monocytes et de fibroblastes. Il peut parfois exister une nécrose fibroïde mais jamais de nécrose caséuse. En cas d'atteinte du système nerveux central, les granulomes touchent avec prédilection les leptoméninges à deux étages, les citernes de la base et l'espace périmédullaire. L'existence de granulomes méningés peut en-

Département d'imagerie morphologique et fonctionnelle, Centre Hospitalier Sainte-Anne, 1, rue Cabanis, 75674 Paris Cedex 14.

Correspondance : JF Méder
E-mail : meder@chsa.broca.inserm.fr

Tableau I :

Principales étiologies de granulome épithélioïde du SNC.

Table I :

Common causes of CNS epithelioid granulomas.

Sarcoïdose
Mycobactérioses (tuberculose ++)
Brucellose
Lupus érythémateux disséminé
Granulomatose de Wegener
Mycose

trainer des déficits neurologiques par plusieurs mécanismes :

— par infiltration et/ou compression des nerfs crâniens, des vaisseaux ou bien encore du système ventriculaire ;

— par extension des granulomes le long des espaces périvasculaires de Virchow-Robin expliquant les localisations intracérébrales et intramédullaires (7).

L'atteinte directe de la paroi des vaisseaux est rare, elle intéresse surtout les structures vasculaires encéphaliques de petit et moyen calibres et peuvent entraîner des sténoses ou des occlusions vasculaires responsables d'ischémie dans les territoires correspondants (2, 8, 9).

CLINIQUE

Les manifestations de la neurosarcoïdose sont variées et dépendent des structures anatomiques atteintes (*tableau II*). L'atteinte neurologique de la sarcoïdose est révélatrice de la maladie dans 0,5 % à 2,5 % des cas (6-8).

Elle peut être isolée ou associée à une atteinte systémique. La symptomatologie initiale est le plus souvent marquée par une atteinte des nerfs crâniens, en particulier du nerf facial (VII), du nerf optique (II) ou un dysfonctionnement hypothalamo-hypophysaire (diabète insipide, hypopituitarisme) (4-6, 8). Cette atteinte s'explique par plusieurs mécanismes : une infiltration intraneurale ou périneurale, une compression par des granulomes ou encore par une hypertension intracrânienne. Des crises comitiales inaugurales sont observées en cas de localisation intraparenchymateuse (10-12). Les céphalées sont habituelles en cas d'hydrocéphalie, de syndrome méningé, de localisation intraparenchymateuse ou encore de thrombophlébite cérébrale. Des manifestations psychiatriques révélatrices : troubles mnésiques, bouffées délirantes ou syndrome démentiel ont également été rapportés (3-5). Des

Tableau II :

Manifestations cliniques de la neurosarcoïdose (d'après la série d'Oksanen sur 50 cas (5)).

Table II :

Clinical findings of neurosarcoidosis.

Symptômes	n	%
Déficit des nerfs crâniens (VII ++)	21	42
— atteinte du VII	16	32
— atteinte du II	5	10
— atteinte du VIII	6	12
— troubles oculomoteurs (II, IV, VI)	4	8
Céphalées	8	16
Crise comitiale	9	18
Troubles psychiques	15	30
Atteinte neuro-endocrinienne	5	10
— diabète insipide ++		
— aménorrhée, galactorrhée		
Tétra-ou paraparésie	5	10
Syndrome méningé	4	8
Syndrome cérébelleux	9	18
Syndrome parkinsonien	2	4

troubles de la marche et/ou un déficit sensitivomoteur doivent faire rechercher une localisation médullaire (13-16). Un accident vasculaire ischémique ou beaucoup plus rarement hémorragique en rapport avec des lésions de vascularite, peut survenir (8, 9). Dans environ la moitié des cas les atteintes sont multiples (2, 5, 8).

DIAGNOSTIC

La démarche diagnostique dépend du contexte clinique, en pratique deux situations peuvent se présenter.

La symptomatologie neurologique survient chez un patient suivi pour une sarcoïdose connue.

Dans ce cas, il faut pouvoir rattacher les manifestations cliniques à la neurosarcoïdose, car d'autres mécanismes d'atteinte du système nerveux central sont possibles : complications liées au traitement, à une hypertension artérielle, à des troubles immunologiques, à l'atteinte d'un autre organe (rein, cœur). L'IRM cérébrale et/ou médullaire apporte alors des éléments diagnostiques supplémentaires en montrant certaines localisations préférentielles de la maladie et en éliminant une autre pathologie responsable des manifestations neurologiques. Une neurosarcoïdose peut toutefois n'avoir aucune traduction sur l'imagerie (11).

La symptomatologie est révélatrice de la maladie

Le diagnostic de neurosarcoïdose est alors difficile à affirmer uniquement sur l'imagerie si des lésions sont visibles. Il repose essentiellement sur l'existence de preuves histologiques en cas de lésions cérébrales ou méningées accessibles à la biopsie. S'il n'y a pas de preuve anatomopathologique, le diagnostic sera porté sur un faisceau d'arguments cliniques, biologiques, morphologiques et évolutifs.

Un scanner thoraco-abdominal sera réalisé à la recherche d'une atteinte viscérale, en particulier médiastinopulmonaire. Bien qu'il n'existe aucun examen biologique spécifique de la sarcoïdose, une élévation de l'enzyme de conversion de l'angiotensine retrouvée dans deux-tiers des cas, est évocatrice du diagnostic au même titre que l'anergie tuberculinique et le test de Kveim positif. L'étude du liquide cébrospinal (LCS) montre comme dans les autres atteintes inflammatoires du système nerveux central, une hyperprotéinorachie et une pléiocytose. Les anomalies du bilan phosphocalcique sont rares.

ASPECTS EN IMAGERIE PAR RÉSONANCE MAGNÉTIQUE

La scanographie étant moins sensible que l'imagerie par résonance magnétique (IRM) dans la détection des anomalies neurologiques, nous présenterons dans cette mise au point les aspects en IRM (*tableau III*). L'IRM est l'examen de référence, elle contribue à une meilleure connaissance de la neurosarcoïdose et à un diagnostic plus précoce (17-21), et permet également d'apprécier l'efficacité du traitement (11, 22). L'examen doit comporter des séquences en pondération T1 sans et après injection de Gadolinium pour rechercher des atteintes méningées et parenchymateuses (11, 17-20). Des séquences T2 et/ou FLAIR doivent également être réalisées pour détecter des anomalies de la substance blanche. L'ensemble de l'encéphale doit être exploré avec attention, en particulier la région hypothalamo-hypophysaire. En cas de doute clinique, un complément d'exploration médullaire peut être justifié. Au moins deux plans d'exploration perpendiculaires seront nécessaires pour apprécier l'étendue des lésions. En cas de lésions évocatrices de vascularite, on complètera l'examen par une angiographie par résonance magnétique (ARM) en 3D TOF.

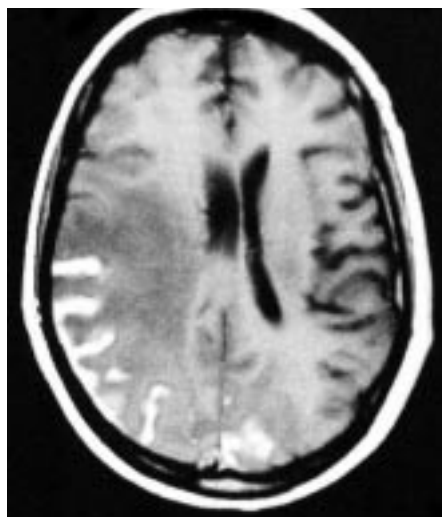


Fig. 1 : Coupes axiales après injection de Gadolinium.

Crises comitiales et déficit moteur de l'hémicorps gauche chez une patiente de 36 ans ayant une neurosarcoïdose avec atteinte leptoméningée.

Fig. 1: Axial contrast-enhanced T1-weighted images.

Seizure and left motor hemiparesis in a 36 year-old woman with CNS leptomeningeal sarcoidosis.

L'IRM est réalisée dès que le diagnostic est suspecté et il sera reconstruit à plusieurs reprises au cours du traitement. Bien qu'il existe le plus souvent une corrélation radioclinique, un examen IRM normal n'éliminera pas forcément le diagnostic et devra être recontrôlé. À l'inverse, une anomalie IRM n'aura pas forcément de traduction clinique (2, 11). Toutes les composantes du système nerveux peuvent être atteintes. On distinguera par commodité les localisations méningées, parenchymateuses et médullaires.

Les lésions méningées

L'infiltration des méninges peut toucher la pachyméninge (dure-mère) et/ou la leptoméninge (pie-mère et arachnoïde). La pachyméninge et la leptoméninge sont séparées par une membrane basale constituée de cellules liées par de nombreuses jonctions cellulaires, rendant leur atteinte simultanée plus rare (23, 24).

Atteinte leptoméningée

L'infiltration leptoméningée est recherchée sur les séquences en pondération T1 après injection de Gadolinium. Elle peut être focale ou diffuse. En T2, son signal est hyperintense et il est difficile de le distinguer de celui du LCS. Elle touche avec prédilection les leptoméniges de la base du crâne et peut s'étendre à l'axe hypothalamo-hypophysaire et également le long des nerfs crâniens. La leptoméninge suit les reliefs de l'encéphale, ce qui explique la topographie de la prise de contraste le long des sillons corticaux (fig. 1). Parfois cette prise de contraste est difficilement visualisée en IRM et devra être recherchée particulièrement à la surface de la protubérance.

Formes topographiques particulières

Les atteintes hypothalamo-hypophysaire et chiasmatique sont des localisations classiques mais non spécifiques de la neurosarcoïdose (fig. 2). Le mécanisme physiopathologique le plus vraisemblable est l'extension des granulomes leptoméniges des citernes suprasellaires à la tige pituitaire, à l'hypothalamus ou encore au chiasma (25-28) ; l'infiltration de la glande hypophysaire est plus rare. La coalescence de ces granulomes peut former des masses (cf. diagnostic différentiel). Les lésions chiasmatiques peuvent s'étendre secondairement aux nerfs optiques. Ces lésions se rehaussent de façon intense après injection de Gadolinium.

L'atteinte des nerfs crâniens se traduit par une prise de contraste de ces struc-

Tableau III :

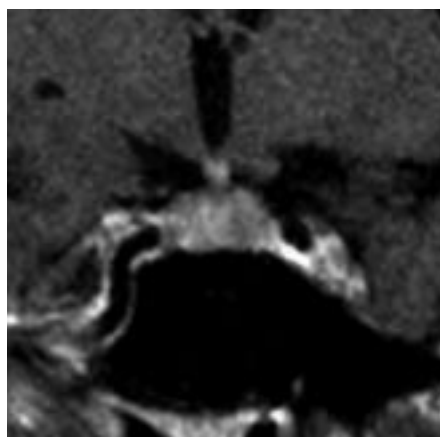
Aspects en IRM de la neurosarcoïdose (d'après la série de Christoforidis sur 38 cas (11)).

Table III:

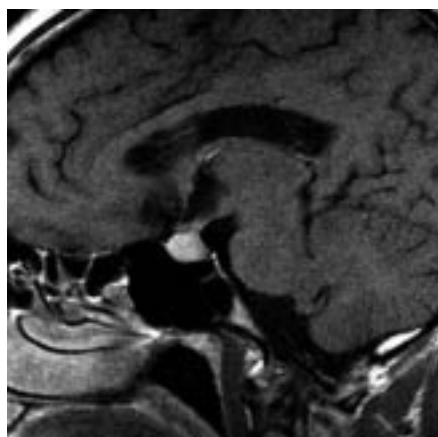
MRI findings of CNS sarcoidosis.

	n	%
Masse extradurale unique ou multiple	8	2
Rehaussement focal ou diffus pachy — ou leptoménigé	5	13
Prise de contraste des nerfs crâniens	9	24
Épaississement de l'axe hypothalamo-hypophysaire	5	13
Masse intra-axiale unique ou multiple	8	21
Lésions multifocales de la substance blanche	6	16
Lésions médullaires	8	21

tures sur les séquences en pondération T1 après injection de Gadolinium (tableau IV). Cet aspect est en rapport avec l'infiltration intraneurale ou péri-neurale, unilatérale ou bilatérale. L'atteinte du nerf facial est la plus souvent rapportée dans la littérature (2-6). L'infiltration du nerf optique se fait par atteinte directe du nerf lui-même ou par extension secondaire d'une localisation chiasmatique. L'atteinte des nerfs oculomoteurs (III, IV, VI) est rare en dehors d'une invasion de l'orbite ou d'une hypertension intracrânienne. Plusieurs nerfs crâniens peuvent être atteints. Une lésion visible en IRM n'a pas forcément de retentissement clinique et in-



a



b

Fig. 2 : Coupes coronale (a) et sagittale (b) en pondération T1 après injection de Gadolinium.

Hypopituitarisme chez une patiente de 41 ans ayant une sarcoïdose connue. Localisation hypophysaire avec extension à la tige pituitaire. Hypophyse volumineuse se rehaussant de façon hétérogène avec épaississement de la tige pituitaire.

Fig. 2: Coronal (a) and sagittal (b) contrast-enhanced T1-weighted images.

Hypopituitarism in a 41 year-old patient with known sarcoidosis. Pituitary gland involvement with extension into pituitary stalk. Enlarged pituitary gland with heterogenous enhancement and thickening of the pituitary stalk.

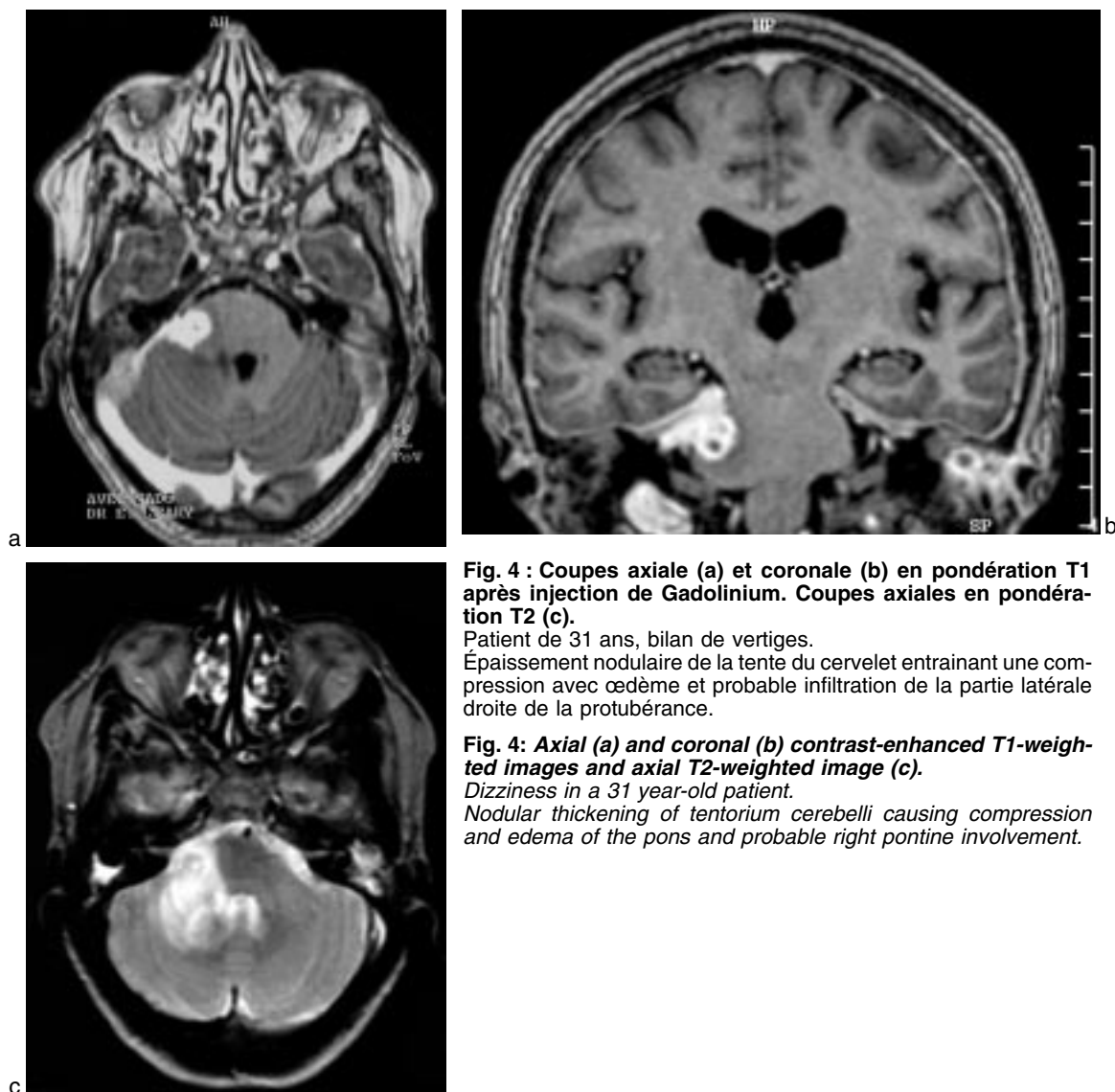


Fig. 4 : Coupes axiale (a) et coronale (b) en pondération T1 après injection de Gadolinium. Coupes axiales en pondération T2 (c).

Patient de 31 ans, bilan de vertiges.

Épaississement nodulaire de la tente du cervelet entraînant une compression avec œdème et probable infiltration de la partie latérale droite de la protubérance.

Fig. 4: Axial (a) and coronal (b) contrast-enhanced T1-weighted images and axial T2-weighted image (c).

Dizziness in a 31 year-old patient.

Nodular thickening of tentorium cerebelli causing compression and edema of the pons and probable right pontine involvement.

versement une paralysie d'un nerf crânien peut s'accompagner d'une imagerie normale (11).

Atteinte de la dure-mère

Elle se traduit par un épaississement diffus ou focal de la méninge (*fig. 3, 4 et 5*). La prise de contraste après injection de Gadolinium est intense et homogène. La coalescence de granulomes sarcoïdiques localisés à la dure-mère peut se présenter comme une masse extra-axiale en isosignal à la substance grise en pondération T1 et en hyposignal en T2 (29-32). Cette atteinte pachyméningée peut, dans de rares cas, être associée à des lésions lytiques avec envahissement de la diploë ou au contraire entraîner une hyperostose de la voûte crânienne en regard (29-30). Le scanner réalisé en complément de l'IRM permet de mieux apprécier d'éventuelles modifications osseuses et de rechercher des calcifications.

Une hydrocéphalie secondaire aux atteintes méningées par arachnoïdite de la base, est fréquente ; mais d'autres mécanismes physiopathologiques peuvent l'expliquer : hydrocéphalie obstructive (ventriculite granulomateuse, sténose de l'aqueduc du mésencéphale, obstruction du quatrième ventricule par les granulomes).

Les lésions parenchymateuses

Les lésions infiltratives et pseudotumorales

L'atteinte du parenchyme cérébral semble être liée à l'extension en profondeur des granulomes sarcoïdiques le long des espaces de Virchow-Robin. Ce type de lésion peut apparaître sous forme de nodules multiples disséminés ou coalescents formant de véritables masses. Leur rehaussement après injection de Gadolinium est homogène ou hétérogène (*fig. 6, 7 et 8*).

L'œdème et l'effet de masse sont généralement discrets. Une prise de contraste leptoméningée est souvent associée à une infiltration du parenchyme cérébral car l'atteinte méningée est un stade préalable à l'extension du processus inflammatoire le long des espaces périvasculaires de Virchow-Robin (7).

Tableau IV :

Diagnostics différentiels des rehaussements anormaux des nerfs crâniens.

Table IV :

Abnormal cranial nerves enhancement : differential diagnosis.

Neurinome
Névrite
Méningite carcinomateuse
Méningiome (nerf optique)
Sarcoïdose
Hémangiome (nerf facial)

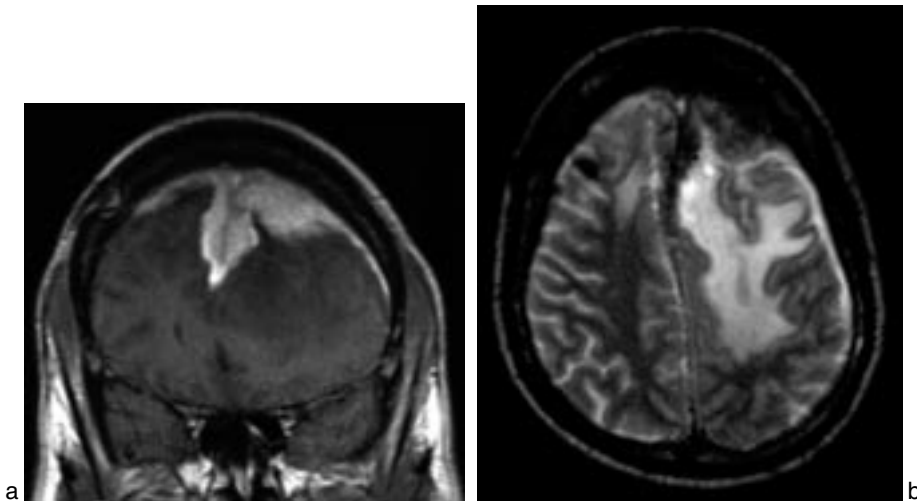


Fig. 4 : Coupes coronale en pondération T1 après injection de Gadolinium (a) et axiale en pondération T2 (b).

Céphalées chez patiente ayant une sarcoïdose connue. Pachyméningite de la convexité prédominant à gauche responsable d'un œdème cérébral localisé et d'un effet de masse avec déviation de la ligne médiane.

Fig. 4: Coronal contrast-enhanced T1-weighted image (a) and axial T2-weighted image (b).

Headache in a 42 year-old patient with known sarcoidosis. Marked meningeal thickening causing cerebral edema and mass effect.

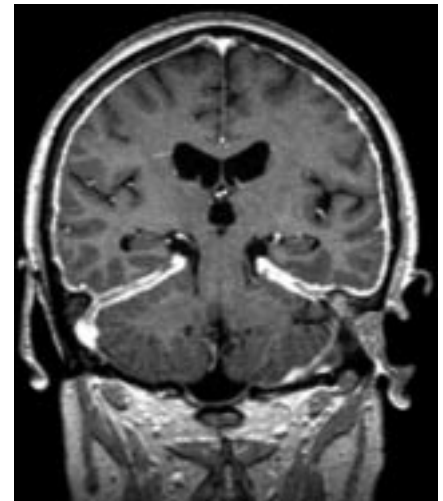


Fig. 5 : Coupe coronale en pondération T1 après injection de Gadolinium.

Pachyméningite diffuse touchant la convexité et la tente du cervelet ayant une sarcoïdose connue.

Fig. 5: Coronal contrast-enhanced T1-weighted image.

Diffuse thickening of meninges along the convexity and tentorium cerebelli in a patient with known sarcoidosis.

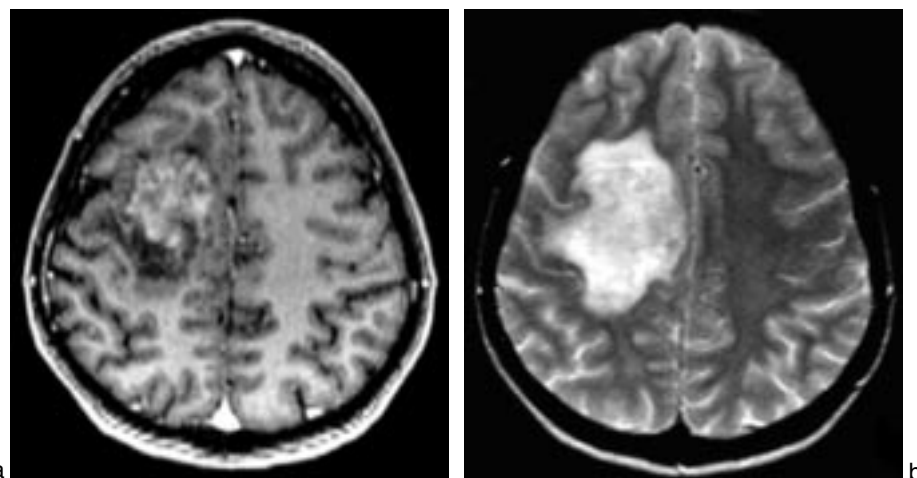


Fig. 6 : Coupes axiales en pondération T1 après injection de Gadolinium (a) et en pondération T2 (b).

Crises comitiales chez une femme de 36 ans. Masse nodulaire frontale droite se réhaussant de façon hétérogène avec œdème périlésionnel modéré. Le diagnostic initial était celui de tumeur gliale.

Fig. 6: Axial contrast-enhanced T1-weighted image (a) and coronal T2-weighted image (b).

Seizure in a 36 year-old woman with unknown sarcoidosis. Heterogenous enhancement of a right frontal nodular mass with moderate surrounding edema. Astrocytoma was the initial diagnostic consideration.

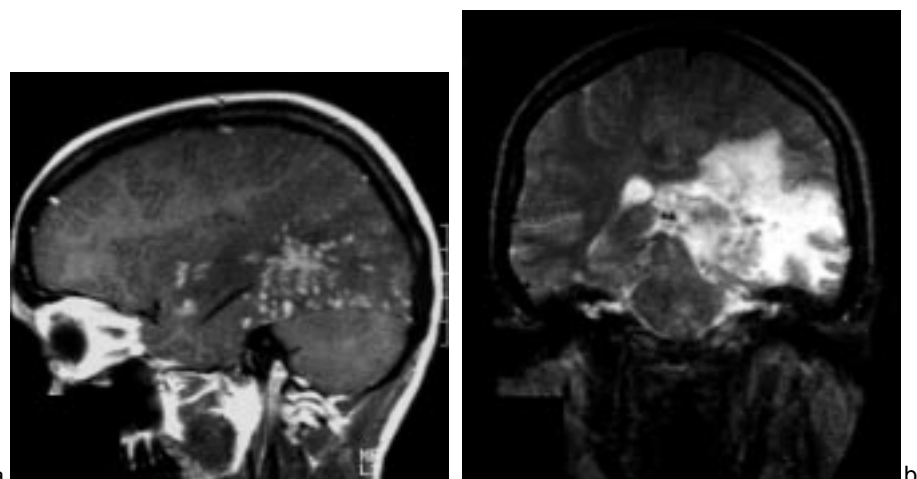


Fig. 7 : Coupes sagittales en pondération T1 après injection de Gadolinium (a) et coupe coronale en pondération T2 (b).

Crises comitiales chez un homme africain de 54 ans sans sarcoïdose connue. Multiples prises de contraste nodulaires en regard du carrefour ventriculaire gauche se traduisant par une plage d'hypersignal plus diffuse sur les séquences en T2 avec effet de masse modéré.

Fig. 7: Sagittal contrast-enhanced T1-weighted (a) and coronal T2-weighted image (b).

54 year-old African man with seizure disorder with unknown sarcoidosis. Multiple enhancing foci adjacent to the left ventricular atrium. T2WI shows a more diffuse hyperintense lesion with moderate mass effect.

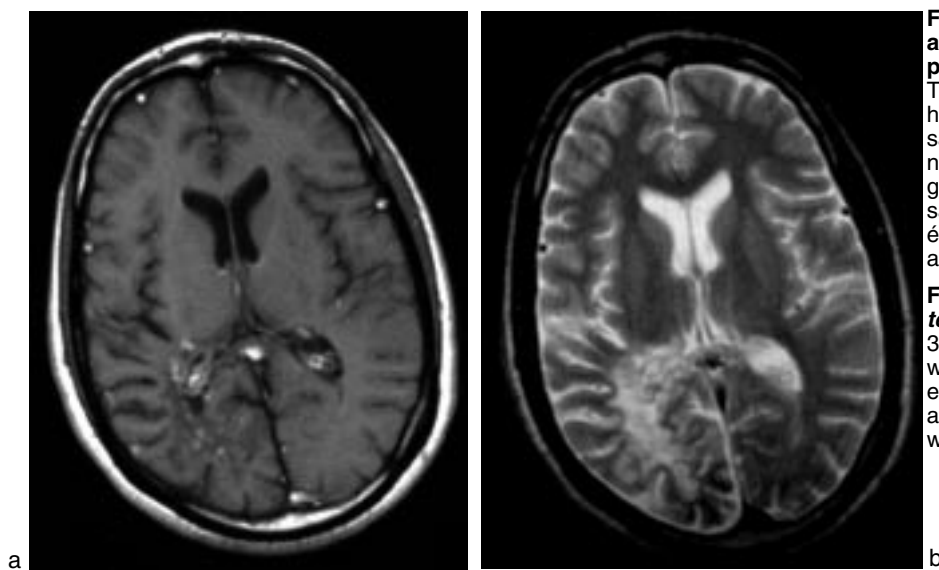


Fig. 8 : Coupes axiales en pondération T1 après injection de Gadolinium (a) et en pondération T2 (b).

Troubles des fonctions supérieures chez un homme de 32 ans chez un patient ayant une sarcoïdose thoracique connue. Petites lésions nodulaires prenant le contraste situées en regard du carrefour ventriculaire droit apparaissant en T2 sous forme d'un hypersignal plus étendu, sans effet de masse sur les structures adjacentes.

Fig. 8: Axial contrast-enhanced T1-weighted (a) and coronal T2-weighted (b) images. 32 year-old man with fluctuating mental status with known thoracic sarcoidosis. Small nodular enhancing lesions around the right ventricular atrium which appear hyperintense on T2WI with no mass effect.

Des localisations aux parois ventriculaires, au tronc cérébral, à la région pinéale et au cervelet ont également été décrites (25, 33-37) (fig. 9).

En dehors de l'extension des lésions le long des espaces périvasculaires de Virchow-Robin, il peut exister une atteinte inflammatoire de la paroi des vaisseaux de petit et moyen calibres. Des accidents vasculaires ischémiques ou hémorragiques dans les territoires correspondants aux zones d'atteinte vasculaire peuvent survenir. Ces lésions de vascularite lorsqu'elles sont suspectées

en IRM, ne sont pas toujours visibles sur l'ARM, en particulier en cas d'atteinte d'artérite distale. Parfois, l'ARM montrera des sténoses, souvent en corrélation avec l'angiographie (9), et aura un intérêt dans le suivi évolutif.

Les anomalies de la substance blanche

C'est une des anomalies le plus souvent décrite au cours de la neurosarcoïdose. Ces lésions ont un aspect non spécifique et prédominent dans la région péri-ventriculaire mais peuvent également toucher le tronc cérébral et la région des noyaux gris centraux. Elles ne se rehaussent pas après injection de Gadolinium. Ces anomalies de la substance blanche sont généralement irréversibles et ne répondent donc pas au traitement corticoïde ou immunosuppresseur. Elles apparaissent comme des zones d'hypersignal sur les séquences en pondération T2 et ne prennent pas le contraste après injection de Gadolinium. Elles peuvent être séquellaires d'anciennes lésions inflammatoires profondes à type de gliose ou à une microangiopathie, cette dernière pouvant avoir une distribution variable (fig. 9).

Les atteintes médullaires

C'est une localisation de la neurosarcoïdose, retrouvée dans 5 à 20 % des séries (3-5, 11) responsable de troubles sensitivomoteurs. Outre la moelle et les structures méningées, l'espace épidual peut être atteint. Les lésions prédominent à l'étage cervical ou thoracique haut (13-16). Les séquences en T1 réalisées après injection de Gadolinium montrent un rehaussement linéaire périmédullaire correspondant à l'atteinte des leptoméninges. Des prises de contraste nodulaires intramédullaires sont également décrites. Elles peuvent être

associées à un élargissement de la moelle ainsi qu'à un hypersignal sur les séquences en pondération T2 (fig. 10). D'après Junger, les différents aspects en IRM sont corrélés au stade évolutif de la maladie. Comme pour l'encéphale, l'atteinte intramédullaire serait secondaire à la diffusion leptoméningée. À un stade tardif, les lésions peuvent évoluer vers une atrophie médullaire sans rehaussement anormal visible après injection de Gadolinium. Il classe ces signes en quatre stades :

— stade 1 : rehaussement linéaire leptoméningé,

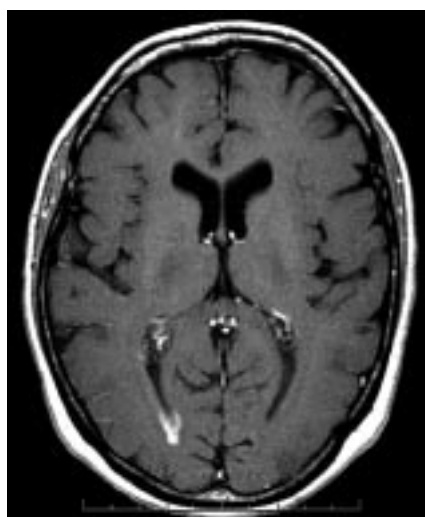


Fig. 9 : Coupe axiale en pondération T1 après injection de Gadolinium.

Infiltration épendymaire sarcoïdique se traduisant par une prise de contraste linéaire de la paroi du carrefour ventriculaire droit.

Fig. 9: Axial contrast-enhanced T1-weighted image.

Ependymal sarcoid involvement resulting in linear enhancement of the left ventricular atrium.

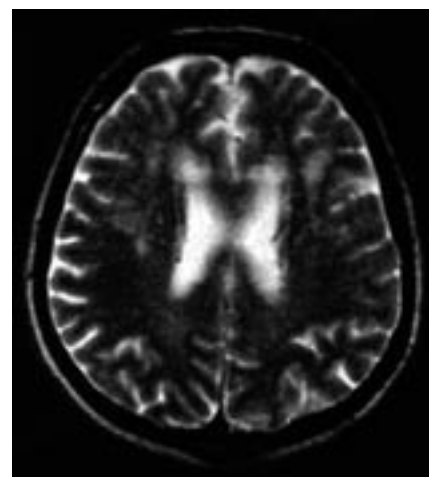


Fig. 10 : Coupe axiale en pondération T2.

Multiples hypersignaux de la substance blanche péri-ventriculaire d'aspect non spécifique chez un patient de 49 ans ayant une neurosarcoïdose connue.

Fig. 10: Axial T2-weighted image.

Non specific aspect of multiple foci with high signal intensity in deep periventricular white matter in a 42 year-old patient with known sarcoidosis.

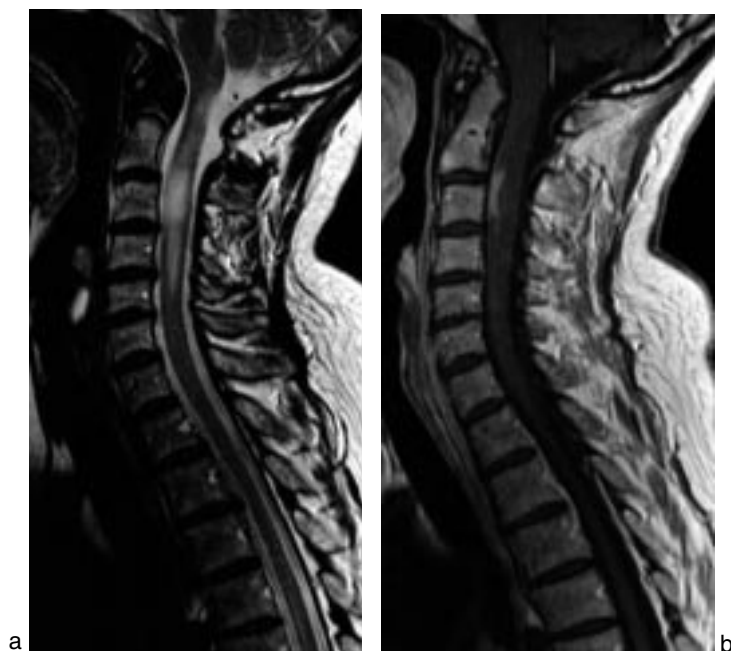


Fig. 11 : Coupes sagittales en pondération T2 (a) et T1 après injection de Gadolinium (b) (même patiente que figure 8).

Troubles sensitivo-moteurs des membres inférieurs chez une patiente de 62 ans ayant une sarcoïdose connue. Élargissement localisé de la moelle cervicale haute avec prises de contraste péri-médullaire et à la partie antérieure de la moelle en regard de C3. Sur la coupe en pondération T2, il existe un hypersignal plus étendu que la prise de contraste.

Fig. 11: Sagittal T2-weighted (a) and contrast-enhanced T1-weighted (b) images (same patient as in fig. 8).

Weakness and sensory deficit in a 62 year-old woman with known sarcoidosis..

Enlargement of the upper cervical cord with perimedullary and cord enhancement at C3 level..

T2WI shows more extensive high signal intensity in the spinal cord.

— stade 2 : élargissement diffus de la moelle avec discret rehaussement tardif intramédullaire,
— stade 3 : important rehaussement intramédullaire unifocal ou multifocal,
— stade 4 : moelle atrophique ou de calibre normal, absence de prise de contraste.

DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL

L'aspect en IRM de la neurosarcoïdose n'est pas spécifique et fait discuter plusieurs étiologies, surtout en cas d'atteinte neurologique révélatrice ou isolée. Devant chaque type d'atteinte, les diagnostics différentiels les plus fréquents seront discutés.

Masse extra-axiale

Les épaississements méningés en plaque ou nodulaires posent un problème de diagnostic différentiel essentiellement avec le méningiome (fig. 11),

d'autant qu'il peut exister une hyperostose en regard. Les méningiomes sont habituellement en isosignal ou hypersignal en pondération T2. Cependant, les méningiomes fibroblastiques et les méningiomes calcifiés apparaissent en hyposignal en T2 comme les pseudoméningiomes sarcoïdosiens (29-38). Après injection de Gadolinium, un épaississement méningé au contact de la lésion peut également être visible. Ce signe est d'ailleurs retrouvé dans d'autres types de lésion (abcès cérébral, tumeur intraparenchymateuse maligne, hémopathie, histiocytose). S'il n'y a pas d'autres atteintes neurologiques ou systémiques associées, seul l'examen anatomopathologique permettra de faire le diagnostic.

Atteinte méningée diffuse

Les rehaussements méningés plus diffus font discuter les autres causes de méningite chronique ou aiguë (tableau V). Parmi les atteintes granulomateuses, la méningite tuberculeuse qui prédomine aux méninges de la base

constitue le principal diagnostic différentiel (23, 24, 39).

Masse intra-axiale

La coalescence de granulomes intraparenchymateux prenant le contraste peut simuler une tumeur ou un lymphome cérébral (10, 12, 38). L'existence d'une atteinte polyviscérale de la sarcoïdose associée à une régression de la lésion sous corticoïdes permet généralement d'éliminer ce diagnostic. Cependant, les lésions de neurosarcoïdose ne répondent pas toutes à la corticothérapie et une régression des lésions peut se voir dans le lymphome ou l'histiocytose.

Les masses hypothalamo-hypophysaire et chiasmatique

Les diagnostics les plus fréquemment évoqués devant une prise de contraste ou une masse de la région hypothalamo-hypophysaire sont, en dehors de la neurosarcoïdose, les métastases (poumon, sein, mélanome), le lymphome, le gliome chiasmatique et l'histiocytose langheransienne. L'aspect des lésions étant peu spécifique, le diagnostic reposera surtout sur le contexte clinique et l'éventuelle réponse à un traitement par corticoïdes.

Les anomalies de la substance blanche.

Les hypersignaux des centres semi-ovales peuvent faire discuter de multiples

Tableau V :

Diagnostics différentiels des rehaussements méningés anormaux (modifié d'après A. Osborn).

Table V:

Abnormal meningeal enhancement : differential diagnosis.

<i>Diffus</i>
Postopératoire
Méningite infectieuse
Méningite carcinomateuse
Hémorragie sous-arachnoïdienne
Sarcoïdose
Histiocytose
Pachyméningite hypertrophique idiopathique
Thrombose d'un sinus dural
Hypotension intracrânienne
<i>Focal</i>
Méningiome
Post opératoire (en regard de la craniotomie)
Métastases
Sarcoïdose
Histiocytose
Nodule rhumatoïde
Hémangiome caverneux dural
Hémangiopéricytome
Lymphome/leucémie
Hématopoïèse extramédullaire

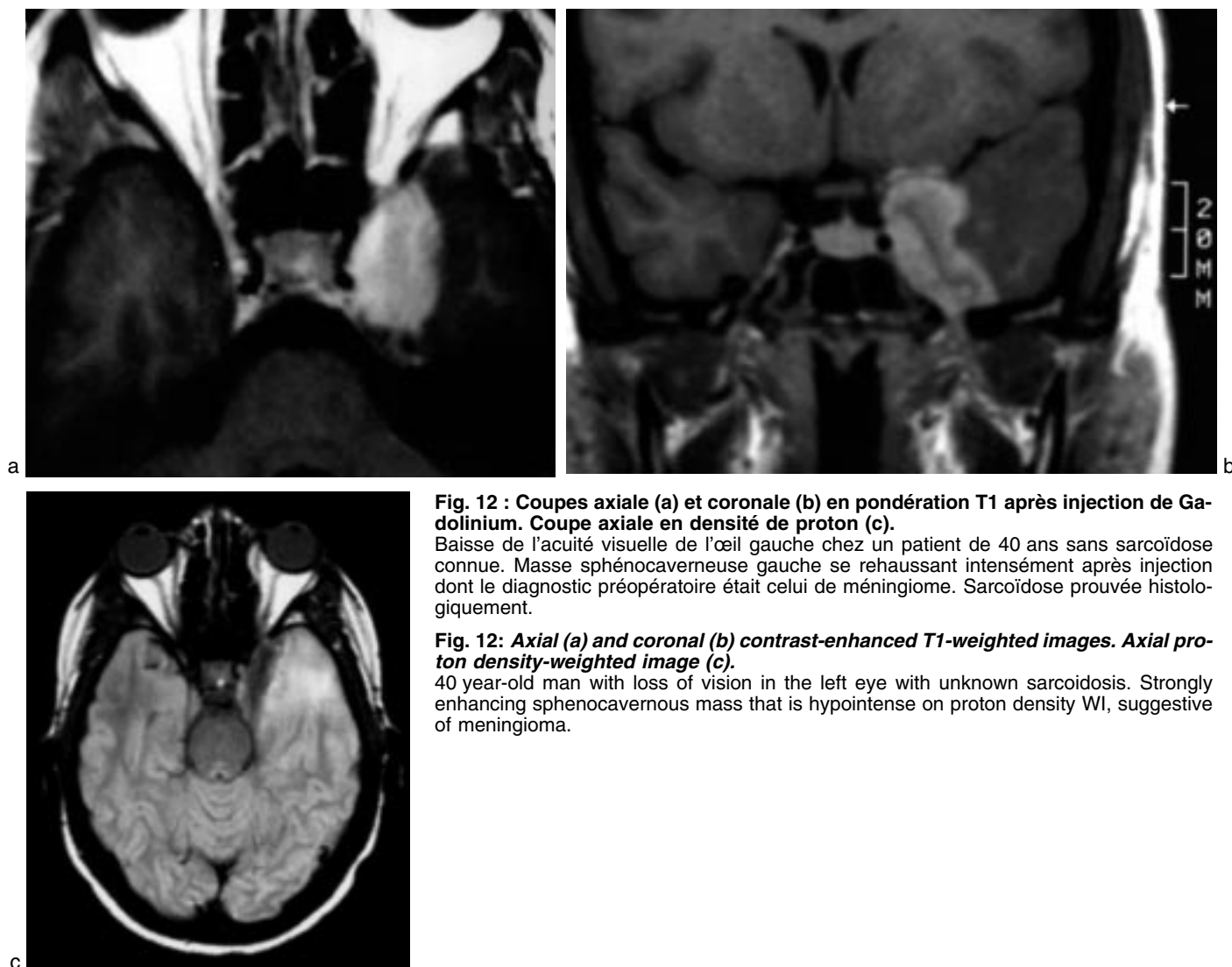


Fig. 12 : Coupes axiale (a) et coronale (b) en pondération T1 après injection de Gadolinium. Coupe axiale en densité de proton (c).

Baisse de l'acuité visuelle de l'œil gauche chez un patient de 40 ans sans sarcoïdose connue. Masse sphénocaverneuse gauche se rehaussant intensément après injection dont le diagnostic préopératoire était celui de méningiome. Sarcoïdose prouvée histologiquement.

Fig. 12: Axial (a) and coronal (b) contrast-enhanced T1-weighted images. Axial proton density-weighted image (c).

40 year-old man with loss of vision in the left eye with unknown sarcoidosis. Strongly enhancing sphenocavernous mass that is hypointense on proton density WI, suggestive of meningioma.

étiologies, mais le diagnostic différentiel qui est évoqué en priorité est la sclérose en plaques en raison de l'aspect, de la topographie des lésions, du terrain touchant souvent des sujets jeunes et des déficits neurologiques multiples (40, 41). L'étude du LCS n'est pas discriminante puisqu'elle peut montrer un profil oligoclonal comme dans la sclérose en plaques. Les séquences injectées, en montrant d'autres anomalies associées, comme les prises de contraste leptoméningées, orientent vers le diagnostic de neurosarcoïdose.

Les lésions médullaires

Les anomalies médullaires observées en IRM peuvent évoquer des myélopathies d'autres origines : inflammatoires, infectieuses, tumorales. Parmi les myélites inflammatoires, la sclérose en plaques qui touche des sujets jeunes et dont les lésions siègent également à l'étage cervical ou thoracique haut, constitue un des principaux diagnostics différentiels.

ÉVOLUTION

Le traitement de cette affection repose essentiellement sur la corticothérapie. En cas de non réponse ou de réponse insatisfaisante cliniquement, un traitement par immunosuppresseurs peut être proposé. Le pronostic naturel de cette affection est médiocre (3). Cependant, sous corticothérapie et parfois spontanément, les lésions régressent partiellement ou totalement, en quelques semaines ou mois en fonction de la sévérité et de l'activité de la maladie. Une minorité de patients présentent une aggravation de leur symptomatologie, malgré le traitement (11, 22). L'IRM, en différenciant les lésions réversibles et irréversibles, permet de prédire l'éventuelle efficacité des corticoïdes (42). En cas de lésions d'aspect réversible, les contrôles successifs permettent d'observer le plus souvent la régression des anomalies IRM, qui est retardée par rapport à l'amélioration clinique (11).

Les atteintes méningées et des nerfs crâniens répondent le plus souvent très favorablement au traitement, contrairement aux anomalies de la substance blanche qui restent stables.

D'après Christoforidis (11), la présence de masses intraparenchymateuses, responsables de crises comitiales, serait de moins bon pronostic puisque des récurrences, une aggravation ou une absence d'amélioration de la symptomatologie serait notée chez 75 % de ces patients.

CONCLUSION

La neurosarcoïdose est une affection rare qui peut toucher le système nerveux central mais que l'on doit savoir évoquer malgré les aspects IRM polymorphes et non spécifiques. Elle pose des problèmes diagnostiques avec de multiples autres entités. Toutefois certai-

nes localisations préférentielles sont évocatrices de neurosarcoïdose : leptoméninges de la base, nerfs crâniens, axe hypothalamo-hypophysaire. Il existe le plus souvent une corrélation entre la symptomatologie clinique et l'imagerie, exceptée pour l'atteinte des nerfs crâniens. L'IRM apporte des arguments diagnostiques en cas de suspicion clinique, elle recherche une atteinte infraclinique chez les patients présentant une sarcoïdose connue et doit permettre également de prévoir l'efficacité du traitement en évaluant les lésions réversibles et irréversibles.

Références

- Chrétien J, Stanislas-Leguern G, Saltiel JC. Sarcoïdose. Maladies systémiques. Flammarion, édit., Paris, 1995;857-84.
- Pavese P, Brion JP, Chabre O, Fauconnier J, Pasquier B. Les atteintes neurologiques de la sarcoïdose. Presse Med 1999;28:168-72.
- Chapelon C, Ziza JM, Piette JC et al. Neurosarcoïdosis: signs, course and treatment in 35 confirmed cases. Medecine (Baltimore) 1990;69:261-76.
- Stern BJ, Krumholz A, Johns C, Scott P, Nissan J. Sarcoidosis and its neurologic manifestations. Arch Neurol 1985;2:909-17.
- Oksanen V. Neurosarcoïdosis: clinical presentations and course in 50 patients. Acta Neurol Scand 1986;73:283-90.
- Jarnier D, Seriès C. Les neurosarcoïdoses, revue de la littérature. Neurochirurgie 1999;45:214-18.
- Mirfakhraee M, Crofford MJ, Guinto FC, Nauta HJW, Weedn VW. Virchow-Robin space: a path of spread in neurosarcoïdosis. Radiology 1986;158:715-20.
- Autret A, de Toffol B, Saudeau D, Fetisov F, Guilmet JL. Manifestations neurologiques des vascularites. Editions techniques-Encycl. Méd. Chir. (Paris, France), Neurologie, 17170 A¹⁰, 1992, 12 p.
- Zuber M, Blustajn J, Arquizan C, Trystram D, Mas JL, Meder JF. Angiitis of the central nervous system. J Neuroradiol 1999;26:101-7.
- Chaix Y, Grouteau E, Sevely A, Boetto S, Delisle MB, Carrière JP. Formes pseudo-tumorales de la neurosarcoïdose chez l'enfant. Difficultés diagnostiques et prise en charge thérapeutique. Rev Neurol 1997;153:771-4.
- Christiforidis GA, Spickler EM, Recio MV, Mehta BM. MR of CNS sarcoidosis: correlation of imaging features to clinical symptoms and response to treatment. AJNR 1999;20:655-69.
- Powers WJ, Miller EM. Sarcoidosis mimicking glioma: case report and review of intracranial sarcoid mass lesions. Neurology 1981;31:907-10.
- Unger SS, Stern BJ, Levine SR, Sipos E, Marti-Masso JF. Intra-medullary spinal sarcoidosis: clinical and magnetic resonance imaging characteristics. Neurology 1993;43:333-7.
- Kelly RB, Mahoney PD, Cawley KM. MR demonstration of spinal cord sarcoidosis: report of a case. AJNR 1988;9:197-9.
- Nesbit GM, Miller GM, Baker HL, Ebersol MJ, Scheithauer BW. Spinal cord sarcoidosis: a new finding at MR with Gd-DTPA enhancement. Radiology 1989;173:839-43.
- Sauter MK, Panitch HS, Kristt DA. Myelopathic neurosarcoïdosis: diagnosis value of enhanced MR. Neurology 1991;41:150-1.
- Sherman JL, Stern BJ. Sarcoidosis of the CNS: comparison of unenhanced and enhanced MR images. AJNR 1990;11:915-23.
- Miller DH, Kendall BE, Barter S, et al. Magnetic resonance imaging in central nervous system sarcoidosis. Neurology 1988;38:378-83.
- Zouaoui A, Maillard JC, Dormont D, Chiras J, Marsault C. Apport de l'IRM dans la neurosarcoïdose. J Neuroradiol 1992;19:271-84.
- Hayes WS, Sherman JL, Stern BJ, Citrin CM, Pulaski PD. MR and CT evaluation of intracranial sarcoidosis. AJR 1987;149:1043-9.
- Seltzer S, Mark AS, Atlas SW. CNS sarcoidosis: evaluation with contrast-enhanced MR imaging. AJNR 1991;12:1227-33.
- Lexa FJ, Grossmann RI. MR of sarcoidosis in the head and spine: spectrum of manifestations and radiographic response to steroid therapy. AJNR 1994;15:973-82.
- Fukui MB, Meltzer CC, Kanal E, Smirniotopoulos JG. MR imaging of the meninges, II: neoplastic disease. Radiology 1996;201:605-12.
- Meltzer CC, Fukui MB, Kanal E, et al. MR imaging of the meninges, I: normal anatomic features and nonneoplastic disease. Radiology 1996;201:297-308.
- Martin N, Debroucker T, Mompoin D, Akoun J, Cambier J, Nahum H. Sarcoidosis of the pineal region: CT and MR studies. J Comput Assist Tomogr 1989;13:110-2.
- Leu NH, Chen CY, Wu CS, Lee KW, Hsiao HS, Zimmerman RA. Primary chiasmal sarcoid granuloma: MRI. Neuroradiology 1999;41:440-2.
- Sato N, Sze G, Kim JH. Cystic pituitary mass in neurosarcoïdosis. AJNR 1997;18:1182-5.
- Bakshi R, Fenstermaker RA, Bates VE, Ravichandran TP, Goodloe S, Kinkel WR. Neurosarcoïdosis presenting as a large suprasellar mass. Magnetic resonance findings. Clinical Imaging 1998;22:323-6.
- Ranoux D, Devaux B, Lamy C, Mear JY, Roux FX, Mas JL. Meningeal sarcoidosis pseudomeningioma, and pachymeningitis of the convexity. J Neurol Neurosurg Psychiatry 1992;55:300-3.
- Krejci D, Caldemeyer KS, Vakili ST, Pritz MB. Neurosarcoïdosis resembling meningioma: MRI characteristics and pathologic correlation. J Neuroimaging 1998;8:177-9.
- Osenbach RK, Blumenkopf B, Ramirez H, Gutierrez J. Meningeal neurosarcoïdosis mimicking convexity en-plaque meningioma. Surg Neurol 1986;26:387-90.
- Finelli DA, Christopherson LA, Rhodes RH, Kiefer SP, Takaoka Y. Leptomeningeal and calvarial sarcoidosis: CT and MR appearance. J Comput Assist Tomogr 1995;19:639-42.
- Gizzi MS, Lidov H, Rosenbaum D. Neurosarcoïdosis presenting as a tumour of the basal ganglia and brainstem: sequential MRI. Neurological Research 1993;15:93-6.
- Stübgen JP. Neurosarcoïdosis presenting as a retroclival mass. Surg Neurol 1995;43:85-8.
- Handler MS, Johnson LM, Dick AR, Batnitzky S. Neurosarcoïdosis with unusual MRI findings. Neuroradiol 1993;35:146-8.
- Hollander MD, Friedman DP. Neuroradiology case of the day. RadioGraphics 1998;18:1608-11.
- Cahill DW, Salzman M. Neurosarcoïdosis: a review of the rarer manifestations. Surg Neurol 1980;15:204-1.
- Urbach H, Kristof R, Zentner J, Brechtelbauer D, Solymosi L, Wolf HK. Sarcoidosis presenting as an intra-or extra-axial mass: report of two cases. Neuroradiol 1997;39:516-9.
- Mamelak AN, Kelly WM, Davis RL, Rosenblum ML. Idiopathic hypertrophic cranial pachymeningitis of unknown origin: report of three cases. J Neurosurg 1993;79:270-6.
- Smith AS, Meisler DM, Weinstein MA, et al. High signal periventricular lesions in patients with sarcoid neurosarcoïdosis or multiple sclerosis? AJR 1989;153:147-52.
- Miller DH, Ormerod IEC, Gibson A, Du Boulay EP, Rudge P, Macdonald WI. MR brain scanning in patients with vasculitis differentiation from multiple sclerosis. Neuroradiol 1987;29:226-31.
- Dumas JL, Valeyre D, Chapelon-Abrieu C, et al. Central nervous system sarcoidosis: follow-up imaging during steroid therapy. Radiology 2000;214:411-20.

IMAGERIE DES TUMEURS INTRACANALAIRES PAPILLAIRES MUCINEUSES DU PANCRÉAS : REVUE DE LA LITTÉRATURE

O Valette (1), M Cuilleron (1), L Debelle (3), L Antunes (4), JF Mosnier (2), D Régent (3) et C Veyret (1)

ABSTRACT

Imaging of intraductal papillary mucinous tumor of the pancreas: literature review

Intraductal papillary-mucinous tumor (IPMT) is defined as a syndrome consisting of dilatation of the main pancreatic duct and/or branch ducts associated with mucin overproduction.

The purpose was to evaluate the usefulness of different imaging techniques (CT, EUS, ERCP) for determination of tumor invasion and pancreatic extension. Diagnosis often is delayed because it is confused with chronic pancreatitis or cystic neoplasms of the pancreas. It is difficult to rule out invasive malignancy. MRCP can be an essential imaging modality because it is a non-invasive technique. Intraductal ultrasound or pancreatoscopy could become in the future an additional useful preoperative procedure. A high frequency of invasive carcinoma in patients operated for pancreatic IPMT is observed. Surgical resection should be extended until a normal tissue margin is encountered.

Key words: Pancreas. Neoplasms. Pancreas. Cysts. Computed tomography. Endoscopic retrograde cholangiopancreatography. Magnetic resonance Imaging.

J Radiol 2001;82:633-45

RÉSUMÉ

Les tumeurs intracanalaires papillaires mucineuses du pancréas sont caractérisées par une prolifération épithéliale papillaire du canal principal et/ou des canaux secondaires.

Le but de ce travail est de préciser la fiabilité des examens d'imagerie pour affirmer le diagnostic, préciser la topographie des lésions et le degré de malignité. Le diagnostic repose sur l'ensemble des examens standards : TDM, EE et CPRE. La CPRM n'a jamais été comparée avec l'imagerie de référence mais semble prometteuse. La pancréatoscopie et l'échographie intracanaulaire, malgré leur caractère invasif, ont un intérêt préopératoire dans l'appréciation de l'extension des lésions et de leur malignité. Environ 40 % de ces tumeurs ont un risque de transformation carcinomateuse. Ainsi s'impose une exérèse chirurgicale dont l'étendue reste guidée par l'histologie extemporanée de la tranche de section.

Mots-clés : Pancréas. Néoplasmes. Pancréas. Kystes. Tomodensitométrie. Cholangio-pancréatographie rétrograde endoscopique. Imagerie par résonance magnétique.

INTRODUCTION

Les tumeurs intracanalaires papillaires mucineuses du pancréas (TIPMP) sont définies histologiquement par une prolifération épithéliale d'architecture papillaire du canal principal ou des canaux secondaires, sécrétant du mucus, responsable d'une dilatation canalaire. Ces tumeurs sont rares, à potentiel malin, mais de meilleur pronostic que le classique adénocarcinome pancréatique. Leur aspect, leur siège, leur extension et l'importance de la muco-sécrétion sont très variables. Ceci explique le polymorphisme clinique et radiologique et les nombreuses appellations de cette affection depuis la première description par Ohhashi et al. en 1982 (1). En 1996,

l'Organisation Mondiale de la Santé, faisant référence aux concepts de Longnecker et al. (2) basés sur l'existence d'une séquence adénome-adénocarcinome a choisi la dénomination de « tumeur intracanaulaire papillaire mucineuse pancréatique » (3).

ÉPIDÉMIOLOGIE

Les TIPMP sont rares (environ 12 % des tumeurs kystiques du pancréas), mais ne cessent de susciter un intérêt croissant. Le sex-ratio M/F est de 2,2 (extrêmes : 1,05-2,4) (4-8). L'âge moyen du diagnostic est de 65 ans (extrêmes : 30-94 ans). Leur étiopathogénie est inconnue. Aucun facteur de risque, ni association avec les différentes anomalies congénitales du pancréas n'ont été mis en évidence (4, 5, 9-13).

ANATOMIE PATHOLOGIQUE

Aspect macroscopique

Le siège des tumeurs est dans 60 % des cas céphalique, plus précisément dans le processus uncinatus, dans 20 % corporel et 5 % caudal (8, 14-17). Leur taille moyenne est comprise entre 3 et 5 cm sans dépasser 10 cm (8). Le calibre moyen du canal principal est compris entre 2 et 4 cm. Le canal de Wirsung dilaté peut contenir une ou plusieurs tumeurs sessiles, molles et framboisées, plus ou moins étendues en nappe et/ou du matériel mucoïde visqueux. Dans certains cas, l'ensemble

(1) Service de Radiologie, (2) Service d'Anatomie Pathologique, Hôpital Nord, 42055 Saint-Étienne Cedex 2. (3) Département de Radiologie, (4) Service d'Anatomie et Cytologie Pathologique, Hôpitaux de Brabois, rue du Morvan, 54511 Vandœuvre Cedex.

Abréviations

TIPMP : Tumeurs intracanalaires papillaires mucineuses du pancréas.
CPRE : Cholangio-pancréatographie rétrograde endoscopique.
EE : Écho-endoscopie.
EIC : Échographie intracanaulaire.

du réseau canalaire pancréatique est bordé par du tissu tumoral envahissant l'ampoule de Vater, la papille mineure et le duodénum (18). Les dilatations des canaux peuvent s'étendre au-delà des sites de prolifération épithéliale par effet obstructif du mucus sécrété. À l'inverse, des lésions épithéliales s'observent dans des zones canales non dilatées. L'association à une dilatation congénitale du cholédoque et à une tumeur papillaire de la vésicule biliaire a été décrite (19). En 1992, Furukawa et al. (20) ont établi la première classification macroscopique et radiologique de la dilatation des canaux pancréatiques de ces tumeurs : type I : dilatation uniforme du canal principal, type II : dilatation segmentaire du canal principal, type III : dilatation pseudo-kystique des canaux secondaires, type IV : canaux secondaires dilatés. En 1997, Kuroda et al. (21) ont proposé une classification anatomique basée sur la morphologie des canaux pancréatiques et la localisation de la prolifération papillaire : I. la forme localisée au canal principal ou « main duct type » où le canal de Wirsung est dilaté et la prolifération tumorale est localisée uniquement dans le canal principal (45 % des cas environ), la forme localisée aux canaux secondaires ou « branch duct type » où la tumeur n'est pas localisée au canal principal et la dilatation des branches secondaires est isolée (40 % des cas environ), et la forme combinée dans laquelle les lésions touchent à la fois le canal principal et les canaux secondaires (15 % des cas environ) (fig. 1).

Aspect microscopique

Les cellules tumorales sont cylindriques, muco-sécrétantes, plus rarement caliciformes, avec des degrés divers d'atypie cytonucléaire (modérée à sévère) et une architecture variable : plane, hyperplasique micropapillaire et papillaire centrée par un axe conjonctivo-vasculaire (fig. 2). Au sein d'une même tumeur, les lésions épithéliales sont à des stades variables : hyperplasique, dysplasique plus ou moins sévère et néoplasique (10, 20, 22-24). Des lésions de pancréatite chronique sont observées, avec une atrophie fibreuse du parenchyme pancréatique en amont des dilatations canales. Elles sont liées à l'obstruction des canaux par l'accumulation de mucus (14).

Yamada et al. en 1991 (25) et Furukawa et al. en 1992 (26), suggèrent une séquence dysplasie-carcinome comme dans les cancers du côlon. Cette séquence se décompose de la manière suivante : hyperplasie plane, papillaire, dysplasique et enfin carcinome invasif. L'extension canalaire des lésions tumorales est, sauf exception, continue (27-29). Ceci a un intérêt thérapeutique : lorsque la tranche de section est saine, on peut considérer que l'exérèse est suffisante. La classification histologique de l'Organisation Mondiale de la Santé (3) de l'ensemble des TIPMP distingue : I. les adénomes intracanales papillaires mucineux avec un degré de dysplasie minime, II. les tumeurs intracanales papillaires mucineuses « borderline » avec des de-

grés de dysplasie modérée ou sévère (carcinome *in situ*, non invasif), III. les carcinomes intracanales papillaires mucineux invasifs, infiltrant le parenchyme pancréatique et/ou donnant lieu à des métastases ganglionnaires ou viscérales.

CLINIQUE

Le mode de révélation est le plus souvent une poussée de pancréatite aiguë sans signe de gravité, des douleurs abdominales et/ou un amaigrissement. Dans 15-40 % des cas, il est noté des épisodes antérieurs de pancréatite aiguë intermittents et récidivants à intervalle variable, sans étiologie évidente, allant de quelques semaines à quelques années (moyenne de 48 mois) (4, 5, 7-10, 14, 29). Ces poussées de pancréatite résultent soit de l'obstruction canalaire par le mucus sécrété, soit plus tardivement, de l'évolution locorégionale d'une transformation maligne. Ultérieurement, apparaît une insuffisance pancréatique endocrine (diabète insulino-dépendant) ou exocrine (stéatorrhée). Un ictère est noté dans 14 à 50 % des cas (7, 11, 17, 30-32) souvent associé à la malignité (15). Il est lié soit à une extension tumorale à la région ampullaire (29), soit à la communication entre la paroi de la tumeur et la lumière du cholédoque comprimé (33) ou encore à une migration d'un fragment de projection papillaire intracanales temporairement obstructif au niveau de la papille (15). Plusieurs cas de fistule pancréatico-duodénale avec infiltration de la muqueuse duodénale ont été rapportés (10, 28, 29, 34, 35). Une wirsungorrhée, une masse abdominale ou une élévation isolée de l'amyasémie sont plus rarement révélatrices de la maladie. Enfin, la découverte fortuite de ces lésions augmente et représente 18-22 % des cas (4, 13, 30).

IMAGERIE

Les objectifs de l'imagerie sont : I. affirmer le diagnostic de TIPMP ; II. préciser la topographie exacte des lésions au sein du pancréas en vue d'une exérèse chirurgicale limitée ; III. déceler une éventuelle dégénérescence carcinomateuse invasive.

L'échographie

En échographie, les TIPMP ont l'aspect de tumeurs kystiques. Le diagnostic peut être évoqué s'il existe une dilatation du canal principal ou de plusieurs

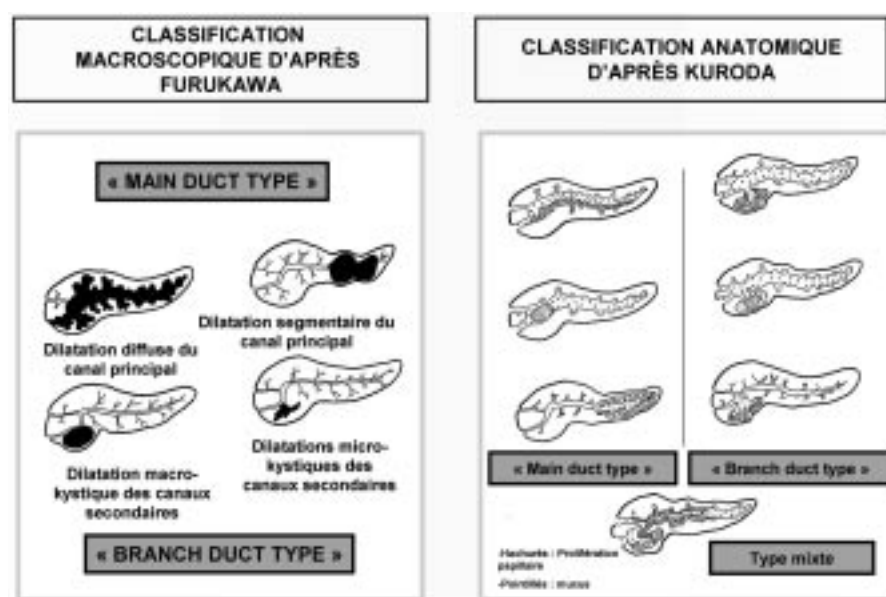


Fig. 1 : Classification anatomique d'après Furukawa et classification macroscopique et radiologique d'après Kuroda.

Fig. 1: Pathological classification proposed by Furukawa and classification based on gross and radiographic features proposed by Kuroda.

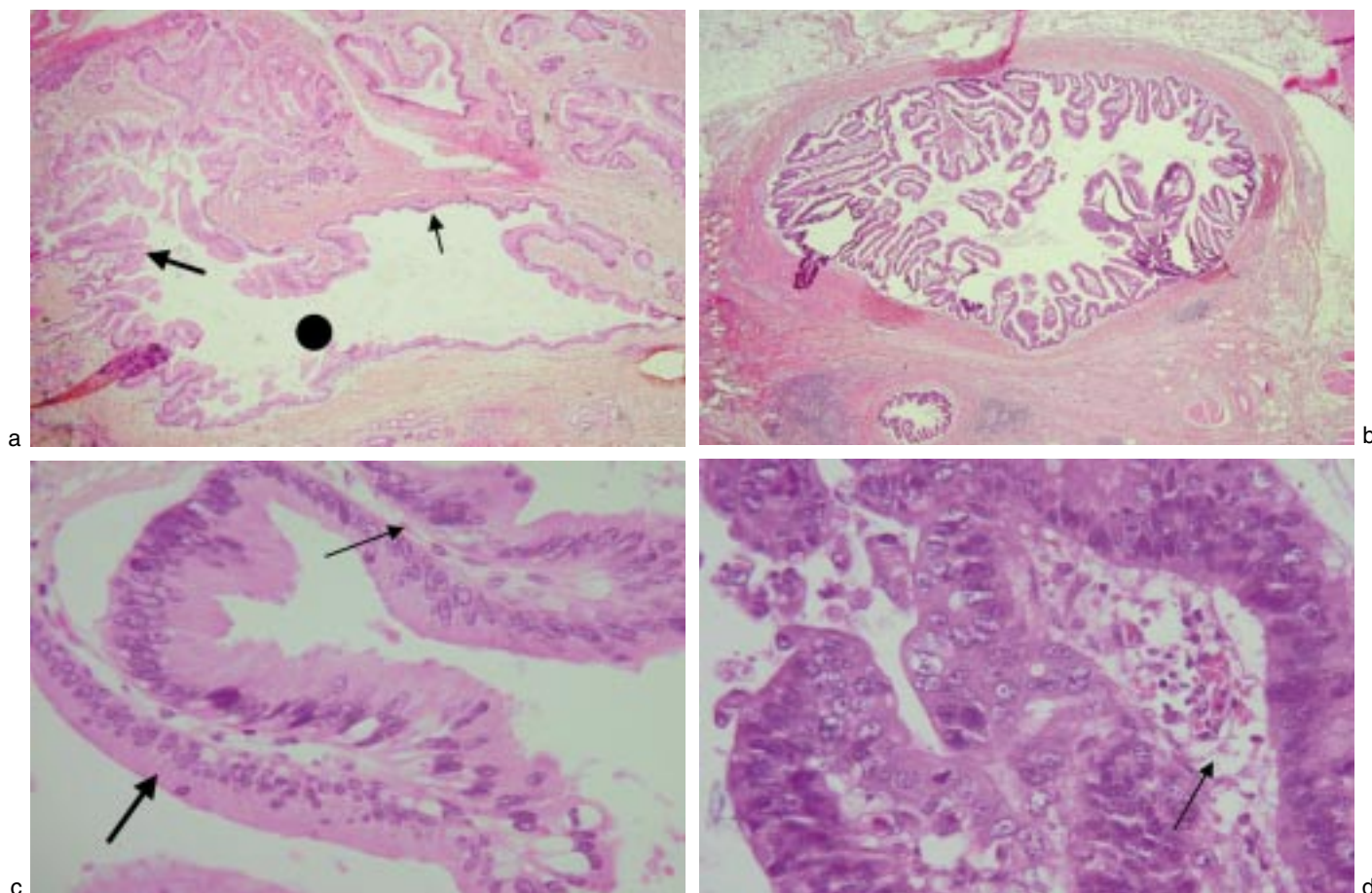


Fig. 2 : Aspects microscopiques.

a : Canal principal (HES $\times 10$) : association d'une hyperplasie plane (petite flèche) et papillaire (grande flèche). Lumière du canal rempli de mucus (point).

b : Canal secondaire (HES $\times 10$) : hyperplasie papillaire.

c : Adénome (HES $\times 40$) : faible degré de dysplasie (grande flèche). Axe conjonctivo-vasculaire (petite flèche).

d : Carcinome intracanales (HES $\times 40$) : dysplasie sévère. Axe conjonctivo-vasculaire (petite flèche).

Fig. 2: Microscopic findings.

a : Main duct (HES $\times 10$): flat (small arrow) and papillary (large arrow) hyperplasia. Main duct filled with mucin (dot).

b : Branch duct (HES $\times 10$): papillary hyperplasia.

c : Adenoma (HES $\times 40$): mild degree of dysplasia (large arrow). Stromal core (small arrow).

d : Intraductal carcinoma (HES $\times 40$): severe dysplasia. Stromal core (small arrow).

de ses branches de division sans calcification (36, 37). Parfois dans les canaux dilatés, de multiples échos hétérogènes traduisent la présence de mucus solidifié (13) pouvant à tort mimer des tumeurs solides, compte tenu de l'échogénicité variable de la mucine.

La tomodensitométrie (TDM)

Le diagnostic de TIPMP est évoqué devant une dilatation régulière du canal principal ou des canaux pancréatiques secondaires sans obstacle évident et le plus souvent sans calcification (5, 12, 13, 31, 33, 38). La TDM comporte cependant certaines limites : l'absence de visualisation du matériel mucoïde intracanales et les dilatations canalaies confondues avec des tumeurs kystiques ou des pseudokystes.

I- les tumeurs du canal principal ou « main duct type » correspondent à une dilatation du canal de Wirsung, segmen-

taire ou diffuse (31, 33). Dans certains cas, la dilatation segmentaire peut prendre l'aspect d'une masse kystique céphalique ou corporeo-caudale (fig. 3, 4, 5). Dans les formes étendues à l'ensemble du canal principal, la dilatation est isolée ou plus souvent associée à des canaux secondaires dilatés, localisés au processus uncinatus ou à la queue du pancréas (38) (fig. 6). En l'absence de dilatation kystique, la distinction avec une pancréatite chronique peut être impossible (4, 36).

II- les tumeurs des canaux secondaires décrites par Itaï et al. (9) se traduisent par la présence de petites formations tubulaires et pseudo-kystiques hypodenses et homogènes, siégeant dans un tiers des cas dans le processus uncinatus. La forme microkystique est caractérisée par de multiples lacunes de densité liquidienne disposées en « grappe », séparées par de fins septa, pouvant simuler un cystadénome sé-

reux. La forme macrokystique, plus fréquente, peut être uni ou multiloculaire. L'atrophie parenchymateuse, initialement localisée en périphérie des lésions s'étend progressivement au reste du pancréas situé en amont (fig. 4 et 6). Des calcifications amorphes intraluminales probablement dues à des dépôts de sels calciques au sein de la mucine sont possibles, mais inhabituelles. Ces calcifications sont à l'origine de diagnostics erronés de pancréatite chronique (33). La TDM permet de visualiser les végétations tumorales intracanales ou intrakystiques, de densité tissulaire, spontanément hyperdenses, se rehaussant après injection de produit de contraste (fig. 7). La TDM est également performante dans le bilan d'extension locorégional (13) (fig. 8) et à distance : dissémination péritonéale ou pseudomyxome et métastases hépatiques.

Fig. 3, 4 et 5 : TIPMP segmentaire du canal principal de la tête du pancréas avec dilatation d'amont du canal principal, compression du cholédoque et du canal cystique.

Fig. 3, 4 and 5: Main duct IPMT with segmental involvement of the pancreatic head and proximal dilatation of the main duct, obstruction of common bile duct and cystic duct.

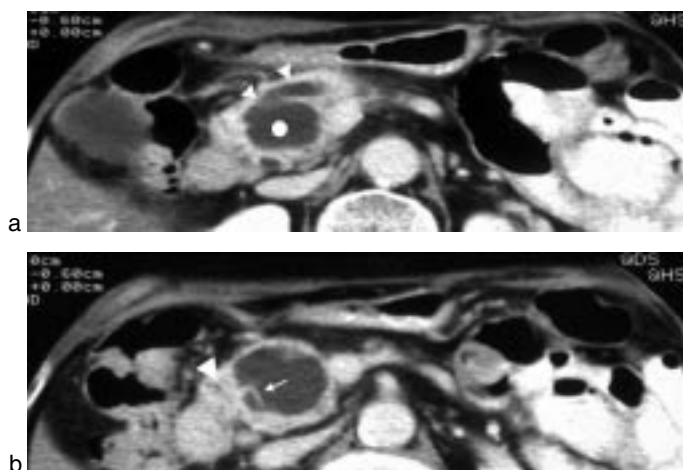


Fig. 3: Coupes scanographiques avec injection de la tête du pancréas.

a : Dilatation pseudokystique du canal principal de la tête du pancréas (point). Communication directe entre le canal principal et la dilatation pseudo-kystique (petites têtes de flèches).

b : Sur les coupes sous-jacentes : la lésion kystique est interposée entre la veine mésentérique et le duodénum (grande tête de flèche), avec des bords réguliers, de fins septa (flèche) et sans nodule mural.

Fig. 3: Postcontrast CT images through pancreatic head.

a : Cystic-like dilatation of the main duct in the region of the pancreatic head (dot). Direct communication between the main duct and the cystic-like dilatation (small arrowhead).

b : On adjacent slices: the cystic lesion is interposed between mesenteric vein and the duodenum (large arrowhead), with regular margins, thin septa (small arrowhead) and without mural nodule.

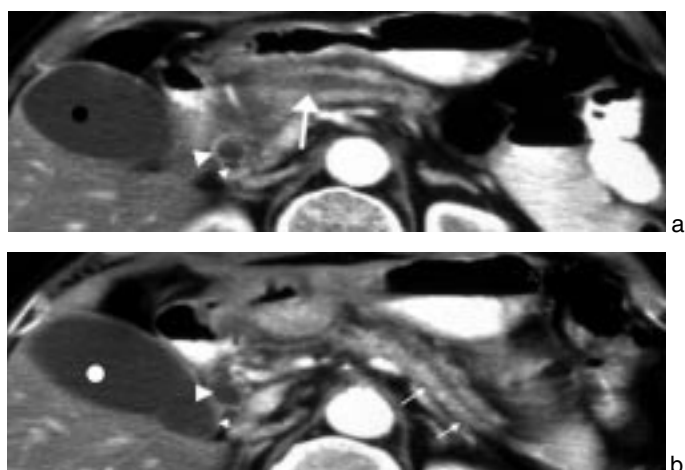


Fig. 4 : Coupes scanographiques avec injection du corps et de la queue du pancréas.

Dilatation de la voie biliaire principale (grande tête de flèche) et du canal cystique (petite tête de flèche) au-dessus de la lésion kystique. Augmentation de la taille de la vésicule biliaire (point).

a : Ectasie du canal principal du corps du pancréas, à bords réguliers (grande flèche).

b : Atrophie modérée du parenchyme de la queue du pancréas (petites flèches).

Fig. 4: Postcontrast CT images through pancreatic body and tail.

Dilatation of the main bile duct (large arrowhead) and cystic duct (small arrowhead) above cystic lesion. Gallbladder enlargement (dot).

a : Ectasia of the main duct in the body of the pancreas with regular margins (large arrow).

b : Moderate parenchymal atrophy of pancreatic tail (small arrow).

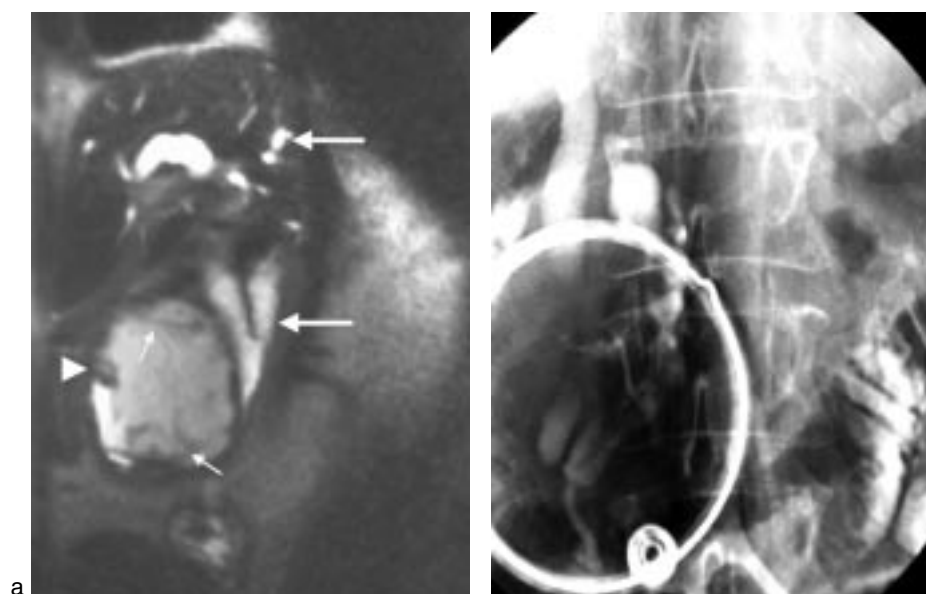


Fig. 5 : CPRM et CPRE.

a : Coupe sagittale en séquence HASTE (TR 10,9/TE 87,0-Siemens) de la tête du pancréas. Hypersignal global de la lésion, meilleure visualisation des septa internes (petites flèches) et du nodule le long de la paroi antérieure (tête de flèche). Dilatation des voies biliaires intra et extrahépatiques (grandes flèches).

b : La CPRE montre la dilatation du cholédoque et du canal principal, mais la progression intra-kystique du produit de contraste est très difficile.

Fig. 5: MRCP and ERCP.

a : Sagittal HASTE sequence image (TR 10.9/TE 87.0-Siemens) of the pancreatic head. Overall high signal intensity of the lesion, increased conspicuousness of the internal septations (small arrows) and nodule (arrowhead) along the ventral margin. Dilatation of intra and extrahepatic biliary tract (large arrows).

b : ERCP shows the dilated common bile duct and the main duct but it is extremely difficult to force contrast into the cyst.

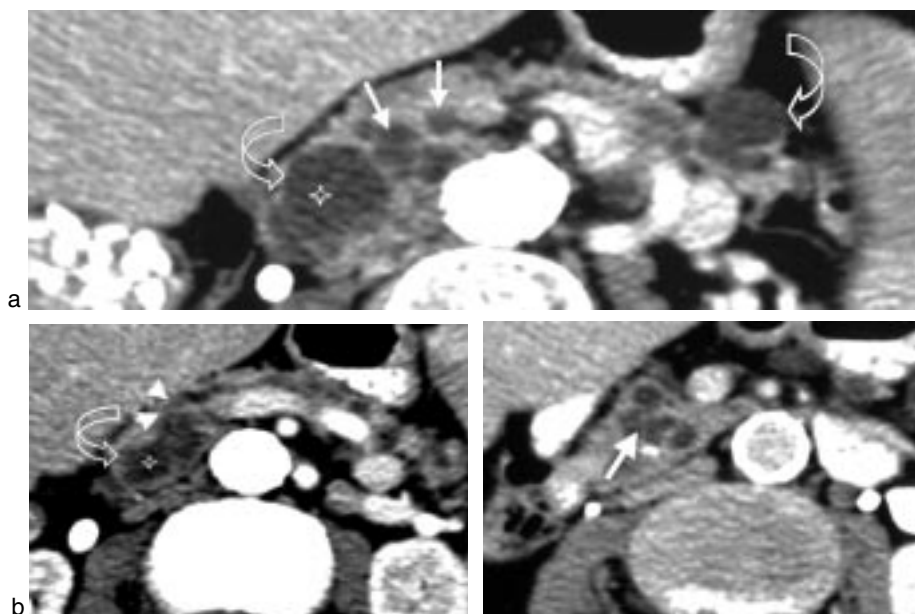


Fig. 6 : TIPMP du canal principal avec atteinte diffuse.

a et b : Coupes scanographiques avec injection : dilatation modérée du canal principal associée à des dilatations des canaux secondaires de la tête et de la queue du pancréas, macrokystique (flèches courbes) et microkystiques (petites flèches). Communication entre le canal principal et les canaux secondaires (têtes de flèche). Atrophie diffuse du parenchyme pancréatique.
c : Lésions kystiques en « grappe de raisins » du processus uncinatus (flèche) séparées de fins septa.

Fig. 6: Main duct IPMP with diffuse involvement.

a and b: Postcontrast CT images: Slight dilatation of the main duct with dilatation of branch ducts of the pancreatic head and tail, macrocystic (curved arrows) and microcystic (small arrows). Communication between the main duct and branch ducts (arrowheads). Diffuse atrophy of the pancreatic parenchyma.

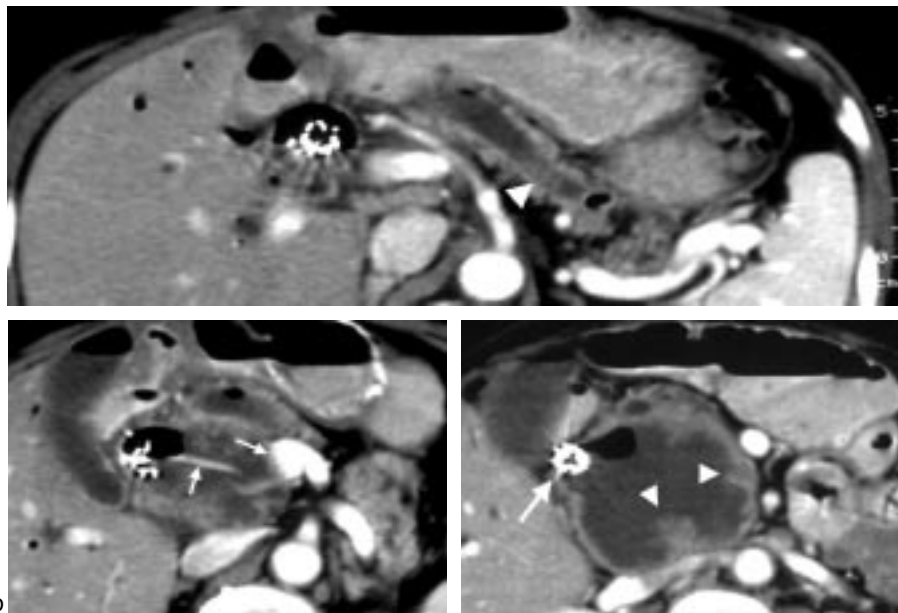
c: Grapelike cluster of cystic lesions located in the uncinatus process (arrow) bounded by thin septa.

Fig. 7 : TIPMP du canal principal avec atteinte diffuse. Patiente non opérable. TDM avec injection de produit de contraste.

a : Atrophie parenchymateuse. Petite masse solide intracanales visible dans un canal principal dilaté (tête de flèche).
b : Effet de masse sur la veine mésentérique et l'artère gastro-duodénale (flèches).
c : Coupe sous-jacente : la tête et le processus uncinatus sont occupés par une volumineuse masse kystique à parois irrégulières (têtes de flèches). Stent biliaire (flèche).

Fig. 7: Main duct IPMP with diffuse involvement. Surgery was not performed. Postcontrast CT images.

a: Parenchymal atrophy. A small solid mass is seen within a dilated main duct (arrowhead).
b: Mass effect on mesenteric vein and gastro-duodenal artery (arrows).
c: On adjacent slices: the head and the uncinatus process are occupied by a large cystic mass with irregular margins (arrowheads). Biliary stent (arrow).



La cholangio-pancréatographie rétrograde endoscopique (CPRE)

La CPRE a été décrite comme l'examen de choix, mais cet examen invasif reste grevé d'un taux de morbidité et mortalité non négligeable. Elle permet dans un premier temps lors de la duodéoscopie à vision latérale, d'identifier un écoulement mucoïde en provenance du pancréas au travers d'une papille béante (« patulous papilla » des anglo-saxons) (fig. 9). Ce signe pathognomonique n'est retrouvé dans la littérature que dans environ 45-80 % des cas (1, 32) (10, 30, 39). La dilatation de l'orifice de la papille est retrouvée dans plus de 80 % des « main duct type » et des for-

mes mixtes contre 54 % dans les « branch duct type » (40). L'opacification met en évidence une dilatation diffuse ou segmentaire du canal principal sans obstacle canalaire d'aval ni de calcification, des pseudo-kystes uniques ou multiples en « grappe de raisin », dont le caractère communicant avec le canal de Wirsung est également essentiel au diagnostic (10, 14, 17, 32). Des lacunes irrégulières et radio-transparentes intracanales ou « filling defects » sont mises en évidence au sein de ces dilatations correspondant à l'accumulation de mucus (4, 5, 11, 14, 41) (fig. 10) ou occasionnellement à des tumeurs polypoïdes. La CPRE semble insuffisante pour établir, en préopératoire, la

cartographie complète des lésions canalaies, notamment dans les « branch duct type » avec une architecture pseudokystique multiloculaire, en raison de la progression limitée du produit de contraste (42) (fig. 5). Les impactions mucoïdes canalaies et la béance papillaire malgré l'utilisation d'un ballonnet rendent difficile l'opacification canalaire complète (17, 42, 43). L'amas de mucus épais et les éléments tumoraux végétant réalisent des images lacunaires intracanales assez voisines voire identiques (44). La présence de ces dernières, est essentielle pour les distinguer des adénocarcinomes pancréatiques (31), et fortement corrélée avec le potentiel malin de ces lésions (45). Les

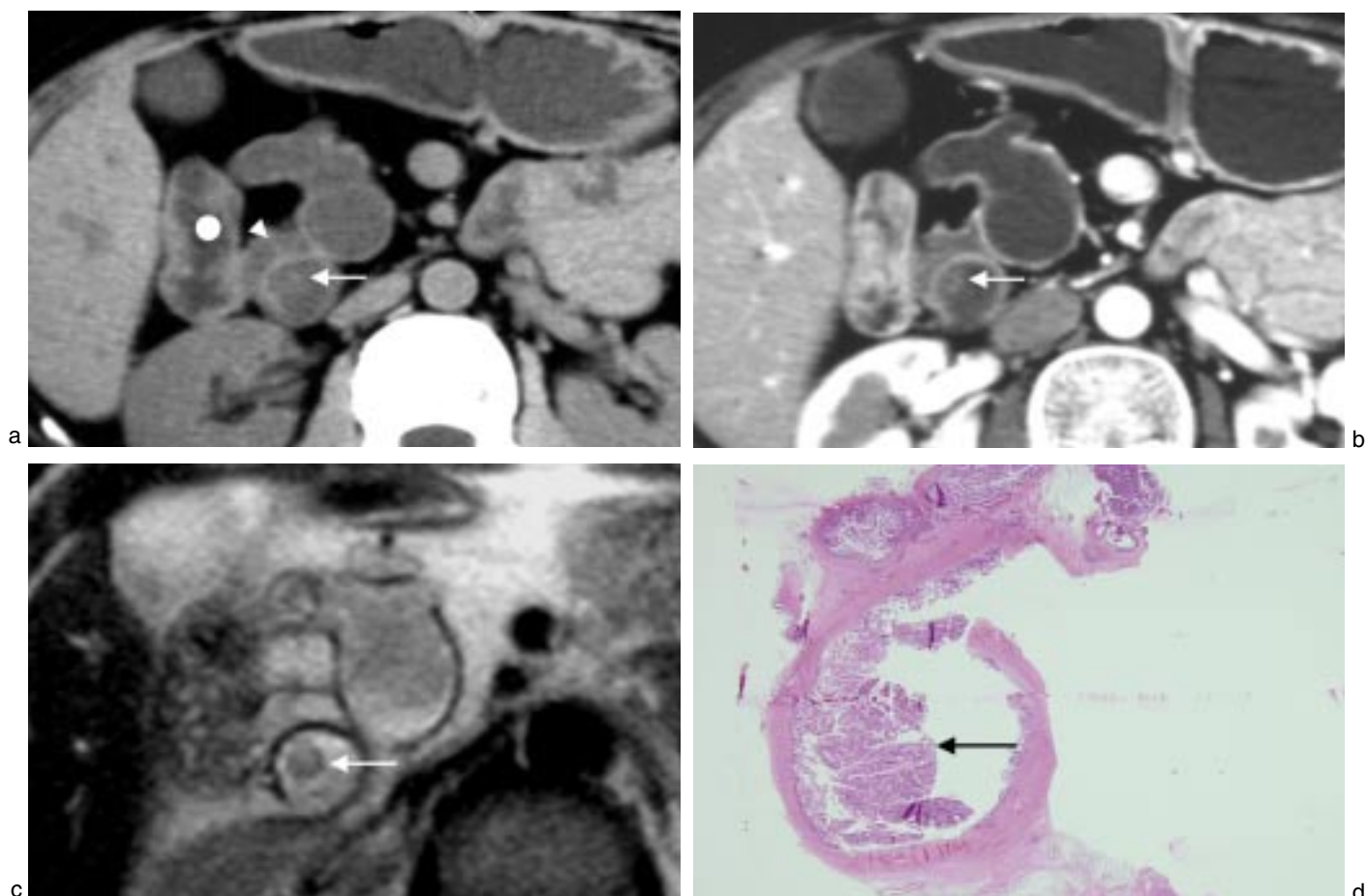


Fig. 8 : TIPMP des canaux secondaires de la tête du pancréas. Nodule mural (flèche).

a : Coupe scanographique sans injection de produit de contraste : végétation tumorale sur le bord droit d'un pseudokyste de la tête du pancréas spontanément hyperdense. Duodénum (point). Cholédoque (tête de flèche).

b : Coupe scanographique avec injection de produit de contraste : rehaussement du nodule mural.

c : IRM coupe axiale séquence SS-FSE (TR 1300/TE 90-GE) : signal hyperintense global de la lésion kystique et nodule mural en hyposignal.

d : Aspect microscopique (HES $\times 4$) : coupe intéressant la dilatation pseudokystique. Tumeur papillaire visible macroscopiquement.

Fig. 8: Branch duct IPMT of the pancreatic head. Mural nodule (arrow).

a : Noncontrast axial CT: high density tumoral vegetation along the right margin of cyst-like mass of the pancreatic head. Duodenum (dot). Common bile duct (arrowhead).

b : Postcontrast CT image: enhancement of the mural nodule.

c : Axial SS-FSE sequence image (TR 1300/TE 90-GE): overall high signal intensity of the cystic lesion and lower signal intensity of the solid nodule.

d : Microscopic appearance (HES $\times 4$): cross section through the cyst-like dilatation. Grossly visible papillary tumor.

végétations intracanales sont solidaires des parois canales ce qui permet de les distinguer des impactions de mucus mobiles (9).

L'écho-endoscopie (EE) biliopancréatique, la pancratoscopie et l'échographie intracanales (EIC)

L'EE permet de préciser le contenu des canaux et des lésions kystiques de petite taille : soit tumoral correspondant à des épaississements pariétaux irréguliers ou à des formations polypoïdes hyperéchogènes (33, 46, 47) soit mucoïde sous forme de filaments hyperéchogènes mobiles dans la lumière. La taille des dilatations kystiques lorsqu'elle est supérieure à 10 mm pour certains (45) ou

30 mm pour d'autres (24) serait fortement suggestive d'une forme maligne. L'EE affine le bilan d'extension locorégional des tumeurs dégénérées, notamment lorsqu'il existe des formations polypoïdes qui franchissent les limites de la paroi canalaire, pour envahir le parenchyme avoisinant (13, 48). Cependant, la cartographie complète des lésions peut être mise en défaut lorsque la tumeur est localisée dans la portion caudale du pancréas (13). Dans l'étude de Palazzo *et al.*, l'EE avait sous ou surestimé l'étendue de la maladie dans 40 % des cas (49). Taki *et al.*, dans une étude portant sur 66 patients, soulignent l'intérêt de la pancratoscopie et de l'EIC dans le bilan d'extension intracanales et l'envahissement tumoral pour les « main duct type » et la détection des no-

dules muraux dans les « branch duct type » (50). Le diagnostic histologique de TIPMP n'est encore aujourd'hui que très rarement posé en préopératoire par biopsie sous EE des nodules tumoraux ou des masses solides ou par biopsie transpapillaire wirsungienne endoscopique, qui n'est réalisable que pour les formes touchant le canal pancréatique (30).

L'IRM et la cholangio-pancratographie par résonance magnétique (CPRM)

L'IRM est un examen non invasif et facilement reproductible. Les séquences en écho de gradient rapides permettent l'exploration dynamique multiphasique et l'étude multiplanaire du parenchyme pancréatique. La CPRM par acquisitions en spin-écho ultra-rapides « single

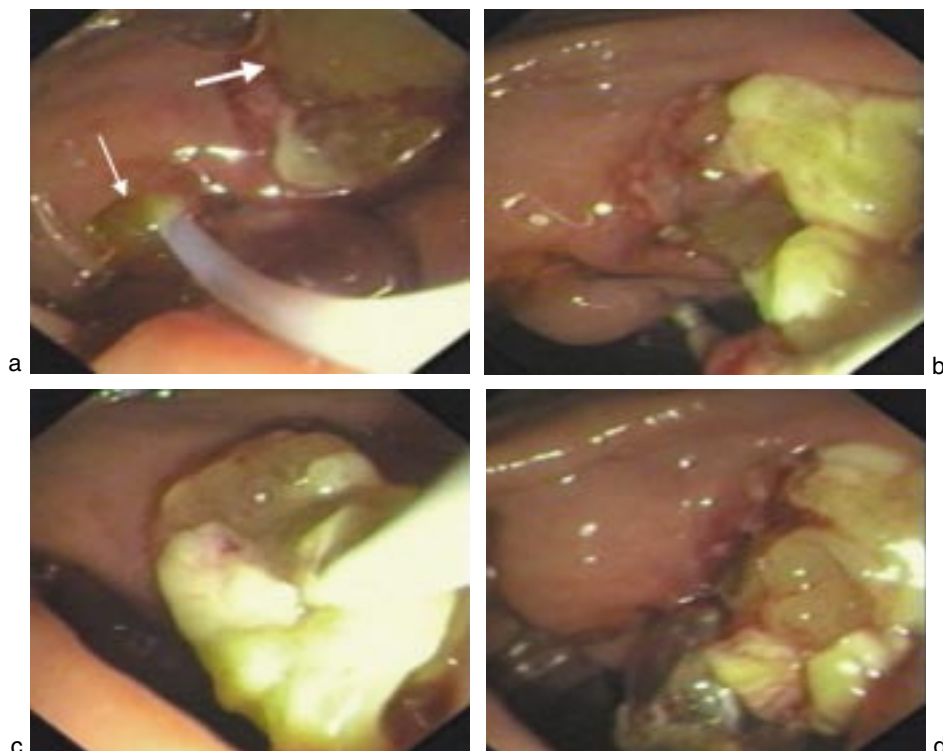


Fig. 9 : TIPMP du canal principal et fistule duodénale : duodénoscopie.

Un élargissement de la papille majeure (petite flèche) et la fistule duodénale (grande flèche) avec extrusion de mucine au travers des deux orifices.

Fig. 9: IPMP main duct and fistula: duodenoscopy.

Patulous orifice of the major papilla (small arrow) and duodenal fistula (large arrow) with mucin extruding from both openings.

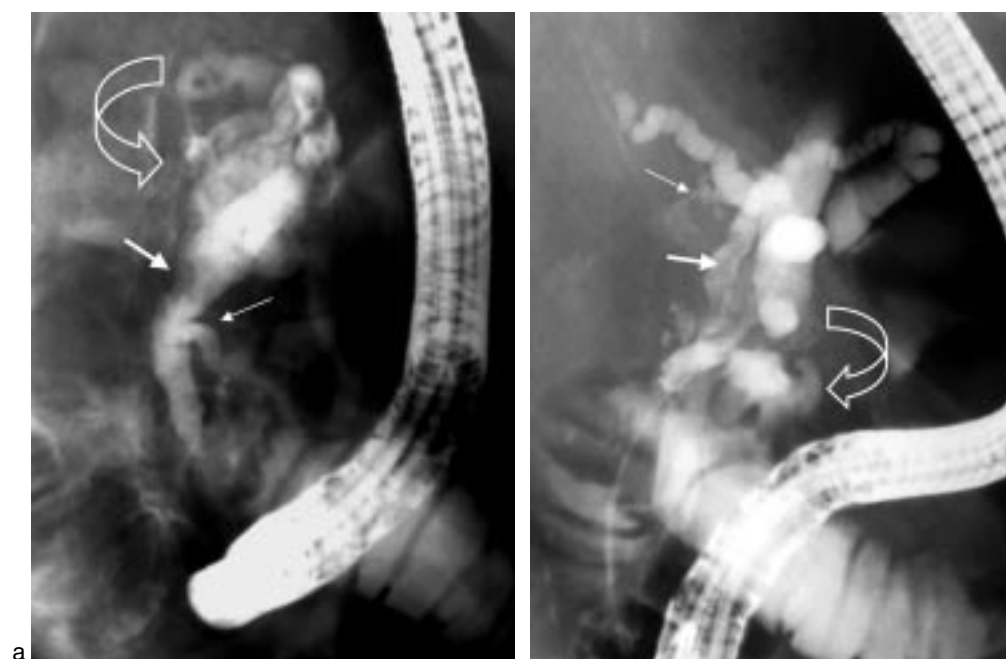


Fig. 10 : CPRE de 2 patients différents.

Volumineuse masse kystique multiloculaire (flèches courbe) de la tête (a) et du processus uncinatus (b). Dilatation kystique des canaux secondaires (petites flèches). Impactions mucoïdes intracanales (grandes flèches).

Fig. 10: ERCP images of 2 different patients.

A large multiseptated cystic mass (curved arrows) of the head (a) and uncinate process (b). Cystic dilatation of branch ducts (small arrows). Fillings defects attributed to mucin.

shot » fournit une étude canalaire pancréatique et biliaire de très haute qualité (séquences spin écho rapide TSE-RARE et TSE-HASTE). Pour affirmer le diagnostic, il est important de montrer la présence de substance mucoïde dans les formations pseudokystiques et dans le canal principal. Mais actuellement aucune séquence n'a vraiment fait la preuve de son efficacité dans ce domaine. Les séquences en écho-planar pondérées en diffusion pourraient aider dans la différenciation entre les tumeurs mucineuses et les autres lésions kysti-

ques du pancréas, mais leur réalisation en pratique courante semble encore difficile. La mucine intracanales apparaît en net hypersignal T2 et de signal variable en T1 en fonction de sa richesse protéique. Il est surtout important de confirmer, par cette méthode, la présence d'une structure tubulaire mettant en relation la lésion kystique et le canal principal (51). La détection de celle-ci reste difficile, liée au caractère relativement large et court des canaux de communication. Dans les « branch duct type » lorsqu'elle apparaît sous forme

d'une structure tubulaire d'environ 3 mm, elle semble plus spécifique de la pathologie (51). La CPRM est plus performante que la CPRE (44, 52) dans l'établissement de la cartographie complète préopératoire des anomalies canalaire, notamment dans les formes débutantes de type III et IV de la classification de Furukawa (fig. 11). De plus, elle présente une plus grande sensibilité dans la différenciation entre les nodules muraux et les impactions mucineuses intracanales, et par là même dans la différenciation entre tumeurs bénignes

Fig. 11 : TIPMP microkystique des canaux secondaires de la tête du pancréas.

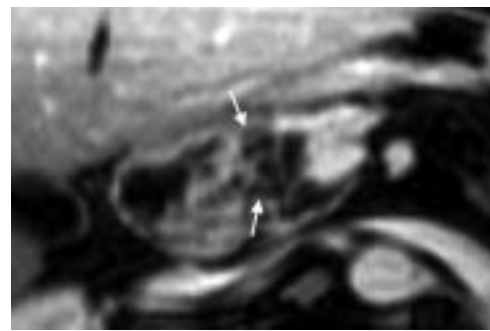
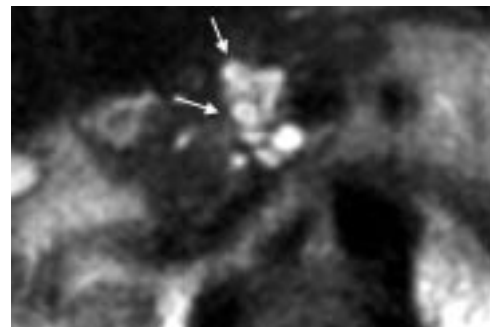
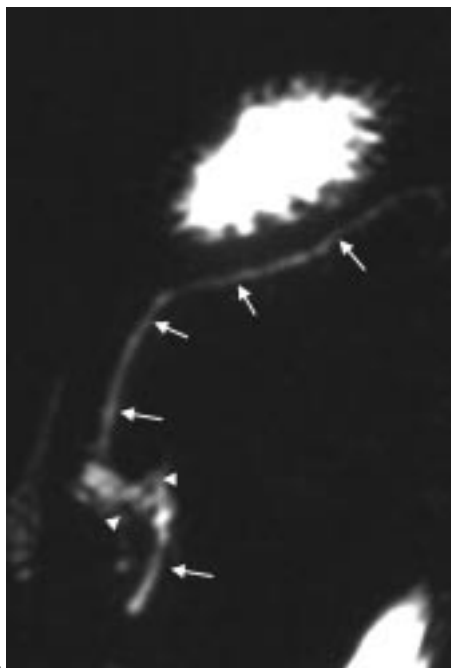
a : CPRM coronale oblique en séquence RARE (TR 2800/TE 1100-Siemens) : canal principal du corps et de la queue fin et régulier (flèches). Lésion multiloculaire en hypersignal, microkystique de la tête (têtes de flèche) sans communication évidente entre la lésion et le canal principal.

b et c : CPRM axiale en séquence HASTE (TR 1300/TE 90-Siemens) et écho de gradient T1 FAT SAT Gadolinium (TR 182,6/TE 4,0-Siemens) de la tête du pancréas : lésions kystiques en « grappe de raisin » bordées par des septa fins (flèches).

Fig. 11: Microcystic branch duct IPMT in the pancreatic head.

a : Oblique coronal RARE sequence image (TR 2800/TE 1100-Siemens): thin and regular main duct in the body and tail of the pancreas (arrows). A high signal intensity multiloculated, microcystic lesion of the head (arrowheads) without apparent communicating duct between the main duct and the cystic lesion.

b and c: Axial HASTE MRCP (TR 1300/TE 90-Siemens) and gadolinium-enhanced axial FAT SAT T1-weighted gradient-echo (TR 182.6/TE 4.0-Siemens) images of the pancreatic head: grapelike cystic lesions bounded by thin septa (arrows).



et malignes (44, 53, 54). En effet, les séquences HASTE offrent une analyse mixte du système pancréato-biliaire et du parenchyme adjacent, précisent l'architecture tumorale, en particulier les septa et les végétations intracanales. Dans les formes bénignes, les septa sont fins et réguliers, et dans les formes malignes, plus épais et irréguliers associés à des nodules muraux. Les nodules muraux sont parfaitement visualisés en hyposignal, bordés par le liquide intracanales en hypersignal (fig. 12). La supériorité de la résolution en contraste de l'IRM par rapport à la TDM permet, dans un même temps, une meilleure évaluation de l'extension péripancréatique et de l'envahissement vasculaire. De plus, l'innocuité de la CPRM présente un intérêt dans le suivi des patients non opérés pour évaluer les modifications de taille, l'extension des tumeurs et pour déterminer l'apparition de nouvelles lésions (53). La CPRM est donc plus précise pour évaluer le type, la taille et l'extension tumorale des TIPMP que la CPRE (44), mais le caractère communicant des lésions kystiques et du canal principal n'est pas toujours évident et les impactions mucoïdes sont invisibles. Malgré l'important arsenal dont nous disposons actuellement, le diagnostic semble reposer sur la combinaison de l'ensemble des examens d'imagerie. Barbe et al. (13) dans leur série de 30 patients, montrent que le diagnostic de TIPMP a été suspecté par la TDM,

l'EE et la CPRE dans respectivement 55, 78 et 92 % des cas. L'association des trois examens a permis d'évoquer le diagnostic dans 100 % des cas. L'extension pancréatique des lésions n'est correctement appréciée que dans 60 à 70 % des cas, par chacun de ces examens ou par leur association (48, 13). La distinction entre lésions maligne et bénigne par les moyens d'imagerie reste difficile (tableau I). La détection de lésions malignes invasives ne dépasse pas 80 % pour la TDM, la CPRE et l'EE (48). Les valeurs de la CPRM, de la pancréatoscopie et de l'EIC restent à préciser, bien que ces dernières ne fassent pas partie du bilan d'imagerie en routine. Les publications récentes semblent, cependant, montrer leur supériorité dans la cartographie, l'extension canalaire des lésions et le diagnostic de malignité.

AUTRES EXAMENS COMPLÉMENTAIRES

La biologie standard et le dosage sérique des marqueurs tumoraux (ACE et Ca 19-9) ne sont pas efficaces dans le diagnostic et dans le suivi des TIPMP (7). L'analyse cytologique du suc pancréatique semble avoir une sensibilité et spécificité meilleures que le dosage sé-

rique des marqueurs tumoraux (sensibilité de 57 et 69 % respectivement et spécificité de 100 % pour les 2). Les taux d'ACE, du Ca 19-9, du Ca 72-4 et des mucines M1 sont habituellement élevés dans le liquide des lésions kystiques du pancréas prélevé sous contrôle échographique ou TDM, tandis que les taux de l'amylase et la lipase sont variables (49). Pour Uehara *et al.*, l'étude cytologique du liquide pancréatique pour différencier la malignité ou la bénignité est supérieure à l'EE ou à la CPRE (30), résultats non confirmés par Yamaguchi et al. (45). Les techniques de biologie moléculaire avec dosage du Ki-ras permettraient de différencier les TIPMP des pancréatites chroniques, mais elles sont encore du domaine de la recherche.

DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL

Les TIPMP sont des tumeurs kystiques du pancréas et deux diagnostics différentiels doivent être évoqués : les pseudokystes de la pancréatite chronique et les cystadénomes mucineux.

