

*40emes JOURNEES DE
RADIOLOGIE PEDIATRIQUE*

31 janvier, 1^{er} et 2 février 2018

*Hôpital d'Enfants Armand-Trousseau
Paris*

SOMMAIRE

F. AVNI, E. BLONDIAUX

Utilisation raisonnée des produits de contraste en période néonatale. 5

M. BACHY, R. LAURENT, R. KABBAJ, R. VIALLE

Pathologie méniscale de l'enfant. De l'IRM à l'arthroscopie. 11

C. BAUD, J. BOLIVAR-PERRIN, I. TALEB-ARRADA, M. SAGUINTAAH, O. PRODHOMME, S. SEVETTE BECHARD,
S. DAVID, A. COUTURE

Comment je raisonne devant un épaissement digestif à l'échographie ? 19

C. BAUD, J. EULLIOT, O. PRODHOMME, M. SAGUINTAAH, N. SEVETTE BECHARD, J. BOLIVAR, I. TALEB ARRADA,
S. DAVID, A. COUTURE

Le diverticule de Meckel dans tous ses états. 47

B. BRUNEAU, M. PROISY, C. TREGUIER

Particularités de l'échographie musculosquelettique pédiatrique. 57

M. CASSART, H. LERISSON, F. AVNI

«Pot-pourri » autour du nouveau-né 67

J. GAREL, E. BLONDIAUX, C. GAREL

Anomalies congénitales de la fosse postérieure. 83

D. GREVENT, N. BODDAERT

AVC en pédiatrie. 95

M. LORROT, D. MOISSENET, H. DUCOU LE POINTE, F. FITOUSSI, E. GRIMPREL, R. VIALLE

Actualités sur les infections ostéo-articulaires communautaires de l'enfant. 103

B. MOREL, B. KERLEROUX, JP. COTTIER, D. SIRINELLI

A propos des tumeurs de la fosse postérieure : trucs et astuces. 117

B. MOREL, B. LEFORT, E. CARPENTIER, D. SIRINELLI

Malformations cardiovasculaires pédiatriques. 123

I. NETCHINE

Anomalies de la croissance : orientation radiologique et apport de la génétique. 137

A. PETIT, N. DE SUREMAIN, A. CARADEC, D. DRUMMOND

Simulation en médecine. Où en sommes-nous ? 141

A. TANASE, B. TILEA, A. NTORKOU, M. ALISON

Lésion rénale focale de l'enfant. 145

C. TREGUIER, M. PROISY, K. CHOUKLATI, L. DAMAJ, C. ROZEL, S. LE LEZ, M. DUBOIS, L.PASQUIER, B. BRUNEAU

Le corps calleux de l'enfant dans tous ses états. 157

Utilisation raisonnée des produits de contraste en période néonatale

Fred Avni - JdF Lille & Eléonore Blondiaux - Trousseau Paris

Les produits de contraste sont communément utilisés en imagerie pédiatrique quel que soit l'âge des enfants et les maladies concernées. Cependant, les nouveau-nés sont plus vulnérables et plus instables hémodynamiquement que leurs aînés. De ce fait, l'utilisation de produits de contraste chez les nouveau-nés et nourrissons doit être particulièrement réfléchie et adaptée en mettant en balance le risque et le bénéfice de cette utilisation.

1) Remarques générales concernant l'utilisation des produits de contraste en période néonatale :

- La plupart des produits de contraste iodés ainsi que les chélates de Gadolinium (Gd) sont utilisés sans « validation » de leur utilisation pédiatrique surtout chez les nouveau-nés
- L'utilisation d'un produit de contraste prolonge la durée des examens et nécessite dans certains cas l'utilisation de sédation.
- Les nouveau-nés, surtout s'ils sont nés prématurément, présentent à la naissance une fonction rénale immature et les produits de contraste peuvent l'altérer.
- La fonction thyroïdienne peut être ralentie (transitoirement) par les produits de contrastes iodés
- L'utilisation de produits de contraste hyperosmolaires peut entraîner une déshydratation aiguë et un déséquilibre hémodynamique

- Peu d'études ont évalué les effets des contrastes à court et à long terme chez des enfants en-dessous de 2 ans mais les réactions allergiques (ou autres) sont exceptionnelles.

2) Indications et types de contraste chez le nouveau-né :

Le recours à des produits de contraste est classique pour les différentes **techniques d'imagerie** que ce soit sous une forme ingérée, instillée ou injectée :

- Opacification du tractus digestif (pré- ou post-opératoire)
- Uréthro-cystographie rétrograde mictionnelle
- CT
- IRM
- Echographie
- Angiographie

Les **agents de contraste** disponibles pour ces différents examens sont :

- Baryte (Sulfate de Barium)
- Produits de contraste iodés hydrosolubles (hyper-, iso- ou hypo-osmolaires)
- Chélates de Gadolinium
- Microbulles des contrastes échographiques
- Air

3) Opacifications du tractus digestif supérieur

- Un produit iodé hydrosoluble doit être utilisé pour opacifier le tractus digestif supérieur dans toute période postopératoire ou lorsqu'une perforation digestive est suspectée.

- L'air est un excellent contraste pour confirmer, si nécessaire, une atrésie de l'œsophage ou une atrésie duodénale
- La baryte doit être préférée en cas de suspicion de fistule trachéo-œsophagienne
- Le choix entre baryte et contraste iodé est plus controversé en cas d'obstruction ou de sub-obstruction du tractus digestif supérieur (par exemple en cas de malrotation)
- Toute opacification du tractus supérieur doit être réalisée sous contrôle fluoroscopique.

4) Opacification du tractus digestif inférieur

Le choix d'un contraste entre baryte et produits hydrosolubles dépend de l'indication, du type d'alimentation du nouveau-né (entérale et parentérale) et du risque de perforation digestive.

- En cas d'obstruction néonatale du tractus digestif inférieur, il faut privilégier l'utilisation d'un produit de contraste hypo- ou iso-osmolaire pour l'opacification colique.
- Un produit de contraste d'une osmolarité plus importante pourra être utilisé en cas d'iléus ou de bouchon méconial, à la condition d'une surveillance clinique accrue et d'une hydratation adéquate.
- En de suspicion maladie de Hirschsprung ou de sténose post entérocolite ulcéro-nécrosante est à évaluer au cas par cas. Dans tout contexte subaigu ou dans un contexte pré- ou postopératoire, on préférera l'utilisation de produits hydrosolubles hypo- ou isoosmolaires. L'examen débutera par la réalisation d'un ASP. Si le nouveau-né est normalement alimenté, l'utilisation de baryte est acceptable ; la baryte démontrerait de manière plus fiable les zones de transition ou les sténoses inflammatoires.

-

5) Produits de contraste à base d'iode en tomодensitométrie

- L'injection d'un produit de contraste est informative dans de nombreuses pathologies, dont l'exploration des malformations cardiovasculaires et les malformations broncho-pulmonaires.
- L'utilisation de tous les produits de contraste iodés tels qu'utilisés chez les enfants est acceptable chez les nouveau-nés. Les produits iso- ou hyposmolaires seront privilégiés.
- Il est préférable de s'assurer de l'absence d'insuffisance rénale. La vérification de la fonction rénale avant toute injection est souhaitable mais n'est pas obligatoire. En l'absence d'insuffisance connue, il n'y a pas de risque de réduction de la fonction rénale après injection d'un contraste iodé.
- La fonction thyroïdienne semble influencée par l'utilisation surtout de hautes doses de produits iodés (par exemple lors de l'exploration de malformations cardiaques). Les prématurés semblent également particulièrement vulnérables
- L'injection d'un volume de 1.5 mL/kg par un cathon 22-25G est recommandée. Un injecteur peut être utilisé si le calibre du KT est suffisant.
- Des effets allergiques ou des réactions secondaires sont rares et doivent être gérés de manière similaire à l'adulte

6) Produits de contraste en IRM à base de chélates de Gadolinium

- La clairance du gadolinium augmente progressivement entre 1 mois et 2 ans et devient stable au-delà de 2 ans. La vigilance doit donc être particulière concernant l'injection de chélates de gadolinium chez les enfants de moins de 2 ans. Par ailleurs, les données récentes sur le dépôt du gadolinium dans les tissus chez l'adulte et plus rarement chez l'enfant après l'injection répétée de produit de contraste à base de

chélates de gadolinium incitent à une utilisation encore plus raisonnée des chélates de Gadolinium chez le nouveau-né. Cependant, l'utilisation de chélates de gadolinium reste incontournable dans les bilans de malformations cardio-vasculaires ou les infections du SNC.

- La fibrose néphrogénique systémique après injection de chélates de gadolinium est exceptionnelle dans l'enfance.
- Les agents de contraste à base de chélates de Gadolinium ne doivent pas être utilisés en cas d'insuffisance rénale.
- Comme pour l'adulte, seuls des chélates de Gd macrocycliques doivent être utilisés

7) **Agents de contraste échographique** : les microbulles

- Il y a peu de données concernant l'utilisation de contrastes échographiques en IV chez le nouveau-né, mais il n'a pas été montré de toxicité ou de réaction allergique liée à ces agents de contraste chez l'enfant.
- Les indications sont similaires à celles de l'enfant plus âgé, parmi lesquelles : caractérisation de la vascularisation d'une lésion focale hépatique, instillation endo-cavitaire en remplacement d'une cystographie rétrograde ou d'un lavement pour réduction d'invagination intestinale aiguë, recherche d'une extravasation lors du traumatisme d'un organe plein
- Il semble y avoir peu d'effet secondaire ou d'allergie
- La dose suggérée est de 0.1 mL/ année d'âge

***En conclusion** : utiliser des produits de contraste en période néonatale oui, mais de manière raisonnée et optimisée au cas par cas*

LECTURES CONSEILLEES

- 1) **Carroll AG & al** Comparative effectiveness of imaging modalities for the diagnosis of intestinal obstruction in neonates and infants *Acad Radiol* 2016; 23:559-568
- 2) **Callahan MJ & al** Selecting appropriate gastro-enteric contrast media for diagnostic fluoroscopic imaging in infants and children: a practical approach *Pediatr Radiol* 2016
Published online 10 oct 2016
- 3) **Soares BP Lequin MH & al** Safety of contrast material use in children *Magn Reson Imaging Clin N Am* 2017; 25: 779-785
- 4) **Bedoya MA White AM & al** Effect of IV administration of contrast media on serum creatinine levels in neonates *Radiology* 2017; 284: 530-540.
- 5) **Callahan MJ & al** Practice patterns for the use of iodinated i.v. contrast media for pediatric CT studies: a survey of the SPR *AJR Amer J reontgenol* 2014; 202: 872-879
- 6) **Ahmed A Lawson ML & al** Hypothyroidism in neonates post iodinated contrast media: a systematic review *Acta paediatr* 2009; 98: 1568- 1874
- 7) **Thaker VV Leung AM** Iodine induced hypothyroidism in full term neonates with CHD are more common than currently appreciated? *J Clin Endocr Metab* 2014; 99: 3521-3526
- 8) **Sundgren PC & al** Is administration of Gd-based contrast media to pregnant woman and small children justified *JMRI* 2011; 34: 750-757
- 9) **Gale EM Caravan P & al** GBCA in pediatric MRI *Pediatr Radiol* 2017; 47: 507-521
- 10) **Emond S & al** Gd-DOTA administration at MRI in children younger than 18 months of age: immediate adverse reaction *Pediatr Radiol* 2011; 41: 1401-1406
- 11) **Rangamani S & al** Safety of cardiac MR and contrast angiography in neonates and small infants: a 10 year single institution experience *Pediatr Radiol* 2012; 42: 1339-1346
- 12) **Food TF Stence NV & al** Pediatric brain: repeated exposure to linear GBCM is associated with increased signal intensity at unenhanced T1W MRI *Radiology* 2016; 282: 222- 228
- 13) **Stenzel M & al** US elastography and CE-US in infants, children and adolescents *Eur J Radiol* 2014; 83: 1560-1569

Pathologie méniscale de l'enfant.

De l'IRM à l'arthroscopie

M. BACHY RAZZOUK, R. LAURENT, R. KABBAJ, R. VIALLE

Service de Chirurgie Orthopédique et Réparatrice de l'Enfant, Hôpital Armand Trousseau, 26 avenue du Dr Netter, 75012 PARIS, France

Introduction

L'incidence des lésions méniscales de l'enfant est actuellement mal connue. Elle serait a priori rare chez l'enfant de moins de 10 ans (de l'ordre de 1/100000). Elle est cependant en augmentation constante ces dernières années, en lien direct avec une augmentation accrue des activités sportives [1,2]. 80 à 90% des lésions méniscales seraient associées à une activité sportive et sont souvent concomitantes d'autres lésions comme la rupture du ligament Croisé antérieur (LCA) [3], des lésions chondrales et des fractures du tibia. Tout patient présentant une hémarthrose post-traumatique avec bilan radiographique initial normal, devra avoir une IRM à la recherche de lésions méniscales, ligamentaires ou chondrales.

Les lésions méniscales

Les ménisques sont des structures fibro-cartilagineuses (en forme de C pour le ménisque médial et de O pour le ménisque latéral), permettant d'optimiser la résistance à la charge et l'absorption des chocs au niveau de l'interligne articulaire fémoro-tibial. Ils participent également à la stabilité du genou [4]. L'importance des ménisques est évidente : dans les suites des méniscectomies, une dégénération arthrosique du genou apparaît précocement [5,6].

Les ménisques sont entièrement vascularisés à la naissance, puis la zone de vascularisation diminue avec l'âge, persistant en périphérie ; ainsi à l'âge de 10 ans, moins de 30% du ménisque reste vascularisé, essentiellement en périphérie, comme chez l'adulte [7,8].

Cette vascularisation importante du ménisque chez les sujets les plus jeunes permet une meilleure cicatrisation des lésions lors des réparations chirurgicales [8].

De nombreuses études ont démontré que plus le temps passe après une lésion méniscale, plus la qualité et la faisabilité de la réparation méniscale sera incertaine. Le taux de succès des réparations méniscales chirurgicales, chez les enfants et les adolescents, est de ce fait moins bon si la réparation est effectuée au-delà de 6 mois après le traumatisme [9]. Il y a donc un réel enjeu à réaliser un diagnostic rapide des lésions méniscales chez l'enfant, pour restaurer sans délai l'intégrité des ménisques garante du capital fonctionnel du genou.

Le diagnostic de lésion méniscale est suspecté sur la notion d'accident sportif ou de loisir ; l'anamnèse a peu de valeur (Symposium SFA 2014). Le diagnostic clinique est souvent difficile chez l'enfant de moins de 12 ans. L'interrogatoire recherche la notion de claquements et de blocages. Les signes cliniques d'atteinte méniscale (douleurs à la palpation de l'interligne, Grinding test) sont peu sensibles et peu spécifiques. L'examen clinique peut être faussement rassurant et il ne faut se fier aux signes méniscaux que s'ils sont positifs.

L'IRM est un examen indispensable dans le diagnostic anatomique des lésions méniscales et en vue de l'élaboration de la stratégie thérapeutique. Un ménisque normal est en hypo-signal sur toutes les séquences. Pour certains auteurs les lésions méniscales sont mieux visualisées sur des séquences pondérées ou densité de proton [10]. Pour d'autres les séquences T2 sont plus pertinentes, grâce à l'intensité du signal liquidien qui permet de mettre en évidence une solution de continuité du ménisque avec passage de liquide. Il est important de prendre en compte l'âge du patient lors de l'interprétation

des résultats car l'intensité du signal méniscal peut être accrue du fait de la persistance de sa vascularisation chez les sujets les plus jeunes.

Les lésions méniscales sont classées en fonction de leur orientation par rapport au plan du ménisque et par rapport à la direction des fibres de collagène. L'utilisation de la classification de Stoller est classiquement utilisée comme chez l'adulte [11] : Grade 1 : normal ou hypersignal punctiforme ou nodulaire non communiquant ; Grade 2 : hypersignal linéaire intraméniscal ; Grade 3 : fissure méniscale : hypersignal linéaire ou complexe touchant au moins une face méniscale. Chez l'enfant , les lésions méniscales sont plus fréquemment des lésions périphériques longitudinales et des lésions en anse de seau [1] alors que chez l'adulte, les lésions complexes sont plus fréquentes que les lésions périphériques. Chez l'enfant, l'IRM a une grande valeur prédictive positive (90%) pour les lésions horizontales, alors qu'elle est de 60% pour les lésions périphériques et de 57% pour les lésions complexes. Chez l'adulte, la valeur prédictive positive est de 78% pour les lésions horizontales, 25% pour les lésions périphériques et 89% pour les lésions complexes [12]. Chez l'adulte, les lésions méniscales peuvent être associées à des ruptures du LCA à des degrés variables. Chez l'enfant une étude se focalisant sur les lésions méniscales retrouvent en cas de lésions méniscales, 45 % de lésions ligamentaires associées ; surtout chez des adolescents, et des lésions du ménisque latéral [9].

Spécificités des lésions méniscales en pédiatrie

Deux entités pédiatriques spécifiques doivent être bien connues : une entité propre : le ménisque discoïde et les anomalies de signal de la corne postérieure du ménisque médial.

- Le ménisque discoïde

Le ménisque discoïde est malformation congénitale du ménisque aboutissant à une variation anatomique de la forme du ménisque : le ménisque est anormalement large et épais. De ce fait, il peut être à l'origine de conflits mécaniques et s'altérer pour devenir par la suite douloureux. Il s'agit

toujours du ménisque externe. De rares cas de ménisques discoïdes internes ont été rapportés dans la littérature [13,14].

Le ménisque latéral est considéré comme un élément « mobile » à la différence du ménisque médial, relativement fixe. Durant la flexion, le ménisque latéral se déplace en avant, et à l'inverse il se déplace en arrière lors de l'extension.

La première description d'un ménisque discoïde a été faite par Young en 1889. Depuis cette première description, plusieurs théories s'opposent concernant la pathogénèse du ménisque discoïde, avec essentiellement deux théories : une théorie mécaniciste de Kaplan [15] et une théorie génétique [16]. Le ménisque discoïde a une prévalence 1 à 5%, et est plus importante en Asie (12% Corée et 16% Japon) [17,18]. L'anomalie peut être bilatérale.

Cette anomalie morphologique n'est pas toujours symptomatique, et elle est parfois découverte de manière fortuite à l'âge adulte. Le ménisque discoïde demeure cependant un ménisque fragile qui peut devenir symptomatique à tout âge en cas de lésions associées (fissure, désinsertion). Chez l'enfant, le ménisque est plus hydraté et plus résistant en son centre, expliquant des lésions qui sont plutôt des désinsertions périphériques.

Le tableau clinique comporte des « claquements » plus ou moins gênants, une sensation de dérangement ou de blocage externe. Le ressaut ou claquement (« snapping knee » ou « clunk ») traduit une désinsertion périphérique et un ménisque « luxable-réductible ». Il peut être visible et/ou audible. Il peut disparaître si le ménisque se cale derrière le condyle ou dans l'échancrure. Il peut être responsable d'une limitation de mobilité si le ménisque est « luxé non réductible ».

L'IRM a permis une meilleure compréhension de cette pathologie méniscale. La définition IRM d'un ménisque discoïde a été établie par Silverman en 1989 ; avec des critères morphologiques IRM : présence d'une continuité entre les deux cornes sur au moins 3 coupes sagittales successives [19]. Le ménisque discoïde peut apparaître plus ou moins complet, ce qui est également décrit dans la

classification de Watanabee, en 3 stades [20]. Cette classification a cependant peu d'intérêt en pratique clinique. En effet si un patient est asymptomatique il ne relève d'aucun traitement alors qu'un patient symptomatique justifie un traitement chirurgical de principe pour préserver son capital méniscal. L'IRM peut aider à visualiser différents types de lésions méniscales sur ces ménisques discoïdes mais ne permet pas de prédire précisément la présence d'une lésion méniscale [21], à l'exception des lésions de grade 3 de la classification de Stoller [11]. Ce sont les arthroscopies qui ont permis de mieux connaître les lésions des ménisques discoïde, faisant préférer actuellement la classification arthroscopique de Ahn [22]:

- A : désinsertion menisco-capsulaire antérieure
- B : désinsertion ménisco-capsulaire postérieure
- C : atteinte de l'angle postérolatéral.

La stratégie chirurgicale consiste à redonner une anatomie normale au ménisque (résection et régularisation de sa partie centrale), et à réparer les lésions associées (suture d'une éventuelle fissure méniscale) tout en parvenant à stabiliser le ménisque lorsque celui-ci est trop mobile.

En cas de désinsertion postérieure ou postéro-latérale ; des techniques de suture « in-out » peuvent être réalisées. En cas de désinsertion antérieure, la difficulté technique réside dans le fait de réduire la lésion avant de réaliser une méniscectomie partielle harmonieuse. Cette méniscectomie partielle doit être limitée et anatomique car l'enjeu est l'économie méniscale.

- Lésions du ménisque médial

Le ménisque médial peut être atteint chez l'enfant ; comme pour le ménisque latéral, essentiellement lors d'accident sportif. Les difficultés en pédiatrie sont l'examen clinique qui peut-être faussement rassurant, et les difficultés d'interprétation de l'IRM. En effet il existe des faux positifs [23,24] avec

un hyper-signal asymptomatique dans respectivement 80% des cas à l'âge de 10 ans ; 65% à 13 ans, 35% à 15 ans, 29% chez l'adulte ; correspondant à des images vasculaires de la corne postérieure du ménisque médial.

L'enjeu est de savoir s'il s'agit d'une lésion horizontale grade 2 de la classification de Stoller, (donc sans ouverture dans l'articulation) ou d'une image vasculaire physiologique. L'arthro-scanner peut avoir un intérêt dans ce type spécifique de lésion à la recherche du passage de produit de contraste au sein de la lésion méniscale. La présence d'un kyste méniscal pourra également étayer le diagnostic selon l'adage : « il n'y a pas de kyste sans fissure ». Le diagnostic de ces lésions de la corne postérieure a également un impact dans la stratégie thérapeutique : si les lésions ne sont pas ouvertes dans l'articulation elles peuvent nécessiter une voie élective postérieure voire une arthrotomie en regard pour réaliser un avivement et une suture par abord chirurgical direct.

Conclusion

Il est essentiel, chez l'enfant et l'adulte jeune, de préserver le capital méniscal : « *save the meniscus* ». Dès qu'une lésion méniscale est suspectée sur la notion de traumatisme du genou avec un examen clinique évocateur, une IRM doit être réalisée. Il y a un réel intérêt du couplage de l'IRM avec les informations cliniques, la notion de blocage devant faire rechercher de façon accrue une lésion méniscale. Chez l'enfant, toute lésion méniscale devra être réparée, même tardivement, au risque éventuellement d'avoir un échec et de nécessiter une reprise. En effet au-delà de 6 mois, les résultats chirurgicaux sont moins bons plaidant en faveur des réparations précoces. Il faut toujours avoir à l'esprit qu'il n'y a pas de pire lésion méniscale que ... la ménisectomie. En cas de lésions méniscales, le clinicien doit s'attendre à trouver plus de ménisques discoïdes associés chez l'enfant et plus de lésions ligamentaires associées chez l'adolescent.

Bibliographie

1. Stanitski CL, Harvell JC, Fu F. Observations on acute knee hemarthrosis in children and adolescents. *J Pediatr Orthop*. 1993 Jul;13(4):506–10.
2. Bellisari G, Samora W, Klingele K. Meniscus tears in children. *Sports Med Arthrosc*. 2011 Mar;19(1):50–5.
3. Andrish J. Meniscal Injuries in Children and Adolescents: Diagnosis and Management. *J Am Acad Orthop Surg*. 1996 Oct;4(5):231–7.
4. Fithian DC, Kelly MA, Mow VC. Material properties and structure-function relationships in the menisci. *Clin Orthop Relat Res*. 1990 Mar;(252):19–31.
5. Krause WR, Pope MH, Johnson RJ, Wilder DG. Mechanical changes in the knee after meniscectomy. *J Bone Joint Surg Am*. 1976 Jul;58(5):599–604.
6. Rangger C, Klestil T, Gloetzer W, Kemmler G, Benedetto KP. Osteoarthritis after arthroscopic partial meniscectomy. *Am J Sports Med*. SAGE Publications; 1995 Mar;23(2):240–4.
7. Kramer DE, Micheli LJ. Meniscal tears and discoid meniscus in children: diagnosis and treatment. *J Am Acad Orthop Surg*. 2009 Nov;17(11):698–707.
8. Arnoczky SP, Warren RF. Microvasculature of the human meniscus. *Am J Sports Med*. SAGE Publications; 1982 Mar;10(2):90–5.
9. Shieh A, Bastrom T, Roocroft J, Edmonds EW, Pennock AT. Meniscus tear patterns in relation to skeletal immaturity: children versus adolescents. *Am J Sports Med*. 3rd ed. 2013 Dec;41(12):2779–83.
10. Fox MG. MR imaging of the meniscus: review, current trends, and clinical implications. *Radiol Clin North Am*. 2007 Nov;45(6):1033–53–vii.
11. Stoller DW, Martin C, Crues JV, Kaplan L, Mink JH. Meniscal tears: pathologic correlation with MR imaging. *Radiology*. 1987 Jun;163(3):731–5.
12. Jung JY, Choi S-H, Ahn JH, Lee SA. MRI findings with arthroscopic correlation for tear of discoid lateral meniscus: comparison between children and adults. *Acta Radiol*. 2013 May;54(4):442–7.
13. Akgün I, Heybeli N, Bagatur E, Karadeniz N. Bilateral discoid medial menisci: an adult patient with symmetrical radial tears in both knees. *Arthroscopy: The Journal of Arthroscopic & Related Surgery*. 1998 Jul;14(5):512–7.
14. Song IS, Kim JB, Lee JK, Park B-S. Discoid Medial Meniscus Tear, with a Literature Review of Treatments. *Knee Surgery & Related Research*. 2017 Sep 1;29(3):237–42.
15. kaplan E. Discoid Lateral Meniscus of the Knee Joint. *J Bone Joint Surg Am*. 1957 Jan;39(1):77–87.
16. Barnes CL, McCarthy RE, VanderSchilden JL, McConnell JR, Nusbickel FR. Discoid lateral meniscus in a young child: case report and review of the literature. *J Pediatr Orthop*. 1988 Nov;8(6):707–9.

17. Nathan PA, Cole SC. Discoid meniscus. A clinical and pathologic study. *Clin Orthop Relat Res.* 1969 May;64:107–13.
18. Clark CR, Ogden JA. Development of the menisci of the human knee joint. Morphological changes and their potential role in childhood meniscal injury. *J Bone Joint Surg Am.* 1983 Apr;65(4):538–47.
19. Silverman JM, Mink JH, Deutsch AL. Discoid menisci of the knee: MR imaging appearance. *Radiology.* 1989 Nov;173(2):351–4.
20. Watanabe M. Arthroscopy of the knee joint. In: Lippincott P, editor. *Disorders of the knee.* 1974. pp. 145–59.
21. Yoo WJ, Lee K, Moon HJ, Shin CH, Cho T-J, Choi IH, et al. Meniscal morphologic changes on magnetic resonance imaging are associated with symptomatic discoid lateral meniscal tear in children. *Arthroscopy.* 2012 Mar;28(3):330–6.
22. Ahn JH, Lee SH, Yoo JC, Lee YS, Ha HC. Arthroscopic partial meniscectomy with repair of the peripheral tear for symptomatic discoid lateral meniscus in children: results of minimum 2 years of follow-up. *Arthroscopy.* 2008 Aug;24(8):888–98.
23. Takeda Y, Ikata T, Yoshida S, Takai H, Kashiwaguchi S. MRI high-signal intensity in the menisci of asymptomatic children. *J Bone Joint Surg Br.* 1998 May;80(3):463–7.
24. De Smet AA, Mukherjee R. Clinical, MRI, and Arthroscopic Findings Associated with Failure to Diagnose a Lateral Meniscal Tear on Knee MRI. *American Journal of Roentgenology.* American Roentgen Ray Society; 2008 Jan;190(1):22–6.

Comment je raisonne devant un épaissement digestif à l'échographie ?

**C. Baud, J. Bolivar-Perrin, I. Taleb-Arrada, M. Saguintaah,
O. Prodhomme, N. Sevette-Béchar, S. David, A. Couture**

Introduction

Chez l'enfant, *l'échographie est l'examen de référence* pour explorer les douleurs abdominales et/ou les symptômes gastro-intestinaux. Elle est en effet extrêmement fiable pour dépister un épaissement intestinal, expression la plus fréquente d'une pathologie de la paroi digestive. Les ultrasons permettent d'évaluer la topographie, l'étendue et l'extension extramurale de l'atteinte digestive. *L'étude haute fréquence* permet d'analyser la stratification, la vascularisation et le relief pariétal.

Les modifications ultrasonores, morphologiques et vasculaires de la paroi, sont fonction de la ou des couches atteintes, de la nature du processus, de son intensité, et de son stade évolutif. Elles se traduisent par *trois aspects échographiques pathologiques*. Chacun d'eux correspond à une gamme diagnostique différente.

Un épaissement digestif stratifié reflète toujours une atteinte inflammatoire de la muqueuse due à une infection ou à une inflammation. *Un épaissement déstratifié avec atteinte du relief pariétal* témoigne d'une infiltration sévère de la sous-muqueuse. *Le Doppler couleur* est essentiel pour différencier un processus inflammatoire ou tumoral, d'un processus avasculaire. *Un épaissement déstratifié avec hypertrophie du relief pariétal* est l'expression d'une atteinte infectieuse de la muqueuse.

La corrélation des données cliniques et échographiques permet le plus souvent un diagnostic précis ou suggère une orientation étiologique fiable, limitant la réalisation d'exams invasifs (endoscopie) ou irradiants (tomodensitométrie).

1. Technique de l'échographie

Après un examen standard de l'abdomen sus-mésocolique et du pelvis avec une sonde d'une fréquence adaptée au poids de l'enfant, l'étude du tube digestif est réalisée avec *une sonde linéaire de haute fréquence*. Après repérage du cadre colique, chaque secteur de la cavité péritonéale est exploré en utilisant *la technique de compression dosée* décrite par Puylaert.

Les anses digestives sont progressivement et patiemment déprimées par la sonde pour chasser les gaz digestifs et démasquer l'intestin pathologique. Celui-ci souvent collabé, est toujours étudié dans les deux plans. *L'examen en temps réel* apprécie le péristaltisme intestinal, la souplesse ou la rigidité de la paroi. *L'étude en Doppler couleur* est systématique. La vessie doit être suffisamment pleine pour analyser le rectum, le sigmoïde et les anses hypogastriques. Une sonde de fréquence plus basse peut être utile pour mesurer la longueur des segments digestifs atteints et pour visualiser des anses grêles situées en profondeur. La recherche d'anomalies péridigestives, d'adénomégalias mésentériques et de signes intraabdominaux associés est essentielle.

2. Aspects échographiques normaux

Savoir différencier le grêle du colon est un pré requis essentiel pour effectuer l'approche diagnostique d'un épaissement digestif.

Le grêle est de topographie centrale, à contenu plutôt liquidien et extrêmement péristaltique. Son contour externe est lisse et régulier. Sa surface interne est fortement plissée par les valvules conniventes qui sont formées par la plicature des deux premières couches (Figs. 1, 2, 3a). La sous-muqueuse en forme l'axe central. Les valvules conniventes sont nombreuses et hautes sur le jéjunum, réalisant un aspect de fine dentelle (Fig. 1). Elles sont moins hautes et moins nombreuses à mesure que l'on se rapproche de l'iléon terminal (Fig. 2). Elles sont souples, parcourues d'ondulations péristaltiques incessantes qui les rendent insaisissables. Les anses jéjunales sont situées dans l'hypochondre gauche, la région médioabdominale, le flanc gauche et souvent l'hypochondre droit. Les anses iléales se disposent dans la partie inférieure de l'abdomen et la cavité pelvienne. La dernière anse est située dans la fosse iliaque droite en amont de la valvule de Bauhin. Celle-ci, constituée de deux plis semi-lunaires, apparaît sous forme d'une pince échogène coiffant le bourrelet iléal qui pénètre dans la lumière cæcale. Ses lèvres s'ouvrent par intermittence pour permettre le passage du contenu intestinal.

Le côlon est de topographie périphérique, à contenu aérique, et peu péristaltique. Disposé en cadre, son orientation est transversale sous la grande courbure gastrique et verticale dans les flancs. C'est la structure digestive la plus externe, plus facilement repérée en coupes transversales. Son diamètre habituellement large, varie avec la progression du contenu intestinal. La surface interne du côlon est parfaitement lisse. Son contour externe est découpé par des incisures fines et profondes, les plis semi-lunaires, qui sont de véritables plicatures de l'ensemble de la paroi (Fig. 4a). Ces étranglements séparent les haustrations et confèrent au côlon son relief haustral caractéristique. Ils sont bien visibles en échographie lorsque le côlon est spasmé, ou lorsque son contenu est liquidien, sous forme de bandelettes faisant saillie dans la lumière. Lorsqu'il est vide, le côlon est de morphologie ovoïde en coupes axiales, avec une lumière étoilée du fait de la présence des plis semi-lunaires et des bandelettes longitudinales.

En Doppler couleur, le réseau vasculaire intra-pariétal n'est pas visible à l'état normal, seul le pédicule vasculaire est identifiable en périphérie de l'anse.

Les ganglions mésentériques normaux mesurent 3 à 4 mm de diamètre antéropostérieur. Ils sont ovoïdes, à centre discrètement échogène, et non hyperhémiques.

3. Approche diagnostique

L'approche diagnostique d'un épaissement digestif comporte 10 étapes :

1. Mesurer l'épaississement digestif

La mesure s'effectue sur une coupe transversale en positionnant les calipers, de la muqueuse à la séreuse.

Au niveau du grêle, la largeur d'une valvule ne doit pas dépasser 2 mm, sa hauteur varie de 2 à 5 mm sur le jéjunum et de 0,5 à 3 mm sur l'iléon. Les plis, insaisissables compte tenu du péristaltisme incessant, sont difficiles à fixer sur un cliché échographique. Plus qu'une mesure arbitraire, l'aspect fixe, figé des valvules est le meilleur reflet d'un épaissement qui devient mesurable.

Au niveau du côlon, la paroi peu péristaltique est facilement mesurée.

L'épaississement digestif est discret lorsqu'il est compris entre 3 et 6 mm, modéré entre 6 et 9 mm, sévère lorsqu'il est supérieur ou égal à 9 mm.

2. Préciser la topographie et l'étendue de l'atteinte digestive

Au niveau du grêle, l'affection est focale si sa longueur reste inférieure à 5 cm, segmentaire si elle est comprise entre 6 et 40 cm, ou diffuse si elle est supérieure 40 cm.

Au niveau du colon, l'atteinte est diffuse si elle affecte la totalité du colon, localisée à droite si elle intéresse le caecum, le colon droit et/ou la partie droite du transverse, localisée à gauche si elle atteint la partie gauche du transverse, le colon gauche et/ou le sigmoïde.

3. Apprécier la stratification de la paroi intestinale

A l'état normal, la paroi digestive est *constituée de 5 couches*, d'échogénicité différente, dont l'alternance réalise un aspect stratifié (Figs. 1, 2, 5). *La muqueuse profonde hypoéchogène* est composée de la lamina propria et de la musculaire muqueuse. Elle est recouverte d'une *ligne échogène* correspondant à l'épithélium muqueux, au mucus qui le tapisse et/ou à l'interface muqueuse/lumière. Les follicules lymphoïdes siègent dans la lamina propria mais ils traversent souvent la musculaire muqueuse et font saillie dans la sous-muqueuse superficielle (Fig. 2). *La sous-muqueuse* est la couche centrale, *très hyperéchogène* car dense en collagène. Elle contient les réseaux sanguin et lymphatique à larges mailles. Placée entre 2 couches hypoéchogènes, c'est la clé de la stratification pariétale. *La musculuse* est *hypoéchogène* et ses 2 couches (circulaire interne et longitudinale externe) sont parfois séparées par une ligne échogène. *La séreuse* est une couche conjonctive *hyperéchogène*.

La paroi est dite *stratifiée* lorsque l'échogénicité des différentes couches est respectée. Elle est dite *déstratifiée* lorsque les couches ne sont pas identifiables dans les 2 plans. Au niveau du grêle, les valvules sont constituées par la plicature de la muqueuse et de la sous-muqueuse. Elles sont hypoéchogènes car leur axe sous-muqueux central est trop fin pour être visible. L'iléon est riche en follicules lymphoïdes, parfois agglomérés en une vingtaine d'éléments : les plaques de Peyer.

4. Analyser le relief pariétal

L'analyse morphologique repose sur l'étude du relief valvulaire au niveau du grêle (Fig. 3), des plis semi-lunaires et du relief haustral au niveau du côlon (Fig. 4).

Au niveau du grêle, le relief valvulaire normal dépend du segment intestinal (Figs. 1, 2). Lorsque les valvules sont épaissies transversalement et les interplis amincis, le relief prend un aspect palissadique au niveau du jéjunum ou nodulaire au niveau de l'iléon (Fig. 3b). Le relief peut disparaître par déplissement et confluence des valvules (Fig. 3c) ou abrasion de celles-ci. Il est hypertrophique lorsque les valvules sont épaissies non seulement en largeur, mais surtout en hauteur apparaissant comme de volumineuses franges séparées par de profonds interplis (Fig. 3d).

Au niveau du côlon, les plis semi-lunaires peuvent être de profondeur normale (Fig. 4a, c), raccourcis (Fig. 4b) ou absents (Fig. 4c). Le relief haustral peut être normal (Fig. 4a), aplati (Fig. 4b), absent (Fig. 4c) ou inversé (Fig. 4d).

5. Evaluer la vascularisation pariétale

L'étude en Doppler couleur avec des vitesses basses recherche une hyperhémie de la paroi digestive.

6. Etudier le péristaltisme intestinal

L'examen en temps réel permet d'apprécier le péristaltisme intestinal et l'aspect figé ou variable de la lumière digestive. Il permet également de tester la souplesse ou la rigidité d'une anse en la comprimant sous la sonde.

7. Rechercher une extension péri digestive

L'étude de l'épaisseur, de l'échogénicité, du caractère homogène ou non et de la vascularisation du tissu conjonctif sous-séreux permet de mettre en évidence une réaction péri digestive.

8. Détecter des adénomégalies mésentériques

Les adénomégalies mésentériques ont un diamètre antéro-postérieur supérieur à 4 mm. Elles siègent préférentiellement dans la fosse iliaque droite et/ou dans les régions paraombilicales. Elles sont de morphologie ronde ou ovoïde, d'échogénicité normale ou diminuée, souvent hypervascularisées.

9. Dépister l'atteinte d'un segment digestif anatomiquement différent

10. Mettre en évidence des anomalies intra-abdominales associées

Au terme de cet examen, il est possible d'identifier 3 aspects échographiques pathologiques, aussi bien au niveau du grêle que du côlon : l'épaississement stratifié, l'épaississement déstratifié avec atténuation ou disparition du relief pariétal et l'épaississement déstratifié avec hypertrophie du relief pariétal.

4. Approche étiologique : pathologie du grêle

L'étape étiologique repose sur la confrontation de l'aspect échographique avec l'histoire clinique, les données biologiques, les coprocultures et parfois la biopsie intestinale.

4.1. Epaissement stratifié du grêle

4.1.1. Aspect histo-échographique

Un épaissement stratifié est caractéristique d'une atteinte inflammatoire de la paroi digestive. Les lésions histologiques (œdème inflammatoire, abrasions de l'épithélium, ulcérations) prédominent au niveau de la *muqueuse*. La sous-muqueuse est épaissie par un discret infiltrat inflammatoire réactionnel qui respecte l'orientation normale des fibres de collagène. L'hyperéchogénicité physiologique de cette couche est préservée contrastant avec l'hypoéchogénicité des couches adjacentes. *La stratification* de la paroi est parfaitement respectée et même accentuée. Il peut s'y associer un épaissement hyperéchogène du tissu conjonctif sous séreux.

L'aspect de la paroi est variable. Lorsque le relief valvulaire est respecté, la sous-muqueuse épaissie apparaît parfois dans l'axe des plis, lorsque les valvules sont dépliées ou abrasées, cet épaissement est uniquement circonférentiel.

Le Doppler couleur précise l'intensité de l'inflammation pariétale. L'hyperhémie siège dans la sous muqueuse périphérique se prolongeant parfois dans l'axe des valvules.

L'atteinte inflammatoire stratifiée du grêle peut être d'origine infectieuse (iléite à germe entéroinvasif ou iléite contigüe à une appendicite évoluée) ou inflammatoire (maladie de Crohn, réaction greffon contre hôte) (Tableau 1).

4.1.2. Etiologies

4.1.2.1. Iléite infectieuse

L'iléite ou l'iléo-cæcite infectieuse est due à certains germes entéro-invasifs, tel *Salmonella* du groupe *enteridis* (*Salmonella typhi murium*, *Salmonella enteritidis*), et *Campylobacter jejuni*.

Histologiquement, la localisation initiale du germe se fait au niveau des plaques de Peyer avec une bactériémie fréquente et importante. Les salmonelles ont une grande affinité pour le tissu lymphoïde de l'iléon terminal.

Cliniquement, un syndrome appendiculaire est souvent révélateur, associant douleurs de la fosse iliaque droite, fièvre modérée ou élevée et sensibilité localisée, alors que la diarrhée est absente ou discrète. L'enfant est fréquemment adressé en milieu chirurgical. En l'absence d'échographie, les signes cliniques peuvent conduire à une coelioscopie exploratrice.

A l'échographie, l'épaississement stratifié siège électivement sur la dernière anse sans anomalie du mésentère adjacent. Il peut être associé à une atteinte de la valvule iléo-cæcale, du cæcum et parfois du colon (voir paragraphe 5.1.2.1). L'appendice est normal. La présence d'adénomégalias regroupées en amas autour des axes vasculaires, dans la région para-ombilicale droite et le carrefour iléo-cæcal, est constante mais non spécifique. Ces adénomégalias mésentériques mesurent 6 à 16 mm de diamètre antéro-postérieur, elles sont plutôt rondes, hypoéchogènes et hyperhémiques. La découverte d'adénopathies pédiculaires hépatiques et/ou d'un épaississement de la paroi vésiculaire oriente vers une salmonellose.

L'évolution des iléites ou iléocécites est spontanément régressive en une à deux semaines. Les coprocultures sont souvent négatives ou non réalisées lorsque la diarrhée est absente.

Exceptionnellement l'iléite est due à *Salmonella typhi* responsable de la fièvre typhoïde n'infectant que l'homme. En France, la plupart des cas sont d'importation.

Le tableau clinique est marqué à la phase d'invasion par de la fièvre, des céphalées, des douleurs abdominales avec souvent une constipation initiale. A la phase d'état, une obnubilation, des taches rosées, une dissociation pouls-température, une leucopénie, une thrombopénie, une atteinte hépatique peuvent accompagner la classique diarrhée.

L'aspect échographique est celui d'une iléocécite avec hyperplasie nodulaire des valvules de l'iléon terminal. La détection d'adénomégalias mésentériques (≥ 20 mm) et/ou d'une splénomégalie doivent alerter le radiologue si le contexte clinique est évocateur.

Le diagnostic repose sur les hémocultures et la sérologie (test de Widal).

4.1.2.2. L'appendicite aiguë compliquée

L'appendicite aiguë est l'urgence chirurgicale la plus fréquente de l'enfant entre 5 et 10 ans.

Son tableau clinique est parfois atypique, en particulier chez le nourrisson. Des douleurs abdominales avec une diarrhée sévère peuvent égarer le diagnostic. Le diagnostic est souvent fait au stade de perforation.

A l'échographie, une inflammation du carrefour iléo-cæcal secondaire à une appendicite évoluée peut simuler une iléite ou une iléo-cécite infectieuse. L'appendice est parfois facilement repéré au sein d'une masse hyperéchogène constituée de mésentère et d'épiploon qui ont migré vers l'appendice pour colmater la perforation. La présence de coulées ou d'infiltrats hypoéchogènes au sein des tissus hypertrophiés témoignent de la diffusion du processus inflammatoire. La découverte d'un abcès au contact ou à distance de l'appendice, d'anses dilatées apéristaltiques et/ou d'un épanchement intrapéritonéal échogène confirme la perforation.

En pratique courante, pour affirmer un diagnostic d'iléite ou d'iléocécite, il faut avoir vérifié l'intégrité de l'appendice sur toute sa longueur.

4.1.2.3. La maladie de Crohn débutante

Plus rare chez l'enfant que chez l'adulte, la maladie de Crohn (MC) est une affection inflammatoire chronique d'étiologie indéterminée, ulcéreuse et sténosante. Les nombreuses hypothèses étiologiques mettent en cause des facteurs génétiques, environnementaux, immunologiques et infectieux.

Histologiquement, la MC est caractérisée par la présence d'agrégats lymphoïdes et de granulomes épithélioïdes et gigantocellulaires non caséux. Ces derniers ne sont retrouvés que dans 30 à 60% des cas. Initialement, les ulcérations sont superficielles. Les ulcères aphtoides correspondent à des érosions de la muqueuse à la surface d'agrégats lymphoïdes hypertrophiés. Ils évoluent progressivement vers des ulcères stellaires qui deviennent par coalescence des ulcères longitudinaux ou transverses.

La MC peut atteindre *n'importe quel segment du tube digestif*, de la cavité buccale à l'anus. L'affection est localisée au grêle dans 16,1 % des cas. L'atteinte du grêle proximal est deux fois plus fréquente que chez l'adulte (30,5 % versus à 14,5 %) avec une dernière anse normale dans 16,6 % des cas. L'iléon terminal est atteint chez environ 55% des enfants. Les formes touchant le colon et le grêle sont les plus fréquentes représentant 73,5 % des cas. L'atteinte colique est isolée dans 9,1 % des cas. La distribution segmentaire et asymétrique des lésions est caractéristique.

Les signes révélateurs d'une atteinte du grêle ne sont pas spécifiques incluant des douleurs abdominales post-prandiales avec dyspepsie, des nausées ou des vomissements et une anorexie. La diarrhée est habituellement secondaire à une malabsorption. Un amaigrissement, une fièvre prolongée, une anémie peuvent compléter le tableau. Un ralentissement de la croissance staturo-pondérale, parfois associé à un retard pubertaire, peut être révélateur. Rarement un syndrome appendiculaire est inaugural.

A l'échographie, la MC débutante peut être responsable d'un épaississement segmentaire stratifié du grêle siégeant le plus souvent au niveau de la dernière anse. La présence d'un épaississement associé du mésentère, d'une déstratification localisée de la paroi, d'une rigidité pariétale à la pression, d'une atteinte plurifocale du grêle sont des arguments en faveur du diagnostic.

Le diagnostic final repose sur les examens endoscopiques.

4.1.2.4. La réaction greffon contre hôte

Chez l'enfant, *la réaction greffon contre hôte* (GVH) est une *affection immunologique* plus souvent secondaire à une greffe de moelle osseuse qu'à une greffe d'organe. La GVH survient au cours des trois premiers mois suivant la transplantation. Les lymphocytes T du donneur provoquent des lésions de l'épithélium de la peau, du foie ou du tube digestif du receveur.

Histologiquement, il existe une destruction diffuse des glandes muqueuses remplacées par un fin tissu de granulation. Dans les zones où les glandes sont respectées, il existe une nécrose extensive des cryptes caractéristique d'une GVH. La sous-muqueuse est discrètement oedémateuse, infiltrée de cellules inflammatoires.