La pancréatite chronique

L'histoire de la maladie est en général marquée par un passé d'éthylisme chronique, des épisodes de pancréatite avec une insuffisance exocrine tardive et un

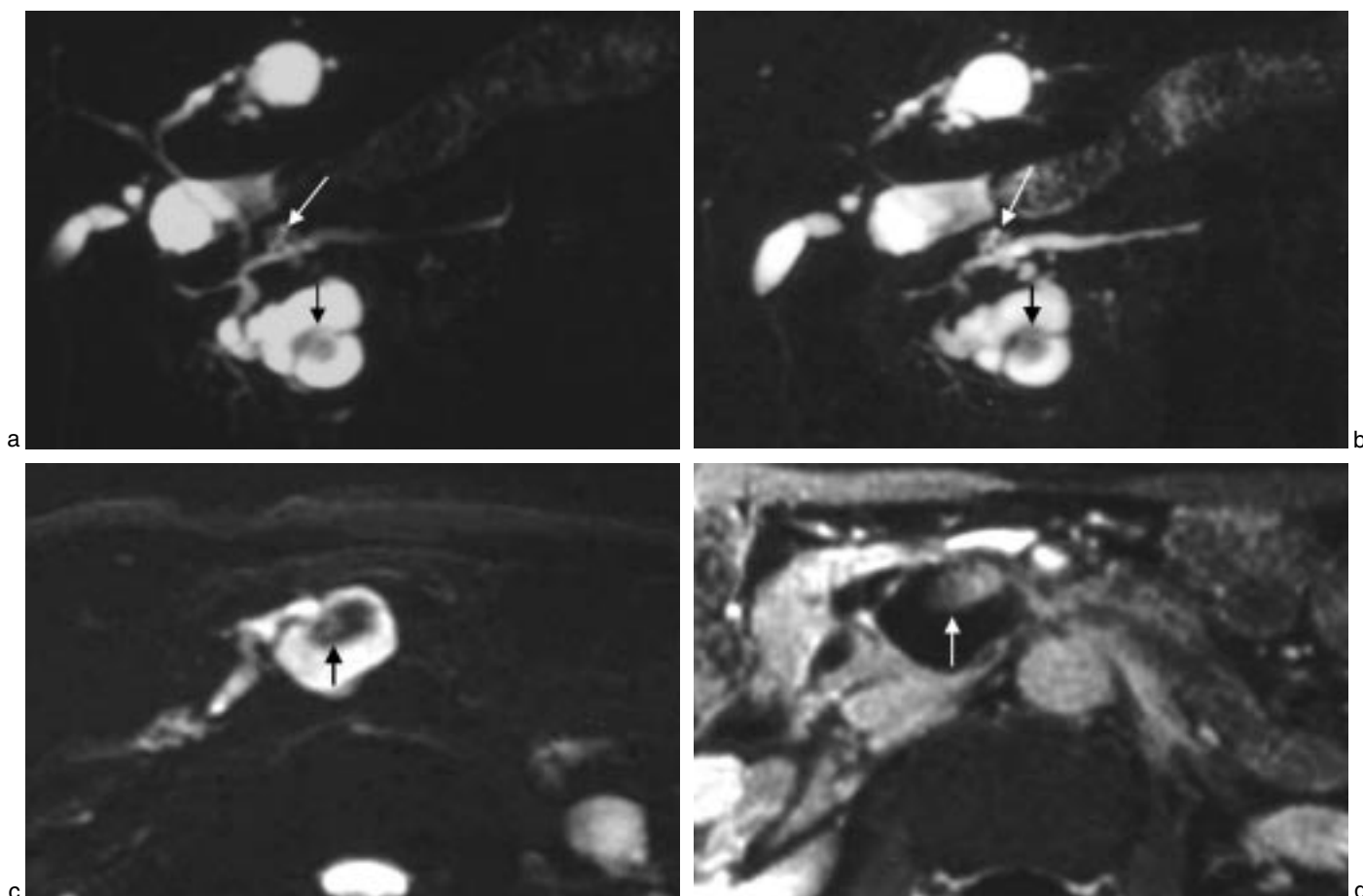


Fig. 12 : TIPMP macrokystique des canaux secondaires du processus uncinatus.

a-c : Coupes coronales obliques et axiale en séquence FSE (TR 57611/TE 958-GE) : lésion multiloculaire macrokystique avec des cloisons fines et une projection papillaire en hyposignal (flèches noires). Dilatation des canaux secondaires de l'isthme du pancréas (flèches blanches).

d : Coupe axiale en écho de gradient T1 FAT SAT avec Gadolinium (TR 100/TE 1,6-GE) : rehaussement du nodule intrakystique (flèche blanche).

Fig. 12: Macrocystic branch duct IPMP of the uncinate process.

a-c: Oblique coronal and axial FSE sequence images (TR 57611/TE 958- GE): multiloculated macrocystic lesion with thin septa and low-signal intensity papillary projection (black arrows). Branch ducts dilatations of the pancreatic neck (white arrows).

d: Gadolinium-enhanced axial T1-weighted gradient-echo image (TR 100/TE 1.6-GE): enhancement of the nodule within the cyst (white arrow).

Tableau I :

Critères radiologiques de malignité.

Table I:

Diagnosis of malignancy.

	Échographie	TDM	CPRE	EE	IRM-CPRM
Dilatation du canal principal (8-10 mm <)	++	+++	++++	+++	++++
Nodules muraux	+	+++	++	++++	++++
Septa épaissis et irréguliers	+	++	+++	++++	++++
Extension extra-canaulaire		+		++	+
Dilatation de la voie biliaire principale (aspécifique)	+++	+++	++	++	+++
Extension locorégionale	+	+++		++	++++

âge de début plus précoce. La présence de calcifications intracanales, de dilatations diffuses, moniliformes à bords irréguliers du canal de Wirsung de 3-15 mm (moyenne de 6,7 mm) (55, 56) et des canaux secondaires, est en fa-

veur d'une pancréatite chronique. Les pseudokystes sont fréquents, mais comme dans les TIPMP, communiquent dans 70 % des cas avec les canaux pancréatiques. Dans les formes débutantes de pancréatite chronique, le dia-

gnostic différentiel reste difficile avec les formes diffuses du canal principal ou « main duct type », notamment en cas de calculs radiotransparents.

Les cystadénomes et cystadénocarcinomes mucineux

L'absence de différence architecturale significative entre les TIPMP et les tumeurs mucineuses kystiques, est à l'origine d'une confusion entre ces deux entités (37, 56). Les cystadénomes mucineux (43) surviennent le plus souvent chez des femmes d'une cinquantaine d'années (sex-ratio F/H de 6), pour les cystadénocarcinomes, le sex-ratio est plus proche de 1 et l'âge moyen de révélation est compris entre 55 et 65 ans. Les cystadénomes siègent plus souvent dans le corps ou la queue du pancréas (75 %), contrairement aux cystadénocarcinomes qui se localisent

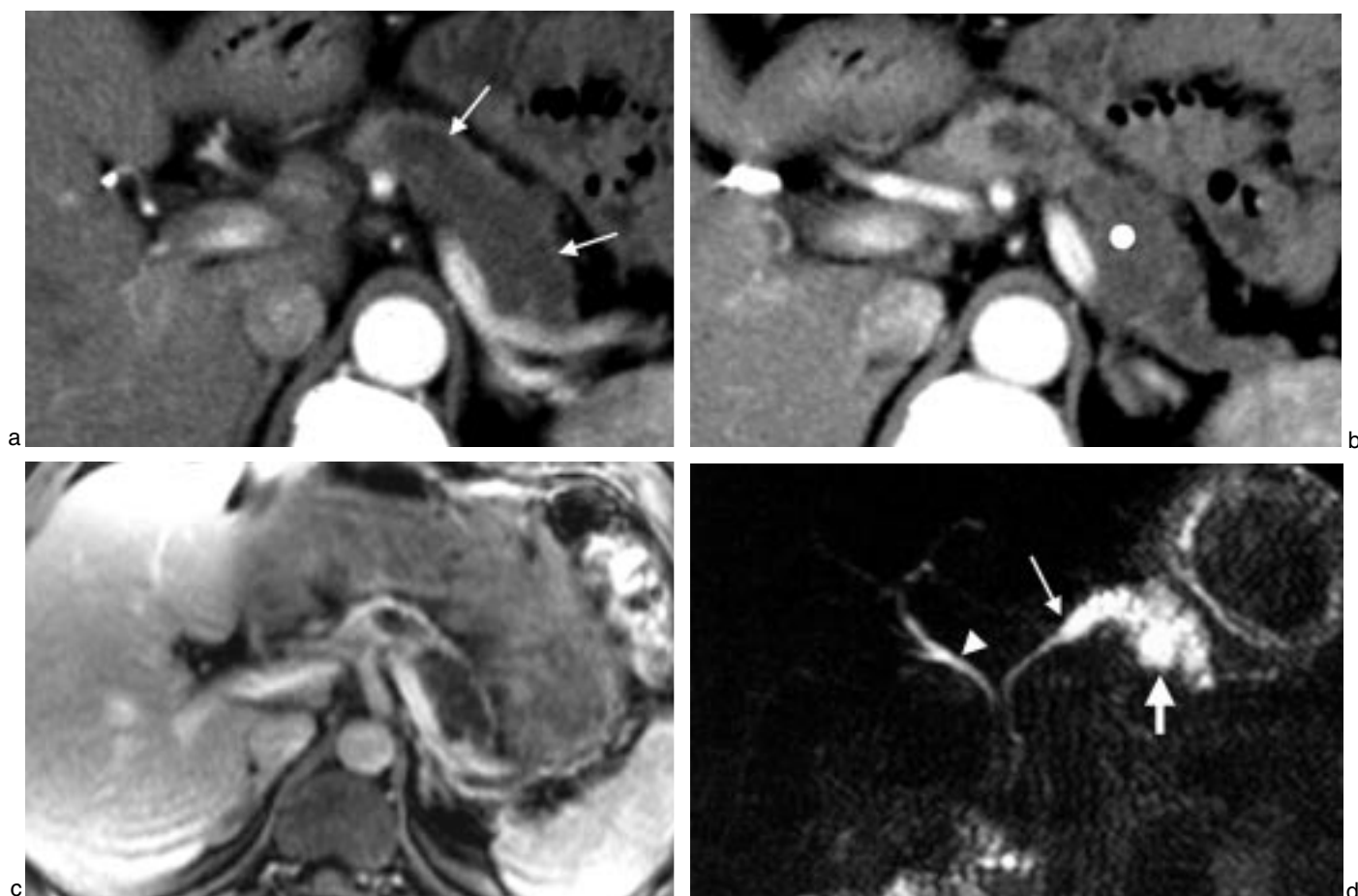


Fig. 13 : Diagnostic différentiel — Cystadénocarcinome mucineux.

a et b : Coupe scanographique avec injection du corps et de la queue du pancréas : dilatation du canal principal et masse kystique de la queue (flèches).

c : Coupe axiale en écho de gradient T1 FAT SAT avec Gadolinium : rehaussement de fines cloisons intrakystiques.

d : Coupe coronale oblique en séquence RARE : masse kystique multi-loculaire (grande flèche). Canal principal du corps du pancréas dilaté (flèche) en communication directe avec la lésion kystique. Voie biliaire principale (tête de flèche).

Fig. 13: Differential diagnosis—mucinous cystadenocarcinoma.

a and b: Postcontrast CT images through the body and tail of the pancreas: main duct dilatation and cystic mass of pancreatic tail (arrow).

c: Gadolinium-enhanced axial T1-weighted gradient-echo image: enhancement of intra-cystic thin septations.

d: Oblique coronal RARE sequence image: multi-locular cystic mass (large arrow). Dilated main duct of the body of the pancreas (arrow) and direct communication with the cystic mass. Common bile duct (arrowhead).

préférentiellement dans la tête (60 % des cas) (16). Ils sont découverts fortuitement, devant une masse abdominale, des douleurs abdominales, un ictère, une altération de l'état général, une sténose duodénale ou une pancréatite aiguë par obstruction canalaire. Les lésions, globalement rondes ou ovalaires, sont uniques, uni ou pauci-loculaires constituées d'un ou plusieurs kystes mesurant plus de 2 cm de diamètre. Le diamètre global peut être largement supérieur à 10 cm. L'absence de communication entre le kyste et les canaux pancréatiques est de règle, ce qui permet de les différencier des TIPMP segmentaires touchant le canal principal (fig. 3b). La papille de Vater est normale, sans extrusion de mucus et le canal principal est habituellement non dilaté. Les exceptionnels cas de tumeurs kystiques mucineuses, où le mucus se déverse dans le canal principal, sont

quasiment impossibles, en imagerie, à différencier des TIPMP segmentaires touchant le canal principal (fig. 13). Des végétations endokystiques peuvent facilement être mises en évidence lorsqu'elles sont volumineuses. Des calcifications périphériques arciformes, sont présentes dans 10-15 % des cas. Les cystadénomes sont totalement encapsulés par du tissu fibreux ayant une architecture identique à celui du stroma ovarien.

Les cystadénomes séreux

Les cystadénomes séreux sont toujours bénins, et découverts de manière fortuite en imagerie dans 50 % des cas. Ils touchent plus souvent la femme que l'homme (sex-ratio H/F de 1,5). L'âge moyen est supérieur à 60 ans. Ils peuvent être de petite taille, souvent situés au niveau céphalique (9, 17). Leur pré-

sentation radiologique peut mimer des TIPMP microkystiques des canaux secondaires. En TDM et IRM, ils apparaissent sous forme de structures microkystiques en « nid d'abeille » avec des calcifications centrales en « coucher de soleil », caractéristiques mais rares (30 % des cas) (16). Ils ne présentent aucune communication avec le canal principal. Les rares formes macrokystiques (kystes de plus de 2 cm de diamètre) se répartissent en « rayon de roue » à partir d'une zone centrale microkystique. Le contenu des macrokystes apparaît toujours totalement homogène et transsonore en écho-endoscopie. Pour cette forme, le diagnostic différentiel avec les TIPMP segmentaires du canal principal ou macrokystiques des canaux secondaires reste le plus souvent en suspens (49).

Les tumeurs neuroendocrines à forme kystique

Les tumeurs neuroendocrines à forme kystique du pancréas sont très rares. L'âge moyen est de 48 ans, sans prédisposition pour le sexe masculin ou féminin. Elles sont habituellement bénignes, mais plusieurs observations de tumeurs malignes avec métastases ont été rapportées. Elles peuvent entrer dans le cadre d'une néoplasie endocrinienne multiple de type 1 (NEM 1). Le diamètre tumoral varie entre 1,2 et 20 cm, avec un diamètre moyen de 8 cm. La lumière du kyste contient un liquide citrin séreux, hématique ou un magma nécrotiques. En périphérie, le kyste est limité par une coque fibreuse parfois doublée en dedans de bourgeons d'allure tumorale, bombant dans la lumière du kyste.

Adénocarcinomes du pancréas

La présentation des TIPMP est considérée comme radicalement différente des adénocarcinomes du pancréas. L'adénocarcinome est originaire de branches très périphériques de l'arborescence pancréatique contrairement aux TIPMP qui proviennent soit du canal principal ou des branches secondaires. Cependant, même histologiquement, il est parfois difficile de faire la différence entre les carcinomes intracanalaires papillaires mucineux invasifs et la composante invasive des adénocarcinomes canauxiaux du pancréas (23, 56, 57).

TRAITEMENT

Le traitement idéal des TIPMP consiste à réséquer toutes les lésions canauxiales du fait de leur caractère précancéreux et des bons résultats obtenus après chirurgie. En cas de tares viscérales ou bilan d'extension défavorable, un traitement endoscopique peut être envisagé.

Traitement chirurgical

Une résection pancréatique limitée est généralement proposée, adaptée au siège tumoral : une duodéno pancréatectomie céphalique, spléno pancréatectomie gauche ou isthmectomie. L'étendue de l'exérèse est donc le problème principal si on veut éviter la récurrence adénomateuse ou carcinomateuse à partir des voies canauxiales du moignon pancréatique. L'examen extemporané des adénopathies satellites et de la tranche de section pancréatique est indispensable et, si possible, la pancréatoscopie peropératoire. La constatation de lésions proliférantes intracanalaires

confirmée par examen extemporané, doit conduire à étendre la pancréatectomie et à pratiquer si nécessaire, une pancréatectomie totale dans des formes diffuses ou bifocales. Dans une étude récente portant sur 40 patients, Paye souligne l'intérêt de l'examen extemporané en montrant que le bilan topographique pré-opératoire (TDM, CPRE et EE) est pris en défaut dans 41 % des cas (58). Enfin, le risque carcinologique, difficilement évalué en préopératoire, doit être mis en balance avec l'âge, le terrain, le risque et les conséquences fonctionnelles de la chirurgie (insuffisances pancréatiques endocrine et exocrine). La morbidité de ces résections pancréatiques reste encore importante (59).

Traitement endoscopique

Comme ces tumeurs ont pour la plupart une évolution assez lente (14, 29), une approche symptomatique et conservatrice peut constituer une alternative chez des patients inopérables, trop âgés ou avec des lésions envahissant l'ensemble du pancréas. La sphinctérotomie endoscopique ou la mise en place de prothèses endocanalaires pancréatiques ou biliaires, peuvent supprimer les symptômes et prévenir les crises de pancréatite aiguë récidivante en levant l'obstruction canalaire constituée par les bouchons muqueux (4, 14, 37, 60). Dans les formes apparemment bénignes, une surveillance clinique, biologique et radiologique sera réalisée. Koito et al. (53) soulignent, dans ce cadre là, l'intérêt de la CPRM pour évaluer les modifications de taille, l'extension de la tumeur et pour déterminer l'apparition de nouvelles lésions.

ÉVOLUTION — PRONOSTIC

Évolution chez les malades opérés

Le pronostic des TIPMP est plus favorable que celui des adénocarcinomes pancréatiques (5, 8-11, 14, 17, 29, 45). L'analyse de Kimura *et al.* (7), sur 244 cas de la littérature, indique un taux de survie global après chirurgie à 5 ans de 82 % contre 17 % pour les adénocarcinomes pancréatiques. Les TIPMP sont caractérisées par un risque de transformation carcinomateuse élevé, de l'ordre de 40 %, mais avec une proportion de tumeurs résécables de 87 à 91 % (8). Dans les grandes séries chirurgicales, récemment publiées, il existait plus de 40 % de cancers invasifs, près de 10 à 20 % de dysplasies sévères (carcinome *in situ*), et près de 30 à

40 % d'hyperplasies ou de dysplasies minimales à modérées. Un carcinome invasif est trouvé dans 20 à 30 % des cas, en cas de taille supérieure à 6 cm. Cette évolution plus favorable (9, 14) doit être toutefois modulée comme l'ont confirmé Paye *et al.* (59) et Barbe *et al.* (13) dans le suivi des formes dégénérées invasives. En se basant sur la classification anatomique de Kuroda *et al.* (21), les formes touchant le canal principal et la forme mixte sont de pronostic plus péjoratif que la forme localisée aux canaux secondaires dont la nature histologique est moins évoluée (adénome et carcinome *in situ*) (7).

Évolution chez les malades non opérés

Kimura et al. (7), rapportent que sur les 25 cas n'ayant pas bénéficié d'un traitement chirurgical, 13 sont décédés des suites d'une forme invasive de TIPMP. Le risque de développer une maladie métastatique est noté dans plus de 50 % des TIPMP invasives (4, 5).

CONCLUSION

Les tumeurs intracanalaires papillaires mucineuses du pancréas se caractérisent par une prolifération épithéliale d'architecture papillaire du canal principal et/ou des canaux secondaires. Le mode de révélation habituelle est une pancréatite aiguë récidivante et une insuffisance pancréatique. Les progrès de l'imagerie permettent une meilleure détection, une appréciation plus précise de la topographie, de l'extension canalaire et de son caractère malin. La TDM, l'EE et la CPRE constituent les examens de référence. L'IRM et la CPRM n'ont jamais fait l'objet d'une évaluation spécifique avec l'ensemble de ces techniques, mais semblent prometteuses. La pancréatoscopie et l'EIC, malgré leur caractère invasif, ont un intérêt préopératoire dans l'appréciation de l'extension des lésions et de leur malignité. Le risque de transformation carcinomateuse (environ 40 % des cas) de ces tumeurs, longtemps considérées comme de bon pronostic, impose une exérèse chirurgicale dont l'étendue est guidée par l'examen histologique extemporané de la tranche de section.

Références

1. Ohhashi K, Murakami Y, Mruyama M, Takekoshi T, Ohta H, Ohhashi I. Four cases of mucinous secreting pancreatic cancer. *Prog Dig Endosc* 1982;20:358-61.

2. Longnecker DS. Intraductal papillary-mucinous tumors of the pancreas. *Arch Pathol Lab Med* 1995;119:197-8.
3. Kloppel G, Solcia E, Longnecker D, Capella C, Sobin L. Histological typing of tumor of the exocrine pancreas. World Health Organisation. International histological classification of tumors. 2nd ed. Springer, édit., Berlin, 1996.
4. Azar C, Van de Stadt J, Rickaert F et al. Intraductal papillary mucinous tumours of the pancreas. Clinical and therapeutic issues in 32 patients. *Gut* 1996;39:457-64.
5. Loftus EV, Jr., Olivares-Pakzad BA, Batts KP et al. Intraductal papillary-mucinous tumors of the pancreas: clinicopathologic features, outcome, and nomenclature. Members of the Pancreas Clinic, and Pancreatic Surgeons of Mayo Clinic. *Gastroenterology* 1996;110:1909-18.
6. Cuillerier E, Cellier C, Palazzo L et al. Tumeurs intracanales papillaires mucineuses du pancréas : existe-t-il des facteurs prédictifs de dégénérescence préopératoires cliniques et biologiques. Résultats de séries collectives France-Belgique. *Ann Chir* 1998;52:215-22.
7. Kimura W, Sasahira N, Yoshikawa T, Muto T, Makuuchi M. Duct-ectatic type of mucin producing tumor of the pancreas-new concept of pancreatic neoplasia. *Hepatogastroenterology* 1996;43:692-709.
8. Shyr YM, Su CH, Tsay SH, Lui WY. Mucin-producing neoplasms of the pancreas. Intraductal papillary and mucinous cystic neoplasms. *Ann Surg* 1996;223:141-6.
9. Itai Y, Ohhashi K, Nagai H et al. "Ductectatic" mucinous cystadenoma and cystadenocarcinoma of the pancreas. *Radiology* 1986;161:697-700.
10. Bastid C, Bernard JP, Sarles H, Payan MJ, Sahel J. Mucinous ductal ectasia of the pancreas: a premalignant disease and a cause of obstructive pancreatitis. *Pancreas* 1991;6:15-22.
11. Obara T, Maguchi H, Saitoh Y et al. Mucin-producing tumor of the pancreas: a unique clinical entity. *Am J Gastroenterol* 1991;86:1619-25.
12. Partensky C, Berger F, Ponchon T, Valette PJ. Pancréatectomie pour tumeur intracanales papillaires mucineuses du pancréas. *Gastroenterol Clin Biol* 1996;20:938-45.
13. Barbe L, Ponsot P, Vilgrain V et al. Tumeurs intracanales papillaires mucineuses pancréatiques. Aspects cliniques et morphologiques chez 30 patients. *Gastroenterol Clin Biol* 1997;21:278-86.
14. Rickaert F, Cremer M, Deviere J et al. Intraductal mucin-hypersecreting neoplasms of the pancreas. A clinicopathologic study of eight patients. *Gastroenterology* 1991;101:512-9.
15. Milchgrub S, Campuzano M, Casillas J, Albores-Saavedra J. Intraductal carcinoma of the pancreas. *Cancer* 1992;69:651-6.
16. Warshaw AL, Compton CC, Lewandowski K, Cardenas G, Mueller PR. Cystic tumors of the pancreas. New clinical, radiologic, and pathologic observations in 67 patients. *Ann Surg* 1990;212:432-43; discussion 444-5.
17. Itai Y, Kokubo T, Atomi Y, Kuroda A, Harauchi Y, Terano A. Mucin-hypersecreting carcinoma of the pancreas. *Radiology* 1987;165:51-5.
18. Marchal G, Vernet M, Roustan J, Henry G. Papillomatose biliaire cancérisée avec atteinte de l'ampoule de Vater et du canal de Wirsung. *J Chir* 1974;107:555-78.
19. Morohoshi T, Kanda M, Asanuma K, Kloppel G. Intraductal papillary neoplasms of the pancreas. *Cancer* 1989;64:1329-35.
20. Furukawa T, Takahashi T, Kobari M, Matsuno S. The mucus-hypersecreting tumor of the pancreas. Development and extension visualized by three-dimensional computerized mapping. *Cancer* 1992;70:1505-13.
21. Kuroda A. Historical views on "so-called" mucin producing tumor of the pancreas reappraisal of histological classification of the Japan Pancreas Society. *J Biliary Tract and Pancreas* 1997;18:615-8.
22. Kloppel G, Bommer G, Ruckert K, Seifert G. Intraductal proliferation in the pancreas and its relationship to human and experimental carcinogenesis. *Virchows Arch* 1980;387:221-33.
23. Kloppel G. Clinicopathologic view of intraductal papillary-mucinous tumor of the pancreas. *Hepatogastroenterology* 1998;45:1981-5.
24. Sugiyama M, Atomi Y. Intraductal papillary mucinous tumors of the pancreas: imaging studies and treatment strategies. *Ann Surg* 1998;228:685-91.
25. Yamada M, Kozuka S, Yamao K, Nakazawa S, Naitoh Y, Tsukamoto Y. Mucin-producing tumor of the pancreas. *Cancer* 1991;68:159-68.
26. Furukawa T, Naitoh Y, Tsukamoto Y et al. New technique using intraductal ultrasonography for the diagnosis of diseases of the pancreatobiliary system. *J Ultrasound Med* 1992;11:607-12.
27. Halphen M, Hoang C, Hautefeuille P et al. Tumeurs intracanales primitives multiples du canal de Wirsung : démonstration d'une filiation entre tumeurs bénignes et malignes. *Gastroenterol Clin Biol* 1988;12:163-8.
28. Ponsot P, Molas G, Vilgrain V, Gayet B, Fekete F, Paolaggi JA. Adénome, adénomatose et adénocarcinome pancréatique intracanales. *Gastroenterol Clin Biol* 1989;13:663-70.
29. Morohoshi T, Kanda M, Asanuma K, Kloppel G. Intraductal papillary neoplasms of the pancreas. A clinicopathologic study of six patients. *Cancer* 1989;64:1329-35.
30. Uehara H, Nakaizumi A, Iishi H, et al. Cytologic examination of pancreatic juice for differential diagnosis of benign and malignant mucin-producing tumors of the pancreas. *Cancer* 1994;74:826-33.
31. Itho S, Ishiguchi T, Ishigaki T, Sakuma S, Maruyama K, Senda K. Mucin-producing pancreatic tumor: CT findings and histopathologic correlation. *Radiology* 1992;183:81-86.
32. Yamaguchi K, Tanaka M. Mucin-hypersecreting tumor of the pancreas with mucin extrusion through an enlarged papilla. *Am J Gastroenterol* 1991;86:835-9.
33. Procacci C, Graziani R, Bicego E, et al. Intraductal mucin-producing tumors of the pancreas: imaging findings. *Radiology* 1996;198:249-57.
34. Place S, Louvel A, Farhi JP, Chapuis Y. Adénocarcinome papillaire du canal de Wirsung. *Gastroenterol Clin Biol* 1985;9:361-4.
35. Le Berre N, Heresbach D, Robert I et al. Les tumeurs mucosécrétantes intracanales du pancréas. Discussion nosologique à propos de deux cas de tumeurs villoses du canal de Wirsung et d'un cas d'ectasie canalaire mucineuse. *Ann Pathol* 1994;14:87-92.
36. Agostini S, Choux R, Payan MJ, Sastre B, Sahel J, Clément JP. Mucinous pancreatic duct ectasia in the body of the pancreas. *Radiology* 1989;170:815-6.
37. Tian FZ, Myles J, Howard JM. Mucinous pancreatic ductal ectasia of latent malignancy: an emerging clinicopathologic entity. *Surgery* 1992;111:109-13.
38. Procacci C, Megibow A, Carbone G et al. Intraductal papillary mucinous tumor of the pancreas: a pictorial essay. *RadioGraphics* 1999;19:1447-63.
39. Obara T, Maguchi H, Saitoh Y et al. Mucin-producing tumor of the pancreas: natural history and serial pancreatogram changes. *Am J Gastroenterol* 1993;88:564-9.
40. Kimura W, Makuuchi M, Kuroda A. Characteristics and treatment of mucin-producing tumor of the pancreas. *Hepatogastroenterology* 1998;45:2001-8.
41. Dabiez MA, Campana T, Friedman AC. ERCP in the diagnosis of ductectatic mucinous cystadenocarcinoma of the pancreas. *Gastrointest Endosc* 1990;36:410-11.
42. Maeshiro K, Nakayama Y, Yasunami Y, Furuta K, Ikeda S. Diagnosis of mucin-producing tumor of the pancreas by balloon-catheter endoscopic retrograde pancreatography-compression study. *Hepatogastroenterology* 1998;45:1986-95.
43. Lichtenstein DR, Carr-Locke DL. Mucin-secreting tumors of the pancreas. *Gastrointest Endosc Clin N Am* 1995;5:237-58.
44. Sugiyama M, Atomi Y, Hachiya J. Intraductal papillary tumors of the pancreas: evaluation with magnetic resonance cholangiopancreatography. *Am J Gastroenterol* 1998;93:156-9.
45. Yamaguchi K, Ogawa Y, Chijiwa K, Tanaka M. Mucin-hypersecreting tumors of the pancreas: assessing the grade of malignancy preoperatively. *Am J Surg* 1996;171:427-31.
46. Sugiyama M, Atomi Y, Kuroda A. Two types of mucin-producing cystic tumors of the pancreas: diagnosis and treatment. *Surgery* 1997;122:617-25.
47. Obara T, Saitoh Y, Maguchi H et al. Papillary adenoma of the pancreas with excessive mucin secretion. *Pancreas* 1992;7:114-7.
48. Cellier C, Cuillerier E, Palazzo L et al. Intraductal papillary and mucinous tumors of the pancreas: accuracy of preoperative computed tomography, endoscopic retrograde pancreatography and endoscopic ultrasonography, and long-term outcome in a large surgical series. *Gastrointest Endosc* 1998;47:42-9.
49. Palazzo L, Hammel L, Cellier C, Ruszniewski P. Les tumeurs kystiques du

- pancréas. *Acta Endoscopica* 1999;29: 418-22.
50. Taki T, Goto H, Naitoh Y, Hirooka Y, Furukawa T, Hayakawa T. Diagnosis of mucin-producing tumor of the pancreas with an intraductal ultrasonographic system. *J Ultrasound Med* 1997;16:1-6.
51. Onaya H, Itai Y, Niitsu M, Chiba T, Michishita N, Saida Y. Ductectatic mucinous cystic neoplasms of the pancreas: evaluation with MR cholangiopancreatography. *AJR* 1998;171:171-7.
52. Usuki N, Okabe Y, Miyamoto T. Intraductal mucin-producing tumor of the pancreas: diagnosis by MR cholangiopancreatography. *J Comput Assist Tomogr* 1998;22:875-9.
53. Koito K, Namieno T, Ichimura T et al. Mucin-producing pancreatic tumors: comparison of MR cholangiopancreatography with endoscopic retrograde cholangiopancreatography. *Radiology* 1998;208:231-7.
54. Fukukura Y, Fujiyoshi F, Sasaki M et al. HASTE MR cholangiopancreatography in the evaluation of intraductal papillary-mucinous tumors of the pancreas. *J Comput Assist Tomogr* 1999;23:301-5.
55. Karasawa E, Goldberg HI, Moss AA, Federle MP, London SS. CT pancreatogram in carcinoma of the pancreas and chronic pancreatitis. *Radiology* 1983; 148:489-93.
56. Ohta T, Nagakawa T, Akiyama T et al. The "duct-ectatic" variant of mucinous cystic neoplasm of the pancreas: clinical and radiologic studies of seven cases. *Am J Gastroenterol* 1992;87:300-4.
57. Longnecker DS. Observations on the etiology and pathogenesis of intraductal papillary- mucinous neoplasms of the pancreas. *Hepatogastroenterology* 1998;45:1973-80.
58. Paye F, Sauvanet A, Terris B, et al. Intraductal papillary mucinous tumors of the pancreas: pancreatic resections guided by preoperative morphological assessment intra operative frozen section examination. *Surgery* 2000;127:536-44.
59. Paye F, Sauvanet A, Ponsot P, Belghiti J. Tumeurs intra-canalaires papillaires mucineuses du pancréas : diagnostic, traitement et pronostic. *Ann Chir* 1999; 53:598-604.
60. Wade TP, Feldman MS, Andrus CH. Spectrum of mucus-secreting pancreatic neoplasia. *Am J Gastroenterol* 1997; 92:154-5.

RECONSTRUCTION 3D DES FOYERS DE MICROCALCIFICATIONS

D Wolf (1), R Gresson (1), J Stines (2), Ch Daul (1) et Ph Troufléau (2)

ABSTRACT

3D Reconstruction of Microcalcification Clusters

Purpose. A characterization of the geometrical or morphological aspect of microcalcifications is not sufficient to confirm a diagnosis of cancer. On the other hand, it seems that the shape of the cluster is a pertinent and helpful criterion for diagnosis. The aim of our study is to work out a method for 3D reconstructions of clusters of microcalcifications.

Materials and methods. After having tested different algorithms for extracting microcalcifications, we have developed a method of 3D reconstructions of the shape of the cluster from three radiographs. The technique, available using a standard mammography unit, consists of three principal steps:

- segmentation of three images acquired under different view-points,
- matching of microcalcifications,
- reconstruction of microcalcifications positions in 3D space.

Results. The technique has been tested with two simple tridimensional phantoms and has given results with sufficient precision for possible clinical use.

Conclusion. We plan now to apply the method *in vivo* with adaptation on a dedicated mammographic stereotactic unit with digital acquisition.

Key words: 3D Reconstruction. Microcalcification clusters. Mammography.

J Radiol 2001;82:647-51

RÉSUMÉ

Objectifs. Caractériser la géométrie et la morphologie de microcalcifications sur une mammographie n'est pas suffisant pour poser le diagnostic de cancer. En revanche, il semble que la forme du foyer dans l'espace soit un élément pertinent d'aide au diagnostic. Le but de ce travail est d'élaborer une méthode de reconstruction en 3D de foyers de microcalcifications.

Matériel et méthodes. Après avoir testé des algorithmes d'extraction des microcalcifications, nous avons mis au point une méthode de reconstruction 3D de la forme du foyer à partir de trois radiographies. La technique, exploitable sur un mammographe standard, comporte trois étapes principales :

- segmentation de trois images acquises sous trois incidences,
- mise en correspondance des microcalcifications,
- reconstruction de la position des microcalcifications dans l'espace.

Résultats. La technique a été testée sur deux fantômes simples tridimensionnels avec des résultats suffisamment précis pour laisser espérer une transposition à des situations cliniques.

Conclusion. Nous envisageons maintenant d'appliquer cette méthode *in vivo* en l'adaptant à une table de stéréotaxie mammaire avec capteurs numériques.

Mots-clés : Reconstruction 3D. Foyers de microcalcifications. Mammographie.

INTRODUCTION

La présence de microcalcifications sur une mammographie est l'un des signes qui peut faire évoquer la présence d'un cancer du sein, mais il s'agit d'un signe peu spécifique. De nombreuses études ont été menées sur les microcalcifications afin de tenter de distinguer celles qui sont mali-

gnes de celles qui sont bénignes. On a commencé d'abord par une analyse visuelle simple des clichés puis par une analyse informatisée après numérisation. La forme, le nombre, la taille et plus généralement la géométrie des microcalcifications ont été étudiés afin de trouver des paramètres discriminants vis à vis du cancer, mais la distinction entre les foyers bénins et les foyers malins reste aléatoire.

Fondées sur le traitement automatique ou semi-automatique des mammographies numérisées, la plupart des recherches ont porté sur l'exploitation d'une seule incidence mammographique et donc sur une seule projection géométrique des microcalcifications sur le film radiographique. Si l'analyse d'une

image unique permet la détection, la segmentation et la caractérisation des microcalcifications, elle ne permet pas d'obtenir les paramètres de forme du foyer et plus généralement des informations tridimensionnelles sur le foyer. Or, il est admis que la forme du foyer dans l'espace apporte des informations complémentaires permettant un meilleur diagnostic. Selon Lanyi (1), il existe une relation entre la forme tridimensionnelle du foyer et le type de lésion. Les cancers intraductaux tendent à adopter une forme pyramidale, tandis que les lésions bénignes auraient des calcifications de topographie plutôt sphérique ou ovoïde. Il pourrait donc y avoir un intérêt à obtenir une représentation dans l'espace de la forme du foyer.

(1) Centre de Recherche en Automatique de Nancy, CRAN — CNRS UPRES-A 7039, 2 av de la Forêt de Haye, 54516 Vandœuvre-lès-Nancy. E-mail : Didier.Wolf@ensem.u-nancy.fr (2) Centre Alexis Vautrin, 6, Avenue de Bourgogne, 54511 Vandœuvre-lès-Nancy Cedex.

Correspondance : J Stines
E-mail : j.stines@nancy.fnclcc.fr

Le but de ce travail a été d'étudier la faisabilité d'une reconstruction dans l'espace des foyers de microcalcifications en partant de vues stéréotaxiques, pour appliquer ensuite la méthode *in vivo* pour visualiser en 3D des foyers de microcalcifications mammaires.

MATÉRIEL ET MÉTHODE

Notre méthode se propose d'aboutir à une reconstruction 3D des foyers de microcalcifications. L'objectif final est d'obtenir une méthode complètement automatique et applicable *in vivo*.

Il s'agit d'une étude sur fantômes pour laquelle nous avons, dans un premier temps, fait une étude comparative de différentes méthodes d'extraction de microcalcifications (filtrage de Chan, morphologie mathématique : technique du Chapeau Haut de Forme, segmentation par les fractales : méthode classique et par des ondelettes, multi-résolution : approche pyramidale, filtrage par Hystérésis, seuillage par entropie).

Pour toutes ces méthodes testées, a été appliqué un post-filtrage qui a consisté à supprimer les éléments qui ne vérifient pas les trois règles suivantes :

- la surface d'un élément doit être supérieure à celle d'une microcalcification de 100 microns de diamètre, soit 9 pixels,
- la surface d'un élément doit être inférieure à celle d'une microcalcification de 1 mm de diamètre, soit 900 pixels,
- le nombre d'éléments par cm^2 doit être supérieur à 3 pour que l'ensemble soit considéré comme étant un foyer et ses éléments conservés.

Nous ne détaillons pas ici le protocole d'évaluation des méthodes de détection et de segmentation qui ont été développées dans la thèse de Doctorat de Régis Gresson (2). C'est l'association des méthodes de Chan et de la morphologie mathématique en niveaux de gris que nous avons utilisée pour la suite de l'étude.

L'étape suivante a consisté à effectuer des reconstructions 3D d'objets fixes (fantômes), grâce à un système de repères tridimensionnels mis en place sur un sénographe DMR de la compagnie General Electric, en deux étapes : calibration du système de vision et détermination de la position de la source de rayons X puis reconstruction 3D par mise en correspondance des microcalcifications simulées (2).

RÉSULTATS

Segmentation des microcalcifications

La qualité de la reconstruction 3D du foyer dépend en premier lieu de la qualité de la détection et de la segmentation des microcalcifications. De nombreux travaux ont été publiés sur le sujet ces quinze dernières années. Afin de déterminer la méthode de segmentation la plus efficace, les principales méthodes recensées dans la littérature ont été testées. Les critères d'évaluation des méthodes ont été choisis en fonction de l'objectif de reconstruction 3D des foyers. Les critères retenus sont les suivants :

- aptitude à respecter la forme du foyer après segmentation,
 - aptitude à respecter la taille du foyer après segmentation,
 - minimisation des faux positifs et faux négatifs,
 - minimisation de la délocalisation des microcalcifications après segmentation.
- Ces critères difficilement mesurables ont été appréciés par des médecins radiologues spécialisés dans la lecture des mammographies. Cent quarante-sept mammographies contenant des microcalcifications et 126 mammographies n'en contenant pas ont été segmentées puis soumises à examen par les radiologues.

Les résultats ont fait apparaître deux méthodes parmi les six testées. La morphologie mathématique et en particulier la transformée chapeau haut de forme est la plus performante en terme de détection, tandis que le filtrage de Chan est le meilleur en terme de fausse reconnaissance. Ces conclusions nous ont amenés à bâtir un algorithme de segmentation résultant de la fusion de ces deux algorithmes. Ainsi, on cumule les avantages des deux techniques, tout en atténuant fortement leurs défauts. Le critère de fusion est fondé sur la mesure du bruit présent dans les images (en fonction de l'intensité du bruit, on utilise l'une ou l'autre des deux méthodes).

Cette nouvelle méthode de segmentation entièrement automatique a permis d'atteindre les performances suivantes :

- 92 % de détection et de segmentation des microcalcifications jugées bonnes par les spécialistes,
- 8 % de non détection,
- 15 % de faux positifs.

Ces résultats, sans être parfaits, sont suffisants pour la reconstruction 3D. Le taux de faux positifs et faux négatifs engendreront cependant des difficultés lors de la reconstruction.

Reconstruction 3D

La prise d'image

Pour reconstruire le foyer de microcalcifications dans l'espace, il faut disposer d'au moins deux images prises sous deux incidences différentes. À partir de ces deux images il est possible, en utilisant les principes de la stéréovision, d'estimer les caractéristiques tridimensionnelles des microcalcifications. Cependant, avec deux images seulement, il peut se produire des ambiguïtés, notamment avec des objets d'allure sphérique comme les microcalcifications. Il est alors nécessaire d'exploiter une collection d'images à différentes incidences. Certains chercheurs utilisent un nombre important de radiographies : 7 images pour Maidment. Ce nombre important facilite la procédure de reconstruction au détriment de l'irradiation subie par les patientes. Dans la méthode proposée, le nombre de radiographies est limité à 3, prises à -15° , 0° et $+15^\circ$. Les radiographies sont réalisées par un mammographe standard, auquel est adjoint un dispositif de repérage permettant d'estimer avec précision les paramètres géométriques utiles à la reconstruction 3D (position de la source X, facteurs d'échelle). La *figure 1* montre le repère tridimensionnel. Il est constitué de plaques de PMMA (Poly-Méthyl MéthAcrylate®) collées sur lesquelles ont été gravées de minces fentes remplies de pâte de plomb. La *figure 2* représente le dispositif complet lors des prises de vues. Bien entendu, entre chaque radiographie le système ne doit pas bouger. C'est la source X qui tourne.

La méthode de reconstruction 3D est faite en cinq étapes principales :

- prise de 3 images sous des incidences de -15° , 0° , $+15^\circ$,
- détection, segmentation et caractérisation des microcalcifications dans chaque image par la méthode décrite ci-dessus,
- recherche de la position virtuelle de la source X dans l'espace,
- mise en correspondance des microcalcifications,
- reconstruction du foyer en 3D.

Recherche de la position virtuelle de la source X dans l'espace

L'utilisation d'un mammographe standard entraîne la mise en place d'un système de calibration pour l'obtention de données 3D quantitatives. C'est à partir du dispositif gravé (*fig. 1*) que l'on calcule les coordonnées 3D de la source X pour chaque incidence. La projection des gravures « verticales » forme un faisceau de droites sur le film. L'intersection de ces droites donne la projec-

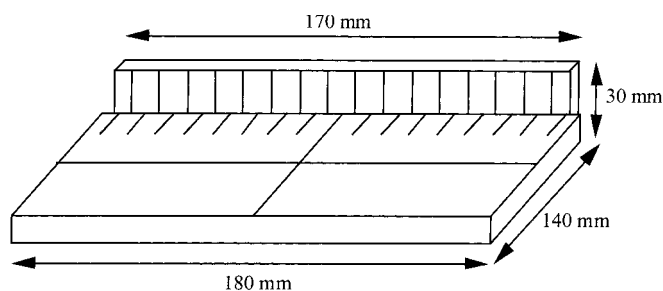


Fig. 1 : Repère tridimensionnel utilisé.

Les « lignes » sont utilisées pour calculer la position de la source X dans l'espace.

Fig. 1: Tridimensional reference lines used for the calculation of the position of the X ray source.

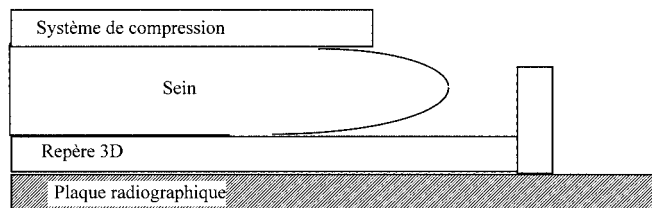


Fig. 2 : Le dispositif de prise de vue.

La plaque radiographique est parallèle à un des plans du repère 3D.

Fig. 2: The film is parallel to one of the 3D reference planes.

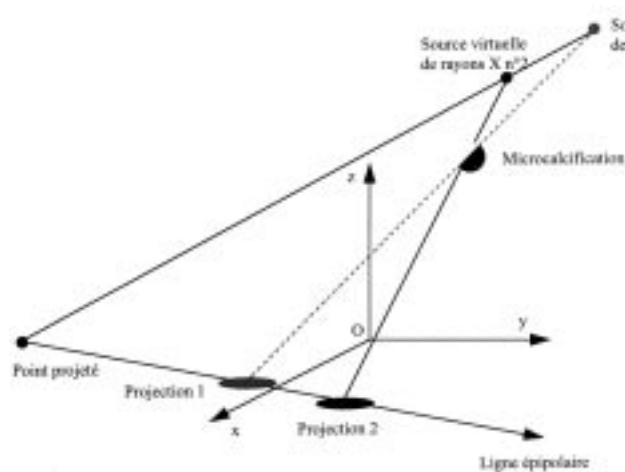


Fig. 3 : Principe de la mise en correspondance.

La ligne épipolaire réduit la quantité de données à traiter lors de la mise en correspondance.

Fig. 3: Principle of 3D reconstructions by a projection method.

The use of epipolar lines reduces the number of data to be treated for the reconstruction.

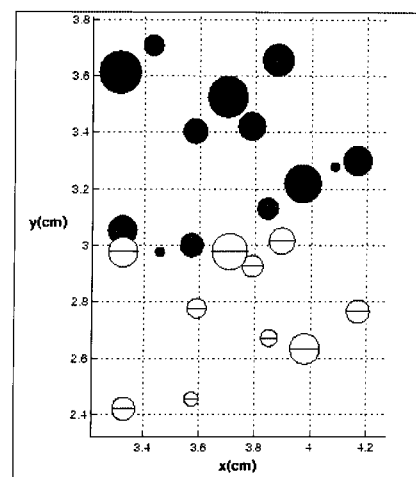


Fig. 4 : Projection d'un foyer réel sous deux incidences.

En noir, la première incidence, en blanc la seconde.

Fig. 4: Projection of the real cluster in two different incidences.

In black, the first one and in white, the second one.

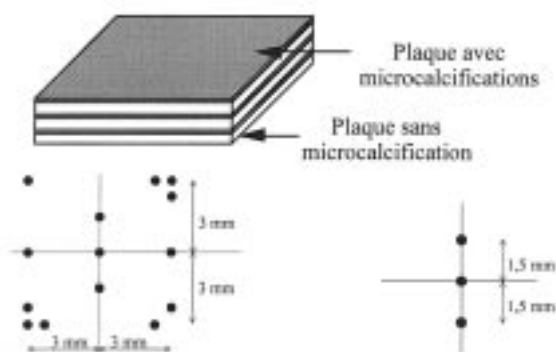


Fig. 5 : Le fantôme en PMMA.

Les points noirs représentent les microcalcifications.

Fig. 5: The PMMA phantom.

The black dots simulate microcalcifications.

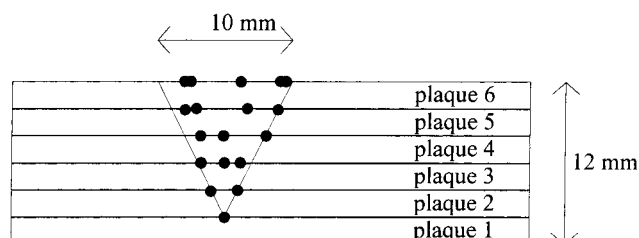


Fig. 6 : Fantôme en cire d'allure pyramidale.

Fig. 6: Pyramidal wax phantom.

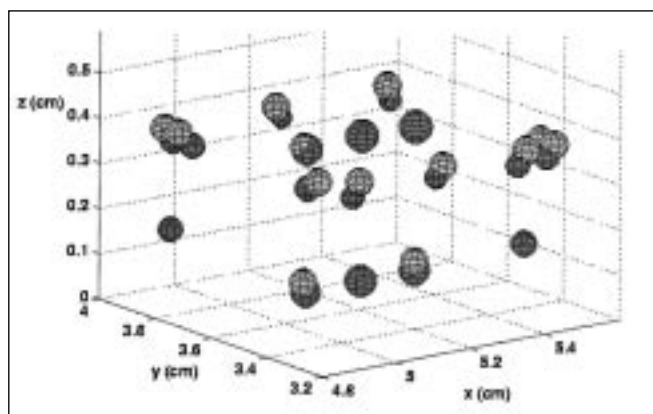


Fig. 7 : Reconstruction du fantôme en PMMA.

En gris clair, les positions réelles. En gris foncé, les positions calculées. La topologie du foyer reconstruit correspond à celle du foyer réel.

Fig. 7 : Reconstruction of the PMMA phantom.

In pale grey, the real positions and in dark grey, the calculated positions. The topology of the reconstructed cluster is similar to the one of the real cluster.

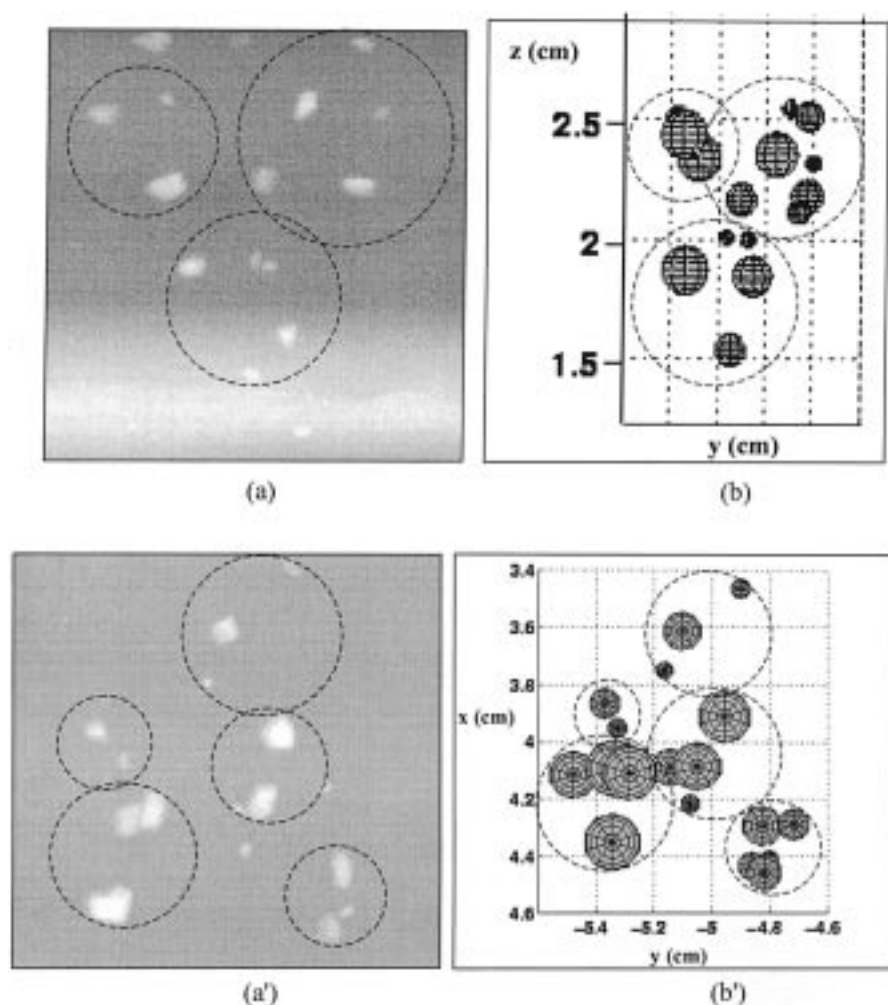


Fig. 8 : Comparaison entre les projections du foyer reconstruit (b, b') et les radiographies prises sous les mêmes angles de projection (a, a').

Images a et b : projection à 0°, images a' et b' : projection à 90°.

Fig. 8 : Comparison between projections of the reconstructed cluster (b, b') and the X-rays taken with the same angles of projection (a, a').

Images a and b : projection at 0°, images a' and b' : projection at 90°.

tion de la position de la source X sur le plan du film. Le rapport entre la longueur réelle des gravures « horizontales » et la longueur mesurée sur le film numérisé fournit le facteur d'échelle. L'association de ces deux grandeurs permet de déterminer les coefficients de passage entre le film et le repère lié à la machine.

Mise en correspondance des microcalcifications

La détermination de la position des microcalcifications dans l'espace nécessite de labelliser chaque microcalcification dans chaque image. Cette opération s'appelle la mise en correspondance. Le principe est fondé sur les deux remarques suivantes :

- les microcalcifications se déplacent d'une incidence à l'autre en translation selon une droite qui s'appelle la ligne épipolaire (fig. 3). La recherche de mise en correspondance se ramène donc à une recherche sur cette droite ;
- la relation d'ordre sur les tailles des microcalcifications se conserve d'une incidence à l'autre (fig. 4).

Le processus de mise en correspondance consiste donc d'un point de vue théorique à rechercher d'une image à l'autre chaque microcalcification en levant les ambiguïtés éventuelles par la taille. En réalité, ces deux critères ne sont pas toujours suffisants et il peut subsister des ambiguïtés qui sont levées par un processus de plausibilité entre les trois images (− 15°, 0°, + 15°).

Reconstruction du foyer en 3D

Ayant déterminé la matrice de passage entre le repère réel et les repères projetés et connaissant la position de chaque microcalcification dans chaque image, il est alors possible de représenter le foyer dans l'espace. Cette opération se réalise formellement par un processus mathématique.

Afin de tester l'efficacité de la méthode et d'obtenir des résultats quantitatifs, deux fantômes ont été construits. Le premier, rigoureusement connu d'un point de vue géométrique, permet de vérifier la précision de la méthode. Il est constitué de plaques de PMMA dans lesquelles ont été insérées à des positions parfaitement définies des billes de verre afin de simuler les microcalcifications. La figure 5 montre la géométrie de ce premier fantôme.

Le second fantôme est plus proche de la réalité clinique. Il est constitué de nombreuses billes de verres qui engendrent volontairement de nombreuses ambiguïtés lors de la mise en correspondance. Ce fantôme représenté en figure 6 permet de juger de la qualité de la reconstruction 3D du foyer.

La *figure 7* montre les résultats obtenus sur le fantôme en PMMA. On peut juger visuellement de la qualité de la reconstruction. Toutes les microcalcifications ont été correctement mises en correspondance, à l'exception de deux à gauche et à droite du graphique. Cette erreur est due principalement au faible nombre de prises de vues : 3. Cependant, elle n'altère pas la forme générale du foyer. Du point de vue quantitatif les résultats sont les suivants :

- précision absolue de positionnement du foyer selon l'axe z : 20 %,
- précision relative (inter-microcalcification) selon l'axe x : 10 %,
- précision relative selon l'axe y : 1 %,
- précision relative selon l'axe z : 0,5 %.

Dans la *figure 8*, c'est le fantôme en cire (*fig. 6*) qui a été analysé. Afin, de juger de la qualité de la reconstruction sur ce foyer compliqué, la procédure suivante a été suivie :

- a) reconstruction du foyer par la méthode exposée à partir de 3 images (-15° , 0° , $+15^\circ$),
- b) projection numérique du foyer reconstruit dans la direction 0° et 90° ,
- c) comparaison entre les projections du foyer reconstruit et les radiographies correspondantes prise à 0° et 90° .

DISCUSSION

Plusieurs équipes dans le monde ont essayé d'obtenir des informations spatiales sur les microcalcifications. Bates (3) a étudié des biopsies qu'il refroidit avant de les inclure dans un tétraèdre constitué de fils métalliques. À partir de quatre radiographies prises selon les quatre plans du tétraèdre et d'un repérage manuel des microcalcifications, un algorithme de reconstruction tridimensionnelle fournit la forme du foyer et la position des microcalcifications dans l'espace. Cette procédure semi-automatique dure 20 minutes et ne peut donc pas être utilisée en diagnostic (biopsie). Maidment (4) utilise un mammographe

numérique équipé d'un système de stéréotaxie. Ce système permet de prendre plusieurs images *in vivo* sous différentes incidences en connaissant parfaitement (par construction) la position de la source X dans l'espace. La segmentation et la reconstruction des microcalcifications est semi-automatique. Un opérateur réalise la mise en correspondance de chaque microcalcification dans chaque image et la segmentation utilise la technique de croissance de régions. Cette méthode permet de visualiser et d'analyser la forme de chaque microcalcification en exploitant un nombre minimal de 7 radiographies prises tous les 15° entre -45° et $+45^\circ$. Des tests réalisés par des radiologues ont montré l'efficacité de la méthode : sur 26 biopsies, 40 à 50 % des biopsies auraient pu être évitées en analysant la forme et l'orientation du foyer, contre 10 à 30 % avec l'analyse bidimensionnelle sur l'image numérisée.

Notre méthode a, par rapport aux précédentes, l'avantage d'être entièrement automatique et indépendante des opérateurs. Elle ne nécessite que trois clichés et a montré son efficacité sur deux fantômes relativement simples comportant douze microcalcifications simulées de 300 μm de diamètre.

Les résultats obtenus sur fantômes sont encourageants mais nous ne les avons testés que sur des fantômes relativement simples. Les *figures 7* et *8* permettent d'apprécier la bonne correspondance entre la topologie du foyer reconstruit et celle du foyer contenu dans notre fantôme avec un degré de précision compatible avec une utilisation clinique. Tous les algorithmes sont entièrement automatiques. Il est difficile cependant dans l'état actuel des choses de se rendre compte si la méthode est utilisable pour la reconstruction de foyers de microcalcifications *in vivo*.

La méthodologie décrite utilise un mammographe standard sur lequel a été adapté un repère permettant la calibration de la reconstruction 3D. Il existe actuellement des mammographes numériques qui évitent la numérisation du film et qui devraient très largement sim-

plifier la calibration 3D. Nous travaillons sur le portage et l'adaptation de nos logiciels sur une table stéréotaxique dédiée (LORAD), cette nouvelle version permettra de visualiser simplement la géométrie du foyer sans manipulation complémentaire.

CONCLUSION

La reconstruction d'un foyer de microcalcifications nécessite deux grandes étapes. La première est la phase de segmentation, c'est la plus importante. Une erreur de segmentation est difficile à corriger dans la suite. La seconde est la reconstruction proprement dite, à savoir, la calibration du mammographe et la mise au point du processus de mise en correspondance afin de lever le maximum d'ambiguïtés.

C'est un avantage par rapport aux autres méthodes relevées dans la littérature pour deux raisons :

- la première est évidemment un gain de temps pour les opérateurs,
- la seconde est que les résultats sont exempts de tout caractère subjectif lié aux opérateurs.

Références

1. Lanyi M. Diagnosis and differential diagnosis of breast calcifications Springer-Verlag, édit., Berlin, 1986.
2. Gresson R. Segmentation et reconstruction tridimensionnelle du foyer de microcalcifications mammaires. Thèse de Docteur de l'Institut National Polytechnique de Lorraine. Spécialité : Automatique et Traitement Numérique du Signal. Nancy, 4 novembre 1998.
3. Bates SP, Astley SM, Davies JD, Kulka J. Three-dimensional reconstruction of microcalcifications clusters within excised breast lesion. Digital mammography, Elsevier Science, édit., Amsterdam 1994;59-68.
4. Maidment ADA, Albert M, Conant EF, Feig SA. 3-D mammary calcification reconstruction from a limited number of views. SPIE Physics of Medical Imaging 1996;708:170-5.

IMPACT DU TRAITEMENT HORMONAL SUBSTITUTIF DE LA MÉNOPAUSE SUR LA LECTURE DES MAMMOGRAPHIES DE DÉPISTAGE

NE Meyer (1), P Schaffer (1, 2), G Hédelin (1), C Guldenfels (2) et B Gairard (2)

ABSTRACT

Impact of hormone replacement therapy on screening mammography reading

Purpose. To assess difficulties in reading screening mammographies related to hormone replacement therapy (HRT) in the setting of a breast cancer screening program. Disagreement between two readers is used as the assessment criterion.

Population and methods: The study population consisted of all women participating in the ADEMAs breast cancer screening program in Bas-Rhin (France). Agreement between the two radiologists was considered when the same global conclusion (call-back or not of the women for further examination) or the same conclusion for each of the nine possible lesions was observed.

Results. HRT is associated with a higher risk of disagreement between the two radiologists on global conclusion and on opacities. Conversely, disagreement risk is lowered for microcalcifications (whether benign or malignant) for HRT users.

Conclusion. HRT is associated with a higher risk of disagreement on global conclusion. This has an impact on whether the women should be called-back or not according to reading of breast cancer screening program mammographies.

Key words: HRT. Screening. Breast Cancer. Mammography.

J Radiol 2001;82:653-9

RÉSUMÉ

Objectifs. Évaluer les difficultés de lecture des clichés de mammographies induites par la présence d'un THS, dans le cadre d'un programme de dépistage du cancer du sein. Le critère d'évaluation de la difficulté de la lecture des clichés est la discordance entre les conclusions des deux premiers lecteurs.

Population et méthodes. La population d'étude est constituée par l'ensemble des femmes ayant participé à la campagne de l'ADEMAS de dépistage du cancer du sein dans le Bas-Rhin. Il y a concordance lorsque les deux radiologues donnent la même conclusion globale (rappel ou non de la femme pour examens complémentaires) ou la même conclusion pour chacune des neuf images possibles.

Résultats. Le THS est associé à une augmentation du risque de discordance entre les 2 lecteurs sur la conclusion globale et sur les opacités. Le risque de discordance sur les microcalcifications bénignes et malignes est diminué en présence d'un THS.

Conclusion. Le THS est associé à plus grand risque de discordance dans la décision de rappel de la femme lors de la lecture des clichés d'une campagne de dépistage du cancer du sein.

Mots-clés : THS. Dépistage. Cancer du sein. Mammographie.

INTRODUCTION

Les effets bénéfiques du traitement hormonal substitutif (THS) de la ménopause sur l'ostéoporose, les maladies cardio-vasculaires et les symptômes de la ménopause sont maintenant bien connus. Ces effets bénéfiques semblent cependant être contrebalancés par un probable accroissement du risque de cancer du sein chez les femmes suivant un THS (1). Ces cancers seraient par ailleurs de meilleur pronostic que les cancers se développant chez des fem-

mes ne prenant pas de substitution hormonale (2-4). Ces effets adverses ont contribué à remettre en question l'intérêt global du THS (5, 6).

Parallèlement à ces effets cliniques, le THS se caractérise par des modifications radiologiques de la glande mammaire. Parmi ces modifications, on observe notamment des variations de la densité radiologique des seins. Cette densité est couramment évaluée par la classification de Wolfe (7, 8). Elle peut également être exprimée par la proportion de tissu radiologiquement dense estimée en pourcentage de la surface totale occupée par la glande mammaire sur la mammographie (9). La densité radiologique mammaire diminue principalement avec l'âge, la proportion de seins radiologiquement denses passant de 43 à 17 % entre 50 et 67 ans (10-13). Cette diminution s'accroît avec la survenue

de la ménopause, par l'intermédiaire de la chute des taux endogènes d'hormones. Le tissu glandulaire est alors progressivement remplacé par du tissu graisseux dont la densité radiologique est plus faible. Le THS modifie cette involution naturelle de la glande mammaire en la ralentissant, voire en la stoppant. Cette tendance peut même s'inverser, car chez environ 10 à 25 % des femmes, on observe une augmentation de la densité radiologique des seins lors de la prise d'un THS (12-20).

Abréviations

THS : Traitement hormonal substitutif.

OR : Odds-ratio.

IC : Intervalle de confiance.

ADEMAs : Association pour le dépistage des maladies du sein.

(1) Laboratoire d'Épidémiologie et de Santé Publique, Faculté de Médecine, 4, rue Kirschleger, 67091 Strasbourg Cedex. (2) ADEMAs, 10, rue de Leicester, 67000 Strasbourg.

Ainsi, le risque de passer de la catégorie des seins radiologiquement clairs à la catégorie des seins radiologiquement denses est double chez les femmes suivant un THS (14). Cette augmentation de la densité existe qu'elle soit mesurée par la classification de Wolfe ou par la proportion de surface occupée par du tissu dense sur les clichés (15). Il est par ailleurs connu que le risque d'apparition d'un cancer du sein est plus grand chez les femmes ayant des seins radiologiquement denses (7, 8, 13, 21-24).

Ainsi, le THS modifie l'incidence et le pronostic du cancer du sein et augmente la densité radiologique des seins. L'usage de plus en plus fréquent du THS est donc à même d'avoir un impact sur les campagnes de dépistage du cancer du sein. Plusieurs études ont évalué le rôle du THS sur la sensibilité et la spécificité du dépistage du cancer du sein. Ces études montrent en général que pour les femmes sous THS ou ayant été sous THS, la sensibilité et la spécificité du dépistage sont plus basses que pour les femmes n'ayant pas de THS (25-33).

Ces modifications de l'efficacité des campagnes de dépistage du cancer du sein par le THS peuvent s'expliquer par deux mécanismes éventuellement concomitants. Tout d'abord, le THS pourrait modifier l'histoire naturelle du cancer en en raccourcissant la phase préclinique, expliquant un plus grand nombre de cancers de l'intervalle chez les femmes sous THS (21, 27, 29). Ensuite, la diminution de la sensibilité et de la spécificité de la mammographie de dépistage pourrait s'expliquer par une difficulté accrue de la lecture des mammographies pour les seins denses, secondaire à l'augmentation de la densité radiologique ou par modification directe de l'image par le THS (26, 27, 29, 34). Plusieurs études ont analysé les difficultés de lecture des mammographies de dépistage. Les analyses ont porté, soit sur la fréquence des discordances entre lecteurs et la conduite à tenir face à une image anormale (35, 36), soit sur le rôle du THS sur l'aspect mammographique du sein, sa densité radiologique et l'évolution de cette densité (14-16, 18) soit encore sur les difficultés de lecture (37) et les différences morphologiques existant entre les cancers ratés et les cancers détectés lors du dépistage (38, 39). En revanche, à notre connaissance, aucune étude n'a évalué l'influence du THS sur les difficultés globales de lecture et sur la lecture des anomalies radiologiques permettant de suspecter un cancer du sein sur les clichés de mammographie dans le cadre d'un programme de dépistage du cancer du sein.

OBJECTIF

Notre objectif est d'évaluer les difficultés de lecture des clichés de mammographies induites par la présence d'un THS, dans le cadre d'un programme de dépistage organisé du cancer du sein. Le critère d'évaluation de la difficulté de la lecture des clichés est la discordance entre les conclusions des deux premiers lecteurs.

MATÉRIEL ET MÉTHODE

La population d'étude est constituée par l'ensemble des femmes ayant participé à la campagne de l'ADEMAS (Association pour le Dépistage des Maladies du Sein) de dépistage du cancer du sein du Bas-Rhin (40, 41). Les femmes incluses dans la campagne de dépistage sont les femmes âgées de 50 à 64 ans révolus. Le délai entre deux vagues est de 24 mois.

Nous avons retenu pour les analyses, les mammographies des trois premières vagues réalisées entre 1989 et 1996.

Ont été recueillis, outre les paramètres radiologiques, la date de naissance de la personne, son statut hormonal (ménopausée ou non) et la présence d'un éventuel THS. Le statut hormonal, la date éventuelle de la ménopause et l'existence d'un THS sont rapportés par la patiente. La durée du THS n'est pas connue. Seule est connue la présence ou non d'un THS lors de la mammographie. Une mammographie est composée de deux clichés, un pour chaque sein. Les clichés ne comportent qu'une seule incidence, oblique externe.

Les données radiologiques comportent, pour chaque cliché droit ou gauche de la mammographie, la recherche des 9 images suivantes : clarté, opacité arrondie à contour régulier ou irrégulier, image stellaire, rupture d'architecture, rétraction localisée, signes cutanés, opacité diffuse, microcalcifications bénignes et microcalcifications malignes. Pour chaque mammographie, le radiologue donne une conclusion (image présente ou absente) pour chacune des 9 images pour chacun des deux côtés. Ces conclusions sont appelées ici conclusions élémentaires.

Chaque mammographie est lue par le radiologue ayant réalisé le cliché et par un des radiologues experts de l'ADEMAS. La deuxième lecture est centralisée à l'ADEMAS. Dans l'optique du dépistage, chacun des 2 lecteurs donne pour une mammographie l'une des trois conclusions suivantes :

1. image normale,

2. anomalie ne nécessitant pas d'examen diagnostique,

3. anomalie nécessitant une procédure diagnostique.

Cette conclusion, portant sur la mammographie, est appelée ici conclusion globale. En cas de désaccord entre les deux premiers lecteurs, un arbitrage est fait par un troisième lecteur appartenant au groupe des experts.

Sur chaque mammographie, la densité radiologique du sein a été évaluée selon la classification de Wolfe (7). Sont classés « N » les seins essentiellement graisseux, « P1 » les seins à forte composante adipeuse, ne comportant pas plus d'un quart d'éléments fibroglandulaires, « P2 » les seins à forte composante fibro-glandulaire et « DY » les seins très denses dits dysplasiques. Le classement suivant la classification de Wolfe est effectué par le deuxième lecteur uniquement.

Définition des concordances utilisées

Pour analyser les relations entre le THS et la lecture des mammographies, nous définissons pour chaque conclusion élémentaire et donc pour chaque type d'image la concordance et la discordance de la façon suivante : pour un type d'image, si les deux lecteurs donnent la même conclusion élémentaire pour les deux côtés, il y a concordance entre les deux lecteurs. Si pour ce même type d'image, les deux lecteurs ne donnent pas la même conclusion pour l'un au moins des côtés, il y a discordance. La concordance et la discordance sont donc deux aspects strictement complémentaires des conclusions conjointes des deux lecteurs. Par exemple, pour le type d'image « opacité », si les deux lecteurs notent l'absence d'opacité sur les deux côtés de la mammographie, il y a concordance. Si seul l'un des deux lecteurs note la présence d'une opacité sur le côté gauche par exemple, il y a discordance sur cette mammographie pour le type d'image en question. Pour chaque type d'image, la somme du nombre de concordances et du nombre de discordances est, par construction, égale au nombre de mammographies. Ces définitions s'adressent donc aux cas de discordance sur un même type d'image (présente/absente) et non au cas où la discordance implique deux types d'image différents (image type 1/image type 2). Par exemple, si le premier lecteur note une opacité et une microcalcification bénigne et le second une opacité et une microcalcification maligne, nous notons une concordance sur l'opacité et une discordance pour chaque type de microcalcifications.

Pour la conclusion globale, la concordance est définie de la façon suivante : si les deux lecteurs donnent les mêmes conclusions en terme de dépistage, c'est-à-dire rappel ou non de la femme pour examens complémentaires, il y a concordance. Dans le cas contraire, il y a discordance. Les conclusions « image normale » et « anomalie ne nécessitant pas d'examen diagnostique » sont fusionnées en une seule catégorie. En effet, pour ces deux catégories, l'attitude pratique est la même et consiste en l'absence de rappel de la femme pour examens complémentaires.

Les définitions précédentes permettent donc de calculer pour chaque conclusion élémentaire la fréquence des concordances et des discordances entre les deux lecteurs.

Ces fréquences doivent être clairement distinguées du coefficient κ de concordance utilisé pour mesurer l'accord entre juges au-delà de la concordance liée au hasard. Ce coefficient κ a également été calculé, pour la conclusion globale et pour chaque type d'image. Nous avons utilisé ici le coefficient κ non pondéré (42).

Pour chaque type d'image, ainsi que pour la conclusion globale, les concordances et discordances sont considérées comme les deux niveaux d'une même variable. Elles ont été analysées par régression logistique (43, 44). Dans ces analyses, la concordance est prise en niveau de référence. Pour chaque analyse, les variables explicatives testées sont la ménopause, le THS, l'âge, la vague, le deuxième lecteur et la classification de Wolfe. La régression logistique fournit pour chaque variable explicative l'odds-ratio (OR) associé à la discordance. Les deux variables « ménopause » et « THS » ont été systématiquement forcées dans les modèles. Le THS est inclus dans chaque modèle comme facteur emboîté dans la ménopause. Les modèles ont été construits par la méthode du pas à pas ascendant, avec un seuil d'entrée fixé à 0,2. Le seuil de sortie est fixé à 0,05. Il est possible de rendre obligatoire la présence d'une variable dans un modèle de régression logistique. On dit alors que la variable est forcée dans le modèle. Cela permet d'obtenir pour ces variables les valeurs des OR ajustées, quelle que soit la significativité qui leur est attachée *in fine*. L'évaluation portant sur le THS et devant obligatoirement inclure le rôle de la ménopause, ces deux variables ont donc été forcées dans les différents modèles, ainsi que l'âge.

Les relations univariées entre variables qualitatives ont été mesurées par le test du χ^2 .

Les analyses ont été effectuées avec le logiciel BMDP 7.0 (45).

L'unité statistique est la mammographie.

RÉSULTATS

Le nombre de mammographies est de 127 988. Le nombre de femmes vues à au moins l'une des vagues est de 55 810. Les effectifs par catégorie pour chaque variable sont représentés au *tableau I*. Les effectifs ont été calculés sur le fichier complet et sur le fichier restreint retenus pour les analyses multivariées. Le fichier restreint a été obtenu après suppression des sujets ayant des données manquantes pour au moins l'une des 6 variables explicatives utilisées dans les régressions logistiques. La plupart des informations manquantes

concernent le statut hormonal et le niveau dans la classification de Wolfe et se situent pour l'essentiel dans les premières années de la campagne de dépistage.

Le nombre d'images observées par chacun des lecteurs ainsi que les fréquences des discordances pour les neuf types d'image sont présentés au *tableau II*. Les effectifs des images et les fréquences des discordances ont été calculés sur le fichier complet et sur le fichier restreint retenus pour les régressions logistiques. Le fichier restreint a été obtenu après suppression des sujets ayant des données manquantes pour l'une des 6 variables explicatives

Tableau I :

Répartition des variables pour les données d'origines et les données retenues pour les régressions logistiques.

Table I:

Distribution for original data and for logistic regression restricted data.

		Fichier complet <i>n</i> = 127 988	Retenues pour l'analyse multivariée <i>n</i> = 93 552
Vague	première	55 810	29 958
	deuxième	42 071	37 179
	troisième	30 107	26 415
Ménopause	manquant	6 965	—
	non	14 037	11 131
	oui	106 986	82 421
THS	manquant	20 355	—
	non	82 260	73 571
	oui	25 373	19 981
Deuxième lecteur	manquant	7	—
	1	38 544	25 469
	2	11 440	4 699
	3	33 654	24 267
	4	23 259	20 709
	5	18 478	16 125
	6	2 573	2 283
Conclusion globale	cliché normal	89 505	67 462
	anomalies bénignes	31 313	21 508
	anomalies suspectes	7 170	4 582
Conclusions du premier lecteur	cliché normal	97 203	72 742
	anomalies bénignes	21 616	14 597
	anomalies suspectes	9 169	6 213
Conclusions du second lecteur	cliché normal	102 788	76 243
	anomalies bénignes	17 065	11 765
	anomalies suspectes	8 135	5 544
Grade Wolfe	manquant	22 586	—
	N	24 534	21 513
	P1	57 076	50 544
	P2	21 726	19 605
	DY	2 066	1 890
Discordance globale	concordant	116 206	85 349
	discordant	11 782	8 203
Classe d'âge	50-54	38 906	28 012
	55-59	38 308	27 250
	60-64	35 461	25 465
	65 et plus	15 313	12 825

Tableau II :
Fréquences des discordances.

Table II:
Frequencies of discrepancies.

Image	Fichier complet n = 127 988			Fichier restreint pour la régression logistique n = 93 552		
	Nombre d'images*	Discordances**	%**	Nombre d'images*	Discordances**	%**
Clarté	498	481	0,38	382	368	0,39
Opacité arrondie	24 149	20 339	15,89	17 352	14 673	15,68
Image stellaire	3 030	2 805	2,19	2 168	2 006	2,14
Rupture d'architecture	4 037	3 910	3,05	2 599	2 525	2,70
Rétraction localisée	1 110	1 077	0,84	686	666	0,71
Signes cutanés	112	110	0,09	87	85	0,10
Opacité diffuse	6 971	6 561	5,13	3 760	3 586	3,83
Microcalcifications bénignes	18 876	16 174	12,64	14 875	12 699	13,57
Microcalcifications malignes	3 380	2 935	2,29	1 642	1 419	1,52

* Nombre de mammographies pour lesquelles au moins un des deux lecteurs signale la présence d'une image.

** Nombre et fréquence des discordances.

Valeurs pour le fichier complet et pour les mammographies retenues pour les régressions logistiques.

considérées. Pour chaque type d'image, le nombre d'images observées est très faiblement supérieur au nombre de discordances. Sur les deux fichiers, la fréquence des discordances entre lecteurs pour chaque type d'image est très variable. Pour le fichier restreint, cette fréquence va de moins de 1 pour mille pour les signes cutanés à 15,9 % pour les opacités arrondies. Outre la fréquence des discordances, nous avons calculé pour chaque type d'image, le coefficient κ de concordance, index plus synthétique. Ces coefficients sont présentés au *tableau III*. Les valeurs des coefficients κ sont faibles (de 0,045 à 0,302) et montrent une mauvaise concordance entre les lecteurs.

Les résultats des analyses par régression logistique de la concordance sur la conclusion globale et des concordances sur les conclusions élémentaires sont présentés au *tableau IV*. Les analyses ont porté sur les 93 552 fiches pour lesquelles les renseignements étaient complets pour les variables d'intérêt. L'analyse portant sur les signes cutanés n'a pu être réalisée, un nombre trop faible de discordances empêchant la convergence du modèle.

Pour la conclusion générale, le THS est associé à une augmentation du risque de discordance entre les deux lecteurs (OR = 1,11 IC = 1,04-1,17). Le niveau dans la classification de Wolfe est également associé à une augmentation du risque de discordance entre les lecteurs. Le risque de discordance augmente en fonction de la densité radiologique du sein (pour la catégorie des seins dysplasiques DY : OR = 2,19, IC = 1,87-2,55). La ménopause modifie le risque de discordance en diminuant ce

risque (OR = 0,96, IC = 0,86-0,99). Le risque de discordance diminue avec la vague de dépistage, indiquant une amélioration de la lecture avec le temps, malgré la persistance d'une hétérogénéité entre les seconds lecteurs. L'âge ne modifie pas le risque de discordance globale ($p = 0,11$).

Concernant les conclusions élémentaires, le THS ne modifie la discordance que pour les opacités diffuses, avec une augmentation du risque de discordance (OR = 1,14), les microcalcifications bénignes (OR = 0,88) et les microcalcifications malignes (OR = 0,83) avec pour ces deux types d'images une diminution du risque de discordance entre lecteurs. Le THS ne modifie pas la fréquence des discordances sur les autres types d'images. Excepté pour les rétractions localisées, le niveau dans la classification de Wolfe est toujours associé à une augmentation du risque de discordance, quelle que soit l'image considérée. Pour toutes les conclusions élémentaires, le risque de discordance diminue avec la vague (OR significativement inférieurs à 1 pour la deuxième et la troisième vague). Il persiste une hétérogénéité importante entre seconds lecteurs (OR significativement différents de 1 pour un nombre variable de lecteurs selon l'image considérée) et ceci pour toutes les conclusions élémentaires.

La réalisation d'une régression logistique séparée pour chaque type d'image ne permet pas de prendre en compte les éventuelles associations existant entre ces différentes images. Pour rechercher l'existence de ces associations, nous avons mesuré l'indépendance entre les neuf types d'images, deux à deux, par un test du χ^2 . Ces χ^2 ont été calculés

pour les deux côtés de la mammographie et pour les deux lecteurs. Parmi les 144 tableaux ainsi obtenus, 97 (67 %) sont significatifs au seuil de 5 % (données non présentées). L'hypothèse d'indépendance entre types d'image est donc rejetée.

DISCUSSION

Le THS est un traitement préventif dont l'usage tend à se généraliser. Il modifie la densité mammographique du sein tant globalement que localement. Cette densité diminue avec l'âge et la surve-

Tableau III :

Coefficients κ de concordance entre les deux lecteurs pour chaque type d'image et pour la conclusion globale.

Table III:

κ agreement coefficients between the two readers for each type of image and for the global conclusion.

Type d'image	κ
Clarté	0,069
Opacité	0,302
Image Stellaire	0,134
Rupture d'architecture	0,051
Rétraction localisée	0,062
Signes cutanés	0,045
Opacité diffuse	0,084
Microcalcifications bénignes	0,240
Microcalcifications Malignes	0,242
Conclusion globale	0,261

Tableau IV :

Résultats des régressions logistiques pour la concordance globale et la concordance sur chaque type d'image.

Table IV:*Results of logistic regressions for global agreement and agreement on each type of image.*

	Concordance Globale			Concordance par type d'image						
		Clarté	Opacité	Image Stellaire	Rupt. Architecture	Rétraction localisée	Opacité diffuse	Microcal. bénignes	Microcal. malignes	
Ménopause	Non	1 [*]	1	1 ^{***}	1	1	1	1 ^{***}	1	
	Oui	0,96 (0,86-0,99)	1,31 (0,93-1,86)	0,97 (0,86-0,98)	1,00 (0,86-1,17)	0,96 (0,84-1,09)	1,06 (0,82-1,38)	0,91 (0,82-1,02)	1,13 (1,05-1,21)	0,99 (0,84-1,17)
	Non	1 ^{**}	1	1	1	1	1	1 ^{***}	1 [*]	
THS	Oui	1,11 (1,04-1,17)	0,98 (0,75-1,27)	1,04 (0,99-1,09)	1,00 (0,87-1,12)	0,96 (0,87-1,07)	0,89 (0,72-1,09)	1,14 (1,05-1,25)	0,88 (0,84-0,93)	0,83 (0,72-0,96)
Âge	50-54	1	1	1 ^{***}	1	1 ^{**}	1	1 ^{***}	1	
	55-59	1,08 (1,01-1,15)	0,97 (0,74-1,29)	1,14 (1,08-1,19)	1,15 (1,02-1,31)	1,14 (1,02-1,27)	1,12 (0,90-1,40)	0,98 (0,89-1,08)	1,16 (1,10-1,23)	1,13 (0,97-1,31)
	60-64	1,07 (1,00-1,15)	0,90 (0,67-1,21)	1,11 (1,05-1,17)	1,03 (0,90-1,18)	1,22 (1,09-1,38)	1,25 (0,99-1,56)	1,09 (0,98-1,08)	1,39 (1,32-1,48)	1,09 (0,93-1,27)
	65 et plus	1,04 (0,95-1,14)	0,58 (0,36-0,93)	1,12 (1,04-1,20)	1,12 (0,94-1,33)	1,10 (0,93-1,29)	1,10 (0,81-1,50)	0,96 (0,83-1,10)	1,57 (1,46-1,69)	1,07 (0,86-1,34)
	N	1 ^{***}	1 ^{***}	1 ^{***}	1 ^{***}	1 ^{***}	1	1 ^{***}	1 ^{***}	
Wolfe	P1	1,86 (1,74-2,00)	1,62 (1,20-2,20)	1,27 (1,21-1,33)	1,44 (1,27-1,62)	1,94 (1,71-2,20)	—	3,03 (2,66-3,45)	1,46 (1,39-1,54)	1,97 (1,65-2,35)
	P2	2,29 (2,12-2,47)	1,97 (1,41-2,76)	1,30 (1,23-1,38)	1,34 (1,17-1,55)	2,25 (1,96-2,59)	—	4,46 (4,02-6,18)	2,22 (2,09-2,36)	3,36 (2,80-4,04)
	DY	2,19 (1,87-2,55)	1,33 (0,63-2,81)	1,02 (0,89-1,17)	0,58 (0,37-0,92)	1,58 (1,15-2,17)	—	4,99 (4,02-6,18)	2,89 (2,56-3,26)	4,47 (3,34-5,98)
Vague	1 ^{re}	1 ^{***}	1 ^{***}	1 ^{***}	1 ^{***}	1 ^{***}	1 ^{***}	1 ^{***}	1 ^{***}	
	2 ^e	0,52 (0,49-0,54)	0,47 (0,37-0,60)	0,73 (0,70-0,77)	0,68 (0,61-0,76)	0,58 (0,52-0,63)	0,55 (0,46-0,66)	0,61 (0,56-0,66)	0,83 (0,79-0,87)	0,47 (0,41-0,53)
	3 ^e	0,41 (0,39-0,44)	0,53 (0,39-0,72)	0,66 (0,63-0,70)	0,53 (0,47-0,61)	0,47 (0,42-0,54)	0,39 (0,31-0,49)	0,50 (0,45-0,55)	0,80 (0,76-0,85)	0,38 (0,32-0,45)
Deuxième lecteur	1	1 ^{***}	1 ^{***}	1 ^{***}	1 ^{***}	1 ^{***}	1 ^{***}	1 ^{***}	1 ^{***}	
	2	1,22 (1,11-1,35)	2,27 (1,53-3,35)	1,09 (1,01-1,18)	1,20 (0,98-1,49)	1,08 (0,92-1,34)	0,45 (0,30-0,69)	1,18 (1,02-1,36)	1,28 (1,17-1,40)	1,54 (1,24-1,91)
	3	0,99 (0,85-0,96)	1,17 (0,87-1,56)	0,77 (0,74-0,81)	1,14 (1,01-1,30)	0,74 (0,67-0,83)	0,62 (0,51-0,77)	0,76 (0,69-0,83)	1,14 (1,09-1,20)	1,00 (0,86-1,16)
	4	0,86 (0,81-0,93)	1,11 (0,80-1,53)	0,98 (0,94-1,04)	1,53 (1,34-1,74)	0,68 (0,60-0,76)	0,94 (0,77-1,15)	0,81 (0,73-0,89)	1,05 (0,99-1,11)	1,17 (1,00-1,37)
	5	0,84 (0,78-0,90)	1,50 (1,10-2,06)	0,84 (0,79-0,89)	1,14 (0,99-1,32)	0,61 (0,54-0,70)	0,44 (0,33-0,58)	0,88 (0,79-0,98)	1,05 (0,99-1,12)	1,16 (0,99-1,37)
	6	0,85 (0,73-1,01)	0,57 (0,21-1,56)	1,01 (0,90-1,13)	1,51 (1,14-1,99)	0,67 (0,50-0,90)	0,66 (0,37-1,18)	0,99 (0,80-1,24)	2,96 (2,68-3,27)	1,07 (0,73-1,56)

La ménopause, le THS ainsi que l'âge sont forcés dans les modèles.

Le signe « – » indique qu'une variable non forcée n'est pas significative dans le modèle considéré.

* p < 0,05, ** p < 0,01, *** p < 0,001.

nue de la ménopause alors que le THS augmente cette densité chez un quart des femmes (15-20). Dans les campagnes de dépistage du cancer du sein, les femmes suivant un THS ont un taux de rappel de 37 % supérieur aux femmes sans THS (33), traduisant soit une plus grande difficulté de lecture soit une fréquence plus grande des anomalies permettant de suspecter une lésion cancéreuse. Porter *et al.* (46) rappellent que les trois causes d'un défaut de détection d'une lésion cancéreuse sont les erreurs techniques ou d'interprétation, les caractéristiques de la tumeur ou du sein (histologie de type lobulaire, une absence de calcification macroscopique ou microscopique ou une densité augmentée), qui peuvent masquer la tumeur et enfin une tumeur à croissance rapide, qui apparaît entre deux vagues de dépistage.

La présente étude montre que le THS accroît le risque de discordance dans la lecture des mammographies de dépistage lorsque cette discordance est évaluée sur la décision de rappel de la femme. En revanche, la lecture des images élémentaires prises individuellement n'apparaît modifiée par la présence du THS que pour trois des neuf images élémentaires. Parmi les neuf images élémentaires recherchées, le risque de discordance pour deux d'entre elles (microcalcifications bénignes et malignes) semble même diminué par la présence du traitement substitutif.

Les analyses menées pour cette étude portent sur les discordances entre lecteurs. Elles ne permettent donc pas de savoir quelle est la vraie prévalence de chacune des neuf anomalies. Nous n'avons par conséquent pas montré que le THS modifiait la fréquence de ces anomalies, mais que sa présence rend l'interprétation des clichés globalement plus difficile, indépendamment du fait que les anomalies observées ou non existent vraiment ou pas. L'hypothèse sous-jacente à ces analyses est que si les images sont plus difficiles à lire et donc plus souvent douteuses, la fréquence des discordances entre lecteurs sera augmentée, en fonction des facteurs associés à cette difficulté de lecture (la densité essentiellement) et à l'expérience des lecteurs.

Nous observons un effet du THS indépendant de la densité qui est elle-même un facteur accroissant la fréquence des discordances lors de la lecture des clichés mammographiques. La fréquence des discordances sur la conclusion globale est diminuée avec les vagues, ce qui laisse supposer que l'expérience des lecteurs peut dans une certaine mesure contrebalancer les effets conjugués du THS et de la densité du sein sur la lecture des clichés. Cependant, d'autres éléments, tels que la variation

de l'âge moyen à chaque vague, l'amélioration de la qualité des films et de la technique de la chaîne mammographique, participent probablement à l'amélioration de la lecture des clichés.

Fajardo *et al.* (34) ont montré que la certitude de l'interprétation de la mammographie par le radiologue diminue quand la densité radiologique du sein augmente. Nos résultats vont globalement dans le même sens. Nous montrons qu'en présence d'un THS et pour des femmes ayant des seins radiologiquement denses, la probabilité d'avoir une discordance entre radiologues sur les conclusions de la mammographie est augmentée. Ceci n'implique pas une relation causale entre THS et densité radiologique mammaire d'une part et discordance d'autre part, car notre étude est une étude d'observation. Une des limites de notre étude est de ne pas prendre en compte de façon longitudinale les modifications de la densité mammaire radiologique et du THS.

Une autre limitation de notre étude tient au fait que le statut hormonal est rapporté par la femme. De plus, les types et durées des traitements de substitution ne sont pas connus. Ces traitements font par ailleurs peut-être l'objet d'une sous-déclaration par méconnaissance de leur rôle.

À partir de la première vague incidente, les lecteurs disposent des clichés antérieurs, ce qui pourrait modifier leur interprétation. Cependant, Blanks *et al.* (47) estiment que le fait d'avoir les clichés précédents ne change pas l'interprétation des clichés de la vague en question. Seul le nombre d'examens complémentaires serait diminué par la lecture des clichés des vagues antérieures (48).

Le niveau dans la classification de Wolfe n'est évalué que par le second lecteur. La prise en compte de la classification de Wolfe telle qu'évaluée par le premier lecteur aurait permis de préciser les relations entre THS, densité et difficulté de lecture. La classification de Boyd (49), n'a pas été utilisée car elle n'est pas relevée en routine dans le cadre de la campagne de dépistage du Bas-Rhin.

Nous concluons que le THS est associé à un plus grand risque de discordance dans la décision de rappel de la femme lors de la lecture des clichés d'une campagne de dépistage du cancer du sein. Cet effet, qui n'existe que pour une des images élémentaires, prend toute son importance lorsqu'il est associé aux notions d'une plus faible sensibilité et spécificité des campagnes de dépistage du cancer du sein en présence de THS, un plus grand taux de rappel ayant été montré par ailleurs pour les femmes sous THS (33). Ces éléments, associés au fait que l'incidence des cancers du

sein est augmentée en présence de THS et que la survie de ces cancers est meilleure, montrent qu'il est donc particulièrement important d'évaluer le rôle de ce traitement sur les différentes composantes d'une campagne de dépistage. Les conséquences économiques et psychologiques de ces résultats devront être intégrées à une évaluation globale de l'apport du THS sur la santé des femmes ménopausées et sur l'intérêt des campagnes de dépistage du cancer du sein.

Références

1. Collaborative group on hormonal factors in breast cancer. Breast cancer and hormone replacement therapy: collaborative reanalysis of data from 51 epidemiological studies of 51705 women with breast cancer and 108411 women without breast cancer. *Lancet* 1997;350:1047-59.
2. Gapstur SM, Morrow M, Sellers TA. Hormone replacement therapy and risk of breast cancer with favorable histology. *JAMA* 1999;281:2091-7.
3. Jernström H, Frenander J, Fernö M, Olsson H. Hormone replacement therapy before breast cancer diagnosis significantly reduces the overall death rate compared with never-use among 984 breast cancer patients. *Br J Cancer* 1999;80:1453-8.
4. Holli K, Isola J, Cuzick J. Low biologic aggressiveness in breast cancer in women using hormone replacement therapy. *J Clin Oncol* 1998;16:3115-20.
5. Lobo RA. Benefits and risks of estrogen replacement therapy. *Am J Obstet Gynecol* 1995;173:982-90.
6. Khaw KT. Hormone replacement therapy again (editorial). *BMJ* 1998;3616:1842-4.
7. Wolfe JN. Breast patterns as an index of risk for developing breast cancer. *AJR* 1976;126:1130-9.
8. Wolfe JN. Risk for breast cancer development determined by mammographic parenchymal pattern. *Cancer* 1976;37:2486-92.
9. Wolfe JN, Saftlas AF, Salane M. Mammographic parenchymal patterns and quantitative evaluation of mammographic densities: a case-control study. *AJR* 1987;148:1087-92.
10. De Stavola BL, Gravelle IH, Wang DY et al. Relationship of mammographic parenchymal patterns with breast cancer risk factors and risk of breast cancer in a prospective study. *Int J Epidemiol* 1990;19:247-54.
11. Hart BL, Steinbock RT, Mettler FA, Pathak DR, Bartow SA. Age and race related changes in mammographic parenchymal patterns. *Cancer* 1989;63:2537-9.
12. Gairard B, Guldenfels C, Mathelin C, Renaud R. Physiologie de la glande mammaire pendant la ménopause : influence du traitement hormonal substitutif. In *Actes XV Journées Nationales de la Société Française de Sénologie et de Pathologie Mammaire*, 1993;167-86.
13. Gairard B, Guldenfels C, Schaffer P, Mathelin C, Brettes JP. Le traitement hormonal substitutif de la ménopause : son impact sur la densité radiologique des seins et ses conséquences sur l'in-

- interprétation des mammographies. *Genesis* 1998;41:15-19.
14. Salminen TM, Saarenmaa IE, Heikkilä MM, Hakama M. Unfavourable change in mammographic patterns and the breast cancer risk factors. *Breast Cancer Res Treat* 1999;57:165-73.
 15. Laya MB, Gallagher JC, Schreiman JS, Larson EB, Watson P, Weinstein L. Effect of postmenopausal hormonal replacement therapy on mammographic density and parenchymal pattern. *Radiology* 1995;196:433-7.
 16. Lundstrom E, Wilczek B, Von Palffy Z, Soderquist G, Von Schoultz B. Mammographic breast density during hormone replacement therapy: differences according to treatment. *Am J Obstet Gynecol* 1999;181:348-52.
 17. Bergkvist L, Tabar L, Adami HO, Persson I, Bergström R. Mammographic parenchymal patterns in women receiving noncontraceptive estrogen treatment. *Am J Epidemiol* 1989;130:503-10.
 18. Kaufman Z, Garstin WH, Michell MJ, Baum M. The mammographic parenchymal pattern of women on hormonal replacement therapy. *Clin Radiol* 1991;43:389-92.
 19. Stomper PC, Van Voorhis BJ, Ravnikar VA et al. Mammographic changes associated with postmenopausal hormone replacement therapy: a longitudinal study. *Radiology* 1990;174:487-90.
 20. Grumbach Y, Mirrand-Perrin N, Cognet S, Dehouck I, Baratte B. Modifications de l'imagerie mammaire sous traitement hormonal substitutif de la ménopause. *Feuille de Radiologie* 1999;39:99-117.
 21. Sala E, Warren R, McCann J et al. Mammographic parenchymal patterns and mode of detection: implications for the breast screening programme. *J Med Screen* 1998;5:207-2.
 22. Ciatto S, Zappa M. A prospective study of the value of mammographic patterns as indicators of breast cancer risk in a screening experience. *Eur J Radiol* 1993;17:122-5.
 23. Saflas AS, Wolfe JN, Hoover RN et al. Mammographic parenchymal patterns as indicator of breast cancer risk. *Am J Epidemiol* 1989;129:518-26.
 24. Kato I, Beinart C, Bleich A, Su S, Kim M, Toniolo PG. A nested case-control study of mammographic patterns, breast volume and breast cancer (New York City, NY, United States). *Cancer Causes Control* 1995;6:431-8.
 25. Kavanagh AM, Mitchell H, Giles GG. Hormone replacement therapy and accuracy of mammographic screening. *Lancet* 2000;355:270-4.
 26. Seradour B, Esteve J, Heid P, Jacquemier J. Hormone replacement therapy and screening mammography: analysis of the Bouches du Rhône programme. *J Med Screen* 1999;6:99-102.
 27. Laya MB, Larson EB, Taplin SH, White E. Effect of estrogen replacement therapy on the specificity and sensitivity of screening mammography. *J Natl Cancer Inst* 1996;88:643-9.
 28. Rosenberg RD, Hunt WC, Williamson MR et al. Effect of age, breast density, ethnicity and estrogen replacement therapy on screening mammographic sensitivity and cancer stage at diagnosis: review of 183,134 screening mammograms in Albuquerque, New Mexico. *Radiology* 1998;209:511-8.
 29. Kerlikowske K, Grady D, Barclay J, Sickles EA, Ernster V. Effect of age, breast density and family history on the sensitivity of first screening mammography. *JAMA* 1996;276:33-8.
 30. Lehman CD, White E, Peacock S, Dricker MJ, Urban N. Effect of age and breast density on screening mammograms with false positive findings. *AJR* 1999;173:1651-5.
 31. Thurfell EL, Holmberg LH, Persson IR. Screening mammography: sensitivity and specificity in relation to hormone replacement therapy. *Radiology* 1997;203:339-41.
 32. Litherland JC, Stallard S, Hole D, Cordiner C. The effect of hormone replacement therapy on the sensitivity of screening mammograms. *Clin Radiol* 1999;54:285-8.
 33. Litherland JC, Evans AJ, Wilson RM. The effect of hormone replacement therapy on recall rate in the national health service breast screening programme. *Clin Radiol* 1997;52:276-9.
 34. Fajardo LL, Hillman BJ, Frey C. Correlation between breast parenchymal patterns and mammographers' certainty of diagnosis. *Invest Radiol* 1988;23:505-8.
 35. Elmore JG, Wells CK, Lee CH, Howard DH, Feinstein AR. Variability in radiologists' interpretations of mammograms. *N Engl J Med* 1994;331:1493-9.
 36. Elmore JG, Barton MB, Mocer VM, Polk S, Arena PJ, Fletcher SW. Ten-year risk of false positive screening mammograms and clinical breast examination. *N Engl J Med* 1998;338:1089-96.
 37. Jackson VP, Hendrick RE, Feig SA, Kopans DB. Imaging of the radiographically dense breast. *Radiology* 1993;188:297-301.
 38. Bird RE, Wallace TW, Yankaskas BC. Analysis of cancers missed at screening mammography. *Radiology* 1992;184:613-7.
 39. Ma L, Fishell E, Wright B, Hanna W, Allan S, Boyd NF. Case-control study of factors associated with failure to detect breast cancer by mammography. *J Natl Cancer Inst* 1992;84:781-5.
 40. Renaud R, Schaffer P, Gairard B et al. Principes et premiers résultats de la campagne de dépistage du cancer du sein dans le Bas-Rhin. *Bull Acad Nat Med* 1991;175:121-47.
 41. Mamelles N, Lacour A, Anes A et al. Les expériences de dépistage du cancer du sein par mammographie en France. Un protocole commun d'évaluation. *Rev Epidemiol Sante Publique* 1994;42:34-49.
 42. Cohen J. A coefficient of agreement for nominal scales. *Educational and Psychological Measurement* 1960;20:37-46.
 43. Hosmer DW, Lemeshow S. *Applied Logistic Regression*, Wiley and Sons edit., New York, 1980.
 44. Breslow NE, Day N. *Statistical Methods in cancer research. Volume I — The analysis of case-control studies*, Lyon, IARC, 1980.
 45. Dixon WJ. *BMDP statistical software manual*. University Press of California, 1992.
 46. Porter PL, El Bastawissi AY, Mandelson MT et al. Breast tumor characteristics as predictor of mammographic detection: comparison of interval- and screen-detected cancers. *J Natl Cancer Inst* 1999;91:2020-8.
 47. Blanks RG, Wallis MG, Moss SM. A comparison of cancer detection rates achieved by breast screening programmes by number of readers, for one and two view mammography: results from the UK national health service breast screening programme. *J Med Screen* 1998;5:195-201.
 48. Calloway MP, Boggis CRM, Astly SA et al. The influence of previous films on screening mammographic interpretation and detection of breast carcinoma. *Clin Radiol* 1997;52:527-9.
 49. Boyd NF, Bing JW, Jong RA et al. Quantitative classification of mammographic densities and breast cancer risk: results from the canadian national breast screening study. *J Natl Cancer Inst* 1995;87:670-75.

SÉMÉIOLOGIE ANTÉNATALE DES DIASTÉMATOMYÉLIES

L Chat, P Sonigo, I Simon, P Schmit et F Brunelle

ABSTRACT

Prenatal appearance of diastematomyelia

Diastematomyelia is a rare spinal malformation characterized by a division of the spinal cord. More often, the two hemi-cords are separated by a midline and sagittal osseous or fibrocartilaginous spur.

In this report we describe two cases of diastematomyelia detected at routine second trimester detailed sonography and further assessed by MRI and spiral CT with surface shaded 3D-reconstructions.

In addition to providing diagnosis, prenatal evaluation helps differentiate between diastematomyelia with good or bad prognosis.

Key words: Diastematomyelia. Spinal cord. Prenatal diagnosis. MRI. CT 3D imaging.

J Radiol 2001;82:661-3

RÉSUMÉ

La diastématomyélie est une malformation médullaire rare, caractérisée par un dédoublement de la moelle. Les deux cordons médullaires sont le plus souvent séparés par un éperon médian, osseux ou fibreux, qui traverse le canal rachidien dans le plan sagittal.

Les auteurs rapportent deux cas de diastématomyélie et décrivent la séméiologie anténatale de cette malformation, dont le diagnostic est fait par l'échographie et précisé par l'IRM, voire la TDM hélicoïdale avec reconstruction 3D comme le cas de la deuxième observation.

Le bilan prénatal, outre le diagnostic, permet de distinguer les formes de bon et mauvais pronostic.

Mots-clés : Diastématomyélie. Moelle épinière. Diagnostic anténatal. IRM. Scanner 3D.

INTRODUCTION

La diastématomyélie, malformation médullaire rare, est un dysraphisme spinal fermé, qui consiste en un dédoublement de la moelle. Les deux cordons médullaires peuvent être séparés par un éperon mésenchymateux, médian, osseux ou fibreux, qui traverse le canal rachidien dans le plan sagittal. L'association à une myélo-méningocèle, une syringomyélie, une moelle bas insérée ou un kyste neuro-entérique est rapportée (1).

Nous allons décrire à travers deux cas de diastématomyélie, la séméiologie anténatale de cette malformation, dont le diagnostic est fait par l'échographie, peut être précisé par l'IRM, voire la TDM hélicoïdale avec reconstruction 3D.

OBSERVATION N° 1

Il s'agit d'une première grossesse chez une femme de 28 ans, sans antécédent pathologique. L'échographie morphologique à 22 semaines d'aménorrhée (SA) montre une formation kystique lombosacrée, postérieure, associée à un épaissement cutané évoquant une méningocèle. Le même aspect est retrouvé à 24 SA (fig. 1).

Le reste du bilan morphologique est normal, ainsi que le caryotype (46 XX) et l'électrophorèse des acétyl-cholinestérases. La patiente est adressée pour avis à 32 SA, où l'échographie réalisée montre un élargissement du canal lombaire avec une moelle terminale dupliquée, attachée basse et une tuméfaction sous-cutanée bien recouverte. La méningocèle a régressé. (fig. 2). Le diagnostic de diastématomyélie isolée est posé. Il n'y a pas d'anomalie rénale et la vidange vésicale est bonne. Le bilan cérébral est normal, notamment il n'y a pas de malformation d'Arnold-Chiari. La mobilité des membres inférieurs est bonne.

À la naissance, l'examen clinique montre une tuméfaction cutanée épithélialisée, rouge, violacée, médiane, lombaire



Fig. 1 : Échographie en coupe longitudinale à 24 SA. Élargissement du canal rachidien lombo-sacré. Petite formation liquidienne bien limitée sous-cutanée (flèche).

Fig.1: Sagittal sonogram view of the fetal spine at 24 weeks showing interpedicular widening in the lumbosacral region and a subcutaneous cyst of the back (arrow).

et non douloureuse. L'examen neurologique est normal.

L'échographie médullaire néonatale confirme les données prénatales avec une moelle dédoublee, bas insérée, en regard des dernières pièces sacrées.



Fig. 2 : Échographie en coupe transversale à 32 SA. Deux cordons médullaires (flèche).

Fig.2: Transverse sonogram views of the fetal spine at 32 weeks showing two hemicords (arrow).

Une IRM préopératoire faite à deux mois de vie montre une diastématomyélie sans anomalie osseuse et sans éperon individualisable (fig. 3).

La cure chirurgicale de la diastématomyélie consiste en la section des adhérences reliant la face postérieure de la moelle aux méninges sans éperon osseux. Les suites opératoires sont simples et l'examen neurologique serait strictement normal à l'âge de 7 ans en précisant que l'enfant pratique comme sport l'équitation.

OBSERVATION N° 2

Il s'agit d'une deuxième grossesse chez une femme de 29 ans, sans antécédent. L'échographie morphologique à 22 SA montre une zone hyperéchogène intracanaulaire rachidienne, lombaire basse, associée à un épaississement cutané en regard, sans méningocèle. L'écho-

graphie de référence à 24 SA met en évidence un canal rachidien élargi, en association avec une image échogène intracanaulaire, évoquant un éperon osseux dans le cadre d'une diastématomyélie. Le reste du bilan montre une hypotrophie du mollet droit et une malposition du pied droit en talus. Le reste du bilan est normal : bonne vidange vésicale, absence de malformation d'Arnold-Chiari.

Le caryotype est normal (46 XY) ainsi que l'électrophorèse des acétyl-cholinestérases (en faveur d'un dysraphisme fermé).

L'IRM foetale réalisée à 28 SA, après prémédication maternelle par Atarax 25 mg, en séquences pondérées T2 dans les trois plans de l'espace et pondérées T1 dans le plan sagittal, montre un élargissement du canal rachidien lombo-sacré, une moelle attachée basse avec deux hémimoelles séparées par un éperon osseux transverse en regard de L5 (fig. 4a et 4b). On note l'hypotrophie de l'hémimoelle droite (du même côté que l'hypotrophie du mollet et le pied talus), et une vessie de grande taille (fig. 5).

La TDM hélicoïdale à 30 SA montre l'éperon médian ossifié, réunissant l'arc postérieur, dédoublé, au corps vertébral sans anomalie des corps vertébraux mise en évidence. L'IRM et la TDM portent ainsi le diagnostic de diastématomyélie associée à un trouble neurologique du membre inférieur droit du côté de l'hémimoelle atrophique. Les parents désirent mener à terme la grossesse.

L'examen clinique à la naissance retrouve une tuméfaction lombaire paramédiane droite, une hypotrophie du mollet avec déficit du triceps sural droit et un pied droit talus. L'imagerie post-natale (échographie et IRM) est superposable aux données prénatales, montrant deux cordons médullaires asymétriques, séparés par un éperon osseux, en regard de L5. Les tests urodynami-

ques se révèlent normaux à la naissance. Il n'y a pas de décision chirurgicale immédiate. Il existe, par ailleurs, une difficulté de vidange vésicale et l'enfant présente une infection urinaire à un mois de vie.

DISCUSSION

La diastématomyélie résulte d'une anomalie du développement de la notochorde. Elle est caractérisée par une division longitudinale de la moelle par un éperon osseux médian situé à la partie basse de la fente médullaire. Cet éperon, est souvent unique, limité, rarement multiple parfois seulement cartilagineux ou réduit à un tractus fibreux. Il naît de l'arc vertébral postérieur dédoublé et se dirige en avant, transfixiant la moelle. Le siège est habituellement thoraco-lombaire, rarement cervical (2, 3). En cas de diastématomyélie, l'anomalie cutanée la plus caractéristique, est la présence d'une « touffe de cheveux » sur la partie médiane en regard de la duplication de l'arc postérieur (4).

Les relations entre les hémimoelles et les enveloppes arachnoïdiennes et dures permettent de différencier deux types, qui ont une prévalence égale (3, 5, 6). Le premier type regroupe les diastématomyélie avec enveloppes arachnoïdiennes et dures communes. Cette forme, souvent isolée, est rarement symptomatique et n'est pas associée à un éperon osseux, mais à de simples adhérences fibreuses (première observation). Le deuxième type est représenté par les diastématomyélie avec doubles enveloppes arachnoïdiennes et dures. Les deux sacs durs sont le plus souvent séparés par un éperon osseux ou cartilagineux. Cet éperon est bien mis en évidence en tomodynamométrie de même que les anomalies osseuses associées. Ces formes sont symptomatiques, mais la clinique n'est nullement spécifique (observation n° 2). La diastématomyélie est une cause fréquente de scoliose (50 à 60 % des cas), le plus souvent dorsolombaire ou dorsale haute. D'autres anomalies peuvent s'associer, comme celles que l'on observe dans les dysraphismes, notamment angiome, lipome et sinus dermique.

Le tableau clinique associe des signes neurologiques liés à la division médullaire, comme l'hypotrophie et la dénervation d'un membre inférieur correspondant à l'hémimoelle hypotrophique, le pied bot ou la vessie neurologique (7, 8). La radiographie peut montrer des anomalies osseuses qui sont quasi constantes.

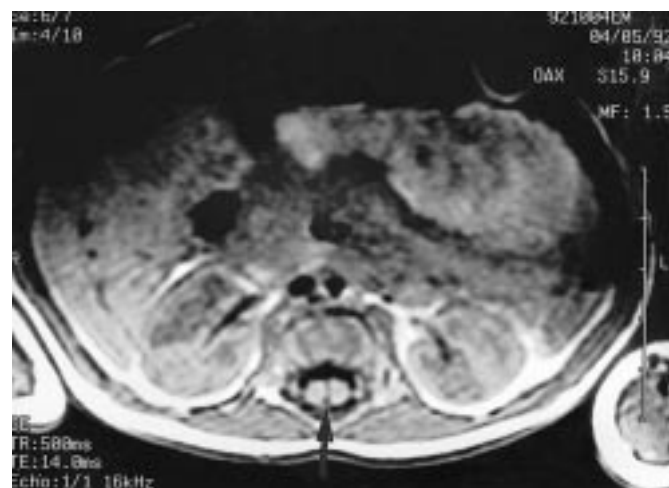


Fig. 3 : IRM médullaire lombo-sacrée post-natale. Coupe axiale T1.

Les deux hémimoelles sont de volume symétrique, séparées par un septum sagittal, médian (flèche).

Fig.3: Axial T1W MRI of the lumbosacral spine, post delivery.

Both hemicords are of similar size and are separated by a midline sagittal septum (arrow).

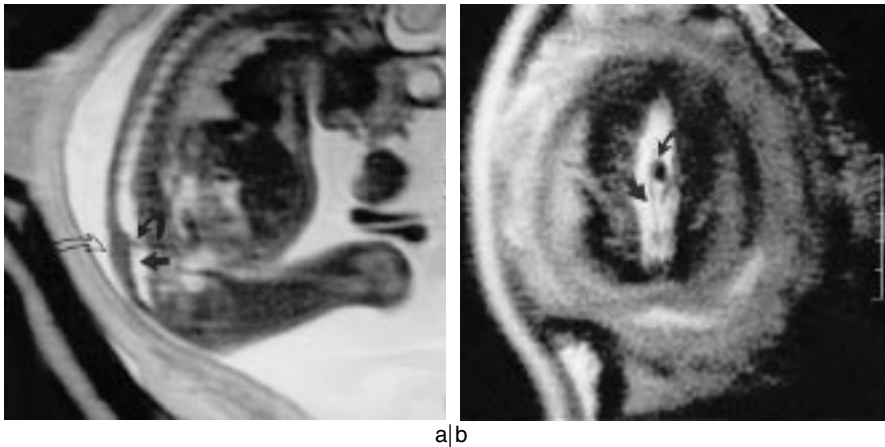


Fig. 4 : IRM en coupe sagittale (a) et coronale (b) du rachis, en T2, à 28 SA. Canal rachidien lombo-sacré élargi (flèche noire), avec présence d'un éperon osseux transverse (flèche courbe). Épaississement cutané en regard (flèche blanche).

Fig.4: Sagittal (a) and coronal (b) MRI T2 weighted of the fetal spine at 28 weeks. Widening of the fetal spinal canal (black arrow), with transverse bony spurs (curved arrow) in front of skin thickness (open arrow).



Fig. 5 : IRM en coupe transversale sur le rachis lombo-sacré en T2 à 28 SA. Asymétrie de taille entre les deux cordons médullaires avec hypotrophie de la moelle droite (flèche). Vessie de grande taille (flèche courbe).

Fig.5: Axial MRI in T2 weighted of the fetal lumbosacral spine at 28 weeks two asymmetric hemicords with smaller right hemicord (arrow). Enlarged bladder (curved arrow).

Elles portent sur les corps vertébraux (hémivertèbres, vertèbres « en papillon », bloc vertébral), et sur l'arc postérieur (épaississement des lames, fusion inter-

segmentaire, élargissement de la distance interpédiculaire maximale au niveau du siège de l'éperon) (9).

Le diagnostic anténatal de la diastématomyélie est possible à l'échographie fœtale (1) ; la présence d'une anomalie cutanée fœtale en regard du rachis lombo-sacré doit faire rechercher une anomalie médullaire, qui peut amener au diagnostic de diastématomyélie. Le diagnostic différentiel se pose avec les autres anomalies médullaires avec électrophorèses des acétyl-cholinestérases normales dans le liquide amniotique : méningocèle isolée et spina-lipome. L'échographie morphologique doit être complète avec étude de la mobilité des membres inférieurs, de la vidange vésicale et des reins (10).

L'IRM représente une imagerie de deuxième intention, notamment dans l'appréciation de la taille du canal médullaire et de la taille des deux hémimoelles dont l'appréciation échographique peut être gênée par l'ossification de l'éperon. L'IRM permet également d'étudier l'aspect du filum terminal et de préciser la position du cône médullaire, mais la moelle est souvent mieux analysée à l'échographie en sonde haute fréquence si la position fœtale le permet (dos antérieur).

Le contenu utérin peut mettre en évidence un élargissement de la distance interpédiculaire et des anomalies vertébrales.

La TDM hélicoïdale réalisée au troisième trimestre (en raison de l'irradiation) avec reconstruction 3D permet d'analyser avec

précision l'anatomie vertébrale et de l'éperon osseux. Les indications de la TDM fœtale doivent cependant rester limitées et discutées au cas par cas.

CONCLUSION

La diastématomyélie est une malformation rare, dont le diagnostic anténatal est possible grâce à un examen échographique attentif. L'IRM est indiquée en seconde intention pour un bilan anatomique plus précis. Le bilan prénatal permet également de distinguer les formes de bon et mauvais pronostic et d'affiner les décisions thérapeutiques.

Références

1. Anderson NG, Jordan S, MacFarlane MR, Lovell-Smith M. Diastematomyelia: diagnosis by prenatal sonography. *AJR* 1994;163:911-4.
2. Yuh WT, Nguyen HD, Fisher DJ et al. MR of fetal central nervous system abnormalities. *AJNR* 1994;15:459-64.
3. Naidich Th P. Malformations congénitales de la moelle. In: Manelfe C, ed. *Imagerie du rachis et de la moelle*. Vigot, éd., Paris, 1989 :608-13.
4. Soonawala N, Overweg-Plandsoen WC, Brouwer OF. Early clinical signs and symptoms in occult spinal dysraphism: a retrospective case study of 47 patients. *Clin Neurol Neurosurg* 1999;101:11-4.
5. Sigal R, Pariente D. Malformations congénitales. In: Halimi Ph, ed. *Imagerie de la moelle et du rachis*. Flammarion, éd., Paris, 1992 :126-7.
6. Skalej M, Duffner F, Stefanou A, Petersen D. 3D spiral CT imaging of bone anomalies in a case of diastematomyelia. *Eur J Radiol* 1999;29:262-5.
7. Arthné M. Malformations cérébrales, médullaires et crâniennes. In: *Neurologie pédiatrique*. Flammarion, éd., Paris, 1990:41-2.
8. Boulot P, Ferran JL, Charlier C et al. Prenatal diagnosis of diastematomyelia. *Pediatr Radiol* 1993;23:67-8.
9. Sepulveda W, Kyle PM, Hassan J, Weiner E. Prenatal diagnosis of diastematomyelia: case reports and review of the literature. *Prenat Diagn* 1997;17:161-5.
10. Santiago Medina L, Al-Orfali M, Zurkowski D, Poussaint TY, DiCanzio J, Barnes PD. Occult lumbosacral dysraphism in children and young adults: diagnostic performance of fast screening and conventional MR imaging. *RadioLOGY* 1999;211:767-71.

IMAGERIE EN COUPES ET ABCÈS MYOCARDIQUES PARAVALVULAIRES SUR MITRALE NATIVE AU DÉCOURS D'ENDOCARDITES INFECTIEUSES : 4 CAS

Ch Reynier, JM Garcier, B Legault, P Motreff, J Ponsonnaille, A Ravel, Ch de Riberolles et L Boyer

ABSTRACT

Cross-sectional imaging of post endocarditis paravalvular abscesses of native mitral valves : review of 4 cases

Four cases of submitral myocardial abscess imaged by CT or MRI following endocarditis are described. All cases occurred in fragile patients (diabetes mellitus, dialysis, severe cardiovascular diseases). An iatrogenic source was noted in one patient. *Staphylococcus aureus* was responsible in 2 patients.

If subvalvular aortic abscesses are usually described, submitral myocardial abscesses are infrequent.

In addition to transesophageal echocardiography, a technique superior to transthoracic echocardiography, CT and MRI may incidentally suggest the correct diagnosis. Both techniques provide useful morphological evaluation, information that can be used to optimize the timing for surgical repair.

Key words: Myocardial absces.

J Radiol 2001;82:665-9

RÉSUMÉ

Quatre abcès myocardiques paravalvulaires sur mitrale native survenus au décours d'endocardites infectieuses, documentés par TDM et/ou IRM, sont décrits. Les épisodes infectieux avaient des causes variables, mais se développaient toujours sur un terrain débilisé (diabète, hémodialyse, antécédents cardiovasculaires) ; une origine iatrogène était retenue pour une patiente. *Staphylococcus aureus* a été mis en cause dans 50 % des cas.

La localisation préférentielle des abcès paravalvulaires est aortique, l'atteinte de l'anneau mitral étant considérée comme beaucoup plus rare.

À côté de l'échographie transœsophagienne, plus performante que l'échographie transthoracique, l'IRM et la tomographie, qui peuvent fortuitement révéler le diagnostic, donnent un bilan morphologique précis, et permettent de déterminer au mieux l'heure de la chirurgie.

Mots-clés : Abscès myocardique.

INTRODUCTION

L'endocardite infectieuse est responsable de lésions valvulaires à type de végétations et perforations. Les abcès myocardiques paravalvulaires en sont une complication redoutable, siégeant préférentiellement au niveau de l'anneau aortique ou atteignant plus rarement l'anneau mitral en dehors de la zone de continuité intra-aortique (1).

Nous rapportons quatre observations d'abcès paravalvulaires mitraux développés sur valve native. Le diagnostic des infections de l'endocarde repose habituellement sur l'échographie transthoracique (ETT) et surtout transœsophagienne (ETO), mais il est difficile, le nombre des abcès pouvant être sous-estimé et leurs rapports précis difficiles

à préciser. De telles lésions peuvent être découvertes fortuitement par TDM et/ou IRM, qui sont aussi sûrement intéressantes pour apprécier la topographie des lésions par rapport aux structures environnantes avant d'envisager la chirurgie.

OBSERVATIONS

Observation 1

Monsieur F.H., 70 ans, diabétique non insulino-dépendant était hospitalisé pour courbatures et fièvre, alors qu'il était connue depuis un mois la surinfection de maux perforants plantaires par *Staphylococcus aureus* *meti-S*. Malgré une antibiothérapie antistaphylococcique, l'état neurologique se détériorant (sommolence, déficit moteur des membres inférieurs droit et supérieur gauche), les hémocultures et la ponction lombaire

ont permis d'affirmer le diagnostic de méningite à *Staphylococcus aureus*. Une ETO montrait des végétations sur la grande valve mitrale, probablement responsable d'embolies septiques cérébrales. Elle montrait aussi un faux anévrysme circulant de 4 cm de grand axe du versant externe de l'anneau mitral. Une TDM thoracique et cérébrale a mis en évidence un petit hématome pariétal postérieur gauche associé à des zones hypodenses occipitales, un épanchement pleural bilatéral, un épanchement péricardique en regard de l'oreillette gauche, mais confirmait aussi l'image d'addition ovoïde de 40 mm de grand axe en regard du sillon atrio-ventriculaire gauche, se rehaussant intensément et harmonieusement après injection. Apyrexie avec discret syndrome inflammatoire persistant, porte d'entrée cutanée en voie de cicatrisation, simple persistance d'une parésie des membres inférieurs droit et supérieur gauche caractérisaient l'évolution immédiate. Un souffle systolique d'insuffisance mitrale

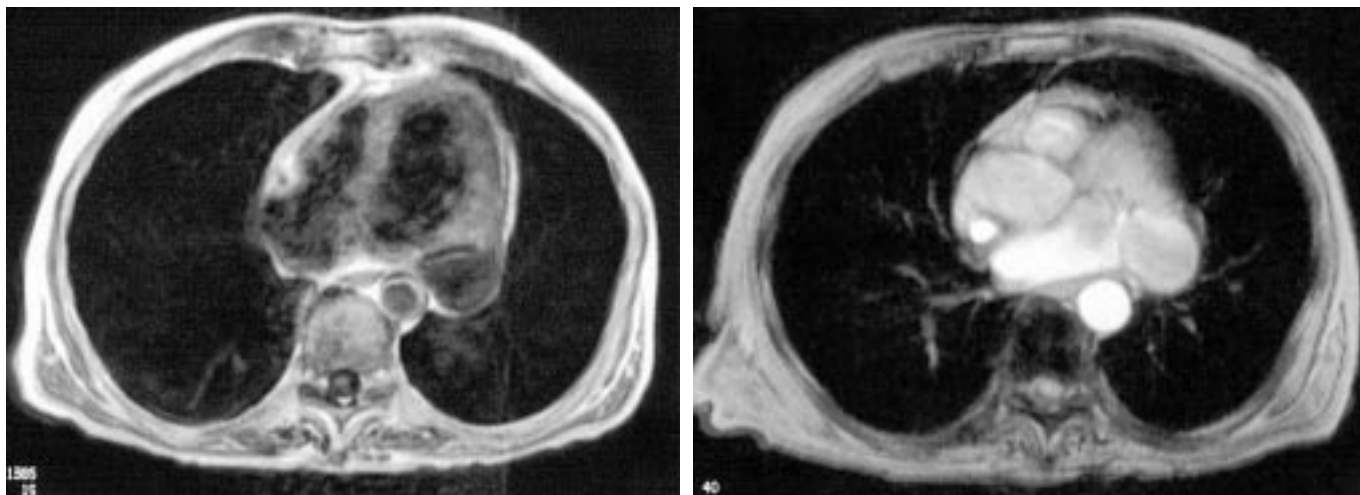


Fig. 1 : Observation n° 1.

L'IRM montre un faux anévrisme, contigu à la petite valve mitrale, avec un signal de flux permanent.

Fig. 1: Case n° 1.

MRI shows a false aneurysm, adjacent to the mitral valve, with signal intensity consistent with continuous flow.

était entendu. L'échographie permettait de visualiser une insuffisance mitrale volumineuse et un important faux anévrisme du versant externe de l'anneau mitral, circulant, expansif en systole, mesurant 4 cm de grand axe. L'IRM confirmait la fuite mitrale (fig. 1) et montrait clairement une image d'addition arrondie de 25 mm de diamètre, contiguë à la petite valve mitrale, animée d'un signal de flux permanent, traduisant un faux anévrisme circulant, en bonne concordance avec une ventriculographie (qui ne fournissait pas d'élément supplémentaire).

À l'intervention, la grande valve mitrale était épaissie, la petite valve le siège d'une perforation, et leurs zones d'insertion respectives calcifiées massivement. La résection de la petite valve mitrale objectivait une perforation annulaire, conduisant à une vaste cavité, nécessitant la mise en place d'un patch péricardique afin de couvrir l'orifice de rupture annulaire. La valve mitrale était remplacée par une bioprothèse. L'examen anatomopathologique confirmait les lésions d'endocardite, avec infiltrat inflammatoire composé essentiellement d'éléments mononucléés. Les suites postopératoires ont été émaillées par l'apparition d'un bloc auriculo-ventriculaire complet, nécessitant l'implantation d'un stimulateur cardiaque.

Observation 2

Madame M.Y., 63 ans, hémodialysée, avait subi une cholécystectomie. On connaissait une insuffisance mitrale modérée et une cardiomyopathie hypertrophique. Une antibiothérapie IV postopératoire systématique durant une dizaine de

jours était prolongée d'un relais per os. Trois semaines plus tard, la patiente souffrait d'une cécité brutale de l'œil droit, pour laquelle on concluait à une thrombose de l'artère centrale de la rétine, vraisemblablement secondaire à une arythmie complète par fibrillation atriale inconnue jusqu'alors. L'ETT mettait en évidence une image échogène en arrière de la petite valve mitrale. À l'ETO, la valve mitrale apparaissait remaniée, calcifiée, avec des images additionnelles hyperéchogènes, atteignant 15 mm de diamètre pour la plus volumineuse, semblant s'insérer en arrière de la petite valve, qui évo-

quaient plus des végétations que des lésions thrombotiques.

Le cathétérisme faisait le diagnostic de maladie mitrale calcifiée (sténose non serrée et fuite modeste) avec rétrécissement aortique modéré. La patiente était apyrétique, mais il persistait un syndrome inflammatoire. Les hémocultures étaient négatives. Une antibiothérapie par voie IV à large spectre était mise en route. Une TDM visualisait (fig. 2), en avant de l'abouchement des veines pulmonaires, une image d'addition arrondie, circulante, de 10 mm de diamètre, communiquant avec l'oreillette gauche, et



Fig. 2 : Observation n° 2.

TDM thoracique après injection : image d'addition arrondie en communication avec l'oreillette gauche.

Fig. 2: Case n° 2.

Postcontrast CT chest: small rounded cavity in communication with the left atrium is shown.



Fig. 3 : Observation n° 3.

Radiographie thoracique conventionnelle de face : opacité arrondie rétro-cardiaque gauche.

Fig. 3: Case n° 3.

Frontal chest radiograph: left retrocardiac rounded opacity.

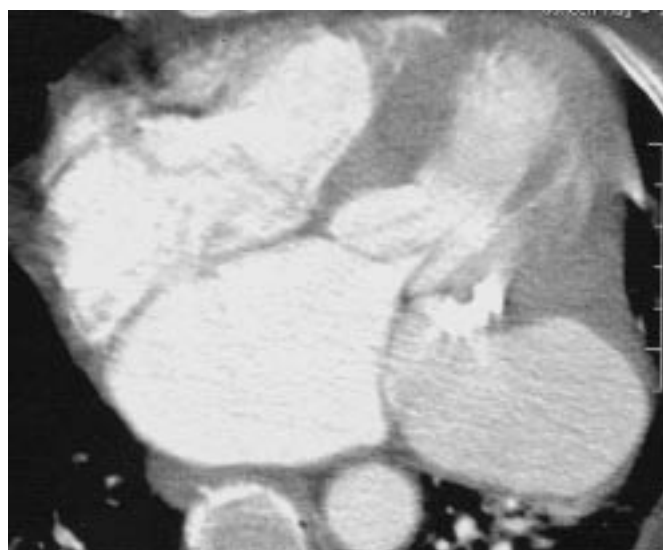


Fig. 4 : Observation n° 3.

TDM thoracique après injection : volumineux faux anévrysmes mycotiques communicant avec les cavités cardiaques gauches.

Fig. 4: Case n° 3.

Postcontrast CT chest: large mycotic false aneurysm in communication with the left cardiac cavities.

d'importantes calcifications mitrales. Aucune autre localisation septique n'était mise en évidence.

À l'intervention, on notait un anneau de la petite valve mitrale très remanié, avec des bourgeons de 5 à 7 mm de diamètre, contenant un liquide puriforme, et communiquant avec une cavité plus vaste développée dans les calcifications de l'anneau. Les lésions valvulaires et paravalvulaires aortiques étaient dystrophiques. Valves mitrale et aortique ont

été remplacées par des prothèses mécaniques. Quarante-huit heures plus tard, un syndrome douloureux abdominal aigu imposait une laparotomie en urgence qui révélait un infarctus mésentérique, conduisant au décès.

Observation 3

Madame S. S., 67 ans, affectée d'une cardiomyopathie obstructive symptomatique, avait été hospitalisée pour mise en

place d'un pacemaker. Deux mois plus tard était apparue une fièvre avec septicémie à *Staphylococcus aureus*. À l'auscultation, on entendait un souffle d'insuffisance mitrale (2/6) et un souffle systolique éjectionnel. Une première ETO était normale, mais une seconde exploration réalisée huit jours plus tard montrait un élément mobile de 11 mm de long, solidaire de la sonde atriale. Le pacemaker était retiré, permettant le retour rapide à l'apyrexie. La culture des sondes retrouvait *Staphylococcus aureus*.

Huit mois plus tard, était découverte et traitée par chimiothérapie une néoplasie du sein droit. La deuxième cure devait être interrompue en raison d'une décompensation cardiaque globale. La radiographie thoracique de face (fig. 3) visualisait une cardiomégalie, une dilatation des artères pulmonaires, et une opacité arrondie, d'environ 5 cm de diamètre, se projetant en arrière du bord gauche, justifiant une TDM thoracique, qui mettait en évidence non pas une opacité parenchymateuse, mais une image d'addition de 5 cm de diamètre (fig. 4) au contact de la mitrale. La base d'implantation de la petite valve mitrale apparaissait à distance du muscle, cette paroi latérobasale amincie faisant suspecter la porte d'entrée de la communication avec le ventricule gauche. Le diagnostic de faux anévrysme mycotique était posé. L'ETT objectivait une importante dilatation de l'oreillette gauche, une insuffisance mitrale de grade II-III, et au niveau du sillon auriculo-ventriculaire, une volumineuse néocavité, dont le collet se situait dans le ventricule gauche au pied de la petite valve mitrale. La ventriculographie confirmait la communication avec le ventricule gauche.

Une cure chirurgicale a été récusée, compte tenu du pronostic carcinologique.

Observation 4

Madame B.M., 78 ans, était hospitalisée pour pneumopathie traînante du lobe supérieur gauche. Parmi ses antécédents, on notait un rétrécissement aortique et un accident ischémique transitoire deux ans auparavant. L'évolution sous antibiothérapie se compliquait d'un malaise avec dyspnée et douleur basithoracique droite, évoquant une embolie pulmonaire que confirmait la scintigraphie. L'échographie Doppler veineux des membres inférieurs mettait en évidence une thrombose surale droite. Un traitement anticoagulant était instauré. Deux mois plus tard, la patiente était de nouveau hospitalisée pour hyperthermie associée à une dyspnée. L'auscultation permettait d'entendre quelques crépitations bilatéraux, un souffle de rétrécissement aortique et de fuite mitrale. La radiographie thoracique objectivait



Fig. 5 : Observation n° 4.

TDM thoracique après injection : opacification d'une cavité circulaire détergée dans le ventricule gauche.

Fig. 5: Case n° 4.

Postcontrast CT chest showing a vascular cavity ruptured into the left ventricle.

une cardiomégalie, une surcharge hilaire et un épanchement pleural bilatéral. L'ETT constatait un rétrécissement aortique calcifié hyper-serré avec hypertrophie ventriculaire gauche, sténose mitrale, et fuite mitrale de grade I-II. Une indication chirurgicale était proposée, dès que l'état de la patiente le permettait. Un mois plus tard, la patiente apyrétique présentait une dyspnée brutale avec hypoxie sévère, faisant craindre une récurrence embolique et motivant la réalisation d'une TDM. Celle-ci ne faisait pas retenir de lacune suspecte d'embolie jusqu'au niveau segmentaire ; par contre, on mettait en évidence une cavité polylobée opacifiée par du sang circulant, développée en arrière du ventricule gauche, communiquant avec ce dernier par un pertuis de taille réduite au niveau de la valve mitrale (fig. 5) faisant évoquer un abcès. L'ETO confirmait une néocavité circulaire, expansive, au pied de la petite valve mitrale, mesurant $4,5 \times 3,5$ cm de diamètre, avec un collet situé sur le versant ventriculaire de l'anneau mitral. Une coronarographie retrouvait l'oblitération de la seconde marginale, collatérale de la circonflexe.

Un double remplacement valvulaire mitral et aortique associé à une plastie de l'anneau mitral amenait à contrôler un orifice de 2,5 cm de diamètre dans l'anneau mitral, conduisant à une vaste cavité rétrocardiaque contenant peu de thrombus : faux anévrisme sur rupture du mur ventriculaire ou abcès détergé ? La réparation par patch péricardique

s'est avérée impossible, conduisant au décès. L'examen bactériologique était négatif, mais dans une adénopathie médiastinale on retrouvait de nombreuses cellules folliculaires, parfois centrées par de la nécrose, compatibles avec une origine myco-bactérienne.

DISCUSSION

La plupart des abcès myocardiques sont la conséquence d'une endocardite infectieuse. Jusqu'à 30 % de ces endocardites peuvent se compliquer d'abcès paravalvulaires (2), alors que leur survenue est sporadique au cours des angiographies cardiaques et angioplasties coronaires percutanées (3). Selon plusieurs études autopsiques, l'incidence des abcès méconnus car asymptomatiques atteindrait 0,57 à 1,52 % (4-5). Chakrabarti (6) a proposé une classification clinique regroupant les abcès myocardiques en trois catégories : ceux survenant au cours d'une endocardite infectieuse sur valve native ou prothétique, ceux secondaires à un état septique, et une troisième catégorie réunissant ceux résultant soit d'un « traumatisme », soit d'une procédure cardiaque invasive, soit d'une séropositivité HIV, soit enfin ceux cliniquement silencieux. La localisation préférentielle de ces abcès est aortique, atteignant 64 à

90 % des cas selon les séries ; les abcès de l'anneau mitral sont plus rares et correspondent seulement à 10 % des endocardites infectieuses sur valve native (7).

Dans la littérature comme dans nos observations, *Staphylococcus aureus* est le germe le plus souvent en cause (1, 4, 7), mais un streptocoque, *Staphylococcus epidermidis*, *pseudomonas*, *E. coli*, *candida*, *brucella*, une flore microbienne polymorphe ou, comme peut le laisser supposer notre quatrième observation, une myco-bactérie, peuvent également être incriminés. Aucun agent microbien n'est identifié dans 26,7 % des cas (8). Les abcès myocardiques peuvent se déterger dans les cavités cardiaques (notamment le ventricule gauche (4)), conduisant à la formation d'un pseudo-anévrisme ou anévrisme mycotique, ovalaire ou circulaire, dont le collet apparaît de taille variable (9). Devant une telle image, si une origine infectieuse est la plus fréquente, le faux anévrisme peut aussi être la conséquence d'une rupture du mur ventriculaire secondaire à un infarctus, le plus souvent transmural (4, 10), un remplacement valvulaire ou un traumatisme cardiaque. Une rupture myocardique localisée est contenue par un caillot, l'épicarde, ou des adhésions péricardiques. Des pseudo-anévrismes ventriculaires de survenue spontanée ont également été décrits dans les populations noires du sud et de l'ouest de l'Afrique (9, 11).

Les faux anévrismes contiennent souvent des petits thrombi ou des végétations, peu solidaires de la paroi, potentiellement responsables de complications thromboemboliques périphériques. Détergées ou non, ces néocavités ont tendance à s'expandre au sein de l'espace péricardique, pouvant induire des perturbations hémodynamiques et exposant à une rupture et au décès par tamponnade (4, 12).

La radiographie thoracique peut parfois orienter le diagnostic mais est souvent normale. Dans notre troisième observation, l'opacité arrondie basithoracique gauche avait fait évoquer l'hypothèse d'une masse tumorale pulmonaire en raison du contexte carcinologique.

Dans le cadre du bilan diagnostique de suspicion d'atteinte infectieuse à localisation cardiaque, même en l'absence d'altération de la fonction valvulaire, l'ETT peut évoquer le diagnostic d'abcès ou de pseudo-anévrisme, en précisant ses caractères anatomiques (taille, situation). Un abcès myocardique apparaît comme une zone d'épaississement myocardique ou une cavité échogène, au sein du myocarde ou à proximité de l'anneau valvulaire (3, 13). Le changement paradoxal de taille d'une image au cours du cycle confirme son caractère

communicant avec la chambre de pression ventriculaire, permettant le diagnostic différentiel avec un épanchement péricardique localisé (14). L'ETO apparaît plus performante (3, 7, 12, 14, 15), pour la détection des abcès myocardiques (sensibilité évaluée à 80-88 % contre 25-36 % pour l'ETT) (3, 7, 15). Elle permet de mieux détecter les abcès paravalvulaires, éventuellement associés à végétations, perforations valvulaires, fistules, rupture de cordage (4). Sa sensibilité dans le diagnostic de végétations atteint également 88 % (contre 55 % pour l'ETT) (7). Mais le diagnostic d'abcès reste difficile, notamment devant les limites représentées par les artefacts créés par des prothèses valvulaires ou des calcifications responsables de cônes d'ombre acoustiques. La difficulté du diagnostic des petites lésions peut justifier de renouveler l'ETO. Ces deux techniques échographiques, complémentaires (6, 16), doivent aussi être prescrites au cours de la surveillance après traitement médical ou chirurgical.

Si la coronarographie reste la référence pour affirmer la perméabilité vasculaire, il n'est pas toujours facile de préciser les rapports du faux anévrisme septique avec les coronaires.

La ventriculographie qui, effectuée dans des conditions septiques, peut engendrer des complications, montre en cas de cavité détergée la communication avec la chambre de chasse ventriculaire (14, 17). Mais des lésions partiellement thrombosées peuvent être difficiles à détecter, et elles ne sont pas toujours alimentées à partir du ventricule. La ventriculographie peut aujourd'hui être remplacée par TDM et/ou IRM.

En IRM, l'abcès présente en écho de spin un signal hétérogène en T1 et T2, où les zones d'hypersignal sont dues à la présence de thrombus et de nécrose (18). L'injection de Gadolinium peut objectiver un rehaussement du signal périlésionnel, qui permettrait de distinguer un abcès évolutif inflammatoire (18). Le ciné-IRM précise la présence ou non d'un flux entre la cavité du faux anévrisme et les cavités cardiaques. Assurant un bilan morphologique précis, l'IRM permet aussi d'infirmer les diagnostics différentiels, notamment une dilatation du sinus coronaire (18), un anévrisme ou une fistule coronaire. Mais elle ne permet pas seule de faire la différence entre faux anévrisme mycotique et faux anévrisme aseptique, pas plus que le cathétérisme cardiaque. Dans un contexte septique chez un patient porteur d'anomalie valvulaire, la TDM permet une évaluation complète

du poumon et du médiastin. La brièveté des temps d'acquisition en TDM spiralisée à rotation continue, s'affranchissant mieux du flou cinétique, peut aussi amener au diagnostic d'abcès : cela était le cas pour 2 de nos observations (un angiographe thoracique à visée pulmonaire prescrit pour une dyspnée sévère inexpliquée, et une TDM thoracique à titre de bilan d'extension de néoplasie mammaire). La TDM rend possible le diagnostic de lésions peu ou pas accessibles en ETO, quant elles sont à distance de l'œsophage, ou développées au sein même du médiastin ou dans la paroi thoracique, dans un contexte septique postopératoire. La TDM est également intéressante dans le bilan morphologique et évolutif d'un faux anévrisme connu.

Toutes ces méthodes d'imagerie doivent permettre un diagnostic lésionnel précis : localisation exacte des lésions, volume, rapport avec les artères coronaires, afin d'adapter la prise en charge chirurgicale tant dans le temps que dans la nature du geste. Les indications cliniques du traitement chirurgical de l'endocardite valvulaire sont le non contrôle du processus infectieux et la mauvaise tolérance hémodynamique liée aux remaniements valvulaires. La découverte d'abcès traduit une extension du processus infectieux au-delà de la valve et de l'anneau dans les tissus adjacents : paroi aortique, septum interatrial, myocarde ventriculaire. Une modification des images lors d'examens itératifs témoigne du caractère évolutif de ces lésions soit du fait de l'infection, soit du fait des contraintes mécaniques dans la cavité néoformée. Une telle constatation est un argument important en faveur d'une prise en charge chirurgicale rapide.

CONCLUSION

Le diagnostic d'abcès ou pseudo-anévrismes développés au cours des endocardites infectieuses est un argument important dans la décision de la prise en charge chirurgicale. L'imagerie joue donc un rôle essentiel en permettant la détection de ces complications. TDM et IRM constituent des compléments précieux de l'échographie. Plus généralement, l'analyse des cavités cardiaques doit faire partie intégrante de l'interprétation d'une TDM ou d'une IRM thoracique.

Références

1. Aguado JM, Gonzalez-Vilchez F, Martin-Duran R, Arjone R, Vazquez de Prada J. Perivalvular abscesses associated with endocarditis. *Chest* 1993; 104:88-93.
2. Scanlan JG, Seward JB, Tajik AJ. Valve ring abscess in infective endocarditis: visualization with wide angle two-dimensional echography. *Am J Cardiol* 1982;49:1794-800.
3. Terry SM, Ryan PE Jr. Penetrating mitral valve annular abscess. *J Heart Valve Dis* 1997;6:621-4.
4. Giannoccaro P, Ascah KJ, Sochowski RA, Chan KL, Ruddy TD. Spontaneous drainage of paravalvular abscess diagnosed by transesophageal echocardiography. *J Am Soc Echocardiogr* 1991;4:397-400.
5. Fan CC, Anderson BR, Shaga S. Isolated myocardial abscess causing coronary artery rupture and fatal hemopericardium. *Arch Pathol Lab Med* 1994; 118:1023-5.
6. Chakrabarti J. Diagnostic evaluation of myocardial abscesses. A new look at an old problem. *Int J Cardiol* 1995;52:189-96.
7. Lesbre JP, Tribouilloy C, Jaubourg ML et al. Les abcès para-annulaires : à propos de 59 cas. *Arch Mal Cœur* 1995;8: 321-8.
8. Jault F, Gandjbakhch I, Chastre JC, Levasseur JP, Bors V, Gibert C, Pavie A, Cabrol C. Prosthetic valve endocarditis with ring abscesses. Surgical management and long-term results. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1993;105:1106-13.
9. Antunes MJ. Submitral left ventricular aneurysms. Correction by a new transatrial approach. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1987;94:241-5.
10. Stewart S, Huddle R, Stuard I, Schreiner BF, De Wesse JA. False aneurysm and pseudoaneurysm of the left ventricle: etiology, pathology, diagnosis and operative management. *Ann thorac Surg* 1981;31:259-65.
11. Feint JA, Richardson JP, Clarebrought JK. Subvalvular left ventricular aneurysm following mitral valve replacement. *Aust N Z J Surg* 1975;45:151-4.
12. Chan R, Lubicz S, Oliver L, Calafiore P. Left ventricular false aneurysm complicating mitral valve repair. *Ann Thorac Surg* 1993;56:175-6.
13. Come PC, Riley NW. Echographic recognition of perivalvular infection complicating aortic bacterial endocarditis. *Am Heart J* 1994;127:166-8.
14. Tai YT, Mok CK, Chow WH. Left ventricular pseudoaneurysm after replacement of the mitral valve: long-term survival and spontaneous closure. *Int J Cardiol* 1989;25:349-51.
15. Choussat R, Thomas D, Isnard R et al. Perivascular abscesses associated with endocarditis clinical features and prognostic factors of overall survival in a series of 233 cases. *Eur Heart J* 1999; 20:232-41.
16. Daniel WG, Mugge A, Martin RP, Lindert O, Hausmann D, Nonnast-Daniel B, Laas J, Lichtlen PR. Improvement in the diagnosis of abscesses associated with endocarditis by transesophageal echocardiography. *N Engl J Med* 1991;324: 795-800.
17. Watanabe A, Kazui T, Tsukamoto M, Komatsu S. Left ventricular pseudoaneurysm and intracardiac fistulas after replacement of mitral valve prosthesis. *Ann Thorac Surg* 1993;55:1236-9.
18. Furber A, Geslin P, Le Jeune JJ, Doss-Louca N, Laporte J, Jallet P, Tadei A. Value of MRI with injection of gadolinium in the diagnosis of mitral ring abscess. A propos of a case. *Arch Mal Cœur Vaiss* 1997;90:399-404.

TRAITEMENT ENDOVASCULAIRE D'UN ÉPISTAXIS RÉFRACTAIRE PAR EMBOLISATION DANS LE TERRITOIRE OPHTHALMIQUE : À PROPOS D'UN CAS

J Sédat (1), M Dib (1), JC Odin (2), F Pédulla (1), C Aboulker (1) et J Santini (2)

ABSTRACT

Embolization of branches of the ophthalmic artery for control of epistaxis: report of one case

Embolization of the internal maxillary artery is an accepted method for control of severe or recurrent posterior epistaxis. Such endovascular treatment may fail if the vascular supply to the bleeding vessels originates in branches of the ophthalmic artery. We report one case in which embolization of the ophthalmic artery was performed to control epistaxis. Distal catheterisation at least beyond the second portion enables safe embolization.

Key words: Epistaxis. Embolization. Ophthalmic artery.

J Radiol 2001;82:670-2

RÉSUMÉ

Si l'obstruction par voie endovasculaire des branches nasales de la carotide externe est une indication actuellement reconnue des épistaxis rebelles, la ligature transorbitaire des artères ethmoïdales reste le traitement classique de référence des épistaxis d'origine ethmoïdale. Les auteurs rapportent un cas d'épistaxis antérieur abondant, d'origine ethmoïdale, chez un patient à haut risque chirurgical, qui a bénéficié d'un traitement par embolisation dans le territoire ophtalmique. L'embolisation dans le territoire ophtalmique nécessite de placer l'extrémité du microcathéter au-delà de la deuxième portion de l'artère ophtalmique intraorbitaire, pour éviter les complications visuelles. Ainsi effectué, le traitement endovasculaire des épistaxis d'origine ethmoïdale constitue une alternative à la ligature transorbitaire des artères ethmoïdales, et peut être réalisé en cas de contre-indication au traitement chirurgical.

Mots-clés : Épistaxis. Embolisation. Artère ophtalmique.

INTRODUCTION

Les lésions vasculaires ou tumorales situées au niveau frontal ou au niveau de l'étage antérieur de la base du crâne sont souvent alimentées par les branches de l'artère ophtalmique : fistules durales, hémangiomes, malformations artério-veineuses, méningiomes... (1-4). L'embolisation de ces lésions, autrefois contre-indiquée en raison des risques sur la fonction visuelle, a été rendue possible grâce aux progrès effectués dans les microcathéters, et grâce à une meilleure connaissance de l'anatomie vasculaire de la région.

Si le traitement de première intention des épistaxis graves ou réfractaires consiste à obturer par voie endovasculaire (5) les sources artérielles de la cavité nasale, issues des artères carotides externes, le traitement des saignements d'origine ethmoïdale consiste en une li-

gature chirurgicale par voie transorbitaire des artères ethmoïdales. En cas de saignement important nécessitant un geste d'hémostase rapide, ou chez les patients à haut risque chirurgical, la navigation endovasculaire dans l'artère ophtalmique, et l'obstruction par voie endovasculaire des branches ethmoïdales peuvent être réalisées par une équipe entraînée. Nous rapportons le cas d'un patient de 67 ans présentant un épistaxis antérieur grave, pour lequel une embolisation dans le territoire ophtalmique a été réalisée. Ce traitement endovasculaire s'est effectué dans le même temps opératoire que l'embolisation en territoire carotidien externe.

OBSERVATION

Monsieur C, âgé de 67 ans, a été hospitalisé en urgence dans le département d'oto-rhino-laryngologie du CHU de Nice pour un épistaxis de la fosse nasale droite ayant débuté 12 heures auparavant. Malgré la mise en place d'un double tamponnage, le saignement ne s'est pas tari, et le patient a été dirigé

vers l'unité de Neuroradiologie Interventionnelle pour la réalisation d'une embolisation d'hémostase.

Outre une hypertension artérielle connue et traitée, le patient présentait une insuffisance cardiaque importante, avec une fraction d'éjection ventriculaire voisine de 25 %, contre-indiquant toute anesthésie générale. Aucun antécédent personnel, ni familial d'épistaxis n'était retrouvé.

Le bilan artériographique a été réalisé sous anesthésie locale et a comporté plusieurs séries avec des injections sélectives dans les deux artères carotides internes, les deux artères maxillaires et les deux artères faciales. Cet examen a mis en évidence ni fuite de produit de contraste, ni anomalie vasculaire susceptible d'expliquer le saignement.

Dans un second temps, un cathétérisme des deux artères sphéno-palatines a été effectué grâce à une sonde vertébrale de 4 French (Nycomed®) et une embolisation artérielle a été réalisée à l'aide de particules calibrées à 250-400 microns (Drivalon, Nycomed®). Lors de la réalisation des séries angiographiques de contrôle, qui montraient une oblitération complète des deux artères sphéno-palatines, un saignement de la fosse nasale

(1) Unité de Neuroradiologie Interventionnelle, Hôpital St Roch, CHU de Nice, 2 rue Pierre, Devouloy, 06000 NICE. (2) Service d'Oto-Rhino-Laryngologie, Hôpital Pasteur, CHU de Nice.

Correspondance : J Sédat
E-mail : jsedat@yahoo.fr

droite d'environ trois cents millilitres s'est brusquement extériorisé. Une nouvelle série angiographique avec injection de l'artère carotide interne droite a été effectuée à nouveau, et a permis de retrouver une fuite extravasculaire de produit de contraste provenant des artères ethmoïdales droites (fig. 1), non visualisée sur l'angiographie réalisée avant embolisation. Un traitement par voie endovasculaire immédiat a été décidé, compte tenu de l'importance du saignement chez ce patient fragile.

Un cathéter porteur a été mis en place au niveau de l'artère carotide interne droite, à l'intérieur duquel un microcathéter (Magic 1,5 Balt®) a été introduit de façon coaxiale, après avoir formé à la vapeur la partie distale de celui-ci afin qu'il puisse s'accrocher dans l'artère ophtalmique. L'extrémité de ce microcathéter a été mis en place au niveau du troisième segment de l'artère ophtalmique, en aval de l'origine de l'artère lacrymale. Une embolisation a ensuite été effectuée grâce à l'injection de 0,1 millilitre d'un mélange d'Histoacryl® (Braun) et de Lipiodol® (Guerbet) (fig. 2).

Cette embolisation a permis l'arrêt immédiat de l'épistaxis.

En dehors d'une légère douleur supra-orbitaire ressentie pendant quelques jours, les suites ont été simples, sans complication visuelle, ni récurrence hémorragique.

DISCUSSION

L'artère ophtalmique dans son trajet intra-orbitaire est classiquement divisée en trois portions : un segment distal et

un segment proximal de direction postéro-inférieure, séparés par un court segment intermédiaire, qui croise le nerf optique en prenant un trajet oblique en avant et en bas, et qui est marqué par l'origine de l'artère lacrymale. Au cours de son trajet intra-orbitaire, l'artère ophtalmique va donner des branches pour le nerf optique, la rétine et le globe oculaire. Des études anatomiques (6) ont montré que l'artère centrale de la rétine était issue de la première partie de l'artère ophtalmique, ou de la jonction entre la première et la deuxième partie.

Cette disposition anatomique s'explique par les origines embryologiques diverses des différentes portions de l'artère ophtalmique (7).

En effet, embryologiquement, le tronc de l'artère ophtalmique dérive de deux systèmes : celui de l'artère ophtalmique primitive (artère ophtalmique interne), et celui de la branche supérieure ou supra-orbitaire de l'artère stapédienne (artère ophtalmique externe).

L'artère ophtalmique primitive donne les futures artères ciliaires (responsables du croissant choroïdien sur l'artériographie) et l'artère centrale de la rétine.

La branche supra-orbitaire de l'artère stapédienne, qui est la future artère ménagée moyenne, entre dans l'orbite par la fissure orbitaire supérieure, et va être à l'origine de la vascularisation artérielle des structures musculaires, aponévrotiques et glandulaires de l'orbite.

Après plusieurs épisodes de « régression-annexion » lors du développement embryonnaire, la première partie de l'artère ophtalmique intra-orbitaire définitive sera constituée uniquement à partir de l'ancienne artère ophtalmique primitive, la troisième partie sera formée in-

tégralement par la partie distale de la branche supra-orbitaire de l'artère stapédienne, et la seconde partie correspondra à la zone d'anastomose entre l'artère ophtalmique primitive et la branche supra-orbitaire de l'artère stapédienne.

À partir de cette embryologie, il ressort que seule la première portion de l'artère ophtalmique sera à l'origine de la vascularisation artérielle des structures visuelles. Ainsi, l'oblitération des structures naissant en aval de la deuxième partie de l'artère ophtalmique, ne s'accompagnera d'aucun trouble visuel (1). Lors d'une embolisation, le point de sécurité correspondra à l'origine de l'artère lacrymale (4).

Le traitement endovasculaire d'un épistaxis réfractaire d'origine ethmoïdale n'a été rapporté que deux fois dans la littérature (8) : dans un des deux cas, le patient présentait déjà une cécité complète avant embolisation, et dans l'autre cas, la vision fut volontairement sacrifiée, compte tenu du risque vital existant pour le patient.

Si l'efficacité de l'embolisation dans le traitement des épistaxis rebelles est aujourd'hui largement reconnue (5), le traitement endovasculaire ne s'adresse qu'aux saignements issus des branches de l'artère carotide externe ; les épistaxis d'origine ethmoïdale étant pris en charge de façon efficace et relativement simple par voie chirurgicale. L'embolisation a été effectuée dans notre cas d'une part du fait de l'existence d'un terrain fragile pour lequel tout acte d'anesthésie générale s'accompagnait d'un risque important et d'autre part devant la mise en évidence d'un saignement actif important qui nécessitait un geste d'hémostase immédiat. Le cas rapporté

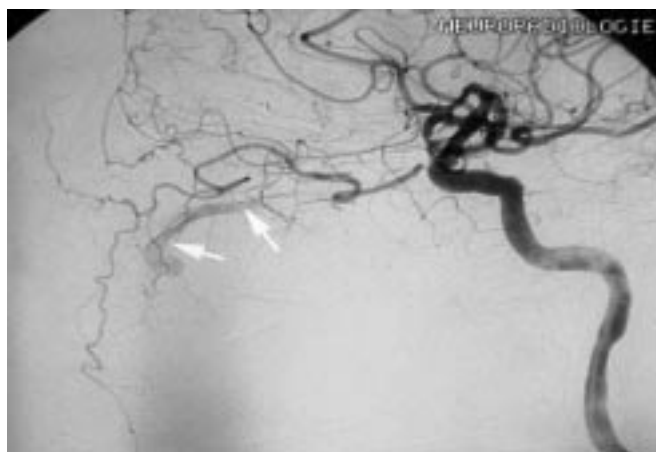


Fig. 1 : Cliché de profil de la carotide interne : extravasation de produit de contraste à partir des branches de l'artère ophtalmique (flèches blanches).

Fig. 1: Internal carotid injection demonstrates contrast extravasation from branches of the ophthalmic artery (white arrows).

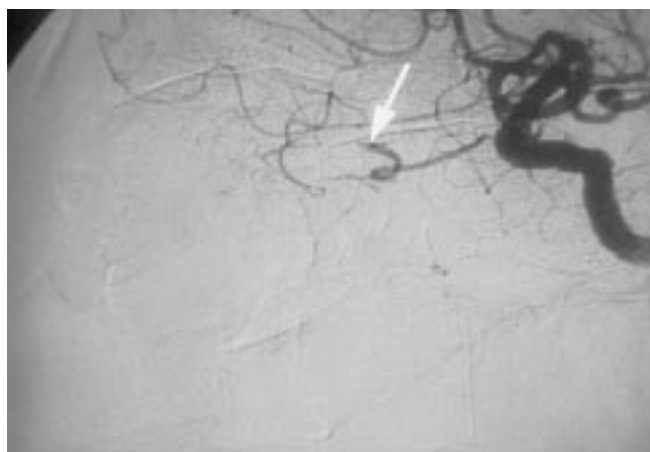


Fig. 2 : Cliché de profil de la carotide interne après embolisation. Occlusion de la troisième partie de l'artère ophtalmique (flèche blanche).

Fig. 2: Internal carotid angiogram after embolization. The third part of the ophthalmic artery is occluded (white arrow).

ici, témoigne donc de la possibilité de traiter ces patients avec succès par un abord endovasculaire, lorsque la chirurgie est impossible ou lorsqu'elle peut s'avérer difficile, en particulier pour les saignements d'origine tumorale.

D'un point de vue technique, un cathéter de type « flux dépendant » a été préféré pour le cathétérisme de l'artère ophtalmique en raison de son caractère peu traumatisant. Son extrémité a été formée à la vapeur pour « accrocher » l'ostium de l'artère ophtalmique.

Concernant le matériel d'embolisation, l'obstruction artérielle a été réalisée dans notre cas par une injection lente de colle acrylique diluée qui permet, dans notre expérience, d'éviter tout risque de reflux pendant la procédure, en particulier lorsque l'extrémité du cathéter est obstructive.

L'utilisation de sphères de petit calibre, adaptées au diamètre du cathé-

ter, constitue une alternative possible à l'emploi de la colle acrylique.

CONCLUSION

Si la ligature trans-orbitaire des ethmoïdales constitue le traitement de première intention des épistaxis d'origine ethmoïdale, le traitement endovasculaire peut constituer une alternative au traitement chirurgical. L'embolisation de l'artère ophtalmique nécessite de placer l'extrémité du cathéter en aval de l'origine de l'artère lacrymale, afin d'éviter les complications visuelles.

Références

1. Alvarez H, Rodesch G, Garcia-Monaco R, Lasjaunias P. Embolization of the ophthalmic artery branches distal to its visual supply. *Surg Radiol Anat* 1990; 12:293-7.
2. Lefkowitz M, Gianotta ST, Hieshima G et al. Embolization of neurosurgical lesions involving the ophthalmic artery. *Neurosurgery* 1998;43:1298-303.
3. Rootman J, Kao SCS, Graeb DA. Multidisciplinary approaches to complicated vascular lesions of the orbit. *Ophthalmology* 1992; 99: 1440-6.
4. Matsumaru Y, Alvarez H, Rodesch G, Lasjaunias P. Embolization of the ophthalmic artery. *Interventional Neuroradiology* 1997;3:239-45.
5. Elden L, Montanera W, Terbrugge K, Wilinsky R, Lasjaunias P, Charles D. Angiographic embolization for the treatment of epistaxis: a review of 108 cases. *Otolaryngol Head Neck Surg* 1994; 111:44-50.
6. Hayreh SS, Dass R. The ophthalmic artery. 3 Branches. *Br J Ophthalmol* 1962; 46:212-47.
7. Lasjaunias P, Berenstein A. *Surgical Neuroangiography. 1 Functional anatomy of craniofacial arteries*. Springer-Verlag, édit., Heidelberg, 1987.
8. Moser FG, Rosenblatt M, De La Cruz F, Silver C, Burde RM. Embolization of the ophthalmic artery for control of epistaxis: report of two cases. *Head Neck* 1992;14:308-11.

MÉTASTASES MÉDULLAIRES ET CAVITÉS SYRINGOMYÉLIQUES

B Surcin (1), D Bersani (1), A Lipka (1), C Tauzin (1) et N Quenel-Tueux (2)

ABSTRACT

Intramedullary metastases associated with syrinx

Intramedullary metastases from a non neurogenic cancer are relatively rare, representing approximately 1-2,1% of metastatic sites according to published autopsy reports. Their association with syrinx is extremely rare. Four cases have been described in the last 30 years. We report the case of a 60 year old female with past medical history of Peutz-Jeghers disease, who presented with clinical signs suggestive of medullary lesions of the cervical spine. MR imaging showed tumoral lesions at different levels associated with syrinx. Surgical biopsy confirmed the intramedullary lesions which, by pathology, were found to be of metastatic origin.

Key words: MRI. Intramedullary tumor. Intramedullary metastases. Syrinx.

J Radiol 2001;82:673-5

RÉSUMÉ

Les métastases intramédullaires d'un cancer non neurogène sont relativement rares et représentent environ, selon les séries autopsiques, 1 à 2,1 %, des localisations métastatiques. Leur association à des cavités syringomyéliques est exceptionnelle : 4 cas décrits en 30 ans. Les auteurs rapportent le cas d'une patiente de 60 ans dont les signes cliniques sont évocateurs de lésions médullaires cervicales, et dont les antécédents se limitent à une maladie de Peutz-Jeghers. L'IRM visualisait des lésions tumorales médullaires étagées associées à des cavités syringomyéliques. L'intervention chirurgicale a confirmé la topographie intramédullaire et l'examen anatomopathologique des biopsies a prouvé l'origine métastatique.

Mots-clés : IRM. Tumeur Intramédullaire. Métastases Intramédullaires. Cavités. Syringomyéliques.

INTRODUCTION

Les métastases intramédullaires sont rares (1 à 2,1 %) (1) comparées aux 18 à 20 % de métastases cérébrales retrouvées sur autopsie de patients aux antécédents de néoplasie.

Dans 2 % des cas, le primitif n'est pas retrouvé (2). À travers ce cas clinique, nous rappelons l'existence de l'association de métastases intramédullaires et de cavités syringomyéliques ainsi que la place de l'IRM en première intention devant un tableau clinique de lésion médullaire.

OBSERVATION

L'histoire neurologique de cette patiente de 60 ans remonte à novembre 1997, soit un an et demi avant la date d'hospitalisation, avec l'apparition de troubles sensitifs du pied gauche et des difficultés à la marche. Les troubles neurologiques se sont progressivement aggravés, avec

survenue d'une paralysie du VI et du VII droits et d'une ataxie associée à un déficit rendant la marche impossible. La ponction lombaire montrait une hyperprotéinorachie et huit éléments sans cellule tumorale, avec culture négative. Le scanner cérébral était normal.

L'IRM médullaire cervico-dorsale réalisée montrait ; en séquence pondérée T1 (fig. 1) : des zones hypointenses au sein d'un cordon médullaire bosselé ; en séquence pondérée T2 (fig. 2) : ces zones apparaissaient hyperintenses. En séquence pondérée T1 après injection de chélates de Gadolinium (fig. 3) on retrouvait des prises de contraste intramédullaires multiples à l'étage cervical et à l'étage dorsal. Il s'agissait de plages mal limitées, hétérogènes, correspondant à des lésions tumorales à centre nécrotique. On visualisait également des prises de contraste méningées au niveau de la fosse postérieure en regard de la protubérance et du 4^e ventricule.

Cet examen, complété par une IRM encéphalique, montrait une prise de contraste leptoméningée au niveau des lobes temporaux et des vallées sylviennes. Devant la présence de lésions médullaires suspectes, un bilan a été réalisé à la recherche d'un primitif et comprenant un scanner thoraco-abdomino-pelvien, une échographie thyroï-



Fig. 1 : IRM coupes sagittales, séquence pondérée en T1.

Aspect bosselé de la moelle avec cavitations hypointenses étagées au niveau de la moelle cervicale et dorsale.

Fig. 1: Sagittal T1 weighted MR images. Lobulated margin of the cord with hypointense lesions within the cervical and thoracic cord.

(1) Service de Radiologie, (2) Service d'Oncologie, Centre Hospitalier de Pau, 4 Boulevard Hauterive, BP 1156, 64046 Pau Université Cedex.

Correspondance : D Bersani

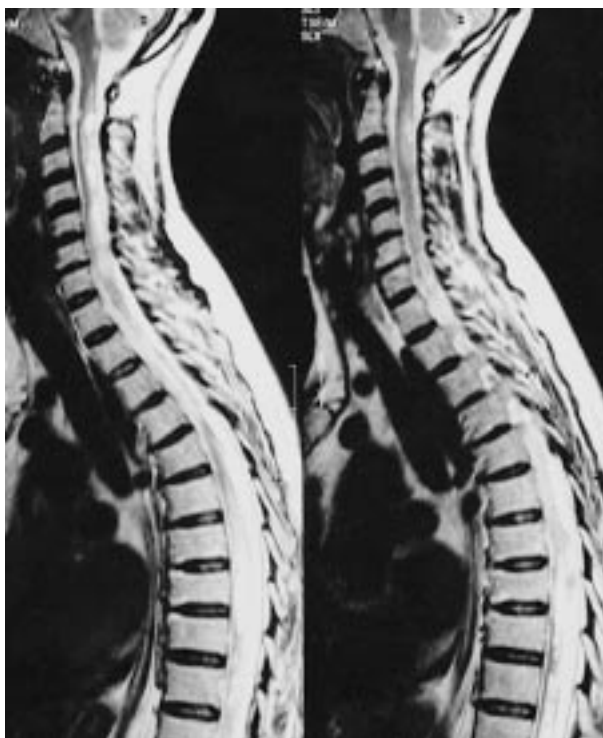


Fig. 2 : IRM coupes sagittales, séquence pondérée T2.

Aspect homogène hyperintense des cavitations intramédullaires.

Fig. 2: Sagittal T2 weighted MR images.

Homogenous high signal of intramedullary lesions.

dienne et pelvienne, et enfin une mammographie. Ce bilan est resté négatif. Une biopsie médullaire a été effectuée en regard de T11-T12. L'examen anatomopathologique a retrouvé un adénocarcinome indifférencié et mucosécrétant faisant évoquer en premier lieu une origine digestive. Une coloscopie effectuée en 1998 ne retrouva que quelques polypes sans cellule tumorale. La patiente fut prise en charge dans le service d'oncologie et une chimiothérapie par carboplatine et prednisone (solupred®) fut entreprise. Ce traitement complété par une radiothérapie, fut sans succès, la patiente décédant dans les semaines qui suivirent.

DISCUSSION

Les métastases intramédullaires représentent 1 à 2,1 % des localisations métastatiques (1) et moins d'1 % des localisations métastatiques des cancers non neurogènes (3). Pour Grem et al. (4), la moelle thoracique est plus fréquemment touchée que la moelle cervicale (respectivement 42 et 31 %). Pour Crasto et al. (5), ces métastases se situent préférentiellement au niveau lombaire (45 %) puis aux niveaux thoracique et cervical pour part égale (27 %). Le plus souvent, la diffusion métastatique s'effectue par voie hématogène artérielle (6) ou veineuse via

les plexus veineux vertébraux. Les primitifs les plus fréquemment retrouvés sont, par ordre de fréquence (5, 7) : le poumon (carcinome bronchique) : 49 % ; le sein (carcinome) : 14 % ; les lymphomes : 9 % ; les mélanomes : 7,5 % ; le côlon (adénocarcinome) : 7 % ; l'endomètre (carcinome) : 1,2 %. Dans 2 % des cas le primitif n'est pas connu (ni dans les antécédents du patient ni après la réalisation d'un bilan étiologique) (2).

Les tumeurs intramédullaires primitives et secondaires représentent 10 à 20 % de toutes les tumeurs intracrâniennes (3). Il s'agit le plus souvent d'épendymomes et de gliomes. Dans le diagnostic de tumeurs intramédullaires, l'IRM est l'examen de choix en raison de sa sensibilité. En séquence pondérée T1 spin écho, on retrouve parfois un aspect bosselé de la moelle, souvent étendu, en raison de l'œdème périlésionnel associé. En séquence pondérée T2 spin écho, la lésion se présente sous la forme d'un iso ou d'un hypersignal en rapport avec la tumeur et l'œdème sous-jacent. Cet hypersignal est généralement étendu à plusieurs métamères. En séquence pondérée T1 après injection de Gadolinium, on retrouve une prise de contraste précoce souvent nodulaire et homogène, parfois en anneau (centre nécrotique). La prise de contraste est intense dans plus de la moitié des cas. L'injection permet également de bien délimiter la tumeur de l'œdème et éventuellement de mettre en évidence une localisation lepto-méningée associée, (l'un n'éliminant pas l'autre, l'association ayant déjà été décrite par Crasto et al.) (5). Sur le plan clinique, ces lésions donnent le plus souvent un tableau de myélopathie subaiguë avec déficit sensitivo-moteur dont l'évolution est rapidement fatale (8).

L'analyse du liquide céphalo-rachidien (LCR), contrairement au cas des métastases méningées, ne retrouve pas de cellule tumorale. Dans notre cas, le caractère étagé des lésions intramédullaires, la présence d'images suspectes intracrâniennes (non vues au scanner), et l'antécédent de maladie de Peutz-Jeghers ont fait évoquer l'origine métastatique des lésions.

Post et al. (6), sur une série de 12 patients atteints de métastases intramédullaires, ont retrouvé, chez 3 patients, la présence de métastases intracrâniennes (intra-parenchymateuse et sous-arachnoïdiennes) visualisées les 3 fois par une IRM et par TDM dans seulement 2 cas. Ceci confirme la supériorité de l'IRM dans la dépistage des localisations secondaires intracrâniennes. La myélographie et/ou le myéloscanner montrent des signes indirects (9) avec, au mieux, une déformation nodulaire de

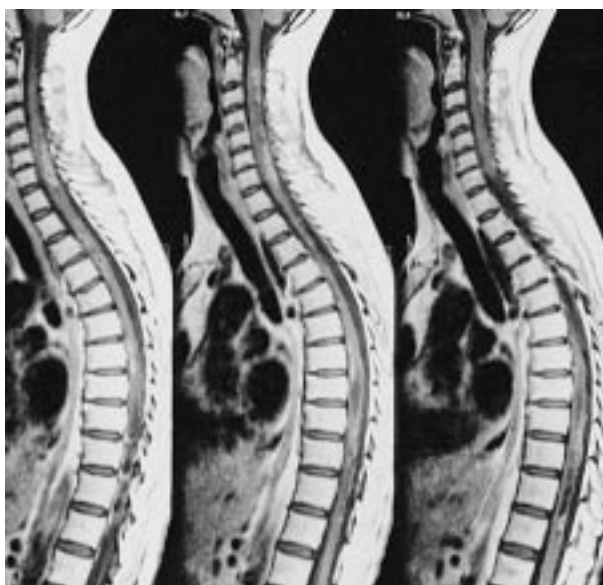


Fig. 3 : IRM coupes sagittales, séquence pondérée T1 après injection de Gadolinium.

Prise de contraste multiples à l'étage cervical et dorsal. Il s'agit de lésions hétérogènes à centre nécrotique.

Fig. 3: Postcontrast sagittal T1W MR images.

Multiple heterogeneously enhancing lesions with necrotic components.

la moelle qui peut prendre un aspect fusiforme. Les lésions sont souvent unilatérales et volontiers à centre nécrotique dans le cas de métastases non neurogènes (6, 8), alors qu'en cas de métastases neurogènes l'aspect serait plutôt celui de nodules de tailles variables (6). L'association cavité syringomyélique-tumeur médullaire primitive est retrouvée dans 25 à 57,7 % des cas. La tumeur primitive la plus souvent associée à une cavité hydro-syringomyélique est l'hémangioblastome. Viennent ensuite l'épendymome puis les tumeurs de la voie gliale bénignes (astrocytomes) ou malignes (glioblastomes) (3).

Les kystes syringomyéliques associés à une métastase intra-médullaire sont exceptionnels : 4 cas décrits en 30 ans (1, 10, 11). En 1997, Crasto et al. (5), sur une étude menée de 1990 à 1995, ont trouvé 26 métastases intramédullaires de cancers non neurogènes chez 18 patients, sans cavité syringomyélique associée. Foster (11) rapporte deux cas prouvés chirurgicalement : l'un exploré par myéloscanner et l'autre par IRM qui ne retrouvait qu'une lésion kystique sans lésion tumorale associée. Il s'agissait d'un adénocarcinome colique dans un cas et d'un adénocarcinome mammaire dans l'autre. L'évolution clinique était de 6 mois en moyenne avant la chirurgie.

Deux mécanismes, intriqués, sont à l'origine des cavités syringomyéliques (4, 12) : interruption du flux de LCR par obstacle tumoral ; transsudation ou exsudation de liquide par les vaisseaux tumoraux ou la tumeur elle-même. Ces cavités syringomyéliques sont à distinguer des kystes intra-tumoraux dont la sémiologie en IRM est la suivante : bords nets, signal hétérogène et prise de contraste des parois alors que le signal des cavités syringomyéliques est homogène sans prise de contraste. Notons également l'intérêt de l'immuno-histochimie : la positivité au GFAP (Glial Fibrillary Acidic Proteine) dans les cellules néoplasiques serait en faveur d'un gliome, bien qu'une réaction négative n'exclut pas formellement le diagnostic de tumeur primitive. Comme autre diagnostic différentiel des métastases intra-

médullaires, il convient de citer la myélopathie nécrosante paranéoplasique (13). Pour la plupart des auteurs (4, 13-15) la radiothérapie (souvent associée à une corticothérapie) semble être le traitement préférentiel même s'il n'est que palliatif. Pour Winkelmann *et al.* (13), la chirurgie n'a pas fait ses preuves sauf chez des patients sélectionnés lésion unique et encapsulée, le primitif étant contrôlé. Pour d'autres (1, 16), la présence d'une cavité syringomyélique serait une indication chirurgicale du fait du caractère plus facilement résécable de la tumeur. Enfin, l'efficacité d'une chimiothérapie systémique ou locale est discutée (17). Quoiqu'il en soit, le pronostic reste mauvais : 80 % de mortalité à 3 mois après la survenue des premiers symptômes (9).

CONCLUSION

Bien qu'exceptionnelle, l'association métastase intramédullaire — cavité syringomyélique existe et doit être évoquée chez un patient présentant un tableau clinique de myélopathie subaiguë avec en imagerie une moelle kystique associée à des lésions prenant le contraste.

La connaissance d'un primitif rend ce diagnostic plus aisé.

L'IRM retrouvant ces lésions intra-médullaires, conditionne la prise en charge diagnostique (recherche d'un primitif inconnu : le plus souvent, néoplasie pulmonaire ou mammaire), et un traitement précoce de ces métastases le plus souvent par radiothérapie.

Références

1. Keung YK, Cobos E, Whitehead RP, Robertson GH. Secondary syringomyelia due to intramedullary spinal cord metastasis. *Am J Clin Oncol (CCT)* 1997; 20:577-9.
2. Raco A, Delfini R, Salvati M, Innocenzi G, Ciappetta P. Intramedullary metastasis of unknown origin : a case report. *Neurosurg Rev* 1992;15:135-8.
3. Manelfe C. Imagerie du rachis et de la moelle. Vigot, Paris, 1989;500-30.
4. Grem JL, Burgess J, Trump DL. Clinical features and natural history of intramedullary spinal cord metastasis. *Cancer* 1985;56:2305-14.
5. Crasto S, Duca S, Davini O et al. MRI diagnosis of intramedullary metastases from extra-CNS tumor. *Eur Radiol* 1997;7:732-36.
6. Post MJD, Quencer RM, Green BA et al. Intramedullary spinal cord metastases, mainly of non neurogenic origin. *AJNR* 1987;8:339-46.
7. Fredericks RK, Elster A, Walker FO. Gadolinium enhanced MRI : a superior technique for the diagnosis of intraspinal metastases. *Neurology* 198 ;39:734-36.
8. Sebastian PR, Fisher M, Smith TW, Davidson RI. Intramedullary spinal cord metastasis. *Surg Neurol* 1981;16:336-9.
9. Bizzozero L, Ferrara M, Villa F, Fontana R, Brusamolino R, Collice M. Intramedullary spinal cord metastasis. *J Neurosurg Sci* 1994;98:193-5.
10. Weitzner S. Coexistent of intramedullary metastasis and syringomyelia of cervical spinal cord. Report of a case. *Neurology* 1969;19:674-8.
11. Foster O, Crookard HA, Powell MP. Syringomyelia associated with intramedullary metastasis. *J Neuro, Neurosurg Psychiatry* 1987;50:1067-70.
12. Barnett HJM. Rewcastle. Syringomyelia and tumors of nervous system. In: Walton JN, eds. Syringomyelia. Major problems in neurology series, vol 1. Saunders, London:1973:261-301.
13. Winkelmann MD, Adelstein DJ, Karlins NL. Intramedullary spinal cord metastasis. Diagnostic and therapeutic consideration. *Arch Neurol* 1987;44:526-31.
14. Costignan DA, Winkelmann MD. Intramedullary spinal cord metastasis. A clinicopathological study of 13 cases. *J Neurosurg* 1985;62:227-33.
15. Tognetti F, Lanzino F, Galbucci F. Metastases of the spinal cord from remote neoplasms. Study of five cases. *Surg Neurol* 1988;30:220-7.
16. Samii M, Klekamp J. Surgical results of 100 intramedullary tumors in relation to accompanying syringomyelia. *Neurosurgery* 1994;35:865-73.
17. Dunne JW, Harper CG, Pamphlett R. Intramedullary spinal cord metastases: a clinical and pathological study of nine cases. *Q J Med* 1986;61 (235):1003-20.

L Noël (1), F Becmeur (2), C Jacques (1), B Langer (3), L Marcellin (4), JL Dietemann (1) et D Christmann (1)

ABSTRACT

Multiple GI tract duplication cysts: a case report in a newborn

We report the case of newborn with multiple GI tract duplication cysts. Prenatal diagnosis was that of duodenal stenosis. A complete screening for polymalformative syndrome is required in the neonatal period and the authors insist on the importance of US and color Doppler US imaging.

Key words: Multiple alimentary tract duplications. Ultrasonography.

J Radiol 2001;82:676-8

RÉSUMÉ

Les auteurs décrivent un cas de duplication digestive multiple chez un nouveau-né. Le diagnostic anténatal posé était celui de sténose duodénale. L'analyse de la lésion à la naissance à l'aide de l'échographie couplée au Doppler a permis de diagnostiquer la présence de trois duplications digestives.

Mots-clés : Duplications digestives multiples. Échographie.

INTRODUCTION

Les duplications digestives (DD) sont des malformations congénitales rares. Leur incidence varie de 0,1 à 0,3 % de l'ensemble des malformations (1). Il s'agit de malformations sphériques ou allongées, creuses, comportant une paroi musculaire lisse et délimitée par une membrane muqueuse, qui reproduit l'une des muqueuses du tube digestif. Les duplications communicantes (15 % des cas) ou non peuvent se rencontrer depuis la base de la langue jusqu'à l'anus. La localisation la plus fréquente est l'intestin grêle. Environ 7 % des duplications digestives sont multiples (2). Nous rapportons le cas de trois duplications digestives chez un nouveau-né.

OBSERVATION

Une échographie effectuée à 28 semaines d'aménorrhée chez une femme de 20 ans nullipare et primigeste met en évidence une formation anéchogène intra-abdominale mesurant 1,2 cm x 3,7 cm



Fig. 1 : Échographie anténatale (coupe transverse de l'abdomen du fœtus).

Aspect de double bulle faisant évoquer le diagnostic d'atrésie duodénale. Notez que la paroi de M1 n'est pas individualisable.

Fig. 1: Prenatal ultrasound examination (transverse scan of the fetal abdomen). double anechoic bubble sign suggesting duodenal atresia.

(fig. 1). Elle présente un aspect de double bulle et fait évoquer le diagnostic de sténose duodénale. Un caryotype par amniocentèse est normal 46 XY. L'enfant naît par voie basse, à terme avec un poids de 3 100 grammes.

À 1 jour de vie, la radiographie de l'abdomen de face ne retrouve pas l'aspect en double bulle mais objective une aération digestive du grêle qui apparaît refoulée vers la gauche (fig. 2). L'échographie abdominale montre trois formations anéchogènes de forme variable, kystiques. La plus volumineuse (M1) est située dans le flanc droit et fait légèrement em-

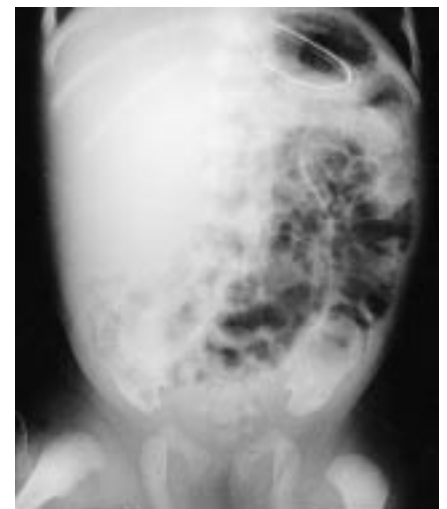


Fig. 2 : Radiographie de l'abdomen sans préparation de face.

Masse de tonalité hydrique non calcifiée du flanc droit refoulant les structures digestives vers le bas et la gauche.

Fig. 2: Plain film of abdomen showing a mass with fluid density in the right flank.

preinte sur le pôle inférieur du rein droit. Elle mesure 36 x 26 mm. Une autre arrondie (M2) est située un peu en dessous de la précédente et mesure 12 x 11 mm. La troisième (M3) se situe au-dessus du dôme vésical dans le flanc droit, présente une forme de virgule et mesure 23 x 15 mm. Ces lésions présentent une paroi mesurant 3 mm et composée d'une couche interne écho-

(1) Service de Radiologie 2 UF de Radiopédiatrie, (2) Service de Chirurgie Infantile, (3) Service de Gynécologie-Obstétrique II, (4) Service d'Anatomopathologie, Hôpitaux Universitaires de Strasbourg, Hôpital de Hautepierre, Avenue Molière, 67098 Strasbourg Cedex.

Correspondance : D Christmann

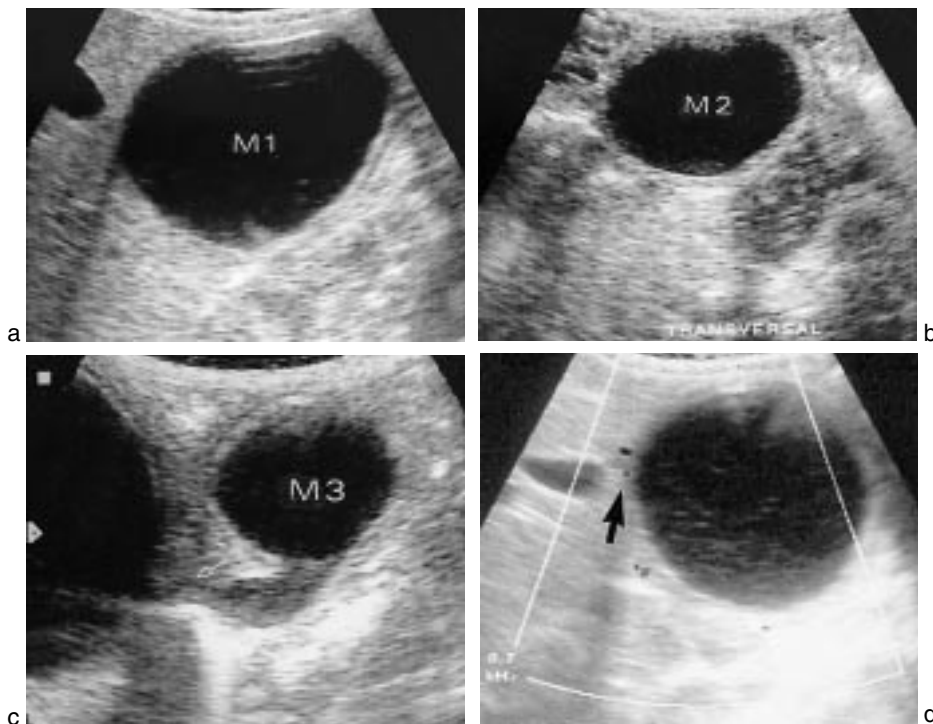


Fig. 3 : Coupes échographiques longitudinales du flanc droit (a-c) montrant trois formations (M1, M2, M3) d'allure liquidienne contenant de fins échos mobiles et présentant une paroi. La formation la plus basse (M3) présente un aspect en virgule. Échographie Doppler couleur (d) de M1 montrant la vascularisation pariétale (flèche).

Fig. 3: Abdominal ultrasound (sagittal images) showing three anechoic masses (M1, M2, M3) with fluid content and a wall. On color Doppler (d), the vascularization of the intestinal wall of M1 is well seen (arrow).

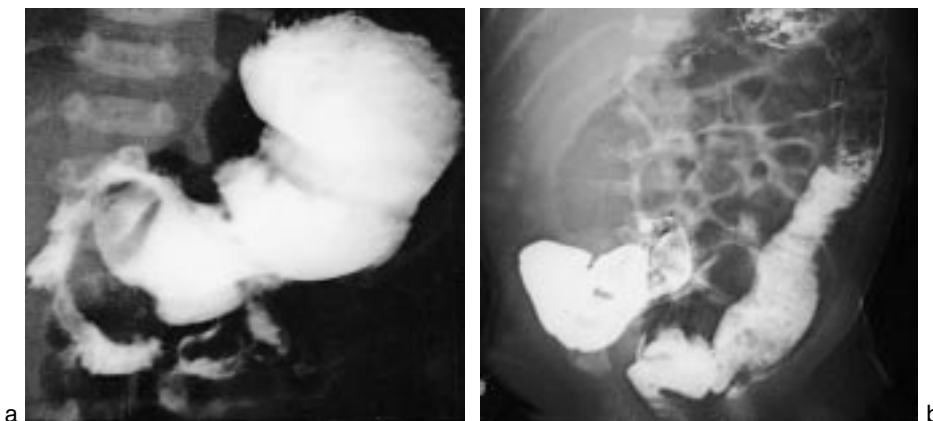


Fig. 4 : Transit oesogastroduodénal montrant une empreinte sur le cadre duodénal par la masse la plus haute (M1) au temps précoce. (a) Au temps tardif (b), le caractère non communicant est objectivé par l'absence de remplissage par le produit de contraste.

Fig. 4: UGI study showing mass effect from the highest mass (M1) on the inner wall of the duodenum. (a) On a subsequent image (b), there is no opacification of the three masses.

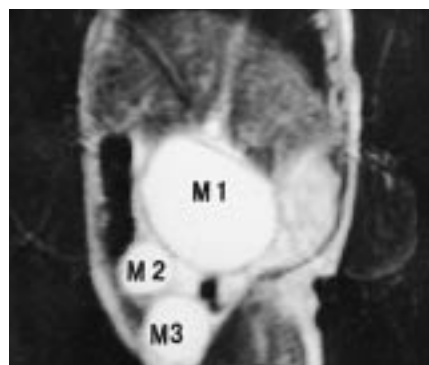


Fig. 5 : IRM. Coupe coronale pondérée T2 HASTE (TR/TE = 3640/138 msec) précisant en préopératoire la topographie respective des trois lésions (M1, M2, M3).

Fig. 5: MRI. Coronal T2 weighted HASTE images (TR/TE=3640/138msec). showing the three masses preoperatively (M1, M2, M3)

gène et d'une couche hypoéchogène externe. Cette paroi est vascularisée au Doppler couleur au niveau de sa couche interne (fig. 3). Il n'existe pas d'épanchement liquidien intrapéritonéal et le reste de l'examen échographique est normal. Au 4^e jour de vie, un transit baryté montre trois empreintes extrinsèques sur le tube digestif. L'une se fait sur la partie interne du cadre duodénal et les deux autres sur le côlon ascendant et le caecum. Il n'existe pas de remplissage des structures kystiques par le produit de contraste, même à un temps tardif (fig. 4). Une échographie de contrôle réalisée le même jour met en évidence une augmentation de taille des 3 lésions et un minime épanchement liquidien intrapéritonéal. Une IRM au 6^e jour de vie précise la topographie exacte de ces 3 lésions. Elles présentent le même aspect et apparaissent hypointenses en T1 et hyperintenses en T2 limitées par un fin liseré hypointense en T2 (fig. 5). L'enfant est opéré au 8^e jour de vie. L'opération chirurgicale révèle une première masse prépancréatique piriforme chevauchant le deuxième duodénum. Deux autres masses sont situées dans le mésocôlon droit. L'une présente un aspect en virgule et se localise au niveau du bord mésentérique et l'autre au-dessus de la précédente, localisée sur le bord antimésentérique est sessile (fig. 6). Ainsi, l'opération révèle la présence de deux DD coliques et d'une troisième probablement intestinale grêle. Une résection de ces duplications sans résection de l'intestin est réalisée. Aucune autre anomalie n'est signalée et les suites sont simples. L'examen histologique révèle au niveau des trois lésions la présence d'un revêtement cubique unistratifié et quelques récessus glandulaires muqueux reposant sur une tunique musculieuse lisse. Ainsi, il confirme le diagnostic de trois DD intestinales.

DISCUSSION

Les duplications digestives sont le plus souvent diagnostiquées chez le nouveau-né ou durant la première année de vie. On rapporte également de nombreux cas découverts tardivement à l'âge adulte (3-5). La symptomatologie varie suivant la taille, la localisation et la variété anatomique. Les duplications au niveau abdominal peuvent se manifester par des douleurs, une occlusion, une hémorragie intrakystique, une abcédation, une perforation (6-9) ou être découvertes fortuitement, souvent en anténatal. Enfin, il faut évoquer ce dia-



Fig. 6 : Aspect macroscopique peropératoire des trois masses (M1, M2, M3).

Fig. 6: Peroperative gross appearance showing the three well defined masses (M1, M2, M3).

gnostic devant une masse abdominale palpable chez le nouveau-né.

Ces duplications sont généralement uniques mais elles peuvent être multiples (10-13). En rapportant plusieurs études, Macpherson trouve un taux de 7 % de duplications multiples (2). Les duplications multiples rapportées sont en fait doubles. L'association d'une duplication de l'oesophage et de l'intestin grêle est la plus classique.

Notre observation concerne la découverte de trois localisations abdominales. L'une sous-péritonéale est prépancréatique et les deux autres sont coliques. La présence de trois duplications digestives à notre connaissance n'a jamais été rapportée. Le diagnostic de DD est actuellement évoqué par une échographie anténatale (1). Mais le caractère multiple des DD rend ce diagnostic plus difficile en anténatal. Dans notre observation, l'hypothèse d'une atrésie ou d'un diaphragme duodénal avait été évoquée à l'échographie prénatale. À la naissance, l'ASP peut redresser ce diagnostic, en mettant en évidence une aération normale voire refoulée du tube digestif. L'échographie abdominale montre une image kystique de forme et de taille variable transsonique à paroi fine uni ou biloculée avec un renforcement postérieur d'intensité variable. Dans les DD non communicantes, la masse est bordée de la structure digestive porteuse. Lorsqu'il s'agit d'une DD communicante, la paroi peut apparaître discontinue en échographie et on peut mettre en évidence la communication

avec l'anse digestive satellite. Le contenu du kyste peut être échogène en cas de duplication digestive compliquée (hémorragie, infection), par stase ou si la DD est communicante. Les formes kystiques sont les plus fréquentes et seulement 10 % des formes sont tubulaires et de diagnostic plus difficile. Une analyse fine de la paroi du kyste, notamment par un examen Doppler couleur est indispensable. Son aspect de paroi bien individualisée sous forme d'une couche interne échogène vascularisée et d'une couche externe hypoéchogène est évocateur mais non spécifique (14). La présence d'une paroi et son analyse permet de faire le diagnostic différentiel avec un kyste simple de type mésentérique ou un pseudokyste. L'échographie précise également le siège, la dimension et les rapports anatomiques de la duplication (15, 16). Les examens barytés comme le lavement ou le transit du grêle sont utiles pour préciser si la DD est communicante ou non par la réalisation de clichés tardifs. Les formes non communicantes, comme dans notre observation, sont les plus fréquentes et sont plus souvent situées sur le jéjunum. Comme dans l'observation rapportée dans cet article, l'alimentation du nouveau-né peut provoquer une augmentation de la taille de la DD et un épanchement intrapéritonéal.

Les principaux diagnostics différentiels sont le kyste de l'ovaire chez la fille, le lymphangiome kystique, un faux kyste du cholédoque, un kyste de l'ouraqué ou encore plus rarement un kyste pancréatique malformatif (2, 16). Dans une très rare localisation rétropéritonéale, il faut évoquer un hématome de la surrenale ou un neuroblastome kystique (17). Dans environ 15 % des cas, il s'associe aux duplications des malformations vertébrales (hémivertèbre, spina bifida) ou pulmonaires (1, 18).

CONCLUSION

La présence de duplications digestives multiples est particulièrement rare chez l'enfant et son diagnostic anténatal est plus difficile. Afin d'effectuer une bonne prise en charge néonatale, notamment chirurgicale, l'échographie couplée au Doppler contribue grandement au diagnostic et au bilan néonatal. Son but est d'évoquer le diagnostic, de localiser précisément ces lésions, d'évaluer leur nombre, leur taille et de dépister une éventuelle complication. En bilan préopératoire, les examens complémentaires tels que le transit baryté ou l'IRM permettent de préciser leur topographie et une éventuelle communication avec le tube digestif.

Références

1. Becmeur F, Viville B, Langer B et al. Prise en charge prénatale et néonatale des duplications digestives. Difficultés diagnostiques et implications thérapeutiques. *J Gynecol Obstet Biol Reprod* 1999;28:388-92.
2. Macpherson RI. Gastrointestinal tract duplications: clinical, pathologic, etiologic and radiologic consideration. *RadioGraphics* 1993;13:1063-80.
3. Faucheron JL, Cardin N, Bichard P, Rachidi G, Pasquier D, Letoublon C. Jejunal duplication in adults. Case report. *Ann Chir* 1998;52:1051-3.
4. Guibaud L, Fouque P, Genin G, Valette PJ, Frering V, Partensky C. Case report. CT and ultrasound of gastric and duodenal duplications. *J Comput Assist Tomogr* 1996;20:382-5.
5. Rotondo A, Scialpi M, Pellegino G et al. Duodenal duplication cyst: MR imaging appearance. *Eur Radiol* 1999;9:890-3.
6. Scheyt T, Vanneuville G, Dechelotte P, Queroy-Malameñaide C, Aufauvre B. Duplication of the digestive tract in children. A propos of 12 cases. *Ann Chir* 1995;49:47-55.
7. Han F, Ji S, Sun Y, Li Z, Tao W. Pathological classification and diagnosis of intestinal duplication. *Chin Med J* 1997;110:332-4.
8. Cantez S. Visualization of a perforated small bowel duplication during Meckel's scintigraphy. *Clin Nucl Med* 1995;20:111-3.
9. Murty T, Bhargava R, Rakas F. Gastro-duodenal duplication. *J Pediatr Surg* 1992;27:515-7.
10. Bisset GS, Towbin RB. Pediatric case of the day. Multiple duplication cysts. *RadioGraphics* 1986;6:917-20.
11. Bower RJ, Sieber WK, Kiesewetter WB. Alimentary tract duplications in children. *Ann Surg* 1978;188:669-74.
12. Demirkol O, Adalet I, Boneval C, Gross R, Holcomb G, Farber S. Duplications of the alimentary tract. *Pediatrics* 1952;9:449-68.
13. Holcomb G, Gheissari A, O'Neill J, Shorter N, Bishop H. Surgical management of alimentary tract duplications. *Ann Surg* 1989;209:167-74.
14. Barr L, Hayden Jr, Stansberry S, Swischuk L. Enteric duplication cysts in children: are their ultrasonographic wall characteristics diagnostic? *Pediatric Radiology* 1990;20:326-8.
15. Kangaroo H, Sample F, Hansen G, Robinson S, Sarti D. Ultrasonic evaluation of abdominal gastro-intestinal tract duplication in children. *Radiology* 1979;131:191-4.
16. Le Luyet B, Le Roux P, Gaussin G, Menard M, Bachy B, Chabrolle JP. Duplications kystiques digestives: apport de l'échographie en période néonatale. À propos de 3 cas. *Pédiatrie* 1987;42:451-6.
17. Duncan BW, Adzick NS, Eraklis A. Retroperitoneal alimentary tract duplications detected in utero. *J Pediatr Surg* 1992;27:1231-3.
18. Wrenn EC. Alimentary tract duplication. In: *Pediatric Surgery*. Holder & Ashcraft, eds. Saunders, édit., Philadelphia, 1980, 445-56.

HÉMATOME SOUS-CAPSULAIRE DU FOIE ET GROSSESSE À PROPOS DE 4 OBSERVATIONS

M Mahi, M Chellaoui, I Nassar, L Chat, D Alami, F Achâaban, A Najid et H Benamour-Ammar

ABSTRACT

Subcapsular hematoma of liver during pregnancy. A report of 4 cases.

A Subcapsular hematoma of the liver is a rare but very serious complication of pregnancy. Diagnosis is confirmed at imaging (Ultrasound, CT, MRI) since clinical symptoms are not specific and biological signs have a delayed manifestation. The management of this complication depends on the integrity or rupture of Glisson's capsule. We report the cases of 4 patients and review of the literature.

Key words: Subcapsular hematoma. Liver. Pregnancy. Imaging.

J Radiol 2001;82:679-82

RÉSUMÉ

L'hématome sous-capsulaire du foie est une complication rare mais gravissime de la grossesse. Devant une symptomatologie clinique souvent non spécifique et un tableau biologique retardé, son diagnostic est basé essentiellement sur les moyens de l'imagerie (échographie, TDM, IRM). Son traitement est fonction de l'intégrité ou non de la capsule de Glisson. Les auteurs rapportent les observations de 4 patientes avec revue de la littérature.

Mots-clés : Hématome sous-capsulaire. Foie. Grossesse. Imagerie.

INTRODUCTION

L'hématome sous-capsulaire du foie (HSF) est une complication rare et gravissime au cours de la prééclampsie (1). Il survient dans un tableau clinique relativement stéréotypé, mais non spécifique, ce qui souvent entraîne un retard du diagnostic (1). Sa rupture secondaire est l'une des plus graves complications obstétricales (1, 2) : la mortalité maternelle est de 50 à 75 %, celle du fœtus est de 60 à 80 % (2). L'objectif de ce travail est de mettre en relief l'intérêt de l'échographie et du scanner pour un diagnostic précoce au stade de non rupture, condition sine qua non d'un bon pronostic.

OBSERVATION N° 1

Madame S., âgée de 39 ans, V geste, IV pare, consulte à 37 semaines d'aménorrhée pour un syndrome douloureux abdominal à maximum au niveau de l'hypochondre droit d'appari-

tion progressive depuis une semaine, associé à des céphalées et des nausées. L'examen à l'admission trouve une patiente en bon état général, ayant une tension artérielle de 200/120 mmHg, une albuminurie à ++++ au labstix et une légère sensibilité de l'hypochondre droit à la palpation. L'échographie abdominale (fig. 1) montre une importante formation hypoéchogène, et hétérogène comprimant le parenchyme hépatique adjacent, sans épanchement liquidien intrapéritonéal, faisant évoquer le diagnostic d'un HSF non rompu. Sur le plan obstétrical, la grossesse est toujours évolutive. Une TDM abdominale (fig. 2) réalisée après ingestion des hydrosolubles iodés et injection intraveineuse de produit de contraste en coupes axiales avec reconstructions sagittales et coronales montre une formation franchement hypodense, bien limitée, biconvexe, tassant le parenchyme hépatique, confirmant ainsi les données échographiques.

En dehors d'une discrète cytolysé hépatique (ASAT = 90 UI/l), le bilan biologique est normal. La patiente est mise sous traitement antihypertenseur avec réalisation d'une césarienne, en urgence donnant naissance à un nouveau-né bien portant. L'HSF est respecté. L'évolution est favorable aussi bien sur le plan maternel que fœtal.



Fig. 1 : L'examen échographique montre un hématome sous-capsulaire du foie comprimant le parenchyme adjacent.

Fig. 1: Abdominal ultrasound shows a subcapsular hematoma of the liver.



Fig. 2 : L'examen tomodensitométrique montre un hématome sous-capsulaire du lobe droit du foie.

Fig. 2: Abdominal computed tomography shows a subcapsular hematoma in the right lobe of the liver.

Service de Radiologie et Imagerie Médicale, Hôpital d'enfants et Maternité Souissi, CHU Ibn SINA, Rabat. Maroc.

Correspondance : M Mahi, Ilôt 12, Immeuble Oulmès, appartement n° 3, Résidence As-sabah, CYM, Rabat, Maroc. E-mail : mahi.m@caramail.com

OBSERVATION N° 2

Madame M., âgée de 37 ans, III geste, II pare, consulte à 34 semaines d'aménorrhée pour des douleurs de l'hypochondre droit, des céphalées et des vomissements. L'examen clinique retrouve une patiente agitée avec une tension artérielle à 220/110 mmHg, +++ d'albumine dans les urines, et une hypertonie utérine conduisant à une césarienne en urgence amenant un mort-né macéré. Deux jours plus tard, on note l'apparition d'une distension abdominale et des signes de choc avec une tension artérielle de 70/30 mmHg. L'échographie abdominale réalisée en urgence objective une formation hypoéchogène périhépatique avec un épanchement liquidien péritonéal, témoignant d'un HSF rompu. Ces données sont confirmées par la TDM abdominale (fig. 3). Le bilan biologique objective une anémie à 8 g/l, une thrombopénie à 46 000 éléments/mm³, un taux de prothrombine à 25 % et une cytolyse hépatique (ALAT = 525 UI/l, ASAT = 410 UI/l). L'attitude thérapeutique a consisté en une réanimation préopératoire avec stabilisation de l'état hémodynamique et une laparotomie avec évacuation de 2 litres de sang et une hémostase hépatique. La patiente est sortie 25 jours après son admission.



Fig. 3 : La TDM abdominale objective un hématome sous-capsulaire du foie associé à un épanchement périsplénique.

Fig. 3: Abdominal CT shows a subcapsular hematoma of the liver and hemoperitoneum.



Fig. 4 : TDM abdominale montrant la régression de l'hématome.

Fig. 4: Abdominal CT demonstrates a small perihepatic hematoma.

OBSERVATION N° 3

Patiente de 31 ans, III geste, II pare ayant des antécédents de mort fœtale *in utero* dans un contexte d'hypertension artérielle gravidique, consulte à 36 semaines d'aménorrhée pour un syndrome douloureux abdominal avec des céphalées et des nausées. L'examen clinique révèle une tension artérielle à 180/110 mmHg et une albuminurie à +++. L'échographie obstétricale montre une grossesse arrêtée. La patiente est mise sous traitement antihypertenseur avec activation du travail aboutissant à un mort-né macéré. Vingt-quatre heures plus tard, la patiente accuse toujours des douleurs abdominales et une instabilité hémodynamique obligeant l'obstétricien à intervenir. L'exploration chirurgicale montre une cavité péritonéale pleine de sang, ayant comme origine un HSF rompu. Une suture hépatique d'hémostase et une évacuation du sang sont réalisées. Un examen TDM abdominal (fig. 4) montre la régression de l'hématome. L'évolution à moyen terme est favorable.

OBSERVATION N° 4

Madame B., âgée de 30 ans, V geste, II pare, ayant des antécédents de mort fœtale *in utero*, consulte à 31 semaines d'aménorrhée pour une abolition des mouvements fœtaux associée à des douleurs épigastriques et des vomissements. L'examen à l'admission objective une patiente en assez bon état général ayant une tension artérielle de 190/110 mmHg et +++ d'albumine au labstix. L'échographie obstétricale montre une mort fœtale *in utero*, poussant l'obstétricien à entamer un traitement antihypertenseur avec activation du travail amenant un mort-né. L'examen des délivres objective un hématome rétroplacentaire. Le post-partum immédiat est marqué par l'exacerbation de la symptomatologie abdominale, l'apparition des signes de choc hypovolémique et l'augmentation du volume de l'abdomen à l'examen clinique. L'échographie abdominale découvre un HSF avec un épanchement liquidien péritonéal témoignant de sa rupture. Le bi-

lan biologique est perturbé avec une anémie à 8 g/l et un taux de prothrombine moins de 10 %. Des mesures de réanimation sont entreprises avant l'intervention chirurgicale qui a permis l'évacuation de 400 ml de sang et une ligature de l'artère hépatique droite associée à un packing par le grand épiploon. Quinze heures plus tard, la patiente est décédée dans un tableau d'insuffisance hépatocellulaire grave.

DISCUSSION

Près de 200 cas d'HSF ont été décrits dans la littérature depuis la description princeps par Abercrombie en 1844 (1, 3). C'est une complication rare de la grossesse (1/45 000), souvent révélatrice d'une toxémie gravidique (4).

Survenant le plus souvent chez la multipare âgée de plus de 30 ans, l'HSF se voit dans 50 % des cas après 36 semaines d'aménorrhée. Dans 85 % des observations, il se révèle avant le travail et dans 15 % des cas dans le post-partum immédiat (1).

En dehors de la prééclampsie, l'HSF peut survenir lors d'un traumatisme direct ou sur une lésion focale hépatique préexistante (hémangiome, adénome, hyperplasie nodulaire focale) (2).

L'hématome intéresse plus fréquemment le lobe droit (75 % des cas), le lobe gauche dans 14 % et les deux lobes dans 11 % des cas (2).

Sur le plan clinique, on peut distinguer le tableau de l'HSF non rompu et celui de l'hématome rompu (1) :

— l'hématome non rompu correspond à un tableau de prééclampsie plus ou moins sévère, associé à un syndrome douloureux abdominal épigastrique et/ou de l'hypochondre droit. Il s'y associe souvent des signes peu spécifiques tels que des céphalées, des nausées voire des vomissements qui peuvent retarder le diagnostic (1)...

— l'hématome rompu réalise un tableau d'urgence abdominale avec aggravation du syndrome douloureux abdominal et l'association d'un état de choc hypovolémique (1-3).

Malgré son aspect stéréotypé, la non spécificité du tableau clinique entraîne souvent un retard diagnostique préjudiciable aux patientes (3). Ce diagnostic doit être évoqué tout au long de la grossesse et dans le post-partum immédiat, et au moindre doute la réalisation d'un bilan radiologique (échographie, scanner) s'avère nécessaire.

Sur le plan physiopathologique, deux théories sont avancées, mais sont en fait complémentaires (5).

En effet, la prééclampsie s'accompagne de phénomènes de coagulation intravasculaire disséminés à l'origine de dépôts de fibrine dans les capillaires sinusoides et dans les artérioles hépatiques, aboutissant à une nécrose périportale, puis secondairement à une nécrose hémorragique multifocale (1-3).

Par ailleurs, du fait de l'ischémie utéro-placentaire, la libération d'angiotensine induite par la sécrétion d'une substance rénine-like, va être à l'origine d'un vasospasme artériel, amorçant ainsi un cercle vicieux pathogénique (1).

Secondairement, la coalescence des foyers de nécrose hémorragique multifocale sera à l'origine de l'HSF non rompu (1, 2). Cet hématome pourra se rompre secondairement soit spontanément du fait de la mise en tension de la capsule de Glisson, soit du fait des contractions utérines, convulsions, vomissements (6) ou microtraumatismes souvent inconnus de la patiente (1, 2). Sur le plan biologique, il n'existe pas de signes spécifiques. En dehors, des stigmates biologiques de la toxémie gravidique (albuminurie, hyperuricémie, troubles de la crase sanguine) (7, 8), le foie toxémique se caractérise par l'association d'une hémolyse, d'une thrombopénie et d'une cytolysse. Cette association est encore retrouvée sous l'acronyme évocateur de HELLP syndrome (hemolysis, elevated liver enzymes, low platelet count), décrit pour la première fois par Weinstein en 1982 (9), mais sans quantification précise de ces différents éléments. C'est en 1990 que Sibai (10) propose une définition précise avec thrombopénie inférieure à 100 000 plaquettes/ml, une augmentation des transaminases supérieure à 70 UI/l ; l'hémolyse est affirmée par la présence de schizocytes ; l'élévation de la bilirubine totale au-dessus de 1,2 mg/ml ou une augmentation des LDH supérieure à 600 UI/l (1).

À noter que les signes cliniques et les lésions hépatiques peuvent précéder toutes modifications biologiques. Ceci souligne d'autant plus l'intérêt de l'imagerie médicale comme aide au diagnostic (3, 8).

Dans un contexte d'urgence, l'échographie hépatique s'impose comme l'examen indispensable au diagnostic. Anodine pour le fœtus, rapidement et facilement réalisable, elle permet de confirmer la présence d'un hématome hépatique sous forme de formation hétérogène hypoéchogène par rapport au reste du parenchyme (2, 6, 11) et de suspecter déjà une fissure en cas d'épanchement intrapéritonéal associé (12, 13). Il s'agit, par ailleurs, d'un examen aisément renouvelable, fait capital dans le suivi de ces patientes après abstention chirurgicale (3).

Pour Manas (2, 14), le scanner est plus fiable et donne des renseignements plus précis que l'échographie. Il a maintenant fait la preuve de son efficacité tant dans la détection de l'hémopéritoine que dans la mise en évidence des lésions hépatiques. L'examen doit couvrir l'ensemble de la cavité abdomino-pelvienne depuis les sommets des coupes diaphragmatiques jusqu'au cul-de-sac de Douglas. Il comporte des coupes sans et après injection intraveineuse de produit de contraste pour ne pas démasquer les hématomes frais, spontanément hyperdenses, mais plus ou moins isodenses par rapport au parenchyme hépatique après injection des contrastes iodés. L'examen TDM permet une délimitation parfaite de l'hématome qui apparaît comme une zone hypo, iso ou hyperdense entourée d'un halo hypodense déformant les contours hépatiques (2).

L'imagerie par résonance magnétique, actuellement en cours d'évaluation, aura vraisemblablement dans l'avenir sa place dans ce type de pathologie, d'autant plus qu'elle n'est pas irradiante. Elle n'a pas d'intérêt dans un contexte d'urgence, mais peut s'avérer utile dans la détection secondaire d'éventuelles lésions causales (2, 3, 15). Sa réalisation ne doit pas retarder l'action thérapeutique chez ces patientes.

La conduite à tenir devant un HSF dépend de l'intégrité ou non de la capsule de Glisson (1).

La réanimation pré, per et post-opératoire vise à corriger l'hypertension artérielle, l'hypovolémie, le collapsus éventuel et les altérations de la coagulation (2).

Le premier temps opératoire est toujours l'extraction fœtale par césarienne. Seule celle-ci permet de stopper l'évolution des lésions hépatiques liées à la prééclampsie et au HELLP syndrome (1).

— En cas d'intégrité de la capsule, la plupart des auteurs sont d'accord sur : L'abstention chirurgicale au niveau hépatique, la stabilisation de la tension artérielle afin d'éviter les pics tensionnels pouvant entraîner une rupture secondaire et une surveillance clinique et surtout radiologique (scanners répétés) de la régression spontanée de l'hématome (1-3).

L'attitude interventionniste entraînerait de nombreuses complications qui aggraverait le pronostic maternel (2). Manas, en 1985, qui a préconisé le premier cette attitude conservatrice, rapporte 100 % de survie maternelle et 85 % de survie fœtale à propos de 7 cas d'HSF non rompu (1-3).

— En cas de rupture de la capsule de Glisson, l'intervention au niveau hépatique est indispensable (2, 3, 16). Après

évacuation de l'hématome, l'hémostase est obtenue par des moyens aussi conservateurs que possible (coagulation au bistouri, apposition de la colle biologique ou de compresses de collagène, suture des éléments portaux ou sous-hépatiques béants), mais en cas d'échec des gestes de résection limitée sont à envisager (2). Un cas de transplantation hépatique a été rapporté après rupture spontanée d'un HSF (17). Des succès d'embolisation de l'artère hépatique ont aussi été rapportés (18, 19). Cette méthode pourrait être utilisée en première intention en cas d'HSF rompu, si l'hémodynamique du malade le permet, ce qui est rarement le cas. Elle pourrait également s'intégrer dans la surveillance d'un hématome non rompu en l'absence de régression spontanée ou devant l'apparition de signes de choc (1).

CONCLUSION

Le diagnostic d'HSF doit être évoqué chez toute parturiente présentant une douleur de l'hypochondre droit et/ou de l'épigastre dans un contexte de prééclampsie. L'échographie hépatique est l'examen de choix pour confirmer le diagnostic en urgence et devrait faire partie de la surveillance de toute prééclampsie sévère ou HELLP syndrome. Seule cette démarche permettra de faire un diagnostic précoce au stade infraclinique et de prendre des mesures préventives pour éviter la rupture de cet hématome, condition sine qua non pour améliorer le pronostic materno-fœtal de la maladie.

La conduite à tenir devant un HSF dépend de l'intégrité ou non de la capsule de Glisson. L'abstention chirurgicale vis-à-vis de la lésion hépatique est recommandée par la plupart des auteurs.

Références

1. Langer B, De Manzini N, Boudier E, et al. Hématome sous-capsulaire du foie rompu. Conduite à tenir. À propos d'une observation. *Rev Fr Gynécol Obstet* 1997;92:188-90.
2. Ng Wing Tin L, Mulard C, Talon A, et al. Hématome sous-capsulaire du foie, complication du HELLP syndrome. *J Gynecol Obstet Biol Reprod* 1994;23:311-4.
3. Dechaud H, Marsollier C, Bezard-Fal-gas X, et al. Hématome sous-capsulaire du foie en cours de grossesse : un cas. *J Gynecol Obstet Biol Reprod* 1992;21:952-62.
4. Bastide N, Boulet E, Benacerraf S, et al. Hématome spontané du foie au cours de la grossesse : une observation. *Press Med* 1992;21:2151-2.

5. Matar N, Morsad M, Ghazli M, et al. Hématome sous-capsulaire du foie : À propos de 6 cas et revue de la littérature. *J Gynecol Obstet Biol Reprod* 1996;25: 89-93.
6. Henny CP, Lim AE, Brummelkamp WH, Buller HR. A review of the importance of acute multidisciplinary treatment following spontaneous rupture of the liver capsule during pregnancy. *Surg Gynecol Obstet* 1983;156:593-8.
7. Audibert F, Coffineau A, Edouard D, et al. Prise en charge du HELLP syndrome avant 32 semaines d'aménorrhée. *Presse Med* 1996;25:235-9.
8. Le Bouedeg G, Raymond F, Froudinier E, et al. L'hématome spontané du foie au cours de la grossesse : abstention chirurgicale. Évolution favorable à propos d'un cas. *Rev Fr Gynécol Obstet* 1990;85:407-11.
9. Weinstein L. Syndrome of hemolysis, elevated liver enzyme and low platelet count: a severe consequence of hypertension in pregnancy. *Am J Obstet Gynecol* 1982;142:142-59.
10. Majerus B, Desnault H, Jault T, Parc R. Ruptured subcapsular hepatic haematoma secondary to HELLP syndrome. *Acta Chir Belg* 1995;95:251-3.
11. Sibai BM, Taslimi MM, El-Nazar A, et al. Maternal and perinatal outcome associated with syndrome of hemolysis, elevated liver enzymes and low platelets in severe preeclampsia-eclampsia. *Am J Obstet Gynecol* 1986;155:501-9.
12. Goodlin RC, Anderson JC, Hodgson PE. Conservative treatment of the liver haematoma in the postpartum period : *J Reprod Med* 1985;30:368-70.
13. Greca FH, Coelho JCU, Barros Filho OD, Waalbach A. Ultrasonographic diagnosis of spontaneous rupture of the liver in pregnancy. *J Clin Ultrasound* 1984;12:515-6.
14. Manas KJ, Welsh JD, Rankin RA, Millet DD. Hepatic hemorrhage without rupture in the preeclampsia. *N engl J Med* 1985;312:424-6.
15. Dib D, Dufor A, Monzories X, et al. Rupture spontanée du foie en deux temps au cours de la grossesse. *Presse Med* 1984;13:2268-9.
16. Heller TD, Goldfarb JP. Spontaneous rupture of the liver during pregnancy. *NY State J Med* 1986;86:314-6.
17. Hunter SK, Martin M, Benda JA, Zlatnik FJ. Liver transplant after massive spontaneous hepatic rupture in pregnancy complicated by preeclampsia. *Obstet Gynecol* 1995;85:819-22.
18. Loevinger EH, Vujic I, Lee WM, Andersson MC. Hepatic rupture associated with pregnancy: Treatment with transcatheter embolotherapy. *Obstet Gynecol* 1985;65:281-4.
19. Terasaki KK, Quinn MF, Lundell CJ, Finck EJ, Pentocost MJ. spontaneous hepatic hemorrhage in preeclampsia: Treatment with hepatic arterial embolization. *Radiology* 1990;174:1039-41.

QUID ?

PY Daclin (1), R Mény (1), A Prayssac-Salanon (1), R Karam (1), PJ Paramelle (1),
AM Guedj (2), A Maubon (3), FM Lopez (4) et JP Rouanet (1)

OBSERVATION

Une enfant âgée de 6 ans est hospitalisée pour métrorragies apparues depuis une quinzaine de jours et poussée mammaire bilatérale. Elle n'a aucun antécédent particulier et aucune prise médicamenteuse n'est signalée. L'examen clinique confirme la présence d'un bour-

geon mammaire bilatéral, une avance staturo-pondérale à + 2 DS. Il n'est pas objectivé de signe de virilisation ou de tache café au lait. La palpation abdominale et thyroïdienne est normale. La radiographie du poignet et de la main gauche montre un âge osseux normal à 6 ans (méthode de Greulich et Pyle). Le test au LHRH montre une LH effondrée (inférieure à 0,2 U/l) non stimulable

et une FSH basse (inférieure à 0,5 U/l) non stimulable. Le taux sérique d'œstradiol est élevé (environ 300 pmol/L). Une échographie pelvienne (fig. 1) et une IRM pelvienne (fig. 2 à 4) sont réalisées.

Quel est votre diagnostic ?



Fig. 1 : Échographie, coupe axiale sur le pelvis.
Fig. 1: US, female pelvis in axial plane.

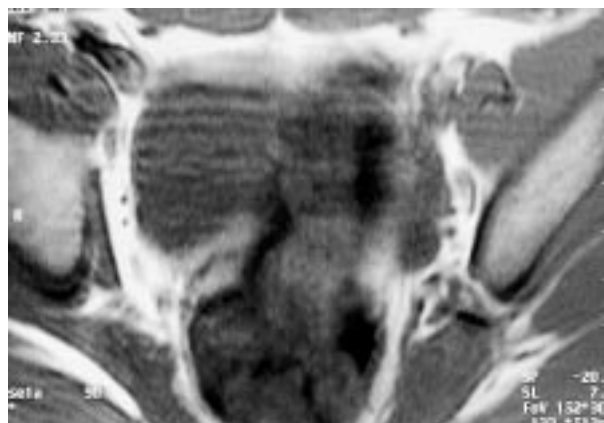


Fig. 2 : IRM, coupe axiale sans injection en ES T1 (450/14).
Fig. 2: MRI, non contrast axial SE T1-weighted (450/14) image.