Cliniquement, l'atteinte digestive est rarement révélatrice. Elle est habituellement précédée d'un rash cutané maculopapuleux. Elle est souvent associée à des modifications du bilan hépatique, secondaires à des lésions de l'épithélium biliaire. Elle se manifeste par des douleurs abdominales, une anorexie, de la fièvre, des nausées et/ou des vomissements, une diarrhée. Une hémorragie intestinale peut être révélatrice.

A l'échographie, l'atteinte est souvent diffuse. Lorsqu'elle est discrète, la paroi intestinale reste fine mais sa stratification est trop bien visible et les valvules sont floues. Le contenu des anses est liquidien du fait de la diarrhée et de l'iléus. Lorsque l'atteinte est sévère, la surface interne du grêle est lisse, le relief valvulaire a disparu, la lumière est rétrécie. Il existe un important épaississement hyperéchogène circonférentiel du mésentère adjacent. Une ascite peut être observée. En Doppler couleur, l'hyperhémie pariétale est intense prédominant au niveau de la muqueuse. Le mésentère est également très hypervascularisé. L'échographie recherche un épaississement colique, un épaississement périportal, vésiculaire ou vésical. Ces organes cibles peuvent en effet être le siège des mêmes lésions anatomopathologiques.

4.1.2.5. Mucoviscidose

Un épaissement stratifié du grêle est souvent observé chez les enfants atteints de mucoviscidose. Le mucus échogène peut être anormalement épais. Ces anomalies sont totalement asymptomatiques.

4.2. Epaissement déstratifié avec atteinte du relief valvulaire

4.2.1. Aspect histo-échographique

Un épaissement déstratifié traduit une *atteinte sévère de la sous muqueuse*. Un infiltrat abondant, quelle que soit sa nature, dissocie, désoriente et désorganise les travées de collagène, de sorte que l'hyperéchogénicité physiologique de cette couche disparaît. La sous-muqueuse devient hypoéchogène et la stratification pariétale n'existe plus.

La morphologie de la paroi dépend de l'importance de l'infiltrat. *Une infiltration modérée* de la sous muqueuse se fait dans l'axe des valvules entraînant un élargissement transversal des plis sans perte du relief valvulaire (Fig. 3b). En coupe transversale, les valvules tassées les unes contre les autres sont souvent difficiles à identifier, l'épaississement paraît circonférentiel. Le relief valvulaire n'est bien visible que sur les coupes longitudinales qui permettent de dissocier les plis. Il prend un aspect palissadique au niveau du jéjunum et nodulaire au niveau de l'iléon. Les nodules sont réguliers ou irréguliers par fusion d'un ou de plusieurs plis avec disparition des interplis. Les contours des plis sont plutôt flous et dégradés dans les atteintes inflammatoires. Ils sont nets et réguliers lorsque l'œdème siège électivement dans la sous-muqueuse. *Une infiltration plus sévère* déplisse totalement les valvules qui confluent, entraînant un épaissement transmural symétrique ou asymétrique avec disparition du relief valvulaire (Fig. 3c).

Le Doppler couleur est essentiel et irremplaçable pour différencier un processus vasculaire (inflammatoire ou tumoral) d'une atteinte avasculaire (œdémateuse, ischémique ou fibrosante) de la paroi.

L'épaississement déstratifié du grêle n'est pas spécifique, il est commun à de nombreux processus qui infiltrent la sous muqueuse. Un œdème (simple, inflammatoire ou ischémique), une fibrose ou un infiltrat tumoral siégeant dans la sous muqueuse provoquent les mêmes modifications morphologiques (Tableau 2).

4.2.2. Etiologies

4.2.2.1. Le purpura rhumatoïde

Le purpura rhumatoïde est une *vascularite à immunoglobulines A*, qui survient chez l'enfant le plus souvent entre 5 et 8 ans. Il associe des signes cutanés, articulaires et digestifs. Des complications rénales peuvent aggraver son pronostic habituellement excellent.

Histologiquement, c'est une vascularite leucocytoclastique des petits vaisseaux avec infiltration périvasculaire polymorphe, œdème des cellules endothéliales et foyers de nécrose fibrinoïde de la paroi vasculaire. Les lésions intestinales sont faites de foyers sous-muqueux oedémateux et/ou hémorragiques.

Cliniquement, les douleurs abdominales sont fréquentes, intermittentes, parfois accompagnées de vomissements, d'une diarrhée ou même d'hémorragie digestive (méléna ou rectorragies). Dans la majorité des cas, le purpura vasculaire cutané est contemporain de l'atteinte digestive. Des douleurs épigastriques violentes avec intolérance alimentaire absolue orientent vers une atteinte duodénale. Le diagnostic clinique est moins évident lorsque les douleurs abdominales sont inaugurales (10 à 30 % des cas), précédant de quelques jours l'apparition des signes cutanés. Elles surviennent parfois par crises violentes et inquiétantes accompagnées de vomissements, suggérant une affection chirurgicale. Le radiologue peut être le premier à évoquer le diagnostic.

L'échographie, guidée par la douleur, met en évidence un épaississement souvent localisé, atteignant initialement le duodénum et/ou quelques anses jéjunales, de sévérité variable. Au niveau du jéjunum, l'œdème pariétal est responsable d'images en palissade rétrécissant peu la lumière. Au niveau de l'iléon, il se traduit par un épaississement nodulaire souvent régulier à bord net. Les hématomes asymétriques, prédominant sur le bord mésentérique, apparaissent comme des plages échogènes dépliant les valvules. La topographie des lésions, extrêmement variable d'un jour à l'autre, peut migrer du jéjunum vers l'iléon. *L'hyperhémie est marquée*, siégeant dans la sous muqueuse périphérique. Une ascite accompagne les lésions étendues. Les ganglions mésentériques sont fréquents et nombreux.

L'échographie participe au suivi des poussées et permet le dépistage d'une invagination rarement inaugurale. L'épaississement pariétal œdémateux est souvent fugace, rapidement régressif en 24-48 heures.

4.2.2.2. La maladie de Crohn transmurale

A mesure qu'elle progresse, *la maladie de Crohn* devient *transmurale*.

Histologiquement, les ulcères s'étendent en profondeur jusqu'à la séreuse en fissurant la paroi. Celle-ci est infiltrée par une inflammation et/ou une fibrose réactionnelle aux ulcérations. La progression transséreuse des fissures produit un œdème inflammatoire du méso et est à l'origine de complications caractéristiques de la maladie.

A l'échographie, la paroi est déstratifiée. Lorsque le relief pariétal est encore présent, les valvules sont souvent irrégulières, renflées en massue, désorganisées, à contours dégradés, fusionnées par endroits. L'atteinte est volontiers transmurale avec disparition du relief valvulaire. Les ulcères transmuraux apparaissent comme des fissures hyperéchogènes perpendiculaires à la lumière ou comme des images aériques trappées dans la paroi digestive. L'extension des fissures à la musculuse confère à son contour un aspect flou et irrégulier. Un important épaississement hyperéchogène du mésentère traduit une sclérolipomatose et isole les anses atteintes. *En Doppler couleur*, l'hyperhémie est transmurale anarchique parfois étendue à la séreuse adjacente.

L'échographie recherche d'éventuelles *complications* plus rares chez l'enfant que chez l'adulte : sinus, fistules (en particulier entre le cæcum et l'iléon terminal), phlegmons ou abcès dans la graisse péri digestive. *Les sinus* sont de fins tractus hypoéchogènes s'étendant de la musculuse dans le mésentère épaissi. L'accumulation distale d'un exsudat inflammatoire avec débris intestinaux produit *un phlegmon voire un abcès*. *Les fistules* sont des tractus hypoéchogènes de plus de 5 mm d'épaisseur qui réunissent une anse anormale à une formation anatomique (peau, anse, vessie). Lors d'une poussée de péristaltisme ou de la compression intestinale avec la sonde, des débris échogènes ou des images aériques peuvent apparaître au sein d'un sinus ou d'une fistule.

Au stade tardif, la fibrose murale et la prolifération périséreuse fixent l'anse qui devient rigide et apéristaltique. L'examen en temps réel et l'étude en Doppler couleur permettent d'une part de différencier une sténose fibreuse (avasculaire, figée) d'une sténose

inflammatoire (hyperhémique, de diamètre variable) et d'autre part d'évaluer la dilatation sus-sténotique.

4.2.2.3 Iléite tuberculeuse

L'iléite tuberculeuse est exceptionnelle chez l'enfant dans les pays industrialisés mais elle est encore endémique en Asie. Elle est secondaire à une tuberculose pulmonaire ou à l'ingestion du bacille de Koch. La radiographie du thorax est souvent normale. La localisation est iléo-cæcale dans 85 % des cas.

La symptomatologie associe diversement : douleurs abdominales chroniques, diarrhée (parfois sanglante), fièvre, amaigrissement, empâtement de la fosse iliaque droite et/ou lésions anales.

A l'échographie, les aspects sont voisins de ceux observés dans une maladie de Crohn mais la sévérité de l'atteinte cæcale doit attirer l'attention. L'atteinte exclusive de l'intestin grêle est plus rare. L'échographie recherche une atteinte hépatosplénique, rénale, ganglionnaire, péritonéale (ascite, péritonite plastique).

Le diagnostic peut être difficile en l'absence de lésions pulmonaires évolutives. Il faut l'évoquer chez des sujets prédisposés (immigrants, immunodéprimés) et/ou dont l'IDR est nettement positive. Le diagnostic repose sur le tubage gastrique, l'examen des selles, la ponction d'ascite ou les prélèvements biopsiques, parfois sur le traitement d'épreuve.

4.2.2.4. Œdème intestinal

Les principales causes d'œdème intestinal sont les hypoprotéïnémies (syndrome néphrotique, entéropathie exsudative, cirrhose hépatique, insuffisance cardiaque droite ...), les blocages lymphatiques mésentériques et *l'œdème angioneurotique*. Dans cette dernière affection, les poussées peuvent intéresser l'intestin, en général de façon localisée, et donner des tableaux pseudochirurgicaux. La régression rapide et complète ainsi que l'histoire familiale et les autres localisations œdémateuses permettent le diagnostic.

A l'échographie, l'infiltration œdémateuse, acellulaire, des parois intestinales crée un épaissement régulier, avasculaire, localisé ou diffus des plis.

4.2.2.5. L'ischémie intestinale

Chez l'enfant, la souffrance vasculaire intestinale complique *une occlusion par strangulation*. Celle-ci est le plus souvent due à des brides postopératoires, rarement à des brides congénitales, exceptionnellement à un volvulus sur malrotation ou à une hernie interne. Chez le nouveau-né, elle est peut être secondaire à une entérocolite ulcéro-nécrosante ou à un volvulus sur malrotation.

Au cours d'une occlusion, la mise en évidence d'un épaissement déstratifié, non hyperhémique d'une ou plusieurs anses, associé à une sidération du péristaltisme et à un niveau hydrohydrique intraluminal, traduit une souffrance ischémique. Elle signe une occlusion par strangulation qui est une *urgence chirurgicale absolue*. Un épanchement échogène ou fibrineux témoigne d'une péritonite secondaire à une gangrène pariétale et/ou à une perforation.

4.2.2.6. Les lymphomes digestifs

Les lymphomes de Burkitt infiltrent le tissu lymphoïde sous-muqueux du grêle, plus particulièrement du grêle terminal. L'âge moyen de survenue est de 7 ans avec une prédominance chez le garçon.

Les signes cliniques sont des douleurs abdominales parfois violentes associées à une altération de l'état général et/ou à une masse abdominale.

A l'échographie, l'épaississement est transmural, souvent asymétrique, très hypoéchogène et vascularisé, rétrécissant la lumière centrale. La présence d'une volumineuse masse ganglionnaire mésentérique, d'une atteinte polyviscérale, d'une ascite ou d'un épanchement pleural, permet d'étayer le diagnostic.

Le diagnostic est établi soit par la cytologie d'un épanchement soit par la ponction biopsie percutanée ou chirurgicale. En l'absence de complication chirurgicale, le traitement est uniquement médical car les lymphomes de Burkitt sont très chimio-sensibles.

4.3. Epaissement déstratifié avec hypertrophie des valvules

4.3.1. Aspect histo-échographique

Un épaississement déstratifié, très hypoéchogène de la dernière anse avec hypertrophie des valvules, témoigne d'une hyperplasie lymphoïde de la muqueuse (Fig. 3d). La sous-muqueuse est à peine visible sous forme d'un fin liseré hyperéchogène périphérique, disparaissant par endroits et dans l'axe des valvules. La musculature est fine. Cet aspect atteint électivement l'iléon terminal très riche en tissu lymphoïde.

L'aspect de la paroi est variable. L'hypertrophie des follicules lymphoïdes est responsable d'un aspect multimicronodulaire de la muqueuse. L'hypertrophie des plaques de Peyer entraînent une atteinte plus diffuse, plus infiltrante, relativement homogène, prédominant parfois sur le bord antimésentérique.

En Doppler couleur, l'hyperhémie est intense dans la sous-muqueuse périphérique avec des irradiations centripètes dans un axe sous-muqueux central parfaitement respecté mais allongé et étiré par l'hypertrophie lymphoïde. Cet aspect caractéristique permet de différencier une hyperplasie lymphoïde d'un épaississement transmural de vascularisation anarchique, lorsque la morphologie de la paroi est trompeuse.

La présence d'adénomégalies mésentériques satellites est constante. Rondes, hypoéchogènes, parfois volumineuses, elles sont situées autour des axes vasculaires dans la région para-ombilicale droite et dans la région iléo-cæcale.

L'épaississement déstratifié avec hyperplasie du relief valvulaire témoigne d'une hyperplasie lymphoïde infectieuse d'origine virale ou bactérienne.

4.3.2. Etiologies

4.3.2.1. Hyperplasie lymphoïde virale

L'hyperplasie lymphoïde, le plus souvent secondaire à une infection virale (adénovirus, herpes virus, rotavirus), atteint électivement la dernière anse.

Cliniquement, des douleurs abdominales paroxystiques parfois associées à une gastro-entérite aiguë, sont souvent révélatrices.

A l'échographie, la muqueuse de la dernière anse est épaissie par une multitude de micronodules hypoéchogènes, réguliers, de 2 à 3 mm de diamètre, qui augmentent la hauteur et le diamètre transversal des valvules et déforment la surface de la muqueuse. Les crises douloureuses sont parfois concomitantes d'une onde péristaltique. Lorsque l'atteinte est discrète, elle peut être difficile à différencier échographiquement d'une dernière anse normale, physiologiquement riche en tissu lymphoïde. L'hyperhémie de la paroi et la détection d'adénomégalies mésentériques ont alors une grande valeur diagnostique. L'hyperplasie lymphoïde peut siéger autour de la valvule de Bauhin. Chez le nourrisson et le jeune enfant, l'hyperplasie lymphoïde du carrefour iléocœcal est la cause de l'invagination iléocolique idiopathique. Elle est souvent détectée sur le contrôle post-réduction et prise à tort pour un œdème intestinal.

4.3.2.2 Iléite à Yersinia

La yersiniose est une infection à entérobactéries Gram négatif : *Yersinia enterocolitica* et *Yersinia pseudotuberculosis*. Sa fréquence augmente avec le développement des techniques de conservation des aliments par le froid. L'invasion bactérienne s'effectue au niveau de l'iléon et la multiplication du germe se fait dans les plaques de Peyer avant une éventuelle diffusion systémique.

Histologiquement, l'aspect est celui d'une inflammation aiguë, prédominant sur la muqueuse. Les lésions siègent en effet électivement dans les formations lymphoïdes hypertrophiées de la muqueuse et se délimitent nettement de la sous-muqueuse. De profondes fissures se terminent dans les structures lymphoïdes. Leur fond contient des micro-abcès centrés par des amas de germes Gram négatif et entourés d'une réaction histiocytaire. La sous muqueuse, la musculuse et la séreuse sont infiltrées de cellules inflammatoires polymorphes.

Un syndrome appendiculaire est souvent révélateur chez le grand enfant associant des douleurs de la fosse iliaque droite, une fièvre modérée ou élevée et une sensibilité localisée tandis que la diarrhée est absente ou discrète. Ces signes peuvent conduire à une cœlioscopie exploratrice. D'autres présentations cliniques sont possibles : des douleurs abdominales non spécifiques associées à une fièvre élevée, des douleurs sous costales droites ou pseudo-pancréatiques.

A l'échographie, l'inflammation touche électivement l'iléon terminal. L'hyperplasie du relief valvulaire est majeure atteignant une hauteur de 7 à 10 mm. Les franges sont hypoéchogènes, volumineuses, irrégulières parfois séparées par de profonds interplis. Les fissurations muqueuses se traduisent par de fines radiations tapissées de micro-bulles échogènes, perpendiculaires à la lumière. Les adénomégalies mésentériques sont constantes, de 7 à 21 mm d'épaisseur. Elles sont plus volumineuses dans les infections à *Yersinia pseudotuberculosis* que dans les infections à *Yersinia enterocolitica*, ces dernières étant responsables d'un épaississement plus important de la dernière anse.

Le diagnostic repose sur la coproculture, qui nécessite des conditions spéciales avec enrichissement au froid, ou sur la séroconversion avec multiplication par 4 du taux d'anticorps à 10 ou 15 jours d'intervalle.

5. Pathologie du côlon

5.1. Épaississement stratifié de la paroi colique

5.1.1. Aspect histo-échographique

Un *épaississement stratifié* de la paroi est caractéristique d'un processus inflammatoire affectant principalement *la muqueuse* (voir paragraphe 4.1.1). L'épaississement est discret ou modéré.

Une hyperéchogénicité péricolique témoigne d'une extension transmurale de l'inflammation.

Cet épaississement suit le contour des plis semi-lunaires qui sont refoulés en dehors, raccourcis, rapprochés les uns des autres par le collapsus colique. Le relief haustral est souligné mais aplati (Fig. 4b).

L'hyperhémie de la sous-muqueuse est variable, fonction de l'intensité et du stade évolutif du processus inflammatoire.

L'aspect échographique du côlon est similaire dans la colite infectieuse, l'appendicite évoluée, la rectocolite ulcérohémorragique et la maladie de Crohn débutante (Tableau 3).

5.1.2. Etiologies

5.1.2.1. Colite ou iléocolite infectieuse

La colite infectieuse est une affection fréquente due à des germes entéroinvasifs : des bactéries Gram négatif telle *Salmonella*, *Shigella*, *Campylobacter*, *Escherichia Coli* ou *Yersinia*, des virus ou des champignons. La salmonellose est l'infection d'origine alimentaire la plus fréquente, survenant par petites épidémies locales ou familiales, 6 à 48 heures après l'ingestion de charcuterie, de viande, d'œufs ou de produits laitiers contaminés. *Salmonella typhi murium* et *Salmonella enteritidis* sont les souches les plus fréquentes.

Ces organismes qui élaborent des entérotoxines, pénètrent à travers l'épithélium, se multiplient dans la lamina propria et provoquent un œdème inflammatoire et des ulcérations muqueuses superficielles. Ils gagnent les ganglions et peuvent atteindre la circulation générale provoquant une bactériémie.

Le tableau clinique d'apparition brutale associe une fièvre élevée, des douleurs abdominales paroxystiques et une diarrhée glairosanglante. Les douleurs abdominales peuvent précéder la diarrhée ou être localisées à droite simulant une appendicite aigue. L'échographie est alors utile à visée diagnostique.

A l'échographie, l'atteinte colique est souvent localisée à droite mais toutes les distributions anatomiques sont observées. L'épaississement colique est confiné à la muqueuse et à la sous-muqueuse sans atteinte de la musculature, de la séreuse ou du tissu conjonctif

péricolique. Le Doppler peut montrer une hyperhémie dans la sous-muqueuse. L'atteinte de la valvule et/ou de la dernière anse est présente dans plus d'un tiers des cas notamment dans les salmonelloses, les yersiniozes et les infections à *Campylobacter*. L'appendice est normal. Les ganglions mésentériques sont constants mais non spécifiques. Ils sont ronds ou ovoïdes, mesurant 6 à 10 mm d'épaisseur, hypoéchogènes et siègent dans la région para-ombilicale droite. La détection de ganglions pédiculaires hépatiques ou d'un épaissement péri vésiculaire oriente vers une salmonellose. Une infection à *cytomegalovirus* doit être systématiquement envisagée chez un enfant immunodéprimé surtout s'il existe une hémorragie digestive.

Le diagnostic repose sur la coproculture, les examens sérologiques et l'évolution ultérieure. Les coprocultures sont souvent négatives. L'évolution se fait habituellement vers la guérison en une à deux semaines sans récurrence.

5.1.2.2. Appendicite évoluée

Lorsque l'appendice est rétrocaecal ou situé dans la gouttière pariéto-colique droite, *une appendicite aiguë évoluée* peut être responsable d'*une colite droite de contiguïté* et simuler à l'échographie une atteinte infectieuse ou inflammatoire. Cette inflammation colique est réactionnelle à une perforation ou à une perméation appendiculaire (voir paragraphe 4.1.2.2). L'appendice peut être difficile à découvrir, nécessitant parfois une approche postéro latérale pour éviter les artéfacts dus au contenu colique.

Devant une colite droite, il faut éliminer systématiquement une appendicite compliquée, perméative ou perforée, souvent rétrocaecale, responsable d'une réaction inflammatoire de contiguïté.

5.1.2.3. Rectocolite ulcérohémorragique

La rectocolite ulcérohémorragique (RCUH) est une maladie inflammatoire chronique, évoluant par poussées, atteignant, de façon rétrograde et continue, le rectum et le côlon. Chez l'enfant, l'atteinte est le plus souvent pancolique (62 % des cas). Elle est localisée au côlon gauche dans 22% des cas et au rectum dans 15 % des cas. Histologiquement l'inflammation de la muqueuse est diffuse, uniforme avec congestion des capillaires, hémorragies intramuqueuses, nécrose épithéliale et infiltrat inflammatoire lymphoplasmocytaire dans la lamina propria avec cryptites et abcès cryptiques.

Le tableau clinique typique est celui d'une diarrhée glairosanglante accompagnée de crampes abdominales basses qui s'exacerbent avant ou pendant la défécation. La fréquence des selles sanglantes varie de 6 à 20 par jour et la douleur peut siéger dans le flanc gauche ou la région sus-pubienne. Les signes généraux et extraintestinaux sont moins fréquents que dans la maladie de Crohn. La RCUH peut, lors d'une première poussée d'intensité modérée, simuler une colite infectieuse bactérienne.

A l'échographie, l'atteinte est pancolique ou localisée à gauche. La stratification de la paroi colique est respectée car l'inflammation reste superficielle et essentiellement muqueuse. Il n'y a pas d'atteinte de la musculature, de la séreuse ou des tissus péricoliques. Il n'y a pas d'atteinte associée du grêle.

Le diagnostic est établi par la coloscopie avec biopsies.

5.1.2.4. Maladie de Crohn débutante

Chez l'enfant, les localisations iléocoliques de la maladie de Crohn (MC) sont les plus fréquentes représentant 73,5 % des cas. L'atteinte colique prédomine du côté droit. La pancolite isolée est plus fréquente que chez l'adulte.

Histologiquement, la lésion la plus précoce est l'ulcère aphtoïde n'intéressant que la muqueuse (voir paragraphe 4.1.2.3).

Les signes cliniques sont habituellement insidieux. La diarrhée est souvent révélatrice, importante, récidivante, fréquemment glaireuse, accompagnée de douleurs abdominales paroxystiques et d'un amaigrissement. Les signes généraux : fièvre intermittente ou prolongée, retard de croissance, malnutrition, anorexie, retard pubertaire sont fréquents. Les symptômes extra-intestinaux (dermatologiques, articulaires ou oculaires) sont plus souvent constatés dans les atteintes coliques. L'aphtose buccale et/ou les lésions anopérinéales sont évocatrices. Un début brutal pseudo appendiculaire est possible.

A l'échographie, l'atteinte est pancolique ou droite. La paroi est stratifiée car les ulcérations n'atteignent que la muqueuse. Lorsque la MC est localisée au côlon, le diagnostic différentiel avec une RCUH peut être difficile. Lors du suivi, la découverte d'un segment déstratifié, d'un épaissement du méso, d'une atteinte du grêle ou d'une complication, est parfois la clé du diagnostic étiologique.

Le diagnostic final est établi par l'iléocoloscopie et la fibroscopie œsogastroduodénale avec biopsies étagées.

5.2. Epaissement déstratifié avec atteinte du relief haustral

5.2.1. Aspect histo-échographique

Un épaissement déstratifié de la paroi avec disparition du relief haustral, traduit une atteinte importante de la sous muqueuse (voir paragraphe 4.2.1). Les plis semi-lunaires sont absents ; ainsi sur les coupes longitudinales, la paroi externe du côlon apparaît parfaitement lisse, le côlon est tubulaire, le relief haustral a disparu (Fig. 4b).

Le Doppler couleur est essentiel pour différencier une atteinte avasculaire (œdème ischémique ou fibrose ancienne) d'une inflammation de la paroi (maladie de Crohn) (Tableau 4).

5.2.2. Etiologies

5.2.2.1 Maladie de Crohn évoluée

Lorsque la MC est transmurale, l'aspect échographique est souvent évocateur (voir paragraphe 4.2.2.2).

A l'échographie, la paroi est déstratifiée, siège d'une hypervascularisation plutôt anarchique. Les ulcérations transmursales profondes apparaissent sous forme de spicules échogènes, linéaires, perpendiculaires à la lumière digestive ou de bulles trappées en profondeur dans la paroi. Le côlon est spasmodé, entouré d'une importante infiltration hyperéchogène des tissus périphériques. Une atteinte du carrefour iléo-cæcal peut être responsable d'un épaissement par contiguïté de l'appendice et de son méso. L'inflammation et l'hyperhémie prédominent alors au niveau du cæcum et de l'iléon terminal. L'aspect d'une maladie de Crohn appendiculaire est similaire à celui d'une l'appendicite aiguë avec les mêmes complications potentielles.

L'échographie peut mettre en évidence d'éventuelles *complications* (voir paragraphe 4.2.2.2).

Au stade tardif, le côlon atteint est collabé et rigide, entouré d'une sclérolipomatose étendue. La paroi est totalement ou partiellement déstratifiée avec une sous-muqueuse discontinue, constituée de mottes ou de triangles hyperéchogènes séparés par des zones hypoéchogènes. Le Doppler couleur permet de différencier une sténose colique inflammatoire (hypervascularisée, variable) d'une sténose fibreuse (avasculaire, fixe).

5.2.2.2. Colite ischémique

Le syndrome hémolytique et urémique (SHU) est une triade associant une insuffisance rénale aiguë, une anémie hémolytique et une thrombopénie. L'affection survient habituellement chez le nourrisson ou le jeune enfant de moins de 5 ans. Elle complique une infection digestive habituellement à *Shigella dysenteriae* ou à *E. Coli* sérotype 0157 : H7. La colite ischémique précède de quelques heures ou de quelques jours la survenue du SHU.

Shigella dysenteriae et *E. Coli* sérotype 0157 : H7 sécrètent des toxines responsables de thrombi dans la microvascularisation.

Le tableau clinique est souvent sévère, associant une diarrhée sanglante sans fièvre, de violentes douleurs abdominales et des vomissements. Il peut simuler une invagination intestinale aiguë. Le diagnostic est difficile à ce stade car le bilan rénal et hématologique est souvent normal.

L'échographie précoce découvre une pancolite sévère déstratifiée avec rétrécissement de la lumière digestive et disparition du relief haustral (Fig. 4c). Il n'existe aucun flux couleur dans la paroi colique épaissie, témoignant d'une atteinte ischémique. Le radiologue peut être le premier à suggérer le diagnostic.

Au stade d'insuffisance rénale aiguë, le côlon est habituellement encore épaissi avec une hypervascularisation post-ischémique. Les reins sont globuleux avec une hyperéchogénicité corticale diffuse accentuant la différenciation corticomédullaire. L'hypovascularisation intrarénale et l'absence ou l'inversion de la composante diastolique à l'étude Doppler sont contemporaines de l'oligoanurie. La normalisation de l'indice de résistance précède de 24-48 heures la réapparition d'une diurèse.

Le diagnostic précoce repose sur la mise en évidence de schizocytes dans le sang périphérique et la surveillance biologique stricte et régulière. Il est évident au stade d'insuffisance rénale aiguë avec anémie hémolytique et thrombopénie.

5.3. Épaississement déstratifié avec hypertrophie des plis semi-lunaires

5.3.1. L'aspect histo-échographique

Un épaississement déstratifié du côlon avec respect des plis semi-lunaires traduit la présence de dépôts intra-luminaux adhérents à la muqueuse colique. La sous-muqueuse trop fine par rapport à l'épaisseur des pseudomembranes n'est pas visible, la paroi apparaît donc déstratifiée. L'épaississement est souvent sévère, supérieur à celui des autres colites.

L'aspect de la paroi est caractéristique. Les fausses membranes recouvrant la surface muqueuse sont disposées autour des plis semi-lunaires. La paroi intestinale n'est pas véritablement concernée car la profondeur des plis est respectée. La pseudomembrane qui

hypertrophie les plis semi-lunaires, obstrue les haustrations réalisant l'aspect caractéristique en « accordéon » (Fig. 4d) avec inversion du relief haustral.

En Doppler couleur, la pseudomembrane est vascularisée.

Cet aspect est évocateur d'une colite provoquée par des *Clostridia* comme la colite pseudomembraneuse due à *Clostridium difficile* ou la colite neutropénique initiée par *Clostridium septicum*, *C. tertium* ou *C. welchii*.

5.3.2. Etiologies

5.3.2.1. La colite pseudo-membraneuse

La colite pseudomembraneuse (CPM) est due à la prolifération de *Clostridium difficile* et à la libération de ses toxines. Elle est secondaire à un déséquilibre de la micro-flore intestinale. Elle survient quelques jours à quelques semaines après la prise d'antibiotiques. Elle est rare chez l'enfant probablement du fait de l'absence de récepteurs toxiques. La CPM est une affection muqueuse caractérisée macroscopiquement par la présence de pseudomembranes blanc jaunâtres ou gris sales adhérentes à la muqueuse.

Histologiquement, la suppuration débute dans les cryptes, les détruit et fait irruption dans la lumière en un coagulum inflammatoire qui recouvre la muqueuse. Les plaques sont formées par un magma de fibrine, de mucus, de cellules inflammatoires et de débris cellulaires. Ce matériel est maintenu en colonnes par des travées de mucus qui le rattachent à la muqueuse sous-jacente. La pseudomembrane a donc un aspect particulier, lamellaire.

Le tableau clinique associe une diarrhée liquide fébrile, des douleurs paroxystiques, une distension abdominale et la prise récente d'antibiotiques.

A l'échographie, l'atteinte est souvent pancolique bien que des localisations segmentaires (colique droite ou transverse) soient possibles. Il existe un épaissement nodulaire des plis semi-lunaires. La pseudomembrane est d'échostructure variable : homogène, finement hétérogène avec un aspect strié dû aux travées de mucus, hétérogène contenant de larges plages de mucus ou pseudostratifiée. Vascularisée et attachée à la muqueuse par des travées de mucus, la pseudomembrane semble appartenir à la paroi colique mais elle n'est en fait qu'un dépôt intraluminal.

Les plis semi-lunaires sont difficiles à identifier et doivent être recherchés sur le contour externe du colon à l'aide de coupes longitudinales. Le mucus hyperéchogène tapisse la pseudomembrane et s'insinue dans les interplis amincis. Cette hypertrophie majeure des plis semi-lunaires séparés par de profonds interplis réalise le signe de l'accordéon, décrit par Fishman sur l'aspect scannographique. Il n'y a pas ou peu d'atteinte péricolique contrastant avec la sévérité de l'épaississement. Une ascite est fréquente.

Le diagnostic repose sur la découverte de *Clostridium difficile* ou de ses toxines dans les selles. L'endoscopie est contre-indiquée en période aiguë.

3.3.2.2. Colite neutropénique

La colite neutropénique est une infection grave du côlon droit et du cæcum, initiée par des toxines clostridiales, et souvent accompagnée d'une nécrose muqueuse, d'une colonisation bactérienne et mycotique et d'une septicémie. Elle survient le plus souvent chez des enfants leucémiques après une chimiothérapie intensive responsable d'une neutropénie profonde. Elle peut également compliquer d'autres affections malignes (lymphome, neuroblastome), une neutropénie cyclique, une anémie arégénérative, une greffe de moelle ou d'organe, un syndrome d'immunodéficience acquise.

La sécrétion d'une toxine clostridiale (plus fréquente au niveau du cæcum du fait du portage appendiculaire en *Clostridia*), ne peut être inactivée en l'absence de neutrophiles, provoquant des altérations de la muqueuse. L'ischémie muqueuse favorise la pénétration et la colonisation de la paroi par des bactéries Gram négatif, des champignons ou des virus.

Le tableau clinique associe des douleurs abdominales brutales souvent localisées à droite, des nausées ou des vomissements, une diarrhée et/ou à une masse palpable. Il fait redouter une appendicite aiguë. Le contexte d'aplasie fébrile doit faire systématiquement évoquer le diagnostic. De nombreuses bactéries et champignons peuvent être isolés dans les hémocultures : *E. coli*, *Klebsiella*, *Pseudomonas*, *Streptococcus*, *Bacillus*, *Enterococcus* et *Candida species*.

A l'échographie, l'atteinte est le plus souvent cæcale, parfois étendue au côlon droit. Lorsque l'atteinte est localisée au cæcum, les plis semi-lunaires ne sont pas identifiables. En coupes transversales, le pseudoépaississement est circonférentiel parfois asymétrique, sévère (> 9 mm) et déstratifié. Son échogénicité est variable fonction de la composition des dépôts endoluminaux. Lorsque l'atteinte est étendue au colon, l'épaississement majeur des plis semi-lunaires avec collapsus des haustrations réalise l'aspect caractéristique en accordéon. Les plis semi-lunaires sont identifiés grâce aux coupes longitudinales.

La recherche de *Clostridium difficile* et de ses toxines doit être négative à 3 examens successifs pour différencier une colite neutropénique d'une CPM.

Conclusion

Le radiologue peut jouer *un rôle clé dans le diagnostic étiologique* d'un épaississement digestif.

La connaissance des *3 aspects US pathologiques* et de leur *correspondance histopathologique* est essentielle pour proposer une gamme diagnostique.

Un épaississement stratifié traduit toujours une *inflammation muqueuse* due à une infection (germe entéroinvasif, appendicite compliquée) ou à une inflammation (MICI, réaction greffon contre hôte).

Un épaississement déstratifié avec atteinte du relief pariétal témoigne un *important infiltrat sous-muqueux*. Le Doppler couleur est indispensable pour différencier une atteinte inflammatoire (purpura rhumatoïde, maladie de Crohn), une atteinte tumorale (lymphome de Burkitt), d'une ischémie (occlusion par strangulation, SHU) ou d'une fibrose ancienne (MC tardive).

Un épaississement déstratifié avec hypertrophie du relief pariétal traduit une *atteinte muqueuse infectieuse* virale (rotavirus, adénovirus), bactérienne (yersiniose) ou mycosique (*Clostridium*).

La confrontation de l'aspect échographique avec la topographie des lésions et avec les données cliniques et biologiques permet habituellement de proposer un diagnostic fiable.

Figures

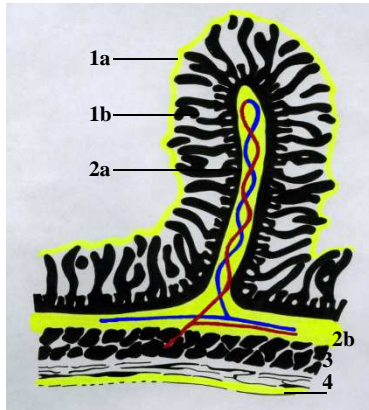


Fig. 1. Relief valvulaire et stratification du jéjunum

La valvule jéjunale, formée par la plicature de la muqueuse (1) et de la sous-muqueuse (2), est haute. La sous-muqueuse périphérique (2b) contient le réseau de vaisseaux sanguins qui se prolonge dans l'axe de la valvule (2a) (1a. mucus/épithélium muqueux, 1b. muqueuse profonde, 2. sous-muqueuse, 3. musculature, 4. séreuse)

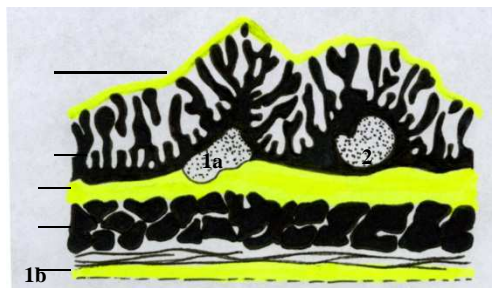


Fig. 2. Relief valvulaire et stratification de l'iléon

La valvule est moins haute au niveau de l'iléon terminal qu'au niveau du jéjunum, le chorion est très riche en follicules lymphoïdes (FL) (1a. mucus/épithélium muqueux, 1b. muqueuse profonde, 2. sous-muqueuse, 3. musculature, 4. séreuse.

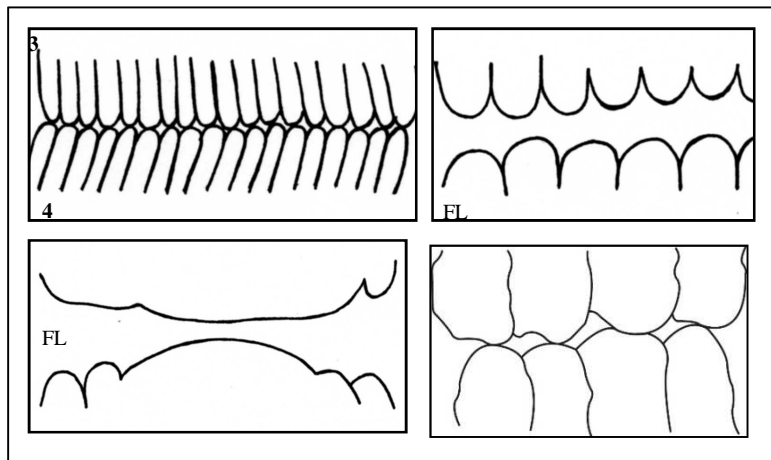


Fig. 3. Relief valvulaire : aspects normal et pathologiques

- a) Aspect normal des valvules minces, séparées par de fins interplis
- b) Epaissement nodulaire transversal des valvules.
- c) Epaissement transmural des valvules par fusion des plis et disparition des interplis.
- d) Epaissement transversal et en hauteur des valvules séparées par de profonds interplis.

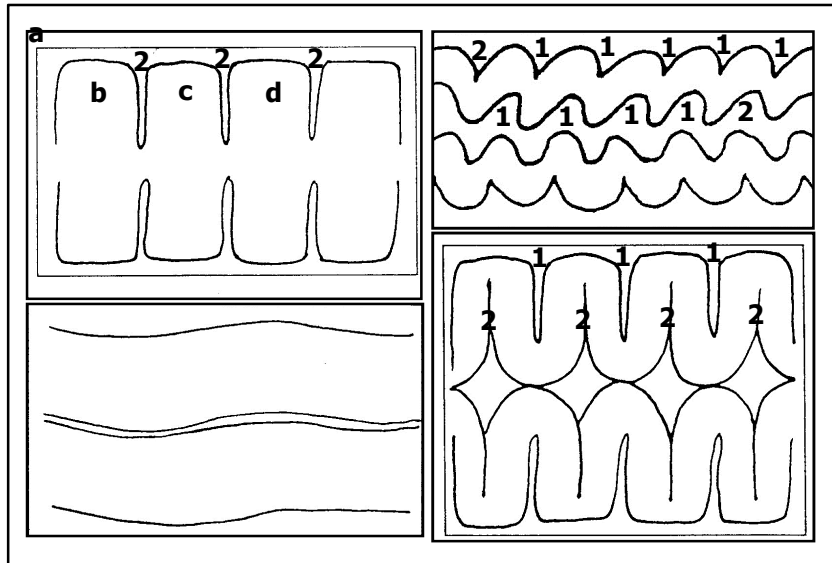


Fig. 4. Relief haustral : aspects normal et pathologiques

a) Aspect normal : les plis semi-lunaires (1) fins, longs et espacés séparent les haustrations distendues (2). Le relief haustral est normal.

b) Aplatissement du relief haustral : les plis semi-lunaires (1) épaissis, raccourcis et rapprochés par le spasme colique, sont discrètement ouverts en dehors, les haustrations sont aplaties (2). Le relief haustral est aplati.

c) Disparition du relief haustral : le colon est tubulaire avec un contour externe lisse. Les plis semi-lunaires ne sont pas visibles, le relief haustral a disparu.

d) Hypertrophie du relief haustral : les plis semi-lunaires (1) de longueur normale sont recouverts d'un volumineux dépôt intraluminal obstruant les haustrations (2). Le relief haustral est inversé.

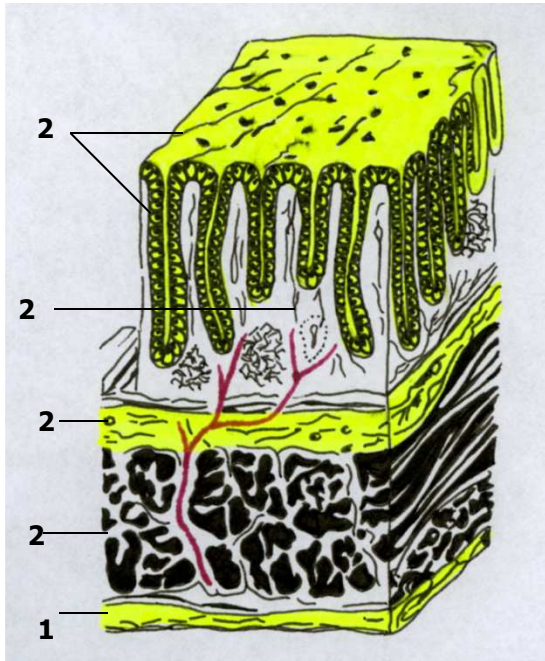


Fig. 5. Stratification du colon

Schéma de la paroi colique : la paroi est constituée de 5 couches alternativement hyperéchogènes (1. mucus/épithélium muqueux, 3. sous-muqueuse, 5. séreuse) et hypoéchogènes (2. muqueuse, 4. musculieuse). La sous-muqueuse est la couche centrale, la plus échogène et contient le réseau vasculaire. Placée entre deux couches hypoéchogènes, c'est la clé de la stratification pariétale.

Tableau 1. Diagnostic d'un épaissement stratifié du grêle

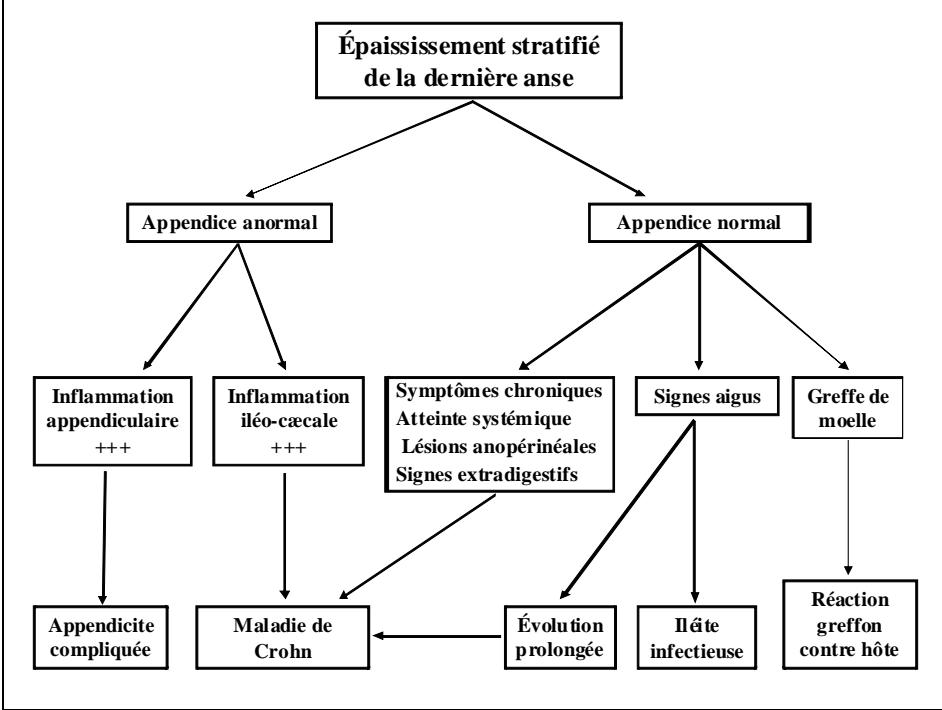


Tableau 2. Diagnostic d'un épaissement non stratifié du grêle

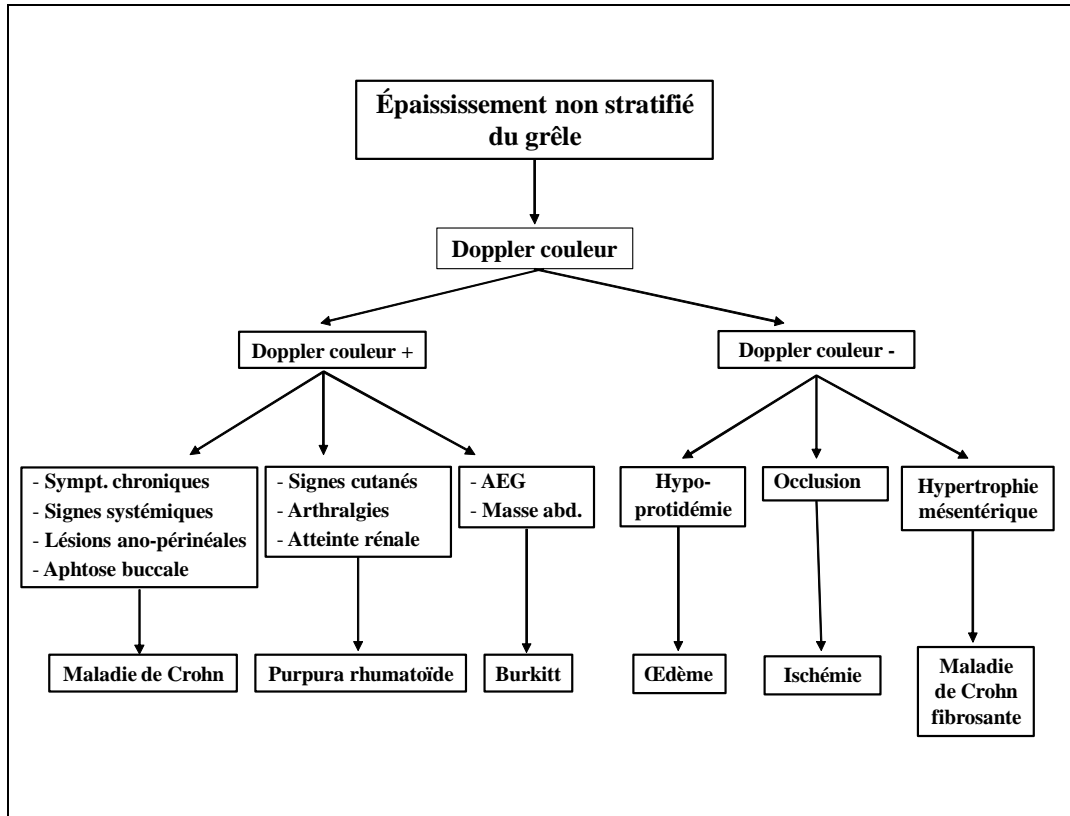


Tableau 3. Diagnostic d'un épaissement colique stratifié

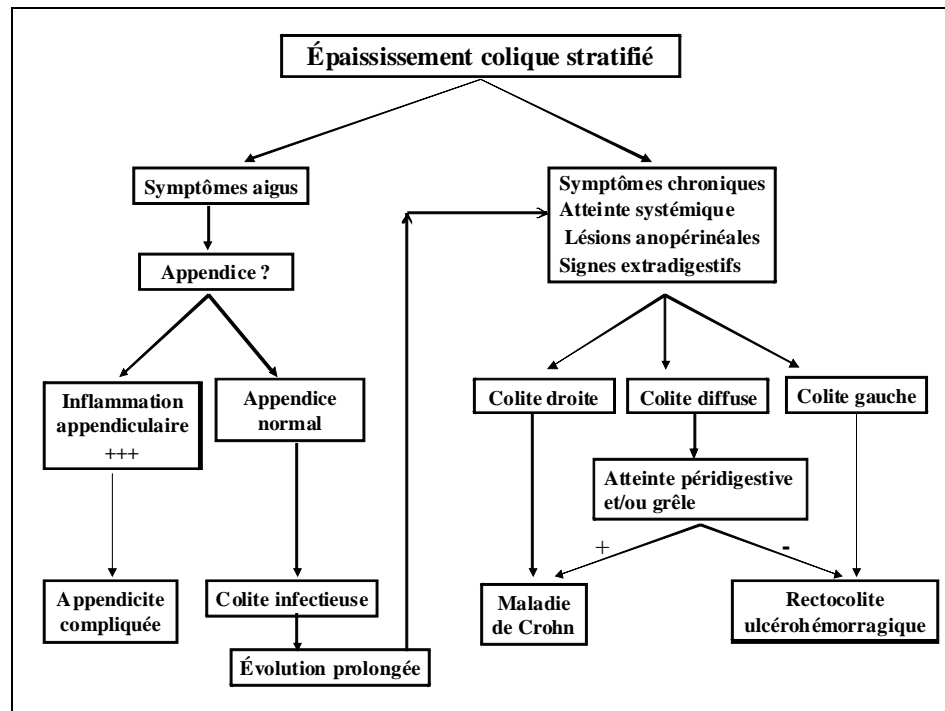
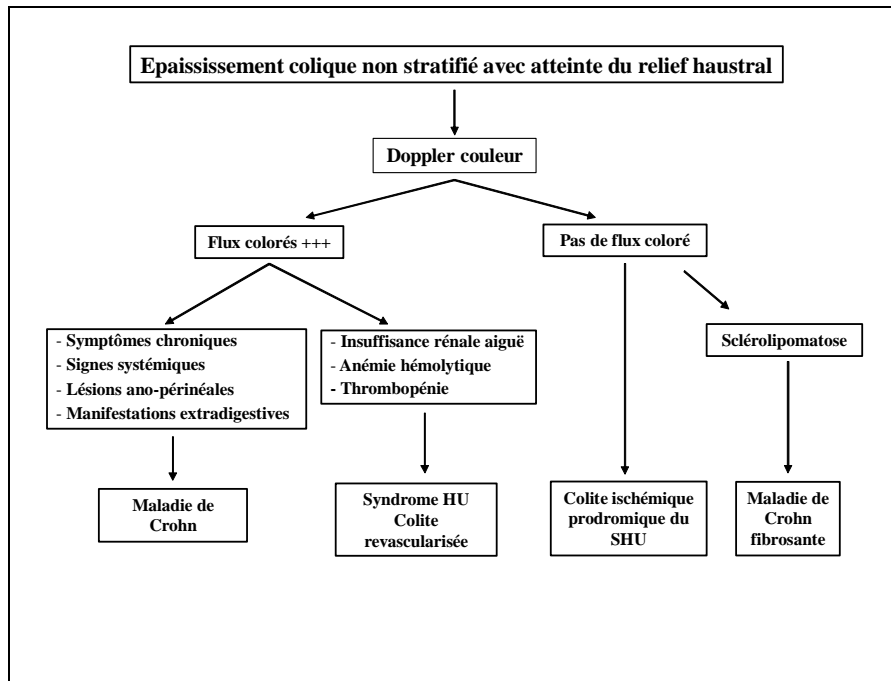


Tableau 4. Diagnostic d'un épaissement colique non stratifié avec atteinte du relief haustral



PRINCIPALES REFERENCES BIBLIOGRAPHIQUES

1. Aideyan UO, Smith WL. Inflammatory bowel disease in children. *Radiol Clin North Amer*, 1996, 34 : 885-902.
2. Bret P, Cuhe C, Schmutz G. *Radiologie de l'intestin grêle*, Paris, Springer-Verlag, 1989, 309 pages.
3. Cerf M, Hagiage M. Diarrhées aiguës d'origine infectieuse. Ed. Techniques. *Encycl. Med. Chir. (Paris). Gastroentérologie*, 1992, 9061, A¹⁰. p 20.
4. Cochat P, Fouilhoux A, Souillet A.L, David L. Le purpura rhumatoïde. *Encycl. Ped. Chir. (Paris)*,. 2000, Pédiatrie, 4078 T¹⁰.
5. Donnelly L, Morris C. Acute Graft-versus-host disease in children abdominal CT findings. *Radiology*, 1996, 199 : 265-268.
6. Downey DB, Wilson SR. Pseudomembranous colitis : sonographic features. *Radiology*, 1991, 180 : 61-64.
7. Fenoglio-Preiser CM, Lantz PE, Listrom MB et al. *Gastrointestinal pathology : an atlas and text*, 1989, New York. Raven
8. Fishman EK, Kavuru M, Jones B et al. Pseudomembranous colitis : CT evaluation of 26 cases. *Radiology*, 1991, 130 : 57-60.
9. Kimmey MB, Martin RW, Haggitt RC et al. Histologic correlates of gastrointestinal ultrasound images. *Gastroenterology*, 1989, 96 : 433-441.
10. Kirks DR. The radiology of enteritis due to hemolytic-uremic syndrome. *Pediatr Radiol*, 1982, 12 : 179-183.
11. Laney DW, Cohen MB. Approach to the pediatric patient with diarrhea. *Gastroenterol Clin North Amer*, 1993, 22 : 499-516.
12. Lichtenstein JE. Radiologic-pathologic correlation of inflammatory bowel disease. *Radiol Clin North Amer*, 1987, 25 : 3-23.
13. Matsumoto T, Lida M, Sakai T, Kimara Y, Fujishma M. Yersinia terminal ileitis : sonographic findings in eight patients. *AJR*, 1991, 156 : 965-967.
14. McCullough KD, McDonald GB. Neutropenic enterocolitis. Current treatment options in infectious diseases, 2003, 5 : 367-375.

15. Patriquin HB, O'Regan S, Robitaille P, Paltiel H. Hemolytic-uremic syndrome : intrarenal arterial Doppler patterns as a useful guide to therapy. *Radiology*, 1989, 172 : 625-628.
16. Philpotts LE, Heiken JP, Westcott MA, Gore RM. Colitis : use of CT findings in differential diagnosis. *Radiology*, 1994, 190 : 445-449.
17. Puylaert JBCM *Ultrasound of appendicitis and its differential diagnosis* Springer-Verlag, Berlin Heidelberg 1990.
18. Rioux M. Aspects échographiques des iléocolites. *Feuillets Radiol*, 1994, 34 : 267-283.
19. Ros PR, Buetow PC, Pantograg-Brown L et al. Pseudomembranous colitis. *Radiology*, 1996, 198 : 1-9.
20. Sarrazin J, Wilson SR. Manifestations of Crohn disease at US. *Radiographics*, 1996, 16 : 499-520.
21. Spalinger J, Patriquin H, Miron MC et al. Doppler US in patients with Crohn disease : vessel density in the diseased bowel reflects disease activity. *Radiology*, 2000, 217 : 787-791.
22. Tanaka O, Matsuura K, Nagai J et al. Hemorrhagic colitis caused by Escherichia Coli preceding hemolytic-uremic syndrome : radiology features. *AJR*, 1992, 158 : 551-552.
23. Teefey SA, Montana MA, Goldfogel GA, Shuman WP. Sonographic diagnosis of neutropenic typhlitis. *AJR*, 1987, 149 : 731-733.
24. Teefey SA, Roarke MC, Brink JA et al. Bowel wall thickening : differentiation of inflammation from ischemia with color Doppler and duplex US. *Radiology*, 1996, 198 : 547-551.
25. Teixidor HS, Honig CL, Norsoph E, Albert S. Cytomegalovirus infection of the alimentary canal. Radiologic findings with pathologic correlation. *Radiology*, 1987, 163 : 317-323.

Le Diverticule de Meckel dans tous ses états

C. Baud, J. Eulliot, O. Prodhomme, M. Saguintaah, N. Sevette-Béchar, J. Bolivar, I. Taleb-Arrada, S. David, A. Couture

Introduction

Le diverticule de Meckel est *l'anomalie congénitale la plus fréquente* du tube digestif, observé chez environ 2% des sujets dans les séries autopsiques. Il résulte de *la résorption incomplète du canal omphalomésentérique* qui relie l'anse intestinale primitive au canal vitellin pendant la vie embryonnaire. Dans la majorité des cas, il reste *totalelement asymptomatique*. Ses complications sont *rarees* mais multiples et variées.

Dans notre expérience à propos de 55 cas colligés en 14 ans, elles sont dominées par *les occlusions* (54.5 % des cas, n = 31), souvent secondaires à une *invagination* (n= 20), plus rarement à une *bride congénitale* (n = 9), exceptionnellement à *un volvulus diverticulaire* (n = 2). *Les diverticulites* arrivent au deuxième plan (27.3 % des cas, n = 15). Elles sont dans la quasi-totalité des cas diagnostiquées au stade de perforation (n = 14). *Les accidents hémorragiques* sont plus rares (18.2 % des cas, n = 10). Les complications s'observent *électivement chez le garçon* (78 % des cas, n = 43), habituellement durant la petite enfance *avant 6 ans* (71% des cas, n = 39), préférentiellement pendant les deux premières années de vie (40% des cas, n = 22).

Le diagnostic préopératoire de diverticule de Meckel compliqué repose sur *l'échographie* qui est l'examen de référence chez l'enfant.

1. Embryologie-Anatomie

Le diverticule de Meckel résulte de *la résorption incomplète du canal omphalomésentérique* qui relie l'anse intestinale primitive au canal vitellin pendant la vie embryonnaire et s'oblitére normalement entre le 6^{ième} et la 8^{ième} semaine de gestation. C'est l'anomalie la plus fréquente du canal omphalomésentérique, due à la persistance de sa portion iléale et à la résorption plus ou moins complète de sa portion ombilicale qui peut persister sous forme d'un cordon fibreux reliant le sommet du diverticule de Meckel à l'ombilic.

Décrit par JF Meckel en 1809, ce diverticule de Meckel est une *structure digestive tubulée borgne*, communiquant avec une anse iléale, implantée perpendiculairement à son bord antimésentérique, situé généralement chez l'enfant à une distance de 40 à 80 cm par rapport à la valvule iléo-caecale.

Sa taille est variable, allant de 1 à 11 cm. Son diamètre est le plus souvent un peu inférieur à celui de l'iléon, mais beaucoup plus important que celui de l'appendice. Un diamètre supérieur à 5-6 cm lui confère la dénomination de diverticule « géant ».

La vascularisation du diverticule de Meckel est issue d'une branche terminale de l'artère mésentérique supérieure : l'artère vitelline droite, elle-même résidu d'origine embryonnaire,

qui est adossée directement à la structure digestive ou portée par un méso plus ou moins graisseux.

Une corde fibreuse peut être attachée au sommet du diverticule (Fig. 1 a). L'extrémité de la bride peut être libre ou reliée à la face postérieure de l'ombilic constituant alors le ligament omphalo-mésentérique qui serait présent dans 15% des cas. Le diverticule de Meckel peut également être rattaché au mésentère ou à d'autres structures abdominales.

Exceptionnellement, il peut persister un trajet fistuleux entre le diverticule et l'ombilic réalisant une fistule omphalo-mésentérique (Fig. 2a).

Un kyste omphalo-mésentérique peut se développer au sein d'un segment persistant du canal omphalomésentérique.

La paroi du diverticule est constituée des 4 couches intestinales avec une muqueuse de type iléal. Les hétérotopies sont fréquentes dans les diverticules de Meckel compliqués, de nature gastrique dans 70 à 80% des cas, pancréatique, duodénale, jéjunale, colique ou même biliaire dans les autres cas.

2. Présentations cliniques

Un diverticule de Meckel peut se dissimuler derrière *toute urgence digestive de l'enfant* qu'il s'agisse d'une hémorragie digestive basse isolée, d'un abdomen aigu orientant vers une appendicite aigue, d'une invagination intestinale aigüe ou d'une occlusion du grêle.

3. Examens d'imagerie

L'échographie est l'examen diagnostique de référence, réalisée devant toute suspicion d'urgence digestive chez l'enfant. Après un examen standard de l'abdomen sus-mésocolique et du pelvis avec une sonde d'une fréquence adaptée au morphotype de l'enfant, l'étude du tube digestif est réalisée avec *une sonde linéaire de haute fréquence*. Après repérage du cadre colique, chaque secteur de la cavité péritonéale est exploré en utilisant la *technique de compression dosée* décrite par Puylaert. Les anses digestives sont progressivement et patiemment déprimées par la sonde pour chasser les gaz digestifs et démasquer les structures intestinomésentériques pathologiques. *Des coupes axiales et sagittales* sont réalisées. *Une étude du péristaltisme* en temps réel et *une analyse en Doppler couleur* complètent l'examen.

Le cliché d'abdomen sans préparation (ASP) est peu contributif. Il est indiqué en cas d'occlusion ou de suspicion clinique de perforation digestive. *L'ASP de face couché* permet de mettre en évidence une dilatation digestive, une pneumatose intestinale ou un entérolithe. *Le cliché debout de face ou couché à rayon horizontal* est essentiel pour la recherche d'un pneumopéritoine.

Les indications du scanner sont peu fréquentes chez l'enfant. Elles découlent des insuffisances de l'échographie (enfants obèses, interpositions gazeuses). Ses limites sont dues à l'exposition aux rayons X et aux risques liés aux produits de contraste iodés.

La scintigraphie permet une approche diagnostique dans les complications hémorragiques. Son principe est basé sur la captation du ^{99m}Tc pertecnate par les cellules mucosécrétantes de la muqueuse du diverticule siège d'une hétérotomie gastrique. Elle a été avantageusement abandonnée chez l'enfant au profit de la coelioscopie exploratrice.

L'opacification du grêle, examen irradiant qui nécessite la mise en place d'une sonde nasogastrique, n'a aucune indication chez l'enfant dans cette pathologie.

4. Complications hémorragiques

Dans notre expérience, *l'hémorragie digestive basse* est une complication rare (18.2% des cas, n = 10). Elle s'observe entre 13 mois et 13 ans, préférentiellement chez le garçon (n = 8), souvent avant l'âge de 6 ans (n = 6). Elle est liée à la présence *d'hétérotopies tissulaires gastriques sécrétantes* à l'origine d'ulcérations muqueuses peptiques dans le diverticule ou dans l'iléon d'aval immédiat. La suffusion hémorragique peut être très lente, voire imperceptible et ne se révéler que par une anémie isolée. L'érosion vasculaire directe ou par ulcération peptique avec son inondation d'aval ou en péritoine libre entraîne un choc hypovolémique.

L'hémorragie digestive basse s'exprime par des rectorragies, un méléna ou l'association des 2. Le saignement a un aspect « goudron » si l'hémorragie est mineure, il devient « gelée de groseille » si l'hémorragie est abondante, puis « rouge sang brillant » quand l'hémorragie est massive. Des épisodes hémorragiques (n = 2) ou une anémie microcytaire (n = 1) peuvent être retrouvés dans les antécédents (n = 1). Le début du saignement est brutal, parfois précédé 3 à 4 jours avant de douleurs abdominales (n = 2) associées à de la fièvre (n = 1) ou de la diarrhée (n = 1). Au moment du diagnostic, l'hémorragie digestive évolue depuis 1 à 4 jours. Elle est *totale*ment isolée sans douleur abdominale ni trouble du transit, sans fièvre. L'abdomen est souple, dépressible, indolore. Le retentissement sur l'état général est lié à la sévérité de l'anémie. *Asthénie, pâleur cutanéomuqueuse, tachycardie* sont fréquentes (n = 7) parfois associées à *une hypotension* (n = 3). Le taux d'hémoglobine varie entre 5.5 et 11.4 g/l, < à 6 g/l (n = 4), < 9 g/l (n = 4). Une transfusion est souvent nécessaire (n = 6).

Le diagnostic repose habituellement sur *l'échographie* (n = 8). Elle met en évidence dans 1/3 tiers des cas (n = 3) *une « anse » liquidienne plus ou moins dilatée, à paroi déstratifiée* plus ou moins épaisse (2 à 5.5 mm), apéristaltique ou hypopéristaltique, contenant des bulles aériques (n = 3) et un matériel échogène déclive (n = 2). Elle découvre dans 1/3 des cas (n = 3), *une « anse » épaissie stratifiée avec un relief valvulaire anormal*, siège d'une hyperplasie muqueuse hypoéchogène prenant l'aspect d'une plaque lisse (n = 1), d'un nodule unique (n = 1) ou de multiples nodules hypertrophiques développés dans la lumière digestive (n = 1). Enfin, l'échographie peut détecter *une structure digestive diverticulaire* plus évocatrice (n = 2) avec une portion tubulée stratifiée et une pointe arrondie déstratifiée. Des ulcérations sont parfois visibles sous forme de foyers hyperéchogènes infiltrant une muqueuse hypoéchogène (n = 2). Il n'existe *jamais d'infiltration hyperéchogène de la graisse péridigestive*. En *Doppler couleur*, des spots colorés sont le plus souvent détectés dans la paroi diverticulaire (n = 5).

La clé du diagnostic repose sur la mise en évidence du *caractère borgne* de la structure digestive et sur *la détection du collet* qui la relie à l'anse iléale porteuse. Ce collet est parfois difficile à découvrir lorsque « l'anse » est très dilatée.

Le diverticule de Meckel siège toujours *dans l'hémiabdomen inférieur*, dans la fosse iliaque droite (n = 5), la région paraombilicale droite (n = 2) ou la fosse iliaque gauche (n = 1).

Dans ce contexte d'hémorragie digestive basse, le diagnostic est toujours évoqué quelque soit l'aspect échographique de la structure digestive anormale. Cependant nous avons 2 faux négatifs de l'échographie, un cas diagnostiqué par le scanner et l'autre par la coelioscopie.

L'hétérotopie gastrique fundique est constante (n = 10), diffuse (n = 6) ou en plages (n = 4), associée à une hétérotopie pancréatique (n = 1). L'aspect déstratifié de la paroi est du à un œdème ou à une infiltration inflammatoire de la sous-muqueuse. Des ulcérations épithéliales sont parfois retrouvées (n = 2).

5. Complications inflammatoires

La diverticulite représente 27.3% des complications (n = 15). Elle s'observe entre 13 mois et 11 ans, préférentiellement chez le garçon (n = 10), le plus souvent avant l'âge de 5 ans (n = 9) avec une fréquence élevée avant 2 ans (n = 5). Consécutivement à une stase du contenu liquidien avec pullulation microbienne, la diverticulite est beaucoup moins fréquente que l'appendicite en raison de la petite taille et du diamètre plus élevé du collet diverticulaire. Un diverticule long à base d'implantation étroite peut cependant s'infecter facilement. Dans la pathogénie des diverticulites, a été également incriminée une infection à *Helicobacter pylori* de la muqueuse gastrique ectopique ou la rétention de corps étrangers dans la lumière diverticulaire (entérolithes et bézoards).

Le tableau clinique pseudoappendiculaire associe douleurs abdominales aiguës (n = 15), vomissements (n = 11) et fièvre (n = 7). Les signes abdominaux sont constants à type de ballonnement (n = 3), de sensibilité abdominale (n = 3), de défense (n = 5) ou de contracture (n = 4). Le syndrome inflammatoire biologique est fréquent.

A l'échographie, la Meckelite prend le plus souvent l'aspect d'une « anse » apéristaltique (n = 10), dilatée (n = 5) ou à paroi épaissie (n = 5), toujours déstratifiée, à contenu liquidien plus ou moins échogène. Un épaississement hyperéchogène hyperhémique des mésos infiltrés de coulées inflammatoires hypoéchogènes ou de collections liquidiennes, témoigne d'une péritonite localisée. Un épanchement intrapéritonéal échogène associé ou non à la présence de gaz extradigestifs traduit une péritonite généralisée. L'aspect échographique peut également simuler celui d'une appendicite compliquée (n = 4) : collection abcédée hypoéchogène ou important épaississement des mésos, centré par une structure digestive tubulée borgne. Enfin, rarement il s'agit d'une structure diverticulaire caractéristique (n = 1) associée à une péritonite localisée.

La clé du diagnostic repose sur la mise en évidence du caractère borgne de la structure digestive et sur la détection du collet qui la relie à l'anse iléale porteuse. Ce collet est parfois difficile à découvrir lorsque « l'anse » est très dilatée. Lorsqu'elle est identifiée, l'anse porteuse est épaissie et hyperhémique.

La Meckelite est quasiment toujours située dans l'hémiabdomen inférieur (n = 14), dans l'hypogastre (n = 5), la fosse iliaque droite (n = 4), la région paraombilicale droite (n = 4) ou le flanc gauche (n = 1). Elle est sous-hépatique chez un nourrisson de 1 mois compte tenu d'un caecum haut situé à cet âge.

Dans notre série, la diverticulite est diagnostiquée *au stade de perforation* dans la quasi-totalité des cas (n = 14). Dans plus de la moitié de nos cas, le diagnostic n'est pas évoqué (n = 8), la Meckelite perforée est prise à tort pour une duplication surinfectée ou pour une appendicite compliquée.

Dans un contexte d'abdomen aigu, *toute « anse » digestive borgne anormalement épaisse ou dilatée associée à une péritonite localisée ou généralisée, est une Meckelite perforée* jusqu'à preuve du contraire. Il faut également y penser systématiquement *devant une péritonite* survenant chez un nourrisson ou un petit enfant ≤ 5 ans, ou bien de siège *mésocœliaque ou iliaque gauche* avec une réaction inflammatoire à distance du carrefour iléocœcal.

L'hétérotopie gastrique fundique est très fréquente (n = 9), diffuse (n = 7) ou en plages (n = 2) mais la paroi du diverticule de Meckel peut être totalement nécrosée (n = 2).

6. Complications occlusives

Les complications occlusives du diverticule de Meckel sont les plus fréquentes (56.4 %, n = 31), survenant *chez le petit enfant ≤ 5 ans* (80.6 % des cas, n = 25) préférentiellement pendant les deux premières années de vie (58 % des cas, n = 18). Elles résultent de multiples mécanismes. *L'invagination sur diverticule inversé* est le plus commun (64.5 % des cas, n = 20). *L'occlusion due à une bride congénitale* vient au deuxième rang (29 % des cas, n = 9). *Le volvulus du diverticule* de Meckel est beaucoup plus rare (6.5 % des cas, n = 2). Nous n'avons jamais observé d'occlusion intestinale sur entérolithes ni d'étranglement d'un diverticule de Meckel dans une hernie pariétale (hernie de Littré).

6.1. Invagination intestinale aiguë

Le diverticule de Meckel est responsable de 2 *types anatomiques d'invagination* : la forme iléoiléale (n = 7) et la forme iléoiléocolique (n = 13). En effet, en s'inversant dans la lumière à distance de la valvule, le Meckel entraîne initialement une invagination iléoiléale. Celle-ci peut ensuite progresser dans la lumière et franchir la valvule pour faire prolapsus dans le colon à travers cet anneau d'étranglement, réalisant alors une forme iléoiléocolique.

L'échographie peut habituellement différencier ces 2 types anatomiques par la position normale de la valvule et la topographie plus centrale du boudin dans la forme iléoiléale. Elle permet également souvent de distinguer *la forme iléoiléocolique rare* (10 % des cas d'invaginations) d'une forme iléocolique idiopathique très fréquente (90% des cas), réductible au lavement. En effet, l'invagination iléoiléocolique entraîne un risque vasculaire et obstructif majeur et peut-être repérée grâce à *l'association des 2 critères de gravité* que sont l'occlusion du grêle et la présence de liquide piégé à la tête du boudin. En effet, la striction des vaisseaux mésentériques au niveau du collet entraîne une stase veineuse congestive maximum à l'apex au niveau de l'intestin retourné. Un transsudat diffuse à travers la séreuse de la paroi œdématiée et reste trappé à la tête du boudin dilatant parfois son sommet qui prend l'aspect d'une anse dilatée à paroi épaissie en coupe transversale. La

quantité de liquide mesurée sur cette coupe de l'apex par les 2 diamètres perpendiculaires reflète l'intensité de la souffrance intestinale. *Des critères morphologiques* plus difficiles à apprécier permettent également de différencier ces 2 types anatomiques. L'invagination iléocolique est rectiligne. La paroi colique retournée, stratifiée en coupe sagittale, est droite. La valvule de Bauhin est à la tête du boudin. La forme iléoiléocolique est *curviligne, sinueuse ou bien en haltère* avec une profonde empreinte sur son contour. *La paroi grêle retournée, hypoéchogène déstratifiée, présente un aspect plissé, en « ressort ».*

Le diverticule de Meckel doit être systématiquement recherché à la tête d'un boudin iléo-iléal ou iléoiléocolique. La tête de l'invagination est repérée grâce à son aspect « en cible » dépourvu de méso hyperéchogène. En effet, la quantité de méso invaginé diminue progressivement depuis le collet et disparaît complètement à l'apex du boudin. Le diverticule de Meckel apparaît comme une structure digestive borgne de morphologie variable, déstratifiée du fait de remaniements inflammatoires et/ou ischémohémorragiques, *émergeant de l'apex de l'iléon invaginé. L'aspect en « goutte »* contenant une petite quantité de liquide plus ou moins échogène est le plus fréquent (n = 7). Il est l'apanage des diverticules de petite taille (1.5 à 3 cm). La paroi du Meckel inversée converge vers son point de retournement, visible en peropérateur sous forme d'une petite dépression située au niveau du collet. *L'aspect bulbeux à contenu liquidien et/ou graisseux* (n = 2) est une variante de l'aspect en goutte. *L'aspect tubulé à contenu hyperéchogène* (n = 4) est du à l'inversion dans le diverticule retourné du tissu graisseux qui tapisse habituellement sa séreuse. *L'aspect caractéristique d'un Meckel* avec une portion tubulée et une pointe arrondie (n = 3) est retrouvé dans les diverticules de plus grande taille (3 à 6 cm). L'aspect tubulé avec relief haustral est exceptionnel, en rapport avec une hétérotopie colique (n = 1). Un diverticule totalement nécrosé peut ne pas être identifié (n = 3).

La quantité de liquide trappé à la tête du boudin témoigne de l'intensité de la souffrance digestive. Une quantité de liquide importante (2 diamètres \geq à 10 mm ou 1 diamètre \geq 20 mm) (n = 13) ou même modérée (1 diamètre \geq 10 mm) (n = 2) traduit quasiment toujours une nécrose digestive (n = 14) avec résection d'un segment intestinal allant de 7 à 41 cm. L'aspect échogène ou fibrineux du liquide piégé (n = 5) prédit le plus souvent l'absence de réduction chirurgicale possible conduisant à la résection en bloc du boudin (n = 4). Au contraire, l'absence de liquide piégé (n = 5) est corrélée avec l'absence de souffrance intestinale (n = 5).

L'hétérotopie muqueuse est fréquente (n = 10), de nature *gastrique fundique* isolée (n = 7), diffuse (n = 1) ou en foyers (n = 6), ou associée (n = 2) à une hétérotopie pancréatique (n = 2) et colique (n = 1), ou bien de nature pancréatique (n = 1). La paroi du Meckel peut être totalement nécrosée (n = 4).

6.2. Occlusion sur bride

L'occlusion est due à une bride reliant le diverticule à la face postérieure l'ombilic ou à une structure intestinomésentérique du voisinage (grand épiploon, appendice, paroi abdominale). Elle peut résulter de l'incarcération d'anses sous la bride ou d'un volvulus d'anses grêles autour d'un axe de rotation représenté par un ligament omphalomésentérique relié à la face postérieure de l'ombilic.

Le tableau clinique est celui d'une occlusion associant des douleurs abdominales paroxystiques et des vomissements bilieux précoces.

L'échographie met en évidence une dilatation liquidienne sous tension des anses grêles associée à un épanchement intrapéritonéal (n = 9). Elle permet de dépister *des signes de strangulation* conduisant à une chirurgie immédiate : un épaississement pariétal déstratifié hypo ou apéristaltique d'une ou de plusieurs anses avec souvent niveau hydrohydrique intraluminal, une infiltration hyperéchogène des mésos, un épanchement échogène ou fibrineux. *La bride congénitale*, épaisse et vascularisée en son centre est le plus souvent visible (n = 7) au niveau de la disparité de calibre, plus facilement après une aspiration digestive parfois mise en place avant l'intervention en l'absence de souffrance digestive. Le diverticule de Meckel associé est plus rarement identifié (n = 3).

La muqueuse est généralement *de type intestinal grêle* (n = 8). Une hétérotopie gastrique fundique diffuse n'est observée que dans un cas.

6.3. Volvulus du diverticule de Meckel

L'échographie découvre dans un cas une « anse » dilatée à paroi épaissie, contenant de nombreuses particules échogènes brillantes, se terminant en bec. Dans l'autre cas, seule la spire de torsion est visible dans le mésentère, le diverticule totalement nécrosé à l'intervention n'étant pas identifié.

7. Traitement chirurgical

L'intervention consiste en une résection du diverticule de Meckel emportant l'anse porteuse, et si besoin l'intestin nécrosé, suivie d'une anastomose terminoterminal. La longueur du diverticule varie de 1.5 à 6 cm, son diamètre allant 10 à 20 mm.

Conclusion

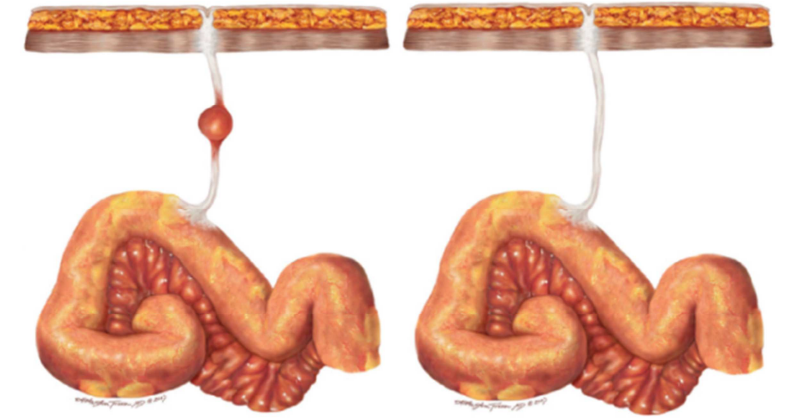
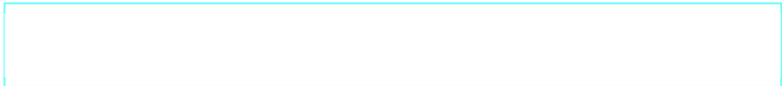
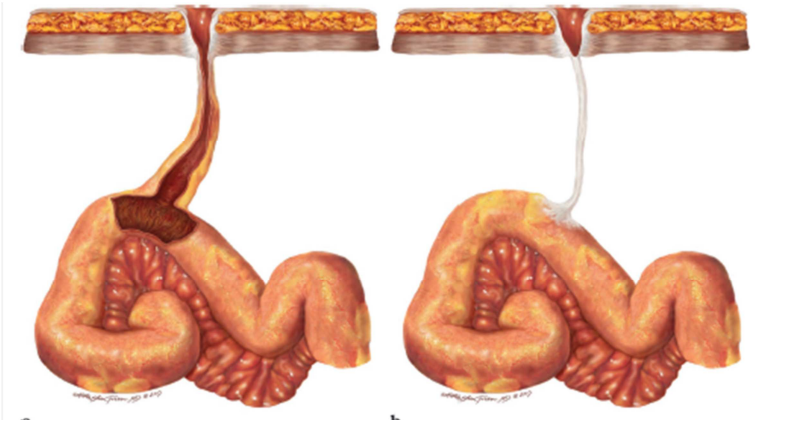
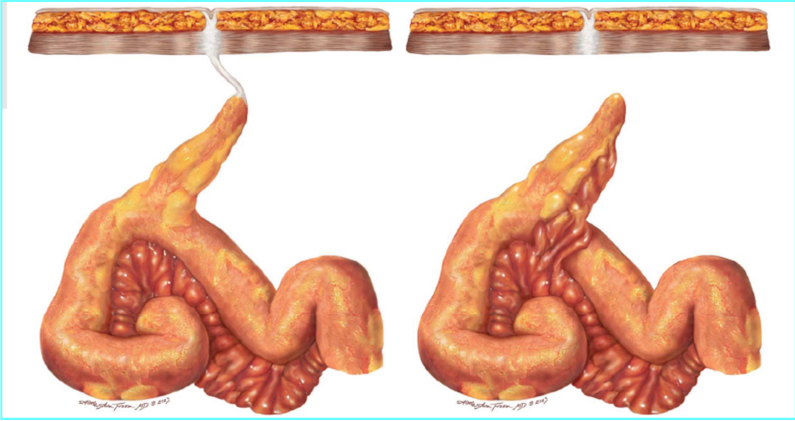
Résidu embryologique le plus souvent asymptomatique, le diverticule de Meckel peut être responsable de *complications multiples et variées*. Il doit être évoqué non seulement *devant une hémorragie digestive basse isolée*, mais encore *devant toute urgence digestive* de l'enfant d'autant plus qu'il s'agit d'un garçon de moins de 6 ans.

Dans un contexte d'abdomen aigu, toute « anse » digestive borgne anormalement épaisse ou dilatée associée à une péritonite, est une Meckelite perforée jusqu'à preuve du contraire. Il faut également y penser *devant une péritonite chez un petit enfant*, et/ou devant une péritonite *de siège mésocœliaque ou iliaque gauche*.

Devant une invagination iléoiléale ou iléoiléocolique occlusive, un diverticule de Meckel doit être systématiquement traqué à la tête du boudin d'autant plus qu'il existe des signes de souffrance digestive.

Devant une occlusion du grêle chez un enfant non opéré, en l'absence d'invagination ou de volvulus sur malrotation, la bride d'origine embryonnaire doit être évoquée et recherchée au niveau de la disparité de calibre.

SCHEMAS de Levy AD, Hobbs CM. Meckel diverticulum; radiologic features with pathologic correlation. Radiographics 2004; 24:565-587



PRINCIPALES REFERENCES BIBLIOGRAPHIQUES

Itagaki A, Uchida M, Ueki K, Kajii T. Double target sign in ultrasonic diagnosis of intussuscepted Meckel diverticulum. *Pediatr Radiol* 1991 21: 148-149.

Fink AM, Alexopoulou E, Carty H. Bleeding Meckel's diverticulum in infancy: unusual scintigraphic and ultrasound appearances. *Pediatr Radiol* 1995 25:155-156.

Pantongrag-Brown L, Levine MS, Elsayed AM, Buetow PC, Agrons GA, Buck JL. Inverted Meckel diverticulum: clinical, radiologic, and pathologic findings. *Radiology* 1996; 199:693-696.

del-Pozo G, Gonzalez-Spinola J, Gomez-Anson B, Serrano C, Miralles M, Gonzalez-deOrbe G, Cano I, Martinez A. Intussusception: trapped peritoneal fluid detected with US-Relationship to reducibility and ischemia. *Radiology* 1996, 201:379-383.

Daneman A, Myers M, Shuckett B, Alton DJ. Sonographic appearances of inverted Meckel diverticulum with intussusception. *Pediatr Radiol* 1997 27:295-298.

Gallego-Herrero C, del Pozo-Garcia G, Marin-Rodriguez C, Ibarrola de Andrés C. Torsion of a Meckel's diverticulum: sonographic findings. *Pediatr Radiol* 1998 28:599-60.

Daneman A, Lobo R, Alton DJ, Shuckett B. The value of sonography, CT and air enema for detection of complicated Meckel diverticulum in children with nonspecific clinical presentation. *Pediatr Radiol* 1998 28:928-932.

Mostbeck GH, Liskutin J, Dorffner R, Bittmann B, Resinger M. Ultrasonographic diagnosis of a bleeding Meckel's diverticulum. *Pediatr Radiol* 2000 30:382-382.

Baldisserotto M, Maffazzoni DR, Dourado Dora M. Sonographic findings of Meckel's diverticulitis in children. *AJR* 2003; 180:425-428.

Barbary C, Tissier S, Floquet M, Régent D. Imagerie des complications du diverticule de Meckel. *J Radiol* 2004; 85:273-9.

Levy AD, Hobbs CM. Meckel diverticulum; radiologic features with pathologic correlation. *Radiographics* 2004; 24:565-587

Park JJ, Wolff B, Tollefson MK, Walsh EE, Larson DR. Meckel diverticulum The mayo clinic experience with 1476 patients (1950-2002). *Ann surg* 2005; 241:529-533.

Kotecha M, Bellah R, Pena AH, Jaimes C, Mattei P. Multimodality imaging manifestations of the Meckel diverticulum in children. *Pediatr Radiol* 2012 42:95-103

Particularités de l'échographie musculosquelettique pédiatrique

B. Bruneau, M Proisy. C Tréguier

Ce syllabus a pour objectif de décrire les principales indications et spécificités de l'échographie musculo-squelettique pédiatrique. Ne seront donc pas détaillées les pathologies communes avec la population adulte.

1. Malformations congénitales

1.1. Luxation congénitale de hanche (LCH):

1.1.1. Généralités

La luxation congénitale de hanche (LCH) dont la prévalence est de 6/1000 concerne les filles dans 90% des cas dont 70% sans aucun facteur de risque. Le dépistage clinique seul ou échographique sur facteur de risque reste insuffisant amenant à des diagnostics tardifs après 3 mois. Or, ce retard est à l'origine d'une prise en charge orthopédique lourde après 4 mois et un risque de coxarthrose précoce, responsable de 10% des PTH et surtout de 40% des PTH précoces, avant 60 ans. La mise en place d'un dépistage échographique à 1 mois par les radiologues généralistes, centré sur la mesure échographique du fond cotyloïdien (FC) et réalisé systématiquement à 1 mois chez les filles et chez les garçons avec facteurs de risque ou anomalie à l'examen clinique systématique permet de réduire significativement le nombre de diagnostics tardifs.

1.1.2. Technique

La coupe échographique de référence proposée est une coupe frontale « monocoupe dynamique » réalisée en décubitus dorsal, hanche fléchie en adduction décrite par Couture et collaborateurs. Elle est donc d'emblée réalisée en position luxante. La tête fémorale et les 3 repères échographiques principaux doivent être visibles : toit du cotyle, pubis et limbus. La mesure de l'épaisseur du fond cotyloïdien « FC » est le témoin du centrage normal de l'épiphyse fémorale. La mesure du FC est simple, invariable avec le plan de coupe, reproductible (κ 0,795) et facilement enseignée aux radiologues généralistes impliqués [1]. Le FC est mesuré entre le bord médial de l'épiphyse et le noyau d'ossification du pubis, il doit normalement être $<$ à 6mm et la différence Δ entre les mesures de FC droit et gauche doit être $<$ à 1.5 mm [1].

La mesure du pourcentage de couverture osseuse (CO) évalue le pourcentage de couverture épiphysaire par le toit du cotyle à partir d'une ligne tracée parallèlement au rebord de l'aile iliaque. Une couverture osseuse d'au moins 50 % de la tête fémorale est requise.

1.1.3. Résultats

En choisissant un seuil pathologique au-dessus de 6 mm et un Δ droite/gauche < 1.5 mm, on obtient une sensibilité de 100 % à l'âge de 1 mois [1].

Ainsi 4 situations échographiques sont possibles à l'âge de 1 mois :

- Hanche normale : FC < 6 mm et $\Delta < 1,5$ mm

Une surveillance clinique de l'abduction dans les trois premiers mois doit être réalisée en complément pour dépister l'installation d'un bassin asymétrique congénital qui peut exceptionnellement évoluer vers une luxation ultérieure.

- Luxation congénitale de hanche à 1 mois

Les critères échographiques de diagnostic de la LCH sont : un FC $>$ à 6 mm et une diminution de CO < 50 %. La mesure moyenne du FC en cas de LCH est de $8,6 \pm 1,7$ mm pour les enfants âgés de 1 mois

- Bassin Asymétrique Congénital (BAC) à 1 mois

Le BAC associe cliniquement une limitation unilatérale de l'abduction, une asymétrie des plis inguinaux et parfois une plagiocéphalie positionnelle et/ou un torticolis congénital. L'évolution des BAC simples, traités par des manœuvres pluri-quotidiennes de détente des adducteurs, est dans la grande majorité des cas favorable mais la surveillance clinique et échographique est impérative durant les premiers mois de vie car l'évolution vers une LCH est possible.

Les critères échographiques de BAC sont : un FC $>$ à 6 mm un et/ou un Δ entre la droite et la gauche $> 1,5$ mm avec une CO normale. La mesure du FC en cas de BAC est de $6,4 \pm 1,2$ mm en moyenne pour les enfants âgés de 1 mois

- Variante du normal : un cartilage pubien épais bilatéral et symétrique peut parfois être responsable d'une augmentation symétrique des fonds cotyloïdiens avec cependant une couverture osseuse et un examen clinique normaux.

Ainsi dans la stratégie de dépistage proposée tout nourrisson présentant une valeur de FC > 6 mm e/ou un $\Delta > 1.5$ mm lors d'une échographie de dépistage doit être référé rapidement en consultation spécialisée. Lors de cette consultation l'examen clinique et l'analyse de la couverture osseuse en échographie permettront de différencier une luxation congénitale d'un bassin asymétrique congénital ou encore d'une variante de la normale par épaissement cartilagineux.

Cette stratégie a permis de supprimer complètement les diagnostics tardifs de LCH sur une période de 8 ans au sein d'un territoire de plus d'1 Million d'habitants (14 000 naissance/an)

1.1.4. Messages à retenir

-FC < 6 mm et Δ entre les 2 hanches < 1,5 mm : hanches normales

-FC > 6 mm et/ou Δ entre la droite et la gauche > 1,5 cm : avis orthopédique pédiatrique spécialisé immédiat

-On propose une échographie de hanches à toutes les filles à 1 mois et aux garçons avec facteur de risque ou examen clinique anormal afin de supprimer les diagnostics tardifs de LCH.

-Echographie de hanche à la maternité si ressaut néonatal ou limitation d'abduction lors de l'examen systématique

2. Echographie et impotence fonctionnelle chez l'enfant (boiterie +++)

Les impotences fonctionnelles chez l'enfant et notamment les boiteries sont une source importante de demande d'échographie pédiatrique, le plus souvent en complément du bilan radiographique. En cas de radiographies et échographie normales on aura fréquemment recours à d'autres examens d'imagerie (IRM +++).

2.1. Entre 0 et 3 ans :

Dans cette tranche d'âge les étiologies traumatiques et infectieuses dominent le tableau.

Il est difficile chez les jeunes enfants de déterminer précisément la zone douloureuse, souvent seul le côté pathologique est connu devant le refus d'appui d'un membre. C'est pourquoi nous recommandons de ne pas se limiter à l'étude des hanches en échographie mais d'analyser l'ensemble du membre incriminé, en incluant notamment l'étude des principales articulations. La mise en évidence d'un épanchement intra-articulaire et/ou d'un épaississement synovial fera suspecter une synovite, souvent septique à cet âge. L'étude des surfaces osseuses articulaires et péri-articulaires est conseillée à la recherche d'arguments en faveur d'une ostéomyélite associée (lacune osseuse, rupture corticale, collection sous-périostée...). D'après les données récentes environ 40% des enfants présentant une infection ostéo-articulaire aurait à la fois une arthrite et une ostéomyélite, 41% une ostéomyélite seule et 19% une arthrite isolée [2]. C'est pourquoi certains auteurs se posent même la question de l'IRM en 1^{ère} intention en cas de suspicion d'infection ostéo-articulaire chez l'enfant [2][3].

En l'absence de synovite en échographie nous recommandons une analyse des corticales osseuses et des parties molles du membre impotent. L'analyse osseuse permettra parfois de mettre en évidence une réaction périostée (fracture, ostéomyélite ...), une lacune osseuse ou encore une solution de continuité corticale. La découverte d'une anomalie périostée (apposition périostée, hématome ou abcès sous-périosté ...) orientera vers une pathologie osseuse. Il faut savoir que les modifications périostées sont parfois visibles plus précocement en échographie qu'en radiographie, notamment dans la classique fracture en

cheveu du tibia lors de l'apprentissage de la marche (« toddler's fracture ») ou encore dans certaines fractures plastiques (fibula +++) qui fréquemment ne sont pas visibles sur les radiographies initiales mais uniquement sur les clichés de contrôle avec l'apparition d'un cal osseux.

La recherche d'une lésion osseuse traumatique est aussi particulièrement importante dans le cadre d'une impotence fonctionnelle chez un enfant non déambulant afin de ne pas méconnaître un traumatisme non accidentel. Le bilan radiographique est primordial dans ce contexte, il mettra parfois en évidence des lésions à spécificité élevée de maltraitance telles qu'une lésion métaphysaire en anse de seau/en coin ou encore une fracture d'un arc postérieur de côte. Il permettra aussi la recherche de cals osseux en faveur de lésions plus anciennes. L'échographie peut également jouer un rôle important en cas de normalité du bilan radiologique et permettra parfois la visualisation de lésions osseuses post-traumatiques non visibles sur les radiographies initiales en visualisant notamment un hématome sous-périosté à la phase précoce.

2.2. Entre 3 et 10 ans :

Devant une boiterie aigue sans traumatisme on pensera en 1^{ère} hypothèse à la synovite aigue transitoire et à l'ostéochondrite de hanche sans oublier les autres étiologies. On rappelle l'importance de l'examen clinique et biologique dans ce contexte car l'échographie seule ne permet pas de différencier une synovite aigue transitoire d'une synovite septique ou encore inflammatoire (arthrite juvénile idiopathique +++)). Un épanchement intra-articulaire peut aussi se rencontrer dans le cadre d'une ostéochondrite débutante avec radiographies initialement normales. Une évolution rapidement favorable fait donc partie des critères diagnostiques de synovite aigue transitoire et toute atypie dans cette évolution devra faire rechercher un diagnostic différentiel (ostéochondrite, arthrite juvénile idiopathique ...).

2.3. Après 10 ans :

Il faudra à cet âge, en plus des autres diagnostics, penser à l'épiphyse de hanche. Actuellement l'échographie n'a pas sa place dans le diagnostic de cette pathologie (diagnostic radiographique) même si certains auteurs ont décrit des signes échographiques d'épiphyse [4].

3. Echographie musculo-squelettique appliquée aux principales situations pédiatriques

3.1. Exploration d'une tuméfaction des parties molles:

L'échographie est un examen de choix dans l'exploration d'une tuméfaction des parties molles chez l'enfant, qu'elle soit douloureuse ou non.