Fig. 3 : IRM, coupe sagittale en T2 TSE (4533/128).
Fig. 3: MRI, sagittal TSE T2-weighted (4533/128).



Fig. 4 : IRM, coupe coronale en T2 TSE (5244/128).
Fig. 4: MRI, coronal TSE T2 weighted (5244/128) image.

(1) Service de Radiologie, CMC Beausoleil, 119 avenue de Lodève, 34070 Montpellier. (2) Service d'Endocrinologie, Médecine T, Hôpital Carémeau, avenue Pr Debré, BP 26, 30029 Nîmes Cedex. (3) Service de Radiologie A, CHU Dupuytren, 2 avenue Martin L King, 87042 Limoges Cedex. (4) Service de Radiologie, Hôpital G Doumergue, 5 rue Hoche, 30000 Nîmes.

DIAGNOSTIC

Tumeur ovarienne de la granulosa révélée par une pseudopuberté précoce.

DESCRIPTION DES IMAGES

L'échographie pelvienne (fig. 1) montre une masse anéchogène kystique de 40 mm de grand axe contenant des petites végétations tissulaires vascularisées au Doppler.

L'IRM confirme une masse latéro-utérine peu spécifique, à limites nettes, sus-vésicale droite en hyposignal T1 (fig. 2) En T2 pondéré, l'analyse est plus pertinente. En effet, le contenu liquidien en net hypersignal T2 révèle la présence de végétations endokystiques en hyposignal (fig. 3 à 4).

L'utérus est modérément augmenté de volume (35 mm de grand axe) et l'endomètre est épaissi compte tenu de l'âge (fig. 4)

L'analyse macroscopique de la pièce opératoire confirme la nature kystique à contour externe lisse, et, la présence de végétations endokystiques. Le contenu correspond à un liquide visqueux. L'analyse microscopique révèle la présence de cellules apparentées aux cellules de la granulosa au sein de la paroi.

SYNTHÈSE

La clinique est en faveur d'une puberté précoce (rappelons que le premier signe pubertaire chez la fille est la poussée mammaire qui apparaît vers 11 ans et demi en moyenne).

La biologie est essentielle dans la démarche diagnostique. Le taux sérique élevé d'œstradiol associé à des taux effondrés de LH et FSH non stimulables au test de LHRH signe une cause périphérique surrénalienne ou ovarienne ; le terme de pseudopuberté précoce (PPP) est alors consacré, car il n'y a pas d'activation de l'axe hypothalamo-hypo-

physo-gonadotrope comme dans les causes centrales.

Dans notre observation, l'origine surrénalienne (corticosurrénalome) peut être écartée en l'absence de signe clinique de sécrétion d'androgène et de masse surrénalienne à l'échographie.

En revanche, la présence d'une masse pelvienne oriente vers une tumeur ovarienne. Celles-ci représentent 1 à 3 % des pubertés précoces de la fille (1). Le couple échographie-IRM pelvienne permet de visualiser la tumeur et de rechercher des signes d'agressivité (carcinose, adénomégales). L'histologie ne peut être affirmée que par l'étude anatomopathologique de la pièce opératoire.

Les tumeurs de la granulosa (GCT) dérivent des cellules entourant les follicules, elles constituent la tumeur à sécrétion œstrogénique la plus fréquente (2, 3) et sont des causes classiques de PPP. D'autres types de tumeurs à l'origine d'une PPP sont exceptionnellement rapportés : tumeurs à cellules de Sertoli, tumeurs des cordons sexuels, gynandroblastome. On peut ajouter certains kystes fonctionnels de l'ovaire



Fig. 1 : Échographie, coupe axiale sur le pelvis.

Fig. 1: US, female pelvis in axial plane.

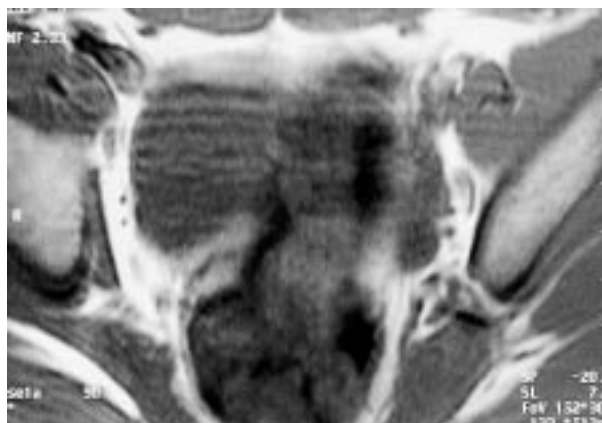


Fig. 2 : IRM, coupe axiale sans injection en ES T1 (450/14).

Fig. 2: MRI, non contrast axial SE T1-weighted (450/14) image.



Fig. 3 : IRM, coupe sagittale en T2 TSE (4533/128).

Fig. 3: MRI, sagittal TSE T2-weighted (4533/128).



Fig. 4 : IRM, coupe coronale en T2 TSE (5244/128).

Fig. 4: MRI, coronal TSE T2 weighted (5244/128) image.

(syndrome de Mac Cune-Albright et syndrome de l'X fragile).

Citons également d'autres tumeurs ovariennes à l'origine d'une PPP par sécrétion d'hCG : carcinome embryonnaire, choriocarcinome et tumeurs germinales mixtes (1).

Sur le plan anatomopathologique, deux formes de GCT sont distinguées : adulte GCT (âge moyen 50-55 ans) et juvénile GCT (âge moyen de 13 ans).

La forme adulte est de loin la plus commune puisqu'elle représente 95 % de toutes les GCT et 5 à 10 % des tumeurs solides de l'ovaire (4). Les signes d'hyper-œstrogénie peuvent se traduire par des métrorragies, une hyperplasie ou des polypes de l'endomètre. L'association avec des cancers de l'endomètre est estimée à 3 à 25 % (5).

La forme juvénile est à l'origine de 10 % des pubertés précoces (4).

Bien que l'histologie et le terrain diffèrent, l'aspect radiologique des deux formes se rapproche et peut être étudié de façon commune (6). Dans la plupart des cas, l'aspect est celui d'une tumeur volumineuse kystique, multiloculaire avec contingent tissulaire. Des hémorragies intrakystiques sont souvent présentes. Des tumeurs solides pures ou des kystes uniloculaires sont également possibles (7, 8).

L'échographie recherchera la présence du contingent solide et les parois kystiques épaissies et irrégulières.

L'IRM visualise une masse pelvienne unilatérale complexe, le caractère hémorragique des kystes (hypersignal en

T1 pondéré) est assez évocateur du diagnostic. Elle montre également l'épaississement de l'endomètre et l'augmentation de volume de l'utérus.

Le pronostic est corrélé à la taille de la tumeur et à sa différenciation. Dans la plupart des formes juvéniles, la tumeur est confinée à l'ovaire et le taux de guérison après chirurgie est de 80 à 90 %. La forme adulte a également un excellent pronostic (90 % de survie à 5 ans (5)), les récurrences locales sont néanmoins un peu plus fréquentes.

Une dissémination péritonéale ou des métastases viscérales étant rarement observées. Ces récurrences peuvent survenir des dizaines d'années après le diagnostic initial (8, 9). Un suivi prolongé des malades est, de ce fait, nécessaire.

CONCLUSION

La survenue d'une puberté précoce est un événement rare. Devant un tableau de puberté précoce, la biologie est essentielle, puisqu'elle identifie l'origine haute ou basse. Parmi ces dernières, les tumeurs de la granulosa se distinguent par leur fréquence. L'échographie pelvienne et l'IRM pelvienne permettent d'identifier la masse et de préciser son extension en phase préopératoire. Le pronostic est en règle générale bon.

Références

1. Perelman R. Précocités isosexuelles de la fille. In : Perelman R, Perelman S. Pédiatrie Pratique III. 2^e éd. Maladie des glandes endocrines. Maloine, édit, 1994;843-53.
2. Malmstrom H, Hogberg T, Risberg B, Simonsen E. Granulosa cell tumors of the ovary: prognostic factors and outcome. *Gynecol Oncol* 1994;52:50-5.
3. Calaminus G, Wessalowski R, Harms D, Gobel U. Juvenile granulosa cell tumors of the ovary in children and adolescents: results from 33 patients registered in a prospective cooperative study. *Gynecol Oncol* 1997;65:447-52.
4. Young RH, Scully RE. Sex cord-stromal, steroid cell, and other ovarian tumors with endocrine, paraendocrine, and paraneoplastic manifestations. In: Kurman RJ, ed. *Blaustein's pathology of the female genital tract*. 4th ed. Springer-Verlag, édit, New York, 1994;783-847.
5. Bjorkholm E, Silfverward C. Granulosa and theca-cell tumors: incidence and occurrence of second primary tumors. *Acta Radiol* 1980;19:161-7.
6. Outwater EK, Wagner BJ, Mannion C, Mc Larney JK, Kim B. Sex cord-stromal and steroid cell tumors of the ovary. *Radiographics* 1998;18:1523-46.
7. Stenwig JT, Hazekamp JT, Beecham JB. Granulosa cell tumors of the ovary: a clinicopathological study of 118 cases with long-term follow-up. *Gynecol Oncol* 1979;7:136-52.
8. Ko FS, Wan YL, NG SH, Lee TY, Lin JW, Chen WJ. Adult ovarian granulosa cell tumors: spectrum of sonographic and CT findings with pathologic correlation. *AJR* 1999;172:1227-33.
9. Neste MG, Francis IR, Bude RO. Hepatic metastases from granulosa cell tumor of the ovary: CT and sonographic findings. *AJR* 1996;166:1122-4.

QUID ?

M Coumbaras (1), P Fossati (1), E Masméjean (2), Ph Denormandie (3) et É Schouman-Claeys (1)

OBSERVATION

Un patient de 45 ans, sportif (joueur de tennis), droitier, consulte en chirurgie orthopédique pour douleurs chroniques de l'épaule droite, sans notion de traumatisme déclenchant. On note dans les antécédents des épisodes de luxations récidivantes de l'épaule controlatérale,

aujourd'hui stable. Les douleurs, depuis trois mois se majorent après chaque match de tennis.

Cliniquement, on constate une amyotrophie évidente de la fosse sous-épineuse et des signes d'instabilité postérieure de l'épaule droite.

Les explorations radiologiques suivantes sont à analyser :

— Cliché standard de l'épaule droite, incidence de profil glénoïdienne (fig. 1).

— Arthro-scanner de l'épaule droite (fig. 2).

— Une imagerie par résonance magnétique (IRM) avec des coupes axiales et sagittales dans les pondérations spin-écho T1 et T2 (fig. 3a et b).

Quel est votre diagnostic ?



Fig. 1 : Cliché standard de l'épaule droite.
Fig. 1: Plain radiograph of right shoulder.

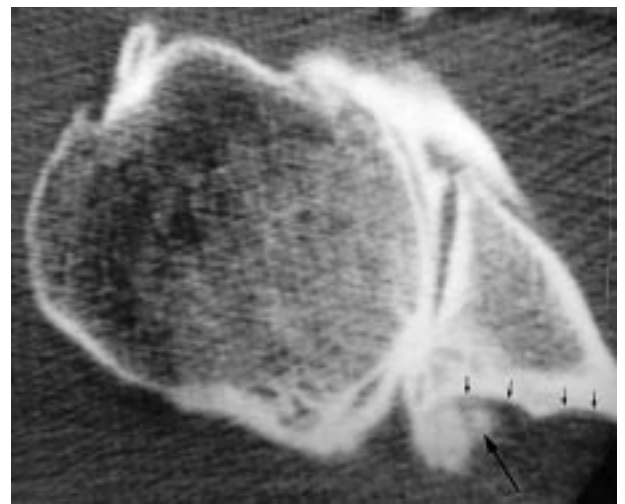


Fig. 2 : Arthro-scanner de l'épaule droite.
Fig. 2: CT arthrogram of the right shoulder.

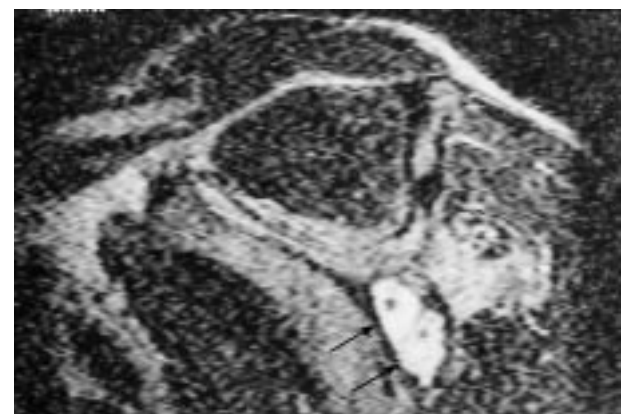
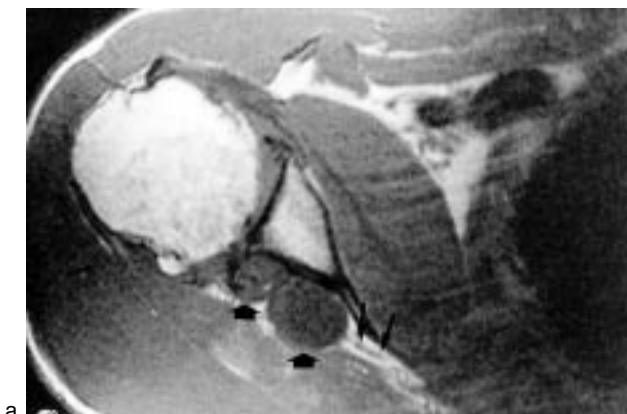


Fig. 3 : Coupes IRM axiale T1 (a) et sagittale T2 (b).
Fig. 3: Right shoulder MRI. Axial weighted T1 (A) and sagittal T2 weighted images (B).

(1) Service de Radiologie, (2) Service de Chirurgie orthopédique, Groupe Hospitalier Bichat-Claude Bernard, 46, rue Henri Huchard, 75877 Paris Cedex 18, (3) Service de Chirurgie orthopédique, Hôpital Raymond Poincaré.

Correspondance : P. Fossati

DIAGNOSTIC

Compression kystique du nerf supra-scapulaire droit dans l'échancrure spino-glénoïdienne.

DESCRIPTION DES IMAGES

L'incidence en profil glénoïdien montre un pincement postérieur de l'interligne articulaire gléno-huméral et une ostéophytose postérieure de la glène (fig. 1).

L'arthro-scanner d'épaule met en évidence une chondropathie glénoïdienne postérieure (disparition du revêtement cartilagineux glénoïdien) et d'importantes lésions du bourrelet glénoïdien postérieur qui n'apparaît plus identifiable. Ces remaniements dégénératifs s'intègrent dans des séquelles d'instabilité postérieure d'épaule, sans poche de luxation individualisable. L'arthro-scanner met aussi en évidence une formation hypodense bilobée, effaçant la graisse de l'échancrure spino-glénoïdienne et formant des encoches osseuses sur l'épine de la scapula (fig. 2). Une opacification

lente et progressive du kyste est obtenue (fig. 2)

L'IRM montre une masse bilobée, de contours nets et réguliers et permet sa caractérisation liquidienne (fig. 3a et b). La localisation de cette formation apparaît plus précise en IRM, dans l'échancrure spino-glénoïdienne, sur le trajet du nerf supra-scapulaire (fig. 3a). Enfin, l'IRM évalue le degré d'atrophie des muscles supra et infra-spinatus. Dans cette observation, il existe une atrophie isolée, sévère du muscle infra-spinatus. L'infiltration graisseuse du muscle infra-spinatus est caractérisée par des bandes en hypersignal sur les images pon-



Fig. 1 : Cliché standard de l'épaule droite. Incidence en profil glénoïdien. Pincement postérieur de l'interligne gléno-huméral. Ostéophytose postérieure de la glène.

Fig. 1: Plain radiograph of right shoulder. Glenoid view. Thinning of the posterior glenoid rim and bony spur formation.

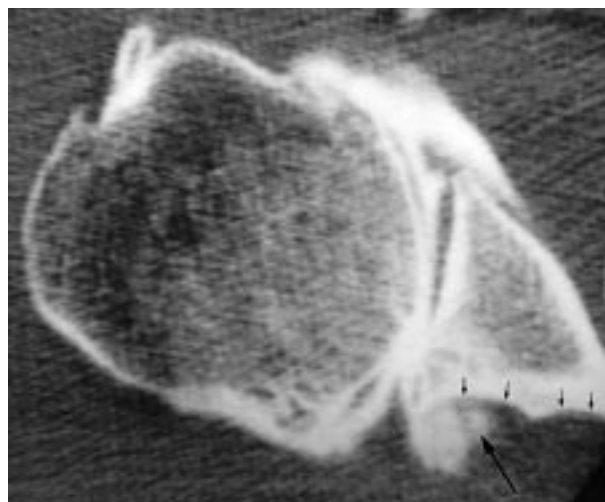


Fig. 2 : Arthro-scanner de l'épaule droite. Pincement majeur de l'interligne postérieur gléno-huméral et destruction du bourrelet glénoïdien postérieur. Encoches osseuses sur la scapula en regard de l'échancrure spino-glénoïdienne traduisant la présence d'un kyste bilobé (flèches). L'opacification progressive du kyste est obtenue (flèche longue).

Fig. 2: CT arthrogram of the right shoulder. Posterior glenohumeral cartilage is thinned. Severe posterior glenoid labral tear is showed. Erosions of the scapula at the glenoid notch in relation with a ganglion cyst is demonstrated (arrows). Progressive opacification of the cyst is visualized (long arrow).

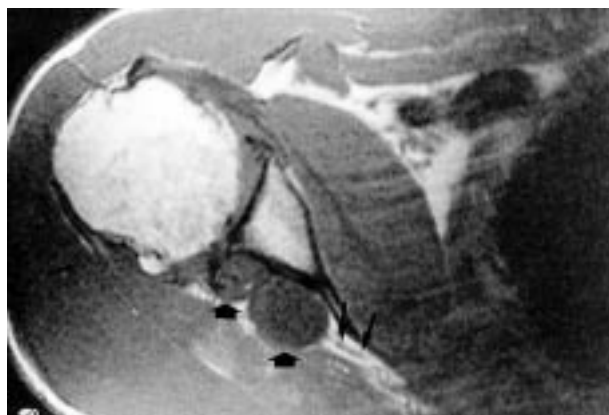
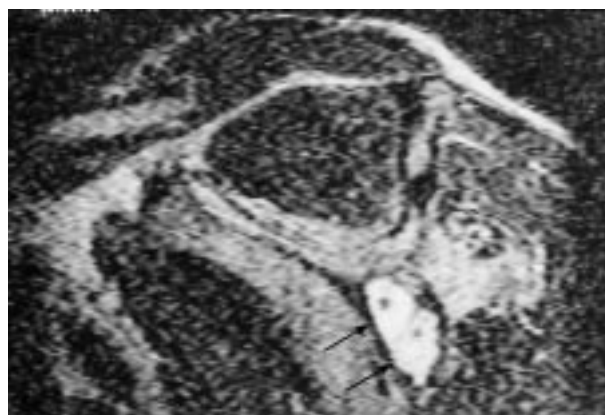


Fig. 3 : Coupes IRM axiale T1 (a) et sagittale T2 (b). a : Formation bilobée en hyposignal T1 (tête de flèche) développée sur le trajet du nerf supra-scapulaire (flèche). b : L'extension postérieure du kyste, en hypersignal intense, est mise en évidence sur la coupe sagittale T2 (flèches).

Fig. 3: Right shoulder MRI. Axial weighted T1 (A) and sagittal T2 weighted images (B). a : Multilobular cyst in low signal T1 (arrowhead) is demonstrated along the course of the suprascapular nerve (arrow). b : The posterior extension of the cyst is shown on the sagittal T2 weighted image (arrows).



dérées en T1 et dont le signal diminue sur les images pondérées en T2. L'IRM permet par ailleurs l'analyse des autres éléments extra-articulaires tels que les tendons, la trophicité des autres muscles, les bourses péri-articulaire et le signal de l'os spongieux sous-chondral. Tous ces éléments apparaissent normaux dans cette observation.

SYNTHÈSE

L'atteinte du nerf supra-scapulaire par compression, devant une douleur de l'épaule est une entité connue mais sous-estimée, évoquée souvent à un stade tardif lorsque l'atrophie musculaire est déjà présente (1). Deux grands types de mécanismes peuvent entraîner des lésions du nerf supra-scapulaire. La distension du nerf s'observe lors de microtraumatismes répétés, à son origine, sur le premier tronc primaire supérieur, au cours de mouvements alternés et répétitifs chez les sujets sportifs qui lèvent le bras (joueurs de tennis, volleyeurs) (2). L'autre mécanisme est compressif, le plus souvent du fait d'un kyste para-glénoïdien (1, 3, 4), moins fréquemment d'une adéno-pathie (3, 5). Le kyste siège le plus souvent dans l'échancrure spino-glénoïdienne, entraînant une compression distale du nerf et donc une amyotrophie isolée du muscle infra-spinatus. La topographie lésionnelle et l'étiologie nerveuse de l'atrophie musculaire sont appréciées par l'électromyogramme (EMG) (6). Dans notre observation, l'EMG mettait en évidence une atteinte sévère, récente, évolutive et isolée du muscle infra-spinatus.

Plus rarement, il peut exister une compression du nerf supra-scapulaire dans l'échancrure sous-coracoïdienne, provoquant alors l'atrophie des muscles supra et infra-spinatus. L'association de kystes spino-glénoïdiens aux lésions du bourrelet postérieur secondaires à l'instabilité gléno-humérale est très fréquente et est clairement établie par Tirman *et al.* (7) où 100 % de la série des patients étudiés (20 patients) présentaient à l'IRM des lésions du labrum. La formation du kyste serait le résultat du passage du liquide articulaire au travers d'une zone de décollement où de fissuration du fibrocartilage de la glène (7). L'arthro-scanner est un examen d'excellente spécificité lorsque l'opacification des kystes est obtenue après injection intra-articulaire de produit de contraste. Le résultat reste cependant aléatoire, soit parce que le scanner est réalisé trop précocement (kyste non encore opacifié), soit que la lésion est exclue, ou de contenu trop épais gênant la pénétration du contraste. Dans notre observation, l'opacification du kyste était obtenue, partiellement et tardivement.

Le traitement chirurgical consiste à la décompression nerveuse par exérèse du kyste. L'aspiration du kyste guidée par TDM est également proposée (3). Cependant, le nombre insuffisant d'étude et l'absence de recul ne permet pas d'éliminer une possible récurrence du kyste par ces techniques.

CONCLUSION

Cette observation a pour but de rappeler la nécessité d'évoquer le plus précocement possible, avant le stade d'atrophie musculaire, l'atteinte compressive du nerf supra-scapulaire devant une douleur mal systématisée de l'épaule chez un patient jeune et sportif. Il souligne aussi l'intérêt de l'IRM dans le diagnostic topographique (rapport avec le nerf), la caractérisation des lésions (kystique) et le retentissement musculaire du syndrome compressif.

ment possible, avant le stade d'atrophie musculaire, l'atteinte compressive du nerf supra-scapulaire devant une douleur mal systématisée de l'épaule chez un patient jeune et sportif. Il souligne aussi l'intérêt de l'IRM dans le diagnostic topographique (rapport avec le nerf), la caractérisation des lésions (kystique) et le retentissement musculaire du syndrome compressif.

Références

1. Levy P, Roger B, Tardieu M, et al. Compression kystique du nerf supra-scapulaire. Intérêt de l'imagerie. À propos de 6 cas et revue de la littérature. *J Radiol* 1997;78:123-30.
2. Narakas AO. Les syndromes canaux du membre supérieur. Cahiers d'enseignement de la Sofcot. Conférences d'enseignement 1992. Expansion Scientifique Française, Paris, édit., 1993;17-33.
3. Fritz RC, Helms CA, Steinbach LS, Genant HK. Suprascapular nerve entrapment: evaluation with MR imaging. *Radiology* 1992;182:437-44.
4. Nokes SR, Barnes CL, Collins DN. Radiological case of the month: ganglion cyst with suprascapular nerve entrapment. *J Arkansas Med Society* 1993;90:335-6.
5. Skirving AP, Kozak TKW, Davies SJ. Infraspinatus paralysis due to spinoglenoid notch ganglion. *J Bone Joint Surg* 1994;76B:588-91.
6. Arboleya L, Garcia A. Suprascapular nerve entrapment of occupational etiology: clinical and electrophysiological characteristics. *Clin Exp Rheumatol* 1993;11:665-8.
7. Tirman PF, Feller JF, Janzen DL, Pelfety CG, Bergman AG. Association of glenoid labral cysts with labral tears and glenohumeral instability: radiologic findings and clinical significance. *Radiology* 1994;190:653-8.

SÉANCE SCIENTIFIQUE DE LA DÉLÉGATION RÉGIONALE ÎLE-DE-FRANCE DE LA SOCIÉTÉ FRANÇAISE DE RADIOLOGIE (SFR)

Paris, le 19 juin 2000

Intérêt du scanner hélicoïdal dans le bilan des coliques néphrétiques. Conséquences dosimétriques

E Abecidan, Y Petegnief, P Karila-Cohen, M Valero, G Boirie, Y Menu, JP Laissy, E Schouman-Claeys
(Hôpital Bichat)

But. Déterminer l'intérêt du scanner hélicoïdal sans injection dans le bilan des coliques néphrétiques en tenant compte de l'estimation des doses reçues aux organes comparativement à l'ASP.

Méthode. Le scanner hélicoïdal peut représenter une alternative à la combinaison échographie-ASP et/ou UIV. La dose délivrée est un facteur déterminant pour établir le rapport efficacité diagnostic/exposition du patient. Une étude comparative sur fantôme anthropomorphe et patient, utilisant des pastilles thermoluminescentes a été réalisée. Sur patient, les doses ont été mesurées à la peau et aux gonades, et sur fantôme en surface, à mi-épaisseur, aux ovaires et aux gonades.

Résultats. Sur fantôme, les doses à la peau sont 4 fois plus élevées en scanner qu'en ASP. Aux ovaires, des variations de la dose dans un plan de coupe peuvent entraîner une dose 30 fois supérieure en TDM qu'en ASP. Les doses aux testicules restent comparables. Les doses évaluées sur patients restent comparables.

Conclusion. Le choix du scanner hélicoïdal dans le bilan des coliques néphrétiques peut se justifier, d'un point de vue dosimétrique, par rapport à la réalisation de plusieurs clichés conventionnels (UIV) excepté pour la jeune femme.

Les images hypoéchogènes pseudo-tumorales du testicule

B Martin, V Owczarczak, A Dana, L Levy, G Teman
(Institut de Radiologie de Paris)

Les tumeurs malignes du testicule se présentent généralement sous forme d'une lésion solide hypoéchogène intraparenchymateuse.

Or, plusieurs entités bénignes se traduisent aussi en échographie par des anomalies hypoéchogènes intratesticulaires. Les connaître est donc indispensable dans la pratique de l'échographie scrotale.

Schématiquement, on distingue deux grands groupes :

- *Les lésions hypoéchogènes pseudo-tumorales qui suivent la cartographie de structures anatomiques normales et qui n'ont en conséquence pas de contours nodulaires.*

Ce groupe inclut :

— l'hypertrophie du réseau veineux vasculaire, surtout veineux sous albuginéal : le plus fréquemment rencontré après chirurgie scrotale (antécédent de cryptorchidie) ;

— la dilatation canalaire du réte testis à l'aspect ultrasonore caractéristique : petit réseau de fines structures millimétriques canalaire ; toujours située au niveau du hile testiculaire, presque toujours aussi bilatéral (plus ou moins asymétrique), observée chez l'homme de la cinquantaine, aux antécédents fréquents de chirurgie pelvienne ;

— la fibrose interlobulaire du testicule : elle suit les septa interlobulaires et présente donc une cartographie tout à fait évocatrice : fines bandes hypoéchogènes tendues de la capsule vers le hile, plus ou moins vascularisées en Doppler (vaisseaux interlobulaires).

Dans ces trois circonstances, le diagnostic échographique peut être posé en toute certitude.

- *Le second groupe englobe les modifications fibreuses post-infectieuses et/ou post-ischémiques.*

Il s'agit des lésions fibreuses secondairement notées après une orchite en général insuffisamment traitée médicalement. Le diagnostic ne se fait pas alors seulement sur la séméiologie ultrasonore qui peut totalement en imposer pour un nodule tumoral hypoéchogène mais avant tout sur l'anamnèse à la recherche d'un épisode infectieux antérieur.

La confrontation de l'échographie montrant l'image atypique hypoéchogène avec d'éventuels documents antérieurs échographiques est essentielle, si tant est que l'on puisse avoir ces documents.

Dans certains cas, on ne parvient pas à obtenir une anamnèse clinique satisfaisante et ce sont là les rares cas où une

scrototomie exploratrice peut être indiquée.

Heureusement, dans la majorité des cas, la bonne connaissance de la séméiologie échographique des images piège permet d'éviter les explorations chirurgicales inutiles.

Fistules artérielles intrarénales de causes inhabituelles : à propos de 6 cas

M Lapeyre, O Hélénon, C Balleyguier, G Djen et JM Corréas

(Service de radiologie adulte — Hôpital Necker, Paris)

Objectif. Présenter 6 cas de faux-anévrismes (FA) et fistules artérioveineuses (FAV) de siège intrarénal et d'étiologie rare.

Matériel et méthode. 5 patients explorés par US et Doppler (5), tomodensitométrie (4) et artériographie sélective (4).

Résultats. Deux FA découverts lors du suivi échographique de deux angiomyolipomes hémorragiques ont été traités par embolisation sélective (1 cas) et néphrectomie partielle (1 cas). 4 FAV ont été diagnostiquées. Les circonstances de survenues étaient traumatique (1 cas), iatrogéniques (tumoréctomie) dans deux cas ou infectieuse, un cas compliquant l'évolution d'une pyélonéphrite hémato-gène. Le meilleur signe diagnostique a été l'artéfact périvasculaire présent dans tous les cas. Pour chaque patient un traitement a été nécessaire en raison d'une HTA (4 cas), d'une élévation de la créatininémie (1 cas) ou d'une insuffisance cardiaque (1 cas). Le traitement a été percutané dans 3 cas, chirurgical après échec de l'embolisation dans 1 cas ou médicamenteux (1 cas).

Conclusion. Le FA peut être une complication hémorragique d'un angiomyolipome rénal. Son risque hémorragique impose un traitement rapide. L'artéfact périvasculaire est le signe le plus sensible pour mettre en évidence une FAV et doit être recherché même si le contexte n'est pas évocateur. L'échographie-couleur reste la technique d'exploration non-invasive la plus performante pour les complications vasculaires intrarénales.

Échographie de contraste des masses rénales après injection de FSO 69 : étude en inversion de phase

A Lesavre, JM Correas, A Mejean,
A Khairoune, O Hélénon
(Hôpital Necker, Paris)

But. Étudier le rehaussement du rein normal et des masses rénales après injection de FSO 69 (Optisona, Mallinckrodt) en inversion de phase.

Matériel et méthode. 14 patients (3 femmes, 11 hommes, âge moyen 57 ans) porteurs d'une masse rénale ont bénéficié d'une échographie de contraste en inversion de phase intermittente après injection intraveineuse périphérique en bolus de FSO 69 (2 à 4 ml). Les paramètres d'imagerie incluaient une puissance à l'émission minimale (index mécanique entre 0,3 et 0,4) et un balayage intermittent du rein. La tolérance était évaluée par un bilan sanguin et urinaire, un ECG (avant, 2 h et 48 h après l'injection) et la mesure répétée des paramètres vitaux. Les résultats ont été systématiquement corrélés au scanner rénal et à la chirurgie (8 adénocarcinomes à cellules claires, 1 tumeur carcinoïde rénale primitive, 1 hamartome rénal, 2 kystes atypiques, 2 angiomyolipomes atypiques).

Résultats. Un rehaussement cortical était obtenu de façon constante. La durée du rehaussement utile ne dépassait pas 2 minutes et correspondait au pic de rehaussement. Un rehaussement intratumoral net était visible pour toutes les masses malignes et l'hamartome, à l'exception d'une masse hyperéchogène à développement intrasinus strict. Les plages de nécrose étaient parfaitement soulignées et correspondaient exactement à l'aspect tomodynamométrique. En cas de kyste atypique, aucun rehaussement n'était visible. Aucun rehaussement n'était visualisé au sein des angiomyolipomes. En revanche, le flux circulant au sein d'un faux anévrisme rompu dans un angiomyolipome était parfaitement identifié. Aucun effet secondaire d'intensité modérée ou sévère n'était rapporté.

Conclusion. L'échographie de contraste en inversion de phase permet d'identifier les microvaisseaux corticaux et tumoraux et de réaliser une véritable parenchymographie. En revanche, le rehaussement n'est pas visible en cas de masse hyperéchogène. Cet agent est par ailleurs bien toléré.

Apport de l'IRM au diagnostic de nécrose corticale aiguë

JP Akakpo, MF Bellin, O Lucidarme,
Ph Cluzel, L Mercadal, G Deray,
H Beaufils, Ph Grenier
(Hôpital de la Pitié, Paris)

Objectif. La nécrose corticale aiguë (NCA) est une affection rare chez l'adulte ; elle peut se compliquer d'insuffisance rénale

aiguë anurique puis chronique. Son diagnostic repose sur la biopsie rénale ; seul un cas comportant une description IRM a été rapporté. Notre but est de décrire les signes IRM et de souligner l'intérêt de l'IRM pour le pronostic et la surveillance.

Matériels et méthodes. Nous avons revu trois examens IRM de deux patientes (31 et 22 ans), atteintes respectivement de NCA bilatérale massive et segmentaire, apparues en post-partum et après infection au cours du diabète. Des séquences EG T1, SE T1 avant et après gadolinium, FSE T2 ont été réalisées à 1,5 T, et leurs résultats corrélés à l'anatomopathologie.

Résultats. Les reins étaient de taille normale, avec une nette atrophie corticale dans un cas. Un hyposignal en bande était visible en SE T2 à la jonction cortico-médullaire, à la limite interne des lésions. Les zones lésionnelles ne se rehaussaient pas après gadolinium et ont partiellement régressé dans 1 cas tandis que la fonction rénale s'améliorait.

Conclusion. L'IRM permet le diagnostic de NCA sans risque de néphrotoxicité ; elle en apprécie l'étendue et l'évolution.

Bilan préopératoire des tumeurs du rein en scanner multibarrette — Transmission d'informations au chirurgien

A Blum, T Ludig, F Walter, P Gimel,
D Hennion, J Hubert (Hôpital Central,
Nancy)

Avec le développement de la chirurgie de préservation néphronique dans les tumeurs rénales, le bilan scanographique doit être très performant. Il doit être en mesure de préciser la localisation de la tumeur, son extension en profondeur dans le rein et ses relations avec le système excréteur. Il doit détecter les lésions satellites, fournir une cartographie vasculaire précise, démontrer les variantes anatomiques et préciser les rapports du rein avec les structures osseuses de voisinage. Trois, voire quatre, passages doivent être réalisés : un passage sans injection (pour localiser les organes et identifier des calcifications ou de la graisse intratumorale), une phase artérielle (la plus performante pour apprécier la vascularisation artérielle), une phase parenchymateuse (la plus performante pour détecter les petites lésions et explorer l'ensemble du système veineux) et une éventuelle phase excrétoire (pour apprécier les rapports de la tumeur avec les structures pyélocalicielles). Les phases artérielle et parenchymateuse réalisées en 4*1, avec des coupes de 1,25 mm, fournissent une cartographie vasculaire d'une grande précision. Les branches segmentaires sont parfaitement analysées. Les informations doivent être transmises au chirurgien sous forme dynamique : un balayage des coupes natives, des MPR puis du MPVR et du VRT permettent de préparer l'intervention chirurgicale.

Échographie Doppler couleur des reflux veineux spermatiques : quantification par Doppler pulse et mode TM avant et après embolisation

K Hamida, F Cornud, A Khairoune,
JM Correas, O Hélénon,
(Hôpital Necker, Paris)

Objectifs. Rapporter les résultats du Doppler pulsé et en mode couleur TM dans l'exploration de l'incontinence veineuse spermatique chez les patients avec varicocèle palpable et non palpable et évaluer l'intérêt du Doppler dans la surveillance après embolisation.

Matériels et méthodes. 420 patients ont été explorés avant embolisation spermatique et entre 2 et 3 mois après le geste. La durée du reflux a été mesurée en mode pulsé chez 87 patients et couleur TM chez 333 patients. Le varicocèle gauche était palpable chez 383 patients, bilatéral chez 58 patients et non palpable chez 37 patients.

Résultats. Parmi les 840 veines spermatiques examinées, l'écho-Doppler a enregistré 598 reflux. Les reflux prolongés de plus de 2 secondes ont été enregistrés au niveau de 527 veines (527/598, 88 %), des reflux intermédiaires de moins de 2 secondes à partir de 71 veines (71/598, 12 %). Parmi les 527 reflux prolongés, 441 étaient palpables (84 %), 86 étaient non palpables (16 %). Aucun reflux intermédiaire (< 2 secondes) était palpable.

L'embolisation a été réalisée chez 565 patients. Parmi les 33 cas de veines non cathétérisées, 5 correspondaient à un échec de cathétérisme et 28 à la présence d'une veine spermatique continente sur la phlébographie. Parmi ces 28 patients, le Doppler montrait un reflux prolongé dans 4 cas (4/527, 0,7 %) et un reflux intermédiaire dans 24 cas (24/71, 34 %, $p < 0,05$). Seulement 10 % (42/521) des reflux prolongés palpables ou non palpables et 41 % des reflux intermédiaires (18/41) n'étaient pas modifiés après embolisation ($p < 0,05$). Au total, 59 % des reflux intermédiaires (42/71) n'étaient pas attribués à une incontinence de la veine spermatique interne.

Conclusion. Les résultats de ce travail montrent une différence significative entre les reflux prolongés et intermédiaires indiquant que seuls les reflux prolongés non palpables sont de véritables varicocèles infracliniques.

Évaluation de la fonction rénale par la mesure tomodynamométrique de la surface corticale

E Kuhl, JP Tasu, L Rocher, B Briedj,
V Kuoch, A Miquel, M Bléry
(Hôpital Bicêtre, Paris)

La masse corticale rénale est un indice de la fonction rénale et elle s'apprécie en échographie par l'épaisseur du cortex dont le volume est corrélé au nombre de néphrons fonctionnels.

Notre étude a pour but d'évaluer la fonction rénale à partir de l'estimation de la surface du cortex rénal en tomодensitométrie. Trente-cinq patients âgés de 16 à 82 ans (moyenne de 53 ans) ont été évalués par tomодensitométrie en réalisant des coupes jointives de 10 mm au temps cortical, après injection de produit de contraste iodé. Une segmentation semi-automatique du cortex de chaque rein a été effectuée permettant d'obtenir une surface corticale globale.

Cette valeur a été comparée à la clairance de la créatinine, calculée à l'aide de la formule de Cockcroft.

Les patients atteints d'insuffisance rénale fonctionnelle ou organique ont été exclus de cette étude.

L'épaisseur corticale est mesurée en moyenne à : 13 163 mm² (6 595-19 744) (DS : 3 113 mm²).

Une relation significative a été retrouvée entre la surface corticale rénale globale et la clairance de la créatinine : $y = 0,042x + 37$ Kg. l/mmol, $r = 0,48$, $p = 0,02$. Le scanner spiralé permet non seulement une analyse morphologique rénale mais également une approche de la fonction rénale par estimation de la masse corticale.

Aspects tomодensitométriques des anévrismes de l'artère rénale

S Merran, O Hélénon, Y-S Cordoliani
(Département d'Imagerie Médicale FMP, Paris)

(Service de radiologie, Hôpital Necker, Paris)

(Service de Radiologie HIA Val de Grâce, Paris)

Introduction. Nous rapportons l'aspect TDM des 21 cas d'anévrisme des artères rénales (AAR).

Matériels et méthodes. Nous avons étudié rétrospectivement 21 cas d'AAR chez 20 patients. L'examen TDM était indiqué pour : calcification des aires rénales sur des clichés d'ASP (7 cas), masse rénale calcifiée du pôle supérieur (2 cas), découverte fortuite lors d'un examen TDM (12 cas). Des coupes sans injection suivies de coupes injectées sont réalisées en mode dynamique à hauteur de l'anomalie. Une angiographie a été réalisée dans 10 cas.

Résultats. En TDM l'AAR comme une masse de 0,3 à 4 cm de diamètre située sur le trajet du pédicule vasculaire rénale avec des calcifications curvilinéaires (19 sur 21) sur les coupes sans injection. L'utilisation du scanner dynamique permet de confirmer facilement le diagnostic en montrant l'opacification et le lavage de l'anévrisme synchrone à l'aorte abdominale. En cas d'anévrisme totalement thrombosé le diagnostic repose sur les calcifications et la situation anatomique de l'anomalie. Dans un cas d'anévrisme thrombosé non calcifié la masse tissulaire mise en évidence n'a été rattachée à un anévrisme d'une artère capsulaire qu'à l'intervention.

Conclusion. TDM permet de faire facilement le diagnostic d'AAR surtout quand la sémiologie est complète. L'étude morphologique pré thérapeutique nécessite cependant une étude angiographique.

Écho-Doppler des anévrismes artériels du rein

M Mordefroid, O Hélénon, JM Correas, A Khairoune (Paris)

Objectif. Décrire les résultats de l'écho-Doppler couleur dans le diagnostic des anévrismes des artères rénales (AR) et en évaluer les performances.

Matériel et méthodes. 16 patients porteurs de 13 macroanévrismes et dans

3 cas de microanévrismes multiples ont été explorés par écho-Doppler couleur avant toute autre technique d'imagerie. Les résultats du Doppler ont été corrélés à l'artériographie (n = 13) et au scanner (n = 4). Au plan étiopathogéniques les lésions étaient d'origine athéromateuse (n = 3), fibrodysplasique (n = 8), inflammatoire (vasculite, n = 3) ou indéterminée (n = 2). Le siège des macroanévrismes était le tronc de l'AR (n = 4) ou une branche lobaire (n = 9). Les microanévrismes siégeaient sur les artères intrarénales principalement interlobaires et arquées.

Résultats. Les macroanévrismes (diamètre de 4 à 80 mm) se traduisait par une poche circulante située sur le trajet d'un tronc artériel, contenant un flux bidirectionnel en Doppler couleur et en analyse spectral sur l'enregistrement intralésionnel. Contrairement au faux-anévrisme iatrogènes, le Doppler pulsé n'enregistrait jamais un flux en va-et-vient au niveau du collet de l'anévrisme. Dans un cas, l'anévrisme s'est traduit en échographie par une calcification curvilinéaire sinusale. L'analyse des résultats en fonction de la taille et du caractère remanié des anévrismes montre que tous les faux négatifs (8 FN) concernent des anévrismes de diamètre ≤ 5 mm en dehors de 2 cas d'anévrismes massivement calcifiés ou thrombosés (10 et 22 mm) et d'un cas d'anévrisme géant (80 mm) simulant un anévrisme aortique. Tous les anévrismes circulants de diamètre supérieur à 5 mm à l'exception d'un cas massivement calcifié (8 VP) ont été diagnostiqués par l'écho-Doppler.

Conclusion. L'écho-Doppler couleur apparaît performant pour le diagnostic des anévrismes circulant de l'AR de plus de 5 mm de diamètre lorsque l'examen est techniquement adéquat.

RECOMMANDATIONS PRATIQUES POUR LE DIAGNOSTIC DE LA MALADIE D'ALZHEIMER



Rappel

Selon le niveau de preuve des études sur lesquelles elles sont fondées, les recommandations proposées sont classées en grade A, B ou C selon les modalités suivantes :

- Une recommandation de grade A est fondée sur une preuve scientifique établie par des études de fort niveau de preuve, par exemple des essais comparatifs randomisés de forte puissance et sans biais majeur et/ou méta-analyse d'essais contrôlés randomisés, analyse de décision basée sur des études bien menées ;
- Une recommandation de grade B est fondée sur une présomption scientifique fournie par des études de niveau intermédiaire de preuve, par exemple essais comparatifs randomisés de faible puissance, études comparatives non randomisées bien menées, études de cohortes ;
- Une recommandation de grade C est fondée sur des études de moindre niveau de preuve, par exemple études cas-témoins, séries de cas.

En l'absence de précisions, les recommandations proposées correspondent à un accord professionnel.

La maladie d'Alzheimer est une affection neurodégénérative du système nerveux central caractérisée par une détérioration durable et progressive des fonctions cognitives et des lésions neuropathologiques spécifiques (dégénérescences neurofibrillaires et plaques séniles). L'évolution naturelle de la maladie conduit à la démence qui est une détérioration des fonctions cognitives suffisamment sévère pour retentir sur la vie quotidienne du patient. Elle s'accompagne d'une désorganisation de la personnalité.

Ces recommandations pratiques pour le diagnostic de la maladie d'Alzheimer ont pour objectif de définir une démarche diagnostique pour un patient dont le motif de consultation est une plainte mnésique ou un autre symptôme évoquant un déclin des fonctions cognitives. Cette démarche comporte un entretien, un examen clinique et des examens paracliniques.

L'ENTRETIEN

Il est recommandé d'effectuer un entretien avec le patient et un accompagnant capable de donner des informations fiables sur les antécédents médicaux personnels et familiaux, les traitements antérieurs et actuels, l'histoire de la maladie, le retentissement des troubles sur les activités quotidiennes de la vie du patient.

La recherche des antécédents médicaux porte notamment sur les antécédents familiaux de maladie d'Alzheimer, ainsi que sur les antécédents et les facteurs de risque cérébro-vasculaires. L'interrogatoire recherche la prise d'alcool ainsi que les

prises de médicaments pouvant induire ou aggraver des troubles cognitifs.

L'histoire de la maladie est reconstituée avec le patient et son accompagnant en recherchant le mode de début insidieux et l'évolution progressive des troubles.

Pour chacune des fonctions cognitives, les symptômes évoquant une détérioration intellectuelle doivent être recherchés : trouble de la mémoire des faits récents et des faits anciens (biographie du patient...), trouble de l'orientation temporo-spatiale, trouble des fonctions exécutives (calcul, jugement, pensée abstraite), trouble du langage (aphasie), difficulté à réaliser des gestes et des actes de la vie courante malgré des fonctions motrices intactes (apraxie), difficulté ou impossibilité à reconnaître des personnes ou des objets malgré des fonctions sensorielles intactes (agnosie).

Le retentissement des troubles cognitifs sur les activités de la vie quotidienne doit être apprécié. Il peut être évalué à l'aide de l'échelle des activités instrumentales de la vie quotidienne (IADL, *Instrumental Activities of Daily Living*). L'échelle simplifiée comportant les 4 items les plus sensibles (utilisation du téléphone, utilisation des transports, prise des médicaments, gestion des finances) peut être utilisée. La nécessité d'une aide du fait des troubles cognitifs à au moins un de ces items constitue un retentissement significatif de ces troubles sur l'activité quotidienne du patient.

L'entretien doit rechercher une dépression qui peut parfois se présenter sous l'aspect d'un syndrome démentiel. La version à 4 items de l'échelle de dépression gériatrique peut être utilisée. Le comportement du patient pendant l'entretien doit être apprécié. L'entretien doit rechercher des troubles psychologiques et comportementaux (apathie, dépression, anxiété, trouble du comportement, hallucinations, idées délirantes...) pouvant s'intégrer dans le cadre

d'une maladie d'Alzheimer ou d'une autre démence dégénérative (maladie des corps de Lewy, démence fronto-temporale...).

Cet entretien peut être structuré de manière à pouvoir remplir une échelle de dépression telle que la GDS (*Geriatric Depression Scale*), une échelle de troubles comportementaux telle que le NPI (*Neuropsychiatric Inventory*), et une échelle de comportement frontal telle que la FBS (*Frontotemporal Behavioral Scale*). Une version traduite en français et validée existe pour chacune de ces échelles.

L'EXAMEN CLINIQUE

L'examen doit apprécier l'état général (perte de poids) et cardio-vasculaire (hypertension artérielle), le degré de vigilance (recherche d'une confusion mentale), et les déficits sensoriels (visuel ou auditif) et moteurs pouvant interférer avec la passation des tests neuropsychologiques. L'examen neurologique reste longtemps normal dans la maladie d'Alzheimer. L'existence de signes neurologiques (signe de Babinski, syndrome pseudobulbaire, réflexes archaïques, signes extrapyramidaux, troubles de la verticalité du regard, troubles sphinctériens, troubles de la posture et de la marche...) doit faire évoquer un autre diagnostic que celui de maladie d'Alzheimer à l'origine des troubles cognitifs.

L'examen doit comprendre une évaluation des fonctions cognitives. Il est recommandé d'effectuer cette évaluation de manière standardisée à l'aide du *Mini Mental Status Examination* (MMSE) dans sa version consensuelle établie par le GRECO (Groupe de Recherche et d'Évaluations Cognitives) (accord professionnel). Le MMSE ne peut en aucun cas être utilisé

comme seul test diagnostique d'une maladie d'Alzheimer. L'âge, le niveau socio-culturel, ainsi que l'état affectif (anxiété et dépression) et le niveau de vigilance du patient doivent être pris en considération dans l'interprétation de son résultat.

Il n'y a pas d'accord professionnel concernant le choix des autres tests à effectuer dans le cadre d'une évaluation des fonctions cognitives d'un patient suspect de maladie d'Alzheimer. Des tests de réalisation simple (épreuve de rappel de 5 mots, tests de fluence verbale, test de l'horloge, épreuve d'arithmétique, épreuve de similitude...) sont utilisés en pratique clinique en fonction de l'expérience de chaque praticien.

Si, en dépit de la plainte mnésique, les fonctions cognitives appréciées par le MMSE, les activités de la vie quotidiennes évaluées par l'échelle IADL, et le contexte clinique (absence de troubles de l'humeur et du comportement) sont strictement normaux, une évaluation neuropsychologique comparative doit être proposée au patient dans le cadre d'un suivi, 6 à 12 mois plus tard.

S'il existe le moindre doute sur l'intégrité des fonctions cognitives ou des atypies dans la présentation clinique ou neuropsychologique, le patient doit être orienté vers une consultation spécialisée afin de réaliser un examen neuropsychologique et psychiatrique approfondi.

Le choix des tests neuropsychologiques à effectuer dans le cadre d'une consultation spécialisée est laissé à l'appréciation de chacun. Ce bilan neuropsychologique se devra d'évaluer chacune des fonctions cognitives et tout particulièrement la mémoire épisodique. Les tests appréciant la mémoire verbale épisodique et comportant un indicage et un rappel différé sont très utilisés, notamment le test de Grober et Buschke.

D'autres batteries de tests (Wechsler mémoire, WAIS-R, Profil d'Efficience Cognitive,...) sont utilisées en fonction de l'expérience de chaque consultation spécialisée.

LES EXAMENS PARACLINIQUES

Les examens biologiques sont demandés afin de rechercher d'une part une cause curable aux troubles cognitifs observés et d'autre part afin de dépister une comorbidité.

Le groupe de travail recommande la prescription systématique d'un dosage de la TSH, d'un hémogramme, d'un ionogramme sanguin (incluant une calcémie),

et d'une glycémie (accord professionnel). Si ces examens biologiques ont déjà été pratiqués récemment pour une raison quelconque, il est inutile de les prescrire à nouveau.

La sérologie syphilitique, la sérologie HIV, le dosage de vitamine B12, le dosage de folates, le bilan hépatique, la ponction lombaire seront prescrits en fonction du contexte clinique. Le génotypage de l'apolipoprotéine E n'est pas recommandé comme test de dépistage de la maladie d'Alzheimer (accord professionnel).

Dans l'état actuel des connaissances, le groupe de travail ne recommande pas la réalisation d'un génotypage de l'apolipoprotéine E comme test diagnostique complémentaire de la maladie d'Alzheimer (grade C).

Une imagerie cérébrale systématique est recommandée pour toute démence d'installation récente (accord professionnel). Le but de cet examen est de ne pas méconnaître l'existence d'une autre cause de démence (processus expansif intra-crânien, hydrocéphalie à pression normale, lésions d'origine vasculaire...).

Il n'est pas recommandé d'effectuer une injection de produit de contraste en l'absence d'élément pouvant le justifier (accord professionnel).

Si une imagerie cérébrale a déjà été récemment pratiquée, il n'est pas recommandé de la répéter en l'absence d'élément susceptible de la motiver.

Cet examen sera au mieux une imagerie par résonance magnétique nucléaire, à défaut une tomodensitométrie cérébrale, en fonction de l'accessibilité à ces techniques (accord professionnel).

La réalisation systématique d'une imagerie par émission monophotonique (SPECT) dans le but de porter un diagnostic positif de maladie d'Alzheimer n'est pas recommandée (accord professionnel). Cet examen peut être demandé en cas de démence atypique, ou s'il existe un doute quant au diagnostic différentiel avec une démence fronto-temporale (grade C).

La réalisation d'une imagerie par émission de positrons (PET) n'est pas recommandée (accord professionnel). Cet examen pourrait être utile dans les cas où le diagnostic clinique n'est pas établi, mais en l'état actuel des choses dans notre pays, cet examen est réservé aux protocoles de recherche clinique.

La réalisation d'un électroencéphalogramme (EEG) n'est recommandée qu'en fonction du contexte clinique (crise comitiale, suspicion d'encéphalite ou d'encéphalopathie métabolique, suspicion de maladie de Creutzfeldt-Jakob...) (accord professionnel). La réalisation d'un électroencéphalogramme avec analyse spectrale (EEG quantifié) et l'enregistrement des poten-

tiels évoqués cognitifs ne sont pas recommandés (accord professionnel).

Au terme de cette démarche, le groupe de travail recommande d'utiliser les critères diagnostiques de la maladie d'Alzheimer selon le **DSM-IV**.

Apparition de déficits cognitifs multiples, comme en témoignent à la fois :

1. une altération de la mémoire (altération de la capacité à apprendre des informations nouvelles ou à se rappeler les informations apprises antérieurement) ;
2. une (ou plusieurs) des perturbations cognitives suivantes :

c) aphasie (perturbation du langage),
d) apraxie (altération de la capacité à réaliser une activité motrice malgré des fonctions motrices intactes),

e) agnosie (impossibilité de reconnaître ou d'identifier des objets malgré des fonctions sensorielles intactes),

f) perturbation des fonctions exécutives (faire des projets, organiser, ordonner dans le temps, avoir une pensée abstraite).

Les déficits cognitifs des critères A1 et A2 sont tous les deux à l'origine d'une altération significative du fonctionnement social ou professionnel et représentent un déclin significatif par rapport au niveau de fonctionnement antérieur.

L'évolution est caractérisée par un début progressif et un déclin cognitif continu.

Les déficits cognitifs des critères A1 et A2 ne sont pas dus :

7. à d'autres affections du système nerveux central qui peuvent entraîner des déficits progressifs de la mémoire et du fonctionnement cognitif (p. ex. maladie cérébro-vasculaire, maladie de Parkinson, maladie de Huntington, hématome sous-dural, hydrocéphalie à pression normale, tumeur cérébrale) ;
8. à des affections générales pouvant entraîner une démence (p. ex. hypothyroïdie, carence en vitamine B12 ou en folates, pellagre, hypercalcémie, neurosyphilis, infection par le VIH) ;
9. à des affections induites par une substance.

Les déficits ne surviennent pas de façon exclusive au cours de l'évolution d'un delirium.

La perturbation n'est pas mieux expliquée par un trouble de l'Axe I (p. ex. trouble dépressif majeur, schizophrénie).

L'annonce du diagnostic ne pourra se faire qu'en temps opportun et dans le cadre d'un projet thérapeutique incluant le patient et sa famille.

Comité d'organisation

Dr Annie Catu-Pinault, généraliste, Paris ; Pr Jean-François Dartigues, neurologue/épidémiologiste, Saint-Maurice ; Pr Françoise Forretti, gériatre, Paris ; Pr Philippe Robert, psychiatre, Nice ; Dr Marie-Laure Seux, gériatre, Paris ; M. Patrick Thévenet, kinésithérapeute, Paris.

Groupe de travail

Pr Jean-Marie Léger, président, psychiatre, Limoges ; Dr Frédéric Dessi, chargé de projet, neurologue/gériatre, Paris ; M. Claude Baudu, psychologue, Nice ; Dr Pierre Bonhomme, psychiatre, Nice ; Dr Paul-Henri Chapuy, gériatre, Villeurbanne ; Dr Pierre-Marie

Charazac, psychiatre, Lyon ; M. Loïc Coquisart, kinésithérapeute, Darnetal ; P^r Jean-François Dartigues, neurologue/épidémiologiste, Saint-Maurice ; D^r Pierre Descamps, généraliste, Le Havre ; D^r Patrick Frémont, psychiatre, Lagny-sur-marne ; D^r Olivier Guard, neurologue, Dijon ; D^r Florence Lebert, gériatre/psychiatre, Bailleul ; P^r Claude Marsault, neuro radiologue, Paris ; D^r Pierre-Jean Ousset, neurologue/gériatre, Toulouse ; D^r Vincent Pachabedian, généraliste, Paris ; D^r Patrick Segaud, généraliste, Niort ; D^r Sabine Laver-sin, ANAES, Paris.

Groupe de lecture

D^r Françoise Anthonioz-Blanc, gériatre, La Tour-du-Pin ; D^r Brigitte Ast, généraliste, Alençon ; M^{me} Bernadette Bailet, psychologue, Nice ; D^r Jean-Claude Baron, neurologue, Caen ; D^r Philippe Barres, neurologue, Nice ; D^r Jacques Boge, neuropsychiatre, Maubeuge ; D^r Dominique Buronfosse, gériatre, Lorient ; D^r Henry Cuassagnon, généraliste, Venissieux ; D^r Jean-Pierre Clément, psychiatre, Limoges ; D^r Bernard Groisile, neurologue, Lyon ; D^r Bertrand Demory, généraliste, Armentières ; P^r Bruno Dubois, neurologue, Paris ; D^r Sylvie Dudek, psychiatre, Bourges ; D^r Anne-Marie Durocher, gériatre, Lille ; P^r Françoise Forette, gériatre, Paris ; D^r Isabelle Gallice, gériatre, Venissieux ; D^r Michèle Garabedian, conseil scientifique ANAES, Paris ; D^r Denis Gardeur, radiologue, Paris ; D^r Bernard Gay, conseil scientifique, ANAES, Paris ; D^r Jean-Yves Giordana, psychiatre, Nice, Mme Laurence Grymonprez, psychologue, Lille ; D^r Marie-Claire Hirschauer, gériatre, Sedan ; P^r Isabelle Lalenques, psychiatre, Clermont-Ferrand ; P^r Bernard Laurent, neurologue, Saint-Étienne ; D^r Philippe Loirat, conseil scientifique, ANAES, Paris ; D^r Jean-Pierre Mairesse, généraliste, Le Havre ; D^r Louis Masquin, psychiatre, Villeune-Les-Avignons ; D^r Christian Michel, généraliste, Strasbourg ; P^r Robert Moulias, gériatre, Ivry ; P^r Jean-Louis Moulin, généraliste, Saint-Junien ; P^r Henri Petit, neurologue, Lille ; D^r Bernard Politur, généraliste, Cayenne, Guyane ; P^r Philippe Robert, psychiatre, Nice ; D^r Claude Rosenzweig, généraliste, Geveze ; D^r Jean-François Savet, neurologue, Macon ; D^r Chantal Schapira, psychiatre, Allonnes ; D^r Isabelle Serre, neurologue, Corbeil-Essonnes ; D^r Marie-Laure Seux, gériatre, Paris ; M. Patrick Thévenet, kinésithérapeute, Paris ; P^r Jacques Touchon, neurologue, Montpellier ; D^r Jean-Michel Valtat, psychiatre, Tours ; D^r Philippe Vanes, généraliste, Paris ; P^r Bruno Vellas, gériatre/médecine interne, Toulouse ; M^{me} Fabienne Verdureau, orthophoniste, Marseille ; D^r Jean Vrigneaud, neurologue, Guéret.

Nous tenons à remercier les membres du Conseil scientifique de l'ANAES, qui ont bien voulu relire et critiquer ce document.

Éditorial

P Devred

Vers la fin des années 70 l'échographie est venue transformer la radiologie en proposant une technique d'imagerie ne faisant pas appel aux radiations ionisantes. Les premiers pionniers se sont heurtés à un certain scepticisme de leurs collègues radiologues, mais son grand intérêt et l'absence de contrôle politique des installations a permis une diffusion rapide de cette technique. Les radiopédiatres ont très vite compris l'intérêt de cette imagerie non irradiante. En quelques années la qualité des images obtenues a été suffisante pour permettre d'opérer des substitutions irréversibles : l'UIV considérée comme technique de dépistage des uropathies ou comme premier examen dans le bilan des masses rétropéritonéales, a très vite été supplantée par l'échographie, le TOGD a été abandonné pour le diagnostic de sténose hypertrophique du pylore et le lavement opaque pour celui d'invagination intestinale aiguë, de même le nombre de cathétérisme cardiaque a diminué de façon sensible, permettant de supprimer un examen invasif et des installations coûteuses, devenues inutiles. De nouveaux champs se sont ouverts : échographie transfontanellaire, échographie

médullaire et thoracique, échographie de hanche... Un livre, coordonné par Gabriel Kalifa et pour lequel il avait réuni un « collectif » de jeunes radiopédiatres qui s'étaient appropriés cette technique, est paru en 1982, il est resté très longtemps une excellente référence dans ce nouveau domaine.

Les progrès technologiques, le développement du Doppler ont permis d'améliorer la qualité et la « lisibilité » des images, ils ont surtout rendu les examens plus faciles à réaliser. Actuellement, dans la plupart des situations pathologiques pédiatriques, l'échographie joue un rôle essentiel que ce soit le domaine cardio-vasculaire, abdominal et pelvien, neurologique en période néonatale ou ostéo-articulaire (hanche, infection...). L'échographie doit toujours être guidée par une bonne connaissance clinique et si les images sont devenues faciles à obtenir, encore faut-il bien les utiliser. Le cours transversal des JFR 2000 permet de proposer à travers ce numéro une réactualisation des connaissances dans ce domaine. Un certain nombre des auteurs avaient participé au livre de 82, tous ont éprouvé un plaisir particulier à réaliser cette mise au point.

L'échographie cérébrale en l'an 2001. Le point sur l'exploration d'une macrocrânie du nourrisson

C Veyrac, A Couture, M Saguintaah, C Baud

ABSTRACT

Brain sonography in 2001. Evaluation of macrocrania in the infant

Transfontanelle sonography has become a routine imaging modality to assess infants with macrocrania: detection of hydrocephalus and diagnosis of its underlying etiology, detection and mapping of extra-axial collections, value of Doppler US for diagnosis of intracranial lesions, hemodynamic evaluation using pulsed Doppler imaging...

Key words: Brain, abnormalities. Ultrasound, Doppler studies. Infants, newborn, central nervous system. Brain, ultrasound.

J Radiol 2001;82:717-25.

RÉSUMÉ

Les auteurs font le point sur l'approche actuelle par l'échographie transfontanelle d'une macrocrânie du nourrisson : diagnostic positif et étiologique d'une hydrocéphalie, détection et bilan anatomique d'une collection extra-cérébrale, apport du Doppler couleur à l'analyse diagnostique des lésions intra-crâniennes, appréciation de leur retentissement hémodynamique par le Doppler pulsé...

Mots-clés : Méninge, nouveau-né. Encéphale, hémorragie. Échographie, anomalie congénitale. Doppler, flux sanguin cérébral.

La découverte par le pédiatre ou le médecin généraliste d'une accélération de la croissance du périmètre crânien est une constatation clinique extrêmement fréquente. Elle peut être isolée ou associée à des signes cliniques d'hypertension intra-crânienne, des convulsions, une fièvre, des troubles du tonus... une notion de traumatisme, des antécédents de prématurité ou de souffrance périnatale...

L'examen échographique est le premier examen morphologique à réaliser si la fontanelle est ouverte. Il nécessite l'utilisation de sondes sectorielles, en associant aux sondes de moyenne fréquence, des sondes de haute fréquence (qui étudieront le parenchyme cérébral superficiel et les espaces péri-cérébraux). La fontanelle antérieure est la fenêtre acoustique préférentielle, les coupes coronales obliques d'avant en arrière et sagittales obliques de droite à gauche sont systématiques. L'examen est toujours complété, surtout dans cette pathologie, par une analyse en Doppler pulsé qui sera guidée par le Doppler couleur.

L'échographie morphologique (1) permettra de détecter une hydrocéphalie, une collection extra cérébrale, une masse occupant la boîte crânienne. Nous allons envisager ces différentes possibilités.

L'HYDROCÉPHALIE

1. Le diagnostic positif

Il repose sur la mise en évidence d'une dilatation ventriculaire marquée ou/et évolutive. L'échographie doit aussi situer l'obsta-

cle sur la filière ventriculaire. Les critères d'analyse sont morphologiques et dynamiques.

La dilatation des ventricules latéraux débute au niveau des cornes occipitales (fig. 1) et des carrefours ventriculaires, alors que les cornes frontales sont encore de morphologie normale.

À un degré de plus, les cornes frontales deviennent arrondies sur les coupes coronales, le plancher du ventricule perd sa concavité, les cornes temporales sont élargies de façon contemporaine (fig. 2). Enfin lorsque la dilatation devient massive, les cornes occipitales ne se distinguent plus des corps ventriculaires (fig. 3) et l'on peut quelquefois visualiser des fenestrations dans le septum inter-ventriculaire.

La dilatation du 3^e ventricule est d'abord visible dans le plan sagittal médian, elle prédomine au niveau des récessus antérieurs et postérieurs ; puis elle apparaît dans le sens transversal sur les coupes coronales (fig. 2).

Lorsque le 4^e ventricule est dilaté, il peut garder une morphologie triangulaire, à base antérieure, comme c'est le cas dans les hydrocéphalies communicantes (fig. 4a), ou bien prendre une configuration arrondie, globuleuse, comprimant le tronc en avant, ce qui est le cas dans les hydrocéphalies non communicantes. De façon parallèle, la grande citerne est visible lorsque la dilatation est communicante, elle disparaît lorsqu'elle est bloquée (fig. 4b).

Aucune mensuration n'est fiable pour le diagnostic initial de dilatation ; par contre chez un même enfant, ces mesures (diamètre transversal des ventricules latéraux au niveau des trous de Monro et diamètre antéro-postérieur des carrefours ventriculaires sur les coupes sagittales) peuvent être utiles à l'appréciation de l'évolutivité.

Le deuxième critère diagnostique de la dilatation ventriculaire est en effet *dynamique*. C'est d'une part l'accentuation de cette

Service de Radiologie Pédiatrique. Hôpital Arnaud de Villeneuve, 34295 Montpellier Cedex 5.
Correspondance : C Veyrac. E-mail : c-veyrac@chu-montpellier.fr

dilatation à des examens ultrasonores successifs ; cette évolutivité peut être très variable selon l'étiologie, le caractère communicant ou non de la dilatation.

C'est d'autre part la mise en évidence d'une hyperéchogénicité en flammèche de la substance blanche péri-ventriculaire que l'on ne doit pas confondre avec une atteinte ischémique (leucomalacie péri-ventriculaire, qui peut d'ailleurs être associée) et qui est le signe direct de la résorption transépendymaire du LCR.

Le troisième critère de diagnostic d'hydrocéphalie est la mise en évidence par le Doppler pulsé de perturbations hémodynamiques que nous détaillerons ultérieurement.

2. Le diagnostic différentiel

Il ne se pose que devant un élargissement modéré des ventricules latéraux. Il faut alors envisager la possibilité :

- d'une atrophie cérébrale dont le diagnostic n'est pas échographique mais s'appuie sur un faisceau d'arguments cliniques, éventuellement complétés par une IRM et qui ne s'accompagne pas de macrocrânie ;
- d'un syndrome malformatif comme l'agénésie du corps callos, l'holoprosencéphalie, la dysplasie septo-optique... où l'anomalie ventriculaire n'est qu'un élément d'une sémilogie plus riche et plus complexe.

3. Le diagnostic étiologique

L'échographie doit rechercher des anomalies morphologiques orientant vers une étiologie particulière. Dans le contexte qui nous intéresse (nourrisson accessible à l'échographie transfontanellaire) le profil de ces étiologies a été considérablement modifié par l'évolution du diagnostic anténatal et par l'importance de la pathologie péri et néonatale : les malformations cérébrales sont maintenant dépistées par l'échographie fœtale, les hydrocéphalies post-hémorragiques sont devenues prépondérantes dans toutes les séries récentes.

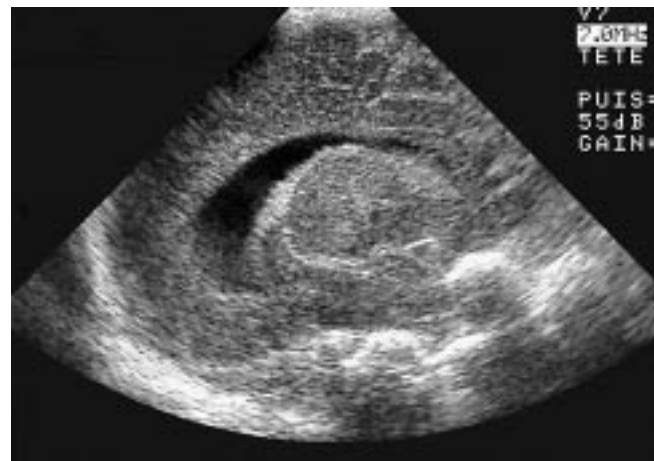


Fig. 1 : Colpocephaly. Coupe para-sagittale le long de l'axe ventriculaire. Petite dilatation du carrefour.

Fig. 1: Colpocephaly. Parasagittal plane along the axis of the lateral ventricle. Slight atrial dilatation.

3.1. Échos anormaux dans les Lumières ventriculaires

L'échographie montre **des échos anormaux dans les lumières ventriculaires**, les parois des ventricules latéraux sont hyperéchogènes. Il peut s'agir d'une hémorragie ventriculaire ou d'une méningite bactérienne compliquée de ventriculite.

- le *saignement intra-ventriculaire* est très facile à reconnaître : les échos intraluminaux sont très intenses, ils sont souvent déjà au stade de caillot avec un pourtour échogène et un centre hypoéchogène (*fig. 2*) ; enfin à un stade plus tardif, ils apparaissent comme des images très hyperéchogènes, déclives dans les cornes occipitales (*fig. 3*). Notons que l'on est actuellement beaucoup plus souvent confronté à la surveillance évolutive d'une ventriculomégalie chez un prématuré porteur d'une hémorragie ventriculaire déjà dépistée.

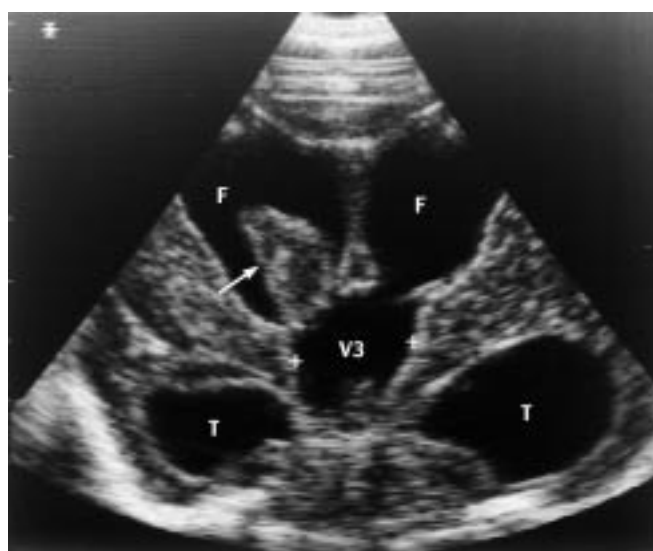


Fig. 2 : Dilatation triventriculaire avec gros caillot intraluminal gauche (→). Coupe coronale.

F : corne frontale. T : corne temporale. V3 : 3^e ventricule.

Fig. 2: Triventricular dilatation with large right intraluminal clot (→). Coronal plane. F: frontal horn. T: temporal horn. V3: 3rd ventricle.

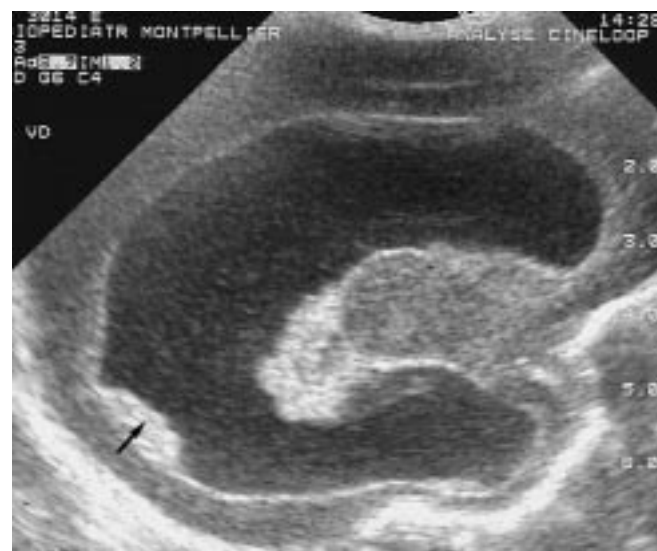


Fig. 3 : Dilatation ventriculaire majeure avec caillot déclive dans la corne occipitale (→). Coupe para-sagittale.

Fig. 3: Massive ventricular dilatation with gravity-dependent clot within the occipital horn (→). Parasagittal plane.

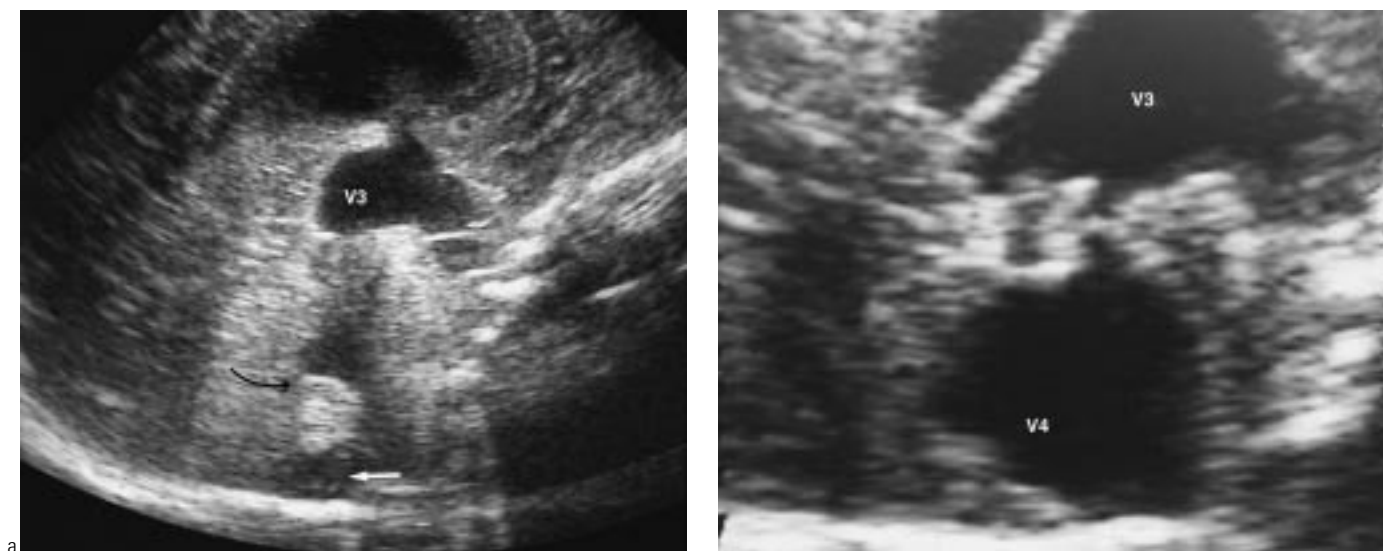


Fig. 4 (a et b) : Dilatation tétraventriculaire. Coupe sagittale médiane.

a : 4^e ventricule (flèche courbe) triangulaire, grande citerne (flèche blanche) bien visible : dilatation communicante

b : 4^e ventricule (V4) globuleux, grande citerne non visible : dilatation non communicante. Noter que l'aqueduc de Sylvius est élargi. V3 : 3^e ventricule dilaté.

Fig. 4 (a and b): Tetraventricular dilatation. Midline sagittal plane.

a: The enlarged 4th ventricle remains triangle-shaped (curved arrow). The cisterna magna is well visualized (white arrow): communicating dilatation.

b: The 4th ventricle (V4) appears rounded; the cisterna magna is no longer visible: non communicating dilatation. Note the enlarged aqueduct of Sylvius. V3: dilated 3rd ventricle.

- une *ventriculite bactérienne* se manifeste par des échos très fins, mobiles dans les ventricules latéraux, souvent associés à des filaments qui bougent avec la respiration (fig. 5).
- aussi bien dans la pathologie hémorragique que dans la pathologie infectieuse le Doppler couleur peut aider au diagnostic en visualisant des *flux colorés dans l'aqueduc de Sylvius* (2) ; ils sont faciles à distinguer de flux vasculaires dans les vaisseaux adjacents ; ils sont visibles sur la coupe sagittale médiane, soit spontanément, soit lors de l'appui intermittent de la sonde sur la fontanelle antérieure ou lors de pressions abdominales manuelles intermittentes (fig. 6). Ces flux colorés signalent l'existence d'éléments figurés dans le liquide céphalorachidien, sans spécificité ; ils sont utiles au diagnostic lorsque les échos intra-luminaux sont très peu abondants et que le diagnostic de certitude n'est pas établi.

3.2. Anomalies de type malformatif

L'échographie montre **des anomalies de type malformatif**, associées à la malformation ventriculaire, ou elle rentre dans le cadre du bilan d'une anomalie connue (par exemple le myélo-méningocèle). Ce groupe d'étiologies ne sera pas développé car il concerne l'échographie cérébrale anténatale.

Nous insisterons seulement sur l'*anévrisme de la veine de Galien* (fig. 7) car le Doppler couleur permet de montrer la nature vasculaire d'une lésion kystique située sur la ligne médiane, en arrière du 3^e ventricule et d'éliminer très facilement les kystes arachnoïdiens ou autres anomalies non vasculaires ; il permet surtout d'étudier les artères afférentes de l'anévrysme, ainsi que les veines de drainage. Le Doppler pulsé démontre les anomalies hémodynamiques (3) : augmentation souvent majeure des vitesses systoliques, diastoliques et moyennes et diminution de l'indice de résistance au niveau des artères nourricières contrastant avec une hémodynamique normale dans les artères qui ne participent pas à la malformation ; appréciation

de l'importance des flux veineux dans les sinus de drainage, détection d'une sténose sur le drainage veineux, dont l'existence améliore souvent le pronostic ; bien entendu, surveillance de ces différents éléments après traitement d'embolisation si celui-ci a été décidé.

3.3. Syndrome tumoral

Les tumeurs cérébrales de la première année de vie sont exceptionnelles, mais elles se manifestent très volontiers par une hydrocéphalie et leur dépistage échographique permet d'orienter directement vers la réalisation d'une l'IRM.



Fig. 5 : Hydrocéphalie triventriculaire compliquant une méningite néonatale à Proteus. Nombreux filaments et échos fins intraluminaux.

Fig. 5: Triventricular dilatation after neonatal proteus meningitis. Multiple intraluminal thin echoes and strands.

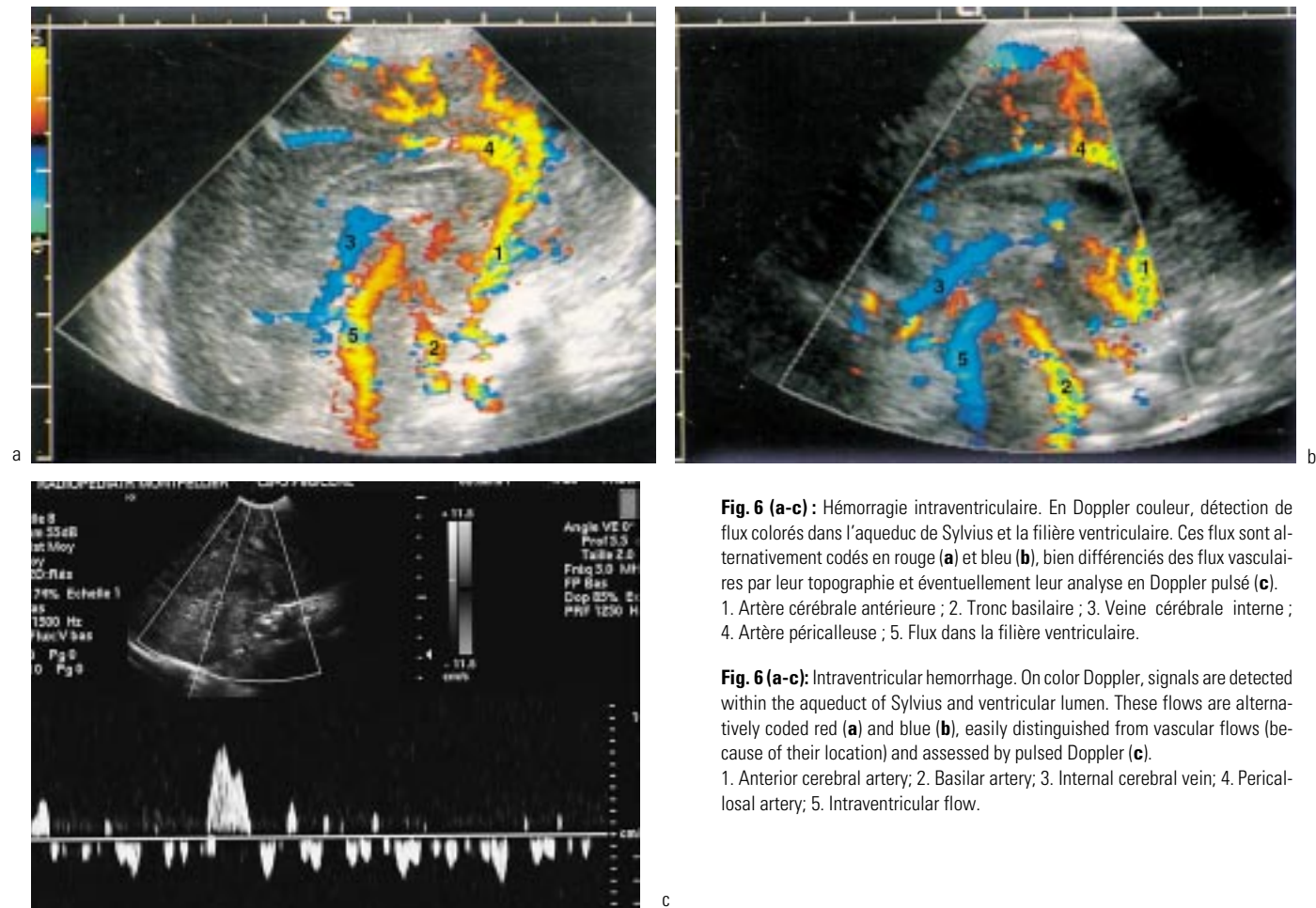


Fig. 6 (a-c) : Hémorragie intraventriculaire. En Doppler couleur, détection de flux colorés dans l'aqueduc de Sylvius et la filière ventriculaire. Ces flux sont alternativement codés en rouge (a) et bleu (b), bien différenciés des flux vasculaires par leur topographie et éventuellement leur analyse en Doppler pulsé (c). 1. Artère cérébrale antérieure ; 2. Tronc basilaire ; 3. Veine cérébrale interne ; 4. Artère péricalleuse ; 5. Flux dans la filière ventriculaire.

Fig. 6 (a-c): Intraventricular hemorrhage. On color Doppler, signals are detected within the aqueduct of Sylvius and ventricular lumen. These flows are alternatively coded red (a) and blue (b), easily distinguished from vascular flows (because of their location) and assessed by pulsed Doppler (c). 1. Anterior cerebral artery; 2. Basilar artery; 3. Internal cerebral vein; 4. Pericallosal artery; 5. Intraventricular flow.

Le diagnostic de tumeur est en règle facile lorsqu'elle est solide, échogène (fig. 8), volontiers hétérogène ; il peut être plus difficile lorsqu'elle est essentiellement kystique et de gros volume. Les tumeurs de développement intra-ventriculaire comme les papillomes du plexus choroïde (fig. 9) ont un aspect échographique très caractéristique. Pour tous les autres cas de figure, l'imagerie échographique n'a, bien entendu, aucune spécificité.

3.4. Anomalies parenchymateuses

La dilatation ventriculaire s'accompagne d'anomalies parenchymateuses, sans effet de masse :

- des lésions kystiques de la matrice germinale (fig. 10), des images hyperéchogènes ramifiées des noyaux lenticulostris orienteront vers une foetopathie virale (CMV, toxoplasmose notamment) où peuvent s'associer des troubles de la gyration ;
- des lésions kystiques intra-parenchymateuses, communiquant ou non avec le ventricule dilaté, orienteront plutôt vers une étiologie ischémique.

UNE COLLECTION EXTRA-CÉRÉBRALE

En utilisant une sonde de haute fréquence, il est très facile de diagnostiquer une collection liquidienne péri-cérébrale.

La première étape est d'éliminer des espaces péri-cérébraux normaux dont on sait qu'ils sont plus larges, et plus variables d'un enfant à l'autre avant l'âge de deux ans que plus tard. Des valeurs normales ont été proposées : une valeur seuil de 3 mm pour la distance entre la paroi du sinus longitudinal supérieur et le cortex cérébral sur une coupe coronale en haute fréquence est acceptée comme normale par la plupart des auteurs.

Deux types de collections péri-cérébrales sont rencontrés chez le nourrisson : des épanchements sous-arachnoïdiens et des collections sous-durales. La séméiologie morphologique est maintenant très bien décrite (4) :

- l'épanchement sous-arachnoïdien est anéchogène, s'insinue entre les sillons de la convexité qu'il élargit, sans entraîner aucun effet de masse, ni sur les circonvolutions cérébrales ni sur la faux du cerveau (fig. 11). Il est bilatéral et prédomine habituellement dans les régions frontales ; il contient de nombreux petits vaisseaux, dont certains sont pulsatiles ; le Doppler pulsé et le Doppler couleur montrent qu'il s'agit de veines et d'artères dont la topographie sous-arachnoïdienne est normale (5) ;
- la collection sous-durale prend un aspect différent selon son abondance et son caractère compressif ou non. Lorsqu'elle est peu abondante et surtout peu compressive, l'espace sous-arachnoïdien reste visible, assez large, séparé de la collection sous dure par une membrane fine ; les vaisseaux sous arachnoïdiens sont bien visibles également, décollés de la surface cérébrale (fig. 12a).

On visualise souvent une ou deux grosses veines latéralisées (3) qui drainent le réseau veineux superficiel vers le sinus longitudinal supérieur (fig. 12b). L'étirement ou la déchirure de ces grosses veines est à l'origine des hématomes sous-duraux qui sont une complication classique des épanchements sous arachnoïdiens fréquemment rencontrés chez le nourrisson avec macrocrânie.

Lorsque la collection sous durale est compressive, elle tasse contre la surface cérébrale cet espace sous arachnoïdien qui n'est plus visible ; les sillons sont fermés. Le Doppler couleur ne montre pas de petits vaisseaux au sein de la collection sous-durale mais uniquement des vaisseaux accolés à la surface cérébrale (fig. 13).

Le caractère hématique ou non de la collection sous-durale est très facile à diagnostiquer : l'hématome sous-dural est échogène (fig. 14), contenant de multiples échos fins, régulièrement répartis, dont l'intensité est bien corrélée avec le caractère récent de l'hémorragie ; l'hygroma sous-dural est totalement anéchogène (fig. 12).

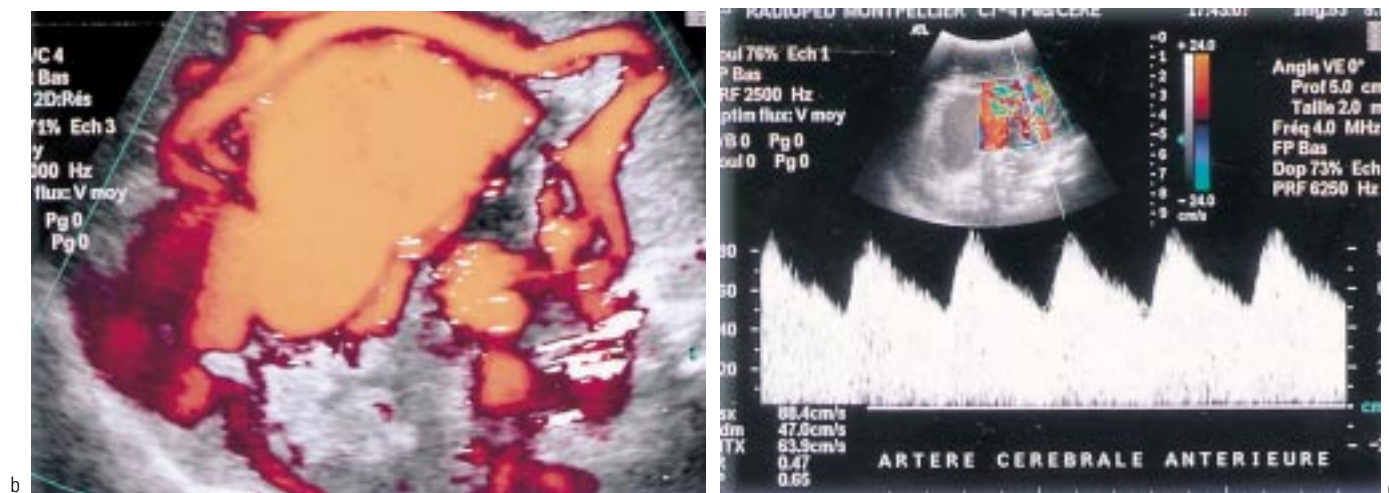


Fig. 7 (a-c) : Anévrysme de la veine de Galien chez un nourrisson de 15 jours adressé pour insuffisance cardiaque et macrocrânie.
a : Coupe sagittale médiane. Volumineuse lésion kystique en bissac, occupée de fins échos, comprimant vers l'avant le 3^e ventricule et l'aqueduc de Sylvius.
b : En Doppler couleur la lésion apparaît comme une véritable pieuvre vasculaire.
c : L'analyse en Doppler pulsé doit intéresser tous les pédicules artériels et le sinus veineux de drainage. Ici l'artère cérébrale antérieure montre des vitesses très accélérées et un indice de résistance bas, signant sa participation à la malformation anévrysmale.

Fig. 7 (a-c): 15-day old infant. Congestive heart failure and macrocrania. Aneurysm of the vein of Galen.
a: Midline sagittal plane. Large cystic structure, filled by thin echoes, displacing 3rd ventricle and aqueduct, anteriorly.
b: Color Doppler: the lesion appears as a hypervascular octopus.
c: Pulsed Doppler: all the feeding arteries and draining veins should be depicted and assessed. Here, the anterior cerebral artery shows extremely high flow velocities, and a low resistive index: this artery contributes to the aneurysmal malformation.

Lorsque l'hématome sous-dural est passé à la chronicité on peut visualiser de multiples membranes, volontiers parallèles à la convexité cérébrale, qui le cloisonnent en formant des logettes.

Lorsque la collection sous-durale a une paroi épaisse, ou qu'elle est cloisonnée (fig. 15), et qu'elle s'accompagne d'une hyperhémie nette (de sa paroi et des sillons de la convexité sous jacente), le diagnostic d'empyème sous-dural compliquant une méningite bactérienne est le premier à évoquer.

Tout hématome sous-dural aigu doit faire rechercher des lésions parenchymateuses sous-jacentes notamment au niveau de la substance blanche qui sont visibles en utilisant une sonde de haute fréquence ; on doit toujours évoquer l'hypothèse d'un

syndrome des enfants battus et faire rechercher d'autres signes qui vont confirmer ou infirmer cette hypothèse diagnostique. Le diagnostic d'hématome « spontané » doit être un diagnostic d'élimination.

L'ÉCHOGRAPHIE MONTRE UNE MASSE INTRA-CRÂNIENNE SANS HYDROCÉPHALIE

Il peut s'agir d'une lésion kystique ou solide, dont le bilan sera complété par un autre examen d'imagerie, volontiers une IRM.

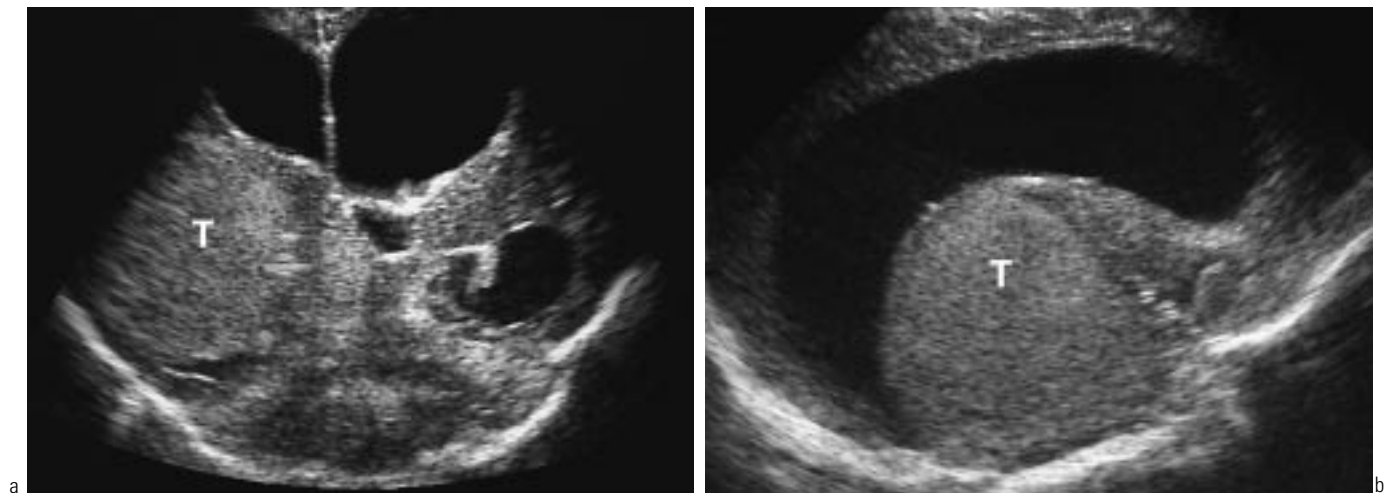


Fig. 8 (a et b) : Tumeur de type PNET (tumeur primitive du neuro-ectoderme) chez un nourrisson de 4 mois, adressé pour macrocrânie et strabisme convergent. Hydrocéphalie triventriculaire avec tumeur échogène du thalamus droit.
a : Coupe coronale, bonne visibilité de l'effet de masse de la tumeur sur le 3^e ventricule.
b : Coupe parasagittale.

Fig. 8 (a and b): Primitive neuroectodermal tumor. 4-month old infant with macrocrania and strabismus. Triventricular hydrocephalus with echogenic mass of the right thalamus.
a: Coronal plane. Compression of 3rd ventricle by the mass.
b: Parasagittal plane.



Fig. 9 : Papillome du plexus choroïde. Coupe coronale. La tumeur est hyperéchogène (comme le plexus choroïde normal) et occupe la lumière du 3^e ventricule. L'hydrocéphalie est évidente.

Fig. 9: Choroid plexus papilloma. The tumor is highly echogenic (as a normal choroid plexus) and fills the 3rd ventricle lumen. Hydrocephalus is obvious. Coronal plane.



Fig. 10 : Fœtopathie virale à CMV. Dilatation ventriculaire, agénésie du corps calleux, kystes de la matrice germinale.

Fig. 10: Fetal cytomegalovirus infection. Ventricular dilatation, corpus callosum agenesis, germinal matrix cyst.

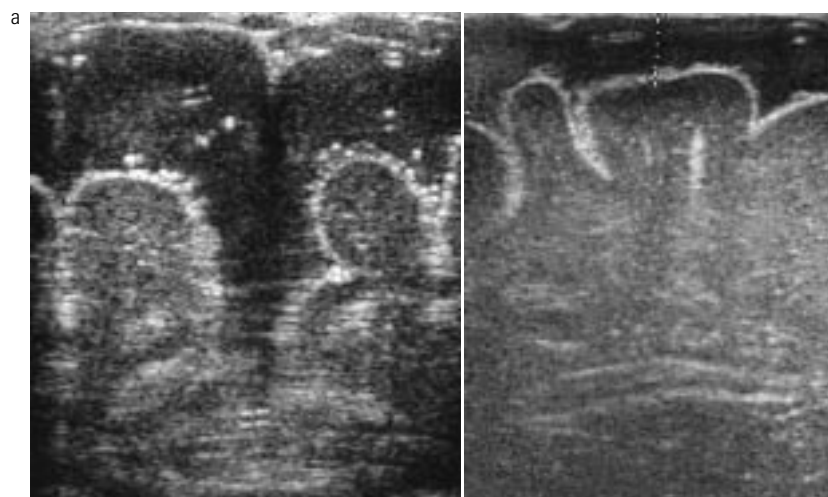


Fig. 11 (a et b) : Épanchement sous arachnoïdien. Sonde de haute fréquence.

a : Coupe coronale

b : Coupe parasagittale. Épanchement liquidien bilatéral, « ouvrant » la scissure interhémisphérique et les sillons de la convexité, traversé de petits vaisseaux visibles en échelle de gris, dont certains sont pulsatiles

Fig. 11 (a and b): Subarachnoid effusion. High frequency transducer.

a: Coronal plane.

b: Parasagittal plane. The bilateral fluid collection enlarges the interhemispheric fissure and sulci of the cerebral surface; many small vessels cross the fluid space; they are visible on gray scale sonography, some of them are pulsatile.

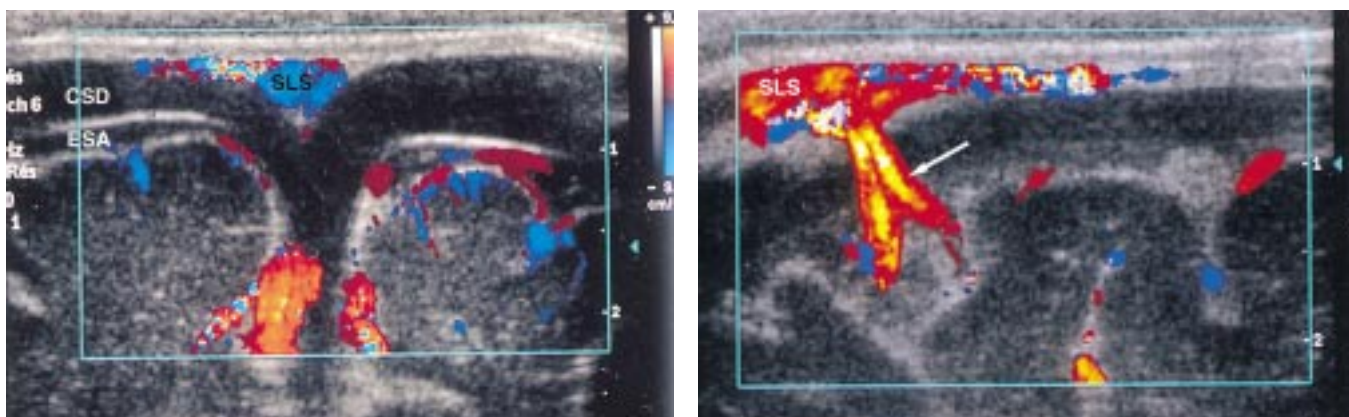


Fig. 12 (a et b) : Collection sous-durale peu compressive. **a :** coupe coronale : la collection liquidienne péri-cérébrale est divisée en 2 compartiments : l'espace sous arachnoïdien (ESA) reste bien visible, occupé de multiples petits vaisseaux ; la collection sous-durale (CSD) périphérique est anéchogène. **b :** coupe para-sagittale oblique. Visualisation d'une grosse veine (→), codée en rouge, car drainant le flux veineux du réseau superficiel vers le sinus longitudinal supérieur (SLS) et qui traverse la collection sous-durale.

Fig. 12 (a and b): Subdural collection without mass effect. The pericerebral fluid collection (**a**, coronal plane) is divided in two compartments: the subarachnoid space remains well visible, crossed by multiple small vessels. The external subdural fluid space is anechoic (**b**, oblique parasagittal plane). A large vein (→) coded in red is displayed: it drains the venous flow from the superficial cerebral veins toward the superior sagittal sinus and crosses the subdural space.

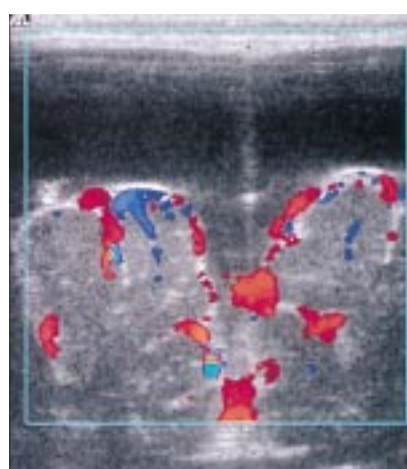


Fig. 13 : Collection sous-durale très compressive. L'espace sous-arachnoïdien n'est plus visible, ses vaisseaux sont accolés à la surface cérébrale.

Fig. 13: Subdural collection with marked mass effect. The subarachnoid space is occluded, its vessels are embedded on the cerebral surface.

LA RECHERCHE DE CRITÈRES HÉMODYNAMIQUES D'HYPERTENSION INTRA-CRÂNIENNE FAIT PARTIE INTÉGRANTE DU BILAN D'UNE MACROCRÂNIE, QUELS QUE SOIENT LES RÉSULTATS DE L'EXAMEN MORPHOLOGIQUE

Ces critères reposent en échographie sur le Doppler pulsé, le signe cardinal est l'existence d'une augmentation de l'indice de résistance (vitesse systolique — vitesse diastolique/vitesse systolique) qui reflète surtout une diminution de la vitesse diastolique.

En effet à l'état normal, la vascularisation cérébrale est un système à basse résistance, qui maintient donc un flux diastolique antérograde. L'indice de résistance normal varie en fonction de l'âge gestationnel et de l'âge post-natal. Des normes sont maintenant bien établies sur des grandes séries (fig. 16 et 17) (3).

L'hypertension intra-crânienne se manifeste donc par une diminution des vitesses diastoliques avec des flux qui peuvent s'annuler ou même devenir rétrogrades ; l'indice de résistance augmente donc progressivement jusqu'à 1 et plus (fig. 18a).

Dans cette pathologie, si les perturbations hémodynamiques existent, elles sont diffuses et l'étude de l'artère cérébrale antérieure qui est la plus facile à réaliser par voie transfontanelle, est en général suffisante. L'augmentation de l'indice de résistance est corrélée avec l'augmentation de la pression intra-crânienne, la rapidité d'évolution de la dilatation ventriculaire, le caractère non communiquant de cette dilatation. C'est un indice très utilisé pour le diagnostic initial d'hypertension intra-crânienne, pour la surveillance d'une ventriculomégalie par exemple post-hémorragique, pour le contrôle de l'efficacité ou de la non

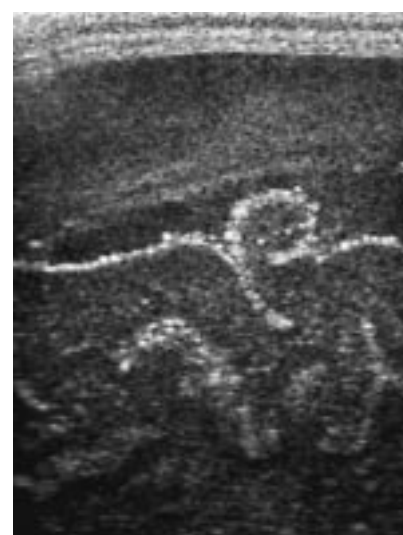


Fig. 14 : Hématome sous-dural aigu. La collection sous-durale est échogène, l'espace sous-arachnoïdien sous-jacent reste visible. Sonde de haute fréquence. Coupe para-sagittale.

Fig. 14: Acute subdural hematoma. The subdural collection is echogenic ; subjacent subarachnoid fluid space remains visible. High frequency probe. Parasagittal plane.



Fig. 15 : Empyème sous-dural chez un nourrisson de 5 mois, méningite à pneumocoque. Sonde de haute fréquence, coupe coronale. Collection dans la scissure interhémisphérique, échogène, cloisonnée.

Fig. 15: Subdural empyema. 5-month old infant. Streptococcus pneumoniae meningitis. High frequency probe. Coronal plane. Echogenic and septated collection within the interhemispheric fissure.

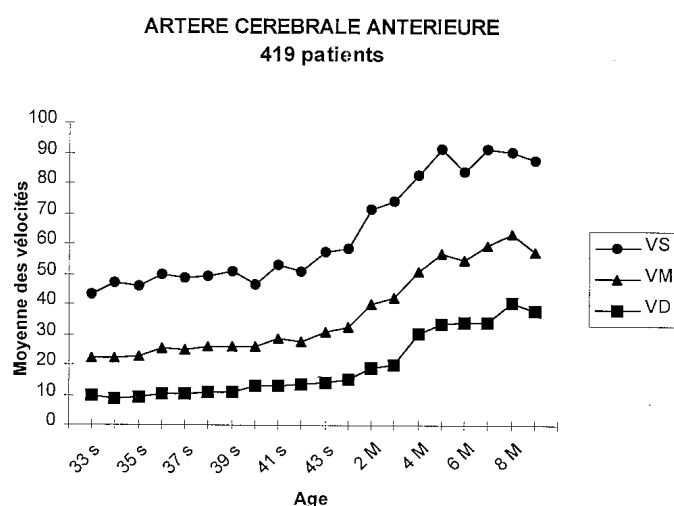


Fig. 16 : Valeurs normales des vitesses systoliques (VS), moyennes (VM) et diastoliques (VD) de l'artère cérébrale antérieure en fonction de l'âge gestationnel (s) et postnatal (M) (3).

Fig. 16: Normal values of systolic (VS), mean (VM), and diastolic velocities (VD) of anterior cerebral artery according to age (3).

efficacité des gestes thérapeutiques (ponction lombaire avec soustraction de liquide céphalorachidien, ponction ventriculaire, drainage externe, shunt ventriculo-péritonéal...).

Dans certaines situations cliniques difficiles où la dilatation ventriculaire apparaît évolutive, alors que les indices de résis-

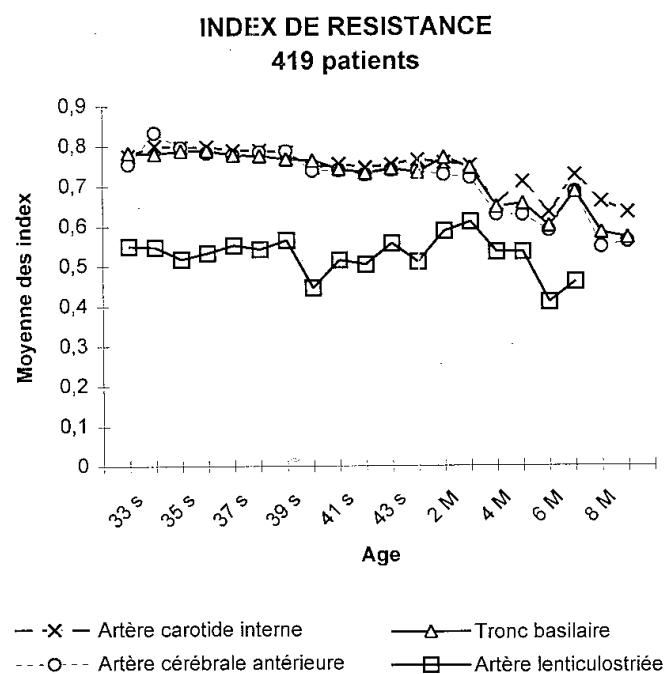


Fig. 17 : Valeurs normales de l'index de résistance des artères cérébrales en fonction de l'âge gestationnel (s) et postnatal (M) (3).

Fig. 17: Normal values of the resistive index of cerebral arteries according to age (3).

tance restent normaux, certains auteurs (6) ont proposé de sensibiliser l'évaluation hémodynamique en appliquant une compression sur la fontanelle antérieure. Cette compression entraîne de façon physiologique une augmentation de l'indice de résistance, mais celle-ci est nettement majorée dans les états pathologiques (interprétée comme une perte de la compliance cérébrale). Cette variabilité peut être chiffrée par un ΔIR (IR après compression fontanelle — IR de base/ IR de base). Le ΔIR normal doit être inférieur à 20 %, au-delà de 20 % il est considéré comme pathologique (fig. 18b). Ces auteurs proposent donc ce critère pour guider la surveillance d'une ventriculomégalie et sa prise en charge thérapeutique.

Cette technique apparaît intéressante dans la surveillance longitudinale d'une dilatation ventriculaire, par exemple dans les suites d'une hémorragie intra-ventriculaire ou d'une méningite bactérienne.

Par contre, une indication chirurgicale ne peut être portée que sur un *faisceau d'arguments* cliniques, morphologiques, évolutifs, et non pas sur une augmentation isolée d'un indice de résistance.