3.1.1. Lésions vasculaires:

Devant une tuméfaction des parties molles chez l'enfant il faudra systématiquement penser au diagnostic de lésion vasculaire, pathologie « fréquente » dans cette tranche d'âge. Les lésions vasculaires les plus fréquemment rencontrées sont de 3 types: les malformations veineuses, les malformations lymphatiques et les hémangiomes infantiles.

- Malformation veineuse : il s'agit d'une cause classique de douleurs et/ou de tuméfaction des parties molles chez l'enfant. Le diagnostic est facile quand il existe des modifications cutanées évocatrices (aspect bleuté de la peau, dilatation veineuse ...) et un aspect typique en échographie : lésion lobulée à contenu « liquidien » anéchogène, dépressible sous la sonde, avec parfois présence d'un thrombus et/ou de phlébolithes intra-lésionnels souvent associés à des veines « dysplasiques » au voisinage.

Parfois le diagnostic est plus difficile et il est fréquent que ces lésions soient prises à tort pour une lésion tumorale, notamment dans le cadre des localisations profondes intramusculaires ou au sein des fascias. Dans ces formes profondes les lésions sont souvent plus hétérogènes, cloisonnées, pseudo-tissulaires. Il faudra savoir rechercher une composante liquidienne intra-lésionnelle en s'aidant notamment des manœuvres de compression. La découverte d'une image évocatrice de thrombus intra-lésionnel pourra aussi aider au diagnostic. En doppler, il est le plus souvent impossible de mettre en évidence un flux vasculaire intra-lésionnel (circulation très lente). Il existe aussi fréquemment en périphérie de ces lésions une hypertrophie graisseuse hyperéchogène. L'IRM confortera le diagnostic en montrant une lésion en franc hypersignal T2, hyposignal T1 avec souvent un remplissage progressif de la lésion après injection. Les séquences en écho de gradient aideront à la recherche de thrombus/phlébolithes.

- Malformation lymphatique : le diagnostic est souvent fait en anté ou néonatal mais peut être fait à tout âge, parfois à l'occasion d'une poussée inflammatoire ou d'une hémorragie intra-lésionnelle. Le diagnostic sera évoqué devant la découverte d'une ou plusieurs lésions kystiques anéchogènes dépressibles sous la sonde, sauf en cas de poussées inflammatoires ou hémorragiques lors desquelles le contenu sera parfois échogène (contenu hématique) avec une lésion possiblement un peu ferme, sous tension. Le diagnostic différentiel avec une malformation veineuse est parfois difficile en échographie, l'IRM aidera alors au diagnostic en montrant une absence de rehaussement intra lésionnel dans les lymphangiomes kystiques avec juste un rehaussement des cloisons. Le diagnostic est parfois plus difficile dans certaines formes microkystiques, souvent mal limitées dans lesquelles il n'est pas toujours facile d'affirmer en échographie le caractère liquidien de ces lésions (aspect pseudo-tissulaire), là aussi l'IRM sera d'une grande aide au diagnostic.

- Hémangiome : on distingue classiquement les hémangiomes infantiles, les plus fréquents, des hémangiomes congénitaux ; ces derniers sont présents dès la naissance à la différence des hémangiomes infantiles qui apparaissent le plus souvent vers l'âge d'un mois. Parfois il existe à la naissance une minime lésion cutanée préexistante. Le diagnostic des formes superficielles tubéreuses est en général facile cliniquement quand il existe des modifications cutanées évocatrices. Toutefois, il faudra aussi penser au diagnostic d'hémangiome « profond » sous-cutané devant l'apparition d'une tuméfaction des parties molles dans les 2 premiers mois de vie, même en l'absence de coloration cutanée. L'échographie suffit souvent au diagnostic en montrant une lésion lobulée, souvent une peu ovalaire, un peu

hétérogène avec une échostructure assez évocatrice pour un opérateur entraîné. Il s'agit d'une lésion franchement hypervascularisée en doppler couleur (indispensable au diagnostic), la mise en évidence de shunts artério-veineux au sein de la lésion est possible conduisant parfois à tort au diagnostic de malformation artério-veineuse. L'hémangiome est normalement dépressible sous la sonde. Au moindre doute diagnostique, notamment dans le cadre d'une lésion arrondie et ferme, une biopsie devra être envisagée car d'autres lésions des parties molles sont possibles dans les 1^{ers} mois de vie (parfois hypervascularisées également): sarcome, myofibromatose infantile ...

3.1.2. Pathologie tumorale maligne des parties molles

Une lésion des parties molles chez l'enfant peut être en rapport avec une pathologie tumorale maligne (rhabdomyosarcome, synoviosarcome ...). C'est pourquoi une biopsie devra être envisagée au moindre doute diagnostique, elle pourra être réalisée sous guidage échographique. Il faut aussi savoir que certaines lésions tumorales malignes peuvent être non douloureuses, de petite taille et présenter une croissance très lente faussement rassurante, conduisant parfois à un délai diagnostique de plusieurs années, notamment dans le cadre de certains synoviosarcomes [5].

3.1.3. Kyste synovial

Le diagnostic de kyste synovial ne pose en général pas de problème diagnostique en échographie devant la découverte d'une lésion kystique articulaire parfois cloisonnée, le contenu est fréquemment un peu échogène. Il s'agit de la cause la plus fréquente de tuméfaction du poignet chez l'enfant.

3.1.4. Adénomégalie, abcès ganglionnaire et abcès des parties molles

L'échographie permettra parfois de mettre en évidence un aspect d'adénite devant la présence d'une tuméfaction inflammatoire des parties molles. On recherchera systématiquement des arguments pour une abcédation : contenu anéchogène, mobile sous la sonde, absence de flux doppler (non pathognomonique d'abcédation), fistulisation. Devant la présence d'une adénite suppurée ou d'un abcès des parties molles persistant malgré le traitement antibiotique, il faudra penser au diagnostic de maladie des griffes du chat, notamment chez un enfant en bon état général avec un syndrome infectieux peu marqué. Il est intéressant dans ce cas précis de compléter l'examen par une échographie hépatosplénique à la recherche de granulomes alors évocateurs du diagnostic dans ce contexte. Quand un diagnostic « bactériologique » est nécessaire une ponction sous contrôle échographique pourra être utile en cas d'abcès de petite taille.

3.1.5. Fibromatose du muscle sterno-cleïdo-mastoïdien

Il s'agit classiquement d'un enfant d'environ 1 mois qui présente un torticolis avec la découverte cliniquement d'une masse ferme du muscle sterno-cleïdo-mastoïdien. L'échographie retrouve alors un syndrome de masse tissulaire intramusculaire au sein du

sterno-cleïdo-mastoïdien orienté dans le grand axe du muscle. Normalement l'examen clinique couplé à l'échographie suffit au diagnostic.

3.1.6. Granulome post-vaccinal

Il s'agit en général d'un enfant qui présente une tuméfaction de la face externe de cuisse (zone de vaccin), le plus souvent prurigineuse. Parfois la symptomatologie est bilatérale, alors fortement évocatrice du diagnostic. L'aspect échographique est assez typique avec mise en évidence dans les tissus sous-cutanés, parfois profonds, d'une lésion en général mal limitée fortement hypoéchogène (voire anéchogène) avec un halo hyperéchogène, pouvant être pris à tort pour un abcès. La localisation de la lésion aide au diagnostic, de plus il existe très souvent plusieurs lésions au voisinage les unes des autres en échographie ; il faudra aussi rechercher des lésions controlatérales asymptomatiques.

3.2. Pathologie inflammatoire et infectieuse

L'échographie joue un rôle important dans le diagnostic mais aussi le suivi des pathologies articulaires chroniques inflammatoires de l'enfant, au 1^{er} rang desquelles l'arthrite juvénile idiopathique qui regroupe plusieurs sous-types. Quand on suspecte une synovite et/ou une ténosynovite inflammatoire au niveau d'une articulation périphérique l'échographie constitue souvent l'examen d'imagerie de 1^{ère} intention pour confirmer le diagnostic, en montrant un épanchement et/ou un épaissement synovial. Il faudra également rechercher la présence d'érosions osseuses associées. L'échographie peut aussi permettre la visualisation de lésions inflammatoires articulaires infra-cliniques. L'analyse doppler est fréquemment utilisée (doppler puissance ++), notamment dans le suivi, en sachant que la présence d'une hypervascularisation chez un enfant en rémission clinique ne serait pas forcément le témoin d'une reprise d'activité inflammatoire à court ou moyen terme [6]. De même il a été montré qu'il persistait fréquemment un épaissement synovial et/ou un épanchement chez des enfants en rémission clinique dans ce contexte d'arthrite juvénile idiopathique [6]. Comme chez l'adulte l'échographie est aussi largement utilisée pour guider certaines infiltrations articulaires.

L'échographie joue également un rôle important dans le diagnostic des pathologies infectieuses ostéo-articulaires de l'enfant au même titre que les radiographies et l'IRM (cf chapitre sur les boïteries).

L'échographie peut aussi parfois aider à différencier un infarctus osseux d'une infection ostéo-articulaire chez un enfant drépanocytaire, dont le diagnostic différentiel est souvent difficile sur les seules données clinico-biologiques. La mise en évidence d'un abcès sous-périosté en échographie et/ou d'une collection au sein des parties molles sont des arguments en faveur d'une origine infectieuse.

3.3. Pathologie traumatique

Les radiographies standards constituent en général l'imagerie de 1^{ère} intention dans la pathologie traumatique aiguë chez l'enfant. Toutefois dans certaines situations l'échographie peut être d'une aide précieuse, notamment en cas de normalité du bilan radiographique. Nous ne détaillerons pas la sémiologie échographique des lésions musculo-tendineuses et

ligamentaires qui ne présentent pas de réelles spécificités par rapport à l'imagerie adulte : hématome musculaire, recherche d'une lésion du ligament collatéral ulnaire du pouce (avec éventuel effet Stener) ...

Chez l'enfant, l'échographie a l'avantage de permettre une bonne analyse des structures cartilagineuses facilitant la visualisation de certaines lésions post-traumatiques non visibles sur les radiographies. Elle permet, par exemple, la recherche d'avulsion d'un centre d'ossification cartilagineux (non ossifié), comme au niveau de l'épicondyle médial du coude ou encore au niveau de l'épine iliaque antéro-inférieure.

L'échographie est aussi un examen largement utilisé dans le cadre des traumatismes obstétricaux quand les radiographies sont normales alors qu'il existe une impotence fonctionnelle. On recherchera par exemple un décollement épiphysaire de l'extrémité supérieure ou inférieure de l'humérus.

L'échographie peut parfois aider au diagnostic de certaines ostéochondroses (maladie d'Osgood Schlatter, de Sever ...) notamment à la recherche d'un diagnostic différentiel, en sachant que le bilan radiographique est en général l'examen de 1^{ère} intention quand une imagerie est nécessaire (diagnostic souvent clinique).

Certains auteurs se sont aussi intéressés à l'intérêt de l'échographie dans le cadre de pronations douloureuses récidivantes qui seraient en rapport avec une laxité du ligament annulaire [7]. Ces derniers ont décrit des signes échographiques de sub-luxation de la tête radiale et aussi des lésions post-traumatiques du ligament annulaire.

Parfois la visualisation d'une réaction périostée permettra d'évoquer le diagnostic d'une fracture non visible sur les clichés radiographiques, typiquement dans le cadre de certaines fractures des membres inférieurs chez les jeunes enfants (cf chapitre sur boiterie).

4. Pour aller plus loin :

4.1. Synostoses du tarse :

Elles correspondent à un pont anormal entre au moins 2 structures osseuses, de nature cartilagineuse, fibreuse ou osseuse. Les synostoses congénitales sont bilatérales dans environ 50% des cas. Les 2 synostoses du tarse les plus fréquentes sont les synostoses talo-calcanéennes et calcanéo-naviculaires. Le diagnostic radiographique peut être difficile notamment en l'absence d'incidence radiologique adaptée (clichés de $\frac{3}{4}$ pour les synostoses calcanéo-naviculaires).

Le diagnostic de synostose est parfois possible en échographie [8], il faudra savoir la rechercher dans un contexte de douleurs mécaniques du pied et/ou de la cheville avec radiographies normales (fig. 10), notamment dans un contexte de pied plat. Les synostoses chez l'enfant présentent souvent une ossification incomplète avec des berges osseuses irrégulières, ce qui aidera au diagnostic. La recherche de synostose en échographie doit inclure un balayage perpendiculaire mais aussi parallèle de la zone théorique de synostose. Le diagnostic sera souvent évoqué devant la présence d'irrégularités osseuses anormales correspondant aux irrégularités des berges synostotiques. En cas d'ossification complète

(assez rare chez l'enfant) on recherchera le pont osseux entre les os incriminés, le diagnostic de ces formes complètes est souvent plus difficile en échographie.

Dans le cadre de l'exploration d'une douleur du versant médial du pied et de la cheville, il faudra aussi penser au diagnostic d'os naviculaire accessoire pouvant être à l'origine de douleurs chroniques chez l'enfant. Le diagnostic est souvent fait sur les clichés radiographiques en sachant que le diagnostic échographique est en général aisé quand on pense à le rechercher.

L'échographie pourra aussi être utilisée pour guider une éventuelle infiltration de la zone de synostose.

4.2. Malformations congénitales du pied :

Les déformations et les malformations du pied du nourrisson sont le pied bot varus équin (PBVE), le metatarsus adductus (MA), le pied en Z et le pied convexe congénital. L'échographie au cours de la première année de vie visualise les éléments ossifiés ainsi que toutes les structures cartilagineuses et contribue au diagnostic, à l'évaluation de la gravité et au suivi thérapeutique [9]

1. Tréguier C, Chapuis M, Branger B, et al (2013) Pubo-femoral distance: an easy sonographic screening test to avoid late diagnosis of developmental dysplasia of the hip. *Eur Radiol* 23:836–844
2. Monsalve J, Kan JH, Schallert EK, et al (2015) Septic arthritis in children: frequency of coexisting unsuspected osteomyelitis and implications on imaging work-up and management. *AJR Am J Roentgenol* 204:1289–1295.
3. Hryhorczuk AL, Restrepo R, Lee EY (2016) Pediatric Musculoskeletal Ultrasound: Practical Imaging Approach. *AJR Am J Roentgenol* 206:W62-72.
4. Palaniappan M, Indiran V, Maduraimuthu P (2017) Ultrasonographic Diagnosis of Slipped Capital Femoral Epiphysis. *Pol J Radiol* 82:149–151.
5. Murphey MD, Gibson MS, Jennings BT, et al (2006) From the archives of the AFIP: Imaging of synovial sarcoma with radiologic-pathologic correlation. *Radiogr Rev Publ Radiol Soc N Am Inc* 26:1543–1565.
6. Magni-Manzoni S, Scirè CA, Ravelli A, et al (2013) Ultrasound-detected synovial abnormalities are frequent in clinically inactive juvenile idiopathic arthritis, but do not predict a flare of synovitis. *Ann Rheum Dis* 72:223–228.
7. Pai DR, Thapa M (2013) Musculoskeletal ultrasound of the upper extremity in children. *Pediatr Radiol* 43 Suppl 1:S48-54.
8. Bianchi S, Hoffman D (2013) Ultrasound of talocalcaneal coalition: retrospective study of 11 patients. *Skeletal Radiol* 42:1209–1214.
9. C. Treguier, M. Proisy, C. Rozel, et al (2014) Echographie des déformations du pied du nourrisson - Le Pied de l'enfance à l'adolescence. SOFOP. Sauramps Medical. 131-141

« Pot Pourri » autour du nouveau-né

Marie Cassart, Heloise Lerisson et Fred Avni

Bruxelles & Lille

Freddy.Avni@chru-lille.fr

Le nouveau-né est susceptible de présenter dès sa naissance un large éventail de pathologies et de complications. Certaines sont liées à des anomalies congénitales dont toutes n'auront pas été diagnostiquées in utéro; d'autres sont liées à une naissance prématurée et à l'immaturation de certains organes. D'autres enfin, seront des pathologies acquises en rapport avec (entre autres) des infections, des déficits de fonctionnement de certains organes ou encore des complications iatrogènes. L'imagerie a souvent un rôle central pour évaluer ces nouveau-nés et définir le meilleur traitement. En fonction des cas, les radiographies standards, l'échographie et les opacifications digestives doivent être utilisées. Dans des cas plus sélectionnés, l'imagerie en coupes, CT ou IRM, sera utile. Tous ces examens devront être optimisés en tenant compte de l'âge et de la fragilité des patients.

Pour illustrer ces différents aspects, 3 thèmes ont été choisis :

- 1) Les (sub)obstructions intestinales néonatales**
- 2) Les complications des cathéters chez le nouveau-né**
- 3) Imagerie et endocrinologie du nouveau-né**

1) Les obstructions et sub-obstructions digestives chez le nouveau-né

Durant la période néonatale, l'obstruction digestive représente potentiellement une urgence chirurgicale et nécessite un diagnostic rapide pour une prise en charge immédiate. A l'ère du diagnostic anténatal (DAN), nombre de pathologies peuvent être diagnostiquées in utéro. Le taux de dépistage des anomalies digestives n'est toutefois pas optimal et varie de 50-60 % pour les atrésies de l'œsophage ou du duodénum à moins de 30% pour les obstructions digestives basses. Par ailleurs, certaines malformations ne sont quasi jamais dépistées par l'échographie obstétricale (par exemple la maladie de Hirschsprung) alors que d'autres ne s'exprimeront qu'après la naissance, lorsque l'intestin sera distendu par l'air (par exemple, le volvulus sur malrotation). Exceptionnellement encore, des pathologies de l'enfant plus âgé pourront s'observer en période néonatale (appendicite...). La prise en charge de ces nouveau-nés se basera sur les données cliniques et sur les résultats de l'imagerie la plus adaptée. En termes d'imagerie, le couple ASP + échographie suivi au besoin d'une opacification du tractus digestif supérieur ou inférieur permettent dans la majorité des cas d'obtenir un diagnostic présomptif.

a. (Sub)Obstructions du tractus digestif supérieur: l'œsophage

Si, le diagnostic d'une atrésie de l'œsophage apparaît rapidement évident à la naissance, deux autres malformations se traduisent par des symptômes similaires : la sténose de l'œsophage et la bronche œsophagienne. La **sténose œsophagienne** se situe aux 1/3 moyen ou inférieure. Elle peut être

associée aux atrésies et sera découverte en post-opératoire. Elle se caractérise par un rétrécissement permanent lors de l'opacification de l'œsophage. La **bronche œsophagienne** est caractérisée par une bronche lobaire naissant du bas œsophage ; elle peut faire partie d'un syndrome de VACTERL ou être associée aux malformations broncho-pulmonaires. Classiquement le parenchyme dépendant de la bronche sera collabé et la bronche s'opacifiera lors de la bouchée barytée. Elle est aussi susceptible d'être visualisée au CT.

b. Obstructions du tractus digestif supérieur : l'estomac et le duodénum

Des cas exceptionnels de **sténose hypertrophique du pylore** de diagnostic néonatal (voire anténatal) ont été rapportés. Les critères diagnostiques sont semblables à ceux utilisés chez les nourrissons plus âgés mais avec des critères chiffrés « adaptés ».

Les obstructions duodénales peuvent être liées à une **atrésie** (habituellement de DAN ou postnatal évident), **sténose**, **diaphragme** ou **volvulus**. La **sténose** et le **diaphragme** seront suspectés sur l'ASP en cas de dilatation duodénale associée à une aération de l'intestin en aval. Le diagnostic sera confirmé lors de l'opacification du cadre duodéal. Le **volvulus sur malrotation** constitue une urgence chirurgicale « majeure ». Dans ce cadre, l'échographie a un rôle central (parfois pris en défaut cependant) pour démontrer le signe de l'enroulement (« whirlpool sign ») de la veine mésentérique autour de l'axe artériel. En cas de doute, le volvulus pourra être confirmé par un TOGD montrant l'anomalie de position de l'angle de Treitz et du duodénum.

c. Obstructions du tractus digestif inférieur : l'intestin grêle et le colon

Les causes d'obstructions du tractus digestif inférieur sont multiples (Tableau I) et leur diagnostic différentiel parfois difficile. La connaissance des antécédents obstétricaux (mais nombreux faux négatifs !) est bien entendu utile. Les données cliniques sont tout autant essentielles :

- Diagnostic néonatal évident d'imperforation anale
- Obstruction néonatale immédiate, différée, récidivante...
- Antécédents favorisants (naissance prématurée, épisode d'entérocolite ulcéro-nécrosante connue ou suspectée...)
- Emission du méconium à la naissance (normale, absente, différée...)
- Autres anomalies associées (Vactrel, mucoviscidose, anomalies génétiques) → examens complémentaires appropriés

L'ASP confirmera l'existence d'un syndrome occlusif par la visualisation d'anses intestinales distendues et/ou de répartition anormale.

L'échographie permettra de démontrer la présence d'anses intestinales distendues à parois fines ou épaissies, elle permettra aussi de suspecter un petit colon de non utilisation. Elle pourra également mettre en évidence une obstruction mécanique (invagination) ou un processus inflammatoire (appendicite). L'échographie permet surtout de démontrer des complications (signes de péritonite, abcès) contraindiquant une opacification.

Dans de nombreux cas, l'opacification colique à l'aide de produits de contraste hydro-solubles iso- ou faiblement hyperosmolaires fournira des éléments essentiels au diagnostic. Cet examen ne pourra être réalisé que si l'état clinique du nouveau-né le permet, en dehors de tout risque de perforation.

L'opacification des colons permettra de différencier les obstructions d'origine anténatale des obstructions de développement post natal

(moyennant une réserve concernant les atrésies de survenue tardive in utéro ou la maladie de Hirschsprung – voir plus loin).

- Les obstructions de survenue *anténatale* se caractérisent par **un colon de petit calibre de non utilisation sans reflux du contraste dans les dernières anses grêles**; le méconium en est absent. La gamme diagnostique comprend l'**iléus méconial** (souvent associé à la mucoviscidose), la **péritonite méconiale** (avec les calcifications péritonéales classiques) de même que l'**atrésie iléale distale** associée ou non à un volvulus. De manière exceptionnelle une **maladie de Hirschsprung syndromique** peut se présenter sous la forme d'un micro-colon. Par ailleurs, si l'atrésie grêlique s'est développée tardivement durant la grossesse (3^e trimestre), le degré de « petit colon » peut-être moins marqué et on pourrait retrouver du méconium dans le colon. L'opacification confirmera l'obstacle complet (sans pouvoir le lever) et l'indication chirurgicale.
- Les obstructions de survenue *postnatale* se caractérisent par **un colon de calibre normal** avec ou sans reflux dans les dernières anses grêles. Un colon de calibre normal **sans reflux grêle** peut traduire un **bouchon méconial** ou chez le prématuré un **équivalent d'iléus méconial**. Les deux sont liés à un état de déshydratation. Chez les nouveau-nés à terme, un méconium abondant s'observe dans le colon et le lavement permettra habituellement le lever l'obstacle lié au méconium bouchant la jonction iléo-colique. Chez le prématuré, le mécanisme est un peu plus complexe : la déshydratation, l'intubation, certains médicaments, l'absence de nutrition entérale et l'immaturité du péristaltisme intestinal sont tous des facteurs favorisant la stagnation du méconium au niveau de la dernière anse grêle. Au moment de la reprise de l'alimentation

entérale, le bouchon constitué détermine une obstruction d'amont. Il ne sera levé que grâce à des instillations de mucolytiques ou par un lavement radioopaque aux hydrosolubles. De manière corollaire, un colon de calibre globalement normal **avec reflux grêle** doit faire rechercher une maladie de **Hirschsprung**, un **petit colon gauche** ou une **obstruction acquise**.

Le diagnostic d'une **maladie de Hirschsprung** nécessite une technique optimale. Dans ce cadre, la réalisation de l'examen doit être méticuleuse et permettre l'analyse détaillée des différents segments coliques. L'obtention d'un reflux grêle, de clichés pendant l'évacuation de même que d'un cliché post évacuation sont utiles voire indispensables avant de terminer l'examen. La visualisation de la zone de transition est l'élément déterminant. Un aspect irrégulier (en dents de scie) ou au contraire trop lisse du segment pathologique sont des signes indirects de la maladie. Les pièges sont liés aux maladies de Hirschsprung ultra-courts ou au contraire entreprenant l'ensemble du colon. Les cas ultracourts seront évalués au mieux durant l'évacuation du contraste; les cas de Hirschsprung totaux sont de diagnostic difficile. Les colons apparaîtront apéristaltiques, l'obtention d'un reflux grêlique sera aléatoire et surtout le grêle restera dilaté même après l'opacification complète des colons.

Le diagnostic d'un **petit colon gauche** est habituellement aisé au lavement radioopaque ; le calibre du colon descendant apparaît nettement réduit par rapport au rectum ou au colon transverse. Cette anomalie est transitoire.

Les **sténoses post entérocolite ulcéro-nécrosante** peuvent survenir au niveau de tout segment du grêle et du colon; les sténoses peuvent être multiples les sténoses coliques sont aisées à reconnaître; les sténoses grêles sont plus difficiles à identifier et surtout à différentier des obstructions

acquises sur bride ou hernie interne. Dans tous les cas, le grêle reste distendu sur les clichés de remplissage colique avec reflux grêle.

d. Obstructions du tractus digestif inférieur : l'intestin grêle et le colon/ causes diverses

Des causes beaucoup plus rares d'obstruction ou de sub-obstruction intestinales chez le nouveau-né correspondent à la survenue d'**invagination**, de **diverticulite de Meckel** ou d'**appendicite**. Le diagnostic préopératoire sera exceptionnellement porté par échographie suivant des critères similaires à ceux rencontrés chez les enfants plus grands.

2) Les complications des cathéters (KT) chez le nouveau-né

Les KT constituent des voies de surveillance biologiques, d'injection de médicaments et de nutrition indispensables aux nouveau-nés et en particuliers aux prématurés. Plusieurs voies vasculaires sont disponibles. La veine ombilicale et la veine humérale sont les voies d'abord les plus utilisées. Leur placement se fait le plus souvent sous contrôle radiographique (avec ou sans injection de contraste pour vérifier leur position). Il peut se faire également sous contrôle échographique. La localisation idéale pour l'extrémité du KT veineux ombilical se situe à la jonction veine cave inférieure et oreillette droite; celle du KT huméral, au niveau de la veine cave supérieure. L'extrémité des KT artériels, introduits par voie ombilicale ou fémorale, doit se situer nettement au-dessus ou en dessous des artères rénales. Des complications peuvent survenir du fait de la mauvaise position finale du KT, du trajet dans un vaisseau aberrant ou de la surinfection du KT entraînant thrombus ou abcès. La transfixion d'organes pleins peut amener à une suffusion du produit injecté dans un espace inapproprié (péricardique ou pleural par exemple). Une surveillance échographique est nécessaire en cas de symptomatologie inhabituelle ou de signe d'infection.

a. Les complications des cathéters veineux ombilicaux

Parmi les complications classiques des KT veineux ombilicaux, il faut citer l'extravasation du contraste au sein du parenchyme hépatique déterminant soit une collection localisée ou des calcifications diffuses. La collection peut se surinfecter et déterminer un abcès. Cette surinfection peut entraîner par contiguïté une thrombose porte. Un hématome plus large ou une zone d'ischémie peuvent aussi se constituer.

Lorsque le KT est dévié vers les branches des veines portes gauche ou droite et y reste trop longtemps, il peut provoquer une thrombose.

b. Les complications des cathéters veineux périphériques

Les risques liés aux KT veineux périphériques sont également le risque thrombotique et les extravasations liées aux perforations vasculaires et la suffusion du produit endovasculaire vers l'espace péritonéal, pleural ou péricardique entraînant un risque vital si elle n'est pas reconnue rapidement. Dans toutes ces circonstances, une échographie thoracique ou abdominale sont les examens de choix à réaliser en urgence pour démontrer l'épanchement.

c. Les complications des KT artériels

Les KT artériels sont le plus souvent placés dans les artères ombilicales ou les artères fémorales et poussées jusqu' au niveau de l'aorte via les artères iliaques. Le risque est celui de thrombose de l'artère concernée. Dans le cas de l'aorte, le risque est aussi de provoquer une thrombose des artères rénales par contiguïté.

3) Imagerie et «endocrinologie » du nouveau-né :

a. Pathologie testiculaire

Les « pathologies » inguino-scotales les plus fréquentes du nouveau-né sont liées à l'absence de descente des testicules dans les bourses et à la présence de hernie inguino-scrotale. L'hydrocèle est également fréquente mais dénué de signification pathologique.

La descente testiculaire débute in utéro vers 20-22 semaines; vers 27 semaines de gestation, les testicules sont en place chez 30% des fœtus. Vers 32 semaines, les testicules sont descendus chez plus de 80% des fœtus (pour l'un des deux au moins). L'absence de testicules intrascrotaux à la naissance n'est donc en soit pas une pathologie mais elle nécessite une surveillance afin de s'assurer de la descente finale. L'absence des deux testicules à la naissance, surtout s'il existe une anomalie du phallus, incitera à réaliser une échographie pour s'assurer de l'absence de dérivés mullériens et d'anomalies du développement génital (vois plus loin).

Les **hernies inguinales** sont des pathologies fréquentes du nouveau-né et du petit enfant du fait en particulier de la perméabilité du canal péritonéo-vaginal. Les hernies se développent préférentiellement du côté droit et sont plus fréquentes chez le garçon. Toute situation augmentant la pression intra-abdominale en accroît le risque. Les enfants nés prématurément présentent eux aussi un risque accru de développer ces hernies. Chez les petits enfants, la hernie peut contenir de la graisse épiploïque ou des anses intestinales grêles. Ces hernies sont habituellement résolutive à la pression simple. Les risques sont ceux d'une obstruction grêlique à cause d'un collet trop serré. L'échographie est suffisante pour établir le diagnostic de hernie, définir son contenu ainsi que les complications éventuelles. Le diagnostic différentiel d'une

hernie inguinale comprend les hydrocèles, les kystes du cordon et les (très rares) masses inguino-scrotales du nouveau-né (lymphangiome kystique par exemple)

Deux autres pathologies, cependant plus rares, du testicule de nouveau-né doivent encore être rappelées: la **torsion du testicule** et les anomalies testiculaires rencontrées dans le cadre des **anomalies du développement génital** (ADG). Le testicule du nouveau-né n'est pas encore fixé dans la vaginale ni adhérent à la paroi scrotale, ce qui le rend trop mobile et à risque de torsion. Ces torsions (rares) peuvent survenir in utéro ou directement après la naissance. A l'échographie, le testicule tordu est augmenté de volume et hypovascularisé. Le risque de diagnostic tardif est grand et de ce fait le risque de nécrose est important. Le risque est celui d'une involution complète du testicule ischémié aboutissant à un petit nodule calcifié. Dans le cadre des ADG, en fonction du type d'anomalie, le testicule peut apparaître ectopique (par exemple dans les bourrelets génitaux) ou d'aspect atypique (gonade indifférenciée). L'analyse des testicules et leur localisation seront des éléments importants dans l'évaluation de ce type de patients.

Enfin, du fait de la perméabilité du canal péritonéo-vaginal, des épanchements intraabdominaux peuvent diffuser, se collecter et éventuellement se calcifier au niveau inguino-scrotal. C'est tout particulièrement le cas pour les péritonites méconiales (→ **périorchite méconiale**), les complications des entérocolites ulcéro-hémorragiques et des hématomes de la surrénale. De ce fait, la découverte d'une collection intrascrotale « inattendue » doit inciter à examiner la cavité abdominale à la recherche de pathologies initiales.

b. La thyroïde du nouveau-né

Les pathologies thyroïdiennes du nouveau-né sont rares mais sont pour la plupart dépistées au travers du test néonatal de Guthrie. La découverte d'une hypothyroïdie congénitale déterminera la réalisation d'une échographie, d'une scintigraphie et d'une évaluation de la maturation osseuse.

L'échographie permet de déterminer la présence ou l'absence d'une thyroïde en place. Si la thyroïde est en place, l'échographie peut démontrer son développement symétrique ou asymétrique, un volume normal ou augmenté (goitre néonatal) et une éventuelle hypervascularisation en rapport avec une thyroïdite (d'origine foëto-maternelle le plus souvent). Au contraire, la thyroïde peut être absente (agénésie) ou ectopique (sublinguale). En cas d'absence de thyroïde, les loges thyroïdiennes sont occupées par du tissu graisseux et microkystique. L'échographie peut parfois démontrer une thyroïde ectopique; cependant l'examen de référence reste la scintigraphie à l'Iode 123.

L'échographie du genou permet de déterminer facilement la présence ou l'absence des points d'ossification épiphysaires normalement présents à la naissance en situation d'euthyroïdie.

c. Les pathologies de la surrénale du nouveau-né

A la naissance, les surrénales du nouveau-né se particularisent par leur volume, lié à l'importance de la « zone corticale foëtale », et par une différenciation cortico-médullaire (médullaire hyperéchogène centrale et corticale hypoéchogène périphérique). Les surrénales seront donc aisément visibles en échographie. Dans les semaines suivant la naissance, la zone corticale foëtale va disparaître et la taille de la glande se réduire. Les anomalies de la surrénale sont multiples déjà en période néonatale (anténatale) (Tableau

II). Certaines seront le point d'appel vers des pathologies syndromiques ou malformatives.

Très classiquement, les surrénales peuvent être le siège d'**hémorragie** uni- ou bilatérale lors d'accouchements difficiles, de gros bébés, éventuellement nés de mères diabétiques. L'hémorragie entrainera un aspect nettement plus globuleux de la glande et une échostructure hétérogène. Dans des cas sans complication, l'échostructure se modifiera au cours du temps devenant moins échogène et le volume de l'hémorragie se réduira. Une calcification périphérique pourra apparaître dans les semaines suivantes. Les hémorragies surrénaliennes, en particulier à gauche, peuvent être associées à des thromboses des veines rénales avec également des remaniements caractéristiques à rechercher en échographie et au Doppler. Les **neuroblastomes kystiques** ou semi-kystiques sont le principal diagnostic différentiel. Tout doute au moment du diagnostic ou durant le suivi doit entrainer l'évaluation des cathécholamines urinaires et une étude scintigraphique à MIBG. D'autres tumeurs plus rares, **tératome** ou **malformation lymphatique kystique** peuvent avoir une localisation surrénalienne et font partie des diagnostics différentiels.

Une hyperplasie non tumorale des surrénales peut s'observer dans diverses circonstances. Le **syndrome adréno-génital** associant hypertrophie des surrénales et anomalies du développement génital en constitue la cause principale. Les surrénales présentent un aspect typique « cérébriforme ». L'hyperplasie congénitale des surrénales induira une virilisation plus ou moins marquée des organes génitaux internes et externes très évidente chez les bébés de sexe féminin. Une autre forme d'hyperplasie est l'**hyperplasie lipidique des surrénales**. Elle associera un phénotype féminin et un génotype

masculin. Dans ce cadre, les surrénales seront hypertrophiées et hyperéchogènes liés aux dépôts graisseux.

A l'inverse, les surrénales peuvent être trop petites, hypoplasiques et difficiles à démontrer en échographie si on n'est pas « vigilants ». Cette **hypoplasie surrénalienne** peut être primitive (et liée à des anomalies génétiques type DAX1), secondaire et liée à une insuffisance de l'axe hypophyso-surrénales (agénésie de l'antéhypophyse) ou associée à des syndromes polymalformatifs.

Des calcifications dans les surrénales d'un nouveau-né peuvent s'observer dans le syndrome de Wolman, le syndrome de Galloway-Mowat, dans les infections périnatales à CMV, comme séquelles des hémorragies surrénaliennes et dans les cas de neuroblastomes et tératomes congénitaux.

En conclusion, le nouveau-né peut présenter des pathologies complexes avec des risques de morbidité accrue. Un diagnostic rapide et précis est essentiel. L'imagerie raisonnée et adaptée joue un rôle important.

Références

Obstructions et subobstruction intestinales

- 1) Cassart M & Avni FE Abdominal emergencies considering prenatal diagnosis dans « Imaging acute abdomen in children » F Avni & Ph Petit Editors Springer publisher 2018 pp 37-64
- 2) Avni FE Lahoche A & al Abdominal complications in the premature infant dans « Imaging acute abdomen in children » F Avni & Ph Petit Editors Springer publisher 2018 pp 19-36
- 3) Amzallag-Bellenger E Sfeir R & al Acute presentation of anomalies of the digestive tract during the neonatal period dans « Imaging acute abdomen in children » F Avni & Ph Petit Editors Springer publisher 2018 pp 77-88
- 4) Blondiaux E & Mar W Acute and subacute intestinal obstructions dans « Imaging acute abdomen in children » F Avni & Ph Petit Editors Springer publisher 2018 pp 105-124

Complications des catheters vasculaires

- 5) Sherwani P Vire A Anand R & al Umbilical venous catheterization gone wrong: hepatic considerations Indian J Radiol Imaging 2016; 26: 40-43

- 6) Oestereich AE Umbilical vein catheterization – appropriate and inappropriate placement *Pediatr Radiol* 2010;40: 1941-1949
- 7) Schleisinger AE Braveman RM & al Pictorial essay. Neonates and umbilical venous catheters: normal appearance, anomalous positions, complications and potential aid to the diagnosis *AJR Americ J Roentgenol* 2003; 180:1147-1153
- 8) Simanovsky N Ofek-Shlomei N & al Umbilical venous catheter position: evaluation by US *Eur Radiol* 2011; 21: 1882-1886
- 9) Katheria AC Fleming SE and Kim JH A randomized controlled trial of US-guided peripherally inserted central KT compared with standard radiograph in neonates *J Perinat* 2013; 33: 791-794

Pathologies testiculaires et inguino-scrotales

- 10) Rotondi M Valenzano F & al Prenatal measurement of testicular diameter by US ; development of fetal male gender and evaluation of testicular descent *Prenat Diagn* 2001 ; 21 : 112-115
- 11) Kaplan SL Edgar CJ & al Size of testes, ovaries, uterus and breast buds by US in healthy full-term neonates ages 0-3 days *Pediatr Radiol* 2016; 46: 1837-1847
- 12) Bhosale PR Patnana M Viswanathan & al The inguinal canal: anatomy and imaging features of common and uncommon masses *RadioGraphics* 2008; 28: 819-835
- 13) Taghavi K Geneta vP Mirjalili SA The pediatric inguinal canal: systematic review of the embryology and surface anatomy *Clin Anat* 2016: 29:204-210
- 14) Lopes Vieira JF Brahme G & al Empty scrotum: undescended testis or ectopic *BMJ Case* 3013 doi:10.1136/bcr-2013 - 009152
- 15) Mano R Livne PM & al Testicular torsion in the first year of life – characteristics of treatment and outcome *Urology* 2013; 82:1132-1137
- 16) Mendonca BB Domenice S & al 46XY disorders of sex development *Clin Endocrinol* 2009; 70: 173-187
- 17) Otero HJ Rubio E & al Ovary and testicle and everything in between: lesions and imaging in the newborn *Semin US CT and MRI* 2015; 36: 178-192
- 18) Xiao H Gao Y Li Y & al US assessment of perinatal testicular torsion *Br J Radiol* 2016 Jul 6
- 19) Bhatt S Ahmad M & al Neonatal adrenal hemorrhage presenting as “acute scrotum” - looking beyond the obvious : a sonographic insight *J Ultrasound* 2017; 20: 253-259
- 20) Alabsi SY & Layland T Adrenal hemorrhage in neonates: unusual presentation *Neonat Netw* 2015; 34: 220-226
- 21) Alanbuki AH Bandi A & all Meconium periorchitis: a case report and literature review *Can Urol Assoc J* 2013; 7: E495-E49

Pathologies thyroïdiennes du nouveau-né

- 22) C Garel & al Thyroid imaging in children *Endocr Dev* 2007; 10: 43-61
- 23) Chang Y & al Congenital hypothyroidism: analysis of discordant US and scintigraphic findings *Radiology* 2011; 258:872-879
- 24) Perry RJ & al Ultrasound of the thyroid gland in the newborn; normative data *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed* 2002; 87: F209-211
- 25) Perry RJ & al Combined US and isotope scanning is more informative in the diagnosis of congenital hypothyroidism than single scanning *Arch Dis child* 2006;91:972-976

- 26) Supakul N & al Ultrasound for primary imaging of congenital hypothyroidism AJR Amer J Roentgenol 2012;199:W360-W3
- 27) Ohnishi H Sato H & al Color Doppler US: diagnosis of ectopic thyroid gland in patients with congenital hypothyroidism caused by thyroid dysgenesis J Clin Endocrinol Metabol 2003; 88: 5145-5149
- 28) Jones JH Attaie M & al Heterogeneous tissue in the thyroid fossa on US in infants with proven thyroid ectopia on isotope scan – a diagnostic trap Pediatr Radiol 2010; 40: 725-731

Anomalies des surrénales chez les nouveau-nés

- 29) Sargar KM Khanna G & al Imaging of nonmalignant adrenal lesions in children RadioGraphics 2017; 37: 1648-1664
- 30) Hwang SM Yoo S & al Congenital adrenal neuroblastoma with and without cystic change: differentiating features with an emphasis on the value of US AJR Americ J roentgenol 2016; 207: 1105-1101
- 31) Chavhan GB Purra DA & al Imaging of ambiguous genitalia: classification and diagnostic approach RadioGraphics 2008; 28: 1891-1904
- 32) Kim CJ Congenital lipid adrenal hyperplasia Ann Pediatr Endocrinol metabol 2014; 19: 179-183
- 33) Ferraz-de-Souza B Achermann JC Disorders of adrenals development in Fluck CE & Miller WL (eds) Disorders of the human adrenal cortex Endocr Dev Basel Karger 2008 vol 13 pp19-32

Tableau I : Causes d'obstruction ou de sub-obstruction du tractus digestif inférieur

Atrésie iléale**
 Atrésie colique*
 Iléus méconial**
 Péritonite méconiale**
 Bouchon méconial
 Equivalent d'iléus méconial du prématuré
 Petit colon gauche
 Maladie de Hirschsprung*
 Invagination
 Diverticulite de Meckel
 Hernie interne
 Bride/ Bande de Ladd
 Sténose grêle ou colique post entérocolite ulcéro-nécrosante
 Pseudo-obstruction intestinale chronique (POIC)

**Diagnostic anténatal possible

*Diagnostic anténatal exceptionnel

Tableau II Pathologies surrénaliennes du nouveau-né

- Agénésie surrénalienne
- Surrénales en fer à cheval
- Hémorragie surrénalienne
- Hypoplasies surrénaliennes I ou II
- Hyperplasie surrénaliennes des syndromes adréo-génitaux
- Hyperplasies surrénaliennes acquises (mères diabétiques, souffrance fœtale chronique, médicaments)
- Dysgénésie lipidique des surrénales
- S de Galloway-Mowat
- Maladie de Wolman
- Tumeurs surrénaliennes kystiques
 - Kyste cortical solitaire
 - Dysplasie corticale kystique et syndrome de Beckwith-Wideman
 - Neuroblastome kystique
 - Malformation lymphatique kystique
 - Tératome kystique
- Tumeurs surrénaliennes non kystiques
 - Neuroblastome

Anomalies congénitales de la fosse postérieure

Juliette Garel, Eléonore Blondiaux, Catherine Garel

Les anomalies congénitales de la fosse postérieure comprennent les malformations proprement dites et les anomalies acquises in utero, de nature clastique et/ou hémorragique, survenant à un moment quelconque de la grossesse. Une bonne connaissance de l'embryologie est nécessaire à la compréhension de la genèse de ces malformations et de leur aspect observé en imagerie. Ces anomalies peuvent se voir à tout moment de la vie mais sont bien sûr plus fréquemment observées durant l'enfance. Nombre d'entre elles sont accessibles à un diagnostic prénatal. En l'absence de ce dernier, certains signes cliniques présents chez le nouveau-né et le nourrisson attirent d'emblée l'attention et conduisent à réaliser une imagerie cérébrale. Dans d'autres cas, les signes cliniques étant très frustes voire absents, il s'agit d'une découverte fortuite lors d'une imagerie cérébrale réalisée chez un enfant voire un adulte.

L'étude systématisée de la fosse postérieure comprend l'analyse de la tente du cervelet, du cervelet (hémisphères et vermis), du tronc cérébral et des espaces liquidiens de la fosse postérieure. De cette analyse peut naître l'identification d'un certain nombre d'anomalies conduisant à envisager des gammes diagnostiques. Seules certaines entités seront détaillées.

1. Le développement embryonnaire du cervelet foetal

Le développement du cervelet foetal se produit sur une longue période de temps, débutant pendant le début de la phase embryonnaire et se poursuivant jusqu'aux premiers mois de la vie postnatale. Bien qu'il existe certaines différences dans la littérature quant à cette cascade complexe d'évènements, nous vous proposons ici la théorie qui semble la plus adaptée pour comprendre le spectre des malformations cérébelleuses.

Vers 4 semaines de grossesse, le tube neural rostral, qui correspondra au futur cerveau, se divise en trois vésicules primaires : le prosencéphale, le mésencéphale et le rhombencéphale, ce dernier subdivisé en métencéphale (pont et cervelet) et en myélencéphale (medulla oblongata).

Le rhombencéphale est séparé du mésencéphale et de la moelle cervicale par les courbures crânienne et cervicale respectivement.

Vers la 5^{ème} semaine débute la prolifération de la plaque allaire de la vésicule rhombencéphalique formant les lèvres rhombiques.

Vers la 6^{ème} semaine se forme la courbure pontique, entraînant la formation d'un pli transverse (plica choroidea) dans le toit de la vésicule rhombencéphalique qui s'invaginera dans le 4^{ème} ventricule pour former le plexus choroïde rudimentaire. Le pli choroïde divise le toit du 4^{ème} ventricule en une aire membraneuse antérieure (avec pour limite rostrale le cervelet en développement) et une aire membraneuse postérieure.

Il est de plus en plus accepté dans la littérature que le développement du cervelet se fait à partir d'un tubercule primaire unique (contrairement à la théorie classique selon laquelle le cervelet se développe à partir de deux tubercules latéraux se fusionnant sur la ligne médiane pour former le vermis). Le tuberculum cerebri a la forme d'un V inversé et se situe sur la ligne médiane.

Initialement, vers la 6^{ème} semaine, les bras de ce tubercule grandissent rapidement latéralement et dans une direction caudale et forment les flocculi (partie la plus primitive du cervelet). Puis vers la 9^{ème} semaine se développe la composante médiane et rostrale (futur vermis), qui vient combler l'espace entre les deux bras du tubercule primaire. La zone membraneuse antérieure involue et le plexus choroïde vient s'attacher à la surface inférieure du cervelet. Avec la croissance du cervelet et du vermis, l'angle formé entre d'une part l'attachement de ces structures à la vésicule rhombique et d'autre part le tronc diminue progressivement (fermeture du 4^{ème} ventricule). Vers la 12^{ème} semaine, le vermis couvre presque entièrement le toit du 4^{ème} ventricule. Seule la zone membraneuse postérieure inférieure n'est pas couverte et s'invagine postérieurement dans la meninx primitiva sous le vermis pour former la poche de Blake. Celle-ci se fenestrationne vers la 16^{ème} semaine afin de faire communiquer l'espace liquidien intra-axial avec les espaces sous-arachnoïdiens.

Vers la 12-13^{ème} semaine, les fissures commencent à apparaître sur le vermis (avant les hémisphères): la première à se former est la fissure postéro latérale qui sépare les flocculi des hémisphères du nodulus du vermis, puis la fissure primaire séparant le lobe antérieur du lobe postérieur. Ces lobes sont ensuite divisés en 9 lobules (lobe antérieur divisé en lobule lingual, central, culmen et le lobe postérieur en lobule déclive, folium, tuber, pyramidal, uvule et nodulus) secondairement au développement de fissures transverses additionnelles.

Vers la 17-18^{ème} semaine, les 9 lobules vermiens sont distincts. Puis, se poursuit le développement du cortex des hémisphères cérébelleux se traduisant par la formation de folia.

2. Analyse de la fosse postérieure en imagerie post-natale

En prénatal, il existe des normes biométriques (en échographie et en IRM) du diamètre transverse du cervelet et de la hauteur, du diamètre antéro-postérieur et de la surface du vermis ainsi que du diamètre antéro-postérieur du pont. Aucune de ces mesures ne fait partie des recommandations de l'examen échographique de dépistage mais la mesure du diamètre transverse du cervelet est largement répandue, les autres mesures étant le plus souvent réalisées lors d'une échographie de seconde intention à la suite de la découverte d'une anomalie, pour lever un doute ou lors d'une IRM cérébrale.

En post-natal, nous ne disposons pas de normes biométriques et réalisons donc une analyse purement subjective. Certains repères sont intéressants à connaître :

- Les trois portions du tronc cérébral (péduncules cérébraux, pont et moelle allongée) sont à peu près équivalentes en hauteur sur une coupe sagittale médiane.
- Le relief protubérantiel est marqué et le sillon bulbo-protubérantiel (entre le pont et la moelle allongée) est peu creusé.
- Les péduncules cérébelleux supérieurs, bien vus sur une coupe parasagittale ou sur une coupe coronale, sont fins et sont dirigés en haut, en avant et en dedans.
- La face postérieure du tronc cérébral est rectiligne, sans image d'addition avec juste au niveau de l'obex, un petit décroché à la face postérieure de la moelle allongée.
- Les hémisphères cérébelleux ont une largeur et une hauteur à peu près équivalentes à la moitié du diamètre transverse du cervelet. La hauteur du vermis est un peu inférieure à celle des hémisphères et son diamètre antéro-postérieur est également légèrement inférieur à celui des hémisphères, ce qui explique l'encoche vue de façon normale à la partie moyenne de la face postérieure du cervelet sur une coupe axiale.
- Les contours postérieurs des hémisphères cérébelleux sont réguliers et leur foliation est également régulière.
- La fissure primaire séparant le lobe antérieur du lobe postérieur dans un rapport de 1/2 est bien vue. La visibilité des autres fissures du vermis et des 9 lobules le composant est plus aléatoire : ces détails anatomiques sont souvent mal identifiés chez un

nouveau-né et un nourrisson ou lorsqu'il existe un effet de masse sur le vermis. Les hémisphères cérébelleux ne sont pas vus sur la coupe sagittale médiane.

- Le quatrième ventricule est de petite taille et triangulaire.
- La tente du cervelet est rectiligne, orientée en bas et en arrière et réalise un angle d'environ 45 ° avec le tronc cérébral. Le torcular se situe à la partie distale de la tente du cervelet dont l'insertion se fait au niveau des muscles de la nuque.
- Les espaces liquidiens de la fosse postérieure entourent l'ensemble des structures sus-citées sans exercer d'effet de masse sur celles-ci.

3. Augmentation des espaces liquidiens de la fosse postérieure

Il existe plusieurs étiologies à une augmentation de la quantité de liquide en arrière du vermis et des hémisphères cérébelleux. La distinction entre un kyste arachnoïdien rétro cérébelleux, une méga grande citerne, un kyste de la poche de Blake et une malformation de Dandy-Walker n'est pas toujours simple en imagerie anténatale comme en imagerie postnatale. La stratégie diagnostique devant un élargissement des espaces liquidiens de la fosse postérieure commence par l'analyse de la forme du 4^{ème} ventricule, puis de la position de la tente du cervelet et du torcular et enfin de l'effet de masse du kyste sur les structures adjacentes. On s'attache ensuite à analyser l'aspect du vermis, mais sa taille et sa morphologie peuvent être difficiles à analyser lorsqu'il existe un important effet de masse.

- a. Le 4^{ème} ventricule a une forme normale : méga grande citerne et kyste rétro-cérébelleux
 - i. Mégagrande citerne

Définition : la méga grande citerne correspond à une variante du développement de la fosse postérieure caractérisée par une grande citerne augmentée de taille, communiquant librement avec les espaces sous-arachnoïdiens périmédullaires. La grande citerne est complètement formée à la fin de la 7^{ème} semaine de développement. Elle se situe entre la pie-mère et l'arachnoïde. Dans la mesure où il n'existe pas en postnatal de critères pour définir une grande citerne de taille normale, le diagnostic de méga grande citerne est le plus souvent subjectif, après avoir éliminé les autres causes d'élargissement des espaces liquidiens de la fosse postérieure.

Aspects en imagerie : Il existe une augmentation de la taille de la grande citerne, qui communique avec les espaces sous arachnoïdiens. Son signal en IRM est identique à celui des espaces sous-arachnoïdiens. La tente du cervelet n'est pas déplacée, le volume de la fosse postérieure est globalement normal ou peut être discrètement augmenté, le vermis est complet et le 4^{ème} ventricule est triangulaire et fermé.

ii. Kyste rétrocébelleux

Définition: Il s'agit d'un kyste arachnoïdien situé derrière le cervelet, dans un dédoublement de l'arachnoïde. Il peut également être latéralisé, en arrière ou sous un hémisphère cérébelleux ou être au-dessus du vermis. Comme tous les kystes arachnoïdiens, il possède un potentiel évolutif et peut être responsable d'un effet de masse sur les structures adjacentes : tronc cérébral, 4^{ème} ventricule et occiput. On propose chez l'enfant de surveiller son volume en réalisant une IRM systématique après la naissance si le diagnostic a été fait en prénatal. Par la suite, une IRM sera réalisée si des symptômes tels qu'une augmentation du périmètre crânien ou des signes d'hypertension intra-crânienne apparaissent.

Aspects en imagerie : le kyste arachnoïdien est indépendant du 4^{ème} ventricule, dont la morphologie est normale ou peut parfois apparaître comprimé. En pondération T2, son contenu apparaît plus homogène et plus intense que les espaces sous-arachnoïdiens adjacents, car il n'est pas traversé par les éléments de l'arachnoïde. La tente du cervelet a un axe normal. Le kyste peut parfois entraîner un festonnement de l'os occipital et surélever la partie toute distale de la tente dont le grand axe est normalement orienté par ailleurs, à la différence de la malformation de Dandy-Walker. Le kyste rétrocébelleux peut exercer un effet de masse sur les structures de la fosse postérieure et être responsable d'une hydrocéphalie.

- b. Le 4^{ème} ventricule est ouvert dans sa partie postéro-inférieure : persistance de la poche de Blake et malformation de Dandy-Walker

i. Poche de Blake persistante

Définition : La poche de Blake est une structure diverticulaire physiologique au cours de la vie embryonnaire recouverte de tissu épendymaire. Elle doit normalement se fenestrer avant le 4^{ème} mois de grossesse afin de faire communiquer l'espace intra-axial avec les espaces sous-arachnoïdiens. Si la poche de Blake ne se fenestre pas, elle se distend et soulève le vermis vers le haut et l'arrière. Il s'agit de la persistance (ou « kyste ») de la poche de Blake. Cette persistance est le plus souvent sans traduction sur le plan clinique car le vermis est déjà complet au moment de la formation de la poche de Blake. L'examen clinique des enfants porteurs d'une poche de Blake persistante est donc normal dans la grande majorité des cas. Une volumineuse poche de Blake peut toutefois être responsable d'une hydrocéphalie.

Aspects en imagerie: Le 4^{ème} ventricule est ouvert en bas. Le vermis est intact, non hypoplasique. La tente du cervelet n'est habituellement pas soulevée car le kyste est rarement compressif. Cependant, il existe quelques cas de poches de Blake persistantes volumineuses exerçant un effet de masse : 1. sur la partie distale de la tente du cervelet (dont l'orientation dans la partie proximale est normale, à la

différence de la malformation de Dandy-Walker) et 2. sur la partie postéro-inférieure du vermis, réalisant un aspect en queue de comète. Ce signe ne nous semble pas un bon signe distinctif entre persistance de la poche de Blake et malformation de Dandy Walker car il est retrouvé dans les deux entités.

ii. Malformation de Dandy-Walker

Définition: L'anomalie initiale dans une malformation de Dandy-Walker est l'agénésie partielle du vermis, qui pré existent probablement au défaut de fenestration de la poche de Blake. Ceci explique que les aspects en imagerie de ces deux entités soient parfois difficiles à distinguer. Cliniquement, les enfants porteurs d'une malformation de Dandy-Walker présentent un retard de développement et des signes liés au retentissement de l'hydrocéphalie. D'autres anomalies du système nerveux central peuvent être associées : agénésie du corps calleux, hétérotopies, schizencéphalie, hydrocéphalie et encéphalocèles.

Aspects en imagerie: Dans la malformation de Dandy-Walker, il existe une agénésie partielle du vermis, une ouverture du 4^{ème} ventricule et une surélévation de tente du cervelet et du torcular. Il peut exister comme dans la poche de Blake persistante un aspect en queue de comète de la partie postéro-inférieure du vermis. Il est difficile le plus souvent d'évaluer précisément la surface vermienne parce que le vermis est basculé en haut et d'analyser les différents lobes et fissures vermiens. Une hydrocéphalie peut être associée à une malformation de Dandy-Walker.

4. Diminution des espaces liquidiens de la fosse postérieure (EB)

Les espaces liquidiens de la fosse postérieure sont réduits et la taille de la fosse postérieure est globalement petite dans deux circonstances : la malformation de Chiari de type 1 et celle de type 2.

a. Chiari 1

Définition : Elle est définie par une protrusion des amygdales cérébelleuses par le foramen magnum. Cette protrusion est isolée et asymptomatique dans 50 %. Les signes éventuellement associés chez l'enfant sont un torticolis, des cervicalgies, des céphalées occipitales accentuées lors des efforts et une scoliose. Dans 20 à 25% des cas, la malformation de Chiari de type 1 est associée à une syringomyélie. Une dilatation ventriculaire est plus exceptionnelle. Cette malformation est exceptionnelle en anténatal et dans les premiers mois de vie.

Aspects en imagerie : chez le grand enfant la protrusion des amygdales cérébelleuses dépasse de 5 mm une ligne passant par le point le plus inférieur du clivus au bord antérieur du

foramen magnum. L'aspect pointu des amygdales cérébelleuses est caractéristique. La fosse postérieure est globalement de petite taille, mais le 4^{ème} ventricule est en place et de taille normale. Une IRM médullaire est nécessaire à la recherche d'une syringomyélie et d'un lipome du filum terminale.

b. Chiari 2

Définition : La malformation de Chiari de type 2 est définie par l'association d'une anomalie de fermeture du tube neural, le plus souvent une myéломéningocèle avec une hernie par le foramen magnum des éléments de la fosse postérieure. La clinique est dominée par les signes liés à la présence du dysraphisme ouvert avec une paraplégie/parésie et des troubles sphinctériens. Des troubles cognitifs peuvent être observés.

Aspects en imagerie : il existe un engagement dans le foramen magnum des amygdales cérébelleuses, du 4^{ème} ventricule qui est étiré et de la partie inférieure du vermis. Le vermis et les hémisphères cérébelleux sont comme « enroulés » autour de la moelle allongée. Le bulbe apparaît également bas situé et étiré. La fosse postérieure est de très petite taille, avec un clivus et des pyramides pétreuses concaves, un élargissement du foramen magnum et un effacement des citernes de la base. Il existe très souvent une dysgénésie calleuse associée. La plaque tectale a une forme inhabituelle et il faut rechercher attentivement des hétérotopies sous-épendymaires. Au niveau médullaire, il existe un dysraphisme ouvert de type myéломéningocèle. Une syringomyélie et une diastématomyélie peuvent être associées.

5. Diminution de taille du cervelet

a. le vermis et les hémisphères sont petits

Si les hémisphères cérébelleux et le vermis sont petits, que leurs contours sont réguliers et que la foliation est respectée, il s'agit le plus vraisemblablement d'une hypoplasie cérébelleuse qui peut ne concerner que le cervelet ou s'associer à une hypoplasie du tronc cérébral (cf infra). Si l'anomalie cérébelleuse est isolée, il peut s'agir d'une anomalie primitive du développement comme dans le cas d'une aneuploïdie (trisomies 13, 18 ou plus rarement 21) ou d'une anomalie secondaire à une infection (cytomégalovirus, virus Zika) ou dans le cadre d'une maladie métabolique (syndrome de Zellweger, déficit en cofacteur du Molybdène, hyperglycinémie sans cétose...). Dans toutes ces entités, le vermis n'est pas toujours atteint. Une hypoplasie cérébelleuse peut aussi s'observer dans certains syndromes génétiques comme le syndrome CHARGE. Dans tous les cas, le contexte clinique, l'examen

clinique et l'étude attentive du reste des structures cérébrales peuvent orienter vers l'une de ces étiologies.

Dans le rhombencéphalosynapsis, les deux hémisphères sont fusionnés, les folia passent en pont d'un hémisphère à l'autre. Le vermis étant absent, l'encoche habituellement observée à la partie médiane de la face postérieure du cervelet est absente et l'analyse attentive de la structure vue sur la ligne médiane montre qu'il s'agit de la fusion des deux hémisphères et non du vermis (absence d'identification de la fissure primaire et des lobules vermiens). Des anomalies du mésencéphale (atrésie de l'aqueduc, fusion des colliculi) et une fusion thalamique peuvent être associées. Certains rhombencéphalosynapsis sont partiels. De nombreux cas sont diagnostiqués en prénatal et conduisent à une interruption de la grossesse, ce qui explique le nombre relativement petit de cas observés après la naissance.

Si les deux hémisphères cérébelleux sont de petite taille et que leurs contours sont irréguliers, il peut s'agir d'une dysgénésie primitive ou de la conséquence d'un accident ischémohémorragique survenu in utero. Dans ce cas, c'est essentiellement le bord inférieur des hémisphères qui est irrégulier et le vermis est le plus souvent également concerné. Curieusement, même en présence d'un processus hémorragique observé avec certitude en prénatal, les stigmates hémorragiques peuvent être tout à fait absents en post-natal, y compris sur les séquences de susceptibilité magnétique.

b. Un hémisphère cérébelleux est petit

L'hypothèse d'une hypoplasie unilatérale est envisageable si les contours de cet hémisphère et sa foliation sont normales. En fait, dans la plupart des cas, il s'agit de la conséquence d'une atteinte ischémohémorragique de survenue prénatale et c'est par abus de langage que le terme d'hypoplasie est employé. En effet, les contours de l'hémisphère concerné sont souvent irréguliers, la foliation est anormale et parfois, on observe des stigmates de saignement ancien. L'hémisphère cérébelleux peut être de très petite taille et l'axe du vermis est alors basculé dans le plan latéral, ce qui rend son analyse difficile si l'on ne dispose que de coupes 2D strictement sagittales. Son analyse est rendue plus facile par l'acquisition de coupes en 3D ou de coupes 2D dans l'axe du vermis basculé. Une telle anomalie peut s'inscrire dans le contexte d'un syndrome PHACE et dans ce cas, la notion clinique d'un hémangiome de la face survenu dans les 48 heures suivant la naissance fait évoquer ce diagnostic et rechercher des anomalies associées, notamment vasculaires.

c. Le vermis est petit

Un vermis de petite taille dont l'anatomie est préservée fait évoquer une hypoplasie vermienne qui peut être isolée ou associée à une atteinte des hémisphères (cf ci-dessus) et/ou du tronc cérébral (cf ci-dessous). Si l'anatomie du vermis est altérée, il faut envisager une agénésie partielle, plus aisée à identifier lorsqu'on peut compter les différents éléments du vermis ou une dysgénésie vermienne à laquelle s'associe une foliation anormale. Ainsi, dans le syndrome de Joubert, la dysgénésie vermienne est caractérisée par un sillon anormal du vermis supérieur, bien vu sur les coupes axiales et coronales et une agénésie partielle du lobe postérieur responsable de la visibilité anormale des deux hémisphères cérébelleux sur la coupe sagittale médiane. Par ailleurs, il existe une horizontalisation et un épaississement des pédoncules cérébelleux supérieurs qu'on recherche de préférence sur les coupes parasagittales et qui sont responsables sur les coupes axiales obliques de l'aspect dit « de dent molaire ».

6. Tronc cérébral

a. Tronc de petite taille mais de morphologie normale

Tel que mentionné plus tôt, une hypoplasie cérébelleuse peut s'accompagner d'une hypoplasie du tronc. Devant un tel scénario, le diagnostic le plus probable est celui d'une hypoplasie ponto cérébelleuse. Il s'agit d'un groupe hétérogène de maladies, de transmission autosomique récessive. À ce jour, 10 sous types ont été décrits, présentant différents phénotypes et génotypes. La plupart de ces maladies sont neurodégénératives et certaines peuvent avoir une présentation anténatale. À l'IRM, elles se caractérisent par une hypoplasie avec atrophie variable du pont et du cervelet. Par exemple, dans le type 2 (mutation du gène TSEN54), on note une atteinte plus marquée des hémisphères cérébelleux que du vermis, ce qui donne sur une coupe coronale un aspect en libellule (le vermis [corps] est préservé et les hémisphères [ailes] sont aplatis).

b. Tronc de morphologie anormale

i. Tronc en Z

Les α -dystroglycanopathies sont un groupe de dystrophies musculaires congénitales et sont causées par une mutation d'un des gènes responsables de la O- glycosylation (plus rarement N-glycosylation) d' α - dystroglycanes. Dans ce groupe de maladies autosomiques récessives, les muscles, le cerveau et les yeux peuvent être atteints. Plusieurs phénotypes ont été décrits incluant la maladie de Fukuyama, la « maladie des muscle-yeux-cerveau », traduction de

muscle-eye-brain disease et le syndrome de Walker-Warburg. Dans ce dernier, on observe une courbure pontomédullaire dorsale, qui traduit la persistance pathologique de la courbure pontique se formant normalement vers la 6^{ème} semaine. Ceci donne un aspect classique de tronc en Z. L'atteinte infra tentorielle inclut également une hypoplasie ou dysplasie cérébelleuse, des kystes cérébelleux, une hypoplasie pontique ou une fente pontique ventrale. Plusieurs anomalies supra tentorielles peuvent également être retrouvées, telles une ventriculomégalie, des anomalies de la substance blanche et une polymicrogyrie.

ii. Tegmental cap dysplasia

Une malformation rare du tronc mais dont l'aspect est pathognomonique est la Pontine Tegmental Cap Dysplasia. Cette malformation sporadique sans génotype commun se présente à l'imagerie par un pont ventral plat, et un « cap » couvrant le pont dorsal et faisant protrusion dans le 4^{ème} ventricule. Une absence partielle des pédoncules cérébelleux moyens, une hypoplasie/dysplasie vermienne, un raccourcissement de la jonction ponto mésencéphalique, des pédoncules cérébelleux supérieurs latéralisés et minces, et une absence de la proéminence olivaire inférieure sont d'autres anomalies rencontrées dans cette entité.

iii. Autres

Plusieurs autres pathologies peuvent atteindre le tronc cérébral, telles la Familial Horizontal Gaze Palsy and Scoliosis, la dysplasie de la jonction diencéphalo-mésencéphalique et les syndromes de « dysconnexion ». Vu leur rareté, leur exploration dépasse le cadre de ce texte.

Les malformations de la fosse postérieure sont nombreuses et de gravité variable. Certaines sont bien connues et de nombreux gènes responsables sont déjà identifiés. Pour d'autres, les mécanismes génétiques ne sont pas encore élucidés. L'analyse en tractographie permet d'ores et déjà de mieux analyser les anomalies des fibres nerveuses observées dans certaines malformations et de contribuer à leur diagnostic et à leur compréhension plus précise.

Bibliographie

1. Robinson AJ, Ederies MA. Diagnostic imaging of posterior fossa anomalies in the fetus. *Semin Fetal Neonatal Med.* 2016 Oct;21(5):312-20.
2. Abdel Razek AA, Castillo M. Magnetic Resonance Imaging of Malformations of Midbrain-Hindbrain. *J Comput Assist Tomogr.* 2016 Jan-Feb;40(1):14-25.
3. Bosemani T, Orman G, Boltshauser E, Tekes A, Huisman TA, Poretti A. Congenital abnormalities of the posterior fossa. *Radiographics.* 2015 Jan-Feb;35(1):200-20.
4. Cornips EM, Overvliet GM, Weber JW, Postma AA, Hoeberigs CM, Baldewijns MM, et al. The clinical spectrum of Blake's pouch cyst: report of six illustrative cases. *Childs Nerv Syst.* 2010 Aug;26(8):1057-64.
5. Garel C, Fallet-Bianco C, Guibaud L. The fetal cerebellum: development and common malformations. *J Child Neurol.* 2011 Dec;26(12):1483-92.
6. Kollias SS, Ball WS, Jr., Prenger EC. Cystic malformations of the posterior fossa: differential diagnosis clarified through embryologic analysis. *Radiographics.* 1993 Nov;13(6):1211-31.
7. Namavar Y, Barth PG, Poll-The BT, Baas F. Classification, diagnosis and potential mechanisms in pontocerebellar hypoplasia. *Orphanet J Rare Dis.* 2011 Jul 12;6:50.
8. Nelson MD, Jr., Maher K, Gilles FH. A different approach to cysts of the posterior fossa. *Pediatr Radiol.* 2004 Sep;34(9):720-32.
9. Poretti A, Boltshauser E, Doherty D. Cerebellar hypoplasia: differential diagnosis and diagnostic approach. *Am J Med Genet C Semin Med Genet.* 2014 Jun;166C(2):211-26.
10. Robinson AJ, Goldstein R. The cisterna magna septa: vestigial remnants of Blake's pouch and a potential new marker for normal development of the rhombencephalon. *J Ultrasound Med.* 2007 Jan;26(1):83-95.
11. Ten Donkelaar HJ, Lammens M. Development of the human cerebellum and its disorders. *Clin Perinatol.* 2009 Sep;36(3):513-30.
12. Garel C, Guibaud L. Cerveau - Imagerie du foetus au nouveau-né. In: Garel C, Cassart M, editors.: Lavoisier; 2016. p. 175-90.

AVC en pédiatrie

D. GREVENT, N. BODDAERT

Infarctus artériel (hors période néonatale)

Présentation clinique

Le mode d'installation peut être brutal ou subaigu (signes sur 24h). Il peut également se faire en plusieurs étapes, avec un retour plus ou moins complet à la normale entre chacune, notamment dans les infarctus du tronc cérébral.

Les signes cliniques sont ceux du déficit, plus ou moins complet, dans le territoire concerné. Ils peuvent être masqués ou apparaître secondairement après des convulsions. Tout déficit post-ictal prolongé est très suspect d'infarctus, d'autant plus que l'enfant est jeune. Les céphalées sont fréquentes.

La suspicion d'infarctus artériel est donc posée devant les éléments rassemblés dans la fiche AVC ci-dessous.

ACCIDENT VASCULAIRE CEREBRAL DE L'ENFANT

Devant tout enfant de plus de 28 jours qui présente de façon aiguë (signes < 48 heures) un ou plusieurs des signaux suivants, avec ou sans trouble de conscience :

Déficit moteur complet ou partiel d'un membre ou d'un hémicorps

Paralysie faciale centrale

Aphasie ou dysarthrie

Troubles de l'équilibre (ataxie, vertiges)

Strabisme aigu

Crise épileptique non fébrile avec déficit post-critique persistant (chez un patient non connu comme épileptique)

Un AVC (ischémique ou hémorragique) DOIT être évoqué

L'imagerie cérébrale est urgente :

- 1. Si trouble de conscience : *Scanner cérébral* sans et avec injection de produit de contraste
- 2. Sans trouble de conscience : *IRM cérébrale* d'emblée

Prise en charge diagnostique initiale

Dès l'alerte déclenchée, le patient doit être transporté en urgence absolue dans un stroke center, c'est-à-dire un centre disposant d'un accès direct à une plateforme de neuro-imagerie diagnostique (IRM et TDM) et interventionnelle (angiographie) et d'une unité de soins intensifs neurovasculaires.

Différentes situations possibles selon le lieu de survenue de l'AVC

Suspicion d'infarctus en situation extra hospitalière: Stroke center pédiatrique ou adulte? Idéalement, l'enfant doit être transporté vers le stroke center le plus proche, capable de diagnostiquer et traiter dans le délai imparti. Dans les cas où le lieu de prise en charge ne permet pas de transporter à temps vers un stroke center *pédiatrique* alors qu'un stroke center *adulte* est accessible dans les temps, il doit être discuté un transport vers ce dernier *en concertation* avec le centre pédiatrique.

Suspicion d'infarctus dans un établissement pédiatrique non stroke center. Si l'IRM est accessible immédiatement, et que l'état du patient le permet, cette IRM peut avoir lieu sur place. L'intérêt est d'éliminer les diagnostics différentiels (épilepsie lésionnelle, encéphalite, migraine avec aura, ...). Dans les autres cas, le transfert vers un stroke center doit se faire sans délai si un traitement recanalisateur est envisageable dans les temps. Le recours au scanner est une perte de temps (sauf en cas de trouble de conscience).

Imagerie

Modalité. L'IRM est l'examen de choix. Le recours au scanner est réservé aux troubles de conscience en raison du délai imposé par l'installation d'un patient sous assistance respiratoire et des étiologies largement dominées par les AVC hémorragiques nécessitant une prise en charge neurochirurgicale en urgence extrême.

Sédation. La sédation est rarement un problème dans les infarctus artériels. Les enfants atteints d'infarctus artériel sont exceptionnellement agités et la séquence diagnostique (pondération en diffusion) est rapide donc peu sensible aux mouvements. Si l'agitation du patient ne garantit pas une IRM satisfaisante, la sédation doit alors être envisagée à condition que celle-ci ne fasse pas dépasser le délai de traitement. En cas de timing trop serré, il peut être intéressant de tenter une séquence de diffusion sans sédation.

Protocole IRM AVC. Il ne nécessite aucune injection de produit de contraste et doit comprendre, dans cet ordre, les séquences suivantes : Diffusion / FLAIR / 3D TOF / SWI-T2*.

- *Pondération en diffusion (B_{1000}) et cartographie ADC (Apparent Diffusion Coefficient).* L'intérêt de cette séquence est de poser le diagnostic positif d'infarctus artériel sous forme d'un œdème (hypersignal B_{1000}) cytotoxique (diminution de l'ADC) dans un territoire de systématisation artérielle. La diffusion est également une séquence pronostique (succès thérapeutique et évaluation du risque d'AVC malin).
- *Séquence FLAIR (Fluid Attenuated Inversion Recover).* Positive à partir de la 3^e heure, cette séquence permet d'évaluer le *délai de survenue*, d'apprécier l'état du parenchyme restant et d'avancer sur les diagnostics différentiels en cas de diffusion normale. La séquence FLAIR permet de mettre en évidence l'œdème systématisé. La visualisation de *flux lents* sous forme d'un hypersignal serpiginieux dans les sillons est fréquente à l'exception de la plupart des séquences FLAIR 3D.

- *Séquence SWI (Susceptibility Weighted Imaging) ou T2 écho de gradient (T2*)*. L'intérêt initial de cette séquence est de rechercher une hémorragie qui contraindiquerait le traitement recanalisateur. Elle est aussi utile au diagnostic étiologique, en mettant en évidence l'hyposignal intra artériel d'un éventuel *thrombus* ou d'éventuels microbleeds d'artérite.
- *Séquence 3D TOF (Time Of Flight)*. Séquence angiographique artérielle, elle recherche une occlusion ou une sténose responsable de l'infarctus. En cas de suspicion de dissection artérielle (occlusion, aspect de sténose extrinsèque étendue, clinique évocatrice) le protocole doit être complété par une séquence en pondération T1 spin echo fat sat (saturation de la graisse), idéalement mais non nécessairement en 3D.

Prise en charge thérapeutique à la phase aiguë

Les premières publications pédiatriques sur les traitements recanalisateurs sont récentes. Bien que n'ayant pas l'AMM, les strokes center pédiatriques ont de plus en plus recours à la *thrombolyse IV* (intraveineuse) dans les 4h30 du début du déficit. La *thrombo-aspiration* plus ou moins associée à la *thrombolyse IA* (intra artérielle) est discutée dès qu'une cause emboligène est prouvée et/ou lorsque le délai de thrombolyse IV est dépassé. L'*aspirine* et, dans certains cas, les traitements *anticoagulants* sont administrés précocement en vue de prévenir une récurrence. Les *échanges transfusionnels* sont réservés à l'AVC de l'enfant drépanocytaire. La mise en évidence sur l'IRM de contrôle à H24 (séquence 3D T1 Spin Echo gadolinium haute résolution) d'un rehaussement de paroi à hauteur d'une sténose ou de façon plus étendue fait l'objet de réflexions sur une participation inflammatoire et du bénéfice de *traitements anti inflammatoires* ciblés.

Etiologie des infarctus artériels

Les causes principales des infarctus artériels de l'enfant sont les suivantes :

- Les artériopathies cérébrales (50-80%) transitoires ou non transitoires (moya-moya)
- Les dissections artérielles cervicales ou intracrâniennes : post traumatiques, pathologies de paroi artérielle (Marfan, Ehlers Danlos)
- Les causes non encore diagnostiquées au moment de l'infarctus artériel : pathologies cardiaques, thrombophilie, inflammation, causes métaboliques
- Les pathologies sous-jacentes connues : cardiopathie congénitales, drépanocytose, syndrome néphrotique, maladies inflammatoires chroniques (vascularites), homocystinurie et anomalies de l'hémostase

Artériopathies transitoires. Elles sont définies par la guérison ou l'absence d'aggravation de l'artériopathie sur l'IRM à 6 mois. C'est la cause la plus fréquente d'infarctus artériel cérébral. L'AVC survient lors de la décompensation d'une sténose constituée après certaines infections dont la plus fréquente est la varicelle. Le délai entre la varicelle et l'infarctus peut être de plusieurs mois sans que l'on sache à ce jour pourquoi certains enfants atteints de cette maladie très répandue développent des sténoses. Ces sténoses surviennent préférentiellement sur les artères cérébrales moyennes ou antérieures. Plus rarement sur le segment supra caverneux des artères carotides internes. Les récurrences précoces sont fréquentes, justifiant la mise sous aspirine au décours.

Artériopathies non transitoires. L'IRM à 6 mois montre une aggravation de l'artériopathie. Ces artériopathies comprennent les *syndromes de moya-moya* (drépanocytose, neurofibromatose de type 1, trisomie 21 et artérite post radique) et la *maladie de moya-moya* (idiopatique). Elles se caractérisent par l'apparition d'une sténose progressive de la terminaison d'une artère carotide interne, emportant par la suite le segment proximal des artères cérébrales moyenne (ACM) et

antérieure (ACA) et pouvant se bilatéraliser à terme. Le développement de cette sténose étant progressif, va avoir le temps de se développer une néovascularisation de suppléance, sous formes de collatérales anormales lenticulo-striées dont l'aspect angiographique en *volutés de fumée* a donné le nom à ces artériopathies. Cette néovascularisation étant insuffisante, l'évolution se fait vers la répétition d'accidents ischémiques aboutissant à la dégradation cognitive de ces enfants. Contrairement à l'adulte, les moya-moya de l'enfant ne se compliquent pas d'AVC hémorragiques. Le traitement repose sur la chirurgie de revascularisation (trous de trépan) dont l'indication fait l'objet de réunions de concertations pluridisciplinaires spécialisées. L'imagerie joue un rôle prépondérant dans cette indication et repose sur l'angiographie cérébrale évaluant l'intégrité des artères carotides externes, l'atteinte du réseau carotidien interne, la présence de réseau de suppléances postérieures ou d'anastomoses spontanées avec des branches carotidiennes externes. L'IRM avec séquence ASL (*Arterial Spin Labelling*) permet d'évaluer le degré d'atteinte du parenchyme, l'étendue de l'hypodébit cérébral dans les territoires sains et de monitorer le suivi post chirurgical.

Dissections artérielles. La triade classique « traumatisme – douleur – ischémie » est souvent incomplète. Le traumatisme n'est retrouvé que dans 50% des cas. L'hématome de paroi qui caractérise le mécanisme et signe la dissection est mis en évidence par IRM sur des séquences 3D en pondération T1 spin écho avec saturation de la graisse.

Les pathologies sous-jacentes responsables d'infarctus.

- *Infarctus emboliques d'origine cardiaque. Les mécanismes emboliques sont :*
 - o emboles à partir de cardiopathies complexes
 - shunt droite-gauche
 - cavité unique
 - cardiopathies cyanogènes
 - o Troubles du rythme : rares à l'âge pédiatrique
 - o Causes iatrogènes : CEC ou cathétérisme des cardiopathies
- *Drépanocytose homozygote*
 - o La prévention des infarctus artériels de l'enfant drépanocytaire repose sur le dépistage annuel des sténoses en Doppler Transcrânien (DTC) et la mise en place d'un programme d'échanges transfusionnels en cas de DTC anormal.
 - o Les infarctus peuvent être en rapport à une sténose ou occlusion des gros vaisseaux. Le cas échéant, ils surviennent quasi exclusivement dans les territoires carotidiens. Le traitement repose sur l'échange transfusionnel en urgence.
 - o Plus fréquemment, les accidents surviennent en aval d'artères distales et se traduisent en IRM par des hypersignaux FLAIR punctiformes (> 3mm), parfois cavitaires et/ou confluent. La topographie de ces lésions est typiquement sous-corticale, dans les territoires jonctionnels antérieurs (2/3) et postérieurs (1/3). Ces infarctus sont responsables d'une dégradation cognitive progressive qui a fait remettre en question récemment leur appellation d' « infarctus silencieux ».
- *Artériopathies dans le cadre de pathologies générales. Elles regroupent des pathologies :*
 - o Infectieuses : méningites (pneumocoque)
 - o Systémiques : Lupus, Behçet
 - o Phacomatose : Neurofibromatose de type 1 (radiothérapie de gliomes des voies optiques)
 - o Métaboliques : Homocystinurie, maladie de Fabry
 - o

Principaux diagnostics différentiels

Ils sont dominés par les migraines avec aura, les migraines hémiplégiques, le déficit post critique des épilepsies focales et les stroke-like. L'interrogatoire est un élément clé du diagnostic et s'attardera notamment à préciser si la crise précède le déficit (épilepsies focales) ou si le déficit précède la crise (infarctus et stroke like). La recherche d'antécédents migraineux personnels et/ou familiaux fait également partie de l'interrogatoire des parents. L'IRM cérébrale reste néanmoins incontournable et permet de redresser le diagnostic.

Migraines avec aura, migraines hémiplégiques. La clinique est peu discriminante. Les céphalées ne précèdent pas toujours le déficit et il peut s'agir du premier accident personnel et familial. L'IRM se caractérise par une *séquence de diffusion normale*. Le 3DTOF peut mettre en évidence un aspect harmonieusement grêle d'une ACM. Plusieurs publications ont rapporté le rôle de l'ASL dans le diagnostic de migraine accompagnée. Le débit sanguin cérébral (DSC) est diminué dans le territoire responsable du déficit dans les 12 à 14^{èmes} premières heures. Le DSC des autres territoires est souvent anormal avec un DSC hétérogène (hyperdébit et normo débit). Enfin, on notera la présence de veines corticales dilatées dans l'hémisphère homolatéral au déficit sur la *séquence de susceptibilité magnétique (SWI)* en MinIP (Minimum Intensity Projection).

Epilepsies focales. La connaissance de la *séquence crise – déficit* est évocatrice mais pas toujours relevée. La persistance de crises peut ne se traduire que par un déficit anormalement prolongé et le déficit peut avoir une systématisation artérielle. Au moindre doute, l'IRM en urgence écartera le diagnostic d'infarctus artériel devant la *normalité de la séquence de diffusion*. Un œdème peut être visualisé sur la séquence FLAIR en cas de crises prolongées. La séquence 3DTOF met parfois en évidence une *asymétrie de calibres entre les ACM*. Les séquences diagnostiques des épilepsies focales peuvent se faire dans la foulée si l'état du patient le permet. En cas de sédation, il paraît pertinent de compléter d'emblée l'IRM pour éviter une 2^{ème} sédation. Le protocole IRM des épilepsies focales ne fait pas l'objet de cet article. Notons néanmoins qu'un large *hypodébit cortical* persiste plusieurs heures après la crise. A distance et en intercritique, la présence d'un hypodébit cortical focal est fortement évocatrice d'une dysplasie.

Stroke like. Il s'agit de déficits neurologiques focaux secondaires à un déficit énergétique cérébral de certaines maladies métaboliques : CDG1A, mitochondriopathies ($ADN_{mt} > ADN_n$: MELAS, complexe I, déficit en quinone), autres maladies énergétiques (cytopathies mitochondriales secondaires, aciduries organiques), anomalies du cycle de l'urée (déficit en OTC). La séquence de diffusion est normale ou montre parfois un œdème vasogénique ou cytotoxique mais dans un territoire non systématisé et en l'absence de thrombose veineuse sur la séquence SWI / T2*. Un hyperdébit en ASL est fréquemment rapporté.

Thrombose veineuse

Présentation clinique

Les signes cliniques sont peu spécifiques voire absents. Il faut savoir l'évoquer devant tout signe neurologique aigu fébrile ou non, une HTIC, des céphalées inhabituelles (durée, résistance aux antalgiques), des troubles de la vigilance ou encore des troubles psychiques.

La recherche d'une pathologie sous-jacente favorisante n'est retrouvée que dans 40% des cas : thrombophilies, anémies (drépanocytose, thalassémie), hémopathies, cancers, maladies auto-immunes (lupus, behçet, MICI) et syndrome néphrotique.

L'évènement déclenchant est présent dans 100% des cas : infections de voisinage (otite, mastoïdites lesquelles représentent à elles seules 50% des causes de thrombophlébites), méningite,

déshydratation aiguë, traumatisme crânien de contigüité, chirurgie récente (si thrombophilie associée) et contraception oestroprogestative (adolescente).

Imagerie diagnostique.

La modalité choisie, *scanner cérébral avec injection* ou *IRM cérébrale*, dépend de la présentation clinique, de la disponibilité de l'IRM et de l'âge (sédation). Leur sensibilité diagnostique est identique. Leur spécificité diffère. L'utilisation de séquences 2D T1 spin echo avec injection et de séquences 2D TOF veineuses détectent de nombreux faux positifs (phénomènes d'entrée de coupe et flux trop lents ou trop rapides respectivement). *Les séquences IRM à privilégier* sont les suivantes :

- Les séquences **3DT1 EG** (écho de gradient), axiales et coronales **FLAIR** (ou FLAIR 3D) et axiales et coronales **T2 SE** (écho de spin) (ou 3D T2) recherchent l'*hypersignal spontané du thrombus*
- Les séquences axiales **T2*** ou **SWI** à défaut recherchent l'*hyposignal du thrombus et l'infarctissement hémorragique*
- La séquences **3DT1 EG avec injection** (Nex >1 et acquisition tardive) recherche le *défect d'« opacification »* de la lumière dû à la présence du thrombus (classique signe du delta des thromboses du sinus longitudinal supérieur en coupe coronale)
- La séquence de **diffusion** est faite de principe à la recherche d'un *œdème cytotoxique* même si son impact sur la prise en charge thérapeutique et sa valeur pronostique sont discutables.

Diagnostics différentiels

Hyperdensité spontané des sinus : déshydratation, polyglobulie du nouveau-né.

Hypodensité / défaut de prise de contraste : granulations de Pacchioni. Densité/signal et forme arrondie caractéristiques.

Hypoplasie d'un sinus transverse : hypoplasie harmonieuse. Absence de thrombus

Empyème : lumière refoulée, absence de thrombus intra-luminal. Attention aux thrombophlébites parfois associées aux empyèmes.

Traitement

Ils reposent sur les *anticoagulants*. La présence de suffusion hémorragique localisée au contact de la thrombose n'est pas une contrindication. L'intérêt d'une imagerie de suivi n'est pas prouvé. La reperméabilisation n'est ni systématique (85%), ni un facteur pronostique. La durée de l'anticoagulation est de **3 à 6 mois** en l'absence de pathologie sous-jacente favorisante.

AVC hémorragiques

Présentation clinique

Elle est identique à celle de l'adulte à ceci près que la tolérance peut être meilleure dans les localisations supra tentorielles, d'autant plus si une fontanelle est présente.

La présentation la plus classique est celle d'un coma brutal non traumatique dont la principale cause est la rupture spontanée de MAV (Malformation Artério Veineuse).

Imagerie diagnostique

Compte tenu des troubles de vigilance, l'imagerie initiale de choix reste le **scanner sans et avec injection**. Le diagnostic positif de rupture de MAV repose sur la mise en évidence d'un *nidus* au sein d'un *hématome*, d'une ou plusieurs *afférences artérielles* et d'une ou plusieurs *veines de drainages tortueuses*. Ces signes peuvent être partiellement présents selon l'importance de l'effet de masse de de l'hématome sur ces structures. Le scanner recherchera également les signes de gravités (engagements, hydrocéphalie) et les lésions hémorragiques associées (rupture intra-ventriculaire). En l'absence de MAV identifiée au scanner, une **IRM cérébrale** est justifiée. Si aucune MAV n'est retrouvée, une **artériographie cérébrale** est réalisée dans les 7 jours.

Diagnostics différentiels

Aucun.

Traitement

*Le choix est fonction de la clinique, de la localisation et de l'âge du patient. Le traitement peut être **neurochirurgical d'emblée** en cas de mauvaise tolérance dans le but d'évacuer l'hématome compressif. Le traitement étiologique de la MAV peut se faire par **embolisation** (angiographie diagnostique et thérapeutique) ou par **neurochirurgie**.*

AVC néonatal

Infarctus artériel

Il est fréquemment **asymptomatique**. L'hémiplégie cérébrale infantile est souvent diagnostiquée **vers 6 mois**. Les étiologies sont celles du complexe « mère-enfant-obsétrique »: pathologies vasculaires, HTA, accouchement dystocique, anticorps antiphospholipides, thrombophilie... L'imagerie (**IRM**) en revanche est identique à celle des autres âges pédiatriques.

Thromboses veineuses néonatales

Elles sont **exceptionnelles**. La clinique n'est pas spécifique. L'imagerie est identique aux formes pédiatriques plus tardives

AVC hémorragiques

Hématome intra parenchymateux

Imagerie non spécifique. L'étiologie est rarement retrouvée en dehors de rares cas de Rendu-Osler rapportés dans la littérature.

Hématome sous dural de fosse postérieure

Ils sont présents dans 40 à 70 % des cas selon les séries et seraient dus à la mise en jeu des sutures lors du passage de la filière génitale, que l'accouchement soit traumatique ou non.

Centre national de référence de l'enfant

Son site web <http://www.chu-st-etienne.fr/avcpediatrie/LeReseauAigue.aspx> vous expose ses missions (recommandations, protocoles, recherches, enseignements, RCP). Il précise également les modalités de prise de contact pour exposer votre cas clinique (RCP hebdomadaires en webconférence).

Actualités sur les infections ostéo-articulaires communautaires de l'enfant

Mathie LORROT^{1,2}, Didier MOISSENET³, Hubert DUCOU LE POINTE⁴, Franck FITOUSSI⁶, Emmanuel GRIMPREL^{1,2}, Raphaël VIALLE⁶

1 : Service de Pédiatrie Générale, Equipe Opérationnelle d'Infectiologie, Hôpital Armand Trousseau (AP-HP). Faculté de médecine Sorbonne Université.

2 : Groupe de Pathologie Infectieuse Pédiatrique de la Société Française de Pédiatrie.

3 : Service de Bactériologie, Hôpital Saint Antoine (AP-HP).

4 : Service de Radiologie Pédiatrique, Hôpital Armand Trousseau (AP-HP). Faculté de médecine Sorbonne Université.

6 : Département Hospitalo-Universitaire « Maladies Musculo-Squelettiques et Innovations Thérapeutiques » DHU – MAMUTH, Service de Chirurgie Orthopédique et Réparatrice de l'Enfant, Hôpital Armand Trousseau (AP-HP). Faculté de médecine Sorbonne Université.

Correspondance à adresser à :

Pr Mathie LORROT

Equipe Opérationnelle d'Infectiologie

Service de Pédiatrie Générale, Pr E. Grimprel.

Hôpital Armand Trousseau (AP-HP) 26, avenue du Dr Arnold Netter 75012 PARIS

Faculté de médecine Sorbonne Université

Email: mathie.lorrot@aphp.fr

Les infections ostéo-articulaires (IOA) de l'enfant (ostéomyélite, arthrite septique et spondylodiscite) sont des infections communautaires touchant principalement l'enfant sain (1, 2, 3). Leur incidence, évaluée récemment dans une étude nationale analysant les données PMSI, est de 22 pour 100 000 enfants. Elle augmente à 80 pour 100 000 enfants chez les enfants âgés de moins de 1 an avec, chaque année, environ 3000 enfants hospitalisés pour une IOA en France (4, 5).

Ces infections constituent des urgences médico-chirurgicales car leur pronostic dépend de la qualité et de la rapidité de la prise en charge initiale. La gravité de ces infections est en rapport avec la virulence de certaines bactéries comme *Staphylococcus aureus* (SA) ou *Streptococcus pyogenes* du groupe A (SGA) et à la vulnérabilité de certains terrains sous-jacents (nouveau-né, drépanocytaire). Les risques sont, à la phase initiale de l'infection, le sepsis sévère avec et la dissémination locale et générale avec certaines souches de SA ou de SGA. Les risques à distance sont les séquelles fonctionnelles, parfois définitives (nécrose de la tête fémorale, lésions du cartilage articulaire, altération de la croissance des os longs suite à la destruction du cartilage de croissance) ou l'évolution vers une ostéomyélite chronique avec une altération à long terme des structures osseuses.

Ainsi, dès la suspicion clinique d'IOA, un avis auprès d'un orthopédiste pédiatrique doit être demandé et tous les moyens mis en œuvre afin de débiter le traitement rapidement. Le traitement des IOA de l'enfant est toujours initié en hospitalisation : les collections purulentes (épanchement intra articulaire, abcès sous-périosté, abcès des parties molles) sont drainées en urgence sous anesthésie générale. Dans tous les cas, une antibiothérapie probabiliste intraveineuse appropriée est rapidement débutée, après avoir effectué les prélèvements bactériologiques.

1) Physiopathologie

Les infections ostéo-articulaires de l'enfant surviennent par voie hémotogène, les bactéries infectent directement les métaphyses les plus actives des os longs (loin du coude et près du genou), à proximité immédiate du cartilage de croissance (ostéomyélite), la cavité articulaire (arthrite septique), le corps vertébral ou l'arc postérieur de la vertèbre (spondylodiscite).

La phase initiale de l'ostéomyélite aiguë est caractérisée par un œdème du tissu spongieux intra-osseux, puis l'infection diffuse vers la partie distale de la diaphyse, la corticale externe et le périoste. La phase tardive de l'infection est marquée par la constitution d'un abcès sous-périosté qui, en interrompant la vascularisation périostée de la corticale osseuse peut entraîner une nécrose osseuse et la formation d'un séquestre responsable de la chronicisation de l'infection.

L'inoculation directe de la synoviale d'une articulation entraîne une arthrite septique. L'arthrite peut être secondaire à la diffusion à partir d'un foyer métaphysaire d'ostéomyélite si la métaphyse est intra-articulaire (hanche, épaule, cheville) ou chez le nourrisson de moins de 18 mois dont les réseaux vasculaires épiphysaires et métaphysaires ne sont pas encore individualisés et rendent le cartilage de croissance perméable (3).