L'ÉCHOGRAPHIE CÉRÉBRALE EST NORMALE

Si l'échographie transfontanellaire, techniquement complète et de qualité est normale, ce sont les données cliniques qui orienteront la conduite diagnostique et décideront de la poursuite des explorations morphologiques qui seront alors, la plupart du temps, une IRM.

L'exploration d'une macrocrânie du nourrisson repose donc sur une échographie transfontanellaire dont l'examen morphologique reste la base, à condition qu'il soit rigoureux, complet et utilise

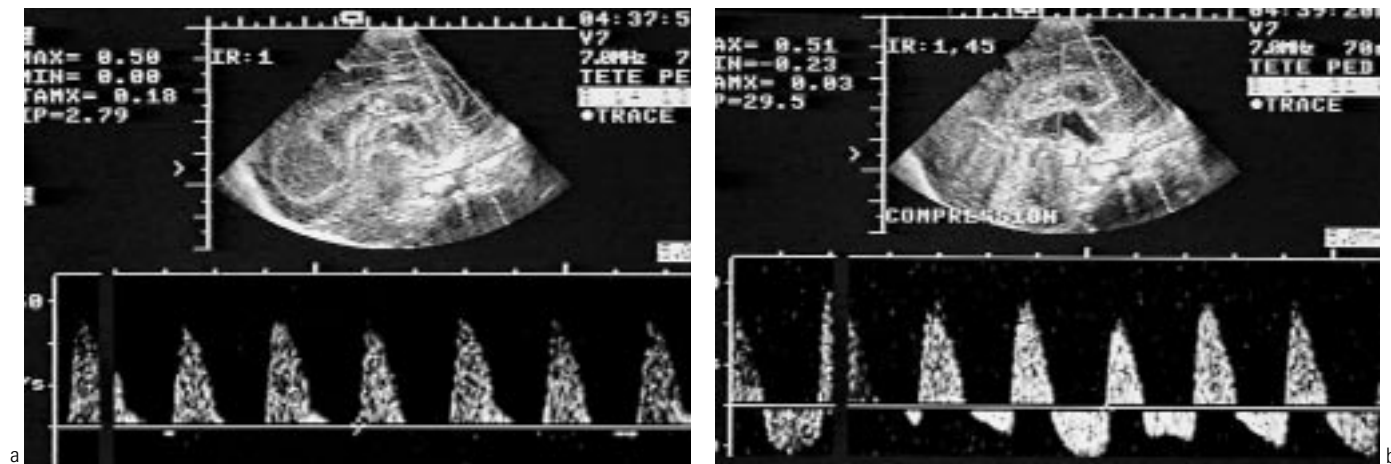


Fig. 18 (a et b) : Surveillance d'une dilatation ventriculaire post-hémorragique. Étude en Doppler pulsé de l'artère cérébrale antérieure.

a : L'indice de résistance est spontanément augmenté, égal à 1 : hypertension intracrânienne.

b : Lors de la compression de la fontanelle antérieure par la sonde, la vitesse systolique reste inchangée, la vitesse diastolique se négative, l'indice de résistance augmente à 1,45, le Δ IR est égal à 45 %, nettement supérieur à la normale. Cet indice est surtout utile lorsque l'IR de base est à la limite de la valeur normale.

Fig. 18 (a and b): Follow up of a posthemorrhagic ventricular dilatation. Increased intra cranial pressure. Pulsed Doppler assessment of the anterior cerebral artery.

a: Resistive index (RI) is increased, equal to 1.

b: During compression of the anterior fontanelle, the peak systolic velocity is unchanged, the diastolic flow reverses, resistive index increases up to 1.45; Δ RI is 45%, higher than normal value ; this index is mainly useful when the baseline RI remains within normal range.

des sondes de haute fréquence. Les techniques Doppler apporte des éléments d'appoint, mais aussi des renseignements fondamentaux pour le diagnostic, la prise en charge et le pronostic.

Références

1. Couture A, Veyrac C, Baud C. Échographie cérébrale du fœtus au nouveau-né. Imagerie Hémodynamique. Sauramps Medical Ed. Montpellier 1994.
2. Winkler P. Colour-coded echographic imaging and spectral analysis of CSF in meningitis and hemorrhage. Part I. Clinical evidence. *Pediatr Radiol* 1992;22:24-30.
3. Couture A, Veyrac C. Transfontanellar Doppler imaging in neonates. *Medical Radiology*. Berlin, Springer-Verlag Ed. (À paraître, 2001).
4. Veyrac C, Couture A, Baud C. Pericerebral fluid collections and ultrasound. *Pediatr Radiol* 1990;20:236-40.
5. Chen CY, Chou TY, Zimmerman RA, Lee CC, Chen FH, Faro SH. Pericerebral fluid collection: differentiation of enlarged subarachnoid spaces from subdural collection with color Doppler US. *Radiology* 1996;201:389-92.
6. Taylor G, Madsen J. Neonatal hydrocephalus: hemodynamic response to fontanelle compression-correlation with intracranial pressure and need for shunt placement. *Radiology* 1996; 201: 685-9.

Cas clinique : Questions - Réponses

L'échographie cérébrale en l'an 2001. Le point sur l'exploration d'une macrocrânie du nourrisson

C Veyrac

HISTOIRE DE LA MALADIE

Dragan, cinq semaines de vie, sans antécédent néonatal est trouvé gémissant dans son berceau. À l'arrivée du SAMU, il est pâle, tachycarde, hypotonique, présente rapidement des mouvements convulsifs des quatre membres et un coma réactif ; sa fontanelle est très tendue ; il n'existe pas de signes infectieux. Il

est hospitalisé, intubé, ventilé, mis sous traitement anti-comitial et un examen échographique est réalisé (*fig. 1*)

QUESTIONS

1. Quel est votre diagnostic ?
2. Quelles sont les hypothèses étiologiques ?

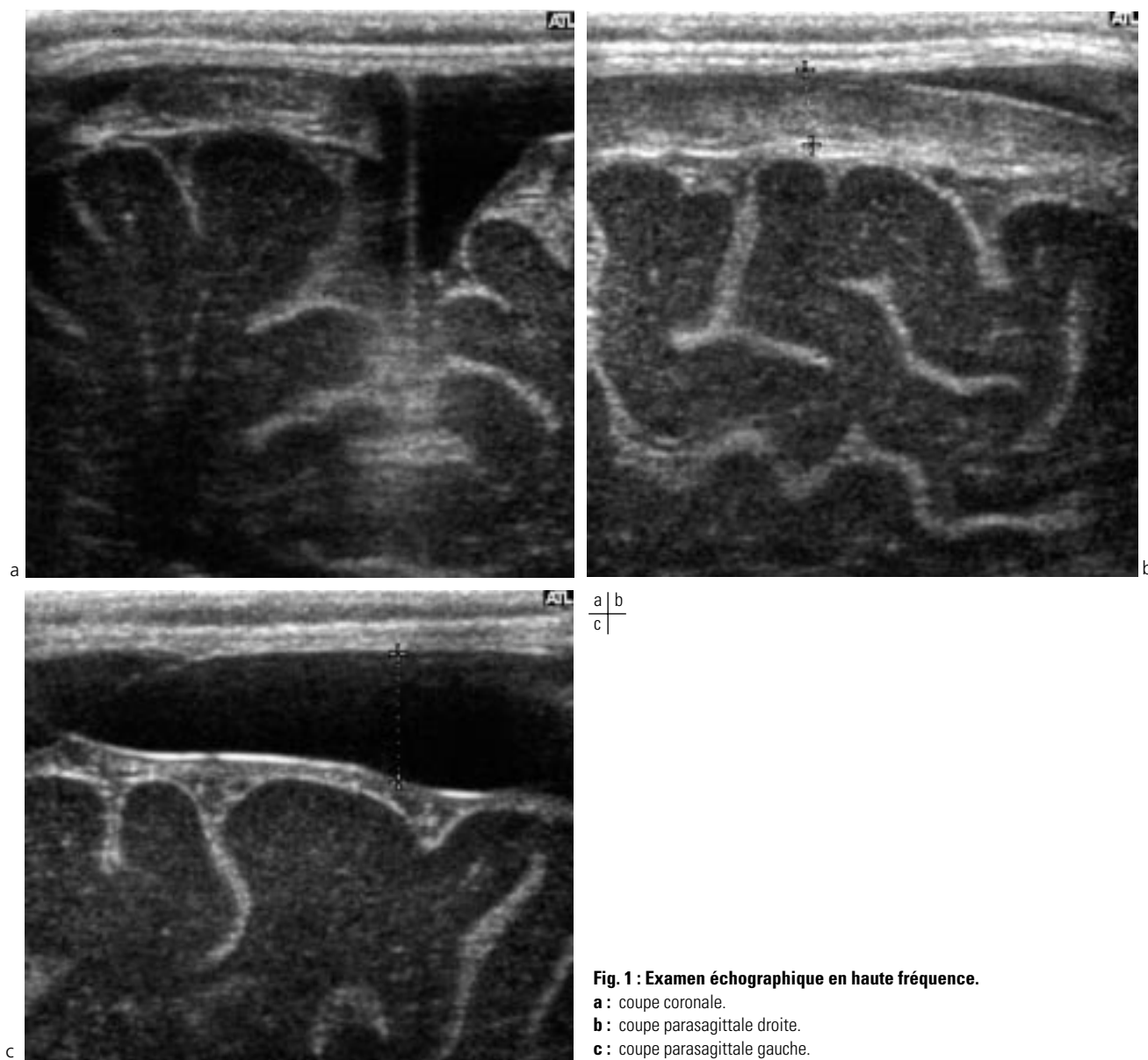


Fig. 1 : Examen échographique en haute fréquence.

- a :** coupe coronale.
b : coupe parasagittale droite.
c : coupe parasagittale gauche.

RÉPONSES

Il existe une collection sous-durale bilatérale (*fig. 1a*), compressive, qui écrase les espaces sous-arachnoïdiens contre la surface cérébrale et comprime les hémisphères dont les sillons sont fermés.

À droite, la collection sous-durale contient une structure échogène, caractéristique d'un caillot en début d'organisation (*fig. 1b*).

À gauche, elle est totalement anéchogène, mais sous tension (*fig. 1c*).

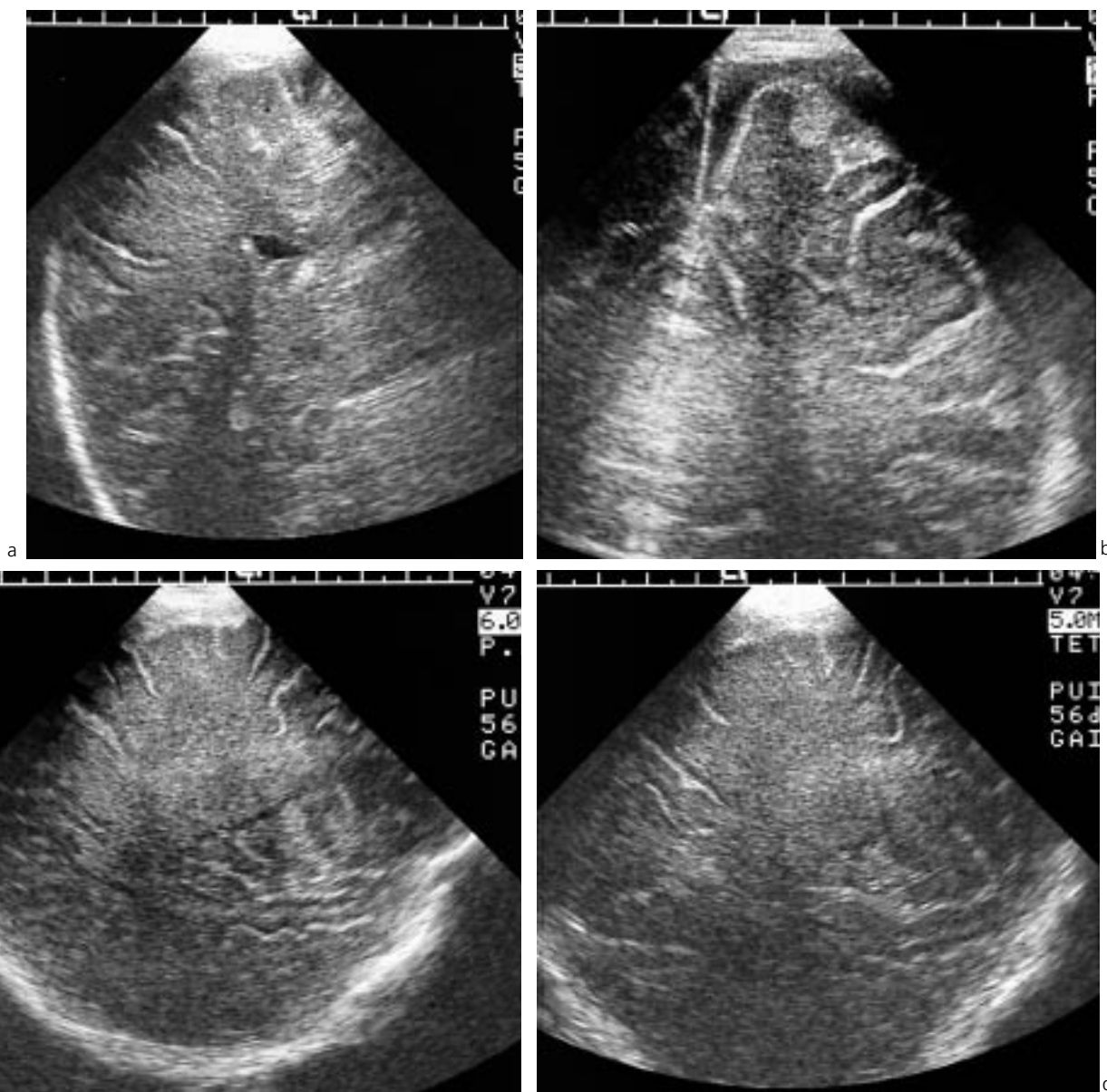


Fig. 2 : Contrôle échographique trois jours après l'admission.

a : coupe coronale oblique droite.

b : coupe coronale oblique gauche.

c : coupe parasagittale droite.

d : coupe parasagittale oblique gauche.

L'existence d'une structure hyperéchogène dans la collection sous-durale droite fait penser qu'il existe un saignement récent en cours de caillottage, d'autant qu'il ne s'agit pas de cloisons épaisses ni d'un aspect en rayon de miel et qu'il n'existe pas de signe d'infection septicémique ni méningitique. À l'inverse, le caractère anéchogène de la collection sous-durale gauche, évoque un hygroma non hémattique, probablement secondaire à un saignement ancien.

La bilatéralité de l'épanchement, le caractère asymétrique de son échogénicité évoquent la possibilité d'un hématome sous-dural aigu droit survenu spontanément chez un nourrisson présentant préalablement une macrocrânie et une collection péricérébrale « bénigne » de topographie sous-arachnoïdienne. On sait que cette situation très fréquente prédispose à la survenue d'un saignement par étirement-déchirure des veines dure-mériennes. Du côté gauche, la collection sous-durale est probablement le résultat d'un épisode hémorragique de même type, mais plus ancien et asymptomatique.

Toutefois, dans le contexte clinique, en l'absence de traumatisme reconnu, il est important d'évoquer la possibilité d'un enfant maltraité, notamment d'un enfant « secoué » (shaken baby) et de rechercher d'autres arguments diagnostiques : hémorragie rétinienne par un fond d'œil, traumatisme osseux ou ostéocartilagineux par une scintigraphie ou par des radiographies. Chez ce patient, des fractures d'âge différent au niveau des côtes, de la clavicule gauche, des métaphyses du tibia et du fémur droits, confirment le diagnostic de syndrome de maltraitance.

Dans cette pathologie, des lésions ischémiques multifocales, notamment cortico-sous-corticales, sont fréquemment observées soit par bas débit soit par mécanisme de cisaillement de la jonction cortico-sous-corticale. Ces lésions apparaissent en imagerie échographique ou tomодensitométrique de façon différée. Chez notre patient, l'échographie est contrôlée trois jours après l'examen d'entrée ; elle confirme l'existence de larges plages échogènes (*fig. 2*) de la substance blanche sous-corticale, laissant une fine bande de cortex hypo-échogène autour des sillons, typiques de lésions ischémiques étendues. La tomодensitométrie confirme ces données. L'enfant décède 15 jours après le début de l'hospitalisation.

L'échographie dans la pathologie thoracique de l'enfant

Ch Durand (1), C Garel (2), F Nugues (1), P Baudain (1)

ABSTRACT

Sonography of thoracic diseases in children

This article reviews the major indications for chest sonography in children. Sonography should be performed after chest radiographs have been obtained in order to assess the need for further imaging with CT and/or MRI. Sonography allows accurate assessment of the pleural compartment especially for evaluation of pleural effusions, the diaphragm, peripheral lung lesions and anterior, middle and postero-inferior mediastinal lesions. Imaging of the thymus is emphasized because normal thymus can mimic pathologic situations and tumors may arise within the thymus. This technique allows tissue characterization and it is superior to other modalities in characterization of fluid. Sonography may be used to guide aspirations and biopsies. Sonography of the chest is the modality of choice in children because of its lack of ionizing radiation and ease to perform.

Key words: Thorax, US. Radiography, in infants and children.

J Radiol 2001;82:729-37.

RÉSUMÉ

Cet article rappelle les principales indications de l'échographie thoracique chez l'enfant. L'échographie doit être un examen de première intention, réalisée après la radiographie du thorax, guidant la stratégie des autres explorations, TDM ou IRM. Elle permet en effet une étude fiable de la plèvre et notamment des épanchements pleuraux, du diaphragme, des lésions pulmonaires périphériques et des opacités du médiastin antérieur, moyen et postéro-inférieur. L'imagerie du thymus est soulignée car le thymus normal peut simuler des situations pathologiques et qu'il peut être le siège de tumeurs. Cette technique offre une bonne caractérisation tissulaire, supérieure aux autres modalités dans la caractérisation des liquides. Elle peut guider les ponctions et les biopsies. L'échographie du thorax est une technique de choix chez l'enfant car elle est facilement réalisable et non irradiante.

Mots-clés : Thorax, technique d'exploration. Pédiatrie, technique d'exploration.

INTRODUCTION

L'imagerie de la pathologie thoracique repose toujours sur la radiographie de thorax qui reste l'examen à réaliser en première intention. Cependant, on connaît les limites de son interprétation qui repose entre autres, sur l'analyse des clartés et des opacités en sachant qu'il n'est pas toujours possible de distinguer au sein d'une opacité, un épanchement d'une condensation pulmonaire, et enfin sur l'analyse des lignes médiastinales permettant de détecter une lésion et de la localiser mais sans possibilité d'analyse tissulaire. La tomodensitométrie (TDM) pallie ces inconvénients, elle permet une bonne analyse du parenchyme pulmonaire et une caractérisation tissulaire des masses médiastinales. Cependant, il faut garder à l'esprit qu'il s'agit d'un examen très irradiant chez l'enfant, ce d'autant que l'on multiplie les « hélices » et les clichés haute résolution. L'imagerie par résonance magnétique (IRM) a fait la preuve de son efficacité dans le domaine du médiastin, mais nécessite une sédation chez le petit enfant.

L'échographie thoracique a fait l'objet de nombreuses publications chez l'enfant depuis plusieurs décennies. En 1973, Goldberg (1) décrivait déjà l'intérêt de l'échographie dans l'approche

diagnostique des masses médiastinales, Lemaître et coll. (2) en 1985 précisait la place de l'échographie dans la stratégie d'exploration des masses et pseudo-masses du médiastin. Cependant, cette technique reste peu utilisée à l'étage thoracique, alors que son application à l'étage abdominal, à l'étage encéphalique et au niveau des parties molles est d'une pratique courante chez l'enfant. Deux raisons peuvent expliquer ce phénomène, la méconnaissance de l'apport de cette technique en pathologie thoracique et le développement des autres techniques d'imagerie.

Notre propos n'est pas de présenter l'échographie comme un examen substitutif dans tous les cas de la TDM ou de l'IRM, mais de montrer qu'elle permet dans de nombreuses situations de parvenir au diagnostic à un moindre coût financier et sans irradiation supplémentaire de l'enfant. Nous excluons de ce travail l'échographie cardiaque.

TECHNIQUE

L'examen ultrasonographique du thorax comprend plusieurs volets :

- l'étude de la plèvre ;
- l'étude du diaphragme ;
- l'étude du parenchyme pulmonaire ;
- l'étude du médiastin.

(1) Service de Radiopédiatrie, CHU Grenoble, BP 217, 38043 Grenoble Cedex 09,

(2) Service de Radiopédiatrie, Hôpital Robert Debré, 75935 Paris Cedex 19.

Correspondance : Ch Durand

L'étude de la plèvre et du parenchyme pulmonaire peut être réalisée dans les meilleures conditions à l'aide d'une sonde à balayage linéaire de 7 à 12 MHz en utilisant les fenêtres acoustiques intercostales, para-sternales et transsternales. La voie transsternale n'est utilisable que chez le nourrisson car le sternum encore cartilagineux offre une fenêtre acoustique. Pour étudier les régions au contact du diaphragme, on utilise les voies sous-xiphoïdienne, transhépatique à droite, transsplénique à gauche avec une sonde sectorielle.

L'étude du médiastin est réalisée de préférence avec une sonde sectorielle, permettant des incidences plus variées, de 3 à 7 MHz. Les voies d'abord sont nombreuses. La voie sus-sternale et les voies sus-claviculaires permettent de réaliser des coupes frontales, sagittales et obliques du médiastin supérieur et moyen. Les voies sous-xiphoïdienne, transhépatique, transsplénique permettent de réaliser des coupes longitudinales, obliques et transverses du médiastin inférieur. Elles permettent également une étude du diaphragme, une approche des anomalies juxta-diaphragmatiques du parenchyme pulmonaire et de la plèvre.

L'utilisation du Doppler (couleur, énergie, pulsé) n'est pas systématique mais permet d'identifier les vaisseaux médiastinaux, de rechercher un vaisseau anormal, d'apprécier la vascularisation d'une lésion.

LA PLÈVRE

À l'état normal, on observe plusieurs bandes de réflexion correspondant à différents compartiments qui sont de la superficie à la profondeur : le fascia endothoracique, la plèvre pariétale, la plèvre viscérale et l'interface avec le poumon aéré (3). Des artefacts en miroir sont responsables de la projection dans le poumon des tissus mous de la paroi thoracique. À la frontière entre la plèvre viscérale et le poumon, on peut observer des artefacts en queue de comète (3). L'espace pleural est virtuel. La plèvre viscérale glisse librement sur la plèvre pariétale pendant la respiration et ceci peut s'observer en temps réel (4).

Chez l'enfant, la pathologie pleurale est largement dominée par les épanchements.

L'échographie représente une indication validée et fondamentale dans l'évaluation diagnostique des épanchements pleuraux. Elle est plus sensible que la radiographie du thorax en décubitus dorsal (pratiquée notamment chez le nourrisson et dans les unités de soins intensifs et de néonatalogie) pour détecter un épanchement pleural de petite abondance. En effet, l'utilisation des clichés de thorax seuls ne permet de détecter que 55 % des épanchements diagnostiqués en échographie (4).

L'approche étiologique d'un épanchement dépend de l'âge de l'enfant.

Chez le nouveau-né de même que chez le fœtus, la majorité des épanchements pleuraux isolés sont des chylothorax et sont anéchogènes tant que l'enfant n'est pas alimenté (5), de même que les épanchements d'origine cardiaque. Les rares épanchements de nature inflammatoire peuvent contenir des cloisons. Les épanchements d'origine iatrogène, à la suite de la pose d'un cathéter ou post chirurgicaux peuvent être hétérogènes.

Chez l'enfant plus grand, la discussion sur la nature de l'épanchement se rapproche de celle qu'on peut avoir chez l'adulte et dans ce domaine, l'échographie donne des informations beau-

coup plus précises que la TDM (4) en montrant le caractère écho-gène ou anéchogène de l'épanchement, l'existence de cloisons ou d'adhérences. L'échographie permet aussi de visualiser les épaississements de la plèvre, se rencontrant notamment dans la tuberculose, les empyèmes ou en cas de fibrose (4). Il peut cependant être difficile de distinguer un épanchement hyperéchogène d'un épaississement pleural ou plus rarement d'une masse. En cas d'épanchement, on peut observer une modification de forme de la lésion avec la respiration (6), des turbulences au sein de l'échogénicité lors de la mobilisation de l'enfant (6). L'existence d'une vascularisation au sein de l'hyperéchogénicité en Doppler couleur oriente vers une masse (6).

Les transsudats sont en général anéchogènes. Les exsudats se présentent de manière variée, anéchogènes ou hyperéchogènes cloisonnés ou non (6, 7). L'association d'un épaississement pleural et à des anomalies parenchymateuses pulmonaires est évocatrice d'exsudats (6). Les épanchements hyperéchogènes et homogènes s'observent dans les épanchements hémorragiques et les empyèmes. Outre qu'elle fournit des informations diagnostiques, l'échographie permet aussi de guider une ponction pleurale, notamment en cas d'épanchement cloisonné ou de petite abondance.

Signalons qu'en cas de pneumothorax, les mouvements de glissement de la plèvre viscérale sur la plèvre pariétale disparaissent de même que les artefacts en queue de comètes (3).

Les tumeurs bénignes ou malignes de la plèvre ainsi que les métastases sont rares.

L'échographie permet de préciser le siège pleural, extra-pleural ou parenchymateux d'une lésion périphérique. Une lésion extra-pleurale refoule les plèvres pariétale et viscérale et forme avec la paroi thoracique un angle obtus. La présence d'une infiltration musculaire ou d'une destruction costale est bien sûr un argument supplémentaire. Une lésion pulmonaire forme un angle aigu avec la paroi thoracique (3). Certaines lésions de petite taille peuvent se situer en zone aveugle en échographie, notamment si elles siègent en arrière d'une côte.

Un épaississement de la plèvre et la présence de nodules suggèrent une pathologie maligne.

LE DIAPHRAGME

Le diaphragme apparaît comme une fine bande hypo-échogène difficile à distinguer de l'hyperéchogénicité liée à la réflexion du poumon.

La coupole droite est examinée en utilisant le foie comme fenêtre acoustique ; à gauche, la fenêtre acoustique constituée par la rate est plus petite et on peut être gêné par l'estomac. Il est intéressant d'utiliser la voie sous-xiphoïdienne pour voir simultanément les mouvements des deux coupes diaphragmatiques et identifier ainsi un mouvement paradoxal. On constate à l'état normal une discrète diminution de la course de la coupole droite par rapport à la gauche (4). Par ailleurs, la partie postérieure du diaphragme est plus mobile en rapport avec l'expansion plus importante des lobes inférieurs (4). Nous rappelons que les piliers du diaphragme sont bien visibles en échographie délimitant en arrière l'espace inframédiastinal postérieur.

L'utilisation du mode TM est importante dans l'étude de la mobilité du diaphragme (8). Si l'on recherche une paralysie

diaphragmatique chez un enfant ventilé, il faut penser à déconnecter la ventilation pendant quelques cycles respiratoires afin d'observer la mobilité spontanée du diaphragme. L'étude de la mobilité diaphragmatique en mode B et en mode TM permet d'apprécier la course d'une coupole, d'identifier une paralysie, une diminution de l'amplitude des mouvements ou un mouvement paradoxal (8).

Le repérage du diaphragme permet de préciser l'origine sus ou sous-diaphragmatique d'une opacité en projection de la base pulmonaire.

Le diagnostic de hernie diaphragmatique repose sur la mise en évidence d'un défaut diaphragmatique parfois difficile à visualiser, sur la topographie du ou des viscères herniés et sur les angles de raccordement de l'organe hernié par rapport au reste de l'organe en situation normale (9, 10). Dans les hernies, l'angle est aigu alors que dans les éversions, l'angle est obtus.

LE POUMON

Le poumon aéré est une barrière aux ultrasons, responsables d'artefacts en miroir. Lors de l'échographie par voie transhépatique ou transsplénique, les artefacts en miroir du foie ou de la rate sont responsables de fausses images de condensation pulmonaire des bases.

Quand le poumon est peu ou pas aéré, il transmet les ultrasons et il peut alors être étudié en échographie. Le cas le plus classique est celui de l'atélectasie ou du foyer de condensation pulmonaire. Le poumon pathologique apparaît sous la forme d'une image échogène dont l'échogénicité est voisine de celle du foie, on parle de « poumon hépatisé ». Le caractère parenchymateux de la lésion est affirmé par trois éléments : le bronchogramme aérique, le bronchogramme liquidien et le « vasculogramme ».

L'air contenu dans les bronches explique le bronchogramme aérique visible en échographie sous la forme d'images hyperéchogènes, branchées présentant des divisions dichotomiques s'étendant au sein du foyer de condensation (fig. 1). Ces images sont visibles même en l'absence de bronchogramme aérique sur la radiographie de thorax (4).

Lorsque les bronches sont remplies de liquide, l'échographie donne une image de bronchogramme liquidien permettant d'affirmer le caractère alvéolaire de la pathologie ce que ne permet pas toujours la TDM (4).

En cas de collapsus complet, le signe du bronchogramme aérique et du bronchogramme liquidien n'est plus visible. Le Doppler couleur est alors très utile, montrant au sein de la lésion des divisions vasculaires pulmonaires, branches distales de l'artère pulmonaire, réalisant l'image couleur de ce que nous appelons le « vasculogramme ».

Savoir reconnaître une condensation pulmonaire en échographie nous paraît indispensable afin d'affirmer ce diagnostic devant une image radiologique classique mais piège, la pneumopathie à forme ronde qui pose un problème de diagnostic différentiel avec une masse.

Les images liquidiennes rencontrées dans les abcès pulmonaires et les pneumopathies cavités peuvent être visibles en échographie plus précocement qu'en TDM. La prise en charge

thérapeutique de ces deux pathologies est cependant différente (11).

La découverte d'un hémithorax opaque doit faire réaliser une échographie qui permettra rapidement de différencier une condensation pulmonaire (bronchogramme aérique, vascularisation pulmonaire), d'un épanchement pleural ou plus rarement d'une masse (fig. 2).

Les malformations pulmonaires, maladies adénomatoïdes, séquestrations ont fait l'objet de nombreuses publications en anténatal. En post-natal, on retrouve ces images sous la forme de plages échogènes associant plus ou moins des images kystiques (9, 10, 12, 13).

Les séquestrations sont de deux types : les séquestrations extra lobaires dont le retour veineux se fait dans le système cave et les séquestrations intra lobaires dont le retour veineux se fait dans le système pulmonaire. La localisation fréquente de ces lésions au niveau des lobes inférieurs et dans les segments postérieurs permet un abord échographique facile. Le diagnostic repose sur la mise en évidence d'un pédicule vasculaire anormal naissant de l'aorte et vascularisant la lésion. Le Doppler facilite la recherche de ce pédicule. L'échographie peut montrer le retour veineux anormal dans le système cave en cas de séquestration extra lobaire. Les séquestrations extra lobaires se présentent classiquement sous la forme d'une lésion hyperéchogène homogène posant en l'absence de diagnostic anténatal le problème d'une tumeur neurogène sur la radiographie de thorax, l'échographie suffit à porter le diagnostic en montrant le pédicule vasculaire (fig. 3). Les séquestrations intra lobaires s'aèrent à la naissance et la mise en évidence du pédicule vasculaire est plus difficile mais reste possible.

Les maladies adénomatoïdes comportent en nombre variable des macrokystes (> 20 mm), des microkystes et/ou des zones solides suivant le type anatomo-pathologique décrit par Stocker et al. (14). L'aspect est très évocateur devant une lésion échogène contenant en son sein des kystes (fig. 4). En général, on ne distingue pas de pédicule vasculaire systémique. L'association maladie adénomatoïde-séquestration est cependant possible (15).

Les tumeurs pulmonaires primitives sont rares chez l'enfant, les pseudotumeurs inflammatoires sont parmi les moins rares. Leur description échographique n'est pas spécifique mais il existe des aspects très évocateurs devant une lésion d'origine parenchymateuse (signe du bronchogramme ou du vasculogramme) hypervascularisée envahissant les vaisseaux médiastinaux, le caractère invasif était retrouvé dans trois observations d'Hedlund et al. (16).

LE MÉDIASTIN

1. Le thymus

Une opacité médiastinale antérieure est de découverte fréquente chez le nourrisson en raison d'une « banale » hypertrophie thymique. Les signes radiologiques décrits sur la radiographie de thorax sont bien connus : signe de la vague, signe de la voile, variabilité extrême au cours du cycle respiratoire (2). Ces signes traduisent la consistance molle de la masse et ses déformations au contact de la paroi thoracique ou au cours du cycle respira-

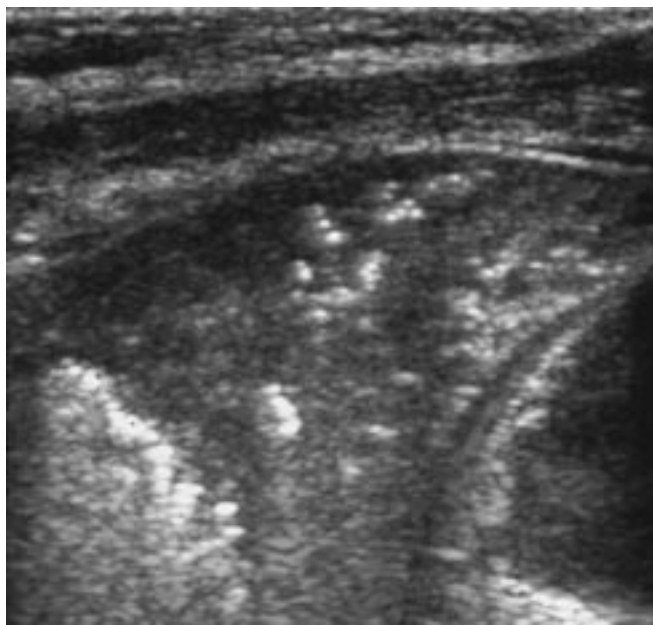
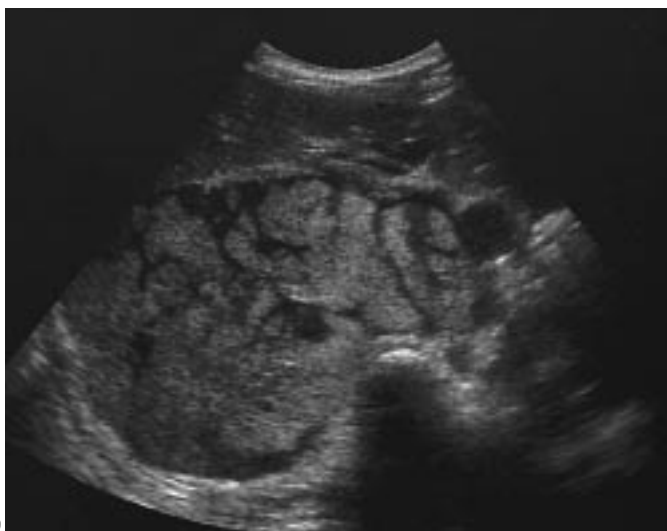


Fig. 1 : Pneumopathie du lobe inférieur droit avec images hyperéchogènes de bronchogramme aérique.

Fig. 1: Right lower lobe consolidation with highly echogenic air bronchogram.



a



b

toire, mais ils ne permettent pas de différencier une « banale » hypertrophie thymique d'une tumeur de consistance molle de type grasseux ou liquidien (fig. 5). L'échographie est un moyen simple, non irradiant et peu onéreux permettant d'affirmer le diagnostic d'hypertrophie thymique.

Le thymus normal est une structure bilobée, présentant des bords réguliers et dont l'échostructure est échogène, homogène. Son échogénicité est voisine de celle du foie. Il n'entraîne, quel que soit son volume, aucune compression sur les structures médiastinales adjacentes et notamment vasculaires. Le thymus normal est visible chez le nourrisson mais aussi chez l'enfant plus grand et présente les mêmes caractéristiques (17).

Le thymus normal peut cependant présenter des variantes individuelles et anatomiques. Chez le grand enfant, nous avons constaté que l'échostructure pouvait devenir discrètement hétérogène. L'involution grasseuse explique peut-être ce phénomène.

Par ailleurs, le thymus peut présenter des extensions inhabituelles : cervicales, sur la face externe ou en arrière de la veine cave supérieure, dans la fenêtre aorto-pulmonaire (2, 17, 18). Ces extensions posent le problème d'une masse médiastinale sur la radiographie de thorax. L'échographie est un examen performant qui permet d'affirmer le diagnostic d'extension thymique en montrant la continuité de la lésion avec le reste du thymus normal.

Fig. 2 (a-c) : PNET thoracique. Enfant de trois ans hospitalisé pour suspicion de pleuropneumopathie.

a : La radiographie de face montre une opacité hémithoracique droite refoulant la trachée à gauche.

b : L'échographie révèle une volumineuse masse échogène, hétérogène refoulant l'aorte témoignant d'une lésion tumorale.

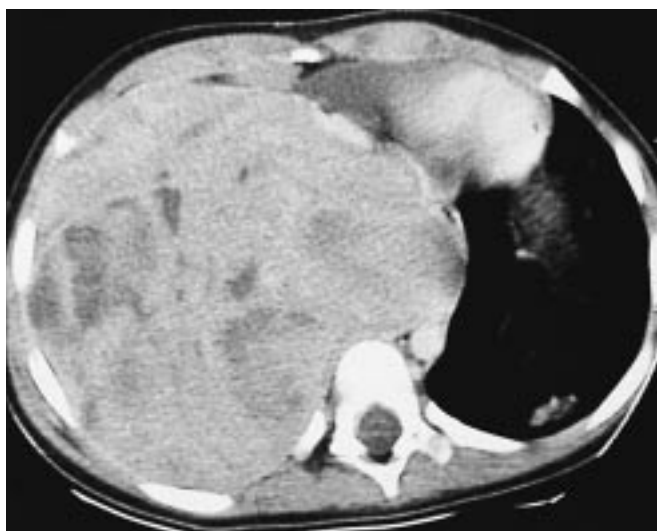
c : La TDM après injection de produit de contraste confirme l'existence d'une masse hétérogène avec des zones de nécrose.

Fig. 2 (a-c): Thoracic PNET. This three-year-old child was admitted in our hospital with a diagnosis of pleuroparenchymal disease.

a: Frontal radiograph demonstrates a right chest mass causing leftward displacement of the trachea.

b: Sonography shows a large heterogeneous and echogenic mass causing displacement of the aorta. The findings are consistent with tumor.

c: Contrast-enhanced CT confirms a heterogeneous mass with areas of necrosis.



c

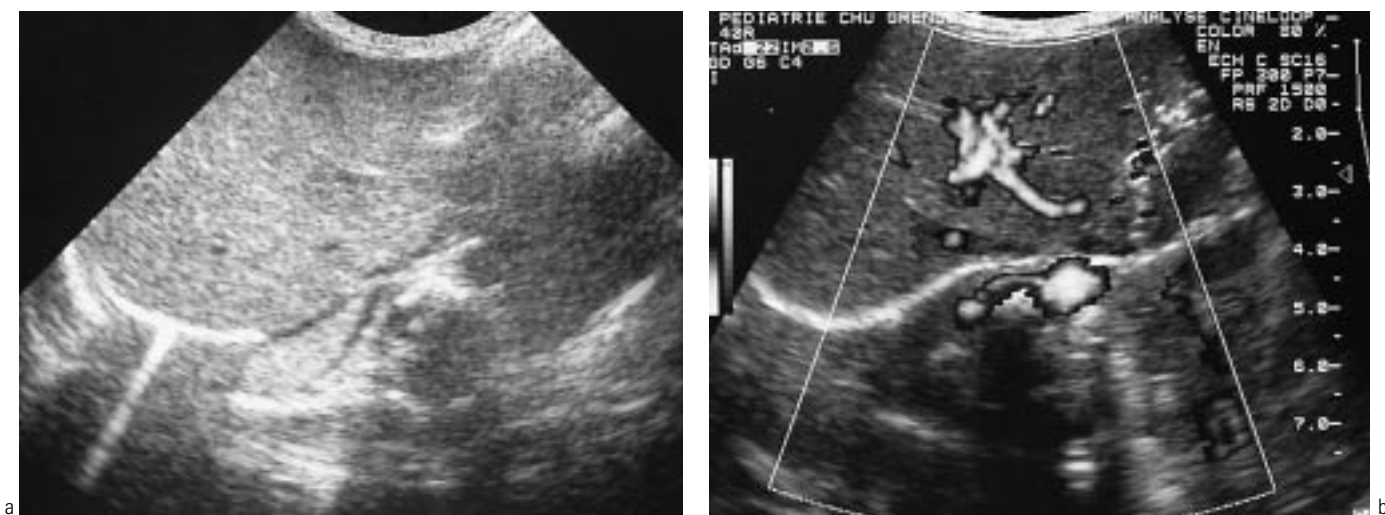


Fig. 3 a et b : Séquestration chez un nouveau-né.

a : Coupe échographique transverse passant par les piliers du diaphragme et la partie supérieure de l'abdomen montrant une masse hyperéchogène sus-diaphragmatique.

b : Coupe échographique transverse avec Doppler couleur passant par la partie supérieure de l'abdomen. Mise en évidence d'une artère anormale naissant de l'aorte abdominale, alimentant la séquestration.

Fig. 3 a et b : Sequestration in a newborn.

a : Transverse sonogram of the right diaphragm and upper abdomen shows a highly echogenic mass located above the diaphragm.

b : Transverse sonogram with color Doppler of upper abdomen. An aberrant systemic artery feeding the sequestration is identified originating from the abdominal aorta.

Ces extensions inhabituelles sont à différencier des véritables thymus ectopiques. En effet, le thymus ectopique est complètement séparé de la glande thymique. L'échographie permet d'évoquer le diagnostic mais pas de l'affirmer et la nature n'est prouvée en général qu'à l'examen histopathologique (18, 19).

Chez le grand enfant, les opacités de la fenêtre aorto-pulmonaire peuvent correspondre à un résidu thymique mais font craindre une adénopathie. Nous rappelons que dans ces situations, l'échographie peut différencier une adénopathie, masse ovale bien limitée d'un reliquat thymique en continuité avec le thymus normal (*fig. 6*).

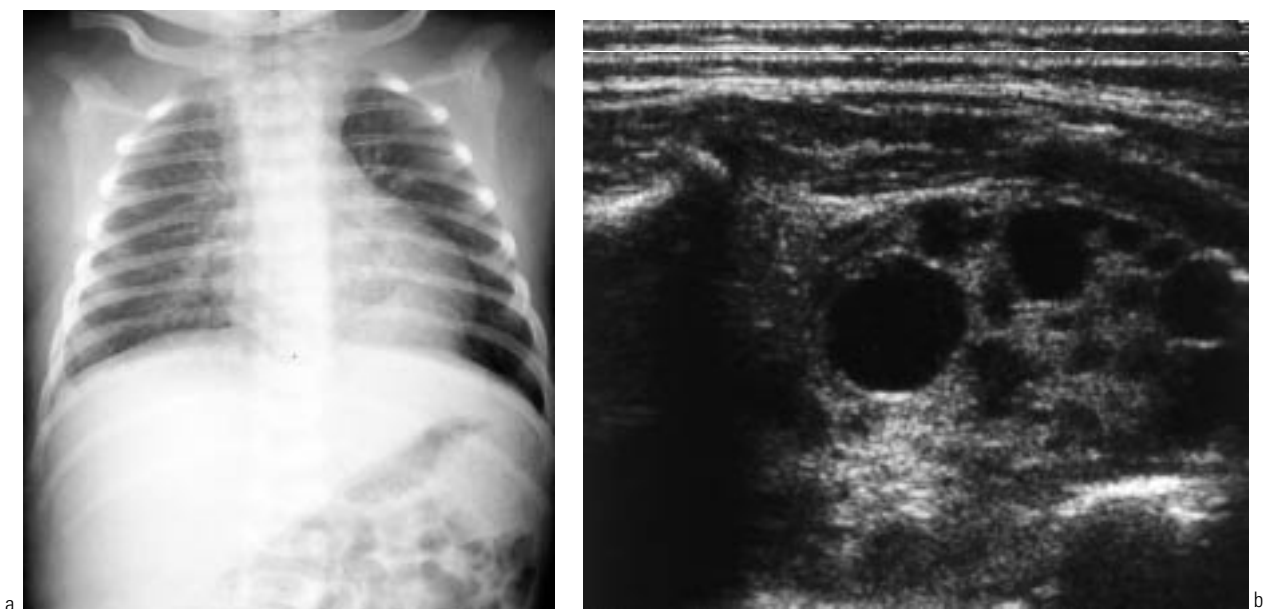


Fig. 4 a et b : Maladie adénomatoïde kystique.

a : La radiographie de face montre une opacité basale dans le lobe inférieur gauche.

b : L'échographie par voie intercostale montre une masse échogène avec de nombreuses images kystiques.

Fig. 4 a and b : Cystic adenomatoid malformation.

a : Frontal radiograph demonstrates a pyramidal water-density mass in the left lower lobe.

b : Sonography using a transverse intercostal approach demonstrates an echogenic mass containing numerous cysts.

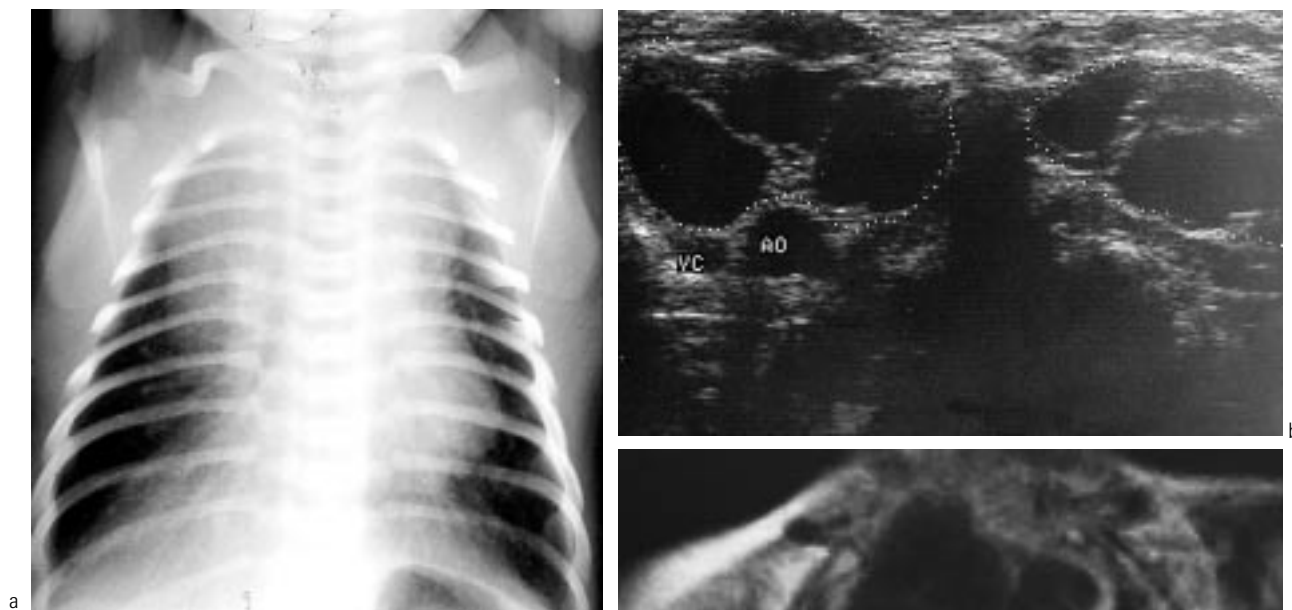


Fig. 5 a-c : Tératome kystique.

a : La radiographie de face montre un élargissement du médiastin supérieur interprété initialement comme un thymus normal.

b : L'échographie en coupe axiale et longitudinale découvre une masse antérieure kystique refoulant les gros vaisseaux en arrière. VC : veine cave supérieure. AO : aorte.

c : L'IRM en coupe coronale T1 retrouve une masse kystique.

Fig. 5 a-c: Cystic teratoma.

a: Frontal radiograph demonstrates widening of superior mediastinum initially interpreted as representing normal thymus.

b: Axial and longitudinal sonogram reveal a cystic anterior mass displacing the great vessels posteriorly. VC: superior vena cava, AO: aorta.

c: Coronal T1 weighted image confirms the cystic component.

Chez le nourrisson, la suspicion d'un syndrome de DiGeorge doit faire réaliser une échographie. L'absence de thymus évoque fortement ce diagnostic (4).



Fig. 6 : Thymus normal dans la fenêtre aorto-pulmonaire. Le patient était adressé pour suspicion de lymphome devant un bombement de la fenêtre aorto-pulmonaire visible sur la radiographie standard. L'échographie montre qu'il s'agit d'un résidu thymique en continuité avec le thymus normal.

Fig. 6: Normal thymus in aortopulmonary window. Patient suspected of lymphoma because plain radiograph demonstrates a prominent aortopulmonary window. Sonography reveals normal thymic tissue contiguous with normal thymus.

À l'état pathologique, le thymus est augmenté de volume, il perd ses bords réguliers, il devient compressif sur les structures adjacentes et surtout, son échostructure est hétérogène.

Dans l'histiocytose langerhansienne, le thymus est de grande taille, ses contours sont nodulaires ou lobulés, son échostructure est hétérogène pouvant associer des plages liquidiennes et des calcifications (20). Dans les hémorragies thymiques post-traumatiques ou exceptionnellement dans le cadre d'une maladie hémorragique du nouveau-né, le thymus est d'échostructure hétérogène avec des lésions de différentes formes et de différentes échostructures, fonction de la taille et de l'âge des hématomes (21). Chez les enfants HIV, le thymus peut être le siège de lésions kystiques multiloculaires (22). L'infiltration du thymus dans les lymphomes malins non hodgkiniens et les leucémies est une situation fréquente dont nous reparlerons plus loin.

2. Les masses médiastinales

La découverte d'une opacité médiastinale sur une radiographie thoracique de face conduit trop souvent à des explorations complémentaires : TDM ou IRM. Chez l'enfant, et a fortiori chez le nourrisson, la réalisation de ces examens nécessite une sédation, voire une anesthésie générale, une injection de produit de contraste. L'utilité d'un bilan complémentaire doit se discuter en fonction de l'âge de l'enfant, de la topographie de la lésion et de la stratégie thérapeutique.

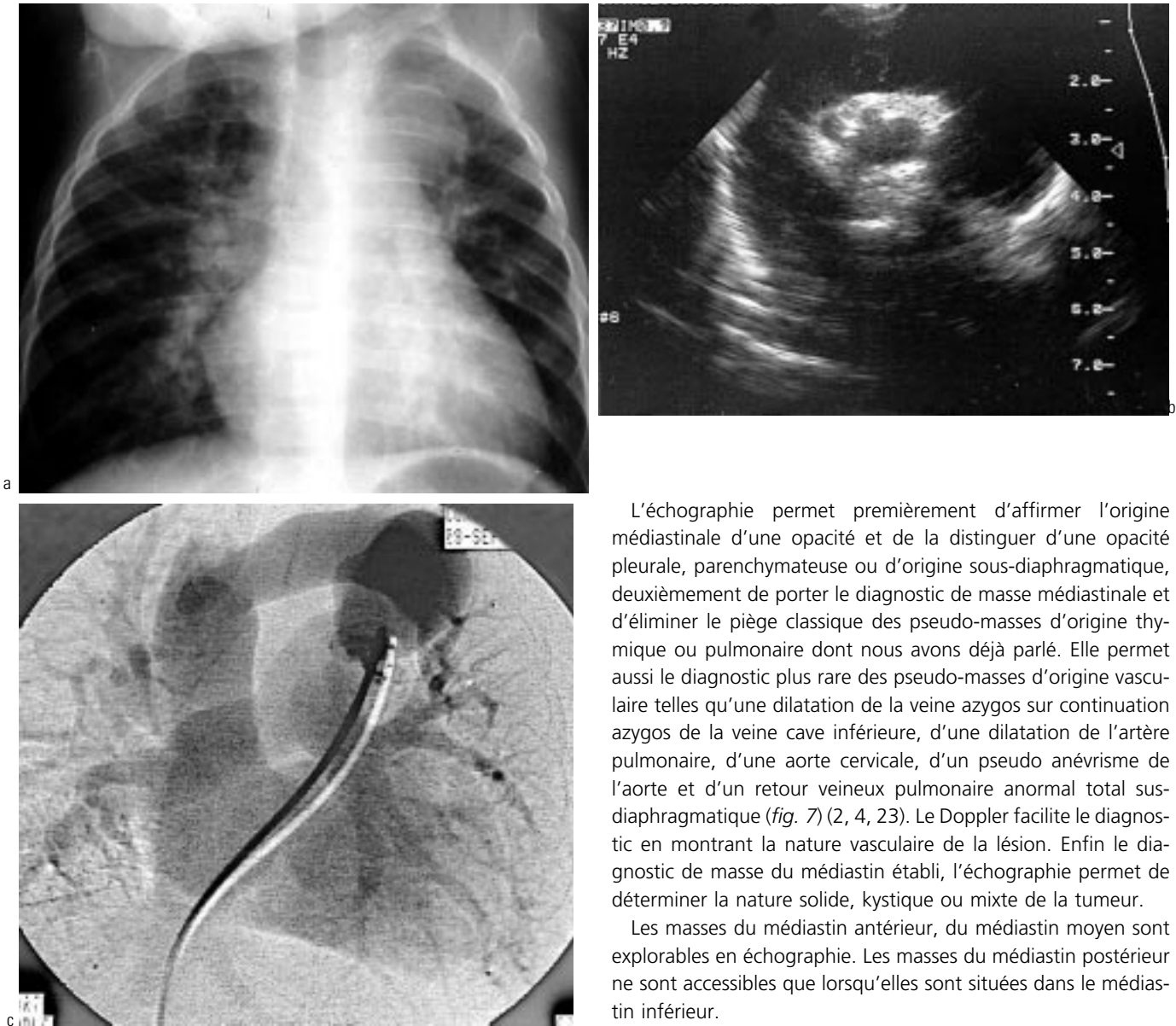


Fig. 7 a-c : Retour veineux pulmonaire anormal total (RVPAT).

a : La radiographie de face montre une opacité para-trachéale gauche simulant une masse tumorale.

b : L'échographie découvre une anomalie vasculaire avec un collecteur se drainant dans un vaisseau anormal de grande taille, évoquant un RVPAT.

c : L'angiographie confirme le diagnostic. Le retour veineux anormal dans la veine cave supérieure explique bien l'image de la radiographie standard.

Fig. 7 a-c: Total anomalous pulmonary venous return (TAPVR).

a : Frontal radiograph demonstrates a left paratracheal mediastinal opacity simulating a mass lesion.

b : Sonography demonstrates vascular abnormality with a common venous drainage to an abnormally large vessel related to TAPVR.

c : Angiography confirms this diagnosis. The venous drainage to the superior vena cava explains the opacity seen on the radiograph.

La radiologie du thorax outre le dépistage de la lésion, doit préciser la topographie de la masse, ses rapports avec l'axe trachéo-œsophagien, la présence de calcifications, l'existence ou l'absence de lésions osseuses, costales ou vertébrales.

À notre avis, l'échographie doit être le deuxième examen à pratiquer chaque fois que la topographie de la lésion le permet.

L'échographie permet premièrement d'affirmer l'origine médiastinale d'une opacité et de la distinguer d'une opacité pleurale, parenchymateuse ou d'origine sous-diaphragmatique, deuxièmement de porter le diagnostic de masse médiastinale et d'éliminer le piège classique des pseudo-masses d'origine thyroïdienne ou pulmonaire dont nous avons déjà parlé. Elle permet aussi le diagnostic plus rare des pseudo-masses d'origine vasculaire telles qu'une dilatation de la veine azygos sur continuation azygos de la veine cave inférieure, d'une dilatation de l'artère pulmonaire, d'une aorte cervicale, d'un pseudo anévrysme de l'aorte et d'un retour veineux pulmonaire anormal total sus-diaphragmatique (*fig. 7*) (2, 4, 23). Le Doppler facilite le diagnostic en montrant la nature vasculaire de la lésion. Enfin le diagnostic de masse du médiastin établi, l'échographie permet de déterminer la nature solide, kystique ou mixte de la tumeur.

Les masses du médiastin antérieur, du médiastin moyen sont explorables en échographie. Les masses du médiastin postérieur ne sont accessibles que lorsqu'elles sont situées dans le médiastin inférieur.

3. Les masses kystiques du médiastin

Elles sont nombreuses, comprenant les kystes bronchogéniques, les duplications œsophagiennes, les tératomes kystiques, les lymphangiomes kystiques. Les kystes neuroentériques, les méningocèles situés dans le médiastin postérieur ne sont pas explorables en général en échographie, les kystes pleuropéricardiques sont exceptionnels (2, 4, 10, 23).

Le lymphangiome kystique dans sa forme habituelle est de siège cervico-médiastinal, situé le plus souvent dans le médiastin antérieur. L'échographie montre une masse cervico-médiastinale, d'échostructure liquidienne, pluriloculaire, cloisonnée, non calcifiée en l'absence de complications.

Les tératomes kystiques siègent dans le médiastin antérieur et se présentent sous la forme d'une masse liquidienne, pluri-tissulaire pouvant associer des zones échogènes tissulaires et des zones hyperéchogènes avec cône d'ombre postérieur correspondant à des calcifications.

Les kystes bronchogéniques siègent classiquement dans la région para-trachéale, para-œsophagienne et dans la région sous-carinaire. L'échographie montre une lésion kystique uniloculaire à paroi fine. Le caractère liquidien est parfois plus facile

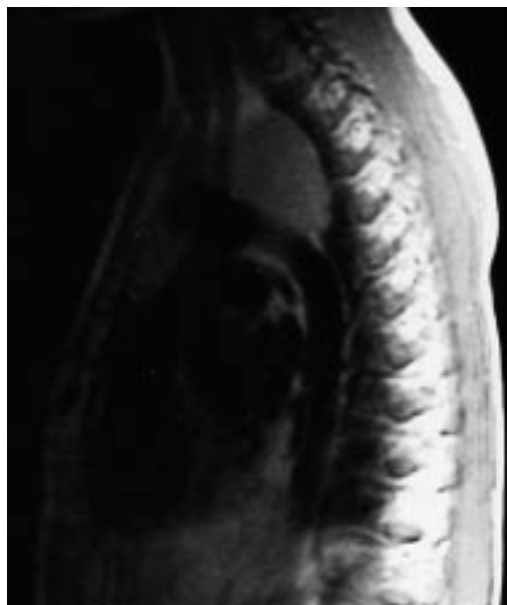


Fig. 8 a-c : Kyste bronchogénique. Ce garçon présentait une toux et une dyspnée.
a : La radiographie montre une masse médiastinale comprimant la trachée.
b : L'échographie révèle une lésion kystique située au-dessus de l'aorte.
c : IRM. La coupe sagittale pondérée T1 montre la lésion en isosignal T1. Cet aspect simule une lésion tissulaire.

Fig. 8 a-c: Bronchogenic cyst. This boy presented with cough and dyspnea.
a: Plain radiograph demonstrates a mediastinal mass narrowing the trachea.
b: Sagittal sonogram reveals a cystic lesion above the aorta.
c: MRI. Sagittal T1 weighted image demonstrates the lesion with intermediate signal on T1. This appearance simulates a solid mass.

à affirmer en échographie qu'en TDM ou IRM du fait du contenu mucineux du kyste (*fig. 8*).

Les duplications de l'oesophage siègent le long de l'oesophage. L'imagerie est superposable à celle des kystes bronchogéniques, le transit oesophagien permet souvent de les différencier.

4. Les masses solides du médiastin

Elles sont dominées par les lésions malignes et les adénopathies d'origine infectieuse. Le lymphome malin non hodgkinien (LMNH), le lymphome de Hodgkin et les tumeurs neurogènes sont les tumeurs les plus fréquentes. Les sarcomes, les tératomes malins, les thymomes sont plus rares (2, 4, 23-26).

Dans le domaine des tumeurs malignes, bien entendu la stratégie diagnostique comprendra une imagerie en coupe, TDM ou

IRM. L'échographie permet cependant d'affirmer le caractère solide de la masse et de faire dans certaines situations d'urgence un premier bilan d'extension. Le tableau clinique classique de révélation d'un LMNH thoracique est celui d'un enfant présentant une compression des voies aériennes supérieures. La dyspnée est parfois très intense et la TDM difficilement réalisable. L'échographie montre une masse échogène, hétérogène entraînant une compression de l'axe trachéal, des troncs veineux brachio-céphaliques, de la veine cave supérieure associée à un épanchement pleural et/ou péricardique. En urgence, l'échographie peut suffire, la ponction de l'épanchement ou de la masse permettra d'affirmer le diagnostic et de mettre en urgence un traitement chimiothérapique.

Le diagnostic de tumeur neurogène est évoquée devant une masse du médiastin postérieur ou de l'apex pulmonaire, surtout



Fig. 9 : Adénopathie tuberculeuse.
 L'échographie montre un ganglion avec un « piqueté » hyperéchogène.

Fig. 9: Tuberculous lymphadenopathy.
 Sonogram demonstrates a lymph node with highly echogenic foci.

si elle présente des calcifications punctiformes. L'échographie en cas de lésion de l'apex ou de l'espace inframédiastinal postérieur est facilement réalisable, et montre une masse échogène plus ou moins calcifiée. Elle permet une approche du bilan d'extension par l'étude des prolongements au niveau cervical en cas de lésion de l'apex et au niveau abdominal en cas de lésion de l'espace infra médiastinal postérieur.

Les adénopathies infectieuses n'ont pas de particularité échographique, en dehors des adénopathies tuberculeuses qui peuvent se présenter sous la forme de masses ovalaires échogènes, avec des zones punctiformes hyperéchogènes réalisant un « piqueté » hyperéchogène (fig. 9).

En résumé, l'approche diagnostique d'une opacité médiastinale repose en premier lieu sur le couple radiographie de thorax-échographie. Ce couple permet d'affirmer le siège médiastinal d'une lésion, d'éliminer une pseudo-tumeur, de préciser le caractère liquidien ou solide de la lésion.

CONCLUSION

L'échographie est une technique qui doit être utilisée à l'étage thoracique. Elle nécessite un apprentissage et une technique rigoureuse. Chez le nourrisson, elle est supérieure à la TDM pour affirmer une hypertrophie thymique. Quel que soit l'âge, elle doit être couplée à la radiographie standard pour l'exploration d'une opacité pleurale, d'un hémithorax opaque, d'une opacité au contact de la coupole diaphragmatique, au contact de la paroi thoracique ou d'une opacité médiastinale. L'approche diagnostique de ces anomalies est en effet facilitée par la réalisation d'une échographie qui permettra au mieux de guider les explorations complémentaires nécessaires et suffisantes.

Références

- Goldberg BB. Mediastinal ultrasonography. *Am J Roentgenol* 1973;1:114-9.
- Lemaitre L, Marconi V. Stratégie d'exploration des masses et pseudo-masses du médiastin de l'enfant. Cours de perfectionnement post-universitaire. Journées francophones de Radiologie. Paris 1985.
- Wernecke K. Sonographic features of pleural disease. *Am J Roentgenol* 1997;168:1061-106.
- Ben-Ami TE, O'Donovan JC, Yousefzadeh DK. Sonography of the chest in children. *Radiol Clin North Am* 1993;31:517-31.
- May DA, Barth RA, Yeager S, Nussbaum-Blask A, Bulas DI. Perinatal and postnatal chest sonography. *Radiol Clin North Am* 1993;31:499-509.
- Yang PC, Luh KT, Chang DB, Wu HD, Yu CJ, Kuo SH. Value of sonography in determining the nature of pleural effusion: analysis of 320 cases. *Am J Roentgenol* 1992;159:29-33.
- Muller NL. Imaging of the pleura. *Radiology* 1993;186:297-309.
- Urvoas E, Pariente D, Fausser C, Lipsich J, Taleb R, Devictor D. Diaphragmatic paralysis in children: diagnosis by TM-mode ultrasound. *Pediatr Radiol* 1994;24:564-8.
- Eggl KD, Newman B. Nodules, masses, and pseudomasses in the pediatric lung. *Radiol Clin North Am* 1993;31:651-66.
- Hernanz-Schulman M. Cysts and cystlike lesions of the lung. *Radiol Clin North Am* 1993;31:631-49.
- Hoffer FA, Bloom DA, Colin AA, Fishman SJ. Lung abscess versus-necrotizing pneumonia: implications for interventional therapy. *Pediatr Radiol* 1999;29:87-91.
- Becmeur F, Horta-gueraud P, Donato L, Sauvage P. Pulmonary sequestrations: prenatal ultrasound diagnosis, treatment, and outcome. *Pediatr Surg* 1998;33:492-6.
- Sapin E, Lejeune V, Barbet JP et al. Congenital adenomatoid disease of the lung: prenatal diagnosis and perinatal management. *Pediatr Surg Int* 1997;12:126-9.
- Stocker TJ, Madewell JE, Drake RM. Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung: classification and morphologic spectrum. *Hum Pathol* 1977;8:155-71.
- Cass DL, Crombleholme TM, Howell LJ, Stafford PW, Ruchelli ED, Adzick NS. Cystic lung lesions with systemic arterial blood supply: a hybrid of congenital cystic adenomatoid malformation and bronchopulmonary sequestration. *J Pediatr Surg* 1997;32:986-90.
- Hedlund GL, Navoy JF, Galliani CA, Johnson WH. Aggressive manifestations of inflammatory pulmonary pseudotumor in children. *Pediatr Radiol* 1999;29:112-6.
- Adam EJ, Ignotus PI. Sonography of the thymus in healthy children: frequency of visualization, size, and appearance. *Am J Roentgenol* 1993;161:153-5.
- Koumanidou C, Vakaki M, Theophanopoulou M et al. Aberrant thymus in infants: sonographic evaluation. *Pediatr Radiol* 1998;28:987-9.
- Lundeen BE, Sty JR. Ectopic cervical thymus: a rare neck mass in an infant. *Am J Roentgenol* 1994;22:412-5.
- Junewick JJ, Fitzgerald NE. The thymus in langerhans' cell histiocytosis. *Pediatr Radiol* 1999;29:904-7.
- Urvoas E, Pariente D, Rousset A, De Victor D, Leblanc A. Ultrasound diagnosis of thymic hemorrhage in an infant with late-onset hemorrhagic disease. *Pediatr Radiol* 1994;24:96-7.
- Avila NA, Mueller BU, Carrasquillo JA, Kontny HU, Jaffe ES, Pizzo PA. Multilocular thymic cysts: imaging features in children with human immunodeficiency virus infection. *Radiology* 1996;201:130-4.
- Durand C, Baudain P, Pin I, Nagues F, Bibollet C. Usefulness of ultrasonography (US) in the diagnosis of a mediastinal opacity. *Pediatr Pulmonol Suppl.* 1997;16:56-7.
- Wernecke K, Diederich S. Sonographic features of mediastinal tumors *Am J Roentgenol* 1994;163:1357-64.
- Meza MP, Benson M, Slovis TL. Imaging of mediastinal masses in children. *Radiol Clin North Am* 1993;31:583-604.
- Lam WWM, Chan FL, Lau YL, Chau MT, Mok CK. Paediatric thymoma: unusual occurrence in two siblings. *Pediatr Radiol* 1993;23:124-6.

Cas clinique : Question - Réponse

L'échographie dans la pathologie thoracique de l'enfant

Ch Durand, F Nugues, C Garel

HISTOIRE DE LA MALADIE

Ce nourrisson est hospitalisé pour bilan d'une masse médiastinale postéro-supérieure droite découverte dans un contexte de rhinopharyngite.

Le premier examen complémentaire réalisé est une échographie thoracique (*fig. 1*).

QUESTION

Quel diagnostic évoquez-vous ?



Fig. 1 : Coupe échographique axiale passant par la veine cave supérieure, l'aorte et le tronc de l'artère pulmonaire.

DIAGNOSTIC

Extension postérieure inter-artico-cave du thymus.

IMAGERIE

L'échographie médiastinale montre une masse d'échostructure tissulaire échogène homogène (*fig. 1*). La radiographie thoracique montre une opacité médiastinale postéro-supérieure droite avec la trachée en position médiane, non comprimée (*fig. 2*). Surtout, l'échographie met en évidence un prolongement inter aortico-cave de la lésion et sa continuité avec le thymus antérieur normal. L'échographie est l'examen utile et suffisant pour affirmer le diagnostic d'extension postérieure du thymus.

COMMENTAIRES

Le thymus normal est visible chez le nourrisson et les caractéristiques radiographiques sont bien connues : masse de siège antérieure non compressive, s'étalant en position couchée et en expiration. Ces seuls éléments ne permettent pas d'éliminer formellement une masse de nature liquidienne ou graisseuse. Par ailleurs, le thymus peut présenter des extensions inhabituelles cervicales, dans la fenêtre aorto-pulmonaire, sur la face externe ou en arrière de la veine cave supérieure. Ces localisations inhabituelles doivent faire évoquer différentes pathologies : adénopathies, tumeur neurogène, ou tumeur d'autre nature.

L'échographie de réalisation facile chez le nourrisson permet d'affirmer le diagnostic d'extension thymique sur l'aspect de la lésion : échogène, homogène et sur la mise en évidence de la continuité de la lésion avec la structure thymique normale. Dans notre expérience, l'échographie est aussi performante et de réalisation plus facile chez le nourrisson que les autres types d'imagerie en coupe, tomодensitométrie ou imagerie par résonance magnétique.

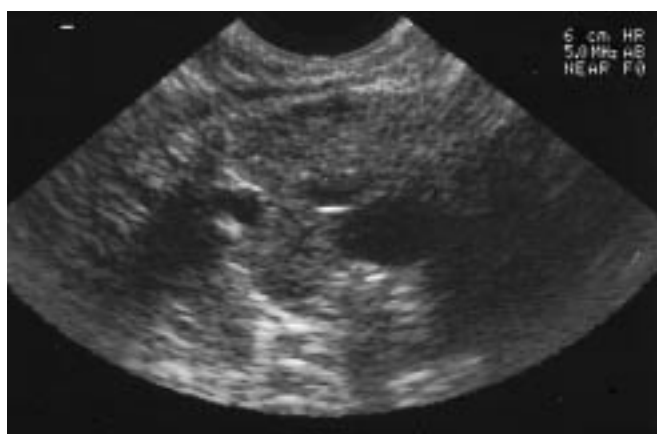


Fig. 1 : Coupe échographique axiale passant par la veine cave supérieure, l'aorte et le tronc de l'artère pulmonaire.



Fig. 2 : Radiographie pulmonaire de face.

Échographie abdominale de l'enfant : foie et voies biliaires

D Pariente

ABSTRACT

Sonography of the pediatric abdomen: liver and biliary tract

Ultrasound is a routine imaging modality that is quite valuable to assess the pediatric abdomen. The objective of this article is to describe the sonographic appearance of the liver and bile ducts in children. Our goal is to emphasize normal variants and specific pediatric diseases, even if some of them may be encountered in adults.

Key words: Liver, US. Bile ducts, US. Radiology in infants and children.

J Radiol 2001;82:741-51.

RÉSUMÉ

L'échographie représente l'examen radiologique par excellence de l'abdomen pédiatrique.

Ce chapitre a pour objectif de présenter les particularités échographiques pédiatriques de l'exploration échographique du foie et des voies biliaires. Notre but est de mettre l'accent sur les variantes du normal et sur des pathologies spécifiquement pédiatriques, même si certaines d'entre elles sont parfois retrouvées chez l'adulte.

Mots-clés : Foie, voies biliaires. Échographie. Pédiatrie.

INTRODUCTION

L'échographie est une technique particulièrement performante pour l'exploration du foie chez l'enfant. Du fait de sa faible épaisseur et teneur en graisse, il peut être exploré avec des sondes de fréquence et résolution élevées.

Le calme de l'enfant peut être le plus souvent obtenu grâce à la présence des parents, de jouets ou d'une tétine sucrée. La patience de l'enfant est cependant de courte durée et il est recommandé de prendre les clichés au fur et à mesure de l'examen avant même d'avoir établi le diagnostic.

Comme chez l'adulte, on s'efforcera d'effectuer un examen complet, standardisé, c'est-à-dire comprenant les coupes de référence des vaisseaux du foie et illustrant bien les anomalies découvertes.

Le Doppler couleur est souvent utile pour repérer rapidement les structures vasculaires et identifier les voies biliaires.

Confronté aux données cliniques et biologiques pertinentes et avec quelques connaissances de base de la pathologie pédiatrique, l'examen échographique donnera le plus souvent une bonne orientation diagnostique et permettra d'orienter au mieux les investigations plus invasives.

Nous traiterons successivement quelques aspects trompeurs du foie normal du nouveau-né, les principales tumeurs hépatiques, et la pathologie des voies biliaires, en insistant surtout sur les différences à connaître par rapport à l'adulte.

ASPECT ÉCHOGRAPHIQUE NORMAL DU FOIE DU NOUVEAU-NÉ

L'aspect du système porte chez le nouveau-né témoigne encore de la circulation fœtale et doit être connu pour ne pas être pris pour un élément pathologique.

La *veine ombilicale* arrive dans le foie au niveau de la branche porte gauche dans le récessus de Rex. Avant de s'oblitérer et de devenir le ligament rond, elle apparaît large et hypo-échogène mais sans flux retrouvé au Doppler.

Le *ductus venosus* ou canal d'Arantius, qui prolonge in utero la veine ombilicale depuis la branche porte gauche jusqu'à la veine cave inférieure rétro hépatique, peut rester perméable jusqu'à trois semaines de vie, voire au-delà chez les prématurés (1, 2). Sa perméabilité peut donner un aspect trompeur d'absence de flux dans la branche porte gauche qui ne doit pas être pris pour une thrombose (fig. 1).

TUMEURS HÉPATIQUES

Les tumeurs hépatiques sont rares chez l'enfant mais l'échographie joue un rôle fondamental dans leur diagnostic. La connaissance des principales tumeurs que l'on peut rencontrer à l'âge pédiatrique permet dans la majorité des cas d'évoquer le diagnostic et d'orienter les examens complémentaires.

Voici tout d'abord quelques notions de fréquence (3).

Les tumeurs malignes représentent 60 % des tumeurs hépatiques et peuvent se voir à tout âge. Les tumeurs malignes primitives comprennent, par ordre de fréquence décroissante, l'hépatoblastome, l'hépatocarcinome (ou carcinome hépatocellulaire), les sarcomes et le carcinome fibrolamellaire. Les métastases hépatiques peuvent compliquer presque toutes les tumeurs

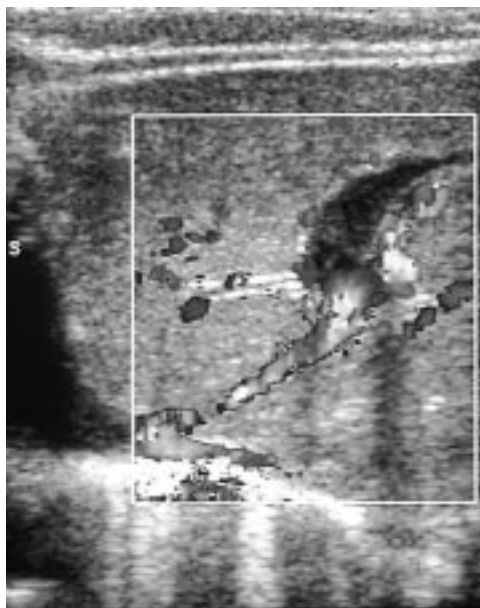


Fig. 1 : Perméabilité physiologique du ductus venosus : coupe longitudinale médiane du foie.

Visibilité du ductus venosus à J7 de vie (entre les croix) qui relie la veine porte gauche à la veine cave inférieure, avec absence de flux dans la branche porte gauche. Le contrôle à un mois de vie montrait la fermeture du ductus venosus et un système porte normal.

Fig. 1: Physiological patency of the ductus venosus: median longitudinal scan through the liver.

The ductus venosus is seen (cross markers) at D7, without flow in the left portal branch. At follow-up at one month of life, there was closure of the ductus venosus and normal appearance of the portal vein.

pédiatriques, mais le plus souvent la tumeur primitive est connue ou évidente. Les tumeurs bénignes principales sont, par ordre de fréquence décroissante, les angiomes, l'hamartome mésenchymateux kystique, l'hyperplasie nodulaire focale et l'adénome.

1. Hépatoblastome

C'est de loin la plus fréquente des tumeurs malignes du foie de l'enfant. Elle atteint surtout le petit enfant de moins de trois ans et a même été rapportée en période anténatale. Dans environ 90 % des cas le problème diagnostique ne se pose pas car une élévation très importante de l'alpha foetoprotéine sérique est présente.

En échographie c'est une masse le plus souvent unique et volumineuse, parfois multicentrique. Son échostructure est solide, hétérogène avec petites zones de nécrose et de calcifications (fig. 2). La thrombose ou l'amputation d'une branche porte ou sus-hépatique sont les signes les plus formels de malignité.

En tomodynamométrie la lésion reste hypodense par rapport au foie sain après injection en bolus de produit de contraste, avec parfois un fin liseré hyperdense de prise de contraste périphérique (3, 4).

Le traitement est chirurgical après chimiothérapie de réduction et permet en moyenne 70 % de guérison (5). L'imagerie doit préciser la localisation segmentaire de la lésion. La tâche est souvent plus facile après la chimiothérapie qui fait fondre de façon spectaculaire la lésion et permet de retrouver les repères anatomiques. C'est seulement en cas d'impossibilité d'exérèse chirurgicale, et en l'absence d'adénopathie hilare ou de métastase pulmonaire, qu'une transplantation hépatique sera envisagée.

Devant l'association d'une tumeur hépatique et d'une élévation de l'alpha foetoprotéine les diagnostics différentiels sont peu nombreux :

- carcinome hépatocellulaire : beaucoup plus rare chez l'enfant, survenant surtout sur hépatopathie chronique ou porteur du virus B ;
- élévation physiologique néonatale de l'alpha foetoprotéine ; la comparaison avec les courbes de référence ou le dosage répété 8 jours plus tard permettent de redresser le diagnostic ;
- tumeur sécrétante du sac vitellin (tératome sacro-coccygien ou rétropéritonéal...) avec métastases hépatiques ;
- tyrosinémie héréditaire avec nodules de stéatose ou de cirrhose ; cette maladie hépatique métabolique s'accompagne de signes d'insuffisance hépatocellulaire et peut être diagnostiquée biochimiquement (fig. 3).

2. Autres tumeurs malignes primitives

2.1. Le carcinome hépatocellulaire

Il est beaucoup plus rare et survient le plus souvent chez des enfants plus âgés porteurs d'hépatopathie chronique ou du virus B. L'alpha foetoprotéine n'est élevée que dans 50 % des cas environ. La tumeur n'est pas différenciable radiologiquement de l'hépatoblastome, mais elle est plus souvent multifocale. Son pronostic est plus péjoratif du fait de sa faible chimiosensibilité et de l'hépatopathie sous jacente. Le bilan d'extension est donc essentiel car le traitement repose soit sur l'exérèse totale de la tumeur soit sur la transplantation hépatique.

2.2. L'hépatocarcinome fibrolamellaire

Variante histologique non sécrétante d'évolution plus lente, elle peut se rencontrer chez le grand enfant ; son diagnostic est histologique.

2.3. Les sarcomes

Ceux-ci comprennent principalement les rhabdomyosarcomes des voies biliaires et les sarcomes indifférenciés. Lorsqu'ils sont à point de départ hilare, les rhabdomyosarcomes des voies biliaires ont souvent une présentation caractéristique en échographie avec dilatation des voies biliaires et croissance endoluminale de la tumeur.

Les sarcomes indifférenciés peuvent présenter de larges zones kystiques de contenu gélatineux pouvant simuler une tumeur bénigne (fig. 4).

3. Tumeurs malignes secondaires

Les métastases hépatiques ne sont que rarement révélatrices d'une tumeur primitive, à l'exception du syndrome de Pepper, neuroblastome métastatique du nourrisson dans lequel l'hépatomégalie est au premier plan. Les nodules hépatiques apparaissent en échographie hypo-échogènes, à la limite de la visibilité ou exceptionnellement kystiques. Le diagnostic est en fait facilement posé par le dosage urinaire des catécholamines ou de leurs dérivés qui est augmenté dans 95 % des cas.

4. Tumeurs bénignes

4.1. Angiomes hépatiques

C'est la tumeur hépatique la plus fréquente du nouveau-né et du nourrisson (6). Sur le plan histologique il s'agit d'un hémangio-endothéliome infantile, c'est-à-dire d'un angiome capillaire qui a une tendance naturelle à la régression spontanée après



Fig. 2 : Hépatoblastome.

Petit garçon de 16 mois. Découverte d'une masse épigastrique à la palpation. Masse du foie gauche de 9 cm de grand axe, solide, hétérogène avec petites zones centrales de nécrose et de calcification. Le diagnostic d'hépatoblastome est très vite posé sur une élévation très importante de l'alpha foetoprotéine. Après chimiothérapie permettant la fonte tumorale, l'enfant a été opéré : la tumeur était localisée dans le segment 1.

Fig. 2 : Hepatoblastoma.

16 months old boy with epigastric mass.

There is a large solid mass, measuring 9cm in diameter in the left liver, heterogeneous, with central areas of necrosis and calcifications. The diagnosis was made because of marked elevation of serum alpha fetoprotein. After chemotherapy with tumoral regression, the child underwent complete resection of the tumor which was located in segment 1.

une phase de croissance parfois menaçante. Il est donc très important d'en faire le diagnostic car son traitement n'est pas chirurgical.

Il se présente sous deux formes clinico-radiologiques différentes, la forme solitaire et la forme multinodulaire (3) :

- la forme solitaire est découverte par une hépatomégalie ou fortuitement par échographie parfois anténatale. Elle se présente comme une masse échogène, hétérogène avec zones hypo-échogènes et calcifications centrales. Une dilatation de l'artère hépatique et des veines sus-hépatiques de drainage peut être mise en évidence (fig. 5). Le diagnostic différentiel se pose avec l'hépatoblastome ou plus rarement un sarcome. La prise de contraste est caractéristique en TDM ou IRM et est identique à celle que l'on rencontre dans l'hémangiome caverneux de l'adulte : très intense, périphérique et de progression centripète, respectant la zone centrale de fibrose et de calcifications. L'évolution est le plus souvent simple, avec calcification et régression de la lésion vers un an en moyenne ;

- la forme multinodulaire diffuse est de pronostic plus réservé. Elle se présente comme un foie « métastatique », truffé de nodules hypo-échogènes ou en cocarde, avec des signes d'hypervascularisation nets : artère hépatique dilatée avec flux de vitesse très rapide et index de résistance bas et veines sus-hépatiques dilatées dont les branches de division sont visibles jusqu'en périphérie du foie. Le diagnostic différentiel se pose essentiellement avec le syndrome de Pepper et peut être fait sur la prise de contraste très intense en TDM ou IRM des nodules, soit homogène soit en cocarde périphérique. Cette forme est souvent associée à des angiomes cutanés tubéreux. L'évolution peut se compliquer d'insuffisance cardiaque, de CIVD, d'hémorragie, de diffusion à



Fig. 3 : Tyrosinémie.

Le diagnostic d'hépatoblastome diffus avait été posé chez cette petite fille de six mois devant une volumineuse hépatomégalie nodulaire avec élévation très importante de l'alpha foetoprotéine. L'échographie montrait un foie multinodulaire mais sans aucune thrombose vasculaire et une néphromégalie surprenante dans ce contexte. En fait l'association à une insuffisance hépato-cellulaire, et à une splénomégalie a fait suspecter le diagnostic de tyrosinémie, maladie métabolique par déficit enzymatique avec cirrhose précoce, confirmée par les dosages biochimiques.

Fig. 3 : Tyrosinemia.

Diffuse hepatoblastoma was first diagnosed in this six month old girl presenting with voluminous hepatomegaly and increased serum levels of alpha fetoprotein. At US the liver appeared multinodular but without venous thrombosis and there was marked nephromegaly. The association with liver failure and splenomegaly was suggestive of tyrosinemia, a hereditary metabolic disorder complicated by cirrhosis, which was confirmed on laboratory studies.



Fig. 4 : Sarcome hépatique.

Douleurs de l'hypocondre droit brutales chez une grande fille de 8 ans. En échographie, volumineuse masse hépatique multikystique suggérant une tumeur bénigne à type de hamartome mésenchymateux kystique. En fait à l'intervention le diagnostic va être celui de sarcome embryonnaire polymorphe.

Fig. 4: Liver sarcoma.

Acute onset of abdominal pain in an 8 year old girl. On US there is a large multicystic mass in the right lobe of the liver, consistent with a benign cystic hamartoma. At surgery the diagnosis of malignant sarcoma was made.

d'autres organes voire de récurrence et son traitement est très discuté : corticothérapie, interféron alpha2, embolisation par voie artérielle ou portale, radiothérapie (fig. 6)...

4.2. Hamartome mésenchymateux kystique

C'est une tumeur du petit enfant, de moins de deux ans en général, souvent très volumineuse. Son aspect en échographie est très caractéristique : il se présente sous la forme de kystes bien limités, de taille variable, anéchogènes, séparés par des cloisons plus ou moins épaisses (fig. 7). Le traitement est chirurgical. L'hamartome mésenchymateux kystique est à différencier du kyste hépatique congénital simple de découverte anté ou néonatale dont l'évolution se fait souvent vers la régression spontanée ou la disparition après ponction (fig. 8). Ces kystes correspondent vraisemblablement à la séquelle d'une lésion ischémique anténatale (7). Ils sont probablement aussi différents des kystes biliaires, qui contrairement à ce que l'on observe chez l'adulte, sont chez l'enfant très rares, souvent volumineux et de développement extra hépatique.

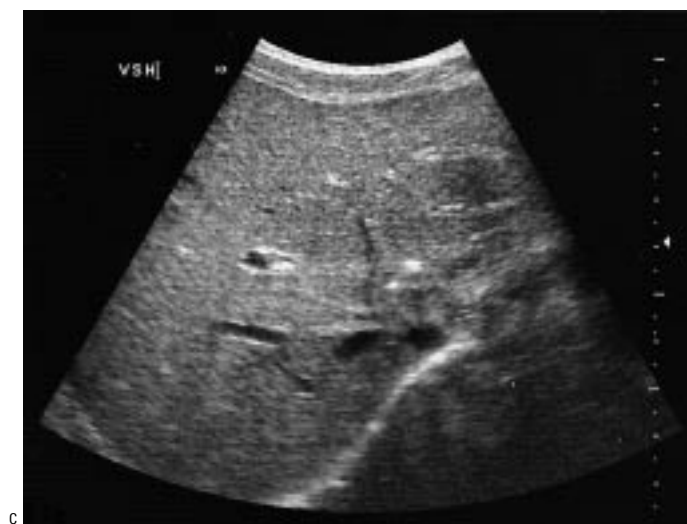
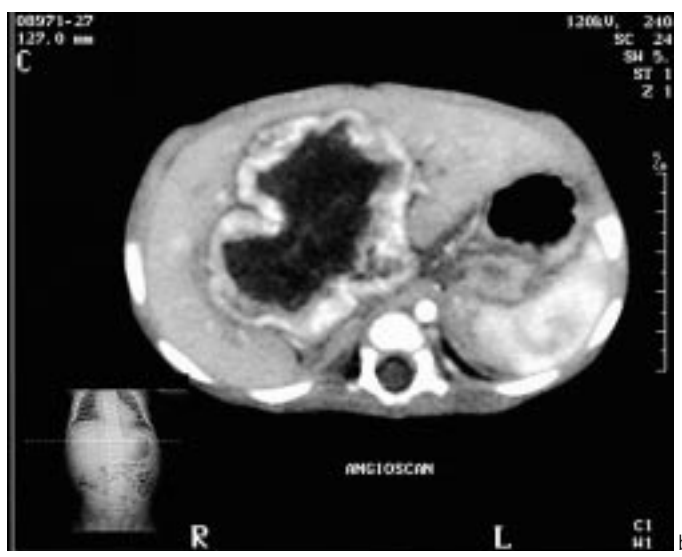


Fig. 5 : Angiome hépatique solitaire.

Découverte à 20 jours de vie d'une masse épigastrique. À l'échographie (a), masse hépatique solide, hétérogène sans signe évident d'hypervascularisation. Les diagnostics possibles sont angiome hépatique ou hépatoblastome. Le dosage de l'alpha foetoprotéine est normal et le scanner (b) montre après injection de contraste en bolus une prise de contraste périphérique très intense, aussi intense que l'aorte, caractéristique d'un angiome hépatique (hémangio-endothéliome infantile). La régression spontanée va être suivie pour aboutir à l'âge de quatre ans à deux calcifications séquellaires punctiformes (c).

Fig. 5: Solitary liver angioma.

Epigastric mass discovered on day 20. On US (a), there is a solid heterogeneous hepatic mass without evident findings of hypervascularity. The possible diagnoses are angioma or hepatoblastoma. The level of alpha fetoprotein is normal and CT (b) showed marked peripheral enhancement of the lesion, consistent with an angioma. Spontaneous regression was observed on US with two tiny residual calcifications 4 years later (c).

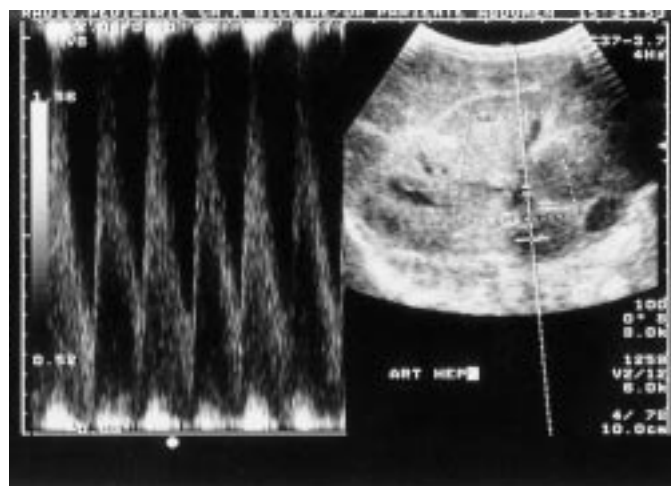


Fig. 6 : Hémangio-endothéliome infantile multinodulaire découvert à l'âge de deux mois, avec décompensation cardiaque à quatre mois. Très volumineuse hépatomégalie multinodulaire (a) avec dilatation de l'artère hépatique (5 mm) et flux de vitesse très accélérée (2 m/s) (b). Une embolisation artérielle puis par voie portale ont dû être pratiquées pour obtenir une amélioration clinique. Avec trois ans de recul, l'enfant va bien.

Fig. 6: Diffuse infantile hemangioendothelioma discovered at the age of two months, with heart failure at four months. On US there is multinodular hepatomegaly with dilatation of the hepatic artery (5mm) (a) and very high velocity (2m/s) (b). After arterial and portal embolization clinical improvement was achieved and the child is now doing well three years later.



Fig. 7 : Hamartome mésenchymateux kystique. Hépatomégalie isolée chez un petit garçon de un an. Masse du foie droit multikystique avec kystes de taille variable. Exérèse chirurgicale simple.

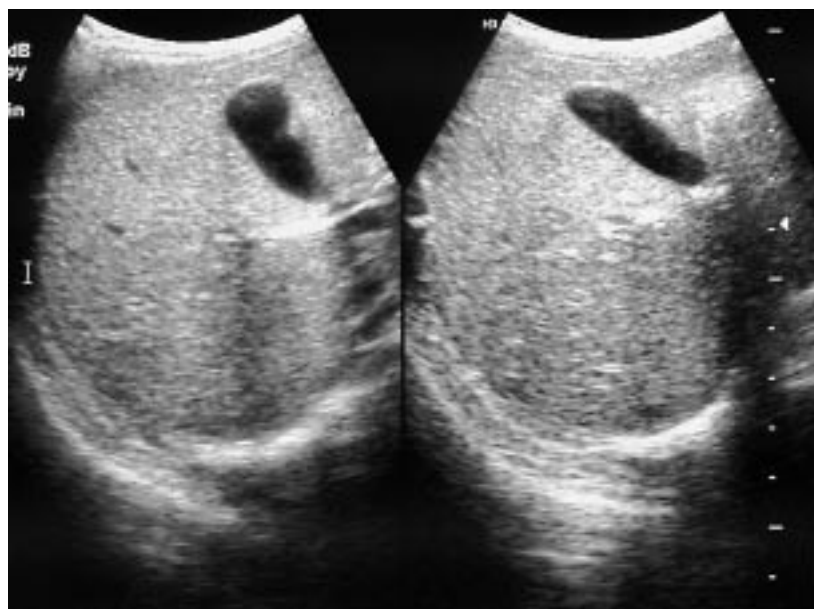
Fig. 7: Cystic mesenchymal hamartoma. One year old boy presenting with hepatomegaly. On US there is a large multicystic mass in the right lobe of the liver. Surgical resection.

Fig. 8 : Kyste hépatique congénital simple.

Découverte échographique anténatale d'un petit kyste hépatique de 2,5 cm de diamètre. L'image est retrouvée à la naissance, dans le segment V juste à droite de la vésicule biliaire (a), sans aucune autre anomalie. L'enfant est asymptomatique. Disparition complète de la lésion un an plus tard (b)

Fig. 8: Congenital hepatic cyst.

Prenatal diagnosis of a 2.5cm hepatic cyst. At birth, the cyst is found in segment 5, close to the gallbladder (a), isolated. The baby is asymptomatic and one year later there has been complete regression of the lesion (b)



4.3. Hyperplasie nodulaire focale

Cette tumeur bénigne de la femme adulte peut se rencontrer chez l'enfant, à tout âge, avec une prédominance féminine nette. Son aspect ne diffère pas de celui de l'adulte : masse solide homogène, d'échogénicité proche de celle du foie sain avec zone hyperéchogène centrale contenant des signaux Doppler artériels (8). Du fait de sa taille souvent volumineuse et de sa croissance fréquente avec l'âge, la tendance actuelle est de les opérer contrairement à ce qui est fait chez l'adulte.

4.4. Adénome

C'est une tumeur rare chez l'enfant, survenant le plus souvent sur glycogénose de type 1 ou 3 (9), après traitement hormonal par androgènes (anémie de Fanconi) ou progestatifs ou également sur fistule porto-cave spontanée ou chirurgicale. Elle est exceptionnellement de survenue spontanée. Son aspect échographique est celui d'une lésion solide, d'échogénicité proche du foie avec parfois des zones hémorragiques ou calcifiées centrales. Elle peut se compliquer d'hémopéritoine et le risque de dégénérescence est reconnu.

4.5. Conclusion

La confrontation des données cliniques, biologiques et échographiques permet dans la majorité des cas d'évoquer le diagnostic et d'éliminer une lésion focale non tumorale pouvant simuler une tumeur telle que l'abcès, le kyste hydatique, l'hématome, la stéatose focale ou le nodule de régénération.

La TDM ou l'IRM avec injection de produit de contraste en bolus restent le plus souvent indispensables pour confirmer le diagnostic et préciser l'extension de la lésion. La ponction biopsie est réservée aux lésions non sécrétantes, suspectes de malignité ou d'exérèse difficile.

PATHOLOGIE DES VOIES BILIAIRES DE L'ENFANT

Comme chez l'adulte, elle peut être divisée en trois groupes de lésions suivant le niveau de l'atteinte extra-hépatique et/ou intra-hépatique et l'échographie joue un rôle important dans le diagnostic des lésions extra-hépatiques (10). Cependant la pathologie rencontrée varie en fonction de l'âge : en période néonatale le problème est dominé par l'atrésie des voies biliaires qui est la cause la plus grave de cholestase néonatale et dont le diagnostic doit être le plus précoce possible ; chez le plus grand enfant les deux causes principales d'obstacle extra hépatique sont la lithiase et le kyste du cholédoque dont le diagnostic différentiel n'est pas toujours évident.

1. Cholestases néonatales

Elles sont facilement différenciées de l'ictère hémolytique ou physiologique du nouveau-né à bilirubine libre car elles s'accompagnent de décoloration des selles, d'urines foncées, d'hépatomégalie et d'augmentation de la bilirubine conjuguée.

1.1. Cholestases extra-hépatiques

Elles représentent environ la moitié des cas et sont dominées par l'atrésie des voies biliaires (AVB) qui est la cause la plus fréquente et la plus grave et dont le diagnostic n'est pas toujours évident.

La fréquence de l'atrésie des voies biliaires est en France de cinq pour 100 000 naissances alors qu'elle est plus fréquente au pourtour de l'Océan Pacifique et de l'Océan Indien (11). Sa cause est encore inconnue. Elle est définie par une oblitération fibreuse plus ou moins étendue de la voie biliaire extra-hépatique (VBEH). Les voies biliaires intra-hépatiques (VBIH) sont également anormales, moniliformes mais non dilatées en période néonatale malgré l'obstacle extra hépatique.

Plusieurs formes anatomiques peuvent être rencontrées (10) :

- atrésie de l'ensemble de la VBEH y compris la vésicule biliaire (VB) (60 % des cas) ;
- présence d'une VB perméable ;
- présence d'une VB et d'un cholédoque perméables ; l'atrésie ne touche alors que le canal hépatique commun (20 % des cas) ;
- présence d'un kyste sur le reliquat de la VBEH, de taille variable pouvant communiquer avec les VBIH (10 % des cas) ;
- association à un syndrome malformatif (10 % des cas) comportant plusieurs des éléments suivants : situs inversus abdominal et/ou thoracique, polysplénie ou asplénie, tronc porte préduodénal, anomalie de la veine cave inférieure (le plus souvent continuation azygos de la veine cave inférieure), mésentère commun.

Le diagnostic sera suspecté cliniquement sur la présence d'une décoloration complète des selles et d'une hépatomégalie ferme et doit être le plus précoce possible pour donner à l'enfant les meilleures chances de succès de l'intervention de Kasai (rétablissement du flux biliaire par hépato-porto-entérostomie) et ainsi éviter la transplantation hépatique.

L'échographiste doit savoir que dans bon nombre de cas son examen ne sera pas très contributif. Son compte-rendu doit donc être prudent. L'examen comporte des pièges, apporte parfois des signes positifs formels, parfois des signes négatifs formels et souvent ne permet pas d'éliminer ce diagnostic (10).

1.1.1. Pièges échographiques

Le diagnostic direct d'oblitération de la VBP ne peut pas être fait sur l'absence de visibilité de la VBP car la VBP normale du nouveau-né n'est pas souvent visible du fait de sa petite taille (moins de 1 mm). De plus il ne faudra pas la confondre avec l'artère hépatique qui peut être multiple ; le Doppler couleur est utile pour les différencier.

La visibilité de la convergence fibreuse des voies biliaires (« triangular cord sign »), rapportée dans la littérature comme un signe fiable d'AVB (12), n'est dans notre expérience ni facile à affirmer ni spécifique.

L'absence de visibilité de la vésicule biliaire est un argument en faveur de l'AVB, mais ce n'est pas un argument formel car d'autres causes de cholestases intra-hépatiques sévères peuvent s'accompagner d'hypoplasie vésiculaire. De plus dans certaines formes d'AVB la vésicule biliaire peut être de taille tout à fait normale (fig. 9).

1.1.2. Signes positifs d'AVB

La mise en évidence d'un ou de plusieurs des éléments du syndrome malformatif de polysplénie qui accompagne environ 10 % des AVB est un argument diagnostique majeur (fig. 10). Certains de ces éléments sont très évidents (situs inversus, asplénie), d'autres le sont beaucoup moins et devront être recherchés. La polysplénie apparaît formée de petits nodules accolés avant que l'hypertension portale n'apparaisse. Le tronc porte préduodénal a souvent un trajet convexe vers l'avant très évocateur,



Fig. 9 : Atrésie des voies biliaires.

Vésicule biliaire d'aspect normal chez un nourrisson de six semaines présentant une cholestase complète. Le diagnostic d'AVB est confirmé à l'intervention et, la vésicule et le cholédoque étant perméables, le fond de la vésicule est décroché et anastomosé à la plaque hilaire pour tenter de rétablir le flux biliaire.

Fig. 9 : Biliary atresia.

Normal appearing gallbladder in a six weeks infant with complete cholestasis. At surgery the diagnosis of biliary atresia was confirmed with patency of the gallbladder and common bile duct. The fundus of the gallbladder was anastomosed at the porta hepatis in an attempt to reestablish bile flow.



a



b



c

Fig. 10 : Syndrome malformatif associé à l'atrésie des voies biliaires.

a : Polysplénie : la rate apparaît formée de plusieurs petits nodules

b : Tronc porte préduodénal : le tronc porte décrit un trajet convexe vers l'avant et passe en avant de l'écho dense du duodénum

c : Continuation azygos de la veine cave inférieure : la veine azygos est différenciée de la veine cave inférieure par le fait qu'elle chemine le long du rachis en arrière du pilier du diaphragme pour aller se jeter dans l'oreillette droite.

Fig. 10: Malformative syndrome associated with biliary atresia.

a: Polysplenia: the spleen is composed of several nodules

b: Preduodenal portal vein: the portal vein has a course convex anteriorly, in front of the bright echoes of the duodenum

c: Azygous continuation of the inferior vena cava: the azygous vein stays behind the diaphragmatic crus along the spine and joins the superior vena cava.

mais il peut être rectiligne et il faudra alors rechercher la position de l'écho brillant du duodénum. La veine azygos a la même taille que la VCI qu'elle remplace mais reste accolée au rachis en rétro hépatique et ne rejoint pas la partie inférieure de l'oreillette droite, puisqu'elle va se jeter dans la veine cave supérieure.

La mise en évidence d'un kyste dans le pédicule hépatique est également un élément diagnostique majeur. Ces kystes qui

accompagnent 8 à 10 % des cas d'AVB, peuvent être de taille très variable : 2 mm à 3-4 cm. Quand ils sont petits, on ne les repère qu'en les cherchant avec le Doppler couleur et ils sont souvent localisés dans le hile hépatique en avant de la branche porte droite (fig. 11). Quand ils sont volumineux, ils peuvent être vus en anténatal et seront différenciés d'un kyste du cholédoque par le fait qu'ils ne s'accompagnent pas de dilatation des VBIH



Fig. 11 : Atrésie des voies biliaires avec petit kyste hilare.

Coupe longitudinale du pédicule hépatique : petit kyste oblong de 4 mm de grand axe situé en avant de la veine porte et de l'artère hépatique au niveau du hile du foie, permettant chez un nouveau-né cholestatique de poser le diagnostic d'AVB.

Fig. 11: Biliary atresia with small hilar cyst.

Longitudinal scan through the porta hepatis: there is a tiny cyst of 4mm just in front of the portal vein and hepatic artery. In a cholestatic baby, this finding is diagnostic of biliary atresia.

en échographie et ne communiquent pas avec le duodénum en cholangiographie (fig. 12).

1.1.3. Signes négatifs formels

En fait, l'échographie ne permet d'éliminer l'AVB que lorsqu'elle montre une dilatation globale des voies biliaires (environ 5 % des cholestases néonatales).

Les diagnostics à évoquer devant une dilatation des voies biliaires chez un nouveau-né ou un nourrisson sont peu nombreux :

- **le kyste du cholédoque** (voir plus loin) ;
- **la lithiase biliaire** : le calcul du bas cholédoque est parfois masqué par les gaz du duodénum, mais il existe souvent des calculs ou du sludge dans la vésicule et la dilatation des voies biliaires est modérée ;
- **la perforation spontanée des voies biliaires**, d'étiologie inconnue, peut être évoquée lorsqu'il existe une ascite ou une petite collection sous hépatique ;
- **la duplication duodénale** compressive : la lésion kystique à paroi digestive de la duplication peut être identifiée en échographie ;
- **l'exceptionnelle tumeur compressive de la tête du pancréas** : angiome, neuroblastome...

Lorsque l'échographie est négative, ne montrant aucune anomalie, le diagnostic ne peut pas être éliminé et reste même le plus vraisemblable si les selles sont complètement décolorées. Les cliniciens devront alors s'aider de la biopsie hépatique ou de l'opacification des voies biliaires percutanée, rétrograde ou chirurgicale. La cholangio-IRM en gros progrès semble fiable dans certains centres (13).

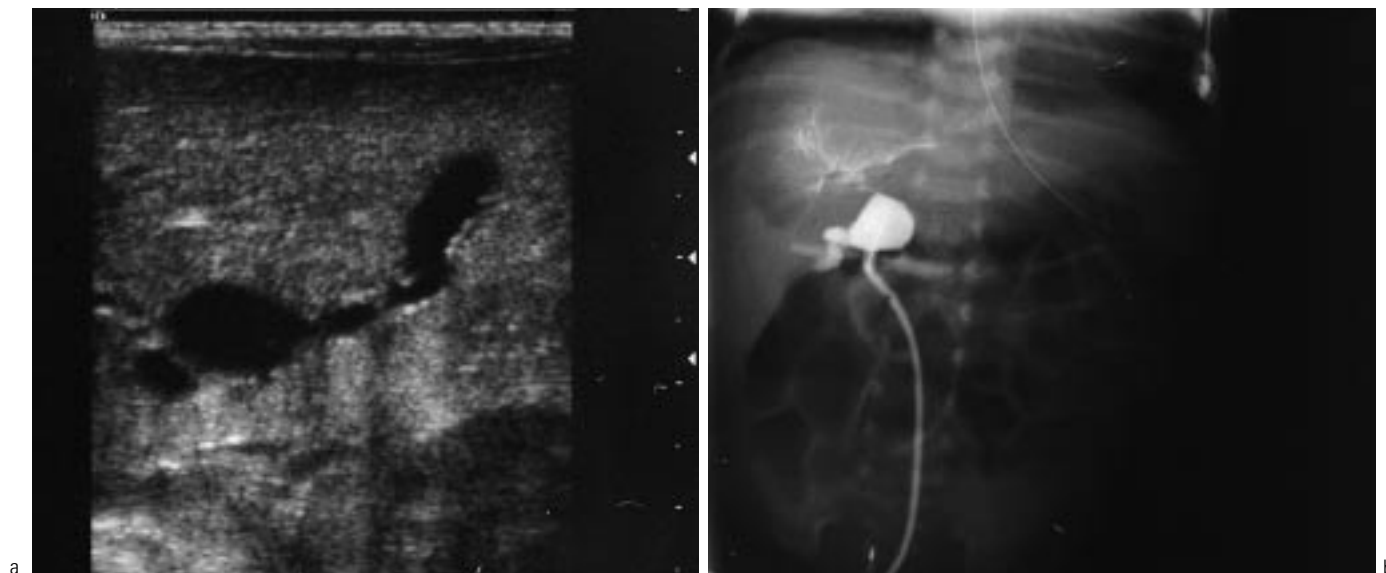


Fig. 12 : Atrésie des voies biliaires avec gros kyste hilare.

a : Kyste de 15 mm de diamètre situé dans le hile du foie, communiquant avec la vésicule biliaire, sans dilatation des voies biliaires, chez un nouveau-né cholestatique

b : L'opacification peropératoire du kyste confirme la communication du kyste avec la vésicule biliaire, montre l'atrésie de la voie biliaire extra hépatique avec absence d'opacification du duodénum et l'opacification de voies biliaires intra-hépatiques anormales, très grêles, moniliformes.

Fig. 12: Biliary atresia with large hilar cyst.

a : 15mm cyst at the porta hepatis, communicating with the gallbladder, without bile duct dilatation in a cholestatic newborn: biliary atresia

b : Intraoperative cholangiogram of the cyst confirms the communication with the gallbladder, the extra hepatic bile duct atresia with absence of opacification of the duodenum and the abnormal appearance of the intrahepatic bile ducts which are narrow and moniliform.

1.2. Cholestases intra-hépatiques

L'échographie est le plus souvent normale et n'apporte pas d'arguments diagnostiques. C'est la biologie ou l'histologie ou l'opacification des voies biliaires (cholangite sclérosante à début néonatal) qui poseront le diagnostic.

2. Cholestases du grand enfant

Chez le grand enfant, l'échographie joue un rôle fondamental puisque toutes les cholestases extra hépatiques s'accompagnent de dilatation des voies biliaires.

Les deux causes les plus fréquentes sont le kyste du cholédoque et la lithiase biliaire, mais le diagnostic différentiel entre les deux n'est pas toujours facile à faire en échographie.

2.1. Kyste du cholédoque

Il serait plus juste d'appeler cette anomalie « dilatation congénitale de la VBP » car la dilatation du cholédoque n'est pas toujours kystique. Depuis les travaux de Babbitt (14), la majorité des auteurs s'accorde à penser que le mécanisme pathogénique est une anomalie de jonction bilio-pancréatique, avec un canal bilio-pancréatique anormalement long permettant le reflux de suc

pancréatique dans les voies biliaires et entraînant une abrasion de l'épithélium biliaire avec dysplasie et dilatation. Ce reflux peut être prouvé par le dosage d'amylase et de lipase retrouvé très élevé dans la bile.

Il existe une nette prédominance féminine (huit sur 10). Cliniquement l'anomalie est le plus souvent découverte avant 10 ans devant des douleurs abdominales chroniques parfois accompagnées d'épisodes de cholestase. Elle est cependant de plus en plus souvent découverte fortuitement par échographie et parfois en anténatal (15). Elle peut se compliquer de cholangite, de pancréatite, de lithiase, de cholépéritoine par perforation, de cirrhose biliaire et de cholangiocarcinome si elle n'est pas opérée.