2) Bactéries responsables des infections ostéo-articulaires

Les connaissances sur l'épidémiologie des IOA de l'enfant ont beaucoup changé au cours des dernières années, du fait de l'amélioration des méthodes de cultures et surtout, du développement des techniques de biologie moléculaire. L'isolement d'une bactérie peut être réalisé par l'hémoculture (au moins une hémoculture réalisée systématiquement avant de débiter les antibiotiques), la ponction articulaire (systématique en cas d'arthrite) ou la ponction osseuse (désormais rarement réalisée). Les prélèvements bactériologiques doivent être effectués si possible avant de débiter l'antibiothérapie. Avec les techniques classiques de bactériologie (hémoculture, culture de pus articulaire, culture de pus d'abcès), le germe n'est isolé que dans 50 % des ostéomyélites aiguës et dans 30 % des arthrites septiques (6). Les techniques de PCR (spécifiques de *Kingella kingae* (KK), SA,...) améliorent le diagnostic bactériologique en cas de culture négative, elles peuvent être encore réalisées dans le liquide articulaire ou directement sur le prélèvement d'une collection purulente après le début de l'antibiothérapie (7, 8, 9).

SA a longtemps été le germe largement prédominant des IOA de l'enfant après la disparition des IOA à *Haemophilus influenzae* b du jeune enfant dans les pays ayant instauré la vaccination systématique des jeunes nourrissons contre ce pathogène invasif. SA est responsable d'IOA à tout âge et reste la bactérie majoritaire chez l'enfant âgé de plus de 4 ans.

Kingella kingae (KK) apparaît actuellement comme le premier pathogène responsable d'IOA de l'enfant entre l'âge de 6 mois à 4 ans devant *S. aureus* dans cette tranche d'âge. KK est une bactérie commensale de l'oropharynx du jeune enfant. La culture de cette bactérie est difficile et les cultures des prélèvements articulaires reviennent souvent stériles. L'utilisation de la PCR universelle ou de PCR spécifique KK dans le liquide articulaire permet d'améliorer considérablement le diagnostic d'arthrite septique à KK (7, 8, 9).

Les autres bactéries sont plus rares : le SGA et le pneumocoque sont retrouvés, respectivement, dans moins de 10 % des cas. Les IOA à pneumocoque sont peu fréquentes et elles devraient encore diminuer de fréquence suite à l'impact de la vaccination pneumococcique conjuguée (Prévenar 13) (10). Le streptocoque B et *Escherichia coli* concernent les nourrissons âgés de moins de 3 mois et les salmonelles dites mineures, presque exclusivement les patients drépanocytaires.

3) Diagnostic d'une infection osseuse et/ou articulaire de l'enfant

Le diagnostic d'infection ostéo-articulaire repose avant tout sur des arguments de suspicion clinique chez un enfant ayant de la fièvre et une impotence fonctionnelle aiguë d'un membre (11).

L'impotence fonctionnelle du membre atteint, secondaire à la douleur est constante. Elle touche le plus souvent le membre inférieur et est d'apparition brutale, le plus souvent associée à de la fièvre.

La localisation préférentielle de l'ostéomyélite aiguë est l'extrémité inférieure du fémur ou supérieure du tibia où siègent les zones de croissance les plus actives. L'examen peut mettre en évidence une tuméfaction et une rougeur localisées et la palpation métaphysaire est douloureuse. Une douleur intense peut être le signe d'une complication de l'ostéomyélite aiguë (abcès sous-périosté, thrombophlébite septique, arthrite septique de voisinage).

La localisation préférentielle de l'arthrite septique est le genou (45 % des cas). La mobilisation articulaire très difficile (flession du genou, de la hanche) du fait de la douleur avec un gonflement et parfois une rougeur de l'articulation concernée. L'examen recherche un épanchement articulaire (choc rotulien).

Le diagnostic d'IOA sera confirmé secondairement par la mise en évidence de la bactérie responsable dans les prélèvements (hémoculture, collection purulente, liquide articulaire) et/ou des anomalies radiologiques caractéristiques dans les ostéomyélites.

Des tableaux cliniques variés

Les tableaux cliniques sont variés, plus ou moins bruyants. Ils dépendent de la bactérie responsable et du terrain sous-jacent.

Le diagnostic de ces infections est particulièrement difficile chez le nouveau-né et le nourrisson de moins de 3 mois. En effet, la fièvre manque dans la moitié des cas et les seuls signes d'appel peuvent être une douleur provoquée lors des manipulations de l'enfant (changement des couches, habillage...). Le risque de séquelles fonctionnelles (nécrose de la tête fémorale et destruction du cartilage articulaire en cas d'arthrite de hanche) est maximal à cet âge du fait de la fragilité des patients et de la difficulté diagnostique parfois responsable de retard de prise en charge

Kingella kingae est associée à des IOA touchant le jeune enfant entre 6 mois et 4 ans, avec une présentation clinique aiguë ou subaiguë et une fièvre qui peut être peu élevée ou absente (12-15). L'évolution des IOA à KK sous traitement adapté (antibiothérapie et lavage articulaire des arthrites) est rapidement favorable sans complications suppuratives à la phase initiale du traitement et sans séquelles orthopédiques à distance. Des IOA sévères à KK sont décrites mais elles sont rarissimes [16].

Des bactéries très invasives comme SA, SGA ou le pneumocoque peuvent être responsables de sepsis (frissons, tachycardie) ou de choc toxique (éruption cutanée, diarrhée..).

Certaines souches de SA produisent une toxine, la leucocidine de Pantou et Valentine (LPV) sont associées à des IOA très sévères. Lors de la présentation initiale ou lors de l'évolution

de ces patients, certaines caractéristiques cliniques doivent faire suspecter le diagnostic d'IOA à SA producteur de LPV : la présence d'un choc septique initial, les atteintes osseuses plurifocales, une fasciite ou une myosite nécrosante, une thrombose septique profonde ou une pneumonie associée. Les complications (abcès sous-périosté, abcès musculaires, thromboses, localisations septiques secondaires) sont très fréquentes au cours de l'évolution initiale [17-18].

4) Imagerie

Les examens d'imagerie ont une place très importante dans le diagnostic et le suivi de ces infections. Le radiologue doit pouvoir orienter les cliniciens dans leur choix d'un examen plutôt qu'un autre pour améliorer la démarche diagnostique (19).

En urgence, les radiographies sont systématiques, elles participent au diagnostic différentiel initial (fracture, tumeur...). L'échographie peut mettre en évidence un épanchement articulaire et/ ou un abcès sous périosté.

L'IRM ou la scintigraphie osseuse, effectuées dans les premiers jours d'hospitalisation, vont confirmer le diagnostic d'ostéomyélite. Dans certaines IOA très sévères d'emblée et quand l'évaluation clinique est difficile, l'IRM peut être nécessaire en urgence pour guider le chirurgien avant une intervention chirurgicale. Le scanner, examen irradiant, doit être si possible évité chez l'enfant et réservé à l'analyse fine de la structure osseuse lorsque celle-ci est nécessaire (infection osseuse chronique et localisée).

L'imagerie (Echographie, IRM), guidée par la clinique, va également permettre de rechercher des complications (foyers profonds de suppuration, thrombophlébite septique) en cas d'échec de la prise en charge initiale avec la persistance de la fièvre et des douleurs après 3 jours de traitement.

Ostéomyélite :

Les radiographies osseuses initiales sont toujours utiles pour éliminer une fracture ou, rarement une tumeur osseuse. A la phase initiale de l'ostéomyélite aiguë, elles sont normales et montrent au plus

un simple épaissement des parties molles. Les anomalies radiologiques (appositions périostées, géode osseuse...) sont le témoin d'une infection osseuse évoluant depuis au moins 8 à 10 jours.

L'échographie peut mettre en évidence un abcès sous-périosté compliquant une ostéomyélite aiguë.

L'IRM confirme le diagnostic d'ostéomyélite en montrant des zones de la métaphyse en hyposignal T1 et en hypersignal en T2. L'IRM va également être d'une grande utilité pour le diagnostic des IOA profondes (bassin, rachis, infections sterno-claviculaires..) et des complications (arthrite, abcès, thrombophlébite...).

La scintigraphie osseuse au Technétium reste très utile chez le jeune enfant dont la localisation de l'IOA peut être difficile et chez lequel l'IRM peut être difficile à réaliser et nécessiter une sédation. Elle confirme le diagnostic en mettant en évidence un foyer d'hyperfixation osseux aux temps précoces et tardifs.

Arthrite :

Les radiographies osseuses initiales peuvent montrer des signes indirects d'épanchement intra-articulaire (épaississement des parties molles, flou articulaire, élargissement de l'interligne).

L'échographie est l'examen de choix pour le diagnostic d'épanchement intra-articulaire de hanche. Cependant, elle peut être mise en défaut pour le diagnostic d'épanchement articulaire de certaines articulations (cheville, épaule...) ou en cas de cellulite associée.

5) Prise en charge

Les IOA nécessitent une hospitalisation initiale, pour le traitement qui doit être débuté en urgence et comporte toujours une antibiothérapie intraveineuse et, en cas d'abcès ou d'arthrite septique, des gestes chirurgicaux de drainage.

Les complications suppuratives des IOA (arthrite, abcès sous périosté ou des parties molles compliquant une ostéomyélite) peuvent être présentes d'emblée ou apparaître dans les premiers jours de traitement. Elles nécessitent une prise en charge chirurgicale comportant une mise à plat, un lavage et un drainage en milieu spécialisé, à proximité d'un service de chirurgie pédiatrique.

Les patients présentant une ostéomyélite sans complication suppurative, soit plus de deux tiers des ostéomyélites en France (5), peuvent être traités médicalement dans les services de pédiatrie avec une évolution favorable sous réserve d'une antibiothérapie intraveineuse adaptée.

Antibiothérapie

Les protocoles d'antibiothérapie des IOA ont beaucoup évolué ces dernières années. La dernière Conférence de Consensus de la Société de Pathologie Infectieuse de Langue Française sur la prise en charge des IOA communautaires publiée en 1991 recommandait chez l'enfant (en dehors du nouveau-né) un traitement intraveineux de 10 à 14 jours suivi d'un relais per os avec une durée totale du traitement antibiotique de 4 à 6 semaines (20).

Le Groupe de Pathologie Infectieuse Pédiatrique (GPIP) de la Société Française de Pédiatrie, a publié en 2008 des recommandations simplifiant et raccourcissant considérablement le traitement antibiotique des IOA communautaires de l'enfant (Tableau 1). Ces propositions recommandent l'utilisation préférentielle d'une monothérapie (céfazoline ou amoxicilline-acide clavulanique) pour le traitement intraveineux probabiliste puis le relais oral en ciblant SA chez le grand enfant et SA et KK chez le nourrisson et l'enfant entre l'âge de 6 mois jusqu'à 4 ans. L'antibiothérapie intraveineuse initiale est limitée à 3 jours dans les IOA d'évolution rapidement favorable et elle est relayée par une antibiothérapie orale permettant la sortie de l'enfant de l'hôpital et un suivi ambulatoire. La durée totale de l'antibiothérapie de 2 semaines pour les arthrites septiques et de 3 semaines pour les ostéomyélites est suffisante pour les cas d'évolution (douleur, fièvre, impotence et syndrome inflammatoire) rapidement favorable (21-23). Les recommandations de la Société Européenne d'Infectiologie Pédiatrique (ESPID) publiées en 2017 vont également dans le sens d'une simplification et d'un raccourcissement de l'antibiothérapie des IOA de l'enfant (24).

Staff de concertation pluridisciplinaire

Des réunions de concertation pluridisciplinaire régulières réunissant orthopédistes, infectiologues, radiologues et bactériologistes sont essentielles pour discuter des cas difficiles (échec du traitement, infection due à une bactérie résistante aux antibiotiques, enfants avec terrain sous-jacent, infection

sur matériel orthopédique...) et déterminer une stratégie de soin globale coordonnée conciliant les impératifs médicaux et chirurgicaux de ces patients. Ces réunions permettent de mettre en place les protocoles diagnostiques et de prise en charge de ces infections et elles sont un lieu d'échange et d'enseignement pour les jeunes médecins.

Conclusion :

L'épidémiologie et la prise en charge des IOA de l'enfant ont beaucoup changé ces dernières années. Les récentes recommandations raccourcissent considérablement la durée de l'antibiothérapie de ces infections. Les IOA nécessitent toujours une hospitalisation pour le début de leur prise en charge et une antibiothérapie effectuée par voie intraveineuse mais la majorité du traitement s'effectue actuellement en ambulatoire avec un relais de l'antibiothérapie par voie orale et une durée totale d'antibiothérapie raccourcie (20-25).

Dans les années à venir, la prise en charge de ces infections va certainement encore beaucoup évoluer avec la diffusion de l'utilisation des techniques de PCR améliorant le diagnostic bactériologique de ces infections et une prise en charge moins invasive des enfants présentant les infections les moins sévères (sans sepsis ni complications suppuratives). Ainsi, certaines ostéomyélites sans critères de sévérité (formes unifocales, pas de sepsis, avec syndrome inflammatoire minime) pourraient être traitées d'emblée en ambulatoire par une antibiothérapie orale d'emblée (26).

Références :

- 1) Gavilán MG1, López JB, Artola BS. Peculiarities of osteo-articular infections in children. *Baillieres Best Pract Res Clin Rheumatol.* 1999;13(1):77-94.
- 2) Dodwell ER. Osteomyelitis and septic arthritis in children: current concepts *Curr Opin Pediatr.* 2013;25(1):58-63.
- 3) Grimpel E, Cohen R. Epidémiologie et physiopathologie des infections ostéo-articulaires chez l'enfant (nouveau-né exclu). *Arch Pediatr.* 2007;14 Suppl 2:S81-5.
- 4) Laurent E, Petit L, Maakaroun-Vermeesse Z, Bernard L, Odent T, Grammatico-Guillon L. National epidemiological study reveals longer paediatric bone and joint infection stays for infants and in general hospitals. *Acta Paediatr.* 2017 6: 10.1111/apa.13909.

- 5) Grammatico-Guillon L, Maakaroun Vermesse Z, Baron S, Gettner S, Rusch E, Bernard L. Paediatric bone and joint infections are more common in boys and toddlers: a national epidemiology study. *Acta Paediatr.* 2013; 102 (3):e120-5.
- 6) Ferroni A. Epidémiologie et diagnostic bactériologique des infections ostéo-articulaires de l'enfant. *Arch Pediatr.* 2007;14 Suppl 2:S91-6.
- 7) Ilharreborde B, Bidet P, Lorrot M, et al. New real-time PCR-based method for *Kingella kingae* DNA detection: application to samples collected from 89 children with acute arthritis. *J Clin Microbiol.* 2009; 47(6):1837-414)
- 8) Chometon S, Benito Y, Chaker M, Boisset S, Ploton C, Bérard J, Vandenesch F, Freydiere AM. Specific real-time polymerase chain reaction places *Kingella kingae* as the most common cause of osteoarticular infections in young children. *Pediatr Infect Dis J.* 2007;26(5):377-81.
- 9) Rosey AL, Abachin E, Quesnes G, Cadilhac C, Pejin Z, Glorion C, Berche P, Ferroni A. Development of a broad-range 16S rDNA real-time PCR for the diagnosis of septic arthritis in children. *J Microbiol Methods.* 2007;68(1):88-93.
- 10) Lemaître C, Ferroni A, Doit C, Vu-Thien H, Glorion C, Raymond J, Mary P, Wicart P, Bingen E, Ilharreborde B, Lorrot M. Pediatric osteoarticular infections caused by *Streptococcus pneumoniae* before and after the introduction of the heptavalent pneumococcal conjugate vaccine. *Eur J Clin Microbiol Infect Dis.* 2012; 31(10):2773-81.
- 11) Pathologie orthopédique en pédiatrie écrit par G-F Pennecot, D Moulies. Editeur ELSEVIER / MASSON, collection Pédiat, année 2016.
- 12) Francescato M, Cherkaoui A, Merlini L, Schrenzel J, Ceroni D. Infections ostéo-articulaires à *Kingella kingae* chez le petit enfant. *Paediatrica.* Vol 22, N°2, 2011.
- 13) Yagupsky P. *Kingella kingae*: carriage, transmission, and disease. *Clin Microbiol Rev.* 2015; 28 (1):54-79.
- 14) Basmaci R, Lorrot M, Bidet P, Doit C, Vitoux C, Penneçot G, Mazda K, Bingen E, Ilharreborde B, Bonacorsi S. Comparison of clinical and biologic features of *Kingella kingae* and *Staphylococcus aureus* arthritis at initial evaluation. *Pediatr Infect Dis J.* 2011; 30 (10):902-4.
- 15) Aupiais C, Ilharreborde B, Doit C, Blachier A, Desmarest M, Job-Deslandre C, Mazda K, Faye A, Bonacorsi S, Alberti C, Lorrot M. Aetiology of arthritis in hospitalised children: an observational study. *Arch Dis Child.* 2015; 100(8):742-7.
- 16) Mallet C, Ceroni D, Litzelmann E, Dubois-Ferriere V, Lorrot M, Bonacorsi S, Mazda K, Ilharreborde B. Unusually severe cases of *Kingella kingae* osteoarticular infections in children. *Pediatr Infect Dis J.* 2014;33(1):1-4.

- 17)** Dohin B, Gillet Y, Kohler R, Lina G, Vandenesch F, Vanhems P, Floret D, Etienne J. Pediatric bone and joint infections caused by Panton-Valentine leukocidin-positive *Staphylococcus aureus*. *Pediatr Infect Dis J*. 2007; 26(11):1042-8.
- 18)** Bocchini CE, Hulten KG, Mason EO Jr, Gonzalez BE, Hammerman WA, Kaplan SL. Panton-Valentine leukocidin genes are associated with enhanced inflammatory response and local disease in acute hematogenous *Staphylococcus aureus* osteomyelitis in children. *Pediatrics*. 2006; 117(2):433-40.
- 19)** Azoulay R, Alison M, Sekkal A, Sebag G, Adamsbaum C. Imagerie des infections ostéo-articulaires de l'enfant. *Arch Pediatr*. 2007; 14 Suppl 2:S113-21.
- 20)** Choutet P, Desplaces N, Evrard J, Quinet B, Peyramond D, Lopitiaux, Mamoudy P, Begué P, Dellamonica P. Traitement antibiotique des infections ostéo-articulaires en dehors des infections à mycobactéries. Troisième conférence de consensus en thérapeutique anti-infectieuse de la Société de Pathologie Infectieuse de Langue Française. *Med Mal Infect* 1991; 21 N°8/9 : 546-550.
- 21)** Grimprel E, Lorrot M, Haas H, Pinquier D, Parez N, Ferroni A, Cohen R; Infections ostéo-articulaires: propositions thérapeutiques du Groupe de Pathologie Infectieuse Pédiatrique (GPIP) de la Société Française de Pédiatrie. *Arch Pediatr*. 2008;15 Suppl 2:S74-80.
- 22)** Lorrot M, Doit C, Ilharreborde B, Vitoux C, Le Henaff L, Sebag G, Pennecot G, Grimprel E, Bingen É. Antibiothérapie des infections ostéo-articulaires de l'enfant: ce qui a changé. *Arch Pediatr*. 2011;18(9):1016-8.
- 23)** Lorrot M, Gillet Y, Gras Le Guen C, Launay E, Cohen R, Grimprel E. Antibiotic therapy of bone and joint infections in children: proposals of the French Pediatric Infectious Disease Group. *Arch Pediatr*. 2017; 24 (12S):S36-S41.
- 24)** Bone and joint infections. Saavedra-Lazano J, O Falup-Pecurariu, Faust S, H Girchick, N Hartwig, S. Kaplan, M. Lorrot, E Mantadakis, H, Peltola, P Rojo, T Zaoutis, A Lemair. *ESPID Clinical Practice Guideline*. *Pediatr Infect Dis J*. 2017; 36(8):788-799.
- 25)** Lemoine A, Baudin F, Vialle R, Grimprel E. Traitement et évolution des infections ostéo-articulaires aiguës communautaires chez l'enfant sain : étude rétrospective monocentrique de 64 cas. *Arch Pediatr*. 2016; 23(11):1124-1134.
- 26)** Roul-Levy A, Looten V, Bachy M, Grimprel E, Carbajal R, Vialle R. Oral Ambulatory Treatment of Acute Osteomyelitis in Children: A Case-Control Study. *Pediatr Emerg Care*. 2016; 32(3):154-6.

Tableau 1: Antibiothérapie des IOA communautaires de l'enfant.

Germe	ANTIOTHERAPIE IV		RELAIS PER OS	
	1 ^{er} CHOIX	ALTERNATIVES	1 ^{er} CHOIX	ALTERNATIVES
<p>Antibiothérapie probabiliste (à maintenir si pas de germe identifié)</p> <p>Patient avec tableau septique grave évocateur d'IOA à germe toxigène :</p> <p>Streptocoque groupe A</p> <p><i>S. aureus</i> LPV + (Leucocidine de Panton et Valentine) :</p> <p>choc septique, rash cutané.</p>	<p>Céfazoline ou Amoxi-clav</p> <p>ou Céfamandole</p> <p>150 mg/kg/24 H</p> <p>en 3-4 IV</p> <p>+ Gentamicine 5 mg/kg/24H</p> <p>en 1 IVL 30 minutes</p> <p>pendant 48 H si sepsis</p> <p>+ Clindamycine 40mg/kg/24H</p> <p>en 3 IV</p> <p>+ Vancomycine 15mg/kg/24H</p> <p>en 4 IVL de 60 minutes</p>	<p>Sulfaméthoxazole triméthoprimé* * SMZ+TMP</p> <p>60 mg /kg/j SMZ</p> <p>en 3 IV</p> <p>ou</p> <p>Clindamycine 40 mg/kg/24H</p> <p>en 3 IV</p>	<p>Amoxicilline-Acide Clav</p> <p>80mg/kg/24H en 3 PO</p> <p>= 1dose/kg X3/24H de la forme suspension buvable</p>	<p>Clindamycine* 40 mg/kg/24H</p> <p>en 3 PO</p> <p>ou Sulfaméthoxazole triméthoprimé* * SMZ+TMP</p> <p>60 mg /kg/24H SMZ</p> <p>en 3 PO</p>

<p>S. aureus méti S</p>	<p>Cloxacilline 200mg/kg/24H en 3-4 IV</p>	<p>Clindamycine 40 mg/kg/24H en 3 IV (si S. aureus Erythro S) ou Sulfaméthoxazole triméthoprimé* * SMZ+TMP 60 mg /kg/j SMZ en 3 IV</p>	<p>Amoxicilline-Acide Clav 80mg/kg/24H en 3 PO = 1 dose/kg X3/24H de la forme suspension buvable</p>	<p>Clindamycine 40 mg/kg/24H en 3 PO (si S. aureus Erythro S) ou Sulfaméthoxazole triméthoprimé* * SMZ+TMP 60 mg /kg/24H SMZ en 3 PO</p>
<p>S. aureus méti R</p>	<p>Vancomycine 15mg/kg/24H en 4 IVL de 60 minutes + Rifampicine 20mg/kg/24H en 2 IVL</p>	<p>Linezolide*** 30 mg/kg/24H en 3 IVL chez < 12 ans 1200 mg/24H en 2IVL chez > 12 ans ou Clindamycine 40 mg/kg/24H en 3 IV (si S. aureus Erythro S)</p>	<p>Clindamycine 40 mg/kg/24H en 3 PO (si S. aureus Erythro S) ou Sulfaméthoxazole triméthoprimé* * SMZ+TMP 60 mg /kg/24H SMZ en 3 PO</p>	<p>Rifampicine 20 mg/kg/24H en 2 PO +Acide Fusidique* 15-20 mg/kg/24H en 3 PO ou Rifampicine 20 mg/kg/24H en 2 PO + Levofloxaciné** 20 mg/kg/24H en 2 PO chez < 5 ans 10 mg/kg/24H en 2 PO chez > 5 ans</p>

<i>Kingella kingae</i>	Amoxicilline 150 mg/kg/24H en 3-4 IV	Ciprofloxacine** 30mg/kg/24H en 3IV ou Sulfaméthoxazole triméthoprimé** SMZ+TMP 60 mg /kg/24H SMZ en 3 IV	Amoxicilline 150 mg/kg/24H en 3 PO	Ciprofloxacine** 30mg/kg/24H en 3PO ou Sulfaméthoxazole triméthoprimé** SMZ+TMP 60 mg /kg/24H SMZ en 3 PO
Streptocoque A	Amoxicilline 150 mg/kg/24H en 3-4 IV	Céfotaxime 200 mg/kg/24H en 3IV ou Ceftriaxone 70 à 100 mg/kg/24H 1 à 2 IV	Amoxicilline 150 mg/kg/24H en 3 PO	Cefadroxyl 120 mg/kg/24H en 3 PO ou Clindamycine 40 mg/kg/24H en 3 PO
Pneumocoque	Amoxicilline 200 mg/kg/24H en 3-4 IV (CMI impérative)	Céfotaxime 50mg/kg/6H ou Ceftriaxone 70 à 100 mg/kg/24H en 1 à 2 IV (CMI impérative)	Amoxicilline 150 mg/kg/24H en 3 PO (CMI impérative)	Clindamycine 40 mg/kg/24H en 3 PO

* si sensible

**si pas de déficit en G6PD

*** Hors AMM chez l'enfant de moins de 12 ans

A propos des tumeurs de fosse postérieure : trucs et astuces

B. Morel, B. Kerleroux, JP. Cottier, D.Sirinelli

1. Introduction

L'IRM cérébrale « conventionnelle » est un outil essentiel pour le diagnostic et l'évaluation de la localisation et de la description de l'étendue des tumeurs de la fosse postérieure chez l'enfant. La compréhension des liens entre les mutations des cellules souches cancéreuses et leur environnement anatomique renforce l'importance de l'anatomie développementale dans l'évaluation diagnostique de ces tumeurs. La sémiologie élémentaire des lésions offre des indices limités sur le type histologique et le grade des tumeurs. Les techniques d'IRM avancées telles que l'imagerie par diffusion pondérée (DWI), de perfusion (premier passage, ASL), la spectroscopie, peuvent également améliorer l'apport diagnostique spécifique de l'imagerie pour les tumeurs de la fosse postérieure chez les enfants. Outre la topographie, quels sont les éléments sémiologiques IRM pertinents à rechercher pour en affiner le diagnostic ?

2. Généralités sur les tumeurs de fosse postérieure

Les tumeurs cérébrales de l'enfant sont les premières tumeurs solides, les deuxièmes lésions tumorales après les leucémies. Elles constituent la première cause de décès par cancer à l'âge pédiatrique. Les tumeurs de fosse postérieure sont aussi fréquentes que les tumeurs sustentorielles. Elles prédominent dans la tranche d'âge de 3 à 11 ans.

Aucun signe d'imagerie n'est spécifique pour différencier les tumeurs de fosse postérieure, mais quelques éléments caractéristiques permettent d'orienter vers la nature histologique de la tumeur.

3. Principales tumeurs

3.1. Médulloblastomes

3.1.1. Eléments cliniques

Les tumeurs neuronales embryonnaires représentent les tumeurs de fosse postérieure les plus fréquentes.[1] Elles touchent 2 fois plus les garçons [2], avec un double pic de fréquence : vers 3 ans et 9 ans. Elle se développe sur la ligne médiane dans 75 à 90 % des cas, à partir de

la partie inférieure du vermis, ce qui explique le développement principal en regard du toit du V4.[3] Les signes cliniques se constituent sur une période de 3 mois avant le diagnostic.

3.1.2. Différentes classifications tumorales

Histologiquement, les médulloblastomes sont décrits en 3 groupes : classique, desmoplasique nodulaire, ou composés de grandes cellules anaplasiques. Les anomalies moléculaires tumorales peuvent être directement associées aux origines anatomiques des médulloblastomes.[4] Il en découle une classification suivante selon 4 groupes [5,6]:

- WNT (wingless) médulloblastome : 11% des MB, d'histologie classique, de bon pronostic à long terme ; pic de fréquence entre 10 et 12 ans, rares chez le jeune enfant. Localisation du pédoncule cérébelleux +++
- SHH (Sonic Hedge Hog) : 28% des MB, de forme histologique desmoplasique nodulaire le plus souvent, localisé dans le cortex cérébelleux +++, avec récurrence locale ++, et traitement médical spécifique (SMO).
- Groupe 3 : 28% des MB, plutôt des nourrissons avec MYC amplification, le plus mauvais pronostic, de contours mal définis.
- Groupe 4 : 34% des MB, isochromosome 17q, évolution intermédiaire, de forme « classique » : large tumeur du V4 compliquée d'hydrocéphalie, avec absence ou faible rehaussement.

Les groupes 3 et 4 sont de forme histologique classique ou anaplasique et évoluent vers une dissémination lepto-méningée.

3.1.3. Caractéristiques en IRM

En imagerie, les médulloblastomes apparaissent le plus souvent hétérogènes (nécrose, calcifications et kystes sont possibles), avec une hypercellularité se traduisant par une hyperdensité spontanée en TDM, un hyposignal T2 en IRM, avec diffusion restreinte.[7] Le rehaussement est variable. La spectroscopie est évocatrice si elle objective un pic de Taurine. Une dissémination lepto-méningée est présente dans un tiers des cas.

3.2. Gliomes

Ils touchent souvent le tronc cérébral. Lorsque la lésion envahit le pont, puis comprime le tronc cérébral et s'étend aux structures adjacentes, il s'agit d'un gliome diffus infiltrant de haut grade (DPIG). Le DPIG peut encercler le tronc basilaire sans l'envahir. Les signes de malignité sont un hypersignal T2, une restriction de l'ADC, des contours mal limités et un œdème péri-lésionnel. Le centre peut être nécrotique. Le rehaussement est très variable. En imagerie de perfusion, le rCBV est classiquement augmenté en zone non nécrotique. La spectroscopie permet de visualiser un pic de Choline et une baisse du NAA, très évocateur des tumeurs gliales de haut grade.

Un gliome de bas grade touche le tronc cérébral, le tegmentum ++ mais pas le pont. La lésion est homogène, ne se rehausse pas ou très peu, sans anomalie de diffusion, avec une perfusion normale.

3.3. Ependymomes

Il s'agit de la 3^e tumeur la plus fréquente après les médulloblastomes et les gliomes et touche les enfants de moins de 5 ans principalement. Elle envahit le 4^e ventricule, mais refoule le tronc cérébral sans l'envahir. La résection chirurgicale complète est un facteur pronostic majeur. Son aspect morphologique est peu différent de celui des médulloblastomes. Pas ou de peu de restriction de la diffusion. Des calcifications ponctuelles sont présentes dans 50 % des cas. La spectroscopie met en évidence un pic de Choline et de NAA normaux, avec un pic de myo-Inositol, évocateur de lésion gliale de bas grade.

3.4. Astrocytome pilocytique

Il s'agit d'une tumeur développée fréquemment au sein d'un hémisphère cérébelleux. Elle refoule et comprime le V4. La forme classique est majoritairement kystique avec paroi épaisse ou avec un nodule mural. Il existe également des formes solides prédominantes. La composante tissulaire est classiquement hyperintense en T2 comparativement au cortex cérébelleux, avec une faible densité tissulaire. Un saignement tumoral est possible. L'imagerie de perfusion permet de le différencier de l'hémangioblastome, de par son rCBV normal ou peu augmenté avec une remontée au-dessus de la ligne de base.

3.5. *Tumeur térétoïde rhabdoïde atypique (AT/RT)*

Il s'agit d'une tumeur rare maligne agressive survenant avant l'âge de 2 ans, de densité cellulaire élevée (hyperT2, restriction de la diffusion), prenant le contraste, de localisation intra-axiale, envahissant souvent l'angle ponto-cérébelleux.

Comment s'en sortir parmi toutes ces tumeurs... dont les descriptions se recoupent ?

4. *Grille de lecture IRM*

4.1. *Indices topographiques*

4.1.1. *Atteinte du tronc cérébral*

Une tumeur diffuse du tronc cérébral est liée dans la moitié des cas à un gliome de bas grade (LGG), dans l'autre moitié des cas à un gliome de haut grade. Une lésion gliale envahissant le pont oriente vers un gliome de haut grade. Une tumeur du tronc cérébral localisée au tegmentum, de la moelle allongée latérale ou de la jonction cérébro-médullaire oriente vers un gliome de bas grade (LGG).

4.1.2. *Atteinte du 4^e ventricule*

Une tumeur naissant du toit du V4, envahissant le 4^e ventricule avec expansion de celui-ci et une restriction de la diffusion oriente vers un médulloblastome. A l'inverse, une tumeur naissant du plancher du V4 avec envahissement des foramens de Luschka, un faible effet de masse sur le V4 et une diffusion augmentée oriente davantage vers un épendymome.

4.1.3. *Atteinte d'un hémisphère cérébelleux*

L'astrocytome pilocytique est la principale tumeur entraînant une atteinte périphérique hémisphérique cérébelleuse, mais un médulloblastome (MB-SHH) est également possible.

4.1.4. *Atteinte de l'angle ponto-cérébelleux*

Une tumeur envahissant l'angle ponto-cérébelleux oriente vers un épendymome, une lésion gliale si le tronc est également envahi et une ATRT s'il s'agit d'un nourrisson. Dans un contexte de NF2, il s'agit d'une localisation typique de méningiome et de neurinome.

4.2. Indices sémiologiques IRM

4.2.1. Caractéristiques tissulaires sur les séquences conventionnelles

La morphologie solide, kystique ou mixte n'est pas discriminante.

Les stigmates hémorragiques ne sont pas discriminants.

L'hypercellularité traduit le plus souvent une lésion agressive, en hyperdensité spontané en TDM, hypersignal T2 en IRM.

4.2.2. Séquence de diffusion

La diffusion permet de différencier les astrocytomes pilocytiques faiblement cellulaires (ADC augmenté) des MB ou épendymome (ADC restreint), mais n'est pas discriminante pour différencier gliome de bas ou haut grade, les différents sous-types de MB ou les ATRT.[7-9]

4.2.3. Séquence de perfusion

L'étude de la perfusion tumorale permet de distinguer un astrocytome pilocytique d'un hémangioblastome (volume sanguin cérébral maximal relatif (rCBV) significativement plus grand).[10,11]

4.2.4. Séquence post injection de chélate de gadolinium

Le rehaussement après injection de gadolinium n'est pas discriminant. En revanche, l'absence de rehaussement évoque plutôt un gliome de bas grade dans le tronc ou un médulloblastome du groupe 4.

4.2.5. Séquence de spectroscopie

L'étude du profil métabolique en spectroscopie permet de distinguer les lésions de profil de « bas grade » des « haut grade ». L'astrocytome pilocytique présente souvent un profil glial de haut grade, ce qui ne peut pas inquiéter et remettre en cause le diagnostic. Un pic important de taurine est observé dans les médulloblastomes, un pic de créatine très abaissé orienté vers un astrocytome pilocytique [12].

4.3. Contexte général

Le contexte de syndrome de Von Hippel Lindau oriente vers un hémangioblastome, une NF1 vers un gliome, une NF2 vers un schwannome ou un méningiome.

5. Références

- [1] Brandão LA, Young Poussaint T. Posterior Fossa Tumors. *Neuroimaging Clinics of North America* 2017;27:1–37.
- [2] Davis FG, McCarthy BJ. Epidemiology of brain tumors. *Curr Opin Neurol* 2000;13:635–40.
- [3] Tortori-Donati P, Fondelli MP, Rossi A, Cama A, Caputo L, Andreussi L, et al. Medulloblastoma in children: CT and MRI findings. *Neuroradiology* 1996;38:352–9.
- [4] Raybaud C, Ramaswamy V, Taylor MD, Laughlin S. Posterior fossa tumors in children: developmental anatomy and diagnostic imaging. *Child's Nervous System* 2015;31:1661–76.
- [5] Taylor MD, Northcott PA, Korshunov A, Remke M, Cho Y-J, Clifford SC, et al. Molecular subgroups of medulloblastoma: the current consensus. *Acta Neuropathol* 2012;123:465–72.
- [6] Johnson DR, Guerin JB, Giannini C, Morris JM, Eckel LJ, Kaufmann TJ. 2016 Updates to the WHO Brain Tumor Classification System: What the Radiologist Needs to Know. *Radiographics* 2017;37:2164–80.
- [7] Jaremko JL, Jans LBO, Coleman LT, Ditchfield MR. Value and Limitations of Diffusion-Weighted Imaging in Grading and Diagnosis of Pediatric Posterior Fossa Tumors. *American Journal of Neuroradiology* 2010;31:1613–6.
- [8] Rumboldt Z, Camacho DLA, Lake D, Welsh CT, Castillo M. Apparent diffusion coefficients for differentiation of cerebellar tumors in children. *AJNR Am J Neuroradiol* 2006;27:1362–9.
- [9] Koral K, Gargan L, Bowers DC, Gimi B, Timmons CF, Weprin B, et al. Imaging characteristics of atypical teratoid-rhabdoid tumor in children compared with medulloblastoma. *AJR Am J Roentgenol* 2008;190:809–14.
- [10] Bing F, Kremer S, Lamalle L, Chabardes S, Ashraf A, Pasquier B, et al. [Value of perfusion MRI in the study of pilocytic astrocytoma and hemangioblastoma: preliminary findings]. *J Neuroradiol* 2009;36:82–7.
- [11] Yeom KW, Mitchell LA, Lober RM, Barnes PD, Vogel H, Fisher PG, et al. Arterial spin-labeled perfusion of pediatric brain tumors. *AJNR Am J Neuroradiol* 2014;35:395–401.
- [12] Panigrahy A, Krieger MD, Gonzalez-Gomez I, Liu X, McComb JG, Finlay JL, et al. Quantitative short echo time 1H-MR spectroscopy of untreated pediatric brain tumors: preoperative diagnosis and characterization. *AJNR Am J Neuroradiol* 2006;27:560–72.

Malformations cardiovasculaires pédiatriques

B. Morel, B. Lefort, E. Carpentier, D. Sirinelli

1. Introduction

L'imagerie cardiovasculaire est un domaine d'évolution rapide. L'échographie cardiaque occupe une place prépondérante. Avec les progrès de l'imagerie en coupe, les radiologues sont amenés à identifier de plus en plus précisément les malformations cardiovasculaires. Il est nécessaire d'en connaître les origines embryologiques et les principales anomalies à rechercher. Le radiologue doit intégrer une analyse du cœur, mais également des structures vasculaires médiastinales dans sa grille d'interprétation de toute imagerie thoracique.

Les malformations vasculaires sont souvent découvertes fortuitement sur un scanner thoracique réalisée pour une autre indication. L'IRM est souvent réalisée dans des centres spécialisés et nécessite des compétences techniques non détaillées ici.(1)

2. Technique scanographique

L'imagerie en coupe est parfois utile en seconde intention dans l'exploration de pathologies cardiovasculaires pédiatriques. L'exploration tri-dimensionnelle des structures vasculaires est possible grâce au scanner par une résolution spatiale infra-millimétrique et une amélioration de la résolution temporelle avec des rotations de tube comprises entre 0,3 et 0,5 seconde.(2,3)

Chez le nourrisson, dans la très grande majorité des cas, une respiration calme et régulière est obtenue soit spontanément, soit dans le cadre d'une sédation, sans recours obligatoire à l'anesthésie générale. Les artefacts liés aux mouvements respiratoires restent acceptables et les images interprétables.

L'injection du produit de contraste et ses modalités dépendent du site d'injection, du calibre du cathéter (entre 20 et 22G), du débit d'injection, de la concentration du produit de contraste (300 mg d'iode/ml) et de l'état hémodynamique du patient. Une injection au membre supérieur droit est souvent privilégiée afin d'éviter l'artefact de stagnation du produit de contraste dans le tronc veineux innominé, avec un début d'acquisition autour de 15 secondes après le début de l'injection. Si le scanner doit spécifiquement explorer les coronaires ou les vaisseaux, il faudra réaliser un

angioscanner, avec un temps d'acquisition adapté pour visualiser la voie gauche systémique ou droite pulmonaire. Le problème technique principal est alors le délai choisi entre le début de l'injection et le déclenchement de l'acquisition. De façon pragmatique, certains déclenchent les rayons X à la fin de l'injection. D'autres préfèrent utiliser un contrôle par des coupes séquentielles au niveau de l'aorte ; l'acquisition est alors déclenchée lorsque le produit de contraste apparaît dans ce vaisseau.

Compte-tenu du contraste élevé des structures explorées tant au niveau du poumon que du médiastin, des vaisseaux (par la présence de l'iode), les examens sont réalisés à basses tensions. Les doses délivrées sont ainsi relativement faibles. Par exemple, une tension de 80 kV avec un ampérage adapté au poids de l'enfant (20 à 30 mA pour les nouveau-nés) sont utilisés.

3. Anomalies des cavités cardiaques

L'examen tomodensitométrique permet d'apporter un certain nombre d'informations sur la disposition anatomique des différentes cavités cardiaques et leur orientation. La performance du scanner reste néanmoins faible dans le diagnostic des communications inter-auriculaires ou inter-ventriculaires et les anomalies valvulaires.

De façon schématique, sera considérée comme oreillette droite l'oreillette recevant les veines caves, et oreillette gauche l'oreillette recevant les veines pulmonaires et dotées d'une auricule en crochet. Le ventricule droit sera reconnu par l'aspect trabéculé de sa paroi.

Une lecture méthodique des scanners injectés doit permettre de préciser de façon formelle l'orientation du cœur : on parle de *levocardie* quand la pointe de situe en position normale à gauche, et de *dextrocardie* lorsqu'elle se situe à droite.

Le radiologue doit également définir le *situs visceral* et l'*isomérisme bronchique*.⁽⁴⁾ Le *situs* se définit par la position relative du foie, de l'oreillette droite et de la veine cave inférieure.

3.1. Situs solitus

Il s'agit de l'anatomie normale : l'oreillette reçoit les veines caves et le foie se situe à droite. Le poumon droit est trifolié. En cas de *situs solitus*, la probabilité de cardiopathie malformative est faible (< à 1 %).

3.2. *Situs inversus*

Il est défini par un foie et une oreillette recevant la veine cave inférieure en position gauche. Le poumon en position gauche est trifolié. Le risque de malformation congénitale est accru (environ 5 %) en cas de *situs inversus*.

3.3. *Situs Ambigus*

Ils correspondent aux dispositions anatomiques où les organes habituellement asymétriques tendent à devenir symétriques. Ces isomérismes peuvent être droits ou gauches et porter sur l'oreillette et le foie (isomérisme atrio-viscéral) ou concerner l'arbre trachéo-bronchique.

- Le levo-isomérisme (2 oreillettes et 2 bronches de type gauche) peut s'associer à une polysplénie.
- Le dextro-isomérisme atrio-viscéral (symétrie de type droit des bronches et des oreillettes avec foie médian) s'accompagne généralement d'une asplénie avec un risque plus important de cardiopathies congénitales sévères.

4. Anomalies vasculaires

4.1. Anomalies du retour veineux

4.1.1. Anomalies du retour veineux systémique : anomalie du retour cave

L'analyse de la veine cave inférieure est aisée dans sa portion intra-hépatique et à son émergence dans l'oreillette droite. Les malformations d'abouchement de la veine cave inférieure sont rares et s'intègrent dans le cadre de cardiopathies cyanogènes dont la symptomatologie est au premier plan.

L'existence d'une veine cave supérieure gauche est le plus souvent une variante lorsque l'abouchement s'effectue dans l'oreillette droite directement ou par l'intermédiaire du sinus coronaire.

4.1.2. Anomalies du retour veineux pulmonaire

4.1.2.1. Retour veineux pulmonaire anormal total (RPVAT)

Il s'agit d'un défaut embryologique rare des veines pulmonaires à se connecter à l'oreillette gauche.(5) L'anomalie d'abouchement d'une ou plusieurs veines pulmonaires dans la voie droite entraîne un shunt gauche > droit. En cas de retour veineux pulmonaire anormal total, les 4 veines pulmonaires convergent vers un collecteur situé la face postérieure de l'oreillette gauche dont il est indépendant. Le drainage d'aval peut être variable. Les veines pulmonaires se connectent à l'auricule droit, au sinus coronaire ou bien à des veines systémiques, aboutissant à un shunt gauche>droit. Une communication inter-auriculaire est toujours associée et permet le passage des sangs veineux

systémique et pulmonaire mêlés dans l'oreillette droite vers l'oreillette gauche. Le sang systémique est donc désaturé en oxygène ce qui se traduit cliniquement par une cyanose. Le diagnostic positif est aisé en échocardiographie, cependant l'évaluation du nombre de veines pulmonaires se drainant dans le collecteur et de la veine de drainage n'est pas facile car ces structures sont situées loin de la paroi thoracique antérieure.

Il est ainsi distingué 4 types de RVPAT :

Type I : RVPAT supra-cardiaque : la veine de drainage se jette dans le tronc veineux innominé ou dans la veine cave supérieure (Figure 1)

Figure 1 : Collecteur veineux pulmonaire gauche vertical unique se drainant vers la veine cave supérieure.

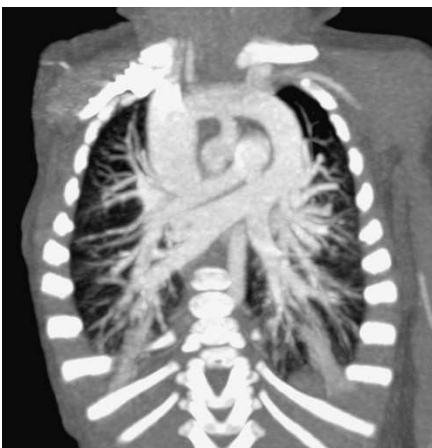
Type II : RVPAT intra-cardiaque : le collecteur veineux pulmonaire se draine dans le sinus coronaire ou directement dans l'oreillette droite.

Type III : RVPAT infra-cardiaque : le collecteur veineux pulmonaire traverse le diaphragme pour se drainer dans la veine porte, le ductus venosus ou la VCI.

Type IV : RVPAT miscellaneous : il n'y a pas de collecteur et les veines pulmonaires se drainent à la fois dans la VCS, la VCI et/ou l'OD.

4.1.2.2. Retour veineux pulmonaire anormal partiel

C'est une anomalie congénitale où une ou plusieurs veines pulmonaires se drainent dans un vaisseau systémique.(6) L'incidence est de 0.5% et se situe le plus souvent à droite. L'importance du shunt dépend du volume pulmonaire concerné. Dans la majorité des cas, les formes partielles restent totalement asymptomatiques et sont donc découvertes lors d'un examen systématique (Figures 2 et 3). Toutes les variantes possibles sont décrites. Certaines associations malformatives ont été individualisées :



- la CIA de type *sinus venosus* associe une CIA haute au pied de la VCS et un retour pulmonaire anormal partiel d'une ou de plusieurs veines pulmonaires droites dans la VCS. Des cas exceptionnels de CIA *sinus venosus* au pied de la VCI ont été rapportés.

- Le cas particulier du Cimeterre associe une RVPA partiel droit se drainant en infra diaphragmatique dans la VCI, une hypoplasie du poumon droit et une dextroposition du cœur.

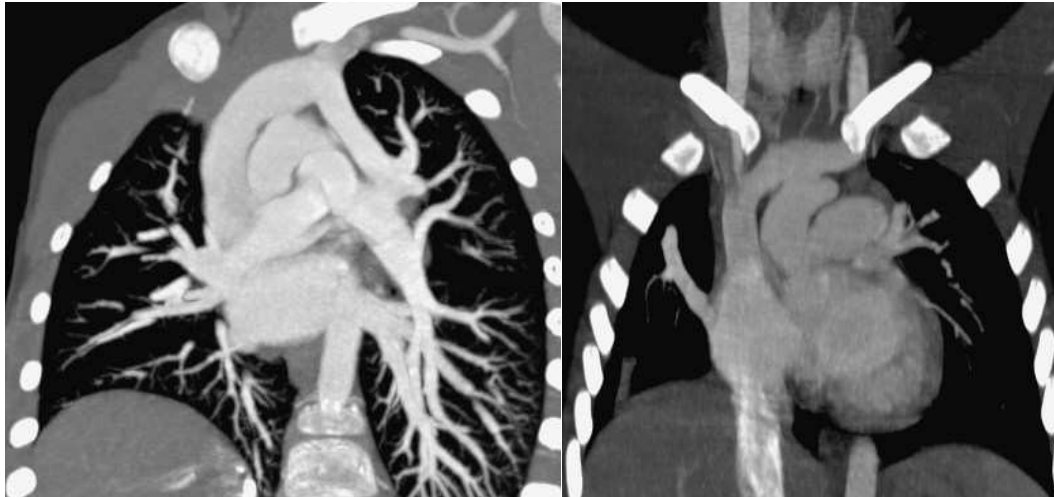


Figure 2 (reconstruction coronale MIP de gauche) : veine pulmonaire supérieure gauche se drainant dans le tronc veineux innominé.

Figure 3 (reconstruction coronale MIP de droite) : veine pulmonaire supérieure droite se drainant dans l'oreillette droite.

4.2. Anomalies des vaisseaux efférents

4.2.1. Artères Pulmonaires

Les anomalies malformatives des artères pulmonaires sont essentiellement à type d'atrésie ou de sténose. Les malpositions sont plus rares, entrant soit dans le cadre des transpositions des gros vaisseaux où aorte et artère pulmonaire ont un trajet parallèle, soit dans le cadre d'une exceptionnelle artère pulmonaire gauche rétro-trachéale.

Les *atrésies* et *sténoses de l'artère pulmonaire* peuvent s'intégrer à des cas malformatifs très variables, qu'il s'agisse de tétralogie de Fallot, de transposition complète ou corrigée des gros vaisseaux, ou de ventricules à double issue.

4.2.1.1. Atrésie pulmonaire sans CIV (ou atrésie pulmonaire pulmonaire à septum intact : APSI)

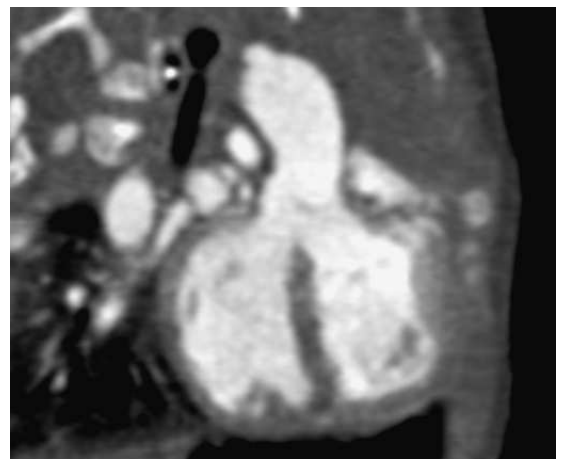
L'APSI associe une atrésie de la valve pulmonaire, un septum interventriculaire intact et une hypoplasie plus ou moins sévère du ventricule droit et de la valve tricuspide. Dans certaine forme, l'APSI se complique de sinusôides qui correspondent à des fistules entre la coronaire droite et le ventricule droit. En règle générale, la voie pulmonaire (tronc pulmonaire et branche) est bien développée dans cette pathologie.

4.2.2. Tétralogie de Fallot et APSO

Elle représente environ 6 % de l'ensemble des malformations cardiaques congénitales et est la plus fréquente des cardiopathies congénitales cyanogènes (3 à 5 pour 10 000 naissances d'enfants vivants).(7) Elle peut s'associer à des anomalies chromosomiques dans 11 % des cas (trisomie 21, microdélétion 22q11...) et d'autres malformations dans 16% des cas (atrésie de l'œsophage, fistule trachéo-œsophagienne, malformations de l'arbre bronchique... (8). La tétralogie de Fallot, pathologie dite cono-troncale, est liée à un défaut de développement de l'infundibulum pulmonaire.

Elle associe 4 anomalies :

1) une large CIV ;



2) une dextroposition de l'aorte, à cheval sur la brèche septale et les deux ventricules (Figure 4 : reconstruction coronale MIP) ;

3) une sténose de la voie pulmonaire, toujours infundibulaire, parfois associée dans les formes sévères à une sténose valvulaire et une sténose du tronc de l'AP ou de ses branches ; (diminution de la vascularisation pulmonaire)

4) une hypertrophie du VD, conséquence de cette sténose pulmonaire (donnant l'aspect de « cœur en sabot »).

Ces anomalies sont en fait secondaires à une seule anomalie embryologique commune : la déviation antérieure du septum conal.

Le degré de cyanose néonatale est variable. Lorsque la sténose pulmonaire est très importante et étendue, cette cardiopathie se manifeste dès les premières heures de vie ; la survie n'est possible que si une partie du sang aortique est drainée vers la vascularisation pulmonaire par le canal artériel ou d'autres anastomoses collatérales. L'occlusion physiologique du canal artériel dans la période post-natale fait apparaître une cyanose progressivement croissante. Un maintien de la perméabilité du canal artériel est impératif ; une palliation chirurgicale précoce doit être envisagée ; la création d'un shunt G-D palliatif ou une ouverture entre le VD et les AP pour maintenir la circulation pulmonaire est nécessaire quand cette chirurgie précoce est contre-indiquée, souvent en raison d'une hypoplasie importante des branches de l'artère pulmonaire, d'un poids trop faible ou de comorbidités.

À l'opposé, quand la sténose de la voie pulmonaire est modérée, la cardiopathie se comporte comme une CIV, souvent bien tolérée en raison de la restriction du flux pulmonaire.

Le traitement chirurgical palliatif est souvent nécessaire.(9) Le shunt de Blalock-Taussig consiste à interposer une prothèse en Gore-Tex entre le TABC et l'APD (shunt périphérique) ou entre l'aorte ascendante et le tronc de l'artère pulmonaire (shunt central). L'ouverture chirurgicale palliative entre le ventricule droit et le tronc de l'artère pulmonaire est parfois préféré en cas d'hypoplasie de l'anneau pulmonaire car elle permet une meilleure croissance des branches pulmonaires.

Une chirurgie à visée curative est réalisée à partir de l'âge de un mois : fermeture de la CIV, élargissement de l'infundibulum pulmonaire par résection musculaire et si besoin mise en place d'un « patch » sur l'anneau valvulaire s'il est hypoplasique.

Dans sa forme la plus sévère, la déviation antérieure du septum conal obstrue totalement la voie d'éjection du VD. Cette forme est appelée à juste titre par les anglo-saxons la Tétralogie de Fallot avec atrésie pulmonaire, la dénomination de cette pathologie en France est l'atrésie pulmonaire à septum ouvert (APSO). Trois formes anatomiques sont distinguées :

- le type A : les artères pulmonaires sont bien développées, il n'y a pas d'artères de suppléance provenant de l'aorte descendante ou des sous clavières et vascularisant une partie du poumon (MAPCA)
- le type B : les artères pulmonaires sont hypoplasiques (« mouette pulmonaire »), la vascularisation des poumons se fait alors par des MAPCA plus ou moins développées (Figure 5).
- le type C : il n'y a pas d'artère pulmonaire native, la vascularisation pulmonaire ne se fait que par des MAPCA très développées.

Le diagnostic d'une atrésie de la voie pulmonaire avec CIV doit ainsi inciter le radiologue à rechercher les voies de suppléance partielle ou totale et répondre aux questions suivantes :

- quel est l'état et le calibre du tronc de l'artère pulmonaire, ainsi que de la voie pulmonaire proximale et distale ?
 - existe-t-il une communication entre les artères pulmonaires gauche et droite ?
 - quel est le calibre, la disposition anatomique mais surtout l'origine des artères de suppléance ?
- Celles-ci peuvent être issues du canal artériel resté ouvert, d'un vaisseau systémique de l'aorte descendante, ou de branches des troncs supra-aortiques (appelées MAPCA : major aorto-pulmonary collateral arteries). Ces vaisseaux de suppléance d'origine systémiques entraînent une augmentation de la perfusion pulmonaire et potentiellement à l'origine d'hypertension artérielle pulmonaire. C'est le bilan complet de la disposition et du calibre des différentes voies pulmonaires qui permet de définir la stratégie thérapeutique.



Figure 5 : aspect de « mouette » des artères pulmonaires droite et gauche, sans tronc visible.

4.2.3. Transposition des gros vaisseaux

Ce type d'anomalie correspond à une discordance ventriculo-artérielle : l'aorte naît du ventricule droit et l'artère pulmonaire du ventricule gauche. Elle résulte d'un défaut d'enroulement du septum aortico-pulmonaire et représente 9 % des cardiopathies congénitales. Le diagnostic est souvent posé en période anténatale. Il existe une discordance ventriculo-artérielle mais une bonne concordance atrioventriculaire. La valve aortique est située le plus souvent à droite et en avant de la valve pulmonaire (D-TGV), mais peut également se situer en avant et à gauche de la valve pulmonaire (L-TGV). L'aorte et l'artère pulmonaire ont un trajet parallèle sauf en cas de L-TGV où les vaisseaux se croisent. Les anomalies de naissance des coronaires sont fréquentes et à rechercher car à risque en cas de chirurgie. L'échange entre vascularisation systémique et pulmonaire s'effectue par le canal artériel et le foramen ovale. Mais l'involution postnatale du canal artériel entraîne rapidement une cyanose avec hypoxie sévère nécessitant un traitement urgent (procédure de Rashkind : septostomie atriale par voie endovasculaire) avant une cure chirurgicale complète précoce.

La transposition corrigée des gros vaisseaux (ou double discordance) est beaucoup plus rare, et représente moins de 1 % des cas de cardiopathies congénitales. Elle résulte d'une malrotation embryologique bulbo-ventriculaire. Il est observé une double discordance atrio-ventriculaire et ventriculo-artérielle : l'anneau aortique est situé à gauche et en avant, naissant d'un ventricule de morphologie droite localisé à gauche ; et d'une artère pulmonaire naissant à droite et postérieurement d'un ventricule de morphologie gauche et localisé à droite.

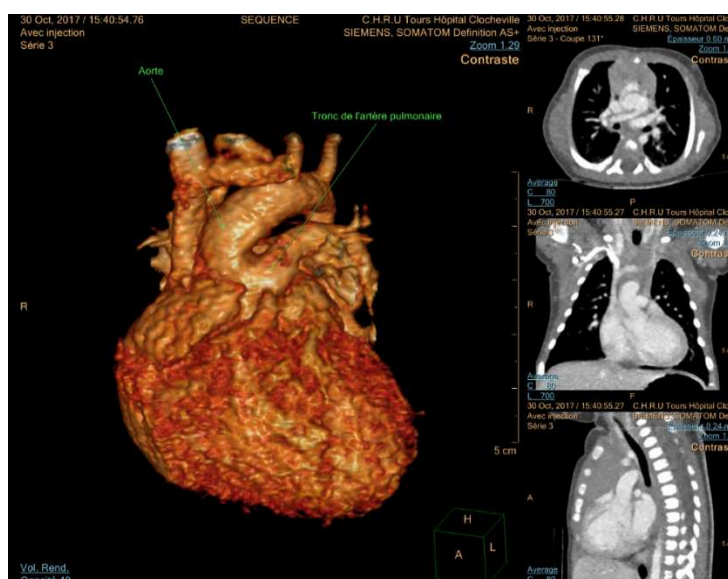
En dehors du fait que le ventricule droit assure la circulation systémique, la L-transposition peut rester asymptomatique. Cependant, dans plus de 90% des cas, elle est associée à d'autres malformations (dextrocardie 25%, large communication interventriculaire, malformation des valves cardiaques...).

4.2.4. Ventricule droit à double issue

Malformation rare caractérisée par l'émergence de l'aorte et de l'artère pulmonaire d'un ventricule de morphologie droite. La circulation systémique n'est possible que par une communication interventriculaire, dont la position détermine le sens du shunt.

4.2.5. Tronc artériel commun

Cette anomalie correspond à 1% des cardiopathies congénitales : un tronc artériel émerge de la base du cœur, avec une valve unique, et donne naissance à l'aorte, aux coronaires et aux artères pulmonaires. Le tronc artériel commun est toujours associé à une large CIV. Il existe 4 formes anatomiques. Dans la forme la plus fréquente (60 à 70% des cas), les artères pulmonaires naissent du tronc commun au-dessus de la naissance de la valve troncule et des coronaires soit séparément, soit après l'émergence d'un court tronc de l'AP.(10)



4.3. Anomalie de l'aorte

Les malformations de l'aorte thoracique sont relativement fréquentes et sont essentiellement liées à une anomalie de rotation et/ou de régression du 4^e arc aortique. Elles sont regroupées en trois catégories :

- Anomalies de l'arche aortique,
- Diminution du calibre de l'aorte, (principalement représentée par les coarctations de l'aorte)
- Dilatation du calibre de l'aorte (essentiellement dans le cadre des maladies de Marfan)

4.3.1. Anomalies de l'arche aortique

4.3.1.1. Crosse aortique droite

Elle s'intègre généralement dans le cadre de malformations cardiaques complexes. Leur diagnostic scanographique est aisé et le radiologue doit rechercher une éventuelle anomalie associée comme une artère sous-clavière gauche aberrante.

4.3.1.2. Anomalies des arcs vasculaires

Le plus souvent asymptomatiques et de découverte fortuite, les arcs vasculaires anormaux sont souvent associés aux cardiopathies et seront découverts lors du bilan de celles-ci.

Toutes les formes sont possibles en fonction des positions respectives des aortes ascendante et descendante et du niveau de régression de l'anneau vasculaire (à l'état normal elle se fait entre l'artère sous-clavière droite et l'aorte descendante).

Les formes les plus fréquentes sont représentées par les artères sous-clavières droites rétro-œsophagiennes, asymptomatiques (*arteria lusoria*, figure 7).

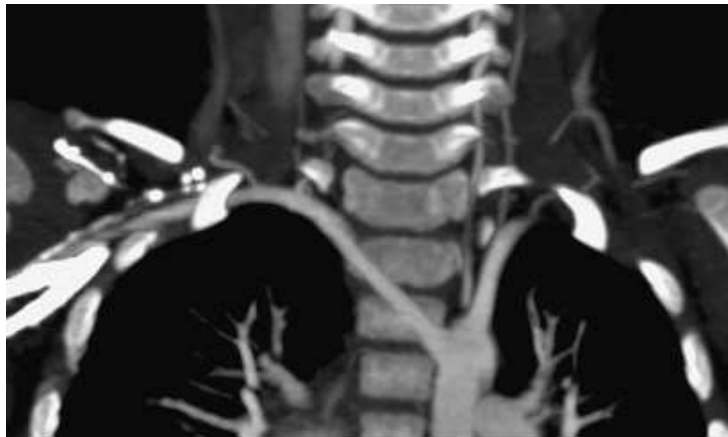
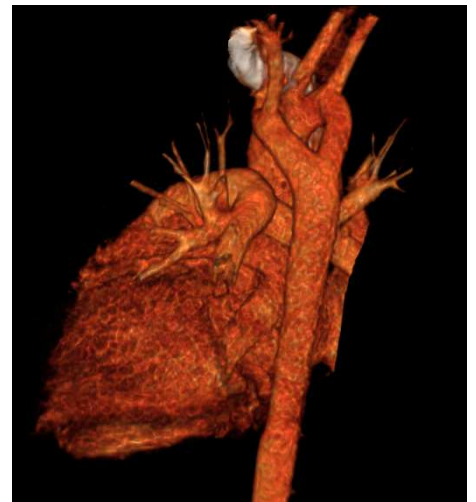


Figure 7 : reconstruction MIP montrant le trajet rétro-œsophagien de l'artère sous-clavière droite.

Les crosses aortiques encerclantes sont liées à une absence de régression d'un des deux 4^e arc. Elles regroupent toutes les entités anatomiques où l'axe aéro-digestif est engagé par des structures vasculaires ou fibreuses entraînant une compression extrinsèque. La forme la plus complète est représentée par le *double arc aortique* (Figure 8 : *vue postérieure d'un rendu volumique d'un double arc aortique complet*). Son diagnostic est aisé au scanner avec une aorte descendante en position gauche, une double crosse dont la composante droite est plus large que la gauche. Ces doubles arcs (fréquemment associés à des cardiopathies congénitales) sont à l'origine d'une symptomatologie respiratoire liée à la compression trachéale ou éventuellement digestive (compression œsophagienne).



4.3.1.3. Coarctation de l'aorte

Il s'agit d'une malformation fréquente observée dans environ 5 pour 1000 naissances, représentant 4 à 10 % des malformations congénitales, plus souvent chez le garçon que la fille (11,12). Elle est souvent associée à d'autres malformations cardiaques ou vasculaires, comme la bicuspidie aortique, une malformation mitrale, une veine cave supérieure gauche, une CIV, la persistance du canal artériel et une hypoplasie de l'arche aortique.

L'isthme correspond au segment de l'aorte localisé entre l'origine de l'artère sous clavière gauche et le site d'implantation du canal artériel.

Une coarctation de l'aorte est classiquement une sténose localisée par un épaissement pariétal non circonférentiel entraînant un passage excentré du flux au niveau de l'insertion du canal/ligament artériel (Figure 9). Cette sténose peut être plus ou moins serrée. En fonction de la position de la coarctation par rapport à l'insertion du canal artériel, on distingue les formes préductales des formes post ductales. La symptomatologie post-natale dépend du degré de sténose et de la rapidité d'involution du canal artériel. Il est important de rechercher une *hypoplasie de l'arche aortique* fréquemment associée (Figure 10).

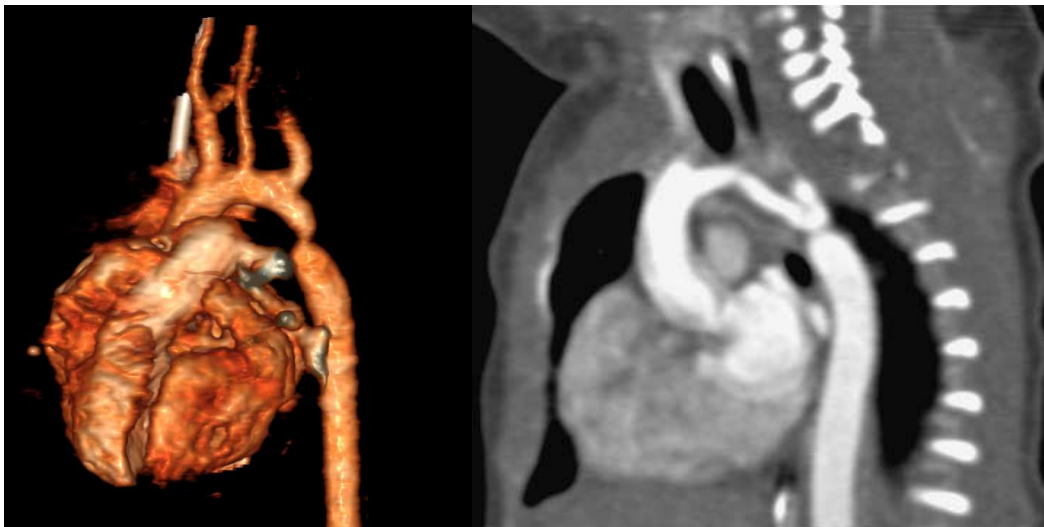


Figure 9 : gauche : vue postérieure d'un rendu volumique d'une coarctation de l'aorte simple. Figure 10 : droite : vue sagittale en MIP d'une coarctation de l'aorte associée à une hypoplasie de l'arche aortique.

Le diagnostic d'une coarctation est le plus souvent fait avant l'âge de 1 an devant l'abolition des pouls fémoraux ; chez le jeune adulte la découverte est le plus souvent réalisée dans le bilan d'une hypertension artérielle.

Les symptômes dépendent de la localisation et de la sévérité de la sténose, de la constitution d'une circulation collatérale et de la présence d'autres malformations associées. Le traitement est préférentiellement chirurgical chez les jeunes enfants et endovasculaire chez les jeunes adultes.

4.3.1.4. Interruption de l'arche aortique

Anomalie rare caractérisée par une interruption complète entre l'aorte ascendante et descendante, toujours associée à une CIV et à la persistance du canal artériel, qui permet la vascularisation de l'aorte distale. Il s'agit d'une cardiopathie cono-troncale secondaire à la bascule postérieure du septum conal (inverse de la tétralogie de Fallot). Comme pour la coarctation de l'aorte, la symptomatologie dépend du degré de sténose et de la rapidité d'involution du canal artériel. Selon le site de l'interruption, on distingue les type A (entre artère sous clavière et canal artériel, Figure 11), type B (entre carotide commune gauche et sous clavière gauche) et C (entre tronc brachiocéphalique et artère carotide gauche).

La forme B est la plus fréquente et est souvent associée à un syndrome de DiGeorge (délétion 22q11, avec malformations palatines, dysmorphie faciale et retard de développement).



Figure 11 : vue postérieure en rendu volumique d'une interruption de l'arche aortique type A avec persistance d'un canal artériel perméable.

5. Conclusion

Les malformations cardiovasculaires pédiatriques peuvent être rencontrées par tout radiologue. L'analyse exhaustive systématique de la position du cœur, de son orientation, de la position et du calibre des vaisseaux afférents et efférents permettent finalement de les identifier et de fournir les informations nécessaires aux cardiopédiatres et chirurgiens prenant en charge ces enfants.

6. Références

1. Kastler B, Livolsi A, Germain P, Rodière E, Litzler J-F, Bernard Y. IRM des cardiopathies congénitales. *EMC-Cardiologie-Angéiologie*. 2005;2(1):27-72.
2. Dachet J-N, Barre E, Durand I, Hazelzet T, Brasseur-Daudruy M, Blondiaux É, et al. Imagerie des cardiopathies congénitales du fœtus à l'adulte: d'où vient-on? Où va-t-on? *Journal de Radiologie Diagnostique et Interventionnelle*. 2016;97(2):139-46.
3. Adamsbaum C, Chateil PJF, Petit PP. Imagerie pédiatrique et foetale. Flammarion médecine-sciences; 2007.
4. Chassagnon G, Morel B, Carpentier E, Ducou Le Pointe H, Sirinelli D. Tracheobronchial Branching Abnormalities: Lobe-based Classification Scheme. *Radiographics*. avr 2016;36(2):358-73.
5. Kim TH, Kim YM, Suh CH, Cho DJ, Park IS, Kim WH, et al. Helical CT angiography and three-dimensional reconstruction of total anomalous pulmonary venous connections in neonates and infants. *AJR Am J Roentgenol*. nov 2000;175(5):1381-6.
6. Demos TC, Posniak HV, Pierce KL, Olson MC, Muscato M. Venous anomalies of the thorax. *AJR Am J Roentgenol*. mai 2004;182(5):1139-50.
7. Bailliard F, Anderson RH. Tetralogy of Fallot. *Orphanet Journal of Rare Diseases*. 2009;4:2-2.
8. Chassagnon G, Lefort B, Meot M, Carpentier E, Sirinelli D, Morel B. Association between tetralogy of Fallot and tracheobronchial abnormalities: a new clue for pathogenesis? *JAHA*. 2017;
9. Haramati LB, Glickstein JS, Issenberg HJ, Haramati N, Crooke GA. MR imaging and CT of vascular anomalies and connections in patients with congenital heart disease: significance in surgical planning. *Radiographics*. avr 2002;22(2):337-347; discussion 348-349.
10. Calder L, Van Praagh R, Van Praagh S, Sears WP, Corwin R, Levy A, et al. Truncus arteriosus communis. Clinical, angiocardiographic, and pathologic findings in 100 patients. *Am Heart J*. juill 1976;92(1):23-38.
11. Campbell M, Polani PE. The aetiology of coarctation of the aorta. *Lancet*. 4 mars 1961;1(7175):463-8.
12. Dijkema EJ, Leiner T, Grotenhuis HB. Diagnosis, imaging and clinical management of aortic coarctation. *Heart*. août 2017;103(15):1148-55.

Anomalies de la croissance: orientation radiologique et apport de la génétique

Pr Irène NETCHINE

Explorations fonctionnelles endocriniennes, Hôpital Armand Trousseau, Paris.

Le retard de croissance est l'un des motifs les plus fréquents de consultation en Endocrinologie Pédiatrique. Au cours des 20 dernières années, de grands progrès ont été réalisés dans le domaine de la compréhension des anomalies génétiques impliquées dans les troubles de la croissance. Cela modifie l'approche diagnostique des pathologies de la croissance. La sémiologie radiologique est importante à prendre en compte pour orienter l'enquête étiologique et donc le bilan génétique d'un retard de croissance.

La variation de la taille dans la population générale est due en grande partie à des facteurs génétiques. On considère qu'au moins 80% de la variation de la taille dans la population est expliquée par des facteurs génétiques, bien qu'il y ait également la contribution de facteurs environnementaux. Cette contribution génétique est secondaire aux effets combinés de nombreux gènes, et est donc un trait polygénique. Récemment, des études d'association à l'échelle du génome ont identifié des centaines de variants génétiques qui sont communs dans la population (fréquence d'environ 5% ou plus) et qui ont un effet modeste sur la variation de la taille. Les effets additifs de ces polymorphismes expliquent environ 10% de la variation de la taille adulte, et on estime que des variants supplémentaires, non encore identifiés, représenteront environ 40% ou plus de variation de la répartition des tailles au sein de la population générale. Concernant les pathologies de croissance, des anomalies de certains gènes ou régions chromosomiques précises (et non pas l'association de polymorphismes) peuvent entraîner des retards de croissance ou à l'inverse, des croissances excessives pathologiques.

Le bilan d'un retard de croissance est basé sur l'étude des caractéristiques cliniques, biologiques et radiologiques des patients. Cependant, l'évaluation génétique prend de plus en plus d'importance dans ce bilan. On peut rechercher une anomalie monogénique (lorsqu'une étiologie particulière est évoquée) ou bien explorer un panel de gènes (par exemple pour diagnostiquer un syndrome de Noonan) et plus récemment, on peut faire une étude d'exome, qui séquence tous les gènes d'un individu, lorsqu'il n'y a pas de piste génétique précise. Par ailleurs, certaines causes de petite taille, tel que le Syndrome de Silver Russell, sont dues à des anomalies épigénétiques et il faudra dans ce cas évaluer la méthylation de l'ADN et non pas sa séquence.

I- Anomalies de la croissance à début intra-utérin

Sur le plan étiologique, il est essentiel d'évaluer si le retard de croissance est d'apparition pré ou postnatale. La croissance intra-utérine peut être entravée par de nombreux facteurs, tels que les infections, le tabagisme maternel, l'insuffisance placentaire, et les pathologies maternelles. Il peut aussi être secondaire à une anomalie génétique fœtale. Pour la plupart des enfants nés petits pour

l'âge gestationnel (PAG), il n'y a pas d'étiologie identifiée à la naissance et la majorité de ces enfants (environ 85%) vont avoir une croissance de rattrapage qui leur permettra de normaliser leur croissance vers 2 ans. Les enfants qui ne rattrapent pas nécessiteront une évaluation plus poussée, en particulier pour ceux qui aggravent leur croissance en postnatal.

Une des causes de retard de croissance à début anténatal, sans rattrapage postnatal est le Syndrome de Silver Russell (SRS). Ce syndrome est caractérisé par un retard de la croissance prénatale qui persiste après la naissance et une relative macrocéphalie à la naissance. Ces enfants ont des grosses difficultés alimentaires pendant la petite enfance et peuvent avoir des reflux gastro-oesophagiens sévères et atypiques. L'hormone de croissance améliore non seulement leur croissance, mais leur composition corporelle et leur appétit. Malgré un traitement par hormone de croissance prolongé, leur taille finale peut être compromise par une maturation osseuse rapidement progressive en cours d'une adrenarchie ou de la puberté. Ils peuvent par ailleurs avoir une asymétrie corporelle marquée. Sur le plan radiologique, en dehors de la surveillance de l'asymétrie corporelle et d'une éventuelle scoliose, la surveillance de la maturation osseuse permettra de guider une freination éventuelle de la puberté par analogue du GnRH et l'échographie pelvienne sera nécessaire à l'évaluation de la puberté chez la fille. Les causes moléculaires décrites initialement se limitaient aux disomies maternelles du chromosome 7 (mUPD7). Plus récemment, notre équipe et puis d'autres ensuite ont mis en évidence que la cause moléculaire la plus fréquente du SRS correspondait à une perte de méthylation du centre d'empreinte ICR1 du domaine *IGF2/H19* sur l'allèle paternel, responsable d'une diminution d'expression d'*IGF2* (un important facteur de croissance fœtal) dans la région chromosomique 11p15. Ces deux mécanismes expliquent environ 60% des causes moléculaires de SRS (mUPD7 ~10% et ICR1 LOM~50%). Les diagnostics différentiels du SRS, concernent des syndromes associant un retard de croissance à début intra-utérin avec périmètre crânien conservé, tels que le syndrome 3-M, le syndrome de Mulibrey, le syndrome SHORT, le syndrome de Floating Harbour et le syndrome IMAGE. Lorsque le périmètre crânien n'est pas conservé, on évoquera le syndrome de Bloom, le syndrome de Meier Gorlin, les nanismes primordiaux et les anomalies du gène *IGF1* ou de son récepteur. Nous verrons les caractéristiques cliniques et radiologiques de ces différents syndromes.

A l'inverse du syndrome de Silver Russell, le syndrome de Beckwith-Wiedemann (BWS) est un syndrome de croissance excessive qui débute dès la vie intra-utérine et expose à un risque augmenté de tumeur de type embryonnaire dans les premières années de vie. Il peut entraîner une visceromégalie, une anomalie de paroi abdominale à type d'omphalocèle ainsi qu'une asymétrie corporelle. D'autres signes cliniques ont été rapportés avec une fréquence moindre : fentes palatines, anomalies cardiaques, malformations cérébrales... Une anomalie moléculaire de la région 11p15, en miroir de celles identifiées dans le SRS, est présente pour environ 80% des patients présentant un phénotype plus ou moins complet de BWS. Ces anomalies peuvent être de plusieurs types: génétiques (au niveau du gène ou du chromosome) et épigénétiques. La plupart des anomalies épigénétiques, dans le BWS comme dans le SRS, surviennent en mosaïque, c'est-à-dire que seule une partie des cellules d'un individu/organe/tissu est porteuse de l'anomalie moléculaire, ce qui peut expliquer en partie l'asymétrie corporelle présente dans ces 2 syndromes. Nous évoquerons également les diagnostics différentiels du BWS.

II- Anomalies de l'axe somatotrope-GH-IGF1

L'hormone de croissance joue un rôle crucial dans la croissance humaine et active la synthèse d'IGF1 qui est son effecteur principal au niveau des tissus cibles. Des anomalies génétiques ont été

identifiées tout au long de l'axe GH/IGF1 et sont responsables soit de déficit isolé en hormone de croissance, soit de déficit multiples associant d'autres déficit antéhypophysaire soit encore d'un déficit ou d'une résistance à l'IGF-1. L'IRM cérébrale, avec coupes centrées sur la région hypothalamo-hypophysaire est un élément majeur pour orienter le diagnostic génétique. En effet, des anomalies de gènes d'expression hypothalamique ou hypothalamo-hypophysaire peuvent s'associer à des anomalies de développement de cette région, visualisées sur l'IRM. Les anomalies de gènes codant pour des facteurs de l'axe somatotrope, ou bien d'expression uniquement hypophysaire sont en général associées à une IRM de cette région normale, ou bien sont associées à une hypoplasie anté-hypophysaire mais sans interruption de la tige pituitaire ou sans présence d'autres anomalies cérébrales.

III- Dysplasies squelettiques ou maladies osseuses constitutionnelles

On distingue plus de 400 entités nosologiques entrant dans le cadre des dysplasies squelettiques et s'accompagnant pour la plupart d'une petite taille. Parmi les plus fréquentes on citera les anomalies du gène SHOX (que ce soit par défaut moléculaire du gène, ou bien par présence d'une seule copie comme dans le syndrome de Turner), ainsi que les hypochondroplasies par anomalie du gène FGF23. Les signes cliniques et radiologiques orienteront l'enquête génétique et sont nécessaires au diagnostic.

IV- Retard de croissance « idiopathique »

En l'absence d'étiologie systémique, hormonale, osseuse ou syndromique identifiée, on parlera de « petite taille idiopathique ». Il s'agit bien sûr d'un diagnostic d'élimination, qui pourra être modifié à mesure que l'on progresse dans la connaissance des gènes nécessaires à la croissance normale. Il n'est pas simple non plus d'être certain qu'il n'y a pas de pathologie osseuse, les signes cliniques et radiologiques peuvent être discrets et d'autant plus difficiles à mettre en évidence chez des enfants jeunes. Il est possible que certaines de ces petites tailles soient d'origine polygénique. Il peut être également difficile de faire le diagnostic clinique d'un syndrome de Noonan ou d'autres syndromes entraînant un retard de croissance lorsque le phénotype est peu marqué ou atypique. Les études d'exomes dans les retards de croissance sévères permettront sans doute à l'avenir de faire des diagnostics étiologiques plus fréquents.

V- Références bibliographiques

Genetic Evaluation of Short Stature. Dauber et al, *J Clin Endocrinol Metab*, September 2014, 99(9):3080–3092

Clinical and molecular diagnosis, screening and management of Beckwith–Wiedemann syndrome: an international consensus statement. Brioude F et al, *Nature Reviews Endocrinology* (in press)

Diagnosis and management of Silver–Russell syndrome: first international consensus statement. Wakeling E et al, *Nature Reviews Endocrinology*, 2017 Feb;13(2):105-12

SIMULATION EN MEDECINE. OU EN SOMMES-NOUS ?

Nathalie De Suremain^{1,2}, Amaya Caradec^{2,3}, David Drummond², Arnaud Petit^{2,4}

¹ Service des urgences pédiatriques Hôpital Trousseau, HUEP, APHP, 26 avenue Arnold Netter, 75012 Paris

² PEPITE « Programme d'Enseignement de la Pédiatrie par Internet et les Technologies Electroniques ». P2ULSE « Plateforme Pédiatrique hospitalo-Universitaire de e-Learning et de Simulation de l'Est parisien »

³ Service d'anesthésie réanimation, Hôpital Trousseau, HUEP, APHP, 26 avenue Arnold Netter, 75012 Paris

⁴ Service d'Hématologie et Oncologie Pédiatrique, Hôpital Trousseau, HUEP, APHP, 26 avenue Arnold Netter, 75012 Paris ; Faculté de Médecine Pierre et Marie Curie, UPMC Univ Paris 6 ;

Introduction

La simulation en santé est une approche pédagogique, qui s'est progressivement imposée ces dix dernières années. Si on en retrouve les premières traces au 18^{ème} siècle, grâce à Angélique-Marguerite du Coudray, sage-femme qui parcourait le royaume de France sous Louis XV pour enseigner l'art de l'accouchement, cette méthode est principalement héritée de la sécurité aérienne et la sécurité nucléaire. Son véritable départ dans le domaine de la santé fait suite au rapport « To err is human » réalisé en 1999 aux USA chiffrant que 44.000 à 98.000 patients mouraient des suites d'une erreur médicale qui aurait pu être évitée. Cette évaluation du nombre de décès liés à des erreurs était supérieure au nombre de décès imputables aux accidents de la route, au cancer du sein ou au SIDA.

En France, cette démarche est fortement encouragée par la Haute Autorité de Santé (HAS) depuis son rapport de 2012 dont l'objectif est de promouvoir l'enseignement par la simulation en santé à toutes les étapes de la formation des professionnels de santé, qu'elle soit initiale ou dans le cadre du développement professionnel continu (DPC). Cette approche pédagogique pour les étudiants en médecine a fait apparaître une éthique nouvelle dans la formation des futurs médecins par un « apprentissage premier sur mannequin » afin de respecter autant que possible le concept : « jamais la première fois sur le patient ».

Qu'est-ce que la simulation ?

La simulation est l'utilisation d'un matériel (un mannequin ou un simulateur procédural) de la réalité virtuelle ou d'un patient standardisé pour reproduire des situations ou des environnements de soin.

Quels sont ses objectifs ? Qu'apporte-t-elle de nouveau ?

Elle a pour but d'enseigner des procédures diagnostiques et thérapeutiques, de répéter des processus, des concepts médicaux ou des prises de décision par un professionnel de santé ou une équipe de professionnels. Pour les professionnels français, elle s'accompagne de deux révolutions « culturelles »

dans l'art d'enseigner la médecine. La première révolution est que cette pédagogie doit s'appliquer à valoriser l'apprenant dans une approche constructive et positive, qui s'appuie sur trois temps : le briefing, le scénario, le débriefing. Ce dernier temps est le plus important. Il doit veiller à ne pas être sanctionnant, à ne pas porter de jugement et doit privilégier l'autocritique par l'apprenant. La deuxième révolution est l'approche de la « formation en équipe, » dans un pays, qui a toujours cloisonné la formation des professionnels de santé, de manière indépendante, ne les préparant jamais à travailler ensemble.

Quels sont les moyens techniques ?

Différentes approches sont possibles. La simulation peut faire appel à un patient standardisé, volontaire, ou acteur qui jouera un scénario auquel il aura été préparé. Le jeu de rôle, utilisant les professionnels de santé, en est une déclinaison, qui s'applique plutôt à travailler les aspects relationnels avec les patients ou entre soignants. Le plus souvent, le patient est simulé par l'utilisation d'un mannequin, dit « basse fidélité » ou « haute-fidélité ». Ces derniers mannequins « haute-fidélité » dits « pleines échelles » embarquent de nombreux composants électroniques améliorant l'expérience de réalité aux apprenants. Pour l'apprentissage de tâches précises (ponction lombaire, intubation, fibroscopie, perfusion, touchers pelviens ...), existe de nombreux mannequins procéduraux qui permettront à l'étudiant de répéter le geste avant sa réalisation sur le patient. Enfin, il existe également des techniques de simulation totalement « virtuelle ». L'exemple le plus répandu est représenté par les « jeux sérieux » ou « serious game » dans lequel l'apprenant évolue seul dans un univers totalement dématérialisé.

Cette pédagogie a-t-elle fait ses preuves ?

Dans sa méta-analyse publiée en 2011, Cook et al, montre que la simulation en santé a un effet avéré sur l'élévation du niveau des connaissances, sur la qualité de réalisation des procédures, mais que son intérêt pour le patient s'appuie sur un nombre limité d'études et n'est pas démontré. En outre, peu d'études randomisées comparent la simulation à d'autres techniques pédagogiques.

Quelles sont les difficultés ?

La mise en place de la simulation se heurte à deux difficultés. La première est humaine. La simulation nécessite des moyens humains conséquents, tant en nombre de formateurs, qu'en nombre d'heures de formation ou qu'en qualité de formateurs sachant enseigner par la simulation. A titre d'exemple, une formation à la ponction lombaire nécessite un enseignant pour six étudiants en médecine, une séance de simulation haute-fidélité nécessite deux enseignants pour une équipe de 5 professionnels. L'UPMC Paris 6 a mis en place depuis 6 ans un module de simulation de 3 heures dédié à la prise en charge de l'arrêt cardiaque de l'enfant pour les 400 étudiants en médecine de 5^{ème} année. Cet enseignement mobilise 96 plages d'enseignants (1 plage = ½ journée de 3h30), représentant 336 heures

d'enseignement. Il remplace l'ancien enseignement en amphithéâtre d'une durée d'une heure, assuré par un seul enseignant. La deuxième difficulté est d'ordre matériel, le coût. Il se situe autour de 30 à 100 000 euros pour un mannequin « haute-fidélité », mais s'ajoute à cela, la maintenance, la surface dédiée à la simulation et le salaire des enseignants.

Où en sommes-nous en France ?

Nos tutelles (la HAS, le ministère de l'enseignement supérieur, le ministère de la santé) portent une politique visant à développer la simulation en santé, qui s'appuie sur trois textes majeurs. Le premier est le rapport de la HAS publié en 2012, le deuxième s'appuie sur la loi HPST portant sur le DPC et le dernier est l'arrêté du 21 avril 2017 relatif aux connaissances, aux compétences et aux maquettes de formation des diplômés d'études spécialisées. L'article 5 précise que « l'utilisation de méthodes pédagogiques innovantes dans le cadre d'une approche par compétences et adaptées aux caractéristiques des étudiants concernés est encouragée » et qu'il doit être privilégié notamment « les méthodes de simulation en santé ».

Si les ARS ont tenté au travers d'appels à projet de financer une partie de l'équipement, peu de crédits ont accompagné la mise en place des moyens nécessaires pour répondre à ces nouvelles contraintes réglementaires dans formation initiale et le DPC des métiers à la santé.

Depuis 2014, existe une société savante la SoFraSimS (Société Francophone de Simulation en Santé) dont les missions sont de promouvoir plus largement l'utilisation de la simulation dans tous les domaines de la santé en particulier par la formation, la recherche et de diffuser des recommandations afin d'améliorer la qualité et la sécurité des soins.

Perspectives

La simulation en santé est une méthode pédagogique complémentaire qui doit se mettre en place dans le domaine de la santé. L'exigence de qualité dont l'objectif est la réduction des erreurs humaines rend indispensable son développement. Néanmoins, cette démarche s'inscrit dans un environnement économique tendu, peu favorable, qui nous contraint plus que jamais, à une évaluation quantitative et qualitative du coût-bénéfice, indispensable pour guider l'orientation des crédits nécessaires dans une enveloppe contrainte des dépenses de santé.

Références

Loi du 21 juillet 2009 portant réforme de l'hôpital et relative aux patients, à la santé et aux territoires

HAS. État de l'art (national et international) en matière de pratiques de simulation dans le domaine de la santé. 2012.

HAS. Guide de bonnes pratiques en matière de simulation en santé. 2012.

Cook D et al, Technology-enhanced simulation for health professions education: a systematic review and meta-analysis, JAMA, 2011

Arrêté du 21 avril 2017 relatif aux connaissances, aux compétences et aux maquettes de formation des diplômés d'études spécialisées et fixant la liste de ces diplômés et des options et formations spécialisées transversales du troisième cycle des études de médecine

Lésion rénale focale de l'enfant

A. Tanase, B. Tilea, A. Ntorkou, M. Alison
Radiologie pédiatrique, hôpital Robert Debré, Paris

Une lésion rénale focale peut être découverte fortuitement lors d'une échographie abdominale ou être révélée par une masse abdominale, des douleurs abdominales, une hématurie ou une fièvre. Elle peut également être découverte lors d'échographies systématiques réalisées dans le cadre du suivi de syndromes à risque de tumeurs rénales

L'échographie avec sonde de haute fréquence et analyse doppler reste l'examen de première intention pour l'évaluation et le suivi d'une lésion rénale. Elle oriente vers la réalisation éventuelle d'examen complémentaires (biologie, uro IRM, scanner) permettant de préciser le diagnostic.

1. Lésions kystiques

1.1 Kyste rénal

La présence d'un kyste rénal simple est fréquente chez l'adulte et ne nécessite le plus souvent aucun bilan particulier. La découverte d'un kyste rénal simple chez l'enfant est plus rare et nécessite au minimum une surveillance. La définition du kyste simple est une lésion anéchogène, bien délimitée, avec une paroi fine. En scanner ou en IRM, la densité ou le signal sont liquidiens, sans prise de contraste après injection.

La découverte d'une lésion kystique simple peut être le premier signe d'une maladie kystique rénale. L'analyse échographique détaillée avec une sonde de haute fréquence permet de rechercher d'éventuelles microkystes associés, qui peuvent apparaître comme de petites lésions hyperéchogènes corticales.

La classification de Bosniak, modifiée pour la population pédiatrique, permet de différencier les kystes simples des kystes atypiques/complexes qui peuvent correspondre à des masses kystiques (tableau 1) (1)

Tableau 1 : Classification de Bosniak modifiée, d'après Chad Wallis et al. Journal of Urology July 2008 ; Vol. 180, 317-321 (1)

Catégorie	Description
I	kyste rond avec des parois fines pas de portion échogène ou de signal Doppler intra lésionnel scanner /IRM: pas de rehaussement
II	kyste avec des septas fins ou des parois épaissies réguliers < 3cm calcifications fines pariétales ou dans les septas pas de rehaussement après contraste pas de flux au doppler dans les septas ou dans les parois kystiques
II F	Peut avoir des calcifications nodulaires Les parois peuvent être modérément épaissies Pas de rehaussement après contraste
III	septas épaissis /irréguliers calcifications épaisses/irrégulières rehaussement des septas ou des parois après injection Flux dopper présent dans les septas /parois
IV	masse kystique avec des parois épaisses, une composante interne solide ou une portion nodulaire rehaussement hétérogène flux Doppler dans les parois /septas/composante nodulaire

Les kystes Bosniak I et II sont considérés comme bénins chez l'adulte, sans suivi en imagerie. Dans la population pédiatrique, ils nécessitent une surveillance échographique

Les kystes Bosniak IIF nécessitent un suivi scanner /IRM

Pour les kystes Bosniak III et IV, une résection chirurgicale est recommandée en raison du risque de malignité (2)

1.2 Diverticule caliciel

Le diverticule caliciel correspond à une image kystique intra parenchymateuse contenant de l'urine et communiquant avec le système collecteur rénal. Il s'agit le plus souvent d'une lésion de découverte fortuite, qui ressemble à un kyste, la connexion avec le système collecteur étant difficile à visualiser. Il peut présenter un contenu échogène ou des calcifications internes.

Le diagnostic de certitude repose sur l'imagerie en coupes (scanner ou IRM) avec injection, montrant, au temps tardif, un niveau liquide- liquide correspondant à la présence du produit de contraste déclive au sein de l'image liquidienne. Il existe également des diverticules exclus (sans passage de produit de contraste) dont le diagnostic différentiel avec un kyste simple est difficile.

1.3 Dysplasie kystique segmentaire

La dysplasie rénale multikystique est une anomalie de développement, résultant d'une atrésie urétérale (apparue in utero pendant le développement rénal) touchant alors la totalité du rein

Elle peut parfois toucher uniquement le pôle supérieur d'un système double (3) ou un segment rénal.

En échographie ou sur l'imagerie en coupes, l'aspect est celui de kystes multiples de dimensions variables. Lorsque l'atteinte touche le pôle supérieur, l'imagerie identifie souvent un système double associé.

1.4 Malformation lymphatique (lymphangiome kystique)

Le lymphangiome kystique de localisation rénale est rare (5% ont une localisation rétropéritonéale). Il est le plus souvent de siège péri ou para pyélique, plus rarement intra parenchymateux. Il ne présente pas d'effet de masse et pas de bombement de la capsule rénale. En échographie, la lésion est kystique multiloculaire avec parfois des débris intra lésionnels en cas d'hémorragie ou de surinfection. Au scanner ou en IRM il peut présenter une fine prise de contraste des septas internes, sans composante solide (4)

Chez l'enfant, en cas de localisation intra rénale, le principal diagnostic différentiel est le néphrome kystique multiloculaire (5)

La communication du lymphangiome kystique avec le système collecteur (par une fistule) peut donner une protéinurie. Il peut être le siège d'un saignement intra lésionnel, ce qui est rare dans un néphrome.