Le diagnostic peut être fait par échographie devant une dilatation kystique du cholédoque communiquant avec des voies biliaires intra-hépatiques dilatées. Une dilatation du canal de Wirsung peut être également présente. Cependant la dilatation des voies biliaires intra-hépatiques peut manquer et s'il s'agit d'un nourrisson cholestatique, le diagnostic d'AVB avec kyste sera plus vraisemblable. La dilatation du cholédoque peut être peu marquée, fusiforme, fluctuante ou se compliquer de calculs et alors le diagnostic différentiel avec une lithiase simple ne sera pas évident (*fig. 13*).



Fig. 13 : Kyste du cholédoque.

Petit garçon de 18 mois présentant des douleurs abdominales, de la fièvre et un ictère.

a : Coupe longitudinale passant par la voie biliaire principale : elle est dilatée, dans son ensemble, de façon fusiforme, mesurée à 11 mm de diamètre et suivie jusque dans le pancréas

b : Présence de sludge dans la vésicule biliaire

c : Cholangiographie transhépatique par ponction guidée sous échographie de la vésicule biliaire mettant en évidence l'anomalie de jonction bilio-pancréatique avec canal bilio-pancréatique commun anormalement long. Intervention : résection de la VBP et anastomose hépato-jéjunale

Fig. 13: Choledochal cyst.

18 months old boy presenting with abdominal pain, fever and jaundice

a: Longitudinal scan through the common bile duct which is entirely dilated down to the pancreas, with a fusiform shape and a diameter of 11 mm

b: There is sludge in the gallbladder

c: Percutaneous transhepatic cholangiogram via the gallbladder demonstrating the abnormality of the bilio-pancreatic junction with a common bilio-pancreatic channel that is too long. Surgery: resection of the CBD and hepatico-jejunal anastomosis

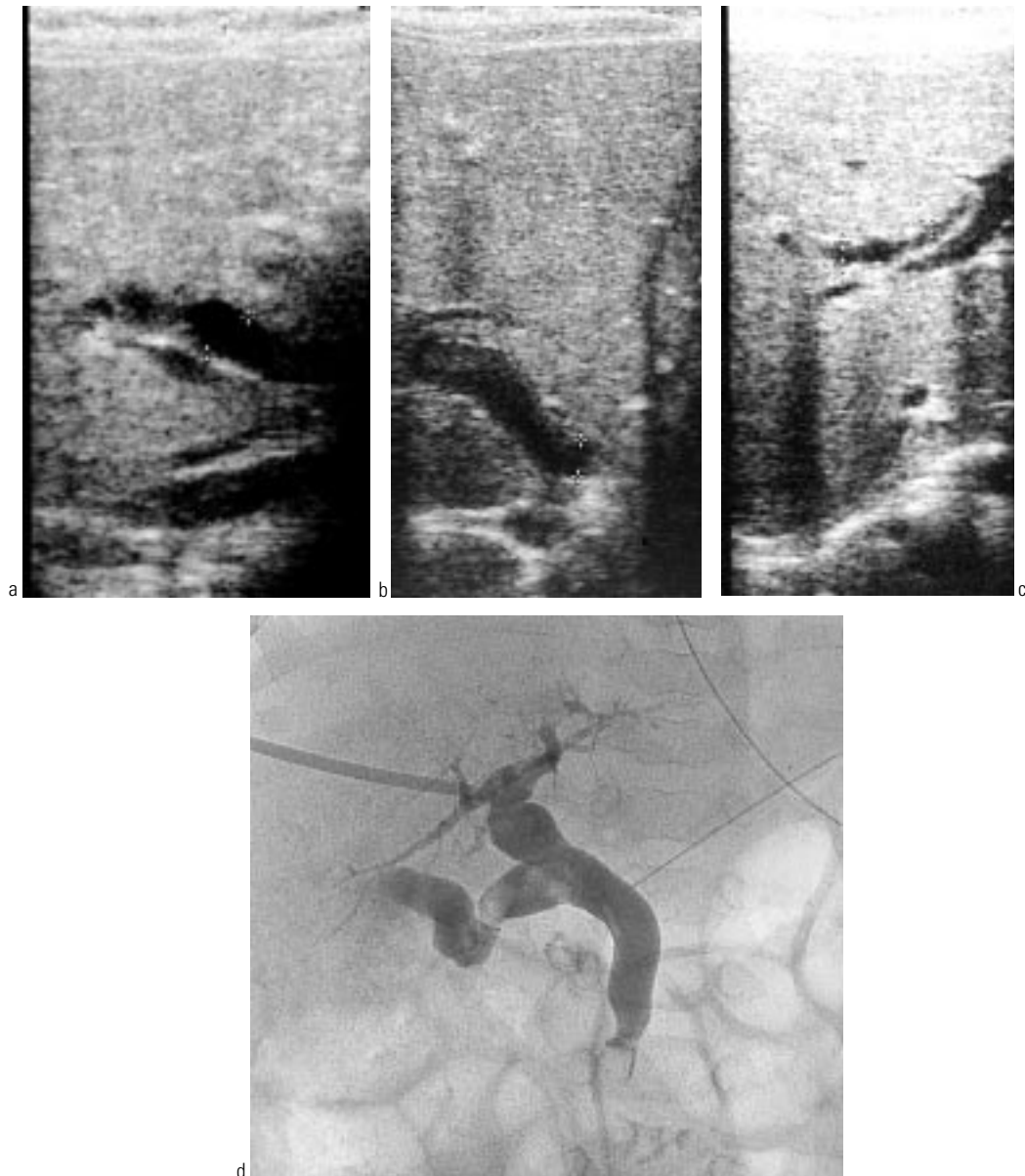


Fig. 14 : Lithiase primitive de la voie biliaire principale chez un nourrisson.

Cholestase avec décoloration complète des selles depuis deux semaines chez une petite fille de deux mois.

a : Dilatation de la voie biliaire principale mesurée à 6 mm

b : Suspicion d'une image échogène intra-luminale dans sa partie distale

c : Dilatation des voies biliaires intra-hépatiques modérée associée

d : Cholangiographie transhépatique montrant le calcul du bas cholédoque obstruant la lumière et également le calcul du canal cystique. Après mise en place d'un drain le lavage des voies biliaires a permis l'expulsion dans le duodénum de tous les calculs et la guérison de l'enfant.

Fig. 14: Primitive lithiasis of the CBD in an infant.

Complete discoloration of stools since two weeks in a two months old girl.

a : 6 mm dilatation of the CBD

b : Suspicion of a calculus in the distal lumen

c : Moderate dilatation of the intrahepatic bile duct

d : Percutaneous transhepatic cholangiogram showing the obstructing calculus in the CBD and also in the cystic duct. After placement of an external drainage, expulsion of the calculus in the duodenum was achieved by injection of saline and contrast material.

Ce diagnostic de kyste du cholédoque doit être fait en préopératoire car son traitement, qui ne peut pas être fait actuellement par coelioscopie, consiste en une résection complète du kyste avec anastomose hépato-jéjunale pour éviter le risque de dégénérescence ultérieure. Dans les cas douteux, la cholangiographie transhépatique ou transvésiculaire permet le diagnostic

en montrant le canal bilio-pancréatique commun anormalement long, la présence d'amylase ou de lipase dans la bile et met parfois en évidence des anomalies de branchement des voies biliaires intra-hépatiques qui peuvent poser des problèmes chirurgicaux. La cholangio-IRM permet déjà dans les meilleurs cas d'éviter cet examen invasif (16).

2.2. Lithiase biliaire

Bien que plus rare que chez l'adulte, la lithiase biliaire de l'enfant est diagnostiquée plus fréquemment qu'auparavant grâce à l'échographie et à tous les âges, même chez le fœtus.

Chez le nouveau-né et le nourrisson, les facteurs favorisants sont la prématurité, l'infection, la gastro-entérite, la déshydratation, l'alimentation parentérale, l'hémolyse... Cependant, souvent aucun de ces facteurs n'est retrouvé. La lithiase peut s'éliminer spontanément ou être traitée par lavage des voies biliaires radiologique ou chirurgical (fig. 14) (17).

Chez le grand enfant, les causes principales sont les anémies hémolytiques, la mucoviscidose, la nutrition parentérale, la maladie de Crohn et les résections de l'iléon terminal, la maladie de Wilson, les cirrhoses biliaires, l'obésité, les traitements par Lasilix ou par Rocéphine (Ceftriaxone), tous les obstacles biliaires...

La lithiase vésiculaire est souvent découverte fortuitement ou lors de l'exploration de douleurs abdominales et il est alors difficile d'établir le lien entre les deux avec certitude. Par contre, lorsqu'elle se complique de cholestase par migration calculeuse dans le cholédoque, le traitement chirurgical s'impose comprenant le plus souvent une cholécystectomie et un drainage biliaire. Le seul problème est donc de différencier la lithiase biliaire primitive du kyste du cholédoque dont le traitement est différent comme il a été dit plus haut.

2.3. Autres causes de cholestase extra-hépatique du grand enfant

Les autres causes sont plus rares et comprennent (10) :

– **la pathologie tumorale.** Les principales tumeurs hépatiques se compliquant de dilatation des voies biliaires sont le rhabdomyosarcome des voies biliaires, le lymphome mais également l'hépatoblastome de localisation hilare ;

– **la pathologie traumatique.** Les lésions traumatiques des voies biliaires surviennent le plus souvent associées à des traumatismes sévères et complexes du parenchyme hépatique. Plus rarement, elles sont isolées et de diagnostic alors plus difficile et retardé. Les lésions rapportées sont : la rupture vésiculaire, la rupture du canal hépatique commun ou du cholédoque au bord supérieur du pancréas. Elles se manifestent soit par un cholépéritoine soit par une sténose biliaire secondaire. L'hémobilie post traumatique témoigne d'une lésion vasculaire intra-hépatique saignant dans les voies biliaires, pseudo anévrysme artériel ou fistule artério-porte ou artério-sus-hépatique. Elle doit être suspectée devant un méléna, des douleurs abdominales et une cholestase. L'échographie peut montrer une dilatation des voies biliaires, des caillots dans la vésicule biliaire et le Doppler couleur peut identifier la lésion vasculaire au sein de la zone de contusion ;

– **Le cavernome porte et dilatation des voies biliaires.** Dans un petit nombre de cas le réseau veineux collatéral secondaire à une thrombose porte peut s'accompagner de dilatation des voies biliaires intra-hépatiques probablement par compression du cholédoque dans le pédicule hépatique. Cette dilatation peut être asymptomatique ou se manifester par des perturbations du bilan hépatique voire se compliquer de cirrhose biliaire (18). Le diagnostic peut être fait grâce au Doppler couleur qui permet de différencier les voies biliaires dilatées des veines du cavernome.

Cette dilatation des voies biliaires régresse après dérivation porto-cave probablement par diminution de la pression portale.

2.4. Cholestases intra-hépatiques

Le rôle de l'échographie est là très modeste ; il faut seulement signaler que dans les cholangites sclérosantes, l'échographie peut parfois montrer des dilatations suspendues ou des épaississements de paroi biliaire.

Références

1. Fugelseth D, Mideman R, Liestol K et al. Ultrasonographic study of ductus venosus in healthy neonates. Arch Dis Child 1997;77:131-4.
2. Lobertant N, Herskovits M, Barak M et al. Closure of the ductus venosus in premature infants. Findings on real-time gray-scale, color and duplex Doppler sonography. AJR 1999;172:227-9.
3. Pariente D. Diagnostic échographique des tumeurs hépatiques de l'enfant. Encycl Méd Chir (Elsevier, Paris), Radiodiagnostic- Appareil digestif, 33-495-A-10, 1996, 6p.
4. Helmberger TK, Ros PR, Mergo PJ, Tomczak R, Reiser MF. Pediatric liver neoplasms: a radiologic-pathologic correlation. Eur Radiol 1999;9:1339-47.
5. Gauthier F, Valayer J, Fabre M, Urvoas E, Brugières L. Hépatoblastome. Encycl Méd Chir (Elsevier, Paris). Pédiatrie. 4-060-A-30. 1995, 6p.
6. Selby DM, Stocker JT, Wadawiw MA, Hitchcock CL, Ishak KG. Infantile hemangioendothelioma of the liver. Hepatology 1994;20:39-45.
7. Avni EF, Rypens F, Donner C, Cuveliez P, Rodesch F. Hepatic cysts and hyperechogenicities: perinatal assesement and unifying theory on their origin. Pediatr Radiol 1994;24:569-72.
8. Cheon JE, Kim WS, Kim IO, Jang JJ, Seo JK, Yeon KM. Radiological features of focal nodular hyperplasia of the liver in children. Pediatr Radiol 1998;28:878-83.
9. Labruno P, Trioche P, Duvaltier I, Chevalier P, Odièvre M. Hepatocellular adenomas in glycogen storage disease type I and III: a series of 43 patients and review of the literature. J Pediatr Gastroenterol Nutr 1997;24:276-9.
10. Pariente D, Husson B, Urvoas E, Riou JY. Pathologie des voies biliaires de l'enfant. Encycl Méd Chir (Elsevier Paris) Radiodiagnostic IV-Appareil digestif, 33-496-A-10, 1996, 13p.
11. Chardot C, Carton M, Spire-Bendelac N, Le Pommet C, Golmard JL, Auvert B. Epidemiology of biliary atresia in France: a national study 1986-1996. J Hepatol 1999;31:1006-13.
12. Choi SO, Park WH, Lee HJ, Woo SK. 'Triangular cord': a sonographic finding applicable in the diagnosis of biliary atresia. J Pediatr Surg 1996;31:363-6.
13. Guibaud L, Lachaud A, Touraine R et al. MR cholangiography in neonates and infants: feasibility and preliminary applications, AJR 1998;170:27-31.
14. Babbitt DD. Congenital choledochal cyst. New etiological concept based on anomalous relationships of the common bile duct and pancreatic duct. Ann Radiol 1969;12:231-40.
15. Bancroft JD, Bumvalas JC, Ryckman FC et al. Antenatal diagnosis of choledochal cyst. J Pediatr Gastroenterol Nutr 1994;18:142-5.
16. Frampas E, Moussaly F, Leaute F, Heloury Y, Le Neel JC, Dupas B. Cholangio-pancréatographie par IRM des kystes du cholédoque. J Radiol 1999;80:1659-63.
17. Debray D, Pariente D, Gauthier F, Bernard O. Cholelithiasis in infancy: a study of 40 cases. J Pediatr 1993;122:385-91.
18. Khuroo MS, Yattoo GN, Zargar SA et al. Biliary abnormalities associated with extra hepatic portal venous obstruction. Hepatology 1993;17:807-13.

Cas clinique : Questions - Réponses

Échographie du foie et des voies biliaires

D Pariente

HISTOIRE DE LA MALADIE

Nourrisson de cinq semaines présentant depuis une semaine un ictère avec pâleur et décoloration complète des selles. Dénutrition importante. Biologiquement, il existe une cholestase et une anémie hémolytique par allo-immunisation materno-fœtale.

Coupes échographiques passant par la vésicule biliaire (*fig. 1a*) et par le pédicule hépatique (*fig. 1b*).

QUESTIONS

1. Quel est votre diagnostic ?
2. Quelle attitude faut-il avoir ?

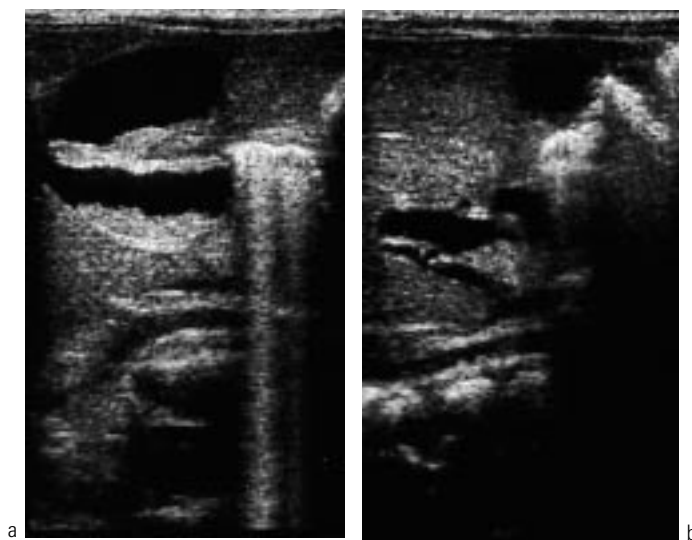


Fig. 1

RÉPONSES

1. Dilatation de la voie biliaire principale au-dessus d'un volumineux amas de sédiment avec également niveau de sédiment dans la vésicule biliaire : **lithiase biliaire vraisemblablement secondaire à l'hémolyse**.

2. Attendre la résolution spontanée de la lithiase environ deux semaines s'il n'y a pas de fièvre ni de syndrome inflammatoire qui pourraient faire craindre une cholangite. Trois jours après les selles se recoloraient et l'échographie redevenait normale avec disparition de tout le sludge de la vésicule biliaire et visibilité d'une voie biliaire principale mesurée à 1 mm (*fig. 2a et b*). En cas de fièvre ou de persistance de la cholestase, on peut proposer un lavage par voie percutanée, radiologique, de l'arbre biliaire et en cas d'échec une intervention chirurgicale.

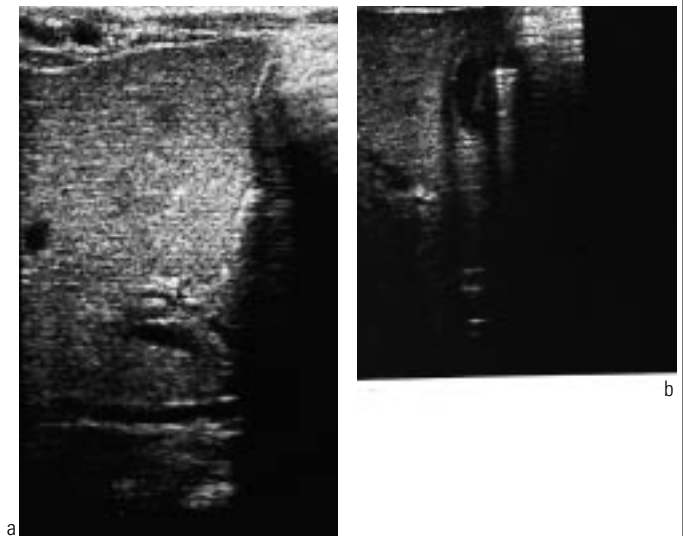


Fig. 2

Échographie abdominale de l'enfant : pancréas et rate

L Guibaud

ABSTRACT

Sonography of the pediatric abdomen: pancreas and spleen

Ultrasound is a routine imaging modality that is quite valuable to assess the pediatric abdomen. The objective of this article is to describe the sonographic appearance of the pancreas and spleen in children. Our goal is to emphasize normal variants and specific pediatric diseases, even if some of them may be encountered in adults.

Key words: Radiology in infants and children. Pancreas, US. Spleen, US.

J Radiol 2001;82:755-61.

RÉSUMÉ

L'échographie représente l'examen radiologique par excellence de l'abdomen pédiatrique.

Ce chapitre a pour objectif de présenter les particularités échographiques pédiatriques de l'exploration échographique de la rate et du pancréas. Notre but est de mettre l'accent sur les variantes du normal et sur des pathologies spécifiquement pédiatriques, même si certaines d'entre elles sont parfois retrouvées chez l'adulte.

Mots-clés : Échographie. Pédiatrie. Pancréas. Rate.

ÉCHOGRAPHIE DU PANCRÉAS

L'étude échographique du pancréas est facilitée chez l'enfant par le faible pannicule adipeux (permettant l'utilisation de sonde haute fréquence) et la bonne fenêtre acoustique offerte par la proéminence du lobe hépatique gauche (fig. 1). Le pancréas normal de l'enfant présente une échostructure proche du parenchyme hépatique, à l'exception d'une hyperéchogénicité transitoire retrouvée à la période périnatale. Le volume pancréatique est corrélé à l'âge (1, 2). Nous subdiviserons à titre didactique l'étude échographique du pancréas de l'enfant en pathologie congénitale, inflammatoire et tumorale.

1. Pathologie congénitale

1.1. Fibrose kystique du pancréas ou mucoviscidose (3)

L'appellation fibrose kystique du pancréas met l'accent sur l'atteinte pancréatique de la mucoviscidose secondaire à l'obstruction canalaire par des sécrétions pancréatiques anormales. Échographiquement, le pancréas devient hyperéchogène et atrophique. Ces modifications pancréatiques s'associent fréquemment à des anomalies des voies biliaires (petite vésicule biliaire, lithiase, cholangite). L'hyperéchogénicité du pancréas (fig. 2) est quasi constante mais n'est pas spécifique de la mucoviscidose (tableau I).

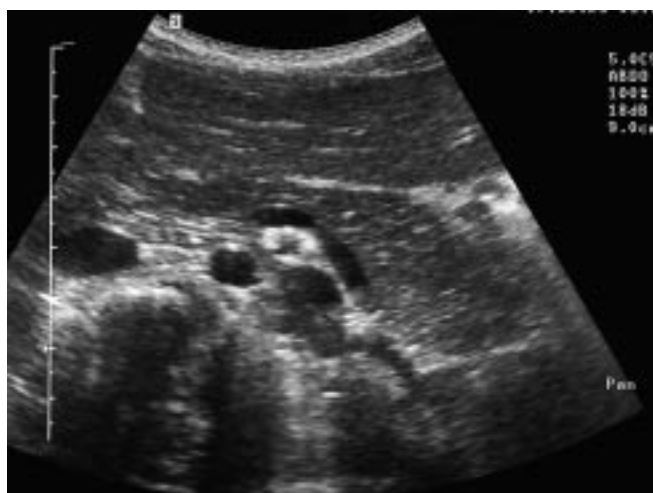


Fig. 1 : Aspect échographique normal du pancréas de l'enfant.

Fig. 1: Normal sonographic appearance of the pancreas in children.

1.2. Syndrome de Schwachman-Diamond (4)

Ce syndrome associe une infiltration adipeuse du pancréas (avec malabsorption), une chondrodysplasie métaphysaire (avec déformation cupuliforme des côtes), un test à la sueur négatif. Échographiquement, le pancréas est hyperéchogène mais de taille normale.

1.3. Nésidioblastose (5)

Cette pathologie spécifiquement pédiatrique peut être de révélation néonatale ou plus tardive. Elle se révèle par une sécrétion anormalement élevée d'insuline par des cellules anormales, les nésidioblastes, issues du pancréas fœtal. Dans la forme néona-

Tableau I : Principales étiologies d'hyperéchogénicité du pancréas de l'enfant (1)**Table I**: Main etiologies of hyperechoic pancreas in children (1)

Volume normal	période périnatale syndrome de Schwachman-Diamond obésité médicaments (corticoïdes, Asperginase) syndrome de Cushing maladie de surcharge
Volume réduit	mucoviscidose pancréatite chronique
Volume augmenté	nésioblastose (néonatale) pancréatite aiguë

tale, l'échographie retrouve fréquemment un gros pancréas hyperéchogène (traduisant l'infiltration par les nésioblastes), alors que le pancréas est échographiquement normal dans les formes plus tardives.

1.4. Pancréas annulaire (6)

Il s'agit d'une anomalie constituée par un anneau de tissu pancréatique entourant le deuxième duodénum. Par ordre de fréquence, c'est la deuxième anomalie de développement du pancréas (après le *pancreas divisum*). Cette anomalie fait partie de la liste des étiologies des obstructions duodénales (incluant diaphragme, atrésie, duplication) et devra être recherchée systématiquement en cas d'obstruction haute.

1.5. Kystes pancréatiques congénitaux (6)

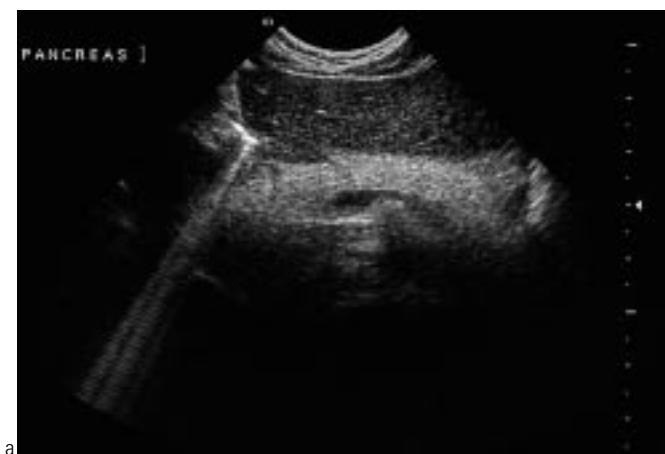
Ils résultent le plus souvent d'un défaut de développement canaliculaire. Ces kystes sont le plus souvent multiples. Ils peuvent être associés à une phacomatose (von Hippel-Lindau) ou à une polykystose. La découverte d'un kyste pancréatique en échographie chez un petit nourrisson ne doit pas faire oublier l'éventualité (rare) d'un pseudo-kyste secondaire à une pancréatite traumatique dans le cadre d'un syndrome de Silverman (enfant secoué).

**Fig. 3** : Pseudo-kyste compliquant une pancréatite traumatique chez un enfant maltraité.

Fig. 3: Pseudocyst of the pancreas complicating a traumatic pancreatitis in a battered child.

2. Pancréatite de l'enfant

La spécificité de la pancréatite aiguë ou chronique de l'enfant réside moins dans sa séméiologie échographique (superposable à la pancréatite de l'adulte) que dans ses étiologies (6, 7). En effet, la pancréatite d'origine lithiasique est rare chez l'enfant. L'étiologie principale est représentée par le traumatisme (choc direct sur guidon de vélo, accident voie publique), dont l'évolution se fait volontiers vers la constitution de pseudo-kystes (*fig. 3*). Les autres étiologies regroupent des pancréatites d'origine virale, toxique, médicamenteuse (Asperginase) ou associée à une malformation de la région bilio-pancréatique. Parmi les étiologies malformatives pouvant faire l'objet d'un diagnostic échographique, il faut citer les anomalies de la jonction bilio-pancréatique (canal bilio-pancréatique commun), le *pancreas divisum*, la duplication kystique duodénale.

**Fig. 2** : Pancréas hyperéchogène.

A : Chez un enfant présentant un syndrome de Schwachman-Diamond

B : Chez une adolescente aux antécédents de leucémie traitée par Asperginase

Fig. 2: Echogenic pancreas.

A: In a child with a Schwachman-Diamond syndrome

B: In a teenager with a history of leukemia treated with Asperginase

L'aspect échographique de la pancréatite aiguë est le plus souvent représenté par un pancréas hypertrophique localement ou diffusément hypo-échogène (pancréatite oedémateuse).

Les pancréatites chroniques de l'enfant sont le plus souvent héréditaires (dominante autosomique) sans spécificité échographique pédiatrique.

3. Pathologie tumorale pancréatique (fig. 4)

Les lésions tumorales primitives du pancréas sont exceptionnelles chez l'enfant. Comme chez l'adulte, on oppose histologiquement les lésions kystiques et solides. Les lésions kystiques regroupent les cystadénomes (ou carcinome) mucineux (échographiquement macrokystiques) et les cystadénomes séreux microkystiques (échographiquement « pseudosolides »). Les lésions solides regroupent les adénocarcinomes (les plus fréquentes), les tumeurs endocrines (souvent de petite taille), les tumeurs pseudo-papillaires (tumeur le plus souvent bénigne de l'adolescent ou du sujet jeune) et une lésion spécifiquement pédiatrique mais exceptionnelle, le pancréatoblastome (tumeur hétérogène à contours bien limités) (6, 8). Des tumeurs du pancréas d'histologie variée ont été rapportées dans la maladie de von Hippel-Lindau.

Moins exceptionnel que les lésions primitives, l'atteinte du pancréas dans le cadre d'un lymphome peut se révéler échographiquement par une infiltration diffuse du pancréas ou par une (ou plusieurs) lésion(s) focalisée(s) (9). Une croissance tumorale très rapide orientera fortement vers le diagnostic de lymphome de Burkitt.

ÉCHOGRAPHIE DE LA RATE

Issue d'une fusion d'agrégats de tissus mésenchymateux localisés dans l'hypochondre gauche, la rate de l'enfant est impliquée dans l'hématopoïèse, l'hémolyse et le système immunitaire. Son exploration au cours d'une échographie abdominale représente

une porte d'entrée sur de nombreuses pathologies pédiatriques, qu'elles soient congénitales, métaboliques, infectieuses, hématologiques, tumorales ou vasculaires...

1. Anomalies de forme, de nombre, de position

1.1. Lobulations spléniques

Elles correspondent à la simple persistance de lobulations fœtales.

1.2. Rate(s) accessoire(s)

La présence d'une ou plusieurs rates accessoires est une variante de la normale retrouvée dans 30 % de séries autopsiques. Elle résulte d'un défaut de fusion d'agrégats mésenchymateux spléniques. Ces rates accessoires sont souvent localisées dans le hile splénique, mais peuvent être retrouvées à distance de la rate, voire en position intra-thoracique. À titre exceptionnel, du tissu splénique peut être retrouvé au contact de la gonade gauche par fusion d'une rate accessoire avec l'ébauche embryologique mésonéphrotique (10). De taille très variable, les rates accessoires, quelques soient leur siège, sont souvent le siège d'une hypertrophie en cas de splénectomie.

1.3. Rate ectopique ou « baladeuse »

Le défaut de fixation ligamentaire de la rate dans l'hypochondre gauche est à l'origine de rate en position ectopique, pouvant être mobile dans la cavité abdominale en cas de pédicule vasculaire lâche. Ces rates dites « baladeuses » sont exposées à l'ischémie et à l'infarctus splénique par torsion du pédicule (11). Si l'échographie permet le diagnostic de rate ectopique, le Doppler conforte le diagnostic d'ischémie ou d'infarctus en visualisant soit la torsion du pédicule soit le défaut de vascularisation du parenchyme splénique (fig. 5).

Ces ectopies par défaut de fixation sont à distinguer de l'ascension de la rate en position thoracique en cas de hernie diaphragmatique ou de la localisation très postérieure de la rate,



Fig. 4 : Tumeur pseudopapillaire chez une adolescente de 12 ans se plaignant de douleur abdominale. Découverte échographique d'une tumeur de la tête du pancréas isolée sans dilatation des voies biliaires.

Fig. 4 : Pseudo-papillary tumor revealed by vague abdominal pain in a 12-year old girl.



Fig. 5 : Infarctus splénique par torsion du pédicule vasculaire d'une rate en position pelvienne. Aspect échogène du pédicule vasculaire en regard du hile splénique avec absence de flux au Doppler.

Fig. 5 : Splenic infarction of a wandering spleen located in the pelvis by torsion of its vascular pedicle. Doppler US shows echogenic vascular pedicle in the hilum without any detectable flow.

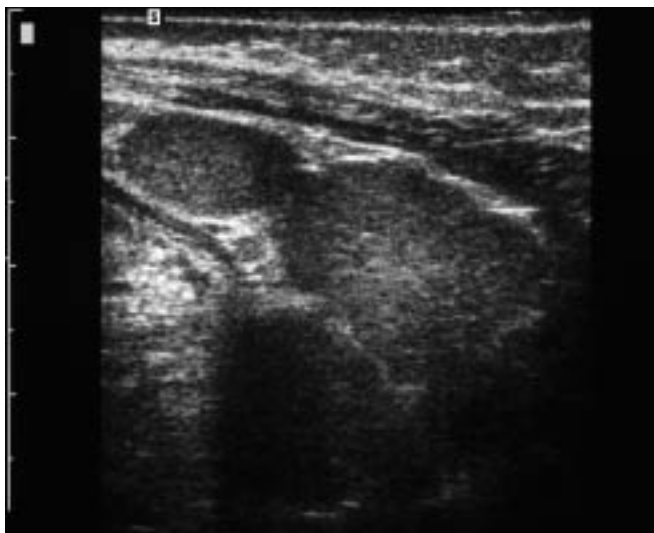


Fig. 6 : Polysplénie associée à un situs inversus abdominal et à une cardiopathie (oreillette unique). Présence en échographie de plusieurs petites rates dans l'hypochondre droit. Absence de tissu splénique dans l'hypochondre gauche.

Fig. 6: Polysplenia with associated situs ambiguus and cardiac anomalies. Ultrasound shows numerous small splenic masses in the right upper quadrant without any splenic tissue in the left upper quadrant.

parfois en arrière du rein gauche, en cas de récessus péritonéal latéral particulièrement profond.

1.4. Polysplénie et asplénie (10, 12)

La polysplénie et l'asplénie (plus rare) sont souvent associées à un situs inversus, à un isomérisme pulmonaire, à une cardiopathie (souvent sévère et complexe en cas d'asplénie) ou à différentes anomalies vasculaires systémiques (interruption du segment rétrohépatique de la VCI avec continuité azygos) ou portales (veine porte préduodénale) ou à l'atrésie des voies biliaires. En cas de polysplénie avec situs inversus, l'échographie objectivera ainsi plusieurs petites rates dans l'hypochondre droit



Fig. 7 : Kyste épidermoïde splénique. Échos internes en suspension caractéristiques de cristaux de cholestérol.

Fig. 7: Splenic epidermoid cyst. Ultrasound shows internal echoes due to cholesterol crystals.

Tableau II : Principales étiologies d'une splénomégalie de l'enfant (12)

Table II: Main etiologies of splenomegaly in children (12)

Infection virale (EBV), bactérienne, parasitaire
Hématologie
Lymphome, leucémie
Syndrome lymphoprolifératif
Anémie hémolytique
Séquestration aiguë (drépanocytose)
Hypertension portale
Pathologie de surcharge
Maladie de Gaucher
Niemann-Pick, mucopolysaccharidose
Autres pathologies générales
Histiocytose langerhansienne
Collagénoses, Sarcoidose
Oxygénation extra-corporelle (nouveau-né)

(fig. 6). La polysplénie peut être parfois complètement isolée et détectée fortuitement (contrairement à l'asplénie retrouvée dans le cadre d'un syndrome polymalformatif).

L'asplénie doit être différenciée de l'atrophie splénique post-infarctus ou « autosplénectomie » du drépanocytaire.

2. Anomalies de taille

La taille est appréciée par la mesure de la flèche splénique rapportée à l'âge de l'enfant (13).

2.1. Splénomégalie

Elle est retrouvée dans de nombreuses pathologies pédiatriques (tableau II). Cette splénomégalie peut soit s'intégrer dans une pathologie générale (hypertension portale, anémie hémolytique, lymphome ou leucémie, pathologie de surcharge...) soit être isolée et représenter le mode de révélation de la pathologie sous-jacente (exemple : maladie de Gaucher).



Fig. 8 : Hémangiome splénique. Lésion mixte avec une composante solide iso-échogène au parenchyme splénique et des plages liquidiennes anéchogènes.

Fig. 8: Splenic hemangioma. Ultrasound shows a lesion of mixed echogenicity with a solid echogenic component and multiple cystic areas.



Fig. 9 : Lymphangiomatose splénique.

Multiples images microkystiques au sein du parenchyme splénique, prédominant aux pôles supérieur et inférieur de la rate chez un nourrisson de quatre mois présentant une anémie et une thrombopénie majeure. D'autres localisations de lymphangiomatose étaient également présentes dans le mésentère, les os, le médiastin, les cordons spermatiques.

Fig. 9 : Splenic lymphangiomatosis.

Ultrasound shows the microcystic appearance of both poles of the spleen in a four month old child presenting with anemia and severe thrombocytopenia. Other localizations of lymphangiomatosis were found in the mesentery, bones, mediastinum and spermatic cord.



Fig. 10 : Traumatisme abdominal sur guidon de vélo.

a : Échographie abdominale : Image splénique hypo-échogène triangulaire périphérique avec aspect de collection « feuilletée » échogène périssplénique associé à un épanchement abdominal

b : TDM abdominale après injection (phase tardive) : Présence d'une fracture comminutive de la rate sous estimée en échographie avec important hématome sous capsulaire (spontanément hyperdense avant injection)

Fig. 10 : Splenic trauma on a bicycle handlebar.

a : Abdominal ultrasound shows a peripheral hypoechoic triangular area with an echogenic perisplenic collection associated with free intraperitoneal fluid

b : Enhanced abdominal CT scan shows laceration of the spleen underestimated by ultrasound with a large subcapsular hematoma (hyperdense before injection)



Fig. 12 : Maladie de Gaucher.

Présence d'un volumineux nodule hyperéchogène splénique associé à d'autres nodules hypo-échogènes (non visualisés sur le cliché) traduisant la présence d'amas nodulaire de cellules de surcharge.

Fig. 12 : Gaucher disease.

Ultrasound shows a large hypoechoic nodule associated with hypoechoic nodules (not seen on this scan) suggestive of clusters of Gaucher cells.

Fig. 11 : Maladie de Hodgkin.

Multiples lésions nodulaires hypo-échogènes spléniques associées à des adénopathies cervicales et médiastinales.

Fig. 11 : Hodgkin lymphoma.

Ultrasound shows hypoechoic splenic nodules associated with cervical and mediastinal lymph nodes.

Il faut souligner chez le drépanocytaire la possibilité de développement brutal d'une très volumineuse splénomégalie douloureuse dans un contexte de choc hypovolémique associée à une thrombopénie et à une chute de l'hémoglobine (témoin d'une séquestration splénique aiguë) (12).

2.2. Atrophie splénique

Certaines pathologies prédisposent à l'atrophie splénique : la drépanocytose (par infarctus spléniques), la maladie coeliaque (facteur prédisposant au lymphome) et l'anémie de Fanconi.

3. Lésions focales uniques ou multiples

3.1. Lésion focale unique

3.1.1. Kystes spléniques

Il faut distinguer les kystes « vrais », tapissés par un épithélium, des pseudo-kystes secondaires à l'évolution d'un hématome ou d'un infarctus splénique (14). La distinction entre kyste « vrai » et pseudo-kyste est souvent impossible en échographie. Parmi les « vrais » kystes, on distingue les kystes parasitaires et les kystes non parasitaires, le plus souvent congénitaux. Parmi ces lésions kystiques congénitales, il faut citer en premier lieu les kystes épidermoïdes.

Kyste épidermoïde (12, 14)

Il s'agit d'une lésion congénitale souvent riche en cristaux de cholestérol, pouvant contenir des éléments kératinisés, parfois remaniée par une hémorragie intra-kystique. Cette lésion est volontiers isolée, uniloculaire, rarement calcifiée. L'aspect échographique est soit aspécifique (lésion kystique transsonique), soit tout à fait évocateur en cas d'échos internes réfléchissants traduisant la présence de cristaux de cholestérol (fig. 7). Ces lésions peuvent se compliquer d'hémorragie intra-kystique et exposent au risque de rupture splénique en cas de lésion volumineuse.

Kyste hydatique (*Echinococcus granulosus*)

L'aspect échographique est superposable à la lésion kystique hépatique décrite par Gharbi (quatre stades). La lésion splénique est rarement isolée.

3.1.2. Hémangiome splénique

L'hémangiome splénique regroupe des entités vasculaires variables (12, 15). L'atteinte peut être à prédominance veineuse avec de larges poches vasculaires à bas débit (hémangiomes dits « caverneux ») ou à prédominance capillaire ou parfois mixte. En fonction de la composante vasculaire, l'aspect échographique de l'hémangiome splénique est variable (fig. 8). Il apparaît sous forme de plages liquidiennes, avec éventuellement calcifications, en cas de prédominance veineuse et plutôt sous forme solide, hypervasculaire, en cas de prédominance capillaire.

Il faut mentionner chez le nourrisson le rare hémangio-endothéliome splénique qui correspond à une lésion viscérale (plus souvent hépatique) proche de l'angiome immature superficiel, caractérisé par une phase proliférative, une phase de stabilisation puis une régression spontanée avec calcifications résiduelles.

3.1.3. Lymphangiome splénique

Il s'agit de lésions kystiques souvent cloisonnées, parfois remaniées par des hémorragies intra-kystiques. En cas de lymphangiomatose, les lésions spléniques sont souvent multiples avec un aspect de rate « gruyère » (fig. 9) (16).

3.1.4. Hamartome splénique

Ce sont des lésions solides non tumorales composées de tissu splénique désorganisé. Ces lésions rares sont soit isolées, soit associées à d'autres lésions hamartomateuses comme celles rapportées dans la sclérose tubéreuse de Bourneville.

3.2. Lésions focales multiples (12, 17)

3.2.1. Traumatisme

Les lésions spléniques comptent parmi les lésions abdominales traumatiques les plus fréquentes. Elles se divisent en hématome intraparenchymateux, sous capsulaire, lacération et fracture. La séméiologie échographique chez l'enfant est superposable à celle de l'adulte. Comme chez l'adulte, l'échographie sous estime les lésions spléniques (fig. 10). Le gold standard du bilan d'imagerie traumatique de la cavité abdominale repose donc sur l'imagerie en coupe (TDM avant et après injection, éventuellement IRM), en particulier en cas de découverte échographique d'un épanchement péritonéal « échographiquement » isolé.

La rupture de rate peut survenir parfois à l'occasion d'un traumatisme minime en particulier en cas de rate pathologique (mononucléose, splénomégalie sur pathologies hématologiques, volumineuse lésion kystique).

La splénectomie chez l'enfant exposant au risque de septicémie (en particulier à pneumocoque), le traitement de la rate traumatique est en priorité conservateur (18). Son taux de succès élevé chez l'enfant serait lié à la bonne résistance de la capsule splénique chez le patient en bas âge.

3.2.2. Lésions hématologiques

Si les pathologies hématologiques (leucémie ou lymphome) s'accompagnent volontiers de splénomégalie, la localisation splénique des lymphomes est fréquente chez l'enfant (30 % Hodgkin, 15 % LMNH) et peut se traduire par des lésions focales multiples sous forme de nodules souvent hypo-échogènes de taille variable (fig. 11). L'atteinte splénique peut être isolée mais est souvent associée à de volumineuses adénopathies (19).

Des lésions nodulaires spléniques multiples peuvent aussi être retrouvées dans l'histiocytose langerhansienne avec atteinte multiviscérale par infiltration du système réticulo-endothélial (12).

3.2.3. Pathologies infectieuses et inflammatoires

L'atteinte infectieuse splénique est rare. Elle est surtout retrouvée chez l'enfant immunodéprimé. Les lésions infectieuses sont alors souvent multiples, en particulier en cas d'atteinte fongique. Les abcès fongiques (*candida*, *aspergillus*, *cryptococcus*) se révèlent typiquement en échographie sous forme de micro-abcès en « cible ».

Les lésions granulomateuses peuvent évoluer vers la formation de petites calcifications résiduelles, en particulier en cas de maladie des griffes du chat, d'histoplasmoses ou de tuberculose.

3.2.4. Pathologie métabolique

La maladie de Gaucher se révèle typiquement par une hépatosplénomégalie. Il s'agit d'une pathologie de surcharge lysosomiale responsable d'une infiltration du système réticulo-endothélial par des glucocérébrosides (déficit en glucocérébrosidase). Outre la splénomégalie, l'échographie peut objectiver des lésions nodulaires hypo ou hyperéchogènes correspondant à des amas nodulaires de cellules de surcharge (fig. 12) ou à des séquelles d'infarctus anciens (20).

3.2.5. Infarctus splénique (12)

La vascularisation artérielle splénique étant terminale, l'obstruction partielle ou totale de l'artère splénique ou de ses branches est à l'origine d'infarctus splénique. Cette pathologie en pédiatrie est surtout rencontrée en cas de drépanocytose, plus exceptionnellement en cas d'embol artériel, de torsion du pédicule sur rate « baladeuse » ou en association à une maladie de Gaucher. La séméiologie échographique est variable et évolue dans le temps. La rate est le plus souvent initialement hétérogène avec des plages hypo-échogènes (œdème) puis évolue vers des lésions échogènes mieux circonscrites (fibrose). L'évolution peut se faire vers la constitution de calcifications résiduelles, voire vers une atrophie splénique soit localisée (défaut périphérique) soit majeure (autosplénectomie secondaire à des infarctus à répétition chez le drépanocytaire).

4. Calcifications

Les calcifications peuvent être associées à une lésion splénique (infarctus, hémangiome, kyste épidermoïde...) ou être isolées pouvant correspondre à l'évolution d'un infarctus splénique ou de lésions granulomateuses cicatricielles (maladie des griffes du chat, histoplasmoses...). En cas de calcifications congénitales, des séquelles vasculaires anténatales ou une fœtopathie infectieuse sont souvent invoquées.

Références

- Berrocal T, Prieto C, Pastor I, Gutierrez J, al-Assir I. Sonography of pancreatic disease in infants and children *Radiographics* 1995;15: 301-13.
- Siegel MJ, Martin KW, Worthington JL. Normal and abnormal pancreas in children: US studies. *Radiology* 1987;165:15-18.
- McHugo JM, McKeown C, Brown MT, Weller P, Shah KJ. Ultrasound findings in children with cystic fibrosis. *Br J Radiol* 1987;60: 137-41.
- Berrocal T, Simon MJ, al-Assir I, Prieto C, Pastor I, de Pablo L, Lama R. Schwachman-Diamond syndrome: clinical, radiological and sonographic aspects. *Pediatr Radiol* 1995;25:289-92.
- Knight J, Garvin PJ, Danis RK, Lewis JE Jr, Willman VL. Nesidioblastosis in children. *Arch Surg* 1980;115:880-2.
- Sty JR, Wells RG, Starshak RJ, Gregg DC. Diagnostic imaging of infants and children. The pancreas. Maryland, Md: Aspen publication 1992; 310-15.
- Fleischer AC, Parker P, Kirchner SG, James AE Jr. Sonographic findings of pancreatitis in children. *Radiology* 1983;146:151-5.
- Montemarano H, Lonergan GJ, Bulas DI, Selby DM. Pancreatoblastoma: imaging findings in 10 patients and review of the literature. *Radiology* 2000;214:476-82.
- Vade A, Blane CE. Imaging of Burkitt lymphoma in pediatric patients. *Pediatr Radiol* 1985;152:123-6.
- Tran-Minh V, Pracros JP, Deffrenne P, Morin de Finfe C.H. Congenital anomalies of the spleen. In: Bruneton JN, Benozio M, Bléry M, Gharbi HA, Senecail B, Tran-Minh V. *Ultrasonography of the spleen*. ed. Springer-Verlag, Berlin-Heidelberg 1988: 14-32.
- Nemcek AA Jr, Miller FH, Fitzgerald SW. Acute torsion of a wandering spleen: diagnosis by CT and duplex Doppler and color flow sonography. *AJR* 1991;157:307-9.
- Paterson A, Frush DP, Donnelly LF, Foss JN, O'Hara SM, Bisset GS 3rd. A pattern-oriented approach to splenic imaging in infants and children. *Radiographics* 1999;19:1465-85.
- Rosenberg HK, Markowitz RI, Kolberg H, Park C, Hubbard A, Bellah RD. Normal splenic size in infants and children: sonographic measurements. *AJR* 1991;157:119-21.
- Dachman AH, Ros PR, Murari PJ, Olmsted WW, Lichtenstein JE. Nonparasitic splenic cysts: a report of 52 cases with radiologic-pathologic correlation. *AJR* 1986;147:537-42.
- Panuel M, Ternier F, Michel G et al. Splenic hemangioma-report of three pediatric cases with pathologic correlation. *Pediatr Radiol* 1992;22:213-6.
- Wadsworth DT, Newman B, Abramson SJ, Carpenter BL, Lorenzo RL. Splenic lymphangiomatosis in children. *Radiology*. 1997;202: 173-6.
- Goerg C, Schwerk WB, Goerg K. Sonography of focal lesions of the spleen. *AJR* 1991;156:949-53.
- Frumiento C, Sartorelli K, Vane D. Complications of splenic injuries: expansion of the nonoperative theorem. *J Pediatr Surg* 2000; 35:788-91.
- Goerg C, Weide R, Schwerk WB. Malignant splenic lymphoma: sonographic patterns, diagnosis and follow-up. *Clin Radiol* 1997; 52:535-40.
- Hill SC, Reinig JW, Barranger JA, Fink J, Shawker TH. Gaucher disease: sonographic appearance of the spleen. *Radiology* 1986; 160:631-4.

Cas clinique : Questions - Réponses

Échographie abdominale de l'enfant : pancréas et rate

L. Guibaud

HISTOIRE DE LA MALADIE

Échographie abdominale (*fig. 1*) et IRM de hanche en coupe coronale spin-echo pondérée T1 (*fig. 2*) chez un jeune adulte aux antécédents douleurs de hanche gauche.

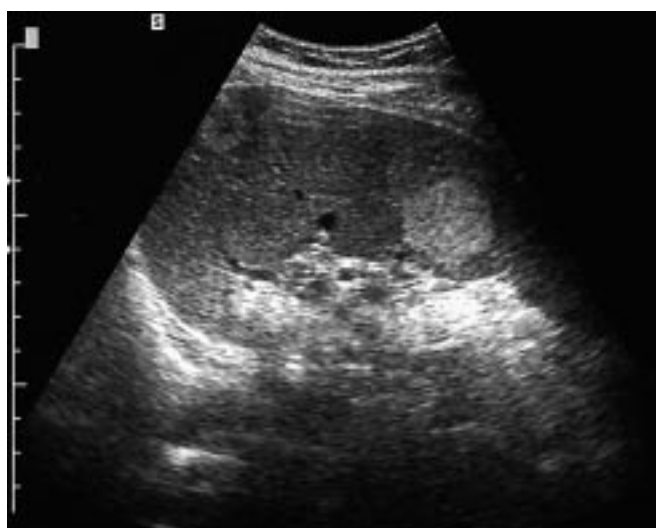


Fig. 1

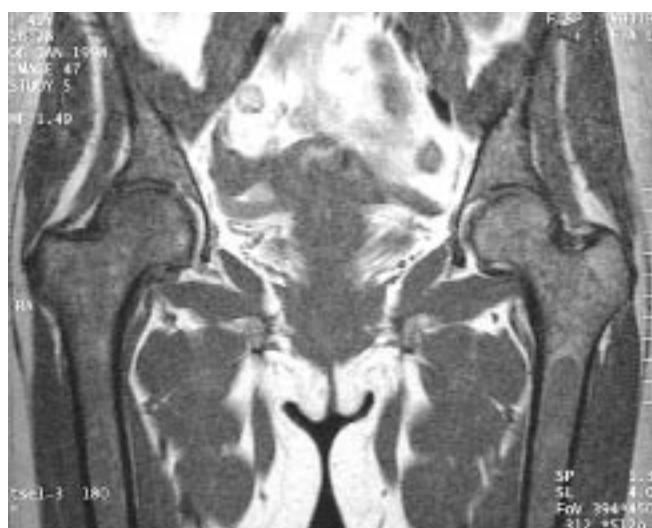


Fig. 2

QUESTIONS

1. Quelles sont les anomalies radiologiques ?
2. Quel diagnostic évoquez-vous ?
3. Quel examen demandez-vous pour affirmer le diagnostic ?

RÉPONSES

1. L'échographie abdominale objective deux nodules spléniques, l'un hyperéchogène et l'autre d'échogénicité mixte. L'IRM de hanche objective un défaut de sphéricité de la tête fémorale gauche (pouvant s'inscrire dans le cadre de séquelles d'ostéonécrose aseptique de hanche) mais surtout une disparition complète de l'hypersignal T1 du tissu spongieux de l'ensemble des structures osseuses. Cette anomalie de signal traduit soit un défaut de conversion médullaire (anémie hémolytique, maladie de surcharge) soit une infiltration médullaire (pathologie hématologique, dans le cadre d'une leucémie par exemple).

2. L'association des lésions spléniques et des anomalies de signal du tissu spongieux conduit à évoquer une pathologie hématologique ou une maladie de surcharge, la notion de séquelles d'ostéonécrose de hanche orientant plutôt vers une **maladie de Gaucher**.

La biopsie ostéomédullaire a permis de confirmer le diagnostic de maladie de Gaucher.

Place de l'échographie dans les urgences digestives de l'enfant

P Petit (1), JP Pracros (2)

ABSTRACT

Role of ultrasound in children with acute abdominal pain

Over the last twenty years, ultrasound has progressively become the primary modality used to assess the acute pediatric abdomen. The lack of radiation exposure and the high diagnostic efficacy of US have contributed to broaden the use of US. During his career, any radiologist may be involved in the evaluation of an acute abdomen in a child. He has to be familiar with the sonographic findings and the age-related symptoms which allow diagnosis of intussusception, hypertrophic pyloric stenosis, midgut volvulus, and appendicitis... He also has to be familiar with the findings which help to exclude these diseases. For experienced radiologists the accuracy in detecting appendicitis and intussusception are respectively close to 95% and 100%. In this chapter, we will also discuss the differential diagnoses of the most frequent causes of acute pediatric abdomen and the technical limitations of US. The learning objectives will be: 1. The age-related clinical orientations, 2. The corresponding sonographic features.

Key words: Children gastrointestinal tract. Abdomen acute conditions. Abdomen US.

J Radiol 2001;82:764-78.

RÉSUMÉ

Dans les vingt dernières années et de façon progressive, l'échographie a trouvé une place de première intention dans l'exploration des urgences abdominales chez l'enfant. Son rôle est devenu absolument décisif, d'une très grande efficacité diagnostique tout en réduisant l'irradiation des patients. Tout radiologue peut être confronté à une situation d'urgence intestinale ou à un ventre aigu chez l'enfant. Il doit avoir connaissance des signes échographiques qui permettent d'orienter voire d'affirmer une invagination intestinale aiguë, une sténose hypertrophique du pylore, un volvulus du grêle, une appendicite... Devant la suspicion clinique de ces affections, il doit aussi avoir connaissance des éléments qui plaident contre ces affections quand elles ne sont pas présentes. Il est important de connaître la fiabilité diagnostique par pathologie pour des opérateurs entraînés. Celle-ci va de 95 % pour le diagnostic d'appendicite aiguë à pratiquement 100 % pour une invagination intestinale aiguë. Dans ce cours, seront exposés également les éléments du diagnostic différentiel ainsi que les limites de l'échographie, qu'elles soient physiques, liées à l'appareillage ou à l'opérateur. Ce chapitre a pour but d'enseigner les orientations cliniques et de façon pratique les signes échographiques qu'il faut savoir rechercher dans une situation d'urgence abdominale, intestinale chez le nourrisson ou chez l'enfant.

Mots-clés : Pédiatrie. Échographie. Abdomen.

DÉFINIR LA NOTION D'URGENCE DIGESTIVE

Sous cette dénomination nous incluons dans cet enseignement les pathologies aiguës non traumatiques intéressant le tube digestif nécessitant une prise en charge médicale ou chirurgicale dans un délai de moins de 24 heures. L'urgence pouvant être d'origine vasculaire, septique, hydro-électrolytique ou mixte. Ce délai arbitraire, relativement long, sous-entend que la réalisation d'une échographie effectuée dans le cadre d'un tableau digestif aigu n'aggraverait pas la situation du patient en différant la mise en œuvre d'un traitement, en particulier chirurgical.

PLACE DE L'ÉCHOGRAPHIE PAR RAPPORT À L'EXAMEN CLINIQUE

L'échographie est depuis longtemps considérée, à juste titre, comme le prolongement de la main du clinicien. Sa facilité de mise en œuvre, son coût réduit et la qualité de son apport diagnostique sont des atouts actuellement incontournables. Ceci apparaît peut être moins évident à nos correspondants cliniciens dans le cadre de la pathologie digestive ; nous y reviendrons à propos de chaque entité clinique discutée. Un article récent (1) rapporte cependant une modification de plus de 50 % des diagnostics cliniques initiaux et une confiance diagnostique accrue de 33 % après réalisation d'une échographie dans une population d'enfants et de jeunes adultes souffrant de douleurs abdomino-pelviennes aiguës. Dans notre pratique quotidienne, *l'âge de l'enfant et le tableau clinico-biologique* sont des éléments d'orientation capitaux et permettent en fait le plus souvent au clinicien de porter le diagnostic. Dans ce cas, l'échographie vient confirmer ce diagnostic en précisant le siège de l'atteinte et évalue une éventuelle extension loco-régionale des lésions ou la présence d'anomalies associées liées ou non à la pathologie digestive causale.

(1) Service de Radiologie Pédiatrique, Hôpital Timone-Enfants, 256, bd Jean Moulin, 13385 Marseille Cedex 5

(2) Service de Radiologie Pédiatrique, Hôpital Debrousse, 29, rue Sœur Bouvier, 69322 Lyon Cedex.

Correspondance : P Petit. E-mail : ppetit@ap-hm.fr

PLACE DE L'ÉCHOGRAPHIE VIS À VIS DES AUTRES TECHNIQUES D'IMAGERIE

Outre les avantages sus-mentionnés, l'exploration ultrasonographique est une technologie très appréciée, en particulier en radiopédiatrie, en comparaison des méthodes d'investigation ionisantes. De plus en plus, mais de façon encore non consensuelle, la tentation des radiologues pédiatres est de limiter les indications du cliché d'abdomen sans préparation. Si celui-ci paraît parfaitement licite en cas de tableau clinique d'occlusion intestinale aiguë, de suspicion de péritonite par perforation ou de lithiase urinaire ou biliaire, son intérêt diagnostique dans le bilan d'une douleur abdominale aiguë isolée semble bien pauvre. À ce titre, Rhothrock et al. (2) en réduisant les indications de l'ASP à l'un des signes cliniques suivants : antécédents de chirurgie abdominale, ingestion de corps étranger, bruits digestifs anormaux, distension abdominale et signes péritonéaux, ont montré qu'une réduction de 38 % de ces prescriptions en milieu pédiatrique était réalisable avec une valeur prédictive négative de 99 %. Il n'existe, à notre connaissance, aucune étude ayant confronté la valeur diagnostique respective, dans le cadre d'une douleur abdominale aiguë, de l'ASP et de l'échographie. Notre sentiment est cependant que dans de nombreux cas, les signes d'orientation vers une pathologie précise fournis par l'ASP sont aussi retrouvés en échographie ; c'est le cas entre autres du diagnostic d'invagination, d'un pneumopéritoine peu important, d'un stercolithe appendiculaire, d'un épanchement pleural voire d'un foyer de condensation alvéolaire basi-thoracique. En d'autres termes, les cas où l'ASP apporte une information non fournie par les ultrasons sont rares ; de là à dire que l'ASP est inutile en toute situation serait caricatural et inexact.

Les opacifications digestives à titre diagnostique dans le cadre de l'urgence sont devenues rares (transit gastro-duodénal dans le diagnostic d'une sténose du pylore ou d'une malrotation digestive...). Ces opacifications sont par contre encore largement employées à visée thérapeutique dans la réduction de l'invagination.

Alors que le scanner est largement utilisé dans la prise en charge d'une urgence digestive adulte, sa place en pratique pédiatrique est actuellement très restreinte. En dehors de l'impact diagnostique de l'échographie déjà mentionné, les risques et les contraintes techniques (irradiation, injection de contraste iodé, balisage digestif par voie basse, agitation de l'enfant) ainsi que les particularités anatomiques pédiatriques (pauvreté de l'atmosphère graisseuse péri-digestive) sont autant de paramètres expliquant cette limitation. Le peu d'articles dans la littérature portant sur ce sujet témoigne de cet état de fait. En pratique, le scanner nous semble à discuter chez l'enfant et l'adolescent quand un suivi clinique pouvant faire indiquer une exploration chirurgicale contraste avec un suivi échographique considéré comme normal.

MOYENS NÉCESSAIRES À L'EXPLORATION ÉCHOGRAPHIQUE D'UNE URGENCE DIGESTIVE

Des sondes sectorielles de 5-7 MHz et des sondes linéaires de 7-10 MHz représentent le matériel permettant d'effectuer une évaluation satisfaisante de tous les organes abdominaux et pelviens. L'exploration de la paroi des viscères creux de l'abdomen

est actuellement réalisable dans d'excellentes conditions en raison de l'amélioration technologique des sondes linéaires.

Le Doppler couleur ou énergie sont des outils complémentaires précieux en cas de découverte d'une anomalie pariétale digestive. Les résultats encore préliminaires concernant ces techniques sont très encourageants. Le Doppler pulsé n'a pas encore fait la preuve de son intérêt (3, 4).

TECHNIQUES D'EXPLORATION ÉCHOGRAPHIQUE D'UNE URGENCE DIGESTIVE

Tout examen de la paroi digestive, quel qu'il soit, doit impérativement être précédé d'une échographie abdomino-pelvienne complète. Il ne faut jamais perdre de vue les points suivants :

- une zone focale douloureuse peut correspondre à une douleur projetée : douleur abdominale de la pneumopathie aiguë, douleur de l'hypochondre droit d'origine pelvienne ou rénale ou encore réactionnelle à un épanchement de la gouttière pariéto-colique quelle que soit son origine ;
- différents sites anatomiques peuvent être intéressés au cours de la même pathologie (par exemple vésiculaire et digestive dans le cadre d'une maladie de Crohn ou rénale et digestive dans un lymphome de Burkitt) ;
- différents sites anatomiques peuvent être intéressés au cours de deux pathologies concomitantes.
- l'exploration échographique doit commencer à distance de la zone douloureuse. Cette approche progressive permet de rassurer l'enfant, de l'habituer à l'ambiance d'une salle d'échographie ainsi qu'au gel souvent frais et au massage abdominal par la sonde. Cette mise en confiance de ce jeune patient qui souffre et qui pleure est fondamentale pour la poursuite de l'examen. Ne pas les respecter expose à ne pas pouvoir réaliser l'examen. Ces dix premières minutes sont donc pour ces multiples raisons de toute première importance.

Cet examen doit tenir compte aussi bien des anomalies morphologiques pariétales digestives que des anomalies de la dynamique digestive (ouverture du pylore, péristaltisme digestif présent ou non...).

L'exploration Doppler est difficile chez ces enfants pour qui obtenir une apnée relève de l'hypnose profonde. Une respiration calme est le meilleur garant pour un échographiste doux, patient, sachant différencier les « bruits couleurs » du péristaltisme digestif de ceux de la respiration, d'une exploration de qualité. La durée de l'examen peut être très variable en fonction du contexte allant de 15 à 45 minutes.

LA PAROI DIGESTIVE NORMALE, SA DYNAMIQUE ET SON ENVIRONNEMENT

La normalité échographique d'une paroi digestive d'un enfant comme celle d'un adulte se définit par son *échostructure*, son *épaisseur*, sa *vascularisation* (fig. 1a).

Épaisseur : une épaisseur pariétale gastrique, grêle, appendiculaire ou colique normale mesurée de l'interface graisse péri-digestive-séreuse à l'interface lumière-muqueuse mesure moins de 4 mm. Ces parois sont compressibles sous la sonde.

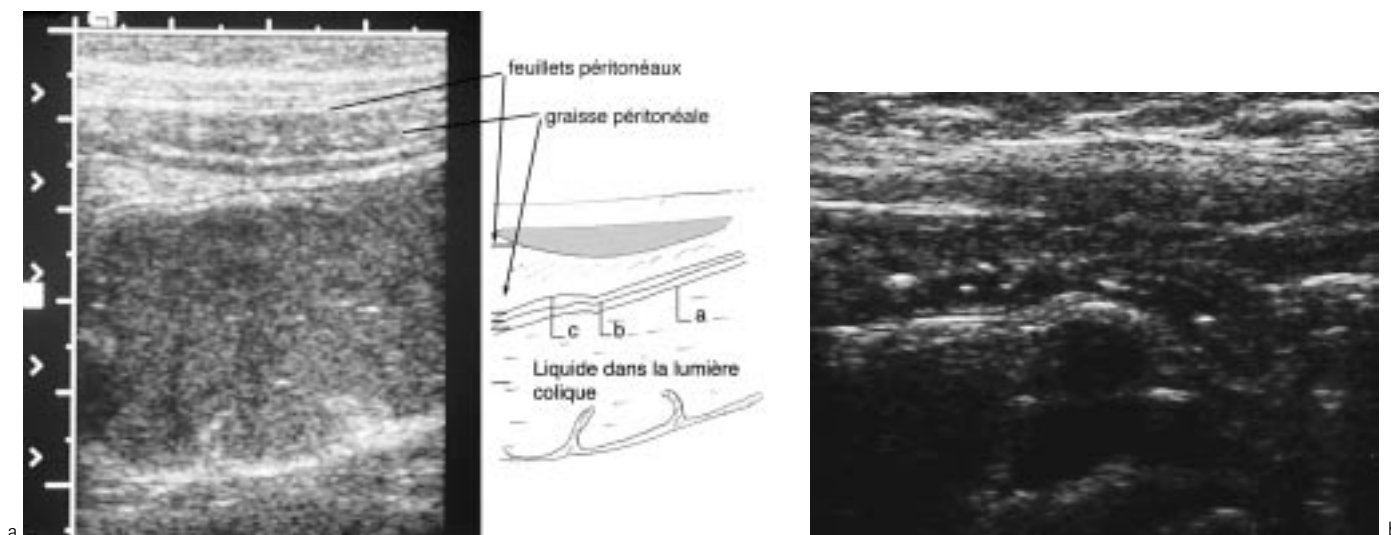


Fig. 1 :

a : Échostructure normale d'une paroi digestive, ici d'un côlon gauche distendu par un contenu hydrique. La sous-muqueuse hyperéchogène (a), la musculature hypo-échogène (b) et l'interface hyperéchogène entre la graisse péri-digestive et la séreuse (c) sont bien visualisées. Noter la minceur de cette paroi normale.

b : Hyperplasie lymphoïde physiologique donnant un aspect hypo-échogène discrètement épaissi de la muqueuse appendiculaire.

Fig. 1:

a: Normal ultrasound appearance of the wall of this fluid-filled left colon. The hyperchoic submucosa (a), the hypoechoic muscularis propria (b) and the hyperechoic marginal interface between the subserosal fat and the serosa (c) are well visualized. Please note the thinness of this normal bowel wall.

b: Normal lymphoid hyperplasia which gives a slightly thickened appearance to the hypoechoic mucosa of the appendix.

Echostructure : de façon optimale, les ultrasons permettent de différencier au sein d'une paroi digestive normale grêle ou colique cinq couches représentant respectivement de l'intérieur vers l'extérieur :

- l'interface lumière-muqueuse : hyperéchogène ;
- la muqueuse : hypo-échogène ;
- la sous-muqueuse : hyperéchogène ;
- la musculature : hypo-échogène ;
- l'interface graisse péri-digestive-séreuse : hyperéchogène.

En pratique, compte tenu de l'épaisseur des structures étudiées, il est parfois difficile de discerner ces cinq couches en particulier au niveau jéjunal et grêle proximal. Dans ce cas, nous utilisons comme principaux repères une limitante externe hyperéchogène et la musculature hypo-échogène. Il faudra savoir distinguer les images parfois épaisses hypo-échogènes nodulaires homogènes visibles dans la muqueuse principalement au niveau de la dernière anse grêle et de l'appendice qui correspondent à une hyperplasie lymphoïde, variante de la normale, d'une iléite débutante. Cette distinction échographique parfois difficile est basée sur le caractère indolore de la compression de cette dernière anse ou de l'appendice (*fig. 1b*).

1. Vascularisation

La vascularisation est pauvre, faite de quelques spots de couleur épars. Elle apparaît plus intense sur les dernières machines haut de gamme. En pratique, un propre apprentissage de la sensibilité du Doppler de sa machine est nécessaire avant d'affirmer la présence d'une hyperhémie pathologique. Le Doppler pulsé ne semble pas actuellement présenter d'intérêt.

2. Dynamique

À la différence des structures coliques, l'estomac, le grêle et, à un bien moindre degré, l'appendice sont le siège de fréquentes contractions péristaltiques. Celles-ci sont parfaitement visibles en ultrasonographie et leur reconnaissance fait partie de l'analyse sémiologique digestive. De façon physiologique et asymptotique, des invaginations iléo-iléales et surtout jéjuno-jéjunales sont fréquemment visualisées (*fig. 2*) ; elles se défont aussi vite qu'elles se forment et ne sont pas associées à un épaississement pariétal.

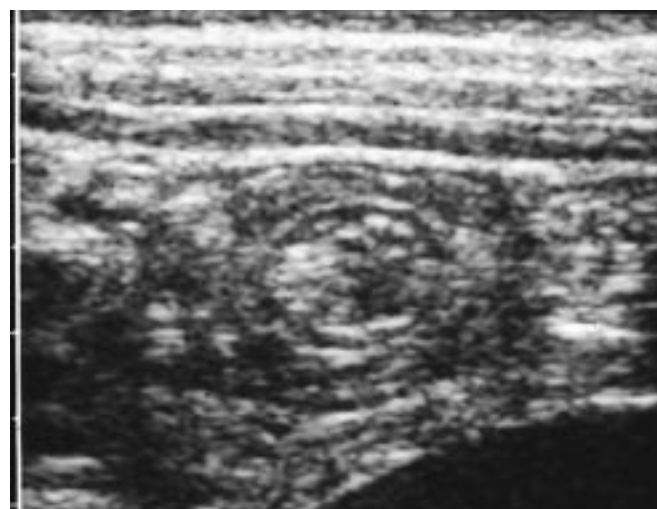


Fig. 2 : Coupe transversale d'une invagination jéjuno-jéjunale de découverte fortuite, transitoire. Noter l'absence d'œdème pariétal.

Fig. 2: Transverse ultrasound section of an asymptomatic and transient jejuno-jejunal intussusception. Note the absence of parietal edema.

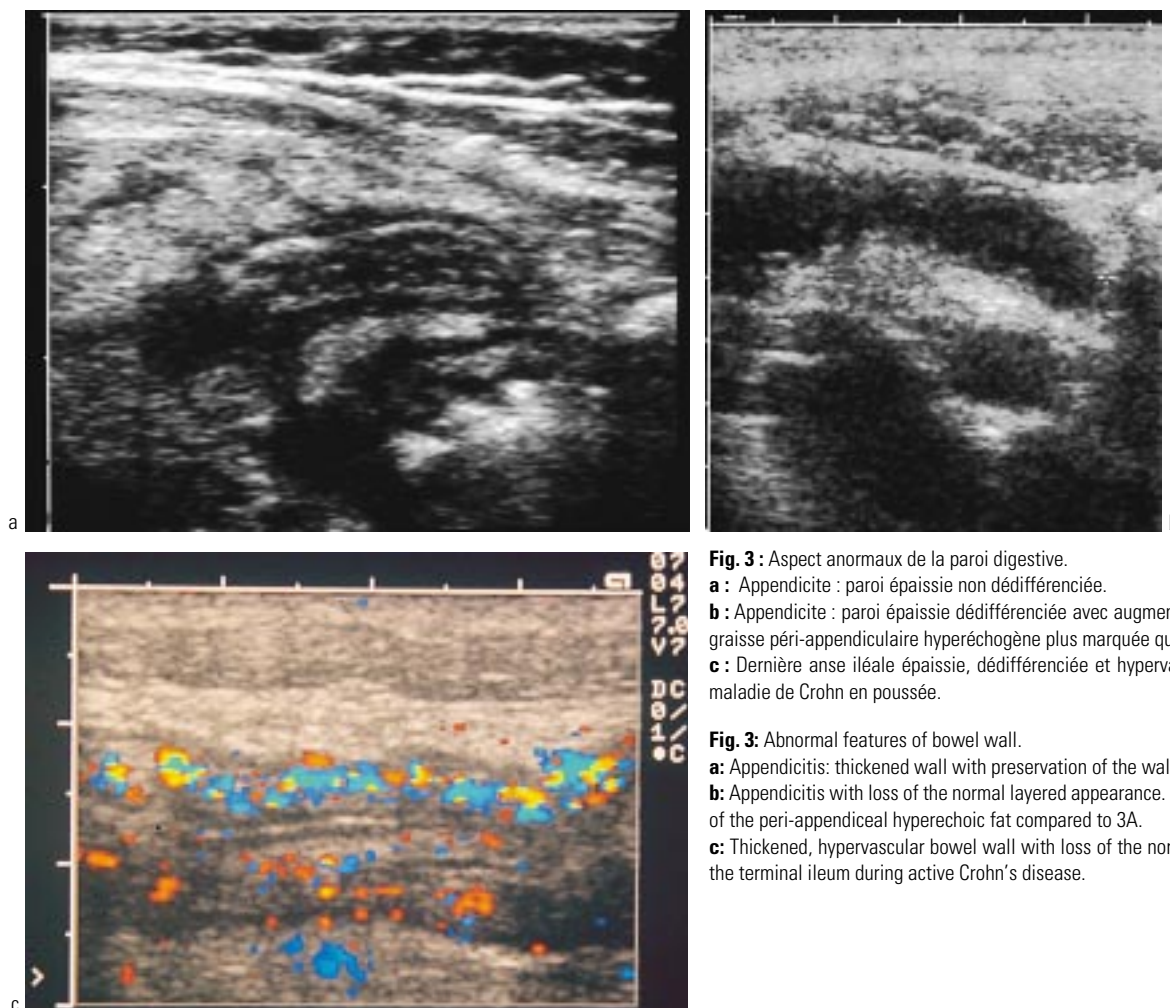


Fig. 3 : Aspect anormaux de la paroi digestive.

a : Appendicite : paroi épaissie non différenciée.

b : Appendicite : paroi épaissie différenciée avec augmentation de l'épaisseur de la graisse péri-appendiculaire hyperéchogène plus marquée qu'en 3 A.

c : Dernière anse iléale épaissie, différenciée et hypervascularisée au cours d'une maladie de Crohn en poussée.

Fig. 3: Abnormal features of bowel wall.

a: Appendicitis: thickened wall with preservation of the wall layers.

b: Appendicitis with loss of the normal layered appearance. Note the increased amount of the peri-appendiceal hyperechoic fat compared to 3A.

c: Thickened, hypervascular bowel wall with loss of the normal layered appearance of the terminal ileum during active Crohn's disease.

3. Environnement digestif

La présence de ganglions mésentériques est banale chez tous les enfants tant qu'ils sont de petite taille, indolores au passage de la sonde et isolés. La graisse péri-digestive est peu abondante, hyperéchogène homogène. Un épanchement intra-péritonéal anéchogène de faible abondance est fréquent et physiologique (5).

LA PAROI DIGESTIVE ANORMALE, SA DYNAMIQUE ET SON ENVIRONNEMENT

1. Épaisseur

Une paroi d'épaisseur égale ou supérieure à 4 mm est pathologique. L'importance de l'épaississement n'est pas un facteur d'orientation étiologique fiable.

2. Échostructure

Une anse digestive anormalement épaisse peut parfaitement conserver une échostructure normale (*fig. 3a*) ; en fonction du type de pathologie et de l'importance de celle-ci, la distinction entre les différentes couches n'est plus faisable et la paroi apparaît dans la majorité des cas hypo-échogène, relativement homogène (*fig. 3b*).

3. Vascularisation (*fig. 3c*)

D'une façon générale, le Doppler contribuerait à différencier les atteintes pariétales d'origine ischémique (absence de flux du syndrome hémolytique et urémique, de l'occlusion par strangulation, de l'entérocolite ulcéro-nécrosante, des invaginations intestinales aiguës non réductibles, des appendicites nécrotiques) des atteintes inflammatoires, infectieuses et des vascularites (hyperhémie de la maladie de Crohn en poussée, de l'appendicite aiguë, de l'iléo-cécite infectieuse, du purpura rhumatoïde, etc.). Malgré ces résultats très intéressants, la plus grande prudence reste encore de mise sur les corrélations Doppler-anatomopathologie, compte tenu du nombre restreint d'articles disponibles dans la littérature (6-14). Cette prudence doit encore être accrue dans le diagnostic d'ischémie ou les résultats publiés sont d'ailleurs contradictoires (6-9, 14). Par exemple, dans l'invagination intestinale aiguë, certaines équipes considèrent que l'absence de vascularisation pariétale au niveau du segment distal invaginé peut faire suspecter une nécrose et contre-indiquerait alors la réduction radiologique (7, 9). Ces mêmes auteurs soulignent la nécessité de la confirmation de leurs travaux. En effet, l'absence de vascularisation, parfois difficile à différencier d'une vascularisation normale, n'est pas synonyme d'absence de viabilité comme en atteste l'absence de signal Doppler rencontrée lors des atteintes digestives du syndrome hémolytique et urémique ou lors d'invagination iléo-colique à col-

let lâche. Il ne faut pas oublier que la vascularisation pariétale digestive est plexiforme et que les anomalies à son niveau procèdent de mécanismes différents dont le retentissement sera aussi fonction du caractère aigu ou non de leur survenue, de leur durée et du siège artériel, veineux, capillaire ou mixte de l'atteinte.

4. Dynamique

Une structure digestive pathologique en particulier grêle perd son péristaltisme physiologique. La paroi peut apparaître figée, rigide, non déformable voire douloureuse sous la sonde.

5. Environnement digestif

En fonction de l'importance ou de la chronicité de l'atteinte pariétale, la graisse péri-digestive peut voir son échostructure se modifier (stries ou plages hypo-échogènes au sein de plages hyper-échogènes) ou son volume augmenter isolant alors la structure digestive pathologique des structures adjacentes. Ce phénomène bien connu correspond à une scléro-lipomatose. La recherche de phlegmons, d'abcès, de trajets fistuleux, d'une ascite abondante ou d'une ascite échogène est systématique.

Des formations ganglionnaires sont fréquemment associées aux anomalies pariétales. Quelles soient nombreuses, volumineuses, plus ou moins inflammatoires en Doppler couleur, voire douloureuses sous la sonde, elles n'ont pas de valeur d'orientation étiologique (15).

Pour des raisons de clarification nous avons dissocié les pathologies en fonction de l'âge des patients. Ces situations représentent les cas les plus fréquents et ont une réelle valeur d'orientation mais certaines pathologies peuvent s'exprimer sur un large éventail d'âge et il faudra savoir y penser et rester vigilant. Les urgences néonatales, trop spécifiques justifiant une prise en charge dans des centres spécialisés, ne seront pas abordées ici.

URGENCES DIGESTIVES DE L'ENFANT

1. Le petit nourrisson (15 jours de vie à 3 mois)

Les vomissements sont au premier plan. Leur présentation et notamment leur couleur doivent être chaque fois précisées.

1.1. Sténose hypertrophique du pylore (fig. 4a et b)

Ce diagnostic se discute en premier chez tout enfant qui présente brutalement des vomissements lactés en jet vers la troisième ou la quatrième semaine de vie, rarement en dehors de la période allant de deux semaines à huit semaines de vie. Le sex-ratio varie de trois à cinq garçons pour une fille. La perception clinique d'une olive pylorique et d'ondes épigastriques est très caractéristique, mais ces signes peuvent être absents au début. L'échographie assure le diagnostic dans presque tous les cas (16). Le diagnostic repose sur trois types de critères :

– *Critères morphologiques* (essentiels) : l'olive pylorique est repérée en coupe transversale (cocarde) et en coupe longitudinale au contact de la vésicule biliaire. Le canal pylorique est échogène, allongé, fin, légèrement recourbé. La paroi pylorique hypo-échogène est anormalement bien visible et épaissie. Cet épaississement peut être parfois asymétrique. L'adossement de l'olive sur la région antrale distale et le pic luminal de la jonction antropylorique sont souvent observés.

– *Critères biométriques* : la longueur du pylore est supérieure à 15-17 mm, l'épaisseur du muscle hypo-échogène supérieure ou égale à 4 mm (normale = 1 à 2 mm)

– *Critères dynamiques* : absence ou très faible passage de liquide à travers le pylore qui reste pratiquement fermé alors que l'on observe des contractions antrales.

En pratique, ces critères permettent un diagnostic formel dans presque tous les cas. Malgré tout, l'accent doit être mis sur de possibles aspects limites que l'on rencontre d'ailleurs également lors du transit baryté, soit liés à la technique, soit du fait d'une forme très débutante ou d'un enfant très jeune. Sur des critères cliniques, morphologiques et surtout dynamiques, on peut être amené à retenir le diagnostic avec un muscle pylorique de 3 mm d'épaisseur. Après pylorotomie, il faut attendre trois à huit semaines pour voir disparaître l'hypertrophie du pylore.

Le transit baryté n'est plus indiqué dans les formes typiques avec un aspect échographique caractéristique. Il est pratiqué dans les rares formes douteuses au plan échographique. Dans ces cas, la technique du Docteur Deffrenne en double contraste permet en quelques secondes, sans attendre un passage pylorique retardé, de mettre en évidence l'empreinte en raquette de l'olive pylorique sur l'antra gastrique.

1.2. Volvulus du grêle et malrotations intestinales

Les malrotations intestinales sont de différents types selon le stade d'arrêt de rotation anormal de l'anse intestinale primitive au cours de la vie embryonnaire. Il en résulte la présence de bandes d'attache intestinale anormales qui peuvent réaliser une bride comprimant le duodénum (brides de Ladd) ou rapprocher beaucoup trop le côlon droit et le duodénum et favoriser ainsi la survenue d'un volvulus de l'intestin grêle autour de l'axe de l'artère mésentérique supérieure. L'absence de rotation de l'anse primitive (mésentère commun) peut être reconnue sur un cliché simple lorsque l'on visualise bien l'ensemble des clartés du grêle à droite et la clarté colique à gauche de l'abdomen. Mais cette disposition est rarement pourvoyeuse de volvulus.

Il est possible par échographie de suspecter une malrotation intestinale lorsque la veine mésentérique est située à gauche de l'artère mésentérique supérieure sur des coupes transversales de l'épigastre (fig. 5). Il est important d'apprécier ces rapports vasculaires le plus bas possible, ce qui n'est pas toujours réalisable lorsqu'il y a trop de gaz dans cette région. Parfois, la veine chemine en avant de l'artère et il n'y a pas toujours alors de malrotation. Il faut retenir malgré tout qu'en dehors de contextes particuliers, tels que la présence d'une masse abdominale ou d'une autre cause de distorsion vasculaire, la détection d'une veine mésentérique supérieure à gauche de l'artère mésentérique supérieure est un argument très fort en faveur d'une malrotation intestinale. Les malrotations intestinales sont plus généralement reconnues sur le lavement baryté (position anormale du colon droit) et sur le transit baryté (absence d'angle de Treitz ou jonction non à gauche de la ligne médiane). Mais il existe des cas d'interprétation délicate.

Les complications de la malrotation déterminent principalement une occlusion aiguë haute avec vomissements verdâtres bilieux. Dans 90 % des cas, ces complications surviennent dans les deux premiers mois de vie (surtout le premier mois) (fig. 6a et c). Certaines formes, se révèlent plus tard (fig. 6d et e), même à l'âge adulte avec quelquefois une symptomatologie chronique.

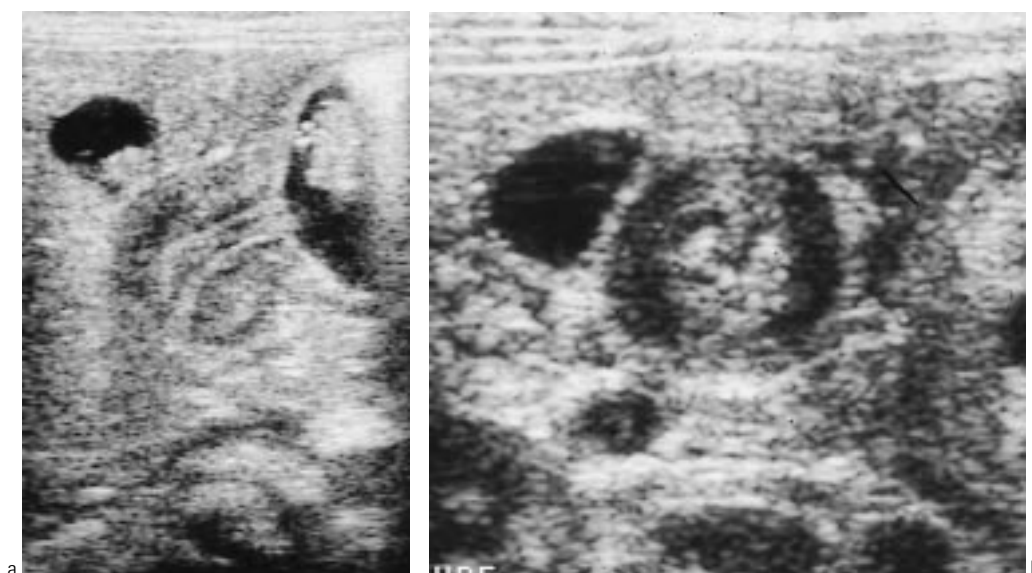


Fig. 4 : Sténose hypertrophique du pylore.

a : Coupe sagittale du pylore qui apparaît allongé, épaissi et obstructif comme en atteste la distension hydrique gastrique.

b : Coupe transversale du pylore : aspect épaissi de la musculature hypoéchogène.

Fig. 4: Hypertrophic pyloric stenosis.

a: Sagittal section of the pylorus which appeared elongated and thickened with associated fluid-distended stomach.

b: Transverse section of the pylorus: hypertrophy of the hypoechoic muscularis propria.

La principale, réalisant une urgence extrême correspond au volvulus du grêle : les clichés simples objectivent très instamment le double niveau gastrique et duodénal de l'occlusion haute. Souvent, il existe une aération intestinale sous-jacente au début. La fiabilité de l'échographie est très grande sous forme du « Whirlpool sign », c'est-à-dire de l'observation directe en coupe transversale épigastrique de l'enroulement de la veine mésentérique supérieure et du mésentère dans un sens horaire autour de l'axe de l'artère mésentérique supérieure (17). Ce signe est encore plus aisément mis en évidence lorsque l'on dispose d'un appareillage Doppler couleur ou énergie.

2. Le nourrisson et le petit enfant (de 3 mois à 5 ans)

2.1. L'invagination intestinale aiguë

Entre trois mois et trois ans, on doit toujours avoir à l'esprit la possibilité d'une invagination intestinale aiguë en présence de douleurs abdominales répétées associées à des vomissements. Dans plus de 90 % des cas, il s'agit d'invaginations dites « idiopathique » (en fait survenant souvent sur une adénolymphite mésentérique) et à participation iléo-colique. Les invaginations pures du grêle ou du colon sont rares, de même que les invaginations dites « secondaires ». Si la radiographie simple montrant une aération digestive diffuse permet d'exclure le diagnostic, elle n'a souvent qu'une faible valeur d'orientation. L'abdomen est généralement peu ou pas aéré avec un groupement d'anses iléales aérées dans le flanc droit, accompagnant la disparition du granité fécal dans la fosse iliaque droite. Très rarement, l'opacité de la tête du boudin est spontanément visible cernée par des gaz présents dans le colon transverse. Dans certains cas, il existe d'emblée des niveaux hydro-aériques d'occlusion et exceptionnellement un pneumopéritoine signant une perforation intestinale.

Le rôle de l'échographie est décisif à plusieurs titres :

- *intérêt diagnostique :*

- fiabilité diagnostique pratiquement de 100 % dans les grandes séries rapportées (8), aussi bien pour affirmer que pour éliminer le diagnostic. Le boudin d'invagination est reconnu avec



Fig. 5 : Position normale des vaisseaux mésentériques. Coupe transversale de l'abdomen montrant la veine mésentérique oblongue siégeant à droite de l'artère de forme arrondie.

Position normale des vaisseaux mésentériques.

Fig. 5: Normal position of the mesenteric vessels.

Transverse section of the abdomen, with the oval shaped mesenteric vein lying on the right side of the rounded mesenteric artery.

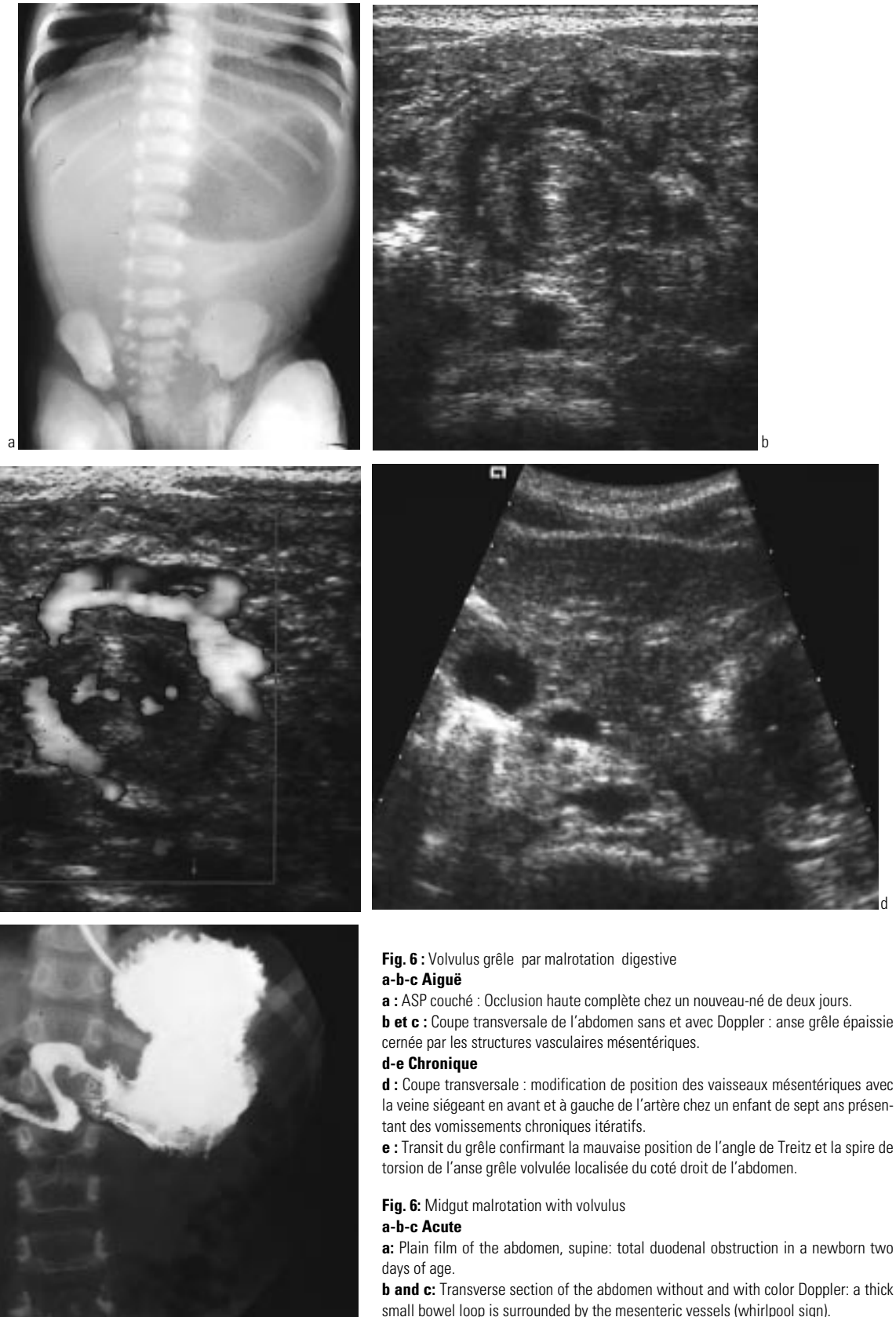


Fig. 6 : Volvulus grêle par malrotation digestive

a-b-c Aiguë

a : ASP couché : Occlusion haute complète chez un nouveau-né de deux jours.

b et c : Coupe transversale de l'abdomen sans et avec Doppler : anse grêle épaissie cernée par les structures vasculaires mésentériques.

d-e Chronique

d : Coupe transversale : modification de position des vaisseaux mésentériques avec la veine siégeant en avant et à gauche de l'artère chez un enfant de sept ans présentant des vomissements chroniques itératifs.

e : Transit du grêle confirmant la mauvaise position de l'angle de Treitz et la spire de torsion de l'anse grêle volvulée localisée du côté droit de l'abdomen.

Fig. 6: Midgut malrotation with volvulus

a-b-c Acute

a: Plain film of the abdomen, supine: total duodenal obstruction in a newborn two days of age.

b and c: Transverse section of the abdomen without and with color Doppler: a thick small bowel loop is surrounded by the mesenteric vessels (whirlpool sign).

d-e Chronic

d: Transverse section: twist of the mesenteric pedicle with the vein lying in front and to the left of the artery in a seven years old boy suffering from chronic intermittent vomiting.

e: The Upper GI series confirmed the duodenojejunal junction being right sided and the corkscrew configuration of the duodenum and jejunum.

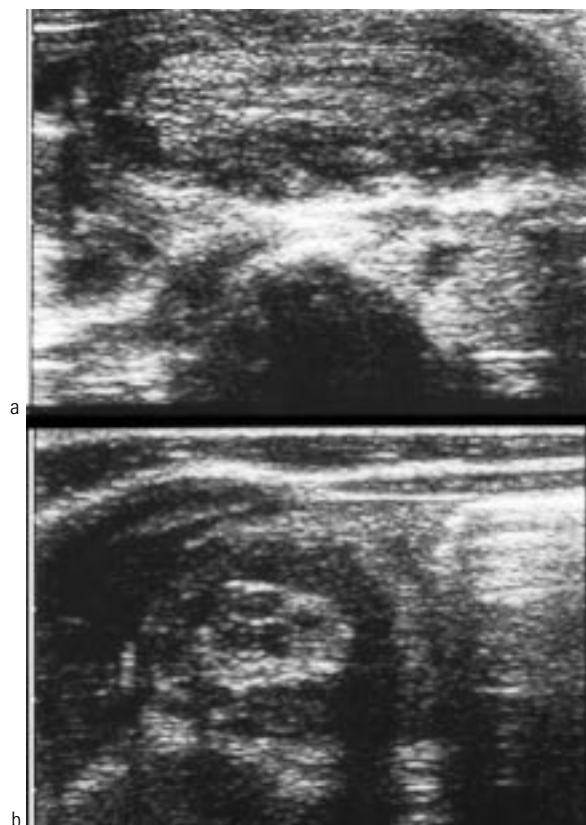


Fig. 7 : Invagination intestinale iléo-colique

a : Coupe sagittale du boudin : aspect de pseudo-rein crée par la superposition des couches hypo et hyperéchogènes de l'anse receveuse et de l'anse invaginée.

b : Coupe transversale du boudin d'invagination : anse receveuse périphérique contenant à ce niveau de la graisse mésentérique (hyperéchogène) et quelques structures ganglionnaires (hypo-échogènes).

Fig. 7 : Ileocolic intussusception.

a : sagittal section of the intussusception : pseudo-kidney appearance or sandwich sign due to the addition of hypo and hyperechoic layers of the intussusciptum and intussusceptum.

b : Transverse section of the intussusception : at this level the intussusciptum contains mesenteric fat (hyperechoic) and small lymph nodes (hypoechoic).

ses différentes couches superposées de parois intestinales (hypo-échogènes) et de mésos (hyperéchogènes), à la fois sur des coupes transversales (cocarde de 2 à 4 cm de diamètre) et sur des coupes longitudinales (sandwich ou « hot-dog ») de plusieurs centimètres de long. Cette image fait donc la taille d'un rein... (fig. 7) ;

– repérage de la situation de la tête du boudin d'invagination ;

– orientation étiologique :

- forme idiopathique : de nombreuses adénopathies ovalaires sont présentes, à l'intérieur même du boudin ;

- forme secondaire : l'orientation est parfois donnée par le contexte : purpura rhumatoïde, mucoviscidose, ou en post-opératoire. Parfois, la lésion causale est directement décelable : lymphome, duplication kystique, diverticule de Meckel (fig. 8) ;

- dans les formes rares d'invagination chronique, secondaires à la présence d'un polype ou d'un lymphome, l'anse centrale conserve généralement un certain péristaltisme à la différence des invaginations aiguës ;

– détection des complications :

- occlusion (dépiquée avant le cliché standard) ;

- épanchement péritonéal : seul un épanchement abondant signe une souffrance véritable ;

- ischémie intestinale : dans les formes très serrées d'invagination intestinale aiguë, avec un début de souffrance vasculaire notamment observé dans les formes iléo-iléales ou iléo-iléocoliques, on note souvent la présence d'un épanchement liquidien entre les couches du segment invaginé donnant une image en croissant anéchogène (8). Un défaut de vascularisation à l'examen doppler couleur en particulier au sein de la tête du boudin serait pour certains auteurs en faveur d'une ischémie et une contre indication à une tentative de réduction (7, 9), une indication d'abstention de tentative de réduction (14) ou sans réelle valeur (6, 10). A contrario, une vascularisation pariétale conservée ne garantit pas le succès de la réduction radiologique ;

- perforation : épanchement plus ou moins échogène intrapéritonéal, gaz extra-intestinal ;

– orientations thérapeutiques :

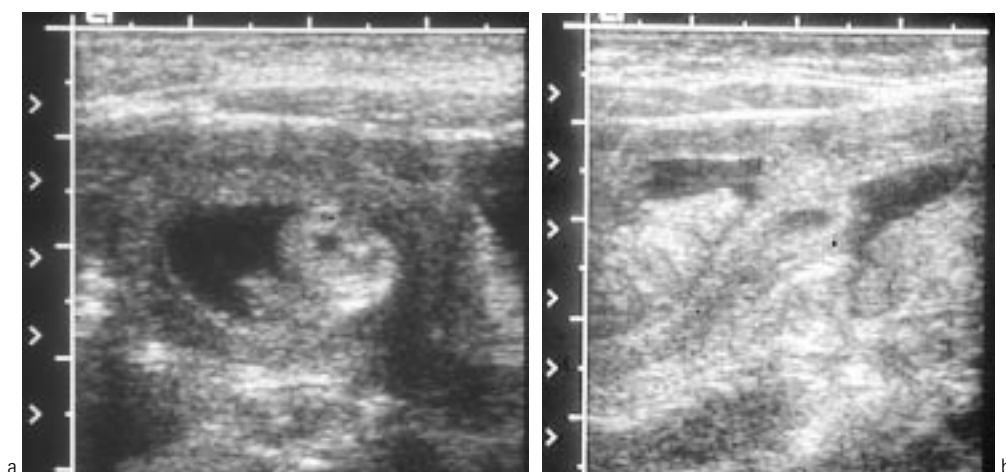


Fig. 8 : Invagination grêle sur diverticule de Meckel

a : Coupe transversale : le diverticule cerné par du liquide est visible au sein de l'anse receveuse.

b : Coupe sagittale : le diverticule éversé est bien vu dans la lumière de l'anse receveuse.

Fig. 8 : Small bowel intussusception secondary to Meckel diverticulum.

a : Transverse section: the Meckel's diverticulum surrounded by anechoic fluid is seen in the intussusciptum.

b : Sagittal section: the inverted diverticulum is well seen in the lumen of the intussusciptum.



a



b

Fig. 9 : Réduction à l'air d'une invagination iléo-colique.

a : Abdomen sans préparation de face couché : abdomen opaque.

b : Au début de l'insufflation, la tête du boudin d'invagination cernée par l'air est bien vue dans le colon gauche.

c : La réduction complète est affirmée par l'inondation aérique du grêle.

Fig. 9: Air enema therapy of an ileo-colic intussusception.

a: Plain film of the abdomen, supine: gasless abdomen.

b: At the beginning of the air enema study, the intussusceptum is well underlined in the left colon (target sign).

c: The complete reduction is ascertained by the free passage of gas in the small bowel.



c

- réduction radiologique : c'est la situation la plus fréquente (*fig. 9*) lorsque le contexte clinique est satisfaisant et que l'on est en présence d'une forme iléo-colique de type idiopathique sans signe de complication. En cas d'opacification ou d'aération iléale peu marquée voire absente, le contrôle échographique de la désinvagination peut être affirmé quand aucun boudin n'est visible dans le carrefour iléo-cæcal ;

- Chirurgie d'emblée (10 % des cas) : elle est destinée aux formes compliquées, aux formes secondaires, aux formes présentant un croissant liquidien au sein du boudin et aux formes ne touchant que l'intestin grêle non rapidement résolutive.

3. Le grand enfant et l'adolescent (de 6 ans à 15 ans)

3.1. Le purpura rhumatoïde

Il représente la vascularite la plus fréquente à l'âge pédiatrique avec un pic de fréquence vers 6 ans. Les garçons sont un peu plus fréquemment touchés par cette affection. Les lésions peuvent siéger de l'estomac au rectum mais elles prédominent nettement au sein du duodénum et du jéjunum. La présentation digestive peut être révélatrice de l'affection avant même l'apparition des signes cutanés. Son origine demeure inconnue.

L'échographie permet d'évoquer le diagnostic devant la présence d'un épaississement pariétal duodénal ou du grêle (secondaire à l'œdème et/ou à un hématome), dédifférencié, vascularisé en Doppler (*fig. 10*) (7, 11). Parfois c'est une invagination iléo-iléale ou iléo-colique qui est le mode de révélation de l'affection. Les invaginations iléo-iléales peuvent être spontanément résolutive (*fig. 11*) et récidivantes. L'indication opératoire sera posée en fonction des données cliniques et de l'absence de disparition de cette invagination sur deux contrôles échographiques rapprochés. En plus de l'atteinte rénale classique, le purpura peut être responsable d'un obstacle urétéral. Cette atteinte multifocale justifie pleinement la réalisation d'une échographie abdomino-pelvienne complète.

3.2. La maladie de Crohn

Elle est découverte dans 20 à 40 % des cas dans l'enfance ou l'adolescence et dans 18 % avant l'âge de 10 ans. Elle siège préférentiellement dans la région iléo-cæcale.

3.2.1. Fiabilité diagnostique et étiologique

Toutes les anomalies pariétales échographiques peuvent se voir, passant par tous les stades, allant du simple épaississement sans

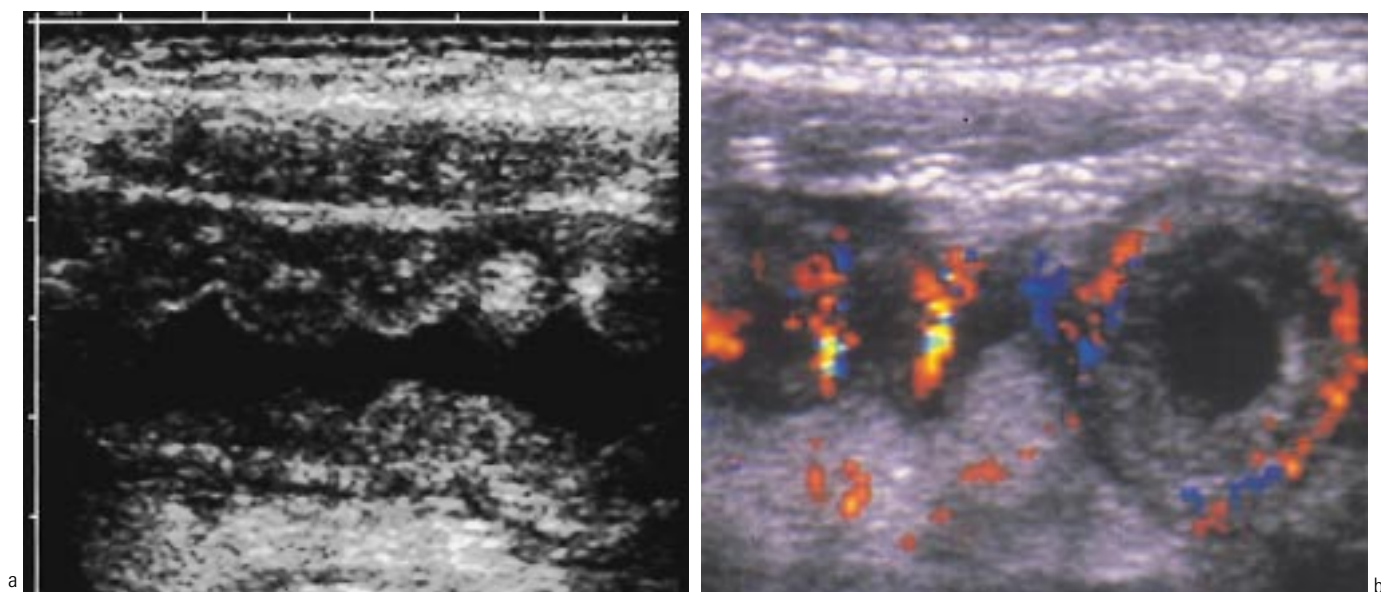


Fig. 10 : Douleurs abdominales aiguës isolées chez une fille de sept ans : purpura rhumatoïde
a : Coupe sagittale du duodénum : épaississement pariétal sans perte de la différenciation.
b : L'exploration en Doppler couleur montre une hyperhémie diffuse.

Fig. 10: Seven years old girl presenting with isolated acute abdominal pain: Henoch-Schönlein purpura.
a: Sagittal section of the duodenum: thickened wall without loss of the layer anatomy.
b: Color Doppler study shows increased diffuse vascularity.

perte de différenciation à un épaississement dédifférencié (11, 13, 18). Les lésions sont sous estimées en échographie d'environ 30 % par rapport à l'endoscopie et à la radiologie barytée. L'aspect échographique n'est pas pathognomonique.

3.2.2. Détection des complications

Ce sont elles qui réalisent réellement l'urgence thérapeutique. L'exploration ultrasonographique peut visualiser au sein d'une graisse digestive épaissie et remaniée, les fistules, les phleg-

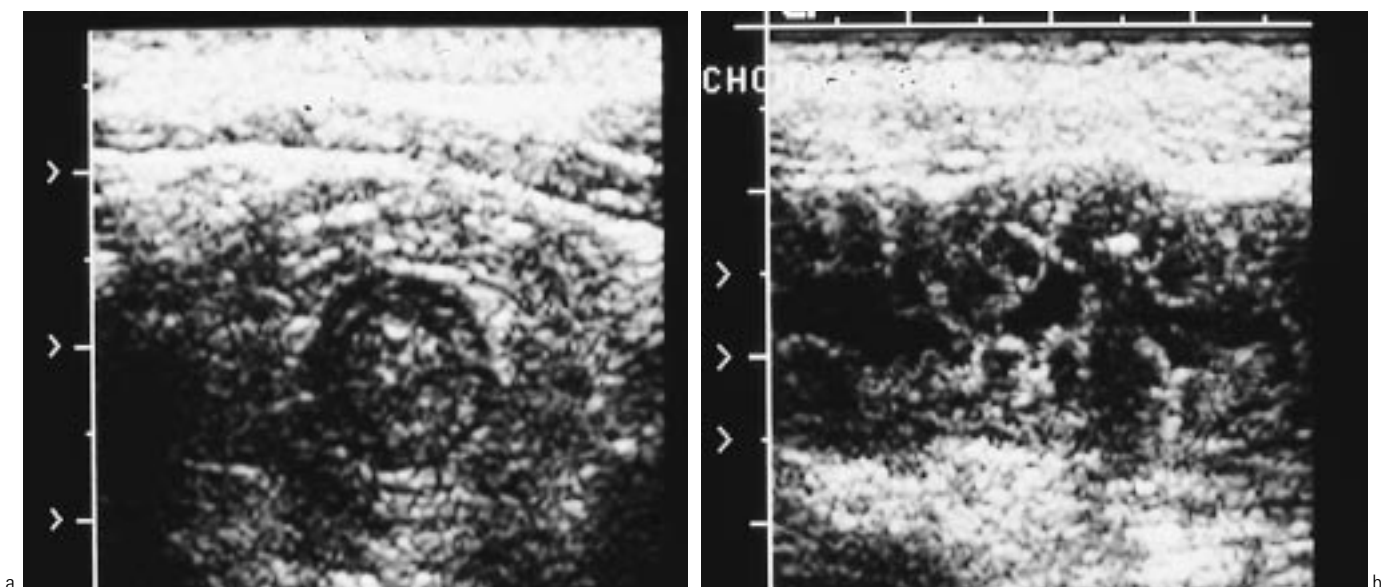


Fig. 11 : Réduction spontanée d'une invagination iléo-iléale d'un purpura rhumatoïde.
a : Coupe transversale : Aspect typique en cocarde d'un invagination iléo-iléale. Notez l'épaisseur moins importante de cette invagination comparée à celle d'une invagination iléo-colique (fig. 7).
b : Coupe sagittale : l'anse spontanément désinvaginée présente une paroi épaissie (hématome + oedème).

Fig. 11: Spontaneous reduction on a small bowel intussusception secondary to Schönlein-Henoch syndrome.
a: Transverse section: Typical crescent-in-doughnut sign of a small bowel intussusception. Please note the smaller thickness of this intussusception compared to Fig. 7.
b: Sagittal section: the spontaneously reduced intussusceptum showed a thickened wall (hematoma + edema).

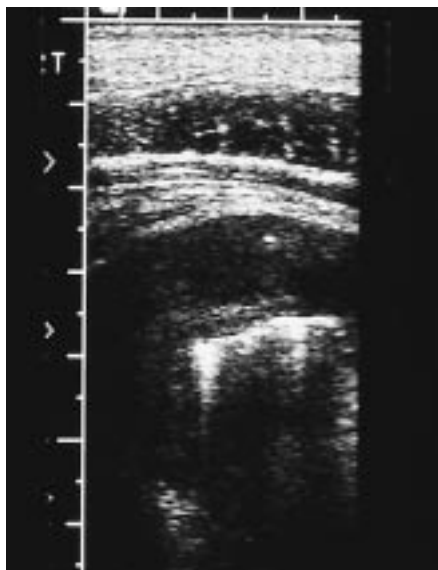


Fig. 12 : Maladie de Crohn chez un enfant de 10 ans présentant une cassure de la courbe de poids et des épisodes diarrhéiques chroniques.

Coupe transverse du côlon gauche : anse épaissie, dédifférenciée, associée à une collection hypo-échogène contenant une bulle d'air en son sein (abcès).

Fig. 12: Crohn's disease in a 10 years old child with loss of weight and chronic diarrhea.

Transverse section of the left colon: thickened and dedifferentiated wall surrounded by a hypoechoic collection with an air bubble (abscess).

mons ou les abcès parfois associés à l'atteinte pariétale (fig. 12).