1.5 Tumeurs

1.5.1 Tumeur bénigne : Néphrome kystique multiloculaire

C'est une lésion très rare chez l'enfant. Il peut être asymptomatique, mais peut se révéler par une hématurie, une masse rénale, une hydronéphrose. La lésion est intra parenchymateuse, multikystique, avec des kystes de taille variable. Il peut présenter des calcifications pariétales ou septales. En IRM les septas sont épais, en hyposignal sur toutes les séquences (composante fibreuse), et se rehaussent après injection. Le contenu est en hypersignal T2 et variable en T1 (en fonction du contenu protéique). Il peut être hémorragique (hypersignal T1 en IRM).

Il peut s'étendre au système excrétoire et se compliquer d'une obstruction

Le diagnostic différentiel est un néphroblastome kystique partiellement différencié (l'imagerie ne peut pas trancher entre les deux entités) Une chirurgie première est donc recommandée.

Un autre diagnostic est la dysplasie kystique segmentaire (dont les limites sont moins précises) (6, 7).

1.5.2 Tumeur maligne: voir néphroblastome/ tumeur de Wilms (paragraphe 2.3.2.1)

2. Lésions tissulaires

2.1 Variantes de la normale

2.1.1 Lobulation fœtale persistante

Les lobulations fœtales correspondent à des encoches corticales qui séparent l'espace entre les pyramides. Elles disparaissent normalement à la fin de la période fœtale, mais peuvent persister chez le nourrisson, pouvant induire un diagnostic erroné de masse rénale ou de cicatrice rénale

2.1.2 Hypertrophie d'une colonne de Bertin

Les colonnes de Bertin correspondent à l'extension du cortex rénal entre les pyramides rénales. En cas d'hypertrophie, elles peuvent simuler une tumeur. L'hypertrophie se situe habituellement sur le pôle moyen du rein gauche. Elle est iso ou discrètement hyperéchogène par rapport au cortex rénal, et se développe vers le sinus rénal, les contours du rein restant normaux.

2.2 Pseudotumeurs

2.2.1 Infection

Pyélonéphrite aigüe

Le diagnostic clinique d'une pyélonéphrite peut être difficile chez l'enfant qui peut présenter une fièvre isolée, des vomissements ou une simple irritabilité. Le diagnostic positif repose sur l'ECBU. L'échographie abdominale peut parfois révéler des lésions de néphrite. L'analyse avec la sonde de haute fréquence permet de rechercher des anomalies discrètes : épaissement des parois pyéliquies (aspécifique, pouvant également être le signe d'un reflux vésico-urétéral), ou des lésions de néphrite hypo/hyper échogène triangulaires à base périphérique, hypo ou hypervasculaire en doppler couleur.

L'imagerie en coupes est rarement réalisée, sauf dans certaines formes de néphrite pseudo tumorale.

Abcès rénal

L'échographie montre une lésion hypoéchogène, avec des parois épaissies. L'imagerie en coupes montre une lésion au centre hypodense (ou en hypersignal T2/hyposignal T1), pouvant contenir des septas internes et des parois épaissies prenant le contraste.

Le principal diagnostic différentiel est une masse tumorale nécrotique surinfectée. En cas de doute diagnostique, une biopsie en milieu spécialisée doit être réalisée.

Pyélonéphrite xantogranulomateuse

Il s'agit d'une forme particulière d'infection rénale bactérienne subaigüe/chronique (*Proteus mirabilis* ou *E. coli* le plus souvent), caractérisée par la destruction du parenchyme rénal qui est remplacé par des macrophages chargés de lipides appelés cellules xanthomateuses.

La plupart des patients (95 %) présentent une pyurie, mais parfois les symptômes sont non spécifiques (fièvre, douleurs, hématurie). La majorité des cas (90%) survient sur des calculs rénaux (l'obstruction apparaissant comme un facteur de risque)

L'échographie montre un rein augmenté de taille, siège d'un calcul avec cône d'ombre postérieur central, une désorganisation diffuse de l'architecture rénale, bien que la lésion puisse être focale (10 % des patients).

Le scanner ou l'uro IRM mettent en évidence un rein non ou peu fonctionnel, un calcul central et une inflammation de la graisse périrénale. Les complications de cette pathologie sont l'abcès du soas, une fistule cutanée ou colique (8)

2.2.2 Infarctus rénal

L'infarctus rénal est un diagnostic différentiel de la pyélonéphrite car les deux donnent une lésion triangulaire, à base périphérique, hypodense au scanner. Le seul signe qui différencie l'infarctus est le rehaussement d'une fine couche de cortex sous capsulaire, rehaussé par une circulation collatérale corticale ("cortical rim sign") qui est absent dans les pyélonéphrites, mais qui est présent dans seulement 50 % des infarctus (9)

2.2.3 Hématome

Un hématome rénal apparaît le plus souvent après un traumatisme. Il peut parfois révéler une lésion sous-jacente. Les hématomes peuvent avoir un aspect pseudo tumoral lorsqu'ils sont volumineux et peuvent s'étendre à l'espace péri rénal en cas de rupture capsulaire.

Le diagnostic est fait en scanner devant une lésion spontanément hyperdense.

Le radiologue doit chercher attentivement une tumeur sous-jacente s'il découvre un hématome sans notion de trauma ou non concordant avec des accidents de faible cinétique.

2.3 Tumeurs

2.3.1 Tumeurs bénignes

Le diagnostic d'une tumeur rénale bénigne est important car il permet d'envisager une résection locale avec préservation de tissu rénal normal ipsilatéral

a. Néphrome mésoblastique congénital (tumeur de Bolande)

Il apparaît chez le fœtus (hydramnios possible) ou le nourrisson dans les 6 premiers mois de vie. En échographie, il apparaît hypoéchogène, homogène parfois kystique. Au scanner, elle apparaît relativement hypodense après injection. En IRM, il présente un hyposignal T1, hypersignal T2, un rehaussement variable.

Il peut présenter une sécrétion de produit de contraste (visible en imagerie en coupes après injection) liée à la présence de glomérules ou de tubules (9).

Le bilan doit inclure un scanner thoracique pour la recherche d'éventuelles métastases (rare)

Le traitement repose sur l'exérèse chirurgicale d'emblée avec un bon pronostic (6).

b. Angiomyolipome

Ils sont rares chez l'enfant, et sont alors souvent associés à une sclérose tubéreuse de Bourneville (retrouvée dans 20-40% des cas), une neurofibromatose ou un syndrome de von

Hippel Lindau. Il s'agit d'une lésion contenant du tissu adipeux, des vaisseaux anormaux et du muscle. En échographie la lésion est bien limitée, hyperéchogène.

Le diagnostic est facile devant une lésion qui contient de la graisse (densité négative en scanner ou isosignal avec la graisse en IRM)

Un contenu graisseux peut également être présent dans certaines tumeurs malignes du rein (tumeur de Wilms et carcinome cellulaire rénal) (5)

c Tumeur rénale ossifiante de l'enfant

C'est une tumeur rare de l'enfant. Les cas rapportés ont moins de 2 ans ½. Elle affecte plus souvent les garçons. Le mode de présentation est souvent une hématurie

Elle naît de la région papillaire de la pyramide rénale et envahit le système pyélocaliciel avec un aspect polypôïde. Elle peut entraîner une obstruction du système excrétoire.

En raison de sa composante ostéoïde, la tumeur présente des larges calcifications (qui augmentent avec l'âge du patient)

En échographie, elle peut être confondue avec un calcul coralliforme (devant sa situation intra pyélique avec le cône d'ombre postérieur). Le scanner ou IRM font le diagnostic en montrant la prise de contraste de la tumeur.

Les diagnostics différentiels sont l'hématome post traumatique calcifié, le calcul coralliforme ou une tumeur de Wilms avec extension dans le pelvis rénal (11)

2.3.2 Tumeurs malignes

Tumeurs rénales primaires

a Néphroblastomatose

Elle peut être associée à des syndromes génétiques

- Beckwith Wiedeman (hémi hypertrophie)
- syndrome WAGR (néphroblastome aniridie, anomalies génito urinaires, retard mental)
- Drash (pseudohermaphrodisme masculin, glomérulonéphrite progressive)
- Perlman (polyhydramnios, macrosomie néonatale, néphromégalie dysmorphisme facial, dysplasie rénale, néphroblastomatose)

L'atteinte peut être uni ou bilatérale.

La présence d'une néphroblastomatose augmente le risque d'une tumeur de Wilms.

La surveillance des enfants diagnostiqués avec ces syndromes doit commencer à 6 mois de vie, avec une échographie tous les 3 mois jusqu'à l'âge de 7 ans. Après cet âge, le risque de développer une tumeur diminue (12, 13)

En échographie, il peut exister un seul ou de multiples nodules hypoéchogènes, une néphromégalie avec une hyperéchogénicité et une dédifférenciation cortico médullaire.

Au scanner, la néphroblastomatose périlobulaire donne des masses périphériques hypodenses avec rehaussement modéré et la néphroblastomatose intra lobaire donne une néphromégalie bosselée diffuse.

En IRM, les lésions sont en hyposignal T1 et en signal T2 variable.

L'IRM est utile pour le suivi de la néphroblastomatose pour détecter une transformation maligne en tumeur de Wilms: lésion à croissance rapide, inhomogène, se rehaussant fortement après injection, avec une restriction de l'ADC (14)

b Néphroblastome (tumeur de Wilms)

Il représente 90% des tumeurs solides du rein de l'enfant. Il est le plus souvent révélé par une masse palpable, plus rarement par une hématurie ou un tableau de rupture tumorale (déglobulisation, abdomen aigu). Il peut également être découvert dans un contexte post traumatique (10% des cas). Une fièvre est rencontrée dans 20% des cas. Une hypertension artérielle est possible (étirement du pédicule, hypersécrétion de rénine par la tumeur). Il peut être asymptomatique et découvert fortuitement ou dans le cadre d'un suivi pour syndromes à risque (2)

Le rôle du radiologue est primordial dans le diagnostic de cette entité car le traitement peut être débuté sur les données de l'imagerie, sans preuve histologique préalable.

C'est une tumeur tissulaire avec une pseudo capsule, qui peut présenter un envahissement vasculaire (veine rénale, VCI ou atrium droit).

Les métastases sont essentiellement pulmonaires (85% cas), plus rarement hépatiques ou ganglionnaires rétros péritonéales.

En échographie, la lésion est le plus souvent mixte solide et kystique (composantes hémorragiques ou nécrotique). Les calcifications sont rares (10%).

Le scanner fait le bilan locorégional et à distance et permet de rechercher des tumeurs controlatérales synchrones.

La tumeur de Wilms peut être purement kystique (diagnostic différentiel avec le néphrome kystique)

Le stade dépend des constatations chirurgicales et anatomopathologiques (5)

- Stade I : Tumeur non rompue, capsule ou pseudo-capsule non franchie, exérèse complète.
- Stade II : Tumeur étendue au-delà de la capsule (tissus périrénaux, ganglions hilaires et péri-aortiques, vaisseaux rénaux, uretère), exérèse complète.
- Stade III : exérèse incomplète. Biopsie ou rupture tumorale pré ou per opératoire. Métastases péritonéales. ADP au-delà de l'origine de l'artère rénale.
- Stade IV : Métastases à distance (poumons, foie, cerveau, os), quel que soit le stade local.
- Stade V : Atteinte bilatéral, d'emblée ou avec un intervalle.

Le traitement est réalisé en fonction du stade (critères SIOP) (15)

c Tumeur rhabdoïde

C'est une tumeur rare (1 à 2% des tumeurs malignes rénales de l'enfant), très agressive, plus fréquente chez les enfants de moins de 1 an avec une prépondérance masculine.

Elle peut être associée à des tumeurs cérébrales de la ligne médiane ou de la fosse postérieure (16)

Les patients présentent une hématurie, des symptômes liés aux métastase et/ou peuvent développer une hypercalcémie (taux élevés de parathormone) qui se normalise après traitement chirurgical.

L'aspect en imagerie est aspécifique, montrant une volumineuse lésion, hétérogène, tissulaire touchant le hile rénal. Elle peut présenter des collections sous capsulaires, une nécrose ou une hémorragie et des calcifications linéaires, avec un envahissement local et vasculaire.

d Adénocarcinome à cellules claires (type adulte)

C'est une tumeur de type adulte, rare chez l'enfant (2 à 7% des tumeurs rénales de l'enfant). Elle peut être associée à un syndrome de von Hippel-Lindau, qui doit être systématiquement recherché quand ce diagnostic est posé. Elle est plus petite au diagnostic que la tumeur de Wilms, contient plus souvent des calcifications (25% des cas) et s'accompagne plus souvent d'adénopathies hilaires.

Il s'agit d'une lésion tissulaire qui présente des zones de nécrose, hémorragiques, ou kystiques et qui peut présenter une pseudo capsule.

Les lésions métastatiques sont plus fréquentes (os, poumon, foie, cerveau).

e Sarcome à cellules claires

Il représente 5% des tumeurs rénales malignes de l'enfant. L'âge de prédilection est entre 1-4 ans. C'est une tumeur plus agressive que la tumeur de Wilms

L'imagerie n'est pas spécifique et ressemble à une tumeur de Wilms. Il est souvent bien circonscrit, avec une forte composante kystique, sans signe d'invasion vasculaire. Il peut comprimer le parenchyme rénal ou le système excrétoire. Ce diagnostic peut être évoqué en cas de métastases osseuses (40-70% des cas) ou d'hypercalcémie.

f Carcinome médullaire rénale

Il s'agit d'une tumeur rare, très agressive avec une survie de quelques mois après le diagnostic. Il est associé avec la drépanocytose.

L'imagerie n'est pas spécifique : tumeur mal limitée, infiltrante, hétérogène, avec effet de masse sur les structures de voisinage (pouvant entraîner une dilatation des calices)

Hémopathies : Lymphomes/ leucémies

L'atteinte rénale multiple est fréquente dans les pathologies hématologiques

- Infiltration leucémique: atteinte bilatérale diffuse avec néphromégalie sans masse individualisable
- Lymphome : le lymphome rénal primitif est exceptionnel. L'atteinte rénale est par contre fréquente dans les lymphomes de Burkitt ou les lymphomes T avec atteinte sous diaphragmatique. La néphromégalie, l'atteinte nodulaire multifocale bilatérale hypo ou hyperéchogène et les atteintes viscérales associées sont évocatrices.

Conclusion

L'imagerie joue un rôle important pour le diagnostic des lésions focales rénales et pour le suivi de ces lésions. L'âge, les symptômes, l'aspect en imagerie, les lésions associées éventuelles et la biologie permettent de différencier les pseudo tumeurs des tumeurs rénales et d'orienter la prise en charge.

Bibliographie :

- 1 . *Risk Assessment of Incidentally Detected Complex Renal Cysts in Children: Potential Role for a Modification of the Bosniak Classification* -M. Chad Wallis et al -Vol. 180, 317-321, July 2008 *The Journal of Urology*
2. *CT and MR Imaging for Evaluation of Cystic Renal Lesions and Diseases* -Cecil G. Wood III et al *RadioGraphics* 2015; 35:125–141
3. *Segmental multicystic dysplastic kidney in children: clinical presentation, imaging finding, management, and outcome* - Chun-Chen Lina et al - *Journal of Pediatric Surgery* (2010) 45, 1856–1862
4. *Intraabdominal Lymphatic Malformations: Pearls and Pitfalls of Diagnosis and Differential Diagnoses in Pediatric Patients*- Michael L. Francavilla et al *AJR* 2017; 208:637–649)
5. *Pediatric renal masses: Wilms tumor and beyond.*- Lowe LH, Isuani BH, Heller RM, et al *RadioGraphics* 2000; 20:1585–1603
6. *Focal renal lesions in pediatric patients.* Son J et al *AJR* 2012; 199
7. *Multilocular Cystic Nephroma: A Systematic Literature Review of the Radiologic and Clinical Findings* Manuel F. Granja et al *AJR* 2015; 205:1188–1193
8. *From the Archives of the AFIP Pyelonephritis: Radiologic-Pathologic Review* I A. William D. Craig, et al *RadioGraphics* 2008; 28:255–276
9. *Atypical Low-Signal Intensity Renal Parenchyma: Causes and Patterns* Jun Yong Jeong, MD et al *RadioGraphics* 2002; 22:833–846)
10. *Mesoblastic nephroma: radiologic-pathologic correlation of 20 cases.* Hartman DS, et al. *AJR Am J Roentgenol.* 1981.
11. *Ossifying renal tumor of infancy: findings at ultrasound, CT and MRI* Lee, S.H., Choi, Y.H., Kim, W.S. et al. *Pediatr Radiol* (2014) 44: 625
12. *Nephrogenic rests, nephroblastomatosis, and associated lesions of the kidney.* Lonergan GJ, et al *RadioGraphics* 1998; 18:947–968
- 13.. *Children at increased risk for Wilms tumor: monitoring issues.* Beckwith JB *J Pediatr* 1998; 132: 377–379.)
14. *Pearls and Pitfalls in Pediatric Imaging: Variants and Other Difficult Diagnoses* -[Heike E. Daldrop-Link](#) et al - Cambridge University Press June 2014 (pag 260-261)
15. *Furtwängler R., Pritchard-Jones K. (2014) Treatment of Wilms Tumour: The SIOP Approach. In: Pritchard-Jones K., Dome J. (eds) Renal Tumors of Childhood. Pediatric Oncology. Springer, Berlin, Heidelberg*
16. *Rhabdoid tumor of the kidney in children: a comparative study.* Agrons GA et al . *AJR Am J Roentgenol* 1997; 168:447–451)

Le corps calleux de l'enfant dans tous ses états

C Tréguier, M Proisy, K Chouklati, L Damaj, C Rozel, S Le Lez, M Dubois,

L Pasquier, B Bruneau

Imagerie pédiatrique Hôpital sud, CHU Rennes

Le corps calleux, principale commissure cérébrale, est constitué de fibres de substance blanche qui permettent la connexion des régions fonctionnelles homotopiques des deux hémisphères. Sa formation nécessite plusieurs étapes, dont la spécification de la ligne médiane, la formation des hémisphères télencéphaliques, la naissance et la spécification des neurones commissuraux et le guidage des axones commissuraux qui traversent la ligne médiane pour atteindre leur cible finale dans l'hémisphère controlatéral sous la dépendance de nombreuses molécules.

Il est composé de segments sur une coupe sagittale médiane avec d'avant en arrière : le bec, le rostre, le genou, le corps, l'isthme et le splenium. Le développement du corps calleux est rostro-caudal, le bec se formant en dernier. La myélinisation débute dans les premiers mois de vie au niveau du corps et du splenium et se poursuit ensuite au niveau de genou et du bec vers le 6^{ème} mois de vie. Le rostre segment le plus antérieur du corps calleux est situé entre l'aire sous calleuse en bas et le septum pellucidum en haut. Le genou, situé en arrière du rostre permet de relier entre eux les lobes frontaux. Le corps situé en arrière du genou est interposé entre le septum en bas et le gyrus cingulaire en haut. L'isthme est constitué de fibres axonales permettant de connecter les gyri pré et post centraux et les cortex primaires auditifs. Le splenium est le segment le plus postérieur du corps calleux et permet de relier entre eux les lobes pariéto-occipitaux. Les études d'imagerie en tenseur de diffusion couplées à la tractographie ont permis une « dissection virtuelle » du corps calleux [1]

LES ANOMALIES MORPHOLOGIQUES DU CORPS CALLEUX

1- RECONNAITRE UNE ANOMALIE/MALFORMATION DU CORPS CALLEUX

L'agénésie du corps calleux (ACC) malformation cérébrale la plus fréquente (incidence de 1 nouveau-né /4000) est habituellement diagnostiquée au cours de la période anténatale durant l'échographie du second trimestre. L'absence de corps calleux s'accompagne d'une absence de développement du gyrus cingulaire, les sillons de la face interne ont une disposition radiaire, le système ventriculaire est déformé avec une colpocephalie, des ventricules latéraux écartés et une ascension du 3^{ème} ventricule. Les bandelettes de Probst sont visualisées à la face supéro-interne des ventricules latéraux et la commissure blanche antérieure peut être hypoplasique ou normale.

Mais le diagnostic prénatal ou postnatal des **dysgénésies** reste difficile.

La classification de Garel et Guibaud [2] répartit les corps calleux dysgénésiques en 5 groupes :

- *Les agénésies partielles (corps calleux incomplets)*
- *Les corps calleux complets mais courts* : les cinq segments sont individualisables et d'épaisseurs normales comportant une extension postérieure complète plus ou moins marquée. La flèche antéropostérieure (APD) est insuffisante compte tenu de l'âge avec un splenium n'atteignant pas la citerne de la plaque quadrijumelle. Un corps calleux apparaît court quand il ne dépasse pas le plan du tegmentum.
- *Les corps calleux hypoplasiques (fins et complets ± courts)* : les cinq segments sont morphologiquement individualisables, l'extension antéropostérieure (APD) est normale rapportée à l'âge du patient mais ils sont d'épaisseur insuffisante.
- *Les corps calleux épais ± courts*
- *Les dysgénésies complètes (avec lipome ou kyste interhémisphérique)*

En anténatal

Le collège Français d'Echographie Fœtale ne recommande pas la mesure de la longueur du corps calleux en systématique. Cependant sur la coupe transversale du bipariétal des signes indirects peuvent conduire à la recherche d'une anomalie calleuse. Il n'existe pas

en prénatal de normes biométriques échographiques prenant en compte la vraie longueur du CC. Elles sont décrites en IRM fœtale [3].

Cependant les demandes d'avis sont croissantes en centre de référence devant la découverte d'un CC court.

En postnatal

Garel [4] a établi un atlas des données biométriques du corps calleux en fonction de l'âge faciles à utiliser pour le radiologue en pratique courante. Ainsi sont mesurées les épaisseurs des différents segments du CC (genou GT, corps BT, isthme IT, splenium ST). Le rapport (APD/FOD) correspond à la longueur totale du corps calleux (APD) rapportée à la longueur de l'encéphale dans le plan sagittal médial (FOD). Les paramètres (APD, FOD, GT, BT, IT, ST et rapport APD/FOD) sont rapportés à l'atlas biométrique de Garel. Des valeurs supérieures au 97^{ème} ou inférieures au 3^{ème} percentile sont considérées comme anormales.

2- APPROCHE ETIOLOGIQUE D'UNE ANOMALIE/ MALFORMATION DU CORPS CALLEUX

Approche étiologique de l'ACC

Dans les formes isolées d'ACC *sans* déficit intellectuel (DI) un seul gène a été récemment isolé (DISC1) par Depienne et al. [5]. La protéine codée par ce gène DISC1 est un récepteur à la Netrin 1 et joue un rôle clé dans le guidage axonal lors du développement cérébral. Cependant il est difficile d'affirmer le caractère isolé d'une ACC comme le rapporte Attié-Bitach (16/40 dans leur série autopsique foetale)[6].

Parmi les formes isolées d'ACC *avec* DI et les formes associées les étiologies sont variées : [7]

Chromosomiques (caryotype et/ou FISH) : 10% (trisomies 8, 13, 18 et 21). Des anomalies de structure des chromosomes des remaniements complexes et des anomalies télomériques sont décrites en ACPA (Analyse Chromosomique par Puce à ADN)

Métaboliques (déficit en pyruvate déshydrogénase, homocystinurie, hyperglycinémie sans cétose).

Syndromiques 20% à 35% (chromosomiques ou géniques) : Aicardi , Andermann , acro-calleux, Papillon- Léage OFD1, Smith Lemi-Opitz, Apert , Rubinstein Taybi , Joubert , Psaume , XLAG , Mowat Wilson , Pitt Hopkins , dysplasie cranio-fronto-nasale , Toriello-Carey , Frins, Koolen De Vries, Coffin-Siris...

Environnementales : infections maternofoetales, médicamenteuses antiépileptiques ou toxiques dont l'alcool et métaboliques (diabète, PCU)

Alby et al rapportent [8] 42% de diagnostics dans leur étude neuropathologique et génétique par ACPA et séquençage haut débit (NGS) de 138 fœtus avec anomalie/malformation du corps calleux : 1% de causes materno-foetales, 16% de désordres génomiques, 15,5% de diagnostics cliniques confirmés et 9,5% de diagnostics supplémentaires par NGS. Le syndrome de Coffin-Siris est la cause la plus fréquente de MCC.

L'intérêt des approches de séquençage haut-débit pour l'identification des gènes en cause et la prédiction du pronostic cognitif est rapportée par Depienne et al. [9]. Ainsi dans une cohorte de 150 patients avec ACC et déficit intellectuel, ainsi que plusieurs familles avec ACC isolée et intellect normal une mutation pathogène a été identifiée chez 16% des patients analysés par « callosome ». Les gènes en cause incluent ARID1B, ARX, MED12, FOXG1, SPTAN1, TUBA1A, et ZBTB18. L'étude de nouveaux gènes candidats est en cours.

Approche étiologique des dysgénésies du CC

Dans notre série rennaise de 40 enfants présentant une dysgénésie du corps calleux[10] un diagnostic génétique a été établi pour 8 patients (20%) : 5 patients présentent des anomalies chromosomiques mises en évidence par caryotype, MLPA, FISH ou ACPA : délétion interstitielle hétérozygote del2q31.q33 du bras long du chromosome 2 , délétion hétérozygote du bras long (q) du chromosome 14 , duplication 840kb Xp22.32 du bras court du chromosome X , translocation 47XY+der(18) d'un patient trisomie 18 partielle, délétion du bras court du chromosome 6 arr 6p25.3p25.1 impliquant le gène FOXC1 chez un patient présentant un hypertélorisme et une anomalie d'Axenfeld-Rieger. Trois patients présentent des anomalies géniques mises en évidence par recherche

spécifique de réarrangement des gènes TCF4, ZEB2 et FMR1 devant des anomalies cliniques respectivement évocatrices d'une maladie de Pitt-Hopkins, Mowat-Wilson et d'un syndrome de l'X-fragile.

Garel.[11] rapporte récemment une cohorte de 20 enfants suivis pour diagnostic prénatal de CC court .On identifie un syndrome de Noonan, un trouble du spectre autistique, 2 microcéphalies dont une mutation TRAPPC11, une anomalie chromosomique (inv del dup8/del 1).

La même démarche que pour une ACC est préconisée associant la recherche d'anomalies associées et des examens à visée génétique (enquête familiale, ACPA et dans un futur proche, séquençage haut débit et/ ou exome.)

3- APPROCHE PRONOSTIQUE D'UNE ANOMALIE/ MALFORMATION DU CORPS CALLEUX

Pronostic des ACC

Il est admis que le pronostic neurologique des enfants avec ACC dépend de son caractère isolé ou non. Dans les ACC isolées (environ 50% des cas) la probabilité d'avoir un enfant ayant un développement satisfaisant est de 80% mais des études récentes montrent cependant une fréquence élevée de troubles des fonctions cognitives, de l'adaptation sociale ou des troubles psychiatriques [12]. Dans les ACC associées, une déficience intellectuelle est constante pouvant s'accompagner de troubles du comportement et d'épilepsie.

Pronostic des dysgénésies du CC

Notre série rennaise de 40 enfants avec dysgénésie du CC qui ont bénéficié d'une évaluation clinique neuropédiatrique sur une période de 8 ans a révélé une déficience intellectuelle (92,5%), des troubles de l'apprentissage (87,5%), du langage (85%), du comportement (37,5%), une épilepsie (32,5%). La dysgénésie calleuse est associée dans notre série à un pronostic intellectuel péjoratif. Il n'existe pas de différence significative entre les types morphologiques concernant la sévérité du déficit intellectuel et de l'épilepsie.

Awazu- Larue[13] a étudié le pronostic neurologique chez 15 enfants nés vivants au sein d'une cohorte nantaise de 46 dysgénésies du CC diagnostiquées en antenatal entre 2002 et 2010. Les dysgénésies du CC étaient réparties ainsi chez ces 15 patients : 2 agénésies partielles, 7 CC hypoplasiques, 2 CC courts, 5 CC épais dont 1 avec lipome). Parmi les 8 DCC isolées (2 agénésies partielles, 3 hypoplasies, 1 CC court, 2 CC épais et courts), 6 enfants n'ont pas de retard psychomoteur et 2 sont perdus de vue. Parmi les 7 DCC associées, 5 enfants ont un retard psychomoteur, un enfant est décédé et un enfant âgé de 3 mois a un examen normal. Mais le recul clinique moyen de cette étude n'est que de 20 mois.

Garel rapporte récemment un retard de développement chez 5/20 enfants avec DCC de découverte anténatale. Le suivi est en moyenne de 24 mois .[11]

Ainsi reconnaître une dysgénésie calleuse est fondamental car son pronostic réservé doit conduire à une consultation de génétique qui permettra une information parentale.

LES AUTRES ANOMALIES MORPHOLOGIQUES DU CORPS CALLEUX [14]

Le corps calleux épais : Il est fréquent de retrouver un corps calleux épais sans anomalie de signal associée chez les patients porteurs d'une neurofibromatose de type 1 (NF1). Elle pourrait être en rapport avec un épaissement de la myéline ou une augmentation de volume de la substance blanche

Le lipome péricalleux : De diagnostic anténatal ou de découverte fortuite il est associé à une dysgénésie du corps calleux. Il se présente sous la forme d'un hypersignal T1/T2 atténué sur les séquences avec saturation de la graisse. Les lipomes du CC sont morphologiquement classés en deux groupes : les lipomes antérieurs (tubulonodulaires) arrondis ou lobulaires mesurant généralement > 2cm d'épaisseur et fréquemment associés à une hypogénésie / agénésie du corps calleux, des anomalies des lobes frontaux, calcifications, et des anomalies oculaires. Les lipomes postérieurs (curvilignes): ils sont minces et allongés et fins et moins souvent associés à des anomalies corps calleux

Les kystes du corps calleux : Des lésions kystiques du CC dues à un élargissement des espaces périvasculaires de Virchow et Robin sont décrits dans *la sclérose tubéreuse de*

Bourneville associés aux classiques nodules sous épendymaires et aux tubers corticaux/sous corticaux. *Les mucopolysaccharidoses* sont des affections caractérisées par une accumulation de glycosaminoglycanes (GAG) liée à un déficit enzymatique. L'IRM retrouve une dilatation des espaces péri-vasculaires de Virchow-Robin par accumulation de GAG et un aspect « cribriforme » de la SB en hypersignal T2 prédominant au CC, pouvant également toucher les noyaux gris centraux.

LES ANOMALIES DE SIGNAL DU CORPS CALLEUX

L'analyse du corps calleux comprendra l'analyse de son signal en T1, T2, Flair, SWI, diffusion et ADC et l'analyse des lésions associées de l'encéphale et de la moelle.

Les étiologies sont nombreuses : traumatiques, infectieuses, métaboliques, tumorales, inflammatoires et toxiques. Parmi elles les lésions transitoires du corps calleux avec restriction de la diffusion sont des situations rares mais à connaître chez l'enfant.

Les lésions transitoires du corps calleux avec restriction de la diffusion

Plusieurs acronymes sont utilisés dans la littérature pour décrire cette entité : Mild encephalopathy with reversible splenial lesions (MERS), reversible splenial lesion syndrome (RESLES), Cytotoxic lesions of the corpus callosum (CLOCCs) [15].

Lors d'un processus infectieux ou traumatique l'activité des macrophages qui composent la microglie conduit à la production des cytokines inflammatoires (interleukin 1 et 6). La cascade de la cytokinopathie active les monocytes et les cellules T et affecte les cellules endothéliales et contribue à la production de TNF α . Les astrocytes stimulés à leur tour contribuent à la production excessive de glutamate dont l'action excitotoxique sur les récepteurs NMDA (N-méthyl-D-aspartate) et les pompes sodium -potassium induit un afflux d'eau intracellulaire au sein des astrocytes et des neurones. Il est responsable d'un œdème intracellulaire et une restriction de diffusion appelée œdème cytotoxique. Le corps calleux est vulnérable car riche en récepteurs NMDA.

La triade clinique associe une phase prodromale avec un syndrome grippal, des signes d'encéphalopathie (troubles de la conscience ou du comportement (délire, agressivité, syndrome frontal) et des crises convulsives.

Les CLOCS se traduisent en IRM par une restriction de diffusion du corps calleux (focale ou extensive) avec des valeurs d'ADC en moyenne de $0.31 \times 10^{-3} \text{ mm}^2/\text{sec}$ (extrêmes 0.13 à $0.48 \times 10^{-3} \text{ mm}^2/\text{sec}$)

Ces lésions sont +/- hyper FLAIR /hypoT1 sans prise de contraste, sans atteinte de la substance grise ou de la substance blanche sous corticale. Elles sont très symétriques et ne se réhaussent pas.

On reconnaît 3 patterns :

- a : une petite lésion arrondie au centre du splenium
- b : une lésion au centre du splenium s'étendant latéralement aux fibres calleuses de la substance blanche adjacente
- c : une lésion centrée sur le splenium mais s'étendant à la portion antérieure du corps calleux

La disparition complète et rapide des anomalies de signal en diffusion est observée en règle générale entre 1 et 15 jours.

Etiologies les plus fréquentes des lésions transitoires du corps calleux avec restriction de la diffusion chez l'enfant :

L'étiologie virale est la plus fréquente (virus Influenza A and B (19%) oreillons (7%) adénovirus (6%) rotavirus (6%) parainfluenza, rougeole) mais peut être bactérienne streptocoque (6%), escherichia coli (6%), mycoplasma pneumoniae.

Les causes métaboliques sont l'hyponatrémie ou l'hypoglycémie notamment en période néonatale. Dans un contexte d'épilepsie il peut s'agir d'un état de mal ou d'un changement de traitement anti-épileptique

La notion d'antécédents familiaux de déficit neurologique périphérique doit être recherchée notamment la maladie de Charcot Marie Tooth (CMTX avec mutation de la connexine 32) [16]

Lésions réversibles du corps calleux du PRES (Posterior Reversible Encéphalopathy Syndrome)

Chez un enfant présentant des convulsions et une HTA, notamment au cours d'un traitement immunosuppresseur ou anticancéreux ou d'une vascularite, la découverte en IRM d'hypersignaux FLAIR cortico -sous -corticaux sans restriction de la diffusion doit

faire évoquer le diagnostic de PRES .La présence d'une atteinte du tronc cérébral, des noyaux gris centraux, du cervelet et/ou de la substance profonde et du CC n'élimine pas le diagnostic.

Les lésions vasculaires du corps calleux

Les lésions vasculaires ischémiques néonatales du corps calleux

L'IRM réalisée dans la première semaine de vie permet le diagnostic précoce des lésions cérébrales dans le contexte d'encéphalopathie hypoxo-ischémique néonatale[17]. Les lésions du corps calleux ont récemment été décrites[18]. La restriction de diffusion intéressant les fibres corticospinales et le corps calleux est rapportée dans la littérature. Elle serait corrélée à la dégénérescence axonale des fibres et au processus de nécrose mise en évidence en histopathologie. Un processus de dégénérescence wallérienne est peu probable car le CC n'est pas myélinisé à la naissance. Takenouchi [19]rapporte des lésions en restriction de diffusion du splenium du CC chez 29% des nouveaux -nés présentant une encéphalopathie hypoxo-ischémique. Epelman [20]retrouve une atteinte plus diffuse du CC chez 75% (30/40) des enfants. L'atteinte des noyaux gris durant la 1ère semaine de vie ne s'accompagnait pas de lésions en restriction (5 patients) du CC. La restriction de diffusion du CC est corrélée à un pronostic neurologique péjoratif dans 90% des cas. Ces études soulignent l'intérêt d'une IRM précoce dès la levée de l'hypothermie vers J3 et de l'étude de l'intégrité du CC en séquences DWI / ADC.

L'échographie peut également retrouver une hyperéchogénicité du CC dans ce contexte mais n'est pas la modalité la plus sensible pour la détection des lésions ischémiques du CC.

Le diaschisis post AVC du corps calleux

L'imagerie de diffusion chez l'enfant au décours d'un accident vasculaire ischémique (AVC) sylvien peut mettre en évidence un processus compatible avec les descriptions neuropathologiques de « diaschisis ». Elle montre une restriction de diffusion focale à

distance du territoire ischémié mais anatomiquement connecté à ce territoire par ses fibres. Kirton rapporte un diaschisis thalamique ou du corps calleux dans le suivi de 19 enfants après un AVC ischémique artériel cérébral moyen unilatéral, plus fréquent chez les jeunes enfants. Ce processus lésionnel de pré-dégénérescence wallérienne ne doit pas être confondu avec une récurrence d'AVC. Il paraît corrélé à un pronostic neurologique plus péjoratif [21].

Les lésions traumatiques du corps calleux

Elles sont secondaires à un traumatisme direct contre la faux rigide ou en rapport avec des lésions axonales diffuses par cisaillement prédominant le plus souvent au splénium. L'IRM retrouve alors des lésions focales ou touchant toute la largeur du CC ainsi que des lésions micro-hémorragiques en hyposignal en T2EG. Les lésions axonales diffuses sont en hypersignal en diffusion avec chute de l'ADC.

Les lésions traumatiques du CC avec restriction de diffusion transitoire sont rares mais possibles : elles sont localisées au splénium mais également au corps et au genou. Elles peuvent être symétriques et sont souvent partielles et réversibles en rapport avec un œdème cytotoxique intramyélinique de la substance blanche transitoire [22]. Les lésions séquellaires du CC ont une valeur pronostique péjorative sur le plan cognitif. Elles sont notamment recherchées dans un contexte de traumatisme crânien infligé.

Des lésions du CC peuvent être retrouvées lors d'une dilatation majeure des ventricules latéraux

Les lésions inflammatoires du corps calleux de l'ADEM et de la SEP [23]

Les lésions du corps calleux sont classiques dans la sclérose en plaque de l'enfant : le processus de démyélinisation et les dommages axonaux ont une prédilection pour le CC. Sont associées les lésions de la substance blanche périventriculaire perpendiculaires au CC bien délimitées focales ou confluentes ainsi que les possibles « trous noirs » en T1

Le corps calleux est plus respecté dans l'encéphalomyélite aiguë disséminée : l'ADEM est une encéphalomyélite allergique auto-immune. Le mimétisme moléculaire entre l'antigène myélinique et l'antigène de l'agent infectieux est responsable d'une démyélinisation multifocale. Les patients sont jeunes et les lésions apparaissent 10 à 14 jours après une infection ou une vaccination. En IRM, toutes les lésions apparaissent de

« même âge », avec les mêmes caractéristiques de signal et de rehaussement souvent, sans effet de masse. Les hypersignaux T2 et Flair de la substance blanche ou grise sont multifocaux, mal délimités, floconneux, parfois confluent, bilatéraux mais asymétriques et sont retrouvés au sein de la substance blanche sous-corticale mais également périventriculaire et au niveau de la substance grise profonde. L'interface calloso-septal est respecté. La prise de contraste est variable. Un réhaussement des nerfs crâniens est possible. L'IRM médullaire retrouve un hypersignal T2 souvent thoracique avec un élargissement du cordon médullaire sans prise de contraste. C'est l'évolution spatiale et temporelle qui orientera le diagnostic ADEM versus SEP.

Le syndrome de SUSAC est une affection rare, d'origine inconnue qui associe une encéphalopathie, une baisse bilatérale de l'audition et des troubles visuels. L'IRM montre des lésions en hypersignal T2 et hypersignal en diffusion et une atteinte quasi constante de la partie centrale du corps et du splénium du CC.

Les lésions métaboliques du corps calleux

Certains aspects sont d'emblée évocateurs : une anomalie de signal du splénium ou du genou du corps calleux chez un garçon évoque une adrénoleucodystrophie (ALD), maladie peroxysomiale liée à l'X, marquée par l'accumulation des acides gras à très longue chaîne. Elle associe une démyélinisation progressive et une atrophie corticosurrénalienne. L'IRM montre des lésions du splénium du CC en hypersignal T2 en rapport avec une démyélinisation et une gliose avec extension à la SB pariéto-occipitale ainsi qu'un possible rehaussement linéaire à la périphérie des lésions correspondant à une zone inflammatoire ou « front de démyélinisation ». L'atteinte fasciculaire, des voies corticospinales et /ou auditives, est aussi très caractéristique.

Une anomalie de signal du CC est fréquente dans de nombreuses leucodystrophies dont les leucodystrophies avec hypomyélinisation, la leucodystrophie métachromatique ...

Les lésions tumorales du corps calleux [24]

Les tumeurs gliales (astrocytome anaplasique infiltrant, glioblastome) ont une extension le long des faisceaux de substance blanche, en particulier via le CC responsable d'une atteinte des deux hémisphères cérébraux avec aspect en « ailes de papillon » et d'une augmentation du volume du CC. En hypersignal FLAIR, avec

rehaussement hétérogène en T1. Les gliomes du chiasma et des nerfs optiques survenant dans un contexte de NF1 peuvent aussi s'étendre à la partie antérieure du CC. Le CC peut être le siège d'une dissémination tumorale hémotogène, rare, le CC étant peu vascularisé ou épendymaire le long des parois ventriculaires.

Les lésions toxiques du corps calleux sont rares chez l'enfant

Bibliographie

- 1 Benezit A, Hertz-Pannier, Dehaene-Lambertz C, Dubois J (2011) : Le corps calleux : sa vie précoce, son œuvre tardive. In : Les malformations congénitales. Diagnostic anténatal et devenir. Baud C, Couture A, Prodhomme O, Saguintaah M, Veyrac C. Edition Sauramps Médical : Montpellier. p 315-29
- 2 Garel C, Guibaud L (2011) Conduite à tenir devant un corps calleux « bizarre » (fin, court, épais...) In : Les malformations congénitales. Diagnostic anténatal et devenir. Baud C, Couture A, Prodhomme O, Saguintaah M, Veyrac C. Edition Sauramps Médical : Montpellier. p 331-342
- 3 Tilea B, Alberti C , Adamsbaum C et al. (2009) Cerebral biometry in fetal magnetic resonance imaging : new reference data. *Ultrasound Obstet Gynecol* 33: 173-81
- 4 Garel C, Cont I , Alberti C et al. (2011) Biometry of the corpus callosum in children MR imaging reference data. *AJNR* 32 : 1436-43
- 5 Marsh A, Heron D, Depienne C et al. (2017) Mutations in DCC cause isolated agenesis of the corpus callosum with incomplete penetrance *Nature Genetics* 49 : 511-514
- 6 Attié- Bitach T, Boutaud L, Alby C et al. (2017) Etude clinique et génétique d'une cohorte fœtale avec anomalies du corps calleux. In : Les malformations congénitales. Diagnostic anténatal et devenir. Baud C, Bécharde- Sevette N, Bolivar-Perrin J, Couture A, David S, Leboucq N, Prodhomme O, Roux Charles Joris, Saguintaah M, Taleb-Arrada I. Edition Sauramps Médical : Montpellier .p 221-224
- 7 Heron D (2011) Génétique des agénésies du corps calleux (ACC) avec déficience intellectuelle. In : Les malformations congénitales. Diagnostic anténatal et devenir. Baud C, Couture A, Prodhomme O, Saguintaah M, Veyrac C. Edition Sauramps Médical : Montpellier. p 303-313

- 8 Alby C, Boutaud L, Malan V et al (2016) Spectre clinique et génétique des anomalies du corps calleux dans une cohorte foétale. 8^{ème} Assises de Génétique humaine et médicale. Available via <http://slideplayer.fr/slide/10421794/?wb48617274=4B25C1ED>
- 9 Depienne C, Nava C, Rastetter A et al (2016) Agénésies du corps calleux: intérêt des approches de séquençage haut-débit pour l'identification des gènes en cause et la prédiction du pronostic cognitif: 8^{ème} Assises de Génétique humaine et médicale
- 10 Salvador Alonso R, Proisy M, Pasquier L et al (2012) Dysgénésie calleuse : présentations radio-cliniques et implications génétiques chez 40 enfants. Congrès SFIPP Montpellier
- 11 Garel C, Valence S, Blondiaux E et al (2017) Corps calleux courts : sommes- nous à court d'idées ? In : Les malformations congénitales. Diagnostic anténatal et devenir. Baud C, Bécharde Sevette N, Bolivar-Perrin J, Couture A, David S, Leboucq N, Prodhomme O, Roux Charles Joris, Saguintaah M, Taleb-Arrada I. Edition Sauramps Médical : Montpellier. p 225-233
- 12 Moutard ML, Kieffer V, Feingold J et al. (2011) Agénésie du corps calleux dix ans plus tard : que sont- ils devenus ? Les malformations congénitales. Diagnostic anténatal et devenir. Baud C, Couture A, Prodhomme O, Saguintaah M, Veyrac C. Edition Sauramps Médical : Montpellier. p 343-344
- 13 Awazu-Larue E : Diagnostic antenatal des dysgénésies du corps calleux et devenir neurologique : Expérience nantaise de 2002 à 2010 Thèse de Docteur en Médecine en Gynécologie Obstétrique, Nantes 2012 ; Available via <http://archive.bu.univ-nantes.fr>
- 14 Barkovich AJ, Raybaud C (2011) Pediatric Neuroimaging, 5th Edition. Lippincott Williams & Wilkins

- 15 Starkey J, Kobayashi N, Numaguchi Y, MD, Moritani T. (2017) Cytotoxic Lesions of the Corpus Callosum that show Restricted Diffusion: Mechanisms, Causes, and Manifestations. *Radiographics* 37: 562-576
- 16 Le Bras A, Bruneau B, Kuchenbuch M et al. (2017) Case series of lesions of the corpus callosum with transient restricted diffusion in a European pediatric population. *Pediatric Radiology. Révisions en cours*
- 17 Charon V, Proisy M, Bretaudeau G et al (2016). Early MRI in neonatal hypoxic-ischaemic encephalopathy treated with hypothermia: prognostic role at 2 -year follow-up. *European Journal of Radiology* 85:1366-1374
- 18 Righini A, Doneda C, Parazzini C et al (2010) Diffusion tensor imaging of early changes in corpus callosum after acute cerebral hemisphere lesions in newborns. *Neuroradiology* 52:1025–1035
- 19 Takenouchi T, Heier LA, Engel M et al (2010). Restricted diffusion in the corpus callosum in hypoxic-ischemic encephalopathy. *Pediatr Neurol* 43: 190-196
- 20 Epelman M, Daneman A, Halliday W, Whyte H, Blaser S (2012). Abnormal corpus callosum in neonates after hypoxic-ischemic injury. *Pediatr Radiol* 42:321–330
- 21 Kirton A, Williams E, Dowling M et al (2016). Imaging diffusion of cerebral diaschisis in childhood arterial ischemic stroke. *Int J Stroke* 11:1028-1035
- 22 Al Brashdi YH, Albayram MS. (2015) Reversible restricted-diffusion lesion representing transient intramyelinic cytotoxic edema in a patient with traumatic brain injury. *Neuroradiol J* 28:409-12
- 23 Ponsot G (2010) *Neurologie pédiatrique, 3^{ème} édition*. Flammarion
- 24 A. Drier-Vendrely, J. Savatovsky, JP Guichard , H. Boissonnet , F. Héran. *IRM : à la découverte du corps calleux*. Available via <http://pe.sfrnet.org/Data/ModuleConsultationPoster/pdf/2008/1/8a8744d4-5c99-4f09-90e8-d3201ffbe833.pdf?wb48617274=D508B510>