3.2.3. Intérêt pronostique

Le respect de la différenciation des couches est en faveur de lésion inflammatoire peu sévère susceptible de régresser sous

traitement alors que les atteintes transmursales correspondent à des lésions fibreuses fixées surtout si le Doppler ne retrouve aucune hypervascularisation pariétale (fig. 13). Ce dernier permet de plus d'authentifier les zones inflammatoires actives, même en l'absence d'épaississement pariétal. Il ne semble pas que les mesures réalisées sur la veine porte et l'artère mésentérique supérieure en Doppler pulsé apportent des renseignements sur l'activité de la maladie (17).

3.2.4. Diagnostics différentiels

- la rectocolite hémorragique : découverte à l'âge pédiatrique dans 13 % des cas elle se présente en échographie comme un épaississement pariétal recto-sigmoïdien et éventuellement colique continu sans perte de la différenciation des couches et sans anomalie de la graisse péri-digestive ;
- les iléo-colites infectieuses (*Yersinia*, *Campylobacter*, *E. Coli*, *Salmonelle*...) : elles peuvent prendre les mêmes aspects échodoppler que la maladie de Crohn (18, 19). Les complications à type d'abcès ou de fistule sont reconnues par certains auteurs et sont exceptionnelles (18).

3.3. Le syndrome hémolytique et urémique

Ce syndrome de coagulation intra-vasculaire est d'origine inconnue. L'atteinte digestive peut précéder l'atteinte rénale qui se traduira par des reins hyperéchogènes d'échostructure plus ou moins différenciée et une augmentation très nette de l'index de résistance. L'atteinte digestive se présente sous la forme d'un épaississement pariétal colique dédifférencié. L'information fondamentale est l'absence d'hyperhémie pariétale en Doppler à la phase initiale de la maladie (17, 11) (fig. 14).

3.4. La colite neutropénique

Elle correspond à une ischémie pariétale cœcale surinfectée principalement rencontrée au cours des leucémies aiguës sous chimiothérapie. L'échographie met en évidence un épaississement

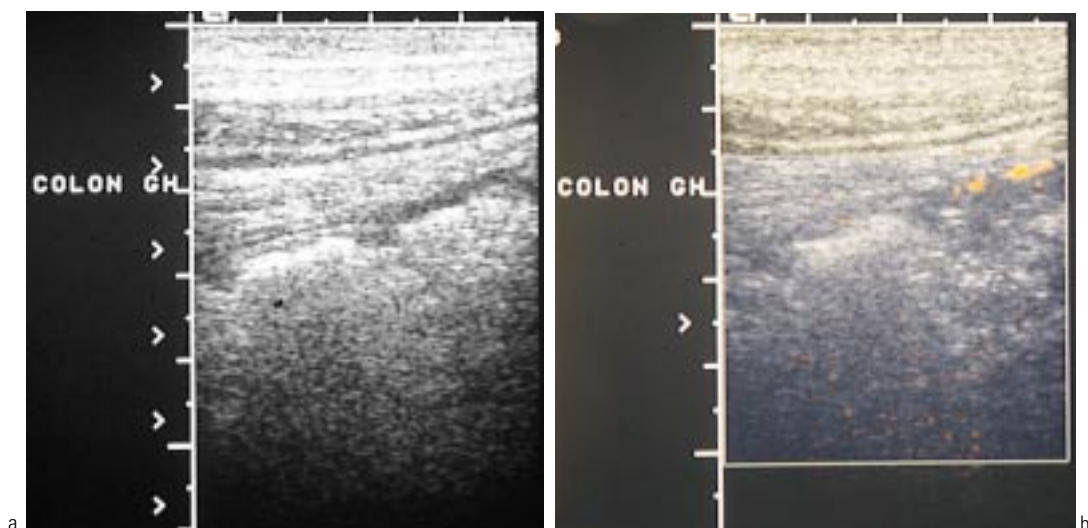


Fig. 13 : Maladie de Crohn avec atteinte segmentaire du côlon gauche

a : Côlon gauche : discret épaississement pariétal avec perte de la différenciation ; noter la paroi colique normale adjacente.

b : L'analyse en Doppler couleur témoigne du caractère actif des lésions pariétales.

Fig. 13: Crohn's disease with a segmental involvement of the left colon.

a: Left colon: mild thickening with loss of stratification of the wall; note the adjacent normal wall.

b: The Doppler study underlines the inflamed gut.

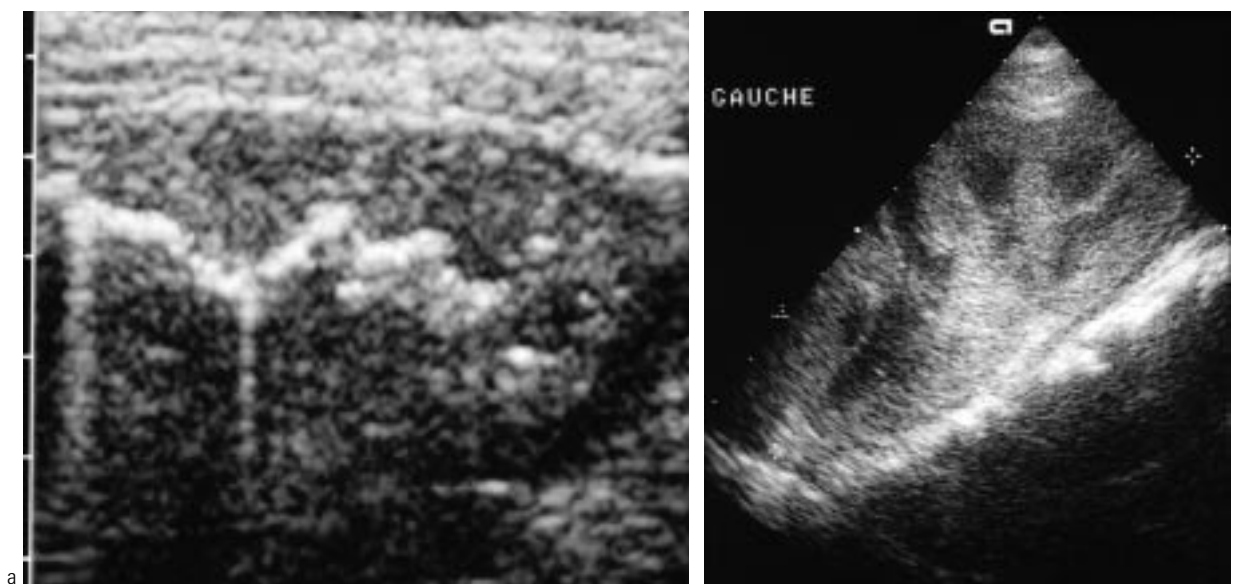


Fig. 14 : Syndrome hémolytique et urémique

a : Coupe transversale du côlon droit : paroi épaissie et dédifférenciée.

b : Rein augmenté de volume, hyperéchogène avec majoration de la différenciation cortico-médullaire.

Fig. 14: Hemolytic-Uremic syndrome

a: Transverse section of the right colon: thickened and dedifferentiated wall.

b: Enlarged hyperechoic kidney with increased corticomedullary junction.

important cæco-colique dédifférencié hypervascularisé en exploration Doppler (fig. 15) (11).

3.5. La colite pseudo-membraneuse

Elle survient aussi dans un contexte particulier d'antibiothérapies diverses ; son aspect échographique est similaire au précédent mais peut intéresser la totalité du cadre colique (12).

3.6. L'appendicite

C'est une pathologie très fréquente dans cette tranche d'âge, mais elle peut survenir dès le plus jeune âge. Elle représente la première cause d'intervention chirurgicale chez l'enfant.

L'abdomen sans préparation de face couché est reconnu, quasi unanimement, d'intérêt limité dans le diagnostic d'appendicite. En fait, seule la rare visualisation d'un stercolithe (moins de 15 % des cas) traduit des antécédents d'inflammation appendiculaire mais n'est pas synonyme d'appendicite aiguë. Les autres signes (occlusion, abcès, pneumopéritoine...) sont encore plus rares et non spécifiques de l'appendicite (20).

Si le scanner a de fervents partisans chez l'adulte et le vieillard, il n'est pas utilisé dans l'approche diagnostique d'un syndrome appendiculaire à l'âge pédiatrique.

La visualisation échographique de l'appendice normal est très diversement rapportée. Il s'agit d'une structure borgne, rejoignant le cæcum, compressible, présentant peu ou pas de péristaltisme et une paroi < 3 mm (21). Un appendice anormal se caractérise par, son caractère douloureux, non compressible sous la sonde, une épaisseur pariétale > 3 mm, présentant une interruption ou asymétrie de la sous-muqueuse. On recherchera de même un stercolithe (qui n'est pas synonyme d'appendicite) (fig. 16 a), des anomalies de la graisse péri-appendiculaire, un abcès appendiculaire, un pneumopéritoine. Une distension urétérale et pyélique droite peut lui être associée et ne doit pas

faussement orienter vers une pathologie rénale. Des ganglions mésentériques sont fréquents, ils n'ont en fait que peu de valeur d'orientation ; il en va de même des petits épanchements liquidiens intra-péritonéaux. Le Doppler couleur ou énergie réalisé en seconde intention confirmera le caractère inflammatoire de la structure appendiculaire (fig. 16b) tout en gardant à l'esprit



Fig. 15 : Colite neutropénique chez un enfant porteur d'une leucémie aiguë lymphoblastique en cours de traitement.

Coupe sagittale du colon présentant une paroi très épaissie et dédifférenciée.

Fig. 15: Neutropenic colitis during treatment of a child with acute lymphoblastic leukemia.

Sagittal section of the right colon with marked thickening of the wall.

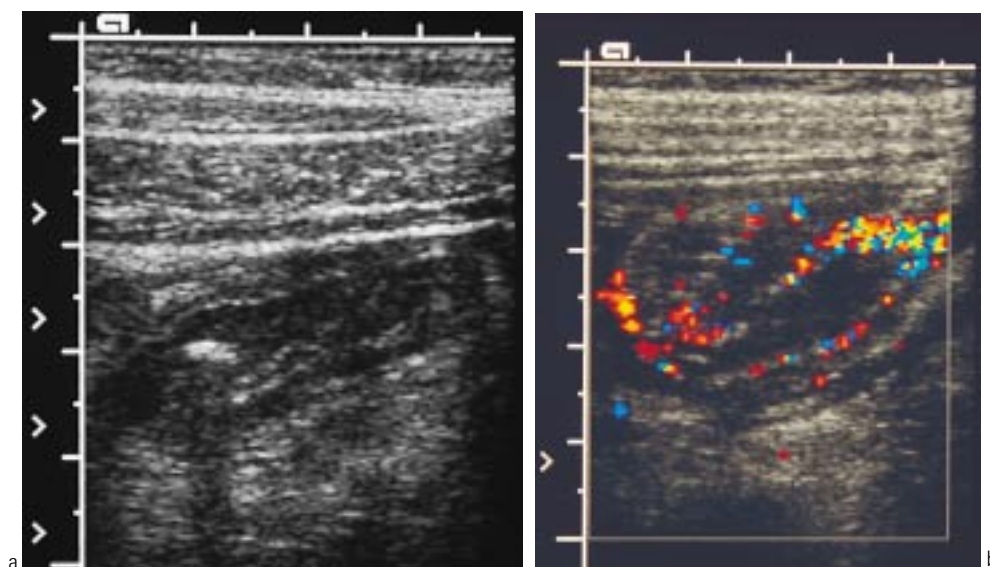


Fig. 16 : Appendicite typique.

a : Appendicite contenant un stercolithe (image hyperéchogène)

b : Appendicite dédifférenciée, hyperhémie en Doppler couleur associée à une infiltration de la graisse péri-appendiculaire (phlegmon).

Fig. 16: Typical appendicitis

a: Appendicitis with appendicolith (hyperechoic focus).

b: Appendicitis: the wall appears dedifferentiated, inflamed at color Doppler with adjacent heterogeneous hypoechoic mesenteric fat (phlegmon).

que les appendices nécrotiques ne présentent aucun signal et que tout ce qui se « colorie » n'est pas forcément l'appendice (vaisseaux, ganglions, iléite...).

Les résultats échographiques dans le diagnostic d'appendicite varient grandement d'une équipe à l'autre (22, 23). Les principaux faux négatifs de l'échographie sont représentés par la non visualisation de l'appendice et plus précisément de sa partie distale mais aussi par les péritonites appendiculaires où la décompression de l'appendice rompue dans la cavité péritonéale rend sa visualisation très délicate. En ce qui concerne les faux positifs, il y a tout d'abord les structures inflammatoires qui ne sont pas l'appendice, très fréquentes dans les adéno-iléites mésentériques mais aussi, bien que de fréquence inconnue, d'authentiques appendicites peu parlantes cliniquement et qui s'amendent spontanément (25).

Si les performances échographiques dans le diagnostic d'appendicite sont très discutées, il n'est pas surprenant que son retentissement sur la prise en charge des enfants soit aussi très débattue. Certaines équipes chirurgicales considèrent l'échographie comme un outil incontournable ayant réduit les appendicectomies blanches de façon significative alors que d'autres n'ont constaté au prix d'un surcoût non négligeable (environ 250 000 francs par an) aucune aide au diagnostic ou réduction du temps d'hospitalisation voire un risque significatif de complications quand l'échographie est utilisée comme seul outil diagnostique (24). Pour semer un peu plus le trouble dans ce problème, quelques publications rapportent une discordance allant jusqu'à 14 % entre l'aspect décrit macroscopiquement inflammatoire de l'appendice et les résultats histologiques (26). Une autre publication vient encore aggraver cette confusion en rapportant 10 % de faux négatif de l'histologie mise en évidence par l'immunomarquage (27). En pratique, la plupart des équipes chirurgicales s'accordent sur le rôle de l'échographie dans les

formes cliniques douteuses. Cette dernière jouant son rôle de signal d'alerte supplémentaire pour le chirurgien et mettant de plus en évidence dans 25 % des cas une autre pathologie (28). L'inflammation d'un diverticule de Meckel représente le principal « diagnostic différentiel échographique théorique », compte tenu de son extrémité borgne. Le diverticule de Meckel est cependant exceptionnellement diagnostiqué en dehors de sa présentation au cours d'une invagination. La torsion d'appendice épiploïque est elle-même exceptionnelle à l'âge pédiatrique. L'aspect hyperéchogène nodulaire décrit chez l'adulte n'est pas toujours retrouvé dans la seule série échographique pédiatrique publiée (29).

3.7. Le lymphome de Burkitt

Il représente une urgence thérapeutique médicale. La place de l'échographie est fondamentale dans son approche diagnostique. Elle doit préciser le siège de l'atteinte, qui se présente par un épaississement pariétal souvent très important dédifférencié, hypervascularisé, parfois contenant des calcifications en son sein et associé à de multiples adénomégalias et à une ascite (fig. 17) (30). La recherche de nodules splénique, hépatique ou rénaux est systématique. Une cytoponction et une biopsie sous échographie permettent de confirmer le diagnostic. La mise en oeuvre d'une chimiothérapie adaptée réduisant très rapidement l'infiltration tumorale permet même en cas de syndrome occlusif sévère d'éviter le plus souvent un acte chirurgical dont les suites pourraient être compliquées par la mise en oeuvre du traitement.

3.8. La granulomatose septique

Elle est secondaire à un désordre héréditaire de la phagocytose. Cette pathologie touche préférentiellement le pylore, la vessie, le colon entraînant un épaississement pariétal dédifférencié

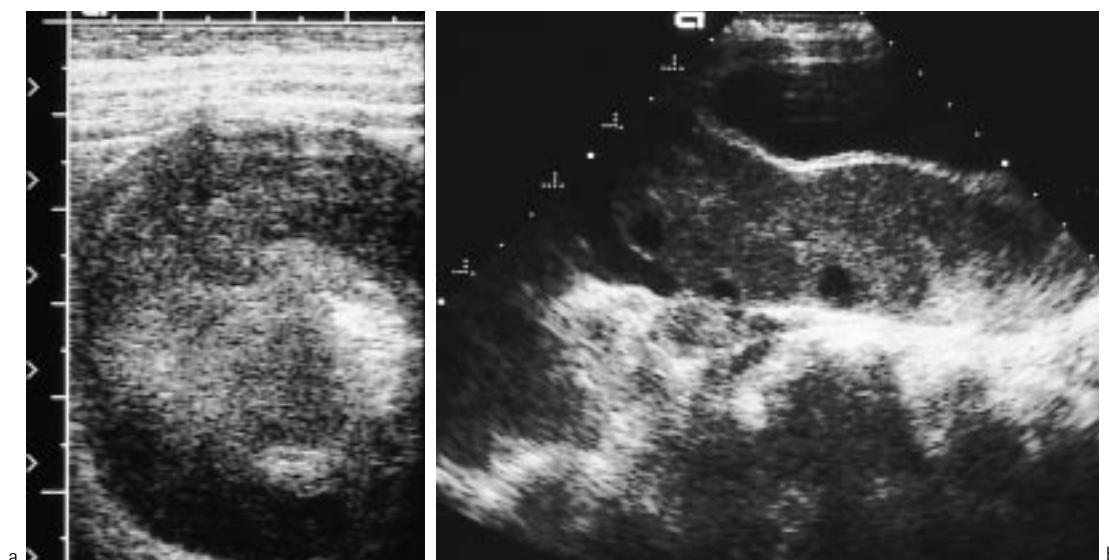


Fig. 17 : Lymphome de Burkitt chez une fille de huit ans.

a : Coupe transversale du grêle distal : épaississement très marqué, dédifférencié.

b : Coupe para-sagittale droite du pelvis : infiltration tumorale de l'ovaire.

Fig. 17: Burkitt lymphoma in an eight year old girl.

a: Transverse section of the distal ileum: marked thickening and loss of the normal stratification.

b: Right para-sagittal section of the pelvis: tumoral infiltration of the ovary.

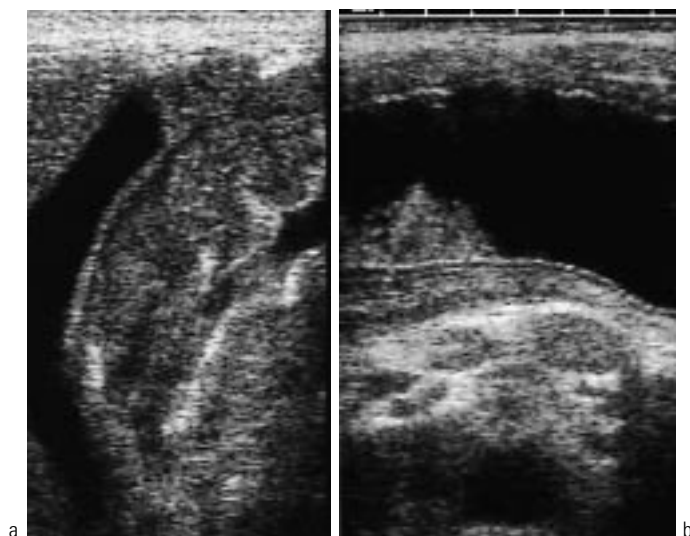


Fig. 18 : Granulomatose septique chez un enfant de sept ans.

a : Épaississement de la paroi antrale.

b : Cet épaississement n'intéresse pas la grosse tubérosité.

Fig. 18: Chronic granulomatous disease in a seven year old child.

a: Thickening of the antral wall.

b: This thickening does not involve the gastric fundus.

hypervascularisé en Doppler (*fig. 18*). Des abcès hépatiques sont parfois associés. Les signes échographiques pariétaux digestifs et la symptomatologie régressent sous corticothérapie.

CONCLUSION

Les progrès technologiques de l'écho-Doppler, la corrélation clinico-histologique des images fournies par cet examen ont per-

mis de faire avancer de façon très significative la place de ce dernier dans la prise en charge des urgences digestives de l'enfant. Ne vous découragez pas, la séméiologie est simple, l'investissement le plus important concerne le temps d'examen ; armez-vous de patience et bon travail.

Références

1. Carrico CW, Fenton LZ, Taylor GA, DiFiore JW, Soprano JV. Impact of sonography on the diagnosis and treatment of acute lower abdominal pain in children and young adults. *AJR* 1999;172:513-6.
2. Rothrock SG, Green SM, Hummel CB. Plain abdominal radiography in the detection of major disease in children: a prospective analysis. *Ann Emerg Med* 1992;21:1423-9.
3. Erden A, Cumhuri T, Olcer T. Superior mesenteric artery blood flow in patients with small bowel diseases: evaluation with duplex Doppler sonography. *J Clin Ultrasound* 1998;26:37-41.
4. Maconi G, Parente F, Bollani S et al. Factors affecting splanchnic haemodynamics in Crohn's disease: a prospective controlled study using Doppler ultrasound. *Gut* 1998;43:645-50.
5. Sivit CJ. Significance of peritoneal fluid identified by ultrasonographic examination in children with acute abdominal pain. *J Ultrasound Med* 1993;12:743-6.
6. Clautice-Engle T, Jeffrey RB Jr, Li KC, Barth RA. Power Doppler imaging of focal lesions of the gastrointestinal tract: comparison with conventional color Doppler imaging. *J Ultrasound Med* 1996;15:63-6.
7. Couture A, Veyrac C, Baud C, Ferran JL. Ultrasonographic imaging of ischemic bowel injury in pediatric intestinal disease. In *Syllabus 8, Difficulties in imaging and understanding of children's disease*. Bracco education in diagnostic imaging, Milan, Springer, 1997. p.75-83.
8. Del-Pozo G, Albillos JC, Tejedor D et al. Intussusception in children: current concepts in diagnosis and enema reduction. *Radiographics* 1999;19:299-319.
9. Lim HK, Bae SH, Lee KH, Seo GS, Yoon GS. Assessment of reducibility of ileocolic intussusception in children: usefulness of color Doppler sonography. *Radiology* 1994;191:781-5.

10. Hanquinet S, Anooshiravani M, Vunda A, Le Coultre C, Bugmann P. Reliability of color Doppler and power Doppler sonography in the evaluation of intussuscepted bowel viability. *Pediatr Surg Int* 1998;13:360-2.
11. Quillin SP, Siegel MJ. Gastrointestinal inflammation in children: color Doppler ultrasonography. *J Ultrasound Med* 1994;13:751-6.
12. Siegel MJ, Friedland JA, Hildebolt CF. Bowel wall thickening in children: differentiation with US. *Radiology* 1997;203:631-5.
13. Sarrazin J, Wilson SR. Manifestation of Crohn disease at US. *RadioGraphics* 1996;16:499-520.
14. Kong MS, Wong HF, Lin SL, Chung JL, Lin JN. Factors related to detection of blood flow by color Doppler ultrasonography in intussusception. *J Ultrasound Med* 1997;16:141-4.
15. Sivit CJ, Newman KD, Chandra RS. Visualization of enlarged mesenteric lymph nodes at US examination. *Pediatr Radiol* 1993;23:471-5.
16. Blumhagen JD, Noble HGS. Muscle thickness in hypertrophic stenosis: sonographic determination. *AJR* 1983;140:221-3.
17. Pracros JP, Sann L, Genin G et al. Ultrasound diagnosis of midgut volvulus: the whirlpool sign. *Pediatr Radiol* 1992;22:18-20.
18. Rioux M. Echographie digestive. Aspect échographique des iléo-colites. *Feuilles de Radiologie*, 1994;34:267-83.
19. Petit P, Vidal V, Chaumoitre K, Panuel M, Roquelaure B, Devred P. Présentation échographique trompeuse de colite infectieuse chez l'enfant. *Journal de Radiologie* 2000;81:47-9.
20. Boleslawski E, Panis Y, Benoist S et al. Plain abdominal radiography as a routine procedure for acute abdominal pain of the right lower quadrant: prospective evaluation. *World J Surg* 1999; 23:262-4.
21. Rioux M. Echographie digestive. L'échographie de l'appendice, normal ou anormal, et ses pièges. *Feuilles de Radiologie*, 1995;35:87-107.
22. Bouin H, Dabadie D, Romberg P, Bucco P, Wallon P, Saint-Supery G. Apport de l'échographie au diagnostic d'appendicite dans les douleurs abdominales de l'enfant. À propos d'une série de 337 cas. *Rev Im Med*, 1994;6:527-33.
23. Hahn HB, Hoepner FU, Kalle T et al. Sonography of acute appendicitis in children: 7 years experience. *Pediatr Radiol* 1998;28:147-51.
24. Migraine S, Atri M, Lough JO, Bret PM, Hinchey JE. Spontaneously resolving acute appendicitis: clinical and sonographic documentation. *Radiology* 1997;205:55-8.
25. Ford RD, Passinault WJ, Morse ME. Diagnosis ultrasound for suspected appendicitis: does the added cost produce a better outcome? *Am Surg* 1994;60:895-98.
26. Jones MW, Paterson AG. The correlation between gross appearance of the appendix at appendectomy and histological examination. *Ann R Coll Surg Engl* 1988;70:93-4.
27. Wang Y, Reen DJ, Puri P. Is a histologically normal appendix following emergency appendectomy always normal? *Lancet* 1996;347:1076-9.
28. Sivit CJ, Newman KD, Boenning DA et al. Appendicitis: Usefulness of US diagnosis in a pediatric population. *Radiology* 1992;185:549-52.
29. Schlesinger AE, Scott RD, Braverman RM. Sonographic appearance of omental infarction in children. *Pediatr Radiol* 1999;29:598-601.
30. Petit P, Panuel M, Scheiner C, Devred P. Calcifications in untreated primary duodenal lymphoma: an exceptional entity. *Pediatric Radiology* 1994;24:398-400.

Cas clinique : Questions - Réponses

Imagerie pédiatrique intestinale d'urgence

JP Pracros

HISTOIRE DE LA MALADIE

Kevin, 1 mois, présente brutalement d'importants vomissements de couleur jaune-verdâtre.

Un ASP debout de face et une échographie abdominale sont demandés en urgence.

QUESTIONS

1. Décrivez les anomalies radiographiques et échographiques.
2. Quel diagnostic évoquez-vous ?
3. Si vous avez un doute diagnostique, quel autre examen d'imagerie devriez-vous pratiquer et pour rechercher quels signes ?
4. Quelle doit être l'attitude thérapeutique ?



Fig. 1 : ASP debout.

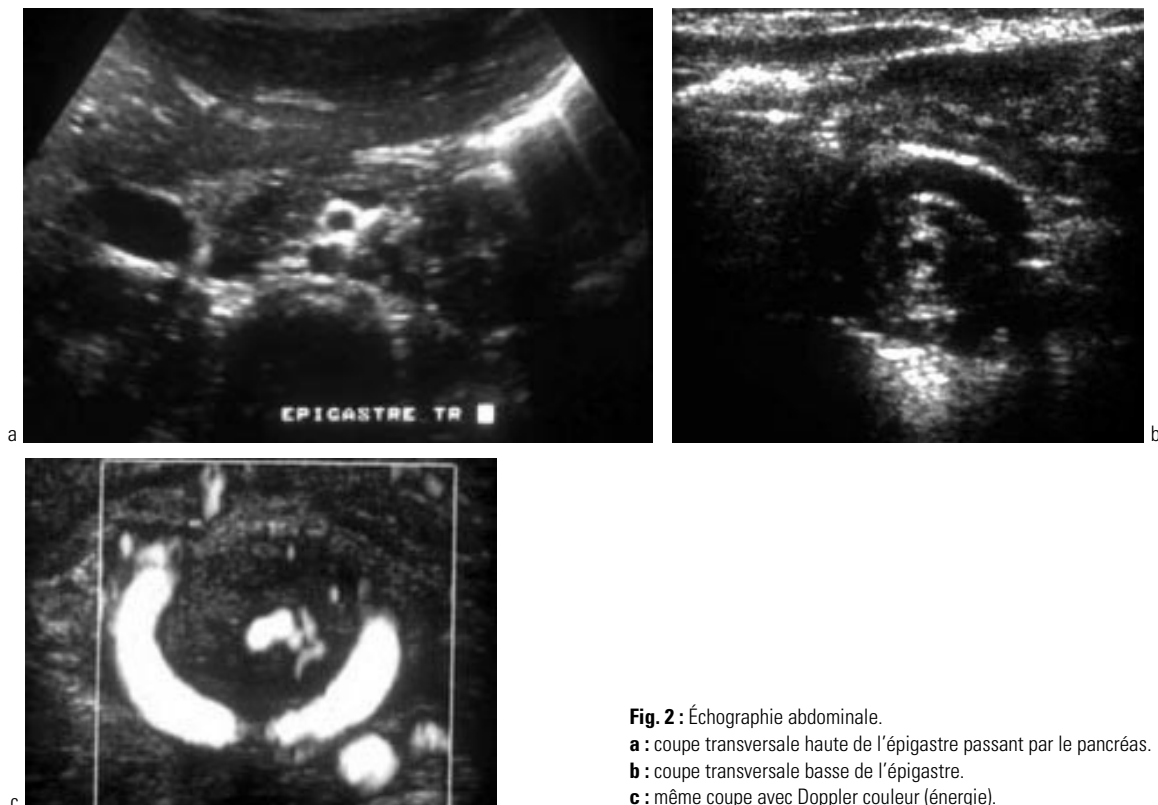


Fig. 2 : Échographie abdominale.

- a** : coupe transversale haute de l'épigastre passant par le pancréas.
b : coupe transversale basse de l'épigastre.
c : même coupe avec Doppler couleur (énergie).

RÉPONSES

1. L'ASP objective un tableau occlusif haut avec une double bulle dans l'estomac et le duodenum (*fig. 1*). Il s'agit d'une occlusion incomplète avec un peu de gaz dans l'intestin d'aval. Tout tableau occlusif haut chez le jeune enfant présentant des vomissements bilieux doit faire rechercher en premier lieu une complication de malrotation intestinale car il y a un risque ischémique intestinal réalisant une urgence chirurgicale véritable.

Les coupes échographiques axiales mettent en évidence une position a priori anormale de la veine mésentérique supérieure située à gauche de l'artère mésentérique supérieure ce qui jusqu'à preuve du contraire témoigne d'une malrotation intestinale (*fig. 2a*).

2. L'image circulaire de la VMS autour de l'AMS sur une coupe plus caudale signe un **volvulus du grêle** : urgence majeure (*fig. 2b*). Avec l'écho-Doppler énergie, cet encerclement vasculaire est encore plus évident (*fig. 2c*).

3. Le lavement opaque, par la recherche d'une mauvaise position du caecum, et le transit gastro-duodénal pour objectiver directement l'enroulement du grêle proximal, sont les méthodes diagnostiques classiques.

4. Le traitement du volvulus du grêle est chirurgical et urgent : détorsion de l'intestin et mise en position de Ladd : grêle à droit, colon à gauche.



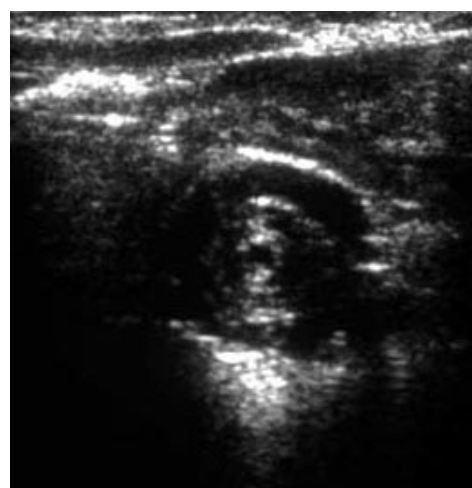
Fig. 1 : ASP debout.

DIAGNOSTIC

Volvulus du grêle sur malrotation intestinale.



a



b



c

Fig. 2 : Échographie abdominale.

a : coupe transversale haute de l'épigastre passant par le pancréas.

b : coupe transversale basse de l'épigastre.

c : même coupe avec Doppler couleur (énergie).

Échographie en urologie pédiatrique

JF Chateil (1), H Brisse (2), JN Dachet (3)

ABSTRACT

Ultrasound in pediatric urology

General objective: To review technical considerations, indications, findings and limitations of ultrasound and Doppler in pediatric urology.

Educational objectives: This course aims to help the reader improve his/her own technical skills and knowledge of ultrasound findings as well as their significance in pediatric urology. The most common causes of misinterpretation and limitations are reviewed. The scope of the article is limited to common diseases: infection, urinary tract malformation, trauma and tumor. Because ultrasound cannot be separated from other imaging modalities, the indications for each of these imaging modalities are provided in relevant sections.

Key words: Kidney, US. Radiography, in infants and children.

J Radiol 2001;82:781-800.

RÉSUMÉ

Objectif général : Décrire les particularités techniques, les indications, la sémiologie et les limites de l'échographie et du Doppler dans la pathologie urologique de l'enfant.

Objectifs pédagogiques : Ce cours doit aider le lecteur à parfaire sa technique et l'interprétation des examens d'échographie en urologie pédiatrique. Les pièges courants et les limites de l'échographie sont rappelés. L'article est limité aux pathologies les plus courantes : infection, uropathies, traumatismes et tumeurs. L'échographie ne peut être envisagée séparément des autres techniques d'imagerie dont les indications sont rappelées dans les différents chapitres.

Mots-clés : Pédiatrie, technique d'exploration. Rein, technique d'exploration.

INTRODUCTION

Le but de cet article est de faire le point sur l'apport et les limitations de l'échographie en urologie pédiatrique. L'échographie est le premier examen réalisé chez tout enfant présentant une anomalie de l'appareil urinaire. L'absence de radiation ionisante, le faible coût, la disponibilité des équipements et l'excellente résolution spatiale due à la finesse du tissu adipeux sous cutané font de l'échographie un outil diagnostique de premier ordre.

Nous avons volontairement exclu de cette mise au point les problèmes périnataux traités précédemment (1), le diagnostic des néphropathies et le problème des maladies kystiques (2). Cette mise au point est centrée sur l'échographie, mais en pratique on ne peut séparer les ultrasons des autres explorations d'imagerie de l'appareil urinaire (cystographie, UIV, isotopes, TDM). La place de l'uro-IRM reste à préciser.

PARTICULARITÉS TECHNIQUES DE L'ÉCHOGRAPHIE DE L'APPAREIL URINAIRE DE L'ENFANT

1. Généralités

L'idéal est de disposer d'un échographe de génération récente doté d'une sonde sectorielle de 5 à 7,5 MHz, d'une sonde linéaire

de 7,5 ou 10 MHz et de modules Doppler duplex/couleur/énergie. L'environnement doit être adapté à des enfants (table à langer, jouets). Si on est amené à examiner des nouveau-nés, il est nécessaire de disposer d'une lampe chauffante et de gel stérile que l'on peut tiédir. De façon générale, il est préférable de placer le gel sur la sonde plutôt que sur la paroi abdominale afin de prévenir la survenue de pleurs ou d'un réflexe mictionnel. Dans le même ordre d'idée, on commence l'examen par l'étude de la vessie que l'enfant est susceptible de vider à tout moment.

2. Bas appareil urinaire

L'examen analyse l'épaisseur pariétale de la vessie, l'échogénicité des urines et recherche une éventuelle anomalie endoluminale, pariétale ou rétro vésicale (uretère dilaté, kyste de vésicule séminale). Il faut se méfier du pseudo épaississement vésical physiologique rencontré quand la vessie est vide. Chez la fille, l'utérus et les ovaires sont examinés de façon systématique. Un examen Doppler couleur peut avoir un intérêt pour identifier le jet urétéral (absent en cas d'obstruction). La capacité vésicale est mieux appréciée en cystographie qu'en échographie. La capacité théorique de la vessie d'un enfant dépend de son âge (3) :

Capacité vésicale théorique (ml) = (âge en années + 2) × 30

Nous utilisons cette formule jusqu'à l'âge de 10 ans. Pour apprécier le volume vésical en échographie, plusieurs formules ont été proposées (4-6) à partir des 3 dimensions (R1, R2, R3) de la vessie : – avant 2 ans : Volume (ml) = 0,49 × (R1.R2.R3) + 3 (mesures en cm) ;

– chez les plus grands : Volume (ml) = 0,68 × (R1.R2.R3) + 4 (mesures en cm) ; ou bien suivant d'autres auteurs : V (ml) = 0,9 × (R1.R2.R3) (mesures en cm).

(1) Radiologie Pédiatrique, Hôpital Pellegrin, Place Amélie Raba Léon, 33076 Bordeaux,

(2) Radiologie, Institut Curie, 26, rue d'Ulm, 75005 Paris,

(3) Radiologie, CHU Charles Nicolle, 1, rue de Germont, 76031 Rouen.

Correspondance : JN Dachet. E-mail : Jean-Nicolas.Dachet@chu-rouen.fr

Ces formules ne peuvent s'appliquer que lorsque la vessie est pleine. La présence d'un résidu post-mictionnel doit être notée en cas de vessie neurologique mais son volume ne peut être quantifié de façon fiable par les ultrasons. Si la vessie est de forme anormale (agrandissement iléal), il faut aussi éviter toute quantification échographique.

3. Haut appareil urinaire

L'examen commence en décubitus dorsal et il se poursuit en décubitus latéral droit et gauche. On peut comparer efficacement les deux reins et notamment leur vascularisation interne en procubitus. Il faut savoir utiliser les positions et mouvements de l'enfant au cours de l'examen. On n'utilise habituellement aucune sédation mais l'indication peut se discuter pour la réalisation d'un examen Doppler. Les diamètres longitudinaux des deux reins sont mesurés et comparés entre eux et aux abaques (*tableau I*) (7) : il faut mesurer de façon comparative le diamètre axial du rein au niveau des pôles et de la région moyenne quand on suspecte une néphromégalie. Le bassinnet est mesuré sur une coupe axiale stricte du rein (aspect symétrique des lèvres antérieure et postérieure du hile). Il est essentiel de comparer les mensurations obtenues avec les mesures antérieures anté ou post-natales, notamment pour apprécier la croissance du rein et l'évolution d'une dilatation. Les indications thérapeutiques reposent plus volontiers sur l'évolution de ces mesures que sur une mesure ponctuelle. L'échogénicité du cortex et de la médullaire est appréciée. La cartographie vasculaire est au mieux réalisée en procubitus en Doppler couleur ou énergie (vitesses lentes 10 à 15 cm/sec) et on analyse le remplissage complet du parenchyme ainsi que les vaisseaux interlobaires physiologiquement rectilignes. Les index de résistance intra parenchymateux sont mesurés après correction de l'angle à trois sites au sein du rein. L'enregistrement en mode duplex des spectres des artères rénales aux ostia et aux hiles se fait en décubitus dorsal. Il est souvent difficile chez l'enfant et les résultats doivent être interprétés avec prudence.

4. Recherche échographique du reflux

Une place semble actuellement se définir pour la recherche échographique du reflux (8). Un agent de contraste échographique (microsphères de galactose ou albumine) est instillé dans la vessie. Une augmentation de l'échogénicité de l'uretère ou du bassinnet est observée en cas de reflux. L'utilisation de l'imagerie harmonique augmente la sensibilité de l'examen. Nous n'avons pas l'expérience de cette technique car il n'y a pas encore en France d'autorisation de mise sur le marché dans cette indication. L'avantage est l'absence de toute irradiation de la région

pelvienne de l'enfant. Les inconvénients sont la nécessité du sondage vésical, le temps-médecin et le coût du produit de contraste. Par ailleurs, l'écho-cystographie ne permet l'obtention d'aucune image de l'uretère. Cette technique pourrait se substituer aux indications actuelles de la cystographie isotopique (recherche de reflux dans une fratrie, suivi d'un reflux connu déjà exploré par cystographie conventionnelle).

RÉSULTATS NORMAUX ET PIÈGES

La longueur et la largeur normales des reins dans les deux sexes sont corrélées avec la taille du patient. Le rein gauche mesure environ 3 à 5 mm de plus que le droit. Le *tableau I* donne quelques repères. Pour plus de précision, il est intéressant d'utiliser les abaques publiés par Konus et al (7). Le bassinnet peut mesurer physiologiquement jusqu'à 10 mm chez un nourrisson bien hydraté. L'aspect est normal s'il est isolé (absence de dilatation urétérale ou calicelle associée). Schématiquement le cortex rénal du nouveau-né est aussi échogène que le foie et son échogénicité diminue progressivement pour prendre un aspect adulte vers 6 mois (9). De même l'aspect très proéminent des pyramides diminue progressivement au cours de la première année de vie. Les pièges principaux sont rappelés dans le *tableau II*.

INFECTION URINAIRE

L'infection urinaire est une pathologie fréquente chez l'enfant : 3 % des filles et 1 % des garçons présentent au moins une infection urinaire avant l'âge de 10 ans (10). Le diagnostic de la pyélonéphrite aiguë (PNA) repose avant tout sur la clinique (douleurs lombaires, fièvre, parfois dysurie), la biologie sanguine (hyperleucocytose à neutrophiles, élévation de la C Réactive Protéine) et l'ECBU (positif si leucocyturie > 10/mm³ et bactériurie > 10⁵/ml avec une seule unité formant colonie). L'échographie doit être réalisée rapidement en cas d'infection urinaire fébrile et ce d'autant plus que l'enfant est petit. Elle doit éliminer en premier lieu une forme grave (abcès, forme pseudo-tumorale (*fig. 1*), rétention d'urine infectée compliquant une lithiase ou une uropathie). Le plus souvent, l'examen initial en mode B semble normal. Il est complété par un examen attentif en décubitus et en procubitus utilisant autant que possible des sondes à haute fréquence à la recherche de la sémiologie souvent subtile de la pyélonéphrite (*tableau III*) (11). Des signes de pyélite (*fig. 2 et 3*) et de néphrite (*fig. 4 et 5*) sont observés de façon variable. Parfois, il n'y a que des signes de cystite (*fig. 6*), mais en présence de symptômes généraux et en particulier d'une fièvre, l'échographie est insuffisante pour décider de traiter l'enfant par monothérapie orale. En l'absence de lésion évidente en échelle de gris, le Doppler couleur ou énergie (*fig. 5*) peut être associé et améliorer la sensibilité de l'échographie vis-à-vis du diagnostic de la PNA (12). Il montre des plages de dévascularisation ou d'hypovascularisation en cas de PNA. Les réglages machine sont essentiels et doivent être adaptés à la visualisation des vaisseaux interlobaires et de leur résolution distale. Nous utilisons des vitesses de l'ordre de 15 cm/sec. Des techniques lourdes telles que la scintigraphie au DMSA-Technétium^{99m}, la TDM avec injection

Tableau I : Quelques repères de la longueur normale des reins en fonction de la taille de l'enfant d'après Konus et al (7).

Table I : Relationship of renal length with children's height according to Konus et al (7).

Taille (cm)	Rein D (mm)	Rein G (mm)
60	50	50
80	60	65
100	70	75
120	78	80
140	85	90

Tableau II : Pièges habituels.**Table II:** Frequent misleading findings.

Aspect rencontré	Diagnostic et remède
Ligne échogène à l'union du tiers supérieur et des deux tiers inférieurs du rein sur une coupe parasagittale longitudinale du rein. Cicatrice ?	Ligne de fusion des rénicules
Dilatation des cavités ?	Bassinets normal jusqu'à 10 mm chez le nourrisson bien hydraté. Attention à la veine rénale (Doppler si besoin)
Visibilité des tiges calicielles chez un nourrisson (haute fréquence)	Normale (la visualisation des calices est toujours pathologique)
Dilatation des calices chez un nouveau-né ?	Attention à l'hyperdifférenciation corticomédullaire. Augmenter le gain pour s'assurer qu'il ne s'agit pas des pyramides
« Grand rein »	Penser à une duplication non pathogène. Chercher le pont parenchymateux et deux bassinets
Impression de petit rein	Vérifier qu'il ne s'agit pas d'un grand rein controlatéral (abaques)
Difficulté à allonger le rein et à visualiser les contours du pôle inférieur	Penser au rein en fer à cheval. Axe longitudinal du rein vertical
Pas de rein en fosse lombaire	Chercher un rein pelvien (physiologiquement peu différencié sans image de sinus échogène)
Image fluctuante de dilatation urétérale ou pyélique	Penser au reflux
Ureter dilaté rétro vésical	Coupe orthogonale (ovaire, kyste de vésicule séminale ?)
Image d'urétérocèle ?	Attention à la boucle d'un uretère dilaté rétro vésical (l'épaisseur de la paroi fait la différence)
Urétérocèle sans duplication	Penser aux urétérocèles orthotopiques sur rein non dupliqué

ou l'IRM peuvent aussi montrer les lésions de PNA mais leur coût, leur disponibilité, leurs risques et leurs contraintes ne peuvent les faire recommander en routine. Dans notre pratique, nous réservons la scintigraphie ou la TDM au diagnostic des formes douteuses (PNA décapitée par une antibiothérapie à l'aveugle) et la TDM au diagnostic des formes graves ou complexes (PNA xanthogranulomateuse, forme pseudo-tumorale, abcès) après une échographie préalable. Le diagnostic de PNA par l'échographie ne dispense pas de chercher ultérieurement un reflux par cystographie.

UROPATHIES MALFORMATIVES

Les uropathies malformatives constituent la principale cause favorisant la survenue d'une infection urinaire. Les autres circonstances de découverte sont représentées par le dépistage anténatal d'une anomalie de l'appareil urinaire et par la découverte fortuite lors d'une échographie réalisée pour tout symptôme abdominal.

La cystographie est l'examen clef à associer à l'échographie pour le dépistage des uropathies malformatives. Elle permet

Tableau III : Signes échographiques de l'infection urinaire.**Table III:** Sonographic findings in urinary tract infection.

Cystite
Épaississement vésical
Irrégularités pariétales
Parfois, masse (cystite pseudo-tumorale)
Pyélonéphrite
Pyélite
Épaississement de la paroi pyélique ou urétérale (aussi en cas de reflux)
Hyperéchogénicité du sinus rénal
Dilatation modérée (bassinets ou uretère)
Néphrite
Néphromégalie (souvent polaire)
Hyperéchogénicité triangulaire
Hypoéchogénicité focale (pré suppuration)
Dédifférenciation cortico-médullaire
Hypovascularisation focale (Doppler couleur ou énergie) ou déviation du trajet des vaisseaux
Masse (pyélonéphrite pseudo-tumorale)

l'étude morphologique du bas appareil. Chez le garçon toute suspicion d'obstacle sous vésical impose la ponction sus pubienne. L'urographie intraveineuse n'est plus un examen de première intention. Elle est réservée au cas où l'analyse morphologique du parenchyme rénal et des voies excrétrices supérieures n'est pas satisfaisante en échographie. Elle donne une appréciation relative des capacités d'excrétion de chaque rein.

Ces trois examens sont le plus souvent suffisants pour préciser le diagnostic d'une uropathie malformative. Dans le cas contraire, il est nécessaire de faire appel à d'autres techniques : – scintigraphie rénale diurétique, au DTPA ou au MAG 3 Lasilix, pour mesurer l'importance et le retentissement d'un obstacle, – ponction directe et opacification d'une cavité dilatée en amont d'un obstacle.

1. Reflux vésico-urétéral (RVU)

C'est l'uropathie la plus fréquente chez l'enfant. Le risque majeur du RVU est représenté par le développement d'une néphropathie de reflux, avec destruction progressive du parenchyme rénal.

Sur le plan physiopathologique, il faut distinguer :

- le RVU primitif, le plus souvent congénital par anomalie de la jonction urétéro-vésicale. Il existe un possible caractère génétique dans la survenue de ce RVU : ascendants, jumeaux (13). Il est souvent associé à d'autres malformations (duplication totale, méga-uretère primitif, diverticule juxta-urétéral, mégavessie congénitale etc.).
- le RVU secondaire par obstruction sous-vésicale se rencontre dans la pathologie de l'urètre et les dysfonctionnements d'origine neurologique.

1.1. Mise en évidence du RVU

Échographie : elle ne permet pas le diagnostic positif du RVU (14-16) qui repose avant tout sur la cystographie. Le reflux peut être suspecté en échographie lorsque l'examen montre à quelques secondes d'intervalle un brusque changement de calibre



Fig. 1 : Pyélonéphrite aiguë pseudo tumorale du pôle inférieur du rein droit.

Fig. 1: Pseudotumoral acute pyelonephritis involving the lower pole of the right kidney.

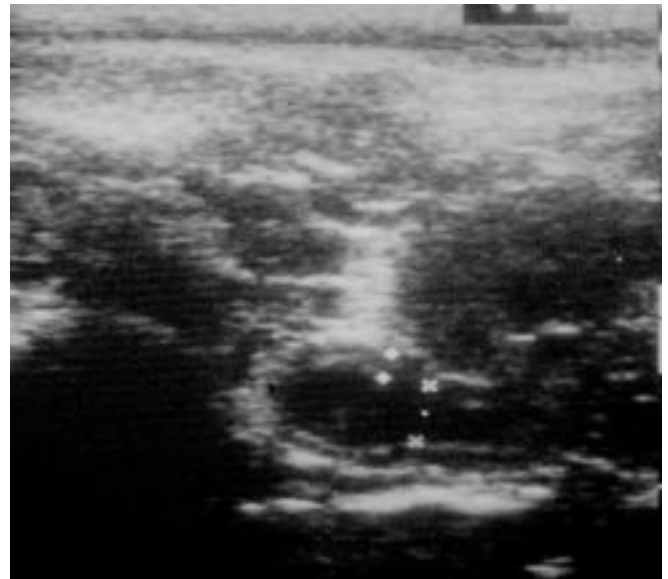


Fig. 2 : Épaississement pyélique : signe échographique de pyélite et/ou de reflux.

Fig. 2: Thickening of the renal pelvic wall: sonographic finding in pyelitis and/or reflux.



Fig. 3 : Pyélonéphrite aiguë — Pyélite ; sinus rénal hyperéchogène.

Fig. 3: Acute pyelonephritis — pyelitis; hyperechoic renal sinus.



Fig. 4 : Pyélonéphrite aiguë : hyperéchogénicité triangulaire polaire supérieure gauche.

Fig. 4: Acute pyelonephritis: triangular hyperechoic focus at the upper pole of the left kidney.

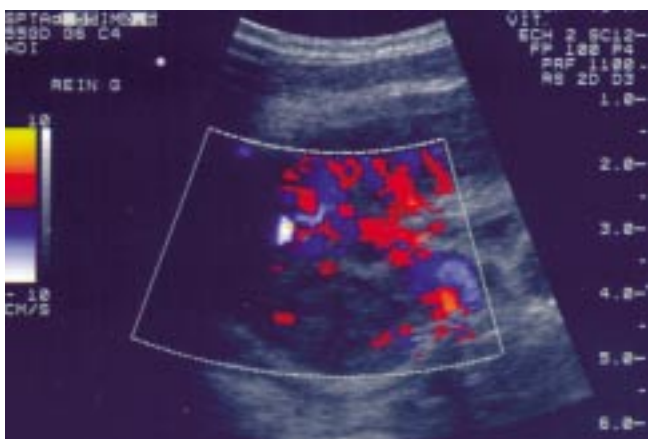


Fig. 5 : Pyélonéphrite aiguë (néphrite) : foyer de dévascularisation en Doppler couleur.

Fig. 5: Acute pyelonephritis: focus of decreased flow at color Doppler.



Fig. 6 : Cystite en échographie : épaississement diffus de la paroi vésicale.

Fig. 6: Cystitis at ultrasound: diffuse thickening of bladder wall.

des cavités excrétrices, correspondant à leur distension au cours du reflux (*fig. 7*) (17), mais ce signe n'est pas formel (18). L'étude de la portion terminale des uretères en Doppler couleur a été proposée (*fig. 8*) (19), mais dans notre expérience la technique manque de fiabilité : la mise en évidence d'un flux urétéral d'urine est aléatoire et peut être difficile à distinguer d'une onde urétérale antipéristaltique sur une vessie pleine. La reconnaissance de la situation très latérale de l'abouchement urétéral par analyse du jet en Doppler couleur peut également constituer un argument indirect en faveur d'un RVU (20). Au niveau du parenchyme rénal, la mise en évidence d'une inversion de la différenciation cortico-médullaire au cours du reflux, avec des pyramides qui deviennent échogènes, constitue un argument en faveur d'un RVU avec contamination calico-tubulaire, mais ce signe est exceptionnel (21).

L'utilisation d'une instillation intra vésicale de produit de contraste est proposée pour sensibiliser la détection du reflux : la fiabilité paraît excellente, mais ces produits ne sont actuellement pas autorisés en France chez l'enfant (8, 22-24).

Enfin, l'échographie peut apporter des éléments indirects en faveur d'un RVU : dilatation pyélocalicielle, urétérale, aspect épaissi de la muqueuse du bassinet (*fig. 2*) (25).

1.2. Mise en évidence de la néphropathie de reflux (*fig. 9*)

L'existence d'une néphropathie de reflux conditionne le pronostic du RVU et justifie le plus souvent son traitement chirurgical. L'imagerie doit s'efforcer d'en montrer les signes les plus précoces afin d'éviter une évolution défavorable.

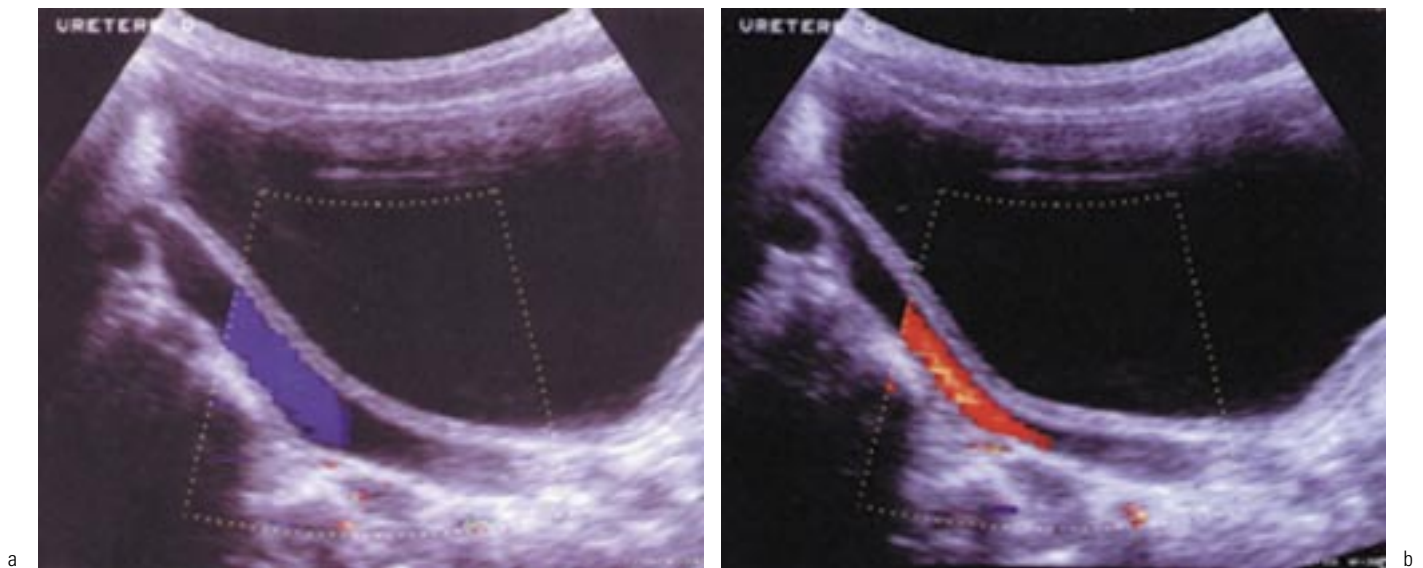
L'échographie s'attache à l'étude morphologique des reins, apprécie la différenciation cortico-médullaire et l'épaisseur du parenchyme rénal. Les signes de début d'une néphropathie de reflux peuvent être difficiles à affirmer : croissance rénale perturbée, diminution de l'index parenchymateux, cicatrices corticales (26). Quand la pathologie est plus évoluée, le rein est de petite taille, ses contours sont irréguliers, ses cavités souvent mieux visibles.

La Scintigraphie au DMSA permet de mettre en évidence des zones d'hypofixation, qui peuvent témoigner de lésions



Fig. 7 : **a :** dilatation modérée des cavités polaires supérieures droites. Néphropathie de reflux. **b, c :** dilatation fluctuante du bassinet. **d :** cystographie.

Fig. 7 : **a :** mild dilatation of collecting system at the right upper pole. Reflux nephropathy. **b, c :** fluctuating dilatation of renal pelvis. **d :** VCUG.

**Fig. 8 :**

a : flux antérograde normal au sein de l'uretère dilaté.
b : reflux en codage couleur.

Fig. 8:

a : normal antegrade flow in dilated ureter.
b : color coded reflux.

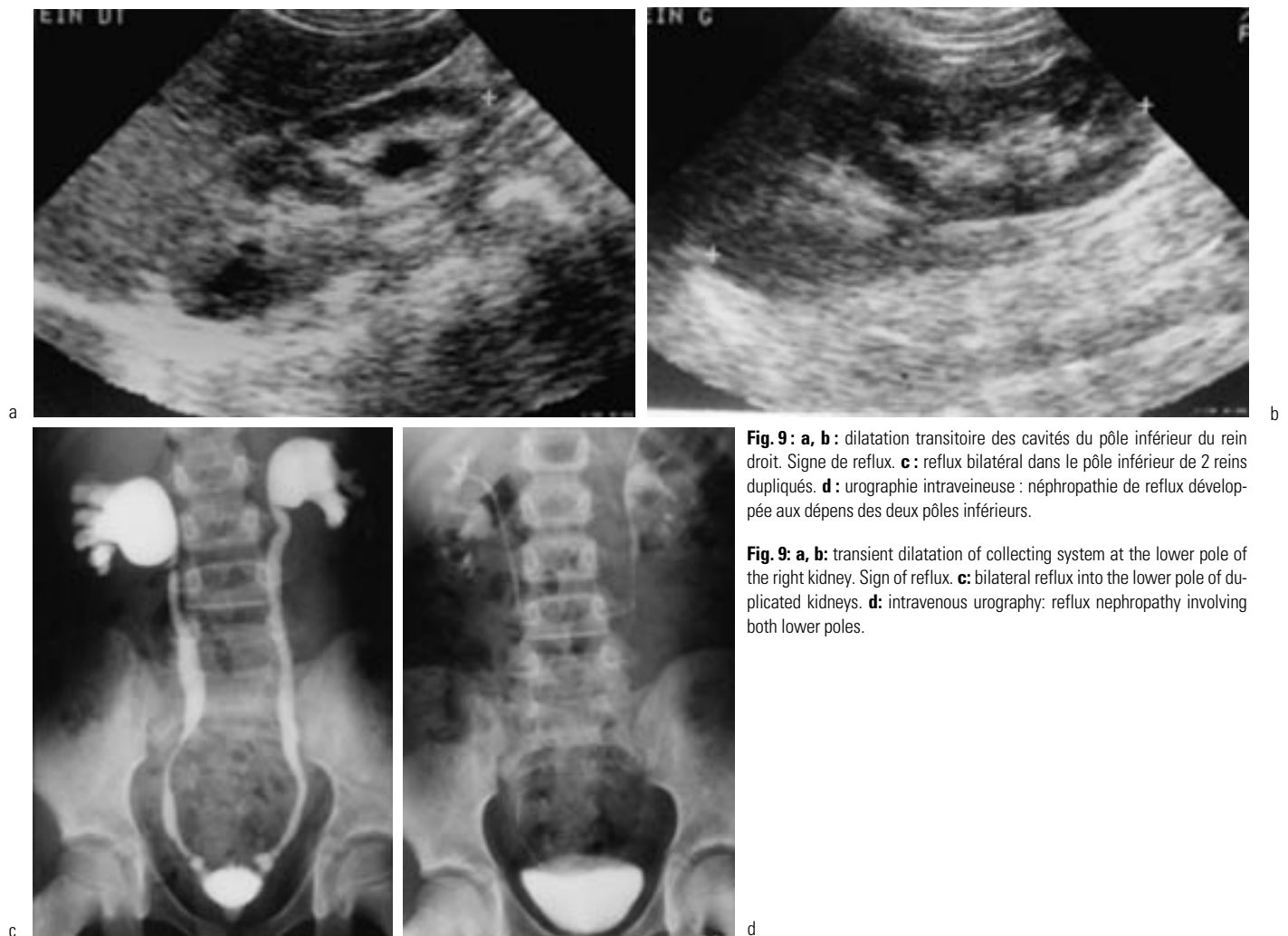


Fig. 9 : a, b : dilatation transitoire des cavités du pôle inférieur du rein droit. Signe de reflux. **c :** reflux bilatéral dans le pôle inférieur de 2 reins dupliqués. **d :** urographie intraveineuse : néphropathie de reflux développée aux dépens des deux pôles inférieurs.

Fig. 9: a, b : transient dilatation of collecting system at the lower pole of the right kidney. Sign of reflux. **c :** bilateral reflux into the lower pole of duplicated kidneys. **d :** intravenous urography: reflux nephropathy involving both lower poles.

segmentaires en rapport avec une néphropathie de reflux ou des séquelles de pyélonéphrite (27). Le calcul des proportions de fixation du traceur permet une bonne approche de la valeur fonctionnelle de chaque rein.

2. Anomalies de nombre et de taille des reins

2.1. Agénésie rénale

L'agénésie rénale est définie par l'absence de toute ébauche parenchymateuse. Elle est considérée comme fréquente, environ 1/1 000. Elle est sûrement plus rare, car beaucoup de « fosses lombaires vides » assimilées à des agénésies correspondent en fait à la présence d'un petit rein hypoplasique et/ou dysplasique. L'association à des anomalies génitales homolatérales est classique, en particulier chez la fille : duplication de l'appareil génital, hypoplasie utérine ou ovarienne. Le diagnostic de l'agénésie est évoqué en échographie devant l'absence de structure rénale individualisable aussi bien dans la fosse lombaire que dans le reste de la cavité abdominale, associée à l'hypertrophie compensatrice du rein controlatéral.

2.2. Dysplasie rénale

Elle est définie par un arrêt du développement embryonnaire normal du rein avec une différenciation anormale du tissu métanéphrogène. Elle doit être distinguée du rein atrophique secondaire à une affection acquise. Lorsque le rein est petit, il s'agit d'une hypodysplasie. S'il existe des formations kystiques, avec un rein de taille variable, le terme de « dysplasie multikystique » est utilisé. Les critères diagnostiques de la dysplasie sont histologiques : présence de tubes primitifs médullaires, parfois bordés de cellules fibro-musculaires, mise en évidence d'îlots de cartilage métaplasique. L'atteinte peut être corticale et/ou médullaire, totale ou segmentaire, avec alternance de zones saines et de zones pathologiques. Elle est le plus souvent unilatérale. Dans le cas contraire, elle est létale.

- Aspects en imagerie : dans l'hypodysplasie globale, le rein est petit. Une dysplasie est suspectée lorsqu'il existe une dédifférenciation cortico-médullaire, avec un parenchyme plus échogène que le foie et des micro ou macrokystes. La dysplasie multikystique correspond à un rein de volume variable, souvent volumineux à la naissance et composé de kystes juxtaposés de tailles différentes. Les kystes peuvent être indépendants ou communiquer par des structures tubulaires non visibles en échographie. L'uretère est soit atrétique, soit perméable, communiquant ou non avec les kystes par l'intermédiaire de tubules. Au centre de la masse rénale et entre les kystes, il existe du tissu fibreux comportant des éléments dysplasiques (28). L'atteinte en général unilatérale peut être associée à une malformation controlatérale qui peut justifier la réalisation d'une cystographie même si l'échographie est normale (29). Lorsque le diagnostic est méconnu à la période néonatale, deux évolutions sont possibles. La diminution progressive de taille des kystes s'accompagne d'une atrophie secondaire du rein. Si des kystes volumineux persistent, des calcifications pariétales peuvent apparaître. L'hypertension artérielle est rare, la dégénérescence maligne exceptionnelle.

3. Anomalies de position des reins

Le rein peut être en ectopie haute, ectopie basse ou ectopie croisée. En échographie un rein ectopique peut être difficile à reconnaître parmi les structures digestives. Au niveau du pelvis,

la réplétion vésicale aide au diagnostic. L'étude en Doppler couleur permet de retrouver l'architecture habituelle du parenchyme rénal.

Dans le cas d'un rein en « fer à cheval » (fig. 10) l'échographie permet de noter la verticalisation des reins, avec une difficulté initiale à bien voir les pôles inférieurs, plus internes qu'à l'habitude. L'isthme parenchymateux est alors facile à voir chez l'enfant en avant des vaisseaux. S'il s'agit seulement d'un pont fibreux, le diagnostic peut être plus difficile. Dans les ectopies rénales croisées, sans ou avec fusion des deux reins, une des deux fosses lombaires est vide alors que de l'autre côté, la masse rénale est plus volumineuse, avec une architecture difficile à reconnaître.

4. Malformations des calices (diverticule précalicel et hydrocalice)

Le diverticule précalicel est une cavité intra parenchymateuse bordée par un épithélium transitionnel qui communique avec le fornix ou avec la tige d'un calice normal par un canal très étroit. En échographie, il existe une image liquidienne en bordure du sinus rénal. L'urographie montre une image d'addition se remplissant de façon synchrone avec les cavités excrétrices, qui se projette en dehors de la ligne interpapillaire de Hodson, ce qui permet de le différencier d'un hydrocalice.

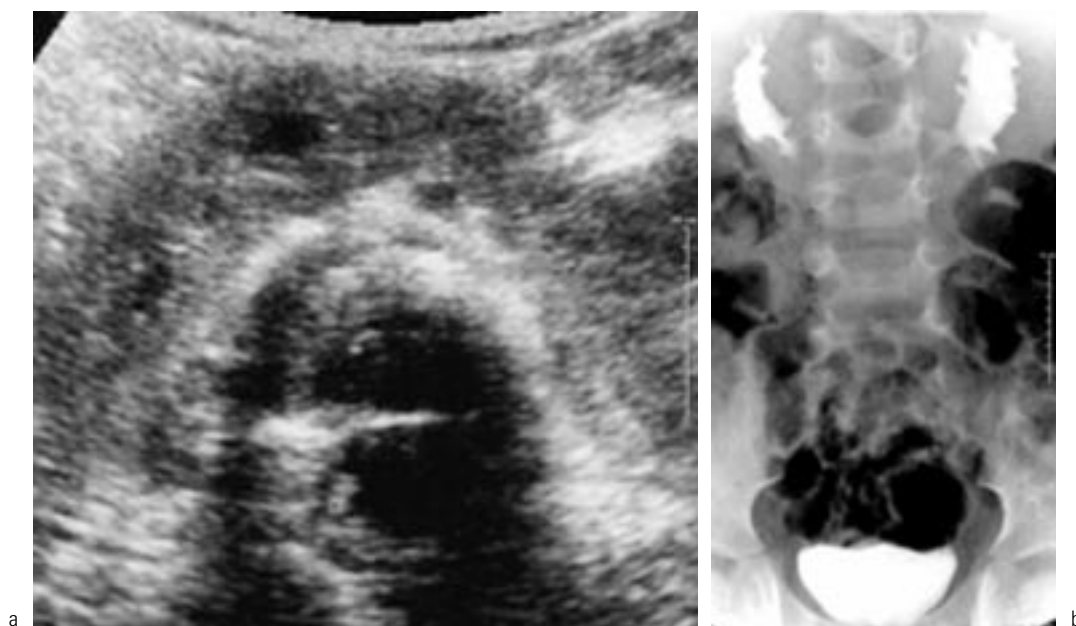
L'hydrocalice est la dilatation isolée d'un calice par sténose intrinsèque ou extrinsèque de la tige calicelle. Il peut être congénital, conséquence d'une sténose infundibulaire ou plus rarement chez l'enfant, acquis. En échographie, la distinction entre hydrocalice et diverticule précalicel peut être difficile.

5. Malformation de la jonction pyélo-urétérale (fig. 11)

Elle correspond au dysfonctionnement obstructif de la jonction pyélo-urétérale, qui peut correspondre à une anomalie fonctionnelle ou organique. Dans le premier cas, il existe une disparité de calibre entre le bassinet et l'uretère sans obstacle visible. Le péristaltisme pyélique est mal transmis à l'uretère, du fait d'anomalies histologiques de la musculature. Les causes organiques peuvent correspondre à une sténose fibreuse, une insertion haute de l'uretère, une plicature, un repli valvulaire, un polype fibreux.

L'atteinte peut être uni ou bilatérale, asymétrique. L'association avec les autres malformations rénales est fréquente. Les cavités pyélo-calicelles sont plus ou moins dilatées en amont de la jonction en fonction de la sévérité de l'obstruction. Parallèlement, le rein est plus ou moins gros, très volumineux dans les obstructions sévères. L'atteinte du parenchyme est variable, allant du parenchyme conservé à une mince lame atrophique entourant les cavités dilatées.

- Imagerie : l'échographie montre la dilatation pyélo-calicelle en confirmant l'aspect communicant des cavités. Toute dilatation du bassinet supérieure à 10 mm est suspecte. Dans les dilatations mineures, un simple bassinet extra-sinusal peut simuler un syndrome de la jonction pyélo-urétérale, mais les calices ne sont pas dilatés. Il faut apprécier l'épaisseur du parenchyme rénal et confirmer le niveau de l'obstacle en vérifiant l'absence de dilatation de l'uretère, au niveau lombaire, ce qui peut être difficile en échographie et en arrière de la vessie, ce qui est plus aisé. La mesure de l'index de résistance artérielle au niveau du parenchyme a été proposée pour distinguer les formes obstructives des dilatations par stase (30, 31), mais d'autres études

**Fig. 10 :**

a : rein en fer à cheval. « Pont » de parenchyme prévertébral.

b : rein en fer à cheval : urographie. Notez l'axe des reins.

Fig. 10:

a: horseshoe kidney: prevertebral "bridge" of renal parenchyma.

b: horseshoe kidney: IVU. Notice axis of kidneys.

considèrent qu'il n'y a pas de parallélisme entre le degré de l'obstacle et l'élévation des résistances (32). Il a également été proposé de faire une épreuve de diurèse pour apprécier le défaut d'adaptation de la jonction pyélo-urétérale lors de l'augmentation du débit urinaire, en étudiant la variation de l'index de résistance artérielle (33, 34). Lorsque la dilatation est importante, l'urographie intraveineuse reste indiquée pour aider la décision thérapeutique. La réalisation d'une scintigraphie au DTPA (acide diéthylène triamine pentacétique) ou au MAG 3 avec épreuve de diurèse permet au mieux de chiffrer le degré d'obstruction.

6. Duplications de la voie excrétrice

Ce sont des anomalies très fréquentes, souvent asymptomatiques. Sur le plan embryologique, le bourgeon urétéral né du canal de Wolff, pénètre le blastème rénal où il forme les cavités excrétrices et les tubes collecteurs. S'il existe une division prématurée du bourgeon urétéral, cela entraîne la formation d'une duplication incomplète ou bifidité. Si un bourgeon surnuméraire naît du canal de Wolff, il en résulte une duplication complète, avec deux bassinets. L'uretère du pyélon supérieur est celui qui s'abouche le plus bas dans la vessie et l'uretère du pyélon inférieur est celui qui s'abouche le plus haut. Le système caliciel supérieur est simplifié avec deux ou trois petits calices directement branchés sur l'uretère. Le système inférieur est plus complet avec deux ou trois tiges calicielles et un bassinets. Son axe est oblique en haut et en dehors et il apparaît écarté du rachis. Au total, le rein est plus grand qu'un rein normal (+ 2 à + 4 DS) avec parfois une incisure médiane, correspondant au parenchyme de chacune des voies excrétrices. En échographie, le diagnostic peut être difficile si la duplication n'est pas pathogène : rein de grande taille, présence d'une zone d'échogénicité similaire au cortex, divisant le sinus hyper-échogène en deux par-

ties inégales. Cet aspect n'est pas toujours facile à différencier d'une hypertrophie de colonne de Bertin.

Quand la duplication est compliquée ou pathogène, la pathologie du système supérieur diffère des anomalies du système inférieur.

Pathologie du système supérieur :

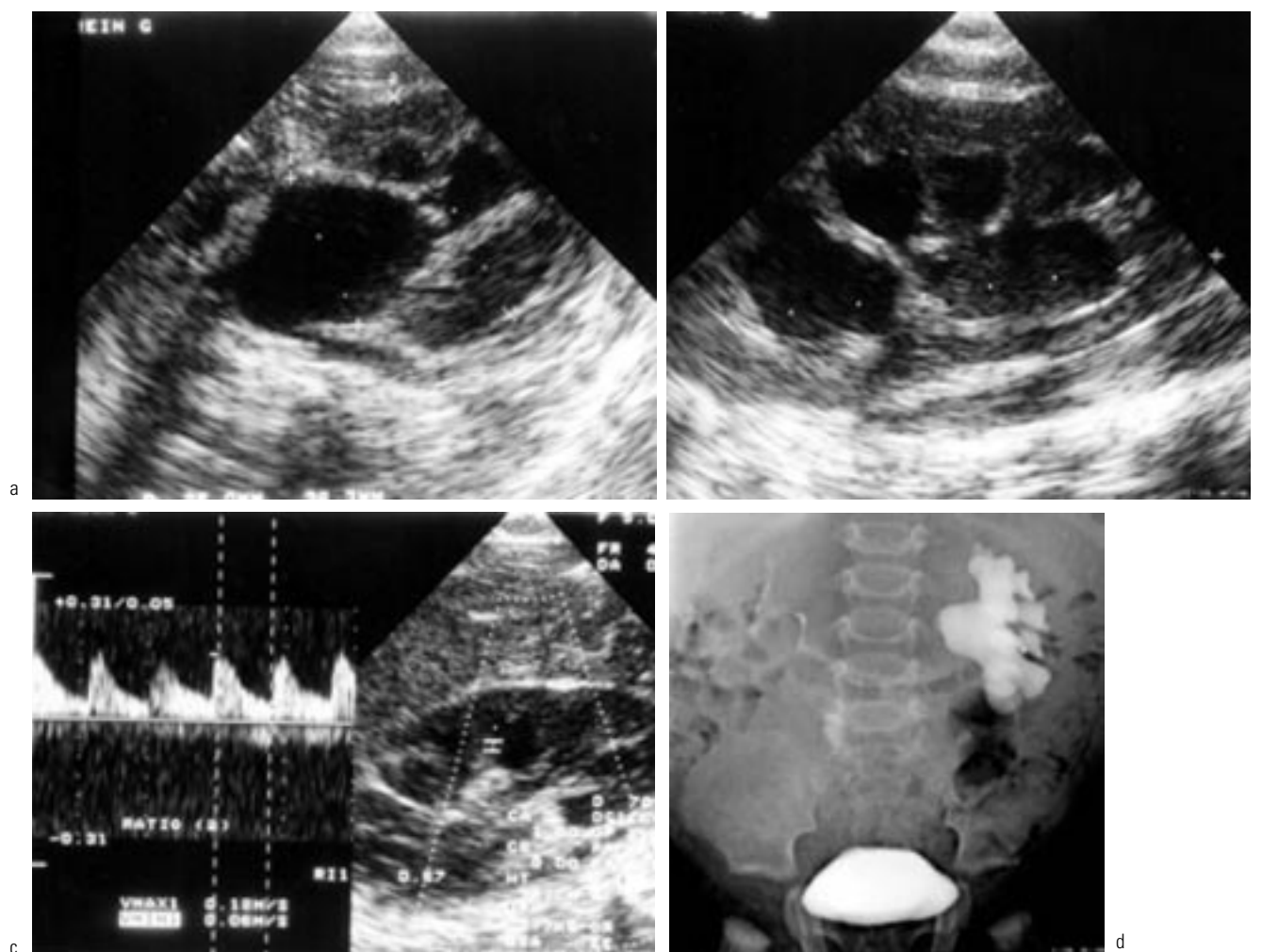
- la stase du système supérieur est en rapport avec le siège de l'abouchement de l'uretère. L'orifice urétéral est bas, situé dans le trigone ou au niveau du col vésical avec un trajet très long responsable d'un obstacle fonctionnel et d'un méga-uretère obstructif. Il est parfois associé à une urétérocèle intra-vésicale. La dilatation d'amont est plus ou moins marquée ;

- l'abouchement ectopique de l'uretère du pyélon supérieur peut se faire dans le trigone vésical, au niveau du col (avec ou sans urétérocèle ectopique). Si l'abouchement est extra vésical, il peut se faire dans l'urètre supra-sphinctérien. Chez le garçon il peut se faire dans la vésicule séminale et chez la fille à la vulve et dans le vagin ;

- la dysplasie du parenchyme supérieur est fréquente et d'autant plus sévère que l'ectopie de l'orifice urétéral est plus marquée. Ce parenchyme est alors peu ou pas fonctionnel. La dysplasie peut avoir un aspect multikystique. Quand le parenchyme du pyélon supérieur est atrophique, sa mise en évidence peut être difficile en échographie (35). Il doit être recherché devant l'existence de signes cliniques évoquant un abouchement ectopique : orchio-épididymite chez le garçon, pseudo-incontinence chez la fillette.

Pathologie du système inférieur :

- le reflux vésico-urétéral (fig. 9) est dû à l'ectopie intra vésicale haute de l'orifice urétéral avec un trajet intra mural court qui favorise la survenue du reflux. Celui-ci peut induire une néphropa-

**Fig. 11 :**

a, b : syndrome de la jonction pyélo-urétérale. Coupes axiale et longitudinale du rein gauche montrant une dilatation pyélo-calicielle.

c : mesure de l'index de résistance (0,67). Absence de variation significative.

d : urographie intraveineuse.

Fig. 11:

a, b : uretero-pelvic junction obstruction: axial and longitudinal scans of left kidney showing pelvic and calyceal dilatation.

c : resistive index measurement (0,67). No significant variation.

d : intravenous urography.

thie de reflux de gravité variable, avec une atrophie secondaire du pôle inférieur du rein ;

– la malformation de la jonction pyélo-urétérale est la seconde complication survenant sur le pyélon inférieur (36). Elle peut être associée à un reflux dans le même uretère.

7. Méga-uretère

Le méga-uretère primitif obstructif correspond à la dilatation congénitale de l'uretère en amont d'un segment terminal s'opposant à la progression du flux urinaire, d'apparence macroscopique normale, avec un abouchement normal, dans une vessie normale sans obstacle cervico-urétral. Les lésions responsables sont variées : hypertrophie collagénique pure, anomalie des fibres musculaires ; l'aspect histologique peut être rigoureusement normal, témoin d'un obstacle entièrement fonctionnel. Au-dessus de l'obstacle, l'uretère se dilate, puis s'allonge et forme des boucles. La paroi est épaissie. Le péristaltisme est conservé. Le retentissement parenchymateux au niveau du rein

est moins marqué que dans les obstacles de la jonction pyélo-urétérale. Sur le plan évolutif, le méga-uretère obstructif primitif est susceptible de régresser spontanément dans les premières années de la vie : les indications thérapeutiques à la période néonatale sont moins interventionnistes que pour le syndrome de la jonction pyélo-urétérale.

Le méga-uretère primitif obstructif doit être distingué des autres méga-uretères primitifs (méga-uretère en amont d'un abouchement anormal au niveau de la vessie : orifice ectopique, urétérocèle) et des méga-uretères secondaires à un obstacle sous-jacent ou à un reflux vésico-urétéral.

L'échographie (fig. 12 (a et b)) montre la dilatation pyélo-urétérale, visible jusqu'au niveau de l'abouchement vésical, avec conservation du péristaltisme au niveau du bas uretère. La dilatation est variable, elle peut prédominer sur la portion basse de l'uretère ou intéresser tout son trajet, avec des boucles visibles au niveau du flanc. Il faut également apprécier le retentissement

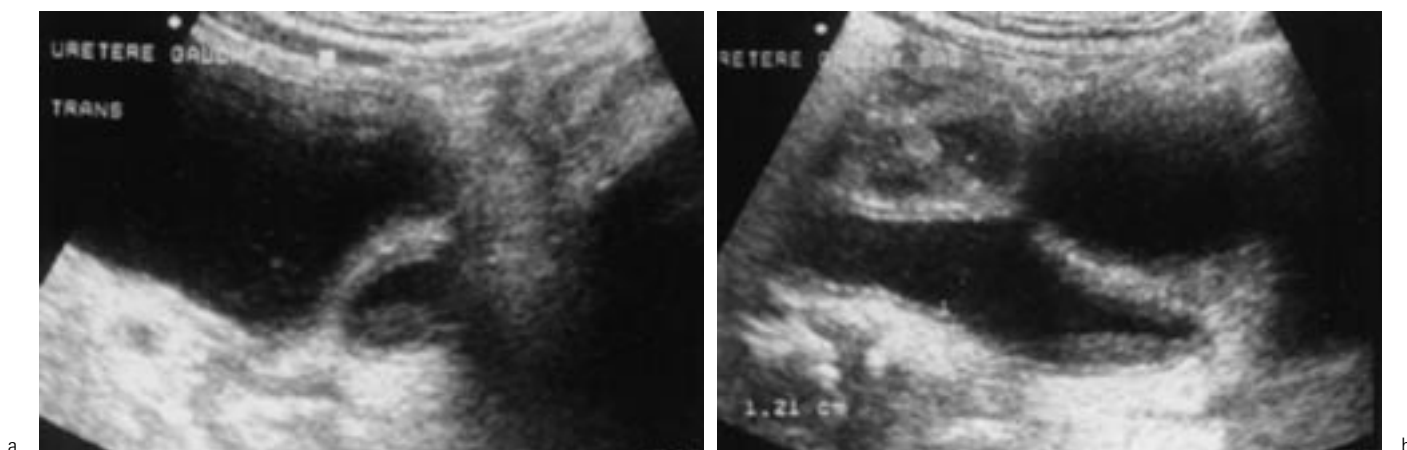


Fig. 12 (a et b) : Méga uretère obstructif. Coupes échographiques axiale (a) et longitudinale (b) montrant le bas uretère dilaté et épaissi.

Fig. 12 (a et b): Obstructive megaureter. Axial (a) and longitudinal (b) US scans showing dilated and thickened distal ureter.

sur le haut appareil : importance de la dilatation pyélo-calicielle, réduction éventuelle de l'épaisseur du parenchyme rénal.

L'urographie confirme ces aspects : elle précise la morphologie du bas uretère, dont l'extrémité est effilée, en « queue de radis », bien visible sur une incidence oblique. La persistance du méga-uretère à vessie vide est un élément capital du diagnostic. La réalisation d'une cystographie complète les explorations pour s'assurer de l'absence d'obstacle cervico-urétral ou de reflux vésico-urétral. Le reflux peut être associé à un véritable méga-uretère primitif obstructif (forme mixte obstructive et refluyente). Il aggrave le pronostic, facilite l'infection et justifie souvent la réalisation d'une réimplantation vésico-urétérale.

8. Urétérocèle

Elle est définie par la hernie intra vésicale de la portion sous-muqueuse dilatée d'un uretère, entre le hiatus du détrusor et son abouchement dans la vessie. Il y a quatre types principaux d'urétérocèles en fonction de leur survenue sur un uretère unique ou sur un système double et de leur topographie intra vésicale ou ectopique, à cheval sur le col.

• Aspects en échographie :

- urétérocèle intra-vésicale : elle peut être développée sur un système simple (fréquent) ou sur l'uretère supérieur d'une duplication totale. L'échographie montre la dilatation intra murale de l'uretère terminal, séparé de la lumière vésicale par une fine ligne échogène (37). Il peut être difficile d'affirmer sa topographie exacte par rapport au col vésical. Le caractère contractile de l'urétérocèle est habituel. Au niveau du haut appareil, il existe soit un système simple, non ou peu dilaté, soit une duplication, avec une épaisseur de parenchyme conservée au niveau du pôle supérieur (38). Lors de la miction, il peut exister une éversion de l'urétérocèle, donnant un aspect pseudo-diverticulaire (39) ;
- urétérocèle ectopique : Elle est le plus souvent développée sur l'uretère supérieur d'une duplication totale.

L'échographie montre l'urétérocèle séparée de la cavité vésicale par une ligne échogène (fig. 13). La base d'implantation est large, plongeant vers le col. En temps réel, il n'y a pas de contraction visible de la paroi de l'urétérocèle. En regard du haut appareil, il existe le plus souvent une dilatation des cavités du

pôle supérieur en cas de duplication, de l'ensemble des cavités si le système est simple. Le pyélon correspondant à l'urétérocèle est généralement dysplasique, avec une perte de la différenciation cortico-médullaire voire une atrophie (40).

9. Abouchement ectopique de l'uretère

Il est défini par l'abouchement extra vésical d'un uretère. Plus la terminaison est ectopique, plus le rein a de chances d'être dysplasique et ectopique.

Chez la fille, les abouchements ectopiques sont cinq à six fois plus fréquents que chez le garçon. Dans 75 à 80 % des cas, il s'agit de l'abouchement ectopique de l'uretère supérieur d'une duplication totale. La terminaison de l'uretère peut se faire dans l'urètre (35 %), à la vulve près du méat (30 %), dans le vagin (25 %), responsable d'une pseudo-incontinence.

Chez le garçon, l'abouchement ectopique est plus rare et se fait soit dans l'urètre postérieur au-dessus du sphincter strié (55 %), soit dans le tractus génital (45 %) : vésicule séminale, canal déferent, épiddyme.

Le diagnostic d'un uretère à abouchement ectopique peut être difficile car le parenchyme rénal correspondant est souvent dysplasique, de petite taille, non sécrétant. L'échographie peut montrer, au niveau du pelvis, une structure tubulaire ou pseudo kystique indépendante de la vessie qui doit être différenciée d'une urétérocèle (38, 41). Cette image peut correspondre à l'uretère dilaté, à un kyste du canal de Gartner chez la fille (42, 43), à une grosse vésicule séminale chez le garçon. L'examen de la fosse lombaire recherche des signes de duplication, avec un pôle supérieur dysplasique. Si la fosse lombaire est vide, il ne faut pas conclure trop vite à une agénésie rénale, car le rein dysplasique peut être petit et/ou ectopique (44).

En urographie, la sécrétion est souvent faible ou absente. La recherche de signes en faveur d'une duplication méconnue avec pyélon supérieur muet doit être soigneuse. La cystographie peut mettre en évidence un reflux urétral permictionnel si l'abouchement est urétral. La scintigraphie au DMSA (45) ou la TDM ont été proposées pour mettre en évidence le rein hypo ou dysplasique sus-jacent à l'uretère ectopique.

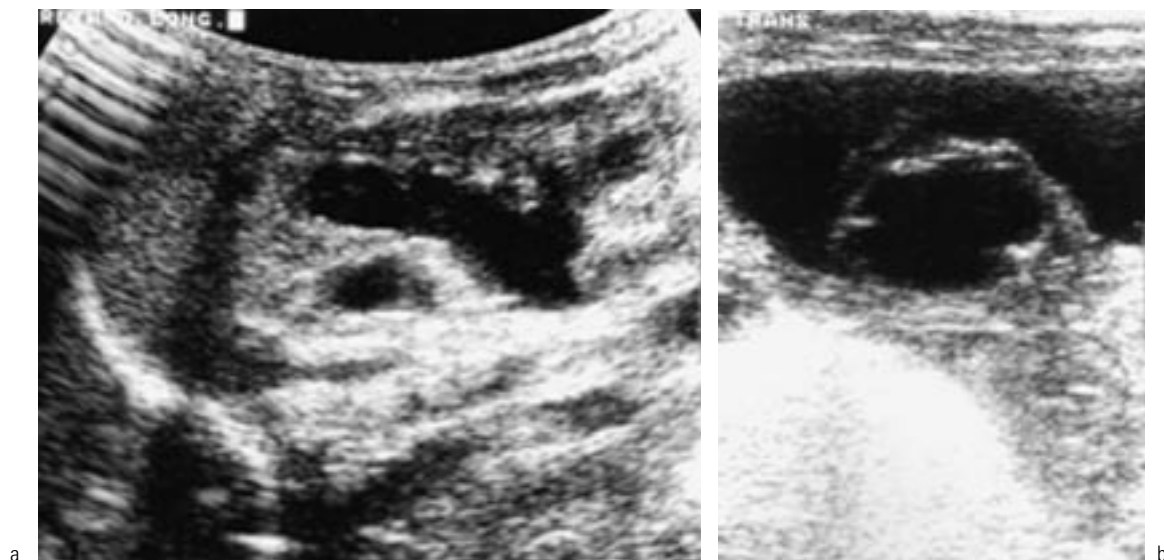


Fig. 13 : Dilatation du pôle supérieur liée à une obstruction par une urétérocèle ectopique.

a : coupe longitudinale du rein gauche montrant une dilatation des pôles supérieur et inférieur du rein gauche. La dilatation du pôle inférieur est due à un reflux.
b : coupe axiale de la vessie montrant l'urétérocèle.

Fig. 13: Dilatation of the upper pole due to obstruction by ectopic ureterocele.

a: longitudinal scan of the left kidney showing dilatation of both upper and lower poles of the left kidney. Dilatation of the lower pole is due to reflux.
b: axial scan of bladder showing ureterocele.

10. Valves de l'urètre postérieur

Les valves de l'urètre postérieur sont des replis membraneux congénitaux obstructifs. Elles ne touchent que le garçon. Selon la classification de YOUNG, il peut exister trois types de valves :
 – type I : Ce sont des replis membraneux qui naissent à la partie inférieure du veru montanum et s'insèrent en descendant sur les parois antéro-latérales de l'urètre ;

– les valves de type II sont beaucoup plus discutées, la plupart des auteurs n'admettent pas leur existence. Il s'agirait de deux replis naissant à la partie supérieure du veru montanum ;
 – le type III correspond à un diaphragme percé en son centre, situé au-dessous du veru montanum.

• Aspects en imagerie : l'échographie peut montrer des signes de vessie de lutte, avec une paroi épaissie, irrégulière ; elle peut être au contraire très fine, témoignant d'une vessie atone. L'urètre postérieur est parfois visible sur les coupes sagittales récurrentes pelviennes, sous la forme d'une structure médiane transsonique faisant suite à la vessie, avec une ouverture du col est une saillie de sa lèvre postérieure. L'approche par voie périnéale est également possible, pour mettre en évidence la dilatation de l'urètre postérieur (37).

Le diagnostic repose sur la cystographie, réalisée par voie sus-pubienne. Lors de l'opacification de l'urètre, il existe une disparité de calibre au niveau de l'urètre postérieur, avec une dilatation de la portion sus jacente.

L'appréciation du retentissement sur la vessie mais aussi sur le haut appareil est capitale : La stase urinaire supérieure est variable. L'obstruction est liée à la sténose de la jonction urétéro-vésicale par hypertonie du détrusor. Si cette stase est sévère, les cavités pyélo-calicielles sont dilatées avec des dolicho-méga-urétéres (37). Ceci s'accompagne de lésions de dysplasie rénale, avec une perte de la différenciation cortico-médullaire, une

hyperéchogénicité du parenchyme, dont la sévérité est difficile à apprécier en échographie. Le reflux vésico-urétéral associé aggrave le plus souvent le pronostic en induisant une néphropathie de reflux ; toutefois, s'il est unilatéral, la fonction rénale n'est pas nécessairement dégradée, cet élément pouvant jouer le rôle de « soupape de surpression » vis-à-vis de l'appareil urinaire (46).

TRAUMATISMES DU REIN

Les traumatismes du rein sont relativement fréquents chez l'enfant. Les reins sont plus exposés que chez l'adulte car la graisse rétropéritonéale est moins abondante. Les principaux mécanismes sont représentés par les accidents de la voie publique, les chutes d'un lieu élevé, les traumatismes sportifs. Ils peuvent être isolés ou s'intégrer dans un polytraumatisme avec soit de multiples lésions viscérales abdominales soit des lésions osseuses ou crâniennes. Le traitement est le plus souvent conservateur. Dans un certain nombre de cas, le traumatisme survient sur un rein antérieurement anormal, uropathie malformative ou tumeur, le traumatisme étant alors révélateur (voir cas clinique). Le diagnostic de l'anomalie anatomique préexistante et des lésions traumatiques n'est pas toujours aisé en échographie.

Selon la gravité des lésions, plusieurs types de traumatismes sont définis. Il est habituel d'opposer les lésions mineures (types 1 et 2), les lésions majeures (type 3) et les lésions pédiculaires (type 4) (*tableau IV*).

La présentation clinique dépend de l'importance du traumatisme. Il est rare qu'une lésion rénale isolée menace d'emblée le pronostic vital. La conduite diagnostique est guidée par

Tableau IV : Classification des traumatismes du rein.**Table IV:** Classification of renal trauma.

Type 1	Type 2	Type 3	Type 4
Contusion parenchymateuse	Contusion parenchymateuse avec atteinte caliciale	Fracture du rein avec lésion capsulaire et de la voie excrétrice	Lésion pédiculaire
Hématome sous-capsulaire	Lacération capsulaire sans communication avec la voie excrétrice	Lacérations rénales multiples	

l'évaluation clinique initiale. Les priorités concernent l'état hémodynamique et respiratoire. La mise en place d'une voie veineuse, quelle que soit l'importance du traumatisme, est une précaution élémentaire. Les signes cliniques d'atteinte rénale sont dominés par l'existence d'une hématurie et la présence de douleurs lombaires. Une hématurie microscopique doit être recherchée à l'aide d'une bandelette urinaire.

1. Imagerie

Le bilan initial comporte un cliché d'abdomen sans préparation en décubitus : recherche de lésion osseuse (rachis, côtes, bassin), situation des clartés digestives, visibilité des structures rétropéritonéales (psoas, reins). L'apport comparé de l'échographie et de la tomodensitométrie est souvent mis en avant par différents auteurs. La TDM représente l'élément de référence pour le bilan lésionnel précis des différents viscères abdominaux (47), mais n'est pas toujours réalisable d'emblée dans les meilleures conditions. Elle nécessite le plus souvent de déplacer le patient, parfois d'envisager une sédation pour réaliser l'examen dans de bonnes conditions, de disposer de toutes les capacités éventuelles de réanimation dans la salle d'examen ; elle est irradiante. Son indication ne se discute pas dans le cadre d'un polytraumatisme, quand l'origine d'un épanchement intra péritonéal abondant n'est pas évidente, en cas de suspicion de lésion pancréatique, s'il existe une discordance entre la clinique et une échographie négative ou encore si le patient doit subir une anesthésie. Sur le plan technique, il faut réaliser des coupes avant et après injection de produit de contraste intraveineux, avec des coupes précoces au temps vasculaire et tardives après opacification des cavités excrétrices. En fin d'examen, un cliché en « mode radiographique » permet d'obtenir une vue urographique de l'ensemble de l'appareil urinaire.

La réalisation d'une TDM en urgence immédiate peut être discutable en cas de traumatisme modéré, devant une hématurie isolée. L'échographie a un rôle à jouer dans cette situation et permet un premier bilan lésionnel, qui peut éventuellement être complété secondairement par un examen TDM s'il existe une lésion patente (48). L'urographie en urgence n'a plus sa place dans ce contexte.

Technique de l'examen échographique : en présence d'un traumatisme la suspicion de lésion rénale est rarement isolée et l'ensemble de la cavité doit être explorée, avec l'étude de tous les viscères intra et rétropéritonéaux. Si une sonde urinaire a été mise en place, il est nécessaire de la clamper pour permettre une réplétion vésicale. Dans le cas contraire, la recherche systématique d'une hématurie, en faisant uriner l'enfant peut avoir vidé la vessie, ce qui gêne son exploration ainsi que l'étude du cul de sac de Douglas : la présence d'une perfusion permet alors

d'accélérer le remplissage vésical. L'étude en Doppler couleur de l'ensemble du parenchyme rénal peut aider le bilan lésionnel.

2. Bilan lésionnel en échographie

Les contusions parenchymateuses se caractérisent par une zone échogène avec une perte de la différenciation cortico-médullaire. L'hématome sous capsulaire se traduit par un soulèvement de la capsule avec une image lenticulaire, volontiers hypo-échogène. En cas de rupture capsulaire, il existe une mauvaise délimitation des contours du rein en regard d'une zone parenchymateuse plus échogène ; la collection péri rénale adjacente est parfois difficile à distinguer au niveau de la loge rénale. L'existence d'un épanchement intrapéritonéal associé n'est pas exceptionnelle, même en l'absence de toute autre lésion viscérale. Lors d'une fracture du rein, en dehors de la présence d'une zone hétérogène traversant le parenchyme rénal, la communication entre l'espace péri rénal et les voies excrétrices est difficile à affirmer en échographie et la distinction entre hématome péri-rénal et uro-hématome est alors plus facile sur l'examen tomodensitométrique.

Les lésions pédiculaires sont rares. La mise en évidence d'une distribution vasculaire normale avec un enregistrement en Doppler pulsé normal au niveau du parenchyme est un bon argument contre l'existence d'une lésion pédiculaire. Il est classique de dire que les lésions pédiculaires doivent être reconnues dans les 6 heures suivant le traumatisme pour pouvoir être réparées correctement. En fait, les succès d'une telle intervention sont exceptionnels. Les ruptures complètes, artérielle ou veineuse, doivent être suspectées devant un volumineux hématome rétropéritonéal, avec une dévascularisation en Doppler. En fonction du tableau clinique, une chirurgie d'hémostase peut être indiquée. Les lésions intimes sont plus difficiles à affirmer à la phase initiale et l'étude Doppler peut être prise en défaut. Si une lésion de ce type est suspectée, la réalisation d'une artériographie en urgence peut se discuter pour permettre un bilan lésionnel précis. L'artériographie avec embolisation est utile quand une fistule artério-veineuse a été mise en évidence en Doppler et si l'hématurie persiste au-delà de plusieurs jours sans tendance spontanée à la régression.

Les lésions urétérales traumatiques sont exceptionnelles. Les ruptures vésicales peuvent survenir lors d'un traumatisme sur vessie pleine ou lors d'un traumatisme du bassin. Le diagnostic échographique peut être difficile, l'échographie montrant un épanchement intrapéritonéal ; il est mieux précisé par la tomodensitométrie, qui met en évidence la fuite de produit de contraste sur les coupes tardives.

Lorsque le traumatisme survient sur un rein initialement pathologique, le diagnostic lésionnel est plus difficile en échographie. L'examen TDM se justifie chaque fois que la caracté-

risation des lésions est difficile en échographie, en particulier si l'anomalie n'était pas connue et que le traumatisme est révélateur (49). Tout syndrome de masse doit faire discuter une tumeur préexistante, la rupture tumorale traumatique pouvant modifier le stade d'extension de la tumeur. Toute uropathie malformative peut être aggravée par le traumatisme, en particulier lorsqu'il existe une obstruction des voies urinaires. L'appréciation de son retentissement sur la fonction rénale ne doit se faire que secondairement, au décours de l'épisode traumatique aigu.

Enfin, un traumatisme iatrogène peut survenir au décours d'une ponction biopsie rénale. Un contrôle échographique dans les 24 heures suivant la biopsie doit être pratiqué, pour dépister un hématome sous-capsulaire, plus rarement une collection péri-rénale (50). La constitution d'une fistule artério-veineuse n'est pas exceptionnelle ; elle est bien mise en évidence par l'étude en Doppler, avec une artérialisation du flux veineux en Doppler pulsé ; le plus souvent, cette fistule se ferme spontanément en quelques jours ; dans le cas contraire, elle peut être traitée par voie endovasculaire.

TUMEURS RÉNALES

Le néphroblastome représente 90 % des tumeurs solides du rein de l'enfant (*Tableau V*). Par opposition à la plupart des situations diagnostiques en oncologie où une preuve histologique préalable est exigée, le traitement de cette tumeur est institué sur les seules données de l'imagerie, du moins en Europe. La place du radiologue dans le diagnostic de « tumeur rénale » au sens large, puis de « néphroblastome présumé » est donc capitale.

1. Néphroblastome ou tumeur de Wilms

Le néphroblastome (51-53) représente en Europe 8 % des tumeurs malignes pédiatriques, son incidence est de 1/10.000 naissances. Cette tumeur atteint principalement l'enfant entre un et cinq ans (médiane : trois ans et demi) sans nette prédominance de sexe. 93 % sont unilatérales, dont 88 % uniques. Les tumeurs bilatérales et/ou multifocales sont liées à la présence de résidus néphrogéniques embryonnaires (néphroblastomatose).

Cliniquement, la tumeur est le plus souvent révélée par un syndrome de masse, plus rarement une hématurie (20 %) ou un tableau de fissuration voire de rupture tumorale (abdomen aigu et déglobulisation). Une fièvre est observée dans 20 % des cas au moment du diagnostic. Une HTA est également possible, d'origine vasculo-rénale. Une varicocèle peut être observée en cas d'extension veineuse.

Macroscopiquement c'est une tumeur bien limitée par une pseudo-capsule, qui refoule et étire les cavités intra-rénales et « ouvre » le rein (*fig. 14*). Son contenu est le plus souvent mixte, solide avec des zones liquidiennes centrales (du fait de zones différenciées, hémorragiques et/ou nécrotiques). Les calcifications sont rares (10 %), amorphes ou curvilinéaires. Un prolongement dans les cavités pyélocalicielles est rare mais possible, notamment chez le nourrisson.

Le développement de cette tumeur est très rapide, celle-ci est en règle très volumineuse lors du diagnostic, mesurant habituellement plus de 5 à 10 cm (*fig. 15*). C'est une tumeur fragile qui



Fig. 14 : Néphroblastome chez un enfant de neuf mois. Vue macroscopique. Forme triphasique avec composante mésenchymateuse prédominante, stade I (Pr Peuchmaur).

Fig. 14: Wilms tumor in a 9 month old child. Macroscopic view. Three phase tumor with predominant mesenchymal component, stage I.

peut saigner et se rompre dans le rétropéritoine, voire dans la cavité péritonéale.

Son extension est principalement vasculaire, avec thrombose de la veine rénale puis de la veine cave (5 à 10 %) (*fig. 16*), voire extension intra-cardiaque et embols pulmonaires. Sa dissémination hématogène est essentiellement pulmonaire (10-15 %). Les adénopathies rétro-péritonéales sont rares, tout comme les métastases extra-pulmonaires (foie : 15 %, os : 0,8 %).

Histologiquement, cette tumeur est composée de trois lignées en proportions variables : blastémeuse, mésenchymateuse et épithéliale. On observe des formes très différenciées, soit sur le versant mésenchymateux (purement solide : forme rhabdomyomateuse foetale), soit sur le versant épithélial (néphroblastome kystique partiellement différencié) (*fig. 17*) (54). Trois à 7 %

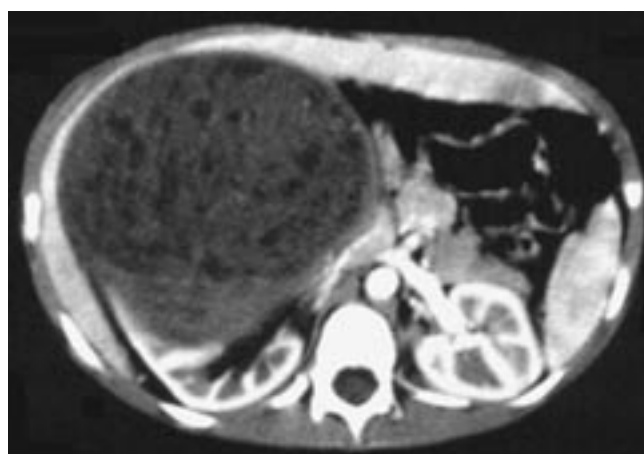


Fig. 15 : Néphroblastome d'histologie habituelle chez un enfant de cinq ans. Coupe TDM avec injection. Éperon de parenchyme sain bordant la masse.

Fig. 15: Wilms tumor in a five year old child. Enhanced CT. Spur of normal parenchyma visible next to the mass.



Fig. 16 : Néphroblastome. Échographie. Coupe sagittale. Thrombus cave inférieur. Siège à préciser par rapport aux veines sus hépatiques et à l'oreillette droite.

Fig. 16: Wilms tumor. US sagittal scan. Thrombosis of IVC, the level of which relative to hepatic veins and right atrium should be described.

comportent une composante anaplasique, rare avant deux ans, plus fréquente chez les sujets noirs ; ces formes sont classées en « haut grade » quand l'anaplasie est diffuse, car elles sont volontiers bilatérales et métastatiques.

1.1. Le stade

Il dépend des constatations chirurgicales et anatomo-pathologiques :

- stade I : tumeur limitée au rein et exérèse complète ;
- stade II : capsule du rein franchie, mais exérèse microscopiquement complète ;
- stade III : reliquat tumoral intra-abdominal post-opératoire ou rupture peropératoire ou métastases péritonéales ou adénopathies à distance du pédicule rénal ;

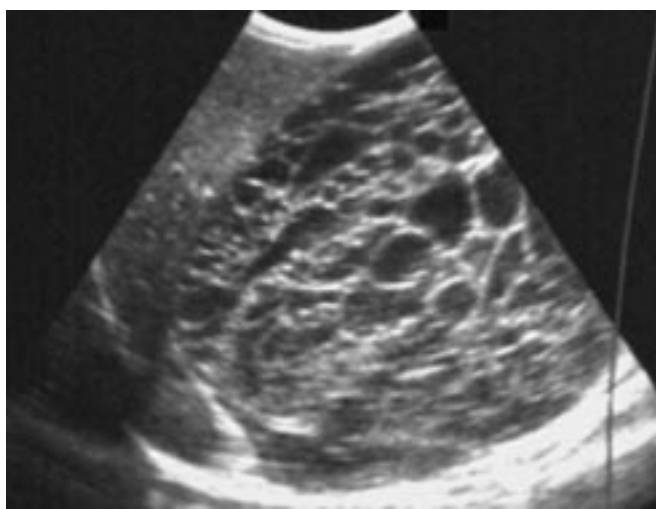


Fig. 17 : Néphroblastome kystique partiellement différencié. Échographie. Coupe sagittale.

Fig. 17: Partially differentiated cystic Wilms tumor. US sagittal scan.

- stade IV : métastases hémotogènes ;
- stade V : tumeur bilatérale.

1.2. Le traitement est protocolaire

Il repose actuellement sur une chimiothérapie pré-opératoire de réduction tumorale qui facilite l'exérèse et réduit le stade local, puis une néphro-urétérectomie totale élargie (la chirurgie sera par contre partielle et « économe » pour les tumeurs bilatérales ou sur les terrains prédisposants). Les modalités de la chimiothérapie post-opératoire sont fonction du stade et du type histologique. Une radiothérapie locale est réalisée en cas d'envahissement ganglionnaire ou de résidu local. Les métastases pulmonaires résiduelles font l'objet d'exérèses multiples complétées au besoin d'une irradiation lorsqu'elles se révèlent être encore histologiquement vivaces.

1.3. Le pronostic

Celui-ci est excellent pour les stades localisés (96 % de survie à six ans pour les stades I, stades II : 93 %, stades III : 83 %), les stades IV et V ont une survie de 65 % à six ans.

1.4. La surveillance en imagerie après traitement

Elle repose sur la radiographie de thorax et sur l'échographie abdomino-pelvienne à la recherche d'une récurrence métastatique ou locale, rétro et/ou intra-péritonéale. Le rythme des examens est protocolaire. Le risque de récurrence métachrone controlatérale est estimé à 1,5 % en cas de tumeur unilatérale, les enfants âgés de moins de 12 mois au diagnostic et ceux présentant des résidus néphrogéniques périlobaires étant les plus à risque.

La grande majorité des néphroblastomes sont sporadiques, mais des syndromes prédisposant sont décrits :

- il existe 1,5 % de formes familiales ;
- 5 % des néphroblastomes sont associés à une malformation uro-génitale (cryptorchidie, hypospadias, duplication, rein en fer à cheval) ;
- 2 % des néphroblastomes sont associés à un syndrome malformatif. Le syndrome WAGR (Aniridie, Malformations génito-urinaires, Retard mental) et l'aniridie isolée sont les plus prédisposants en raison du potentiel évolutif des résidus néphrogéniques qui leur sont associés. L'hémihypertrophie corporelle, le syndrome de Beckwith-Wiedmann (55) (viscéromégalie, omphalocèle, macroglossie, +/- hémihypertrophie), le syndrome de Denys-Drash (ambiguïté sexuelle, glomérulopathie par sclérose mésangiale) et le syndrome de Perlman favorisent aussi la survenue de cette tumeur.

Depuis 1990, des anomalies génétiques favorisant le développement de la tumeur ont été identifiées. Elles portent principalement sur le chromosome 11 et expliqueraient les associations aux syndromes WAGR, Denys-Drash (gène WT1) et au syndrome de Beckwith-Wiedmann (gène WT2).

Un dépistage du néphroblastome est proposé chez ces enfants à risque. Il repose sur l'échographie trimestrielle, théoriquement jusqu'à l'âge de sept ans ! Un examen TDM de référence est souhaitable dans les six premiers mois de vie, voire dès le diagnostic en cas d'aniridie. Le principe de ce dépistage est néanmoins débattu en raison d'un bénéfice non prouvé en terme de survie et du risque de faux positifs.

2. La néphroblastomatose (56, 57)

La néphroblastomatose est définie par la présence de « résidus néphrogéniques » (RN) multifocaux ou diffus. Ces résidus

blastémateux embryonnaires sont observés dans 1 % des reins à la naissance. Ils sont retrouvés sur 41 % des pièces opératoires de néphroblastome en cas de tumeur unilatérale et dans 99 % en cas de tumeur bilatérale. Leur devenir est imprévisible. Ils peuvent involuer spontanément (ou sous chimiothérapie) ou bien se transformer en néphroblastome vrai, souvent bilatéral ou multifocal. Les RN intralobaires sont plus rares mais plus à risque que les RN périlobaires. Les RN intralobaires sont observés en association avec l'aniridie sporadique et le syndrome WAGR et le risque estimé de transformation maligne est de 33 %. Ils sont également associés au syndrome de Denys-Drash. Les RN périlobaires sont associés au syndrome de Beckwith-Wiedemann (55), à l'hémihypertrophie corporelle isolée et au syndrome de Perlman. Parmi ces syndromes, c'est en cas d'hémihypertrophie que le risque de transformation est le plus élevé, estimé à 3 %.

En imagerie (fig. 18), on individualise des formes diffuses, correspondant en règle aux RN périlobaires et des formes multifocales. Les formes diffuses se traduisent par une néphromégalie bosselée avec dédifférenciation cortico-médullaire et parfois une hyperéchogénicité globale du parenchyme. Les formes multifocales se traduisent par des nodules multiples d'échogénicité variable parfois isoéchogènes. En TDM, ce sont des lésions hypodenses, en IRM elles présentent un hyposignal T1 — hypersignal T2. Elles sont faiblement rehaussées par les produits de contraste. La TDM et l'IRM sont plus sensibles que l'échographie. Rien ne permet de distinguer en imagerie une néphroblastomatoses d'un néphroblastome vrai. Les moins mauvais critères restent l'effet de masse et l'hétérogénéité des lésions. La cytologie, qui retrouverait des cellules blastémateuses dans ces lésions, ne permettrait pas de trancher de façon plus précise.

La prise en charge des néphroblastomatoses fait l'objet de controverses. Une chimiothérapie est actuellement proposée, comparable à celle des néphroblastomes de stade I, mais plus prolongée (au moins un an). La surveillance en imagerie repose plus sur la TDM ou l'IRM que sur l'échographie.

3. Tumeurs rénales bénignes de l'enfant

3.1. Néphrome mésoblastique congénital ou tumeur de Bolande (58)

Cette tumeur bénigne doit être évoquée de principe chez un enfant de moins d'un an. Elle représente 2,8 % des tumeurs rénales de l'enfant, mais 50 % avant six mois. Cette tumeur est observée le plus souvent avant 4 mois et parfois en anténatal, un hydramnios pouvant être associé. Une hypercalcémie, une anémie ou une CIVD peuvent être observés chez le nouveau-né. Macroscopiquement c'est une tumeur massive, mal limitée, fragile, ressemblant à un fibrome utérin, mesurant en moyenne 5 cm, contenant parfois des kystes. L'histologie est caractéristique et comporte une prolifération fibroblastique « tourbillonnante ». Des formes récidivées voire métastatiques au poumon ou au cerveau ont été décrites chez des enfants de plus de trois mois. En imagerie, la lésion est hypo-échogène homogène, parfois kystique. En TDM elle apparaît relativement hypodense après injection. Une particularité de cette lésion est de pouvoir présenter une sécrétion liée à la présence de glomérules et de tubules inclus au sein de la masse. Cette sécrétion est identifiable après injection iodée ou en scintigraphie. Le traitement repose sur l'exérèse chirurgicale d'emblée (protocolaire avant l'âge de

six mois). Le risque de rupture peropératoire est élevé, estimé à 40 %.

3.2. Néphrome kystique ou cystadénome ou kyste multiloculaire (59)

Cette lésion est très rare chez l'enfant. L'essentiel est de retenir qu'elle ne peut être distinguée en imagerie d'un néphroblastome kystique partiellement différencié (NKPD). En effet, la seule différence entre ces deux entités est l'existence de cellules blastémateuses ou d'éléments immatures mésenchymateux ou épithéliaux au sein des cloisons séparant les kystes. Un autre diagnostic différentiel est la dysplasie multikystique dans sa forme segmentaire (60) dont les limites sont moins précises que dans une tumeur vraie. Un enfant présentant une tumeur rénale purement kystique multicloisonnée doit donc être pris en charge comme tout néphroblastome. La réalisation d'une chirurgie première est parfois envisagée dans cette situation puisque les NKPD ne répondent que peu ou pas à la chimiothérapie.

3.3. Néphrome néphronogène ou adénome embryonnaire ou adénome métanéphrique (61)

C'est une forme histologique rare, bénigne, plus récemment individualisée. Cette forme est souvent liée à une polyglobulie. Sont évocateurs, mais inconstants : la petite taille, le caractère bien limité, l'hyperéchogénicité et l'hyperdensité spontanée de la masse.

3.4. Angiomyolipomes et lésions associées à la sclérose tubéreuse de Bourneville

Les angiomyolipomes (AML) (62) peuvent être rencontrés chez l'enfant. Leur séméiologie radiologique est connue. Ils doivent conduire à la recherche d'une sclérose tubéreuse de Bourneville (STB) qui est retrouvée dans 20 à 40 % des cas (63). En effet, 40 à 80 % des patients atteints de STB ont une atteinte rénale. Celle-ci comporte des AML et des kystes. Les AML souvent bilatéraux et multiples apparaissent parfois dès l'âge de deux ans. L'hypothèse selon laquelle la STB prédisposerait également aux adénocarcinomes rénaux n'est pas confirmée par l'analyse statistique de la littérature (64).

4. Autres tumeurs rénales malignes

4.1. Adénocarcinome à cellules claires de type adulte ou tumeur de Grawitz

Tumeur de l'adulte, elle représente deux à 7 % des tumeurs du rein de l'enfant. L'âge moyen de survenue est de 12 ans, mais elle peut survenir entre 14 mois et 19 ans. Une hématurie est observée dans 30 à 50 % des cas. En dehors du critère d'âge, ce diagnostic est évoqué chez l'enfant lorsque la tumeur est de faible taille au diagnostic, lorsqu'elle contient des calcifications (25 % des cas) ou quand elle s'accompagne de volumineuses adénopathies hilaires. Le pronostic est comparable aux formes de l'adulte. Les patients atteints de maladie de von Hippel-Lindau sont plus à risque à partir de l'âge de 15 ans.

4.2. Sarcome à cellules claires du rein

Il représente 5 % des tumeurs rénales malignes du rein de l'enfant. L'âge médian au diagnostic est de 26 mois. Ce diagnostic doit être évoqué en présence de métastases osseuses (40 à 70 % des cas) ou d'une hypercalcémie. Une scintigraphie osseuse, des radiographies de squelette et une exploration cérébrale sont

recommandées dans le bilan d'extension. En imagerie, ces formes comportent volontiers une forte composante kystique. Le pronostic est défavorable avec seulement 50 % de survie.

4.3. Tumeur maligne rhabdoïde du rein (65-67)

Elle représente un à 2 % des tumeurs malignes du rein chez l'enfant. L'âge médian au diagnostic est de sept mois elle peut être observée entre deux mois et cinq ans, les garçons sont plus souvent atteints. La tumeur peut être bilatérale. Elle peut être associée à une tumeur de la fosse postérieure. Une hypercalcémie peut être associée (indépendamment des métastases pulmonaires, cérébrales, qui apparaissent dans 80 % des cas). Le pronostic est très défavorable avec 80 à 90 % de décès. Son aspect n'est pas spécifique en imagerie. Sa situation est plus centrale, car elle est issue du sinus rénal. Un croissant liquidien sous-capsulaire est fréquent mais n'est pas un critère distinctif car il peut aussi être observé dans le néphroblastome. Un aspect lobulé de la tumeur avec des calcifications linéaires bordant les lobules serait évocateur.

4.4. PNET

Les tumeurs neuro-ectodermiques primitives du rein sont d'individualisation plus récente. Elles existent chez l'enfant mais surviennent plus fréquemment dans les deuxième et troisième décennies. Le diagnostic n'est évoqué qu'à l'histologie devant une tumeur à petites cellules rondes sans différenciation mésenchymateuse ou épithéliale.

4.5. Lymphomes et leucémies

Le lymphome rénal primitif est exceptionnel. En revanche, le rein est atteint dans 19 % des lymphomes de Burkitt abdominaux (68). C'est l'atteinte sous-diaphragmatique la plus fréquente des lymphomes T, l'atteinte rénale étant très rare dans la maladie de Hodgkin. Sont évocateurs de localisations lymphomateuses : l'atteinte bilatérale, l'augmentation de volume des reins, l'atteinte nodulaire multifocale, qui peut être hypo ou hyperéchogène et les atteintes viscérales associées.

L'infiltration leucémique des reins réalise habituellement une augmentation de volume des reins sans masse individualisable en imagerie.

5. Démarche pratique

5.1. Commencer par des examens simples

Un ASP : qui vise surtout à rechercher des signes en faveur d'une autre étiologie à la masse rétropéritonéale et notamment des calcifications fines, ponctuelles, multiples de neuroblastome. L'UIV n'est plus recommandée pour le diagnostic.

Une échographie abdominale, qui suffit au bilan d'extension initial dans la majorité des cas et permet d'évaluer le volume tumoral initial avant chimiothérapie (mesure des trois diamètres).

Une radiographie de thorax (face et profil) qui constitue, avec l'échographie abdominale, l'unique bilan d'extension métastatique. En effet, les micro-métastases pulmonaires qui seraient visibles en TDM et non en standard ne modifieraient pas le pronostic.

5.2. Confirmer l'origine rénale de la masse

Après avoir confirmé son siège rétropéritonéal (par la mise en évidence d'un refoulement antérieur de la VCI de l'aorte ou du

pancréas), le plus difficile n'est pas de voir la masse, qui occupe bien souvent tout le flanc, mais de retrouver le rein d'où elle est issue. Il faut donc « faire le tour » la lésion en recherchant un prolongement de parenchyme rénal sain se raccordant progressivement à la masse, c'est le « signe de l'éperon ». On peut au besoin s'aider du Doppler couleur ou puissance pour « rehausser » le parenchyme rénal sain résiduel (bien vascularisé) de la masse (moins vascularisée) (fig. 19).

5.3. Évaluer l'extension loco-régionale

• Extension vasculaire

La veine rénale est parfois impossible à individualiser au diagnostic car souvent laminée par la masse (contrairement au neuroblastome, le néphroblastome n'engaine pas les vaisseaux, mais les refoule). Il faut par contre s'astreindre à identifier la VCI supra-rénale et rechercher un thrombus endoluminal dont il faudra préciser la distance par rapport à l'abouchement des VSH et à l'oreillette droite.

• Rechercher des signes de fissuration ou de rupture : épanchement (échogène initialement) péri-tumoral dans la loge, épanchement intra-péritonéal. Un épanchement de faible abondance peut néanmoins être purement réactionnel.

Signaler d'éventuelles adénopathies (parfois purement inflammatoires).

Rechercher une éventuelle extension hépatique (nodules hypo-échogènes).

5.4. Analyser attentivement le rein controlatéral avec une sonde de haute fréquence (7,5-10 MHz), pour plusieurs raisons

– Rechercher une tumeur bilatérale.

– Rechercher des anomalies morphologiques (dédiérenciation cortico-médullaire) pouvant témoigner d'une dysplasie rénale prédisposante (néphroblastomatose, sclérose mésangiale).

– Rechercher une malformation associée (rein en fer à cheval, duplication).

– Rechercher tout signe en faveur d'un rein non ou peu fonctionnel (atrophie, uropathie obstructive) qui modifierait la stratégie thérapeutique.

5.5. Proposer la réalisation d'un scanner d'emblée dans les situations suivantes

Point de départ intra-rénal difficile à affirmer en échographie, notamment si la masse est très volumineuse. Le croissant de parenchyme rénal sain prenant le contraste, même très fin, est plus facilement identifié (mais parfois seulement sur les reconstructions verticales en cas de tumeur polaire) (fig. 20).

Suspicion de rupture tumorale. En effet, le scanner identifie mieux que l'échographie l'hématome récent spontanément hyperdense et après injection, ce qui revient au rein (prenant le contraste) et à la tumeur (faiblement rehaussée).

Suspicion de tumeur bilatérale, la TDM offrant une meilleure détection des nodules corticaux.

Un scanner doit être néanmoins réalisé en période pré-opératoire s'il n'a pas été fait initialement, car il faut aussi s'assurer du caractère fonctionnel du rein controlatéral par une injection iodée. Nous proposons le protocole suivant : acquisition hélicoïdale après opacification digestive haute des coupes à la symphyse pubienne en coupes de 5 mm, pitch de 1 à 1,5 sans puis



Fig. 18 : Néphroblastome multifocal sur néphroblastomatose diffuse. TDM après injection. L'imagerie ne différencie pas les deux types de lésions.

Fig. 18: Multifocal Wilms tumor on diffuse nephroblastomatosis. Enhanced CT. Imaging cannot differentiate both lesions.



Fig. 19 : Néphroblastome. Échographie et Doppler puissance montrant un croissant de parenchyme normal richement vascularisé en périphérie de la tumeur.

Fig. 19: Wilms tumor. Power Doppler ultrasound showing a crescent of normally perfused parenchyma surrounding tumor.

avec injection en bolus de produit de contraste (2 ml/kg d'un non-ionique dosé à 300 mg/l, débit 0,8 à 1 ml/sec, délai 45 secondes après le début d'injection) avec reconstruction incrémentée pour le post-traitement qui comportera des reconstructions 2D frontales (un cliché d'uro-scan est également réalisé au décours pour contrôler les voies excrétrices).

5.6. Connaître les pièges

Peuvent simuler un néphroblastome :

- une infection : pyélonéphrite pseudo-tumorale, abcès ou pyélonéphrite xanthogranulomateuse pouvant avoir un aspect strictement superposable en imagerie ;
- une autre tumeur rétro-péritonéale et notamment à cet âge un neuroblastome envahissant le rein à partir du pôle supérieur (neuroblastome surrénalien) ou à partir du hile ;

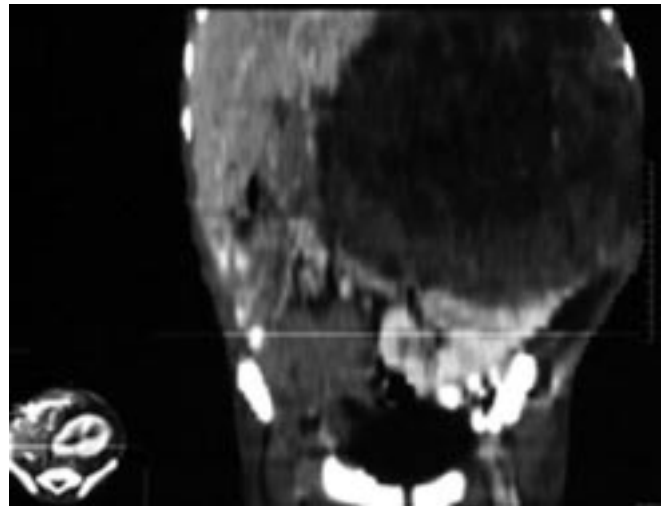


Fig. 20 : Néphroblastome. TDM après injection. Reconstruction frontale.

Fig. 20: Wilms tumor. Enhanced CT with coronal reformatting.

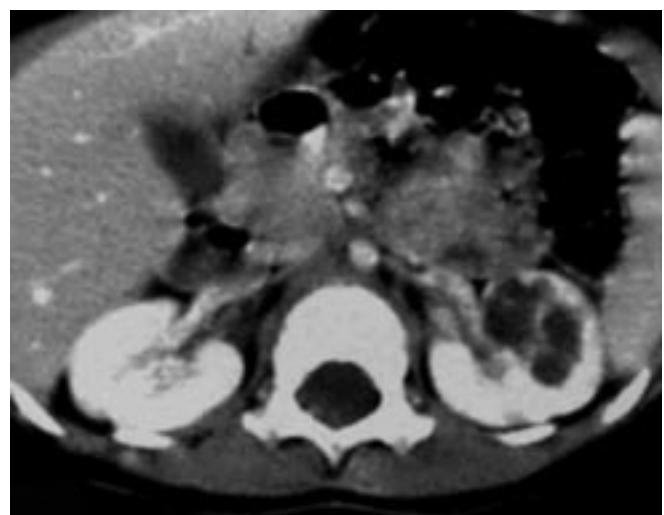


Fig. 21 : Dysplasie multikystique. Forme segmentaire. TDM après injection.

Fig. 21: Segmental multicystic dysplasia. Enhanced CT.

– une malformation : il convient notamment de savoir différencier une dysplasie multikystique (DMK) d'un néphroblastome kystique (NKPD). Dans la DMK complète, il n'est pas visualisé de rein sain résiduel autour des kystes. La notion d'un diagnostic anténatal est également en faveur d'une DMK. Le diagnostic différentiel avec une forme segmentaire de DMK (*fig. 21*), lorsqu'elle ne se présente pas typiquement sur un pôle supérieur de duplication, est plus difficile et parfois seule la résection chirurgicale et l'anatomopathologie pourront affirmer le diagnostic. La ponction ayant une mauvaise rentabilité diagnostique dans ces lésions kystiques, c'est la surveillance rapprochée en imagerie qui permettra d'orienter la décision. Rappelons que si la présence de kystes corticaux est banale chez l'adulte, la découverte chez l'enfant de kystes rénaux doit toujours faire évoquer une pathologie sous-jacente, notamment une dysplasie, une

Tableau V : Tumeurs rénales de l'enfant (néphroblastome exclu).
Table V: Renal tumors in children (Wilms tumor excluded).

	Nom	Fréquence relative	Âge de survenue	Présentation évocatrice	Signes évocateurs en imagerie
BÉNIN	Néphrome mésoblastique congénital (tumeur de Bolande)	1 ^{re} cause avant 6 mois	< 1 an	Âge Diagnostic anténatal	Sécrétion au sein de la tumeur
	Néphrome kystique (cystadénome, kyste multiloculaire)	Rare	3 mois à 2 ans		Multikystique Non différenciable d'un NKPD
	Néphrome néphronogène (adénome embryonnaire, adénome métanéphrique)	Exceptionnel	Variable	Polyglobulie	Hyperéchogénicité Hyperdensité spontanée
	Angiomyolipome	Rare	Variable	Sclérose tubéreuse de Bourneville	Contingent graisseux Bilatéralité
MALIN	Adénocarcinome à cellules claires (tumeur de Grawitz)	2 -7 %*	9 ans	Âge Hématurie	Petite taille Calcifications Adénopathies
	Sarcome à cellules claires	5 %*	2 ans	Métastases osseuses Hypercalcémie	Composante kystique
	Tumeur maligne rhabdoïde	1-2 %*	1 an	Hypercalcémie Tumeur SNC Métastases extra-pulmonaires	Situation centrale Aspect lobulé Calcifications périphériques
	Lymphomes		7 ans	LNH surtout	Bilatéralité Gros reins Nodules multiples
	Leucémies		2 à 6 ans	LAL surtout	Bilatéralité Gros reins

*en % parmi les tumeurs malignes primitives du rein de l'enfant.

polykystose, un syndrome malformatif, un abcès ou une tumeur kystique.

Penser au néphroblastome devant :

- un hématome rénal de l'enfant, a fortiori si le traumatisme paraît minime (voir cas clinique) ;
- un tableau clinique appendiculaire avec « masse » du flanc pouvant être prise pour un « abcès ».

5.7. Faire une analyse globale du tableau clinico-biologique et radiologique

On peut présumer du diagnostic de néphroblastome, à condition :

- que l'âge de l'enfant soit compris entre 1 et 5 ans ;
- que la présentation radiologique soit habituelle (grosse tumeur rénale solide +/- kystique, non calcifiée, refoulant les vaisseaux) ;
- qu'il n'existe pas de métastase dans des sites autres que pulmonaires ;
- qu'il n'existe aucun signe en faveur d'une infection urinaire (notamment pas d'antécédent d'infections urinaires à répétition, de fièvre ou de polynucléose neutrophile) ou de maladie prédisposante connue (reflux vésico-urétéral, uropathie obstructive, lithiase) ;
- que le dosage des catécholamines est négatif ;
- qu'il n'y a pas d'hypercalcémie (observée dans les tumeurs rhabdoïdes malignes, les néphromes mésoblastiques et dans les sarcomes métastatiques).

5.8. Si toutes ces conditions ne sont pas remplies, l'hypothèse d'un néphroblastome ne peut être retenue sans preuve

Si l'enfant a moins de six mois, une histologie bénigne est vraisemblable : il sera en règle opéré d'emblée sur l'hypothèse d'une tumeur de Bolande.

En dehors de ce cas particulier, il faut alors discuter en milieu spécialisé l'indication d'une ponction-biopsie de la masse. Celle-ci doit être faite par des équipes de radiologues et d'anatomopathologistes entraînés au diagnostic des tumeurs rénales de l'enfant, sous anesthésie générale, par voie rétro-péritonéale, à l'aiguille fine (18 Gauge maximum).

CONCLUSION

La revue de l'ensemble des pathologies courantes de l'urologie pédiatrique confirme la place du tout premier plan occupée par l'échographie.

Remerciements à S. Parisse et C. Virlovet pour leur précieuse assistance.

Références

1. Avni FE, Robert Y. Imagerie du fœtus. Syllabus JFR, Paris, 1999.
2. Hassan M, Legrand I, Garel C, Hertz-Pannier L, Tachet F. Imagerie des maladies kystiques du rein de l'enfant. Enseignement post-universitaire JFR. Paris 1991.
3. Koff SA. Estimating bladder capacity in children. Urology 1983; 21:248.
4. Hiraoka M, Tsukahara H, Tsuchida S et al. Ultrasonographic evaluation of bladder volume in children. Pediatr Nephrol 1993;7:533-5.
5. Hiraoka M, Chikahide H, Tsuchida S et al. Ultrasonographic evaluation of bladder volume in children. Pediatr Nephrol 1995;9:351-3.
6. Bis KG, Slovis TL. Accuracy of ultrasonic bladder volume measurement in children. Pediatr Radiol 1990;20:457-60.

7. Konus OL, Ozdemir A, Akkaya A, Erbas G, Celik H, Isik S. Normal liver, spleen, and kidney dimensions in neonates, infants, and children: evaluation with sonography. *AJR* 1998;171:1693-98.
8. Darge K, Troeger J, Duetting T et al. Reflux in young patients: comparison of voiding US of the bladder and retrovesical space with echo enhancement versus voiding cystourethrography for diagnosis. *Radiology* 1999;210:201-7.
9. Siegel MJ. Urinary tract. In: Siegel MJ, ed. *Pediatric Sonography*, 2nd ed. New York: Raven Press, 1995, p. 357-60.
10. Stamey TA. In: *Pathogenesis and treatment of urinary tract infections*. Baltimore: Williams and Wilkins, 1980:294-341.
11. Dacher JN. Stratégie d'exploration en imagerie d'une infection urinaire chez l'enfant. *Encycl Méd Chir (Elsevier, Paris) Radiodiagnostic — Urologie-Gynécologie*, 34-580-B-10, 1999.
12. Dacher JN, Pfister C, Monroc M, Eurin D, Le Dosseur P. Power Doppler sonographic pattern of acute pyelonephritis: comparison with CT. *AJR* 1996;166:1451-5.
13. Connolly LP, Treves ST, Connolly SA et al. Vesicoureteral reflux in children: incidence and severity in siblings. *J Urol* 1997;157:2287-90.
14. Kangarloo H, Gold RH, Fine RN, Diamant MJ, Boechat MI. Urinary tract infection in infants and children evaluated by ultrasound. *Radiology* 1985;154:367-73.
15. Blane CE, DiPietro MA, Zerlin JM, Sedman AB, Bloom DA. Renal sonography is not a reliable screening examination for vesicoureteral reflux. *J Urol* 1993;150:752-5.
16. David C, Dacher JN, Monroc M, Eurin D, Le Dosseur P. Cystographie rétrograde après un premier épisode de pyélonéphrite aiguë chez la fillette et l'adolescente. *J Radiol* 1998;79:133-7.
17. Weinberg B, Yeung N. Sonographic sign of intermittent dilatation of the renal collecting system in 10 patients with vesico-ureteral reflux. *J Clin Ultrasound* 1998;26:65-8.
18. Evans ED, Meyer JS, Harty MP, Bellah RD. Assessment of increase in renal pelvic size on post-void sonography as a predictor of vesico-ureteral reflux. *Pediatr Radiol* 1999;29:291-4.
19. Oak SN, Kulkarni B, Chaulal N. Color flow Doppler sonography: a reliable alternative to voiding cystourethrogram in the diagnosis of vesico-ureteral reflux in children. *Urology* 1999;53:1211-4.
20. Marshall JL, Johnson ND, De Campo MP. Vesico-ureteric reflux in children: prediction with color Doppler imaging. *Work in progress. Radiology* 1990;175:355-8.
21. Diard F, Nicolau A, Bernard S. Intra-renal reflux: a new cause of medullary hyperechogenicity? *Pediatr Radiol* 1987;17:154-5.
22. Atala A, Ellsworth P, Share J, Paltiel H, Walker RD, Retik AB. Comparison of sonicated albumin enhanced sonography to fluoroscopic and radionuclide voiding cystography for detecting vesico-ureteral reflux. *J Urol* 1998;160:1820-2.
23. Bosio M. Cystosonography with echocontrast: a new imaging modality to detect vesico-ureteric reflux in children. *Pediatr Radiol* 1998;28:250-5.
24. Mentzel HJ, Vogt S, Patzer L et al. Contrast-enhanced sonography of vesico-ureterorenal reflux in children: preliminary results. *AJR Am J Roentgenol* 1999;173:737-40.
25. Sorantin E, Fotter R, Aigner R, Ring E, Riccabona M. The sonographically thickened wall of the upper urinary tract system: correlation with other imaging methods. *Pediatr Radiol* 1997;27:667-71.
26. Strife JL, Bisset GS 3d, Kirks DR et al. Nuclear cystography and renal sonography: findings in girls with urinary tract infection. *AJR* 1989;153:115-9.
27. Lavocat MP, Granjon D, Allard D, Gay C, Freycon MT, Dubois F. Imaging of pyelonephritis. *Pediatr Radiol* 1997;27:159-65.
28. Diard F, de Lambilly C, Nicolau A, Chateil JF, Bondonny JM. Le rein multikystique : étude anatomo-radiologique de 19 pièces opératoires : conséquences pratiques et pathogéniques. *J Radiol* 1987;68:365-71.
29. Flack CE, Bellinger MF. The multicystic dysplastic kidney and contralateral vesico-ureteral reflux: protection of the solitary kidney. *J Urol* 1993;150:1873-4.
30. Riccabona M, Ring E, Fueger G, Petritsch P, Villits P. Doppler sonography in congenital ureteropelvic junction obstruction and multicystic dysplastic kidneys. *Pediatr Radiol* 1993;23:502-5.
31. Lim GY, Jang HS, Lee EJ et al. Utility of the resistance index ratio in differentiating obstructive from nonobstructive hydronephrosis in children. *J Clin Ultrasound* 1999;27:187-93.
32. Gill B, Palmer LS, Koenigsberg M, Laor E. Distribution and variability of resistive index values in undilated kidneys in children. *Urology* 1994;44:897-901.
33. Akata D, Haliloglu M, Caglar M, Tekgul S, Ozmen MN, Akhan O. Renal diuretic duplex Doppler sonography in childhood hydronephrosis. *Acta Radiol* 1999;40:203-6.
34. Yagci F, Erbagci A, Sarica K, Pinar T, Eryigit MO. The place of diuretic enhanced Doppler sonography in distinguishing between obstructive and non-obstructive hydronephrosis in children. *Scand J Urol Nephrol* 1999;33:382-5.
35. Share JC, Lebowitz RL. The unsuspected double collecting system on imaging studies and at cystoscopy. *AJR* 1990;155:561-4.
36. Fernbach SK, Zawin JK, Lebowitz RL. Complete duplication of the ureter with ureteropelvic junction obstruction of the lower pole of the kidney: imaging findings. *AJR* 1995;164:701-4.
37. Cremin BJ. A review of the ultrasonic appearances of posterior urethral valve and ureterocele. *Pediatr Radiol* 1986;16:357-64.
38. Nussbaum AR, Dorst JP, Jeffs RD, Gearhart JP, Sanders RC. Ectopic ureter and ureterocele: their varied sonographic manifestations. *Radiology* 1986;159:227-35.
39. Bellah RD, Long FR, Canning DA. Ureterocele eversion with vesico-ureteral reflux in duplex kidneys: findings at voiding cysto-urethrography. *AJR* 1995;165:409-13.
40. Share JC, Lebowitz RL. Ectopic ureterocele without ureteral and calyceal dilatation (ureterocele disproportion): findings on urography and sonography. *AJR* 1989;152:567-71.
41. Diard F, Chateil JF, Bondonny JM, Nicolau A, de Lambilly C. Pseudo-urétérocèles par empreinte d'une boucle de méga-uretère à aboutissement ectopique sous-vésical. *J Radiol* 1987;68:177-84.
42. Sheih CP, Li YW, Liao YJ, Huang TS, Kao SP, Chen WJ. Diagnosing the combination of renal dysgenesis, Gartner's duct cyst, and ipsilateral müllerian duct obstruction. *J Urol* 1998;59:217-21.
43. Li YW, Sheih CP, Chen WJ. MR imaging and sonography of Gartner's duct cyst and single ectopic ureter with ipsilateral renal dysplasia. *Pediatr Radiol* 1992;22:472-3.
44. Gharagozloo AM, Lebowitz RL. Detection of a poorly functioning malpositioned kidney with single ectopic ureter in girls with urinary dribbling: imaging evaluation in five patients. *AJR* 1995;164:957-61.
45. Pattaras JG, Rushton HG, Majd M. The role of 99m technetium dimercapto-succinic acid renal scans in the evaluation of occult ectopic ureters in girls with paradoxical incontinence. *J Urol* 1999;162:821-5.
46. Donnelly LF, Gyllys-Morin VM, Wacksman J, Gelfand MJ. Unilateral vesicoureteral reflux: association with protected renal function in patients with posterior urethral valves. *AJR* 1997;168:823-6.
47. Kaufman RA, Towbin R, Babcock DS et al. Upper abdominal trauma in children: imaging evaluation. *AJR* 1984;142:449-60.
48. McGahan JP, Richards JR, Jones CD, Gerscovich EO. Use of ultrasonography in the patient with acute renal trauma. *J Ultrasound Med* 1999;18:207-13;quiz 215-6.
49. Filiatrault D, Pronovost J, Perreault G, Grignon A. Le traumatisme rénal en pédiatrie : approche radiologique pratique. *Ann Radiol* 1985;28:606-11.
50. Nybonde T, Mortenson W. Ultrasonography of the kidney following renal biopsy in children. *Acta Radiol* 1988;29:151-3.
51. Neuenschwander S. Tumeurs rénales malignes de l'enfant. *Encycl Méd Chir, Radiodiagnostic* 1990 ; V, 34117 A30,12.
52. Green DM, Coppes MJ, Breslow NE, Grundy PE, Ritchey ML, Beckwith JB, Thomas PRM, D'Angio GJ. Wilms tumor. In: Pizzo PA and Poplack DG, *Principles and Practice of Pediatric Oncology*. Lippincott-Raven Publishers, ed. Philadelphia, 1997, p 733-59.
53. Strouse PJ. Pediatric renal neoplasm. *Radiol Clin North Am* 1996;34:1081-100.
54. Diard F, Coindre JM, Chateil JF, Moinard M, Pignol ML, Perel Y. Néphroblastome kystique partiellement différencié. *Rev Im Med* 1990;2:535-41.

55. Choyke PL, Siegel MJ, Craft AW, Green DM, DeBaun MR. Screening for Wilms tumor in children with Beckwith-Wiedemann syndrome or idiopathic hemihypertrophy. *Med Pediatr Oncol* 1999;32:196-200.
56. Lonergan GJ, Martinez-Leon MI, Agrons GA, Montemarano H, Suarez E. Nephrogenic rests, nephroblastomatosis, and associated lesions of the kidney. *Radiographics* 1998;18:947-68.
57. Rohrschneider WK, Weirich A, Rieden K, Darge K, Troger J, Graf N. US, CT, and MR imaging characteristics of nephroblastomatosis. *Pediatr Radiol* 1998;28:435-43.
58. Chan HS, Cheng MY, Mancor K, Payton D, Weitzman SS, Kotecha P, Daneman A. Congenital mesoblastic nephroma: a clinicoradiologic study of 17 cases representing the pathologic spectrum of the disease. *J Pediatr* 1987;111:64-70.
59. Agrons GA, Wagner BJ, Davidson AJ, Suarez ES. Multilocular cystic renal tumor in children: radiologic-pathologic correlation. *Radiographics* 1995;15:653-69.
60. Jeon A, Cramer BC, Walsh E, Pushpanathan C. A spectrum of segmental multicystic renal dysplasia. *Pediatr Radiol* 1999;29:309-15.
61. Navarro O, Conolly B, Taylor G, Bägli DJ. Metanephric adenoma of the kidney: a case report. *Pediatr Radiol* 1999;29:100-3.
62. Lemaitre L, Claudon M, Dubrulle F, Mazeman E. Imaging of angio-myolipomas. *Seminars in Ultrasound, CT, and MRI* 1997;18:100-14.
63. Avni F, Szliwowski H, Spehl M, Lelong B, Baudain P, Struyven J. L'atteinte rénale dans la sclérose tubéreuse de Bourneville. *Ann Radiol* 1984;27:207-14.
64. Tello R, Blickman JG, Buonomo C, Herrin J. Meta analysis of the relationship between tuberous sclerosis complex and renal cell carcinoma. *Eur J Radiol* 1998;27:131-8.
65. Weeks DA, Beckwith JB, Mierau GW, Luckey DW. Rhabdoid tumor of kidney. A report of 111 cases from the National Wilms'Tumor Study Pathology Center. *Am J Surg Pathol* 1989;13:439-58.
66. Chung CJ, Lorenzo R, Rayder S, Schemankewitz E, Guy CD, Cutting J, Munden M. Rhabdoid tumors of the kidney in children: CT findings. *AJR Am J Roentgenol* 1995;164:697-700.
67. Agrons GA, Kingsman KD, Wagner BJ, Sotelo-Avila C. Rhabdoid tumor of the kidney in children: a comparative study of 21 cases. *AJR* 1997;168:447-51.
68. Leclère J, Ollivier L, Neuenschwander S et al. Diagnostic échographique des lymphomes de Burkitt abdominaux chez l'enfant (à propos de 100 cas). *Rev Im Med* 1991;3:187-94.

Cas clinique : Questions - Réponses

Échographie et pathologie de l'appareil urinaire chez l'enfant

JF Chateil, H Brisse, JN Dachet

HISTOIRE DE LA MALADIE

Fillette de cinq ans, chute de sa hauteur une semaine auparavant, avec douleur abdominale régressive. Nouvelle chute il y a deux jours sur le bord de la baignoire, avec pâleur puis perte de connaissance. À l'examen, il existe une fébricule, une asthénie, un abdomen sensible avec une sensation de masse du flanc gauche.

QUESTIONS

1. Quelles sont les anomalies visibles sur la coupe échographique ?
2. Quels éléments complémentaires voyez-vous sur les coupes tomodensitométriques sans injection ? Quelle est la topographie de la lésion ?
3. Est-ce que les coupes après injection vous confortent ?
4. Quel diagnostic évoquez-vous ?

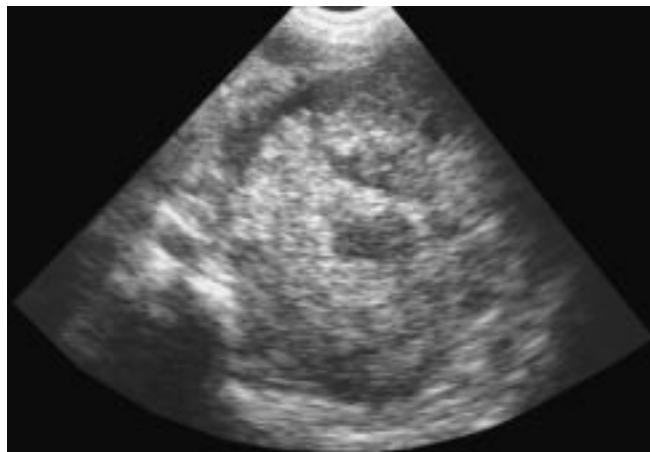


Fig. 1 : Échographie en coupe transversale sur la fosse lombaire gauche.

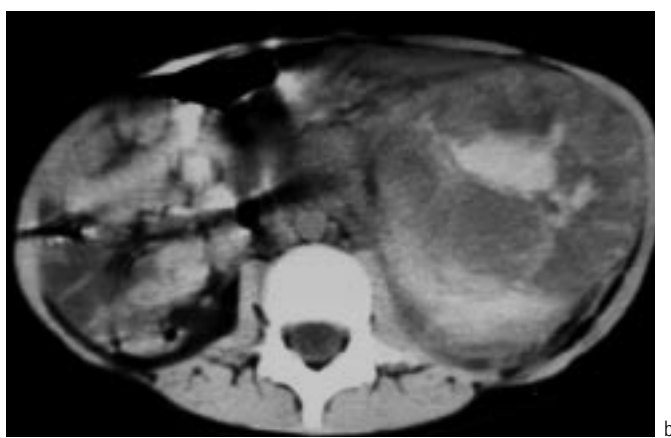


Fig. 2 a et b : Coupes tomodensitométriques sans injection de produit de contraste.

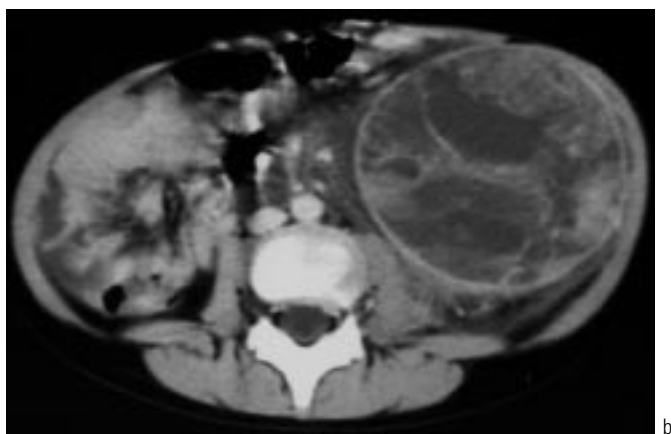


Fig. 3 a et b : Coupes tomodensitométriques avec injection de produit de contraste.

RÉPONSES

1. Sur la coupe échographique (*fig. 1*), le parenchyme rénal n'est pas correctement individualisable ; il existe une masse hétérogène grossièrement arrondie avec un centre plus échogène comportant des zones hypo-échogènes. À la partie externe de la coupe, il existe une zone plus régulière pouvant correspondre à du parenchyme rénal étiré au pourtour de la masse.
2. Les coupes TDM sans injection de produit de contraste (*fig. 2*) montrent une masse très hétérogène du flanc gauche comportant des zones spontanément hyperdenses évoquant la présence de sang frais. Le rein n'est pas bien visible.
3. Les images après injection (*fig. 3*) confirment l'existence d'une lésion rénale avec une masse appendue au pôle inférieur du rein, hétérogène, interrompant le parenchyme rénal sur la face antérieure du rein sur la coupe la plus haute. Il existe une collection périrénale. Il n'y a pas d'anomalie au niveau du rétropéritoine médian.
4. La première hypothèse est celle d'un traumatisme du rein survenant sur une lésion rénale pré-existante. Compte tenu de l'aspect au niveau du pôle inférieur, il s'agit vraisemblablement d'une tumeur rénale. Au vu de l'âge de l'enfant, la possibilité d'un néphroblastome doit être évoquée en premier lieu. L'hypothèse d'une fracture rénale simple est moins probable du fait de la discordance entre la faible intensité relative du traumatisme et l'importance de la lésion observée.

Le diagnostic retenu a été celui de **néphroblastome du rein gauche rompu**. Une chimiothérapie a été entreprise, suivie après trois cures par une exérèse chirurgicale, l'étude histologique confirmant le diagnostic. Compte tenu de la rupture rétropéritonéale, le traitement complémentaire a associé radiothérapie et chimiothérapie. L'enfant va bien avec 10 ans de recul.

Échographie de hanche et autres techniques d'imagerie en pédiatrie

P Devred (1), C Tréguier (2), H Ducou-Le-Pointe (3)

ABSTRACT

US and imaging evaluation of the pediatric hip

Objectives

1. to standardize the ultrasound evaluation in congenital hip dysplasia according to the consensus meeting of 1991 in Paris. Detection of congenital anomalies is a daily pediatric challenge. The coronal plane at US of the hip is considered as the gold standard: its technique, its morphologic and dynamic results either normal or pathological, have been described. A standardized report and a simple terminology are proposed.
2. to explain the role of ultrasound, when performed in close collaboration with a pediatric orthopedic surgeon, for initial diagnosis and follow-up of anatomical anomalies. The role of arthrography and MR imaging will be discussed.
3. to describe the benefit of the ultrasound in cases of painful hip in children, including osteoarthritis, acute synovitis, osteochondritis... In these cases, the assessment of the hip is also done with radiographs, computed tomography, MR imaging and bone scan.

Key words: Hip, dysplasia. Hip, US. Radiology in infants and children.

J Radiol 2001;82:803-16.

RÉSUMÉ

Objectifs

1. Uniformiser la pratique échographique dans la luxation congénitale de la hanche conformément aux recommandations de la Conférence de Consensus de 1991. Le dépistage des anomalies congénitales est un problème de pratique pédiatrique quotidien. La coupe frontale externe est considérée comme la coupe de référence : sa technique, ses résultats morphologiques et dynamiques sont décrits en cas de hanche normale ou non. Un compte-rendu standard et une terminologie simple sont proposés.
2. Exposer l'intérêt de l'échographie en milieu spécialisé en collaboration étroite avec l'orthopédiste dans le bilan anatomique initial d'une anomalie puis de sa surveillance thérapeutique. Le rôle de l'IRM et de l'arthrographie est abordé.
3. Décrire l'apport de l'échographie en cas de hanche douloureuse de l'enfant, témoin de différentes pathologies : ostéoarthrite, synovite, ostéochondrite... L'exploration de la hanche bénéficie des autres techniques : radiographie standard, TDM, IRM, scintigraphie.

Mots-clés : Échographie. Hanche, dysplasie. Pédiatrie, technique d'exploration.

L'objectif de cet enseignement est de rappeler ou et de préciser la place de l'échographie dans deux domaines essentiels : la maladie luxante de la hanche (LCH) et la recherche d'épanchement en cas de hanche douloureuse ou de suspicion d'ostéoarthrite.

MALADIE LUXANTE DE LA HANCHE

L'utilisation de l'imagerie dans le dépistage de la LCH reste, malgré la Conférence de Consensus de 1991, très variable (1). Il nous paraît utile de rappeler les bonnes pratiques dans ce domaine, à la lumière de l'expérience de plusieurs équipes. Seront exposés les facteurs de risque, l'intérêt de l'examen clinique et les techniques échographiques à partir de la coupe frontale externe décrite par Graf (2).

1. Généralités

La LCH est une anomalie dont la fréquence est mal évaluée en France puisque les chiffres proposés varient entre trois et 20 pour 1 000 naissances (3-5).

Le concept de cette affection a évolué, marqué à chaque étape par une nouvelle appellation de cette anomalie : luxation congénitale de hanche puis dysplasie luxante, maladie luxante de la hanche chez l'enfant ou pour les anglo-saxons « developmental dysplasia ». Ce terme plus général permet d'englober différents types d'anomalies de développement de la hanche et en particulier le bassin asymétrique congénital. Ce syndrome a été décrit par Seringe et coll. (6) comme une « dysplasie unilatérale de hanche du nourrisson » ou syndrome du « bébé moulé — moulded baby syndrome ».

Quelle que soit le nom ou l'hypothèse pathogénique, cette pathologie est caractérisée à terme par le risque de luxation.

L'intérêt majeur d'un dépistage précoce de ces anomalies est de permettre un traitement spécifique et efficace avec guérison complète dans la plus grande majorité des cas alors qu'un diagnostic retardé, survenant après l'âge de quatre mois expose à une prise en charge thérapeutique beaucoup plus lourde avec un résultat

(1) Service de Radiologie Pédiatrique, CHU La Timone, 13385 Marseille Cedex,

(2) Service de Radiologie, Hôpital Pontchaillou, 35033 Rennes Cedex,

(3) Service de Radiopédiatrie, Hôpital A Trousseau, 75571 Paris Cedex 11.

Correspondance : P Devred. E-mail : pdevred@ap-hm.fr

aléatoire. Cependant, un traitement précoce excessif, abusif ou mal contrôlé peut être responsable de complications sévères comme la nécrose épiphysaire. Il est donc important de ne traiter que les enfants qui en ont besoin, le plus précocement possible et de la façon la mieux adaptée. Les données de la clinique et de l'imagerie sont indissociables pour répondre à cet objectif.

2. Facteurs de risques

Le développement normal d'une hanche nécessite trois éléments : une programmation génétique correcte, une bonne congruence *in utero* avec liberté des mouvements articulaires et enfin un appareil neuromusculaire normal autour de cette articulation. Pour Seringe et coll., le développement d'une anomalie nécessite la conjonction de plusieurs facteurs à des degrés divers : facteurs génétiques et facteurs mécaniques (7).

Les facteurs de risque exposant à une maladie luxante sont les suivants :

- existence d'antécédents familiaux directs dans environ 10 % des cas (cotyle court ou peu creusé),
- existence d'anomalies neuromusculaires : spina bifida ou myopathie par exemple,
- existence de contraintes intra-utérines avec diminution de la mobilité fœtale spontanée en position défavorable pour la congruence coxo-fémorale :
- présentation du siège, primiparité ou gémellité,
- oligoamnios, gros fœtus (supérieur à 4 kg).

Ces contraintes peuvent être suspectées sur les stigmates néonataux de disparité fœto-utérine : malpositions des pieds, torticolis, plagiocéphalie, genu recurvatum, incurvations des membres.

Il existe d'autres éléments particuliers (tableau I). Certains sont génétiques comme la nette prédominance féminine estimée à 4/1 ou 5/1 et la variabilité du risque entre différentes populations : 0,49 % chez les noirs américains, contre 1,53 % chez les blancs, 0,01 % chez les Chinois de Hong Kong et 0 % chez les Bantous africains (8). Un autre est mécanique : l'atteinte préférentielle de la hanche gauche, le grand trochanter est bloqué contre le rachis maternel maintenant le fémur en rotation externe, le fœtus présentant plus souvent son dos à gauche en fin de grossesse (8).

3. Clinique

L'examen clinique est toujours la base du dépistage de la maladie luxante (1, 9), même si dans certaines enquêtes 0,5 à 1 pour 1 000 enfants est mal évalué malgré un examen correct (4). La fréquence des anomalies réelles est faible ce qui rend pour chaque examinateur l'apprentissage difficile.

À la maternité, le premier examen est réalisé dans les 48 premières heures de vie, il est répété avant la sortie (7). Il recherche une impression de piston (manœuvre de Barlow), témoin de l'agrandissement de la cavité articulaire par une laxité anormale, un ressaut (manœuvre d'Ortolani), témoin de la sortie de la tête fémorale de la cavité articulaire. Ces deux signes doivent être recherchés sur un enfant calme. La limitation articulaire à l'abduction est également un bon signe d'appel. Associée à une rétraction des abducteurs controlatérale et une asymétrie des plis fessiers et inguinaux il doit faire évoquer le syndrome du bassin asymétrique congénital. La fréquence de l'instabilité est appréciée de façon variable et il y a une proportion importante de hanches instables néonatales qui vont se stabiliser spontanément. Pour cela, la collaboration entre le clinicien

Tableau I : Facteurs de risque.

Table I : Predisposing factors.

- fille
- siège
- antécédent familial direct de LCH
- stigmates de conflit fœto-maternel

et le radiologue est essentielle tout au long de l'évolution pour dégager une attitude adaptée à chaque enfant.

En dehors de la maternité, à chaque visite les hanches doivent systématiquement être examinées (tableau II). La limitation asymétrique de l'abduction est le signe essentiel.

4. L'échographie

Le premier, Graf a montré par l'échographie les éléments de la hanche invisibles sur les clichés simples (2). Depuis l'échographie s'est progressivement imposée comme une technique d'imagerie fiable dans l'étude de la hanche du nouveau-né et du nourrisson. Plusieurs auteurs présentent des techniques variées, par voie externe ou par voie antérieure, avec ou sans manœuvres de stress (10-19). Il paraît important de présenter d'abord la coupe frontale externe, la plus utilisée. Quelle que soit la technique choisie, l'utilisation d'une barrette de 5 à 10 MHz est indispensable pour obtenir des images de qualité.

4.1. La coupe frontale externe

4.1.1. Technique et aspect normal

Décrite par Graf, la coupe frontale externe passe par le centre de la cavité cotyloïdienne (2). L'enfant peut être couché sur le dos ou mieux en décubitus latéral, coincé entre des coussins, cuisses légèrement fléchies. Trois éléments sont indispensables pour déterminer le plan de coupe correct :

- la visualisation du point iliaque inféro-interne, très échogène,
- l'alignement rectiligne du bord externe de l'aile iliaque,
- la bonne visibilité du labrum ou fibrocartilage hyperéchogène venant prolonger en dehors le toit cartilagineux hypo-échogène (fig. 1).

Le plan de coupe de référence (2, 20) doit retrouver ces trois éléments, un plan trop postérieur creuse le bord externe de l'aile iliaque, renforçant artificiellement le rebord osseux externe du toit du cotyle alors qu'un plan trop antérieur rend fuyant la limite externe de l'aile iliaque et émousse le rebord cotyloïde externe (2, 21).

La tête fémorale apparaît parfaitement ronde, d'échostructure globalement hypo-échogène, avec des échos radiés correspondant aux vaisseaux épiphysaires. Son diamètre est voisin de 13

Tableau II : Examen clinique.

Table II : Clinical findings.

À la maternité

- recherche de l'instabilité : signe du piston et manœuvre du ressaut

Aux examens du 1^{er}, 2^e, 3^e mois

- limitation d'abduction de la hanche

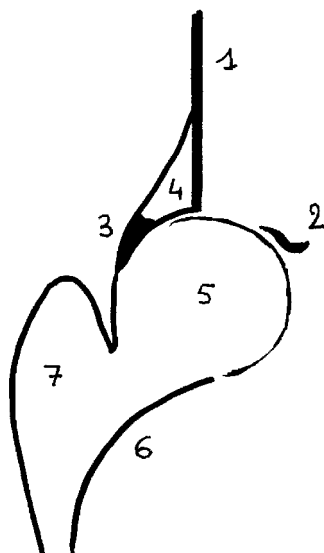


Fig. 1 : Schéma de la coupe frontale externe selon Graf (2).

1 : Bord externe de l'aile iliaque rectiligne ; 2 : Point iliaque inférieur ; 3 : Labrum ou fibrocartilage ; 4 : Toit cartilagineux hyalin ; 5 : Tête fémorale ; 6 : Front osseux métaphysaire ; 7 : Grand trochanter.

Fig. 1: Diagram of coronal US image.

1: Lateral margin of iliac bone; 2: Inferior tip of iliac bone; 3: Labrum; 4: Cartilaginous acetabular roof; 5: Femoral head; 6: Metaphysis; 7: Greater trochanter.



Fig. 2 : Échographie — coupe frontale externe normale à l'âge de sept semaines.

Le point d'ossification fémoral apparaît au centre du noyau cartilagineux de la tête sous la forme d'un amas hyper-échogène

Fig. 2: US – coronal image: normal findings at 7 weeks.

The echogenic ossification center of the femoral head is at the center of the femoral head

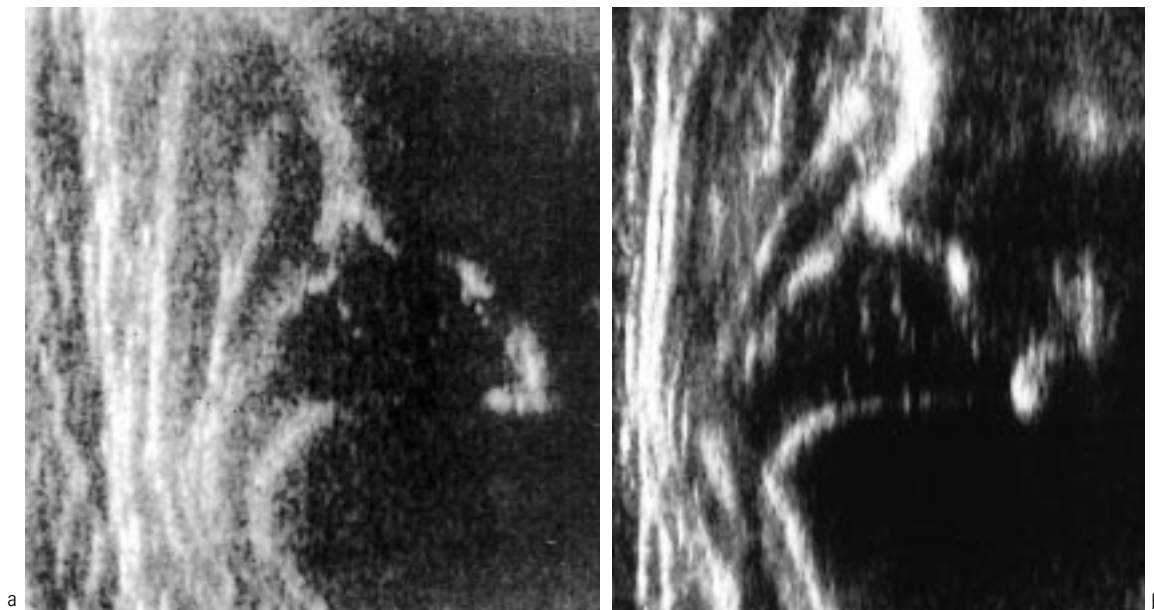


Fig. 3 : Échographie — mauvais plans de coupes.

a : Plan de coupe trop antérieur : le bord externe de l'aile iliaque, oblique, se rapproche de la sonde dans sa partie supérieure, arrondissant le rebord cotyloïdien externe

b : Plan de coupe trop postérieur : le bord externe de l'aile iliaque se creuse, faisant saillir le rebord cotyloïdien externe

Fig. 3: US – improper imaging planes.

a: The imaging plane is too anterior: the lateral iliac bone margin is oblique in orientation and its upper end is close to the transducer causing the lateral acetabular margin to have a rounded appearance)

b: The imaging plane is too posterior: the lateral iliac bone margin is not straight causing the lateral acetabular margin to bulge out

à 14 mm chez le nouveau-né à terme. L'apparition à l'échographie du point osseux épiphysaire précède son apparition radiologique d'environ 15 jours à 3 semaines.

La tête est en continuité avec le grand trochanter et la future zone cervicale limitée en bas par une ligne courbe, fortement échogène constituant le front d'ossification métaphysaire.

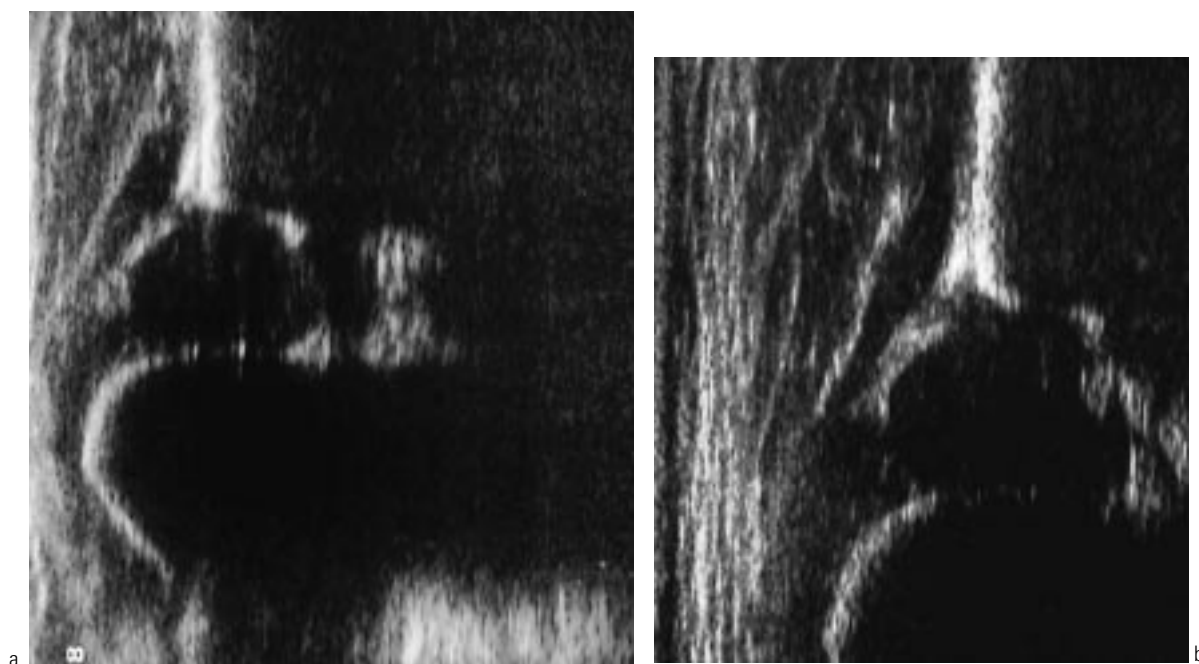


Fig. 4 : Échographie – coupe frontale externe normale de type I. Il s'agit de deux filles âgées de six semaines.

a : Modelage osseux bon avec toit creusé, encorbellement osseux angulaire, toit cartilagineux recouvrant avec pointe du labrum orientée en bas et en dehors

b : Modelage osseux bon avec visibilité discontinue du toit, encorbellement osseux légèrement arrondi, toit cartilagineux normal

Fig. 4: US – normal coronal images – Type I – from two girls aged 6 weeks.

a: Adequate acetabular shape with labral margin directed inferiorly and laterally

b: Adequate acetabular shape, normal cartilaginous roof

Le toit osseux du cotyle est creusé, il apparaît sous forme d'une ligne courbe fortement échogène, surplombant la tête, parallèle à la sphéricité de celle-ci. Il se raccorde de façon angulaire avec le bord externe de l'aile iliaque, rectiligne. Sa partie basse correspond à la partie inférieure de l'ilion et apparaît sous forme d'une image très échogène. Plus bas un amas d'échos convexe en dehors matérialise l'image du noyau pubien ou du noyau iliaque. Au fond du cotyle sont mis en évidence le ligament rond et le pulvinar (structures graisseuses) sous l'aspect de structures échogènes.

Le toit cartilagineux ou limbus est formé de deux composants : le cartilage du toit, hyalin très hypo-échogène et le labrum, fibro-cartilagineux très échogène, de forme triangulaire, oblique en bas et en dehors.

4.1.2. L'analyse morphologique

L'analyse proposée par Graf (2) est essentiellement morphologique. Les éléments d'intérêt sur la coupe de référence sont :

- le modelage osseux du toit, il peut être bon et bien creusé, suffisant, insuffisant ou mauvais (plat),
- la morphologie du rebord osseux externe, appelé « encorbellement osseux », équivalent au talus radiologique, peut être angulaire et normal, émoussé, arrondi ou plat,
- l'aspect du toit cartilagineux et la position du labrum. L'aspect est normal quand la pointe du labrum est orientée vers le bas, recouvrant bien la tête, il peut être recouvrant mais avec élargissement de la partie faiblement échogène, il peut être éversé repoussé vers le haut avec labrum horizontalisé ou écrasé en dedans.

Chacun de ces éléments doit être analysé et défini séparément. La synthèse permet de classer l'aspect en fonction des types définis par Graf (tableau III) (2).

La classification initiale de Graf comporte d'autres nuances non rapportées dans cette classification simplifiée (fig. 9) (2).

4.1.3. L'analyse angulaire suivant Graf

Graf a ajouté à cette analyse morphologique la mesure de deux angles permettant de contrôler la cohérence de la description morphologique (fig. 10) (2) :

- l'*angle alpha* qui évalue la qualité du toit osseux. Il est tracé à partir de la ligne de base, représentée par le bord externe de l'aile iliaque et de la ligne du toit tracée entre le point iliaque inférieur et le point d'inflexion entre la concavité du toit et l'encorbellement osseux. Il doit normalement être supérieur ou égal à 60°,
- l'*angle bêta* qui évalue la couverture cartilagineuse. Il est tracé entre la ligne de base et la ligne joignant le centre du labrum au point d'inflexion. Il doit être inférieur à 55°.

Tableau III : Classification des aspects morphologiques de la hanche (fig. 2 à 8).

Table III: Classification of the different morphologic features of the hip.

Type	Modelage osseux	Encorbellement osseux	Toit cartilagineux
I	Bon	angulaire ou émoussé	recouvrant
II (a, b) *	Suffisant	arrondi	recouvrant, large
II c	Insuffisant	arrondi	horizontalisé
III	Mauvais	rond devenant plat	éversé, repoussé vers le haut
IV	Mauvais	plat	repoussé en dedans et en bas

* Le type II comporte deux sous-groupes en fonction de l'âge : IIa si l'enfant a moins de trois mois, IIb s'il a plus de trois mois.



Fig. 5 : Échographie – coupe frontale externe de type II. Il s'agit de deux filles âgées de quatre semaines.

a : Modelage osseux suffisant, encorbellement osseux arrondi

b : Modelage osseux insuffisant, encorbellement osseux arrondi, presque plat

Dans les deux cas le toit cartilagineux hyalin est élargi mais bien recouvrant avec pointe du labrum orientée vers le bas. Il s'agit donc de deux types IIa car les enfants ont moins de trois mois

Fig. 5: US – lateral coronal images Type II. Two 4 week old girls.

a: Adequate acetabular shape

b: Nearly flat acetabulum

The cartilaginous roof is widened in both cases but coverage remains adequate with inferiorly directed labrum



6 | 7 | 8

Fig. 6 : Échographie – coupe frontale externe de type IIc.

Fille âgée de deux semaines : le modelage osseux est insuffisant, l'encorbellement osseux est encore légèrement arrondi, le toit cartilagineux est élargi avec labrum horizontalisé. Cet élément essentiel témoigne de l'ascension de la tête

Fig. 6: US – lateral coronal image Type IIc.

2 week old girl: slightly rounded acetabulum, widened cartilaginous roof and horizontal labrum

Fig. 7 : Échographie – coupe frontale externe de type III.

Fille âgée de trois semaines : le modelage osseux est mauvais, l'encorbellement osseux plat, le toit cartilagineux est repoussé avec labrum oriente éversé, orienté vers le haut, témoignant de l'excentration vers le haut de la tête

Fig. 7: US – lateral coronal image Type III.

3 week old girl: flat acetabulum and labrum pointing superiorly

Fig. 8 : Échographie – coupe frontale externe de type IV.

Garçon âgé de quatre mois : la tête fémorale est en position haute, le cotyle n'est pas visible

Fig. 8: US – lateral coronal image Type IV.

4 month old boy: the femoral head is high and the acetabulum is not visible



Fig. 9 : Échographie – coupe frontale externe de type D.

Fille âgée de deux semaines : le modelage osseux est mauvais, l'encorbellement osseux plat, le toit cartilagineux est repoussé avec labrum encore horizontal. Cet aspect intermédiaire entre le type IIc et le type III a été classé en type D par Graf

Fig. 9: US – lateral coronal image Type D.

3 week old girl: flat acetabulum and horizontal labrum. Intermediate appearance between Types IIc and III, reclassified as Type D by Graf

La mesure de ces angles peut servir à vérifier la cohérence de l'analyse effectuée à partir de la morphologie, elle paraît surtout intéressante pour suivre l'évolution d'un même patient. Il est en pratique difficile de repérer le point d'inflexion ce qui rend ces mesures difficiles, des comparaisons inter-opérateur ont montré l'imprécision de ses mesures (19, 22), comme cela avait déjà été montré pour l'angle acétabulaire dans la radiographie du bassin.

4.2. Mesure de l'épaisseur du fond du cotyle (FC)

Un autre type de mesure est proposé (12) : l'épaisseur du fond du cotyle, à partir d'une coupe frontale externe voisine de la coupe proposée par Graf, mais la hanche est fléchi en adduction, en position de « stress », l'axe de la sonde légèrement oblique vers l'avant.

Les critères de qualité sont voisins :

- bonne visibilité du labrum et de la tête fémorale,
- aile iliaque horizontale,
- toit osseux du cotyle dans sa plus grande profondeur,

– bonne visibilité du noyau pubien.

L'interprétation de cette coupe est basée sur une mesure, celle de l'épaisseur du fond cotyloïdien, témoin du centrage normal du noyau épiphysaire fémoral supérieur : elle est effectuée entre le bord interne de l'épiphyse et le noyau pubien (fig. 11).

L'épaisseur moyenne normale est toujours inférieure ou égale à 4,5 mm jusqu'à l'âge de trois mois (fig. 12). L'écart entre les épaisseurs du FC de chaque hanche est évalué à $0,4 \pm 0,3$ mm chez les sujets témoins, tous âges confondus. Cette mesure apparaît simple, fiable. Elle ne varie pas au cours des trois premiers mois de vie.

Tout écart supérieur ou égal à 1,5 mm traduit une anomalie de centrage de la tête fémorale. Une bonne formation et une grande habitude sont nécessaires pour être capable d'évaluer de façon fiable et répétitive un tel écart.

Hanche normale FC : 4,5 mm
Hanche anormale $\Delta > 1,5$ mm

En cas de luxation congénitale ou de bassin asymétrique, la mesure bilatérale de l'épaisseur de fond du cotyle devient asymétrique, augmentée du côté de la hanche anormale (fig. 13 à 15).

4.3. Mesure de la couverture osseuse

La couverture osseuse peut être mesurée sur la coupe frontale externe (16). Elle évalue le pourcentage de couverture épiphysaire partir de l'horizontale passant par l'aile iliaque et du diamètre de l'épiphyse. Elle apparaît donc comme un rapport d/D (fig. 16).

Cette mesure présente l'inconvénient de varier en fonction de l'âge de l'enfant. Sa valeur normale est de $64 \pm 4,9$ % à 1 mois et de $73,5 \pm 4,9$ % à trois mois.

Par ailleurs elle est soumise à une variabilité inter opérateurs, car elle dépend du plan de coupe ; elle est pessimiste en cas de coupe trop antérieure.

4.4. Études dynamiques

Très rapidement de nombreux auteurs ont souhaité visualiser en temps réel par échographie les mouvements anormaux perçus à l'examen clinique. Plusieurs techniques sont possibles dans les différents plans de l'espace.

4.4.1. Plan frontal externe

Soit médian dans le plan de référence (fig. 17), soit paramédian antérieur avec adduction flexion et légère rétropulsion des hanches (12), soit paramédian postérieur (13, 14). Dans ces plans,

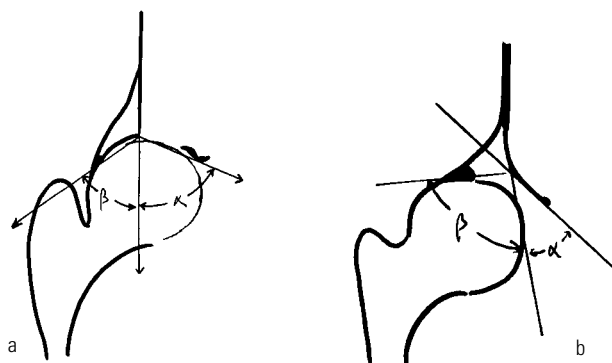


Fig. 10 : Schéma d'une échographie – coupe frontale externe, mesures angulaires de Graf.

a : Aspect normal de type I, l'angle alpha de couverture osseuse est à 68° et l'angle bêta de couverture cartilagineuse est à 54°

b : Aspect anormal, l'angle alpha est à 38° et l'angle bêta à 96°, ce qui correspondrait à un type III alors que la morphologie est plutôt en faveur d'un type D ! Il s'agit d'un schéma et non d'un cas réel

Fig. 10: Diagram of US – lateral coronal image.

a: Normal Type I appearance, the alpha angle is 68° and the beta angle is 54°

b: Abnormal appearance with alpha angle at 38°, suggesting a Type III appearance even though morphology is more consistent with Type D

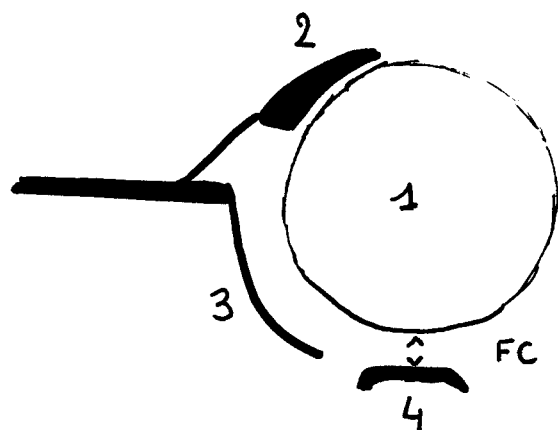


Fig. 11 : Mesure de l'épaisseur du fond du cotyle sur une coupe frontale externe plus antérieure.

- 1 : Tête fémorale
- 2 : Labrum
- 3 : Toit osseux
- 4 : Noyau pubien

Fc : distance entre le bord interne de la tête et le noyau pubien, inférieure à 4,5 mm

Fig. 11: Measurement of acetabular roof on a more anterior coronal image.

- 1: Femoral head
 - 2: Labrum
 - 3: Bony roof
 - 4: Pubic center
- Fc: distance below 4.5mm

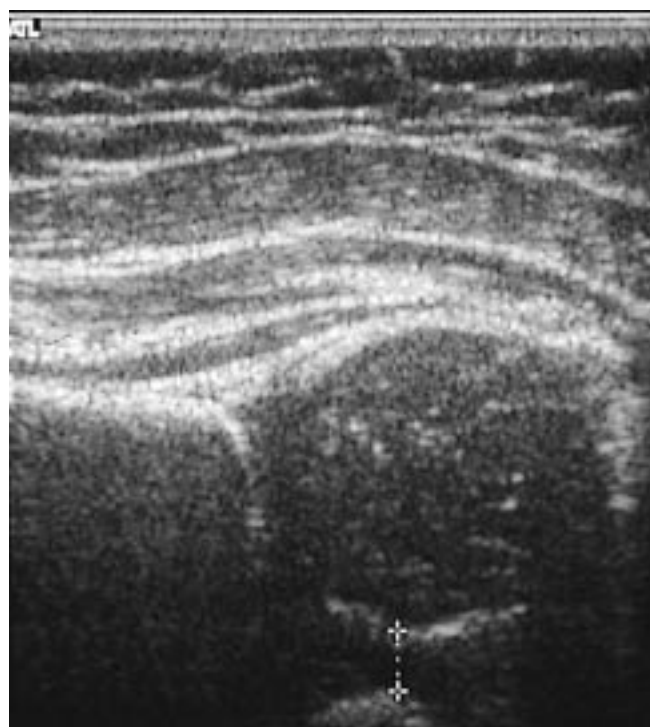


Fig. 12 : Échographie de hanche normale.

La mesure du fond cotyloïdien est normale (3,6 mm)

Fig. 12: Normal hip US.

Measurement of the acetabular roof at 3.6mm

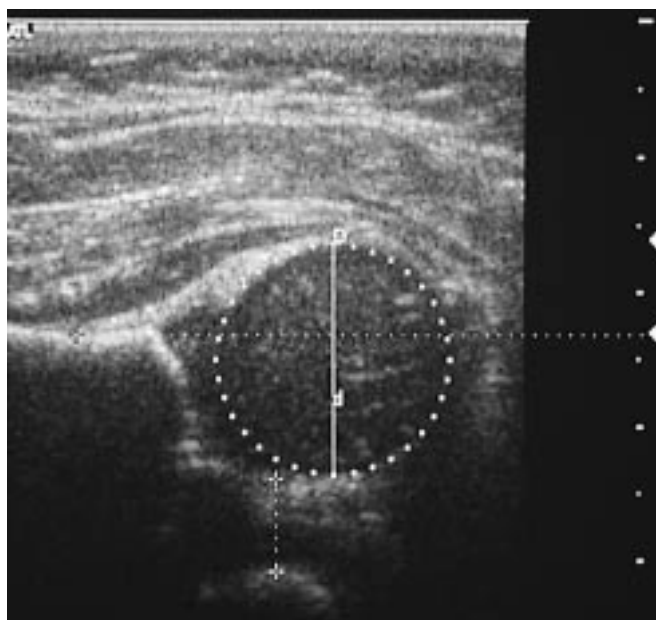


Fig. 13 : Bassin asymétrique congénital avec hypertonie clinique des adducteurs de ce côté.

La mesure du fond cotyloïdien est augmentée (6,9 mm), alors que le pourcentage de couverture osseuse est normal (CO 63 %). L'encorbellement osseux est arrondi et la couverture cartilagineuse normale

Fig. 13: Congenital pelvis asymmetry with ipsilateral adductor hypertonia.

Measurement of the acetabular roof is increased (6.9mm) and bony coverage is normal (CO 63%). Cartilage coverage is normal

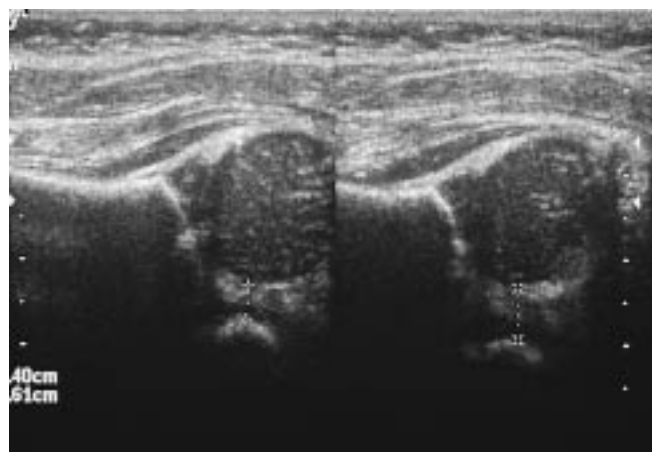


Fig. 14 : Bassin asymétrique congénital.

Il existe une asymétrie d'épaisseur du fond du cotyle, normal à droite (4 mm) et anormal à gauche (6,1 mm). Il est noté un aspect symétrique de la couverture osseuse qui est normale et de l'encorbellement osseux (arrondi)

Fig. 14: Congenital pelvis asymmetry.

Abnormal acetabular thickness on the left (6.1mm). However, bony coverage is normal

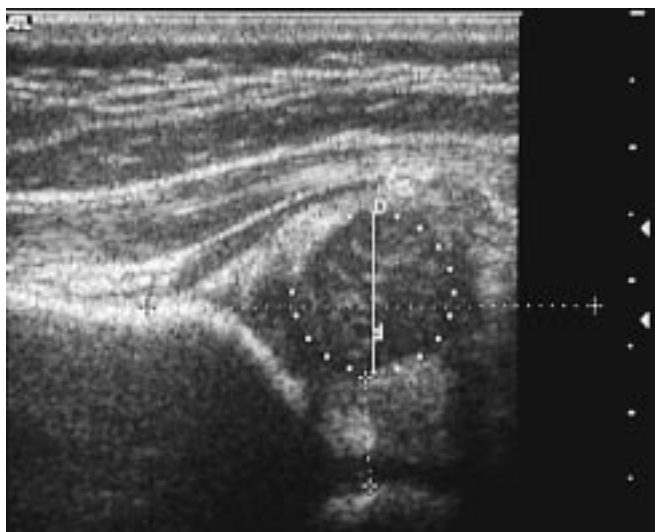


Fig. 15 : La mesure FC est très augmentée à 8,2 mm, avec couverture osseuse diminuée (CO à 40 %) corrélée à l'analyse morphologique : insuffisance de modelage osseux, encoffrement très arrondi et toit cartilagineux recouvrant.

Fig. 15: The FC measurement is increased at 8.2mm, with decreased bony coverage (CO at 40%) correlated with anatomical evaluation.

l'écartement de la tête par rapport au fond du cotyle peut être évalué ainsi que son ascension. L'amplitude du déplacement est difficile à préciser car la tête, glissant vers l'arrière sort du plan de coupe.

4.4.2. Plan transverse

Par voie externe (14), la tête fémorale apparaît entre les noyaux pubiens et ischiatique ouverts en V, le déplacement latéral peut être visualisé. Par voie antérieure (23, 24) au niveau du pli inguinal, la tête apparaît en regard du bord iliaque du cotyle, le déplacement postérieur lors des épreuves dynamiques peut être visualisé. Cette abord correspond à la visualisation de la manœuvre d'Ortolani (fig. 18).

4.4.3. Plan sagittal oblique par voie antérieure (17)

Le déplacement vers le haut de la tête fémorale peut être apprécié : stable ou légèrement laxe, elle reste dans la cavité cotyloïdienne, instable, elle vient au contact du toit ; subluxée ou luxée, elle dépasse le toit du cotyle.

Toutes ces techniques permettent de visualiser le déplacement de la tête lors des manœuvres de stress, mais la mesure objective et fiable de l'importance de ce déplacement reste difficile (17). Il faut donc choisir la technique qui paraît à chacun la plus facile à réaliser.

4.5. Date et résultats de l'échographie

4.5.1. Date

Signes cliniques néonataux (ressaut, piston, instabilité) : échographie précoce, de préférence en milieu spécialisé, en collaboration avec l'orthopédiste qui prend en charge l'enfant.

Facteurs de risques sans signes d'instabilité : échographie entre quatre et six semaines.

4.5.2. Résultats

Quelle que soit la méthode choisie en ce qui concerne l'analyse morphologique et l'étude dynamique, l'interprétation doit aboutir à trois types de situation :

- la hanche apparaît comme normale, stable,
- la hanche apparaît comme pathologique, luxée ou luxable avec aspect dysplasique du cotyle,
- la hanche est douteuse ou intermédiaire, la confrontation clinique est dans ce cas essentielle.

Toute décision thérapeutique incombe au clinicien, il n'est pas possible de terminer un compte-rendu d'échographie par un conseil thérapeutique. Proposer une surveillance de l'évolution par imagerie ne doit se faire qu'après concertation avec le clinicien, car elle peut être éventuellement démobilisatrice (25).

• Ne pas dire...

probable dysplasie de hanche : à recontrôler dans un mois
probable dysplasie de hanche : à recontrôler par la radiographie du quatrième mois
hanche « immature » à recontrôler dans 1 mois

• Proposer...

échographie de hanche pathologique à 1 mois :
un avis orthopédique spécialisé paraît utile en complément

RADIOGRAPHIE DU BASSIN DE FACE

1. Technique

Effectuée en décubitus, elle nécessite une bonne immobilisation de face, cuisses parallèles. Les critères classiques de qualité sont les suivants : ailes iliaques et trous obturateurs symétriques, superposition des bords supérieurs des noyaux ischiatiques et pubiens, rachis médian et fémurs parallèles au rachis (fig. 19). Cette exigence technique théorique ne doit pas faire oublier l'objectif essentiel : l'analyse des toits des cotyles. Si leur visualisation est bonne sur une incidence imparfaite, il n'est pas recommandé de la refaire (fig. 20).

L'utilisation d'un protège gonade n'est possible que chez le garçon, chez la fille il ne faut pas l'utiliser car cela n'est pas efficace et masque le sacrum sans garantir la protection des ovaires. La numérisation par amplificateur permet une réduction de l'irradiation et apporte une définition d'image suffisante dans le cadre du dépistage de la LCH.

2. Résultats normaux

Les éléments à étudier sont morphologiques et géométriques.

2.1. Éléments morphologiques normaux

À la naissance la matrice cartilagineuse est très importante, les pressions ne s'appliquent pas sur le toit osseux qui apparaît plat et très oblique. Le talus, correspondant au raccordement entre la partie la plus externe du cotyle et le rebord de l'aile iliaque, est peu marqué, arrondi. La réalisation d'un cliché en période néonatale est non contributive dans cette pathologie.

Progressivement le toit osseux du cotyle se creuse, sa limite inférieure dessine une courbe régulière qui se densifie de façon harmonieuse témoignant du bon centrage des pressions exercées par la tête fémorale cartilagineuse. Le talus devient bien saillant. C'est cette analyse morphologique qui est l'élément essentiel de l'interprétation, elle devient fiable à partir du troisième mois.

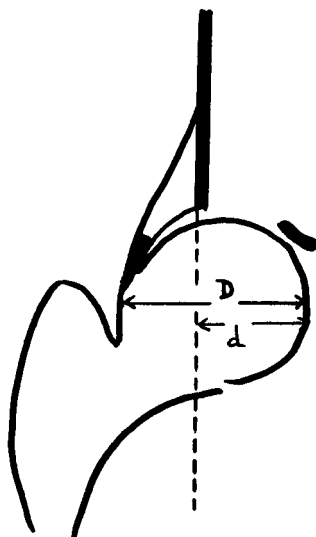


Fig. 16 : Mesure de la couverture osseuse sur la coupe frontale externe : le rapport d/D est de 68, ce qui correspond à un aspect normal à l'âge de 1 mois.

Fig. 16: Measurement of bony coverage: the d/D ratio is 68, within normal limits at 1 month of age.

2.2. Éléments géométriques normaux

La ligne de référence de tous les repères ou mesures est la ligne des cartilages en Y, horizontale tracée à partir du point le plus bas des os iliaques au niveau du fond des cotyles.

La ligne de Putti, verticale tangente au bord interne de la métaphyse fémorale supérieure, et perpendiculaire à la ligne de base, coupe le cotyle dans sa moitié interne. Il s'agit d'un excel-

lent repère qui peut cependant être mis en défaut si les fémurs ne sont pas en bonne position (adduction ou abduction) ou chez le nouveau-né.

Les noyaux fémoraux supérieurs lorsqu'ils sont apparus (entre l'âge de 4 à 6 mois) doivent se projeter en dessous de la ligne de base et en dedans de la verticale abaissée à partir du point le plus externe du toit du cotyle (quadrant inféro-interne de la construction d'Ombredanne). Il faut rappeler que les noyaux peuvent apparaître de façon décalée dans le temps.

2.3. D'autres mesures sont classiques mais imprécises

L'angle acétabulaire est inférieur à 35° à la naissance, il diminue de deux degrés par mois jusqu'à six mois, sa mesure est très imprécise, elle dépend directement de la qualité du cliché. Elle n'a pas d'intérêt en pratique.

Les repères d'Hilgenreiner permettent de mesurer la distance entre la métaphyse fémorale supérieure et la ligne des cartilages en Y d'une part et la distance entre la métaphyse fémorale supérieure et le noyau ischiatique d'autre part. Ces mesures dépendent beaucoup de la qualité du cliché, elles sont très rarement utilisées en pratique.

Il est recommandé de ne pas surcharger le film de constructions et de mesures risquant de venir masquer l'image primitive. Les repères et mesures doivent être faits sur un calque ou effacées sur le film rendu.

3. Résultats anormaux

3.1. La luxation

Celle-ci se traduit par une excentration et une ascension de l'extrémité supérieure du fémur, objectivées par la ligne de Putti ou les quadrants d'Ombredanne (fig. 21).

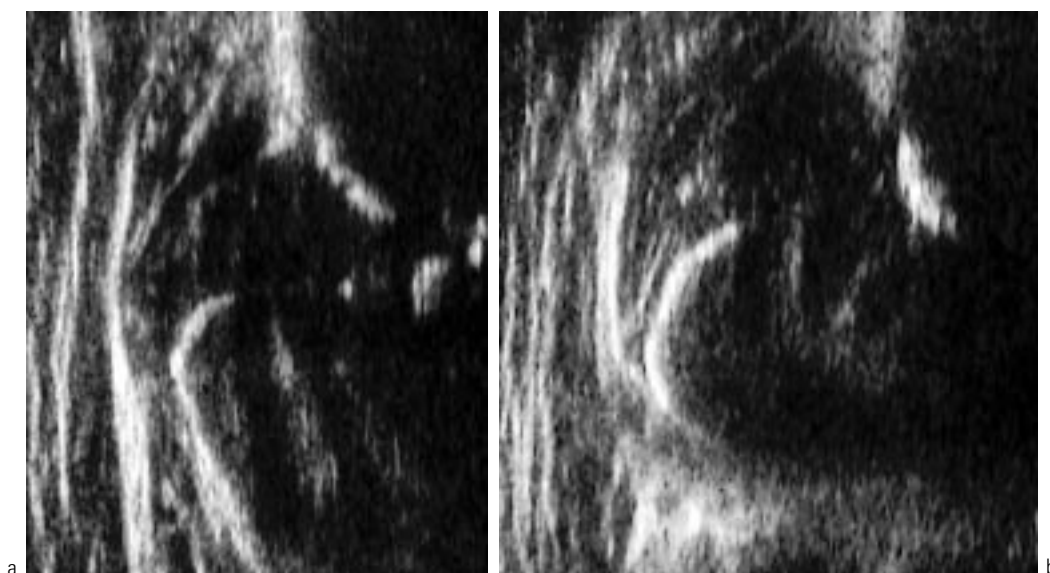


Fig. 17 : Épreuve dynamique en coupe frontale externe. Garçon de six semaines présentant une instabilité clinique.

a : Coupe au repos – toutes les méthodes d'analyse sont concordantes : aspect morphologique de type III, élargissement du fond du cotyle, pourcentage insuffisant de couverture de la tête

b : Coupe en poussée – la tête fémorale se déplace nettement en haut et en arrière puisque le fond du cotyle n'est plus dans le plan de coupe

Fig. 17: Dynamic evaluation. 6 week old boy with clinical instability.

a: At rest: Type III appearance

b: At stress: abnormal displacement of the femoral head relative to acetabulum

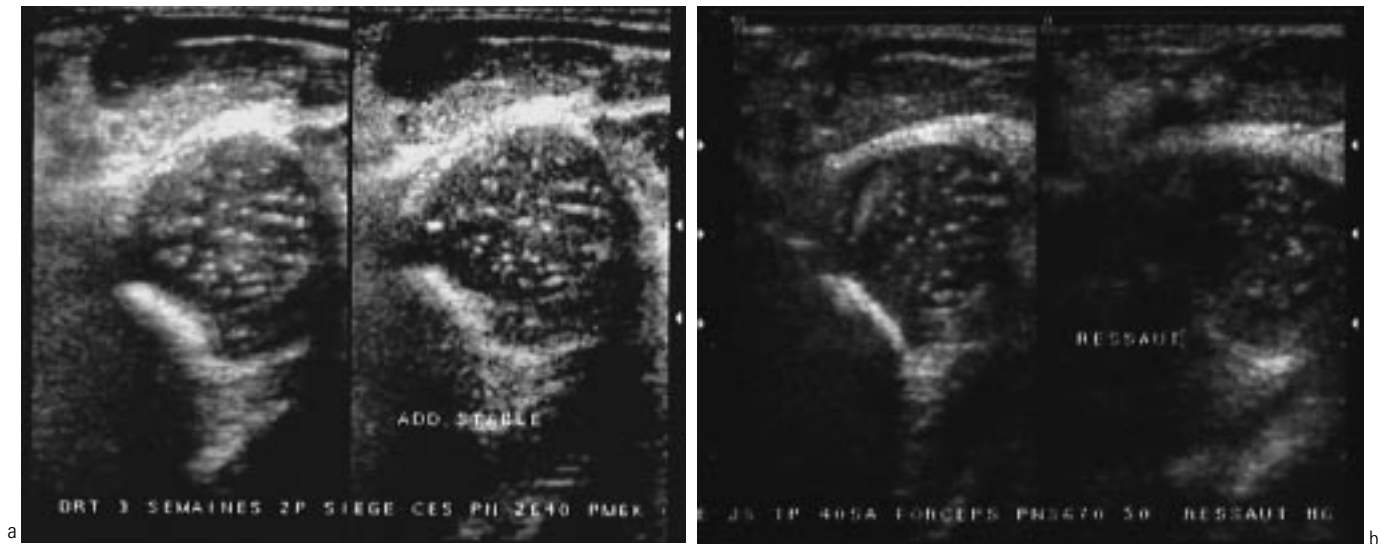


Fig. 18 : Épreuve dynamique par voie antérieure transverse (dossiers du Dr Pracros-Defrenne).

a : À gauche, coupe au repos, la tête fémorale est en face du rebord iliaque ; à droite en épreuve dynamique, les rapports restent normaux

b : Enfant de six jours, ressaut clinique : à gauche au repos, aspect normal ; à droite lors de la manœuvre d'abduction, la tête n'est plus en rapport avec l'ilion, elle est sortie de la cavité articulaire

Fig. 18: Dynamic evaluation.

a: On the left, the relation between acetabulum and femoral head are normal at rest and stress

b: 6 day old infant with abnormal clinical evaluation: normal appearance at rest on the left. On right, dislocation during stress



Fig. 19 : Bassin normal du quatrième mois : les cotyles sont bien dessinés, creuses, minéralisés, les extrémités supérieures des fémurs bien centrées.

Fig. 19: Normal pelvis at 4 months: both acetabuli are normal in appearance with adequate position of the femurs.



Fig. 20 : Bassin du quatrième mois de très mauvaise qualité : il est cependant possible de reconnaître l'aspect normal des cotyles, il n'est donc pas nécessaire de le refaire.

Fig. 20: Pelvis at 4 months: very poor quality radiograph. Both acetabuli nonetheless appear normal and repeat radiograph is not needed.

3.2. La dysplasie du cotyle

Elle s'évalue par un défaut de modelage du fond du cotyle qui est court, non creusé et trop oblique, avec un déport de la charge minérale, centrée sur l'empreinte trop externe du noyau fémoral. Le talus peut être émoussé, arrondi voire fuyant, traduisant un défaut de croissance osseuse de la partie externe du cotyle (fig. 17 et 18).

PRISE EN CHARGE DE LA MALADIE LUXANTE EN MILIEU SPÉCIALISÉ

Quatre situations principales sont rencontrées au cours des consultations communes radio-orthopédiques (3, 26) :

1. il existe une instabilité de hanche néonatale ;
2. le diagnostic de LCH est porté vers l'âge de 1 mois ;



Fig. 21 : Bassin du quatrième mois.

a : luxation bilatérale avec dysplasie cotyloïdienne
b : sous traitement, amélioration au douzième mois

Fig. 21: Pelvis at 4 months.

a: Bilateral dysplasia and dislocation
b: Improvement at 12 months after treatment

3. le diagnostic de LCH est porté tardivement à trois-quatre mois ;
4. il existe un doute à l'échographie.

1. À la maternité

Le diagnostic de LCH est suspecté par la présence d'un ressaut, d'un piston ou d'une limitation d'abduction. Ces trois critères cliniques motivent l'échographie précoce néonatale (le craquement n'est pas une indication d'échographie précoce mais fait conseiller l'échographie à l'âge de 1 mois). L'échographie confirme le diagnostic, quantifie le déplacement de la tête fémorale et la qualité de la couverture osseuse. La décision thérapeutique revient à l'orthopédiste pédiatre : abstention thérapeutique, linge câlin, coussin de Becker. L'évolution généralement favorable et rapide est contrôlée par échographie mensuelle.

Cette consultation néonatale fait apparaître deux situations particulières :

- un tiers des enfants adressés pour ressaut néonatal ont une échographie de hanche normale. C'est rappeler la difficulté de l'examen clinique néonatal. Ces enfants, non traités, sont revus à titre systématique à l'âge de 1 mois ;
- l'échographie précoce peut mettre en évidence une luxation très sévère à labrum inversé. Leur reconnaissance précoce contre-indique toute mise en adduction abusive et permet d'informer la famille des difficultés thérapeutiques ultérieures.

2. Le diagnostic de LCH est porté sur l'échographie réalisée entre 4 et 6 semaines

L'échographie précise la morphologie, orientation du labrum et modelage osseux, et l'épaisseur du fond cotyloïdien. La confrontation clinique et échographique permet de décider des modalités thérapeutiques : coussin de Becker ou harnais de Pavlik.

Le recentrage progressif du noyau épiphysaire est évalué aux cours des échographies mensuelles après mise en route du traitement. La surveillance écho-clinique permet une bonne adaptation des durées de traitement : en moyenne 2 mois pour un coussin de Becker, 3 mois pour un harnais de Pavlik.

L'utilisation du Doppler permet également de visualiser la vascularisation de la tête fémorale. Il faut rappeler que le principal pédicule vasculaire à cet âge est constitué par l'artère circonflexe postérieure. En cas de mise en abduction et rotation, il peut entrer en conflit avec le rebord externe du cotyle, phénomène qui peut être à l'origine d'une nécrose ischémique fémoral du noyau supérieur (27).

3. Le diagnostic de LCH est porté à l'âge de 3 ou 4 mois

Le diagnostic de LCH est porté lors de la radiographie de dépistage à 4 mois ou lors de la découverte d'une limitation d'abduction clinique. Certains enfants ont pu avoir une échographie antérieure.

Deux raisons majeures à cet échec du dépistage :

- le défaut de technique échographique par un opérateur peu entraîné qui génère un défaut d'analyse des critères de qualité et de mesure recommandés. Le choix d'une technique et la formation des radiologues s'imposent pour permettre un dépistage efficace ;
- un retard de prise en charge entre le 1^{er} et le 4^e mois dû à des recommandations erronées de la part du radiologue ou du praticien.

La confrontation radio-écho peut être intéressante pour mieux évaluer la gravité de l'anomalie (fig. 22). Tout retard de traitement entre le premier et le quatrième mois est préjudiciable à la bonne croissance ultérieure de la hanche. Le traitement ambulatoire possible au cours des premiers mois devient un traitement orthopédique contraignant en milieu hospitalier après 4 mois : traction, ténotomie des adducteurs, plâtre pelvi-pédieux, attelles...).

4. Il existe un « doute échographique »

L'enfant est adressé à la consultation spécialisée avec le diagnostic échographique d'un défaut de couverture osseuse et donc de « dysplasie ». En fait, l'examen clinique est normal, le défaut de couverture osseuse n'est pas retrouvé en milieu spécialisé si

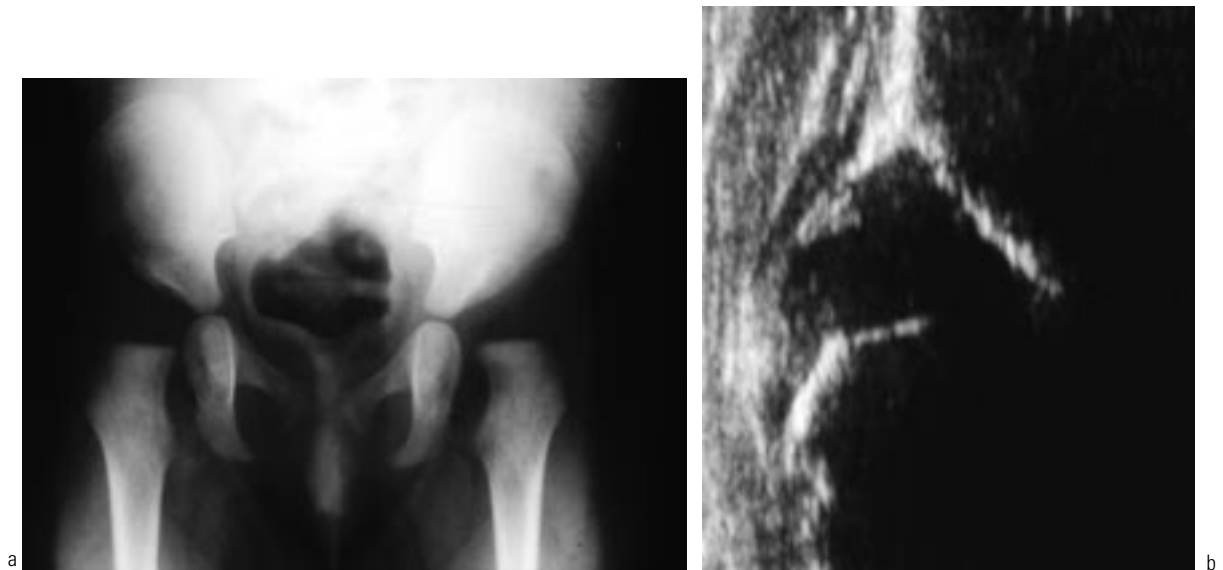


Fig. 22 : Bassin du quatrième mois.

a : importante dysplasie gauche avec position plutôt rassurante du fémur

b : l'échographie pratiquée au même âge confirme l'importante anomalie du modelage osseux mais montre une couverture cartilagineuse tout à fait correcte

Fig. 22: Pelvis at 4 months.

a: Significant dysplasia on left

b: US shows abnormal bony contours but adequate cartilaginous coverage

les critères de qualité de la coupe de référence sont requis, l'analyse morphologique et la mesure du fond cotyloïdien sont normaux. Ces faux positifs de l'échographie peuvent induire des abus thérapeutiques.

L'échographie retrouve une morphologie de type II dans la classification de Graf ou une anomalie d'épaisseur du FC motivant la consultation. L'examen clinique met en évidence une limitation d'abduction du même côté. L'échographie spécialisée confirme la normalité de la couverture cartilagineuse, il peut s'agir d'un simple retard de maturation ou d'un bassin asymétrique. Des manœuvres de détente des adducteurs sont prescrites, une surveillance écho-clinique mensuelle préconisée. Une radiographie de contrôle à 4 mois jugera du centrage correct du noyau épiphysaire et du modelage osseux cotyloïdien.

Ces consultations communes écho-orthopédiques font apparaître qu'entre les conclusions échographiques et la décision thérapeutique, l'examen clinique et l'âge de l'enfant ont une place prépondérante.

5. Les autres techniques d'imagerie

5.1. LA TDM

Elle est en pratique très peu utilisée, les coupes transversales peuvent permettre d'évaluer la qualité du centrage dans une immobilisation sous plâtre, quand il existe du matériel métallique empêchant l'IRM.

5.2. L'IRM

Elle est une imagerie intéressante dans les *luxations irréductibles* pour analyser la cause de cette irréductibilité : inversion du labrum, hypertrophie du pulvinar ou incarceration antérieure du tendon du psoas (fig. 23).

Dans l'étude des *dysplasies sans luxation*, l'IRM permet d'évaluer la provision de toit cartilagineux et de mieux prévoir l'aspect mor-

phologique en fin d'ossification. Un bilan pourra être réalisé vers 7 à 8 ans en cas de cotyle court ou mal modelé, permettant de reconnaître avant la fin de l'ossification les véritables cotyles courts et dysplasiques des cotyles qui se normaliseront en fin de croissance.

5.3. L'arthrographie

Celle-ci est en général réalisée au bloc opératoire en premier temps d'une intervention, elle permet de confirmer les éventuels éléments d'irréductibilité et de choisir la meilleure position de recentrage (fig. 24).

RECHERCHE D'UN ÉPANCHEMENT INTRA-ARTICULAIRE

1. Technique de recherche et aspect de l'épanchement

Un épanchement intra-articulaire doit être recherché par des coupes antérieures, dans l'axe du col fémoral, sur un enfant en décubitus et de façon comparative. L'utilisation d'une barrette est là encore indispensable.

L'épanchement se situe en avant de la ligne hyperéchogène du col, il se prolonge vers le haut en avant de la zone du cartilage de croissance et de l'hyperéchogénicité du noyau fémoral supérieur. Le repli capsulaire antérieur peut être très bombé.

L'aspect de l'épanchement est variable, le plus souvent transsonore ou faiblement échogène, il peut parfois être d'échostructure plus élevée. La paroi capsulo-synoviale peut être épaisse ou fine. Il ne semble pas y avoir de rapport direct entre l'aspect en échographie et la nature du liquide (fig. 25 et 26).

2. Ostéoarthrite de hanche

Localisation préférentielle des infections ostéo-articulaires avant l'âge de 1 an (60 %), elle est grave, bilatérale dans 10 % des



Fig. 23 : Luxation de hanche gauche diagnostiquée à l'âge de 18 mois. L'IRM en T1 à l'âge de deux ans et demi montre la luxation de la tête et l'épaississement de la graisse occupant le fond du cotyle

Fig. 23: Dislocation of left hip diagnosed at 18 months. T1W MR image at age 2.5 years shows dislocation of the left femoral head and prominent fat in the acetabulum

cas et multifocale dans 25 %, avec association élective hanche-épaule ou hanche-genou. Les enfants hospitalisés dans des unités de soins intensifs sont très exposés (staphylocoque doré +++). Les signes cliniques sont discrets : mobilisation spontanée et provoquée diminuée ou douloureuse.

Il faut soigneusement en plus de l'épanchement rechercher un éventuel décollement périosté métaphyso-diaphysaire visible avant la survenue d'anomalies sur le cliché radiologique.

La ponction articulaire est effectuée à la moindre suspicion du diagnostic.



Fig. 24 : Luxation de hanche droite diagnostiquée à l'âge de trois ans. L'arthrographie permet de rechercher une position permettant un recentrage

Fig. 24: Dislocation of right hip diagnosed at age three. Arthrogram is useful for presurgical planning

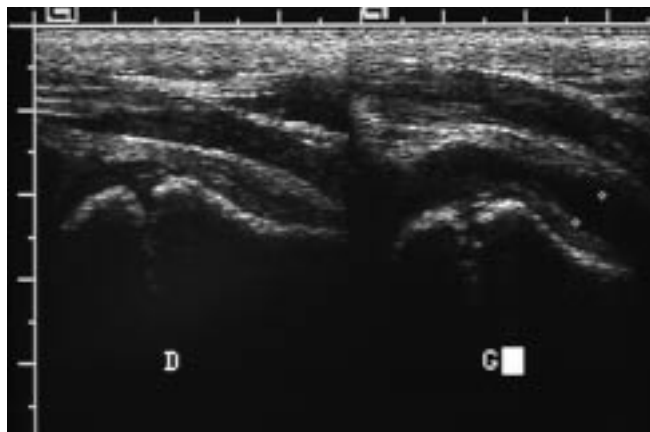


Fig. 25 : Boiterie chez un garçon de cinq ans. Échographie de hanche par voie antérieure montre à droite un aspect normal et à gauche un épanchement transsonore avec paroi épaisse. L'évolution permet de porter le diagnostic de « rhume de hanche »

Fig. 25: 5 year old boy with limp. Normal US on right. Anechoic effusion on left with thick synovium

Plus tardivement, les signes apparaîtront sur le cliché du bassin. L'excentration fémorale (ligne de Putti) avec aspect normal du cotyle, est le signe radiologique précoce, témoin de l'épanchement intra-articulaire.

Si le diagnostic est plus tardif, des signes plus nets vont apparaître :

- défaut de minéralisation,
- géodes ou appositions périostées sur le col fémoral.

Ces signes tardifs traduisent des lésions déjà importantes de l'os et de la maquette cartilagineuse.

3. Boiterie

Syndrome fréquent chez un enfant entre l'âge de 2 et 10 ans avec un pic vers l'âge de 4 ans, la boiterie peut être le signe

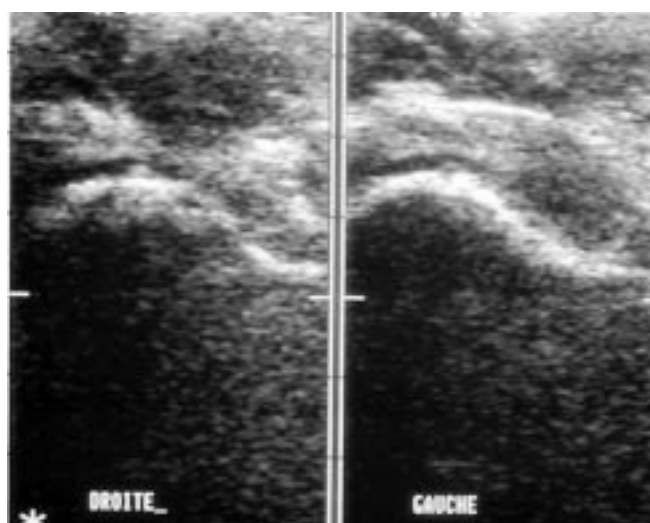


Fig. 26 : Boiterie gauche. L'échographie est normale à droite et montre un épanchement net à gauche avec aspect échogène du liquide. Il s'agit d'un rhume de hanche

Fig. 26: Left sided limp. Normal US on right. Echogenic effusion on left

d'appel de la synovite aiguë transitoire ou « rhume de hanche » et de la maladie de Legg Perthes Calvé. Le diagnostic différentiel se pose entre les deux affections quand l'examen radiologique du bassin est normal.

L'échographie peut montrer un épanchement intra-articulaire d'importance et d'échogénicité variable, transsonore ou écho-gène avec épaississement possible de la synoviale. Un tel épanchement est plus fréquent dans la synovite aiguë, mais n'écarter pas formellement l'autre diagnostic. En pratique, la prise en charge immédiate n'est pas différente, l'enfant est placé au repos en traction. Si à la remise en charge, la douleur a disparu, une radiographie du bassin est effectuée deux à trois mois après pour vérifier l'intégrité de la tête fémorale et éliminer ainsi une éventuelle maladie de Legg Perthes Calvé.

Un épanchement peut encore se rencontrer dans d'autres affections : traumatisme, hémophilie, arthrite. Le contexte clinique est en général différent.

En cas de boiterie, si la radiographie du bassin (face et hanche de profil) est normale et si l'échographie ne montre pas d'épanchement intra-articulaire, il peut être utile de compléter le bilan par une échographie pelvienne et de bien regarder le rachis lombaire visible sur le cliché du bassin...

Références

- Kalifa G, Devred P. Conclusions après la conférence de consensus sur le dépistage de la luxation congénitale de la hanche. Paris, 4 nov 1991. Arch Fr Pédiatr 1992;49:145-6.
- Graf R. New possibilities for the diagnosis of congenital hip joint dislocation by ultrasonography. J Pediatr Orthop 1983;3:354-9.
- Dacher JN, Treguier, Chapuis M et al. Luxation congénitale de hanche. Feuilles Radiol 1998;38:258-67.
- Dimeglio A, Mazeau P, De Rosa V. Épidémiologies et préventions de la luxation congénitale de hanche. In : Penneçot GF, Touzet P, editors. Chirurgie et orthopédie de la luxation congénitale de la hanche avant l'âge de la marche. Sauramps Medical 1994;p 41-59.
- Rosendahl K, Markestad T. Lie RT- Developmental dysplasia of the hip: prevalence based on ultrasound diagnosis. Pediatr Radiol 1996;26:635-9.
- Seringe R, Langlais J, Bonnet JC. Le bassin asymétrique congénital. Étude clinique, radiologique et évolution. Revue de Chirurgie Orthopédique 1992;78:65-73.
- Seringe R, Bonnet JC, Katti E. Pathogénie et histoire naturelle de la luxation congénitale de hanche. Rev Chir Orthop 1990;76:391-402.
- Bracq H. Anatomopathologie, physiopathologie de la luxation congénitale de la hanche In : Penneçot GF, Touzet P, editors. Chirurgie et orthopédie de la luxation congénitale de la hanche avant l'âge de la marche. Sauramps Medical 1994;p 31-36.
- Seringe R, Cressaty J, Girard B, Francoual C. L'examen orthopédique de 1 500 nouveau-nés en maternité. Chir Pédiatr 1981;22:365.
- Bialik V, Wiener F. Sonography of suspected developmental dysplasia of the hip: a description of 3624 hips. J Pediatr Orthop 1993;2:152-5.
- Clarke NM, Harcke HT, Mc Hugh P, Soolee M, Borns PF, Mc Ewen GD. Real time ultrasound in the diagnosis of congenital dislocation and dysplasia of the hip. J Bone Joint Surg 1985;67B:406-12.
- Couture A, Baud C, Ferran JL, Veyrac C. Échographie de la hanche chez l'enfant. Axone 1988.
- Gomez H, Menanteau B, Motte J, Robillard P. Sonography of the neonatal hip: a dynamic approach. Ann Radiol 1987;30:503-10.
- Harcke HT, Grissom LE. Sonographic evaluation of the infant hip. Seminars in Ultrasound, CT and MR 1986;7:331-8.
- Hernandez RJ, Cornell RG, Hensinger RN. Ultrasound diagnosis of neonatal congenital dislocation of the hip. J Bone Joint Surg (Br) 1994;76B:539-43.
- Morin C, Harcke HT, Mac Ewen GD. The infant hip real time US assessment of acetabular development. Radiology 1985;157:673-7.
- Novick G, Ghelman B, Schneider M. Sonography of the neonatal and infant hip. AJR 1983;141:639-45.
- Terjesen T, Bredland T, Berg V. Ultrasound for hip assessment in the newborn. J Bone Joint Surg (Br) 1989;71:767-73.
- Jomha NM, Mc Ivor J, Sterling G. Ultrasonography in developmental hip dysplasia. J Pediatr Orthop 1995;15:101-4.
- Schulz RD, Zieger M. The present standard of ultrasonography in newborn and young infant hip. Ann Radiol 1986;29:681-5.
- Chaumien JP, Schmit P. Place de l'échographie dans la luxation de hanche. In : Penneçot GF, Touzet P, editors. Chirurgie et orthopédie de la luxation congénitale de la hanche avant l'âge de la marche. Sauramps Medical 1994;p 79-90.
- Zieger M. Ultrasound of the hip, part 2- validity of the method. Pediatr Radiol 1986;16:488-92.
- Andersson JE, Funnemark PO. Neonatal hip instability: screening with anterior dynamic ultrasound method. J Pediatr Orthop 1995;15:322-4.
- Harcke HT. Screening newborns for developmental dysplasia of the hip: the role of sonography. AJR 1994;162:395-7.
- Gomez H, Ouedraogo T, Avisse C, Lallemand A, Bakhache P. Neonatal hip: from anatomy to cost-effective sonography. Eur Radiol 1998;8:1030-9.
- Kalifa G, Koifman P, Demange P, Sellier N, Francoual C, Seringe R. Apport de l'échographie dans le dépistage et l'aide au diagnostic de la luxation congénitale de hanches. Résultats d'une enquête portant sur 2 000 cas. Rev Im Med 1991;3:93-7.
- Sebag G, Pinzuti V, Argyropoulos M, Elmaleh A. Étude en échographie-Doppler de la vascularisation de la tête fémorale du nouveau né. J Radiol 1997;78:289-92.